

원인불명의 상기도 감염과 관련된 안구간대경련

고근혁, 강지훈, 오정환

제주대학교 의학전문대학원 신경과학교실

(Received December 2, 2016; Revised December 9, 2016; Accepted December 16, 2016)

Abstract

A case of opsoclonus after upper respiratory infection

Keun Hyuk Ko, Ji-Hoon Kang, Jung-Hwan Oh

Department of Neurology, Jeju National University School of Medicine, Jeju, Korea

Opsoclonus is a type of saccadic intrusion characterized by involuntary, repetitive, and multidirectional conjugate ocular movements. Opsoclonus may be associated with a variety of etiologies, such as paraneoplastic, parainfectious, or toxic, metabolic conditions. We present the case of a 17-year-old girl with opsoclonus after upper respiratory infection. (*J Med Life Sci* 2016;12(2):102-104)

Key Words : Ocular Motility Disorder, Opsoclonus-myoclonus Syndrome, Infection

서 론

안구간대경련(opsoclonus)은 양쪽 눈운동이 불수의적, 지속적이고 불규칙한 진폭을 보이며 여러 방향으로 신속하게 움직이는 단속운동을 말하며, 흔히 근간대경련(myoclonus)을 동반하는 드문 비정상적 눈운동으로, 1913년 Orzechowski가 처음 보고한 이래 “dancing eye”, “dancing eye, dancing feet”, 혹은 “saccadomania”로 불렸다¹⁾. 안구간대경련을 보이는 대부분의 환자들은 심한 어지럼증 및 실조를 호소하고, 흔히 사지의 근간대경련 및 보행장애를 동반한다.

안구간대경련은 그 원인이 불명확하나 소아 및 청소년기에는 뇌염에서 동반되기도 하고 선천성으로도 나타날 수도 있지만 약 50% 이상에서 신경모세포종(neuroblastoma)이 원인이 되어 발병한다. 성인에서는 다양한 바이러스 및 세균 감염 후에 발생할 수도 있으며, 악성종양에서 동반되는 경우도 있지만 특별한 원인이 발견되지 않는 경우도 있다²⁾.

저자들은 원인균 혹은 바이러스가 뚜렷히 밝혀지지 않았으나 상기도 감염 후에 발생한 것으로 추정되는 안구간대경련과 근간대경련이 동반된 증례를 경험하였기에 비디오안구운동검사

(Video-oculography, VOG) 소견과 함께 보고하고자 한다.

증 례

16세 여자환자가 내원 일주일전부터 어지럼증이 발생하여 타 병원에 방문하였다. 타병원에서 시행한 뇌자기공명영상검사는 정상하였고, 증상 호전이 없어 본원으로 내원하였다.

과거력상 외상, 독성물질에의 노출 및 감염력 등의 병력은 없었고, 주산기 질환, 성장 및 발육이상, 어지럼증의 기왕력 등도 없었으나 환자 내원 2주일전에 감기를 심하게 앓았다고 하였다. 환자는 어지럼증과 함께 일시적인 흐려보임(blurred vision) 및 구역과 구토를 호소하였다.

내원당시 혈압은 139/79mmHg, 맥박은 74회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.0도 였으며, 신경학적 검사상 의식은 명료하였고, 불빛반사는 정상이었으나, 양안에서 불수의적으로 여러 방향으로 춤을 추는 듯한 양상의 자발적인 눈운동을 보이는 안구간대경련이 관찰되었고, 이는 비디오안구운동검사에서도 확인이 되었다(Fig. 1). 기타 뇌신경검사와 근력, 감각, 심부건반사는 정상이었고, 사지실조(limb ataxia), 체간실조(trunk ataxia)는 없었으나, 일자걸음(tandem gait) 시에 심하게 좌우로 흔들리는 모습이 있었다. 내원시 근간대경련은 없었다.

일반혈액검사, 일반화학검사, 적혈구침강속도, C-반응성 단백, 매독혈청검사, 에이즈 항체검사 및 항 GQ1b 항체(anti-GQ1b antibody) 검사는 모두 음성이었다. 뇌척수액 검사에서 압력

Corresponding Author : Jung-Hwan Oh

Department of Neurology, Jeju National University Hospital, School of Medicine, Jeju National University, 15, Aran 13gil, Jeju-si, Jeju Special self-governing province, 63241, Republic of Korea
E-mail : oh.junghwan77@gmail.com

(10cmH₂O), 단백질(30mg/dL), 당 수치(50mg/dL)는 정상이었지만 림프구가 우세한 백혈구 증가(25/mm³) 소견이 관찰되었다. 뇌척수액 배양검사서 균은 동정되지 않았고 장바이러스(enterovirus), 단순헤르페스바이러스, 거대세포바이러스의 중합효소연쇄반응(Polymerase chain reaction, PCR)은 음성이었다. 자가면역 뇌염 관련항체는 모두 음성이었으며, 항 Hu항체, 항 Yo항체, 항 Ri항체 등의 부종양성 증후군 관련항체 검사도 모두 정상이었다. 또한 복부 컴퓨터단층촬영, 흉부 컴퓨터단층촬영에서 종양성 병변은 없었으며 암태아성항원(carcinoembryonic antigen compulsory), 알파태아단백(alpha fetoprotein), CA-125(cancer

antigen-125), CA19-9(cancer antigen 19-9)와 같은 종양 표지자 수치도 정상이었다.

