

## 진행뇌척수병증을 보인 천막경막동정맥루

계명대학교 의과대학 신경과학교실, 영상의학교실<sup>a</sup>

우성민 이영욱 이병찬 장혁원<sup>a</sup> 손성일

### Tentorial Dural Arteriovenous Fistula Presenting With Progressive Encephalomyopathy

Seong-Min Woo, MD, Yeong-Uk Lee, MD, Byung-Chan Lee, MD, Hyuk-Won Chang, MD<sup>a</sup>, Sung-Il Sohn, MD, PhD

*Department of Neurology and Radiology<sup>a</sup>, Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea*

A 68-year-old man developed mild quadripareisis 1 month prior to presentation. At 4 days before presentation, he developed dysarthria and more severe quadripareisis, predominantly on the left side of the body. MRI revealed edematous lesions in the medulla and throughout the spinal cord. Angiography showed a right tentorial dural arteriovenous fistula (DAVF). Despite successful treatment achieved by endovascular embolization, there was no improvement in the weakness of either leg. Early diagnosis of tentorial DAVF is important to prevent neurological complications such as encephalomyopathy and hemorrhage.

J Korean Neurol Assoc 31(4):277-281, 2013

**Key Words:** Encephalomyopathy, Dural arteriovenous fistula, Embolization

경막동정맥루(dural arteriovenous fistula, DAVF)는 경막동맥과 경막정맥동 또는 연수막정맥사이에 비정상 션트(shunt)가 있는 혈관기형이며 두개 내 또는 척수에 생길 수 있다. 두개 내 DAVF는 위치에 따라 가로-구불정맥동(transverse-sigmoid sinus) DAVF이 가장 흔하며 가장 드문 것은 천막DAVF이다.<sup>1</sup> 두 개 내 DAVF의 위치와 배출정맥에 따라 임상증상이 없거나 가벼운 두통이 있을 수 있다.<sup>2</sup> 때로는 만성 증상으로 나타나거나 서서히 진행하여 병변 발생 초기보다 수개월, 수년 후에 진단되는 경우가 흔하다.<sup>2</sup> 드물게 급격히 증상이 진행하거나 심각한 뇌신경마비, 뇌출혈로 나타날 수 있다.<sup>3</sup> 천막DAVF가 척수수질주위정맥(spinal perimedullary vein)으로 배출되는 경우 두개 내 DAVF지만 척수병변이 발생할 수 있다. 이와 같이 척수수질주위정맥 배출이 있는 천막DAVF는 심각한 후유증이 생기기도 하지만 드물어서 증례보고가 적고 치료시기를 놓치는 경우가

있다.<sup>4,5</sup> 저자는 가벼운 사지위약감으로 시작하여 급격하게 심한 사지마비로 진행한 천막DAVF 환자를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## 증례

68세 남자가 1달 전 가벼운 사지위약감이 발생하였고 4일 전 좌측 상하지 위약이 악화되면서 발음장애가 생겨 본원에 왔다. 10년 전 고혈압, 우측 기저핵 열공뇌경색을 진단받고 고혈압약제와 항혈소판제를 복용하였다. 신경계 후유증은 없었고 3년 전 흡연을 중단하였다. 내원 3일 전 개인병원에서 뇌자기공명영상 을 촬영하였고 경부척수염이 의심되어 경구 스테로이드제제를 복용하였다. 경구 스테로이드를 복용해도 좌측 상하지 위약증상이 진행하여 본원으로 왔고 과거력에서 척수염, 시신경염의 병력은 없었다. 내원 당시 혈압 130/80 mmHg, 맥박수 72회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.4°C였다. 신경계 진찰에서 경미한 발음 장애가 있었고 얼굴신경마비는 없었으며 구역반사는 양측에서 정상이었고 혀의 편위, 감각장애는 없었다. 좌측 엎침근징후(pronator sign)가 있었고 좌측 손가락내전과 외전이 MRC (medical research council) 등급 4+, 좌측 고관절굴곡과 신전이 4+, 좌측 발목발바닥쪽굽힘, 발등굽힘이 4정도였다. 심부건반사는 발목

