

## Postpoliomyelitis Muscular Atrophy 1례

계명대학교 의과대학 신경과학교실 및 의과학연구소

최승호 · 이형 · 임정근 · 이상도 · 박영춘

### A Case of Postpoliomyelitis Muscular Atrophy

Seung Ho Choi, M.D., Hyung Lee, M.D.,  
Jeong Geun Lim, M.D., Sang Do Yi, M.D. and Young Choon Park, M.D.

*Department of Neurology,  
Keimyung University School of Medicine and Institute for Medical Science,  
Taegu Korea*

#### = Abstract =

The postpolio syndrome is characterized by new onset of muscle weakness and fatigue many years after recovery from acute paralytic poliomyelitis. We present a case of 55 year old male with clinical features of slowly progressing muscle wasting and mild weakness of right arm for 2 years and previous history of acute paralytic poliomyelitis.

Electromyographic findings and right biceps brachii muscle biopsy showed evidences of acute denervation superimposed on chronic denervation-reinnervation.

**Key Words : Acute paralytic poliomyelitis, Postpoliomyelitis muscular atrophy**

#### 서 론

급성 전각 회백수염은 enterovirus계통의 picornavirus인 폴리오바이러스에 의해 발생되며 90% 이상에서는 후유증없이 지나가게 되나 1-2%의 환자에서만 근력 약화 및 근위축을 보이게 된다.

급성 전각 회백수염을 앓고 난후 20-30년 지나서 새롭게 진행성 근력 약화와 근위축을 보이는 경우를 회백수염 후 진행성 근위축 (postpoliomyelitis progressive muscular atro-

phy : PPMA)이라 부르고, 이는 1875년에 Charcot가 근위축성 측색경화증 (amyotrophic lateral sclerosis: ALS) 환자들을 연구 하던 중에 처음으로 보고하였으며, Zilkha (1962)는 급성 전각 회백수염을 앓은 환자들에서 후발성 진행성 신경원성 위축 (late progressive neurogenic weakness)의 빈도가 정상인에 비해 10배나 높다고 보고하였다.

PPMA의 병태생리학적 기전은 정확히 규명되어 있지 않으며 예후는 비교적 서서히 나빠지나 다른 운동 신경원 질환보다 좋아서 양성경과를

보인다. 피질척수로 (corticospinal tract)나 척수소뇌로 (spinocerebellar tract), 감각 신경로의 이상은 없는 것이 특징이다.

최진영 외 (1988)이 1세경 급성 전각 회백수염을 앓고 완전히 회복되었다가 16세경부터 조금씩 진행하는 사지 근육의 쇠약 및 근위축을 보인 PPMA 1례만이 국내에 보고되었다. 저자들은 55세 남자에서 4세때 급성 전각 회백수염으로 왼쪽 상지의 근력 약화와 근위축이 있은뒤 회복이 되었다가 52년이 지나서 반대편 상지에 새로운 근력 약화와 근위축이 진행하는 양상을 보인 PPMA 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례

55세 남자 환자로 2년 동안 양 상지의 진행성 근력 약화와 근위축을 주소로 내원하였다. 환자

의 과거력상 정상 분만으로 태어나 4세경에 좌측 상지에 급성 전각 회백수염을 앓은 뒤 서서히 회복되어서 경미한 근위축과 근력 약화만 남은 상태로 생활에 큰 불편없이 지냈었다.

환자는 1996년 10월경부터 (54세) 후유증이 있었던 좌측 상지에 서서히 근력 약화와 근위축 소견이 더욱 악화되기 시작하였고 1997년 8월경부터 (55세) 우측상지에도 수저질하기도 어려울 정도의 근력 약화 소견이 서서히 진행하면서 근위축이 함께 동반되어서 본원에 입원하였다. 그러나 환자는 상지의 칙수 신경근통 (nerve root pain)과 관절통 및 전신쇠약감은 호소하지 않았다. 이학적 소견상 하지의 근력은 정상이었으나 양상지의 근위부 및 좌측 상지의 원위부에 2.5-4 정도의 근력 약화를 보였고 특히 근위부 근력 약화가 심하였다. 양 삼각근 및 좌측 무지구와 소지구의 근육 위축이 현저하면서 전반적인 양 상지의 위축이 관찰되었다 (Figure 1). 심부전 반사

