



ORIGINAL ARTICLE

Quantitative Analysis of Electrophysiological Characteristics of CIDP and CMT Type 1: Sensory Nerve Research

Ji-Hyuk Kang

Department of Biomedical Laboratory Science, College of Health and Medical Science, Daejeon University, Daejeon, Korea

CIDP와 CMT 1형의 전기생리학적 특성에 대한 정량 분석: 감각신경연구

강지혁

대전대학교 보건의료과학대학 임상병리학과

ARTICLE INFO

Received March 29, 2021
Revised 1st April 9, 2021
Revised 2nd April 14, 2021
Accepted April 14, 2021

Key words

CIDP
CMT 1
dCNAP
SNCV

ABSTRACT

Charcot-Marie-Tooth disease (CMT) is a slowly progressive hereditary degenerative disease and chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP) is an acquired immune-mediated disorder characterized by weakness and sensory deficits. The purpose of this study was to analyze and compare the electrophysiological characteristics observed in sensory nerve conduction studies (SNCS) of both diseases. A retrospective study of 65 patients with a diagnosis of CIDP (N=35) and CMT type I (N=30) was performed. This study analyzed No potentials ratio, distal compound nerve action potential (dCNAP) of various nerve types, and a correlation coefficient analysis of the sensory nerve conduction velocity (SNCV). As a result, I found that CMT 1 was more severe systemic demyelinating and axonal polyneuropathy better than CIDP ($P<0.05$). In a quantitative analysis of dCNAP and SNCV, especially sural nerve was the most severe nerve injury observed in both diseases. In correlation and scatter plot analysis, CMT 1 showed relatively high correlations compared to CIDP based on the correlation coefficient analysis (Fisher's Z test) of SNCV. The results of this study suggested that CMT 1 showed the slowness in SNCV, one of the characteristics of demyelinating polyneuropathy, and this slowing had a uniform pattern. In conclusion, electrophysiological characteristic of SNCS may be useful in the diagnosis and research between patients with CMT 1 and CIDP.

Copyright © 2021 The Korean Society for Clinical Laboratory Science. All rights reserved.

서론

샤르코-마리-투스병(Charcot-Marie-Tooth disease, CMT)은 유전자 돌연변이에 의해 운동신경 및 감각신경이 손상되어 발생하는 질환으로 약 2,500명당 한 명의 빈도로 발생한다[1].

Corresponding author: Ji-Hyuk Kang

Department of Biomedical Laboratory Science, College of Health and Medical Science, Daejeon University, Daejeon 34520, Korea

E-mail: shigella@naver.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7457-8265>

CMT 질환은 상염색체 우성 유전의 양상을 보이면서 신경전도 속도의 감소가 있는 CMT1, 역시 우성 유전의 양상을 보이면서 신경전도속도는 정상에 가까우면서 운동신경 또는 감각신경의 활동전위가 저하된 CMT2, X 염색체 관련 유전양상을 보이는 CMTX, 그리고 상염색체 열성 유전의 양상을 보이는 CMT4로 분류할 수 있다[2-5]. CMT와 같은 말초신경질환은 신경전도검사를 통해 현재의 상태, 질병의 진행 속도 및 예후를 파악할 수 있다[6-9].

만성염증성탈수초다발성신경병증(chronic inflammatory



demyelinating polyneuropathy, CIDP)은 2개월 이상에 걸쳐 근위부와 원위부 근육의 약화가 특징인 면역 매개성으로 발생하는 질환이다[10]. 만성 혹은 재발성의 경과를 거치며, 감각 이상, 심부 건반사(tendon reflex) 소실, 뇌척수액 내 단백 증가, 탈수초성 신경전도 장애, 신경조직 생검 상 탈수초화의 확인 등을 통해 진단할 수 있다[11, 12]. CIDP의 병인에 대해서는 정확히 알려지지 않았지만, 자가 활성화된 T세포가 혈액-뇌 장벽을 통과하여 신경계 내에서 식세포를 자극하게 되고, 활성화된 식세포는 포식작용 강화, TNF- α 나 INF- γ 를 포함한 염증성 사이토카인 분비, 활성산소와 같은 독성 매개체 분비 등을 일으켜 신경세포의 수에 손상을 주는 것으로 알려져 있다[13]. CIDP는 면역학 치료로 임상 증상의 호전을 기대할 수 있기 때문에 신경전도검사를 통하여 유사한 임상 증상을 보이는 다른 질환과 반드시 감별이 필요하다[14]. CMT는 선천성 유전질환에 해당하고, CIDP는 후천성 면역 매개 질환에 해당하지만, 임상적 증상이 유사하므로 두 질환의 감별진단을 위해서는 말초신경의 전기생리학적 특징을 비교하는 것이 도움이 될 수 있다[15].

