

## 대사성 뇌 질환 (Metabolic Brain Disease : Leukodystrophy)

서울의대 김인원

선천성 대사 이상은 다양한 뇌질환으로 나타낸다. 일반적으로 이 질환들은 하나 또는 둘이상의 대사경로에 대한 생화학적 이상에 원인이 있다. 정상적 생화학적 산물의 결핍이나 비정상적 산물의 축적에 의한 뇌기능 이상에 의해 임상증상이 나타내게 되는데 그 증상은 대개 경기, 경직성, 발육지연 등으로 비특이적이고 영상소견도 마찬가지로 비특이적이다.

대사 이상에 있어서의 신경병변은 일부 뇌회질을 주로 침범하는 경우를 제외하면 대부분 뇌백질을 침범하고 따라서 일반적으로 일차성 뇌백질 질환이 대사성 뇌질환을 일컫는다고 할 수가 있다.

뇌백질 질환은 뇌백질의 구성원중 가장 큰 부분을 차지하는 수초 (myelin) 를 침범하는 질환을 일컫는다. 중추신경계의 백질은 수초로 싸여있는 축삭 (axon) 과 신경교세포 (neuroglial cell) 및 혈관 등으로 구성되어 있으며, 이중 대부분을 수초가 차지하고 이 수초로 인하여 정상 뇌백질이 흰색을 나타낸다. 백질내의 신경교세포로는 성상세포 (astrocyte) 와 핏지세포 (oligodendrocyte) 가 있으며 신경교세포의 가장 중요한 기능은 핏지세포에 의한 축삭의 외피화 (ensheathment) 즉, 수초이다. 수초는 핏지세포의 세포질 돌기 (cytoplasmic process) 의 일부이며 따라서 수초의 생존과 대사는 핏지세포와 운명을 같이한다. 일반적으로 세포의 생존, 대사와 가장 관련있는 기능은 세포질내에 함유되어 있는 구조물인 소기관 (organelle) 에 의하여 수행된다. 따라서, 비록 모든 소기관들이 백질 질환을 이르기는데 직접 연관되어 있지는 않더라도 수초의 생존과 대사에는 핏지세포의 소기관들이 매우 중요한 역할을 하게 된다. 세포질내 중요한 소기관으로는 세포막, 미토콘드리아 (mitochondria), endoplasmic reticulum, Golgi 체, lysosome, peroxisome 그리고 세포질등이 있으며, 이들중에서 lysosomes, peroxisomes, 그리고 미토콘드리아가 특정한 유전성 백질질환에 중요한 역할을 하는 것이 밝혀졌다. 이러한 질환들은 최소한 각 소기관에 의한 질환군으로 분류될 수 있다.

## 뇌백질의 수초화 (myelination) 와 자기공명영상

자극전달에 있어서의 수초의 역할은 축삭의 전도성을 높이는 역할을 하여 결과적으로 신경계를 기능적으로 성숙하게 만드는 것으로서 신경의 전도속도는 축삭섬유의 직경이 클수록, 수초막의 두께가 클수록, 체온이 높을수록 빨라진다.

수초화는 일련의 정해진 과정을 통하여 진행되며 일반적으로 투사경로 (projection pathway) 에서 시작하여 연합경로 (association pathway) 로, 말초신경에서 시작하여 중추신경으로 진행하고, 감각신경 - 운동신경 - 연합신경의 순서로 진행된다. 수초화는 태생 16주에 시작되며 약 20주에 소뇌로 (cerebellar tract) 의 수초화가 시작되고 약 36주에는 교뇌 (pons) 에 수초화가 시작된다.

MRI 는 수초를 확인함에 있어 조직소견 만큼의 미세함을 나타내지는 못하지만 임상적 유용도를 충분히 만족할 수 있는 영상진단 방법이다. MRI 로 신경섬유가 수초화가 되면 수분이 감소되고 지방이 증가하고 수초의 이동성이 감소되므로 T<sub>1</sub> 및 T<sub>2</sub> 치가 낮아진다. 따라서 수초화된 신경은 T<sub>1</sub> 강조영상에서는 고신호강도로, T<sub>2</sub> 강조영상에서는 저신호 강도를 나타내게 된다. 일반적으로 MRI 로 수초화를 확인하는 것은 조직적 수초화의 시간표보다 수주일 늦어서 약 29주에 뇌간의 수초화를 확인할 수 있으며 이는 출생때까지 반년원 중심으로 진행하게 된다. MRI 로 수초화를 확인할수 있는 부위는 출생시에는 소뇌의 중심부, 교뇌로의 일부, 상하 소뇌충부 (vermis), 내포의 후지 및 담창구, 시상등이며 생후 1개월에는 선조체 (corpus striatum), 미상핵과 감각피질, 후두엽까지 급속한 수초화의 진행을 나타낸다. 생후 3-4개월에는 전두부로, 4-5개월에는 측두부로 진행된다. 그러나 피질하 궁상섬유 (arcuate fiber) 의 수초화는 전두부는 생후 12개월, 측두부는 생후 14개월에 나타난다

