

## 선천성 양측성 Sylvius 주위 피질 증후군의 병인론으로서의 뇌회반흔증에 대한 고찰

광주 기독교병원 신경외과,<sup>1</sup> 전남대학교병원 간질센터 및 전남대학교 의과학 연구소,<sup>2</sup> 광주 보훈병원 신경외과<sup>3</sup>  
김한웅<sup>1</sup> · 조규용<sup>1</sup> · 이민철<sup>2</sup> · 김형일<sup>3</sup> · 우영종<sup>2</sup> · 김명규<sup>2</sup>

### A Study of Ulegyria as Pathognomonic Aspects of Congenital Bilateral Perisylvian Syndrome

Han-Woong Kim, M.D.,<sup>1</sup> Kyu-Yong Cho, M.D.,<sup>1</sup> Min-Cheol Lee, M.D.,<sup>2</sup>  
Hyung-Ihl Kim, M.D.,<sup>3</sup> Young-Jong Woo, M.D.,<sup>2</sup> Myeong-Kyu Kim, M.D.<sup>2</sup>

Department of Neurosurgery,<sup>1</sup> Gwangju Christian Hospital, Gwangju, Korea  
Epilepsy Center, CNU Research Institute of Medical Science,<sup>2</sup> Chonnam National University Hospital,  
Gwangju, Korea

Department of Neurosurgery,<sup>3</sup> Gwangju Veterans Hospital, Gwangju, Korea

**Objective :** Congenital bilateral perisylvian syndrome(CBPS) has been defined as a characteristic malformative perisylvian polymicrogyria(PMG) in patients with clinical symptoms of pseudobulbar palsy and epileptic seizures. For the present study, we investigate clinicopathologic features of CBPS associated with timing of lesion formation.

**Methods :** Clinicopathologic features of CBPS from 6 patients with surgical resection of the cerebral lesions due to medically intractable seizures were studied.

**Results :** Seizure onset ranged from 1 to 10years (average 6.7years) of age, and average duration of seizure was 23years. All had complex partial seizures, and two patients had additional tonic clonic seizures. Magnetic resonance (MR) images showed polymicrogyria, atrophic gyri with gliosis. In the histopathologic examination, the cortical lesions revealed features of ulegyria ; atrophic and sclerotic gyri, laminar loss of neurons, extensive lobular gliosis throughout the gray and white matter, neuronogial nodule formation, and many amyloid bodies. Unlayered or four-layered PMG was not identified.

**Conclusion :** Above data suggest that CBPS might be caused by ulegyria resulting from developmental cortical defect during early fetal stage or acquired hypoxic/ischemic injury in prenatal or postnatal life.

**KEY WORDS :** Ulegyria · Polymicrogyria · Pseudobulbar palsy · Seizure · Neuronal migration disorder.

## 서론

Sylvius피질의 선천성 양측성 다소뇌회증(polymicrogyria)은 가성 연수마비(pseudobulbar palsy)증상을 보인 일관성 쌍둥이 환자에서 자기 공명 영상으로 처음 기술되었으며<sup>6</sup>, 그 후 이와 비슷한 소견을 보인 증례들에서 선천성 양측성 Sylvius주위 피질 증후군(congenital bilateral perisylvian syndrome, CBPS)이라고 명명되었다<sup>13,14</sup>. 이 병변은 MRI상 Sylvius열구 주위 피질

에 국소적인 다소뇌회증이 특징이지만 뇌교증이 현저하지 않기 때문에<sup>2,6</sup>, 그 원인이 태아기에 혈액의 관류 부전으로 생각되고 있으며<sup>10</sup>, 임상적으로 언어장애, 간질, 인지장애와 운동장애 등의 증상을 나타낸다<sup>3,13</sup>. 이미 보고된 Worster-Drought 증후군(WDS)과 CBPS와의 연관성 또는 차이점이 제기되었으나<sup>24,25</sup>, WDS는 MRI 기법이 개발되기 전에 보고되었고, 대부분의 증례 보고들은 언어 장애 증상에 대하여 기술하였다. MRI기법이 도입된 후 WDS 환자의 대뇌를 재검사한 결과 CBPS에서와 동일하게 양측성 Sylvius피질 다소뇌회증이 관찰되었고 위에 기술한 임상증상이 비슷하게 나타나기 때문에, 이 두 가지 증후군은 동일한 질병으로 생각되고 있다<sup>4,5</sup>.

