

= 증례보고 =

## 눈근육마비편두통 3예

최정훈 · 이주연 · 김윤정

한림대학교 의과대학 성심병원 안과학교실

**목적:** 두통과 복시를 동반하는 눈근육마비편두통은 드문 질환으로 그 3례를 보고하고자 한다.

**증례요약:** 8세의 여자 환자 두 명과 44세 남자 환자가 두통 후에 발생한 복시를 주소로 내원하였다. 세 환자 모두 두통을 동반한 일시적 복시의 과거력이 있었으며 내원 당시 복시 및 안구운동 장애가 있었다. 첫 번째 증례는 첫 번째 발작에서는 좌안 4번 뇌신경마비를 보였고 두 번째 발작에서는 우안 6번 뇌신경마비를 동반한 환자이고, 두 번째 증례는 동공을 침범한 3번 뇌신경마비와 안검하수를 보였으며, 세 번째 증례는 중년에 시작된 6번 뇌신경마비를 동반한 환자이다. 세 환자 모두 시유발전위검사, 뇌척수액 검사, 혈액검사는 모두 정상이었으며 다른 신경학적 검사에서도 이상소견이 발견되지 않았다. 또한 뇌 및 뇌혈관 자기공명영상촬영에서 종양이나 뇌혈관 이상 소견은 발견되지 않았다. 세 환자 모두 내원 2주 후부터 호전되기 시작하여 1달 후에는 복시 및 안구운동장애가 모두 정상으로 회복되어 눈근육마비편두통으로 진단하였다.

**결론:** 두통과 동반되는 눈근육마비 시 눈근육마비편두통을 염두에 두어야 하는데, 편두통의 병력 및 임상양상을 보이면서 신경학적 검사 및 뇌영상검사에서 다른 뇌병변이 없을 때 눈근육마비편두통을 진단할 수 있다.

(대한안과학회지 2010;51(2):307-311)

편두통의 원인은 명확히 규명되어 있지 않으나 뇌혈류의 장애로 생각되며 그에 따른 다양한 눈증상을 나타낼 수 있다. International Headache Society (IHS) 진단기준에 따르면 눈근육마비편두통은 반복되는 편두통성 두통과 동반된 하나 또는 그 이상의 뇌신경마비가 존재하는 것으로 정의된다.<sup>1</sup> 눈근육마비편두통의 발생률은 정확히 알려져 있지 않지만, Hansen et al<sup>2</sup>은 매년 백만명 당 0.7명 정도로 추정하고 있으며 편두통과는 달리 남성에 더 호발한다고 보고하였다. 눈근육마비편두통의 발생 기전은 정확하게 밝혀지지 않았으며 신경학적검사나 영상검사를 통해 다른 기질적인 질환을 배제한 후에 진단할 수 있다.<sup>1</sup> 저자들은 드문 질환인 눈근육마비편두통 3예를 경험하였기에 소개하고자 한다.

### 증례보고

#### 증례 1

8세 여아가 내원 일주일 전 발생한 복시 및 우안의 안구운동장애를 주소로 내원하였다. 환자는 일주일 전 감기를

앓으면서 우측 박동성 두통이 발생하였고 며칠 후부터 복시증상이 동반되었고 오심, 구토, 눈부심 증상은 없었다. 환자는 1년 전에도 두통 후 발생한 6프리즘디옵터(prism diopter, PD) 좌안 상사시와 우측 머리기울임을 주소로 내원하여 좌안 4번 뇌신경마비로 진단받고 3주 후 저절로 호전되었던 병력이 있었다. 내원 시 양안 시력은 1.0이었으며 전안부 및 후안부에 이상소견은 보이지 않았다. 교대 프리즘 가림 검사 상 30프리즘 디옵터의 우안 내사시와 외전 장애가 동반되어 우안 6번 뇌신경 마비로 진단하였다(Fig. 1). 시유발전위검사, 뇌척수액검사, 혈액검사는 모두 정상이었으며 뇌 영상검사를 포함한 다른 신경학적 검사에서도 이상소견이 발견되지 않았다. 내원 2주 후부터 증상은 호전되었으며 한 달 후에는 복시 및 안구운동장애가 정상으로 회복되었고 통증도 소실되었다. 6개월 후 시행한 안과검사는 모두 정상이었다(Fig. 2).

