

## 자기공명영상에서 발견된 두개내 해면상 혈관기형의 특징 : 위치와 출혈유무와의 상관관계

이화여자대학교 의과대학 진단방사선과학교실, 의과학연구소 신경과학부

최 혜 영 · 정 은 철

### = Abstract =

Characteristics of Intracranial Cavernous Malformation on MRI :  
Correlation between Hemorrhage and Location

Hye-Young Choi · Eun Chul Chung

Department of Diagnostic Radiology, Division of Neurology, Ewha Medical Research Center,  
College of Medicine, Ewha Womans University

The cavernous malformation is increasingly recognized as a vascular malformation of the brain that presents with seizures, hemorrhage, or neurologic deficit. We have identified 24 lesions in 12 patients that were diagnosed cavernous malformation of the brain based on the findings of follow-up magnetic resonance image and surgical biopsy. The location of the lesions were the supratentorial area in 20 and infratentorial area in 4. Ten lesions were seen at the periventricular white matter. Combined venous angioma was noted in 4 patients. The appearance of the lesions classified by signal intensities on MRI was divided into reticular pattern in 11, punctate pattern in 9, hematoma pattern in 3, and cystic pattern in one. Recent hemorrhage was identified at 9 lesions that classified into extralesional type in 5 and intraleision type in 4. Among 9 hemorrhagic lesions, eight lesions were located at the periventricular white matter and six lesions showed reticular patterns. We concluded that the correlation between the evidence of recent hemorrhage and location and pattern of the lesions should be evaluated to predict possibility of rebleeding of the cavernous malformation.

KEY WORDS : Vascular malformation · Brain cavernous malformation · Brain MRI · CT.

### 서 론

뇌혈관 기형중 해면상 혈관기형(Cavernous malformation)은 혈전화된 작은 동정맥 기형, 모세혈관화 장증등과 함께 뇌혈관 조영 검사상 잡행성(cryptic)인

뇌혈관 기형으로 임상적으로 동정맥 기형에 이어 두번째로 뇌출혈의 원인이 되므로 중요하게 대두되고 있다. 이러한 해면상 혈관 기형의 자기공명영상 소견에 대한 보고는 많이 되어있다<sup>1-6)</sup>. 대부분은 증상을 유발하지않아 우연히 발견되는 경우가 많지만 뇌출혈에 의한 신경학적 이상으로 발견되는 경우도 있어 저자들은 해면상 혈관

기형의 모양과 위치를 알아보고 위치와 임상증상을 일으킨 최근의 출혈간에 어떤 상관관계가 있는지를 알아 보고자 하였다.

## 대상 및 방법

1993년 9월부터 1995년 12월까지 MRI에서 특징적인 소견을 보이거나 처음에는 혈종만 보였으나 추적검사 및 수술로서 해면상 혈관기형으로 진단한 12명의 환자에서 총 24예를 대상으로 하여 전산화 단층 촬영 및 자기공명 영상 소견을 후향적으로 분석하였다.

전산화 단층 촬영기기는 GE 9800을 이용하여 10mm 두께로 횡단영상을 얻었으며, 자기공명 영상은 1.5Tesla 초전도 기기(Signa, GE Medical system, Milwaukee, Wisconsin, U.S.A.)을 이용하여 급속스핀에코 방식으로 T1강조영상(TR/TE/excitation=433/11/2)의 횡단 및 시상영상을 얻었고 T2강조영상(TR/TE/excitation=3500/85/2)의 횡단 영상을 얻었으며 체중 1kg당 0.1mmol의 gadopenterate dimeglumine(Magnevist, Shering, Germany)으로 조영증강후 T1 강조 횡단 및 관상영상을 얻었다.

병소의 분석은 그 수, 크기, 위치를 알아보고 병변의 모양(점상병변, 망상병변, 낭상 병변, 혈종상 병변)과 급성 내지는 아급성의 최근에 유발된 출혈 유무를 분석하였고, 이러한 출혈이 병변내인지 병변외인지를 알아보았다. 또한 병변의 모양과 출혈의 유무와의 관계, 병변의

위치에 따른 출혈의 유무와의 관계, 출혈의 위치와 임상증상과의 관계를 분석하였다.

