

다발성 뇌신경 침범 후 지연성 안면신경 마비를 동반한 Ramsay Hunt 증후군 1예

부산성모병원 이비인후과

김영중 · 김영준 · 정성훈 · 박병건

A Case of Ramsay Hunt Syndrome Involving Multiple Cranial Nerves and Delayed Onset Facial Palsy

Young Joong Kim, MD, Young Jun Kim, MD, Sung Hun Jung, MD and Bung Gun Park, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology, Busan Saint Mary's Hospital, Busan, Korea

— ABSTRACT —

Ramsay Hunt syndrome is a disease in which reactivation of latent varicella zoster virus infection occurs in the geniculate ganglion, causing otalgia, auricular vesicles and peripheral facial paralysis. Rarely also other cranial nerves can be affected and the variability in the timing or presence of neurological complications in varicella zoster virus reactivation has been known clinically. We report the case of a 71-year-old female who was diagnosed with Ramsay Hunt syndrome complicated with cranial nerve VIII, IX, X and delayed onset facial palsy with a review of literature. (J Clinical Otolaryngol 2015;26:81-86)

KEY WORDS : Herpes zoster oticus · Cranial nerve palsy · Facial palsy · Varicella zoster virus.

서 론

이성 대상포진은 1904년 Korner¹⁾에 의해 이개부 수포가 발생하고 안면신경마비 증세와 내이의 기능장애 등을 보이는 질환으로 알려지게 되었으며, 그 후 1907년 James Ramsay Hunt²⁾가 안면마비, 피부 발진, 이명, 난청, 오심, 구토, 현훈, 안진 등과 같은 증상과 징후들을 매우 상세히 기술하였으며, 통상 말초성 안면마비, 이통, 이개 수포형

성의 3대 증상이 동반된 경우를 Ramsay Hunt 증후군이라고 부른다. Ramsay Hunt 증후군은 슬상 신경절에 잠복해 있던 수두 대상포진바이러스의 재활성화로 인하여 발생하며, 자주 침범되는 VII 뇌신경 이외에도 드물게 VIII, IX, X, XI, XII 뇌신경 및 C2, 3, 4을 침범하기도 한다.³⁾ 국내 보고된 문헌에 따르면 안면신경이 마비 없이 다발성 뇌신경을 침범한 경우가 3예,^{4,6)} 안면신경 마비와 다발성 뇌신경을 침범한 경우가 2예,^{5,7)} 안면신경 마비, 다발성 뇌신경마비와 무균성 뇌수막염을 동반한 경우가 5예^{8,9)} 보고된 바 있다. 하지만 IX, X 뇌신경의 감각신경절만 침범 후 지연성으로 안면신경 마비를 동반한 경우는 보고된 바가 없다. 최근 저자들은 VIII 뇌신경과 IX, X 뇌신경의 감각신경절 침범 후 지연성으로 발생한 안면신경 마비를 동반한 Ramsay Hunt 증후군 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

논문접수일 : 2015년 3월 12일
논문수정일 : 2015년 4월 15일
심사완료일 : 2015년 5월 23일
교신저자 : 박병건, 608-838 부산광역시 남구 용호로 232번길 25-14 부산성모병원 이비인후과
전화 : (051) 933-7222 · 전송 : (051) 956-1956
E-mail : theentclinic@naver.com

증례

71세 여자환자가 내원 1주일전부터 지속되는 좌측 이개 주변의 동통, 인후통, 점차 심해지는 어지러움, 이명 증상으로 본원 이비인후과에 내원하였다. 내원 4일전부터 좌측 이개부 수포가 발생하였고, 어지러움, 인후통, 이명은 더욱 심해졌고 좌측 입안의 감각이 둔하고 맛을 잘 못 느끼겠다고 호소하였다. 과거력상 16년전 뇌졸중, 고혈압, 5년 전 심근경색으로 치료받고 있었다. 내원 당시 진찰 소견으로 좌측 이개부와 외이도에 다발성 수포성 발진을 확인하였고, 고막에 인접하는 외이도의 상부 및 중이강내 발적소견을 보였다(Fig. 1). 굴곡형 내시경 소견상 좌측 이관인두구, 좌측 후두개, 좌측 구인두 및 하인두 후벽의 점막에 원형의 회백색을 띠는 수포성 병

