

재 측두동맥 생검 (superficial temporal artery biopsy)을 통해 두부 섬유근성 이형성증을 확진했다고 보고하였으며, 문헌상 생검으로 진단한 보고는 매우 드물었다.

뇌혈관 섬유근성 이형성증에서 항혈소판제 및 항응고제의 투여에 대한 논란이 많다. Stewart등(1986)의 보고에서는 45명의 환자에서 투약한 군과 투약하지 않은 군의 뇌졸중의 재발에 차이가 없었고, Wesen과 Elliot(1986)는 30명을 비교한 결과 뚜렷한 차이를 보였다고 보고하였다. Edward와 Heaton(1992)에 의하면 섬유근성 이형성증은 대부분 죽상경화증 (atherosclerosis)과 동반되고 보고된 문헌을 종합한 결과 투약시 뇌졸중이 4% 이하에서 발생하므로 항혈소판제 및 항응고제를 투여해야 한다고 보고했다. 증례 1환자에서는 항혈소판제를 투여하였고, 증례 2환자에서는 투여하지 않았다. 수술은 수개월내지 수년 마다 혈관조영술을 반복하여 심한 협착을 보이거나 그로 인한 동맥류나 이단증을 보일때 시행하고, 수술후는 반드시 항혈소판제나 항응고제를 투여해야 한다.

## 결 론

저자들은 최근 중앙 길 병원 신경과에 내원한 80세 여환과 57세 남환에서 그 임상 증상 및 증후가 측두 동맥염과 유사하여 실시한 측두 동맥 생검상 두부 섬유근성 이형성증으로 확진된 2례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하였다.

## REFERENCES

Andersen PE : *Fibromuscular hyperplasia of the carotid arteries. Acta Radiol* 10:90, 1970  
 Corrin LS, Sandok BA, Houser OW : *Cerebral ischemic events in patients with carotid artery fibromuscular dysplasia. Arch Neurol* 38:616, 1981  
 Elson LS, James FT, Praful D, Dixon MM : *Cephalic fibromuscular dysplasia in 32 patients. Arch Neurol* 38:619, 1981  
 Katalin H, gyorgy N : *Fibromuscular dysplasia of the basilar artery. Case report with autopsy verification. Arch Neurol* 41:440, 1984  
 Lemahieu SF, Marchau MM : *Intracranial fibromu-*

*scular dysplasia and stroke in children. Neuro-radiology* 18:99, 1979

Mettinger KL : *Fibromuscular dysplasia and the brain. Stroke* 13:53, 1982

Morgenlander JC, Goldstein LB : *Recurrent transient ischemic attacks and stroke in association with an internal carotid artery web. Stroke* 22:94, 1991

Osborne AG, Anderson RE : *Angiographic spectrum of cervical and intracranial fibromuscular dysplasia. Stroke* 8:617, 1977

Pollock M, Jackson BM : *Fibromuscular dysplasia of the carotid arteries. Neurology* 21:1226, 1971

Rosenberger A, Alder O, Lichtig H : *Angiographic appearance of the renal vein in a case of fibromuscular dysplasia of the artery. Radiology* 188:579, 1976

Stewart MT, Moritz MW, Smith RB et al : *The natural history of carotid fibromuscular dysplasia. J Vasc Surg* 3:305, 1986

Wesen CA, Elliot BM : *Fibromuscular dysplasia of the carotid arteries. Am J Surg* 151:448, 1986

## 해면동 혈전성 혈관염에 의한 내경동맥 가성 동맥류 1례

연세대학교 영등세브란스병원 신경과

연세대학교 영등세브란스병원 방사선과\*

연세대학교 삼계백병원 신경과\*\*

김순환·이상복·최영철·최인생·정태섭\*·박재현\*\*

### Pseudoaneurysm of Internal Carotid Artery Secondary to the Cavernous Sinus Thrombophlebitis

Soon Kwan Kim, M.D., Sang Bog Lee, M.D.,

Young Chul Choi, M.D., Il Saing Choi, M.D.

