

Brief Communication

항-GQ1b 항체 양성 급성안근마비에 동반된 편측 얼굴마비 1예

부산대학교 의학전문대학원 신경과학교실, 양산부산대학교병원 신경과

김선혜 · 이재혁 · 조재욱 · 박경필 · 김대성

Unilateral Facial Palsy in Acute Ophthalmoplegia Associated with Anti-GQ1b Antibody

Seonhye Kim, M.D., Jae-Hyeok Lee, M.D., Jae-Wook Jo, M.D., Kyung-Pil Park, M.D., Dae-Seong Kim, M.D.

Department of Neurology, Pusan National University School of Medicine, Yangsan Pusan National University Hospital, Busan, Korea

Received 26 January 2011; received in revised form 14 March 2011; accepted 4 July 2011.

Key Words: Ophthalmoplegia, Anti-GQ1b antibody, Facial palsy

급성안근마비(acute ophthalmoplegia)는 상, 하지의 위약감이나 실조(ataxia)가 없으면서 비교적 대칭적인 안근마비가 갑작스럽게 발생하여 4주 이내에 걸쳐 진행되는 경우를 말한다.¹ 급성안근마비는 항-GQ1b 항체(anti-GQ1b antibody)와 관련 있는데, 항-GQ1b 항체는 Fisher증후군, Bickerstaff 뇌졸기뇌염 그리고 안근마비를 동반한 길랭-바레증후군(Gullain-Barré syndrome with ophthalmoplegia)과도 관련 있다.¹ 최근 항-GQ1b 항체와 연관된 이들 질환이 독립된 것이 아니라 말초와 중추신경계를 모두 침범하는 질환의 연장선상에 있다는 의견들이 있어 이를 항-GQ1b 항체 증후군으로 명명하기도 한다.^{1,2} 저자들은 실조가 동반되지 않은 양안의 급성안근마비로 내원한 환자에서 정맥인간면

역글로블린(intravenous immunoglobulin, IVIG) 투여 2일 째 우측 안면마비가 발생한 증례를 통하여 급성안근마비와 다른 항-GQ1b 항체 증후군이 서로 밀접하게 연관되어졌음을 다시 한번 확인하게 되어 보고하고자 한다.

증례

24세 남자가 10일 전 발생한 복시와 비회전성 어지럼증으로 응급실 방문하였다. 10일 전 아침에 일어났을 때 양안성 수평복시가 있었고, 내원 3일 전에는 양안의 움직임이 거의 없는 정도로 안근마비가 진행하였다.

생체활력징후는 혈압 140/80 mmHg, 심박동수 82회/분, 체온 37.2°C, 호흡수 20회/분이었다. 신경학적 검사에서 의식은 명료하였고, 구음장애나 언어장애는 없었다. 양안에서 안검하수는 없었고, 동공은 3 mm, 대광반사는 정상이었다. 정면주시에서 사시는 없었고, 안구운동검사에서는 양안의 내전만 약간 가능하였으며, Bell 현상도 관찰되지 않았다. 시선이동안진검사(optokinetic nystagmus test)에서 수평방향으로 회전하였을 때 양방향 모두 안진이 발생되

Address for correspondence;
Seonhye Kim, M.D.
Department of Neurology, Yangsan Pusan National University Hospital, Beomeo-ri, Mulgeum-up, Yangsan 626-700, Korea
Tel: +82-55-360-2454 Fax: +82-55-360-2152
E-mail: antitj@hanmail.net

지 않았다. 수평방향의 두부충동검사(head impulse test)에서 전정안반사(vestibulo-ocular reflex)는 관찰되지 않았다. 얼굴감각, 얼굴근육근력을 포함한 다른 뇌기능검사는 정상이었고, 사지근력 및 근긴장도는 정상이었다. 환자는 양손바닥의 저린감을 호소하였지만 감각검사에서는 이상이 없었다. 심부건반사는 발꿈치에서 감소되었고, 무릎반사와 이두근반사는 소실되었다. 소뇌기능검사에서 겨냥이상이나 상반운동반복장애는 없었고, 직렬보행에서도 정상이었으며, 입원하여 시행한 실조검사(international cooperative ataxia scale)에서도 실조는 보이지 않았다.

