

= 증례보고 =

## 앞허혈시신경병증으로 발견된 모야모야병 1예

조아란<sup>1</sup> · 김소영<sup>1,2</sup>

순천향대학교 의과대학 안과학교실<sup>1</sup>, 순천향대학교천안병원 안과<sup>2</sup>

**목적:** 시력저하를 증상으로 내원하여 앞허혈시신경병증으로 진단된 환자에서 진행된 모야모야병을 발견하여 그 증례를 보고하고자 한다.

**증례요약:** 46세 여자 환자가 3일 전부터 시작된 두통과 시력저하를 주소로 내원하였다. 내원 당시 교정시력은 우안 20/25, 좌안 20/70 이었고 좌안의 동공은 확장되어 있었으며 상대구심성동공장애를 보였다. 안저검사상 좌측 시신경유두 부종이 관찰되었다. 입원 후 고용량 부신피질호르몬 주사요법을 시행하면서 자기공명 뇌혈관촬영을 시행하였는데 그 결과 모야모야병이 의심되었고 뇌혈관조영술로 확진하였다. 고용량 부신피질호르몬 주사요법을 시행 후 두통과 시력저하는 호전되었으며 신경외과와 안과에서 경과관찰 중이다.

**결론:** 앞허혈시신경병증을 첫 증상으로 하여 발견된 진행된 모야모야병을 경험하여 이를 보고한다.

(대한안과학회지 2011;52(7):887-892)

모야모야병은 1957년 일본에서 양측 내경동맥의 형성부전이 동반된 진행성 폐쇄성 뇌혈관질환으로 처음 기술되었다.<sup>1</sup> 윌리슨환에서 점차적인 폐쇄에 따른 뇌 혈류 감소를 보상할 수 없을 때에는 그에 따른 증상을 보이게 되는데 일과성 허혈증상으로 인한 일시적인 손저림, 운동기능 마비, 발음부전 등이 유발될 수 있고 특히 성인에서는 지주막하출혈, 뇌출혈, 뇌경색 등의 증상이 동반되고 또한 시야결손 등 다양한 안과적인 증상이 동반될 수 있다.<sup>2</sup>

저자들은 두통과 시력저하를 첫 증상으로 내원한 환자에서 양안 앞허혈시신경병증 진단하에 입원 치료하던 중 상당히 진행된 상태의 모야모야병을 발견한 예를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

### 증례보고

2008년 12월 2일 46세 여자 환자가 3일 전부터 시작된 두통과 좌안 시력저하를 주소로 외래로 내원하였다. 평소에도 가끔 심한 두통이 동반되곤 하였지만 검사를 받아본 적은 없었고 특별한 과거력은 없었다. 할아버지가 양안 시력

을 상실하였고 할머니가 뇌혈관질환으로 사망한 가족력이 있었다. 안과 초진 당시 교정시력은 우안 20/25, 좌안 20/70으로 양안 모두 감소되어 있었고 안압은 비접촉식안압계로 우안 15 mmHg, 좌안 11 mmHg이었으며 세극등검사상 좌안의 동공확장, 상대구심성동공장애 소견 외에 전안부의 특이 소견은 없었다. 안저검사상 좌안의 현저한 시신경유두 부종, 우안의 약한 시신경유두 부종 소견이 있었고 (Fig. 1) 험프리스시야검사서 우안은 중심주위시야결손, 좌안은 광범위한 시야결손을 보였다(Fig. 2).

한식색각검사와 형광안저촬영검사상 팔망막순환시간과 동정맥통과시간 모두 정상이며 시신경 부위를 비롯한 다른 부위의 충만결손은 보이지 않았지만 시각유발전위검사상 좌안에서 진폭이 감소되어 있었다(Fig. 3). 다른 전신적인 이상 소견은 없었다. 시신경병증 진단하에 입원하여 고용량 부신피질호르몬 주사요법을 시행하면서 신경학적인 검사를 진행하기로 하였다.

