대한방사선의학회지 1999;41:1201-1207

소아 모야모야병에서 허혈성 뇌실질 병변의 자기공명영상 소견[1]

이 활 · 김인원 · 조병규[2] · 왕규창[2] · 황용승[3] · 김우선 · 연경모 · 한만청

목적 : 모야모야병에서 뇌실질 병변의 허혈 정도를 자기공명영상의 신호강도에 따라 구분하여 보고자 하였다.

대상 및 방법 : 50명의 모야모야병 환자에서 시행된 92번의 자기공명영상을 후향적으로 분석하였다. 허혈성 뇌실질 병변을 피질과 피질하 백질의 신호강도에 따라 분류하고 각 분류군의 빈도와 조영 증강 양상, 추적검사 소견 및 환자의 예후를 분석하였다.

결과 : 117개의 허혈성 뇌실질 병변이 43명(86%)의 환아에서 있었고, 이 중 89개가 피질 병변이었으며 전두엽에 호발하였다(33.1%). 이러한 피질 병변을 아래의 기준에 따라 3가지로 나누어 볼 수 있었다. 제1형: T2강조영상과 양자밀도강조영상에서 피질은 중등도 또는 고신호강도를 보이고 피질하 백질은 비정상적 저신호강도를 보이는 경우, 제2형: 피질하 백질의 비정상적 저신호강도 없이 T2강조영상과 양자밀도강조영상에서 피질에 고신호강도를 보이는 경우, 제3형: 피질이 T2강조영상에서는 고신호강도를 보이고 양자밀도강조영상에서는 중등도 신호강도를 보이는 경우로 제1형 병변이 33개, 제2형 병변이 10개, 제3형 병변이 43개이었다. 시간에 따른 추적검사에서 제1형 병변에서 제2형 병변으로 그리고 다시 제3형 병변으로의 변화를 볼 수 있었으며, 1형 병변을 가진 환자는 2형, 3형 병변을 가진 환자보다 예후가 좋았다.

결론 : T2강조영상 및 양자밀도강조영상에서 피질하백질의 비정상적인 저신호강도를 보이는 1형 병변은 모야모야병의 허혈 상태의 초기에 나타나는 특징적인 소견이었고 시간이 경과하면서 2형 또는 3형병변으로 진행하였다.

모야모야병은 원인을 알 수 없는 양측 총내경동맥의 상상돌기상(supraclinoid) 부위의 협착 및 폐색과 윌리스환(circle of Willis) 주위의 무수히 많은 측부 혈행의 발달을 특징으로 하는 뇌혈관의 폐색성 질환이다 (1,2). 모야모야병의 진단은 뇌혈관조영술에서 특징적인 연기가 피어 오르는 듯한 뇌기저부의 측부 혈관들을 확인함으로써 붙여질 수 있다 (3). 최근에 모야모야병에 대한 수술적 치료가 많이 행하여지고 있고 좋은 결과를 보이고 있어, 초기에 모야모야병을 진단하는 것이 환자의 예후에 중요한 역할을 하고 있다 (4). 자기공명영상은 일과성 허혈 등의 증상으로 모야모야병이 의심되는 환자에서 가장 먼저 시행되는 검사이며 그 소견만으로도 모야모야병을 진단할 수 있다 (5). 기존에 알려진 모야모야병의 자기공명영상 소견으로는 내경동맥 주요 분지의 협착 및 폐색, 측부 혈행의 발달, 연수막의 조영 증강 및 뇌실질의 허혈성 및 출혈성 변화가 있다 (5-8). 이 중 뇌실질 병변은 자기공명영상에서 다양한 소견을 보이며 어떤 경우에서는 다른 소견 없이 뇌실질 병변만을 보이는 경우도 있다. 이러한 다양한 뇌실질 병변의 소견과 허혈 상태와의 관계를 알아 보고자 모야모야병의 뇌실질 병변을 자기공명영상에서 신호강도에 따라 분류하고 추적검사에서 신호강도의 시간적 변화와 환자의 예후 등을 비교 분석하여 보았다.

대상 및 방법

50명의 모야모야병 환아를 대상으로 하였으며 24명은 남자 환아였고 26명은 여자 환아였다. 환아들의 연령은 7개월에서 15세까지로 평균 연령은 5세 6개월이었다. 모든 환아에서 모야모야병은 뇌혈관조영술로 확진되었고 자기공명영상이 시행되었다 (Signa 1.5T, GE Medical system, Milwaukee, Wisconsin, U.S.A; Magnetom Expert 1.0T, Magnetom Impact 1.5T, Siemens, Erlangen, Germany). 50명의 환아 중 30명에서는 각각 1회에서 3회까지 총 42번의 추적 자기공명영상이 시행되었다. 첫 검사와 추적검사 사이의 평균 기간은 1년 3개월이었다. 자기공명영상은 축상 단면 T2강조영상, T1강조영상, 양자밀

[1]서울대학교 의과대학 방사선과학교실, 서울대학교의학연구원 방사선의학연구소 및 신경과학연구소
[2]서울대학교 의과대학 신경외과학교실
[3]서울대학교 의과대학 소아과학교실
이 논문은 1998년 11월 17일 접수하여 1999년 8월 30일에 채택되었음.

