

Moya moya disease 患者 2例에 대한 臨床的 考察

김행진, 이경환, 김용진, 김방울, 전상윤, 홍석, 노영만

동신대학교부속 순천한방병원 심계내과학교실

A Clinical Report on two cases of Moya moya disease patients

Haeng-Jin Kim, Kyoung-Hwan Lee, Yong-Jin Kim, Bang-ul Kim,
Sang-Yun Jun, Seok-Hong, Young-Man No

Department of Internal Medicine, Suncheon Oriental Hospital of Dongshin University

Objectives: This study was designed to analyze the effectiveness of the diagnosis and treatments of Moya moya disease in oriental medicine.

Results: This study showed that clinical symptoms of two Moya moya patients were improved by the diagnosis and treatments of oriental medicine.

Conclusions: Diagnosis and treatment of two patients with Moya moya disease are accurate and effective. However, more cases are required to study in oriental medicine in order to prove the availability and to be applied universally.

Key Words: Moya moya disease. diagnosis and treatments of oriental medicine

1. 緒 論

모야모야(Moya moya)는 일본어로 연기구름 (cloud of smoke)이나 아지랑이(haze)를 뜻하는 용어로 근래에는 “extensive basal cerebral rete mirabile”로 사용되어 왔다^{1,2}.

이는 특별한 기초질환이나 유인이 없이 뇌혈관 조영상에서 윌리스환(circle of willis)의 주위와 원위부의 뇌기저부 작은 문합혈관망으로 양측 내경동맥 말단부의 분절성 협착이나 폐색으로 인하여 내경동맥의 상상돌기 상부의 혈관이 조영되지 않고 측부순환으로 뇌기저부로부터 그물같은 많은 세동맥들이 상방을 향하여 나타나서 이 부위가 마치 뿔어진 담배연기처럼 보이는게 특징인 질환이다^{2,4}.

임상증상은 일과성 뇌허혈발작, 뇌경색, 뇌내출혈 및 전간발작 등 다른 뇌내혈관 이상질환과 유사한 증상들이 나타난다. 소아에서는 일과성 뇌허혈발작이나 뇌경색 등으로 인한 전간발작, 운동마비, 언어장애 및 지능저하 등이 주로 발생하는 반면에 성인에서는 뇌출혈로 인한 두통, 의식장애 등이 많이 나타난다^{2,5,6}.

모야모야 질환은 韓醫學的으로 中風의 範疇에 속한다. 中風은 “人有卒暴僵仆 或偏枯 或四肢不舉 或死 或不死者 世以中風呼之”라고 정의되고, 發病原因은 主火說, 主氣說, 濕痰說, 瘀血說 등이 있다^{7,10}.

임상에서는 보통 意識障礙有無를 기준으로 中經絡과 中臟腑로 구별한다. 偏身或一側手足麻木, 或兼有一側肢體無力, 或兼有口舌喎斜者는 中絡, 半身不遂, 口舌喎斜, 舌強言蹇或不語, 偏身麻木이 주로 나타나고 神識昏蒙의 증상이 없는 者는 中經, 半身不遂, 口舌喎斜, 舌強言蹇或不語, 偏身麻木하고 神識恍

· 접수 : 2003. 9. 13 · 채택 : 2003. 12. 10
· 교신저자 : 김행진, 전라남도 순천시 조례동 1722-9
동신대학교 순천한방병원
(Tel. 011-9450-9417, E-mail : tohj75@hanmail. net)

惚或迷夢이 主證인 者は 中腑, 반드시 精神이 昏迷하고 半身不遂, 口舌喎斜, 舌強言蹇或不語者는 中臟으로 구분한다^{1,10-12}.

半身無力, 言語障礙 등의 증상이 나타나는 모야모야 患者 2例에 대하여 舌診, 脈診, 症狀 등을 참고로 風痰火로 인한 中絡과 氣血兩虛로 인한 中絡으로 辨證施治하여 有效한 效果를 거두었으므로 이에 報告하는 바이다.