#### 증례 2

8세 여아가 일주일 전부터 발생한 박동성 두통과 안통 후 발생한 좌측 안검하수를 주소로 내원하였다. 환자는 가끔 두통이 있었던 병력이 있었고 안과적 기왕력은 없었다. 최대교정시력은 우안 1.0 좌안 0.7이었고 좌안에 동공이 중등도로 산대되어 있었다. 동공크기는 우안 3 mm 좌안 5mm였고 좌안 동공반사는 직접 및 간접 모두 저하되어 있었으

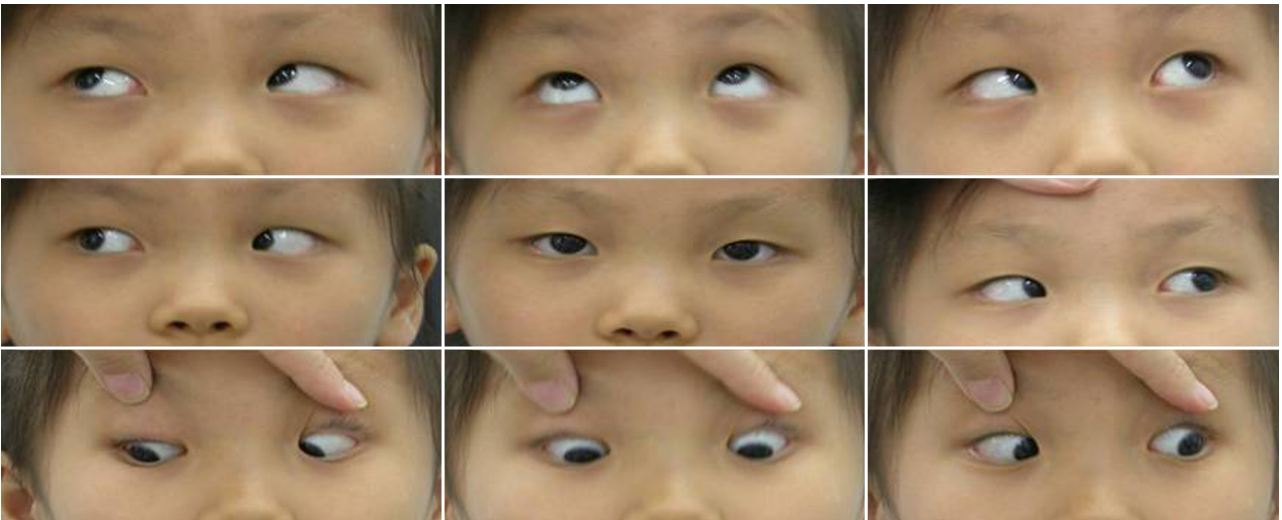
■ 접수 일: 2009년 7월 20일 ■ 심사통과일: 2009년 12월 9일

■ 책임저자: 김 윤 정

경기도 안양시 동안구 평촌동 896  
한림대학교 성심병원 안과  
Tel: 031-380-3835, Fax: 031-380-3837  
E-mail: bonamd@paran.com



