

## 편마비와 구개근 간대성 근경련을 보이는 비후성 올리브핵 변성 —증례보고—

인하대학교 의과대학 재활의학교실

이준호 · 한은영 · 김창환 · 김명옥 · 정한영

### Hemiplegia and Palatal Myoclonus after Hypertrophic Olivary Degeneration —A case report—

Jun Ho Lee, M.D., Eun Young Han, M.D., Chang Hwan Kim, M.D., Myeong Ok Kim, M.D.  
and Han Young Jung, M.D.

Department of Physical and Rehabilitation Medicine, Inha University College of Medicine

Hypertrophic olivary degeneration (HOD) is caused by the damage of dentator rubroolivary pathway which triangular area is consisted of red nucleus, dentate nucleus, inferior olivary nucleus and the connection fibers. It usually resulted from vascular damage in pons or cerebellum, and also from encephalitis, degenerative disease, multiple sclerosis, tumor and trauma. We experienced this case of a 56-year-old man with characteristic clinical findings of HOD such as palatal myoclonus, ipsilesional facial palsy, crossed hemiplegia and truncal ataxia after right pons and midbrain hemorrhage. Therefore we report this case with observation of olivary nucleus size in brain MRI followed up after 5 years. (*Brain & NeuroRehabilitation* 2008; 1: 35-38)

**Key Words:** hypertrophic olivary degeneration, palatal myoclonus, hemiplegia

## 서 론

비후성 올리브핵 변성(hypertrophic olivary degeneration, HOD)은 뇌출혈이나 뇌손상 이후 적핵(red nucleus), 치아핵(dentate nucleus), 올리브핵(olivary nucleus)과 이들을 연결하는 신경섬유로 구성되는 삼각구역(Guillain and Mollaret triangle)인 치아적색올리브 경로(dentator rubroolivary pathway)의 손상에 의해 발생한다.<sup>1</sup> 이는 일반적으로 발생하는 위축성 변성이 아닌 올리브 핵의 비후성 변성을 보이는 매우 드문 신경원성 변성으로 1887년 Oppenheim이 최초로 보고하였다.<sup>1</sup> 주로 뇌간이나 소뇌의 혈관성병변이 원인이며, 그 외에도 뇌염, 퇴행성 질환, 다발성 경화증, 종양 및 외상에 의해서도 발생할 수 있다. 저자들은 뇌출혈 이후에 생긴 비후성 올리브핵 변성과 이의 특징적인 임상양상인 구개근 간대성 근경련(palatal myoclonus)과 교차성 편마비(crossed hemiplegia), 운동실조증(truncal ataxia)을 보이는 환자를 5년간 뇌 자기공명

영상을 추적하여 올리브 핵의 변화 및 임상양상을 관찰하였기에 이를 보고하고자 한다.

## 증 례

56세 남자 환자가 2002년 12월 갑작스러운 의식변화와 좌측 상, 하지의 근약증을 주소로 타 병원 응급실에 내원하여 당시 시행한 컴퓨터 뇌 단층 촬영에서 우측 중뇌, 뇌교, 연수의 뇌 내출혈 소견이 발견되어 신경외과에 입원 후 보존적인 치료를 받았던 병력이 있다. 발병 8개월 후인 2003년 7월 정밀 검사 및 장애 평가를 위해 내원하였다. 본원 재활의학과에 내원 당시 시행한 신경학적 검사에서 의식 소실은 없었으나 심한 조음장애로 의사소통이 힘들었고, 우측 안면신경 마비, 우측 내측 동안근 마비와 좌측 상하지 편마비, 운동실조를 보이는 교차성 편마비 증상을 보였다. 대광반사는 양측 모두 정상이었으나, 우측 순목반사 이상 소견과 양 안구의 좌측편향 소견을 보여 우측 안면신경마비와 우측내측 동안근 마비에 합당하는 소견을 보였다. 좌측 상하지의 움직임은 Brunnstrum stage상 3단계에 해당하였으나 능동적 움직임에 있어 크게 제한된 모습을 보였다. 비디오 삼킴장애 검사에서 구강기 및 인두기 모두 식이통과시간의 지연과 모든 식이가 인두기에서 상

