

# Marchiafava-Bignami 질환의 영상학적 소견

하희정 김지은

이화여자대학교 의과대학 이대서울병원 신경과

## Magnetic Resonance Imaging in Marchiafava-Bignami Disease

Hee Jung Ha, MD, Jee-Eun Kim, MD

Department of Neurology, Ewha Womans University Seoul Hospital, Ewha Womans University College of Medicine, Seoul, Korea

J Korean Neurol Assoc 41(3):252-253, 2023

### Address for correspondence

Jee-Eun Kim, MD

Department of Neurology, Ewha Womans

University Seoul Hospital, Ewha Womans

University College of Medicine, 260

Gonghang-daero, Gangseo-gu, Seoul

07804, Korea

Tel: +82-2-6986-1777

Fax: +82-2-6986-0114

E-mail: junenr@gmail.com

**Received** December 20, 2022

**Revised** July 4, 2023

**Accepted** July 4, 2023

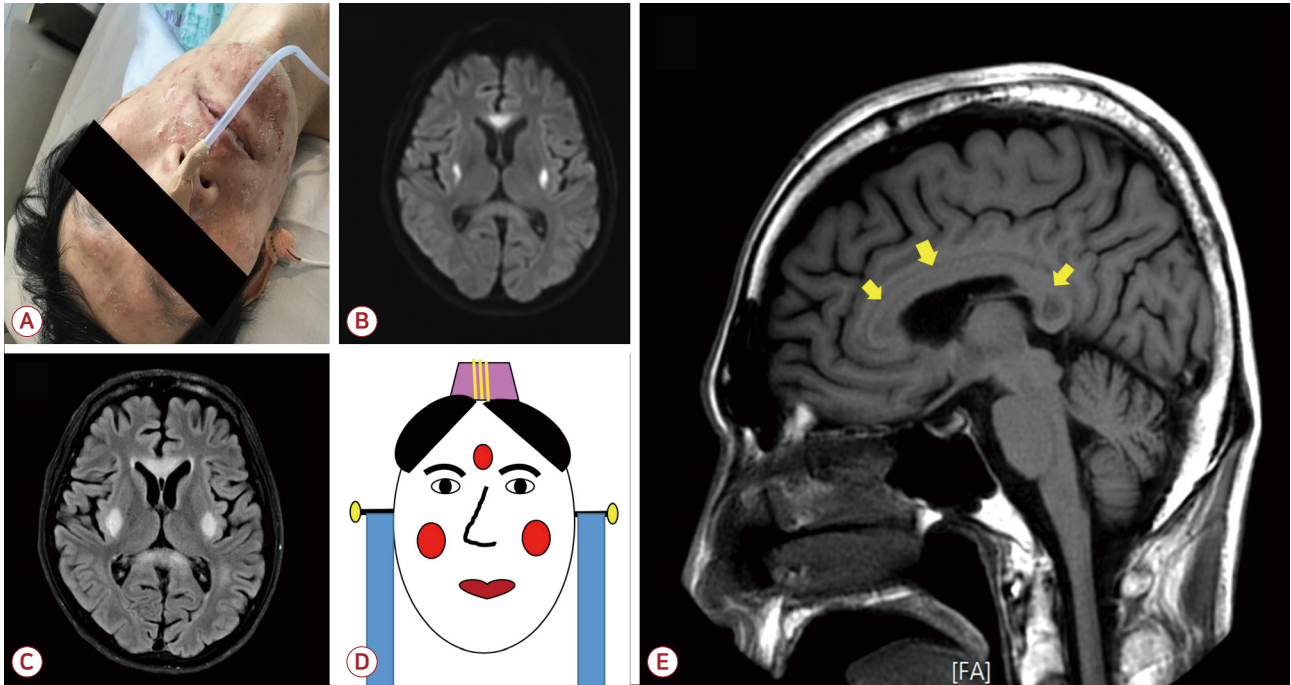


[연관 대한신경과학회지 발표 문헌]

