

모야모야병의 간접 재혈관화수술*

연세대학교 의과대학 신경외과학교실
김은영 · 김동석 · 최중언 · 정상섭 · 이규창

= Abstract =

Surgical Treatment of Moyamoya Disease by Indirect Revascularization Procedure

Eun Young Kim M.D., Dong Seok Kim M.D., Joong Uhn Choi M.D.,
Sang Sup Chung M.D., Kyu Chang Lee M.D.

Department of Neurosurgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Indirect revascularization procedures were performed on 50 hemispheres of 33 patients with moyamoya disease from January 1986 to August 1994. There were 23 females and 10 males, ranging from 1.4 to 56 years in age (mean 14.1 years). The interval from the onset of symptoms to surgery was 3 months and less in fourteen, and more than 3 months in nineteen patients (mean 1.2 years). The types of progression were variable: TIA-infarction type in 15 patients, infarction type in ten, ruptured type in five, TIA/frequent TIA type in two, and infarction-TIA type in one patient.

Bilateral Encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) was performed in 16 patients, unilateral EDAS in twelve, unilateral encephalo-myo-arterio-synangiosis (EMAS) in two, unilateral encephaloduroarteriomyosynangiosis (EDAMS) in two, and bilateral EDAMS in one patient. The patients were followed postoperatively for periods between 7 to 79 months (mean 31 months).

The Activity of daily living (ADL) on admission was not good in patients below the age of 6 years at onset and showing repeated ischemic attacks before operation. The result of operation with regard to prevention of ischemic or hemorrhagic attack was excellent on 38 hemispheres (76%), good on five (10%), fair on two, and poor on five hemispheres. The operations were done on the 39 symptomatic hemispheres and 11 asymptomatic hemispheres, which resulted in excellent or good results in thirty three (84.6%) and ten hemispheres (90.9%), respectively. The patients in which the interval between onset of symptoms and operation was more than 3 months showed more severe neurological deficit due to poorer neurological status at the time of operation compared with the group who underwent operation before 3 months from the onset. Three patients suffered perioperative cerebral infarction caused by hyperventilation during anesthesia or severe crying.

It is concluded that the indirect revascularization procedures are effective for the prevention of ischemic or hemorrhagic attack in patients with moyamoya disease. If surgery is performed before permanent deficits have developed, the patient may be spared of neurological disability.

KEY WORDS : Moyamoya disease · EDAS · EDAMS · EMAS.

서 론

1969년 Suzuki와 Takaku에 의해서 명명된 모야모야병은 내경동맥 원위부의 협착 또는 폐쇄, 전대뇌동맥과 중대뇌동맥 근위부의 협착, 뇌기저부의 이상 혈관망의 발달, 외경동맥으로부터

*본 논문의 요지는 1994년도 추계 대한 신경외과학회에서 발표되었음.

의 측부혈관발달, 후대뇌동맥으로부터의 연수막 측부혈관발달 등을 특징으로 한다⁵⁹. 이 질환의 원인, 병태생리, 병리학적 특징, 임상경과 및 치료방법에 대한 연구가 활발히 진행되어왔지만 아직도 완전히 밝혀지지는 않은 상태이다. 지금까지 알려진 모야모야병의 자연경과는 소아와 성인에서 차이가 크며 소아 모야모야병의 경우는 대개 2~3년 동안 혈관의 폐쇄가 진행되어 그 기간 동안 반복되는 허혈성 발작으로 인해서 약2/3에서 영구적인

운동, 언어, 시각 또는 지능 장애를 남기게 되며²⁴⁾²⁵⁾²⁶⁾³⁵⁾ 이 진행성 시기를 지나면 병의 경과가 안정화 되는 것으로 알려져있다⁵³⁾. 반면 어른의 경우는 소아에 비해서 허혈성 발작 보다는 두개강내 출혈을 일으키는 경우가 더 흔하고, 병의 경과속도도 완만하며 비교적 안정적인 것으로 알려져있고 뇌혈관 조영술을 반복하여도 큰 변화가 발견되지 않는 경우가 대부분이다⁵³⁾⁵⁴⁾. 따라서 어떤 저자들은 소아와 성인의 모야모야병은 다른 병리생리학적 기반을 가지는 것으로 추측하기도 한다³⁾²⁷⁾⁵³⁾⁵⁴⁾.

모야모야병의 치료방법으로는 크게 encephaloduroarteriosynangiosis(EDAS)³¹⁻³⁵⁾⁵⁷⁾, encephalomyosynangiosis(EMS)¹⁵⁾⁵⁵⁾, encephalomyoarteriosynangiosis(EMAS)³³⁾, encephaloduroarteriomyosynangiosis(EDAMS)¹⁸⁾, 대망이식(omental transplantation)등의¹⁶⁾ 간접재혈관화 방법과 천측두동맥-중대뇌동맥 문합술, 후두동맥-후대뇌동맥 문합술 등의¹¹⁾³¹⁾¹⁴⁾²¹⁾²³⁾³²⁾ 직접재혈관화 방법으로 대별되는데 두 수술방법 간에 각각 장단점이 있어서 그 치료효과의 비교에 있어서 저자들에 따라 의견이 다르다.

본 연구에서는 EDAS, EMAS 또는 EDAMS의 효과 및 신경학적 장애를 포함하는 전체적인 치료결과를 분석하여 향후 모야모야병의 수술적 치료에 도움을 주고자 하였다.

대상 및 방법

1986년 1월부터 1994년 8월까지 과거 8년간 연세의대 세브란스 병원에서 모야모야병으로 재혈관화 수술을 시행하였던 36예 중 간접 재혈관화 수술을 시행받은 33예를 대상으로 하였다. 모야모야병의 진단기준으로는 뇌혈관조영술 결과 내경동맥의 말단부와 전대뇌동맥과 중대뇌동맥의 근위부에 협착이나 폐쇄가 양측성으로 있으면서 동시에 양측 뇌기저부에 비정상적 혈관망상 구조가 발견되는 경우를 전형적 모야모야병으로 진단하였고, 상기의 소견이 일측성으로 있는 예는 비전형적 모야모야병으로 판단하였다. 소아의 경우는 상기소견이 한쪽 대뇌반구에 존재하며 반대쪽에는 내경동맥 말단부의 협착만이 있는 경우도 전형적 모야모야병의 범주에 포함시켰다. 반면 뇌수막염, 종양, 다운증후군, 모반증(phakomatosis), 섬유근육 이형성증(fibromuscular dysplasia), 교원병, 방사선 조사등과 같이 혈관의 변화를 초래할 수 있는 소인이 있는 예는 연구대상에서 제외하였다. 33예중 모야모야병의 가족력을 가지고 있는 예는 없었다.

저자들은 33예의 50 대뇌반구에 대해서 간접 재혈관화수술을 시행하였으며 이중 44 대뇌반구에 대해서 EDAS를 시행하였고, 4 대뇌반구에 대해서 EDAMS를, 2 대뇌반구에 대해서는 EMAS를 시행하였다.

33예의 증상 발현시점 및 진행양상, 방사선학적 소견등을 분석

하였으며, 증상발생에서 수술, 수술에서 마지막 추적시까지의 환자의 신경학적 상태와 허혈성 및 출혈성 발작의 변화를 조사하여 모야모야병의 자연경과와 간접 재혈관화수술의 유용성에 대해서 조사하였다.

통계처리는 명목척도의 경우는 χ -test를 이용하였으며, 순위척도이상에서는 Mann-Whitney U-test를 이용하였다. P-value가 0.05미만인 경우 통계적 유의성이 있는 것으로 판단하였다.

결 과

1. 연령 및 성별분포

33예중 남자는 10예, 여자는 23예로 남녀비는 1 : 2.3이었다. 수술당시 나이는 1.4세에서 56세까지 분포하였으며, 나이의 중앙값은 7.3세, 평균은 14.1세였다. 10세이하가 19명으로 가장 많았고 10에서 20세 사이가 6명, 20세 이상이 8명이었다(Table 1).

2. 임상증상 발현시기 및 경과양상

내원당시 증상은 운동마비가 21예, 언어장애가 5예, 간질발작이 4예, 시야장애가 2예, 이상운동증과 기억장애가 각각 1예씩이었으며, 가벼운 두통만 있거나 증상이 없었던 예가 8예였다.

좌우대뇌반구 중 증상을 일으킨 쪽을 보면 9예에서는 좌측 대뇌반구에서 증상을 일으켰고 12예에서는 우측 대뇌반구에서 증상을 일으켰으며 12예에서는 증상이 양측성으로 발생하였다.

