

## 두개강내 해면혈관기형의 치료

연세대학교 의과대학 뇌연구소, 신경외과학교실  
허 승 곤

### Management of Intracranial Cavernous Malformations

Seung Kon Huh, MD

Department of Neurosurgery, Brain Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

#### ● ABSTRACT

Cavernous malformation (CM) is one of the most common intracranial vascular anomaly. CM have dynamic lesion behavior and various clinical spectrum. Hemorrhagic risk and neurological disability seem to be related to multiple factors, including lesion location, age, gender, state of the reproductive cycle, and previous hemorrhage. Selecting the best treatment modality, each clinical scenario requires the proposal of a distinct management approach aimed at weighing the treatment risk against the best estimate of the cumulative natural risk. Management strategies include expectant follow-up in patients with asymptomatic or inaccessible lesions and microsurgical excision of symptomatic and accessible lesions. Radiosurgery could be applied for the progressively symptomatic lesions in inoperable locations, but the mortality and morbidity due to recurrent hemorrhage during latency period and radiation injury should be concerned. (Kor J Cerebrovascular Disease 1:75-81, 1999)

KEY WORDS : Cavernous malformations · Natural history · Lesion behavior · Management risk.

## 서 론

뇌혈관기형은 동정맥기형(arteriovenous malformations), 해면혈관기형(cavernous malformations), 모세혈관확장증(capillary telangiectasis), 정맥기형(venous malformations), 정맥류(varices) 등 다섯가지로 분류된다.<sup>35)</sup> 이 가운데 특히 동정맥기형과 해면혈관기형은 출혈과 전간 등의 증상발현이 빈번하여 임상적으로 중요성이 크다. 해면혈관증은 동정맥기형 다음으로 임상에서 많이 경험하게 되는데 이는 중추신경계혈관기형의 약 5~13%를 차지한다.<sup>36)</sup> 해면혈관기형은 CT, MRI 등의 영상진단법을 사용하여 되면서 진단이 용이하게 되고 또한 이의 자연사

(natural history), 병변행태(lesion behavior) 등이 밝혀지게 됨에 따라 이에 대한 임상적 관심이 더 커지게 되었다. 해면혈관기형의 치료 방법을 결정할 때에는 병변행태 및 자연사에 의한 위험율과 치료 방법에 다른 위험 요인 및 위험율을 비교 분석하여 결정하여야 한다. 이에 해면혈관기형의 임상양상(clinical spectrum), 병변행태(lesion behaviour) 및 자연사, 수술 및 방사선 치료방법 각각의 장단점을 고찰하므로써 발병 증상 및 부위에 따른 치료의 적응증 및 치료 방법의 선택에 대한 지침을 기술하고자 한다.

## 역 학(Epidemiology)

뇌혈관기형은 부검분석 결과 전체 인구의 0.1~4.0%에서 생긴다.<sup>7)46)50)</sup> 해면혈관기형의 유병율은 아직 정확히 알려져 있지 않지만 부검분석 결과 0.02~0.53%, MRI분석 결과 0.39~0.9%로 보고되고 있다.<sup>10)35)39)</sup> Berry 등은 21년동안 6686예의 부검에서 0.02%, McCormick은 4069예의 전향적 부검에서 0.4%, Otten 등은 29년동안 24,535예의

논문접수일 : 1999년 7월 15일

심사완료일 : 1999년 8월 23일

교신처 : 허승곤, 120-749 서울 서대문구 신촌동 134

연세대학교 의과대학 뇌연구소, 신경외과학교실

전화 : (02) 361-5627 · 전송 : (02) 393-9979

E-mail : sk522@yumc.yonsei.ac.kr

부검에서 131예의 병변을 찾아 0.53%의 유병율을 보고하였다.<sup>7)35)39)</sup> 근자에 이르러 MRI가 해면혈관기형의 진단에 크게 기여하게 되었는데, Robinson 등은 14,035예의 MRI 검사결과 66명에서 76병변을 보여 0.47%, Del Curling 등은 8131 MRI 검사 결과 0.39%, 최근에 Austalian study에서는 2000 MRI 검사 결과 0.9%의 유병율을 보고하였다.<sup>11)45)47)</sup>

해면혈관종의 가족력에 대한 연구는 1928년 Kufs에 의해 처음으로 이루어졌다.<sup>28)</sup> 가족형 해면혈관기형의 특성으로 다발성 병변과 상염색체우성 유전(autosomal-dominant inheritance)이 생각되어져 왔는데, 근자에 이르러 유전학적 검사와 MRI를 통해 가족형 해면혈관기형의 확진이 가능하게 되었다. 다발성 병변은 가족형 해면혈관기형에서는 50~73%, 산발성 해면혈관기형에서는 6~33%에서 동반됨이 보고되었다.<sup>11)14)39)43)59)</sup> Mason 등의 보고에서는 특히 스페인계 인종에서 가족형이 호발됨을 보고하였다.<sup>33)</sup>

MRI series의 결과를 보면 남녀 성별에 따른 유병율에는 차이가 없다.<sup>11)44)47)59)</sup> 그러나 30세 미만에서는 남성의 증상발현이 더 많고, 30~60세에서는 여성의 증상발현이 더 많다.<sup>41)44)</sup> 해면혈관기형의 증상발현은 주로 10~30대에 발현되며, 약 25%는 소아기에 발현된다.<sup>54)59)65)</sup> 남성이 여성보다 증상발현이 좀더 젊은 나이에 나타나며, 소아에서는 3세와 11세에 특히 증상발현이 빈번하다.<sup>16)41)44)</sup> 노령기에는 증상발현이 매우 드문데 그 이유는 확실치 않지만 자연사에 의한 병변의 퇴행 또는 휴지상태가 되기 때문이 아닌가 생각된다.

