대한방사선의학회지 2002;46:521 - 528

모야모야병에 있어서 MR에서 뇌경색과 혈관조영술소견간의 연관성: 후방순환의 중요성[1]

이은자 · 유원종[2] · 정소령[2] · 정봉각[2] · 송순영 · 김만득[3] · 강시원[2]

목적: 모야모야병을 가진 환자에서 혈관조영술 소견에서 전방 순환과 후방 순환의 변화와 MR 영상에서 보이는 뇌경색의 빈도와 분포사이의 관련성에 대하여 알아보았다.

대상과 방법: 특발성 모야모야병으로 진단된 34명의 환자의 모두 58예의 대뇌반구(양측성; 24예, 일측성; 10예)를 대상으로 하였고 남녀비는 12:22이었으며, 나이는 2세에서52세사이이었다. 모든 환자는 고식적인 혈관조영술과 MR영상을 시행하였다. 혈관조영술 소견을 분석하기 위해 전방순환과 후방순환 각각에서 혈관의 폐쇄정도를 단계별로 평가하였고 또한 후대뇌동맥의 피질 분지로부터 연막측부순환혈관의 발달정도를 4단계로 나누었다. MR영상에서는 대뇌 피질과 피질하 백질의 경색의 위치를 6개의 영역으로 나누었고, 그외 백질 및 기저핵의 경색, 뇌실확장, 피질위축, 그리고 혈종동반유무를 평가하여 MR 영상소견과 혈관조영술 소견간에 관련성에 대해서 카이자승법과 Mantel - Haenszel 경향분석법을 사용하여 통계적 유의성을 평가하였다.

결과: 후대뇌동맥의 폐쇄의 진행정도는 내경동맥의 단계의 진행정도와 통계적으로 유의하게 상관관계가 있었다($p<0.0001$). 후대뇌동맥의 폐쇄정도가 진행할수록 후대 뇌동맥으로 부터의 모야모야혈관의 발달이 감소하였으나($p<0.0001$), 내경동맥의 진행정도와는 통계적 유의성이 없었다($p>0.05$). 내경동맥과 후대뇌동맥의 폐쇄의 정도가 심할수록 대뇌피질의 경색의 발생이 통계적으로 유의하게 상관관계가 있었다($p<0.0001$). 모야모야환자에서 대뇌경색의 정도는 내경동맥의 폐쇄정도보다 후대뇌동맥의 폐쇄정도가 더 의미있게 유의하였다. 후대뇌동맥의 병변이 1단계 혹은 2단계일 경우에는 대뇌의 전방영역에 뇌경색이 분포하는 경향이 있고, 후대뇌동맥의 병변이 진행될수록 뇌경색은 대뇌의 후방, 특히 후방 중대뇌동맥 영역, 후방 분수계 영역, 후대뇌동맥 영역에 유의하게 뇌경색이 동반되었다($p=0.0007$). 전대뇌동맥영역과 전방 중대뇌동맥영역의 뇌경색은 내경동맥과 후대뇌동맥의 폐쇄정도와는 통계적 유의성이 없었다.

결론: 후대뇌동맥의 폐쇄정도와 내경동맥의 폐쇄정도는 통계적으로 유의하게 상관관계가 있었다. 내경동맥과 후대뇌동맥의 폐쇄정도가 진행할수록 보다 광범위한 뇌경색이 동반되었다. 모야모야환자에서 뇌경색의 정도는 내경동맥의 폐쇄정도보다 후대뇌동맥의 폐쇄정도와 더욱 의미있게 유의하였다. 모야모야환자에서 후대뇌동맥의 폐쇄는 뇌경색의 발생과 밀접한 관련이 있었다.

모야모야병은 원인이 알려져 있지 않은 뇌혈관의 협착을 야기하는 질환이다. 이 질환의 뇌혈관 촬영 소견은 양측 내경동맥의 상상돌기상부(supraclinoid)의 협착 및 폐쇄가 있고 이는 전대뇌동맥과 중대뇌동맥으로까지 침범된다. 또한 허혈상태의 뇌에 측부순환혈관(collateral vessels)인 소위 모야모야 혈관이 발달되게 된다. 이러한 측부순환혈관은 실질측부순환혈관, 연막측부순환혈관 그리고 경막측부순환혈관으로 나눌수 있다(1, 2). 모야모야환자에서 내경동맥의 분지부가 폐쇄되면 후방순환 특히 후대뇌동맥으로부터의 연막측부순환혈관이 주요한 대뇌혈액공급원이 된다고 알려져 있다. 따라서 연막측부순환혈관의 감소는 대뇌혈류공급에 주요한 영향을 미치게 된다. 후대뇌동맥의 폐쇄는 대뇌에 심한 허혈 혹은 경색을 야기하게 되는데 특히 뇌피질 혹은 피질하 백질에 경색을 야기하게 된다고 한다. 후대뇌동맥 병변의 유무와 이의 침범정도가 모야모야병의 진단 기준에 포함되어 있지 않고 또한 후방 순환의 중요성에 대해 별로 보고되어 있지 않다 (3 - 5).

[1]관동의대 명지병원 진단방사선과
[2]가톨릭 의과대학 진단방사선과
[3]분당차병원 진단방사선과
이 논문은 2001년 12월 13일 접수하여 2002년 4월 11일에 채택되었음.

따라서, 저자들은 뇌혈관 조영술에서 전방순환 및 후방순환에서의 변화와 자기공명영상(이하MR영상)에서 뇌경색의 위치와 범위간의 관련성에 대해서 연구하였다.

