

다발성 뇌엽 피질절제술에 의한 소아 Sturge-Weber Syndrome의 외과적 치험 1례

- 증례 보고 -

A Case of Pediatric Patient with Sturge-Weber Syndrome Treated Surgically Using a Multiple Lobar Corticectomy

- Case Report -

이관성¹ · 전신수¹ · 강준기¹ · 김영인²
Kwan-Sung Lee, M.D.¹, Shin-Soo Jeon, M.D.¹,
Joon-Ki Kang, M.D.¹ and Young-In Kim, M.D.²

ABSTRACT

Seizures are the major neurological features of Sturge-Weber Syndrome (SWS) and mostly become intractable. After the onset of uncontrollable seizures, patients may develop a progressive hemiparesis, hemianopsia and mentally retarded. Surgery is recommended as early as possible to ensure maximal recovery. We report a pediatric case of SWS who was treated surgically. Unlike the routinely performed hemispherectomy procedures, the patient underwent a limited multiple lobar corticectomy because the patient demonstrated mild hemiparesis and preservation of digital dexterity on the affected hand at the time of operation pathology. The pathology showed typical features of SWS. With respect to control of intractable seizures, good surgical result was achieved without resecting the whole hemisphere. (J Korean Epilep Soc 2 : 154-158, 1998)

KEY WORDS : Sturge-Weber syndrome · Seizure · Multiple lobar corticectomy.

서론

Sturge-Weber Syndrome은 삼차 신경 제 1분지나 제 2분지 분포 피부에 모세혈관성 혈관종과 동측 대뇌 피질의 leptomeninges에 작은 기형 정맥 혈관으로 덮혀있는 선천성 질환으로 알려져 있다.¹⁾ 간혹, 안면부에 모세혈관종에 의한 반점이 없는 경우도 있으나, 이 환자들도 전형적인 양상을 갖고 있는 환자라 임상경과에 있어 큰 차이가 없다.²⁾ 경련은 이 질환의 대표적인 신경학적 증상으로, 대개 약물치료로는 경련의 조절이 어렵고 계속된 경련은 점진적인 대뇌 피질의 손상과 석회화를 조장하여 반신부전 및 지

능저하등 심한 신경학적 손상을 유발시킨다. 따라서 조기에 기형 병소를 제거해주는 수술적 치료가 환자의 예후를 좋게 해 주는 적절한 치료이다.³⁾ 대뇌 피질에 광범위하게 이환된 병소가 있을 경우 대뇌반구절제술이 일반적으로 통용화된 수술적 치료의 방법으로 알려져 있으나, 이 경우 환자가 이환된 대뇌반구 반대측 손에 섬을 위한 손가락 운동의 상실을 동반한 완전마비가 있을 때 적응증이 된다.⁴⁾ 저자들은 우측 대뇌 피질 전반에 이환된 기형혈관종이 있으며 난치성 간질을 가진 환아가 좌측 손가락 운동이 자유롭고 스스로 보행이 가능할 정도의 불완전마비를 보여 central sulcus 주변의 운동 및 감각 피질을 남겨놓은 상태의 제한된 대뇌엽 피질 절제술을 시행하여 간질이 조절된 증례를 치험하였기에 병리학적 소견과 함께 보고한다.

증례

환자 : 김○○, 27개월 된 여아.

¹가톨릭대학교 의과대학 신경외과학교실, ²신경과학교실
Department of Neurosurgery¹ and Neurology², College of Medicine,
The Catholic University of Korea, Seoul, Korea
교신저자 : 이관성, 137-040 서울 서초구 반포동 505
TEL : (02) 590-2750 · FAX : (02) 594-4248
E-mail : nslk@cmc.cuk.ac.kr

주 소 : 생후 100일부터 시작된 대발작.

과거력 : 출생은 3.25 kg로 분만시 외상없이 정상 만삭 질식 분만 되었다.

