

어린이 모야모야병에서 휴식/아세타졸아미드 Tc-99m-HMPAO SPECT를 이용한 수술결과 평가

서울대학교 의과대학 핵의학교실, 신경외과학교실¹, 인하대학교 의과대학 핵의학교실²

이동수 · 현인영² · 왕규창¹ · 조병규¹ · 정준기 · 이명철

= Abstract =

Evaluation of Surgical Outcome with Pre-and Post-operative Rest/Acetazolamide Tc-99m HMPAO SPECT in Children with Moyamoya Disease

DS Lee, M.D., IY Hyun, M.D.², KC Wang, M.D.¹, BK Cho, M.D.¹
J-K Chung, M.D. and MC Lee, M.D.

*Departments of Nuclear Medicine and Neurosurgery¹,
Seoul National University College of Medicine Seoul, Korea
Department of Nuclear Medicine², Inha University Hospital, Incheon, Korea*

Purpose: This study was performed to evaluate the outcome of encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) surgery with rest/acetazolamide Tc-99m HMPAO SPECT in moyamoya disease. **Materials and Methods:** Rest/acetazolamide subtraction SPECT with consecutive acquisition were done before and 2 months after 21 EDAS surgeries in 18 patients. Perfusion decrease was graded visually for 14 areas of each hemisphere as 0 (normal) to 3 (defect) using 4 point scoring system. Postoperative rest perfusion or perfusion reserve was compared with preoperative ones. **Results:** Among 294 areas of 21 hemispheres, rest perfusion abnormality was found in 97 areas of 15 hemispheres. Decrease of perfusion reserve was found in 146 areas of 18 hemispheres. Six hemispheres having normal rest perfusion and 12 of 15 hemispheres having rest perfusion abnormality showed reserve decrease. Three having rest perfusion defect did not change after acetazolamide in preoperative SPECT. After operation, 16 patients (89%) demonstrated clinical improvement. Fifteen among 18 hemispheres (83%) with decreased reserve improved. Rest perfusion abnormality improved in 6 among the 15 hemispheres (40%). The areas having rest perfusion and/or reserve decrease improved in 87 among 146 areas (60%). Decrease of reserve improved in 85% (68/80). However, areas without reserve decrease also improved in 29% (19/66). The better was preoperative rest perfusion in involved areas or the more decreased vascular reserve, the more improved perfusion and reserve after operation. **Conclusion:** We conclude that assessment of perfusion and perfusion reserve using rest/acetazolamide brain perfusion SPECT predict the surgical outcome in patients with moyamoya disease. (Korean J Nucl Med 1998;32:314-24)

Key Words: Acetazolamide, Brain perfusion reserve, Tc-99m-HMPAO SPECT, Moyamoya disease

Corresponding Author: Dong Soo Lee, M.D., Department of Nuclear Medicine, Seoul National University Hospital, 28 Yungundong Chongnogu, 110-744 Seoul Korea
Tel: (02) 760-2501, Fax: (02) 766-9083, E-mail: dsl@plaza.snu.ac.kr

※ 이 연구는 KIST2000 연구비의 지원으로 이루어졌음.

서 론

모야모야병은 어린이의 만성 폐쇄성 뇌혈관질환으로 Willis원의 동맥이 점점 좁아지는 병이다¹⁾. 천개(vault)로부터 자연적으로 생긴 우회로를 통하여 혈류가 공급되는 것에 착안하여 외경동맥의 혈류가 뇌피질에 우회 공급되도록 고안한 여러 가지 수술로 치료한다^{2,3)}. Encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) 수술은 이런 우회로를 만드는 수술 중 하나로서 표재측두동맥(superficial temporal artery: STA)을 galea와 함께 경막 아래에 넣어줘서 경막의 혈류를 증강시켜 뇌피질 표면에 우회혈류를 공급하는 간접 재관류 수술이다^{2,4)}. 중대뇌동맥이 작아 동맥을 직접 연결하는 표재측두동맥 중대뇌동맥(STA-MCA) 우회 수술이 어려운 어린이에서 EDAS 수술은 수술술식이 쉬우며 EDAS 수술에 의해 형성된 우회로는 우회 혈류를 공급하는데에 효율적이다^{2,5)}.

모야모야병에는 전대뇌동맥과 중대뇌동맥 후대뇌동맥의 영역이 허혈 상태에 있다. 협착 대뇌동맥 영역의 뇌관류는 혈관조영술에 나타난 Suzuki 등급으로 평가하거나⁶⁾ 뇌관류 SPECT로 평가한다^{7,8)}. 혈관조영술로 모야모야병을 진단하기 쉽긴 하지만 임상상과 혈관조영술 소견이 잘 맞지 않으며 수술 후 호전 여부와 상관없이 짓기 어렵다^{5,7-9)}. 수술 후 임상증상은 호전되었지만 혈관조영술 결과는 변화 없을 수 있고 수술한 우회 혈관에서 혈관이 신생되고 기저부의 모야모야 혈관은 없어졌지만 임상 증상은 호전되지 않는 수도 있다⁵⁾.

수술 전에 뇌산소 사용량이 높거나 뇌혈액량이 많은 부위에 수술 후 우회로 혈관 신생이 잘 이루어진다¹⁰⁾. 관류는 감소하고 뇌산소사용량이 높은 상태를 빈곤관류(misery perfusion)라 하며 빈곤관류 부위는 수술 후 혈류가 호전되면서 뇌산소사용량이 정상화된다¹⁰⁾. 빈곤관류 부위에는 관류예비능이 감소한다¹¹⁻¹⁴⁾. 이 관류예비능을 뇌의 이산화탄소 분압을 높여서 평가할 수 있다^{11,15)}. 이산화탄소 분압이 5%가 되도록 재흡기(rebreathing) 하는 방법을 쓰기도 하고^{11,15)} 아세타졸아미드를 투여하여 조직의 이산화탄소분압을 높이기도 한다^{12,14,16,17)}. 모야모야병에서

협착이 진행하고 우회로가 불충분하면 관류예비능이 먼저 감소한다. 환아가 울거나 흥분하였을 때 나타나는 뇌허혈 증상은 관류예비능이 감소된 곳에 부하기에 관류가 부족한 것이 원인이다^{1,6,18)}.