대상과 방법

혈관조영술상에서 모야모야병으로 진단되었고 혈관조영술 시행전 혹은 시행후 한달이내 MR영상을 시행한 34명의 환자에서 모두 58예의 대뇌반구(양측성; 24예, 일측성; 10예)를 대상으로 후향적으로 분석하였다. 대상환자는 남자가 12명 여자가 22명이었고 연령분포는 2세에서 52세까지로 평균 연령은 30.3세이었다. 모든 환자는 어떠한 근본적인 질환이 없는 특발성 모야모야환자이었다.

모든 예에서 양측 내경동맥과 일측 추골동맥의 혈관조영술과 MR영상을 시행하였다. 사용한 MR영상 기기는 0.5T (Gyroscan T5, Philips, Eindhoven, Netherlands)이었다. 영상영역(FOV)은 20 - 22×20 - 22 cm이고, 절편두께 5 - 6 mm, 절편간격 0.6 - 1 mm, 화소크기는 256×256, 여기회수는 2로 영상을 얻었고 영상은 고속스핀에코기법을 이용하여 T1강조(TR/TE=450 - 500/12 - 20 ms)와 T2강조(TR/TE= 1800 - 2300/90 - 120 ms)의 축상 및 시상 또는 관상영상을 얻었다. 혈관조영술 소견을 분석하기 위해 상상돌기 상부의 내경동맥을 폐쇄정도에 따라 6등급으로 나누었고 (Table 1), 후대뇌동맥은 혈관의 폐쇄정도에 따라서 4등급으로 나누었다 (Table 2). 후대뇌동맥으로부터 연막측부순환혈관의 발달정도를 4단계로 나누었다 (Table 3). MR영상에서는 T2 강조축상영상에서 대뇌 피질과 피질하 백질의 경색을 위치에 따라 각각 전대뇌동맥 영역, 전방 분수계 영역, 전방 중대뇌동맥 영역, 후방 중대뇌동맥 영역, 후방 분수계 영역 및 후대뇌동맥 영역등 6개의 부분으로 나누었다. 하나의 연속적인 병변이 두개이상의 영역을 침범할 때는 2개 이상의 영역으로 간주하였다. 그외 MR영상에서 백질 및 기저핵의 경색과 뇌실확장, 피질위축, 혈종동반유무에 대해서 평가하였다.

통계분석법으로 카이자승법과 Mantel - Haenszel 경향분석법을 이용하여 내경동맥의 분지의 병변이 진행될 때 후대뇌동맥 침범의 빈도에 대해서 통계적인 유의성에 대해 알아보았고, MR영상에서 대뇌경색의 분포및 정도와 혈관조영술에서 내경동맥과 후대뇌동맥의 폐쇄정도간의 관련성에 대해서 분석하였다. 또한, MR에서 백질 및 기저핵의 경색과 뇌실확장, 피질위축, 혈종동반유무와 혈관조영술소견과의 연관성에 대하여 분석하였다.

Table 1. Angiographic ICA Staging of Stenoocclusive Lesions in Patients with Moyamoya Disease

Staging	Angiographic Findings
I.	Narrowing of the carotid bifurcation
II.	Dilatation of the ACA and MCA with appearance of ICA moyamoya
III.	Partial disappearance of the ACA and MCA with intensification of ICA moyamoya
IV.	Advanced stenoocclusive changes in the ICA, ACA and MCA with decreased ICA moyamoya
V.	Absence of the ACA and MCA with further reduction of ICA moyamoya
VI.	Blood supply only from the ECA with almost complete disappearance of ICA moyamoya

ICA moyamoya: moyamoya vessels at or around the terminal part of the ICA
ICA: internal carotid artery, ACA: anterior cerebral artery, MCA: middle cerebral artery,
ECA: external carotid artery

결 과

혈관조영술에서 상상돌기상부의 내경동맥의 협착 - 폐쇄정도가 진행할수록 후대뇌동맥의 협착 - 폐쇄정도가 비례적으로 진행하여 통계적으로 유의한 상관관계가 있었다 (Table 4, $p<0.0001$). 내경동맥 및 후대뇌동맥의 폐쇄의 정도와 대뇌 피질 혹은 피질하 백질의 경색간의 관계를 보면 이들 혈관의 폐

Table 2. Angiographic PCA Staging of Stenoocclusive Lesions in Patients with Moyamoya Disease

Staging	Angiographic Findings
I.	No occlusive changes in the PCA
II.	Stenosis in the PCA with or without slightly developed PCA moyamoya
III.	Severe stenosis or virtually complete occlusion of the PCA with PCA moyamoya
IV.	Occlusion of the PCA with decreased PCA moyamoya

PCA moyamoya: moyamoya vessels from the PCA
PCA: posterior cerebral artery

Table 3. The Leptomeningeal Collateral Circulation from the PCA

Staging		Angiographic Findings
I.	Good	Cortical branches in all three frontal, parietal, and temporal lobes
II.	Moderate	Cortical branches in two of three lobes opacified
III.	Poor	Cortical branches in either parietal or temporal lobe opacified
IV.	None	No substantial collateral circulation

Table 4. Relationship between Angiographic ICA Stage and PCA Stage in Patients with Moyamoya Disease

ICA Stage		PCA Stage			
		I	II	III	IV
I.	(n = 0)	0	0	0	0
II.	(n = 5)	4	1	0	0
III.	(n = 10)	10	0	0	0
IV.	(n = 10)	8	2	0	0
V.	(n = 23)	13	2	3	5
VI.	(n = 10)	1	0	4	5
Total	(n = 58)	36	5	7	10

Mantel-Haenszel Chi-Square test for trend, $p<0.0001$

쇄의 정도가 심할수록 대뇌피질의 경색의 출현이 통계적으로 유의하게 관찰되었다. 즉, 내경동맥과 후대뇌동맥의 폐쇄정도가 진행할수록 보다 광범위한 대뇌피질의 경색이 동반되었다 (p<0.0001). 또한 후대뇌동맥의 폐쇄가 진행할수록 전방 분수계 영역, 후방 중대뇌동맥 영역, 후방 분수계 영역 및 후대뇌동맥 후방부에 경색이 유의하게 관찰되었고 (Fig. 1), 전대뇌동맥영역이나 전방 중대뇌동맥영역의 대뇌경색은 통계적 유의성이 없었다 (Table 5). 내경동맥은 병변이 진행할수록 후방 중대뇌동맥 영역과 후방 분수계 영역의 경색은 통계적으로 유의하게 발생하였으나 그외 영역의 경색은 통계적 유의성이 없었다 (Table 6).

