대한임상신경생리학회지 제 3 권 제 2 호
Journal of the K. S. C. N. Vol. 3, No. 2

안구운동장애와 편측성 감각신경성 난청을 동반한 경상운동장애 1례

*고려대학교 의과대학 신경과학교실, 방사선과학교실**

서우근 · 오경미 · 고성범 · 김병조 · 정환훈* · 박민규 · 박건우 · 이대희

Mirror Movement Associated with Ophthalmoplegia and Sensorineural Hearing Loss

Woo-Keun Seo M.D., Kyung-Mi Oh M.D., Sung-Beom Koh M.D., Byung-Jo Kim M.D., Hwan-Hoon Jung M.D.*, Min-Kyu Park M.D., Kun-Woo Park M.D., Dae-Hie Lee M.D.

Department of Neurology, Department of Radiology*, Medical Collage, Korea University

- Abstract -

Mirror movements in adult is usually accompanied with various clinical syndromes. But the pathogenesis of mirror movement is not clearly understood. A 20-year-old man visited with complaining of mirror movements in both hands, ophthalmoplegia and sensorineural hearing loss. He underwent through electromyography, transcranial magnetic stimulation, and functional magnetic resonance image. And we concluded that the mechanisms of his mirror movements were both ipsilateral innervated corticospinal tract and simultaneous activation of both motor cortex.

Key Words : Mirror movement, Transcranial magnetic stimulation, Functional MRI

서 론

경상운동(Mirror movements)이란 자발적 운동에 동반되는 몸의 반대편의 상동근육의 억제되지 않는 불수의적 운동을 의미한다.[1] 경상운동은 주로 상지의 말단 근육에 발생하며, 세밀한 손의 운동, 특히 양손을 사용하는 작업을 수행할 때 장애가 나타난다.

소아에서는 흔하게 관찰할 수 있는 증상이고, 나타나고 10세 정도가 되면 보통 사라진다. 하지만 정상 성인에서는 드물고, 나타나는 경우에도 그 정도가 미약하다. 성인에서 과장되고 지속적인 경상운동이 나타나는 경우로는 Klippel-Feil 증후군[2], 가족성 경상운동 증후군, X-linked Kallmann 증후군[3,4] 등이 있다. 특히 Wildervanck(cervico-ocular-acoustic) 증후군은 외향신경 마비에 의한 안구운동장애, 감각신경성 난청이 Klippel-Feil 증후군에 동반되어 있는 경우로 경상 운동을 보일 수 있다.[4]

본 증례에서는 성인에서 선천적인 경상운동과 함께 좌안의 안구운동 장애, 감각신경성 난청을 보이는 예를 경험하였기에 전기생리학적 검사 및 기능성 뇌 자기공명영상과 함께 보고하는 바이다.

교신저자 : 이 대 희
서울시 성북구 안암동 126 - 1
고려대학교 의과대학 신경과학교실
TEL) 02 - 920 - 5093, FAX) 02 - 925 - 2472, e - mail) cefa4@hanmail.net

증 례

20세 남자가 어릴 때부터 발현된 경상운동을 주소로 신경과 외래에 내원하였다. 환자는 2남 1녀 중 막내로 다른 가족들은 모두 정상이었다. 신체, 정신 발달에 지체는 보이지 않았다.

외관상 목이나 두발선은 정상이었고, 외부 생식기관도 정상이었다. 환자는 손의 자발 운동 시 반대편의 상동근육이 거의 같은 시간에 움직이는 것이 관찰되었으며 이런 양상은 주먹을 쥐거나(grasping), 엄지손가락의 외전, 연속적인 엄지손가락과 나머지 손가락의 대립운동 등을 시행할 때 모두 나타났고, 우측의 자발 운동 시 좌측의 움직임이 좌측의 자발 운동 시 우측의 움직임보다 그 강도가 강하게 나타났다. 외안근 운동은 좌안의 외전, 하전 및 우안의 내전에 부분적인 제한이 있었고, 웨버 검사 상 우측으로 편향되었으며, 린네 검사는 양성이었다. 다른 뇌신경 검사, 근력 검사, 반사 검사나 감각 검사는 정상이었으며, 병적 반사는 없었다.

