

다발성 뇌경색 후에 나타난 내사시를 동반한 후천안운동행위상실증 1예

A Case of Acquired Ocular Motor Apraxia Accompanied with Esotropia due to Multiple Brain Infarcts

김용대¹ · 김성준^{1,2}

Yong Dae Kim, MD¹, Seong Joon Kim, MD, PhD^{1,2}

서울대학교 의과대학 안과학교실¹, 서울대학교병원 임상의학연구소 서울인공안구센터²

Department of Ophthalmology, Seoul National University College of Medicine¹, Seoul, Korea
Seoul Artificial Eye Center, Seoul National University Hospital Clinical Research Institute², Seoul, Korea

Purpose: We present a case of acquired ocular motor apraxia accompanied with esotropia due to multiple brain infarcts.

Case summary: A 59-year-old male was referred for diplopia that started 9 years before presentation and continued after multiple brain infarcts including right cerebellum, right occipital lobe, medulla oblongata and inferior pons. At initial examination, his best corrected visual acuity was 20/22 in the right eye and 20/25 in the left eye and he had 12 prism diopter (PD) esotropia at distance and near in primary gaze with correction. His duction and version were normal; however, his horizontal saccade was notably decreased. Two years and 8 months after presentation, the patient had 15 PD esotropia at distance and near with correction. His duction and version were normal and vertical saccadic eye movements were observed. However, horizontal saccade disappeared. The patient also exhibited a distinguishing head thrust following the order for saccadic eye movement. He was diagnosed with an acquired ocular motor apraxia accompanied with esotropia. During the follow-up period the patient underwent bilateral recession of the medial rectus. The usual diplopia and his horizontal esodeviation improved to 3 PD of esotropia at distance.

Conclusions: Multiple brain infarcts can result in an acquired ocular motor apraxia accompanied with esotropia. Varying types of ocular motor disorders should be considered in patients with a previous medical history of brain infarct.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(9):1396-1400

Key Words: Diplopia, Esotropia, Head thrust, Infarct, Ocular motor apraxia

안운동행위상실증(ocular motor apraxia)은 자발적인 수평신속운동을 상실하고 이를 머리를 돌리는 동작으로 보상하는 것을 특징으로 하는 드문 안구 운동 장애로,¹ 선천적

으로 나타난 환자들에 대하여 Cogan²에 의해 처음으로 보고되었다. 후천적으로 나타난 안운동행위상실증은 후천안운동행위상실증(acquired ocular motor apraxia)으로 구별하며, 대개 신속운동(saccade)을 보이지 않는 반면, 전정안반사(vestibulo-ocular reflex)와 전정눈떨림(vestibular nystagmus)의 빠른 구간은 보존된다고 알려졌다.³ 이러한 후천안운동행위상실증은 전두엽안운동야(frontal eye field),¹ 양측 기저핵(basal ganglia) 및 뇌줄기(brainstem)^{3,4}에 병변이 있을 때 발생할 수 있음이 보고된 바 있으며, 이를 토대로 핵상안근마비(supranuclear ophthalmoplegia)에 해당하는 질환으로 여겨지고 있다.⁴ 후천안운동행위상실증에서 원할추

■ Received: 2014. 4. 26. ■ Revised: 2014. 5. 14.

■ Accepted: 2014. 7. 17.

■ Address reprint requests to **Seong Joon Kim, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Seoul National University Hospital, #101 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul 110-744, Korea
Tel: 82-2-2072-1979, Fax: 82-2-741-3187
E-mail: ophjun@gmail.com

* This study was presented as an e-poster at the 106th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2011.

© 2014 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

종운동(smooth pursuit)은 보존된다고 알려졌으나,⁴ 이는 문헌에 따라 차이가 있다.³ 저자들은 다발성 뇌경색 이후에 발생한 수평신속운동의 상실과 특징적인 머리를 돌리는 동작(head thrust), 그리고 내사시와 복시를 보인 후천안운동행위상실증 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례보고

59세 남자 환자가 9년간 지속된 복시를 주소로 안과에 의뢰되었다. 환자는 첫 진료 9년 전 우측소뇌, 우측후엽, 숨뇌, 교뇌하부에 발생한 다발성 뇌경색의 과거력이 있었으며, 자기공명영상에서 이를 확인할 수 있었다(Fig. 1). 뇌경색 이후 환자는 지속적으로 복시 증상을 호소하였으나, 신경과에서 뇌경색에 대한 치료를 유지하며 경과관찰하던 중, 복시에 대한 검진 위해 안과에 왔다.

