Ajou Medical Journal
Vol. 1, No. 1, 1996

뇌교에 발생한 해면 혈관종의 수술적 제거
-증례 보고-

아주대학교 의과대학 신경외과교실

조 경 기

Surgical Removal of Pontine Cavernous Hemangioma
- Case report -

Kyung Gi Cho

Department of Neurosurgery, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

The author presents a case of cavernous hemangioma of the pons which was successfully treated. The patient was an 18-year-old male who had right hemiparesis and dysarthria of 20 days duration. MRI revealed a 2 cm sized round mass with irregular high signal intensity on T1 and T2 weighted image in the posterior portion of the pons near the floor of the 4th ventricle. It was totally removed via the floor of the 4th ventricle. The surgical indications for this lesion of the pons are briefly discussed with a review of the literature.

Key Words: Cavernous hemangioma, Pons, Surgical indication

서 론

고혈압등으로 인하여 발생되는 자발성 뇌간출혈과 달리 해면 혈관종(cavernous hemangioma)의 파열로 인한 뇌간혈종은 자기공명상의 도입과 더불어 발생빈도가 늘어나고 있으며 아울러 수술적 치료에 대한 관심이 대두되고 있다. 뇌간을 포함한 후두와 부위의 혈종은 과거의 전산화 단층촬영으로는 그 해상도가 낮고 뼈에 의한 영상훼손(artifact)이 많아 고혈압성 자발성 출혈에 의한 병소와의 감별진단이 어려웠으나 자기공명사진 촬영술이 개발되면서 해면 혈관종의 진단이 가능하게 되었다. 본 교실에서는 뇌교내에 위치한 해면 혈관종의 파열로 인한 뇌교출혈에 따른 증상을 주소로 내원한 환자에서 수술적으로 완전 제거하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

저자연락처: 조경기, (442-749) 경기도 수원시 팔달구 원천동 산 5번지, 아주대학교병원 신경외과학교실, Tel (0331) 219-5661

증 례

환 자: 박○성, 18세, 남자

주 소: 20일 전부터의 우측 반신 부전마비, 우측 안검하수 및 언어장애

가족력 및 과거력: 1985년도 소뇌출혈로 후두개절제 및 혈종제거술을 시행 받음.

현병력: 내원 20일 전부터 상기 증상이 나타나 타 병원에 입원중 전원됨.

이학적 및 신경학적 소견: 본원 신경외과에 입원 당시 환자의 전신 상태와 영양상태는 비교적 양호하였다. 의식은 명료 하였으며, 우측에 안검하수증이 있었으며 경도의 우측 반신부전마비 및 구음장애가 있었다.

단순 방사선 소견: 특이 소견 없었다.

뇌전산화 단층 촬영 소견: 뇌교에 직경 2 cm 크기의 혈종이 있었다.

자기 공명 촬영 소견: T1 강조 영상에서 종괴는 이질화된 뇌실질보다 고신호강도의 소견을 보였으며 종괴 주위에 헤모시데린 침착등에 의한 저 강도의 소견이 발견되었고, T2 강조 영상에서 내부에 관상형의 저신호강

