

이소성 뇌회백질의 자기공명영상 및 임상소견¹

문 태 명 · 윤 정 희 · 정 춘 필

목 적: 자기공명영상에서의 이소성 뇌회백질의 종류와 동반된 선천성 뇌기형을 알아보고, 발작과의 연관성을 알아보고자 한다.

대상 및 방법: 자기공명영상에서 이소성 뇌회백질로 진단한 19명(남자 10명, 여자 9명, 평균연령 19세)을 대상으로 후향적으로 분석하였다. 1.0T 초전도체 자기공명영상기기로 스핀에코 T1, 양자밀도, T2 강조영상을 축상, 관상 및 시상면을 얻었다. 이소성 뇌회백질의 종류와 동반되는 뇌기형을 분석하고 발작의 양상과의 연관성을 비교하였다.

결 과: 하상의형(subependymal type)은 5예로서 단일성이 4예, 다발성이 1예였다. 국소피질하부형(focal subcortical type)은 8예였고, 미만성 피질하부형(diffuse subcortical type)은 2예였다. 하상의형과 국소피질하부형이 혼합된 경우는 4예였는데, 모두 다발성 하상의형과 동반되었다. 다른 뇌기형이 동반된 경우는 19예중 11예였는데, 다른 형태의 신경세포이주 이상이 8예로 가장 많았으며, 이중 분열뇌증이 4예였고, 다발성미세회 2예, 경뇌회증 2예였다. 그외에 뇌량형성부전 2예, 완전전뇌증(holoprosencephaly)과 Dandy-Walker 기형이 동반된 경우가 1예였다. 임상증상은 15예에서 발작이었던 발작의 양상과 이소성 뇌회백질의 종류는 뚜렷한 연관성이 없었다.

결 론: 이소성 뇌회백질의 종류는 하상의형, 국소 피질하부형, 미만성 피질하부형 외에도 하상의형과 국소피질하부형이 혼재된 형이 있었다. 동반 기형 중에는 분열뇌증이 가장 많았고, 임상증상은 발작이 주증상이었으나 발작의 양상과 이소성 뇌회백질의 종류는 뚜렷한 연관성이 없었다.

서 론

이소성 뇌회백질은 신경세포이주이상(neuronal migration anomalies)의 하나로 신경세포의 방사상 이주의 정지에 의해서 신경세포가 뇌실벽과 뇌피질 사이의 비정상적 부위에 위치하게 된 것을 말한다(1).

이소성 뇌회백질은 주로 다른 신경세포이주이상인 분열뇌증(schizencephaly), 다발성미세회(polymicrogyria)와 동반되거나, 다른 뇌기형에 동반되어 나타나는 경우가 많고, 단독으로 나타날 수도 있다(1-3). 이소성 뇌회백질을 가진 환자는 발작을 주된 임상 증상으로 나타낸다(1-8). 이소성 뇌회백질은 신호강도가 회백질과 동일하기 때문에 조직대조도가 우수하고 다방향영상획득이 가능한 자기공명영상에서 쉽게 진단할 수 있다(3-6). 저자들은 이소성 뇌회백질의 종류, 동반기형을 알아보고, 이소성 뇌회백질의 종류에 따른 발작의 양상과의 연관성을 분석해 보고자 하였다.

