

서로 다른 질환으로 진단된 양측성 안면마비 2예

인제대학교 해운대백병원 이비인후과학교실

박영준 · 서태경 · 김신혜 · 백무진

Two Different Cases of Simultaneous Bilateral Facial Palsy

Yeong Jun Park, MD, Tae Kyung Suh, MD, Shin Hye Kim, MD, PhD and Moo Jin Baek, MD, PhD

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Haeundae Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Busan, Korea

— ABSTRACT —

Bilateral facial palsy is a rare disease which accounts for 0.3~2.0% of the facial palsy cases. Bilateral facial palsy is defined as simultaneous onset of facial palsy which means the involvement of the opposite side within 4 weeks of the onset of the first side. The underlying etiology of bilateral facial palsy can be extensive - neurological, infectious, neoplastic, traumatic, metabolic or degenerative disorders are included. Although it can be a diagnostic challenge, rapid diagnosis is essential for proper treatment. Herein, we report our experiences of two cases with bilateral facial palsies of different causes; one with bilateral Bell's palsy, and the other with Guillain-Barre syndrome with bilateral facial palsy. (J Clinical Otolaryngol 2020;31:188-195)

KEY WORDS: Bilateral facial palsy · Facial palsy · Bell's palsy · Guillain-Barre syndrome

서 론

양측성 안면마비는 일측 안면마비 발생 후 4주 이내에 반대측 안면마비가 발생하는 것으로 정의한다.^{1,2)} 일측성 안면마비는 10만명 당 20~25명의 유병률을 보이는 비교적 흔한 질환이지만, 양측성 안면마비는 전체 안면마비 환자의 0.3~2%를 차지하는 드문 질환이다.³⁾ 양측성 안면마비는 여러가지 질환이 원인이 될 수 있다. 따라서, 다양한 검사를 통해 양측성 안면마비를 유발한 원인을 신속하고 정확하게 진단하고 치료하는 것이 안면마비 회복에 중요하다. 본 논문에서는 서로 다른 원인을 가진 양측성 안면마비 환자 2례를 성공적으로 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

Case 1

33세 남자가 내원 3일 전에 발생한 양측 안면마비를 주소로 본원 응급실에 내원하였다. 내원 5일 전 우측 안면마비가 발생하였고, 10일 전 발열과 인후통의 증상이 있었다. 내원 당시 환자는 복시, 어지럼, 청력저하 및 연하장애 등을 포함한 특이 증상은 호소하지 않았다. 고혈압, 당뇨, 선천질환, 악성종양, 혈관성질환, 자가면역질환, 신경계질환 등의 기왕력은 없었다. 내원 당시 양측 이마의 움직임이 제한되어 있고, 양측 눈은 감으려는 노력에도 감기지 않았고, 양측 구각 부위의 움직임이 제한되어 있는 House-Brackmann grade V의 양

측성 안면마비가 관찰되었다(Fig. 1A). 양측 고막과 외이도는 정상 소견이었으며, 이개와 안면부의 피부 병변은 관찰되지 않았고, 외안근 마비나 성대마비는 관찰되지 않았다. 일반 혈액검사 및 생화학검사서 특이 소견은 없었으며, 수두-대상포진 바이러스(varicella-zoster virus), anti-nuclear antibody, rapid plasma reagin(RPR) test, B형 간염, C형 간염에 대해서는 음성반응을 보였다. 양측성 안면마비 발생 3일째 시행한 시행한 순목 반사검사(blink reflex test)에서 우측 자극시 우측 R1, R2 및 좌측 R2에서 파형이 형성되지 않았고, 좌측 자극시 좌측 R1, R2의 파형은 정상이나, 우측 R2에서 진폭이 감소된 양상을 보였다. 같은날 시행한 안면신경전도(facial electroneurography, ENoG) 검사에서 눈물레근은 우측 1.2 mV, 좌측 1.3 mV, 입둘레근은 우측 1.2 mV, 좌측 1.5 mV로 양측 눈물레근과 입둘레근의 복합근활동전위(compound motor action

potential, CMAP)의 진폭 감소를 보였으며(Fig. 2), 뇌자기공명영상검사 상 양측 안면신경의 내이도분절과 미로분절의 조영증강을 보였다(Fig. 3).

