

급성수두증 및 뇌실내출혈로 발현된 청소년기의 척수 동정맥기형

중앙대학교 의과대학 신경외과학교실

오세양 · 권정택 · 김영백 · 석종식

Spinal Cord Arteriovenous Malformation on an Adolescent Presenting with Acute Hydrocephalus and Intraventricular Hemorrhage

Se Yang Oh, MD, Jeong Taik Kwon, MD, Young Baeg Kim, MD and Jong Sik Suk, MD

Department of Neurosurgery, College of Medicine, Chung-Ang University, Seoul, Korea

The patients with spinal arteriovenous malformation (SAVM) typically present with neck or back pain, root dysfunction, or myelopathy. However SAVM presenting with intracranial lesion has not been specifically reported in young adolescences or children. We present a 16-year-old girl who has cervical SAVM presenting with acute hydrocephalus and intraventricular hemorrhage (IVH). Selective embolization of feeding artery was performed. After conservative treatment, she recovered well. This case demonstrates the importance of considering SAVM as a possible etiology in patient with hydrocephalus and IVH without definite intracranial abnormality. (J Kor Neurotraumatol Soc 2007;3:55-58)

KEY WORDS: Spinal arteriovenous malformation · Hydrocephalus · Intraventricular hemorrhage.

서 론

척수 동정맥기형(spinal cord arteriovenous malformation: SAVM)은 비교적 드문 발병률을 보이나, 병변의 파열로 인한 출혈 및 출혈에 의한 신경학적 병증을 나타내는 특징을 가진 척수 질환이다. SAVM의 출혈은 척수내출혈(intradural hemorrhage) 혹은 척수 지주막하출혈(spinal subarachnoid hemorrhage)로 보고되고 있고, 소아와 성인을 포함한 SAVM 환자의 50% 이상에서 발생하며 척수 손상, 지주막염, 병변의 반흔, 이차적 허혈 등의 원인이 된다.^{10,12)} 또한 이로 인하여 만성 진행성 척수근병증(radiculomyelopathy), 신경근 증후군(root syndrome), 척수의 압박, 허혈, 정맥혈전 색전증, 척수 경색 등에 의해 배부통증, 사지의 방사통, 척수병증 등의 다양한 증상들이 나타난다.⁵⁾

SAVM 환자 중 성인의 증례에서 매우 드물게 SAVM의 출혈이 두개강내압 상승에 의한 증상을 나타내기도 하여 뇌 동정맥기형 파열 혹은 자발성 뇌 지주막하출혈 등의 두개강내 출혈성 병변으로 오인되었다는 소수의 보고가 있었다.^{8,11)} 저자는 경수의 SAVM의 출혈에 의한 임상 양상이 전형적인 척수내출혈의 양상과 달리 급성수두증과 뇌실내출혈(intraventricular hemorrhage: IVH)로 발현된 청소년기의 환자 1예에 대해 보고하고자 한다.

증 례

16세 여환은 고교 재학 중이며 출생 후부터 성장하는 동안 특별한 과거력은 없었다. 환자는 내원 당일 발생한 급성의 두통과 구역, 구토 증상을 호소한 뒤 의식 저하를 보여 응급실에 내원하였다. 내원 시 의식은 기면 상태를 보이고 있었으며 동반한 다른 신경학적 이상 증후 없이 간헐적인 두통, 구역 및 혼돈 증상을 보였다. 내원 직후 시행한 두부 전산화단층촬영(computerized tomography: CT)상 소량의 제4 뇌실의 뇌실내출혈과 동반한 양

Address for correspondence: Jeong Taik Kwon, MD
Department of Neurosurgery, College of Medicine, Chung-Ang University, 224-1 Heukseok-dong, Dongjak-gu, Seoul 156-755, Korea
Tel: +82-2-6299-1595, Fax: +82-2-821-8409
E-mail: jtkwon@cau.ac.kr

