

군발두통 양상으로 발현한 톨로사-헌트중후군

조자현^a 김선정^a 김대현^{ab}

동아대학교 의과대학 신경과학교실^a, 부산권역심뇌혈관센터^b

Tolosa-Hunt Syndrome Presenting as Cluster-Like Headache

Ja Hyeon Cho, MD^a, Seon Jeong Kim, MD^a, Dae-Hyun Kim, MD, PhD^{a,b}

Department of Neurology, Dong-A University College of Medicine, Busan, Korea^a
Busan Regional Cardiocerebrovascular Center, Busan, Korea^b

A 48-year-old man came with a left-sided headache that was compatible with diagnostic criteria of cluster headache. Left oculomotor nerve palsy developed 2 weeks after headache onset. Magnetic resonance imaging showed wall thickening and enhancement by contrast material in the lateral aspect of the left cavernous sinus, consistent with a possible inflammatory lesion. The patient reported the almost complete remission of the pain and diplopia after steroid therapy. We speculate that Tolosa-Hunt syndrome should be included as a cause of cluster-like headaches.

J Korean Neurol Assoc 39(4):343-346, 2021

Key Words: Cluster headache, Cavernous sinus, Inflammation

군발두통은 일측성 안와, 측두부 주위에 극심한 두통이 주기적으로 반복되고 두통 발생 시에 동측 결막충혈, 코막힘, 눈꺼풀부종 등 삼차지울신경 증상이나 안절부절 못하고 초조한 느낌이 동반되는 일차두통질환이다. 두통은 치료를 받지 않은 경우 15-180분간 지속되고 하루에 수차례 발생할 수 있다.¹ 군발두통은 특징적인 두통양상과 진단기준에 따라 진단이 가능하나 뇌동맥류, 뇌하수체 종양, 안면 헤르페스 바이러스 감염, 뇌동맥박리, 뇌정맥혈전증 등 다양한 이차적 원인에 의해 발생하는 경우가 있어 감별진단을 위해 적절한 신경영상검사가 필요할 수 있다.^{2,3}

최근까지 군발두통의 상세한 발병 기전은 잘 알려져 있지 않고 두통 발생에 관여하는 뇌 병변 위치도 명확하지 않다. 이차성 군발두통의 원인 중 해면정맥동의 경동맥 병변, 종양에 의한 군발두통에 대한 보고들이 있지만,^{2,5} 염증 병변에 의한 안구마비가 동반된 군발두통 양상으로 발현된 증례는 매우 드물다. 저자들은 군발두통 양상으로 발현한 톨로사-헌트중후군 환자를 경험하여 이를 보

고하고자 한다.

증례

48세 남자가 1개월 전부터 시작된 두통으로 왔다. 발병 초기에 좌측 눈 밑에 불편감을 느끼기 시작하였고, 2일 후부터는 하루 평균 2회 주로 오전, 야간에 두통이 발생하였다. 두통 양상은 좌측 안구 후방부와 측두부가 터질 듯하며, 안구가 빠질 것 같은 느낌이 들 정도로 심하였다. 두통 발생 후 20-30분 내에 강도가 최고치에 도달하고 특별한 처치가 없는 경우 약 120분 가량 지속되었다. 두통 발작과 함께 같은 방향의 안와 주위 부종, 눈물, 콧물, 코막힘, 결막-충혈, 얼굴 및 이마 부위 발한이 동반되었다. 두통이 사라지면 동반 증상도 소실된다고 하였다.

두통 발생 5일째 타 병원 신경과에 입원하여 시행한 뇌 컴퓨터 단층촬영은 정상이었다. 입원 후 군발두통 진단을 받았고 진통제, 인도메타신, 졸미트립탄을 복용하고 두통 강도가 일부 줄어들었지만 발생 빈도는 차이가 없었다.

내원 15일 전에 두통과 함께 복시와 좌측 안검하수가 새롭게 발생하였다. 복시는 양안성으로 상하방, 우측으로 볼 때 나타났고, 처음에는 멀리 있는 물체 주시 시에만 복시현상이 생겼으나 시간이 지날수록 물체 간 거리가 더 멀어져 보인다고 하였다. 두통, 안검하

Received May 4, 2021 Revised August 23, 2021

Accepted August 23, 2021

Address for correspondence: Dae-Hyun Kim, MD, PhD
Department of Neurology, Dong-A University College of Medicine, 26
Daesingongwon-ro, Seo-gu, Busan 49201, Korea
Tel: +82-51-240-5570 Fax: +82-51-257-2001
E-mail: kdh6542@hanmail.net

