

다발성 뇌신경 마비와 뇌수막염을 동반한 이성 대상포진 3예

부산대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실
신승국 · 박성환 · 고의경 · 공수근

Three Cases of Ramsay Hunt Syndrome Complicated with Multiple Cranial Nerve Palsy and Meningitis

Seung-Kuk Shin, MD, Sung-Hwan Park, MD, Eui-Kyung Goh, MD and Soo-Keun Kong, MD
Department of ORL-HNS, Pusan National University School of Medicine, Busan, Korea

— ABSTRACT —

Ramsay Hunt syndrome is caused by varicella zoster; the herpes virus that also cause chicken pox and shingles. It's typical clinical symptoms include otalgia, facial palsy and an auricle vesicle. And frequently accompanied with sensorineural hearing loss, vertigo and tinnitus. This syndrome can affect any cranial nerve and usually affects multiple cranial nerves. Rarely, it may be associated with aseptic meningitis, and the syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone (SIADH). With a review of literature, we report three rare cases. The first case is a 62-year-old male with Ramsay Hunt syndrome complicated with cranial nerve VII, VIII palsies and meningitis. The second case is a 57-year-old male with Ramsay Hunt syndrome complicated with cranial nerve V, VII and VIII palsied and meningitis. The third case is a 44-year-old female with Ramsay Hunt syndrome complicated with cranial nerve VII, VIII, IX and X palsied and meningitis. (*J Clinical Otolaryngol* 2011;22:227-230)

KEY WORDS : Ramsay hunt syndrome · Cranial nerve · Facial palsy · Meningitis.

서 론

Ramsay Hunt syndrome 혹은 Herpes zoster oticus는 수두와 대상포진을 일으키는 Varicella zoster virus의 감염에 의해 발생하게 되는데 대개 외이도와 이개, 안면부 및 구강부위 등에 대상성 포진이 발생하게 되는 것이 특징이다. 또한 경우에 따라서 안면부 통증, 인후통, 감각

신경성 난청, 현훈 등의 증상을 동반하기도 한다. 이는 침범된 뇌신경에 따라 다양한 장애를 동반하게 되는데, 대부분은 안면신경의 마비가 나타나게 되고 전정 와우 신경이 흔하게 침범되어 난청, 이명, 현훈 등의 증상도 자주 유발이 된다. 또한 V, IX, X, XI, XII 뇌신경의 마비가 드물게 나타나 안면부 통증, 연하곤란, 애성, 흡인 등의 증상이 동반되는 복합적 신경장애의 형태로 나타나는 경우도 있다.¹⁻⁵⁾ 이밖에도 무균성 뇌수막염 및 항이노 호르몬의 분비이상 증후군을 동반하는 예도 보고되고 있다.^{4,6,9,10)} 국내에 보고된 문헌에 의하면 안면신경의 마비 없이 IX, X 뇌신경을 침범한 경우가 1예,¹⁾ 안면신경마비를 동반하지 않고 VIII, IX, X 뇌신경 마비를 보이는 경우가 1예,²⁾ III, IV, V, VI, VII, VIII 다발성 뇌신경 마비와 무균성 뇌수막염을 동반한 경우가 2예³⁾ 보고된 바 있

논문접수일 : 2011년 8월 29일
논문수정일 : 2011년 9월 14일
심사완료일 : 2011년 10월 13일
교신저자 : 공수근, 602-739 부산광역시 서구 아미동 1가 10
부산대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실
전화 : (051) 240-7536 · 전송 : (0051) 246-8668
E-mail : entkong@gmail.com

다. 하지만 본 증례에서와 같이 안면신경마비와 다발성 뇌신경 마비, 바이러스성 뇌수막염을 동반한 경우는 보고된 바가 없었다. 이에 저자들은 VII, VIII 뇌신경 마비와 뇌수막염을 동반한 1예, V, VII, VIII 뇌신경 마비와 뇌수막염을 동반한 1예 그리고 VII, VIII, IX, X 뇌신경 마비와 뇌수막염을 동반한 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 이에 대한 증례를 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1

62세의 남자환자로 우측 안면마비, 두통, 우측 이통, 현훈을 주소로 내원하였다. 환자는 내원 2일전 고지대 등반 우측 안면마비, 현훈이 발생하였고 이통과 좌측 외이도 및 이개에 다수의 수포가 발생하여 입원하였다. 병력상 심혈관 질환으로 스텐트를 삽입하고 약물 치료 중이었으며 기타 이과적인 병력은 없었다. 입원 당시 House-Brackmann(H-B) grade III의 우측 안면신경마비가 있었으며 혀가 좌측으로 편위 되어 있었고 좌측으로 향하는 회전양의 안진이 관찰되었다. 입원 2일째 두통, 오심, 구토가 너무 심해져 시행한 뇌척수액 검사상 적혈구 대 백혈구가 0/78, 단백질 대 당이 33/70이고 세균에 대한 그람염색과 AFB염색에서 음성으로 나와 바이러스성 뇌수막염의 소견을 보였다. 이에 VII, VIII 뇌신경을 침범한 이성대상포진과 뇌수막염으로 진단되어 스테로이드제와 항 바이러스제, 혈류 개선제, 전정계 억제제 등으로 치료받았다(Fig. 1). 뇌수막염, 두통, 우측 이통, 현훈은 호전되어 퇴원시 호소하지 않았으며 외래 경과관찰 2년째 안면 신경마비는 H-B grade III로 지속되고 있는 상태이다.

