외전신경마비가 동반된 Ramsay-Hunt 증후군

라혜주, 박재한

대구가톨릭대학교병원 신경과

Abducens Nerve Palsy Associated with Ramsay-Hunt Syndrome

Hye Joo Rha, Jae Han Park

Department of Neurology, Catholic University of Daegu School of Medicine, Daegu, Korea

• Received Jul 26, 2018
Revised Aug 17, 2018
Accepted Aug 18, 2018

• Corresponding Author:
Jae Han Park
Department of Neurology, Catholic University of Daegu, School of Medicine, Daegu Catholic University Hospital, 33 Duryugongwon-ro 17-gil, Nam-gu, Daegu 42472, Korea
Tel: +82-53-650-3626
Fax: +82-53-654-9786
E-mail: jaehanpark@cu.ac.kr
ORCID code:
<https://orcid.org/0000-0003-1014-000X>

• Copyright © 2018 by
The Korean Balance Society.
All rights reserved.

• This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Ramsay-Hunt syndrome is an infectious disease caused by the varicella zoster virus. It is usually associated with facial and vestibulocochlear nerve palsy, but other cranial nerve dysfunction can be accompanied. We present a 68-year-old woman with abducens nerve palsy associated with Ramsay-Hunt syndrome. She showed abduction limitation of left eye with peripheral facial palsy and vestibulopathy of the left side. Varicella zoster virus polymerase chain reaction of cerebrospinal fluid was positive and internal auditory canal magnetic resonance imaging was revealed enhancement of labyrinthine segment of left facial nerve. Although abducens nerve palsy is uncommon feature of Ramsay-Hunt syndrome, but it can be developed by several different mechanisms.

Res Vestib Sci 2018;17(3):116-118

Keywords: Abducens nerve palsy; Ramsay-Hunt syndrome

서 론

Ramsay-Hunt 증후군은 수두대상포진바이러스(varicella zoster virus, VZV)의 재활성화에 의해 신경이 침범되는 질환으로, 엄밀하게 정의하면 귀 주위와 입안에 대상포진의 특징적인 수포성발진과 함께 VII번 뇌신경인 안면신경(facial nerve)의 손상으로 인해 동측의 말초성안면마비가 동반되는 경우를 말한다[1]. 또한, 이명, 청력소실, 현훈(vertigo), 오심, 구토, 그리고 안진이 동반되는 경우가 많으며, 이는 VIII번 뇌신경인 전정달팽이신경(vestibular coch-

lear nerve)의 손상과 관련이 있다[1]. 전형적인 Ramsay-Hunt 증후군과 달리 일부 환자에서는 드물게 안구운동장애, 안면감각이상 및 통증, 연하곤란(dysphagia), 음성마비, 혀마비 등이 나타나기도 하는데 이는 VII, VIII번 뇌신경 외에도 VZV에 의해 다른 뇌신경들이 침범될 수 있음을 시사한다[2,3]. 저자들은 Ramsay-Hunt 증후군으로 진단받은 환자에서 VI번 뇌신경인 외전신경(abducens nerve)의 장애로 인해 내사시(esotropia)를 보인 환자를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

68세 여자가 당일 발생한 좌측의 안면마비로 응급실로 왔다. 환자는 국소화되지 않은 두통과 함께 좌측 귀의 통증을 호소하였으며, 좌측 귀가 평소보다 잘 들리지 않고 이명이 동반된다고 하였다. 어지럼도 호소하였으나 오심과 구토는 없었다. 응급실 방문 4일 전, 38.3°C의 발열이 있어 감염내과 방문하여 인플루엔자검사, 전체혈구계산(complete blood count), C-반응단백질(C-reactive protein), 소변검사, 흉부엑스선검사를 시행하였으나 정상이어서 진통소염제를 복용하며 경과 관찰 중이었다. 응급실에서 시행한 활력징후(vital sign)는 수축기혈압이 149로 높게 나온 것 외에는 정상이었다(체온 36.6°C). 신체진찰에서 좌측 눈의 내사시가 관찰되었고 양안운동을 시켰을 때 좌측 주시에서 좌측 눈의 외전장애가 있었으며, 단안운동에서 좌측 눈의 외전운동은 거의 일어나지 않았다(Fig. 1). 프리즘검사를 시행하였고 정면에서는 30 프리즘디옵터(prism diopter), 좌측 주시에서는 50 프리즘디옵터의 내사시 소견이 좌측 눈에서 관찰되었다. 또한 정면을 볼 때, 우측 방향으로의 수평, 회선 안진이 관찰되었고 우측으로 볼 때 안진의 강도가 증가하였으며, 좌측 수평방향으로 머리충동검사(head impulse test)를 시행하였을 때 신속보기따라잡기(catch-up saccade)

