한국BOBATH학회지 제8권 제1호
J Korean Acad Bobath Vol. 8. No. 1, 2003

뇌성마비아의 시각문제에 관한 고찰

오명화 · 김찬규 *
동신대학교 한의과대학 물리치료학과 · 한려대학교 물리치료학과 *

A Review on the Visual Problems of Cerebral Palsy with Periventricular Leukomalacia

Myung-Hwa Oh · Chan-Kyu Kim *
Department of Physical Therapy, College of Oriental Medicine, Dong Shin University
*Department of Physical Therapy, Hanlyo University **

Abstract

Vision is considered to be one of our strongest sense. Through vision, we learn about the world around us and interact with environment. The immature visual system in preterm baby is vulnerable to hypoxia and ischemia. Periventricular leukomalacia affecting the optic radiation has now become the principal cause of visual impairment and dysfunction in children born prematurely. Cerebral palsy with periventricular leukomalacia has visual problems such as visual field defects, refractive errors, motility defect, and visual cognition disorder. Visual perceptual difficulties in children with cerebral palsy may interfere with particularly difficulty of high visual function such as visuospatial, visual perception. visual memory, and visual recognition. Moreover the function of activities of daily living, learning, and psychosocial skills may be affected also.

Key words : Cerebral palsy, Periventricular leukomalacia, Visual impairment

I. 서 론

시각은 우리들이 주변 환경을 지각하고 상호작용 하는데 있어서 다른 어떠한 감각보다도 매우 중요한 역할을 담당하게 된다. 눈을 통해 끊임없이 많은 정보들이 들어오고 우리들은 이러한 정보들에 대해 의미를 부여하거나 개개 사물이나 사람, 표적들을 지각하고 그것들의 위치와 거리등을 알게 되며, 이러한 정보들을 이용하여 운동을 수행하거나 환경에 대해 적절히 반응하게 된다.

하지만 시각장애로 인하여 환경으로부터 들어오는 정보를 정확하게 해석하고 지각하지 못하는 아이들의 경우는 이러한 문제점들이 시각적인 문제로만 국한되지 않고 운동기능은 물론 더 나아가 환경과의 상호작용에까지 영향을 미치고 일상생활이나 학습에 있어서도 많은 문제를 가져오게 될 것이다.

몇 년 전만 해도 뇌성마비아들의 시각문제에 대해서는 사시(strabismus)나 안구진탕(nystagmus)과 같은 안구운동 이상(motility

defect)이나 굴절률 장애(refractive errors)를 주로 생각하였다. 하지만 최근에는 조산으로 인한 저체중아들의 수가 증가함에 따라 이들이 뇌성마비, 특히 양마비(diplegia)로 발전하는 경우가 많아졌고, 대부분의 양마비아들은 안구운동이나 굴절률장애 이외도 시인지장애(visual cognition disorder)를 함께 갖게 되었다.

미숙아(premature baby)의 경우는 뇌의 구조들이 완전히 형성되기 이전에 태어나기 때문에 아주 작은 자극이나 충격에 의해서 미약한 구조 등이 쉽게 손상 받게 되는데 이들에게 생기기 쉬운 뇌병변은 뇌실주위 백질연화(periventricular leukomalacia)와 뇌실내 출혈(intraventricular hemorrhage)이 대표적이고 이것은 미숙아의 시각장애의 주요 원인이 된다.

측뇌실의 손상은 양마비, 정신지체, 약시를 동반한 시각장애, 시야의 축소, 안구의 운동장애 등과 관련되어지는데 특히 시각적 문제점으로는 시공간관계(visuospatial relationship)에 대한 어려움, 시지각(visual perception), 시각적 기억(visual memory), 시각적 인식(recognition)등과 같은 고위 시각 기능에서 어려움을 보인다(Jacobson et al, 1996).

또한 미숙아의 망막혈관 이상으로 초래되는 미숙아 망막증(ROP)도 미숙아의 25%에서 발생하는데 외국의 경우는 레이저나 냉동요법 그리고 보다 적극적인 주산기 관리에 의해 감소되어지고 있다(Lena et al, 2000).