해면혈관기형의 64~90%는 천막상부에 호발하며, 대뇌엽 각각의 용량에 따라 분포한다.<sup>11)17)47)</sup>

천막하부에서는 뇌교와 소뇌에 주로 호발한다.<sup>41)</sup> 기타 드물게지만 소뇌교각, 송과체, 중두개와, 해면정맥동, 시신경 및 시신경교차, 그리고 뇌경막 등에도 생긴다. 증상이 발현된 해면혈관종의 평균크기는 0.5~3.5 cm으로 매우 다양하다.<sup>17)39)45)</sup>

해면혈관기형이 다른 혈관기형 가운데 특히 모세혈관확장증 또는 정맥기형과 잘 동반되며, 가장 잘 동반되는 혈관기형은 정맥기형이며 8~36%에서 동반된다.<sup>5)6)12)19)42)</sup> Awad는 280예의 뇌혈관기형을 분석하였는데, 이 가운데 14예에서 혼합병변이었다. 이 가운데 11예가 다른 혈관기형과 연결하여 있었고, 특히 정맥기형이 많이 연결되어 있었다.<sup>5)41)</sup> 해면혈관기형이 정맥기형과 연결하여 있을 경우 혈관조영상 정맥기형은 특징적인 caput medusae 모양의 비정상 정맥유출을 보이는 반면 해면혈관기형의 소견은 나타나지 않는다. 반면에 MRI에서는 두 병변이 모두 보여 진단에 더 큰 도움이 된다. Abdulrauf 등은 55명의 해면혈관기형 가

운데 13명(24%)에서 정맥기형이 연결되어 있는 혼합병변임을 보고하였는데, 정맥기형이 연결되어 있는 해면혈관기형의 임상적 특성은 여성에서 호발하고 출혈성이 더 크며 후두개와 병변일 때 잘 동반된다.<sup>1)</sup>

## 임상양상과 자연경과

해면혈관기형의 병변의 양태에 따라 임상양상이 매우 다양하다. 증상 없이 우연히 발견되는 경우에서부터 드물게는 심한 출혈로 사망하는 경우도 있다. 또한 급성 또는 만성 신경장애를 일으키거나, 주기적으로 증상이 호전되었다가 다시 악화되기도 한다. MRI분석 결과 증상이 없거나 경미한 두통을 보인 경우는 11~44%이다.<sup>41)42)44)47)</sup> Robinson 등은 증상 없이 발견된 휴지 병변(silent lesion)의 약 40%에서 6개월 내지 2년 이내에 본격적인 증상을 나타낸다고 보고하였다.<sup>44)</sup> 그러나 어떤 병변이 국소적 또는 전신적 기전에 의해 증상발현을 하게되는지, 또 증상발현을 하게 하는 위험인자가 무엇인지 아직 확실치 않다.

해면혈관기형의 가장 흔한 증상발현은 경련으로 40~70%를 차지한다.<sup>45)54)57)</sup> 경련의 양상은 매우 다양하여 국소성 경련이 27~31%, complex partial seizure가 6~45%, 전신경련이 27~63%를 차지하는데 특히 complex partial seizure는 난치성 양상을 띤다.<sup>31)54)62)</sup> Awad 등이 난치성 경련을 동반한 뇌혈관기형 27예를 분석한 결과 이 가운데 74.7%가 해면혈관기형, 14.8%는 동정맥기형이었다. 이로 보아 해면혈관기형은 다른 뇌혈관기형 보다 경련을 잘 일으키는 특성이 있는 것으로 보인다.<sup>4)</sup> Robinson등(1991)은 66명의 환자를 분석하여 전간, 신경학적 장애, 두통 등의 순으로 증상이 나타남을 보고하였는데, 실제로 천막상 병변에서의 주된 발현 증상은 전간이고, 뇌간에서는 주로 신경학적 장애로 발현된다.<sup>44)</sup> 전간증은 천막상부 피질병변에서 주로 발현하는데 대부분 전두엽 혹은 측두엽에 위치한 병변에서 발현한다.<sup>44)</sup> Del Curling 등이 MRI로 진단된 해면혈관종 환자들을 대상으로 조사한 결과에 의하면 전간증이 발생할 확률은 1년에 1인당 약 1.51%였으며, 1년에 1병변당 1.3%, 다발성일 경우 2.48%로서 보고되었다.<sup>11)</sup>

해면혈관기형 환자에서의 전간의 발현은 본 병변의 반복적 출혈경향과 관계가 있는 것으로 생각되며 전간 뿐만 아니라 모든 발현 증상은 반복적 출혈에 의해서 나타난다.<sup>21)</sup> 경련을 일으키는 병태생리는 아마도 해면혈관기형 종괴의 주변 뇌조직 압박과 반복된 출혈로 주변 뇌조직에 누적된 철분에 의한 자극, 그리고 이차적인 국소적 gliotic reaction 때문인 것으로 생각된다.<sup>4)27)56)62)</sup> 동물실험에서 중급속 가