**Figure 1.** Photographs of patient 1 during the second attack show right esotropia and lateral gaze limitation.

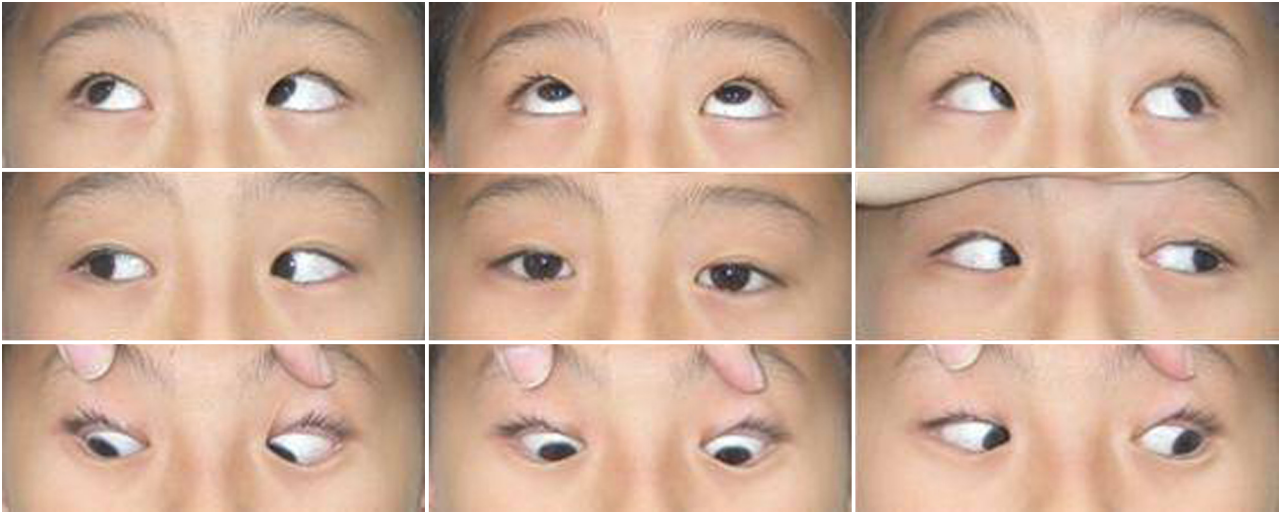


**Figure 2.** Six months later photographs of patient 1 show improved ocular movement.

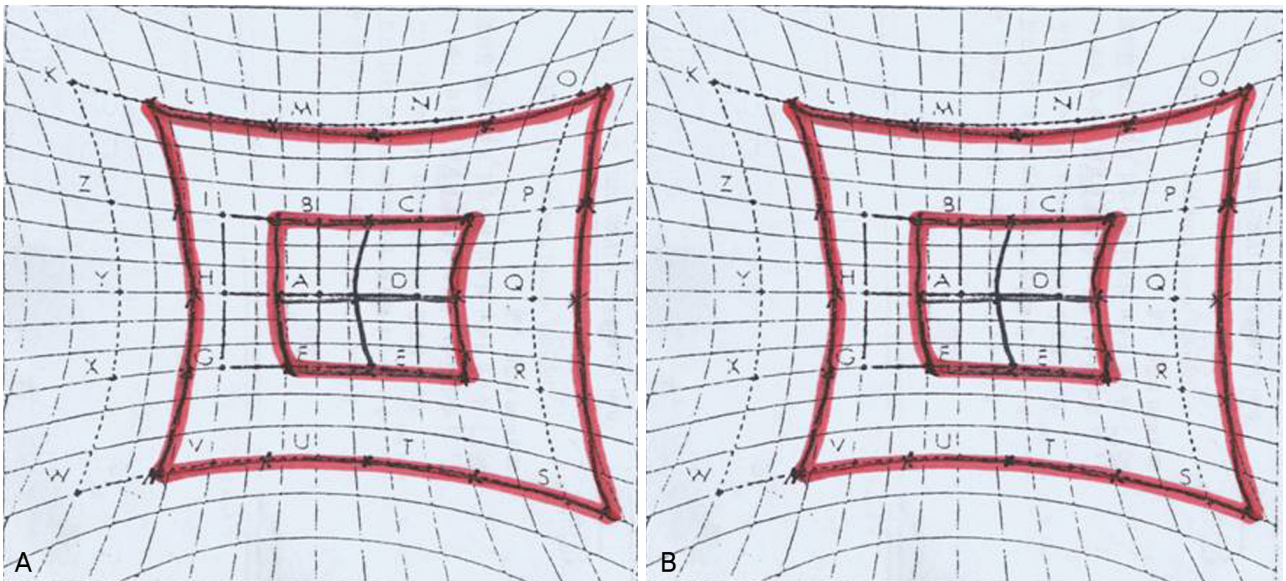


**Figure 3.** Photographs of patient 2 show left ptosis and upgaze, downgaze and medial gaze limitation.





**Figure 4.** Six months later photographs of patient 2 show improved ocular movement.



**Figure 5.** Hess chart of the patient 3 show left abduction limitation corresponding to sixth nerve palsy at the initial visit (A=field of the left eye; B=field of the right eye).