최근에는 유아나 소아 환자에서 구강 실행증, 언어 장애, 과도한 침흘림 등의 특징적인 가성 연수마비 증상과 함께 다양한 정도의 간질 발작이 나타나면 첫 번째로 CBPS를 의진하게 되었다. 이러한

• Received : August 5, 2004 • Accepted : September 22, 2004  
• Address for reprints : Kyu-Yong Cho, M.D., Department of Neurosurgery, Gwangju Christian Hospital, Yanglim-dong, Nam-gu, Gwangju 503-040, Korea  
Tel : 062) 650-5133, Fax : 062) 650-5134  
E-mail : damiano@joins.com

경우 MRI 검사상 일견 다소뇌회증과 비슷하게 관찰되지만, 대뇌회 구조의 경계가 뚜렷하고 Sylvius피질이 완전히 발육된 이후의 손상으로 여겨지는 병변이 존재한다<sup>20</sup>. 그러나 CBPS로 진단된 환자 들의 병소에 대한 병리학적 소견에 대한 보고는 거의 없는 실정이다.

본 연구는 임상적으로 출생시부터 수유 및 연하장애 등의 가성 연 수마비 증상과 인지장애, 약물난치성 간질 등의 임상증상을 주소로 내원하여 MRI상 CBPS로 진단된 환자들 중에서 약물 난치성 간질로 인한 치료 목적으로 외과적 절제술을 받은 환자의 병소에 대한 신경 병리학적 소견과 병변의 발병 시기를 규명하기 위하여 시행되었다.

## 대상 및 방법

### 대상 환자

최근 10년 동안 간질 클리닉을 통하여 신경외과에 의뢰되었던 환 자들 중에서 가성 연수마비와 함께 약물 난치성 간질 증상이 있 으면서 MRI상 Sylvius피질의 위축 또는 다소뇌회증이 관찰된 환자 중 약물 난치성 간질로 인하여 수술치료를 받고 간질 증상이 호전 된 6명의 환자를 대상으로 하였다.

### 임상소견 분석

임상 소견은 병력지를 참고로 하였으며, 필요한 경우에는 환자 또는 환자 가족과 전화를 하여 확인하였다. 각 증례에 대하여 임신 중이나 신생아기에 뇌손상 가능성을 포함한 과거 병력, 각종 신경 학적 증상, 간질의 병력, 뇌파와 MRI 소견 등을 조사하였다.

### 신경 병리학적 관찰

난치성 간질발작으로 인하여 외과 적 수술을 받은 6명의 환자에서 얻어 진 Sylvius 주위 피질 병소에서 조직 검사를 실시하였다. 조직검사는 통 상적인 H&E 염색과 luxol fast blue-PAS(LBPAS) 염색 및 신경세사 단 백질 (NF-M/H, Sternberger - Manngeim, Lutherville, MD, USA), 신경교섬유 산성단백질 (GFAP, DAKO, Glostrup, Denmark)에 대한 면역조직화학적 염색을 통하여 관찰하였다<sup>23</sup>.

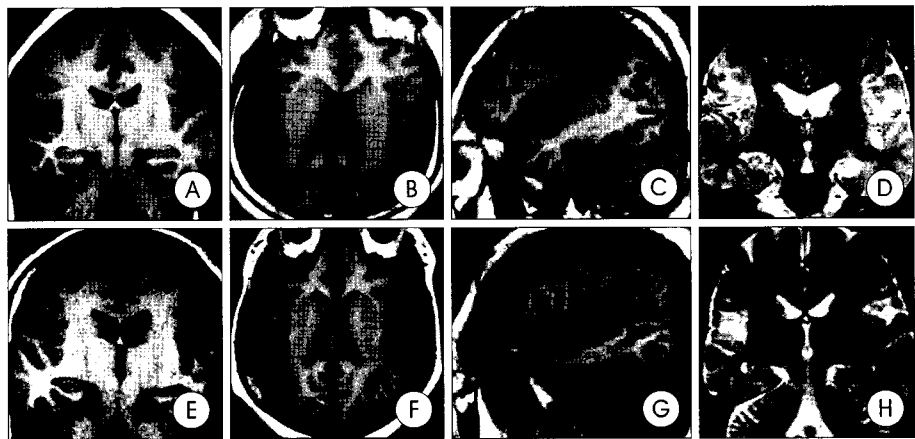
면역조직화학적 염색은 10% 중성 완충 포르말린에 고정한 후 제작한 파라핀 포매피를 6 $\mu$ m 두께로 박절하

