

# 연하곤란과 애성을 주소로 내원한 국소성 변형 궤랑-바레 증후군 1례

가톨릭대학교 의과대학 재활의학과

김준성 · 권정이

– Abstract –

## A rare Regional Variant Guillain-Barre Syndrome Presenting Dysphagia and Hoarseness

Joon-Sung Kim, M.D., Jeong-Yi Kwon, M.D.

*Department of Rehabilitation Medicine, The Catholic University of Korea, St. Vincent Hospital*

A 69-year old man had suffered from dysphagia with weight loss (15 kg) and hoarseness for 2 months. His right gag reflex was decreased and tongue was deviated to the right side. All medical work-ups including esophagogastrosopy, magnetic resonance image of brain, computed tomography of neck and chest, and bronchoscopy did not show any abnormalities. Right vocal cord palsy was revealed through the laryngoscopic examination. He was referred to the electromyography clinic to rule out progressive bulbar palsy. Electrodiagnostic examinations showed right superior laryngeal neuropathy with peripheral motor sensory axonal neuropathy. Videofluoroscopic swallowing examination showed severe pharyngeal dysfunction. At 4 months after the onset of symptom, clinical and electrophysiological improvement was noted. This patient has many clinical features resembling those with Guillain-Barre syndrome (GBS), and hence this transient unilateral vagus and hypoglossal neuropathy with peripheral neuropathy may represent a rare regional variant, that is, a cranial form of GBS.

**Key Words:** Guillain-Barre syndrome, dysphagia, cranial nerve, vagus nerve

### 서 론

궤랑-바레 증후군은 비교적 대칭적인 진행성 위약과 반사 소실을 특징으로 하는 탈수초형 혹은 축삭 다발신경병증이다.<sup>1,2</sup> 매우 드물게 뇌신경의 이상을 보이는 국소성 변형 궤랑-바레 증후군이 보고되고 있으나,<sup>3,4</sup> 이 역시 비교적 대칭적인 침범 양상을 보이며, 일측성 이상은 매우 드물다.<sup>5</sup> 저자들은 연하곤란과 애성을 주소로 내원한 환자에서 일측성 미주신경 및 설하신경 마비를 동반한 궤랑-바레 증후군 1례를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

### 증 례

평소 건강하던 69세 남자가 두 달 전부터 시작된 연하 곤란과 애성을 주소로 내원하였다. 처음 발병 시 식사 중 잦은 기침, 비 역류 (nasal regurgitation) 등이 있었으며, 이 증상은 한 달 동안 점점 심해졌고, 두 달간 약 15 kg의 체중이 감소하였다. 약 40~50일 전부터 '쉰 목소리'가 나기 시작하였다. 상기 증상으로 인근 종합병원에서 위내시경, 뇌 자기공명영상, 경부 전산화단층촬영 등을 시행하였으나 특이 소견은 없었다. 정밀 검사를 위해 본원 호흡기내과로 전원 되어 흉부 전산화단층촬영, 기관지내시경을 시행하였으나 역시

Address reprint requests to **Jeong-Yi Kwon, M.D.**

Address: Department of Rehabilitation Medicine, St. Vincent Hospital

#93-6 Ji-dong, Paldal-gu, Suwon, Gyeonggi-do, 442-723 Korea

Tel : 82-31-249-7650, Fax : 82-31-248-5520, E-mail: jeong\_yi@hotmail.com

이상 소견 발견되지 않았다. 이비인후과에서 시행한 후두내시경 검사 상 우측 성대 마비가 발견되었고, 신경과 협진 상 진행구마비(progressive bulbar palsy)를 감별하기위해 근전도 검사가 의뢰되었다.

근전도실에서 시행한 이학적 검사 상, 환자의 정신상태는 명료하였고, 검사에 협조적이었다. 뇌신경검사 상 우측 구역 반사가 좌측과 비교시 감소되어 있었으며, 혀를 내밀었을 때 오른 쪽으로 편향되었으나, 혀의 섬유소연축이나 위축은 관찰되지 않았다. 상지의 수부 내재근력이 약간 감소된 것 이외에는 정상 소견이었으며, 감각 저하는 없었다. 심부건반사는 상하지에서 모두 감소되어 있었으며, 무릎반사 및 발목반사는 양측에서 유발되지 않았다. 바빈스키 반사, 호프만 반사는 음성이었다. 소뇌 기능 검사 상, 손가락-코시험, 급속교대운동, 종슬경시험은 정상이었고, 일렬 보행 가능하였으나, 동적 균형 유지 검사에서 약간의 불안정성을 보였다.