이에 본 연구에서는 뇌실주위 백질연화증을 동반한 미숙아들에게서 나타날 수 있는 시각적 문제들에 대해 살펴봄으로서 뇌성마비아이들의 치료에 조금이나마 도움이 되고자 한다.

II. 본 론

1. 정상시각의 발달

시각의 발달은 생후 1년, 특히 처음 수개월 동안에 빨리 발달되어지는데 머리의 조절능력이나 머리의 움직임과 매우 밀접한 관련을 가지고 있는데 머리의 조절은 영아들이 대상물에 시각을 잘 고정할 수 있도록 하고, 시각고정(visual fixation)은 머리와 고개의 안정성에 기여한다.

신생아의 최초 바라보기(looking)활동은 단안시(monocular)에 의해 이루어진다. 무작위적이고 분명치 않은 눈의 움직임으로 주변을 응시하게 되지만 손에 대해서는 시각적 주의가 이루어지지 않는다.

2개월에는 신생아기에 보여졌던 단안시 고정이 오른쪽에서 왼쪽, 오른쪽으로의 머리의 움직임과 함께 양안시(binocular vision)로 바뀌고 호기심 있는 물건 위에 과수렴(over convergence)한 양안시 고정이 시작되어진다. 손에 대한 주시는 긴장성 경반사의 영향에 의해 마치 자신의 손을 보고 있는 것처럼 신전된 팔의 방향을 응시하고 있음을 발견할 수 있다.

3개월에는 머리의 조절 능력이 향상되어 머리가 중립위(midline)에서 유지가 가능하고, 이 자세에서 자신의 손이나 장난감을 주시하는 시간도 길어진다. 하지만 이 시기에는 눈으로 보기만 하고 손을 뻗어 장난감을 잡지는 못한다. 또한 향상된 양안 고정과 함께 180°추적이 일어나고 두 물체사이에서의 시선 이동이 가능하다.

4개월에는 눈이 머리로부터 독립적으로 움직이기 시작하므로 고개를 돌리지 않고도 목표물을 따라 갈 수 있다. 셋 이상의 물체

를 보기 시작하고 자신의 손이나 손안에 있는 물체에 시선을 고정하고 유지할 수 있다.

5개월에는 같은 초점거리에서는 쉽게 시선이동이 가능하고, 시야 밖의 잃어버린 목표물에 대해 시각적인 추적이 일어난다. 수평, 수직방향으로의 눈의 움직임이 향상되어지고 작은 구슬에도 시선을 고정한다.

6개월 이후가 되면 시각적 활동이 매우 능동적으로 되며, 눈의 조절(accomodation)이 성숙되어져 모든 방향으로의 정확하고 지속적인 추적이 가능해진다. 여러 개의 목표물을 보기 위해 시선을 쉽게 이동할 수 있고, 시력발달도 거의 성인의 수준에 도달하여 성인 보다 약간 떨어지는 20/40의 시력을 보인다.

2. 시각정보의 처리 과정

시각적 자극이 망막에 도달하면 이곳에서 나온 시신경섬유들이 모여져 시신경을 이루고 시신경 교차에서 교차를 한 후 외측슬상체(lateral geniculate body)로 전달되어져 시냅스를 이루고 시방사(optic radiation)을 형성하여 후두엽에 위치한 1차 시각피질로 전달되어진다.

시각피질에 도달한 시각정보는 환경과 상호작용을 하기 위해 다른 감각정보들과 통합되어져야하는데 이를 위해 시각정보들은 다시 후두엽의 시각피질에서 2개의 경로를 따라 전두엽의 안영역(frontal eye fild, FEF)으로 보내진다.

위쪽경로(superior route)는 두정엽을 경유하는데 여기에서는 대상물이 놓여진 위치와 시공간(visuospital)내에서 사물의 움직이는 방향을 파악하는 등 시공간에 관한 정보를 처리한다. 아래쪽경로(inferior route)는 측두엽을 지나가는데 이 과정에서 대상물에 대한 모양과 크기, 색 등 대상물에 대한 전체적인 시각적 인식을 한다. 이상의 두 가지 경로를 통해 시각정보는 의사결정이나 계획 그리고 정서와 관련이 있는 안와전두엽으로 전달되어진다.

