소아에서 발생한 얼굴 신경 마비의 임상적 특징과 예후

가톨릭대학교 의과대학 소아과학교실

장미진 · 윤다혜 · 이지은 · 박선영 · 이인구

Clinical Characteristics and Prognosis of Facial Nerve Palsy in Children

Purpose: This study was designed to identify the clinical characteristics and prognosis of facial nerve palsy in children, and to determine the different characteristics of the facial nerve palsy patients without underlying condition as opposed to the patients with leukemia, which will help to predict the prognosis and to help treat them.

Methods: We investigated 53 patients under 18 years old retrospectively who were diagnosed as facial nerve palsy at the pediatric neurology department of Seoul St. Mary's Hospital from January 2009 to January 2015, and 5 patients with leukemia were included. The degree of nerve damage in a facial nerve palsy patients was determined according to House-Brackmann score.

Results: More than 90% of the patients without underlying condition showed grade III and grade IV in the degree of facial nerve damage, meanwhile all of the leukemia patients had grade IV. The location of lesion in more than 90% of the facial nerve palsy patients was under stylomastoid foramen that is the end of the facial nerve. After oral prednisone therapy, 30(69.8%) of 43 patients without underlying condition showed a complete recovery, 11(25.6%) showed little remaining of palsy but was able to conduct 80% of the normal function, which is grade II. In 5 leukemia patients, 2 (40%) showed complete recovery, but 3 patients showed grade II, III and IV, respectively.

Conclusion: In children with facial nerve palsy, the location of lesion is usually under stylomastoid foramen, and the degree of palsy is mild so we can predict good outcome. In treatment with oral prednisone, we can expect more than 90% of effectiveness in patients without underlying condition, but only half in leukemia patients.

Key Words: Characteristics and prognosis of facial nerve palsy

Mi Jin Jang, MD, Da Hye Yoon, MD, Ji Eun Lee, MD, Sun Young Park, MD, In Goo Lee, MD

Department of Pediatrics, Seoul St. Mary's Hospital, College of Medicine, the Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Submitted: 15 June, 2016

Revised: 29 June, 2016

Accepted: 30 June, 2016

Correspondence to In Goo Lee, MD
Department of Pediatrics, Catholic University Hospital,
Catholic University of College of Medicine, 222
Banpo-Daero, Seocho-Gu, Seoul 137-701 Korea
Tel: +82-2-2258-6186, Fax: +82-2-537-4544
E-mail: iglee@catholic.ac.kr

서론

얼굴의 근육을 움직이게 하는 얼굴신경의 기능에 이상이 생겨 얼굴의 편측 또는 양측에 마비가 생기는 것을 얼굴신경 마비라 한다. 얼굴은 말하고, 음식을 씹으며, 감정을 표현하는 곳일 뿐 아니라 사람을 비유적으로도 나타내는 곳이기 때문에 이곳에 이상이 생기면 환자 뿐 아니라 보호자들도 많은 걱정을 하게 된다. 마비의 원인은 다양하지만¹⁻²⁾, 특발성의 급성 편측 말초 얼굴신경 마비인 벨 마비가 가장 흔하며²⁾, 영아기부터 성인까지의 모든 연령층에서 비교적 흔하게 발생하고, 발생 빈도는 인구 10만 명당 10

세 이하에서는 2-3명, 10세 이상에서는 10명 정도이다¹⁾. 증상은 얼굴 신경의 마비된 부위에 따라 다양한데, 이는 얼굴신경이 뇌간에서 시작해 두개골의 기저부를 통해 얼굴의 말단 부위까지 도달되어 주행 경로가 길뿐 아니라, 측두골 내로 들어오면서 3개의 분지로 갈라지므로 손상된 부위에 따라 얼굴 근육의 마비 외에도 맛각각의 소실 또는 청각과민증까지 다양한 증상을 보일 수 있다⁴⁻⁵⁾. 치료는 경구 prednisone 및 항 바이러스제를 사용하며, 소아는 성인에 비해 예후가 좋아 발병 6-12개월 안에 완전히 회복되는 경우가 85% 이상이다³⁾. 하지만 특발성이 아닌 경우에는 원인을 적극적으로 찾아 치료하는 것이 중요하다.