도강조영상을 얻었으며 경우에 따라 시상단면 또는 관상단면 영상을 추가로 얻었다. 조영 증강은 0.1mmol/kg 의 adopentetate dimeglumine (Magnevist, Schering, Berlin, Germany)을 이용하여 추적검사에서 시행된 39예를 포함하여 총 66예에서 실시되었다.

자기공명영상은 뇌실질 병변의 위치, 신호강도 및 추적검사에서의 변화를 중심으로 후향적으로 분석하였다. 먼저 허혈성 뇌실질 병변을 피질 및 피질하백질의 병변과 심부백질 병변으로 나누고, 피질 및 피질하백질의 병변은 신호강도에 따라 세분하였다. 그리고 각각의 분류군에서 피질의 조영 증강 여부와 피질의 선상 출혈 유무를 분석하였다. 30명에서 시행된 추적 자기공명영상에서는 시간에 따른 각 분류군에서의 신호강도의 변화를 분석하였다. 모든 환아는 수술적 치료를 받았으며 수술 후 적어도 3개월 이후에 임상상태를 4단계로 나누어 평가하여 환아의 예후를 판정하였다. 한 환아가 2개 이상의 뇌실질 병변을 동시에 가지고 있는 경우 여러 병변 중 가장 범위가 넓거나 수가 많거나 운동영역을 침범한 병변을 선택하여 환자의 예후와 비교 분석하였다.

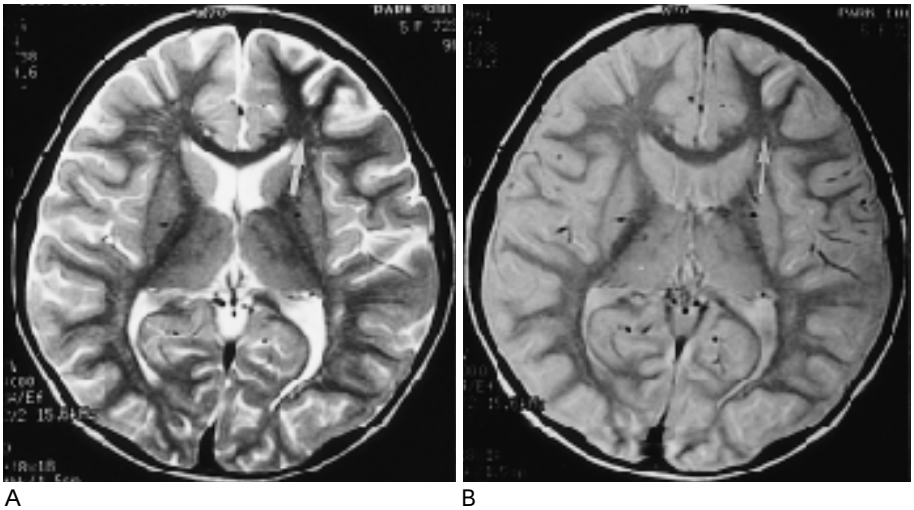
결 과

50명의 환아 중 43명(86%)의 환자에서 모두 117개의 허혈성 뇌실질 병변이 있었으며 7명의 환아에서는 정상 뇌실질 소견을 보였다. 병변의 위치는 우측이 78개, 좌측이 79개로 좌우의 차이는 없었으며, 전두엽을 침범한 경우가 33.1%로 가장 많았고 그 다음은 두정엽, 후두엽, 측두엽의 순으로 24.4%, 22.5%, 18.1%였다. 117개의 허혈성 병변을 위치의 깊이에 따라 나누어 보았을 때, 피질과 피질하백질을 침범한 경우는 89개였고, 심부백질을 침범한 경우는 25개였다. 이외에 소뇌의 병변 2예, 미상핵 병변 1예가 있었다. 피질 및 피질하 병변을 신호강도에 따라 세분하였을 때 다음의 세 가지 형으로 병변들을 분류할 수 있었다. 즉 T2강조영상과 양자밀도강조영상에서 주변 및 반대편의 정상조직과 비교하여 피질은 중등도 또는 고신호강도를 보이고 피질하백질은 비정상적 저신호강도를 보이는 경우를 제1형 병변으로 (Fig. 1), 피질하백질의 비정상적 저신호강도 없이 T2강조영상과 양자밀도강조영상에서 피질에 고신호강도를 보이는 경우를 제2형 병변으로 (Fig. 2. C,D), 피질이 T2강조영상에서는 고신호강도를 보이면서 양자밀도강조영상에서는 중등도신호강도를 보이고 T1 강조영상에서는 저신호강도를 보이는 만성경색의 경우는 제3형 병변으로 (Fig. 3. E,F) 나누었다. 피질 및 피질하백질 병변에서 가장 특징적인 소견은, T2강조영상과 양자밀도강조영상에서 반대편의 정상적인 피질하백질의 신호강도와 비교되는 비정상적인 저신호강도로 보이는 제 1형 병변이 89개의 병변 중 33개(37%)의 병변에서 나타났다. 이러한 피질하백질의 저신호강도는 피질을 침범한 허혈성 병변에서만 동반되었으며, 심부백질만을 침범한 병변의 경우에는 보이지 않았다.