뇌자기공명영상검사서 양측 앞관통질(anterior perforated substance)과 중대뇌동맥에서 작은 다발성 무신호가 보여(Fig. 4) 모야모야병을 의심하였고 다음날 시행한 자기공명뇌혈관조영촬영에서 양측 원위부 내경동맥의 폐색을 보였다. 모야모야병의 확진을 위해 신경외과의 협진하에 경동맥뇌혈관조영술을 입원 4일째에 시행하였는데 그 결과 양측 원위부 내경동맥의 폐색을 동반한 뇌 기저부의 비정상적인 광범위한 특징적인 모양의 우회혈관망의 소견을 보여 상당히 진행된 상태의 모야모야병을 확진하였다(Fig. 5).

입원 3일째 교정시력이 우안 20/20, 좌안 20/30로 호전되었으나 한식색각검사서 우안은 정상, 좌안은 제3색약

■ 접수 일: 2010년 3월 17일 ■ 심사통과일: 2011년 1월 12일  
■ 게재허가일: 2011년 4월 12일

■ 책임저자: 김 소 영

천안시 동남구 봉명동 23-20  
순천향대학교천안병원 안과  
Tel: 041-530-2260, Fax: 041-576-2262  
E-mail: ophdrkim@schch.ac.kr

\* 본 논문의 요지는 2009년 대한안과학회 제101회 학술대회에서 포스터로 발표되었음.



Figure 1. Fundus photographs show marked disc swelling in the left eye and mild disc swelling in the right eye.

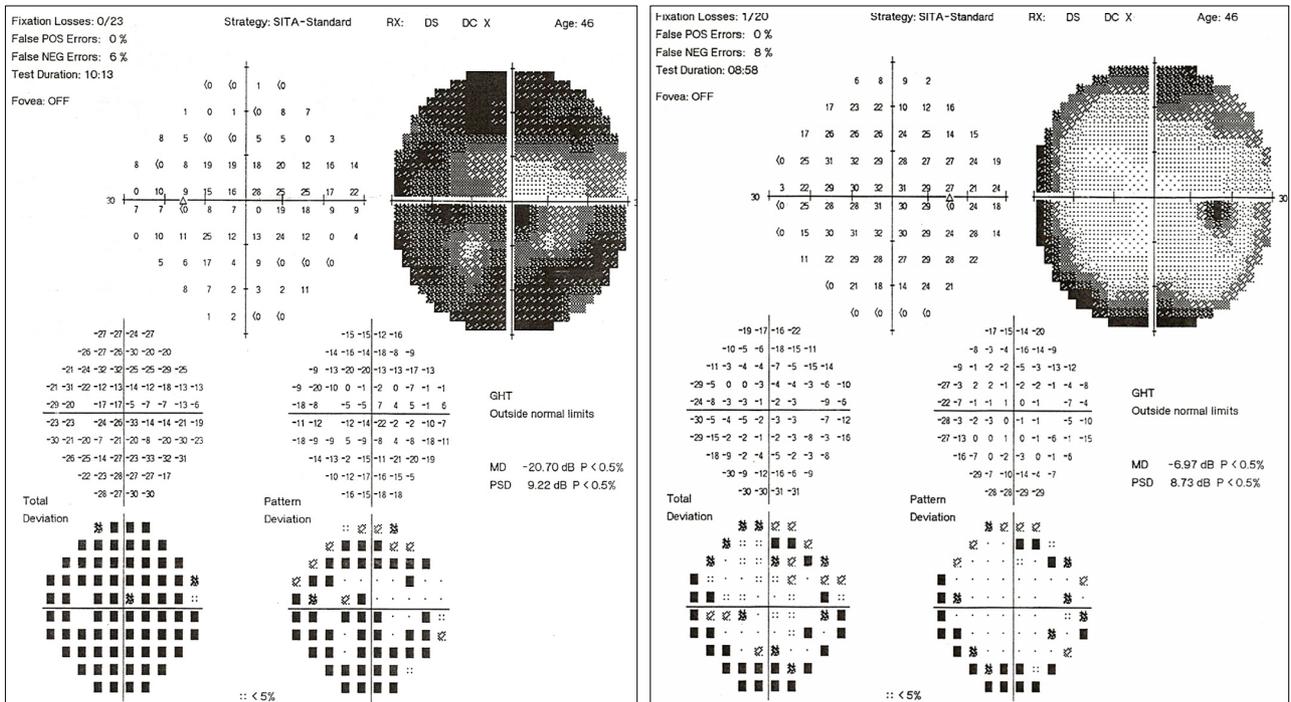


Figure 2. The visual field exams on first visit show pericentral scotomas in the right eye and diffuse scotoma in the left eye.

