

무균성 뇌수막염을 동반한 Ramsay Hunt 증후군 1례

연율이 · 최성동 · 정승연 · 서병규 · 강진한

가톨릭대학교 의과대학 소아과학교실

서론

Ramsay Hunt 증후군은 수두 대상포진 바이러스(varicella-zoster virus) 감염에 의해 유발되며 안면 신경마비, 이부의 대상포진, 외이부의 동통 및 VII, VIII, IX, X, XI번 뇌신경 등의 장애로 인한 청력장애, 이명, 어지러움, 삼차신경통 및 섰목소리(hoarseness) 등의 다양한 증상을 동반하는 질환을 가리킨다¹⁻⁵⁾. 안면신경 마비의 원인 중 Ramsay Hunt 증후군이 차지하는 비율이 3%에서 12% 정도가 된다고 한다⁶⁾. 본 증후군의 원인 바이러스는 수두 대상포진 바이러스이며⁷⁾, 이 원인 바이러스에 부분적으로 면역이 있는 사람에게 있어서 증상이 발현되는 것은 재감염이라기 보다는 잠복 바이러스의 재활성화에 의한 것으로 생각되고⁴⁾ 다른 기관의 동반 병변은 매우 드문 것으로 알려져 있다.

저자들은 최근에 소아 연령에서 뇌수막염을 동반한 Ramsay Hunt 증후군 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환아 : 김○○, 남아 7세.

주소 : 2일간의 고열과 두통 및 구토, 5일간의 어지러움과 우측 외이 동통.

과거력 : 16개월에 수두를 앓았다 함.

가족력 : 특이사항 없음.

현병력 : 내원 5일전부터 어지러움, 우측 외이 동통 및 수포 증세를 보이다가, 내원 전일부터 40℃의 고열과 두통 및 구토 증상을 보여 입원.

진찰 소견 : 입원시 맥박 120회/분, 호흡수 28회/분, 체온 39℃, 혈압은 80/60mmHg였다. 환아는 급

성 병색이 보였고, 경부 강직은 없었으며, 이후 발적이 있었고, 우측 이개와 외이도에 심한 발적 및 수포성 발진이(Fig. 1) 있었으며, 우측 고막은 발적된 소견을 보였고 좌측 고막은 정상이었다. 흉복부 진찰상 특이 소견 없었고 신경학적 검사상 House-Brackman 분류 중 제 2형에 해당하는 말초성 우측 안면 신경 마비가 관찰되었으나 미각 장애, 안구 건조 혹은 유주 등의 증세는 없었다.

검사 소견 : 입원시 말초 혈액 검사상 혈색소 12.8g/dL, 적혈구 용적치 37.5%, 백혈구수 8,300/mm³, 혈 소판수 286,000/mm³였고 적혈구 침강 속도는 11mm/hr 였으며, CRP는 음성이었다. 내원 당일 시행한 뇌척수액 검사상 뇌압은 14mmH₂O, 백혈구 215/mm³였고(다핵구가 5%, 림파구가 95%), 뇌척수액 생화학 검사상 단백질 86mg/dL, 당이

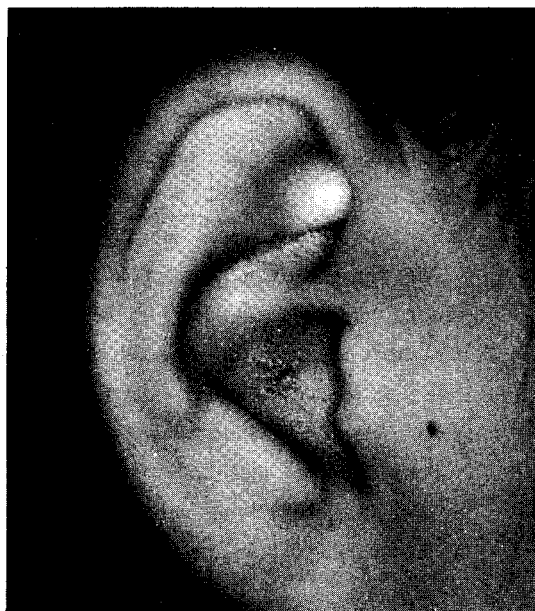


Fig. 1. This photograph shows erythematous vesicle at right cavum concha.