피질 및 피질하백질의 허혈성 병변의 각 형의 빈도는 제 1형 병변이 33개, 제 2형 병변이 10개, 제 3형 병변이 43개였다. 나머지 3개의 피질 병변은 3가지 형의 어느쪽에도 맞지 않는 신호강도를 보였다.

첫번째 자기공명검사에서 조영 증강이 시행되었던 27예 중에서는 1형 병변은 21개, 2형 병변은 10개, 3형 병변은 17개가 있었으며 피질의 조영 증강의 빈도는 1형에서 76.2% (16/21), 2형에서 50% (5/10), 3형에서 5.9% (1/17) 였다. 조영 증강을 시행하지 않는 T1강조영상에서 피질을 따라 가는 선상의 고신호강도로 보이는 피질의 선상 출혈은 1형 병변에서 36.4% (12/33), 2형 병변에서 10% (1/10)가 보였으며 3형 병변에서는 1예도 보이지 않았다.

추적검사에서 각 형들의 변화는 수술 전 추적검사와 수술 후 추적검사로 구분되어 Table 1에 요약되어 있다. 추적검사가 이루어진 1형 병변 19개 중에서 한 개(5.3%)는 수술 후 정상 신호강도로 돌아왔으며 (Fig. 3), 3개는 변화 없이 1형 병변에 해당하는 신호강도를 보였고, 2개(10.5%)는 2형 병변으로 바뀌었으며 (Fig. 2), 13개(68.4%)의 병변은 3형 병변으로 그 신호강도가 변하였다.변화가 없던 3개의 1형 병변 중 한 환아에서 있었던 2개의 병변은 2주 후의 추적검사에서 그 신호강도에는 변화 없이 조영 증강과 선상 출혈을 새로이 보였다.



A B

Fig. 1. Type I lesion. Asymmetrical low signal intensity of subcortical white matter.
A. T2 weighted imaging shows subtle high signal intensity of the left frontal gyrus and definite low signal intensity of the subcortical white matter (arrow) compared with the signal intensity of normal contralateral side.
B. Proton-density image also well demonstrates low signal intensity of the subcortical white matter (arrow).

다른 환아에서 보인 1개의 1형 병변은 초기에 조영 증강과 선상 출혈을 보였으나, 2년 후의 추적검사에서 피질 및 피질하 백질의 신호강도의 변화 없이 조영 증강과 출혈의 소견만이 소실되었다. 추적검사가 시행된 9개의 제2형 병변은 3개(33.3%)가 변화 없이 2형 병변으로 보였고, 6개(55.6%)가 3형 병변으로 변하였다. 추적검사에서 2형 병변에서 1형 병변으로 변한 예는 한 예도 없었다. 3형 병변은 10개에서 추적검사가 이루어 졌고, 추적검사에서도 모두 3형 병변으로 변화가 없었다. 추적검사를 통한 분석에서 1형 병변에서 2형 병변 또는 3형 병변으로의 변화는 볼 수 있었지만 2형 병변에서 1형 병변으로 변한 경우나 3형 병변이 2형 혹은 1형 병변으로 변한 경우는 없었다. 따라서 1형 병변에서 2형 병변으로 또 2형 병변에서 3형 병변으로 진행하는 시간적 관계를 추정 할 수 있었다. 이러한 허혈성 병변의 진행은 수술 후 정상으로 돌아온 1형 병변 1예를 제외하고는 수술 전과 후에 차이가 없었다.

환자의 뇌실질 병변의 각 형과 예후와의 관계와 각각의 판정기준은 Table 2와 그 각주에 정리되어 있다. 뇌실질 병변이 없는 환아 군과 1형 병변을 주로 가지고 있는 환아 군은 예후가 좋은 grade 1과 2의 빈도가 높았으며 2형 병변이나 3형 병변을 가지고 있는 환아 군에서는 geade 1에서 4까지 고른 분포를 보였다(p=0.1, Kolmogorov-Smirnov 검정).