모야모야병 환자의 휴식기 뇌관류를 SPECT로 평가하면 70-80%에서 관류감소가 보이지만^{8,19,20)} 아세타졸아미드로 관류예비능을 평가하면 더 많은 수에서 관류이상이 발견된다^{13,14)}. 모야모야병에서, 증상과 상관 있으며 수술하면 증상이 호전될 가능성이 크지만 그냥 두면 증상악화의 원인이 되는 관류와 관류예비능 감소 부위를 찾아야 한다. Tc-99m-HMPAO SPECT를 아세타졸아미드 부하 전후로 촬영하여 관류와 관류예비능을 평가하면 이런 곳을 찾을 수 있다²¹⁾.

이 연구에서 우리는 EDAS 수술 전에 검사한 휴식기와 아세타졸아미드 Tc-99m-HMPAO 뇌관류 SPECT와 수술 후 3개월 지난 후의 휴식기와 아세타졸아미드 SPECT를 비교하여 수술 결과를 평가하고 수술 전 뇌관류 SPECT에 어떤 부위가 어린이 모야모야병에서 EDAS 수술 후 호전되는 지 예측하였다.

대상 및 방법

1. 대 상

1995년 한 해 동안 18명의 어린이 모야모야병 환자에서 21개의 대뇌반구에 대하여 EDAS 수술을 시행하였다. 남자 환아가 10명, 여자 환아가 8명으로 평균 7.7세(범위 2세-18세)이었다. 모든 환아에서 양쪽 대뇌 반구가 침범한 모야모야병임을 뇌 혈관조영술로 진단하였다.

한 환자의 한쪽 반구에 대하여 Encephalo-myro-arterio-synangiosis (EMAS)를 시행하였고 나머지 20예는 EDAS 수술을 하였다. 휴식기/아세타졸아미드 Tc-99m-HMPAO SPECT를 평균 수술 전 16일과 수술 후 79일 쯤에 시행하였다.

2. 휴식기/아세타졸아미드 부하 Tc-99m-HMPAO SPECT

한번에 휴식기와 아세타졸아미드 부하기의 SP-

ECT를 동시에 촬영하여 아세타졸아미드 부하 SPECT는 감산하여 영상을 얻는 방법을 사용하였다 (Fig. 1). 주사 바늘을 먼저 꽂아 놓은 후 환자가 안정한 상태에서 555 MBq의 Tc-99m-HMPAO를 주사하고 5분 후에 삼중헤드 SPECT (Picker PRISM-3000)에 누워 15분간 휴식기 뇌관류 SPECT를 얻었다. 촬영을 시작한 후 바로 몸무게 Kg 당 20 mg의 아세타졸아미드를 정맥 주사하였다. 15분 지난 후 1,110 MBq의 Tc-99m-HMPAO를 주사하고 5분 후부터 두 번째 부하 후 SPECT 영상을 얻기 시작하였다²²⁾. 환자가 카메라에 누운 후 촬영에 필요한 전체 소요시간은 40분 가량이었다.

환아가 어려 협조하지 않는 경우 chloral hydrate 적당량을 투여하여 안정시켜서 두 영상을 얻었다. 영상을 재구성하기 전에 두 투시영상을 같은 화면에서 영화영상으로 보아 검사 중 환아가 머리를 움직이지 않았으며 두 번 촬영하는 사이에도 같은 위치에 있었음을 확인하고 재구성하였다.

머취 촬영하는 방식(step and shoot)으로 3도 각격의 영상을 40개 얻어 헤드 당 120도를 회전하도록 하여 360도 투시영상을 얻었다. 촬영 당 20초로 정하고 촬영하여 한번 촬영하는데 드는 순 촬영시간은 13.3분이었으나 카메라 회전시간을 포함하면 휴식기 부하기 각 영상을 얻는데 15분 가량 씩 소요되었다.

128×128 매트릭스의 휴식기와 부하 후 투시영상을 띄워 함께 경계를 설정하고 둘을 함께 재구성하였다. 같은 위치에서 얻은 영상을 함께 작업하였으므로 영상의 각 단편은 같은 위치를 나타내었다.

Metz 여과기로 여과후역투사를 시행할 때는 두 영상을 각각 여과하였다. 이렇게 얻은 횡단면상의 영상을 머리 위치에 따라 기울어진 것을 보정하여 관상면과 시상면 상을 구성하였다.

두번째 얻은 영상은 휴식기에 분포한 Tc-99m-HMPAO의 뇌관류 영상과 아세타졸아미드를 주사한 후 부하기의 뇌관류 상이 합하여 보이는 것이므로 아세타졸아미드 부하 영상은 두 번째 영상에서 처음 영상을 감산하여 얻었다.

3. 판독과 분석

휴식기/부하기 SPECT는 두 판독자가 독립적으로 판독하고 다시 합의하여 결정하였다. 수술 전 후 영상은 한 화면에 띄워 순차적으로 비교하여 보고 수술 전에 비해 호전되었는지 판정하였다. 뇌반구를 전두엽 5, 두정엽 2, 측두엽 5, 후두엽 2로 모두 14 영역으로 나누었다(Fig. 2).

뇌관류는 육안으로 평가하여 4등급을 매겼다. 등급 0은 정상, 등급 1은 가벼운 관류 감소, 등급 2는 심한 관류 감소, 등급 3은 관류 결손으로 정했다. 아세타졸아미드 부하 영상의 관류 등급이 휴식기 영상보다 1등급 이상 아래인 경우 관류예비능이 감소하였다고 보았다. 모두 21개의 대뇌 반구에 대하여 294개의 영역을 평가하였다.

결 과

1. 수술 전 반구와 뇌엽의 관류 감소

반구의 14개 영역 중 한 곳이라도 등급 1이상의

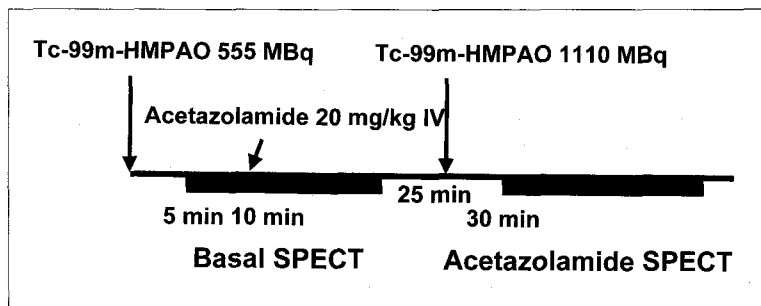


Fig. 1. Protocol of sequential acquisition of rest/acetazolamide stress Tc-99m-HMPAO perfusion SPECT.

