

## 소위 moyamoya병에 관한 임상적 고찰

### Clinical study on so-called moyamoya diseases

서울대학교 의과대학 신경외과학교실

김 현 집 · 최 길 수

#### 서 론

소위 moyamoya병은 1960년대 초 일본에서 처음 분  
 험보고된 이래 일본, 한국등의 아시아지역에서 수백례  
 의 증례보고가 있었으며, 유럽 및 미주지역에서도 드  
 물게 보고 되고 있다(Nishimoto et al., 1968; 황등,  
 1970; Irachi et al., 1972; Nishimoto et al., 1972;  
 Poor et al., 1974; 이등 1975; 최등, 1978).

이 병은 유년기와 청년기에 많이 발생하며 임상증상  
 은 사지의 일시적 부분마비, 정신기능 감퇴 또는 지주  
 막하 출혈등의 소견을 나타내며, 뇌동맥촬영 소견상내  
 경동맥의 침상돌기 상방부위와 주변 Willis계 동맥환을  
 협착 또는 폐쇄시켜 주변 뇌기저부, 안와부, 맥락총주  
 위에 특징적인 다발성 측부순환의 발달을 보인다. 그

리나 아직 이 병의 원인과 병리가 밝혀지지 않았으며  
 치료로는 최근 두개외-두개내 환관문합술 등이 시도  
 되고 있을 뿐이다.

저자들은 1970년 11월부터 1982년 12월까지 서울대  
 학교병원 신경외과에서 경험한 moyamoya병 26예를  
 분석 검토하고자 한다.

#### 대상 및 방법

1970년 11월부터 1982년 12월까지 서울대학교병원  
 신경외과에서 입원치료를 받았던 26예의 moyamoya병  
 환자를 대상으로 연령 및 성별 분포, 과거력 및 입원  
 시 임상소견, 뇌동맥촬영소견과 CT소견을 분석하였다  
 (Table 1).

Table 1. Clinical summary of the cases

Cases No.	Sex Age	Past History	Symptoms & Sign on Admission	Involved Artery	CT findings	Others
1	M/13	healthy	SAH	both carotid	—	
2	M/ 6	TIA & PRIND	hemiparesis	both carotid	—	
3	M/48	headache	headache	right carotid	focal infaction	
4	F/22	dull mentality, Sz.	dull mentality, Sz.	right carotid	diffuse atrophy	
5	F/24	personality change	personality change	both carotid	—	
6	M/ 7	TIA & PRIND	hemiparesis	both carotid	diffuse atrophy	
7	M/26	personality change	SAH, hemiparesis	both carotid	hemispheric atrophy	
8	M/23	healthy	hemiplegia	both carotid	focal atrophy	EIAB
9	M/ 4	TIA, PRIND & stroke	hemiparesis, Sz.	both carotid	—	
10	F/ 9	TIA & PRIND	monoparesis	both carotid	focal atrophy	
11	F/ 9	healthy	SAH, hemiparesis	both carotid	focal infarction	
12	F/36	healthy	SAH, quadripareisis	both carotid, PCA	—	
13	M/31	TIA & PRIND	aphasia, Sz.	both carotid, PCA	—	
14	F/41	healthy	SAH, hemiplegia	right carotid	—	ICH

† 접수일자 : 1983. 3. 26.

\* 본 연구는 1982년 서울대학교병원 특진연구비 보조로 일부충당되었음.

15	F/11	healthy	SAH	both carotid	IVH	
16	M/ 8	TIA	SAH, hemiparesis	left carotid	—	aneurysm
17	F/29	healthy	hemiplegia	both carotid	IVH	
18	F/47	healthy	SAH, hemiplegia	right carotid	—	autopsy
19	M/45	stroke	hemiparesis, visual Sx.	both carotid	diffuse atrophy	pituitary adenoma
20	M/ 4	TIA	hemiparesis, Sz.	both carotid, PCA	hemispheric atrophy	
21	M/25	TIA	hemiparesis	right carotid	focal atrophy	
22	M/ 1	TIA	Sz., hemiparesis	right carotid	focal atrophy	
23	M/14	healthy	hemiparesis, aphasia	both carotid	focal atrophy	
24	M/27	healthy	hemiparesis, dysphasia	both carotid	diffuse atrophy	EIAB
25	F/28	healthy	SAH	both carotid, PCA	SAH	
26	F/24	healthy	hemiparesis	both carotid	ICH	

