

청소년기에 발생한 특발 단안 외향신경마비 1예

A Case of Idiopathic Unilateral Abducens Nerve Palsy in an Adolescent Patient

오신엽

Shin Yeop Oh, MD

성균관대학교 의과대학 삼성창원병원 안과

Department of Ophthalmology, Samsung Changwon Hospital, Sungkyunkwan University School of Medicine, Changwon, Korea

Purpose: To report a case of idiopathic unilateral abducens nerve palsy in an adolescent patient.

Case summary: A healthy 14-year-old boy presented with binocular horizontal diplopia that started that same day. He did not have any history of trauma, vaccination or infectious disease and showed no other neurological signs. The best corrected visual acuity of both eyes was 20/20. Slit lamp and fundus examinations revealed no other abnormalities. On the alternative prism cover test, he had 6 prism diopter (PD) esotropia with -1 degree abduction limitation in the left eye. After 1 week, the abduction limitation in the left eye was progressed to -3.5 degrees, so we performed brain imaging. The brain magnetic resonance imaging (MRI) and systemic evaluation (serologic test, cerebrospinal fluid examination) were normal therefore, we suspected idiopathic unilateral abducens nerve palsy. Thus, intravenous steroid injection was started, and the patient was partially recovered after 5 days of treatment. At 5 weeks after presentation, diplopia and abduction limitation in the left eye were completely resolved, and recurrence was not found during the 1 year of follow-up.

Conclusions: We report a case of progressive idiopathic unilateral abducens nerve palsy in an adolescent which has resolved completely after intravenous steroid treatment in a short period.

J Korean Ophthalmol Soc 2017;58(9):1110-1114

Keywords: Abducens nerve palsy, Adolescent, Diplopia, Idiopathic

소아 및 청소년기에 발생하는 후천성 외향신경마비는 드물지 않게 나타나며 그 원인으로는 종양, 외상, 선천이상, 염증, 감염, 뇌압상승 등 여러 가지가 있다.^{1,4} 연구마다 차이는 있으나 소아 외향신경마비는 종양이나 외상이 가장

흔한 원인으로 알려져 있고, 성인에서는 미세혈관 질환이 가장 흔한 원인으로 보고되고 있다.¹⁻⁵ 소아에서 발생하는 후천성 외향신경마비의 경우 뇌종양이 원인인 경우를 제외하면 다른 신경학적 증상이 동반되지 않고 외전장애만이 임상소견으로 나타나는 경우가 많다.¹⁻³ 원인이 규명되면 원인질환을 우선적으로 치료하여 외향신경마비가 호전되는 경우가 많지만, 종종 원인질환의 치료가 완료된 이후에도 외향신경마비가 남아 복시가 지속되는 경우는 수술적 치료나 보툴리눔 독소 주입 등을 고려하기도 한다.⁴ 반면 원인이 규명되지 않은 경우는 특발성 외향신경마비로 정의할 수 있고, 대부분의 경우는 수개월 이내에 저절로 호전되는 경우가 많으나,^{2,4,6} 종종 재발하는 경우도 보고된 바 있다.^{7,8} 국내에서는 뇌염으로 인한 소아의 양안 외향신경마비의 증례 보고는 있었으나,⁹ 특발성 외향신경마비에 대한 임상보

■ Received: 2017. 5. 11. ■ Revised: 2017. 7. 24.

■ Accepted: 2017. 8. 17.

■ Address reprint requests to **Shin Yeop Oh, MD**
Department of Ophthalmology, Samsung Changwon Hospital,
#158 Paryong-ro, Masanhoewon-gu, Changwon 51353, Korea
Tel: 82-55-233-5400, Fax: 82-55-233-8070
E-mail: mojili914@hanmail.net

* This study was presented as an e-poster at the 117th Annual Meeting of the Korean Ophthalmology Society 2017.

* Conflicts of Interest: The authors have no conflicts to disclose.

© 2017 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.

고는 없어 청소년기에 급성으로 발생한 진행되는 양상의 특발 단안 외향신경마비를 경험하였기에 본 증례를 보고하고자 한다.