고 찰

모야모야병을 진단하는데 있어서 자기공명영상과 자기공명혈관촬영술은 매우 중요한 역할을 하고 있으며, 진단 목적의 혈관조영술은 꼭 필요하지 않은 것으로 인식되고 있다. 모야모야병의 자기공명영상 소견은 총내경동맥과 그 주요분지의 폐색 및 협착, 뇌 기저부의 측부 혈행 동맥의 발달, 연수막의 조영 증강 및 뇌실질의 병변 등이 알려져 있다 (5-8). 이 중 뇌실질의 병변은 다양한 소견을 보이는데, 성인에서는 출혈에 의한 소견을 많이 보이고, 소아 연령에서는 주로 경색에 의한 소견을 많이 보인다고 알려져 있다. 모야모야병에서 보이는 허혈성 변화는 자기공명영상에서 다양한 신호강도를 보일 수 있으며,

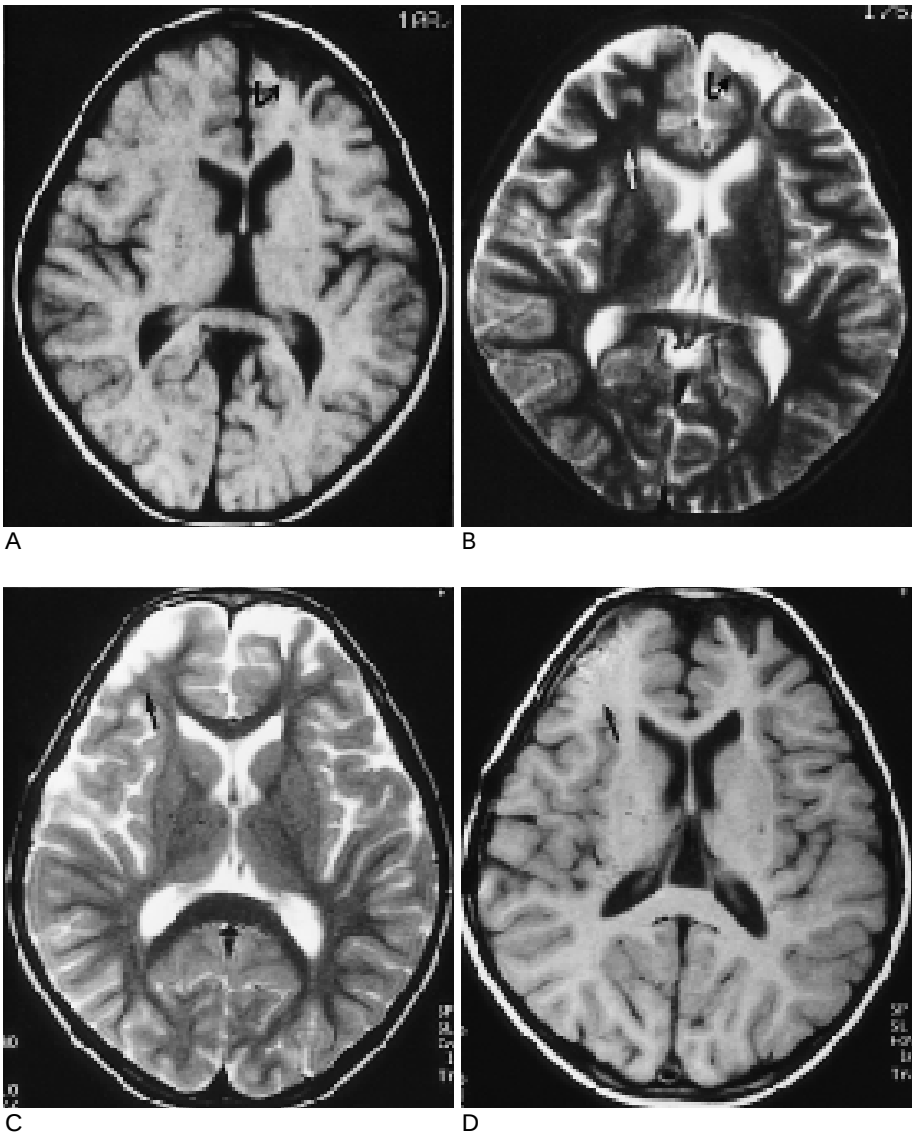


Fig. 2. MR image shows changing of lesion from type I to type II.
T1 weighted (A) and T2 weighted (B) images of a 5-years-olds girl. There are a type I lesion at the right frontal area (arrow) and another type III lesion at the left frontal area (curved arrows).
Follow-up MR imaging 6 months later (C, D). The right frontal lesion (arrow) shows high signal intensity on T2 weighted image (C) but the low signal intensity of subcortical white matter disappeared. This is a type II lesion. This lesion shows linear gyral hemorrhage on T1 weighted image (D) (arrows). The type III lesion at the left frontal area is not changed.