대뇌경색의 정도는 내경동맥의 폐쇄정도보다 후대뇌동맥의 폐쇄정도와 더 의미있게 유의하였다. 후대뇌동맥의 병변이 1단계 혹은 2단계인 경우에는 대뇌의 전방영역에 뇌경색이 주로 분포하는 경향이 있고 (Fig. 2), 후대뇌동맥의 병변이 3단계 혹은 4단계로 진행될수록 뇌경색은 대뇌의 후방, 즉 후방 중대뇌동맥 영역, 후방 분수계 영역, 후대뇌동맥 영역에 유의하게 뇌경색이 동반되었다 (Fig. 3, p=0.0007). 그러나 전대뇌동맥영역과 전방 중대뇌동맥영역의 뇌경색의 빈도는 내경동맥과 후대뇌동맥의 폐쇄정도와는 통계적인 유의성이 없었다. 후대뇌동맥의 폐쇄정도가 진행할수록 후대뇌동맥으로 부터의 모야모야혈관의 발달이 감소하였으나 (p<0.0001), 내경동맥의 병변의 진행과 모야모야혈관의 발달간에는 통계적 유의성이 없었다(p>0.05).

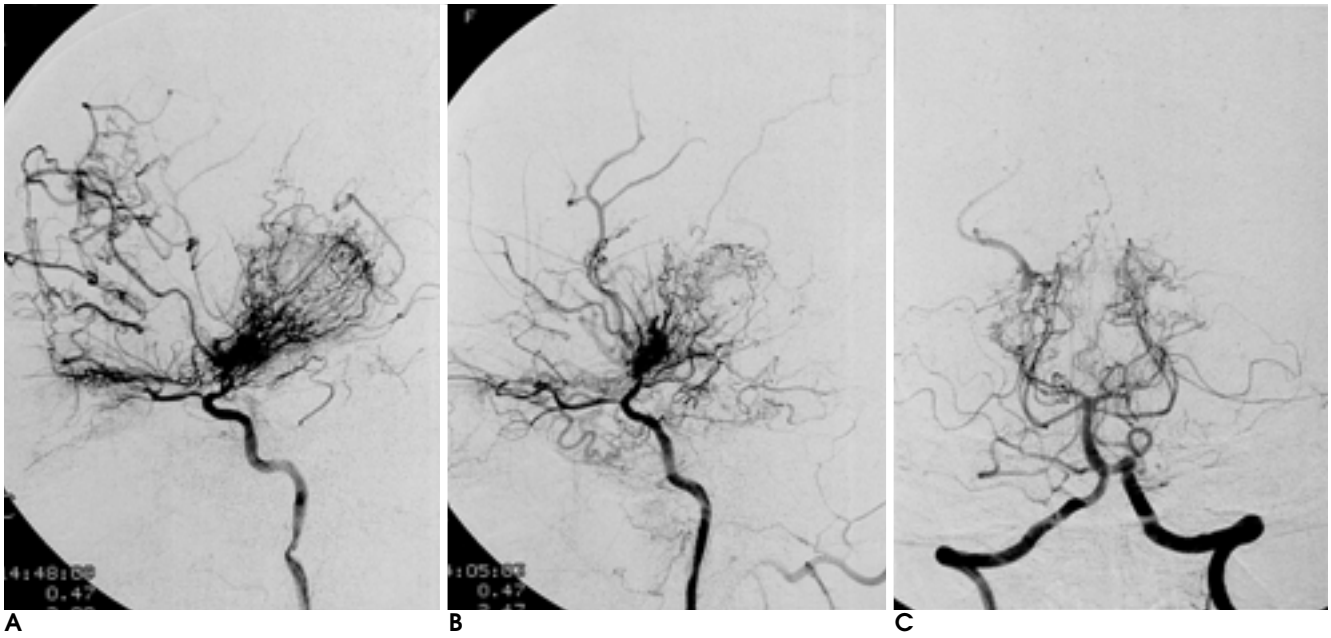

Fig. 1. A 46-year-old woman with moyamoya disease

A, B. Lateral views of left (**A**) and right (**B**) internal carotid angiogram show complete occlusion of the both internal carotid arteries. The anterior cerebral and middle cerebral arteries are occluded. The basal moyamoya vessels are slightly dilated.

C. Anteroposterior view of left vertebral angiogram shows severe stenoocclusive changes of bilateral posterior cerebral arteries with poor opacification of cortical branches. Leptomeningeal collateral vessels to the anterior circulation of the both cerebral hemispheres are poorly developed

D, E. Axial T2-weighted MR images reveal infarctions in territories of both posterior middle cerebral arteries and left posterior cerebral artery, and left posterior watershed area.

