

지연이완(거짓근긴장증)이 유일한 증상인 만성염증탈수초다발신경병

이성록 박상균 석정임

대구가톨릭대학교 의과대학 신경과학교실

Delayed Relaxation (Pseudomyotonia) as the Only Clinical Manifestation of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy

Sung Rok Lee, MD, Sang Gyun Park, MD, Jung Im Seok, MD

Department of Neurology, Catholic University of Daegu, School of Medicine, Daegu, Korea

J Korean Neurol Assoc 36(4):402-404, 2018

Key Words: Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, Myotonia, Diagnosis

만성염증탈수초다발신경병(chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, CIDP)은 후천발신경질환으로 이상 면역반응이 원인이다.¹ CIDP는 증상이 2개월 이상 진행되는 경과를 보이는데, 일부 환자들은 만성적으로 점차 진행되는 경과를 보이고 일부는 완화와 재발을 반복하는 경과를 보인다.¹ 임상증상은 근력약화와 이상감각 증상이 함께 나타나는 경우가 대부분이고, 감각이상만 있거나 근력약화만 있는 경우, 호홉마비나 안구증상이 동반된 경우가 드물게 있다.^{1,2} 저자는 지연이완 증상만을 보인 CIDP 환자를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

49세 여자가 3개월 전에 발생한 보행장애로 왔다. 일어서서 걸으려고 하면 양쪽 팔다리 근육이 뻣뻣하게 경직되어 제대로 걷지 못한다고 하였다. 근력약화나 이상감각 증상, 구음장애, 체중감소 등 다른 이상은 동반되지 않았다. 가족력과 과거력에서 특이한 점은 없었고, 복용하는 약물은 없었으며, 술과 담배를 하지 않았다.

신경학적 진찰에서 의식은 명료하였고 뇌신경기능은 정상이었다. 근력도 좌우 대칭으로 정상이었고 근육위축은 보이지 않았다. 심부건반사는 양쪽 상하지 모두 대칭으로 1+로 감소되었다. 감각검사에서는 통증, 온도, 진동, 위치감각 모두 정상이었다. 주먹을 쥔 뒤에 이완이 잘 되지 않는 근긴장증이 보였고(Supplementary Video), 걸을 때도 수축한 근육이 이완하는데 시간이 걸려 제대로 걷지 못하였다.

신경전도검사는 양쪽 정중신경, 자신경, 종아리신경, 정강신경, 장딴지신경에서 시행하였고 탈수초감각운동다발신경병 소견이 보였다(Table). 운동신경검사에서는 오른쪽 정중신경, 양쪽 종아리신경과 정강신경의 잠복기가 연장되어 있고, 양쪽 정중신경, 자신경 그리고 종아리신경에서 진폭감소를 보이는 전도차단(conduction block)이 있으며, 모든 신경에서 전도속도가 감소되어 있었다. 감각신경전도검사는 진폭감소와 전도속도 감소가 보였다. F파와 H반사에서는 반응이 없었다. 침근전도검사에서는 근긴장방전(myotonic discharge)은 보이지 않았고, 이중 또는 다중 운동단위활동전위(doublet or multiplet)가 관찰되었다.

검사실 검사에서 적혈구침강속도가 27 mm/h (정상치, <20)로 증가하고, 항핵항체가 양성(역가 1:320) 소견을 보였다. 전체혈구계산검사, 전해질검사, 생화학검사, 갑상선기능검사, 비타민 B12 수치, 단백질전기영동, 면역글로불린전기영동검사에서도 특이 소견이 없었다. 뇌척수액검사에서 단백질이 59.2 mg/dL (정상치, <45)

Received August 6, 2018 Revised September 4, 2018

Accepted September 4, 2018

Address for correspondence: Jung Im Seok, MD

Department of Neurology, Catholic University of Daegu, School of Medicine, 33 Duryugongwon-ro 17-gil, Nam-gu, Daegu 42472, Korea
Tel: +82-53-650-3440 Fax: +82-53-654-9786

E-mail: jihelpgod@cu.ac.kr

Table. Nerve conduction study

Nerve (Rt/Lt)	Stimulation site	Initial			After treatment		
		Motor		Sensory	Motor		Sensory
		TL	CV	Amp	TL	CV	Amp
Median	Wrist	6.40 ^a /4.10	31.9 ^a /33.0 ^a	11.0/12.0	3.02/2.97	21.4/19.3	44.0/42.5
	Elbow		32.8 ^a /27.9 ^a	8.9/7.3		20.5/18.9	50.0/50.3
	Axilla			5.4/5.8		20.5/18.3	87.6/67.9
Ulnar	Wrist	3.25 ^a /3.20	25.8 ^a /31.0 ^a	13.8/13.0	2.45/2.55	17.2/22.9	29.4/28.3
	Elbow		25.0 ^a /27.2 ^a	8.6/8.5		15.8/21.3	40.6/34.7
	Axilla			6.7/6.0		14.9/19.1	
Peroneal	Ankle	7.35 ^a /7.35 ^a		1.0 ^a /1.4 ^a	6.25 ^a /5.10	4.6/6.6	
	Knee		27.7 ^a /28.8 ^a	0.5 ^a /0.7 ^a		4.0/6.0	
Tibial	Ankle	6.60 ^a /6.75 ^a	30.2 ^a /33.2 ^a	4.7/2.7 ^a	4.58/5.42	23.3/17.0	
	Popliteal			2.5 ^a /2.1 ^a		19.0/12.6	
Sural				35.4/36.4	9.2 ^a /6.3 ^a	36.8/37.3	25.3/23.1

Rt; right, Lt; left, TL; terminal latency, CV; conduction velocity, Amp; amplitude, NR; no response.

