동측 안구의 핵간안근마비와 말초성 안면신경마비를 보인 증례: 일곱반증후군

권정아 이종목

경북대학교병원 신경과

Presenting Internuclear Ophthalmoplegia with Peripheral Type Facial Palsy: Seven-and-a-Half Syndrome

Jung-A Kwon, MD, Jong-Mok Lee, MD, PhD

Department of Neurology, Kyungpook National University Hospital, Daegu, Korea

A 49-year-old male presented with horizontal binocular diplopia without facial pain or skin lesion. Limitation of medial gaze in the left eye was revealed on neurological examination, which is accompanied by peripheral facial nerve palsy ipsilaterally. The diagnosis had been made based on the diffusion restriction lesion of left pontine tegmentum. We may denominate a “seven-and-a-half syndrome” and clinician should maintain a high level of awareness of the various syndromes associated with pontine lesions.

J Korean Neurol Assoc 37(1):66-68, 2019

Key Words: Pontine tegmentum, Facial paralysis, Ocular motility disorders

교뇌경색은 기저동맥 허혈로 인한 질환으로 순수운동마비, 감각운동뇌졸중, 실조성편마비, 구음장애서튼손증후군 그리고 드물지만 신경안과적 증상을 보인다.¹⁻³ 특히 교뇌뒤판은 신경안과적 증상과 관련 있는 부위로 해부학적으로 작은 구조물이지만, 정중결교뇌망상체(pontine paramedian reticular formation), 안쪽세로다발(median longitudinal fasciculus, MLF), 외전신경핵, 안면신경핵이 모여있어 작은 크기의 경색이라도 증상은 다양하게 나타난다.¹ 그 예로, 안쪽세로다발증후군(MLF syndrome), 하나반증후군(one-and-a-half syndrome), 최근에는 여덟반증후군(eight-and-a-half syndrome), 편측 말초성 안면마비가 보고되고 있으며, 주로 기저동맥의 방정중천공가지 허혈로 발생할 수 있음을 보여주었다.^{4,6} 저자들은 동측 안구의 핵간안근마비와 말초성 안면신경마비를 보인 교뇌경색 증례를 보고하고자 한다.

증례

49세 남자가 3일 전 갑자기 발생한 수평복시로 응급실로 내원하였다. 얼굴에 통증은 호소하지 않았다. 환자는 3년 전부터 고지혈증약을 복용하고 있었고, 30년간 하루 한 갑의 흡연력이 있었다. 내원 당시 혈압은 134/82 mmHg이었고, 맥박은 68 회/분으로 확인되었다. 신체검사항 얼굴에 피부 병변은 확인되지 않았다. 신경학적 진찰에서 좌안에 내전마비가 있었고(Fig. A), 우안의 외전 안진도 관찰되었다. 수직 안구운동과 폭주운동(convergence)은 정상이었으며, 눈 기울임반응은 관찰되지 않았다. 좌측 이마의 주름 짓기가 되지 않고, 좌측 안륜근의 수축력이 떨어져 있으며, 좌측 입꼬리 처짐이 보이는 좌측 말초성 안면신경마비가 있었다. 동공 크기와 대광반사, 구역반사를 포함한 다른 뇌신경검사, 사지의 운동, 감각검사 그리고 심부전 반사에서 정상이 확인되었다. 입원 후 시행한 혈액검사에서 총 콜레스테롤 193 mg/dL (정상범위; <200 mg/dL), 저밀도지질단백콜레스테롤 134 mg/dL (정상범위; <100 mg/dL), 중성지방 186 mg/dL (정상범위; <150 mg/dL)로 고지혈증이 여전히 관찰되었으며, 당화혈색소 6.3% 및 공복혈당 133 mg/dL로 반복적으로 시행한 공복혈당에서 102 mg/dL, 99 mg/dL로 확인되어 당뇨병전기를 진단할

Received July 30, 2018 Revised November 7, 2018

Accepted November 7, 2018

Address for correspondence: Jong-Mok Lee, MD, PhD
Department of Neurology, Kyungpook National University Hospital,
130 Dongdeok-ro, Jung-gu, Daegu 41944, Korea
Tel: +82-53-200-5758 Fax: +82-53-422-4265
E-mail: azulmar@gmail.com

