

소아 환아의 경골 내에 발생한 동정맥 기형 - 1예 보고 -

울산대학교 의과대학 서울아산병원 정형외과학교실, 영상의학 교실*

박수성 · 이종석 · 윤현기* · 정호욱

보고된 반 이상의 선천성 동정맥 기형이 사지에 발생한다. 그러나 주로 연부 조직에 발생하며 골 내에 생기는 경우는 적어 이에 대한 연구가 드물다. 또한 복잡하고 다양한 임상양상 때문에 진단 및 치료가 어려운 것으로 알려져 있다. 20개월 된 소아 여자 환자가 좌측 하지의 외상 없이 발생한 박동성 종괴를 주소로 내원하였다. 저자들은 경골 내에 발생한 동정맥 기형을 경험하고 에탄올 주입을 이용한 색전술로 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

색인 단어: 소아, 동정맥 기형, 에탄올 색전술

동정맥 기형이란 동맥과 정맥 사이에 모세혈관을 통하지 않은 한 개 이상의 연결을 가진 혈관 기형을 말한다. 그 중에서도 골 내에 발생하는 동정맥 기형은 전체 골 내의 병변 중 1%도 되지 않을 정도로 드문 병변으로 복잡하고 다양한 임상양상 때문에 진단 및 치료가 어려운 것으로 알려져 있다. 저자들은 소아 환자의 경골 내에 발생한 동정맥 기형을 경험하고 에탄올 주입을 이용한 색전술로 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

20개월 여자 환자로 특별한 외상없이 내원 1달 전 발견된 좌측 원위 경골부의 박동성 종괴를 주소로 내원하였다. 이학적 검사상 좌측 경골 원위부에 국

소적인 발열을 동반한 종창이 있으면서 탈색되어 보였으나 압통은 없었고 박동하는 양상이었다. 좌측 족관절의 운동 범위는 모두 정상이었으며 혈액검사도 정상 범위였다.

좌측 하퇴부의 단순 방사선 소견상 좌측 경골 골단 및 골간단부 내측에 1.8 cm×3.8 cm 크기의 골 용해성 병변이 발견되어 골낭종 또는 X조직구증(histiocytosis X) 또는 악성 골종양 등이 의심되었다(Fig. 1). 이 병변은 자기공명 영상 촬영상 T1 강조영상에서 신호가 감소되고 T2 강조영상에서 불균일하게 신호가 증가하였다(Fig. 2). 병변 주변으로 확장된 혈관이 있었으나 연골로의 침범이나 족관절로의 확장은 보이지 않았다. 뼈스캔 영상에서 이 종괴에 섭취율이 증가되어 있었다(Fig. 3).

첫 내원으로부터 1달 후 전신 마취 하에 전산화

*통신저자: 박 수 성
서울시 송파구 풍납2동 388-1
서울아산병원
Tel: 02) 3010-3530, Fax: 02) 488-7877, E-mail: sspark@amc.seoul.kr



Fig. 1. Plain X-ray image shows osteolytic lesion (1.8×3.8 cm) involving distal diaphysis and metaphysis of left tibia with soft tissue mass in medial aspect.