## 결 과

총 12명의 환자중 여자가 5명 남자가 7명이였고 연령은 7~54세였다. 이중 3명은 우연히 발견된 것이며 9명은 임상적 증상의 발현으로 발견된 것인데 주증상으로는 두통이 4명, 운동장애가 2명, 구어장애가 2명, 발작이 1명이였다. 12명의 환자중 단발성이 8명(67%) 다발성이 4명(33%)으로 총 병변의 수는 24예였으며 크기는 3mm에서 4.5cm까지로 다양하였다. 병소의 위치는 천막상부에 20예(83%), 천막하부에 4예(17%)였으며 특히 뇌실변연에 위치한 병소는, 양쪽 측뇌실 주위가 8예, 그리고 제3뇌실과 4뇌실 주위에 각각 1예씩으로 총 10예(42%) 이었다. 병변의 모양으로는 망상형이 11예(46%), 점상형이 9예(38%), 혈종상이 3예(12%), 낭상형이 1예(4%)이였다(Fig. 1-5). 출혈을 동반한 예는 망상형에서의 6예와 혈종상형 3예를 합쳐서 총 9예(38%) 이였는데 이중 병변내 출혈을 보인 경우는 4예, 병변외 부위 혈종을 형성한 예는 5예였다(Fig. 3-5). 그리고 출혈을 동반한 9예중 뇌실변연에 위치한 경우가 8예로 대부분을 차지하였다(Fig. 3, 4). 병변의 출혈로 혈종을 유발한 5예는 모두 임상증상을 나타내었으며 병변내 출혈 소견을 보인 4예에서는 병변주위에 부종을 보인 1예와 뇌실에 종괴효과를 보인 1예에서만 임상증상을 나타내

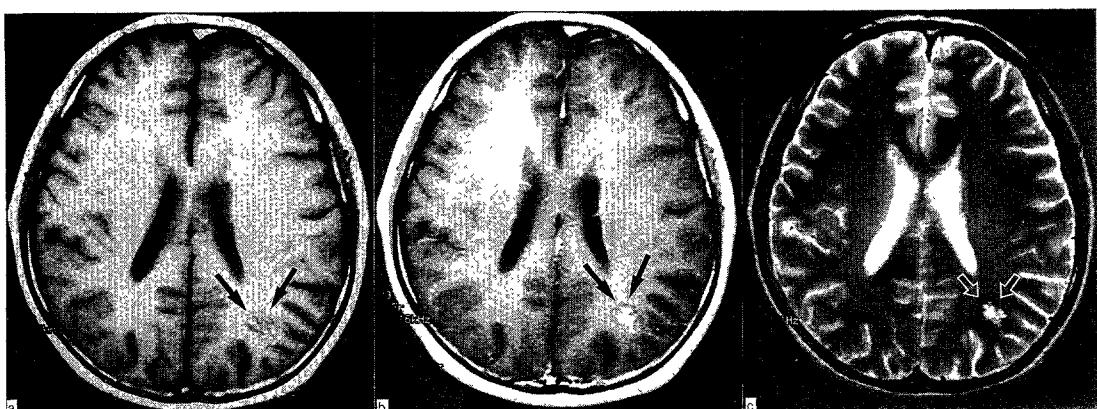


Fig. 1. 35-year-old male with seizure(reticular pattern).

- T1-weighted image shows focal well defined mass like lesion with inhomogenous signal intensities at the left parietal white matter area(arrows). There are no evidence of surrounding mass effect and edema.
- Gd-enhanced T1-weighted image shows punctate enhancement within the lesion(arrows).
- T2-weighted image reveals central punctate high signals with peripheral dark signal rim, which represent typical reticular pattern of cavernous malformation(arrows).

