

목의 비특이 국소염증에 의해 유발된 Vernet증후군 1예

고신대학교 의과대학 신경과학교실, 좋은강안병원 신경과¹

하상욱 · 김종국 · 강성진 · 김민정
유봉구 · 김광수 · 이주호¹

A Case of Vernet's Syndrome Caused by Non-specific Focal Inflammation of the Neck

Sang-Wook Ha, M.D., Jong Kuk Kim, M.D., Sung-Jin Kang, M.D.,
Min-Jeong Kim, M.D., Bong-Goo Yoo, M.D., Kwang-Soo Kim, M.D.,
Ju-Ho Lee, M.D.¹

Departments of Neurology, Kosin University College of Medicine, Busan, Korea
¹*Department of Neurology, Good Gang-An Hospital, Busan, Korea*

Vernet's syndrome is a complex of multiple cranial nerve palsy including ninth, tenth, and eleventh cranial nerves which results from various lesions involving the jugular foramen. There are several kinds of lesions that can cause Vernet's syndrome. It includes congenital cholesteatoma, vascular lesions such as protruded jugular bulb, infections such as external otitis or abscess, and tumoral lesions such as schwannoma or paraganglioma. We present a rare case of Vernet's syndrome caused by non-specific inflammatory mass lesion in the neck area sparing jugular foramen.

Key words: Vernet's syndrome, Inflammation, Jugular foramen

서 론

뇌신경 중에서 혀인두신경(glossopharyngeal nerve), 미주신경(vagus nerve)과 더부신경(accessory nerve)의 일부는 연수에서 시작하며 모두 목정맥구멍(jugular foramen)을 경유해 주행한다. 따라서 목정맥구멍(jugular foramen) 부위에 병변이 생기면 이 세 개의 뇌신경 모두에 영향을 줄 수가 있다. 이렇게 목정맥구멍(jugular foramen) 내

지 주변 구조물의 병변에 의해 이들 뇌신경의 장애를 일으키는 경우를 Vernet증후군(Vernet's syndrome: jugular foramen syndrome)이라 하는데 이로 인해 같은 쪽의 등세모근(trapezius muscle)과 목빗근(sternocleidomastoid muscle)의 근력저하, 발성장애, 삼킴곤란, 성대마비, 구역질반사의 저하 등 하부 뇌신경 이상에 의한 다양한 증상들이 생길 수 있다.¹ 저자들은 비전형적인 염증에 의해 발견되어 스테로이드 치료로 호전을 보인 Vernet증후군을 경험하였기에 보고한다.

증 례

63세 남자가 7일 전부터 발생한 쇠목소리와 삼킴곤란을 주소로 입원하였다. 증상이 발생하기 약 3일 전부터 왼쪽 두부에 국소적인 자발통과 압통이 있었고 통증이 발생한 이틀

Address for correspondence;
Jong Kuk Kim, M.D.
Department of Neurology,
Kosin University College of Medicine
34, Amnam-dong, Seo-gu, Busan, 602-703, Korea
Tel: +82-51-990-6461 Fax: +82-51-990-3077
E-mail: advania9@chol.com

