대한임상신경생리학회지 4(1):000~000, 2002 ISSN 1229-6414

자기공명영상에서 전형적인 이상 소견을 보인 소아마비양 증후군 환자 1예

을지대학교 의과대학 노원을지병원 신경과학교실

김석일 · 구자성 · 윤두상 · 김병건 · 배희준

A Case of Poliomyelitis-like Syndrome with Typical Abnormalities in MRI

Seok-Il Kim, M.D., Ja-Seong Koo, M.D., Doo-Sang Yoon, M.D., Byung-Kun Kim, M.D., Hee-Joon Bae, M.D.

Department of Neurology, Eulji General Hospital, Eulji University School of Medicine

A 28-year-old man presented with headache, fever, and myalgia. Subsequently, rapidly progressive quadriplegia with areflexia developed. CSF examination revealed moderate pleocytosis and protein elevation. MRI of brain and spinal cord showed hyperintense lesions on T2-weighted image at midbrain and ventral horns along the whole spinal cord. Serial serologic examinations of CSF for Epstein-Barr virus and cytomegalovirus were negative. Culture and neutralization tests of stool and CSF for enterovirus were negative. Although the etiologic pathogen was not identified, we diagnosed him as poliomyelitis-like syndrome by clinical features and findings of MRI.

Key Words : Poliomyelitis, Magnetic resonance imaging

소아마비는 장바이러스(enterovirus)에 한 종류인 폴리오바이러스(poliovirus)에 경구 감염을 통해 발생하는 급성 회색척수염(poliomyelitis)으로 예방 백신의 도입 이후 자연 감염에 의한 발병은 현격히 감소하였으나 백신에 의한 발병이 드물게 보고된 바 있다.[1] 폴리오바이러스가 아닌 다른 바이러스에 의한 급성 회색척수염도 외국 문헌에 여러 차례 보고된 바 있는데, 이를 비폴리오바이러스 회색척수염(nonpoliovirus poliomyelitis) 또는 소아마비양 증후군(poliomyelitis-like syndrome)이라 부른다.[1,2] 소아마비 또는 소아마비양 증후군의 경우 중추신경계의 운동신경세포, 특히 전각 세포를 선택적으로 파괴하여 급성으로 진행하는 사지의 이완성 마비 및 건반사 소실 등의 증세를 보이는데, 이러한 임상 양상이 길랑-바레 증후군(Guillain-BarreSyndrome)과 매우 유사하기 때문에 감별 진단에 어려움이 있을 수 있으며 그동안 보고된 외국 문헌들도 이를 강조하고 있으나[1-4] 국내에서 이러한 증례는 아직 보고된 바 없다. 저자들은 길랑-바레 증후군과 유사한 임상 양상을 보이면서 뇌 및 척수의 자기공명영상에서 특징적인 이상 소견을 보인 소아마비양 증후군 환자를 경험하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

Address for correspondence
Ja-Seong Koo, M.D.
Department of Neurology, Eulji Hospital, 280-1 hagye-dong, Nowon-gu, Seoul, 139-711, Korea
Tel : +82-2-970-8609 Fax : +82-2-974-7785
E-mail : kjs1406@eulji.or.kr

증 례

28세 남자 환자가 두통, 전신 근육통 및 요통을 주소로 신경외과에 입원하였다. 평소 건강하던 환자는 내원 2일 전부터 우측 하지로 방사되는 요통이 발생하였으며 다음 날부터는 비교적 심한 두통과 전신 근육통이 있으면서 열이 발생하여 병원을 방문하였다. 과거력상 특이 사항은 없었으며 예방 접종력은 정확히 기억하지 못하였고 주변 사람들 중 최근 소아마비 백신을 복용한 사람은 없다고 하였다. 이학적 진찰상 혈압은 130/80 mmHg, 맥박수는 분당 76회, 체온은 38.3℃였고 기타 소견은 정상이었으며 신경학적 진찰상 전신의 근육 압통 및 경부 강직 외에 이상 소견은 관찰되지 않았다. 입원 당일 시행한 일반혈액 검사, 혈액화학 검사, 혈청학적 검사, 요검사, 심전도 검사 및 흉부 방사선 검사 등은 모두 정상이었고 요천추 추간판 탈출증 의심하에 시행한 요추 자기공명영상에서도 이상 소견은 관찰하지 못하였다. 뇌수막염 의심하에 시행한 두부 전산화 단층촬영은 정상이었으며 척수액 검사상 개방 압력은 22 cmH_2O으로 증가되었고 백혈구