Received June 4, 2013 Revised August 7, 2013

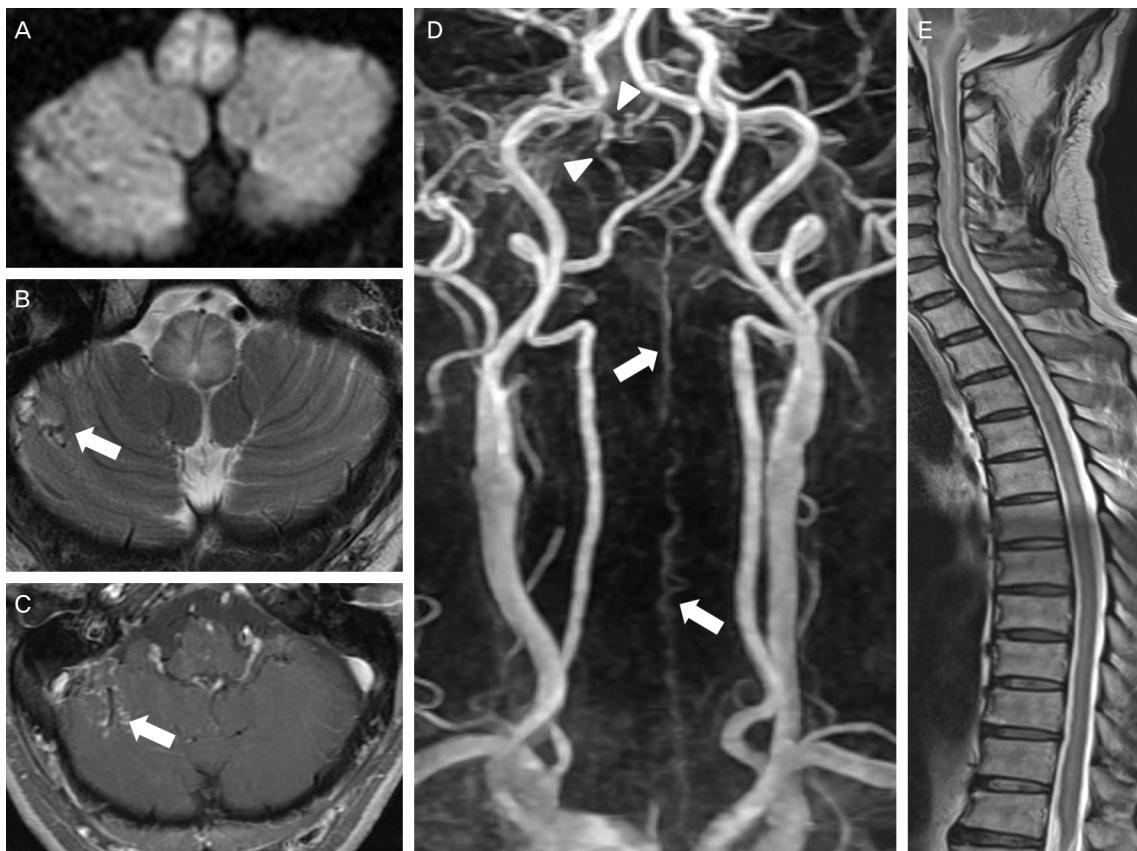
Accepted August 7, 2013

\* Sung-Il Sohn, MD, PhD

Department of Neurology, Keimyung University School of Medicine, 56 Dalseong-ro, Jung-gu, Daegu 700-712, Korea

