

미주신경과 척수더부신경을 병발한 신경통근육위축증 1예

경상대학교 의과대학 재활의학교실 및 건강과학연구원

윤철호 · 신희석 · 이은신

- Abstract -

A Case of Neuralgic Amyotrophy with Vagus and Spinal Accessory Nerve Involvement

Chul Ho Yoon, M.D., Hee Suk Shin, M.D., Eun Shin Lee, M.D.

Department of Rehabilitation Medicine and Institute of Health Science,
Gyeongsang National University College of Medicine

Neuralgic amyotrophy is a clinical disorder characterized by the acute onset of shoulder and arm pain, followed by weakness and often wasting of involved muscles. The most common pattern of neuralgic amyotrophy appears to be either a single or multiple mononeuropathy primarily affecting the suprascapular, long thoracic, or axillary nerves. Rarely, multiple cranial nerves (IX, X, XI, and XII) can be involved. We experienced a 30-year-old male patient presented with paralysis of upper trapezius and sternocleidomastoid muscles as well as hoarseness which had appeared after anal surgery under spinal anesthesia. The patient has had vocal cord paralysis on the laryngoscopy and electrodiagnostic studies showed spinal accessory neuropathy at the proximal segment. Neuroradiological investigations including cervical MRI, skull base CT, and brain MRI with MR angiography showed no causative pathology.

Key Words: Neuralgic amyotrophy, Vagus nerve, Spinal accessory nerve

서 론

신경통근육위축증은 1948년 Parsonage와 Turner에 의해서 보고되었다. 어깨와 상지에 급성 격통이 발생한 후 어깨부위와 상지근육의 허약과 근육위축이 동반되는 것이 특징이다. 감각소실은 있을 수 있지만 현저하지 않다. 감염, 백신, 수술, 분만 후 발생하는 경우가 있어 자가면역이 원인이라고 추측되어져 왔으나 아직 정확한 원인과 발병기전은 모른다.¹⁻³ 신경통근육위축증의 임상양상이 특징적이나 개별적인 양상은 매우 다양하다. 병변이 항상 상완신경총에만 국한되는 것이 아니라 개별의 말초신경이나 말초신경분지를 침범할 수

있고 드물게는 횡격막신경과 뇌신경을 침범할 수도 있다.¹⁻⁵

저자들은 척추마취하에 치루수술을 받은 며칠 후 목과 어깨부위에 급성의 통증과 함께 편측의 척수더부신경 마비와 성대마비 소견을 보인 신경통근육위축증 환자를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

주소 및 현 병력: 30세 남자환자가 내원 20일 전 갑자기 시작된 쉼소리와 좌측 목과 어깨부위 통증 및 허약을 주소로 내원하였다. 환자는 내원 26일 전 척추마

Address reprint requests to Eun Shin Lee, M.D.

Department of Rehabilitation Medicine, Gyeongsang National University College of Medicine
#90 Chilam-dong, Jinju-si, 660-702, Korea

TEL : 82-55-750-8734, FAX : 82-55-750-8255, E-mail : rmeslee@nongae.gsnu.ac.kr

취하에 치루수술을 받았으나 경부의 외상이나 침습적 시술을 받은 경력은 없었다. 술후 6일째 아침 기상 시 갑자기 쇠소리가 나고 누운 상태에서 고개를 들기 어려웠다고 하며 세수할 때 좌측 상지를 올리기 어려웠고 고개를 우측으로 돌리기 힘들었다고 하였다. 좌측 목과 어깨부위의 통증이 심하였다고 하며 초기에는 물을 삼키기 어려웠으나 내원 당시 연하곤란은 없다고 하였다.

