

Melkersson-Rosenthal Syndrome

— 증례 보고 —

순천향대학병원 마취과학교실 통증치료실

김태정 · 박 욱 · 이성근 · 김일호
송후빈 · 황경호 · 김선종 · 김성열

— Abstract —

Melkersson-Rosenthal Syndrome

—Report of a Case—

Tae Jung Kim M.D., Wook Park, M.D., Sung Keun Lee, M.D.
Il Ho Kim, M.D., Hu Bin Song, M.D., Kyung Ho Hwang, M.D.
Sun Chong Kim, M.D. and Sung Yul Kim, M.D.

*Pain Clinic, Dept. of Anesthesiology, School of Medicine, Soon Chun Hyang
University, Seoul, Korea*

The Melkersson-Rosenthal (M-R) syndrome consists of a triad of (1) recurrent peripheral facial nerve paralysis which develops alternately on both sides of face, (2) non-inflammatory facial edema, and (3) fissuring of tongue.

A 59 years old female patient developed the left facial palsy on September, 1988. Right facial palsy developed continuously 2 months later after the spontaneous remission of left facial palsy.

On February, 1989, we have found out M-R syndrome which accompanied with migraine type of intermittent headache, and hypertension in one attack of cerebral stroke several years ago, there were no diabetes mellitus, pulmonary tuberculosis and brain tumor in clinical studies.

Although the causes of this syndrome were not noted, we performed the stellate ganglion block and transcutaneous electrical nerve stimulation for treatment of the palsy, but the clinical effectiveness of these were not satisfactory.

서 론

Melkersson-Rosenthal (=M-R) 증후군의 3가지 주 증상은 1) 반복성을 띠며, 가족성 경향을 갖는 말초성 안면신경마비와 2) 입술의 종창 및, 3) 추상설 (furrow tongue) 등이다.

말초성 안면신경마비는 통증 치료실에서 자주 접하는 질환이나 좌우교대성으로 반복하여 발생하는 안면신경마비는 매우 드물다.

좌우교대성으로 반복하는 안면 신경마비 때는 기초질

환의 검색 및 전신적 계통질환에 유의해야 한다고 보고되어 있다¹⁾.

저자는 M-R 증후군으로 의심되는 환자를 1예 치료해 보았기에 증례를 보고하고, 문헌적 고찰을 하였다.

증 례

59세된 여자 환자로서 1988년 9월에 좌측 말초성 안면신경마비가 발생한 후 저절로 회복되었으나, 2개월 후에 다시 우측 말초성 안면신경마비가 발생하여 주

