

Raeder증후군으로 발현된 군발두통

아주대학교 의과대학 신경과학교실

엄영인 이성은 최문희 이진수

Cluster Headache Presenting With Raeder's Syndrome

Yong In Eom, MD, Sung Eun Lee, MD, Moon Hee Choi, MD, Jin Soo Lee, MD

Department of Neurology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

J Korean Neurol Assoc 30(3):244-246, 2012

Key Words: Cluster headache, Trigeminal autonomic cephalalgias, Trigeminal nerve diseases

군발두통(cluster headache)은 주로 편측에 심한 통증을 유발하는 질환으로 동측 얼굴의 삼차자율신경징후(trigeminal autonomic sign) 또는 호너증후군(Horner's syndrome)을 동반하며 약 15분에서 180분 동안 지속되는 통증이 발작적으로 반복되는 것이 특징이다.¹ 그러나 증상이 전형적이어도 신경계진찰에서 뇌신경이상 같은 국소신경학결손이 있으면 다른 질환에 의한 이차두통을 의심해야 한다. 현재 국제두통학회의 분류에 포함되지는 않지만 군발두통과 유사하게 편측두통을 보이면서 무한증을 제외한 부분 호너증후군을 동반하는 Raeder증후군(Raeder's syndrome)이 여러 차례 보고되었다.² 이러한 Raeder증후군은 중간머리뼈우묵(middle cranial fossa)에 후두암과 같은 악성종양이나 경동맥박리 같은 병변을 동반하는 경우가 많아 이에 대한 정밀한 검사가 필요하다.²

저자들은 초기에 군발두통과 유사하였으나 국제두통학회의 진단기준에 해당하지 않으며 동측 뇌신경이상이 있어서 Raeder증후군으로 진단하였다가, 산소흡입치료에 반응을 보이고 시간이 경과하면서 군발두통으로 진단하였던 환자 1예를 경험하였기에 이를 보고한다. 또한 본 환자에게서 나타난 군발두통과 동반된 삼차신경의 감각소실의 의미에 대해 고찰하고자 한다.

증례

44세 남자가 5일간 지속된 좌측 전두부의 통증때문에 응급실에 왔다. 기왕력상 20년간 하루 한 갑의 흡연력 있었고, 3년전에 이번과 비슷한 두통이 있었으나 2일간 경미한 증상이 있는 후 호전되어 병원진료를 받지 않았다. 두통은 왼쪽에만 발생하였고, 주로 찌르거나 쥐어짜는 듯한 양상이었다. 시각아날로그척도(visual analogue scale) 9 정도의 매우 심한 두통을 호소하였으며, 하루 중에도 변동이 심하여 극심한 두통은 약 1시간 지속되며 하루에 4-5회 정도 발생하였고 이러한 심한 두통 사이에는 시각아날로그척도 3-4 정도의 두통이 지속되었다. 구역이나 구토, 눈부심, 소리공포증은 동반되지 않았으나 증상이 가장 심한 시점에는 왼쪽에서만 눈물과 콧물, 코막힘이 있었다. 환자는 발병 이후로 병원에 내원할 때까지 여러 가지 진통제를 복용하였으나 뚜렷한 효과가 없었다. 내원 당시 활력징후는 정상이었으며, 신체검사도 정상이었다. 신경계진찰에서 좌측으로 눈꺼풀침과 동공수축이 있고 무한증은 동반하지 않은 부분 호너증후군이 있었고, 동측 삼차신경눈분지(ophthalmic division)와 위턱분지(maxillary division)가 담당하는 부위에 통증각각이 저하되었다(Fig. A). 이 외의 신경계이상은 없었다. 입원 후 시행한 혈액검사, 뇌와 뇌혈관컴퓨터단층촬영, 뇌자기공명영상, 뇌척수액검사에서도 정상이었다(Fig. B). 또한 신경전도검사에서는 눈깜박반사(blink reflex)는 정상이었다. 종합하면 왼쪽에만 국한된 심한 두통에 삼차자율신경징후와 부분 호너증후군이 동반되어 군발두통의 가능성이 높았으나 통증이 지속되고 삼차신경 해당 부위에 감각소실이 있어 진단기준에는 맞지 않았다. 따라