3. 미숙아의 뇌장애

신생아의 뇌조직은 다음과 같이 성인의 뇌와 다른 특성을 갖는다. 첫째, 아직도 수초화가 진행되는 단계이기 때문에 백질 대부분이 수초가 없어 피질과의 경계가 불분명하고 따라서 매우 유연하다. 둘째, 저산소증을 포함한 각종 손상에 대해 피질보다는 백질이 예민하다. 셋째, 조산아의 경우 미성숙 신경세포의 집단인 배성기질(germinal matrix)이 있기 때문에 여기에서 출혈의 기원이 되는 경우가 많다.

미숙아 뇌손상의 주요 요인으로 저산소성 허혈성 뇌병증(hypoxic-ischemic encephalopathy;HIE)과 뇌실주위/뇌실내 출혈(periventricular/intraventricular hemorrhage ; PVH/IVH)을 들 수 있는데 그 병변은 주로 양측성으로 대칭적인 분포를 나타난다.

1) 뇌실주위 백질연화증(periventricular leukomalacia ; PVL)

저산소성 허혈성 뇌병증으로 인해 미숙아에서 흔히 볼 수 있는 뇌실주위 백질연화증(periventricular leukomalacia)은 측뇌실 주위의 백질에 타나나는 괴사성 병변을 말하며 병변부위가 처음에는 백질의 연화(softening) 상태를 보이다 시간이 지나면 정상 백질보다 더욱 희고 응고된 것 같은 양상을 보이

며 중앙부에 공동(cavity)이 나타날 수도 있다. PVL의 주요 원인으로는 허혈을 들 수 있다.

정상적으로 뇌혈류는 자율조절체계(auto-regulation system)에 의해 전신혈압(systemic blood pressure)에 관계없이 일정하게 유지되는데 질식(asphyxia)이 생긴 직후에는 이런 자율조절체계가 손상이 된다. 만약 신생아에서 자율조절체계가 손상되면 뇌 혈류는 전신 혈압에 의해 좌우되기 때문에 전신혈압이 떨어지면 뇌 혈류도 감소하는 결과를 가져오게 된다.

PVL의 호발 부위는 뇌실주위 백질이며 특히 후두엽에 잘 생긴다. 그 이유는 이 부위가 제태 기간 7개월 이전에는 중뇌동맥과 후뇌동맥 분지의 경계부위(border zone)로 혈류 저하에 직접적인 영향을 받기 쉽고, 또 미숙아의 백질은 대사가 활발하여 허혈에 약하기 때문이다.

손상 후 신경학적 후유증은 손상정도에 따라 다르나 양마비(spastic diplegia)가 올 수 있고 시각장애나 인지장애도 보여진다.

2) 뇌실주위/뇌실내 출혈(periventricular/intraventricular hemorrhage ; PVH/IVH)

PVH와 IVH는 신생아 특히 미숙아에 있어서 가장 빈도 높은 뇌내출혈이다. 미숙아에서는 배성기질이 뇌 내에 남아있어 여기에서 기원하는 출혈이 자주 일어나고 또 신생아 호흡곤란증후군(neonates respiratory distress)도 미숙아에서 많기 때문이다. 배성기질은 특히 미상핵(caudate nucleus)상부에 잘 생기는데, 미성숙 신경세포로 구성되고 혈관구축도 매우 연약하여 주산기 저산소증에 의한 뇌혈관확장으로 이곳의 연약한 혈관들이 쉽게 파열되어 출혈을 일으키게 된다.

4. 뇌 손상이 시각 수행에 미치는 영향

1) 시야 제한(visual field defect)

눈으로 한 점을 주시하고 있을 때 그 눈이 볼 수 있는 외계의 범위를 시야라 한다. 이러한 주변시(peripheral vision)는 물체의 형태 및 색채에 대해서는 선명하지 못하지만 물체의 움직임에는 예민하기 때문에 우리가 외계의 물체를 발견하고, 그 상호 위치관계를 파악 할 수 있는 것이다. 따라서 중심시가 양호하더라도 시야가 좁아지면 외계와의 위치관계가 파악되지 않으므로 자유로운 신체활동이 어렵게 된다.