Table 1. Changes of Signal Intensity of Parenchymal Lesions in Follow-up Images

Type in Initial MRI	Type in f/u*	MRINumber of Lesions		
		Pre-op	Post-op	Total
I	Normal	-	1	1
	I	2	1	3
	II	2	0	2
	III	7	6	13
II	Normal	-	-	-
	I	-	-	-
	II	2	1	3
	III	3	3	6
III	Normal	-	-	-
	I	-	-	-
	II	-	-	-
	III	6	4	10

*f/u = follow up

Table 2. Prognosis of Patients According to Type of Parenchymal Lesions *

	Grade 1	Grade 2	Grade 3	Grade 4
Normal	5**	1	1	0
I	7	5	2	1
II	1	1	1	2
III	3	5	3	3

Grade 1 (Excellent) : Complete disappearance of neurologic deficits or TIA.
Grade 2 (Good) : Marked improvement of neurologic deficits so can take daily life by himself but not completely disappeared
The frequency of TIA is markedly decreased but not completely disappeared
Seizure is not disappeared but controlled by medication.
Grade 3 (Fair) : Slight improvement of neurologic deficits but cannot take daily life without help
Slight improvement of incidence of TIA
Decreased incidence of seizure but not controlled by medication
Grade 4 (Poor) : Progression of disease or no interval change of symptoms.

* Children who have gyral parenchymal lesion were analyzed, so the total number of children is not up to 50.
** Number of patients

이러한 허혈성 변화는 점진적인 뇌동맥의 협착으로 인해 일어나고 서서히 진행하게 될 것으로 생각할 수 있다. 본 연구에서도 일반적인 경색에서라면 급성 또는 아급성기로 생각되는 자기공명영상 신호강도를 보이는 1형 또는 2형 병변들이 모야모야병 환자에서는 2년 동안의 추적검사에서도 만성경색으로 진행하지 않고 변화가 없는 경우를 볼 수 있었다. 이러한 다양한 신호강도에 대한 분석은 뇌실질 허혈 정도의 평가, 수술적 치료의 시기 결정 및 수술 후 허혈 상태 개선의 평가에 도움이 될 수 있다.

저자들은 모야모야병의 허혈성 피질 병변을 3가지 형으로 나누었는데 3형은 일반적인 만성경색에 해당하는 것이고, 1형과 2형은 급성 또는 아급성기에 해당하는 신호강도라고 할 수 있다. 1형과 2형의 가장 큰 차이는 피질하백질의 T2강조영상에서의 저신호강도의 유무이며 1형 병변에서 보이는 이러한 피질하백질의 저신호강도는 모야모야병에서 매우 특징적인 소견으로, 모든 피질 병변 중 37% 에서 그리고 50명의 대상 환자 중 19명에서 이러한 피질하백질의 저신호강도를 볼 수 있었다. 이러한 저신호강도는 피질의 신호강도가 만성경색에 해당하는 경우는 보이지 않았으며 급성 및 아급성 경색기에 해당하는 경우에서 보였고, 혹은 정상 신호강도의 피질 아래서도 보인 예가 있었다. 이러한 저신호강도를 보인 1형 병변들은 추적 검사 상에서 대부분은 3형 병변인 만성경색으로 진행하였지만 한 예의 정상화되는 병변도 있음을 고려할 때, 이러한 피질하백질의 저신호강도는 완전히 경색에 빠져 회복이 불가능한 부분과 정상 뇌 실질 사이에 놓여 있는, 허혈성 변화가 시작되었지만 아직 세포의 사망에는 이르지는 않은 부분일 것으로 생각된다. 1형 병변은 2형 병변으로 진행하는 예가 있지만 2형 병변이 1형 병변으로 바뀌는 예는 없어, 피질하백질의 저신호강도를 보이는 1형 병변은 그 저신호강도가 먼저 소실된 후 이어 만성경색으로 진행하는 것으로 생각된다. 피질이 정상 신호강도를 보임에도 불구하고, 그 바로 아래의 피질하 백질이 비정상적인 저신호강도를 보이는 예로 미루어, 이러한 저신호강도가 허혈 상태의 가장 초기에 보이는 소견이 아닐까 추측된다. 또한 일반적인 경색의 아급성기에서 보이는 피질의 조영 증강과 선상 출혈이 1형 병변에서 가장 높은 빈도로 보인 점도 1형 병변이 모야모야병의 허혈성 변화에서 가장 먼저 나타나는 소견임을 뒷받침한다. 한 예의 1형 병변은 수술 후의 추적검사에서 피질 및 피질하백질의 신호강도가 정상화되었고 환아도 grade 1의 좋은 예후를 보여, 1형 병변이 일부 회복 가능한 허혈 상태일 가능성을 시사하였다.

