

무뇌수두증에서 뇌자기공명혈관영상소견 - 증례 보고 -

연세대학교 의과대학 신경외과학교실 뇌연구소
이경희 · 김동석 · 최중언

= Abstract =

MR Angiography in Hydranencephaly : Case Report

Kyung Hoe Lee, M.D., Dong Seok Kim, M.D., Joong Uhn Choi, M.D
Department of Neurosurgery, Yonsei University College of Medicine,
Yonsei Brain Research Institute, Seoul, Korea

Hydranencephaly is a rare condition in which the cerebral hemispheres are replaced by membranous sacs containing cerebrospinal fluid. Major causes of hydranencephaly include occlusive diseases of the supraclinoid part of internal carotid artery. Magnetic resonance(MR) imaging and MR angiography are the most reliable diagnostic tools for examining the major cerebral arteries in hydranencephaly. We present the MRI and MRA findings in a case of hydranencephaly with a review of the literature.

KEY WORDS : Hydranencephaly · MR angiography.

경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

서 론

증 례

Cruveilhier¹⁾에 의하여 처음 기술되기 시작한 무뇌수두증은 대뇌반구가 선천적으로 형성 되지 않은 대신 뇌척수액과 피사성 조직으로 차있는 매우 드문 질환이다²⁾¹³⁾¹⁶⁾¹⁷⁾¹⁹⁾. 발생원인으로는 선천적 풍진감염³⁾¹¹⁾, 단순포진감염²⁾¹¹⁾¹⁴⁾으로 인한 뇌염이나 뇌막염, 임신기간 동안의 Butane-gas중독⁹⁾ 및 Cocain 사용¹⁰⁾¹⁷⁾, 외상⁴⁾, 선천적 뇌종양²²⁾등으로 생각하고 있으나 확실한 원인이 밝혀지지 않은 상태이다. 현재까지는 선천적인 내경동맥의 폐쇄나 협소로 초래된 뇌경색과의 연관성이 가장 밀접한 원인으로 생각된다¹⁾⁴⁾¹²⁾¹³⁾¹⁶⁾²⁰⁾²²⁾. 최근 저자들은 한예의 무뇌수두증 환자에서 뇌자기공명혈관영상의 이상소견을

환 자 : 김○○, 16일, 남자.

주 소 : 증가된 머리카기.

기왕력 및 가족력 : 환자는 임신 34주경에 시행한 초음파 검사상에서 심한 뇌수두증이 발견된후 임신 38주경에 자연질식분만 하였다.

현병력 : 출생시부터 심한 대천문 돌출이 발견되었고 두위는 34.9cm(> 97 percentile)에서 생후 16일에 37cm로 급격히 증가되어 본원으로 전원되었다.

이학적 및 신경학적 소견 : 전신 이학적 소견에는 두위가 큰것외에 이상이 없었고 의식은 경도의 기면 상태를 보였다. 울음과 젖빠는 힘은 유지되는 상태였으나 체온 조절이 미숙한 상태이었다.