항바이러스제(acyclovir)와 함께 고용량 스테로이드(메틸프레드니솔론, 1g/day)를 7일간 정맥내로 투여하였고 이어서 경구 프레드니솔론(60mg/day)으로 전환하여 서서히 감량하였다. 입원 5일째부터 환자의 눈 증상은 호전되기 시작하였고 입원 10일째 팔, 다리에서 근간대경련이 미약하게 관찰되었으나 이도 곧 호전되어 내원 16일째 퇴원하였고 외래에서 추적 관찰 결과 안구간대경련은 보이지 않았다.

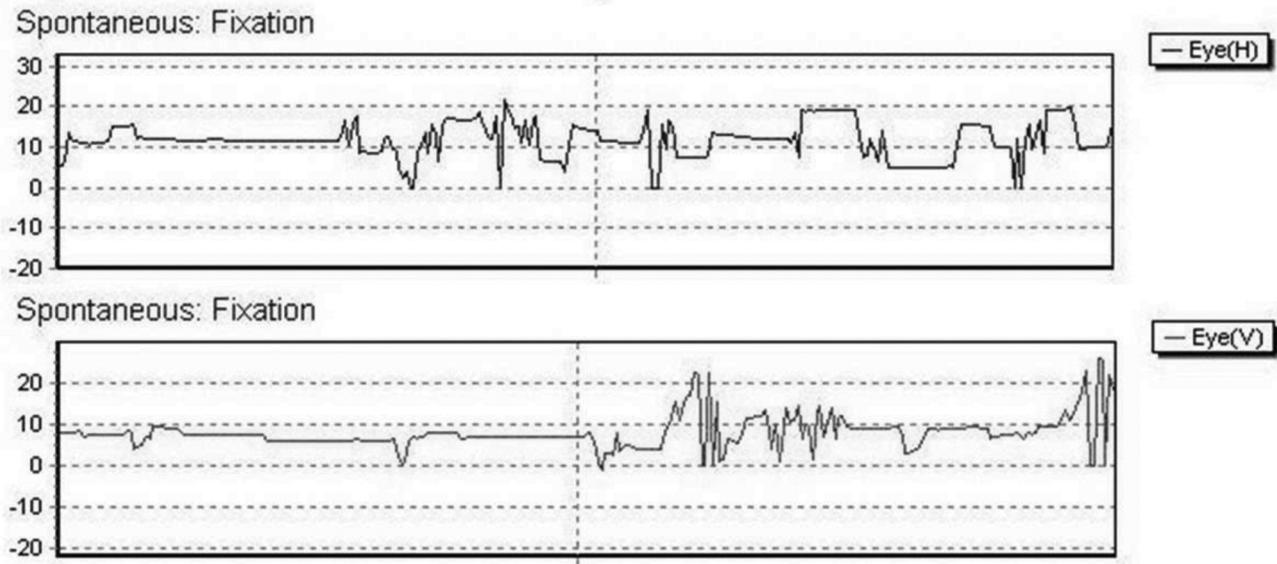


Figure 1. VOG(video oculography) showed irregular eye oscillations in the horizontal(upper) and vertical(lower) plane. These finding suggests opsoclonus.

고 찰

안구간대경련은 1913년 처음으로 보고된 이후로 여러 저자에 의해 언급되었다^{3,4)}. 안구간대경련은 자발적이고, 지속적이며 불규칙한 진폭을 보이는 다방향 안구운동으로서 이를 보이는 대부분의 환자들은 심한 어지럼증을 호소하고, 흔히 근간대경련이나 보행장애를 동반한다. 안구간대경련을 보이는 환자에서는 헤모필로시스, 대상포진, 매독, 볼거리, 살모넬라 및 결핵 등의 감염성 원인, 신경종, 흑색종, 교모세포종, 폐암 및 난소암 등의 종양성 및 부종양성 원인, 대상성 및 독성 원인들에 대한 감별이 필요하다²⁾.