가 관찰되었지만 스큐편위(skew deviation)는 없었다. 좌측 귀의 발작과 수포 소견이 관찰되었으며, 좌측의 이마주름이 감소되면서 눈이 완전히 감기지 않았고, 코입술주름(nasolabial fold)이 보이지 않았다. 비디오안진검사(video-oculography)에서도 정면을 볼 때, 우측 방향으로의 수평, 회선 안진이 관찰되었고, 상방으로의 수직 안진도 동반되었다. 또한 우측으로 볼 때와 도리질검사(head-shaking test)에서 안진의 강도가 증가하였으며, 양온도안진검사(bithermal caloric test)에서 26%의 좌측반고리관마비(canal paresis)를 보였다. 순음청력검사(pure tone audiometry)에서 기도청력역치평균이 우측 41 dB, 좌측 61 dB로 측정되었으며, 눈깜빡반사(blink reflex)에서 좌측의 R1, R2 반응과 우측의 R2 반응이 관찰되지 않았다. 내이도(internal auditory canal) 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI)을 시행하였고 좌측 안면신경의 미로분절(labyrinthine segment)과 무릎신경절(geniculate ganglion)에 조영증강이 관찰되었지만 다른 뇌신경에는 이상 소견을 보이지 않았다(Fig. 2). 혈액검사는 정상이었으며, 뇌척수액검사에서 뇌압은 정상이었고 백혈구가 9/mm³ (정상치: 0-5/mm³), 단백질이 83.5 mg/dL (정상치: 15-50 mg/dL)로 정상보다 증가되어 있었으며, 포도당은 64 mg/dL (정상치: 40-70 mg/dL), 혈청 포도당은 114 mg/dL로 뇌척수액 포도당/혈청 포도당비율(cerebro-

Fig. 1. Nine gaze photograph show abduction limitation of left eye.

Fig. 2. Internal auditory canal magnetic resonance imaging (MRI) revealed partial inflammation of left facial nerve genu and labyrinthine segment (arrow). Coronal view (A) and sagittal view (B) of enhancement MRI.

pinal fluid glucose/serum glucose)이 50% 이상이었다. 중합 효소연쇄반응(polymerase chain reaction, PCR)에서 VZV가 확인되었다. 좌측의 VI번 뇌신경마비와 VZV에 의한 뇌수막염을 동반한 Ramsay-Hunt 증후군으로 진단하고 acyclovir 1,500 mg과 methylprednisolone 1,000 mg을 2주일간 정맥투여 하였으며 귀의 수포와 통증, 그리고 어지럼은 호전되었으나 좌측 눈의 내사시와 안면마비는 호전되지 않은 상태로 퇴원하였다.

고 찰

VII, VIII번 뇌신경마비 이외에 다른 뇌신경마비를 동반한 Ramsay-hunt 증후군은 흔하지 않다[2,3]. 2010년에 보고된 연구에서는 10년 동안 615명의 환자 중에서 11명(1.8%)의 환자에서만 다발성뇌신경마비가 동반되었고, IX번 뇌신경인 혀인두신경(glossopharyngeal nerve), X번 뇌신경인 미주신경(vagus nerve), V번 뇌신경인 삼차신경(trigeminal nerve) 순으로 빈번하게 발생하였으며, 안구운동과 관련된 신경으로는 III번 뇌신경인 눈돌림신경(oculomotor nerve)의 마비가 한 환자에게만 나타났다[2]. 2011년에 보고된 연구에서도 15년 동안 339명의 환자 중에서 11명(3.2%)의 환자에서만 다발성뇌신경마비가 동반되었고 X번, IX번, V번 순으로 흔하게 나타났다[3]. Ramsay-Hunt 증후군에서 다발성뇌신경마비가 일어나는 기전에 대해서는 아직 정확하게 알려져 있지는 않다. 한가지 가설은 삼차신경절(gasserian ganglion), 추체신경절(petrous ganglion), 부신경절(accessory ganglion), 내경신경절(jugular ganglion), 열기신경절(plexiform ganglion), 2, 3번째 경추의 등뿌리신경절(dorsal root ganglion)이 인접하여 있어 하나의 고리를 형성하고 이로 인해 무릎신경절(geniculate ganglion)의 염증이 전파될 수 있다는 것이다[4]. 다른 가설로는 VZV가 재활성이 되어 인접한 해부학적 위치에 직접적으로 염증을 전파시키거나 V, VII, IX, X, XII, XII번 뇌신경에 혈액을 공급하는 혈관에 염증을 일으키기 때문이라는 것이다[5,6]. 마지막으로 VZV의 염증이 뇌수막(meninges)과 뇌척수액에 전파되어 다른 곳으로 이동할 수 있다는 것이다[7].

