

중대뇌동맥의 특이한 거대 감염성 뇌동맥류

-증례보고-

서울대학교 의과대학 신경외과학교실¹, 병리학교실²
진용준¹ · 유성호² · 이철희¹ · 오창완¹ · 한대희¹

Unusual Giant Mycotic Aneurysm at the Middle Cerebral Artery

- Case Report -

Yong Jun Jin, MD¹, Sung-Ho Ryu, MD², Chul Hee Lee, MD¹,
Chang Wan Oh, MD¹ and Dae Hee Han, MD¹

¹Department of Neurosurgery and ²Pathology, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

ABSTRACT

Aneurysms at the distal branch of the middle cerebral artery may be mycotic or congenital in origin. A 34 year-old male patient was admitted with a seizure and a 7-day history of upper respiratory tract infection. The neurological examination showed no abnormality except for headache and mild dysarthria. There was no intracardiac lesion suggesting infective endocarditis. CT, MRI and cerebral angiograms revealed a partially thrombosed giant aneurysm at the distal branch of the middle cerebral artery. Pathologic examination revealed acute inflammatory cells and focal necrosis in the aneurysmal wall as well as recent thrombus. Here, we are reporting an unusual case with a giant distal middle cerebral artery aneurysm with intramural inflammation, suggesting a congenital giant aneurysm with secondary infectious inflammation. (Kor J Cerebrovascular Disease 4:63-7, 2002)

KEY WORDS : Congenital aneurysm · Mycotic aneurysm.

인 동맥류 1례를 경험하였기에 보고하고자 한다.

서 론

감염성 동맥류는 전체 동맥류의 2.5~4.5%를 구성하며 감염성 심내막염이 선행하는 경우가 많다.^{4,7)} 감염성 동맥류인 경우 초기에 크기가 작고 말초동맥분지의 분기부 부위에 발생하며 흔히 원위부 중대뇌동맥에 나타난다. 본 증례에서와 같이 중대뇌동맥의 분지에 위치한 거대동맥류는 대부분 선천성이다. 소아기 선천성 동맥류는 거대동맥류의 빈도가 높으며, 남자에 많고, 후방순환계에 잘 발생한다는 점에서 성인과 다르다.²⁰⁾ 저자들은 중대뇌동맥에 발생한 거대동맥류로 조직병리학적 검사 소견상 감염성 동맥류에 부합되는 소견을 보

증례보고

논문접수일 : 2002년 5월 6일
심사완료일 : 2002년 7월 31일
교신저자 : 오창완, 110-744 서울특별시 종로구 연건동 28번지
서울대학교 의과대학 신경외과학교실
전화 : (02) 760-2356 · 전송 : (02) 766-1458
E-mail : wanoh@snu.ac.kr

34세 남자환자로 내원 직전에 발생한 전신경련발작과 경련후 구음장애를 주소로 입원하였다. 과거력상 1주전에 심한 고열과 감염성 비루가 있어 원인균에 대한 동정 없이 정맥내 항생제 치료를 받았으며 4일 뒤 증세가 호전되었다. 내원당일 구음장애가 발생하고 우측 편마비가 진행하면서 의식소실이 있었다. 10분 뒤 의식 회복하였고 내원하여 시행한 신경학적 검사에서 구음장애 외에는 이상소견 없었다. 심초음파 검사상 심장내 증식증(vegetation) 소견 없었고 혈액배양검사에서 세균이 동정되지 않았다. 체온은 정상이었으며 혈액검사상 백혈구 5,750 counts/mm³, 적혈구 침강속도(Erythrocyte Sedimentation Rate, ESR) 14 mm/hr, C-반응성 단백(C-reactive protein, CRP) 0.8 mg/dl이었다. 과거력 및 방사선학적 검사 소견상 감염성 동맥류로 의심되어 항생제

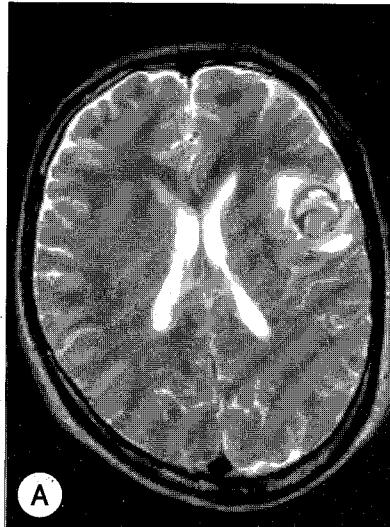


Fig. 1. Axial T2 weighted (A), sagittal T1 weighted (B) images showed heterogeneous signals of the mass. Anterior portion of the mass revealed high signal intensity on both T1 and T2 weighted images, which suggested hematoma in the late subacute stage. Perilesional edema was detected. Posterior portion of the mass revealed strong enhancement on enhanced T1 weighted image and pulsation artifact on FLAIR image, which suggested vascular lesion.