초진 당시 최대교정시력은 우안 0.9, 좌안 0.8이었고, 원거리 및 근거리 교정사시각은 12프리즘디옵터(PD)의 내사시 소견 보였다. 한눈보기/두눈보기 검사에서 정상이었으

나, 수평신속운동이 상실되어 있었으며, 좌측 눈꺼풀처짐이 발견되었다. 이에 눈꺼풀처짐에 대하여서만 수술적 치료를 권유하고 경과관찰하였다.

첫 진료부터 1년 후 시행한 자기공명영상에서 교뇌와 우측후두엽피질에 있는 열공성 경색이 처음 뇌경색 발병 당시 시행한 자기공명영상과 비교하여 뚜렷한 차이 없이 유지되었다(Fig. 1). 이외에 뚜렷한 이상 소견은 발견되지 않았다.

첫 진료부터 2년 8개월 후, 최대교정시력은 우안 0.9, 좌안 0.6이었고, 원거리 및 근거리 교정사시각은 15 PD의 내사시와 4 PD의 좌안상사시를 보였다. 한눈보기/두눈보기 검사는 정상이었다(Fig. 2). 환자의 수직신속운동과 원할추종운동은 유지되었으나, 수평신속운동은 상실되어 있었다. 또한 신속운동을 지시하였을 때 머리를 흔드는 동작이 관찰되었다. 갑상선호르몬 검사 및 항아세틸콜린수용체항체 검사 결과 정상이었다. 이에 내사시를 동반한 후천안운동행위상실증으로 진단한 후 사시각의 변화를 정기적으로 경과관찰하였다.