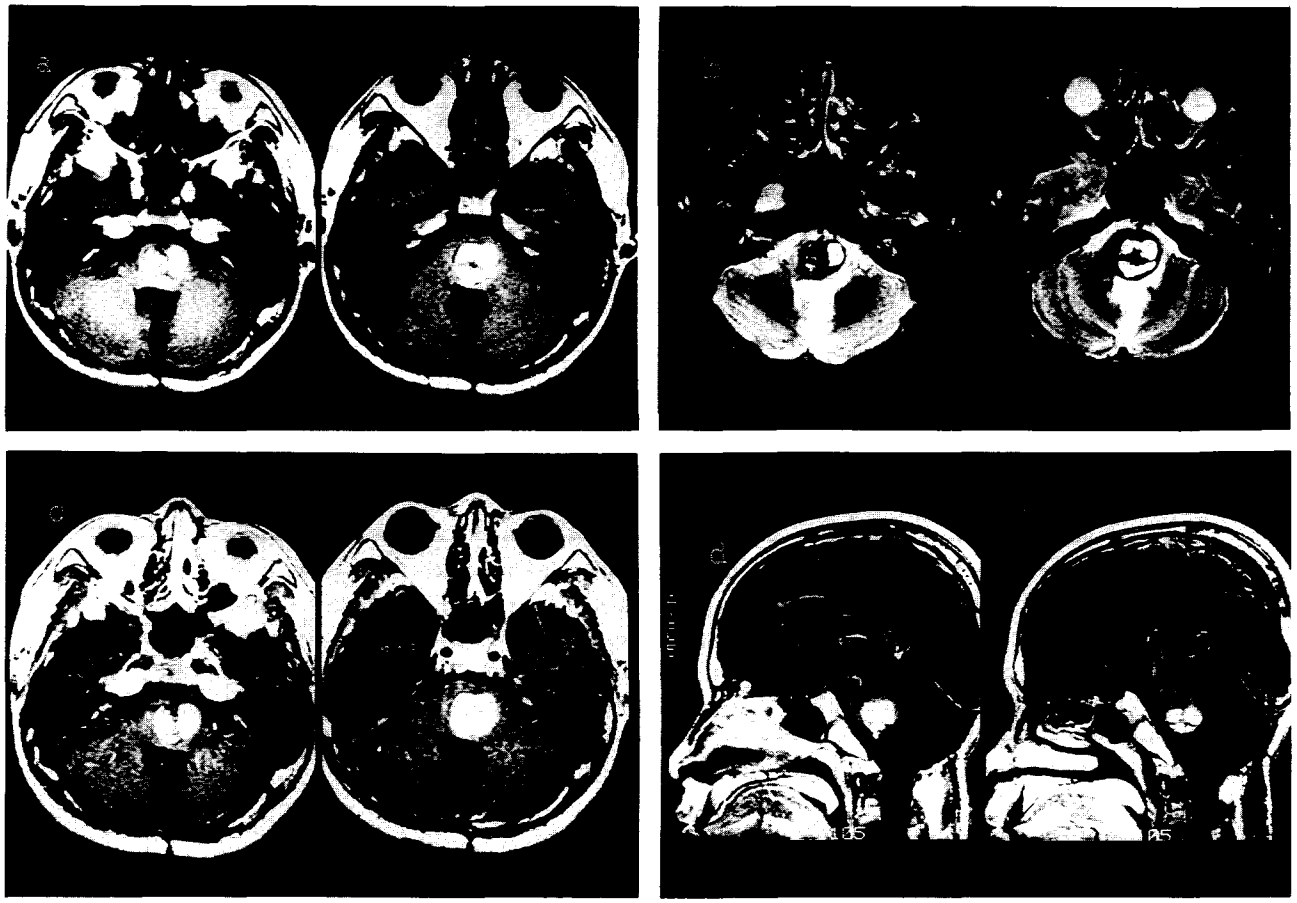

Fig. 1. T1 weighted image showed a round mass with irregular high signal intensity in the pons and low signal intensity of the periphery of mass area due to hemosiderin. T2 weighted image showed a round mass with internal serpingineous low signal intensity, flow void phenomenona,with internal contrast enhancement which suggested vascular mass.
a : T1 weighted axial image b : T2 weighted axial image c : T1 weighted axial with Gd-DTPA enhancement.
d : T1 weighted sagittal image with Gd-DTPA enhancement.

도 소견이 혼합된 고강도의 종괴 소견이 보였다(Fig. 1).

수술소견: 전신 마취하에 통상적인 suboccipital craniotomy를 실시하고 vermis 하단부를 수직으로 절개하고 제 4뇌실의 바닥을 노출 시켰다. 검붉게 변한 우측 제 4뇌실의 좌측 바닥을 절개 하여 혈종 및 혈관 종괴를 완전 제거하였다. 수술후 시행한 뇌자기공명사진상 해면 혈관종이 완전 제거된 소견을 보였다(Fig. 2).

