

태아 배기질 출혈을 동반한 뇌실내확장증 1예

순천향대학교 의과대학 순천향대학교부속 부천병원 산부인과

박준식 · 김태희 · 이해혁 · 정수호

Ventriculomegaly Associated with Fetal Germinal Matrix Hemorrhage: A Case Report

Junsik Park, M.D., Tae-Hee Kim, M.D., Ph.D., Hae-Hyeog Lee, M.D., Ph.D., Soo-Ho Chung, M.D.

*Department of Obstetrics and Gynecology, Soonchunhyang University Bucheon Hospital,
Soonchunhyang University College of Medicine, Bucheon, Korea*

Intraventricular hemorrhage due to germinal matrix hemorrhage is common in preterm infants. But in term fetus intraventricular hemorrhage rarely occur and may lead to fetal ventriculomegaly. Fetal ventriculomegaly can be identified with by prenatal ultrasonography, but the cause of hemorrhage can be identified with high sensitivity by magnetic resonance imaging. Because neonate can show neuro-developmental deficit, to improve neuro-developmental outcome close follow up and early surgical treatment are recommended. We experienced a case of abruptly occurred germinal matrix hemorrhage, detected at 40 weeks' gestation by means of antenatal sonography and postnatal MRI. We report the case with a brief review of the literature.

Key words: Germinal matrix hemorrhage, Fetal ventriculomegaly

뇌실내 출혈은 신생아 뇌출혈의 가장 흔한 형태로 특히 조산아에서 많이 발생하게 되며 그 빈도는 50,000명당 15-20%에 이른다.¹ 조산아에서 손상받기 쉽고 저산소혈증과 무산소혈증, 산증, 출산시 혈압의 변화에 매우 민감한 부위인 배기질 (germinal matrix)이 주요 출혈 장소이며² 출혈 후 뇌실확장 (posthemorrhagic ventriculomegaly)의 발생이나 사망률 등은 출혈의 정도와 밀접한 관계가 있다.³

그러나, 태아에서 출생 전에 발생하는 배기질과 뇌실내 출혈은 매우 드물며,² 이는 선천성 수두증을 동반하게 된다.⁴ 산전 관리시 초음파가 널리 사용되면서 출산 전 태아의 배기질 출혈이 보고되고 있지만,⁵ 태아 배기질 출혈의 병태생리학적 기전은 아직까지 불분명하다.⁶

산전 초음파로 인하여 발견되는 대뇌 병변 중 태아 뇌실확장증이 가장 흔한 소견이나, 아직까지 연구 대상의 수가 많지 않아 태아 뇌실확장증의 자연경과나 분만 후 발달 장애, 예후에 대한 확실한 자료가 부족하고 이로 인하여 산전에 진단된 태아 뇌실확장증의 처치에 관하여 정립된 바는 없다. 다만, 뇌실확장의 정도가 심할수록, 동반 기형이 있을 경우, 분만 후 신경학적 발달 장애를 보이는 경우가 많아 예후가 나쁘다고 보고되고 있다.⁷

미숙한 태아의 뇌가 높은 뇌압에 더 취약하기 때문에 태아에서 뇌수두증 의심되면 태아가 생존할 수 있고 뇌수두증에 대한 수술적 치료를 받을 수 있을 상태라고 판단되면 조기에 분만하는 것이 신경학적 예후를 향상시킬 수 있다.⁸

저자들은 특별한 기왕력이 없던 산모의 태아에서 임신 후반기에 시행한 산전 진찰에서 갑작스럽게 발생한 뇌실확장증을 진단하고, 응급제왕절개 분만 후 초음파와

접수일 : 2011. 3. 22.
주관책임자 : 김태희
E-mail : heeobgy@schmc.ac.kr

자기공명영상을 통하여 배기질 출혈로 인한 뇌실확장증을 확인 후 제3뇌실 창념술을 시행한 1예를 경험한 바 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

환 자: 권○혜

산과력: 0-0-0-0

월경력: 초경은 12세, 월경주기는 규칙적이었고 기간은 6일, 양은 보통이었으며, 월경통은 없었다. 최종 월경일은 2009년 6월 10일이었다.