전기생리학적 검사와 영상검사를 바탕으로 양측 안면신경 내 염증성 변화로 인한 안면신경마비로 진단하였고, 양측 벨마비에 합당한 소견으로 생각되었다. 양측성 안면마비 발생 3일째 입원하여 prednisolone을 1 mg/kg/day 용량으로 5일간 투약 후 5일에 거쳐 감량하였고, 경구 항 바이러스제(famcyclovir)를 750 mg/day용량으로 7일간 투약하였다. 또한 약물치료와 동시에 재활의학과 협진하 안면재활운동을 시행하였다. 환자는 입원 10일째 경구스테로이드 치료를 완료하고 퇴원하였다. 치료 후 3개월째 외래 경과관찰 시, 양측 안면은 House-Brackmann grade II로 회복을 보였으며(Fig. 1B), 치료 후 2년째 본원에 방문하였고, House-Brackmann grade I으로 완전 회복을 보였다.

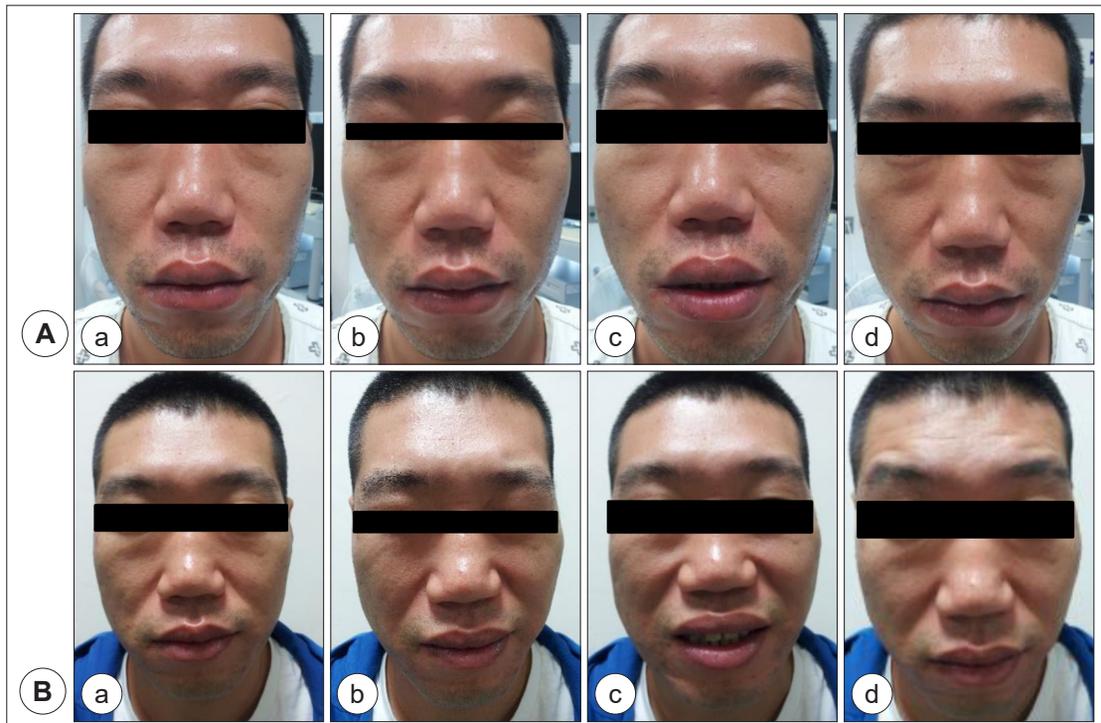


Fig. 1. A : Facial appearance of patient in case 1 on 5th day of bilateral facial palsy : The patient demonstrated symmetric appearance at rest (a), but incomplete eye closure with maximal effort (b), slight movement of mouth angle (c), and no movement of forehead (d). B : Facial appearance of patient in case 1 on 3 weeks after treatment : The bilateral facial palsy in patient shows partial recovery with House-Brackmann grade II (a-d).