변 및 좌측 구인두 및 하인두 후벽의 경한 부종이 관찰되었고(Fig. 2), 좌측 구인두부 촉진시 감각이 둔함을 호소하였다. 두진후 안진 검사상 견측으로 향하는 안진이 관찰되었고, 두부충동 검사상 병변측으로 빠른 회전시 교정성 단속운동이 관찰되었다. 그 외 안면근육운동은 House-Brackman grade I으로 정상조건이었으며, 구역반사 및 대칭적인 연구개와 혀의 움직임, 정상적인 성대 움직임을 관찰하였다. 또한 경부 촉진상 특이할 만한 소견은 관찰되지 않았고 일반 혈액검사도 정상 수치를 보였다. 이학적 검사소견으로 순음청력검사상 우측 청력은 정상이나 좌측 청력은 경도 감각신경성 난청 소견을 보였고(Fig. 3), 비디오안진검사상 모든 검사에서 우측 수평 안진이 관찰되었으며(Fig. 4), 온도안진검사에서도 좌측 반고리관 마비 14%를 보였다. 청성뇌간반응검사(auditory evoked brainstem response) 및 뇌자

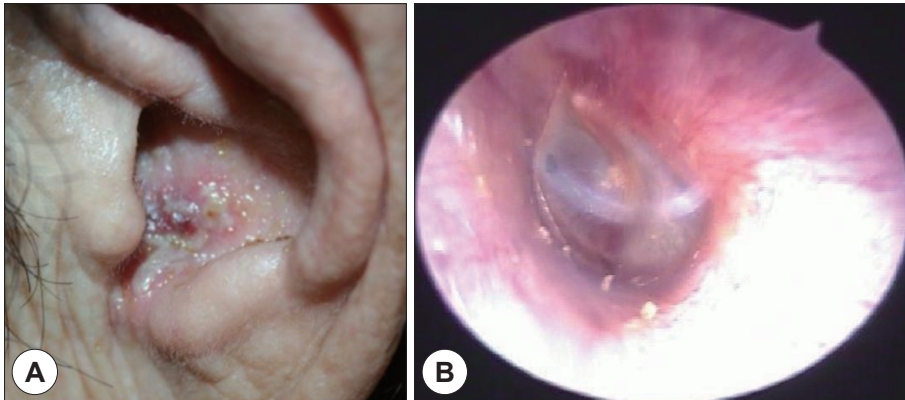


Fig. 1. Photograph of involved left ear. Several vesicles and crusts formation are observed on the concha (A) and erythema is seen on superior region of proximal external auditory canal and middle ear cavity (B).

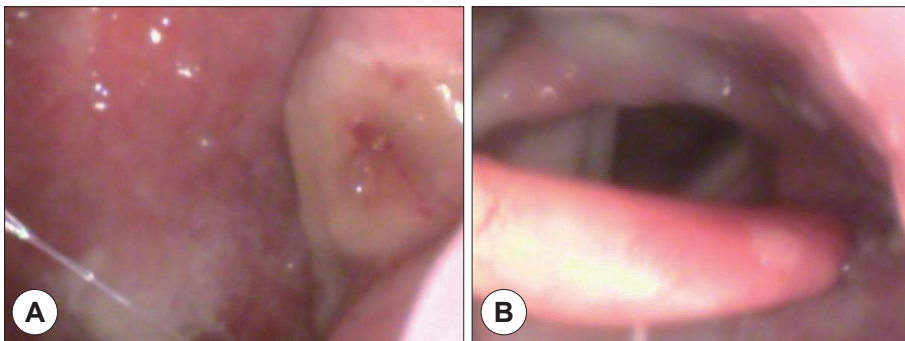


Fig. 2. Fibroscopic finding. A swelling mucosa with central erythematous erosion is seen on the left salpingopharyngeal fold of torus tubarius (A) and several whitish mucosal eruptions are seen on the left side of pharyngeal wall and epiglottis (B).

