

Tolosa-Hunt 症候群 1例報告

啓明大學校 醫科大學 內科學教室

李仁奎 · 鄭炳天 · 徐正揆 · 朴永春

==Abstract==

Tolosa-Hunt Syndrome A case report

In Gyu Lee, Byung Chun Chung, Chung Kyu Suh, Young Choon Park

Department of Internal Medicine, Keimyung University
School of Medicine, Taegu, Korea

Tolosa-Hunt Syndrome is a symptom complex with unilateral ophthalmoplegia associated with retroorbital pain, proptosis and III, IV, V₁, VI, cranial nerves palsy due to nonspecific granulomatous inflammation in the superior orbital fissure or cavernous sinus. This syndrome is also called superior orbital fissure syndrome and is dramatic effective to steroid therapy.

We present a 41 year old woman whose symptoms satisfied all the diagnostic criteria of the syndrome. Cerebral angiogram was negative, however brain CT scan showed globular enlarged soft tissue density in left superior orbital apex and slight enlargement of the left cavernous sinus after enhancement (Fig.2).

서 론

前海綿洞 및 上眼窩裂 주위를 침범하는 여러 질병들은 대개 동일한 증상 즉 眼窩疼痛과 뇌신경장애(제 III, IV, V₁ 및 VI 뇌신경마비)를 초래하며 이를 “上眼窩裂症候群(superior orbital fissure syndrome)” 또는 “疼痛性眼筋麻痺(painful ophthalmoplegia)”라 칭하며^{1,2)}, 그 원인들로서는 頭蓋外傷, 腦血管梅毒, 結核性骨膜炎, 腦腫瘍, 汎副鼻洞炎으로부터 파급된 炎症, 당뇨병, 海綿洞內頸動脈瘤, 鼻咽頭腫瘍, 側動脈炎, 眼筋麻痺性偏頭痛³⁾, 眼球突出性眼筋麻痺, 眼窩假性腫瘍등⁴⁾을 들 수 있으며 특히 上眼窩裂 또는 前海綿洞 주위에 비특이성肉芽腫性炎症의 원인에 의하여 이 부위를 통과하는 여러 뇌신경장애를 유발하고, 이 병이 자연치유되거나 steroid 투여로 48시간 이내에 극적으로 치유되는 것을 “Tolosa-Hunt 증후군”(以下 “T-H 증후

군”으로 약함)이라 한다⁴⁾.

저자들은 최근 전형적인 T-H 증후군의 症狀을 가지고 내원하여 steroid 투여에 극적인 치유효과를 보였던 1예를 경험하고 이에 대한 문헌고찰과 더불어 보고하고자 한다.

증 례

患 者: 유○자, 여자, 41세
入院期間: 1983년 10월 10일부터 10월 17일까지
主 訴: 左眼痛, 前頭痛 및 左眼瞼下垂
現 病 歷: 환자는 입원 약 3개월 전부터 간헐적인 後頭痛 및 左眼痛이 있었고 입원 약 2개월 전부터는 간헐적인 左眼痛, 複視 및 結膜浮腫이 있었으며 입원 3일 전부터는 심한 좌측 前頭痛, 좌측 眼球突出과 眼痛이 시작되었으며 점차 좌측 結膜浮腫, 眼瞼下垂, 複視, 完全眼筋麻痺 그리고 좌측 前頭部에 감각이상⁵⁾이 있어 본원에 입원하였다.

*본 논문은 1984년도 계명대학교 동산의료원 임상연구 보조비로 이루어졌음.

家族歴과 過去歴 : 특기 사항 없음.

理學的所見 : 혈압 110/60mmHg, 체온 37°C, 전신상태는 양호하였으며 의식은 명료하였다. 左側眼球突出, 眼瞼下垂, 結膜浮腫과 發赤 그리고 完全眼筋痲痺를 볼 수 있었고 右側眼은 정상이었다. 左側眼球壓痛이나 搏動 또는 雜音은 없었다(Fig.1). 瞳孔은 양측이 3mm 크기였고, 직접 및 간접 對光反射가 정상이었다. 視力은 양측이 모두 1.2였고 視野검사는 정상이었다. 左側前頭部, 즉 3차신경의 제 1 분지가 분포하는 영역에 지각감소가 있었다. 그 외 일반 이학적검사 소견에는 이상이 없었다. 그리고 左側眼瞼下垂를 위한 edrophonium 검사에는 반응이 없었다.



