KISEP Supplement J Korean Neurosurg Soc 29 : 1136-1139, 2000

모야모야병의 수술적 치료와 연관된 합병증과 그에 대한 치료

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 신경외과학교실
이 현 욱·홍 승 철

Complications Associated with Surgical Treatment of Moyamoya Disease and Their Management

Hyun Wook Lee, M.D., Seung-Chyul Hong, M.D.
Department of Neurosurgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

서 론

모야모야병은 특발성으로 양측의 내경동맥의 원위부와, 전대뇌동맥과 중대뇌동맥의 근위부가 서서히 협착-폐색되는 병이다[10]. 크게 대별하여 소아기 모야모야병과 성인의 모야모야병으로 나누어 지는데[16)25)27)], 양자 모두 혈관조영상 양측의 두개강내 내경동맥의 협착-폐색과 동반되어 관찰되는 뇌실질내의 비정상적으로 확장된 이른바 moyamoya vessel들이 관찰되는 동일한 소견을 관찰할 수 있으나 양자가 서로 다른 병인지, 아니면 소아기의 모여모야병이 성인이 되고 난 뒤에도 지속되는 것인지에 대해서는 아직 불분명하다. 소아기에는 거의 대부분 뇌허혈증상이나 뇌경색이 동반되어 나타나므로 그에 대한 수술적 치료로서 직접-간접의 혈관문합(direct/indirect anastomosis)이 사용되지만, 성인의 모야모야병은 뇌출혈이 흔히 나타나므로 혈관문합술 이외에도 혈종을 제거해야 되는 경우도 있다. 양자 모두 뇌의 혈류가 부족한 상태로 이른바 뇌혈류의 자동조절 기능(autoregulation)이 저하되어 있는 상태이며 연약한 moyamoya vessel들이 출혈을 일으키기 쉬운 상태에 있으므로 수술을 위한 마취와 수술 전후의 시기(perioperative period)에 각별한 주의를 요한다[13)23)].

모야모야병의 일차적 치료는 수술적 방법으로서 뇌의 허혈부위에 대해 혈관재생이 이루어지도록 두피혈관을 전위시키는 방법을 쓰거나 직접적으로 두피의 동맥(주로 superficial temporal artery)을 뇌의 굵은 동맥(주로 middle cerebral artery)에 문합시켜 주는 방법 등이 사용되고 있으며 각각의 방법을 약간씩 변형한 방법들이 사용되고 있다[14]. 또한 혈관문합술 이외에도 omental transplantation, multiple burr hole trephination 등의 방법들이 사용되고 있다. 이런 시술이 그 자체로는 매우 고난이도의 수술은 아니고 수술시간이 오래 걸리는 것은 아니지만 모야모야병을 가지고 있는 환자의 뇌혈류의 상태가 비정상적이며 외적변화에 대해서 민감하고 연약하기 때문에 수술을 전후한 시기에 세심한 주의를 요하므로 이런 관점에 대한 고찰이 필요하다고 생각된다.

본 론

모야모야병의 수술로 인한 합병증을 크게 두 가지로 나누어 볼 수 있는데 첫째로 가장 중요한 것은 수술 전후의 뇌혈류의 혈류학적 변화(perioperative hemodynamic alterations)와 그로 인해 초래되는 문제이며, 둘째로는 수술 조작과 직접 관련된 수술부위의 출혈, 감염 등이 있겠는데 전자가 모야모야병을 치료하기 위한 수술에 특이한 문제로서 본 연구의 주요 관심은 이에 관한 것이므로 이에 대한 고찰을 중점적으로 하겠다.

모야모야병의 수술과 관련된 합병증에 관한 문헌에 의하면 수술 후 합병증의 빈도는 1.9%에서 22.2%까지 보고되고 있으며 평균 9.5%로서 약 10% 정도에서 합병증이 발생하는 것 같다.

이중 수술 전후 뇌혈류의 혈류학적변화에 의한 합병증(경색 또는 일과성 뇌허혈 발작)이 약 4.5 14.3% 정도로 모야모야병 전체 수술 후 합병증 발생률중의 상당한 부분을 차지함을 알 수 있다[20)22)].

