

= 증례보고 =

외향신경마비를 동반한 비동맥염성 뒤허혈시신경병증 1예

송태근 · 박혜영

한림대학교 의과대학 강동성심병원 안과학교실

목적: 비동맥염성 뒤허혈시신경병증과 외향신경마비를 동반한 환자에서 스테로이드 치료로 시기능 향상 및 외향신경마비의 호전을 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 47세 남자 환자가 4일 전부터 발생한 우안 시력저하를 주소로 내원하였다. 최대교정시력은 우안) 20/250, 좌안) 20/20이었으며 우안의 구심성동공운동장애가 관찰되었다. 안저검사는 정상이었고, 눈 운동검사에서 우측 외향신경마비가 관찰되었다. 정확한 진단을 위하여 색각검사, 시야검사, 형광안저혈관조영술, 시각유발전위검사, 혈액검사, 뇌와 안와 자기공명영상, 경동맥초음파검사를 시행하였다. 우안의 심한 색각이상과 시야검사상 우안의 중심암점과 아래쪽의 시야결손이 관찰되었다. 시각유발전위검사서 현저한 진폭의 감소가 관찰되었으며 혈액검사는 혈당과 콜레스테롤이 증가되어 있었고, 자기공명영상, 경동맥초음파, 형광안저혈관조영술은 정상이었다. 이에 비동맥염성 뒤허혈시신경병증으로 진단하고 스테로이드 정맥주사를 시행하였다. 치료 5일째 최대교정시력 20/20까지 회복되었고 외향신경마비도 호전되는 양상을 보였다. 1개월 후 시행한 검사에서 시력은 20/20으로 유지되었고, 안구운동장애는 관찰되지 않았다.

〈대한안과학회지 2009;50(2):324-329〉

허혈시신경병증(Ischemic optic neuropathy, ION)은 시신경유두의 변화를 동반하는 앞허혈시신경병증(Anterior ischemic optic neuropathy, AION)과 시신경 유두의 변화를 동반하지 않는 뒤허혈시신경병증(Posterior ischemic optic neuropathy, PION)으로 구분되며 앞허혈시신경병증이 임상적으로 대부분을 차지한다.¹⁻⁴ 뒤허혈시신경병증은 구후허혈시신경병증이라고도 불리며 시신경의 뒤쪽 부위에 급격한 허혈이 발생함으로 해서 생기는 질환이다. 시신경의 뒤쪽 부위는 안동맥과 여러 안와동맥에서 분지한 수많은 혈관에서 혈액공급을 받으므로 비동맥염성 뒤허혈시신경병증은 비동맥염성 앞허혈시신경병증같이 어느 한 동맥 혈관의 허혈이나 시신경 특정부위의 허혈이라고 볼 수 없다.^{5,6} 일반적으로 급성기에는 무통성의 급작스런 시력장애와 함께 시신경 변화와 연관된 시야장애를 초래하지만 안저검사에서는 정상소견을 보인다.^{5,7,8}

외안근을 지배하는 뇌신경은 3, 4, 6번 신경이 있으며 후천성 마비가 가장 흔하게 발생하는 외향신경마비의 경우 원인 불명인 경우가 가장 많고, 그 외에 미세혈관질환에 의한 허혈성 안근마비나 두부외상, 종양, 염증 등에 의해서 발생할 수 있다.⁹⁻¹¹

최근 저자들은 외향신경 마비를 동반한 뒤허혈시신경병증 환자에서 스테로이드 정맥 주사 후에 외향신경 마비와 시야, 시력이 호전되는 것을 경험하였는데 이는 아직 국내 및 해외에서 보고된 바 없는 증례로 이를 보고하고자 한다.