증 례 2

57세의 남자환자로 통증을 동반한 우측 혀의 수포성 병변을 주소로 내원하였다. 내원 4일전 우측 혀의 통증, 수포성 병변이 발생하였으며 내원 하루 전 심한 두통과 우측 이통, 현훈과 난청, 이명이 발생하였다. 내원 당일 H-B grade IV의 우측 안면신경 마비가 발생하여 외래를 통해 입원하였다. 스테로이드제와 항바이러스제로 치료하였으나 지속적으로 심한 두통이 있어 시행한 뇌척수액 검사상 적혈구 대 백혈구가 6/397, 단백질 대 당이 235/

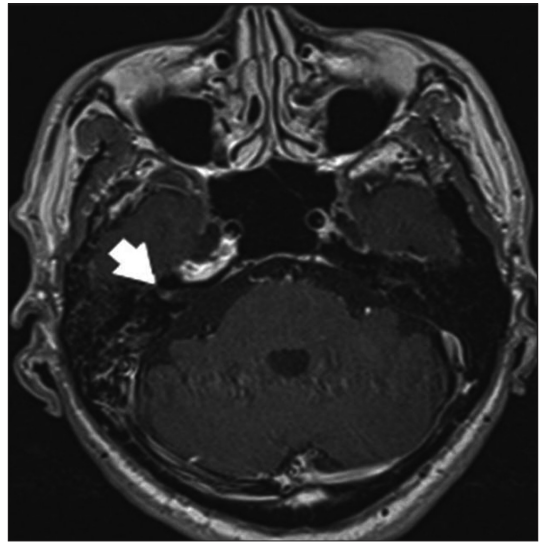


Fig. 1. Axial contrast enhanced T1 image demonstrates enhancement of right facial nerve (arrow).

56이고 세균에 대한 그람염색과 AFB염색에서 음성으로 나왔으며 Varicella zoster virus PCR에서 Positive로 바이러스성 뇌수막염의 소견을 보였다. 뇌 자기공명영상 검사상 우측 V, VII, VIII 뇌신경을 침범한 소견이 보여 뇌수막염을 동반한 이성 대상포진으로 진단되었다(Fig. 2). 스테로이드제, 항 바이러스제, 혈류개선제, 전정계 억제제 등으로 치료 받은 후 두통과 우측 이통, 혀의 통증, 현훈등의 증상은 호전되었으나 외래 추적관찰 6개월째 우측 난청(전농)과 이명, 안면 신경마비(H-B grade III)는 지속되고 있는 상태이다.

증 례 3

44세의 여자환자가 좌측 안면마비, 이통, 어지럼증과 애성, 복시를 주소로 내원하였다. 병력상 고혈압과 급성 림프구성 백혈병으로 골수 이식을 한 후 발생한 Graft-Versus-Host Disease(GVHD)로 치료를 받고 있었으며 기타 이과적인 병력은 없었다. 환자는 내원 당일 갑자기 발생한 인후통과 이통을 호소하였고 국소 소견상 좌측 이개에 다수의 수포가 동반되었으며 외이도의 부종이 심하여 고막이 관찰되지 않았다. 입원하여 보존적 치료를 하던 중 2일 뒤 두통, H-B grade III의 좌측 안면신경마비, 어지럼증, 복시, 연하곤란, 애성등이 발생하여 뇌자기공명영상 검사를 시행하였고 좌측 소뇌반구주위로 경계

가 좋지 않은 leptomeningeal enhancement 관찰되어 뇌척수액 검사를 시행하였으며 적혈구 대 백혈구가 6/56, 단백질 대 당이 254/48이고 세균에 대한 그람염색과 AFB 염색에서 음성으로 나와 바이러스성 뇌수막염의 소견을 보였다(Fig. 3). 이에 VII, VIII, IX, X 뇌신경을 침범한 이성대상포진과 뇌수막염으로 진단되어 스테로이드제와 항 바이러스제, 항생제, 혈류 개선제 등의 약제를 투여 시작하여 좌측 이통과 현훈 그리고 뇌수막염 소견은 호전되었으며, 외래 추적관찰 18개월째 좌측 안면신경마비는 호

전되었으며, 성대 마비(Fig. 3)로 인한 애성은 지속되고 있는 상태이다.

