

후순환계에 발생한 자발성 두개강내 동정맥루 3례*

- 증례보고 -

울산대학교 의과대학 서울아산병원 신경외과학교실
조영현 · 안재성 · 장철훈 · 권 양 · 권병덕

Spontaneous Intracranial Arteriovenous Fistulas of Posterior Circulation : Experience of 3 Cases

Young Hyun Cho, MD, Jae Sung Ahn, MD, Chul Hoon Chang, MD,
Yang Kwon, MD, PhD and Byung Duk Kwun, MD, PhD

Department of Neurological Surgery, Asan Medical Center, College of Medicine, University of Ulsan, Seoul, Korea

ABSTRACT

Objectives : True spontaneous intracranial arteriovenous fistulas (AVFs) of posterior circulation are very rare. Clinical entity and natural history of these lesions are not well known. We describe our experience in treating these lesions by microsurgical and/or endovascular techniques. **Clinical presentation :** Two patients were presented with subarachnoid hemorrhage and one with progressive hearing deficit and tinnitus. Angiograms revealed the presence of intracranial AVFs in all three cases and feeding vessels from the basilar perforator, vertebral artery, and anterior inferior cerebellar artery (AICA), respectively. Venous ectatic changes were also combined in all cases. Surgery was performed via a transpetrosal approach in a case of an unruptured AVF, which was fed by a basilar perforator with venous aneurysmal dilatation in pons. However, afferent vessel to the fistula could not be identified in microsurgical field. Endovascular occlusion was performed successfully 2 months later. In a case of spontaneous vertebral AVF presented with subarachnoid hemorrhage, the fistula was occluded and entangled dilated veins were completely excised via a far lateral suboccipital approach. The last case of AICA origin also presented with subarachnoid hemorrhage died from rebleeding during the preparation of endovascular treatment on the same day of the first ictus. **Conclusion :** Spontaneous intracranial AVFs of posterior circulation showed aggressive behavior. We recommend surgical and/or endovascular treatment for these lesions. (Kor J Cerebrovascular Disease 4:68-72, 2002)

KEY WORDS : Arteriovenous fistula · Posterior circulation · Subarachnoid hemorrhage.

서 론

두개강내 동정맥루는 혈관 조영상 동정맥 기형에서 관찰되는 기형적인 모세혈관의 단계를 거치지 않는 즉각적인 동정맥간의 이행으로 특징지어진다. 후순환계에 위치한 동정맥루는 드문 질환으로 대부분의 경우 두개강 외측의 추골동

맥에서 발생하는 외상성 질환이다.^{5,6)} 극히 드물게 두개강내 후순환계에서 발생한 자발성 동정맥루에 대해 몇몇 문헌에서 보고된 바 있지만,^{5,7,9,10)} 이 질환의 자연 경과와 적절한 치료에 대해서는 널리 알려져 있지 않다.

저자들은 최근 2년간 진행성 신경학적 장애 혹은 뇌 지주막하 출혈로 발현한 후순환계에 위치한 자발성 두개강내 동정맥루 3례를 경험하였기에 이에 관련된 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

논문접수일 : 2002년 5월 28일

심사완료일 : 2002년 7월 31일

*본 논문의 요지는 2001년 춘계 대한 신경외과 학회에서 발표되었음.

교신저자 : 권병덕, 138-736 서울 송파구 풍납동 388-1

울산대학교 의과대학 서울아산병원 신경외과학교실

전화 : (02) 3010-3550 · 전송 : (02) 476-6738

E-mail : bdkwun@www.amc.seoul.kr

증 례

증 례 1 :