증례보고

47세 남자환자가 내원 4일전부터 발생한 우안의 시력저하와 안구운동장애를 주소로 내원하였다. 안구나 안와 주위의 통증은 없는 상태였다. 눈 외상의 기왕력은 없었고, 당뇨나 고혈압 등의 전신질환도 없었다. 과거력상 약 20년 정도의 흡연력이 있었다. 이학적 검사상 최대교정시력은 우안) 20/250, 좌안) 20/20이었고 골드만 압평안압계로 측정하는 안압은 양안 16 mmHg이었다. 동공반응검사상 대광반사검사는 양안모두 정상이었으나 우안에서 미약한 구심성동공운동장애가 관찰되었다. 또한 안구운동검사상 우안에서 -2 정도의 외전장애를 보이고 있었다(Fig. 1). 또한 Hardy Rand Rittler (HRR) 검사를 이용한 색각검사에서 우안은 6개의 판별 플레이트를 모두 판독하지 못하였고 좌안은 모두 판독하였다.

안저검사상 양안 모두 정상 안저 소견을 보였으며(Fig. 2) 빛간섭단층촬영검사도 정상이었다. 형광안저혈관조영에서도 시신경유두의 충만결손, 누출 등 이상 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 3). 자동시야검사(Humphrey visual field test, central 30-2 threshold)에서 우안의 중심암점과 아

■ 접 수 일: 2008년 6월 5일 ■ 심사통과일: 2008년 9월 16일

■ 통 신 저 자: 박 혜 영

서울시 강동구 길1동 445
한림대학교 강동성심병원 안과
Tel: 02-2224-2274, Fax: 02-470-2088
E-mail: hyiris@hanmail.net



Figure 1. Nine cardinal gaze photographs. Patient shows limitation of abduction of the right eye in the right gaze position.

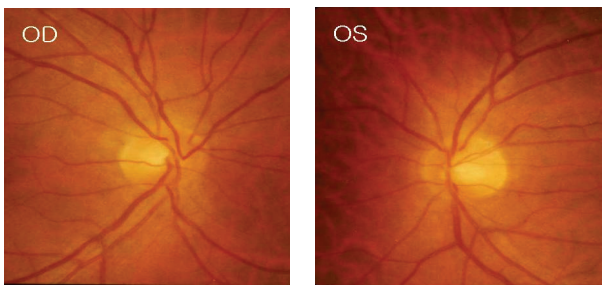


Figure 2. Disc photographs show normal optic discs in both eyes.

래쪽의 시야결손이 보였고 좌안은 정상소견이었다(Fig. 4). 시각유발전위검사에서도 우안의 현저한 진폭 감소가 관찰되었다(Fig. 5).

중추신경계 및 다른 시신경 질환을 감별하기 위해 시행한 뇌자기공명영상 및 안와자기공명영상 촬영(Fig. 6A, 7B)에서 이상소견은 발견되지 않았다. 혈액검사에서 C-reactive protein (CRP), Erythrocyte sedimentation rate (ESR)은 정상범위였으며, 혈중 콜레스테롤과 트리글리세리드가 각각 248 mg/dl, 373 mg/dl로 상승되어 있었고, 환자가 알고 있는 것과는 다르게 혈당이 높게 측정되었다. 전신적인 동맥경화를 판단하기 위해 시행한 경동맥 초음파 검사는 정상소견이었다. 통증 없는 급격한 시력저하, 색각 이상 및 하측의 시야장애가 있으나 안저검사 및 자기공명영상검사등에서 정상소견을 보이고, ESR, CRP 수치가 정상 범위인 점을 고려하여 비동맥염성 뒤허혈시신경병증으로 진단하고 고용량의 스테로이드 치료를 시행하였다.