Tae Sub Chung, M.D.\*, Jae Hieon Park, M.D.\*\*

Department of Neurology, Yongdong Severance Hospital  
Yonsei University College of Medicine

Department of Radiology, Yongdong Severance Hospital  
Yonsei University College of Medicine\*

Department of Neurology, Sang Gye Baik Hospital  
Inje University College of Medicine, Seoul, Korea\*\*

Mycotic aneurysms of the intracavernous segment of the internal carotid artery secondary to cavernous sinus thrombophlebitis are exceedingly rare. The authors report a case with mycotic pseudoaneurysm in the cavernous portion of the internal carotid artery with clinical and angiographic evidence cavernous sinus thrombosis. The strikingly development of the pseudoaneurysms was demonstrated by digital subtraction angiography.

## 서 론

1885년 Osler에 의해서 동맥 혈관 감염에 의한 이차적으로 발생한 동맥류를 진균성(mycotic aneurysm)라고 명명한 이래 여러 학자들에 의해 병태 생리 및 원인이 규명되어 왔다(Dejong 1937). 진균성 동맥류는 세균으로 감염된 혈전이 동맥내로 색전이 되어 발생한 동맥류가 대부분이며, 세균성 심내막염이 주된 원인이 되며, 세균성 심내막염 환자 2.5-4.5%에서 뇌혈관 진균성 동맥류가 발생한다고 한다. 그러나 이와는 달리 혈관 밖(extravascular)의 병소로 부터 동맥 외막에 감염이 되고 내막까지 진행되고 혈전이 만들어 지고 이와함께 혈관의 벽이 약해져서 동맥류가 형성하는 경우도 있지만 이 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있다. 최근에 이차적으로 내경동맥의 해면부위에 가성 동맥류가 발생한 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

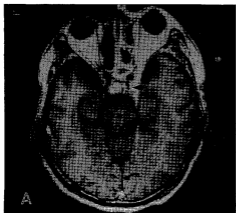
## 증례보고

병력 및 진찰소견 : 45세된 남자 환자가 5일 간의 두통과 안구 붓음을 주소로 본원에 입원 하였다. 환자는 과거력 상 15년 전에 갑상선 항기능증상으로 수술 받은 경력과 1년 전부터 치은염이 있어 왔으며, 흡연은 25년 동안 하루 한갑 정도 흡연 하였다고 한다. 당뇨

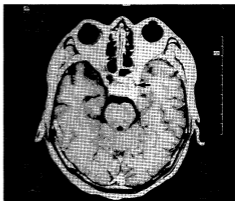
병, 고혈압이나, 경부에 외상은 없었다. 가족력 상에도 특이사항은 없었다. 환자는 심한 두통과 안구붓증이 나타나, 타 병원에 방문하였으며, 뇌전산화 단층 촬영 후에 이상이 없다라는 말을 듣고서 퇴원 하였다. 퇴원한 후에도 심한 두통과 안구 붓증이 계속되어서 본원 응급실에 내원하였다. 두통의 양상은 좌측 측두부와 후두부, 안구 등에서 지속되는 박동성 통증이며, 약물에도 별 반응이 없었다. 내원 당시 시행한 이학적 검사상 체온이 37.8°C, 혈압은 130/80 mmHg, 치은염(gingivitis)과 치은출혈이 관찰되었으며, 안구와 심장에서 청진상 잡음은 청진되지 않았다. 신경학적 검사상 의식은 명료 하였으며, 안저검사, 시력, 안압, 뇌신경 검사 모두 정상 소견 이었다. 입원 2일째 계속 38°C로 열이 있었으며, 좌안 안검하수와 좌측 안면부의 감각 저하가 있었으며, 좌측 안구의 외직근 운동장애가 관찰되었다. 해면동의 혈전성 정맥염이 의심되어 뇌저기공명 혈관조영술을 시행하였으며, 해면동의 혈전성 정맥염으로 항생제와 헤파린 투여 시작하였다. 입원 15일째 심한 두통과 안구붓증, 결막출혈, 결막부종, 전안근마비가 나타나, 고용량의 항생제와 약물요법, 헤파린 주사로 더이상 해면동 혈전증은 진행되지 않았으며, 환자는 두통과 안구붓증이 조금씩 호전되었다. 입원 64일째 뇌혈관 조영술을 시행 후 좌측 안구 운동 장애는 있었지만 퇴원하였다.

