

## Ramsay-Hunt 증후군 환자의 다발성 뇌신경병변

연세대학교 의과대학 이비인후과학교실  
문성균 · 정명현 · 이주환

=Abstract=

### Cranial Polyneuropathy in Ramsay Hunt Syndrome

Sung-Kyun Moon, M.D., Myung-Hyun Chung, M.D., Joo Hwan Lee, M.D.

Department of Otorhinolaryngology, College of Medicine,  
Yonsei University, Seoul, Korea

**Background and Objectives :** Ramsay-Hunt syndrome is characterized by otalgia, vesicular eruption on the pinna, retroauricular area or face and facial palsy. It is caused by Herpes zoster infection of the facial nerve in patients of low immune state. Sometimes other cranial nerves can be involved in this syndrome but there is not much information about these cases because of its rare incidence. The purpose of this report is to study the characteristics of cranial polyneuropathy in Ramsay Hunt syndrome and the clinical differences between the groups of Ramsay-Hunt syndrome with and without polyneuropathy.

**Materials and Methods :** There were 215 cases of facial nerve palsy for 14 years in Yongdong Severance Hospital including 37 cases of Ramsay-Hunt syndrome which were reviewed retrospectively among them. The duration of their clinical follow up was more than 6 months.

**Results :** Cochleovestibular nerve was involved most frequently in Ramsay Hunt syndrome and it was also noted that the symptoms and signs of trigeminal, abducens, glossopharyngeal, vagus and accessory nerves. There was female predominance and higher mean age in the cranial polyneuropathy group. It had worse recovery rate than typical Ramsay-Hunt syndrome but there was no statistical significance.

**Conclusion :** It is suggested that cranial polyneuropathy in Ramsay-Hunt syndrome has different clinical findings from typical Ramsay Hunt syndrome and it is required that evaluation of more cases, study of the pathogenesis, and setting of the diagnostic criteria.

KEY WORDS : *Ramsay Hunt syndrome · Cranial polyneuropathy · Facial palsy*

### 서론

이통과 함께 안면신경마비 및 이개 주변의 수포성

피부병변 등의 증상이 동반된 경우 Ramsay Hunt 증후군이라 명명된 후 많은 보고가 있었다<sup>1)6)</sup>. 이 증후군의 원인은 숙주의 체내에 이미 존재하던 Herpes

Zoster virus가 안면신경에서 재활성되어 발생한다고 밝혀져 더 이상 증후군이 아닌 이성 대상포진이란 질환으로 받아들여지고 있으나 모든 환자에서 Herpes zoster virus가 면역혈청학적으로 규명되지 않기 때문에 Ramsay Hunt 증후군과 이성 대상포진이란 질환명이 혼용되고 있으며 진단도 임상적으로 하게되는 경우가 많은 것이 사실이다.

그러나, 임상 증상만으로 진단을 하게 되는 경우 항상 전형적인 증상만이 나타나는 것이 아니고 안면신경과 해부학적으로 가까운 다른 뇌신경의 증상이 동반되거나 안면신경마비만 이룡이 경미하게 진행하는 등 비전형적인 경우도 있어서 진단이 어려운 것이 사실이며 이러한 비전형적인 증후군에 대한 임상 특징에 대한 정보가 보다 정확한 진단에 도움이 될 것이라 생각한다.

저자들은 Ramsay-Hunt 증후군 환자중 안면신경 이외의 뇌신경증상이 동반된 경우 임상적으로 어떤 특징이 있고 어떤 뇌신경이 가장 빈번히 침범되며 그 예후가 안면신경마비만 있는 경우와 차이가 있는지 알아보고자 영동세브란스병원 개원후 14년간 Ramsay Hunt 증후군으로 입원치료를 받은 환자를 후향적으로 조사하여 보았다.

## 대상 및 방법

1983년 영동세브란스병원 개원후 1997년 5월까지 14년동안 안면신경마비로 입원치료 받은 환자 215례 중 Ramsay Hunt 증후군으로 진단 받은 41례에서 6개월이상 추적관찰이 가능했던 37례를 대상으로 후향적 조사를 시행하였다. 성별, 연령, 환측, 발생월별 분포와 다발성 뇌신경병변의 유무 및 뇌신경별 빈도를 조사하였으며 다발성 뇌신경병변군의 임상적 특성과 예후를 분석하였다.

후향적 분석 결과 성별분포는 여자가 22례 (59.5%)로 남자 15례 (40.5%)보다 많았으며 연령별 발생빈도는 30대가 8례 (21.6%)로 가장 높았으며 다음으로 40대가 7례 (18.9%)이었다. 환측별 발생빈도는 우측이 20례 (54.1%)로 좌측 17례 (45.9%)와 큰 차이를 보이지 않았으며 월별 발생빈도는 8월에 6례 (16.2%)로 가장 많았고 그다음은 4

월에 5례 (13.5%)였으며 4월부터 8월사이에 반수가 넘는 21례 (56.8%)가 발생하여 주로 봄에서 여름사이에 빈발하는 것으로 생각되었다.