대상 및 방법

1990년 7월부터 1994년 8월까지 발작 및 운동과 발육장애를 주소로 뇌자기공명영상을 시행하여 이소성 뇌회백질로 진단된 19예를 대상으로 후향적으로 분석하였다. 남자가 10명, 여자가 9명이었고, 연령분포는 2세에서 56세(평균연령 21세)였다. 1.0T 초전도 자기공명영상기기(Shimadzu, Kyoto, Japan)를 사용하였으며, 두부코일을 이용하여 스핀에코법으로 축상면 T1강조영상(TR 500msec/TE 20msec, NEX 4), T2강조영상(TR 2500msec/TE 90msec, NEX 1), 양자밀도강조영상(TR 2000msec/TE 30msec, NEX 1)을 얻었으며, 관상면 및 시상면은 주로 T1강조영상으로 얻고, 절편두께는 5-8mm, 절편간격은 1-2mm로 하였다. 진정을 필요로 하는 환자에서는 경직장으로 chloral hydrate를 주입하여 검사를 시행하였다. 이소성 뇌회백질의 종류는 Barkovich(7)의 분류에 따라 하상의형(subependymal), 국소 피질하부형(focal subcortical), 미만성 피질하부형(diffuse subcortical)으로 나누었고, 그에 따른 동반기형을 분석하고, 발작의 양상과 이소성 뇌회백질의 종류와의 연관성을 알아보았다.

¹메리놀병원 진단방사선과

이 논문은 1995년 2월 15일 접수하여 1995년 4월 13일에 채택되었음

결 과

5예의 하상의형에서는 단일성은 4예(Fig. 1), 다발성은 1예였다(Fig. 2). 국소 피질하부형은 8예였고(Fig. 3), 미만성 피질하부형은 2예(Fig. 4)로 이소성 뇌회백질이 뇌백질내에 대상(band)양상의 배열을 나타냈다. 하상의형과 국소피질하부형이 혼합된 경우(mixed variant)는 4예였는데, 모두 다발성 하상의형과 동반되었다(Fig. 5). 뇌기형이 동반된 경우는 19예중 11예였는데, 다른 형태의 신경세포이주이상 8예로 가장 많았으며, 이중 분열뇌증이 4예로 1예는 개구형(open lip type)이었고, 3예는 폐구형(closed lip type)이었고, 다발성미세회 2예, 경뇌회증 2예였다. 그외에 뇌량형성부전 2예, 그리고 완전전뇌증과

Dandy-Walker 기형이 동반된 경우가 1예였다(Fig. 6). 임상증상은 19예 중 15예에서 발작을 나타냈는데, 이소성 뇌회백질의 종류에 따른 발작의 양상은 단일성 하상의형에서는 단순성 부분발작(focal simple seizure)이 3예, 전신성 긴장성간대성발작(generalized tonic-clonic seizure)이 1예였고, 다발성 하상의형에서는 전신성 긴장성간대성발작이 1예였으며, 국소 피질하부형에서는 단순성 부분발작이 3예, 복합성 부분발작(partial complex seizure)이 1예, 전신성 긴장성간대성발작이 2예였고, 미만성 피질하부형에서는 단순성 부분발작 1예와 복합성 부분발작 1예였고, 혼합형에서는 단순성 부분발작 1예와 복합성 부분발작 1예로 나타났으나, 발작의 양상과 이소성 뇌회백질의 종류와는 뚜렷한 연관성을 보이지 않았다(Table 1).

