

# 심한 구마비를 보인 급성 운동 축삭형 신경병증 1예

서울대학교 의과대학 재활의학교실

김재호 · 김일수 · 한태륜 · 최덕형

– Abstract –

## A Case of Acute Motor Axonal Neuropathy with Prominent Bulbar Palsy

Je Ho Kim, M.D., Il Soo Kim, M.D., Tai Ryoan Han, M.D., Deok Hyung Choi, M.D.

*Department of Rehabilitation Medicine, Seoul National University College of Medicine*

We report a case of acute motor axonal neuropathy (AMAN) with cranial nerves involvements. A 66-year-old man presented with acute ascending paralysis subsequent to upper respiratory infection. He developed respiratory failure needed mechanical ventilation as well as dysarthria, dysphagia, and areflexia. However sensory signs and symptoms were absent. The needle electromyography showed denervation potentials in his limbs and muscles innervated by cranial nerves. The present report indicate that the cranial nerve may be affected in AMAN, one of the clinical subtype of Guillain-Barre syndrome.

**Key Words:** Acute motor axonal neuropathy, Guillain-Barre Syndrome, Bulbar palsy, Cranial nerve

### 서 론

Guillain-Barre syndrome (GBS)은 진행성 근약화와 심부건 반사의 저하를 특징으로 하는 급성 다발성 신경병증으로 여러 가지 병태 생리학적 기전에 의하여 발생하는 것으로 추정된다. 이는 탈수초화와 축삭 변성의 정도, 감각신경과 운동신경의 침범 여부 및 부위 등에 따라서 여러 가지 아형으로 분류된다. 그 중 급성 운동 축삭형 신경병증(acute motor axonal neuropathy, AMAN)은 전기진단학적으로 탈수초화의 증거 없이 운동신경의 진폭 감소를 보이며 병리학적으로 운동신경의 축삭에 포식세포의 침윤을 특징으로 한다.<sup>1-3</sup>

AMAN에서 뇌신경 침범을 보이는 경우는 보고자에 따라 차이를 보이지만 약 1/3 정도에서 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>4,6</sup> 국내의 경우, 12명의 AMAN 환자 중 6명이 뇌신경 침범 소견을 보였으나,<sup>7</sup> 이는 후향적 의무기록 조사를 통한 임상 양상만으로 판단한 결과로

AMAN에서 뇌신경의 침범 여부를 전기진단학적으로 확인한 보고는 전무하다.

저자들은 임상적, 전기진단학적으로 AMAN이 의심되는 환자에서 심한 구마비 증상의 존재와 하부 뇌신경들의 침범을 전기진단학적으로 확인하였기에 이를 보고하는 바이다.

### 증 례

66세 남자 환자가 상기도 감염 증상 후 8일만에 양하지의 근력약화가 시작되었고, 3일후에는 양상지로 진행되어 인근 병원을 방문하여 GBS로 진단받고 면역글로불린 정맥주사 치료를 받았다. 면역글로불린 투여 이틀째에 호흡곤란이 발생하여 기관내삽관을 통해 기계적 환기를 시작하였으며, 발병 후 9일만에 사지의 심부건반사가 모두 소실되었다. 이후 본원으로 전원되어 중환자

Address reprint requests to **Il Soo Kim, M.D.**

Department of Rehabilitation Medicine, Seoul National University College of Medicine,  
28, Yongon-dong, Chongno-gu, Seoul, 110-744, Korea

Tel : 82-2-2072-3401, Fax : 82-2-743-7473, E-mail : iskim@kma.org

실에서 치료를 받은 후, 점차 호흡곤란 증세가 호전되어 발병 후 24일 되는 날 발관하였고, 발병 후 40일 되는 날 적극적인 재활치료를 위해 재활병동으로 전과되었다.