여 Probe-On 슬라이드 (Fisher Biotech)에 부착시켜 건조시킨 다음 염색에 사용하였다. 염색은 Probe-On 슬라이드를 맞대어 생 기는 capillary gap action의 원리를 이용하여 개발된 Microprobe Immuno/DNA 염색기 (Biomeda)를 이용하였다<sup>16</sup>. 파라핀 절편이 부착된 슬라이드는 탈 파라핀과 함수과정을 거쳐 조직항원이 잘 노출될 수 있도록 1x automation buffer(Biomeda)에 3분간 작용시켰다. 1x automation buffer를 제거한 후 NF-M/H와 GFAP에 대한 단일클론 일차 항체를 각각 1:100으로 희석하여 20분간 작용 시킨 후 완충액으로 세척하였다. 이차 항체로 biotin이 부착된 anti-mouse IgG를 이용하여 10분간 작용시킨 후 완충액으로 세척 하고 streptavidin-peroxidase에 10분간 작용시켰다. 3-amino-acetylcarbarnazol(AEC)를 사용하여 발색시킨 후 헤마톡실린으 로 대조 염색을 시행하였다. 염색의 전 과정에 있어서 온도는 45 $^{\circ}$ C 로 하였으며, 음성 대조군은 일차 항체 대신 항체 희석액을 반응시켜 염색하였다.

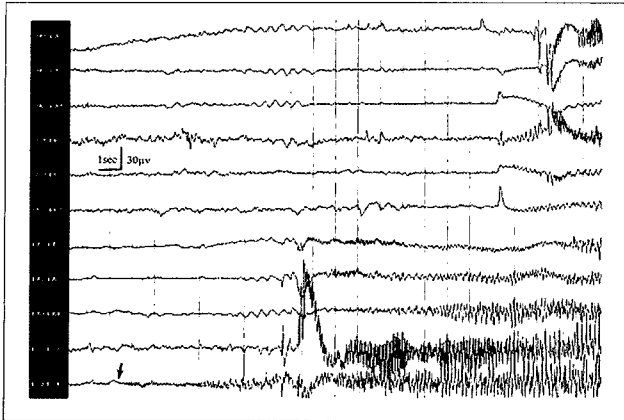
## 결 과

### 임상소견

CBPS에 의한 약물 난치성 간질로 인하여 외과적 절제술을 받은 환자는 6명으로서 남성 4명, 여성 2명이었다. 수술 당시의 연령은 17세부터 42세까지 분포되었다. 신경학적 증상은 얼굴과 구강 운동 장애 및 간질이 모든 증례에서 관찰되었으며, 언어장애, 연하장애, 지능저하 등을 보였다. 간질은 1세부터 10세(평균 6.7세) 사이 에 시작되었으며, 수술시까지 9년부터 30년(평균 23년) 동안을 앓



**Fig. 1.** Composite magnetic resonance(MR) imaging sections of case 1 (A-D) and 2 (E-H). Case 1 showing bilateral perisylvian ulegyria with marked cortical atrophy (A, B, and C) and subcortical gliosis (D). Note severe left hippocampal atrophy on coronal images (A and D). This patient underwent left anterior temporal lobectomy and has been seizure-free state for 8 years. Case 2 demonstrating bilateral symmetrical perisylvian ulegyria extending posteriorly on coronal (E) and axial (F) T1-weighted MR images. Thin, atrophic (ulegryic) lesion on sagittal T1-weighted view (G), and subcortical increased signal underlying both lesions on a T2-weighted coronal MR section (H) are noted.