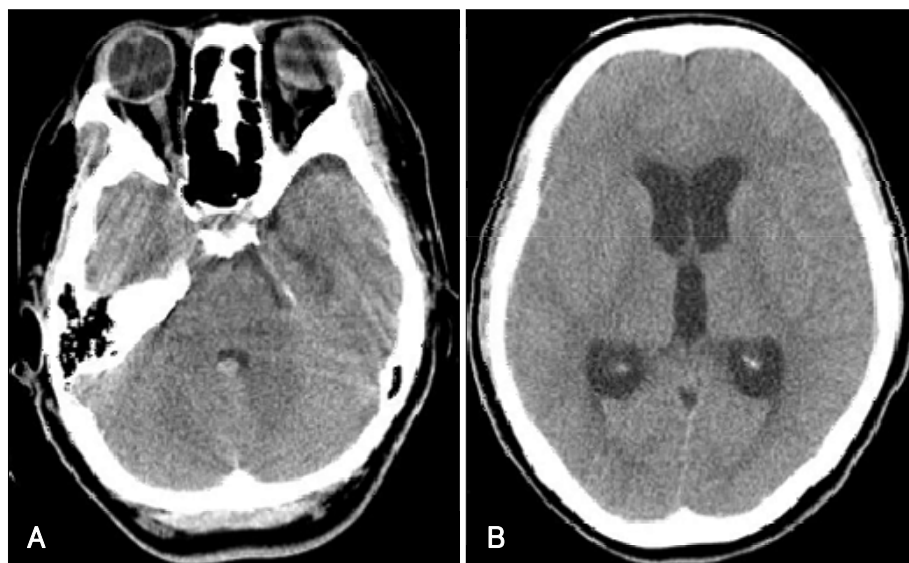


FIGURE 1. Initial non-contrast brain CT scans. A: Acute intraventricular hemorrhage (IVH) in 4th ventricle and sylvian aqueduct. B: Enlargement of 3rd and lateral ventricles with mild degree of hydrocephalus.

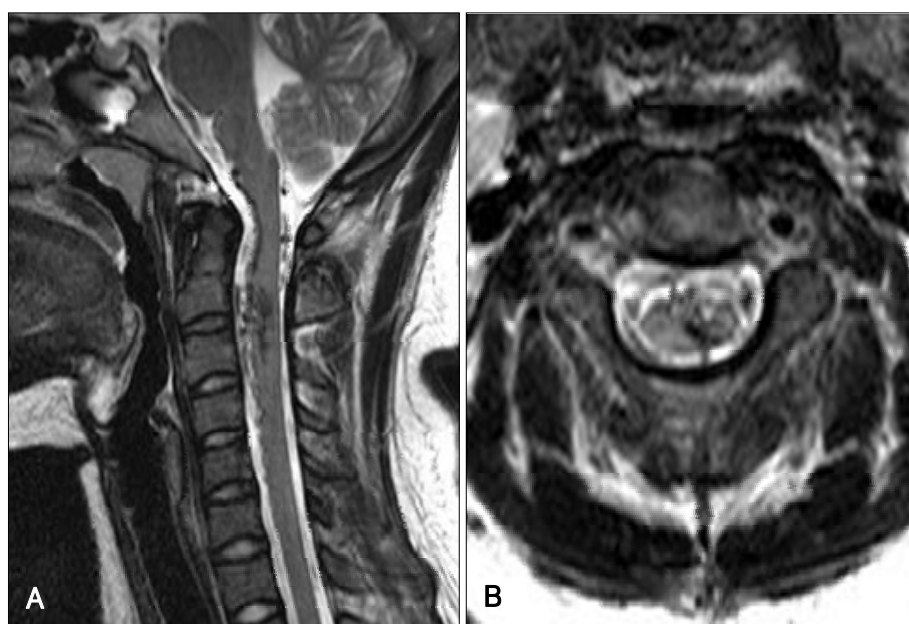


FIGURE 2. Tortuous and dilated abnormal vascular mass is noted in intramedullary and extramedullary space of thecal sac at C2-3 level. A, B: Sagittal and axial T2-weighted MR.

측 측뇌실과 제3 뇌실의 확대, 양측 뇌구의 소실 소견이 보였고, 이는 제4 뇌실의 폐색에 의한 폐쇄성 수두증에 합당한 소견이었다 (Figure 1). 만니톨과 텍사메타손을 투여하자 환자는 일시적인 의식의 회복을 보였으나, 내원 후 1주간 환자의 의식은 기면 상태였고 간헐적인 두통 및 구토, 혼돈 증상을 호소하였다. 내원 3일째 시행한 두부 및 경부의 3.0T 자기공명촬영(MRI) 및 자기공명혈관촬영(magnetic resonance angiography: MRA)상 경추 2~3번 간의 경수 내 혈관 종괴가 관찰되었다 (Figure 2). 두부 및 경부의 고식적 혈관조영술이 시행되었고, 좌측 추골동맥조영을 통해 경추 2, 3번 간의 경수 내에 원위부 추골 동맥 및 좌측 갑상경동맥을 경유하는 전척수동맥을 통

해 공급혈관(feeder)이 기시하는 SAVM이 조영되었다 (Figure 3A).