Table 1. Results of cerebrospinal fluid examination

Hospital Day(HD)	HD#1	HD#8	HD#29
Opening Pressure(cmH2O)	22	12	14
Color	clear	clear	clear
WBC(/mm^3)	320(lymphocyte 72%)	520(lymphocyte 95%)	33(lymphocyte 93%)
RBC(/mm^3)	0	30	0
Protein(mg/dl)	116	63	201
Glucose(mg/dl)	57	52	87
Anti-CMV antibody*		IgM : 0.2	IgG : 1.0 IgM : 0.2
Anti-EBV antibody†		VCA-IgG > 170 VCA-IgM : 10	VCA-IgG : 46 VCA-IgM : 5

* Anti-CMV antibody(IgG and IgM) was measured by cut-off index(COI). COI is the ratio of optical density of the test CSF divided by cut-off optical density of control sample. Reference value of COI is 1.0 or less for both IgG and IgM

†Antibody against viral capsid antigen(VCA) was measured by optical density as arbitrary unit(AU) per milliliter. Reference value is below 20 AU/ml.

*, † : Laboratory tests were done by Seoul Clinical Laboratories Co.

Table 2. Results of motor nerve conduction study

Hospital Day(HD)	Nerve	Terminal latency(msec)	Amplitude(mV)	Velocity(m/sec)	F-wave latency(ms)
HD#3	Median, right	3.6	7.49/7.31/6.71	62/69	26.2
	Ulnar, right	2.5	19.73/18.55/19.49	61/63	23.2
	Peroneal, right	4.6	8.22/8.24	52	42.5
	Posterior tibial, right	3.9	20.04/17.51	48	40.4
HD#8	Median, right	3.3	0.76/0.73/0.84	62/63	26.4
	Ulnar, right	2.5	2.87/2.88/2.81	71/67	28.0
	Peroneal, right	3.8	7.72/7.80	55	not provoked
	Posterior tibial, right	2.8	18.74/15.52	55	43.0
HD#36	Median, right	3.5	0.19/0.17/0.17	48/52	not provoked
	Ulnar, right	3.1	0.95/0.99/0.98	55/54	27.6
	Peroneal, right	4.6	6.52/6.34	45	47.6
	Posterior tibial, right	3.8	16.65/10.94	47	48.7

cf) H-reflex was not provoked in all studies.

