

Brief Communication

빠른 임상적 회복을 보인 Guillain-Barré증후군의 인두-목-위팔 변형 증례

충북대학교 의과대학 신경과학교실

이상수 · 김도연*

A Case of Pharyngeal-cervical-brachial Variant of Guillain-Barré Syndrome Showing Rapid Clinical Recovery

Sang-Soo Lee, M.D., Do-Yeon Kim, M.D.

Department of Neurology, Chungbuk National University School of Medicine, Cheongju, Korea

Received 25 January 2010; received in revised form 19 February 2010; accepted 28 April 2010.

Key Words: Guillain-Barré syndrome, Pharyngeal-cervical-brachial variant

Guillain-Barré syndrome (GBS)은 임상적으로 급성, 전신성, 대칭성 근력약화가 상향식으로 나타나는 증상과 무반사 징후를 특징으로 하는 말초신경병이다. 이와 달리 GBS의 변형에서 환자들의 근력약화는 매우 특이한 분포를 나타낸다. 인두-목-위팔 변형(Pharyngeal-cervical-brachial variant, PCB)은 입인두, 목과 위팔 근육을 침범하는 매우 드문 GBS 변형 중의 하나로 알려져 있다.¹ 그러나 PCB로 보고된 환자들도 다양한 임상적 양상이 관찰되어 감별진단이 쉽지 않다.² 최근 연구자들은 전형적인 PCB에 합당한 임상 양상을 보였으나 이례적으로 빠른 회복을 나타낸 환자를 경험하고 보고하는 바이다.

증례

61세 여자가 삼킴곤란과 발음곤란을 주소로 내원하였다. 평소 건강하던 환자는 내원 1주 전 기침과 콧물 등 상기도 감염 증상으로 치료받은 사실이 있었으며, 3~4일 전부터는 콧소리가 섞인 발음곤란이 생겼고, 내원 당일에는 목을 가누기도 어려웠다. 과거병력에서 특이사항은 없었고, 일반적인 신체검사도 정상이었다. 신경학적 검사에서 의식은 명료하였고 안구운동 및 동공반사도 정상이었으며, 얼굴근력약화는 관찰되지 않았다. 구역반사는 감소되었고, 심한 삼킴곤란으로 인해 지속적으로 타액을 휴지로 받아내고 있었으며, 발음곤란이 현저하였다. 근력약화는 목근육이 가장 심하여 굽힘과 펴기 모두 MRC 등급(Medical Research Council) 2, 어깨세모근육 3, 아래팔근육과 손내재근육들은 4에 해당하였다. 하지 근력은 정상이었고, heel-knee-shin 검사도 정상적으로 수행하였다. 건반사는 상지에서 감소하거나 소실되었으나, 하지에서는 정상이었다. 병적반사는 관찰되지 않았고, 감각이상도 없었으며, 자율신경계증상도 호소하지 않았다. 일반적 혈액검사, 갑상선기능검사, 혈청

Address for correspondence;
Sang-Soo Lee, M.D.
Department of Neurology, Chungbuk National University
School of Medicine, 410 Sungbong-ro, Heungduk-gu,
Cheongju-si, Chungbuk 361-711, Korea
Tel: +82-43-269-6336 Fax: +82-43-275-7591
E-mail: sslee@chungbuk.ac.kr

* This study was made as a study project of Chungbuk National University School of Medicine.

Table 1. Findings of nerve conduction study

Motor nerve (Right/Left)	Stimulating sites	Latency (ms)	NCV (m/s)	Amplitude (mV)
Median	Wrist/APB	6.2/5.1 (<3.6)		6.2/7.9 (>5)
	Elbow		58.5/47.8 (>50)	6.1/7.0
	Axilla		45.9/46.8 (>56)	5.8/6.6
	F-latency	20.4/22.9		
Ulnar	Wrist/ADQ	2.6/2.7 (<2.5)		8.2/8.8 (>5)
	Elbow		53.7/58.2 (>50)	3.4/7.2
	Axilla		41.7/45.6 (>53)	3.4/7.2
	F-latency	30.6/27.5		
Tibial	Ankle/AH	4.9/4.7 (<5.1)		6.0/6.3 (>5)
	Knee		45.9/49.5 (>40)	5.5/5.1
	F-latency	38.9/41.1		
Peroneal	Ankle/EDB	4.8/4.9 (<4.7)		5.6/5.2 (>4)
	Knee		52.5/51.0	4.5/4.3
	F-latency	39.2/39.1		
Sensory nerve (Right/left)	Segments		NCV (m/s)	Amplitude (μV)
Median	Finger-Wrist		31.1/30.1 (>41)	25.2/20.7 (>10)
	Wrist-Elbow		50.1/49.7 (>49)	24.0/17.0
Ulnar	Finger-Wrist		40.8/39.5 (>40)	28.1/19.9 (>7)
	Wrist-Elbow		43.4/47.0 (>47)	14.6/18.8 (>10)
Sural			41.7/40.3 (>39)	9.1/10.1 (>7)

