

비전형 Tolosa-Hunt Syndrome 1예

전북대학교 의과대학 마취과학교실

이선숙 · 김경숙 · 한영진 · 최 훈

== Abstract ==

A Case of an Unusual Tolosa-Hunt Syndrome

Sun-Sook Lee, M.D., Kyung-Sook Kim, M.D., Young-Jin Han M.D. and Huhn Choe, M.D.

Department of Anesthesiology, Chonbuk National University Medical School, Chonju, Korea

The Tolosa-Hunt syndrome is one of the rare disease with facial, especially peri-orbital pain, and ophthalmoplegia associated mostly with granulomatous lesions in cavernous sinus or superior orbital fissure.

In addition to ophthalmoplegia by multiple cranial nerve involvement, the sympathetic nervous system may also be involved leading to Horner's syndrome.

A typical Tolosa-Hunt syndrome has a neuro-radiologic finding of an increased density in the involved region, and a laboratory finding of an elevated ESR, as well as a dramatic response to systemic corticosteroid therapy.

An unusual case of the Tolosa-Hunt syndrome with normal radiologic and laboratory findings, unresponsive to systemic corticosteroid, and some response of pain relief to a stellate ganglion block, is presented.

서 론

통증치료실을 찾는 환자는 흔히 재래식 및 현대식의 료시설이나 각종의 민간요법을 거친후 소개되어 오는 경우가 많다. 따라서 환자에 대한 접근이 어렵고 매우 신중해야 하며, 대상포진후 신경통 등과 같이 효과적인 치료법이 아직 개발되지 않고 있는 질환일수록 곤란한 경우가 많다. 뿐만아니라 회귀하고 생소한 질환을 가진 환자를 직면해서 뚜렷한 대책이 없어 더욱 당혹스러울 때가 있다. 저자는 입천장에서 시작하는 안면통에서 시발하여 안구의 완전마비로 발전하여 2개월동안 여러 곳을 전전하다 본 전북대학병원 신경외과에 입원하여 컴퓨터 단층촬영, 혈관조영술, 기타 제반 검사상 특이한 소견이 없어 본 통증치료실로 소개된 환자를 당면하였다. 그러나 전혀 처음 보는 질환으로 진단은 물론 치료 대책도 언뜻 떠오르지 않아 우선 안면통부터 제거해 보려는 시도

로써 정상신경절차단을 시행해가며 문헌을 더듬어 Tolosa-Hunt Syndrome이라 사료되어 steroid 치료를 시행하였으나 통증의 경감 외에는 안구마비의 호전이 없고 결국 실명을 초래한 환자를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환자는 57세의 남자로서 신장 138 cm, 체중 38 kg의 선천적인 난장이었다. 내원 약 2개월 전부터 입천장에서 가시처럼 찌르는 통증이 시작하여 눈, 귀, 입술 등이 번갈아 아프고 혀의 감각이 없으며 음식을 씹기가 곤란하였고 약 15일이 경과하자 안검하수와 안구완전마비, 안면 특히 눈 주위에 심한 통증이 있어 여러 병·의원을 전전하다가 본 전북대학병원 신경외과에 입원하였다. 입원당시 혈액 및 요 검사소견은 정상이었으며 시력도 정상이었고 뇌전산화단층촬영과 4혈관조영술을 실시하였



Fig. 1. Unilateral ptosis and ophthalmoplegia of the right eye indicating multiple cranial nerve paralysis (oculomotor, abducens, trochlear and sympathetic nerves); right, ptosis evidenced by passive elevation of upper eyelid and ophthalmoplegia on lateral gaze, left, ophthalmoplegia on inferior gaze.

으나 특이한 소견이 없었으며 심전도검사도 정상이었다. 안면통을 제거할 목적으로 carbamazepine, diphenhydantoin등을 투여하였으나 통증은 소실되지 않았고 특히 눈 주위의 통증이 심하여 baralgin, pethidine, pentazocine등을 사용해도 만족할 만한 진통 효과가 없어 통증치료실에 의뢰되었다. 통증치료실 내 원당시 눈주위 통증을 심하게 호소하였고 가끔 귀가 따갑다고 하였으며 우측 안구가 완전히 마비되어 있었으나 시력장애는 호소하지 않았다(Fig. 1). 확실한 진단을 내릴 수 없었으므로 특이한 치료대책이 모호하였으나 안면의 통증을 완화시킬 목적으로 성상신경절차단을 시행하였다. 매일 1회씩 3일 치료 후 귀의 통증이 없어지고 눈주위도 따뜻한 감을 느낀다고 하였으며 통증도 그 강도와 빈도가 훨씬 경감되었다. 그러나 안검하수나 안구마비는 전혀 호전이 없어 문헌을 수색하였던 바 Painful ophthalmoplegia, 즉 Tolosa-Hunt syndrome으로 사료되어 성상신경절차단과 더불어 steroid치료를 시작하였다. Steroid 치료는 처음 3일 간격으로 triamcinolone acetate를 근주하였으나 별다른 효과가 없어 prednisolone을 경구투여하였고 그동안에 성상신경절차단을 주 5회씩 실시하였다. 입원 4주후 까지 통증의 완화 외에는 별다른 호전이 없어 퇴원시키고 자가치료로 steroid 요법을 계속시키며 1주일 간격으로 내원하도록

