중뇌-시상 경색증에서 반대쪽 외전마비와 불완전 하전마비를 동반한 수직하나반증후군

고신대학교 의과대학 신경과학교실

이원구, 김명국, 유봉구

Vertical One-and-a-Half Syndrome Accompanying Contralateral Abduction and Incomplete Depression Palsy Due to Thalamo-Mesencephalic Infarction

Won Gu Lee, Meyung Kug Kim, Bong Goo Yoo

Department of Neurology, Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

• Received Nov 8, 2017
Revised Nov 18, 2017
Accepted Nov 29, 2017

• Corresponding Author:
Bong Goo Yoo
Department of Neurology, Kosin University
College of Medicine, 262 Gamcheon-ro,
Seo-gu, Busan 49267, Korea
Tel: +82-51-990-6461
Fax: +82-51-990-3077
E-mail: ybg99@naver.com

• Copyright © 2017 by
The Korean Balance Society.
All rights reserved.

• This is an open access article distributed under the terms
of the Creative Commons Attribution Non-Commercial
License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>)
which permits unrestricted non-commercial use, dis-
tribution, and reproduction in any medium, provided the
original work is properly cited.

Vertical gaze palsy is usually associated with lesions of the rostral midbrain and thalamo-mesencephalic junction. The rostral interstitial nucleus of the medial longitudinal fasciculus (riMLF), the interstitial nucleus of Cajal, and the posterior commissure located in the midbrain are the critical area in supranuclear control of vertical eye movements. We describe a case of vertical one-and-a-half syndrome accompanying contralateral abduction and incomplete depression palsy due to thalamo-mesencephalic infarction. These vertical eye movement abnormalities are presumed to be caused by damage to the ipsilateral riMLF, interstitial nucleus of Cajal, and oculomotor fascicles.

Res Vestib Sci 2017;16(4):151-155

Keywords: Gaze palsy; Midbrain; Cerebral infarction

서 론

수직 안구운동의 신경조절은 중뇌와 시상-중뇌 접합부 (thalamo-mesencephalic junction)에 있는 안쪽세로다발의 입 쪽사이질핵(rostral interstitial nucleus of medial longitudinal fasciculus, riMLF)과 Cajal 사이질핵(interstitial nucleus of Cajal), 뒤땃교차(posterior commissure)가 관장하는데, 손상 되면 다양한 수직 안구운동장애가 나타날 수 있다[1,2]. 양

쪽 눈의 상향주시마비와 한쪽 눈의 하향주시마비로 한쪽 눈의 하전만 가능하거나, 양쪽 눈의 하향주시마비와 한쪽 눈의 상향주시마비로 한쪽 눈의 상전만 가능한 경우를 수 직하나반증후군(vertical one-and-a-half syndrome)이라고 한 다[3]. 중뇌나 시상-중뇌접합부 병변에 의해 수직하나반증 후군이 발생한 보고들이 드물게 있고, 편측 또는 양측 가성 외전신경마비를 동반한 예도 있다[3-7]. 그러나 수직하나 반증후군과 편측 가성외전마비에 병변 반대쪽 불완전 하

전마비를 동반한 예는 없었다. 이에 저자들은 문헌 고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

증 례

79세 남자가 갑자기 발생한 어지럼, 구음장애, 복시로 내원하였다. 고혈압과 당뇨병으로 15년째 치료 중이었고, 우측 소뇌경색증으로 5년 전부터 아스피린을 복용 중이었다. 하루 반 갑씩 약 60년의 흡연력이 있었고, 5년 전부터 금주하였다. 가족력에서 특이 사항은 없었다. 내원 시 혈압 170/100 mm Hg, 심박수 98회/분, 호흡수 18회/분, 체온 37°C였다. 신체진찰에서 특이 소견은 없었다. 신경학적 검사에서 의식은 명료하였고 구음장애가 있었다. 동공의 크기는 우측 2.5 mm, 좌측 3.5 mm였고, 좌안의 눈꺼풀처짐 및 대광반사 감소가 있었다. 시력과 시야는 정상이었다. 일자정 위치에서 좌안의 상사시가 있었고 우측으로 머리 기울임이 있었으나, 자발 안진은 없었다. 수직 안구운동에서 양안의 상향주시마비와 좌안의 하전마비, 우안의 불완전 하전마비가 있었다. 수평 안구운동에서 좌측 주시는 정상이었으나, 우측 주시에서 좌안의 내전장애와 우안의 불완전 외전장애가 있었다(Fig. 1). 수평 전정안구반사는 정상이었다. 수직 전정안구반사는 없었고, 눈모음(convergence) 장애가 있었다. 다른 뇌신경장애는 없었다. 사지의 운동과 감각기능, 소뇌기능 검사는 정상이었다. 심부건반사는 정상이었고 병적반사는 없었다. 심전도에서 심방세동이 있었다.