58mg/dL였고 이 당시 시행한 혈당은 98mg/dL였다. 뇌척수액 Gram 염색 검사와 co-agglutination 검사상 음성이었고 72시간 동안 뇌척수액 배양에서 배양된 균주는 없었다. 우측 이개 포진에서 실시한 Tzanck 검사는 양성 소견을 보였고, 혈청과 뇌척수액에서 동시에 시행한 단순포진 바이러스 면역검사는 음성이었으나 수두 대상포진 바이러스에 대한 면역검사에서(EIA 검사) IgM 항체와 IgG 항체가 모두 양성 반응을 보였다. 내원 7일째 시행한 표준 순음 청력검사상 우측이에 약 20dB 정도의 청력 감퇴가 있었으나 청력 과민 증상은 없었다. 내원 9일째 시행한 뇌자기공명촬영상 및 뇌파검사상 특이 소견 없었다. 그러나 12병일에 실시한 evoked needle EMG 검사상 우측 안면신경증 소견을 보였다(Fig. 2).

치료 및 경과: 내원 당일부터 항바이러스 약제인 Acyclovir를 경구로 투여하고 이차 감염 방지를 위해 항생제를 투여하였다. 심한 두통, 이통과 고열은 해열 진통제 등의 대증 요법을 실시하였다. 입원 14일째 검진시 외측 외이의 수포의 현저한 호전과 어지러움의 감소를 보였고 안면신경 마비증상도

육안적으로 호전되어 입원 16일째 퇴원하였고 현재 외래에서 추적 관찰 중에 있다.

고 찰

Ramsay Hunt 증후군은 이통과 이개 및 외이도에 대상포진이 발생하는 특이한 질환으로 경한 형태에서는 아무런 신경학적 증상이 없으나, 중증일 때에는 안면 신경마비와 청신경 및 삼차신경, 드물게는 IV, IX, XI, XII 뇌신경 등의 장애로 인하여 청력장애, 이명, 어지러움, 삼차 신경통 및 섰목소리 등의 다양한 증상을 동반한다. 본 질환은 herpes zoster oticus, cephalic zoster, geniculate ganglionitis 등으로 명명되어 오던 질환으로서, 1907년 Ramsay Hunt⁸⁾가 광범위한 연구 끝에 이성(auricular) 대상포진은 geniculate ganglionitis라고 추정 정의하였다. Tsychiassny⁹⁾와 Guldberg-Moller 등¹⁰⁾은 Ramsay Hunt syndrome이라고 진단된 환자의 부검체에서 슬상 신경절에는 염증성 변화를 발견할 수 없었고, 단지 안면신경의 퇴행성 변화와 임파구

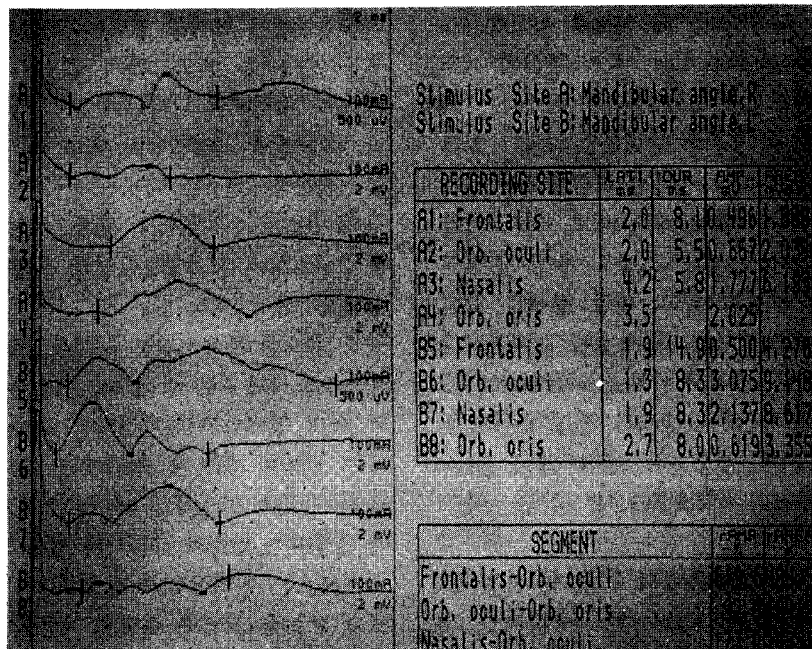


Fig. 2. This evoked needle EMG shows fibrillation potentials and positive sharp waves at right frontalis, nasalis and orbicularis oris. These findings suggest right facial neuropathy.