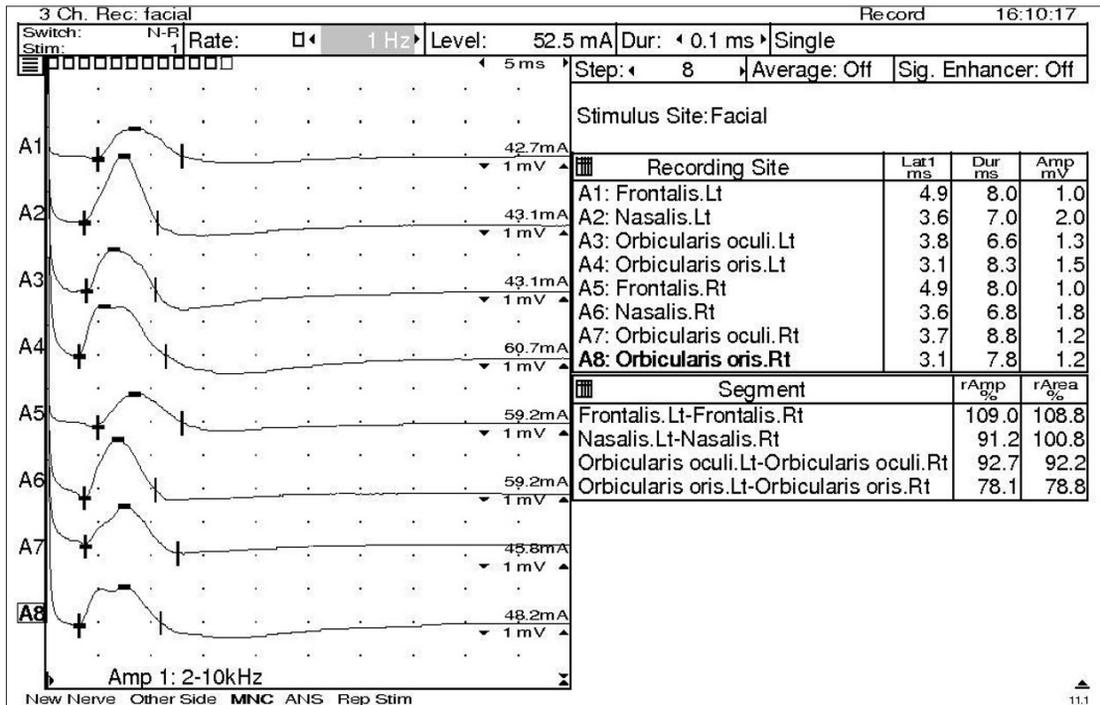


Fig. 2. Facial electroneurography of patient in case 1 on 5th day of bilateral facial palsy; Compound motor action potentials of both facial nerves reveals decreased amplitudes.

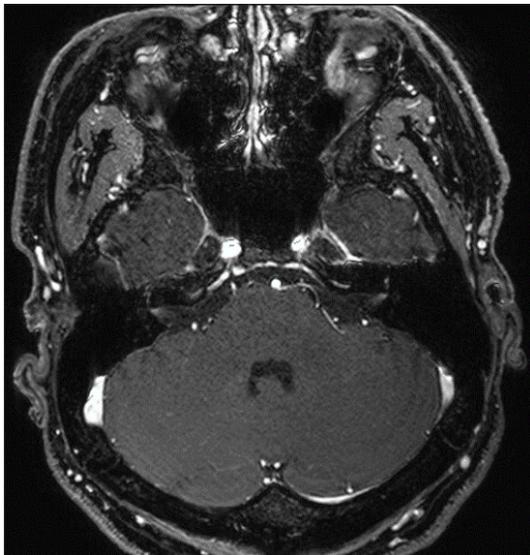


Fig. 3. Brain MRI of patient in case 1 on 5th day of bilateral facial palsy; T1-weighted images with axial sections through the internal auditory canal. Gadolinium enhancement of labyrinthine and intracanalicular segments of both right and left facial nerves (arrows).