320/mm^3(호중구 28%, 림프구 72%), 적혈구 0/mm^3, 단백질 116 mg/dl, 포도당 57 mg/dl 이었으며(Table 1) 입원 3일째부터 두통은 다소 호전되었으나 좌측 하지의 위약감 발생하여 길랑-바레 증후군 의심하에 신경과로 전과되었다. 신경과 전과시 두통, 요통 및 근육통은 거의 사라진 상태였으나 37.9℃의 열이 지속되었으며 신경학적 진찰 상 의식은 명료하였고 뇌신경 진찰은 정상이었으나 사지의 비대칭적인 근력 저하가 관찰되었는데 우측 상지는 grade IV(+), 좌측 상지는 grade IV(-), 양 하지는 grade III(-)였으며 원위부 보다는 근위부의 근력 저하가 약간 더 심하였다. 감각계 진찰상 좌측 하지의 이상 감각(paresthesia)을 호소하였으나 감각 저하는 관찰되지 않았다. 건반사는 상지에서는 1(+)로 감소되었고 하지에서는 관찰되지 않았으며 바빈스키 징후는 음성이었고 경도의 경부 강직이 관찰되었다. 전과 당일 시행한 신경전도 검사상 양측 H-reflex의 전위 형성이 관찰되지 않는 것 외에는 정상이었다(Table 2). 길랑-바레 증후군의 가능성이 있어 경정맥 면역글로불린 투여를 시작하였으나 근력 저하는 계속 심해졌으며 입원 5일째에는 호흡 곤란, 연하장애, 복시 등도 호소하였다. 입원 6일째부터 열은 사라졌으나 양측의 말초성 안면 마비가 발생하였고 사지의 건반사가 모두 사라지면서 좌측 하지에서 양성 바빈스키 징후가 새로이 나타났으며 양측 손가락의 경미한 수축 외에는 움직임이 전혀 불가능하게 되면서 호흡 곤란이 심하여 기도 삽관 후 인공호흡기 치료를 시작하였다. 입원 8일째 시행한 신경 전도 검사상 우측 정중 신경 및 척골 신경의 복합근육활동전위(compound muscle action potential)가 모두 감소하였고 우측 비골 신경 F-wave 및 양측 H-reflex의 전위 형성이 관찰되지 않았다. 같은 날 시행한 두번째 뇌척수액 검사상 개방 압력은 정상이었으나 백혈구 수치는 더욱 증가된 소견을 보였으며 이때 얻은 뇌척수액으로 Cytomegalovirus(CMV) 및 Epstein-Barr virus(EBV)에 대한 항체검사를 의뢰하였다(Table 1). 호흡곤란은 입원 16일째부터 호전되기 시작하였으며 입원 19일째에는 인공호흡기의 도움 없이 자발 호흡이 가능하였다. 그러나 사지 마비는 여전하였으며 좌측의 바빈스키