ADQ, abductor digiti quinti; AH, abductor hallucis; Amp, amplitude; APB, abductor pollicis brevis; EDB, extensor digitorum brevis; NCV, Nerve conduction velocity (reference value of normal limit within parenthesis).

크레아틴키나아제, 타원에서 시행한 뇌 MRI, 반복신경자극검사, 항아세틸콜린수용체 항체, 눈깜박임반사와 뇌줄기 청각유발전위 검사 모두 정상이었다. 내원일 시행한 척수액검사에서 백혈구는 검출되지 않았고, 단백질은 23 mg/dl 이었으나, 1주일 후 추적한 척수액검사에서 단백질은 62 mg/dl로 증가되었다. 신경전도검사서 우측 자신경의 전도차단, 정중신경 말단잠복기의 지연과 감각신경전도속도의 감소가 관찰되었다(Table 1). 내원 다음 날부터 면역글로불린(0.4 g/kg/일)을 정맥주사하였으나, 투약 4일째부터 증세가 빠르게 호전되어 중지하였다. 근력약화는 호전이 시작된 후 8일만에 완전히 회복되었으나, 상지의 건반사는 2개월 후 마지막 추적에서도 감소되어 있었다.

고 찰

전형적인 GBS는 진단이 어렵지 않으나, PCB는 매우 드물고, 증상의 특성에 따라 보툴리눔독소증, 디프테리아, 뇌

줄기종양, 신경 베체트병, 다발경화증, 다발근육염, 운동신경세포병, 중증근무력증, Wernicke뇌병증, 독성 혹은 대사성 뇌병증, 급성과중뇌척수염과 뇌줄기를 침범하는 혈관성병변 등과의 감별이 필요하다.³ 이 환자의 경우 영상검사와 신경전도검사, 과거병력 및 소화기계와 자율신경계 증상이 없는 점들로 미루어 다른 질병들과의 감별이 가능하다. 6일에 걸쳐 인두, 목과 위팔 근육의 근력약화와 상지의 건반사 저하를 나타낸 반면 하지의 근력약화는 없고 정상 건반사 및 감각저하가 없는 임상 양상과 척수액의 단백질 증가와 탈수초성 신경전도검사 소견은 전형적인 PCB에 잘 부합한다. 국내외에서 그 동안 PCB로 보고된 환자들의 임상 양상을 분석해 보면 상당수의 환자들은 순수한 PCB로 간주하기 어려운 면들이 있다. 첫 증상 발생 후 4주 이내에 진행성 인두, 목, 위팔근력약화를 나타낸 100예를 분석한 연구에서도 순수한 PCB는 13예에 불과했고, 48예가 GBS와 중복되었으며, Fisher증후군과 중복된 증례도 26명이나 되었다.² 즉, 순수한 PCB는 매우 드물고, 임상적으로는 PCB,

Fisher증후군과 Bickerstaff뇌졸기뇌염은 서로 완전히 구분할 수 없을 정도로 중복되는 연속선 상에 있음을 시사하고 있다. 한편, 국내 보고 증례들은 병적반사가 관찰된 것으로 미루어 순수한 PCB라기 보다는 Bickerstaff 뇌졸기뇌염 중복 증례로 판단된다.⁴

문헌으로 확인 가능한 PCB 환자들 대부분은 완전 회복까지 1개월 이상의 시일이 걸렸으며, 호흡부전을 보일 경우 수 개월까지도 회복이 늦어지고, 후유증을 동반한 경우도 있었다.^{1,6} 위와 같은 성인 PCB 환자들의 그 동안 알려진 질병경과와 예후를 고려한다면, 비록 신경전도검사에서 전형적인 탈수초성 소견이 관찰되었다 하더라도 이 환자가 빠른 회복을 보인 것은 매우 드문 증례이다.⁶ PCB 환자들의 신경전도검사 소견은 정상은 물론 탈수초성, 혹은 축돌기신경병증까지 다양하게 알려져 있으나,⁵ 문헌상 확인할 수 있는 환자들은 탈수초성 병변이 더 많았다.

