

## 모야 모야병의 임상적 분석

이화여자대학교 의과대학 신경외과학교실  
박 동 빈

= Abstract =

### Clinical Analysis of Moyamoya Diseases

Dong Been Park

*Department of Neurosurgery, College of Medicine, Ewha Womans University*

Moyamoya diseases is an unusual vascular disorder highlighted by progressive bilateral internal carotid artery occlusion and collateralization of intracranial blood flow. To minimize the ischemic deficit, various surgical methods have been tried.

Among the 11 cases, 10 cases were associated with intracerebral and intraventricular hemorrhage and other one with cerebral infarction.

7 cases with the surgical intervention were performed, 3 cases with EMS and 4 cases with EDAS. Outcome was excellent excepting 2 cases.

9 cases was survived and 2 cases was dead due to brain swelling and rebleeding.

서 론

대상 및 방법

모야모야병(moyamoya disease)은 1957년 일본의 Takeuchi<sup>1)</sup>가 처음 보고한 이래 소아에서는 허혈성 뇌혈관증세와 성인에서는 출혈을 흔히 나타내는 드문 질환으로 양측 내경동맥의 종료부위에 협착과 폐색이 진행되므로 비정상적으로 뇌의 기저부에 미세한 혈관들로 망을 이루는 원인불명의 뇌혈관 질환이다. 원인인자는 아직까지 불분명하고, 치료는 아직도 논란이 많으나 부가적인 측부혈행을 만들어 허혈발작의 횟수를 감소시키거나 멈추게 하고, 모야모야 혈관수를 감소시켜 재출혈의 기회를 줄이기 위해 많은 수술 방법들이 개발되었다.<sup>23-31)</sup>

본 교실에서는 지난 6년동안 11례를 치유 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고 하는 바이다.

1988년 1월부터 1994년 10월까지 본 대학 부속병원 신경외과에 입원하여 모야모야병으로 뇌전산화 단층 촬영 및 뇌혈관 조영술로 진단받고 치유경험하였던 11례를 대상으로 하여 일반적인 임상 특성, 뇌전산화 단층촬영소견, 뇌혈관 조영술소견, 수술방법 및 결과에 대하여 임상 분석을 시행하였다.

결 과

#### 1. 연령 및 성별 분포

연령분포는 20세에서 42세까지로 평균 33.9세였으며 성별분포는 남자가 6례, 여자가 5례였다.

## 2. 임상증상 및 신경학적 증후

두통과 구토가 가장 흔한 임상증상으로 내원직전 및 내원당시 의식이 혼란한 4례를 제외하고, 두통을 호소하였으며, 6례에서 구토가 동반되었다. 경부강직 2례, 우측운동부전마비 1례, 실어증 1례, 전간발작 1례, 시력저하 2례 등이 나타났으며 내원당시 의식상태는 4례에서 명료, 1례에서 기면, 2례에서 착란, 3례에서 혼미 그리고 1례에서 반혼수상태이었다. 3례에서 고혈압 병력, 1례에서 당뇨병력을 가지고 있었고, 내원당시 1례에서 고혈압을 나타냈다(Table 1).

## 3. 뇌전산화단층촬영 소견

10례에서 두개강내출혈소견을 보였고 이중 3례가 뇌실질내 출혈(피각부, 시상부, 두정부 등)을, 6례에서 뇌실내출혈만 보였고, 둘이 동반된 경우가 1례였다. 그리고 1례에서 다발성 뇌경색소견이 나타났다(Fig. 1-a, b, c).

## 4. 뇌혈관 조영 소견

전례에서 양측 뇌외경동맥 및 일측의 추골동맥을 포함한 뇌혈관 조영술을 시행하였다. 특징적인 담배연기와 같은 기저문합과 Willis환 전반부 주혈관의 협착 혹은 폐색이 전례에서 발견되었다. 주로 후대뇌동맥과 전대뇌동맥 혹은 중대뇌동맥사이의 연수막 문합이 전례에서 보였고, 경경막문합은 4례에서 나타났다.

추골동맥 조영상 양측 후대뇌동맥의 근위부에 협착 또는 폐색이 나타났으며 연수 혈관과의 문합이 형성되어 있었고 잘 발달된 모야모야혈관들이 시상부에 형성되어 있었다(Fig. 1-a, b, c, d).

