

안면 마비가 동반된 톨로사 헌트 증후군

강성진 · 김광수 · 이지현 · 김종국 · 김민정

고신대학교 의과대학 신경과학교실

Tolosa-Hunt Syndrome Associated with Facial Nerve Palsy

Sung-Jin Kang · Kwang-Soo Kim · Ji-Hyun Lee · Jong-Kuk Kim · Min-Jeong Kim

Department of Neurology, Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

Abstract

A 21-year-old woman developed painful left third, fourth and sixth nerve palsy. The retro-orbital pain and ophthalmoplegia were improved after steroid pulse therapy. After six weeks, during took steroid by orally left facial weakness developed. Neurologic examination showed left peripheral seventh cranial nerve palsy. The Tolosa-Hunt syndrome associated with facial palsy is rare condition. So we report a case of Tolosa-Hunt syndrome preceded by ipsilateral facial palsy

Key words : Ophthalmoplegia, Tolosa-Hunt syndrome, Facial palsy

서 론

톨로사 헌트 증후군은 해면정맥동(carvenous sinus), 상안와열(superior orbital fissure), 또는 안와첨(orbital apex)에 비특이적인 육아종성 염증에 의하여 발생하는 질환으로, 편측성의 안구주변 통증을 동반하고 병변측의 부분 또는 완전 안구운동 마비를 일으킬 수 있는 질환으로 이는 아직 정확한 원인이 밝혀지지 않고 있다.¹⁾ 톨로사 헌트 증후군은 유사 증상을 일으키는 종양, 동맥류, 전신적 질환, 외상 등에 의한 것이 아니어야 하며, 스테로이드에 대한 증상의 임상적 경과와 변화 등을 고려하여 진단되는 드문 증후군이다.^{2,3)}

톨로사 헌트 증후군에서 해면정맥동 외의 뇌신경의 이상을 동반하는 경우는 드문 것으로 알려져 있는데,³⁾ Boeri와 Caraceni가 1970년에 처음으로 안면마비와 병발한 3 예의 톨로사 헌트 증후군 사례를 발표한 이후에도 드물게 보고되고 있으며 국내에서도 보고된 사례가 적다.^{3,4)} 이에 저자들은 톨로사 헌트 증후군으로 진단받고 치료도중 발생한 말초성 안면신경마비를

경험하였기에 보고하고자 한다.

증 례

21세 여자 환자가 두통, 안구 통증, 복시를 주소로 내원하였다. 환자는 내원 약 6주 전부터 왼쪽 눈 주위를 중심으로 전두부의 욱신거리는 듯한 통증이 시작되어 인근 종합 병원에서 뇌자기공명영상 검사를 시행하고, 이상 소견을 발견하지 못하여 비스테로이드성 소염 진통제를 복용하며 지냈으나 통증은 지속되었다. 내원 2주 전에 왼쪽 눈을 뜨기가 힘들다는 증상으로 본원에 내원하였다. 두통을 비롯하여 과거력에서 특이할 만한 병력은 없었고, 가족력에도 특이 할 만한 소견은 없었다.

두통은 왼쪽 전두부에 국한되어 나타났고 특히 눈의 통증을 심하게 호소하였다. 빛 공포증 (photophobia)과 고성 공포증(phonophobia)은 없었으며 결막출혈이나 눈 물, 콧물 그 외의 전신증상은 동반되지 않았다. 내원 당시 활력징후는 정상이었고 이학적 검사상 이상 소견은 없었다. 신경학적 검사에서 왼쪽의 완전 눈 근육마비와 안검하수가 관찰되었고 동공은 산대되어 있었다. 왼쪽 안면의 감각 장애는 동반되지 않았다. 일반혈액검사, 일

교신저자 : 김 민 정
주소 : 602-702 부산광역시 서구 압남동 34번지
고신대학교 복음병원 신경과
TEL : 051-990-3077
E-mail : merriitt329@hanmail.net.