II. 證 例

증례 1

1. 성명: 허 ○ ○ (여/25)
2. 진단: Imp) Moya moya disease
Cb-infarction
3. 주소증:
 - ① Lt arm weakness III/IV
 - ② Lt hand numbness
 - ③ Dysphasia IV
 - ④ 頭痛眩暈(int)
 - ⑤ 不安焦燥(int)
 - ⑥ 兩耳鳴, 難聽(int)

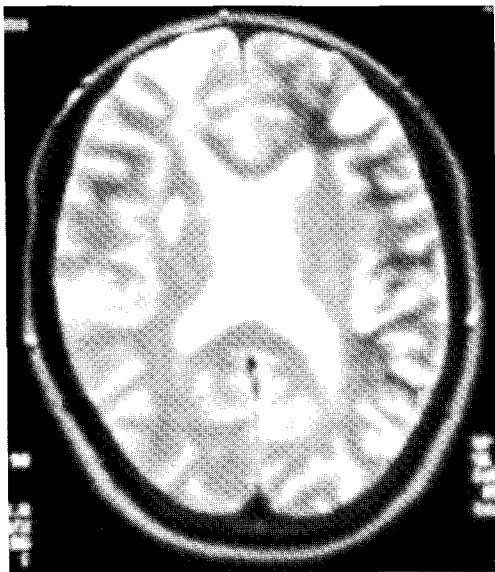


Fig. 1. Brain MRI(September 1999)

4. 발병일: 2001년 12월 30일 起床後
5. 가족력: 別無所見
6. 과거력
 - ① 1999년. Rt arm torsion 등 Sx.로 서울 영동세브란스 Hosp.에서 Brain MRI, MRA상 Moya moya disease Dx. 받고 10일간 Adm. Tx.후 好轉
 - ② 1999년. 서울 영동세브란스 Hosp.에서 갑상선기능항진증 Dx. 받고 med bid po. 하신후 好轉.
7. 현병력: 上記 患者는 現 25세된 성격이 急하고 다소 肥滿한 女患으로 平素 別無飲酒, 吸煙, 嗜好食해오심
平素 上記 과거력으로 고생해 오시던중 2001년 12월 30일 上記 주소증 發하여 12월 31일 성가롤로 Hosp.에서 Brain CT상 別無 Dx, med tid po 하셨으나 別無效果하여 順천 local 한의원에서 Tx 받았으나 역시 別無效果하여 보다 근본적인 한방 Tx. 받고자 2002년 1월 4일 東新大學教 附屬 順天韓方病院에 Adm.하심
8. 방사선과 검사소견
 - 1) Brain MRI(Fig. 1, 2)

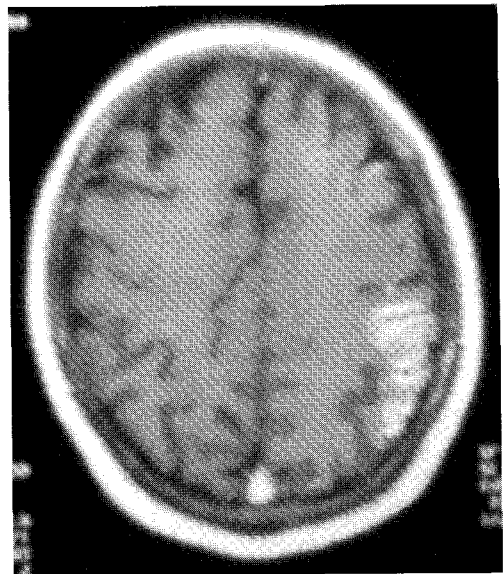


Fig. 2. Brain MRI(September 1999)

① Lt. MCA territory gyral infarct, and some lacunar infarct on Rt. basal ganglia.

2) Brain MRA(Fig. 3, 4)

① Severely weak or stenotic both M1 (of MCA), A1 and A2 (of ACA), and Rt. p-comportions, suggesting compatible with Moya moya disease.

② detectable signal of both branches of both MCA and ACA are weak.

3) Chest X-ray: Nonspecific finding

9. 기타 검사소견

① 입원당시 vital sign: 170/100 - 36.4 - 102 - 20, BST 157mg/dl

② 심전도 검사: Flat T, Mild ST-T abnormality, Sinus tachycardia

③ 임상병리 검사: Normal

10. 치료방법 및 경과 (1월 4일-1월 18일)

Lt arm weakness, Lt hand numbness, Dysphasia, 頭痛眩暈, 舌質紅白滑苔, 脈滑而數 등의 증상을 참고한 결과 風痰火로 인한 中絡으로 辨證하여 祛風痰火하기 위해 處方은 淸暈化痰湯(半夏薑製 陳皮 白茯苓 各4g, 枳實 白朮 各3g, 川芎 黃芩 白