증례보고

평소 건강하였던 14세 남자 환아가 내원 당일 아침에 일어나면서 나타난 양안 복시를 주소로 본원에 내원하였다. 외상력, 안구통증 및 두통을 비롯한 다른 신경학적 증상은 없었으며, 최근 감염성질환 병력 혹은 예방접종력이나 약물 복용력 등도 없었다. 현성굴절검사상 양안 -0.25 diopter (D), 양안 교정시력은 20/20이었다. 전안부검사와 안저검사 및 동공반응검사에서도 특이소견은 없었다. 교대프리즘가림검사에서 정면 주시시 원거리/근거리 모두에서 6PD 내사시, 좌측 주시시는 15PD 내사시가 보였다. 안구운동검사에서는 좌안 -1 정도의 외전장애가 관찰되었고 마찬가지로 Lancaster red-green 검사에서도 좌안 외전장애 소견이 나타나 일치하는 검사소견을 보였다. 외상력이 없고 다른 신경학적 증상이 없어 경과관찰 하였으나 1주 뒤, -3.5 정도

의 좌안 외전장애와 정면 주시 시 20PD, 좌측 주시 시 35PD 내사시 소견으로 좌안 외향신경마비가 진행되는 양상이 관찰되었다(Fig. 1). 이에 뇌병변을 배제하기 위해 뇌/뇌혈관 자기공명영상을 시행하였으나, 특이소견은 관찰되지 않았다. 검사결과상 뇌병변이 없으므로 좌안 외향신경마비의 원인질환을 찾기 위해 본원 소아청소년과에 입원하여 추가적인 전신검사를 시행하였다. 일반혈액검사, 생화학검사, 소변검사, 심전도, 흉부방사선 촬영 등의 기본검사를 시행하고 갑상샘기능검사, 뇌척수액검사 및 Herpes simplex virus, Enterovirus 검사를 시행하였다. 근무력증 가능성도 고려하여 근전도검사와 반복신경자극검사 및 Acetylcholine receptor binding antibody 검사와 Rheumatoid factor, Antinuclear antibody, Anti-neutrophil cytoplasmic antibody 등의 자가면역혈청검사를 시행하였으나, 상기 모든 검사에서 특이소견은 관찰되지 않았다. 환아는 신장 170 cm, 체중 54 kg으로 body mass index (BMI)는 18.69로 정상범위였고, 뇌압상승을 의심할 만한 두통 등의 신경학적 증상이나 시신경 유두부종 소견 또한 관찰되지 않았다.

염증 및 감염질환을 의심할 만한 임상소견과 혈액검사

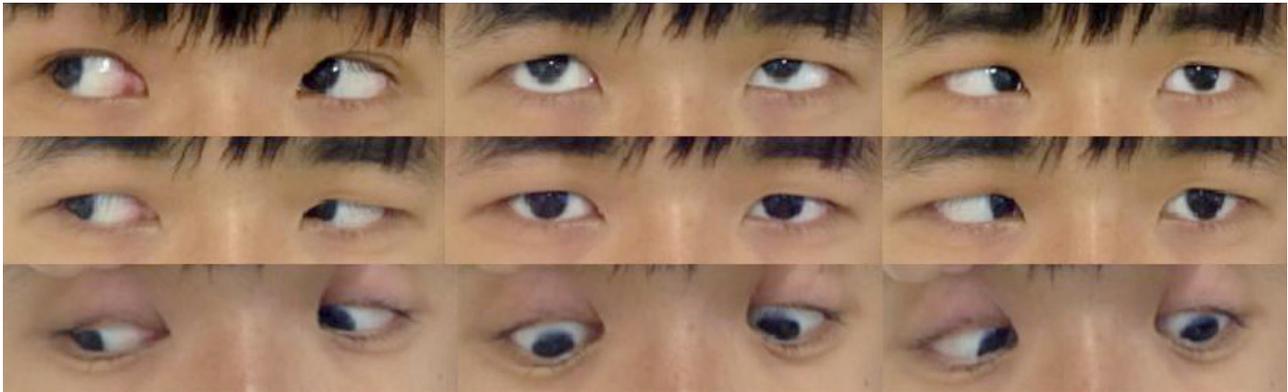


Figure 1. Gaze photographs 1 week after the initial presentation. After 1 week, there was esodeviation with abduction limitation in the left eye.

