

양측 소뇌실조 및 단독 상직근마비로 나타난 드문 중뇌증후군: 베르네킨크교련증후군

최광희^a 김용원^{a,b} 최우찬^{a,b}

경북대학교병원 신경과^a, 경북대학교 의과대학 신경과학교실^b

A Rare Midbrain Syndrome with Bilateral Cerebellar Ataxia and Isolated Superior Rectus Palsy: Wernekinck Commissure Syndrome

Khanghee Choi, MD^a, Yong-Won Kim, MD^{a,b}, Woochan Choi, MD^{a,b}

Department of Neurology, Kyungpook National University Hospital, Daegu, Korea^a

Department of Neurology, School of Medicine, Kyungpook National University, Daegu, Korea^b

Address for correspondence

Woochan Choi, MD
Department of Neurology, Kyungpook National University Hospital, 130 Dongdeok-ro, Jung-gu, Daegu 41944, Korea
Tel: +82-53-420-5765
Fax: +82-53-422-4265
E-mail: hwooun@naver.com

Received July 7, 2023
Revised November 3, 2023
Accepted November 3, 2023

Wernekinck commissure syndrome is a rare midbrain syndrome, usually resulting in selective destruction of the decussation of the superior cerebellar peduncle. This syndrome can present with symptoms such as bilateral cerebellar ataxia, ophthalmoplegia, and palatal tremor. Here, we report a 61-year-old female with acute onset of bilateral cerebellar ataxia and isolated superior rectus palsy diagnosed on Wernekinck commissure syndrome confirmed by magnetic resonance imaging.

J Korean Neurol Assoc 42(2):175-178, 2024

Key Words: Wernekinck commissure syndrome, Pure midbrain infarction, Cerebellar ataxia, Superior rectus palsy

중뇌(midbrain)의 경색은 손상 부위에 따라 순수운동반신불완전마비(pure motor hemiparesis), 감각운동뇌졸중(sensorimotor stroke), 실조반신불완전마비(ataxic hemiparesis), 조음장애서툰손증후군(dysarthria-clumsy hand syndrome)과 같은 다양한 임상 양상으로 발현된다.¹ 그러나 단일 중뇌 경색에 의한 양측 소뇌실조는 알려진 바가 드물다. 꼬리정중결중뇌경색증(caudal paramedian midbrain infarction)에 의해 발생하는 베르네킨크교련증후군(Wernekinck commissure syndrome)은 양측 소뇌기능장애, 안구운동장애 및 지연입천장떨림(palatal tremor)을 특징으로 하는 극히 드문 중뇌증후군이다.² 이는 매우 드물게 발생하며 다른 중뇌증후군인 Weber증후군(Weber syndrome), Claude증후군(Claude syndrome), Benedikt증후군(Ben-

edikt syndrome)과는 달리 그 임상적 표현이 잘 알려져 있지 않다.¹ 저자들은 구음장애, 상방주시장애와 양측 소뇌실조로 인한 보행장애를 주소로 내원한 베르네킨크교련증후군의 드문 증례를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증례

61세 여자가 2일 전 발생한 구음장애, 복시, 보행장애로 응급실에 왔다. 내원 당시 환자는 혼자서 설 수 없었으며 서려고 할 때 넘어지는 경향을 보였다. 고혈압과 고지혈증으로 아스피린과 아토바스타틴을 복용 중이었으며 뇌졸중 과거력은 없었다. 초기 혈압은 150/90 mmHg, 맥박 65회/분, 호흡 18회/분, 체온 36.9℃였다. 신경계진찰에서 의식은 명료하였고 중등도