모야모야병에 의한 임상증상이 시작된 나이는 1세에서 54세까지 분포하였으며, 평균나이는 13세, 나이중앙값은 7세였다. 임상 증상 시작시의 나이분포를 보면 6세이하에서 증상이 시작된 예가 17예로 전체의 51.5%를 차지하였고 6세에서 10세와 10세에서 15세가 각각 6예, 4예로, 33예중 27예에서 15세이하에서 증상이 시작되어 전체의 81.8%를 차지하였다. 33예의 최초 증상을 분석해 보면 허혈성 발작으로 시작한 경우가 28예, 출혈을 일으킨 예가 5예였다. 허혈성 발작으로 시작된 28예의 최초 허혈성

Table 1. Sex and age distribution of 33 patients with moyamoya disease

Age(years)	Male	Female	Total(patients)
< 5	0	4	4
5 - 10	5	10	15
10 - 15	3	2	5
15 - 20	0	1	1
20 - 30	1	1	2
30 - 40	1	2	3
> 40	0	3	3
Total(patients)	10	23	33

발작의 형태를 보면 transient ischemic attack(TIA), infarction, reversible ischemic neurologic deficit(RIND)이 각각 16예, 11예, 1예였다.

허혈성 발작으로 시작된 28예의 증상 발현시 나이의 평균값과 중앙값은 각각 11.4세와 5세였던 반면, 뇌출혈로 시작된 5예의 출혈시 나이의 평균값과 중앙값은 각각 21.9세와 14세였으며 10세이하에서는 뇌출혈로 증상이 시작된 예가 없었다.

모야모야병의 증상이 시작되어서 내원할 때까지의 임상경과 양상을 분류해 보면 TIA-infarction형이 15예로 가장 많았고, infarction형이 10예, ruptured형이 5예, TIA형과 frequent TIA형과 Infarction-TIA형이 각각 1예씩이었다. 증상시작 나이를 6세전후로 나누어 봤을때 두 군 모두에서 TIA-infarction형과 infarction형이 가장 빈발하였다(Table 2).

내원당시의 일상생활활동 정도(ADL)를 1에서 6으로 나눠보면(Table 3) ADL 4, 3, 2가 각각 12, 10, 8예였고 ADL 1이 2예, ADL 5가 1예였다. 증상발현의 나이를 6세 전후로 나눠서 살펴보면 6세이하에서 증상이 시작된 군에서 ADL 4 이상이 차지하는 비율이 더 높았다(p=0.008)(Table 4). 증상이 시작되어서 수술시까지의 ADL 변화를 보면 증상이 시작된 이후 반복되는 허혈성 발작으로 내원당시까지 점차 일상생활활동정도가 악화된 경우가 15예(45.5%)였으며, 증상 발현후 증상이 점차 호전되어 내원당시는 증상시작시 보다 ADL이 호전된 경우가 7예, 변화가

Table 2. Type of progression related to the age at onset of symptoms

Type of progression	Age at onset of symptoms		Total (patients)
	≤6 years	> 6 years	
TIA	0	1	1
Frequent TIA	1	0	1
TIA-infarction	8	7	15
Infarction-TIA	1	0	1
Infarction	6	4	10
Ruptured, others	0	5	5
Total(patients)	16	17	33

Table 3. Activity of daily living in patients with moyamoya disease

ADL 1	no sequelae, no deficit
ADL 2	occasional TIA or headache alone, mild deficit except mental/motor deficit
ADL 3	partially dependent(mild mental and/or motor impairment)
ADL 4	moderately dependent(moderate weakness)
ADL 5	totally dependent
ADL 6	death

없었던 예가 11예 였다. 6세이하에서 증상이 발현되었던 16예에서는 이중 11예(68.8%)에서 반복되는 허혈성 발작으로 증상발현 이후 내원시까지 ADL이 점차 악화되었던 반면, 6세이후에 증상이 시작되었던 17예에서는 4예(23.5%)에서만 ADL이 악화되었다(Table 5). 따라서 증상발현이 6세이하에 되는 경우는 허혈성 발작이 더 짧은 간격으로 반복되어 더 심한 신경학적 손상을 일으킴을 알 수 있었다(p=0.009).

3. 방사선학적 소견

뇌전산화단층촬영 이나 뇌자기공명영상에서 단일 뇌경색을 보인 경우가 10예, 다발성 뇌경색이 일측 또는 양측 대뇌반구에서 발견된 경우가 각각 6예, 10예였으며, 뇌실질내혈종이 5예에서 발견되었다. 뇌경색이나 뇌실질내혈종이 발견되지 않은 예도 2예있었다. 6세이전에 증상이 시작되었던 16예의 경우에는 11예(68.8%)에서 다발성 뇌경색을 보였던 반면, 6세이후에 증상이 시작되었던 17예의 경우는 5예(29.4%)만이 다발성 뇌경색을 보여 현저한 차이를 보였다(p=0.02)(Table 6).

Table 4. Activity of daily living on admission related to the age at onset of symptom

Onset of symptoms	ADL on admission					Total (patients)
	ADL 1	ADL 2	ADL 3	ADL 4	ADL5	
≤6 years old	0	3	3	9	1	16
> 6 years old	2	5	7	3	0	17
Total(patients)	2	8	10	12	1	33

Table 5. Change of activity of daily living from onset to operation

Change of ADL	Age at onset of symptoms		Total (patients)
	≤6 years	> 6 years	
Aggravation of ADL	11	4	15
Improvement of ADL	4	7	11
No change of ADL	1	6	7
Total(patients)	16	17	33

Table 6. CT or MR findings in patients with moyamoya disease

Findings	Age at onset		Total (patients)
	≤6 years	> 6 yrs	
Single infarct	4	6	10
Unilateral multiple infarcts	3	3	6
Bilateral multiple infarcts	8	2	10
Hemorrhage	0	5	5
No hemorrhage/No infarct	1	1	2
Total(patients)	16	17	33

뇌경색을 보인 26예에서 발견된 59개의 뇌경색을 위치별로 분류해 보면 피질 또는 피질하에 위치한 뇌경색이 48개였고, 심부 백질과 뇌기저핵에서 각각 9개와 2개의 뇌경색이 발견되었다. 뇌두엽별로 보면 전두엽에 18개, 두정엽에 17개, 후두엽에 6개, 측두엽에 4개, 전두-두정엽에 8개, 두정-후두엽에 3개, 기저핵/시상부위에 2개, 두정-측두엽에 1개가 위치하였다. 뇌혈관 분포 영역별로 분류하면 중대뇌동맥 영역에 45개, 후대뇌동맥영역에 7개, 전대뇌동맥 영역에 5개, 관통동맥 영역에 2개가 위치하였다. 뇌기저핵에 뇌경색이 발생한 2예의 증상시작 나이는 6.5세와 41세로 6세이전에 증상이 발현된 16예에서는 뇌기저핵의 뇌경색이 발견되지 않았다(Table 7).

뇌혈관조영술 결과 전형적인 모야모야병의 범주에 속한 예가 30예였고, 일측성으로 발생한 모야모야병의증이 3예였다. 33예의 66대뇌반구의 Suzuki stage를 분류해보면 stage 3, 4가 각각 29, 19대뇌반구에서 확인되어 가장 빈발하였고 그 다음이 stage 5, stage 2, stage 6, stage 1 순이었다. 증상시작 나이를 6세 전후로 나누어 봤을 때 두군 모두에서 stage 3, 4가 가장 많았고, 6세전에 증상이 시작된 경우에는 stage 1, 2, 6에 해당하는 예는 없었으며, stage 5가 1예였던 반면, 6세이후에 증상이 시작되었던 군에서는 stage 2, 5가 각각 6예였으며, stage 6도 1예있었다(Table 8).

^{99m}Tc-HMPAO SPECT를 20예에서 시행하였는데 20예 모두 뇌전산화단층촬영이나 자기공명영상에서 뇌경색을 보였던 예였

으며 20예 전예에서 뇌경색에 해당하는 부위의 뇌혈류가 감소되어 있는 소견을 보였다.

4. 수술 및 수술 결과

모야모야병 환자 33예의 50대뇌반구에 대해 간접 혈관화 수술을 시행하였으며, 이중 16예에 대해서는 양측성 EDAS를, 12예에서는 일측성 EDAS를, 일측성 EMAS와 일측성 EDAMS를 각각 2예에서시행하였고 나머지 1예는 양측성 EDAMS를 시행하였다. 전체적으로 보면 EDAS를 44대뇌반구에서 시행하였고, EDAMS와 EMAS를 각각 4대뇌반구와 2대뇌반구에 대해서 시행하였다. 13예는 증상이 시작된 시점으로 부터 3개월 이내에 수술하였고, 20예는 3개월 이상 지난 후에 수술하였다. 임상증상 시작후 수술시까지 기간의 평균은 1.2년이었고 0.1개월에서 5.5년까지분포하였다.