## 5. 두개강내 혈종의 처치

뇌실질내 혈종 및 뇌실내출혈이 발생한 10례중 7례가 응급으로 뇌실의 배액술을, 2례에서 혈종제거술을 시행하였으며 그중 1례는 사망하였다.

## 6. 모야모야병의 수술 처치

전 11례중 3례에서 encephalomyosynangiosis(EMS), 4례에서 encephaloduroarteriosynangiosis(EDAS)를 시행하였다. 수술전 doppler 장치를 이용하여 천측두동맥의 주행방향을 표시했다. 전신마취하에서 측두부를 수평으로 위치시키고 천측두동맥의 주행방향에 따라 선상절개를 가한 후 2~3mm 정도의 주위 조직과 함께 80mm길이로 박리하였다. 측두근막과 측두근을 T모양으로 절개한 후 박리하고 약 5cm직경 정도의 개두술

Table 1. Clinical data in 11 cases with moyamoya disease

Case No.	Age/Sex	Clinical presentation	Consciousness	CT findings	Angiographic findings	Procedures	Outcome
1	20/F	HA, SZ	Alert	Multiple infarction	Right ICA complete obstruction	EMS	Excellent
2	41/F	HA, vomiting, hypertension	Stuporous	ICH, left temporal	Obstruction of MCA and ACA	Evacuation of hematoma	Death
3	38/F	HA Neck stiffness	Alert	ICH, right caudate	Obstruction of both ACA & MCA		Transfer
4	28/M	HA, vomiting, hypertension	Drowsy	IVH, all ventricles	Same as above	FVD, EMS, EDAS	Excellent
5	31/M	HA	Confused	IVH, all ventricles		EVD	Good
6	36/M	HA, Neck stiffness	Alert	IVH, all ventricles	Stenosis of ICA		Excellent
7	42/M	Vomiting, hypertension	Confused	IVH, all ventricles	Right ACA occlusion	EVD	Excellent
8	39/F	Diabetes, hemiparesis right	Stuporous	ICH, left putamen	left PCA occlusion	EVD	Good
				IVH, all ventricles	Stenosis of right ACA, MCA	EDAS	
9	25/M		Alert	N	Obstruction of both ACA, MCA	EVD, EDAS	Good
10	31/F	Visual acuity↓	Semicomatose	IVH, all ventricles		EVD, EDAS	Good
11	31/M	Vomiting	Stuporous	IVH, all ventricles		EVD	Death

\*M; male F; female HA; headache SZ; seizure ICH; Intracerebral hematoma IVH; intraventricular hematoma ICA; internal carotid artery  
 ACA; anterior cerebral artery MCA; middle cerebral artery PCA; posterior cerebral artery EVD; extraventricular drainage  
 EMS; encephalomyosynangiosis EDAS; encephaloduroarteriosynangiosis