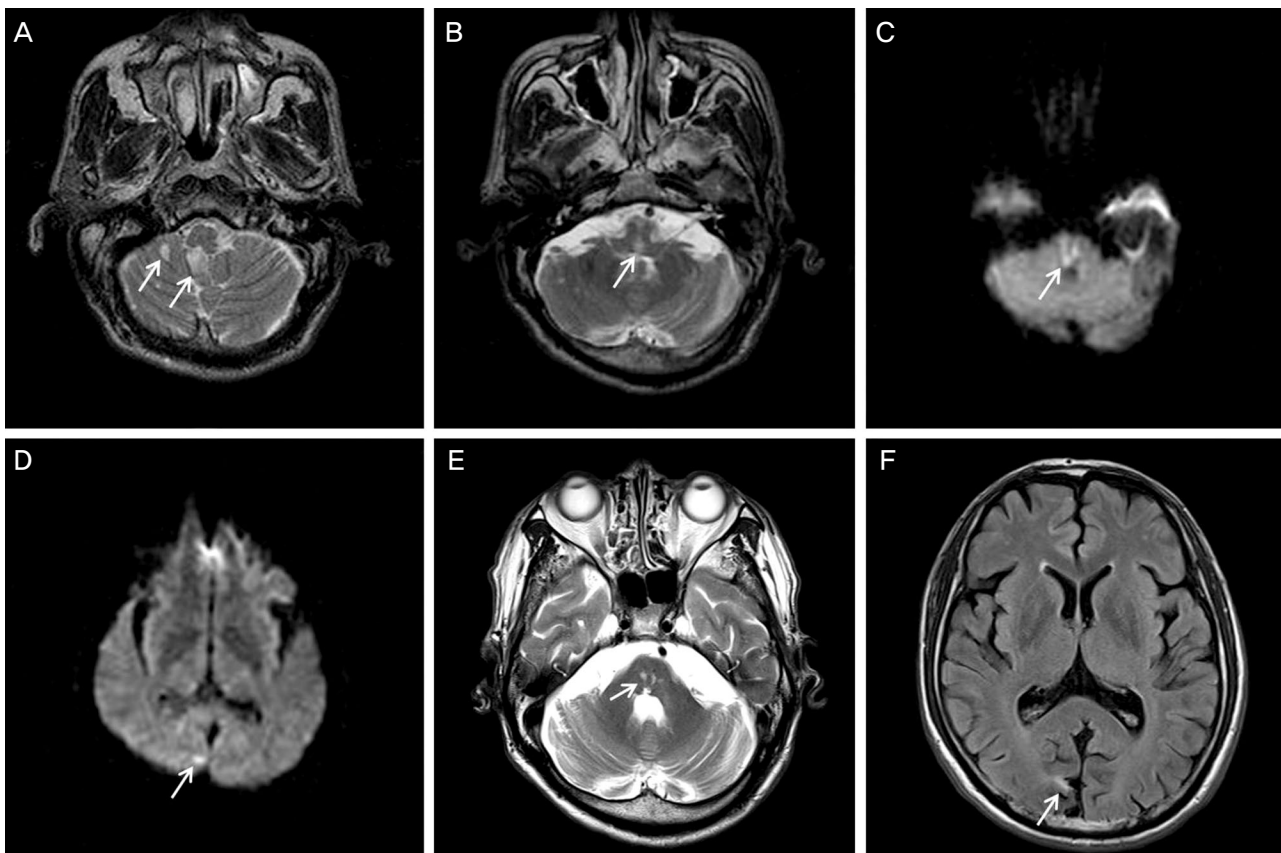


Figure 1. T2-weighted axial brain magnetic resonance imaging (MRI) demonstrated high signal intensities of the right cerebellum (arrows) (A), and medulla oblongata (arrow) (B) 9 years before presentation. Axial diffusion MRI also showed high signal intensities of pons (arrow) (C), and the right occipital lobe (arrow) (D) at the same time. One year after presentation, axial MRI showed persistent lesion of the pons obtained on T2-weighted image (arrow) (E) and that of the occipital lobe obtained on flair image (arrow) (F) without significant interval change.

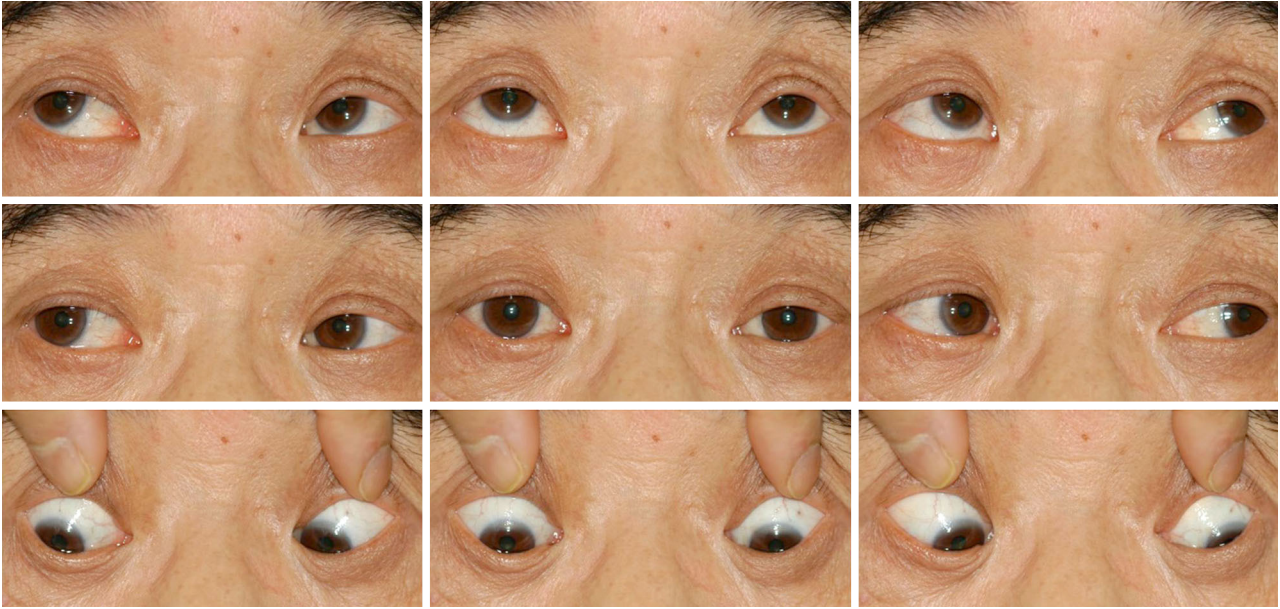


Figure 2. Nine cardinal photographs showing small esotropia in primary gaze without limitation of duction and version 2 years and 8 months after presentation. Left ptosis is also observed.

첫 진료부터 5년 후, 원거리 교정사시각은 18 PD, 근거리 16 PD의 내사시로 큰 변화 없이 유지되었으며, 이에 전신 마취하 두눈 내직근후전술(우안 내직근 5 mm, 좌안 내직근 4.5 mm)을 시행하였다. 수술 후 환자의 평소 복시 증상은 사라졌으며, 원거리 교정사시각은 3 PD의 내사시, 근거리 교정사시각은 정위로 호전되었다.

고 찰

뇌병변이 있는 환자에서는 다양한 양상의 안구운동장애가 나타날 수 있으며, 이의 원인에 대한 진단과 안구운동장애에 대한 치료적 접근은 안과의사의 중요한 역할이다. 본 증례의 환자는 다발성 뇌경색 이후 지속된 복시를 주소로 안과에 의뢰되었으며, 이후 내사시, 그리고 수평신속운동의 상실에 의해 보상적으로 나타나는 특징적인 고개를 흔드는 움직임을 보이는 후천안운동행위상실증으로 진단되었다.

