

뇌졸중 병변에 의한 운동 증상

한림대학교 의과대학 재활의학교실

은 석 훈

Motor Symptoms in Brain Stem Lesion

Suk Hoon Ohn, M.D., Ph.D.

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

Palatal tremor and Kernohan-Woltman notch phenomenon are rare motor symptoms that can show up in patients with lesion in brain stem or cerebellum. Patients with palatal tremor accompany ataxia, internuclear ophthalmoplegia, dysphagia, dysarthria and Kernohan-Woltman notch phenomenon causes ipsilateral motor deficits. Although its rarity, these conditions exhibit unexpected symptoms as well as considerable disability, which can raise etiologic and prognostic concerns for rehabilitation team. These two motor symptoms are discussed in this review. (**Brain & NeuroRehabilitation 2014; 7: 101-104**)

Key Words: brain stem, motor, palatal tremor, Kernohan-Woltman notch phenomenon

서 론

뇌병변이 대뇌에 있는 경우보다 뇌졸중, 소뇌에 있을 경우 여러 신경 섬유와 신경핵이 침범되어 운동 신경계 증상이 팔다리뿐만 아니라 얼굴 부분까지 다양하고 복잡하게 발생하기 때문에 재활 치료 과정에서 어려움을 겪는다. 입천장 떨림(palatal tremor)은 뇌졸중 혹은 소뇌의 병변에 의해 아래올리브핵(inferior olivary nucleus)에 비후성 변화가 발생하여 나타나는 증상이다. Kernohan-Woltman 패임 현상(Kernohan-Woltman notch phenomenon)은 경천막뇌탈출(transtentorial herniation)에 의해 반대쪽 대뇌다리(cerebral peduncle)가 압박당하여 뇌병변과 같은 쪽에 편마비가 나타나는 현상이다. 위 두 현상은 드물게 발생하기 때문에 재활 과정에서 간과되기 쉽다. 이 종설에서는 뇌졸중에 병소가 있는 환자의 재활에서 잘 알고 있어야 하는 두 가지 운동 증상에 대해 설명하고자 한다.

본 론

1) 입천장 떨림

입천장 떨림에 연관된 구강 구조는 물렁입천장(soft palate)으로서 삼킴과 호흡에 관여하며 다섯 개의 근육으로 이루어져 있다. 물렁입천장은 뒤쪽부터 입천장긴장근(tensor veli palatini), 입천장혀근(palatoglossus), 입천장인두근(palatopharyngeus), 입천장올림근(levator veli palatini), 목젖근(musculus uvulae)으로 구성되어 있으며, 입천장긴장근과 입천장올림근이 입천장 떨림에 관여한다. 입천장긴장근은 삼차신경(trigeminal nerve)이 분포하고, 다른 네 개의 근육은 미주신경(vagus nerve)이 분포한다. 입천장 떨림 환자에서 특징적으로 발견되는 뇌 구조의 변화는 숨뇌에 위치한 아래올리브핵에서 나타난다. 아래올리브핵은 같은쪽 중뇌에 위치한 적핵(red nucleus)과 반대쪽 소뇌 사이에 위치하여 같은쪽 대뇌 피질의 운동 정보를 반대쪽 소뇌에 연결함으로써 운동 기능 조절에 중요한 역할을 한다.¹ 올리브소뇌섬유(olivocerebellar fiber)는 아래올리브핵을 나와서 바로 숨뇌 반대쪽으로 교차한 후 아래소뇌다리(inferior cerebellar peduncle)를 통해 반대쪽 소뇌로 들어가서 치아핵(dentate nucleus)을 비롯한 여러 소뇌 핵과 소뇌 피질까지 연결되어 있다.² 올리브소뇌섬유를 통해 아래올리브핵과 소뇌는 균형을 이루고 있는데, 같은쪽 뇌졸중이나 반대쪽 소뇌에 병변이 있을 경우 아래올리브핵에

Correspondence to: Suk Hoon Ohn, Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Hallym University College of Medicine, 22, Gwanpyeong-ro 170 Beon-gil, Dongan-gu, Anyang 431-796, Korea
Tel: 031-380-3860, Fax: 031-380-3864
E-mail: ohnsh@hallym.ac.kr

미치는 소뇌의 억제 기능이 감소하여 아래올리브핵이 비대하게 되고 입천장 떨림이 발생하게 된다. 자기공명영상 T2 강조영상에서 비대 및 신호 증가 현상을 관찰할 수 있다.