현병력 : 생후 100일에 열을 동반하지 않은 경련이 있었으나 치료하지 않았고, 그 후 3개월 동안 경련이 반복되어 타병원 방문하여, 본질환 진단받고 최근까지 경련 조절 목적으로 valproic acid와 phenobarbital등을 투여하였으나 경련이 조절되지 않아 전원되었다. 경련은 좌측 상,하지의 부산한 움직임을 보인뒤 사지가 강직성으로 꼬이는 양상으로 하루 6~7회 반복되는 빈도를 보였다. 환자의 발달은 첫 경련을 경험한 후 신체발달은 정상적이다. 언어발달은 두,세 단어 정도 말 할 정도로 개월 수에 비해 지연되어 있었다. 행동발달도 인사할 때 손 흔드는 것 이상을 잘 하지 못했다.

이학적 및 신경학적 소견 : 좌측 안면부 삼차신경 제1분지 분포 범위에 붉은 포도주(port-wine) 색깔의 반점이 관찰되었고, 신경학적 검사에서 양안이 무의식적으로 우측을 쳐다보는 좌측의 반맹성 시야장애를 시사하는 소견과 좌측의 부분마비가 관찰되었다. 좌측 손가락의 운동은 사물을 잘 잡을 수 있을 정도였으나 거상 운동이 자유롭지 못했고, 하지는 부축 없이 절룩거리며 걸을 수 있을 정도로 경도의 마비 소견이 있었다.

검사실 소견 : 일반 혈액 검사, 혈액생화학 검사, 혈청검사 및 소변검사등을 시행했으나 정상범위에 속했다.

일반 방사선학적 소견 : 단순두개방사선 검사에서 석회화 병변은 발견되지 않았다.

발작간 및 비디오 뇌파소견 : 병변 부위 대뇌 피질 활동성의 전반적 저하를 보였다.

뇌 자기공명영상 소견 : 조영제 투여 후의 T1 강조영상에서 우측 대뇌 반구의 위측과 pial leptomeningeal angioma가 강하게 조영증강되는 것이 관찰되었다. 동측의 맥락총이 반대측에 비해 커져 있는 소견이 보였다(Fig. 1).

병리조직 검사 소견 : 다발성의 얇은 벽을 가진 확장된 모세혈관이나 작은 정맥들이 pia와 지주막 사이에 불규칙하게 뭉쳐 있는것이 관찰된다. 이형성된 석회화 침착이 대뇌 회백질의 중간층에서 관찰된다(Fig. 2).

치료 및 경과 : 저자들은 수술 시점에서 환아가 병변 반대편의 상,하지가 유용한 기능을 갖고있어, 수술중에 경막하 뇌파 검사를 실시하여 만일 간질파가 central sulcus주변에서 저명하면 일반적인 대뇌반구절제술을 시행하고, 간질파가 없으면 환자의 남아있는 운동기능을 고려해 이 부위를 남겨둔 제한된 대뇌반구절제술을 시행하기로 계획하였다.

대뇌의 절제는 간질파의 발생이 대뇌피질에서 유발된다는 점과 기존의 일반적 대뇌반구절제술의 합병증을 최소화 하면서 간질을 조절한다는 점에 착안하여 대뇌피질만을 제거하기로 했다.

수술중에 시행한 경막하 뇌파 검사에서 병변측 대뇌 전반에 걸쳐 간질파는 보이지 않았고 미만성의 뇌파 활동성의 저하만이 관찰되었고, 특히 central sulcus 주변에도 간질파는 관찰되지 않았다(Fig. 3).