모야모야병 외에 T2강조영상에서 백질의 저신호강도를 보일 수 있는 질환으로는 MELAS 나 MERRF 와 같은 미토콘드리아 질환, Sturge-Weber 증후군이 있고 급성 및 아급성의 뇌경색에서의 보고가 있다 (9-13). 모야모야병에서 이러한 저신호강도는 현재까지 보고된 적이 없다. 이러한 피질하백질 저신호강도의 기전은 명확히 밝혀진 것이 없고 몇몇 연구자들에 의해 이러한 피질하백질의 저신호강도의 생성기전으로 정상적인 철 운반과정의 장애로 인한 철 이온의 축적, 저 산소 상태 혹은 허혈 상태에서 생기는 수산화 라디칼(hydroxyl radical) 과 같은 자유 라디칼 (10), 혈관 외 유출 혈액에 의한 탈산화 혈색소 (deoxyhemoglobin) (10), Wallerian 퇴행에 의한 높은 지질-단백질 비율 (11) 등이 가설로써 제시되었다. 모야모야병에서의 피질하백질의 저신호강도는 자유 라디칼 가설로써 설명될 수 있는 데, 그 이유는 모야모야병에서는 피질하백질의 저신호강도가 허혈성 변화의 초기에만 나타나고 경색이 진행하면서 저신호강도는 소실되기 때문이다. 이런 가역적인 변화는 다른 기전으로는 설명하기 어렵다. 성인의 급성 경색에서도 이러한 저신호강도가 동반된다는 보고가 있었고, 이 경우 피질의 신호강도는 예외 없이 급성경색에 해당하는 신

호강도를 보이고 있다 (10). 하지만 모야모야병에서는 경색이 서서히 진행하므로 피질의 신호강도의 변화가 오기 전에 피질하백질의 변화가 먼저 나타날 수 있을 것으로 생각된다. 이러한 저신호강도는 또 모야모야병에서 높은 빈도로 나타나므로 모야모야병의 특징적인 자기공명영상 소견으로 생각되며 모야모야병에서 알려진 다른 자기공명영상 소견이 보이지 않더라도 정상 신호강도를 보이는 피질 아래의 피질하백질이 반대편과 비교하여 비정상적인 저신호강도를 보인다면 모야모야병을 의심해야 할 것으로 생각된다.

1형 병변을 가진 환아들에서 grade 1이나 2의 좋은 예후의 빈도가 2형 병변이나 3형 병변을 가진 환자들에서 보다 더 많았다. 정상 뇌실질이나 1형 병변을 주로 가지는 환아 군은 2형이나 3형 병변을 주로 가지고 있는 환아 군에 비하여 더 좋은 예후를 보일 것이라는 유추는 가능하였지만 그 차이가 통계적 유의 수준에는 미치지 못하였다($p = 0.1$, Kolmogorov-Smirnov 검정). 이는 아마도 각 군의 표본 수가 작은 것에 기인하리라 생각된다. 물론 환자의 예후는 수술의 방법 및 시기, 측부 혈행의 발달 정도, 나이 등 여러 요소의 영향을 받을 것이므로 이러한 실질 병변만으로 예후가 결정된다고 보기는 어렵다. 더욱 각각의 병변별로 구분하고 분석한 결과를 여러 병변을 가지고 있는 환자의 예후와 연관시키기 위해서는 여러 병변 중 가장 영향을 많이 줄 것으로 생각되는 병변을 선택하여 비교하여야 하는 한계가 있다. 하지만 궁극적으로 환자의 뇌실질이 손상 없이 유지되고 기능을 가지는 점이 환자의 예후에 매우 중요한 요소일 것으로 생각되고, 이러한 점에서 뇌실질 병변의 허혈 정도가 여러 예후 인자 중 중요한 요소임은 분명하다.

