

## 혈전화된 뇌동정맥 기형의 수술 증례 보고

한양대학교 의과대학 신경외과학교실

채유식 · 이형중 · 김광명 · 김영수 · 고 용 · 오석전

### Thrombosed Cerebral Arteriovenous Malformation (AVM)

- Operative Case Report -

Yu-Sik Chae, MD, Hyeong-Joong Yi, MD, Kwang-Myung Kim, MD  
Young-Soo Kim, MD, Yong Ko, MD and Suck-Jun Oh, MD

Department of Neurosurgery, College of Medicine, Hanyang University Hospital, Seoul, Korea

#### ABSTRACT

Spontaneously thrombosed cerebral arteriovenous malformations (AVM) are infrequently reported. Its pathophysiology, and natural course, however, are still not clarified yet. Authors report a case of symptomatic, spontaneously thrombosed cerebral AVM in a 34-year-old male with a follow-up of 16-year duration, which was surgically extirpated due to repeated bleeding and intractable seizure disorder, and histopathologically confirmed. Relevant literatures are reviewed and discussed. (Kor J Cerebrovascular Disease 3:173-7, 2001)

KEY WORDS : Thrombosed · Cerebral arteriovenous malformation (AVM) · Repeated bleeding · Seizure.

## 서 론

현재까지 뇌동정맥 기형의 자연 경과에 대한 연구가 완전히 이루어지지 않는 상태이지만 이들에서 외상이나 수술 등의 특별한 선행 요인 없이 혈전으로 막혀 병소(nidus)가 폐색되는 경우는 드문 것으로 알려져 있다.<sup>1)10)</sup> 동정맥 기형 자연 폐색의 위험인자로는 병소의 크기, 단일한 배액 정맥, 반복출혈, 및 이로 인한 주변 혈관의 압박으로 인한 기전들이 제시되고 있다.<sup>1-5)9)10)12)</sup>

저자들은 경련성 질환이 있던 젊은 남자에서 동일 부위의 반복된 뇌출혈을 주소로 내원하여 시행한 혈관 조영술 상, 뚜렷한 배액 정맥과 동정맥 병소가 발견되지 않았고 수술

조건에서 완전히 혈전화되고 초자체 형성까지 된 정맥을 가진 동정맥 기형을 성공적으로 제거하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

환 자 : 고○○, 남자 34세.

주 소 : 두통 및 오심, 구토.

현병력 : 내원 당일 저녁에 갑자기 발생한 상기 주소로 본원에 입원하였고, 내원 당시, 전신상태는 급성으로 쇠약한 소견을 보였으며, 신경학적 검사 상, 기면 상태의 의식과 좌측의 동측성 반맹을 보인 것 이외에는 특이소견은 없었다.

방사선학적 소견 및 처치 : 내원 당시 촬영한 뇌 전산화 단층 촬영(Brain Computed Axial Tomogram)에서 우측두엽과 동측의 측뇌실에 급성 출혈 소견이 보여(Fig. 1A), 뇌실 배액술을 시행하였다. 뇌실 배액술 2주 후에 시행한 디지털 감산혈관 조영술(Digital Subtraction Angiography ; DSA) 소견에서는 동맥상에서 우측의 후대뇌

논문접수일 : 2001년 4월 1일  
심사완료일 : 2001년 6월 23일  
교신저자 : 이형중, 133-792 서울 성동구 행당동  
한양대학교 의과대학 신경외과학교실  
전화 : (02) 2290-8499 · 전송 : (02) 2281-0954  
E-mail : hjyi8499@hanyang.ac.kr

동맥에서 나오는 가느다란 급양동맥이 관찰되었으나, 조기 배액 정맥이나 병소는 정맥상에서도 보이지 않았다(Fig. 2). 각성 뇌파 검사에서는 우측 대뇌반구의 완서형의 불규칙한  $\theta$ 파와 극파가 보였다.

