

Brief Communication

## 다른 임상경과를 보인 특발성 단독설하신경마비

경희대학교 의과대학 정신건강의학교실<sup>1</sup>, 신경과학교실<sup>2</sup>

박진건<sup>1</sup> · 신유용<sup>2</sup> · 이지훈<sup>2</sup> · 허성혁<sup>2</sup>

### Different Clinical Courses of Idiopathic Isolated Hypoglossal Nerve Palsy

Jin Keon Park<sup>1</sup>, Yu Yong Shin<sup>2</sup>, Ji Hoon Lee<sup>2</sup>, Sung Hyuk Heo<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Department of Psychiatry, Kyung Hee University College of Medicine, Seoul, Korea

<sup>2</sup>Department of Neurology, Kyung Hee University College of Medicine, Seoul, Korea

**Key Words:** Hypoglossal nerve, Paralysis, Prognosis

Received 1 October 2015; received in revised form 14 January 2016; accepted 19 February 2016.

설하신경마비는 뇌간의 설하신경핵이나 설하신경의 경로손상으로 인해 나타나게 되며 그 구조와 경로가 다른 신경들과 밀접하게 연관되어 증상이 단독으로 생기는 경우는 드물다. 이들은 두개내외의 기질성 병변, 두경부의 외상, 혈관의 이상, 감염, 자가면역질환 등과 연관이 된다.<sup>1-3</sup> 설하신경은 혀의 내재근(intrinsic muscle)과 외재근(extrinsic muscle)을 관장하며 마비가 발생할 경우 구음장애가 발생할 수 있으나 다른 근육들의 보상작용으로 그 증상이 심하게 나타나지 않으며 대부분 수개월 내에 정상화된다.<sup>1,2</sup> 저자들은 구조적인 병변은 동반하지 않고 편측 설하신경마비만이 단독으로 발생한 환자로 각기 다른 임상경과를 보인 증례들을 경험하여 이를 보고하고자 한다.

## 증례

### 1. 증례 1

41세 남자가 1주 전부터 발생한 구음장애를 주소로 신경

과 외래를 방문하였다. 환자는 증상이 발생하기 1주 전에 두통이 있었다. 혀를 내밀어 보라고 하였을 때 왼쪽으로 편위된 모습이었으며 다른 신경학적 이상을 보이고 있지 않아 왼쪽 설하신경마비로 진단하였다(Fig. 1A). 뇌MRI 및 뇌혈관과 주변구조물에 이상소견은 발견되지 않았다. 경부 CT 검사에서는 양측 턱밑공간과 경정맥 상부에 약간의 림프절비대 외에 특이소견은 없었다(Fig. 1C-F). 뇌척수액검사 및 혈청검사에서 별다른 이상소견을 보이지 않았으며 Epstein-Barr virus (EBV)와 herpes simplex virus (HSV), varicella zoster virus (VZV), enterovirus에 대한 뇌척수액 PCR 검사는 정상이었다. 면역검사에서 anti-β2 GP1 Ab IgM과 anti ds-DNA Ab IgG가 양성으로 나타났으나 아세틸콜린수용체항체 등 다른 면역검사에서 특이소견이 관찰되지 않았다. 잠복한 악성종양(hidden malignancy)을 감별하기 위해 시행한 신생물표지자검사, 흉부 및 복부 CT, 종양표지자 검사는 모두 정상이었으며, 단독설하신경마비를 일으킬 구조적인 문제는 관찰되지 않아 특발성 단독설하신경마비로 진단하였다. 환자는 입원기간 중에 증상이 점차 호전되어 특별한 치료 없이 퇴원하였다. 증상 발생 2주째 신경학적 검진에서 혀는 편위되어 있지 않았으며(Fig. 1B) 3개월 후 시행한 자가면역검사에서 anti-β2 GP1 Ab IgM과 anti ds-DNA Ab IgG 모두 음전되어 항인지질항체증후군으로 진단하지는 못하였다.