반생화학검사, 매독검사, 갑상선기능 검사는 정상이었다. 적혈구 침강속도 (Erythrocyte sedimentation rate), C-반응성 단백질 (C-reactive protein), 혈청 단백질 전기영동검사, 혈청 면역 전기영동검사 모두 정상이었으며 공복 혈당과 식후 2시간 혈당검사도 정상이었다. 자가 면역질환을 감별하기 위한 항핵항체(anti-nuclear antibody, ANA), 항이중가닥디엔에이항체 (anti-ds DNA antibody), 항에스엠항체(anti-Sm antibody), 루프스항혈액응고인자(Lupus anticoagulant), 항중성구세포질 항체(antineutrophil cytoplasm antibody), 항인지질항체(antiphospholipid antibody), 항카디오리핀항체 (anti-cardiolipin antibody), 안지오텐신전환효소 (angiotensin converting enzyme, ACE) 모두 정상이었다. 뇌척수액 검사 결과는 정상이었다. 안와자기공명 T2 강조영상에서 좌측 해면정맥동과 안와첨부의 비후된 소견이 관찰되었고 (Fig 1-A) 조영증강후 영상에서 동일부위와 좌측 상직근에 조영증강 소견이 관찰되었다 (Fig 1-B). 자기공명동맥조영 검사에서는 이상소견은 보이지 않았다.

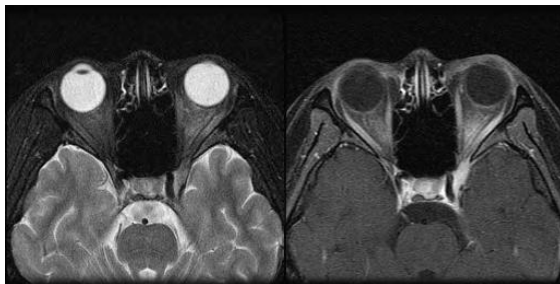


Fig. 1. Orbital MRI T2-Weighted image (A) and Gadolinium enhanced image (B) show mild thickenings and gadolinium enhancements of left superior rectus muscle, superior orbital wall and carvenous sinus.

환자는 내원 당일부터 프레드니솔론 (prednisolone) 60mg를 경구로 투여 시작하였다. 치료 시작 2일 후 좌안의 안검하수증상이 소실되었고, 동공반사가 정상으로 관찰되었고 안구 주위 통증이 호전되었다. 치료 시작 2주후 시행한 신경학적 검사상 왼쪽 안구의 내측 주시시 경미한 장애만 관찰되었다. 병력과 임상 양상, 자기공명영상술 및 스테로이드 투여에 현저한 반응을 보이는 점을 통해 톨로사 헌트 증후군으로 진단하고, 스테로이드는 서서히 감량하기 시작하였다. 증상 발생 6주 후 소량의 스테로이드를 복용하고 있던 중 환자는 갑자기 발생한 왼쪽 눈이 잘 감기지 않는다는 증상으로 신경과 외래로 내원하였다. 신경학적 검사에서 말초성 왼쪽 안면마비가

관찰되었다. 안면 신경전도 검사와 순목 반사(blink reflex)를 통해 말초성 안면마비 소견을 확인하고, 뇌자기공명 영상검사를 시행하였으나 좌측 해면정맥동과 안와첨부의 조영증강 소견은 변화가 없었고, 좌측 안면신경에서 이상소견은 관찰되지 않았다. 환자는 지속적으로 프레드니솔론을 복용하였고 3개월 후 신경학적 증상은 호전되었고, 스테로이드는 중단한 상태로 경과 관찰 중이다.

고 찰

톨로사 헌트 증후군은 1954년 Tolosa에 의해 처음 기술된 후 1961년 Hunt에 의하여 진단기준이 제시되었다.^{1,5)} 1988년 국제 두통학회(International Headache Society: IHS)에서는 치료하지 않았을 때 평균 8주간 편측의 안구통증이 지속되고, 통증이 시작 후 2주 이내에 동안 신경, 활차 신경, 외선신경 중의 하나, 또는 그 이상의 신경마비가 동반되며, 스테로이드 치료 후 72시간 이내에 통증이 완화되고, 신경영상과 경동맥 혈관촬영에 의한 다른 질환이 배제 되는 경우 톨로사 헌트 증후군으로 진단할 수 있다고 하였다.⁶⁾ 그러나 이 기준 역시 질병자체의 정확한 원인, 스테로이드에 대한 반응성, 재발성 등을 규명하지 못하고 있으며, 자기공명영상을 통한 병변의 확인 및 추적관찰이 용이해짐에 따라 최근 몇몇 보고들은 IHS의 진단기준에 대한 재고찰을 시도하고 있다.^{2,7,8)}