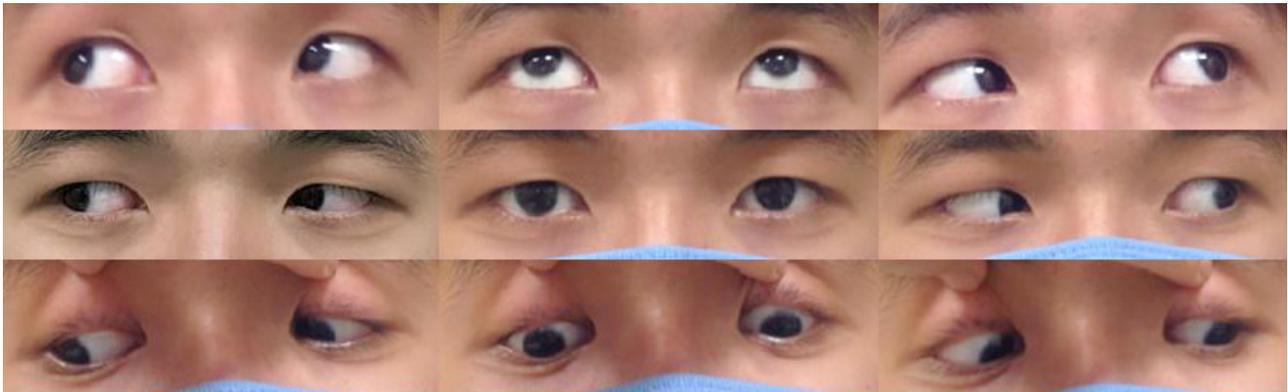


Figure 2. Gaze photographs 4 weeks after the initial presentation. After 4 weeks, there was 4 PD esodeviation of the left eye at left gaze position.

결과가 없었기 때문에 체중 54 kg인 환아는 입원 2일 후부터 메틸프레드니솔론 1 g 고용량 스테로이드를 3일간 정맥 투여한 후 경구 프레드니솔론 50 mg으로 전환하여 3주 동안 감량하며 투여하였다. 스테로이드 투여 5일째 좌안 -2.5 정도의 외전장애와 정면 주시 시 15PD 내사시 소견으로 호전되었다. 스테로이드 투여 치료를 시작하고 18일째 외래 내원 시 환아는 경구 스테로이드 20 mg 복용 중으로 환아의 주관적인 양안 복시 증상은 소실되었고, 정면 주시 시에는 정위가 유지되었으나 좌안 -0.5 정도의 외전장애를 보이며 좌측 주시 시에만 4PD의 내사시가 관찰되었다(Fig. 2). 5주 뒤, 치료 시작 25일 후에 좌안 외전장애는 완전히 회복되어 양안 복시는 소실되었고 이후 1년 후까지 재발은 없었다.

고 찰

소아에서 안구운동이상을 유발하는 뇌신경마비는 활차 신경마비가 가장 높은 비중을 차지한다고 알려져 있고 그 다음으로 외향신경, 동안신경, 다발성 신경마비의 순서로 보고되고 있다.³ 소아 뇌신경마비의 원인으로는 선천성이 많은 비중을 차지하며 적게는 15%부터 많게는 44%까지로 보고되어 있다.^{3,10} 이 중 소아에서 발생하는 외향신경마비는 종양, 외상, 선천이상, 염증, 감염, 뇌압상승, 특발성으로 발생할 수 있으며 원인이 알려진 경우 종양이나 외상에 의한 경우가 가장 흔한 것으로 알려져 있다.^{1-6,10,11} 한편 젊은 성인이나 청소년기에 발생하는 외향신경마비는 자가면역 질환의 증상으로 발현되는 경우가 있으며, 다발경화증이나 Miller-fisher syndrome에서 나타난 경우들이 보고되어 있다.^{1,6} Peters et al⁶의 보고에서는 11명(24%)에 해당하는 젊은 성인에서 다발경화증이 외향신경마비의 원인으로 환자들에서 시신경 위축, 안면감각 저하 등이 동반되었고 다발경화증을 진단받은 환자에서 경과관찰 중 외향신경마비가 나타나기도 한다고 보고하였다. 그러나 다발경화증에서 다른 임상증상이 동반되지 않고 외향신경마비 단독증상으로 발현하는 경우도 종종 있으므로 비교적 어린 나이에 외향신경마비가 발생한다면 감별질환으로 고려해야 한다고 하였다.^{6,12}

