

## Galen 정맥의 동정맥류(1 부검증례 보고)\*

### Arteriovenous Aneurysm of the Great Vein of Galen (An Autopsy Case Report)

서울대학교 의과대학 병리학교실

김우호·지제근·이상국

#### 서론

Galen정맥은 양측의 내대뇌정맥(internal cerebral vein)이 만나면서 시작해서 직동(straight sinus)으로 끝나는 짧은 정맥이다. 경동맥이나 척추동맥의 분지에서 Galen정맥으로 모세혈관을 거치지 않은 직접 관류가 있을 때 이 정맥은 확장되어 정맥류를 형성하며 기능적으로는 short-circuit를 형성한다.

저자들은 최근 개인 산부인과에서 분만한지 3시간후 사망하여 서울대학교 의과대학 병리학교실에 의뢰된 부검례에서 전신부종, 심비대와 더불어 Galen정맥의 큰 동맥류(aneurysm)를 형성하고 심한 동정맥루(arteriovenous fistula)를 동반한 1례를 관찰하고 이를 보고 하는 바이다.

#### 증례보고

환아는 임신 38주만에 정상분만하였으며 산모의 나이는 25세이었고 이번이 처음 임신이었다. 남편의 일을 도와서 하루 8시간씩 집착체를 사용하는 일을 임신 기간동안 계속했다고 하며, 그 이외에 다른 약을 복용한 적은 없었다. 환아는 분만후 호흡곤란과 청색증이 있었으며 3시간 후 전신 특히 목 근처에 부종을 나타냈으며 이러한 증상은 점차 심하여져 사망했다.

#### 부검 소견(A81-10)

부검은 사망 11시간후 시행하였다. 부검당시 체중은 3,570gm이었고 체장은 47cm, 좌고는 27cm이었다. 외견상 안면부와 목부위가 전반적으로 부종되어 있었는데, 특히 목 뒤의 양측이 모두 비후되어 있어 일견 낭

상림프관종을 의심케 하였다. 기타 부위의 미하조적도 전반적으로 약간의 부종을 나타내고 있었다. 외견상 기형은 없었다. 심장은 30gm으로 양심실 및 심방이 모두 커져 있었는데 특히 우심실 및 우심방이 심하였다. 심첨부는 등글었다. 경동맥과 경정맥이 양측에서 모두 심하게 확장되어 있었다. 간은 120gm으로 정상 두배 가까이 커져있었고, 현미경적으로 심한 골수의 조혈을 보였다.

두개강 내에서 우선 경막동(dural sinus)이 현저하게 확장되어 있었으며 특히 직동(straight sinus)의 확장이 현저하였다. 대뇌는 외견상 작은 편이었으며, 연뇌막 혈관들은 정상으로 분포되어 있었다. 적출된 뇌는 380gm의 중량이었다. 기저부 혈관들이 그 내경이 넓어져 있었는데 특히 기저동맥(basilar artery), 척추동맥, 후연결동맥(posterior communicating artery)이 모두 훌륭히 발달되어 있었다. 한편 내경동맥 및 그 가지들도 확장되어 있었는데 특히 전대뇌동맥 및 중대뇌동맥이 부분적으로 확장되어 있으면서 그중 일부는 Galen정맥으로 직접 유입되고 있었다. Galen정맥은 류(aneurysm)와 같이 등글게 확장되어 있어 그 직경이 2.8cm에 달하였는데(사진) 정맥류내로 유입되는 혈관들은 전대뇌 동맥의 pericallosal branch, 중대뇌 동맥의 central branches, 후대뇌 동맥의 posterior temporal

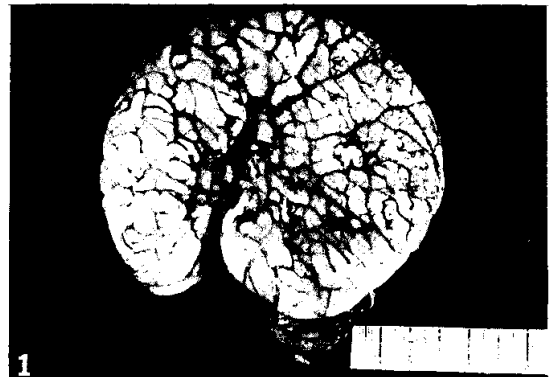
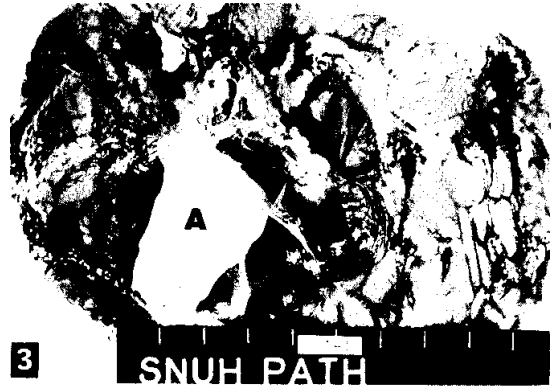


Fig. 1. Cerebral hemisphere showing hydrocephalus.

