

## 양측 외사시핵간안근마비에서 보인 상향안진

순천향대학교 의과대학<sup>1</sup>천안병원 신경과학교실, <sup>2</sup>부천병원 신경과학교실

박덕수<sup>1</sup>, 강여정<sup>2</sup>, 이태경<sup>2</sup>, 양광익<sup>1</sup>

### Upbeat Nystagmus in Association with Wall-Eyed Bilateral Internuclear Ophthalmoplegia

Duck Su Park<sup>1</sup>, Yeo Jeong Kang<sup>2</sup>, Tae-Kyeong Lee<sup>2</sup>, Kwang Ik Yang<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Neurology, Cheonan Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Cheonan; and <sup>2</sup>Department of Neurology, Bucheon Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Bucheon, Korea

• Received Nov 15, 2013  
Revised Dec 18, 2013  
Accepted Dec 20, 2013

• Corresponding Author:  
Kwang Ik Yang  
Department of Neurology, Cheonan Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, 31 Soonchunhyang 6-gil, Dongnam-gu, Cheonan 330-721, Korea  
Tel: +82-41-570-2290  
Fax: +82-41-592-3810  
E-mail: neurofan@schmc.ac.kr

• Copyright © 2014 by  
The Korean Balance Society.  
All rights reserved.

A 54-year-old man presented with primary position upbeat nystagmus and wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia. He also showed bilateral limb ataxia and impaired horizontal gaze. Upbeat nystagmus obeyed Alexander's law and attenuated by visual fixation and disappeared by convergence. Brain magnetic resonance imaging showed acute infarction in the bilateral paramedian midbrain involving the crossing of brachium conjunctivum. Multiple mechanisms including the interruption of central vestibulo-ocular projections from anterior canal may be postulated in upbeat nystagmus of this patient.