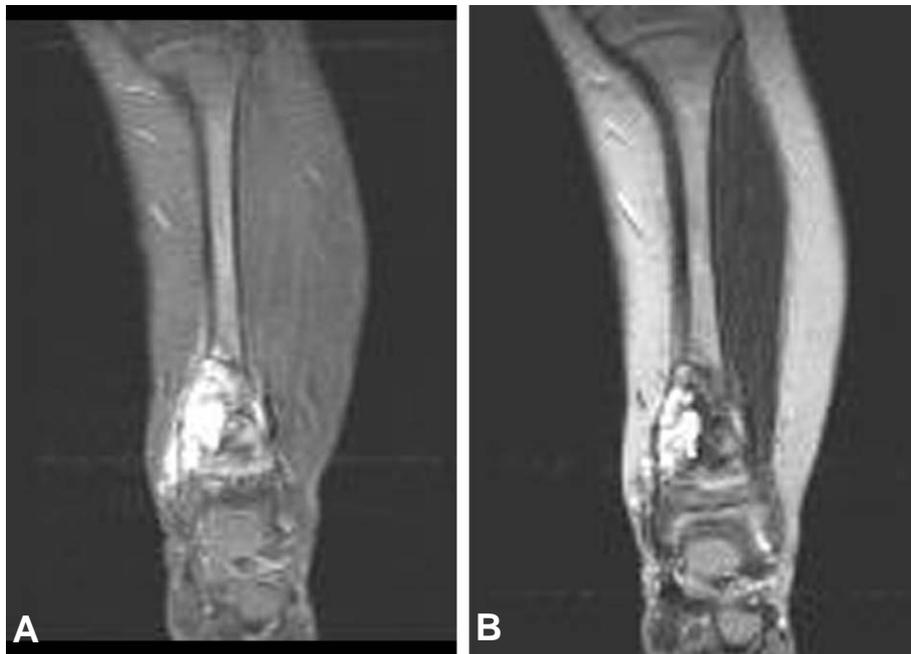


Fig. 2. Well enhancing mass in distal metaphysis and diaphysis of left tibia is shown in the coronal T1-weighted (2A) & T2-weighted (2B) MR image.

단층 촬영술 유도생검이 시행되었고 약간의 섬유성 간질 조직만 검출되었다. 이후 4Fr 코브라 카테터를

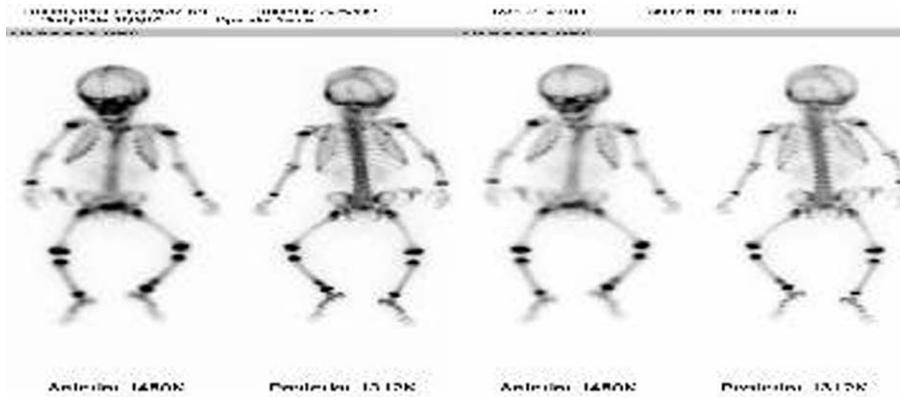


Fig. 3. Bone scan image shows increased uptake in distal distal metaphysis and diaphysis of left tibia.

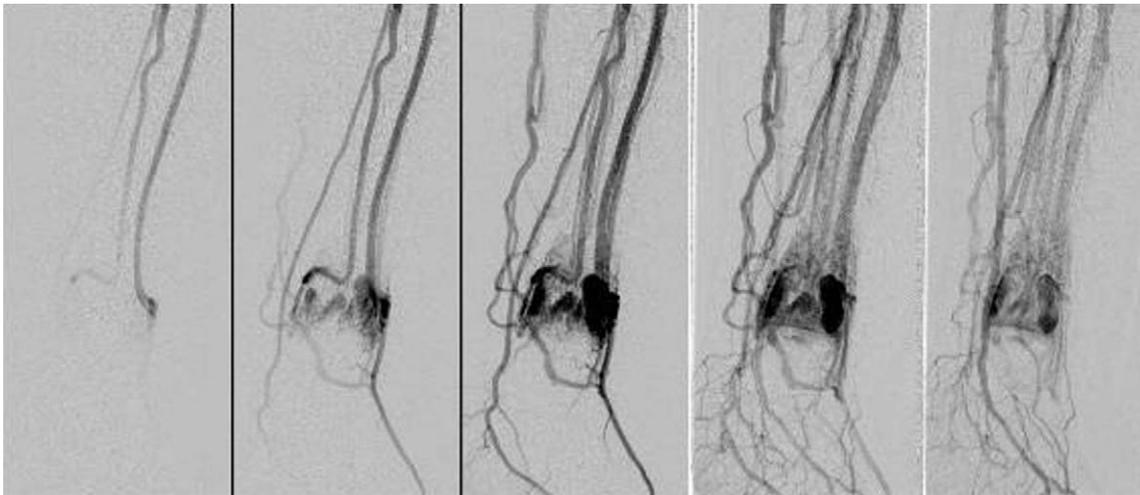


Fig. 4. Femoral arteriography shows multilocular vascular structure with well-formed feeding artery and draining vein in right lower leg distal portion, possibly arteriovenous malformation.