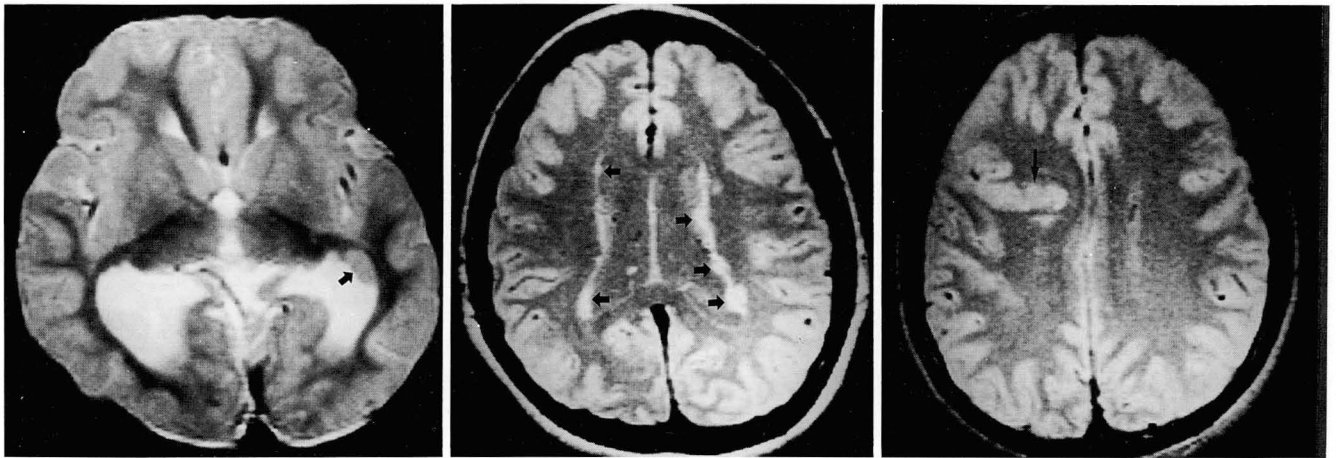


Fig. 1. Single subependymal gray matter heterotopias
Axial T2-weighted image shows single nodule of gray matter (arrow) at the lateral wall of trigone of left lateral ventricle.

Fig. 2. Multiple subependymal gray matter heterotopias
Axial proton-density-weighted image shows multiple nodules isointense to gray matter (arrows) lining the both lateral ventricles.

Fig. 3. Focal subcortical gray matter heterotopias
Axial proton-density-weighted image shows a cluster of the gray matter (arrow) with extension into the deep white matter of the right frontal lobe.

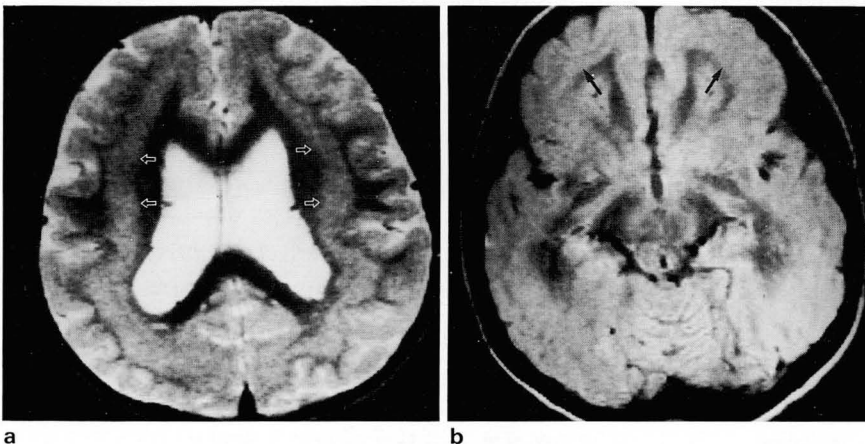


Fig. 4. Diffuse subcortical (band) gray matter heterotopias

Axial T2-weighted image (a) shows typical arrangement of four layers of periventricular white matter, diffuse subcortical gray matter heterotopias (white arrows), subcortical white matter and cortical gray matter. Axial proton-density-weighted image (b) shows broad gyri and shallow sulci of pachygyria (black arrows) in the both frontal lobes.