한편, 영상검사 및 혈액검사서 특이소견이 없고 외상력이나 예방주사를 시행한 과거력 또한 없는 경우를 특발성 신경마비로 정의할 수 있으며, 소아에서 흔하게 발생하는 것은 아니나 저절로 호전되는 경우가 많다고 보고되어 있다. 그러나 아직까지 명확한 치료 방향은 정립되어 있지 않은 실정이다. Holmes et al³은 특발성 외향신경마비 4중례 중 2중례가 자연 회복되었다고 하였으며, Merino et al⁴

의 보고 또한 특발성 외향신경마비 3중례에서 1중례는 증상발생 후 2개월 후 자연 회복되었고 1중례는 재발 소견이 있었으나 최종적으로는 3개월 후 완전히 회복되었다고 보고하였다. 젊은 성인에서의 특발성 외향신경마비 6중례를 보고한 다른 연구에서도 평균 2.2년의 관찰기간 동안 4중례는 자연 회복되었고, 2중례의 경우는 수술을 시행하여 정위를 유지하는 결과를 보고하기도 하였다.⁶

이처럼 소아에서 발생한 특발성 외향신경마비에 대한 보고가 많지는 않으나, 기존 중례들을 보면 60-70%에 이르는 경우에서 저절로 호전되거나 경우에 따라 재발하기도 하며 자연회복이 되지 않는 경우는 수술적 치료를 시행함을 알 수 있다. 자연회복에 이르는 기간은 보고마다 차이가 있으나 짧게는 1일에서 길게는 32주까지로 환자들마다 다양하게 나타난다고 하였다.⁷ 특발성 외향신경마비 소아 환자에서 재발한 중례들을 정리한 보고에서는 재발군에서 보편적으로 1년 이내에 재발하는 경우가 많다고 하였으며, 12세 이상 외향신경마비 환자에서는 재발한 경우가 없었다고 하였다. 또한 재발과 관련된 인자로 여자, 어린 나이, 최근 시행한 예방주사를 고려해야 한다고 하였고, 특히 최근에 예방주사를 시행한 이후에 발생한 특발성 외향신경마비 환자의 경우 모든 환자에서 재발소견이 나타났다고 하였다.⁷ 한 보고에서는 소아에서 바이러스 감염 이후에 발생한 외향신경마비에서 주로 재발하는 경향을 보인다고 하였으나,¹³ Peters et al⁶은 바이러스 감염 과거력을 가지는 4명의 외향신경마비 환자 중 1명에서만 재발하였으며 18개월 이후에 발생했다고 하였다.

이처럼 외향신경마비의 자연호전이나 재발 여부에는 원인, 침범부위(양안/단안성), 최근 시행한 예방주사, 어린 나이 등이 재발의 관련인자로 고려될 수 있으며,^{4,6,7} 기존 연구에 비추어 보면 본 증례는 14세 남자이고 예방주사 시행력 또한 없으므로 재발 가능성은 낮은 것으로 여겨진다. 상기 환자는 특발성 외향신경마비 진단하에 자연회복을 기대하였으나 증상 발생 후 1주 동안 좌안 외전장애가 진행하였고 감염 및 종양성 질환과 기타 뇌병변이 배제되었기 때문에, 스테로이드 치료가 금기가 아닐 것으로 판단하여 고용량 스테로이드를 투여하였다. 특발성 안면신경마비에서 초기에 스테로이드 투여를 통해 빠른 회복 및 재발 억제 등에 효과적이었다는 보고를 바탕으로 하여 고용량 스테로이드 투여를 결정하였다.¹⁴ 특히 본 증례에서는 진행되는 양상이 관찰되어 적극적인 치료를 고려하였고, 재발하는 특발성 외향신경마비에서 스테로이드 투여가 효과적이었던 증례를 근거로 호전을 기대하였다.¹⁵