저자들의 경우에도 해당 원인들에 대한 감별검사를 하였으나 뚜렷한 원인을 찾지 못하였고 원인 불명의 상기도 감염이 생긴 후 안구간대경련-근간대경련이 발생한 것으로 결론을 내렸다. 국

내에서는 성인에서 감염성 뇌질환 후에 발생한 안구간대경련-근간대경련증후군 환자의 예가 보고된 바 있으나⁵⁾ 청소년기의 환자 증례는 없었다. 현재까지 밝혀지지 않은 다른 질환에 의해 발생했을 가능성을 배제할 수 없고, 바이러스 항체의 낮은 검출률 등의 문제도 염두해 두어야 하겠으나 이 환자의 경우 상기도 감염 또는 뇌수막염에 의한 부감염성(parainfectious) 원인으로 보는 것이 타당할 듯 하다.

안구간대경련은 자가면역이 병리적 기전으로 이해되고 있어 본 환자의 경우처럼 스테로이드, 면역글로불린, 혈장교환술 등의 치료가 널리 이용되고 있다^{2,6,7)}. 안구간대경련 환자에서 특별한 치료를 하지 않아도 저절로 좋아지는 경우도 있으나 치료를 하였을 때가 치료를 하지 않았을 때보다 회복 속도가 빠른 것으로 알려져 있다^{2,7,8)}. 하지만 성인에서 부감염성 또는 특발성 원인이 아닌 부종양성 원인으로 안구간대경련이 발생한 경우에는 스테로이드,

면역글로불린 치료가 효과가 낮다고 보고되고 있으며 원인 종양에 대한 근본적인 치료가 환자의 증상 호전에 도움을 줄 수 있다^{9,10)}.

환자의 경우 비디오안구운동검사에서 안구간대경련 외에 안구된떨림도 나타났는데 이 둘은 비정상적인 신속보기(saccades)가 연속적으로 발생하는 것으로 발생기전은 비슷한 것으로 알려져 있다. 안구된떨림의 경우는 대부분 수평방향으로 한 평면상에서만 발생하는 반면, 안구간대경련은 여러 방향으로 나타나는 차이 점이 있다¹¹⁾. 안구간대경련이 안구된떨림과 근간대경련, 실조증이 동반되었던 국내 증례 보고가 있었으며 이 증례 또한 스테로이드 치료에 효과가 있었던 만큼 둘 다 비슷한 범주의 질환으로 접근하는 것이 타당할 듯 하다¹²⁾.

저자들은 정확한 원인을 규명하지는 못하였으나 청소년기에 원 인불명의 상기도 감염을 앓은 후 나타난 안구간대경련 또는 안구 간대경련-근간대경련 증후군을 경험하였기에 문헌고찰을 통해 보고하는 바이다.

참고문헌

- 1) Kim YI, Park JH, Kim YJ, Lee KS, Kim BS. A case of opsoclonus associated with tsutsugamushi disease J Kor Neurol Ass 1995;13.
- 2) Pranzatelli MR. The neurobiology of the opsoclonus-myoclonus syndrome. Clinical neuropharmacology 1992;15:186-228.
- 3) Hunter S, Kooistra C. Neuropathologic findings in idiopathic opsoclonus and myoclonus. Their similarity to those in paraneoplastic cerebellar cortical degeneration. Journal of clinical neuro-ophthalmology 1986;6:236-41.
- 4) Anderson NE, Budde-Steffen C, Rosenblum MK, et al. Opsoclonus, myoclonus, ataxia, and encephalopathy in adults with cancer: a distinct paraneoplastic syndrome. Medicine 1988;67:100-9.
- 5) Lee EA, Joo IS, Oh MS, Kim JS, Huh K. 6 Cases of Postinfectious Opsoclonus in Adult. J Kor Neurol Ass 1997;15.
- 6) Baringer JR, Sweeney VP, Winkler GF. An acute syndrome of ocular oscillations and truncal myoclonus. Brain : a journal of neurology 1968;91:473-80.
- 7) Furman JM, Eidelman BH, Fromm GH. Spontaneous remission of paraneoplastic ocular flutter and saccadic intrusions. Neurology 1988;38:499-501.
- 8) Digre KB. Opsoclonus in adults. Report of three cases and review of the literature. Archives of neurology 1986;43:1165-75.
- 9) Bataller L, Graus F, Saiz A, Vilchez JJ, Spanish Opsoclonus-Myoclonus Study G. Clinical outcome in adult onset idiopathic or paraneoplastic opsoclonus-myoclonus. Brain : a journal of neurology 2001;124:437-43.
- 10) Wong A. An update on opsoclonus. Current opinion in neurology 2007;20:25-31.
- 11) Rj L, DS Z. The neurology of Eye Movements. 4th ed.: Oxford University Press: 2006: 525-528
- 12) Kim JM, Choi YJ, Kim SH, Lee SH. A case of ocular flutter associated with myoclonus and ataxia. Clin neuroophthalmol 2013;3(1):58-60