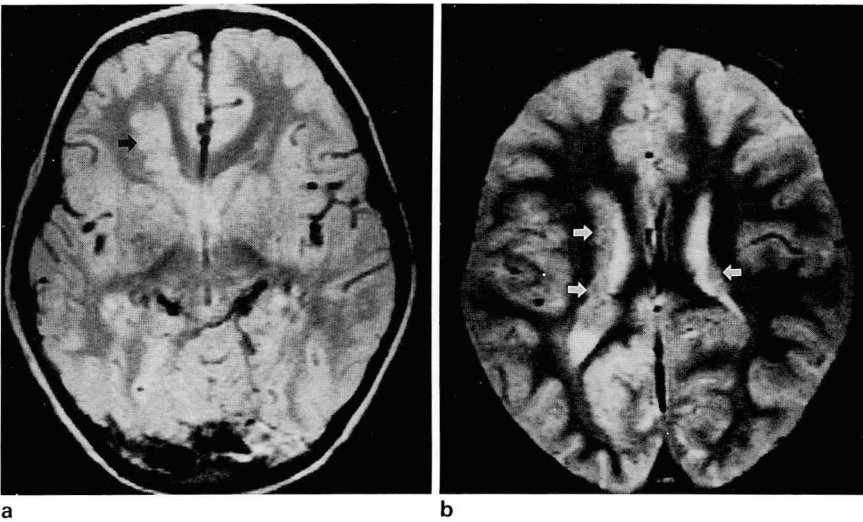


Fig. 5. Mixed variant of gray matter heterotopias

Axial proton-density-weighted image(a) shows a cluster of subcortical gray matter(black arrow) in the right frontal lobe. Axial T2-weighted image(b) at the lateral ventricle level in same patient as (a) shows multiple subependymal gray matter nodules(white arrows) of both lateral ventricles.

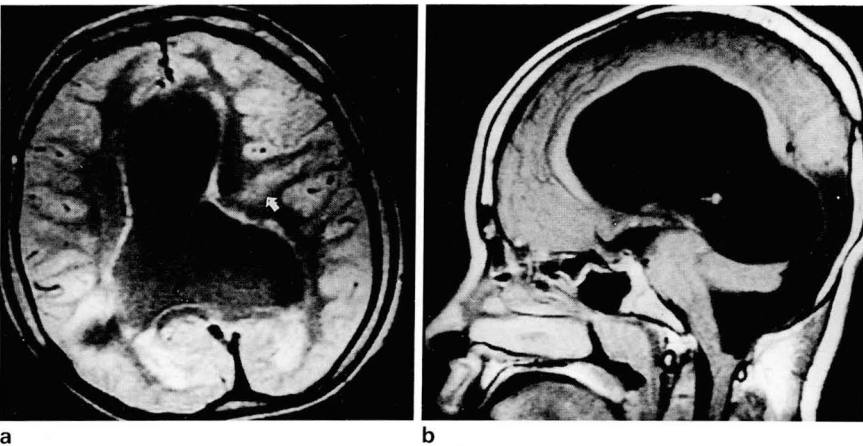


Fig. 6. Focal subcortical gray matter heterotopia in a patient with combined holoprosencephaly and Dandy-Walker malformation

Axial proton-density-weighted image(a) shows a cluster of subcortical gray matter(arrow) in the left frontal lobe. VP shunt tube within dysmorphic single ventricle of lobar holoprosencephaly. Sagittal T1-weighted image(b) shows continuity of posterior fossa cyst with 4th ventricle and hypoplastic cerebellar vermis.

고 찰

신경아세포(neuroblast)는 배령 7주부터 뇌의 뇌실면을 따라 증식층에서 발생 하는데, 배령 8주에 원시세포(primitive cell)가 예정된 대뇌피질에 방사상으로 배열하는 신경교세포를 따라 이주하기 시작한다. 신경세포이주 이상은 배령 8주 부터 24주 사이에 혈관성요인, 감염, 기형유발 인자 등에 의해서 신경세포이주의 장애를 초래하게 되어, 신경아세포가 뇌실벽과 뇌피질사이에 비정상적으로 위치 하게 되는 것을 말한다(1). 광범위한 의미에서 모든 신경 세포 이주 기형은 비정상적인 위치에 정상 신경세포로 구성되어 있어 이소성(heterotopia)에 해당한다고 할 수 있으나, 피질 이 외의 다른 부위에 이소성 신경세포가 위치할 경우를 heterotopia라고 한다. 신경세포이주 이상에는 이소 성뇌회백질을 포함해서 분열뇌증, 다발성미세회, 무뇌회 증, 경뇌회증 및 편측거대성뇌가 있으며, 이들은 단독으로 나타나거나 혼재되어 나타날 수 있으며, 다른 기형에 동반 되어 나타나는 경우가 많다(1-3).