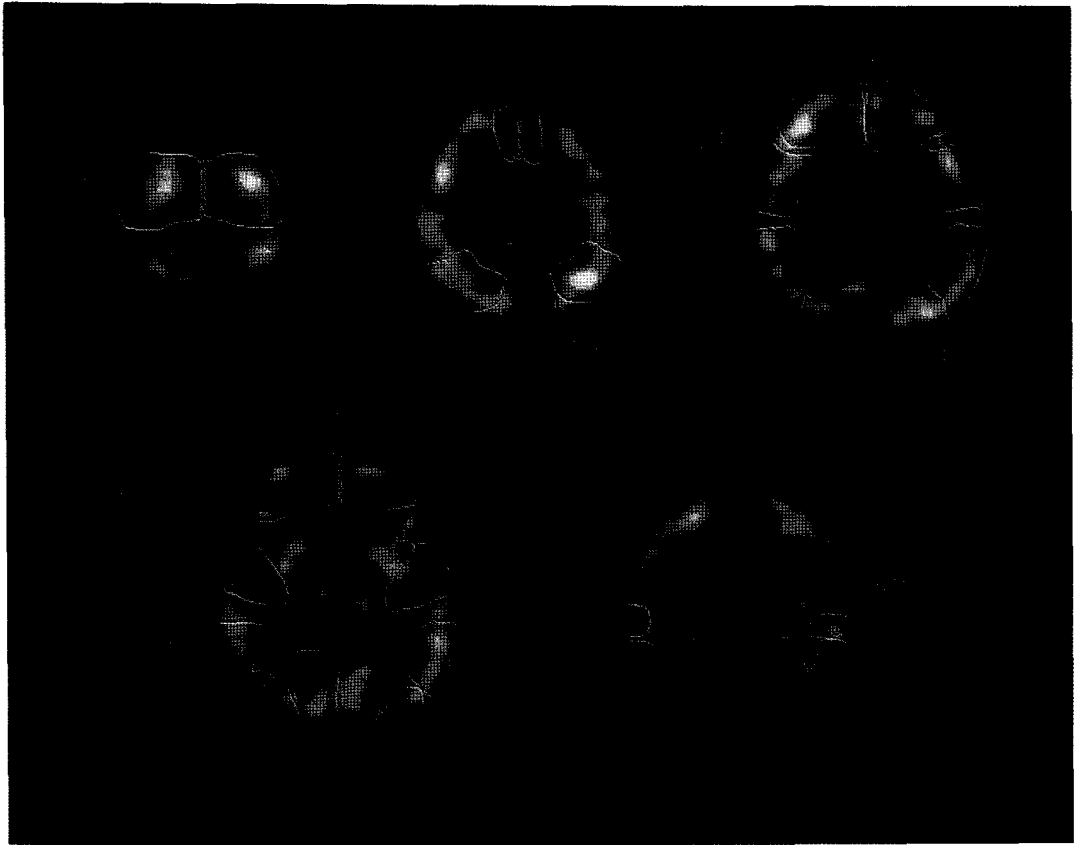


Fig. 2. Regions of interests. Central frontal: CF, anterior frontal AF, posterior frontal: PF, dorsolateral frontal: DLF, inferior frontal: IF, superior parietal: SP, inferior parietal: IP, anterior temporal: AT, posterior temporal: PT, medial temporal MT, lateral temporal: LT, superior temporal: ST, visual occipital: VO, visual association: VA.

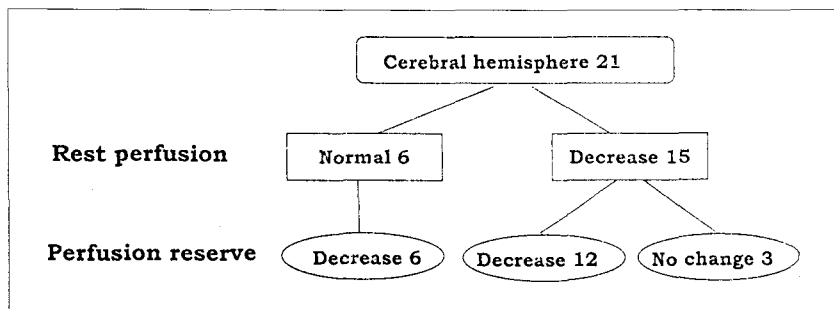


Fig. 3. Perfusion and perfusion reserve of 21 cerebral hemisphere. Among 15 hemisphere with decreased perfusion before operation, 3 did not change after administration of acetazolamide and were considered to have preserved perfusion reserve.

관류 감소가 나타나면 그 반구가 관류 감소되었다고 보았을 때 수술 전 휴식기 관류는 21개의 대뇌반구

중 15개 반구에서 감소되었다(Fig. 3). 6개 반구는 휴식기에는 정상이다가 아세타졸아미드 투여 후 관

류가 감소하였다. 휴식기에도 관류가 감소한 15개 반구 중에 아세타졸아미드를 투여한 후에 관류가 감소하여 관류예비능이 감소하였다고 판정한 반구가 12이었다. 나머지 3개 반구는 아세타졸아미드 투여 후 관류감소가 심해지지 않았으며 호전되지도 않았다. 휴식기와 부하 후 관류가 모두 정상으로 보이는 반구는 없었다.

21개 반구의 84개 뇌엽의 휴식기 관류와 관류예비능 감소 소견은 Table 1과 같았다. 휴식기에는 전두엽에 12개(57%), 두정엽에 13개(62%), 측두엽에 12개(57%), 후두엽에 8개(33%)의 뇌엽에 관류가 감

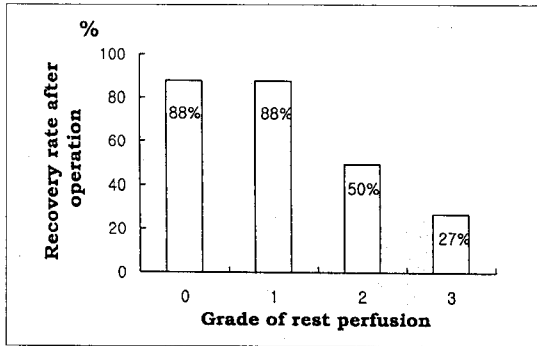


Fig. 4. Recovery rate of perfusion according to rest perfusion before operation.