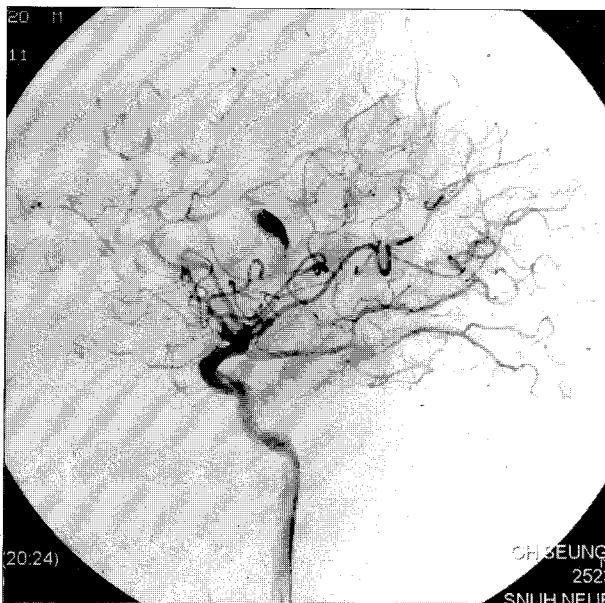


Fig. 2. Cerebral angiograms of left internal carotid artery showed filling into the posterior portion of the mass from the distal branch of middle cerebral artery. The small outflow vascular pedicle was displayed in delayed arterial phase, suggesting sluggish flow.

치료 시작하였고 수술을 시행하였다.

방사선 소견 : 전산화단층촬영에서 $2 \times 2\text{cm}$ 크기의 둥근 모양의 고음영이 실비우스열의 상부, 전두엽에 위치하며 병변 주위에 저음영의 뇌부종 소견이 동반되었다. 자기공명영상중 T1강조영상에서 동등 내지는 고신호 강도가 불균일하게 섞여있으며, 조영증강시에 병변의 뒤쪽에 일부가 조영증강이 되는 소견을 보였다. T2강조영상에서 병변 내부에 저신호강도를 보이는 막이 존재하고 막을 경계로 앞과 뒷부분의 신호강도가 다른 소견을 보였고 병변주위 부종을 시사하는 고신호강도가 전산화단층촬영에서 병변주위에 보이던 저음영과

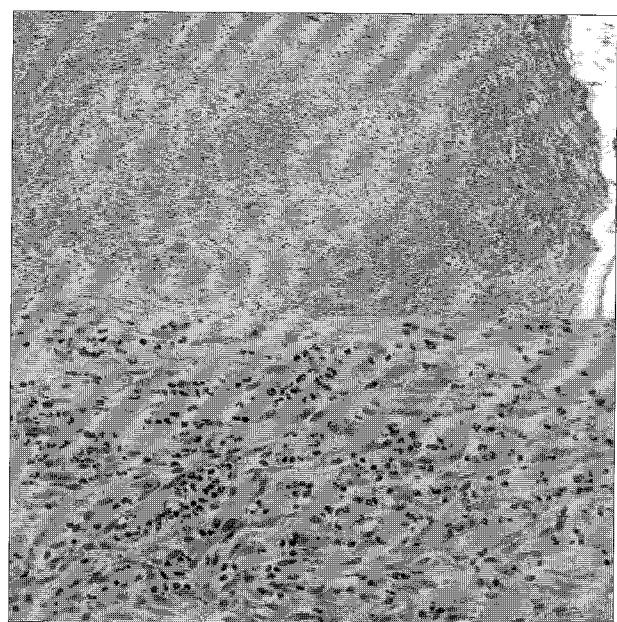


Fig. 3. Pathologic findings showed infiltration of acute inflammatory cells in the aneurysmal wall as well as small abscesses and necrosis, being compatible with mycotic aneurysms. (H & E $\times 100$ and $\times 200$)

일치하였다. 앞부분은 조영증강이 되지않고 T1 및 T2강조영상에서 고신호강도를 보여 아급성기의 혈종 혹은 혈전을 시사하였다(Fig. 1). 조영증강이 잘 되는 뒷부분은 FLAIR (Fluid Attenuated Inversion Recovery) 영상에서 pulsation artifact가 관찰되어 이 부위에 혈류가 존재함을 확인하였다. 혈관조영술에서 중대뇌동맥의 원위부에서 병변의 뒤쪽부위 일부에만 조영제가 차는 것을 확인하고 혈전에 의해 동맥류의 앞부분이 폐색되었음을 확인하였다. 동맥류의 후상방에서 작은 유출동맥이 관찰되었다(Fig. 2).