논문접수일: 1995년 6월 5일
심사완료일: 1995년 6월 28일

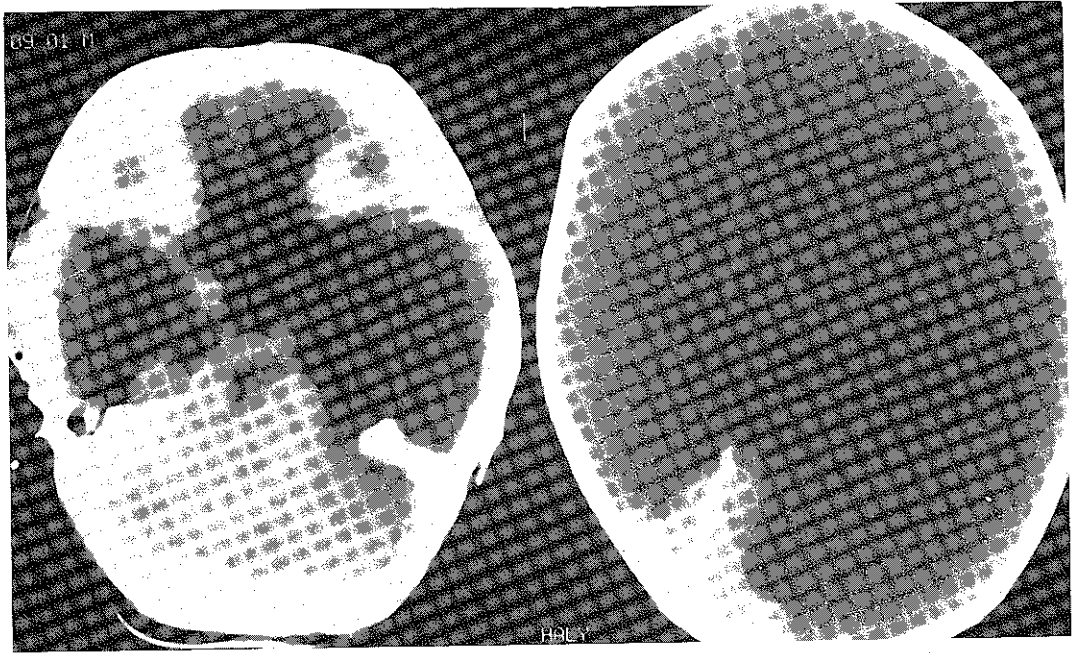


Fig. 1. Computerized tomographic (CT) scans show that almost all of the cerebral hemisphere except for the cerebellum and the brain stem is absent and filled with fluid, which represent by the huge hypodense areas.



Fig. 2. Axial and sagittal T1-weighted magnetic resonance (MR) imagings show the supratentorial space almost entirely filled with fluid. The brain stem, a portion of the occipital lobe, hypoplastic cerebellum, and anterior thalamic masses can be seen as areas of high signal intensity.

방사선학적 소견 : 뇌전산화단층촬영에서 대뇌반구는 보이지 않았고 단지 눌리고 한쪽으로 밀린 뇌간과 소뇌가 인지되었으며(Fig. 1), 뇌자기공명영상의 T1 및 T2

강조영상에서 양측 대뇌반구는 거의 보이지 않았고 대신 낭종성 공간으로 차있었으며 양측 시상과 뇌간, 소뇌만 인지되었다(Fig. 2). 또한 뇌자기공명혈관영상에서 양

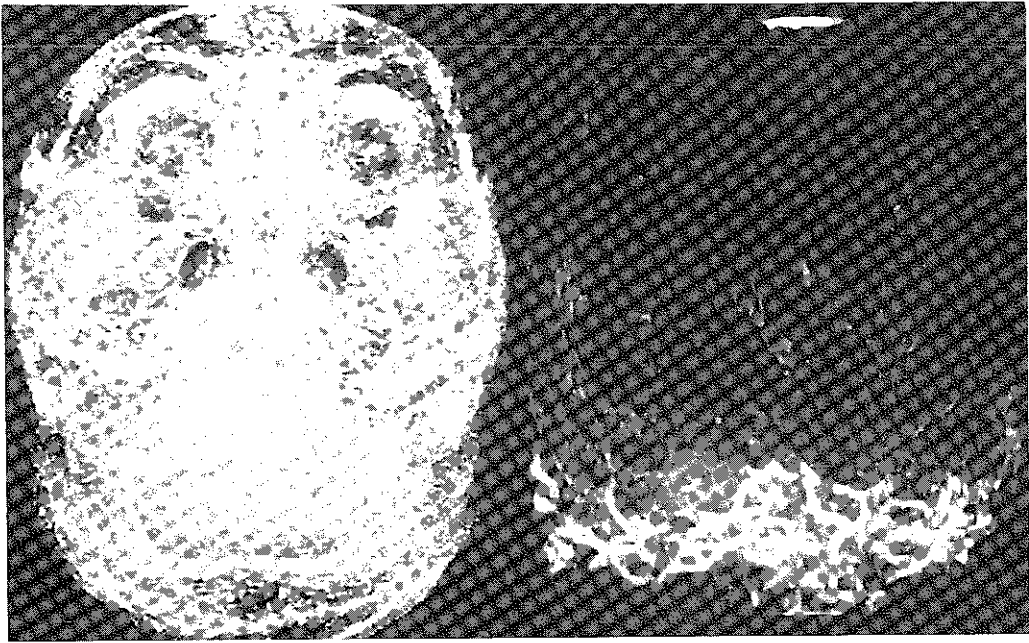


Fig. 3. Axial and coronal MR angiographic imagings show absence or severe hypoplasia of the supraclinoid portions of both the internal carotid artery, and the anterior and middle cerebral arteries are not seen. The basilar artery and the vertebrobasilar system appear normal.