**Fig. 2.** Depth electrode recording in a 39-year-old man with complex partial seizures. Contact 1 is deepest. Ictal discharges are generated from superficial contacts (arrow), implanted toward the body of hippocampus (H2-H4). R : right, L : left, A : amygdala, H : hippocampus.

**Table 1.** Clinical features of congenital bilateral perisylvian syndrome

Case	Age	Sex	Neurologic signs	Seizure		MRI	Operation
				Onset (Y)	Type		
1*	17	M	OFM, ES, DA, MR, CP,	1	CPS GTC	BPAMG, HS (Lt)	TL (Lt), AH
2	29	F	OFM, ES, DA	4	CPS	BPAMG	TL (Rt), AH, Cs (RIF)
3	28	F	OFM, ES, DP, DA	5	CPS GTC	BPAMG	Cs (RIF, P, T)
4	42	M	OFM, ES, DA, DD, MR	12	CPS	BPAMG, HS (Rt)	TL(Rt), AH, Cs (F)
5**	38	M	OFM, ES, DA, MR	8	CPS	BPAMG, HS (Rt) BPAMG	TL (Lt), AH, Cs (LIF, P)
6	24	M	OFM, ES, DA, DT	10	CPS (more severe in Rt) PMG in RIF		Cs (RIP), Lesionectomy

Y : year MRI : magnetic resonance image. OFM : orofacial motor abnormality, DA : dysarthria, DD : developmental delay, DP : dysphagia, DT : dystonia, MR : mental retardation, ES : epileptic seizure, CP : cerebral palsy. CPS : complex partial seizure, GTC : generalized tonic clonic seizure. BPAMG : bilateral perisylvian atrophy and polymicrogyria, PMG : polymicrogyria, HS : hippocampal sclerosis. Rt : right, Lt : left, F : frontal lobe, T : temporal lobe, P : parietal lobe. TL : temporal lobectomy, AH : amygdalohippocampectomy, Cs : cortisectomy. \* : cyanosis at full-term birth, \*\* : traumatic home delivery and cyanosis at 38 weeks gestation

고 있었다. 간질의 유형은 6예 모두 복합성 부분 발작을 보였다. 2예에서는 전신성 긴장성 간대성 발작이 동반되었다.

MRI상 주위의 정상 피질에 비하여 심하게 위축되고 얇아진 이랑이 모든 증례에서 관찰되었으며, 위축된 피질이 국소적으로 집합되어 다소뇌회층처럼 관찰되었다. 이러한 병변은 5예에서 양측성으

로 Sylvius피질에서 관찰되었고, 1예는 Sylvius피질과 두정엽에서 양측성으로 관찰되었다. T1, T2, proton density영상과 Fluid-attenuated inversion recovery 영상을 관찰한 결과 고밀도의 T2 영상이 피질하 백질부위에서 관찰되어, 이는 신경 교증으로 생각되었다(Fig. 1). 3예는 일측의 해마경회증이 동반되었으며, 이곳에서 발작파가 관찰되었다(Fig. 2). MRI상 관찰되는 병변의 크기와 임상 증상의 중등도 사이에는 상관 관계가 없었다. 피질 뇌파(Electrocorticogram)와 심부 전극을 이용한 뇌파 검사상 간질 발작파는 일측 Sylvius피질과 측두엽 부위에서 4예, Sylvius피질과 두정엽에서 1예, 두정엽에서 1예가 관찰되었다. 이상의 임상적 소견을 요약하면 Table 1과 같다.