芷 羌活 人蔘 南星炮 防風 各2g, 細辛 黃連 甘草 各1.5g, 生薑 3片)에 梔子, 竹茹, 烏藥, 香附子 등을 加味하였고 鍼은 百會, 曲池, 合谷, 中腕, 豐隆, 足三里, 太衝, 行間 등을 刺鍼하였다. 그리고 兩肩井 및 大椎에 濕式附針과 背部에 乾式附針을 적절히 施術하였다. 물리치료는 R/B, 患側으로 TENS, H/P 등과 재활운동치료를 施行하였다. 그 결과 1월 4일 初診時 Lt arm weakness III/IV, Lt hand numbness, Dysphasia IV, 頭痛眩暈(int), 不安焦燥(int), 兩耳鳴, 難聽(int) 등의 증상이 1월 18일 退院時에는 Lt arm weakness IV/V, Lt hand numbness(-), Dysphasia IV/V, 頭痛眩暈(-), 不安焦燥(-), 兩耳鳴, 難聽(-)로 好轉되었다.

증례 2

1. 성명: 김 ○ ○ (여/8)

2. 진단: IMP) Moya moya disease
Cb-infarction

3. 주소증:

① Rt. side weakness (IV/V, IV)

② Dysphasia sl

4. 발병일: 2001년 7월 23일

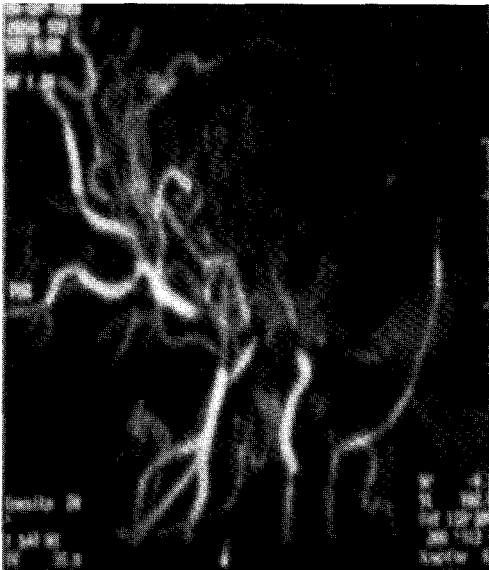


Fig. 3. Brain MRA(September 1999)

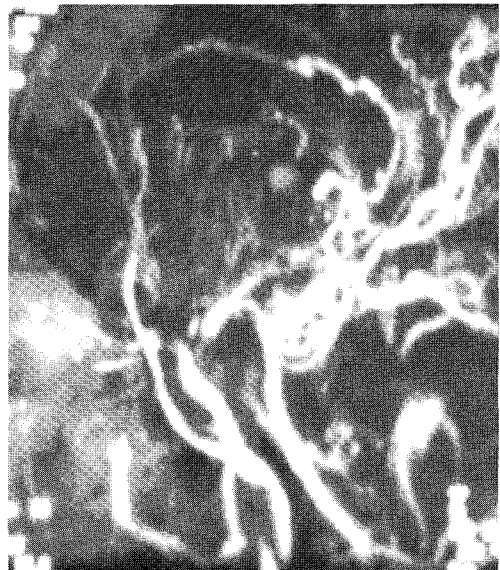


Fig. 4. Brain MRA(September 1999)

5. 가족력: 別無所見
6. 과거력: ① 1995년. coughing, fever, sputum 등 Sx.로 부친 성가톨로 Hosp.에서 X-ray상 pneumonia Dx. 받고 Adm. Tx. 후 好轉
7. 현병력: 上記 患者는 現 8세된 성격이 급하고 마른 체격의 女患으로 평소 別無飲酒, 吸煙, 嗜好食해오심
 平素 別無大病해 오시던중 2001년 7월 23일 上記 주소증 發하여 당일 순천 local Hosp.에서 Brain MRI, MRA상 Imp) Moya moya disease, Cb-infarction Dx. 받고 fluid Tx. 하였으나 別無效果하여 7월 24일 서울 local Hosp.로 transfer 하여 Brain MRI, MRA상 Imp) Moya moya disease, Cb-infarction Dx. 받고 7월 24일부터 9월 4일까지 Adm. Tx. 받고 輕減된 후 서울 local 한방 Hosp.에서 9월 11일부터 9월 22일까지 Adm. Tx. 받았으나 別無效果하여 환자 및 보호자의 연고지 관계로 2001년 10월 15일부터 2002년 2월 22일까지 東新大學校附屬 順天韓方病院에서 외래치료 하심.
8. 방사선과 검사소견
 1) Brain MRI(Fig. 5, 6)