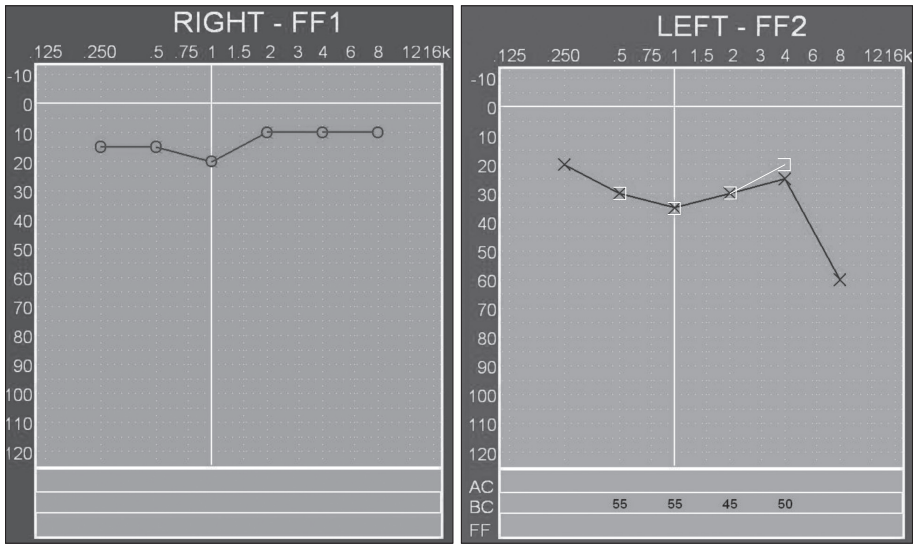


Fig. 3. Pure tone audiometry. The audiogram of left ear shows mild sensorineural hearing loss except moderate hearing loss in 8 kHz. The right hearing threshold is normal.

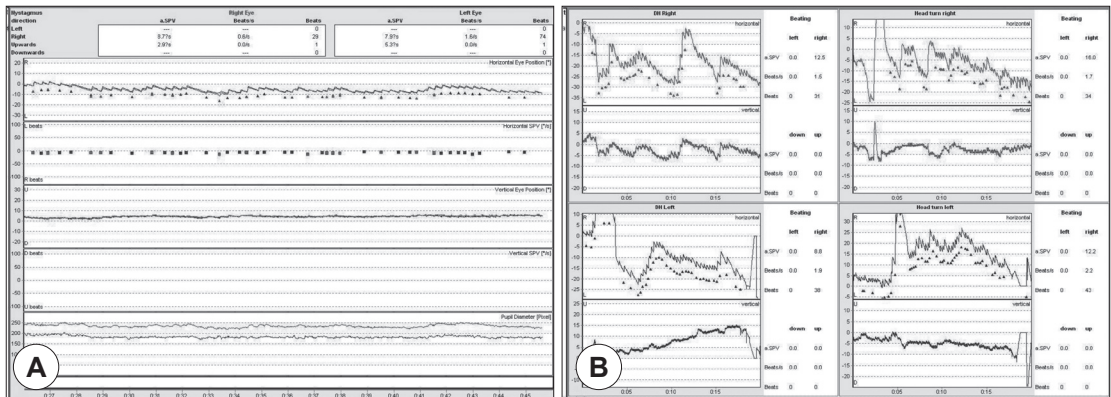


Fig. 4. Videonystagmography. It shows a right horizontal nystagmus in spontaneous nystagmus test (A), dix-hall pike test and head turn test (B).

