

안면통증의 감별진단

인제대학교 의과대학 서울백병원 신경과

정 재 면

Differential Diagnosis of Facial Pain

Jae-Myun Chung, MD, PhD

Department of Neurology, Inje University Seoul Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Seoul, Korea

ABSTRACT

Facial pain is not as common as headache in a neurologic clinic. However, the differential diagnosis of facial pain is more complicated than headache because of the complex nature of craniofacial anatomy. Diverse causes of facial pain demand an efficient work-up process for exact diagnosis as well as for effective management. This review summarizes the approaching process for various causes of facial pain and their clinical characteristics according to neurological symptom presentations.

(J Pain Auton Disord 2014;3:43-51)

KEYWORDS

Facial pain, Differential diagnosis

서론

안면통증은 두통만큼 많지는 않지만 신경과 외래에서 흔히 만나게 되는 증상이다. 이들 안면통증의 기저 질환을 밝히려면 우리의 얼굴을 구성하고 있는 복잡한 해부학적 구조만큼 다양한 원인들에 대한 감별진단 과정이 필요하다. 어떤 경우에는 정확한 진단을 위해 과연 무슨 검사를 시행하는 것이 좋을지를 결정하기도 쉽지 않다. 본 글에서는 다양한 안면통증의 원인 질환들과 이들 질환의 감별에 도움이 되는 접근 방식에 대해 요약해 보고자 한다.

안면통증이라 하면 얼굴에 생기는 통증을 의미하지만 얼굴의 범위는 다소 애매하다. 사전적으로는 눈, 코, 입이 있는 머리의 앞면. 또는 이마의 위쪽 끝과 턱의 아래 끝 사이,

양쪽 귀 사이에 이르는 머리의 앞쪽 표면을 말하지만, 임상적으로 안면통증이라 하면 머리와 목에서 생기는 통증에서 ‘두통’을 제외한 통증을 모두 안면통증이라 부를 수도 있기 때문이다. 두통은 일반적으로 안와외이도선(orbitomeatal line)의 위쪽에 생기는 통증을 말하므로 그 부분을 제외한 머리의 구조물에 생긴 통증을 안면통증이라고 정의하는 것이 임상적으로 유용하리라 생각된다.

안면통증의 역할

최근 네덜란드에서 시행된 인구기반 연구에 의하면,¹ 삼차 신경통(trigeminal neuralgia), 포진후신경통(postherpetic neuralgia), 군발두통(cluster headache), 후두신경통(occipital neu-

Received: July 1, 2014 / Revised: July 8, 2014 / Accepted: July 8, 2014

Address for correspondence: Jae-Myun Chung, MD, PhD

Department of Neurology, Inje University Seoul Paik Hospital, Inje University College of Medicine, 9 Mareunnae-ro, Jung-gu, Seoul 100-032, Korea
Tel: +82-2-2270-0045, Fax: +82-2-2270-0226, E-mail: dynaqua@daum.net

ralgia), 국소신경통(local neuralgia), 비전형안면통증(atypical facial pain), 설인신경통(glossopharyngeal neuralgia), 돌발반두통(paroxysmal hemicranias) 등에 국한되기는 하였지만, 이들 안면통증의 발생률은 10만 명당 38.7이었다. 전체적으로는 남자(34.1/10만 명)보다 여자(43.3/10만 명)에서 더 높았다. 질병별 발생률은 삼차신경통(12.6/10만 명), 군발두통(12.5/10만 명), 비전형안면통증(4.4/10만 명), 포진후신경통(3.9/10만 명) 등의 순이었다. 후두신경통(3.2/10만 명), 국소신경통(1.8/10만 명), 설인신경통(0.2/10만 명), 돌발반두통(0.1/10만 명) 등은 상대적으로 드물었다. 이러한 발생률은 군발두통과 후두신경통을 제외하고는 연령 증가와 함께 발생률도 증가하는 양상이 관찰되었다. 군발두통은 남성과 여성이 각각 30대와 40대에서 발생률이 가장 높았으며, 후두신경통은 60대에 발생률이 가장 높았다. 이러한 인구기반 연구에서 알 수 있듯이 안면통증은 병원기반 연구의 데이터로부터 추정된 것과는 달리, 상대적으로 드문 질환군이다. 그러나 Bruneck 연구에서 신경과 의사가 국제두통질환분류 제2판(International Classification of Headache Disorders, 2nd edition, ICHD-II)에 기반해서 정확하게 진단했을 때 55-94세의 장년, 노년층에서 머리신경통의 평생유병률이 1.6%에 이른다는 보고도 있어 결국 정확한 진단에 의해 더욱 많은 안면통증을 진단할 수 있을 것이라고 생각한다.²

안면통증의 분류

최근 국제두통학회의 국제두통질환분류 제3판 베타판(The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition [beta version], ICHD-3 beta)이 발표되었다.³ 안면통증을 일으키는 질환들은 제11장 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부 구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증(headache or facial pain attributed to disorder of the cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure)과 제13장 통증성 머리신경병증과 안면통(painful cranial neuropathies and other facial pains)에 분류되어 있다. 이들 분류는 계통별 진단에 따라 나열되어 있기 때문에 실제 임상에서 안면통을 진단하기 위해 접근하는 데는 별로 도움이 되지 못한다는 단점이 있다. 이에 안면통증의 감별에 도움이 되도록 나름대로의 분류를 소개

하는 논문이 있다. Zakrzewska는⁴ 안면통증을 신경과적 원인에 의한 것과 비신경과적 원인에 의한 것으로 대별하여 임상에 도움이 되도록 하였지만, 이 역시도 안면통증을 일으킬 수 있는 질병별로 나눈 것에 불과해 큰 도움이 되지 못한다고 생각된다.

