

## 신생아에 심한 심부전증을 일으킨 선천성 뇌동정맥 기형: 풍선 색전 요법을 시도한 1례

울산대학교 의과대학 서울중앙병원, 소아과학교실, 진단방사선과학교실\*  
박 인 숙·김 영 휘·홍 창 의·조 영 국\*·서 대 철\*

인제대학교 의과대학 상계백병원 소아과학교실  
박 영 일

=Abstract=

### Cerebral AV Malformation in a Neonate Complicated by Intractable Congestive Heart Failure Treated with Balloon Embolization : A case Report

In-Sook Park, Young-Hwue Kim, Chang-Yee Hong, Young-Kook Cho\*, Dae-Chul Seo\*  
Department of Pediatrics and Diagnostic Radiology\*  
Ulsan University College of Medicine, Asan Medical Center

Young-Il Park  
Department of Pediatrics, Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

Cerebral arteriovenous malformation is a rare cause of congestive heart failure in neonates and is known to carry a very poor prognosis even with prompt recognition and aggressive treatment. We recently encountered a 2-day-old male neonate with huge cerebral arteriovenous malformation who presented with intractable heart failure. Despite aggressive medical treatment and partial embolization with detachable balloon, baby died of severe heart failure. Since there is no report of percutaneous balloon embolization in a neonate with this lesion in Korean literature, we wish to present our experience in one such neonate. Also we believe this is the first report of color Doppler findings in cerebral arteriovenous malformation in Korean literature.

Key Words : Cerebral arteriovenous malformation, Vein of Galen Aneurysm, Balloon embolization, Neonatal heart failure

I. 서 론

뇌동정맥 기형은 신생아에서 심한 심부전증을 일으키는 매우 드문 질환으로서 조기에 발견하여 적극적인 치료를 하여도 사망률이나 예후가 매우 나쁜것

으로 알려져 있다<sup>1</sup>. 그러나 최근 수술없이 경피적으로 도관을 통하여 이 혈관 기형으로 들어가는 동맥을 막아주는 여러 방법의 발달로 간혹 성공한 예가 발표되고 있다.

국내에서는 뇌동정맥 기형을 가진 신생아에서 이 시술이 시행되었다는 보고가 아직 없는 상태이다. 저자들은 최근 심한 심부전증을 주소로 입원한 생후 2일된 신생아에서 심장과 머리의 초음파 검사로 이 기형을 즉시 진단하여 기형으로 들어가는 영양 동맥(feeding artery)의 폐쇄를 시도하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## II. 증 례

생후 2일된 남아가 심한 심부전증으로 입원하였다. 환아는 28세된 엄마로부터 만삭 정상분만 하였으며 임신도중이나 분만시 특별한 문제는 없었다.

출생시 체중은 3.3kg 이었다. 출생 직후부터 심부전증과 심장 확장이 급속히 악화되어 본원으로 전원되었다. 입원당시 체중 3.2kg, 두위 33cm, 체온 36.5℃, 맥박수 160회/분, 호흡수 60회/분 이었다. 환아의 전신상태는 불량하였으며 활동량도 매우 감소되어 있었고 호흡곤란이 있었다. 청색증은 없었으나 창백해 보였다. 폐의 청진상 수포음은 들리지 않았다. 심장 촉진상 심박수가 빠르고 前胸部의 움직임이 항진되어 있었으며 심장 청진상 비특이적인 수축기 심잡음과 gallop 리듬이 크게 들렸다. 복부 진찰상 간비대가 있었으며 bruit는 들리지 않았다. 모든 말초 동맥에서 跳躍性맥박(bounding pulse)이 촉진되었다. 머리의 大泉門(anterior fontanelle)이 팽창하였으며 청진상 고음조의 큰 지속성 잡음이 들렸다. 입원 당시의 단순 흉부 X선 사진에서 심흉비율은 65% 이었으며 약간의 폐수종이 보였다. 심전도에서 동성빈맥과 양심실 비대소견이 보였다. 심장 초음파 검사상 매우 큰 동맥관을 제외하고는 심장내부의 구조는 정상이었으나 양측 심방, 심실, 대동맥이 전부 확장되어 있었으며 늘어난 난원공(stretched patent foramen ovale)과 동맥관을 통하여 우좌 단락(right-to-left shunt)이 보였다(Fig. 1).