이학적 검사: 내원 당시 좌측 어깨 하수와 경미한 날개견갑골 소견이 관찰되었고 좌측 등세모근과 흉쇄유돌근의 근위축 소견이 있었다. (Fig. 1. A, B, C) 능동적으로 좌측 어깨관절을 90도 이상 외전할 수 없었고 경부 우회전과 좌측굴 시 반대측에 비해 근력이 저하되어 있었으나 다른 근육의 근력은 정상이었다. 감각 검사에서 상지 아래팔을 회내선할 때 내측부의 저림 증상을 가끔 호소하였으나 촉각과 통각에는 이상소견이 없었다. 이두근건반사와 삼두근반사가 우측에 비해 좌측에서 약간 감소된 소견이었고, 어깨 통증부위의 촉진 시 좌측 상

부 등세모근에 압통이 있었다. 혀 후부, 연구개의 감각 이상은 없었고 구개궁은 대칭적이었으며 발성 시 목젖은 편측으로 전위되지 않았다. 구역질반사는 감소되어 있었고 후두경 검사 상 좌측 성대의 움직임이 감소되어 있었다. (Fig. 1. D). 미주신경과 척수더부신경 마비 소견 이외에 다른 뇌신경의 이상소견은 발견되지 않았다.

전기진단학 검사: 운동 신경전도 검사에서 좌측 정중신경, 척골신경, 양측 겨드랑신경의 복합 근활동전위의 진폭과 원위잡시, 전도 속도는 정상소견이었으나 좌측 상부 등세모근에서 기록한 척수더부신경의 복합 근활동전위의 진폭이 감소되어 있었다 (Table 1). 감각 신경전도 검사에서 좌측 정중신경, 척골신경, 앞손요골신경, 근육피부신경의 감각신경활동전위의 진폭과 정점잡시는 정상소견이었다 (Table 2). 경수 5번~8번 피부분절 체성감각 유발전위는 정상소견이었다. 침근전도에서 좌측 상부 등세모근과 흉쇄유돌근에서 비정상 자발전위가 관찰되었으며 동원양식이 감소된 소견을 보였다 (Table 3).