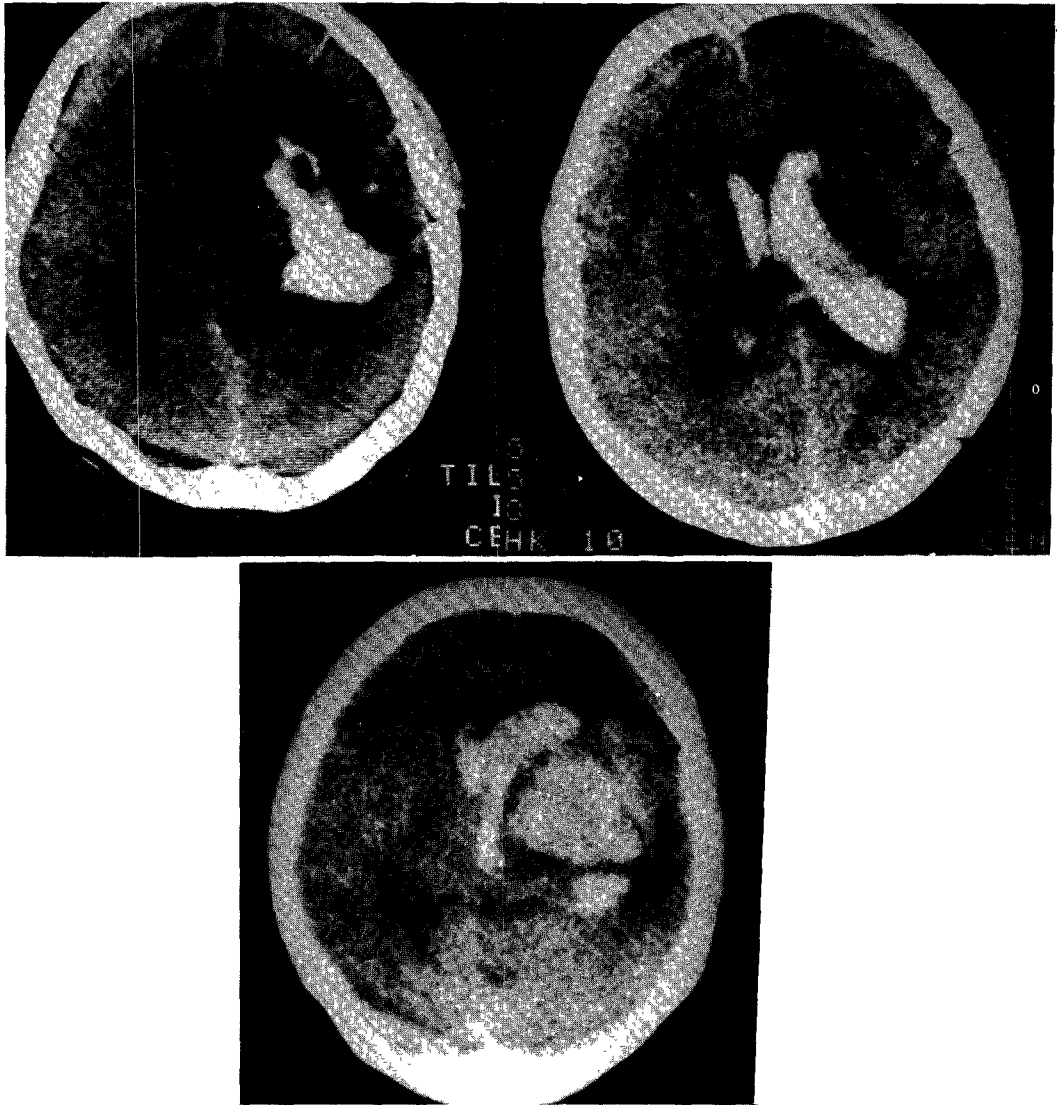


Fig. 1-a, b, c. Various computed tomographic views of moyamoya disease show the intracerebral hematoma(1-a), pure intraventricular hematoma(1-b), and combined hematoma(1-c).

(craniotomy)을 한 후 연막 및 지주막에 다발성 절개를 했다. 박리된 천측두동맥을 연막 및 지주막의 절개부위에 위치시키고 뇌경막을 봉합한 후 bone flap를 고정시켰다.