또한 삼첨관과 승모관 역류가 약간 보였으며 상행 대동맥과 대동맥궁이 매우 확장되어 있었고 무명동

맥, 경동맥, 쇄골하동맥도 매우 커져 있었다(Fig. 2a).

상공정맥과 무명정맥도 매우 늘어나 있었다. Color Doppler와 pulsed Doppler 검사상 하행대동맥의 혈류가 역류하여 머리쪽 방향으로 다시 올라오는 것이 보였다(Fig. 2b, 2c). 머리의 양면성 에코에서도 vein of Galen 동맥류가 확인 되었으며 도플러 검사로 그 안의 혈류는 정맥성 혈류였으며 양측에서 이 동맥류로 들어오는 여러개의 큰 영양동맥들도 확인 되었다(Fig. 3a, 3b, 3c).

위 검사로 진단을 확인함과 동시에 환아는 인공호흡기, Dopamine, Dobutamine, 이뇨제 등으로 내과적 치료를 하였으나 입원 다음날 심부전증과 심장확장이 더욱 심해졌으므로(심흉 비율 90%, Fig. 4) 뇌혈관 조영술과 경피적으로 도관을 통한 색전술(transcatheter embolization)을 시도하였다.

5 French sheath를 좌측 대퇴동맥을 통하여 삽입하여 4 French catheter를 좌측 내경동맥과 척추동맥 입구에 넣고 조영제 촬영을 하여 갈렌정맥 기형의 진단과 함께 매우 큰 영양동맥들을 확인하였다(Fig. 5a, 5b). 5 French sheath를 통하여 Debrun 9번 분리 풍선을 내경동맥에 넣고 1개의 큰 동맥에 위치시킨 후 풍선을 분리하였다(Fig. 5c). 풍선을 넣은 후에도 머리에서의 지속성 잡음은 계속 들렸다. 시술 6시간 후 환아는 급속히 악화되는 심한 심부전증과 무뇨증 등으로 사망하였다.

## III. 고 찰

뇌동정맥 기형은 신생아에서 심한 심부전증을 일으키는 매우 드문 질환으로서 조기발견하여 적극적인 치료를 하여도 사망률이나 예후가 극히 불량한 것으로 알려져 있다<sup>1</sup>. 선천성 동정맥 기형은 제대기간 5주내지 10주사이에 일어나는 primitive mesenchyme 에서부터 정맥, 동맥, 모세혈관 등 여러혈관의 형성과정에 이상이 생겨 발생하는 것으로 생각된다<sup>2</sup>. 이러한 동정맥 기형은 대체로 3가지 종류로 분류하는데 첫째로는 선천성 모세혈관종(capillary hemangioma)으로서 이는 모세혈관의 기형이며, 둘째로는 동맥과 정맥사이에 엉켜있는 상태의 그 형태가 불분명한 혈관들이 있는 경우(macro fistulous arteriovenous malformation)로 주로 사지의 동정맥기형

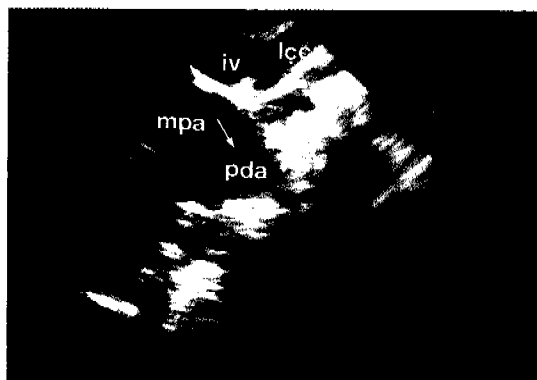


Fig 1. High left parasternal sagittal view of the patent ductus arteriosus(pda) which measures 8mm in width. There is a large right-to-left shunt(shown in blue color) through PDA(arrow). Also seen are markedly dilated innominate vein(iv, shown in blue color) and left common carotid artery(lcca, shown in red color). mpa : main pulmonary artery.



