

관상 동맥 질환을 동반한 모야모야 병 1례의 증례 보고

김 학 제* · 조 원 민* · 류 세 민* · 황 재 준* · 손 영 상* · 최 영 호*

= Abstract =

Coronary Artery Disease Affected by Moyamoya Disease - A case report -

Hark Jei Kim, M.D.* , Won Min Jo, M.D.* , Se Min Rhu, M.D.* , Jae Joon Hwang, M.D.* ,
Young-Sang Sohn, M.D.* , Young Ho Choi, M.D.*

Moyamoya disease is an unusual cerebrovascular disorder characterized by occlusive intimal dysplasia of the distal internal carotid and proximal cerebral arteries as well as other collateral arteries. However, moyamoya diseases are recently being reported as a systemic process. We experienced one case of coronary artery occlusive disease affected by moyamoya disease. The patient was a 35-year-old female, experiencing intermittent NYHA class II dyspnea and exertional chest pain for 6 months and right paresthesia for 1 month before admission. Cerebral artery angiogram showed abnormal cerebrovascular systems and confirmed moyamoya disease with cerebral infarction of the left frontal lobe. In coronary artery angiogram, left coronary artery was not visualized due to total occlusion of the left main ostium and left coronary blood flow was supplied from normal right coronary artery. CABG was performed with OPCAB. Both internal mammary arteries were used for LAD and LCx. Intraoperative coronary artery findings showed intimal hyperplasia and no definite thrombi, and nondiseased coronary arteries were good and patent. We concluded that this patient's coronary artery disease was affected by moyamoya disease, and moyamoya disease should be evaluated in the extracerebral cardiovascular system.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:231-4)

Key Words: 1. Moyamoya disease
2. Coronary artery disease

증례

환자는 35세 여자로 내원 1개월 전부터 시작되어 점차로 진행하는 신체 우측부위의 갑작이상을 주소로 내원하였다. 당뇨나 고혈압 등의 과거력은 없었으며, 내원 6개월 전부터

NYHA Class II 정도의 간헐적인 호흡곤란과 약 1-2분 정도 지속되다가 없어지는 흉통의 경험이 있었으나, 별다른 치료 없이 지내다가 신경학적 증상으로 입원하면서 관상동맥 검사를 진행하게 되었다. 과거에 자궁외 임신을 2회 경험한 적이 있었으며, 성장과정 중에는 전혀 어떠한 신경학적 이상도 보이지 않고 건강하였다고 한다. 관상동맥 질환의 위험 인자

*고려대학교 구로병원 흉부외과학 교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Guro Hospital, Korea University

† 제 204차 서울경기지역 월례 집담회에서 구연된 내용임.

논문접수일 : 2001년 12월 28일 심사통과일 : 2002년 2월 18일

책임저자 : 김학제 (152-703) 서울 구로구 구로동 80번지, 고려대학교 구로병원 흉부외과학 교실. (Tel) 02-818-6073, (Fax) 02-818-6377
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

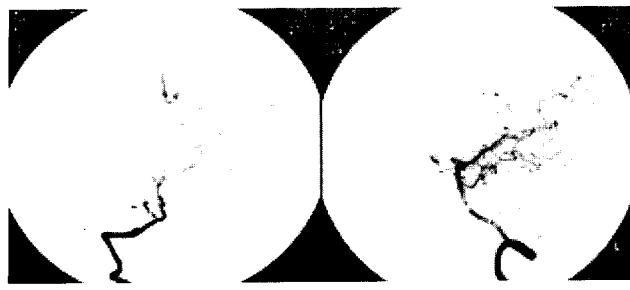


Fig. 1. Cerebral artery angiogram

Left : Left internal carotid artery angiogram Anterior circulation was supplied from ophthalmic artery,
Right : Right internal carotid artery angiogram Anterior circulation was supplied from ophthalmic artery,
Middle : cerebral artery territory was supplied from posterior cerebral artery.

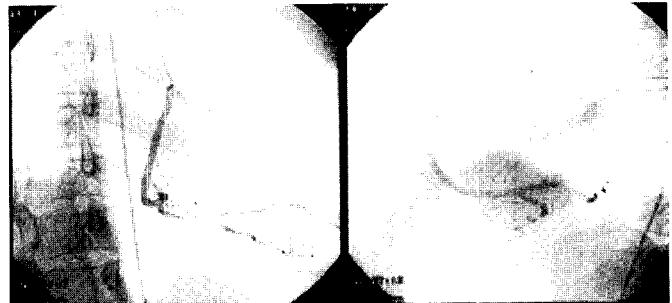


Fig. 2. Coronary artery angiogram

Left main ostial coronary artery was totally occluded, and right coronary artery showed normal finding and collateral vessels.

