

# 양측성 선조-담창-치상핵 석회증의 전산화단층촬영과 자기공명영상 소견 : 증례보고

이종덕\*

원광대학교 한의과대학 진단방사선학과 원광대학교 부속 광주한방병원 원광병원

## Bilateral Striopallidentate Calcinosis on CT and MRI : Case Report

Jong Deok Lee\*

Department of Diagnostic Radiology, Collage of Oriental Medicine, Wonkwang University  
Gwangju Oriental medical hospital Wonkwang hospital, Wonkwang University

Bilateral striopallidentate calcinosis, popularly referred to as Fahr's disease, is a disorder radiologically characterized by bilateral calcifications of the basal ganglia, thalami, dentate nuclei of the cerebellum, and the white matter of the cerebral hemisphere without serum calcium-phosphorus metabolism and related endocrinologic abnormalities. Intracranial calcifications are easily visible as high-density on CT. On magnetic resonance images, the calcifications exhibit different signal intensities. The differences in signal intensity are thought to be related to the stage of the disease, differences in calcium metabolism, and the volume of the calcium deposit. Based on literature review, I report the case of a 63 year man with bilateral symmetrical calcification in the basal ganglia, dentate nuclei of the cerebellum, and the white matter of the cerebral hemisphere who present a 5 year history of progressive dysarthria associated with left thalamic infarction.

Key words : bilateral striopallidentate Calcinosis, Fahr's Disease, basal ganglia, cerebral calcinosis, computed tomography, Magnetic Resonance Imaging

### 서 론

뇌의 석회화는 기저핵, 겹막(falx), 천막(tentorium)등의 경막, 맥락총, 송과체와 고배교차교련(habenular commissure)에서 나타나며 대부분 생리적인 현상이며 뇌전산화단층촬영으로 0.3~1.2%정도 관찰된다<sup>1-3)</sup>. 대부분 기저핵에서 보이며 기저핵과 소뇌 치상핵의 석회화는 뇌전산화단층촬영에서 0.7% 정도로 알려져 있고 기저핵의 석회화는 나이가 증가함에 따라 증가하나 대부분 특별한 증상이 없는 것이 보통이다.

Bilateral striopallidentate calcinosis란 매우 드문 질환으로 혈청내 칼슘-인 대사와 내분비학적 이상소견없이 기저핵, 소뇌 치상핵, 대뇌에 양측성 대칭성 석회화를 초래하고 추체외로, 경련, 의식장애, 소뇌기능장애가 동반한다. 과거에는 부검을 통해서 병변이 확인되었으나 현재는 뇌 전산화단층촬영 및 자기공

명영상단층촬영으로 진단이 용이해졌다.

저자는 구음장애, 연하곤란, 우측 반신마비를 주소로 내원한 63세 남자에서 뇌 전산화단층촬영 및 자기공명영상단층촬영상 Striopallidentate calcinosis 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

### 증 례

64세된 남자환자로 5년전부터 발병한 구음장애와 점차 진행되는 우측 반신마비를 주소로 내원하였다. 5년전부터 구음장애와 연하곤란으로 타 병원에서 뇌 전산화단층촬영이나 자기공명영상 소견상 대뇌의 석회화가 있는 이외에는 특별한 이상소견이 없다고 하였으며 3개월 전까지 혈류개선제를 복용하였고 내원 2일전 우측 허약이 발생하여 한의원에서 치료하다가 우측 반신마비로 진행되어 내원하게 되었다. 과거력상 특이한 병력은 없었으며, 성장장애나, 경련, 백내장은 없었고 자녀들에서 경련, 성장장애, 지능저하등은 없었다. 입원당시 이학적 소견상 환자의 혈압

\* 교신저자 : 이종덕, 광주시 남구 주월동 543-8 원광대학 부속 광주한방병원  
· E-mail : jdlee@wonkwang.ac.kr Tel : 062-670-6479  
· 접수 : 2004/01/26 · 수정 : 2004/02/25 · 채택 : 2004/04/02

은 180/90 mmHg, 호흡수 20회/분, 맥박 78회/분, 체온 36.8도였고, 검사 소견상 calcium, phosphorous, parathroid hormone, T3, free T4, TSH, calcitonin 등이 정상이고 혈당, 소변 검사도 정상이었다. 신경학적 검사상 의식은 명료하였고 단어를 똑똑히 발음 할 수 없고 느리거나 부적절한 말씨가 섞여있는 구음장애로 인해 언어소통에 어려움이 있었으나 의식은 명료하였고 지남력도 있었다.