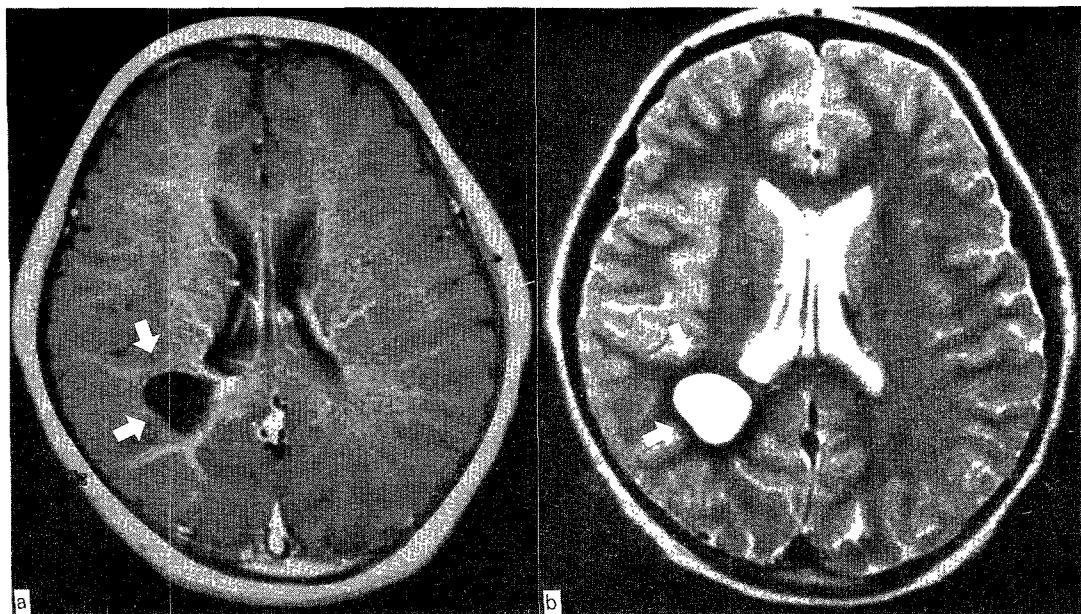


Fig. 2. 7-year old female with no symptom(cystic pattern).

- a. Enhanced T1-weighted image shows well defined low signal cystic lesion at the right periventricular area. Surrounding multiple enhancing tubular structures are corresponding findings of venous angioma(arrows).
- b. T2-weighted image shows high signal cystic mass with peripheral dark signal rim, which is suggestive of cystic involution of hemorrhagic cavernous malformation(arrows).

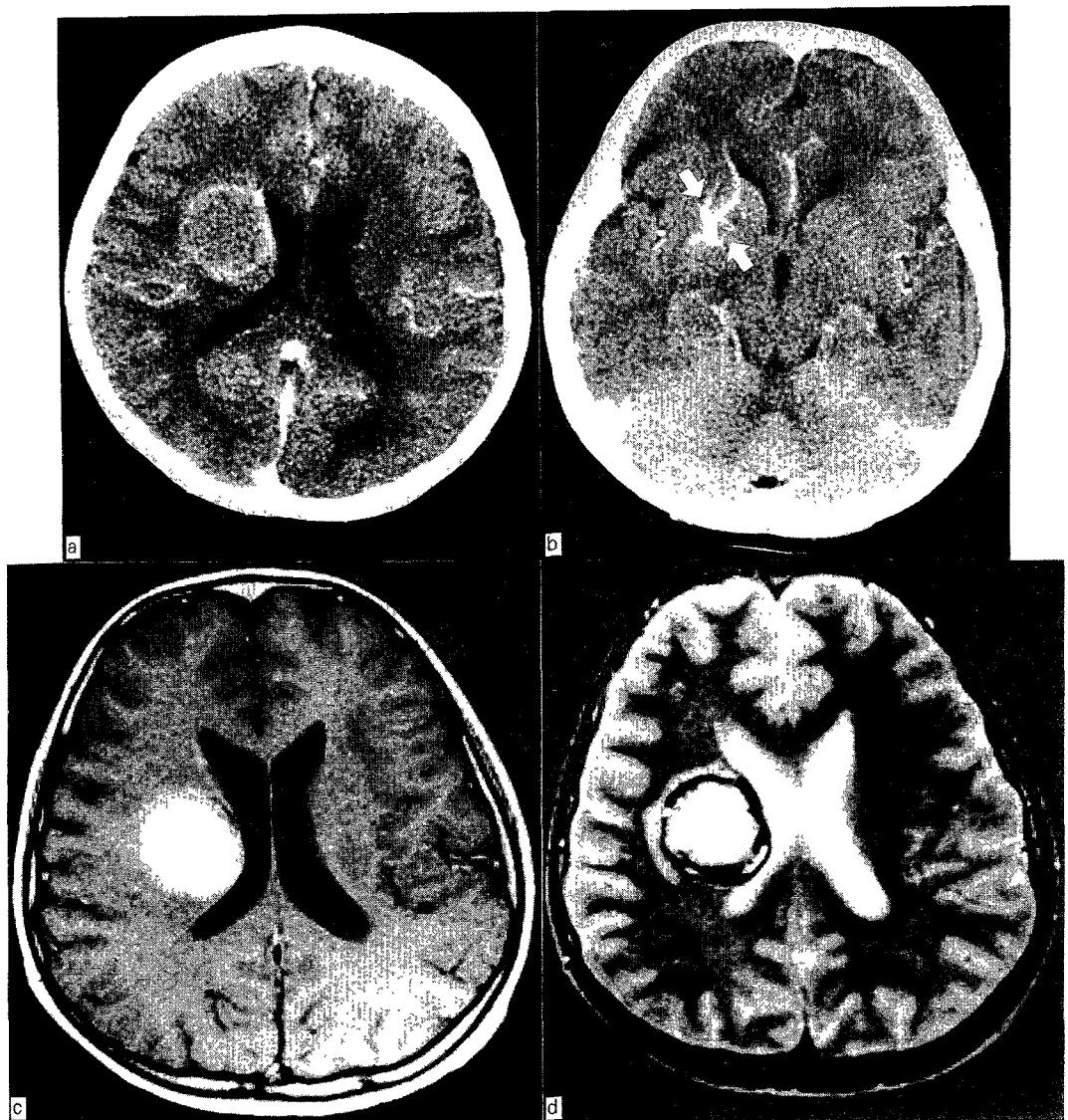
었다. 나머지 임상증상을 보인 2예는 비특이적인 두통환자로 우연히 발견된것으로 생각되었다. 정맥 혈관종과 동반된 환자는 4명(33%)이였다(Fig. 2, 3).