톨로사 헌트 증후군은 20대 이전에는 드문 질환으로 알려져 있고, 남녀에서 유사한 비율로 발생한다.⁹⁾ 5%에서 양측으로 발생하는 경우가 있으며 이는 육아종성 염증이 반대측으로 확장되면서 발생하는 것으로 생각된다.¹⁰⁾ 3번 뇌신경이 85%, 6번 뇌신경이 70%, 4번 뇌신경이 29%에서 침범되고 삼차신경의 눈 분지의 감각이상이 30%에서 동반된다.¹¹⁾ 톨로사 헌트 증후군과 유사한 증상을 보일 수 있는 질환으로 눈 근육마비 편두통, 당뇨병성 눈 근육마비, 거대세포 측두 동맥염(giant cell temporal arteritis), 수막종, 림프종, 안장열 종양(parasellar tumors), 후교통동맥류, 해면동내 경동맥류, 매독, 결핵, 베게너 육아종 등의 특이 질환의 전신 증상 및 바이러스 등의 감염 등이 있어 이들 질환의 감별이 진단에 중요한 요소라고 할 수 있다.^{6,11)} 본 증례의 환자는 스테로이드에 반응을 보이는 일측성 안와주위 통증과 완전 눈 근육마비가 있었으며 뇌자기공명영상에서 좌측 해면정맥동과 안첨

부에 조영증강소견이 보이는 것 이외에 특이 소견은 보이지 않았으며 혈액검사와 뇌척수액 검사를 통하여 바이러스 감염, 육아종 특이 질환, 당뇨병성 눈 근육마비 등의 원인질환을 감별하여 톨로사 헌트 증후군으로 진단되었다.

톨로사 헌트 증후군에서 안구운동신경 이외의 뇌신경을 침범하는 경우는 시신경과 해면정맥동 내의 해부학적 구조로 인하여 삼차신경의 안분지가 흔히 보고되고 있으나 본 환자와 같이 안면신경 마비가 동반된 경우는 매우 드물다. 1970년도에 Boeri와 Caraceni가 톨로사 헌트 증후군 환자에서 말초성 안면마비가 병발된 환자 3명을 보고한 이후로 소수의 환자만이 보고되었다. 톨로사 헌트 증후군에서 안면신경을 침범하는 기전은 아직까지 정확하게 밝혀져 있지 않다. 해면정맥동과 안면신경이 해부학적으로 연관되지 않는다는 점을 감안할 때 해면정맥동에서 염증성 변화가 직접 안면신경에 영향을 미치는 것보다는 전신적 작용에 의하여 안면신경 주변에 국소적 병증이 발생하였을 가능성이 높다는 주장들이 있으나 이러한 주장들을 뒷받침 할만한 근거는 부족하다. Takahashi 등은 다발성 뇌신경병증 (multiple cranial neuropathy) 이라는 특징적인 질환군을 언급하면서 질환의 특징으로 스테로이드 치료에 잘 반응하는 다발성 뇌신경장애라고 설명하였다. 특히 시신경과 안면신경의 장애가 흔하지만 안구운동신경이 침범되는 경우도 있으며 일측성 두통이나 안와 후방의 통증을 동반하는 점을 들어 톨로사 헌트 증후군과 유사한 질환이라고 설명하였다.¹⁵⁾ Miwa 등은 해면정맥동이 경질막으로 둘러싸인 구조로, 비후성 두개 경수막염에서 나타나는 경질막 염증과 톨로사 헌트 증후군에서 나타나는 해면정맥동의 육아종성 염증이 유사한 원인에 의하여 나타난다고 설명하고 톨로사 헌트 증후군은 비후성 두개 경수막염의 국소적 형태라고 하였으나,¹²⁾ 아직까지 두 질환을 별개의 질환으로 볼 것인지 아니면 동일한 질환으로 볼 것인지에 대해서는 많은 논란이 있다.