본원에서도 1995년부터 1999년까지 최근 5년간 127건

의 수술예중(74명, 소아 89예, 성인 38예) 수술후 합병증 빈도는 약 13.4%였으며 수술전후 일과성 뇌허혈 발작이 9예, 경색 2예, 뇌실질 출혈 1예, 경막하 출혈 1예, 만성경막하 출혈이 2예, 두피괴사가 1예로 이 중 혈류학적인 변화에 의한 합병증이 전체 합병증의 약 64% 정도로 대부분을 차지하였다.

이러한 혈류학적 변화를 일으킬 수 있는 위험요소로 알려진 것으로는 뇌압상승(뇌부종, bulky myoflap in EMS : encephalo - myo - synangisis), 수술 전 여러 번의 일과성 뇌허혈 발작 과거력, 모야모야병의 중증도, 수술 전 CT상 저밀도 음영 및 간접 혈관문합술 등이 있다[6)19)21)].

수술 전후의 저이산화탄소혈증 혹은 고이산화탄소혈증, 저혈압, 저체온 혹은 고체온등이 혈류학적 변화를 일으키는데 기여하는 것으로 알려져 있으며 이중 저체온증은 혈관연축과 고체온증은 허혈 발작 유발과 연관이 있다[3)21)]. 특히 수술전후 과호흡을 유발하는 심한 울음, 뜨거운 식사, 호흡을 이용한 악기 연주, 운동 등은 뇌동맥을 수축시킴으로써 뇌허혈을 유발하는 것으로 알려져 있다[19)].

기존의 적은 뇌혈류량으로 인해 아주 적은 혈류 변화에 있어서도 민감하게 반응하는 모야모야병 환자의 합병증 예방과 치료를 크게 수술전, 수술중, 수술후로 나누어 고찰해 보고자 한다.

1. 수술전

정확한 수술전 환자 상태의 파악이 수술후 치료와 합병증 발생의 예측에 도움이 된다.

최근 연구에 의하면 수술전 일과성 뇌허혈 발작 횟수가 많았던 환자에게서 수술후 신경학적인 장애가 더 쉽게 발생하는 것으로 알려져 있다[12)19)].

Matsushima등은 허혈증상의 횟수와 중증도가 뇌허혈의 정도와 그 진행속도를 예측할 수 있는 지표가 된다고 하였는데[12)] 즉 뇌허혈과 연관된 질환을 가진 환자에서는 뇌의 주동맥들이 서서히 좁아지는 과정에서 감소하는 뇌혈류량을 보상하기 위해 다양한 정도의 측부혈행로가 발달하게 되고 따라서 허혈 발작 횟수의 증가는 그 보상기전이 부족하다는 것을 시사한다고 하였으며 이러한 사실은 신경학적으로 불안정한 환자들이 혈관문합술후에도 신경학적 장애를 동반할 가능성이 높다는 사실과 일치한다[24)]. 따라서 수술전 일과성 뇌허혈 발작이 잦았다는 사실은 뇌혈류역학적으로 불안정성을 가지고 있다는 지표가 될 수 있다. 이러한 과거력 이외에 방사선학적 또는 핵의학적인 방법을 이용한 환자평가가 활발히 연구되어 왔는데 Sato등의 연구에 의하면 수술 전 CT상 저밀도 음영이 뇌손상및 모야모야병이 진행된 상태임을 알 수 있는 지표가 된다 하였고 수술 전 CT상 저밀도 음영은 뇌허혈이 일어날 것임을 암시해 주는 것이라 하였다[26)].