비정상적인 수초화나 탈수초화등의 수초 질환들은 수초자체의 질환이거나 수초의 모태인 핍지세포의 질환이라고 할수 있으며, 이러한 질환들은 수초의 형성, 유지 및 분해의 이상에 의해 유발된다. 탈수초화 시에 뇌백질의 변화는 백질내 수분의 증가를 나타내며 정상적인 지질-단백 비율의 감소를 나타내어 MRI 상 T<sub>2</sub> 강조영상에서 고신호강도를 나타내게 된다. 따라서 백질 병변의 MRI 소견은 T<sub>2</sub> 강조영상에서 비정상적 고신호강도를 나타내는 것이 가장 특징적이다.

## 뇌백질 질환의 분류

소아에서의 뇌백질 질환은 크게 후천성 질환과 선천성 질환으로 나눈다. 후천성 백질 질환은 정상적으로 형성된 수초가 내적 또는 외적 요인의 유해물질에 의하여 손상받는 탈수초화 질환으로서 대표적인 경우가 다발성 경화증 (multiple sclerosis) 이다. 선천성 백질 질환은 유전성 질환으로서 수초의 생산, 유지 및 분해 과정의 선천성 대사이상으로 흔히 수초화이상 질환인 백질이영양증 (leukodystrophy) 을 일컫는다.

대사성 뇌백질 질환은 원인이 되는 각각 세포 소기관 (cell organelle) 에 따라 나누는 다음과 같은 분류가 비교적 이해하기 쉬운 분류로 생각된다.

### Hereditary disorders

1. Lysosomal storage disease with white matter involvement
  - a. Metachromatic leukodystrophy
  - b. Globoid cell leukodystrophy
  - d. Niemann-Pick disease
  - e. GM<sub>1</sub> gangliosidosis
  - f. GM<sub>2</sub> gangliosidosis
2. Peroxisomal disorders
  - a. Zellweger cerebrohepato renal syndrome
  - b. X-linked adrenoleukodystrophy
  - c. Neonatal adrenoleukodystrophy
  - d. Classic Refsum's disease
3. Mitochondrial dysfunction with leukoencephalopathy
4. Disorders of amino acid and organic acid metabolism
  - a. Canavan's disease
  - b. Other
5. Disorders of ganglioside anabolism
6. Disorders of DNA repair  
Cockayne's disease
7. White matter disorders with unknown metabolic defect
  - a. Pelizaeus-Merzbacher disease
  - b. Alexander's disease

## 1. 라이소좀 질환 (Lysosomal disorder)

Lysosome 은 수분분해효소 (hydrolytic enzyme) 을 함유하고 있는 세포막성 소기관으로서 세포내의 소화기능을 담당하며 이는 체내 대사물질의 처리 및 조직의 자가분해를 통하여 정상세포를 건강하게 유지하고 염증반응을 통하여 세포내로 들어온 외부 침입자로 부터 인체를 보호하는 중요한 역할을 담당한다. 라이소좀 효소의 활성도가 결핍되면 소화기능의 감소를 나타내어 세포내에 비정상적인 물질이 축적되는 lysosomal storage disease 가 초래된다. Lysosomal storage disease 는 크게 sphingolipidosis, glycoproteinosis, mucopolysaccharidosis (그림. 11-I-4), mucolipidosis 의 네종류로 나누어진다. 이중 대표적인 질환은 sphingolipidoses 의 일종인 이염색성 백질이영양증 (metachromatic leukodystrophy) 이다.