병리 조직학적 소견: 종괴는 다양한 크기의 혈관으로 구성되어 있고 피막은 없다. 혈관들은 한층의 얇은 내피 세포로 피복되어 있고 혈관벽은 결체 조직으로 구성되어 있다. 혈관벽 결체조직의 두께는 두터워진 것에서 부터 얇은 것까지 다양하다(Fig. 3). 종괴의 변방부에서는 신경교 조직이 혈관 사이에 있으나 종괴의 중심부에는 혈관 사이에 신경교 조직이 없고 바로 다음 혈관으로 이행 된다. 혈관강내에는 적혈구와 백혈구가 존재한다. 혈관 사이에는 소수의 혈색소를 가지는 대식세포들이 있다.

수술 후 경과: 일시적인 양측 제 6뇌신경 마비가 있었으며, 우측 안면신경마비가 있는 상태로 특이한 합병증 없이 회복되어 정상 생활로 복귀하였다.

고 찰

뇌간출혈의 발생빈도는 모든 두개강내 출혈의 7~16 %를 차지한다고 알려져 있으나 이는 대부분 고혈압이 원인인 자발성 뇌출혈이나 이를 제외한 뇌간 출혈의 약 66%가 해면 혈관종의 파열의 증거가 있는 것으로

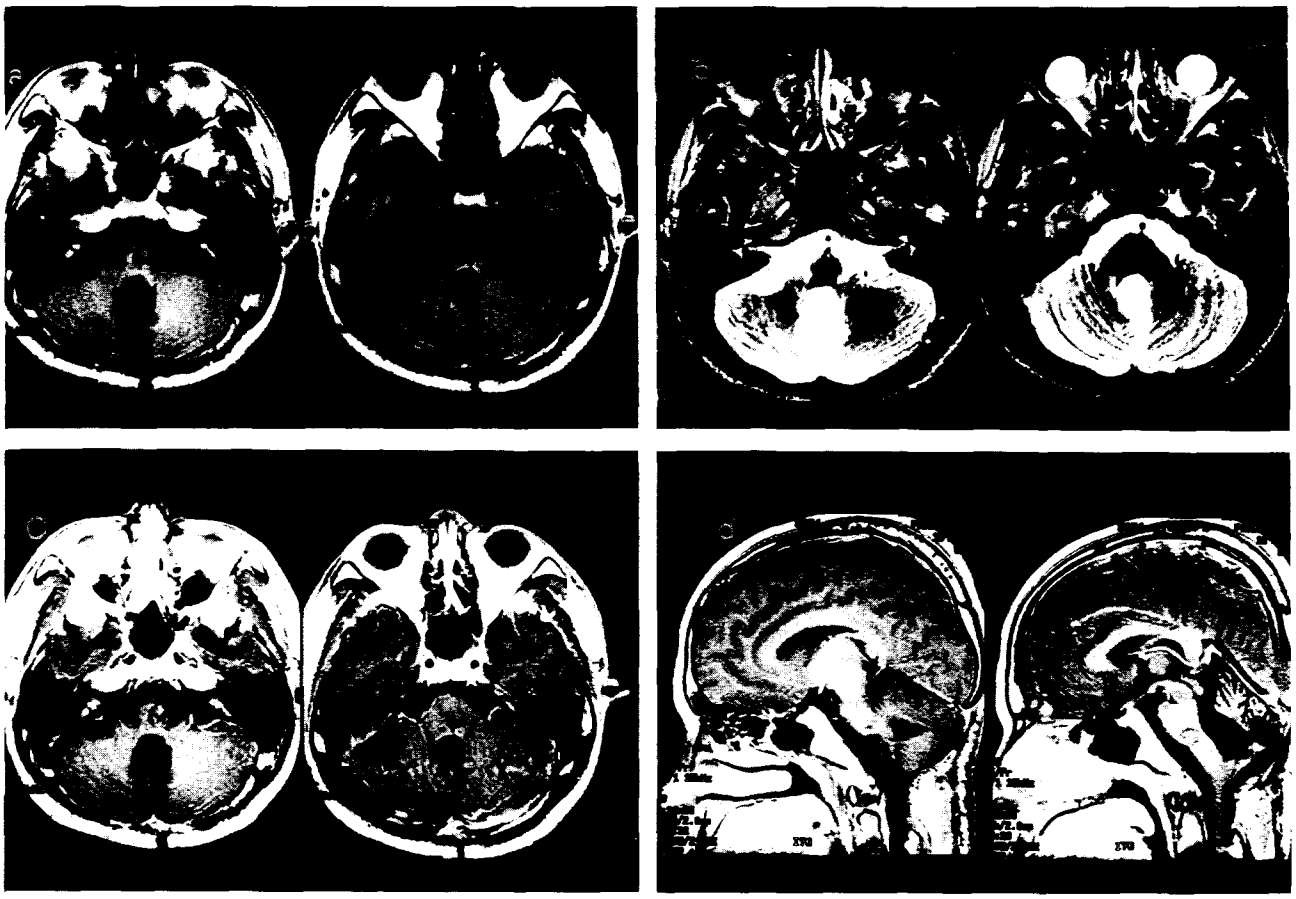

Fig. 2. Postoperative brain MRI showed complete removal of the cavernous hemangioma.
a : T1 weighted axial image b : T2 weighted axial image c : T1 weighted axial image with Gd-DTPA enhancement
d : T1 weighted sagittal image with Gd-DTPA enhancement.

Fig. 3. Photomocrograph showed single endothalial lining vascular channel and separated by fibrous tissue(×400, H-E).