며, 또한 좌안에 상대구심성 동공운동장애(relative afferent pupillary defect)와 유사한 소견이 관찰되었다. 교대 프리즘 가림 검사상 약 40프리즘디옵터, 좌안 외사시와 내측, 상측, 하측 안구운동장애 및 안검하수가 동반되어 좌안 3번 뇌신경마비로 진단하였다(Fig. 3). 안구주위 및 전안부와 안저검사에서 특이소견은 없었으며 시유발전위검사, 뇌혈관 촬영, 뇌 및 안와 자기공명영상을 비롯한 신경학적 검사에서 이상소견이 발견되지 않았다. 내원 수일 후부터 호전되기 시작하여 1달 후에는 시력과 안구운동, 안검하수, 동공은 모두 정상으로 회복되었고 통증도 소실되었다. 6개월 후에 시행한 안과검사는 모두 정상이었다(Fig. 4).

### 증례 3

44세 남자 환자가 4일전부터 발생한 좌측 편측에 발생한 박동성 두통과 그 이후 생긴 복시를 주소로 내원하였다. 1년 전부터 두통이 먼저 오고 수 시간 후에 복시가 발생하는 증상이 2~3차례 있었고 1~2주 후면 자연 호전되는 과거력이 있었다. 환자는 음주 후 오한이 생기면서 복시가 진행되었으며 오심과 구토는 없었다고 하였다. 일차안위에서 좌안에 15프리즘디옵터의 내사시가 있었고 외전이 제한되어 있었으며 Hess screen test에서 좌안 안구운동제한이 관찰되어 좌측 6번 뇌신경마비로 진단하였다(Fig 5). 양안 시력 1.0으로 전안부 및 후안부는 정상이었으며 뇌척수액 검사,

혈액검사 및 다른 신경학적 검사에서도 특이 소견은 보이지 않았다. 환자는 내원 3주 후부터 증상이 호전되기 시작하여 한 달 후에는 복시 및 안구운동장애가 모두 정상으로 회복되었다.

## 고 찰

눈근육마비편두통은 완벽한 병력청취, 영상검사 및 신경학적 검사를 통해 해면정맥동 및 상안와열 및 뇌혈관 기형 혈관류 종양 등을 배제하고 진단할 수 있다. 눈근육마비편두통에서 발생하는 신경마비는 대부분 편두통이 있는 쪽의 눈을 침범하게 되며, 두통이 발생하고 일주일 이내에 안구운동장애가 발생하고 대부분은 수일에서 수개월 이내에 자연 호전된다.<sup>1</sup> 눈근육마비편두통은 모든 연령에서 발생할 수 있지만 주로 10세 이전에 발생한다. 주로 3번 뇌신경 마비를 가장 많이 동반하게 되고 4번 뇌신경이나 6번 뇌신경도 침범될 수 있다고 알려져 있다.<sup>2,3</sup>

눈근육마비편두통은 매우 드물며 병태생리에 대해 아직 확실하게 밝혀진 것은 없다. 눈근육마비편두통은 편두통의 변종이라는 가설 혹은 뇌 신경통의 일종이거나 양성 탈수 초성 신경병증이라는 의견들이 있다.<sup>3</sup> 또 다른 기전으로는 뇌신경의 압박이나 허혈, 신경병증 또는 감염 등을 원인으로 생각할 수 있다. 또한 이 질환은 Tolosa-Hunt 증후군의 변종이라는 견해도 있다.<sup>4</sup> Tolosa-Hunt 증후군은 해면정맥동 주위의 특발성 비특이성 염증으로 한 개 이상의 뇌신경마비가 일어나며 안구주위 통증이 동반되고 뇌혈관조영 자기공명영상에서 경동맥과 해면정맥동 및 상안와열 부근에 이상소견이 보인다. 본 증례는 세 명 모두 뇌혈관 조영 자기공명영상은 정상이었으며 고용량 스테로이드 치료 없이 서서히 증상이 좋아진 점은 전형적인 Tolosa-Hunt 증후군과 일치하지 않는다.<sup>7</sup> 여러 연구에서 눈근육마비편두통 환자의 뇌 자기공명영상에서 발작 기간 동안에 침범된 뇌신경의 비후와 조영 증강이 존재한다고 보고하였다.<sup>5-7</sup> 자기공명영상검사에서 신경의 조영 증강은 Miller fisher 증후군 같은 탈수초성 질환이나 HIV 혹은 다른 바이러스감염에서 볼 수 있어 눈근육마비편두통의 원인이 바이러스감염 가능성을 시사한다.