SAH: subarachnoid hemorrhage, TIA: transient ischemic attack, PRIND: prolonged reversible ischemic neurologic deficit, Sz.: seizure, EIAB: extracranial intracranial arterial bypass, ICH: intracerebral hematoma, IVH: intraventricular hematoma, PCA: posterior cerebral artery

## 결 과

### 1. 성별 및 연령 분포

26예 중 남자 14예, 여자 12예로 남자에 약간 많았다. 입원시 연령분포는 21~30세군이 9예로 가장 많았으며 10세이하가 8예, 41~50세군이 4예, 11~20세군이 3예,

Table 2. Age and sex distribution

Age	Male	Female	Total
1~10	5	3	8
11~20	2	1	3
21~30	4	5	9
31~40	1	1	2
41~50	2	2	4
Total	14	12	26

Table 3. Age distribution of clinical onset in past-history

Age	Male	Female	Total
1~10	6	4	10
11~20	1	1	2
21~30	4	4	8
31~40	1	2	3
41~50	2	1	3
Total	14	12	26

31~40세군이 2예였다(Table 2). 임상증상의 첫 발현 연령분포상 10세이하가 10예, 21~30세군이 8예, 31~40세군과 41~50세군이 각각 3예, 11~20세군이 2예 순이었다(Table 3).

### 2. 과거력상 임상소견

과거력 소견상 26예 중 11예(42%)가 입원전 건강한 생활을 가졌었으며, 15예(58%)가 정신기능감퇴, 전간 일시적 편마비 또는 단마비 등의 뇌빈혈증상을 보였었다. 연령별 소견상 10세이하에서는 8예 중 6예에서 과거력에 국소 뇌빈혈 증상이 있었고 다른 연령군에 비하여 뇌빈혈 증상의 빈도가 현저히 높았다(Table 4).

### 3. 입원시 임상소견

입원시 26예 중 11예(42%)가 두개강내 출혈로 입원하였으며, 15예(58%)는 뇌빈혈 소견으로 입원하였다. 연령별로는 10세이하 8예 중 6예(75%)로 뇌빈혈 증상에 많았으며, 20세이상 15예 중 7예(46%)는 두개강내 출혈, 8예(54%)는 뇌빈혈소견으로 입원하였다(Table 5). 과거력상 건강한 생활을 가졌던 11예 중 9

Table 4. Age groups and past-history

Age	Previously Healthy	Ischemic Symptoms	Total
1~10	2	6	8
11~20	2	1	3
21~30	4	5	9
31~40	1	1	2
41~50	2	2	4
Total	11	15	26

**Table 5.** Age groups and clinical state on admission

age	hemorrhagic Sx	ischemic Sx	total
1~10	2	6	8
11~20	2	1	3
21~30	4	5	9
31~40	1	1	2
41~50	2	2	4
Total	11	15	26

**Table 6.** Past-history and clinical state on admission

Past-history	No. case	Clinical state on adm.	
		Hemorrhagic	Ischemic
Previously healthy	11	9	2
Ischemic symptoms	15	2	13
Total	26	11	15

예(82%)가 두개강내 출혈로 입원하였으나, 과거력상 뇌빈혈 증상을 가졌었던 15예중 단 예(14%)만 출혈성 증상으로 입원하였다(Table 6).

**4. 뇌동맥활영 소견**

전 예에서 양측 경동맥과 추궁동맥활영을 시행하였으며 편측 내경동맥의 침상분기 상방부위의 협착 또는 폐쇄 예가 8예(31%), 양측 침법에 18예(69%)였다. 양측 내경동맥 침법에 18예중 4예에서 후대뇌동맥의 침범이 있었으며 2예에서 뇌동맥류의 합병이 관찰되었다(Table 7).

