

다발성 뇌신경 침범을 동반한 Ramsay Hunt 증후군 1예

가천의과대학교 길병원 이비인후-두경부외과학교실

이주형 · 이윤규 · 윤진호 · 차흥억

Ramsay Hunt Syndrome Complicated with Multiple Cranial Nerve Invasion

Ju Hyoung Lee, MD, Youn Kyu Lee, MD, Jin Ho Yoon, MD and Heung Eog Cha, MD

Department of Otolaryngology-Head & Neck Surgery, Gil Medical Center, Gachon Medical School, Incheon, Korea

-ABSTRACT-

Ramsay Hunt syndrome is a neurologic disease associated with varicella-zoster virus. It is characterized by the presence of zoster lesions around the auricle, external auditory canal, tympanic membrane or in the oropharynx and acute peripheral facial paralysis. In addition, Ramsay Hunt syndrome sometimes complicated by a disorder of the multiple cranial nerves. Especially acute vestibular neuritis is the disease of which etiology and pathophysiology are largely unknown. But viral infection and ischemia of the labyrinth and vestibular nerve are considered as general etiology. This article was suggested to support the viral infection rather than the ischemic theory. We report a case about a 56-year-old female with Ramsay Hunt syndrome complicated with cranial nerve V, VII, VIII with a review of literature. (J Clinical Otolaryngol 2006;17:128-133)

KEY WORDS : Ramsay Hunt auricular syndrome · Cranial nerve palsy · Vestibular neuronitis.

서론

Ramsay Hunt 증후군은 수두 대상포진 바이러스(varicella-zoster virus)의 감염에 의해 발생 되는데 이개, 외이도, 고막, 안면부와 구강부위 등에 대상성 포진이 발현되고 이개와 안면부의 통증, 급성 전정신경염, 감각신경성 난청등을 동반하는 질환이다. 또한 안면신경마비가 동반될 수 있으며 드물게 삼차신경, 전정 와우신경마비 등이 함께 발생 할 수 있다.¹⁾ 경우에 따라 IX, X, XI, XII 번 뇌신경 마비가 발생하며 뇌수막염이나 항이노호르몬

분비 이상 증후군(SIADH)이 동반 되었다는 보고도 있다.²⁾ 안면신경 침범을 포함하는 다발성 중추신경병증은 모든 대상포진 중 약 1%에서 발생하고 모든 안면신경마비 중 약 12%에서 원인이 되는 것으로 알려져 있다.^{3,4)} 저자들은 안면신경, 삼차신경, 전정 와우신경을 침범한 Ramsay Hunt 증후군 1예를 치험 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

56세 여성환자가 내원 5일전부터 발생한 어지럼증을 주소로 본원에 내원하였다. 환자는 두통과 인후통 등의 상기도 감염증상, 우측 이통, 오심, 구토등을 호소하고 있었다. 가족력 및 과거력상 특이 사항은 없었다. 신체 검사에서 입원 당시 양측 고막과 외이도, 이개는 정상 소견 이었고 안면마비는 없었으며 인두 발적, 후두 부종 및 발