운데 특히 철분 침착이 경련을 잘 일으키기 확인되었는데 이는 아마도 세포내 칼슘유입과 세포독성, 유리기 형성, 억제성 및 흥분성 신경전달 물질의 균형장애를 일으키기 때문인 것으로 생각된다.<sup>27)37)63)</sup> 해면혈관기형이 측두엽에 있는 경우, 석회화를 동반한 경우, 그리고 많은 hemosiderin이 침착된 경우에 경련을 잘 일으키고, 측두엽 병변에 의한 경련은 약물치료에 효과가 없어 수술적 치료를 필요하다.<sup>13)54)56)58)</sup>

해면 혈관중에서 첫번째 증상으로서의 출혈을 일으키는 비율은 6.0~30.8%로서 평균 11.6%로 보고되고 있다.<sup>44)45)</sup> 해면혈관기형의 출혈 양상은 "slow ooze or ongoing microhemorrhage", "intralesional hemorrhage", 그리고 "apoplectic or gross hemorrhage"로 3가지로 구분되며 각각에 따라 특징적인 임상증상을 보인다.<sup>6)</sup> "Slow ooze or ongoing microhemorrhage"는 반복되는 출혈로 뇌조직을 자극하여 경련을 일으키거나 국소성 신경장애 소견을 나타낸다. 다수의 부검소견, 수술 조직소견, 그리고 방사선 소견을 검토하여 보면 증상 발현의 여부에 관계없이 대부분의 해면혈관기형은 "intralesional hemorrhage"을 일으킨 흔적을 볼 수 있다.<sup>6)29)</sup> 이러한 형태의 출혈은 병변의 크기가 커지면서 주변 뇌조직에 국소성 압박을 가하여 국소성 신경증상, 두통, 또는 경련을 일으킬 수 있다. "Gross hemorrhage"는 가장 드물게 나타나는 출혈형태이지만 급성 출혈성뇌졸중의 양상을 띠어 급성 뇌압상승증을 나타낸다. 따라서 증상은 극심한 두통, 의식장애, 국소성 신경증상, 경련 등을 나타낼 수 있다. 보고자에 따라 "gross hemorrhage"의 정의가 달라서 "gross hemorrhage"의 발현율도 다양하다. 통상적으로 CT 또는 MR image에서 출혈이 해면혈관기형 병변 자체 또는 hemosiderin ring 인접부위 밖에 위치할 경우 "gross hemorrhage"로 간주된다. "Gross hemorrhage"에 영향을 미치는 인자에는 30대, 여성, 전에 출혈했던 경우 그리고 정맥기형과 동반 등이다. 특히 여성에서 "gross hemorrhage"가 많은 이유는 estrogen의 영향, 임신, 출산 등의 영향으로 생각된다. 정맥기형을 동반할 경우에 "gross hemorrhage"가 더 빈번한 이유는 확실치는 않으나 collector vein의 협착 등에 의한 국소성 고정맥압이 원인인 것으로 생각된다. "Gross hemorrhage"는 주로 뇌실질내에 일어나지만 기형의 위치에 따라 지주막하 출혈이나 뇌실에 일어날 수도 있다. 보고에 의하면 "gross hemorrhage"는 8~37%에서 동반되며, 소아에서는 더 빈번하여 36~60%에서 동반된다.<sup>6)29)</sup> 또한 처음 발현 증상으로서 "gross hemorrhage"를 보일 위험율은 0.3~0.8%/person/year로 보고되고 있는데 이에 따른 morbidity와 mortality는 일반적으로 동정맥기형 보다<sup>11)45)</sup> 재출혈율은

다양하게 보고되고 있고, 재출혈의 경우 처음 출혈에 비하여 morbidity와 mortality가 더 높다.<sup>45)</sup> Del Curling등은 32명의 환자를 후향적으로 분석하여 1년에 1병변당 0.1%의 symptomatic hemorrhage 가능성을 보고하였으며, Robinson등은 1년에 1병변당 0.7%의 symptomatic hemorrhage 위험율을 보고하였다.<sup>11)45)</sup> Zabramski등은 모든 출혈 위험율은 1년에 1인당 2.1%지만 증상을 일으키는 출혈 위험율은 1년에 1병변당 1.2% 가량이라고 보고하였다.<sup>66)</sup> 1997년 본 교실에서 1990년부터 1994년까지 62명, 108 병변을 분석하였는데, symptomatic hemorrhagic rate은 2.3%/person/year(1.4%/lesion/year)였으며, recurrent hemorrhage rate은 3.8%/person/year(2.6%/lesion/year)였다.<sup>25)</sup>

세번째로 흔한 발현 증상은 국소성 신경마비 소견이다. 보고에 의하면 12~45%에서 동반되며, 병변의 위치와 크기에 따라 다양한 증상을 나타낸다.<sup>17)44)54)</sup> 증상은 매우 다양하여 일시적, 진행성, 재발성, 혹은 고착성을 보인다. 반복 출혈이 일어날 경우 신경장해가 누적되어 중증 장해가 초래된다.

