

= 증례보고 =

## 모야모야병 환자에서 안허혈증후군으로 인해 발생한 신생혈관 녹내장 1예

이승민 · 이지웅

부산대학교 의학전문대학원 안과학교실

**목적:** 모야모야병 환자에서 안허혈증후군으로 인한 신생혈관녹내장이 발생하여 섬유주절제술로 성공적으로 치료하였기에 이를 보고하고자 한다.

**증례요약:** 45세 여자 환자가 3개월 전부터 우안의 점진적인 시력저하가 발생하고, 2개월 전 우안의 결막출혈, 안구통증, 두통이 발생하여 신경외과에서 모야모야병으로 진단받고, 뇌경질막동맥간접문합술을 시행 받았다. 수술 후, 우안의 결막출혈과 시력저하가 지속되어 시행한 안과 검사에서 우안 교정시력 0.1, 안압 42 mmHg이었고, 홍채신생혈관, 주변 홍채앞유착이 관찰되었다. 형광안저혈관조영검사에서 동정맥 통과시간이 연장되어 있었고, 망막전위도 검사에서 a파와 b파 모두 감소하였다. 자기공명혈관촬영술에서 우측 속목동맥이 좁아져 있어 모야모야병에서 안허혈증후군으로 인한 신생혈관녹내장으로 진단하고, 우안의 범망막광응고술, 유리체강내 베바시주맙 주입술 후 섬유주절제술을 시행하였다. 수술 후 8개월에 안압은 17 mmHg, 교정시력은 0.1로 측정되었고, 여과포의 형성이 잘 이루어져 있었다.

**결론:** 본 증례를 통하여 모야모야병 환자에서 신생혈관녹내장이 안허혈증후군으로 인하여 발생할 수 있음을 알 수 있었다.

〈대한안과학회지 2012;53(11):1712-1717〉

모야모야병은 뇌혈관의 병변이 점차적으로 진행되는 질환으로 경동맥이나 뇌로 혈류를 전달하는 주요동맥이 좁아지거나 막히게 되어 뇌조직의 허혈로 인한 증상이 나타나는 병이다. 뇌 혈관조영술에서 비정상적으로 확장된 뇌기저부의 측부혈관으로 인해 안개가 낀 듯하고, 담배 연기를 내뿜는 듯한 양상으로 나타난다.<sup>1</sup> 10대 이전 또는 40대 중반에 주로 나타나며 소아에서는 뇌허혈에 의한 증상이, 성인에서는 뇌출혈에 의한 증상이 주로 나타난다.<sup>2</sup> 안과적으로는 시야결손, 안구진탕, 시력저하, 동명성 반맹, 일과성 흑암시, 일시적 복시 등이 나타날 수 있는 것으로 알려졌다.<sup>3</sup> 국내에서 보고된 모야모야병에 동반된 안과적 질환 및 증상은 안동맥폐쇄,<sup>4</sup> 안동정맥 혈류장애,<sup>5</sup> 동명성반맹 환자에서 진단된 경우,<sup>6</sup> 안허혈신경병증으로 발견된 경우<sup>7</sup> 등이 있으나, 신생혈관 녹내장의 발생은 아직 보고된 바 없다. 또한 국외에서는 Zhou et al<sup>8</sup>이 모야모야병 환자 6명에서 신

생혈관녹내장이 발생한 것을 보고한 연구가 유일하다. 저자들은 모야모야병 환자에서 안허혈증후군으로 인해 발생한 신생혈관 녹내장을 경험하고, 섬유주절제술로 성공적으로 치료하였기에 이를 보고하고자 한다.

### 증례보고

45세 여자 환자가 내원 3개월 전부터 시작된 우안의 점진적인 시력 감소 및 통증을 호소하였으며, 2개월 전 타병원 신경외과에서 시행한 뇌자기공명영상(magnetic resonance imaging)과 뇌자기공명혈관촬영술(magnetic resonance angiography)에서 우측 중간대뇌동맥 M1 부분의 협착 및 폐쇄와 기저 측부혈관의 확장, 속목동맥의 국소적인 좁아짐으로 모야모야병으로 진단받고, 뇌경질막동맥간접문합술(encephaloduroarteriosynangiosis)을 시행받았다(Fig. 1). 수술 후에도 지속되는 우안의 결막출혈과 시력 저하를 호소하며 내원하였다.