41세의 남자 환자가 약 1개월간 서서히 진행되는 좌측 청

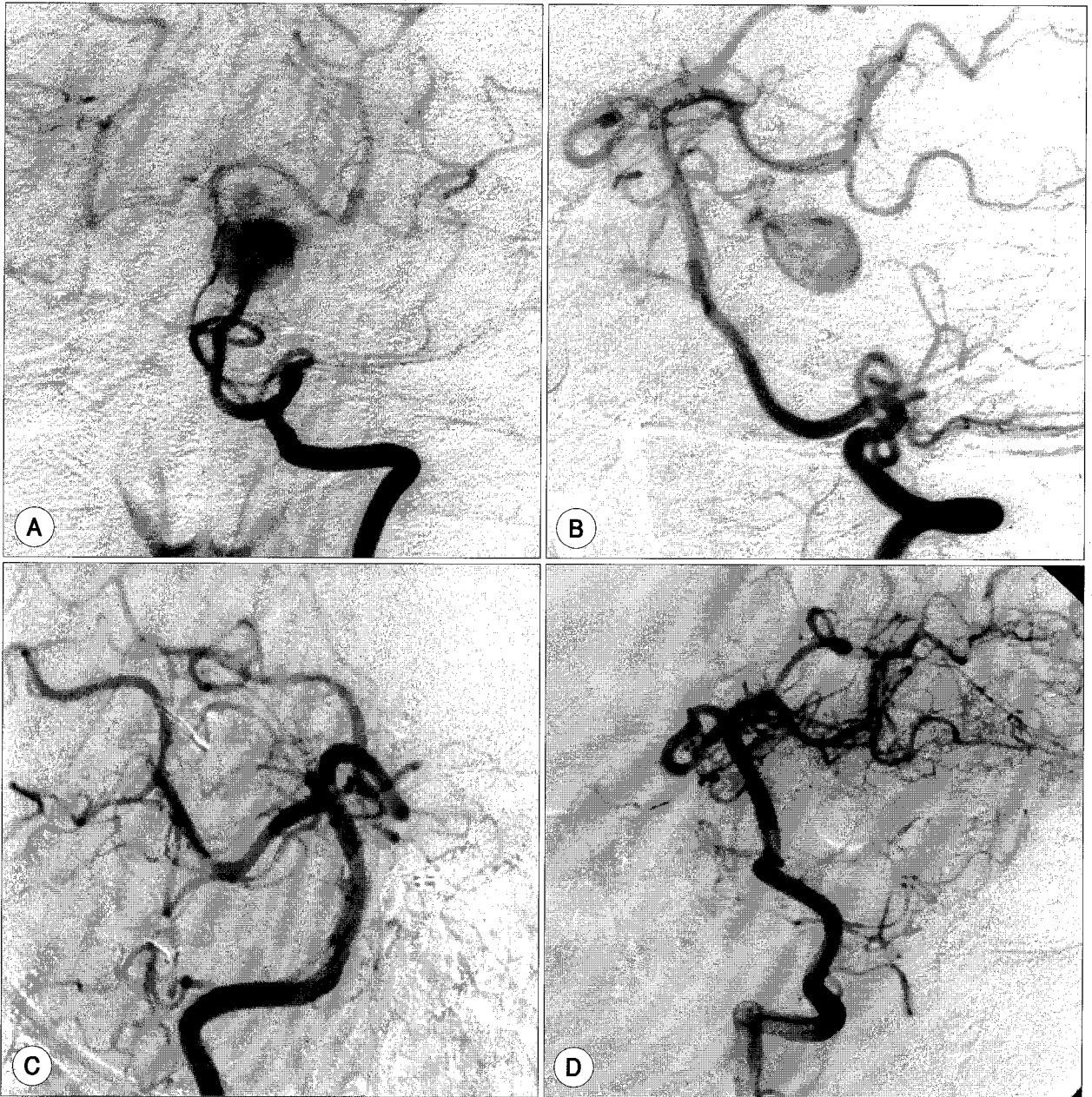


Fig. 1. Case 1, Upper Pair : Pre-operative angiograms, anteroposterior (A) and oblique (B) views, showing an arteriovenous fistula with a venous aneurysmal dilatation ; the fistula is fed by a perforating artery arising from the basilar artery. Lower Pair : Post-embolization angiograms, right (C) and left (D) oblique views, showing disappearance of the feeding artery and dilated vein.

력 감소와 이명을 주소로 내원하였다. 환자의 두부 외상의 기왕력은 없었다. 신경학적 검사상 우반신의 통각 및 온도각의 감소와 좌이의 감각 신경성 난청 소견을 보였다.