이전의 연구에서 Ramsay-Hunt 증후군 환자들이 VII, VIII번 뇌신경 외에 V, IX, X번 뇌신경을 잘 침범하는 것은 위에서 이야기한 것처럼 발생학적으로 같은 신경절끼리 하나의 고리를 형성하고 있어 염증의 전파가 잘 일어나기 때문이라고 볼 수 있겠다. VI번 뇌신경의 마비가 같이 동반된 경우

는 극히 드물며, 저자들의 증례에서처럼 VI, VII, VIII이 침범된 Ramsay-Hunt 증후군은 2 개의 보고밖에 없다[4,8]. 2012년에 보고된 환자[8]는 저자들의 경우와 마찬가지로 좌측 VI번 뇌신경의 장애를 동반하였으나 뇌 MRI와 혈청학적 검사에서 이상은 발견되지 않아서 내이도 MRI에서 좌측 VII번 뇌신경의 미로분절과 무릎신경절에 조영증강이 되고 뇌척수액검사에서 VZV가 확인된 저자들의 경우와는 차이가 있다 하겠다. 또한 VI번 뇌신경의 마비가 동반된 기전으로는 VII, VIII번 신경절과의 해부학적으로 가까운 곳에 위치하고 있기 때문이라고 설명하는데[8], 가까운 곳에 위치한 것에 비해 VI번 뇌신경의 마비가 잘 나타나지 않는 것은 염증에 대한 취약성(vulnerability)이나 발생학적인 차이가 있기 때문일 것으로 추측된다. 하지만 저자들의 증례에서처럼 VI번 뇌신경의 마비가 동반되는 경우가 극히 드물기 때문에 정확한 기전을 알 수는 없으며, 기전에 대해서는 앞으로 좀 더 연구가 필요할 것으로 생각한다.

중심 단어: 외전 신경마비, Ramsay-Hunt 증후군

이해관계(CONFLICT OF INTEREST)

저자들은 이 논문과 관련하여 이해관계의 충돌이 없음을 명시합니다.

REFERENCES

1. Sweeney CJ, Gilden DH. Ramsay Hunt syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001;71:149-54.
2. Kim YH, Chang MY, Jung HH, Park YS, Lee SH, Lee JH, et al. Prognosis of Ramsay Hunt syndrome presenting as cranial polyneuropathy. Laryngoscope 2010;120:2270-6.
3. Shim HJ, Jung H, Park DC, Lee JH, Yeo SG. Ramsay Hunt syndrome with multicranial nerve involvement. Acta Otolaryngol 2011;131:210-5.
4. Hunt JR. The symptom-complex of the acute posterior poliomyelitis of the geniculate, auditory, glossopharyngeal and pneumogastric ganglia. Arch Intern Med (Chic) 1910;5:631-75.
5. Espay AJ, Bull RL. Petrositis in Ramsay Hunt syndrome with multiple cranial neuropathies. Arch Neurol 2005;62:1774-5.
6. Lapresle J, Lasjaunias P. Cranial nerve ischaemic arterial syndromes. A review. Brain 1986;109(Pt 1):207-16.
7. Kim YH, Choi JJ, Kim HM, Ban JH, Cho CH, Ahn JH. Bilateral simultaneous facial nerve palsy: clinical analysis in seven cases. Otol Neurotol 2008;29:397-400.
8. Kim CH, Kang SI, Kim YH. A case of ramsay hunt syndrome with cranial polyneuropathy. Korean J Audiol 2012;16:80-2.