결국 신경과 의사의 입장에서는 증상에 따라, 신경학적 검사의 소견에 따라 감별해 나갈 수 있는 체계적인 접근 방식이 임상적으로 가장 유용하며, 이런 점에서 Siccoli 등⁵의 제안을 살펴보는 것이 의미가 있다. 이들은 안면통증을 신경통(neuralgia), 뇌신경의 증상과 징후를 동반한 안면통증후군(facial pain syndromes with cranial nerve symptoms and signs), 삼차자율신경두통(trigeminal autonomic cephalalgia), 순수 안면통증(pure facial pain) 등으로 나누어 임상적으로 접근하기 용이하다는 장점이 있다.

안면통증의 감별진단을 위한 접근

다른 모든 질환과 마찬가지로 안면통증의 진단을 위한 첫걸음은 자세한 병력 청취이다. 이러한 병력 청취와 더불어 신경학적 검사를 시행한다면 대부분의 경우 원발 통증 질환을 진단할 수 있다.⁶

병력 청취에서는 특히 통증의 위치, 통증의 특성, 시간적인 양상, 동반 증상, 유발 및 악화 요인 등에 대해 주의해야 한다. 매우 드문 안면통증의 경우에는 치료에 대한 반응 여부가 진단에 도움이 되기도 한다.

먼저 통증의 위치는 안면통증의 대부분이 연관통(referred pain)을 유발하므로 특정 질병에 특징적인 위치가 존재하는 것은 아니다. 다만 눈 위쪽에 위치한 통증의 경우 편두통이나 측두동맥염 등을 고려해 볼 수 있겠고, 눈에 통증이 있다면 군발두통, 급성녹내장 발작, 톨로사헌트증후군(Tolosa-Hunt syndrome) 등을 먼저 생각할 수 있다. 뺨의 통증은 급성상악동부비동염, 치과적인 문제 등을 먼저 생각해 볼 수 있지만, 삼차신경통도 반드시 고려해야 할 것이다. 턱의 통증일 경우 하악신경의 이상이나 측두하악관절의 이상을 추측해 볼 수 있다. 목혀증후군(neck-tongue syndrome)에서는 혀의 통증이 특징적이며, 만약 목을 움직일 때 혀에 통증이 유발된다면 상부 경추의 문제나 경추알기(cervical plexus)와 설하신경(hypoglossal nerve)의 문합도 고려해야 한다.⁶

Table 1. Diagnostic hints of facial pains related to pain nature and temporal profile⁶

Character	Temporal profile
Mild and dull	Very brief-seconds or < sec
Tension-type	Neuralgias
Temporomandibular dysfunction	Idiopathic stabbing headache
Eye-refractive errors, heterophoria	Brief-minutes
Severe, excruciating and unbearable	SUNCT < CPH < cluster (seasonal)
Cluster syndrome	Dental infection
Glaucoma	Shortlasting-hours
Dental infection	Migraine
Explosive and “electric shock”-like	Glaucoma
Neuralgias	Dental infection
Burning, dysesthesias and allodynia	Longlasting-days
Neuropathic orofacial pain (“trigeminal dysesthesias”)	Migraine
	ENT, eye disorders
	Continuous-weeks +
	Trigeminal dysesthesias
	Tension-type, temporomandibular dysfunction

SUNCT, short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing; CPH, chronic paroxysmal hemicrania; ENT, ear nose throat.

통증의 특성과 시간적 양상은 안면통증의 감별진단을 위해 가장 중요한 요소인데, 대표적으로 날카롭고, 전기충격과 같은 돌발적인 통증은 모든 신경통(neuralgia)의 보편적인 특징이다. 통증의 특징과 시간적 양상에 따른 감별점은 Table 1과 같이 나누어 생각해 볼 수 있다.

동반 증상이나 유발 및 악화 요인도 안면통증의 감별에 도움을 줄 수 있으며 Table 2와 같이 나누어 생각해 볼 수 있다.

신경통

신경통은 강하고 예리한 통증이 갑작스럽게 수초에서 2분 미만으로 반복적으로 발생하는 것이 임상적인 특징이다. 감각자극이나 운동에 의해 유발되기도 한다.