- ① Cb-infarct on Lt. MCA territory
- 2) Brain MRA(Fig. 7, 8)
 ① Weak or stenotic signal of branches of Lt. MCA
9. 치료방법 및 경과(2001년 10월 15일-2002년 2월 22일)
 Rt. side weakness, Dysphasia, 體格瘦瘠, 脈細弱, 舌質淡胖大 白薄苔 有齒齦, 食慾不振, 困倦無力, 頭重, 眩暈 등의 증상을 참고한 결과 氣血兩虛로 인한 中絡으로 辨證하였다. 이에 2001년 10월 15일부터 11월 26일까지 處方은 益氣補血湯(黃芪 蜜炙 白朮 各6g, 山查 香附子 半夏製 陳皮 白茯苓 神麴炒 麥芽炒 甘草 厚朴 砂仁 當歸身 白芍藥 乾地黃 人參 白茯神 麥門冬 各4g, 遠志 川芎 木香 各2g, 生薑 3片, 大棗 2枚)을 사용하였고 鍼은 百會, 曲池, 足三里, 合谷, 太衝, 關元 등에 刺鍼하였으며 동시에 中脘, 氣海에 溫灸를 施行하였다. 그리고 患側에 TENS, EST, H/P 등의 물리치료 및 재활운동치료를 施行한 결과 氣血兩虛 症狀이 개선되었을 뿐만 아니라 Rt. side weakness (IV/V, IV)에서 Rt. side weakness (IV/V, IV/V)로 輕減되었다. 이후 2001년 11월 27

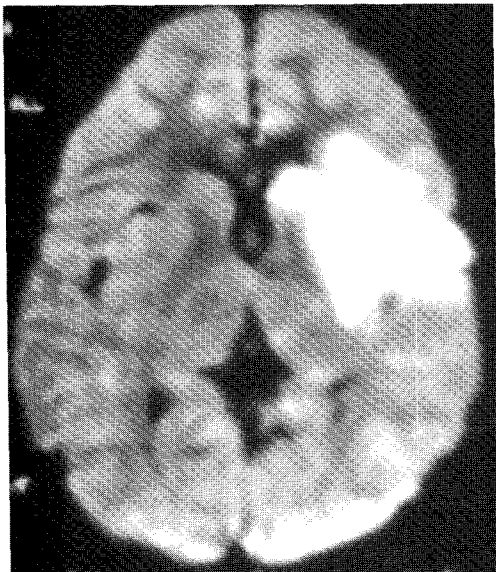


Fig. 5. Brain MRI(July 2001)

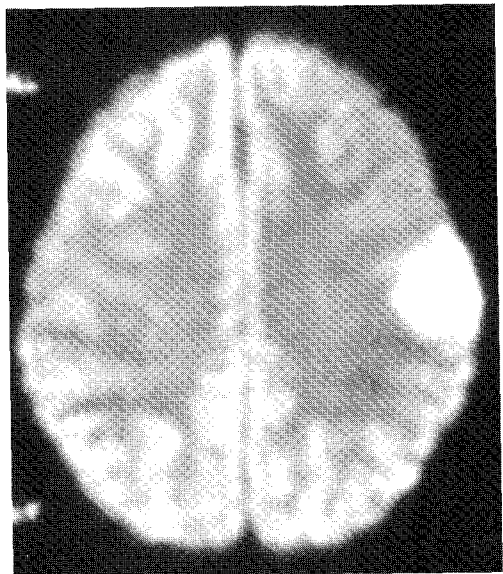


Fig. 6. Brain MRI(July 2001)

