

양측으로 발현한 마르쿠스 건 턱-윙크 현상 1예

서울대학교병원 신경과, 중앙대학교병원 신경과*

강봉수 · 민주홍* · 허재혁 · 김민정 · 이광우

A Case of Bilateral Marcus Gunn Jaw Winking Phenomenon

Bong-Su Kang, M.D., Ju-Hong Min, M.D.*, Jae-Hyeok Heo, M.D.,
Min-Jeong Kim, M.D., Kwang-Woo Lee, M.D.

Department of Neurology, Seoul National University Hospital
*Department of Neurology, Chung-Ang University Hospital**

Marcus Gunn jaw winking phenomenon has been thought to result from a congenitally abnormal innervation of the levator palpaebrae muscle by a branch of the trigeminal nerve. A 22-year old man presented with bilateral eyelid elevation on the chewing or eating since infancy. Neurological examination showed bilateral Marcus Gunn Jaw winking phenomenon in this patient. We referred this patient to the department of ophthalmology and plastic surgery for levator resection or orbicularis oculi muscle flap. We report bilateral Marcus Gunn jaw winking phenomenon, although unilateral disorder is the most common form of trigemino-oculomotor synkinesis. Neurologists should be aware of this phenomenon for decision of proper management and take detailed neurologic examination for elucidating the association of other cranial nerves.

Key Words: Marcus gunn jaw winking syndrome, Ocular miswiring

마르쿠스 건 턱 윙크 현상(Marcus Gunn jaw winking phenomenon)은 비정상적인 삼차신경-동안신경 협동운동(trigeminal-oculomotor synkinesis)에 따른 상안검거근(levator palpaebrae)과 외측날개근(external pterygoid)의 동시 수축을 보이는 증상이다.¹ 1883년 Gunn에 의해 처음 보고된 이후, 눈과 관련된 여러 가지 역설적 협동 운동이 보고되었고, 현재 듀안안구후퇴증후군(Duane's retraction syndrome)과 함께 가장 흔한 눈과 관련된 이상신경지배(miswiring)로 알려져 있다.^{2,3}

마르쿠스 건 턱 윙크 현상은 대부분 일측성으로 발생하며, 한 환자에서 양측으로 발병한 예는 세계적으로 매우 드물게 보고되고 있으며, 국내에서는 아직 보고가 없기에 대해 보고하는 바이다.⁴

증 례

22세 남자 환자가 음식을 씹을 때 양측 눈꺼풀이 불수의적으로 상승한다고 내원하였다. 이런 증상은 어려서부터 있었고, 정도와 횟수의 변화는 없었으며, 질긴 음식을 씹거나 입을 크게 벌릴수록 뚜렷하게 나타났다. 사시, 두부 외상의 병력은 없었으며, 복시나 구음 장애, 사지 위약 등의 다른 신경학적 이상 증상은 동반되지 않았다. 환자는 만삭에 자연 분만으로 태어났으며, 주산기나 발육, 성장기간에 이상은 없었고, 가족력에도 특이 사항은 없었다.

신경학적 검진에서 나안 시력은 양안에서 모두 정상이었고, 동공의 크기, 대광 반사에도 이상은 없었다. 전방주시시 양측에 비교적 대칭적인 약간의 안검하수(ptosis)가 관찰되었고, 입을 벌렸을 때, 양측 상안검거근의 불수의적 수축이 관찰되었다. 턱을 편측으로 각각 밀었을 때, 턱의 움직임과 반대편 상안검거근의 불수의적 수축에 의해서 안검후퇴(eyelid retraction)가 발생했다(Fig. 1). 이러한 상안검거근의 수축은 항상 불수의적으로 턱의 움직임과 동시에 관찰되었으며, 피로 증상은 동반되지 않았

Address for correspondence

Kwang-Woo Lee, M.D.

Department of Neurology, Seoul National University Hospital,

28 Yeongeong-Dong, Jongno-Gu, Seoul, 110-744, Korea

Tel: +82-2-760-3215 FAX: +82-2-3672-7553

E-mail : kwoo@plaza.snu.ac.kr

고, 그 외, 혀, 어깨의 움직임 등과 관련해서는 증상이 나타나지 않았다. 눈을 힘껏 감는 힘은 정상이었으며, 외안근의 움직임도 모든 방향으로 제한 없이 가능했다. 그 외 다른 신경학적 검진이나 안과적 검진에서 이상 소견은 동반되지 않았다.

이와 같은 증상은 출생 초기부터 있었고, 다른 신경학적 이상이 동반되지는 않았으나, 환자가 자라면서 사회 생활 시에 불편감을 느껴 교정수술을 위해 안과에 의뢰되었다.