입원 당시 흉부 X-선 소견은 정상이었고, 뇌 전산화단층촬영상 양측성 다발성으로 기저핵, 소뇌치상핵, 뇌실주위 백질의 석

회화가 관찰되었고(Fig. 1a, 2a, 3a), 다음 날 시행한 T1 강조 자기공명영상에서 석회화부위가 기저핵은 미약한 고신호강도로(Fig. 1b), 치상핵은 등신호강도(Fig. 2b), 우측백질은 저신호강도 좌측백질은 등신호강도로(Fig. 3b) 전두부와 후두부 백질은 등신호강도로 나타났다(Fig. 1b, 3b). T2 강조 자기공명영상에서 기저핵은 미약한 저신호강도로(Fig. 1c), 치상핵은 등신호강도(Fig. 2c), 전두부 백질은 고신호 강도로(Fig. 1c) 후두부 백질은 등신호강도로 나타났다(Fig. 3c). 좌시상의 뇌경색부위는 T1강조영상에서 저신호, T2강조영상에서 고신호강도로 나타났다(Fig. 1b-c).

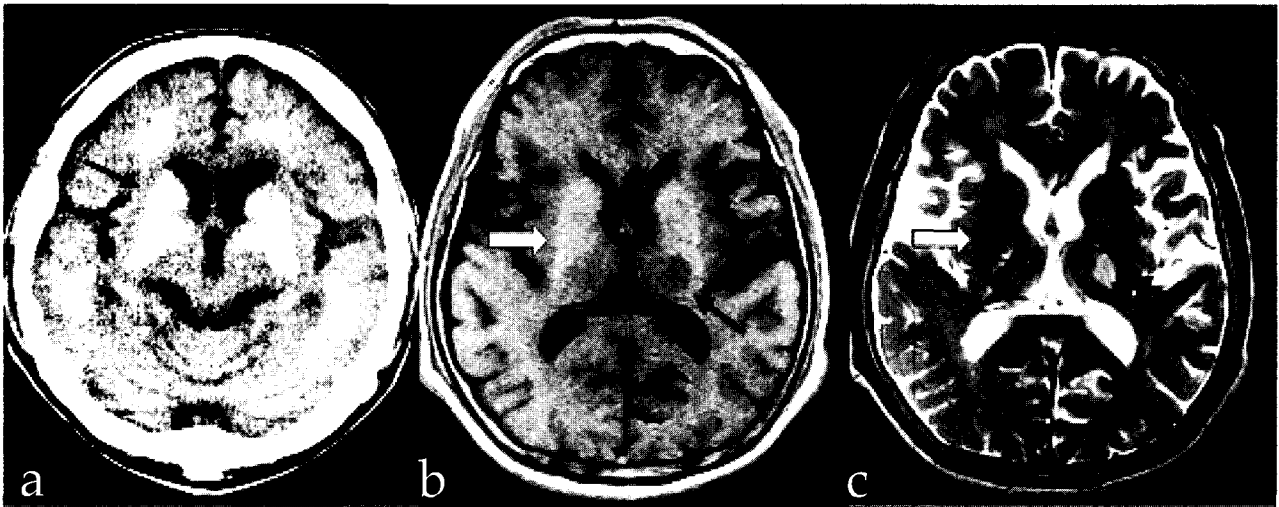


Fig. 1. a. CT scan shows bilateral symmetrical calcification in both basal ganglia(black arrow) and white matter. b-c. On MRI, both basal ganglia calcification shows subtle high signal in the T1WI† and T2WI‡ (white arrow), left thalamic infarction shows low signal in the T1WI(black arrow) and high signal in the T2WI(black arrow).  
† T1 weighted image ‡ T2 weighted image