Case 2

47세 남자가 하루 전 발생한 우측 안면마비를 주소로 본원 외래로 내원하였다. 환자는 전일 타병원에서 촬영한 확산강조(diffusion-weighted)영상을 포함한 뇌 자기공명영상에서는 특이 소견 없어(Fig. 4), 우측 벨 마비 의심 하에 경구 스테로이드제를 복용 중이었다. 우측 안면마비 발생 약 9일 전 인후통 및 기침 등 상기도 감염 증상이 있었으나, 특별한 치료없이 호전되었다. 내원 당시 환자는 복시, 이통, 청력저하, 어지럼, 연하곤란은 호소하지 않았지만 신경학적 진찰에서 구음장애가 있었으며, 상하지 근력 및 감각은 대칭적이며 정상이었다. 내원 당시 환자는 House-Brackmann grade III의 우측 안면마비를 보였다. 양측 고막과 외이도는 정상 소견이었으며, 외안근마비의 소견은 없으며, 양측 성대 움직임 역시 정상적이었다. 혈청학적 검사상 거대세포바이러스, 엡스테인-바 바이러스, 단순포진바이러스, 수두-대상포진 바이러스, RPR test, B형 간염, C형 간염



Fig. 4. Brain MRI(without gadolinium enhancement) of patient in case 2 on 1st day of unilateral(right) facial palsy: T2-weighted images with axial sections through the internal auditory canal. No abnormal signal intensity in bilateral 7/8th cranial nerve, brain stem or visible brain parenchyme.

에 대해서는 음성반응을 보였다. 우측 안면마비의 치료를 위해 증례1에서와 동일한 용량과 기간으로 경구 스테로이드제와 항바이러스제를 복용하였다. 우측 안면마비 발생 4일 째 시행한 순목 반사 검사에서 우측 자극 시 우측 R1, 양측 R2에서 파형이 형성되지 않았고, 좌측 자극 시 좌측 R1, R2에서 파형이 형성되었으나, 우측 R2에서 파형이 형성되지 않았다. 안면신경 전도 검사에서 눈돌레근은 우측 0.3 mV, 좌측 0.7 mV 로 양측 눈돌레근에서 복합근활동전위의 진폭이 감소된 소견을 보였다.

우측 안면마비 발생 5일 째, House-Brackmann grade III의 좌측 안면마비가 발생하였다(Fig. 5A). 양측성 안면마비에 대해 추가적인 검사를 진행하였다. 뇌척수액 검사에서 세포수의 증가 없이 단백질만 99 mg/dL로 증가되었으며, 포도당 농도는 정상이었다. 우측 안면마비 발생 8일 째 시행한 신경 전도 검사상 양측 정중신경(median nerve)과 좌측 요골신경(ulnar nerve)에서 말단잠복기(terminal latency) 지연 및 좌측 요골

신경에서 신경전도 속도 감소를 보였다. 양측 비골신경(peroneal nerve)과 후척골신경(posterior tibial nerve)은 말단잠복기와 신경전도속도에서 정상소견을 보였다(Fig. 6). 따라서 안면신경뿐만 아니라, 양측 원위부 요골신경과 정중신경을 침범한 다발성 탈수초성 말초신경병증에 합당한 소견으로 판단되었다.

환자는 빠르게 진행되는 양측성 안면마비를 보였으며, 뇌척수액검사서 세포수의 증가없이 단백질이 상승한 점, 상하지의 다발성 탈수초성 말초신경병증을 시사하는 신경 전도 검사소견을 근거로 길랑-바레 증후군(Guillain-Barre syndrome)으로 진단하였다.⁴⁾ 안면마비 발생 9일째부터 면역글로불린 정맥주사(IV globulin SN inj®, GC Pharma, Korea)를 2 g/kg 용량으로 5일에 걸쳐 투여하였다. 환자는 면역글로불린 치료를 마치고 안면마비의 발생 14일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였으며, 퇴원 당시 안면마비는 입원 당시와 동일한 양측 모두 House-Brackmann grade III 소견이었다. 치료 후 2개월 째 외래 경과 관찰 시, 안면 움직임이 양측 모두 House-Brackmann grade I의 완전한 회복을 보였다(Fig. 5B).

고 찰

일측성 안면마비는 특발성이 대부분이지만, 양측성 안면마비의 원인은 매우 다양하다. Gaudin등이 13년간 발생한 동시성(synchronous) 양측성 안면마비 환자 30명을 분석한 연구에서 Lyme병 9례, Moebius 증후군 9례, 중추신경계 종양 5례, 양측성 측두골 골절 3례, 길랑-바레 증후군2례, 림프종 1례, HIV 감염 1례를 원인으로 보고하였다.³⁾ 현재까지 문헌보고에 의하면 국내환자의 양측성 안면마비 발병 증례는 16례가 보고되어 있다.^{2,5-12)} 원인질환으로는 양측성 벨마비가 9례,^{2,5,6)} 이성대상포진 1례,²⁾ 길랑-바레 증후군 2례,^{7,8)} HIV 감염증 1례,⁹⁾ 외상에 의한 발생 2례,^{10,11)} Granulomatosis with polyangitis 1례가 보고되었다.¹²⁾ 따라서 양측성 안면마비가 발생할 경우 적극적인 진단적 검사를 통해 원인질환을 감별하는 것이 무엇보다 중요하다.

