

# 양측성 동시성 안면신경마비 1예

한림대학교 의과대학 신경과학교실

유승환 · 권석범 · 윤성희 · 서희정 · 문찬오 · 신준현 · 정 산 · 황성희 · 권기한

– Abstract –

## A Case of Bilateral Simultaneous Bell's Palsy

Seung-Hwan Yoo, M.D., Seok-Beom Kwon, M.D., Sung-Hee Yun, M.D.,  
Hee-Jung Seo, M.D., Chan-O Moon, M.D., Joon-Hyun Shin, M.D., San Jung, M.D.,  
Sung-Hee Hwang, M.D., Ki-Han Kwon, M.D.

Department of Neurology, Hallym University College of Medicine, Seoul, Korea

Bilateral simultaneous facial palsy is an extremely rare clinical entity. In contrast to unilateral facial palsy which on many occasions is of unknown cause, bilateral facial nerve palsy is usually recognized as a part of various systemic diseases which are often life-threatening disorders such as congenital, infectious, neoplastic, traumatic or degenerative diseases. Bilateral facial palsy seldom falls into Bell's category. Thorough diagnostic workup should be done in the differential diagnosis of bilateral simultaneous facial nerve palsy because bilateral facial palsy may occur in association with a serious underlying medical condition or a medical emergency. Here we report a 44-year-old man with bilateral simultaneous Bell's palsy. To our best knowledge, this is the first report of bilateral simultaneous Bell's palsy in Korea.

**Key Words:** Bilateral facial palsy, Bell's palsy

일측성 안면신경마비는 인구 10만명 당 20~25명의 발생률을 보이는 비교적 흔한 질환이다.<sup>1,2</sup> 그러나 양측성 안면신경마비는 그에 비해 발생률도 훨씬 적고 다른 전신적인 질환에 동반되어 이차적으로 나타나는 것이 대부분이다. 그 원인으로 라임병(Lyme disease), 길랑-바레 증후군(Guillain-Barré syndrome, GBS), 백혈병,<sup>3</sup> 유육종증(sarcoidosis), 세균성 뇌수막염, 매독, 나병, 뫼비우스 증후군(Möbius syndrome), 전염단핵구증(infectious mononucleosis), 머리뼈 골절, 벨마비 등이 있다. 이 중 양측성 벨마비는 다른 질환을 배제할 때 내릴 수 있는 진단으로 매우 드물며, 현재까지 국내 보고는 없고, 외국 증례로 몇 개 정도만 보고되었을 뿐이다.<sup>2,4,5</sup> 저자들은 다른 질환들을 감별한 양측성 자발성 안면신경 마비를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## 증례

44세 남자가 내원 18일전 발생한 오른쪽 안면신경마비와 청각과민, 내원 3일전 발생한 왼쪽 안면신경마비와 말더듬증(dysarthria)을 주소로 내원하였다. 상기도 감염이나 설사를 동반한 복통 등의 병력은 없었고 평소 고혈압이 있어 한방병원에서 혈압약을 복용하고 있었던 것 외에 과거력 및 사회력에서 특별한 소견은 없었다. 신경학적 검사에서 양쪽 눈을 꼭 감아보라고 했을 때 완전히 감겨지지 않았고, 양쪽 코입술주름(nasolabial fold)이 보이지 않았다.(Fig. 1) 또한 혀 양측에 짠맛, 단맛, 신맛 등 전반적으로 맛에 대한 감각이 떨어져 있었고 양측 귀에 청각과민증(hyperacusis)이 동반되었으며, 말더듬증은 순음발성(lip sound)

Address reprint requests to **Seok-Beom Kwon, M.D.**

Department of Neurology, Hallym University College of Medicine,

948-1 Daerim-1-dong, Yeongdeungpo-gu, Seoul, 150-950, Korea

Tel : 82-2-829-5125, Fax : 82-2-847-1617, E-mail : neukwon@hallym.ac.kr

만 손상되어 있었고, 그 외 다른 뇌신경 검사들은 정상이었다.

