

# 근육질환의 전기진단의학

연세대학교 의과대학 재활의학교실 및 근육병재활연구소

문 재 호

- Abstract -

## Electrodiagnostic Medicine in Myopathy

Jae Ho Moon, M.D.

*Department of Rehabilitation Medicine and Rehabilitation Institute of Muscular Disease,  
Yonsei University College of Medicine*

The electrodiagnostic evaluation of suspected myopathic process can be quite challenging even for the most experienced practitioner given the different types of myopathic disorder. The values and limitations of the electrodiagnostic examination in assessing patients with possible myopathies are discussed. Limitations include: 1) no findings are specific for muscle disease; 2) the particular changes may be quite diverse; 3) myopathies of different etiologies may have the same presentation, whereas the same myopathy may have different presentations at different time; 4) a specific myopathy cannot be diagnosed; and 5) the ability to diagnose myopathy may be seriously compromised by the presence of certain disorders. Benefits include: 1) wide spread muscle sampling; 2) help in determining most appropriate muscle for biopsy; 3) ascertaining to some extent, the type of myopathy present, depending on the particular findings; 4) distinguishing entities often confused clinically with myopathies; 5) recognizing abnormalities otherwise undetectable. The combination of nerve conduction studies and needle EMG may determine that the patient has a disorder affecting the anterior horn cells, peripheral nerves, or neuromuscular junction as opposed to a myopathy. Of particular importance with myopathic disorders, the electrodiagnostic examination is only one portion of the total work-up for a patients with a possible myopathy.

**Key Words :** Myopathy, Electrodiagnostic medicine, Nerve conduction studies, Needle EMG

### 서 론

근육은 인체에서 체중의 40~45%를 차지하는 큰 장기이지만 오래 동안 근육질환은 다른 질병에 비해 그다지 중요하게 여겨지지 않았다. 그러나 최근 조직 염색 기술의 발전과 더불어 전기생리학적 변화를 평가할 수 있는 기구들이 개발되면서 근육질환의 진단에 획기적인 전기가 마련되었다. 이 중 전기진단의학은 1940년대 이후 꾸준한 발전은 해오면서 신경근육계 기능의 평가에

서 중요한 위치를 차지하게 되었으나 근육병의 진단에는 아직 다음과 같은 여러 제한점이 있다. 첫 번째로 근전도상에서 나타나는 이상 소견이 근육병에 대해 특이적이지 않다는 것이며, 두 번째로 근육병에서 나타나는 근전도 소견이 매우 다양하다 것이다. 세 번째는 같은 근육질환에서도 다른 근전도 소견이 나올 수 있고 반대로 다른 근육질환이지만 같은 근전도 검사 결과가 나타날 수 있다는 것이다. 네 번째는 특정 근육질환을 진단할 수 없다는 것이다. 예를 들면 다발성근염과 근이영양증은 검사 결과가 비슷하게 나타나기 때문에 두 질환을 근전도 소견만으로 구분하기는 어려운 일이다.

Address reprint requests to **Jae Ho Moon, M.D.**

Department of Rehabilitation Medicine & Rehabilitation Institute of Muscular Disease, Yonsei University College of Medicine,  
#146-92 Dogok-dong, Gangnam-gu, Seoul 135-270, Korea

TEL : 82-2-3497-2641, FAX : 82-2-3463-7585, E-mail : mjh@yumc.yonsei.ac.kr

마지막으로 다섯 번째 중요한 제한점은 위에서 언급한 이러한 비특이적인 근전도 소견 때문에 근신경계 접합부 질환이나 신경근 병변 등이 동반되어 있는 경우 근전도에서 비슷한 이상 소견이 나타날 수 있어서 감별이 힘들다는 것이다.<sup>1</sup> 그리고 Buller와 Mommaerts<sup>2</sup>가 밝혔듯이 신경이 근세포의 대사에 크게 영향을 주고 있다는 사실은 근병변이 신경운동세포의 기능변화에 의해 발생할 수도 있다는 것을 뒷받침해준다. 이러한 이유로 신경병변으로 판단되었다가 나중에 근육병변으로 혹은 혼합병변으로 진단되는 경우가 임상에서 흔히 있고 더욱이 아주 진행된 말기 병변에서는 병리학적으로나 신경 생리학적으로 구별이 안 되는 경우가 많다. 이 외에도 근전도 검사가 대사질환으로 인한 근병변이나 효소 결핍으로 발생하는 선천적 근육병 진단에 큰 도움이 되지 않을 수 있다.