수술은 우측 대뇌반구가 전체적으로 노출될 수 있게 두개

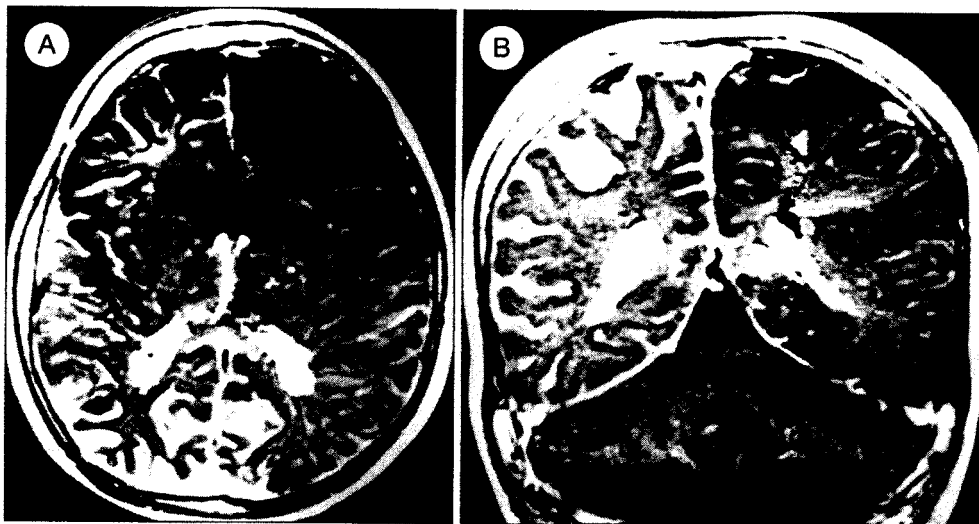


Fig. 1. Axial (A) and coronal (B) postcontrast T1-weighted MR scan shows strongly enhancing pial leptomeningeal angioma and cortical atrophy in the right hemisphere. Enlarged choroid plexus is observed in the coronal scan.

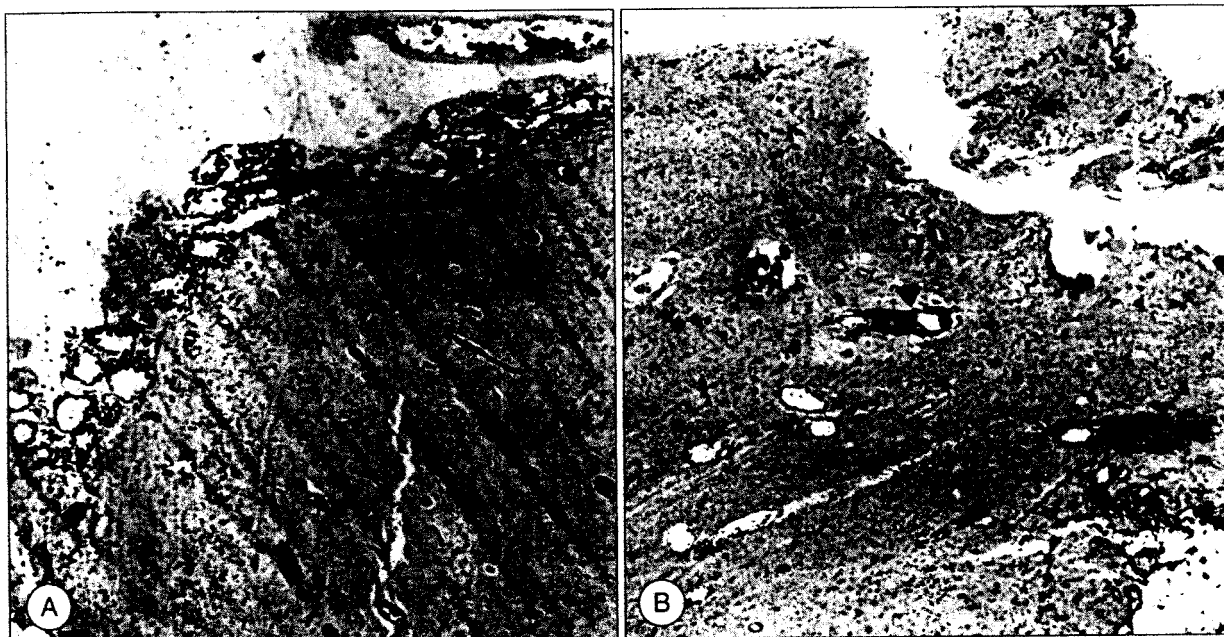


Fig. 2. The leptomeningeal angioma occupies the subarachnoid space (A). Dystrophic calcifications (▶) are scattered in the underlying cortex (B).