과거력 : 환자는 18세 때, 전두부의 심한 두통으로 응급실을 통해 신경과로 입원 치료한 적 있으며, 이 당시에 촬영한 뇌 전산화 단층 촬영 소견에서도 우 측두엽과 뇌실 내의 급성 출혈 소견 및 우측의 Rosenthal 정맥과 Galen 정맥으로 배액되는 동정맥 기형이 보였다(전산화 단층 촬영 소견 없음). 환자는 그로부터 10년이 지난 28세 때, 의식소실을

동반한 전신성 긴장성-간대성 경련으로 신경과에 입원하여 페니토인 치료를 시작하여 현재까지 일년에 한 두 차례의 경련으로 인해 하루에 350 mg의 유지 용량을 복용하고 있는 중이었다. 그 당시 촬영한 뇌 전산화 단층 촬영 소견에서는 이 전의 동정맥 기형의 병소의 크기는 줄어들었으나 부분적인 석회화 소견은 증가되었으며, 조영 증강 영상에서는 우측의 우회조(ambient cistern)에 혈관 구조가 관찰되었다(Fig. 1B). 뇌자기 공명 영상(Brain Magnetic Resonance Image)에서도 우측의 대뇌각간 뇌조(interpeduncular cistern)와 우회조에서 후대뇌동맥으로부터 급양받는

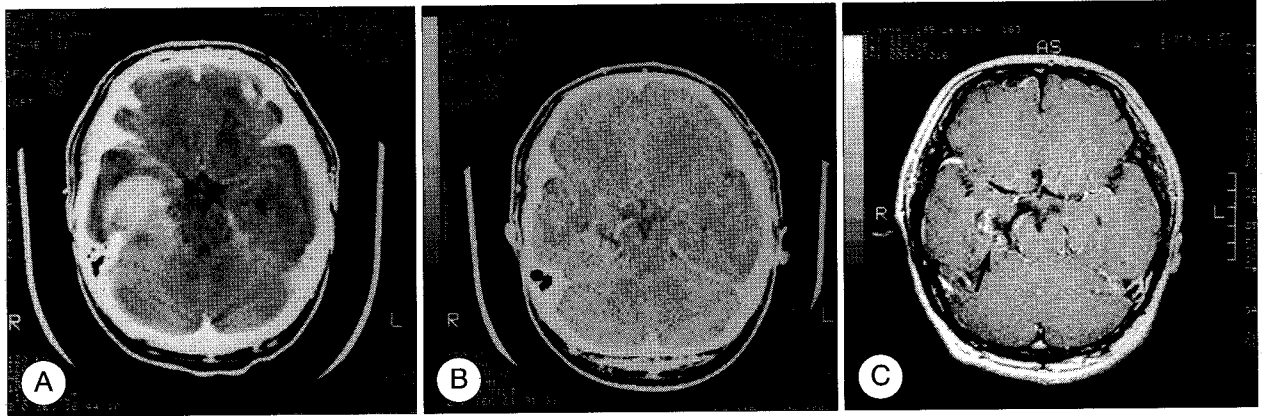


Fig. 1. At admission : A : Contrast-enhanced axial computed tomogram (CT) shows acute hemorrhagic density in posterior temporal lobe and speckled calcification on medial borders of it. Five years ago : B : Contrast-enhanced axial CT shows well-enhanced right posterior cerebral artery (PCA), scant enhancement of nidus at lateral end of this artery, and small amount of calcification. C : Gadolinium-enhanced T1-weighted axial magnetic resonance image (MRI) shows mixed signal nidal lesion (arrow) along PCA which travels in the interpeduncular and ambient cistern (signal void).

