



척추동맥 박리에 동반한 중추성 호너증후군

Central Horner Syndrome with Vertebral Artery Dissection

박영민^{1,2} · 김혜영²

Young Min Park, MD^{1,2}, Hye Young Kim, MD²

연세대학교 의과대학 안과학교실¹, 국민건강보험 일산병원 안과²

Department of Ophthalmology, Yonsei University College of Medicine¹, Seoul, Korea

Department of Ophthalmology, National Health Insurance Service Ilsan Hospital², Goyang, Korea

Purpose: To report the first case of a 53-year-old male patient diagnosed with central Horner syndrome, associated with vertebral artery dissection, which has never been reported in Korea to date.

Case summary: A 53-year-old male patient presented with conjunctival hyperemia in the left eye for over 4 months, with a past history of acute subarachnoid hemorrhage and ruptured dissecting aneurysm in the left vertebral artery. On slit-lamp examination, mild ptosis of the upper eyelid and conjunctival hyperemia were noted in his left eye. The left pupil was smaller than the right without afferent pupillary defects in either eye. Anisocoria was greater in the dark, and dilation lag was noted in the left pupil. On systemic examination, he complained of numbness in the right upper and lower extremities and symptoms of leaning to the left when walking. After instillation of 0.5% apraclonidine, the anisocoria was reversed, and ptosis and conjunctival hyperemia disappeared. Magnetic resonance images revealed chronic infarction in the left lateral medulla, and he was diagnosed with central Horner syndrome associated with Wallenberg syndrome.

Conclusions: We present the first case in Korea of central Horner syndrome associated with lateral medullary infarction caused by vertebral artery dissection.

J Korean Ophthalmol Soc 2022;63(5):490-494

Keywords: Central Horner syndrome, Lateral medullary infarction, Vertebral artery dissection, Wallenberg syndrome

호너증후군은 동측 안검하수, 축동, 무한증의 증상을 보이는 질환이다. 안교감신경 경로가 손상되어 어두운 환경에서 동공부등이 심화되는 것이 특징이며, 생리적 동공부등과 감별을 요한다. 안교감신경 경로 중에 병변이 생기는 다양한 질환들이 호너증후군의 원인이 될 수 있고, 그중 특

히 내경동맥 박리에서 신경절이후 교감신경 손상으로 인해 발생한다고 잘 알려져 있다. 그러나 척추동맥 박리에 동반되는 호너증후군은 매우 드물다. 저자들은 척추동맥 박리에 동반된 중추성 호너증후군을 경험하고 이를 보고하고자 한다.

■ Received: 2021. 9. 1. ■ Revised: 2021. 10. 7.

■ Accepted: 2022. 4. 26.

■ Address reprint requests to **Hye Young Kim, MD**
 Department of Ophthalmology, National Health Insurance
 Service Ilsan Hospital, #100 Ilsan-ro, Ilsandong-gu, Goyang
 10444, Korea
 Tel: 82-31-900-0221, Fax: 82-31-900-0343
 E-mail: khyeye@nhimc.or.kr

* Conflicts of Interest: The authors have no conflicts to disclose.

증례보고

53세 남자 환자가 4개월 전부터 지속되는 좌안 충혈을 주소로 내원하였다. 환자는 4개월 전 왼쪽 척추동맥 박리와 지주막하 출혈이 발생하여 응급 코일색전술을 시행하였던 병력이 있었다. 초진 당시 시행한 검사상 교정시력은 양안 1.0, 안압은 정상이었다. 일과성 흑암시나 복시와 같은 시

각 증상은 없었으며, 안저 검사에서 특이 소견은 관찰되지 않았고 안구운동도 정상이었고 안진도 관찰되지 않았다.

세극등검사 결과 좌안 결막에 충혈과 경미한 눈꺼풀처짐이 있었고, 동공검사 결과 좌안 동공이 우안에 비해 작은 동공 부등이 있었고 좌안 동공의 산동 지연이 관찰되었다(Fig. 1). 0.5% apraclonidine hydrochloride (Iopidine[®], Novartis Korea, Inc., Seoul, Korea) 점안 45분 후, 좌안의 눈꺼풀처짐과 충혈이 호전되었고, 좌안 동공이 우안에 비해 커져 동공부등이 역전되는 것을 확인할 수 있었다(Fig. 1). 전신 이학적 검사 결과 오른쪽 상하지 감각 저하와 동통이 있으며 보행 시 왼쪽으로 기울어지는 증상이 관찰되었다. 안면홍조나 창백 증상은 없었고 안구와 안면의 통증이나 감각 이상, 마비 증상은 호소하지 않았으며 얼굴이나 몸의 발한 이상도 동반되지 않았다.