을 보였고, 입원 4일째 고용량 부신피질호르몬 주사요법을 종료하였으며 초진 시 관찰되었던 좌안의 동공확장, 상대구 심성동공장애 소견이 사라졌다. 입원 5일째 안저검사상 좌안의 시신경유두부 부종은 감소하고 약간 충혈된 양상만 보였으며 스테로이드 감량을 시작하며 퇴원하였다. 퇴원 후 1주일째 외래 경과관찰 시에 두통, 시력저하 등의 증상은 호전되었고 안과검사서 양안 나안시력은 20/20으로 호전되었으며, 색각검사는 정상하였고 시야검사상에서 양안의 시야결손부위가 호전되었다(Fig. 6). 이후 안과, 신경외과

에서 경과관찰하면서 수술적 치료를 고려하기로 하였다.

## 고찰

모야모야병은 1957년 Takeuchi에 의해 양측 내경동맥의 형성부전으로 처음 기술되었으며,<sup>3</sup> 그후 1969년에 Suzuki와 Takaku에 의해 모야모야병으로 명명되었다.<sup>4</sup> 모야모야란 일본어로 구름이나 연기가 모락모락 피어나는 모양, 담배연기가 공중에 확산되는 듯한 모양과 비슷하다는 뜻으로,

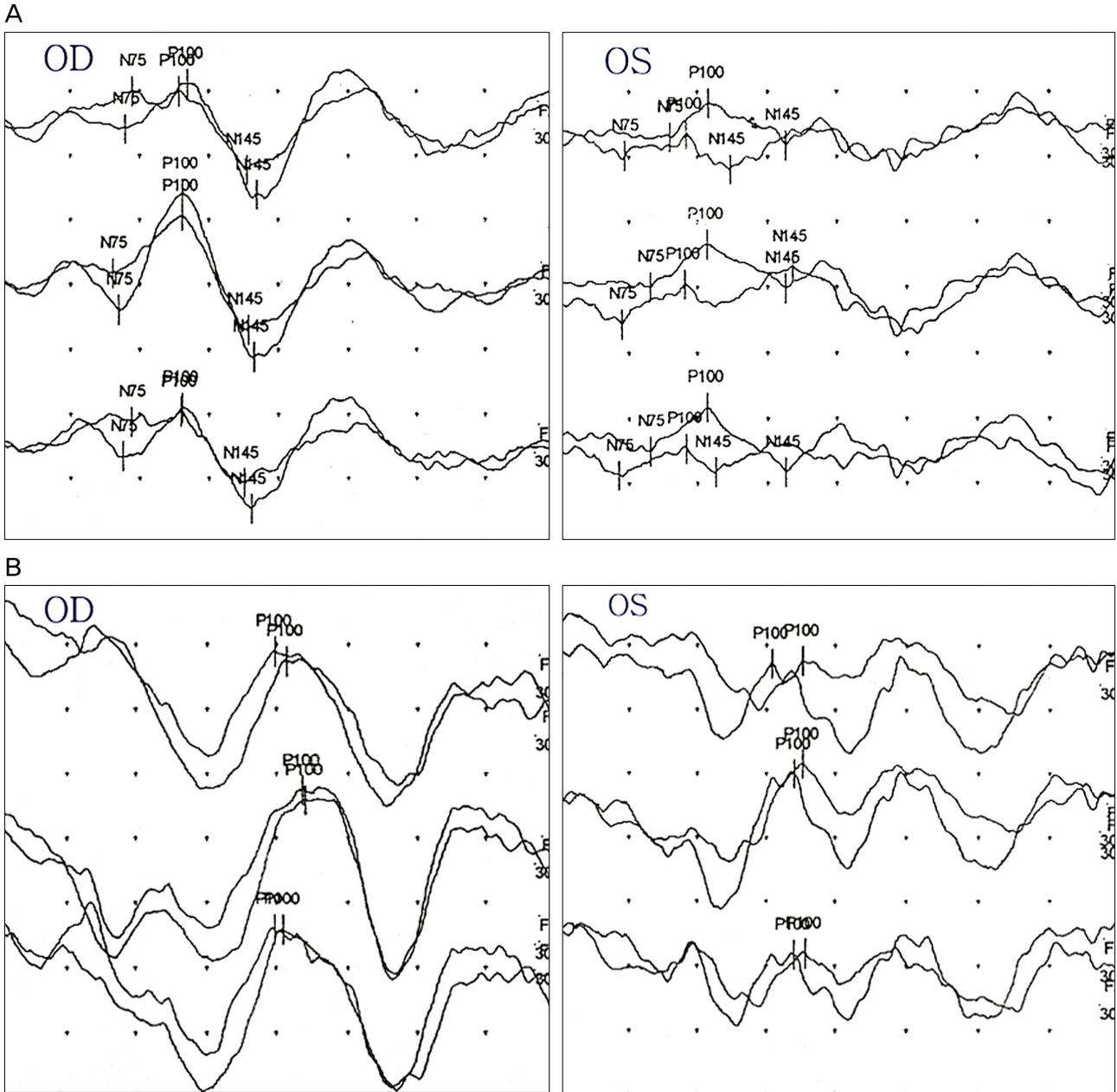