본원 내원 당시 최대 교정시력은 스넬렌 시력으로 우안 0.1, 좌안 0.8이었으며, 안압은 우안 42 mmHg 좌안 12 mmHg였다. 우안은 6.5 mm 가량 산동되어 있어 구심성동공운동장애를 검사할 수 없었다. 우안은 홍채 신생혈관이 360도에 걸쳐 광범위하게 있었고(Fig. 2A), 전방각경검사에서 360도에 걸친 주변 홍채앞유착이 관찰되었다. 우안의

■ 접수 일: 2012년 3월 26일 ■ 심사통과일: 2012년 6월 3일  
■ 게재허가일: 2012년 9월 24일

■ 책임저자: 이 지 웅

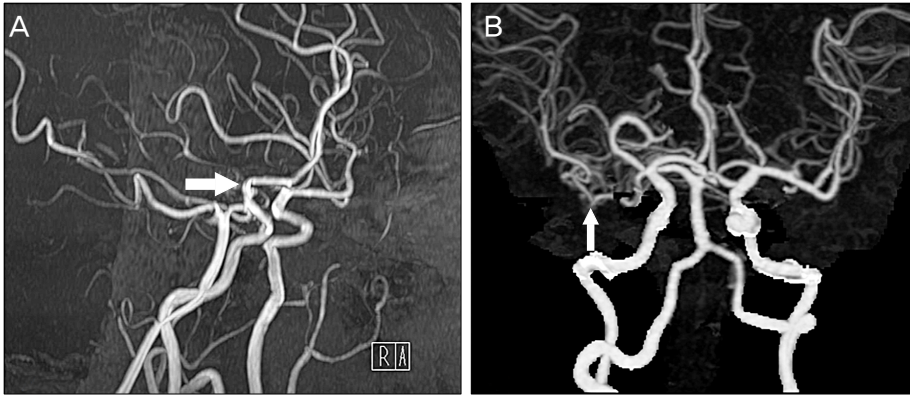
부산광역시 서구 구덕로 179

부산대학교병원 안과

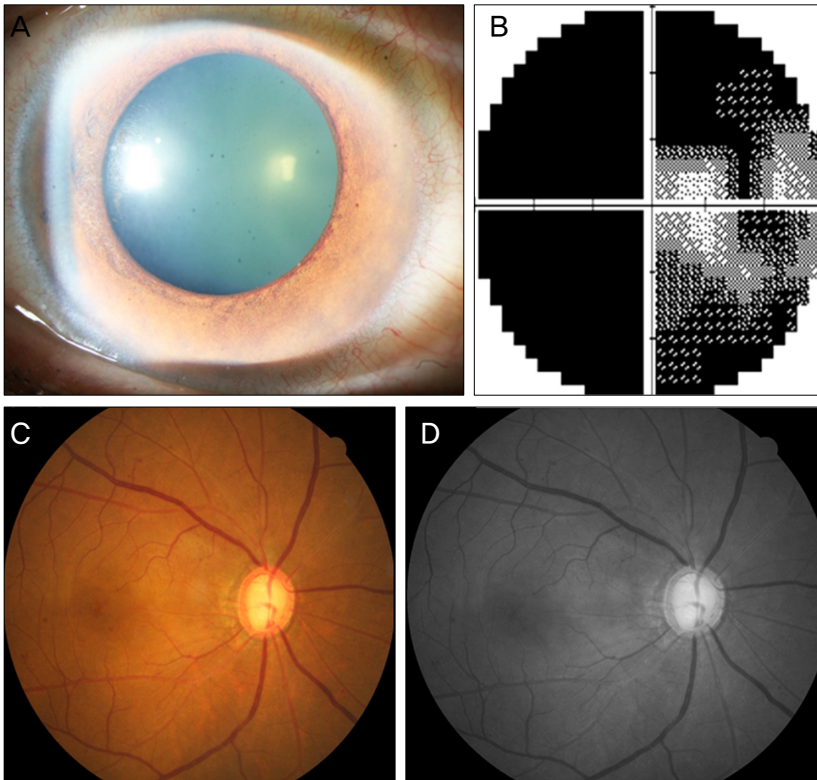
Tel: 051-240-7326, Fax: 051-242-7341

E-mail: alertlee@hanmail.net

\* 이 논문의 요지는 2011년 대한안과학회 106회 학술대회에서 e-poster로 발표되었음.