Barkovich(7)는 이소성 뇌회백질을 하상의형, 국소 피질하부형 및 미만성 피질하부형으로 구분하였다. 하상의형 과 국소 피질하부형은 넓은 범위에서 결절이소성 뇌회백질 에 속한다. 하상의형과 국소 피질하부형 이소성 뇌회백질 로 구분한 이유는 하상의형은 남아있는 뇌에 거의 변형을 야기하지 않는데 반해, 국소 피질하부형은 뇌실의 심한 변 형과 대뇌반구크기가 감소되고, 종피를 형성할 정도로 큰 경우에는 대뇌반열(interhemispheric fissure)을 가로질러 대뇌반구의 헤르니아가 생길 수 있다. 주변의 뇌백질은 하 상의형에서는 자기공명영상에서 정상신호강도로 나타나 며 양적으로 정상이지만, 국소 피질하부형은 질적으로 감 소된 뇌백질을 보인다. 또한, 심부뇌회백질핵(deep gray matter nuclei)와 대뇌피질은 하상의형에서는 정상소견 을 유지하고 있으나, 국소 피질하부형에서는 심부뇌회백질 핵은 왜곡되고 대뇌피질은 얇아져 있다. 미만성 피질하부 형 이소성 뇌회백질은 박판형(laminar)과 대상(band) 이 소성 뇌회백질이 포함된다. 박판형은 난형중심(centrum semiovale)에 양측성이면서 대칭적 뇌회백질의 리본형태 로 보이는 매우 드문 형태이고, 대상 이소성 뇌회백질은 이

Table 1. Clinical and MR Findings of Gray Matter Heterotopias

Types	Associated brain anomalies	Clinical findings
Subependymal(n=5)		
Single(n=4)	polymicrogyria(n=1) clozed lip schizencephaly(n=1)	focal simple seizure(n=3) generalized tonic-clonic seizure(n=1)
Multiple(n=1)	absent	generalized tonic-clonic seizure(n=1)
Focal subcortical(n=8)	schizencephaly(n=2, one open lip, one closed lip) corpus callosum agenesis(n=1) holoprosencephaly + DWM(n=1)	generalized tonic-clonic seizure(n=2) focal simple seizure(n=3) partial complex seizure(n=1)
Diffuse subcortical(n=2)	pachygyria(n=2)	focal simple seizure(n=1) partial complex seizure(n=1)
Mixed variant(multiple subependymal + focal subcortical, n=4)	closed lip schizencephaly(n=1) polymicrogyria(n=1) corpus callosum agenesis(n=1)	focal simplex seizure(n=1) partial complex seizure(n=1) mental retardation(n=1) motor deficit and DD(n=1)