모야모야병 환자에 있어서는 뇌허혈 증상의 과거력이 없었던 환자에게도 그 Hemodynamic reserve가 감소되어 있는 경우가 종종 있으며 더구나 수술 전 Dimox를 이용한 뇌혈류량의 측정은 수술 전후 합병증 발생의 평가에도 유용하므로 일부 저자들은 뇌내출혈등으로 응급수술이 요구되는 환자를 포함한 모든 경우에 가능한 한 뇌혈류량을 측정하여 수술 전후 합병증 발생의 고위험군에 대한 평가를 하여야 한다고 주장하였다[7)]. 이러한 고위험군 환자에 대한 평가는 수술후 합병증 발생의 예측 및 예방 뿐 아니라 환자 감시측면에서도 매우 중요한 요소라 할 수 있다. Iwama 등은 술전 충분한 수액공급과 항혈소판제제의 사용으로 뇌허혈 발작을 예방하고 혈역학을 안정화 시키는데 어느 정도 효과가 있음을 발표하였다[8)].

2. 수술중

수술 중에는 뇌혈류 변동을 가능한 적게 일으키는 마취유도제와 유지제를 사용함으로써 수술 중에 일어날 수 있는 뇌허혈을 예방해야 한다. 그러나 모야모야병 환자에 있어 마취요법은 여러 면에 있어 논란의 여지로 남아 있으며 또각 마취제들이 모야모야병 환자의 뇌대사율과 뇌혈류량에 어떠한 정도로 영향을 미치는가에 대해선 확립된 바가 없으나 주로 권유되고 있는 마취제로는 Halothan/N_2O in O_2 with pentazocine[5)], Isoflurane/N_2O in O_2 with or without fentanyl[1)2)], Isoflurane/air/O_2 with supplemental fentanyl[11)] 등이 있다.

뇌순환에 있어 마취제의 기본적 성질에 준하여 볼 때 Soriano등은 N_2O/fentanyl - based anesthesia with supplemental isoflurane를 사용할 것을 주장하였지만[22)] Sakamoto등은 마취방법의 차이가 수술 후 합병증 발생과는 별 연관이 없음을 주장하고 있어[19)] 앞으로의 연구가 주목된다.

수술 중에는 정상 이산화탄소혈과 정상 혈압, 정상 체온을 지속적인 환자 감시를 통해 유지하도록 해야하며 더불어 소변량 측정을 통한 적절한 수액공급으로 환자가 탈수에 빠지지 않도록 주의해야 한다[7)9)19-21)]. 특히 고이산화탄소혈증 및 저이산화탄소혈증은 수술 전후 허혈로 인한 합병증 발생에 크게 기여하는 것으로 알려져 있다. 즉 모야모야병 환자에서는 뇌혈류량이 감소되어 있고 부족한 뇌순환을 보상하기 위해 피질혈관들이 확장되어 있다. 이런 상태에서 과호흡등으로 인해 동맥내 이산화탄소 분압이 감소하면 혈관들은 수축하게 되고 뇌혈류량은 더욱 감소하게 된다. 이로 인해 저이산화탄소혈증을 피하기 위해 마취도중 인위적으로 고이산화탄소혈증이 유발되는 경향이 있는데[18)23)] Oku등의 연구에 의하면 모야모야병 환자에 있어서는 저이산화탄소혈

증 뿐 아니라 고이산화탄소혈증 또한 뇌혈류를 감소시키는 것으로 알려졌다[17]. 즉 고이산화탄소혈증은 모야모야병 환자에서 정상혈관들의 확장을 유도함으로써 저관류부분을 보상하기 위해 이미 최대로 확장되어 있는 대뇌피질 혈관들로의 혈류를 감소시켜 뇌허혈을 유발하는 이른바 ' steal phenomenon from misery perfusion '을 일으킨다는 것이다[17)18)].

혈액의 이산화탄소 분압과는 별개로 탈수는 적혈구 용적을 높여 혈액의 점도를 높이며 국소의 뇌혈류량를 감소시키므로 일반적으로 폐색성 뇌혈관 질환을 가진 환자의 뇌혈류를 유지하는데 있어 큰 장애가 된다[20]. 이론적으로 30 34%정도의 적혈구용적이 산소운반능력에 최적의 점도이므로[15] 필요하다면 자가수혈을 통해서라도 정상 적혈구 용적을 유지하여[21] 뇌허혈을 일으킬 수 있는 요인을 제거해야 한다. 탈수는 또 혈액 점도를 올릴 뿐 아니라 체순환량을 감소시켜 심박출량 및 동맥분압을 낮추므로 결과적으로는 뇌혈류량의 감소를 가져온다[20]. 저혈압 또한 뇌혈류량의 감소와 연관이 있으므로 수술전후의 정상적인 혈압의 유지는 합병증 예방에 필수적인 요건이라 할 수 있다.