침윤이 있다는 것을 발견하여 바이러스에 의한 염증이 있다고 주장하였으며, Cawthorne¹¹⁾도 누액분비장애를 동반한 안면신경마비 환자의 수술례에서 바이러스에 의한 슬상 신경절의 염증을 보고하여 현재는 대상포진 바이러스와 동일 또는 유사한 바이러스에 의한 신경의 급성 염증이라고 생각되어지고 있다. 그리고 이 질환의 발생은 전 연령층에서 발생되나 소아 연령에서는 드물고 50대에서 60대 연령에서 제일 높은 발생빈도를 보인다.

이 질환의 임상상에 따른 분류를 보면 Ramsay-Hunt(1907)⁸⁾는 병변이 발생한 부위에 따라 1) Geniculate Herpes Zoster(Herpes Oticus), 2) Gasserian Herpes Zoster(Herpes Faciales), 3) Cervical Herpes Zoster(Herpes Occipito-Collaris) 등으로 분류하였으며 이 중에서 슬상 신경절에 침범된 경우에서는 출현하는 증상에 따라, I형) 신경증상이 없는 대상포진, II형) 안면신경마비를 동반한 대상포진, III형) 안면신경 마비와 와우신경 장애를 동반한 대상포진, IV형) 안면신경 마비와 와우증상 및 전정증상을 동반한 대상포진 등 4군으로 분류하였다.

한편, 1947년 Tschiasny⁹⁾에 의해서 임상증상으로 누분비 장애의 유무와 설의 전 2/3부위의 미각 장애에 따라 안면신경의 침범 부위를 진단하는 근거를 설명하였다. 즉 말초성 안면신경 마비가 있고 동측의 미각 장애가 없고 루분비 기능장애만 있는 경우는 병변이 중추 suprageniculate에 있고, 미각 장애와 루분비 장애가 있는 경우는 슬상 신경절 transgeniculate에 병변이 있고, 미각 장애는 있고 루분비 장애가 없는 경우는 그 병변이 고색신경의 분지부와 슬상 신경절과의 사이의 supracordal에 있으며, 루분비 장애와 미각 장애가 인정되지 않을 때 그 병변은 고색 신경절의 분지부보다 말초 infrachordal에 있다고 지적하였다. 본 증례는 미각 장애는 없었다.

병리학적 소견으로 안면신경의 부종, 발적 및 종창 등을 보이는 것이 Bell's palsy와 비슷하지만 그와는 달리 염증성으로 백혈구의 침윤보다 림프구의 침윤이 더 현저하다고 한다¹⁰⁾. Hunt⁸⁾는 슬상 신경절의 염증으로, Denny Brown¹²⁾은 신경에 대한 압

력 때문에 허혈성 마비가 생긴다고 하였으며, Payten과 Dawes⁷⁾는 알레르기에 의한 신경염이라고 하였다. 그러나 현재에는 염증성 변화에 의한 종창과 부종 그리고 대사산물의 축적이 생겨 골관내의 허혈성 마비에 의한 것이라는게 지배적인 의견이다.

이 질환의 발생 원인에 대해서는 1941년 Rosenberg¹³⁾가 대상포진 바이러스에 의한 것이라고 추정하였고, 1944년 Denny, Brown 등¹²⁾에 의해 증명되었으며, 1954년 Weller¹⁴⁾가 varicella와 herpes를 일으키는 바이러스가 동일하다고 발표하였으나, 근래에는 혈청 및 뇌척수액 검사에서 바이러스를 검출하여 이 증후군의 원인이 대상포진 바이러스^{15, 16)}임이 확인되었다. 그러나 임상적으로 중추 신경계 감염이 동반되는 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있다. 저자들이 경험한 증례에서는 임상적으로 뇌막염 증상이 추정되었고 또한 뇌척수액 검사상 염증소견과 함께 면역검사상 수두 대상포진 바이러스의 특이 항체가 검출된 매우 드문 경우로 사료된다.