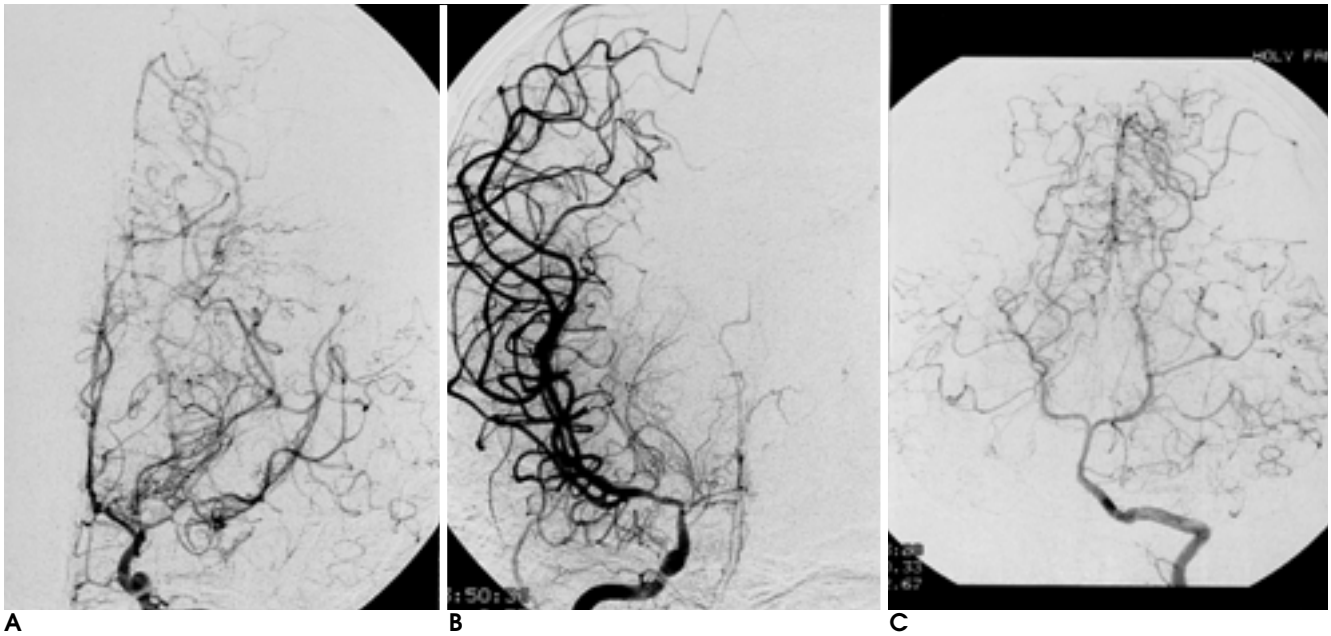

Fig. 2. A 13-year-old man with moyamoya disease
A. Anteroposterior view of left internal carotid angiogram reveals stenoocclusive change at the terminal part of the internal carotid artery, and proximal part of middle cerebral and anterior cerebral arteries. Moyamoya vessels at the base of the brain are evident.
B. Anteroposterior view of right internal carotid angiogram shows narrowing of carotid bifurcation.
C, D. Anteroposterior (**C**) and lateral (**D**) views of left vertebral angiogram show no stenoocclusive change of both posterior cerebral arteries with good leptomeningeal collateral vessels to the anterior circulation.
E. Axial T2-weighted MR images show infarctions in territory of left anterior middle cerebral artery and left anterior watershed area.

그외 대뇌 실질 병변으로 백질의 경색, 뇌실확장, 피질위축은 내경동맥과 후대뇌동맥의 폐쇄정도가 심할수록 통계적으로 유의하였다. 특히 백질의 경색은 후대뇌동맥의 병변보다 내경동맥의 폐쇄가 진행할수록 더욱 유의하였고, 뇌실질의 위축은 후대뇌동맥의 변화와 더욱 연관성이 있었다. 기저핵의 경색은 내경동맥과 후대뇌동맥의 폐쇄정도와 연관성이 없었다. 혈종이 동반된 경우는 모두 14예이었다. 백질내 혈종이 6예로 가장 많았고 이중 2예에서는 뇌실내혈종이 동반되었으며 그 다음으로 뇌실내에만 출혈이 있는 경우가 4예이었다. 그외 대뇌기저핵 혈종이 2예 그리고 시상하부에 혈종이 2예 있었다. 또한 뇌실내 출혈이 있었던 2예에서는 모야모야혈관에서 미세동맥류가 관찰되었다. 이러한 혈종의 동반역시 내경동맥과 후대뇌동맥의 폐쇄정도와는 관련성이 없었다 (Table 7, 8).

고 찰

모야모야병은 내경동맥의 분지부가 점차적으로 좁아져 모야모야혈관으로 불리우는 다양한 측부순환혈관을 형성하는 질환이다. 혈관 폐쇄의 진행은 내경동맥의 분지부에서 시작되어 점차적으로 전대뇌동맥과 중대뇌동맥의 근위부로 진행하게 되어 렌즈핵선조체동맥(lenticulostriate artery)이 확장되면서 소위 모야모야혈관이 형성된다. 후대뇌동맥으로부터의 모야모야혈

관은 주로 후대뇌동맥으로부터 수많은 천공혈관(perforators) 즉 시상천공동맥(thalamoperforating artery), 시상슬상동맥(thalamogeniculate artery)과 내외후방맥락막동맥(medial and lateral posterior choroidal artery)등으로 구성된다. 이러한 진행과정은 예외없이 뇌의 전방에서 후방으로 진행하게 된다. 아동기에는 일시적인 대뇌 허혈 혹은 뇌졸중 및 지적 기능저하의 빈도가 더 높고, 반면 어른에서는 뇌실에 인접한 소혈관에서 발생한 미세동맥류의 파열에 의한 출혈이 더욱 빈번하다. 남자보다 여자에서 약간 많이 발생하고 약 7%에서는 가족력이 있다 (2, 4, 5 - 10). 아동기에 발병한 모야모야병을 가진 환자의 연속적인 혈관조영술을 보면 병의 진행이 청소년기까지는 진행하고 그이후에는 안정되거나 아주 느리게 진행한다고 한다. 그러나 진행하더라도 모야모야병을 침범정도에 따라 6단계로 나눌 때 모야모야병을 가진 모든 환자가 5단계 혹은 6단계로 진행하는 것은 아니다 (5, 11).