소하였다. 두정엽, 전두엽, 측두엽에 휴식기 관류 감소가 흔히 관찰되었다. 이 중 등급 2, 3의 심한 관류 감소는 전방, 후방 경계부위(borderzone)에서 자주 관찰되었다. 부하기 뇌 관류예비능은 전두엽, 측두엽, 두정엽, 후두엽 순으로 각각 52%, 48%, 38%, 14%의 부위가 감소하였다.

2. 영역으로 본 관류와 관류예비능 감소

21개 반구의 전체 294개 영역 중에서 148개 영역은 수술 전이나 후에 모두 정상이었다(Table 2). 휴식기에 정상이었던 대뇌 반구 6개의 49개 영역은 관류예비능만 감소하였다. 66개 영역은 휴식기와 부하기에 관류 감소 등급이 같아 변동없었다. 휴식기 관류가 감소한 영역은 모두 97개 영역이었으며 이 중 31개 영역이 부하 후에도 관류예비능이 감소하였다. 이 31개의 영역을 포함하여 부하 후 관류예비능이 감소한 것으로 나타난 영역은 모두 80 영역이었다.

3. 수술 후 관류 호전

수술 전에 비하여 수술 후에 휴식기나 부하 후의 관류 등급이 어느 쪽이나 1등급이상 호전되었을 때 그 영역이 호전되었다고 보았다. 휴식기 등급이 나빠졌는데 부하 후 등급은 호전되거나 그 반대인 경

Table 1. Perfusion and Reserve in 21 Cerebral Hemispheres before Operation

1. Frontal lobe

	Acetazolamide		
		No change	Decrease
	Rest	Normal	5
	Decrease	5	7

2. Temporal lobe

	Acetazolamide		
		No change	Decrease
	Rest	Normal	5
	Decrease	6	6

3. Parietal lobe

	Acetazolamide		
		No change	Decrease
	Rest	Normal	5
	Decrease	8	5

4. Occipital lobe

	Acetazolamide		
		No change	Decrease
	Rest	Normal	12
	Decrease	6	2

우는 없었다. 이렇게 호전된 영역이 하나 이상 있을 때 반구가 호전되었다고 보았다. 관류예비능만 감소한 6개 반구는 모두 호전되었다. 휴식기 관류도 감

소되었던 15개 반구 중에 9개 반구가 호전되었다. 모두 21개 반구 중 수술 후 호전된 반구는 15개 (71%)이었다. 수술 전에 휴식기 관류 또는 관류예비능이 감소한 146개의 영역 중 87개 영역(60%)이 호전되었고 나머지는 변동이 없었다.

휴식기 관류 감소가 심하지 않을 때 관류 또는 관류예비능이 더 자주 호전되었다(등급 0: 88%, 등급 1: 88%; Fig. 4). 휴식기 관류감소가 심하여도 호전되는 영역이 있었다(등급 2: 50%, 등급 3: 27%). 관류예비능이 감소한 80 영역 중에 68 영역 즉 85%가 호전되었다(Fig. 5). 아세타졸아미드 투여 후에도 변하지 않은 관류감소 영역 66 영역 중에도 29%는 호전되었다.

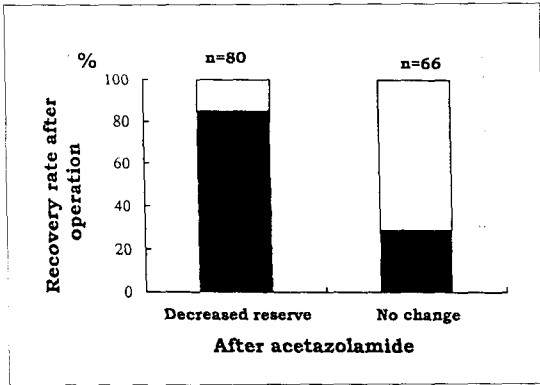


Fig. 5. Recovery rate of perfusion according to perfusion reserve before operation.

Table 2. Areal Perfusion in Rest/Acetazolamide SPECT before Operation. Normal: grade 0, mild perfusion decrease: grade 1, severe perfusion decrease: grade 2, and defect: grade 3

	Acetazolamide					Sum
	Grade	0	1	2	3	
Rest	0	148	43	6		197
	1		2	23		25
	2			4	8	12
	3				60	60
	Sum	148	45	33	68	294

4. 대표적인 예

Fig. 6은 흥분하거나 울면 일과성 허혈 발작의 형태로 나타나는 우측 편마비를 호소하는 7세 남자 환아의 수술 전 후 휴식기/아세타졸아미드 부하 Tc-99m-HMPAO SPECT 소견이다. 수술 전 왼쪽 반구에 휴식기 관류 감소와 부하 후 관류 예비능 감소를 보였으나 왼쪽 뇌반구에 대한 EDAS 수술 후에는 휴식기와 부하 후의 관류가 정상화되었다. 일과성 뇌허혈 발작의 횟수와 정도가 매우 감소하였다.

고찰

우리는 이 연구에서 어린이 모야모야병에서 휴식기/아세타졸아미드 부하 SPECT를 하여 EDAS 수술 후 관류와 관류예비능이 호전된 것을 관찰하였

Table 3. Recovery of Perfusion and Perfusion Reserve after Operation

	Acetazolamide					Sum
	Grade	0	1	2	3	
Rest	0		37/43 (86%)	6/6 (100%)		43/49 (88%)
	1		1/2 (50%)	21/23 (91%)		22/25 (88%)
	2			2/4 (50%)	4/8 (50%)	6/12 (50%)
	3				16/60 (27%)	16/60 (27%)

다. 수술 전 SPECT에서 휴식기 관류 감소가 심하지 않고 관류예비능이 감소하였을 때 수술로 호전될 것으로 예측할 수 있었다.