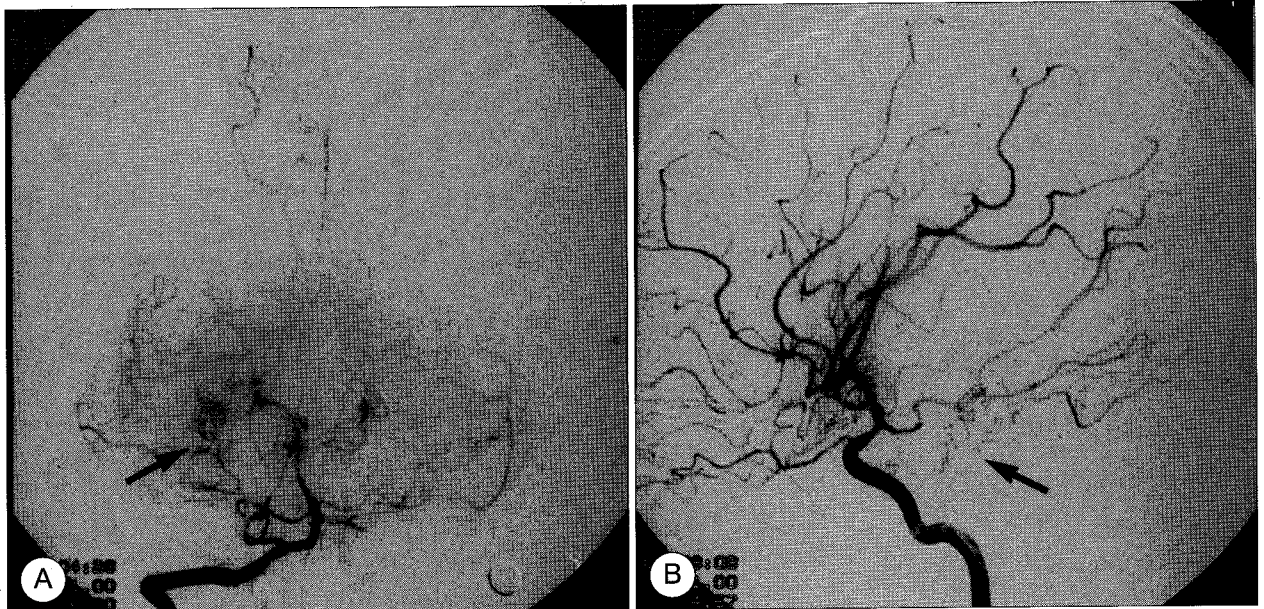
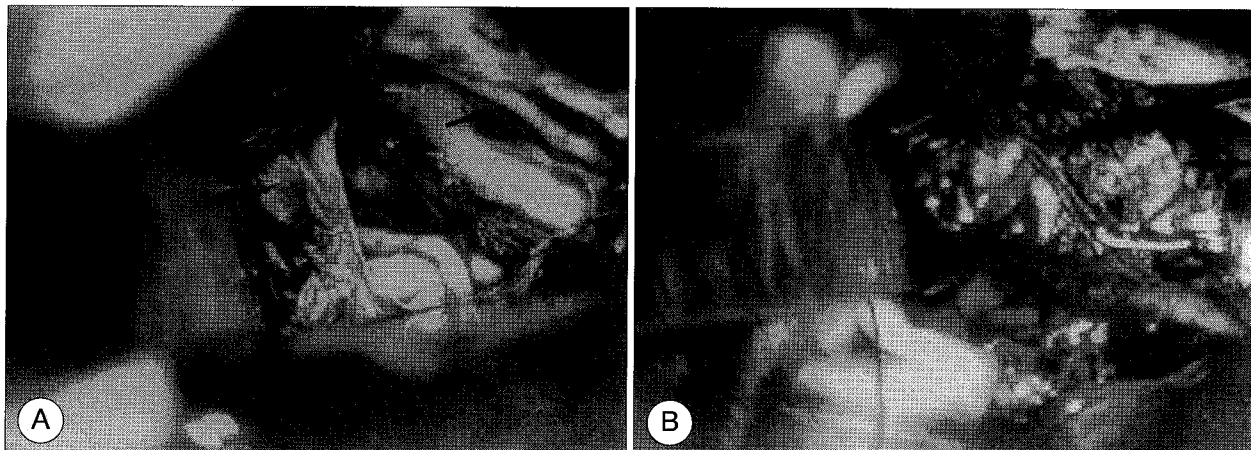


Fig. 2. Preoperative cerebral angiograms, arterial phase : Anterior-posterior view of right vertebral angiogram (A) and lateral view of right carotid angiogram (B) demonstrated faintly-stained whirled vascular structures (arrow) launching from the PCA, respectively (Venous phases are not seen in this picture).



**Fig. 3.** Intraoperative photographs : A : After retraction of temporal lobe, right PCA (arrow), adjacent to the tentorial notch and perimesencephalic vein (arrowhead) were seen (Nidus is not shown in this picture). B : Clipping of perimesencephalic vein following confirmation of no blood flow via using Doppler probe and retraction along the nidus (arrow) with retractor.