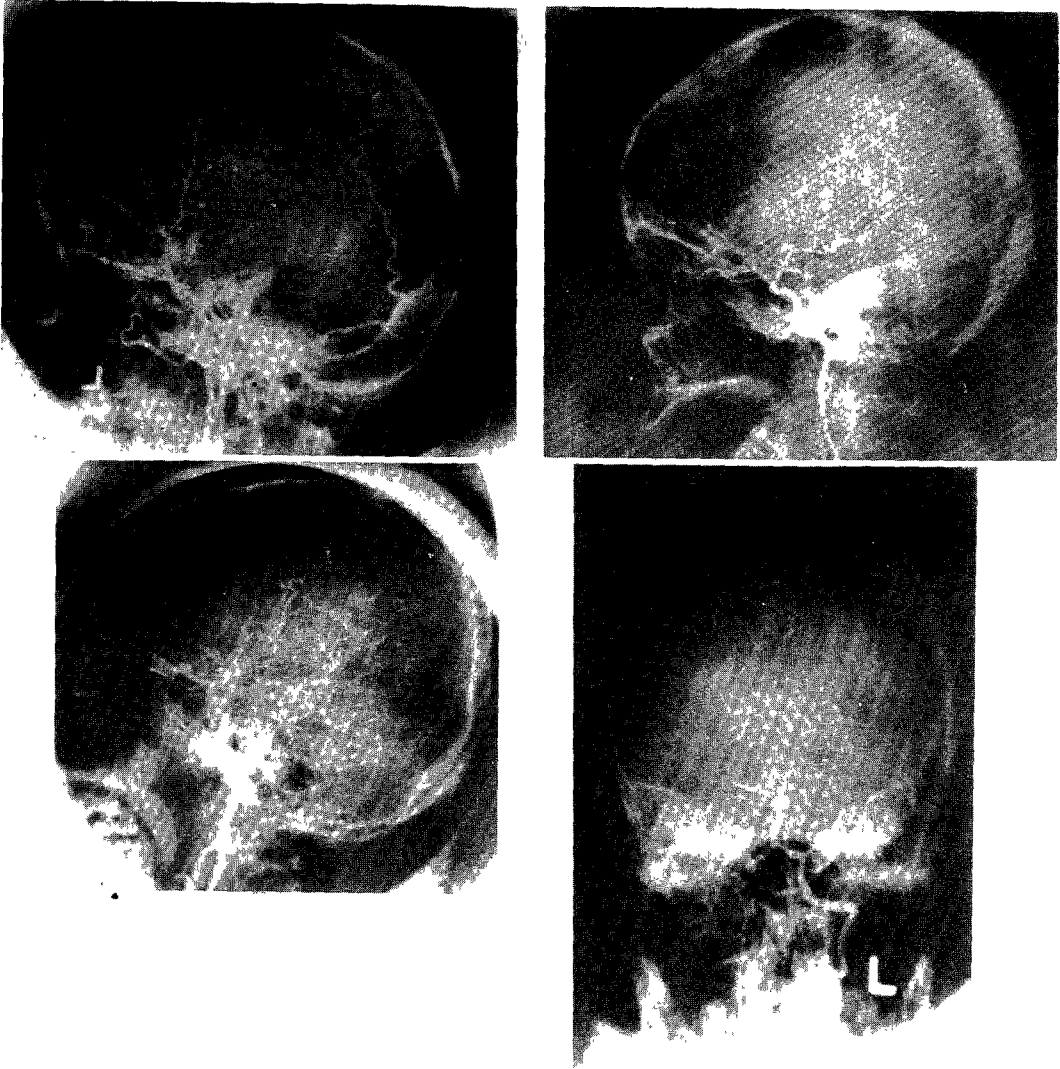
#### 7. 성 과(outcome)

사망한 2례를 제외하고는 퇴원당시 상태를 평가하여 excellent, good, fair, death의 4등급으로 구분하였다(Table 2). 4례에서 다른 신경학적 장애없이 양호한 결과를 얻었고(excellent), 4례에서 경도의 신경학적 장애가 잔존하였다(good). 사망한 경우는 2례였으며 두개강내

출혈로 인한 심한 뇌부종으로 사료되었다. 나머지 1례는 추적 관찰없이 타지역병원으로 전원되었다.

#### 고 찰

모야모야병은 매우 드문 뇌혈관 질환으로 1957년 Schimizu와 Takeuchi<sup>1)</sup>가 특징적인 뇌혈관 조영상을 보고하고, Suzuki<sup>2)</sup>가 최초로 명명한 이래 일본이외의 지역에서도, Picard<sup>3)</sup>이 보고하여 세계적으로 널리 분포되어 있다.



**Fig. 2-a, b, c, d.** various angiographic views of moyamoya disease. External carotid angiography 상 superficial temporal artery와 occipital artery에 의해 dural anastomosis가 보이고(2-a), internal carotid angiography 상 severe narrowing과 전반적으로 moyamoya양의 rete mirabile의 모양을 보이며(2-b, c) vertebral angiography 상 left posterior cerebral artery가 기저부에서 막혀있고 perforating branch에 의한 fine collateral들이 anterior circulation을 supply한다(2-d).