### 이염색성 백질이영양증 (Metachromatic leukodystrophy)

이염색성 백질이영양증 (Metachromatic leukodystrophy MLD) 은 체염색체 열성(AR)으로 유전되는 진행성 백질 질환군이다. MLD 는 선천성 MLD, 후기 유아성 MLD, 연소성 (juvenile) MLD, 성인 변형 MLD 의 4가지 형태로 크게 나눌 수 있다. 이중 가장 흔한 후기 유아성 이염색성 백질이영양증의 임상상을 살펴보면 발병시기는 생후 14개월부터 5세이며 대부분의 경우 첫 증상은 근육긴장성 저하에 의한 불안정한 보행을 나타내며 점차 진행성의 다발성 신경증과 전반적인 이완성의 사지마비로 흔히 뇌성마비로 오인하기 쉬우며 심한 운동실조증 (ataxia) 및 언어장애와 지능저하로 진행하다가 경직성 전신마비와 제뇌상태 (decerebrate condition) 을 초래하여 사망하게 된다.

### MR 영상소견

뇌백질의 병변은 주로 뇌실주변의 심부백질에 위치하고 T2 강조영상에서 비교적 대칭적이고 융합성의 고신호강도로 나타나며 흔히 뇌량과 내포후지 및 하행 피라미트로 진행한다. 피질하 백질은 초기에 침범하지 않는 것이 특징이며, 병변은 조영증강이 되지 않는다.

백질병변 내부에 혈관주위 백질로 생각되는 선상구조물이 남아있어 tigroid 양상을 나타내기도 한다. 병변이 진행되면 미만성 뇌위축을 나타내낸다.

## 2. 페록시좀 질환 (Peroxisomal disorders)

페록시좀 (peroxisome) 은 인체의 모든 세포에 존재하는 소기관으로서 단순 호흡 경로에 필요한 효소인 산화효소 (oxidase) 와 카탈라제 (catalase) 를 함유하고 있다. 페록시좀의 역할중 중요한 것은 지방산의  $\beta$ -산화를 촉진하는 것으로서 미토콘드리아와 마찬가지로 에너지 형성에 관여하는데 생산한 에너지를 열로써 방출한다. 미토콘드리아는 탄소원자의 연쇄가 18개 까지인 단연쇄 (short-chain), 중연쇄 (medium-chain) 및 장연쇄 (long-chain) 의 지방산을 산화시키는데 반하여 페록시좀은 탄소연쇄가 8개 이하의 지방산에 대해서는 관여하지 못한다. 대부분의 중·장연쇄의 지방산 분해는 미토콘드리아에 의해서 이루어지고 주로 탄소연쇄 24 또는 26 의 초장연쇄 (very long-chain) 지방산의 산화가 주로 페록시좀에 의해 이루어진다.

### 부신백질이영양증 (Adrenoleukodystrophy)

부신백질이영양증 (adrenoleukodystrophy, ALD) 의 가장 흔한 변형은 성염색체 열성질환 (X-linked ALD) 으로 남아에서만 발생하며 주로 부신피질과 중추신경계 백질을 침범한다. 부신 부전의 증상은 뚜렷할수도 있고 거의 나타나지 않을수도 있으며 증상이 나타나면 Addison 병이나 과다 피부 색소 침착, 구토, 병발성 감염에 대한 파국적 반응등을 나타낸다.

초기증상은 대단히 모호하고 이상한 활동항진이나 공격적 행동등의 행동장애를 나타내기도 한다. 학습진행의 부진으로 학교성적이 나빠지고 다른 신경학적 증상이 나타나고 진행성 치매가 발생한다. 청력 및 시력 감퇴 및 상실과 경직성 양측 마비에 의한 보행장애, 간질성 경련 등이 초래되며 이러한 질환은 진행속도는 다소 차이가 있을수 있지만 항상 진행성이다.

말기에는 경직성 사지마비와 제뇌자세로 진행하고 발병후 수년내에 사망한다. X-linked ALD 의 검사소견은 부신 피질 기능저하와 혈중 초장연쇄지방산치의 증가를 나타낸다. 부신 피질 기능저하는 혈중 부신 피질 축진홀몬치의 측정이 가장 신뢰성 높은 검사 방법이며 혈중 초장연쇄 지방산치의 증가는 C26:C22 지방산비의 증가로 진단할 수 있다.

### 영상소견

X-linked ALD 에서 병변의 MR 영상 소견은 비교적 특징적이다. 탈수초화 병

변은 다른 백질질환과 마찬가지로 T2강조영상에서 고신호강도를 보이며 병변은 후두엽의 대칭성 침범을 보이며 전두부로 퍼져 나가는 양상을 나타낸다. 병변은 후두엽의 심부백질로부터 시방사 (optic radiation), 뇌량의 팽대부, 내외 슬상체 (medial and lateral geniculate body), 내포 (internal capsule), 중뇌 및 뇌교의 피질척수로 침범한다.

