

모야모야병 患兒 1例에 대한 症例

* 劉善愛 李承蓮

* 東義大學校 韓醫科大學 附屬韓方病院 小兒科

A Case of Moyamoya Disease

Sun yae yu · Seung Yeon Lee

* Dept. of Pediatrics, college of Oriental Medicine, Dongeui University, Busan, Korea

Moyamoya is a chronic cerebrovascular disease characterized by progressive stenosis or occlusion of the terminal parts of both internal carotid arteries with telangiectatic vascular network of collateral circulation at the base of the brain and leptomeningeal arteries. The etiology and pathophysiology of this disease are still unknown. The clinical course in those whose first symptoms occur in childhood is different from those in whom symptoms develop in adult life. The term moyamoya disease should be reserved for those cases in which the characteristic angiographic pattern is idiopathic; moyamoya syndrome is used when the underlying condition is known. We have experienced a case of moyamoya syndrome in a 5-year-2-month-old boy who presented right-sided hemiparesis. A cerebral angiogram revealed occlusion of abnormal collateral network. Moyamoya disease is applicable to stroke of an infant from oriental medicine point of view, and the symptoms is similar to adult stroke. We have treated adult stroke patient with herb medicine and acupuncture and physical treatment. The acute stage of stroke is applied to the external treatment(標治), and the recovery stage is applied to the basic treatment(本治).

Key word : Moyamoya disease, infant stroke.

I. 緒 論

모야모야병(Moyamoya disease)은 내경 동맥 말단

부의 협착 내지는 폐쇄를 보이면서 뇌기저부에서는 망상형의 이상 미세혈관총을 형성하는 질환으로, 1969년 Suzuki와 Takaku에 의해 처음으로 명명되었다. 그 원인은 아직 명확히 밝혀진 바 없으며, 10

세 이하의 소아와 30대 성인에서 호발하는 것으로 알려져 있고, 1960년대까지는 주로 일본에 국한되어 발생하는 것으로 알려져 왔으나, 그 이후 전 세계적인 발생 빈도를 보이고 있으며 국내에서도 많이 보고되고 있다. 진단을 위한 검사로는 뇌자기공명영상, 뇌자기공명혈관조영, SPECT, 뇌혈관조형술, 뇌파 등이 있으며 뇌혈관조형술로 확진된다. 성인에서는 뇌출혈이 주된 증상인 반면에, 소아에서는 주로 허혈성 증상으로 나타나서 반신마비, 일과성 뇌허혈 발작, 감각장애, 경련, 불수의 운동, 두통 등이 반복적으로 출현한다¹⁰⁾. 서의학적인 치료법은 약물과 수술요법등이 있으나 한의학적인 연구로는 보고되어진 바가 적으므로 저자는 갑자기 발생한 偏側 不全麻痺와 語鈍의 증상으로 모야모야병으로 진단되어진 환아 1예를 치험하였기에 한의학적 관점과 함께 보고하는 바이다.

II. 症 例

患 兒 : 이 ○ 성, 5세 男兒

主 所 : 右半身不遂

右口眼喎斜

語鈍

發病日: 1997년 3월 22일

過去歷: 1994년 11월경부터 동공 편위(eyeball deviation)와 兩四肢 이완성 상태(atonic states)가 5분간 지속되었으며, 이후에도 동일 양상의 증상의 발작이 3-4회 있어 1995년 7월 18일 동아대병원에 내원하였으며 95년 7월 27일 뇌혈관촬영술 시행하여 모야모야병으로 진단 받은 후 별 다른 양방치료 없이 관찰 상태였다.

家族歷: 別 無

現病歷: 성격이 내성적이고 수줍음을 많이 타며 평소 잘 체하여 복통을 자주 호소하던 남 아로 발병

일 3-4일전부터 발열 인후통 등의 증상으로 개인 양 방 소아과에서 감기로 진단 받고 치료하던 중, 97년 3월 22일경 右側 半身不利, 右側 口眼喎斜 發하여 97년 3월 23일 동아대학교 병원에 입원치료하였으며 3월 27일 상기증상 어느 정도 호전되던 중 보호자 한방치료 원하여 3월 29일 본원에 입원하였다.