보고하고 있다[1]. 해면 혈관종은 두개강내 혈관기형중 8~15%를 차지하며 일반 인구의 0.1~0.5%에서 발생된다고 보고되고 있다[2,3]. 두개강내 뇌혈관 기형은 일반적으로 동정맥 기형, 해면 혈관종, 정맥 혈관종, 모세 혈관 확장증으로 분류하며 이중 동정맥 기형의 발생빈도가 가장 높으며, 해면 혈관종의 발생 빈도는 다른 혈관 기형에 비해 발생 빈도가 아주 낮다[2,4,5]. 두개강내 해면 혈관종의 2/3가 천막 상부에 발생하며 나머지 1/3이 뇌간 및 소뇌등 천막 하부에 발생하며, 천막상부에 발생하는 병소보다 더 혼하게 증상을 유발시킨다[6].

또한 문헌에 의하면 해면 혈관종의 발생 빈도는 남녀의 성비의 차이는 없으며, 호발연령은 20대에서 30대가 가장 많으나 모든 연령층에서 발견된다[3]. 뇌실에 발생하는 경우 일반적으로 임상 증상은 두통, 간질, 지주막하 출혈, 뇌실내 출혈 및 각종 신경학적 장애가 나타날 수 있으며, 뇌실질내에 발생하는 경우는 간질이 가장 흔한 증상으로 알려져 있다.

해면혈관종의 예후에 대하여 Hayman등에 의해 처음으로 보고되었는데 이들은 5년동안 7명의 환자에서 추적 관찰하여 출혈율이 일년에 한 사람당 5.7% 이라고 하였다[7] . 최근 자기공명 연구결과에서 한 사람에서 일년에 출혈이 될 수 있는 확율이 0.25% 이며 한 병소당은 0.1% 라고 하였다[2]. 가족력이 있는 해면혈관종의 출혈율은 산발적으로 일어나는 혈관종보다 좀 더 높아 한 사람당 일년에 6.5% 를 나타낸다[8].

단순 방사선 촬영상 해면 혈관종은 정상이거나 석회화한 종괴로 나타날 수 있다. Chadduck등[9]은 40% 에서 Rigamonti등[10]은 10% 에서 석회화의 소견을 확인했다. 뇌혈관 촬영시에는 대부분이 정상 소견이거나 무혈관 종괴의 소견이 발견되며[5] , 저자의 예에서도 정상 뇌혈관 소견을 보였다. Wilson의 보고에 의하면 뇌혈관 촬영상 정상으로 보이는 뇌혈관기형(angiographically occult vascular malformation: AOVM) 나타나지 않은 89명의 환자에서 50%가 출혈을 보였고, 25%에서 간질, 20%에서 점진적인 신경학적 결손을 보였으며, 조직을 얻은 73례의 병소중 10례(14%)에서 혈관 해면종이었고 34례(47%)에서 AVMs 였다고 하였다[11].