Address for correspondence;

**Sung Hyuk Heo**

Department of Neurology, Kyung Hee University Hospital,

23 Kyungheedaero, Dongdaemun-gu, Seoul 02447, Korea

Tel: +82-2-958-8499 Fax: +82-2-958-8490

E-mail: shheo73@khu.ac.kr

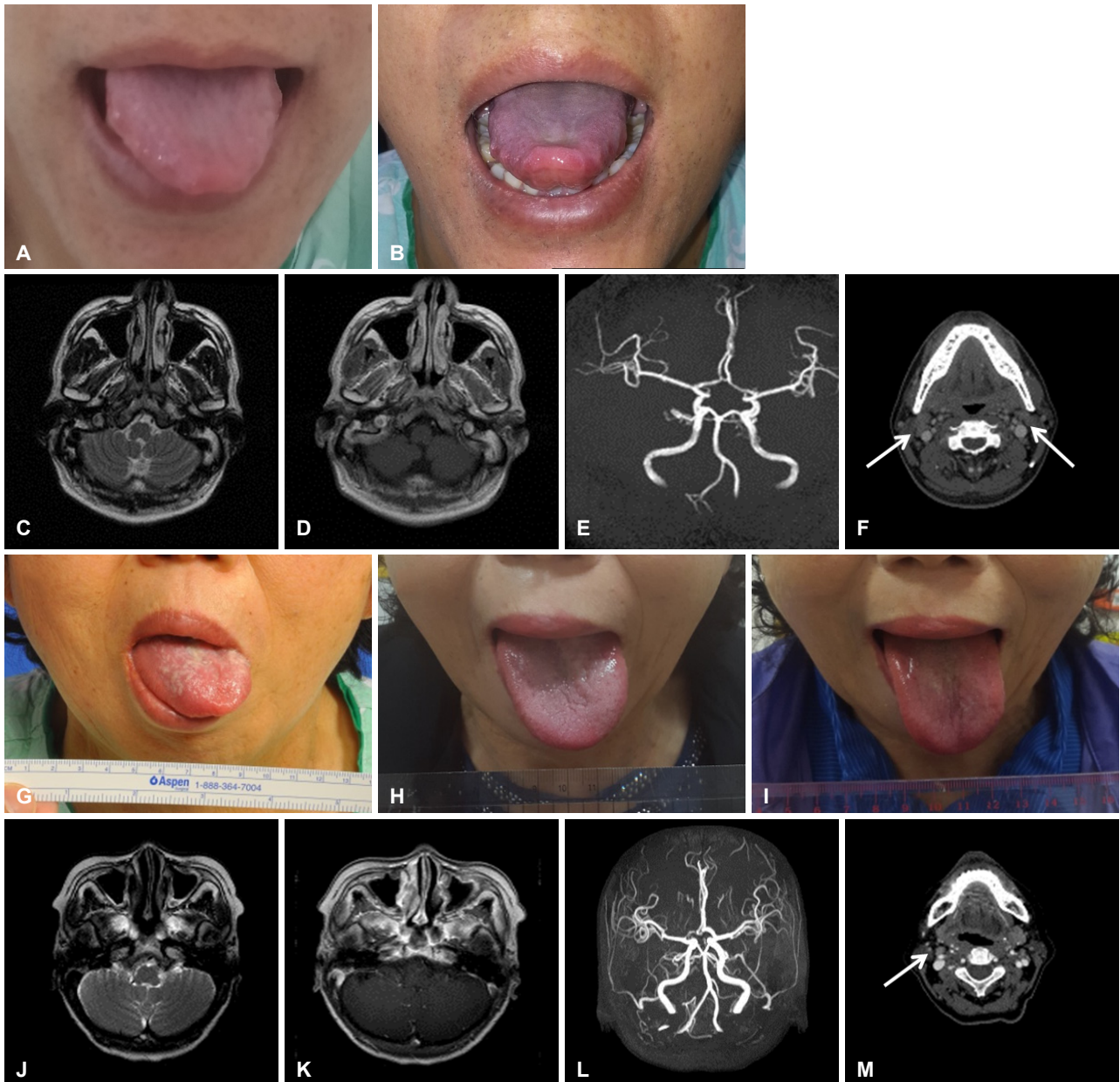
Copyright 2016 by The Korean Society of Clinical Neurophysiology