과거력: 특이사항 없었다.

가족력: 특이사항 없었다.

주 소: 임신 40주로 태아 뇌실 확장증에 대한 검사 위해 내원하였다.

현병력: 환자는 다른 병원에서 산전진찰을 받아왔으며 정기 검진에서 특이 소견을 보이지 않았으나, 임신 40주에 시행한 초음파에서 태아 뇌실확장증 소견보여 정밀 검사를 위해 본원 외래로 전원되었다.

검사소견: 내원 당일 초음파를 시행하였다. 초음파 검사에서 가측 뇌실 (lateral ventricle)의 크기가 좌우 각각 1.8 cm와 4.0 cm로 증가되어 있었다 (Fig. 1).

분 만: 태아는 만삭이었고 골반아두불균형을 보여 입원 다음날 40주 1일에 제왕절개 분만을 시행하였다. 신생아는 여아로 2.7 kg으로 Apgar 점수는 1분에 9점, 5분에 10점이었다. 출생 당시 체중은 5퍼센타일미만에 해

당되었으나, 두위는 35 cm로 75-90퍼센타일에 해당되는 소견을 보였다.

신생아: 신생아는 입원 후 시행한 말초혈액 검사에서 백혈구 $14,480/\text{mm}^3$, 혈색소 15.1 g/dL, 혈소판 $256,000/\text{mm}^3$ 이었다. 혈청 전해질 농도는 Na 142 mEq/L, K 4.3 mEq/L, Cl 107 mEq/L이었고, BUN 9.8 mg/dL, Cr 1.1 mg/dL, AST 40 IU/L, ALT 17 IU/L이었다. CRP 0.01 mg/dL, blood culture 상 특이 소견 없었다. TORCH와 VDRL은 모두 음성이었으며, 신생아대사질환 선별검사서 정상이었다. 출생

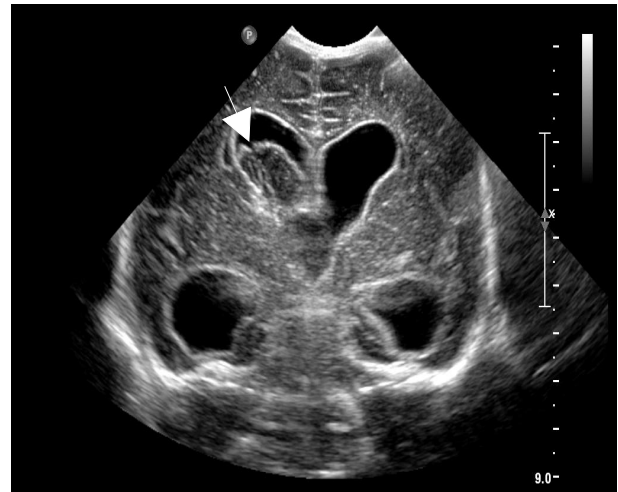


Fig. 2. Postnatal ultrasonogram showing obstructive hydrocephalus with resolving hematoma in right lateral ventricle.

