

Brief Communication

Poliomyelitis 병력이 있는 환자에서의 진행성 근력약화: 소아마비후증후군 혹은 근위축성측삭경화증

고려대학교 의과대학 신경과학교실

장재홍 · 김병조

Progressive Muscular Weakness in a Patient with History of Poliomyelitis: Postpoliomyelitis Syndrome or Amyotrophic Lateral Sclerosis

Jae Hong Chang, M.D., Byung-Jo Kim, M.D.

Department of Neurology, Korea University College of Medicine, Seoul, Korea

Received 11 March 2010; received in revised form 25 August 2010; accepted 8 October 2010.

Key Words: Postpoliomyelitis syndrome, Amyotrophic lateral sclerosis

회색질척수염(poliomyelitis)을 앓았던 환자에서 새롭게 진행되는 근력약화가 발생하였을 경우 가장 먼저 생각하여야 하는 질환들 중 하나가 소아마비후증후군(postpoliomyelitis syndrome)이지만, 중년 이상의 나이라면 초기 근위축성측삭경화증(amyotrophic lateral sclerosis, ALS)의 가능성도 고려해 보아야 한다. 비록 ALS가 회색질척수염에 이환되었던 환자에서 발생하는 경우는 극히 드물지만 두 질환 모두 하위운동신경을 침범하므로 상위운동신경 침범 징후가 현저하지 않은 초기 ALS라면 감별이 쉽지 않다.^{1,2}

증 례

53세 여자 환자가 약 2년 전 좌측 상지에서 시작되어 사지로 서서히 진행되는 근력저하를 주소로 내원하였다. 약 한 달 전부터는 가래 배출이 어렵고 호흡곤란까지 발생하였다. 과거력상 2세 경 회색질척수염을 앓았지만 현재 회복되어 도움 없이 보행이 가능할 정도의 가벼운 좌측 하지 근력저하와 근위축만 남아 있었다. 내원 시 이학적 검사에서 사지의 근위부를 주로 침범하는 양상으로 MRC 등급상 양측 상지에서 상완외전 3, 팔꿈치 굴전 4, 손목 신전은 우측 4+, 좌측 5이었으며 양측 하지에서 엉덩 관절 굴전 3, 무릎 관절 신전 3+, 발목 관절 배측 굴전 4로 근력이 저하되어 있었다. 사지에 근위축이 관찰되었지만 속상수축은 관찰되지 않았다. 심부건 반사는 좌측 하지에서 감소되어 있었으나 그 외 다른 부위는 정상 범위였으며 병적 반사는 관찰되지 않았다. 감각검사는 정상이었으며 소뇌기능검사는 근력약화로 측정할 수 없었다. 경추부 자기공명영상 및 뇌척수액 검사상 이상 소견은 없었고 혈청 CPK 수치가 222 IU/L로 상승되어 있었다. 감각신경전도검사에서는 이상

Address for correspondence;
Byung-Jo Kim, M.D., Ph.D.
Department of Neurology, Korea University College of Medicine,
126-1 Anam-dong 5-ga, Seongbuk-gu, Seoul 136-705, Korea
Tel: +82-2-920-6619 Fax: +82-2-925-2472
E-mail: nukbj@korea.ac.kr

소견이 없었으나, 복합근활동전위들의 진폭이 현저히 감소되어 있었다. 근전도검사서 좌측 상지, 경부 척추 주위 근육, 양 하지에서 비정상 자발전위(fibrillations, positive sharp waves)가 관찰되었으며 거대 운동단위전위가 나타났고 최대 근수축 상태에서 점증 양상이 감소되어 있었다. 내원 이후 약 6개월 만에 빠르게 근력약화가 진행되어 현재까지 약 28개월째 기계적 호흡에 의존하고 있는 상태이다.

고 찰

소아마비후증후군은 회색질척수염 이후 회복기에 운동 신경원의 재지배에 의해 운동단위(motor unit)의 크기가 증가하게 되는데 이 증가된 운동단위내의 원위부 축삭이 퇴행되어 발생하는 것으로 알려져 있다.³ 따라서 새롭게 발생하는 근력약화는 과거 이환되었던 부위에서 국소적으로 발생하며 연수지배근육 및 호흡근육은 드물게 침범하고 그 진행 속도도 근섬유의 점진적인 탈신경화 때문에 서서히 진행된다.^{4,5} 반면에 ALS는 근력약화가 초기에는 국소적으로 발생하지만 연수지배근육(bulbar muscle) 및 호흡근육을 포함한 전신으로 빠르게 진행하여 평균 생존기간이 3년 정도로 아주 짧다.¹ 소아마비후증후군에서 근력약화는 무반사, 이완을 동반하며 심부건반사 증가, 속상수축이 드물게 관찰될 수 있으나 상위운동신경 침범 징후는 나타나지 않는 것이 특징이다. ALS의 경우, 이전에 회색질척수염을 앓고 난 후 근위축이 남아 있는 지체에서는 상위운동신경 침범 징후가 나타나지 않지만, 새롭게 근력약화가 발생한 지체에서는 반사항진이 나타난다. 최근에는 하위운동신경 침범 징후가 광범위하게 있으면서 심부건 반사가 정상으로 유지되어 있는 경우에는 이를 상위운동신경 침범 징후로 판단할 수 있다는 의견도 있다.⁶ 본 증례의 환자는 과거 회색질척수염에 이환되었던 부위가 아닌 상지에서 증상이 먼저 발생하여 전신으로 진행하였으며, 호흡근을 침범하고, 미만성의 하위운동신경침범 징후가 관찰되면서 심부건반사가 정상으로 유지되어 있는 것을 고려할 때 ALS의 가능성이 보다 높을 것으로 생각된다.