본 연구에서는 평소 건강하였으나 갑자기 안면마비 증상을 보인 48명과 백혈병을 앓으면서 안면마비 증상이 동반되었던 5명을 대상으로 하여 안면마비의 임상양상을 분석하고, 기저질환이 없었던 환자들과 백혈병 환자를 비교하여 차이점을 평가함으로써, 향후 안면마비 치료에 도움을 주기 위하여 고안 되었다.

대상 및 방법

1. 대상

2009년 1월부터 2014년 12월까지 가톨릭대학교 서울성모병원의 소아신경분과에 안면마비 증상을 보여 내원한 평소 건강하였던 18세 미만의 환자 48명과 소아혈액분과에 백혈병으로 치료 받던 중 갑자기 안면마비 증상을 보인 5명을 포함하여 최소 6개월 이상 추적 관찰이 가능하였던 환자 53명을 대상으로 하였다.

2. 방법

환자의 의무기록을 후향적으로 조사 하였고, 얼굴 근육의 마비는 신경학적 진찰과 더불어 눈의 폐쇄, 입 꼬리의 비대칭적 올림, 코 입술 주름의 소실, 그리고 이마에 생기는 주름 등을 관찰하여 진단하였다. 병변의 위치는 CIBA 컬렉션¹⁶⁻¹⁷⁾의 얼굴신경마비의 분류를 참조하여 4개로 구분하였고, 얼굴 근육의 마비 외에 통증의 여부, 맛각각의 변화 및 청각과민증 등의 여부를 알아보았다. 그리고 마비의 정도와 치료 후 변화는 House-Brackmann 얼굴신경마비 판정 시스템을 이용하였다. 치료는 진단 후 경구 prednisone을 하루에 1 mg/kg 용량으로 일주일에서 10일간 사용하였는데, 기저질환이 없었던 환자들 중 타 병원에서 이미 스테로이드 치료를 받았거나 내원 당시 마비가 호전된 양상을 보이는 환자 5명은 제외 하였다. 통계처리는 SPSS version 22를 사용하였고 통계적 유의성은 P 값이 0.05 미만일 때로 정의하였다. 두 군 간의 스테로이드 치료에 따른 호전정도는 Wilcoxon test를 이용하여 비교분석하였다.

결과

1. 임상적 특징

기저질환이 없었던 48명의 성별은 남자 27(56%)명, 여자 21(44%)명이었고, 평균 나이는 7.7세였으며, 백혈병 환자 5명의 성별은 남자 3명, 여자 2명이었고, 평균나이는 11.6세였다(Table 1). 상기도 감염 후 안면마비가 발생하였던 경우는 기저질환이 없었던 환자들에서는 19명(39.6%)이 있었던 반면 백혈병 환자들에서는 없었다. 병원 방문 시기는 기저질환이 없었던 환자들에서는 증상 발현 후 1일에서 30일 사이에 내원하였는데, 대부분은 증상이 나타난 지 일주일 이내에 외래를 방문하여 치료가 시작되었으나 몇몇은 한방치료를 비롯한 민간요법에 의존하다 한 달 가까이 치료가 늦어진 경우도 있었지만 평균 내원 시기는 3.1일 이었다. 그리고 진단 후 경구 prednisone 치료를 시작하여 증상의 호전까지 걸린 시간은 평균 17.5일 이었다. 그러나 백혈병 환자들은 모두 증상 발현 즉시 내원하여 치료를 시작하였지만, 증상이 호전되기까지 평균 22.6일이 걸렸다(Table 2).

안면마비의 발생 부위는 기저질환이 없었던 환자들에서는 얼굴의 우측에 발생한 경우(27명, 56.3%)가 좌측에 발생한 경우(21명, 43.7%)보다 많았으며, 백혈병 환자들에서는 모두 우측에서 발생하였다(Fig. 1). 그리고 안면마비를 일으킨 병변의 위치는 기저질환이 없었던 환자들에서는 90% 이상(44명, 91.7%)이 얼굴신경의 말단 부위인 붓콧지 구멍 이하 부위의 마비로 감각의 변화 없이 얼굴 근육의 마비만 있었다. 그러나 4명(8.3%)은 입맛이 변하거나 청각 과민 등의 증상을 보이는 얼굴신경관에서의 마비가 있었다. 그리고 백혈병 환자들에서도 대부분(4명, 80%)은 붓콧지 구멍 이하 부위에 마비가 있었고, 1명에서만 얼굴신경관에서의 마비 증상을 보이고 있었다. (Table 3)

