

Case Report

길랑-바레 증후군에 합병된 가역적 심근병증 1예

가천의과대학교 길병원 신경과

김성혁 · 김수현 · 이영배

A case of Guillain-Barré Syndrome Complicated with Reversible Cardiomyopathy

Sung-Hyouk Kim, M.D., Su-Hyun Kim, M.D., Yeong-Bae Lee, M.D., Ph.D.

Department of Neurology, Gachon University Gil Hospital, Gachon University of Medicine and Incheon, Korea

Received 20 April 2010; received in revised form 27 October 2010; accepted 15 September 2010.

A 73-year-old man with progressive quadriplegia was diagnosed as Guillain-Barré syndrome. On the 6th hospital day, the patient complained of sudden chest discomfort. The blood test and echocardiography suggested myocardial injury, and acute myocardial infarction was considered. However, coronary angiography displayed no vascular lesion, and the electrocardiography and echocardiogram showed marked improvement 14 days later. We concluded the patient had a reversible cardiomyopathy which is a rare complication of Guillain-Barré syndrome.

Key Words: Guillain-Barré syndrome, Reversible cardiomyopathy, Autonomic dysfunction

길랑-바레증후군(Guillain-Barré syndrome, GBS)은 말초 신경계의 기능장애를 유발하는 자가면역질환이며 대표적인 증상은 운동신경의 탈수초성 혹은 축삭 병변에 의한 전신의 근력약화이다. 기타 증상으로 감각이상이 동반될 수 있고, 자율신경계의 손상으로 인한 혈압의 변동, 부정맥, 기관지평활근육의 기능이상, 체온조절의 장애 등이 관찰되기도 한다. 자율신경장애에 의한 심장의 합병증으로 가역적인 심전도의 이상과 심근 효소의 증가, 좌심실의 기능 저하를 보인 사례들이 보고된 바 있는데, 지주막하출혈과 같은 중추신경계 질환에서 5% 정도로 보고되었지만 GBS에서는 매우 드물게 보고되었다.¹⁻⁵ 저자들은 GBS의 급성

기에 발생한 가역적 심근병증의 예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증 례

환자는 73세의 남자로서 내원 20일 전 상기도 감염이 발생하여 5일간 지속되었고, 내원 3일 전부터 양 손끝에 저림이 발생하였고 다음 날 좌측 무릎 아래로 위약감이 발생하였지만 일상 생활에 지장이 없어 관찰 하던 중, 내원 1일 전부터는 우측 하지에도 위약감이 발생하였고 양 하지의 근력 약화가 진행하여 스스로 일어나지 못하게 되었다. 같은 시기에 양 상지에도 근력 약화가 발생하여 어깨 높이가 이상으로 상지 거상이 불가능한 상태가 되었다. 과거력에서 고혈압, 당뇨, 심장질환 등은 없었고 간헐적인 음주는 하였으나 흡연이나 기타 약물 복용은 하지 않았다. 계통적 문진에서 배뇨, 배변의 장애는 없었고, 이학적검사에서 하복부의 팽창이나 항문 긴장도의 이상 소견도 없었다. 신경

Address for correspondence;
Yeong-Bae Lee, M.D., Ph.D.
Department of Neurology, Gachon University Gil Hospital,
1198 Guwol-dong, Namdong-gu, Incheon 405-760, Korea
Tel: +82-32-460-3346 Fax: +82-32-460-3344
E-mail: yblee@gachon.ac.kr

학적 검사에서 고위피질기능은 정상이었고 안구운동의 장애, 안검하수는 없었으며 얼굴신경마비, 구음 및 연하장애도 없었다. 양 상지는 근위부와 원위부 모두 Medical Research Council (MRC) 등급 3으로 대칭적이었고, 양 하지는 근위부가 MRC 등급 3, 원위부가 MRC 등급 2로 양측에 대칭적이었다. 사지에 통증, 온도, 진동에 대한 감각이 감소되어 있었고 손과 발에 저린 양상의 이상감각이 관찰되었다. 심부건반사는 소실되어 있었고 병적반사는 없었다.