두 질환군에 대하여 신경전도검사 결과분석 기반의 연구는 꾸준히 진행되고 있으나, 정확한 감별진단을 위해서는 운동신경과 감각신경의 전기생리학적 특징에 대한 다양한 추가 연구가 필요한 실정이다. 따라서 본 연구는 CIDP와 CMT 1형으로 각각 확진된 환자의 신경전도검사 결과 중 감각신경전도검사의 주요 지표별 결과를 후향적으로 정량분석하여 두 질환군의 전기생리학적 특징을 규명하고자 한다. 두 질환군의 전기생리학적 특징에 관한 이 연구가 임상에서 전기생리학적 진단검사 업무에 종사하는 임상병리사뿐만 아니라 말초신경병증 관련 연구에 종사하는 연구자에게 도움이 될 수 있을 것으로 생각된다.

재료 및 방법

1. 연구대상

이 연구는 서울시 소재의 한 종합병원 근전도 검사실에서 신경전도검사를 시행하여 CMT1, CIDP로 확진된 환자의 감각신경전도검사 결과를 후향적으로 분석하였다. CIDP 환자군은 뇌척수액검사에서 단백질의 이상적 증가소견이 관찰되고, 그 이환 기간이 2개월 이상 지속된 환자로 임상 양상 및 검사상 CIDP의 진단기준에 해당하는 환자 35명(남자 16명, 여자 19명, 54.6 ± 15.3)을 대상으로 하였다. CMT1 환자군은 분자유전학 검사(PMP 22 gene analysis, PFGE-Southern blot)에서 17번 염색체 단원의 PMP 22 유전자의 중복(duplication)이 관찰되었거나, 가족력 및 임상적으로 CMT1에 해당하는 환자 30명

(남자 18명, 여자 12명, 38.9 ± 17.7)을 대상으로 결과를 분석하였다. 분석대상의 선정에서 신경전도검사 결과에 영향을 미칠만한 기타 질환에 이환된 환자의 결과는 분석에서 제외하였다. 본 연구는 대전대학교 기관생명윤리위원회(IRB)에 의해 승인되었다(1040647-202104-HR-018-01).

2. 연구방법

감각신경전도검사 분석은 상지의 정중신경(median nerve)과 자신경(ulnar nerve)을 구간별로 실시하였고, 하지에서는 장딴지신경(sural nerve)을 분석하였다. 각 대상자의 분석대상 신경은 양쪽 팔과 한쪽 다리 또는 한쪽 팔과 양쪽 다리의 결과를 분석하였다. 평균화(averaging) 기법에 따라 얻어진 복합신경 활동전위(compound nerve action potential, CNAP)의 진폭 및 감각신경전도속도(sensory nerve conduction velocity, SNCV)를 구간별로 분석하였다. 진폭은 음의 정점부터 양의 정점까지를 μV 단위로 측정하였고, 감각신경전도속도(m/s)는 정점잠복기(peak latency)를 신경전도속도 산출의 기준으로 하였다. 정중신경과 자신경은 정방향전도(orthodromic conduction), 장딴지신경은 역방향전도(antidromic conduction) 검사의 결과를 분석하였다. 검사장비는 Nicolet Viking IV EMG/ESP System (Nicolet Biomedical Inc. WI, USA)를 이용하였고, 전극은 20 mm 원형 접착식 표면 전극을 이용하였으며, 각 신경의 측정법 및 분석을 위한 정상 기준치는 Oh의 검사법을 기준으로 하였다[16].

