

일과성 완전기억상실로 발현된 경막동정맥루

최슬기^a 윤수지^a 장수임^a 이새날^a 안지윤^a 이은자^{b,c} 우성호^c 김광기^{a,c} 김항래^{a,c}

동국대학교 일산병원 신경과^a, 동국대학교 일산병원 영상의학과^b, 동국대학교 의과대학 융합뇌과학연구소^c

Dural Arteriovenous Fistula Manifested as Transient Global Amnesia

Seulgi Choi, MD^a, Soo Ji Yoon, MD^a, Soo Im Jang, MD^a, Saenal Lee, MD^a, Ji Yoon Ann, MD^a, Eun Ja Lee, MD^{b,c}, Sung-Ho Woo, PhD^c, Kwang Ki Kim, MD^{a,c}, Hang-Rai Kim, MD^{a,c}

Department of Neurology, Dongguk University Ilsan Hospital, Goyang, Korea^a

Department of Radiology, Dongguk University Ilsan Hospital, Goyang, Korea^b

Institute of Interdisciplinary Brain Science, Dongguk University College of Medicine, Goyang, Korea^c

Address for correspondence

Hang-Rai Kim, MD, PhD

Department of Neurology, Dogguk

University Ilsan Hospital, 27 Dongguk-ro,

Ilsandong-gu, Goyang 10326, Korea

Tel: +82-31-961-7218

Fax: +82-31-961-7212

E-mail: alwaysolleh26@gmail.com

Received June 28, 2023

Revised October 6, 2023

Accepted October 6, 2023

Unruptured dural arteriovenous fistula (dAVF) manifests various symptoms including exophthalmos, headache, tinnitus, and retro-orbital pain. Transient global amnesia (TGA) is a clinical syndrome of reversible anterograde amnesia. Here, we report a 62-year-old woman with dAVF, manifested as TGA. This case emphasized that the clinicians should stay vigilance to the organic cause of TGA, especially in those complaining other symptoms besides amnesia such as pulsatile tinnitus and headache. Furthermore, our case supports a hypothetical patho-mechanism of venous congestion for TGA.

J Korean Neurol Assoc 42(2):179-182, 2024

Key Words: Central nervous system vascular malformations, Amnesia, transient global

일과성 완전기억상실(transient global amnesia, TGA)은 전향 및 후향 기억상실이 갑자기 발생하였다가 24시간 이내에 서서히 회복되는 가역적 기억상실증의 임상 증후군으로 아직 명확한 병리기전은 밝혀지지 않았다.¹ 가능한 병리기전으로는 허혈손상, 뇌전증발작, 편두통 그리고 뇌정맥의 울혈이 제시되었다.^{1,2}

파열되지 않은 경막동정맥루(dural arteriovenous fistula, dAVF)는 선천적 또는 후천적인 원인에 의해 경막동맥과 정맥 또는 정맥동 간에 미세한 연결이 생기는 혈관 이상이다.^{3,4} dAVF는 안구돌출증, 두통, 이명 그리고 안와뒤통증 등 다양한 증상을 보인다.^{3,4} 저자들은 TGA의 임상 양상으로 내원하여 dAVF를 진단받은 환자를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

증 례

62세 여자 환자가 갑자기 발생한 기억력 저하로 병원에 왔다. 환자는 고혈압과 이상지질혈증으로 약물 치료 중이며 B형 간염 보균자로 경과 관찰 중이었다.

환자는 내원 당일 오전 10시경 딸과 통화하다 오심과 어지럼증을 호소하였다. 딸이 환자의 집에 방문하였을 때 스스로 차려 놓은 음식을 보고 누가 차려 냈냐는 질문을 반복하였고 2개월 전 죽은 반려견이 어디 있냐며 찾는 모습을 지속적으로 보였다. 그러나 의식 저하나 사지위약 등의 다른 증상은 없었다.

내원하여 시행한 일반 혈액 검사, 혈청 전해질 검사 그리고 혈액 화학 검사에서 이상은 없었으며 신경계진찰에서 의식 저하 및 사지위약은 없었고 언어적 기억 검사에서 즉각 회상은 가능하였으나 지연 회상에서 회상을 못하는 모습을 보였다.

