

난치성 내측두엽 간질로 발현한 산발성 뇌막혈관종증

신희영¹ · 김지현¹ · 정기영¹ · 홍승철² · 서연림³

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 신경과학교실,¹ 신경외과학교실,² 진단병리학교실³

A Case of Sporadic Meningioangiomas Presenting Intractable Temporal Lobe Epilepsy

Hee-Young Shin, M.D.¹, Jee Hyun Kim, M.D.¹, Ki-Young Jung, M.D.¹,
Seung-Chul Hong, M.D.² and Yeon-Lim Suh, M.D.³

Department of Neurology,¹ Neurosurgery² and Diagnostic Pathology,³ Samsung Medical Center,
Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Meningioangiomas are a rare, benign, focal lesion of the leptomeninges and underlying cerebral cortex, characterized by leptomeningeal and meningovascular proliferation. It may be presented as isolated, sporadic form and rarely associated with neurofibromatosis type II. Medically refractory, localization-related epilepsy is the most common presentation in sporadic cases. We report a 49-year-old man presented with intractable complex partial seizures was diagnosed

with sporadic form of meningioangiomas. The anterior temporal lobectomy with amygdalo-hippocampectomy was performed and he was seizure-free for one year. (J Korean Epilep Soc 2005; 9(1):90-93)

KEY WORDS : Meningioangiomas · Temporal lobe epilepsy · Epilepsy surgery.

뇌막혈관종증(meningioangiomas)은 대뇌 연수막(leptomeninges)과 인접 피질을 침범하는 수막 혈관의 증식과 연수막의 과다 증식을 특징으로 하는 양성 과오종성(hamatomatous) 병변이다. 뇌막혈관종증은 대부분 산발적으로 발생하며, 드물게 제 2 형 신경섬유종증과 동반해서 나타난다.¹ 지금까지 보고된 증례에서 산발성 수막혈관종증은 대부분 약물 치료에 반응이 없는 난치성 간질의 증상을 보였으며, 제 2 형 신경섬유종증과 동반된 경우는 두통 등 비특이적 증상이나, 무증상 환자에서 발견된 경우가 많았다.¹⁻⁵ 뇌막혈관종증이 난치성 간질로 발현할 경우 수술적 치료를 고려하게 되며, 주로 전두엽, 측두엽과 두정엽을 침범하는 것으로 알려져 있다. Wiebe 등¹은 두피 뇌파와 수술 중 발작간 피질 뇌파를 이용하여 뇌막혈관종증의 임상 양상 및 전기생리학적 특징과 수술적 치료 성

적에 대하여 보고하였다. 국내에서도 전두엽과 두정-측두엽에서 발생한 뇌막혈관종증이 보고된 바 있으나,^{2,3} 저자들은 우측 내측두엽 난치성 간질 환자에서 드물게 발생하는 산발성 뇌막혈관종증을 경험하였기에 이에 대한 임상 양상과 수술적 치료에 대하여 보고하는 바이다.

증 례

49세 남자 환자가 38세부터 시작된 경련을 주소로 내원하였다. 오른손잡이로 고졸의 학력이며, 현재 농사를 짓고 있다. 환자의 발작은 속이 메스껍고 목까지 올라오는 느낌의 전조 증상에 이어서 4~5분간 지속되는 멍해지면서 입맛을 다시고, 손을 만지작거리는 양상이었으며, 복합 부분 발작의 빈도는 1주일에 2~3회이었다. 이러한 발작은 드물게 전신 강직 간대성 발작으로 진행하였으며, 최근 3년 전부터 전신 발작은 없었다.

환자는 15년 전 경미한 오토바이 사고가 있었던 것 외에, 열성 경련의 과거력, 간질 또는 뇌신경 종양의 가족력은 없었다. 이학적 검사상 피부에서 신경섬유종을 시사하는 소견(갈색 세포종, 우유커피반)은 발견되지 않았고,

Received 16 December 2004

Accepted 20 February 2005

Corresponding author: Ki-Young Jung, M.D., Department of Neurology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, 50 Ilwon-dong, Gangnam-gu, Seoul, 135-710, Korea
E-Mail: kyjung@smc.samsung.co.kr