2. 얼굴신경마비 중증도

얼굴 신경의 손상 정도는 House-Brackmann 얼굴신경 마비 판정 시스템을 이용하여 평가하였는데, 기저질환이 없었던 환자들에서는 grade III이 23명(47.9%), grade IV가 21명(43.8%)으로 대부분을 차지하고 있었고, 백혈병 환자에서는 5명 모두 grade IV의 중증 기능 이상을 보이고 있었다.

Table 1. Demographics of Facial Nerve Palsy Patients

	Without underlying disease, N=48(%)	With leukemia, N=5(%)
Sex		
Male	27 (56)	3 (60)
Female	21 (44)	2 (40)
Age (year)	7.7±4.8	11.6±4.8

Table 2. Clinical Characteristics of Facial Nerve Palsy Patients

	Without underlying disease, N=48(%)	With leukemia, N=5(%)
URI symptom	19 (39.5)	0
Time between onset of symptom and diagnosis (day)	3.1±3.7	<1
Time between start of treatment and recovery (day)	17.5±12.2	22.6±16.1

URI, Upper respiratory infection.

3. Prednisone 치료 효과

치료 후 기저질환이 없었던 환자 43명 중 30(69.8%)명에서는 완전히 증상이 소실되었고, 11(25.6%)명에서는 약간의 마비 증상이 남아 있으나 기능의 80% 이상을 수행할 수 있는 grade II를 보이고 있었고, 2(4.6%)명에서는 40%의 기능 마비가 남아 있는 grade III 상태를 보이고 있었다($P<0.00$)(Table 4). 백혈병 환자들에서는 2(40%)명에서 증상이 완전히 소실되었으나 나머지 3명은 각각 1명씩 grade II, III, IV 상태를 보이고 있었다. Prednisone을 증상 발현 후 3일 이내 투여한 경우와 3일 이후에 투여한 경우로 분류하여 치료 효과를 보았으나 두군 간에 차이를 보이지는 않았다($P=0.598$)(Table 5).

고찰

얼굴신경의 말초성 마비는 대부분이 얼굴 반의 운동성, 감각성, 그

리고 내장성 결손을 보여, 얼굴의 비대칭, 코 입술 주름의 소실, 입 가장리의 처짐, 그리고 눈을 감을 수 없는 상태이다. 원인이 아직까지 완전히 밝혀져 있지 않으나 대개 바이러스 감염 후 신경의 염증이나 종창에 의해 신경 활성이 장애를 받아 마비가 오는 것으로 보이며, 전신질환이나 독성물질에 의한 염증 및 면역반응에 의해서도 발생할 수 있다⁷⁻⁸⁾. 본 연구에서도 건강하였던 환자의 40%에서 상기도 감염의 병력을 가지고 있는 것으로 보아 바이러스 감염과 밀접한 관계가 있는 것으로 생각된다. 그러나 백혈병 환자에서는 바이러스에 의한 감염의 병력을 확인 할 수 없었는데, 이는 항암제나 백혈병 자체에 의해 이차적으로 안면마비가 발생하였을 것으로 추정된다. 안면마비는 대부분 일측성으로 발생하는데³⁾, 우측에서 많이 발생한다는 연구⁶⁾도 있으나 좌측과 우측의 차이는 없는 것으로 알려져 있다. 본 연구에서는 기저질환이 없는 환자들의 절반 이상에서 우측에 마비가 있었으나 좌우 차이에 대한 통계적 유의성은 없었다. 그러나 백혈병 환아는 모두 우측에서만 발생하였는데, 이는 항암제를 주입하는 정맥관의 위치

Fig. 1. Affected side of face in facial nerve palsy patients.