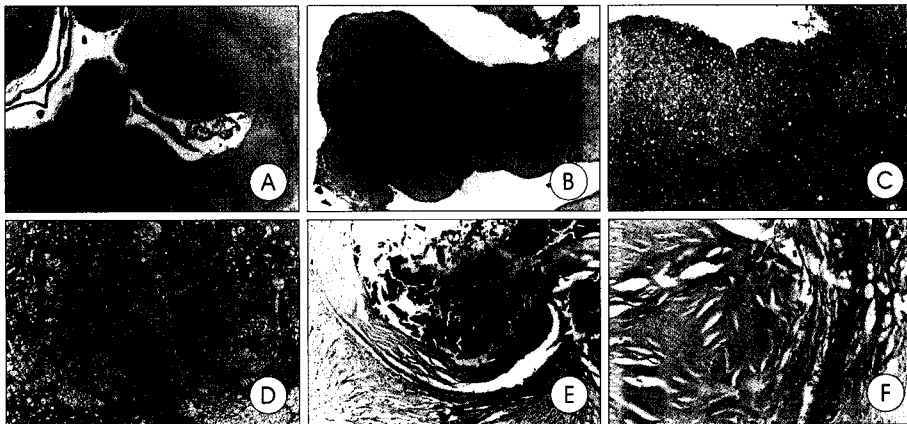
### 병리소견

육안적으로 4예에서 송이버섯 형태의 위축, 경화된 대뇌피질을 관찰할 수 있었다. 할면상 국소적 석회화 및 낭성 변화가 2예에서 관찰되었다. 병리조직학적으로 6예 모두 심한 교증이 연막하 피질, 신경원세포층, 피질 하부 등을 통하여 불규칙하게 관찰되었다(Fig. 3). 불규칙한 교증으로 인하여 가상 신경원성 결절이 형성되었다. 송이버섯 형태를 보이는 피질에서는 심한 신경원세포의 소실과 교증이 관찰되었다.

LBPAS 염색상 다양한 정도의 탈수초와 amyloid체가 회백질과 백질에서 불규칙하게 관찰되었다. 1예에서 백질에 저 배율상 6개 정도의 이소성신경원이 관찰되었으며, NF-M/H에 대한 면역조직화학적 염색상 세포질이 과염색되는 비정상적인 추체신경원세포가 드물게 관찰되었다. 그러나 다소뇌회증에서와 같은 층상구조가 소실된 신경원은 관찰되지 않았다. 이상의 현미경적 소견을 요약하면 Table 2와 같다.

### 고찰

**암**고 위축된 대뇌 피질과 백질부의 교증을 특징으로 하는 뇌 회반흔증(ulegyria)은 임신 중이나 출생 후 허혈성, 저산소증에 의한 손상 또는 감염증에 의해 초래된다<sup>4,12,20,21</sup>. 이 병변은 대뇌 피질 혈액공급의 분수령 부위에 국소성 또는 미만성으로 나타나며, Sylvius 주위 피질이 대표적인 호발장소이다. 흥미롭게도 간질학 분야에서는 뇌회반흔증이 극히 드물게 기술되고 있는데, 이것은 발생 장애인 대뇌피질의 다소뇌회증(polymicrogyria)과 혼동하기 쉽기 때문일 것이다. 간질과 동반된 뇌회반흔증에 대한 보고는 비교적 드물고, 또한 대부분의 증례가 MRI 기법이 나오기 이전에 보고된 것들이다<sup>1,7,21</sup>. 다소뇌회증과 유사한 얇은, 위축성 대뇌피질 이랑의 집합을 뇌회반흔증 외에 대뇌 피질의 경화성 소뇌회증이라



**Fig. 3.** Histopathologic features of bilateral perisylvian ulegyria reveal severe irregular atrophy of the gray and white matter of the cerebral cortex, mimicking polymicrogyria, with deposition of many amyloid bodies (A, LBPAS, x40), an atrophic, gliotic gyrus showing a mushroom appearance (B, H&E, x60), neuronal islands produced by irregular cortical atrophy with gliosis throughout the gray and white matter (C, GFAP, x80), microcystic changes (D, H&E, x100), calcifications surrounded by collagenous fibrous tissue and gliosis (E, H&E, x100), and gliofibrotic nodule formation (F, H&E, x100).