따라서 전기진단의학적 검사는 근병변이나 신경병변 진단에 보조적인 도구이지 모든 경우에 정확히 진단을 가려내려고 하려면 우리가 따르고 종종 큰 오류를 범할 수 있는 점을 검사자는 명심해야한다. 그러나 근조직검사에 비해 여러 부위에서 쉽게 검사할 수 있는 장점이 있으며 신경병변과 근육병의 감별진단에 특징적 소견을 이용해 유용하게 쓰여지고 있음은 분명하다. 또한 최근 전산 프로그램의 발전에 의한 분석기술의 개발과 장비의 첨단화도 근전도의 활용도를 넓히고 있다.

### 신경전도검사(Nerve Conduction Study)

#### 1) 감각신경 전도검사

(Sensory Nerve Conduction Study)

근육병변에 의한 신경전도검사상의 이상은 나타나지 않으나 검사 결과가 정상 범위에서 벗어나 있는 경우 연령 및 체온의 변화 등 생리적인 요소와 다른 질환의 동반 여부를 확인해야한다.<sup>3</sup>

#### 2) 운동신경 전도검사

(Motor Nerve Conduction Study)

근육병변 자체가 운동신경의 전도속도나 잠시에는 영향을 미치지 않으나 근섬유의 소실로 인하여 복합근활동전위(Compound Muscle Action Potential)는 감소할 수 있다.

#### 3) 반복자극검사

(Repetitive Nerve Stimulation)

신경근접합부 질환(N-M junction disorder)과 감별하는데 유용할 수 있으나 근섬유의 소실과 재생이 반복해서 일어나면 근접합부가 완전히 성숙되지 못한 상태에서는 간혹 반복자극검사에서 이상 소견이 나타나기도 한다.<sup>3</sup>

### 침전도 검사(Needle Electoromyography)

#### 1) 침전극 삽입(Needle Insertion)

침전극 삽입시 침 끝에서 오는 느낌이 중요한데 근세포가 섬유 세포로 대체되었을 경우 모래 바닥을 바늘로 긁는 듯한 감촉이나 고무를 찌르는 듯한 느낌이 올 수 있다. 또한 섬유세포나 지방세포로 전환되었을 때 삽입 활동전위가 감소되거나 비정상 전위가 안 나타나는 경우가 있는데, 이럴 경우는 반듯이 보고서를 쓸 때 근조직이 섬유화 되어있음을 표시해 줘야한다.

근병증뿐만 아니라 신경병증에서도 증가된 삽입활동전위(insertional activity)가 보일 수 있는데 이는 불안정한 세포막에 역학적 자극이 가해져서 나타나는 현상으로, 비특이적이고 진폭이 낮은 톱니모양의 전위로 나타나거나 연속된 양성예각파(positive sharp wave) 또는 근세동전위(fibrillation potential) 형태로 출현한다(Fig. 1).<sup>4</sup> 그러나 근육의 상당부분이 섬유질이나 지방 조직으로 대체되어진 진행된 병변이거나 McArdle's disease 또는 periodic paralysis 환자인 경우에는 삽입전극활동전위가 감소한다.