고 찰

이성대상포진은 이개부 및 외이도에 발생하는 대상성 포진과 이통을 주병변으로 하는 바이러스성 질환으로 Ramsay Hunt syndrome, geniculate ganglion syndrome 등의 여러 가지 이름으로 불려지고 있다.¹⁾ Varicella zoster virus가 병발의 원인으로 널리 알려져 있으며 1907년 Ramsay Hunt가 처음 이 질환을 Ramsay Hunt syndrome으로 명명한 후 근래에 혈청 및 뇌척수액 등에서 virus를 검출하기까지 원인에 대해서는 다양한 보고가 있었다.²⁾ 1977년에 Djupesland 등⁴⁾은 Ramsay Hunt syndrome은 다발성 중추신경병증의 일부분으로 발병한다고 보고한 바 있으며 다른 여러 증례 보고를 통하여 Ramsay Hunt syndrome은 삼차 신경통, 현훈, 난청, 이명, 연하곤란 및 애성 등의 다발성의 신경학적 증상들을 동반할 수 있다는 것이 알려졌다.¹⁻⁵⁾ 뇌신경의 침범은 VII, VIII, IX, V, X, VI 순으로 빈도가 높으며 나머지 뇌신경의 침범은 드문 것으로 알려져 있으며 VIII 신경에서는 전정신경이 청각신경보다 3~4배 가량 더 흔히 침범이 되고 전정신경 내에서는 상하 전정신경이 모두 침범되는 것으로 보고되었다.⁶⁻⁸⁾ 또한 뇌신경의 침범 이외에도 이 증후군으로 진단된 증례 중 다수에서 무균성 뇌수막염이나 이로 인

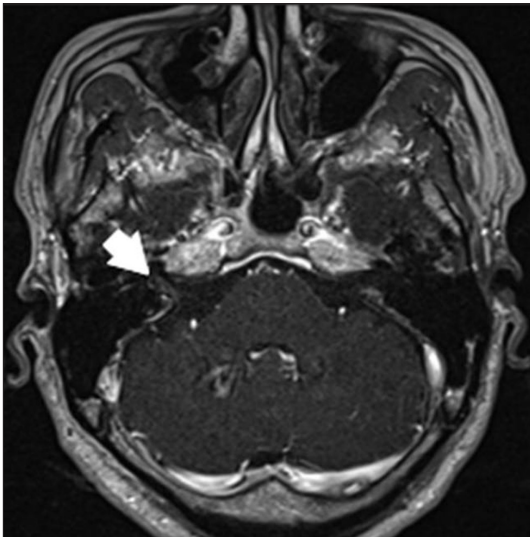


Fig. 2. Axial contrast enhanced T1 image demonstrates mild diffuse enhancement of right facial nerve (arrow).

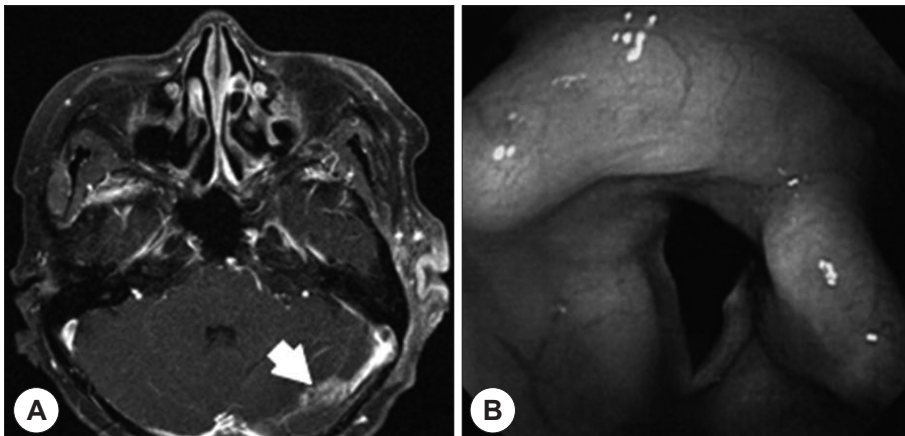


Fig. 3. A : Axial contrast enhanced T1 image demonstrates diffuse ill-defined leptomeningeal enhancement around left cerebellar hemisphere (arrow). B : Telemetryngoscopic findings showing left vocal cord paralysis.

