

Multiple Progressive Intracranial Arterial Occlusion의 방사선학적 고찰

국군수도통합병원 방사선과

박 병 환 · 최 병 인 · 하 성 환

- Abstract -

Radiological Evaluation of Multiple Progressive Intracranial Arterial Occlusion

Byung Whan Park, M.D., Byung Ihn Choi, M.D., Sung Whan Ha, M.D.

Department of Radiology, Capital Armed Forces General Hospital.

Multiple Progressive Intracranial Arterial Occlusion (MPIAO) is a rare cerebrovascular disease and its clinical diagnosis is nearly impossible and diagnosis depends upon neuroradiological studies.

Among neuroradiological stuides, cerebral angiography is mandatory in diagnosis and in localization of stenotic or occlusive vascular lesion, visualization of collateral channels and aid the surgical management.

Five cases MPIAO which were proved by cerebral angiography at Capital Armed Forces General Hospital during last 5 years are presented, with analysis of radiological findings as well as clinical assessment.

The results are as follows;

1. Age distribution ranges from 23 to 46.
For cases are male and one female.
2. Cardinal clinical symptoms are headache and vomiting, and neurological manifestations are hemiplegia and speech disturbance.
3. All cases show the characteristic angiographic findings of MPIAO which are occlusion or stenosis at the distal internal carotid artery, proximal part of anterior and middle cerebral arteries with fine collateral network in basal ganglia area, leptomeningeal anastomosis and transdural external - internal carotid anastomoses. The major region of occlusion or stenosis is first portion of anterior and middle cerebral arteries. In one case, the lesion is seen in cervical portion of internal carotid artery.

There is no evidence of occulusion or stenosis in vertebral angiogram.

4. In 2 cases, computed tomography was done.

One case shows the findings of cerebral infarction and the other intracerebral hematoma.

I. 서 론

1963년 Sujuki¹⁴⁾ 등에 의해 Cerebral Moya Moya disease로 처음 명명되어 보고된 이 질환은 그후 많은 학자들에 의해 여러 명칭으로 보고되었다. 근래에는 이 질환이 Congenital basal telangiectasia 라는 초기의 개념과는 달리 후천성으로 뇌혈관이 서서히 진행성 폐쇄를 한다하여 Multiple Progressive Int-

racranial Arterial Occlusion (MPIAO)이라는 용어가 널리 쓰이고 있다.

이 질환이 처음에는 일본 학자들에 의해서 많이 연구되었고 또 일본인에만 나타난다고 생각하였으나 1968년 Simon 등이 백인에서 처음 발견하여 보고한 이래 미국, 한국, 유럽 등의 학자들에 의해 상당수의 비일본인 환자들을 발견하게 되어 일본인에만 나타나는 질환이 아님을 알게 되었다^{1,2,5,6,10,13)}.

특히 뇌혈관조영술의 발달과 보편화에 따라 전에는

단순히 뇌혈관 혈전증으로 추측되었던 질환들의 일부가 MPIAO에 속함을 알게 되었고 그 병변의 부위 및 collateral circulation 등을 자세히 알게 되었다.

저자들은 최근 5년간 국군수도통합병원에서 뇌혈관 조영술상 MPIAO로 확진된 5명의 환자의 임상 및 방사선학적 소견을 분석, 검토하여 보고하는 바이다.

II. 대상 및 방법

저자들은 1976년 3월부터 1980년 3월까지 국군수도통합병원에 입원한 환자중 뇌혈관 조영술상 MPIAO로 확진된 5명의 환자를 대상으로 연령 및 성별, 임상 소견과 단순두개골 X-선사진 및 뇌혈관조영술을 포함한 방사선학적 소견을 분석, 검토하였다.

III. 결 과

1. 임상소견

성별 분포는 남자 4명, 여자 1명이었고, 연령별 분포는 20대 2명, 30대 2명, 40대 1명이었다.

모든 예에 있어서 가족력과 과거력은 특기사항 없었다. 주요 임상증상은 두통, 구토, 의식변화등이었고 주요 신경학적 소견은 반신마비, 언어장애, 시력장애 등이었으며 뇌혈관조영술 시행전의 임상진단은 뇌출혈, 전환신경증등이었다(Table 1참조).