접수일: 2008년 3월 7일, 게재승인일: 2008년 3월 14일

교신저자: 정한영, 인천시 중구 신흥동 3가 7-206

☎ 400-711, 인하대학교 의과대학 재활의학교실

Tel. 032-890-2480, Fax: 032-890-2486

E-mail: rmjung@inha.ac.kr

당양의 흡인이 확인되어 비구강 관식으로 음식을 투여할 것을 권하였다. 움직임 정도와 일상 생활 수행능력, 조음장애 정도를 평가하기 위해 한국판 버그 균형검사(Korean

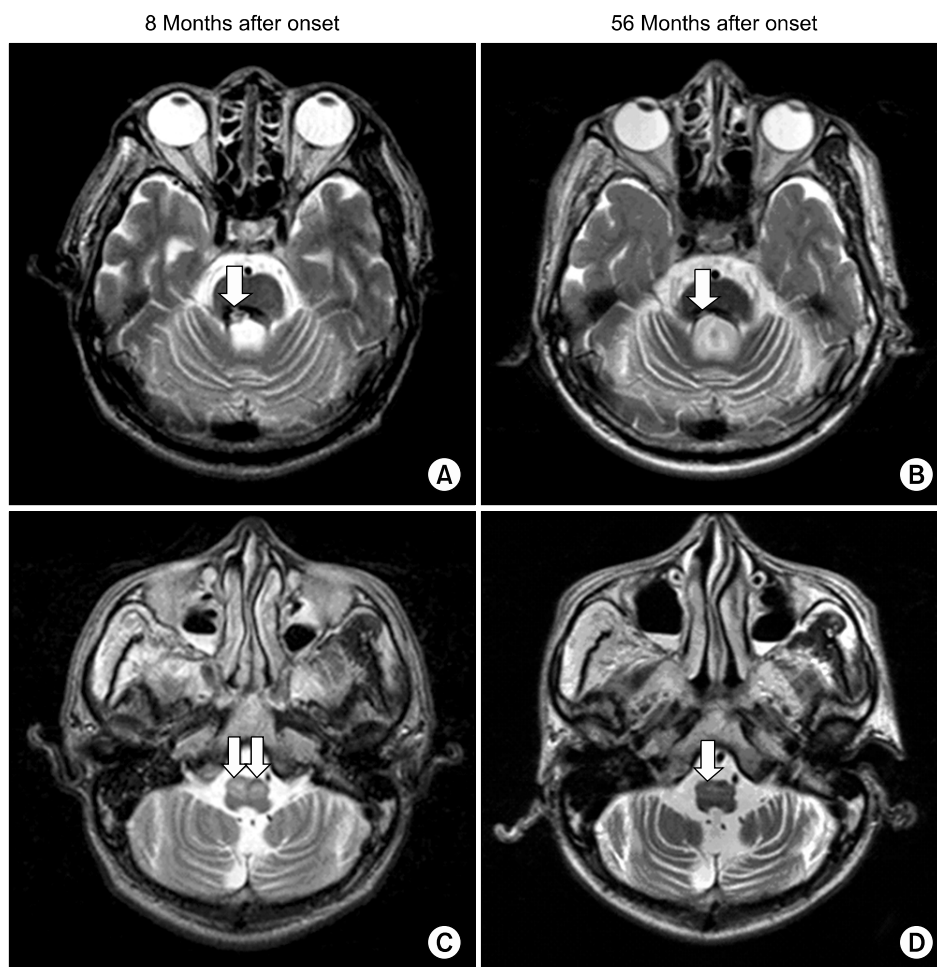
**Table 1.** Blink Reflex Studies

		8 month		56 month	
		R1 (ms)	R2 (ms)	R1 (ms)	R2 (ms)
Rt. SONS	Rt.		NE		NE
	Lt.		NE		NE
	Rt.		NE		NE
Lt. SONS	Lt.	11.8	39.5	11.3	37.7

