

특별성 WEBINO 증후군 1례

대구효성가톨릭대학교 의과대학 신경과학교실

이동국 · 도진국 · 곽규호 · 오희종

=Abstract=

A Case of Idiopathic WEBINO Syndrome

Dong Kuck Lee, M.D., Jin Kuk Do, M.D.,
Kyu Ho Kwak, M.D., and Hee Jong Oh, M.D.

*Department of Neurology, Catholic University of
Taegu-Hyosung School of Medicine, Taegu, Korea*

WEBINO syndrome refers to the condition of bilateral internuclear ophthalmoplegia with exotropia in the primary position. The pathophysiology of the exotropia is uncertain and this type of INO has no specific anatomical correlate. This condition was reported in the patients with multiple sclerosis, occlusive vascular disease, tuberculous granuloma, and small cell lung carcinoma. We report a 41-year-old man who manifested bilateral exotropia, bilateral INO, and paralysis of convergence without structural lesion on brain MRI.

Key Words : WEBINO syndrome.

서 론

1922년 Lhermitte가 ophthalmoplegia internuclearis란 용어를 처음 사용한 이래 (Smith & Cogan, 1959) 핵간안근마비 (internuclear ophthalmoplegia, INO)는 외안근운동의 장애로서 임상에서 자주 보이는 질환으로 병변이 있는 내측종속(medial longitudinal fasciculus, MLF) 동축눈의 내전 (adduction)마비와 외전(abduction)되는 반대 쪽 눈의 단안성 안구진탕을 그 임상적 특징

으로 한다. 편측성 INO는 대개 뇌간경색이 원인이고 양측성 INO는 거의 대부분 다발성 경화증과 허혈성 병변이 그 원인이다(Brazis et al, 1996).

대부분의 INO에서는 제일안위(primary position)에서 안구가 중앙에 위치하며 사편시(skew deviation)가 동반되지 않으면 복시를 보이지 않는다. 그러나 가끔 양측성 INO 환자에서 제일안위상 양측성 의사시 (exotropia)가 동반된 경우가 있는데 이를 WEBINO(wall-eyed bilateral INO)증후군이라

고 한다(MeGettrick & Eustace, 1985).

국내에서도 김동섭 외(1995)와 김지수 외(1996)에 의해 다양한 질병과 동반되어 생긴 WEBINO증후군이 보고되었으나 저자들은 여러가지 검사상 원인불명으로 추정되는 WEBINO증후군을 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례

환자 : 임○준, 41세 남자

주소 : 급성 복시

현병력 : 평소 건강하였으나 1996년 10월 23일 아침에 자고 일어난 직후부터 사물이 흐릿하면서 겹쳐보이는 증상이 나타났다. 시간이 경과해도 전혀 증상의 호전이 없었으나 안구통, 두통이나 현기증 등의 증상은 동반되지 않았다. 시력자체는 장애가 없어 한쪽씩 가리고 보면 잘보이는데 양눈으로 보면 정면을 바라볼 때나 측면을 바라볼 때 모두 복시가 생겼으며 특히 양쪽 측면을 바라볼 때 복시가 훨씬 심해진다고 하여 신경과 외래를 통해서 입원하게 되었다.

과거력, 가족력 : 회사원으로서 음주와 흡연은 하지 않았으며 기타 특이한 소견은 없었다.

이학적소견 : 1996년 11월 2일 입원당시의 일반이학적검사상 혈압 110/60mmHg, 맥박 72회/분, 호흡 18회/분 및 체온 36.5°C로 활력징후는 안정되어 있었다. 신경학적 검사상 의식장애는 없었다. 뇌신경검사상 동공의 크기는 좌우측 모두 3mm였으며 대광반사는 정상이었다. 제일안위에서 양안의 외사시가 관찰되었으며, 안구운동검사상 수평운동시 양안의 내전이 되지 않았고, 외전시에 안전은 없었으며 수직운동시 이상소견은 관찰되지 않았으나 폭주(convergence)마비

가 있었다(Fig 1, 2, 3, 4). 기타 뇌신경검사는 정상소견을 보였다. 운동검사상 근긴장과 근력은 정상이었고 심부건반사검사상 상지는 (+/+) , 슬개건반사와 발목반사는 (-/-)였고 Babinski징후는 양쪽 모두 음성으로 나타났다. 그외의 신경학적 진찰은 정상소견을 보였다.