Fig. 2b. Color Doppler superimposed on Fig. 2a. Reversed flow from the descending aorta toward the head vessels are shown in red color (arrows).

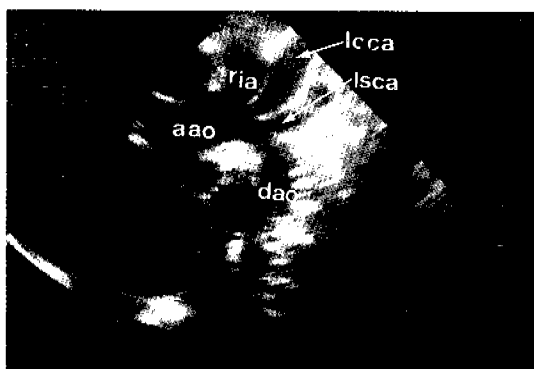


Fig. 2. Sagittal view of the aorta and arch vessels from suprasternal notch.

Fig. 2a. Dilated ascending aorta(aao) measures 13mm in diameter. Abbreviations; ria: right innominate artery, dao:descending aorta, lcca:left subclavian artery.

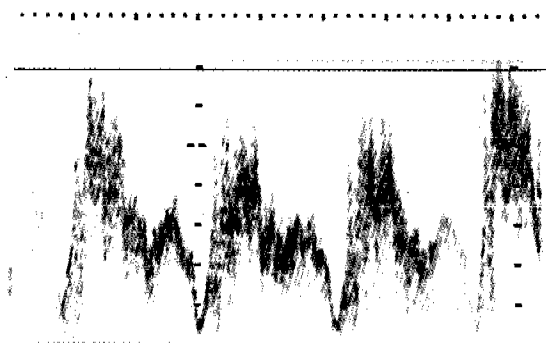


Fig. 2c. Pulsed Doppler findings of the descending aorta demonstrating flow reversal(flow from descending aorta coming toward head).

에서 보이는 종류이다. 세번째 종류로는 잘 발달된 동맥과 정맥이 그사이에 合脈管(anastomotic channel)이 없이 직접 연결된 경우(truncal arteriovenous malformation)를 말하는데 그 대표적인 예가 갈렌정맥기형(vein of Galen aneurysm)이다.

신생아의 뇌동정맥 기형은 심장파 검사와 비교적 용이하게 진단할 수 있다<sup>3,4,5,6</sup>. 심장

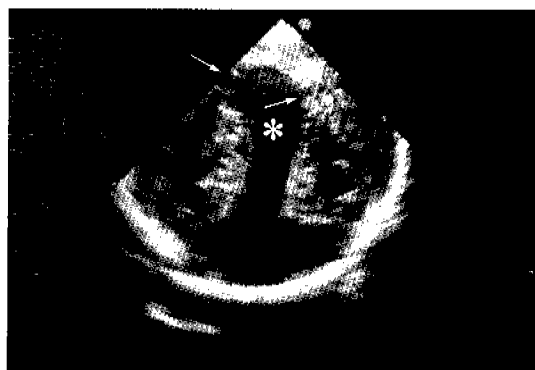


Fig. 3a. Two-dimensional ultrasonography of the head in coronal plane. Large vein of Galen(\*) is seen in midline. Large feeding arteries are seen entering the aneurysm from both right and left side (small arrows).



Fig. 3b. Color Doppler superimposed on Fig. 3a. Large feeding arteries are seen in red color (small arrows) and vein of Galen aneurysm is seen in blue color (\*).

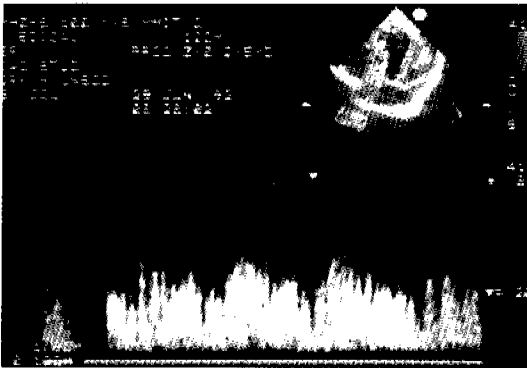


Fig. 3c. Pulsed Doppler findings of the aneurysm showing typical venous flow pattern but with very high flow velocity (52cm/sec) for a cerebral vein.