2. 방사선학적 소견

두개골 단순촬영은 모두 정상이었다. 뇌혈관조영술상

외경동맥과 내경동맥의 문합이 잘 발달한 경우에도 meningeal groove가 현저하다고 생각되는 것은 없었고 석회침착등도 찾아볼 수 없었다.

뇌혈관조영상에는 MPIAO의 특징적인 소견인 내경동맥 또는 그 분지들의 협착 내지는 폐쇄와 뇌저부에 이상혈관망 형성 및 collateral circulation 등이 잘 나타났는데 각 예의 소견은 Table 2와 같다.

Case I에서는 우측 내경동맥의 cervical segment에서 서서히 좁아지는 양상을 보이면서 완전히 폐쇄되었으며 중수막동맥과 천측두동맥이 현저하게 나타났고 중뇌동맥 분지들과 Transdural Anastomoses 하는 것을 볼 수 있었다. 이때 뇌저부에 이상혈관망 형성은 볼 수 없었다. 좌측 전뇌동맥과 중뇌동맥은 각각 A₁, M₁ 부위에서 갑자기 폐쇄되었으며 뇌저부에 형성된 이상혈관망을 통해 좌측 전뇌동맥 및 중뇌동맥과 그 분지들이 잘 나타났다. 또 Anterior communicating artery를 통해 우측 전뇌동맥 및 중뇌동맥이 잘 나타났다. 추골동맥조영상에는 협착이나 폐쇄등의 병변을 발견할 수는 없었으나 후뇌동맥의 분지가 잘 발달하여 우측 전뇌동맥의 분지와 문합함을 볼 수 있었다(Fig. 1).

Case II에서는 환자 상태가 좋지 않아서 좌측 경동맥조영술만 시행하였는데 전뇌동맥 및 중뇌동맥이 A₁, M₁ 부위에서 갑자기 협착되었으며 안동맥과 후뇌동맥이 현저하게 나타났고 뇌저부에서 이상혈관망을 볼 수 있었다. 또 외경동맥과 그 분지들이 현저하게 나타났고 좌측 중뇌동맥 분지들과 Transdural Anastomoses 하는 것이 나타났으며 후뇌동맥 분지와 전뇌동맥 및 중뇌동맥 분지의 문합을 볼 수 있었다.

Table 1. Cardinal Clinical Symptoms and Signs of MPIAO

| Case | I | II | III | IV | V |
|-------------------------------------|---------------------|-------------------------|-------------------------|-------------------------|---------------------|
| Age | 23 | 23 | 32 | 46 | 39 |
| Sex | Male | Male | Male | Female | Male |
| Onset | Abrupt | Abrupt | Abrupt | Abrupt | Abrupt |
| Chief Complaint | Hemiplegia | Vomiting | Unconsciousness | Unconsciousness | Hemiplegia |
| Weakness of Extremities | Left | Left | Left | Right | Left |
| Speech Disturbance | + | + | + | + | - |
| Facial Weakness | + | - | - | - | + |
| Papilledema | + | + | + | - | - |
| Meningeal Irritation sign | - | + | + | + | + |
| Preangiographic Clinical Impression | Conversion reaction | Intracranial hemorrhage | Intracranial hemorrhage | Intracranial hemorrhage | Rupture of aneurysm |