이용하여 시행한 대퇴동맥조영술상 영양동맥(feeding artery)과 배출되는 정맥(draining vein)이 발달되어있는 동정맥 기형으로 판명되었으며 골의 파괴가 동반되어 있었다(Fig. 4).

며칠 후 투시검사 하에서 좌측 경골 원위부 병변 부위에 직접 천자한 후 21G 바늘을 이용하여 99% 에탄올 주입술을 시행하였다(Fig. 5,6). 시술 중 심폐계의 합병증을 감시하기 위하여 폐동맥압이 측정되었으며 2~3 cc 정도씩 나누어 주입하여 총 11 cc 가 주입되었다.

시술 8개월 이후의 단순방사선 영상에서 이전의 골 용해성 병변부에 음영증가와 골 형성소견이 나타

났다. 현재 48개월 경과 관찰 중이며 재발 및 합병증은 나타나지 않았다(Fig. 7).

고 찰

골 내의 동정맥 기형은 전체 골 내의 병변 중 1%도 되지 않을 정도로 드문 병변으로 선천적인 것과 외상에 의한 이차적인 것으로 크게 나뉘어 진다⁵⁾. 정의상 동정맥 기형은 잘 형성되어 직접적으로 연결된 동맥과 정맥 성분을 가지고 있으나 모세혈관과는 연결되어 있지 않은 점에서 확장된 정맥 또는 모세혈관으로만 구성되어 있는 혈관종과 구분된다. 보고

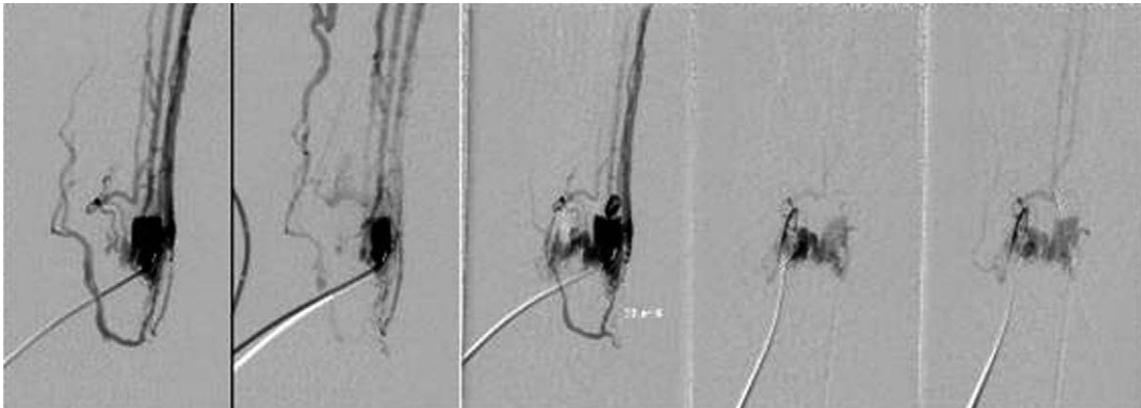


Fig. 5. After pneumatic tourniquet was inflated, total 11 cc of absolute ethanol was injected while monitoring pulmonary artery pressure.

