

삼차운동신경병증 1례*

계명대학교 의과대학 신경과학교실

이승환 · 임정근 · 이동국 · 이상도 · 박영춘

서 론

삼차신경병증은 감염, 결합조직병, 뇌졸중, 다발성 경화증, 동맥류, 외상, 중독, 종양 및 혈관염 등의 다양한 원인에 의해 생길 수 있으며 보통 운동증상과 감각증상을 같이 보이는 경우가 많다. 그러나 드물게는 감각신경은 장애없이 운동신경만 선택적으로 침범하기도 한다(문등, 1993; Chia, 1988; Chiba 등, 1991).

저자들은 37세된 여자에서 5년간에 걸쳐 서서히 진행되는 삼차운동신경병증을 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례

환자: 유 ○ 회, 37세, 여자

주 소: 오른쪽 측두근 위축

현 병력: 환자는 내원 5년전 우연히 오른쪽 관자놀이부위에 살이 빠진것을 발견하였으며 그후 그 부위에 근위축이 계속 진행되는 것을 주소로 본원에 입원하였다.

과거력 및 가족력: 특이사항 없음.

이학적 및 신경학적 소견: 내원 당시 생활정후는 혈압 120/70mmHg, 맥박 70회/분, 체온 36.5°C 및 호흡 20회/분으로 정상이었으며 전신상태는 양호하였다.

신경학적 검사상 오른쪽 측두근의 현저한 위축이 보였으나 안면감각과 각막반사는 정상이었으며 그 외 신경학적 검사상 이상소견은 없었다(그림 1).

검사실 소견: 뇌척수액 검사상 단백질의 증가 (66mg/dl)와 IgG index($\div 0.85$, 정상치: < 0.77)증가 소견이 보였으며 그외 ANA, VDRL 및 적혈구 침강계수(ESR)등은 모두 정상이었다.

전기생리학적 검사소견: 근전도 검사상 오른쪽 측두근에서 탈신경 전위(denervation potential) 및 만성 신경성 운동단위전위(chronic neurogenic motor unit potential)가 관찰되었으나 그 밖의 다른 안면근육은 정상이었으며 순목반사 및 각종 유발전위검사는 모두 정상이었다.

뇌전산화 단층촬영: 뇌실질 내에 특이한 소견은 없었으며 오른쪽 측두근의 위축이 보였다(그림 2).

경과: prednisolone를 투여하였으나 호전이 없었다.

고찰

삼차신경병증은 감염, 결합조직병, 뇌졸중, 다발성 경화증, 동맥류, 외상, 중독, 종양 및 혈관염 등의 다양한 원인에 의해 나타날 수 있다(표 1). 이 병은 보통 감각신경과 운동신경증상을 같이 보이는 경우가 많으나 드물게는 감각신경 손상없이 운동신경만 선택적으로 침범하기도 한다.

삼차운동신경병증은 외국에서는 Chia(1988)에 의해 최초로 보고되었으며 그후 Chiba 등(1990)에 의해 보고되었고 국내에서는 문등(1993)에 의해 보고되었다.

삼차운동신경병증의 원인과 발병기전은 아직 까지 미상이다. 이 병의 진단은 병리적 확진이 어렵기 때문에 주로 임상진찰소견과 전기생리학적 검사에 의한다(Chia, 1988; Jannetta와 Robbins, 1980).

저자들이 경험한 예는 37세의 여자로서 5년전 우연히 오른쪽 관자놀이 부위에 살이 빠진 것을 발견하였으며 그후 그 부위에 근위축이 계속 진행되어 내원한 환자였다. 이 환자는 임상적으로 오른쪽 측두근의 위축외에 각막반사, 안면감각 및 다른 뇌신경계의 기능은 정상이었다. 순목반사와 각종 유발전위검사는 정상이었고 뇌전산화 단층촬영에서도 오

* 이 논문은 1993년도 계명대학교 을종연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌다.

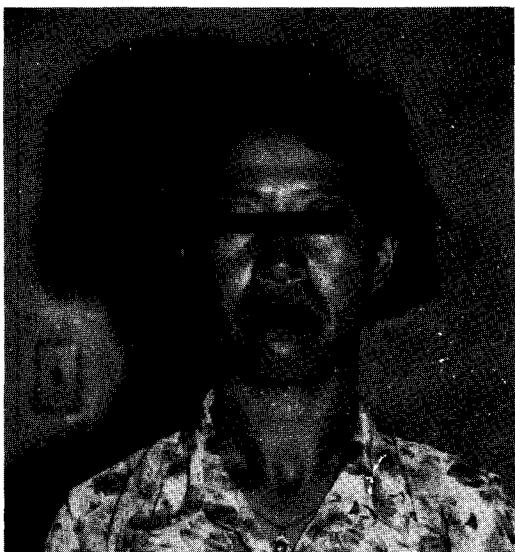


Fig. 1. This Photograph shows marked atrophy of right temporalis muscle.



Fig. 2. This brain CT shows marked atrophy of right temporalis muscle(arrow).

른쪽 측두근의 위축외에는 정상이었다. 근진도검사상 오른쪽 측두근에서 탈신경 전위 및 만성 신경성 운동단위전위가 관찰되어 신경성(neurogenic)병변이라는 것을 알 수 있었다.