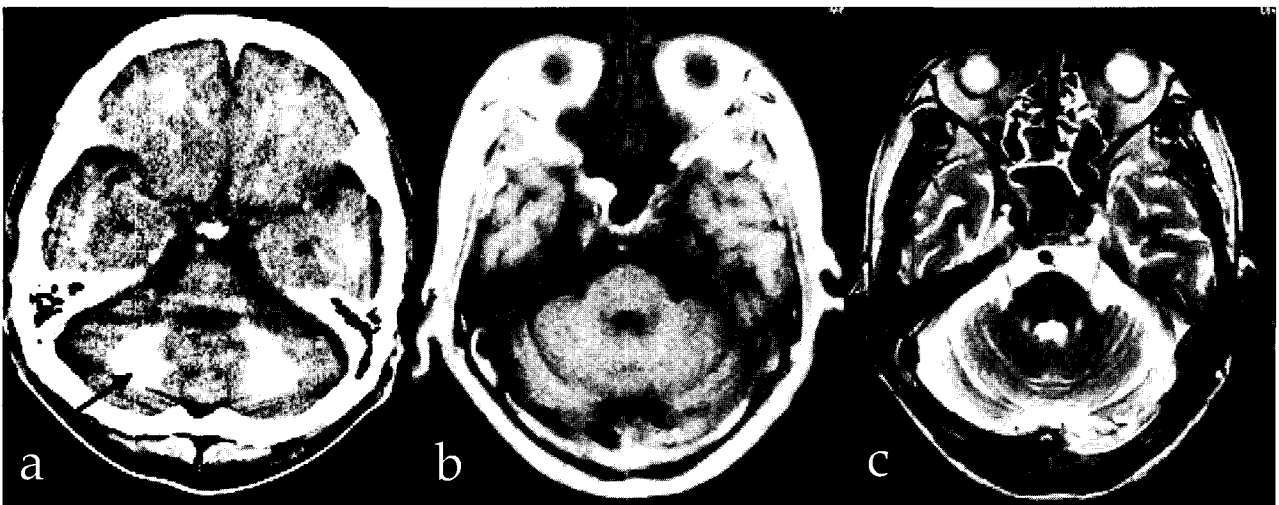


Fig. 2. a. CT scan shows bilateral symmetrical calcification in the dentate nuclei(black arrow) and white matter. b-c. On MRI, dentate nuclei calcification shows iso signal in the T1WI† and T2WI‡  
† T1 weighted image ‡ T2 weight

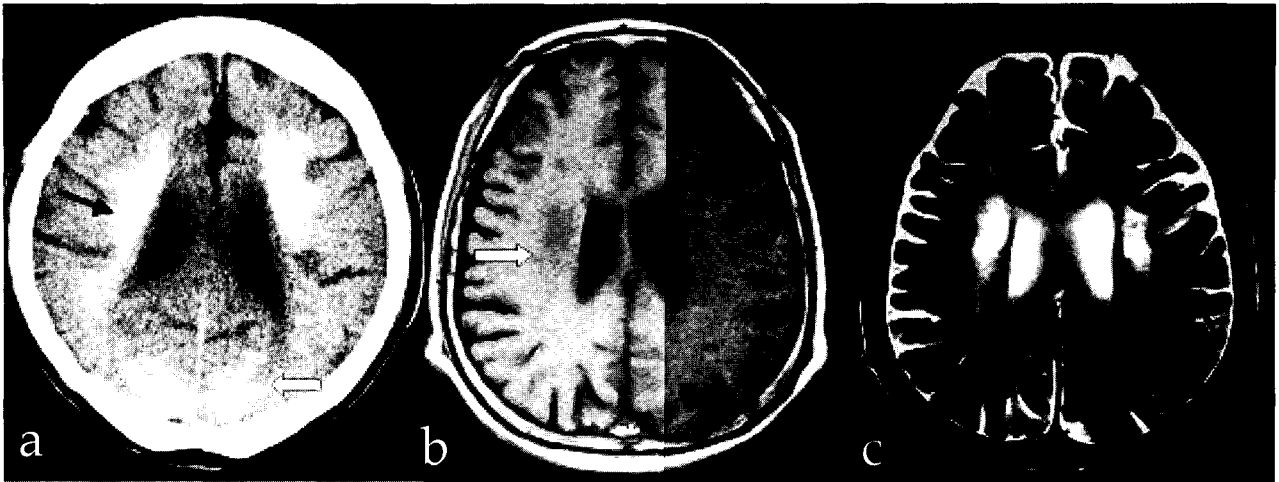


Fig. 3. a. CT scan shows bilateral symmetrical dense calcification in the periventricular white matter (black arrow) and occipital lobe (white arrow). b. c. On MRI, right periventricular white matter calcification shows low signal in the T1W (white arrow) and high signal in the T2W (black arrow). Left periventricular white matter calcification shows iso signal in the T1W (black arrow) and high signal in the T2W. † T1 weighted image ‡ T2 weighted image

### 치료 경과

우측 반신마비는 좌측시상의 뇌경색에 의한 것으로 생각되고 한방치료와 물리치료 후 우측마비는 약간 호전되었으나, 소뇌 증상인 구움장애와, 연하근련의 증상의 완화가 없고 환자가 연고지 관계로 입원 20일 후에 지속적인 통원치료와 안정가료를 하기로 하고 퇴원을 하였다.