뇌신경병변은 환자의 증상, 진찰 소견 및 근전도 검사와 기타 뇌신경검사로 진단하였으며 6개월이상의 추적관찰후 House-Brackmann Grade II 이상의 안면 마비가 남은 경우 예후가 좋지않은 군으로 분류하였다<sup>7)</sup>. 안면신경마비만 있는 환자군과 다발성 뇌신경증상이 동반된 환자군간에 성별, 연령별 및 예후의 차이가 통계학적으로 유의한지 분석하였다. 통계분석은 t 검정법과 카이제곱 검정법을 이용하였다.

## 결 과

### 1. 뇌신경별 빈도

전체 37례중 14례 (37.8%)에서 안면신경이외에 다른 뇌신경증상이 동반되었으며 좌우전정신경이 11례 (78.6%)로 가장 많았는데 그중 좌우신경은 4례, 전정신경은 5례이었으며 두가지 신경 모두에서 증상을 나타낸 경우는 2례였다. 그 다음으로 삼차신경이 2례였으며 외전신경, 설인신경, 미주신경 및 부신경 증상이 나타난 경우가 각각 1례씩이었으며 두 개 이상의 뇌신경증상을 나타낸 경우는 2례였다(Fig. 1).

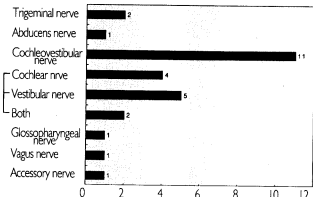


Fig. 1. Frequencies of Cranial nerve involvement (Two cases have symptoms and signs of more than two cranial nerves.)

### 2. 다발성 뇌신경 병변과 전형적 Ramsay Hunt 증후군의 비교

안면신경 이외의 뇌신경장애를 동반한 환자군의 경

우 안면신경마비만 있는 경우보다 상대적으로 여자환자가 많았으며 ( $p < 0.05$ ) 평균연령이 51.7세로 41.4세보다 높은 경향을 보였다. 또한 6개월이상의 추적 관찰결과 House-Brackmann Grade II 이상의 안면신경마비가 남은 경우가 7례 (18.9%)였으며 그중 안면신경마비만 있는 경우가 3례 (13.0%), 다발성 뇌신경장애가 있는 경우가 4례 (28.6%)로 안면마비의 회복에 있어 안면신경마비만 있는 환자군이 보다 좋은 경향을 보이나 통계적 의의는 없었다(Table 1).

**Table 1.** Comparison between cranial poly-neuropathy and typical Ramsay Hunt syndrome

	Cranial Polyneuropathy	Facial Palsy Only	Total
Cases	14(37.8%)	23(62.2%)	37
Mean Age	51.7	41.4	45.3
Sex Ratio(M:F)*	4:10	11:12	15:22
Recovery Rate	71.4%	87.0%	81.1%

\* :  $p < 0.05$

## 고 찰

본원에서 대상포진으로 치료받은 환자중 4.9%와 안면신경마비로 치료받은 환자중 19.1%가 Ramsay-Hunt 증후군으로 진단받은 것으로 나타났다<sup>8)</sup>. 안면신경마비환자의 6%내지 12%가 이 증후군이라고 한 다른 문헌보다 다소 높은 결과였는데 비교적 경한 안면신경마비의 경우 입원치료를 받지않아 조사에서 누락되어 상대적으로 Ramsay-Hunt 증후군의 비율이 높아진 것이 아닌가 생각된다<sup>29)</sup>.

이 증후군의 원인은 Herpes zoster virus가 안면신경에 잠복해 있다가 재활성되어 발생한다고 밝혀져 더 이상 증후군이 아닌 이성대상포진이란 질환으로 받아들여지고 있으나 이성 대상포진으로 진단하기 위한 혈청학적 검사가 양성으로 나오는 시기와 증상 발현 시기가 일치하지 않기 때문에 조기진단에 있어 어려움이 있는 것이 사실이다<sup>3)</sup>. 결과에서 언급하지 않았지만 본원의 증례에서 면역혈청학적 검사가 양성으로 나온 경우는 일부였는데 대부분 안면신경마비로 입원시 검사를 시행하여 virus에 대한 항체의 역가가 충분히 올라가기 전이어서 검사에 음성으로 나온 것

으로 생각된다. 수포성 발진의 Tzank 검사나 수포분비물의 PCR 검사가 원인의 조기규명에 도움이 되리라 생각되며 시간적 차이를 두고 혈청학 검사를 시행해야 정확한 양성률을 알 수 있다고 생각한다. 또한 임상적 증상만으로 진단하게 될 때 공동된 진단 기준에 대한 확립이 필요하다고 생각하는데 면역혈청학적으로 Herpes zoster virus가 규명되었을 때 이성 대상포진이라 불리야하며 확진 전에는 증후군이라 해야 하고 다른 뇌신경장애가 동반된 경우에는 따로 명명법이 마련되야한다고 생각한다. 혹은 이 질환을 안면신경질환으로 국한하지말고 두경부 대상포진이란 큰 질환의 한 증상이나 분류로서 안면신경마비나 다른 뇌신경병변을 이해해야 하지않을까 생각한다<sup>10)</sup>.