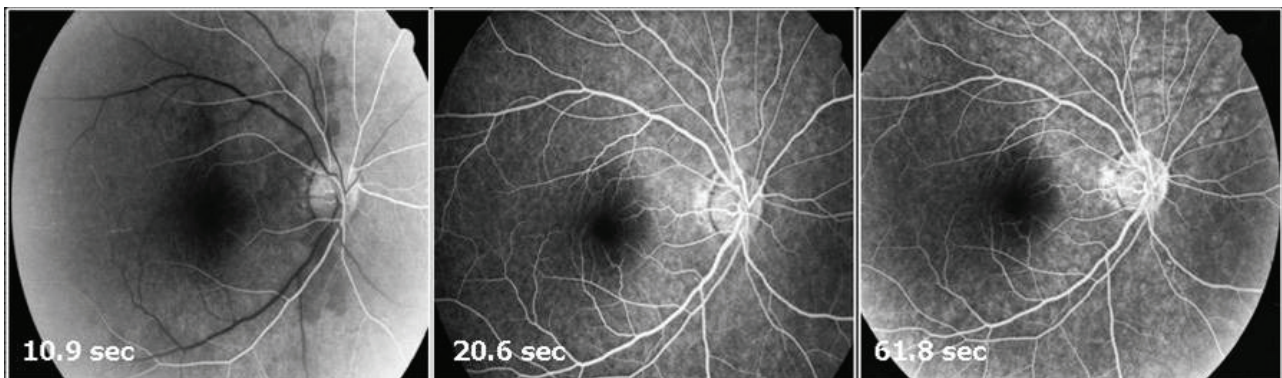


Figure 3. Fluorescein angiographs showing normal findings in the right eye.

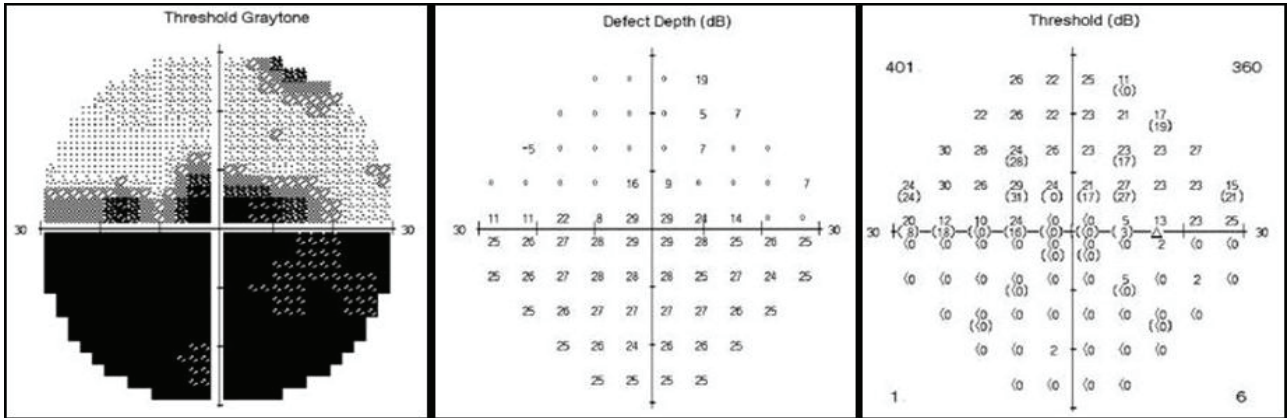


Figure 4. Initial Humphrey visual field test (central 30-2 threshold) shows central scotoma and inferior altitudinal defect in the right eye.

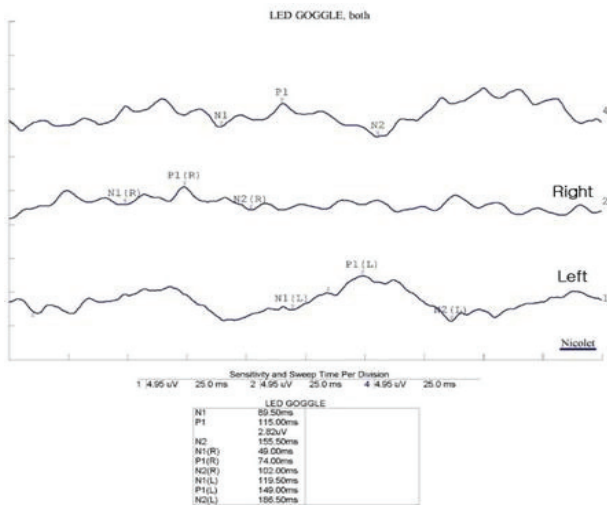


Figure 5. The VEP shows a decrease in amplitude in the right eye.