한 syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone(SIADH)를 동반한 경우가 보고되었다.^{4,6,9,10)}

진단은 주로 임상양상을 토대로 하며 확진을 하기 위해서는 virus 항원의 확인, virus의 분리 배양, DNA hybridization, virus에 대한 혈청검사 등을 시행할 수 있으며 혈청검사가 흔히 사용된다.^{2,11,12)} MRI의 경우는 민감도는 높으나 특이도가 낮아 아직 일반적으로 시행하기에는 논란이 있다.^{13,14)} 다발성 뇌신경을 침범한 이성대상포진의 경우 치료는 단순 이성대상포진의 경우와 유사하게 보존적 요법과 항바이러스제, 스테로이드제를 포함하는 약물요법이 사용된다. 스테로이드는 급성기의 부종을 감소시켜 통증을 적게 하며 현훈을 완화시켜주며 수포의 치료에도 도움을 주는 것으로 알려져 있고 이개의 이차적인 감염을 막기 위한 항생제, 안구 건조증에 대해 인공누액 및 혈액순환제 등을 사용할 수 있다.^{1-3,15-17)}

대부분의 이성대상포진이 이통, 수포 및 안면신경마비의 특징적인 증상들로 나타나지만, 안면신경을 포함한 다발성 뇌신경 장애를 동반하는 질환이라는 것을 잊지 말아야 하며 일반적인 Bell 마비에 비해서 예후가 불량하여 심한 경우에는 영구적인 안면신경마비나 청력장애 등의 후유증을 남길 수 있기 때문에 이개 부위의 병변 및 이통을 호소하는 환자에서 안면신경마비의 증상이 없는 경우라도 이성대상포진의 가능성을 고려하여 조기에 스테로이드제 및 항바이러스제의 치료를 시작하는 것이 필요하다고 생각된다. 또한 대상성 포진, 이통, 안면신경 마비 등의 증상이 나타나지 않더라도 상기도 감염 증상과 더불어 연하곤란 및 애성등의 비전형적인 증상들을 호소하는 환자가 있을 경우 이성대상포진의 초기일 가능성을 염두에 두고 환자를 진료하는 것이 필요할 것이다. 특히 본 증례에서와 같이 이성대상포진 환자에서 두통을 호소하는 경우는 반드시 뇌척수액 검사를 통해 뇌수막염의 동반유무를 확인해야 할 것이다.

중심 단어 : 이성대상포진 · 뇌신경 · 안면신경마비 · 뇌수막염.

본 연구는 2011년도 부산대학교병원 임상연구비 지원으로 이루어졌음.

REFERENCES

1) 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.

2) 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.

3) 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.

4) Djupesland G, Degre M, Stien R, Skrede S. *Acute peripheral facial palsy. Part of cranial polyneuropathy?* Arch Otolaryngol 1977;103(11):641-4.

5) Aviel A, Marshak G. *Ramsay Hunt's syndrome: a cranial polyneuropathy.* Am J Otolaryngol 1992;3(1):61-6.

6) De S, Pflleiderer AG. *An extreme and unusual variant of Ramsay Hunt syndrome.* J Laryngol Otol 1999;113(7):670-1.

7) Turner JE, Geunes PM, Schuman NJ. *Cranial polyneuropathy-Ramsay Hunt's syndrome : case report and discussion.* Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1997;83(3):354-7.

8) Lu YC, Young YH. *Vertigo from herpes zoster oticus: superior or inferior vestibular nerve origin?* Laryngoscope 2003;113(2):307-11.

9) Morgan M, Nathwani D. *Facial palsy and infection: the unfolding story.* Clin Infect Dis 1992;14(1):263-71.

10) Cimino T, Giacobbi D. *A case of Ramsay Hunt's syndrome (herpes zoster of the geniculate ganglion) with C2 & C3 nerve involvement.* Minerva Med 1978;69(35):2391-4.

11) Tomita H, Hayakawa W. *Varicella zoster virus in idiopathic facial palsy.* Arch Otolaryngol 1972;95:364-8.

12) Eskizmir G, Uz U, Taşkiran E, UnlüH. *Herpes Zoster Oticus Associated with Varicella Zoster Virus Encephalitis.* Laryngoscope 2009;119(4):628-30.

13) Asnis DS, Micic L, Giaccio D. *Ramsay Hunt syndrome presenting as a cranial polyneuropathy.* Cutis 1996;57(6):421-4.

14) Berrettini S, Bianchi MC, Segnini G, Sellari-Franceschini S, Bruschini P, Montanaro D. *Herpes zoster oticus: correlation between clinical and MRI findings.* Eur Neurol 1998;39(1):26-31.

15) Morrow MJ. *Bell's palsy and herpes zoster oticus.* Curr Treat Options Neurol 2000;2(5):407-16.

16) Kim GT, Lee SH, Sim JH, Yun SH. *Clinical Analysis of the treatment and prognosis of herpes zoster oticus.* Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 1997;40(7):996-1002.

17) Lee DH, Jun BC, Lee DH, Hong SJ, Chang KH, Yeo SW. *Analysis of prognostic factors in bell's palsy and ramsay-hunt syndrome.* Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2005;48(9):1081-5.