#### 2) 자발전위(Spontaneous Activities)

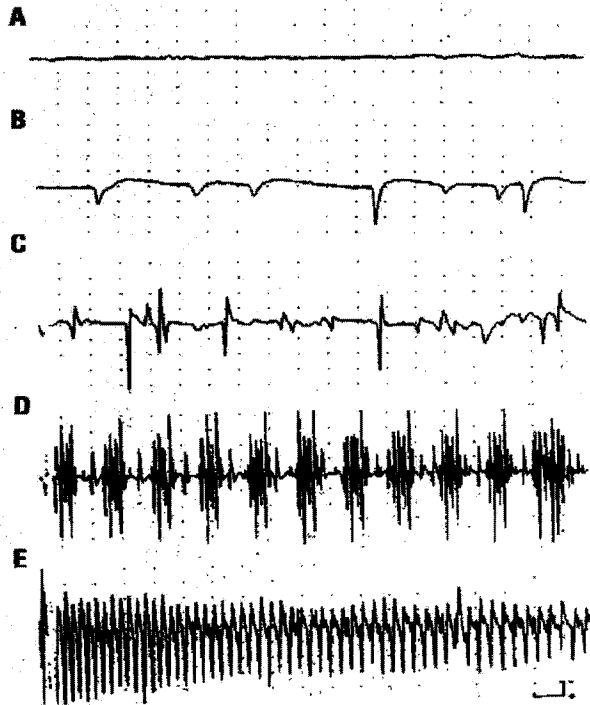
근세동전위, 양성예각파, 근긴장전위(myotonic discharge), 복잡반복전위(complex repetitive discharge) 등이 나타날 수 있는데 비록 이러한 비정상 자발 전위가 비특이적이긴 하지만 근육병의 진단에 도움이 될 수 있다. 그 이유는 첫째로 임상적 양상이 근육병과 합당하다면 운동단위활동전위(MUAP)가 정상이라도 근질환을 강력하게 의심할 수 있으며, 두 번째는 비정상 자발전위가 나타나지 않는 스테로이드성 근질환 등을 배제할 수 있기 때문에 진단에 도움이 된다.<sup>5</sup> 비정상 자발전위는 근염환자나 진행된 근디스트로피 환자에서 특히 많이 나타나며 원인은 탈신경보다는 근세포막 불안정성 및 손상된 근섬유나 fiber splitting 때문으로 생각된다. 진행성 근이영양증에서도 항상 비정상자발 전위가 나타나는 것은 아니며 국내에서 발표된 연구에서도 1/3 정도만 근세동전위 및 양성예각파가 나타났다고 하였다.<sup>6</sup> 이는 이미 병변이 많이 진행되어 되어 위축이 심한 부분을 검사하였을 때, 진폭의 감소가 심화되어 근전도 기록장치에 나타나지 않는 경우가 있기 때문이다. 따라서 필요한 경우 증폭능력(gain)을 높여서 검사하는 것이 요구된다.<sup>3</sup>

#### 3) 운동단위 활동전위(Motor Unit Action Potential)의 형태

1941년 Buchthal과 Clemmensen이 처음 침근전도를 진단에 이용하였을 때는 근병변에서의 운동단위 활

동전위는 정상과 같다고 보고하였으나,<sup>7</sup> 1946년 Bowden과 Gutman이 최초로 원발성 근육질환에서도 근전도 이상 소견이 나타나며 그 형태가 신경병변과 다르다고 하였고, 이후 많은 연구자들에 의해 근육질환의 특징적인 결과가 보고되었다.<sup>8</sup>

근육자체의 병변인 경우 신경병증과 달리 산발적으로



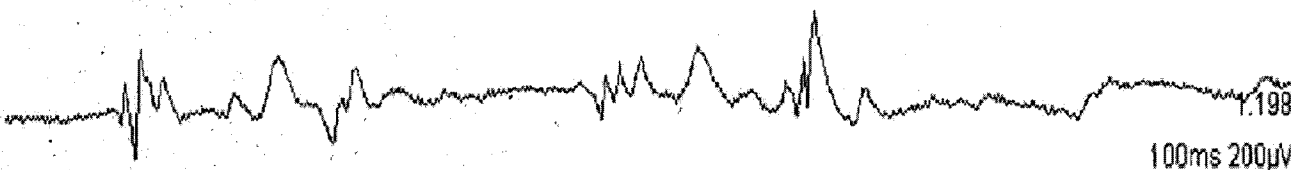
**Fig. 1.** Examples of spontaneous activities during the needle electromyography in myopathy. A. Electrical silence of normal muscle at rest. B. Positive sharp wave potentials detected in a muscle at rest. C. Fibrillation potentials with occasional positive sharp waves in a muscle at rest. D. Complex repetitive discharge firing in a characteristic pattern of a group of single muscle fibers. E. A myotonic discharge is observed to both decline in amplitude as well as decrease its firing rate. Time/voltage marker: A, B, C. (10 ms and 50 uV). D, E. (40 ms and 200 uv)(From Bromberg MB, Albers JW: Electromyography in idiopathic myositis. Mount Sinai J Med 1988;55:495-464, with permission).