하였다. 2개월간 steroid 요법을 계속하는 동안 치통과 불면을 간혹 호소하여 chlorpromazine과 amitriptyline을 사용하였다. 그러나 점차 각막혼탁과 더불어 시력이 악화되어 steroid 치료를 tapering하여 중지하였으며 환자의 우측각막은 완전히 혼탁해지고 실명을 초래하고 말았다.

고 안

Tolosa-Hunt Syndrome은 painful ophthalmoplegia란 말 자체가 의미하듯이 안구의 마비와 통증을 동반하는 드문 질환의 하나이며, 1954년 Edvarado Tolosa¹⁾가 처음 기술하였고 이어서 Hunt등²⁾이 6예를 발표하면서 진단기준을 설정하였다. 그 기준을 요약해 보면 (1) 통증은 안구마비 며칠 전에 발생하거나 얼마 후까지 나타나지 않을 수도 있다. 통증은 급격히 쏘는 듯한 것이 아니고 눈과 눈썹 뒤쪽에서 욱신거리는 진독한 것이다. (2) 신경장애는 제 3신경에 국한되지 않고 삼차신경 제 1지(간혹 제 2지)와 제 4, 6신경등이 포함되기도 하며 시신경이 포함되면 시력이 감소하고 안교감신경섬유가 포함되면 동공이 작으나 반사가 있다(동안신경이 포함되면 반사가 소실된다). (3) 증상은 수 주 또는 수 개월 지속한다. (4) 저절로 치유되거나 때로는 신경학적 결함이

남는다. (5) 수개월 혹은 수년 간격으로 재발한다. (6) 혈관조영술이나 수술적 진단 같은 소모적 검색으로 cavernous sinus의 부에 병변이 확인되지 않는다.

Hunt등¹⁾은 Tolosa²⁾의 예를 조직학적으로 검사하여 경동맥이 cavernous sinus의 외벽을 뚫고 두개강내로 들어가는 곳에 낮은 정도의 비특이성 염증병변이 있다고 하였으며 이 과립중성 병변이 제 6 신경과 경동맥의 작은 연결지, 삼차신경의 ophthalmic branch등을 싸고 있다고 하였다. Schatz 및 Farmer³⁾도 4예의 Painful ophthalmoplegia를 보고하면서 craniotomy를 실시한 1예에서 cavernous sinus의 측벽의 경막에 부드러운 과립성 병변이 있었고 다른 예에서 역시 연조직의 종양이 동안 신경, 제 6 신경을 누르고 cavernous sinus로 부터 Gasserian ganglion에 이르기까지 퍼져 있다고 하였다. 이러한 과립중성 병변은 Hunt등²⁾이나 Schatz 및 Farmer³⁾가 다같이 전신적인 corticosteroid치료에 극적으로 반응한다고 강조하였으며 이 steroid치료는 수주일 후에 끝낼 수 있다고 한다⁴⁾. 그러나 Smith 및 Taxadal⁵⁾은 복잡하고 번거로운 신경학적 검사대신 치료 및 진단 목적으로 미리 prednisone(60~80 mg/일)을 사용하는 것을 시사하였는데 이들에 따르면 통증과 안구마비가 24~48시간 내에 소실되면 염증성 painful ophthalmoplegia가 확실하다고 한다. 여기에 대해 Miller⁶⁾는 몇가지 새겨두어야 할 점들이 제기되고 있는데 첫째, Thomas등²⁰⁾이 강조한 대로 painful ophthalmoplegia를 일으키는 비염증성 질환도 전신적인 corticosteroid 치료에 극적으로 반응할 수 있기 때문에 Tolosa-Hunt syndrome으로 추측되는 환자가 전신적 corticosteroid 치료에 반응하지 않으면 그 병변은 염증성이 아닌 것은 거의 확실하지만 그 반대는 항상 옳다고 할 수 없고, 둘째, 전신적 corticosteroid 치료로 통증은 즉시 소실되지만 안구마비의 치유에는 수일, 수주일, 수개월 걸리며 때로는 결코 완전하게 치유되지 않을 수 있으며, 셋째, 전산화단층촬영, 자기공명영상화, digital subtraction angiography등의 예민한 신경학적 검사술의 발달로 cavernous sinus와 orbital apex의 검사가 별다른 위험이나 불편없이 행해질 수 있고, 마지막으로 대부분의 Tolosa-Hunt syndrome환자는 전신적 corticosteroid치료에 극적으로 반응하지만 경우에 따라 대량의 steroid를 요할 때가 있으므로 역현상을 피하기 위하여 조심스럽게 tapering해야 한다는 점 등이

다.