신호 강도를 보이는 국소 병변이 관찰되었다(Figure 2A). FLAIR 관상영상에서 다낭성의 불규칙한 고신호 강도 병변이 편도를 포함한 내측두엽에서 관찰되었으나 해마는 침범하지 않았다(Figure 2B). T1 조영증강 영상에서 조영 증강 소견은 보이지 않았으며, 신경섬유종을 시사하는 소견도 관찰되지 않았다. SPECT 검사상 발작기에 우측 측두엽의 혈류 증가와 발작간 기에 우측 측두엽의 혈류 감소가 보였고, PET 검사에서 우측 측두엽의 당 대사가 좌측 측두엽에 비하여 떨어진 소견이 관찰되었다. 와다 검사를 시행하였으며 기억력 검사상 우측이 저하되었으며, 검사 중 우연히 우측 내경동맥과 후교통 동맥의 동맥류가 발견되었다. 신경심리검사 상 양측의 전두-측두엽의 기능 저하 소견이 보였다.

이상의 결과를 통하여 환자는 우측 측두엽의 양성 중앙성 병변으로 인한 난치성 간질로 판단되어 편도와 해마를 포함한 우측 전부 측두엽 절제 수술을 시행하였고, 동시에 우측의 내경동맥과 후교통 동맥의 동맥류 수술도 시행하였다. 조직 검사 결과 연수막과 피질 혈관의 과다 증식을 보이는 뇌막혈관종증의 소견을 보였으며(Figure 3), 해마 경화 소견은 관찰되지 않았다. 환자는 수술 후 12개월간의 추적 관찰 중 더 이상 발작은 없는 상태이다.

고 찰

뇌막혈관종증은 매우 드문 파오중성 병변으로 지금까지 국내에서는 두 예가 보고된 바 있다.^{2,3} 본 증례는 난치성 간질의 증상을 보인 환자에서 우측 내측두엽의 중앙성 병변을 보여 수술 전 검사를 통해 간질 초점을 찾고 이에 대한 수술적 치료를 시행하였으며, 수술 후 조직 소견이 일반적으로 내측두엽에 흔히 발생하는 해마경화증이나 양성 중앙성 질환이 아닌 뇌수막혈관종증의 소견을 보였기에 이에 대한 문헌 고찰과 함께 보고한다.

국내에서 보고된 두 예에서 모두 약물에 반응하지 않는 난치성 간질의 증상을 보였고, 병변은 전두엽과 두정-측두엽에 위치하였으며, 측두엽에 위치한 예는 보고되지 않았다. Park 등²은 수술 전 자세한 뇌파검사를 시행하여, 검사상 전두엽 병변 주변부에서 간질파를 관찰할 수 있었고, 이를 통한 정확한 국소화를 통해 수술 후 좋은 예후를 보고하였으며, 또 다른 예에서는 우측 두정-측두엽에서 발생한 뇌막혈관종증에서의 영상학적 소견과 병리학적 소견을 보고하였다.³

내측두엽 간질의 가장 흔한 원인은 해마경화증이며, 다른 흔한 원인으로는 별아교세포종(astrocytoma), 신경아

교종(glioma), 희소돌기아교세포종(oligodendroglioma), 배아중성 신경상피세포종(dysembryoplastic neuroepithelial tumor) 등의 중앙성 질환이나 혈관성 질환(동정맥 기형, 해면혈관종, 정맥혈관종, 모세혈관확장증)이 있으나, 뇌막혈관종증이 원인인 경우는 극히 드물다.⁶

Wiebe 등¹이 보고한 7예의 증례와 기존에 보고된 증례들을¹⁻⁵ 정리한 결과를 보면 산발성으로 발현한 경우가 신경섬유종증을 동반한 경우보다 많았으며, 산발성인 경우 대부분 10년 이상의 약물치료에도 반응이 없는 난치성 간질의 증상을 보였고, 신경섬유종증을 동반한 경우 두통이나 현훈 등 비특이적 증상을 보였으며 우연히 뇌 영상검사를 통하여 또는 사후에 진단되는 경우가 있었다. 남자에서 약간 높은 발생율을 보였고, 주로 측두엽과 전두엽을 침범하였으며, 뇌파 검사를 시행했을 때 간질파가 병변에서 또는 병변 주위, 드물게 병변과 멀리 떨어진 곳에서 발생하는 경우가 있었다.