**Table 2.** Pathologic features of congenital bilateral perisylvian syndrome

Pathology	cases					
	1	2	3	4	5	6
<b>Gross findings :</b>						
Atrophic and sclerotic gyri	+	+	+++	+++	+++	++
Mushroom-appearance	-	+	+++	+++	++	++
Irregular nodules by gliosis	-	-	++	+	++	-
Calcification	++	-	+	-	-	-
Cystic change	-	+	+	-	-	-
<b>Microscopic features :</b>						
Subpial gliosis	+	++	+++	+++	+++	+++
Subcortical gliosis	-	++	+++	+++	+++	++
Laminar necrosis	+	++	-	-	-	+
Lobular gliosis in gray matter	+	++	+++	+++	+++	++
Calcification and cystic change	++	-	++	-	-	-
Neuronogial nodule	++	++	++	+	++	+
Amyloid bodies	+	++	+++	+++	+++	+++
Dysplastic neurons	+	-	-	-	-	-
Heterotopia	+	-	-	-	-	+
Demyelination	-	++	+++	+++	++	++

-: negative +: mild ++: moderate +++: severe

고 기술한 보고도 있다<sup>19)</sup>. 그러나 뇌회반흔증과 다소뇌회증의 병리 조직학적 구분점은 심한 교종의 유무이며, MRI상 다소뇌회증은 대 뇌피질이랑이 작고 짧으며 서로 합쳐진데 반하여, 뇌회반흔증에서는 대 뇌 피질 이랑이 위축되어 유지되고 있으며 상대적으로 길고 얇은 피질을 형성하고 있고 백질부에 교종이 동반되어 있다는 점으로 구분할 수 있다. 이 두 가지 병변은 양측성으로 Sylvius주위 피질에 발생될 수 있으며, 가성 연수마비와 간질 증상을 야기시킬 수 있다. 따라서 CBPS는 과거에 알려진 다소뇌회증 외에 양측성 다소 뇌회성 반흔증(bilateral polymicrogyric ulegyria) 병변도 흔하

게 관찰될 수 있다고 생각된다.

본 증례들은 모두 유아기부터 언어 장애, 혀와 입술 운동장애 등의 가성 연수마비 증상을 보였으며, 병리 조직학적으로 뇌회반흔증 소견을 보였다. 이러한 신경학적 증상은 양측성 Sylvius피질 병변을 갖는 환자에서 전형적으로 나타나며, WDS<sup>4,5)</sup>나 다 소뇌회증을 갖는 CBPS 환자<sup>13)</sup>에서 보고되었다. 본 연구에서는 위와 같은 임상증상이 뇌회반흔증 환자에서 초래됨을 보여 주고 있다. 본 연구에서 간질 발작은 신생아기부터 청소년기 사이에 시작되었으며, 평균 연령은 9세로서 CBPS 환자의 간질 발작

시작연령과 비슷하였다<sup>14)</sup>. 환자들 중 2명은 전신성 긴장성 간대성 발작을 보였으며, 4명은 체성감각 이상의 전구증상, 운동장애, 복합성 부분 발작을 보였으며, 때로 전신 증상을 나타내었다. 이러한 증상은 체성감각 이상의 전구증상 없이 시작되는 내측두엽 간질과는 다소 차이가 있으며, 측두엽 이외 부위에서 발작이 기원하여 빠르게 전파됨을 생각할 수 있다<sup>1,22)</sup>. 본 뇌회반흔증 환자에서 간질의 유형이 두 가지로 다르게 나타나는 이유는 확실하지 않지만 유전적 소인이나 뇌회반흔증과 동반된 대뇌 피질의 위축정도가 영향을 미칠 것이라고 생각된다.

뇌파 검사상 해마 경화증과 뇌회반흔증이 동반된 2명의 환자에서는 두정엽 중심부와 측두엽의 전방기저부에서 서파와 간질양파가 관찰되었다. 이에 반하여 해마 경화증이 동반되지 않은 4명의 환자에서는 중심구 주위피질과 측두엽의 신피질 부위에서 간질 발작파가 관찰되었다. 이러한 소견은 뇌회반흔증과 CBPS사이에 다소간의 공통점과 차이점이 있음을 시사한다<sup>13,14)</sup>. 가장 중요한 점은 CBPS환자에서 보다 더 심한 간질 증상과 함께 뇌파의 이상을 보인다. 특히 CBPS환자는 73%에서 무긴장성 또는 긴장성 간대성 발작을 나타내며, 60%에서 비전형적인 실신 발작(absence seizure)을 보이고, 대부분이 미만성 3Hz 미만의 극서파 복합체를 나타낸다<sup>14)</sup>. 뇌회반흔증 환자에서는 CBPS에 비하여 국소성 발작 또는 서파가 더 빈발한다. 다른 보고에서는 CBPS환자의 80%에서 뇌파상 국소성 간질양파가 관찰되고, 임상적으로 감각운동성 복합 부분 발작을 보여 뇌회반흔증 환자의 뇌파 또는 임상증상과 유사한 소견을 기술하고 있다<sup>9)</sup>.