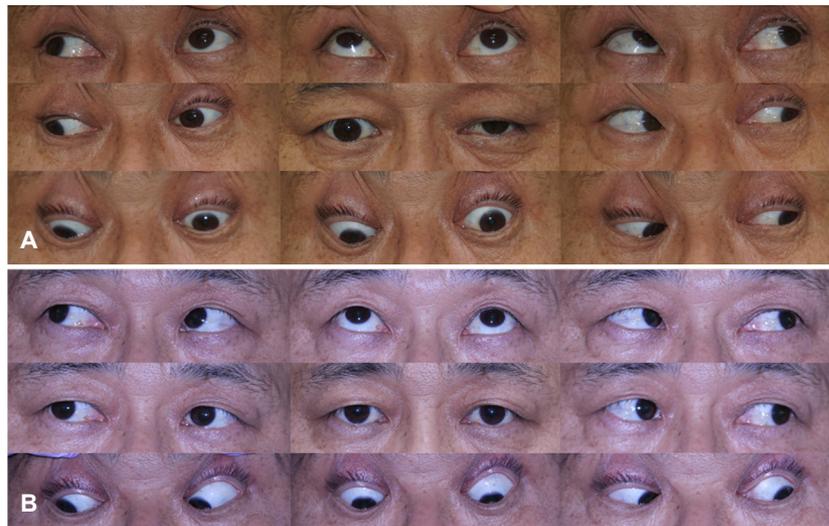


Figure 1. The photo of 9-gaze was examined at admission and one month after steroid treatment (A, B). Photography showed restriction of left eye movements on upper, lower and right gaze, and partial ptosis of left eye, which are compatible with oculomotor nerve palsy of the left eye (A) and the recovery of these findings (B).

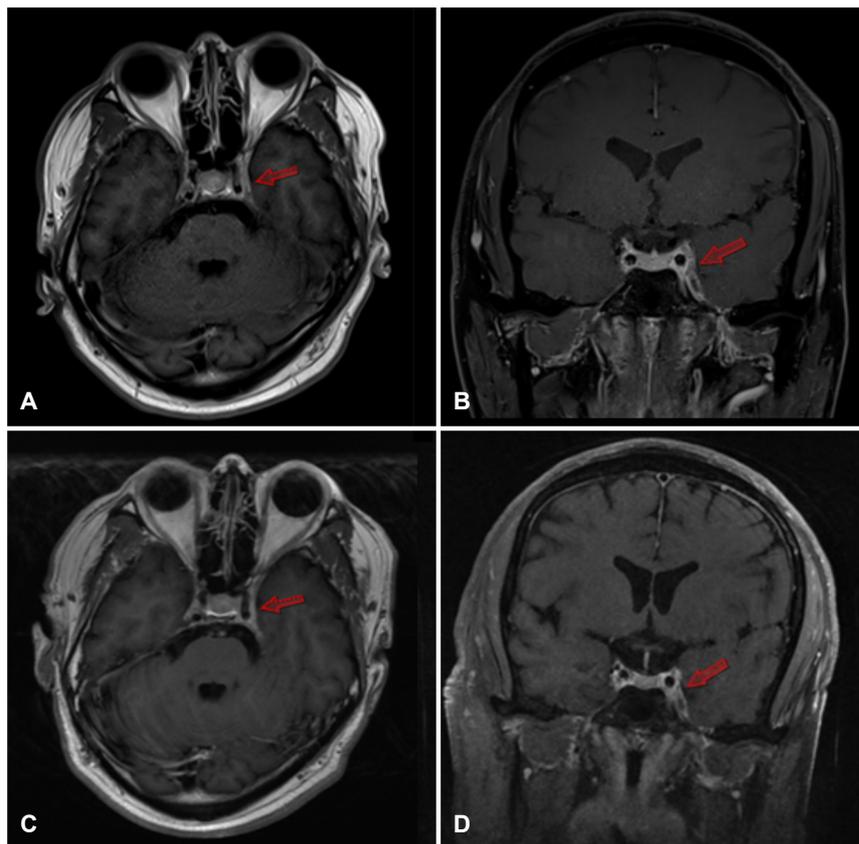


Figure 2. Brain magnetic resonance image (MRI). (A, B) Axial and coronal contrast-enhanced T1-weight images reveal wall thickening and contrast-enhancement around left cavernous sinus (arrow). (C, D) One month after high dose steroid therapy, brain MRI shows disappearance of thickening and enhancement in left cavernous sinus (arrow).

수, 복시 증상의 호전이 없어서 본원에 입원하였다.

