

Cerebrovascular Moya Moya Disease 의 방사선학적 고찰과 임상소견

순천향 의과대학 방사선학과 교실

정미경 · 최득린 · 권귀향 · 김기정

— Abstract —

Radiological Features of the Cerebrovascular Moya Moya Disease

M.K. Chung, M.D., D.R. Choi, M.D., K.H. Kwon, M.D., K.J. Kim, M.D.

Department of Radiology, Soon Chun Hyang Medical College

In 1963, Suzuki etc described in multiple progressive intracranial arterial occlusion and named "Moya Moya" disease.

Many cases of Moya Moya disease had been reported and discussed by some Japanese Authors and they asserted that Moya Moya disease is characterized by the intracranial congenital or developmental anomaly apparently confined to Japanese.

But more recently, this disease have been reported by some non-Japanese Authors, in the United States, Europe and Korea.

We have experienced 6 cases of cerebrovascular Moya Moya disease from August 1976 to March 1979. We were proved by carotid and vertebral angiogram and clinical assessment.

The results are as follows;

1. Age distribution was ranged from 7 to 41.

Age under 20 were 4 cases and 4 cases were male and 2 females.

2. There were no contributory factors to cerebrovascular Moya Moya diseases with regard to familial back ground.
3. Clinical manifestations were mainly headache, vomiting, convulsion, hemiparesis and visual disturbance.
4. Angiographic findings reveal occlusion or stenosis of internal carotid artery at the supraclinoid portion in all cases except for one (petrosal region) and also abnormal fine vascular network, poor or non-visualization of Anterior and Middle Cerebral Artery but relatively normal opacification of posterior cerebral artery.
5. Among these 6 cases, there was no evidence of subarachnoid hemorrhage or aneurysm on cerebral angiography.

I. 서 론

Cerebrovascular Moya Moya disease는 Multiple Progressive Intracranial Arterial Occlusion, Cerebral Rete Mirabile, Cerebral juxta telangiectasia, Spont-

aneous Occlusion of the circle of Willis 또는 Cerebral arterial rete 등 여러 이름으로 불리워졌으며 1963년鈴木¹⁾등에 의하여 Cerebrovascular Moya Moya disease라고 명칭이 붙여지고 日本人에 국한되어 발생하는 특이한 혈관畸形일 것이라 했으나 최근 우리나라를²⁾

3), 4) 비롯하여 여러나라^{5), 6), 7)}에서 뇌경동맥 말초부의 협착, 폐쇄 및 뇌저부의 이상혈관망 형성 질환에 관한 유사한 증례가 가끔씩 보고되고 있다.

본 교실에서는 1976년 8월부터 1979년 3월까지 6名에서 위의 질환을 경험했기에 임상소견 및 뇌혈관 조형 소견을 문헌과 함께 관찰 검토해 보았다.

II. 관찰 대상

저자들은 1976년 8월부터 1979년 3월까지 본 순천향 의과대학 부속병원에 내원, 가료한 환자중 Cerebrovascular Moya Moya disease로 확진된 6예를 대상으로 임상증상과 방사선학적 소견을 고찰 검토해 보았다. 6명의 환자중 4명이 남자, 2명이 여자였고 연령은 10세까지가 3명이고 나머지는 10대, 30대, 40대에서 각각 1명씩이었다.

III. 증례 보고

증례 1

- (1) 환자 : 박○신 7세 여자
- (2) 주소 : visual disturbance와 headache가 4일간 있었고, Left hemiparesis가 1년간 계속되었다.
- (3) 가족력 : 가족 및 친척 가운데 선천성 기형이나 유전성 질환은 없었다.

(4) 초발증상 및 과거력 : 1년전부터 Convulsion이 시작되었고 그 한달후 finger에 weakness와 limitation of motion이 생겼다가 한약과 침을 맞고 finger에 motion은 정상으로 회복되었다 함. 입원 45일전 3일간 fever가 계속된후 좌측에 hemiplegia가 나타나고 finger의 limitation of motion이 다시 나타났으며 입원 3일전부터 visual disturbance와 headache가 심하여졌음.

(5) 신경학적 소견 : ① left hemiparesis ② cerebral dysfunction ③ C.S.F는 clear했다.