**Table 2.** Classification of surgical outcome

Excellent	: Capable of working without neurological deficits
Good	: Capable of working with minimal neurological or psychiatric deficits
Fair	: Moderate or severe neurological deficits
Death	

병인에 대하여는 확실히 밝혀진 바는 없으나 두정부의 염증성 병변<sup>2)4)</sup>, 결핵성 뇌막염<sup>5)</sup>, 동맥경화<sup>6)</sup>, 신경섬유종<sup>7)</sup>, 방사선조사<sup>8)</sup>등에서 뇌 기저부에 미세한 혈관들로 망을 이루고 있는 모야모야 양상의 혈관들이 나타난다. 발생빈도를 보면 매년 10만명당 1명이상이며 성별빈도는 전반적으로 여자에서 더 높은 빈도를 보인다고 한다<sup>9)</sup>. 저자의 경우는 남녀비가 큰 차이가

없었다. 연령별 빈도는 두번 정점을 보이는데 3세 전후와 30대 전후로 다발되는 특성을 나타낸다<sup>10)</sup>. 저자의 경우 소아는 없었으며 성인에서 평균 연령은 33.9세였다. Askiel<sup>11)</sup> 및 일본에서 발표된 보고에<sup>24)</sup>12-15) 의 하면 임상 증상은 나이에 따라 상이한데 소아의 경우 허혈발작이, 반대로 성인의 경우에는 뇌출혈의 양상을 보이는 경우가 많다고 한다.

이 질환에서 나타나는 뇌허혈 증상은 풍부한 측부 순환로 즉 뇌기저부의 비정상 혈관망, 경경막문합과 연수막문합등의 뇌혈류의 발달에도 불구하고 뇌혈류의 요구가 공급을 증가하기 때문이다. 반면에 Yamashita등<sup>16)</sup>은 관동맥의 미세동맥류 또는 섬유소괴사, 국소 섬유소 침착, 혈관내의 탄력판 강도 및 혈관벽의 약화 등의 변화로 뇌출혈을 유발할 수 있다고 했다. Komada등<sup>17)</sup>은 측뇌실 주변의 뇌실질내에 지속적이고 잠행성의 허혈성 조건으로 인한 혈관벽의 취약성, 부분적인 파열등으로 미세동맥류가 생겨 뇌출혈을 일으키고 이어서 뇌실내 출혈 및 지주막하 출혈을 일으킬 수 있다고 보고했다.

뇌출혈이 동반된 경우 Siem등은<sup>18)</sup> 뇌실내 출혈이 가장 흔한 뇌전산화 단층촬영 소견이라고 했으며 저자의 경우는 7례, 63.6%의 비율을 보였다. 그러므로 뇌실질내 출혈의 경우에도 이 병의 가능성에 대해서도 생각해 뇌혈관조영술을 시행해야 할 것으로 사료된다.

모야모야병의 일본 후생성 진단기준에 따르면<sup>9)</sup> 1) 두개강내 내경동맥의 말단부와 전대 및 중대뇌동맥의 기시부에서 시작되는 협착이나 폐색을 보이고, 2) 기저핵 부위에 비정상 혈관망 형성, 3) 1)과 2)의 조건이 양측성으로 나타나며, 4) 경경막 문합이 있는 경우라 하였다. 이 병의 경우 뇌동맥류와 동반되는 경우가 많은데<sup>17)19-21)</sup> 특히 후부순환계가 차지하는 비율이 상대적으로 높은 것으로 알려져 있으며<sup>17)19)20)22)</sup> 그 이유는 Muizelaar등<sup>21)</sup>은 후부순환계의 혈관벽의 선천성 혹은 후천성이상 이라기 보다는 뇌기저동맥이나 후대뇌동맥의로의 혈류량의 증가에 기인한다고 하였으며, 저자의 경우 뇌동맥류가 동반된 경우는 없었다.