로 간주되는 흡연이나 음주력, 약물 복용이나 고콜레스테롤 혈증 등의 과거력은 전혀 없었고, 가족력에서 환자의 언니와 남동생이 간헐적인 두통과 흉통으로 약물 치료를 받은 경우는 있었으나 정확한 진단은 받지 않았었다.

입원시 환자의 혈압은 110/70mmHg 전후, 심박동 수는 78회/분 전후로 생명징후는 정상이었고, 신체 우측부위 감각 이상 및 경미한 언어 장애를 제외하고는 신경학적 증상이나 청진 소견 등 모든 이학적 소견에서도 별다른 이상은 없었으며, 혈액 및 뇨 검사 소견도 모두 정상이었다.

흉부 방사선 검사는 정상 소견을 보였고, 뇌 자기공명 활영에서 좌상부 두정엽에서 급성기의 뇌경색 소견과 함께 양측 경동맥, 전대뇌동맥, 중대뇌동맥의 현저한 위축 소견과 양측 뇌 기저 핵 부위의 양측 경동맥의 혈류 감소로 인한 것으로 보이는 다발성 신호강도를 보였다. 좀 더 정확한 병변을 알기 위해 뇌혈관 조영술을 시행하였는데, 여기서는 Fig. 1과 같이 양측 내경동맥의 분지 부위의 협착으로 전대뇌동맥과 중대뇌동맥이 전혀 조영이 되지 않았고, 대신 많은 수의 측부 혈관들이 발달하여 양측 척추동맥과 인구 동맥으로부터 전대뇌동맥과 중대뇌동맥 영역으로의 혈류 공급이 이루어지고 있어 모야모야 병의 진단이 가능하였다.

심장에 대한 검사는 심전도, 심장 초음파 및 관상동맥 조영술을 시행하였다. 심전도에서는 사지 유도 I 과 aVL 유도에서 ST 분절의 하강과 흉부 유도 VI, V2 유도에서 Q 파를 보여 주고 있었으며, 심하자는 않지만 전반적인 좌심실 비대 소견을 보이고 있었고, 심장 초음파소견에서 심박출량은 50~55% 정도로 전중격부의 운동 저하 소견을 동반하고 있었다. 관상동맥 조영술에서는 좌측 관상동맥 기시부의 완전 협착으로 인하여 좌측 관상동맥은 전혀 조영이 되지 않았으며, 정상

적인 소견을 보이던 우측 관상동맥에서 좌측 관상동맥 쪽으로 측부 혈관에 의해 혈류 공급이 이루어지고 있었다(Fig. 2).

환자는 뇌혈관의 모야모야 병과 이에 따른 좌상부 두정엽 부위의 뇌경색으로 인하여 신경학적 증상이 나타났던 경우로 신경학적 증상은 수술없이 약물 치료로 많은 호전을 보였고, 관상동맥의 치료를 위해 흉부외과로 전과되어 관상동맥 우회술을 시행하였다. 수술은 인공 심폐기를 이용하지 않고 환자의 양측 내흉동맥을 이용하여 관상동맥의 좌전하행지 및 좌회선행지에 관상동맥 우회술을 시행되었는데, 수술 시야에서의 관상동맥은 선천적 기형이 의심될 만한 소견이나 해부학적 기형 소견은 보이지 않았으며 전반적으로 부드럽고 혈전이나 동맥 경화의 소견도 없이 혈관 내막의 증식으로 인한 혈관 폐쇄의 소견을 보여 주었다. 내흉동맥의 크기는 직경이 1.5mm, 좌전하 관상동맥 및 좌회선 관상동맥의 크기는 각각 1.5mm와 1.0mm이었고, 좌측 관상동맥 기시부를 제외하고는 관상동맥은 전반적으로 크기나 상태가 양호하였다. 환자는 수술 후 10일 만에 별 문제없이 퇴원하였다.