검사소견 : 응급실에서 시행한 흉부 X선 검사, 심전도 검사, 간기능 검사, 혈당검사, 소변검사, 뇌척수액 검사 소견에서 모두 정상 소견을 보였으며, 말초 혈액검사에서 백혈구 12000/mm<sup>3</sup> (neutrophils 91%), 적혈구 침강 속도 40 mm/hr로 증가되어 있었다. 혈청 매독 반응 검사, ANA, 혈액 균배양 검사 모두 음성 이었다. 입원 3일째 시행한 뇌척수액 소견상 개방압은 158 mmH<sub>2</sub>O, 척수액 당량 54 mg/dl(혈당 99 mg/dl)은 정상소견이었으나, 척수액 단백질 86 mg/dl, 백혈구 25/mm<sup>3</sup>(poly 67%, mono 33%)으로 증가되어 있었다. 척수액의 India ink검사, 크립토투스형원 검사, 척수액의 그람 염색법, AFB염색법, 균배양 검사 모두 음성이었다. 입원 15일째 시행한 척수액 검사에서 정상화 되었으며, 혈액 균배양 검사 음성이었다.

방사선 검사소견 : 타 병원에서 시행한 뇌전산화 단층 사진에서 특이사항은 없었으나, 본원 응급실에서 시행한 뇌전산화 단층사진에서 좌측 해면동 부위에 저음영 소견이 관찰 되었다. 입원 2일째 시행한 뇌저기



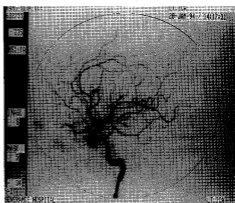
**Fig. 1-A** On hospital 3 days, contrast(Gd TPHA)-enhanced axial MR(TR 600,TE 15) show irregular stenosis of the cavernous portion of the internal carotid artery and thrombosis of the cavernous sinus.



**Fig. 2** Follow up 23days later contrast(Gd TPHA)-enhanced axial MR(TR 600,TE 15) show thrombosis with narrowed Lt side cavernous segment of the internal carotid artery at carotid sinus and aneurysm of Lt side cavernous segment of the internal carotid artery.



**Fig. 1-B** MR angiography shows irregular stenosis of the cavernous portion of the Lt internal carotid artery



**Fig. 3** Carotid angiogram(arterial phase) shows irregular stenosis of the pseudoaneurysm of the cavernous portion of the Lt internal carotid artery.

공명 혈관조영술에서 좌측의 해면동 부위에 혈전증과 내경동맥의 해면부위에 협착이 관찰 되었다(그림 1 A, B). 입원 24일째 뇌자기 공명 사진에서 좌측 해면동 부위에 혈전증과 내경동맥의 해면부위의 동맥류가 관찰되었다 (그림 2). 입원 64일째 시행한 뇌혈관 조영술에서 내경동맥의 해면부위의 불규칙적인 협착과 조영제의 filling 및 emptying time이 길게 나타나는 가

성동맥류가 관찰되었다(그림 3). 외래에서 발병 후 6개월 만에 시행한 뇌자기 공명 혈관 조영술의 소견에서 동맥류의 크기는 증가 하지 않았으며, 내경동맥의 해면부위에 가성동맥류가 계속 관찰되고 있었다(그림 4A, B)  
 치료및 경과 : 항생제와 헤파린을 투여 하였으며, 두통과 안구통증은 호전되었으나, 안구의 운동 장애는 계속 남아 있었다.

## 고 찰

Karsner(1947)는 진균성 동맥류를 병리발생학적으로 3가지로 구분하였다. 첫째로 아급성 심내막염의 합

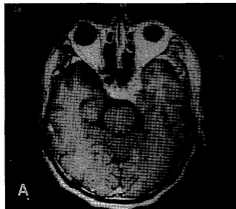


Fig. 4-A Follow up 6 month later contrast (Gd TPHA)-enhanced axial MR(TR 600, TE 15) show stenosis of the internal carotid artery and pseudoaneurysm of the cavernous portion of Lt internal carotid artery without interval change.