내원 18일째 SAVM의 2개의 공급혈관에 선택적 색전술이 시행되었고 색전술 후 시행한 혈관조영상 SAVM의 80%가 색전되었다 (Figure 3B). 환자의 의식은 명료하게 회복되었고 두개강내압 상승에 의한 증상도 호전을 보였으며 추가적인 신경학적 증후는 없었다.

환자는 내원 21일째 퇴원하였고 특별한 임상 증상 없이 외래에서 경과 관찰 중이다. 증상 발현 3개월 후 추적 관찰을 위해 경부 MRI 및 MRA를 시행하였고 색전술 후의 사진과 비교해보니 잔여 SAVM의 크기가 증가하지 않았다 (Figure 4).

FIGURE 3. Trans-femoral craniocervical angiography (TFCA). A: Pre-embolization films show; any other specific intracranial vascular lesions: feeders of the spinal arteriovenous malformation (SAVM) (1) shows distal part of bilateral vertebral artery but not clearly visualize feeders from right vertebral artery, (2) feeders from anterior spinal artery originate from left thyro-cervical trunk. B: Post-embolization films shows obliteration of SAVM.



FIGURE 4. Follow up MRI & magnetic resonance angiography (MRA) after 3 months from ictus. A, B: Main nidus of AVM is not opacified and residual fine abnormal vessels are still noted around spinal cord and intramedullary space at C2–3 level.



고찰

본 증례는 척수내 혈관 질환의 분류 중 척수내 동정맥기형(intradural arteriovenous malformation)에 속하며, SAVM의 분류 중 병변 및 병소(病巢, nidus)가 척수내에 국한된 Glomus II형에 속한다.^{2,13)} 이 분류에 속하는 SAVM은 대부분 병변의 파열에 의한 척수 지주막하출혈 및 척수내출혈에 의한 척수 기원의 증상을 나타내는데 비해 본 증례는 척수 기원의 증상이 없이 두개강내압

상승에 의한 증상이 먼저 나타났다는 특징을 지니고 있다. 다른 저자의 보고에서 SAVM의 파열과 동반된 뇌 지주막하출혈에 대한 두 건의 증례보고가 있었고, 이 증례들 모두 방사선학적 검사 및 수술 소견상 선행된 병변이 SAVM의 파열임을 제시하였다.^{8,11)}

본 증례는 만니톨과 텍사메타손을 투여하여 뇌압의 감소와 의식의 호전을 확인한 후에 혈관중재적 시술로 SAVM의 색전을 통한 병변 자체의 치료로 진행되었고, 치료 후 의식의 저하 및 신경학적 증상의 악화 없이 퇴원하였다.

Fonix 등은 다른 증례들에서 급성 뇌부종에 의한 호흡 정지, SAVM의 파열 혹은 정맥혈전색전에 의한 반신 마비, 하지 마비 등의 중증의 후유 질환에 대해 보고하였다.^{6,7)} 또한 Aminoff 등은 SAVM의 재출혈에 대한 위험성을 제시하고 있고, 이 보고에서 SAVM의 크기가 비교적 작아 저위험군으로 분류한 53예의 환자에서 3예 (5.6%)가 초출혈로 진단된 후 수일 이내에 재출혈로 사망하였고, 4예 (7.5%)에서 재출혈로 인한 수술적 치료가 시행되었으며, 22예 (41.5%)의 환자에서 5년 이내에 2차적인 지주막 하출혈이 발생되었고 이 22예의 환자 중 4례의 사망증례가 있었음을 보고하였다.¹⁾ 그리고 다른 저자들의 보고에서 SAVM의 사망 원인으로 척수 병변뿐 아니라 이차적인 뇌내출혈, 뇌지주막하출혈, 수내출혈(hematomyelia), 욕창, 폐렴, 요로감염 등에 의한 폐혈증 등, 환자의 예후에 대한 악화 요인들을 제시하고 있다.^{4,5,9)} Barzo 등은 두개강내압 상승에 의한 증상을 보인 흉요추의 SAVM의 파열 증례에서 상기의 합병증의 이환에 의한 환자의 예후의 악화를 막기 위해 척수내 원인이 불명확한 두개강내의 출혈성 병변이 있을 경우 두개강 내외 척수내의 혈관 병변에 대한 의증을 갖고 신경학적 진찰 및 방사선학적 검사를 통한 조기의 진단 및 수술적 치료의 필요성을 제시하고 있다.³⁾

