

안면마비를 동반한 Tolosa-Hunt Syndrome 환자 1례

변학성 · 심성용 · 엄유식 · 홍철희 · 김경준
경원대학교 한의과대학 안이비인후피부과학교실

A Case of Tolosa-Hunt Syndrome with Facial Palsy

Hak-sung Byun · Sung-yong Sim · Yu-sik Um · Chul-hee Hong · Kyung-jun Kim

Department of Ophthalmology & Otorhinolaryngology & Dermatology,
College of Oriental Medicine, Kyungwon University

Painful ophthalmoplegia due to idiopathic granulomatous inflammation of the cavernous sinus/superior orbital fissure has been termed Tolosa-Hunt syndrome(THS). The syndrome is characterized by pain behind, above or around the eye, involvement of the cranial nerves which pass through the cavernous sinus, spontaneous remissions and exacerbations, and a favourable response to steroid therapy.

There was the 56 years old man who suffered from painful ophthalmoplegia and facial palsy. The oriental medical treatment without steroids and analgesics reduced the symptoms of the patient remarkably during 5 weeks.

There is few report that treat THS with oriental medical method. If more clinical trials like this are proved to be effective, we can expect that oriental medical treatment will be a good method in THS.

Key words: Tolosa-Hunt syndrome, facial palsy

서론

Tolosa-Hunt syndrome(THS)은 해면정맥동과 상안와열 부위의 비특이적인 염증성 변화에 기인하는 편측성, 동통성 안근마비로서, 간혹 시신경, 3차신경의 제 3지, 그리고 안면신경의 장애가 안근마비와 동반되어 나타나기도 한다. 이 질환은 자연 호전

되거나 초발 후 수개월에서 수년 후에 재발하는 경과를 가지며, 전신적인 스테로이드 요법에 신속하게 반응하는 특징을 보이며,¹⁾ 안와통증은 steroid 투여의 개시 후 72시간 이내에 경감된다.²⁾ 그러나, 안근마비에 있어서는 스테로이드의 투여가 그 정도와 기간을 감소시킨다는 결정적인 증거는 없는 상태다.¹⁾

Tolosa-Hunt syndrome은 동통성 안근마비를 주증상으로 하므로, 한의학적으로 眼痛, 目偏視 등의 범주에 속하며, 윤 등³⁾ Nepp 등은⁴⁾ Tolosa-Hunt

교신저자: 변학성, 서울시 송파구 송파동 20-8
경원대학교 부속서울한방병원 안이비인후피부과
(Tel: 02-425-3456, E-mail: byunhaksung@hanmail.net)

syndrome 환자에게 침치료를 시행한 결과 유효성이 있음을 보고하였다.

본 증례에서는 현훈, 복시, 안통 등을 호소하여 Tolosa-Hunt syndrome으로 진단받고 steroid 치료를 고려하던 중, 본원에 입원하여 한방치료를 통해 유의할 만한 효과를 보았기에 이를 보고하는 바이다.

증례

1. 患者 : 강○○, M/44
2. 主訴症 : 1) 複視, 眩暈 2) 眼痛, 頭痛
3) 右側 顔面麻痺
3. 發病日 : 1) 2005년 3월 17일
2) 2005년 3월 18일
3) 2005년 3월 19일
4. 過去歷 : 別無大病
5. 家族歷 : 어머니 폐암으로 사망
6. 社會歷 : 소주 1병/회/3일
(10년 전부터 발병직전까지)
7. 現病歷 : 2005년 3월 17일 별 mode 없이 돌연 複視, 眩暈 발하여 2005년 3월 17일 경상대학교부속병원에서 B-MRI, CSF test 등이 포함된 각종 검사 받았으나 큰 이상소견 발견되지 않았으며, 입원 도중 眼痛, 頭痛, 右側 顔面麻痺 추가로 발하여 R/O Tolosa-Hunt syndrome으로 진단 후 Steroid 요법 고려 중, 한방 치료 받기를 위하여 2005년 3월 22일 본원 입원함.
8. 검사소견
 - 1) 신경학적 검사
EOM(extraorbicular movement) : bilateral lateral gaze with nystagmus