환자에서 시행한 전혈검사, 간기능 검사 및 전해질 검사는 정상이었으며, FSH, LH, testosterone, free testosterone도 정상이었다. 순음청력검사 상 좌측의 4KHz, 8KHz 영역에서 감각신경성 난청을 시사하는 소견이 관찰되었다.

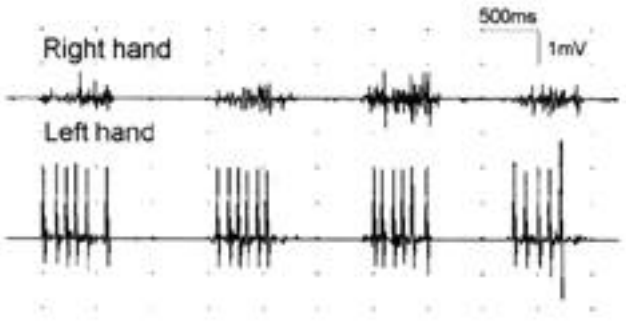

Figure 1. *Simultaneous recording of both first dorsal interossei muscles during abduction of left index finger. Simultaneous muscular contraction on both hands were observed. The begin and the end of the contraction occur nearly at the same time.*

이 환자에서 경상운동의 유무 및 기전을 확인하기 위해서 다채널 근전도를 이용하여 경상운동을 기록 하였고, 경두개자기자극을 이용하여 동측 피질을 자극시 운동 유발유무를 확인하였다. 마지막으로 기능성 자기공명영상을 이용하여 편측의 수의적인 운동시 피질의 활성화를 관찰하였다.

다채널 근전도를 이용한 경상운동의 기록은 환자의 양손 제일 등쪽 골간근(first dorsal interossei)에 침전극을 위치한 뒤 기준전극을 2 cm 거리에 부착하고 양측 집게손가락을 반복적으로 최소한의 강도로 외전 시키면서 양손의 근전도를 함께 기록하였다(Fig. 1). 환자가 편측의 제일 등쪽 골간근을 움직일 때 반대편의 상동근육도 함께 움직임이 관찰되었으며 양측은 거의 동시에 움직임이 발생하였으나 그 강도는 불수의적으로 움직이는 쪽이 약했다.

환자에게서 양측의 경두개자기자극(transcranial magentic stimulation: TMS)은 Magstim 2000 기계를 사용하여 양측의 운동피질 영역을 자극하였다. 자기장은 최고의 80%로 시행하였으며 각각의 자극에 대해서 양측의 짧은 엄지 벌림근(Abductor pollicis brevis: APB)에서 자기유발전위(magnetic evoked potential: MEP)를 기록하였다. 좌우 양측에서 기록한 MEP의 중추운동전도속도(central motor conduction time: CMCT)는 모두 동측의 APB에서 기록한 값이 반대측에서 기록한 값보다 작게 나타났다(Table 1).

뇌자기공명영상에서는 이상소견이 관찰되지 않았으며, 1.5 T 초전도자기공명영상장치(Siemens, Erlangen, Germany)를 이용하여 EPI 기능적 자기공명영상을 얻었다. 영상을 얻은 parameter는 TR/TE/Flip angle : 1.68 msec/64msec/90°, FOV 200 mm, 64×126 matrix, 10 slices, 3 mm thickness 이었다.