입천장 떨림은 1878년 Politzer에 의해 처음 기술되었고, 원인에 따라 본태성 입천장 떨림(essential palatal tremor), 증후성 입천장 떨림(symptomatic palatal tremor)으로 분류한다(Table 1).³ 본태성 입천장 떨림은 전체 입천장 떨림의 25%이며, 뚜렷한 원인 없이 발생하고 증후성 입천장 떨림에 비해 속도가 느리다. 삼차신경핵(trigeminal nucleus)에서 나온 운동 신경이 분포하는 입천장 긴장근의 불수의운동에 의해 물렁입천장 떨림이 일어난다. 입천장 긴장근이 유스타키오관(eustachian tube)에 연결되어 있기 때문에 입천장 긴장근 떨림에 의해 귀에서 짹짹거리는 소리(ear click)가 발생하고, 이로 인해 환자들은 대개 이비인후과를 방문하여 진단받는 경우가 흔하다.³ 특징적으로 환자가 잠을 자거나 마취를 하면 입천장 떨림이 사라지고, 떨림이 입천장 외 팔다리나 얼굴에서 나타나는 경우는 없기 때문에 증후성 입천장 떨림과 전혀 다른 질병으로 간주되며 자연완화(spontaneous remission)는 두 증례가 보고되었으나 매우 드물다.^{4,5} 자기공명영상에서 아래올리브핵 비대가 관찰되는 경우가 간혹 있다.

증후성 입천장 떨림은 전체 입천장 떨림의 75%를 차지하고, 뇌졸중 혹은 소뇌 부위의 뇌졸중, 외상, 종양, 탈수 초질환 등이 원인이 되어 발생하기 때문에, 재활의학 환자들에서 발견되는 입천장 떨림은 대부분 이에 속한다. 입천장 긴장근과 얼굴신경핵(facial nucleus) 혹은 의핵(nucleus ambiguus)에서 나온 운동 신경이 분포하는 입천장 올림근의 불수의운동에 의해 물렁입천장 떨림이 발생하고, 본태성 입천장 떨림에 비해 속도가 빠르다. 얼굴신경핵이 침범되지만 떨림이 얼굴 근육에서는 잘 나타나지 않는 것이 특징이다. 자기공명영상에서는 소뇌로부터의 억제 자극

감소로 인한 아래올리브핵의 비대 및 T2 강조영상의 신호 증가 현상을 관찰할 수 있다.