Research in Vestibular Science 2014;13(1):24-27

**Keywords:** Ophthalmoplegia; Nystagmus; Cerebral infarction

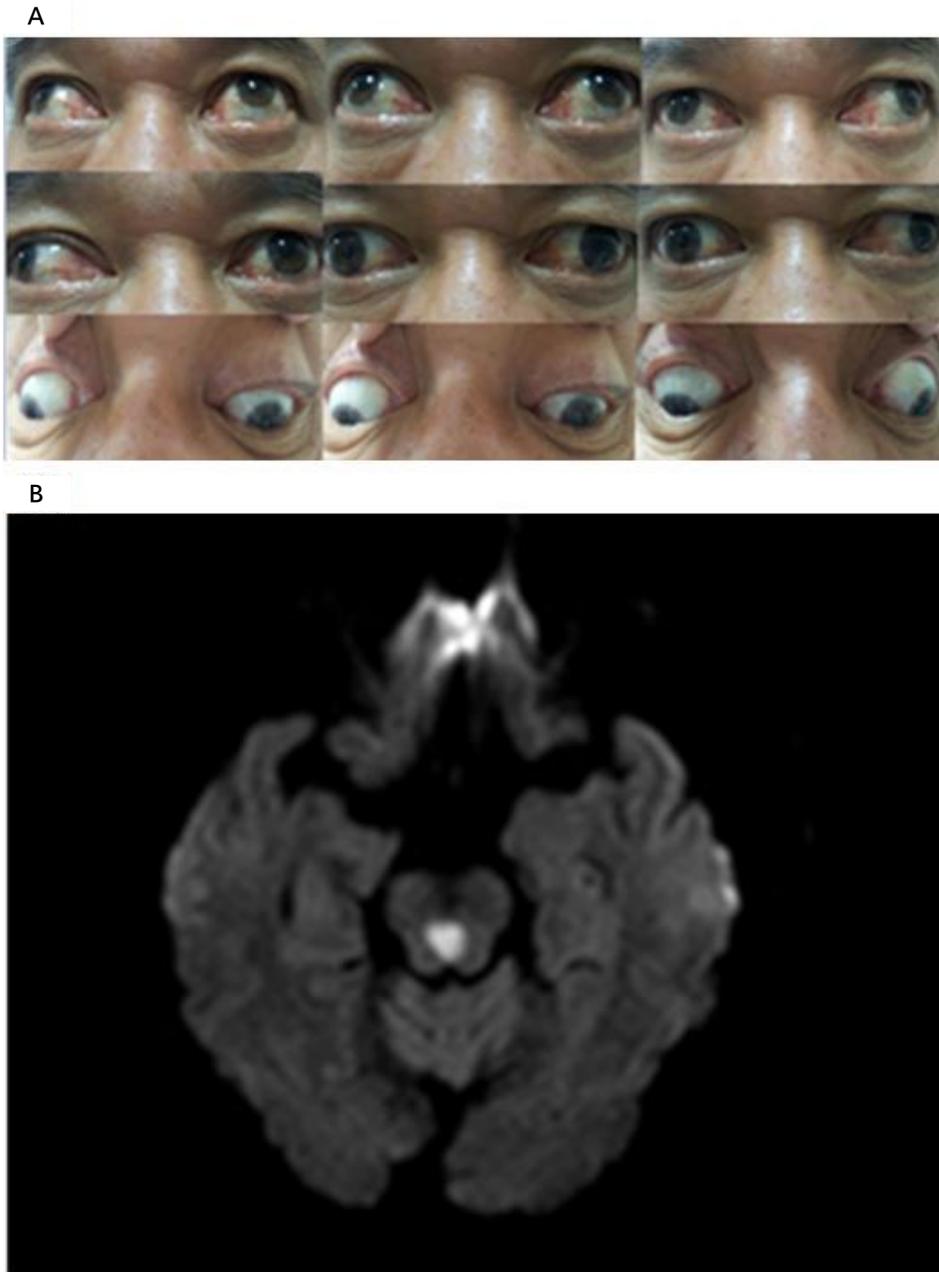
## 서 론

양측 외사시핵간안근마비(Wall-eyed Bilateral Internuclear Ophthalmoplegia, WEBINO)는 다발경화증에서 일반적으로 잘 발생하는 것으로 알려져 있으나, 뇌졸중으로 인해서도 발생할 수 있다. 저자들은 양측 정중결중뇌경색(paramedian midbrain infarction)에 의해 상향안진을 동반한 WEBINO를 보인 환자를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

## 증 례

54세 남자환자가 갑자기 발생한 복시로 내원하였다. 과거력으로 고혈압, 폐쇄수면무호흡이 있었다. 내원 당시 혈

압은 160/80 mm Hg, 맥박은 80회/분이었으며, 심음은 규칙적이었고 경동맥잡음이나 심잡음은 없었다. 환자는 의식은 명료하였으나, 구음장애 및 평형 이상을 호소하였다. 신경학적 검사에서 정면 주시시 양측 외사시와 상향안진이 관찰되었고, 양측으로 수평주시를 하였을 때 양안의 내전장애와 반대쪽 눈의 해리외전안진이 관찰되었다(Figure 1A). 상향안진은 위를 쳐다 볼 때 증폭되는 양상이었으며 시고정, 눈모음, 그리고 아래를 쳐다볼 때 약화되었다. 빛반사와 눈모음은 보존되어 있었다. 수평전정안구반사 및 벨현상(Bell's phenomenon)도 보존되어 있었다. 눈꺼풀처짐은 관찰되지 않았으며 양측상하지와 체간에 소뇌실조가 관찰되었다. 다른 뇌신경검사나 감각검사에서는 뚜렷한 이상 소견이 관찰되지 않았다. 심부건반사는 양측에서 대



**Figure 1.** The patient shows wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia (A). Diffusion weighted image shows acute cerebral infarction in the bilateral paramedian midbrain (B).

칭적으로 정상 소견이었고 바빈스키징후는 관찰되지 않았다. 혈액일반화학검사와 소변검사는 정상이었다.

내원 당일 시행한 뇌자기공명확산강조영상에서 급성 양측 정중결중뇌경색이 의심되는 소견이 관찰되었고(Figure 1B), 자기공명혈관조영에서 뇌기저동맥 협착이 확인되었다. 증상발생 6개월 경과 후 WEBINO와 구음장애는 부분적으로 호전되었으나 여전히 상향안진과 소뇌실조는 남아 있었다.