Tel: +82-53-250-7075 Fax: +82-53-250-7840

E-mail: sungil.sohn@gmail.com



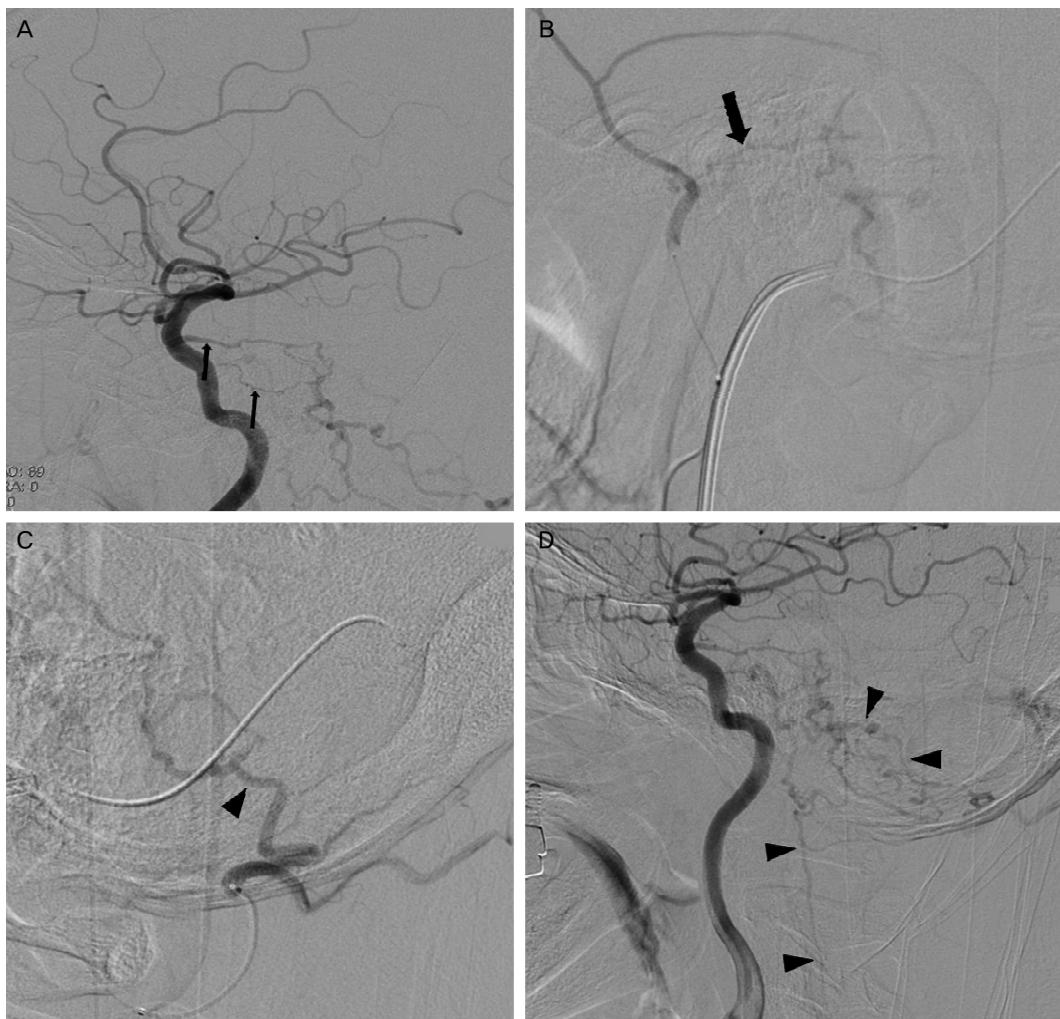
**Figure 1.** MR images of the patient. There are bilateral hyperintense lesions in the medulla on diffusion weighted image (A), which means vasogenic edema. On T2-weighted image (B) and enhanced T1-weighted image (C), the lesions show bright signal intensity and there are engorged vascular structures. Enhanced carotid magnetic resonance angiography (D) reveals the nidus of dural arteriovenous fistula (arrow heads) and the dilated spinal perimedullary veins (arrows). Whole spine MRI (E) reveals ill-defined high signal intensities extending the whole spinal cord.

을 제외하고 양측 모두 2+였고 바빈스키징후를 포함한 이상반사는 없었다. 감각기능은 정상이었다. T2강조영상에서 연수부터 경부, 흉부, 요부척수까지 중심부를 포함하여 그 주위에 고신호강도가 보였다. 확산강조영상과 겉보기확산계수(apparent diffusion coefficient)영상에서 같은 위치에 경미한 고신호강도를 보였다. 뇌혈관자기공명영상에서 우측 소뇌 부근 피질정맥(cortical vein)의 비대와 우측 내경동맥하외측줄기(inferolateral trunk of internal carotid artery), 우측 수막뇌하수체동맥의 비대가 보여 우측 천막DAVF로 추정 진단할 수 있었다(Fig. 1). 혈액검사에서 백혈구 6270/mL, 호중구 83%, 적혈구침강속도 10 mm/hr, C-반응단백질 3.22 mg/dL, 공복혈당 80 mg/dL, 총 콜레스테롤 185 mg/dL, 중성지방 49.3 mg/dL, 고밀도지질단백질 60.6 mg/dL, 저밀도지질단백질 110.0 mg/dL였다. 뇌척수액검사는 하지 않았다.