기공명촬영은 정상소견이었다. 환자는 내원 당시 좌측에 국한된 이개부, 외이도, 이관인두구, 후두개, 좌측 구인두 및 하인두 후벽의 수포성 병변, 구인두 일반 감각 및 미각 둔화 이외 특이 소견이 관찰되지 않고, 뇌자기공명촬영 및 청성뇌간반응검사상 정상소견이면서 어지러움 외 과거력상 특별한 이과적 증상이 없이 발생한 청력감소와 어지러움을 호소하여 다발성 뇌신경(VIII, IX, X 뇌신경)을 침범한 이성대상포진 의증으로 진단하고 고용량의 스테로이드(Dexamethasone 10 mg/day)와 항바이러스제(Famvics 250 mg/T, tid)을 1주일 투약

하면서 전정 재활운동 치료를 계획하였으나 고령, 뇌경색, 심근경색의 과거력이 있어 스테로이드는 5 mg/day로 감량하여 투약하였다. 투약 후 이통, 인후통, 청력 및 어지러움은 서서히 호전되었고, 입원 7일째 이통 및 수포성 병변은 완전 소실되었으며 좌측 구인두부 감각 및 미각 둔화는 지속되었으나 연하곤란 및 음성변화는 없었다. 내원 당시 시행한 혈액학적 검사상 VZV IgG 항체 양성, VZV IgM 항체 양성으로 나와 이성대상포진임을 확인하였다. 환자는 입원 10일째 퇴원하였으며 외래 추적 관찰 중 퇴원한지 5일째(첫 증상 발생한지 22일 경과)부

터 좌측 안면마비(Fig. 5)가 발생하여 다시 입원하였다. 환자는 좌측 혀 전체 미각 둔화를 호소하였고, 좌측 안면마비는 House-Brackman grade III였다. 바이러스의 재활성화 혹은 면역매개 감염 후 반응으로 생각하여 다시 이전 입원시와 동일하게 스테로이드와 항바이러스제를 투약하고 안면물리치료를 병행하였다. 재입원 3일째부터 구인두부 감각 및 미각의 둔화가 서서히 호전되는 느낌이라 하였으며, 재입원 5일째 시행한 전기신경학적 검사에서 우측에 비하여 좌측이 59.2% 손상되었음을 확인하였다(Fig. 6). 재입원 7일째 안면마비는 서서히 호전되는 느낌이라 하였고, 다시 시행한 비디오안진검사상 모든 검사에서 수평안진이 소실되었으며, 순음청력검사도 좌측 고음역(8 kHz) 중등도(45 dB) 난청이의 양측 동일하게 정상 청력을 보였다. 환자는 재입원 14일째 청력, 어지러움, 구인구 감각 둔화가 호전되었으며, 좌측 안면마비도 House-Brackman grade II로 호전된 상태로 퇴원하였다. 퇴원 2주째 외래 방문하여 안면

마비는 House-Brackman grade I으로 회복되었으나 경한 비회전성 어지러움을 호소하여 전정재활치료를 지속하면서 경과관찰 중이다.

고 찰

Ramsay Hunt 증후군은 이통, 이개 및 외이도 수포, 말초성 안면마비를 초래하는 질환으로 주로 VII 뇌신경을 가장 많이 침범하며 드물게 VIII, IX 뇌신경과 같은 중추신경을 침범하기도 한다. 원인으로 삼차신경절이나 나선신경절, 슬상신경절에 병변이 있다는 것이 밝혀졌으며,¹⁰⁻¹²⁾ 다른 보고들을 통하여 안면신경초, 중이점막, 뇌척수액에도 수두대상포진 바이러스가 검출되어 수두대상포진 바이러스가 원인임이 확인되었다.¹³⁾ Ramsay Hunt 증후군이 다른 중추신경병증을 나타내는 원인은 명확하지 않지만, Hunt¹⁴⁾는 삼차신경절, 추체부 신경절, 부신경절, 경동맥 신경절, 망상신경절, 2, 3번째 경추신경절이 서로 연결되어 신경절염이 파급될 수 있다고 보고하였고, 해부학적인 경로를 따라 직접적으로 신경주변을 따라 퍼지거나 감염된 경동맥, 중간뇌막동맥, 상행인두동맥의 작은 분지부를 통하여 V, VII, IX, X, XI, XII 뇌신경으로 바이러스가 전파된다는 가설들도 보고되었다.¹⁵⁻¹⁷⁾ 또한 양측성 안면신경마비의 경우 바이러스에 감염된 뇌수막을 통하여 퍼진다는 가설도 보고되었다.¹⁸⁾ 본 증례의 경우 뇌경색과 심근경색의 기저질환이 있으나 뇌자기공명 촬영상 추가적인 혈관성 병변이 관찰되지 않았으므로 초기 증상은 VIII 뇌신경과 IX, X 뇌신경의 감각신경절에 수두 대상포진 바이러스가 직접 파급된 경우로 생각된다.