활력징후 및 심전도는 정상이었고 혈청검사서 전해질, 근육효소수치, 간기능검사, 갑상선기능검사도 정상이었다. 항핵항체, 항DNA 항체, 항GM1 항체, 항GQ1b 항체 등의 자가항체검사는 음성이었고 HIV, Epstein-Barr 바이러스, varicellar zoster 바이러스, herpes simplex 바이러스, 간염 항원 및 항체에 대한 검사도 모두 정상이었다. 뇌척수액 검사에서 개방압은 150 mmH₂O였고 혈구세포는 관찰되지 않았으며 단백질은 61 mg/dL로 본원의 정상범위(10-60 mg/dL)보다 약간 증가되어 있었다. 내원 당시 시행한 운동신경전도검사(motor nerve conduction study)에서 양측 척골신경(ulnar nerve)과 좌측 비골신경(peroneal nerve)의 원위잠복기(distal motor latency)가 증가되어 있었고, 양

측 척골신경, 양측 정중신경(median nerve), 좌측 비골신경의 신경전달속도(nerve conduction velocity)가 감소되어 있었으며, 양측 후경골신경(posterior tibial nerve)과 우측 비골신경은 복합근활동전위(compound muscle action potential)가 형성되지 않았다.

환자는 탈수초형의 GBS로 진단되어 내원 당일부터 2 g/kg의 정맥내 면역글로블린을 투여받았으나, 근력저하가 진행하여 사지의 근위부, 원위부에서 MRC 등급 2로 감소하였다. 내원 4일에 근력저하에 동반하여 발한 및 분당 100회 이상의 빈맥이 뚜렷해졌으며, 같은 시기에 혈압이 150/100 mmHg 이상으로 상승하였다가 다시 정상범위로 회복되는 변화가 반복적으로 관찰되었다. 내원 5일에 호흡곤란이 발생하였고, 당시의 동맥혈가스분석에서 이산화탄소의 저류가 관찰되어 기관지삽관을 시행하고 인공호흡기로 호흡하도록 하였다. 다음 날 갑자기 흉통이 발생하면서 심전도의 사지유도 aVL에서 T 파의 역전이 보였고, 심유도 V3-6에서 ST 분절의 상승이 보였으며(Figure 1A), 심효소의 혈청검사서 CK-MB는 21.08 ng/mL (정상, 0-5 ng/mL), Troponin-I는 9.02 ng/mL (정상, 0-0.78 ng/mL)으로 증가되었다. 심초음파에서 심첨부, 전벽, 전중격벽 및 하중격벽의 무운동이

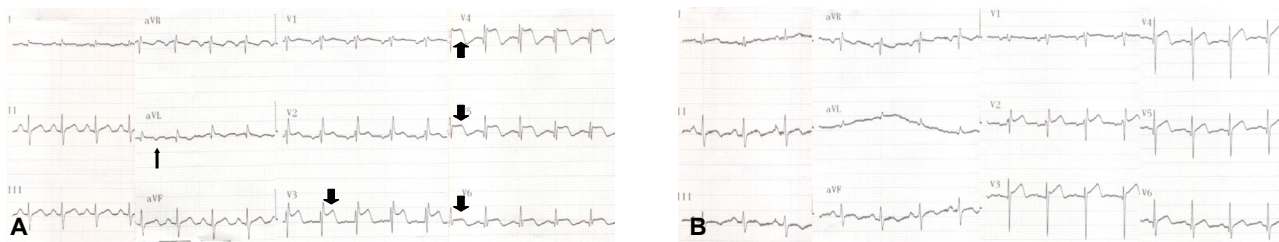


Figure 1. Electrocardiographs of the patient. (A) EKG showed T-wave inversion in lead aVL (thin filled arrow) and ST elevations in leads V3-6 (thick filled arrow) on the 6th hospital day. (B) EKG abnormality disappeared on the 20th hospital day.

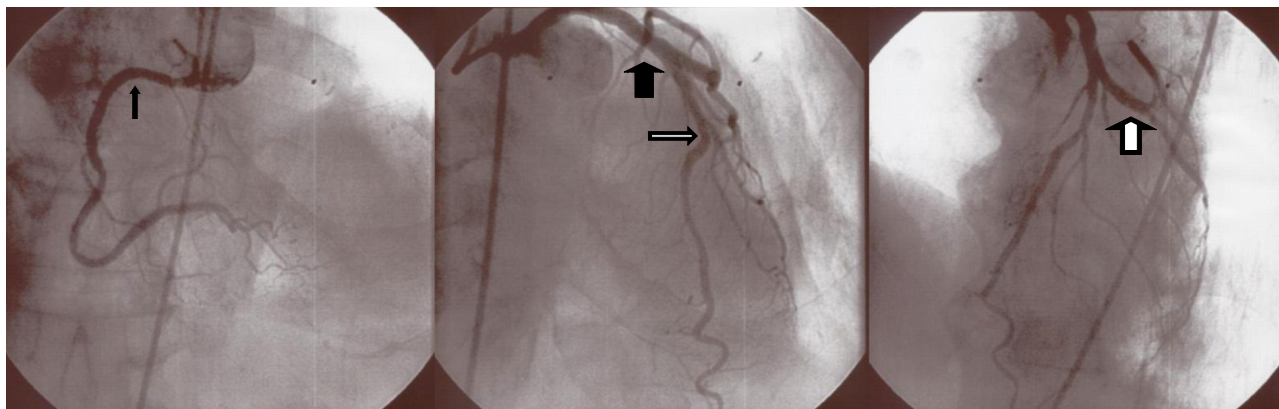


Figure 2. A coronary angiogram performed at 11th week after admission. Right coronary artery (thin filled arrow), left main coronary artery (thick filled arrow), left anterior descending branch (thin empty arrow) and left circumflex branch (thick empty arrow) displayed no significant vascular lesion.

