

삼차신경 내 동정맥기형에 의해 유발된 삼차신경통

순천향대학교 의과대학 서울병원 신경과, ^a신경외과

최나리 · 김지선 · 이경복 · 박석규^a · 안무영 · 노학재

Trigeminal Neuralgia Induced by Intrinsic Arteriovenous Malformation

Nari Choi, MD, Ji-Sun Kim, MD, Kyung Bok Lee, MD, Sukh Que Park, MD^a, Moo-Young Ahn, MD, Hakjae Roh, MD, PhD

Department of Neurology and ^aNeurosurgery, Soonchunhyang University Seoul Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Seoul, Korea

ABSTRACT

Intrinsic arteriovenous malformation (AVM) within the trigeminal nerve is very rare and can be a cause of trigeminal neuralgia (TN). A 49 year-old man had experienced intractable symptoms of trigeminal neuralgia. Magnetic resonance imaging and angiography revealed an AVM intrinsic to the left trigeminal nerve causing compression at the root entry zone. Radiosurgery to left trigeminal nerve was performed and the symptoms were improved. The possibility of AVM when managing patients with TN intractable to medication should be borne in mind. (J Pain Auton Disord 2015;4:51-54)

KEYWORDS

Trigeminal neuralgia, Arteriovenous malformation, Radiosurgery

삼차신경통(trigeminal neuralgia, TN)은 가장 흔한 안면의 신경통으로 발생률은 10만 명당 5명 정도이며 주로 50-60대에서 호발한다.¹ 과거에 ‘원발성(primary)’이라고 알려진 삼차신경통의 원인이 대부분 상소뇌동맥(superior cerebellar artery, SCA)에 의한 삼차신경근 압박에 의해 발생한다는 것이 알려졌고,² 그 외 통증성 삼차신경병증(painful trigeminal neuropathy)의 원인으로 급성 대상포진, 포진후 신경통, 외상, 다발성 경화증, 종양 등이 있다.² 상소뇌동맥 외 혈관의 압박으로는 전소뇌동맥(anterior inferior cerebellar artery, AICA)과 정맥 그리고 신경내동맥(intraneural vessels) 등이 있으며 동정맥기형(arteriovenous malformation, AVM)에 의한 경우는

극히 드물다. Edwards 등³이 약물에 반응이 좋지 않은 TN 환자들 중 미세감압술(microvascular decompression, MVD)을 시행한 341명을 대상으로 한 원인적 분류에서 5명만이 삼차신경 뿌리진입부(root entry zone, REZ)에 AVM이 관찰되었고 이들 중 오직 한 명만이 수술 전 magnetic resonance imaging (MRI)이나 혈관조영술 등 신경영상에서 AVM 소견을 보였다. 저자들은 carbamazepine 등 일반적으로 TN의 치료에 사용하는 약물에 반응하지 않는 환자에게서 MRI 및 혈관조영술을 시행하여 원인으로 의심되는 AVM을 관찰하였고 이에 대한 방사선수술(radiosurgery)을 시행한 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

Received: September 21, 2015 / Revised: October 13, 2015 / Accepted: October 14, 2015

Address for correspondence: Hakjae Roh, MD, PhD

Department of Neurology, Soonchunhyang University Seoul Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, 59 Daesagwan-ro, Yongsan-gu, Seoul 04401, Korea

Tel: +82-2-709-9224, Fax: +82-2-709-9226, E-mail: newroh@schmc.ac.kr

중 례

49세 남자가 좌측 안면 통증을 주소로 내원하였다. 통증은 내원 약 7년 전부터 시작되었고 이후 약 4년간은 통증이 미약했으나 약 2년 전부터 점차로 강도와 횟수가 진행되는 양상이었다. 삼차신경통으로 진단 받아 carbamazepine, gabapentin 등의 약물을 처방 받았으나 효과는 거의 없었다. 통증은 좌측 안면의 상악분지 영역(maxillary division territory,

V2)에서 시작하였고 현재는 하악분지 영역(mandibular division territory, V3)까지 통증의 범위가 확대되었다. 이 통증은 번개 치는(lightning) 듯한 양상으로 V2에서 시작하여 아래로 내리치며 세수하기, 씹기, 마시기, 말하기 및 칫솔질에 유발되었다. 통증은 한 번 시작되면 약 1분 정도 지속되고 하루에도 많으면 수십 차례 반복되었다. 심할 때는 시각통증 척도(visual analogue scale, VAS) 8-9점이며 약물을 복용하면 7-8점 정도로 미미하게 호전되었다. 촉각, 통각, 진동각