뇌 전산화 단층 촬영상 교뇌 내부의 좌측으로 고밀도 음영의 종괴 병변이 관찰되었고, 뇌 자기공명영상에서 동일 부위의 종괴 병변과 함께 주위에 무신호(signal void)를 보이는 혈관 구조를 동반하며 이들이 조영 증강이 되는 소견을 보였다. 혈관 조영술로써 이 병변은 동정맥루와 이에 동반

된 정맥의 동맥류양 확장임이 밝혀졌고 이 동정맥루는 기저 동맥에서 기시한 천공동맥으로부터 공급되는 소견을 보였다 (Fig. 1A, B).

수술적 치료를 먼저 고려하였고 클립을 이용한 영양동맥의 결찰을 목적으로 경추체골 접근술(transpetrosal approach)을 시행하였으나 수술 시야내에서 영양동맥을 찾는 데 실패하였다. 2달 후 혈관내 수술을 시행하였다. 미세 카테터를 영양동맥의 근위부에 위치시키고 GDC(Guglielmi Detachable

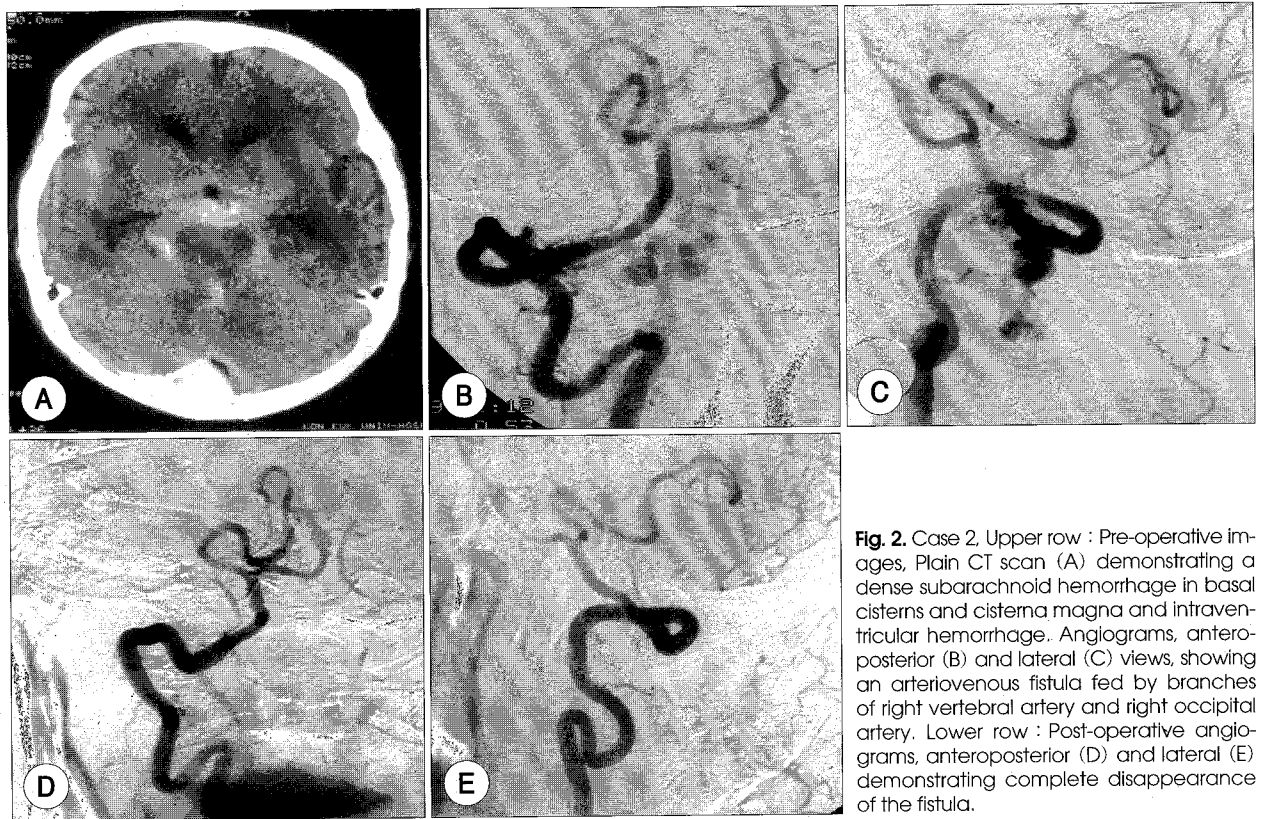


Fig. 2. Case 2, Upper row : Pre-operative images, Plain CT scan (A) demonstrating a dense subarachnoid hemorrhage in basal cisterns and cisterna magna and intraventricular hemorrhage. Angiograms, anteroposterior (B) and lateral (C) views, showing an arteriovenous fistula fed by branches of right vertebral artery and right occipital artery. Lower row : Post-operative angiograms, anteroposterior (D) and lateral (E) demonstrating complete disappearance of the fistula.

Coil)를 이용한 색전술을 시도하던 중 혈관 조영상 병변이 소실된 소견이 관찰되었다(Fig. 1C, D). 이는 코일에 의한 영양동맥 내벽의 손상으로 인한 혈전증의 유발에 기인한 것으로 사료된다. 수술을 시행한 수 시간 후 환자는 우측 안면 마비와 우반신 부전 마비 증세를 보였다. 이에 대한 치료로써 충분한 정맥 내 수액 투여를 통한 혈장의 과용적 상태를 유지하였고 환자의 마비 증세는 수 일간에 걸쳐 서서히 회복되어 수술 후 15일후 독립적 보행이 가능하게 되었고 3개월후 우반신 감각의 회복을 보였다.

