

Brief Communication

# 다발성 뇌신경 마비를 동반한 Ramsay Hunt Syndrome

경북대학교 의학전문대학원 신경과학교실<sup>1</sup>, 경북대학교 뇌과학연구소<sup>2</sup>

박진성<sup>1</sup> · 최동호<sup>1</sup> · 이호원<sup>1,2</sup>

## A Case of Ramsay Hunt Syndrome with Multicranial Nerve Palsy

Jin-Sung Park<sup>1</sup>, Dong-Ho Choi<sup>1</sup>, Ho-Won Lee<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Department of Neurology, Kyungpook National University School of Medicine, Daegu; <sup>2</sup>Brain Science and Engineering Institute, Kyungpook National University, Daegu, Korea

**Key Words:** Ramsay Hunt syndrome, Varicella zoster, Multi-cranial nerve palsy

Received 19 June 2013; received in revised form 12 August 2013; accepted 13 December 2013.

Ramsay Hunt Syndrome (RHS)은 1907년 James Ramsay Hunt에 의해 처음으로 보고되었으며, 대상포진 바이러스(varicella zoster virus)가 원인으로 알려져 있다. RHS는 말초성 안면 마비, 이개 및 안면부의 통증을 동반한 대상 포진성 병변, 현훈 및 청력장애 등을 특징적으로 동반한다. 이는 대상포진의 안면신경의 슬상성 신경절(facial nerve geniculate ganglion)을 침범하여 발생하며, VIII번 뇌신경 마비에 의한 청력 장애를 보이는 경우가 흔하다. 드물게 다발성 뇌신경 마비를 보이며, 뇌신경 III, IV, V, VI, IX, X, XI, XII번 마비가 동반되어 안구운동 장애, 안면 감각이상, 애성, 연하 곤란, 흉쇄유돌근 위축, 혀 운동 장애 등의 증상을 동반할 수 있다.<sup>1,2</sup> 저자들은 애성, 삼킴장애, 안면부 감각이상, 청력 장애 등의 다발성 뇌신경장애를 보이는 RHS 환자를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

### 증 례

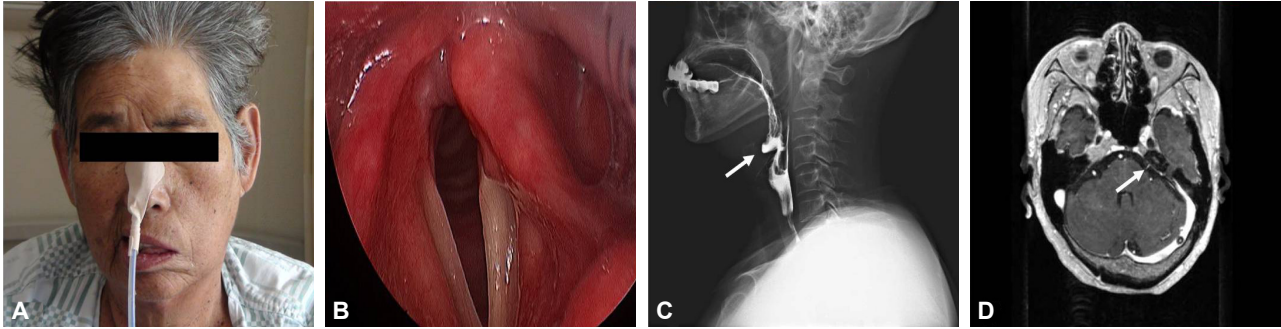
73세 여자환자가 20일 전부터 왼쪽 귀의 통증과 외이도의 수포성 병변 이후 발생한 왼쪽 안면 신경 마비 및 이통, 삼킴 장애를 주소로 방문하였다. 가족력은 특이 소견이 없었지만 과거력에서 cT2bN3M0, stage III의 소세포폐암을 진단받고 항암치료를 6회 시행한 상태였다. 신체 검사에서 왼쪽 외이도에 가피가 발견되었으며, 신경학적 검사에서 왼쪽 안면 감각 이상이 있었고, 가만히 있어도 입이 심하게 왼쪽으로 편위되면서 눈이 감기지 않을 정도의 심한 안면신경마비(Fig. A), 웨버, 린네 검사(Weber test, Rinne test)에서 왼쪽의 감각신경성 청력 감소가 확인되었다. 또한 구역 반사가 소실되어 있었고, 애성이 동반되었다. 사지와 체간의 근력 및 감각, 건반사는 정상이었다.