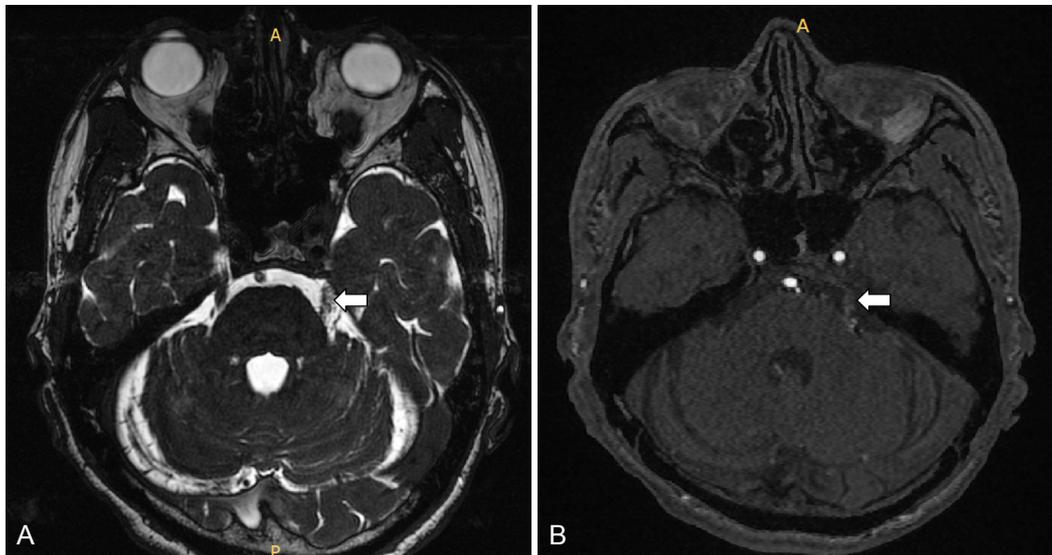


Figure 1. 3D Fiesta MRI (A) and time of flight MR angiography (B) at the level of pons demonstrates multiple small flow voids (white arrows) in the left prepontine cistern within left trigeminal nerve. MRI, magnetic resonance imaging; MR, magnetic resonance.

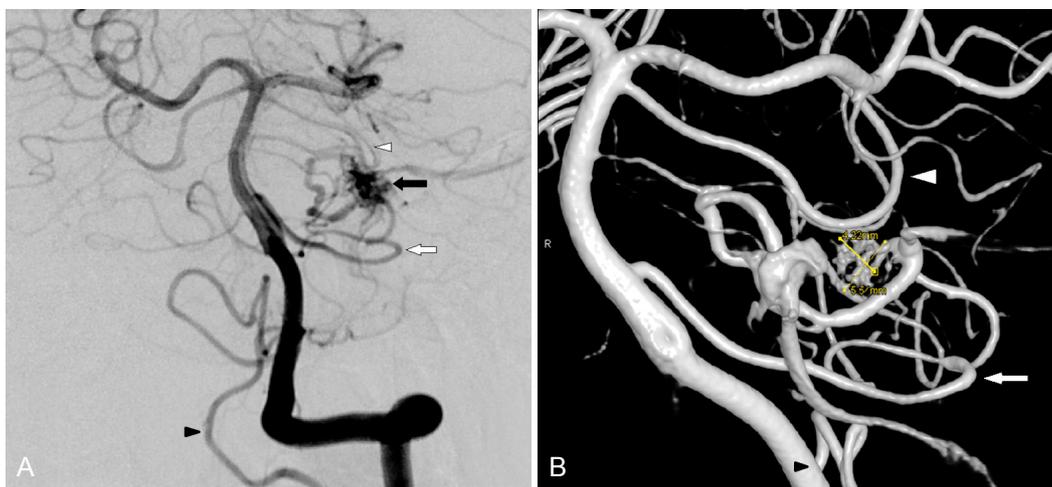


Figure 2. Vertebral angiography (anteroposterior view, A) and 3D reconstruction image (B). A 4.2 × 5.5 mm-sized small low-flow AVM nidus is shown (black arrow), fed by mainly AICA (white arrow) and SCA (white arrowhead). PICA (black arrowhead). AVM, arteriovenous malformation; AICA, anterior inferior cerebellar artery; SCA, superior cerebellar artery; PICA, posterior inferior cerebellar artery.

등 양측 안면의 감각신경검사에서 좌우 차이는 없었고 안면 운동신경검사를 포함한 그 외 신경학적 검사에서 이상 소견은 관찰되지 않았다.