내원 당일 시행한 뇌자기공명영상에서 좌측 중뇌와 시상-중뇌 접합부, 안쪽 시상에 급성 뇌경색 병변이 확인되었다(Fig. 2). 항응고제로 급성기 치료를 하였으며, 안구운동 장애는 호전되지 않았다. 3개월 후 양안 상향주시마비는 호전이 없었으나 양안 하향주시와 좌안 내전은 부분적으로 가능하였다. 우안 외전마비와 좌안 눈꺼풀처짐은 완전히 회복되었다.

고 찰

본 증례는 좌측 중뇌와 중뇌-시상 접합부, 안쪽 시상의 뇌경색증에 의해 발생한 양안 상향 주시마비와 좌안 하향 주시마비의 수직하나반증후군이다. 특히 수직하나반증후군 외에 좌안 내전마비와 우안의 불완전한 외전 및 하전마비가 동반되었다.

안구운동은 전두엽 눈영역(frontal eye field)을 비롯한 대뇌의 여러 부위에서 나오는 신경들과 이들의 하행경로, 기저핵, 시상, 소뇌, 여러 뇌신경의 복잡한 상호작용에 의해 일어난다[2,8]. 중뇌에는 안구의 수직 및 회선운동을 담당하는 눈돌림신경핵과 도르래신경핵이 위치하며, 이들의 핵상 조절에 관여하는 riMLF와 Cajal 사이질핵이 중뇌-사이뇌 접합부에 있기 때문에 중뇌는 수직 안구운동 조절에 가장 중요한 부위이다[1,2,8,9]. 눈돌림신경핵은 위둔덕(superior colliculus) 높이에서 중뇌의 안쪽에 위치하는데, 네 개의 외안근(상직근, 하직근, 내직근, 하사근)과 눈꺼풀

Fig. 1. Ocular movements of the patient. In the primary position (A), ptosis of the left eye is observed. Attempted upward gaze (B) is completely restricted in both eyes. On attempted downward gaze (C), right eye is partially depressed, but left eye is completely paralyzed. During horizontal movement, leftward gaze (D) is normal, but on attempted rightward gaze (E), adduction palsy of the left eye and incomplete abduction palsy of the right eye is present.

Fig. 2. Brain magnetic resonance imaging of the patient. Diffusion-weighted (A) and fluid-attenuated inversion recovery (B) images show high signal intensities in the left paramedian rostral midbrain, thalamo-mesencephalic junction, and medial thalamus (white arrows).

올림근, 동공수축근을 담당하는 아핵들로 구성되어 있다 [2,10]. 상직근 아핵은 반대쪽으로, 하직근과 내직근, 하사근 아핵들은 같은 쪽으로 투사하는데, 상직근 아핵은 반대쪽 상직근 아핵으로부터 나온 신경로가 관통해 지나가기 때문에 편측 병변으로 양안 상향주시마비가 발생할 수 있다 [10]. 눈꺼풀올림근과 동공수축에 관여하는 신경은 양측성으로 지배하기 때문에 눈돌림신경핵의 편측 병변으로도 양측성 장애가 나타난다 [10]. 도르래신경핵은 눈돌림신경핵의 꼬리쪽, 아래둔덕(inferior colliculus) 높이에 있으며 뒤맛교차를 통해 교차하여 반대쪽 상사근 운동에 관여한다 [2,9]. riMLF는 중뇌 뒷개에서 적색핵의 등안쪽 가장자리에 위치하며 수직 및 회선 안구운동에서 신속보기를 관장한다 [2,8]. Cajal 사이질핵은 수직 및 회선 안구운동의 신경적 분체 기능을 하여 주시고정과 부드러운따라보기에 관여한다 [2,8]. 상향주시의 핵상 신경지배는 riMLF로부터의 원심신경섬유가 양측 상향주시근(상직근, 하사근)의 눈돌림신경아핵으로 투사하기 때문에 양측성 지배인데 반해, 하향주