1) Non potential 비율

신경병증의 중증도를 비교하기 위하여 감각신경검사서 CNAP를 얻지 못한 비율을 분석하였다. 검사결과에서 좌, 우의 구별 없이 신경별로 그 빈도를 비교하였으며, 전위가 유발되지 않은 CNAP의 기준은 dCNAP (distal compound nerve action potential)로 하였다.

2) 복합신경활동전위(CNAP) 진폭

신경별 dCNAP의 진폭(μV)이 두 질환군 간에 유의한 차이가 있는지를 분석하고, 정상 기준치에 대해 비정상 수치를 보인 비율과 10% 및 50% 이상 비정상 수치를 보인 비율을 비정상범위에 따라(EOA, extent of abnormality) 단계적으로 분석하였다. 각 신경에 대한 dCNAP의 유의성 검정에서 CNAP를 얻지 못한 값은 제외하였다. 정중신경과 자신경은 손가락 자극 시 손목에서 얻어진 말단진폭(distal amplitude)을 분석하였고, 장딴지신경은 장딴지 자극 시 발목에서 기록된 dCNAP 값을 분석

하였다.

3) 감각신경전도속도(SNCV)

신경별 신경전도속도(m/s)가 두 질환군 간에 유의한 차이가 있는지를 분석하고, 정상 기준치에 대해 비정상 수치를 보인 비율과 10% 및 50% 이상 비정상 수치를 보인 비율을 비정상범위에 따라 단계적으로 분석하였다. 정중신경과 자신경은 손가락에서 손목(F-W) 구간, 장딴지신경은 발목에서 근위부 14 cm (A-p14) 구간의 속도를 기준으로 분석하였다.

4) 상관분석

각 질환군별 신경전도속도를 변수로 상지-상지, 상지-하지, 근위부-원위부 간의 상관관계를 분석하고, 상관계수(r)의 유의성을 평가하였다. 상관관계 분석에서 신경전도속도의 수치가 zero인 값은 제외하였으며, 상관관계 분석의 기준이 되는 신경

전도속도는 변수(X_1-X_2)로 축을 설정하였고, 상관분석을 측정 한 신경 및 구간(CM A~D)은 Table 1과 같다.

3. 통계학적 분석

감각신경전도검사의 결과분석은 IBM Statistics version 25 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA)를 이용하였으며, 유의수준 0.05 하에서 통계적 유의성을 검정하였다. 두 질환군 간의 복합 신경활동전위 진폭 및 신경전도속도 차이는 independent t-test를 이용하였다. 신경전도속도에서 통계적으로 유의한 차이가 인정되는 신경 간에 비정상 소견의 선형적 특성을 분석하기 위해 실시한 상관관계 분석은 Spearman's correlation analysis를 이용하였다. 상관분석 후, 상관계수 간의 통계적 유의성은 Fisher's Z test를 시행하여 검정하였다.

결 과

Table 1. Axis of sensory nerve conduction velocity for Spearman's correlation analysis

Axis	X_1		X_2	
	Nerve	Segment	Nerve	Segment
CM A	Median	F-W	Ulnar	F-W
CM B	Median	F-W	Sural	A-p14
CM C	Ulnar	F-W	Sural	A-p14
CM D	Ulnar	F-W	Ulnar	E-A

Abbreviations: CM, correlation measurement; F-W, finger to wrist; A-p14, Ankle to 14 cm proximal; E-A, elbow to axilla.

1. Non-potential 비율

감각신경전도검사서 CNAP를 얻지 못한 비율을 분석한 결과(Table 2) CMT1군의 장딴지신경이 가장 높은 것(65.2%)으로 나타났다. 자신경과 장딴지신경은 CMT1군에서 더 높은 비율로 관찰되었고, 정중신경은 CIDP군이 높게 관찰되었다.

2. 복합신경활동전위(CNAP) 진폭

dCNAP 진폭에 대해 상지와 하지의 신경별 차이가 있는지 알

Table 2. Comparison of the non-potential ratio of the CIDP and the CMT1 groups

Group	Median nerve dCNAP (μ V)	Ulnar nerve dCNAP (μ V)	Sural nerve dCNAP (μ V)
	N/TN (%)	N/TN (%)	N/TN (%)
CIDP	24/75 (32.0)	20/70 (28.6)	42/96 (43.8)
CMT1	11/40 (27.5)	15/38 (39.5)	43/66 (65.2)

Abbreviations: CIDP, chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy; CMT1, charcot-marie-tooth type I; dCNAP, distal compound nerve action potential; N/TN (%), cases out of total sample number (%).