대뇌전체가 포함되도록 10개의 절편을 선택한 후, 활성기 동안은 손가락을 수의적으로 구부리는 운동(grasping)을 하게 하면서 영상을 얻고 휴식기동안에는

Table 1. *Magnetic evoked potential produced by transcranial magnetic stimulation.*

		Right motor cortex		Left motor cortex	
		latency(ms)	CMCT[b](ms)	latency(ms)	CMCT(ms)
contralateral	cervical	13.4		12.0	
	cortex	23.4	10.0	22.9	10.9
	cortex.f[a]	21.5	8.1	22.1	10.1
ipsilateral	cervical	13.4		13.1	
	cortex	23.2	9.8	22.3	9.2
	cortex.f	21.0	7.7	21.3	8.2

[a]cortex stimulation during fascilitation, [b]central motor conduction time

Transcranial magnetic stimulations evoke ipsilateral MEP. And the CMCTs of ipsilateral to the stimulating side are shorter than those of contralateral side.

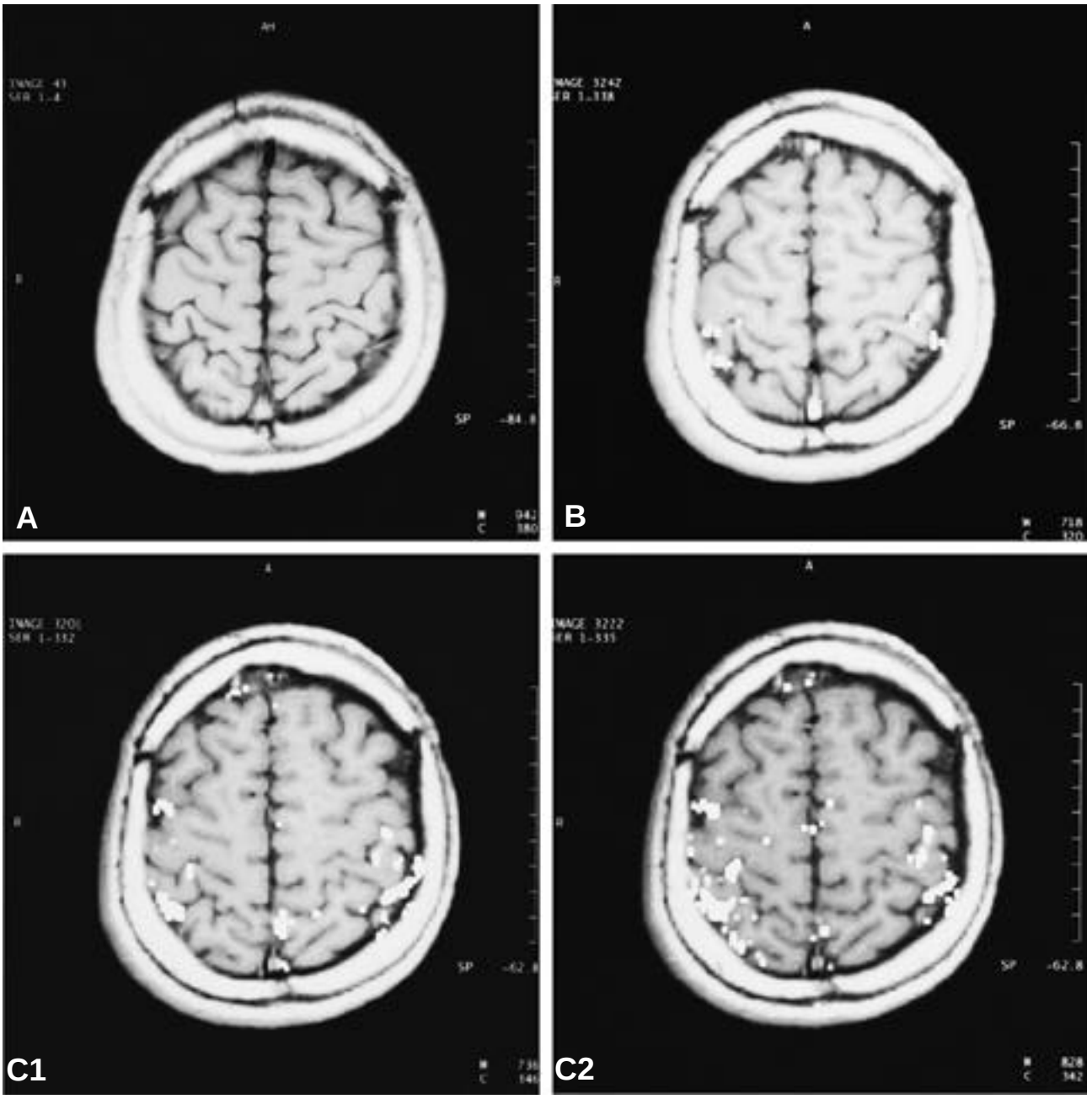

Figure 2. *MRI(**A**) and functional MRI during bilateral grasping(**B**) and unilateral grasping(right : C1, left : C2). (A) There is no abnormalities on brain MRI of the patient. (**B**) During bilateral grasping, there is bilateral cortical activation. (C1) and(C2) Bilateral cortical activation is revealed during unilateral hand grasping.*