수 있었다. 입원 당일 시행한 확산강조영상에서 좌측 교뇌뒤판 배면에 제한확산이 보였고, 그 외에는 이상 소견이 없었다. 입원 2일째 시행한 안면신경전도검사와 눈깜박반사검사에서 정상 소견을 보였다. 컴퓨터단층혈관조영술에서 뇌혈관의 협착 소견은 관찰되지 않았

다. 뇨검사, 혈관염, 과응고증후군과 관련된 혈액검사, 뇌척수액검사, 심전도, 흉부 X선검사 및 경흉부 심장조음파는 정상이었다. 환자는 항혈전제(아스피린 100 mg/일) 치료를 시작하였고, 다발뇌신경마비 가능성도 배제하기 어려워 경구 스테로이드(프레드니솔론 30

Figure. The photo of 9-gaze was examined at admission (A) and 14 days after admission (B). Impaired adduction of the left eye was resolved (B). Left peripheral facial nerve palsy remains (C). Blink reflex test performed at 10 days after admission shows left peripheral type facial neuropathy (D). Diffusion weighted image reveals a restricted diffusion of a small region on the dorsal aspect of the pons (E). Schematic diagram depicts the lesion affecting ipsilateral medial longitudinal fascicle and facial nerve (F). PPRF; paramedian pontine reticular formation, CST; corticospinal tract, ML; medial lemniscus, MLF; medial longitudinal fiber.

mg/일)를 같이 복용하였다.

입원 10일째 시행한 안면신경전도검사서 복합근육활동전위는 정상이었으나 눈깜박반사검사서 좌측 눈확위신경 자극 시 기록한 동측 R1, R2파형이 형성되지 않았고, 반대쪽 R2파형이 관찰되었으며, 우측 눈확위신경 자극 시 반대쪽 R2파형이 관찰되지 않아 말초성 안면신경마비를 시사하는 소견이 확인되었다(Fig. D). 뇌경색 병변의 크기 변화 확인을 위하여 추가적으로 시행한 확산강조영상에서 병변의 크기 변화가 없는 제한확산이 관찰되었다(Fig. E). 입원 17일째에 좌안 내전장애는 거의 회복되었으나(Fig. B), 49일째 외래 방문 시에도 안면마비는 호전 없이 지속되었다(Fig. C).

고 찰

저자들은 좌측 안구의 내전마비와 좌측 말초성 안면신경마비의 해부학적 원인으로 교차 후 상행하는 동측의 안쪽세로다발과 얼굴신경둔덕을 형성하는 동측의 안면신경 외반슬을 동시에 침범하는 병변으로 판단하고 있다(Fig. F). 또한, 병변 발생 원인으로 혈관염, 과응고증후군과 관련된 혈액검사에서 특이 소견은 보이지 않았으며, 증상 발현 당시 귀 뒤쪽의 통증이나 수포가 관찰되지 않아 감염성에 의한 가능성은 낮은 상태였으며, 고지혈증, 흡연의 기왕력 그리고 확산강조영상에서 제한확산 병변과 눈깜박반사검사의 이상 소견이 현재의 증상을 보일 수 있는 해부학적 구조물과 관계되는 점을 고려할 때, 뇌경색이 가장 가능성이 높다고 판단하였다. 운동신경전도검사보다 안면신경의 근위부를 검사하는데 유용한 것으로 알려져 있는 눈깜박반사검사는 입원 당시에 정상 소견을 보이고 있었는데, 이는 급성기에 검사가 시행된 것이 원인으로 생각하고 있다.

일반적으로 교뇌경색의 원인은 주로 기저동맥에서 기시하는 천공가지의 허혈로 알려져 있으나, 죽상혈전증, 심장색전증도 원인으로 같이 확인된 바 있어 단순히 미세혈관병만으로 설명하기는 어렵다. 증례 환자의 경우 경부혈관과 심장검사로 컴퓨터단층혈관조영술과 경흉부 심장초음파를 시행하여 정상임을 확인하여, 고지혈증과 당뇨병전기, 흡연력 등을 고려할 때 병변의 기전으로 미세혈관병이 가능성이 높다고 판단하였다.