조영증강시에 병변은 세 구역으로 나누어지는데 중심부는 완전히 탈수화가 일어나고 교증과 산재된 정상세포를 함유하는 구역이고 중간구역은 부분적 탈수초화가 일어나며 수초의 활동적 파괴가 나타나는 구역으로 나눌수 있다.

### 3. 미토콘드리아 질환

미토콘드리아는 세포에 에너지 공급을 담당하는 막성 소기관으로서 ATP 의 형태로 에너지를 제공한다. 미토콘드리아 질환은 임상적으로나 생화학적으로나 불균일한 질환군으로서 미토콘드리아의 구조적 이상, 기능적 이상, 또는 숫적 이상으로 특징지워진다. 임상적으로는 만성 진행성 안근마비를 동반하는 미토콘드리아성 근병증 (myopathy) 과 안근마비가 없는 미토콘드리아 근병증, 그리고 중추신경계 병리가 주인 미토콘드리아 뇌근병증 (Encephalomyopathy) 의 세 범주로 크게 나눌수 있다. 병의 경과는 급성, 아급성, 만성과 진행성 및 재발성으로 다양하다. 여러가지 임상적 뇌병증후군은 Alper 병, Leigh 병, MELAS (mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes), MERRF (myoclonus epilepsy with ragged red fiber) 로 구분될 수 있으나 각각의 질환간에도 상당히 중복되는 경우가 많이 있다.

#### **Leigh 병 (subacute necrotizing encephalomyelopathy)**

Leigh 병은 특히 아주 어린 나이에 발병하는 특징이 있고 임상증상이나 임상경과는 다양하게 나타난다. 일반적으로 발병 연령이 늦을수록 병의 진행이 늦다. 증상은 시력 감퇴와 시신경 위축이나 안근 마비등의 안 징후와 호흡이상, 소뇌증상과 추체 및 추체의 징후 등을 보이며 청력 감퇴, 지능저하, 비정상적 피로, 심장 이상등도 나타난다. 급성 증례의 경우에는 경련발작이나 혼수를 나타낼수도 있다.

#### **MELAS**

편측마비나 편마취, 반맹등의 뇌경색의 증상들이 급성 발작시에 나타나고 발작성 구토, 피로, 쇠약감, 작은키, 경련, 감각신경성 청력소실, 지능저하등을 나타낼 수 있다.

#### 영상소견

미토콘드리아 질환 자체가 이질적 질환군이기 때문에 일반적인 MR 영상 패턴을 나타내지 않는다. 비교적 전형적인 소견을 나타내는 질환은 Leigh 병으로서 기저핵과 뇌간뿔개 및 피개의 회질, 실버우스관 주변의 회질, 흑질, 시상 및 시상핵을 침범한다. 병변은 흔히 대칭적이며 뇌실의 확장과 피질 위축이 나타날 수 있다. 기저핵의 석회화도 보일수 있다.

MELAS 의 MR 패턴은 회질과 백질을 침범하는 경색과 같은 병변으로 나타나며 이때의 병변은 실제 경색과 구분이 되지 않는다. 후두부나 측두부 후방과 피각 및 담창구, 미상핵, 시상 등의 중심회질등이 흔히 침범되는 부위이다. 병변은 조영증강을 나타낼수 있으며 종창 및 종괴 영향을 보일수 있다. 시간 경과에 따라 새로운 병변이 나타나는 것도 특징적인 소견의 하나이다. 백질의 병변도 심하고 융합성으로 나타날 수 있으며 시간 경과에 따라 모든 백질을 대칭적으로 침범하게 되며 병변은 혈관영역을 따라 발생하나 비전형적 분포를 나타내는 경우도 흔하다