J Korean Neurol Assoc 2009;27:85-97

50세 남자가 혼수 상태로 발견되어 응급실에 내원하였다. 알코올 중독 병력이 있으며, 고시원에서 독거로 지내던 상태였다. 내원 당시 체온을 비롯한 활력 징후는 정상이었다. 얼굴과 전신의 광범위한 부위에 홍반성 구진 형태의 피부염이 동반되어 있었다(Fig. A). 신경학적 진찰상 의식은 깊은 기면 상태였으며, 구음장애 및 오랜 기간 영양실조가 있었음을 추정할 수 있는 전신쇠약 상태로 전신근위축을 보였고, 운동위약은 대칭적이었다. 혈액 검사상 케톤산증이 동반되었다. 시행한 뇌 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI)의 액체감약반전회전(fluid attenuated inversion recovery, FLAIR), T2 및 확산강조영상에서 뇌량 및 기저핵의 대칭적인 고신호강도가 관찰되어 마치 새색시가 연지 곤지를 찍은 듯한 양상을 보였다(Fig. B-D). 치료를 위해 고용량 티아민 정주, 비타민B 복합체 보충, 경관 식이를 시작하였고, 이후 신경학적 증상과 피부염은 1주 사이 급격히 호전되었다.

마르키아파바-비나미병(Marchiafava-Bignami disease)은 알코올 중독, 영양실조 상태에서 뇌량의 탈수초 및 괴사에 의해 발생하는 드문 질환으로 비타민B 복합체 부족에 의해 발생하는 것으로 추정하고 있다.<sup>1,2</sup> 이 질환은 급성, 아급성 및 만성 경과를 모두 보일 수 있는데 급성의 경우 의식 저하, 혼돈, 발작으로, 아급성의 경우 치매, 구음장애, 근긴장항진으로, 만성적 경우 치매로 나타날 수 있다.<sup>1,2</sup> 마르키아파바-비나미병 진단에 특징적인 MRI 소견이 도움이 된다. 환자의 MRI에서는 뇌량(몸통, 무릎 및 팽대) 침범이 나타나는데 뇌량의 중심부를 주로 침범하고 테를 두른 등쪽 및 배쪽 뇌량은 침범되지 않는 것이 시상 영상에서는 샌드위치처럼 보이며, 이를 샌드위치 징후라고 한다(Fig. E).<sup>1-3</sup> 본 증례의 환자처럼 MRI상 뇌량 외에도 대뇌 백질 및 피질, 기저핵에 이상이 관찰되는 경우가 있으며, 이런 경우 예후가 상대적으로 불량하다고 알려져 있다.<sup>3</sup> 마르키아파바-비나미병 MRI 소견에서는 베르니케뇌



**Figure.** (A) Thin scaly erythematous plaques were observed in patient's face and whole body which suspected to be related to vitamin B deficiency. (B, C) Diffusion magnetic resonance imaging (MRI), fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) imaging, T2-weighted imaging showed high signal intensity with diffusion restriction in both basal ganglia, corpus callosum (body, genu, splenium). (D) It looks similar to Yeonjigonji on the face of a bride wearing traditional Korean wedding attire. (E) On sagittal T1 weighted-imaging, T1 hypointensities are shown in the central region of corpus callosum with sparing ventral and dorsal layers of the corpus callosum (sandwich sign, arrows).

병증에서 흔히 동반되는 내측시상, 시상하부, 유두체나 수도 관주위 병변은 드물다.

**KEY POINTS**

알코올 중독, 영양실조 환자에서 의식 저하, 구음장애, 발작, 치매 등의 인지기능 저하를 보이며, MRI상 뇌량 및 대칭적인 기저핵 병변이 있거나, 뇌량의 샌드위치 징후가 있는 경우 마르키아파바-비나미병을 의심하여 티아민, 비타민B 복합체, 엽산을 보충하는 것이 필요하다.

**REFERENCES**

1. Rosa A, Demiati M, Cartz L, Mizon JP. Marchiafava-Bignami disease, syndrome of interhemispheric disconnection, and right-handed agraphia in a left-hander. *Arch Neurol* 1991;48:986-988.
2. Hillbom M, Saloheimo P, Fujioaka S, Wszolek ZK, Juvela S, Leone MA. Diagnosis and management of Marchiafava-Bignami disease: a review of CT/MRI confirmed cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014;85:168-173.
3. Dong X, Bai C, Nao J. Clinical and radiological features of Marchiafava-Bignami disease. *Medicine (Baltimore)* 2018;97:e9626.