이 병에 대한 수술방법은 크게 직접문합술과 간접문합술로 대별할 수 있다. 재출혈 및 허혈발작의 재발을 방지하고 시야장애, 기억력 및 지능감퇴등 신경학적 장애를 예방하기 위하여 적극적인 수술적 치료가 고려된다. 근래 많은 경우 직접 혹은 간접문합술등

여러 시술법으로 수술을 시행하여 혈관 재생의 정도 및 장단점을 보고하고 있다<sup>23-25)</sup>. 현재 의경동맥-내경동맥 문합술(STA-MCA bypass surgery)<sup>26)27)</sup>과 Encephalodurosynangiosis(EDAS)<sup>23)</sup>가 널리 쓰이고 있다. 그 이외에도 Encephalomyosynangiosis(Henschen, 1950)<sup>28)</sup>, 장간막이식술(Goldsmith, 1986)<sup>29)</sup>, Duroplexis (Tsubokawa)<sup>30)</sup>, Encephaloarteriosynangiosis(Balagura, 1975)<sup>31)</sup>등이 있다. 본 교실에서는 EMS 3례, EDAS 4례를 시행하여 좋은 결과를 얻어 정상 생활을 하고 있으며, 1례만 우측 부전마비가 잔존하였다. 뇌실질내 출혈이나 뇌실내출혈이 있는 경우 혈중제거술이나 자유뇌실외 배액술 등을 시행하였으며 11례중 2례에서 재출혈과 관련한 뇌부종으로 사망하였다. 장기간 추적관찰을 못하였으나 성과는 상당히 좋은 결과를 얻었으며 이를 뒷받침할 수 있는 지능검사나 뇌혈류량 검사등의 객관적인 정보가 장기 및 시설부족으로 시행하지 못하여 아쉬운 점이 있다.

이상으로 보아 모야모야병의 치료방법으로 문합술을 통한 적극적인 치료가 환자의 예후 및 경과를 호전 시키는데 상당한 기여를 할 수 있으리라 사료된다.

## 결 론

저자는 1998년 1월부터 1994년 10월까지 본원 신경외과에 입원한 모야모야병으로 진단받은 11례를 대상으로 하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

- 1) 평균 연령은 33.9세였고 남녀비는 대동소이 하였다.
- 2) 뇌전산화 단층촬영상 10례에서 두개강내 출혈 소견을 보였고, 이중 3례가 뇌실질내 출혈, 6례에서 뇌실내 출혈을 보였고, 둘다 있는 경우가 1례였다.
- 3) 전례에서 뇌혈관 조영술을 시행하였으며 전형적인 모야모야병의 뇌혈관 조영술 소견을 보였다.
- 4) 11례중 3례에는 EMS, 4례에는 EDAS를 시행하여 좋은 결과 얻었다.
- 5) 사망한 2례를 제외하고는 전체적으로 양호한 결과를 보였다.
- 6) 뇌실내 출혈이나 뇌실주변부 뇌실질내출혈의 경우 혈관조영술을 시행하는 것이 바람직하다.
- 7) 수술적 처치는 허혈결손(ischemic deficit)과 재출혈의 기회를 감소시킬 것으로 사료된다.