증상 발병 5시간 뒤 촬영한 뇌자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI) 확산강조영상(diffusion weighted image, DWI)에서 우측 해마 체부에 점 모양의 고 신호강도가 의심되었다(Fig. 1-A). 비경련발작을 감별하기 위해 뇌파(electroencephalogram, EEG)를 시행하였고 이상

소견은 없었다. 발병 10시간 후 증상은 모두 사라졌으나 호전 이후에도 10시간 동안의 일은 기억하지 못하였다. 임상 양상 및 뇌MRI 소견을 고려하여 저자들은 환자를 TGA로 진단하였다.

한편 환자는 기억력 저하 발생 5일 전부터 시작된 우측 측

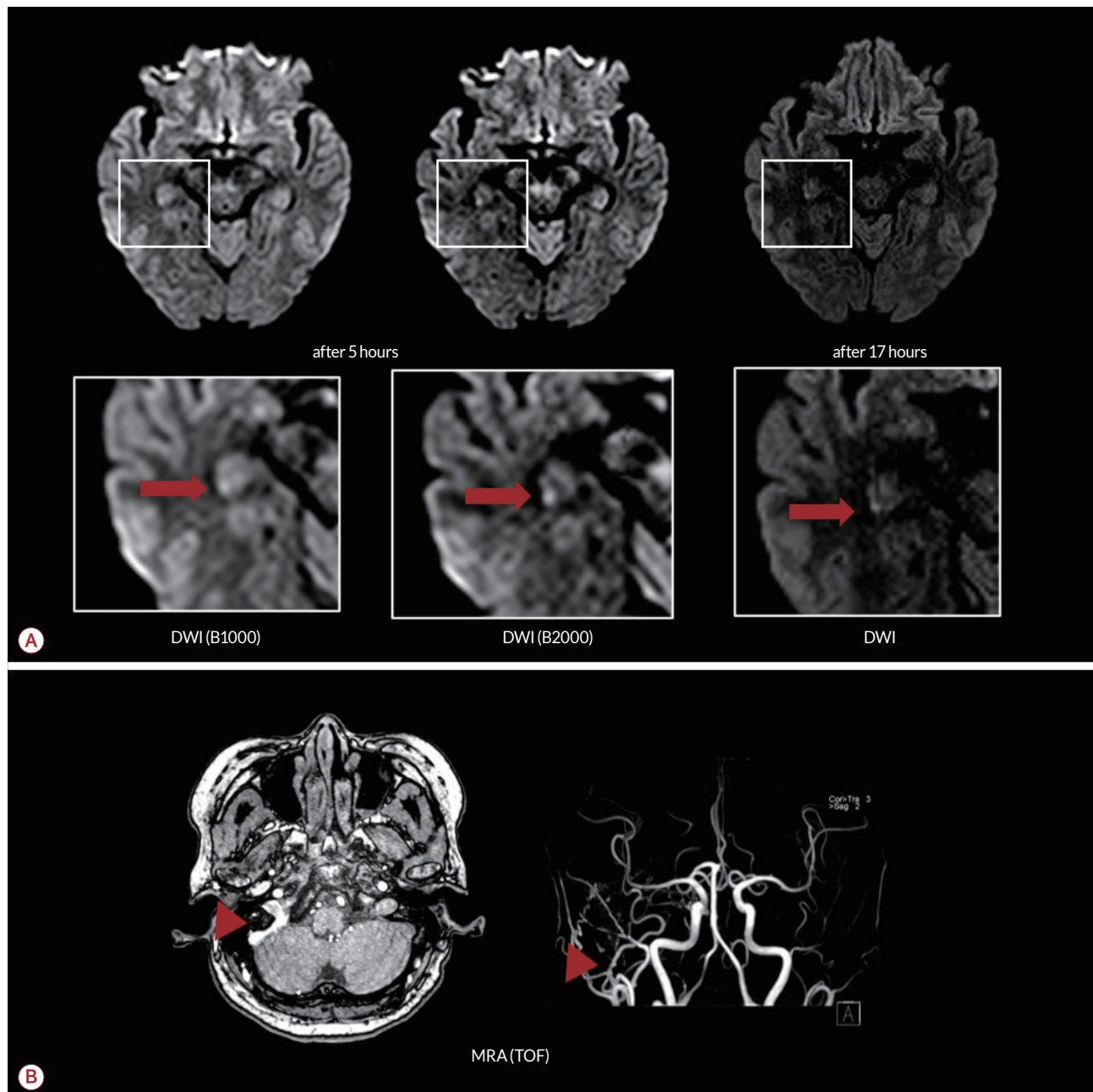


Figure 1. Brain MRI and MRA of our patient. (A) Diffusion restriction lesion on the right hippocampus (red arrows). (B) Flow signal intensity found in the right sigmoid sinus with prominent transosseous vessels in retromastoid area suggesting dural arteriovenous fistula (red