**Fig. 4.** Photomicrogram of surgical specimen shows many dilated and thick-walled hybrid blood vessels with organized clots. Some vessels show marked thickening or partial replacement of media by hyalinized connective tissue. The brain parenchyma shows old and recent hemorrhage with hemosiderin-laden macrophage and degenerative change with calcification (H & E, Original magnification X40).

조영 증강이 불규칙한 병소가 국소 석회화 소견과 함께 관찰되었다(Fig. 1C). 뇌파 검사에서는 우측 대뇌반구의 불규칙하고 국소적인 θ파형의 완서와 우측 중심부 영역의 경계가 불명확한 극파로 인해 이상소견을 보였다.

**수술 소견 :** 뇌실 배액 3주 후, 뇌실질 내 출혈로 인한 부종이 감소된 것을 확인한 다음 전신 마취 하에 우측 측두개개두술로 두개골 절골을 실시한 후에 역-U 자형으로 경막을 절개하였다. 우측 상측두회를 횡으로 절개하고 뇌백질부위로 접근하자 흑색의 아급성 혈종이 보였고, 이를 감압하자 2.5 cm×2 cm 크기의 암갈색 동정맥 기형 병소와 주변의 신경교증화된 뇌조직이 확인되었다. 주변부에서부터 원형으로 병소를 박리시킨 다음, 측두엽을 위로 견인하여 외

측에서 천막 절흔 부위까지 병소의 박리를 동시에 시행하였다. 뇌간부의 측면에서부터 후대뇌 동맥으로부터 나오는 급양동맥을 확인하였으며, 경두개 초음파 탐침을 이용하여 혈류가 보이지 않음을 확인 후에 소작시켰다. 중뇌주위 정맥(perimesencephalic vein)으로 보이는 백색의 굵은 혈관이 보여 초음파 탐침으로 혈류가 없음을 확인하고 클립으로 결찰한 다음에 동정맥 병소를 완전 제거할 수 있었다(Fig. 3). 병소로부터 울혈이 없는 것을 확인한 후에 수술을 끝마쳤다.

**병리 소견 :** 수술 절편에서는 기질화된 혈괴로 가득 찬 두꺼운 벽으로 구성된 혈관이 다수 보였으며, 일부에서는 혈관 내층이 초자체화된 간질 조직으로 대체된 것을 함께 볼 수 있었다. 뇌실질은 혈철소가 침착된 대식세포와 석회화 소견이 보이는 퇴행성 변화를 함께 보였다(Fig. 4).

**수술 후 경과 :** 환자는 수술 후, 술 전에 보이던 좌측 동측성 반맹 소견이 다소 호전되었으며, 기타 다른 신경학적 결손은 발견되지 않았다. 항전간제로 사용하던 페니토인은 현재 하루 300 mg으로 유지 중이며, 2개월이 지난 현재까지 경련은 없었다.

## 고 찰

뇌동정맥 기형의 치료 원칙을 수립함에 있어 자연사를 아는 것은 매우 중요하다. 이들을 뇌혈관 조영술로 추적 조사한 결과, 급양 동맥, 배액 정맥, 병소의 크기, 및 동정맥 간의 단락은 점진적으로 커졌으나, 자발적인 퇴행이나 혈전 형성은 매우 드물게 나타났음이 보고되었다.<sup>78)</sup> 즉, 뇌동정맥 기형은 시간의 경과에 따라 크기가 증가하고, 보다 더 복잡해지는 역동적인 병변으로서 출혈, 경련성 질환, 신경학

적 결손 등의 임상발현 역시 이러한 병리에 기초를 두고 있음을 짐작케 한다. 파열이 되지 않은 뇌동정맥 기형에서 첫 증상이 출혈일 가능성은 38~42%이고, 연간 출혈율은 2~3%, 연간 사망률은 1% 정도로 보고되고 있다.<sup>13)</sup> 출혈이 있었던 병소에서 재출혈은 24~34% 내외로서, 연간 출혈율은 3.7%, 이로 인한 사망률은 연간 0.9% 정도로 알려져 있어,<sup>14)</sup> 반복 출혈의 빈도 및 이환율과 사망률 사이의 유의한 차이를 찾기는 어려우나, 일단 출혈이 있던 경우 추후 출혈이 일어날 가능성은 다소 증가하는 것으로 보인다. 따라서, 본 증례와 같이 10년 이상의 간격을 두고 반복된 출혈이 있더라도 경련성 질환이 잘 조절되지 않는 경우에는 수술로 병소의 절제를 시행하는 것이 타당할 것으로 생각된다.