증례 1에서 환자는 첫 번째 발작 시에 좌안의 4번 뇌신경 마비가 동반되었지만 두 번째 발작에서는 우안의 6번 뇌신경마비가 동반되었는데 이는 전에 보고된 적이 없는 특이한 경우이다. 증례 2에서 환자의 시력감소 및 색각저하, 상대적 구심성 동공장애 소견 등으로 볼 때, 시유발전위검사, 자기공명영상검사 및 안저검사 상에서 증명되지는 못하였으나 시신경병증이 동반된 것으로 의심할 수 있으며 이는

눈근육마비편두통에서 이전에 보고되지 않았던 증상으로 이 환자의 증상이 다발성 신경병증이나 Tolosa-Hunt 증후군 같은 안와점 증후군의 변종일 가능성을 생각해 볼 수 있겠다. 증례 3에서는 40대에 첫 발작이 발생하였다. 눈근육마비 편두통의 첫 발작은 주로 10세 이전에 나타난다.<sup>2</sup> 증례에 발생한 눈근육마비 편두통에 관한 보고를 살펴보면, 공통적으로 모두 6번 뇌신경마비를 동반하였으며 뇌자기공명영상검사에서 6번 뇌신경의 조영증강을 보였다.<sup>8-10</sup> 따라서 눈근육마비 편두통이 증례에 처음 발생하는 경우 모두 6번 뇌신경 마비가 동반된 점으로 미루어 보아 젊은 층의 눈근육마비 편두통과는 다른 발생기전이나 다른 질병병주일 가능성을 생각해 볼 수 있고 이에 대한 추가적인 연구가 필요하겠다.

눈근육마비편두통은 수일에서 수개월 이내에 자연 호전된다고 알려져 있으며 눈근육마비편두통의 치료에 대해 확실히 알려진 것은 없다. 반복되는 발작을 예방하기 위해 베타수용체차단제 또는 칼슘채널차단제를 추천한 보고가 있으며, flunarizin을 사용하여 반복된 발작을 예방했다는 보고도 있었다.<sup>12-13</sup> 또한 Carlow<sup>11</sup>는 12명의 환자에서 스테로이드(prednisone or methylprednisone)를 사용하여 6명의 환자에서 두통과 복시의 소실에 대한 보고를 하였다.

Peck<sup>14</sup>은 눈근육마비편두통의 장기간의 경과를 보고하였는데, 환자는 7번 발작 후 약간의 동공부등 및 약간의 근거리 시력감소를 보였으며 원거리 시력이나 안구 운동장애는 없었다고 하였다. 하지만 Carlow<sup>11</sup>는 3번 신경마비를 동반한 눈근육마비편두통 환자 14명 중 6명에서 신경마비가 지속되었다고 보고했고 또한 O'Halloran et al<sup>15</sup>은 영구적인 신경마비의 사례에 대해 발표하였다.

저자들은 환자 3례를 통해 국내에는 보고된 바 없는 눈근육마비편두통의 임상양상을 보고하는 바이며, 눈근육마비편두통의 기전에 대해서도 명확하게 알기는 어려우나, 여러 증례와 검사소견을 연구하여 종합하는 것이 그 기전을 밝히는 데 도움이 되리라 생각된다.