시는 같은쪽 하직근 눈돌림신경 아핵과 도르래신경핵으로만 가기 때문에 편측성 지배를 받는다 [9]. 본 증례에서 양안 상향주시마비는 좌측 눈돌림신경핵 병변으로 인한 양측 상직근마비로 발생할 수 있으나 눈꺼풀처짐과 동공확대가 편측에만 나타났기 때문에 눈돌림신경핵의 병변으로는 설명할 수 없다. 좌측 중뇌에서 시상에 이르는 뇌경색증으로 riMLF가 손상되어 발생한 수직하나반증후군이 양안 상전마비와 좌측 하전마비를 일으킨 것으로 여겨진다.

좌안 내전마비는 좌측 눈돌림신경의 내직근 아핵이나 신경다발(fasciculus)의 장애로 발생할 수 있는데, 본 증례는 앞서 언급한 눈꺼풀처짐과 동공확대가 좌측에만 있어 눈돌림신경아핵의 핵성병변보다는 핵하병변인 신경다발의 손상을 더 시사한다 [10].

외전장애가 교뇌나 외전신경의 병변 없이 발생하는 것을 거짓외전신경마비라고 한다 [11]. 거짓외전신경마비는 핵상 수직주시마비에 의해 발생할 수 있는데, 수평전정안구반사가 정상인 점으로 진성 외전신경마비와 감별할 수

있다. 본 증례는 수평전정안구반사가 정상이었고 뇌영상에서 교뇌병변이 없었기 때문에 거짓외전신경마비에 합당하였다. 상향 주시마비와 동반한 거짓외전신경마비의 기전으로 여겨지는 몇 가지 가설들이 있다[4]. 첫 번째는 전두엽 눈영역과 교뇌를 연결하는 수평주시 신경회로가 riMLF와 Cajal 사이질핵 근처를 통과하여 외전신경으로 연결되는데 이 경로가 침범되어 거짓외전신경마비가 나타날 수 있다[12]. 두 번째는 수평주시에 관여하는 눈돌림신경핵의 같은쪽 내직근 아핵과 반대쪽 외전신경핵을 연결하는 핵간신경섬유의 단절이 일어나 거짓외전신경마비가 발생할 수 있다[13]. 세 번째는 근접반사(near reflex)와 연관이 있는데 시상에서 중뇌로 연결되는 억제성 눈모음 경로의 병변으로 눈모음 활성이 증가하여 가쪽을 주시할 때 외전이 불완전하게 되어 외전신경마비처럼 보이는 것이다[14]. 본 증례는 눈꺼풀처짐과 동공확대가 편측으로 있어 눈돌림신경핵의 핵성병변을 시사하는 소견이 없었고, 눈모음 이상을 보였으며, 중뇌와 안쪽 시상에 뇌경색증이 확인되어 거짓외전신경 마비는 첫 번째와 세 번째 가설로 설명될 수 있을 것이다.

하전의 핵상 조절에서 riMLF로부터의 원심신경섬유가 편측으로 투사하기 때문에 편측 병변에서는 병변쪽 하전마비만 발생해야 하는데 본 증례는 병변 반대측 눈의 불완전 하전마비가 동반되어 이전 보고들과 차이가 있다[3-7]. 병변 반대측 불완전 하전마비의 정확한 기전은 알 수 없으나, Cajal 사이질핵의 기능 이상으로 설명할 수 있다. Cajal 사이질핵은 뒤맞교차를 통해 반대쪽 도르래신경핵과 눈돌림신경핵, 반대쪽 Cajal 사이질핵으로 투사한다[2,8,9]. 고양이를 이용한 실험에서 상향주시 때는 하전에 작용하는 반대쪽 상사근과 하직근에, 하향주시 때는 상전에 작용하는 반대쪽 상직근과 하사근에 억제성으로 작용하여 수직 안구운동을 조절한다[15]. 하향주시에서 상직근과 하사근의 작용이 억제되어야 하는데, 좌측 Cajal 사이질핵의 병변으로 우안 상직근과 하사근 운동이 탈억제되어 불완전 하전이 나타난 것으로 여겨진다. Cajal 사이질핵 병변에 의해 반대측으로 머리 기울임과 동측으로 향하는 회선안진이나 시소안진이 발생할 수 있다[1]. 본 증례는 우측으로 머리 기울임이 있어 좌측 Cajal 사이질핵 병변을 의심할 수 있는 추가적인 근거가 될 수 있으나 안진이나 단안운동에 대한 자세한 의무기록이 없었다는 것이 아쉬운 점이다.