고체온은 뇌산소 소비량을 증가시킬뿐 아니라[4] 어떤 경우에는 혈관내 용적을 감소시키므로 모야모야병 환자에 있어 뇌허혈 발작을 일으키는 유발요인으로 알려져 있다[21]. 저체온은 뇌의 산소 요구량을 감소시키고 세포막을 안정화함으로써 뇌 보호작용에 일조를 하므로 심장수술에 주로 사용되지만 모야모야병 환자에 있어 체온저하는 뇌혈관의 수축을 유발하여 뇌혈류량의 감소를 초래하므로 수술 중에는 환자의 정상체온 유지에 각별히 유념해야 한다[11)21)].

Sakamoto등은 수술방법의 차이가 수술 후 합병증 발생에 어느 정도 영향을 줄 수 있음을 발표하였는데 그들에 의하면 수술 후 신경학적 합병증은 주로 간접 혈관문합술을 받은 환자에서 자주 일어나는 경향이 있다고 하였다[19]. 그 이유로는 첫째로 간접 혈관문합술의 경우는 직접 혈관문합술후에도 불구하고 병이 진행된 경우 추가로 시술하는 경우가 많으며, 둘째로 직접 혈관문합술에 비해 수술의 정도 및 침습성이 더 광범위하여 수술중 출혈로 인한 혈류학적 불안정성을 야기하기가 쉬우며, 세째로 직접 혈관문합술에 비해 큰 골피판이 요구되어 측부혈행로의 손상이 쉽고, 마지막으로 직접 혈관문합술에 비해 즉각적인 혈류 공급의 기대가 어렵다는 것이다[19].

따라서 수술시술 도중에는 부드러운 머리안정대를 사용하며 Doppler를 이용하여 정확히 STA(superficial temporal artery)를 보존하고 STA를 박리하는데 있어서도 이미 발달되어 있는 측부 혈행로를 최대한 보존하여야 한다. 또 마취와 수술시간을 최소화함으로써 교정해야 할 뇌혈류 변동치를 낮추는데 노력해야 한다. 이를 위해서는 확실한 출혈조절과 적당한 골피판 디자인, water - tight closure및 gentle manipulation으로써 수술 중에 환자에게 가해지는 물리적, 생리적인 스트레스를 최소화 하여야 한다[19].

3. 수술후

수술 후에는 부드럽고 자연스럽게 마취에서 깨어나도록 유도해야 하며 적당한 통증 조절 및 진정으로 심한 울음 및 과민상태로 인한 과호흡 혹은 저호흡 유발을 피해야 한다[20].

심한 울음은 모야모야병 환자에 있어 일과성 뇌허혈발작을 일으키는 주된 유발요인으로 이미 알려져 있는데 뇌허혈 증상과의 연구에서 65.6%의 환자가 울음에 의해 허혈이 유발되었다는 보고가 있으며 이는 심한 울음으로 인해 과호흡이 유발되고 그로 인한 저이산화탄소혈증이 뇌혈관의 수축을 일으키는 것으로 알려져 있다[20].

실제로 Tagawa등은 모야모야병을 가진 소아를 연구한 결과 심한 울음으로 평균 $PaCO_2$가 39mmHg에서 29mmHg로 감소하면서 국소의 뇌혈류량이 심하게 저하됨을 보고하였다[26]. 따라서 심한 울음은 탈수와는 별개로 수술후 혈류역학적인 불안정성과 연관된 신경학적 장애의 직접적인 유발요인인 것이다. 따라서 부모와의 분리, 불안감, 고통에 대한 두려움 등으로 인한 불안정한 상태의 소아 환자에 대한 정신적 지지 또한 수술 전후 합병증 예방에 도움이 된다[20].