상하지에서 신경전도검사를 시행하였으며(Table 1), 상지에서 양측 척골신경 감각신경 전도속도가 약간 감소되어 있었으며, 우측 척골신경 감각신경 전위의 진폭 감소가 관찰되었다. 하지에서 양측 천비골신경 및 우측 비복신경 감각신경 전위가 유발되지 않았으며, 좌측 비복신경의 감각신경 전위의 진폭 감소를 보였다. 양측 비골신경, 경골신경 복합근활동전위가 심하게 감소되어 있었으며, 전도속도가 감소되어 있었다. 경골 및 비골

신경 F 파는 양측에서 유발되지 않았다. 안면 신경 전도검사와 순목반사검사 상 이상 소견을 보이지 않았다. 침근전도 검사 상, 안정시 양측 비복근, 모지외전근 및 장무지신전근에서 비정상 자발 전위가 관찰되었으며, 하지의 비골신경 및 경골신경 지배 근육들에서 진폭이 큰 다상성 활동전위들이 관찰되었고, 동원양상이 감소되어 있었다. 우측 윤상갑상근에서 안정시 많은 비정상 자발전위가 관찰되었으며, 운동단위 활동전위는 동원되지 않았다. 그러나 교근, 혀, 좌측 윤상갑상근 및 상지의 검사된 근육들에서 정상 소견이었다. 요추부 5번, 천추 1번 척추주위근에서 약간의 비정상 자발전위가 관찰되었다. 이상 근전도 소견 상 우측 미주신경 마비 및 말초 운동-감각 축삭 다발신경병증이 의심되었으며, 양측 요추 5번, 천추 1번 신경병증을 감별하여야 할 것으로 생각되었다.

뇌척수액 검사 상 단백질은 75 mg/dl 로 약간 증가되어 있었으며, 혈구는 관찰되지 않았다. 요천추부 자기공명영상 상 요추부의 퇴행성 추간관 병변이 요추 2-3번부터 요추 5번-천추1번까지 관찰되었으며, 조영 증강은 없었다. 이튿날 시행한 비디오연하검사 상, 구강기에 이상은 보이지 않았으며, 연하 반사의 지연이 관찰되었다. 액상 식이에서 관통을 보였으며, 모든 식이에서 우측 이상동과 후두개곡에 50%이상의 잔류가 관찰 되었다(Fig. 1).

**Table 1.** Nerve Conduction Study Results

Nerves	Distal Latency (ms)	Amplitude (mV)	Conduction Velocity (m/s)
<b>Motor Studies</b>			
Peroneal, R <sup>1)</sup>	4.2	1.003	37
Tibial, R	4.1	2.745	34
Median, R	3.2	6.680	52
Ulnar, R	3.1	6.719	52
Peroneal, L <sup>2)</sup>	5.3	0.883	36
Tibial, L	3.2	1.617	34
Median, L	3.5	6.628	50
Ulnar, L	3.4	6.680	56
<b>Sensory Studies</b>			
Superficial Peroneal, R	NE <sup>3)</sup>		
Sural, R	NE		
Median, R	2.7	13.80	52
Ulnar, R	3.2	8.489	44
Superficial Peroneal, L	NE		
Sural, L	3.4	3.971	41
Median, L	2.7	18.18	56
Ulnar, L	3.0	10.3647	