약물에 반응이 현저히 떨어지고 강도나 횡수가 점차로 증가하여 뇌 안, 특히 삼차신경 및 그 주변부의 구조적 이상 유무를 감별하기 위하여 뇌 MRI 및 MRA (MR angiography) 를 시행하였다. T2 강조영상에서 좌측 삼차신경 뿌리진입부에 AVM으로 의심되는 다발성 혈관구조물이 관찰되었다(Fig. 1). MRA에서 이 AVM은 좌측 전소뇌동맥과 상소뇌동맥에서 와서 하추체정맥동(inferior petrosal sinus)으로 연결되는 것으로 보였다. 좀 더 자세한 관찰을 위해 넙다리동맥경유대뇌혈관조영술(transfemoral cerebral angiography, TFCA)을 시행하였고, 척추동맥조영술(vertebral angiography)에서 크기 4.2 × 5.5 mm의 작은 AVM이 관찰되었다. 영양동맥(feeding artery)은 MRA에서 관찰된 바와 같이 주로 좌

측 전소뇌동맥이었으며 일부 상소뇌동맥에서도 혈류가 공급되었다. AVM으로 들어온 혈류는 하추체정맥동(inferior petrosal sinus)을 통해 S상정맥동(sigmoid sinus)으로 유출됨을 확인하였고(Fig. 2), 이는 Spetzler-Martin scale의 grade 3에 해당하였다.

AVM이 심부에 위치하고 영양동맥이 다발성인 이유 등으로 개두술(open surgery)에 비해 방사선수술(radiosurgery)이 용이하다고 판단하여 이를 시행하였다. 좌측 삼차신경 뿌리진입부 주위의 AVM에 용적 290 mm², 1,800 cGy의 주변선량(marginal dose), 등량방사선(isodose line) 79%로 사이버나이프(Cyberknife)를 이용하여 방사선수술을 시행하였다(Fig. 3). 이후 환자는 gabapentin을 복용 중이며 3개월이 지난 현지점에서 VAS는 심할 때 2-3점 정도로 통증의 강도 및 지속 시간에서 많은 호전을 보였다.



Figure 3. Cyberknife radiosurgical plan for AVM within the trigeminal nerve. Using cyberknife radiosurgery planning software, 1,800 cGy (marginal dose, 79% isodose line) is delivered to the AVM nidus involving the trigeminal nerve. AVM, arteriovenous malformation.

고 찰

삼차신경통은 거의 대부분 일측성으로, 주로 V2와 V3에 발생하며 극히 일부에서만 안분지 영역(ophthalmic division, V1)에서 통증이 나타난다. 만일 양측성으로 발생한다면 필히 다발성 경화증을 감별해야 한다. 전술한 바와 같이 대부분의 TN에서 상소뇌동맥 등의 혈관이 삼차신경을 압박하여 통증이 나타나는데 이는 자기공명영상이나 혈관조영술 등의 신경영상검사를 통해 TN 환자의 60-90%에서 확인이 가능하다고 한다.²

TN의 원인으로서의 AVM은 극히 드물다. Edwards 등³의 연구 외에도 9년 이상의 기간 동안 1,257명의 TN 환자를 수술한 Tsubaki 등⁴의 연구에 의하면 이들 중 삼차신경에 영향을 미쳐 TN 증상을 나타낸 AVM의 경우는 단지 7예(0.6%)에 지나지 않는다. 한 소규모 환자를 대상으로 한 연구에서 AVM에 의한 TN의 유병률을 1.5%로 보고하였지만⁵ 너무 적은 관계로 정확한 발생률은 밝혀지지 않았다.

AVM의 영양동맥(feeding artery)은 주로 AICA나 SCA에서 오며,⁴ 본 증례의 경우 또한 AICA에서 주로 왔고 일부 SCA에서 받았다. AVM의 구불구불한 혈관이 신경을 압박하여 증상이 나타나는 것으로 이해하나 이것이 TN의 주요 병인인지는 아직 확실하지 않다. 삼차신경이 압박되면 그 부위에 탈수초화(demyelination) 및 축삭소실(axonal loss)이 일어나 정상세포가 증식을 하고(astrocytic process) 주변의 남아있는 수초에서 지방소체 변성(liposomal froth)이 나타나며 이소성 파(ectopic pulse)가 형성되어 통증이 나타난다고 알려져 있다.⁶ 또한 이 부위에 감압술(decompressive procedure)이나 방사선수술을 시행하면 통증이 감소되는데 이는 삼차신경 섬유 속 사이사이에서의 이소성 파의 발생이 저하되어 나타난 결과로 추정된다.⁷

