비전형 안진을 보인 급성전정증후군을 동반한 Ramsay Hunt 증후군

강봉희, 이용우, 김재일

단국대학교병원 신경과, 단국대학교 의과대학 신경과학교실

Atypical Presentation of Acute Vestibular Syndrome with Ramsay Hunt Syndrome

Bong-Hui Kang, Yong-Woo Lee, Jae-Il Kim

Department of Neurology, Dankook University College of Medicine, Dankook University Hospital, Cheonan, Korea

• Received Jan 6, 2020
 Revised Feb 29, 2020
 Accepted Mar 2, 2020

• Corresponding Author:
 Jae-Il Kim
 Department of Neurology, Dankook University Hospital, Dankook University Medical College, 201 Manghyang-ro, Dongnam-gu, Cheonan 31116, Korea
 Tel: +82-41-550-3988
 Fax: +82-41-556-6245
 E-mail: neurokji@hanmail.net
 ORCID:
<https://orcid.org/0000-0002-0252-6773>

• Copyright © 2020 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 acquired paralysis of the face specifically caused by a varicella-zoster virus infection in the facial nerve. Other cranial nerves including vestibulo-cochlear disturbance can be affected. Herein we reported a case of Ramsay Hunt syndrome with atypical vestibular syndrome. Although central vestibular signs including direction changing post head-shaking nystagmus or normal head impulse test are generally meaningful, clinicians need to be careful to interpret them because some findings can be observed not only in cases of central disorders but also in peripheral disorders. Clinical findings such as distinct ear pain and close observation of vesicles are important to diagnose Ramsay Hunt syndrome.

Res Vestib Sci 2020;19(1):16-21

Keywords: Ramsay Hunt syndrome; Varicella-zoster virus infection; Acute peripheral vestibulopathy; Direction changing head-shaking nystagmus

서론

Ramsay Hunt 증후군은 수두대상포진바이러스(varicella zoster virus) 감염으로 인해 발생하는 급성안면신경병증이다. 귀 대상포진이 발생하면 안면 신경과 함께 전정와우신경을 함께 침범할 수 있고[1], 드물게는 혀인두신경, 미주신경, 더부신경 등 해부학적으로 거리가 있는 다른 뇌신경 침범도 동반될 수 있다[2]. 따라서 Ramsay Hunt 증후군은 안면마비 외에 여러 신경학적 증상 및 징후가 동반

될 수 있으므로 증추성뇌질환, 다발성뇌신경장애를 일으킬 수 있는 다른 질환들과 감별이 필요하다. 저자들은 비전형적 안진을 보인 급성전정증후군과 안면신경병증을 보였던 귀 대상포진 환자를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

70세 남자가 3일전부터 지속되는 어지럼과 안면마비를

주 소로 본원 응급실에 내원하였다. 최근에 감기 증상이나 열감이 없는 상태에서 기상직후부터 비회전성어지럼(non-spinning dizziness)이 시작되었고, 오후부터 오른쪽 귀 주변 통증과 함께 오른쪽 안면마비가 발생하였다. 어지럼과 함께 균형장애가 동반되어 걸을 때는 부축이 필요한 상태였고, 귀 주변 통증과 구역감으로 식사를 잘 못하겠다고 호소하였다. 과거력상 왼쪽 눈에 분지망막정맥폐색이 있었고, 갑상선항진증으로 약물복용 중이었다.

내원하여 시행한 활력 징후는 안정적이었고, 안면과 귀 주변으로 눈에 띄는 수포성병변은 관찰되지 않았다. 신경학적 진찰에서 오른쪽 말초성안면마비가 관찰되었고 (House-Brackmann grade III), 제일안위 자발안진이 시고정을 없앴을 때 왼쪽방향으로 보였으며, 시고정 시에는 자발안진과 주시유발안진은 없었다. 두진후안진검사에서는 자발안진이 역전되어 오른쪽 방향 안진이 10여초간 관찰되다가 다시 왼쪽 방향의 자발안진이 지속되었다. 침상 옆 두부충동검사에서는 뚜렷한 따라잡기신속안구운동은 관찰되지 않았다. 팔, 다리의 위약과 실조증은 뚜렷하지 않았으며, 기립 시 혼자서 양발을 벌려야만 서 있을 수 있었고, 걸을 때는 방향은 뚜렷하지 않게 흔들리며 쓰러지는 모습의 균형장애가 관찰되었다.