저자들의 예에 있어서도 2개월이상의 장기간에 걸쳐 매일 45~50 mg의 prednisolone을 사용하였으나 안구마비는 전혀 호전되지 않았을 뿐만 아니라 통증의 소실도 불완전하였고 실명마저 초래하였던 것으로 보아 여러 보고자들에 의해 발표된 환자들과는 색다른 양상을 보이는 비염증성의 비전형적인 환자로 보이며 두개내 전산화 단층촬영이나 혈관조영술상 아무런 이상을 발견할 수 없었던 점에 있어서도 지금까지 보고된 대부분의 환자들과 상이하다. Aron-Rosa등⁷⁾은 7예의 환자에서 두개내 전산화단층촬영을 시행하여 단 1예에서만 비정상이 확인되었다고 하나 Miller⁶⁾는 정맥내 점적과 직접 또는 간접 coronal image의 양측 bolus enhancement로 거의 모든 예에서 침범된 cavernous sinus와 superior orbital fissure에서 density가 증가된 것을 볼 수 있다고 하였다. Tolosa-Hunt syndrome의 일반 방사선 소견은 sella와 parasella 부위의 골 침식이다^{3,8)}. 동맥조영술상에는 내경동맥의 intracavernous portion이 불규칙하게 좁아지고 납작해지며 때로는 이 부근의 종양을 시사하는 동맥의 변위를 보이는 수도 있으며^{1,3,6,9-14)} orbital mass를 시사하는 hypervascularity를 보이기도 한다¹⁴⁾. 정맥조형술상에는 동측의 cavernous sinus의 폐쇄 뿐만 아니라 동측의 superior ophthalmic vein의 3rd portion의 폐쇄도 보이는 수가 있다고 한다^{10-13,15-18)}.

Tolosa-Hunt syndrome의 검사소견은 전형적으로 ESR의 상승 외에는 대부분이 정상이라고 한다^{4,19)}. 본 예에 있어서는 모든 검사실 검사소견이 정상이었으며 ESR도 5 mm/hr로 정상이었으므로 이또한 전형적인 Tolosa-Hunt syndrome과는 다른 점이다.

Cavernous sinus의 과립중성 염증이 painful ophthalmoplegia를 일으키지만 superior orbital fissure나 cavernous sinus내의 조직을 침범하는 다른 질환도 흔히 corticosteroid치료에 잘 반응하는 painful ophthalmoplegia를 일으키는데 Thomas등²⁰⁾은 두개내 parasellar 병변이 있는 102예를 분석하여 그 질환이 신 생물이건, 동맥이루건, 혹은 염증성이건, 그 증상이 시작 형태나 신경학적 증상의 발생순서 혹은 양상에 차이가 없고, 자연적으로 또는 steroid 치료로 치유되는 수가 많기 때문에 painful ophthalmoplegia 환자에는 철저한 신경방사선과적 탐구가 필요하다고 하였다. Painful

ophthalmoplegia는 신생종양, 동맥류, 염증성 질환 외에 혈관질환에 의해서도 일어나는 수가 있으며 매독, Giant cell (temporal) arteritis, 당뇨병 등에 의해서도 일어날 수가 있고²¹⁾ 류마티스성 관절염²²⁾, systemic lupus erythematosus등²³⁾에 의해서도 발생하는 수가 있기 때문에 철저한 신경방사선학적 검색 외에도 매독혈청검사, 적혈구 침전물, temporal artery 생검, 당부하 실험, rheumatoid factor, antinuclear antibody factor 등의 검사를 요하는 수도 있다고 한다⁶⁾.

저자들이 경험한 painful ophthalmoplegia 환자는 선천적 난장이 환자에서 발생하였다는 특이한 점 외에도 두개내 단층촬영 및 혈관조영술을 포함한 신경방사선과학적 소견에 이상이 없었고, 적혈구침전물을 포함한 제반 검사실 소견이 정상이었으며, 전신적인 corticosteroid에도 반응하지 않았기 때문에 전형적인 Tolosa-Hunt Syndrome이라고 말하기는 어렵다. 그러나 뚜렷한 진단을 내릴 수 있을 만한 방사선 및 검사소견이 없었기 때문에 진단(본 보고의 제목)을 붙이기에 고심한 끝에 비전형 Tolosa-Hunt Syndrome이라 하였으며, 정상신경절차단에 대한 효과에 관해서는 거의 언급된 문헌이 없었으나 Wakasugi²⁴⁾에 따르면 다른 여러 적응증이 되는 질환과 더불어 Tolosa-Hunt Syndrome에 대해서도 정상신경절차단이 유효하다고 한다.