(6) 방사선학적 소견 : ① skull series ; abnormal calcification, increase I.C.P나 bone change 등은 없었다. ② carotid angiogram ; Internal carotid artery가 supraclinoid portion에서 갑자기 좁아지고 Anterior와 middle cerebral artery가 전 course에서 매우 가늘어져 있다. 또한 external carotid artery의 meningeal branch와 anterior cerebral artery의 cortical branch가 anastomose하는 것이 잘 보이며 collateral circulation을 하는 external carotid artery의 branch가 특히 fronto-temporal region에서 prominent하게 나타났다 (Fig. 1참조).

증례 2

- (1) 환자 : 박○눔 41세 여자
- (2) 주소 : sudden comatous mental state와 vomiting
- (3) 가족력 : 특기사항 없음.
- (4) 초발증상 및 과거력 : 갑자기 일을 하다가 dizziness

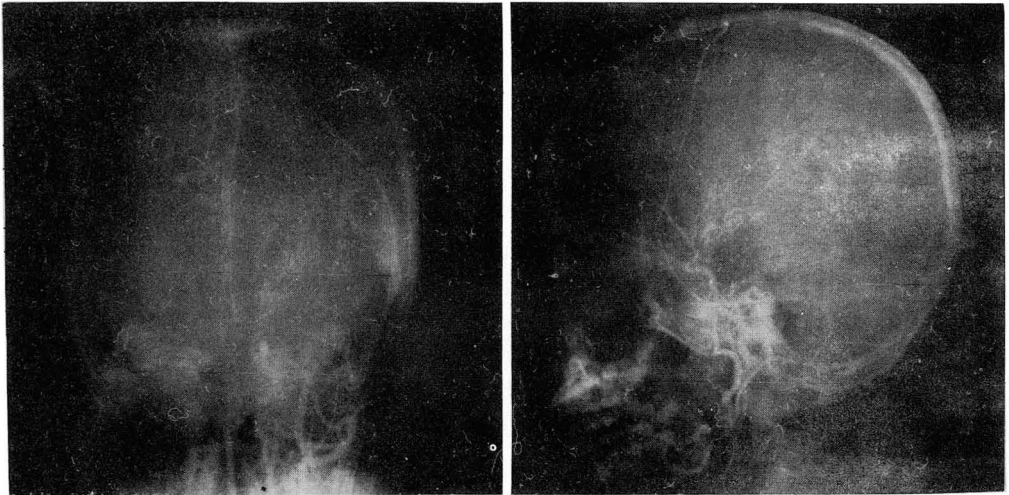


Fig. 1. Diffuse narrowing in lumen of entire in course of internal carotid artery, main ACA and MCA are noted.

Abundant collateral circulation and anastomose between cortical branch of ACA and middle meningeal artery are characteristic findings.

Irregular rete formation is seen in suprasella portion.

호소후 쓰러져서 coma 상태에 빠지고 4~5 회의 vomiting 을 함.

(5) 신경학적 소견 : ① spastic right side hemiplegia with long tract sign ② moderate neck stiffness ③ C.S.F 소견은 bloody color 와 120 mmH₂O 의 pressure 를 나타냄.

(6) 방사선학적 소견 : ① skull series ; 정상, ② carotid angiogram ; 전반적으로 Internal carotid artery 의 lumen 이 좁아져 있고 petrous portion 이후부터는 거의 main branch 가 trace 되지 않았으며 ACA 와 MCA 의 완전 occlusion 을 보였다. ophthalmic artery 가 매우 굵어져서 보이는 것이 특징이었으며 tortuous collateral vessels