At 8 months and 56 months after the onset of stroke, these blink reflex findings showed no interval changes significantly; no responses at the ipsilateral R1, R2 and the contralateral R2 with the right supraorbital nerve stimulation, and normal ipsilateral R1, R2 responses, but no response at contralateral R2 with left supraorbital nerve stimulation. These findings suggested that the right middle to lower brainstem were more involved. SONS: Supraorbital nerve stimulation, NE: Not evoked, ms: Millisecond.

version of Berg balance scale, K-BBS)는 3점, Functional independence measure (FIM)는 45점이었다. 한국판 간이 인지기능검사(Korean version of Minimal Status Examination, K-MMSE)에서는 정상(27점)이었으나, 언어평가는 환자의 거부로 시행하지 못하였다. 내원 당시 근전도 검사에서 우측 말초성 안면신경마비, 순목반사에서 우측 안면신경(VII), 삼차신경마비(V)와 우측 교뇌, 연수 병변을 의심하는 소견을 보였으며(Table 1), 뇌자기공명영상검사의 T2강조영상에서 증가된 영상을 보이는 우측 교뇌, 중뇌의 출혈과 양측 비후성 올리브핵 변성이 관찰되었다(Fig. 1).

발병 후 4년 8개월에 실시한 추적검사에서, 신경학적 검사상 우측 안면신경마비와 우측 구개근의 간대성 근경련이 관찰되었고, 조음장애의 호전이 없어 음성언어로는 의사소통이 불가능하였다. 양 안구의 좌측 편향 소견에 변화 없었으며, 좌측 상하지에서 Brunnstrum stage상 2단계에 해당하는 중증의 경직성 편마비 소견을 보였고, 상지 기능평가(manual function test, MFT)에서 좌측 상지에서는



**Fig. 1.** Transverse T2 weighted fast spin echo MR images of the brain obtained at the clinical presentation through the pontomesencephalic junction (A, B) & the lower medulla. (C, D) At 8 months after the pontine hemorrhage, there is a hypodensity within a focal hyperdense portion of the mainly right dorsal tegmental pons and medulla with asymmetric enlargement of anterior medulla corresponding to the region of hypertrophic degeneration of the bilateral inferior olivary nucleus (A, C). About 4 years later, there is a low signal intensity at the anterior low medulla with volume reduction at right dorsal tegmental pons and bilateral inferior olivary nucleus (B, D).

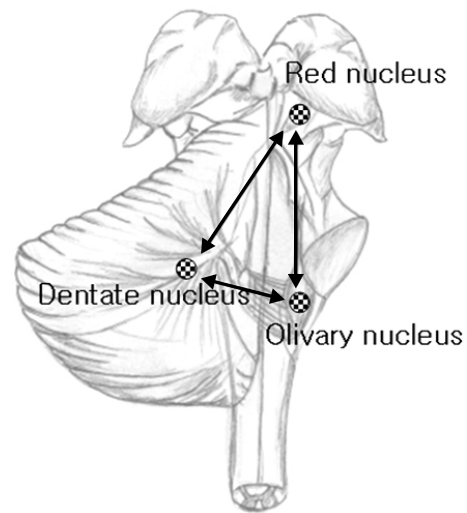
**Table 2.** Six Phases of Hypertrophic Olivary Degeneration<sup>8</sup>

Phase	Periods
No olivary change	Within 24 hours
Degeneration of the olivary amiculum	>2 to 7 days
Olivary hypertrophy	About 3 weeks
Culminant olivary hypertrophy	About 8.5 months
Olivary pseudohypertrophy	>about 9.5 months
Olivary atrophy	After few years