이학적소견 및 계통적검사: 내원 당시체온, 혈압, 맥박, 호흡수 Vital sign은 정상이었다.

신경학적 검사상 Mental : alert
pupul reflex : 0=0
Headache : (-)
Dizziness : (-)
Nausea : (-)
Vomitting : (-)
Neck stiffness : (-)
Chest Discomfort : (-)
DTR E/T (++)
K/J (++)
A/C (-/-)
Babinski sign (+/-)
Arrhythmia (-)

본원에 내원 당시 患兒의 상태로는 의식은 명료하여 묻는 말에 대한 이해도는 비교적 양호 하였고 語鈍으로 의사소통엔 약간의 어려움이 있었다. 頭痛은 동아대학교 병원에 있을 때는 있었으나 3-4일전부터는 없었다. 食慾은 低下되었으나 소화 상태는 양호 했고 급히 먹으므로 자주 체하는 편이었다. 大便은 평소엔 1회/1일로 양호하였으나 내원 3일전부터 不大便, 小便 상태 양호, 가끔씩 盜汗이 있으며 舌苔는 白苔, 舌質은 淡紅하였다.

검사 소견: 본원에 입원 당시 동아대학교 병원에서 일반혈액 검사상 이상소견없다 하여 특별한 검사 시행하지 않았다. 95년 7월 18일 1차 발병 후 동아대학교 병원 혈액검사 소견상 백혈구 7,000/mm², 적

혈구 4.00/mm², 혈색소 13.4/mm² 혈소판 84.8/mm² PLT 330/mm² 으로 정상. Electrolyte : Na 144mmol/L K 3.99mmol/L Cl 109mmol/L Co 2mmol/L로 정상. Chemistry: FBS 89mg/dl Bun 8.1mg/dl Cr 0.4mg/dl GOT 40U/L GPT 85U/L Rountine UA 정상. 97년 3월29일 다시 증상 발현으로 동아대학교 병원에 내원할 당시 검사는 CBC만 시행하여 정상조건 보였으며, 그 외 다른 검사는 시행하지 않았다.

방사선학적 소견: 95년 7월 27일 내원하여 혈관촬영술 시행하여 모야모야병으로 진단받았으며 (Fig I-1, I-2), 97년 BRAIN MRI 촬영하였고(II), 99년 외래로 내원하여 치료하던 중 본원에서 추적검사로 BRAIN MRI와 MRA를 촬영하였다.(III-1, III-2, III-3)

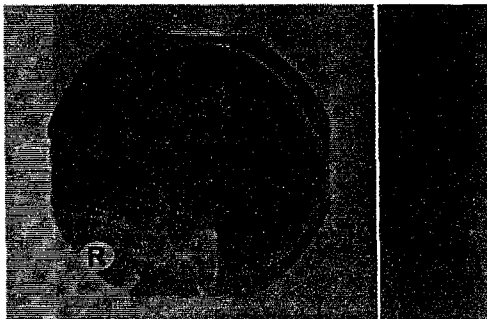


Fig. I-1 Anterior view

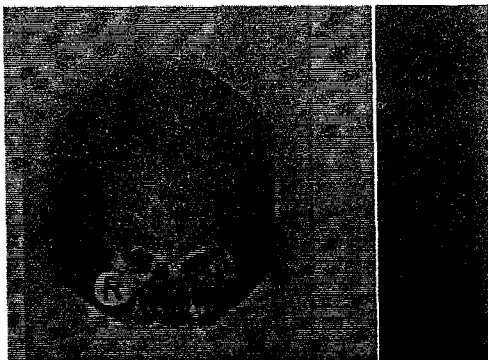


Fig. I-2 Lateral view

Right CCA angiogram, late arterial phase, arterial view and lateral view, shows that the typical " moyamoya" pattern of collateral circulation the supraclinoid ICA is occluded, and multiple small basal telangiectatic collaterals are present