비디오안구운동검사서 보면, 시고정을 없앴을 때 4°/sec의 왼쪽 방향 자발안진이 관찰되었고, 수평방향으로 주시 유발을 하면 안진이 사라졌다. 두진후안진검사서 15초 가량의 두진 직후 3°/sec의 오른쪽 방향 수평안진이

10여초간 관찰되다가 서서히 느려지면서 기존에 보이던 왼쪽 방향의 자발안진으로 변하는 것을 확인하였다(Fig. 1). 체위검사 중에는 왼쪽 방향의 자발안진이 지속적으로 관찰되는 상태로 다른 방향의 안진은 유발되지 않았다. 비디오두부충동검사서 검사 중 인공음영으로 인해 결과 판독에 제한이 있으나, 양쪽 수평 반고리관에서 이득은 정상범위였고, 오른쪽 수평반고리관에서 따라잡기신속안구운동이 관찰되었다(Fig. 2). 회전의자검사에서 정상적인 이득을 보였으나, 오른쪽으로 비대칭이 관찰되었고, 정상적인 시고정억제 반응과 시각-전정안구반사 이득을 보였다. 경부 전정유발근위검사에서 양측으로 대칭적인 반응을 보였다. 중이염 과거력이 있었고, 당시 오른쪽 귀 주변 통증으로 인해 냉온교대온도안진검사는 진행하지 못하였다. 환자는 특별히 청력 저하를 호소하지는 않았으나, 순음청력검사서 오른쪽에서 더 심한 감각신경난청이 관찰되었다(Fig. 3). 안면신경전도검사서 오른쪽 안면신경의 복합근활동전위는 뚜렷하게 감소되어 있고, 연장된 잠복시간을 보였다. 증상 발생 당일 시행한 확산강조 자기공명검사(diffusion magnetic resonance imaging)와 증상 발생 4일 뒤 다시 시행한 확산강조와 조영증강을 포함한 뇌 자기공명영상에서 중추성어지럼을 보일 수 있는 뇌간이나 소뇌에 병변은 관찰되지 않았다. 대뇌혈관에도 협착이나 다른 이상 소견은 관찰되지 않았다.

환자는 귀의 통증 및 귀충만감을 계속 호소하여 자세한 이과적 진찰을 위해 이비인후과에 진료협조를 의뢰하

Fig. 1. The video-oculography shows spontaneous left beating nystagmus and right beating head-shaking nystagmus in the patient. VNG, video-oculography; LH, left eye horizontal; LV, left eye vertical; RH, right eye horizontal; RV, right eye vertical.

Fig. 2. The video head impulse test shows normal gains but catch-up saccades in right lateral semicircular canal. Slippage artifact in both lateral canals are observed. LARP, left anterior canal right posterior canal; RALP, right anterior canal left posterior canal.

Fig. 3. The pure-tone audiometry. (A) Initial pure-tone audiogram (PTA) shows sensorineural hearing loss in right side. (B) Follow-up PTA shows hearing recovery of the right ear. AC, air conduction; BC, bone conduction; R, right ear; L, left ear.