Table 3. Location of Lesions in Facial Nerve Palsy Patients

	Stylomastoid foramen	Facial canal	Geniculate ganglion	Intracranial and/or internal auditory meatus	P value
Without underlying disease, N=48(%)	44 (91.7)	4 (8)	0	0	<0.00
With leukemia, N=5(%)	4 (80)	1 (20)	0	0	<0.00

Table 4. Effect of Steroid Treatment according to House-Brackmann Score in Facial Nerve Palsy Patients

		Grade I	Grade II	Grade III	Grade IV	Grade V	Grade VI	P value
Without underlying disease, N=48(%)	Before	0	3 (7)	21 (48.8)	19 (44.2)	0	0	<0.00
	After	30 (69.8)	11 (25.6)	2 (4.6)	0	0	0	
With leukemia, N=5(%)	Before	0	0	0	5 (100)	0	0	0.066
	After	2 (40)	1 (20)	1 (20)	1 (20)	0	0	

Table 5. Differences of Recovery according to Onset of Prednisone Treatment (within 3 days and after 3 days) in Patients without Underlying Diseases

		Grade I	Grade II	Grade III	Grade IV	Grade V	Grade VI	P value
<3day, N=48(%)	Before	0	3 (11.5)	10 (38.5)	13 (50)	0	0	0.598
	After	18 (69.2)	6 (23.1)	2 (7.7)	0	0	0	
>3day, N=48(%)	Before	0	0	11 (64.7)	6 (35.3)	0	0	0.598
	After	12 (70.6)	5 (29.4)	0	0	0	0	

가 모두 우측 쇄골부근에 있어 이와 관계가 있을 것으로 여겨지지만 대상 환자수가 적어 추가 연구가 필요하다.

소아의 안면마비는 성인에 비해 예후가 좋고, 대부분 6-12개월 내에 완전히 회복되지만, 질병 초기에 마비의 중증도는 안면마비의 예후를 결정하는데 중요하다. Ciorba 등²⁾은 House-Brackmann 얼굴신경마비 판정 시스템에서 grade가 높을수록 예후가 좋지 않아 grade V와 VI은 회복될 가능성이 희박하다고 하였고³⁾, Finsterer¹¹⁾은 완전마비, 3주 이내에 회복이 안 되는 경우, 통증이 심한 경우, 그리고 이차성 안면마비 등은 예후가 나쁘다고 하였다. 본 연구의 기저질환이 없는 환자에서는 모든 환자의 마비 중증도가 grade IV 이하였고, 통증이 동반된 경우는 없었다. 따라서 90% 이상이 치료에 좋은 반응을 보일 수 있었지만 백혈병 환자의 경우 마비의 중증도는 기저질환이 없었던 환자들과 비슷했지만 이차성 안면 마비로 치료에 대한 효과는 감소하였다.

안면마비는 마비를 일으킨 병변의 위치에 따라 증상이 다르게 나타나는데, 병변의 위치는 내이도, 슬신경절, 안면신경관, 그리고 붓꼭지 구멍 이하로 나눌 수 있다¹⁶⁻¹⁷⁾. 붓꼭지 구멍 이하 부위에서 마비가 발생한 경우는 안면 근육의 마비 증상만 발생하게 되지만, 안면신경관 부위에서 마비가 발생한 경우는 안면 근육의 마비 외에도 혀의 전 반부의 맛각각이 없어지게 되고 침의 분비가 줄어들며 청각과민증이 발생하게 된다. 슬신경절 신경부위에서 마비가 발생한 경우는 앞서 언급한 얼굴신경관 부위의 마비 시 발생하는 증상을 포함하여 귀 뒤 부위에 통증이 동반된다. 그리고 내이도 부위에서 마비가 발생한 경우는 앞서의 모든 증상 뿐 아니라 난청이 동반되게 되는데, 이는 얼굴 신경과 전정 와우각 신경이 뇌교에서 같이 기시하기 때문이다. 얼굴신경마비 환자에서 얼굴신경관 이상 부위의 마비에 의해서 발생하는 맛각각의 변화는 환자의 30~50%에서 발생할 수 있다고 알려져 있다²⁻⁴⁾. 그런데 이 연구에서는 기저질환이 없었던 환자들의 90% 이상에서, 그리고 백혈병 환자들의 80%에서 얼굴신경의 말단 부위인 붓꼭지 구멍 이하에서 마비가 발생되어 맛각각의 변화나 청각 과민증 등의 증상이 없었다. 즉, 소아에서 발생하는 안면마비의 대부분은 얼굴 신경의 가장 말단 부위에서 발생하며, 이러한 이유로 소아 안면마비의 예후가 좋은 이유 중의 하나일 가능성으로 생각된다. 하지만 환자들의 평균 연령이 낮아 표현에 문제가 있었을 가능성도 생각해 보아야 하기에 이에 대한 더 많은 연구가 필요할 것으로 사료된다.