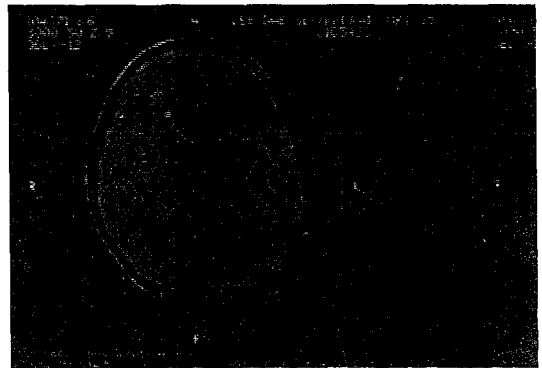


Fig II. On proton imaging axial scans shows multiple flow voids in the dilated basal collateral

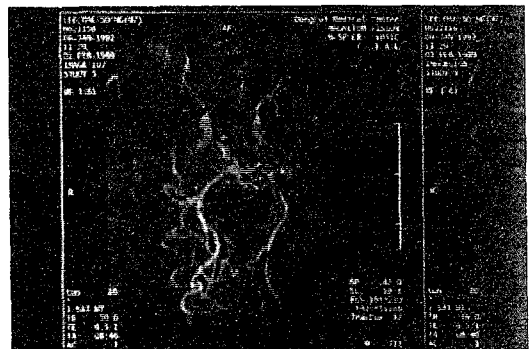


Fig III-1. Both main MCA signal voids가 보이지 않으며 multiple small basal collateral channel 들을 보이고있다.

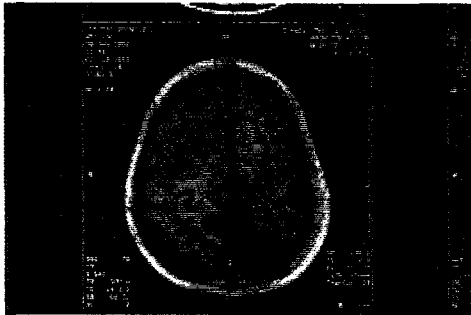


Fig III-2. Left MCA territory를 따라 cortical and subcortical white matter에 multifocal로 chronic infarction 에 의한 atrophic change를 보이고있다.

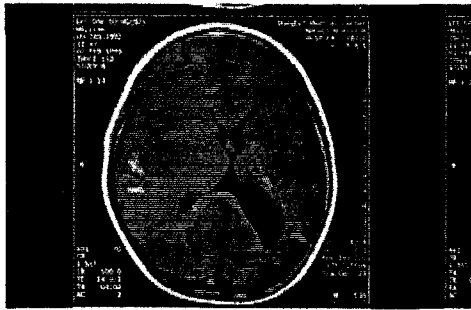


Fig III-3. Left MCA territory로 atrophic change를 보임.

97년 5월 7일 퇴원하여 99년 8월까지 1주일에 3회로 2년간 꾸준히 내원하여 鍼治療를 중점적으로 시행하였으며 치료 도중 간간히 食慾不振, 食滯, 腹痛, 感氣, 咳嗽 등의 증상을 호소하였을 시에 韓藥을 兼하였다. 2년간 재발이나 특이증상이 없었으며 혼자서 단독으로 보행이 가능하며 학교에서 정상적인 생활이 가능하였다. 99년 8월이후부터 2000년 4월까지 주1회로 내원을 하였으며 현재까지 간간히 모야모야병의 증상 외에 감기 등의 제반 증상의 발현 시 내원하여 치료하고 있다.

鍼治療

百會 曲池 手三里 外關 合谷 陽陵泉 足三里 懸鍾 三陰交 太衝을 兩側에 刺하였다.

입원시엔 1일 1회였으며, 퇴원 후에는 내원시에 시행하였다.

物理治療- 입원 6일째부터 매일 30분-60분간 1회씩 시행

- 1) 운동요법
- 2) ICT

治療 및 經過:

날짜	湯藥 處方の 變化
3월 29일	星香正氣散 本方
3월 31일-4월 6일	順氣活血湯 加味, 蚯蚓定 1丸 1일 3회 경구 투여
4월 7일-4월 20일	소변량 감소, 五苓散 散劑 1/2포 1일 3회 추가하여 경구 투여
4월 21일-5월 7일	茯苓橘皮湯(白茯苓 白何首烏8g 橘皮 當歸 肉蓯蓉 石菖蒲 草豆蔻 6g 肉桂 乾薑 南星 麥門冬 4g 羌活 五加皮 桔梗 砂仁 4g 澤瀉 3g 竹茹 甘草 2g)
4월21일-5월 7일	콧물, 코막힘, 기침 등의 감기 증상으로 人蔘敗毒散또는三蘇飲 1/2포 1일 3회 추가하여 경구 투여