였고, 입원 초기에는 확인하지 못한 귓바퀴 안쪽으로 대상포진에 특징적인 수포성병변을 확인하였다. 따라서 귀 대상포진에 의한 안면신경병증과 전정신경병증으로 최종 진단하고 스테로이드 및 항바이러스제 경구치료를 하였다. 입원 치료하면서 귀 주변 통증과 전신상태가 호전되었고, 혼자 보행 가능한 상태로 퇴원하였다. 이후 수주에 걸쳐 주관적인 어지럼은 서서히 호전되었고, 청력 저하는 검사상 호전된 것을 확인하였다(Fig. 3). 말초성안면마비는 경구 치료 직후에도 악화 경과 보여 추가로 고실 내 스테로이드 주사치료를 하였으나 호전은 없었고, 1년이 넘는 시기에 심한 말초성안면마비가 지속되었다.

고 찰

성인에서 귀 대상포진은 무릎신경절에서 대상포진바이러스의 재활성에 의해 발생하는 것으로 알려져 있으며, 인두운동 분지의 침범으로 동측에 안면마비가 나타나고, 감각분절의 침범으로 귓바퀴의 피부병변과 함께 통증을 유발한다. 1904년 이러한 특징을 보이는 귀 대상포진을 Ramsay Hunt 증후군이라고 처음 보고하면서 아직까지 이 병명을 사용하고 있다[3]. 안면신경병증과 함께 가장 흔한 뇌신경 침범은 전정와우신경이며, 침범 정도에 따라 비특이적인 어지럼부터 자발안진을 동반한 회전성어지럼까지 급성말초성전정신경병증 증상과 청력소실, 이명 등의 급성 와우 증상도 같이 보일 수 있다[1].

임상적으로 귀 대상포진 진단에서 특징적인 수포가 관찰되지 않을 경우 뇌신경마비를 일으킬 수 있는 다른 여러 질환을 감별해야 한다. 이 증례의 경우 처음 임상 증상의 발생과 침상요 신체 검진을 토대로 말초성안면신경병증과 함께 발생한 중추성전정질환을 의심하였고, 대표적으로 전하소뇌동맥을 침범한 급성전정뇌경색을 고려하였다. 그 외 오른쪽 교뇌 등가쪽 부위나 소뇌교뇌각에 발생한 종양, 염증 등의 구조적 병변을 감별하고자 하였다. 중추성전정질환을 의심하였던 이유는 첫째 주증상이 균형장애를 동반한 비현훈성어지럼이었고, 둘째, 방향전환성두진후안진을 보였으며, 셋째, 침상요 두부충동검사에서는 파라잡기신속안구운동이 관찰되지 않았기 때문이다. 또한 기존의 뇌졸중 위험 인자는 명확치 않았으나, 고령의 환자에서 어지럼이 수일 이상 호전 없이 지속될 경우 중추성질환의 가능성이 높으므로 뇌영상 촬영이 권고되고 있다. 이 환자는 증상 발생 당일로 외부병원에서 확

산강조영상을 촬영하였고, 급성 이상 소견은 관찰되지 않았다. 그러나 증상이 수일째 지속되어 본원에서 다시 확산강조 자기공명검사 포함하여 조영제를 사용한 좀 더 자세한 뇌 자기공명영상과 자기공명혈관조영검사를 확인하였고, 환자의 증상을 일으킬 만한 구조적인 중추성 이상 소견은 관찰되지 않았다.

급성말초성전정장애의 임상적 특징은 구역, 구토를 동반한 회전성어지럼이지만, 임상에서 환자의 증상은 실제로 매우 다양함을 알 수 있다. 염증의 침범 정도와 환자의 기존 몸 상태에 따라, 환자가 자신의 증상을 표현하는 방법에 따라 차이가 날 것으로 생각된다. 또한 심한 어지럼에 비해 경도의 균형장애를 동반하는 것으로 알려져 있지만, 고령의 환자에서는 허리, 다리 관절 문제나 전신근력의 약화 등이 동반되는 경우가 많고, 따라서 과장되어 걸음장애가 나타나기도 하므로 환자의 여러 상황을 확인하면서 임상적 판단을 할 필요가 있다.