위에서도 설명하였듯이 수술후에는 물론 적당한 적혈구 용적 및 수액, 전해질 균형에 맞추어 지속적인 환자 감시를 해나가야 한다.

이러한 수술전후의 뇌혈류역학적인 변화에 의한 합병증이외에도 수술 조작과 직접 관련된 합병증으로 경막외 출혈, 경막하 출혈, 뇌내 출혈, 감염, 피부괴사 등이 수술후 합병증으로 발생할 수 있는데 특히 경막하 출혈의 경우에는 혈관문합 수술후 기대하는 신생혈관 형성에 있어 큰 장애요소가 되므로 수술 조작과 연관된 합병증 중에서도 심각한 것으로 인식되어 왔으며 일부 저자들은 지주막의 water - tihgt closure를 통해 수술후 경막하 출혈예방을 강조하고 있다[6].

결 론

모야모야병 환자의 뇌는 적은 뇌혈류변동에 의해서도 허혈 및 경색을 일으킬 정도로 아주 민감하며 연약한 상태이다.

병이 진행하는 동안 지속적으로 뇌혈류량은 부족한 상태에 놓여 있으며 적은 뇌혈류학적 변화에 의해서도 뇌기능에 치명적인 손상을 입힐 수 있으므로 수술 전 정확한 환자평가 및 수술 중 지속적인 환자 상태 감시를 통한 정상이산화탄소혈증, 정상체온, 정상혈압의 유지 그와 더불어 수술 후 통증 관리 및 정신적인 지지가 어떤 질환보다 중요하다.

또 부드럽고 세심한 수술수기를 시행함으로써 물리적인 스트레스로부터 환자를 보호하며 뇌압상승 및 환자 자극등의 악순환을 일으킬 수 있는 모든 요인을 제거하고 예방해야한다.

• 논문접수일 : 1999년 7월 6일
• 심사완료일 : 1999년 9월 16일
• 책임저자 : 홍 승 철
135 - 710 서울 강남구 일원동 50번지
성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 신경외과학교실
전화 : 02) 3410 - 3493, 3499, 전송 : 02) 3410 - 0048
Email : schong@smc.samsung.co.kr