1. 삼차신경통

삼차신경통은 가장 흔하게 만나게 되는 얼굴의 신경통이다. 발생률은 10만 명당 4-13명 정도로 보고되어 있다.^{2,7} 연령이 증가할수록 발생률이 증가하며 70%의 환자가 발병 당

Table 2. Diagnostic hints of facial pain according to associated symptoms and precipitating and aggravating factors⁶

Associated symptoms	Precipitating and aggravating factors
Ciliary injection + blurred vision with “halos”	Alcohol
Acute angle closure glaucoma	Cluster
+ Tearing, ptosis, nasal obstruction	Migraine
Cluster, CPH, SUNCT	Trivial touch/facial movements
Sensory deficit V1 territory “Raeder’s syndrome” (paratrigeminal structural lesion)	Trigeminal neuralgia
Explosive grimacing	Clenching and chewing
Trigeminal neuralgia..	Temporomandibular dysfunction
Temporomandibular joint noise and asymmetry	Dental pathology
Temporomandibular dysfunction	Reading
Nasal discharge	Eye-refractive errors, heterophoria...
Sinusitis	Neck movements
Gastrointestinal symptoms and sensoriphobia	Neck-tongue syndrome...
migraine	Valsalva manoeuvre
Systemic symptoms	Acute sinusitis...
Infection, inflammation, neoplasm	

CPH, chronic paroxysmal hemicrania; SUNCT, short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing.

시 연령이 60세 이상이다.

통증은 거의 대부분 일측성으로 발생하지만 드물게 양측성으로 발생하기도 하는데, 이때는 다발경화증 등을 감별해야 한다. 삼차신경의 제2, 제3 분지 영역에서 주로 발생하며, 약 5%에서만 제1 분지 영역에서 발생한다.⁸

과거의 ICHD-2 분류에서 원발성 삼차신경통(primary trigeminal neuralgia)과 증상성 삼차신경통(symptomatic trigeminal neuralgia)으로 나누어 증상성인 경우 감각 이상이 존재하며 통증 발작이 발생한 후 불응기(refractory period)가 존재하지 않는 것을 특징으로 하였지만,⁹ 최근 발표된 ICHD-3 beta에서는 삼차신경통을 13.1.1 고전적 삼차신경통(classical trigeminal neuralgia)과 13.1.2 통증성 삼차신경병증(painful trigeminal neuropathy)으로 나누게 되었다. ‘원발성’이라는 용어를 사용하지 않기로 한 것은 원발성 삼차신경통이 대부분 상소뇌동맥(superior cerebellar artery)에 의한 삼차신경근의 압박에 의해 발생한다는 증거가 확립되었기 때문이다.

따라서 ‘원발성’ 대신에 ‘고전적’이라는 용어를 채택하게 되었다. 또한 그 아형에 있어서도 기존에 ‘비전형 삼차신경통(atypical trigeminal neuralgia)’ 또는 ‘제2형 삼차신경통(trigeminal neuralgia type 2)’이라고 부르던 형태, 즉 발작적인 통증에 더해 지속되는 안면 통증이 함께 있는 형태를 새롭게 추가하게 되었다. 이러한 지속 통증은 중추민감화(central sensitization)로 설명하고 있다.³ 따라서 고전적 삼차신경통을 13.1.1.1 순수돌발성 고전적 삼차신경통과 13.1.1.2 지속적인 안면통이 수반되는 고전적 삼차신경통으로 나누게 된 것이다.

또한 ICHD-2에서와 달리 ICHD-3 beta에서는 삼차신경 영역에 발생하여 다양한 형태의 통증을 유발하는 질환들을 13.1.2 통증성 삼차신경병증의 범주에 아형으로 포함시키게 되었다. 여기에는 급성대상포진, 포진후신경통, 외상, 다발경화증, 종양 등에 의한 삼차신경의 이상이 모두 포함된다.

임상적인 측면에서 살펴보면, 각 환자에게 일정한 형태의 안면통증 발작이 수 주 또는 수 개월간 지속되다가 사라지고 관해가 오기도 하며, 이런 경과가 반복되기도 한다. 그러므로 삼차신경통의 이러한 자연경과를 이해하는 것이 치료에 있어 중요하다. 위에서 언급한 바와 같이 삼차신경근의 혈관 압박은 뇌자기공명영상 검사를 통해 진단이 가능하며 삼차신경통 환자의 60-90%에서 확인할 수 있다.^{10,11}

2. 설인신경통

설인신경통(glossopharyngeal neuralgia)은 돌발적인 신경통증이 나타나는 드문 질환으로 혀 안쪽, 연구개, 편도오목 등의 부위에서 발생하여 하악각(jaw angle)으로 연관통이 발생할 수 있으며, 드물게 외이도나 목으로 통증이 방사하는 경우도 있다.¹² 삼키거나 씹는 움직임, 말하거나 하품, 웃거나 기침하는 경우에 잘 유발된다. 통증 발작과 동반되어 기침과 쉼 소리도 나타날 수 있으며, 드물지만 서맥이 발생하여 저혈압, 실신까지 초래될 수 있다.¹³ 이런 현상은 통증을 전달하는 설인신경과 경동맥동반사(carotid sinus reflex)를 전달하는 미주신경 간의 연결 때문인 것으로 알려져 있으며, 이런 경우 미주설인신경통(vagoglossopharyngeal neuralgia)으로 부르기도 한다.¹²