이학적 및 신경학적 검사: 재활병동 전과당시 시행한 도수 근력 검사는 MRC (medical research council) 등급상 상하지 근위부에서 3등급, 상하지 원위부에서 2등급으로 사지 원위부의 위약이 더 심했으며, 양측이 비슷한 대칭적 양상을 보였다. (Table 1) 통각, 온도각, 진동각 및 위치각의 모든 감각 종류에서 감각 이상 소견은 관찰되지 않았으며, 관절 운동범위 검사에서 슬와부 근육의 긴장이 양측에서 관찰되었다. 심부건반사는 양측 상하지에서 모두 관찰되지 않았다. 뇌신경 검사상 동공반사, 안면신경 운동 및 감각, 목젖 편향 및 혀내밀기 검사 등에서 이상 소견은 관찰되지 않았으나, 하악반사는 소실되었고 구역반사는 좌측에서 감소된 소견

을 보였다. 구음장애는 모든 발음의 장애를 보였으며 설음을 발음하는데 특히 어려움이 관찰되었고, 발음은 허잡은 소리로서 둔하고 뚜렷하지 않았다. 고형식과 액상식에 연하곤란 소견이 관찰되었다. 전과 당시 침대에서 옆으로 돌아눕기, 누운 자세에서 일어나 앉기가 다른 사람의 도움이 전적으로 필요하였고, 일상생활 동작은 변형 바텔 지수 21점으로 타인의 도움을 거의 전적으로 필요로 하였다.

검사실 소견: 발병 후 4일째 시행된 타병원 뇌척수액 검사는 맑은 무색으로 WBC 0개/mm<sup>3</sup>, RBC 0개/mm<sup>3</sup>, 단백 41.1 mg/dL, 당 71 mg/dL이었으며, 뇌척수액 세균배양 검사는 음성이었다. 혈청검사상 anti-GM1 IgG가 7.6 BTU (정상 800 BTU이하), anti-GM1 IgM은 5.5 BTU(정상 800 BTU이하)이었다. 뇌 자기공명영상에서 이상 소견은 관찰되지 않았

**Table 1.** Manual Muscle Power Test by MRC (medical research council) grade

Key Muscles	1 month after the onset		3 months after the onset		5 months after the onset	
	Right	Left	Right	Left	Right	Left
Shoulder Abductor	3	3	4	4	4	4
Elbow Flexor	3	3	4	4	4	4
Wrist Extensor	2	2	3	3	4	4
Finger Flexor	1	1	2	2	3	3
Hip Flexor	2	2	3	3	5	5
Knee Extensor	4	4	4	4	5	5
Ankle Dorsiflexor	2	2	3	3	4	4
Ankle Plantar Flexor	2	2	3	3	3	3

**Table 2.** Nerve Conduction Studies

Nerve (Site)	12 days after the onset			1.5 months after the onset			5 months after the onset		
	Lat (msec)	Amp (μV)	Vel (m/s)	Lat (msec)	Amp (μV)	Vel (m/s)	Lat (msec)	Amp (μV)	Vel (m/s)
Sensory		(μV)			(μV)			(μV)	
R Median	2.3	15.0	55	2.75	16.0	-	3.10	17.5	-
R Ulnar	2.3	11.7	60	2.45	14.4	-	3.20	16.4	-
R SP	2.5	10.8	49	4.30	5.8	-	3.40	4.8	-
R Sural	2.4	10.4	46	3.15	5.6	-	2.70	5.8	-
Motor		(mV)			(mV)			(mV)	
R Median (APB)	3.1	1.2	55	3.35	1.1	43.0	4.60	2.3	41.5
R Ulnar (ADM)	2.1	0.9	53	4.30	0.6	46.5	5.50	1.0	41.5
R Peroneal (EDB)	4.4	1.1	45	5.85	2.0	37.3	5.35	1.9	39.3
R Tibial (AH)	3.9	0.7	47	4.80	0.6	36.3	5.00	1.0	36.6

Lat: latency, Amp: amplitude, Vel: velocity, SP: superficial peroneal

다. 발병 2개월 후 시행한 비디오투시연하검사서 연하 반사의 지연, 인두 연동운동의 감소, 후두 폐쇄의 장애 및 상부 식도괄약근의 운동장애 등으로 인해 모든 검사식이의 기도 흡인이 관찰되어 경피 내시경적 위절개술을 통한 장관식이를 시작하였다.