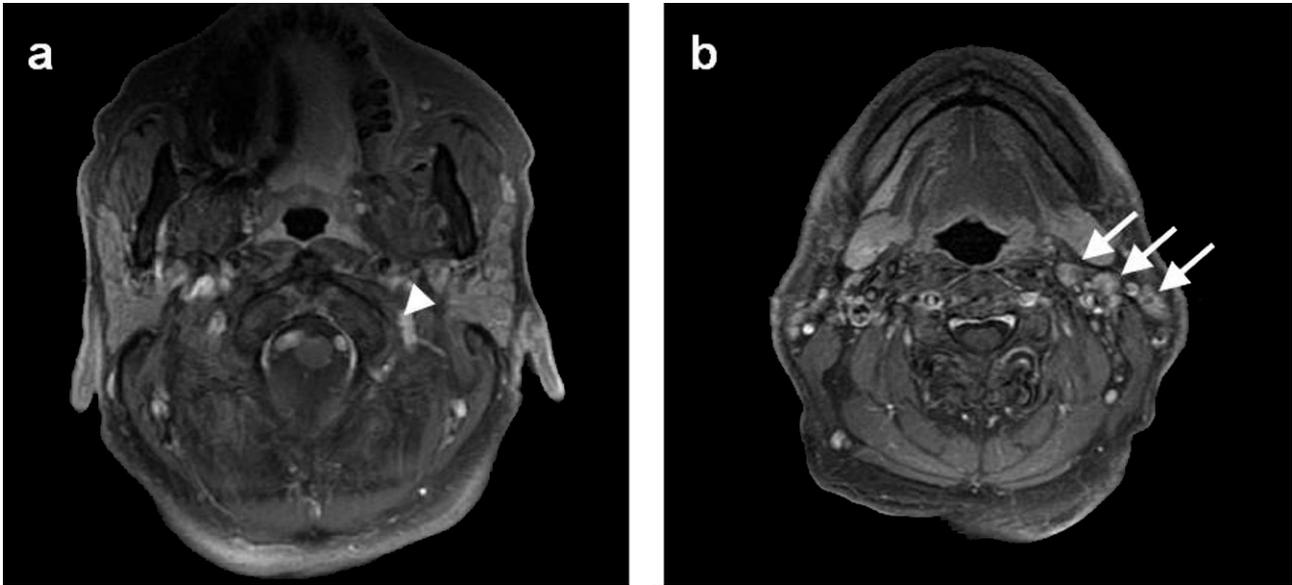


Figure 1. MRI findings. Fat suppression T1 weighted axial images with gadolinium enhancement shows no definite abnormal lesion around jugular foramen (a, arrow head) and multiple inhomogeneous enhanced lesions ahead of the left sternocleidomastoid muscle and around left carotid artery in left upper cervical area (b, arrows).

뒤부터는 왼쪽 목 주변에 통증과 열감을 동반한 종창이 발생하였다. 구역 및 구토는 동반하지 않았다. 과거력에서 중앙, 중이염, 뇌막염 또는 두부 및 목의 외상 등은 없었다. 내원 당시 신체검사에서 왼쪽 목의 목빗근 주변에 압통을 동반한 부드러운 덩어리로 촉지되는 병변이 있었으며 목경직 등의 수막자극 징후는 없었다. 신경학적 진찰에서는 쇠소리, 삼킴 곤란, 왼쪽의 구역반사 저하, 왼쪽 연구개의 늘어짐을 관찰할 수 있었고 등세모근과 목빗근의 근력이 저하되어 있었다. 혀의 왼쪽 근위부 1/3 영역의 맛감각이 저하되어 있었으나 편위와 위축은 관찰되지 않았다. 이비인후과적 진찰 상 후두경검사에서 왼쪽 성대가 마비된 것으로 관찰되었고 외이도염 등을 시사하는 소견은 없었다.

혈액학적검사에서 적혈구침강속도가 19 mm/hr (기준치 0~16 mm/hr), 고감도 CRP가 3.65 mg/dl (참고치 0~0.74 md/dl)로 증가되어 있었으나 일반혈액검사 및 화학검사에서 이상 소견이 없었다. 류마티스인자, 항핵항체, 항-DNA 항체 및 항호중구세포질항체 등의 자가면역항체검사와 CEA, Ca 19-9 및 α -fetoprotein 같은 종양표지자 검사는 모두 정상 범위였다.

목의 CT에서 왼쪽의 목빗근 주변에 가벼운 용기가 의심되었으나 뚜렷한 종괴나 림프절의 비대는 관찰되지 않았다. 뇌 MRI는 정상이었고 목의 지방억제 MRI상 왼쪽 목빗근 및 속목동맥 주변 부위에서 비교적 경계가 불분명한 조영증강되는 병변이 다발성으로 관찰되었다(Fig. 1). 양자방출단층촬영

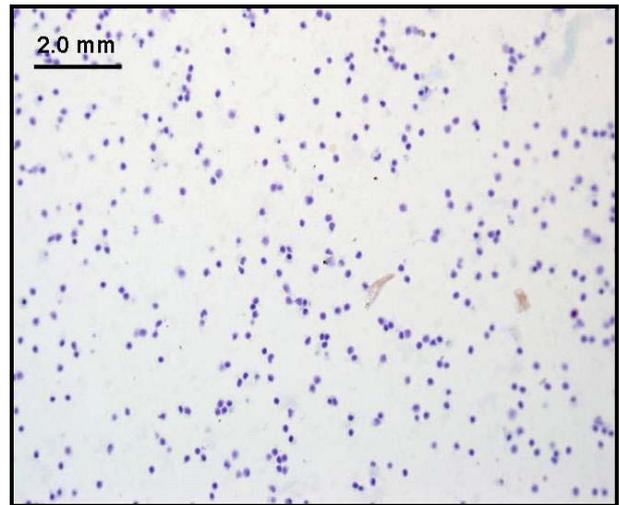


Figure 2. Biopsy finding. Fine needle aspiration biopsy from enhanced lesion in brain MRI of left sternocleidomastoid muscle showed infiltration of lymphocytes. (Papanicolaou's stain, $\times 200$)