기본 혈액검사에서 적혈구침강속도, C-반응성 단백질을 포함하여 특이소견은 관찰되지 않았으며, 뇌척수액 검사에서 백혈구 및 적혈구는 보이지 않았고, 당 68 mg/dL, 단백질 20.6 mg/dL로서 정상이었다. 또한 뇌척수액에서 시행한 세포 검사(cytology)에서 악성 세포는 관찰되지 않았다. 혈청학적 검사에서 CMV, 볼거리등의 IgG와 IgM은 음성이었으나 단순포진바이러스(HSV) IgG와 VZV IgG 및 IgM이 양성으로 나타났다.

Address for correspondence;

Ho-Won Lee

Department of Neurology, Kyungpook School of Medicine, Brain Science and Engineering Institute, Kyungpook National University, 680 Gukchaebosang-ro, Jung-gu, Daegu 700-842, Korea  
Tel: +82-53-420-5756 Fax: +82-53-422-4265  
E-mail: neuromd@knu.ac.kr



**Figure 1.** The patient shows a peripheral type left facial nerve palsy (A). The laryngoscopy demonstrates a prominent left vocal cord palsy in the patient (B). The residual foodstuffs are seen to remain in the piriform sinus and vallecular fossa in the videofluoroscopic swallowing study (VFSS) (C). The Brain magnetic resonance imaging shows an enhancement along the internal acoustic canal, vestibular organ and left facial nerve (D).

신경생리학적 검사로 눈목반응 검사(Blink reflex)를 시행하였고 왼쪽의 눈확위신경(supraorbital nerve)을 자극하였을 때 같은쪽의 R1, R2 반응이, 그리고 우측의 눈확위신경을 자극하였을 때 반대쪽의 R2반응이 보이지 않아 왼쪽 안면신경 마비에 부합하였다. 애성이 있어 시행한 후두경 검사에서 왼쪽 성대마비가 있는 것을 확인하였다(Fig. B).

또한, 삼킴장애가 동반되어 비디오연하조영검사(Videofluoroscopic swallow study, VFSS)를 시행하였는데, 구강단계에서는 특이소견이 관찰되지 않았으나 식도단계에서 조롱박오목(piriform sinus)과 후두뿔개계곡(vallecular fossa)에서 양측으로 많은 양의 잔여물이 남아 있는 것을 확인할 수 있었다(Fig C). 중추성 병변을 배제하기 위해 시행한 뇌자기공명영상에서 왼쪽 내이도, 달팽이관, 전정기관 및 안면신경을 따라 조영증강된 것을 볼 수 있었다(Fig. D).

상기의 소견을 근거로 왼쪽 뇌신경 V, VII, IX, X을 침범한 다발성 뇌신경 마비를 동반한 RHS으로 진단하고 항바이러스제(acyclovir 10 mg/kg 하루 3회, 14일간)를 정맥 주사하였고 경구 스테로이드(prednisolone 50 mg/day)를 사용하면서 점차 감량하며 치료하였다. 신경병성 통증이 동반되어 신경병성 통증제(gabapentin, carbamazepine)를 사용하여 통증 조절을 하였다. 치료 후 환자의 이통 및 애성에 호전을 보였으나 한달 뒤 다시 시행한 비디오연하검사 및 후두경 검사에서는 큰 호전을 보이지 않았다.

## 고 찰

RHS는 대상포진바이러스(varicella zoster virus)에 의해 발병하며, 말초성 안면마비 및 이개와 안면부의 대상성 포진이 특징적이다. 원인으로는 일차 감염 이후 잠재되어 있던 대상포진바이러스가 숙주의 노령, 악성종양, 당뇨, 스테

로이드 치료 등에 의한 면역력의 저하로 인해 슬상성 신경절(geniculate ganglion)에서 재활성화되거나 대상포진바이러스가 직접 감염되어 발병한다고 알려져 있다.<sup>1</sup> 하지만 본 증례는VII번 뇌신경장애를 주로 일으키는 RHS에서 더 나아가 V, VIII, IX, X번 뇌신경을 함께 침범하였다. 이는 드물게 다발성 뇌신경 마비를 일으켜 뇌신경 VII번 이외에도 V, VIII, IX, X, XI, XII번 뇌신경들을 포함하는 다발성 뇌신경을 침범하여 다양한 신경학적 증상을 유발할 수 있다는 소수의 증례들과 비슷하다.<sup>1,2</sup>