어깨 및 수부의 운동기능이 전혀 없었으며(0%/0%), 좌측 상지의 기능(MFT)도 악화되어 어깨와 수부의 기능이 각각 18.7%, 0%로 나타났다. 또한 환자는 양 무릎과 관절에 심한 관절 구축 소견을 보여 피동적인 기립동작도 수행할 수 없었으며, 의자차로의 이동 등도 타인의 도움 없이는 불가능한 상황이었다. 즉, 기대지 않고 앉기, 앉은 자세에서 일어서기 등이 모두 불가능하여 K-BBS상에서 0점을 보였으며, FIM상에서 37점으로 발병 8개월 때의 기능보다 더 악화된 소견을 보였다. 비디오 삼검검사에서는 우측 연구개의 진전 등의 이상 운동이 발견되었으며(palatal myoclonus로 추정), 모든 식이가 인두기에서 기도로 흡인되는 등 과거의 검사결과에 비해 전혀 호전되지 않아 경피적 위루 관식을 위한 수술을 권하였다. 그러나 인지기능은 간이정신인지검사(K-MMSE)에서 27점으로 정상범위를 유지하고 있었다. 근전도 검사나 순목검사에서는 과거의 검사소견과 차이가 없었으나(Table 1), 뇌 자기공명영상에서는 양측비후성 올리브 핵의 부피가 과거의 검사 소견에 비해 감소하고 있어 현재 비후성 변성에서 위축성 변성으로의 전환하는 모습을 보였다(Fig. 1).

## 고 찰

비후성 올리브핵 변성은 시냅스 사이의 퇴행성 병변(trans-synaptic degeneration)으로 설명되는 뇌간의 국소적 손상에 의해 이차적으로 발생하는 드문 퇴행성 변화이다. 이는 간뇌의 적핵, 소뇌의 치아핵, 그리고 연수의 올리브핵으로 구성되는 연결 섬유인 치아적색올리브 경로(dentatorubroolivary pathway) 손상으로 이어지며, 이는 올리브핵의 위축성 변성이 아닌 비후성 변성을 보이는 독특한 특징을 가진다고 알려져 있다.<sup>1,2</sup> 이 병변으로 영향을 받는 회로는 적핵과 동측의 하부 올리브핵 그리고 반대측 소뇌의 치아핵 사이의 연결회로이며, 하부 올리브핵에서 나온 섬유는 반대측 하소뇌각(inferior cerebellar peduncle)을 통해 치아핵으로 들어가고, 치아핵에서 나온 신



**Fig. 2.** Diagram of dentatorubral-olivary pathway, or Guillain Mollaret triangle. The dentate nucleus and the contralateral red nucleus are connected by the superior cerebellar peduncle (dentatorubral tract), with fibers crossing in the decussation of the peduncle at the lower mid brain. The red nucleus and the ipsilateral inferior olivary nucleus are connected by the central tegmental tract.

경섬유는 상소뇌각(superior cerebellar peduncle)과 치아적색로(dentatorubral tract)를 지나 하부중뇌에서 신경 교차하여 반대측의 적핵으로 연결된다(Fig. 2). 이 경로는 정교한 수의 운동을 조절하는 신경경로 반사호(reflex arc)의 일부이며, 적핵과 동측의 하부 올리브핵은 중앙피개로(central tegmental tract)와 연결되어 있다. 위에 기술한 치아적색 올리브경로는 1931년 Guillain 과 Mollaret에 의해 구개근 간대성 근경련과의 임상적 연관성이 기술되었으며, 이에 따라 “Guillain and Mollaret triangle”로 명명되었다(Fig. 2).<sup>1-3</sup>

비후성 올리브핵 변성은 치아적색 올리브 경로의 손상으로 발생하며, 이는 주로 뇌간이나 소뇌의 출혈이나 경색으로 발생하고, 그 외에도 퇴행성질환, 매독, 뇌염, 외상성 뇌손상 이후에도 발생할 수 있다.<sup>1</sup>

비후성 올리브핵 변성의 병리학적 변화는 Goto에 의해 연구되었다.<sup>4</sup> 일차성 교뇌출혈 후 16시간에서 9.5개월간의 다양한 생존기간을 갖는 사체로부터 얻은 뇌조직에서 올리브핵의 변화 양상을 6단계로 구분하였다. 1) 발병 후 24시간 이내의 변화가 없는 시기, 2) 올리브 아미쿨럼(올리브핵의 주변부를 구성하는 백질 캡슐)의 변성이 일어나는 2~7일 혹은 그 이후에 생기는 시기, 3) 올리브핵 비대(신경원의 비대는 있으나 교원반응은 없음)가 일어나는 3주 정도의 시기, 4) 올리브핵 비대(신경원과 정상세포가