수술후 추적관찰 기간은 7개월에서 79개월까지였고, 평균 31개월, 중앙값 23개월이었다. 수술의 결과를 분석하기 위해서 excellent, good, fair, poor 4단계로 나누었는데, 증상이 있었던 대뇌반구에 대한 수술의 경우 허혈성 발작이 완전 소실되거나 재출혈이 없었던 경우, 증상을 일으키지 않았던 대뇌반구에 대해서 예방적으로 수술을 시행하였던 경우는 추적관찰기간 중 무증상상태가 계속되는 경우를 excellent로 보았고, 허혈성 발작의 빈

Table 8. Suzuki stage of 66 hemisphere in 33 patients with moyamoya disease

Suzuki stage	Age at onset of symptoms		Total (patients)
	≤ 6 years	> 6 years	
Stage 1	0	1	1
Stage 2	0	6	6
Stage 3	18	11	29
Stage 4	11	8	19
Stage 5	1	6	7
Stage 6	0	1	1
Normal	2	1	3
Total(hemispheres)	32	34	66

Table 7. Location of 59 infarcts in 26 patients who had cerebral infarction

Frontal	18
Parietal	17
Occipital	6
Temporal	4
Frontoparietal	8
Parietooccipital	3
Basal Ganglia/Thalamus	2
Parietotemporal	1
Total	59
MCA Territory	45
PCA Territory	7
ACA Territory	5
Peforator	2
Total	59
Cortical/Subcortical	48
Deep White Matter	9
Basal Ganglia/Thalamus	2
Total	59

Table 9. Grading of result of operation for moyamoya disease

Excellent	Complete disappearance of ischemic attack/no further bleeding on the symptomatic side. No attack on the asymptomatic side
Good	Markedly decreased ischemic attack
Fair	Persisted but less frequent ischemic attack
Poor	Unchanged or worsened ischemic attack. Attack after op. on the asymptomatic side. Op. complication resulting in permanent deficit(infarction)

도가 수술후 현저히 감소된 경우를 good으로 보았다. 허혈성 발작이 계속되지만 빈도가 약간 준 경우를 fair로 보았으며, 허혈성 발작의 빈도에 변화가 없거나 더 심해진 경우, 추적관찰중 재출혈을 일으킨 경우, 또는 증상을 일으키지 않았던 대뇌반구에 대한 수술후 증상이 시작된 경우, 수술후 합병증으로 영구적인 장애를 남긴 경우를 poor로 분류하였다(Table 9).

50대 뇌반구에 대한 전체적인 수술결과를 보면 excellent가 38예, good이 5예로 excellent와 good이 전체의 86%를 차지하였던 반면, fair가 2예, poor가 5예였으며 결과가 poor하였던 5예중 3예는 수술의 합병증으로 영구적인 장애가 초래되었던 예였다. 허혈성 발작을 일으켰던 34 대뇌반구에 대한 수술 결과는 excellent가 23예, good이 5예였으며 fair와 poor가 각각 2, 4예였으며, 출혈을 일으켰던 5 대뇌반구에 대한 수술의 경우는 5예 모두 추적관찰 기간 중 재출혈이 없었다. 따라서 증상을 일으켰던 39 대뇌반구에 대한 수술중 33예(84.6%)에서 good이상의 결과를 보였다. 또한 증상을 일으키지 않았던 11 대뇌반구에 대한 예방적 수술의 경우 수술후 17개월째에 뇌경색이 발생하였던 1예를 제외하고는 무증상 상태가 유지되는 excellent 결과를 보였다(Table 10).

증상시작 나이에 따른 수술결과를 보면, 증상이 6세 이하에 시작되었던 27수술예의 경우 excellent와 good이 각각 18, 5예로 85.2%였으며, 증상이 6세이후에 시작되었던 23수술예의 경우는 excellent와 good이 각각 20, 0예로 87%를 차지하여 증상시작 나이에 따른 수술결과의 차이는 없었다($p=0.85$)(Table 11). Suzuki stage에 따른 수술결과를 보면 poor결과를 보였던 5예

Table 10. Result of indirect revascularization for moyamoya disease

Result	Op. for symptomatic side		Op. for asymptomatic side	Total (op.)
	Ischemic	Hemorrhagic		
Excellent	23	5	10	38
Good	5	0	0	5
Fair	2	0	0	2
Poor	4	0	1	5
Total(op.)	34	5	11	50

Table 11. Result of indirect revascularization for moyamoya disease related to the age at onset of symptoms

Result	Age at onset		Total(op.)
	≤ 6 years	> 6 years	
Excellent	18	20	38
Good	5	0	5
Fair	2	0	2
Poor	2	3	5
Total(op.)	27	23	50

모두 stage 3에 해당하였으나 수술예가 대부분 stage 3, 4에 치우쳐있어서 Suzuki stage에 따른 수술 결과를 비교할 수는 없었다(Table 12).

증상시작에서 수술시까지의 경과기간을 3개월을 기준으로 두 군으로 나누어 수술결과를 보면 증상시작후 3개월이내에 수술한 경우나 3개월이 지나서 수술한 경우나 허혈성 내지 출혈성 발작의 예방적 관점에서의 결과에는 의미있는 차이가 없었다($p=0.86$)(Table 13). 그러나 신경학적 장애라는 측면에서 보면 증상시작후 3개월이내에 수술한 13예의 경우 증상시작 당시의 ADL의 평균값은 3.31이었고, 수술당시와 마지막 추적관찰시의 ADL은 각각 2.85, 2.23로 증상시작당시에 비해서 추적관찰시의 평균 ADL이 약 1등급정도 호전되었다. 또한 13예중 2예(15%)는 마지막 추적관찰시 증상시작당시에 비해서 ADL이 악화되었고, 10예(77%)에서는 호전되었으며, 1예는 변화가 없었

Table 12. Result of indirect revascularization related to Suzuki stage

Result	Suzuki stage						Total(op.)
	1	2	3	4	5	6	
Excellent	1	2	15	14	6	0	38
Good	0	0	3	2	0	0	5
Fair	0	0	2	0	0	0	2
Poor	0	0	5	0	0	0	5
Total(op.)	1	2	25	16	6	0	50

Table 13. Result of indirect revascularization related to the interval between onset of symptoms and operation

Results	Interval between onset and operation		Total(op.)
	≤ 3 months	> 3 months	
Excellent	18	20	38
Good	1	4	5
Fair	1	1	2
Poor	2	3	5
Total(op.)	22	28	50

Table 14. Change of activity of daily living from onset to last follow-up related to the interval between onset of symptoms and operation

Change of ADL	Interval between onset and operation		Total (patients)
	≤ 3 months	> 3 months	
Aggravation of ADL	2	11	13
Improvement of ADL	10	6	16
No change of ADL	1	3	4
Total(patients)	13	20	33

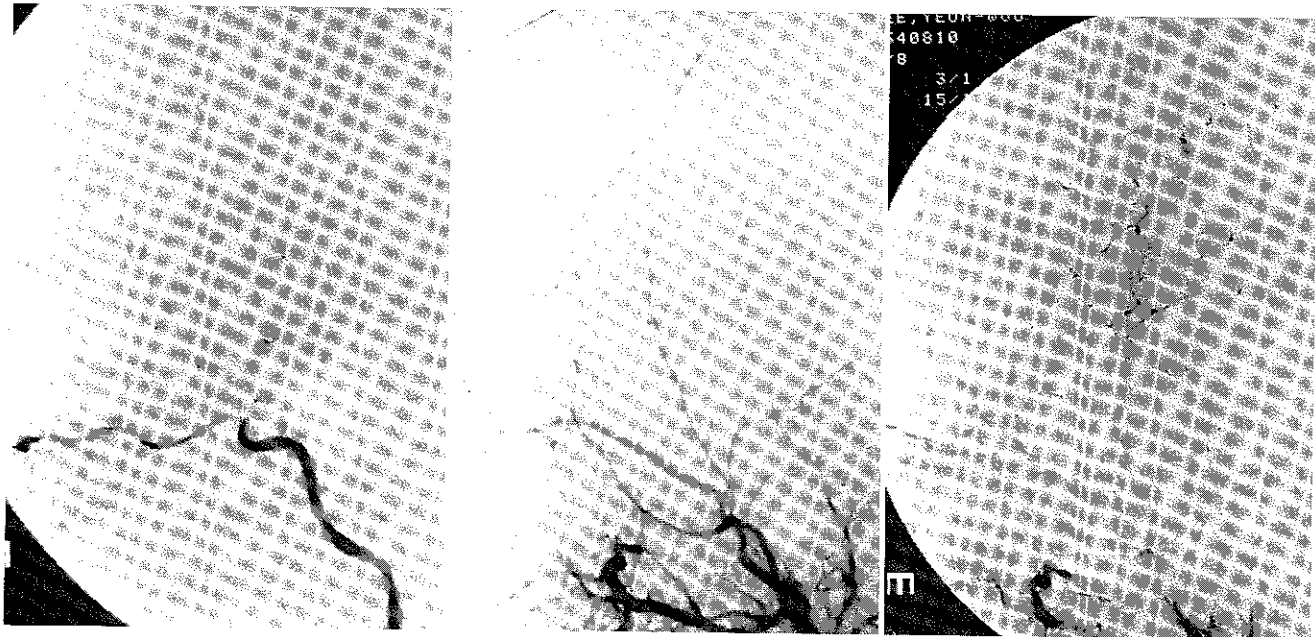


Fig. 1. 7-year old male patient presented with repeated ischemic attacks. Left:Preoperative left internal carotid arteriogram showing severe stenosis of ophthalmic segment of ICA and faint basal moyamoya vessels. Center:Preoperative left external carotid arteriogram showing no definite collateral vessels from superficial temporal artery. Right:Left external carotid arteriogram checked 1 year after EDAS showing good collateral vessels from superficial temporal artery, which supplies the middle cerebral artery territory adequately.

