

## 다발성 뇌신경을 침범한 Ramsay Hunt's Syndrome

순천향대학병원 이비인후과학교실  
김동욱 · 이병돈 · 장혁순 · 강주원

= Abstract =

### A Case of Ramsay Hunt's Syndrome with Multiple Cranial Nerves Involvement

Dong Uk Kim, M.D., Byung Don Lee, M.D., Hyuck Soon Chang, M.D.,  
Ju Won Kang, M.D.

*Department of Otolaryngology, College of Medicine  
Soonchunhyang University, Seoul, Korea*

A case of Ramsay Hunt's syndrome which had otalgia, sore throat, hearing impairment, vesicular eruptions on ipsilateral external ear and ipsilateral facial palsy with ipsilateral vocal cord palsy, ipsilateral facial hypoesthesia was experienced.

The case was treated with steroid, Acyclovir<sup>®</sup> and symptomatic therapy. This paper was attempted to report the case with a brief review of references.

KEY WORDS : Ramsay Hunt's syndrome · Multiple cranial nerves palsy.

서 론

고하는 바이다.

1904년 Korner<sup>18)</sup>에 의해 처음으로 발표된 이래 1907년에 Ramsay Hunt<sup>7)</sup>에 의해 이개와 외이도의 대상포진과 이통, 안면신경 마비, 다발성 뇌신경 침범 등을 동반한 질환을 Ramsay Hunt's syndrome이라고 정의하였다.

이 질환은 geniculate ganglion syndrome, geniculate syndrome, Herpes zoster oticus 또는 geniculate neuralgia 등의 여러 이름으로 불린다.

저자는 최근 46세 남자 환자에서 임상소견과 증상이 Ramsay Hunt's syndrome과 일치하며 편측성 성대마비와 안면감각저하를 동반한 1예를 경험하였기에 이에 문헌 고찰과 함께 보

증 례

환 자 : 배○식, 46세, 남자

초 진 : 1994년 3월 2일

주 소 : 우측 안면신경마비와 청력소실

과거력과 가족력 : 특이사항 없음

현병력 : 환자는 내원 3일전에 우측의 이통이 발생하였고 2일전에 우측 청력 소실이 있었으며, 내원 전날부터 우측 안면신경마비가 발생했다.

초진소견 : 전신상태는 별 이상이 없었으며 우측 이개와 외이도에 다수의 수포가 관찰되

있고(그림 1), 우측 편도 부위와 인두후벽, 후두개 주위에 다발성 궤양이 관찰되었다. 또한 고막은 정상 소견이었으며 House-Brackman 분류중 제 5형에 해당하는 안면신경마비가 관찰되었다. 그리고 우측 안면 감각저하가 있었으며 혀의 전 2/3 부위에 미각 소실이 있었다.

검사소견: 청력 검사상 우측 기도청력 63dB, 골도청력 37dB로 혼합성 난청을 보였고 고실도는 A형을 보였으며 등골근반사 검사상 음성 소견이었다. 측두골 방사선은 정상 소견을 보였으며, 자기공명촬영상에서도 특이한 소견은 관찰되지 않았다. 안면신경의 국소진단검사상 우측의 누랑저하, 혀의 우측 전 2/3부위의 미각저하가 있었다. 내원 2일째 시행한 신경자극 검사상에서 양측 비교시 3.5mA 이상의 차이를 보였으며, 7일째 시행한 근전도상에서 motor unit action potential이 관찰되지 않았다. 검사실 소견상 ESR이 약간 상승된 외에는 별 특이 소견은 없었다.

치료 및 경과: 입원시부터 부신피질호르몬, 혈관확장제 및 항바이러스제제 등의 대증요법을 시작하였고, 이를 2번 반복하였다. 환자는 내원 2일째 되는 날 애성을 호소하여 간접후두경으로 관찰하였던 바 우측 성대가 부정중위 상태로 고정되어 있음을 보였고(그림 2), 이는 입원 10병일째 호전이 되었다. 환자는 내원 중 우측 각막염이 발생하여 안과 치료를 받았으며 입원 14병일에 퇴원하였고, 현재 안면신경마비와 청력은 큰 변화없이 외래 통원 치료 중에 있다.