논문접수일 : 2006년 4월 1일

심사완료일 : 2006년 6월 20일

교신저자 : 차흥억, 405-760 인천광역시 남동구 구월동

1198 가천의과대학교 길병원 이비인후-두경부외과학교실

전화 : (032) 460-3324 · 전송 : (032) 467-9044

E-mail : c1453@ghil.com

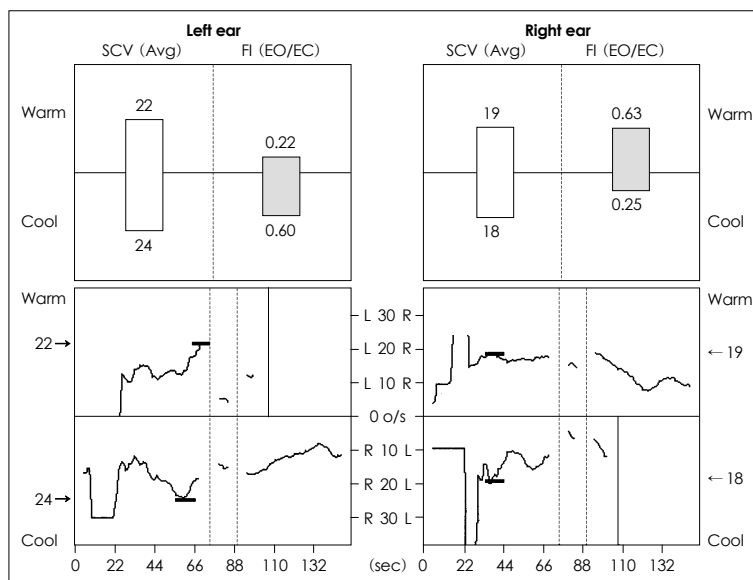


Fig. 1. Caloric test. Right canal paralysis was 11%.

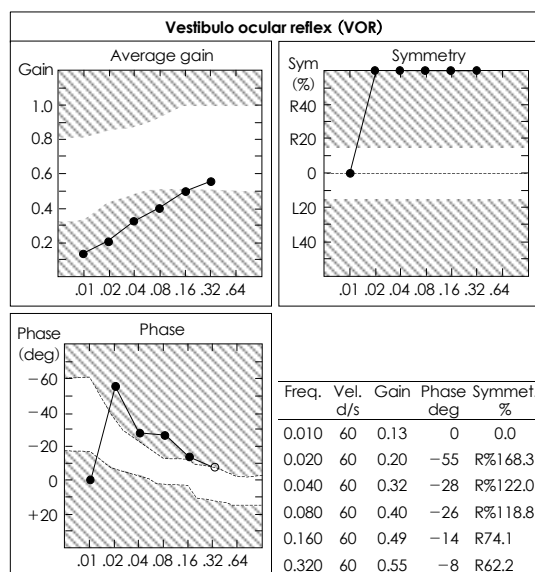


Fig. 2. Sinusoidal harmonic acceleration test. It presented decreased gain, deviation to right in symmetry and phase lead.

적소견이 관찰 되었다. 혈액학적 검사상 EBV VCA IgM 음성, CMV IgM 음성, VDRL 음성, AIDS 음성, HBsAg 음성, HBsAb 양성, HCV Ab 음성, Herpes zoster IgG 양성, IgM 양성, CRP 0.04 mg/dl 이었다. 전기안진검사 (electronystagmography)에서 좌측으로 향하는 자발



Fig. 3. Right auricle. The auricle swollen with erythematous change and there were small vesicles.

수평 안진이 관찰되었으며, 온도안진검사서 우측 반고리관 마비 11% (Fig. 1), velocity step 회전검사서 시계방향 회전에서 우측 초기 속도 11(/s에 시간 상수(Tc) 1초로 우측의 시간 상수 감소, 회전의자점사상 이득이 감소하였고 우측 편위 및 위상차를 보였다(Fig. 2). 순음 청력검사서 양측 청력은 정상이었다. 뇌자기공명영상 촬영은 정상 소견 이었고 뇌척수액검사에서는 glucose level이 73 mg/dl로 증가된 것 이외에는 특이사항 없었다. 환자는 처음 입원 당시 고막과 외이도, 이개 및 안

면부위에서 특별한 소견이 관찰 되지 않았고 어지럼증외에 동반된 청력학적 증상이 없어 우측 급성 전정신경염 진단 하에 대증 요법을 시행하고 전정 재활운동 치료를 계획하였으나 입원 2일째부터 우측 이개와 우측 상악 부위의 삼차 신경절을 따라 수포를 동반한 발진(Figs. 3 and 4)과 통증이 발생하였다. 안면마비는 동반되지 않았고 우측 삼차신경 침범을 동반한 이성 대상포진으로 생각하여 이에 대한 치료로 methyl prednisolone을 48 mg으로 경구 복용을 시작하여 9일간 사용하면서 용량을 점차 감