관찰되었고 좌심실의 박출계수는 36%로 감소되어 있었다. 심장내과 전문의와 협진을 통해 급성심근경색으로 진단하여 항응고제와 혈관확장제를 투여하였다. 환자의 흉부 불편감은 7일간 지속되었고, 불편감의 소실과 함께 심호소도 정상 범위로 회복하였다. 내원 14일에 환자의 자가호흡이 회복되어 인공호흡기를 제거하였고 내원 20일에 심전도에서 정상 소견을 보였다(Figure 1B). 내원 30일의 심초음파에서 심첨부는 정상 운동을 보였고 전벽, 전-하중격벽은 경도의 운동감소증을 보였으며 좌심실의 박출계수는 53%로 정상범위로 회복되어 있었다. 내원 11주에 추적관찰한 심초음파는 정상 소견이었고 심혈관조영술에서도 이상소견은 관찰되지 않았다(Figure 2).

심혈관조영술에 특이소견이 없었고 심초음파, 심전도 및 심호소가 정상으로 회복되었으므로 심근경색이 아닌 가역적 심근병증으로 최종 진단하여 항혈소판제 및 혈관확장제 등을 중단하였고, 가능한 원인으로 GBS를 추정하였다. 환자는 내원 16주에 사지의 근력이 MRC 등급 3으로 호전된 상태에서 퇴원하였다.

고 찰

GBS 환자에서 가역적인 심근병증이 발생한 사례는 매우 드물다. 이전의 증례들을 살펴보면 환자들은 GBS로 입원한 이후 2~6일에 심전도의 변화가 발생하고, 심초음파나 핵의학검사서 좌심실 기능저하의 객관적인 증거가 관찰되었다. 심전도는 5~7일간 지속된 후 정상으로 회복되었고, 좌심실 기능도 이후의 재검사서 호전됨을 보였다.^{2,4} 또한 심기능의 이상과 동반하여 빈맥, 발한, 급격한 혈압의 변동, 호흡곤란, 흉부 불편감 등의 증상이 보고되었다.^{1,3} 본 증례는 내원 4일부터 발한, 빈맥, 혈압의 변동과 같은 자율신경기능 이상을 시사하는 증상이 나타났고, 6일에 흉통, 심호소의 증가, 심전도 변화가 발생하였다. 흉부 불편감 및 심호소의 이상은 8일간 지속되었고 심전도의 이상은 15일간 지속된 후 정상화되었다. 이전의 보고들보다는 증상의 지속 시간이 길었으나, 이후에 회복을 보인 것은 동일하였다.

GBS에서 관찰되는 심장 자율신경장애가 교감신경 항진의 양상으로 나타난다는 것은 미세신경조영술, 혈류역학 및 신경생화학적 방법을 사용하여 증명된 바 있다.⁶ Ahmad 등은 자율신경장애가 있는 GBS 환자는 공통적으로 교감신경전달물질이 증가하고, 자율신경장애가 없는 GBS 환자들은 교감신경전달물질이 정상 범위임을 보고하였다.⁹ 교감신경이 항진되는 기전에 대해 Fagius 등은 GBS에 의해

들신경섬유에 탈수초성 병변이 발생하여 교감신경을 억제하는 동맥 압력수용체의 기능 및 화학수용체반사가 저해되기 때문에 교감신경이 항진된다는 가설을 제시하였다.⁶ Zochodne는 수초가 형성되어 있는 신경절이전신경섬유가 교감신경보다 부교감신경에서 더 길기 때문에 탈수초성 병변에 의해 부교감신경이 교감신경보다 상대적으로 더 많이 억제되어 교감신경의 기능이 항진된다는 가설을 제시하였다.⁷ 교감신경의 항진과 심근병증의 관계에 대해서는, 동물실험에서 교감신경의 과활성화가 수축대의 과사를 유발하여 심근의 수축력을 감소시키는 것이 확인된 바 있다.⁸

이전의 사례들은 환자의 증상과 더불어 에피네프린(epinephrine), 노르에피네프린(norepinephrine) 등 교감신경 전달물질의 증가를 제시하여 가역적 심근병증의 발생 기전을 교감신경의 과활성화로 설명하였다.^{2,4} 본 증례는 교감신경전달물질에 대한 혈액학적 검사를 시행하지 못하였으나 교감신경의 과활성화를 반영하는 발한, 혈압의 변화, 빈맥 등 교감신경 항진의 증상과 심전도 R-R간격의 감소가 관찰되었다.