고 찰

마르쿠스 건 턱-윙크 현상은 입을 여닫는 운동, 씹거나 빠는 운동, 또는 턱을 양 쪽으로 움직이는 운동 등과 관련되어 흔하게 안검의 후퇴가 관찰되며, 드물게는 미소를 짓거나, 흉쇄유돌근(sternocleidomastoid)의 수축, 혀를 내미는 동작, 기침, 발사바 기법(Valsalva maneuver),

구역 반사등과 관련되어 보고된 바 있다.¹⁻³ 이런 증상은 선천적으로 나타나기 때문에, 영아기에 젖을 빨거나, 젖병을 빨 때 안검의 후퇴가 부모에 의해 처음 발견되는 경우가 흔하다.⁵

마르쿠스 건 턱-윙크 현상은 발생기에 날개근(ptyergoid)과 동측의 상안검거근 사이에 비정상적인 동시 지배가 생겨서 나타나는 것으로 알려져 있으며, 그 간의 연구에 따르면 삼차신경과 동안신경사이의 비정상적인 연결은 핵상(supranuclear), 핵간(internuclear), 말초신경(peripheral nerve)에서 모두 생길 수 있다.⁶

마르쿠스 건 턱-윙크 현상과 함께, 다양한 정도의 안검하수가 동반되는데, 일부 보고에서는 선천적 안검하수(congenital ptosis) 환자의 약 5% 정도에서 마르쿠스 건 턱-윙크 현상의 병발이 보고된 바 있다.⁷ 그 외 두부의 상과의 연관성에 대해서도 알려진 바 있으며, 드물게는 듀안증후군(Duane syndrome)이나, Waardenburg