Table 3. Statistical significance analysis of the dCNAP amplitude (μ V)

dCNAP Amp	CIDP			CMT1			<i>t</i> (<i>P</i>)
	N	M	SD	N	M	SD	
Median nerve	51.0	15.2	11.6	29.0	6.6	8.0	3.532 (0.001)***
Ulnar nerve	50.0	9.4	7.8	23.0	6.1	5.6	1.812 (0.074)
Sural nerve	54.0	10.4	7.4	23.0	4.3	3.2	5.082 (0.000)***

*** $P < 0.001$.

Abbreviations: dCNAP Amp, distal compound nerve action potential amplitude; CIDP, See Table 2; N, number; M, mean; SD, standard deviation.

아보기 위해 독립표본 t 검정을 실시하였다. 그 결과 모든 신경에서 CMT1군이 CIDP군보다 진폭이 낮은 것으로 분석되었고, 정중신경과 장딴지신경에서는 유의한 차이가 관찰되었다(Table 3).

정상 기준치에 대한 중증도 비율 분석결과(Table 4) 모든 신경에서 CMT1군이 CIDP군에 비해 높은 비율로 나타났고, 비정상 비율은 두 집단 모두 50% 이상으로 분석되었다. 특히 CMT1군은 >50% 비율이 모든 신경에서 70% 이상으로 나타났다.

3. 감각신경전도속도(SNCV)

상지와 하지의 주요 신경에서 감각신경전도속도에 차이가 있는지 알아보기 위해 독립표본 t 검정을 실시하였다. 모든 신경에서 CMT1군이 CIDP군보다 속도가 감소한 것으로 분석되었고, 특히 통계적으로 유의한 차이는 자신경($P<0.01$)과 장딴지신경($P<0.001$)에서 관찰되었다(Table 5).

전도속도의 정상 기준치에 대한 중증도 비율 분석결과 모든 신경에서 CMT1군이 CIDP군에 비해 높은 비율로 나타났다. CMT1군은 모든 신경에서 비정상 비율이 90% 이상이었으며, >50% 비율에서도 50% 이상으로 관찰되었다. CIDP군의 비정상 비율은 신경에 따라 69~81%로 차이가 있었고, >50% 비율은 모든 신경에서 50% 이하의 비율로 분석되었다.

4. 상관분석

감각신경전도속도 감소양상의 균등성 여부를 분석하기 위하여 신경전도속도를 변수(Table 1)로 Spearman’s correlation analysis를 실시하였다. 표 1의 CMA~D, 각 상관분석 결과두

질환군 모두 양의 선형 상관관계가 확인되었다(Figure 1). CMT1군은 모든 변수 간(A~D) 상관관계가 있는 것으로 분석되었고, CIDP군은 CMB (정중신경과 장딴지신경 간의 상관분석)을 제외($P=0.0594$)하고, 상관관계가 있는 것으로 나타났다. 상관계수 비교 결과 상지간, 상지와 하지간, 원위부와 근위부 모두에서 CMT1이 상대적으로 더 높은 상관성을 보였다. 상관계수 간의 통계적 유의성을 검정하기 위해 상관분석 후, Fisher’s Z test를 실시($P<0.05$)한 결과 CMA ($P=0.0075$), CMB ($P<0.0001$), CM C ($P=0.0006$), CM D ($P=0.0209$) 모두에서 CMT1군이 CIDP군에 비해 상관관계가 더 높고, 통계적으로 유의한 차이가 있는 것으로 나타났다.

고 찰

본 연구는 CIDP와 CMT 1형으로 확진된 환자의 감각신경전도검사 결과를 정량분석함으로써 두 질환군의 전기생리학적 특징을 비교하여 감별진단에 도움을 주고자 하였다. 감각신경전도검사 결과의 주요 parameter인 dCNAP와 SNCV를 이용하여 두 질환군의 중증도 분석, 유의성 검정, 비정상 범위별 비율분석 및 상관분석을 실시하여 통계적 차이를 기반으로 특징을 비교하였다.