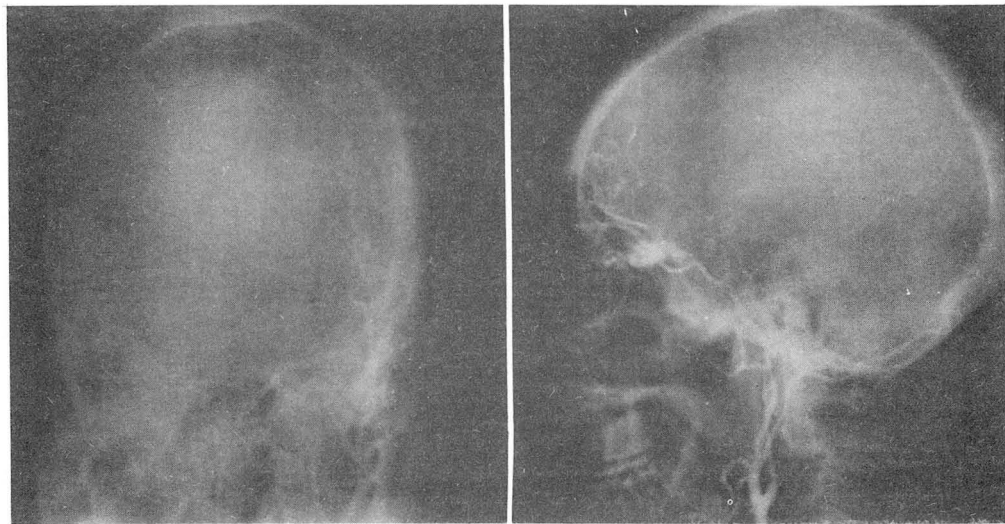


Fig. 2. There is not traced internal carotid artery, at the distal petrosal portion due to occlusion and also obstruction of main ACA and MCA but prominent of ophthalmic artery. Tortuous collateral vessels and rete formations are seen in retroorbital middle and anterior convexity of anterior fossa.

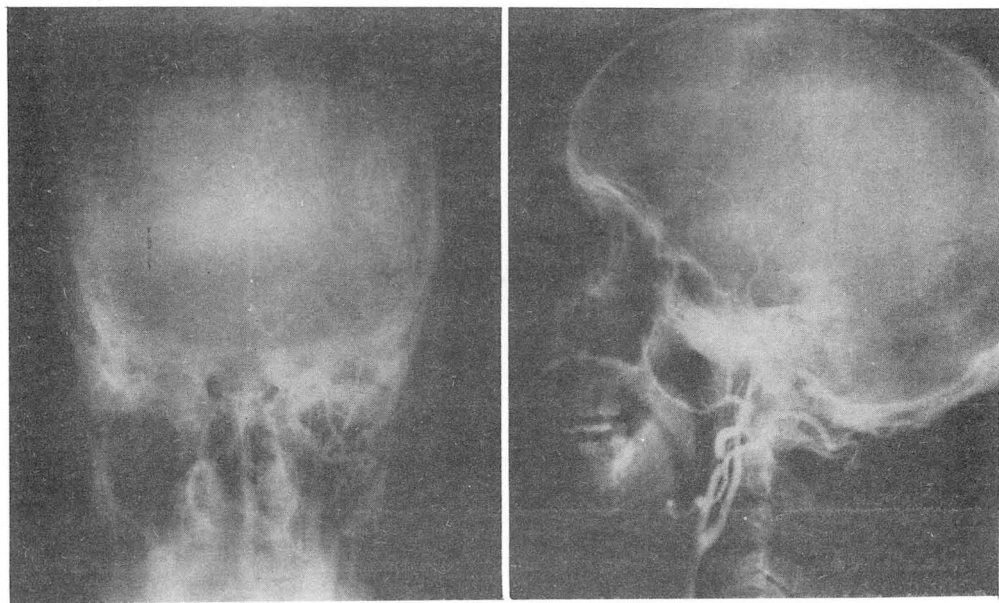


Fig. 3. There is completely obstruction of MCA from its origin and also diffuse narrowing in lumen of entire in course of ACA. Several anastomose collateral vessels are seen in temporoparietal portion.

과 rete formation이 frontal과 temporal에서 prominent하게 보였다. 또한 PCA는 아무 이상이 없이 arterial phase에서부터 뚜렷하게 나타났다(Fig.2 참조).