다. 반면 증상시작후 3개월이후에 수술하였던 20예의 경우는 증상시작 당시의 ADL의 평균값은 2.29였고 수술시와 마지막 추적관찰시의 ADL이 각각 3.06, 2.71로 증상시작당시에 비해서 추적관찰시의 ADL이 악화되었다. 20예중 11예(55%)는 증상시작당시에 비해서 추적관찰시의 ADL이 악화되었으며, 6예(30%)는 호전되었고 3예는 변화가 없었다. 증상시작당시와 마지막 추적관찰시 ADL변화정도를 Mann-Whitney U test를 이용하여 두군간에 비교한 결과 증상시작후 3개월이후에 수술한 경우 신경학적 장애라는 측면에서의 결과가 더 좋지않았다($p=0.004$). 그 이유는 수술을 시행하기 전까지 반복되는 허혈성 발작으로 인해서 이미 ADL이 심하게 악화된 상태에서 수술하였기 때문이었다(Table 14).

수술후 약 1년이 지나서 뇌혈관 조영술을 8명의 13대뇌반구에 시행한 결과 10대뇌반구는 간접재혈관화수술로 인한 측부순환발달이 광범위하게 잘 발달되어 있었던 반면(Fig. 1) 3대뇌반구에서는 측부순환발달이 국소적이거나 발달이 미약하였다.

50예의 수술중 마취 또는 수술에 의한 합병증으로 TIA가 2예에서 발생하였고, 뇌경색이 3예에서 발생하였는데 이중 1예는 수술반대편에 발생하였다. 그외에 간질발작이 2예, 급성경막의혈종이 1예에서 발생하였다.

고 찰

전형적 모야모야병이란 뇌수막염, 종양, 다운증후군, 모반증(Phakomatosis), 섬유근육 이형성증(fibromuscular dysplasia), 교원병, 방사선 조사등과 같이 뇌혈관의 변화를 초래할 수 있는 소인이 동반되어 있지 않으면서 뇌혈관조영술 결과 내경동맥의 말단부와 전대뇌동맥과 중대뇌동맥의 근위부에 협착이나 폐쇄가 양측성으로 있으면서 동시에 양측 뇌기저부에 비정상적인 혈관망상구조가 발견되는 경우를 말한다. 소아의 경우에 있어서는 상기조건이 한쪽 대뇌반구에 존재하면서 반대쪽에는 내경동맥 말단부에 협착만이 있는 경우도 전형적 모야모야병의 범주에 포함시킨다⁵³⁾⁵⁴⁾. 어떤 저자들은 일측성으로 발견되는 비전형적 모야모야병의 일부는 결국 진행되어 양측성으로 발전함을 보고하였으며²³⁾⁴¹⁾, 1990년 Matsuhima등은 양측성으로 진행되지 않는 일측성 전형적 모야모야병도 존재함을 주장한 바 있다⁵⁰⁾.

모야모야병에서 뇌동맥협착부위의 전형적인 병리소견은 혈관내막의 섬유세포성 증식이며⁵⁵⁾, 모야모야혈관은 섬유소 침착, 내탄성막의 분절화 및 두께감소, 미세동맥류 형성 등의 변화를 보인다⁵⁶⁾. 이러한 혈관의 변화를 일으키는 병리생리학적 근본 원

인은 아직 완전히 밝혀지지 않았지만 평활근 세포가 혈관내막으로 이동하여 혈관내막 비후를 일으킨다. 평활근 세포의 이동 및 증식의 원인으로는 기본 섬유모세포 성장인자(basic fibroblast growth factor)⁹⁾, 염증성 자극²⁹⁾, 면역학적 이상¹⁹⁾, 혈전형성¹⁰⁾, 가족-유전적 소인^{19,20,52)} 등이 논의된 바 있다. 1991년 Ikeda 등은 뇌혈관뿐만 아니라 천측두동맥, 폐동맥, 신동맥, 책장동맥 등 두개강의 혈관에서도 유사한 혈관의 변화가 관찰됨을 보고하여, 국소적 원인은 물론 전신적 원인이 강하게 작용하는 것으로 보고하였다¹¹⁾. 본 연구에서는 33예 중 모야모야병의 가족력이 있었던 예가 없었지만, 모야모야병 환자의 약 7%는 모야모야병의 가족력을 가지는 것으로 보고된 바 있으며²⁰⁾ 이는 유전적 소인이 작용한다는 주장을 부분적으로 뒷받침한다.

Suzuki 등은 소아 모야모야병의 혈관변화는 진행성이고, 뇌동맥의 폐쇄가 점차 원위부로 진행됨에 따라 측부혈행들이 발달하게 된다고 하였으며 그 진행단계를 혈관폐쇄와 측부혈행 발달 정도에 따라 6단계로 나누었다⁵³⁾. 모야모야병에서 관찰되는 측부혈관은 전순환계와 후순환계에서 기시하는 뇌기저부의 망상구조혈관(기저 모야모야혈관, basal moyamoya), 안동맥(ophthalmic artery)의 분지에서 기시하는 측부혈관(사골 모야모야혈관, ethmoidal moyamoya), 외경동맥에서 기시하는 경경막 측부혈관(transdural collaterals), 후대뇌동맥에서 기시하는 연수막 측부혈행(leptomeningeal collateral) 등으로 크게 4가지로 나눌 수 있다⁴⁹⁾⁵³⁾⁵⁴⁾. 모야모야병의 초기에는 기저모야모야혈관들이 발달되어 미상핵, 담창구, 피각, 내포, 시상하부의 혈액순환을 담당하고 후대뇌동맥에서 중대뇌동맥 분포영역으로 연수막 측부혈행이 발달되나 점차 혈관폐쇄가 원위부로 진행되고 후교통동맥 및 후대뇌동맥도 침범하게 되면, 기저 모야모야혈관 및 연수막 측부혈행이 감소하게 되고 대신 외경동맥에서 기시하는 경경막 측부혈관들이 점차 발달하게 되어 결국에는 내경동맥을 통한 혈류는 완전히 차단되고 뇌혈류는 전적으로 외경동맥에서 기시하는 경경막 측부혈관에 의존하게 된다⁵³⁾⁵⁴⁾. 소아의 경우 성인에 비해서 기저 모야모야혈관의 발달이 더 광범위하며 이는 렌즈핵선조체동맥(lenticulostriate artery)의 노화현상(aging process)과 관계가 있는 것으로 해석되기도 한다²⁰⁾. 반면 성인의 경우는 혈관변화의 진행이 훨씬 덜 하며, 진행과정의 어떤 단계에서 진행이 중단되는 것으로 추측된다⁵³⁾. 또한 성인의 경우는 측뇌실 주위에 뇌혈관조영술에는 나타나지 않는 미세동맥류 등이 동반되는 경우가 많으며 측뇌실 주위를 관통하는 모야모야혈관은 소아에 비해서 더 쉽게 파열되는 경향이 있어⁵⁴⁾ 출혈의 빈도가 소아의 경우는 약 10% 정도이지만 성인에서는 60% 이상인 것으로 알려져있다⁴⁵⁾⁴⁶⁾. 모야모야병 특히 성인에서 출혈의 다른 원인으로 드물지만 모야모야병에 동반되는 소낭성 동맥류(saccular aneurysm)의 파열도 보고되고 있다⁷⁾⁴³⁾⁵⁰⁾. 본 연구에

서도 나이에 따른 임상증상 및 경과양상의 차이를 관찰할 수 있었다. 또한 뇌혈관조영술 결과 증상이 발현된 시기를 6세 전후로 나누어 볼 때 두 군 모두에서 Suzuki stage 3, 4가 대부분을 차지하였지만, 6세 이후에 증상이 시작된 군의 경우 stage 1에서 6까지 광범위하게 분포하는 데 비해서 6세 전에 증상이 시작된 경우는 stage 3, 4에 집중되어있었다. 이는 어린나이에 증상이 시작될 수록 병의 진행이 빨라 내원시는 이미 stage 1, 2 단계를 이미 지나게 되나, 반복되는 허혈성 발작으로 인한 심한 신경학적 증상으로 인해서 stage 5, 6에 도달하기 전에 내원하기 때문이었던 것으로 생각된다.