중증도 분석을 위한 non-potential 비율분석 결과(Table 2) 두 질환군 모두 장딴지신경에서 가장 높은 비율을 보였다. 이 결과는 상지에 비해 하지의 감각신경 손상이 더 크다는 것을 의미하고, 이 의미는 하지에서 신경 손상이 먼저 시작된다는 것을 동

Table 4. Serial analysis for the severity ratio of abnormal dCNAP amplitude (μ V)

EOA	Median nerve dCNAP			Ulnar nerve dCNAP			Sural nerve dCNAP		
	N/TN (%)			N/TN (%)			N/TN (%)		
	Abn.	>10%	>50%	Abn.	>10%	>50%	Abn.	>10%	>50%
CIDP	42/75 (56.0)	42/75 (56.0)	34/75 (45.3)	53/70 (75.7)	46/70 (65.7)	38/70 (54.3)	64/96 (66.7)	58/96 (60.4)	45/96 (46.9)
CMT1	35/40 (87.5)	35/40 (87.5)	28/40 (70.0)	34/38 (89.5)	33/38 (86.8)	30/38 (79.0)	59/66 (89.4)	59/66 (89.4)	52/66 (78.8)

Abbreviations: See Table 2; EOA, extent of abnormality; Abn, abnormal.

Table 5. Statistical significance analysis of the sensory nerve conduction velocity (m/s)

SNCV	CIDP			CMT1			t (P)
	N	M	SD	N	M	SD	
Median nerve (F-W)	75.0	25.0	18.8	40	19.4	14.6	1.776 (0.079)
Ulnar nerve (F-W)	70.0	25.8	18.3	38	16.3	15.4	2.706 (0.008)**
Sural nerve (A-p14)	96.0	19.47	17.9	66.0	9.1	13.1	4.263 (0.000)***

** $P<0.01$, *** $P<0.001$.

Abbreviations: See Table 1 and 3; SNCV, sensory nerve conduction velocity; m/s, meters per second.

시에 시사한다. 이러한 결과는 전신성 다발신경병증인 당뇨병성 다발신경병증에서도 장딴지 신경의 손상이 중요한 지표가 된다는 이전의 연구[17]와 일치하였다. 또한, 장딴지신경과 자신경의 경우 CMT1군에서 더 높은 비율로 나타난 것은 유전성 질환의 특징을 잘 설명하는 것으로 생각된다.

정중신경의 경우는 CIDP군이 4.5% 더 높게 나타났지만, dCNAP 진폭의 유의성 검정결과(Table 3)에서 CMT1군이 진폭의 감소가 더 크다($P < 0.001$)는 결과를 함께 고려한다면 CMT1군이 보다 더 중증의 신경병증의 특징을 가지는 것으로

판단된다. dCNAP 진폭에 대한 차이 검정에서 CMT1군이 정중신경과 장딴지신경에서 유의하게 낮은 것으로 분석되었다(Table 3). 진폭의 감소는 축삭성 신경병증의 특징적 소견이므로[18] CMT1도 CMT2와 같이 축삭성 신경병증이 존재한다는 것을 의미하며, CIDP는 탈수초성 신경병증을 주된 특징으로 하기 때문에 통계적으로 유의한 차이가 나타난 것으로 생각된다.

dCNAP의 비정상 범위별 비율 분석결과(Table 4)에서 CMT1군은 >50% 이상 비율도 70~79%까지 높게 나타나 중증의 신경병증이 재차 확인되었다. 동시에 CIDP군도 비정상 비율이 56~75.7%를 보였고, >50% 이상 비율도 50% 전, 후로 관찰되었기 때문에 탈수초성 신경병증의 주된 특징 이외에도 중증도에 따라 축삭성 신경병증의 특징이 동반된다는 것을 시사하는 것으로 판단된다. 아울러 CIDP군의 경우 비정상 범위별 비율분석 결과 특히 자신경에서 가장 높은 비율로 관찰되었으므로 자신경의 선택적 신경 손상에 관한 추가연구 필요성을 시사하는 결과로 판단된다.