우선 Methylprednisolone 125 mg을 3일 동안 하루에 1g씩 총 3g을 정맥주사 하였으며 이후에는 경구 prednisolone 60 mg으로 전환하여 서서히 줄여나가 36일간 치료 하였다.

환자는 약물 투여 4일째부터 시력과 시야의 호전을 보여 5일째부터는 교정시력 20/20까지 회복되었고 외향신경마비도 호전되는 양상을 보였다. 1개월째 시행한 색각검사와 시야검사(Fig. 7),

시유발전위검사에서 정상 소견을 보였으며 안구운동장애도 관찰되지 않았다(Fig. 8). 나안시력은 20/20을 유지하였다. 4개월 후 시행한 추적 검사에서 교정시력은 20/20을 유지하였으며 안구운동장애도 보이지 않았으나 질병발생 당시에 비하여 안저검사상 우안의 시신경이 약간 창백해진 모습을 보였다.

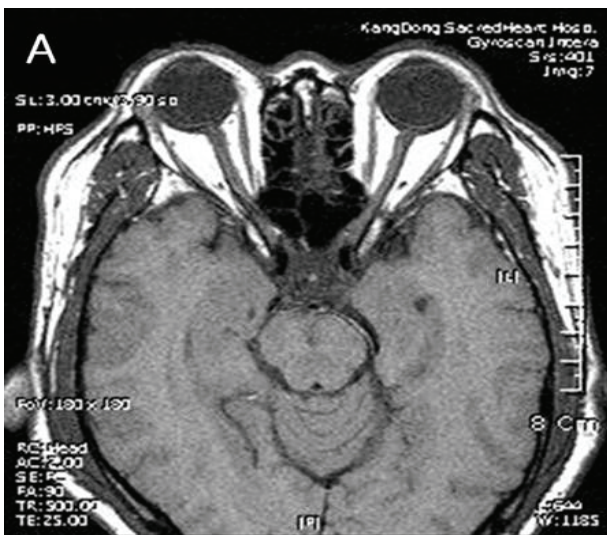


Figure 6. Orbit MRI (A) T1W1 image, (B) T1W1 with enhancement image. MRI shows no mass lesion, nor abnormal enhancement in the optic nerve.