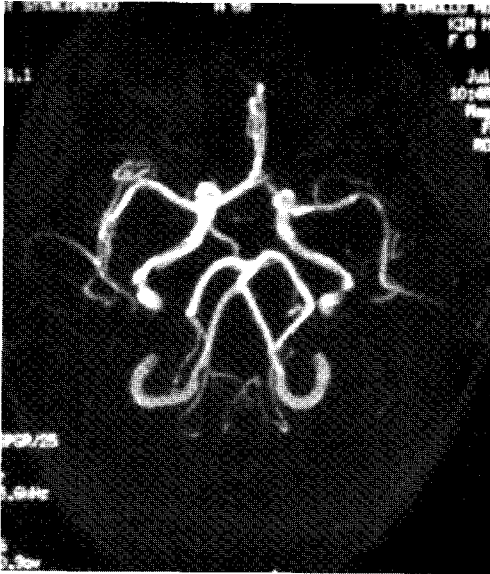


Fig. 7. Brain MRA(July 2001)



Fig. 8. Brain MRA(July 2001)

일부터 2002년 2월 22일까지 百會, 曲池, 足三里, 合谷, 太衝, 懸鍾, 太溪 등에 刺鍼을 하였고 患側에 電針을 施行하였다. 물리치료 및 재활운동치료도 동일하게 施行하였다. 그 결과 11월 26일 증상인 Rt. side weakness (IV/V, IV/V), Dysphasia sl 에서 Rt. side weakness (sl, V), Dysphasia (-)로 好轉되었다.

III. 考 察

모야모야는 일본인인 Takeuchi와 Shimizu 등에 의해 최초로 보고된 질환이다. 일본어로 연기구름 (cloud of smoke)이나 아지랑이(haze)를 뜻하는 용어로 근래에는 “extensive basal cerebral rete mirabile”로 사용되어 왔다^{1,2}. 이 질환의 특징은 특별한 기초 질환이나 유인이 없이 뇌혈관 조영상에서 윌리스환 (circle of willis)의 주위와 원위부의 뇌기저부 작은 문합혈관망으로 양측 내경동맥 말단부의 분절성 협착이나 폐색으로 인하여 내경동맥의 상상돌기 상부의 혈관이 조영되지 않고 측부순환으로 뇌기저부로부터 그물같은 많은 세동맥들이 상방을 향하여 나타

나서 이 부위가 마치 뽑어진 담배연기처럼 보인다. 자주 발생하는 부위는 두개강내 큰 혈관, 특히 내경동맥, 중대뇌동맥 및 전대뇌동맥 간상부로 알려져 있다^{2,4}.

발병원인은 정확히 밝혀지지 않았지만 혈관염, 자가 면역질환(autoimmune disease), 선천성 윌리스환 기형 이외에 뇌외상, 랩토스피라증, 혐기성 세균감염 또는 경구피임약 복용, 혈액응고질환, Sickle-cell anemia, 방사선치료 등이 의심되고 있다^{2,5,6}.

발생연령 및 빈도는 10세 이하의 어린이군과 30세 주위의 젊은 청장년군의 두 연령군에서 호발되고 인구 10만명당 연간 0.08명, 뇌혈관장애 698례 중의 1.3% 정도에서 발생한다. 성비는 1대 1.52로 여성에게서 약간 많다. 그리고 모야모야 환자들의 7-12%에서는 가족력을 갖고 있다^{2,5,6}.

증상은 일과성 뇌허혈발작, 뇌경색, 뇌내출혈 및 전간발작 등 다른 뇌내혈관 이상질환과 유사한 증상들이 나타난다. 그러나 소아와 성인에서의 임상증상 및 증후는 각각 다른 특징적 양상을 나타낸다. 즉 소아에서는 일과성 뇌허혈발작이나 뇌경색 등으로 인한 전간발작, 운동마비, 언어장애 및 지능저하 등이

주로 발생하는 반면에 성인에서는 뇌출혈로 인한 두통, 의식장애 등이 우세하게 나타난다^{2,5,6}.

치료는 발병원인이 불명하기 때문에 근치적 치료법은 아직 없다. 임상치료는 혈관폐색의 진행속도, 범위와 이에 따른 효과적인 측부순환의 형성 정도와 뇌출혈 유무에 따라서 결정된다. 즉 혈관폐색의 정도와 범위가 급속히 진행되는 경우 또는 뇌출혈이 발생하는 경우는 적절한 치료가 제때에 이루어지지 않으면 임상증상이 급속히 악화되어 여러가지 신경학적 후유증이 남게 된다. 현재까지 치료방법은 크게 보존적인 약물요법과 수술요법으로 구별할 수 있다. 보존적인 약물치료는 완치를 기대할 수 없으나 증상적 치료 및 수술전후 장기치료를 도움을 줄 수 있다. 수술요법은 천측두동맥-중대뇌동맥 분지간의 직접 문합술과 간접적인 EDAS 방법이 있다^{2,3,5,6}.