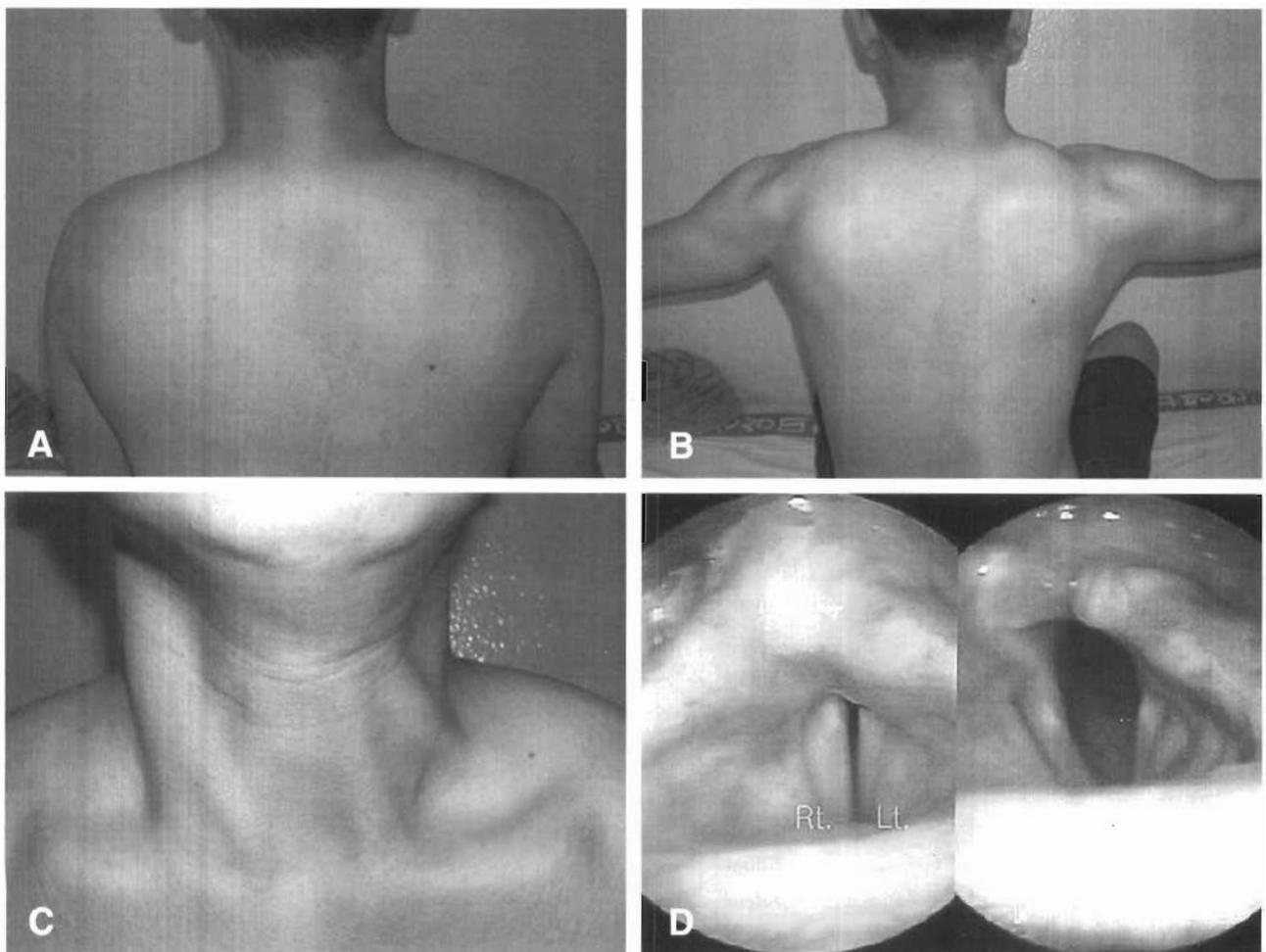


Fig. 1. (A) Left trapezius muscle's wasting and shoulder depression was evident. (B) Left arm could not be elevated over the horizontal position. (C) Atrophy of the sternocleidomastoid muscle was prominent on the left side. (D) Decreased mobility of left vocal cord was presented.

방사선학적 검사: 경추부 자기공명영상에서 경추 제 4-5번간 정도의 추간판탈출증과 7번 경추 추체의 혈관종 외에 특이소견은 없었다. 뇌기저 컴퓨터단층촬영에서 목정맥구멍 부위의 공간점유병변은 관찰되지 않았고 뇌 자기공명영상 및 자기공명 혈관조영술 검사에서도 이상소견은 관찰되지 않았다.

임상진단 및 경과: 임상양상, 이학적 검사, 전기진단학 및 방사선학적 검사 소견을 바탕으로 미주신경과 척수더부신경을 병발한 신경통근육위축증으로 진단하였다. 어깨관절의 관절구축 예방을 위한 관절운동과 견관절 외전근의 근력강화운동을 교육하고 추적 관찰하였다. 3개월 후 추적관찰 시 원소리 정도는 주관적으로 약간 호전되었으나 어깨관절 외전 시 허약은 지속되었다. 어깨부위 통증의 강도는 초기보다 감소하였으나 둔통과 근육의 압통은 지속되었다. 추적 신경전도 검사에서 좌측 척수더부신경의 복합 근활동전위의 진폭이 증가하였으며 침근전도상 비정상자발전위가 좌측 등세모근에서 관찰되었으나 흉쇄유돌근에서는 관찰되지 않았

다. 이 두 근에서 다상성 운동단위활동전위와 향상된 동원양식이 관찰되어 초기 검사결과에 비해 회복되고 있는 소견을 보였다.