근전도 소견: 발병 12일째 시행한 운동신경전도 검사상 우측 정중신경과 척골신경, 양측 비골신경과 경골신경의 복합근유발전위의 진폭은 매우 감소되어 있었으나, 잠시 및 신경전도속도는 정상 범위였고, 감각신경전도 검사상 이상소견은 관찰되지 않았다(Table 2). 발병 44일 후 시행한 추적검사에서는 감각신경전도 검사 및 운동신경전도 검사상 복합근유발전위의 진폭은 큰 변화가 없으나 신경전도속도는 다소 감소된 소견을 보였다(Table 2). 침근전도 검사상 장딴지근(gastrocnemius), 안쪽넓은근(vastus medialis), 제1등쪽뼈사이근(first dorsal interosseus), 위팔두갈래근(biceps)에서 비정상 자발전위가 관찰되었다(Table 3). 뇌신경 지배를 받는 근육들에서 시행한 침근전도 검사에서는 깨물근(masseter) 및 혀(tongue)에서 비정상 자발전위가 관찰되었으며 특히 깨물근에서는 침삽입시마다 비정상 자발전위가 모두 관찰되었다(Table 3). 발병 후 5개월째 추적 검사에서 감각신경전도 검사상 이상소견은 역시 관찰되지 않았으며, 운동신경전도 검사상 복합근유발전위의 진폭이 다소 호전된 양상이었고(Table 2), 침근전도 검사상 장딴지근, 안쪽넓은근, 제1등쪽뼈사이근, 위팔두갈래근에서는 여전히 중등도의 비정상 자발전위가 관찰되었다(Table 3). 하지만 뇌신경 지배를 받는 깨물근과 혀에서는 이전에 관찰되었던 비정상 자발전위가 보이지 않았다(Table 3).

치료 및 경과: 발병 4일부터 5일간 면역글로블린 정주요법을 시행받았고, 발병 40일부터 재활치료를 받았으며 발병 1개월 후부터 점차 근력회복을 보여 발병 3달 후 타병원으로 전원될 당시 양하지에 단하지보조기

및 무릎지지대를 착용한 상태로 보행기를 붙잡고 보행이 가능할 정도로 호전되었으며 발병 후 5개월째에는 단하지보조기 및 무릎지지대 없이 보행기를 붙잡고 보행이 가능하였다. 일상생활 동작은 변형 바텔 지수 63점으로 타인의 도움을 중등도로 필요로 하였다.

발병 후 5개월째 시행한 전기진단학적 검사상 뇌신경의 호전소견이 뚜렷하여 비디오투시연하검사를 시행하였고 연하곤란의 호전양상을 확인 후 구강식이를 시작하였다.

## 고 찰

본 증례 환자의 운동신경전도 검사상 복합근유발전위의 진폭은 매우 감소되어 있으면서, 감각신경전도 검사상 진폭은 다소 감소되어 있는 것처럼 보이나 환자의 나이를 고려하면 정상범위의 하한에 속하여 축삭형 GBS의 아형 가운데 운동신경만을 침범한 AMAN으로 사료된다. 이후 추적 검사에서 감각신경전도검사는 큰 변화는 보이지 않으나, 운동신경전도 검사 및 근전도 검사는 호전된 양상을 보여 AMAN에 더욱 합당한 소견으로 생각된다.

국내에서는 김 등<sup>7</sup>이 46명의 GBS 환자에서 1회의 신경전도 검사만으로 탈수초의 증거 외에 축삭 침범의 증거가 없는 급성 염증성 탈수초성 신경병증(acute inflammatory demyelinating polyneuropathy, AIDP) 19예, 운동신경의 축삭을 침범하는 AMAN 12예, 감각신경까지 침범한 급성 운동감각 축삭형 신경병증(acute motor sensory axonal neuropathy, AMSAN) 10예, 미분류 5예로 분류하였으며, 각 아형별 임상양상의 차이를 조사하였는데 AMAN 환자군에서 선행 상기도 감염 및 뇌신경 침범 소견은 6예(50%), 호흡기 침범 소견은 3예(25%), 구마비 증세는

**Table 3.** Needle Electromyography

Muscle	1.5 months after the onset				5 months after the onset			
	Fib	PSW	MUAP	RP	Fib	PSW	MUAP	RP
R Gastrocnemius	0	1+	P	Discrete	2+	3+	HA, P	Discrete
R Vastus medialis	0	1+	HA, P	Single	0	2+	HA, P	Discrete
R 1st dorsal interosseus	2+	2+	HA, P	Single	2+	2+	HA, P	Discrete
R Biceps	3+	3+	HA, LD, P	Discrete	0	1+	HA, P	Reduced
R Masseter	3+	3+	P	Reduced	0	0	Normal	Complete
R Tongue	1+	0	P	Reduced	0	0	P	Reduced
R Bulbocavernous	0	0	Normal	Complete				

Fibs: fibrillation, PSW: positive sharp wave, MUAP: motor unit action potentials, RP: recruitment pattern, HA: high amplitude, LD: long duration, P: polyphasic

2예(16.2%)로 관찰되었다. 본 증례에서는 선행 상기도 감염, 호흡부전, 구음장애, 연하곤란 증상이 모두 나타났다.