SAVM의 궁극적 제거를 위해 가능한 한 수술적 치료로 병소를 제거하는 것이 요구되며, 색전술 시행 후 혈관의 재소통(recanalization)가능성 및 정맥 혈전색전증의 부작용 등의 위험성이 있어 색전술이 수술적 치료에 선행하여 진단 및 치료 목적으로 시행할 것이 여러 저자들에 의해 제시되고 있다. 본 증례의 경우 방사선 검사상 환자가 척수 기원의 신경학적 증상을 나타내지 않았고, SAVM이 정상 척수의 심부에 위치하고, 고혈류병변(high flow lesion)의 가능성을 배제할 수 없었으며, 공급혈관의 선택(selection)이 비교적 용이한 점 등을 근거로 수술적 치료보다 혈관중재적 시술을 통한 공급혈관의 색전술을 선택하였고 80%의 색전 효과를 얻었다. 그러나 병변 자체의 확대 및 재출혈 등의 위험성을 고려하였을 때 방사선 검사를 통한 추적 관찰 및 추후 수술적 치료를 고려해야 할 것이다.

결 론

저자는 본 증례 및 이러한 보고들의 고찰을 통해 급성

뇌압상승 증상을 나타내는 환자의 내원 시 두개강내 원인을 알 수 없는 IVH 혹은 뇌지주막하출혈을 보이는 환자에서 두부 및 척수의 MRI 및 MRA가 병행하여 시행되어야 할 것이고, 조기에 SAVM이 진단되었을 경우 척수 병변에 의한 증상의 급성 악화를 예견하고, 재출혈 혹은 혈전색전증에 의한 합병과 신경학적 악화를 방지하기 위한 혈관중재적 색전술 혹은 수술적 치료가 시행되어야 함을 제시한다.

중심 단어: 척수 동정맥기형 · 뇌수두증 · 뇌실내출혈.

REFERENCES

- 1) Aminoff MJ, Logue V. The prognosis of patients with spinal vascular malformations. *Brain* 97:197-210, 1974
- 2) Anson JA, Spetzler RF. Classification of spinal arteriovenous malformations and implication for treatment. *BNI Q* 8:2-8, 1992
- 3) Barzo P, Voros E, Bodosi M. Intraventricular hemorrhage as a false localizing sign of a thoracolumbar arteriovenous malformation: case report. *Surg Neurol* 51:430-434, 1999
- 4) Berenstein A, Choi IS, Neophytides A, Benjamin V. Endovascular treatment of spinal cord arteriovenous malformations. *Am J Neuroradiol* 10:898-904, 1990
- 5) Berenstein A, Lasjaunias P. Spine and spinal cord vascular lesions in Berenstein A, Lasjaunias P (eds): surgical neuroangiography, endovascular treatment of spine and spinal cord lesions, Springer Verlag, Budapest, Vol 5, pp1-85, 1992
- 6) Criscuolo GR, Oldfield EH, Doppman JL. Reversible acute and subacute myelopathy in patients with dural arteriovenous fistulas. *J Neurosurg* 70:354-359, 1989
- 7) Foix C, Alajouanine T. La myelite necrotique subaigue. *Rev Neurol* 2:1-42, 1996
- 8) Hash CJ, Grossman CB, Shenkin HA. Concurrent intracranial and spinal cord arteriovenous malformations: case report. *J Neurosurg* 43:104-107, 1975
- 9) Maggioni F, Rossi P, Casson S, Fiore D, Yanchin G. Initially migraine-like manifestation of ruptured spinal arteriovenous malformation. *Cephalalgia* 15:237-240, 1995
- 10) Morimoto T, Yoshida S, Basugi N. Dural arteriovenous malformation in the cervical spine presenting with subarachnoid hemorrhage: case report. *Neurosurgery* 31:118-121, 1992
- 11) Parkinson D, West M. Spontaneous subarachnoid hemorrhage first from an intracranial and then from a spinal arteriovenous malformation. *J Neurosurg* 47:965-968, 1977
- 12) Rosenblum B, Oldfield EH, Doppman JL, Chiro G. Spinal arteriovenous malformations: a comparison of dural arteriovenous fistulas and intradural AVM's in patients. *J Neurosurg* 67:795-802, 1987
- 13) Spetzler RF, Detwiler PW, Riina H, Poter RW. Modified classification of spinal cord vascular lesions. *J Neurosurg spine* 96:145-196, 2002