



박 재 한

대구가톨릭대학교 의과대학 신경과학교실

Nuclear & Infranuclear Ocular Motility Disorders

Jae Han Park

Department of Neurology, School of Medicine, Catholic University of Daegu

Eye movement commands are carried from the cerebral cortex and higher brainstem structures to the ocular motor nerve nuclei. These commands are then sent to the individual extraocular muscles by cranial nerves III, IV, and VI. Eye movement abnormalities resulting from damage to the structures that carry commands to the ocular motor nerve nuclei are considered supranuclear disorder. Abnormalities resulting from damage to the ocular motor nuclei and their respective cranial nerves are considered infranuclear disorder. In this paper, the clinical symptoms and cause of nuclear and infranuclear ocular motility disorder are reviewed and discussed.

Key Words: Ocular motility disorder, Supranuclear disorder, Infranuclear disorder

서 론

눈운동은 대뇌피질에서 발생한 신호가 뇌간에 위치한 각의 눈운동핵을 거쳐 외안근(extraocular muscle)을 지배하는 3번 뇌신경인 눈돌림신경(oculomotor nerve), 4번 뇌신경인 도르래신경(trochlear nerve), 6번 뇌신경인 외전신경(abducens nerve)으로 전달되어 일어난다. 눈운동을 담당하는 외안근은 외직근(lateral rectus muscle), 내직근(medial rectus muscle), 상직근(superior rectus muscle) 및 하직근(inferior rectus muscle)으로 구성된 4개의 직근(rectus muscle)과 상사근(superior oblique muscle) 및 하사근(inferior oblique muscle)으로 구성된 2개의 사근(oblique muscle)으로 되어 있는데, 상사근은 도르래신경이, 외직근은 외전신경이 지배하며, 나머지 외안근들은 눈돌림신경의 지배를 받는다. 따라서 대뇌피질에서 외안근에 이르는 주행경로의 어떤

위치에서의 손상도 눈운동의 이상을 일으킬 수 있는데, 대뇌피질에서 눈운동핵으로 들어오기 전까지의 경로를 핵상(supranuclear), 눈운동핵에서 외안근까지의 경로를 핵하(infranuclear)라고 구분하기도 한다. 또한 핵하경로 중에서 핵에서 뇌간을 나와 거미막하공간(subarachnoid space)으로 들어가기 직전의 경로에서 병변이 생기면 신경다발병변(fascicular lesion)이라고 한다. 본문에서는 특히 각각의 눈운동핵과 핵하경로의 병변에서 발생한 눈운동이상에 대해 알아보고자 한다.

눈운동핵과 핵하경로의 병변

눈돌림신경(Oculomotor nerve)

1. 눈돌림신경핵의 병변(Nuclear oculomotor nerve lesions)

눈돌림신경핵은 위둔덕(superior colliculus) 앞 중뇌에 위치하며, 눈돌림신경의 지배를 받는 각 구조물에 상응하는 신경아핵(subnucleus)으로 구성되어 있다. 외안근을 지배하는 신경아핵은 양쪽이 쌍을 이루고 있지만 동공수축과 관련된 신경아핵인 에딩거-베스트팔핵(Edinger-Westphal nucleus)과 눈꺼풀올림근(levator palpebral muscle)을 지배하는 신

Jae Han Park, MD

Department of Neurology, Catholic University of Daegu, School of Medicine, Daegu Catholic University Hospital, 33 Duryugongwon-ro 17-gil, Nam-gu, Daegu 42472, Korea

Tel : +82-53-650-3626, Fax : +82-53-654-9786

E-mail: jaehanpark@cu.ac.kr

Table 1. Diagnosis of nuclear oculomotor nerve palsy

Obligatory Lesions
Unilateral third nerve palsy with contralateral superior rectus paresis and bilateral partial ptosis
Bilateral third nerve palsy associated with spared levator function (internal ophthalmoplegia may be present or absent)
Possible Nuclear Lesions
Bilateral total third nerve palsy
Bilateral ptosis
An isolated weakness of any single muscle except the levator, superior rectus, and medial rectus muscles
Conditions that are Unlikely to be due to Nuclear Lesions
Unilateral third nerve palsy, with or without internal involvement, associated with normal contralateral superior rectus function
Unilateral internal ophthalmoplegia
Unilateral ptosis
Isolated unilateral or bilateral medial rectus weakness