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 non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

2. 증례 2

68세 여자가 하루 전부터 발생한 혀의 운동저하를 주소로 응급실에 방문하였다. 환자는 증상이 발생하기 3-4일 전 감기증상이 있었고 이를 전 두통 및 오심으로 다른 병원 응급실에 방문하였으나 특이소견이 없다는 이야기를 듣고

귀가한 바 있었다. 내원시 혀를 내밀어 보라고 하였을 때 왼쪽으로 편위된 모습이었으며 다른 신경학적 이상을 보이고 있지 않아 왼쪽 설하신경마비로 진단하였다(Fig. 1G). 뇌 magnetic resonance imaging (MRI) 및 주변구조물에서 이상소견은 발견되지 않았다. 경부 computed tomography (CT)



**Figure 1.** Left hypoglossal nerve palsy. Tongue is deviated to the left during protrusion in case 1 at admission (A) and 2 weeks after onset (B). (In case 1, T2 and enhanced T1-weighted MR images and MR angiography show no abnormality, and contrast-enhanced CT shows no abnormalities in bony structures but reveals multiple small lymph nodes enlargement (arrows) at both submandibular spaces (C-F). In case 2, tongue is deviated to the left when protruded at admission (G) and 1 month after onset (H). Tongue deviation is slightly improved 3 months after onset (I). In case 2, T2 and enhanced T1-weighted images and MR angiography show no abnormality, and contrast-enhanced CT shows a small-sized lymph node (arrow) at right submandibular space (J-M). MR; magnetic resonance, CT; computed tomography.

에서는 양측 턱밑공간과 귀밑샘공간에 약간의 림프절비대만 발견되었다(Fig. 1J-M). EBV, HSV, VZV, enterovirus PCR을 포함한 뇌척수액 및 혈청검사는 정상이었고, 면역검사에서도 특이소견이 관찰되지 않았다. 신생물팔립증후군 자가항체와 흉부 및 복부 CT, 종양표지자검사는 모두 정상이었고, 단독설하신경마비를 일으킬 구조적인 문제는 관찰되지 않아 특발성 단독설하신경마비로 진단하였다. 경구 프레드니솔론 치료를 시작하여 1달 가량 유지하였다. 증상 발생 이후 4개월이 경과한 상태로 외래 방문시 혀를 내밀었을 때의 편위 정도가 약간 감소하기는 하였으나 아직 남아있었고 구음장애도 지속 중이었으나 왼쪽 혀의 위축은 발견되지 않았다(Fig. 1H-I).

## 고 찰

본 증례들에서는 각각 다른 임상경과를 보인 특발성 단독설하신경마비를 관찰할 수 있었다. 단독설하신경마비는 뚜렷한 구조적 이상이 확인되지 않아 특발성으로 분류되는 경우가 25-50%에 이르며 구조적 병변이 확인된 경우보다 좋은 경과를 보이는 것으로 알려져 있다.<sup>1,2</sup> 따라서 특발성 단독설하신경마비는 자연치유가 가능하며 12번째 뇌신경의 벨마비와 유사하다고도 알려져 있다. 단독설하신경마비 9명의 환자들에 대한 증례보고에 의하면 그중에서 특발성으로 밝혀진 4명의 환자들은 모두 2주 이내에 증상이 소실되었고 5개월 이내에 신경학적 이상은 완벽히 호전되었다.<sup>1</sup> 하지만, 특발성으로 발생한 25세 여성에서 5년 이상 혀의 편위가 지속되었던 증례보고도 있어 특발성이라고 하여 항상 좋은 예후를 보인다고 단정짓기는 어렵다.<sup>4</sup>