위치와 출혈 유무와의 관계에서 특히 뇌실변연에 위치한 10예중에서 8예(8/10, 80%)가 출혈을 동반하여 소뇌실질에 위치하면서 병변외부로 출혈을 동반한 1예를 (1/13, 8%) 제외하고는 모두 뇌실주위에 위치하고 있어서 뇌실변연에 있는 해면상 혈관기형이 임상 증상을 유발하는 출혈을 잘 동반하는 경향이 있음을 발견하여 병변의 위치와 출혈유무 및 임상 증상의 발현과는 깊은 상관관계가 있음을 알수 있었다.

## 고 츠

뇌혈관 기형의 분류는 Russell과 Rubinstein이 제시한 것을 이용하고 있는데 현미경 소견에 따라 1) 모세혈관 확장증, 2) 해면상 혈관기형, 3) 동정맥 기형, 4) 정맥 기형의 4종류이다<sup>7)</sup>. 동정맥 기형과 정맥 기형은 혈관조영술시 비정상적인 혈관이 보이지만 모세혈관 확장증과 해면 혈관기형은 이상 소견을 발견할 수 없는 잠행성 을 나타낸다<sup>8,9)</sup>.

해면상 혈관 기형은 소아에서 잘 발생하는 혈관종과 (hemangioma) 구별하여야 하는데 Mulliken과 Grawacki<sup>10)</sup>는 혈관종은 혈관 형성 인자에 의한 내피세포의 증식을 보이는 병변이고 해면상 혈관기형은 내피세포의 교체율에 이상이 없는 비증식성 질환으로 정맥기형의 한 형태로 구분하였다. 해면상 혈관 기형은 육안적으로 소엽상의 경계가 좋은 붉거나 검은색의 종괴로 내면에 석회화, 섬유화 및 혈切尔의 부분이 그리고 주위는 황갈색의 혈切尔소 침착이 보일 수 있다<sup>11)</sup>. 해면상 혈관 기형의 병리조직학적 소견은 내피세포만으로 구성된 다양한 크기의 군집된 혈관으로 정상 신경 조직이 포함되지 않고 혈관구조들이 결체조직에 의하여 분리되어 있으며 석회화 및 혈切尔의 침착이 보일 수 있고 혈전 혹은 출혈이 동반되어 있을수 있다<sup>7,12-15)</sup>. 이러한 다양한 종류의 구성 성분에 의해서 해면상 혈관 기형은 자기공명 영상에서 다양한 신호 강도로 한개에서부터 여러개를 보이게 된다. 그 크기도 수 밀리미터 내외의 작은 점상병변에서부터 수 센티미터의 경계가 분명한 출혈성 종괴에 이르기 까지 다양한데 본연구에서도 크기는 3mm부터 4.5cm까지 다양하였으며 단발성이 67% 다발성이 33%였는데 이는 한 등<sup>1)</sup>과 황 등<sup>4)</sup>의 보고(25%, 20%)보다는 높았다.