최근의 뇌전산화 단층 촬영과 자기 공명 영상의 발전으로 이들의 특징적인 소견들이 알려져 있다[10]. 뇌전산화 단층 촬영 소견은 대부분 둥글고 주위와 구분이 잘되고 이질성의 고밀도 음영이나 혼합된 음영을 보이며, 대조 강화가 안되거나 소량 이하의 대조 강화를 보인다. 최근 자기 공명 영상의 발달로 진단이 용이해져 발생 빈도가 과거보다 증가되고 있으며[2,10]. Curling은 총 8000 여명의 핵자기 공명 영상 촬영 환자 중 6 례에서 발견하였고 Robinson등[3]은 핵자기 공명 영상 촬영 환자의 0.47%에서 발견하였다[12,23,14].

자기 공명 영상 촬영 소견은 T1 강조 영상에서 종괴는 이질화된 혼합된 신호강도를 보이며 종괴 주위에 헤모시데린 침착등에 의한 저신호강도 소견이 발견되기도 하며 T2 강조 영상에서 더욱 현저한 저신호강도의 소견이 보인다. 또한 T2 강조 영상이 T1 강조 영상보다 더 예민한 검사법이며 이 핵자기 공명 영상으로 과거 뇌 전산화 단층 촬영으로 발견이 잘 안되던 작은 해면 혈관종도 진단이 가능해졌다.

이들 병소에 대한 일반적인 수술의 적응 대상으로는 ① 출혈과 함께 증상이 있어야 하며, ② 재출혈이 된경우, ③ 점진적으로 신경증상이 악화되는 경우, ④ 불치유성 간질, ⑤ 증상을 유발 시키는 mass나 뇌수종이 있는 경우, 및 ⑥ 조직학적인 진단이 불확실한 경우로 알려져 있다. 해면 혈관종의 치료는 가능한 한도에서 완전 적출술이 가장 좋은 것으로 알려져 있다[3,4,7]. 수술이 필요한 이유는 크게 다음의 세가지로 설명한다. 첫째로 수술을 시행한 경우 환자의 각종 증상의 호전을 기대할 수 있다는 점이다. Robinson등[3]에 의하면 해면 혈관종의 16%에서 아무런 증상이 없이 발견되나 이 중 40% 에서 후에 증상이 발현되고 증상이 있는 환자의 경우에도 보존적 치료시 증상이 지속적으로 남아있게 되지만 수술적 치료를 받은 경우는 간질이 주 증상인 환자의 경우 50%에서 간질이 사라지고 나머지도 간질의 횟수가 감소한다고 하였다. 둘째로 출혈의 위험성이다. 이 해면 혈관종의 매년 출혈율은 Robinson등[3]에 의하면 약 0.7%로 추측된다고 하였다. 셋째로 수술이 필요한 또 다른 이유는 해면 혈관종이 점진적으로 자랄 수 있다는 점이다. Pozatti등[15]은 해면 혈관종 내에서 반복되는 미세 출혈과 막 형성 혹은 혈관의 발아등 때문에 해면 혈관종이 그 크기가 점진적으로 자랄 수 있다고 하였다. Yamasaki등[16]은 총 30례 중 24례에서 수술을 시행하였으며 이중 80%에서 완전 적출을 하였다고 보고하였다. 그러나 뇌간에 발생한 경우에는 여러가지의 수술적 제한이 뒤따르게 되나 적극적으로 치료를 하지 않았을 경우 재출혈이나 뇌간압박으로 인하여 예후가 불량하다[17].

따라서 증상을 갖는 뇌간에 발생한 해면 혈관종은 안전성이 보장되는 한도내에서 가능한한 수술적 제거를 시도하는 것이 바람직하다. 또한 이 해면 혈관종은 수술시 급양 혈관(supplying vessels)이 적고 주위와 박리 구분이 잘 되어 비교적 수술이 용이한 것으로 알려

