

HIV 감염 환자에서 발생한 Ramsay Hunt 증후군 1예

가천대학교 의학전문대학원 ¹내과학교실, ²예방의학과학교실, ³진단검사의학과학교실, ⁴국민건강보험 일산병원 내과

강은경¹ · 김지연¹ · 송경환¹ · 문송미¹ · 고광필² · 서일혜³ · 박윤수^{1,4}

Ramsay Hunt Syndrome in a Patient Infected with Human Immunodeficiency Virus

Eun Kyung Kang¹, Ji-Yeon Kim¹, Kyung-Hwan Song¹, Song Mi Moon¹, Kwang-Pil Ko², Yiel-Hea Seo³, and Yoon Soo Park^{1,4}

Departments of ¹Internal Medicine, ²Preventive Medicine, and ³Laboratory Medicine, Gachon University School of Medicine, Gil Medical Center, Incheon; ⁴Department of Internal Medicine, NHIS Ilsan Hospital, Goyang, Korea

Ramsay Hunt syndrome is caused by reactivation of the varicella zoster virus in the geniculate ganglion of the sensory branch in the face and ears. It is characterized by peripheral facial palsy, ear pain, and vesicles in the auditory canal and auricle. We report on a first case of Ramsay Hunt syndrome in a patient with human immunodeficiency virus in Korea. The patient, a 40-year-old male, first presented with otalgia and ear fullness. On admission, he had right facial palsy of the peripheral type, otorrhea, headache, limited tongue movement, and right auricle vesicular eruptions. He had positive human immunodeficiency virus antibody and Western blot tests. His CD4 T cell count was 281/ μ L. The patient was treated with valacyclovir and steroid with highly active antiretroviral therapy. His symptoms and facial palsy improved with treatment. (Korean J Med 2016;90:169-172)

Keywords: Herpes zoster oticus; HIV; Herpesvirus 3, Human; Valacyclovir

서 론

Ramsay Hunt syndrome (RHS)은 안면신경(facial nerve)에 수두대상포진바이러스(varicella-zoster virus)가 감염되어 발생하는 질환으로, 안면신경의 무릎신경절(geniculate ganglion)을 침범하여 얼굴과 귀에 분포된 감각 신경 가지에서 재활성화하여 발병한다[1]. 편측 귀 통증, 동측 안면마비, 외이도와 귓바퀴에 소수포가 동반된 발진이 전형적으로 나타나며, 심할

경우 청력 손실이나 미각 손실, 평형기관의 손상, 뇌염 등의 신경학적 이상 증상이 나타나기도 한다[2].

수두대상포진바이러스의 감염은 사람면역결핍바이러스(human immunodeficiency virus, HIV) 감염자에게 더욱 잘 일어나는 것으로 알려져 있으나[3] HIV 감염 환자에서 RHS의 발병은 드물게 보고되며 국내에서는 아직까지 보고된 바가 없다.

저자들은 HIV에 감염된 환자에서 RHS이 발생한 증례를

Received: 2015. 7. 25

Revised: 2015. 8. 13

Accepted: 2015. 9. 2

Correspondence to Yoon Soo Park, M.D., Ph.D.

Department of Internal Medicine, Gil Medical Center, Gachon University School of Medicine, 21 Namdong-daero 774beon-gil, Namdong-gu, Incheon 21565, Korea

Tel: +82-32-460-3430, Fax: +82-32-469-4320, E-mail: ysparkok2@gmail.com

Copyright © 2016 The Korean Association of Internal Medicine

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

경험하여 이를 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

40세 남자가 5일 전 발생한 우측 귀의 통증을 주소로 내원하였다. 귀의 통증은 간헐적으로 바늘로 찌르는 듯한 양상이었으며 숫자통증등급(numeric rating scale, NRS) 5점이었 다. 우측 귀 이루와 두통, 어지러움을 함께 호소하였으며 귀 통증 발생 후 귀가 멍한 느낌이 동반되고 있었다.

이전에 진단받은 기저질환은 없었고, 사회력, 가족력에 특이소견이 없었으며, 미혼으로 혼자 거주하고 있었다. 직업은 미용사이며, 마약을 투약한 적은 없었다.