시야에 대한 제한은 극저체중아(very low birth weight)와 주산기 저산소증(perinatal hypoxia) 아이 모두에서 언급되어졌다. 하지만 2년 후 다시 시야 검사를 하면 주산기 저산소증 유아에서는 부분적인 회복을 보였는데 이것은 일종의 시각성숙의 지연을 나타낸 것이라 할 수 있다(van Hof-van Duin et al, 1989).

눈의 한 쪽 또는 양 눈에서 시야의 반이 제한되는 반맹증이 PVL에서도 자주 보여지는데 이는 작은 시야가 천천히 발달하기 때문인 것으로 생각되어지며, 이러한 시야 제한은 대부분의 경우 양측대뇌반구가 손상되어지는데 특히 열등한 영역에서 더욱 두드러져 나타났다(Jacobson et al,1996).

2) 굴절률 장애(refractive errors)

굴절률 장애로는 상의 초점이 망막의 앞에 맺히는 근시(myopia)와 상의 초점이 망막의 뒤에 맺히는 원시(hyperopia), 그리고 굴절면이 불규칙하여 상이 한 점에서 초점

을 맺지 못하고 두 점 혹은 그 이상의 초점을 갖는 난시(astigmatism)가 있다.

미숙아에서 근시는 가장 흔한 굴절률 장애이고, 이것은 미숙아 망막증과 관련이 있음이 보고 되었다(Fledelius, 1996). 하지만 심한 미숙아 망막증을 경험하지 않은 뇌실주위 백질연화증 아이에서는 종종 난시와 원시의 결합이 일반적이었다(Jacobson, 1998).

3) 안구운동 이상(motility defect)

뇌성마비 아이들에게서 흔히 볼 수 있는 안구운동 장애에는 사시와 안구진탕이 있다.

사시는 두 눈 가운데 한눈의 시선이 편위되어 있는 상태를 말하고, 사시의 종류에는 내사시(esotropia), 외사시(extropia) 그리고 상사시(hypertropia) 등이 있다.

뇌실주위 백질연화증으로 인한 뇌성마비나 시각장애아에서는 내사시나 외사시를 보이고 뇌성마비가 아닌 경우에는 주로 내사시를 보인다(Jacobson et al, 2000).

때때로 사시를 보이는 양마비 아이들은 두 눈의 융합(fusion)이 방해를 받기 때문에 공간관계(spatial relations), 깊이 지각(depth perception)등에서 어려움을 갖게 되는데 이는 아이들로 하여금 물건을 조작하는 능력은 물론 세상을 입체적으로 보는 것을 방해한다.

van Nieuwenhuizen(1987)는 26명의 뇌 시각 손상 소아 중 17명에게서 잠복된 또는 드러난 안구진탕을 설명하였는데, 이 가운데 다수가 미숙아들이었다.

또 Lanzi등(1998)은 뇌실주위 백질연화증으로 야기된 28명의 중증 뇌성마비아 중 10명에서 안구진탕을 보고하였다.

안구진탕은 안구의 불수의적 운동에 의해 나타나며, 고정(fixation)의 결여, 시력 감소, 부드러운 추적운동(smooth pursuit)과 단속안구운동(saccadic eye movement)결여가 원인이 된다. 하지만 특정한 자세에서는 안진이 최소화되어지기 때문에 아이들은 머리를 어느 한 방향으로 기울임으로써 이에 적응하려 한다.

안구운동 실행증(ocular motor apraxia)도 PVL에서 흔히 보이는 시각장애로 양측 전두시각영역을 연결하는 섬유들의 방해가 손상의 원인이 된다.

이것은 수의적인 단속안구운동(saccadic eye movement)의 손상과 수직안구 운동(vertical eye movement)의 결여라고 할 수 있는데, 시력이나 말초자극에 대한 집중 또는 자동적인 주시운동은 침범되지 않고 대신 훑어보기(scan)나 추적(tracking)을 위한 수의적인 시선이동 능력이 손상된다. 따라서 안구운동 실행증이 있는 아이들은 하나의 물체나 표상을 자동적으로 볼 수는 있어도 바라보라(looking)는 요구에는 따르지 못하며, 정상적인 방법으로 읽기 활동을 수행하기가 어렵게 된다.