감각신경전도속도에 대한 유의성 검정에서도 CMT1군이 모든 신경에서 감소의 전도가 더 심한 것으로 분석되었다(Table 5). dCNAP와 SNCV의 결과를 종합적으로 고려할 때 CMT1군은 유전성 신경병증으로 탈수초성 및 축삭성 신경병증을 동반하는 중증의 신경병증이 확인되었다. 정중신경의 경우 유의한 차이가 없는 것으로 나타났지만, 평균값의 수치를 볼 때 CMT1군의 전도속도가 평균 5.6 m/s 더 느린 것으로 나타났다. SNCV의 비정상 범위별 비율 분석결과(Table 6)에서도 CMT1군은 모든 신경에서 >50% 이상 비율이 52.5~65.2%로 중증의 소견이 확인되었다. 또한, 장딴지신경의 손상이 가장 우세하다는 것도 동일하게 관찰되었다. CIDP군의 경우 SNCV의 비정상 범위별 비율이 dCNAP 비정상 비율(Table 4)에 비해 더 높은 비율로 관찰되었는데, 이는 탈수초성 신경병증의 주된 특징을 잘 반영하는 결과로 판단된다.

감각신경전도속도를 변수로 실시한 상관분석 결과(Figure 1) 두 질환군 모두 양의 선형 상관관계가 있음이 확인되었다. 이는 두 질환 모두 전신성 다발신경병증임을 의미하는 결과로 판단할

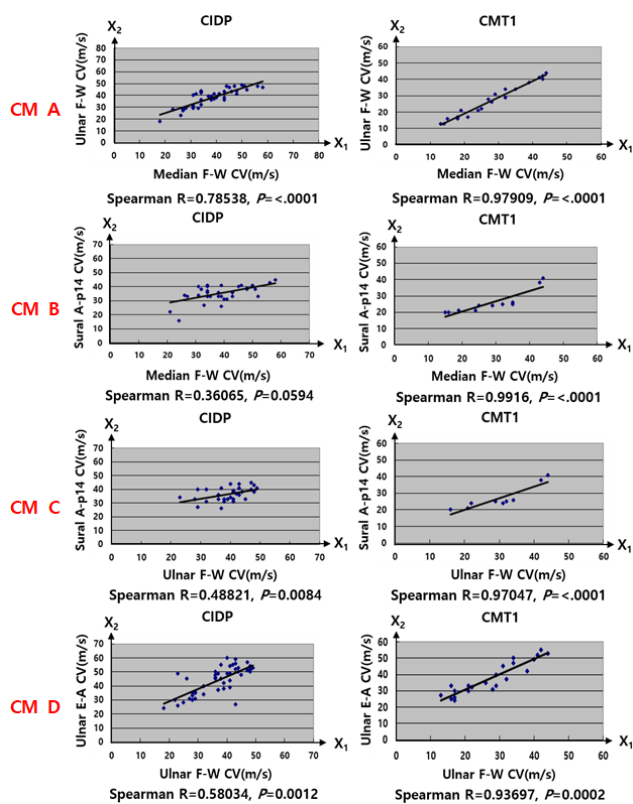


Figure 1. Scatter plots of sensory nerve conduction velocity in CIDP and CMT1. Correlation coefficients are also shown. Uniform tendency of conduction velocity in CMT1 is better than CIDP. Spearman's correlation analysis and Fisher's Z test ($P < 0.05$).

Table 6. Comparison of the electrophysiological characteristics of the sensory nerve conduction velocity (m/s)

EOA	Median nerve SNCV (F-W)			Ulnar nerve SNCV (F-W)			Sural nerve SNCV (A-p14)		
	N/TN (%)			N/TN (%)			N/TN (%)		
	Abn.	>10%	<50%	Abn.	>10%	>50%	Abn.	<10%	<50%
CIDP	61/75 (81.3)	50/75 (66.7)	25/75 (33.3)	48/70 (68.6)	37/70 (52.9)	22/70 (31.4)	69/96 (71.9)	54/96 (56.3)	44/96 (45.8)
CMT1	36/40 (90.0)	35/40 (87.5)	21/40 (52.5)	34/38 (89.5)	33/38 (86.8)	22/38 (57.9)	62/66 (93.9)	61/66 (92.4)	43/66 (65.2)

Abbreviations: See Table 4.