arrowheads). DWI; diffusion weighted image, MRA; magnetic resonance angiography, TOF; time-of-flight angiography, MRI; magnetic resonance image.

두엽의 박동성 두통과 우측 귀에서의 박동성 이명을 호소하였다. 해당 증상은 기억력 저하가 호전된 후에도 지속되었다. 저자들은 기질적 원인을 찾기 위해 뇌자기공명혈관영상(magnetic resonance angiogram, MRA)을 시행하였다. MRA에서 우측 구불정맥동과 경정맥에 정맥 울혈이 확인되었고 외경동맥의 분지인 후두동맥과 경막동맥의 뇌정맥 연결이 확인되어 dAVF를 진단하였다(Fig. 1-B). dAVF에 대한 치료로 코일색전술을 시행하였고(Fig. 2) 이후 잔여 dAVF에 대해 감마나이프 방사선 치료를 시행하였다. 치료 후에 두통과 이명은 모두 호전되었으며 TGA의 재발도 없었다.

고 찰

TGA는 다른 신경계기능의 손상 없이 최대 24시간 지속되는 반복적 질문과 전향 및 후향 기억상실증의 갑작스러운 발병을 특징으로 하는 임상 증후군이다.¹ 원인에 대해서는 아직 정확히 밝혀진 바가 없으나 발살바(Valsalva), 정서적 스트레스, 성교 또는 통증과 같은 사건이 선행되는 경우가 있으며 정맥흐름장애, 국소 동맥허혈, 뇌전증 등의 병태생리가 제시되고 있다.¹

