

신경근 통증으로 발현된 척수 내 해면혈관종

국민건강보험공단 일산병원 신경과, 연세대학교 의과대학 신경과학교실^a

박보석 정요한^a 장상현^a 조양제^a 허 경^a 이병인^a

Intramedullary Spinal Cord Cavernous Hemangiomas Presented With Radiculopathy

Bosuk Park, MD, Yo Han Jung, MD^a, Sang Hyun Jang, MD^a,
Yang-Je Cho, MD^a, Kyoung Heo, MD^a, Byung In Lee, MD^a

Department of Neurology, National Health Insurance Corporation Ilsan Hospital, Goyang, Korea

Department of Neurology, Yonsei University College of Medicine^a, Seoul, Korea

Cavernous hemangioma may exist in the spinal cord as well as intracranium. Intramedullary spinal cord cavernous hemangioma usually manifests with myelopathy. We report a case of intramedullary cavernous hemangiomas having presented with isolated radicular pain.

J Korean Neurol Assoc 26(4):387-389, 2008

Key Words: Spinal cord, Cavernous hemangioma, Radicular pain

해면혈관종은 혈관 사이에 실질의 침범 없이 비정상적으로 모세혈관이 확장되는 질환이다. 뇌 해면혈관종은 인구의 약 0.1-0.5%에서 발견되고 이는 뇌의 혈관기형의 10-20%를 차지한다.¹ 척수 해면혈관종은 매우 드문 질환으로 모든 척수 혈관기형의 5-12% 정도를 차지하는 것으로 알려져 있다.² 뇌와 척수에 해면혈관종이 공존하는 경우는 산발성 형태보다는 가족성 형태에서 더 흔하다. 해면혈관종이 척수에 발생하는 경우 경막 외, 경막내 척수외 또는 척수 내에 발생할 수 있으며 이 중 척수 내 혈관종의 경우에는 척수병증 일으킬 수 있고 드물게 신경근 통증의 형태로 발현되기도 한다.^{3,4}

본 저자들은 흉추의 척수 내 해면상 혈관종이 신경근 통증의 형태로만 발현된 증례를 경험하여 보고하고자 한다.

46세 남자 환자가 해면혈관종에 의한 간질로 신경과 외래로 추적 치료를 받던 중 1년 4개월 전부터 왼쪽 가슴에 따끔거리는 증상이 시작되었고 한 달 동안 증상이 악화된 채 유지되어 병원에 내원하였다. 환자는 15년 전 우측 얼굴에 감각 저하로 뇌 자기공명영상 검사를 하여 우측 중간소뇌다리(middle cerebellar peduncle) 대뇌에 다발성 해면혈관종이 발견되어, 본원 신경외과에서 우측 중간소뇌다리에 있는 해면혈관종에 감마나이프 수술을 받았다. 5년 전 두통과 왼손의 강직을 시작으로 고개가 왼쪽으로 돌아가며 전신성 발작으로 진행되는 수차례의 이차성 전신성 발작으로 입원하였다. 뇌파검사상 발작 시 우측 전두엽에서 간질모양파가 시작되어 우측 대뇌반구로 퍼지는 양상이 발견되었고, 뇌 자기공명영상 검사에서 이전과 비교해서 우측 측두엽과 우측 기저 전두엽 부위의 해면혈관종은 출혈이 동반된 것이 확인되었다. 우측 전두엽 부위의 해면혈관종에 감마나이프 수술을 하였다. 뇌 자기공명영상에서 파열에 의한 아급성 뇌출혈과 기존에 있던 양측 대뇌에 다발성 해면혈관종 외에 양 대뇌 백질에 작은 혈관종 3-4개, 우측 전두엽, 곧은 이랑에 비교적 크기가 큰 새로운 해면혈관종이 발견되었다. 이후 간질 조절을 위하여 carbamazepine을 복용하였으나 피부 발진으로 중단하고 valproate으로 교체되었고 발작 관해 상태로 지내왔

증례

Received April 25, 2008 Revised September 3, 2008

Accepted June 5, 2008

* Kyoung Heo, MD

Department of Neurology, Yonsei University College of Medicine,
250 Seongsanno, Seoul, 120-752, Korea