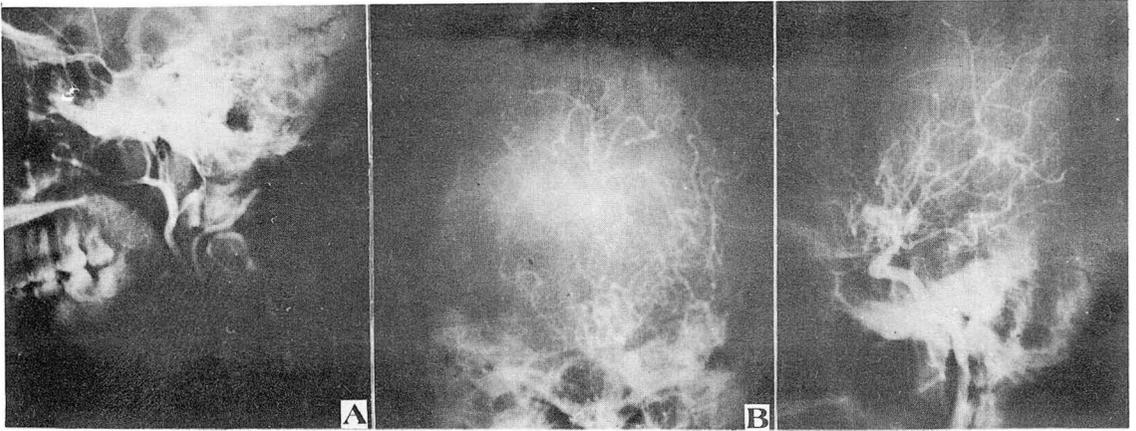


Fig. 1. (Case I): Right carotid angiogram shows occlusion of ICA at cervical segment. B and C: Occlusion of left first portion of ACA and MCA with visualization of left distal ACA and MCA branches via fine collateral network in basal ganglia area. Right ACA and MCA are visualized via anterior communicating artery.

Table 2. Cardinal Radiological Findings of MPIAO

| Case | Involved Artery | Anastomosis |
|------|------------------------------------|--|
| I | Right: Cervical segment of ICA | 1. TCA 2. LA |
| | Left: A1 and M1 | 3. CNBG 4. Filling of right ACA & MCA via ant. communicating a. |
| | Right: Not performed | 1. TCA 2. LA |
| | Left: A1 and M1 | 3. CNBG |
| II | Both: A1 and M1 | 1. TCA(?) 2. LA 3. CNBG |
| | Both: A1 and M1 | 1. TCA 2. LA 3. CNBG |
| | Right: A1 and M1 Left: Negative | 1. TCA(?) 2. LA 3. CNBG |

ICA : Internal carotid artery.

A1 : First portion of anterior cerebral artery

M1 : First portion of middle cerebral artery

TCA : Transdural external - internal carotid anastomosis

LA : Leptomeningeal anastomosis

CNBG : Fine collateral network in basal ganglia area.

Case III에서는 우측 경동맥은 전뇌동맥의 A₁ 부위, 중뇌동맥의 M₁ 부위에 완전한 폐쇄를 볼 수 있었으며 뇌저부에 이상혈관망을 나타냈다. 또한 후뇌동맥 분지들이 전뇌동맥 및 중뇌동맥 분지들과 문합하는 것이 잘 나타났다. 그러나 외경동맥 분지와 내경동맥 분지의 Transdural Anastomoses는 확실치가 않았다.

좌측 경동맥의 병변도 우측과 유사하게 나타났으며 뇌저부에 이상혈관망은 더 뚜렷한 소견을 보였다.

Case IV에서는 양측 전뇌동맥 및 중뇌동맥이 각각 A₁ M₁ 부위에서 협착을 보이며 Case III과 유사한 소견을 나타냈다. 다만 이 예에서는 Transdural Anastomoses를 볼 수 있었고 전맥락동맥이 후맥락동맥과 문합하는 소견이 더 잘 나타났다(Fig. 2).

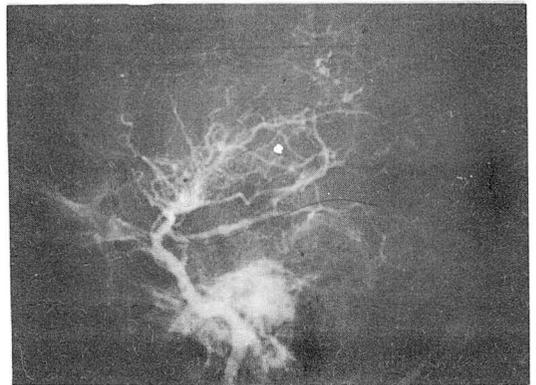


Fig. 2. (Case IV): Carotid angiogram shows small tortuous abnormal vessels in basal ganglia area supplying distal branches of ACA and MCA. Anastomosis of anterior and posterior choroidal arteries are well visualized.