이 증후군은 처음 명명될 때의 정외처럼 전형적인 증상만 보이는 것이 아니라 감염의 정도에 따라 안면신경마비가 아주 미미하게 발생할 수도 있고, 드물게는 수포성 발진없이 이통과 안면신경마비만 발생하는 비전형적인 경우도 있으며 보다 광범위하게 안면신경주위의 뇌신경을 침범하는 경우도 있다<sup>10)11)21)31)4)</sup>. 이와같이 다발성 뇌신경병변이 동반된 경우 가장 빈번히 나타나는 뇌신경증상은 이명, 난청 및 현훈과같은 와우전정신경증상으로 Hunt 분류상 3형과 4형에 해당하며 28%에서 50%정도로 알려져 있는데 본원의 경우 29.7%로 조사되었다. 뇌신경병변의 빈도순은 와우전정신경이 가장 많으며 다음으로 설인신경, 삼차신경, 미주신경, 외전신경순으로 알려져있다<sup>3)4)5)10)15)</sup>. 드물게 후각신경이나 시신경병변에 대한 보고가 있으나 본원의 경우 후각신경이나 시신경의 병변증례는 없었고 다른 보고와 달리 설인신경보다 삼차신경의 빈도가 높았으나 증례수를 더 수집해야 정확한 자료가 될것으로 생각된다. 동반된 뇌신경장애는 6개월이상의 추적관찰결과 증상이 남은 경우는 없는 것으로 미루어 볼 때 안면신경마비보다는 예후가 좋은 것으로 생각되며 이는 원발병소가 안면신경이었음을 시사한다고 하겠다.

다발성 뇌신경장애가 동반된 경우 그 기전은 정확히 알 수 없으나 증상을 나타낸 뇌신경에 virus가 직접 감염되어 염증반응을 일으키는 경우와 virus의 감염없이 이차적인 염증반응만으로 발생한 경우등을 생각할 수 있는데 Ramsay-Hunt 증후군 환자에서 시

행한 측두골의 핵자기공명촬영에서 침범된 뇌신경에 영상신호가 증가된 현상은 virus의 감염여부는 알 수 없지만 염증반응의 증거가 된다고 생각한다(Fig. 2). 한편, virus에 직접 감염된 경우도 감염 경로에 따라 뇌신경에 잠복해 있던 Herpes zoster virus가 재활성되는 경우, 안면신경에서 재활성된 virus가 국소적으로 확산되어 해부학적으로 가까운 뇌신경에 감염을 일으키는 경우, 일시적으로 뇌막염 상태가 되어 다른 뇌신경을 침범하는 경우 또는 다른 virus에 의한 감염이나 중복 감염등을 생각해 볼 수 있는데 그 기전은 정확히 알 수 없지만 환자의 면역상태가 떨어져있을 때 virus가 보다 광범위하게 감염되어 증상을 유발하는 것으로 생각된다.

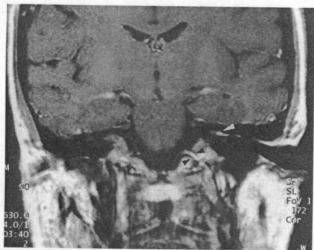


Fig. 2. Postgadolinium infusion film showing increased signals of facial ( white arrow head ) and glossopharyngeal ( black arrow heads ) nerves.

대부분의 증례보고와 저자들의 조사에서 나타난 것처럼 가장 빈번히 동반된 뇌신경증상은 와우전정신경이라는 것을 고려해 볼 때 감염기전이 virus의 국소적 확산이 아닌가 생각되나 비교적 해부학적으로 멀리 떨어져있는 외전신경만 침범된 경우를 설명할 수 없어 정확한 기전의 예상에 어려움이 있다. 저자들은 다발성 뇌신경장애와 함께 전신증상이 불량한 몇 증례에서 뇌척수검사를 시행한 결과 Herpes zoster virus에 대한 항체가 양성으로 나오지 않고 오히려 EB virus의 항체가 의미 있게 올라간 환자가 있어 Herpes zoster virus 이외의 virus에 의한 감염이

나 중복감염의 가능성도 배제할 수 없다고 생각된다<sup>10</sup>. 보다 확실한 기전은 다발성 뇌신경장애가 발생한 환자군에서 뇌척수액검사와같은 적극적인 검사와 부검등의 결과가 축적될 때 가능하리라 생각한다.