최근 면역학적 연구 성과 중 하나는 PCB 환자들에서 항강글리오사이드 항체 중 하나인 항GT1a IgG항체의 발현이다. GT1a 강글리오사이드는 인간의 혀인두신경과 미주신경에서 발견되었다.⁷ 그러나 항GT1a IgG항체 양성률도 GBS변형 질환들 간에 서로 배타적이지 않아서 PCB의 Fisher증후군 중복증례는 물론 순수 PCB, 정상 건반사를 지닌 PCB, GBS와 중복된 PCB와 Bickerstaff뇌졸기뇌염 증례들에서도 다양한 양성반응을 보이고, 이 중 가장 양성률이 높은 질환군은 Fisher증후군 중복증례들로서 양성률이 81%에 이르렀다.² 한편, 역으로 항GT1a IgG항체 양성반응을 보인 140명의 환자들을 추적해 보면 가장 많은 환자들인 Fisher증후군으로 64명이었고, 순수한 PCB 환자는 6명(4%)에 불과했다.³ 즉 항GT1a IgG항체는 숨뇌마비와 밀접한 관련이 있어서 양성일 경우 다른 질환과의 감별에 도움이 되지만 GBS의 세부진단 측면에서는 PCB에 특이한 항체가 아니기 때문에 진단적 가치에는 한계가 있다. 본 증례의 경우 신뢰할 수 있을 정도로 GT1a 강글리오사이드를 분리해 내는 것

은 아직 보편화된 기술이 아니어서 항GT1a IgG항체검사를 국내에서 할 수 없었다.

급성 숨뇌마비를 주소로 내원하는 환자들은 다양한 질병에 대한 감별진단이 필요하다. 말초신경병증이 의심되더라도 GBS, Fisher증후군, Bickerstaff뇌졸기뇌염, 정상 건반사를 지닌 PCB 등은 물론 위 질병과 중복 증상을 보이는 PCB도 가능성을 고려해야 한다. 특히 PCB, Fisher증후군과 GBS의 또 다른 변형인 polyneuritis cranialis는 현저한 뇌신경 침범 소견이 특징이다. 더구나 이들 질환 사이에 중복되는 임상양상을 보이는 경우가 많아서 위 질환들은 임상적으로나 면역학과 병리학적 측면에서 연속선 상의 질환일지도 모른다. 본 증례와 같은 엄밀한 의미의 PCB 환자는 매우 드물고, 빠른 임상적 회복을 나타낸 것도 이례적이지만 가능하다.

REFERENCES

1. Ropper AH. Unusual clinical variants and signs in Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol* 1986;43:1150-1152.
2. Nagashima T, Koga M, Odaka M, Hirata K, Yuki N. Continuous spectrum of pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol* 2007;64:1519-1523.
3. Nagashima T, Koga M, Odaka M, Hirata K, Yuki N. Clinical correlates of serum anti-GT1a IgG antibodies. *J Neurol Sci* 2004;219:139-145.
4. Kim SY, Kim SM, Yu KH, Kwon KH, Lee BC. Pharyngeal-cervical-brachial variants of Guillain-Barré syndrome. *J Korean Neurol Assoc* 1994;12:164-169.
5. Arai M, Susuki K, Koga M. Axonal pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barré syndrome without anti-GT1a IgG antibody. *Muscle Nerve* 2003;28:246-250.
6. Mogale K, Antony J, Ryan M. The pharyngeal-cervical-brachial form of Guillain-Barré syndrome in childhood. *Pediatr Neurol* 2005;33:285-288.
7. Koga M, Yoshino H, Morimatsu M, Yuki N. Anti-GT1a IgG in Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72:767-771.