증후성 입천장 떨림은 뇌졸중이나 소뇌 병변에 의해 발생하기 때문에 입천장 떨림과 더불어 진행성 소뇌 퇴행에 의한 증상이 점차 발견된다.⁶ 근력은 정상이나 운동 실조(ataxia)에 의한 손기능 저하 및 보행곤란이 대부분의 경우에 발생하고, 신경핵사이눈근육마비(internuclear ophthalmoplegia)로 인해 안구 내전에 제한이 발생하고, 눈떨림(nystamus)이 나타나기도 한다.⁷ 입천장 떨림에 의해 이차적 삼킴장애 및 조음장애가 발생한다.⁸ 삼킴장애는 구강기 문제가 특징적인데, 환자들은 혀의 기능 자체는 대부분 정상이지만 입천장 떨림으로 인해 음식 덩어리를 삼키기 어렵고, 인두-비강역류도 자주 발생한다. 삼킴장애 평가를 위해 비디오투시삼킴검사(video fluoroscopic swallowing study; VFSS) 중 입천장 떨림이 진단되는 경우도 있기 때문에, 뇌졸중 혹은 소뇌에 병변이 있는 환자가 구강기 문제에 의한 삼킴장애를 가지고 있는 경우 비디오투시삼킴검사에서 입천장 떨림을 자세히 관찰해야 한다. 뇌신경핵이 직간접적으로 영향을 받는 곳에 뇌병소가 있기 때문에 구강기 이외 인두기, 식도기에도 문제가 동시에 존재하는 경우가 많고, 삼킴장애의 중증도가 높다. 조음장애는 입천장 운동 이상으로 인해 나타나게 되기 때문에 특정 발음에서 이상이 발견되고, 웃음이나 울음소리는 대개 보존된다.^{9,10} 증상 발현 시기는 입천장 떨림보다 일찍 발생하는 경우가 많고, 성대 검사상 대부분 정상이다. 본태성 입천장 떨림 환자와 마찬가지로 입천장 올림근도 유스타키오관에 연결되어 있기 때문에 입천장 올림근의 떨림에 의해 귀에서 짹짹거리는 소리가 발생 가능하나 흔하게 발견되지는 않는다. 자연완화는 불가능하고, 본태성 입천장 떨림과 달리 잠, 마취 등에 의해 입천장 떨림이 사라지지 않기 때문에 본태성 입천장 떨림과 전혀 다른 질병으로 생각된다.

본태성 및 증후성 입천장 떨림 환자의 치료 요구도에

Table 1. Features of Essential and Symptomatic Palatal Tremor

	Essential palatal tremor	Symptomatic palatal tremor
Identifiable cause	None	Structural lesion in brain stem or cerebellum (stroke, trauma, tumor, demyelination)
Palatal tremor	Rhythmic (slower) movement of soft palate	Rhythmic (faster) movement of soft palate
Involved muscle	Tensor veli palatini	Tensor veli palatini, Levator veli palatini
Involved nucleus	Trigeminal nucleus	Facial or ambiguous nucleus
Symptoms other than palatal tremor	Ear click	Ataxia, internuclear ophthalmoplegia, dysphagia, dysarthria, ear click (Ear click is not common in patients with symptomatic palatal tremor.)
Inferior olivary nucleus hypertrophy (MRI)	Sometimes	Yes
Remission of symptoms	Rarely	Never
Disappearance of palatal tremor during sleep or anaesthesia	Yes	No

차이가 있다. 본태성 입천장 떨림 환자는 귀에서 째깍거리는 소리가 나는 것 이외에는 다른 증상이 없기 때문에 오히려 증상을 많이 힘들어 하고 치료에 대한 요구도 크다. 증후성 입천장 떨림 환자는 소뇌 혹은 뇌졸중 퇴행에 의한 운동 실조가 분명히 나타나기 때문에 환자들에게 입천장 떨림은 큰 문제가 되지 못하는 것 같다.⁶ 귀에서 째깍거리는 소리가 나는 경우가 드물기 때문에 이로 인한 불편감이 없어서 치료를 원하는 경우가 적으나, 입천장 떨림에 의한 삼킴곤란이 있을 경우 치료에 대한 요구가 증가한다. 본태성 및 증후성 입천장 떨림의 치료를 위해 항경련제, 진정제 등의 약물치료 및 수술적 치료가 시도되었으나 효과가 증명된 방법은 없고, 최근에는 양측 입천장긴장근에 보툴리눔독소를 주사하는 치료가 많이 시도되고 있다.^{11,12} 본태성 입천장 떨림이 있는 10세 소아에서도 근전도를 이용하여 입천장긴장근에 보툴리눔독소(Dysport 30 unit)를 주사 후 6개월 간 부작용 없이 증상의 개선을 보고한 연구도 있다.¹³