## 고 안

Ramsay Hunt's syndrome은 이개 및 외이도의 수포와 이통, 안면신경마비와 함께 5, 7, 8, 9, 10, 11, 12 뇌신경과 C2-3 등의 다발성 뇌신경을 침범하는 질환으로 보통은 7번 신경이 가장 많이 침범되며 다음으로 8번, 5번 순이나 여러 신경이 같이 침범되는 경우는 드물다. 국내에서도 여러 예<sup>2,3,5,8,9,10)</sup>가 보고되었으며 성대마비를 동반한 경우가 2예<sup>17)</sup>, 외국의 경우에도



Fig. 1. Photograph shows multiple vesicles at cavum concha, right.

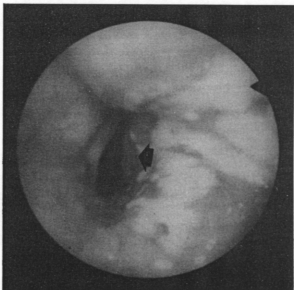


Fig. 2. Photograph shows paramedian fixed vocal cord palsy, right.

수편 정도가 보고되어 있다. Hunt<sup>17)</sup>에 의하면 슬신경절에 병변부위가 있음을 부검을 통해 관찰하고 상세한 연구를 통해 이 질환을 Ramsay Hunt's syndrome이라 정의하였다. 그러나 현재에는 슬신경절에 국한된 것이 아니기 때문에 과거의 geniculate ganglion syndrome, geniculate syndrome, geniculate neuralgia 또는 geniculate herpes 등으로 불리던 것을 최근에는 herpes zoster oticus, herpes zoster ce-

phalicus로 불리운다.

원인으로는 Herpes simplex virus, Varicella zoster virus, Epstein-Barr virus 또는 Cytomegarovirus 등으로 생각했으나, 최근에 혈장과 뇌척수액에서 Varicella zoster virus가 검출되어 이를 원인으로 생각하고 있다<sup>23,24</sup>.

병리학적 소견으로 안면신경의 부종, 발적 및 종창 등을 보이는 것이 Bell's palsy와 비슷하지만 그와는 달리 염증성으로 백혈구의 침윤보다 림프구의 침윤이 더 현저하다고 한다<sup>16</sup>. Hunt<sup>17</sup>는 슬상신경절의 염증으로, Denny-Brown<sup>13</sup>은 신경에 대한 압력 때문에 허혈성 마비가 생긴다고 하였으며, Payten과 Dawes<sup>22</sup>는 알레르기예 의한 신경염이라고 하였다. 그러나 현재에는 염증성변화에 의한 종창과 부종 그리고 대사산물의 축적이 생겨 골관내의 허혈성 마비에 의한 것이라는 지배적인 의견이다. 병변 부위에 따른 증상을 보면 Tsychiasny<sup>25</sup>는 1) 슬상신경절 상부에서는 누액분비가 감소 또는 소실되나 미각장애는 없고, 2) 경슬 신경절인 경우는 누액분비 감소 및 혀의 전 2/3의 미각 소실이 있으며, 3) 슬상신경절과 고색신경 사이인 경우는 미각의 소실이 있으나 누액분비 장애는 없으며, 4) 고색신경 하부인 경우는 누액분비와 미각장애는 없다고 하였다. 저자의 경우 누액분비 감소 및 전 2/3의 미각 소실이 있어 본 예의 경우, 부위가 분류 2번에 해당한다고 할 수 있겠다.