**5. CT소견**

26예중 17예에서 CT촬영을 시행하였으며 전 예에서 두개강내 출혈, 뇌위축 또는 뇌경색등의 소견과 뇌척수액조(Cistern)의 대조강화소견이 관찰되었다. 뇌실질내 혈종, 뇌신내 혈종 또는 지구막하 출혈 등 출혈 예가 4예(23.5%)였으며, 뇌경색 또는 뇌위축 소견을 보인 예가 13예(76.5%)였다. 이중 편측대뇌반구 또는 양측 대뇌반구에 미만성 뇌위축이 관찰된 예

**Table 7.** Arterial involvement in angiogram

Involved arteries	No. of cases
Unilateral ICA	8
Bilateral ICA	14
Bilateral ICA+Posterior Circulation	4
Total	26

**Table 8.** Findings on CT

Findings	No. of cases
Hemorrhage(SAH, ICH, or IVH)	4
Atrophic change	11
diffuse or hemispheric	6
focal	5
Recent focal infarction	2
Normal findings	0
Total	17

가 6예(35%), 일부 대뇌에 국한된 뇌위축을 보인 예가 5예(29.5%), 국한된 최근의 뇌경색 예가 2예(12%) 있다(Table 8).

**고 안**

소위 moyamoya병은 대뇌 기저부의 큰 뇌동맥의 협착 또는 폐쇄와 주위의 미세한 측부순환의 발달을 보이거나 이러한 측부순환현관의 폐쇄 또는 파열로 임상증상을 초래케 된다. 이 병은 유년기와 청년기에 많으며 유년기에서는 일시적 편마비나 단마비 등의 뇌빈혈 증상이 반복 발현하는 예가 대부분이며, 20세이상 연령층에서는 지구막하 출혈의 가능성이 높아진다고한다(Nishimoto et al., 1968; Nishimoto et al., 1972; Taveras, 1969).

이 병의 원인은 학자에 따라 선천적 또는 후천적 혈관질환으로 견해가 다르며 소수의 부검소견에서도 동맥내벽의 비후 등이 관찰되나 엄중소견이 없으며 다른 특징적 조직소견이 없이 그 발병원인을 짐작키 곤란하다(Nishimoto et al., 1972; 조등 1973; Coakham et al., 1979).

대뇌의 측부순환계는 Willis의 동맥환, 뇌연막하 측부순환, 외경동맥-내경동맥을 경유하는 두개내의 측부순환이 있으며, 이중 외경동맥-내경동맥을 통한 측부순환은 안동맥과 뇌하수체동맥등을 경유하는 경로와 개, 고양이, 소등의 저등 포유류에서 정상적으로 관찰되는 Rete mirabile로 나누어 생각할 수 있다(Leeds et al., 1965; Nishimoto et al., 1968). 이러한 측부순환계는 두개강내 혈류의 요구가 시간과 혈류역학적 환경이 적합하면 발달할 수 있게되나 이중 Rete mirabile는 사람에서 발달되지않은 점으로 보아 소위 moyamoya병에서의 경막을 통한 광범위한 측부순환을 Rete mirabile만으로 설명키 곤란하다(Weider et al., 1965; Taveras, 1969; Nishimoto et al., 1972).

1972년 Nishimoto등(1972)은 111예 moyamoya병 환자의 임상소견을 분석하여 45:66으로 여자에 더 호발하며 10세 이하 연령층에서 59%, 20세미만이 79%로 71%였으며, 15세이하 73예중 단 3예만 지주막하 출혈이 있었으나 16세이상의 38예중 약 50%에서 지주막하 출혈로 임상증상이 시작되었음을 보고하였다. 저자들의 예들에서 10세이하 뇌빈혈 증상이 많으며 성인군의 약 50%에서 두개강내 출혈 증상을 보였던 점은 Nishimoto의 보고와 유사하나 성별분포상 저자들의 예에서는 남자가 약간 많았고, 연령분포에서 10세 이하군과 21~30세군이 많아 Nishimoto등의 보고와 달랐다.

