

Moyamoya 질환의 외과적 수술 결과

이화여자대학교 의과대학 신경외과학교실
신 규 만 · 송 준 혁

= Abstract =

Clinical of Result of Surgical Treatment for Moyamoya Disease

Kyu Man Shin · Jun Hyeok Song

Department of Neurosurgery College of Medicine, Ewha Womans University

Objective : Moyamoya disease is a cerebrovascular disease that features stenosis or occlusion at the distal internal carotid artery and proximal portion of the anterior and middle cerebral arteries. Before reversible changes occur to the brain revascularization surgery for patients of moyamoya disease is believed to prevent cerebral ischemic attacks by increasing and improving cerebral blood flow. The authors present the experiences of surgery for patents with ischemic or hemorrhage.

Method : Revascularization surgeries were performed in 10 patents with episode of ischemic, seizure and hemorrhage between 1994 and 1999. There were 3 male and 7 female, aged 5 to 54(mean32.4 years) and 6 patients with ischemic, 3 patients with hemorrhage and 1 patient with seizure. Procedure of EDAS was performed in 4 patients with ischemic and 1 patient with hemorrhage. EMS was performed in 3 patients with hemorrhage and 1 patient with seizure. Combined EDAS and EMS was performed in 1 patient with ischemic. One superior cerebellar artery aneurysm was demonstrated and clipped and pseudoaneurysms was observed in one patient. The authors studied the relationship between efficacy and outcome of surgical treatments.

Result : All patients except one patient who died were followed up >3 years, from onset untill 1999. Improved and no recurred of symptoms and signs were observed in all patients who underwent EDAS procedure. Rebleeding was observed in 1 among 4 patients who underwent EMS procedure and the patient died of rebleeding 1 patient who underwent combined procedures EDAS and EMS resulted in improved and no recurrence of ischemic symptom. 1 superior cerebellar aneurysmal clipping was performed successfully. The pseudaneurysms arising dilating perforating moyamoya vessels in patient with hemorrhage were source of the hemorrhage and rebleeding.

Conclusion : The surgically treated patient seems to have good results, but long term study of large numbers of patient needs further investigation. Although the procedure of EDAS and EMS were successful in producing effective indirect arterial anastomoses and improvement in symptoms, superficial temporal artery middle cerebral artery(STA-MCA) anastomosis combined

with indirect arterial anastomotic procedures were recommended as the appropriate surgical treatment for refracting cases of moyamoya disease.

KEY WORDS : Moyamoya · Revascularigation · EDAS · EMS.

서 론

1961년 Takeuchi¹⁾가 처음 Moyamoya 질환과 진단 기준을 보고하였고 영어 문헌에서는 1960년 Kudo²⁾가 Willis의 순환계의 자발성 폐쇄 질환과 이 질환때 발생하는 측부 순환에 대하여 첫 발표하였다. 1965년 Nishimoto와 Takeuchi³⁾가 전 일본 지역에서 이 질환의 96증례에 대하여 재검토하고 이 질환의 증상들의 유풀을 보고하였다.

Moyamoya는 일본어 단어로써 뇌동맥 조영술상 새로운 혈관들의 형성 즉 특히 뇌의 기저부에 비정상 혈관들의 양상이 담배 연기의 가물거림(wavering puff of smoke)과 같이 보여 Suzuki와 Takaku⁴⁾가 moyamoya란 용어로 명명하여 서양국가들과 일본에서 그 병명이 사용되게 되었다. 이 질환은 아직까지 정확한 발병원인이 밝혀져 있지 않은 채로 점진적으로 진행되는 병리적 과정의 질환이므로 적합한 치료가 성립되어 있지 않다. 이 질환이 자연 치유시 관찰되는 것과 같이 차선책 치료는 혈액을 외경동맥계로부터 두 개강내로 유입시키는 수술적 치료 방법이다. 그러나 이러한 치료는 뇌의 비가역적 변화가 발생하기 전에 혈관 재생 수술을 시행되어야한다. 그간 표측동맥과 중대뇌동맥(STA-MCA) 문합술, encephaloduroarteriosynangiosis(EDAS)⁵⁾ 및 encephalomyo-synangiosis(EMS)⁶⁾ 또는 위기법의 변형이나 병합적 수술방법 등이 시행되고 있다. 일본에서는 이 질환이 매년 인구 10만명당 1명 미만으로 발병의 보고로 미루어 신경외과 영역에서 치험율이 많지 않다⁶⁾. 저자들은 1994년부터 1999년 moyamoya 질환 증례 중 혈관재생 수술을 치험하였기에 그 성적을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