### 고찰

Bilateral striopallidodentate calcinosis는 선조체, 담창구, 치상핵에 양측성 대칭성인 석회화를 동반한 특발성 뇌질환으로 혈청내 칼슘농도와 호르몬의 이상소견이 없는 매우 드문 질환이다. Delacour는 기저핵의 석회화를 1850년에 처음 서술하였고, 1855년 Bamberger는 대뇌 혈관의 석회화의 조직병리학적 실체를 서술하였다. 병리학자인 Fahr는 1930년 부갑상선기능저하증으로 추측되는 환자가 강축성 경련으로 사망하였는데 부검에서 백질의 석회화와 기저핵의 석회화는 거의 없다는 보고를 하였다<sup>4,5</sup>. Fritzsche가 1935년 처음으로 방사선학적으로 기저핵의 석회화를 기술하였고<sup>6</sup> Manyam등은 석회화가 주로 기저핵과 소뇌에서 침착되어 bilateral striopallidodentate calcinosis로 기술하였다<sup>7,8</sup>. 현재 Fahr's disease로 많이 알려져 왔고 idiopathic familial cerebrovascular ferrocalsinosis, symmetrical calcification of the basal ganglia, idiopathic nonarteriosclerotic calcification of the cerebral vessels, idiopathic basal ganglia calcifications등 여러 명명을 쓰고 있어 혼란이 많아 통일할 필요가 있다. 발병연령은 어느 연령에서도 나타날 수 있으나 대개 중년이후에 나타나고 산발적이나 가족적으로 나타날 수 있다. 뇌 기저핵의 석회화 빈도는 뇌 전산화단층촬영에서 2.2%이고 여자가 남자보다 3배정

도 높고 연령증가에 따라 증가하여 전체 석회화의 83.8%가 40세 이상에서 나타나고 발생부위는 양측 담창구에 가장 많아 전체 석회화의 81.3%를 차지하였다고 보고하였고<sup>9</sup> 뇌 기저핵의 석회화는 대부분 무증상이고 대뇌의 종양이나 혈종등을 확인하기 위하여 방사선학적 검사 중에 우연히 관찰된다. 40대 이하에서 뇌 기저핵의 석회화가 발견되면 세밀한 과거력, 신경학적 검사, 혈청검사등이 필요하다.

Bilateral striopallidodentate calcinosis의 빈도는 드물기 때문에 잘 모르는 상태이며 담창구에서 시작하여 점차 다른 기저핵이나 소뇌 치상핵으로 진행되며 시상, 피질하백질, 피질으로 파급되며<sup>10-11</sup> Lowenthal등은 석회화의 원인을 부갑상선 기능저하증, 가성 부갑상선 기능저하증, 가성가성 부갑상선 기능저하증, 호르몬이상인 유전성 특발성 기저핵 석회화 또는 Fahr's disease로 보고하였다<sup>12</sup>. 생화학적 분석에서 석회화의 구성성분은 주로 칼슘이며 그 외에 철, 알루미늄, 아연, 망간, 마그네슘, PO<sub>4</sub>, CO<sub>2</sub> 등이 있으며 당단백질, 뮤코 다당류와 복합체를 이루고 있다<sup>13</sup>. 병리소견상 석회화는 모세혈관, 세동맥, 소장맥과 혈관주변부에서 일어나고<sup>14,17</sup> 신경의 퇴화나 신경교종(gliosis)이 초래되므로 임상발현이 일정치 않고 잠복기가 있음을 알 수가 있다<sup>18</sup>.