검사실 및 방사선학적 소견 : 말초혈액검사, 일반화학검사, 소변검사, VDRL, AIDS, B형간염검사등은 모두 정상이었다. 뇌척수액검사상 뇌척수액의 색깔은 무색투명하였으며 압력, 세포수, 당, 단백, IgG index는 모두 정상범위였으며 1.5T 뇌자기공명영상(brain MRI)과 MR 혈관조영술(MR angiography)에서도 특이한 소견은 없었다. 신경전도검사, 반복신경자극검사(repetitive nerve stimulation test)와 각종 유발전위검사에서는 정상이었다.

치료 및 임상경과 : 입원 첫날부터 뇌순환제(pentoxifylline)를 쓰면서 methylprednisolone sodium succinate로 steroid pulse therapy를 시행하였으나 3일이 지나도 복시와 외사시는 호전되지 않았다. 이날 Edrophonium 검사를 실시하였으나 음성이었다. 입원기간중 계속 뇌순환제와 steroid 경구요법으로 치료중 입원 5일째 복시가 약간 호전되는 양상을 보였고 입원 7일째 제일안위에서 물체가 하나로 보이기 시작하면서 좌측방주시시 우안이 약간 내전되기 시작하였다. 입원 9일째 좌측방주시시 우안의 내전이 더욱 호전된 양상을 보였고 우측방주시시에 좌안도 약간 내전되기 시작하였다. 입원 14일째 좌측방주시시 우안이 거의 완전하게 내전되는 양상을 보이는 상태에서 퇴원하였다. 퇴원 후 14일째 우측방주시시 좌안이 눈의 중심선을 넘어 상당히 내전되는 소견을 보였으며 그후 1주일이 지나서 안구운동은 완전한 회복을 보였다.

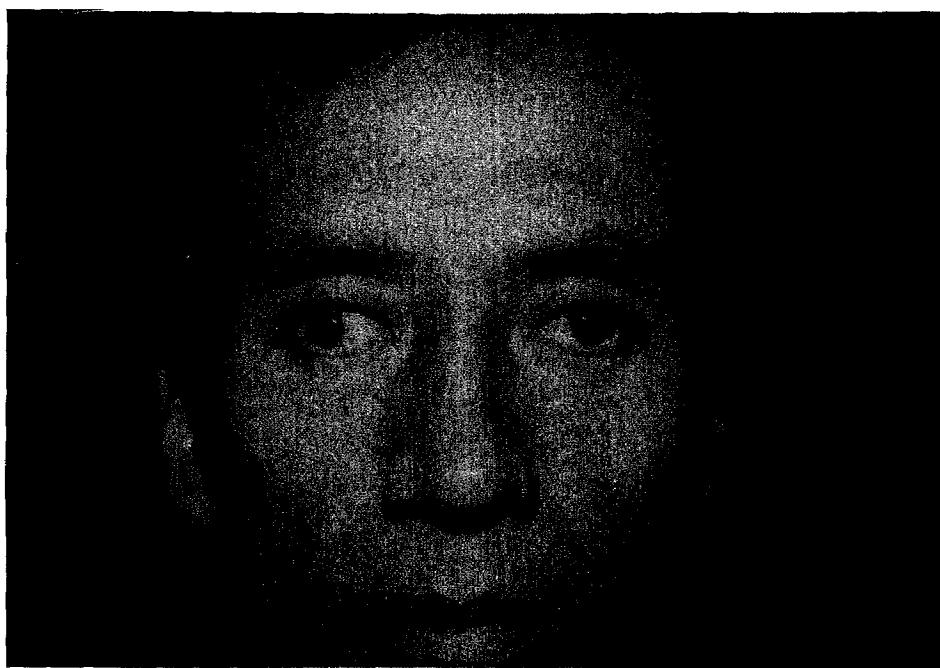


Fig 1. Both eyes showed bilateral exotropia in the primary position.