**Fig. 3.** 11-year-old male with headache & intralosomal hemorrhage (hematoma pattern).

a & b. Enhanced brain CT shows peripheral ring enhanced isodense mass like lesion at the right periventricular area(a) and enhancing branched vascular lesion at the near the right frontal horn of lateral ventricle, which is typical finding of venous angioma(b)(arrows).

c & d. Enhanced T1-and T2-weighted image show central homogenous high signal late subacute extracellular methemoglobin staged hemorrhagic lesion at the right periventricular area. Peripheral dark signal rim by hemosiderin deposit and outer another high signal edema are also seen on T2-weighted image(d).

많은 예를 분석한 보고에서 해면상 혈관 기형은 남녀 비가 거의 같고 20~30대 나이에 주로 진단되나 신생아를 포함하여 어느 연령에서나 올수 있다고 하였는데<sup>16,17)</sup> 본연구에서도 남녀비가 7 : 5로 비슷하였으며 발견된 연령도 7세부터 54세로 넓은 분포를 나타내었다. 해면상 혈관기형은 천막 상부에 호발하는데 본 연구에서도 천막

상부에 20예(83%)로 많았으며 이는 한 등<sup>1)</sup>의 75%와 황 등<sup>4)</sup>의 45%보다는 높게 나타났다.

해면상 혈관 기형 환자의 임상증세는 병변의 위치와 관련이 있어 대뇌반구에 위치한 경우는 발작, 천막하부나 심부핵에 위치한경우는 신경학적 이상을 주소로 오게 된다는 보고가 있으나<sup>18)</sup> 본연구에서는 환자수가 작아 비



Fig. 4. 45-year-old male with severe headache & extralesional hemorrhage(multiple punctate pattern).

- a. Initial T2-weighted image shows multi-layer and variable signal mass-like lesion at the right temporal area. Central dark signal, middle isosignal, and peripheral high signal intensities are corresponded with acute deoxyhemoglobin staged(thick arrow), early subacute intracellular methemoglobin staged(short arrows), and late subacute extracellular methemoglobin staged(long thin arrows) hematoma, respectively. Another irregular marginated peripheral high signal intensity is due to severe surrounding edema. Small dark signal lesions at the left frontal and insular cortical areas are punctate patterned cavernous malformations(white arrows), which had no edema and mass effect.
- b & c. On follow-up images after operative removal of hematoma, which is due to cavernous malformation (pathologic proven), punctate pattern of cavernous malformations are demonstrated at the both frontal and left pre- and postcentral gyrus areas(arrows).