**Figure 1.** Magnetic resonance angiogram (MRA). (A) Narrowing of right internal carotid artery (white arrow). (B) Collateral vessels on the base of brain (white arrow).

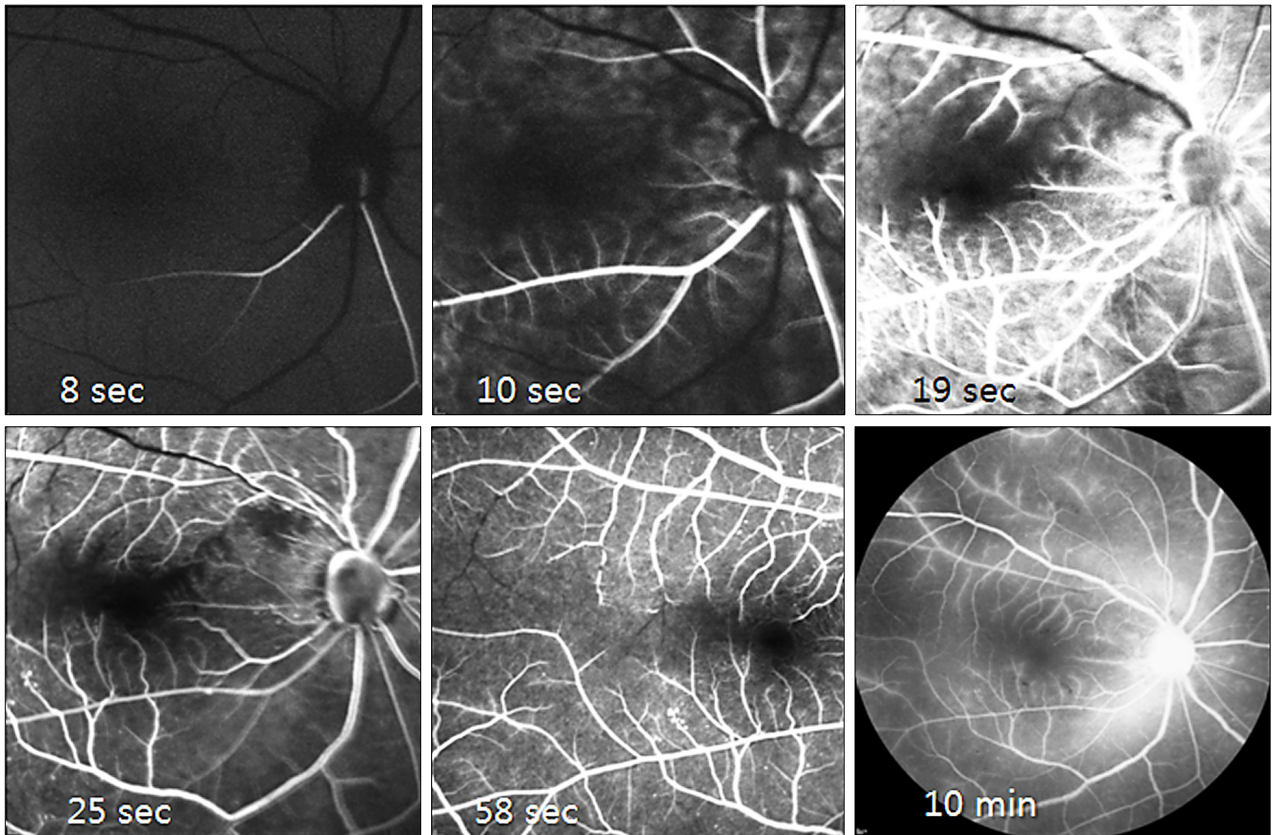


**Figure 2.** (A) Slit lamp photograph of the right eye shows neovascularization of the iris and dilated pupil of the right eye at the initial visit. (B) Visual field examination of the right eye reveals remaining of central and temporal islands. (C) Color fundus photograph shows dot retinal hemorrhages at the mid-periphery of the retina, narrowed retinal artery, and dilated retinal vein. Vertical cup-disc ratio was 0.9. (D) Red-free fundus photograph shows superior and inferior retinal nerve fiber layer defects.

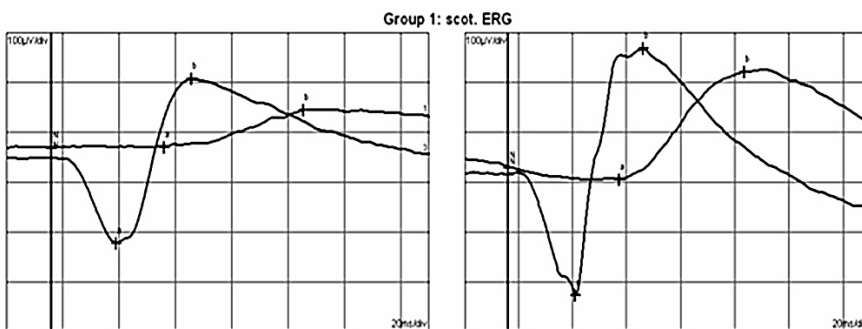
수직 시신경유두함몰비는 약 0.9로 좌안의 0.57에 비해 증가되어 있었고, 안저검사에서는 가늘어진 동맥과 정맥의 확장조건 및 점상의 망막출혈이 관찰되었다(Fig. 2C). 망막시신경섬유층촬영 검사에서 상측과 하측의 망막시신경섬유층손상이 관찰되었고(Fig. 2D), 시야검사에서 중심부와 이측부의 시야만 남아 있었다(Fig. 2B). 형광안저혈관조영술 검사에서 8초부터 맥락막 조영이 시작되나 열락충만이 관찰되며, 조영제가 동맥의 혈관의 주변부로 서서히 진행되는 양상을 보였다. 58초 이후에 정맥이 완전히 충만되는 소견으로 동정맥 통과시간이 50초 이상 연장이 있었다. 