안저검사, 청력검사, 뇌간청각유발전위검사 모두 정상이었으며 가슴 X-ray에서도 병적인 소견은 관찰되지 않았다. 전혈구계산(CBC), 적혈구 침강속도(8 mm/h), 혈액화학검사도 정상 범위 안에 있었으며, 뇌

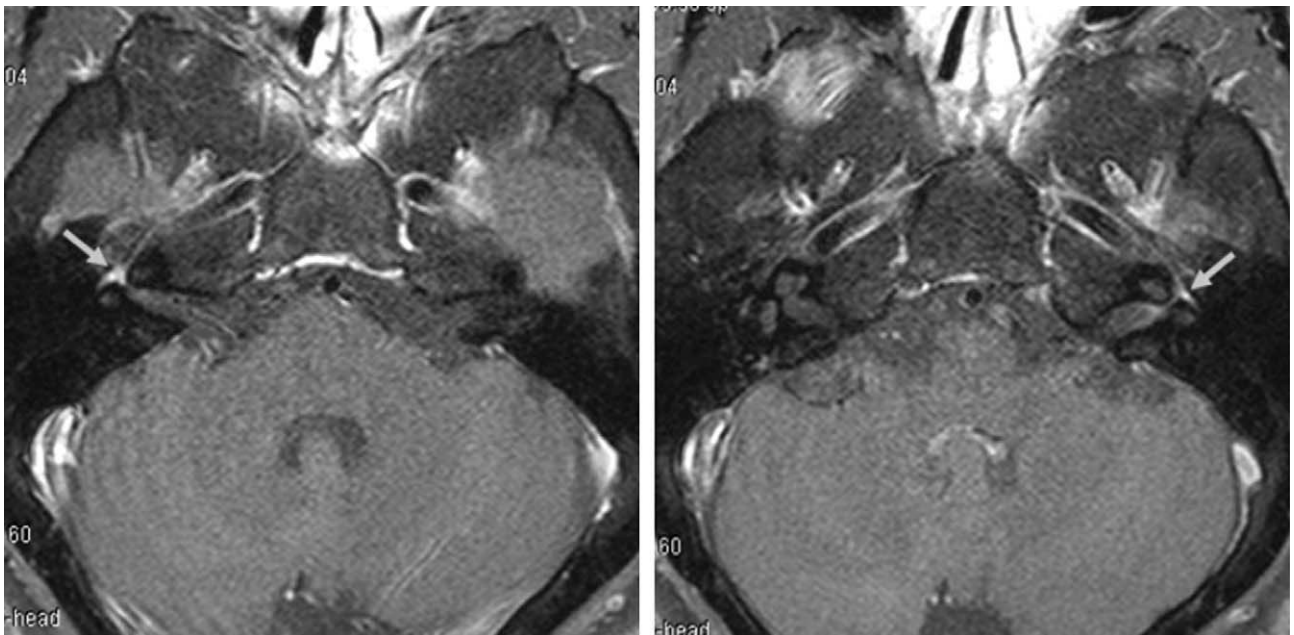


**Fig. 1.** Gross appearance illustrates incomplete eye closure at the request to close his eyes firmly. (We obtained the patient's consent for the report of this picture.)

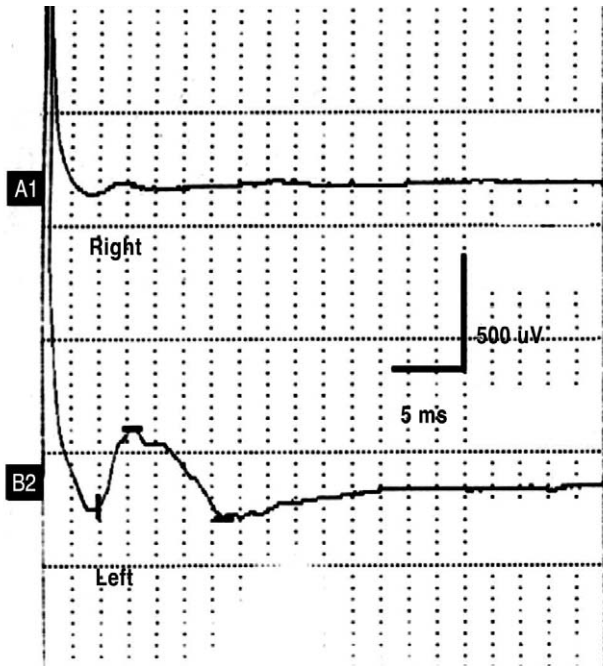
척수액 검사에서 적혈구수 150/ $\mu$ l, 백혈구수 0/ $\mu$ l로 나왔고, 뇌척수액 연속검체검사에서 적혈구수는 감소하여 외상성 천자로 인한 것으로 확인되었으며, 단백질은 33 mg/dl, 포도당은 80 mg/dl로 정상 범위였다. 뇌척수액 헤르페스 중합효소 연쇄반응 검사(PCR)는 음성이었다. 혈청 Epstein-Barr Virus Immunoglobulin (Ig) M 음성, IgG 양성, Toxoplasma IgM, IgG 음성, Cytomegalovirus IgM 음성, IgG 양성으로 나왔으며, 헤르페스 바이러스군에 대한 IgM, IgG는 모두 정상범위에 속했다. 항핵항체(FANA)와 double-stranded DNA에 대한 항체 모두 음성이었고, VDRL과 HIV 항체검사는 음성으로 나왔으며, Borrelia에 대한 항체 모두 음성으로 나와 라임병도 배제할 수 있었다. 뇌 MRI에서 양측 안면신경의 무릎신경절(geniculate ganglion)부위에 부분 조영증강되는 것이 관찰되었고, 그 외 뇌실질에는 병적인 소견이 보이지 않았다.(Fig. 2) 안면신경전도검사서 오른쪽 안면신경에서 복합근활동전위(compound muscle action potential, CMAP)를 보이지 않았으며 왼쪽 안면신경에서는 복합근활동전위 진폭이 감소되어 있었고,(Fig. 3) 상하지 신경전도검사서 이상소견은 발견되지 않았다.