### 병변 행태(Lesion behavior)

해면혈관기형은 매우 역동적 병변이다. 많은 임상 분석 보고는 병변의 크기 및 신호 특성(signal characteristics)의 변화, 새로운 병변의 출현 등의 신경영상 소견을 포함하고 있는데, 이러한 변화는 병변내 출혈, 혈전, 조직화, 석회화, 낭종 형성, 해면 형성 때문인 것으로 생각된다.<sup>6)24)30)40)66)</sup>

해면혈관기형의 생성 및 병변 행태에 영향을 미치는 인자는 다음과 같다.

가족성 해면혈관기형은 상염색체 우성의 유전적 소인을 갖고 있으며, 주기적인 전향적 MRI 검사상 새로운 병변이 나타남이 확인되었다.<sup>66)</sup> 또한 방사선 치료후나 정위적 생검 시 접근 경로를 따라서 새롭게 나타나거나, 전에 있었던 정맥기형 부위에 새로운 해면혈관기형 병변이 나타남이 보고되었다.<sup>9)32)38)64)</sup> 이러한 새로운 병변의 출현은 영상검사상 보이지 않았던 기존에 잠재해 있던 작은 병변이 커져 나타난 것이거나, 전적으로 새로운 병변이 나타난 것으로 생각된다. 특히 모세혈관 확장증에서 동반된 해면혈관기형은 기존의 모세혈관 확장증의 출혈성 합착(hemorrhagic coalescence)에서 유래된 것으로 생각된다.<sup>4)42)46)</sup>

환자의 연령은 해면혈관기형의 자연사에 많은 영향을 미친다. 대부분의 해면혈관기형은 20~30대에 진단되며, 특히 남성은 주로 30세 미만에 증상이 발현된다. 반면에 여성

은 주로 30세 이후에 증상이 발현된다. 소아에서는 출혈, 40세 미만의 성인에서는 경련 그리고 40세 이후 성인에서의 주요 발현 증상은 국소성 신경증상이다.<sup>4)41)44)</sup> 소아에서 출혈성 증상 발현이 더 높은 이유는 아마도 성인에서 보다 병변이 급격히 자라기 때문인 것으로 생각된다.<sup>34)</sup>

해면혈관기형은 성별에 따라 특성을 보인다. 특히 여성에서는 "gross hemorrhage"가 잘 동반되어 신경장애를 잘 일으키고, 혼합 혈관기형이 많다.<sup>4)48)</sup> 또한 여성에서는 다발성 병변이 잘 동반된다. 해면혈관기형은 임신 중에 매우 공격적 임상 양상을 보이며, 출혈은 특히 임신 초기에 잘 생긴다.<sup>51)65)67)</sup> Sage 등은 2000명의 해면혈관기형 MR조건을 검토한 결과 급성 신경결손을 나타낸 4분의 3이 여성이었으며 이들 가운데 3분의 2는 임신 중이었다 여성에서 이러한 특성을 보이는 이유는 여성 호르몬과 생식 주기가 해면혈관기형의 성장과 출혈성에 영향을 미치는 것으로 생각된다.<sup>47)</sup>

가족성 해면혈관기형은 다발성인 경우가 많고, 증상발현이 더 이른 나이에 나타나며 특히 스페인계에 많다.<sup>33)</sup> 다발성이거나 큰 병변에서 증상 발현이 잘 나타난다.<sup>39)66)</sup> 크기가 클수록 출혈이 잘 되는 것은 아니며, 특히 다발성 병변은 이른 나이에 경련을 유발시키는 성향이 있다.<sup>11)</sup>

심한 석회화, 골화(ossification), 두꺼운 glial capsule, intralesional organization 등이 동반된 병변은 비교적 임상적으로 양호한 증상을 보인다. 반면에 석회화된 병변은 경련 유발을 잘 일으키고, MRI상 병변주위 hemosiderin ring 밖으로 "gross hemorrhage"가 퍼져 나온 경우에는 급성 증상이 잘 동반된다.<sup>53)54)56)62)</sup>

천막하부 해면혈관기형은 10~36% 차지하는데, 천막상부 병변보다 신경증상이 심하며, 특히 뇌간 병변은 재출혈을 잘한다. 반면에 천막상부 병변은 경련을 잘 일으키며, 일반적으로 특히 측두엽 병변이 경련을 잘 일으키는 것으로 알려져 있으나 Robinson이 86명에서 분석해 본 결과 병변의 위치와는 무관하였다.<sup>8)17)59)</sup> 시간이 경과함에 따라 해면혈관기형의 크기가 자라거나 새로운 병변이 생기는 것이 CT, MRI에서 확인되었다. 병변이 커지는 이유는 확실치는 않으나 반복 출혈과 hemorrhagic angiogenic proliferati-on에 의한 것으로 생각되어진다.<sup>18)32)44)</sup>

## 치 료

해면혈관기형의 치료 방법을 선택할 때에는 각 병변의 자연사와 치료의 위험성을 비교하여 적절한 방법을 선택하여야 한다. 증상이 없거나 두통, 현훈 등의 경미한 증상을 동반하는 단발성 또는 다발성의 병변은 먼저 추적 관찰을 한

다. 그러나 특히 젊은층에서 수술적 접근이 용이하여 후유증이 예상되지 않는 대뇌 또는 소뇌병변이 있을 경우 주기적인 영상진단으로 추적하여, 병변이 커지거나 증상이 심해지면 수술을 고려해 볼 수 있다.<sup>52)</sup> 또한 심리적 중압감, 반복적인 추적검사에 의한 경제적 부담, 그리고 향후 임신으로 출혈 가능성이 있는 혼전 여성에서도 수술적 접근이 용이한 병변에 대해 수술적치료가 고려될 수 있다.