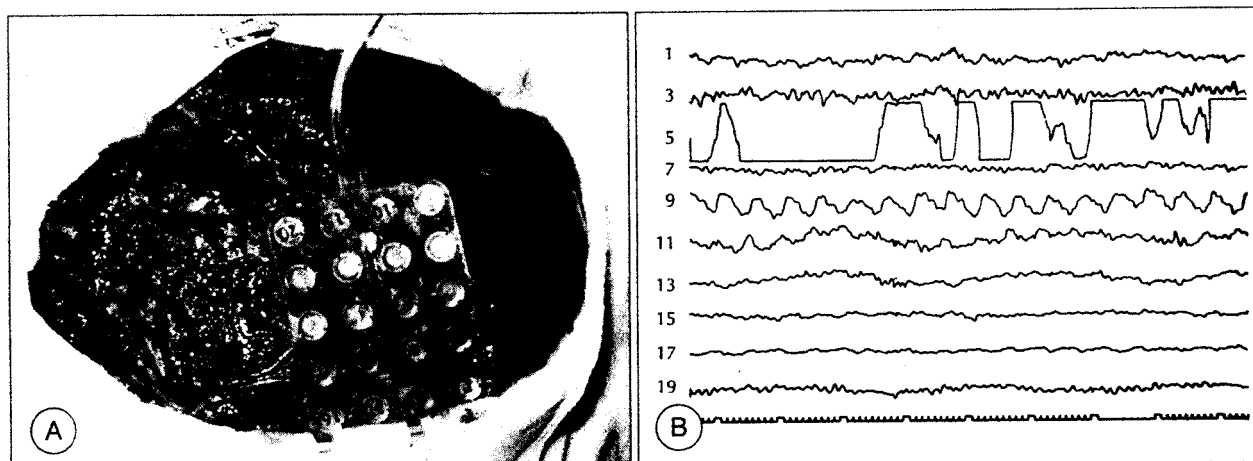


Fig. 3. Entire left cerebral hemisphere is covered with angiomatous malformation. A subdural grid was placed over the central sulcus (A). The intraoperative subdural EEG record around the central sulcus showed no definite spike wave (B).

* F : frontal lobe, T : temporal lobe, O : occipital lobe, P : parietal lobe, sf : sylvian fissure, cs : central sulcus

끝을 절개해서, 경막을 열었다. 대뇌의 표면은 기형 모세혈관이나 정맥들에 의해 전체가 덮혀있어 표면 전체가 붉은색을 띠었다. 20-channel의 경막하 격자를 각각의 뇌엽위에 올려 놓고 수술중 뇌파를 기록하였다. Central sulcus를 가운데 두고 경막하 격자를 올려놓아 운동및 감각피질의 뇌파를 기록하였다.

절제부위를 결정하고 먼저 sylvian열을 넓게 연 뒤, 앞, sylvian열의 전두엽 부위에서 앞으로 진행하면서 전두엽 피질을 절제했고, 뒤로 측두엽과 두정엽의 일부 그리고 후두엽의 피질을 제거했다. Central sulcus 앞, 뒤의 피질은

남겨 두었다. 피질 절제술 후 보존된 Insula를 관찰했고, 피질절제는 뇌실이 열리지 않게 뇌실의 Ependyma를 보존하면서 시행했다. 피질절제 후 시행한 경막하 격자 뇌파검사에서도 간질파는 없었다.

수술 후 환아의 수술 전에 있었던 경련은 재발되지 않았고, 좌측의 운동기능도 수술 전과 차이를 보이지 않은 상태에서 퇴원 후 현재 3개월간 외래에서 추적 관찰 중이다.

수술 후 3주만에 시행한 두부 MRI에서 뇌 피질 절제에 의해 우측 뇌 피질 gyrus의 소실과, 뇌실이 열리지 않고 잘 보존되어 있음이 관찰되었다(Fig. 4).



Fig. 4. Postoperative proton-weighted coronal brain MRI showing disappeared gyral pattern and preserved ventricles in the right hemisphere.

고 찰

Sturge-Weber Syndrome은 주로 상안부에 침범된 피부의 혈관반점, 간질, 반맹성 시야장애, 두개강내 gyriform 석회화, 녹내장, 지능저하, 그리고 반신마비를 임상적 특징으로 하는 질환이다.¹⁾ 1879년 Sturge가 안면부의 혈관종과 반대측의 부분발작을 가진 환자의 임상 경과를 처음으로 보고한 뒤, 1897년 Kalischer가 이 질환의 병리학적 특징을 보고하였다. 1929년 Weber에 의해 이 질환이 두개강내 석회화와 연관된 있다고 기술되었고, *encephalofacialangiomatosis*라고 명명했다.