증례 3

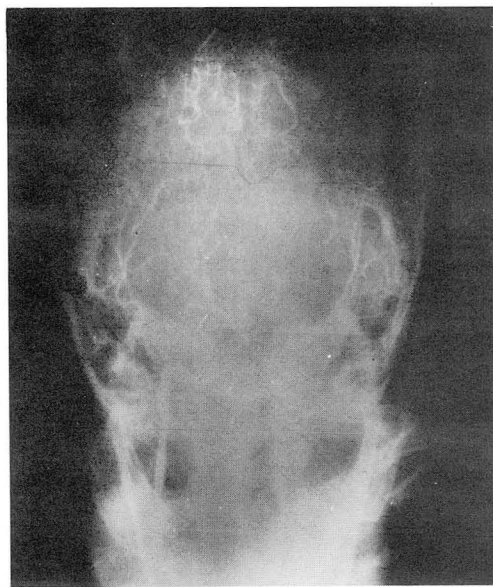
- (1) 환자 : 신○산 33세 남자
- (2) 주소 : Drowsy mental state와 vomiting
- (3) 가족력 : 특기사항 없음.
- (4) 초발증상 및 과거력 : 입원 3일전부터 headache가 있었으며 갑자기 쓰러졌으며 head injury는 없었다. 당시 한차례의 vomiting을 했고 semicomatous state가 되어 본 병원에 내원했다.

(5) 신경학적 소견 : ① C.S.F는 clear하고 pressure는 150 mmH₂O였다. ② Ophthalmoscopic finding도 이상이 없었다.

(6) 방사선학적 소견 : ① skull series ; 정상 ② carotid angiogram ; MCA에 complete occlusion을 나타내고 ACA는 전 course에서 diffuse narrowing을 보였다. External carotid artery에서 origin된 collateral vessel이 특히 parietal과 temporal에서 잘 나타나고 또한 rete formation도 parasella에서 보인다(Fig.3 참조).

증례 4

- (1) 환자 : 박○석 10세 남자



- (2) 주소 : Convulsion과 vomiting

- (3) 가족력 : 특기사항 없음.

(4) 초발증상 및 과거력 : 정상분만 아이로써 처음 attack은 생후 100일때 머리를 부딪친 다음 convulsion이 있었고 그후 4차례의 convulsion을 일으켰다. 입원 하루전 책가방을 집으려다 sudden dizziness가 나타나서 넘어졌으며 convulsion과 vomiting을 했다.

(5) 신경학적 소견 : neck stiffness가 있었고 unilateral barbinski sign-positive를 나타냈으며 spinal tapping 소견에서 C.S.F는 약간의 serous meningitis impression이었다.

(6) 방사선학적 소견 : ① skull series ; Bone change나 abnormal calcification, 그리고 suture widening 등 이상소견은 없었다. ② carotid angiogram ; supraclinoid portion에서부터 Internal carotid artery의 abrupt concentric narrowing을 보이고 ACA는 origin에서부터 occlusion을 나타냈으며 MCA는 약간 가늘어졌지만 course에서 잘 opacified되었다. PCA와 posterior fossa를 circulation하는 SCA, PICA, 그리고 AICA는 매우 prominent하게 그 peripheral branch까지 잘 보이는 것이 특징적이다(Fig.4 참조).

증례 5

- (1) 환자 : 허○구 10세 남자

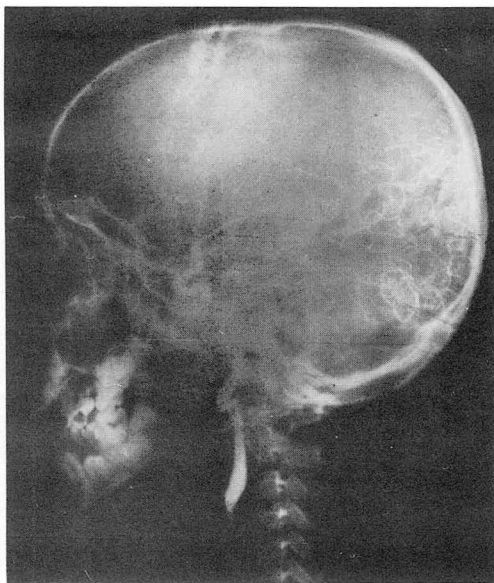


Fig. 4. Concentric narrowing in lumen of internal carotid artery from the supraclinoid portion and completely occlusion of ACA from its origin are revealed. Relatively well opacified MCA and its branches demonstrate diffuse narrowing in lumen. Characteristic finding is prominently opacified PCA, SCA, AICA, PICA.