Figure 3. The left eye VEP shows a decrease in amplitude. (A) Pattern VEP. (B) Flash VEP.

뇌동맥조영상 부족한 대뇌 혈류를 보상하기 위해 미세 혈관이 비정상적으로 발달하여 생긴 독특한 모양을 보고 붙인 말이다. 특별한 원인이나 기저 질환이 없이 뇌혈관 사진 소견상 두개 내 내경동맥의 말단, 전 및 중대뇌동맥 근위측 협착 또는 폐색이 보이고, 그 부근에 이상 혈관인 모야모야 혈관그물이 관찰된다. 일본, 한국, 중국에 많고 구미, 동남아시아에서는 드물어 그 이유는 잘 모르지만 인종적인 요인이 많은 질환이며 주기적으로 전국적인 역학조사를 시행하고 있는 일본의 자료를 보면, 2003년에는 인구 10만 명당 0.54명의 환자가 발생하여 총 7700명의 유병 인구를 보고하였다.<sup>5</sup> 우리나라에서는 1995년, 대한뇌혈관질환학회에

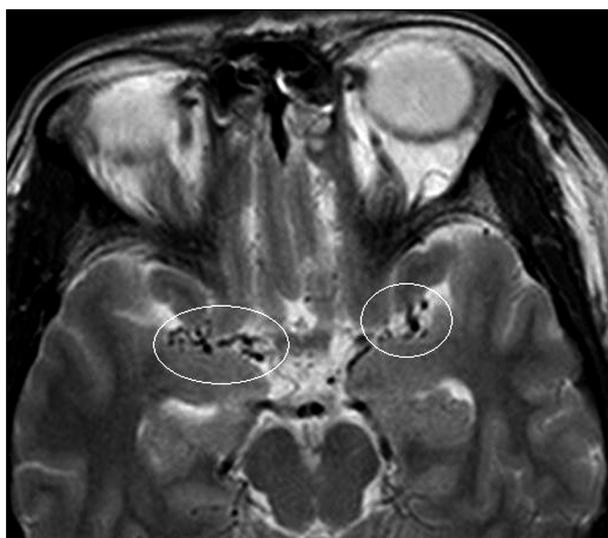
서 시행한 주요 병원에 대한 표본조사에서 1994년까지 약 500명의 환자가 발견되었다고 보고되었으며 최근에는 우리나라에서 연간 적어도 150명 이상의 환자가 진단되고 있는 것으로 추정된다.<sup>6</sup>