안면부 반점은 주로 삼차신경의 제 1, 2분지 분포 부위에 이환되나, 이 병변 없이도 SWS의 임상적, 방사선학적 특징을 갖는 경우도 있다.⁵⁾

환자가 나이를 더해가면서 대뇌병변 반대측으로 강직성 반신마비, 피질성 감각저하와 시야장애가 발견된다. Gomez 등의 보고에 의하면 완전 또는 불완전 반신마비는 전체 연령군의 약 26%에서 나타나고 사춘기전에는 약 18%에서 뚜렷하며, 12명의 양측성 SWS환자 중 3명에서 양측성 시야 장애나 피질성 실명이 있었다.⁵⁾

경련을 동반한 일측성 병변 환자의 33%만이 평균의 지

능을 보이고, 22% 정도는 경도의 지능저하로 교육이 가능하고, 21%에서는 극심한 지능저하를 갖고 있다.⁶⁾

경련은 SWS의 가장 흔한 신경학적 임상 증상으로 환자의 75~90%에서 나타난다.⁵⁾⁷⁾

대부분 부분 운동성 간질이 대개 1세 이전에 나타나고, 연령이 더해가면서 빈도 및 강도가 증가되면서 전신성 경련화한다.⁶⁾ 본 환자에서처럼 첫 경련이 전신성인 경우는 매우 드문 것으로 되어 있다. 병변이 일측임에도 불구하고 전신성 경련을 보이는 경우는 간질파의 확산이나 병변 반대측에서의 이차적 간질파 유발로 인한 것으로 설명되어진다.⁸⁾⁹⁾ 경련이 항경련제 투여로 조절되기는 거의 불가능하다. Okes는 41명의 증례에서 항경련제 투여로 조절된 경련은 10% 미만이라고 보고하였다.³⁾

SPECT나 PET 검사상 뇌 혈류량의 감소와 당대사의 현저한 감소가 보여 반복적 경련이 환자의 신경학적 예후에 큰 영향을 미치는 것을 보여준다.¹⁰⁾¹¹⁾ 본 환자와 같이 뇌파 검사상의 일정한 소견은 대뇌의 이환된 편측에서 피질 활동성의 전반적 감소이다.¹²⁾

석회화의 진행은 혈관 내피세포의 무산소 손상에 의해 기인되며,¹³⁾ 단순 두개골 방사선 검사상 선형, 소위 기차길 모양(*tram-track pattern*)의 석회화 병변을 관찰할 수 있다. 뇌 자기공명영상 소견상 강하게 조영 증강되는 대뇌 표면의 혈관종과 허혈로 인한 조영증강, 대뇌피질의 위축이 방사선학적 특징이다. Griffiths 등은 연뇌막의 침범 정도와 비례하는 맥락총의 비후를 보고하였다.¹⁴⁾

SWS에 대한 수술적 치료는 병변이 주로 후두정엽과 후두엽에 국한되어 있을 때는 제한된 뇌엽 절제술을 시행하나, 미만성 대뇌반구 병변은 다양한 방법의 대뇌반구 절제술을 시행해왔다.¹⁵⁾¹⁶⁾ 대뇌반구절제술의 적응증은 난치성 간질, 병변에 의한 신경학적 성장의 저해, 동측에 간질 유발병소가 있고, 손가락 운동 소실을 포함한 완전마비가 있는 환자에서 고려될 수 있다.

Winston 등은 대뇌반구 절제술의 합병증, 특히 지연성 합병증을 최소화하기 위해 대뇌반구피질제거술(*hemispherectomy*)을 기술하였다.¹⁷⁾ 이 수술법은 가능한 *ependyma*를 보존해 뇌실 안으로의 혈액 유입을 막아 뇌수두증을 최소화하고, 대뇌반구가 제거된 뒤 생긴 경막하 공간에서의 지연성 출혈을 예방할 수 있었으며, 그들 예 중 91%에서 간질이 조절되었다고 보고하였다.

본 증례에서 환자는 약물 투여에 반응하지 하지 않는 난

치성 간질이 있으나, 병변 반대측의 운동 기능이 유용할 정도의 경도 마비만을 가지고, 수술중 시행한 중심구 부위 경막하 격자 뇌파 검사에서도 의미있는 간질파가 보이지 않아 환자의 운동 기능을 보존한다는 의미에서 운동 및 감각 피질을 남긴 상태의 다발성 뇌엽 제거술을 시행하였다. 수술 후 즉시 환아는 경련을 보이지 않았고, 반대측의 운동 기능도 악화되지 않았다.