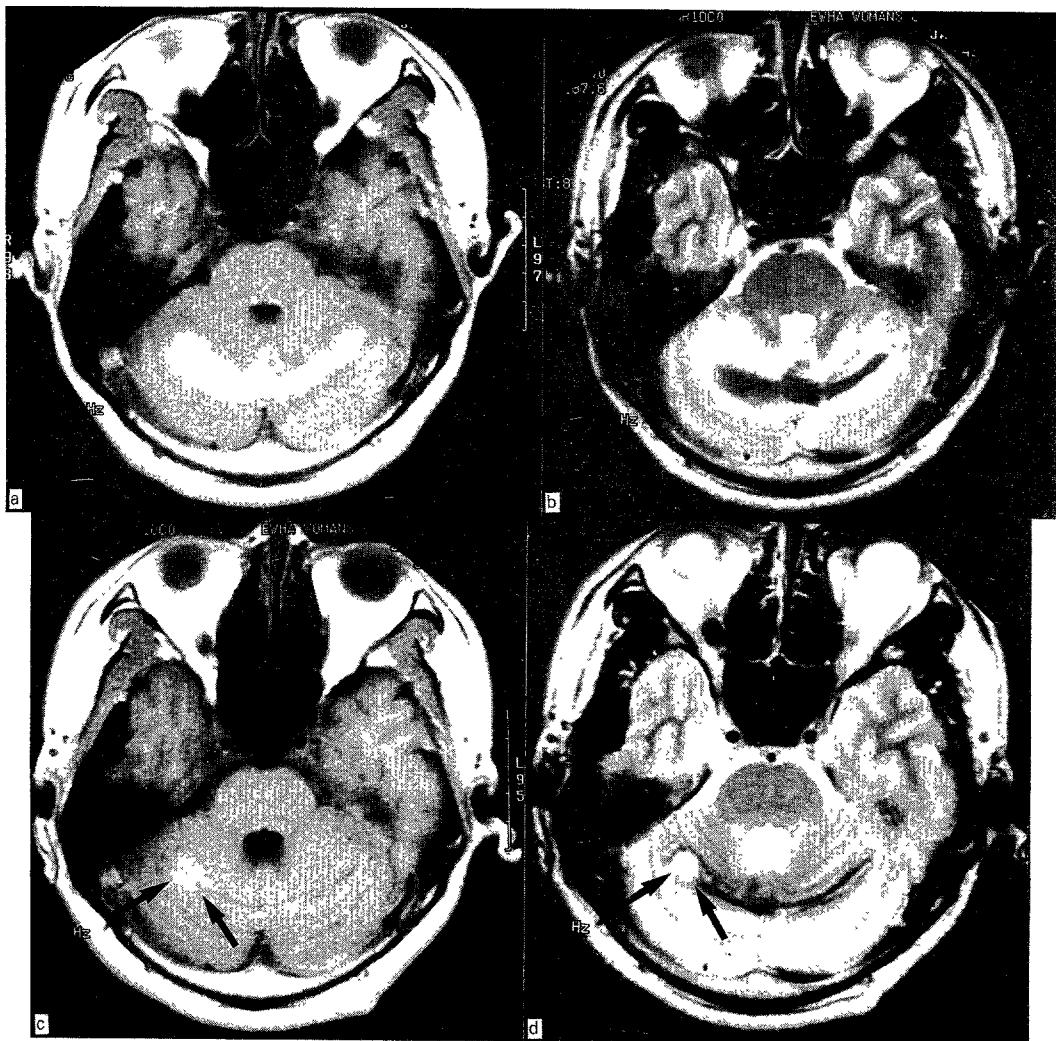
교하기는 어려웠으나 천막상부에 위치한 예에서도 신경학적 증상을 나타내었다.

해면상 혈관기형의 자기공명영상 소견은 일반적으로 T1과 T2 강조영상에서 여러단계의 혈종이 있음을 시사하는 다양한 신호강도를 보이는 다발성 중심부 종괴와 T2강조 영상에서 그 주위로 혈切尔의 침착을 나타내는 저신호강도률이 보이는 망상형이 전형적인 모양이라고 보고되어 있으며<sup>6,19,20)</sup> 다발성 병변이 있는 경우에는 작은 저신호 강도의 점상 병변을 보이는 것도 있고 급성 중세로 온 환자의 경우는 병변 자체의 출혈에 의하여 급성 내지는 아급성의 다양한 출혈 신호강도의 소견을 보이는 경우와 병변외부로의 출혈에 의한 혈종으로 종괴효과와 부종이 동반될 수도 있다고 하였다.<sup>16)</sup> 저자들의 예에서도 망상형이 11예(46%)로 가장 많았으며 그다음 9예(37%)의 점상형은 모두 다발성인 환자에서 발견되었다. 저자들이 혈종상으로 분류한 3예중 1예는 T1과 T2강조영상에서 국소적 병변 부위에만 아급성 출혈에 의한 미만성의 고신호강도 소견을, 나머지 2예는 처음에 병변외로 큰 혈종을 형성하고 주위에 부종을 동반하여 종괴효과를 나타내면서 혈切尔률이 보이지 않아 이번이 첫번째 출혈이라고 추정할수 있었고 나머지 한예인 낭상형은 중심이 낭성 변성 소견을 보이면서 혈切尔률을 동

반하고 있어 병변이 출혈후 낭종상으로 남아 있는것임을 알수 있었다.