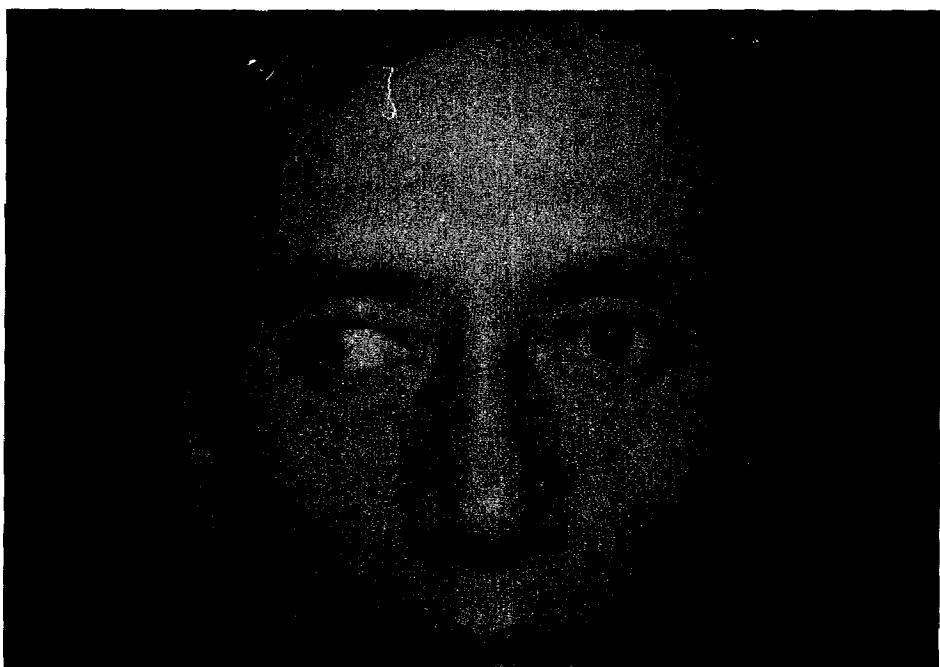


Fig 2. Limitation in adduction of left eye was seen on right horizontal gaze.

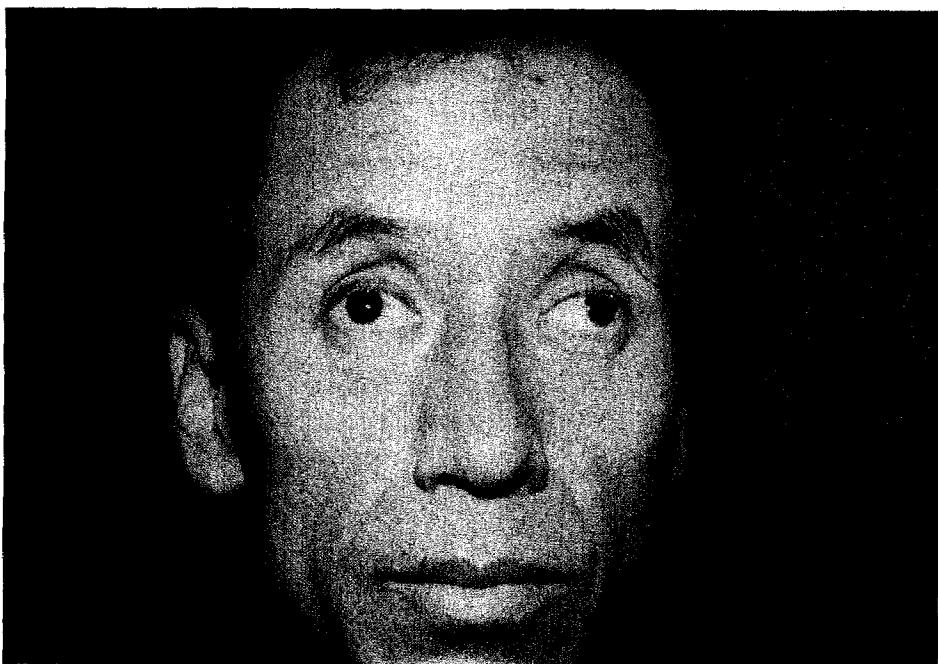


Fig 3. Limitation in adduction of right eye was seen on left horizontal gaze.