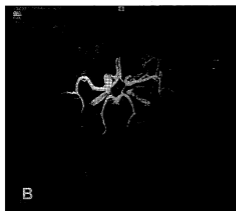


Fig. 4-B Follow up 6 month later MR angiography show stenosis of the internal carotid artery and pseudoaneurysm of the cavernous portion of Lt internal carotid artery without interval change.

병증으로 오는 색전에 의한 동맥류, 둘째로 혈관 밖의 병소에서 동맥 외막에 감염되어 내막까지 진행되어 나타나는 동맥류, 셋째로 확실한 염증의 병소를 찾을 수 없는 잠재성 동맥류(cryptogenic aneurysm)등으로 구분 하였다. 첫번째 유형은 진균성 동맥류 중에서 제일 흔히 경험 할 수 있는 경우로 세균성 심내막염이 주된 원인이 되며, 발생이 잘 되는 부위는 대동맥이고, 그다음으로 복부 동맥이라고 한다(Shnider와 Colesonas 1953). 그러나 뇌동맥류도 세균성 심내막염 환자의 2.5-4.5%에서 발생한다고 하며 동맥류가 발생하기까지는 세균성 심내막염 후 수술에서 수주가 걸린다고 한다(Harrison과 Hampton 1967). 본 증례에서 나타난 해면동 혈전증에 의한 가성 뇌동맥류의 발생은 해면동의 감염으로 혈전성 정맥염이 나타나고, 내경동맥의 외막에서 내막까지 염증이 진행하여 혈전과 내경동맥의 협착이 발생하였으며, 이와같이 혈관 밖(extravascular)의 병소에서 동맥 외막에 감염되고 내막까지 진행하여 혈전이 만들어지고 혈관의 벽이 약해져서 뇌동맥류가 발생하는 두번째 유형은 외국에서 드물게 보고 되었지만(Suwanwela등 1972, Ohono 등 1973), 우리나라에서는 이와같은 경우는 보고 된 바가 없는 것으로 사료된다. 해면동의 혈전성 정맥염은 안면부의 감염 특히 안면부 중간 3분의 1에 해당하는 부위에 감염이 있을 때나 또는 부비동염(paranasal sinusitis), 치은염, 인후염, 중이염 등에서 올 수 있다. 세균이 안면 정맥과 익돌근 정맥총(ptyergoid plexus)으로 들어가거나, 안정맥(optthalmic vein)을 통하여 해면동에 침입하게 되어 해면동 혈전성 정맥염을 일으킨다. 원인이 밝혀진 해면동 혈전증의 거의 50%는 안면부의 감염에서 오는 것으로 보고되고 있다(DiNubile 1988). 부비동염에 의한 해면동의 혈전은 집형동염(sphenoid)와 사골동염(ethmoid sinusitis)에서 많이 오는 것으로 알려져 있으며(Southwick등 1986), 치아 감염(dental infection)에 의한 해면동의 혈전증은 약 10%에 해당한다고 보고되고 있다(Harbour등 1984). 본 증례에서 일차 병소는 임상적으로 치은염으로 추정되었으나, 치은과 결막, 뇌척수액 등에서 원인균을 동정하지 못 하였으며, 치은염으로 부터 나온 세균이 익돌근 정맥총(ptyergoid plexus)을 경유하여 해면동 혈전성 정맥염을 일으킨 것으로 사료된다. 감염 이외에 비뇌성 모균병(rhinocerebral mucormycosis)의 원인균이 될 수