BAEP(brainstem auditory evoked potential) : normal

2) B-MRI (Fig. 1)

right parotid gland에 simple cystic lesion
right jugular bulb가 asymmetric하게 관찰
right facial nerve에 mild하게 enhance(not definite)
그 외 WNL

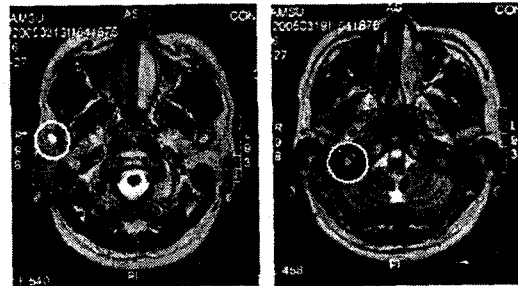


Fig. 1. T2-weighted brain MRI

3) Lab finding

- ① CSF test
Appereance - Colorless-clear
Specific gravity 1.006
Pressure, Glucose, Chloride : WNL
Pleocytosis 소견은 없음
Protein 69.0mg/dl (참고치 12-60mg/dl)
- ② CBC
RBC $5.22 \times 10^6/\text{mm}^3$ (참고치 M: 5.4 ± 0.8 , F: $4.8 \pm 0.6/\text{mm}^3$)
WBC $10.7 \times 10^3/\text{mm}^3$ (참고치 $7.5 \pm 3 /\text{mm}^3$)
Hgb 16.7g/100cc (참고치 M: 16 ± 2 , F: 14 ± 2 g/100cc)
이 외 W.N.L
- ③ BC, UA, SE, Thyroid Function test : WNL

9. 치료 경과 및 성적

환자는 본원 응급실 내원 당시 안통, 두통, 안근마비로 인한 복시와 현훈, 그리고 우측 안면마비를 호

소하였다. 증상의 개선을 위해 입원치료를 권유하였고, 침치료 및 한약 투여를 계획하였다. 환자의 평가를 위해 Digital Camera(Olympus, C-750 Ultra Zoom)를 사용하여 입퇴원 전후의 안근마비 상태를 확인하였으며, 안구 및 두부의 통증은 시각적 상사 척도(Visual Analog Scale, VAS)를 사용하여 매일 조사하였다. 또한 안면마비 평가를 위해 안면마비 기능검사표를 사용하여 매일 검사하였다.

Table 1. Medication & Acupuncture

	構成
韓藥	澤瀉 10 赤茯苓 白朮 豬苓 6 肉桂 2 半夏 陳皮 6 天麻 蒼朮 4 夏枯草 8 蜈蚣 白僵蠶 2 (단위:g)
洋藥	投與 안함
鍼	太衝 足三里 豐隆 合谷 風池 地倉 頰車 睛明 攢竹 瞳子膠

한약은 五苓散 加味方を 1일 3회 투여하였고, 침치료는 1일 2회 시행하였다(Table 1). 약 5주간의 한방치료 후, 안면마비는 levator anguli oris muscle의 기능장애가 경하게 남았을 뿐 거의 정상수준으로 회복되었으며(Table 2), 안구동통 및 두통은 소실되었다(Fig. 2). 안근마비로 인한 안구운동 제한은 호전되어 퇴원시 정상적인 안구운동이 가능하였다(Fig. 3). 그에 따라, 전방을 주시할 경우 거리에 관계없이 지속적으로 발하던 상태의 복시 및 현훈 증상도 점진적인 호전을

보였다. 단지, 전방 5m 이상 떨어져 있는 사물을 주시할 경우, 복시와 그에 따른 가벼운 현훈 증상이 동반되는 정도의 안근마비가 남아 있는 상태였다.