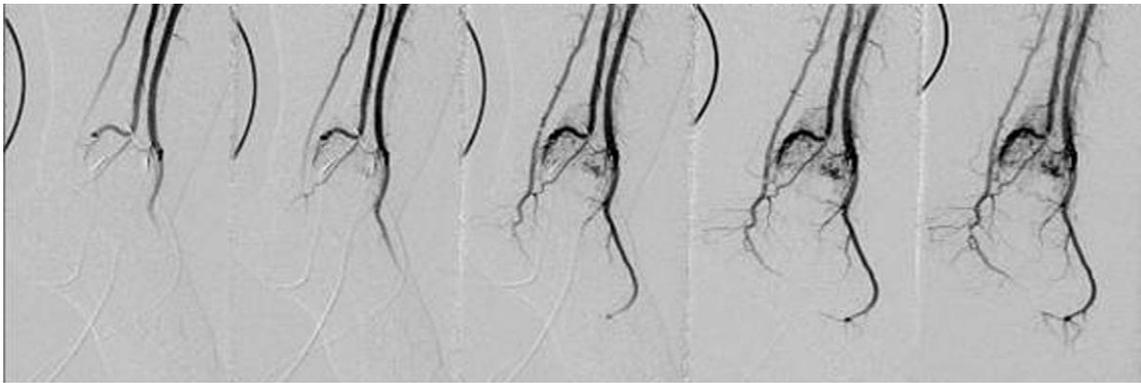


Fig. 6. Uptake in a nidus was decreased after ethanol embolization.



Fig. 7. POD 1 month (A), 8 month (B), 48 month (C): At the previously osteolytic area of distal metaphysis of the left tibia, the amount of sclerosis and bone formation was increased.

된 반 이상의 동정맥 기형이 사지에 분포 되어 있으나¹¹⁾ 대부분 연부 조직에 위치해 있어 골 내의 동정맥 기형에 대한 연구는 드물다¹⁰⁾.

동정맥 기형의 증상은 위치, 크기 등에 따라 매우 다양하여 수년간 무증상인 상태로 존재해 있는 경우에서부터 심부전, 신경학적 결손, 출혈 등 생명에 위협을 줄 수 있는 상태까지 다양하다⁸⁾. 주 증상으로 피부의 탈색 또는 주위 구조물에 대한 이차적인 종괴영향, 출혈, 괴사, 원위부의 허혈 등이 있을 수 있다⁹⁾. 또한, 외상이나 임신, 피임약 사용 등의 호르몬의 변화가 있는 경우 크기가 증가하여 증상이 분명해지는 경우가 있다⁸⁾. 신체 검진상 박동성의 종괴가 촉진되며 지속적인 압음 등이 청진된다⁹⁾.

방사선학적 검사로 자기공명영상, 혈관조영술, 전산화단층촬영, 이중 초음파검사 등이 이용될 수 있으며 최근 진단 시 주로 이용되는 검사는 자기공명 혈관촬영술이다. 단순방사선 사진은 초기검사로 가장 흔히 사용되는 것으로 동정맥 기형이 골 내에 존재하는 경우 골수공간의 팽창과 더불어 골용해성 병변이 관찰된다⁴⁾.

진단이 단순방사선 사진에서부터 의심된다고 할지라도 조직의 특성이나 골 외로의 병변의 확장 등을 보기 위해서는 추가적인 비침습적 검사가 필요하다. 도플러 초음파검사는 작은 크기의 혈관 단락도 찾아낼 수 있으며 병변의 크기를 정하는데 유용하다⁶⁾. 뼈스캔 상에서는 일반적으로 연관된 뼈에 흡수가 증가되어 보이게 된다⁷⁾. 자기공명영상은 증상과 연계하여 병변의 변화를 보기에 용이하며 골 내에 있는 경우에도 조직의 특성이나 골 외로의 확장을 쉽게 확인할 수 있고 수술 전의 처치와 색전술의 계획에도 중요하여 가장 많이 사용되고 있다. 침습적 검사로 동맥조영술은 병변의 혈관 해부학적 구조를 알아내는데 필수적인 검사이다. 특징적인 검사소견으로 영양동맥의 확장, 원위부 동맥의 혈류 충만 지연, 조영제 사용시 원위부 정맥의 조기 혈류 충만 등의 소견을 볼 수 있다^{2,6)}.

무증상인 경우에는 보존적으로 치료하는 것이 원칙이다⁸⁾. 완전한 외과적 절제는 병변이 작고 국소화되어 있으며 수술적으로 용이하게 도달할 수 있는 경우를 제외하고는 거의 불가능하다. 부분적 절제나 영양동맥의 결찰 시에는 재발이 흔하여 더 악화된 상태로 진행하는 경우가 많다²⁾.