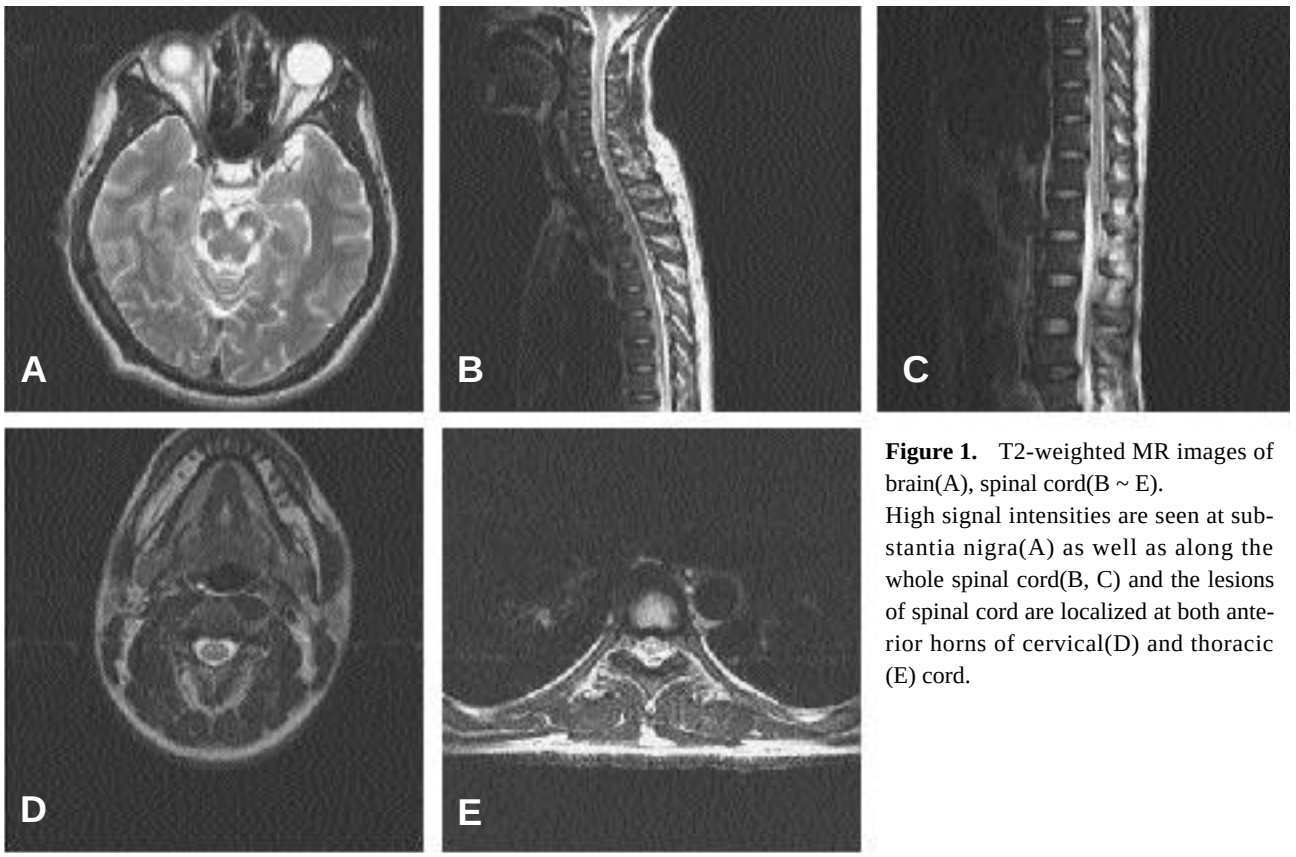

Figure 1. T2-weighted MR images of brain(A), spinal cord(B ~ E).
High signal intensities are seen at substantia nigra(A) as well as along the whole spinal cord(B, C) and the lesions of spinal cord are localized at both anterior horns of cervical(D) and thoracic (E) cord.

징후가 지속적으로 양성 반응을 보여 상부 경추를 포함하는 두부 자기공명영상 및 흉추 자기공명영상을 시행하였다. 두부 자기공명영상에서는 양측 중뇌의 흑질부 및 경추 척수의 전각부에 T2 강조 영상에서 고강도를 보이는 이상 소견이 관찰되었으며 흉추 자기공명영상에서도 흉추 척수 전장에 걸쳐 전각부에 T2강조 영상에서의 고강도 이상 소견이 관찰되어(Fig. 1) 방사선학적으로 급성 회색척수염에 합당한 소견으로 진단하였다. 입원 29일째에 뇌척수액 검사를 다시 시행하여 CMV 및 EBV에 대한 추적 항체 검사를 시행하였으며 환자의 대변 및 뇌척수액을 국립보건원 바이러스부 소화기 바이러스과에 의뢰하여 장바이러스에 대한 검사를 시행하였다(Table 1). 뇌척수액에서의 CMV 항체 검사는 두차례 모두 음성이었으며 EBV에 대한 항체 검사는 viral capsid antigen(VCA)-IgG만 두차례 모두 양성 반응을 보였으나 두번째 검사에서 첫번째 결과보다 수치가 감소하였고 국립보건원에 의뢰한 장바이러스 검사에서는 배양 및 중화항체를 이용한 중화 검사(neutralization test) 모두 음성 반응을 보였다(Table 1). 입원 36일째 시행한 신경전도 검사상 감각 신경은 모두 정상이었으나 운동신경 검사에서 말단 잠복기의 연장, 복합운동전위 및 운동신경 전도 속도의 감소 등이 관찰되었다(Table 2). 이후 환자는 약간씩 근력이 회복되어 입원 6개월 후에는 경구 식이가 가능하고 혼자서 몸을 가눌 수 있었으며 좌측 상지 및 우측 하지 원위부의 근력은 grade III까지 회복되었으나 23개월이 지난 현재까지 더 이상의 회복은 관찰되지 않았다.