이상소견이 나타난다는 것이 중요한 감별점이며, 근육병에서 나타나는 특징적인 운동단위 활동전위의 변화는 지속시간(duration) 및 진폭(amplitude)의 감소와 다상성 운동단위 활동전위(polyphasic MUAP)의 증가이다.<sup>3</sup> 이 중 지속시간의 감축은 운동단위에 소속된 근섬유의 소실에 기인하며 근육병 진단에 있어서 가장 민감하면서도 신뢰도가 높은 측정요소이다.<sup>1,9,10</sup> 다만 측정시 다상성 전위나 위성전위(satellite potential)를 포함시키지 않아야 정확도를 높이는 데 도움이 된다.<sup>3</sup> 지속시간의 감축은 정상범위인 3~16 msec에서 1~3 msec까지 감소할 수 있다. 운동단위 활동전위의 진폭도 각 운동신경원세포가 거느리는 근섬유의 숫자 및 기록전극과 운동전위의 거리에 관계되므로 근섬유 숫자의 감소는 진폭의 감소를 초래한다. 이와 더불어 근섬유의 위축과 변형에 따른 근육내에서 전도속도의 변화와 동시 발화의 제한으로 진폭의 감소는 심화된다.

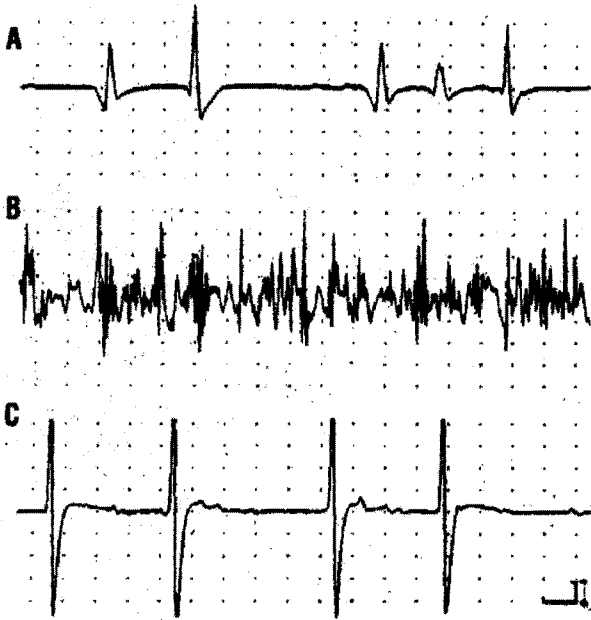
정상적인 삼상 운동단위 활동전위(triphasic MUAP)는 각 근섬유의 동시다발적인 탈분극(depolarization)으로 형성되지만 근병변에서 부분적 근섬유의 소실은 각 섬유의 비동시다발적 탈분극으로 인해 삼상 전위보다는 시간차로 인한 다상성 전위가 나타나며 지속시간도 정상 운동전위보다 짧고 모양도 툭터처럼 되며 진폭도 감소하는 특징적 소견을 보인다(Fig. 2). 그러나 이 경우 사용하는 침근전도 전극의 종류에 따른 편차가 있으므로 유의해야 한다. 국내에서도 나운우 등<sup>5</sup>에 의하면 적은 진폭과 지속시간의 단축(low amplitude and short duration)이 특징적으로 나타났으며 조기 동원현상도 같이 나타났다.

3) 운동단위 활동전위의 동원 (MUAP Recruitment)

근수축활동으로 인한 점진적 힘의 증가는 동원된 운동전위의 수와 빈도에 비례한다. 강한 근수축시 정상에선 스크린상 기저선(base line)이 안보일 정도로 많은 운동전위가 나타나므로 각개의 운동전위를 구별할 수가 없다. 그러나 정상에서 최대 수축시 나타나는 전체동원현상(total recruitment pattern)이 근병변에서는 조금만 수축을 해도 나타나는 조기 동원(early recruitment) 상태로 나타나며 이는 근육병변의 특징중 하나이다. 반면 운동신경원 병변에서는 운동세포의 소실로 운



**Fig. 2.** MUAPs in myopathy. The MUAP s are clearly shorter in duration and smaller in amplitude. Note that the polyphasic potentials. There is a distinct increase in both phase and turns in these potentials. Time/voltage marker: 100 ms and 200 uV.



**Fig. 3.** Motor unit recruitment in relation to various disease states. **A.** Normal muscle contracting at low levels of force generating the typical recruitment pattern expected in normal muscle. Note that the first and third MUAP are the same while the one in the middle begins firing just as the first described MUAP fires at roughly 10 Hz. **B.** In a myopathic disorder, low levels of force production result in multiple MUAPs firing at relatively rapid rates, producing a so-called increase or early recruitment. **C.** A characteristic type of recruitment found in a profound neurogenic disorder such as motor neuron dysfunction with a single MUAP firing at roughly 30 Hz. Calibration: 200 uV; 10 ms (From Bromberg MB, Albers JW: Electromyography in idiopathic myositis. Mount Sinai J Med 1988;55:495-464, with permission).