양측성 안면마비는 현재까지 다양한 증례보고가 이루어져 왔지만, 예후인자에 대해서는 보고된 바가 없



Fig. 5. A : Facial appearance of patient in case 2 on 2nd day of bilateral facial palsy. : The patient demonstrated symmetric appearance at rest (a), but incomplete eye closure with maximal effort (b), slight movement of mouth angle (c), and no movement of forehead (d). B : Facial appearance of patient in case 2 on 3 months after treatment : The bilateral facial palsy in patient shows complete recovery with House-Brackmann grade I (a-d).

다. 양측성 안면마비가 벨마비에 의해 발생하였다면, 일측성 벨마비와 비슷한 예후를 보일 것으로 예상할 수 있다.¹³⁾ 일측성 벨 마비에서 불량한 예후의 예측인자로, 증상발생부터 치료시작까지 기간이 7일을 초과할 경우(RR=18.87, 95% CI=4.97~71.53), House-Brackmann grade V, VI의 안면마비(RR=5.01, 95% CI=2.52~9.95), 청력저하(RR=3.01, 95% CI=1.16~7.84), 그리고 재발한 안면마비(RR=3.75, 95% CI=1.21~11.59)등의 요소가 있다.¹⁴⁾ 하지만 양측성 안면마비의 경우 다양한 원인질환을 가지므로, 각각에 대한 예후를 기술하기에는 더 많은 증례를 통한 분석이 필요할 것이며, 현재까지 연구에서는 한계가 있다고 판단된다.

길랑-바레 증후군은 급성 염증성 탈수초 다발신경병증으로, 세균이나 바이러스 감염에 의해 유발되는 자가

면역질환으로 알려져 있다. 가장 흔한 발현 증상은 하지에 국한된 위약감 (56%), 하지와 상지의 위약감 (32%) 혹은 상지에 국한된 위약감 (12%) 등이 흔하며, 양측성 안면마비가 초기 증상으로 나타나는 경우는 매우 드물다.¹⁵⁾ 치료는 면역글로불린 정맥주사(intravenous immunoglobulin)와 혈장분리교환술(plasmapheresis)이 있으며, 진단 즉시 치료를 시작해야 추가적인 신경손상을 예방하고, 기계환기의 필요성을 줄일 수 있다.^{15,16)} 면역글로불린은 2 g/kg를 2일(1 g/kg/day) 또는 5일(0.4 g/kg/day)에 나누어 투약하며, 증상 발생 2주 이내에 시행하는 것이 효과적이다. 경구 또는 정맥주사를 통한 스테로이드는 대증치료와 비교하여 효과가 없었고, 일부 연구에서는 경과 회복을 악화시킨다는 보고가 있다.¹⁶⁾ 본 논문의 증례 2의 길랑-바레 증후군 환자에서 경구스테로이드제를 사용하였지만, 적절한 시기에 면역