그중 정맥 울혈에 의한 가설은 많은 환자들이 증상 발생 전에 Valsalva와 유사한 활동을 했던 것이 보고됨에 따라 제시

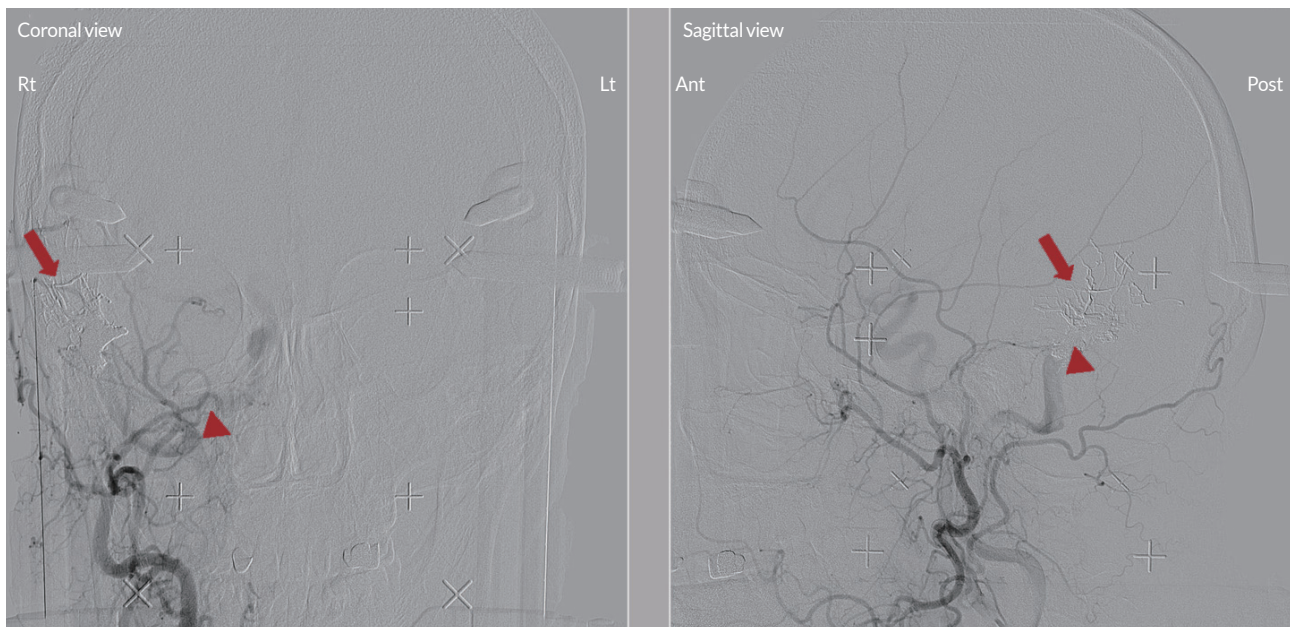


Figure 2. Transfemoral cerebral angiography of our patient. Residual venous drain (red arrowheads) was noted after embolization (red arrows). Rt; right, Lt; left, Ant; anterior, Post, posterior.

Table 1. Clinical findings of patients with dAVF causing TGA

Study	Clinical symptom	Location of dAVF	
		Feeding artery	Draining vein
Takahashi et al. (1996) ⁴	Confusion Anterograde amnesia	Left ethmoidal Internal maxillary Middle meningeal Superficial temporal arteries	Superior sagittal sinus
Johnson et al. (2018) ⁹	Anterograde amnesia	Vertebral Posterior cerebral arteries	Vein of Galen
Choi et al. (our case)	Anterograde amnesia Headache Pulsatile tinnitus	Right occipital Middle meningeal arteries	Right transvers Sigmoid sinus

dAVF; dural arteriovenous fistula, TGA; transient global amnesia.

되었다. 이에 따르면 내경정맥에 이상이 있는 경우 Valsalva와 유사한 활동이 정맥 역류를 유발하여 역행성 뇌정맥 혈관 울혈을 초래하여 일과성 기억상실증을 발생시킬 수 있다.²

TGA의 중요한 뇌 영역인 해마의 정맥 순환을 살펴보면 해마내정맥(intrahippocampal vein)에서 시작된 정맥혈은 로젠탈의 기저정맥(basal vein of Rosenthal)과 구불정맥동을 통해 내경정맥으로 흘러 뇌 밖으로 배출된다.² 과거 뇌MRI 및 도플러초음파(Doppler ultrasonography)를 이용한 연구에 따르면 건강한 대조군에 비해 TGA 환자들에서 내경정맥 판막 부전의 유병률이 높은 것으로 확인되었으며² 환자의 내경정맥에 더 많은 협착과 혈류의 감소를 보였다.² 이러한 결과는 비정상적인 대뇌정맥의 배출이 TGA 발생에 기여할 수 있음을 시사한다.²

흥미롭게도 본 증례의 환자는 dAVF에 의한 우측 구불정맥동과 경정맥에 정맥 울혈이 확인되었고 같은 쪽 해마 체부에 TGA 환자들에게서 흔히 발견되는⁵ 점 모양의 고신호강도가 DWI에서 확인되었다. 따라서 본 증례의 환자는 정맥 울혈이 TGA의 중요한 병리기전임을 지지하는 증례로 생각된다.