2) Kernohan-Woltman 패임 현상

뇌병소의 동측에 발생하는 편마비는 흔하지 않으나 외상성 뇌손상 환자에서는 뇌맞충격타박상(contrecoup contusion)에 의해 발생하는 경우가 있다.¹⁴ Kernohan-Woltman 패임 현상은 어떠한 편측 뇌병소에 의해 천막위 압력(supratentorial pressure)이 증가하여 동측 경천막뇌탈출이 발생하게 되면 반대쪽 대뇌다리가 압박당하고, 그 곳을 지나는 피질척수로, 피질연수로가 손상 받는 기전에 의해 발생한다. 피질척수로는 숨뇌의 아래 부분에서 반대쪽으로 교차하기 때문에 뇌병변의 동측에 편마비가 나타난다. 1929년 Kernohan과 Woltman에 의해 뇌종양 환자에서 처음 발표되었고,¹⁵ 병리학적 소견상 대뇌다리의 앞쪽 옆쪽에서 주로 세포 손상이 발견되기 때문에 피질척수로 손상이 잘 발생하는 것으로 생각된다.¹⁶ Kernohan-Woltman 패임 현상의 직접적 원인은 조절되지 않는 뇌압 상승이기 때문에 주로 외상성 경막하 출혈(subdural hemorrhage) 환자에서 증례가 발표되고 있다.¹⁶⁻¹⁹

뇌손상 초기 신경학적 손상의 심각성으로 인해 동측 편마비는 간과되기 쉬운데, 경천막뇌탈출이 발생한 환자에서 Kernohan-Woltman 패임 현상 유무를 진단하기 위해서는 자기공명영상의 가장 정확하다. 일반적으로 뇌졸중 혹은 백색질 병변의 진단은 전산화단층촬영법에 비해 자기공명영상의 높은 해상도를 제공한다.¹⁶ Yoo 등의 연구에서는 확산텐서영상과 경두개자극을 이용하여 Kernohan-Woltman 패임 현상을 규명했다.²⁰ 확산텐서영상은 뇌과학 분야에서 최근 많이 이용되는 새로운 자기공명영상 방

법으로 조직내 세포의 물 분자의 확산운동을 계산하여 신경 손상을 알 수 있는 영상 기술이다.²¹ 이 연구에서는 확산텐서영상을 이용하여 우측 뇌 경막하 출혈 환자의 좌측 대뇌다리, 다리뇌, 숨뇌에서 분획이등방성(fractional anisotropy)이 감소함과 경두개자극을 이용하여 우측 짧은엄지벌림근에서 운동유발전위가 감소함을 증명하였다. Kernohan-Woltman 패임 현상으로 인해 반대쪽 대뇌다리가 압박 받고 피질척수로에 손상 및 왈러변성(Wallerian degeneration)이 일어났음을 알 수 있다.

Kernohan-Woltman 패임 현상이 나타나는 환자의 예후는 좋지 않다. 경천막뇌탈출이 발생할 정도로 뇌손상이 심하기 때문에, 급성기에는 의식 수준이 저하되거나 무의식 상태가 많다. 경천막뇌탈출로 인해 그물체(reticular formation) 손상이 동반되는 경우에는 사망률이 50%에 이른다. 환자의 의식이 회복되고 적극적인 재활 치료가 시작되면 동측 편마비의 회복은 초기 피질척수로의 손상 정도에 영향을 받는다. 피질척수로의 손상 정도를 측정하기 위해 확산텐서영상, 경두개자극 등이 도움이 될 것으로 생각된다.

결론

입천장 떨림과 Kernohan-Woltman 패임 현상은 뇌졸중 병변 환자에서 나타나는 운동 증상이다. 발생 빈도는 낮지만 이에 대해 알고 있지 않으면 쉽게 간과될 수 있고, 환자는 치료의 기회를 놓칠 수 있다. 따라서, 뇌졸중 병변 환자를 치료시 이 두 가지 현상에 대해 잘 숙지해야 할 것으로 생각한다.