뇌동정맥 기형에서 외상이나 수술 및 방사선 조사의 병력 없이 자발적으로 혈전이 생겨 막힌 경우는 대략 0.8~3% 정도의 희소한 것으로 보고되어 있으며,<sup>110)</sup> 이런 현상은 혈관 내부의 혈전에 의해 막히는 경우가 가장 많은 것으로 알려져 있다. 혈전의 발생기전에 대해서는 여러 가지의 가설이 제기되고 있는데, 가장 많은 것으로는 본 증례처럼 뇌실질내 혈종으로 인한 종괴 효과와 병소로 가는 혈액의 감소에 기인하거나, 구불구불한 혈관 내의 와류로 인한 혈전, 반복되는 출혈로 인해 혈피의 기질화와 신경교증(gliosis)이 생겨 혈관의 굴곡이 심해져 혈액 순환이 잘 되지 않아 생기는 혈전 등을 들 수 있다.<sup>1-5)9)10)12)</sup> 동정맥 기형 자체의 요인으로서는 배액 정맥이 여러 개 있을 경우보다는 하나 있을 때가, 경로가 긴 것보다는 짧은 것이, 또한 심부에 위치한 것보다는 표층에 있는 것이 혈액학적인 영향을 더 크게 받아 막힐 가능성이 높으며, 거대 동정맥 기형의 소실에 대한 의 보고가 있기는 했지만 대부분의 경우에 병소의 크기가 작을 수록 혈류 중단에 따른 폐색의 가능성 또한 커짐을 볼 수 있다.<sup>1-3)5)9)</sup> 이는 술 후 남겨진 동정맥 기형의 병소 추적 관찰에서 보이듯이 병소의 크기 감소가 뇌동정맥 기형의 완전 폐색에 기여하였음을 알 수 있다.

또한 이러한 폐색은 경미한 두부 손상이나 임신 전후의 고응고 상태(hypercoagulable state) 같은 외부적 요인에도 좌우됨이 밝혀진 바 있다.<sup>24)</sup> 이외에도 단일 급양 동맥의 존재 및 급양 동맥으로부터 나온 혈피의 색전증, 병소 내부의 혈액학적 요인들을 유발 요인으로 들 수 있다.<sup>112)</sup> 본 보고에 있어서도 수술 시야에서 확인된 것처럼 반복 출혈로 인한 병소의 외부압박과 혈류의 감소, 혈관 내부의 혈전 및 이의 기질화, 초자체 형성으로 인해 단일한 급양 동맥과 배액 정맥이 있던 병소에서 정맥의 완전 폐색이 발생했을 가능성이 가장 클 것으로 생각되고 있다.

한편, 대부분의 동정맥 기형 폐색이 뇌실질내 혈종을 동

반함을 고려해 볼 때, 발생시기별로 급성으로 생기는 경우는 혈종이나 부종으로 인한 압박, 혈관 연속으로 인한 혈류의 감소에서 기인한 것으로 추측할 수 있고, 아급성으로 서서히 생길 경우는 혈액성분의 응고성 증가나 전체 뇌혈액 관류의 변화에 의한 것으로 생각된다.<sup>210)</sup> 또한 영아시기에 발생한 보고가 있기는 하지만 대다수의 폐색이 30대 이후에 많이 관찰되는 것을 볼 때 혈관벽의 죽상경화성 병변이 폐색의 주요 선행요인일 것으로도 추측되고 있다.<sup>3)5)6)10)</sup> 본 증례에서는 수술 소견상 죽상경화성의 증거는 보이지 않았으므로 반복출혈이 가장 중요한 원인인자로 생각된다.