검사 방법으로 최근에는 Gd-DTPA를 이용한 자기공명촬영이 쓰이고 있다. 조영증강은 염증, 부종 혹은 종양 등 세포외액이 증가된 조직에 Gadolinium이 축적되어 나타나며^{17, 18)}, 안면신경 마비 발생 10일경에 신경침범이 최고도에 달하기 때문에 국소진단검사에서는 마비후 1~2주경에 가장 근위부에 병변이 위치한다고 한다. 이러한 의미에서 보통 2주정도에 자기공명촬영을 시행한 경우 병변을 발견했다는 보고도 있다^{19, 20)}. 본 증례에서는 자기공명 검사상 특이소견은 없었다. 확진적 진단은 바이러스를 검출하는 방법으로 직접 배양분리하는 것과 여러 방법의 면역혈청학적 검사를 통하여 확인하는 방법이 있는데 최근에는 immunoperoxidase assay에 의해 대상포진 바이러스의 특이 IgA 항체를 검출하는 방법이 유용하다 한다²¹⁾.

치료로는 원인이 바이러스이므로 특별한 방법이 없고 보존적 요법과 적절한 약물요법이 도움이 된다. 약물요법으로는 급성기에 부종 감소와 통증 완화를 위해 부신피질호르몬을 투여하며 2차적인 세균감염을 막기 위해 항생제를 병용한다. 그리고

herpes DNA virus군(herpes simplex, varicellar zoster virus, Epstein-Barr virus, CMV)의 급성기 복제 차단효과가 있는 Acyclovir는 Ramsay Hunt 증후군에도 사용하게 되었다⁴⁾. 그러나 Acyclovir는 단지 복제과정에 있는 바이러스에만 효과가 있으므로 병의 초기에 사용해야 효과가 있다고 한다^{20~22)}. 그러나 이 약제는 대상포진 바이러스에는 단순포진 바이러스(herpes simplex virus)보다 반응이 적고, Acyclovir는 경구투여시 위장관 흡수율이 15~20%에 지나지 않으므로 고용량 정맥주사로 치료해야 한다는 주장도 있다²³⁾. 스테로이드와 Acyclovir는 병용하여 사용한 후 안면신경마비의 치료 효과는 김 등²⁴⁾에 의하면 60%에서 완전 회복을 보였다고 하며, Stafford 등⁵⁾은 스테로이드 단독 사용할 때 6례중 1례에서만 완전 회복, 2례는 불완전 회복, 3례는 변화가 없고 Acyclovir와 스테로이드를 병용한 경우 5례중 4례에서 완전 회복을 보였고 나머지 1례는 부분 회복을 보였다고 보고하였다. 그리고 안면신경 마비후 2주정도에 신경전도 검사상 90% 이상의 퇴행성 변화가 있으면서 내이장애가 동반되면 안면신경 감압술을 실시해야 한다는 주장이 있다²⁵⁾. 그러나 이러한 수술적 치료에 대하여는 많은 논란이 있다. 일반적으로 소아에서 안면신경 마비의 증상은 이러한 치료에도 성인에 비해 늦게 호전되는 것으로 알려져 있다. 그러나 저자들의 증례에서는 단지 Acyclovir의 경구투여와 스테로이드제 사용 없이 대증 치료를 위해 해열 진통제(salicylates)만 투여 하였으나 안면신경 마비증세는 내원 2주 후부터 소실되었고 이후 퇴원후 실시한 신경전도 검사에도 특이 사항이 없는 좋은 경과를 보았다.

결 론

저자들은 7세 소아에서 Acyclovir 치료후 특이한 후유증 없이 안면신경 마비도 회복된 수두 대상포진 바이러스에 의한 무균성 뇌수막염을 동반한 Ramsay Hunt syndrome을 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Devriese PP, Moesker WH: *The natural history of facial paralysis in herpes zoster*. Clin Otolaryngol 13:289, 1988
- 2) Mair IWS, Frugsud LB: *Peripheral facial palsy and herpes zoster infection*. J Laryngol Otol 90: 373-379, 1976
- 3) Peitersen E: *The natural history of Bell's palsy*. Am J Otol 4:107, 1982
- 4) Rueler JB, Chang MK: *Herpes zoster: epidemiology, clinical features, and management*. South Med J 77:1149-1156, 1984
- 5) Stafford FW, Welch AR: *The use of Acyclovir in Ramsay Hunt syndrome*. J Laryngol Otol 100:337-340, 1986
- 6) Crabtree JA: *Herpes zoster oticus*. Laryngoscope 78:1853-1878, 1968
- 7) Payten RJ, Dawes JDK: *Herpes zoster of the head and neck*. J Laryngol Otol 86:1031-1055, 1972
- 8) Hunt JR: *On Herpetic inflammation of the geniculate ganglion: A new syndrome & its complication*. J Nerv Ment Dis 34:73-96, 1907
- 9) Tsychiassny K: *The site of the facial nerve lesion in case of Ramsay Hunt syndrome*. Ann Otol Rhinol Laryngol 55:152-173, 1946
- 10) Guldberg-Moller, Oslen S, Kettel K: *Histopathology of the facial nerve in Herpes zoster oticus*. Arch Otolaryngol 69:266-275, 1959
- 11) Cawthorne ST: *Geniculate Ganglion Facial palsy*. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 81:502-503, 1965
- 12) Denny-Brown: *Pathologic feature of herpes zoster*. Arch Neural 51:216-231, 1944
- 13) Rosenberg HC: *Herpes zoster oticus with facial palsy and acoustic symptoms: A Subjective Experience*, Ann otol 50:271-279, 1941
- 14) Weller TH, Coons AH: *Flourescent antibody studies with agents of varicella and herpes zoster propagated in vitro*. Peripheral Facial palsy. Springfield III, Charles C, Thomas Publishers, p213-