측 내경동맥의 상상돌기상 부위에서 폐쇄되었고 전대뇌동맥과 중대뇌동맥이 발견되지 않았다. 기저동맥등 후두순환계는 정상이었다(Fig. 3).

경과: 특별한 치료없이 두위는 점차 증가되어 생후 2개월에는 48cm까지 증가되었고 저체온상태(25°C)는 계속되었으며 생후 86일째에 사망하였다.

고찰

무뇌수두증의 원인으로는 선천성 감염(주로 단순포진 바이러스²⁾⁶⁾¹¹⁾¹⁴⁾¹⁵⁾, cytomegalovirus²⁾⁶⁾¹¹⁾¹⁴⁾¹⁵⁾²¹⁾, syphilis²⁾⁶⁾¹¹⁾¹⁴⁾¹⁵⁾, toxoplasmosis²⁾⁶⁾¹¹⁾¹⁴⁾¹⁵⁾, 풍진⁹⁾¹¹⁾¹⁵⁾, 이온화 방사선⁴⁾⁶⁾¹⁵⁾, 발육기형¹⁾⁵⁾²²⁾, 외상⁴⁾¹⁵⁾, 급격히 심하게 증가된 뇌압³⁾⁴⁾등이 보고되고 있으나 정확히 규명되지 않았으며 현재는 주로 내경동맥 상상돌기상 부위의 폐쇄성 질환으로 인한 경색, 괴사, 재흡수에 의해 유발되는 것으로 추정하고있다³⁾⁶⁾¹²⁾¹⁵⁾¹⁶⁾¹⁸⁾¹⁹⁾²²⁾

1992년 Velasco²²⁾등은 뇌의 원발성 선천적 뇌종양을 동반한 무뇌수두증환자의 부검을 통하여 종양에 대한 대뇌반구의 광범위한 양측성 침범의 결과로 무뇌수두증이 발생함을 확인하였다. 이의 발생기전으로는 종양의 상시

상정맥동의 침범으로 대뇌반구의 광범위한 공동화가 초래되어 내경동맥 분포지역의 태아 혈액순환 부전으로 인하여 발생한다고 추정하였는데 이는 이미 동물실험을 통하여 뒷받침 되어왔다¹⁹⁾. 또한 종양은 임신기간동안 거미막하 공간을 통하여 전이 되어 정맥동을 침범하여 이의 폐쇄를 유도하고 궁극적으로는 백질에서 대량의 정맥성 경색이 초래됨을 보고하였다²²⁾. 그외에도 최근들어서는 bovine virus, diarrhoea virus가 원인이 될수있음이 보고되었다¹¹⁾.

특히 최근들어 임신기간동안의 감염 및 약물중독에 의한 무뇌수두증 발생에 대한 보고들이 증가되는 추세이다. 임신기간 동안의 cocain복용으로 발생된 경우가 보고됐는데 이의 기전으로는 cocain의 교감신경 활성화를 통한 내경동맥의 혈관수축을 통하여 초래된다고 설명하였다¹⁰⁾¹⁷⁾. 이외에도 임신기간 동안의 butane gas 중독으로 인해 초래된 예도 보고되었는데 원인 기전으로는 저산소성 손상으로 인한 대량의 뇌조직 괴사로 무뇌수두증이 유발된다고 주장하였다⁹⁾. 본 저자들의 증례는 미혼모에 의한 출산으로 출생후 사회복지재단에 맡겨진경우로 선천성 감염 및 임신기간중의 약물중독여부를 확인하기는 어려웠다. 그러나 사회적 흐름으로 보아 그가능성

은 높을것으로 사료된다. 최근들어 약물중독의 빈도가 증가되고 있는바 무뇌수두증 및 선천성 기형의 발생 가능성이 높은 상태로 임신기간동안의 감염 및 약물중독 방지가 무뇌수두증 발생을 감소시키는데 중요한 방법이라 할수있겠다.