Nishimoto등(1972)은 85예의 뇌동맥 촬영소견을 분석하여 72예는 양측성, 13예는 편측성 혈관이상을 보고하였으나 후대뇌동맥 침범에 대한 보고는 없었다. 후대뇌동맥은 대부분 예에서 뇌연막하 측부순환의 주된 혈류공여 동맥의 소견을 보이나 저자들의 예중 4예(15%)에서와 같이 직접 침범된 예가 보고되고있어 양측 내경동맥뿐 아니라 후대뇌동맥까지 침범될 수 있음을 알 수 있다(Jones et al., 1970; 선등, 1975). 또한 저자들의 예와같이 뇌동맥류, primitive artery등의 다른 혈관이상이 함께 동반될 수 있다(최등, 1972; 서등, 1978).

Handa등(1977)의 보고와같이 소위 moyamoya 병의 CT소견은 대부분 측뇌실의 확장, 대뇌구(cerebral sulci)의 확장 등의 뇌위축 소견이 주로 관찰되었으며 조영제 주입후 뇌량주위, 맥락총주위, 뇌기지핵부, 뇌척수액조 등에 현저한 대조강화를 관찰할 수 있었다. 기다 예에서는 두개강내 출혈 및 혈종과 최근 발생한 뇌경색의 소견이 있었다.

### 결 론

소위 moyamoya병은 현재까지 원인을 알 수 없으며 현재 시도중인 두개외—두개내 혈관문합술도 두개강내 출혈을 조장할 가능성도 있는 등 치료가 확립되지 못한 현실이다. 저자들은 지난 12년간 서울대학교병원 신경외과에서 입원 치료받았던 26예의 moyamoya병 예를 분석하여 다음의 결론을 얻었다.

1. 남녀비는 14:12로 남자에 많으며 10세이하군과 21~30세군 두 연령군에 발생빈도가 높았다.
2. 과거력소견상 뇌빈혈증상의 과거력을 가졌던 예가 58%(15/26)였고, 건강한 과거력을 가진 예가 42%(11/26)였다.
3. 입원시 뇌빈혈소견을 보인 예가 58%(15/26)였으며, 두개강내 출혈소견을 보인 예가 42%(11/26)였다.

4. 10세이하는 뇌빈혈소견으로 입원하는 예가 많으며, 20세이상에서는 뇌빈혈소견과 두개강내 출혈소견 예가 비슷하였다.

5. 과거력소견상 뇌빈혈증상을 가졌었던 예에 비하여 건강한 과거력을 가졌던 예에서 두개강내 출혈의 빈도가 높았다.

6. 전예에서 뇌동맥촬영소견상 이상소견이 관찰되며 편측 내경동맥 침범이 8예(31%), 양측 내경동맥 침범이 18예(69%)였다. 4예(15%)에서 후대뇌동맥 침범이 관찰되었다.

7. CT소견상 뇌위축소견이 65%(11/17), 두개강내 출혈 및 혈종이 24%(4/17), 아급성 뇌경색이 12%(2/17)였다.

### —ABSTRACT—

#### Clinical Study on so-called Moyamoya diseases

Hyun Jip Kim and Kil Soo Choi

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

A large number of so-called moyamoya disease, characterized by peculiar clinical and radiological features, had been reported. But in spite of such a large number of published cases, its etiology and pathogenesis are still unknown.

We analysed clinical and radiological findings in 26 cases of so-called moyamoya disease which we had experienced during last 12 years at the Department of Neurosurgery, Seoul National University Hospital, Seoul, Korea. The results were as follows:

1. 14 cases were male and 12 cases female.
2. Age distribution was ranged from 1 to 48. There were two peaks of incidence in age distribution, at the first decade and the third decade.
3. We classified the past history into two groups, previously-healthy group and ischemic-symptom group. There were 11(42%) cases of previously-healthy group and 15(58%) cases of ischemic-symptom group.
4. Clinical features on admission were divided into hemorrhagic group and ischemic symptom group. There were 11(42%) cases of hemorrhagic group and 15(58%) cases of ischemic group. And there were high incidence of ischemic features in the first

decade, but nearly equal incidence in other age groups.