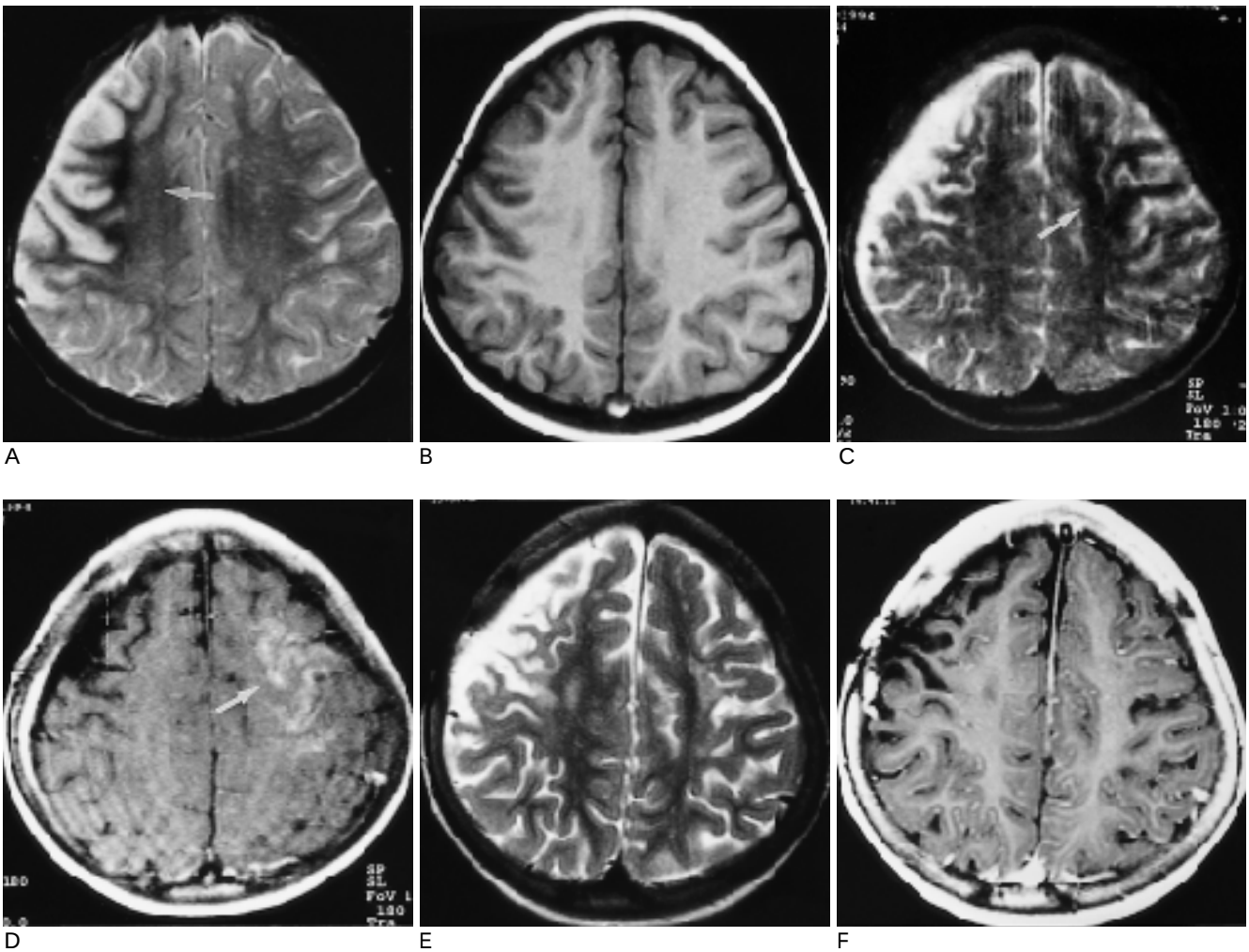


Fig. 3. MR image shows changing types from I to III lesion and normalized type I lesion after surgical intervention.
T2 weighted (A) and T1 weighted (B) images show type I lesion at the right frontal lobe with definite subcortical low signal intensity (arrow) on T2 weighted image.
Follow-up T2 weighted (C) and enhanced T1 weighted (D) images 4 months later. The type I lesion progresses to type III lesion. T2 weighted image shows low signal intensity in the subcortical white matter at the left frontal area with no definite gyral signal abnormality (arrow). Enhanced T1 weighted image shows gyral enhancement slightly (arrow).
Third follow-up MR imaging 2 years after surgical intervention (E, F). On T2 weighted image (E), the low SI of subcortical white matter at left frontal area disappeared. This area is normalized after surgery. On enhanced T1 weighted image (F), the gyral enhancement also disappeared. Type III old infarct lesion at the right frontal area shows no interval change.

모야모야병 환자에서 수술적 치료를 시행할 때 양측 반구를 동시에 시행하지 않고 약 3개월의 시차를 두고 시행하는 것이 일반적이며, 따라서 수술 시 어느 반구를 먼저 치료할 것인가를 결정해야 한다. 이러한 점에서 부분적으로는 회복이 가능할 것으로 생각되는 1형 병변의 존재 유무는 치료방침의 결정에 중요한 역할을 할 것으로 생각된다. 하지만 이러한 부분에서는 앞으로 핵의학 검사 및 환자의 임상 검사등과 연관된 연구가 더 필요할 것으로 생각된다.