Case V에서는 우측 전뇌동맥의 A₁ 부위, 중뇌동맥의 M₁ 부위가 서서히 폐쇄되는 양상을 보이면서 후뇌동맥 분지가 전뇌동맥 및 중뇌동맥 분지와 문합하는 것이 우측 두정부에서 관찰할 수 있었고 안동맥이 현저하게 나타났으며 뇌저부에 이상혈관망도 잘 나타났다. 추골동맥조영상에는 병변을 발견할 수 없었지만 후뇌동맥의 분지와 전뇌동맥의 분지가 문합함을 관찰할 수 있었다.

그러나 좌측 경동맥 및 그 분지들은 병변없이 정상소견을 보였다.

전산화 단층촬영술은 2예(Case I & V)에서 시행하였는데 Case I에서는 우측 parietal lobe에 불규칙한 low density로 나타나는 cerebral infarction 소견을 보였고 Case V에서는 우측 parietal lobe에 Homogeneous high density를 보이며 우측 뇌실을 약간 압박하는 Intracerebral hematoma 소견을 볼 수 있었다(Fig. 3, 4).

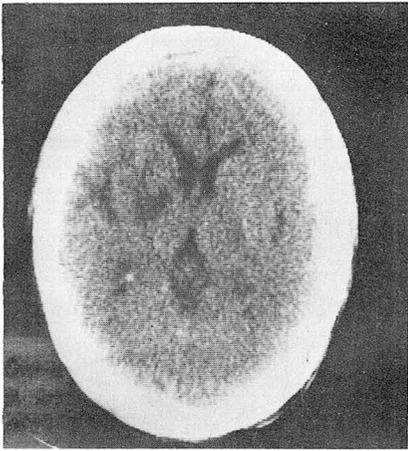


Fig. 3. (Case IV): Irregular low density area is noted in the right parietal lobe.

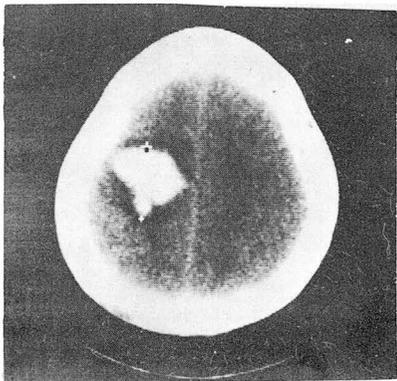


Fig. 4. (Case V): Homogeneous high density with irregular margin is seen in the right parietal lobe.

치료는 내과적으로 steroid, 혈관 확장제, 대증요법을 시행하였으며 Case IV, V에서는 Craniectomy를 시행하여 혈종을 제거하였으며 Case I에서는 External-Internal Carotid bypass surgery를 시행하였다.

예후는 불량했으며 관찰 기간동안 사망한 예는 2명(Case II, III)이었으며 다른 3명은 생존해 있으나 반신마비, 언어장애등은 계속 호소하고 있다.

IV. 고 안

MPIAO는 Cerebral Moya Moya disease, Rete mirabile disease, Spontaneous occlusion of circle of Willis 등 여러 명칭으로 불리워져 왔으며, 그 원인이나 병리, 병태에 관해서 학자 간에 여러 설이 있다^{3,7,14}.

Daniel 등은 양이나 소등의 하등 척추동물에서 내경동맥이 발달이 안되고 뇌저부에 이상혈관망을 형성함을 발견하였는데 이것을 rete mirabile라 하였고 MPIAO에서는 외경동맥과 내경동맥의 분지가 Transdural anastomoses하는 혈관망을 rete mirabile 또는 carotid rete라 한다^{3,11}.

이 질환의 원인에 대해서는 여러가지 설이 많은데 선천성 요인과 후천성 요인으로 나눌 수 있고 후천성 요인으로는 동맥경화, 방사선 피폭등이 있었으나 최근에는 비특이성 염증과 면역반응이 유력시 되고 있다^{4,7,16,17}. 저자들이 경험한 예에서는 이러한 요인들이 원인이 되리라는 증거는 확인하지 못했다.