고 찰

신경통근육위축증은 어깨부위나 팔의 급성 신경통이 첫 증상이다. 대부분 갑자기 생기고 잠자는 동안 생기

Table 2. Results of Sensory Nerve Conduction Study

Nerve	PL (msec)	Amp (μ V)
Lt Median	3.10	45.7
Ulnar	3.15	47.5
Superficial radial	2.30	32.2
Musculocutaneous	1.60	24.2

1. PL: Peak latency, 2. Amp: Amplitude

Table 1. Results of Motor Nerve Conduction Study

Nerve	DL (msec)	Amp (mV)	CV (m/sec)
Lt. Median	2.65	23.4	55.7
Ulnar	2.75	16.8	55.1
Axillary	4.10	22.1	
Accessory	2.95	1.7	
Rt. Axillary	4.15	23.3	
Accessory	3.10	6.1	

1. DL: Distal latency, 2. Amp: Amplitude, 3. CV: Conduction velocity

Table 3. Results of Needle Electromyography

Muscle	ASA	MUAP	Recruitment
Lt. Upper trapezius	PSW(++)	Normal	Reduced
Middle trapezius	Silent	Normal	Reduced
Lower trapezius	Silent	Normal	Reduced
Deltoid	Silent	Normal	Complete
SCM	fib/PSW(++)	Normal	Reduced
Supraspinatus	Silent	Normal	Complete
Tongue	Silent	Normal	Complete
Cricothyroid	Silent	Normal	Complete
Rt. Upper trapezius	Silent	Normal	Complete
Middle trapezius	Silent	Normal	Complete
Lower trapezius	Silent	Normal	Complete
SCM	Silent	Normal	Complete

1. ASA: Abnormal spontaneous activities, 2. MUAP: Motor unit action potentials, 3. fib: Fibrillation potentials, 4. PSW: Positive sharp waves, 5. SCM: Sternocleidomastoid

기도 한다. 통증은 증상이 시작될 때 가장 심하고 지속적인 통증이 어깨와 견갑골 주위로 국소화되고 근육의 압통이 있을 수 있다. 경부의 움직임이나 기침, 재채기에 의해 통증이 심해지지 않으나 어깨와 팔을 움직이면 악화된다. 심한 통증은 수 시간에서 약 2주까지 지속되고 이후 통증의 정도가 감소되어 둔통의 형태로 바뀌어 수 개월 동안 지속된다. 허약과 근육위축은 통증이 감소할 시기에 나타나는데 환자의 2/3이상에서 통증이 시작된 지 2주 이내에 허약을 느낀다. 허약은 증상이 시작될 때 최대이기도 하지만 수 주 또는 그 이상에 걸쳐서 진행할 수 있다. 신경학적 이상은 주로 운동계에 국한되고 감각소실은 흔하지 않다. 국소적인 감각소실이 있지만 대부분은 현저하지 않고 간과될 수 있다.^{1,3} 건반사는 정상이거나 병발된 신경에 따라 감소될 수 있다.³ 예후는 대체로 양호하여 신경증상이 더 진행되지는 않으며 80% 이상이 2년 내에 기능적으로 회복하고 90% 이상이 4년 내에 회복한다고 하나 경우에 따라 불완전한 회복을 보일 수 있다.^{1,3}

신경통근육위축증의 원인과 발병기전은 모른다. 백신, 감염, 질병, 수술 또는 분만 후 발생하기 때문에 자가면역이 원인이라고 추측되어져 왔다.^{5,6} 신경병변의 급성과 다발성 때문에 말초신경 내 염증성 또는 허혈성 손상도 의심된다고 하였으나 혈액학적 검사에서 특정 면역이상을 나타내지 않았다.² 많은 감염질환이 신경통근육위축증을 일으킬 수 있는 원인인자로 알려져 있고 몇몇 전신질환도 관계가 있다고 하며 입원 자체와 요추천자, 다양한 신경영상학적 검사, 탈감작 항알러지 주사와 같은 의학적 수기도 촉발인자가 될 수 있다. 초기 연구에서 환자의 50%가 입원 중에 증상이 발현되었다. 이들의 경우 수술이나 분만대에서의 부적절한 체위, 방사선 치료, 조영제 같은 의인성 인자에 기인한 것으로 잘못 판단하여 신경의 외상성 압박과 신장 손상에 의한 것으로 생각하게 된다.³ 신경통근육위축증의 보고 중 수술과 연관된 환자는 2~9%이다.⁶ Malamut 등⁶은 수술 후 발생한 신경통근육위축증 환자 6명을 추가로 보고하였는데 대부분이 특정 유발원인이 없었고 다른 질환에 대한 임상과 전기생리학적 증거가 없었다. 이 증례들은 압박성 신경병증이나 신장 손상과 달리 증상 시작이 지연성이고 침근전도상 다발적으로 신경이 이환되었다. 즉, 통증과 위약감이 지연되어 나타나는 것과 다발성의 전기생리학적 이상소견으로 압박성 손상을 배제할 수 있다고 하였다.