요 약

우측 안면부, 특히 안구주위에 심한 통증을 호소하고 안검하수와 더불어 우측안구의 완전마비를 동반한 선천성 난장이 환자를 경험하였던 바 이는 신경방사선과학적 소견, 검사실 검사소견, 전신적 corticosteroid치료에 대한 반응이 전형적인 Tolosa-Hunt Syndrome과는 다른 비전형적인 Tolosa-Hunt Syndrome이었기에 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Tolosa E: Periarteritic lesions of carotid siphon with clinical features of a carotid infraclinoidal aneurysm. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 17:300-302, 1954
- 2) Hunt WE, Meagher JE, LeFever HE, et al: Painful ophthalmoplegia: Its relation to indolent inflammation

- of the carvenous sinus. *Neurology* 11:56-62, 1961
- 3) Schatz NJ, Farmer P: Tolosa-Hunt syndrome: The pathology of painful ophthalmoplegia. In *neuroophthalmology edited by Smith JL, CV Mosby, St Louis, 1972, p 102-112*
- 4) Ashworth B, Isherwood I: *Clinical neuroophthalmology. 2nd ed, Oxford, Blackwell Scientific Publications, 1981, p 151*
- 5) Smith JL, Taxadal DSR: Painful ophthalmoplegia: The Tolosa-Hunt syndrome. *Am J Ophthalmol* 71: 1466-1472, 1966
- 6) Miller NR: Facial pain and neuralgia, cited from Walsh and Hoyt: *Clinical neuroophthalmology. 4th ed, London, Williams and Wilkins, 1985, p 1077-1079*
- 7) Aron-Rosa D, Doyon D, Salamon G, et al: Tolosa-Hunt syndrome. *Ann Ophthalmol* 10:1161-1168, 1978
- 8) Polsky M, Janiki PC, Gunderson CH: Tolosa-Hunt syndrome with sellar erosion. *Ann Neurol* 6:129-131, 1979
- 9) Mathew NT, Chandy J: Painful ophthalmoplegia. *J Neurol Sci* 11:243-256, 1976
- 10) Hallpike JF: Superior orbital fissure syndrome: Some clinical and radiological observations. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 36:486-490, 1973
- 11) Sondheimer FK, Knapp J: Angiographic findings in the Tolosa-Hunt syndrome: Painful ophthalmoplegia. *Radiology* 106:105-112, 1973
- 12) Takeoka T, Gotoh F, Fukuuchi Y, Inagaki Y: Tolosa-Hunt syndrome: Angiographic evidence of improvement in carotid narrowing. *Arch Neurol* 35: 219-223, 1978
- 13) Cohn DF, Carasso R, Streifler M: Painful ophthalmoplegia: The Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Neurol* 18:373-381, 1979
- 14) Rosenbaum DH, Davis MJ, Song IS: The syndrome of painful ophthalmoplegia. *Arch Neurol* 36:41-43, 1979
- 15) Milstein BA, Morretin LB: Report of a case of sphenoid fissure syndrome studied by orbital venography. *Am J Ophthalmol* 72:600-603, 1971
- 16) Spirn F, Wlantz A, Gombos G: Tolosa-Hunt syndrome. *Ann Ophthalmol* 7:1087-1090, 1975
- 17) Muhletaler CA, Gerlock AJ JR: Orbital venography in painful ophthalmoplegia (Tolosa-Hunt syndrome). *Am J Roentgenol* 133:31-34
- 18) Joshita Y, Nishizawa M, Shimizu N: Tolosa-Hunt syndrome: Report of a case. *Jpn J Clin Ophthalmol*

- 7:701, 1980
- 19) Peyman GA, Sanders DR, Goldberg MF: *Principles and Practice of ophthalmology. Vol III. Philadelphia, WB Saunders, 1980, p 1965*
 - 20) Thomas JE, Yoss RE: *The parasellar syndrome: Problems in determining etiology. Mayo clin Proc 45:617-623, 1970*
 - 21) Jabs DA, Miller NR, Green WR: *Ischemic optic neuropathy with painful ophthalmoplegia in diabetes mellitus. Br J Ophthalmol 65:673-678, 1981*
 - 22) Dornan TL, Espir ME, Gale EM, Tattersall RB, Worthington BS: *Remittent painful ophthalmoplegia: The Tolosa-Hunt syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatr 42:270-275, 1979*
 - 23) Evans OB, Lexow SS: *Painful ophthalmoplegia in systemic lupus erythematosus. Ann Neurol 4:584-585, 1978*
 - 24) Wakasugi B: *Pain Clinic. Tokyo, Igakau-Shoin, 1988, p 23*