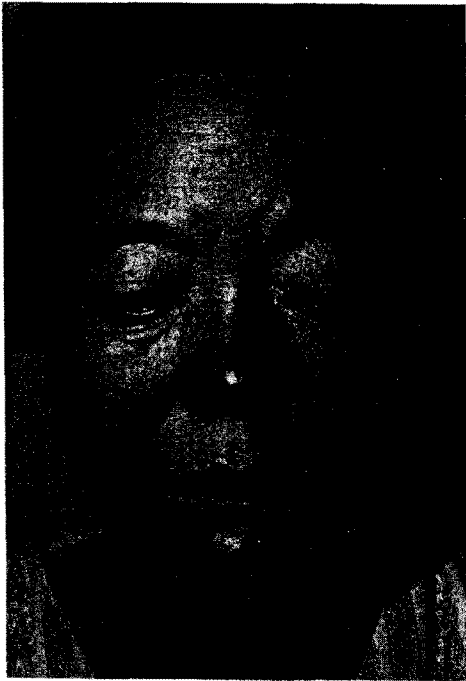


Fig. 1. 우측 안면신경 마비. 눈 뜬 모습

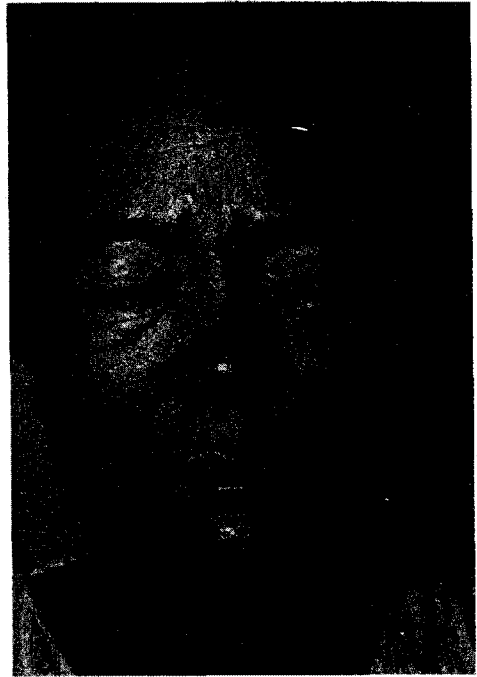


Fig. 3. 눈감았을 때의 모습



Fig. 2. 혀가 갈라진 모습.

로 침과 한약에 의존하여 치료하였으나 증세의 호전이 없고, 편두통과 혀가 갈라지는 증상과 함께 안면과 입술의 부종으로 1989년 2월, 본원 통증치료실을 내원하였다.

과거력상 고혈압과 뇌졸중이 있었으며, 당뇨병은 없었고, 4년전 2회의 각혈을 동반한 기관지 확장증으로 입원 치료받았던 병력이 있다. 가족력에서는 7남매 중 아들 1명이 말초성 안면신경마비의 병력이 있었다. 혈액, 뇨, 간기능 검사, 흉부 X-ray, 심전도 검

사 소견은 정상이었고, 청신경과 시신경 유발전위 검사는 정상이었으며, 체표감각 유발전위 검사상 pons 병변이 의심되어 뇌단층촬영을 시행하였으나 이상 소견이 없었다. 위 내시경 검사상 급성 위염의 소견이 있었으며, vital sign은 혈압이 내원시에는 수축기 혈압이 200 mmHg, 이완기 혈압이 140 mmHg 정도로 높았으나, 입원 치료후 부터는 수축기혈압 140 mmHg, 이완기혈압 80 mmHg로 정상화되었다.

치료로서는 입원 3일째에 Biometer사의 TS 8000 p로 양측 안면신경과 근육의 전기자극을 8 points 가하였고, 좌측 성상신경절 차단술을 0.5% bupivacaine 5 ml와 normal saline 5 ml를 주입하여 시행하였다.

입원 4일째는 양측 안면신경과 근육의 전기자극을 12 points 시행하였고, 입원 5일째, 좌측 안면신경과 근육의 전기자극을 4 points 시행하였던 바, 안면근 기능이 다소 회복되었으나, 만족할 만큼 좋아진 상태는 아니었다. 환자는 입원 11일만에 자퇴하였다.

M-R 증후군은 1928년 스위스의 Melkersson²⁾이 입술의 부종을 동반한 반복성 안면신경마비에 대해 보고했는데, 다시 1930년 독일의 Rosenthal³⁾이 추상설을 추가하면서 가족성소인이있는 것을 보고하였다. 주

된 임상 증상은 입술의 부종이 가장 흔하며, 때로는 안면주위에 부종이 생기기도 한다⁴⁾. 부종은 돌발적으로 대부분 안면신경마비보다 먼저 발생하나, 때로는 안면신경마비와 동시에 발생하거나, 늦게 발생하기도 한다. 부종은 수주에서 수년간에 걸쳐 불규칙한 간격으로 재발하는 경향이 있으며, 기간은 대개 1~2일 정도 지속하고, 1주일을 넘는 경우는 거의 없다. 부종은 처음 몇번의 발생 후에 완전히 없어지는 경향이 있지만 만성부종으로 진행되는 수도 있다. 안면신경마비는 대부분 돌발적으로 발생하고, 말초성이며, 임상적으로 Bell's palsy와 구별이 어렵다. 마비는 일측성 또는 양측성으로 발생하며, 재발이 흔하나 결국에는 대부분 회복되고, 대개는 마비된 측과 부종이 생긴 곳이 일치한다. 추상설은 이 증후군의 가장 드문 증상이며, 혀의 유두위축이 관찰된다. 그밖의 증상으로는 임파절종창, 발열, 손·발가락 끝의 지각이상, 연하곤란이나 발작성의 편두통을 동반하는 수도 있다. 본 예에서도 가끔 편두통이 동반된 적이 있었다.