#### 4. Canavan 병 (sponge degeneration of the CNS)

Canavan 병 (CD) 은 어린이에 발생하는 드문 체염색체 열성으로 유전하며 임상적으로 선천성 (congenital) CD, 영유아형 (infantile) CD, 연소형 (juvenile) CD 의 세가지 형태가 있으며 이중 영유아형 CD 가 가장 흔하다. 환아는 출생시는 정상으로 보이다가 생후 6개월이내에 긴장저하 (hypotonia) 를 나타낸다. 그외에 초기증후로는 머리를 제대로 가누지 못하고 운동기능의 저하와 자극과민성, 젖빨기 기능의 저하등을 보일수 있다. 긴장저하는 생후 2년까지 서서히 경직성으로 바뀌고 뇌성맹증 (cerebral blindness) 과 시신경위축등이 나타난다. 비정상적으로 머리둘레가 커져서 대두증 (macrocephaly) 을 초래한다. 성장 발육의 진행부전과 퇴행이 나타나고 결국에는 제뇌성 또는 제피질성 경직을 동반하는 만성 식물인간화하게 되어 대부분 4세이전에 사망한다. 검사소견으로 소변과 혈청내 N-acetylaspartic acid (NAA) 치가 증가된 것을 확인하므로써 진단이 가능하다.

## 영상소견

CD 에서의 탈수초화는 궁상섬유 (arcuate fiber)에서 시작하여 중심부 백질로 진행하며 대뇌의 모든 부분을 침범한다. 따라서 탈수초화의 진행은 다른 일반적 백질질환이 원심성 진행인 것과 달리 구심성 진행을 나타내는 특징이 있다. 또다른 특이 소견은 담창구는 침범되어도 피각 (putamen) 은 정상이라는 점이다. 초기에는 뇌위축의 소견은 없고 거대뇌증이 중요한 소견이다.

## 5. 아미노산과 유기산 대사 질환

여러 종류의 아미노산 및 유기산 대사 질환이 성장과정의 신경조직과 관련을 갖고 있다. 유기산은 지방산과 케토산, 그리고 각종의 내인성 및 외인성의 아미노산을 포함하며 이들의 대사에 관여하는 효소들은 세포질에 위치하며 그중 주요 효소들은 미토콘드리아나 페록시좀에 존재한다. 이러한 질환들의 임상 양상은 특징적이거나 진단에 도움을 주는 징후가 있기는 하지만 상당히 다양하고 비특이적이다.

## 6. Pelizaeus-Merzbacher 병

Pelizaeus-Merzbacher 병 (PMD) 은 소아 중추신경계의 수초화를 저해하는 드문 질환으로서 크게 고전형 (classical type), 선천형 (connatal type), 그리고 과도형 (transitional type) 의 세 가지 유형으로 나눌 수 있다. 고전형에서는 유아기에 안구운동의 이상을 초기증상으로 나타내며 이후 정상 두부조절을 못하는 발달장애와 전신적 발육부전과 소두증을 보인다. 점진적으로 사지의 경직성을 보이며 의도적 움직임에 제한을 받게되고 과도운동성이나 무도성 무정위운동 등이 나타난다. 경련은 병의 경과중 초기에 나타난다. 질병은 만성 경과를 보여 5-6년에 걸친 신경징후의 진행과 지능이 저하를 보이다가 청년기 후반기 정도에 사망한다.

신경병리학적으로는 활동적 탈수초화의 징후가 없어서 PMD 의 병인이 탈수초화인가 수초의 장애나 부재 때문인가가 논란의 대상이었다. PMD에서 흔히 뽑지 세포의 수가 감소하고 형태적으로 이상을 보이며 전자 운반에 관여하는 효소의 활성도가 낮고 콜레스테롤에스테르의 농도가 정상이라는 점이 활동적 탈수초화에 맞지 않는 소견이다. 또한 화학적으로도 콜레스테롤, 인지질, cerebroside 의 비

율도 수초화 이전의 뇌조직의 비율과 동일하여 성숙부전의 가능성을 시사한다.

### 영상소견

병변의 양상은 대칭적인 전체적 저수초화 또는 무수초화의 형태이다. 전체적으로 대뇌나 소뇌 반구의 수초화를 보이지 않으며 소뇌의 저형성증이나 소두증을 나타낸다. 그러나 피질은 상대적으로 정상으로 보여서 T2 강조영상이 마치 T1 강조영상을 나타내는 것처럼 모든 백질의 신호강도가 증가된 형태를 나타낸다. 특히 내포 (internal capsule) 와 외포 (external capsule) 가 처음부터 비정상적 신호강도를 나타낸다. 그러나 뇌교나 기저핵은 정상소견을 나타낼수 있다. MR 영상도 수초화의 정지를 시사하며 수초화의 양이나 부위는 수초화가 정지된 발달 과정의 연령을 나타내 준다.