어린이 모야모야병은 Willis 원의 동맥이 협착되어 전대뇌동맥, 중대뇌동맥, 후대뇌동맥 영역의 관류에 이상이 온다^{1,18,23}. 각 동맥영역의 관류이상이나 나타나는 빈도에 따르면 중대뇌동맥의 이상이 가장 심하고 흔하며 일과성 허혈발작과 상관 있다^{1,6,8}. SPECT로 평가한 뇌관류감소분포도 같았다⁸. 휴식기 뇌관류 SPECT에 피질 허혈이 보이는 빈도는 100%부터 80%와 이 연구의 71%까지 다양하다^{8,19,20}. 부위별로는 전두엽과 측두엽에 가장 많고 (50%) 두정엽(33-37%)과 후두엽(17-31%)에 조금 적었다^{8,13}. 수술 전 휴식기 관류가 정상으로 보이는 것은 혈관협착의 진행단계가 초기이기 때문일 수도 있고 후대뇌동맥으로부터 천개를 통한 우회로 혈류 공급이 충분하기 때문일 수도 있다. 실제 모야모야병의 진행과정 중 환자는 두 가지 이유 모두에 의해 증상이 없는 시기를 겪는다고 생각한다. 휴식기 뇌관류 등급을 Suzuki 병기와 비교한 보고¹³에 따르면 병기 4,5가 되면 휴식기 관류도 감소하지만 병기 3일 때는 휴식기의 관류는 정상이며 부하 후에야 관류예비능 감소가 나타났다. 부하 후의 관류 감소도 부위별 차이를 보여서 전두엽과 측두엽이 심한 반면 후두엽은 비교적 유지되었다.

두개 내 대혈관의 협착에도 불구하고 모야모야병 환자는 자연히 발달한 우회로를 통해 혈류를 공급받는 정도에 따라 뇌관류 이상을 나타내는 빈도와 중증도가 다르기 때문에 혈관조영술의 병기와 임상상이 잘 맞지 않고 수술 후 호전 여부를 혈관조영술로 판정하는 것이 쉽지 않다¹⁰. 수술 후에 우회로 수술을 통해 혈관신생이 일어나고 이것이 임상적인 증상이 호전되는 것과 상관 있다는 보고가 있지만 우회로가 형성되었음에도 불구하고 임상상은 호전되지 않기도 한다^{5,10}. 혈관조영술의 문제는 다음과 같다. 첫째, 수술이 성공하고 혈관조영술상 호전되었음에도 임상적으로는 호전되지 않은 이유가 원래 돌이킬 수 없는 손상을 입은 부분을 지니고 있기 때문인지 알 수 없다. 둘째, 혈관조영술에 우회혈류가 생긴 것과 증상을 일으킨 부위의 관류와 관류 예비능이 살

아난 것과 인과관계를 맺기 어렵다. 셋째, 수술 후 조영술상 호전되지 않은 부위는 원래 조직의 관류와 관류예비능이 충분하여 우회혈류공급이 필요하지 않기 때문인지 알 수 없다.

수술 후 혈관조영술에 수술 전에 보이던 기저부 모야모야 혈관이 보이지 않으면 수술에 의해 허혈 영역의 관류가 호전되었다고 생각한다^{3,9}. 반면에 수술 후에 추적검사로 시행한 혈관조영술에 후대뇌동맥의 협착이 급격히 진행된 것이 보이는 경우가 있다^{9,23}. 이것은 질병의 진행속도가 매우 빠른 유형의 모야모야병이기 때문에 나타난 현상일 수도 있고 또는 성공한 EDAS 수술에 의해 경막을 통해 들어가는 우회혈류가 충분하여 후대뇌동맥의 우회로 역할이 줄어들기 때문이라고 할 수도 있다⁹.

만성 폐쇄성 뇌혈관질환에서 수술에 의해 호전될 가능성이 크고 재관류 수술이 꼭 필요한 부분은 양전자단층촬영술에 관류저하와 함께 산소추출율의 증가가 관찰되는 빈곤관류 상태인 부분이다^{11,12}. 빈곤관류 상태인 뇌피질은 아세타졸아미드로 부하를 가하면 관류예비능이 감소하였음을 알 수 있다. 아세타졸아미드 부하를 가하면 관류예비능이 불충분한 뇌의 영역은 정상부위만큼 혈류가 늘지 않아 주변과 차이가 두드러진다^{16,17}. 이와 같이 빈곤관류 부분은 관류예비능이 감소하지만 꼭 빈곤관류일 때만 관류예비능이 감소하는 것은 아니다. 우리 연구에서 발견한 것처럼 휴식기에 관류가 정상처럼 보이는 영역에도 부하기에는 관류가 감소할 수 있다¹³. 휴식기에 정상이지만 관류예비능은 감소한 것으로 나타난 6개 반구와 49개 영역이 그 예이다(Fig. 3, Table 2).

모야모야병은 만성폐쇄성 뇌혈관질환과 마찬가지로 관류예비능을 떨어뜨린다^{13,14,21}. STA-MCA와 EMS 수술을 같이한 경우¹⁴(10명 18개 반구)나 EDAS (6명 9개 반구)수술을 한 어른 모야모야병²⁵에서 관류예비능이 평균적으로 좋아졌거나 약 반수에서 호전되었음을 I-123-IMP SPECT 또는 ¹³³Xe SPECT로 알 수 있었다. 우리가 이 연구에서 Tc-99m-HMPAO 휴식기/아세타졸아미드 부하 SPECT로 얻은 결과에 따르면 어린이 모야모야병에서 수술 전에 대뇌반구의 86% (18/21), 뇌엽의 52% (44/84),