4개월 전 시행한 뇌 컴퓨터단층촬영에 지주막하 출혈이

관찰되었고, 컴퓨터단층 뇌혈관조영술에서 왼쪽 척추동맥 폐쇄가 관찰되었으며(Fig. 2), 척추동맥색전술 직후 시행한 컴퓨터단층 혈관조영술에서 척추동맥의 혈관내강이 불규칙하여 동맥류 박리의 파열로 추정되는 소견이었다. 뇌 자기공명영상을 촬영한 결과, 왼쪽 외측 연수에 미세한 만성 뇌경색이 관찰되었다(Fig. 3). 환자의 임상증상 및 영상검사 결과를 바탕으로, 척추동맥 박리에 의한 외측 연수경색과 그에 동반된 중추성 호너증후군으로 진단할 수 있었다.

고 찰

호너증후군은 안교감신경의 손상을 받은 질환으로 1869년 Johann Friedrich Horner에 의해 일종의 증후군으로 정의되었다.¹ 안교감신경 경로는 시상하부 뒤외측 부위에서 시작하여 척수를 따라 하행하고, 섬모체척수 중추에서 교감신

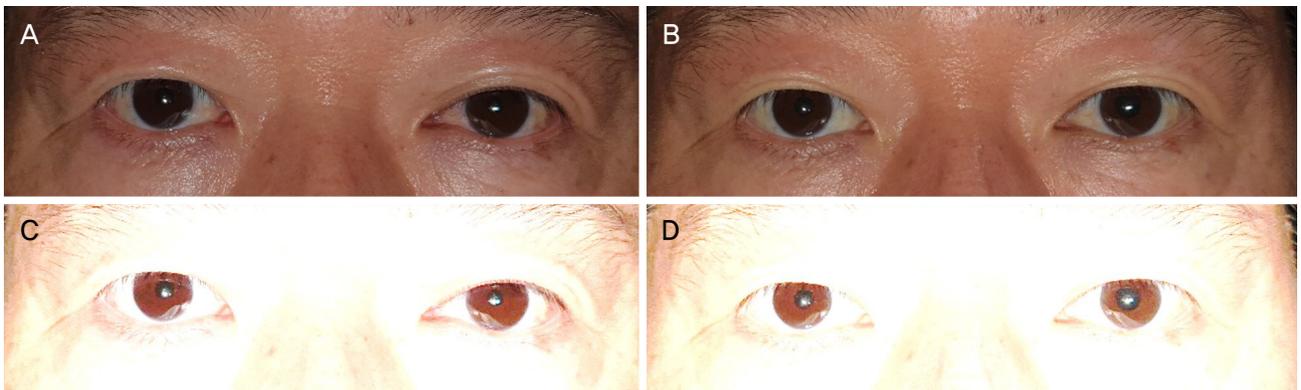


Figure 1. External photograph showing mild ptosis and conjunctival hyperemia in the left eye (A). Left pupil is smaller than right (C). After instillation of 0.5% apraclonidine (B, D), ptosis and conjunctival hyperemia of left eye are resolved (B) and anisocoria was reversed (D). Brightness adjustment was made in order to highlight the pupil (C, D).

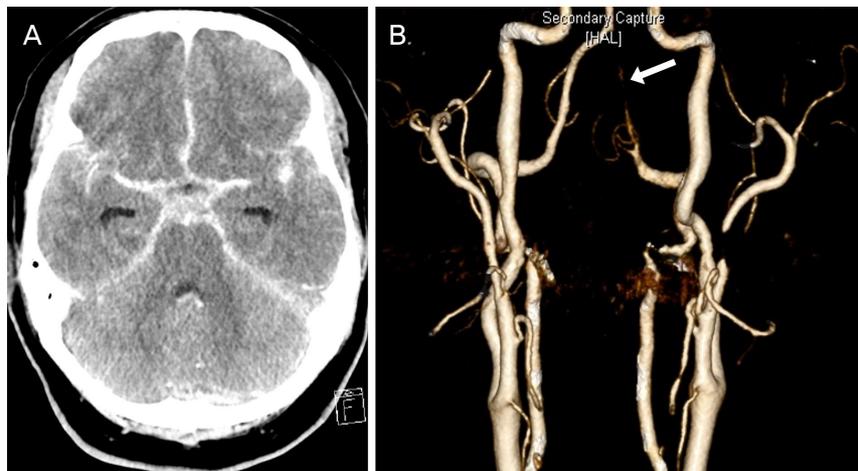


Figure 2. Brain computed tomography (CT) with contrast (A) showing acute subarachnoid hemorrhage and brain CT angiography (B) showing occlusion in left vertebral artery (arrow).