고 칠

모야모야 병은 뇌혈관의 이상을 보이는 만성 폐쇄성 혈관 질환으로 이를 진단하기 위해서는 몇 가지의 기준에 적합하여야 하는데, 먼저 내경동맥의 분지 부위의 협착과 이로 인한 다수의 측부 혈관 발달 소견이 보이며, 이러한 이상이 양측성으로 생겨야 한다^{1,2)}. 그리고, 무엇보다 중요한 것은 환자에서 이러한 병변이 나타낼 만한 뚜렷한 기저질환이나 위험 인자를 발견할 수가 없어야 한다. 모야모야 병은 1957년 일본의 Takeuchi와 Shimizu 등³⁾에 의해 처음 기술된 후 대부분의 환자가 일본에서 보고되고 있으며, 국내에서도 적지만 보고되고 있는 질환인데, 이 병의 원인이나 발생 기전은 아직까지 알려진 바가 없고, 병리학적인 소견으로는 혈관 내

벽의 섬유성 비후 및 지질 침착의 감소 소견을 보이며, 내벽의 탄력층(internal elastic lamina)은 정상적으로 유지되고 혈관 외벽으로의 염증 세포의 침윤 등은 보이지 않는다.

임상적으로는 나이에 따라 두 가지 양상으로 나타나는데, 첫 번째는 15세 미만에서 뇌 허혈로 인한 소견이 주로 나타나는 경우이고, 두 번째는 20~30대에서 호발하며 우리의 경험과는 다르지만, 주로 뇌동맥류 파열로 인해 지주막하 출혈이나 뇌실내 출혈의 양상으로 나타나는 경우이다⁴⁾. 하지만, 이러한 임상 소견은 서구에서는 잘 맞지 않는다는 보고도 있다.

모야모야 병과 관련이 있을 것으로 생각되는 여러 전신 질환에 대한 보고도 있는데, 그러한 병들로는 sick cell anemia, Fanconi's anemia, tubular sclerosis, Down's syndrome, cerebral glioma, SLE 등이 있고, 또한 이 병이 유전성이 있다는 보고도 있다^{1,2)}.

한편, 모야모야 병이 뇌혈관에 국한된 병이 아니라 전신질 환이라는 주장과 이를 뒷받침하는 실험적 결과들이 보고되었는데, 1991년 Aoyagi 등⁵⁾은 모야모야 환자에서 추출한 두피 혈관의 평활근 세포에서 platelet-derived growth factor (PDGF)가 비정상적인 세포 반응을 보인다는 것을 실험적으로 규명하였으며, 역시 1991년에 Hoshimaru 등⁶⁾은 모야모야 환자에서 fibroblast growth factor가 증가되어 있음을 실험적으로 증명하여 모야모야 병이 전신적인 진행을 하는 질환이라는 주장이 힘을 얻고 있다.

좀 더 구체적으로 모야모야 병이 뇌혈관뿐이 아니라 다른 혈관을 침범했다는 실제의 보고들도 있는데, 그 예는 신 혈관을 침범한 경우와 관상동맥을 침범한 경우이다. 1988년 Halley 등⁷⁾은 7명의 모야모야 환자에서 신동맥의 기시부나 근위부에서 내벽의 중식으로 인한 협착과 지질 침착의 감소 및 섬유탄력 조직 증가 등의 소견을 보고하였는데, 모야모야 병 자체는 고혈압이 거의 나타나지 않는 질환인데 비해 신동맥을 침범한 경우는 거의 모든 환자에서 현저한 신혈관성 고혈압 소견을 보이는 것도 중요한 특징으로 보고되며, 이런 경우 혈압 조절은 환자의 치료에 매우 중요하다고 알려져 있다. 그 외에도 1995년 Shoskes 등도 역시 신동맥의 침범과 신혈관성 고혈압을 가지는 모야모야 환자를 기술하고 있다. 모야모야 환자에서 관상동맥을 침범한 경우는 이보다 적어서 1982년 Hanakita 등과 1986년 Suzuki 등, 1994년 Nakamura 등이 각각 1례씩의 부검 소견을 보고하였는데, 여기서 관상동맥 내벽의 비후를 증명하였고, 이 3례 중 2례는 신동맥에 도 병변이 같이 동반되어 있었다. 1996년 Tokunaga 등은 좌측 관상동맥의 근위부에서 원위부까지의 전반적인 협착과 우측 관상동맥의 근위부 협착을 동반한 모야모야 환자를 보고하였고, 1998년 Akasaki 등은 좌전하 관상동맥의 근위부

협착을 가진 모야모야 환자를, Ikeda 등은 2례의 variant angina pectoris를 동반한 모야모야 환자를 보고하였다. 1998년 Frederick 등은 처음으로 일본인이 아닌 모야모야 병에서 관상동맥 협착을 가진 관상동맥 우회술을 시행한 1례의 환자를 보고하였는데, 환자는 좌측 관상동맥 기시부와 우측 관상동맥 기시부의 대부분이 폐쇄된 인디안 환자이었고, 수술 시의 관상동맥의 소견은 우리의 경우에서처럼 부드럽고 병변이 없는 곳의 관상동맥은 크거나 모양이 비교적 잘 유지되고 있는 소견을 보여 주었다고 보고하고 있다⁸⁾.