본 증례에서 나타난 수직 하나반증후군과 동반된 안구운동 장애는 중뇌와 중뇌-시상 접합부, 안쪽 시상 경색증에

의해 편측 riMLF, Cajal 사이질핵, 눈돌림신경 다발이 손상되어 발생한 것으로 볼 수 있다. 수직 하나반증후군은 드문 신경안과적 이상이며 침범된 중뇌 부위에 따라 여러 다른 안구운동 이상을 동반할 수 있다. 병변의 국소화를 위해서는 정확한 신경해부학적 지식과 세심한 신경학적 검사가 필요할 것이다.

중심 단어: 주시마비, 중뇌, 뇌경색증

CONFLICT OF INTEREST

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

REFERENCES

1. Kim JS. Neuro-ophthalmologic findings in acute stroke. *J Neurocrit Care* 2010;3(Suppl 2):S96-107.
2. Zee DS, Newman-Toker D. Supranuclear and internuclear ocular motility disorders. In: Miller NR, Newman NJ, editors. *Walsh and Hoyt's clinical neuroophthalmology*. 6th ed. Baltimore: William and Wilkins; 2005. p.907-67.
3. Bogousslavsky J, Regli F. Upgaze palsy and monocular paresis of downward gaze from ipsilateral thalamo-mesencephalic infarction: a vertical "one-and-a-half" syndrome. *J Neurol* 1984; 231:43-5.
4. Deleu D, Imam YZ, Mesraoua B, Salem KY. Vertical one-and-a-half syndrome with contralesional pseudo-abducens palsy in a patient with thalamomesencephalic stroke. *J Neurol Sci* 2012;312:180-3.
5. Moon JS, Choi JY, Choi SY, Kim JS. Vertical 'one-and-a-half' syndrome. *Clin Neuroophthalmol* 2012;2:96-8.
6. Lee GH. Vertical one-and-a-half syndrome with bilateral pseudo-abducens palsy from unilateral thalamo-mesencephalic infarction. *J Korean Neurol Assoc* 2013;31:86-8.
7. Nakajima N, Ueda M, Katayama Y. Brainstem infarction with wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia syndrome and vertical one-and-a-half syndrome. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2014;23:e291-3.
8. Lemos J, Eggenberger E. Supranuclear eye movement disorders. *Curr Opin Ophthalmol* 2014;25:471-9.
9. Bhidayasiri R, Plant GT, Leigh RJ. A hypothetical scheme for the brainstem control of vertical gaze. *Neurology* 2000;54: 1985-93.
10. Bruce BB, Biousse V, Newman NJ. Third nerve palsies. *Semin Neurol* 2007;27:257-68.
11. Pullicino P, Lincoff N, Truax BT. Abnormal vergence with upper brainstem infarcts: pseudoabducens palsy. *Neurology* 2000;55:352-8.
12. Masdeu JC, Rosenberg M. Midbrain-diencephalic horizontal

- gaze paresis. J Clin Neuroophthalmol 1987;7:227-34.
13. **Clendaniel RA, Mays LE.** Characteristics of antidromically identified oculomotor internuclear neurons during vergence and versional eye movements. J Neurophysiol 1994;71:1111-27.
14. **Choi KD, Jung DS, Kim JS.** Specificity of “peering at the tip of the nose” for a diagnosis of thalamic hemorrhage. Arch Neurol 2004;61:417-22.
15. **Sugiuchi Y, Takahashi M, Shinoda Y.** Input-output organization of inhibitory neurons in the interstitial nucleus of Cajal projecting to the contralateral trochlear and oculomotor nucleus. J Neurophysiol 2013;110:640-57.