신속운동은 시선을 순간적으로 이동시키기 위한 안구 운동이다.⁵ 1903년, Dodge⁶는 눈의 움직임을 분류하면서 신속운동을 Type 1 안구 운동으로 분류하였고, 이를 편심성 망막 자극(eccentric retinal stimulation)에 대한 반응이며, 대상을 망막중심오목에 위치시키기 위해 출생 후 이른 시기에 발달된다고 하였다. 신속운동의 속도는 초당 800°에 달한다고 알려졌으며,⁷ 전두엽, 측두엽, 소뇌, 뇌줄기 등 뇌의 여러 부분이 신속운동에 관여한다고 알려졌다.⁸ 신속운동에 장애가 있을 경우 이를 보상하기 위하여 가쪽의 목표에 대하여 머리가 움직이며 목표를 지나치게 되고, 눈은 정전안

반사에 의해 머리의 움직임을 따라가지 못하게 된다. 원활 추종운동을 통해 목표를 주시하면서 머리가 반대방향으로 움직이게 되고, 이러한 과정의 반복이 안운동행위상실증의 특징적인 머리를 흔드는 동작으로 나타난다.⁸

후천안운동행위상실증의 원인은 뇌경색이나 동맥염, 심장수술 중의 색전 혹은 허혈이 원인이 될 수 있음이 알려졌다^{1,4,9} 본 증례의 환자 또한 뇌경색이 원인이 되어 발생하였을 것으로 여겨진다. 이러한 후천안운동행위상실증의 원인 병변은 양측 전두엽(Frontal lobe) 및 전측두부엽(Frontoparietal lobe)의 경색,^{1,9,10} 양측 기저핵 및 뇌줄기의 경색^{3,4}이 알려졌다. 붉은털 원숭이에서 시행된 동물 실험의 결과, 상구(superior colliculus)가 신속운동을 일으키는 중요한 부분임을 제시한 바 있으나 이는 사람에서의 병변과는 차이가 있다.¹¹ 후천안운동행위상실증에서는 자발적인 신속운동의 상실이 핵상 신호 전달의 손상에 의해 일어나며, 전두엽 및 측두엽 눈영역과 그 하행 경로가 신속운동에 중요한 역할을 담당하고 있다. 본 증례의 환자는 다발성의 뇌경색이 발생하여 수평신속운동 상실의 원인 지역을 특정짓기에는 어려움이 있다. 뇌간의 경색이 후천안운동행위상실증을 유발할 수 있음을 기존 보고에서 제시하였던 바 있고,⁴ 소뇌성운동실조증(cerebellar ataxia)이 안운동행위상실증과 관련이 있다는 것이 알려졌다.¹² 또한 고서병 환자에서도 사시를 동반한 안운동행위상실증이 나타난다는 것이 보고되었으며, 부검에서 원인 병변으로 교뇌와 안쪽세로다발(medial longitudinal fasciculus)이 제시된 바 있다.¹³⁻¹⁵ 본 증례의 환자의 경우 수평신속운동의 상실의 원인 지역이 숨

뇌, 교뇌, 혹은 소뇌의 병변일 가능성이 높다고 판단할 수 있고, 기존에 많은 보고가 있었던 전두엽안운동야와의 관련성은 낮을 것으로 생각한다.

환자의 복시가 뇌경색 이후에 발생한 것은 복시의 원인이 뇌경색에 의해 유발되었음을 시사하며, 또한 기존에 보고된 후천안운동행위상실증 환자가 복시를 호소한 적이 없다는 점에서, 복시가 신속운동의 상실에 의한 것이 아닌 내사시에 의해 유발되었을 것으로 생각한다. 본 증례의 환자의 경우 오랫동안 지속된 내사시이며, 한눈운동/두눈운동에서 특이 소견을 발견하지 못하였다는 점에서 내사시의 원인 병변을 확인하기에는 제한점이 있으나, 자기공명영상에서 발견된 교뇌(pons)의 경색에 의한 6번뇌신경 마비가 원인일 가능성이 높다.

결론으로 다발성 뇌경색이 있는 환자에서는 여러 가지 양상의 안구운동장애가 나타날 수 있으며, 안운동행위상실증이 후천적으로 발생할 수 있다. 따라서 뇌경색의 병력이 있는 환자를 검진할 때에는 한눈보기/두눈보기 운동이 정상이라도 안운동행위상실증과 같은 장애가 있을 수 있음을 알아야 하며, 또한 이와 동반되어 발생할 수 있는 사시의 가능성을 함께 고려하여야 하겠다.