저자들은 위에서 살펴 본 여러 경험들과 저자들의 경험을 종합하여 판단할 때 모야모야 병은 뇌혈관에 국한된 질환으로 간주하기보다는 전신 혈관에 침범할 수 있는 전신 질환으로 간주되는 것이 더 옳은 견해일 것이라고 생각되며, 따라서 모야모야 환자의 경우 뇌혈관 이외의 심혈관계 전반, 특히 신동맥과 관상동맥의 이상 여부를 면밀히 검사하고 필요하면 적극적으로 치료해야 한다고 생각하며, 또한 상기 증례와 같이 관상동맥을 침범한 모야모야 환자의 경우는 문헌상 국내에서 첫 수술 증례라고 생각된다.

참 고 문 헌

- Yonekawa Y, Goto N. *Moyamoya disease: Diagnosis, treatment, and recent achievement*. In: Barnett H, Mohr J, Stein B, Yatsu F, eds. *Stroke: Pathophysiology, Diagnosis and Management*. 2nd ed. New York, NY: Churchill Livingstone; 1992:727-47.
- Maki Y, Enomoto T. *Moyamoya disease*. Child's Nerv Syst 1998;4:204-12.
- Takeuchi K, Shimizu K. *Hypogenesis of bilateral internal carotid arteries*. No To Shinkei 1957;9:37-43.
- Suzuki J, Kodama N. *Moyamoya disease: a review*. Stroke 1983;14:104-9.
- Aoyagi M, Fukai N, Sakamoto H, Shinkai T, masushima Y, Yamamoto K. *Altered cellular response to serum mitogens, including platelet derived growth factor, in cultured smooth muscle cells derived from arteries of patients with moyamoya disease*. J Cell Physiol 1991;147:191-8.
- Hoshimura M, Takahashi J, Kikuchi H, Nagata I, Hatanaka M. *Possible roles of basic fibroblast growth factor on the pathogenesis of moyamoya disease: an immunohistochemical study*. J Neurosurg 1991;75:267-70.
- Halley S, White W, Ramaby G, Voytovich A. *Renovascular hypertension in moyamoya syndrome: therapeutic response to percutaneous transluminal angioplasty*. Am J Hypertens 1998;1:348-52.
- St. Goar FG, Gominak SC, Potkin BN. *Bilateral aortosternal coronary artery disease: moyamoya of the heart?* Am J Cardiol 1999;83:1296-9.

=국문초록=

모야모야 병은 혈관 내막의 이형성증으로 인하여 양측 내경동맥의 원위부나 뇌혈관의 근위부 폐쇄와 이로인 한 측부 혈관의 발달로 인한 비정상적인 혈관망을 가지는 질환이다. 그러나 모야모야 병이 전신 혈관을 침범하는 질환이라는 보고들이 나오고 있으며, 실제로 신동맥이나 관상동맥을 침범한 모야모야 환자들에 대하여 보고가 되고 있다. 고려대학교 구로병원 흉부외과학 교실에서는 관상동맥을 침범한 모야모야 병 환자 1례를 경험하였다. 환자는 35세 여자로 내원 6개월 전부터 NYHA class II의 호흡 곤란과 흉통이 있었고, 내월 1개월 전부터는 신체 우측 부위의 감각 이상이 발생되어 내원하였다. 내원하여 시행한 뇌혈관 조영술과 관상동맥 조영술 등의 검사에서 뇌혈관계의 이상을 보이는 모야모야 병과 이로 인한 뇌경색 및 좌측 관상동맥 기시부의 협착으로 인한 협심증을 진단받았으며, 뇌경색에 대하여는 약물 치료를, 협심증에 대하여는 관상동맥 우회술을 시행하였다. 수술 시야에서의 관상동맥 소견은 해부학적 이상 소견이나 전형적인 혈전이나 동맥 경화의 소견 등을 관찰되지 않았고, 전반적으로 부드럽고 혈관 내벽의 비후 소견을 보이는 등 모야모야 병의 병리학적 특성을 보여주어 이 환자의 협심증은 모야모야 병이 관상동맥을 침범하여 발생된 것으로 결론지었다. 따라서 모야모야 병 환자의 경우에는 전신 혈관에 대한 검사 및 치료가 병행되어야 할 것이며, 위와 같은 경험은 아마도 국내의 첫 보고인 것으로 사료된다.

중심 단어: 1. 모야모야 병
2. 관상동맥 질환