수술의 대표적 적응증은 증상을 일으키는 출혈, 항경제투여 효과가 없는 지속적인 전간, 혹은 병변의 압박으로 진행되는 신경학적 장애가 있을 경우이다.<sup>23)28)50)60)</sup> 특히 한번 출혈을 일으킨 병변의 경우 재출혈의 가능성이 높고 신경학적 후유증이 심할 수 있으므로 접근이 용이한 경우 적극적으로 수술을 고려한다. 접근이 어렵고 수술후유증이 예상되는 뇌의 심부, 뇌간 그리고 신경중추에 인접해 있는 병변인 경우에도 반복적인 출혈이나 종괴효과로 신경증상이 악화되면 수술을 고려한다.

뇌간 부위의 병변은 수술의 후유증이 높는데 일시적 합병증은 25~70%, 영구적 합병증은 25%, mortality는 0~6%로 보고되었다.<sup>54)61)68)</sup> 뇌간 병변의 좋지 않은 수술결과는 수술시에 상태가 이미 좋지 않았기 때문으로 생각되고 있다.<sup>2)</sup> 그러나 Zimmerman 등(1991)은 pial surface에 인접해 있으면서 신경증상이 점진적으로 진행되는 뇌간 병변은 적극적으로 수술치료를 고려해야 한다고 하였다.<sup>48)68)</sup>

수술시에 병변은 가능한 한 완전 적출을 하여야 하는데, 이는 부분적 적출을 하여서 병변이 남았을 경우에는 증상의 재발 가능성이 높기 때문이다.<sup>20)56)</sup> 특히 출혈이 동반된 병변의 경우 출혈에 의해 병변의 경계가 모호해지므로 출혈이 없는 병변보다 주의를 요한다.

정맥혈관기형이 동반되는 해면혈관기형은 여자에서 후두와에 잘 생기며 반복적인 gross overt hemorrhage의 경향을 보이는 것으로 알려져 있다.<sup>49)</sup> 수술시에는 이 정맥혈관기형을 보존해야 하는데 이는 정맥혈관기형이 정상조직의 정맥유출에 관련되어 있어서 이의 손상시 정맥성 뇌경색이 올 수 있기 때문이다.<sup>68)</sup>

해면혈관종에 의한 전간증상은 철의 침착에 의해서 발현되는데, 동정맥기형에 의한 경우보다 항전간제에 대한 반응이 좋지 않다.<sup>49)</sup> 그러므로 반복적인 전간증상을 보이는 경우에 수술적 제거를 고려하여야 한다. 특히 대뇌 측두엽 병변은 병변만 제거할 경우 재발의 가능성이 높으므로 술전 뇌파검사 소견을 근거로 modified temporal lobectomy 등의 전간수술을 고려해야한다.<sup>54)</sup>

대뇌의 신경중추부 또는 심부, 그리고 뇌간에 위치하여 직접수술의 위험성이 높은 해면혈관기형에 대한 방사선치

료가 시도되고 있으나 치료효과 및 유용성에 대해서는 아직도 이견이 많다.

방사선효과에 의한 병변의 위축과 자연사에 의한 병변위축의 구분이 불분명하고, 약 2년간의 latency period의 재출혈과 방사선에 의한 뇌손상 위험성이 있다. Kondziolka 등(1995)은 47예의 뇌실질내 출혈성 해면혈관기형에서의 방사선치료 결과를 보고하였는데 치료전 매년 출혈율이 5.9%, 방사선치료 후 첫 2년간은 8.8%로 증가되었다가 그 후에는 1.1%로 낮아졌다.<sup>26)</sup>

Amin-Hanjani 등은 proton beam therapy를 95명(98병변)의 환자에서 시행하여 결과를 분석한결과 치료전 17.4%/lesion/year의 출혈율이 첫 2년동안에 22.4%/lesion/year로 증가되었다가 이후에 4.5%/lesion/year로 감소하였다.<sup>3)</sup>

방사선수술 후의 radiation injury에 대하여 Amin-Hanjani 등은 26.5%에서 radiation injury를 보였는데, 이를 세분해 보면 16.3%의 영구적 신경장애, 7.1%의 일시적 신경장애, 3.1%의 사망률을 보였다고 보고하였다.<sup>3)</sup> 또한 심부병변 혹은 뇌간부위에서 사망한 경우가 있어서 이 부위에서의 radiation injury는 그 예후가 좋지 않음을 보고하였다. Kondziolka 등은 26%의 radiation injury, 4%의 영구적 신경장애를 보고하였으며, Duma 등은 27%의 radiation injury, 18%의 영구적 신경장애를 보고하였다.<sup>15)26)</sup>