Tel: +82-2-2228-1607 Fax: +82-2-393-0705

E-mail: kheo@yuhs.ac

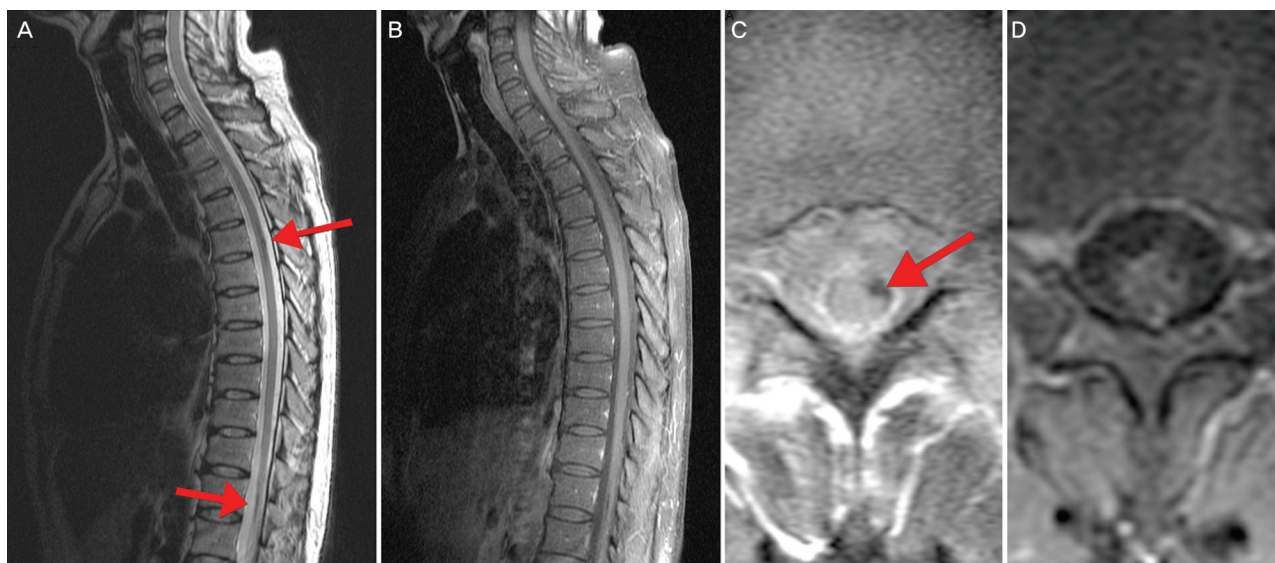


Figure. Sagittal T2-weighted Spine MRI (A) demonstrates hypointense cavernous hemangiomas (arrows) at the T5 and T12 levels. Axial image of T5 level (C) shows that the lesion is located in the left anterolateral region (arrow). Gadolinium enhancement images (B, D) show no enhancement.

다. 비록 가족을 대상으로 자기공명영상은 시행하지 않았지만 해면혈관종에 대한 가족력은 없었다.

신경학적 검사에서 의식은 명료하였고 뇌신경 검사에서는 우측 얼굴 감각 저하 외에 이상은 보이지 않았고, 우측 얼굴 감각 저하는 이전에 발견되었던 우측 중간소뇌다리의 해면혈관종에 의한 증상으로 생각되었다. 좌우 상하지 모두에서 근력 약화는 없었고, 감각은 통각, 촉각과 온도감각이 왼쪽 5번째 흉추 피부절에서만 약간 저하되었고 그 이하로는 정상이었다. 위치, 진동 감각은 좌우에서 동일하였다. 심부건 반사는 왼쪽 무릎반사에서 항진되었으며 바빈스키 징후는 왼쪽에서 양성으로 나타났으나 하지의 감각 및 운동기능 검사는 정상이었다. 또한 환자 본인도 하지의 운동이나 감각기능에 관한 증상은 전혀 호소하지 않았다. 흉추 중간 부위에 압통이 있었다.

척추 자기공명 T2 강조 영상 시상 단면에서 5번 경추와 5번과 12번 흉추의 척수에 저신호 강도로 나타나고 5번 흉추 축단면에서는 이질성의 고신호 강도 물질이 저신호 강도 물질로 둘러싸여 있는 해면혈관종이 발견되었다. Gadolinum 조영증강은 되지 않았다(Fig.).

Valproate 외에 추가된 약물 없이 14개월간 추적 관찰하는 동안 임상적인 증상의 변화는 없었다.

고 찰

해면혈관종은 한 층의 내피세포로 이루어진 얇은 벽의 분열

화된(lobulated) 동모양(sinusoidal)의 혈관 통로(vascular channel)로 그 사이에 신경조직이나 아교조직(glial tissue)의 침범이 없다.^{5,6} 해면혈관종은 동정맥기형과는 달리 혈액 공급 원인 동맥과 유출되는 정맥 사이의 혈관 직경이 작기 때문에 혈관조영술로는 관찰되지 않는다.⁷ 이로 인하여 자기공명영상이 개발되기 이전에는 해면혈관종에 대한 보고가 드물었지만 자기공명영상이 개발된 이후로는 해면혈관종의 진단이 용이해져 보고되는 증례도 증가하고 있다.^{2,8} 자기공명 T2 강조 영상에서 이질성(heterogenous) 고신호 강도의 병변이 hemosiderin 축적에 의한 저신호 강도의 헤일로(halo)로 둘러싸여 있는 것이 이 질병의 특징적인 소견이다.⁵