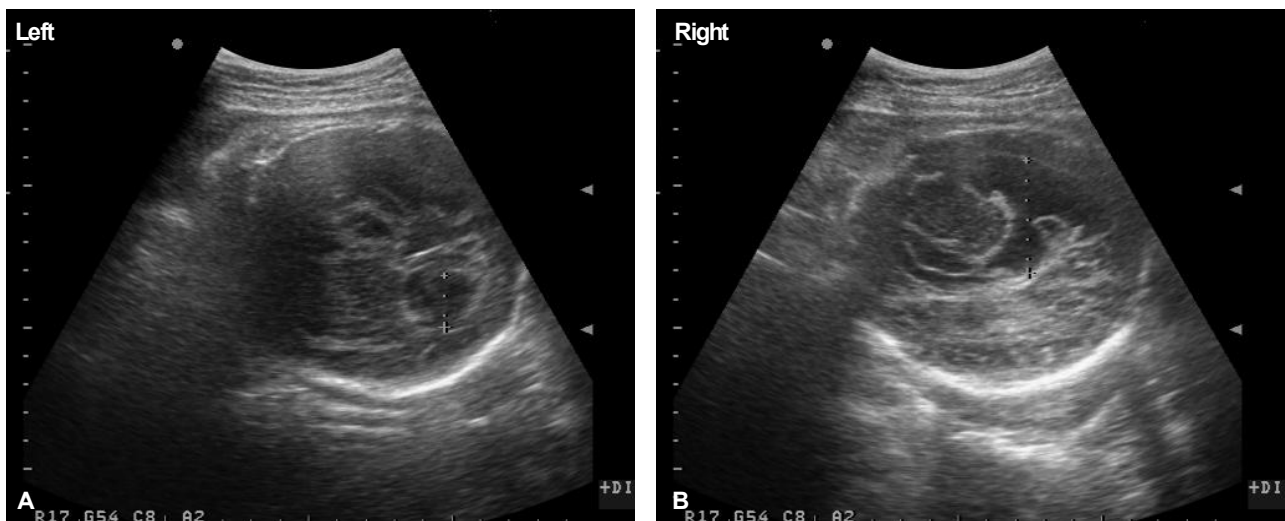


Fig. 1. Prenatal ultrasonogram showing both ventriculomegaly.

후 염색체 검사는 시행하지 않았다. 방사선 결과, 초음파에서는 수도관 수준에서의 폐쇄성 수두증이 의심되는 소견과 오른쪽 가쪽 뇌실에 혈종이 보여 태아때 뇌실내출혈이 있었음을 짐작할 수 있었다 (Fig. 2). 뇌 자기공명영상에서도 마찬가지로 소견이 보였으며, 오른쪽 배기질에서의 출혈이 있었음을 알 수 있었다 (Fig. 3). 환아는

특별한 신경학적 이상 소견을 보이지 않았고 컴퓨터 단층 촬영에서 경도의 뇌실확장증 소견 보여 외래에서 경과관찰하기로 하였다. 3개월 후 환아는 두위의 비정상적인 증가와 눈을 잘 뜨지 못하고 아래로 내려다보는 모습 보이고 뇌 컴퓨터 단층 촬영에서 심한 폐쇄성 수두증 소견과 수도관 협착증 소견을 보여 본원 신경외과에 입원