日別 症狀의 變化

入院 일자	症狀의 變化
入院 1일째	호흡수 맥박수 혈압 체온 상태는 안정되어 있었고 입원 3일전부터 大便不 통과 食慾不振의 증상이 있으며, 右側 半身不遂로 上肢는 앉아서 가슴까지 거상 가능하나 손가락 움직임은 없었으며 下肢는 보호자 부축하여 보행이 힘겹게 가능하며 말은 어둔한 상태로 비교적 알아듣기 힘들었으나 의식상태는 명료하였고 右側 顔面麻痺로 침이 자주 흐르는 상태였다.
入院 2일째	식사는 비교적 잘하고 대변은 보았으나 한약을 먹기 싫어하여 억지로 토해냈다.
入院 5일째	右側上肢의 握力은 거의 없으나 손가락은 약간 구부릴 수 있었다.
入院 6일째	혼자서 침대 난간잡고 서기가 가능해졌다.
入院 9일째	혼자서 서있을 수 있는 상태였으나 소변량이 평소 보다 적었으므로 五苓散 散劑를 추가로 경구 투여하였으며 Intake/Output을 매일 기록하기 시작하였다.
入院 11일째	식사를 일반식으로 먹기 시작하고 右側 上肢는 얼굴까지 거상이 가능해졌다.
入院 14일째	右側 上肢로 물건 나르기를 연습할 수 있는 정도였으며, 입원 14일째는 혼자서 조금씩 보행 연습을 시작하였다.
入院 22일째	소변량 양호하여 Intake/Output의 기록을 시행하지 않았다.
入院 26일째	오른손으로 물건 쥐고 건네주기가 가능해졌다.
入院 29일째	부축없이 단독보행은 가능하나 많이 비틀거리고 外傳이 심한 상태였다.
入院 38일째	右側 上肢로 물건 쥐고 당기며 악력이 있는 상태였다.
入院 39일째	단독보행은 할 수 있으나 外傳이 심한 상태로 불완전한 상태로 보행하였으며 계속적으로 외래로 내원하여 치료할 것을 목적으로 퇴원하였다.

퇴원 후 주 3회로 내원하였으며 보행시 右側下肢 外傳 심하여 장족 보조기 착용하여 계속 보행 연습 하였다. 2년간 꾸준한 치료로 모야모야병의 증상은 재발하지 않았다. 2년후에는 주 1회로 食慾不振등의 제반증상으로 현재까지 내원하고 있다.

IV. 考 察

모야모야병은 주로 일본인에서 높은 빈도로 보고되

고 있으나 국내에서의 발생도 늘고 있는 추세인데 Tacheuchi와 shimizu 등의 논문에서 특징적 뇌혈관 조영상을 보고하였고 suzuki 등이 1969년 마치 연기가 아른거리는 모양같다하여 모야모야병으로 명명했으며 현재는 전세계에 걸쳐 보고되고 있다⁷⁾. 이 질환의 원인은 아직 확실하게 밝혀진 바는 없고 여러 가지 가설이 있다. 첫째는 모야모야 혈관들이 뇌혈관의 선천적인 형성 장애로 생긴다는 가설과 둘째는 자가면역 질환이나 혈액응고 질환, 동맥경화성 질환, 혈관의 감염성 질환 등의 후천적인 이상으로 양측성