Fig. 5. The patient's face photograph. The patient can close left eye with effort.

Motor Nerve Conduction Study									
Site	Latency (ms)	Amplitude	Area	Segment	Distance (mm)	Interval (ms)	NCV (m/s)	NCV N.D.	
Facial, R									
frontalis	3.84ms	290.0uV	1.114mVms	frontalis		3.84ms			
o.oculi	4.94ms	900.0uV	1.886mVms	o.oculi		4.94ms			
nasalis	3.90ms	1.400mV	4.088mVms	nasalis		3.9ms			
o.oris	4.58ms	1.850mV	4.822mVms	o.oris		4.58ms			
Facial, L									
frontalis	4.12ms	100.0uV	146.9uVms	frontalis		4.12ms			
o.oculi	4.14ms	290.0uV	536uVms	o.oculi		4.14ms			
nasalis	4.88ms	1.070mV	3.322mVms	nasalis		4.88ms			
o.oris	4.56ms	1.170mV	1.542mVms	o.oris		4.56ms			

Fig. 6. Electroneurography. There is decrease in amplitude in left facial nerve branches mainly in the upper branches.

수두 대상포진 바이러스에 의한 뇌신경병증의 발생 유무와 시기는 다양하며, 특히 안면신경마비는 대상포진 발생 전, 후, 또는 동시에 발생할 수 있다. 안면신경마비가 대상포진 발생 전이나 동시에 발생하는 것은 수두 대상포진 바이러스에 의한 직접적으로 손상 때문인 것으로 생각되며, 대상포진이 사라진 지 몇주후 발생한 것은 바이러스 복제에 의한 직접적인 손상과는 관계없이 면역매개 감염 후 반응에 의한 것으로 보고되고 있다.¹⁹⁾ 본 증례는 이개 및 인후부 점막의 수포성 병변 및 청력, 어지러움이 호전된 이후 지연성으로 안면 신경마비가 발생한 경우로 안면신경마비는 재입원 당시 측정된 혈액학적 검사에서 VZV IgG 항체의 역가는 비슷하나 VZV IgM 항체의 역가는 감소경향(2.11→1.18)을 보인 것으로 보아 바이러스의 재활성화로 인한 직접손상이 아닌 면역매개 감염 후 반응에 의해 발생한 것으로 추정된다.