수술소견 : 실비우스열 상부 지주막하강에 혈철소 침착이



Fig. 4. Intraoperative photograph demonstrated thickened aneurysmal wall and intraaneurysmal thrombus

관찰되었고 두껍고 경화된 동맥류벽을 형성하고 있는 동맥류를 노출한 뒤 영양동맥(feeding artery)을 차단하였다. 동맥류 내부에 여러 단계의 혈전이 관찰되었다(Fig. 4). 파열 부위는 없었고 주위 뇌조직의 성상이 정상과는 달리 회색을 보여 병변 주위 부종의 결과로 생각되었다. 유출동맥이 매우 작고 혈류가 거의 없어 동맥류를 전적출하였다.

병리소견 : Hematoxylin & Eosin(H&E)염색에서 동맥류벽의 전층을 침윤하고 있는 급성 염증세포가 관찰되었으며 국소적으로 괴사가 관찰되어 혈관염의 소견을 보였다. 동맥류벽에는 기질화되지 않은 신선 혈전이 있었으며 일부 급성 염증세포의 침윤이 관찰되었다(Fig. 3). 혈관벽에는 죽상 동맥경화에서 보이는 atheromatous plaque, fatty streak 및 cholesterol cleft등의 소견은 없었다. Anti-SMA(smooth muscle actin)를 이용해 면역조직화학염색을 시행하였을 때 전체 동맥류벽을 따라 평활근 세포에 양성을 보여 진성뇌동맥류를 증명할 수 있었다. 병리 소견상 육아종과 건락성 괴사등의 Mycobacterium의 감염의 증거는 없었으며 항산화염색에서도 병원체는 발견되지 않았다. PAS 및 GMS 염색에서 진균에 의한 감염의 증거는 없었다.

임상경과 : 신경학적 장애 없이 퇴원하였으며, 항경련제 복용으로 수술후 경련은 없었다. 3개월 후 추적한 자기공명영상 츄영상 병변주위에 동반된 뇌연화증이외에 이상소견은 없었다.

고 찰

1. 선천성 동맥류와 감염성 동맥류의 비교

중대뇌동맥 원위부에 발생한 뇌동맥류로 감염의 증후 및 정후가 없고 혈액배양검사에서 균이 동정이 되지 않으면 선

천성 동맥류와 감염성 동맥류의 감별이 어려울 수 있다. 본 중례의 특징은 거대 동맥류이며 동시에 감염성 동맥류의 소견을 보였다는 것이다. 감염 후 회복한 병력이 있고 조직병리학적으로 동맥류 벽 내에 중성구 등의 급성 염증세포가 침윤한 급성 혈관염의 소견과 기질화 되지 않은 혈전의 소견으로 병리학적 검사결과에서는 감염성 동맥류로 진단되었다. 그러나 감염성 동맥류로 진단하기에는 어려운 소견이 있었다. 즉, 조직병리학적 검사상 동맥류 벽에 평활근 세포가 관찰되는 진성 뇌동맥류 벽의 소견을 보였으며, 수술 소견상 매우 단단한 동맥류 벽이 거대 동맥류 전장에 걸쳐 관찰되었다. 결론적으로 감염성 동맥류의 소견을 보이나, 선행 질환으로 선천성 거대 동맥류가 있었고 감염성 색전이 이 동맥류에 급성 염증을 유발하였을 것으로 추정된다.