증상성 설인신경통의 원인으로는 신경혈관 압박, 경부의

상, 다발경화증, 편도종양, 소뇌교뇌각종양, Arnold-Chiari 기형 등을 들 수 있다.³

3. 중간신경통

중간신경통(nervus intermedius neuralgia)은 매우 드문 신경통으로 외이도 깊숙한 부위의 발작적인 통증이 두정후두엽까지 방사되기도 한다. 통증이 발생할 때는 눈물, 이상 미각, 침 분비 등의 증상이 동반되기도 한다.¹⁴ 외이도의 뒷벽이나 귀 주위를 자극하면 유발될 수 있으며, 대개는 특발성이지만 대상포진 후 발생하는 증상성으로 나타날 수 있다. 한 가지 유의해야 할 점은 귀와 외이도의 감각을 담당하는 신경은 이개측두신경(auriculotemporal nerve, 삼차신경의 분지), 후이개신경(posterior auricular nerve, 안면신경의 분지), Jacobson 신경(설인신경의 분지), 큰이개신경(greater auricular nerve, 경추신경 제2, 3번의 분지), Arnold 신경(미주신경의 분지) 등이 복잡하게 서로 중첩되어 분포하므로 어느 한 신경에 의한 신경통으로 특정지어 진단하기가 어렵다는 것이다.³

4. 부삼차신경-눈교감증후군

부삼차신경-눈교감증후군(paratrigeminal oculosympathetic syndrome, Raeder's syndrome)은 중간머리뼈우묵이나 경동맥 질환에 의해 삼차신경의 안구분지, 가끔 상악분지까지 포함하는 부위의 지속적인 일측성 안면통증이 호너증후군을 동반하여 나타나는 질환이다.³ 이러한 통증은 안구 운동에 의해 악화될 수 있다. 해부학적으로 중간머리뼈우묵의 침대돌기 외측으로 경동맥이 지나가는 부위에서 내측으로 위치한 삼차신경절의 안구분지를 직접 자극하여 통증을 유발하며, 교감신경섬유를 차단하여 호너증후군(Horner's syndrome)을 유발한다. 즉, 통증성 호너증후군이 기본적인 임상양상의 핵심임을 기억할 필요가 있다. 이러한 증후군을 나타내는 환자는 영상학적 검사를 철저히 시행하여 중간머리뼈우묵의 병변이나 내경동맥박리 등의 병변을 확인하는 것이 매우 중요하다.¹⁵

뇌신경의 증상과 징후를 동반한 안면통증증후군

이 범주에 들어가는 질환들은 안면통증을 나타내면서 동시에 하나 이상의 뇌신경 장애를 보인다는 공통점이 있다. 이들 질환들은 다시 눈과 관련된 뇌신경 장애를 동반하는 안면통증 질환들과 기타 뇌신경 장애를 나타내는 안면통증 질환들로 대별하여 접근하는 것이 도움이 된다.

1. 눈과 관련된 뇌신경 기능 이상을 동반하는 안면통증

굴절 이상이나 사위에 의해 발생하는 눈 주위의 통증은 안면통증의 매우 흔한 원인이 된다. 통증의 강도는 대개 경도 또는 중등도로 긴장형두통과 감별이 필요하다.

급성녹내장, 각막염(keratitis), 홍채섬모체염(iridocyclitis), 공막염(scleritis), 포도막염(uveitis) 등의 안과 질환도 심한 안구통과 안구 주위의 안면통증을 유발할 수 있다. 이 경우 결막 충혈이나 동공의 이상이 동반되는 것이 보통이다.¹⁶ 따라서 삼차자율신경두통이나 편두통과의 감별을 요한다.

시각신경염(optic neuritis)은 통증과 함께 시력 저하를 유발하는 비교적 흔한 신경과 질환이므로 유의할 필요가 있다. 시력 저하의 증상이 발생하기 전에 눈 또는 눈 주위의 통증을 먼저 나타내는 것이 일반적이다. 특히 자기공명영상 검사에서 시신경의 안와 분절에 조영증강이 있는 경우 안구 운동 시 통증이 90%에서 발생하며, 조영증강이 없는 경우에는 그렇지 않다는 보고도 있다.¹⁷

측두동맥염은 노인 연령에서 전형적으로 전두측두부의 통증을 유발하는 질환이지만, 드물게 안와전두부에 통증을 유발할 수 있다. 오랫동안 씹다 보면 통증과 저작근의 위약이 유발되는 증상(턱파행, jaw claudication)이 특징적이다.¹⁸ 적혈구침강속도(erythrocyte sedimentation rate, ESR), C반응단백질(C-reactive protein, CRP)의 상승을 확인하는 것이 진단에 필수적이다. 전방허혈시각신경병증(anterior ischemic optic neuropathy)나 안구 운동신경 침범으로 인한 합병증이 21% (일과성흑암시 17%, 영구적인 시력장애 14%, 복시 3%)에서 발생하는 것으로 보고되어 있다.¹⁹ 노인에서 새롭게 발생한 일측성 두통이나 안면통증의 경우 반드시 혈액 검사

를 통해 가능성을 확인해 보아야 하며, 고용량의 스테로이드 치료를 신속하게 투여하는 것이 중요하다.