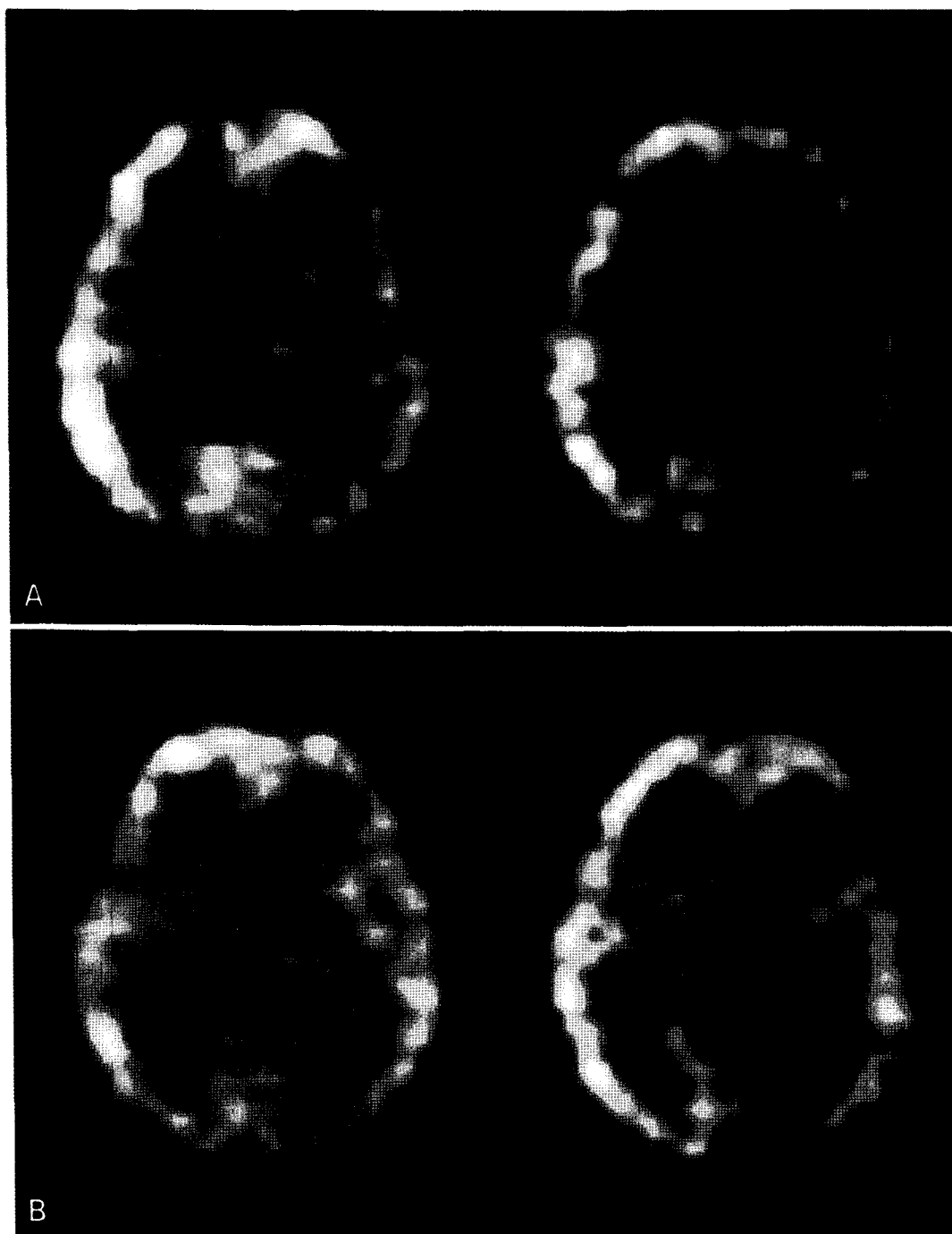


Fig. 6. (A) Pre-operative and (B) post-operative rest/ acetazolamide stress SPECT. Before operation, this patient showed perfusion decrease and reserve decrease in left hemisphere. After operation, both perfusion and perfusion reserve normalized.

뇌 영역의 27% (80/294)가 관류예비능이 감소하였다(Fig. 3, Table 1, 3). 이들을 수술하고 3개월 남짓

후에 비교하였더니 71%의 반구(15/21)와 60% (87/146)의 영역의 관류 또는 관류예비능이 호전되

었다. 이들 환자들은 각 반구에 해당하는 영역의 신경학적 증상이 86%에서 호전되었다.

Tc-99m-HMPAO SPECT를 이용하여 같은 위치에서 연달아 촬영하면서 두 번째 촬영 전에 아세타졸아미드로 부하를 가하여 휴식기와 부하기의 관류 영상을 연속하여 쉽게 얻을 수 있다. 휴식기와 부하기 영상을 서로 다른 날 얻는 경우와 달리, 우리 방법으로는 두 번째 얻은 관류 영상에서 처음 영상을 감산하여 부하기 영상을 얻으므로 Tc-99m-HMPAO 주사량을 조절할 필요가 있었다. Lee 등²²⁾이 기기의 배후방사능을 고려하여 최적화한 방법에 따라 Tc-99m-HMPAO 주사량은 1:2의 비율로 주사하였다. 이렇게 얻은 휴식기 관류영상과 관류예비능 영상은 두 영상의 위치가 꼭 같고 영상의 질이 비슷하여 판독하기 적절하였다(Fig. 6).

어떤 환자에서 어느 반구를 먼저 수술하여야 하는가는 모야모야병에서 매우 중요한 문제이다. 모야모야병이 발견되면 뇌관류가 정상이라도 수술하여야 하는가? 지금까지의 보고된 자료^{1,3,6,9)}를 종합하여 보면 혈관조영술 결과가 참조 근거가 되지 못한다. 수술 전 후 휴식기/아세타졸아미드 부하 SPECT를 시행하여 서로 비교하여 보았더니 수술 후에 주로 관류예비능이 호전되었다. 이 연구에서 관류예비능이 호전된 것을 조사하였고 휴식기 관류만 비교하였던 Lee 등의 보고⁸⁾보다 훨씬 많은 영역이 좋아진 것을 알 수 있었다. 이 연구의 결과(Table 3)를 Lee 등의 보고⁸⁾와 같이, 휴식기 관류만 판단 자료로 쓴다고 가정하고 다시 정리하며 보았더니, 수술 전에는 97개 영역(50%)만 관류가 감소한 것으로 판정되었다. 휴식기관류만을 기준으로 보면 97영역 중 44 영역만 수술 후 호전되었다고 보았을 것이다. 그러나 실제로는 수술 전에 146 영역(75%)이 휴식기 관류나 관류예비능에 이상이 있었으며 수술 후에 87 영역이 수술 후 호전된 것을 알 수 있었다. 즉 관류예비능을 판정하였더니 수술 전 관류 감소부위는 1.5배, 수술 후 호전되는 부위는 2배를 찾을 수 있었다. 관류예비능의 호전을 기대하고 수술 여부와 수술 순서를 정하여도 좋다고 생각하였다.