석회화 형성과정은 여러가지 가설이 제시되어 있는데 첫 번째 가설은 혈관상으로서 세동맥이나 모세혈관벽에 대한 석회화로서 동맥경화증이나 유리질 괴사(hyaline necrosis)가 석회화에 중요한 역할을 하며<sup>19</sup> 두 번째 가설은 부갑상선 기능저하증에서 보여주는 칼슘대사 장애로 인하여 혈관의 투과성을 변화시켜 석회화가 초래되며 실험적으로 갑상선과 부갑상선을 제거한 쥐에서 현저한 뇌석회화가 관찰되었고<sup>20</sup> 세 번째 가설은 alkaline phosphatase activity 장애로 초래되는데 endothelial에 존재하여 회백질의 모세혈관에 작용하여 석회화를 초래한다<sup>21</sup>. 네 번째 가

설은 소혈관의 물리적 이상, 국소적 순환장애, hypoxia, 저혈당, 산염기나 전해질의 균형 장애등의 대사이상으로 추측하고 있다<sup>22)</sup>. 다섯 번째 기설은 철과 칼슘의 축적은 acid mucopolysaccharide-alkaline protein complex의 혈관의 축적에 반응하여 초래되는 것으로 추측하고 혈관막의 이상은 혈장에서 유래된 용액의 누출과 관계가 있고 호중구(neutrophil)에 손상을 주어 침착이 된다고 생각하나<sup>23)</sup> 현재까지 확실하게 밝혀진 것은 없는 실정이다.

임상증상은 지능저하, 추체로 증상, 추체외로 증상, 운동실조 및 경련 발작, 정신병적 증상 등이나 무증상일 수 있고, 보고에 따라 다양한 양상을 보이거나 본 증례와 같이 다른 증상이 거의 없이 구멍장애만이 주로 나타났던 예는 없었던 것으로 사료된다. 진단은 방사선학적 소견이 중요한데 과거에는 두개골 단순 X선 검사에 의존하였는데, 석회화 부위를 알기 위해서는 부검에 의해서만이 가능하였으나 뇌 전산화단층촬영이 사용되면서 진단과 석회화의 위치를 관찰하는 것이 용이하게 되었다. 본 증례에서도 뇌 전산화단층촬영상 기저핵에 양측성 대칭적으로 석회화 병소가, 소뇌 치상핵과 대뇌 백질에도 미만성의 석회화가 관찰되었고, 또한 좌측 시상부의 뇌경색이 저농도로 보였다(Fig. 1a-c). 석회화 부위가 T1 강조 자기공명영상에서 기저핵은 미약한 고신호강도로(Fig. 1b), 치상핵은 등신호강도(Fig. 2b), 우측백질은 저신호강도 좌측백질은 등신호강도로 나타났다(Fig. 3b). T2 강조 자기공명영상에서 기저핵은 미약한 저신호강도(Fig. 1c), 치상핵은 등신호강도(Fig. 2b), 백질은 고신호강도로 나타났다(Fig. 3b). 좌시상의 뇌경색부위는 T1강조영상에서 저신호강도, T2강조영상에서 고신호강도로 나타났다 (Fig. 1b-c).

뇌 자기공명영상의 석회화 신호강도의 변화는 세 가지 형으로 나뉘 소뇌의 석회화가 나타나지 않는 형, 기저핵의 석회화가 저신호강도나 신호강도가 없이 검게 나타나는 형과 백질의 석회화가 고신호강도로 나타나는 것으로 구분하여 이는 병변의 시기, 대사, 침착된 칼슘의 체적의 차이를 반영하고, 기저핵의 저신호강도는 칼슘의 적은 수소이온 농도이거나 결합단백질이 없는 다른 광물질이 고농도로 존재함으로써 나타나고, 백질에서는 결합하는 단백질과 뮤코다당류의 고농도를 반영한 것이라는 주장도 있고<sup>24)</sup> Henkelman등은 저농도의 칼슘이 존재할 때는 T1강조영상에서 고신호 강도로 나타나는 것은 미립자 칼슘이 T1 이완 시간을 감소시켜 신호강도가 증가하고 칼슘결정의 표면적이 클수록 신호강도도 커지게 되나, 칼슘농도가 증가하면 저신호강도로 보이는 것은 수소이온 농도와 T2 이완시간이 감소하기 때문이라고 하였다<sup>25)</sup>. T2강조영상에서 고신호강도는 대뇌의 점차 진행되는 대사 또는 염증성 반응을 의미하고 결국 석회화되고 신경학적 증상을 초래하게 된다고 추측하고 있다<sup>26)</sup>. 그러므로 자기공명영상보다 전산화단층촬영에서 석회화 병변이 고농도로 보이므로 쉽게 발견할 수 있고 가격대 효용성이 뛰어나고 선별검사로 더 유용하다.