Received January 11, 2012 Revised March 19, 2012
Accepted March 19, 2012

* Jin Soo Lee, MD

Department of Neurology, Ajou University School of Medicine,
164 Worldcup-ro, Yeongtong-gu, Suwon 443-721, Korea
Tel: +82-31-219-5175 Fax: +82-31-219-5178
E-mail: jinsoo22@gmail.com

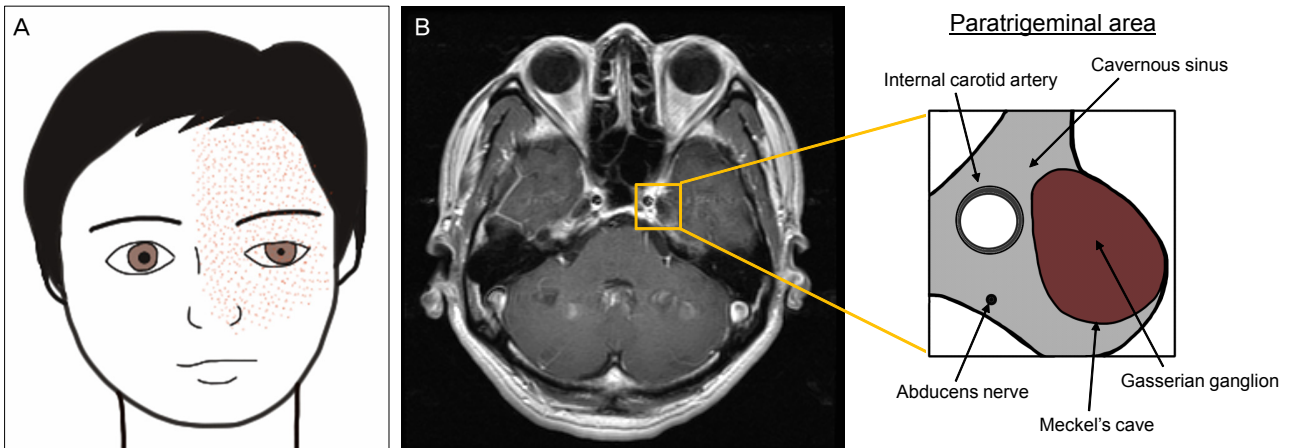


Figure. (A) The patient with severe ache on left upper face accompanied by ipsilateral partial Horner's syndrome and trigeminal autonomic sign had the loss of pain sense on the ipsilateral ophthalmic and maxillary territory of the 5th cranial nerve. (B) Magnetic resonance imagings revealed that there was no abnormal finding on the cavernous sinus and the ipsilateral internal carotid artery. The paratrigeminal area was magnified and schematized.

서 삼차신경을 침범한 뇌신경마비가 동반된 점을 미루어 특별 Raeder증후군으로 진단하였다. 치료를 위해 경험적으로 산소흡입치료를 시도해 본 결과 통증이 시각아날로그척도 1까지 호전되었다. 입원 3-4일 후 두통은 지속적이다가 발작적인 형태로 바뀌면서 통증 사이에 지속되던 두통은 매우 경미해졌고 동반된 자율신경계 증상은 뚜렷해졌지만 동측 얼굴의 감각저하증상은 사라졌다. 따라서 환자의 두통은 제2판 국제두통질환분류에 근거하여 군발두통으로 재진단 할 수 있었다. 환자는 산소흡입치료와 비스테로이드성 소염제로 통증이 조절되어 7일째 퇴원하였다.

고 찰

Raeder증후군은 편측두통, 동측의 부분호너증후군과 뇌신경마비가 특징이다.² 1918년 George Raeder가 부삼차신경안구교감신경마비증후군(Raeder's paratrigeminal oculosympathetic syndrome)환자 5예에 대해 발표한 이후 유사한 증례에 대한 보고가 있었다.² 그러나 Raeder증후군의 정의는 아직까지 모호한 점이 많으며, 군발두통의 5~21%에서 신경절후(postganglionic) 호너증후군이 합병되기 때문에 두 질환을 감별하는 것이 쉽지 않다.³ 본 환자는 입원 당시 지속적인 편측두통과 동측의 호너증후군, 뚜렷한 삼차신경영역의 감각소실을 보이는 뇌신경마비가 나타나 Raeder증후군의 진단에 합당하였다. 그러나 입원 후 산소흡입치료에 두통이 완화되었으며, 통증의 양상이 발작적인 형태로 바뀌고 뇌신경마비가 호전되어 최종적으로 군발두통으로 진단할 수 있었다.