연구대상 및 방법

1994년에서 1999년까지 뇌전산화단층촬영술(CT), 뇌자기공명영상(MRI), 뇌자기공명혈관조영술(MRA)

과 뇌동맥 조영술로 moyamoya 질환으로 진단된 18명 환자중 10명에서 혈관재생 수술을 시행하였다. 혈관재생수술을 시행받은 환자들 중 남자는 3명, 여자는 7명이었고 연령은 5~50세까지였으며 평균 연령 32.4세였다. 10명의 환자에서 혈관재생수술 시술 방법은 EDAS, EMS 병합술들로 수술하였으며 모든 환자에서 발병개시기부터 약 3년간 추궁하여 그 결과를 관찰하였다. 초기 증상의 재발이 없고 호전된 환자를 Good으로 판정하였다.

연구 결과

총 혈관재생수술을 시행한 10명의 환자들 중 발병개시의 증상이 허혈성 환자가 6명이고, 출혈성 환자는 3명이며, 간질환자는 1명이었다. 허혈성 환자 6명중 4명이 소아였으며 출혈성 환자는 3명 다 성인 이었다. EDAS 시술환자 5명중 3명은 허혈성 증상의 소아이며, 1명은 허혈성 성인 그리고 출혈성 증상의 성인 환자였으며 그결과는 전부 양호였다. EMS 방법으로 시술한 환자 4명중 간질을 주소로 한 환자 1명, 허혈성 환자 1명 그리고 출혈성 환자 2명으로 다 성인 환자였다. 출혈성 환자들 중 1명(증례8)은 지주막하 출혈 그리고 1명은(증례9)에서는 뇌실질과 뇌실내 혈종이 관찰되었다. 이중 상소뇌동맥류가 1예가 출혈성 환자에서 관찰되어 동맥류 협자술과 더불어 EMS 혈관재문합술을 시행하여 양호한 결과를 얻었다(증례8). 가성 동맥류들은 1명의 환자에서 관찰됐으며 이동맥류가 출혈의 원인으로 뇌실 및 뇌실질 조직까지 광범위한 혈종 있어 수술 전에도 불량하였으며 EMS 시술 후에도 이동맥류의 재출혈로 사망하였다(증례9). 후자 환자 1명을 제외하고 다 양호한 결과를 얻었으며 특히 출혈 환자들에서 재출혈은 관찰되지 않았다. EDAS와 EMS 병합술로 재혈관 문합술을 시행한 환자는 허혈성 증상의 성인환자로 그 결과는 양호하였다.

이상의 환자들중 남녀, 연령별, 발병개시 증상양상, 혈관문합술 양상과 동맥류들의 연함에 따른 통계학적

Table 1. Summary of surgical treatments of 10 patients with moyamoya disease

Number of patient	Sex	Age	Type of onset	Associated of aneurysm	Mode of surgery	Result
1	F	5	Ischemia		EDAS	Good
2	F	7	Ischemia		EDAS	Good
3	F	16	Ischemia		EDAS	Good
4	F	44	Ischemia		EDAS	Good
5	F	48	Hemorrhage		EDAS	Good
6	M	20	Seizure		EMS	Good
7	F	42	Ischemia		EMS	Good
8	M	54	Hemorrhage	Aneurysm on superior cerebellar artery	Clipping EMS	Good
9	M	54	Hemorrhage	Pseudoaneurys	EMS	Die
10	F	34	Ischemia		Combined	Good

EDAS : indicates encephaloduroarteriosynangiasis

의의는 없었으나 저자들이 경험한 총 18예에서 수술적 치료를 받은 환자가 보존적 치료한 환자보다는 더 양호한 결과를 얻었다(Table 1).