무뇌수두증의 발생시기는 종뇌소포(telencephalic vesicles)가 대뇌반구로 분할(cleavage)되기전의 시기를 나타내는 겹(falx)과 약간의 잔존하는 대뇌피질로 보아 정상적 태아의 중추신경계 발생과 신경원 이주가 일어난다는 임신 3~6개월 이후로 생각된다³⁾⁶⁾¹⁴⁾¹⁵⁾²¹⁾. 1958년 Norman⁷⁾²²⁾은 무뇌수두증환자의 뇌척수액에서 보이는 단백질성 조직과편이 내경동맥의 무형성이나 폐쇄와 관계한다고 제안했다. 이후 1969년 Myers⁶⁾¹³⁾는 원숭이의 양측내경동맥과 경정맥을 결찰하여 내경동맥의 폐쇄로 무뇌수두증이 유발됨으로서 내경동맥 폐쇄가 무뇌수두증의 원인임을 강력히 뒷받침 하였다. 또한 1992 Edmondson⁶⁾⁹⁾등은 자궁내출혈이 밀접한 관계가 있음을 보고 하였는데, 이는 태아 저산소증이나 모성의 저혈압 상태가 대뇌내의 혈관 확장을 초래하여 약해진 혈관이 파열됨으로써 출혈이 초래됨을 가정하였다.

임상증상으로는 출생시에 정상으로 보일수 있으며 머리카기가 크거나, 경련, 시력상실(시신경 발육기형), 경축등을 보이기도 한다³⁾¹⁴⁾. 경질막의 덮개, 두개골과 두피는 정상을 보이는데 이 점은 무뇌증(anencephaly)이나 뇌류(encephalocele)와 구분되는 점이며³⁾¹⁷⁾, 전전뇌증(holoprosencephalus)에서 보이는 안면부나 두개부의 기형은 보이지 않는다¹⁾³⁾. 또한 추체기저부 동맥에 의하여 공급되는 후두개와 구조물과 측두엽및 후두엽의 일부분이 정상 상태로 남게된다⁹⁾²²⁾. 이는 본 질환이 내경동맥의 상상돌기상 부위의 폐쇄로 인해 초래됨을 뒷받침한다 하겠다.

진단은 뇌전산화단층촬영이나 뇌초음파, two-dimensional doppler sonography(color doppler) 등에 의해서 이루어질수있으며, 뇌혈관촬영에 의하여 내경동맥의 상상돌기상 부위의 폐쇄나 발육부전을 확인할수있다. 또한 color doppler⁴⁾는 비관혈적 방법을 통한 뇌내 혈류속도 측정과 영아의 혈관상태를 파악할수있어 내경동맥 상상돌기상 부위에서 보이는 혈류속도 감소나 소실을 통하여 무뇌수두증의 진단에 이용 할 수 있다. 그러나 최근들어서는 뇌자기공명영상과 뇌자기공명혈관촬영에 의한 비관혈적인 방법에 의하여 내경동맥의 폐쇄 여부를

확인할수있다. 뇌자기공명영상의 T1 및 T2 강조영상소견상 양측대뇌반구는 거의 보이지 않으며 대신 낭종성공간으로 차있고 후두개와 구조물과 측두엽 및 후두엽, 양측시상의 일부는 정상상태를 보인다⁶⁾⁹⁾¹⁶⁾²¹⁾²²⁾. 뇌자기공명혈관촬영상에서는 양측 내경동맥의 상상돌기상 부위와 전대뇌동맥과 중대뇌동맥이 발견되지 않으며 단지 추체기저부동맥은 정상소견을 보인다⁶⁾⁹⁾²¹⁾. 본 저자들의 중례에서도 뇌전산화단층촬영 및 뇌자기공명영상을 진단에 이용하였으며 특히 뇌자기공명혈관촬영은 비관혈적인 방법으로 내경동맥 폐쇄유무 확인에 매우 유용함을 알수있었다.

무뇌수두증의 치료로서 현재는 별다른 방법이 없는 상태이며 간혹 두개강내 압력이 높은경우 압력감소를 목적으로 단락수술을 시행하나 예후에 큰영향을 미치지 못한다²³⁾²⁴⁾. 그러므로, 약물중독 및 임신기간동안의 감염에 대한 예방에 더욱 치중해야 한다 하겠다.

무뇌수두증의 예후는 매우 불량하여 3년까지 살아있는 경우도 보고되고 있으나, 대부분 일년내에 사망하는 것으로 알려져있다²³⁾.