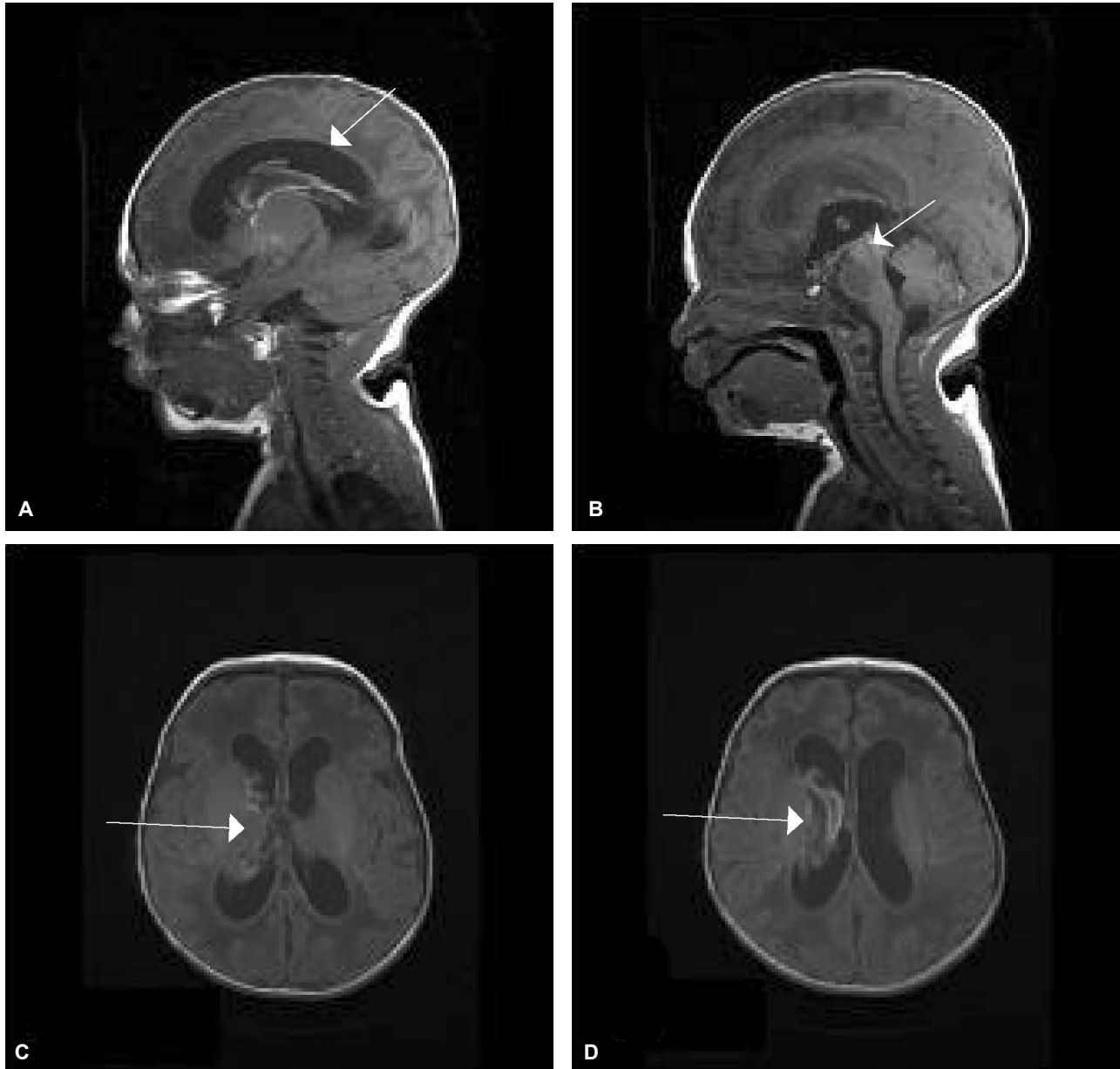


Fig. 3. (A, B) Brain MRI sagittal view showing obstructive hydrocephalus at the level of aqueduct. (C, D) Brain MRI showing intraventricular hemorrhage in right lateral ventricle. Old hemorrhage in right germinal matrix, sequelae of SAH.