## 고 찰

본 증례는 양측 정중결중뇌경색 후 발생한 WEBINO, 상향안진, 그리고 양측 소뇌실조를 보인 환자이다.

핵간안근마비(internuclear ophthalmoplegia)는 외측을 주시할 때 한쪽 눈의 내전장애와 반대쪽 외전 눈의 해리외전안진이 특징으로 내전장애가 있는 쪽의 안쪽세로다발(medial longitudinal fasciculus, MLF) 병터에 의해 발생한다.

외전신경핵 사이세포의 축삭이 반대편으로 교차한 후 MLF를 경유하여 눈돌림신경핵 내직근아핵에 도달하여 내 직근을 지배하는 경로에 손상이 발생하기 때문이다. 양측 핵간안근마비와 원위치에서 외사시가 동반되는 경우를 WEBINO라고 한다. WEBINO에서 양안은 외측을 향해 편향되어 있는데, 이는 주로 정중곁다리뇌그물체(paramedian pontine reticular formation, PPRF)와 MLF를 포함한 다리뇌에서의 병변, 양측내직근아핵, 또는, 양측 MLF를 포함한 중뇌에 병변이 있을 때 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>1</sup> WEBINO에서 외사시의 기전은 여전히 논란이 있지만, PPRF 또는 MLF 손상으로 수평주시와 연관된 전정안구운동 및 원할추중운동 신호가 차단됨으로 인해 발생하는 것으로 여겨진다.<sup>2,4</sup> 본 증례의 병변은 하부 중뇌 수준에서 양측 MLF를 침범하였을 것이라 생각된다.

상향안진은 상방주시 근긴장의 장애로 인해 하향으로 편향된 안구에 대한 교정신속보기로 인하여 발생한다. 상향안진의 기전으로는 세 가지가 제시되고 있는데, 상방을 향하는 전정안구반사로의 이상, 원할추중운동로의 이상, 또는 신경적분체(neural integrator)의 이상에 의해 발생하는 것이다.<sup>5</sup> 그러나 상향안진을 보인 다양한 증례에서 안진의 특성과 동반되는 안구운동의 이상이 다양하게 보고되고 있고, 위의 세 가지 기전을 설명할 수 있는 안구운동이 모두 흔해하였던 경우가 많았다. 그리고 세 가지 기전은 서로 보완적으로 작용하며, 모두 MLF를 통과하므로 어느 한 가지의 기전만으로는 완전히 설명될 수 없다. 상향안진을 보인 증례들 중 paramedian cell tract를 침범하였을 것으로 추정되는 예,<sup>6</sup> 또는 하부연수의 병변으로 인한 경우에는 안구운동의 특징이 신경적분체의 침범에 의한 것으로 추정될 수 있다.<sup>7</sup> 그러나 대부분의 경우에는 뇌간의 광범위한 양측성 병변 또는 작은 병변이 한 쪽의 주된 상방 전정안구반사 경로와 반대편에서 교차되는 전정안구반사경로 양측을 모두 침범하여 발생하며,<sup>8,9</sup> MLF가 동시에 침범된 경우는 다양한 안구운동의 이상을 모두 보일 수 있다.

상방을 향하는 주요한 전정안구반사의 신호는 크게 두 가지로 구성이 된다. 첫째는, 상방을 향하는 주요 전정안구반사경로로서, 위반고리뼈관에서 시작된 상방전정안구반사 신호가 상전정핵(superior vestibular nucleus, SVN)으로 연결된 후 배쪽뒤판로(ventral tegmental tract, VTT)를 따라 중뇌의 상소뇌각을 지나 눈돌림신경핵의 상직근아핵에 도달하는 SVN-VTT pathway이다. 두 번째는, 상방을 향하는 보조적 전정안구반사경로로서, 안쪽전정신경핵(medial

vestibular nucleus, MVN)에서 시작되어 반대편 MLF를 경유하여 눈돌림신경핵의 상직근아핵에 도달하는 MVN-MLF pathway이다. 주요한 전정기능 장애는 SVN-VTT pathway의 이상으로 인하여 발생하게 되고, 보조적 역할을 수행하는 MVN-MLF pathway가 손상되지 않은 경우 수주 내지 수개월 후에 점차 호전되는 양상을 보인다. 본 증례에서는 WEBINO가 동반되었고, 6개월 뒤에도 상향안진과 소뇌실조는 남아있는 점으로 미루어 볼 때, 양측상소뇌각의 병변 또는 양측배쪽뒤판로의 침범으로 인해 SVN-VTT pathway와 MVN-MLF pathway에 모두 장애가 발생하여 전정안구반사의 중추경로가 차단되어 상향안진이 발생한 것으로 추정된다.<sup>8-10</sup>