후기에 혈관의 염색소견이 나타났고, 동맥에서 정맥보다 염색의 정도가 더 강하게 관찰되었다(Fig. 3). 망막전위도검사에서 우안의 a파 및 b파 모두 좌안에 비해 감소된 소견을 보였다

(Fig. 4).

모야모야병에서 안저혈증후군으로 인해 발생한 신생혈관 녹내장으로 진단하고 범망막광응고술과 유리체강내 베바시주맵(1.25 µg/0.05 ml, Avastin, Genentech Inc., San Francisco, CA) 주입술을 시행하였다. Brimonidine 0.2%/Timolol 0.5% 병합제제 2회, Brinzolamide 1% 2회, Travoprost 0.004% 1회, Acetazolamide 250 mg 하루 네 번 경구 복용의 최대약물치료에도 우안 안압은 46 mmHg 감소되지 않아 mitomycin-C (MMC)를 사용한 섬유주절제술을 시행하였다. 수술방법은 각막윤부결막을 6 mm로 절개하여 결막과 테논낭을 결막낭쪽으로 박리하고, 2.5×2.5 mm, 1/2 두께, 정사각형 모양의 공막편을 만들었다. 0.4 mg/ml의 희석된 MMC를 적신 스폰지를 결막과 공막사이에



**Figure 3.** Fluorescent angiograph of the right eye. Choroidal filling is delayed, patchy choroidal filling is shown and leading edge of dye is seen. Arteriovenous transit time is delayed to about 50 second and venous filling time is about 58 second. Retinal capillary nonperfusion and microaneurysms are found. On the late stage, there are staining of the vessels, especially on the artery and arteriole.