영(PET-CT)에서 비정상적인 당대사를 보이는 병변은 관찰되지 않았다. 뇌척수액검사상 뇌압은 정상이었고 주로 림프구로 구성된 염증세포가 관찰되었으나(WBC: $96/\text{mm}^3$, RBC: $0/\text{mm}^3$, Glucose: 41/89 mg/dl, Protein: 29 mg/dl) 세포병리검사에서 양성뇌막염을 시사하는 소견은 없었다. 목의 MRI에서 조영증강되는 부위에 세침흡입생검술을 하였

고 림프절염증으로 판단되는 염증세포의 침윤이 관찰되었다 (Fig. 2).

증상 발생 8일 경과 후 등세모근과 목빗근에 대한 신경전도검사서 오른쪽과 왼쪽 복합근육활동전위의 진폭이 각각 24.4와 5.5 그리고 8.6 및 3.4 mV로 정상쪽에 비해 왼쪽에서 의미 있게 감소한 것으로 확인되었다.

이상의 소견을 바탕으로 왼쪽 목의 국소염증에 의해 유발된 Vernet증후군이라 판단하고 열흘간 고용량 스테로이드를 정맥주사하였다. 목 주변에 있었던 통증과 종창은 2~3일 이내에 빠른 속도로 회복되었고 이후 외래를 통해 추적 관찰하면서 어깨와 목의 운동기능과 삼킴곤란 등은 지속적으로 호전되었고, 3개월 후에는 신목소리 이외의 기능은 거의 정상화되었다.

고 찰

본 증례의 경우 내원 당시 신체검사서 왼쪽 목 주위에 압통, 열감과 종창이 있었으며 신경학적 진찰에서 혀의 왼쪽 뒷 부분 1/3에 맛각각 소실, 신소리, 왼쪽에서 감소된 구역반사, 연구개의 늘어짐, 등세모근과 목빗근의 근력저하 등의 소견이 관찰되었으며 혀의 편위나 위축은 없었다. 후두경검사서 왼쪽의 성대마비 소견이 있었다. 따라서 환자는 혀인두신경, 미주신경, 더부신경에 병변이 있을 것으로 생각되었다.

혀인두신경과 미주신경은 숨뇌의 의문핵(nucleus ambiguus)에서 기시하여 주행하며 목정맥구멍을 통과할 때까지 거의 같은 주행경로를 가진다. 따라서 숨뇌의 의문핵에서부터 목정맥구멍을 통과할 때까지 어느 부분에 병변이 있어도 두 신경 모두에 영향을 주게 되어 신경학적 증상이 나타날 수 있다. 그러나 더부신경의 일부는 의문핵의 하부에서 기시하며 일부는 목척수에서 시작하여 큰구멍(foramen magnum) 상방에서 합쳐진 후 목정맥구멍을 통해 주행한다.^{2,3} 등세모근과 목빗근은 주로 목척수에서 기시하는 신경들에 의해 지배받는다.⁴ 더부신경은 이렇게 혀인두신경, 미주신경과 기시는 다르게 하지만 세 신경 모두 목정맥구멍을 통해 주행한다. 따라서 일반적으로 혀밑신경을 제외한 혀인두신경, 미주신경, 더부신경의 신경학적 증상이 있을 경우 병변은 목정맥구멍으로 국소화되며, 이 증례처럼 9, 10, 11번째 뇌신경에 병변이 있는 경우를 Vernet증후군이라 한다.

Vernet증후군의 원인은 부신경절종(paraganglioma), 수막종, 신경집종(schwannoma) 등의 원발암, 뇌바닥의 전이암, 뇌막염이나 악성 외이도염 등의 염증, 암성뇌막염, 사르코이드증, Guillain-Barre증후군 그리고 외상 등이 있다.^{5,6,7} 드물게 varicella zoster 감염에 의해 Vernet증후군이 발생한 예가 있었으나,⁸ 본 증례의 경우에는 수포를 동반한 피부 병변이 없었다.