신체진찰에서 혈압은 130/80 mmHg, 맥박은 분당 72회로 규칙적이었고 호흡수도 정상이었으며 발열은 없었다. 신체검진상 의식수준은 명료하였고 우측 외이도와 귓바퀴, 혀의 우측에 소수포를 동반한 발진이 관찰되었으며(Fig. 1), 이경 검사에서 우측 고막의 충혈과 뒤당김(retraction) 소견이 있었다. 신경학적 검사에서 우측 혀와 동측 얼굴에 가벼운 촉각의 역치가 감소되어 있었고, 이상감각을 호소하였으며, 우측 얼굴 근육과 혀의 운동능력이 저하(house-brackmann grade II/V)되어 말초성 안면마비가 있었다(Fig. 2). 다른 뇌신경 검사에서는 운동신경이나 감각신경, 반사작용이나 소뇌기능 등에 이상소견은 보이지 않았다.

입원 직후 시행한 말초혈액 검사에서 혈색소 15.9 g/dL, 백혈구 10,970/mm³ (호중구 74.7%), 혈소판 283,000/mm³였고 혈청요소질소, 크레아티닌, 간기능 검사, 전해질 검사 및 C-반응단백질 모두 정상 범위였다. 뇌 자기공명영상 장치(magnetic resonance image) 검사를 시행하였으나 특이소견은 없었다.

우측 안면마비, 우측 외이도와 귓바퀴의 소수포성 발진, 우

측 귀 통증 3가지의 임상증상으로 RHS을 최종 진단하였고 입원 6일째부터 치료제로 valacyclovir 1000 mg을 하루에 3번 씩 2주간 경구 복용하였으며 methylprednisolone 60 mg/day을 경구로 7일간 복용하였다.

치료 10일째 귀 통증은 호전을 보였으나(numerical rating scale 2점), 청력 저하를 호소하여 이경 검사를 시행하였으며 입원 당시 관찰된 우측 고막 발적 소견이 천공으로 진행되었고 청력 검사상 감각신경성 난청 소견이 우측에서 관찰되었다(Fig. 3).

RHS에 심각한 합병증 발생으로 면역저하를 의심하고, 추가 혈액 검사를 시행하였으며, 혈청에서 HIV 항체 양성, HIV 확진 검사(western blot) 양성으로 확인되었다. HIV RNA 개수는 11,000 copies/mL이었고 CD4 T cell은 281/μL로 나타났다. CD4/CD8 비율은 0.42로 나타났다.

입원 30일째 환자는 퇴원하였으며, 퇴원시 귀 통증은 NRS 1점으로 호전되었고 수포성 발진은 관찰되지 않았으나 청력 저하는 변화가 없었다. 퇴원 3주 후 HIV에 대하여 2011년 발표된 국내 HIV 감염인의 HIV/AIDS 진단 및 치료에 관한 임상지침 권고안에 따라 lamivudine 300 mg/day, abacavir 600 mg/day, lopinavir/ritonavir 400/100 mg bid로 고강도 항레트로 바이러스요법을 시작하였다. 퇴원 1달 뒤 통증은 호전(NRS 0점)되었고 안면마비 증상은 경미하게 남아 있었다. 우측 고



Figure 1. Vesicle in the auditory canal and auricle of the patient.



Figure 2. Peripheral type, right facial palsy.

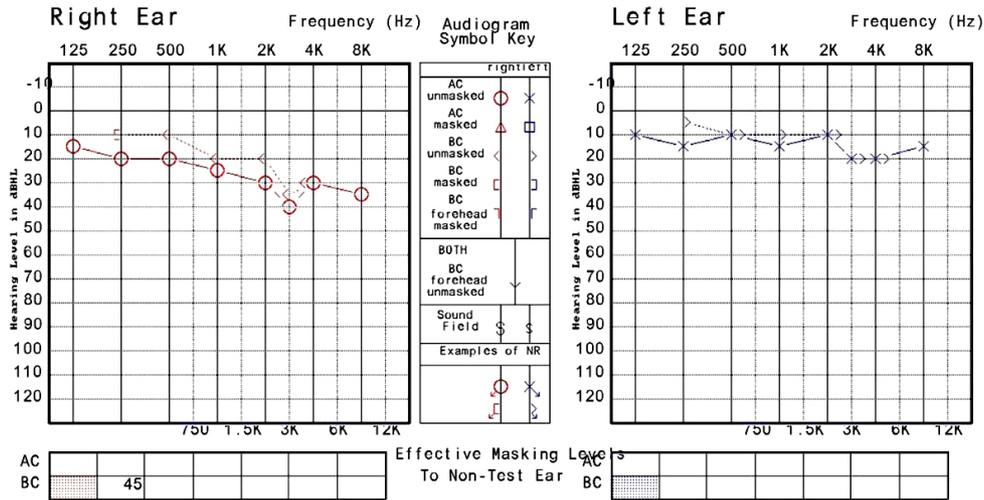


Figure 3. Pure tone audiometry. The patient shows mild high-tone sensorineural hearing loss on the right side. AC, air conduction; BC, bone conduction.