뇌혈관 조영술에서 보이지 않는 동정맥 기형의 원인으로서는 출혈로 인해 병소 자체가 파괴되거나, 급양동맥의 혈전이 생기고 혈관의 압박이나 혈관연축이 발생하는 경우, 전술한 바와 같이 고혈압이나 죽상경화성 병변이 있는 혈관벽의 혈전형성, 조영술 기기 자체의 해상도 문제 및 정맥 지연상을 얻기 위한 기술상의 난점 등이 있다.<sup>11)</sup> 본 보고에서와 같이 병소의 조영이 완전히 되지 않더라도 이것이 반드시 완전한 혈전화를 의미하는 것은 아니란 점은 중요하다. 왜냐하면, 이러한 부분적인 혈전이 생긴 병변에서 치명적인 뇌실질내 출혈이 발생할 가능성은 상존하며, 난치성 경련의 초점성 병변이 될 수 있다는 점이 수술적 절제로 더 이상의 출혈과 신경학적 결손을 막을 수 있다는 논리적 근거가 될 수 있다. 게다가, 수술을 시행하지 않고 혈관 조영술로 추적 조사를 한 연구에 따르면 혈전화되어 폐색이 된 동정맥 기형 병소에서도 최소 3년 간은 혈관 재개통에 의한 증상이나 징후를 주의 깊게 관찰할 필요가 있다는 점에서 뇌동정맥 기형의 증후성 폐색은 주의를 요한다 하겠다.<sup>9)</sup> 혈전으로 막힌 동정맥 기형 병소에서 출혈이 되거나 혈관인성 뇌부종이 생기는 기전은 부분적인 혈관 재개통(recanalization)에 의한 부가적인 현상으로 이해되고 있으며,<sup>4)</sup> 이는 본 증례의 수술에서도 주 급양 동맥과 배액 정맥이 아닌 곳의 뇌실질내 출혈로 설명이 될 수 있다.

## 결 론

저자들은 반복된 뇌출혈과 경련을 주소로 한 젊은 남자의 뇌동정맥 기형 폐색을 성공적으로 제거하였기에, 이에 관련된 국외 논문의 고찰과 함께 증례 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Abdulrauf SI, Malik GM, Awad IA. Spontaneous angiographic obliteration of cerebral arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 44:280-8, 1999
- 2) Barker CS, Anslow PL. Case report: Spontaneous thrombosis of

- a cerebral arteriovenous malformation. *Clin Radiol* 42:130-2, 1990
- 3) Ezura M, Kagawa S. Spontaneous disappearance of a huge cerebral arteriovenous malformation: Case report. *Neurosurgery* 30: 595-9, 1992
  - 4) Guazzo EP, Xuereb JH. Spontaneous thrombosis of an arteriovenous malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 57:1410-2, 1994
  - 5) Hamada JI, Yonekawa Y. Spontaneous disappearance of a cerebral arteriovenous malformation: Case report. *Neurosurgery* 34: 171-3, 1994
  - 6) Mabe H, Furuse M. Spontaneous disappearance of a cerebral arteriovenous malformation in infancy: Case report. *J Neurosurg* 46: 811-5, 1977
  - 7) Mendelow AD, Erfurth A, Grossart K, Macpherson P. Do cerebral arteriovenous malformations increase in size? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 50:980-7, 1987
  - 8) Minakawa T, Tanaka R, Koike T. Angiographic follow-up study of cerebral arteriovenous malformations with reference to their enlargement and regression. *Neurosurgery* 24:68-74, 1989
  - 9) Mizutani T, Tanaka H, Aruga T. Total recanalization of a spontaneously thrombosed arteriovenous malformation: Case report. *J Neurosurg* 82:506-8, 1995
  - 10) Pasqualin A, Vivenza C, Rostan R, Scienza R, Da Pian R, Colangeli M. Spontaneous disappearance of intracranial arteriovenous malformations. *Acta Neurochirurgica* 76:50-7, 1985
  - 11) Weisberg LA. Clinical and computed tomographic findings in thrombosed and cryptic cerebrovascular malformations. *Computerized Radiol* 6:161-70, 1982
  - 12) Wharen Jr RE, Scheithauer BW, Laws Jr ER. Thrombosed arteriovenous malformations of the brain: An important entity in the differential diagnosis of intractable focal seizure disorders. *J Neurosurg* 57:520-6, 1982
  - 13) Wilkins RH. Natural history of vascular malformations, A review. *Neurosurgery* 16:421-30, 1985
  - 14) Wilkins RH. Natural history of arteriovenous malformations of the brain, in Barrow DL (ed): *Intracranial vascular malformations*. Park Ridge: AANS, 1990, pp 31-44