References

1) Bringham RM, Wilkinson DJ : *Anaesthetic management in Moyamoya disease. Anesthesia 40 : 1198-202, 1985*
2) Brown SC, Lam AM : *Moyamoya disease : a review of clinical experience and anaesthetic management. Can J Anaesth 34 : 71-5, 1987*
3) Busto R, Dietrich WD, Globus MYT, Valdes I, Scheinberg P, Ginsberg M : *Small differences in intraischemic brain temperature critically determine the extent of ischemic neuronal injury. J Cereb Blood Flow Metab 7 : 729-738, 1987*
4) Carlsson C, Hagerdal M, Siesjo BK : *The effect of hyperthermia upon oxygen consumption and upon organic phosphates, glycolytic metabolites, citric acid cycle intermediates and associated amono acids in rat cerebral cortex. J Neurochem 26 : 1001-6, 1976*
5) Chada R, Singh S, Padmanabhan V : *Aaesthetic management in moyamoya disease. Anaesth Intensive Care 18 : 120-3, 1990*
6) Houkin K, Ishikawa T, Yoshimoto T, Abe H : *Direct and indirect revascularization for moyamoya disease surgical techniques and perioperative complications. Cinical Neurology and Neurosurgery 99 (Suppl 2) : S142-S145, 1997*
7) Iwama T, Hashimoto N, Tsukahara T, Murai B : *Perioperative complications in adult moyamoya disease. Acta Neurochir (Wien) 132 : 26-31, 1995*
8) Iwama T, Hashimoto N, Yonekawa Y : *The relevance of hemodynamic factors to perioperative ischemic complications in childhood moyamoya disease. Neurosurgery 38 : 1120-1126, 1996*
9) Kaieda R, Takeshita H : *Pathophysiology and management of perioperative brain damage. J Clin Anesth (Tokyo) 13 : 1609-1616, 1989*
10) Kashiwagi S, Yamashita T, Katoh S, Kitahara T, Nakashima K, Yasuhara S, Ito H : *Regression of moyamoya vessels and hemodynamic changes after successful revascularization in childhood moyamoya disease. Acta Neuronal Scand (Suppl 166) : S85-S88, 1996*
11) Malley Ra, Frost EAM : *Moyamoya disease. Pathophysiology and anesthetic management. J Neurosurg Anesthesiol 1 : 110-114, 1989*
12) Matsushima Y, Aoyagi M, Niimi Y : *Symptoms and their pattern of progression in childhood moyamoya disease. Brain Dev 12 : 784-9, 1990*
13) Matsushima Y, Aoyagi M, Suzuki R, Tabata H, Ohno K : *Perioperative complications of encephalo-duro-arterio-synangiosis : prevention and treatment. Surg Neurolo 36 : 343-353, 1991*
14) Nakagawa Y, Abe H, Sawamura Y, Kamiyama H, Gotoh S, Kashiwaba T : *Revascularization surgery for moyamoya disease. Neuro Res 32-9, 1988*
15) Nakamimura K : *Basic aspect of regulation of CBF and ICP (section 7). Effect of anesthetic agents and other drugs on cerebral blood flow, metabolism, snd inyracranial pressure, in Cottrell JE, Smith DS (eds) Anesthesia and neurosugery. 3 rd ed. St Louis : Mosby, 1994, pp151-152*
16) Nishimoto A, Takeuchi S : *Abnormal cerebrovascular network related to the internal carotid arteries. J Neurosurg 29 : 255-260, 1968*
17) Nishimoto A, Onbe H, Ueta K : *Clinical and cerebral blood flow study in moyamoya disease with TIA. Aecta Neuronal Scand Suppl60 (Suppl72) : 434-435, 1983*
18) Oku S, Okumura F, Kikuchi H, Karasawa J, Takeuchi S, Nagata : *The effects of arterial carbon dioxide tension on cerebral blood flow and on cerebral function in "moyamoya" disease. J Jpn Soc clin Anesth 5 : 360-368, 1985*
19) Sakamoto T, Kawaguchi M, Kurehara K, Kitaguchi K, Furuya H, Karasawa J : *Risk factors for neurologic deterioration after revascularization surgery in patients with moyamoya disease. Anesth Analg 85 : 1060-1065, 1997*
20) Sakamoto T, Kawaguchi M, Kurehara K, Kitaguchi K, Furuya H, Karasawa J : *Postoperative neurological deterioration following the revascularization surgery in children with moyamoya disease. J Neurosurgical Anesthesiology 10 : 37-41, 1998*
21) Sato K, Shirane R, Yoshimoto T : *Perioerative factors related to the development of ischemic complications in patients with moyamoya disease. Child's Nerv Syst 13 : 68-72, 1997*
22) Soriano SG, Sethna NF, Scott RM : *Anethetic management of children with moyamoya syndrome. Anesth Analog 77 : 1066-70, 1993*
23) Sumikawa K, Nagai H : *Moyamoya disease and anesthesia. Anesthesiology 58 : 204-205, 1983*
24) Sundt TM,Sandok BA, Whisnant JP : *Carotid endarterectomy, complication and preoperative assessment of risk. Mayo Clin Proc 50 : 301-6, 1975*
25) Suzuki J, Kodama N : *Moyamoya disease : a review. Stroke 14 : 104-109, 1983*
26) Tagawa T, Naritomi H, Mimaki T : *Regional cerebral bood flow, clinical manifestations, and age in children with moyamoya disease. Stroke 18 : 906-10, 1987*
27) Yonekawa Y, Yasargil MG : *Brain revascularization by transplanted omentum : a possible treatment of cerebral ischemia. Neurosurgery 1 : 256-259, 1977*