내경동맥의 분지부에서 점차적인 폐색이 진행됨에 따라 만성적으로 뇌 허혈상태에 빠져 측부 순환으로 모야모야 혈관이 발생한다는 것이다. 그러나 최근에는 이상 혈관망의 모양이 양측성으로 전형적인 경우에 선천성 모야모야병으로, 편측성으로 비정상적인 경우는 후천성 모야모야 현상으로 나누어 보고되고 후천성의 원인으로 종양, 뇌막염, 방사선 치료 후에 이차적으로 발생하였다는 보고가 있다⁹⁾. 모야모야병은 모든 나이에 발병할 수 있으나 10세 이하에서 현저히 많고 여아가 남아보다 다소 많으며(1.7:1) 거의 대부분 가족력이 없이 단독적으로 발생한다. Kanai N 등은 모야모야병이 있는 474 가계에서 가족력이 8.82%에서 있다고 보고하여 우리나라의 3.03% 보다는 높았다는 보고가 있다. 소아와 성인의 임상 증상은 차이가 있는데 소아는 반복적인 일과성 허혈증상이 가장 많으며, 교대성 편측마비, 감각장애 등이 나타난다. 이런 증세는 대개 정상 상태로 회복되나 허혈증상이 반복되면 신경학적 장애가 뒤따르게 된다. 성인은 소아와 유사한 증상으로 뇌출혈이 주요 증상을 이룬다. 초기 발생시 주 증상을 보면 소아에서는 편측마비가 가장 많고 그 다음으로 경련 의식소실 두통의 순이며, 성인에서는 의식소실과 두통이 가장 많고 그 다음으로 편측마비 오심과 구토 경련이 나타나고, 뇌 전산화 단층촬영상의 병변 부위로 소아에서는 전두엽, 기저핵, 전두두정엽의 순이고 성인에서는 뇌실내 출혈이 가장 많게 보고되고 있으며 후유증으로는 편측 마비가 가장 많은 것으로 보고되고 있다⁷⁾. 최근에는 MRI와 MRA의 발달로 고식적인 혈관조영술이 없이도 진단이 가능해졌으나, 확진을 위해서는 혈관조영술이 필요하다. Ezura 등은 성인 모야모야병의 발생시 혈관조영술간에서 외경동맥 또는 척추기저동맥으로부터 주로 혈액을 공급받는 형태와 내경, 외경, 척추기저동맥 모두로부터도 소량의 혈액 공급을 받는 형태를 보고하였은

데, 소아에서는 후자의 경우는 거의 없다고 하였다. 소아에서 내경동맥의 일측성 병변이 있는 경우 1-2년 이내에 양측성으로 진행되는데 반해, 성인에서는 양측성으로 진행하지 않는 경향이 있다. 양방적인 치료법으로는 약물 또는 수술 요법이 있다. 수술 방법은 직접적, 간접적 또는 복합적 우회 수술이 있는데, 감소된 예비 관류의 소견은 우회수술의 적응증이며 직접 우회술은 표재성 측두동맥(Superficial temporal artery, STA)-중대동맥(Middle cerebral artery, MCA) 문합술이 있고, 간접적 우회술은 encephalo-여개-arterio-synangiosis(EDAS), encephalo-myo-synangiosis(EMAS), encephalo-여개-arterio-myo-synangiosis(EDAMS), Omental transplantation 등이 있다. 나이 많은 소아나 어른에서는 STA-MCA문합술이 시행될 수 있으나 어린 소아에서는 STA의 적은 구경 때문에 어렵다⁹⁾. 그래서 어린 소아를 위해서는 간접적인 방법을 사용하고 보고 되고 있다. 모야모야병은 한의학적 관점에서는 小兒中風의 범주에 속하며 太平聖惠方 등에서는 「夫小兒中風者 有氣血未定 肌膚嫩弱者 若將養乘宜 寒溫失度 調理虛開則 爲風所中」이라하여 소아는 장부의 발달이 미숙하며 형태학적으로 불완전하여 성장, 발달하는 과정에 있고 육체적 정신적으로 아직 미숙한 상태에 있으므로 外風이 體虛한 틈을 타서 침입하여 發病한다고 하였다. 韓方 治療를 함에 있어서 성인에서 흔히 볼 수 있는 동맥경화, 당뇨병, 고혈압, 고지혈증 등이 기초 질환이 되어 발생하는 허혈성 뇌질환인 뇌경색의 후유증으로서의 半身不隨로 소아에선 모야모야병이 기초질환이 되어 뇌허혈증이나 경색의 후유증으로서의 半身不隨도 그 증상면에서는 같은 증상을 보이므로, 中風으로 인한 麻痺를 치료함에 있어서 小兒로서의 특수성만 고려한다면 成人 中風과 치료면에서 크게 다를 바가 없다고 생각된다¹⁾³⁾⁴⁾⁵⁾⁶⁾. 이러한 관점에서 中風의 原因