척추 해면혈관종은 대부분 경막 외에 위치하고 척수 내에 위치하는 경우는 드물다.^{8,9} 증상은 모든 연령층에서 나타날 수 있지만 주로 20-30대에 시작되고, 병변은 주로 경추와 흉추에 발생하지만 상위 경추에서 말초까지 모든 부위에서 발생할 수 있다.^{5,7} 척추 해면혈관종은 본 증례의 경우처럼 일반적으로 뇌 해면상 혈관종이 동반되어 있는 경우가 흔하고 다발성 병변이 척수에만 발생하는 경우는 매우 드물다고 알려졌으나, 최근 Cohen-Gadol 등의 보고에 의하면 33명의 척추 해면상 혈관종 환자에게 시행한 뇌 자기공명영상에서 약 42%인 14명에서만 뇌 해면상 혈관종이 발견되었다.³ 본 증례의 환자와 같이 다발성 해면혈관종은 가족성 형태의 50-73% 정도에서 발견되고 산발성에서는 33% 이하에서 발견된다.³

해면혈관종이 척수 내에 발생하면 병변 수준 이하로 감각 저

하 또는 근력약화 등 척수병증으로 발현되는 것이 일반적이고, 통증이 동반될 수 있으며 이때 통증은 중추신경통 또는 신경근 통증으로 나타날 수 있다.^{3,4} 위의 증례에서와 같이 척수 내 해면혈관종이 그 병변 수준에서만 감각 저하와 통증으로 나타나는 신경근병증의 형태로 발현되는 경우는 매우 드물다. 왼쪽 무릎의 심부건 반사 증가와 바빈스키 징후 양성은 동측 상지의 심부건 반사가 정상이고 서로 비슷한 정도로 관찰되었기 때문에 뇌 병변에 의한 것으로 보기는 어렵고 척수 병변에 의한 것으로 생각할 수 있다. 따라서 본 환자는 최소의 척수병증 징후를 보였다는 점은 인정되지만 하지의 근력이나 감각 이상이 전혀 발견되지 않았기 때문에 본 환자가 가지고 있는 증상이나 신경학적인 결손은 신경근병증의 형태로만 표현되었다는 점이 흥미롭다고 할 수 있다.

Padovani 등이 보고한 11명의 척수 해면혈관종 환자 중 척수 내 병변이 있던 환자는 4명이었고 7명은 척수 외에 병변이 있었으며 이 중 신경근 통증으로 발현된 환자는 3명으로 모두 척수 외에 병변이 있던 환자들이었다.⁸

척수내 해면혈관종의 자연 경과에 대한 연구는 아직 활발히 이루어지지 않았다. 혈관종이 파열되어 출혈을 일으키면 급격한 신경학적 악화가 일어날 수 있어 예방적 수술의 필요성에 대한 논의가 있었으나 확실한 결론은 보여주지 못했다.⁷ 그러나 최근 발표된 Kharkar 등의 보고에서 14명의 증상이 있는 척수 내 해면혈관종 환자를 대상으로 한 후향성 코호트 연구 결과, 수술을 하지 않고 평균 6.7년 동안 경과 관찰을 한 10명의 환자에서 출혈이 발생한 경우는 없었다고 하며 해면혈관종의 크기가 자라면서 신경학적 악화가 발생 한 경우는 있었지만 비교적 안정된 수준의 변화였다.⁶

신경근 통증으로 나타난 척수내 해면상 혈관종은 매우 드문 경우로 생각되어 저자들은 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Verlaan DJ, Davenport WJ, Stefan H, Sure U, Siegel AM, Rouleau GA. Cerebral cavernous malformations, mutations in *Krit1*, *Neurology* 2002;58:853-857.
2. Zevgaridis D, Medele RJ, Hamburger C, Steiger HJ, Reulen HJ. Cavernous haemangiomas of the spinal cord. A review of 117 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1999;141:237-245.
3. Cohen-Gadol AA, Jacob JT, Edwards DA, Krauss WE. Coexistence of intracranial and spinal cavernous malformations: a study of prevalence and natural history. *J Neurosurg* 2006;104:376-381.
4. Kim LJ, Klopfenstein JD, Zabramski JM, Sonntag VK, Spetzler RF. Analysis of pain resolution after surgical resection of intramedullary spinal cord cavernous malformations. *Neurosurgery* 2006;58:106-111.
5. Balaban H, Sener HO, Erden I, Caglar S, Sahin A, Yucemen N. Multiple spinal intramedullary cavernous angioma: case report. *Clin Neurol and Neurosurg* 2001;103:120-122.
6. Kharkar S, Shuck J, Conway J, Rigamonti D. The natural history of conservatively managed symptomatic intramedullary spinal cord cavernomas. *Neurosurgery* 2007;60:865-872.
7. Kondziella D, Brodersen P, Laursen H, Hansen K. Cavernous hemangioma of the spinal Cord-conservative or operative management? *Acta Neurol Scand* 2006;114:287-290.
8. Padovani R, Acciarri N, Giulioni M, Pantieri R, Foschini MP. Cavernous angiomas of the spinal district: surgical treatment of 11 patients. *Eur Spine J* 1997;6:298-303.
9. Vishteh AG, Zabramski JM, Spetzler RF. Patients with spinal cord cavernous malformations are at an increased risk for multiple neuraxis cavernous malformations. *Neurosurgery* 1999;45:30-33.