군발두통에서 안구운동과 관련된 뇌신경마비는 보고된 바 있

으나⁴ 삼차신경영역의 감각소실은 현재까지 보고된 바 없으며, 편두통에서와 유사한 피부의 무해자극통증(allodynia)에 대한 보고만 있었다.⁵ 오히려 군발두통의 자율신경증상-동측의 눈물과 콧물 혹은 안면홍조-는 삼차신경과 연관지어 설명한다. 해부학적으로 삼차신경핵은 맥켈공간(Meckel's cave) 안에 있고 앞으로는 해면정맥동(cavernous sinus)이 위치하며 경동맥이 가까이 지나가는데, 교감신경얼기가 경동맥을 따라서 올라오다가 이 부위에서 눈으로 향하게 된다(Fig. B). 이러한 접근성으로 인해 삼차신경-혈관시스템(trigeminovascular system)에 문제가 생길 경우 삼차자율신경징후가 나타난다.⁶ 이차적으로 발생하는 Raeder증후군도 해부학적으로 삼차신경핵과 근접한 해면정맥동과 경동맥 주위의 병변에 의해 발생하는 경우가 많다. 한편 삼차신경핵의 염증이 병태생리학적으로 통증 유발에 중요한 역할을 하는 것으로 알려져 있고 스테로이드가 군발두통과 특별 Raeder증후군에서 효과가 있다고 보고되었다.⁶ 그러므로 맥켈강에 둘러싸여 있는 삼차신경핵에 발생하는 염증 또는 부종에 의해 감각신경이 영향을 받게 되면 안면의 감각 소실이 발생할 수 있을 것으로 생각한다. 본 저자들은 군발두통 환자들을 진찰함에 있어 삼차신경마비징후가 간과되었을 가능성이 있으며, 추후 그 빈도와 양상에 대한 전향적 연구가 필요하다고 생각한다.

본 환자는 입원 초기 특별 Raeder증후군으로 진단하였으나 경험적으로 산소흡입치료를 제공하였을 때 좋은 반응을 보였다. 군발두통에서 산소흡입치료에 통증이 경감되는 원리에 대해서는 자세히 밝혀져 있지 않지만 최근 연구에 따르면 뇌간에서 뇌혈관으로 이어지는 부교감신경에 산소가 작용하여 자율신경계 증상과 혈관확장에 의한 두통이 악화되는 것을 막는다.⁷ 이러한

원리를 생각해 볼 때 본 환자가 산소흡입치료에 반응이 있었던 것은 특별Raeder증후군 자체의 병태생리가 군발두통과 크게 다르지 않다는 것을 의미한다. 따라서 Raeder증후군이 현재 국제 두통분류 중 독립된 질병으로 분류되지 않은 것은 타당하다고 생각한다.¹ 하지만 Raeder증후군은 군발두통과 유사한 증상과 징후를 나타내면서 여러 증례에서 보고하듯이 악성종양이나 경동맥질환과 연관이 많으므로, 군발두통과 유사한 증상에 뇌신경 마비가 동반될 경우 앞서 보고된 연관 질환에 대한 철저한 조사가 필요할 것이다.

REFERENCES

1. Headache Classification Subcommittee of the International Headache

Society. The International Classification of Headache Disorders: 2nd ed. *Cephalalgia* 2004;24 Suppl 1:9-160.

2. Goadsby PJ. Raeder's syndrome: paratrigeminal paralysis of the oculo-pupillary sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72:297-299.
3. Drummond PD. Autonomic disturbances in cluster headache. *Brain* 1988;111:1199-1209.
4. Cariga P, Nandakumar TP, Ahmed F. Cluster headache associated with third nerve palsy: a case report. *Cephalalgia* 2004;24:228-230.
5. Riederer F, Selekler HM, Sandor PS, Wober C. Cutaneous allodynia during cluster headache attacks. *Cephalalgia* 2009;29:796-798.
6. May A. Cluster headache: pathogenesis, diagnosis, and management. *Lancet* 2005;366:843-855.
7. Akerman S, Holland PR, Lasalandra MP, Goadsby PJ. Oxygen inhibits neuronal activation in the trigeminocervical complex after stimulation of trigeminal autonomic reflex, but not during direct dural activation of trigeminal afferents. *Headache* 2009;49:1131-1143.