뇌척수액 검사에서 염증세포는 없었고, 단백 43 mg/dL, 당 65 mg/dL(혈청 87 mg/dL)이었다. 신경전도검사서 상, 하지 감각신경과 운동신경은 정상이었고, 눈깜박반사검사(blink reflex test)에서도 정상이었다(Figure 1A). 환자는 실조를 동반하지 않은 급성안근마비로 진단되어 IVIG 투여를 시작하였다. IVIG 투여 2일째 갑작스런 우측 안면의 위약감을 호소하였다. 우측의 코입사이주름이 알아져 있었고, 우측의 눈둘레근의 근력이 감소되어 있으며, 우측 이마의 주름이 좌측에 비해 잘 지지 않는 말초성 안면마비를 보였다(Figure 1B). 눈깜박반사검사에서는 R1과 R2 반응이 우측에서 소실되었다(Figure 1C). 외안근의 움직임은 변화가 없었고, 상하지 위약감이나 감각변화, 실조를 포함한 다른 이상 징후는 없었다.

IVIG 투여 5일째 외안근의 움직임이 호전을 보이기 시작하였고, 증상 발생 3주째 양안의 움직임은 많이 호전되어 좌안에서는 내전과 상전은 50%, 외전과 하전은 70%정도 가능하였고, 우안에서는 내전, 외전, 상전은 50%, 하전은 70%정도 가능하였다. 우측 안면근육의 위약감은 없어졌

으며, 안면신경검사서 이마주름, 코입사이주름도 양측 모두 대칭적으로 관찰되었다. 입원하여 시행하였던 혈청 항강글리오시드 항체 검사에서 EIA(enzyme immune assay) 방법으로 측정된 항-GQ1b IgG는 양성이었다고, IgM은 약한 양성이었으나 항체 역가는 평가하지 못하였다. 항-GD1b IgG/IgM과 항-GM1 IgG/IgM은 IBA(immunoblot assay)법으로 측정하였고, 모두 음성이었다.

고 찰

항-GQ1b 항체와 연관된 Fisher증후군은 안근마비, 무반사 그리고 실조를 특징으로 하는데, 안근마비가 있고 항-GQ1b 항체가 양성이지만 실조가 동반되지 않는 경우가 있어 이를 비전형적인 Fisher증후군으로 분류하기도 하고, 다르게는 실조를 동반하지 않는 급성안근마비로 명명하기도 한다. 급성안근마비에서 보일 수 있는 안근마비의 형태는 다양해서 양안에서 안구의 움직임이 전혀 없이 고정되거나, 순수하게 외전장애만 보일 수 있고, 수직-내전장애나 수직-외전장애, 순수하게 수직장애로 나타날 수 있다.³ 이들 중에서 양측성 외전장애가 가장 흔하고, 다음으로 눈돌림신경마비의 형태가 흔하다.⁴ 안근마비는 27%에서는 단안에서만 보일 수 있고, 안검하수와 동공이 커지면서 대광반사가 나타나지 않는 내안근마비(internal ophthalmoplegia)형태로 나타나기도 한다.³

얼굴마비나 연구개마비를 포함하는 뇌신경마비들도 급성안근마비에서 보일 수 있는데, 얼굴마비의 경우 약 19%, 연구개마비는 10%에서 보이기도 한다.⁴ Fisher증후군에서의 얼굴마비는 50% 정도에서 발생하는 것으로 알려져 있



Figure 1. Blink reflex tests and photographs. (A) Blink reflex were detected the ipsilateral and contralesional responses on both stimulation during initial examination. (B) Photographs show decreased forehead wrinkling and naso-labial fold in right side. (C) Blink reflex were not detected the ipsilateral responses (C1) on right side stimulation and contralateral responses (C2) on left side stimulation, after 5 days.