Fig. 2. Periorbital pain progress during oriental medical treatment



Fig. 3. Extraorbicular movement progress (A,B)

Table 2. Facial Palsy Progress

muscle	frontal belly	corrugator supercilli	orbicularis oculi	zygomatic minor	zygomatic major	orbicularis oris	levator anguli oris	risorius	buccinator
경과일									
0	+++	+++	++	++	+++	++	+++	+++	+++
5	++	++	++	++	++	++	++	++	++
8	+	++	+	++	+	++	++	+	+
14	+	-	+	++	+	+	+	+	+
20	+	-	+	+	+	-	+	+	-
29	-	-	-	-	-	-	+	-	-
37	-	-	-	-	-	-	+	-	-

* 안면표정근 기능평가

완전한 기능수행 : -

건축의 1/2이상의 기능수행 : +

건축의 1/2이하의 기능수행 : +++

건축의 1/2정도의 기능수행 : ++

완전한 근육기능의 상실 : ++++

고 찰

1954년 Tolosa는⁵⁾ 좌측 안구동통과 동측의 전안근 마비, 점진적인 시력감퇴, 삼차신경 제 1지부위의 감각저하를 보이는 환자를 보고하였다. 뇌혈관조영술상 내경동맥의 해면정맥동 분절 부위에 협착이 보였으며, 사후에 부검을 시행하여 해면정맥동의 비특이성 육아종성 염증 소견을 발견하였다. 1961년 Hunt등은⁶⁾ 편측성 안와동통과 외안근 마비를 주증상으로 하는 환자 6례에서 전신적인 스테로이드에 의해 신속한 호전을 보였음을 기술하였다. 또한, 1976년 Hunt는⁷⁾ 본 증후군의 진단기준을 다음과 같이 정하였다.

<진단 기준>

1. 통증은 안근마비에 선행되거나 혹은 수일 뒤에 나타날 수도 있다. 통증의 양상은 발작성이 아니며 지속적이다.
2. 신경학적 침범은 제3, 제4, 제6번 뇌신경, 제 5번 뇌신경의 제 1분지, 동맥주위 교감신경, 그리고 시신경에 나타날 수 있다.
3. 증상은 수일에서 수 주 동안 지속된다.
4. 자연치유 될 수 있으며, 때로 신경학적 후유증이 남을 수 있다.
5. 수개월 혹은 수 년 후에 재발할 수 있다.
6. 동맥조영술이나 수술을 포함한 적극적인 검사에서 해면동 외부조직을 침범한 증거를 찾을 수 없다.
7. 스테로이드의 전신투여로 극적인 효과를 볼 수 있다.

1966년 Smith와 Taxdall은⁸⁾ 해면동과 상안와열의 비특이성 육아종성 염증이 원인이 되는 동통성 안근마비증후군을 Tolosa-Hunt syndrome이라고 처음으

로 명명하였고, steroid의 전신적 투여에 대한 반응이 가장 민감한 진단방법이라고 하였다.

THS는 어느 연령에서도 볼 수 있으며, 성별에 따른 발생률이 비슷하며 어느 연령대에서도 볼 수 있다. 좌우 어느 쪽에서도 유발될 수 있으며 양측성으로 동시에 발생하는 경우도 있다.¹⁾ THS의 병인은 밝혀지지 않았으며 무엇이 해면정맥동과 상안와열에 염증성 변화를 유발하는지에 대한 정확한 보고는 없다.¹⁾ 단지, Hoos 등이⁹⁾ 4개의 THS 임상례를 조사한 결과, 스트레스로 인한 세로토닌 생성 촉진 이 ACTH 분비를 억제하여 혈관주위 조직의 비특이성 염증성 변화를 유발한다는 가설을 세운 정도이다.

본 질환에서 환자들은 주로 편측성 안구동통을 호소하며, 통증은 치료하지 않을 경우 평균 8주 정도 지속된다. 또한, 안근마비는 통증과 동시에 혹은 통증이 발한 후 2주 이내에 병발하게 된다. 통증은 steroid 투여의 개시 후 72시간 이내에 경감된다.²⁾ 그러나, 안근마비에 있어서는 스테로이드의 투여가 그 정도와 기간을 감소시킨다는 결정적인 증거는 없는 상태다.¹⁾ 이 외에도 여타의 신경학적 증상들이 나타날 수 있다. 1999년 Hamner는¹⁰⁾ THS가 재발된 10명의 환자를 보고하였는데, 축동증과 안검하수를 보이는 교감신경마비, 이명, Bell's palsy, 그리고 Raeder's syndrome등이 동통성 안근마비에 병발되었다.