특발성 단독설하신경마비를 진단하는데 있어 MRI에서 이상이 없다는 것이 중요한 단서가 되지만 MRI의 프로토콜에 따라 이상이 있어도 놓치는 경우가 있다. 설하신경마비의 경우 설하신경의 경로에 따라 연수, 수조(cistern), 머리바닥(skull base), 코인두/입인두 경동맥공간(nasopharyngeal/oropharyngeal carotid space), 혀밑 구역(sublingual segment)까지 다섯 군데로 크게 나뉘는데 각각의 구역별로 빼구조는 CT에서 더 잘 보이며, 연조직, 뇌실질은 MRI에서 더 잘 보인다. 특히 머리바닥에 생기는 신경집종양(nerve sheath tumor) 같은 경우는 적절하게 촬영하지 못하면 놓치는 경우가 있다.<sup>5</sup> 본 증례의 환자들은 뇌 MRI 외에 경부 및 흉부 CT까지 시행하였으나 구조적인 병변을 관찰하지 못했다. 두 환자 모두 이비인후과 협진을 통해 성대마비, 목젖의 편위,

혀나 구강의 다른 이상도 없음을 확인하였다. 하지만 두 환자 모두 증상발생 며칠 전 두통이 있었고 경부CT 검사에서 림프절비대가 관찰되어 상기도감염 등으로 인한 염증반응 이후 또는 벨마비 등 특발성 뇌신경마비에서 동반되는 두통 및 림프절의 비대일 가능성이 있겠다.<sup>6</sup> 또한 뇌척수액검사 및 혈청검사에서 별다른 특이소견이 관찰되지 않았는데,<sup>3</sup> 증례 1에서 anti-β2 GP1 Ab IgM과 anti ds-DNA Ab IgG의 상승이 관찰되어 항인지질항체증후군이 있을 가능성은 있지만 이내 음전되어 진단기준에 해당하지 않았다.<sup>7</sup> 하지만 추후 환자의 임상적 경과를 추적 관찰할 필요는 있을 것이다.

단독설하신경마비는 임상에서 매우 드물게 마주칠 수 있는 질환으로, 충분한 검사에도 원인을 밝힐 수 없는 경우 특발성 단독설하신경마비로 진단할 수 있겠다. 설하신경전도검사에서도 복합근육활동전위가 감소하는 소견을 관찰할 수 있겠으나, 이러한 신경전도검사는 일반적으로 시행되지는 않으며 본 증례들에서도 시행하지 못하였다. 특별한 치료를 하지 않더라도 호전된다는 보고들이 있고 우리 환자에서도 치료 없이 증상발생 2주만에 완전히 호전될 수도 있었으나, 수개월이 지나도록 증상이 지속되는 경우도 있어 추후 단독설하신경마비를 가진 환자들에서의 임상경과에 대한 주의 및 관찰이 필요하겠다.

## REFERENCES

1. Combarros O, Alvarez de Arcaya A, Berciano J. Isolated unilateral hypoglossal nerve palsy: Nine cases. *J Neurol* 1998;245:98-100.
2. Lee SS, Wang SJ, Fuh JL, Liu HC. Transient unilateral hypoglossal nerve palsy: a case report. *Clin Neurol Neurosurg* 1994;96:148-151.
3. Freedman M, Jayasundara H, Stassen LF. Idiopathic isolated unilateral hypoglossal nerve palsy: a diagnosis of exclusion. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2008;106:e22-e26.
4. Ho MW, Fardy MJ, Crean SJ. Persistent idiopathic unilateral isolated hypoglossal nerve palsy: a case report. *Br Dent J* 2004;196:205-207.
5. Thompson EO, Smoker WR. Hypoglossal nerve palsy: a segmental approach. *Radiographics* 1994;14:939-958.
6. Choi JY, Moon SY. Idiopathic isolated hypoglossal nerve palsy after upper respiratory infection. *J Korean Neurol Assoc* 2009;27:192-193.
7. Keeling D, Mackie I, Moore GW, Greer IA, Greaves M. Guidelines on the investigation and management of antiphospholipid syndrome. *Br J Haematol* 2012;157:47-58.