통증성안구마비(painful ophthalmoplegia)는 눈, 안와 또는 이마의 통증이 동측의 안구 운동신경의 마비와 동반되어 나타나는 경우를 지칭하는 증후군으로 다양한 원인에 의해 발생한다. 임상적으로 통증성안구마비가 의심될 때에는 영상 검사가 필수적이다.²⁰ 안와, 해면동이나 거미막하 공간 등에 여러 가지 원인이 발견되는데 염증성 병변(45%)이 가장 흔하며, 혈관성(24%), 신생물(20%), 감염(2%), 근육병증(1%) 등을 들 수 있다.²¹ 안구마비를 초래하는 안와의 병변 중 가장 흔한 원인은 보통 갑상선 질환과 연관되어 나타나는 내분비안와병증(endocrine orbitopathy)이지만 이 질환은 보통 통증이 없다는 것에 주의할 필요가 있다.⁵

당뇨병 환자에서 흔히 발생하는 허혈성 안구 운동신경마비(ischemic ocular motor nerve palsy)의 경우에도 안구통 또는 동측의 전두부에 통증이 발생하는 것이 일반적이다. 안구 운동마비로 인한 복시가 나타나기 전에 통증이 선행할 수 있으며, 통증의 빈도는 동안신경, 외전신경, 활차신경의 순으로 알려져 있다.²²

과거에 안근마비편두통(ophthalmoplegic migraine)으로 불리던 재발성 안구마비와 동측의 두통을 나타내는 질환으로 재발성 통증안근마비신경병증(recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy)이 있으며, 드물게 발생한다. 안근마비가 발생하기 2주 전부터 두통이 발생할 수 있는 것으로 보고된 바 있다. 3/4에서 동안신경을 침범하며 자기공명영상 검사에서 국소적인 신경의 비후와 조영증강을 확인할 수 있다고 한다.²³ 이때 부신피질호르몬 치료가 도움이 될 수 있다.

톨로사헌트증후군은 해면동이나 상안와틈새(superior orbital fissure)의 비특이적인 육아종성 염증을 이르는 드문 질환이다. 눈이나 눈 주위의 통증과 함께 시각, 동공, 안구 운동장애, 삼차신경 제1, 2 분지 영역의 감각 이상이 동반되는 것이 전형적이다. 이 질환은 스테로이드에 잘 반응하므로 정확한 진단을 조기에 내리는 것이 매우 중요하며,²⁴ 주의 깊은 추적관찰을 통해 종양, 혈관염, 기저수막염(basal meningitis), 사르코이드, 당뇨병 등의 다른 원인을 감별해야 한다.²⁵

혈관성 병변에 의한 안면통증의 원인으로는 내경동맥, 후교통동맥, 후대뇌동맥의 동맥류가 흔하며 뇌신경 제2, 3, 4, 5, 6번의 기능장애를 초래하기 쉽다.⁵ 이 밖에도 경동맥과 해

면정맥동 사이의 동정맥기형이나 동맥썩길도 안면통증의 원인이 될 수 있는데, 이 경우 박동성 안구돌출이 특징적인 소견이다.

뇌하수체졸증(pituitary apoplexy)은 매우 드물지만 치명적인 질환이다. 벼락두통이 의식저하, 내분비 이상과 동반되어 발생하는 양상이 전형적이지만, 눈 뒤의 통증을 호소하는 경우도 있음을 주의해야 한다. 특히 시력 저하, 시야 결손, 안구 운동신경의 마비, 안면감각의 이상과 같은 뇌신경 장애의 소견이 구역이나 빛 공포증과 함께 동반될 수 있으므로 세심한 신경학적 검사가 필요하다.²⁶

비인두암종, 흑색종, 유방암, 림프종 등의 전이암이나 뇌하수체 부위의 종양들(수막종, 두개인두종, 뇌하수체선종)이 안와침부나 해면정맥동에 발생하는 경우 통증성안구마비가 초래될 수 있다.

경동맥박리는 주로 두개 밖의 경동맥 분절에 발생하지만, 그 통증은 턱, 치아, 눈 등 안면의 통증을 유발하여 편두통이나 삼차자율신경두통의 양상과 감별하기 어려운 경우가 있다. 경동맥 벽에 위치한 교감신경의 압박이나 허혈로 인해 호너증후군이 동반될 수 있다. 일반적으로는 경동맥박리로 인한 혈류의 장애나 색전증 때문에 뇌경색이 발생하므로 반대쪽 반신의 운동감각 결손이 초래된다. 드물게 같은 쪽의 설하신경 마비가 발생할 수 있다.²⁷

2. 안면감각의 이상을 동반하는 안면통증

이 범주에 속하는 안면통증의 양상은 주로 신경병증성(neuropathic)이지만 감각저하, 감각과민, 이질통 등 다양한 감각 이상을 보일 수 있다. 원칙적으로 삼차신경의 경로 중 어느 부위를 침범하든 이러한 양상을 나타낼 수 있으며, 삼차신경, 삼차신경절, 신경근, 신경핵뿐 아니라 삼차신경시상피질 경로 모두를 포함한다. 그 원인에 있어서도 염증성, 감염성, 탈수초성, 종양성, 혈관성, 외상성, 의인성 등 다양하다.