진단으로는 혈액검사상 경도의 백혈구증다 및 호산구증다 외에는 특별한 이상은 볼 수 없으나 대부분의 경우 ESR이 증가한다고 하였다. 이외에도 Fluorescent treponemal antibody test나 Antinuclear antibody test 등에 양성반응을 보이기도 한다.¹¹⁾ 뇌척수액 검사상 단백질이 약간 증가되거나 세포증다증이 관찰될 수 있다고 하였다.¹²⁾

THS의 영상학적 진단으로는 gadolinium으로 조영한 brain MRI가 선택되어 지는데, 이는 해면정맥동과 상안와열의 여러 가지 병변 및 염증 조직을 보여주기 때문이다.¹³⁾ High resolution CT 또한 해면정맥동과 상안와열 부위에서 연조직의 변화를 증명할

수 있지만 MRI보다 민감도가 떨어진다.¹⁴⁾ 그러므로 CT에서 정상으로 판정되었더라도 추가로 MRI가 행해질 필요가 있다. 그러나, THS의 모든 경우에서 MRI상 이상소견을 보이는 것은 아니다. Aktan 등은¹⁵⁾ THS 환자 3명의 임상례에서 1명만이 MRI 시행 결과 이상소견이 있는 것으로 나타났다고 보고하였다. 또한, 뇌혈관조영술을 통해 해면정맥동 내의 내경동맥에서 이상소견을 발견할 수 있으며, orbital phlebography나 biopsy 등의 방법을 진단에 이용하기도 한다.¹⁾

1976년 Hunt가 Tolosa-Hunt syndrome의 진단기준을 마련하였지만, 실제에 있어서는 동통성 안근마비를 유발할 수 있는 여타의 질환들을 배제함으로써 진단될 수 있다. 따라서 의사는 동통성 안근마비의 감별진단에 정통할 것을 요구받는다. 감별해야 할 질환으로는 Trauma, Vascular cause, neoplasm, 그리고 기타 다른 형태의 염증성 병변 등이 있다. 또한, 안와질환, 당뇨병성 안근마비, 후두와 동맥류, 거대세포동맥염, 안근마비성 편두통 등도 감별해야 할 질환들이다.¹⁾

1961년 Hunt 등은 steroid 요법의 이로운 효과를 최초로 보고하였다.⁶⁾ THS에 대해 Mathew등은¹⁰⁾ 그의 22예 가운데 치료를 하지 않는 경우에 동통은 15일에서 20일 정도 지속하고 신경학적 증상은 수 주 후에 자연적으로 혹은 부분적으로 회복되며 steroid 치료를 한 경우에는 24-48시간 내에 증상이 완전 소실된다고 하였으며 steroid 치료 후 24-72시간 내에 극적인 호전이 없으면 이 질환을 배제할 수 있을 것이라고 주장하였다. 그러나 steroid의 이러한 효과에도 불구하고, 1961년 Hunt의 보고 이후로 steroid 요법에 있어 최선의 투약량, 치료 기간, 혹은 대체요법 등에 관하여 새로운 정보가 거의 없는 상황이다. 또한 steroid 요법이 뇌신경마비의 회복을 촉진하는지 여부에 관하여서도 유의성 있는 자료가 보고되지 않고 있다.¹⁾ 또한, 이 질환은 재발이 빈번하여 초발 환자의 반정도에서 수개월에서 수년 후에 재발하게 된다고 한다.¹²⁾

본 환자의 경우 thyroid test, diabetes mellitus와 관련된 검사, CSF test, 일반혈액검사, 그리고 생화학 검사 등에서 특이소견을 발견하지 못하였으며, B-MRI 검사 상에서도 동통성 안근마비를 유발할 만한 특이 소견은 보이지 않았다. 단지, 순수한방적인 수단으로 치료한 관계로 진단 및 치료에 중요한 역할을 한다고 인정되는 steroid 요법은 배제하였다. 이러한 검사 결과를 바탕으로, 배제적 진단의 의미로 Tolosa-Hunt syndrome을 진단하였다.