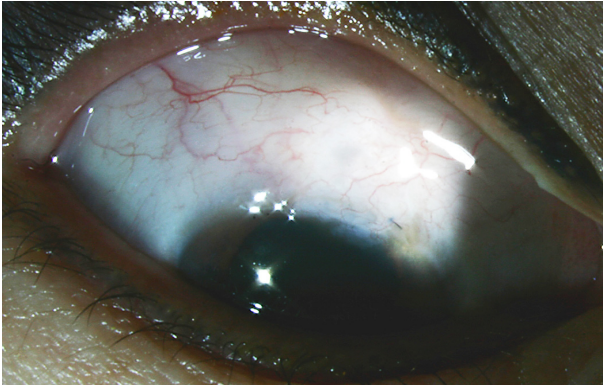
**Figure 4.** Electroretinogram shows a wave and b wave amplitudes of the right eye decreased more than those of the left eye.

2분간 접촉시킨 다음 스폰지를 제거하고 약 20 ml의 평형 염액으로 세척하였다. 1×1.5 mm의 공막창을 공막편치로 절제하고 이를 통하여 주변홍채를 절제한 후 공막편 모서리에 9-0 nylon으로 두 군데 개봉봉합(releasable suture)을 실시하여 공막편을 원 위치에 봉합하였다. 결막창은 양쪽에서 각막윤부에 당겨 10-0 나일론 봉합사로 봉합하고 전방천자 부위를 통해 평형염액을 주입하여 전방을 형성시키고 공막편을 통한 방수의 유출정도와 결막 봉합창을 통한 방수누출을 확인하였다. 수술 후 항생제, 1% pre-dnisolone 점안액을 사용하였고, 안압 및 여과포의 상태에

따라 안구지압, 개봉 봉합사의 제거를 시행하였다.

섬유주절제술 후 안압하강제 사용없이 술 후 1주에 우안의 안압은 15 mmHg, 우안의 최대교정시력은 0.1로 유지되었고, 홍채신생혈관은 술 후 1주일부터 관찰되지 않았다. 술 후 8개월에 우안의 안압은 안압하강제 사용없이 17 mmHg로 측정되었고, 최대교정시력은 0.1이었다. 여과포는 Indiana bleb appearance grading scale에 따라 4시간의 수평확장, 중간정도의 여과포 높이, 경한 정도의 혈관화로 잘 형성되어 있었다(Fig. 5).





**Figure 5.** Slit lamp photography of the right eye shows well elevated bleb with medium height, 4 clock hour horizontal extent and mild vascularity at 8 month after trabeculectomy with mitomycin C.

## 고 찰

모야모야병은 1957년 Takeuchi and Shimizu<sup>9</sup>에 의해 양측성 내경동맥의 형성부전으로 처음 기술되었으며, 1969년 Suzuki and Takaku<sup>10</sup>가 부족한 대뇌혈류를 보상하기 위해 비정상적으로 확장된 측부혈관의 네트워크가 뇌혈관조영술에서 담배연기를 내뿜는듯한 모양을 일본어로 구름이나 연기가 피어나는 모양이라는 뜻의 모야모야라는 용어를 사용하였다.<sup>1</sup> 1997년 작성된 가이드라인에 따르면 모야모야병은 뇌혈관조영술에서 내경동맥의 종단부 또는 앞 또는 중간 대뇌동맥의 근위부의 협착이나 폐쇄와 편작이나 폐쇄부근치의 동맥 영역에서 비정상 혈관망으로 특징지어진다. 모야모야병의 주요한 병리는 경동맥 말단의 점차적인 협착되고 측부순환을 하게 되는 확장된 관통동맥이 발달하는 것이며, 그 원인은 유전, 선천성, 염증반응, 자가면역 반응 등이 제기되고 있으나 아직 뚜렷이 밝혀진 바는 없다.<sup>11</sup> 모야모야병은 나이에 따라 주로 나타나는 임상양상이 다른데, 성인에서는 소아에 비해 출혈성 경향으로 나타나는 경우가 7배 이상 많으며, 발현하는 증상은 연관된 국소병변에 따라 다르나 두통, 의식장애 등이 흔하다.<sup>12</sup> 소아에서는 일과성 허혈 발작이나 뇌경색과 같은 허혈 증상의 비율이 높으며, 허혈에 의한 반신마비, 실어증, 구음장애, 인지장애가 흔하고, 경우에 따라 간질, 시력장애, 실신, 인격의 변화 등이 가능하다.<sup>13</sup>