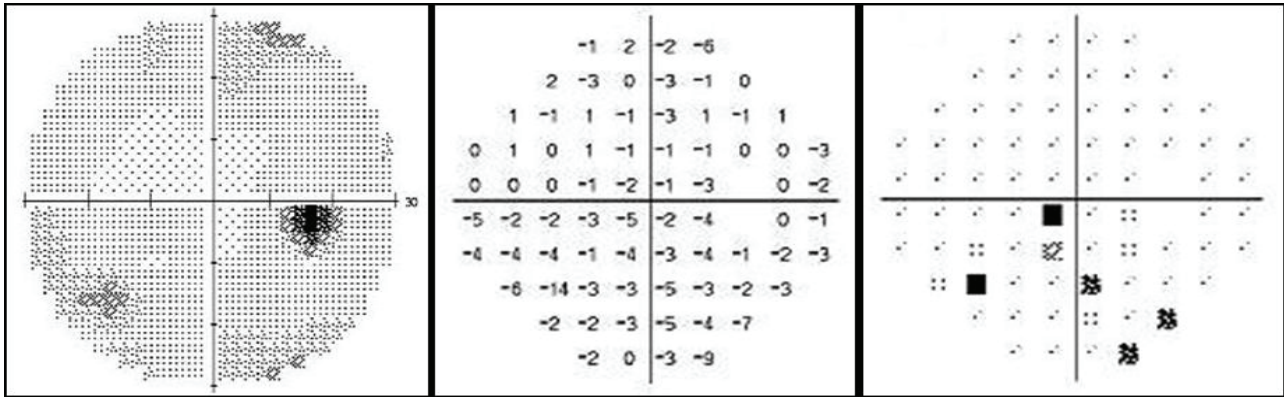


Figure 7. At one month after steroid therapy, the visual field test shows some inferior scotomas in the right eye.



Figure 8. Nine cardinal gaze photographs after steroid therapy. The patient does not show limitation of abduction in the right eye.

고 찰

허혈시신경병증은 중심망막 동맥이 시신경을 통과해 들어가는 위치를 기준으로 앞허혈시신경병증과 뒤허혈시신경병증으로 나눌 수 있다. 뒤허혈시신경병증은 구후허혈시신경병증으로도 불리며 앞허혈시신경병증과는 다른 병태생리학적인 특징을 보인다.⁷ 이러한 차이는 첫 번째로 시신경의 앞쪽과 뒤쪽의 혈액공급 차이에서 나타나게 된다. 시신경의 앞쪽부분은 안동맥과 망막중심동맥의 결가지에서 분지한 연질막 모세혈관얼기에서 혈액공급을 받으며 시신경유두는 찢씨혈관고리에서 유래한 수많은 모세혈관얼기로부터 혈액공급을 받는다. 찢씨혈관고리는 짧은뒤섬모체동맥, 맥락막혈관, 연질막동맥그물망의 가지로 이루어진다. 이와 달리 시신경의 뒤쪽은 주변의 적은수의 연질막 모세혈관얼기에서만 혈액공급을 받는다.^{5,7,12} 앞허혈시신경병증과 뒤허혈

시신경병증을 구분할 수 있는 또 다른 요소는 구조적인 차이이다. 비동맥염성 앞허혈시신경병증은 일반적으로 시신경유두와 생리적 유두함몰이 작아 발생하는 축삭의 밀집현상이 병인이 되나 뒤허혈시신경병증에서는 이와 같은 구조적인 이상이 발견되지 않는다.

뒤허혈시신경병증은 매우 드문 것으로 생각되어지기 때문에 진단을 위해서는 비동맥염성 앞허혈시신경병증을 포함해서 황반이나 망막병변, 구후시신경염, 염증이나 독성 혹은 압박으로 인한 시신경병증 등의 다른 가능한 모든 진단들을 제외하는 것이 중요하다.^{6,12} 임상적으로는 급성기 동안에 통증을 동반하지 않는 편안의 시력저하와 함께 시야의 결손이 나타나게 된다. 허혈이 일어나는 위치가 시신경의 뒤쪽 부위이기 때문에 급성기에는 시신경 검사와 안저검사상 정상소견을 보이며 형광안저조영술에서도 시신경유두의 충만결손이나 누출 등의 소견은 관찰되지 않는다.

그러나 후기에 가서는 시신경 섬유의 허혈 변성이 올 수 있으며 이로 인해 시신경 위축이 오게 되고 그 결과 약 3개월 후에는 안저검사상 시신경 창백을 관찰할 수도 있다.^{5-8,13}