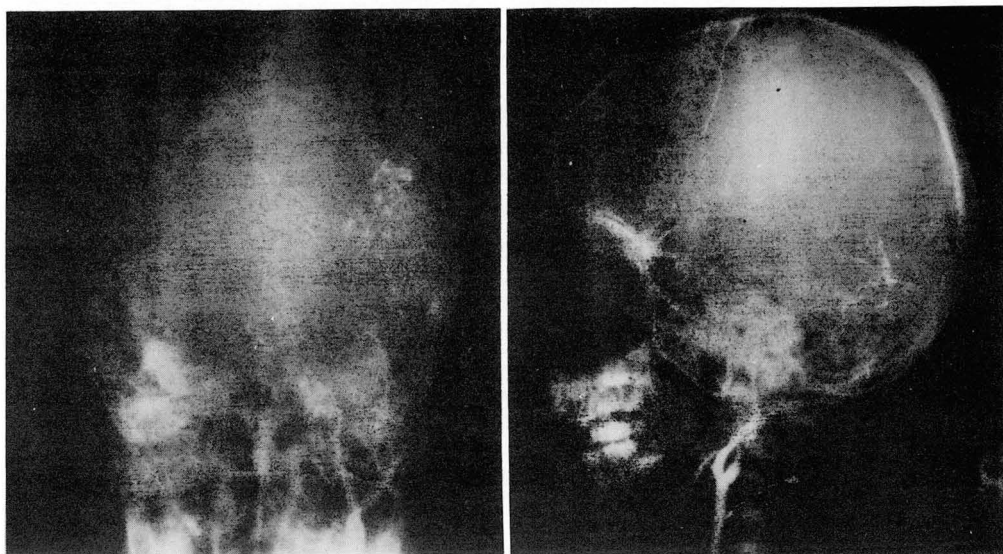


Fig. 5. Abruptly narrowing of internal carotid artery from its cervical portion and completely occlusion at the level of petrosal region are revealed.

Main branch of MCA is completely occluded and also not opacified ACA from its origin. There was extensive filling of meningeal branches of the occipital artery which anastomose with the cortical vessels of the surface of the brain, transdurally. Extensive blush over the sella and retroorbital, indicating sites of the rete mirabile collateral channels.

(2) 주소 : Convulsive seizure 와 mild left extremity weakness.

(3) 가족력 : 특기사항 없음.

(4) 초발증상 및 과거력 : 유아때부터 seizure attack 가 있었고 입원 1년전부터는 타 병원에서 EEG check 를 받은 후 anticonvulsant medication 을 하고 있었다.

(5) 신경학적 소견 : seizure 를 하는 외에 뇌파검사 및 CSF 소견 등은 정상이었다.

(6) 방사선학적 소견 : ① SKull series ; 만성 상악동염 이 있는 외에 다른 이상은 없었음. ② carotid angiogram ; Internal carotid artery 가 cervical portion 에서부터 급격히 lumen 의 narrowing 을 보이다가 petrosal area 에서 완전히 막혔다. ACA 와 MCA 가 둘다 보이지 않으며 occipital artery 의 meningeal branch 가 extensive 하게 filling 되며 이것이 brain surface 의 cortical branch 와 anastomosis 한다. 이 case 에서도 sella 주위와 retroorbital region 등에서 rete mirabile formation 을 보인다 (Fig. 5 참조).

(2) 주소 : ① Tremor 와 weakness 가 손에 나타났고 ② slurred speech ③ neck stiff, urinary incontinence 그리고 headache 가 있었다.

(3) 가족력 : 특기사항 없음.

(4) 초발증상 및 과거력 : 입원 20 일 전에 Taxi 에 부딪쳐서 right fibular fracture 와 scalp 에 multiple laceration 이 있어서 개인 병원에서 치료를 받음.

(5) 신경과 및 안과학적 소견 : 양쪽 lateral rectus muscle 에 underfunction 과 pupil 에 sluggish light reaction 을 보이고 CSF 소견은 정상이었다.