빈도에 있어서는 유럽 피부과 영역에서는 2,100명당 1명의 비율로 보여진다고 하나⁵⁾, 미국·일본에서의 보고는 적다. 연령과 성별에 따른 발생빈도는 Alexander-James의 분석⁶⁾에 따르면 2세에서 70세까지의 58증례에서 45%가 20세 이전에 발병하였고, 여자에서 더 흔히 발생한다고 하였다.

보통 M-R 증후군의 병인으로서의 세균 감염의 일종, allergy설, 유전적 또는 가족적 소인의 3가지 설이 있는 것으로 알려져 있다⁸⁾.

조직학적으로는 임파조직구, 類결핵(tuberculoid), 또는 類육종(sarcoidosis) 양상의 육아종이 혈관주위에 위치하며, 대개 결체조직막으로 둘러싸여 있다⁷⁾. Langhans형의 거대세포가 나타나는 염증반응이 보일 수도 있다.

M-R 증후군에는 몇개의 신경학적 합병증이 보고되어 주목된다. 이들 중에는 제 VII 뇌신경 이외의 두개 내 뇌신경 결손, 거대결장, 하수체 종양 등의 보고가 있다⁸⁾. Hodgkin 병을 병발한다고 하는 보고가 있으며, Premalignant state 일지도 모른다고 하는 사람도 있다⁹⁾.

일반적으로 말초성 안면신경마비는 일측성으로 발생하는 수가 많고, 또한 재발하는 수는 적다. 그러나, 드물게 마비가 양측성으로 교대로 발생하는 예도 있

다고 하였다. 흔히 이러한 경우는 Möbius 증후군(bifacial & abducens palsies), 수막염이나 Mumps의 감염, Glioma등의 악성신생물(종양), 당뇨병 등의 대사성 질환, 다발성 경화증, 중증 근무력증, 類육종증, M-R 증후군, Randry-Guillian-Barre 증후군 등 체계적 질환의 한 증상으로서 발현되는 수가 있다고 알려져 있다¹⁰⁾.

본 증례는 기초질환으로 고혈압과 편두통은 있으나, 類육종증, 다발성 경화증 등의 전신질환을 생각하게 하는 소견은 없었다. 보통 이러한 기초 질환과 말초성 안면신경마비와의 연관성에 관하여 몇 예가 보고된 바 있다^{11,12)}. Hora 등은 대사성 질환으로서 당뇨병, 알코올성 신경증이 양측성 안면신경마비를 초래하는 병인이라고 기술하고 있다¹⁰⁾.

본 증례에서처럼 좌우교대성인 안면신경마비가 가족성으로 발생한 예는 드물다. 가족성으로 안면신경마비가 발생한 예가 보고되어진 바 있지만¹³⁾, 대부분은 전신적 합병증이 없는 말초성 안면신경마비이다. 이와같은 소위 Bell's 마비가 가족성으로 발생했던 경우의 원인으로서는 안면신경관이나 경유돌공이 해부학적으로 좁아져서 발생한다는 의견이나¹⁴⁾, 안면신경주위의 결체조직이 증생, 자율신경계의 유전적 불균형에 원인을 찾는 사람도 있다¹⁵⁾. 보통 마비가 좌우로 교대하여 발생하는 질환으로서 類육종증이나 M-R 증후군이 있다. 類육종증의 경우, 안면신경마비는 우선 일측이고, 그후 반대측과 좌우교대성으로 나타나는 수가 많으며, 설인, 미주, 청신경 다음으로 시신경의 순으로 장애받는다고 알려져 있다¹⁶⁾. 그러나 본 증례에서는 類육종증을 생각하는 증상이라든지 흉부 X선상 양측 폐문종창이나 안면신경을 제외한 중추신경증상이나 말초신경 증상은 없었다. 임파관종과 혈관종으로 인한 선천성 구순기형과는 쉽게 구분이 되며 단순 구순염, 재발성 단독, 맥관신경증성 부종과는 처음에는 혼돈이 되나 시간이 경과하면 쉽게 구별할 수 있다.