MR 영상소견은 내경동맥과 대뇌동맥의 폐쇄, 대뇌기저핵이나 시상하부에 모야모야혈관의 발달, 피질 및 피질하 뇌경색 등이 있고, 그외 백질의 경색, 뇌위축, 출혈등의 소견이 있다 (7, 11, 12). 모야모야병에서 후대뇌동맥이 빈번하게 침범될지라도 후방순환의 중요성에 대해서는 별로 보고되어 있지 않다.

Table 5. Relationship between PCA Stage and Sites of Cortical Infarction in Patients with Moyamoya Disease

PCA stage		Sites of Infarction					
		ACA	AWA	Ant-MCA	Post-MCA	PWA	PCA
I.	(n=36)	2	3	3	0	0	0
II.	(n= 5)	0	2	0	0	0	0
III.	(n= 7)	0	2	2	4	3	2
IV.	(n=10)	0	4	2	8	9	3
p-valu*		NS†	0.043	NS†	<0.0001	<0.0001	0.0042

ACA: the territory of the anterior cerebral artery,
AWA: the anterior watershed area,
Ant-MCA: the anterior half of the territory of the MCA,
Post-MCA: the posterior half of the territory of the MCA,
PWA: the posterior watershed area,
PCA: the territory of the posterior cerebral artery
**p*-value : Chi-square test
†NS: not significant

Table 6. Relationship between ICA Stage and Sites of Cortical Infarction in Patients with Moyamoya Disease

ICA Stage		Sites of Infarction					
		ACA	AWS	Ant-MCA	Post-MCA	PWS	PCA
I.	(n= 0)	0	0	0	0	0	0
II.	(n= 5)	0	0	0	0	0	0
III.	(n=10)	0	1	1	0	0	0
IV.	(n=10)	0	0	0	0	0	0
V.	(n=23)	2	6	3	5	5	3
IV.	(n=10)	0	4	3	7	7	2
p-value*		NS†	NS†	NS†	0.0003	0.0003	NS†

ACA: the territory of the anterior cerebral artery, AWA: the anterior watershed area, Ant-MCA: the anterior half of the territory of the MCA, Post-MCA: the posterior half of the territory of the MCA, PWA: the posterior watershed area, PCA: the territory of the posterior cerebral artery
**p*-value : Chi-square test
† NS: not significant

Table 7. Relationship between PCA Stage and Cerebral Parenchymal Lesions on MR Images

PCA Stage		Cerebral parenchymal lesions				
		WM infarction	BG infarction	Ventricular dilatation	Cortical atrophy	Hemorrhage
I.	(n=36)	13	6	5	4	11
II.	(n= 5)	2	1	1	1	1
III.	(n= 7)	7	4	6	5	2
IV.	(n=10)	9	4	7	6	0
p-value*		0.001	NS†	<0.0001	0.0007	NS†

WM: white matter, BG: basal ganglia *p-value : Chi-square test †NS: not significant

Table 8. Relationship between ICA Stage and Cererbral Parenchymal Lesions on MR images

ICA Stage		Cerebral parenchymal lesions				
		WM infarction	BG infarction	Ventricular dilatation	Cortical atrophy	Hemorrhage
I.	(n= 0)	0	0	0	0	0
II.	(n= 5)	2	2	1	1	0
III.	(n=10)	2	2	1	0	5
IV.	(n=10)	0	1	0	0	2
V.	(n=23)	17	7	10	9	6
VI.	(n=10)	10	3	7	6	1
p-value*		<0.0001	NS†	0.0045	0.0057	NS†

WM: white matter, BG: basal ganglia *p-value : Chi-square test †NS: not significant