Karlsson 등(1998)은 22명의 해면혈관기형에서 gamma knife radiosurgery를 시행한 결과, 9명에서 출혈이 있었고 6명에서 방사선 후유증이 있었다. 이들 가운데 6명에서 결국 수술이 필요하였다. 이들의 분석결과는 해면혈관기형에서는 같은 양의 방사선을 조사한 동정맥기형 환자에서 보다 무려 7배나 높은 방사선 후유증이 있었다고 보고하면서 해면혈관기형에서의 방사선치료는 특히 많은 주의를 요한다고 하였다.<sup>22)</sup>

해면혈관기형에 대한 방사선치료의 가장 큰 문제는 이러한 latency period의 재출혈과 방사선 손상에 의한 위험성이 과연 자연사에 의한 위험성보다 낮다고 보기 어려운 점이다. 즉 위에서 서술한 바와 같이 latency period의 출혈율의 증가와 방사선 손상(radiation injury)으로 인한 신경증상의 악화이다. 해면혈관기형의 병소에 대한 방사선 효과는 아직 불확실하며, 방사선 치료후의 병소위축이 방사선 효과에 의한 것인지 출혈의 흡수에 의한 결과인지 구별하기 어렵다.<sup>66)</sup> 방사선치료의 해면혈관기형에 대한 효과는 아직은 그 예가 적고 추적 관찰기간도 짧아서 그 결과에 관해서는 좀더 많은 연구가 이루어져야 할 것이다.

## 요 약

두개강내 해면혈관기형은 뇌동정맥 기형에 비해 그 자연경과가 양호한 편에 속한다. 증상이 없는 경우에는 대개 관찰할 수도 있으나, 한번 출혈 혹은 전간 등의 발생했을 때에는 증상의 재발 가능성이 높으므로 적극적인 치료가 필요하다. 치료방법의 선택에 있어서는 자연사에 의한 위험성과 치료의 위험성을 비교하여 선택하여야 한다. 수술적 접근이 용이한 부위에 위치한 병변으로 반복적인 출혈 및 전간 증상을 보이는 경우에는 수술을 적극적으로 고려할 수 있다. 신경중추부 병변(eloquent area), 뇌간 등의 심부 병변의 경우에도 반복적인 출혈이나 병변이 커져 압박증상을 보일 경우 수술이 고려된다. 해면혈관기형에서의 방사선치료는 좀 더 많은 연구가 이루어져야 할 것으로 생각된다.

**중심 단어 :** 해면혈관기형 · 임상양상 · 병변형태치료.

## REFERENCES

- 1) Abdulrauf SI, Kaynar MY, Awad IA. A comparison of the clinical profile of cavernous malformations with and without associated venous malformations. *Neurosurgery* 44:41-7, 1999
- 2) Amin-Hanjani S, Ogilvy CS, Ojemann RG, Crowell RM. Risks of surgical management for cavernous malformations of the nervous system. *Neurosurgery* 42:1220-8, 1998
- 3) Amin-Hanjani S, Ogilvy CS, Candia GJ, Lyons S, Chapman PH. Stereotactic radiosurgery for cavernous malformations: Kjellberg's experience with proton beam therapy in 98 cases at the Harvard Cyclotron. *Neurosurgery* 42:1229-38, 1998
- 4) Awad IA, Robinson JJ. Cavernous malformation and epilepsy, in Awad IA, Barrow DL(eds): *Cavernous malformations*. Park Ridge, AANS, 1993, pp 49-63
- 5) Awad IA, Robinson JJ, Mohanty S, Estes ML. Mixed vascular malformations of the brain: Clinical and pathogenetic considerations. *Neurosurgery* 33:179-88, 1993
- 6) Barrow D, Krisht A. Cavernous malformation and hemorrhage, in Awad IA, Barrow DL(eds): *Cavernous malformations*. Park Ridge, AANS, 1993, pp 65-80
- 7) Berry RG, Alpers BJ, White JC, et al. The site, structure and frequency of intracranial aneurysms, angiomas, and arteriovenous abnormalities, in Millikan C(ed): *Research Publications, Association for Research in Nervous and Mental Disease*. Baltimore, Williams & Wilkins, 1966, pp 4-72
- 8) Bertalanffy H, Gilsbach JM, Eggert HR. Microsurgery of deep-seated cavernous angiomas: Report of 26 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 108:91-9, 1991
- 9) Ciriello SF, Dillon WP, Fink ME, Edwards MSB. Progression of multiple cryptic vascular malformations associated with anomalous venous drainage. *J Neurosurg* 81:477-81, 1994
- 10) Courville CB. *Pathology of the Central Nervous System*, 2d ed. Mountain View, CA, Pacific Press, 1945
- 11) Del Curling O, Kelly DL Jr, Elster AD, Craven TE. An analysis of the natural history of cavernous angiomas. *J Neurosurg* 75:702-8,