는데, 사지의 근력저하가 심할수록 얼굴마비가 흔하게 동반되는 길랭-바레증후군에서와는 달리 사지의 근력저하 없이 발생되기도 한다. 따라서 Fisher증후군에서의 얼굴마비의 발생을 실조, 안근마비, 그리고 무반사가 생기는 것과 같은 병리기전의 작용에 의한 것으로 설명하기도 한다.⁵ Fisher증후군 환자에서 혈장분리교환술을 시행하던 중에 다른 증상의 악화 없이 양측얼굴신경마비가 발생된 보고에서는 얼굴마비를 일으킨 기전으로 안근마비와 밀접한 항-GQ1b 항체와는 다른 항체들에 의해 발생되었을 가능성을 설명하고 있다. 이는 이 환자의 혈장분리교환술에 사용되었던 tryptophan gel column이 IgG 항체의 제거에는 효과적이지만 IgM 항체의 제거는 효과적이지 않다고 알려져 있기 때문이다.⁵ 또 다른 기전으로는 항-GQ1b 항체는 여러 유사한 구조를 가진 GT1a, GD3와 GD1b 강글리오시드 등과 교차반응을 할 수 있다. 항-GQ1b 항체와 이들 사이의 교차반응이 일어나거나 이들 항체가 같이 발현되어 한 환자에서 여러 가지 증상을 유발할 수 있을 것이다.⁶ 특히 GT1a와 GQ1b 강글리오시드는 구조적 유사성으로 인해 이들에 반응하는 항체는 모두 눈운동마비와 밀접한 연관이 있다고 알려져 있다.² 다른 연구에서는 다른 신경학적 증상 없이 안면마비가 반복되었던 환자에서 항-GQ1b IgG/IgM 항체가 증가되어 항-GQ1b 항체가 단독으로 발생하는 뇌신경마비의 원인이 될 수 있음을 제시하였다.⁷

이번 증례에서는 IVIG 투여 2일 째 다른 신경학적 증상의 변화는 없이 치료시작 전에 없었던 편측 얼굴마비가 발생하였는데, 이전의 증례에서처럼 특정 항체에 대한 치료

효과가 제한적이거나 교차반응을 보인 다른 항체에 의해 발생되었을 수도 있겠지만 치료시작 초기에 발현된 것으로 병의 경과에서 나타난 증상의 가능성을 생각해 볼 수 있을 것이다. 이를 통해 실조를 동반하지 않는 급성안근마비에서도 항-GQ1b 항체 증후군의 한 연장선상에서 다양한 신경학적 증상들이 발현될 수 있음을 확인할 수 있었다.

REFERENCES

1. Odaka M, Yuki N, Hirata K. Anti-GQ1b antibody syndrome: clinical and immunologic range. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;70:50-55.
2. Kim JK. Anti-GQ1b antibody syndrome; is the another name of Miller Fisher syndrome or advent of a new syndrome? *J Korean Neurol Assoc* 2009;27:307-312.
3. Lee SH, Lim GH, Kim JS, Oh SY, Kim JK, Cha JK, et al. Acute ophthalmoplegia (without ataxia) associated with anti-GQ1b antibody. *Neurology* 2008;71:426-429.
4. Yuki N, Odaka M, Hirada K. Acute ophthalmoparesis (without ataxia) associated with anti-GQ1b IgG antibody. *Ophthalmology* 2001;108:196-200.
5. Chida K, Takasa S, Itoyama Y. Development of facial palsy during immunoabsorption plasmapheresis in Miller Fisher syndrome: a clinical report of two cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:399-401.
6. Susuki K, Yuki H, Hirata K. Fine specificity of anti-GQ1b IgG and clinical features. *J Neurol Sci* 2001;185:5-9.
7. Greco F, Barbegallo ML, Guglielmino R, Giovanni Sorge. Recurrent facial nerve palsy associated with anti-GQ1b IgG antibodies. *Brain Development* 2008;30:606-608.