5. All cases showed the characteristic angiographic findings of so-called moyamoya disease. 18(69%) cases were of bilateral carotid artery involvement, and 8(31%) cases were of unilateral involvement. And there were 4(15%) cases of posterior cerebral artery involvement and two cases of associated aneurysm.

6. All cases checked with CT scan showed abnormal findings, which were atrophic(65%), hemorrhagic(24%) and of recent focal infarction(11%).

## REFERENCES

- 조맹기, 신동휘, 최길수 등 : 한국인 *Cerebral Rete Mirabile* 부검소견. 대한신경외과 학회지, 2-2:51-56, 1973.
- 최길수, 김종현, 심보성, 등 : 동맥류를 수반한 *Cerebral Rete Mirabile*의 1예. 최신의학, 15:163-166, 1972.
- 최중언, 김광명, 지상휘 등 : *Cerebral Rete Mirabile* 10예에 대한 임상관찰. 대한신경외과학회지, 7-1: 61-66, 1978.
- Coakham, H.B., Duchon, L.W. and Scarvilli, E.: *Moyamoya disease: Clinical and pathological report of a case with associated myopathy. J. Neurosurg. Psychiat.*, 42:289-297, 1979.
- Handa, J., Nakano, Y., Okuno, T., et al.: *Computer ized tomography in moyamoya syndrome. Surg. Neurol.*, 7:315-319, 1977.
- 황도윤, 채진, 최명권 등 : 소위 "*Cerebral Rete Mirabile*"의 1예. 대한의학협회지, 13:929-932, 1970.
- Iraci, G., Martin, G., Andrioli, G., et al.: *Further observation on the so-called "Japanese Cerebrovascular disease". Am. J. Roentgenol.*, 115:35-39, 1972.
- Jones, R.R. and Wetzel, N.: *Bilateral carotid verte-brobasilar rete mirabile case report. J. Neurosurg.*, 33:591-586, 1970.
- 이영근, 최창락, 송진언 : "*Cerebral Rete Mirabile*"의 임상관찰과 뇌혈관조영상의 검토. 대한신경외과학회지, 4-1:51-59, 1975.
- Leeds, N.E. and Abbott, K.H.: *Collateral circulation in cerebrovascular disease in childhood via rete mirabile and perforating branches of anterior cho-roidal and posterior cerebral arteries. Radiology*, 86:628-634, 1965.
- Nishimoto, A. and Takeuchi, S.: *Abnormal Cerebro-vascular network to internal carotid arteries. J. Neurosurg.*, 29:255-260, 1968.
- Nishimoto, A. and Takeuchi, S.: *Moyamoya disease. In "Handbook of Clinical Neurology." PJ Vinken and GW Bruyn (eds), vol. 12, part II. Amsterd-am, North Holland, 1972, pp. 352-383.*
- Poor, G. and Goice, G.: *The so-called moyamoya disease. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 37:370-377, 1977.
- 신동휘, 오세문, 김종현 등 : 추골동맥 및 뇌저동맥의 협착을 동반한 *Cerebral Rete Mirabile*의 1예. 대한신경외과학회지, 4-2:379-382, 1975.
- 시중근, 주정화, 이기찬 등 : 양측성, *Persistent Primi-tive Trigeminal Artery*를 동반한 *Cerebral Rete Mirabile* 1예. 대한신신경외과학회지, 7-1:193-197, 1978.
- Taveras, J.M.: *Multiple progressive intracerebral arterial occlusions: A syndrome of children and young adults. Am. J. Roentgenol.*, 106:235-268, 1969.
- Weider, W., Hanafec, W. and Markham, C.H.: *Intracranial collateral circulation via leptomenin-gal and rete mirabile anastomosis. Neurology*, 15: 39-48, 1965.