뒤혀혈시신경병증은 원인에 따라 세가지로 분류된다. 첫째로 수술 후 발생하는 뒤혀혈시신경병증이 있으며 척수신경수술 후 생기는 경우가 가장 흔하다. 위험요소로는 빈혈과 혈량 저하로 인한 저혈압 등이 있다. 두번째로는 동맥염성 뒤혀혈시신경병증이 있다. 대부분 거대세포동맥염과 관련이 있고, 시력예후는 좋지 않은 것으로 알려져 있다.⁷ 보통 동맥염 진단의 확진에 있어서 Westergren ESR은 가장 도움이 되는 방법으로 Hayreh는 그 민감도가 92%, 특이도가 92%라고 보고한 바 있고, 또한 ESR의 상승여부와 상관없이 CRP의 상승만으로도 거대세포동맥염을 의심할 수 있는 좋은 지표가 될 수 있으며 높은 특이성을 가져 진단과 치료에 대한 추적관찰에 도움이 된다고 하였다.⁴ 마지막으로 비동맥염성 뒤혀혈시신경병증이 있으며 이것은 수술이나 동맥염등과는 관련성이 없다. 시력예후는 다양한 편으로 Sadda et al에 따르면 환자의 34% 정도는 시력이 향상되었으며, 28%는 비슷한 상태로 유지되었고, 38%에서는 더 악화되었다고 보고하였다.⁷ 이는 Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial (IONDT)에서 보고된 비동맥염성 앞혀혈시신경병증에서 얻어진 결과와 비슷한 수치이다.¹ 위험요소 역시 비동맥염성 앞혀혈시신경병증과 유사한 것으로 알려져 있다. Sadda et al의 연구에 따르면 총 38명의 비동맥염성 뒤혀혈시신경병증 환자 중 87%에 해당하는 33명에서 고혈압, 당뇨, 흡연, 고지혈증, 심장질환, 뇌혈관질환 등의 혈관성 위험요소를 한가지 이상 가지고 있었고, Hayreh도 고혈압, 허혈성 심장질환, 뇌혈관 질환, 당뇨, 편두통, 위장관 궤양 등이 비동맥염성 뒤혀혈시신경병증 환자에서 유의하게 높은 것으로 보고하였다.^{5,7} 본 증례의 경우 혈액검사상 고지혈증이 발견되었으며, 혈당검사를 통해 환자가 이전에는 알지 못했던 당뇨가 새롭게 진단되었다. 이러한 위험요소들의 적절한 조절과 치료는 반대안에 유사한 기전으로 인해 질병이 발생할 확률을 줄이고, 심근경색이나 뇌경색 등의 다른 전신질환을 예방하는데 도움을 줄 수 있을 것으로 생각된다.⁷

뒤혀혈시신경병증의 치료는 증례의 희소성으로 인해 표준적인 치료법이 아직 확립되지 못한 상태이다. 그러나 Lee et al은 비동맥염성 뒤혀혈시신경병증으로 진단한 한 명의 환자에게 고용량 스테로이드 정맥주사 후 광각 무 이턴 시력이 20/50까지 향상된 경우를 보고한 바 있다.¹⁷ Hayreh는 비동맥염성 뒤혀혈시신경병증으로 진단한 32안 중 스테로이드 치료를 시행한 16안과 치료를 하지 않은 16안의 결과를 비교하여 보고하였는데, 치료를 시행한 군에서는 16안 중 9안(56%)에서 시력의 호전을 경험하였으며 치료를

하지 않은 군에서는 단지 4안(25%)에서만 시력의 호전이 있었다고 하였다. 또한 치료를 시행한 군에서 시행하지 않은 군에 비해 시야결손의 유의한 호전이 관찰되었다.⁵ 저자들도 고용량의 스테로이드 치료 후 환자의 시력이 20/250에서 20/20까지 회복된 것을 경험하였다. 이처럼 비동맥염성 뒤혀혈시신경병증은 고용량의 스테로이드에 반응하는 경우가 많이 있어 치료를 시도해 보는 것이 좋을 것으로 판단된다.