신 등<sup>8</sup>은 32명의 GBS 환자에서 신경전도 검사를 2회 이상 검사하여 최종적으로 29명의 환자는 탈수초형으로, 나머지 3명의 환자는 미분류에 해당한다고 보고하였다. 일차성 탈수초형에 분류된 29예 가운데 6예(21%)에서도 1회 이상 축삭형에 해당하는 신경전도검사 소견을 보고하였다. 이 연구에서는 이차성 축삭변성에 의한 소견과 일차성 축삭 병리를 면역 병리학적인 방법 없이 전기생리학적으로만 구별하기 위해서는 이차성 축삭변성이 일어나기 전인 질병 경과와 초기에 신경전도검사를 시행하는 것이 중요하다고 언급하였는데 본 증례에서는 초기 신경전도 검사가 증상 발생으로부터 12일째에 시행한 것으로 이차성 축삭변성이 일어나는 시기보다 이전에 했을 가능성이 높아 보인다.

GBS의 전기생리학적인 아형 분류에 대해 Alam 등<sup>9</sup>은 서로 다른 연구자의 6개 아형 분류 기준을 적용하여 43예를 분석하였는데, 신경전도 검사만으로 분류하면 AIDP로 분류되는 비율이 최저 21%에서 최고 72%로 기준에 따라 큰 차이를 보임을 밝혔으나 침근전도 소견은 검토하지 않았다.

Kuwabara 등<sup>10</sup>은 7명의 AMAN 환자에서 짧은엄지 벌림근의 근력측정 및 근전도 검사를 정기적으로 시행하여 임상적 근력 회복은 발병 후 4주부터 복합근육발전위의 진폭 증가와 함께 나타나는 것을 관찰하였다. 침근전도 검사상 운동단위전위의 평균 진폭과 지속시간의 증가는 이보다 이른 발병 후 3주부터 일어난다고 하였다. 초기 3달까지는 단일운동단위전위(single motor unit potential)의 진폭이 증가하는 것으로 보아 곁가지 신경재분포(collateral reinnervation/sprouting)로 인한 것으로 생각되고, 후기 4달에서 9달까지는 운동단위수추정(motor unit number estimation) 값이 증가하는 것으로 보아 신경재생(nerve regeneration)에 의한 것으로 사료된다고 하였다. 본 증례에서도 발병 후 한달부터 임상호전이 일어났으며 퇴원시기인 발병 후 3달까지 서서히 호전되는 양상을 보였고, 발병 후 5달까지도 호전되는 과정에 있는 것으로 판단된다.

Hiraga 등<sup>11</sup>은 51명의 GBS 환자에 대해 운동신경전도 검사를 발병 2주 이내에 시행하고, 추적 검사를 3회 시행하여 축삭형 GBS 환자의 운동신경전도검사 소견이 첫 4주 동안 변할 수 있음을 제시하면서 3~6주까지의 추적 검사가 최종 전기생리학적 진단에 중요할 것이라고 하였다. 본 증례에서는 발병후 12일째 되는 날 전기생리학적 검사를 시행하여 진폭이 매우 감소한 소견을 통해 심한 탈수초성 변화로 인한 이차성 축삭변성보다는 일차성 축삭변성이 발병기전이라고 보아야 할 것이다. 또한 추적 검사에서도 잠시나 신경전도속도가 유지

되고 있어서 AMAN을 진단하는데 도움을 준다.

Yoshino 등<sup>12</sup>은 GBS 환자 88명을 조사하여 구마비 증상이 있는 환자 16명과 증상이 없는 환자 72명으로 나누어 IgG antiganglioside 항체의 유무를 보고하였다. 구마비 증상이 있는 환자에서 GM1b, GT1a, Gg1X, GQ1b에 대한 항체가 높게 나타났고, AMAN과 연관성이 있는 GM1, GalNAc-GD1a에 대한 항체는 오히려 낮게 나타났다. 이 결과는 본 증례에서처럼 구마비가 있는 AMAN 환자에서 GM1 항체가 나타나지 않은 점과 일치한다.