고 안

Moyamoya 질환은 한편 소아의 특발성 진행성 동맥 병변 이라고도 알려졌으며 뇌혈관이 폐쇄되어 뇌 기저부의 두 개강내 동맥들의 협착이 발생하는 질환이다⁶⁾. 이 질환의 원인이 아직까지 밝혀져 있지 않으며 선천적인지 또는 후천적 질환인지에 대하여도 명확히 규명되지 않았다. 한편 이 질환은 일본인에서만 발생하는 특이한 병으로 알려졌으나⁷⁾, 전세계적으로부터 증례가 보고되고 있으며 매년 인구 100,000명당 1명이하의 빈도를 보이고 남녀비는 1 : 6으로 여자에서 호발한다고 알려져 있다⁶⁾. 호발 연령은 두가지 양상으로 3~4세와 34세 때 발생하며 전자의 연령층에서는 주로 허혈증상인 대 반해 후자의 연령층에서는 대다수의 병소는 출혈성이다^{6,8)}. 특히 소아에서는 moyamoya 질환의 증상의 악화도는 발병까지 연령과 반비례한다. 즉 어린 소아에서 대부분 더 심하여 점차적으로 운동손상, 기능 감퇴 등이 진행된다. 저자들이 치험한 총환자 18명중 1명의 환자에서 형제간에 moyamoya 질환이 관찰된바 이 질환은 가족력으로 발생할 수도 있어 형제들에서 재발성율은 일반 주민들보다 42배 높으며 이환자들의 자손들의 발병율은 34배 높다. 따라서 moyamoya 질환의 발

병은 유전 가능성으로 사료되며 그 양상은 다유전인자로 시사된다⁹⁾. Aoyagi¹⁰⁾ 등은 15% 혈청을 보충한 매질과 혈소판에서 유리한 성장요소 5% 혈청의 매질에 대한 moyamoya 질환 환자의 수술시 얻은 외경동맥의 근육세포들과의 반응에 대한 일련의 실험결과 이 환자들의 혈관 세포내의 기능성 변성들이 이질환의 혈관을 두껍게 하는 기전이라고 보고하였다⁶⁾. Moyamoya 질환의 협착 또는 폐쇄된 혈관의 가장 뚜렷한 병리학적 소견은 혈관 내막이 두꺼워짐과 내탄성층의 중복과 불규칙하게 파형성이다⁴⁾. 그러나 이 혈관들의 염증소견은 없으며, moyamoya 혈관들이 심하게 확장된 뇌속 관통동맥과 소동맥으로 나타나나 이 혈관들이 내경이 확장된 소견 이외는 조직학적으로 정상이다. 그러나 일부 학자들은 혈관벽이 심하게 얇아지고, 근육층에 섬유소가 침착, 탄성층이 세편 그리고 가성 동맥류 형성 등의 병리학적 변화가 관찰된다고 보고하였다¹¹⁻¹⁴⁾. 이상의 변화들이 관통동맥 파열의 소인으로 Yamashida¹⁴⁾ 등에 의하면 이상의 현상으로 심한 출혈 발생의 가장 큰 원인으로 사료된다고 주장하고 있다. 저자들의 증례9에서도 뇌내 및 뇌실내 심한 출혈과 moyamoya 혈관의 가성 동맥류가 관찰되었으며 입원당시 반흔수 상태로 혈중 제거와 EMS 수술적 치료를 하였으나 사망하였던바 상기의 병리적 변화인 것으로 사료된다. 이 질환에서 가성 동맥류는 재혈관 문합술 후 없어질 수 있으므로 이 동맥류에 대한 협자술 시행은 필요하지 않다⁹⁾. 남성 동맥류에서도 출혈이 발생할 수 있으며 이 질환

때 동맥류는 두 개강내 척수-기저 동맥계의 혈류 증가에 따른 혈류동학적으로 후 순환계의 큰 동맥에 호발한다¹⁵⁾. 이 질환에서 동맥류 발생율은 소아에서 1%, 성인에서 6.2%이다¹⁶⁾. 저자의 9증례에서 상소뇌 동맥에 동맥류 1예(증례8)가 관찰되었다.