최근 들어 사지에 발생한 동정맥 기형에서 증상이 있는 경우 혈관 색전술이 많이 사용 되고 있으며 색전물로는 Polyvinyl alcohol, n-butyl cyanoacrylate, isobutyl 2-cyanoacrylate, ethanol 등이 주로 사용되고 있다. 이중 n-butyl cyanoacrylate와 isobutyl 2-cyanoacrylate 등은 이후 막혔던 혈관이 재소통되는 경우나³⁾ 피하 또는 근육 내에 종괴를 형성하여 감염의 원인이 되는 경우 등의¹⁾ 문제점을 가지고 있는데 비해 에탄올은 혈관 내 피에 영구적인 손상을 줌으로써 완전히 혈류를 차단할 수 있는 장점이 있다¹²⁾. 그래서 본 증례를 비롯하여 최근의 치료에는 99% 에탄올이 많이 사용되고 있다.

저자들은 경골 골 내에 발생한 동정맥 기형을 경험하고 에탄올을 사용한 색전술을 이용하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Do YS, Yakes WF, Shin SW, Lee BB, Kim DI, Liu WC, shin BS, Kim DK, Choo SW, Choo IW: Ethanol embolization of arteriovenous malformations: interim results. *Radiology*, 235:674-682, 2005.
- 2) Flye MW, Jordan BP, Schwartz MZ: Management of congenital arteriovenous malformations. *Surgery*, 94:740-747, 1983.
- 3) Germano IM, Davis RL, Wilson CB, Hieshima GB: Histopathological follow-up study of 66 cerebral arteriovenous malformations after therapeutic embolization with polyvinyl alcohol. *J Neuro surg*, 76: 607-614, 1992.
- 4) Katzen BT, Said S.: Arteriovenous malformation of bone: an experience with therapeutic embolization. *AJR*, 136: 427-429, 1981.
- 5) Knych SA, Goldberg MJ, Wolfe HJ: Intraosseous arteriovenous malformation in a pediatric patient. *Clin Orthop Relat Res*, 276:307-312, 1992
- 6) Moore JR, Weiland AJ: Embolotherapy in the treatment of congenital arteriovenous malformations of the hand: a case report. *J Hand surg*, 10:135-139, 1985.
- 7) O'Donnell C, Andrews J: Calf muscle arteriovenous malformations detected by technetium-99m-erythrocyte venography. *Clin Nucl Med*, 13 (2):86-88, 1988.

- 8) **Rockman CB, Rosen RJ, Jacobowitz GR:** Transcatheter embolization of extremity vascular malformation long-term success of multiple interventions. *Ann Vas Surg*, 17(4):417-423, 2003.
- 9) **Rosen RJ, Riles TS:** Congenital vascular malformations. 5th ed, Philadelphia, WB Saunders, 1451-1465, 2000.
- 10) **Savader SJ, Savader BL and Otero RR:** Intraosseous arteriovenous malformations mimicking malignant disease. *Acta Radiol*, 29:109, 1988.
- 11) **Tice DA, Clauss RH, Keirle AM and Reed GE:** Congenital arteriovenous fistulae of the extremities, Observations concerning treatment. *Arch. Surg*, 86:460, 1963.
- 12) **Yakes WF, Rossi P, Odink H.:** How I do it: arteriovenous malformation management. *Cardiovasc Intervent Radiol*, 19:65-71, 1996.

Abstract

Intraosseous Arteriovenous Malformation in a Pediatric Patient - A Case Report -

Soo-Sung Park, M.D., Jong Seok Lee, M.D., Hyun Ki Yoon, M.D., Ho Wook Chung, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Department of Radiology*, Asan Medical Center, Seoul, Korea

More than half of the reported cases of congenital arteriovenous malformations involve the extremities. However, these are predominantly arteriovenous malformations of soft tissues. There are few studies on intraosseous arteriovenous malformations. The clinical features of vascular malformations are not well defined, but are likely to be extremely diverse. So, it is not easy to diagnose exactly and treat intraosseous arteriovenous malformations. The authors noted intraosseous arteriovenous malformation of tibia in a child and had a good result by the use of ethanol embolization. Therefore we include those results along with the literature review.

Key Words: Child, Arteriovenous malformation, Ethanol embolization

Address reprint requests to

Soo-Sung Park, M.D.
Department of Orthopedic Surgery, Asan Medical Center
388-1 Pungnap-2 dong, Songpa-gu, Seoul, Korea,
TEL: 82-2-3010-3530 FAX: 82-2-488-7877, E-mail: sspark@amc.seoul.kr