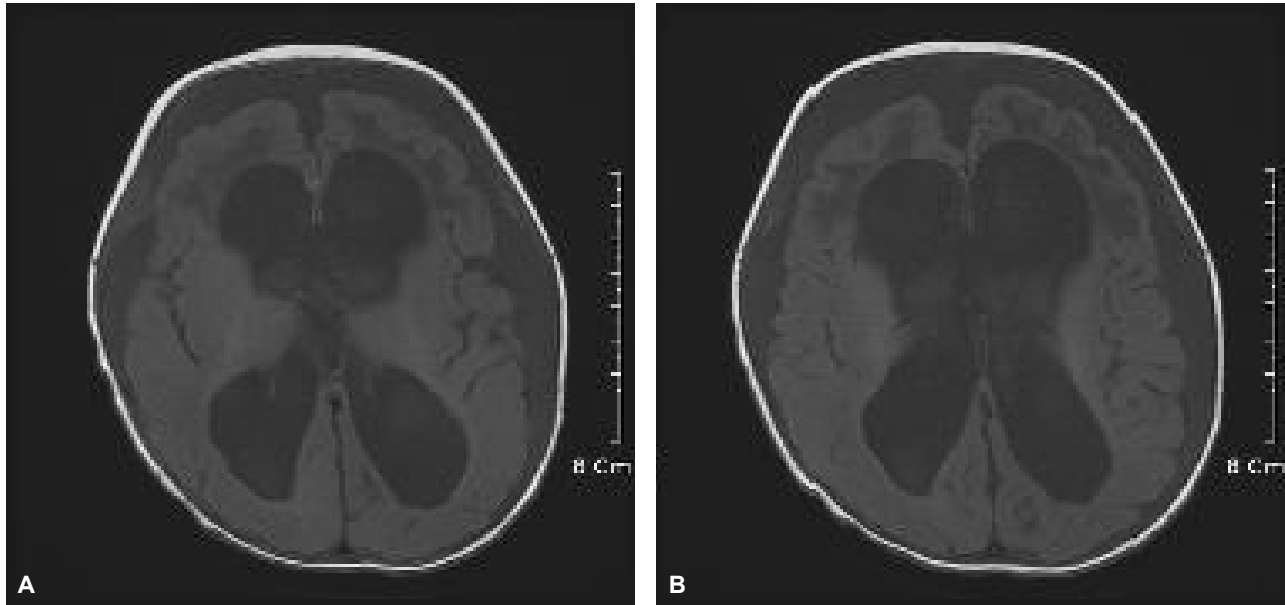


Fig. 4. (A) Brain MRI before ventriculostomy, (B) Brain MRI after ventriculostomy showing partial improvement of obstructive hydrocephalus without remarkable change of periventricular edema of white matter.

하여 내시경을 이용한 제3뇌실 창녕술을 시행하였다. 술 후 한달 뒤 시행한 자기공명영상에서 뇌실 확장증이 다소 감소하였으며 (Fig. 4), 환자의 전신상태 안정화 되어 퇴원하였다.

고 찰

뇌실확장증은 뇌실의 크기가 비정상적으로 확장되어 있는 경우를 말하며, 과도한 두위의 증가나 뇌척수액의 흐름에 폐쇄가 동반된 중증의 뇌실확장증을 뇌수두증이라고 하기도 한다. 임상적으로 증상이 있는 태아 뇌실확장증은 1,000명 출생 당 0.5-2명에서 관찰되며 단독 뇌실확장증의 경우는 1,000명 출생 당 0.4-0.9명으로 보고되고 있다.⁹

태아 뇌실확장증은 비정상 뇌 발달의 지표가 되고 있으며,¹⁰ 원인은 뇌척수액이 흐르는 통로의 폐쇄가 가장 많고, 그 외에 뇌조직의 형성부전 (dysmorphogenesis), 비정상 핵형, 혹은 감염이나 출혈 등으로 인한 2차적 결함 등이 있지만, 원인을 알 수 없는 경우도 있다.¹¹ 특히 이번 증례처럼 배기질의 출혈이 그 원인이 되는 경우는 매우

드물다. 배기질은 발생학적으로 태생기에 신경원 (neuron) 과 신경교의 전구체가 증식하는 곳으로 미숙아에서는 크게 존재하며 원시적인 모세혈관망을 이루는 커다란 3개의 뇌혈관 동맥이 분포되어 다른 뇌 조직보다 상대적으로 많은 혈류공급을 받기 때문에 뇌혈관벽이 미숙한 미숙아에서는 쉽게 출혈이 발생한다. 하지만 배기질은 재태기간 24주에서 28주 이후부터 점차 소실되고 만삭에 가까워지면 거의 소실되어 만삭아에서 발생하는 뇌실내 출혈은 배기질 보다는 주로 맥락막총 (choroid plexus) 에서 발생한다고 한다.¹²