자기공명영상상 이전의 출혈이 있었던 증거와 더불어 주로 뇌분수계성 부위의 허혈성 경색과 더불어 뇌실질 조직의 변화와 뇌기적학의 다발성 측분순환 혈관들, 큰 동맥의 협착과 폐쇄 소견으로 이 질환을 진단하게 되며, 최근 뇌자기공명 혈관 조영술이 이 질환이 진단에 용이하게 이용되고 있으나 확실한 진단과 섬세한 혈관들을 윤곽을 알기 위해서는 관습적인 뇌동맥 촬영술이 더 이용되고 있다. 최근 생리학적인 검사로 뇌혈류량 및 양전자 방출 단층 촬영술을 이용하며 이 질환에 대하여 연구하고 있으나 이병의 병리 생리학적을 파악하기 시작하는 정도이다¹¹⁾. Moyamoya 질환의 이상적인 치료는 이 질환 혈관들을 치료함에 있다. 그러나 이 질환은 원인 미상으로 진행적인 병리과정으로 적합한 치료 방법은 없다. 따라서 뇌혈류를 증가시키기 위해 외경동맥계로부터 혈액을 두 개강내로 유입시키는 것이 최고의 치료법이다. 이 방법은 뇌의 비가역적 변화들이 발생되기 전에 혈관재생 수술을 해야 하는 장애를 이겨내야 한다. Mastushima⁶⁾는 EDAS 방법을 고안한 이래 현재 EDAS 또는 EDAS의 변형 방법, EMS 방법 및 STA-MCA 문합술 및 이들의 병합술이 이용되고 있다^{6,8)}. Miyamoto¹⁷⁾ 등은 특히 증상이 심한 소아환자에서 STA-MCA 문합술과 EMS를 병합한 수술적 치료가 더 적절하다고 보고하였다. 이 질환의 혈관 재생수술 방법 중 STA-MCA 문합술이 가장 이상적이거나 중내뇌동맥 경경이 가늘어 수술 술기에 어려움이 있다. 전대뇌동맥 및 또는 후대뇌동맥 영역의 허혈 상태에서는 망 이식수술이 보다 효과적이고 최근에 Karasawa¹⁸⁾ 등이 보고하였다. Moyamoya 등으로 인한 두 개강내출혈에 대한 치료는 뇌실질내 혈종 제거와 뇌실내출혈시 뇌실배액을 시행한다. Yoshida¹⁹⁾ 등은 출혈성 moyamoya 환자에 혈관재생 수술을 8명에서 시행하여 1명에서만 재출혈이 있었다고 보고하였으나 아직까지 출혈성 moyamoya 질환에 대한 혈관 재생수술이 재출혈을 방지에 대하여는 확실치 않다. 출혈성 moyamoya 환자가 재출혈하면 사망률이 매우 높기 때문에 이런 환자에 대한 치료는 심각한 문제로 남아있다.

결 론

1994년부터 1999년까지 저자들이 치험한 18증례의 moyamoya 질환 환자 중 10명의 환자에서 혈관재생수술을 실시한 후 3년간에 걸쳐 결과를 추고하였다.

1) 총 10명의 환자 중 남자 3명, 여자 7명이었으며, 연령은 5~54세(평균 연령 32.4)였다.

2) 소아환자 3명은 발병개시 허혈성 증상이었으며, 성인환자 7명 중 1명이 간질, 3명은 허혈, 그리고 3명은 출혈이었다.

3) EDAS 방법은 소아환자 3명, 허혈성 성인 환자 1명과 출혈성 성인환자 1명에서 실시하여 양호한 결과가 관찰되었다.

4) EMS 방법은 간질을 주소로 한 성인 1명과 허혈성 및 출혈성 성인 각각 2명 실시하여 이중 출혈성 환자 1명이 재출혈로 사망한 이외 모두 양호한 결과를 얻었다.

5) 출혈성 환자 2명에서 각기 상소뇌동맥 부위에 동맥류와 가성 동맥들이 관찰되었다. 상소뇌동맥 부위의 동맥류 환자는 동맥류 협착술과 EMS 혈관문합술로 양호한 결과를 얻었고 moyamoya 질환서 동맥류는 척추기저 순환계 부위에 동맥류가 호발하는 것과 일치하였다. 가성동맥류 환자는 입원당시 심한 출혈량으로 불량한 신경학적 상태였으며 EMS 후에 가성동맥류 파열로 사망하였다. 향후 moyamoya 질환의 더 많은 환자에서 더 장기간 임상적 양상을 분석과 더불어 그 결과를 분석하여 더 우수한 술기가 개발되어야 한다.