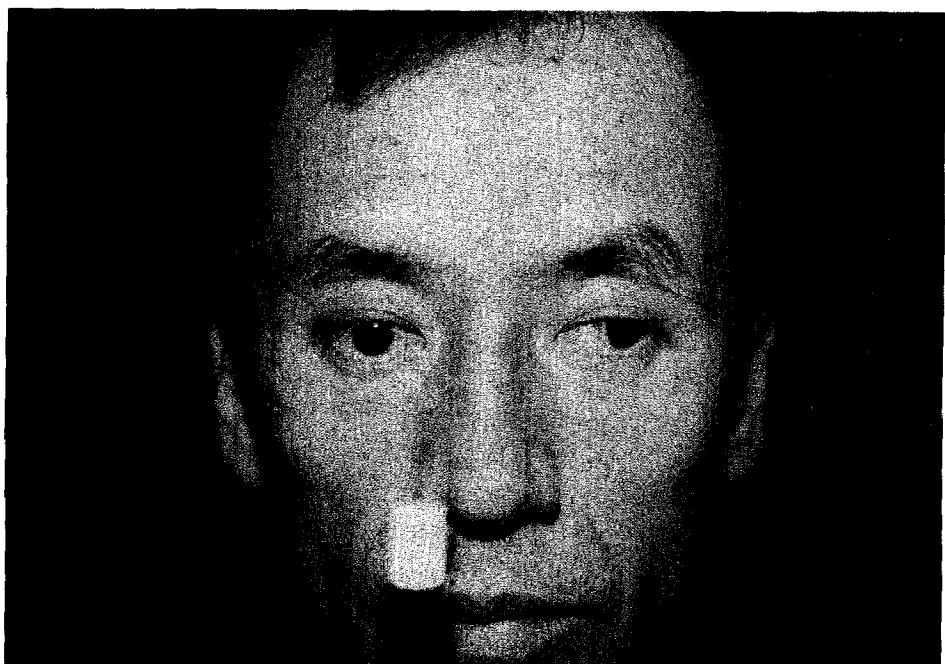


Fig 4. Both eyes showed failure of convergence on near-vision.

고 찰

WEBINO증후군이란 Lubow에 의해 처음 명명된 질환으로 양측성 INO와 제일안위에서 의사시가 동반되어 나타나는 경우를 말하는 것으로 신경안과 영역에서 비교적 드물게 관찰되는 질환이다(Burde et al, 1992).

이 증후군은 현재까지 다발성 경화증 및 폐색성 뇌혈관질환(McGettrick & Eustace, 1985), 결핵성 육아종(Incencio & Ballecer, 1985), 소세포폐암(Strominger et al, 1986) 등에서 보고되었다. 한편 Beck & Smith(1988)는 장기간 고혈압에 있던 58세의 여자에서 생긴 WEBINO증후군을 보고하면서 이 환자에서는 중뇌의 문측(rostral) MLF에 양측성으로 발병한 뇌경색이 그 원인이라고 하면서 고혈압이 치료되면서 신경이상도 점차 개선되었다고 하였다. 국내에서는 김동섭 외(1995)와 김지수 외(1996)에 의해 WEBINO증후군이 각각 보고되었다.

임상적으로 보아 MLF 병변에 의한 이와 같은 이상은 이 경로에 생긴 병변의 크기와 위치에 의해 그 양상이 결정된다. 동안신경 핵을 포함하는 문측병변들은 폭주마비를 일으키나 미측(caudal)병변들은 대개 그렇지 않다. WEBINO증후군에서는 폭주는 되지 않으나 좌우로 주시할 때 외전성 안구진탕이 보인다. 이런 징후들을 대개 동안신경의 내직근 아핵과 MLF를 양측성으로 침범하기 때문에 생긴다. 그러나 WEBINO증후군에서 폭주가 유지되는 경우도 있다(Leigh & Zee, 1991; Burde et al, 1992).

WEBINO증후군에서 의사시가 생기는 것은 MLF병변에 의한 내직근의 긴장성 신경지배소실에 대한 적절한 융합(fusion)을 하지 못했기 때문이라 생각된다(Mehdorn, 1988). 그러나 Daroff 등(1990)은 WEBINO증후군에서 생기는 의사시의 기전은 불명확하며 이런 형태의 INO는 특별한 해부학적 상관관계를 보이지 않는다고 하였다.

저자들의 환자는 특별한 병력없이 갑자기 생긴 복시를 주소로 내원한 41세의 남자로서 제일안위에서 의사시와 양측주시시의 내

전장애는 확실하였으나 외전시 안구진탕이 동반되지 않아 전형적인 WEBINO증후군과 약간의 차이가 있었다. 그러나 INO의 진단시 외전성 안구진탕이 꼭 필요한 것은 아니라는 Burde 등(1992)의 견해로 미루어보아 WEBINO증후군이라고 진단해도 무리는 없을 것으로 생각되었다.