본 증례의 환아는 수술 후 최근까지 약 3개월간의 추적 관찰 결과 간질 조절은 잘 이루어지고 있으나, 환아의 임상 경과 및 간질의 재발 가능성을 고려해 장기간의 추적관찰을 할 예정이다.

결 론

저자들은 생후 100일부터 시작된 전신성 경련이 약물 투여로 조절되지 않아 내원한 27개월 된 Sturge-Weber Syndrome 여아 1례의 임상적, 방사선학적, 병리학적 소견과 환자의 유용한 운동 기능을 보존하고자 다발성 뇌엽 제거술을 시행하여 단기간 이기는 하지만 추적관찰 결과 간질의 조절이 성공적이기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 스테지-웨버증후군 · 간질 · 다발성 뇌엽 피질 절제술.

- 논문접수일 : 1998년 12월 21일
- 심사완료일 : 1999년 1월 25일

REFERENCES

- 1) Alexander GL. Sturge-Weber syndrome. In: Vinken PJ and Bruyn GW, eds. *Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam: North Holland, 1972;22: 223-40.
- 2) Arzimanoglou A, Aicardi J. The epilepsy of Sturge-Weber syndrome: clinical features and treatment in 23 patients. *Acta Neurol Scand Suppl* 1992;140: 18-22.
- 3) Oakes WJ. The natural history of patients with the Sturge-Weber syndrome. *Pediatric Neurosurgery* 1992;18: 287-90.
- 4) Peacock WJ. Neurosurgical aspects of epilepsy in children. In: Youmans JR, Eds. *Neurological Surgery*. WB Saunders: Philadelphia, Pennsylvania, 1996;5: 3633-8.
- 5) Gomez MR, Bebin EM. Sturge-Weber syndrome. In: Gomez MR, eds. *Neurocutaneous disease: A clinical approach*. Butterworth: Stoneham, Massachusetts, 1987:356-67.
- 6) Gomez MR. Neurocutaneous disease. In: Bradley, et al., eds. *Neurology in clinical practice*. Butterworth-Heinemann: Stoneham, Massachusetts, 1991: 1340-41.
- 7) Gilly R, Lapras C, Tommasi M. Maladie de Sturge-Weber-Krabbe. Reflexions a partir de 21 cas. *Pediatric* 1977;32: 45-64.
- 8) Clievrie JJ, Specola N, Aicardi J. Secondary bilateral synchrony in unilateral pial angiomatosis: Successful surgical treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988;51: 663-70
- 9) Blume WT, Pillay N. Electrographic and clinical correlates of secondary bilateral synchrony. *Epilepsia* 1985;26: 636-41.
- 10) Chiron C, Raynaud C, Tzourio N, et al. Regional cerebral blood flow by SPECT imaging in Sturge-Weber disease: An aid for diagnosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989; 52: 1402-9.
- 11) Chugani HT, Mazziotta JC, Phelps ME. Sturge-Weber syndrome: A study of cerebral glucose utilisation with positron emission tomography. *J Pediatrics* 1989; 114: 244-53.
- 12) Brenner RP, Sharbrough FW. Electroencephalographic evaluation in Sturge-Weber syndrome. *Neurology* 1976;26: 629-32.
- 13) Norman MG, Schoene WC. The ultrastructure of Sturge-Weber disease. *Acta Pathologica* 1977;37: 199.
- 14) Griffiths PD, Blaser S, Boodram MB, et al. Choroid plexus size in young children with Sturge-Weber syndrome. *Am J Neuroradiol* 1996;17(1): 175-80.
- 15) Hoffman HJ, Hendrick EB, Dennis M, et al. Hemispherectomy for Sturge-Weber syndrome. *Child's Brain* 1979;5: 233-48.
- 16) Falconer MA, Ruthworth RG. Treatment of encephalotrigeminal angiomatosis (Sturge-Weber disease) by hemispherectomy. *Arch Dis Child* 1987;35: 433-47.
- 17) Winston KR, Welch K, Adler JR, Erba G. Cerebral hemispherectomy for epilepsy. *J Neurosurg* 1992;77: 889-95.