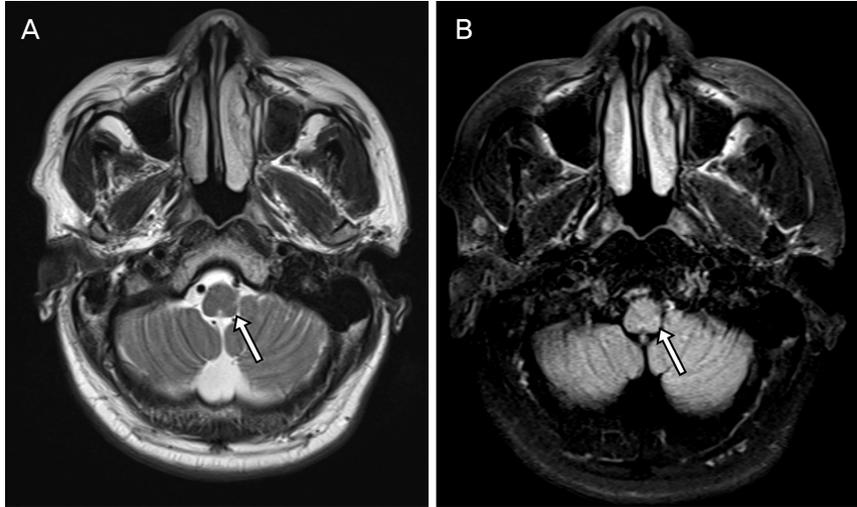


Figure 3. Axial T2 weighted magnetic resonance image (A) and fluid attenuated inversion recovery sequence (B) showed chronic infarction in left medulla (arrows).

경 신경절이전섬유와 연결하여 상행, 위목신경절에 도달한 후 신경절이후섬유가 내경동맥 주행을 따라 위눈꺼풀새로 들어간다.² 교감신경 경로 손상을 유발하는 병변의 위치에 따라 중추성, 위목신경절을 중심으로 신경절이전, 신경절이후 호너증후군으로 분류할 수 있다.

호너증후군의 주된 증상은 병변 같은 쪽의 위눈꺼풀 처짐, 축동 및 무한증이다. 교감신경의 지배를 받는 뿔리근과 아래눈꺼풀판근이 마비되어 위눈꺼풀은 처지고 아래눈꺼풀이 위로 올라가기 때문에 눈꺼풀 틈새가 좁아진다. 동공과 관련된 교감신경은 동공 이완근을 수축시키므로 호너증후군의 환자는 동공 이완근이 마비되어 같은 쪽 동공이 작아진다.² 이 외에도 안과적으로 본 증례에서와 같이 결막출혈이 동반될 수 있는데 이는 결막혈관의 교감신경 손상으로 인한 증상이다. 교감신경이 손상된 직후에는 얼굴의 혈관이 확장되어 안면홍조가 생기고 피부 온도가 올라간다. 그러나 시간이 경과하면서 탈신경초민감성(denervation supersensitivity)이 나타나 혈관이 수축하여 오히려 피부가 창백해진다.³ 땀분비 신경섬유가 손상되어 무한증이 나타나는데 병변의 위치에 따라 무한증이 나타나는 범위에 차이가 있다. 신경절이전섬유가 손상되면 같은 쪽 얼굴 전체에, 신경절이후섬유가 손상되면 같은 쪽 이마에 국한되어 발생하는데, 이는 얼굴로 가는 땀분비 신경은 외경동맥을 따라 주행하고 이마로 가는 신경섬유만 내경동맥을 따라 주행하기 때문이다.²