대부분의 경우는 명백한 원인이 없는 특발성으로서 산발적으로 발생하지만, 선천적이거나 후천적인 여러 임상 상황에 동반된 예들도 보고되고 있다. 가족적으로 발생하거나, 일란성 쌍생아에서 발생한 예, Down 증후군이나 Fanconi 빈혈, 선천성 심질환 등에 동반되어 발생한 경우 등은 유전적인 소인이 관여함을 시사하고 있고, 후천적인 경우에는 신경섬유종, 겸상 적혈구성빈혈, 결핵성 뇌막염, 동맥경화

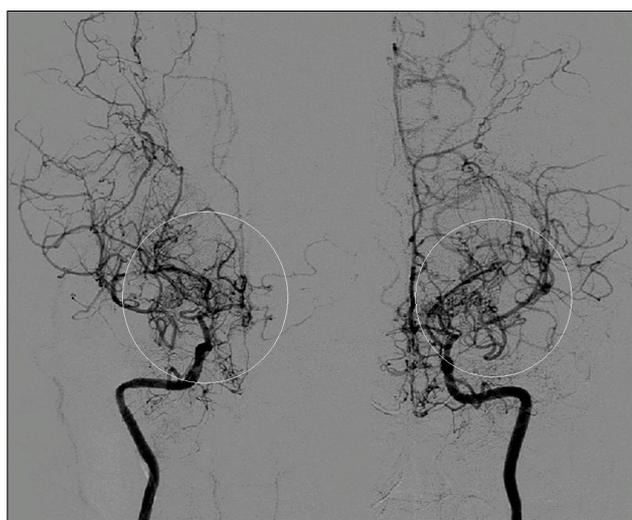
증, 결체조직질환, 두경부의 방사선 치료 후에 이차적으로 발생했다는 보고들이 있다.

이 병의 진단분류에 대해서는 아직도 논란이 많으나 양측성인 경우를 명확한 모야모야병(definite moyamoya disease), 단측성인 경우를 추정 모야모야병(probable moyamoya disease), 동반된 다른 질환이 있을 경우 모야모야 증후군(moyamoya syndrome)으로 나누며<sup>1</sup> 본 증례는 이 진단기준에 의하면 명확한 모야모야병(definite moyamoya disease)으로 분류 가능하다.

모야모야병의 치료는 내과적, 외과적 치료 모두 가능하며 내과적 치료는 급성기 상태에서는 스테로이드, 항경련제, 항혈소판제 등을 사용하여 증상을 경감시키는 도움을



**Figure 4.** T2-weighted brain MRI shows increased tiny signal voids in both middle cerebral artery trunks (R/O Moyamoya disease).



**Figure 5.** Brain MRA and cerebral angiography show stenosis of both internal carotid arteries and development of abnormal vascular networks (moyamoya vessels) at the base of the brain.

줄 수 있으나 보고에 따르면 재발이나 뇌혈관조영술상의 병의 진행을 변화시키지는 못한다고 하였다.<sup>7</sup> 따라서 현재 까지 모야모야병의 치료는 전적으로 수술에 의존하고 있다. 수술은 뇌의 혈류공급을 늘려주는 것을 목표로 하며, 허혈에 빠져 있는 뇌조직을 구하고 앞으로 발생할 수 있는 뇌경색을 예방하는 목적을 가진다.

안과적 증상 및 증후로는 시야결손, 안구진탕, 시력감퇴, 동명성 반맹, 일과성 흑암시, 일시적인 복시, 중심암점, 시실인증, 시각상실, 사분맹, 섬광암점, 시신경유두창백 등이 나타날 수 있다. 이러한 징후들은 안동맥 또는 뒤대뇌동맥의 순환장애에 의한 것이다.<sup>2,8</sup> 증례로는 모야모야에 의한 앞허혈시신경병증,<sup>9</sup> 안허혈증후군,<sup>10</sup> 안동맥폐쇄,<sup>11</sup> 맥락막 막 위축,<sup>12</sup> 망막동맥폐쇄,<sup>13</sup> 상방주시마비<sup>14</sup> 등이 보고되었으며 동반된 안과적 기형으로는 홍채형성저하증,<sup>15</sup> Morning glory syndrome<sup>16</sup> 등이 보고되었다.