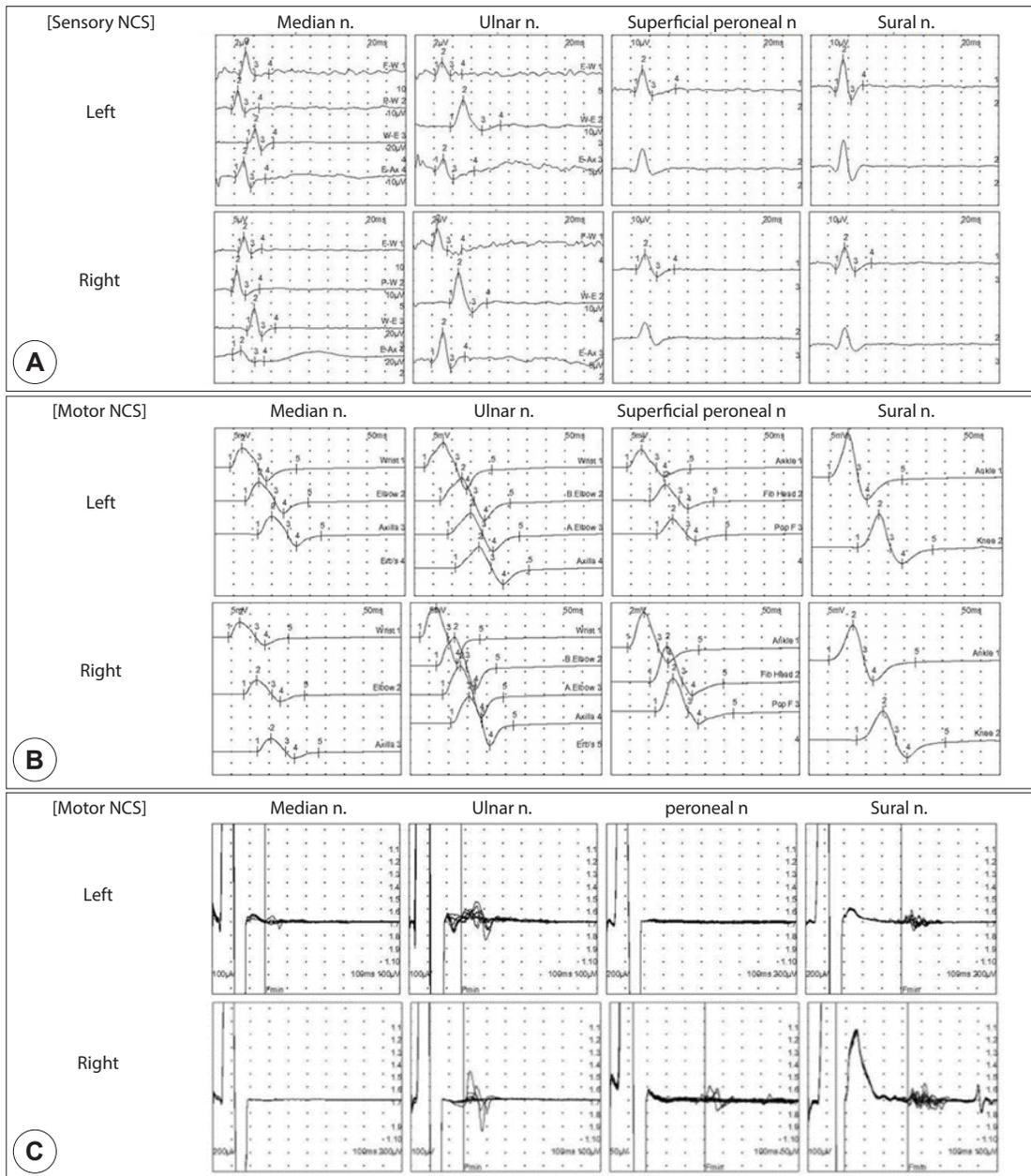


Fig. 6. Nerve conduction test of upper, lower limb of patient in case 2. A : Sensory nerve conduction study(NCS) shows decreased sensory nerve action potential(SNAP) amplitude in finger, wrist segment of left median, right median, left ulnar and right ulnar nerves. Normal sensory NCS in bilateral sural and superficial peroneal nerves. B : Motor NCS shows delayed terminal latency in left median, right median and left ulnar nerves, and slow conduction velocity in left ulnar nerve. Normal motor NCS in bilateral common peroneal and posterior tibial nerves. C : No wave formation in left common peroneal and right median nerves. Normal F-wave in bilateral ulnar, posterior tibial and left median nerves. These findings are suggestive of bilateral distal median and ulnar nerve lesion.

글로벌린 치료를 시행하여 추가적인 신경손상없이 안면신경의 완전한 회복을 보였다.