Willison 등<sup>13</sup>은 GBS의 드문 아형인 pharyngeal-cervical-brachial variant (PCB)에서 GT1a, GQ1b에 대한 항체가 연관이 있다고 제시하면서 *Campylobacter jejuni*, *Haemophilus influenzae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Cytomegalovirus* 등의 미생물과 신경병증을 일으키는 glycolipid 항체 사이의 유사성을 언급하였다. 본 증례는 유의한 사지 위약이 있다는 점에서 PCB를 배제할 수 있을 것으로 사료되나 GM1 항체 외에 다른 antiganglioside 항체 검사를 시행하지 않았고, 선행 URI의 감염인자를 규명하기 위한 혈청검사를 시행하지 않은 점이 제한점이라 하겠다.

본 증례의 환자에서 상하지 근력과 같은 임상 양상은 발병 1개월 후부터 서서히 호전되었으나 발병 2개월째 시행한 비디오투시연하검사상 모든 검사식사에서 기도흡인이 관찰되어 장관식이를 하는 등 구마비 증상의 호전은 관찰되지 않았다. 발병 5개월째 시행한 전기진단학적 검사상 상하지 근육에서는 여전히 비정상자발전위가 관찰되었지만, 제 5번과 제 12번 뇌신경 지배를 받는 근육들 (깨물근과 혀)에서는 이전에 관찰되던 비정상자발전위가 사라졌고 비디오투시연하검사에서도 호전양상을 보여 구강식이를 진행하였다.

이 증례와 같이 임상적, 전기진단학적으로 AMAN이 의심되는 환자에서 심한 구마비 증상을 보이는 경우, 하부 뇌신경의 지배를 받는 근육들의 기능을 살펴보기 위해서 상하지의 근육이 아닌 뇌신경의 지배를 받는 근육들의 침근전도 소견이 도움을 줄 것으로 사료된다.

## 참고문헌

1. Hughes RA, Cornblath DR: Guillain-Barre syndrome. *Lancet* 2005; 366: 1653-1666.
2. Dumitru D: *Electrodiagnostic medicine*, 2nd ed, Philadelphia: Hanley & Belfus, 2002, pp937-947.
3. Kaji R, Nodera H: Who is the primary suspect in acute motor axonal neuropathy?. *Muscle Nerve* 2003; 28: 657-658.
4. McKhann GM, Cornblath DR, Ho T, Li CY, Bai AY, Wu

- HS et al: Clinical and electrophysiological aspects of acute paralytic disease of children and young adults in northern China. *Lancet* 1991; 338: 593-597.
5. Griffin JW, Li CY, Ho TW, Xue P, Macko C, Gao CY et al: Guillain-Barre syndrome in northern China. The spectrum of neuropathological changes in clinically defined cases. *Brain* 1995; 118: 577-595.
  6. Visser LH, Van der Meche FG, Van Doorn PA, Meulstee J, Jacobs BC, Oomes PG et al: Guillain-Barre syndrome without sensory loss (acute motor neuropathy). A subgroup with specific clinical, electrodiagnostic and laboratory features. *Brain* 1995; 118: 841-847.
  7. 김주동, 김민기, 김지연, 안진영, 김병준, 김주용: 전기진단학적 분류에 따른 길랑바레 증후군 아형의 임상양상. *대한신경과학회지* 2001; 19: 503-508.
  8. 신진홍, 최광동, 김대성, 정대수, 박규현: 길랑-바레 증후군의 전기생리학적 분류. *대한신경과학회지* 2002; 20: 630-633.
  9. Alam TA, Chaudhry V, Cornblath DR: Electrophysiological studies in the Guillain-Barre syndrome. *Muscle Nerve* 1998; 21: 1275-1279.
  10. Kuwabara S, Ogawara K, Mizobuchi K, Mori M, Hattori T: Mechanisms of early and late recovery in acute motor axonal neuropathy. *Muscle Nerve* 2001; 24: 288-291.
  11. Hiraga A, Kuwabara S, Ogawara K, Misawa S, Kanesaka T, Koga M et al: Patterns and serial changes in electrodiagnostic abnormalities of axonal Guillain-Barre syndrome. *Neurology* 2005; 64: 856-860.
  12. Yoshino H, Harukawa H, Asano A: IgG antiganglioside antibodies in Guillain-Barre syndrome with bulbar palsy. *Journal of Neuroimmunology* 2000; 105: 195-201.
  13. Willison HJ, Yuki N: Peripheral neuropathies and anti-glycolipid antibodies. *Brain* 2002; 125: 2591-625.