있는 데, 정상인에서는 이 균에 대한 저항력이 있어 발병이 안되고 대사성 장애나 면역성의 장애가 있는 방이거전이 깨진 사람에게서 비뇌성 모균병이 대부분 발병한다. 비뇌성 모균병은 주로 코, 부비동, 안와에서 시작하여 직접적으로, 혹은 혈관을 따라서 뇌에 침범한다(Anaissie와 Shikhami 1985). Lowe(1975)에 의하면 수술과 amphotericin B로 치료 해도 진행되는 뇌동맥 혈전증으로 결국 사망하였다고 보고 하였다. 문헌고찰에 의하면 보고된 31례에서 당뇨병이 25례 이었으며, 나머지 6례에서는 간경화, 신증후군, 궤장염, 만성 설사, 건강한 남자, 생존한 경우는 5년안에 모두 사망하였다. 진균성 뇌동맥류가 발생하는 기전은 일반적으로 다음과 같이 받아들여지고 있다(Molinari등 1973). 감염된 혈전의 색전으로 세균이 동맥 혈관에 침입하여 직접적으로 혈관 벽에 침범하거나, 맥관 혈관(vasa vasorum)에 침범하여, 혈관벽을 따라서 지속적인 염증이 일어나 동맥류가 나타난다. 또한 면역 복합체에 의한 혈관의 손상에 의해서도 동맥류가 나타난다(Weinstein와 Rubin 1973). 염증이 진행되어 동맥 외막과 중간막까지 염증이 일어나지만 내막(intima)은 보존된다. 하지만 감염이 내막까지 침범하면 혈관에 혈전이 일어난다. 이런 사실은 급성 화농성 뇌막염, 결핵성 뇌막염에 의해서 일어나는 뇌혈관의 혈전을 병리학적으로 그리고 뇌혈관 조영술에 의하여 밝혀졌다(Mathew등 1970). 외상성 동맥류가 생기는 기전은 혈관 벽에 부분적인 손상을 받는 경우, 즉 내막이나 중간막만 손상 받고 외층이 보존 되었을 때 생기는 동맥류를 진성동맥류(김세혁등 1993, Capanna 1984)라 하며, 혈관벽이 전체적으로 손상을 받는 경우, 즉 혈관의 연속성이 단절된 경우에는 혈관 주위에 혈종이 형성된 후 섬유성 조직화가 혈종 외부에서 일어나고 혈역학적 공동화 현상이 혈종 내에서 일어나 형성된 경우를 가성동맥류라 하며, 이런 경우 정상 혈관벽 구조는 없다(Capanna 1984, 김명규 등 1992). 본 증례에서는 해면동에 혈전성 정맥염이 나타나고 동맥의 염증이 외막에서 내막까지 진행하여 혈전과 내경동맥의 협착이 발생하였으며, 뇌혈관조영술에서 가성 뇌동맥류가 발견되었다. 급성기에 안면부, 부비동, 인후부등의 처음 병소에서 해면동의 혈전증이 발생하기까지는 기간은 1주일 미만이며, 해면동 혈전증의 환자에서 사망율은 30%이고 고용량의 적절한 항생제 치료만으로는 회복되는 경우도 50%미만이

라고 한다(Younis와 Lazar, 1993) 조기에 고용량의 적절한 항생제와 해파린 정주는 혈전증의 증가를 예방하여 사망율을 낮출 수 있으며, 스테로이드 투여는 염증과 부종을 감소시키지만, 해면동 혈전증의 치료에 유효하다는 증거는 없다. 충분한 약물 치료에도 호전이 없으면 부비동염과 같은 처음 병소는 수술적인 치료에 의해 제거 해야한다(DiNubile 1988). 급성기에 양측성이거나 또는 다발성이거나 또는 큰 동맥인 파열되지 않은 동맥류 경우에는 수술은 고려하지 않는다(O'coner등 1972). 저자들은 본 증례의 경함과 문헌 고찰을 통하여 해면동 혈전성 정맥염에 의한 가성 동맥류는 파열의 가능성이 높기 때문에 조기에 고농도의 항생제 정주와 해파린 정주를 하여야 하며, 뇌자기공명 혈관조영술이나 또는 뇌혈관 조영술로 추적검사를 하고 있으며, 또한 동맥류가 커지면 파열되는 가능성이 높기 때문에 수술도 해야 한다.

## 결 론

해면동 혈전성 동맥염에 의해 이차적으로 발생한 내경동맥의 해면부위 가성 동맥류 1례를 경험하였기에 문헌고찰을 하였다.