본 증례는 국소적 압통 및 종창, 증가된 적혈구침강속도와 고감도 CRP 등 국소염증을 시사하는 소견이 뚜렷하였다. 또한 목의 지방억제 MRI에서 왼쪽의 목빗근 및 속목동맥 주위에서 조영증강되는 소견이 관찰되었고 세침흡입생검에서 염증세포의 침윤이 있었다. 뇌척수액검사에서는 염증세포가 증가되었다. 염증에 의해 유발되는 Vernet증후군의 경우, 뇌수막염이 단독으로 Vernet증후군을 일으키지는 않고 뇌바닥의 골염 혹은 중이염 등의 염증이 있는 후에 이차적으로 신경학적 증상을 나타내며 이 경우 예후가 좋지 않은 것으로 알려져 있다.⁹ 따라서 본 증례는 목의 비특이 국소염증으로 인해 Vernet증후군이 나타났을 것으로 판단하였다. 그러나 국소염증 소견이 있었던 왼쪽 목빗근과 속목동맥 부위는 흔히 Vernet증후군이 나타나는 목정맥구멍과는 해부학적으로 다소 거리가 있다. 또한 혀인두신경, 더부신경, 미주신경은 목정맥구멍을 통과하여 나온 이후에는 각각의 주행경로를 가지므로 왼쪽 목빗근 부위의 국소염증으로는 Vernet증후군을 완전히 설명할 수는 없다. 이에 대하여는 염증이 다발성으로 침범하여 각각의 뇌신경들에 영향을 주었을 수도 있으나, MRI에서 뚜렷하지는 않았지만 염증이 목정맥구멍 근처까지 파급되어 있었을 가능성도 있을 것으로 판단하였다.

본 증례는 전형적인 신경학적 이상이 관찰되었고 후두경검사와 신경생리검사 등을 통해 Vernet증후군을 확인할 수 있었다. 또한 세침흡입생검에서 단순 림프절염으로 판명되었고 처음 뇌척수액검사서 암성수막염 같은 이상 소견이 없었으며 피부 병변 또한 나타나지 않았고 스테로이드 치료에 빠른 증상의 완화를 보였다. 따라서 비특이 국소염증에 의한 Vernet증후군으로 결론 내렸으나 피부 병변 없이도 나타날 수 있는 varicella zoster에 대한 항체검사 등을 하지 않았고 추적 뇌척수액검사를 하지 않았던 것은 큰 아쉬움으로 남는다. 그렇지만 저자들은 목정맥구멍의 직접적인 병변 없이 목의 국소염증에 의해 유발되었고 스테로이드에 좋은 반응을 보인 Vernet증후군을 경험하여 보고한다.

References

1. Robbins KT, Fenton RS. Jugular foramen syndrome. *J Otolaryngol* 1980;9:505-516.
2. Brodal A. Neurological anatomy in relation to clinical medicine. 3rd ed. New York: Oxford University Press 1981; 457-459.
3. Pearson AA, Sauter RW, Herrin GR. The accessory nerve and its relation to the upper spinal nerves. *Am J Anat* 1964;114: 371-391.
4. Manon-Espaillet R, Ruff RL. Dissociated weakness of sternocleidomastoid and trapezius muscles with lesions in the CNS. *Neurology* 1988;38:796-797.
5. Kaye AH, Hahn JF, Kinney SE, Hardy RW Jr, Bay JW. Jugular foramen schwannomas. *J Neurosurg* 1984;60:1045-1053.
6. Tanaka M, Isaka K, Morimatsu M, Hirai S. Jugular foramen syndrome. *Neurology* 1983;33:119-120.
7. Urculo E, Arrazola M, Arrazola M Jr, Riu I, Moyua A. Delayed glossopharyngeal and vagus nerve paralysis following occipital condyle fracture. Case report. *J Neurosurg* 1996;84: 522-525.
8. Hayashi T, Murayama S, Sakurai M, Kanazawa I. Jugular foramen syndrome caused by varicella zoster virus infection in a patient with ipsilateral hypoplasia of the jugular foramen. *J Neurol Sci* 2000;172:70-72.
9. Indira Devi B, Tyvagqi AK, Bhat DI, Santosh V. Tuberculous osteitis of clivus. *Neurology India* 2003;1:69-70.