(6) 방사선학적 소견 : ① SKull series : fracture line 이나 다른 이상소견은 없었다. ② carotid angiogram ; 역시 가늘어진 lumen 을 보인 internal carotid artery 가 supra-clinoid portion 에서 완전히 occlusion 을 보이고 많은 anomalous tortuous small vessel 이 temporal 과 basal portion of skull 에서 나타났다 (Fig. 6 참조).

IV. 고 찰

뇌혈관 조영상에서 Internal carotid artery 에 점진적인 협소를 보이면서 Internal carotid artery 의 bifurca-

증례 6

(1) 환자 : 노○래 17 세 남자

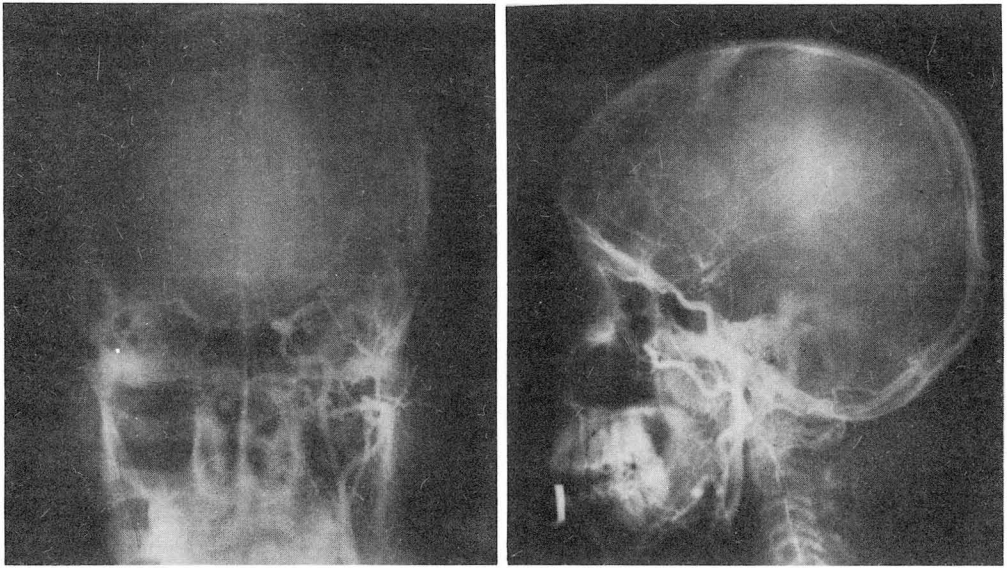


Fig. 6. Abruptly narrowing in lumen with completely occlusion are seen just supraclinoid portion of internal carotid artery.
 Numerous small anomalous tortuous vessels are demonstrated in temporal and basal portion of skull.

tion 이나 supraclinoid portion 에서 갑자기 협착 또는 폐쇄를 보이고 폐쇄부 주변의 뇌저부에 특이한 모양의 모양양의 이상혈관망을 나타내고 Anterior 또는 middle cerebral artery 가 나타나지 않거나 partial opacification 되는 소견을 보이는 경우를 cerebral rete mirabile 라고 하며 1963년 鈴木二郞 등에 의하여 cerebrovascular moyo moyo disease 란 명칭이 붙여졌고 그의 cerebral juxta basal telangiectasia, cerebral arterial rete, spontaneous occlusion of the circle of Willis 그리고 cerebral basal rete mirabile 등으로도 불리워지고 1961년에 처음으로 Nomura 와 Takeuchi⁸⁾가 이런 뇌혈관 조영상을 보이는 증례를 보고하며 Internal carotid artery의 폐쇄가 원인일 것이라 생각했고 Rudoh는 Willis artery의 폐쇄가 원인이라고, Fukuyama 와 Sano는 대뇌기저부의 Telangiectasis樣的 혈관기형이, Nishimoto와 Nishio는 혈관기형이 원인이 된다고 보고했다⁹⁾. 이와같이 이 질환에 대해 일본 학자간에 상이한 명칭으로 불리우고 있으며 病態, 發生原因, 病理에 관한 논의도 구구하나 보편적으로 한개의 임상 질환으로 인정되어 알려져 있다. 이 질환이 일본인에 많이 발견되어 보고 되었지만 일본인 학자들의 말처럼¹⁰⁾ 일본인 특유 질환이 아니고 1964년 Taveras 와 Wood가, 1969년 金등이 비슷한 증례를 발표한 이래 여러나라에서 발견된 예가 점차 증가하고 있다.