경아핵인 중심꼬리핵(central caudal nucleus)은 쌍을 이루지 않고 눈돌림신경핵의 중앙에 위치해 있어 양쪽의 동공조임근(sphincter pupillae)과 눈꺼풀올림근을 지배한다. 또한 신경아핵에서 나오는 신경은 대부분 교차하지 않는 상태로 진행하지만, 상직근을 지배하는 신경은 신경아핵에서 교차하여 반대편의 상직근을 지배하게 된다. 이러한 눈돌림신경핵의 해부학적 특징 때문에 다음과 같은 소견이 있을 때 눈돌림신경핵의 병변을 의심할 수 있다(Table 1).

2. 눈돌림신경다발의 병변(Fascicular oculomotor nerve lesions)

눈돌림신경은 눈돌림신경핵에서 거미막하공간으로 나오기 전 중뇌에서 두가지의 중요한 구조물을 통과하는데 적색핵(red nucleus)과 대뇌다리(crus cerebri)이다. 보통 중뇌에 병변이 생기면 단독의 눈돌림신경마비로 나타나지 않고 다른 구조물의 이상을 동반하는 경우가 많으며, 적색핵이 같이 손상받으면 병변 반대측의 의도떨림(intention tremor)과 운동실조가 발생할 수 있고 내측섬유대(medial lemniscus)가 같이 손상 받으면 병변 반대측의 촉각과 고유감각(proprioception)이 떨어질 수 있다. 또한 대뇌다리는 피질척수로(corticospinal tract)를 포함하므로 대뇌다리의 손상은 병변 반대측의 마비를 동반한다. 이런 특징적인 신경학적 이상소견을 동반한 눈돌림신경다발의 병변을 특정한 증후군으로 지칭하기도 한다(Table 2). 일반적으로 눈돌림신경다발의 병변은 완전한 눈돌림신경마비를 일으킨다고 알려져 왔으나 단독외안근마비의 형태를 보이거나 눈돌림신경분지마비(divisional oculomotor nerve palsy)를 보이기도 하는 등 여러 다양한 형태로 나타날 수 있다. 대부분의 눈돌림신경다발의 병변은 혈관의 문제로 발생하며, 그 외에 종양의 전이나

Table 2. Syndromes of the fascicular oculomotor nerve lesions

Location	Eponym	Findings
Red nucleus	Benedikt's	Intention tremor
		Ataxia
		Contralateral sensation loss
Crus cerebri	Weber's	Contralateral hemiparesis

탈수초성 질환에 의해서도 발생할 수 있다.

3. 그 외의 눈돌림신경 핵하병변(Infranuclear oculomotor nerve palsy)

눈돌림신경은 뇌간에서 나와 거미막하공간으로 들어가고 해면정맥동(cavernous sinus)을 거쳐 각각의 구조물로 분지하여 그 역할을 한다. 지주막하 공간에서는 수막의 감염이나 종양 또는 동맥류에 의해 마비를 보일 수 있다. 후교통동맥(posterior communicating artery)의 동맥류가 가장 흔한 형태인데 동공만 침범하는 경우는 드물고, 일반적으로 눈꺼풀 처짐이나 외안근마비를 같이 동반한다. 임상적으로 동맥류에 의한 압박성 눈돌림신경마비와 당뇨 또는 고혈압과 관련된 허혈성 눈돌림신경마비를 감별하는 것이 중요하며, 동공의 변화가 동반된 경우에 압박성병변일 경우가 많다. 하지만 압박성병변인 경우라도 초기에는 동공이 정상일 수 있고, 허혈성병변의 경우에서도 1/3 정도에서는 동공부등(anisocoria)을 보일 수 있으므로 주의가 필요하다. 해면정맥동에서도 수막종, 뇌하수체 선종, 림프종 같은 다양한 종양과 동맥류, 경동맥해면정맥동루(carotid cavernous fistula), Tolosa-Hunt 증후군 등의 다양한 질환에 의해 눈돌림신경마비가 나타날 수 있으며, 도르래신경, 외전신경과 인접해 있기 때문에 다발성의 신경마비를 보일 수 있다.