3. 안면마비, 청력 저하, 균형장애를 동반하는 안면통증

벨마비(Bell's palsy)는 가장 흔한 안면신경마비의 원인으

로 마비가 발생하기 수 시간에서 수 일 전에 귀 뒤, 하악각, 목 등의 통증에 선행하는 것이 일반적이다.²⁸ 이와 함께 비교적 흔하게 접하는 Ramsay-Hunt 증후군도 외이도의 안면신경 감각영역에 대상포진이 발생하기 전 신경통성 통증이 선행한다. 한 가지 재미있는 것은 벨마비 환자의 일부에서는 피부병변이 없는 대상포진(zoster sine herpete)인 경우가 나타난다는 점이다.²⁹

소뇌교뇌각(cerebellopontine angle)의 병변은 안면신경과 전정와우신경을 침범하여 안면마비, 청력 저하, 현훈 등을 초래하는 것이 잘 알려져 있지만 실제로 안면통증을 유발하는 경우는 드물다.³⁰

삼차자율신경두통

삼차자율신경두통(Trigeminal autonomic cephalalgias)은 일측성의 두통과 같은 쪽에 동반되는 부교감자율신경 이상소견을 공통적으로 보이는 원발두통 질환이다. 삼차자율신경두통의 두통은 특징적으로 이마, 안와 및 안와 주위, 측두부에 나타나므로 안면통증의 중요한 원인이 된다. ICHD-3 beta에서는 3.1 군발두통, 3.2 돌발반두통, 3.3 단기지속 편측신경통형 두통발작, 3.4 지속반두통을 포함하여 분류되어 있다. 이들의 임상양상은 주로 기준이 되는 통증의 지속 시간, 호발하는 연령 및 성별, 인도메타신에 대한 반응 정도 등으로 감별할 수 있다(Table 3).³¹

순수 안면통증

이 범주의 안면통증은 기본적으로 뇌신경이나 뇌간 등 신경계의 병변이 없이 발생하는 경우에 해당되며 이비인후과 질환이나 치과 질환을 포함한다.

1. 코나 부비동과 관련된 통증

임상적으로 부비동염에 의한 안면통증은 매우 흔하게 접하게 되나 또한 놓치기도 쉬운 질환이어서 주의가 필요하다. 대개 부비동염이 발생한 부비동에 따라 통증이 발생하는 부위가 다르다. 전두동염은 전두안와 부위, 상악동염은 뺨, 구개, 상악 또는 치아, 사골동염은 양미간이나 안와 부

Table 3. Comparison of cluster headache with related headache syndromes³¹

	Cluster headache	Paroxysmal hemicrania	SUNCT	Hemicrania continua
Epidemiology				
Sex (male:female)	3:1	1:3	8:1	1:1.8
Prevalence	0-9%	0-02%	very rare	rare
Age of onset (years)	28-30	20-40	20-50	20-30
Pain				
Quality	Piercing, throbbing	Piercing	Stabbing	Pressing
Intensity	Extremely high	High	Moderate to high	Moderate
Localisation	Periorbital	Orbital, temporal	Orbital, temporal	Unilateral, temporal
Duration of attack	15-120 min	2-45 min	5-250 sec	Fluctuating, constant, with superimposed attacks
Frequency of attacks	1-8 per day	1-40 per day	1 per day to 30 per hour	
Autonomic symptoms	++	++	+	(+)
Circadian rhythmicity	+	(-)	-	-
Alcohol trigger	++	(+)	(-)	-
Treatment				
Acute treatment of choice	100% oxygen, 15 L/min intranasal lidocaine, sumatriptan	Aspirin, naproxen, diclofenac	None	Diclofenac
Preventive treatment of choice	Verapamil, lithium, corticosteroids, topiramate, methysergide	Indomethacin	Lamotrigine	Indomethacin
Second-line treatment and occasional reports	Valproic acid, ergotamine, melatonin, pizotifen, indometacin	Corticosteroids, verapamil, acetazolamide, coxib	Gabapentin, carbamazepine, valproic acid, topiramate	Piroxicam, naproxen, caffeine, corticosteroids

SUNCT, short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing.

위, 접형동염은 이마, 후두 또는 측두부 등으로 통증이 방사되는 경향이 있다.³² 이러한 통증은 씹거나 걸을 때, 발살바수기나 몸을 앞으로 숙일 때 주로 악화된다. 따라서 안면통증이 이와 같은 다양한 유발 환경에서 악화되는 양상을 보인다면 반드시 발열, 비루, 후비루(postnasal drip), 후각저하 등의 증상 또는 징후를 확인하고 적절한 X선 촬영이나 부비동 computed tomography (CT)를 통해 확인해야 한다.

2. 측두하악관절의 질환

측두하악관절의 질환은 긴장형두통이나 특발지속안면통증(idiopathic persistent facial pain)과 같은 원발두통 질환과의

감별이 어렵고, 비교적 흔한 질환이므로 감별에 주의를 요한다.³³ 측두하악관절 질환으로 인한 통증은 그 강도가 매우 다양하며 양상에 있어서도 박동성 또는 둔한 지속성 어느 쪽으로도 나타날 수 있으며, 지속 시간도 다양하다. 비교적 일관된 양상은 통증이 턱을 움직일 때나, 측두하악관절이나 교근(masseter muscle)을 만질 때 유발된다는 것이다.³⁴ 또한 이러한 통증은 대부분 귀 주위에 발생하는데 귀 앞쪽이나 교근에 발생하여 측두부나 목 부위로 방사되는 경향을 보인다. 신체검진에서 측두하악관절의 압통, 개구 제한(reduced opening), 턱의 측방전위(lateral deviation of the jaw), 저작근의 압통 등이 관찰된다.³⁵

Table 4. Diagnostic criteria of persistent idiopathic facial pain (PIFP) in ICHD-3 beta³

Previously used term: Atypical facial pain.