량하였으며 acyclovir(zovirax) 500 mg을 하루에 4차례 나누어 정주하였다. 또한 우측 급성 전정신경염에 대한 치료로써 전정 재활운동 치료를 시행하였고, 이후 환자는 어지럼증과 우측 이통 및 안면통이 호전되어 입원 15일째 퇴원 하였다. 퇴원 후 5일 뒤에 환자는 다시 어지럼증이 심해지고 우측 안면마비(Fig. 5)가 발생하여 다시 입원하였다. 우측 안면마비는 House-Brackmann grade III 였고 바이러스의 재활성화로 인한 증상의 발현으로 생각하여 다시 9일간에 걸쳐 methyl prednisolone

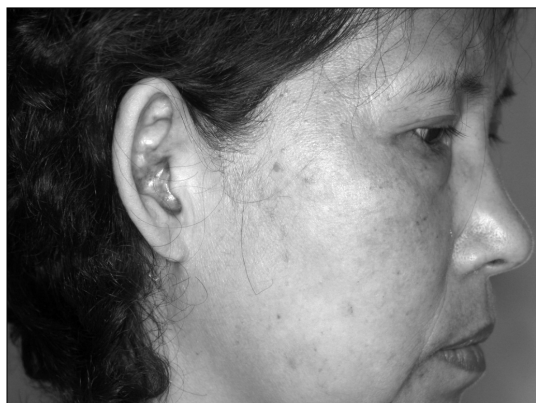


Fig. 4. Right face. Erythematous change and small vesicles are shown in right cheek area.



Fig. 5. The patient can close right eye with maximal effort.

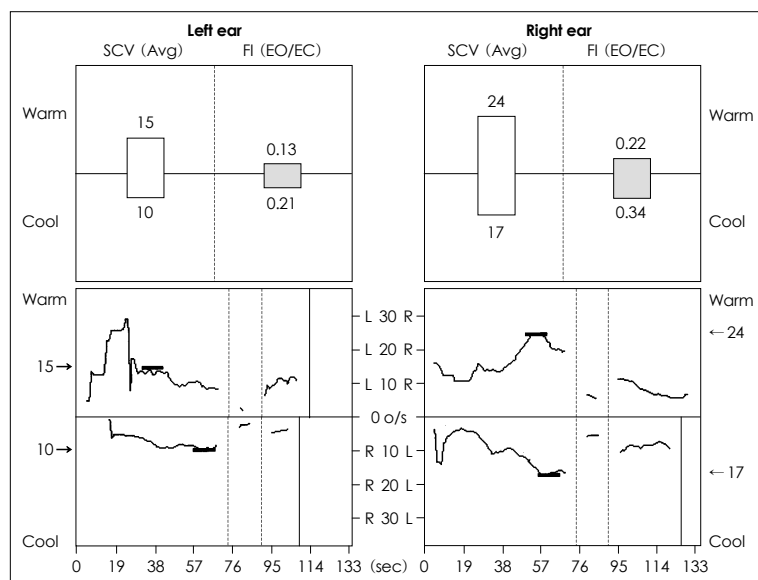


Fig. 6. Caloric test. Left canal paralysis was 24%.

48 mg으로 경구 복용을 시작하여 용량을 점차 감량하였으며 acyclovir(zovirax)도 500 mg을 하루에 4차례 나누어 다시 정주하였고 안면 물리 치료를 시행 하였다. 우측 안면마비가 생긴지 5일째 시행한 전기신경학적 검사에서 우측이 좌측에 비해 75% 손상 되었음이 관찰 되었고 안면마비 7일째 재시행한 결과 우측이 좌측에 비해 45% 손상되어 있었다. 재입원하여 다시 시행한 전정기

능 검사에서는 전기안진검사 결과 이전 입원 시와는 달리 우측으로 향하는 자발 안진이 관찰 되었으며 온도 안진 검사에서 좌측 반고리관 마비 24%(Fig. 6), velocity step 회전검사에서 반 시계방향 회전에서 좌측 초기 속도 19°/sec에 시간 상수(Tc) 1초로 좌측의 시간 상수 감소, 회전의자검사에서 이득이 감소하였고 좌측 편위 및 위상차를 보였다(Fig. 7). 이에 좌측 급성 전정신경염 진단하에 대증요법과 전정 재활운동 치료를 시행하였다. 환자는 11일간의 입원 치료후 퇴원하였고 퇴원할 때 환자의 어지럼증은 호전되었으며 우측 안면 마비는 House-Brackmann grade III에서 grade II로 호전되었다.