본 증례는 시신경병증을 첫 증상으로 모야모야병이 진단되었던 경우로 양측 내경동맥의 심한 협착으로 인한 관류저하로 뒤섬모체동맥허혈의 혈류 공급부위인 사상판, 앞사상판, 시신경의 사상판후측 부위의 혈류 공급 장애를 일으켜 발생한 앞허혈시신경병증 초기단계에서 발견된 것으로 생각된다. 대뇌의 전반적인 허혈과 산소부족으로 인한 뇌부종이 두통과 시신경병증의 원인으로 생각되며 고용량 부신피질호르몬 주사요법 후 뇌부종이 호전되면서 두통과 시력저하가 호전되었던 것으로 생각되어 뇌부종에 의한 압박시신경병증의 가능성도 생각해 볼 수 있겠다.

이는 국내에서는 지금까지 한 번도 보고된 바 없는 증례이며 이처럼 비특이적인 시신경병증 환자에서 뇌자기공명 영상검사를 포함한 대뇌 평가는 필수적인 검사라고 하겠다.

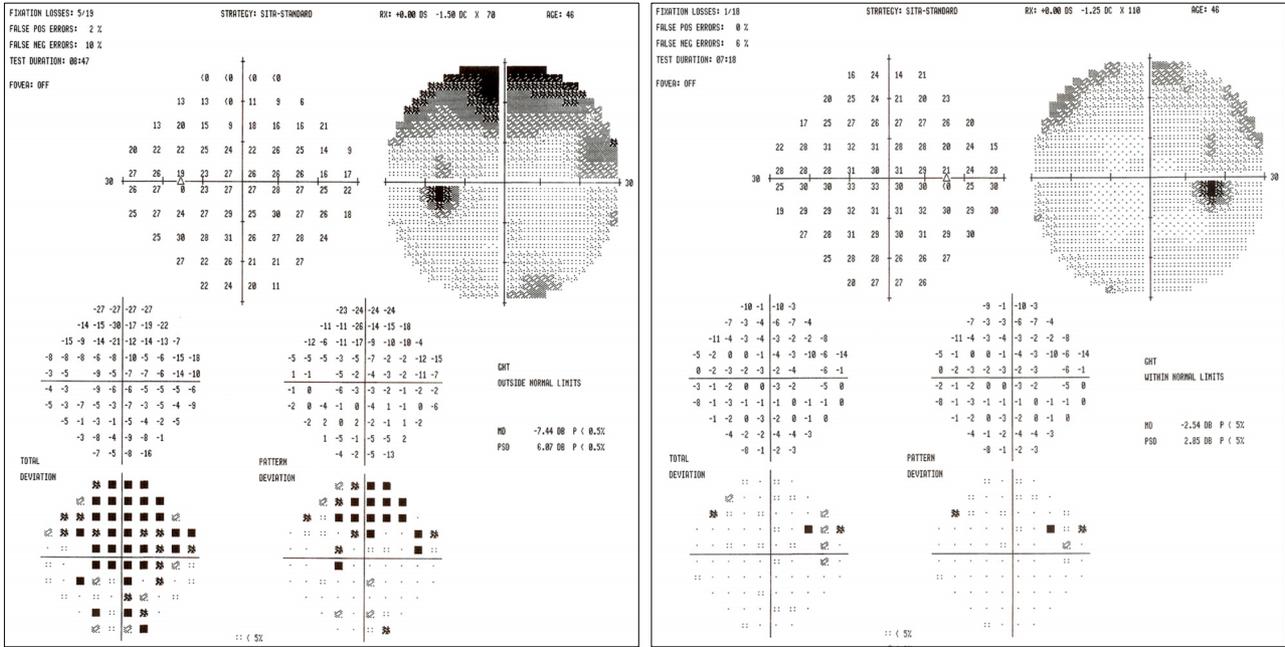


Figure 6. The visual field exams at last visit show improved field defects in both eyes.