이 환자의 경우 객관적인 검진에서 방향전환성두진후안진이 나타난 점은 중추성질환을 의심할 수 있는 중요한 소견이었다[4]. 그러나, 급성말초성전정장애에서도 급성기나 회복기에 이와 같은 소견이 나타나는 것으로 보고되고 있는데, 이는 일시적으로 병변측 전정신경에서 자극성 반응이 나타나면서 안진의 방향이 병변측을 향하다가, 시기가 지나서 병변측 전정기능이 저하되면 건측을 향하는 말초성안진이 보이는 것으로 생각하고 있다. 아직 그 기전이 명확치는 않고, 대표적인 말초성전정기능장애인 메니에르병에서는 질환의 발작 시기에 따라 방향전환성안진이 드물지 않게 나타나는 것으로 알려져 있다[5]. 드물긴 하지만 자발안진의 방향이 주기적으로 바뀌는 주기성교대안진(periodic alternating nystagmus)을 보이는 말초성급성전정염의 경우도 보고되었는데, 저자들은 말초성주기성교대안진의 발생기전으로 전정장애가 자극성 양상에서 마비성 기능저하로 변화되는 시기에 중추의 속도저장기전이 보상적으로 작동하면서 발생할 수 있을 것으로 추정하였다[6]. 이 증례에서 보이는 방향전환성두진후안진의 기전을 환자의 여러 검사 결과와 질환의 특성을 고려해서 유추해 보자면 첫째 뇌 자기공명에서는 관찰되지 않았으나, 속도저장기능을 포함한 중추 전정기관을 침범하였을 가능성을 생각할 수 있다. 둘째는 말초전정신경장애가 주 문제이지만, 두진검사가 병변측 전정신경에 자극성 반응을 유발하였을 가능성, 또는 말초전정신경장애에 대한 속도저장기전의 과한 보상 반응으로 발생하였을 가능

성 등을 생각해 볼 수 있다.

다른 대표적인 중추성전정질환에서 보일 수 있는 이상 소견으로 잘 알려진 두진후이상안진(perverted head shaking nystagmus)은 머리 회전과 다른 방향으로 안진이 유발되는 경우이다. 즉, 두진후안진검사에서 수평성 머리 회전 자극을 주는데, 안진방향은 수직성으로 나타나는 경우를 일컫는다. 두진후이상안진을 보일 수 있는 잘 알려진 중추성병변으로 주로는 소뇌병변(구체적으로 타래나 결절)이고, 드물게는 뇌간병변이다. 한 연구에서는 두진후이상안진만을 말초성과 중추성 여러 전정질환에서 분석하였을 때 빈도가 적긴 했으나, 말초성질환에서도 드물지 않게 관찰되었고, 심지어 정상 대조군에서도 소수에서 약하게 관찰되기도 하였다[7]. 이에 저자들은 중추성 기전뿐 아니라 이석기관이나 말초성전정신경의 부분적 손상 등의 기전에 의한 두진후이상안진의 가능성을 제시하였고, 두진후이상안진 단독으로는 중추성질환과 말초성질환을 감별하는 특이적 징후가 될 수 없음을 주장하였다. 이와 같이 이 증례에서 보이는 방향전환성안진이라는 대표적인 중추성안진의 단독 소견만으로 환자의 상태를 판단하는 것은 어려움이 있을 것으로 생각된다.