4) 시인지 장애(visual cognition disorder)

시각경로나 후두엽의 시각피질의 손상으로 인해 시각정보 처리에 어려움이 생겨 시각적 정보를 바르게 해석하지 못하는 것을 중심시 장애(central visual impairment)라고 한다.

이러한 중심시 장애는 양마비아에게 자주 보이며, 이들은 특히 시공간관계, 시지각, 시각적 기억, 시각적 인식(recognition) 그리고 각적 집중 등에 대해 어려움을 갖는다.

뇌실주위 백질연화는 양마비아에서 흔히

보이고, 이것은 시방사(optic radiation)와 구심성 경로 손상의 주요 원인으로 시각정보 입력에 영향을 미치고 더 나아가 시각인지 장애를 초래한다.

뇌실주변 백질연화와 허혈은 경계부위와 동맥가지들이 만나는 watershed 지역 손상의 주된 요인이 되는데 미숙아에서는 경계부위 뇌실주위에 널리 퍼져있고, 두정후두엽과 미상핵의 위에는 많은 watershed 지역이 있어 이 부위의 조직들이 저산소증과 저혈압에 의해 가장 쉽게 영향을 받게 된다. 이러한 이유로 인하여 후두엽이 손상된 다수의 아이들에게서 시방사의 손상을 발견할 수 있었고 결국은 일차시각계 손상이나 두정 경계부위의 손상으로 인한 2차시각계의 손상을 예견할 수 있다(Foley, 1987).

중심시 장애는 슬상체(geniculate body)의 뒤쪽에서부터 후두엽의 시각피질까지에 병변이 있는 경우로 동공반응(pupil reaction)은 정상이고 시신경 위축(optic atrophy)은 없다.

하지만 중심시 기전(central visual mechanism)에 장애가 있으면 '맹(blind)'이 되는데 즉 어떠한 대상물들을 볼 때 한 대상물은 보이나 다른 하나는 보이지 않는 혹은 한 순간은 보이던 것이 다음 순간에는 보이지 않는 "piecemeal vision"이 된다.

따라서 사물을 볼 때도 전체를 볼 수 없고 일부분만 보이기 때문에 올바른 시각적 이미지를 가질 수 없다. 또 어떤 행위의 과정을 볼 때도 전체를 연결하여 보지 못하기 때문에 모방하는데도 어려움을 갖는다.

행동이나 이들의 반응을 살펴보면 안구진탕이나 헤매는 듯한 안구의 움직임(roving eye movement)은 보기 드물며, 겉으로 봐선 보지 못하는 것처럼 보이지 않으나 주의집중을 잘하지 못하고, 순간순간 시각이 잘 변한다. 또한 유아들에서는 공간을 인지하지 못하기 때문에 주위를 잘 탐색하지 못한다.

결국 뇌실주위 백질연화증이 있는 아이들은 좋은 언어기억력을 갖고, 시력의 발달은 양호할지라도 심각함의 정도는 다르지만 대상물을 인지하는데 있어서 정확하게 인지하기가 어렵고, 시각적 기억이나 공간관계 동시 지각(simultaneous perception), 깊이 지각(depth perception), 운동 지각 정위 등의 문제점들을 갖기 때문에 일상생활 동작을 수행하거나 주위 환경과 상호작용 하는데 어려움을 많이 갖게 된다.

III. 결 론

이상에서 살펴본 바와 같이 미숙아의 뇌조직은 완전하지 않기 때문에 저산소증이나 허혈에 쉽게 손상되고 이로 인해 뇌실주위 백질연화증이나 뇌실내 출혈을 초래한다.