References

- 1) Takeuchi K : Carotid artery obstruction. *Shinkei-Shimpo* 1961 ; 5 : 511-543(in Japanese)
- 2) Kudo T : Occlusion of the internal carotid carotid artery and the type of recovery of cerebral blood circulation. *Clin Neurol(Tokyo)* 1960 ; 1 : 199-200(in Japanese)
- 3) Nishimoto A, Takeuchi S : Abnormal cerebrovascular network related to the internal carotid arteries. *J Neurosurg* 1968 ; 29 : 255-260
- 4) Suzuki J, Takaku A : Cerebrovascular "moyamoya" disease : Disease showing abnormal net-like vessels in

- base of brain. *Arch Neurol* 1969 ; 20 : 288-299
- 5) Greenberg MS : *Handbook of Neurosurgery. Greenberg Graphi, INC Lakeland, Florida, 1997 : 923*
 - 6) Matsushima Y : *Moyamoya disease. In Youmans Neurologic surgery. Yedited by Youmans, JR W.B. saunders Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydny, Tokgu, Chapta 1996 : 49 : 1202-1223*
 - 7) Kudo T : *Spontaneous occlusion of the circle of Willis : A disease apparently confined to japanese. Neurology* 1968 ; 18 : 485-496
 - 8) Piepgrass DG, Ueki K : *Moyamoya disease. In Wilkins, Rengachary Neurosurgery, edited by wilkins RH, Rengachary SS, 2 : 2125-2119*
 - 9) Fukuyama Y, Kanai N, Ohsawa M : *Clinical genetic analysis on moyamoya disease. In Annual Report of the Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis. Tokyo, Ministry of Health and Welfare of Japan, 1992 : 147-152(in Japanese with English abstract)*
 - 10) Aoyagi M, Fukai N, Sakamoto H, et al : *Altered cellular response to serum mitogens, including platelet-derived growth factor, in cultured smooth muscle cells derived from arteries of patients with moyamoya disease. J Cell Physiol* 1991 ; 147 : 191-198
 - 11) Suzuki J : *Moyamoya Disease. Berlin : Springer-Verlag, 1986*
 - 12) Suzuki J, Kodama N : *Moyamoya disease : a review. Stroke* 1983 ; 14 : 104-109
 - 13) Takeuchi K, Hara M, Yokota H, et al : *Factors influencing the development of moyamoya phenomenon. Acta Neurochir(Wien)* 1981 ; 59 : 79-86
 - 14) Yamashita M, Oka K, Tanaka K : *Histopathology of the brain vascular network in moyamoya disease. Stroke* 1983 ; 14 : 50-58
 - 15) Nagamine Y, Takahashi S, Sonobe M : *Ultriple intracranial aneurysms associated with moyamoya disease : case report. J Neurosurg* 1981 ; 54 : 673-676
 - 16) Nishimoto A, Ueta K, Onbe H : *Cooperative study on moyamoya disease in Japan. Abstracts of 10th Meeting on Surgery for Stroke. Tokyo : Nyuuron-sha, 1981 : 53-58*
 - 17) Miyamoto S, Kikuchi H, Karasawa J, et al : *Pitfalls in the surgical treatment of moyamoya disease. Operative techniques for refractory cases. J Neurosurg* 1988 ; 68 : 537-543
 - 18) Karasawa J, Touho H, Ohnishi H, et al : *Cerebral revascularization using omental transplantation for childhood moyamoya disease. J Neurosurg* 1993 ; 79 : 192-196
 - 19) Yoshid Y, Yoshimoto T, Shirane R : *Sakurai Yi Clinical course, Surgical Manangement, and Long-Term Outcome of Moyamoya Patients with Robleeding After an Episode of In Tracerbral Hemorrhage. Stroce* 1999 ; 30 : 2272-2276