^a Abnormal values.

로 증가하였고 다른 특이 소견은 없었다.

검사 결과를 바탕으로 CIDP로 진단하였다. 환자는 경구 스테로이드(prednisolone 1 mg/kg)를 3개월 복용 후 서서히 감량하였다. 증상은 완전히 정상으로 회복되었고, 추적 검사한 신경전도검사에 서도 운동신경전도속도만 경미한 감소를 보였고 나머지 이상은 호전되었다(Table). 1년 후에 약을 중단하였고 1년 6개월이 지난 현재까지 재발없이 유지되고 있다.

고 찰

CIDP는 2개월 이상 진행되는 근력이상과 이상감각 증상이 있으면서 신경전도검사와 뇌척수액검사에서 합당한 이상 소견이 있는 경우에 진단할 수 있다.³ 본 증례의 환자는 신경전도검사에서 미국 신경과학회(American Academy of Neurology)에서 제시한 진단 기준에 부합하는 이상이 보였고 뇌척수액에서도 합당한 소견이 관찰되었으나, CIDP를 시사하는 전형적인 임상증상은 보이지 않았다. 이전에 지연이상과 근육경직을 가진 환자를 신경조직검사를 통하여 CIDP로 확진한 보고가 있으나,⁴ 본 증례에서는 조직검사를 시행하지 못하였다. CIDP의 진단기준 중에 가장 민감도가 높다고 알려진 European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society 진단기준의 비정형임상증상에 순수운동증상(pure motor presentation)이 포함되어 있다.⁵ 본 증례의 증상인 지연이상을 운동증상으로 볼 수 있는지는 모호한 면이 있으나 근력저하나 마비로 국한하지 않고 운동증상으로 표현한 것은 다양한 운동증상을 포함하려는 시도라고 생각된다.

임상적으로 수의수축 이후에 근육의 이완이 지연되는 증상을 근긴장증이라고 표현하며, 환자는 근육이 뻣뻣하다고 호소한다. 임상적으로 근긴장증을 보이는 경우에 거짓근긴장증(pseudomyotonia)과 구별하기 위하여 침근전도검사를 통하여 근긴장방전이 보이는지 확인이 필요하다. 침근전도검사에서 근긴장전위가 보이면 근긴장디스트로피와 비디스트로피근긴장증을 우선 고려해야 하고 다발 근육염, 갑상선기능저하증에서도 가능하다.⁶ 본 증례처럼 임상적으로 근긴장증을 보이나 침근전도검사에서 근긴장전위가 보이지 않는 경우를 거짓근긴장증이라고, 증례의 경우에는 말초신경과흥분(peripheral nerve hyperexcitability)에 의한 증상으로 생각된다.

말초신경과흥분은 말초신경에서 기인한 이상으로 근육의 불수의수축, 경련, 지연이완 등이 나타나는 증후군으로 침근전도검사에서는 이중 또는 삼중 운동단위전위(doublet or triplet), 근간떨림방전(myokymic discharge), 신경근육긴장방전(neuromyotonic discharge)이 관찰된다.⁷ 말초신경과흥분을 유발하는 원인은 신생물떨림

증후군, 자가면역질환이 흔하고 드물게 말초신경병도 원인이 될 수 있다.⁷ 보고된 말초신경병으로는 특발감각운동말초신경병, 당뇨병 말초신경병, 다발운동신경병, CIDP 등이 있다.

저자들은 거짓근긴장증만을 임상증상으로 보인 CIDP 환자를 경험하였다. 근육의 뻣뻣해지는 증상은 다양한 신경계 질환에서 가능하기 때문에 체계적인 감별진단이 필요하며 CIDP도 원인질환으로 고려해야 한다.

REFERENCES

1. Eftimov F, van Schaik I. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: update on clinical features, phenotypes and treatment options. *Curr Opin Neurol* 2013;26:496-502.
2. Suanprasert N, Hanchaiphiboolkul S. Clinical characteristics of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in diabetes patients. *Neurology Asia* 2017;22:227-234.
3. Research criteria for diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP). Report from an Ad Hoc subcommittee of the American academy of neurology AIDS task force. *Neurology* 1991;41:617-618.
4. Odabasi Z, Joy JL, Claussen GC, Herrera GA, Oh SJ. Isaacs' syndrome associated with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve* 1996;19:210-215.
5. Joint Task Force of the EFNS and the PNS. European federation of neurological societies/peripheral nerve society guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Report of a joint task force of the European federation of neurological societies and the peripheral nerve society. *J Peripher Nerv Syst* 2005;10:220-228.
6. Miller TM. Differential diagnosis of myotonic disorders. *Muscle Nerve* 2008;37:293-299.
7. Hart IK, Maddison P, Newsom-Davis J, Vincent A, Mills KR. Phenotypic variants of autoimmune peripheral nerve hyperexcitability. *Brain* 2002;125:1887-1895.