과거력상 고혈압, 당뇨, 고지혈증, 불안정협심증으로 아스피린, 스타틴, 칼슘채널차단제, 글리메프리드 등을 복용 중이었고, 흡연, 음주력은 없었다. 신경계진찰에서 양측 동공크기 차이는 없었고, 직간접 동공반사는 정상이었다. 좌안의 상하방 및 우측 주시 제한이 있었고 안검하수 소견이 동반되었으나 측면 주시는 정상이어서 좌안의 부분적 동안신경마비가 관찰되었다(Fig. 1-A). 얼굴 감각이상을 포함한 다른 뇌신경이상은 관찰되지 않았다.

환자가 호소하는 두통은 국제두통진단분류 3판의 군발두통 진단기준을 만족한다고 판단하여 두통 발생 시에 산소마스크를 통한 100% 산소 15 L/min 흡입과 트립탄 경구제제를 투여하였으나 두통 호전은 없었다. 두통 강도는 최고점 시에 평균 숫자통증등급(numeric rating scale, NRS)상 8점 정도였고, 두통이 호전된 후에도 2점 정도의 경미한 두통은 남아있다고 하였다. 두통 발생시간은 좀 더 불규칙해지고 지속시간도 3-4시간까지 연장되는 경우가 있었다. 두통 관해기에 두통 강도는 NRS 4점 또는 7점으로 악화되었으며, 복시 증상도 두통 여부와 관계없이 점점 심해졌다. 입원 2일째 이차성 원인에 의한 군발두통 감별을 위하여 뇌 자기공명영상을 시행하였고, T1강조영상에서 우측에 비해 좌측 해면정맥동 측벽이 비후되어 있었고 조영증강 소견이 관찰되어(Fig. 2-A, B) 염증성 병변을 시사하는 소견으로 생각하였다. 안구통을 동반한 두통, 동측의 동안신경마비, 뇌 자기공명영상에서 해면정맥동의 조영증강 소견들을 바탕으로 톨로사-헨트증후군을 진단할 수 있었다. 뇌척수액검사에서 염증 소견은 관찰되지 않았으며, 반복-신경-자극(repertitive nerve stimulation, Jolly test), 갑상선기능검사는 정상이었다. 당화혈색소 수치는 7.9%였다.

입원 3일째 경구 스테로이드(prednisolone 30 mg) 복용을 시작하였고, 36시간 경과 후 좌측 안와 부위 통증과 동안신경 마비는 호전을 보이기 시작하였고, 스테로이드 복용 일주일 후 두통, 복시, 좌측 동안신경 마비는 완전히 소실되어(Fig. 1-B) 퇴원하였다. 퇴원 한 달 후 외래에서 시행한 뇌 자기공명영상에서 좌측 해면정맥동 부위의 조영증강 소견은 소실되었고(Fig. 2-C, D), 6개월째 두통과 복시를 포함한 증상의 재발은 없었다.

고 찰

군발두통은 국제두통질환분류에서 일차두통에 해당하지만¹ 최근까지 동맥류, 혈관박리를 포함한 뇌혈관이상, 뇌종양, 감염 및 염증 등 다양한 두개내의 위치와 병변에 의해 군발두통 양상으로 발현된 이차두통 증례들이 보고되었다.^{2,3} 본 증례는 발병 초기 두통

양상은 군발두통 진단기준을 만족하였지만 증상 시작 후 2주 뒤 동안신경마비가 발생하였다. 군발두통에서 결막눈출혈, 안검하수 또는 부종, 눈물 등 다양한 안증상을 동반할 수 있지만 안구운동장애를 보이는 경우는 아주 드물어서⁶ 이차두통을 의심해 볼 수 있었다. 또한 신경학적 증상 동반과 별개로 군발두통 발생 후 두통 빈도와 지속시간 증가, 산소 치료 등에 반응이 없는 점, 심한 두통 사이에도 경미한 두통지속 등도 이차두통을 의심할 수 있는 소견이었다.^{2,3}

이차 군발두통 증례분석에서 비전형적 군발두통 양상을 보인 환자는 신경학적 이상을 동반하는 경우가 가장 많았고, 그밖에 통증기간, 빈도, 위치 등이 군발두통의 진단기준에 맞지 않았다.² 따라서 병력청취를 통해 비전형적인 군발두통을 보이는 환자에게는 반드시 신경영상검사를 시행하여 이차적 원인을 배제하는 것이 필요하다. 그러나 전체 50% 환자가 전형적 군발두통 증상으로 발현하기 때문에 모든 군발두통 환자에서 이차 군발두통 가능성을 고려하여야 한다.² 유럽 두통진로지침에서도 군발두통을 포함한 삼차 자율신경두통은 해면정맥동과 뇌하수체 등 다양한 위치와 병변에 의해 발생할 수 있으므로 뇌 자기공명영상검사를 권고하고 있는데,⁷ 기준에 보고되어 있는 뇌 또는 뇌 주위 병변과의 연관성을 배제하기 위해서는 조영증강영상도 반드시 필요하다.