모야모야병에 대한 수술의 효과를 논하기 위해서는 먼저 모야모야병의 자연경과를 정확히 밝혀야만 할 것이다. 모야모야병의 임상경과양상은 뇌혈관폐쇄의 속도와 정도, 측부혈관의 발달 정도에 좌우된다. Umezu 등은 소아에서 발견되는 모야모야병의 예후는 일반적으로 알려진 것보다는 나쁘지 않다고도 보고한 바도 있으나⁵⁶⁾, 일반적으로 소아 모야모야병은 대개 2~3년 동안 혈관의 폐쇄가 진행되어 그 기간동안 반복되는 허혈성 발작으로 인해서 영구적인 운동, 언어, 시각 및 지능 장애를 남기게되며⁵⁵⁾ 이 진행성 시기를 지나면 병의 경과가 안정화되는 것으로 알려져 있다⁵³⁾. 1985년 Kurokawa 등도 27명의 소아 모야모야병환자를 보존적으로 치료하면서 10년에서 15년간 장기 추적관찰한 결과 허혈성 발작의 빈도는 시간이 지날수록 점차 감소하였으나 인지 기능과 운동장애는 점차 심해져 결국 이중 2/3가 일상생활에서 남의 전적인 도움을 필요로 하게되었다고 보고하여 소아 모야모야병의 자연경과는 좋지 않음을 확인하였다²⁰⁾²⁶⁾. 반면 어른의 경우는 소아에 비해서 허혈성발작보다는 두개강내 출혈을 일으키는 경우가 더 흔하며, 소아의 경우에 비교해서 병의 경과양상이 완만하며 비교적 안정적인 것으로 알려져 있고 뇌혈관조영술을 반복하여도 큰 변화가 발견되지 않는 경우가 대부분이다⁴⁵⁾⁴⁶⁾⁵⁴⁾. 따라서 어떤 저자들은 소아와 성인의 모야모야병은 근본적으로 다른 병리생리학적 기반을 가지는 것으로 추측하기도 한다⁵³⁾⁵⁴⁾.

Kuwabara 등은 다발성 뇌경색이 있거나, 2개월 이내에 뇌경색이 있었던 예와 출혈이 있었던 예를 제외한 모야모야병 환자를 대상으로 소아와 성인에서의 뇌대사와 뇌혈류역학적 차이점을 positron emission tomography(PET)를 이용하여 분석한 결과 소아와 성인에서 모두 정상인에 비해서 regional cerebral blood flow(rCBF)가 유의하게 감소되어 있지는 않았다. 하지만 소아에서는 rCBF가 감소되어있는 곳의 regional oxygen extraction fraction(rOEF)이 매우 증가되어 있었고 대뇌피질과 기저핵의 regional cerebral blood volume(rCBV)이 매우 증가되어 있는 반면, 성인에서는 rOEF이나 rCBV의 변화가 발견되지 않는 차이점을 확인하였다. 그 원인으로 소아와 성인에서의 혈관 폐쇄속도의 차이를 들었는데, 즉 소아에서 발생하는 모야모

야병의 경우는 혈관 폐쇄가 훨씬 더 빨리 진행되기 때문에 위와 같은 뇌혈류역학적 변화가 생기며 따라서 성인의 경우에 비해 허혈성 발작의 빈도가 더 높으며 재혈관화 수술의 효과도 더 큰 것으로 추정하였다²⁷⁾.

소아 중에서도 증상시작의 나이가 어릴수록 인지기능의 예후가 더 좋지 않으며 그 이유로는 반복되는 허혈성 발작으로 인해서 다발성 뇌경색이 발생하기 때문으로 알려져 있다. 1985년 Fukuyama은 5세 이전에 non-TIA증상이 시작된 7예 중 6예에서 심한 인지기능의 장애가 초래되었다고 보고하였으며⁶⁾, 1986년 Kikuchi의 보고에 의하면 2세 이전에 증상이 시작된 환자의 50%는 간질 발작으로 증상이 시작되었으며 이들 환자의 80%가 뇌경색으로 입원하게 되었던 반면 2세에서 5세 사이에 증상이 시작된 경우는 80%가 TIA로 증상이 시작되었으며 60%에서 뇌경색으로 진행되었다고 한다¹⁷⁾. 1987년 Olds등도 5세 이전에 증상이 시작된 10예 중 지능이 정상인 경우는 3예에 불과하였다고 보고하였으며⁴⁷⁾ 1990년 Matsushima등은 모야모야병 환자중 5세 이전에 증상이 시작된 39예에 대해서 EDAS를 시행하여 이들의 인지기능을 추적관찰한 결과 2세 이전에 증상이 시작된 경우는 증상시작 후 1년 이내에 수술을 시행하였더라도 지능장애가 심했었고 만약 3개월 내에 수술한다면 정상적인 지능을 유지할 가능성은 있다고 하였다. 반면 2세에서 5세 사이에 증상이 시작된 경우에 있어서는 9개월 내에 EDAS를 시행하였던 예에서는 허혈성 발작의 예방 뿐만 아니라 지능발달의 결과도 좋았다고 보고하였다⁵⁰⁾. 본 연구에서도 6세 이전에 증상이 발현되었던 예에서는 내원당시의 일상생활활동 정도(ADL)가 더 좋지 않았으며, 신경학적 장애측면에서의 수술결과로 볼 때 증상시작 후 3개월 이내에 수술한 경우 결과가 더 좋았다. 본 연구결과로 볼 때 증상발현이 빠를수록 허혈성 발작이 단 시간내에 반복되어 심한 장애를 남기게 되므로 가능한 조기에 재혈관화 수술을 시행하여 더 이상의 허혈성 발작을 예방해야만 신경학적 장애를 줄일 수 있을 것으로 생각한다.

모야모야병의 자연경과가 좋지않음이 밝혀진 후로 여러가지 수술적 치료방법이 개발되었으며 각 수술방법의 효과에 대해서 이견이 많은 실정이다. Suzuki등이 1975년 혈관주위 교감신경 절제술 및 경부 교감신경절 절제술을 시행한 이래⁵⁴⁾ 개발된 수술 방법으로는 EMS¹⁵⁾⁵⁵⁾, EDAS³¹⁻³⁵⁾⁵⁷⁾, EMAS³²⁾, EDAMS¹⁸⁾, 대방이식¹⁶⁾ 등의 간접재혈관화 방법과 천측두동맥-중뇌동맥 문합¹¹⁾⁵³⁾ 14)21)23)32) 등의 직접 재혈관화 방법, 위방법들을 병합하는 방법으로 크게 3가지로 대별된다.

두개외-두개내 혈관문합술을 이용한 직접재혈관화 방법의 장점으로는 문합의 성공률이 높고 수술후 즉각적으로 광범위한 부위에 측부순환이 발생한다는 점이다. 1988년 Miyamoto등은 11예에 대해서 천측두동맥-중뇌동맥 문합술을 시행하였는데 천

측두동맥과 수어 피질동맥의 평균 직경은 각각 0.82cm, 0.78cm였고 기술상의 문제는 없었으며 문합 성공률이 99.1%였다고 보고하였다⁵⁸⁾. 1992년 Matsushima등은 소아 모야모야병에 대한 직접재혈관화 수술과 간접재혈관화 수술결과를 비교한 결과 천측두동맥-중뇌동맥 문합과 EMS를 병합하는 방법이 간접재혈관화 방법에 비해서 결과가 더 좋았으며, 따라서 내원당시 증상이 TIA 또는 RIND인 아주어린 소아를 제외하고는 가능한 한 천측두동맥-중뇌동맥문합술을 시행해야 된다고 주장하였다³¹⁾. 하지만 이들의 결론은 적은 예를 분석하여 얻은 결론이라는 문제점을 안고 있다. 1992년 Karasawa등은 모야모야병 환자 104예의 196대뇌반구에 대해서 천측두동맥-중뇌동맥 문합술을 시행하여 전예에서 good이상의 문합성공율을 보였으며, 87.3%에서 허혈성 발작이 완전히 소실되거나 현저히 감소하였고 수술로 인한 영구적인 신경학적 손상의 발생은 없었다고 보고하여 직접재혈관화의 유용성을 강조하였다¹³⁾. 직접재혈관화 수술의 단점으로는 모야모야병의 경우 대뇌피질동맥의 변화도 대부분 동반되어 있으므로 문합하기에 적당한 크기의 피질동맥을 선택하는데 어려움이 있으며 특히 소아의 경우는 훨씬 더 피질동맥의 굵기가 가늘어 기술상의 어려움이 크다는 점과 수술로 인해서 원위부 천측두동맥과 대뇌피질동맥간의 경경막 측부혈관을 차단시킬 위험성이 있다는 점, 문합술을 시행하는 동안 피질동맥의 혈류를 차단함으로써 발생할 수 있는 위험성 등을 들 수 있다³²⁻³⁵⁾.