한편 신경학적 증상을 동반하지 않는 소아 외향신경마비의 경우에서 초기 영상검사 시행 여부에 대해서는 저자들

마다 견해의 차이가 있다. Holmes et al³은 소아 외향신경마비 환자는 신경학적 증상이 없다 하더라도 즉각적인 영상검사를 시행해야 한다고 하였고, 반면 다른 보고에서는 외향신경마비의 모든 경우에 영상검사가 필수적이지는 않으며 특히나 신경학적 증상이 동반되지 않는다면 즉각적인 검사는 시행하지 않아도 된다고 하였다.² Kodsi and Young²은 외향신경마비의 원인으로 뇌종양이 진단된 18명의 소아환자에서 1명만이 신경학적 증상이 없었다고 하였고, Robertson et al¹¹ 또한 뇌종양이 원인인 52명의 외향신경마비 소아환자에서 대다수는 신경학적 증상이 나타났다고 하였다. Lee et al¹의 연구에서도 전체 75명의 환자 중 7명(9%)에서 신경학적 증상이 없었는데 이 중 3명이 특발성 외향신경마비 환자였다고 보고하였고, 신경학적 증상이 동반되지 않는다면 즉각적인 영상검사는 시행하지 않더라도 1주 이내에는 시행할 것을 권고하였다. 본 증례에서는 환아가 초진 시에 신경학적 증상이 없었고 증상 발생 당일 내원하여 경과변화 여부가 확인되지 않았기 때문에 저자는 즉각적인 영상검사를 시행하지는 않았다.

소아에서 후천적으로 발생하는 외향신경마비에서 원인 질환을 찾기 위한 검사들에 대해 제시한 보고는 있으나,¹ 아직까지 특발성 외향신경마비에 대한 치료 방향은 정립되어 있지 않은 실정이다. 본 증례에서 저자는 혈액검사 및 영상검사를 바탕으로 특발성 외향신경마비로 진단하고 자연회복을 기대하며 경과를 지켜볼 예정이었으나, 증상 발생 이후 1주 동안 외전장애가 진행되는 소견을 보여 고용량 스테로이드를 투여하는 적극적인 치료를 시작하였다. 기존에 특발성 외향신경마비의 회복 기간을 2개월 혹은 평균 6.6주 보고한 연구들과 비교하면,^{4,7} 본 환자는 증상발생 5주 이후에 완전한 회복 소견을 보여 스테로이드 투여가 회복기간을 단축시켰을 가능성을 고려해 볼 수 있다. 그러나 스테로이드 치료를 시행하지 않고 보존적 치료를 하면서 경과관찰을 하였을 때 자연회복이 되었을지 여부와 비교할 수 없는 점은 본 증례보고의 제한점으로 고려할 수 있다.

상기 증례를 통하여 소아 혹은 청소년기에 급성으로 발생하는 외향신경마비에서 여러 가지 원인을 고려하여 상세한 문진부터 시작하여 체계적인 접근을 통해 안과검사, 영상검사 및 혈액검사 등을 시행하여 원인질환을 감별하는 것이 중요함을 강조하는 바이다. 특히 비특이적인 양상으로 나타날 수 있는 자가면역질환 혹은 감염력, 약물 복용력 등을 주의깊게 살피고 증상의 진행 여부 또는 동반증상에

대한 면밀한 관찰이 필요할 것으로 고려된다.

이에 저자는 특발성 소아 외향신경마비에서 스테로이드 치료 이후 단기간에 완전회복된 1예를 보고하며, 특발성 소아 외향신경마비 환자에서 우선적으로 자연회복을 기대할 수 있으나 증상이 진행하거나 단기간 회복을 요한다면 주의하여 스테로이드 치료를 고려할 수 있음을 보고한다.