Table 1. Differential diagnosis of trigeminal nerve lesions

Brain stem lesions
Infarction
Hemorrhage
Multiple sclerosis
Intrinsic tumors(e. g., glioma)
Congenital trigeminal anesthesia (some cases)
Posterior fossa lesions
Trigeminal neurinoma
Acoustic neurinoma
Meningioma
Aneurysms: anterior and posterior cerebellar, inferior basila
Granulomas
Foramen magnum anomalies
Middle cranial fossa lesions
Herpes zoster
Trigeminal neurinoma
Meningioma
Metastasis
Lymphoma
Carotid aneurysm
Skull base lesions
Nasopharyngeal carcinoma
Metastasis
Lymphoma
Trigeminal nerve branch lesions
Leprosy
Trauma
Vasculitis
Metastasis
Lymphoma
Neural spread of basal of squamous cell carcinoma
Drug intoxication
Hydroxystilbamidine
Trichloroethylene
Syphilis
Amyloidosis
Sarcoidosis
Benign trigeminal sensory neuropathy

(In Peripheral Neuropathy ed 3. 1993)

다른 보고자들의 경우(문등, 1993; Chia, 1988)에서는 안면부에 통증이 동반된 환자가 많았으나 저자들의 경우에는 통증은 전혀 없이 근위축만 생긴 것으로 보아 삼차신경증 특히 운동신경만 선택적으로

침범된 경우로 생각되었다.

이 환자는 5년전 우연히 오른쪽 측두근 위축을 발견하였으며 병력상 그당시 감염이나 약물중독 및 외상의 소견은 없었다. 뇌전산화 단층촬영소견상 오른쪽 측두근 위축외에는 특이한 소견이 없었으므로 뇌졸증이나 뇌혈관 기형 및 종양에 의한 가능성은 없다고 생각되었다. 또한 임상적 소견과 흉부X-선 촬영 및 내시경 검사에서도 이상소견이 없었으므로 숨어 있는 종양에 의한 가능성은 적다고 생각되었으며 ANA, VDRL등이 정상이었으므로 결합조직병과 매독에 의한 가능성은 적다고 생각되었다. 그러나 젊은 여자로서 뇌척수액 검사상 단백질과 IgG index 가 증가되어 있는 소견으로 보아 탈수초성 질환에 의한 가능성도 의심되었으나 현재로서는 다른 임상적 소견이 없으며 각종 유발전위검사가 정상인 점으로 미루어보아 탈수초성 질환에 의한 가능성에 대해서는 계속 추적검사해 볼 필요가 있다고 생각되었다.

삼차신경증에서도 특히 운동신경만을 선택적으로 침범하는 기전에 대해서 Chia(1988)는 삼차신경증에서도 운동신경과 감각신경의 세포막 단백질은 그 특이성이 다르므로 바이러스 감염에 의해 손상되는 정도가 차이가 나기 때문이라고 주장하였으나 아직 까지는 그 기전을 정확히 모르는 상태이다.

삼차신경병증의 치료와 예후에 대해서는 아직 종례가 적어서 정확히 알려진 바가 없다. 문등(1993)은 prednisolone 투여로 환자의 통증과 근위축이 다

소 호전되었으나 완전히 회복되지는 않았다고 보고 했으나 저자들의 경우는 prednisolone을 투여하였으나 현재까지는 큰 호전이 없었다.

요약

저자들은 5년동안 서서히 진행되는 오른쪽 측두근의 위축을 보인 37세 여자로서 임상적 및 전기생리학적 검사소견상 삼차운동신경병증으로 생각되는 경우를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참고문헌

1. 문준식, 박영관, 선우일남 : 삼차운동신경병 1례. 대한신경과학회지 1993; 11: 136-137.
2. Chia LG: Pure trigeminal motor neuropathy. Br Med J 1988; 27: 609-610.
3. Chiba S, Motoi Y, Noro H, et al: A case of pure trigeminal motor neuropathy. Clin Neurol 1990; 30: 883-887.
4. Hughes RAC: Diseases of the fifth cranial nerve, in Dyck PJ, Thomas PK(eds): Peripheral Neuropathy, ed 3. Philadelphia, WB Saunders Co, 1993, pp 801-817
5. Jannetta PJ, Robbins LJ: Trigeminal neuropathy-new observation. Neurosurgery 1980; 7: 347-351.

=Abstract=

A Case of Trigeminal Motor Neuropathy

Seung Hwan Lee, MD; Jeong Geun Lim, MD;
Dong Kuck Lee, MD; Sang Do Yi, MD; Young Choon Park, MD

Department of Neurology, Keimyung University

School of Medicine, Taegu, Korea

Trigeminal motor neuropathy is a rare disorder which involves only motor fiber in trigeminal nerve.

We experienced a 37-year-old woman with progressive muscle weakness and wasting of right temporalis muscle for 5 years. She had no sensory deficit and brain CT revealed no gross abnormality except marked atrophy of right temporalis muscle. All the laboratory findings were negative except elevated protein and IgG index in CSF. EMG revealed chronic denervating process in right temporalis muscle. She has not improved after steroid therapy.

Key Words: Trigeminal motor neuropathy