감별질환으로 고속혈류의 확장된 혈관, 피사부위, 낭종성 변화가 칼슘과 비슷한 signal을 보이거나 병변의 형태와 분포가 다르며 기생충 감염에서 특소플라즈마병은 다발성 석회화 병소가 다

양한 크기로 뇌실주위에 나타나고, 폐흡충증에서는 포도송이 같은 밀집된 결절형태나 비누거품 같은 석회화를 나타낸다. 그 외 유구낭미충증도 보일 수 있으나 드물다. 감염질환으로는 세포거대성 봉입체질환(cytomegalovirus disease)은 상의하(subependymal)부위에 국한하여 석회화가 나타나고 결핵성 뇌막염에서는 주로 뇌기저부에서 석회화가 호발하고 뇌막이 주된 장소이다. 혈관성 석회화 병소로는 Sturge-Weber disease가 두정-후두부에 기차길 모양의 구불구불한 이중 석회화 병소와 전두동과 접형동의 확장을 보이고 결절성 경화증은 측내실의 벽에 석회화 병변과 피질결절을 보인다. 내분비 장애로는 부갑상선 기능저하증과 갑상부갑상선 기능저하증에서는 혈중 칼슘, 인, hormone, 단순 X선 검사로 감별이 되고 백내장과 강축증(tetany)등이 증상으로 발생하며 대뇌종양의 석회화로는 두개인두종(craniopharyngioma)는 터어키안 상부가 호발부위이고 핏지교종(oligodendroglioma)는 전-측두엽이 호발부위이고 성상교종(astrocytoma), 맥락막총유두종, 수막종, 뇌전이암등을 감별해야 한다. 치료는 칼슘 Chelators를 사용하여 치료가 되지 않았다는 보고도 있고<sup>27)</sup> 뼈와 칼슘대사질환에 사용하는 biphosphonate (disodium etidronate)를 투여하여 석회화 침착이 감소하지 않았으나 임상적으로 언어, 보행장애가 호전되었으나 경직, 근육긴장이상(dystonia), 조화운동불능(ataxia)은 변하지 않았다는 보고도 있으나<sup>28)</sup> 치료 결과는 불충분하고, 병적 석회화의 기전에 대한 깊은 병리생리학적 연구가 이루어질 때 도움을 줄 것으로 생각된다.

## 결론

Bilateteral striopallidodentate calcinosis는 선조체, 담창구, 치상핵에 양측성 대칭성인 석회화를 동반하는 드문 질환으로 뇌의 석회화는 다양한 질환에서 동반되고 신경학적 증상보다 전산화단층촬영으로 정확한 진단이 가능한 특징적인 소견을 보인다. 전산화단층촬영은 자기공명영상보다 석회화의 위치와 범위를 보는데 더 민감하고 자기공명영상은 신호강도의 변화로 석회화 침착의 시기나 대사나 염증과정을 반영하는 것으로 추정된다.

## 감사의 글

이 논문은 2004년도 원광대학교의 교비지원에 의해서 수행됨.

## 참고문헌

1. Koller WC, Cochran JW, Klawans HL. Calcification of the basal ganglia : computerized tomography and clinical correlation. *Neurology* 29, 328-333, 1979.
2. Harrington MG, Macpherson P, McIntosh WB, Allan BF, Bone I. The significance of the incidental finding of basal ganglia calcification on computed tomography. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 44, 1168-1170, 1981.
3. Forstl H, Krumm B, Eden S, Kohlmeyer K. Neurological