다발성 뇌신경병증을 동반한 Ramsay Hunt 증후군은 문진, 진찰, 검사실 검사, 이신경학적 검사를 통하여 뇌신경장애를 조래하는 다른 질환과 감별하는 것이 필요하다. 신경절의 바이러스는 귀에 발생한 수포나 지연성으로 수포가 발생한 경우 피부를 긁어서 중합효소연쇄반응 검사를 하는 것이 항체검출의 민감도가 높아 초기 감별에 도움을 줄 수 있고,¹³⁾ 수두 대상포진 바이러스에 의한 피부병변이 생긴지 8~10일 후 VZV IgM 항체가 나타나고, 4~6일 이후에 VZV IgG 항체가 나타나서 3주째 최고조에 도달한 후 수개월 후 안정적인 역가에 도달하여 평생 지속되므로 VZV IgM 항체나 VZV IgG 항체와 같은 혈청검사도 감별진단에 도움을 줄 수 있다.²⁰⁾ 뇌자기공명촬영은 비전형적인 소견을 보이는 경우 다른 질환을 감별하기 위해 시행할 수 있으며, 발병초기 확진에 도움을 주어 조기진단 및 치료에 기여할 수 있다.²¹⁾ 본 증례의 경우 초기 증상으로 좌측에 국한된 이개 수포, 비인강, 구인두, 하인두 및 후두부 점막의 수포, 구인두 일반 감각 및 미각 장애, 좌측 감각신경성 난청 및 전정신경장애, 혈액학적 검사상 VZV IgG 항체 양성, VZV IgM 항체 양성 소견, 뇌자기공명촬영 정상 소견으로 이성대상포진임을 진단하는데 무리가 없었으며, 지연성 안면신경마비의 발생으로 다발성 뇌신경을 침범한 Ramsay Hunt 증후군임을 더욱 확신할 수 있었다.

Ramsay Hunt 증후군의 치료는 증상 발생 후 3일 이내

acyclovir와 prednisone을 투약하는 것이 효과적이라는 보고가 있고,²²⁾ 항바이러스 치료가 이득이 없다는 보고도 있지만,²³⁾ DNA polymerase를 방해하고 바이러스의 복제를 억제함으로써 herpes group의 바이러스 증식을 저지하는 acyclovir를 투약하여 바이러스에 의한 직접적인 손상을 막고, 이차적으로 발생하는 염증반응으로 인한 손상을 예방하고 안면신경관이나 내이도 내부에서 안면신경부종을 강력하게 억제하는 스테로이드를 투약하여 신경부종으로 인한 신경압박, 저산소증, 신경 변성을 막는 것이 주요 치료방법으로 평가받고 있다. 본 증례에서도 스테로이드와 항바이러스제를 투약하였으나 기저질환으로 인해 통상적인 고용량 스테로이드 용법(prednisone, 1 mg/kg/day)보다 감량하여 투약하였고, 환자의 증상은 호전되었다. 본 증례를 통하여 이개 수포를 동반한 이통, 감각신경성 난청, 전정기능장애가 있으면서 편측에 국한된 구인두나 하인두, 후두부 수포성 점막병변이 있을 때 성대마비나 삼킴장애, 비대칭성 구개수나 연구개가 관찰되지 않더라도 다발성 뇌신경을 침범한 이성대상포진의 가능성을 생각해야 하며, 지연성으로 안면신경마비가 발생할 수 있으므로 자세한 문진과 진찰을 통하여 초기에 진단하여 치료하는 것이 추가적인 합병증 발생을 최소화 시킬 수 있음을 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

중심 단어 : 이성대상포진 · 뇌신경 마비 · 안면마비 · 수두대상포진 바이러스.

REFERENCES

- 1) Körner O. Über den Herpes zoster oticus. *Munch Med Wochenschr* 1904;1:6-10.
- 2) Hunt JR. On herpetic inflammations of the geniculate ganglion: a new syndrome and its complications. *Arch Neurol* 1968; 18(5):584-9.
- 3) Aviel A, Marshak G. Ramsay Hunt syndrome: a cranial polyneuropathy. *Am J Otolaryngol* 1982;3(1):61-6.
- 4) Park SC, Jeong CW, Park JB, Choi JS. A case of herpes zoster oticus involving unilateral 9th and 10th cranial nerves without facial palsy. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1999;42(6):779-82.
- 5) Lee SH, Lee JK, Kwon HJ, Jin SM. Herpes zoster oticus with multiple cranial nerve involvement: 2 cases. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2007;50(7):635-8.
- 6) Baek SH, Lee YJ, Jeong SW, Choi HS. A case of herpes zoster oticus involving multiple cranial nerves without fa-