간접재혈관화의 장점으로는 수술수기가 비교적 간단하며, 이미 형성되어있는 경경막 측부순환에 손상을 주지않고, 피질동맥 혈류의 일시적인 차단이 필요 없어서 안전하다는 점이다. 간접재혈관화 수술후 측부혈관의 발달도 62%내지 93%에서 우수한 결과를 보일 뿐만 아니라, 허혈성 발작의 감소결과도 75%에서 88%로 보고되고있다⁸¹⁻³⁵⁾⁵⁷⁾. 본 연구에서는 수술후 뇌혈관조영술을 8예에 대해서 밖에 시행치 못했기 때문에 측부혈관 발달성공율을 언급할 수는 없지만, 86%에서 허혈성 또는 출혈성 발작 예방효과가 good이상이었다. 특히 1993년 Kinugasa등은 EDAS 후 측부혈관의 발달이 기대했던 것보다 광범위하지 않고 주로 개두술부위에 국한되는 예가 많은 단점을 극복하기위한 방법으로 경막의 외면을 안으로 접어넣어서 중간뇌막동맥을 통한 측부혈관의 발달을 촉진시키고, 천측두동맥과 모상전막을 통한 측부혈관의 발달과 심부측두동맥과 측두근을 통한 측부혈관의 발달을 촉진시키는 변형된 EDAS, 즉 EDAMS를 시행한 결과 약 93.7%에서 대뇌의 광범위한 부위에 측부혈관이 발달되었으며 82.4%에서 허혈성 발작이 없어지거나 뚜렷이 감소되는 결과를 보여 측부순환 발달정도나 임상증상에 대한 결과가 직접재혈관화 방법과 비교해서 차이가 없었으며, 안전성 및 수술의 용이성 등을 고려한다면 직접재혈관화수술보다 더 효과적인 방법인 것으로 주장하였다¹⁸⁾. 특히 허혈성 발작의 정도가 심하지 않은 소아에

서는 간접재혈관화 방법이 우선적으로 고려되어야 할 것으로 생각한다.

허혈성 발작을 일으킨 소아 모야모야병에 대한 재혈관화 수술의 유용성에 대해서는 이견이 없으나, 두개강내 출혈을 일으킨 성인 모야모야병의 수술적 치료방법 및 효과에 대해서는 여러저자들이 의견을 달리하고 있다. 모야모야병은 과거에 알려진 바와는 달리 뇌저주막하출혈은 거의 일으키지 않고 뇌실질내 출혈이나 뇌실내 출혈을 일으키는 것으로 알려져 있다²³⁾. 재혈관화 수술을 시행하는 이론적 근거는 대뇌피질을 통한 측부혈류를 증가시켜 줌으로써 모야모야 혈관으로의 혈류를 감소시켜 출혈을 예방한다는 것이다. 두개강내 출혈을 일으킨 모야모야병에 있어서 재혈관화 수술을 하지않은 경우 재출혈을 일으킬 확률은 17~40%, 평균 30%인 것으로 알려져 있다²⁴⁾⁴⁵⁾⁴⁶⁾⁶⁰⁾ 알려져 있는 반면, 재혈관화 수술을 시행하면 장기간 추적관찰시 8~50%에서 재출혈을 일으키는 것으로 보고되어 직접재혈관화 수술이나 간접재혈관화 수술 모두 재출혈을 예방하는 데는 효과적이지 못한 것으로 보고된 바 있어⁴⁴⁾⁴⁵⁾⁶⁰⁾ 앞으로 두개강내 출혈을 일으킨 모야모야병에 대한 효과적인 치료방법이 개발되어야 할 것으로 생각한다. 본 연구에서는 출혈을 주소로 내원한 5예 모두 추적관찰기간 동안 재출혈을 경험하지 못하였지만 추적관찰기간이 평균 22.8개월(14~31개월)에 불과하여 그 효과를 단정적으로 결론 지을 수는 없었다.

EDAS후 측부혈관의 발달이 좋지않은 경우 그 원인은 수술 시기상의 문제 또는 EDAS를 시행하는 뇌의 국소 조건때문인 것으로 알려져 있다. 최근 PET를 이용한 연구에서 모야모야병환자의 rCBF와 rOEF는 뇌의 각부위 마다 모두 틀리며, rOEF가 증가되어있는 부위에 EDAS를 시행한 경우 측부혈관의 발달이 더 우수하였음을 확인할 수 있었다고 한다. 따라서 PET를 이용하여 뇌혈류 예비능력이 부족한 부위에 간접재혈관화 수술을 시행한다면 뇌경색이 일어날 가능성이 가장 큰 부위에 측부혈관을 형성시키게 되어 뇌경색의 예방 효과를 극대화 할 수 있을 것이다. 또한 간접재혈관화 수술후 뇌혈류의 변화를 PET를 이용하여 관찰한 결과 측부혈관이 잘 발달된 경우 rCBF는 증가되고 rOEF는 감소되며, 어떤 경우는 rCBF와 rOEF에는 큰 변화가 없지만 수술전 증가되어있던 뇌기저핵 부위의 rCBV가 감소하는 소견을 확인할 수 있었다고 한다. 따라서 PET를 이용하면 간접재혈관화 수술부위를 결정하는 데 도움을 줄 뿐만 아니라 수술후 측부혈관의 발달에 의한 혈류의 변화를 판정할 수 있을 것으로 생각한다⁷⁾³³⁾.

일반적으로 모야모야병에서 뇌전산화 단층촬영이나 자기공명영상에서 보이는 허혈성 병변 크기에 비해서 SPECT에서 보이는 재관류 부위의 크기가 더 큰 것으로 보고되고 있으며⁶¹⁾, 수술 전 뇌전산화단층촬영이나 자기공명영상에서는 정상으로 보이지

만 앞으로 뇌경색이 발생할 위험성이 큰 부위를 알아내기위해서는 Technetium-99m-diethylenetriaminepentaacetic acid human serum albumin(⁹⁹Tc-DTPA-HSA) SPECT 또는 N-isopropyl-(¹²⁵I) iodoamphetamine(IMP) SPECT를 이용해서 acetazolamide 주사전후의 rCBF변화를 비교하여 rCBF 예비능력이 저하된 부위는 뇌경색이 발생할 가능성이 상대적으로 높은 것으로 판단되므로 그 부위에는 재혈관화 수술을 시행해서 뇌혈류를 증가시켜 줘야만 할 것이다⁶¹⁾²⁾.

Laborde등은 transcranial doppler sonography(TCD)를 이용하여 재혈관화수술 전후의 소견을 분석한 결과 뇌혈관조영술의 소견과 TCD 소견사이에는 일치되는 점이 많으며, TCD는 모야모야병의 진단뿐 아니라 재혈관화 수술후 추적관찰하는 데도 유용하게 쓰일 수 있는 것으로 보고하였다²⁶⁾. 본연구에서는 보호자의 거부 등으로 인해서 수술후 뇌혈관조영술을 30예중 5예에서 밖에 시행하지 못하였는데 뇌혈관 조영술 외에 MR angiography⁵⁸⁾, TCD²⁸⁾⁴²⁾, SPECT⁵⁾¹²⁾, PET²⁷⁾³³⁾등의 비관혈적 검사방법을 이용하면 측부혈관발달의 정도와 이에 따르는 뇌혈류변화를 측정할 수 있을 것이다.

Miyamoto등에 의하면 모야모야병환자에서 후순환계에 대한 분석결과 82예중 후순환계가 정상이었던 경우는 10예에 불과하였고, 49예는 후대뇌동맥중 사구체 분절에 폐쇄성 병변이 있었으며, 23예는 후대뇌동맥의 근위부 또는 뇌저동맥에 폐쇄성 병변이 있었다. 시야장애, 시력감소, 실명발작, 섬광안점(scintillating scotoma) 등의 증상이 24%에서 동반되어 있었으며, 후대뇌동맥 분포영역의 뇌경색에 의한 시야장애가 약 11%에서 발생하였고, 그 빈도는 모야모야병의 단계가 진행될 수록 증가되는 경향이 있었다고 한다³⁹⁾⁴⁰⁾. 본 연구에서도 후대뇌동맥 분포영역의 뇌경색이 약 12%에서 관찰되었으며 6.1%에서 시야장애가 발견되었다. 후순환계의 증상이 있는 경우 천측두동맥-중대뇌동맥 문합술이나 전-측두엽 EDAS를 시행한다면 후대뇌동맥에서 중뇌동맥으로의 vascular steal을 감소시킴으로써 후대뇌동맥영역의 혈류를 일부 증가시킬 수 있지만, 후순환계의 증상이 계속되는 경우는 후대뇌동맥 분포영역에 대망이식을 시행하여 직접적으로 후대뇌동맥 분포영역의 뇌혈류를 증가시켜 주는 방법을 고려해야 할것이다¹⁶⁾. 또한 대망이식은 전대뇌동맥 분포영역의 뇌혈류감소에 의한 증상이 심한경우도 효과적인 것으로 보고된 바 있다¹⁶⁾. 간접재혈관화 방법인 EDAS, EMS, 대망이식 이외에도 뇌경막, 모상건막, 두개골막 등 혈관이 분포하는 모든 조직을 사용하여 증상부위에 따라서 광범위한 부위에 측부혈관을 형성시켜 준다면 중대뇌동맥 분포영역에만 혈류를 증가시켜주는 천측두동맥-중대뇌동맥 문합술에 비해서 더 우수한 결과를 보일 것으로 기대된다.