퇴원후에 외래 방문하여 시행한 완서 조화가속검사 추적검사에서도 여전히 이득 감소, 위상차 보이고 있으나 좌측 편위는 보상이 되고 있었다(Fig. 8). 안면 마비는 House-Brackmann grade I으로 회복을 보였고 주관적인 어지럼증 호소도 호전 되었다.

고 찰

Ramsay Hunt 증후군은 이개부, 외이도 및 고막에 발생하는 대상성 포진과 이통을 주 병변으로 하는 바이러스 스감염성 증후군으로 Herpes zoster oticus, Geniculate ganglion syndrome 등의 여러 가지 명칭으로 불려지고 있다. 1907년에 Ramsay Hunt가 이 질환을 Ramsay Hunt syndrome 이라고 명명하고 4종류의 유형이 있다고 기술하였다.¹⁾ 이 증후군의 원인에 대해서는 과거에 안면신경, 청신경, 전정신경에 병변이 있다는 보고와 약 33%에서 슬상신경절에 병변이 있다는 보고가 있었지만 최근에 혈청 및 뇌척수액 등에서 virus를 추출함으로써 varicella zoster virus가 원인임이 확인 되었다.²⁾³⁾ 1977년 Djupesland 등⁴⁾은 Ramsay Hunt 증후군이 다발성 증추신경병증의 일부분으로 발병한다고 제시하였고 virus의 감염 정도가 점차 심해지면서 안면신경마비를 일으키게 되며 삼차신경과 전정와우신경, 드물게는 도르레신경, 설인신경, 미주신경, 부신경, 설하신경 등에도 병변을 만들수 있다고 보고 하였다. 이런 몇몇 증례 보고들에 의해서 Ramsay Hunt 증후군은 삼차신경통, 청력장애, 이명, 현훈, 연하곤란 및 애성 등 다발성의 신경학적

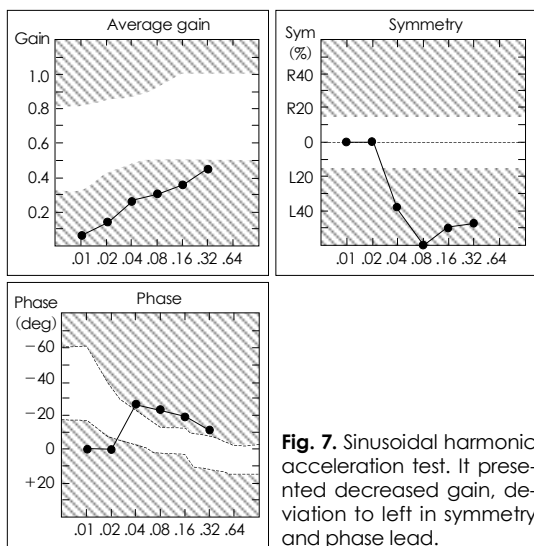


Fig. 7. Sinusoidal harmonic acceleration test. It presented decreased gain, deviation to left in symmetry and phase lead.