톨로사 헌트 증후군은 스테로이드로 좋은 치료 효과를 볼 수 있는 반면 40% 정도의 환자는 수개월 내지 수년 내에 재발을 경험한다. 대부분의 유사한 증례는 톨로사 헌트 증후군과 안면신경 마비의 병태 생리학적 연관 관계에 대하여 설명하고 있으며, 선후관계에 대해서는 두 질환이 동시에 발병하거나 서로 선행할 수 있으므로 시간적인 선후관계가 두 질환의 연관성을 설명하지는 못하는 것으로 생각된다.^{12,13)} 본 증례의 경우 톨로사 헌트 증

후군이 자주 재발하는 질환이라는 점에서 톨로사 헌트 증후군의 동반 증상으로써 안면 신경 마비가 나타났을 가능성을 고려할 수 있으나 스테로이드를 사용하는 도중에 재발했다는 점에서 두 질환의 연관성을 설명하기에는 어려움이 있다. 그러나 스테로이드를 빠른 속도로 감량할 경우, 감량 중에 톨로사 헌트 증후군이 재발될 수 있다는 점을 감안할 때 두 질환이 완전히 다른 병인에 의하여 발생하였다고 단정지을 수는 없다. 향후 본 증례의 환자는 스테로이드를 서서히 감량하면서 지속적인 경과 관찰과 전신 질환동반 유무에 대한 철저한 조사가 필요할 것으로 생각된다.

참고문헌

- 1) Tolosa E : Periarteritic lesions of the carotid siphon with the clinical features of a carotid infraclinoidal aneurysm. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry* 17: 300-302, 1954
- 2) Goto Y, Goto I, Hosokawa S : Neurological and radiological studies in painful ophthalmoplegia: Tolosa-Hunt syndrome and orbital pseudotumour. *Journal of neurology* 236: 448-451, 1989
- 3) Tessitore E, Tessitore A : Tolosa-Hunt syndrome preceded by facial palsy. *Headache* 40: 393-396, 2000
- 4) Boeri R, Caraceni T : 3 cases of benign painful ophthalmoplegia followed by facial paralysis. *Rev Otoneuroophthalmol* 42:109-112,1970
- 5) Hunt WE, Meagher JN, Lefever HE, Zeman W : Painful ophthalmoplegia. Its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. *Neurology* 11: 56-62, 1961
- 6) Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Headache Classification Committee of the International Headache Society. Cephalalgia* 8 Suppl 7: 1-96, 1988
- 7) Hannerz J : Recurrent Tolosa-Hunt syndrome: a report of ten new cases. *Cephalalgia* 19 Suppl 25: 33-35, 1999
- 8) Spinnler H : Painful ophthalmoplegia: the Tolosa-Hunt syndrome. *The Medical journal of Australia* 2: 645-646, 1973
- 9) Moro F : [Pseudotumors of the orbit]. *Ophthalmologica Journal international d'ophthalmologie International journal of ophthalmology* 151: 349-389, 1966
- 10) Carrilho PE, Yamamoto FI, Scaff M : [Tolosa-Hunt syndrome. Troubles in diagnosis and pattern of response to prednisone]. *Arquivos de neuro-psiquiatria* 55: 101-105, 1997
- 11) Kline LB : The Tolosa-Hunt syndrome. *Survey of ophthalmology* 27: 79-95, 1982
- 12) Miwa H, Koshimura I, Mizuno Y : Recurrent cranial neuropathy as a clinical presentation of idiopathic inflammation of the dura mater: a possible relationship to Tolosa-Hunt syndrome and cranial pachymeningitis. *Journal*

- of the neurological sciences 154: 101-105, 1998
- 13) Kang H, Park KJ, Son S, Choi DS, Ryoo JW, Kwon OY, Choi NC, Lim BH : MRI in Tolosa-Hunt syndrome associated with facial nerve palsy. Headache 46: 336-339, 2006
 - 14) Sullivan TP, Langman AW : Progression of facial nerve enhancement in idiopathic facial nerve paralysis. Otol Neurotol 25: 410-411, 2004
 - 15) Takahashi A : Migrating disseminated multiple cranial neuropathy. Clin Neurol 14 : 843-843, 1978