어떤 부위가 수술 후 호전되는지 조사하여 본 결과 휴식기 관류감소가 심하지 않은 경우에 수술 후

에 많이 회복되었다(Fig. 4). 또한 휴식기 관류와 아세타졸아미드 부하 후 관류 사이에 차이가 있는 경우 즉 관류예비능이 감소한 경우에 차이가 없는 경우보다 수술 후 회복될 가능성이 높았다(Fig. 5). 우리는 이 두 결과가 수술 전에 수술 후 회복 여부를 예측할 수 있는 지표를 제시한다고 생각한다. 수술 전에 관류예비능이 떨어져 있는 것이 보이는 경우 그 부위는 호전될 가능성이 85%이었다(Fig. 5). 따라서 휴식기 관류 감소가 심하지 않고(또는 정상이고) 관류예비능이 감소한 부위가 가장 수술 후 회복 가능성이 높다. 휴식기 관류가 정상인 것만 보고 수술을 하지 않는 경우는 이런 부위의 관류예비능을 개선할 기회를 놓치는 것이라고 본다. 휴식기에 정상이고 관류예비능만 감소한 6곳의 대뇌반구가 수술 후에 모두 호전되었으므로 휴식기/아세타졸아미드 부하 SPECT가 휴식기 관류 SPECT보다 EDAS 수술의 근거로 적절하다고 생각한다.

이미 관류결손으로 경색이 되어 뇌연화증에 빠진 부분은 수술로 회복할 가능성이 없으므로 수술할 필요가 없다. 반면에 수술 전 검사에 관류예비능까지 정상일 경우 꼭 수술하여야 하는 지 판단하기 어렵다. 모야모야병에서 수술치료가 보존적 치료방법보다 유의하게 좋은지, 일본에서 다기관 연구가 진행중이나 결과는 아직 보고되지 않았다¹⁾. 비교적 정도가 가볍고 진행성이 아닌 환자는 수술하지 않는 경향이 있으므로 이 다기관 연구도 연구자체가 무작위 전향적 연구가 아니라는 점을 고려하고 해석하여야 할 것이다. 이 연구에서 얻은 결과 처럼 수술 후에 많은 예가 관류예비능이 호전되는 것을 보아 수술이 꼭 필요하고 도움이 되는 환자 군이 있는 것 같다. 이런 환자를 선별하는데 휴식기/아세타졸아미드 부하 Tc-99m-HMPAO SPECT의 기여도는 어떤가?

휴식기 관류 뿐 아니라 관류예비능까지 정상으로 나타난 경우에 수술하는 것이 좋은지 아직 조사되지 않았으며 임상상은 개선되지 않았는데 관류예비능만 좋아진 경우 환자에게 도움이 되었다고 보아야 하는지 공통된 견해가 없다. 이런 환자에서 수술한 경우 추적검사하여, 수술이 사망을 뿐 아니라 환자의 삶의 질에 어떤 영향을 미치는지 조사하여야 한다.

수술하여야 하는지와 수술할 시기, 어느 쪽을 먼저 수술할지를 정할 때 이제까지는 증상발현과 상관 있는 반구, 임상경과와 진행 속도, 혈관조영술 결과를 참조하였다. 우리 연구는 이때 대뇌피질의 조직 관류와 관류예비능을 직접 평가한 휴식기/아세타졸아미드 부하 Tc-99m-HMPAO SPECT 결과도 참조하여야 한다는 것을 보여 주었다.

여러 간접 재관류술(EMS, EMAS, EDAS 등) 중에서 우리는 EDAS 수술을 주로 시행하였는데 EDAS 수술 술식이 쉽고 간단한 것에 비하여 SPECT로 평가한 이 수술의 성적은 매우 훌륭하였다. 수술 후 3개월에 벌써 많은 수가 호전되었으나 수술 후 3개월 이후에도 재관류 우회로가 더욱 발달하여 갈수록 더 좋아지는지 추적 조사하여야 한다고 본다. 일과성 허혈발작이 줄어드는 것 못지 않게 환자의 인지기능도 호전되는지 휴식-부하 SPECT로 뇌 영역별 관류/관류예비능을 평가하며 함께 추적할 필요가 있다.

이 연구에서 우리는 각 영역의 관류와 임상결과나 혈관조영술결과 등을 서로 비교하지는 않았다. EDAS 수술이 성공적으로 수행되었을 때 후대뇌동맥의 병변은 오히려 진행한다는 보고²¹⁾, ribbon EDAS 수술에 비해 EDAS 수술은 전대뇌동맥영역에는 우회혈관 신생에 크게 기여하지 못한다는 보고²⁶⁾ 등을 참고하여 부위별 관류와 관류예비능에 미치는 영향을 조사하여야 한다고 생각한다.

EDAS 수술 후에도 증상이 재발하는 경우도 있고 재수술을 고려하기도 한다. 휴식기 관류와 관류예비능을 휴식기/아세타졸아미드 Tc-99m-HMPAO SPECT로 검사하면 도움이 될 것이다.

요 약

목적: 이 연구의 목적은 어린이 모야모야병 환자에서 휴식기/아세타졸아미드 부하 Tc-99m-HMPAO SPECT가 Encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) 수술 후의 호전여부를 평가할 수 있는지를 알아보고자 함이었다. **대상 및 방법:** 어린이 모야모야병 18명에서 21개의 대뇌반구에 EDAS 수술을 하였다. 수술 전과 수술 후 3개월에 휴식기/아세타졸아

미드 부하 Tc-99m-HMPAO SPECT를 시행하여 휴식기 관류와 관류예비능을 평가하여 비교하였다. **결과:** 대뇌반구 모두에서 휴식기 관류 또는 관류예비능 감소가 관찰되었다. 84개 뇌엽과 294개 영역 중 52%의 뇌엽과 50%의 영역에 관류이상이 나타났다. 수술 후 휴식기 관류 또는 관류예비능이 감소한 영역의 60%가 호전되었고 반구는 71%가 호전되었다. 수술 전 휴식기 관류 감소가 심하지 않았을 때 수술 후 호전가능성이 높았다. 수술 전 휴식 부하 관류의 차이가 있는 경우 즉 관류예비능이 감소하였을 때 수술 후 관류 호전 가능성이 높았다. **결론:** 어린이 모야모야병에서 수술 전 휴식기/아세타졸아미드 Tc-99m-HMPAO SPECT로 수술 후 호전여부를 예측할 수 있다.