중추성 호너증후군은 시상하부에서부터 섬모체척수 중추까지 경로 내 병변에 의해 발생하는데, 뇌간을 포함하는 뇌경색, 뇌출혈, 감염 등이 주요 원인이며 병변의 위치에 따라 다양한 중추신경계 이상 증상이 동반된다.^{3,4} 시상하부의

병변은 반대쪽 편측마비와 편측감각이상을 일으키고 시상의 병변은 안구의 수직방향 주시마비를 일으킬 수 있다. 호너증후군이 반대쪽 활차신경마비와 동반되면 등쪽 중뇌 병변을 시사하고, 뇌교(pons) 병변에서는 같은 쪽 제육뇌신경마비를 일으키기도 한다. 외측 연수의 병변에서는 본 증례와 같이 같은 쪽 운동실조와 반대쪽 감각저하가 약 85%에서 동반된다. 드물게 안면마비나 현기증, 눈떨림 등이 동반되기도 하는데 본 증례에서 안면마비나 눈떨림은 동반되지 않았다.

신경절이전섬유 손상에 의한 호너증후군은 섬모체척수 중추에서 위목신경절 사이의 병변으로 폐첨부종양, 종격동종양, 경부 근치술에 의한 의인성 손상 등이 잘 알려진 원인이다.⁵ 신경절이후섬유 손상에 의한 호너증후군은 위목신경절부터 말초신경 사이의 병변이 원인이며, 내경동맥박리, 경동맥스텐트삽입술, 외상, 결합조직 질환 등이 흔한 원인이다. 동반되는 증상으로 삼차신경마비에 의한 감각저하와 외전신경마비에 의한 복시가 생길 수 있다.⁵ 내경동맥박리에 의한 경우에는 안구 주변부터 경부까지 뻗치는 양상의 극심한 통증과 일과성 흑암시가 동반될 수 있다.

안교감신경의 경로가 길고 복잡하므로 호너증후군을 진단하고 병변의 위치를 추정하기 위해서는 자세한 병력 청취가 필수적이다. 경부 외상, 중심 정맥 도관 삽입과 같은 경흉부 술기의 과거력이 있는지, 뇌경색과 경동맥 질환 유무 등을 확인해야 한다.

호너증후군은 약물을 이용한 동공검사로 확진하는데, 고전적으로는 코카인(cocaine)을 이용하지만 약물을 구하거나 취급하는 데에 어려움이 있어 요즘은 아프라클로니딘(apraclonidine)이 유용하게 이용되고 있다. 0.5% apracloni-

dine은 알파-2 아드레날린 작용제이면서 약한 알파-1 아드레날린 작용제의 기능을 동시에 갖고 있다. 정상 홍채에서는 약한 알파-1 아드레날린 작용제가 산동을 일으키지 못하지만, 호너증후군에 이환된 눈에서는 홍채 이완근의 알파-1 아드레날린 수용체 수가 증가해 있기 때문에 알파-1 아드레날린 작용제를 점안하면 강한 산동 반응을 보여 동공부등이 역전된다.

호너증후군은 앞서 기술한 바와 같이 그 원인이 경한 질환부터 생명을 위협하는 질환까지 다양하기 때문에 원인질환에 대한 감별진단이 매우 중요하다. 일반적으로 두경부 컴퓨터단층촬영이나 자기공명영상 등의 영상학적 검사가 필요하며 추가적으로 경동맥에 대한 검사도 필요하다. 경동맥에 대한 검사는 경동맥초음파, 자기공명혈관조영술, 컴퓨터단층혈관조영술 등이 해당된다. Sabbagh et al⁶에 의하면, 아프리카클로니딘으로 확진된 호너증후군 159예 중 97명(61%)에서 원인 질환을 확인할 수 있었다. 목, 가슴, 두개저 등의 시술을 한 경우가 가장 흔한 원인이었으며, 경동맥 박리, 외상 등이 그 뒤를 이었다.