수 있다. 하지만, 상관계수 비교 및 산점도 분석에서 CMT1의 r 값이 통계적으로 유의하게 큰 것으로 나타났다. 이는 CMT1의 신경 손상 범위가 전체 신경에서 균등하다는 것을 의미하는 결과로 볼 수 있다. CIDP는 분절성 탈수초성 신경병증의 특징이 있으므로 운동신경의 경우 전도차단(conduction block)에 의해 근위부/원위부 비율 차이가 발생하여 균등성이 낮다는 이전의 연구[19]와 일치하는 결과이다. 이는 감각신경도 운동신경과 같이 분절성 탈수초화 소견을 보인다는 것을 시사하는 것으로 CMT1과 특징적 차이인 동시에 CIDP의 전기생리학적 진단에 중요한 지표가 될 것으로 생각된다. 특히 CIDP군에서 정중신경은 탈수초화의 특징인 신경전도속도에서 CMT1과 유의한 차이가 없었고, 장딴지신경과의 상관분석에서도 유의성이 없는 것(CMB)으로 나타났으므로 전도차단의 특징이 가장 잘 출현하는 것으로 판단할 수 있었다.

최근 유전질환과 면역 매개성 질환의 점진적이고 지속적인 증가와 말초신경병증 환자의 수도 동반 증가하는 추세에서 다양한 진단법의 결과에 대한 특징을 정량적으로 제시해야 할 필요성이 대두되고 있다. 또한, 연구자마다 상이한 연구결과가 산재해 있는 현실을 감안할 때 전기생리학적 결과에 대한 다양한 관점에서의 연구가 중요한 시점이라고 판단된다. 따라서 감각신경전도검사의 결과를 기반으로 한 본 연구결과가 CIDP와 CMT 1형의 전기생리학적 특징을 이해하고, 감별진단 및 연구에 도움이 될 것으로 사료된다.

요약

선천성 유전질환인 CMT와 후천성 면역 매개 질환인 CIDP는 임상적 증상이 유사하므로 두 질환의 감별진단을 위해서는 말초신경의 전기생리학적 특징을 비교하는 것이 도움이 될 수 있다. 본 연구는 CIDP와 CMT 1형으로 확진된 환자의 신경전도검사 결과 중 감각신경전도검사의 주요 지표별 결과를 후향적으로 정량분석하여 두 질환군의 전기생리학적 특징을 규명하고자 하였다. CIDP (N=35)와 CMT1 (N=30)로 확진된 환자의 dCNAP와 SNCV를 이용하여 두 질환군의 중증도 분석, 유의성 검정, 비정상 범위별 비율분석 및 상관분석을 실시하여 통계적 차이를 기반으로 특징을 비교하였다. 두 질환 모두 전신성 말초신경다발신경병증의 특징이 관찰되었고, 장딴지신경의 손상이 가장 심한 것으로 확인되었다. CMT1군은 탈수초성 및 축삭성 신경병증을 동반하는 전신성 신경병증이고, CIDP보다 더 중증의 신경병증임이 확인되었다. 또한, 상관계수 및 산점도 분석에서 CMT1은 신경 손상 범위가 전체 신경에서 균등한 전기생리

학적 특징이 관찰되었다. 감각신경전도검사의 결과를 기반으로 한 본 연구결과가 CIDP와 CMT 1형의 감별진단 및 연구에 도움이 될 것으로 사료된다.

Acknowledgements: This research was supported by the Daejeon University fund (2020).

Conflict of interest: None

Author's information (Position): Kang JH, Professor.