- disorders in 166 patients with basal ganglia calcification : a statistical evaluation. *J Neurol* 239, 36-38, 1992.
4. Delacour A. Ossification des capillaries du cerveau. *Ann Med Psychol* 2, 458-461, 1850.
  5. Bamberger H. Beobachtungen und bemerkungen uber hirnkrantheiten. *Verhandl Phy Med Gesellsch* 6, 325-328, 1855.
  6. Fritzehe R. Eine familial auftretende form vonolidophrenie mit vontgenologisch nachweisbaren symmetrischein Kalkoablagerungenim Geheim besonders in den Stammganglien Schweiz. *Arch Neurol Neurochir Psychiatr* 1, 29-33, 1924.
  7. Manyam BV. Bilateral striopallidodentate calcinosis: a proposed classification of genetic and secondary causes. *Mov Disord* 5(Suppl 1), 94, 1990.
  8. Manyam BV, Bhatt MH, Moore WD, Devleschoward AB, Anderson DR, Calne DB. Bilateral striopallidodentate calcinosis : cerebrospinal fluid, imaging, and electrophysiological studies. *Ann Neurol* 31, 377-384, 1992.
  9. Kim IS, Lim j, Park SH, Kim CY, Bahk YW Incidence of Basal Ganglia Calcification on Brain CT. *J Korean Radiol Soci* 25(4), 25-4, 500-505, 1989.
  10. Ellie E, Julien J, Ferrer X. Familial idiopathic striopallidodentate calcifications. *Neurology* 39, 381-385, 1989.
  11. Smits MG, Gabreels FJM, Thijssen HOM, et al. Progressive idiopathic stroi-pallido-dentate calcification (Fahr's disease) with autosomal recessive inheritance ; report of three siblings. *Eur Neurol* 22, 58-64, 1983.
  12. Lwenthal, A. & Bruyn, G. W. Calcification of the striopallidodentate system. In *Handbook of Clinical Neurology, Disease of the Basal Ganglia* (ed. P. J. Vinken and G. W. Bruyn). 6, 703-725, North-Holland Publishing Company, Amsterdam, 1968.
  13. Lowenthal A, De Deyn PP. Striopallidodentate calcifications. *Movement disorders in neurology and neuropsychiatry*. 1st ed. Boston, 262-269, Blackwell scientific publication, 1992.
  14. Neumann MA. Iron and calcium dysmetabolism in the brain with special predilection fur globus pallidus and cerebellum. *J Neuropath Exp Neurol* 22, 148-168, 1963.
  15. Ducett 5. Galle p, Escourolle R. Poirier J, Hauw JJ. Presence of zinc, aluminium, magnesium in striopallidodentate (SPD) calcifications(Fahr disease): electron probe study. *Acta Neuropathol (Berl)* 38, 7-10, 1977.
  16. Lowenthal A, Bruyn GW. Calcification of the striopallidodentate system. In: Vinkin PJ, Bruyn GW, eds. *Handbook of clinical neurology: diseases of the basal ganglia*. 6, 703-725, Amsterdam : NorthHolland, 1968.
  17. Smeyers-Verbeke J, Michotte Y, Pelsmaeckers J, et al. The chemical composition of idiopathic nonarteriosclerotic cerebral calcifications. *Neurology* 25, 48-57, 1975.
  18. Kozik M, Kulczycki J Laser spectrographic analysis of the cation content in Fahr syndrome. *Arch Psychiatr Nervenheilkd* 225, 135-142, 1978.
  19. Norman RM, Urich R, The influence of a vascular factor on the distribution of symmetrical cerebral calcification. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 23, 142-147, 1960.
  20. lowenthal A, Bruyn GW. In : *Calcification of the striopallidodentate system*. *Handbook of Clinical Neurology*, Vinhen PH and GW Bruyn eds. 19, 703-729, Amsterdam: North-Holland publishing Co, 1968.
  21. Bannister RG, Romanul RCA. The localization of alkaline-phosphatase activity in cerebral blood vessels. . *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 26, 333-340, 1963.
  22. Honda E: Fahr's disease. In: Tomonaga M, Okeda R, eds. *Shinkeibyourigaku-kisotorinsyou*. Tokyo: Asakura-shoten, 206-211(in Japanese), 1992.
  23. Gomez CR, Luque A, Horenstein S. Microvasculopathy may precede idiopathic cerebral calcifications - case report. *Angiology* 40, 67-72, 1989.
  24. Scotti G, Sialfa G, Tampieri D, Landoni L. MR imaging in Fahr diseases. *J comput Assist Tomogra* 9(4), 790-792, 1985.
  25. Henkelman RM, Watts JF, Kucharczyk W: High signal intensity in MR images of calcified brain tissue. *Radiology* 179, 199-206, 1991.
  26. Avrahami E. Cohn DF, Feibel M, Tadmor R. MRI demonstration and CT correlation of the brain in patients with idiopathic intra cerebral calcification. *J Neurol* 241, 381-384, 1994.
  27. Boller F, Boller M, Gilbert J. Familial idiopathic cerebral calcification. *J Neurolo Neurosurg Psychiatry* 40, 280-285, 1977.
  28. Loeb JA. Functional improvement in a patient with cerebral calcinosis using a biphophonate. *Mov Disord* 13, 345-349, 1998.