1. R: Right, 2. L: Left, 3. NE: Not evoked

입상 증상과 검사 소견을 바탕으로 우측 미주신경 및 설하신경 마비를 동반한 '궤랑-바레 증후군'이 의심되었으며, 발병 후 이미 두 달이 경과한 시점으로 입상 증상이 진행하지 않았으므로 면역 요법은 시행하지 않았다. 퇴원 시 음식물을 한 번에 소량씩 천천히 섭취하고, 반복 삼킴을 하도록 교육하였다. 두 달 후 추적 관찰 시 환자는 연하 곤란이 많이 좋아졌다고 하였으며, 뇌신경 검사상 설하신경 마비의 호전이 관찰되었고, 비디오연하검사 상 종전에 관찰되었던 인두기 이상의 현저한 호전이 관찰되었다(Fig. 1). 신경전도검사상 변화는 보이지 않았으나, 침근전도 검사 상 우측 윤상갑상근 및 양측 하지에서 관찰되었던 비정상 자발전위가 소실되었다. 우측 윤상갑상근에서 동원 양상의 증가가 관찰되었으나 좌측에 비해 여전히 감소되어 있었다.

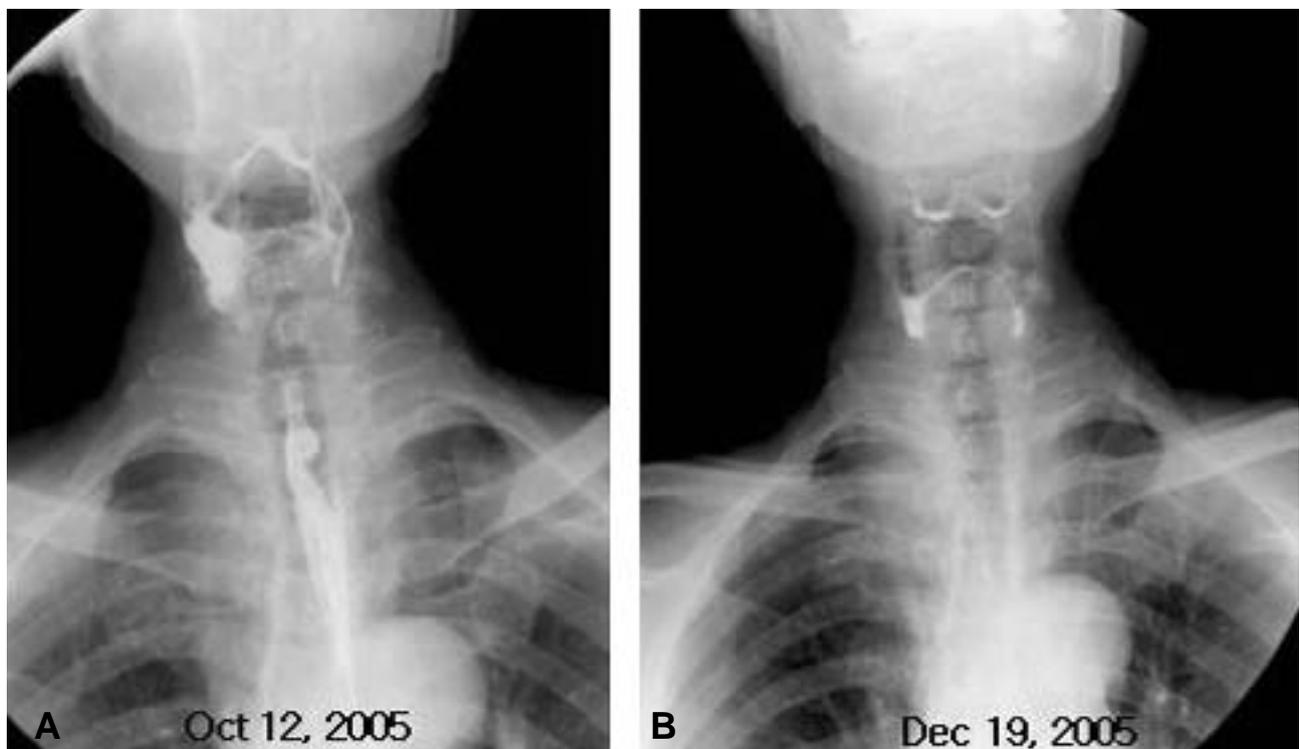
## 고 찰

궤랑-바레 증후군은 이완성 무반사성 마비를 특징으로 하는 급성 다신경근성 신경병증 (polyradiculoneuropathy)으로 뇌척수액에서 혈구의 증가는 보이지 않으면서 단백질의 증가를 보인다.<sup>1,2</sup> 이는 감염과 연관된 후천성 면역 매개 질환으로 말초신경, 감각 및 운동 척수 신경근 및 뇌신경의 변성이 원인이다. 지난 15년간