내원 2일째 근력이 우측 상지 MRC 4, 우측 하지 MRC 2, 좌

측 상하지 MRC 1로 악화되었고 배뇨장애가 발생하였다. 혈관조영술을 하여 영양동맥(feeding artery)으로 우측 후두동맥, 우측 중간뇌막동맥, 우측 내경동맥하외측줄기, 우측 수막뇌하수체동맥이 있고 배출정맥으로 척수수질주위정맥과 피질정맥이 있는 우측 천막DAVF를 확인하였다. 우측 가로정맥동 동정맥루도 추가 확인하였다(Fig. 2). 일주일 동안 세 차례에 걸쳐 우측 가로정맥동 동정맥루, 우측 후두동맥, 우측 중간뇌막동맥, 우측 내경동맥하외측줄기, 우측 수막뇌하수체동맥에 글루(glue)를 사용한 색전술을 하였다. 색전술 후 근력은 우측 팔꼽신전, 굴곡, 우측 어깨내전, 외전이 MRC 5로 호전되었고 우측 고관절굴곡, 신전이 MRC 0, 우측 발목 발바닥쪽굽힘, 발등굽힘이 MRC 1로 악화되었다. 좌측 손가락내전, 외전은 MRC 2, 좌측 팔꼽신전, 굴곡, 좌측 어깨내전, 외전은 MRC 4로 호전되었다. 이후로 신경계 증상변화는 없이 재활치료를 하였다.

내원 3개월째 추적T2강조영상에서 양측 연수 하부와 척수에



**Figure 2.** Digital subtraction cerebral angiography of the patient. Cerebral angiography shows tentorial dural arteriovenous fistula with multiple feeding arteries originated from the meningo-hypophyseal trunk and the inferolateral trunk of the right internal carotid artery (A, arrows), right middle meningeal artery (B, arrow) and right occipital artery (C, arrowhead). On angiography (D), radiocontrast flows from the right internal carotid artery to the cerebellar cortical vein and the spinal perimedullary vein (arrowheads).

서 보였던 고신호강도는 지속되었다. 추적혈관조영술에서 우측 후두동맥, 우측 중간뇌막동맥, 우측 내경동맥하외측줄기, 우측 수막뇌하수체동맥의 기준 영양동맥은 보이지 않았다. 하지만 우측 상악동맥분지를 영양동맥으로 가지는 잔존DAVF를 확인하였고 추가 색전술을 하였다. 재활치료를 3개월간 하였으나 상지마비만 회복되고 하지 불완전마비가 남았다. 네발지팡이 도움을 받아 보행할 수 있었고 배뇨장애도 후유증으로 남았다.

## 고 찰

두개 내 DAVF는 두개 내 혈관기형의 10-15%를 차지한다.

그 중 천막DAVF가 4-8%로 가장 드물다.<sup>1</sup> 진단받을 때 평균 나이는 48세이다.<sup>2,5</sup> 두개 내 DAVF 원인은 다양하여 선천적 이상, 외상, 술 후 합병증이 있다. 후천적인 경우는 정맥혈전증, 정맥 협착으로 인한 정맥유출 이상이 발생하고 이어서 생기는 정맥 고혈압이 주된 원인이다.<sup>1,6</sup> 두개 내 DAVF의 임상증상은 배출 정맥의 위치와 형태에 따라 다양하다. 천막DAVF는 두통, 구역, 구토부터 삼차신경통, 하지 위약이나 감각증상, 실조, 사지 위약, 요실금을 동반한 척수병증, 거미막밑출혈, 뇌실내출혈로 나타날 수 있다.<sup>1,3</sup> 천막DAVF는 드문 질환이고 초기 증상으로 경미한 위약감, 감각증상, 삼차신경통을 호소할 수 있어 초기 진단이 쉽지 않다. 가벼운 증상이 악화 없이 장기적으로 지속되어