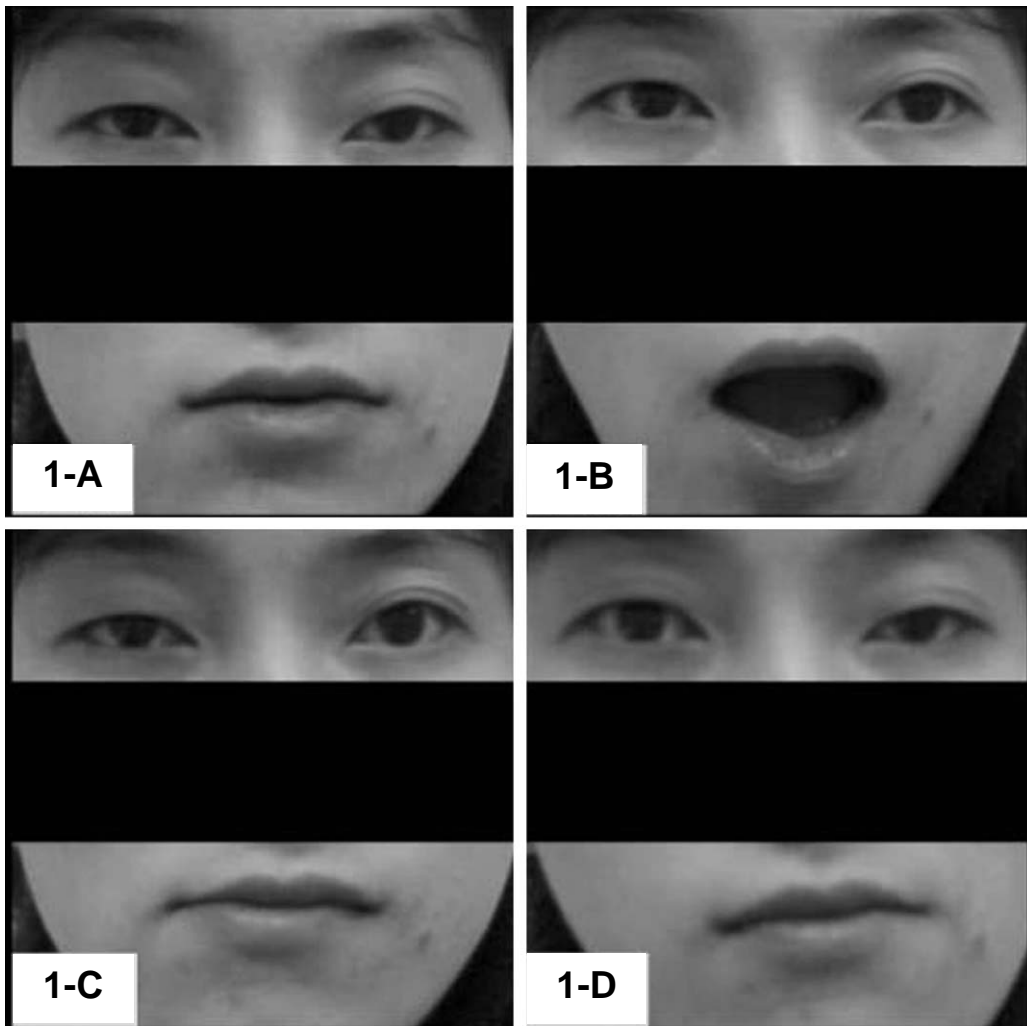


Figure 1. Both eyelids are slightly ptotic features in normal position (1-A), but there is apparent bilateral eyelid elevation with mouth opening (1-B). When he pushed his jaw toward the right side, the elevation of left eyelid is observed (1-C). The opposite position of the jaw induced right eyelid elevation (1-D).

syndrome with Hirschsprung megacolon 등의 다른 선천적 이상이 동반되는 경우도 보고되고 있다.^{3,6}

마르쿠스 건 턱-윙크 현상의 진단에 있어서 임상증상과 신경학적 검진을 통한 확인이 중요하다. 하지만, 자기공명영상(MRI)으로 다른 동반된 해부학적 이상을 확인할 수 있고, 근전도(electromyography)를 통해 날개근과 동측의 상안검거근의 동시수축(co-contraction)을 객관적으로 증명하는데 도움을 받을 수도 있다. 본 증례의 경우에 임상적으로 진단이 명확했으며, 환자가 더 이상의 검사는 원하지 않아 추가적인 검사는 시행하지 못했다.

마르쿠스 건 턱-윙크 현상이 중등도 내지 심한 경우에는 안검저절개술(levator excision)과 전두근걸기(frontalis suspension)¹ 등을 시행할 수 있으며, 특히 동반된 안검하수 등에 의해 안과적인 문제가 발생할 때는 반드시 수술적 치료가 요구된다.⁶ 실제로 이전 연구에 따르면 마르쿠스 건 턱-윙크 반사 환자에서 사시나 약시의 발생률이 일반인에 비해 높으며,^{7,8} 여기에 안검하수가 동반된 경우에는 안과적인 문제의 발생률이 더욱 높다.⁹

이 환자의 경우 수술적 치료 등을 고려하여 안과로 의뢰를 하였으나, 마르쿠스 건 턱-윙크 현상 이외에 다른 이상이 동반되지 않았고, 비교적 잘 적응하고 있는 상태로 수술적 치료는 하지 않았다.

마르쿠스 건 턱-윙크 현상은 비정상적인 삼차신경-동안신경 협동운동의 가장 흔한 형태로 알려져 있으며, 대개 일측성으로 나타나고 양측성인 경우는 드물며, 실제 아직까지 국내에 양측성이 보고된 적은 없다. 이처럼, 신경과에서 흔히 접하는 질환은 아니지만, 이러한 환자가 내원시, 질환에 대한 의심이 필요하며 동반 증상에 대한 평가와 함께 적절한 치료를 위해 안과와 성형외과적 교정

수술에 대한 조사를 고려해야 한다.

REFERENCES

1. Hwang JM, Park SH. A Case of Marcus Gunn Jaw Winking and Pseudo Inferior Oblique Overaction. *J Korean Neurol Assoc* 2000;18(5):661-664.
2. Gunn RM. Congenital ptosis with peculiar associated movement of the affected lid. *Trans Ophthamo Soc UK* 1883;3:283-287.
3. Sano K. Trigemino-oculomotor sinkineses. *Neurologia* 1959;1:29-51.
4. Lai T, Chen C, Selva D. Bilateral Congenital Trigemino-abducens Synkinesis. *Arch Ophthalmol* 2003;121:1796-1797.
5. Wong JF, Theriault JF, Bouzouaya C, Codere F. Marcus Gunn Jaw-Winking Phenomenon: A New Supplemental Test in the Preoperative Evaluation. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2001;17(6):412-418.
6. Bowyer JD, Sullivan TJ. Management of Marcus Gunn Jaw Winking Synkinesis. *Ophthal Plasti Reconstr Surg* 2004;20(2):92-98.
7. Pratt SG, Beyer CK, Corded Johnson C. The Marcus Gunn phenomenon; a review of 71 cases. *Ophthalmology* 1984; 91:27-30.
8. Doucet TW, Crawford JS. The quantification, natural course, and surgical results in 57 eyes with Marcus Gunn (jaw winking) syndrome. *Am J Ophthalmol* 1981;92:702-7.
9. Anderson RL, Baumgartner SA. Amblyopia in ptosis. *Arch Ophthalmol* 1980;98:1068-9.