안면신경 이외의 뇌신경을 침범한 경우 감염의 정도가 심하므로 안면신경마비의 회복이 불량할 것으로 예상하였으나 통계적 차이는 없었다. 이러한 결과는 다른 보고와 같은 결과였으며 뇌신경장애가 동반된 환자의 치료전 설명에 있어 참고가 될 것이라 생각되나 두 환자군간에 예후의 차이가 실제로 없는 것인가에 대한 해답은 더 많은 증례의 분석이 필요할 것으로 생각된다<sup>6</sup>.

## 결론

영동세브란스병원 개원후 입원치료 받은 Ramsay Hunt 증후군환자를 후향적으로 조사하여 안면신경 이외의 뇌신경장애가 동반된 환자군의 임상적 특징을 조사하였다. 동반된 뇌신경장애는 와우전정신경이 가장 많았으며 그 다음으로 삼차신경 순이었고 그외 외전신경, 설인신경 및 미주신경도 관여되었다. 다발성 뇌신경장애가 있는 환자군의 경우 안면신경마비만 있는 환자군보다 여자환자의 비율과 평균연령이 높았고 통계적 의의는 없었으나 예후가 불량한 경향을 보였다. 이와같이 Ramsay-Hunt 증후군환자에서 다른 뇌신경장애가 동반된 경우 뇌척수액검사나 여러 가지 가능한 virus의 면역혈청검사등 원인규명을 위한 다각적인 검사와 보다 적극적인 치료가 필요하며 새로운 진단적 기준과 명명법에대한 확립이 필요하다고 생각된다.

## References

- 1) Devriese, Moesker WH : The natural history of facial paralysis in herpes zoster. Clin Otolaryngol. 1988 ; 13 : 289-298
- 2) Robillard RB, Hilsinger RL, Adour KK : Ramsay Hunt facial paralysis : clinical analyses of 185 patients. Otolaryngol Head Neck Surg. 1986 ; 95 :

- 3) Kim KI, Cho CK, Cha CI, Ahn HY : A clinical study of Ramsay Hunt syndrome. Korean J Otolaryngol. 1985 ; 28 : 27-34
- 4) Shin KW, Yang IA, Cho KS, Im SK : Clinical analysis of the prognosis of Ramsay Hunt syndrome. Korean J Otolaryngol. 1995 ; 38 : 57-63
- 5) Jung TG, Jun HK, Lee KS, Yoon TH, Chu KC : Ramsay Hunt syndrome : treatment of facial nerve palsy with acyclovir and prednisolone. Korean J Otolaryngol. 1995 ; 38 : 842-846
- 6) Choo MJ, Yang SD, Shin SO, Choi YS : Analysis of the prognostic factors of Ramsay Hunt syndrome. Korean J Otolaryngol. 1996 ; 39 : 217-222
- 7) House JW, Brackmann DE : Facial nerve grading system. Otolaryngol Head Neck Surg. 1985 ; 93 : 146-147
- 8) Kim SK, Lee SH, Choi YC, Choi IS, Kim JH : J Korean Neurol Asso. 1994 ; 12 : 715-722
- 9) Devriese PP : Facial paralysis in cephalic herpes zoster. Ann Otol Rhinol Laryngol 1968 ; 77 : 1101-1119
- 10) Aviel A, Marshak G : Ramsay Hunt syndrome : a cranial polyneuropathy. Am J Otolaryngol. 1982 ; 3 : 61-66
- 11) Yoo YS, Lee KS, Hwang SJ, Chu KC : A case of Ramsay Hunt syndrome with multiple cranial nerve palsy. Korean J Otolaryngol. 1986 ; 29 : 229-231
- 12) Kwon PJ : A case of Ramsay Hunt's syndrome with contralateral laryngeal paralysis. Korean J Otolaryngol. 1979 ; 22 : 83-86
- 13) Turner JE, Geunes PM, Schuman NJ : Cranial polyneuropathy : Ramsay Hunt's syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1997 ; 83 : 354-357
- 14) Lee EW, Cho KH, Chae SY, Suh BD : A new clinical manifestation of Herpes zoster oticus. Korean J Otolaryngol. 1987 ; 30 : 973-976
- 15) Byl FM, Adour KK : Auditory symptoms associated with herpes zoster or idiopathic facial paralysis. Laryngoscope. 1977 ; 87 : 372-379
- 16) Njoo FL, Killen PW, Devriese PP : Serology in facial paralysis caused by clinically presumed herpes zoster infection. Arch Otorhinolaryngol. 1988 ; 245 : 230-233