

두개골 재형성을 동반한 뇌구멍증

허 욱 최판규 정지연 김광훈 강현구^a

조선대학교 의과대학 신경과학교실, 전북대학교 의과대학 신경과학교실^a

Porencephaly with Skull Remodeling

Wook Hur, MD, Pahn Kyu Choi, MD, Ji Yeon Chung, MD, Kwang Hoon Kim, MD, Hyun Goo Kang, MD^a

Department of Neurology, Chosun University School of Medicine, Gwangju, Korea,

Department of Neurology, Chonbuk National University Medical School, Jeonju, Korea^a

J Korean Neurol Assoc 36(4):419-420, 2018

69세 남자가 흡입분만(vacuum delivery)으로 출생한 후부터 왼팔의 근력저하가 있었다. 최근 발생한 두통으로 외래에서 촬영한 뇌자기공명영상에서 우측 두정골의 결손을 통하여 낭종이 돌출되어 있고 외측 뇌실과 연결된 낭종은 신경아교성 백질(gliotic white matter)로 둘러싸여 있어서 뇌구멍증(porencephaly)의 주된 특징을 보이고 있었다(Fig.).

뇌구멍증은 대뇌틈새(cerebral cleft)가 있고 낭종이 거미막하공간과 외측 뇌실과 통하는 구조를 보이는 것으로 처음 보고되었다. 임상 및 영상 소견이 뇌갈림증(schizencephaly)과 유사하기 때문에 감별이 필요한데, 틈새 부위를 회백질이 둘러싸고 있을 경우 뇌갈림증으로 진단할 수 있으므로 회백질 유무가 중요한 감별점이다.¹ 두 질환 모두 거대세포바이러스(cytomegalovirus)와 톡소포자충(toxoplasma) 감염, 외상, 뇌졸중, 유전이 원인인데,² 손상된 시기

에 따라 각각의 질환이 갖는 형태적 차이가 생기는 것으로 알려져 있다. 본 증례에서 특징적인 두개골 결손은 뇌구멍증에서 만성적인 뇌척수액의 박동으로 인한 두개골의 재형성(remodeling)으로 인한 것으로 추정된다. 두개골 재형성에 의하여 두개골이 얇아지는 것은 잘 알려져 있으나 두개골 결손까지 동반된 보고가 없어 이를 보고한다.

REFERENCES

1. Barkovich AJ, Raybaud C. Congenital malformations of the brain and skull. In: Barkovich AJ, Raybaud C. *Pediatric Neuroimaging*. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2012:367-568.
2. Harada T, Uegaki T, Arata K, Tsunetou T, Taniguchi F, Harada T. Schizencephaly and porencephaly due to fetal intracranial hemorrhage: a report of two cases. *Yonago Acta Med* 2018;60:241-245.

Received June 12, 2018 Revised August 6, 2018

Accepted August 6, 2018

Address for correspondence: Hyun Goo Kang, MD

Department of Neurology, Chonbuk National University Hospital, 20 Geonji-ro, Deokjin-gu, Jeonju 54907, Korea

Tel: +82-63-250-1590 Fax: +82-63-251-9363

E-mail: narool12@naver.com

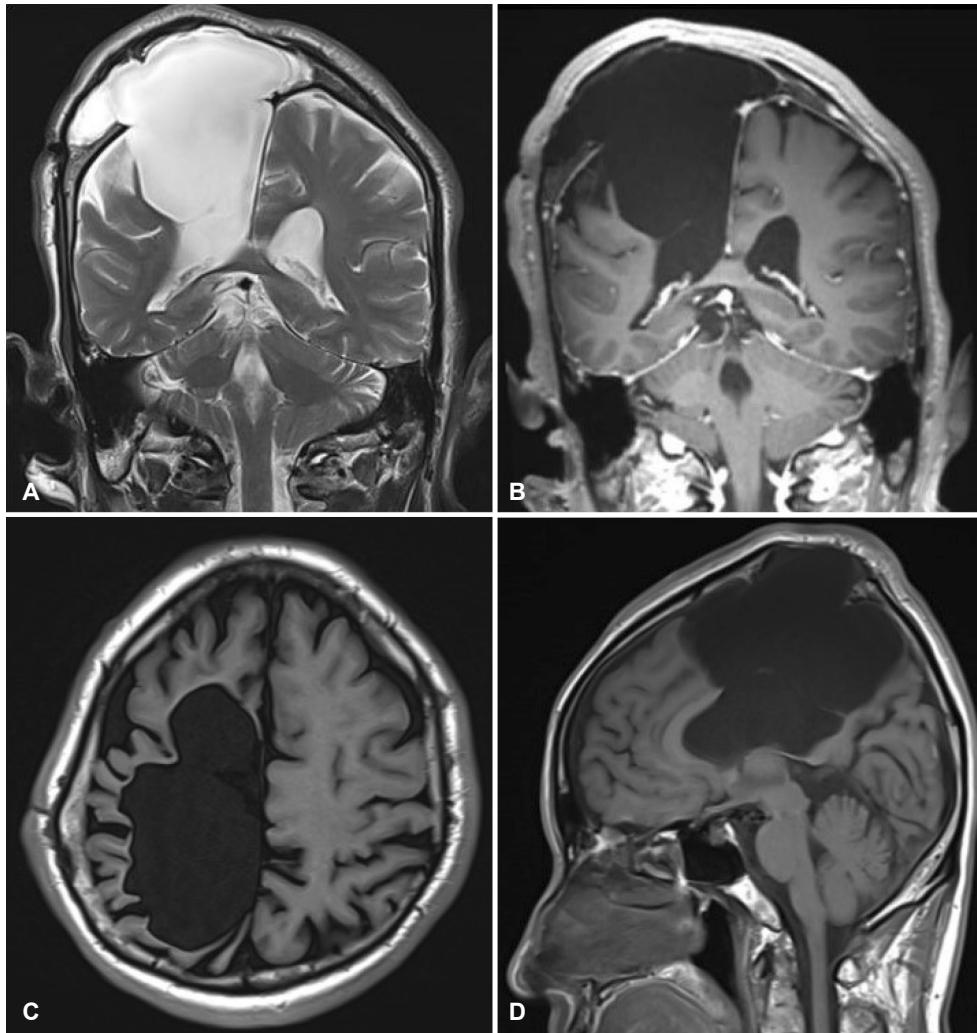


Figure. (A, B) Coronal T2-weighted image and contrast T1-weighted image showing large porencephalic cyst and encephalocoele through the right parietal bone defect. The cyst is in communication with lateral ventricle. (C) Axial T1-weighted image representing cystic change and cerebral cleft lined mostly by white matter. (D) Sagittal T1-weighted image showing agenesis of corpus callosal body.