뇌막혈관종증은 일반적인 뇌수막종이나 혈관종과는 구별되는 영상의학적 특성을 보이는데 뇌 단층촬영 상 연막과 혈관 주변부의 석회화가 특징적이며, 선형 또는 과립형의 석회화 소견과 섬유 조직 사이의 뇌막 혈관 증식으로 조영 증강이 관찰된다.^{3,4} 또한 뇌 자기공명촬영 상 T2 강조 영상에서 병변 중심부의 석회화로 인한 신호강도 감소와 주변부의 부종 또는 신경교 증식증으로 인한 신호강도 증가를 보이며, T1강조 영상에서 병변은 피질과 동일하거나 경미하게 감소된 신호강도를 보이며, 강한 조영 증강을 보이거나 회랑형(gyriform)의 조영 증강 소견을 보인다.^{1,2} 본 증례에서는 뇌 자기공명촬영 상 T2강조 영상에서 병변이 불규칙한 신호강도와 주변부의 고신호 소견을 약간은 보였으나, T1강조 영상에서 저신호 강도 소견이나 조영 증강 소견이 명확하지 않았으며 수술 전 뇌 단층촬영을 시행하지 않아 석회화 소견은 정확하게 알 수 없었다. 또한 측두엽에 위치하고 다낭성 병변을 보이며 조영 증강을 동반하지 않아 양성 중앙성 질환인 배아중성 신경상피세포종이나 신경절교종을 의심하였으나, 수술 후 병리소견 상 뇌막혈관종증으로 확진하게 되었다.

뇌막혈관종증의 병리학적인 특징은 사중체(psammoma body)와 수막세포(meningothelial cell)의 증식을 동반한 과립형의 석회화가 보이는 뇌막 혈관의 과다 증식 소견이 뇌 피질에서 관찰되는 것이다.^{5,7,8} Wiebe 등¹은 이러한 병리학적 소견을 혈관 주변부의 세포의 증식 정도, 증식된 혈관 벽의 형태와 모양에 따라서 세포형과 혈관형으로 구분하였다. 본 증례에서는 혈관형의 형태로 나타났으며, 우연히 발견된 동맥류의 원인으로 이러한 병리학적 소견을 고

려할 수 있으나 이에 대한 연관성은 명확치 않다. 드물게 측두엽에 발생한 뇌막혈관종증에서 이중 병리 소견(dual pathology)을 보이는 예가 있으나,^{8,9} 본 증례에서는 이런 소견은 관찰되지 않았다.

본 증례에서와 같이 난치성 내측 측두엽 간질 환자에서 드물지만 뇌막혈관종증이 간질의 원인이 될 수 있으므로 수술 전 다른 양성 종양성 질환과의 감별이 필요할 것으로 생각된다.

REFERENCES

1. Wiebe S, Munoz DG, Smith S, Lee DH. Meningioangiomas. A comprehensive analysis of clinical and laboratory features. *Brain* 1999; 122:709-26.
2. Park MS, Shon YM, Seo DW, et al. An epileptic surgery done in a case of the refractory epilepsy caused by a frontal meningioangiomas. *J Korean Neurol Assoc* 2002;20:302-6.
3. Kim YW, Choi WS, Lee JH, Yang MH. Meningioangiomas-a case

- report. *J Korean Med Science* 1993;8:308-11.
4. Park MS, Suh DC, Choi WS, Lee SY, Kang GH. Multifocal meningioangiomas: a report of two cases. *Am J Neuroradiol* 1999;20: 677-80.
5. Aizpuru RN, Quencer RM, Norenberg M, Altman N, Smirniotopoulos J. Meningiomatosis: Clinical, Radiologic, and Histopathologic Correlation. *Radiology* 1991;179:819-21.
6. Spencer S. Selection of candidates for temporal resection. In: Wyllie E, ed *The treatment of epilepsy. Principles & Practice*, 3rd ed. Philadelphia: Williams & Wilkins. 2001;1077-133.
7. Gomez-Anson B, Munoz A, Blasco A, et al. Meningioangiomas: advanced imaging and pathological study of two cases. *Neuroradiology* 1995;37:120-3.
8. Fried I, Kim JH, Spencer DD. Hippocampal pathology in patients with intractable seizures and temporal lobe masses. *J Neurosurg* 1992; 76:735-40.
9. Whiting DM, Awad IA, Miles JM, Chou SS, Luders H. Intractable complex partial seizures associated with occult temporal lobe encephalocoele and meningiomatosis: A case report. *Surg Neurol* 1990;34: 318-22.