DWM : Dandy-Walker malformation DD : Developmental delay n : number of patients

소성 뇌회백질로 둘러싸이는 피질하부층을 가진 경우이다. 박판형과 대상 이소성 뇌회백질은 관상면과 축상면에서 감별할 수 있는데, 대상 이소성 뇌회백질은 정상 뇌백질의 연속적인 테두리에 의해서 뇌피질과 구분이 되며 대뇌백질 깊숙이 뇌회백질이 동심성 층을 형성한다. 박판형은 난형 중심에서 중심층의 이소성 신경세포들로 구성되어 있다. 본 연구에서는 Barkovich의 분류 외에 다발성 하상의형과 국소 피질하부형이 혼재된 형이 4예 관찰되었는데 모두 다발성 하상의형과 국소 피질하부형이 혼재되어 있었다. 또한, Barkovich(7)는 이러한 이소성 뇌회백질의 분류가 임상평가와 환자예후를 예견하는데 유용하다고 하였다. 하상의형 이소성 뇌회백질을 가진 환자는 보통 미약한 임상증상, 정상 발육, 정상 운동성 기능을 가지고 발작의 발현도 10대에 있으며 전형적인 혼합된 국소성 복합발작과 긴장성-간대성 발작을 나타낸다. 국소피질 하부형 이소성 뇌회백질을 가진 환자는 다양한 운동성, 지적장애를 나타내는데 이는 이소성 뇌회백질의 크기와 상부에 위치한 피질(overlying cortex)에 변형의 정도에 의한다. 크고, 두꺼운 피질하부형 이소성 뇌회백질을 가진 환자는 중등도 이상의 성장장애, 편측마비를 나타내고, 작고 얇은 피질하부형 이소성 뇌회백질을 가진 환자는 정상 운동기능, 정상성장발육을 나타낸다. 미만성 이소성 뇌회백질(band heterotopia)을 가진 환자는 전형적으로 중등도 이상의 성장장애와 혼합성 발작 질환을 나타내는데 보통 약물치료에 불응한다(4, 6). 그러나, Livingston(8)등은 경한 임상증상을 나타내는 두명의 미만성 이소성 뇌회백질 환자를 보고하고 있어 임상증상이 다양하다는 것을 시사하고 있다. 저자들의 경우에도 2명의 미만성 이소성 뇌회백질을 가진 환자는 발작을 나타냈으나 정상 범위의 성장발육을 보이고 있었으며, 발작을 나타낸 전체 환자에서 발작의 양상과 이소성 뇌회백질의 종류와는 뚜렷한 연관성을 나타내지 않았다.

자기공명영상은 이소성 뇌회백질의 진단에 전산화단층

촬영보다 우수하다(3-6). 이소성 뇌회백질은 하상의부위, 뇌실주위, 피질하부부위에 결절 또는 광범위 부위로 나타나며 특징적으로 모든 영상에서 뇌회백질과 동일한 신호강도를 보인다. 종양과의 가장 중요한 감별점들은 주위의 뇌부종이 없고, 뇌회백질과 동일한 신호강도를 가지며, 조영증강이 되지 않는 것이다. 하상의형 이소성 뇌회백질은 평활하고 난형의 종괴로 흔히 이웃한 측뇌실내로 자라서 측뇌실을 압박하는데비해, 결절성 경화증의 하상의 과오종은 모양이 불규칙하고 길쭉하며 신호강도가 백질과 같은 신호강도이거나 저신호강도를 보이니 회백질의 신호강도를 나타내지 않기 때문에 감별된다(9, 10). 국소 피질하부형 이소성 뇌회백질은 때로는 혈관이나 뇌척수액을 함유하고 있어 종양과 유사하게 보이나 이런 혈관과 뇌척수액은 이소성 뇌회백질 주위의 피질 함입부내에 위치하고 있다. 이런 환자는 피질 이형성증의 뇌회부위로 분류하는 것이 바람직하다(7). 이소성 뇌회백질은 주변 뇌실이나 상호뇌반구열에 종괴효과를 보일 수도 있으나 손상된 뇌반구는 작고 분명한 종괴효과는 실제로 이형성증에 의해서 뇌반구의 왜곡이 있기 때문에 손상된 뇌반구가 커지는 종양과는 감별될 수 있다(7).

이소성 뇌회백질은 단독으로 나타나거나 다른 뇌기형과 동반 될 수 있다(1-3). Canapicchi등(3)에 의하면 이소성 뇌회백질과 완전 뇌량형성 부전과 Dandy-Walker 기형, 완전전뇌증, 뇌량형성부전 그리고 대뇌반열내의 낭종이 동반되었다고 보고하였다. 저자들의 경우에는 58%에서 다른 뇌기형이 동반되었는데, 그 중에서 다른 형태의 신경세포이주이상 8예로 가장 많았으며, 각각 분열뇌증 4예, 다발성 미세회 2예, 경뇌회증 2예로 나타나 이소성 뇌회백질이 다른 신경세포이주이상과 밀접한 연관성을 시사하고 있었다. 그 외에도 뇌량형성부전 2예, 완전전뇌증과 Dandy-Walker 기형이 함께 동반된 1예가 있었다.