RHS이 다발성 뇌신경 마비를 일으키는 기전은 아직 명확하지 않지만 몇 가지 가설이 제기된 바 있다. 우선 VII, IX, X번 뇌신경은 같은 인두궁에서 기원하고 서로간의 미주신경교통가지(vagal communicating branches)가 있다고 알려져 있는데, 이를 통한 뇌신경 사이의 직접적인 감염에 의해 침범 가능하다고 한다.<sup>3</sup> 다른 하나의 가설은 IX, X, XI, XII번 뇌신경은 오름인두동맥(ascending pharyngeal artery)의 공급을 받고, 뇌신경 V, VII은 중간뇌막동맥(middle meningeal artery)의 공급을 받기에, 바이러스 감염으로 인해 발생하는 혈관염이 이차적인 다발성 뇌신경병증을 유발 할 수 있다고 한다.<sup>4</sup> 또 다른 가설로는, 슬상성 신경절(geniculate ganglion)의 주위로 V, VII, VIII, IX, X번 뇌신경이 인접해 있어 혈관침범이 없이도 신경의 축삭(axon)이나 연결(synapse)을 경유하여 뇌간 실질로 침범 할 수 있다고 한다.<sup>5</sup>

본 증례의 경우 환자의 혈액검사에서 적혈구침강속도, C-반응성 단백질 등이 정상이었으며, 뇌자기공명영상 및 뇌척수액 검사에서 종양세포가 관찰되지 않아 혈관염 또는 종양에 의한 가능성은 매우 낮다고 판단하였다. 또한 혈액 검사에서 다른 바이러스에 대한 IgM항체는 모두 음성이었지만 VZV IgM항체만이 양성으로 검출되어 대상포진바이

러스에 의한 RHS와 이로 인한 다발성 뇌신경 마비로 진단하고 치료하였다.

이 증례에서는 RHS와 동반된 왼쪽 V, VII, VIII, IX, X 뇌신경의 손상을 신경학적 검사 및 뇌자기공명영상, 후두경, 비디오 연하조영검사 등의 객관적인 검사를 통해 다발성 뇌신경 손상을 확인 하였다. 다발성 뇌신경 마비가 동반된 RHS의 치료로는 코르티코스테로이드(corticosteroid)를 단독 사용하거나 코르티코스테로이드와 항바이러스제를 함께 사용하는 병합치료가 있다. 어떠한 치료가 더 효과적인지는 불분명하지만 증상 발현 3일 이내 치료를 시작한 경우 예후가 좋다고 알려져 있다.<sup>6,7</sup> 본 증례에서 신경학적 증상의 호전이 보이지 않은 이유는 증상 발병 3주가 지나서 치료가 뒤늦게 시작된 것과 관련이 있을 가능성이 있다.

## REFERENCES

1. 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 Otolaryngol-Head Neck Surg* 2005;48:398-401.
2. Morelli N, Mancuso M, Cafforio G, Gallerini S, Pittiglio L, Tonelli S, et al. Ramsay-Hunt syndrome complicated by unilateral multiple cranial nerve palsies. *Neurol Sci* 2008;29:497-498.
3. Tanaka S, Mizukami S. Vagal communicating branches between the facial and glossopharyngeal nerves, with references to their occurrence from the embryological point of view. *Acta Anat (Basel)* 1991;142:25-32.
4. Kleinschmidt-DeMasters BK, Amlie-Lefond C, Gildea DH. The patterns of varicella zoster virus encephalitis. *Hum Pathol* 1996;27:927-938.
5. Kim JH, Chung PW, Oh S, Hong SB, Chung CS, Jung CW, et al. Ramsay Hunt syndrome complicated by a brainstem lesion. *J Clin Virol* 2007;39:322-325.
6. Uscatequi T, Dorée 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:CD006851.
7. Murakami S, Hao N, Horiuchi J, Honda N, Gyo K, Yanagihara N. Treatment of Ramsay Hunt syndrome with acyclovir-prednisolone: significance of early diagnosis and treatment. *Ann Neurol* 1997;41:353-357.