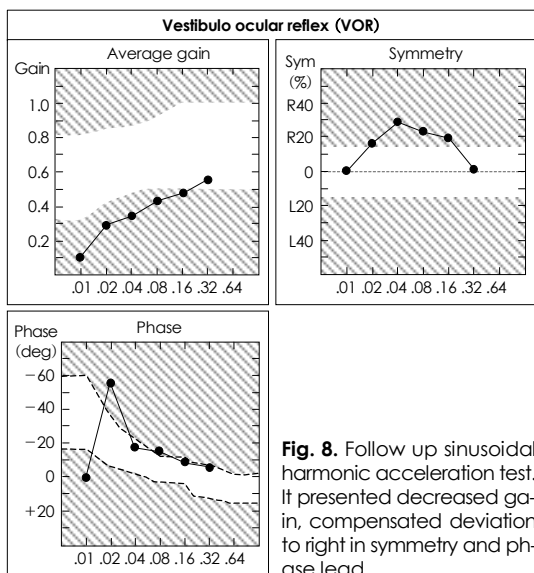


Fig. 8. Follow up sinusoidal harmonic acceleration test. It presented decreased gain, compensated deviation to right in symmetry and phase lead.

증상들을 동반할 수 있다는 것이 알려졌다.⁵⁻⁸⁾ 또한 뇌 신경 침범 이외에도 이 증후군으로 진단된 증례 중 상당 수에서 무균성 뇌수막염과 뇌염 등의 뇌실질내 감염성 병변을 일으켜 치명적인 상황이 발생할 수 있다고 보고 되고 있다.^{9,10)} Ramsay Hunt 증후군에 동반될 수 있는 증상 중 현훈의 원인으로 제시되는 급성 전정신경염의 경우 이의 발생 원인이나 병리학적인 기전에 대해 아직 명확하게 밝혀진 것이 없으며 최근까지 허혈설과 바이러스 감염설이 가장 가능성 있는 발생 기전으로 생각되고 있다. 1956년 Hemenway와 Lindsay 등은 전정기관으로의 혈액 공급이 상당히 취약한 혈관 구조를 근간으로 이루어지고 있으며 전전정 동맥과 후전정 동맥이 상하 전정주행과 같다는 이론적 배경 하에 급성 전정신경염의 발생 기전으로 혈관성 허혈의 가능성을 제시하였으나 1983년 Anttinen은 급성 전정신경염에서 동반되는 다른 부위의 감염증으로 상기도 감염 30%, 위장관염 2%, 헤르페스감염 2% 등을 보고 하였는데¹¹⁾ 이는 1981년 Schuknecht와 Kitamura가 급성 전정신경염의 원인으로 바이러스 감염설을 주장한 사실을 뒷받침하여 준다.¹²⁾ 최근의 보고들에서도 전정신경염 환자들의 측두골 병리 소견에서 전정신경절과 신경핵에 대상포진 바이러스 IgG, IgM이 자주 발견되고, 아직까지 바이러스가 검출된 적은 없지만 혈청학적 검사에서 단순포진 바이러스, 거대 세포 바이러스, Epstein bar 바이러스, 풍진바이러스, 인플루엔자 바이러스 등에 대한 항체가 증가된 것이 보고되고 있다. 본 증례에서도 Herpes zoster IgG 양성, IgM 양성 소견을 보여 급성 전정신경염의 원인으로 바이러스 감염설을 뒷받침해 준다. 또한 전정신경염이 남녀의 성별에 관계없이 고령의 환자보다는 사회적 활동이 왕성한 30~50대에 높은 비율로 나타난다는 것은 급성 전정신경염의 주된 발생 원인이 노화로 인한 혈관계 질환이나 이에 수반되는 구조적 문제 보다는 바이러스 감염으로 인한 신경계의 염증을 시사한다고 하겠다. Ramsay Hunt 증후군의 40%에서 전정신경절을 침범하여 어지럼증과 병변의 반대 방향으로 향하는 자발 안진이 생기는데 대부분에 있어서 이성 대상포진이 생긴 동측에 이러한 증상이 나타난다. 대상포진으로 인하여 반대측에 전정신경염이 발생한 경우는 극히 드물지만 Ramsay Hunt 증후군이 바이러스 질환이기 때문에 혈행을 통해 반대