병리소견으로는 뇌혈관 내막에 탄력섬유질과 교원섬유질이 증식하여 굵어져 있었고 그외 중막이나 외막이 굵어지거나 염증세포의 침윤소견은 없었다고 한다^{1,5,8,12}.

성별분포는 남자의 발생빈도가 더 높다는 보고가 많으나 여자가 더 높다는 보고도 있어 아직 확실히 알 수 없겠다.

이 질환의 주요 증상은 두통, 구토, 의식변화등이고 신경학적 소견은 반신마비, 운동장애, 언어장애등이었다.

뇌혈관조영술의 발달과 보편화에 따라 이 질환의 발견은 더욱 늘어날 전망이다. 저자들의 예에서는 내경동맥, 전뇌동맥 및 중뇌동맥이 협소 또는 폐쇄되면서 뇌저부에 이상혈관망과 그외 Collateral circulation 등을 나타내는 MPIAO의 특징적인 소견을 보였다. 또 양측성으로 발생한다는 보고가 많고 저자들도 동일한 소견을 보았지만 Case V에서는 편측에만 병변이 있음을 발견하였다.

주 병소부위는 내경동맥의 상상돌기 상부에서 발견되는데 저자들의 예에서는 유사한 소견을 보였으나 1예

(Case I)에서는 cervical segment 에서 나타났다. 뇌저동맥이나 후뇌동맥에 병변이 있는 경우가 드물다는 보고가 많은데 이 점은 저자들의 경험과 일치했다¹⁷⁾. MPIO는 뇌혈관조영상 여러 형태의 Collateral circulation을 형성하는 것이 특징인데 저자들이 경험한 예에서는 대략 다음 3가지 유형을 관찰할 수 있었다^{9, 15, 18)}.

1. Leptomeningeal Anastomosis

후뇌동맥 분지와 전뇌동맥 및 중뇌동맥 분지가 대뇌 반구 표면에서 문합을 이루는 경우.

2. Transdural External-internal Carotid Anastomosis(rete mirabile)

천측두동맥, 중수막동맥과 내상막동맥의 분지들이 경수막을 뚫고 들어가 내경동맥, 전뇌동맥 및 중뇌동맥의 분지들과 문합하는 경우.

3. Fine Collateral network in basal ganglia area

뇌저부에 외경동맥의 분지들과 내경동맥의 분지들이 문합하는 경우. 또 기시부를 알 수 없이 이상혈관망 형성을 볼 수 있는데 Leeds 등은 이러한 경우에 전 및 후 맥락막동맥, lenticulostriate artery, artery of Heubner, posterior callosal 및 thalamogeniculate artery가 기시부를 이룬다고 하였다⁹⁾.

저자들이 전산화 단층촬영술을 시행한 2예중 1예는 cerebral infarction, 또 다른 1예는 Intracerebral hematoma 소견을 나타냈으며 후자의 예에서는 수술에서 확인되었다.

뇌동맥조영술 시행 전의 임상진단은 뇌출혈, 전환신경증등이었으며 확진 방법은 뇌혈관 조영술 뿐이다.

치료는 아직 이 질환의 원인이나 병태를 알지 못하는 현재로서는 특별한 치료 방법이 없고 steroid, 대증요법 등이 있으며 외과적으로는 External-Internal carotid bypass surgery가 있다.

예후는 대개 불량한데 생존하더라도 반신마비, 언어장애, 시력장애 등의 후유증이 남는다.

V. 결 론

저자들은 1976년 3월부터 1980년 3월까지 국군수도통합병원에 입원한 환자로서 뇌혈관조영술상 MPIO로 확진된 5예의 환자에 대해서 임상 및 방사선학적 소견을 검토하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 연령분포는 20대 2명, 30대 2명, 40대 1명이

있고 성별분포는 남자 4명, 여자 1명이었다.