- cial palsy. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2014; 57(11):795-7.*
- 7) Lee JH, Lee YK, Yoon JH, Cha HE. *Ramsay Hunt Syndrome complicated with multiple cranial nerve invasion. J Clinical Otolaryngol 2006;17(1):128-33.*
 - 8) Kim JB, Byun JY, Kim SW, Cha CI. *Two cases of Ramsay Hunt Syndrome complicated with multiple cranial nerve palsy and aseptic meningitis. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2005;48(3):398-401.*
 - 9) Shin SK, Park SH, Goh EK, Kong SK. *Three cases of Ramsay Hunt Syndrome complicated with multiple cranial nerve palsy and meningitis. J Clinical Otolaryngol 2011;22(1): 227-30.*
 - 10) Wackym PA. *Molecular temporal bone pathology: II. Ramsay Hunt syndrome(herpes zoster oticus). Laryngoscope 1997;107(9):1165-75.*
 - 11) Furuta Y, Takasu T, Suzuki S, Fukuda S, Inuyama Y, Nagashima K, et al. *Detection of varicella-zoster virus infection in human vestibular and spiral ganglia. J Med Virol 1997;51(3):214-6.*
 - 12) Mahalingam R, Wellish M, Wolf W, Dueland AN, Cohrs R, Vafai A, et al. *Latent varicella-zoster viral DNA in human trigeminal and thoracic ganlia. N Engl J Med 1990;323(10): 627-31.*
 - 13) Murakami S, Nakashiro Y, Mizobuchi M, Hato N, Honda N, Gyo K, et al. *Varicella-zoster virus distriburtion in Ramsay Hunt syndrome revealed by polymerase chain reaction. Acta Otolaryngol 1998;118(2):145-9.*
 - 14) Hunt JR. *The symptom-complex of the acute posterior poliomyelitis of the geniculate, auditory, glossopharyngeal and pneumogastric ganglia. Arch Intern Med 1910;5(6): 631-75.*
 - 15) Espay AJ, Bull RL. *Petrositits in Ramsay Hunt syndrome with multiple cranial neuropathies. Arch Neurol 2005;62(11): 1774-5.*
 - 16) Nishioka K, Fujishima K, Kobayashi H, Mizuno Y, Okuma Y. *An extremely unusual presentation of varicella zoster viral infection of cranial nerves mimicking Garcin syndrome. Clin Neurol Neurosurg 2006;108(8):772-4.*
 - 17) Lapresle J, Lasjaunias P. *Cranial nerve ischemic arterial syndromes. A review Brain 1986;109(Pt 1):207-15.*
 - 18) Kim YH, Choi IJ, Kim HM, Ban JH, Cho CH, Ahn JH, et al. *Bilateral simultaneous facial nerve palsy: clinical analysis in seven cases. Otol Neurotol 2008;29(3):397-400.*
 - 19) Echevarria JM, Casas I, Martinez-Martin P. *Infections of the nervous system caused by varicella-zoster virus: a review. Intervirology 1997;40(2-3):72-84.*
 - 20) Straus SE. *Clinical and biological differences between recurrent herpes simplex and varicella-zoster virus infection. JAMA 1989;262(24):3455-8.*
 - 21) Kuo MJ, Drago PC, Proops DW, Chavda SV. *Early diagnosis and treatment of Ramsay Hunt syndrome: the role of magnetic resonance imaging. J Laryngol Otol 1995;109(8): 777-80.*
 - 22) Murakami S, Hato N, Horiuchi J, Honda N, Gyo K, Yanagihara N, et al. *Treatment of Ramsay Hunt syndrome with acyclovir-prednisone: significance of early diagnosis and treatment. Ann Neurol 1997;41(3):353-7.*
 - 23) Uscategui T, Doree C, Chamberlain IJ, Burton MJ. *Antiviral therapy for Ramsay Hunt syndrome (herpes zoster oticus with facial palsy) in adults. Cochrane Database Syst Rev 2008;8(4):CD006851.*