모야모야병과 연관된 질환에 대해 보고된 증례로, 국내에서는 Kim and Kim<sup>4</sup>이 모야모야병 환자에서 갑작스러운 시력저하로 발견된 안동맥폐쇄를 보고하였고, Kim et al<sup>5</sup>이 안동정맥 혈류장애를 동반한 모야모야병을 보고하였으며, Yim et al<sup>6</sup>은 동명성 반맹을 보이는 환자에서 모야모야병을 진단한 증례를 보고하였다. 또한 Cho and Kim<sup>7</sup>은 앞허혈시

신경병증을 치료 중 발견된 모야모야병에 대해 보고하였고, Cho et al<sup>14</sup>은 일시적인 시력저하로 발견된 모야모야병에 대해 보고하였으며, Lee and Lee<sup>15</sup> 등은 모야모야병 환자에서 편측 중뇌출혈로 발생한 양안 상방주시마비에 대해 보고하였고, 이러한 안과적 증상들은 안동맥 또는 뒤 대뇌동맥 등의 순환장애에 의한 것으로 추정된다.<sup>3</sup> 하지만 모야모야병에서 병발한 안허혈증후군과 신생혈관 녹내장에 대한 보고는 아직 없다.

국외 보고에서도 앞허혈시신경병증,<sup>16</sup> 맥락망막위축,<sup>17</sup> 망막동맥폐쇄<sup>18</sup> 등의 보고가 있었고, Zhou et al<sup>8</sup>은 저관류 망막병증으로 인해 신생혈관녹내장이 발생한 모야모야병 환자 6명을 보고하였으며, 모야모야병에서 발생하는 속목동맥의 협착으로 인한 안혈류의 감소를 그 원인으로 주장하였다.

본 증례는 모야모야병으로 진단받은 환자가 뇌경질막동맥간접문합술을 시행 받을 후에도 지속되는 결막출혈과 시력저하의 안과적인 증상으로 내원하여, 안허혈증후군으로 인한 신생혈관 녹내장으로 진단받은 경우이다. Zhou et al<sup>8</sup>의 보고와 일치하게 뇌 자기공명 혈관촬영술에서 국소적인 속목동맥 및 중간대뇌동맥 M1의 협소를 보였고, 속목동맥의 협착으로 인한 안혈류의 감소로 안허혈증후군이 발생한 것으로 생각한다.

안허혈증후군은 목동맥의 심한 폐쇄에 의해 동측 안동맥의 혈류량이 감소하여 이차적으로 나타나는 안구의 허혈성 변화로, 일반적으로 동측의 경동맥이 90% 이상 좁아져 있다. 주로 총경동맥이나 내경동맥의 폐쇄가 일어나며, 50%에서는 완전 폐쇄도 관찰된다.<sup>19</sup> 시력상실, 일과성흑암시, 통증 등의 증상과 임상적으로 홍채혈관신생, 망막출혈이 외에도 미세혈관류, 유두혈관신생, 망막혈관신생, 면화반 등이 나타난다.<sup>20,21</sup> 부가적인 검사로 형광안저촬영, 망막전위도 측정, 경동맥조영술 등을 시행하며, 형광안저촬영검사에서 망막동맥에 조영제가 서서히 차 들어가는 모양(leading edge), 맥락막충만의 지연이나 얼룩충만, 동정맥통과시간의 지연, 동맥에서 더 명확한 망막혈관의 후기 염색 소견, 망막모세혈관 비관류 등이 관찰된다.<sup>19</sup> 본 증례에서도 뇌자기공명혈관촬영술에서 속목동맥의 국소적인 협착이 관찰되었으며, 점진적인 시력의 저하와 망막출혈 등의 안저소견을 보여 안허혈증후군을 의심할 수 있었다. 추가로 시행한 형광안저촬영검사에서 안허혈증후군의 특징적인 소견인, 망막동맥에 조영제가 서서히 차 들어가는 모양, 맥락막충만의 지연과 얼룩충만, 동정맥통과시간의 지연, 동맥의 후기 염색 소견, 망막모세혈관 비관류가 관찰되었다. 망막전위도 검사에서 좌안에 비해 우안의 a파와 b파 모두 감소한 소견이 관찰되었고 그 이유는 안허혈증후군에서는 망막전층의