Fig.1. Photograph taken 2 days after steroid therapy showed left eye proptosis, ptosis and medial rectus weakness.

臨床檢査所見 : 말초혈액검사, 적혈구침강속도, 혈액화학검사, VDRL, OGTT, LE cell, CRP, RA, ANA 검사와 단순두개촬영 및 뇌혈관조영술 결과는 모두 정상이었다. 뇌척수액검사 소견은 압력 180 mmH₂O, 단백질 59mg/dl, 당 78mg/dl 이었고, 세포는 없었다. 뇌전산화단층촬영 소견으로서 좌측 orbital apex 上部에 원형의 異常軟組織陰影을 볼 수 있었고 좌측 海綿洞陰影은 우측에 비해서 약간 커져 있었다(Fig.2).



Fig.2. Brain CT scan showed globular enlarged soft tissue density in left superior orbital apex(upper) and slight enlargement of the left cavernous sinus after enhancement(lower).

臨床經過 : 입원후 Tolosa-Hunt 증후군의 진단 후에 steroid의 전신투여(prednisolone 60 mg/day) 후 2일만에 현저한 효과를 나타내어 좌측안의 제 3뇌신경의 경미한 마비증상 외에는 모든 증상이 호전되었고(Fig.1), 입원 7일째 퇴원하였다. 퇴원후 4일만에 환자가 임의로 steroid 투여를 중단하자, 다음날 다시 증상이 재발되어 내원하였다. 다시 steroid를 투여한후 4일에 좌측 제 3뇌신경의 정도의 마비 외에는 모두 호전되었으며 steroid 투여 제 6일에는 모든 증상이 소실되었다. 그후 현재까지 steroid 5mg을 2회~3회 유지량으로 재발없이 정상상태로 유지되고 있다.

고 찰

1858년 Hirshfield 등⁵⁾은 外傷에 의한 上眼窩裂症候群을 최초로 보고하였으며 Lakke⁶⁾는 국소성 비특이성 硬膜膜炎으로 인한 上眼窩裂症候群을 보고하였다. 그리고 Tolosa⁶⁾는 上眼窩裂症候群을 가진 예의 부검소견에서 해면동 내의 비특이성 육아종성 염증이 있음을 발표하였고 Hunt 등⁷⁾은 전형적인 상안와열증후군을 가진 6명의 환자에서 steroid 투여에 극적인 효과를 보인 예를 처음으로 보고하

였다. 그뒤 1966년 Smith 등⁸⁾은 steroid 치료에 민감한 반응을 보였던 상안와열증후군 환자 5예를 보고하면서 海綿洞과 上眼窩裂의 非特異性肉芽腫性炎症이 원인이 되는 一側性 疼痛性眼筋痲痺症候群을 Tolosa-Hunt 症候群이라고 처음으로 명명했고 steroid 치료에 대한 반응이 가장 민감한 진단방법이라고 하였다.

본 질환은 남녀에서 다같이 볼 수 있으며 연령은 10대에서 70대까지이나 주로 40대에 호발한다⁹⁾. 또 좌우측이 동일한 비율로 침범되나 대부분에서 偏側性으로 온다¹⁰⁾. 그리고 신경학적 장애가 나타나기전에 초기증상으로서 안와나 후안구동동이 선행되며 이때 초래되는 疼痛은 頸動脈神經叢의 內臟求心路와 3차신경 제1분지의 자극으로 초래된다¹¹⁾. 그리고 드물게는 前頭部 또는 側頭部에 지속적인 혈관성 두통을 볼 수 있어 Walsh 와 O'dohertry¹²⁾는 眼筋痲痺性偏頭痛과 T-H 증후군의 관련성을 주장하였다. 뇌신경의 장애는 上眼窩裂을 통과하는 제 3, 4, 6차신경과 제 5차신경의 제 1분지에서 볼 수 있다. 동공반사는 대부분 정상인데 cocaine 검사에서 정상반응을 보임으로서 교감신경이 정상임을 알 수 있고, 그 기전으로서 교감신경섬유가 제 3차신경의 外上部에 위치함으로써 제 3차신경은 虛血로 인하여 痲痺가 되나 外部에 위치한 교감신경은 혈류공급에 저장이 없기 때문이다 생각된다¹⁰⁾. 그리고 眼球突出을 볼 수 있는데 이는 眼球의 견인 역할을 하는 모든 眼筋이 痲痺됨으로서 나타난다. 또한 시력 및 시야는 대부분 정상으로 나타나나 드물게는 시신경의 침범으로 동측의 부분시명을 초래할 수 있으며 전신증상으로는 오심과 구토가 동반될 수 있다.