외향신경마비는 3, 4, 6번 뇌신경마비가운데 가장 흔한 것으로 알려져 있다.¹⁸⁻²⁰ 보통 해부학적 구조상 눈 운동에 관여하는 신경들 중 외향신경의 주행경로가 가장 길고 복잡한 것이 원인으로 생각되며 종양이나 수막염, 외상, 뇌압 상승, 유양돌기염, 동맥류, 뇌의 염증 등에 의해서 쉽게 외향신경마비가 유발될 수 있다.⁹⁻¹¹ 외향신경마비의 원인 별 빈도에 대해서는 보고자 마다 조금씩 차이가 있으며, Mayo Clinic 등의 해외 연구에서는 특발성이 가장 흔한 원인이었다 반면에¹⁸⁻²⁰ 국내의 경우 관련논문 네 편중 세편에서 두 부외상이 가장 많은 원인으로 보고되었고, 그 외에 특발성이나 혈관성 원인이 주요 원인으로 보고되었다.⁹⁻¹¹ 본 증례의 경우 우안의 뒤혀혈시신경병증과 함께 동측의 외향신경마비가 동시에 발생하였으며, 뇌와 안와의 자기공명영상과 자기공명혈관조영술이 모두 정상소견이었고 그 외에 염증 등의 소견도 관찰되지 않았다. 다발 경화증의 경우에도 시신경염과 함께 시력저하 및 시야결손, 중추신경계의 탈수초화, 염증으로 인한 전도차단으로 눈운동신경마비, 눈떨림 등이 발생할 수 있으나, 대부분이 눈 주위 동통을 동반하고 뇌 자기공명영상에서 뇌실주변과 뇌들보에 타원형의 판이 관찰되는 것이 특징으로 본 증례와 감별이 가능하였다.¹⁴⁻¹⁶ 이에 저자들은 상기 환자의 외향신경마비의 원인을 허혈성 안근 마비로 추정할 수 있었다. Jacobson et al은 당뇨병과 고혈압으로 인한 좌심실 비대, 그리고 적혈구 용적률 증가가 허혈성 안근 마비의 주요 원인이라고 보고한 바 있다.²¹ 본 증례의 환자의 경우 이전 병력으로 고혈압을 진단받은 적은 없으나 20년 이상의 흡연력과 높은 혈중 콜레스테롤과 트리글리세리드, 혈당 등의 혈관성 위험요소를 가지고 있어 이러한 요소가 원인이 되었을 가능성을 고려해 볼 수 있겠다.

비동맥염성 뒤혀혈시신경병증은 앞혀혈시신경병증과는 달리 흔하지 않기 때문에 병인이나 위험요소, 치료 등이 아직 정확히 확립되어 있지 않은 상태이다. 또한 외향신경마비를 동반한 비동맥염성 뒤혀혈시신경병증의 경우 국내는 물론 국외에도 아직 보고된 바 없는 경우로 저자들은 고용량 스테로이드 정맥주사 후 시기능 향상과 함께 외향신경마비의 호전을 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