허혈로 인해 망막전위도검사에서 a파와 b파 모두 감소되거나 소멸되기 때문에 생각하며, 망막내층의 허혈에 의해 b파만 감소되는 망막중심동맥폐쇄와 감별점이 된다.<sup>22-24</sup> 또한 본 증례에서는 점진적인 시력 저하를 보인 점과, 뇌자기공명혈관촬영검사서 관찰된 경동맥의 협소 소견은 안허혈증후군과 안동맥폐쇄의 감별점이 되었다. 일반적으로 안허혈증후군에서 속목동맥의 협착 및 협소는 죽상경화증, 경동맥의 박리동맥류, 거대세포동맥염, 혈관연축 등이 주 원인이나, 본 증례에서는 모야모야병의 병리적인 특성에 의해서 안허혈증후군이 발생한 점이 특징적이라 생각한다.

본 증례를 통하여 모야모야병 환자에서 안허혈증후군으로 인해 점진적인 시력저하가 발생할 수 있고 신생혈관 녹내장이 동반될 수 있음을 알 수 있었다.

## 참고문헌

- 1) Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *N Engl J Med* 2009;360:1226-37.
- 2) Kuroda S, Houkin K. Moyamoya disease: current concepts and future perspectives. *Lancet Neurol* 2008;7:1056-66.
- 3) Noda S, Hayasaka S, Setogawa T, Matsumoto S. Ocular symptoms of moyamoya disease. *Am J Ophthalmol* 1987;103:812-6.
- 4) Kim JH, Kim JY. A case of ophthalmic artery occlusion in moyamoya disease. *J Korean Ophthalmol Soc* 2007;48:849-53.
- 5) Kim YS, Lee KS, Kim SH, Byun YJ. Moyamoya disease with characteristic fundus findings of retinal vascular insufficiency. *J Korean Ophthalmol Soc* 1998;39:2477-83.
- 6) Yim HB, Mo YH, Koo HM, Chung SK. A case of moyamoya disease with right homonymous hemianopsia. *J Korean Ophthalmol Soc* 1992;33:194-8.
- 7) Cho A, Kim SY. A case of moyamoya disease initially presenting as anterior ischemic optic neuropathy. *J Korean Ophthalmol Soc* 2011;52:887-92.
- 8) Zhou B, Ye P, Wei S. Preliminary clinical analysis of neovascular glaucoma secondary to carotid artery disease. *Clin Exp Optom* 2011;94:207-11.
- 9) Takeuchi K, Shimizu K. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. *Brain Nerve* 1957;9:37-43.
- 10) Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 1969;20:288-99.
- 11) Suzuki J, Kodama N. Moyamoya disease-- a review. *Stroke* 1983;14:104-9.
- 12) Scott RM, Smith JL, Robertson RL, et al. Long-term outcome in children with moyamoya syndrome after cranial revascularization by pial synangiosis. *J Neurosurg* 2004;100 Suppl:142-9.
- 13) Jea A, Smith ER, Robertson R, Scott RM. Moyamoya syndrome associated with Down syndrome: outcome after surgical revascularization. *Pediatrics* 2005;116:e694-701.
- 14) Cho HJ, Lim KO, Hwang YH, Hwang JU. Moyamoya disease initially presenting transient visual loss. *J Korean Ophthalmol Soc* 2012;53:353-6.
- 15) Lee YW, Lee SN. A case of bilateral upgaze palsy associated with unilateral midbrain hemorrhage in moyamoya disease. *J Korean Ophthalmol Soc* 2004;45:1772-6.
- 16) Chen CS, Lee AW, Kelman S, Wityk R. Anterior ischemic optic neuropathy in moyamoya disease: a first case report. *Eur J Neurol* 2007;14:823-5.
- 17) Harissi-Dagher M, Sebag M, Dagher JH, Moumdjian R. Chorioretinal atrophy in a patient with moyamoya disease. Case report. *J Neurosurg* 2004;101:843-5.
- 18) Chace R, Hedges TR 3rd. Retinal artery occlusion due to moyamoya disease. *J Clin Neuroophthalmol* 1984;4:31-4.
- 19) Brown GC, Magargal LE. The ocular ischemic syndrome. Clinical, fluorescein angiographic and carotid angiographic features. *Int Ophthalmol* 1988;11:239-51.
- 20) Mun SJ, Lee KH, Lee DU, Cho NC. Clinical features of ophthalmic artery hypoperfusion. *J Korean Ophthalmol Soc* 2007;48:297-302.
- 21) Kahn M, Green WR, Knox DL, Miller NR. Ocular features of carotid occlusive disease. *Retina* 1986;6:239-52.
- 22) Brown GC, Magargal LE, Simeone FA, et al. Arterial obstruction and ocular neovascularization. *Ophthalmology* 1982;89:139-46.
- 23) Coleman K, Fitzgerald D, Eustace P, Bouchier-Hayes D. Electroretinography, retinal ischaemia and carotid artery disease. *Eur J Vasc Surg* 1990;4:569-73.
- 24) Brown GC, Magargal LE, Sergott R. Acute obstruction of the retinal and choroidal circulations. *Ophthalmology* 1986;93:1373-82.