의 연구에 의해 궤랑-바레 증후군은 (1) 급성 염증성 탈수초성 다발신경병증, (2) 급성 운동-감각 축삭 신경병증, (3) 급성 운동 축삭 신경병증, (4) 급성 감각 신경병증 등의 임상 유형으로 나뉘어 진다는 것이 알려졌다. 그 밖에 Fisher 증후군, 구강인두 변형 등과 같은 급성 자율신경기능 이상을 보이는 국소형 변형 등이 있으며, 이들 국소형 변형과 궤랑-바레 증후군의 중첩증후군도 보고 된다.<sup>2</sup>

국소형으로 가장 잘 알려진 궤랑-바레 증후군 유형은 운동실조, 무반사, 안구마비를 특징으로 하는 Fisher 증후군이다. 그 밖에 특발성 뇌 다발신경병증,<sup>6</sup> 인두-경부-상완 위약, 요추부 다발성신경근병증, 감각이상을 동반한 안면마비 또는 외향신경마비 등이 있다.<sup>7</sup> 궤랑-바레 증후군에서 주로 침범하는 뇌신경은 운동 신경과 혼합 신경으로 동안신경, 안면신경, 설하신경, 미주신경, 설하신경 등이다.<sup>5,7</sup> 이들은 주로 대칭적으로 이환되며, 일측성 마비를 보이는 경우는 매우 드물다.<sup>5</sup> 따라서 지속적으로 일측성 뇌신경 마비를 보이는 경우 궤랑-바레 증후군 이외의 질환을 감별하여야 한다. 본 증례와 같이 하부 다발신경병증을 보이는 경우 감별하여야 할 다른 질환으로는 사코이드증, 당뇨, 보렐리아증, 두개저와 뇌간의 침윤성 병변 및 종양 등이 있다.<sup>3</sup>

Munsat과 Barnes<sup>4</sup>는 급성 다발성 뇌신경병증 5례를 보고하였는데, 그 중 3례에서는 바이러스성 감염이



**Fig. 1.** Initial asymmetric dysfunction of pharyngeal phase (A) in videofluoroscopic swallowing examination improved greatly (B) at 4 months after the onset of symptom.

선행하였으며, 1례에서는 발병 직전에 인플루엔자 예방접종을 시행하였다고 하였다. 양측 안구마비, 양측 안면 마비가 4례에서 관찰되었으며, 3례에서는 연수 기능 이상, 운동 실조, 건반사 소실이 있었고, 2례에서 양하지 원위부의 감각이상이었다. 이 중 3례에서 뇌척수액의 단백 증가가 관찰되었으며, 5례 모두 5개월 이내 증상이 호전되어, 임상 양상이 궤랑-바레 증후군과 유사하였으므로, 궤랑-바레 증후군의 국소성 변형(cranial form, 뇌형)으로 생각된다고 보고하였다. 본 증례도 이들의 임상상과 매우 유사하며, 말초신경병증이 근전도 검사상 확인되었고, 추적 시 호전을 보인 점으로 보아 매우 드문 국소형 변형 궤랑-바레 증후군으로 판단된다.

다발성 뇌신경병증을 보이는 국소형 변형의 경우, 궤랑-바레 증후군의 특징적인 임상상인 급성 상행 마비가 아닌 국소 신경학적 이상을 주소로 내원하므로 진단이 늦어지거나 간과되기 쉽다. 본 증례와 같이 연하 곤란을 주소로 내원하는 궤랑-바레 증후군의 보고는 드문데, Sakakibara 등<sup>5</sup>은 연하 곤란과 함께 좌측 안면신경, 설하신경 및 횡격막신경 마비와 목과 양팔의 위약을 보인 인두-경부-상완 위약 형태의 궤랑-바레 증후군 1례를 보고하였다. Munsat과 Barnes<sup>4</sup>는 유행성 이하선염을 앓고 난 후 보챔, 보행 이상, 애성, 연하 곤란 및 비 역류를 주소로 내원한 14개월 여아와 인플루엔자 예방 접종 후 수부 이상 감각, 구음 이상, 연하 곤란 및 비 역류를 보였던 40세 여자의 증례를 보고하였다.