본 症候群의 진단 기준으로서 Hunt⁴⁾는 다음과 같은 해부학적 및 임상적 진단기준을 보고하였다. 즉 해부학적 진단기준으로서 前海綿洞과 上眼窩裂의 국한된 부위에 병변이 있으며, 침범될 수 있는 신경으로서 제3, 제4, 제6 뇌신경과 제 5차신경의 제 1분지, 동공지배 교감신경 및 부교감신경, 內頸動脈 주위의 交感神經叢 등이며, 임상적 진단기준으로서는 1)동통은 보통 안근마비에 선행하여 나타난다. 2)해면동내를 통과하는 뇌신경장애를 나타내며 3)증상은 수일에서 수주간 지속된다. 4)자연치유될 수 있으며 신경학적 후유증이 남을 수 있다. 5)수개월 또는 수년 후에 재발할 수 있다. 6)동맥 촬영 및 수술을 포함한 여러가지 적극적인 검사에서 해면동의부조적을 침범한 증거를 볼 수 없다.

7)steroid 투여에 극적인 효과를 볼 수 있다는 등, 7가지를 제시하였다.

본 병은 眼筋痲痺를 초래할 수 있는 다음과 같은 질환과 감별을 요한다. 즉 側頭動脈炎, 당뇨병, 임파종, 腫瘍, 梅毒性骨膜炎, 眼筋痲痺性偏頭痛, 外傷, 海綿洞血栓症, 頸動脈海綿洞癭등과 감별진단을 요한다⁹⁾. Hunt⁴⁾는 임상적으로 본 병을 의심할 때는 치료와 진단을 위해서 steroid 치료를 먼저 시행한 후 반응이 없으면 타 질환과의 감별을 위해서 특수검사와 아울러 신경외과적 수술을 시도해야 한다고 하였다.

본 병에 있어서 특이한 임상검사소견은 없으나 급성기에 血沈의 상승을 볼 수 있으며⁹⁾, 단순두개촬영이나 內頸動脈造影術上 異常소견을 관찰할 수 없는 경우가 대부분이나⁹⁾, Other¹³⁾는 단순두개촬영상 眼窩內 軟組織으로 인한 혼탁이 있음을 보고하였고, Schatz등¹²⁾이 보고한 3예의 환자 중에는 氣腦造影術상에서 upper clivus 를 따라서 軟組織腫瘍이 있는 경우와 耳下腺腫瘍이 있음을 보고하였으며, Hallpike¹³⁾가 보고한 환자에서는 뇌동맥조영술상 側頭窩에 mass effect 를 볼 수 있었다. 그리고 Rosenbaum 등¹⁴⁾은 內頸動脈造影術상 眼窩內 過血管腫塊를 처음으로 보고 하였으며 Takeoka 등¹⁵⁾은 右側頸動脈 siphon 부분의 불규칙적인 협착과 眼窩靜脈造影術上 上眼靜脈의 폐쇄를 보고하였다. 또한 Muhletaler 등¹⁶⁾은 안와정맥조영술상 상안정맥의 제 3부위의 轉位 없는 폐쇄를 가장 흔히 볼 수 있었고 그의 小靜脈路나 側頭靜脈을 통한 側副循環과 同側の 海綿洞의 혼탁 등을 관찰하였으며, 이러한 임상소견은 steroid 치료로 증상이 호전된 뒤에 개선되는 경우를 관찰하였다. 이상의 보고들은 본병의 병변이 수술이나 여러가지 검사에서 海綿洞 外部組織을 침범하지 않는다는 Hunt⁴⁾의 주장을 反證한다 하겠으며, 저자들의 예에서도 뇌전산화단층촬영소견상 침범된 좌측 orbital apex 에 원형의 異常軟組織陰影과 좌측 해면동음영이 enhancement 후에 우측에 비하여 커져 있음을 관찰하였다.

T-H 증후군의 임상경과에 대하여 Mathew 등³⁾은 그의 22예 가운데 치료를 하지 않는 경우에 동통은 15일에서 20일 정도 지속하고 신경학적 증상은 수주 후에 자연적으로 혹은 부분적으로 회복되며 steroid 치료를 한 경우에는 24~48시간 내에 증상이 완전히 소실된다고 하였으며 steroid 치료후 24~72시간 내에 극적인 호전이 없으면 이 질환을 배제할 수 있을 것이라고 주장하였다. 그리고 이 질

환은 재발할 수 있으며, Mathew 등³⁾이 관찰한 22 에 가운데 15에에서 1개월에서 6년 이내 재발하는 것을 볼 수 있었다.