신경통근육위축증의 진단은 국소신경의 외상이나 압박, 신경염, 종양 또는 비슷한 임상양상을 일으킬 수 있는 다른 신경병증을 배제해야 한다.² 전기생리학 검사가 병변의 위치, 탈신경 정도, 무증상의 반대측을 진단하는데 도움이 된다.¹ 감각신경전도검사가 운동신경전도 검사보다 이상소견이 더 자주 나타날 수 있는데 진폭변

화만을 주로 보인다. 일상의 신경전도검사를 시행한 경우는 환자의 15%에서만 비정상소견을 관찰할 수 있지만 가쪽아래팔피부신경을 포함한 검사를 한 경우 50%까지 이상소견을 관찰할 수 있다.³ 침근전도 검사가 진단에 가장 도움을 주는데 말초신경의 축삭병증과 일치하는 소견을 보인다.^{1,3,6}

신경통근육위축증은 다양한 임상양상을 보인다.^{1,2,5,6} 흔한 증상으로 긴가슴신경, 어깨위신경, 겨드랑신경, 요골신경이 분포하는 어깨 부위와 상지의 근육에 병발한다. 이러한 양상 때문에 상완신경병증이라고 하였으나 병변이 항상 상완신경총에만 국한되지는 않는다.² 앞뺨사이 신경, 뒤뺨사이 신경, 가쪽아래팔피부신경 등 개별적인 신경 뿐만 아니라 7번과 9-12번 뇌신경에도 병발한다.^{1,5} 드문 경우로 횡경막신경에 병발하기도 하고¹ 척수더부신경에 국한된 마비 양상을 나타내기도 한다.⁴ 이런 점에서 신경통근육위축증은 주로 상지의 신경을 병발하지만 가끔 다른 신경도 병발하는 단일신경병증 또는 다양한 조합의 다발신경병증이다.^{1-3,5} 병발 부위가 상완신경총에 국한되지 않고, 단일 말초신경에 지배받는 근육들이 동시에 영향을 받기도 하며, 한 신경에 지배받는 하나의 근육만 영향을 받거나 같은 신경에 지배받는 다른 근육들과 다른 정도로 영향을 받는 경우도 있기 때문에 병발 부위가 일정하지 않다. 예를 들어 가시아래근은 거의 완전히 탈신경되었으나 가시위근은 미미하거나 이상소견이 없는 경우가 있다.³ 전기생리학적 검사에서도 근육들의 탈신경 정도에 차이가 있고 회복률이 다르다.¹