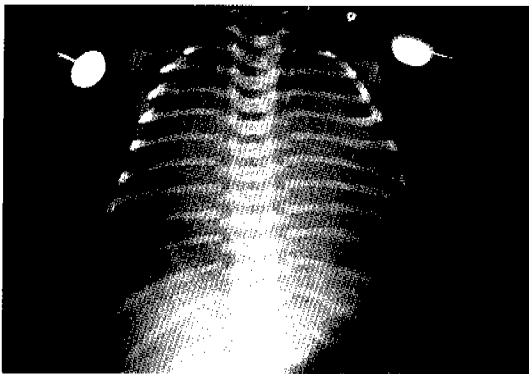


Fig. 4. Chest radiograph taken shortly before embolization showing severe cardiomegaly and pulmonary congestion.



Fig. 5a. Lateral view of the left internal cerebral arteriogram (arterial phase) showing an enlarged fistula probably at anterior choroidal branch of middle cerebral artery (arrows).

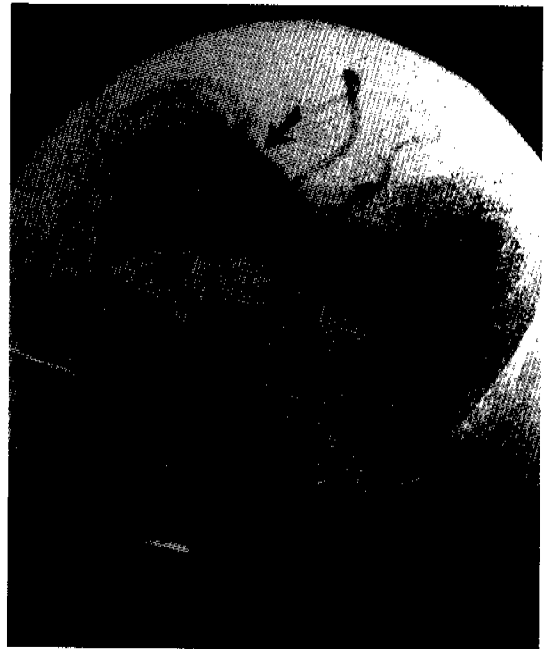


Fig. 5b. On venous phase, a huge vein of Galen aneurysm (arrows) is opacified.

초음파에서 보이는 특징적인 소견들을 열거해 보면 심장내부 구조는 정상이나 모든 방들이 커져 있으며 늘어난 난원공을 통하여 우좌단락이 보이며 삼첨판 역류도 흔히 나타난다. 또한 동맥관은 대개 크게 열려 있으며 이를 통하여 우좌단락을 나타낸다. 상행 대동맥과 동맥궁에서 기시하는 동맥들과 머리에서



Fig. 5c. A detachable balloon (straight arrow) was introduced through left internal carotid artery to the proximal fistulous tract shown on Fig. 5a. Vertebral arteriogram done shortly before balloon detachment still shows large residual shunt filling the vein of Galen aneurysm (curved arrows).

내려오는 모든 정맥과 상공정맥이 특히 확장되어 있다. 하행대동맥의 도플러 소견도 매우 특징적으로 짧은 수축기 동안에만 前方 혈류(forward flow)를 보이고 나머지 대부분의 심장주기(cardiac cycle)도 중에는 역류현상(retrograde reversed flow)을 보인다. 이러한 심장과 대혈관의 소견은 전부 뇌동정맥 기형으로 인한 이차적인 소견으로서 최종진단은 anterior fontanelle에서 시행된 머리의 초음파검사로 확진하게 된다. 머리 초음파에서 echo-free space가 보이며 본 논문에서 보고된 환자에서와 같이 영양동맥을 확인하는데 중요하다. 위에 기술한 양면초음파나 도플러 소견은 문헌에도 보고된 바가 있으나 칼라도플러 소견은 저자들이 알기에는 본 보고가 처음이라고 생각된다. 칼라도플러 소견은 특히 뇌수종과의 감별을 가능케하며 영양동맥의 구조, 숫자, 크기,

위치를 비관혈적으로 확실히 규명하는데 필수적이며 향후 치료방향을 세우는데에 매우 도움이 된다.