REFERENCES

1. Mary MR. Axonal charcot-Marie-Tooth disease. *Neurology*. 2005; 65:186-187. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000173904.97549.94>
2. Latour P, Gonnaud PM, Ollagnon E, Chan V, Perelman S, Stojkovic T, et al. Simple mutation analysis in dominant demyelinating Charcot-Marie-Tooth disease three novel mutations. *J Peripher Nerv Syst*. 2006;11:148-155. <https://doi.org/10.1111/j.1085-9489.2006.00080.x>
3. Jeng IJ, Balice-Gordon RJ, Messing A, Fischbeck KH, Scherer SS. The effects of a dominant connexin32 mutant in myelinating Schwann cells. *Mol Cell Neurosci*. 2006;32:283-298. <https://doi.org/10.1016/j.mcn.2006.05.001>
4. Harding AE, Thomas PK. Genetic aspects of hereditary motor and sensory neuropathy (types I and II). *J Med Genet*. 1980; 17:329-336. <https://doi.org/10.1136/jmg.17.5.329>
5. Kim SB, Park KD, Choi BO. Diagnosis and treatment in Charcot-Marie-Tooth disease. *Ann Clin Neurophysiol*. 2005;7: 65-74.
6. Berciano J, García A, Gallardo E, Peeters K, Pelayo-Negro AL, Álvarez-Paradelo S, et al. Intermediate Charcot-Marie-Tooth disease: an electrophysiological reappraisal and systematic review. *J Neurol*. 2017;264:1655-1677. <https://doi.org/10.1007/s00415-017-8474-3>
7. Manganelli F, Pisciotto C, Reilly MM, Tozza S, Schenone A, et al. Nerve conduction velocity in CMT1A: what else can we tell?. *Eur J Neurol*. 2016;23:1566-1571.
8. Pareyson D, Scaiola V. Clinical and electrophysiological aspects of Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuromolecular Med*. 2006;8: 3-22. <https://doi.org/10.1385/nmm:8:1-2:3>
9. Stanton M, Pannoni V, Lewis RA, Logigian EL, Naguib D, Shy ME, et al. Dispersion of compound muscle action potential in hereditary neuropathies and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve*. 2006;34:417-422. <https://doi.org/10.1002/mus.20600>
10. Kuwabara S, Misawa S. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Adv Exp Med Biol*. 2019;1190:333-343. https://doi.org/10.1007/978-981-32-9636-7_21
11. Lehmann HC, Burke D, Kuwabara S. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: update on diagnosis, immunopathogenesis and treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2019;90:981-987. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2019-320314>
12. Bunschoten C, Jacobs BC, Van den Bergh PYK, Cornblath DR, van

- Doorn PA. Progress in diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Lancet Neurol.* 2019;18:784-794. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(19\)30144-9](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(19)30144-9)
13. Staudt M, Diederich JM, Meisel C, Meisel A, Klehmet J. Differences in peripheral myelin antigen-specific T cell responses and T memory subsets in atypical versus typical CIDP. *BMC Neurol.* 2017;17:81. <https://doi.org/10.1186/s12883-017-0860-z>
 14. Stino AM, Naddaf E, Dyck PJ, Dyck PJB. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy-Diagnostic pitfalls and treatment approach. *Muscle Nerve.* 2021;63:157-169. <https://doi.org/10.1002/mus.27046>
 15. Escorcio-Bezerra ML, Pinto WBVR, Bichuetti DB, Souza PVS, Nunes RM, Silva LHL, et al. Immune-mediated inflammatory polyneuropathy overlapping Charcot-Marie-Tooth 1B. *J Clin Neurosci.* 2020;75:228-231. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2020.03.014>
 16. Oh SJ. Clinical electromyography. Nerve conduction studies, third edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2003:86-135.
 17. Kang JH, Lee YS. Sensory nerve conduction studies in the diagnosis of diabetic sensorimotor polyneuropathy: electrophysiological features. *J Phys Ther Sci.* 2012;24:139-142.
 18. Garg N, Howells J, Yiannikas C, Vucic S, Krishnan AV, Spies J, et al. Motor unit remodelling in multifocal motor neuropathy: The importance of axonal loss. *Clin Neurophysiol.* 2017;128:2022-2028. <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2017.07.414>
 19. Kang JH, Kim HJ, Lee ER. Electrophysiological evaluation of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and charcot-marie-tooth type 1: dispersion and correlation analysis. *J Phys Ther Sci.* 2013;25:1265-1268. <https://doi.org/10.1589/jpts.25.1265>