2. 주요 임상증상은 두통, 구토, 의식변화등이었고 신경학적 소견은 반신마비, 언어장애등이었다. 뇌혈관조영술 시행전의 임상진단은 뇌출혈, 전환신경증등이었다.

3. 단순두개골 X-선사진상에는 특기할만한 사항이 없었다.

4. 뇌혈관조영술상 병변의 부위는 내경동맥, 전뇌동맥 및 중뇌동맥이었으며 문합 방법은 Transdural external-internal carotid anastomosis, Leptomeningeal anastomosis 및 Fine collateral network in basal ganglia area였다. 추골동맥조영술상 병변은 발견할 수 없었다.

REFERENCES

1. Cho, M.D., and Sim, B.S., et al. : *Postmortem study on a Korean woman with cerebral rete mirabile. J. of Korean Neurosurgical Society* 2:51-56, 1973.
2. Chung, M.K., and Choi, D.R., et al. : *Radiological features of the cerebrovascular Moya Moya disease. The Journal of the Korean Radiological Society. Vol. XV, No. 2, 303-310, 1979.*
3. Daniel, P.M., Dawes, J.D.K., and Prichard, M.L. : *Studies of the carotid rete and its associated arteries. Phil. Tr. Roy. Soc. London, Ser. B., Biol. Sc. 237: 173-208, 1953.*
4. Ford, F.R., and Schaffer, A.J. : *Etiology of infantile acquired hemiplegia. Arch. Neurol., and Psychiat. 18:323-347, 1927.*
5. GY. Poor, and GY. Gacs : *The so-called "Moya Moya disease". Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry 37:370-377, 1974.*
6. Koo, A.H., and Newton, T.H. : *Pseudoxanthoma elasticum associated with carotid rete mirabile. AJ. Roentgenol. 116:16-22, 1972.*
7. Kudo, T. : *Spontaneous occlusion of the circle of Willis. A disease apparently confined to the Japanese. Neurology 18:485-496, 1968.*
8. Lee, H.S., and Ham, B.K. : *Postmortem study on a Korean woman with carotid rete mirabile. J. Korean Neurology 2:51-55, 1973.*
9. Leeds, N.E., and Abott, K.H. : *Collateral circulation in cerebrovascular disease in children via rete mirabile and perforating branches of anterior choroidal and posterior cerebral arteries. Radiology 85:628-634, 1965.*

10. Lee, Y.K., Choi, C.R., and Song, J.U. : *Clinical assessment and angiographical analysis on the cerebral rete mirabile. J. of Neurosurgical Society Vol. 4, No. 1, 51-59, 1975.*
11. Minagi, H., and Newton, T.H. : *Carotid rete mirabile in man. Radiology 80:100-102, 1966.*
12. Nishimoto, A., and Takeuchi, S. : *Abnormal cerebrovascular network to internal carotid arteries. J. Neurosurg. 29:255-260, 1968.*
13. Simon, J., Sabouraud, O., Guy, G., and Tuprin, J. : *Un cas de maladie de Nishimoto. A propos d'une maladie rare et bilaterale de la carotide in terne. Revue Neurologique 119:376-383, 1968.*
14. Sujuki, J., Takaku, A., and Asahi, M. et al. : *Study of disease presenting fibrilla like vessels at the base of brain. (frequently found in the Japanese). Brain and Nerve, Tokyo, 17:767-776, 1965.*
15. Tamaki, N., and Matsuta, T. : *Cerebral rete mirabile anastomoses. Brain and Nerve, 22:405-412, 1970.*
16. Taveras, J. M., and Wood, E.H. : *Multiple progressive intracranial arterial occlusions. Diagnostic Neuroradiology. Vol. 2, 2nd Edition, 902-909.*
17. Taveras, J.M. : *Multiple progressive intracranial arterial occlusions. A syndrome of children and young adults. Am. J. Roentgenol., Radium Ther., Nucl. Med. 106:235-268, 1969.*
18. Weidner, W., Hanafee, W., and Markham, C.H. : *Intracranial collateral circulation via leptomenigeal and rete mirabile anastomoses. Neurology 15:38-48, January 1965.*