일본인 보고例의 대다수가 소아나 20세 이하의 젊은층이고 여자에게가 남자보다 발생빈도가 높은 것으로 나타났다. 그러나 그후 여러나라에서 발표된 보고를 보면¹¹⁾ 20세 이상에서, 또 남자들에서도 발생되는 수가 증가하여 남녀별 발생빈도나 연령분포에 대한 단정은 말할수 없을것 같다. 또한 이 질환의 病態에 대해서도 선천성 요인과 후천성 요인을 내세우는 두가지 견해가 있다^{12,13,14)}. 후천성으로는 혈관의 수축, 이완을 반복케 하는 열증성 기전에 의해 혈관 내막이 증식되고 내강에 협착이 생기므로 폐쇄동맥 주위의 capillary vessels에 확장이 생기고 신생혈관이 일어난다고 하고^{15,16)} 한편 pulseless disease나 Burger's disease 등 처럼 원인불명의 혈관염과 유사하다고 하는 이도 있다. 지금까지 보고된 예와 저자가 관찰한 소견상으로 대부분 이 질환은 양측성으로 나타나는 것이 특징이다. 鈴木등은 自驗 7例에서 동일 환자에 대해 반복적으로 Internal carotid arteriography를 시행하여 뇌혈관상의 변화를 관찰하여 6期로 나누어 설명하고 있다.

- 제 1 기 : carotid bifurcation의 협소기.
- 제 2 기 : Moya Moya의 초발기(뇌主幹동맥 확장).
- 제 3 기 : Moya Moya 増勢期(前中 大 뇌동맥 탈락).
- 제 4 기 : Moya Moya의 細微期(後大 뇌동맥 탈락).
- 제 5 기 : Moya Moya의 縮少期(内頸동맥 全主幹 소실).
- 제 6 기 : Moya Moya 消失期(外頸 동맥에서만 혈류 보

준).

또 carotid artery occlusion의 결과 나타나는 病態는 환자의 나이, collateral circulation 정도, 지주막하 출혈의 유무에 의하여 좌우되는데 드문 일이긴 하나 전혀 임상증상 없이 혈관 폐쇄가 일어나기도 하고 반대로 죽음을 초래하기도 하지만 대개는 불량한 예후를 나타낸다.

보통의 경우 posterior cerebral과 basilar artery는 보존된다¹⁷⁾.

V. 결 론

Cerebrovascular Moya Moya disease가 1963년 鈴木 등에 의해 명칭이 붙여지며 일본인에 국한되어 발생되는 특이한 기형이라 보고한 이래 일본아닌 다른 나라에서도 보고되었고 한국에서는 李, 黃, 趙 등에 의해 보고되었는데 본 순천향 의과대학 부속병원에서 1976년 8월부터 1979년 3월까지 연령분포가 7세에서 41세까지 남자와 여자에서 위의 질환 6例를 관찰한바 임상증상과 방사선학적 소견을 문헌과 함께 고찰하여 본 결과 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 연령분포는 7세에서 41세까지였고 20세 이하가 4명이었으며 성별은 남자가 4명 여자가 2명이었다.
2. 이 질환에 연관이 될 과거력이나 가족력에서는 6명 모두 특기사항이 없었다.
3. 임상소견은 거의가 두통, 구토, 원부전마비와 시력 장애를 보였다.
4. 방사선학적 소견에서 두개골 단순촬영은 1명에서 만성 상악동염을 보인것 외에는 모두 정상이었다. 또 뇌혈관 조영촬영상 특징적 소견은 6例中 한 例를 제외한 5例에서 모두가 supraclinoid portion에서 Internal carotid artery의 협소 및 폐쇄를 보였고 rete-formation, numerous collateral circulation, anastomosis between cortical branch of ACA and middle meningeal artery 등을 나타냈으나 PCA는 거의가 정상이었다.
5. 6例中에서 Aneurysm이나 subarachnoid hemorrhage 등을 보인 경우는 없었다.