T-H syndrome는 주증상이 안근마비로 인한 현훈, 복시와 안구동통인 점으로 볼때, 한의학적으로 眼痛 및 目偏視의 범주에 속한다고 할 수 있다. 또한 본 증례에서는 안면신경마비가 동반되어 있어 口眼喎斜의 범주에서도 살펴볼 필요가 있다.

한의학에서는 안구 편위를 目偏視, 天旋, 雙目通睛, 鬪睛, 轆轤轉關, 神珠將反, 瞳神返背, 目直視, 墜睛, 風牽偏視, 風引喎斜 등이라 칭한다. 그 병기를 살펴보면, 《영추·대혹론》에서는¹⁷⁾ 正氣不足으로 脈絡이 空虛한데 風邪가 침입하여서 발병한다고 보았고, 이 외에도 風痰阻絡, 肝陽上亢, 稟賦不足 등의 범주에서 그 病機를 설명할 수 있다.¹⁸⁾ 口眼喎斜는 안면부의 편측 표정근과 眼臉 및 舌의 편측 운동장애 및 지각장애를 수반하는 일종의 증상으로, 대개 正氣가 不足하고 絡脈이 空虛하며 腠理가 치밀하지 못한 가운데 風寒의 邪氣가 그 虛한 틈을 타고 침입하여 氣血의 운행이 不暢하고 經氣가 阻滯되고 經筋이 滋養을 받지 못하여 肌肉이 弛緩不收함으로써 발병한다.¹⁹⁾ 眼痛은 目眇白眼痛과 目珠黑眼痛으로 분류되는데 目眇白眼痛은 陽에 속하므로 주간에 통증이 심하고 苦寒性 약제를 점안하며 효력이 있으며, 目珠黑眼痛은 陰에 속하므로 야간에 동통이 심하고 苦寒性 약제를 점안하면 도리어 악화된다고 한다.²⁰⁾

본 환자를 치료함에 있어서, 韓藥으로는 五苓散을 主方으로 하여 몇가지 약물을 加味하여 投與하였다. 五苓散은 張仲景의 <傷寒論>에 최초로 기재된 처방으로, 利水滲濕하여 溫陽化氣하는 處方으로서, 一切

의 水濕을 거함에 그 목적이 있다.²¹⁾ 본 환자의 경우 望聞問切 결과 主訴症 외에 小便不利, 口渴而喜冷飮한 증상이 있었으며, 더불어 舌靑苔白하고 脈弦한 상태로, 濕痰에 風이 挾한 것으로 辨證될 수 있다. 즉, 脾失健運으로 聚濕生痰할 때 風邪가 挾하여 風痰阻絡함에 氣血이 不行되고 筋脈이 失養되어 상기 症狀이 發한 것으로 볼 수 있다. 이를 치료하고자 五苓散을 주방으로 하여, 濕痰을 去하고 平肝熄風하는 의미를 가진 기타 약물들을 첨가하여 處方을 구성하였다. 針治療에 있어서도 濕痰과 風을 주요 病因으로 보아 足三里, 豐隆, 太衝, 合谷, 風池 등을 主穴로 하고 循經 取穴 및 阿是穴의 原理 下에 기타 穴位를 構成하였다.²⁰⁾