손의 움직임이 없는 상태에서 영상을 얻었으며, 활성기와 휴지기를 3차례 반복하였다. 한번의 활성기 또는 한번의 휴식기 동안 절편당 10번의 EPI을 촬영하여 6분 동안 600개의 영상을 얻었다.

활성화 위치를 확정하기위해 위의 방법으로 얻은 활성화 영상을 해부학적 T1 강조영상에 중첩시켜 최종적인 영상을 얻었다. T1 강조영상은 고식적 spin echo이었고 parameter는 TR/TE/Flip angle: 350 msec/15 msec/Flip angle 90, FOV 200 mm, 128×128 matrix, 10 slices, 3 mm thickness이었다. 검사는 총 3회를 시행하였는데 오른손을 수의적으로 움직인 경우, 왼손을 수의적으로 움직인 경우, 양손을 동시에 움직인 경우로 검사를 시행하여 각각의 기능적 자기공명영상을 얻었다. 기능성 자기공명영상에서는 한 쪽 손가락만을 움직일 때 양측의 운동 피질 영역에서 모두 활성이 관찰되었고, 이는 좌측과 우측에 차이가 없었으며, 양측에서 동시에 수의적인 운동을 할 때에는 양측의 운동피질영역에서 운동이 관찰되었다(Fig. 2).

고 찰

경상운동이 나타나는 기전에 대해서는 여러 가지 가설이 제시되고 있는데, 첫째 자발성 운동을 조절하는 교

차되지 않은 동측의 피질척수로가 존재하기 때문이라는 가설, 둘째 정상적으로 교차하는 피질척수로와 시냅스를 공유하는 동측의 빠른 전도 속도를 가진 피질척수로가 존재하기 때문이라는 가설,[5] 셋째 편측의 피질척수로의 축삭이 양측의 상동근육의 운동신경에 동시에 작용하기 때문이라는 가설, 마지막으로 정상적으로 존재하는 동측의 피질척수로의 작용을 억제하는 뇌량의 비억제에 기인한다는 가설이 있다.[1] 현재까지 연구에서 cross-correlogram[1,4] 경두개 자기 자극[2] 및 기능성 뇌 자기 공명 영상[6,7] 등을 이용하여 그 기전을 연구하였으나 아직 정확한 기전은 설명하지 못하고 있다. 경상운동의 기전과 관련하여 사후 부검에서 경추 척수의 교차 이상이 Wildervanck 증후군의 예에서 발견되었으나,[4] 이 증례의 경우 Klippel-Feil 증후군을 동반하여 심한 소뇌와 뇌간의 위축을 동반하고 있었던 경우였다.