**=ABSTRACT=**

## A Case of Neovascular Glaucoma Secondary to Ocular Ischemic Syndrome in a Patient with Moyamoya Disease

Seung Min Lee, MD, Ji Woong Lee, MD

*Department of Ophthalmology, Pusan National University School of Medicine, Busan, Korea*

**Purpose:** To report a case of neovascular glaucoma secondary to ocular ischemic syndrome in a patient with moyamoya disease, who was successfully treated with trabeculectomy.

**Case summary:** A 45-year-old woman suffered from slowly decreased vision in the right eye 3 months previously. Ocular pain with conjunctival injection of the right eye and headache developed 2 months earlier. She was diagnosed with moyamoya disease and had an encephaloduroarteriosynangiosis at the neurosurgery. The patient complained of persistent conjunctival injection and decreased vision of the right eye after surgery. At the initial visit, best corrected visual acuity (BCVA) of the right eye was 0.1 and intraocular pressure (IOP) was 42 mm Hg. Slit lamp examination revealed neovascularization of the iris and gonioscopy showed a 360° peripheral anterior synechiae. Fluorescein angiography demonstrated prolonged arteriovenous transit time in the right eye. On the electroretinogram, the amplitude of both a and b waves decreased in the right eye more than in the left eye. On the magnetic resonance angiography, narrowing of the right internal carotid artery was observed. The patient was diagnosed with neovascular glaucoma due to ocular ischemic syndrome caused by moyamoya disease. Panretinal photocoagulation, intravitreal bevacizumab injection and trabeculectomy with mitomycin-C soaking was performed in the right eye. At 8 months after surgery, BCVA of the right eye was 0.1, IOP was 17 mm Hg without antiglaucoma medication and bleb was maintained in good condition.

**Conclusions:** The patient's results indicate that neovascular glaucoma can occur secondary to ocular ischemic syndrome caused by moyamoya disease.

J Korean Ophthalmol Soc 2012;53(11):1712-1717

**Key Words:** Moyamoya disease, Neovascular glaucoma, Ocular ischemic syndrome, Trabeculectomy

---

Address reprint requests to **Ji Woong Lee, MD**  
Department of Ophthalmology, Pusan National University Hospital  
#179 Gudeok-ro, Seo-gu, Busan 602-739, Korea  
Tel: 82-51-240-7326, Fax: 82-51-242-7341, E-mail: alertlee@hanmail.net