소뇌 원심섬유들은 소뇌의 치상핵에서 시작하여 상소뇌각을 통해 꼬리쪽 중뇌로 들어가 바로 교차가 이루어진다. 이후 반대측 적색핵을 경유하여 상부의 시상을 통해 대뇌겉질로 주행하거나, 적색핵에서 아래로 주행하여 하부올리브핵을 통과한다. 각각의 신경섬유들은 다시 소뇌로 돌아오는 다음과 같은 회로를 형성하게 되는데, 대뇌겉질에서는 시상을 경유하여 다리뇌저부에서 다리뇌핵과 연결을 이룬 후 반대측으로 교차하여 중간소뇌각을 통해 소뇌로 들어간다. 하부올리브핵에서는 반대편 연수로 교차하여 하부소뇌다리를 통해 소뇌로 들어 가게 된다. 이러한 주행 경로에 의하여 상소뇌각 교차부위 병변이 양측소뇌실조를 일으킬 수 있다.<sup>11</sup>

저자들은 중뇌의 아래둔덕 부위에서 양측정중곁병변이 상소뇌각 교차부위와 인접한 양측 MLF를 침범하여 발생한 WEBINO, 상향안진, 그리고 양측소뇌실조를 보인 환자를 경험하여 이를 그 기전과 함께 보고한다.

중심 단어: 안근마비, 안진, 뇌졸중

## CONFLICT OF INTEREST

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

## REFERENCES

1. Kim JS, Kim HJ, Yun CH, Lee KH, JK R. Two cases of WEBINO (wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia) syndrome. J Korean Neurol Assoc 1996;2:612-9.

2. **Komiyama A, Takamatsu K, Johkura K, Hasegawa O, Fukutake T, Hirayama K.** Internuclear ophthalmoplegia and contralateral exotropia Nonparalytic pontine exotropia and WEBINO syndrome. *Neuroophthalmology* 1998;19:33-44.
3. **Smith JL, David NJ.** Internuclear ophthalmoplegia: two new clinical signs. *Neurology* 1964;14:307-9.
4. **Strominger MB, Mincy EJ, Strominger AI, Strominger NL.** Bilateral internuclear ophthalmoplegia with absence of convergent eye movements: clinicopathologic correlation. *J Clin Neuroophthalmol* 1986;6:57-65.
5. **Leigh RJ, Zee DS.** The neurology of eye movements. 4th ed. New York: Oxford University Press; 2006.
6. **Choi JH, Jung NY, Kim MJ, Choi KD, Kim JS, Jung DS.** Pure upbeat nystagmus in association with bilateral internuclear ophthalmoplegia. *J Neurol Sci* 2012;317:148-50.
7. **Munro NA, Gaymard B, Rivaud S, Majdalani A, Pierrot-Deseilligny C.** Upbeat nystagmus in a patient with a small medullary infarct. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993;56:1126-8.
8. **Pierrot-Deseilligny C, Milea D.** Vertical nystagmus: clinical facts and hypotheses. *Brain* 2005;128:1237-46.
9. **Pierrot-Deseilligny C, Milea D, Sirmaj J, Papeix C, Rivaud-Pechoux S.** Upbeat nystagmus due to a small pontine lesion: evidence for the existence of a crossing ventral tegmental tract. *Eur Neurol* 2005;54:186-90.
10. **Kim JS, Yoon B, Choi KD, Oh SY, Park SH, Kim BK.** Upbeat nystagmus: clinicoanatomical correlations in 15 patients. *J Clin Neurol* 2006;2:58-65.
11. **Lee H, Cho YW.** Bilateral cerebellar ataxia as the sole manifestation of a unilateral rostral pontine tegmental infarct. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:1445.