전기생리학적 검사가 ALS와 소아마비후증후군의 감별에 도움이 될 수 있다. 근전도 검사시 비정상 자발전위(fibrillations, positive sharp waves, fasciculations)는 두 질환에서 모두 나타나지만 발화율(firing rate)의 감소와 비정상 자발전위가 나타나는 부위가 ALS에서 더 많다.⁵ 운동단위전위의 진폭은 두 질환 모두 증가되는데, 소아마비후증후군의 경우 진폭이 보통 10 mV 이상이지만 ALS에서는 일반적으로 10mV를 넘지 않는다.⁵ 또한, 단섬유근전도검사(single fiber electro-

myography)에서 근섬유밀도(fiber density)와 차단 현상(blocking)도 ALS에서 보다 더 많이 관찰된다.⁵

근생검 소견에서는 양측 모두 근섬유형 집단화(fiber type grouping)를 보이지만 그 집단의 크기가 소아마비후증후군의 경우 ALS에 비해 현저히 많으며, 근집위축은 소아마비후증후군의 경우 거의 관찰되지 않고 ALS에서만 관찰된다.⁵ 소아마비후증후군의 경우 오랜 기간의 신경 재분포로 인해 거대한 운동 단위를 형성하게 된다. 반면에 ALS의 경우 운동 신경들의 수명이 짧기 때문에 커진 운동 단위를 유지하기 위한 효과적인 신경 재분포가 이루어지지 않으므로 근집 위축과 비교적 작은 운동 단위가 형성된다.

ALS와 소아마비후증후군은 두 질환 모두 전신의 하위운동신경을 침범하므로 특징적인 경우가 아니라면 감별이 어려울 수 있다. 두 질환이 진행경과의 차이로 인해 추적 관찰을 통해 감별에 도움을 받을 수 있지만 내원 시점에서의 감별은 쉽지 않을 수 있다. 본 증례에서 진행성의 전신 근력약화, 하위운동신경 침범소견, 근전도 검사에서 비정상 자발전위 및 거대 운동신경전위 소견들은 두 질환 모두에서 나타날 수 있는 소견이다. 그러나, 근위축 부위에서의 정상적 심부건 반사는 ALS 진단 기준⁶에 근거하여 상위운동침범 소견으로 볼 수 있으며 상위운동신경과 하위운동신경을 모두 침범하고 국소 증상이 발생한 뒤 약 2년 6개월 후에 사지와 호흡근육까지 침범하는 빠른 진행양상을 보인 점을 고려하여 이전에 회색질척수염을 앓은 환자에서 발생한 ALS로 최종 진단하였다.

국내에서는 회색질척수염을 앓은 환자에서 ALS가 발생된 예는 보고된 바 없으나, 국외에서 보고된 증례에서도 국소 증상 발생 후 평균 3.9년 뒤 사망 혹은 기관내 삽관으로 경과가 빠르게 진행된 점은 본 증례와 부합한다.⁷ 이전에 회색질척수염을 앓은 환자에서 소아마비후증후군이 ALS보다 더 흔하게 발생하지만 새롭게 발생하여 빠르게 진행되는 근력약화가 근 위축, 경직, 과다 반사와 함께 관찰된다면 ALS의 가능성도 반드시 염두에 두어야 할 것이다. 현재까지 ALS와 소아마비후증후군을 구별해 주는 특이적 검사는 없기 때문에 임상 경과와 정량적 전기생리학적 검사를 통해 감별하여야 하며 필요하다면 근생검까지도 고려해 볼 수 있다.

REFERENCES

1. Okumura H, Kurland LT, Waring SC. Amyotrophic lateral sclerosis and polio: is there an association? *Ann NY Acad Sci* 1995;753:245-256.
2. Armon C, Daube JR, Windebank AJ, Kurland LT. How fre-

- quently does classic amyotrophic lateral sclerosis develop in survivors of poliomyelitis? *Neurology* 1990;40:172-174.
3. Wiechers DO, Hubbell SL. Late changes in the motor unit after acute poliomyelitis. *Muscle Nerve* 1981;4:524-528.
 4. Trojan DA, Gendron D, Cashman NR. Electrophysiology and electrodiagnosis of the post-polio motor unit. *Orthopedics* 1991; 14:1353-1361.
 5. Dalakas MC. Amyotrophic lateral sclerosis and post-polio: differences and similarities. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1987;23:63-81.
 6. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL; World Federation of Neurology research Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2000;1:293-299.
 7. Salajegheh M, Bryan WW, Dalakas MC. The challenge of diagnosing ALS in patients with prior poliomyelitis. *Neurology* 2006;67:1078-1079.