해면상 혈관기형의 위종양성 변화는 해면상 혈관기형이 역동적인 성질을 가지고 있기 때문에 재출혈과 혈전이 주된 역할을 한다고 하였다<sup>21)</sup>. 즉 출혈의 정상적인 변화에 따라 점점 고신호 강도의 부위가 사라지고 저신호 강도로 대치되는 경우, 새로운 출혈이나 혈전등에 의해 병변의 크기가 더 커진경우, 병변외부에 출혈이 있으면서 새로운 증세를 일으키는 경우가 있을수 있으며 증상을 일으키지 않고 종괴효과가 없는 병변내부 출혈도 있을수 있다고 하였다<sup>22)</sup>.

본연구에서 저자들도 해면상 혈관기형의 재출혈 위험도에 관하여 두가지를 중점적으로 분석하였는데 첫째는 해면상 혈관기형의 모양과 출혈유무와의 관계로 첫번째 출혈소견을 보인 혈종상 3예를 제외하고는 11예의 망상형중 6예가 최근 출혈의 소견을 보여 이 혈종상형과 망상형이 재출혈의 위험이 높음을 알수 있었으며 둘째로는 해면상 혈관기형의 위치와 최근에 유발된 급성내지는 아급성의 출혈 유무와의 관계였는데 병변내든 병변외든 출혈소견을 보인 9예중 한예를 제외한 8예가 뇌실 변연에 위치하고 있어 해면상 혈관기형의 재출혈은 병변의 위치와 밀접한 관계가 있음을 알수 있었다.



**Fig. 5.** 42-year old male with dysarthria & extralesional hemorrhage(hematoma pattern).

- a & b. Curvilinear shaped lesion is located at the both cerebellar hemisphere, which shows high signal on T1-weighted image(a) and dark signal on T2-weighted image(b), that are corresponding signals with intracellular methemoglobin staged hematoma.
- c & d. On 2-month follow -up T1- and T2-weighted images, previously noted large hematoma is almost completely disappeared except curvilinear dark signal line, which is due to hemosiderin deposit. Another remained focal homogenous high signal mass like lesion is noted at right cerebellum on both T1- and T2-weighted image, that is the cavernous malformation with extracellular methemoglobin staged hemorrhagic or thrombotic state(arrows).

결론적으로 해면상 혈관기형은 자기공명영상 소견상 다양한 형태 및 출혈소견을 나타내고 있고 이러한 형태들은 해면상 혈관기형의 일반적인 변화과정을 나타내는 단계이나 병변의 모양 및 위치와 출혈의 유무와의 관계를 분석하는 것은 재출혈의 위험을 예측하는데 도움을 주리라고 생각된다.

## 결 론

뇌의 해면상 혈관 기형은 발작, 출혈, 또는 신경학적 증상을 일킬수도 있는 혈관 기형의 일종으로 자기공명 혈관 조영술의 발달로 발견율이 증가하고 있다. 저자들은 자기공명 영상에서 특징적인 소견을 보이거나 추적

검사에서 혈종의 원인으로 발견된 경우와 수술후 조직검사에서 해면상 혈관기형으로 진단된 12명의 환자에서 24 병변의 위치, 모양, 최근의 출혈 여부 등을 분석하였다. 해면상 혈관기형이 위치한 곳은 천막 상부에 20예와 천막하부에 4예이었으며 이중 10예는 뇌실변연부 백질에서 발견되었다. 정맥 혈관종은 4환자에서 동반되어 있었다. 자기공명 영상 신호 강도의 특징에 따라 분류한 모양으로 망상형이 11예로 가장 많았으며 그다음은 점상형이 9예, 혈종형이 3예, 낭성형이 1예이었다. 총 24예의 병변중 급성 내지는 아급성의 최근의 출혈을 한 소견은 9예이었으며 이중 병변의 출혈이 5예 병변내 출혈이 4예이었다. 특히 최근의 출혈을 동반하고 있는 9예에서 8예는 뇌실변연부에 위치하였으며 6예는 망상형을 보여 해면상 혈관기형의 재출혈은 병변의 위치와 모양과 밀접한 관계가 있음을 알수 있었다.