결론적으로 모야모야병에서 보이는 허혈성 뇌실질 병변을 3가지로 구분하여 보았을 때 T2강조영상 및 양자밀도강조영상에서 피질하백질의 비정상적인 저신호강도를 보이는 1형 병변은 모야모야병의 특징적인 소견 중의 하나로서 허혈 상태의 초기에 먼저 나타나고 시간이 경과하면서 2형 또는 3형 병변으로 진행하며 예후와 연관이 있을 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Nishimoto A, Takeuchi S. Abnormal cerebro vascular network related to the internal carotid arteries. *J Neurosurg* 1968;29:255-260
2. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular“ moyamoya ”disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 1969;20:288-299
3. Suzuki J, Kodama N. Moyamoya disease-A review. *Stroke* 1983;14: 104-109
4. Yonekawa Y, Handa H, Okuno T. *Moyamoya disease: Diagnosis, treatment, and recent achievement*. In Barnett HJM, Stein BM, Mohr JP, Yatsu FM. *Stroke.* New York: Churchill Livingstone, 1986:805-829
5. Yamada I, Suzuki S, Matsushima Y. Moyamoya disease: comparison of assessment with MR angiography and MR imaging versus conventional angiography. *Radiology* 1995;196:211-218
6. Ohta T, Tanaka H, Kuroiwa T. Diffuse leptomeningeal enhancement,“ ivy sign, ”in magnetic resonance images of moyamoya disease in childhood: case report. *Neurosurgery* 1995;37:1009-1012
7. Yamada I, Suzuki S, Matsushima Y. Moyamoya disease: diagnostic accuracy of MRI. *Neuroradiology* 1995;37:356-361
8. Chang KH, Yi JG, Han MH, Kim IO. MR imaging findings of moyamoya disease. *J Korean Med Sci* 1990;5:85-90
9. Jacoby CG, Yuh WT, Afifi AK, Bell WE, Schelper RL, Sato Y. Accelerated myelination in early Sturge-Weber syndrome demonstrated by MR imaging. *J Comput Assist Tomogr* 1987;11:226-231
10. Ida M, Mizunuma K, Hata Y, Tada S. Subcortical low intensity in early cortical ischemia. *Am J Neuroradiol* 1994;15:1387-1393
11. Kuhn MJ, Mikulis DJ, Ayoub DM, Kosofsky BE, Davis KR, Taveras JM. Wallerian degeneration after cerebral infarction: evaluation with sequential MR imaging. *Radiology* 1989;172:179-182
12. Dietrich RB, Bradley WG Jr. Iron accumulation in the basal ganglia following severe ischemic-anoxic insults in children. *Radiology* 1988;168:203-206
13. Cross PA, Atlas SW, Grossman RI. MR evaluation of brain iron in children with cerebral infarction. *Am J Neuroradiol* 1990;11: 341-348

대한방사선의학회지 1999;41:1201-1207

J Korean Radiol Soc 1999;41:1201-1207

MR Imaging of Ischemic Parenchymal Lesions in Moyamoya Disease of Children[1]

Whal Lee, M.D., In-One Kim, M.D., Byung Kyu Cho, M.D.[2], Kyu Chang Wang, M.D.[2], Yong Seung Hwang, M.D.[3], Woo Sun Kim, M.D., Kyung Mo Yeon, M.D., Man Chung Han, M.D.

[1]Department of Radiology, Seoul National University College of Medicine, the Institute of Radiation Medicine and Neuroscience Research Institute, SNUMRC
[2]Department of Neurosurgery, Seoul National University College of Medicine
[3]Department of Pediatrics, Seoul National University College of Medicine

Purpose : To determine by means of MR imaging the ischemic status of parenchymal lesions in moyamoya disease.

Materials and Methods : Ninety-two MR images in 50 children with moyamoya disease were retrospectively reviewed. Ischemic parenchymal lesions were categorized according to the signal intensities of cortex and subcortical white matter. We also analyzed enhancement patterns, time sequential changes in the lesions, and the Prognosis for each patient, according to lesion type.

Results : Among one hundred and seventeen parenchymal abnormalities, 89 gyral lesions were seen in 43 children (86 %), predominantly in the frontal area (33.1%). Cortical parenchymal lesions were categorized as either type I - intermediate to high signal intensity (SI) on both T2 weighted (T2WI) and proton density images(PDI), and associated with low SI of the subcortical white matter; type II - high SI on T2WI and PDI, without low SI of the subcortical white matter; or type III - high SI on T2WI and iso SI on PDI. Thirty-three lesions were type I, ten were type II, and 43 were type III. Time sequential changes from type I to type II, and then to type III, were observed. The prognoses of patients with a type-I lesion were better than those of patients whose lesions were type II or III.

Conclusion : Type I lesions presented with abnormal low signal intensity in the subcortical white matter, as seen on T2W1 images. This was the characteristic and earliest finding of ischemic parenchymal lesions in moyamoya disease; sequential MR images showed that type-I lesions progressed to type II or III.

Index words : Children, central nervous system
Moyamoya disease
Brain, ischemia
Brain, MR

Address reprint requests to : In-One Kim M.D., Department of Radiology, Seoul National University College of Medicine, #28, Yongon-dong, Chongno-gu, Seoul 110-744, Korea.
Tel. 82-2-760-2584 Fax. 82-2-743-6385