이 질환의 치료는 prednisolone 을 60~80mg/day 투여하에 48시간 내에 호전을 볼 수 있으며^{8,16,17)}, steroid 투여는 통증이 소실된 뒤 1~2주 정도에 중단한다. 그리고 그후 신경학적 후유증이 남아 있어 도 더 이상의 steroid 치료는 불필요하다⁴⁾.

저자들이 경험한 예는 左眼筋痲痺가 있기 3개월 전 부터 간헐적인 편측 라측 眼痛이 있었고 제 3, 4, 6腦神經 및 제 5腦神經 제 1分枝의 마비를 볼 수 있었으며 이들 증상이 steroid 치료에 극적인 효과를 보았으며 조기에 steroid 투여를 중단하자 모든 증상이 재발한 것 등은 Hunt⁴⁾가 제시한 診斷基準에 부합되며, 본 환자의 뇌전산화단층촬영 소견상 특이한 이상소견을 보았기에 보고하며, 이는 향후 추적 관찰되어야 할 것으로 생각된다.

요 약

저자들은 최근 Tolosa-Hunt 증후군 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

參 考 文 獻

1. Lakke, J. P. W. F.: Superior orbital fissure syndrome, report of a case caused by local pachymeningitis. Arch. Neurol., (Chic.) 7: 289-300, 1962.
2. Walton, J. N.: Brain's diseases of the nervous system. Oxford Univ. Press, Oxford, p.169, 1977.
3. Mathew, N. T., and Chandy, J.: Painful ophthalmoplegia. J. Neurol. Sci., 11: 243-256, 1970.
4. Hunt, W. E.: Tolosa-Hunt syndrome. One cause of painful ophthalmoplegia. J. Neurosurg., 44: 544-549, 1976.
5. Hirschfeld, C. R.: Soc. Biol., p.138, 1858. (Quoted by Lakke.¹⁾)
6. Tolosa, E.: Periarteritic lesion of carotid siphon with clinical feature of carotid infraclinoidal aneurysm. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry., 17: 300-302, 1954.
7. Hunt, W. E., Meagher, J. N., LeFever,

- H. E., and Zeman, W.: Painful ophthalmoplegia. Its relation to indolent inflammation of the cavernous. Neurology, (Minneapolis.) 11: 56-62, 1961.
8. Smith, J. L., and Taxdal, D. S. R.: Painful ophthalmoplegia. The Tolosa-Hunt syndrome. Am. J. Ophthalmol., 61: 1466-1472, 1966.
9. Walsh, J. P., and O'Doherty, D. S.: A possible explanation of the mechanism of ophthalmoplegic migraine. Neurology, 10: 1079-1084, 1960.
10. Takeoka, T., Gotoh, F., Fukuuchi, Y., and Inagaki, Y.: Tolosa-syndrome. Arteriographic evidence of improvement in carotid narrowing. Arch. Neurol., 35: 219-223, 1978.
11. Øther, A.: Painful ophthalmoplegia. Report of a case. Acta Ophthalmol., 45: 371-373, 1967.
12. Schatz, N. J., and Farmer, P.: Tolosa-Hunt syndrome. The pathology of painful ophthalmoplegia, in neuro-ophthalmology symposium of the university of miami and the Bascom Palmer Eye Institute. St. Louis. CV Mosby Co., 6: 102-112, 1972.
13. Hallpike, J. F.: Superior orbital fissure syndrome. Some clinical and radiological observations. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 36: 486-490, 1973.
14. Rosenbaum, D. H., Davis, M. J., and Song, I. S.: The syndrome of painful ophthalmoplegia a case with intraorbital mass and hypervascularity. Arch. Neurol., 36: 41-43, 1979.
15. Muhletaler, C. A., and Gerlock, A. J.: Orbital venography in painful ophthalmoplegia. (Tolosa-Hunt syndrome) Am. J. Roent., 133: 31-34, 1979.
16. 박경수: Tolosa-Hunt 씨 증후군 1예. 대한신경외과학회지, 11(1): 77-80, 1982.
17. 황성남·한대희·최길수: Tolosa-Hunt 씨 증후군 1예. 대한신경외과학회지, 5(2): 247-252, 1976.