\* 본논문의 요지는 1981년 5월 29일 대한병리학회 춘계 학술대회에서 구연되었음.



**2** SNUH PATH  
**Fig. 2.** A large saccular aneurysm of vein of Galen (A) is seen. Several feeding vessels are seen. F indicates falx cerebri. Mid-sagittal section.



**3** SNUH PATH  
**Fig. 3.** Oblique view of the aneurysm (A) to show the abnormal and direct arteriovenous connections from carotid and basilar arterial systems.

branch, 좌측 superior cerebellar artery 등이었다. Falx cerebri(사진)는 그 발달이 불량하였으며 superior 및 inferior sagittal sinus는 그 크기가 정상에서보다 많이 감소되어 있었다. 기타 혈관의 기형은 없었으며 뇌회형성 및 발달도 정상이었다. 작은 뇌회가 많이 있었으나 비 정상적인 것은 없었고 다만 수두증에 따른 밀집된 현상을 보였다. 현미경적으로 뇌에서 결핵한 절편들은 상의세포의 탈실을 여러곳에서 보였으며 얇아진 백질은 acutely damaged glias를 보였다. 뇌간 및 소뇌의 절편에서 특별한 소견은 없었다. 기타 장기에서는 폐에서 폐포내 출혈 및 수종을 보였고, 양측성 hydrocele 및 고환내출혈이 있었으며 복수가 있었다.

고 찰

Galen 정맥의 류(aneurysm)는 뇌의 다른 부분을 침범하는 경우와 여러가지 면에서 다른데, 증상이 비교적 일찍 발현되고 심부전을 일으키며 흔히 수두증을 동반하게 된다(Pollock, 1953). 심부전은 직접 동정맥루(direct arteriovenous fistula)에 의하여 생긴 일종의 high output failure로 설명되고 있으며, 경우에 따라서는 처음증상이 울혈성 심부전으로 나타나는 경우도 있다(Hernandez, 1965). 본 예에서도 목과 얼굴의 부종이 울혈성 심부전의 결과이었다고 생각되며, 따라서 Galen정맥의 정맥류는 목의 림프관종, 그리고 선천성 심기형의 감별진단에 포함시켜야 한다고 생각된다. 한편 이때 나타나는 수두증(hydrocephalus)은 등근 정맥류가 도관(aqueduct)을 압박하여 생긴다고 한다.

뇌 동정맥 기형은 형태학적으로 크게 두가지 경우로 나누는데, 첫째는 동맥과 정맥이 직접 연결되어 정맥이 확장되는 동정맥루(arteriovenous fistula)이고 다

른 하나는 혈관종(angioloma)이라 불리는 모세혈관의 network을 통하는 동정맥기형(arteriovenous malformation)이다(Claireaux, 1960). 그중 동정맥기형은 동정맥루보다 증상의 발현이 늦어 10대 또는 그 이후에 발병케 되며, 이것이 비교적 흔히 볼 수 있는 형태이다.

임상적으로는 4가지 유형을 나누는데 첫째는 생후 수시간 또는 수일내에 심한 심부전의 증상이 나타나며 가끔 두부에서 bruit가 들리는 수가 있으나 거의 대부분 원인을 찾지 못한 채 사망하며 외과적 치료에도 불구하고 생존 가능성이 희박하다. 둘째군은 신생아에서 경한 심부전이 나타나나 내과적으로 쉽게 조절되며, 수개월간 두부의 크기가 현저히 자라난다. 셋째군은 일년내 증상이 발현하나 대개 craniomegaly, 발작등이며 수술을 시행하면 2/3에서 생존하게 된다. 마지막군은 일년 이후에 두통을 초증상으로 드러나는데, 두개 방사선 촬영상 송과선 위치에 석회화된 환형의 음영이 나타남이 특징적이다(Amacher, 1973). 본 예는 기술된 바와 같이 출생시 이미 전신 부종을 동반한 울혈성심부전을 나타냈으며 또 하루이내 사망하였던 것으로 이 분류에 따르면 그 첫째 군에 속한다고 할 수 있겠다.

중추신경계의 혈관기형은 비교적 흔하여 신경외과 수술례중 10%를 점하나 그중 Galen정맥에 생긴 것은 매우 적어, 1973년 세계의 문헌에서 42례를 발견하였으며(Amacher, 1973) 그 중 11례에서는 출생 직후 심부전을 일으키어 사망했다.