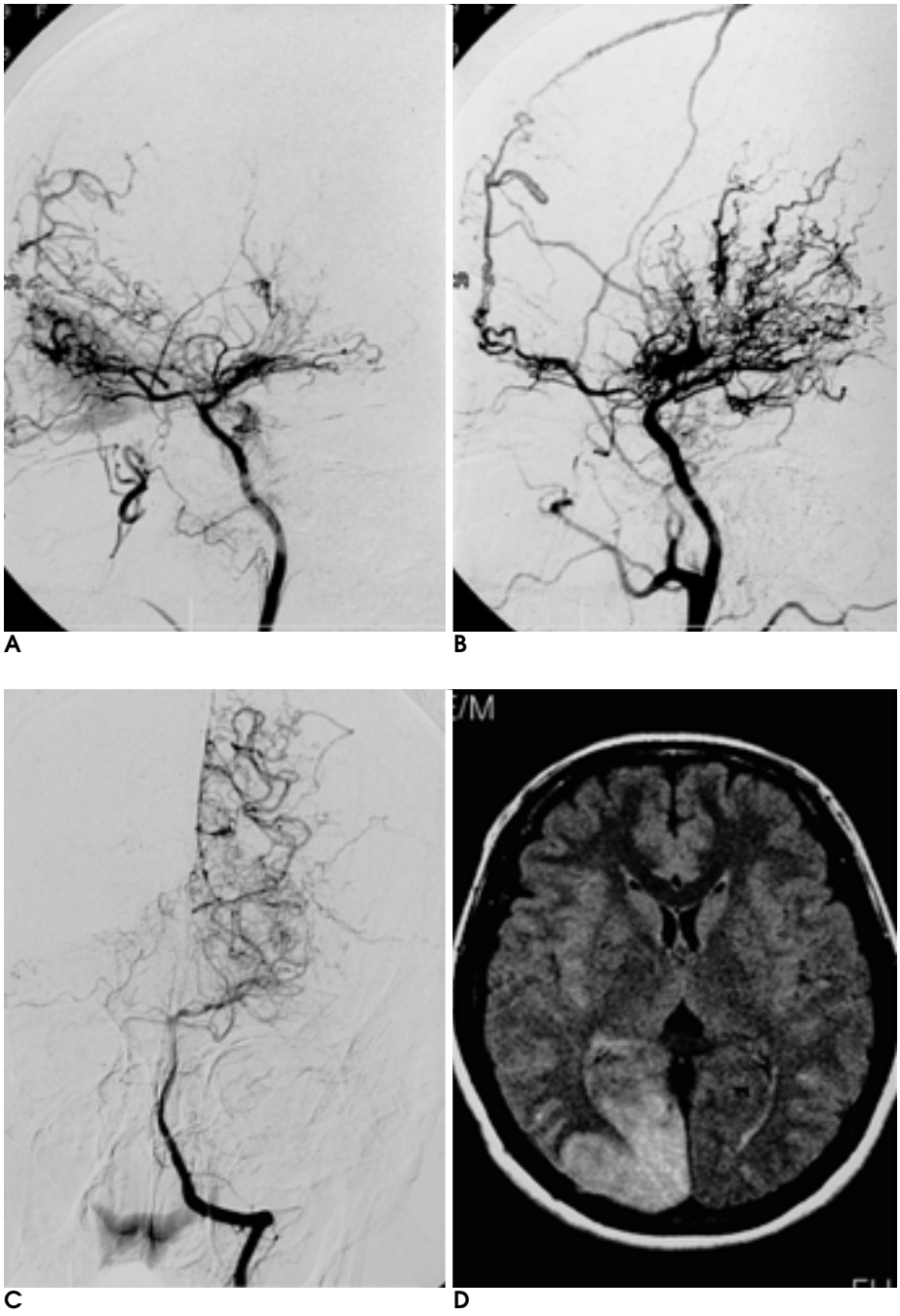

Fig. 3. A 38-year-old woman with moyamoya disease
A, B. Lateral views of left (**A**) and right (**B**) internal carotid angiogram show complete occlusion of the both internal carotid arteries. The anterior cerebral and middle cerebral arteries are occluded. The ophthalmic artery is markedly enlarged and provides collateral circulation mainly to the anterior cerebral artery distribution. The basal perforators are slightly dilated.
C. Anteroposterior view of left vertebral angiogram shows mild stenosis of left posterior cerebral artery, but its cortical branches are enlarged with numerous leptomeningeal collateral vessels. Right posterior cerebral artery is completely occluded with no leptomeningeal collaterals to the anterior circulation.
D. Axial FLAIR image shows infarctions in the territories of right posterior middle cerebral and posterior cerebral arteries, and posterior watershed area.

후대뇌동맥의 침범빈도는 내경동맥 분지부의 협착-폐쇄가 진행할수록 의미있게 증가한다고 한다 (2, 5). 저자들의 경우에도 58예중 22예에서 후대뇌동맥이 침범되었고 후대뇌동맥의 협착-폐쇄정도와 내경동맥 분지부의 그것과는 통계적으로 유의한 연관성이 있었다.

모야모야병에서 후방순환이 중요한 것은 양측 내경동맥의 분지부가 막히게 되면 척추기저부동맥 특히 후대뇌동맥으로부터의 연막측부순환혈관이 대뇌의 주요한 혈액공급원이 된다. 후대뇌동맥이 전방순환에 수많은 연막문합(leptomengeal anastomoses)을 형성하기 때문에 연막측부순환혈관의 수가 감소하게 되면 대뇌의 혈액공급에 결정적인 영향을 미치게 된다. 따라서 후대뇌동맥의 협착 및 폐쇄가 진행하게 되면 연막측부순환혈관의 수가 감소하게 되고, 후대뇌동맥이 완전히 막히게 되면 연막측부순환혈관이 사라지게 되어 결국에는 심한 대뇌허혈상태가 되어 뇌경색의 빈도가 증가하게 된다 (1, 3). 기저대뇌 모야모야혈관들은 모야모야병의 특징적인 소견일지라도 대뇌혈액공급에 있어서 기저 대뇌 모야모야혈관들의 기여도는 연막측부순환혈관의 그것보다 훨씬 적다 (1).

Mugikura 등(5)에 의한 현재의 연구에 따르면 후대뇌동맥으로부터 연막측부순환혈관은 내경동맥의 단계에 따라 변화하게 되는데 연막측부순환혈관은 내경동맥의 1단계일때는 거의 형성되지 않고 2단계나 3단계일 때 가장 잘 발달된다고 한다.

내경동맥이 3단계이상으로 진행되고 후대뇌동맥의 단계가 진행하게 되면 이러한 측부순환혈관이 감소하게 된다. 따라서 후대뇌동맥으로부터 전방순환으로의 연막측부순환혈관의 빈도는 내경동맥 분지부의 협착 - 폐쇄가 진행할수록 의미있게 감소한다. 이러한 연막측부순환혈관의 감소는 내경동맥의 폐쇄정도의 진행에 따른 후대뇌동맥의 협착이 진행되기 때문이다 (1, 3). 그러나 저자들의 경우에는 후대뇌동맥의 폐쇄정도가 진행할수록 후대뇌동맥으로 부터의 모야모야혈관의 발달은 의미있게 감소하였으나, 내경동맥의 병변의 진행과 모야모야혈관의 발달간에는 통계적 유의성이 없었다. 이는 저자들의 연구에서는 내경동맥의 폐쇄단계가 4단계이상이지만 후대뇌동맥의 병변이 없는 환자가 22명이나 되었고 또한 점차적으로 빠르게 병변이 진행하는 아동기보다 성인이 더 많았던 것이 통계적 유의성에 영향을 미쳤을 것으로 생각한다.