결국 상기 진찰소견과 검사들을 통하여 다른 기저질환이 없이 자발적으로 발생한 양측성 안면신경마비를 진단할 수 있었다.

치료는 스테로이드(prednisolone)를 1 mg/kg로 시작하여 1주일 간격으로 10 mg씩 감량하였다. 증상은 약 1개월 후 호전을 보이기 시작하여 눈도 처음보다 더



**Fig. 2.** Axial T1-weighted gadolinium-enhanced MRI, TR/TE, 820/18 ms, at the level of the geniculate ganglion. The bilateral geniculate ganglions (arrows) were markedly enhanced.



**Fig. 3.** Facial nerve conduction study tested on the day of admission showed unobtainable CMAP (compound muscle action potential) in the right facial nerve and low CMAP amplitude in the left facial nerve.

많이 감겨졌고 표정도 다소 지을 수 있었지만, 5개월 후인 현재까지 완전한 회복은 되지 않았고, 내원 후 1개월과, 2개월에 다시 실시한 안면신경전도 검사에서도 이전과 뚜렷한 변화는 보이지 않았다.

## 고 찰

양측성 안면신경마비는 많은 감별진단이 필요한 특별한 증상으로 그 원인질환들은 생명을 위협하는 질환들이 많아 즉각적인 의학적 조치를 필요로 하는 것이 대부분이다. 흔한 원인으로 선천적 기형인 피비우스 증후군이 있고, 감염성 질환은 라임병, 길랑-바레 증후군, 후천성면역결핍증(AIDS), 헤르페스 바이러스군 감염, 전염단핵구증, 나병, 세균성 뇌수막염, 매독 등이 있으며, 특발성으로 벨마비, 신생물성으로 백혈병, 유육종증 등이 있고, 외상성으로 머리뼈 골절 등이 있다. 이 중 벨마비는 다른 가능한 원인질환을 배제해야 진단할 수 있다.

감별진단을 간단히 살펴보면, 피비우스 증후군은 드문 선천적 질환으로 보통 양측성 안면신경마비와 외향신경마비를 특징으로 하며 여러 다른 뇌신경장애가 흔히 동반되어 씹는 것과 삼키는 것, 기침하는 것에 장애를 가져오고 더 발전하여 호흡부전까지 초래될 수 있는 질환이다. 본 증례에서는 그러한 증상들을 발견할 수 없었

고, 태어날 때부터 안면신경마비가 있었던 것은 아니었기 때문에 감별되었다. 양측성 안면신경마비를 가져오는 가장 흔한 감염성 질환은 라임병이다. 이는 진드기에 물림으로써 *Borrelia Burgdorferi*라는 Spirochete에 감염되어 생기는 전신적인 질환으로 라임병 환자의 약 11%에서 안면신경 마비가 발견되며 그 중 30~40%가 양측성으로 생긴다.<sup>5,6</sup> *Borrelia* IgG에 대한 항체역가를 이용한 면역분석을 통해 진단할 수 있는데, 본 증례에서 *Borrelia* IgG는 음성으로 나왔고, 라임병을 의심할만한 전신증상 및 발진 등은 없었기 때문에 진단에서 배제할 수 있었다. 길랑-바레 증후군은 주로 말초신경을 침범하는 전신적 질환이며, 주로 진행되는 근력저하와 연하장애, 심한 경우 호흡부전까지 올 수 있는 질환으로 양측성 안면신경마비를 보이는 환자에게 감별할 질환 중 반드시 고려해야 한다. 길랑-바레 증후군의 뚜렷한 원인은 알려져 있지 않지만, 2/3환자에게 증상발생 2~3주전 바이러스 감염의 병력이 있다. 이는 감소된 심부건 반사, 신경전도검사와 다양한 신경학적 이상을 통해 진단할 수 있다. 위 증례에서는 양측성 안면신경마비 외에 다른 신경학적 이상이 발견되지 않았고, 안면신경 이외의 말초신경검사도 정상이었으므로 진단에서 배제할 수 있었다. 유육종증, 라임병, 다발성 경화증, 그리고 뇌교경색 모두 뇌실질에 독특한 병적소견이 관찰되는데,<sup>7</sup> 위 환자의 뇌 MRI에서 뇌실질에는 별다른 병적소견을 발견할 수 없었다. 외상에 의한 머리뼈 골절에 동반한 양측성 안면신경마비도 과거 문헌에 보고된 적이 있었으나,<sup>8</sup> 매우 드물며 대부분 양측성 안면신경마비를 관찰하기 전에 다른 손상으로 환자가 사망하는 경우가 많다. 위 증례에서 환자는 과거에 외상 병력도 없었으며 뇌 MRI에서도 외상의 증거를 발견할 수 없었기 때문에 감별되었다. 본 증례에서 다양한 면역학적 혈액검사들과 신경전도검사, 뇌척수액검사, 뇌 MRI 등을 통해 위에 열거한 대부분의 병들을 배제할 수 있었으며, 뚜렷한 원인 없이 자발적으로 발생한 양측성 안면신경마비(벨마비)로 진단할 수 있었다.