본 기형이 심장에 미치는 영향은 특히 중요성을 지니는데, 혈류의 by-pass로 인해 혈압이 떨어지면 대상성으로 혈액의 양이 증가하고 그에 따라 심비대와 심부전이 나타나지만 상당히 큰 정맥류를 갖는 경우중 심비대를 동반치 않는 경우도 보고되어 있다(Holman,

1923). 그러나 심부전과 더불어 신경학적 증상이 있을 때는 중추신경계의 혈관기형을 의심할 필요가 있다. 또한 머리에서 bruit가 들릴 때 진단에 도움이 될 수 있으나(Hamby, 1962) 신생아기에 사망한 대부분의 예에서 사망전에 진단을 내리지 못하였다(Silverman, 1955). 유아기에 신경증상과 더불어 수두증이 나타날 때, 뇌혈관 촬영으로 진단이 가능하며(Hernandez, 1965) 수술은 경동맥결찰 보다는 feeding vessel의 결찰이 예후가 좋고(Eide, 1978), 이 경우 수두증을 돌이킬 수는 없으나 적어도 진행은 정지된다고 하였다.

본기형의 발생 원인에 대해 알려진 바는 없다. 다만 본기형의 내용으로 볼때 태생 초기의 이상임은 쉽게 이해가 가지만 이것이 본 예에서 알려진 임신기간중 접착제 폭로와 어떤 관련성이 있을지는 알 수 없으며 다만 더 많은 증례의 축적과 분석이 필요할 것으로 생각된다.

### 결 론

저자들은 출생 3시간후 사망한 1례를 부검한 결과 동정맥기형(arteriovenous malformation)에 의한 Galen 정맥의 정맥류(aneurysm)로 진단하고 이를 보고하였으며, 더불어 관련된 문헌을 고찰하였다.

(본증례를 검사의뢰하여 주신 미동의원 정애리 선생님께 감사함을 드립니다.)

### —ABSTRACT—

#### Arteriovenous Aneurysm of the Great Vein of Galen

(An Autopsy Case Report)

Woo Ho Kim, Je G. Chi and Sang Kook Lee

Department of Pathology, College of Medicine  
Seoul National University

An autopsy case of Galen vein aneurysm is reported. This baby was born to a 25 year old primiparous mother after 38 weeks gestation. The pregnancy was uneventful throughout. The mother was working with adhesive of unidentified solvent for 8 hours everyday during her entire gestational period.

The baby was edematous and developed marked cyanosis and respiratory difficulty immediately after

birth. These symptoms became worse and the baby expired 3 hours after birth.

Postmortem examination showed a marked cardiomegaly, marked venous engorgement of the neck. There was a large aneurysm of 2.8cm in diameter in the great vein of Galen, and this was fed by pericallosal branch of anterior cerebral artery, central branches of middle cerebral artery, posterior temporal branches of the posterior cerebral artery, and left superior cerebellar artery branch. The entire draining system including straight sinus, transverse sinuses and jugular veins were markedly dilated. The brain showed hydrocephalus with thinning of cerebral mantle. However, no specific malformation other than vascular anomalies was noted.

### REFERENCES

- Amacher, A.L. and Shillito, J. Jr.: *The syndrome and surgical treatment of aneurysm of great vein of Galen. J. Neurosurg.*, 39:89, 1973.
- Claireaux, A.E. and Newman, C.G.H.: *Arteriovenous aneurysm of the great vein of Galen with heart failure in the neonatal period. Arch. Dis. Child.*, 35:605, 1960.
- Eide, J. and Følling, M.: *Malformation of the great vein of Galen with neonatal heart failure. Acta Paediatr. Scand.*, 67:529, 1978.
- Hamby, R.I. and Desposito, F.: *Congenital intradural arteriovenous fistula and congestive heart failure in infancy. J. Pediat.*, 61:590, 1962.
- Hernandez, A. Jr., Schwartz, H.G. and Goldring, D.: *Cerebral arteriovenous fistulas and congenital heart disease. J. Pediat.*, 66:722, 1965.
- Holman, E.: *The physiology of an arteriovenous fistula. Arch. Surg.*, 7:64, 1958.
- Pollock, A.Q. and Laslett, P.A.: *Cerebral arteriovenous fistula producing cardiac failure in the newborn infant. J. Pediat.*, 55:731, 1958.
- Silverman, B.K., Breckx, T., Craig, J. and Nadas, A.S.: *Congestive heart failure in the newborn caused by cerebral arteriovenous fistula. Am. J. Dis. Child.*, 89:539, 1955.