## 참 고 문 헌

- 김명규, 이수정, 손의주, 조기현, 김세중(1992): 경부 외상후 속상된 경동맥색전증 1례. 대한신경학회지 10:550-553.  
 김세혁, 윤수환, 주진양, 김동익, 최중언, 이규창(1993): 외상성 뇌동맥류 대한신경외과학회지 22:1348-1356.  
 Anaissie EJ, Shikhami AH(1985): *Rhinocerebral mucormycosis with internal carotid occlusion. Laryngoscope* 95:1107-1113.  
 Capanna AH(1984): *Traumatic intracranial aneurysm and Gradenigo's syndrome secondary to gun shot wound. Surg Neurol* 22:263-266.  
 Dejong RN(1937): *Central nervous system complication s in subacute bacterial endocarditis. J Nerv Ment Dis* 85:397-410.  
 DiNubile MJ(1988): *Septic thrombosis of the cavernous sinuses. Arch Neurol* 45:567-572.  
 Harbour RC, Trobe JD, Ballinger WE(1984): *Septic cavernous sinus thrombosis associated gingivitis and*

- parapharyngeal abscess. *Arch Ophthalmol* 102:94-97.
- Harrison MJG, Hampton JR(1967) : Neurologic presentation of bacterial endocarditis. *Br Med J* 2:148-151.
- Karsner HT(1947) : Acute inflammation of arteries. Springfield, Ill Chas C Thomas, P16.
- Lowe JT(1975) : Rhinocerebral phycomycosis and internal carotid artery thrombosis. *Arch Oto-laryngol* 101:100-103.
- Mathew NT, Abraham J, Chandy J(1970) : Cerebral angraphic features in tuberculo meningitis. *Neurology* 20:1015.
- Molinari GF, Smith L, Goldstein ML, Satran R(1973) : Pathogenesis of cerebral mycotic aneurysms. *Neurology* 23:325-331.
- O'connor TW, Lord RISA, Tracy GD(1972) : Treatment of mycotic aneurysms. *Med J Aust* 2:1161-1164.
- Ohono K, Ito U, Fukushima Y(1973) : Multiple mycotic aneurysms of internal carotid arteries caused by osteomyelitis of skull: report of a case. *Bull Tokyo Med Dent Univ* 20:51-58.
- Oslar W(1885) : Gulstonian lectures on malignant endocarditis. *Lancet* 1:415-418, 459-464, 505-508.
- Shnider BI, Cotsonas NJ Jr(1953) : Embolic mycotic aneurysms, a complication of bacterial endocarditis. *Am J Med* 16:246-255.
- Southwick PS, Richardson EP, Swartz MN(1986) : Septic thrombosis of the dural venous sinuses. *Medicine* 65:82-106.
- Suwanwela C, Suwanwela N, Charuchinda S et al (1972) : Intracardial mycotic aneurysms of extra-vascular origin. *J Neurosurg* 36:552-559.
- Weinstein L, Rubin RH(1973) : Infective endocarditis. *Prog Cardiovasc Dis* 16:239-274.
- Younis RT, Lazar RH(1993) : Cavernous sinus thrombosis: Successful treatment using functional endonasal sinus surgery. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 119:1368-1372.

## The Syndrome of Gait Ignition Failure - Report of two cases -

SR Han, M.D., BS Kim, M.D., JH Rha, M.D.,  
TS Moon, M.D.\*, DJ Shin, M.D.\*

Department of Neurology, Catholic University Medical  
College Seoul, Korea

\*Department of Neurology, Jungang Kil Hospital Incheon,  
Korea

---

The gait seen in the syndrome of gait ignition failure has the elements of parkinsonism and frontal gait disorders with difficulty starting walking, turn hesitation and freezing. Unlike parkinsonism and frontal gait disorder, however, this syndrome shows a relatively normal gait with upright posture, good arm swing and normal stride length once under way, and normal or nearly normal equilibrium. None of the patients with this gait disorder have classic parkinsonian features and impairment of cognition or limb praxia. Therefore this syndrome may be different disease entity from Parkinson's disease or frontal gait disorders.

---

### INTRODUCTION

Atchison et al(1993) proposed that the gait disorder characterized by difficulty starting walking, turn hesitation and freezing but relatively normal gait with upright posture, good arm swing, normal stride length once under way, to be called "the syndrome of gait ignition failure". The core features of this syndrome are similar to the manifestations of parkinsonian gait but none of the patients with this syndrome show classic symptoms and signs of Parkinson's disease and derived any benefit from levodopa. The patients with frontal gait disorder walked on a wide base with short and shuffling steps and had occa-