의 구음장애, 양측 사지에 소뇌실조가 있었으나 반신불완전 마비는 없었다. 환자는 고개 기울임이 없었으며 안구운동 검사에서 정면을 주시할 때 양안의 안구 편위는 관찰되지 않았고 교대프리즘가림 검사(alternate prism cover test)에서는 안구정위를 보였다. 우측 눈의 수직 안구운동장애가 관찰되었으며 눈머리반사 중에도 위쪽 돌림의 제한이 관찰되었다. 동공반사는 정상이었고 안검하수 및 동공부등(anhidrosis)은 관찰되지 않았다(Fig. 1). National Institutes of Health (NIH) 뇌졸중 척도는 4점이었다. 혈액 검사에서 총 콜레스테롤 247 mg/dL, 저밀도지질단백질 190 mg/dL, 중성지방 70 mg/dL, 혈당 96 mg/dL, 당화혈색소 5.5%였고 자가면역 항체를 비롯한 다른 혈액 검사는 정상이었다. 뇌확산강조영상(diffusion weighted imaging)에서 꼬리 중뇌의 정중앙에 고신호강도 병변이 있었고(Fig. 2-A, B) 이 병변은 겔보기화 산계수 지도(apparent diffusion coefficient map)에서는 저신호강도로 나타났다(Fig. 2-C, D). 액체감쇠역전회복영상(fluid attenuated inversion recovery images)에서도 고신호강도의 병변이 관찰되었으며(Fig. 2-E), 자기공명혈관조영(magnetic resonance angiography)에서 뇌기저동맥 및 후대뇌동맥의 협착은 없었다(Fig. 2-F). 초기 치료로 환자가 복용하던 아스피린 100 mg/day를 유지하고 추가적으로 클로피도그렐 300 mg을 투여하였다. 심전도 및 흉벽경유심초음파 검사, 24시간 심전도 검사에서 유의미한 부정맥은 발견되지 않았다. 이를 통해 관동분지혈관 폐색으로 인한 경색으로 판단하여 아스피린 100 mg/day, 클로피도그렐 75 mg/day 및

아토바스타틴 40 mg/day를 유지하였다. 환자의 증상은 서서히 회복되어 증상 발생 1달 후 모든 증상이 호전되었으며 이후 추적 관찰 동안에 지연입천장떨림은 나타나지 않았다. 1년 후 추적 뇌자기공명영상에서도 하올리브 변성(inferior olivary degeneration)은 관찰되지 않았다.

고 찰

순수한 중뇌경색에 대한 보고는 매우 드물다. 이는 중뇌로 혈액을 공급하는 혈관들의 복잡한 분포로 인하여 순수한 중뇌경색의 발병률이 매우 낮기 때문으로 전체 허혈뇌졸중 환자의 0.6%를 차지하고 있다.¹ 베르네킹교련증후군은 Weber 증후군, Claude증후군, Benedikt증후군과는 다르게 1958년 Lhermitte에 의해 처음 보고되었으나 이에 대해서는 잘 알려져 있지 않다.²

일반적으로 베르네킹교련증후군은 양측 소뇌실조, 안구운동장애, 지연입천장떨림을 특징으로 하며 다양한 형태의 안구운동장애가 나타날 수 있다.^{3,4} 가장 흔하게 나타나는 안구운동장애의 형태는 핵간안근마비(internuclear ophthalmoplegia)로 안구운동장애 중 대략 67%에서 나타났다고 알려져 있다. 그러나 본 증례와 같은 수직 안구운동장애는 보고된 바가 드물다.⁴

중뇌에서 다양한 안구운동장애가 나타나는 이유는 수직 및 회선 안구운동을 담당하는 눈돌림신경핵 및 도르래신경핵이 위치하고 수직 및 회선 안구운동의 핵상 조절에 관여하는



Figure 1. Photographs in the nine cardinal positions of gaze show monocular upward gaze palsy on the right eye.