REFERENCES

1. Sujuki, J: Takaku, A, Asahi, M., et al; Study of Diseases Presenting Fibrilla like vessels at the base of Brain. (Frequently Found in the Japanese). Brain and Nerve, Tokyo, 17, 767-776, 1965.
2. Hyun Soon Lee, M.D., and Eui Keun Ham, M.D. : Post mortem study on a Korean woman with cerebral

- rete mirabile. J. Korean Neurosurg. 51-55 Vol. 2, No. 2, 1973.
3. Yeung Keun Lee, M.D., Chang Rak Choi, M.D., Jin Un Song, M.D. : Clinical assessment and angiographical analysis on the cerebral rete mirabile. J. of Korean Neurosurgical Society Vol. 4, No. 1, 51-59, 1975.
4. Hwang Dok Yun, M.D., Chae Jean, M.D., Choi Byung Kwon, M.D. and Sin Bo Sung, M.D. : A case of So-Called "Cerebral Rete Mirabile". J. of Korean Med. Ass. Vol. 13, No. 11, Nov. 1970.
5. Hideyo Minagi, M.D., and Thomas H. Newton, M.D. : Carotid Rete Mirabile in Man. Radiology 30, 100-102, 1966.
6. Ronald R. Jones, M.D., and Nicholas Wetzel, M.D. : Bilateral Carotid Vertebrobasilar rete mirabile. J. Neurosurg. 581-587, Vol. 33, Nov. 1970.
8. Juan M. Taveras, M.D., and Erneat H. Wood, M.D. : Multiple progressive intracranial arterial occlusion. Diagnostic Neuroradiology. Vol. 11, 2nd Edition. 902-909.
8. Akira Nishimoto, M.D., and Shinji Takeuchi, M.D. : Abnormal Cerebrovascular network related to the internal carotid arteries. J. Neurosurg. Vol. 29, 255-260, Sep. 1968.
9. Betty Q. Banker, M.D. : Cerebral Vascular Disease in Infancy and child hood. J. Neuropathol Exp. Neurol, 20: 127, 1961.
10. Giorgio Iraci, M.D., Gino Marin, M.D., Giancarlo Andrioli, M.D., and Giampietro Feltrin, M.D. : Further Observations on the So-Called "Japanese Cerebrovascular Disease". J. of Neuroradiology. Vol. 115, No. 1, 35-38, May, 1972.
11. Harold Stevens, Ph., M.D. : Carotid Artery Occlusion in child hood. Pediatrics, 23: 699, April, 1959.
12. Arthur L. Prensky, M.D. and David O. Davis, M.D. : Obstruction of Major cerebral vessels in early child hood without neurological signs. Neurology Vol. 120, No. 10, 945-953, Oct. 1970.
13. J.E. Webster, M.D., E.S. Gurdjian, M.D., K.W. Lindner, M.D., and W.G. Hardy, M.D., Detroit. : Proximal occlusion of the anterior Cerebral Artery. Arch. Neurol, 2: 19, 1960.
14. Williams S. Fields, M.D., William H. Edwards, M.D. and E. Stanley Graw Ford, M.D. : Bilateral Carotid Artery Thrombosis. Archives of Neurology. Vol. 4, No. 369-383, 1961.

15. J.M. Allock, F.F.R. : *Occlusion of the Middle Cerebral Artery: Serial Angiography as a Guide to conservative Therapy. J. Neurosurg.* 27: 353, 1967.
16. William E. Gannon, M.D. and Arnold Chait, M.D. : *Occlusion of the Middle Cerebral Artery with recanalization. Am. J. Roentgenol. Radium ther. Nurcl. Med.* 88: 24, July, 1962.
17. F. Momma, M.D., M. Kowada, M.D., K. Kikuchi, M.D., and U. Kogo, M.D. : *Cerebrovascular Moya Moya Disease Associate with Basilar Artery Aneurysm. Jap. J. Clin. Radiology* 503, 24: 285-288, 1979.
-