결 론

본 연세대학교 의과대학 신경외과학 교실에서는 한예의 무뇌수두증에서 뇌자기공명혈관영상의 이상소견을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Chow CW, Halliday JL, Anderson RM, et al : Congenital absence of pyramids and its significance in genetic disease. *Acta Neuropathol* 65 : 313-317, 1985
- 2) Christie JD, Rakusan TA, Martinez MA, et al : Hydranencephaly caused by congenital infection with herpes simplex virus. *Pediatr Infect Dis* 5 : 473-478, 1986
- 3) Deshmukh CT, Nadkarni UB, Nair K, et al : Hydranencephaly / multicystic encephalomalacia : association with congenital rubella infection. *Indian Pediatr* 30 : 253-257, 1993
- 4) Doi H, Tatsuno M, Mizushima H, et al : The use of two-dimensional doppler sonography(color doppler) in the diagnosis of hydranencephaly. *Child's Nerv*

- Syst 6 : 456-458, 1990
- 5) Dubin AB, French BN : *Diagnostic image evaluation of hydranencephaly and pictorially similar images, with emphasis on computed tomography. Radiology 137 : 81-91, 1980*
 - 6) Edmondson SR, Hallak M, Carpenter RJ, et al : *Evolution of hydranencephaly following intracerebral hemorrhage. Obstet Gynecol 79 : 870-871, 1992*
 - 7) Edwards JH, Norman RM, Roberts JM : *Sex-linked hydrocephalus : Report of a family with 15 affected members. Arch Dis 36 : 481-485, 1961*
 - 8) Faerber EN : *Congenital anomalies. In Cranial computed tomography in infants and children. Philadelphia : Blackwell Scientific pp42-81, 1986*
 - 9) Fernandez F, Perez-Higueras A, Hernandez R, et al : *Hydranencephaly after maternal butane-gas intoxication during pregnancy. Develop Med and Child Neurol 28 : 355-363, 1986*
 - 10) Golbe LI, Merkin MD : *Cerebral infarction in a user of free-base cocaine(crack). Neurology 36 : 1602-4, 1986*
 - 11) Hewicker-Trautwein M, Trautwein G : *Porencephaly, hydranencephaly and leukoencephalopathy in bovine fetuses following transplacental infection with bovine virus diarrhoea virus : distribution of viral antigen and characterization of cellular response. Acta Neuropathol 87 : 385-397, 1994*
 - 12) Jung JH, Graham JM Jr, Schultz N, et al : *Congenital hydranencephaly/porencephaly due to vascular disruption in monozygotic twins. Pediatrics 73 : 467-469, 1984*
 - 13) Myers RE : *Brain pathology following fetal vascular occlusion : An experimental study. Invest Ophthalmol 8 : 41-50, 1969*
 - 14) Parish WR : *Intrauterine herpes simplex virus infection : hydranencephaly and a nonvesicular rash in an infant. Inter J Dermatol 28 : 397-401, 1989*
 - 15) Poe LB, Coleman L : *MR of hydranencephaly. AJNR 10 : 61, 1989*
 - 16) Raimondi AJ : *Pediatric neurology. Saunders, Philadelphia, pp368-377, 1972*
 - 17) Rais-Bahrami K, Naqvi M : *Hydranencephaly and maternal cocaine use : A case report. Clin Pediatr 29 : 729-730, 1990*
 - 18) Raybaud C : *Destructive lesions of the brain. Neuroradiol 25 : 265-291, 1983*
 - 19) Romero R, Pihu G, Jeanty P, et al : *Prenatal diagnosis of congenital anomalies. Norwalk, Connecticut : Appleton and Lange, pp52-54, 1988*
 - 20) Sendelbach KM, Gujrati M, Husain AN : *Web-like malformation of the carotid artery and multicystic encephalomalacia. Pediatric Pathol 12 : 701-706, 1992*
 - 21) Sugimoto T, Yasuhara A, Nishida N, et al : *MRI of the head in the evaluation of microcephaly. Neuropediatrics 24 : 4-7, 1993*
 - 22) Velasco ME, Brown JA, Kini J, et al : *Primary congenital rhabdoid tumor of the brain with neoplastic hydranencephaly. Child's Nerv Syst 9 : 185-190, 1993*
 - 23) Warkany J, Lemire RJ, Cohen MM : *Mental retardation and congenital malformation of the central nervous system. pp83-100, 1981*
 - 24) Weiss MH, Young HF, McFarland DE : *Hydranencephaly of postnatal origin. J Neurosurg 32 : 715, 1970*