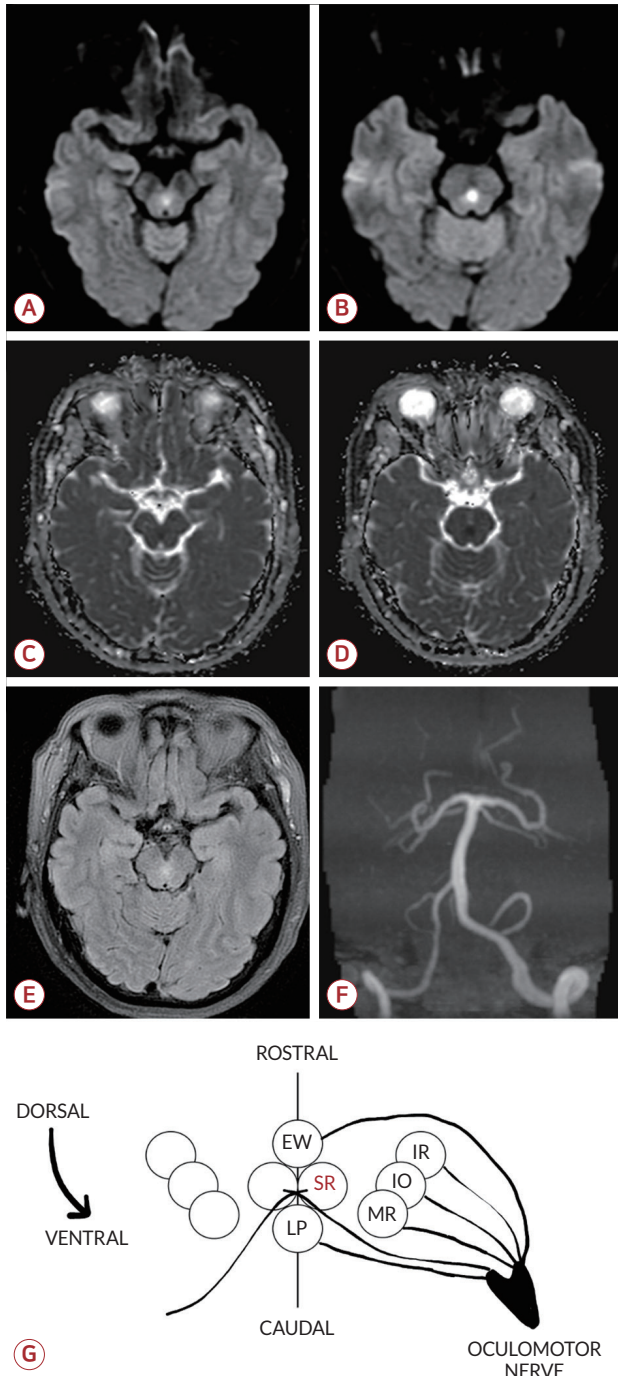


Figure 2. (A-D) Brain diffusion and ADC map showed diffusion restricted lesions in the caudal midbrain. (E) T2-FLAIR image showed high signal intensity in the corresponding area. (F) MRA showed no definitive basilar artery stenosis. (G) Schematic diagram of oculomotor nuclear complex. EW; Edinger-Westphal, IR; inferior rectus, IO; inferior oblique, SR; superior rectus, MR; medial rectus, LP; levator palpebrae, ADC; apparent diffusion coefficient, FLAIR; fluid attenuated inversion recovery, MRA; magnetic resonance angiography.

안쪽세로다발입쪽사이질핵(rostral interstitial nucleus of medial longitudinal fasciculus), Cajal사이질핵 및 동공 반사 등에 관여하는 신경섬유들을 포함하고 있기 때문이다.⁵ 그리고 기저동맥의 끝에서 기원하는 관통동맥, 상소뇌동맥, 후대뇌동맥의 P1분절에서 기원하는 대뇌다리사이공간관통동맥(interpeduncular fossa perforators) 등의 다양한 혈관들이 복잡하게 얽혀 혈액을 공급받기 때문에 경색 위치에 따라 다양한 증상이 나타나게 된다.⁶

이전 보고에 따르면 베르네킨크교련증후군에서 눈돌림신경핵을 침범하여 양측 안검하수, 동공부등, 내직근마비 등을 동반한 상직근마비를 보인 경우는 있으나^{3,7} 이번 증례와 같은 단독 상직근마비(isolated superior rectus palsy)를 보인 경우는 보고된 바 드물다. 중뇌경색 환자에서 수직 복시를 유발할 수 있는 안구기울임반응(ocular tilt reaction)을 구별하여야 하는데 본 증례 환자는 고개 기울임이 없었으며 눈머리반사 중에도 위쪽 돌림이 제한되어 안구기울임반응을 배제하였다. 또한 수직 복시와 오른쪽 눈의 위쪽 돌림이 제한되었으나 안검하수 및 동공부등은 관찰되지 않아 우측 단독 상직근마비가 있는 것으로 판단하였다. 중뇌에서 눈돌림신경핵(oculomotor nucleus)은 윗둔덕(superior colliculus) 단계에서 대뇌수도관(cerebral aqueduct)의 배쪽 방향으로 뻗어 나가는데 반대쪽 상직근을 보조하는 교차신경섬유는 주로 핵의 꼬리쪽 1/3-1/2의 배쪽 영역에서 발생하는 것으로 알려져 있다 (Fig. 2-G).⁸ 따라서 본 증례에서는 눈돌림신경핵의 꼬리쪽 1/3-1/2에 국한된 병변이 반대쪽 상직근을 향한 교차섬유를 선택적으로 침범하여 병변의 반대쪽에 국한된 상직근마비를 일으켰다고 추정하였다.⁸

양측 소뇌실조는 베르네킨크교련증후군에서 가장 흔한 증상으로 이는 베르네킨크교련의 손상으로 인해 발생한다.⁹ 베르네킨크교련이란 상소뇌각(superior cerebellar peduncle)이 피개(tegmentum)의 적색핵(red nucleus)으로 들어가기 전에 교차하는 것을 말하며 양측 섬유는 배쪽 꼬리중뇌(ventral caudal midbrain)의 정중앙 영역에서 교차한다.⁹ 이는 소뇌를 시상 및 적색핵과 연결하는 역할을 한다. 따라서 베르네킨크교련이 선택적으로 손상되면 양측 소뇌실조가 나타나게 된다. 본 증례에서도 자기공명영상에서 꼬리중뇌의 정

중측 병변이 있었고 이러한 결과는 베르네킨크교련증후군과 일치한다.