증상 발현 3년 후에 진단된 증례도 있다.<sup>3</sup> 본 증례에서도 초기에 가벼운 전신위약이 발생하여 1달간 증상이 지속되었지만 검사를 받지 않았고 마비가 진행된 후 뇌영상은 촬영하여 진단되었다. 또한 뇌병변이 없고 정맥혈관만 이상이 있는 경우, 자기공명영상에서 정맥혈관의 이상을 확인하기 힘들어 뇌CT 또는 MRI 촬영만으로는 천막DAVF의 진단을 놓치는 경우가 있을 수 있다. 본 증례는 MRI에서 뇌줄기의 비롯한 경부, 흉부, 요부 척수의 T2강조영상, 기울기애코영상에서 고신호강도를 확인하였고 우측 소뇌 부근 피질정맥의 비대와 우측 내경동맥하외측 줄기, 우측 수막뇌하수체동맥의 비대를 확인하여 천막DAVF를 진단할 수 있었다.<sup>2</sup> 진행하는 상하지 마비를 보이면서 경부척수 병증이 임상적으로 의심되고 자기공명영상에서 뇌줄기 하부와 척수에 양측 병변을 보이는 경우, 두개 내 DAVF에 의한 뇌척수병변을 감별질환에 포함하여야 한다. 확진을 위해 뇌영상에서 작은 동맥과 정맥을 세밀하게 확인하고 필요하면 혈관조영술을 해야 한다. 이전 보고에서 천막DAVF로 인한 뇌척수병증의 길이는 일정하지 않았다. 하부 뇌줄기와 흉부척수 사이에 병변 길이가 다양했고 길이에 영향을 주는 요인을 연구한 보고는 없었다.<sup>2,4,5</sup> 본 증례와 같이 연수부터 요부척수까지 이어지는 긴 병증이 있었던 보고는 찾을 수 없었다. 다른 증례와 비교하여 병증 위치, 영양동맥, 배출정맥의 종류와 방향, 병의 진행속도와 경과 기간에 차이가 없었기 때문에 본 증례의 긴 척수병증 발생 기전은 정확히 설명하기 어렵다.

두개 내 DAVF에서 Cognard분류는 출혈 같은 신경계합병증 예측에 유용하다.<sup>1</sup> 배출정맥이 경막정맥동, 역행 연수정맥, 척수수질주위정맥 중에 어느 정맥인지, 역행흐름의 유무, 정맥화장의 유무에 따라 다섯 가지로 분류할 수 있다.<sup>7</sup> 특히 본 환자처럼 배출정맥이 척수수질주위정맥인 Cognard type V는 두개 내 출혈 발생위험도가 100%이다.<sup>8</sup> 천막DAVF의 영양동맥은 수막뇌하수체동맥, 후두동맥, 중간뇌막동맥, 천막동맥, 후대뇌동맥, 상소뇌동맥, 외경동맥, 인두동맥, 원형공동맥이 있고 수막뇌하수체동맥이 가장 흔하다. 배출정맥은 갈렌큰대뇌정맥, 중간뇌정맥, 바위정맥동(petrosal sinus), 척수정맥, 구불정맥동, 가로정맥동, 척수수질주위정맥, 소뇌정맥, 연수막정맥이 있고 갈렌큰대뇌정맥이 가장 흔하다.<sup>2,5</sup> 본 환자는 수막뇌하수체동맥, 후두동맥, 중간뇌막동맥, 내경동맥하외측줄기를 영양동맥으로, 척수수질주위정맥, 피질정맥을 배출정맥으로 가져 기존 보고와 다르지 않았다. 치료는 정맥유출의 수술중단법과 절제술, 혈관내색전술이 있다. 최근 혈관내색전술이 발달하면서 혈관내색전술을 우선 시행하지만 정해진 치료지침은 없고 증례에 따라 적절하게 치료방법을 선택해야 할 것이다.<sup>9,10</sup>