두부충동검사는 중추성전정신경질환을 감별하기 위한 중요한 검사로 정상 소견을 보이는 경우 다른 임상 소견들과 함께 고려하여 중추성질환을 시사한다고 잘 알려져 있다[8]. 그러나 여러 이유로 인해 모든 말초성전정질환에서 두부충동검사의 이상 소견이 확인되지 않을 수 있다[9]. 환자의 말초전정질환 상태가 심하지 않아 간헐적으로 이상 소견이 보일 수 있고, 두부충동검사 중 검사자의 숙련도에 따라, 환자 협조 정도에 따라 양성 소견이 관찰되지 않을 수 있다. 특히, 자발안진이 있는 경우 침상염검사에서와 마찬가지로 따라잡기신속안구운동과 감별하기가 쉽지 않을 수 있다. 요즘에는 비디오두부충동검사가 사용되면서 좀 더 객관적이고 정량적인 측정이 가능해졌으며, 검사자의 숙련도도 향상된 상태이다. 이 증례의 비디오두부충동검사는 느슨한 끈으로 인한 반동적인 고글 움직임으로 보이는 인공음영으로 이득값이 높게 측정된 편이라 결과해석에 제한이 있다. 또한 병변이 아닌 왼쪽 상반고리관의 이득값은 조금 낮아 보여 이에 대한 해석도 주의가 필요하다. 흔히 동양인들에서는 수직의 눈 간격이 좁은 편이기 때문에 비디오에서 수직 안구움직임이 정확히 측정되지 못하여 이득값이 떨어지거나 동공 자체가 확인되지 않아 수직반고리관 검사 자체가 어려운 경우가 드물지 않게

발생한다. 따라서 이득값 자체가 수평반고리관에 비해 비교적 신뢰도가 떨어지는 것으로 알려져 있다. 이 환자에서도 양쪽 후반고리관 이득과 왼쪽 상반고리관 모두 이득값이 낮아 보여 위양성 가능성을 먼저 고려할 수 있다. 그러나 ICS 장비(GN Otometrics, Taastrup, Denmark)에서 제공하는 정상 수치(수직반고리관 ≥ 0.7 , 수평반고리관 ≥ 0.8)를 고려하여 판단하면 왼쪽 상반고리관 이득은 비정상적으로 떨어진 것으로 생각할 수도 있다. 그렇다면 드물지만 일부 중추성질환에서 보일 수 있는 이상 소견으로 고려할 수 있겠으나, 환자의 임상 양상과 정상 뇌 자기공명 영상검사를 토대로 판단하면, 가능성은 적어 보인다. 또한 이제까지 알려진 중추성 기전의 비디오두부충동검사 소견들을 문헌고찰하여도, 이와 관련된 특정 뇌간이나 소뇌병변을 추정하기 어려운 소견이다. 따라서 이 증례의 비디오두부충동검사 소견을 보면서 유념해야 할 부분은 인공음영으로 인해 결과 해석에 어려움이 생기지 않도록 주의하여 검사를 시행하고 결과를 판단해야 한다는 것이다. 비록 수평반고리관의 이득값이 인공음영으로 인해 부정확하고 정상 이득값을 보였지만, 간헐적으로 발생하는 따라잡기신속안구운동을 객관적으로 확인할 수 있었던 점은 말초성전정신경병증을 고려할 수 있는 진단적 도움이 되었다.

현재 우리나라 대부분의 성인은 증상 없이도 이미 수두대상포진바이러스 감염 가능성이 많고, 어린이는 예방접종을 받은 상태이므로 수두대상포진바이러스 혈청항체검사는 큰 의미가 없다. 수포 등에서 체액을 채취하여 바이러스 배양을 하거나 DNA를 검출하는 방법이 있는데, 중합효소연쇄반응(polymerase chain reaction) 검사의 경우 민감도가 높아 초기 수포성병변이 있으면서 비전형적인 임상 증상을 가진 경우 진단에 도움이 된다. 그러나 검사의 위양성(증상과 상관없이 기존에 존재하는 적은 양의 바이러스가 검출될 경우), 위음성(검사한 검체에서 검출되지 않았을 경우)에 대한 고려가 필요하다. 따라서 Ramsay Hunt 증후군 진단에 있어서 가장 중요한 것은 특징적인 임상 증상으로 심한 통증과 특징적인 수포성피부병변이다[10]. 이 증례도 보통의 벨라비 때보다 심한 귀주위 통증을 호소하였고, 수포성병변이 귓바퀴 안쪽에서 발견되어 진단에 이를 수 있었다.