참고문헌

- 1) Jung JY, Kim JS. Comparison of optic disc appearance in anterior ischemic optic neuropathy and optic neuritis. J Korean Ophthalmol Soc 2003;44:157-61.
- 2) Kim DH, Hwang JM. Risk factors for Korean patients with anterior ischemic optic neuropathy. J Korean Ophthalmol Soc 2007;48:1527-31.
- 3) Park WC, Chang BL. Clinical features of anterior ischemic optic neuropathy. J Korean Ophthalmol Soc 2003;44:144-9.
- 4) Jun BK, Kim DS, Ko MK. Clinical features in anterior ischemic optic neuropathy. J Korean Ophthalmol Soc 1999;40:3460-7.
- 5) Hayreh SS. Posterior ischemic optic neuropathy : clinical features, pathogenesis, and management. Eye 2004;18:1188-206
- 6) Hayreh SS. Ischemic optic neuropathy. Indian J Ophthalmol 2000;48:171-94.
- 7) Sadda SR, Nee M, Miller NR, et al. Clinical spectrum of posterior ischemic optic neuropathy. Am J Ophthalmol 2001;132:743-50.
- 8) Isayama Y, Takahashi T, Inoue M, et al. Posterior ischemic optic neuropathy III. Clinical Diagnosis. Ophthalmologica 1983;187:141-7.
- 9) Jeon C, Sa HS, Oh SY. Causes and natural course of the sixth cranial nerve palsy. J Korean Ophthalmol Soc 2006;47:1776-80.
- 10) Kim SS, Jin KH, Kim SM. Neuro-ophthalmologic evaluation of the third, fourth, and sixth cranial nerve paralysis. J Korean Ophthalmol Soc 1991;32:283-8.
- 11) Park KH, Chang BL. The etiology and clinical feature of the third, fourth, and sixth cranial nerve palsy. J Korean Ophthalmol Soc 1997;38:1432-6.
- 12) Hayreh SS. Posterior ischemic optic neuropathy. Ophthalmologica 1981;182:29-41.
- 13) Cullen JF, Por YM. Ischemic optic neuropathy : the Singapore scene. Singapore Med J 2007;48:281-6.
- 14) Smith KJ, McDonald WI. The pathophysiology of multiple sclerosis : the mechanisms underlying the production of symptoms and the natural history of the disease. Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci 1999;354:1649-73.
- 15) Milea D, Napolitano M, Dechy H, et al. Complete bilateral horizontal gaze paralysis disclosing multiple sclerosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001;70:252-5.
- 16) Tan E, Kansu T. Bilateral horizontal gaze palsy in multiple sclerosis. J Clin Neuroophthalmol 1990;10:124-6.
- 17) Lee AG. Reversible loss of vision due to posterior ischemic optic neuropathy. Can J Ophthalmol 1995;30:327-9.
- 18) Rucker CW. Paralysis of the third, fourth, and sixth cranial nerves. Am J Ophthalmol 1958;46:787-94.
- 19) Rucker CW. The causes of paralysis of the third, fourth, and sixth cranial nerves. Am J Ophthalmol 1966;61:1293-8.
- 20) Rush JA, Young BR. Paralysis of cranial nerves III, IV, and VI : Cause and prognosis in 1000 cases. Arch Ophthalmol 1981;99:76-80.
- 21) Jacobson DM, McCanna TD, Layde PM. Risk factors for ischemic ocular motor nerve palsies. Arch Ophthalmol 1994;112:961-6.

=ABSTRACT=

A Case of Posterior Ischemic Optic Neuropathy and Abducens Nerve Palsy

Tae Geun Song, MD, Hye Young Park, MD

Department of Ophthalmology, Kang Dong Sacred Heart Hospital, Seoul, Korea

Purpose: To report a case of a patient with posterior ischemic optic neuropathy and abducens nerve palsy who responded to steroid therapy.

Case summary: A 47-year-old man visited our clinic with decreasing visual acuity and abduction limitation in his right eye, which suddenly started 4 days earlier. The best corrected visual acuity (BCVA) was 20/250 in the right eye and 20/20 in the left eye. Fundus examination showed normal in both eyes, and relative afferent pupillary defect was positive in the right eye. The visual field test showed a right central scotoma with inferior altitudinal field defect. In addition, the brain magnetic resonance imaging (MRI) was done. Orbit MRI, fluorescein angiography (FAG), and carotid ultrasonography results were normal. Therefore, the patient was diagnosed with non-arteritic posterior ischemic optic neuropathy. The systemic steroid therapy was started and tapered over a period of 5 weeks. At one month after treatment, the BCVA was 20/20 and abduction limitation in the right eye improved.

J Korean Ophthalmol Soc 2009;50(2):324-329

Key Words: Abducens nerve palsy, Posterior ischemic optic neuropathy, Steroid therapy

Address reprint requests to Hye Young Park, MD

Department of ophthalmology, Kang Dong Sacred Heart Hospital

#445 Gil-dong, Gangdong-gu, Seoul 134-701, Korea

Tel: 82-2-2224-2274, Fax: 82-2-470-2088, E-mail: hyiris@hanmail.net