본 증례에서는 성인에서 발생한 경상운동을 다채널 근전도를 통해 확인하였고, 경두개 자기자극을 통해 한쪽 대뇌에서 양측 상지로 진행하는 피질 척수로의 존재가 확인되었다. 이는 여러 가설 중 동측의 빠른 피질척수로가 존재한다는 의견에 부합되는 소견이며, 특히 TMS시 동측의 CMCT가 편측보다 빠른 소견은 이를 더욱 반증한다. 반면 기능성 뇌 자기공명영상을 통해 한쪽 상지에서 운동을 유발시킬 때 양측 대뇌에서 활성이 관찰된 것은 편측에서 운동을 유발하는 활성화가 일어났을 때 동측의 피질척수로에 대한 뇌량의 억제가 적절하게 일어나지 않는다는 기전에 부합되는 소견이다.

본 증례는 경상운동을 나타내는 여러 질환 군들 중 어느 하나로 부합되지는 않았다. 가족성 경상운동 증후군, Kallmann 증후군과는 가족력이 없고 성호르몬이나 외견상 성기의 이상도 없어 맞지 않았다. 또한 경상운동과 함께 안구운동장애와 동측에 발생한 감각신경성 난청이 발견되어 Wildervanck 증후군을 의심할 수 있었으나 이 환자에서는 경추의 융합 등 Klippel-Feil 증후군의 다른 증상이 나타나지 않았고, 안구운동 장애도 외전 장애 외에 내전과 하전의 제한이 관찰된 점과 마비가 있는 안구의 내전 시 관찰되는 안구의 후퇴가 없는 점이 Wildervanck 증후군과의 차이를 나타내었다. 또한 경상운동을 보이는 Klippel-Feil 증후군의 부검 검사 상 밝혀진 비정상적인 운동피질과 운동신경의 연결관계는 TMS 검사 결과 나타났지만, 본 례에서는 기능성 뇌 자기공명영상을 통해 양측 운동 피질에서 동시에 활성화가 발견되어 Klippel-Feil 증후군에서 나타나는 소견으로 설명할 수 는 없을 것으로 생각된다.

그러므로 저자들은 현재까지 알려진 질환군에 속하지 않는 경상운동, 안구운동의 제한 및 편측의 감각신경성 난청의 복합적 증상을 가진 환자를 경험하였고, 다채널 근전도, 경두개자기자극 및 기능성 뇌 자기공명영상을 통해 경상 운동의 기전을 동측 피질척수로 및 양측 대뇌의 동시적인 활성화로 판단하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Margaret J. Mayston, Linda M. Harrison, John A. Stephens. A Neurophysiological Study of Mirror Movements in Adults and Children. *Ann Neurol* 1999;45:583-594.
2. Jong-Weon Park, Dong-Hyun Kim, Oh-Sang Kwon. Motor Evoked Potential Study of Mirror Movements in a Patient with Klippel-Feil Syndrome. *J Kor Neurol Ass* 1999;17:329-325.
3. M.Krams, R.Quinton, J.Ashburner et.al. Kallmann's syndrome Mirror movements associated with bilateral corticospinal tract hypertrophy. *Neurology* 1999;52:816-822.
4. P J Hughes, P T G Davies, S W Roche, T D Matthews, R J M Lane. Wildervanck or cervico-oculo-acoustic syndrome and MRI findings. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991;54:503-504.
5. Margaret J. Mayston, Linda M. Harrison, R. Quinton, J.A. Stephans, M.Krams, P.M. Bouloux. Mirror movement in X-linked Kallmann's syndrome I. A neurophysiological study. *Brain* 1997;120:1199-1216.
6. Na-young Kim, Kyoung-min Lee, Jae-Woo Kim. Cortical Activation Related to Motor and Sensory Tasks in Congenital Mirror Movement using Functional MRI. *J Kor Neurol Ass* 1999;17:829-835.
7. Gerda L. Leinsinger, Dirk T. Heiss, Andre G. Jassoy, Thomas Pfluger, Klaus Hahn, Adrian Danek. Persistent Mirror Movements : Functional MR Imaging of the Hand Motor Cortex. *Radiology* 1997;203:545-552.