방사선수술 후 2년이 경과된 시점에서 AVM이 폐색(obliteration)될 확률은 AVM의 크기가 18 mm 이하의 경우 80% 이상으로 알려져 있다.⁸ 본 증례의 경우 또한 향후 지속적인 관찰 및 추적 신경영상검사가 필요하다. AVM에 대한 방사선수술의 성공률은 추적기간이 길수록 높아져 최대 61% 정도의 통증 감소로 나타난다고 하며 이는 방사선 조사 후 AVM의 폐색(obliteration)이 시간이 경과할수록 진행하는 효과에 기인한다고 한다.⁹ 본 증례의 경우 방사선수술 시행 후 추적관찰 기간이 3개월로 짧아 치료의 성공여부를 확인할 수는 없었다. 이 같은 방사선수술 후 통증의 재발률은 몇몇 보고에서 최대 23% 정도로 나타나며, 방사선 조사에 의한 부작용으로 얼굴 무감각은 29% 정도, 이상

감각은 18% 정도 나타난다고 한다.⁹ 또 하나의 무서운 합병증이 출혈이며 뇌간 AVM의 경우 방사선수술 후 1년 내에 약 4% 정도에서 수술했던 부위에서 출혈이 일어난다고 한다.¹⁰ 저용량(low-dose)으로 조사하면 출혈의 가능성이 저하된다고 하는데, 1,700 cGy 이하의 조사량으로 하면 첫 18개월 이내의 출혈 발생률은 이보다 고용량 조사일 때와 비슷한 정도로 발생하나 그 이후에는 현저히 감소하는 것으로 알려져 있다.⁸

TN이 의심되는 환자에서 뇌 MRI 및 혈관영상의 시행은 원인적 감별을 위해서도 필수적이라고 할 수 있다. 특히나 약물에 잘 반응하지 않는 경우라면 더욱 시행해 볼 필요가 있다. 신경영상을 시행하여 TN의 원인이 AVM으로 확인되면 개두술에 의한 수술적 치료도 효과를 볼 수 있으나 심부에 위치하고 수술적으로 어려움이 있다면 방사선수술로도 좋은 결과를 이룰 수 있다.

REFERENCES

1. Katusic S, Beard CM, Bergstralh E, Kurland LT. Incidence and clinical features of trigeminal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1945-1984. *Ann Neurol* 1990;27:89-95.
2. Chung JM. Differential diagnosis of facial pain. *J Pain Auton Disord* 2014;3:43-51.
3. Edwards RJ, Clarke Y, Renowden SA, Coakham HB. Trigeminal neuralgia caused by microarteriovenous malformations of the trigeminal nerve root entry zone: symptomatic relief following complete excision of the lesion with nerve root preservation. *J Neurosurg* 2002;97:874-880.
4. Tsubaki S, Fukushima T, Tamagawa T, Miyazaki S, Watanabe K, Kuwana N, et al. Parapontine trigeminal cryptic angiomas resending as trigeminal neuralgia. *J Neurosurg* 1989;71:368-374.
5. Choudhri O, Heit JJ, Feroze AH, Chang SD, Dodd RL, Steinberg GK. Persistent trigeminal artery supply to an intrinsic trigeminal nerve arteriovenous malformation: a rare cause of trigeminal neuralgia. *J Clin Neurosci* 2015;22:409-412.
6. De Ridder D, Møller A, Verlooy J, Cornelissen M, De Ridder L. Is the root entry/exit zone important in microvascular compression syndromes? *Neurosurgery* 2002;51:427-434; discussion 433-434.
7. Love S, Coakham HB. Trigeminal neuralgia: pathology and pathogenesis. *Brain* 2001;124(Pt 12):2347-2360.
8. Duma CM, Lunsford LD, Kondziolka D, Bissonette DJ, Somaza S, Flickinger JC. Radiosurgery for vascular malformations of the brain stem. *Acta Neurochir Suppl (Wien)* 1993;58:92-97.
9. McNatt SA, Yu C, Giannotta SL, Zee CS, Apuzzo ML, Petrovich Z. Gamma knife radiosurgery for trigeminal neuralgia. *Neurosurgery* 2005;56:1295-1301; discussion 1301-1303.
10. Kurita H, Kawamoto S, Sasaki T, Shin M, Tago M, Terahara A, et al. Results of radiosurgery for brain stem arteriovenous malformations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;68:563-570.