임상분류에 따르면 Hunt<sup>17</sup>는 부위에 따라 1) geniculate herpes zoster(herpes oticus), 2) gasserian herpes zoster(herpes facialis), 3) cervical herpes zoster(herpes occipito-colaris)로 분류하였고, 슬상신경절이 침범되는 경우는 출현 증상에 따라 1) 신경증상이 없는 herpes, 2) 안면신경마비를 동반한 herpes, 3) 안면신경마비와 와우신경장애를 동반한 herpes, 4) 안면신경마비와 Meniere's syndrome을 동반한 herpes등 4군으로 분류하였다. 그러나 현재에는 여러 형태의 다양한 증상이 동반되기 때문에 이러한 분류의 조정이 필요할 것이다. 저자의 경우 안면신경마비, 안면 감각 저하 및 성대마비가 동반되었으나 전정기관 증상은 동

반이 없어 위 분류에 해당이 되지 않았다. 검사 방법으로 최근에는 Gd-DTPA를 이용한 자기공명촬영이 쓰이고 있다. 조영증강은 염증, 부종 혹은 종양 등 세포외액이 증가된 조직에 Gadolinium이 축적되어 나타나며<sup>19,20</sup>, 안면신경마비 발생 10일경에 신경침범이 최고도에 달하기 때문에 국소전단검사에서 마비후 1-2주경에 가장 근위부에 병변이 위치한다고 한다<sup>27</sup>. 이러한 의미에서 보통 2주정도에 MRI를 시행한 경우 병변을 발견했다는 보고도 있다<sup>8,11</sup>.

최종진단은 virus를 검출하는 것으로 여러 방법의 혈청학적 검사가 있는데 최근에는 immunoperoxidase assay에 의해 varicella zoster virus의 specific IgA antibody를 검출하는 방법이 있다<sup>26</sup>.

치료로는 원인이 virus이므로 특별한 방법이 없고 보존적 요법과 적절한 약물요법이 도움이 된다. 약물요법으로는 급성기에 부종 감소와 통증 완화를 위해 부신피질호르몬을 투여하며 2차적인 세균감염을 막기 위해 항생제를 병용한다. 혈관확장제나 Adenosine triphosphate등을 사용하여 안면신경마비와 청력회복에 도움을 줄 수 있다. 그 외 항 virus제인 Acyclovir<sup>®</sup>가 쓰이며 이는 안면신경마비후 3일 이내에 kg당 10mg을 8시간마다 7일간 정주하는 법이 경구용보다 효과가 좋다고 한다<sup>14</sup>. 그리고 간 기능장애와 신기능장애가 생길 수 있으므로 BUN/Creatinin을 주기적으로 측정해야 한다. 그 외에 Vitamin B12 등도 사용할 수 있다. 수술요법으로는 1) 안면신경 감압술, 2) 직접봉합, 3) 신경이식, 4) 신경문합, 5) 자보직달 등이 있다. 문헌에 의하면 Bell's palsy 와 Herpes zoster의 경우 안면신경 감압술은 효과가 인정되지 않지만 여러 경우에 감압술을 시행하여 회복을 보인 경우도 있다<sup>4,21</sup>. Fisch<sup>15</sup>에 의하면 안면신경마비후 2주까지 신경전도 검사상 90% 이상 퇴행성 변화를 보이거나 퇴행성변화가 있으면서 내이장애를 동반시에는 안면신경 감압술을 시행하는 것이 좋다고 하였으며 2주째부터 안면신경흥분성검사를 주당 3회 실시하여 전측과 4mA 이상이면 감압술을 시행하라고 하였다<sup>12</sup>.

저자들은 46세의 남자에서 5번, 7번, 8번 및 10번 뇌신경을 침범한 것으로 생각되는 Ramsay Hunt's syndrome 1예를 경험하였기에 이에 보고하는 바이다.