## 참고문헌

- David CA, Nottmeier E. Intracranial occlusion disease: Moyamoya. In: Winn HR ed. Youmans Neurological Surgery, 5th ed. Philadelphia: Saunders, 2004; v. 2. chap. 103.
- Noda S, Hayasaka S, Setogawa T, Matsumoto S. Ocular symptoms of moyamoya disease. *Am J Ophthalmol* 1987;103:812-6.
- Takeuchi K. Occlusive diseases of the carotid artery. *Shinkei Shimpo* 1961;5:511-43.
- Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 1969;20:288-99.
- Kuriyama S, Kusaka Y, Fujimura M, et al. Prevalence and clinicoepidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide epidemiological survey. *Stroke* 2008;39:42-7.
- Phi JH, Wang KC, Cho BK, Kim SK. Pediatric cerebrovascular disease. *Korean J Pediatr* 2008;51:1282-9.
- Robertson RL, Burrows PE, Barnes PD, et al. Angiographic changes after pial synangiosis in childhood moyamoya disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997;18:837-45.
- Miyamoto S, Kikuchi H, Karasawa J, et al. Study of the posterior circulation in moyamoya disease. Part 2: Visual disturbances and surgical treatment. *J Neurosurg* 1986;65:454-60.
- 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.
- Barrall JL, Summers CG. Ocular ischemic syndrome in a child with moyamoya disease and neurofibromatosis. *Surv Ophthalmol* 1996;40:500-4.
- Ushimura S, Mochizuki K, Ohashi M, et al. Sudden blindness in the fourth month of pregnancy led to diagnosis of moyamoya disease. *Ophthalmologica* 1993;207:169-73.
- Harissi-Dagher M, Sebag M, Dagher JH, Moundjian R. Chorioretinal atrophy in a patient with moyamoya disease. Case report. *J Neurosurg* 2004;101:843-5.
- Chace R, Hedges TR 3rd. Retinal artery occlusion due to moyamoya disease. *J Clin Neuroophthalmol* 1984;4:31-4.
- 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.
- Khan N, Schinzel A, Shuknecht B, et al. Moyamoya angiopathy with dolichoectatic internal carotid arteries, patent ductus arteriosus and pupillary dysfunction: a new genetic syndrome? *Eur Neurol* 2004;51:72-7.
- Krishnan C, Roy A, Traboulsi E. Morning glory disk anomaly, choroidal coloboma, and congenital constrictive malformations of the internal carotid arteries (moyamoya disease). *Ophthalmic Genet* 2000;21:21-4.

=ABSTRACT=

## A Case of Moyamoya Disease Initially Presenting as Anterior Ischemic Optic Neuropathy

Aran Cho, MD<sup>1</sup>, So Young Kim, MD, PhD<sup>1,2</sup>

*Department of Ophthalmology, Soonchunhyang University College of Medicine<sup>1</sup>, Seoul, Korea  
Department of Ophthalmology, Soonchunhyang University Cheonan Hospital<sup>2</sup>, Cheonan, Korea*

**Purpose:** To present a case of a patient with decreased visual acuity and anterior ischemic optic neuropathy diagnosed with advanced Moyamoya disease.

**Case summary:** A 46-year-old woman presented sudden episodes of headache and decreased visual acuity. On her first visit, her best corrected visual acuity was 20/25 in the right eye and 20/70 in the left eye. The left eye pupil was dilated with a relative afferent papillary defect. Fundus examinations revealed disc swelling in the left eye. After being admitted, steroid pulse therapy was started and Magnetic Resonance Imaging (MRI) studies revealed Moyamoya disease. The diagnosis was confirmed via Magnetic Resonance Angiography (MRA). After steroid pulse therapy, the headaches and visual acuity improved and the patient is continuing follow-up visits at neurosurgery and ophthalmology clinics.

**Conclusions:** Patients with Moyamoya disease may initially present symptoms and signs of anterior ischemic optic neuropathy.

J Korean Ophthalmol Soc 2011;52(7):887-892

**Key Words:** Moyamoya disease, Optic neuropathy, Steroid pulse therapy

---

Address reprint requests to **So Young Kim, MD, PhD**  
Department of Ophthalmology, Soonchunhyang University Cheonan Hospital  
#23-20 Bongmyeong-dong, Dongnam-gu, Cheonan 330-720, Korea  
Tel: 82-41-530-2260, Fax: 82-41-576-2262, E-mail: ophdrkim@schch.ac.kr