증례 2 :

평소 건강하던 66세의 여자 환자가 갑작스럽게 발생한 심한 두통을 주소로 응급실로 내원하였다. 이학적 검사상 경부 경직 소견을 보였으나 신경학적 검사상 특이 소견은 보이지 않았다.

뇌 전산화 단층 촬영상 후두외에 다량의 지주막하 출혈과 뇌실내 출혈 소견을 보였다(Fig. 2A). 혈관 조영상 우측 추골동맥과 후두동맥의 분지로부터 공급되어 좌측 횡정맥동(transverse sinus)으로 유출되는 동정맥루가 관찰되었다(Fig. 2B, C). 뇌 자기공명영상에서 이 병변은 연수의 바로 복측에 위치하는 다발성 무신호로서 확인되었다.

수술적 치료로서 원위 측방 후두와 두개골절제술(Far-la-

teral transcondylar suboccipital craniectomy)을 시행하였다. 수술 시야에서 추골동맥의 분지로부터 공급되어 굵어진 붉은 정맥들을 확인하고 이들을 주위 조직으로부터 박리한 후 동맥측 원위부를 절찰한 다음 동정맥루와 동맥화한 정맥들을 모두 절제하였다. 수술 후 6일째 시행한 혈관 조영상 이전 병변의 소실을 확인하였고 환자는 신경학적 결손없이 퇴원하였다(Fig. 2D, E).

증례 3 :

47세의 남자 환자가 갑작스럽게 발생한 심한 두통과 오심을 주소로 응급실로 내원하였다. 신경학적 검사상 환자의 의식은 기면 상태였고 이외 특이 소견은 보이지 않았다.

뇌 전산화 단층 촬영상 후두외에 집중된 다량의 지주막하 출혈 소견을 보였고 혈관 조영에서 좌측 전하소뇌동맥에서 공급되어 상추체골정맥동(superior petrosal sinus)으로 유출되는 동정맥루와 이에 동반된 비정상적인 정맥의 확장 소견이 관찰되었다(Fig. 3A, B).

응급 혈관내 수술을 통한 동정맥루의 폐색을 계획하고 이에 대한 준비를 하던 중 환자가 갑작스런 두통의 호소에 이른 혼수 상태로 빠졌다. 즉시 시행한 뇌 전산화 단층 촬영상 지주막하 출혈의 증가와 수두증의 소견을 보여 뇌실외 배액술을 시행하였으나 환자는 2일후 사망하였다.



Fig. 3. Case 3; Angiograms, anteroposterior (A) and lateral (B) views, showing an arteriovenous fistula with anomalous venous ectasia fed by left anterior inferior cerebellar artery and draining into superior petrosal sinus.