측으로 전파될 수 있으며 실제로 동측은 물론 반대측의 내림프와 전정신경절에서도 대상포진 바이러스 디옥시리보핵산이 발견된다는 보고가 있다.¹³⁾ 본 증례의 환자는 두통, 인후통등의 급성 상기도 감염 증상과 함께 발생한 현훈, 우측 이통을 주소로 입원 치료를 하면서 시행한 전정신경학적 검사상 우측성 급성 전정신경염으로 진단되고 이에 대한 치료 도중 우측 이개, 외이도 및 삼차신경절이 분포하는 우측 상악부위에 수포와 동통이 발생하고 이어 우측 안면신경 마비가 발생하였다. 이는 슬신경절에 잠복해 있던 대상포진 바이러스의 재활성화에 의해 이성대상포진과 전정신경염이 동시에 발생한 것으로 생각되며 급성 전정신경염의 발생 원인중 바이러스 감염설을 뒷받침하고 있다. 더욱이 증상 호전후 퇴원 5일만의 두번째 입원시에 발생한 전정신경염이 이전과 달리 반대측에서 다시 나타난 것은 혈행을 통한 바이러스의 전파 가능성을 더욱 강하게 시사한다. 일반적으로 Ramsay Hunt 증후군은 Bell씨 마비보다 예후가 불량한 것으로 알려져 있으며 심한 경우에 영구적인 안면신경마비나 청력장애 등의 후유증을 남길 수도 있다. 또한 안면신경마비와 동반된 다발성 뇌신경 장애는 안면신경마비의 예후와 상관관계가 적은 것으로 알려져 있으나 아직 그 상관관계가 명확하지 않으며 동반된 뇌신경마비의 예후도 정확히 규명되지 않았다. 저자들은 드물게 발생하는 다발성 뇌신경 손상과 반대측 급성 전정신경염을 동반한 Ramsay Hunt 증후군 1예를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

중심 단어 : 이성대상포진 · 중추신경마비 · 전정신경염.

REFERENCES

- 1) Hunt JR. *On herpetic inflammation of the geniculate ganglion: A new syndrome and its complication. J Nerve & Ment Dis 1907. p.34-73.*
- 2) Yasushi Furuta, Hiroshi Aizawa. *Varicella-zoster virus DNA level and facial paralysis in Ramsay Hunt syndrome. Ann Otol Rhinol Laryngol 2004;113:700-5.*
- 3) Kouichi Hiroshige, Minoru Ikeda. *Detection of varicella zoster virus DNA in tear fluid and saliva of patients with Ramsay Hunt syndrome. Otol Neurotol 2002;2:602-7.*
- 4) Djupesland G. *Acute peripheral facial palsy: part of a cranial polyneuropathy? Arch Otolaryngology 1977;103:641-4.*
- 5) Raul G Nogueira, William W. Seeley. *Ramsay Hunt syndrome associated with spinal trigeminal nucleus and tract*

- involvement on MRI. Neurology 2003;11(61):1306-7.*
- 6) Deborah S. Asnis. *Ramsay Hunt syndrome presenting as a cranial polyneuropathy. Cutis 1996;57:421-4.*
 - 7) Lu YC, Young YH. *Vertigo from herpes zoster oticus: Superior or inferior vestibular nerve origin? Laryngoscop 2003;113:307-11.*
 - 8) Kuhweide R, Van De Steene V. *Ramsay Hunt syndrome: pathophysiology of cochleovestibular symptoms. J Laryngol Otol 2002;116:844-8.*
 - 9) Robert Steffen, George Selby. *"Atypical" Ramsay Hunt syndrome. Med J Aust 1972;29:227-30.*
 - 10) Longridge NS. *Recurrent vestibulopathy: support for a viral etiology. J Otolaryngol 1989;18:99-100.*
 - 11) Anttinen A, Lang AH. *Vestibular neuronitis: A neurological and neurophysiological evaluation. Acta Neurol Scand 1983;67:90-6.*
 - 12) Schuknecht HF, Kitamura K. *Clerf Lecture. Vestibular neuritis. Ann Otol Rhinol Laryngol 1979;88:303-10.*
 - 13) Schulz P, Arbusow V. *Sympathetic contralateral vestibulopathy after unilateral zoster oticus. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1999;66:672-6.*