본 증례는 안구운동장애, 뇌 자기공명영상에서 해면정맥동 주위 조영증강 소견, 스테로이드 복용 후 극적인 증상 호전과 추적영상 소견에서 조영증강 소실을 고려하면 톨로사-헨트증후군에 합당한 소견으로¹ 안구운동장애 발생 전 군발양상 두통이 먼저 나타난 증례로 생각한다. 그러나 톨로사-헨트증후군 환자에서 군발두통 양상을 동반하는 경우는 드물고 그 기전도 명확하지 않다. 또한 톨로사-헨트증후군 환자들은 증상 재발이 비교적 흔한데⁸ 이 환자에서 향후 재발할 경우 군발양상 두통이 또 동반할지도 예측하기 어렵다.

현재까지 군발두통의 병리기전은 명확히 알려져 있지 않지만, 해면정맥동내 전이성 종양이나 혈전증, 수막종의 해면정맥동침범, 경동맥해면정맥동루 등의 다양한 원인에 의한 군발두통양상의 통증 증례들이 보고된 바가 있어서 주기적 군발두통 발생에 있어 해면정맥동이 중요한 역할을 할 것으로 추측한다.^{2,4,6} 해면정맥동은 해부학적으로 삼차신경의 안구분지와 내경동맥을 싸고 있는 교감신경이 함께 통과하는 구조물이다. 따라서 해면정맥동에 병변이 있을 경우 삼차신경 안구분지 침범에 의해 안구 주위 통증과 눈물, 안구출혈 등 부교감신경 증상과 함께 교감신경 침범에 의한 호너증후군 증상을 동시에 일으킬 수 있다.^{4,9,10} 안구운동장애는 해면정맥동의 염증 반응이 동반되어 동안신경의 체성신경다발에 영향을

주어 발생할 수 있다.

현재까지 제시된 여러 가설들을 바탕으로 해면정맥동의 염증에 의하여 통증자극이 시상하부-뇌하수체축(hypothalamus-pituitary axis)을 자극하고 삼차신경 혈관계 및 상침샘핵의 부교감신경 줄기의 반사적 감각으로 자율신경계 증상, 삼차신경 영역의 통증을 발생시킨다고 생각한다. 이 과정에서 특히 시상하부는 군발두통의 시작, 주기성, 통증 조절 등에 관여하기 때문에 주기적 군발두통 양상을 보이는 것으로 추측해볼 수 있다.¹⁰

군발두통은 다양한 이차적 원인에 의해 발생할 수 있는 질환으로 군발두통 진단시 정확한 병력청취와 함께 신경영상검사를 통하여 그 원인을 감별할 필요가 있다. 저자들은 톨로사-헌트증후군에 의한 군발두통 양상의 통증 및 동안신경마비 환자를 경험하여 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Headache classification committee of the international headache society (IHS) the international classification of headache disorders, 3rd edition. *Cephalalgia* 2018;38:1-211.
2. Mainardi F, Trucco M, Maggioni F, Palestini C, Dainese F, Zanchin G. Cluster-like headache. A comprehensive reappraisal. *Cephalalgia* 2010; 30:399-412.
3. Chung PW, Moon HS. Clinical reasoning: a 51-year-old woman presenting with unilateral severe headache. *J Korean Neurol Assoc* 2019; 37:454-462.
4. Palmieri A, Mainardi F, Maggioni F, Dainese F, Zanchin G. Cluster-like headache secondary to cavernous sinus metastasis. *Cephalalgia* 2005; 25:743-745.
5. Todo T, Inoya H. Sudden appearance of a mycotic aneurysm of the intracavernous carotid artery after symptoms resembling cluster headache: case report. *Neurosurgery* 1991;29:594-598.
6. Cariga P, Nandakumar TP, Ahmed F. Cluster headache associated with third nerve palsy: a case report. *Cephalalgia* 2004;24:228-230.
7. Mitsikostas DD, Ashina M, Craven A, Diener HC, Goadsby PJ, Ferrari MD, et al. European headache federation consensus on technical investigation for primary headache disorders. *J Headache Pain* 2015; 17:5.
8. Hannerz J. Recurrent Tolosa-Hunt syndrome. *Cephalalgia* 1992;12: 45-51.
9. Hardebo JE. Activation of pain fibers to the internal carotid artery intracranially may cause the pain and local signs of reduced sympathetic and enhanced parasympathetic activity in cluster headache. *Headache* 1991;31:314-320.
10. Hoffmann J, May A. Diagnosis, pathophysiology, and management of cluster headache. *Lancet Neurol* 2018;17:75-83.