모야모야 질환은 韓醫學에서 中風의 範疇에 속하고, 中風은 “人有卒暴僵仆 或偏枯 或四肢不舉 或死或不死者 世以中風呼之”라고 정의한다⁵. 發病原因은 主火說, 主氣說, 濕痰說, 瘀血說 등이 있다^{7,9}. 《素問·生氣通天論》에서는 “汗出偏沮, 使人偏枯”라 하였으며, 《金匱要略》에서는 “邪在於絡, 肌膚不仁, 邪在於經, 即重不勝, 邪在於腑, 即不識人, 邪在於臟, 舌即難言, 口吐涎”이라 하여 病邪의 침입 정도에 따라 中絡, 中經, 中腑, 中臟으로 구분함으로써 最初로 中風에 대한 症候의인 分類를 하였다. 劉河間은 四肢 및 九竅의 症狀를 기준으로 하여 中腑, 中臟으로 나누었으며, 李東垣은 여기에 中血脈을 더하였고, 李仲梓은 中風의 重症을 閉證과 脫證으로 說明하였다^{7,8,13,15-21}.

中風은 임상에서는 보통 意識障礙有無를 기준으로 中經絡과 中臟腑로 구별한다. 偏身或一側手足麻木, 或兼有一側肢體無力, 或兼有口舌喎斜者는 中絡, 半身不遂, 口舌喎斜, 舌強言蹇或不語, 偏身麻木이 주로 나타나고 神識昏蒙의 증상이 없는 者는 中經, 半身不遂, 口舌喎斜, 舌強言蹇或不語, 偏身麻木하고 神識恍惚或迷夢이 主證인 者는 中腑, 반드시 精神이 昏迷하고 半身不遂, 口舌喎斜, 舌強言蹇或不語者는 中臟에 속한다^{1,11,12,15}.

증례 1의 患者에서 Lt arm weakness, Lt hand numbness, Dysphasia, 頭痛眩暈(int), 舌質紅, 白滑苔, 脈滑而數 등의 증상을 참고한 결과 風痰火로 인한 中絡으로 辨證하여 祛風痰火하기 위해 處方은 清暈化痰湯에 梔子, 竹茹, 烏藥, 香附子 등을 加味하였고 鍼은 開竅寧神 潛肝陽熄肝風하는 百會, 祛風濕 調氣血하는 曲池, 和胃氣 化痰濕 清神志하는 中脘, 豐隆, 全身의 氣를 調節하고 疏通시키는 四關穴, 通調經絡 調和氣血 扶正培元하는 足三里, 泄肝火涼血熱 熄風陽하는 行間²² 등을 刺鍼하였다. 그리고 兩肩井 및 大椎에 濕式附缸과 背部에 乾式附缸을 적절히 施術하였다. 물리치료는 R/B, 患側으로 TENS, H/P 등과 재활운동치료를 施行하였다. 그 결과 1월 4일 初診時 Lt arm weakness III/IV, Lt hand numbness, Dysphasia IV, 頭痛眩暈(int), 不安焦燥(int), 兩耳鳴, 難聽(int) 등의 증상이 1월 18일 退院時에는 Lt arm weakness IV/V, Lt hand numbness(-), Dysphasia IV/V, 頭痛眩暈(-), 不安焦燥(-), 兩耳鳴, 難聽(-)로 好轉되었다.

증례 2의 患者에서 Rt. side weakness, Dysphasia, 體格瘦瘠, 脈細弱, 舌質淡白薄苔 有齒齦, 食慾不振, 困倦無力, 頭重, 眩暈 등의 증상을 참고한 결과 氣血兩虛로 인한 中絡으로 辨證하였다. 이에 2001년 10월 15일부터 11월 26일까지 益氣補血湯을 사용하였고 鍼은 開竅寧神 潛肝陽熄肝風하는 百會, 祛風濕 調氣血하는 曲池, 通調經絡 調和氣血 扶正培元하는 足三里, 全身의 氣를 調節하고 疏通시키는 四關穴, 補益元氣하는 關元²² 등에 刺鍼하였으며 中脘, 氣海에 溫灸를 施行하였다. 그리고 患側에 TENS, EST, H/P 등의 물리치료 및 재활운동치료를 施行한 결과 氣血兩虛 증상이 개선되었을 뿐만 아니라 Rt. side weakness (IV/V, IV) 에서 Rt. side weakness (IV/V, IV/V)로 輕減되었다. 이후 2001년 11월 27일부터 2002년 2월 22일까지 百會, 曲池, 足三里, 合谷, 太衝, 懸鍾, 太溪 등에 刺鍼을 하였고 患側에 電針을 施行하였다. 물리치료 및 재활운동치료도 동일하게 施行하였다. 그 결과 11월 26일 증상인 Rt. side weakness (IV/V, IV/V), Dysphasia sl 에서 Rt. side