- 1991
- 12) Diamond C, Torvik A, Amunsen P. *Angiographic diagnosis of telangiectasis with cavernous angioma of the posterior fossa - Report of two cases. Acta Radiol* 17:281-8, 1976
  - 13) DiTullio MJ, Stern WE. *Hemangioma calcificans: Case report of an intraparenchymatous calcified vascular hematoma with epileptogenic potential. J Neurosurg* 50:110-4, 1979
  - 14) Dobyns WB, Michels VV, Groover RV, Mokri B, Trautman JC, Forbes GS, et al. *Familial cavernous malformations of the central nervous system and retina. Ann Neurol* 21:578-83, 1987
  - 15) Duma CM, Lunsford D, Kondziolka D. *Radiosurgery for vascular malformations of the brain stem. Acta Neurochir (Wien)* 58:92-7, 1993
  - 16) Edwards M, Baumgartner J, Wilson C. *Cavernous and other cryptic vascular malformations in the pediatric age group, in Awad IA, Barrow DL(eds): Cavernous Malformations. Park Ridge, AANS, 1993, pp 163-83*
  - 17) Giombini S, Morello G. *Cavernous angiomas of the brain: Account of fourteen personal cases and review of the literature. Acta Neurochir (Wien)* 40:60-82, 1978
  - 18) Hayman LA, Evans RA, Ferrell RE, et al. *Familial cavernous angiomas. Natural history and genetic study over a 5-year period. Am J Med Genet* 11:147-60, 1982
  - 19) Hirsh LF. *Combined cavernous-arteriovenous malformation. Surg Neurol* 16:135-9, 1981
  - 20) Jain KK, Robertson E. *Recurrence of an excised cavernous hemangioma in the opposite cerebral hemisphere. Case report. J Neurosurg* 33:453-6, 1970
  - 21) Johnson P, Wascher T, Spetzler R. *Definition and pathological features, in Awad IA, Barrow DL(eds): Cavernous Malformations. Park Ridge, AANS, 1993, pp 1-11*
  - 22) Karlsson B, Kihlstrom L, Lindquist C, Ericson K, Steiner L. *Radiosurgery for cavernous malformations. J Neurosurg* 88:293-7, 1998
  - 23) Kashiwagi S, van Loveren HR, Tew JM Jr. *Diagnosis and treatment of vascular brain-stem malformations. J Neurosurg* 72:27-34, 1990
  - 24) Khosla VK, Banerjee AK, Mathuriya SN, Mehta S. *Giant cystic cavernoma in a child: Case report. J Neurosurg* 60:1297-9, 1984
  - 25) Kim DS, Park YG, Choi JU, Chung SS, Lee KC. *An analysis of the natural history of cavernous malformations. Surg Neurol* 48:9-18, 1997
  - 26) Kondziolka D, Lunsford LD, Lickinger JC. *Reduction of hemorrhage risk after stereotactic radiosurgery for cavernous malformations. J Neurosurg* 83:825-31, 1995
  - 27) Kraemer DL, Awad IA. *Vascular malformations and epilepsy: Clinical considerations and basic mechanisms. Epilepsia* 35:S30-S43, 1994
  - 28) Kufs H. *Über heredofamiliäre Angiomatose des Gehirns und der Retina, ihre Beziehungen zueinander und zur Angiomatose der Haut. Z Neurol Psychiatr* 113:651-86, 1928
  - 29) Lechenvalier B, Houtteville JP. *Intracranial cavernous angioma. Rev Neurol* 148:173-9, 1989
  - 30) Lobato RD, Perez C, Rivas JJ, Gabrena A, Sarabia R, Lamas E. *Clinical, radiological, and pathological, and pathological spectrum of angiographically occult intracranial vascular malformations. Analysis of 21 cases and review of the literature. J Neurosurg* 68:518-31, 1988
  - 31) Lonjon M, Roche JL, George B, Mourier KL, Raquis P, Lot G, et al. *Intracranial cavernoma 30 cases. Presse Med* 22:990-4, 1993
  - 32) Maraire JN, Awad IA. *Intracranial cavernous malformations: Lesion behavior and management strategies. Neurosurg* 37:591-605, 1995
  - 33) Mason I, Aase JM, Orrison WW, Wicks JD, Seigel RS, Bicknell JM. *Familial cavernous angiomas of the brain in an Hispanic family. Neurology* 38:324-6, 1988
  - 34) Mazza C, Scienza R, Dalla BB, Beltramello A, Bontempini L, Dapian R. *Cerebral cavernous malformations in children. Neurochirurgie* 35:106-8, 1989
  - 35) McCormick WF. *Classification, pathology, and natural history of angiomas of the central nervous system. Weekly Update: Neurol Neurosurg* p1, 1975
  - 36) McCormick WF, Nofzinger JD. *"Cryptic" vascular malformations of the central nervous system. J Neurosurg* 24:865-75, 1966
  - 37) Moriwaki A, Hattori Y, Nishida N, Hori Y. *Electrocorticographic characterization of chronic iron induced epilepsy in rats. Neurosci Lett* 110:72-6, 1990
  - 38) Ogilvy CS, Moayeri N, Golden JA. *Appearance of a cavernous hemangioma in the cerebral cortex after a biopsy of a deeper lesion. Neurosurgery* 33:307-9, 1993
  - 39) Otten P, Pizzolato GP, Rilliet B, Berney J. *131 cases of cavernous angioma of the CNS, discovered by retrospective analysis of 24, 535 autopsies. Neurochirurgie* 35:82-3, 1989
  - 40) Pozzati E, Glulitani G, Nuzzo G, Poppi M. *The growth of cerebral cavernous angiomas. Neurosurgery* 25:92-7, 1989
  - 41) Requena I, Arias M, Lopez IL, Pereira I, Barba A, Alonso A, et al. *Cavernomas of the central nervous system: Clinical and neuroimaging manifestations in 47 patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry* 54:599-4, 1991
  - 42) Rigamonti D, Drayer BP, Johnson PC, Hadley MN, Zabramski J, Spetzler RF. *The MRI appearance of cavernous malformations (angiomas). J Neurosurg* 67:518-24, 1987
  - 43) Rigamonti D, Hadley MN, Drayer BP, Johnson PC, Hoenig-Rigamonti K, King JT, et al. *Cerebral cavernous malformations. Incidence and familial occurrence. N Engl J Med* 319:434-7, 1988
  - 44) Robinson J, Awad IA. *Clinical spectrum and natural course, in Awad IA, Barrow DL(eds): Cavernous malformations. Park Ridge, AANS, 1993, pp 25-36*
  - 45) Robinson JR Jr, Awad IA, Little JR. *Natural history of the cavernous angioma. J Neurosurg* 75:709-14, 1991
  - 46) Russel DS, Russel LJ. *Pathology of Tumors of the Central Nervous System. 5th ed: Tumor-like lesions of maldevelopmental origin. London: Edward Arnold, 1989, pp 732-5*
  - 47) Sage MR, Brophy BP, Sweeney C, Perrerr LV, Sandhu A, Albertyn LE. *Cavernous hemangiomas of the brain: Clinically significant lesions. Australas Radiol* 37:147-55, 1993
  - 48) Sakai N, Yamada H, Tanigawara T, Asano Y, Andoh T, Tanabe Y, et al. *Surgical Treatment of cavernous angioma involving the brainstem and review of the literature. Acta Neurochir* 113:138-43, 1991
  - 49) Saleem IA, Mehmer YK, Issam AA. *A comparison of the clinical profile of cavernous malformations with and without associated venous malformations. Neurosurgery* 44:41-7, 1999
  - 50) Sarwar M, McCormick WF. *Intracerebral venous angioma. Case report and review. Arch Neurol* 35:323-5, 1978
  - 51) Savoiardo M, Strada L, Passerini A. *Intracranial cavernous hemangiomas: Neuroradiologic review of 36 operated cases. Am J Neuroradiol* 4:945-50, 1983
  - 52) Shah M, Heros R. *Microsurgical treatment of supratentorial lesions, in Awad IA, Barrow DL(eds): Cavernous Malformations. Park Ridge, AANS, 1993, pp 101-16*
  - 53) Sigal R, Krief O, Houtteville JP, Halimi P, Doyon D, Pariente D. *Occult cerebrovascular malformations: Follow-up with MR imaging. Radiology* 176:815-9, 1990