Description:

Persistent facial and/or oral pain, with varying presentations but recurring daily for more than 2 hours per day over more than 3 months, in the absence of clinical neurological deficit.

Diagnostic criteria:

- A. Facial and/or oral pain fulfilling criteria B and C
- B. Recurring daily for > 2 hours per day for > 3 months
- C. Pain has both of the following characteristics:
 - 1. poorly localized, and not following the distribution of a peripheral nerve
 - 2. dull, aching or nagging quality
- D. Clinical neurological examination is normal
- E. A dental cause has been excluded by appropriate investigations
- F. Not better accounted for by another ICHD-3 diagnosis.

ICHD-3 beta, The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version).

3. 연관통(referred pain)으로 나타나는 안면통증

홍부나 경부의 병변이 있을 경우 드물기는 하지만 안면통증으로 연관통이 나타나 진단에 혼란이 초래되는 수가 있다. 대표적인 경우가 허혈심장질환으로 인해 목, 턱, 치아에 통증이 발생할 수 있다. 위에서 언급한 바 있는 경동맥박리도 안면통증 특히 턱, 치아, 눈 등에 연관통을 유발한다. 인두나 인후의 질환은 귀에 통증을 잘 유발한다. 폐의 신생물로 인해 미주신경이 압박되거나 침범되면서 안면통증이 발생할 수 있으며 이때에는 병변의 같은 쪽에 일측성 안면통증이 유발될 수 있다.³⁶

4. 지속특발안면통증(persistent idiopathic facial pain)

지속특발안면통증(persistent idiopathic facial pain)은 임상적으로 신경학적 결손의 증거 없이 장기간 지속되는 안면통증을 이르는 것으로 과거에 비전형안면통(atypical facial pain)으로 불려오던 질환이다. ICHD-3 beta의 진단기준은 Table 4와 같다.

지속특발안면통증의 양상은 둔하고 성가신 양상으로 나타나는 경우가 대부분이지만 깊은 통증이나 얇은 통증, 예

리한 통증 등 다양하게 나타날 수 있다. 말초신경의 분포 영역에 맞지 않는 통증 부위는 시간이 지나면서 점차 확대되기도 한다. 이러한 통증은 스트레스에 의해 악화되며, 민감성 대장증후군, 만성 광범위통증, 우울증 같은 정신과적, 정신사회적 장애와 동반되기도 한다. 삼차신경 등 말초신경의 사소한 손상 이후 발생하는 것으로 추정되기는 하나, 신경생리 검사에서 이상이 나타나는 경우 이 진단이 배제된다.³ 아직까지 정확한 병태생리가 밝혀지지 않은 상태이며, 약물 치료에 대한 반응도 불만족스러운 경우가 대부분이다.

5. 구강작열감증후군(burning mouth syndrome)

특별한 원인 병변의 증거가 없이 만성적으로 발생하는 입 안의 작열감이나 이상감각을 말한다. 과거에는 구강통(stomatodynia)이나 설통(glossodynia)로 불리던 질환으로 구강 내 점막 표면의 통증이 특징이며, 가장 흔한 부위는 혀의 끝이다. 양측성으로 나타나며 구강건조감, 미각 변화도 동반될 수 있다. 신경생리 검사상 이상이 발견되기도 하며,³⁷ 삼차신경에 발생한 소섬유신경병증이라는 주장도 있었으나³⁸ 아직 정확한 병태생리는 밝혀지지 않은 상태이다.

결론

안면통증은 복잡한 해부학적 구조와 다양한 원인으로 인해 감별진단이 쉽지 않다. 그러나 증상에 대한 자세한 병력 청취와 신경학적 검사를 통해 그 원인을 체계적으로 찾아나가는 것이 신경과 의사의 역할이며, 위에서 기술한 감별진단의 과정은 다양한 접근 방식의 한 가지로써 그러한 노력에 도움이 될 것으로 생각한다.

REFERENCES

1. Koopman JS, Dieleman JP, Huygen FJ, de Mos M, Martin CG, Sturkenboom MC. Incidence of facial pain in the general population. *Pain* 2009;147:122-127.
2. Schwaiger J, Kiechl S, Seppi K, Sawires M, Stockner H, Erlacher T et al. Prevalence of primary headaches and cranial neuralgias in men and women aged 55-94 years (bruneck study). *Cephalalgia* 2009;29:179-187.
3. Headache Classification Committee of the International Headache