- 220, 1959
- 15) Peitersen E, Caunt AE: *The incidence of herpes zoster antibodies in patients with peripheral facial palsy. J Laryngol Otol* 54:65-70, 1970
 - 16) Tomita H, Hayakawa W and Hondo R: *Varicella-zoster virus in idiopathic facial palsy. Arch Otolaryngol* 95:365-368, 1972
 - 17) Korzec K, Sobol SM, Kubal W: *Gadolinum enhanced magnetic resonance imaging of the facial nerve in herpes zoster oticus and Bell's palsy. Am J Otol* 12(3):162-168, 1991
 - 18) Labagnara Jr. J, Jahn AF, Habib DV, et al.: *MRI finding in two cases of acute facial paralysis. Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 101:562-565, 1989
 - 19) 성명훈, 고태용, 김진영 등: 급성안면신경마비의 MRI 소견. *한인이지* 35:885-892, 1992
 - 20) 차창일, 석상렬, 이동엽 등: Bell's palsy와 이성대상포진의 측두골 자기공명영상소견. *한인이지* 36:498-505, 1993
 - 21) 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
 - 22) Bridgen D, Whiteman P: *The mechanism of action, pharmacokinetics and toxicity of Acyclovir. J Infect* 6:s3-s9, 1983
 - 23) Dorsky DI, Crumpacker CS: *Drug five years later: Acyclovir. Ann Intern Med* 107:859-874, 1987
 - 24) Uri N, Greenberg E, Meyer W, et al: *Herpes zoster oticus: treatment with Acyclovir. Ann Otol Rhinol Laryngol* 81:470-477, 1965
 - 25) Acyclovir sodium. In: *AMA drug evaluation. 6th ed. Chicago Ill: American Medical Association* p859-874, 1986
 - 26) 김덕준, 김중강, 김종훈: 이성대상포진의 안면신경마비의 예후에 대한 임상적 고찰. *한인이지* 35:286-293, 1992
 - 27) Fisch U: *Total facial nerve decompression and electroneuropathy in Silverstein. Neurological surgery of the ear. Bermingham, Alabama, Aesculapius Publishing Co., p21-33, 1977*

= Abstract =

A Case of Ramsay Hunt Syndrome with Aseptic Meningitis

Yeon Yul Yi, M.D., Sung Dong Choi, M.D., Seung Yeon Jeung, M.D.
Byung Kyu Suh, M.D. and Jin Han Kang, M.D.

Department of Pediatrics, Catholic University Medical College, Seoul, Korea

Ramsay Hunt syndrome is a viral associated disease with severe otalgia, vertigo, fever, herpetic eruptions on either side of the external auditory meatus and cavum concha, ipsilateral facial nerve palsy and cochleovestibular dysfunction. This syndrome may be the most common cause of unilateral facial paralysis and involvement of both the vestibular and cochlear branch of 8th cranial nerve. And loss of taste sensation may be developed in same involvement site. This syndrome affects adults in most cases, and a small number of children with herpes zoster oticus have been reported. And concomitantly CNS involvement of this syndrome is very rare.

We experienced a 7 years old aged patient of Ramsay Hunt syndrome who had evidence of aseptic meningitis, and this patient showed well responses with Acyclovir and symptomatic therapy. So, we report this case with brief review of related literatures.

Key Words : Ramsay Hunt syndrome, Aseptic meningitis, Varicella-zoster virus