감사의 글

휴식기/아세타졸아미드 부하 Tc-99m-HMPAO SPECT 방법을 확립할 단계부터 어린이에서 이 검사를 시행하고 훌륭한 영상을 얻을 수 있도록 애써준 우재룡 기사에게 감사한다.

참고 문헌

1. Fukui M. Current state of study on moyamoya disease in Japan. *Surg Neurol* 1997;47:138-43.
2. Matsushima Y, Fukai N, Tanaka K, Tsuruoka S, Inaba Y, Aoyagi M, et al. A new surgical treatment of moyamoya disease in children: a preliminary report. *Surg Neurol* 1981;15:313-20.
3. Matsushima Y, Inaba Y. The specificity of the collaterals to the brain through the study and surgical treatment of moyamoya disease. *Stroke* 1986;17:117-22.
4. Matsushima T, Fukui M, Kitamura K, Hasuo K, Kuwabara Y, Kurokawa T. Encephalo-duro-arterio-synangiosis in children with moyamoya disease. *Acta Neurochir (Wien)* 1990;104:96-102.
5. Matsushima T, Fujiwara S, Nagata S, Fujii K, Fukui M, Kitamura K, et al. Surgical treatment for pediatric patients with moyamoya disease by indirect revascularization procedures (EDAS, EMS, EMAS). *Acta Neurochir (Wien)* 1989;98:

- 135-40.
6. Suzuki J, Kodama N. Moyamoya disease-a review. *Stroke* 1983;14:104-9.
 7. Ohashi K, Fernandez-Ulloa M, Hall LC. SPECT, magnetic resonance and angiographic features in a moyamoya patient before and after external-to-internal carotid artery bypass. *J Nucl Med* 1992;33:1692-5.
 8. Lee KH, Lee SH, Yeo JS, Kwark CE, Chung J-K, Lee MC, et al. Serial ^{99m}Tc-HMPAO brain SPECT for assessing perfusion improvement after EDAS in moyamoya patients. *Korean J Nucl Med* 1994;28:22-9.
 9. Yamada I, Matsushima Y, Suzuki S. Childhood moyamoya disease before and after encephaloduro-arterio-synangiosis: an angiographic study. *Neuroradiology* 1992;34:318-22.
 10. Nariai T, Suzuki R, Matsushima Y, Ichimura K, Hirakawa K, Ishii K, et al. Surgically induced angiogenesis to compensate for hemodynamic cerebral ischemia. *Stroke* 1994;25:1014-21.
 11. Herold S, Brown MM, Frackowiak RSJ, Mansfield AO, Thomas DJ, Marshall J. Assessment of cerebral haemodynamic reserve: correlation between PET parameters and CO₂ reactivity measured by intravenous ¹³³xenon injection technique. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988;51:1045-50.
 12. Nariai T, Suzuki R, Hirakawa K, Maehara T, Ishii K, Senda M. Vascular reserve in chronic cerebral ischemia measured by the acetazolamide challenge test: comparison with positron emission tomography. *Am J Neuroradiol* 1995;16:563-70.
 13. Hoshi H, Ohnishi T, Jinnouchi S, Futami S, Nagamichi S, Kodama T, et al. Cerebral blood flow study in patients with moyamoya disease evaluated by IMP SPECT. *J Nucl Med* 1994; 35:44-50.
 14. Nakagawara J, Takeda R, Suematsy K, Nakamura J. Quantification of regional cerebral blood flow and vascular reserve in childhood moyamoya disease using [¹²³I]IMP-ARG method. *Clin Neurol Neurosurg* 1997;99(suppl):S96-S99.
 15. Oku N, Matsumoto M, Hashikawa K, Moriwaki H, Okazaki Y, Seike Y, et al. Carbon dioxide reactivity by consecutive technetium-99m-HMPAO SPECT in patients with a chronically obstructed major cerebral artery. *J Nucl Med* 1994;35:32-40.
 16. Vorstrup S, Henriksen L, Paulson OB. Effect of acetazolamide on cerebral blood flow and cerebral metabolic rate for oxygen. *J Clin Invest* 1984; 74:1634-9.
 17. Sullivan HG, Kingsbury IV TB, Morgan ME, Jeffcoat RD, Allison JD, Goode JJ, McDonnell DE. The rCBF response to Diamox in normal subjects and cerebrovascular disease patients. *J Neurosurg* 1987;67:525-34.
 18. Touho H, Karasawa J, Ohnishi H. Haemodynamic evaluation of paraparetic transient attacks in childhood moyamoya disease. *Neurol Res* 1995; 17:162-8.
 19. Miller JH, Khonsary A, Raffel C. The scintigraphic appearance of childhood moyamoya disease on cerebral perfusion imaging. *Pediatr Radiol* 1996;26:833-8.
 20. Han DH, Nam D-H, Oh C-W. Moyamoya disease in adults: characteristics of clinical presentation and outcome after encephaloduro-arterio-synangiosis. *Clin Neurol Neurosurg* 1997;99(suppl): S151-5.
 21. Touho H, Karasawa J, Ohnishi H. Preoperative and postoperative evaluation of cerebral perfusion and vasodilatory capacity with ^{99m}Tc-HMPAO SPECT and acetazolamide in childhood moyamoya disease. *Stroke* 1996;27:282-9.
 22. Lee DS, Lee TH, Kim KM, J-K Chung, MC Lee. Optimization of subtraction brain perfusion SPECT with basal/acetazolamide consecutive acquisition. *Korean J Nucl Med* 1997;31:330-8.
 23. Yamada I, Himeno Y, Suzuki S, Matsushima Y. Posterior circulation in moyamoya disease: angiographic study. *Radiology* 1995;197:239-46.
 24. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease. *Arch Neurol* 1969;20:288-99.
 25. Watanabe H, Ohta S, Oka Y, Kumon Y, Sakaki S, Sugawara Y, et al. Changes in cortical CBF and vascular response after vascular reconstruction in patients with adult onset moyamoya disease. *Acta Neurochir (Wien)* 1996;138:1211-7.
 26. Kinugasa K, Mandai S, Tokunaga K, Kamata I, Sugiu K, Handa A, et al. Ribbon encephaloduro-arterio-myosynangiosis for moyamoya disease. *Surg Neurol* 1994;41:455-61.