고 찰

후순환계에 병발한 동정맥루는 드문 질환으로 대개 외상에 의해 두개강 외측 추골동맥에서 발생하고 두개강내의 자발성 질환은 극히 드문 것으로 알려져 있다. 이에 따라 아직 이 질환의 자연 경과와 적절한 치료에 대한 지식이 충분하지 않다.

본 보고에서 기술된 3례 중 증례 1에서는 기저동맥에서 기시한 천공동맥으로부터 공급되어 연막(pia)하에 형성된 직접적인 동정맥간 단락과 이에 동반된 정맥의 동맥류양 확장 소견을 보였고 증례 2와 증례 3에서는 각각 추골동맥과 전하소뇌동맥으로부터 공급되는 경막내 동정맥루와 역시 이에 동반된 정맥의 확장 소견을 보였다. 문헌에서 살펴본 바 후두와에 병발한 동정맥루의 영양동맥은 주로 추골동맥과 후하소뇌동맥이었으나⁵⁾⁷⁾⁹⁾¹⁰⁾ 증례 1에서와 같이 기저동맥으로부터 직접 공급되는 경우는 이전까지 보고된 바 없다. 증상의 발현은 증례 1에서는 교뇌 내부에 위치한 정맥루의 종괴 효과로 인한 진행성 청력 감소와 감각 마비였고 증례 2와 증례 3에서는 지주막하 출혈이었다. 증례 2는 추골동맥에서 공급되는 동정맥루로서 대공(foramen magnum) 인접 부위에 위치하고 지주막하 출혈로 증상이 발현한 점 등에서 Halliday⁵⁾나 Morimoto⁷⁾가 기술했던 경우와 유사하다.

전통적으로 두개강내 동정맥루는 뇌 동정맥 기형에 비해 비교적 양호한 예후를 보이는 것으로 간주되어 왔다.⁴⁾ 하지

만 본 증례에서 보이는 바와 같이 어떤 경우에 있어서는 두개강내 출혈이나 진행성 신경학적 결손 등을 유발하는 불량한 경과를 보였다. 최근에 몇몇 저자들은 두개강내 동정맥루의 불량한 예후와 혈관 조영상 확장된 피질정맥(cortical vein)의 동반 여부를 연관지어 설명한 바 있다.¹⁻³⁾ Brown 등²⁾은 수술적 치료를 받지 않은 54명의 두개강내 경막 동정맥루(dural arteriovenous fistula) 환자를 평균 6.6년 추적 관찰한 결과 출혈의 위험도는 연평균 1.8%였으며 혈관 조영상 정맥의 동맥류양 확장이 동반된 경우에 출혈의 위험이 높은 것으로 보고하였다. Cognard 등³⁾은 정맥 유출의 양상에 따라 경막 동정맥루를 5가지 유형으로 분류하였고 피질정맥이 직접 병변으로 유출된 경우와 정맥 확장을 동반한 경우(type III, IV)에 있어서 출혈을 동반하는 빈도가 높음을 보고하기도 하였다. 저자들이 경험한 3례 모두에서 피질정맥의 확장을 동반하고 있었고 이에 의한 진행성 신경학적 장애나 치명적인 재출혈을 포함한 지주막하 출혈로 증상 발현을 하였다.

두개강내 동정맥루에 대한 개두술 혹은 혈관내 수술을 통한 성공적인 치료가 여러 저자들에 의해 보고된 바 있다.⁵⁾⁷⁻¹⁰⁾ 직접적인 수술적 접근법의 혈관내 수술에 비해 장점으로서는 방사선 소견상 병변의 정확한 해부학적 위치 관계를 알기 어려운 경우 수술 시야에서 영양동맥을 직접 확인할 수 있는 점과 수술전 혈관 조영에서 보이지 않을 수도 있는 작은 영양동맥까지 제거할 수 있는 점 등이 있다. 실제로 증례 2에서 수술전 혈관 조영상 보이지 않았던 작은 영양동맥들을 수술 시

야에서 확인하고 제거하였다. 혈관내 수술은 색전 물질이 원위부 혈관으로 이주하거나 영양동맥이 작을 경우 그 기시공(orifice)을 선택하기 어려운 점 등이 단점으로 지적되어 왔으나 최근 들어 미세 카테터 기술 및 색전 물질의 발달과 더불어 성공적인 치료의 가능성이 높아졌다. 두개저 수술에 비한 상대적인 시술의 용이성, 더욱 정확한 혈관 조영상을 얻을 수 있는 점, 병변을 영구적으로 폐색하기 전에 풍선을 이용한 일시적인 폐색이나 약물 주입 등으로써 생리 시험을 할 수 있는 점 등을 혈관내 치료의 장점으로 꼽을 수 있다.