## References

- 1) Takeuchi K, Shimizu K : *Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. Brain & Nerve(Tokyo) 1957 : 9 : 37-43*
- 2) Suzuki J, Takaku A : *Cerebral vascular moyamoya disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. Arch Neurol 1969 : 20 : 288-299*
- 3) Picard L, Levesque M, Crouzet, et al : *The Moyamoya Syndrome. J Neuroradiol 1974 : 1 : 47-54*
- 4) Suzuki J, Kodama N : *Moyamoya disease-a review. Stroke 1983 : 14 : 104-109*
- 5) Mathew NT, Abraham J, Chandy J : *Cerebral angiographic features in tuberculous meningitis. Neurology 1970 : 20 : 1015-1023*
- 6) Hinshaw EB, Thompson J, Hasso AN : *Adult arteriosclerotic moyamoya. Radiology 1976 : 118 : 633-636*
- 7) Tomsick TA, Lukin RR, Chambers AA, Benten C : *Neurofibromatosis and intracranial arterial occlusive disease. Neuroradiology 1976 : 11 : 229-234*
- 8) Rajakulasingam K, Cerullo J, Raimondi AJ : *Childhood moyamoya syndrome postirradiation pathogenesis. Childs Brain 1979 : 5 : 467-475*
- 9) Gotoh F : *Guidline to the diagnosis of occlusion of the circle of Willis. In : Gotoh F, ed Annual report of 1978 on Health and Welfare 1979 : 132*
- 10) Maki Y, Nakata Y : *Autopsy of a case with an anomalous hemangioma of the internal carotid artery at the skull base. Brain Nerve(Tokyo) 1965 : 17 : 764-766*
- 11) Askiel B, Harold PA, Jose B, et al : *Cerebral infarction due to moyamoya disease in young adults. Stroke 1988 : 19 : 826-833*
- 12) Satoh S, Shibuya H, Matsushima Y, Suzuki S : *Analysis of the angiographic findings in childhood moyamoya disease. Neuroradiology 1988 : 30 : 111-119*
- 13) Susmu M, Haruhiko K, et al : *Pitfalls in the surgical treatment of moyamoya disease : Operative techniques for refractory cases. J Neurosurg 1988 : 68 : 537-543*
- 14) Tetsuzo T, Yuhisuke I, Takashi M, et al : *Intelligence and regional cerebral blood flow in children with moyamoya disease. Brain Dev 1989 : 21 : 9-13*
- 15) Yonekawa Y, Handa H, Moritake K, et al : *Revascularization in children with moyamoya disease : Microsurgical anastomoses for cerebral ischemia Tokyo : Igaku-Shoin 272-274, 1985*
- 16) Yamashita M, Oka K, Tanaka K : *Histopathology of the brain vascular network in moyamoya disease. Stroke 1983 : 14 : 50-58*
- 17) Kodama N, Suzuki J : *Moyamoya disease associated with aneurysm. J Neurosurg 1978 : 48 : 565-569*
- 18) Sien T, Chen Yang H, et al : *Moyamoya disease in Taiwan. Stroke 1988 : 19(1) : 53-59*
- 19) Adamo HP, Kassell NF, Wisoff HS, Drake CG : *Intracranial saccular aneurysm and moyamoya disease. Stroke 1979 : 10 : 174-179*
- 20) Konishi Y, Kadowaki C, Hara M, Tacheuchi K : *Aneurysms associated with moyamoya disease. Neurosurgery 1985 : 16 : 484-491*
- 21) Muizelaar JP : *Early operation of ruptured basilar artery aneurysm associated with bilateral carotid occlusion (moyamoya disease) : Case report. Clin Neurol Neurosurg 1988 : 90 : 349-355*
- 22) Waga S, Tochio H : *Intracranial aneurysm associated moyamoya disease in childhood. Surg Neurol 1985 : 23 : 237-243*
- 23) Matsushima Y, Fukai N, Tanaka K, et al : *A new surgical treatment of moyamoya disease in children. A preliminary report. Surg Neurol 1981 : 15 : 313*
- 24) Reichmann Ott, Anderson RE, Roberts TC, et al : *The treatment of intracranial occlusive cerebrovascular disease by STA-Cortical MCA anastomosis. P 31 In Handa(ed) : Microneurosurgery. Igaku Shoin Ltd. Tokyo 1975*
- 25) Yasargil MG : *Microsurgery applied to neurosurgery. Thieme, Stuttgart, 1969*
- 26) Amine ARC, Moody RA, Heek W : *Bilateral temporoal-middle cerebral artery anastomosis for moyamoya syndrome. Surg Neurol 1977 : 8 : 3-6*
- 27) Karasawa J, Kikuchi H, Myasaka Y, Yada K : *Intracranial transplantation of the omentum for cerebrovascular moyamoya disease, A two-year follow-up study. Surg Neurol 1980 : 14 : 444-450*
- 28) Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, et al : *A surgical treatment of moyamoya disease. Encephalomyosynangiosis. Neurol Med Chir(Tokyo) 1977 : 17 : 29*
- 29) Karasawa J, Kikuchi H, et al : *Treatment of moyamoya disease with STA-MCA anastomosis. J Neurosurg 1978 : 49 : 679-688*
- 30) Tsubokwa T, Kikuchi M, Asano S, et al : *Surgical treatment for intracranial thrombosis Case report-of Duroplexia. Neurol Med Chir(Tokyo) 1964 : 6 : 428*
- 31) Balagura S, Farris WA : *Treatment of moyamoya disease by cerebroarteriosynangiosis. Surg Neurol 1985 : 23 : 270-274*