출생 전 태아에서 발생하는 뇌출혈은 뇌실확장증 및 선천성 수두증을 동반하게 되어 신경학적 발달에 장애를 가져 올 수도 있음에도 불구하고, 매우 드문 질환이기 때문에 이에 대한 정보가 부족한 실정이다. 출생 전에 발생한 뇌실확장증의 일차적인 진단은 초음파 검사에 의해 이루어진다. 그러나 그 원인이 뇌실내 출혈인 경우 초음파 소견은 한계점을 갖는다. 대부분은 출혈 시점과 검사 시기 사이에 시간적 차이가 발생하기 때문에 출혈부위는 흡수되고 원인이 명확하지 않은 낭성 병변만 육안으로 확인할 수 있다. 이러한 경우에 자기공명영

상을 이용하면 혈액소의 철분 성분을 보다 민감하게 감지함으로써 출혈의 증거가 되는 뇌실내 잔류 혈액을 확인할 수 있다.¹³ 게다가 뇌실 확장증이 발견되는 경우, 동반된 기형의 존재 여부가 향후 예후에 중요한 요소이기 때문에 이를 정확하게 발견해 내는 것이 중요하다. 이런 면을 고려해 보았을 때 뇌실 확장증이 발견되는 경우에 그 원인과 동반되는 중추신경계의 이상을 조기에 발견 하는 것은 산전 상담에 큰 도움이 될 수 있을 것으로 생각된다. 이러한 이유들로 Menta 등¹⁴은 산전 초음파에서 이상이 발견 되었을 때, 태아 자기공명영상을 추가로 시행하여 볼 것을 권하고 있다.

현재 산전검사시 진단된 뇌실내 출혈로 인한 선천성 수두증의 치료방침이 아직 명확하게 정해진 바는 없다. 정 등¹⁵은 산전 진단된 단독 태아의 뇌실확장증의 175예를 후향적으로 분석하여 임신 중 뇌실확장증이 진단된 경우의 68%가 임신 중 정상화를 보였고, 임신 중 뇌실확장증이 지속된 48예 중 출생 후 뇌실확장증으로 진단된 경우는 16예이며 이중 4예에서 출생 후 수술적 치료가 필요했음을 보고했다. 또한 최 등¹⁶이 보고한 태아 뇌실내 출혈을 동반한 선천성 수두증 1예의 경우에도 출생 후 60일에 뇌실복막 문합술을 시행하였다. 산전에 뇌실 확장증이 발견되는 경우, 가능하면 제왕절개분만을 시행하여 뇌실확장증의 원인을 적극적으로 찾고 치료해 주는 것이 이후 신경학적 예후를 위해 좋을 것으로 판단된다. 저자들이 경험한 사례에서도 환아는 출생 당시 뇌수두증을 동반하고 있었으나 그 외에 출생 당시 큰 이상은 없었다. 하지만 경과관찰 과정에서 서서히 신경학적 이상을 보였고, 제3뇌실 창녕술을 조기에 시행할 수 있어서 이후 환아는 특별한 문제없이 정상발달을 보인 것으로 사료된다. 물론 저자들이 경험한 사례는 40주 만삭아에서 갑작스럽게 발생하였고 더 이상 임신을 유지할 이유가 없는 경우여서 많은 고민없이 즉각적인 응급제왕절개 분만을 시행할 수 있었지만, 산모의 임신주수가 35주 미만이었다면 뇌실확장의 정도와 유전질환이나 자기공명영상등을 이용한 동반된 기형여부를 면밀하게 평가한 이후에 분만을 시도하는 것이 환아의 치료계획을

수립하는데 도움이 될 수 있을 것이라고 사료된다.