동정맥간 단락 혹은 이의 근위부 혈관의 폐색후에 발생한 신경학적 장애는 고혈류와 저혈류 동정맥간 단락에 있어서 각각 달리 설명되어 왔다. 고혈류 동정맥간 단락에 있어서 술후 혈액동학적 변화와 이로 인한 고관류 현상은 치명적인 두개강내 출혈이나 심한 뇌부종을 일으킬 수 있다.⁶⁾⁸⁾ 반면 증례 1에서와 같이 저혈류 동정맥간 단락의 폐색에 이은 신경학적 장애는 병변으로부터 혈전증의 전파나 유출정맥의 혈전증으로 말미암은 허혈 혹은 정맥경색 등에 의한 것으로 설명될 수 있다.

결 론

후순환계에 병발한 자발성 두개강내 동정맥루는 매우 드문 질환이다. 저자들이 경험한 예들은 치명적인 재출혈을 포함한 지주막하 출혈 혹은 진행성 신경학적 장애 등의 불량한 경과를 보였고 이에 대한 직접적인 수술 혹은 혈관내 치료는 만족스런 결과를 보였다. 저자들은 이 질환에 대한 적극적인

치료를 권유한다.

중심 단어 : 동정맥기형 · 후순환계 · 지주막하 출혈.

REFERENCES

- 1) Awad IA, Little JR, Akarawi WP, Ahl J. Intracranial dural arteriovenous malformations: factors predisposing to an aggressive neurological course. *J Neurosurg* 72:839-50, 1990
- 2) Brown RD Jr, Wieber DO, Nichols DA. Intracranial dural arteriovenous fistulae: angiographic predictors of intracranial hemorrhage and clinical outcome in nonsurgical patients. *J Neurosurg* 81:531-8, 1994
- 3) Cognard C, Gobin YP, Pierot L, Bailly AL, Houdary E, Casasco A, et al. Cerebral Dural Arteriovenous Fistulas: Clinical and Angiographic Correlation with a Revised Classification of Venous Drainage. *Radiology* 194:671-80, 1995
- 4) Endo S, Kosu K, Suzuki J. Spontaneous regression of posterior fossa dural arteriovenous malformation. *J Neurosurg* 51:716-7, 1979
- 5) Halliday AL, Ogilvy CS, Crowell RM. Intracranial vertebral arteriovenous fistula. Case report. *J Neurosurg* 79:589-91, 1993
- 6) Kondoh T, Tamaki N, Takeda N, Suyama T, Oi SZ, Matsumoto S. Fatal intracranial hemorrhage after balloon occlusion of an extracranial vertebral arteriovenous fistula. Case report. *J Neurosurg* 69:945-8, 1988
- 7) Morimoto T, Yamada T, Hashimoto H, Tokunaga H, Tsunoda S, Sakaki T. Direct approach to intracranial vertebral arteriovenous fistula. Case report. *Acta Neurochir (Wien)* 137:98-101, 1995
- 8) Tomlinson FH, Rufenacht DA, Sundt TM Jr, Nichols DA, Fode NC. Arteriovenous fistula of the brain and the spinal cord. *J Neurosurg* 79:16-27, 1993
- 9) Vinuela F, Drake CG, Fox AJ, Pelz DM. Giant intracranial varices secondary to high-flow arteriovenous fistulae. *J Neurosurg* 66:198-203, 1987
- 10) Vinuela F, Fox AJ, Kan S, Drake CG. Balloon occlusion of a spontaneous fistula of the posterior inferior cerebellar artery. Case report. *J Neurosurg* 58:287-9, 1983