REFERENCES

- 1) Pierrot-Deseilligny C, Gautier JC, Loron P. Acquired ocular motor apraxia due to bilateral frontoparietal infarcts. *Ann Neurol* 1988; 23:199-202.
- 2) Cogan DG. A type of congenital ocular motor apraxia presenting jerky head movements. *Am J Ophthalmol* 1953;36:433-41.
- 3) Chung PW, Moon HS, Song HS, Kim YB. Ocular motor apraxia after sequential bilateral striatal infarctions. *J Clin Neurol* 2006;2:134-6.
- 4) Yee RD, Purvin VA. Acquired ocular motor apraxia after aortic surgery. *Trans Am Ophthalmol Soc* 2007;105:152-8.
- 5) Coubar OA. Saccade and vergence eye movements: a review of motor and premotor commands. *Eur J Neurosci* 2013;38:3384-97.
- 6) Dodge R. Five types of eye movement in the horizontal meridian plane of the field of regard. *Am J Physiol* 1903;8:307-29.
- 7) Bahill AT, Clark MR, Stark L. The main sequence, a tool for studying human eye movements. *Mathematical Biosciences* 1975;24:191-204.
- 8) Kondo A, Saito Y, Floricel F, et al. Congenital ocular motor apraxia: clinical and neuroradiological findings, and long-term intellectual prognosis. *Brain Dev* 2007;29:431-8.
- 9) Genç BO, Genç E, Açık L, et al. Acquired ocular motor apraxia from bilateral frontoparietal infarcts associated with Takayasu arteritis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:1651-2.
- 10) Devere TR, Lee AG, Hamill MB, et al. Acquired supranuclear ocular motor paresis following cardiovascular surgery. *J Neuroophthalmol* 1997;17:189-93.
- 11) Schiller PH, Sandell JH, Maunsell JH. The effect of frontal eye field and superior colliculus lesions on saccadic latencies in the rhesus monkey. *J Neurophysiol* 1987;57:1033-49.
- 12) Le Ber I, Moreira MC, Rivaud-Péchoix S, et al. Cerebellar ataxia with oculomotor apraxia type 1: clinical and genetic studies. *Brain* 2003;126:2761-72.
- 13) Lee S, Kim HJ, Jeong SY, Hwang JM. Ocular abnormality of Korean patients with molecular genetically confirmed Gaucher disease. *J Korean Ophthalmol Soc* 2013;54:131-5.
- 14) Wong K, Sidransky E, Verma A, et al. Neuropathology provides clues to the pathophysiology of Gaucher disease. *Mol Genet Metab* 2004;82:192-207.
- 15) Yee RW. The effect of drop vehicle on the efficacy and side effects of topical glaucoma therapy: a review. *Curr Opin Ophthalmol* 2007;18:134-9.

= 국문초록 =

다발성 뇌경색 후에 나타난 내사시를 동반한 후천안운동행위상실증 1예

목적: 다발성 뇌경색 후 발생한 내사시를 동반한 후천안운동행위상실증 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례요약: 9년 전 우측 소뇌, 우측 후두엽, 숨뇌, 교뇌 하부에 발생한 다발성 뇌경색의 과거력이 있는 59세 남자 환자가, 뇌경색 이후 지속된 복시를 주소로 안과에 의뢰되었다. 초진 당시 최대교정시력은 우안 0.9, 좌안 0.8이었고, 원거리 및 근거리 교정사시각은 12프리즘디옵터(PD)의 내사시였다. 한눈보기/두눈보기 검사에서 정상이었으나, 수평신속운동이 감소해 있었다. 내원 2년 8개월 후, 원거리 및 근거리에서 15 PD의 내사시를 보였다. 한눈보기/두눈보기 검사는 정상이었고, 수직신속운동은 유지되었으나, 수평신속운동은 상실되어 있었다. 또한 신속운동을 지시하였을 때 특징적인 머리를 흔드는 동작이 관찰되었다. 이에 내사시를 동반한 후천안운동행위상실증으로 진단 후 경과관찰 중, 두눈 뇌직근 후전술을 시행 받고 복시 증상 및 내사시는 호전되었다.

결론: 다발성 뇌경색으로 인하여 내사시를 동반한 후천안운동행위상실증이 발생할 수 있으며, 뇌경색의 병력이 있는 환자에서는 다양한 양상의 안구운동장애가 함께 나타날 수 있음을 알아야 한다.

〈대한안과학회지 2014;55(9):1396-1400〉