또한, 뇌 MRI 조영증강영상에서 안면신경이 부분적으로 특히, 내이강과 미로 조영증강(intrameatal and labyrinthine enhancement)되는 것이 안면신경 마비에 특징적 소견인데,<sup>9</sup> 이는 안면신경의 염증이나 혈신경장벽(blood-neuronal barrier)의 손상, 신경대사의 변화, 축삭운반 흐름의 장애 등을 반영하는 것으로 외상후 안면신경 손상 때도 보일 수 있다.<sup>10</sup> 위 증례에서도 안면신경의 무릎신경절 부위에 조영증강되는 것을 관찰할 수 있었는데, 무릎신경절은 향신경바이러스(neurotropic viruses)가 잠복감염 되는 곳으로 안면신경마비를 일으키는 대부분의 경우에서 염증과 감염의 원발병소로 작용하므로 이곳의 조영증강은 벨마비와 같은 염증성 안면신경마비 때 나타나는 특징적인 소견이

라고 할 수 있다.<sup>9</sup>

결론적으로 양측성 자발성 안면신경마비는 안면신경마비의 약 0.3~2% 정도를 차지하는 매우 드문 질환으로,<sup>5</sup> 양측성 벨마비로는 좀처럼 진단되지 않아 국내에도 아직까지 보고가 없었고 외국보고도 흔하지 않아 몇몇 증례만의 보고가 있으며,<sup>2,4,6,8</sup> 일측성과 달리 생명을 위협할 수 있는 다양한 원인질환들에 동반된 이차적인 증상으로 발현하는 경우가 많아 철저한 검사를 통한 원인 규명이 필요하다고 하겠다.

## 참고문헌

- Hartley C, Mendelow AD: Post-traumatic bilateral facial palsy. *J laryngol Otol* 1993; 107: 730-731.
- Price T, Fife DG: Bilateral simultaneous facial nerve palsy. *J laryngol Otol* 2002; 116: 46-48.
- Schattner A, Kozack N, Sandler A, Shtalrid M: Facial diplegia as the presenting manifestation of acute lymphoblastic leukemia. *Mt Sinai J Med* 2001; 68: 406-409.
- Kilic R, Ozdek A, Felek S, Safak MA, Samim E: A Case presentation of bilateral simultaneous Bell' s palsy. *Am J Otolaryngol* 2003; 24: 271-273.
- Arias G, Nogues J, Manos M, Amilibia E, Dicenta M: Bilateral facial nerve palsy: four case reports. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1998; 60: 227-229.
- Keane JR: Bilateral seventh nerve palsy: Analysis of 43 cases and review of the literature. *Neurology* 1994; 44: 1198-1202.
- Ramsey KL, Kaseff LG: Role of magnetic resonance imaging in the diagnosis of bilateral facial paralysis. *Am J Otol* 1993; 14: 605-609.
- Wormald PG, Sellars SL, De Villiers JC: Bilateral facial nerve palsies: Groote Schuur Hospital experience. *J Laryngol Otol* 1991; 105: 625-627.
- Kinoshita T, Ishii K, Okitsu T, Okudera T, Ogawa T: Facial nerve palsy: evaluation by contrast-enhanced MR imaging. *Clin Radiol* 2001; 56: 926-932.
- Shaikh ZA, Bakshi R, Wasay M, Dai A, Gosy E: Magnetic resonance imaging findings in bilateral Bell' s palsy. *J Neuroimaging* 2000; 10: 223-225.