## 7. Alexander 병

Alexander 병(AD) 은 드문 비가축성 신경질환으로 dysmyelinogenetic leukodystrophy 라고도 불리운다. 임상적으로 유아형, 연소형, 성인형의 세가지 유형으로 나눌수 있다. 유아형 AD 는 증상발현이 출생후부터 초기 아동기에 나타나며 점진적 거대뇌증과 더불어 정신 운동저하, 경직성 사지마비, 경련 등의 신경황폐의 징후를 나타낸다. 질환의 평균기간은 약 3년이고 환자의 대부분은 남아이다.

병리적으로는 뇌는 비정상적으로 커져있고 조직학적으로는 수없이 많은 Rosenthal 섬유가 중추신경계 전체에 나타나는 것이 특이한 소견이다. 병변은 편두부나 후두부보다 전두부를 심하게 침범하며 소뇌백질이나 심부핵도 침범한다. 전자현미경으로 보면 Rosenthal 섬유는 풍부한 교성필라멘트 (glial filament) 를 함유하는 성상세포 돌기 (astrocytic process) 이다. 또다른 특이 조직 소견은 광범위한 탈수초화로서 대뇌반구 전반에 걸쳐 나타나며 백질을 가장 심하게 침범하는데 궁상섬유 (arcuate fiber) 도 같은 양상을 보이고 공포화 (vacuolization) 도 이르킬수 있다.

AD 의 일차 결함은 알 수 없으나 성상세포의 대사 이상에 의하여 세포기능이 저해되고 Rosenthal 섬유가 형성되리라 추정된다.

### 영상소견

MR 상 병변은 양측성의 융합성 백질 이상으로 전두엽 백질에 가장 심하고 후

두엽이 가장 덜 침범된다. 궁상섬유도 초기부터 침범되며 뇌량도 이상 소견을 보이나 피질은 정상으로 남아있다. 미상핵 부위에 T1 강조영상에서 증가된 신호강도를 나타낼수 있으며 조영증강시 결절형 조영증강을 나타낸다. 소뇌 중심핵의 침범이 보이고 주변부의 조영증강을 나타낼 수 있다. 병변은 뇌량, 심부백질, 외포 등을 통하여 후두부 쪽으로 이행하는 양상을 보이며 대두증이 특징이다.

### 참고문헌

1. Becker LE. Lysosomes, peroxisomes and mitochondria: function and disorder. *AJNR* 1992;13:609-620
2. Van der Knaap MS, Valk J. The MR spectrum of peroxisomal disorders. *Neuroradiology* 1991;33:30-37
3. Scheffer IE, Baraitser M, Harding B, Kendall B, Brett EM. Pelizaeus-Merzbacher disease: classical or connatal? *Neuropediatrics* 1991;22:71-78
4. Valk J, van der Knaap MS. Magnetic resonance of myelin, myelination, and myelination disorders. Berlin: Springer-Verlag, 1989
5. Brismar J, Brismar G, Gascon G, Ozand P. Canavan disease: CT and MR imaging of the brain. *AJNR* 1990;11:805-810
6. Farrell K, Chuang S, Becker LE. Computed tomography in Alexander's disease. *Ann Neurol* 1984;15:605-609
7. Allard JC, Tilak S, Carter AP. CT and MR of MELAS syndrome. *AJNR* 1988;9:1234-1238
8. Barkovich AJ, Good W, Koch TK, Berg BO. Mitochondrial disorders: analysis of their clinical and imaging characteristics. *AJNR* 1993;14:1119-1137
9. Sandhu J, Dillon WP. MR in mitochondrial encephalomyelopathy. *AJNR* 1991;12:375-379
10. 김태경, 김인원, 김우선, 연경모. 소아 부신성백질이영양증의 자기공명영상. *대한방사선의학회지* 1994;31:171-176
11. Kim IO, Kim JH, Kim WS, Hwang WS, Yeon KM, Han MC. Mitochondrial Myopathy-Encephalopathy-Lactic Acidosis-and Strokeliike Episodes (MELAS) Syndrome : CT and MR Findings in Seven Children. *AJR* 1996;166:641-645
12. Kim TS, Kim I-O, Kim WS, Choi YS, Lee JY, Kim OW, Yeon, KM, Kim KJ, Hwang YS. MR of Childhood Metachromatic Leukodystrophy. *AJNR* 1997;18:733-738