안면마비의 치료에 스테로이드 치료가 효과가 없다는 주장도 있으나¹¹⁾, 일반적으로 발병 후 72시간 안에 prednisone을 하루에 1-2 mg/kg 용량으로 10일 동안 투여할 것을 권장하고 있다^{2-3,13)}. 스테로이드를 사용하는 이유는 감염으로 인한 신경의 염증이나 종창, 독성 물질에 의한 염증반응으로 신경 활성이 장애를 받아 안면마비가 발생하므로 이러한 염증반응을 줄이기 위해 사용하게 되며 스테로이드 사용 후 대개 3주 이내에 호전을 보인다고 알려져 있다^{2,12)}. 그리고 치료를 시작하는 시기에 대하여 Julian 등¹²⁾은 3일 이내에 스테로이드 치료를 시작한 경우 신경의 염증반응이 퍼지는 것을 초기에 막아 증상의 호전이 빠르고 장기 합병증의 발생이 적을 것이라고 하였다. 본 연구에서는 기저질환이 없었던 환자들은 증상 발현 후 평균 3.1일 후부터 prednisone을 투여하여 18일 이내에 호전되기 시작하였는데,

69.8%에서 완전히 회복된 상태를 보였고, 25.6%에서는 약간의 마비 증상만 남아 있었다. 따라서 95% 이상에서 House-Brackmann 얼굴신경마비 판정 점수 grade II 이하를 보이고 있었다. 이는 증상 발현 3일 안에 치료를 시작하면 75%에서 완전히 회복될 수 있다는 여러 주장^{2,12,13)}들과 대등한 결과를 보이고 있었고, prednisone이 안면마비 치료에 효과가 있다는 사실을 보여주고 있었다. 그러나 백혈병 환자들에서는 기저질환이 없었던 환자들과 같은 치료를 시행했음에도 불구하고 House-Brackmann 얼굴신경마비 판정 점수 grade II 이하를 보이는 경우가 60%이었으며, 완전히 회복된 경우는 40% 밖에 되지 않았고, 호전되기 시작하는 시기도 늦었다. 이처럼 치료반응이 좋지 않은 이유는 백혈병의 종류 및 단계, 그리고 시행되고 있는 치료를 고려해야 할 뿐 아니라 마비의 발생 원인이 예후가 나쁜 이차성 마비¹⁰⁾이기 때문일 것으로 추정된다.

요약

목적: 본 연구는 소아에서 발생한 얼굴신경 마비의 임상적인 특징과 예후 뿐 아니라, 기저질환이 없는 환자의 얼굴신경 마비와 백혈병 환자의 얼굴신경 마비를 비교하여 차이점을 알아봄으로써 향후 얼굴신경 마비의 치료와 예후를 예측하는데 도움을 주고자 하였다.

방법: 2009년 1월부터 2014년 12월까지 가톨릭대학교 서울성모병원 소아신경분과에 안면마비 증상을 보여 내원한 18세 미만의 환자들 중 최소 6개월 이상 추적 관찰이 가능하였던 기저질환이 없었던 48명과 백혈병 환자 5명을 대상으로 하였다. 얼굴 신경 마비의 정도와 prednisone 치료 후 변화는 House-Brackmann 안면신경마비 판정 시스템을 이용하였고, 병변의 위치는 얼굴 근육의 마비 외에 통증의 여부, 맛각각의 변화 및 청각과민증 등의 여부를 통해 알아보았다.