- Society (IHS). The international classification of headache disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia* 2013;33:629-808.
4. Zakrzewska JM. Facial pain: neurological and non-neurological. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72 Suppl 2:ii27-ii32.
5. Siccoli MM, Bassetti CL, Sandor PS. Facial pain: clinical differential diagnosis. *Lancet Neurol* 2006;5:257-267.
6. Schoenen J. Differential diagnosis of facial pain. *Acta Neurol Belg* 2001;101:6-9.
7. Katusic S, Beard CM, Bergstralh E, Kurland LT. Incidence and clinical features of trigeminal neuralgia, rochester, minnesota, 1945-1984. *Ann Neurol* 1990;27:89-95.
8. Sjaastad O, Pareja JA, Zukerman E, Jansen J, Kruszewski P. Trigeminal neuralgia. Clinical manifestations of first division involvement. *Headache* 1997;37:346-357.
9. The international classification of headache disorders: 2nd edition. *Cephalalgia* 2004;24 Suppl 1:9-160.
10. Love S, Coakham HB. Trigeminal neuralgia: pathology and pathogenesis. *Brain* 2001;124:2347-2360.
11. McLaughlin MR, Jannetta PJ, Clyde BL, Subach BR, Comey CH, Resnick DK. Microvascular decompression of cranial nerves: Lessons learned after 4400 operations. *J Neurosurg* 1999;90:1-8.
12. Rushton JG, Stevens JC, Miller RH. Glossopharyngeal (vagus-glossopharyngeal) neuralgia: a study of 217 cases. *Arch Neurol* 1981;38:201-205.
13. Ferrante L, Artico M, Nardacci B, Fraioli B, Cosentino F, Fortuna A. Glossopharyngeal neuralgia with cardiac syncope. *Neurosurgery* 1995;36:58-63; discussion 63.
14. Bruyn GW. Nervus intermedius neuralgia (hunt). *Cephalalgia* 1984;4:71-78.
15. Goadsby PJ. Raeder's syndrome [corrected]: paratrigeminal paralysis of the oculopupillary sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72:297-299.
16. Steahly LP. Ophthalmic causes of facial pain. *Semin Neurol* 1988;8:315-317.
17. Fazzone HE, Lefton DR, Kupersmith MJ. Optic neuritis: correlation of pain and magnetic resonance imaging. *Ophthalmology* 2003;110:1646-1649.
18. Salvarani C, Pipitone N, Versari A, Hunder GG. Clinical features of polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. *Nat Rev Rheumatol* 2012;8:509-521.
19. Caselli RJ, Hunder GG, Whisnant JP. Neurologic disease in biopsy-proven giant cell (temporal) arteritis. *Neurology* 1988;38:352-359.
20. Gladstone JP. An approach to the patient with painful ophthalmoplegia, with a focus on tolosa-hunt syndrome. *Curr Pain Headache Rep* 2007;11:317-325.
21. Lacey B, Chang W, Rootman J. Nonthyroid causes of extraocular muscle disease. *Surv Ophthalmol* 1999;44:187-213.
22. Wilker SC, Rucker JC, Newman NJ, Bioussé V, Tomsak RL. Pain in ischaemic ocular motor cranial nerve palsies. *Br J Ophthalmol* 2009;93:1657-1659.
23. Gelfand AA, Gelfand JM, Prabakhar P, Goadsby PJ. Ophthalmoplegic "migraine" or recurrent ophthalmoplegic cranial neuropathy: new cases and a systematic review. *J Child Neurol* 2012;27:759-766.
24. Kline LB, Hoyt WF. The tolosa-hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:577-582.
25. La Mantia L, Curone M, Rapoport AM, Bussone G; International Headache Society. Tolosa-hunt syndrome: critical literature review based on IHS 2004 criteria. *Cephalalgia* 2006;26:772-781.
26. Randevo HS, Schoebel J, Byrne J, Esiri M, Adams CB, Wass JA. Classical pituitary apoplexy: clinical features, management and outcome. *Clin Endocrinol (Oxf)* 1999;51:181-188.
27. Schievink WI. Spontaneous dissection of the carotid and vertebral arteries. *N Engl J Med* 2001;344:898-906.
28. Gilden DH. Clinical practice. Bell's palsy. *N Engl J Med* 2004;351:1323-1331.
29. Sweeney CJ, Gilden DH. Ramsay hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:149-154.
30. Matthies C, Samii M. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation. *Neurosurgery* 1997;40:1-9; discussion 9-10.
31. May A. Cluster headache: pathogenesis, diagnosis, and management. *Lancet* 2005;366:843-855.
32. Silberstein SD. Headaches due to nasal and paranasal sinus disease. *Neurol Clin* 2004;22:1-19.
33. Schiffman E, Ohrbach R, List T, Anderson G, Jensen R, John MT, et al. Diagnostic criteria for headache attributed to temporomandibular disorders. *Cephalalgia* 2012;32:683-692.
34. Sipilä K, Zitting P, Siira P, Laukkanen P, Järvelin MR, Oikarinen KS, et al. Temporomandibular disorders, occlusion, and neck pain in subjects with facial pain: a case-control study. *Cranio* 2002;20:158-164.
35. Magnusson T, Egermark I, Carlsson GE. A longitudinal epidemiologic study of signs and symptoms of temporomandibular disorders from 15 to 35 years of age. *J Orofac Pain* 2000;14:310-319.
36. Abraham PJ, Capobianco DJ, Cheshire WP. Facial pain as the presenting symptom of lung carcinoma with normal chest radiograph. *Headache* 2003;43:499-504.
37. Forssell H, Jaaskelainen S, Tenovuori O, Hinkka S. Sensory dysfunction in burning mouth syndrome. *Pain* 2002;99:41-47.
38. Lauria G, Majorana A, Borgna M, Lombardi R, Penza P, Padovani A, et al. Trigeminal small-fiber sensory neuropathy causes burning mouth syndrome. *Pain* 2005;115:332-337.