져 있어, 병소가 표재성이고 신경손상을 유발하지 않을 부위에 위치하며 병소의 크기가 2 cm 이하인 경우에 한하여 수술적 제거를 하는 것이 원칙이다[18,19]. 본례의 경우 병소가 비교적 깊었으나 제4뇌실 바닥에서 5 mm 하부까지 비교적 표재성 위치 있었으며 병소의 크기가 약 2 cm 이었으며 환자는 7년전에도 뇌교출혈로 한차례 이미 혈종 제거술을 받았으며 내원 20일전 다시 재출혈로 소뇌증상 및 우측 반신부전 마비증상 등의 신경증상이 있었기에 재출혈을 방지하려는 목적으로 수술적 제거를 시도 하였다. 수술은 통상적인 후두개와 접근법을 통하여 제4뇌실을 절개하고 우측 뇌교내의 병소에 접근하여 해면 혈관종을 완전 적출하여 병리 조직학적으로 확진하였으며 환자는 수술 후 일시적인 양측 제6신경 및 영구적 안면신경마비증이 발생하였으며 수술후 2년째인 현재는 우측 안면신경마비만 남아 있어 안면신경 이식술을 받았으며, 좋은 정상 상태를 유지하고 있었다.

결 론

저자들은 뇌교내에 발생한 해면 혈관종 1 례를 진단하고 우측 안면신경마비 외에 특기할만한 수술적 합병증없이 혈관종을 완전 제거 할 수 있었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Alexander N, Aldo S and Uvais B: Sugical management of hematomas of the brain stem. J Neurosurg 73: 181-186, 1990
2. Curling OD, Kelly DL and Elster AD: An analysis of the natural history of cavernous angiomas. J Neurosurg 75: 702-708, 1991
3. Robinson JR, Awad IA and Little JR: Natural history of the cavernous angioma. J Neurosurg 75: 709-714, 1991
4. Chang JW, Park SK and Kim YS: The cerebral cavernous hemangioma and venous angioma. Journal of Korean Neurosurgical Society Vol. 14: 665-670, 1985
5. Lobato RD, Perez C and Rivas JJ: Clinical, radiological, and pathological spectrum of angiographically occult intracranial vascular malformations. J Neurosurg 68: 518-531, 1988
6. McCormick PC and Michelsen WJ: Management of intracranial cavernous and venous malformaations, in Barrow DL(ed): Intracranial vascular malformations. Neurosurgical Topics. Park Ridge, IL, American Association of Neurological Surgeons, 1990, pp 197-217
7. Hayman LA, Evan RA and Ferrell RE: Familial cavernous angiomas. Natural history and genetic study over 1 5-year period. Am J Med 319: 343, 1988
8. Golfinos JG, Wascher TM and Zabramski JM: The management of unruptured intracranial vascular malformations. BNI Quarterly 8: 2, 1992
9. Chadduck WM, Binet EF and Farrell FW: Intraventricular cavernous hemangioma: Report of three cases and review of the literature. Neurosurgery Vol. 16, No. 2, 1985
10. Rigamonti D, Drayer BP and Jhonson PC: The MRI appearence of cavernous malformations (angiomas). J Neurosurg 67: 518-524, 1987
11. Wilson CB: Cryptic vascular malformations. Clin Neurosurg 38: 49, 1992
12. Fehlings MG and Tucker WS: Cavernous hemangioma of Meckel's cave. J Neurosurg 68: 645-647, 1988
13. Roda JM, Alvarez F and Isla A: Thalamic cavernous malformation. Case report. J Neurosurg 72: 649, 1990
14. Voigt K and Yarsagil MG : Cerebral cavernous haemangiomas or cavernomas. Neurochirurgia 19: 59-68, 1976
15. Pozzati E, Giulian G and Nuzzo G: The growth of cerebral cavernous angiomas. Neurosurgery 25: 92-97, 1989
16. Yamasaki T, Handa H and Yamashita J: Intracranial and orbital cavernous angiomas. J Neurosurg 64: 197-208, 1986
17. Zimmerma RS, Spetzler RF and Lee KS: Cavernous malformations of the brain stem. J neurosurg 75: 32, 1991
18. Sakai N, Yamada H and Tanigawara T: Surgical treatment of cavernous angioma involving the brainstem and review of the literature. Acta Neurochir(Wien) 113: 138-143, 1991
19. Stahl SM, Jhonson KP and Malamud N: The clinical and pathological spectrum of brain-stem vascular malformations. Long-term course stimulates multiple sclerosis. Arch Neurol 37: 25-29, 1980