2. 감염성 동맥류의 병태생리

감염성 뇌동맥류의 발생기전은 첫째, vasa vasorum으로 혈행성 전파에 의한 경우, 둘째, 혈관벽 주위에서 물리적인 감염원의 국소침윤에 의한 경우, 셋째, 감염성 색전이 직접 동맥벽 내막에서부터 염증을 유발한 경우 등이며 병리학적 보고에는 혈관외막(adventitia)에 염증반응이 생겨 감염성 동맥염이 발생하면 동맥벽의 약화와 동맥류의 형성이 이루어 진다는 가설을 지지하고 있다.³⁾⁶⁾¹²⁾¹⁵⁾¹⁹⁾

동맥류는 감염원이 색전된 후 평균 7일정도에 발생한다.⁷⁾ 발생 초기에는 작은 크기였다가 동맥벽의 괴사와 맥동성 압력에 의해 빠르게 크기가 증가하며 파열되거나 혹은 저절로 혈전이 내부에 형성되기도 한다.⁴⁾¹⁵⁾¹⁹⁾ 병리학적으로 특징적인 모양은 없고 만성기의 전염성 동맥류의 경우 크기가 크고 동맥류벽이 두껍고 경화되어 있으며 주위 뇌조직과 함께 다양한 정도의 섬유성 반응을 보인다.¹⁷⁾ 본 중례에서 발견된 소견이 만성기의 소견과 유사하다. 그러나 통상적인 감염성 동맥류와 비교할 때 그 크기가 매우 크고, 가성 동맥류벽의 소견은 없었다.

흔한 감염원은 감염성 심내막염이며 감염성 심내막염 환자의 2~10%환자에서 발생한다. 출혈빈도는 1.7%이지만 출혈시 80%, 출혈하지 않은 경우에도 30%의 사망률이 보고되었다.³⁾ 문헌 보고에 따르면 15.3%에서 감염성 심내막염이 없더라도 발생한 사례가 있다.³⁾ 이런 환자에서 인두염이나 감염된 칼과상, 악물중독의 병력이 발견되기도 한다.¹⁸⁾ 9례에서 HIV 감염에 의한 AIDS 관련성 혈관질환으로 발생하는 사례가 보고되었다.⁸⁾ 뇌막염, 해면정맥동 혈관경맥염, 뇌농양, 경막하 농양등이 선행질환이 될 수도 있다. 본 중례에서는 감염원을 찾지 못하였으나, 내원전 있었던 빌열과 관련이 있었을 것으로 추정된다.

주로 원위부 동맥의 작은 이차분지의 분기부에 생긴다.³⁾ 근위부(33%)보다 원위부(67%)에 잘 생기며 전대뇌동맥이나 후대뇌동맥에 비해 중대뇌동맥에 4배정도 호발한다.³⁾⁽⁵⁾⁽¹¹⁾⁽²⁰⁾ Ojemann 등은 81명의 환자중 54%에서 중대뇌동맥 원위부, 3.7%에서 전대뇌동맥 원위부, 4.9%에서 후대뇌동맥 원위부에서 발생하였고 75%에서 단발성 병변, 18.5%에서 다발성 병변이었다고 보고하였다.¹⁸⁾ 본 증례에서도 중대뇌동맥의 원위부에 위치하고 단발성이었다.

일반적으로 경고성 증상이 없는 경우가 대부분이다. 흔한 소견은 지주막하 출혈 혹은 뇌실질내 출혈이며 이 경우 문진 및 이학적 검사상 중간정도의 체온상승 및 기면상태의 병력을 가진다. 조금씩 혈액누출로 인해 뇌마자극증상이 오거나 동맥류의 팽창으로 인한 뇌신경장애등이 증상이 될 수 있다. 본 증례에서는 종괴효과 혹은 병변주위에 동반된 뇌부종에 의한 구음장애 및 경련발작을 주소로 하였다.

혈관조영술이 확진에 필요한 검사이며 혈액배양에서 균이 동정되어야 한다. 심초음파검사를 시행해 심장내 병변유무를 확인하여 감염성 심내막염에 대해 평가하여야 한다.