고 찰

소아마비는 폴리오바이러스 감염 환자의 1% 미만에서 발병하는 질환으로 경구 백신의 도입 후 선진국에서는 거의 사라졌으나 폴리오바이러스 이외의 다른 RNA 바이러스에 의한 비폴리오바이러스 회색척수염이 중요한 원인이 되고있다.[1,2] 폴리오바이러스에 의한 소아마비는 특징적으로 고열을 동반하는 뇌수막염 증세와 더불어 심한 근육통이 선행하다가 급격히 진행하는 사지의 비대칭적인 이완성 마비가 발생하는데 마비의 정도 및 부위는 다양하나 원위부 보다는 근위부 근육의 마비가 더 심하며 주관적인 감각이상을 호소할 수도 있고 일부에서는 뇌간을 침범하여 호흡곤란 및 연하장애 등과 같은 구마비(bulbar paralysis)도 발생할 수 있다.[1] 마비는 대게 발생 후 2~3일 내에 최고조에 이르는데 발열이 사라지면서, 또는 발열이 사라지고 48시간이 지나면 더 이상 진행하지 않는 것으로 알려져 있다.[1,2] 소아마비 환자에서 관찰되는 병리학적 이상 소견들은 척수 전각 뿐 아니라 뇌간 및 대뇌의 일차 운동 피질에서도 관찰되며 그 외에도 시상, 시상하부, 망상체, 전정신경핵 등에서도 관찰되는 것으로 알려져 있다.[2] 폴리오바이러스가 신경계를 침범하는 경로에 대해서는 아직 확실히 알려져 있지 않으나 바이러스혈증(viremia)을 통해 근육으로 침투한 바이러스가 증식을 하면서 말초신경을 따라 역행하여 신경계를 침범하는 것으로 추측하고 있으며 이는 발병 초기에 발생하는 심한 근

육통과 관련이 있는 것으로 생각되고 있다.[1] 비폴리오바이러스 회색척수염의 경우 현재까지 보고된 증례들을 살펴보면 원인 바이러스에 따라 선행 증상이 다양하여 피부병변이나 복통, 설사 또는 비특이적인 상기도 감염 등이 선행하다가 사지 마비가 발생하였는데, 근육통이 있었던 보고는 없었으며 뇌수막염의 증세는 경미하거나 뚜렷하지 않았고 사지 마비의 발생도 소아마비의 경우처럼 급격하지는 않은 경우가 많았다.[5-7] 척수 자기공명영상에서는 대부분 척수 전각 부위에 국한된 이상 소견을 보고하여 소아마비에서 관찰되는 이상 소견과 동일한 양상을 보였으나[4,5,7] 뚜렷한 이상을 관찰할 수 없었던 경우도 있었으며[6] 뇌자기공명영상에서의 이상 소견은 아직 보고된 바 없다. 본 증례 환자의 경우 심한 근육통 및 뇌수막염 증세가 선행되었고 마비 또한 2~3일에 걸쳐 급격히 진행되었으며 발열이 사라지면서 더 이상의 마비가 진행되지 않은 점 등으로 보아 임상적으로는 폴리오바이러스에 의한 소아마비 가능성이 의심되었으나 대변과 척수액에서의 폴리오바이러스 및 기타 장바이러스에 대한 검사가 모두 음성이었으며 CMV 및 EBV에 대한 뇌척수액의 혈청학적 검사도 음성이어서 원인균을 밝히지는 못하고 소아마비양 증후군으로 진단할 수 밖에 없었다. 그러나 척수 자기공명영상에서 척수 전장에 걸쳐 회색질의 전각부에 국한된 이상 소견이 뚜렷이 관찰되었을 뿐 아니라 뇌자기공명영상에서도 중뇌의 흑질 및 연수 부위에서도 이상 소견을 관찰할 수 있었는데 이러한 소견들은 문헌 상 또는 이전의 증례 보고에서 알려진 소아마비 환자의 자기공명영상 소견과[2,8,9] 매우 유사하여 소아마비의 가능성이 좀더 높다고 생각되며 만일 발병 초기에 폴리오바이러스에 대한 검사를 시행하였다면 양성의 결과를 얻을 수 있었을 것이라 생각된다. 본 증례의 진단이 늦어진 가장 큰 이유는 발병 초기에 길랑-바레 증후군으로 잘못 진단하였기 때문인데, 본 증례와 같이 발병 초기에 길랑-바레 증후군 잘못 진단한 증례들은 외국에서도 보고된 바 있으며[3,4] 그외 여러 다른 문헌에서도 길랑-바레 증후군과의 감별 진단이 강조되고 있다.[1,2,5-9] 본 증례를 돌이켜볼 때 발병 초기에 심한 뇌수막염 증세가 있으면서 척수액 검사상 백혈구가 상당히 증가하였고 신경전도검사상 감각 신경은 정상 소견을 보였으며 경과중 신경학적 진찰상 일측에서 바빈스키 징후가 양성을 보인 점 등은 길랑-바레 증후군과는 잘 맞지 않는 중요한 감별점이었다고 생각되며 이러한 점들을 간과하지 않았다면 좀 더 빨리 진단을 내릴 수 있었으리라는 아쉬움이 남는다. 소아마비의 예후는 다양하여 사지 마비가 거의 정상으로 회복되는 경우도 있으며 호흡곤란이나 연하장애 등과 같은 구마비 증세도 대부분 회복되는 것으로 알려져 있으나 마비가 심한 경우 급성기가 지나면서 어느 정도의 회복은 가능하지만 3~4개월이 지나고 나서는 더 이상의 회복은 불가능한 것으로 알려져 있다.[1,2] 본 환자의 경우에도 발병 후 수일만에 심한 연하 장애 및 호흡곤란이 발생하여 인공 호흡기 치료가 필요하였지만 이후 호흡기능 및 연하 기능은 정상으로 회복되었으며 다만 사지 마비의 회복은 매우 미약하였다. 본 증례의 경험을 고려할 때 길랑-바레 증후군과 급성 회색척수염과의 감별은 매우 중요하다 생각되며 특히 길랑-바레 증후군의 경우 면역 글로블린을 이용한 치료가 가능하고 마비가 심할 경우 급성 회색척수염 보다는 예후가 양호하다는 점 등이 중요한 의의라 할 수 있다. 물론 급성 회색 척수염은 매우 드문 질환으로 길랑-바레 증후군이 의심되는 모든 환자에서 급성 회색척수염을 의심하여 뇌 또는 척수의 자기공명영상을 시행할 필요는 없다 하더라도 비정형적인 소견이 관찰된다면 한번쯤은 고려해볼 필요가 있다고 생각된다.