교뇌뒤판경색에서 외전신경핵의 기능은 정상이나 안쪽세로다발증후군과 말초 안면마비가 동시에 나타날 수 있음을 확인하였는데, 본 증례 외에도 다양한 증상이 보고된 바 있다. 이는 해부학적으로 정중결교뇌망상체, 안쪽세로다발, 외전신경핵, 안면신경핵들이 밀집되어 있어 병변의 침범 정도와 환자의 신경해부학적 차이에 따라 다양한 조합이 가능하기 때문으로 설명할 수 있다. 게다가 교뇌

뒤판은 짧은돌레교뇌동맥과 긴돌레교뇌동맥에 의한 측부 순환이 풍부하여 경색으로 인한 병변의 침범이 드물고 그 정도가 다양하다.² 이 외에도 뇌경색으로 인한 세포독성부종이 교뇌뒤판과 같은 작은 구조물에서는 공간점유병변을 만들어 이차적으로 뇌경색을 일으키고 그 결과 증상이 다양하게 나타날 수 있을 것으로 생각하고 있다.

구체적으로, 안쪽세로다발이 침범된 경우 동측 안구의 내전장애를 보이는 안쪽세로다발증후군으로 알려져 있으며, 동측 안구의 외전 및 내전장애, 반대측 안구의 내전장애를 보이는 하나반증후군은 동측 안쪽세로다발과, 정중결교뇌망상체 및 외전신경핵이 같이 손상을 받아 나타난다.⁷ 여덟반증후군은 하나반증후군과 함께 동측 얼굴신경핵의 손상으로 나타난다.⁵ 최근 보고에 따르면, 단독으로 뇌경색이 얼굴신경핵을 침범할 경우 편측 말초성 안면마비가 발생할 수 있음을 보여줌과 동시에 뇌 영상검사의 필요성을 다시 한 번 강조하였다.⁶

본 증례는 동측 안쪽세로다발과 얼굴신경핵을 침범한 것으로 해석할 수 있으며, 2017년 Sadaka 등⁸은 동측의 핵간안근마비와 말초성 안면신경마비가 동반된 경우를 “일곱반증후군(seven-and-a-half syndrome)”이라 명명한 바 있다. 저자들은 국내에 아직 보고된 바가 없어 해부학적 고찰과 함께 이를 보고하였다. 교뇌병변은 작지만 세밀한 구조물이 모여있어 다양한 증상을 나타낼 수 있으므로 주의 깊게 신경학적 진찰을 하여야 하며, 필요 시에 뇌 자기공명영상을 시행하여 병변을 확인하여야겠다.

REFERENCES

1. Bassetti C, Bogousslavsky J, Barth A, Regli F. Isolated infarcts of the pons. *Neurology* 1996;46:165-175.
2. Kumral E, Bayulkem G, Eyyapan D. Clinical spectrum of pontine infarction. Clinical-MRI correlations. *J Neurol* 2002;249:1659-1670.
3. Kim JS, Lee JH, Im JH, Lee MC. Syndromes of pontine base infarction. A clinical-radiological correlation study. *Stroke* 1995;26:950-955.
4. Wall M, Wray SH. The one-and-a-half syndrome-a unilateral disorder of the pontine tegmentum: a study of 20 cases and review of the literature. *Neurology* 1983;33:971-980.
5. Eggenberger E. Eight-and-a-half syndrome: one-and-a-half syndrome plus cranial nerve VII palsy. *J Neuroophthalmol* 1998;18:114-116.
6. Kim HS, Kim GS, Lee YB, Park KH, Park HM, Shin DJ, et al. Pontine infarct presenting as peripheral type unilateral facial palsy. *J Korean Neurol Assoc* 2017;35:89-91.
7. Anderson CA, Sandberg E, Filley CM, Harris SL, Tyler KL. One and one-half syndrome with supranuclear facial weakness: magnetic resonance imaging localization. *Arch Neurol* 1999;56:1509-1511.
8. Sadaka A, Berry S, Lee AG. Seventh-and-a-half syndrome. *Ophthalmol Ophthalmic Surg* 2017;1:112.