을 外挾風邪, 火熱, 濕痰, 虛, 瘀血 등으로 보아 疏風, 清熱瀉火, 理氣祛痰, 補虛 및 活血化瘀를 기본치료법으로 보았다. 王·嚴 등이 急性期의 治療로는 調氣를 우선으로 하여야 한다 하였고 주로 治痰을 우선으로 하여야 한다 하였으나 肥人中風, 痰涎壅盛에 먼저 理氣로서 急治라하여 調氣法을 中風 急性期의 치료법으로 증시하였는데 調氣라함은 氣滯, 氣逆의 증후를 치료함에 氣逆을 通暢시켜 정상 상태로 회복시키는 것으로 行氣와 降氣의 의미를 포함한다¹¹⁾. 恢復期는 急性期가 지나고 증상의 정도가 더욱더 악화되기 보다는 점차 회복되는 시기를 말한다. 恢復期의 治療는 대부분 本虛表實에 속하는데 중요한 것은 本虛이다. 緩急을 살펴서 本을 치료하는데 扶正을 위주로 한다²⁾. 그러나 半身不遂, 遍身麻木 등의 증상이 있는 것은 瘀血濕痰이 阻絡한 것이므로 標本을 고려하여 氣機活血, 育陰通絡, 滋陰潛陽, 健脾化痰 등의 治法을 주로 사용한다¹¹⁾. 본 환아는 입원 초기엔 급성기로 調氣의 목적으로 星香正氣湯을 투여하였으며 그 후엔 氣機活血을 목적으로 順氣活血湯을 투여하였으며 회복기에는 氣血을 補하며 평소에 잘 滯하고 食慾不振을 가지고 있었으므로 健脾化痰의 목적으로 茯苓橘皮湯을 꾸준히 투여하였다. 증례에서 환아는 95년 7월경 간헐적인 TIA양상이 보여 뇌혈관 촬영상 모야모야병으로 확진을 받은 환아로 특별한 양방 치료없이 간간히 개인 한의원에서 치료받다가 97년 감기증세와 함께 증상 발현이 지속적으로 유지된 경우로 본원에서 입원치료 및 외래로 내원하여 꾸준히 치료받은 결과 遍麻痺나 不語症, 口眼喎斜가 호전을 보였으며 현재까지 재발의 증세가 보여지지 않는 증례이다

IV. 結 論

저자들은 최근까지 東義大學校 附屬韓方病院에 내

원하는 Moyamoya질환으로 하는 환아에 대하여 한약 투여, 침구치료 및 물리요법으로 양호한 치료효과를 얻었기에 보고하는 바이다.

V. 參考文獻

1. 丁奎萬 : 東醫小兒科學, 서울, 행림출판사, p.35, 1992.
2. 全國韓醫科大學 : 心系內科學, 서울, 書苑堂, p427, 1999.
3. 許 浚 : 東醫寶鑑, 서울, 南山堂, p360, 1980.
4. 曹孝忠 : 聖濟總錄,台北, 新文豐出版公司, 下冊, pp.1374~1376, 1979.
5. 太宗命撰: 太平聖惠方, 서울, 翰成社, 제83권, pp.2613~2625, 1979.
6. 김영신·김덕곤·정규만 : 소아중풍의 치험례, 대한한방소아과학회지 3(1), 1989, pp. 85~ 91
7. 박경화·차병호·이준수·고창준 : Moyamoya 병의 임상적 고찰, 대한소아신경학회지 1(2),1993, pp 56~ 63.
8. 송영재·황태규·김수천 : 영아 및 소아에서 뇌졸중의 임상 양상 및 생존에 대한 고찰,대한소아과학회지 39(2), 1996, pp. 246~ 253.
9. 김정호·고태성 : 모야모야병의 뇌파소견, 대한소아신경학회지 5(1), 1997, pp. 76~ 85.
10. 김준성·윤원상·김근모·김인석·우영종·이제혁 : 유전성 구상적혈구증에 동반된 Moyamoya 증후군 1례, 대한소아신경학회지 6(1), 1998, pp 123~ 132
11. 고성규 : 허혈경계부의 감소를 보인 뇌졸중 환자에 대한 증례 보고, 대한한방내과학회지 21(2), 2000, pp 341~ 348.