정맥울혈에 의한 DWI 고신호강도 병변은 정맥혈전증(venous thrombosis) 환자에서 자주 관찰된다. 정맥혈전증 초기에 정맥압이 증가하여 혈관성 부종이 발생하고 이후 모세혈관의 흐름이 감소하면서 세포독성이 나타나 DWI에서 고신호강도가 나타나게 된다.⁶

한편 dAVF 환자에서 경련이 발생하는 경우도 있으나,⁷ 본 환자는 증상이 10시간가량 지속되어 경련에 비해 지속 시간이 길었으며⁸ EEG에서도 뇌전증을 시사하는 이상 소견은 없었다.

저자들은 문헌 검색을 통해 dAVF에 의한 TGA 증례 보고를 찾았는데 흥미롭게도 각 증례의 dAVF의 위치가 달랐다(Table 1).^{4,9} dAVF의 위치가 달랐음에도 뇌정맥의 최종 배출 통로는 내경정맥으로 공통되며 그 통로를 통해 해마의 정맥 순환이 이루어지기 때문에 기억장애와 같은 동일한 임상 증상이 나타날 수 있다고 생각된다.

2022년에 업데이트된 TGA 진단 가이드라인에 따르면 전향

및 후향 기억상실과 함께 구토, 두통, 혼돈, 발열 그리고 의식 저하 등의 증상이 동반되거나 24시간 이후에도 기억장애가 완전히 회복되지 않는 경우에는 기질적 원인에 대한 검사가 필요하다 권고하고 있다.¹⁰ 본 증례의 환자는 기억상실증이 호전된 이후에도 지속적으로 두통과 박동성 이명을 호소하여 일과성 기억상실의 기질적 요인에 대한 평가가 필요하였다.

본 증례는 기억상실 외에 박동성 이명, 두통과 같은 다른 증상을 동반할 경우 TGA의 다른 잠재적인 기질적 원인을 의심해야 함을 말해 주고 있다. 또한 TGA에 대해 제시되고 있는 여러 병태생리 중에 정맥 울혈에 의한 병태생리를 지지하며 기질적 원인 교정으로 치료가 가능한 질환이었기 때문에 임상적 의미가 크다고 생각한다.

REFERENCES

1. Arena JE, Rabinstein AA. Transient global amnesia. *Mayo Clin Proc* 2015;90:264-272.
2. Sparaco M, Pascarella R, Muccio CF, Zedde M. Forgetting the unforgettable: transient global amnesia part I: pathophysiology and etiology. *J Clin Med* 2022;11:3373.
3. Kim MS, Han DH, Kwon OK, Oh CW, Han MH. Clinical characteristics of dural arteriovenous fistula. *J Clin Neurosci* 2002;9:147-155.
4. Takahashi Y, Yamamoto T, Abe T, Tokutomi T, Yoshimura F, Yuge T, et al. Transient global amnesia and dural arteriovenous fistula of the anterior cranial fossa. *Kurume Med J* 1996;43:223-229.
5. Yang Y, Kim S, Kim JH. Ischemic evidence of transient global amnesia: location of the lesion in the hippocampus. *J Clin Neurol* 2008;4:59-66.
6. Makkat S, Stadnik T, Peeters E, Osteaux M. Pathogenesis of venous stroke: evaluation with diffusion-and perfusion-weighted MRI. *J stroke Cerebrovasc Dis* 2003;12:132-136.
7. Tong X, Li J, Ye M, Hu P, Li G, Zhang P, et al. Seizure outcome in patients with seizure-associated dural arteriovenous fistulas. *World Neurosurg* 2021;155:e738-e747.
8. Bartsch T, Butler C. Transient amnesic syndromes. *Nat Rev Neurol* 2013;9:86-97.
9. Johnson P, Ghodke B, Khot S. Dural arteriovenous fistula causing recurrent transient global amnesia. *Neurohospitalist* 2018;8:200.
10. Sander D, Bartsch T, Connolly F, Enzinger C, Fischer U, Nellessen N, et al. Guideline "transient global amnesia (TGA)" of the German Society of Neurology (Deutsche Gesellschaft für Neurologie): S1-guideline. *Neurol Res Pract* 2023;5:15.