저자들은 환자의 심근병증이 발생한 직후 항응고제와 혈관확장제를 정맥으로 투여하였고, 이후 경구 항혈소판제와 경구 혈관확장제로 바꾸었으며, 심초음파와 심혈관조영술에서의 정상 소견이 확인된 후에 약물을 중단하였다. GBS에 합병된 심근병증의 치료는 정립되지 않은 상태지만 이전의 증례를 보면 심근병증이 발현된 이후 항응고제, 베타 차단제, 아세틸콜린에스테라아제 억제제 등을 사용하였고, Martins 등은 베타 차단제와 아세틸콜린에스테라아제 억제제를 심기능의 회복이 확인될 때까지 사용할 것을 제안하였다.^{3,10} 심근병증이 발생하고 악화되는 과정에서 이차적인 심근의 손상을 예방하는 것이 중요하므로, 베타 차단제와 아세틸콜린에스테라아제 억제제 등을 사용하는 것은 도움이 될 것으로 사료된다. 또한 적절한 산소공급, 전신 조직으로의 관류 등을 유지할 수 있도록 활력징후를 관찰하면서 보존적 치료를 하는 것이 중요할 것이다.

본 증례는 심혈관질환의 위험인자가 없이 선행하는 GBS의 급성기에 신경학적 증상의 악화에 동반되어 심기능의 이상이 발현되었고, 이전의 보고들보다 비교적 긴 기간 동안 증상이 지속되었다. 이후의 추적 검사에서 증상의 소실뿐 아니라 심기능의 완전한 회복이 객관적으로 증명되었고, 심혈관조영술에서 이상 소견이 관찰되지 않은 것은 환자의 가역적 심근병증이 GBS에 의해 유발되었음을 시사한다. GBS 환자는 질병 자체에 대한 치료도 중요하지만 심장 자율신경계의 기능장애는 사망을 유발할 수 있는 위험한 상

태이프로 이에 대한 주의 깊은 관찰 및 적절한 대처가 필요할 것이다.

REFERENCES

1. Iga K, Himura Y, Izumi C, Miyamoto T, Kijima K, Gen H, et al. Reversible left ventricular dysfunction associated with Guillain-Barré syndrome-an expression of catecholamine cardiotoxicity? *Jpn Circ J* 1995;59:236-240.
2. Hiraga A, Nagumo K, Suzuki K, Sakakibara Y, Kojima S. A patient with Guillain-Barré syndrome and recurrent episodes of ST elevation and left ventricular hypokinesia in the anterior wall. *No To Shinkei* 2003;55:517-520.
3. Finkelstein JS, Melek BH. Guillain-Barré syndrome as a cause of reversible cardiomyopathy. *Tex Heart Inst J* 2006;33:57-59.
4. Bernstein R, Mayer SA, Magnano A. Neurogenic stunned myocardium in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2000;54:759-762.
5. Mayer SA, Lin J, Homma S, Solomon RA, Lennihan L, Sherman D, et al. Myocardial injury and left ventricular performance after subarachnoid hemorrhage. *Stroke* 1999;30:780-786.
6. Fagius J, Wallin BG. Microneurographic evidence of excessive sympathetic outflow in the Guillain-Barré syndrome. *Brain* 1983;106:589-600.
7. Zochodne DW. Autonomic involvement in Guillain-Barré syndrome: a review. *Muscle Nerve* 1994;17:1145-1155.
8. Pilati CF, Clark RS, Gilloteaux J, Bosso FJ, Holcomb P, Maron MB. Excessive sympathetic nervous system activity decreases myocardial contractility. *Proc Soc Exp Biol Med* 1990;193:225-231.
9. Ahmad J, Kham AS, Siddiqui MA. Estimation of plasma and urinary catecholamines in Guillain-Barré syndrome. *Jpn J Med* 1985;24:24-29.
10. Martins RP, Barbarot N, Coquerel N, Baruteau AE, Kolev I, Vérin M. Takotsubo cardiomyopathy associated with Guillain-Barré syndrome: a differential diagnosis from dysautonomia not to be missed. *J Neurol Sci* 2010;291:100-102.