REFERENCES

- 1) Lee MS, Galetta SL, Volpe NJ, Liu GT. Sixth nerve palsies in children. *Pediatr Neurol* 1999;20:49-52.
- 2) Kodsi SR, Young BR. Acquired oculomotor, trochlear, and abducent cranial nerve palsies in pediatric patients. *Am J Ophthalmol* 1992;114:568-74.
- 3) Holmes JM, Mutyala S, Maus TL, et al. Pediatric third, fourth, and sixth nerve palsies: a population-based study. *Am J Ophthalmol* 1999;127:388-92.
- 4) Merino P, Gómez de Liaño P, Villalobo JM, et al. Etiology and treatment of pediatric sixth nerve palsy. *J AAPOS* 2010;14:502-5.
- 5) Richards BW, Jones FR, Young BR. Cause and prognosis in 4,278 cases of paralysis of the oculomotor, trochlear, and abducens cranial nerves. *Am J Ophthalmol* 1992;113:489-96.
- 6) Peters GB 3rd, Bakri SJ, Krohel GB. Cause and prognosis of non-traumatic sixth nerve palsies in young adults. *Ophthalmology* 2002;109:1925-8.
- 7) Yousuf SJ, Khan AO. Presenting features suggestive for later recurrence of idiopathic sixth nerve paresis in children. *J AAPOS* 2007;11:452-5.
- 8) Afifi AK, Bell WE, Bale JF, Thompson HS. Recurrent lateral rectus palsy in childhood. *Pediatric Neurol* 1990;6:315-8.
- 9) Kim MS, Choi J, Jung JH. Bilateral abducens nerve palsy in pediatric patients with Epstein-Barr virus encephalitis. *J Korean Ophthalmol Soc* 2013;54:1303-8.
- 10) Harley RD. Paralytic strabismus in children. Etiologic incidence and management of the third, fourth, and sixth nerve palsies. *Ophthalmology* 1980;87:24-43.
- 11) Robertson DM, Hines JD, Rucker CW. Acquired sixth-nerve paresis in children. *Arch Ophthalmol* 1970;83:574-9.
- 12) Bet-Shlimon S, Etienne M. Isolated abducens palsy as the first presenting sign of multiple sclerosis. *Case Rep Neurol* 2017;8:272-5.
- 13) Hamilton SR, Lessell S. Recurrent idiopathic lateral rectus muscle palsy in adults. *Am J Ophthalmol* 1991;112:540-2.
- 14) Sullivan FM, Swan IR, Donnan PT, et al. Early treatment with prednisolone or acyclovir in Bell's palsy. *N Engl J Med* 2007;357:1598-607.
- 15) Yamada K, Kimizu T, Kimura S, et al. Successful treatment with intravenous steroid pulse therapy of a boy with recurrent idiopathic sixth nerve palsy. *No To Hattatsu* 2014;46:287-9.

= 국문초록 =

청소년기에 발생한 특발 단안 외향신경마비 1예

목적: 청소년기에 급성으로 발생한 특발 단안 외향신경마비 1예의 임상양상 및 치료경과에 대해 보고하고자 한다.

증례요약: 평소 건강하였던 14세 남자 환아가 내원 당일 기상 시 발생한 양안 수평복시를 주소로 본원에 내원하였다. 외상력, 백신접종력이나 감염성질환 등의 병력과 다른 신경학적 증상은 없었으며, 양안 교정시력은 20/20으로 전안부와 안저검사상 이상소견은 없었다. 교대프리즘가림검사상 정면주시 시 6 prism diopter (PD) 내사시와 안구운동 검사에서 -1 정도의 좌안 외전장애가 관찰되었다. 1주 뒤 정면 주시 시 20PD 내사시 및 좌안 외전장애가 -3.5 정도로 진행되는 양상이 관찰되어 뇌자기공명영상과 혈청학적 검사를 시행하였으나 특이소견이 관찰되지 않아 특발 단안 외향신경마비로 진단하였다. 고용량 스테로이드 정맥투여를 시행하고 5일 뒤 외전장애가 호전되기 시작하였고, 5주 후에는 복시 및 좌안 외전장애가 완전히 소실되었으며 1년 후까지 재발소견은 관찰되지 않았다.

결론: 청소년기에 특발 단안 외향신경마비가 발생하여 진행되는 임상경과를 보인 환자에서 고용량 스테로이드를 투여하여 단기간에 복시가 완전소실된 1예를 보고하는 바이다.

〈대한안과학회지 2017;58(9):1110-1114〉