전신적인 스테로이드 요법의 경우, 비록 안근마비에 있어서는 그 정도와 기간을 감소시킨다는 결정적인 증거는 없지만, 안와통증은 steroid의 투여 후 72시간 이내에 극적으로 경감된다고 한다.¹⁾ 본 증례의 환자의 경우 양방에서 각종 검사를 받은 후에 양방적인 치료를 전혀 받지 않은 상태에서 순수 한 한방치료 만으로 증상의 호전을 보였다. 약 5주간의 한방치료를 통해 안통은 점진적으로 감소되어 결국 완전 소실되었으며, 안근마비에 있어서도 비교적 양호한 호전을 보였다. 비록 steroid 요법에서 기대되는 안통의 극적인 감소는 보이지 않았지만, 한방적인 치료만으로도 유효한 치료 결과를 얻을 수 있음을 알 수 있었다. 현재까지 양방에서는 steroid 요법이 THS를 치료하는데 가장 유효한 방법으로 인정되고 있다. 그러나, steroid 요법도 완벽한 것은 아니어서 안근마비에 있어서는 그 유효성이 뚜렷이 검증되지 않은 상태이며, 또한 그로 인한 부작용을 감수해야 하는 문제점 등을 안고 있다. 향후 보다 많은 증례에서 한방치료를 유효성과 안정성이 증명된다면, THS의 치료에 있어 한방치료가 양방치료와 상호 보완적인 입장에서 병행될 수 있으며, 더 나아가 기존의 치법을 뛰어넘는 새로운 대안으로서의 역할도 수행할 수 있으리라 생각된다.

참고 문헌

1. Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2001;71(5):577-82.
2. Forderreuther S, Straube A. The criteria of the International Headache Society for Tolosa-Hunt syndrome. need to be revised. Neurol. 1999;246:371-7.
3. 윤형석, 강성길, 김창환. Tolosa-Hunt syndrome 치험 1례. 대한침구과 학회지. 2001;18(5):179-84.
4. Nepp J, Grdser S, Flarer S, Spacek A, Mudrich C, Stockenhuber D, Vedrich A. Tolosa-Hunt syndrome: intractable pain treatment with acupuncture?. Acupunct Electrother Res. 2000;25(3-4):155-63.
5. Tolosa E. Periarteritic lesions of the carotid siphon with the clinical features of a carotid infraclinoid aneurysm. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1954;17:300-2.
6. Hunt WE, Meagher JN, LeFever HE, and Zeman W. Painful ophthalmoplegia. Its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. Neurology. 1961;11:56-62.
7. Hunt WE. Tolosa-Hunt syndrome. One cause of painful ophthalmoplegia. J Neurosurg. 1976;44:544-9.
8. Smith JL, Taxdal DSR. Painful ophthalmoplegia. The Tolosa-Hunt syndrome. Am J Ophthalmol. 1966;61:1466-72.
9. Hoes MI, Bruyn GW, Vielvoye GI. The Tolosa-Hunt syndrome-literature review: seven new cases and a hypothesis. Cephalalgia. 1981;1(4):181-94.
10. Hannerz J. Recurrent Tolosa-Hunt syndrome: a report of ten new cases. Cephalalgia. 1999;19(suppl25):33-5.
11. Lesser R, Jampol LM. Tolosa-Hunt syndrome and antinuclear factor. Am J Ophthalmol. 1974;77:732-4.

12. Kline LB. The Tolosa-Hunt syndrome. *Surv Ophthalmol.* 1982;27:79-95.
13. Odabasi Z, Gokcil Z, Atilla S, Pabuscu Y, Vural O, Yardim M. The value of MRI in a case of Tolosa-Hunt syndrome. *Clin Neurol Neurosurg.* 1997;99(2):151-4.
14. Yousem DM, Atlas SW, Grossman RI, et al. MR imaging of Tolosa-Hunt syndrome. *Am J Neuroradiol.* 1990;10:1181-4.
15. Aktan S, Aykut C, Erzen C. Computed tomography and magnetic resonance imaging in three patients with Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Neurol.* 1993;33(5):393-6.
16. Mathew NT, Chandy J. Painful ophthalmoplegia. *J Neurol Sci.* 1970;11:243-56.
17. 홍영식. 정교황제내경영추. 서울:동양의학연구원출판부. 1985:342.
18. 노석선 편저. 안이비인후과학. 서울:일증사. 1999:167-75.
19. 이도생 주편. 신편침구치료학. 북경:인민위생출판사. 1998:155-6.
20. 전국한의과대학 침구·경혈학교실 편저. 침구학. 집문당. 2001:1218-20, 1296-7.
21. 이상인 주편. 방제학. 서울:영림사. 1994:287-8.