동전위 동원이 감소되어 최대 근육수축시에도 운동전위 몇 개가 쉽게 스크린상에 뚜렷이 구별될 정도로 나타난다(Fig. 3).<sup>4</sup> 이러한 한 두개 혹은 몇 개의 운동전위가 최대 수축시 나타나는 것이 신경병변의 특징이라 하지만 심한 근육병변에서도 비슷한 현상이 나타날 수 있으므로 근전도 결과의 해석시 주의하여야 한다.

근병변에선 대체적으로 운동전위를 결정짓는 근섬유의 부분소실로 인해 근수축시 정상에서 보다 더 많은 운동세포가 동원되면서 발화율(firing rate)이 다소 증가하나 동원비(recruitment ratio)는 감소하게 된다. 그러나 근병증이 진행되면 신경병증과 같이 발화율과 동원비가 동시에 증가하는데 이는 운동단위의 감소가 심해져서 기록전극에서 잡히는 전위가 매우 미약해지고

따라서 모니터에 나타나는 운동단위전위 없이 발화율만 증가하기 때문이다.<sup>11</sup>

## 결론

일반적 근전도상 근병변에서 나타나는 특징을 종합해보면

- 1) 침전극삽입시 증가된 삽입전위(increased insertional activity)
- 2) 평균진폭과 지속시간이 감소된 운동단위 활동전위(short duration and low amplitude)
- 3) 다상성 운동단위 활동전위(polyphasic MUAP)
- 4) 근세동전위(fibrillation potential), 양성예각파(positive sharp wave), 복잡반복전위(complex repetitive discharge) 등의 비정상 자발전위
- 5) 중등도 근수축시 진폭 운동단위 활동전위의 조기 동원현상(early recruitment)
- 6) 정상 신경전도 검사 등이다.

그러나 이러한 변화는 근병변 환자의 모든 근육에서 일정하게 나타나지 않으므로 검사하려고 하는 근육의 선택이 중요하다. 먼저 근력검사를 시행한 후 근위축과 근위약이 너무 심하지 않은 근육에서 시행하여야 한다. 또한 근전도 검사는 근육병의 진단과정 중 일부분이라는 사실을 명심해야 하며 병력과 이학적 소견을 포함한 혈액검사 및 근육생검을 통해 종합적인 판단을 하여야 정확한 진단이 이루어질 수 있다.

## 참고문헌

1. Wilbourn AJ: The electrodiagnostic examination with myopathies. J Clin Neurophysiol 1993; 10: 132-148
2. Buller AJ, Mommaerts WF: Myofibrillar ATPase as a determining factor for contraction velocity, and its changes upon experimental cross-innervation. J Physiol 1969; 201: 46-47
3. Dumitru D, Amato AA: Introduction to Myopathies and Muscle Tissue's Reaction to Injury. In: Dumitru D, Amato AA, Zwartz MJ, editors: Electromyography in Myopathies, 2nd ed., Philadelphia: Hanley & Belfus, 2001, pp1229-1264
4. Bromberg MB, Albers JW: Electromyography in idiopathic myositis. Mount Sinai J Med 1988; 55: 459-464
5. Wilbourn AJ: The EMG examination with myopathies. In: Syllabus, 1987 AAEM Course A: Myopathies, Floppy Infant, and Electromyography in Children. Rochester: American Association of Electromyography and Electrodagnosis. 1987; pp7-20

6. 나은우, 박창일, 문재호, 신정순: Myopathy 증례의 전기진단학적 분석. 대한재활의학회지 1983; 7: 49-53
7. Buchthal F, Clemmensen S: On the differentiation of muscle atrophy by electromyography. Acta Psychiatr Neurol 1941; 16: 143-148
8. Bowden REM, Gutmann E: Observation in a case of muscular dystrophy with reference to diagnostic significance. Arch Neurol Psychiatry 1946; 56: 1-15
9. Buchthal F: Electrophysiological abnormalities in metabolic myopathies and neuropathies. Acta Neurol Scand. 1970; 46(Suppl 43): 129-176
10. Buchthal F: Electrophysiological signs of myopathy as related with muscle biopsy. Acta Neurol(Napoli) 1977; 32: 1-29
11. Nandedkar SD, Stalberg EV, Sanders DB: Quantitative EMG. In: Dumitru D, Amato AA, Zwarts MJ, editors: Electrodiagnostic Medicine, 2nd ed., Philadelphia: Hanley & Belfus, 2001, pp 310-318