Frazee 등은 항생제 치료시 언제든지 출혈이 가능하므로 적극적으로 수술해야 한다고 주장하였다. 다음과 같은 치료지침도 제안하였다. 1) 두통, 경련 및 국소적 신경학적 증상을 호소하는 감염성 심내막염 환자는 7~10일 간격으로 혈관조영술을 추적검사 해야 하며, 2) 발견 즉시 항생제 치료 시작과 함께 수술로 제거해야 한다. 3) 근위부이거나 다발성인 경우도 수술이 고려되어야 한다. 또한 양측성인 경우 크기가 크거나 출혈소견이 보이는 쪽을 먼저 수술해야 한다.⁷⁾ Ojemann 등은 단발성이고 파열성인 원위부 동맥류인 경우에는 수술을, 비파열성이고 근위부 동맥류인 경우 항생제 치료를 제안하였다.¹⁸⁾ Bingham 등은 수술적 치료보다 항생제 단독 치료를 주장하였다. 항생제 단독 치료만으로 21명의 환자중에서 11명에서 동맥류가 보이지 않았고 6명에서 크기감소, 4명은 변화가 없었다고 보고하였다.¹⁾ Bisno 등은 뇌실질 내 혈종이나 농양 등의 확장성 병변이 있는 경우 수술을 시행해야한다고 하였고, Bisno, Bohmfalk and Pecker 등은 근위부 동맥류인 경우에도 수술할 수 있을 정도로 섬유성 막이 형성될 때 까지 먼저 항생제 치료할 것을 제안하였다.²⁾⁽³⁾⁽²¹⁾ 여러 문헌에서 최소 3개의 동맥분지 이상을 검사하여 가능한 빨리 확진한 뒤 먼저 항생제 치료를 시작하고 7~21일 간격으로 혈관조영술로 추적검사하여 크기가 증가하거나 변화가 없을 경우 수술적 치료를 해야 한다고 주장하였다.¹⁾⁽³⁾⁽¹⁵⁾ 하지만 본 증례에서는 원위부에 위치하고 동맥류에 의한 종괴효과 및 뇌부종이 동반되어 있어 수술적 치료를 바로 시행하였고 환자는 신경학적 이상소견 없이 회복하였다.

3. 거대동맥류

전체 거대동맥류의 약 40%에서 내경동맥, 25%에서 전대뇌동맥 및 중대뇌동맥, 30%에서 척추동맥 및 기저동맥에 발생한다.¹³⁾⁽²⁴⁾ 소아기 거대동맥류의 45~50%가 후방순환계에서 발견되며, 이중 절반정도가 기저동맥에 발생한다. 전방순환계에서는 내경동맥의 해면정맥동분절에 잘 발생한다.¹⁶⁾

전체 두개강내 동맥류의 2~5%를 구성한다.²⁴⁾ 여자에 더 호발(60%)하며 평균 50세에 발병한다. 소아에서 거대동맥류의 모양은 24%에서 fusiform이며, 소아기 동맥류의 20%를 거대동맥류가 차지한다.¹⁰⁾

57~64%에서 종괴효과에 의한 국소적 신경증상을 호소하며, 단지 14~35%에서 출혈을 일으킨다.⁶⁾⁽¹⁴⁾⁽²²⁾ 소아기 거대동맥류중에서 20%가 신생아기에 발견되며, 신생아기에 임상증상은 지주막하출혈인데 비해 소아기 거대동맥류는 신경압박에 의한 증상을 일으킨다.¹⁰⁾ 40%정도에서 동맥류내 혈전증이 관찰되며 혈전이 있는 거대동맥류가 혈전이 없는 경우보다 지주막하출혈의 유병율이 낮다.¹³⁾ 출혈시에 작은 동맥류의 출혈양보다 크며 매우 심한 신경학적 장애를 유발한다.⁹⁾

충판화된 혈괴 및 혈전은 동맥의 맥동성 압력 및 동맥류내 느린 혈류와 와류에 의한 진행성 혈전증이 혈관내벽에 형성되기 때문이다.²²⁾⁽²⁴⁾ 혈관벽내에 근섬유가 가끔 없기도 하고 적은 근섬유 및 탄력섬유가 보인다.

중대뇌동맥의 거대동맥류의 수술적 치료의 요점은 원위부 동맥의 협착 및 폐색을 피하는 것이며 동맥류 결찰술을 시행하거나 가끔은 중대뇌동맥-표재성 측두동맥 문합술 시행 후 동맥류 전적출술을 시행하기도 한다. 본 증례에서는 원위부 유출 동맥의 크기가 작고 혈류가 적어 전적출술을 시행하였다.

4. 선천성 동맥류

문헌에 따라 8~20%의 다양한 유병율이 보고되고 있다. Polycystic kidney disease, coarctation of aorta, fibromuscular dysplasia, lupus erythematosus, Marfan syndrome, Ehlers-Danlos' syndrome, collagen type-C deficiency, neurofibromatosis type I 등의 발달이상과 관련되어 발생하는 경우도 있다.¹¹⁾ 중대뇌동맥에 호발하며 이어서 후교통동맥 및 전교통동맥에 발생한다. 20%에서 다발성이며, 양측성인 경우 대칭적으로 발생한 사례가 보고되었다.²³⁾

결 론

본 저자들은 선천성 거대 중대뇌동맥 동맥류에 2차적 감

염에 의한 감염성 동맥류의 특징을 동반한 증례를 치험하였기에 보고하는 바이다.