참고 문헌

- 1) Voogd J, Glickstein M. The anatomy of the cerebellum. *Trends in Cognitive Sciences*. 1998;2:307-313
- 2) Lapresle J, Hamida MB. The dentato-olivary pathway: somatotopic relationship between the dentate nucleus and the contralateral inferior olive. *Archives of Neurology*. 1970;22:135-143
- 3) Pogorzelski R, Drozdowski W, Rogowski M. Symptomatic palatal myoclonus with ear click after tick-borne meningoencephalitis. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology and Head & Neck*. 2006;263:711-713
- 4) Jacobs L, Newman RP, Bozian D. Disappearing palatal myoclonus. *Neurology*. 1981;31:748-748
- 5) Litman RS, Hausman SA. Bilateral palatal myoclonus. *The*

- Laryngoscope*. 1982;92:1187-1189
- 6) Samuel M, Torun N, Tuite PJ, Sharpe JA, Lang AE. Progressive ataxia and palatal tremor (PAPT) Clinical and MRI assessment with review of palatal tremors. *Brain*. 2004;127:1252-1268
 - 7) Miley JT, Rodriguez GJ, Hernandez EM, Bundlie SR. Teaching NeuroImage: traumatic internuclear ophthalmoplegia. *Neurology*. 2008;70:e3-e4
 - 8) Drysdale A, Ansell J, Adeley J. Palato-pharyngo-laryngeal myoclonus: an unusual cause of dysphagia and dysarthria. *The Journal of Laryngology & Otology*. 1993;107:746-747
 - 9) Roy N. Differential diagnosis of muscle tension dysphonia and spasmodic dysphonia. *Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery*. 2010;18:165-170
 - 10) Walsh RA, Gillivan-Murphy P, Murphy C, Colreavy M, O'Rourke K, Lynch T. Bilateral cerebellar stroke presenting with acute dysphonia and late palatal tremor. *Movement Disorders*. 2012;27:346
 - 11) Deuschl G, Löhle E, Heinen F, Lücking C. Ear click in palatal tremor Its origin and treatment with botulinum toxin. *Neurology*. 1991;41:1677-1677
 - 12) Penney SE, Bruce IA, Saeed SR. Botulinum toxin is effective and safe for palatal tremor. *Journal of Neurology*. 2006;253:857-860
 - 13) Krause E, Leunig A, Klopstock T, Gürkov R. Treatment of essential palatal myoclonus in a 10-year-old girl with botulinum neurotoxin. *Otology & Neurotology*. 2006;27:672-675
 - 14) Yik J-H, Seet RC, Pek C-H, Lim EC. A woman with progressive ataxia and hemiparesis on the right side: Where's the lesion? *Canadian Medical Association Journal*. 2007;177:247-248
 - 15) Kernohan JW, Woltman HW. Incisura of the crus due to contralateral brain tumor. *Archives of Neurology & Psychiatry*. 1929;21:274-287
 - 16) Zafonte RD, Lee CY. Kernohan-Woltman notch phenomenon: An unusual cause of ipsilateral motor deficit. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. 1997;78:543-545
 - 17) Carrasco R, Pascual JM, Navas M, Martínez-Flórez P, Manzanares-Soler R, Sola RG. Kernohan-Woltman notch phenomenon caused by an acute subdural hematoma. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2009;16:1628-1631
 - 18) Mastronardi L, Puzzilli F, Ruggeri A, Guiducci A. Magnetic resonance imaging findings of Kernohan-Woltman notch in acute subdural hematoma. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 1999;101:122-124
 - 19) Moon K-S, Lee J-K, Joo S-P, Kim T-S, Jung S, Kim J-H, Kim S-H, Kang S-S. Kernohan's notch phenomenon in chronic subdural hematoma: MRI findings. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2007;14:989-992
 - 20) Yoo W, Kim D, Kwon Y, Jang S. Kernohan's notch phenomenon demonstrated by diffusion tensor imaging and transcranial magnetic stimulation. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2008;79:1295-1297
 - 21) Mori S, Oishi K, Faria AV. White matter atlases based on diffusion tensor imaging. *Current Opinion in Neurology*. 2009;22:362