도르래신경(Trochlear nerve)

1. 도르래신경핵과 도르래신경다발의 병변(Nuclear and fascicular trochlear nerve lesions)

도르래신경핵은 아래둔덕(inferior colliculus) 앞 중뇌에 위치하며 눈돌림신경핵의 아래부분에 있다. 도르래신경다발(fascicular trochlear nerve)은 도르래신경핵에서 나와 아래둔덕의 뒤쪽으로 돌아가 중심부를 교차하여 반대측의 상사근을 지배하기 때문에, 도르래신경핵과 신경다발에 병변이 있는 경우에는 병변 반대측의 도르래신경마비를 보인다. 하지만 도르래신경핵과 신경다발은 아주 인접해 있기 때문에 병변을 구분하기는 거의 불가능하며, 도르래신경마비를 보이는 반대편에 호너증후군이 같이 나타난다면 해부학적으로 교차되기 전의 위치에 병변이 발생했을 것으로 추정해 볼 수 있다. 눈돌림신경핵이나 눈돌림신경다발 병변과 마찬가지로 주변 구조물이 같이 손상되어 다양한 신경학적 이상 소견을 보일 수 있다.

2. 그 외의 도르래신경 핵하병변(Infranuclear trochlear nerve palsy)

도르래신경은 중뇌에 위치한 도르래신경핵의 바깥 뒤쪽으로 나와 거미막하공간에서 동안신경과 함께 후대뇌동맥과 상소뇌동맥(superior cerebellar artery) 사이를 통과하여 해면정맥동으로 들어가고, 위눈확틈새(superior orbital fissure)를 통해 안와로 들어온다. 이러한 주행경로에 여러 가지 질환이 동반되면 도르래신경마비가 발생한다. 가장 흔한 후천적 도르래신경마비의 원인은 외상으로 눈운동과 관련된 신경 중에서 외상에 가장 취약하며, 거미막하공간의 감염이나 염증, 송과체종양(pinealoma)이나 천막종양(tentorial tumor)같은 중앙도 도르래신경마비를 일으킬 수 있다. 선천성의 도르래신경마비도 흔하게 나타나는데 40대 이후 노안(presbyopia)과 함께 나타나는 경우도 많아 후천적 도르래신경마비와 감별이 어려울 수 있다. 과거의 사진이나 머리기울임(head tilt)의 지속된 기간이 감별에 도움이 될 수 있으며, 선천성일 때 상사근 힘줄(tendon)에 이상이 있는 경우가 많아 강제눈돌림검사(forced duction test)에서 상사근의 이완이 관찰되는 경우가 많다.

외전신경(Abducens nerve)

1. 외전신경핵의 병변(Nuclear abducens nerve lesions)