Fisher 증후군의 26~40%에서 연하 곤란이 있다고 보고 되고 있으며,<sup>8</sup> 이는 안면 및 구강인두근육 등 연하에 관여하는 여러 근육들이 뇌신경들의 지배를 받고 있기 때문이다. 특히 설인신경과 미주신경은 연하 시 인두기에 관여하는 근육들을 지배하는 주요 신경이다.<sup>9</sup> 본 증례에서 설인신경의 이상이 동반되어 있었는지는 확실하지 않지만, 우측 구역 반사의 감소, 인두기의 심각한 기능 이상 등으로 미루어 미주신경과 함께 이환 되었을 가능성을 배제 할 수 없다. Chen 등<sup>10</sup>은 14명의 연하 곤란을 보인 궤랑-바레 증후군 환자를 대상으로 비디오 연하검사를 시행하였으며, 구강기 보다는 인두기의 이상이 더 심하였고, 대부분의 환자들에서 발병 후 4~5주 내에 호전을 보였으나, 8주 후에도 중등도의 이상을 보인 환자도 있었다고 하였다. 본 증례에서 인두기의 이상은 발병 후 한달 사이에 진행하여 두 달까지 정점에 도달하였다가, 4달 후에는 회복되는 양상이었으나 완전하지는 않았다.

한편 본 연구에서 미주신경의 분지인 상후두신경의

지배 근육인 윤상갑상근만을 검사하였고, 반회후두신경 지배 근육인 갑상피열근은 기술적인 문제로 시행하지 않았으나, 후두내시경 검사 상 우측 성대 마비를 확인한 바 반회후두신경도 동시에 침범 되었을 것으로 추정된다. 그밖에 미주신경은 많은 부교감신경 섬유를 포함하고 있으며 이에 대한 평가가 이루어지지 않았으므로 미주신경의 체성원심신경만을 평가하였다는 약점이 있음을 고려하여야 할 것이다.

#### 참고문헌

1. Ashbury AK: New concepts of Guillain-Barre Syndrome. *J Child Neurol* 2000; 15: 183-191.
2. Hughes RA, Cornblath DR: Guillain-Barre syndrome. *Lancet* 2005; 366: 1653-1666.
3. Lyu RK, Chen ST: Acute multiple cranial neuropathy: a variant of Guillain-Barre syndrome? *Muscle Nerve* 2004; 30: 443-436.
4. Munsat TL, Barnes JE: Relation of multiple cranial nerve dysfunction to the Guillain-Barre syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1965; 28: 115-120.
5. Sakakibara Y, Mori M, Kuwabara S, Katayama K, Hattori T, Koga M et al: Unilateral cranial and phrenic nerve involvement in axonal Guillain-Barre syndrome. *Muscle Nerve* 2002; 25: 297-299.
6. Juncos JL, Beal MF: Idiopathic cranial polyneuropathy. A fifteen-year experience. *Brain* 1987; 110: 197-211.
7. Ropper AH: Further regional variants of acute immune polyneuropathy. Bifacial weakness or sixth nerve palsy with paresthesias, lumbar polyradiculopathy, and ataxia with pharyngeal-cervical-brachial weakness. *Arch Neurol* 1994; 51: 671-675.
8. Amato AA, Dumitru D: Acquired neuropathies. In: Dumitru D, Amato AA, Zwarts MJ, editors. *Electrodiagnostic medicine*, 2nd ed, Philadelphia: Hanley & Belfus, 2002 pp937-1041.
9. Logemann J: Anatomy and physiology of normal deglutition. In: Logemann J, editor. *Evaluation and treatment of swallowing disorders*, 1st ed, Austin: pro · ed. 1983, pp11-36.
10. Chen MYM, Donofrio PD, Frederick MG, Ott DJ, Pikula LA: Videofluoroscopic evaluation of patients with Guillain-Barre syndrome. *Dysphagia* 1996; 11: 11-13.