감별진단으로 급성 소아마비, 회전근개 파열, 어깨관절과 주위의 이상, 경수 5, 6번 신경근 병변, 팩(pack) 마비, 여러 가지의 외상성 단일신경병증, 특히 겨드랑신경, 어깨위신경, 등쪽어깨신경, 척수더부신경이 있다.³ 그러나 본 증례의 경우처럼 하부 뇌신경을 침범한 경우는 가장 흔한 원인인 경정맥공 증후군을 감별하여야 한다. 경정맥공 증후군의 원인은 종양(원발성, 전이성 종양), 감염(림프절병증, 중이도염, 화농성 수막염), 외상(두개저부골절, 의인성), 혈관성(경정맥구 혈전증)이므로 이들을 감별하기 위하여 일상적인 혈액 검사 외에 혈청검사, 뇌척수액 검사, 그리고 특히 뇌기저부의 방사선 검사가 필요하다.⁷ 종양에 의한 경정맥공 증후군을 임상증상과 전기진단학 검사로 하부 뇌신경을 침범한 신경통근육위축증으로 잘못 진단한 증례와 같이 전기진단학 검사로 병변의 위치를 파악하는데 제한점이 있다는 것을 알고 뇌신경 이상이 있을 때는 신경통근육위축증을 진단하기 전에 뇌기저부를 포함하는 병변을 배제해야 한다.⁸ 또한 단독으로 척수더부신경만 침범한 경우에도 혈관성 압박 가능성을 배제하기 위해 뇌기저부의 컴퓨터 단층촬영술이나 자기공명영상 촬영을 시행할 것을 권한다.⁹

본 증례는 수술 후 6일째 쇄소리와 목과 어깨 부위의 심한 통증 및 허약이 생겨 후두경 검사와 전기진단학 검사를 시행하여 미주신경과 척수더부신경 마비를 확인하였다. 이 증상은 편측의 연구개, 성대, 흉쇄유돌근과 등세모근의 마비를 특징으로 하는 경정맥공 증후군의 하나인 Schmidt증후군의 양상과 일치하였다.^{7,10} 증상 시작이 지연성이고 수술이나 마취 시술부위와 연관성이 없어 신경의 외상성 압박이나 신장 손상을 배제할 수 있었다. 경정맥공 증후군의 원인을 찾기 위해 시행한 뇌기저 컴퓨터단층촬영, 뇌 자기공명영상 및 자기공명 혈관조영술 검사에서 이상소견이 관찰되지 않았다. 수술 외에 특별한 유발인자는 발견할 수 없었고 전기진단학 검사에서 척수더부신경의 축삭병변 소견과 함께 전형적인 급성 통증과 허약, 자연적인 회복양상을 보여 신경통근육위축증으로 진단하였다. 저자들은 젊은 남자 환자가 척추마취하에 수술을 받은 후 편측의 미주신경과 척수더부신경 마비 증상을 보여 신경통근육위축증으로 진단된 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Cruz-Martinez A, Barrio M, Arpa J: Neuralgic amyotrophy: variable expression in 40 patients. *J Peripher Nerv Syst* 2002;7:198-204.
2. England JD: The variations of neuralgic amyotrophy. *Muscle Nerve* 1999;22:435-436.
3. Wilbourn AJ: Brachial plexus disorders. In: Dyck PJ, Thomas PK, editors. *Peripheral neuropathy*, 3rd ed, Philadelphia: Saunders, 1993, pp933-934.
4. Eisen A, Bertrand G: Isolated accessory nerve palsy of spontaneous origin. *Arch Neurol* 1972;27:495-502.
5. Pierre PA, Laterre CE, Van den Bergh PY: Neuralgic amyotrophy with involvement of cranial nerves IX, X, XI and XII. *Muscle Nerve* 1990;13:704-707.
6. Malamut RI, Marques W, England JD, Sumner AJ: Post-surgical idiopathic brachial neuritis. *Muscle Nerve* 1994;17:320-324.
7. Robbins KT, Fenton RS: Jugular foramen syndrome. *J Otolaryngol* 1980;9:505-516.
8. Larson WL, Beydoun A, Albers JW, Wald JJ: Collet-Sicard syndrome mimicking neuralgic amyotrophy. *Muscle Nerve* 1997;20:1173-1177.
9. Magoni M, Scipione V, Anzola GP: Isolated accessory nerve palsy of unusual cause. *Ital J Neurol Sci* 1994;15:241-243.
10. Kayamori R, Orii K: Schmidt syndrome due to idiopathic accessory nerve paralysis. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 1991;31:199-201.