결론적으로, 이소성 뇌회백질의 종류는 하상의형, 국소

피질하부형, 미만성 피질하부형 이외에도 하상의형과 국소피질하부형이 혼합된 형이 있어 추가로 분류되어야 할 것으로 생각된다. 동반 기형중에는 분열뇌증이 가장 많았고, 임상증상은 발작이 주증상이었으나 발작의 양상과 이소성 뇌회백질의 종류는 뚜렷한 연관성을 보이지 않았다.

참 고 문 헌

1. Barkovich AJ, Chuang SH, Norman D. MR of neuronal migration anomalies. *AJR* **1988**;150:179-187
2. Barkovich AJ, Norman D. MR imaging of schizencephaly. *AJR* **1988**;150:1391-1396
3. Canapicchi R, Padolecchia R, Puglioli M. et al. Heterotopic gray matter. *J Neuroradiol* **1990**;17:277-287
4. Barkovich AJ, Jackson DE, Boyer RS. Band heterotopias: a newly recognized neuronal migration anomaly. *Radiology* **1989**;171:455-458
5. Smith AS, Weinstein MA, Quencer RM. et al. Association of heterotopic gray matter with seizures: MR imaging (work in progress). *Radiology* **1988**;168:195-198
6. Palmini A, Andermann F, Aicardi J, et al. Diffuse cortical dysplasia, or the double cortex syndrome: the clinical and epileptic spectrum in 10 patients. *Neurology* **1991**;41:1656-1662
7. Barkovich AJ, Kjos BO. Gray matter heterotopias: MR characteristics and correlation with developmental and neurologic manifestations. *Radiology* **1992**;182:493-499
8. Livingstone JH, Aicardi J. Unusual MRI appearance of diffuse subcortical heterotopia or "double cortex" in two children. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **1990**;617-620
9. Martin N, Debussche C, De Broucker T, Mompont D, Marsault C, Nahum H. Gadolinium-DTPA enhanced MR imaging in tuberous sclerosis. *Neuroradiology* **1990**;31:492-497
10. Inoue Y, Nakajima S, Fukuda P, et al. Magnetic resonance images of tuberous sclerosis: further observations and clinical correlations. *Neuroradiology* **1988**;30:379-384

Gray Matter Heterotopias: MR and Clinical Features¹

Tae Myung Moon, M.D., Jeong Hee Yoon, M.D., Chun Phil Chung M.D.

¹ Department of Diagnostic Radiology, Maryknoll Hospital

Purpose: To evaluate types of gray matter heterotopias, associated brain anomalies, and its correlation with the patterns of seizure.

Materials and Methods: We evaluated retrospectively 19 patients (male:female=10:9, mean age 21 years) with gray matter heterotopias on brain MRI. Using 1.0T superconducting MR unit, spin echo T1-, proton-density- and T2-weighted images in axial, coronal and sagittal planes were obtained.

Results: Types of gray matter heterotopias were single subependymal in four patients, multiple subependymal in one, focal subcortical in eight, diffuse subcortical in two, mixed multiple subependymal and focal subcortical in four. Associated anomalies were seen in 11 patients: other neuronal migration anomalies in eight patients, corpus callosum agenesis in two, and combined holoprosencephaly and Dandy-Walker malformation in one. Fifteen patients had seizure. The patterns of seizure were not correlated with the types of heterotopias.

Conclusion: In addition to subependymal, focal subcortical, and diffuse subcortical types, gray matter heterotopias included mixed variant of multiple subependymal and subcortical type. Schizencephaly was the most common form of accompanying anomalies, and patterns of seizure were not correlated with types of gray matter heterotopias, even though main clinical manifestation was seizure.

Index Words: Brain, abnormalites

Brain, growth and development

Brain, MR

Address reprint requests to: Tae Myung Moon, M.D., Department of Diagnostic Radiology, Maryknoll Hospital,
4-12 Dae-chung dong, Choong-gu, 600-094 Pusan. Tel. 82-51-461-2282 Fax. 82-51-467-6744