지연입천장떨림은 베르네킨크교련증후군 환자 중 대략 30%에서 나타났으며 하올리브 변성과 관련이 있다고 알려져 있다.^{4,9} 하올리브 변성은 치아핵-적색핵-올리브핵삼각로(dentato-rubro-olivary pathway)가 손상된 결과로 나타난다. 치아핵-적색핵-올리브핵삼각로는 중뇌와 뇌간에 위치하는 적색핵, 치아핵, 하올리브체를 잇는 삼각형 모양의 경로를 말한다. 본 증례의 경우에는 지연입천장떨림이 나타나지 않았고 하올리브 변성 역시 관찰되지 않았다. 이는 기존에 알려진 것처럼 하올리브 변성과 지연입천장떨림이 연관되어 발생한다는 가설을 지지하는 것으로 생각된다.⁹

베르네킨크교련증후군을 포함한 순수 중뇌 뇌졸중은 일반적으로 컴퓨터단층촬영이나 뇌자기공명영상과 같은 영상 검사를 통해 진단이 이루어지며 초기 진단과 적절한 치료가 중요하다. 본 증례의 경우 병력 및 동반된 위험인자, 뇌자기공명영상 등을 종합하여 관통분지혈관 폐색에 의한 중뇌경색을 원인으로 결론 짓고 항혈소판제를 사용하였고 증상이 호전되었다. 그러나 중뇌경색 이외에도 중뇌출혈, 하시모토뇌병증, 시신경 척수염 등도 베르네킨크교련증후군과 연관되어 있다고 알려져 있어¹⁰ 필요시 감별 진단을 위하여 뇌척수 검사 등을 추가로 시행하는 것도 고려해야 할 것이다.

중뇌는 여러 안구운동과 연관된 핵 및 다발을 포함하고 있어 다양한 안구운동장애를 유발할 수 있으며 관련된 임상 증상과 근본적인 해부학 구조의 연관성을 이해하면 환자를 보다 정확하게 진단하고 더 나은 치료를 하는 데 도움이 될 것이다. 베르네킨크교련증후군은 잘 알려져 있지 않기 때문에 순수 중

뇌경색 환자에서 이에 대한 인지가 어려울 수 있어 안구운동장애를 동반한 양측 소뇌실조가 있는 경우 베르네킨크교련증후군을 인식하는 것이 중요할 것이다. 저자들은 순수 중뇌경색에 의해 양측 소뇌실조 및 단독 상직근마비로 나타난 베르네킨크교련증후군의 드문 사례를 관찰하여 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Kim JS, Kim J. Pure midbrain infarction: clinical, radiologic, and pathophysiologic findings. *Neurology* 2005;64:1227-1232.
2. Lhermitte F. The cerebellar syndrome: anatomo-clinical study in the adult. *Rev Neurol* 1958;98:435-477.
3. Yang YZ, Hu WX, Zhai HJ. Special type of Wernekink syndrome in midbrain infarction: four case reports. *World J Clin Cases* 2022;10:4935-4941.
4. Dong M, Wang L, Teng W, Tian L. Wernekink commissure syndrome secondary to a rare 'V'-shaped pure midbrain infarction: a case report and review of the literature. *Int J Neurosci* 2020;130:826-833.
5. Kim JS. Neuro-ophthalmologic findings in acute stroke. *J Neurocrit Care* 2010;3:S96-S107.
6. Pedroza A, Dujovny M, Ausman JI, Diaz FG, Artero JC, Berman SK, et al. Microvascular anatomy of the interpeduncular fossa. *J Neurosurg* 1986;64:484-493.
7. Mossuto-Agatiello L. Caudal paramedian midbrain syndrome. *Neurology* 2006;66:1668-1671.
8. Kwon JH, Kwon SU, Ahn HS, Sung KB, Kim JS. Isolated superior rectus palsy due to contralateral midbrain infarction. *Arch Neurol* 2003;60:1633-1635.
9. Mullaguri N, Battineni A, Chuquilin M. Wernekink commissure syndrome with palatal myoclonus at onset: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep* 2018;12:113.
10. Zou Z, Chen W. Can Wernekink commissure syndrome and wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia be ascribed to neuromyelitis optica spectrum disorder? *Neurol Sci* 2017;38:2053-2055.