한편 저자들의 환자는 하지에서 건반사가 소실된 소견을 보여 Miller-Fisher증후군으로도 생각해보았으나 선행되는 호흡기감염도 없었고 동공이상이나 운동실조(ataxia)도 동반되지 않았으며 뇌척수액검사도 정상으로 나타나 저자들의 경우와는 차이가 있는 것으로 생각되었다.

저자들의 경우는 폭주마비가 동반된 것으로 보아 중뇌부위의 이상으로 생각되었으나 방사선학적 검사상 병변을 찾을 수는 없었다. 특별한 뇌졸중의 위험요소는 없었으나 갑자가 복시가 생긴것으로 보아 뇌간의 혀혈성 병변도 의심되었으나 이 나이에서 양측성 INO의 가장 흔한 원인이라는 다발성 경화증도 완전히 배제할 수는 없었다(Daroff et al, 1990; Burde et al, 1992). 그래서 입원 후 바로 steroid pulse therapy를 하면서 뇌순환제를 사용하던 중 입원 7일이 지나 우안부터 내전이 호전되기 시작하여 입원 14일째 우안은 거의 호전되어 퇴원하였고 퇴원 후 14일이 지나 좌안도 상당한 호전을 보인 후 1주일이 더 지나 완전한 회복을 보였다. 그러나 이러한 임상적 호전이 steroid효과인지 또는 자연적인 병의 경과인지는 판단하기가 힘들었으나 방사선검사상 뇌간부위에 이상이 없었기 때문에 김지수 외(1996)의 경우보다 빠른 호전을 보인 것으로 생각되었다.

요 약

WEBINO증후군은 양측성 INO와 제일안위에서 의사시를 보이는 질환으로 뇌경색, 다발성 경화증, 결핵성 육아종 등에 의해 발생된 예가 보고된 적이 있으나 저자들은 41세

의 남자에서 원인불명으로 추정되는 WEBINO 증후군을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

- 김동섭, 손용호, 김승현, 최준규 : 양안 외측 편위를 동반한 진성 핵간마비 1예와 가성 핵간마비 1예. *대한안과학회지* 1995 ; 36 (12) : 171-176.
- 김지수, 김호진, 윤창호, 이광호, 노재규 : WEBINO(wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia)증후군 2예. *대한신경과학회지* 1996 ; 14 : 612-619.
- Beck RW, Smith CH : Neuro-ophthalmology : A Proboem-Oriented Approach. Boston, Little Brown and Company, 1988, pp202-203.
- Brazis PW, Masdeu JC, Biller J : Localization in Clinical Neurology. Boston, Little Brown and Company, 1996, pp215-217.
- Burde RM, Savino PJ, Trobe JD : Clinical decisions in Neuroophthalmology. St. Louis, Mosby Year Book, 1992, pp213.
- Daroff RB, Troost BT, Leigh RJ : Supranuclear Disorders of Eye Movements. Glaser JS : *Neuro-ophthalmology*, 2nd eds, New York, J.B. Lippincott company, 1990, pp310-317.
- Incencio FP, Ballecer R : Tuberculosis granuloma in the midbrain causing wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia(Webino). *J Clin Neuro-Ophthalmol* 1985 ; 5 : 31-35.
- Leigh RJ, Zee DS : *The Neurology of Eye Movements*. 2nd edition, Philadelphia, F.A. Davis company, 1991, pp432-436.
- McGettrick P, Eustace P : The w.e.b.i.n.o syndrome. *Neuro-Ophthalmol* 1985 ; 5 : 109-115.
- Mehdorn E : Supranuclear and Nuclear Disorders of Eye Movement. Lessell S, Dalen JTW. eds. : *Current Neuro-ophthalmology*, vol 1, Chicago, Year Book Medical Publishers, INC. 1988, pp174-175.
- Smith JL, Cogan DG : Internuclear Ophthalmoplegia. *Arch Ophthalmol* 1959 ; 39 : 687-694.
- Strominger MB, Mincy EJ, Strominger AI, Strominger NL : Bilateral internuclear ophthalmoplegia with absence of convergent eye movement. *J Clin Neuro-Ophthalmol* 1986 ; 6 : 57-65.