REFERENCES

1. Modlin JF, Coffey DJ. Poliomyelitis, Polio vaccines, and the Post-Poliomyelitis Syndrome. In: Scheld WM, Whitley RJ, Durack DT. Infections of the Central Nervous System. 2nd ed. Chap 5. New York: Lippincott-Raven. 1997;57-72
2. Victor M, Ropper AH. Principles of Neurology. 7th ed. New York: McGraw-Hill Co, 2001;806-809
3. Yohannan MD, Ramina S, Al Frayh ARS. Acute paralytic poliomyelitis presenting as Guillain-Barre syndrome. J Infect. 1991;22:129-133
4. Gorson KC, Ropper AH. Nonpoliovirus poliomyelitis simulating Guillain-Barre syndrome. Arch Neurol. 2001;58:1460-1464
5. Yoshimura K, Kurashige T. A case of poliomyelitis-like syndrome. Brain Dev. 1998;20:540-542
6. Wong M, Connolly AM, Noetzel MJ. Poliomyelitis-like syndrome associated with Epstein-Barr virus infection. Pediatr Neurol. 1999;20:235-237
7. Shen WC, Tsai C, Chiu H, Chow K. MRI of enterovirus 71 myelitis with monoplegia. Neuroradiol. 2000;42:124-127
8. Malzberg MS, Rogg JM, Tate CA, Zayas V, Easton JD. Poliomyelitis: Hyperintensity of the anterior horn cells on MR images of the spinal cord. Am J Roentgenol. 1993;161:863-865
9. Kornreich L, Dagan O, Grunebaum M. MRI in acute poliomyelitis. Neuroradiol. 1996;38:371-372