- 54) Simard JM, Garcia-Bengochea F, Ballinger WE Jr, Mickle JP, Quisling RG. *Cavernous angioma: A review of 126 collected and 12 new clinical cases. Neurosurgery* 18:162-72, 1986
- 55) Spetzler RF. *Angiographically occult intracranial vascular malformations. J Neurosurg* 69:642-4, 1988
- 56) Steiger HJ, Tew JM Jr. *Hemorrhage and epilepsy in cryptic cerebrovascular malformations. Arch Neurol* 41:722-4, 1984
- 57) Tagle P, Huete I, Mendez J, de Villar S. *Intracranial cavernous angiomas: Presentation and management. J Neurosurg* 64:720-3, 1986
- 58) Vaquero J, Salazar J, Martinez R, Martinez P, Bravo G. *Cavernomas of the central nervous system: Clinical syndromes, CT scan diagnosis, and prognosis after surgical treatment in 23 cases. Acta Neurochir* 85:29-33, 1987
- 59) Voigt K, Yasargil MG. *Cerebral cavernous hemangiomas or cavernomas: Incidence, pathology, localization, diagnosis, clinical features and treatment-Review of the literature and report of an unusual case. Neurochirurgie* 19:59-68, 1976
- 60) Wakai S, Ueda Y, Inoh S, Nagai M. *Angiographically occult angiomas: A report of thirteen cases with analysis of the cases documented in the literature. Neurosurgery* 17:549-56, 1985
- 61) Weil SM, Tew JM. *Surgical management of brainstem vascular malformations. Acta Neurochir (Wien)* 105:14-23, 1990
- 62) Weber M, Vespignani H, Bracard S, Roland J, Picard L, Barroche G, et al. *Intracerebral cavernous angioma. Rev Neurol MDN* 145:429-36, 1989
- 63) Willmore L, Sybert G, Munson J, Hurd R. *Chronic focal epileptiform discharge induced by injection of iron into rat and cat cortex. Science* 200:1501-3, 1978
- 64) Wilson CB. *Cryptic vascular malformations. Clin Neurosurg* 38:49-84, 1992
- 65) Yamasaki T, Handa H, Yamashita J. *Intracranial and orbital cavernous angiomas: A review of 30 cases. J Neurosurg* 64:197-208, 1986
- 66) Zabramski JM, Wascher TM, Spetzler RF. *The natural history of familial cavernous malformations: Results of an ongoing study. J Neurosurg* 80:422-32, 1994
- 67) Zauberman H, Feinsod M. *Orbital hemangioma growth during pregnancy. Acta Ophthalmol* 48:929-32, 1970
- 68) Zimmerman RS, Spetzler RF, Lee KS. *Cavernous malformations of the brain stem. J Neurosurgery* 75:32-9, 1991