막은 이경 검사상 회복 소견을 보였으나 청력저하는 여전히 남아 있었다.

고 찰

RHS은 귀 대상포진(herpes zoster oticus)으로 알려져 있으며 1907년에 James Ramsay Hunt가 처음으로 기술하였다. 수두대상포진바이러스가 감염 후 잠복기에 있다가 무릎신경절에서 재활성화하면서 전형적인 3가지 증상(얼굴의 편측 마비, 이통, 외이도와 귓바퀴의 전형적인 수포를 동반한 발진)을 발현하는 증후군이다. RHS은 일반적으로 7번, 8번 뇌신경을 다발성으로 침범하지만, 드물게 5번, 9번, 10번 뇌신경을 추가 침범하기도 한다[4].

대상포진 중에서도 RHS으로 발현되는 경우는 드문 것으로 보고된다. 독일에서 시행한 대규모 역학조사에서 총 300,000명의 대상포진 환자들 중 RHS 환자는 1%의 비율로 나타났다[5]. 미국에서 시행한 대상포진 환자의 역학조사에서도 RHS을 포함한 예는 대상포진 환자 중 3%로 보고하고 있다[6].

HIV 감염 환자들은 8-11%의 빈도로 대상포진이 발병하며, HIV 감염 환자들의 수두대상포진바이러스 재발 빈도는 일반인들보다 약 7배 정도 높게 나타난다[3]. 면역력이 정상인 사람들에게서 재발 빈도는 1-4%로 낮게 보고되지만 AIDS 환자에서 대상포진의 재발은 19-27%로 높게 보고되고 있어[3] HIV 감염 환자들에서 수두대상포진바이러스의 동반 감염이 중요한 문제로 대두되고 있다.

AIDS 환자가 대상포진 재발 위험성이 높은 이유는 세포

매개 면역 체계의 기능 저하 때문인데, 이와 유사한 원리로 고령이거나 악성 질환으로 면역억제 치료를 받고 있는 경우, 이식 치료를 받은 경우나 자가면역질환, 피부질환을 앓고 있는 환자들에게서 대상포진 재발의 위험성이 높게 나타난다[7].

대상포진 재발률과 달리 RHS의 진단은 HIV 감염자에게서 발생 비율이 정확하게 알려져 있지 않을 만큼 빈도가 드물다고 알려져 있다[1]. 하지만 HIV 감염자는 수두대상포진 바이러스 감염 위험성이 높고 재발률도 높다고 알려진 만큼, RHS 발생 빈도도 일반인들보다는 높을 것으로 추정해 볼 수 있다.

2015년까지 기술된 HIV 환자들에게서 보고된 RHS의 환자 수는 총 30명이었으며[1,8], 이들 중 21명은 사하라 사막 이남의 아프리카, 가나의 AIDS 전문병원 이비인후과에서 한번에 보고된 증례들이었다[8]. 본 증례는 국내에서 처음 보고되는 경우이다.

HIV 감염 환자의 경우, 파종성 대상포진으로 진행할 위험성이 높고 신경학적 합병증 발생의 위험이 높으며 재감염의 위험도 높게 나타난다[1]. 역으로, 심각한 합병증을 나타내는 대상포진의 경우 HIV 감염을 의심할 수 있는 지표로 사용하기도 한다[3]. HIV 감염 환자에게 발생한 RHS도 일반인보다 심각한 합병증(뇌염, 평형기관의 손상, 청력 소실, 미각 소실 등)의 발생이 많이 나타나, 심각한 합병증을 동반한 RHS의 경우 HIV 감염을 의심해 볼 수 있다. 본 증례의 경우에도 RHS을 먼저 진단하였고 청력저하로 인하여 내이(inner ear)에 침범한 고막 천공 합병증으로 HIV를 의심하여 진단한 경우이다.