MR영상에서 대뇌경색은 특히 피질 및 피질하 영역에 많이 발생하고 주로 분수계 영역같은 혈역학적으로 취약부위에 주로 위치한다. 대뇌경색의 빈도는 후대뇌동맥의 협착이 있을 때 의미있게 증가하고 후대뇌동맥의 폐쇄가 있을 때는 더욱 증가한다. 또한 모야모야환자에 있어서 대뇌경색의 출현은 내경동맥분지의 협착 - 폐쇄보다는 후대뇌동맥의 협착 혹은 폐쇄와 더욱 의미있게 관련이 있다고 한다 (1, 2, 4).

저자들의 경우에는 피질 및 피질하 영역의 대뇌경색을 앞서 언급한 대로 6가지 영역으로 나누었을 때 내경동맥과 후대뇌동맥의 폐쇄정도가 진행할수록 보다 광범위한 뇌경색이 동반되었고, 특히 후대뇌동맥의 폐쇄정도가 내경동맥의 그것보다 더욱 유의하였다. 또한 후대뇌동맥의 병변이 경할수록 대뇌의 전방영역에 뇌경색이 분포하는 경향이 있고, 후대뇌동맥의 병변이 진행될수록 뇌경색은 대뇌의 후방, 특히 후방 중대뇌동맥영역, 후방 분수계 영역, 후대뇌동맥 영역에 유의하게 뇌경색이 동반되었다. 이는 모야모야환자에서 대뇌의 후반부가 더욱 의미있게 후대뇌동맥으로부터의 측부순환혈관에 의해 공급받는 것으로 생각되어 진다.

Yamada 등(1)은 전대뇌동맥영역의 뇌경색의 발생은 내경동맥 및 후대뇌동맥의 혈관조영술의 단계(stage)와 상관관계가 없다고 한다. 전대뇌동맥영역은 내상악동맥, 안동맥 혹은 중간뇌막동맥같은 외경동맥으로부터 측부순환혈관이 이곳에 혈액을 공급하고, 내경동맥 분지부의 협착 - 폐쇄의 정도가 진행할수록 이러한 경막측부순환혈관의 빈도가 증가하게 된다 (3). 저자들의 연구에서는 외경동맥으로부터 측부순환혈관의 발달정도는 평가하지는 않았지만 전대뇌동맥영역의 경색은 후대뇌동맥 및 내경동맥의 협착과는 통계적 유의성이 없었다.

백질의 경색은 전두엽 혹은 두정엽의 뇌실주위 백질 혹은 centrum semiovale에 주로 발생한다. 뇌위축은 만성적인 뇌허혈 혹은 경색의 결과로 발생하고 모야모야병이 진행한 경우에 관찰된다. 병의 초기에는 전두엽에서 현저하고 병이 진행함에 따라 미만성의 뇌위축이 보인다. 출혈은 확장된 관통동맥(perforating arteries)에서 발생한 작은 동맥류의 파열에 의해 발생하고 뇌실주위 백질 혹은 시상하부에서 주로 관찰되고 뇌실내 출혈이 동반된다. 그러나 뇌실내에 일차적으로 출혈이 발생하는 경우도 있다. 젊은 성인에서 특별한 원인없이 이러한 부위에 출혈이 있는 경우 모야모야병을 염두에 두어야 한다 (7, 12, 13). 저자들의 연구에서도 MR 소견상 백질의 경색, 뇌실확장 및 피질위축은 내경동맥와 후대뇌동맥의 폐쇄정도가 심할수록 통계적으로 유의하게 동반되었다. 특히 백질의 경색은 내경동맥의 진행정도와 더 유의한 관련이 있었고 뇌위축은 후대뇌동맥의 폐쇄정도가 진행할수록 빈도가 더욱 증가하기 때문에 후동맥의 병변이 뇌실질의 허혈 병변과 더욱 연관성이 있는 것으로 생각된다. 출혈의 동반은 이러한 혈관의 폐쇄정도와 관련성이 없었다. 또한 기저핵의 경색은 내경동맥과 후대뇌동맥의 폐쇄정도와는 연관성이 없었다.

결론적으로 후대뇌동맥의 폐쇄정도와 내경동맥의 폐쇄정도는 통계적으로 유의하게 상관관계가 있었고 내경동맥과 후대뇌동맥의 폐쇄정도가 진행할수록 보다 광범위한 뇌경색이 동반되었다. 모야모야환자에서 뇌경색의 정도는 내경동맥의 폐쇄정도보다 후대뇌동맥의 폐쇄정도와 더욱 의미있게 유의하였다. 따라서 모야모야환자에서 후대뇌동맥의 협착 - 폐쇄의 유무는 대뇌경색의 발생에 중요한 역할을 한다.