비대됨)가 가장 심한 8.5개월 정도의 시기, 5) 올리브핵 가성비대(팽대성상 세포의 출현과 함께 신경원이 사멸됨)가 일어나는 9.5개월 정도의 시기, 6) 올리브핵 위축(신경원이 사라지고 올리브 아미쿨럼의 현격한 퇴행이 일어남)이 일어나는 수 년 후의 시기(Table 2).

Birbamer는 뇌자기공명영상의 연구를 통해 올리브핵의 변화 단계를 3단계로 구분하였다. 1) 발병초기에서 처음 6개월까지 T2 강조영상에서 음영의 증가는 있으나 올리브 핵의 비대는 없는 단계, 2) 이후 3~4년까지의 음영의 증가와 함께 올리브핵의 비대가 관찰되는 단계, 3) 음영의 증가는 있으나 올리브핵의 크기가 감소하는 위축단계로 구분하였고,<sup>1</sup> T2 강조영상에서의 음영의 증가는 이러한 변성에 수분함량이 증가하기 때문이다.<sup>3</sup> 또한 비후성 올리브핵 변성의 주요 병리학적 변화는 커진 신경체의 공포성 변성과, 성상세포의 비대, 신경아교증이다.

비후성 올리브핵 변성에서는 흔히 구개근 간대성 근경련과 기타 불수의적 운동들이 동반된다.<sup>3</sup> 구개근 간대성 근경련은 연구개의 울동성 불수의적 운동으로서 병리생리학적으로 증상적 구개근 간대성 근경련(symptomatic palatal tremor)과 본태성 구개근 간대성 근경련(essential palatal tremor)으로 구분된다. 증상적 구개근 간대성 근경련은 연구개의 불수의적 운동과 함께 치아적색 올리브 경로의 경색이나 출혈과 같은 직접적 손상이 동반 되지만, 본태성 구개근 간대성 근경련에서는 이러한 국소적 손상 없이 제9번 뇌신경이 지배하는 입천장 올림근의 활성화

의해 증상이 나타난다.<sup>5</sup>

본 저자들은 교뇌 출혈 이후에 생긴 비후성 올리브핵 변성과 이의 특징적인 임상양상인 증상적 구개근 간대성 근경련에 의한 중증의 구음장애, 척수로 손상에 의한 반대측 경직성 편마비, 소뇌손상에 의한 운동실조증, 동측 안면신경마비에 의한 안면근육마비 등이 동반된 특이한 환자를 경험하였고, 뇌 자기공명영상을 추적하여 올리브핵의 변화를 관찰하였기에 문헌 고찰과 함께 알아보았다.

## 참 고 문 헌

- 1) Goyal M, Versnick E, Tuite P, Saint-Cyr JA, Walter K, Walter M, Robert W, David M. Hypertrophic olivary degeneration: meta-analysis of temporal evaluation of MR findings. *Am J Neuroradiol.* 2000;21:1073-1077
- 2) Alamon-Murayama N, Russell EJ, Rabin BM. Diagnosis please. Case 17: hypertrophic olivary degeneration secondary to pontine hemorrhage. *Radiology.* 1999;213:814-817
- 3) Kitajima M, Korogi Y, Shimomura O, Sakamoto Y, Hirai T, Miyayama H, Takahashi M. Hypertrophic olivary degeneration: MR imaging and pathologic findings. *Radiology.* 1994;192:539-543
- 4) Goto N, Kaneko M. Olivary enlargement: stage of initial astrocytic change. *Clin Neuropathol.* 1988;7:39-43
- 5) Rieder CR, Rebouças RG, Ferreira MP. Holmes tremor in association with bilateral hypertrophic olivary degeneration and palatal tremor: chronological considerations. Case report. *Arq Neuropsiquiatr.* 2003;61:473-477