RHS의 치료를 살펴보면, 항바이러스제의 정맥 투여가 가

장 중요한 역할을 하고, 스테로이드 효능에 대해서는 의견이 분분하다. RHS은 안면마비의 완전한 회복률이 증상 발생 환자의 50% 미만으로 보고되는데, 항바이러스제와 스테로이드제의 병합 치료를 할 경우, 안면신경 기능 회복에 도움이 된다고 보고되었다[9]. 항바이러스제의 경우에는 acyclovir, valacyclovir나 famciclovir를 감염 발생 후 72시간 안에 투여를 시작하는 것이 바이러스 증폭기의 기간을 줄여, 급성 통증 정도를 감소시키는데 기여한다고 알려져 있다[10]. 본 증례에서는 valacyclovir를 2주간 투여하고 스테로이드를 7일 투여하였으며 추적 진찰을 시행하였을 때, 귀의 통증은 명확한 호전을 보였지만, 안면마비 증상은 경미하게 남아 있었다.

본 환자는 국내에서 HIV 환자에 발병한 RHS의 첫 보고이다. HIV 환자가 RHS을 초기 증상으로 내원하는 경우가 있으므로 특히 뇌염, 평형기관의 손상, 청력 소실, 미각 소실 등의 합병증을 동반한 RHS 환자는 HIV 감염이 동반되었을 가능성을 고려하여야 한다.

요 약

RHS는 안면신경 무릎신경절에 수두대상포진바이러스 (varicellar zoster virus)가 감염되어 있다가 얼굴과 귀에 분지되어 있는 감각 분지로 재활성화되어 발생한다. 전형적인 3가지 증상인 얼굴마비, 귀 통증, 외이도와 귓바퀴의 소수포성 발진이 나타나면 RHS라고 진단한다. 본 증례는 사람면역결핍바이러스 환자에서 RHS 진단과 치료의 국내 첫 보고이다. 40세 남자가 우측 귀 통증과 귀가 멍멍한 느낌을 주소로 내원하였다. 입원 직후 우측 얼굴의 말초 신경마비, 이루, 두통, 혀의 우측 운동 장애가 나타났으며 우측 외이도와 귓바퀴에 소수포성 발진이 관찰되었다. 입원 10일째 청력저하를 호소하였으며 고막 천공이 관찰되었다. 말초혈액 검사에서 사람면역결핍바이러스(HIV) 항체가 양성으로 도출되었고 확진 검사 양성이 확인되었다. CD4 T cell은 281/ μ L였다. 치료

는 valacyclovir와 steroid를 투여하고 highly active antiretroviral therapy를 시행하였으며 안면마비를 포함한 증상은 치료 후 호전되었으나 청력저하는 호전이 없었다.

중심 단어: 귀 대상포진; 사람면역결핍바이러스; 수두대상포진바이러스; 발라시클로버

REFERENCES

1. Goldani LZ, da Silva LF, Dora JM. Ramsay Hunt syndrome in patients infected with human immunodeficiency virus. *Clin Exp Dermatol* 2009;34:e552-e554.
2. Kim CH, Kang SI, Kim YH. A case of ramsay hunt syndrome with cranial polyneuropathy. *Korean J Audiol* 2012; 16:80-82.
3. Vafai A, Berger M. Zoster in patients infected with HIV: a review. *Am J Med Sci* 2001;321:372-380.
4. Grillo E, Miguel-Morrondo A, Vañó-Galván S, Jaén P. Ody-nophagia, peripheral facial nerve paralysis, mucocutaneous lesions. *Cleve Clin J Med* 2013;80:76-77.
5. Wagner G, Klinge H, Sachse MM. Ramsay Hunt syndrome. *J Dtsch Dermatol Ges* 2012;10:238-244.
6. Yawn BP, Saddier P, Wollan PC, St Sauver JL, Kurland MJ, Sy LS. A population-based study of the incidence and complication rates of herpes zoster before zoster vaccine introduction. *Mayo Clin Proc* 2007;82:1341-1349.
7. Devaleenal DB, Ahilasamy N, Solomon S, Kumarasamy N. Ramsay hunt syndrome in a person with HIV disease. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;60:171-173.
8. Opoku-Buabeng J, Dompok A. Ear, nose and throat lesions in hiv/aids patients in komfo anokye teaching hospital, kumasi, ghana. *J West Afr Coll Surg* 2012;2:27-39.
9. de Ru JA, van Benthem PP. Combination therapy is preferable for patients with Ramsay Hunt syndrome. *Otol Neurotol* 2011;32:852-855.
10. Bader MS. Herpes zoster: diagnostic, therapeutic, and preventive approaches. *Postgrad Med* 2013;125:78-91.