weakness (sl, V), Dysphasia (-)로 好轉되었다

IV. 結 論

東新大學校附屬 順天韓方病院에서 入院 및 외래 治療한 모야모야 患者 2例에 대한 臨床考察을 통하여 다음과 같은 結論을 얻었다.

모야모야 患者 2例에 있어서 半身無力, 言語障碍의 증상이 나타났고 舌診, 脈診, 症狀 등을 참고로 風痰火로 인한 中絡과 氣血兩虛로 인한 中絡으로 각각 辨證하여 韓藥, 鍼, 附缸, 뜸요법과 물리치료, 재활운동치료를 함께 施行하여 有效한 效果를 거두었다.

모야모야 患者에 대하여 보존적 약물치료 및 수술요법 등이 있으나 근본적인 치료가 없는 서의학적 치료보다는 적극적인 韓醫學的 辨證施治를 통한 접근이 보다 有效할 것으로 思料된다. 그러나 本 症例들과 같은 모야모야 患者에 있어서 위와 같은 韓醫學的 辨證 및 治療가 有效한지는 보다 많은 臨床報告가 있어야 할 것이고 또 보다 다양한 治療方法에 대한 研究가 이루어져야 할 것으로 思料된다.

參考文獻

1. Raymond D. Adams 외. 신경과학. 서울: 도서출판 정담; 1998, p.763.
2. 대한신경외과학회. 신경외과학. 서울: 중앙문화사; 1999, p.85, 285-289.
3. Kurt j. Isselbacher 외. Harrison's 내과학. 서울: 도서출판 정담; 1997, p.2427.
4. 高橋睦正. 중추신경질환의 X-Ray진단. 광주: 서광의학서림; 1999, p.186-187.
5. 전국한의학대학심계내과학교실. 심계내과학. 서

- 울: 서원당; 1999, p.520-521.
6. 곽용찬. 도해뇌신경외과학. 서울: 제일의학; 1992, p.411-413.
7. 李東垣. 東垣十種醫書. 서울: 성보사; 1983, p.635-636.
8. 方廣. 丹溪心法附餘(上). 서울: 대성문화사; 1982, p.67-69.
9. 王清任. 醫林改錯. 臺灣: 集文書局; 1975, p.84-86.
10. 方藥中外. 實用中醫內科學. 上海: 上海科學技術出版社; 1986, p.415-419.
11. 張介賓. 類經. 서울: 대성문화사; 1998, p.318-319.
12. 張介賓. 景岳全書. 서울: 대성문화사; 1997, p.194-198.
13. 洪元植. 精校黃帝內經素問. 서울: 東洋醫學出版部; 1985, p.16.
14. 程士德. 素問注釋匯粹. 북경: 인민위생출판사; 1982, p.598-599.
15. 許浚. 東醫寶鑑. 서울: 법민문화사; 1999. p.945-950.
16. 李仲梓. 醫宗必讀. 서울: 서원당; 1975, p.207.
17. 孫思邈. 備急千金要方. 북경: 인민위생출판사; 1982. p.153-154.
18. 劉完素. 素問玄機原病式. 浙江: 浙江科學技術出版社; 1984, p.170-172.
19. 張子和. 儒門事親. 서울: 동국대학교 출판부; 2001. p.204.
20. 張璐. 張氏醫通. 상해: 상해과학기술출판사; 1990. p.1-2, 4-6.
21. 龔廷賢. 萬病回春. 홍콩: 인민위생출판사; 1990. p.52, 54, 55.
22. 최용태 외. 침구학 (上). 서울: 집문당; 2000, p.323, 324, 331, 382, 389, 539, 652, 666, 667, 705, 723, 730.