결론적으로 해면상 혈관기형의 모양 및 위치와 출혈의 유무와의 관계를 분석하는것은 재출혈의 위험을 예측하는데 도움을 주리라고 생각된다.

## References

- 1) 한병희 · 김동익 · 조영국 : 두개내 해면상 혈관기형의 자기공명영상 소견. 대한방사선의학회지 1995 ; 33 : 27-33
- 2) Rigamonti D, Drayer BP, Jonson PC, Madley MN, Zabramski J, Spetzler RF : *The MRI appearance of cavernous malformations(angioma)*. *J Neurosurg* 1987 ; 67 : 518-524
- 3) Scott RM, Barnes P, Kupsky W, Adelman LS : *Cavernous angioma of the central nervous system in children*. *J Neurosurg* 1992 ; 76 : 38-46
- 4) 황희영 · 윤현기 · 김인원 · 한문희 · 장기현 : 두개강내 해면상 혈관종 : MRI와 CT의 비교. 대한방사선의학회지 1991 ; 27 : 465-472
- 5) Tomlinson FH, Houser OW, Scheithauer BW, Sundt TM, Okazaki H, Parisi JE : *Angiographically occult vascular malformations : A correlative study of features on Magnetic Resonance Imaging and histologic examination*. *Neurosurgery* 1994 ; 34 : 792-800
- 6) Gomori JM, Grossman RI, Goldberg HI, et al : *Occult cerebral vascular malformations : high field MR imaging*. *Radiology* 1986 ; 158 : 707-713
- 7) Russell DS, Rubinstein LJ : *Pathology of tumors of the nervous system*, 4th ed. Baltimore, William & Wilkins, 1977 : 129-134
- 8) Savoiodro M, Strada L, Passerini A : *Intracranial cavernous hemangiomas : neuroradiological review of 36 operated cases*. *AJNR* 1983 ; 4 : 945-950
- 9) Yeates A, Enzmann D : *Cryptic vascular malformations involving the brainstem*. *Radiology* 1983 ; 146 : 71-75
- 10) Muliken JB, Glowacki J : *Hemangiomas and vascular malformations in infancy and children : A classification based on endothelial characteristics*. *Plast Reconstr Surg* 1982 ; 69 : 412
- 11) Stehbens WE : *Pathology of the cerebral blood vessels*. Saint Louis : C.V. Mosby, 1972 : 471-558
- 12) Voigh K, Yasagil G : *Cerebral cavernous hemangioma or cavernoma*. *Neurochirurgia* 1976 ; 19 : 59-68
- 13) McCormick WF : *The pathology of vascular ("arteriovenous") malformations*. *J Neurosurg* 1966 ; 24 : 807-816
- 14) Bartlett JE, Kishore PRS : *Intracranial cavernous angioma*. *AJR* 1977 ; 128 : 653-656
- 15) Ahmadi J, Miller CA, Segall HD, et al : *CT patterns in histologically complex cavernous hemangioma* : AJNR 1985 ; 6 : 389-393
- 16) Holden KR, Alexander F : *Diffuse neonatal hemangiomatosis*. *Pediatrics* 1970 ; 46 : 411-421
- 17) Sugiyama Y, Kajima T, Kamimura Y, et al : *Intracranial cavernous hemangioma in the first decade of life : report of two cases with review of the literature*. *Childs Brain(Tokyo)* 1981 ; 6 : 107-116
- 18) Robinson JR, Auad IA, Little JR : *Natural history of the cavernous angioma*. *J Neurosurg* 1991 ; 75 : 709-714
- 19) Barker CS, Ansolow PL : *MRI of cavernous angiomas*. presented on the 14th. Symposium Neuroradiologicum, 17-23 June 1990 : London
- 20) 장기현 · 정진옥 · 한문희 등 : 잠행성 뇌혈관기형 : 고자장 자기공명 영상 및 전산화 단층촬영술과의 비교. 대한방사선의학회지 1989 ; 25 : 24-36
- 21) Bailey OT, Ford R : *Sclerotic angiomas of the central nervous system : progressive tissue change*. *Am J Pathol* 1982 ; 18 : 1-27
- 22) Siegel R, Krief O, Houtteville JP, Halimi P, Doyon D, Pariente D : *Occult cerebrovascular malformation : follow-up with MR imaging*. *Radiology* 1990 ; 176 : 815-819