두개 내 DAVF에서 척수병증은 뇌허혈증에 의한 직접 손상

이 아니라 정맥고혈압, 정맥울혈에 따른 탈수초병변으로 생긴다.<sup>1,6</sup> 초기에 척수 피질척수로의 전반적인 기능을 저하시키므로 전신쇠약감을 장기간 호소할 수 있고 울혈이 심해지면 상하지 마비가 수일에 걸쳐 급격하게 진행할 수 있다.<sup>5,6</sup> 천막DAVF로 인한 척수병증이 있는 경우 하지에서 상지로 위약이 진행하고 58%에서 하반신불완전마비가 있었다.<sup>4</sup> 상지 근력은 회복되나 하지에 후유증을 남기는 경우가 많았다. 본 증례에서도 상지에 근력약화가 있었고 하지의 불완전 마비는 지속되었다. 내원 3개월 후 추적 T2강조영상에서 양측 하부 연수와 척수 전반에 고신호강도는 지속되었지만 상지 근력은 회복되었고 하지근력장애는 남았다. 이전 문헌에서 하지근력 약화가 상지근력 약화에 비하여 회복이 느리고 오래 지속되는 기전에 대한 설명은 없었다. 저자들은 치료 후 상지 기능은 호전되나 하지마비가 남는 현상이 상지로 가는 피질척수로보다 하지로 가는 피질척수로가 척수 내에서 길이가 길기 때문에 피질척수로의 손상도 더 클 것이며 피질척수로의 손상이 큰 만큼 기능회복이 잘 되지 않거나 느린 것으로 추정하였다.

저자들은 1개월간의 가벼운 전신위약으로 증상이 시작하여 일정 시점에서 갑자기 양쪽 상하지 마비로 증상이 진행한 환자를 뇌영상 통해 천막DAVF로 진단 후 혈관내색전술로 치료를 하였고 그와 관련된 문헌을 고찰하였다. 치료 후에도 하지 불완전마비가 남아 있어 그에 대한 발병기전도 추정해 보았다. 만성 사지위약감, 진행하는 상하지 마비를 호소하는 환자에서 천막DAVF와 동반된 척수병증을 감별하기 위해 연수 부근과 척수혈관에 대한 세밀한 확인이 필요하고 천막DAVF가 의심된다면 확진을 위해 혈관조영술이 필요하다. 천막DAVF의 초기 진단과 치료가 뇌척수병증과 출혈의 합병증을 막을 수 있을 것이다.

## REFERENCES

- Santillan A, Nanaszko M, Burkhardt JK, Patsalides A, Gobin YP, Riina HA. Endovascular management of intracranial dural arteriovenous fistulas: a review. *Clin Neurol Neurosurg* 2013;115:241-251.
- Khan S, Polston DW, Shields RW, Jr., Rasmussen P, Gupta R. Tentorial dural arteriovenous fistula presenting with quadripareisis: case report and review of the literature. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2009;18:428-434.
- Ricolfi F, Manelfe C, Meder JF, Arrue P, Decq P, Brugieres P, et al. Intracranial dural arteriovenous fistulae with perimedullary venous drainage. Anatomical, clinical and therapeutic considerations. *Neuroradiology* 1999;41:803-812.
- Asakawa H, Yanaka K, Fujita K, Marushima A, Anno I, Nose T. Intracranial dural arteriovenous fistula showing diffuse MR enhancement of the spinal cord: case report and review of the literature. *Surg Neurol* 2002;58:251-257.
- Renner C, Helm J, Roth H, Meixensberger J. Intracranial dural arterio-

- venous fistula associated with progressive cervical myelopathy and normal venous drainage of the thoracolumbar cord: case report and review of the literature. *Surg Neurol* 2006;65:506-510.
6. Versari PP, D'Aliberti G, Talamonti G, Branca V, Boccardi E, Collice M. Progressive myelopathy caused by intracranial dural arteriovenous fistula: report of two cases and review of the literature. *Neurosurgery* 1993;33:914-918; discussion 918-919.
  7. Cognard C, Gobin YP, Pierot L, Bailly AL, Houdart E, Casasco A, et al. Cerebral dural arteriovenous fistulas: clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage. *Radiology* 1995;194:671-680.
  8. Davies MA, TerBrugge K, Willinsky R, Coyne T, Saleh J, Wallace MC. The validity of classification for the clinical presentation of intracranial dural arteriovenous fistulas. *J Neurosurg* 1996;85:830-837.
  9. Tomak PR, Cloft HJ, Kaga A, Cawley CM, Dion J, Barrow DL. Evolution of the management of tentorial dural arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 2003;52:750-760; discussion 760-752.
  10. Deasy NP, Ghokar AR, Cox TC, Jeffree MA. Tentorial dural arteriovenous fistulae: endovascular treatment with transvenous coil embolisation. *Neuroradiology* 1999;41:308-312.