결과: 얼굴 신경의 손상 정도는 기저질환이 없었던 환자들에서는 House-Brackmann 안면신경 마비 판정 시스템의 grade III와 grade IV가 90% 이상을 차지하고 있었고, 백혈병 환자에서는 모두 grade IV의 중증 기능이상을 보이고 있었다. 얼굴 신경 마비의 병변 부위는 모든 환자의 90% 이상에서 얼굴 신경의 가장 말단 부위인 붓꼭지 구멍 이하 이었다. Prednisone 치료 후 기저질환이 없었던 환자 43명 중 30(69.8%)명에서는 완전히 증상이 소실되었고, 11(25.6%)명에서는 약간의 마비 증상이 남아 있으나 기능의 80% 이상을 수행할 수 있는 grade II를 보이고 있었다. 그러나 백혈병 환자들에서는 2(40%)명에서 증상이 완전히 소실되었으나 나머지 3명은 각각 1명 씩 grade II, III, IV 상태를 보이고 있었다.

결론: 소아의 얼굴 신경 마비의 병변은 대부분 붓꼭지 구멍 이하에서 발생하며, 마비 정도도 심하지 않아 예후가 좋은 것으로 생각된다. 그리고 경구 Prednisone 치료는 기저질환이 없는 환자의 경우 90% 이상에서 좋은 효과를 기대할 수 있지만, 백혈병 환자의 경우는 절반 정도에서만 효과를 기대할 수 있다.

References

- 1) Ahn HS: Hong Chang Eui Pediatrics. 10th ed. Mirae N; Seoul, 2012.
- 2) Ciorba A, Corazzi V, Conz V, Bianchini C, Aimoni C. Facial nerve paralysis in children. *World J Clin Cases* 2015;3:973-9.
- 3) Stew B, Williams H. Modern management of facial palsy: a review of current literature. *Br J Gen Pract* 2013;63:109-10.
- 4) De Seta D, Mancini P, Minni A, Prosperini L, De Seta E, Attanasio G, et al. Bell's palsy: symptoms preceding and accompanying the facial paresis. *MScientific World Journal* 2014;2014:801971.
- 5) Toulgoat F, Sarrazin JL, Benoudiba F, Pereon Y, Auffray-Calvier E, Dumas-Duport B, et al. Facial nerve: from anatomy to pathology. *Diagn Interv Imaging* 2013;94:1033-42.
- 6) Cirpaci D, Goanta CM. Bell's palsy: data from a study of 70 cases. *J Med Life* 2014;7 Spec No. 2:24-8.
- 7) Glass GE, Tzafetta K. Bell's palsy: a summary of current evidence and referral algorithm. *Fam Pract* 2014;31:631-42.
- 8) Eroglu E, Kocyigit I, Bahcebasi S, Unal A, Sipahioglu MH, Kocyigit M, et al. Unusual clinical presentation of ethylene glycol poisoning: unilateral facial nerve paralysis. *Case Rep Med* 2013;2013:460250.
- 9) Takhenchangbam DS, Laishram RS, Thoudem TS, Sunita A, Imchen LT. Proptosis and facial palsy as an unusual clinical presentation of acute myeloid leukemia.. *Iran J Cancer Prev* 2013;6:52-4
- 10) Rueda Arenas E, García Corzo J, Franco Ospina L. Hemiparesia y parálisis facial transitorias causadas por metotrexato. *An Pediatr (Barc)*. 2013;79:385-9
- 11) Finsterer J. Management of peripheral facial nerve palsy. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008;265:743-52
- 12) Holland J, Bernstein J. Bell's palsy. *Am Fam Physician* 2011;84:947-8.
- 13) Sullivan FM, Swan IR, Donnan PT, Morrison JM, Smith BH, McKinstry B, et al. Early treatment with prednisone or acyclovir in Bell's palsy. *N Engl J Med* 2007;357:1598-607.
- 14) Quant EC, Jeste SS, Muni RH, Cape AV, Bhussar MK, Peleg AY. The benefits of steroids versus steroids plus antivirals for treatment of Bell's palsy: a meta-analysis Cite this as: *BMJ* 2009;339:b3354
- 15) Pitaro J, Waissbluth S, Daniel SJ. Do children with Bell's palsy benefit from steroid treatment. A systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012; 76:921-6
- 16) Frank HN. The CIBA collection of medical illustrations, volume 1 Nervous system, part II neurologic and neuromuscular disorders, 1986:211
- 17) Adour KK: Current concepts in neurology: diagnosis and management of facial paralysis. *N Engl J Med* 1982;307:348-51