척추동맥 박리와 연관된 중추성 호너증후군은 매우 드물다. 왈렌버그증후군으로 알려진 외측 연수경색은 드물게 호너증후군을 유발한다고 알려져 있는데 이는 척추동맥 또는 후하소뇌동맥 허혈로 인해 외측 연수경색을 일으켜 발생한다.⁷ 이 경우 척수시상로가 손상되면 반대쪽에 통각과 감각 소실이 발생하고, 아래소뇌다리 손상으로 같은 쪽 호너증후군, 같은 쪽 운동 실조가 발생하는데 이는 본 증례의 증상과 일치한다. 본 증례에서 응급실 내원 당시 시행한 컴퓨터단층 뇌혈관조영술에서 척추동맥의 완전 폐쇄로 인해 척추동맥 박리가 확인되지는 않았으나, 지주막하출혈이 동반된 점과 척추동맥색전술을 시행한 후 시행한 혈관조영술에서 혈관내강이 불규칙한 점 등으로 미루어

척추동맥의 동맥류 박리가 파열된 것으로 추정할 수 있었다. 국내 증례로 Kim⁸은 안와 골절과 늑골 골절을 동반한 31세 남자 환자에서 위눈꺼풀처짐과 축동을 관찰하고 시행한 자기공명혈관조영술에서 척추동맥의 협착을 발견하였다고 보고한 바 있다. 그러나 이 증례의 경우 호너증후군의 확진을 위한 약물검사는 시행되지 않았다.

본 증례는 왼쪽 척추동맥 박리 과거력이 있는 환자로 좌안 결막출혈, 동공부등 및 좌안 위눈꺼풀처짐이 관찰되었고 아프리카클로니딘검사를 통해 호너증후군을 확진하였다. 이후 시행한 자기공명영상에서 만성 외측 연수경색이 확인되어, 왼쪽 외측 연수증후군에 의한 중추성 호너증후군으로 진단할 수 있었다. 저자들은 동공 약물검사와 자기공명영상을 이용하여 확진한 중추성 호너증후군을 경험하고 국내에서 최초로 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Fulton JF. Edward Selleck Hare (1812-1838) and the syndrome of paralysis of the cervical sympathetic. Proc R Soc Med 1929;23:152-7.
- 2) Sadaka A, Schockman SL, Golnik KC. Evaluation of Horner syndrome in the MRI era. J Neuroophthalmol 2017;37:268-72.
- 3) Kanagalingam S, Miller NR. Horner syndrome: clinical perspectives. Eye Brain 2015;7:35-46.
- 4) Lee JH, Lee HK, Lee DH, et al. Neuroimaging strategies for three types of Horner syndrome with emphasis on anatomic location. AJR Am J Roentgenol 2007;188:W74-81.
- 5) Walton KA, Buono LM. Horner syndrome. Curr Opin Ophthalmol 2003;14:357-63.
- 6) Sabbagh MA, De Lott LB, Trobe JD. Causes of Horner syndrome: a study of 318 patients. J Neuroophthalmol 2020;40:362-9.
- 7) Sacco RL, Freddo L, Bello JA, et al. Wallenberg's lateral medullary syndrome. Clinical-magnetic resonance imaging correlations. Arch Neurol 1993;50:609-14.
- 8) Kim CH. Horner syndrome due to vertebral artery stenosis. J Craniofac Surg 2013;24:2047-9.

= 국문초록 =

척추동맥 박리에 동반한 중추성 호너증후군

목적: 척추동맥 박리에 동반된 중추성 호너증후군을 경험하고 이를 보고하고자 한다.

중례요약: 53세 남성이 4개월 동안 지속되는 좌안 충혈을 주된 소견으로 내원하였다. 환자는 내원 4개월 전 왼쪽 척추동맥 박리 및 지주막하 출혈이 발생하여 응급 코일색전술을 시행하였다. 세극등검사상 좌안의 결막충혈과 경미한 눈꺼풀처짐이 있었다. 좌안 동공이 우안에 비해 작은 동공부등이 있었고 좌안 산동지연이 관찰되었다. 전신 이학적 검사상 오른쪽 상하지 감각 저하와 동통 및 보행 시 왼쪽으로 기울어지는 증상이 있었다. Apraclonidine 점안 후 동공부등은 역전되었고 좌안의 눈꺼풀처짐과 충혈이 소실되었다. 자기공명영상에서 왼쪽 외측연수에 만성 뇌경색이 관찰되어 월렌버그증후군에 동반된 중추성 호너증후군으로 진단하였다.

결론: 왼쪽 척추동맥 박리에 의한 외측 연수경색과 그에 동반된 중추성 호너증후군을 경험하고 이를 국내에서 최초로 보고하는 바이다.
(대한안과학회지 2022;63(5):490-494)

박영민 / Young Min Park

연세대학교 의과대학 안과학교실
Department of Ophthalmology,
Yonsei University College of Medicine