이 증례에서 보이는 급성전정병증 소견은 말초성인지 중추성인지 명확치 않은 점이 있다. 그러나 시고정을 없앴을 때 뚜렷해지는 전정안진 양상이나, 비디오두부충동

검사상에서 보였던 따라잡기신속안구운동, 환자의 뚜렷한 한쪽 귀통증과 귀충만감, 청력저하, 귀안쪽 수포성피부병변, 말초성안면신경마비 등을 고려하면 동반되는 염증성말초전정신경병증이 주 문제일 것으로 생각된다. 임상적으로 말초성안면마비가 뚜렷하고, 뇌염의 증상이나 다른 뇌간의 신경학적 장애가 동반되지 않아 중추성감염의 가능성은 적을 것으로 생각된다. 이를 배제하기 위해서는 뇌척수액 검사와 추가적인 얇은 단면 뇌 자기공명검사, 말초성전정병증을 명확히 확인하기 위해 비디오투부충동검사와 냉온교대온도안진검사 등의 추적 관찰이 도움이 되었을 텐데, 진행되지 못한 점은 이 증례의 제한점이 된다.

이 증례를 통해 우리는 실제 임상에서 경험할 수 있는 병력청취와 신경학적 검진을 통한 감별진단의 어려움과 한계에 대해 이해할 수 있다. 단독의 이상 검진 소견만으로 환자의 상태를 판단하고, 진단하는 오류가 없도록 여러 검진 소견들과 검사 결과들을 종합하여 판단하고, 임상에 적용하는 능력이 필요함을 알 수 있다.

중심 단어: Ramsay Hunt 증후군, 수두대상포진바이러스, 급성 전정병증, 방향변환성 두진후안진

이해관계(CONFLICT OF INTEREST)

저자들은 이 논문과 관련하여 이해관계의 충돌이 없음을 명시합니다.

REFERENCES

1. Kim MJ, Kim M. Acute vestibular neuritis and Ramsay-Hunt Syndrome. *Res Vestib Sci* 2016;15:112-20.
2. Lapresle J, Faux N. Unilateral involvement of IX, X, Xi and XII in cervical zoster. Cranial nerve contribution to vascular pathology. *J Neurol Sci* 1981;52:351-7.
3. Hunt JR. On herpetic inflammations of the geniculate ganglion. A new syndrome and its complications. *J Nerv Ment Dis* 1907;34:73-96.
4. Choi KD, Oh SY, Park SH, Kim JH, Koo JW, Kim JS. Head-shaking nystagmus in lateral medullary infarction: patterns and possible mechanisms. *Neurology* 2007;68:1337-44.
5. Kim CH, Shin JE, Kim TS, Shim BS, Park HJ. Two-dimensional analysis of head-shaking nystagmus in patients with Meniere's disease. *J Vestib Res* 2013;23:95-100.
6. Kim SH, Chung WK, Kim BG, Hwang CS, Kim MJ, Lee WS. Periodic alternating nystagmus of peripheral vestibular origin. *Laryngoscope* 2014;124:980-3.
7. Yang TH, Shin BS, Seo MW, Oh SY. Clinical significance of perverted head-shaking nystagmus. *Res Vestib Sci* 2017;16:119-28.
8. Kattah JC, Talkad AV, Wang DZ, Hsieh YH, Newman-Toker DE. HINTS to diagnose stroke in the acute vestibular syndrome: three-step bedside oculomotor examination more sensitive than early MRI diffusion-weighted imaging. *Stroke* 2009;40:3504-10.
9. Kang BH, Kim JL. The clinical efficacy of vestibular function tests in patients with acute unilateral vestibulopathy. *Res Vestib Sci* 2018;17:49-54.
10. Park YM. Comprehensive review and update on herpes zoster. *J Korean Med Assoc* 2018;61:116-22.