1991년 Matsushima등은 모야모야병 환자 81예의 161대뇌

반구에 대한 EDAS시술 후 발생한 수술합병증을 분석한 결과 6예(7.4%)에서 뇌경색이 발생하였으며 그 원인은 수술중이나 직후의 과호흡, 저혈압이었음을 보고하였다⁷⁾. 본 연구에서도 50예의 수술중 마취 또는 수술에 의한 합병증으로 TIA가 2예에서 발생하였고, 뇌경색이 3예에서 발생하였는데 이중 1예는 수술 반대편에 발생하였다. 허혈성 합병증이 발생하였던 5예의 원인을 조사한 결과 3예는 마취유도시 과호흡에 의한 저이산화탄소혈증이 원인이었고, 2예는 수술후 심한 울음으로 인한 과호흡이 원인이었던 것으로 생각된다. 따라서 모야모야병의 수술합병증을 줄이기 위해서는 마취중의 혈압 변화와 과호흡에 특히 주의해야 할 것으로 생각된다. EDAS 나 EDAMS시행후 약2주부터 측부혈관이 자라기 시작하여 약 3~6개월이 지나면 측부혈관형성이 완성되는 것으로 보고되고 있으며¹⁰⁾ 따라서 수술후 측부혈관이 형성되기전 수개월간은 풍선불기, 뜨거운 음식먹기, 심한울음, 심한 운동 등에 의한 과호흡에 특히 조심해야 할 것으로 생각한다.

결 론

1986년 1월부터 1994년 8월까지 과거 8년간 연세대학교 세브란스 병원에서는 33예의 모야모야병 환자의 50대뇌반구에 대한 간접재혈관화 수술을 시행하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1) 33예중 남자는 10예, 여자는 23예로 남녀비는 1 : 2.3이었다. 수술당시 나이는 1.4세에서 56세까지 분포하였으며, 나이의 중앙값은 7.3세, 평균은 14.1세였다.

2) 뇌혈관조영술결과 전형적 모야모야병의 범주에 속한 예가 30예였고, 일측성으로 발생한 비전형적 모야모야병이 3예였다. Suzuki stage 3, 4가 각각 29, 19대뇌반구에서 확인되어 가장 빈발하였다.

3) 모야모야병의 증상이 시작되어서 내원할때까지의 임상경과양상을 분류해보면 TIA-infarction형이 15예로 가장 많았고, Infarction형이 10예, Ruptured형이 5예, TIA형, frequent TIA형과 Infarction-TIA형이 각각 1예씩이었다

4) 증상시작에서 수술시까지의 임상경과를 보면 6세이하에서 증상이 시작되었던 경우 허혈성 발작이 짧은 간격으로 계속되어 더 나쁜 임상경과를 보였다.

5) EDAS를 44대뇌반구에 대해서 시행하였고, EDAMS를 4대뇌반구에 대해서, EMAS를 2대뇌반구에 대해서 시행하였다. 수술후 평균 31개월 추적관찰하였으며 허혈성 또는 출혈성 발작의 예방효과를 보면, 50 대뇌반구에 대한 수술 중 excellent가 38예, good이 5예로 excellent와 good이 전체의 86%를 차지하였고 fair가 2예, poor가 5예였다. 증상을 일으켰던 대뇌반구에 대한 수술 39예중 33예(84.6%)에서 good이상의 만족스러운 결

과를 보였으며, 증상을 일으키지 않았던 11대뇌반구에 대한 예방적 수술의 경우 수술후 17개월째에 뇌경색이 발생하였던 1예를 제외하고는 무증상 상태를 유지하였다.

6) 증상시작후 3개월이내에 수술한 경우 수술당시의 신경학적 장애가 덜 심하였고, 마지막 추적관찰시의 일상생활활동정도(ADL)도 더 양호하였다. 따라서 반복되는 허혈성 발작에 의한 신경학적 장애를 예방하기 위해서는 가능한 한 조기에 수술을 시행해야 할 것으로 생각한다.

7) 50예의 수술중 마취 또는 수술에 의한 합병증으로 TIA가 2예, 뇌경색이 3예에서 발생하였으며 이중 1예는 수술 반대편에 발생하였다. 마취중이나 수술후 과호흡과 저혈압 등의 예방에 세심한 주의를 요한다.

- 논문접수일: 1995년 6월 16일
- 심사완료일: 1995년 10월 10일

References

- 1) Amine ARC, Moody RA, Meeks W : *Bilateral temporal-middle cerebral artery anastomosis for moyamoya syndrome. Surg Neurol* 8 : 3-6, 1977
- 2) Aoki N, Kagawa M, Wanifuchi H, et al : *An adult case of Moyamoya disease associated with marked advance of occlusive lesion in the bilateral carotid system. Neurol Surg* 17 : 399-403, 1989
- 3) Aoki N, Mizutani H : *Does Moyamoya disease cause subarachnoid hemorrhage? Review of 54 cases with intracranial hemorrhage confirmed by computed tomography. J Neurosurg* 60 : 348-353, 1984
- 4) Aoki N : *Cerebrovascular bypass surgery for the treatment of moyamoya disease : Unsatisfactory outcome in the patients with intracranial hemorrhage. Surg Neurol* 40 : 372-377, 1993
- 5) Coakham HB, Duchon LW, Scaravilli F : *Moyamoya disease : Clinical and pathological report of a case with associated myopathy. J Neurol Neurosurg Psych* 42 : 289, 1979
- 6) Fukuyama Y, Umezumi R : *Clinical and cerebral angiographic evolutions of idiopathic progressive occlusive disease of the circle of Willis "moyamoya" (disease) in children. Brain Dev* 7 : 21-37, 1985
- 7) Hamada JI, Hashimoto N, Tsukahara T : *Moyamoya disease with repeated intraventricular hemorrhage due to aneurysm rupture. J Neurosurg* 80 : 328-331, 1994
- 8) Hoshi H, Ohnishi T, Jinnouchi S, et al : *Cerebral blood flow study in patients with moyamoya disease evaluated by IMP SPECT. J Nucl Med* 35 : 44-50, 1994
- 9) Hoshimaru M, Takahashi JA, Kikuchi H, et al : *Possible roles of basic fibroblast growth factor in the pathogenesis of moyamoya disease : an immunohistochemical study. J Neurosurg* 75 : 267-270, 1991
- 10) Ikeda E, Maruyama I, Hosoda Y : *Expressin of Thrombomodulin in patients with spontaneous occlusion of the circle of*