이 질환은 출산전 태아의 초음파검사로도 진단할 수 있으며 출산후 머리 초음파 검사와 뇌 자기 공명 영상으로 정확한 진단과 수두증, 뇌경색등의 합병증 유무를 평가하는 것이 순서이며, 혈관조영술은 최종적인 진단 방법으로 색전술을 동시에 시행할 수 있을때에 하는것이 바람직하다. 본 예에서는 뇌실질의 상태를 평가하기에는 시간적인 여유가 없었으며 color Doppler로 갈렌기형을 잘 관찰하였으므로 진단에 어려움은 없었으나, 환자의 심한 상태로 보아 뇌의 기능적인 회복이 얼마나 될 수 있었을런지는 의문이며, 이 경우는 출산전 초음파로 진단하여 출산시 바로 색전술을 시도하는 것이 최선의 방법이라고 생각된다. 그러나 Computed Tomography나 자기공명 영상에서 심한 뇌 손상이 의심되면 성공적인 치료를 한다 하더라도 임상결과의 호전을 기대하기 어려우므로 뇌 색전술은 시행하지 않는 것이 좋을 것이다.

뇌동정맥 기형은 그 예후가 매우 나쁘며 특히 신생아시기에 심한 심부전증을 나타낸 경우 치료 방법에 무관하게 거의 대부분 사망하나 드물게 외과적으로 영양동맥의 결찰 또는 경피적으로 색전술을 시행하여 생존한 경우가 보고되어 있다<sup>7,8</sup>. 그러나 생존한 경우도 신경학적 문제가 없이 완전히 정상아로 성장한 경우는 더욱 드물게 보고되고 있다. 신생아에서 뇌동정맥 기형의 임상 경험이 보고된 논문중에서 가장 많은 수의 환자에서, 그리고 가장 양호한 치료성적을 발표한 Ciricillo 등에 의하면<sup>9</sup> 수술한 경우와 아무 치료를 안한 경우는 전부 사망하였고 경피적으로 색전술을 시행한 8명의 환자중 6명이 생존하였다고 한다. 그러나 그외의 다른 보고들은 이와는 달리 신생아에서는 무슨 치료를 하든지 무관하게 대부분이 사망하였다고 한다.

Vein of Galen 동맥류의 치료방침은 우선 심부전증이 심한 경우 심장기능의 호전을 위한 적절한 소아과적 치료가 우선적으로 필요하며, 심부전증이 조절된 경우 첫 색전술에서는 적어도 단락(shunt)의 30% 이상을 막아줄 경우 증상의 호전을 기대할 수 있으며 첫 시도에서 해부학적인 완치가 필수적인 것은 아니라고 한다<sup>9</sup>.

체중이 5kg 이하의 환아에서는 기술적인 어려움이 있으므로 정상적인 신경학적 발달을 보이고 심부전증이 조절되면 색전술을 신생아시기 이후로 연기하는 것이 일반적인 치료 계획이다. 경피적으로 색전술을 시행할때 사용되는 재료로는 첫째 입자형 제제, 둘째 접착제형 제제(액체 acrylic, bucrylate, N-butyl-cyanoacrylate), 세째 분리될수 있는 실리콘 풍선등 크게 세가지를 들수 있겠는데 각 환자마다 또 부위마다 용도가 다르게 사용된다. 액체 acrylic은 가장 많이 쓰이는 제제이나 단락을 지나 폐 색전을 유발할 수 있으므로 최근 특수 coil을 같이 사용하기도 한다.

본 환자에서와 같이 영양동맥이나 vein of Galen 동맥류가 좁아지는 부분이 전혀 보이지 않을 경우 입자형이나 접착제형 제제의 주입은 매우 위험하므로 시행하지 않았으며 대부분의 환자에서 보이는 바와 같이 많은 수의 영양동맥이 있을 경우 상태가 나쁜 신생아 환자에서 이를 전부 막기는 불가능하며 그중 큰 동맥 한두개 만이라도 막아주어 동정맥 기형으로 들어오는 혈류량을 줄여주어 심부전증의 증상을 다소나마 호전시키는 것이 치료 목적이 되겠다. 최근에는 transtorcular embolization으로 성공을 거둔 경우가 보고되고 있다<sup>10</sup>.