## 참고문헌

- 1) Headache Classification Sub-Committee of the International Headache society. The International Classification of Headache Disorders, 2nd edition. Cephalgia 2004;24:1-160.
- 2) Hansen SL, Borelli-Moller L, Strange P, et al. Ophthalmoplegic migraine : diagnostic criteria, incidence of hospitalization, and possible etiology. Acta Neurol Scand 1990;81:54-60.
- 3) Lance JW, Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine: a recurrent demyelinating neuropathy? Cephalgia 2001;21:84-9.
- 4) Straube A, Bandmann O, Büttner U, Schmidt H. Contrast enhanced lesion of the III nerve on MR of a patient with ophthalmo-

- plegic migraine as evidence for a Tolosa-Hunt syndrome. Headache 1993;33:446-8.
- 5) Mark AS, Casswlmán J, Brown D, et al. Ophthalmoplegic migraine : reversible enhancement and thickening of the cisternal segment of the oculomotor nerve on contrast-enhanced MRI images. AJNR Am J Neuroradiol 1998;19:1887-91.
- 6) Wong, Wong WC. Enhancement of oculomotor nerve:a diagnostic cisterion for ophthalmic migraine? Pediatric Neurology 1997;17:70-73.
- 7) Galdstone JP. An approach to the patient with painful ophthalmoplegia, with a focus on Tolosa-Hunt syndrome Curr Pain Headache Rep 2007;11:317-25.
- 8) Lee TG, Choi WS, Chung KC. Ophthalmoplegic migraine with reversible enhancement of intraparenchymal abducens nerve on MRI. Headache 2002;42:140-1.
- 9) Verhagen WI, Prick MJ, van Dijk Azn R. Onset of ophthalmoplegic migraine with abduens palsy at middle age? Headache 2003; 43:798-800.
- 10) Celebisoy N, Sirin H, Gökçay F. Ophthalmoplegic migraine: two patients , one at middle age with abducens palsy. Cephalalgia 2004;25:151-3.
- 11) Carlow TJ. Oculomotor ophthalmoplegic migraine: is it really migraine? J Neuroophthalmol 2002; 22:215-21.
- 12) Troost BT. The Headaches. Philadelphia: lippincott Williams & Wilkins, 2000:511-6.
- 13) Lance JW, Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine: a recurrent demylination. Cephalalgia 2001;21:84-9.
- 14) Peck R. Ophthalmoplegic migraine presenting in infancy: a self-reported case Cephalalgia 2006;26:1242-4.
- 15) O'Halloran HS, Lee WB, Baker RS, Pearson PA. Ophthalmoplegic Migraine With Unusual Feature. Headache 1999;39:670-3.

=ABSTRACT=

## Three Cases of Ophthalmoplegic Migraine

Jeong Hoon Choi, MD, Ju Yeon Lee, MD, Yun Jeong Kim, MD

Department of Ophthalmology, Hallym University Sacred Heart Hospital, Anyang, Korea

**Purpose:** To report three cases of ophthalmoplegic migraine which is a rare condition characterized by the association of headaches with an oculomotor nerve palsy.

**Case summary:** A 44-year-old male and two eight-year-old females were presented with diplopia developed after headaches. All of the three patients showed abnormal eye movement and they had past episodes of transient diplopia with headaches. Visual evoked potential (VEP), cerebrospinal fluid (CSF) examination, laboratory findings, and other neurologic tests were all normal, also there was no tumor or cerebrovascular disease on brain MRA & MRI. The symptoms of all patients improved gradually within several weeks from first the visit, with complete recovery seen in all three.

**Conclusions:** Any patient who has a headache with paresis of the extraocular muscle should be considered for ophthalmoplegic migraine. To diagnose ophthalmoplegic migraine, family history, past medical history, associated symptoms and signs, neurologic examinations and neuroimaging tests are needed.

J Korean Ophthalmol Soc 2010;51(2):307-311

**Key Words:** Headache, Transient diplopia, Ophthalmoplegic Migraine

---

Address reprint requests to Yun Jeong Kim, MD

Department of Ophthalmology, Hallym University Sacred Heart Hospital

#896 Pyeongchon-dong, Dongan-gu, Anyang 431-796, Korea

Tel: 82-31-380-3835, Fax: 82-31-380-3837, E-mail: bonamd@paran.com