## References

- 1) 권평중 : 편측성대마비를 동반한 Ramsay Hunt's syndrome. 한이인지 22 : 83~86, 1979
- 2) 김광일 · 조진규 · 차창일 등 : Ramsay Hunt 증후군에 대한 임상적 고찰. 한이인지 28 : 27~34, 1985
- 3) 김덕준 · 김중강 · 김종훈 등 : 이성대상포진의 안면신경 마비의 예후에 대한 임상적 고찰. 한이인지 35 : 286~293, 1992
- 4) 김완길 : 감압술을 시행한 Ramsay Hunt syndrome의 1례. 한이인지 25 : 251~254, 1972
- 5) 박종진 : 이성대상포진의 5례. 한이인지, 16 : 91~93, 1973
- 6) 성명훈 · 고태용 · 김진영 등 : 급성안면신경마비의 MRI 소견. 한이인지 35 : 885~892, 1992
- 7) 유영설 · 이광선 · 황순재 등 : 다수의 뇌신경 마비를 동반한 Ramsay-Hunt 증후군 1례. 한이인지 29 : 229~231, 1986
- 8) 윤선로 : Ramsay Hunt's syndrome의 2례. 한이인지 13 : 35~38, 1970
- 9) 이상화 : 이성대상포진의 2례. 한이인지 14 : 99~102, 1971
- 10) 장인원 · 조용범 · 김형표 등 : Ramsay Hunt 증후군에 대한 임상적 고찰. 한이인지 31 : 13~17, 1988
- 11) 차창일 · 석상렬 · 이동엽 등 : Bell's palsy와 이성대상포진의 측두골 자기공명상 소견. 한이인지 36 : 498~505, 1993
- 12) Crabtree JA : Herpes zoster oticus. Laryngoscope 78 : 1853~1878, 1968
- 13) Denny-Brown D, Adams RD, Fitzgerald D : Pathologic features of herpes zoster : A note on "Geniculate herpes". Arch Neurol & Psychiat 51 : 216~231, 1944
- 14) Dickins John RE : Herpes zoster oticus : treatment with intravenous acyclovir. Laryngoscope 98 : 776~779, 1988
- 15) Fisch U : Total facial nerve decompression & electoneurography in Silverstein H, Norrell H : Neurological surgery of the ear. Birmingham, Alabama, Aesculapius Publishing Co, p21~33, 1977
- 16) Guldberg-Moller, Oslen S, Kettle K : Histopathology of the facial nerve in herpes zoster oticus. Arch Otolaryngol 69 : 226~275, 1959
- 17) Hunt JR : On herpetic inflammations of the geniculate ganglion : A new syndrome & its complication. J Nerve & Ment Dis 34 : 73~96, 1907
- 18) Koerner O : Ueber den herpes zoster (herpes an der obrmusche mit loehmung des nervus acusticus und des nervus facialis). Muench Med. Woch, p6, 1904
- 19) Korzec K, Sobol SM, Kubal W : Gadolinium enhanced magnetic resonance imaging of the facial nerve in herpes zoster oticus and Bell's palsy. Clinical implication. Am J Otol 12(3) : 162~168, 1991
- 20) Labagnara Jr. J, Jahn AF, Habif DV, et al : MRI finding in two cases of acute facial paralysis. Otolaryngol Head Neck Surg 101(5) : 562~565, 1989
- 21) Paparella MM : Otolaryngology vol(2) : Facial nerve paralysis. pp1101~1102, 4th ed, 1991
- 22) Payten RJ, Dawes JDK : Herpes zoster of the head & neck. J Laryngol Otol 86 : 1031~1055, 1972
- 23) Peitersen E, Caunt AE : The incidence of herpes zoster antibodies in patients

- with peripheral facial palsy. J Latung 54 : 65~70, 1970
- 24) Tomita H, Hayakawa W, Hondo R : Varicella-zoster virus in idiopathic facial palsy. Arch Otolaryngol 95 : 365~368, 1972
- 25) Tsychiassny K : The site of the facial nerve lesion in case of Ramsay Hunt syndrome. Ann Otol Rhinol Laryngol 55 : 152~173, 1946
- 26) Tuvia H : Detection of specific IgA antibodies to varicella zoster virus in serum of patients with Ramsay Hunt syndrome. Ann Otol Rhinol Laryngol 99 : 461~465, 1990