양측성 안면마비의 경우, 자기공명영상은 여러 질환의 감별을 위해 필수적인 검사이다. 벨마비 환자에서 gadolinium에 의한 안면신경의 조영증강이 일어날 수 있으며, 이는 신경조직의 부종과 염증 때문으로 추정된다. 일반적으로 자기공명영상에서 gadolinium은 뇌혈장막(blood brain barrier)을 통과하지 못하므로 정상적인 뇌와 뇌신경은 조영증강이 되지 않는다. 벨 마비에서는 안면신경의 마비 정도와 안면신경전도검사의 심한 정도에 따라 조영증강이 증가한다는 보고가 있다.¹⁷⁾ 길랑-바레 증후군 환자에서 발생한 안면마비의 경우 조영증강이 되는 경우는 드문 것으로 알려져 있지만, 일부 증례에서 양측성 안면마비가 나타난 길랑-바레 증후군 환자에서 안면신경의 조영증강이 관찰되었다는 보고가 있다.^{7,18)} 따라서 자기공명영상은 종양의 가능성을 배제하고, 안면신경의 염증반응을 확인할 수 있으나, 안면신경의 염증성 반응을 일으킬 수 있는 질환의 감별진단에는 제한이 있다.

벨 마비에서 항바이러스제의 사용에 대해서는 현재까지 논란이 있다. 2013년 AAO-HNS practice guideline에 따르면 임상적 벨마비 환자의 증상시작 72시간 이내인 경우 경구스테로이드 제제와 함께 경구 항바이러스제를 제공할 수 있는 것으로, 경구 항 바이러스제를 optional treatment로 권고하고 있다.¹⁹⁾ Guideline이 개정된 이후에도 많은 연구들이 시행되었으며, 가장 최근 시행된 메타분석에서는 스테로이드 투약 단독에 비해 스테로이드와 항바이러스제 복합요법이 완전회복에 보다 도움이 되는 것으로 보고한 바 있다.²⁰⁾

2013년 AAO-HNS guideline에서는 벨 마비 환자에 대해 물리치료를 시행하는 것은 입증된 효과가 없으므로 권하고 있지는 않다.¹⁹⁾ 또한 2011년 시행된 안면마비환자에게 물리치료의 효과에 대한 메타분석에 의하면 연구들마다 치료방법과 치료기간이 상이하여 통일된 결론을 내리기에 제한이 있었다.²¹⁾ 2003년 50명의 환자를 대상으로 시행된 무작위 임상연구에서는 매일 45분씩 안면을 움직여서 감정표현 및 저작, 눈감기 등의 운동을 10주간 시행 시 경과호전에 도움이 되었다고 보고하고

있다.²²⁾ 따라서 향후 연구는 안면재활운동 방법과 시간, 치료기간에 대한 통일이 필요하며, 이에 따라 안면재활운동의 효과에 대한 분석이 시행되어야 할 것으로 생각된다.

양측성 안면마비의 경우 광범위한 감별진단을 포함하게 되므로, 일관적인 진단 프로토콜을 성립하기에는 제한점이 있다. 앞서 언급한 원인질환들에서 안면마비 외에 특별한 동반증상이 없는 경우가 많으므로, 진단과정에서 면밀한 신경학적 진찰과 혈청 HIV antibody, 조영증강을 시행한 내이 및 뇌 자기공명영상, 신경전도검사와 뇌척수액검사가 포함되어야 할 것으로 판단된다. 또한 현재까지 Lyme 병의 국내 증례보고는 없으나, 병력과 신체진찰에서 의심되는 경우 Lyme titer 등의 검사를 시행할 수 있다.

본 증례는 유사한 임상경과를 보인 서로 다른 두 환자가 전혀 다른 질환으로 진단되고, 성공적으로 치료하였다는 점에서 기존의 문헌보고와 차별점이 있다. 또한 본 문헌의 두 가지 증례와 더불어 국내외 문헌의 증례보고를 종합하여, 진단에 필요한 검사들을 도출하고, 실제 적용 가능한 치료에 대해 비교하였다.

중심 단어 : 양측안면마비, 안면마비, 벨 마비, Guillain-Barré 증후군.