외전신경핵은 교뇌(pons)에서 4번 뇌실(fourth ventricle)의 배쪽에 위치하고 있으며, 얼굴신경(facial nerve)의 신경다발이 외전신경핵을 둘러싸면서 뇌간을 주행한다. 외전신경핵은 두 가지 형태의 신경세포(neuron)를 가지는데 대부분의 신경세포는 바로 외직근과 연결되고 40%는 사이신경세포(interneuron)를 통해 안쪽세로다발(medial longitudinal fasciculus, MLF)로 연결되어 반대측의 내직근을 지배한다. 따라서 외전신경핵은 정중결교뇌망상체(paramedian pontine reticular formation, PPRF)와 마찬가지로 수평주시에 중심적인 역할을 하기 때문에, 외전신경핵의 병변은 동측의 동향주시마비를 일으키며 전정안구반사(vestibulo-ocular reflex, VOR)에 의해 극복되지 않는다. PPRF 병변과의 차이는 PPRF 병변에서는 반대편 주시 상태에서 정면으로 돌아오는 신속보기(saccade)의 속도가 감소하는데 반해, 외전신경핵 병변에서는 비교적 정상인 것이 하나의 감별점이다. 또한 외전신경핵은 MLF가 인접해 있고, 특히 얼굴신경이 외전신경핵을 안쪽에서 바깥쪽으로 돌아가므로, 핵병변에서는 동측의 핵간안근마비(internuclear ophthalmoplegia, INO)와 말초얼굴마비(peripheral facial palsy)가 흔히 동반된다. 특히 배쪽교뇌와 피라미드로(pyramidal tract)를 포함하는 큰 병변에서 동측의 동향주시장애, 얼굴마비 그리고 반대측의 반신불완전마비(hemiparesis)를 보일 때 Forville's 증후군이라고 하고 외전신경핵과 동측의 MLF가 같이 손상되어 반대측 눈의 외전만 가능한 경우를 하나반증후군(one-and-a-half syndrome)이라고 한다(Table 3).

2. 외전신경다발의 병변(Fascicular abducens nerve lesions)

대부분의 외전신경다발의 병변은 교뇌의 신경학적 구조물의 동반손상으로 인해 다양한 신경학적 이상을 같이 동반한다. 배쪽교뇌의 병변에서 동측의 외전장애와 얼굴마비, 반대측의 반신불완전 마비가 있는 경우에 Millard-Gubler's 증후군이라고 하며 동측의 외전장애와 반대측의 반신불완전 마

Table 3. Nuclear and fascicular syndromes of the abducens nerve

Nuclear abducens nerve palsies
One-and-a-half syndrome
Foville's syndrome
Gaze palsy
Peripheral facial palsy
Nuclear abducens nerve palsies
With contralateral hemiplegia(Raymond's syndrome)
Facial weakness(Millard-Gubler syndrome)

비를 보이는 경우에 Raymond's 증후군이라고 한다. 외전신경다발의 병변은 주로 혈관의 경색, 종양에 의한 압박, 침윤, 탈수초성 질환에 의해 발생하는데 다양한 연령에서 생긴다.

3. 그 외의 외전신경 핵하병변(Infranuclear abducens nerve palsy)

외전신경은 교뇌와 연수(medulla) 사이를 빠져나와 Dorello 관을 통해 해면정맥동으로 들어가며, 내경동맥에 인접해 주행하다 위눈확률통새를 통해 안와로 들어간다. 이러한 긴 주행으로 인해 외전신경은 다른 눈운동신경에 비해 두개기저부 골절이나 코인두 악성종양에 의한 침윤 등에 쉽게 영향을 받는다. 또한 외전신경은 거의 수직으로 경사대(clivus)에 놓여 있기 때문에 경사대종양뿐만 아니라 다양한 후두개외종양(posterior fossa tumor)에 의해서도 손상될 수 있으며, 양측으로 발생하기도 한다. 외전신경은 해면정맥동으로 들어가

기 전, 측두골의 추체첨부(petrosal apex)를 지나는데, 이 부위에서 외전신경은 측두골 골절과 같은 외상에 의해 쉽게 손상을 받으며 주변 구조물, 특히 유돌기(mastoid process) 부위의 염증이 추체첨부로 파급되어 외전신경뿐만 아니라 근처의 삼차신경 안분지가 함께 손상을 받기도 하는데 이를 Gradenigo's 증후군이라 한다.

References

1. Yanoff M, Duker JS. Ophthalmology. 3rd ed. Missouri : Elsevier, 2009, 1009-1025.
2. Leigh RJ, Zee DS. The neurology of eye movement. 5th ed. New York : Oxford University Press, 2015, 569- 629.
3. The Korean Society of Neuro-ophthalmology. NEURO-OPHTHALMOLOGY. 1st ed. Seoul: Shinheung medscience, 2013, 204-220.