참고문헌

- Volpe JJ. Neurology of the newborn. 3rd ed. Philadelphia (PA): Saunders; 1995. p.403-63.
- Volpe JJ. Intraventricular hemorrhage in the premature infant-current concepts. Ann Neurol 1989; 25: 3-116.
- Mc Menamin JB, Shackelford GD, Volpe JJ. Outcome of neonatal intraventricular hemorrhage with periventricular echodense lesions. Ann Neurol 1984; 15: 285-90.
- Jackson JC, Blumhagen JD. Congenital hydrocephalus due to prenatal intracranial hemorrhage. Pediatrics 1983; 72: 344-6.
- Strigini FAL, Cioni G, Canapicchi R, NardiniV, Capriello P, Carmignani A. Fetal intracranial hemorrhage: is monior maternal trauma a possible pathogenetic factor? Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 18: 335-42.
- Vergani P, Strobelt N, Locatelli A, Paterlini G, Tagliabue P, Parravicini E, et al. Clinical significance of fetal intracranial hemorrhage. Am J Obstet Gynecol 1996; 175: 536-43.
- Weichert J, Hartge D, Krapp M, Germer U, Gembruch U, Axt-Flidner R. Prevalence, characteristics and perinatal outcome of fetal ventriculomegaly in 29,000 pregnancies followed at a single institution. Fetal Diagn Ther 2010; 27(3): 142-8. Epub 2010 Mar 26.
- Hashimoto I, Tada K, Nakatsuka M, Nakata T, Inoue N, Takata M, et al. Fetal hydrocephalus secondary to intraventricular hemorrhage diagnosed by ultrasonography and in utero fast magnetic resonance imaging. A case report. Fetal Diagn Ther 1999 Jul-Aug; 14(4): 248-53.
- Catherine G, Dominique L, Jean-Francois O, Pierre G. Ventricular dilatation. Childs Nerv Syst 2003; 19: 517-23.
- Kenet G, Kuperman AA, Strauss T, Brenner B. Neonatal IVH-mechanisms and management. Thrombosis Research 2011; 127 Suppl. 3: S120-2.
- John PM, Gianluigi P, David AN. Cerebral malformation. In: David AN, John PM, Dolores HP, Gianluigi P, editors. Diagnostic imaging of fetal anomalies. Philadelphia (PA): Lippincott Williams & Wilkins; 2003.
- Kenet G, Kuperman AA, Strauss T, Brenner B. Neonatal IVH-mechanisms and management. Thromb Res 2011; 127 Suppl 3: S120-2.
- Bradley W. Hemorrhage and brain iron. In: Stark D, Bradley W, editors. Magnetic resonance imaging. 2nd ed. St. Luis: Mosby; 1992. p.721-69.
- Mehta TS, Levine D. Imaging of fetal cerebral ventriculomegaly: A guide to management and outcome. Semin Fetal Neonatal Med 2005; 10(5): 421-8. Review.
- 정의, 오지영, 김선권, 심재윤, 원혜성, 이필량, et al. 산전 진단된 단독 태아 뇌실확장증의 임상적 고찰: 175예의 후향적 분석. 대한산부회지 2006; 49(6) : 1230-9.
- 최세경, 정윤지, 이세연, 최정수, 위지선, 안현영, et al. 태아 뇌실내 출혈을 동반한 선천성 수두증 1예. 대한주산회지 2008; 19(3): 30-4.

「국문초록」

배기질의 출혈로 인한 뇌실내 출혈은 조산아에게서 많이 발생하는 질환이나, 만삭인 태아에게서 발생하는 경우는 거의 없으며, 이는 태아 뇌실확장증을 일으킨다. 산전 진찰에 초음파가 널리 사용되면서 태아 뇌실확장증은 쉽게 진단될 수 있으나, 그 원인이 되는 뇌출혈 소견은 자기공명영상에서 보다 정확하게 관찰될 수 있다. 출생 후 신생아는 신경 발달학적 문제를 나타낼 수가 있어, 예후를 향상시키기 위해서는 출생 후 지속적인 추적관찰이 필요하며, 빠른 수술적 치료가 필요하다. 저자들은 임신 초기 산전진찰에서 특이 소견이 없었던 산모의 태아에서 임신 후반기에 갑작스럽게 발생한 뇌실내 출혈로 인한 태아 뇌실확장증을 경험하고 출생 후 자기공명영상에서 배기질 출혈로 인한 뇌실내 출혈을 확인 한 바 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

중심 단어: 배기질출혈, 태아뇌실확장증