참 고 문 헌

1. Yamada I, Himeno Y, Nagaoka T, et al. Moyamoya disease: evaluation with diffusion-weighted and perfusion echo-planar MR imaging. *Radiology* 1999;212:340-347
2. Yamada I, Himeno Y, Suzuki S, Matsushima Y. Posterior circulation in moyamoya disease: angiographic study. *Radiology* 1995; 197:239-246
3. Miyamoto S, Kikuchi H, Karasawa J, Nagata I, Ikota T, Takeuchi S. Study of the posterior circulation in moyamoya disease: clinical and neuroradiological evaluation. *J Neurosurg* 1984;61:1032-1037
4. Yamada I, Suzuki S, Matsushima Y. Moyamoya disease: diagnostic accuracy of MRI. *Neuroradiology* 1995;37:356-361
5. Mugikura S, Takahashi S, Higano S, et al. The relationship between cerebral infarction and angiographic characteristics in childhood moyamoya disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 1999;20:336-343
6. Maki Y, Enomoto T. Moyamoya disease. *Child's Nerv Syst* 1988;4: 204-212
7. Bruno A, Adams Jr HP, Biller JB, Rezai K, Cornell S, Aschenbrener CA. A Cerebral infarction due to moyamoya disease in young adults. *Stroke* 1988;19:826-833
8. Manceau E, Giroud M, Dumas R. Moyamoya disease in children; a review of the clinical and radiological features and current treatment. *Child's Nerv Syst* 1997;13:595-600
9. Farrugia M, Howlett DC, Saks AM. Moyamoya disease. *Postgrad Med J* 1997;73:549-542
10. Bruno A, Yuh WTC, Biller J, Adams HP, Cornell SH. Magnetic resonance imaging in young adults with cerebral infarction due to moyamoya disease. *Arch Neurol* 1988;45:303-306
11. Ezura M, Yoshimoto T, Fujiwara S, Takahashi A, Shirane R, Mizoi K. Clinical and angiographic follow-up of childhood-onset moyamoya disease. *Child's Nerv Syst* 1995;11:591-594
12. Hasuo K, Mihara F, Matsushima T. MRI and MR angiography in moyamoya disease. *J Magn Reson Imaging* 1998;8:762-766
13. Takanashi J, Sugita K, Ishii M, et al. Moyamoya syndrome in young children:MR comparison with adult onset. *AJNR Am J Neuroradiol* 1993;14:1139-1143

J Korean Radiol Soc 2002;46:521 - 528

The Relationship between Cerebral Infarction on MR and Angiographic Findings in Moyamoya Disease:
Significance of the Posterior Circulation[1]

Eun Ja Lee, M.D., Won Jong Yu, M.D.[2], So Lyung Jung, M.D.[2], Bong Gak Chung, M.D.[2], Soon-Young Song, M.D., Man Deuk Kim, M.D.[3], Si Won Kang, M.D.[2]

[1]Department of Diagnostic Radiology, Kwandong University College of Medicine, Myongji Hospital
[2]Department of Diagnostic Radiology, The Catholic University of Korea
[3]Department of Diagnostic Radiology, Pundang CHA General Hospital, College of Medicine, Pochon CHA University

Purpose: To investigate the relationship between changes in the posterior and anterior circulation, as seen at angiography, and the frequency and extent of cerebral infarction revealed by MR imaging in moyamoya disease.
Materials and Methods: This study involved 34 patients (22 females and 12 males, aged 2 - 52years) in whom cerebral angiography revealed the presence of moyamoya disease (bilateral: unilateral = 24:10; total hemispheres = 58) and who also underwent brain MR imaging. To evaluate the angiographic findings, we applied each angiographic staging system to the anterior and posterior circulation. Leptomeningeal collateral circulation from the cortical branches of the posterior cerebral artery (PCA) was also assigned one of four grades. At MR imaging, areas of cerebral cortical or subcortical infarction in the hemisphere were divided into six zones. White matter and basal ganglionic infarction, ventricular dilatation, cortical atrophy, and hemorrhagic lesions were also evaluated. To demonstrate the statistical significance of the relationship between the angiographic and the MR findings, both the Mantel-Haenszel chi-square test for trend and the chi-square test were used.
Results: The degree of steno-occlusive PCA change correlated significantly with the internal carotid artery (ICA) stage ($p < 0.0001$). As PCA stages advanced, the degree of leptomeningeal collaterals from the PCA decreased significantly ($p < 0.0001$), but ICA stages were not significant ($p > 0.05$). The prevalence of infarction showed significant correlation with the degree of steno-occlusive change in both the ICA and PCA. The degree of cerebral ischemia in moyamoya patients increased proportionally with the severity of PCA stenosis rather than with that of steno-occlusive lesions of the anterior circulation. Infarctions tended to be distributed in the anterior part of the hemisphere at PCA stage I or II , while in more advanced PCA lesions, they were also found posteriorly, especially in the territories of the posterior middle cerebral artery (MCA), the posterior border zone, and the PCA ($p < 0.0001$). The frequency of infarctions in the territories of the anterior cerebral artery (ACA) and the anterior MCA was unrelated to the degree of steno-occlusive ICA and PCA lesions ($p > 0.05$).
Conclusion: The degree of steno-occlusive lesions of the PCA correlated with the ICA stage. Progressive changes in steno-occlusive lesions of the ICA and PCA are associated with the extent and distribution of cerebral infarction. The degree of cerebral ischemia in moyamoya patients increased proportionally with the severity of PCA stenosis rather than with that of steno-occlusive lesions of the anterior circulation. In these patients, the presence of stenotic or occlusive PCA lesions appears to be significantly related to the occurrence of cerebral infarction.

Index words : Moyamoya disease
Brain, MR
Cerebral angiography

Address reprint requests to : Eun Ja Lee, M.D., The Department of Radiology, Kwandong University, College of Medicine, Myongji Hospital, 697-24, Hwajung-gong, Dukyang-gu, Koyang-City 412-270, Korea.
Tel. 82-31-962-6900 Fax. 82-31-962-4902 E-mail: ejl1048@hanmail.net