본 증례의 50%에서는 해마경화증이 동반되었는데, 이것은 측두엽 이외의 병변과 함께 이차적인 내측두엽 병변이 동반된 것으로

생각할 수 있다<sup>9,18)</sup>. 이러한 이중 병리는 대뇌피질의 신경세포 이주장에 질환과 동반된 해마경화증이 가장 흔하게 관찰되는 유형이다<sup>17)</sup>. 뇌회반흔증과 동반된 해마경화증도 보고되고 있는데, 이때의 해마경화증은 뇌회반흔증 형성 당시의 저산소증에 의해 초래될 수 있다<sup>15,18)</sup>.

신경병리학적 소견상 본 증례들에서 관찰된 뇌회반흔증은 다소뇌회증과는 육안 및 현미경 소견상 차이가 있었다. 따라서 본 연구에서는 CBPS가 과거에 알려진 다소뇌회증 외에 뇌회반흔증에 의해서도 초래될 수 있음을 보여주고 있다. 특히 뇌회반흔증은 본 연구에 기술한 바와 같이 MRI상 대뇌피질의 심한 위축이 국소적으로 초래됨에 따라 다소뇌회증과 유사한 소견을 보인다. 그러므로 가성 연수마비를 동반한 CBPS 환자의 병인론은 대뇌피질 발생과정에 초래되는 다소뇌회증 외에 발생과정 후에 일어나는 뇌회반흔증을 추가하여야 될 것으로 생각된다.

## 결론

**본** CBPS 증례들에서 관찰된 병리 소견은 뇌회반흔증으로서, CBPS가 과거에 알려진 다소뇌회증 외에 뇌회반흔증에 의해서도 초래될 수 있음을 시사하였다. 특히 뇌회반흔증은 본 연구에 기술한 바와 같이 MRI상 대뇌 피질의 심한 위축이 국소적으로 초래됨에 따라 다소뇌회증과 유사한 소견을 보였다. 그러므로 가성 연수마비를 동반한 CBPS 환자의 병인론은 대뇌 피질 발생 과정 중에 초래되는 다소뇌회증 외에 발생 과정 후에 일어나는 뇌회반흔증을 추가하여야 될 것으로 생각된다.

### • Acknowledgement

This work was supported by a research grant of Health Technology Planning & Evaluation Board(HPEB,02-PJ1-PG3-21305-0001).