REFERENCES

- 1) Teller DC, Murphy TP. Bilateral facial paralysis: a case presentation and literature review. *J Otolaryngol* 1992;21(1):44-7.
- 2) Kim YH, Choi IJ, Kim HM, Ban JH, Cho CH, Ahn JH. Bilateral simultaneous facial nerve palsy: clinical analysis in seven cases. *Otol Neurotol* 2008;29(3):397-400.
- 3) Gaudin RA, Jowett N, Banks CA, Knox CJ, Hadlock TA. Bilateral facial paralysis: a 13-year experience. *Plast Reconstr Surg* 2016;138(4):879-87.
- 4) Yoon BA, Bae JS, Kim JK. Recent concepts of Guillain-Barré syndrome. *J Korean Neurol Assoc* 2019;37(1):8-19.
- 5) Cho CH, Lee YK, Han GC, Lee JH. Bilateral simultaneous Bell's palsy-two case studies. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2006;49(8):841-4.
- 6) Chi JH, Song JJ, Cho CG, Kim BH. A case of Bilateral Bell's palsy with uncontrolled diabetes mellitus. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2012;55(7):449-52.
- 7) Lee J, Kim MB. Guillain-Barré syndrome presenting progression from unilateral to bilateral facial palsy. *J Korean Skull Base Soc* 2019; 14 (1):44-9.

- 8) Kim JK, Kim MJ, Yoo BG, Kim KS, Jang YS. Bilateral facial nerve palsy after mycoplasma pneumoniae infection: a variant of Guillain-Barre syndrome? *J Korean Neurol Assoc* 2007; 25 (4):557-60.
- 9) Kim SG, Yoon BW, Goh EK, Oh SJ. Human immunodeficiency virus diagnosed from bilateral facial nerve paralysis as the first symptom. *Korean Journal of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery* 2015; 58 (8):576-9.
- 10) Ha JB, Han SW, Hong YP, Kim DK. Bilateral facial palsy by injury of intracranial portion of facial nerve. *J Korean Skull Base Society* 2018; 13 (1):40-3.
- 11) Hwang JY, Jwa CS, Kim KH, Kang JK. Post-traumatic bilateral facial paralysis: a case report. *J Kor Neurotraumatol* 2006;2(2):136-9.
- 12) Jeong SM, Park JH, Lee JI, Nam KE, Lee JS, Kim JH. Progressive bilateral facial palsy as a manifestation of granulomatosis with polyangiitis: a case report. *Ann Rehabil Med* 2016; 40 (4):734-40.
- 13) Hauser WA, Karnes WE, Annis J, Kurland LT. Incidence and prognosis of Bell's palsy in the population of Rochester, Minnesota. *Mayo Clin Proc* 1971;46(4):258-64.
- 14) Sathirapanya P, Sathirapanya C. Clinical prognostic factors for treatment outcome in Bell's palsy: a prospective study. *J Med Assoc Thai* 2008;91(8):1182-8.
- 15) Dimachkie MM, Barohn RJ. Guillain-Barré syndrome and variants. *Neurol Clin* 2013; 31(2):491-510.
- 16) Walling AD, Dickson G. Guillain-Barré syndrome. *Am Fam Physician* 2013; 87 (3):191-7.
- 17) Lee HK, Moon SW, Lee JJ, Choi JY, Kim TM, Kim SG, et al. Clinical implication of magnetic resonance imaging in Bell's palsy. *Korean Journal of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery* 2000; 43 (1):24-8.
- 18) Yardimci N, Avci AY, Kayhan E, Benli S. Bilateral facial nerve enhancement demonstrated by magnetic resonance imaging in Guillain-Barre Syndrome. *Neurol Sci* 2009;30 (5):431-3.
- 19) Baugh RF, Basura GJ, Ishii LE, Schwartz SR, Drumheller CM, Burkholder R, et al. Clinical practice guideline: Bell's palsy. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2013;149(3suppl):S1-27.
- 20) Xiyang Fu, Linda Tang, Can Wang, Ming Li, Huijie Wu, Jinyao Li, et al. A network meta-analysis to compare the efficacy of steroid and antiviral medications for facial paralysis from Bells palsy. *Pain Physician* 2018;21(6):559-69.
- 21) Pereira L, Obara K, Dias J, Menacho M, Lavado E, Cardoso JR. Facial exercise therapy for facial palsy: systematic review and meta-analysis. *Clin Rehabil* 2011;25(7):649-58.
- 22) Beurskens CH, Heymans PG. Positive effects of mime therapy on sequelae of facial paralysis: stiffness, lip mobility, and social and physical aspects of facial disability. *Otol Neurotol* 2003;24(4):677-81.