뇌실주위 백질연화증은 그 손상 정도에 따라 다르지만 흔히 양마비나 혹은 정신지체를 수반하고, 미숙아 시각장애의 주요원인이 되어진다. 특히 후두엽과 시각경로의 손상은 아이들로 하여금 시각정보처리를 어렵게 하여 안구운동장애나 굴절률장애 뿐 아니라 복잡한 인지 시각 장애와 결합되는 눈운동 장애를 일으킬 수 있다.

따라서 이들은 언어 능력은 양호할지라도 시공간이나 시인지에 대한 부적응을 보이는데 이러한 문제들은 겉으로 드러나는 운동장애와는 달리 감추어진 문제이기에 자칫 잘못하면 그냥 지나치기 쉽다. 하지만 결국 이러한 문제들은 아이들의 운동수행이나 학습장면, 일상생활 그리고 환경과의 상호작용

에 있어서 영향을 미치게 되고 또 서투름을 보이게 될 것이다.

그럼에도 불구하고 부모님을 비롯한 학교 선생님과 주위사람들은 아이들의 이러한 문제들을 단지 운동장애나 겉으로 드러나 보이는 사시나 안구진탕 혹은 굴절률장애 때문이라고 생각하고 지나치기 쉽다.

이에 뇌실주위 백질연화증으로 야기된 시각장애를 갖는 아이들에 대해서는 여러 분야에 걸친 평가가 필요하고 이를 위해서는 소아 안과의와 소아신경학자, 심리학자, 교사, 치료사, 부모들의 협력을 필요로 한다.

우리가 아이들이 갖고 있는 시각문제들에 대해 정확하게 알고 있음으로 인해 우리는 때로는 혼란스럽고 또 때로는 서투른 아이들의 행동을 이해할 수 있고, 더 나아가서는 아이들의 움직임을 개선시킬 수 있으며 또한 보다 정상적으로 환경에 적응할 수 있도록 도와줄 수 있을 것이다.

참고문헌

윤동호, 이상욱, 최억. 안과학. 제5판, 일조각. 2000.

지제근. 신경병리학. 서울대학교 출판부. 1993.

진용한. 사시학. 울산대학교 출판부.

Arnold Gesell. Infant vision.

Dieter Sontheimer. Visual information processing in infancy. Dev Med Child Neurol. 1989;31:787-796.

Denise Reid, Susan Drake. Acomparative of visual perceptual skill in normal children and children with diplegic cerebral palsy. Am J Occup Ther. 1990;57:141-146.

Fledelius H. Preterm delivery and subsequuent ocular development. Acta Ophthalmol. 1996;74:288-300.

Foley J, Gordon N. Recovery from cortical blindness. Dev Med Child Neurol. 1985;27:383-391.

Foley J. Annotation:Central visual disturbances. Dev Med Child Neurol. 1987;29:116-120.

Groenendaal F, van Hof-van Duin J, Baerts W et al. Effects of perinatal hyoxia on visual development during the first year of age. Early Hum Devel. 1989;20:267-279.

Jacobson L, Ek U, Fernell E et al. Visual impairment in preterm children with periventricular leukomalacia. Dev Med Child Neurol. 1996;38:724-736.

Jacobson L, Ygge J, Flodmark O. Nystagmus in periventricular leukomalacia. Br J Ophthalmol. 1998;82:1026-1032.

Keith CG, Kitchen WH. ocular morbidity in infants of very low birth weight. Br J Ophthalmol. 1983;67:302-305.

Lanzi G, Fazzi E, Uggetti G et al. Cerebral visual impairment in periventricular leukomalacia. Neuroped. 1998;29:145-150.

Lena K. Jacobson, Gordon N. Dutton. Periventricular leukomalacia: An important cause of visual and ocular motility dysfunction in children. Surv Ophthalmol. 2000;45(1):1-13.

Rhoda Priest Erhardt. Developmental visual dysfunction. Therapy Skill Builders. 1989.

Van Hof-van Duin J, Evenhuis-van Leunen A, Mohn G et al. Effects of very low birthweight(VLOW) on visual development during the first year after term. Early Hum Devel. 1989 ;20:255-66.

Van Nieuwenhuizen O. Cerebral visual disturbance in infantile encephalopathy. Thesis. Dordrecht, Martinus Nijhof. 1987.