치료법으로서는 입술의 부종에 대해 온수를 국소적으로 주입, steroid제의 내복, 국소 X-선조사, vitamin제 내복, 초음파 조사 등이 시험되어지고 있으나, 효과는 적다고 한다¹⁷⁾. 또한 안면신경 마비의 치료에는 안면신경감압술, steroid 내복, 성상신경절 차단, vitamin제 내복 등이 효과적인 치료법이라고는

하지만 효과가 없었던 것을 보고한 바도 있다¹⁾.

결 론

저자는 추상설을 동반한 가족성, 좌우교대성, 말초성 안면신경마비 1예를 경험하였고, 고혈압을 기초질환으로 가진 말초성 안면신경마비였으며, 편두통도 동반한 경우이다. 통증치료실 외래에서 좌우 교대성의 말초성 안면신경마비를 보는 경우, 전신적 질환에 꼭 유의해야 할 것으로 생각하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) michio Aoki, et al : 左右交代性に發生した末梢性顔面神經麻痺の 3 症例ヘインクリック 6:53, 1985
- 2) Melkersson E: *Ett fall av recidiverande facialis pares i samband med angioneurotiskt odem. Hygiea* 90: 737-741, 1928
- 3) Rosenthal C: *Klinisch-erbbiologischer Beitrag zur konstitution-spathologie: Gemeinsames Auftreten von (rezidivierender familiärer) Facialislahmung, angioneurotischem Gesichtsoedem und Lingua plicata in Arthritismus Familien z.f.d.g. Neurol, u, Psych* 131: 475-501, 1930
- 4) Kunstadter RH: *Melkersson's syndrome: a case report of multiple recurrences of Bell's palsy and episodic facial edema. Am J Dis Child* 110:559-561, 1965
- 5) Bruce R, John JM: *Melkersson Rosenthal syndrome in a 7-years-old girl. Pediatrics* 61:490-491, 1978
- 6) Alexander RW, James RB: *Melkersson Rosenthal syndrome Review of literature and report of case. J Oral Surg* 30:599-604, 1972
- 7) Paton D: *The Melkersson Rosenthal syndrome. Am J ophthalmol* 59:705-709, 1965
- 8) Wallk S, Bluefarb SM: *Melkersson Rosenthal syndrome. Arch Derm* 84:798-801, 1961
- 9) John JM, Walter WE: *Melkersson Rosenthal syndrome. Hodgkin disease, and corneal keratopathy. Arch Intern Med* 132:116-117, 1973
- 10) Hora JF, Elwell RH: *Facial Diplegia. Arch otolaryngol* 83:329-331, 1966
- 11) Jorgensen MB: *The Inner Ear and Diabetes melitus. Arch otolaryngol* 74:373-381, 1961
- 12) 杉山茂夫, 玉置弘光: 家族性の反覆性顔面神經麻痺症例, 日耳鼻 76:829-832, 1973
- 13) Milton A: *Familial Aggregation of Bell's palsy. Archives of Neurology* 8:557-564, 1963
- 14) Desanto LW, Schubert HA: *Bell's palsy. Arch otolaryngol* 85:700-702, 1969
- 15) Danforth HB: *Familial Bell's palsy. Ann otol Rhinol Laryngol* 73:179-183, 1963
- 16) Lambert V, Richards SM: *Facial palsy in Heerfordt's syndrome. J Laryngol* 76:684-693, 1964
- 17) William BW, Harris DR: *The Melkersson Rosenthal syndrome. Pediatrics* 73:502-506, 1984