#### IV. 결 론

저자들은 출생 직후 급속히 악화되는 심한 심부전증을 보였던 생후 2일된 신생아에서 비관혈적으로 심장과 머리의 초음파 검사를 시행하여 즉각적인 진단을 하여 분리된 풍선을 이용하여 치료를 시도하였던 경험을 발표하는 바이다. 칼라 도플러를 이용한 진단방법은 문헌에 보고된 바가 없으며 풍선을 이용한 치료방법이 이러한 선천성 혈관기형을 가진 신생아에게 시도된 보고가 우리나라 문헌에 아직 없으므로 이에 같이 보고하는 바이다.

결론적으로 신생아에서 심한 심부전증의 소견을 보이나 심초음파에서 심장내부의 특별한 이상이 없으나 대동맥에서 기시하는 동맥과 대정맥들의 확장 소견이 보이면 일단 선천성 동정맥이상을 의심하여 심혈관조영술등을 포함한 더 이상의 관혈적 진단검사는 시행하지 않는것이 안전하며 즉시 머리 및 복

부의 초음파검사를 실시하여 뇌 또는 간의 동정맥 기형을 진단하여 즉시 치료방침을 세워 적극적인 치료를 해주는 것이 환자를 살릴수 있는 유일한 방법으로 생각된다.

#### 참 고 문 헌

1. Melville C, Walsh K, Sreeram N : Cerebral Arteriovenous Malformations in the Neonate : Clinical Presentation, Diagnosis and Outcome. *Int J Cardiol* 1991 ; 31:175-180.
2. Gerson LP : Arteriovenous Fistulae; In *The Science and Practice of Pediatric Cardiology* (ed. Garson A. Jr., Bricker JT, McNamara DG), Lea & Febiger Co, 1990 ; 1471-81.
3. Musewe NN, Burrows PE, Culham JAG, Freedom RM: Arteriovenous Fistulae: A Consideration of Extracardiac Causes of Congestive Heart Failure; In *Neonatal Heart Disease*(ed. Freedom, Benson, Smallhorn), 1st Ed., Springer-Verlag Co, 1992 ; 759-772.
4. Snider AR, Soifer SJ, Silverman NH: Detection of Intracranial Arteriovenous Fistula by Two-dimensional Ultrasonography. *Circulation* 1981 ; 63: 1179-1185.
5. Musewe NN, Smallhorn JF, Burrows PE, Izukawa T, Freedom RM :Echocardiographic and Doppler Evaluation of the Aortic Arch and Brachiocephalic Vessels in Cerebral and Systemic Arteriovenous Fistulas. *J Am Coll Cardiol* 1988 ; 12:1529-1535.
6. Starc TJ, Krongrad E, Bierman FZ: Two-Dimensional Echocardiography and Doppler Findings in Cerebral Arteriovenous Malformation. *Am J Cardiol* 1989 ; 64:252-254.
7. Garcia-Monaco R, De Victor D, Mann C, Hannedouche A, Terbrugge K, Lasjaunias P : Congestive Cardiac Manifestations from Cerebral Arteriovenous Shunts. *Endovascular Management in 30 Children. Childs Nerv Syst* 1991 ; 7: 48-52.
8. Matjasko J, Robinson W, Eudaily D: Successful

- Surgical and Anesthetic Management of Vein of Galen Aneurysm in a Neonate in Congestive Heart Failure. *Neurosurgery* 1988 ; 22:908-910
9. Ciricillo SF, Edwards MS, Schmidt KG, et al., Interventional Neuroradiological Management of Vein of Galen Malformations in the Neonate. *Neurosurgery* 1990 ; 27:22-27.
10. Nelson M, Dickinson DF, Wilson N; Transtorcular Coil Embolisation of Malformations of the vein of Galen—Rapid resolution of heart failure in neonates. *Int J Cardiol* 1988 ; 18:437-441.