증상 단어 : 감염성 뇌동맥류 · 선천성 뇌동맥류 · 거대동맥류.

REFERENCES

- 1) Bingham WF. *Treatment of mycotic intracranial aneurysms*. *J Neurosurg* 46:428-37, 1977
- 2) Bisno A. *Treatment of infective endocarditis*. New York, Grune & Stratton, 1986, pp 150-5
- 3) Bohmfalk GL, Story JL, Wissinger JP, Brown WE. *Bacterial intracranial aneurysm*. *J Neurosurg* 48:369-82, 1978
- 4) Clare CE, Barrow DL. *Infectious intracranial aneurysms*. *Neurosurg Clin N Am* 3:551-66, 1992
- 5) Epelbaum S, Laurent C, Morin C, Laurans G, Piussan C. *Endocardite à Neisseria mucosa compliquée d'anévrysmes intracérébraux* *Arch Fr Pédiatr* 50:231-3, 1993
- 6) Fox JL. *Giant Aneurysms*, in Fox JL: *Intracranial aneurysms*. Vol I. New York, Springer-Verlag, 1983, pp 149-54
- 7) Frazee JG, Cahan LD, Winter J. *Bacterial intracranial aneurysms*. *J Neurosurg* 53:633-41, 1980
- 8) Fulmer BB, Dillard SC, Musulman EM. *Two cases of cerebral aneurysms in HIV+ children*. *Pediatr Neurosurg* 28:31-4, 1998
- 9) Fusita K, Yamashita H, Masumura M. *Natural history of giant intracranial aneurysms*. *Neurol Surg* 16:225, 1988
- 10) Hacker RJ. *Intracranial aneurysms of childhood: A statistical analysis of 500 cases from the world literature*. *Neurosurgery* 10:775, 1982
- 11) Herman JM, Rekate HL, Spetzler RF. *Pediatric intracranial aneurysms: simple and complex cases*. *Pediatr Neurosurg* 17:66-73, 1991
- 12) Katz RI, Goldberg MI, Selzer ME. *Mycotic aneurysms: Case report with novel sequential angiographic findings*. *Arch Intern Med* 134:939-42, 1977
- 13) Keravel Y, Sindou M. *Giant Intracranial Aneurysms*. Berlin, Springer-Verlag, 1988, pp 1-163
- 14) Koshikawa N, Kamio M, Sekino H. *Giant aneurysm*. *Neurol Surg* 8:79, 1980
- 15) Leipzig MJ, Brown FD. *Treatment of mycotic aneurysms*. *Surg Neurol* 23:403-7, 1985
- 16) Meyer FB, Sundt TM, Fode NC. *Cerebral aneurysms in childhood and adolescence*. *J Neurosurg* 70:420-5, 1989
- 17) Molinari GF, Smith L, Goldstein MN, Satran R. *Pathogenesis of cerebral mycotic aneurysms*. *Neurology* 23:325-32, 1973
- 18) Ojemann RG. *Surgical management of bacterial intracranial aneurysms*, in Shmidek HH, Sweet WH: *Operative neurosurgical techniques*, ed, New York: Grune & Stratton, 1982, pp 933-40
- 19) Olmsted WW, McGee TP. *The pathogenesis of peripheral aneurysms of the central nervous system: a subject review from the AFIP*. *Radiology* 123:661-6, 1977
- 20) Pasqualin A, Mazza C, Cavazzani P, Scienza R, Da Pian R. *Intracranial aneurysms and subarachnoid hemorrhage in children and adolescents*. *Child's Nerv Syst* 2:185-90, 1986
- 21) Pecker J, Vallee B, Camuzet JP, Faivre J, Javalet A. *Les anévrismes cérébraux des endocardites bactériennes*. *Sem Hop Paris* 56:1671-6, 1980
- 22) Pia HW, Zierski J. *Giant cerebral aneurysms*. *Neurosurg Rev* 5:17, 1982
- 23) Taveras JM, Wood EH. *Diagnostic Neuroradiology*, 2d ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1976
- 24) Weir B. *Giant aneurysms*, in Weir B: *Aneurysms Affecting the Nervous System*. Baltimore, ed, Williams & Wilkins, 1987, pp 187-206