## References

- Azzarelli B, Meade P, Muller J : Hypoxic lesions in areas of primary myelination. A distinct pattern in cerebral palsy. **Childs Brain** 7 : 132 - 145, 1980
- Barkovich AJ, Gressens P, Evrard P : Formation, maturation, and disorders of brain neocortex. **Am J Neuroradiol** 13 : 423-446, 1992
- Brodtkorb E, Torvergen T, Nakken KO, Andersen K, Gimse R, Sjaastad O : Epileptic seizures, arthrogyposis, and migrational brain disorders : a syndrome? **Acta Neurol Scand** 90 : 232-240, 1994
- Christen HJ, Hanefeld F, Kruse E, Imhauser S, Ernst JP, Finkenstaedt M : Foix-Chavany-Marie (anterior operculum) syndrome in childhood : a reappraisal of Worster-Drought syndrome. **Dev Med Child Neurol** 42 : 122-132, 2000
- Clark M, Carr L, Reilly S, Neville BG : Worster-Drought syndrome, a mild tetraplegic perisylvian cerebral palsy. Review of 47 cases. **Brain** 123 : 2160-2170, 2000
- Ferrer I, Catala I : Unlayered polymicrogyria : structural and developmental aspects. **Anat Embryol** 184 : 517-528, 1991
- Ford L, de Courten-Myers GM, Mandybur T, Myers RE : Cerebral hemiatrophy-correlation of human with animal experimental data. **Pediatr Neurosci** 14 : 114-119, 1988
- Grarff-Radford NR, Bosch EP, Stears JC, Tranel D : Developmental Foix-Chavany-Marie syndrome in identical twins. **Ann Neurol** 20 : 632 - 635, 1986
- Guerreiro MM, Andermann E, Guerrini R, Dobyns WB, Kuzniecky R, Silver K, et al : Familial perisylvian polymicrogyria : a new familial syndrome of cortical maldevelopment. **Ann Neurol** 48 : 39-48, 2000
- Inder TE, Huppi PS, Zientara GP, Jolesz FA, Holling EE, Robertson R, et al : The postmigrational development of polymicrogyria documented by magnetic resonance imaging from 31 weeks' postconceptional age. **Ann Neurol** 45 : 798-801, 1999
- Kim HI, Palmi A, Choi HY, Kim YH, Lee JC : Congenital bilateral perisylvian syndrome : analysis of the first four reported Korean patients. **J Korean Med Sci** 9 : 335-340, 1994
- Kuchna I, Kozłowski PB : Sequelae of perinatal central nervous system damage after long-term survival. **Neuropathol Pol** 29 : 103-108, 1991
- Kuzniecky R, Andermann F, Guerrini R : Congenital bilateral perisylvian syndrome : study of 31 patients. The CBPS Multicenter Collaborative Study. **Lancet** 341 : 608-612, 1993
- Kuzniecky R, Andermann F, Guerrini R : The epileptic spectrum in the congenital bilateral perisylvian syndrome. CBP Multicenter Collaborative Study. **Neurology** 44 : 379-385, 1994
- Lawn N, Londono A, Sawrie S, Morawetz R, Martin R, Gilliam F, et al : Occipitoparietal epilepsy, hippocampal atrophy, and congenital developmental abnormalities. **Epilepsia** 41 : 1546-1553, 2000
- Lee MC, Kang MW, Yang BS, Park CS, Juhng SW, Jung S, et al : Proliferating cell nuclear antigen (PCNA) and nuclear organizer regions (NORs) in benign, atypical and malignant meningiomas. **Brain Tumor Pathol** 12 : 133-139, 1995
- Lee MC, Kim GM, Woo YJ, Kim MK, Kim JH, Nam SC, et al : Pathogenic significance of neuronal migration disorders in temporal lobe epilepsy. **Hum Pathol** 32 : 643-648, 2001
- Li LM, Cendes F, Andermann F, Watson C, Fish DR, Cook MJ, et al : Surgical outcome in patients with epilepsy and dual pathology. **Brain** 122 : 799-805, 1999
- Lopez-Gonzalez FJ, Macias M, Castro-Borrajao A, Vazquez-Lema C, Pereira I : [Ulegyria and epilepsy] **Rev Neurol** 24 : 572-573, 1996
- Morys J, Narkiewicz O, Wisniewski HM : Neuronal loss in the human claustrum following ulegyria. **Brain Res** 616 : 176-180, 1993
- Olive M, Ferrer I, Arbizu T, Calopa M, Ferrer X, Peres J : Polymicrogyria and ulegyria. Diagnosis by magnetic resonance. **Neurologia** 7 : 117-119, 1992
- Palmi A, Gloor P : The localizing value of auras in partial seizures : a prospective and retrospective study. **Neurology** 42 : 801-808, 1992
- Shin YG, Lee MC, Lee YG, Park CS, Kim JH, Park MS : Clinicopathological study of diffuse axonal injury in head trauma. **J Korean Neurosurg Soc** 26 : 755-763, 1997
- Worster-Drought C : An usual form of acquired aphasia in children. **Dev Med Child Neurol** 13 : 563-571, 1971
- Worster-Drought C : Suprabulbar Paresis. Congenital suprabulbar paresis and its differential diagnosis, with special reference to acquired suprabulbar paresis. **Dev Med Child Neurol (Suppl)** 30 : 1-33, 1974