- Willis. *Stroke* 5 : 657-660, 1993
- 11) Ikeda E : Systemic vascular changes in spontaneous occlusion of the circle of Willis. *Stroke* 22 : 1358-1362, 1991
 - 12) Inoue Y, Momose T, Machida K, et al : Cerebral vasodilatory capacity mapping using technetium-99m-DTPA-HSA SPECT and acetazolamide in moyamoya disease. *J Nucl Med* 34 : 1984-1986, 1993
 - 13) Karasawa J, Touho H, Ohnishi H, et al : Long-term follow-up study after extracranial-intracranial bypass surgery for anterior circulation ischemia in childhood moyamoya disease. *J Neurosurg* 77 : 84-89, 1992
 - 14) Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, et al : Treatment of moyamoya disease with STA-MCA anastomosis. *J Neurosurg* 49 : 679-688, 1978
 - 15) Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, et al : A surgical treatment of 'moyamoya' disease. 'Encephalo-myo-synangiosis'. *Neurol Med Chir* 17 : 29-37, 1977
 - 16) Karasawa J, Touho H, Ohnishi H, et al : Cerebral revascularization using omental transplantation for childhood moyamoya disease. *J Neurosurg* 79 : 192-196, 1993
 - 17) Kikuchi H, Nagata I, Miyamoto S : Moyamoya disease in children as a cerebrovascular circulation disturbance-studies on clinical course, angiographical findings and total cerebral circulation (in Japanese), In Matsumoto S(ed) : Annual Report of the Research Committee on Cerebral Blood Flow in Development Age. Ministry of Health and Welfare of Japan, Tokyo, 1986, pp 141-145
 - 18) Kinugasa K, Mandai S, Kamata I, et al : Surgical treatment of moyamoya disease : Operative technique for encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis, its follow-up, clinical results, and angiograms. *Neurosurgery* 32 : 527-531, 1993
 - 19) Kitahara T, Okumura K, Semba A, et al : Genetic and immunologic analysis on moya-moya. *J Neurol Neurosurg Psych* 45 : 1048-1052, 1982
 - 20) Kitahara T, Ariga N, Yamaura Q, et al : Familial occurrence of moya-moya disease : report of three Japanese families. *J Neurol Neurosurg Psych* 42 : 208-214, 1979
 - 21) Kobayashi H, Hayashi M, Handa Y, et al : EC-IC bypass for adult patients with moyamoya disease. *Neurological Research* 13 : 113-116, 1991
 - 22) Kodama N, Suzuki J : Moyamoya disease associated with aneurysm. *J Neurosurg* 48 : 565-569, 1978
 - 23) Krayenbuhl HA : The moyamoya syndrome and the neurosurgeon. *Surg Neurol* 4 : 353-360, 1975
 - 24) Kudo T, Fukada S : Spontaneous occlusion of the circle of Willis : a disease entity, its pathology and clinical features. *Adv Neurol Sci* 20 : 750-757, 1970(in Japanese)
 - 25) Kurokawa T, Tomita S, Chin E, et al : Prognosis of children with moyamoya disease, In Handa H(ed) : Annual report of 1984 on the cooperative study of occlusion of the circle of Willis to the Ministry of Health and Welfare, 1985, pp 48-51(in Japanese)
 - 26) Kurokawa T, Tomita S, Ueda K, et al : Prognosis of occlusive disease of the circle of Willis(Moyamoya disease) in children. *Pediatr Neurol* 1 : 274-277, 1985
 - 27) Kuwabara Y, Ichiya Y, Otsuka M, et al : Cerebral hemodynamic change in the child and the adult with moyamoya disease. *Stroke* 21 : 272-277, 1990
 - 28) Laborde G, Harders A, Klimek L, et al : Correlation between clinical, angiographic and transcranial doppler sonographic findings inpatients with moyamoya disease. *Neurol Research* 15 : 87-92, 1993
 - 29) Masuda J, Ogata J, Yutani C : Smooth muscle cell proliferation and localization of macrophages and T cells in the occlusive intracranial major arteries in moyamoya disease. *Stroke* 24 : 1960-1966, 1993
 - 30) Matsushima T, Take S, Fujii K, et al : A case of Moyamoya disease with progressive involvement from unilateral to bilateral. *Surg Neurol* 30 : 471-475, 1988
 - 31) Matsushima T, Inoue T, Suzuki SO, et al : Surgical treatment of moyamoya disease in pediatric patients-comparison between the results of indirect and direct revascularization procedures. *Neurosurgery* 31 : 401-405, 1992
 - 32) Matsushima T, Fujiwara S, Nagata S, et al : Surgical treatment for paediatric patients with moyamoya disease by indirect revascularization procedures(EDAS, EMS, EMAS). *Acta Neurochir (Wien)* 98 : 135-140, 1989
 - 33) Matsushima T, Fukui M, Kitamura K, et al : Encephalo-duro-arterio-synangiosis in children with moyamoya disease. *Acta Neurochir(Wien)* 104 : 96-102, 1990
 - 34) Matsushima T, Fukui M, Fujii K, et al : Two pediatric cases with occlusions of the ipsilateral internal carotid and posterior cerebral arteries associated with moyamoya vessels : "Unilateral" moyamoya disease. *Surg Neurol* 33 : 276-280, 1990
 - 35) Matsushima Y, Fuakai N, Tanaka K, et al : A new surgical treatment of moyamoya disease in children. *Surg Neurol* 15 : 313-320, 1981
 - 36) Matsushima Y, Aoyagi M, Masaoka H, et al : Mental outcome following encephaloduroarteriosynangiosis in children with moyamoya disease with the onset earlier than 5 years of age. *Child's Nerv Syst* 6 : 440-443, 1990
 - 37) Matsushima Y, Aoyagi M, Suzuki R, et al : Perioperative complications of encephalo-duro-arterio-synangiosis : Prevention and treatment. *Surg Neurol* 36 : 343-53, 1991
 - 38) Miyamoto S, Kikuchi H, Karasawa J, et al : Pitfalls in the surgical treatment of moyamoya disease. Operative techniques for refractory cases. *J Neurosurg* 68 : 537-543, 1988
 - 39) Miyamoto S, Kikuchi H, Karasawa J, et al : Study of the posterior circulation in moyamoya disease. Clinical and neuroradiological evaluation. *J Neurosurg* 61 : 1032-1037, 1984
 - 40) Miyamoto S, Kikuchi H, Karasawa J, et al : Study of the posterior circulation in moyamoya disease. Part 2 : Visual disturbances and surgical treatment. *J Neurosurg* 65 : 454-460, 1986
 - 41) Mizukawa N : studies of Japanese cases with cerebral basal rete mirabile(Moyamoya disease)-clinical, angiographical and pathological investigations. *Ikayama-Igaku-Zasshi* 88 : 853-888,

- 1976(in Japanese)
- 42) Muttaqin Z, Ohba S, Arita K, et al : *Cerebral circulation in moyamoya disease : A clinical study using transcranial doppler sonography. Surg Neurol* 40 : 306-313, 1993
 - 43) Nagamine Y, Takahashi S, Sonobe M : *Multiple intracranial aneurysms associated with moyamoya disease. J Neurosurg* 54 : 673-676, 1981
 - 44) Nakagawa Y, Tsuru M, Gotoh S, et al : *Reconstructive surgery in Moamoya disease with hemorrhagic attack : Does surgical intervention reduce the risk for repeated bleeding, In Handa H, Kikuchi H, Yonekawa Y(eds) : Microsurgical anastomosis for cerebral ischemia. New york, Tokyo : Igaku-Shoin, 1984, pp233-239*
 - 45) Nishimoto A : *Moyamoya disease. Neurol Med Chir* 19 : 221-228, 1979(in Japanese)
 - 46) Nishimoto Aj, Ueda K, Honma Y : *Follow-up study on outcome of occlusion of the circle of Willis, In Annual report(1982) of the research committee on spontaneous occlusion of the circle of Willis(moyamoya disease) of the ministry of health and welfare, Japan(chairman, Handa H), 1982, pp66-74(in Japanese)*
 - 47) Olds MV, Griebel RW, Foffman HJ, et al : *The surgical treatment of childhood moyamoya disease. J Neurosurg* 66 : 675-680, 1987
 - 48) Saeki N, Yamura A, Hoshi S, et al : *Hemorrhagic type of moyamoya disease. No Shinkei Geka* 19 : 705-712, 1991
 - 49) Satoh S, Shibuya H, Matsushima Y, et al : *Analysis of the angiographic findings in cases of childhood moyamoya disease. Neuroradiology* 30 : 111-119, 1988
 - 50) Satoh T, Yamamoto Y, Asari S, et al : *Disappearance and development of cerebral aneurysms im moyamoya disease. J Neurosurgery* 58 : 949-953, 1983
 - 51) Seiderer M, Krappel W, Moser E, et al : *Detection and quantification of chronic cerebrovascular disease : Comparison of MR imaging, SPECT, and CT. Radiology* 170 : 545-548, 1989
 - 52) Soriani S, Scarpa P, Voghenzi A, et al : *Moyamoya disease in childhood : a familial case report. Child's Nerv Syst* 9 : 215-219, 1993
 - 53) Suzuki J, Takaku A : *Cerebrovascular "Moyamoya" disease. Disease showing abnormal netlike vessels in base of brain. Arch Neurol* 20 : 288-299, 1969
 - 54) Suzuki J, Kodama N : *Moyamoya disease-A review. Stroke* 14 : 104-109, 1983
 - 55) Takeuchi S, Tsuchida T, Kobayashi K, et al : *Treatment of moyamoya disease by temporal muscle graft 'Encephalo-myo-syngangiosis'. Child's Brain* 10 : 1-15, 1983
 - 56) Umezu R : *Clinical manifestations and angiographic findings of occlusive disease of the circle of Willis in children. Acta Paediatrica Japonica* 87 : 770-786, 1983(in Japanese)
 - 57) Yamada I, Matsushima Y, Suzuki S : *Childhood moyamoya disease before and after encephalo-duro-arterio-syngangiosis : and angiographic study. Neuroradiology* 34 : 318-322, 1992
 - 58) Yamada I, Matsushima Y, Suzuki S : *Moyamoya disease : Diagnosis with three-dimensional time-of-flight MR angiography. Radiology* 184 : 773-778, 1992
 - 59) Yamashita M, Oka K, Tanaka K : *Histopathology of the brain vascular network in moyamoya disease. Stroke* 14 : 50-58, 1983
 - 60) Yonekawa Y, Yamashita K, Taki W, et al : *Clinical features of hemorrhagic type of moyamoya disease : Special emphasis on cases with rebleeding, In Annual report(1988) of the research committee on spontaneous occlusion of the circle of Willis(moyamoya disease) of the ministry of health and welfare, Japan, 1988, pp81-88(in Japanese)*