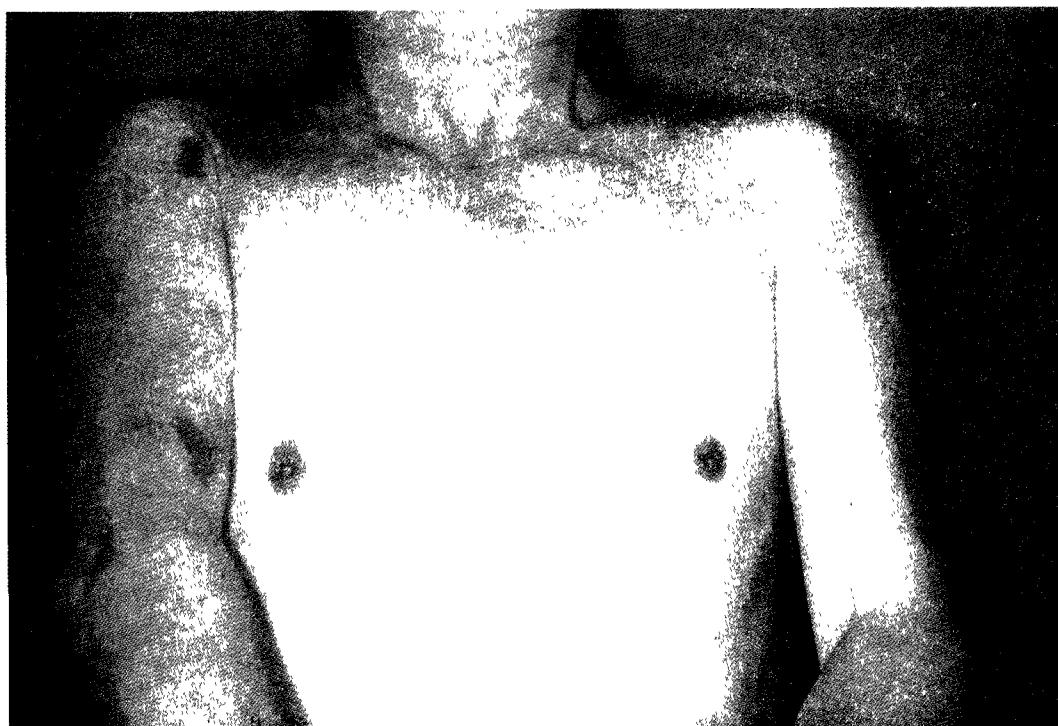
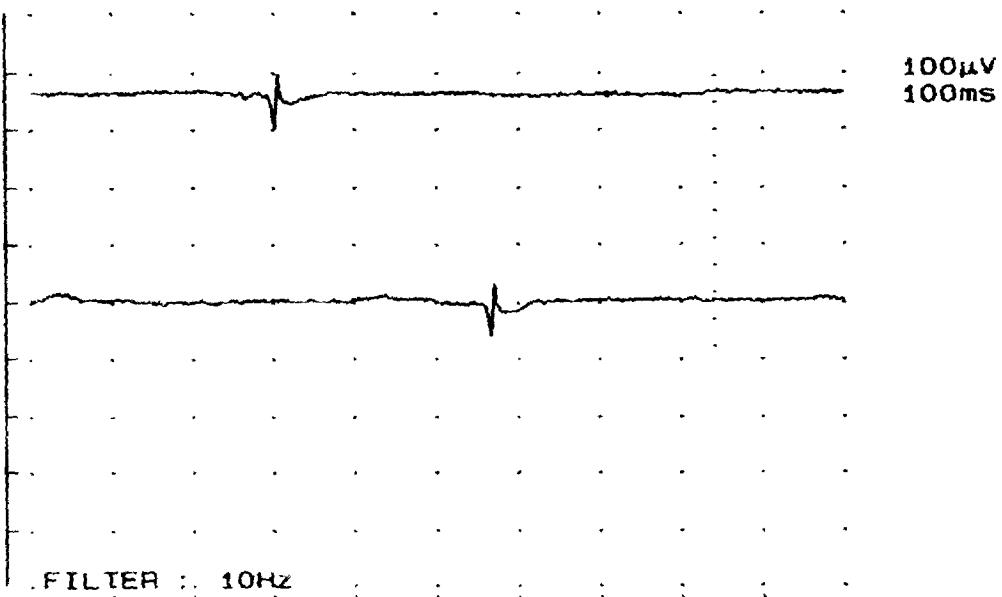


Figure 1. Muscle atrophy of both arms in this patient with PPMA.

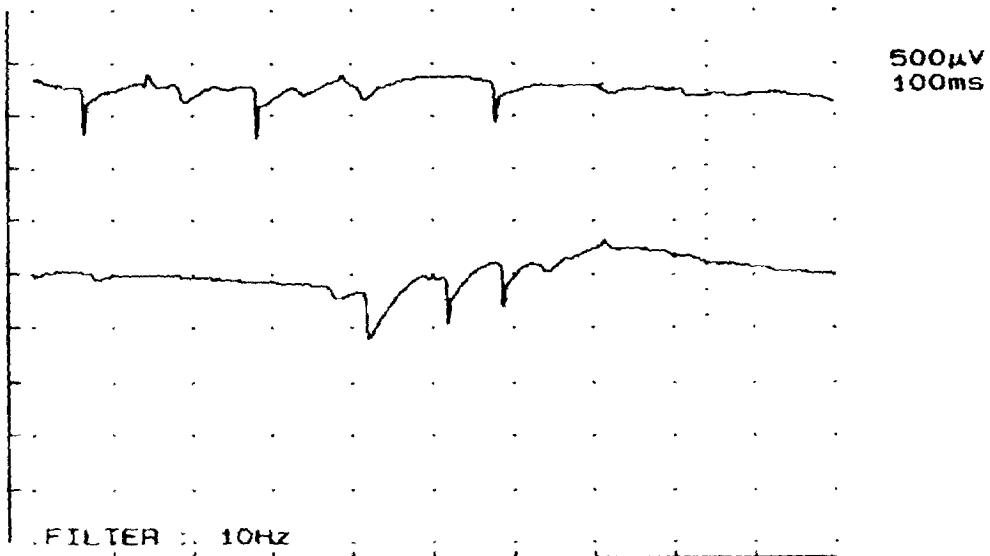
(A)

Routine Needle EMG



(B)

Routine Needle EMG



(C)

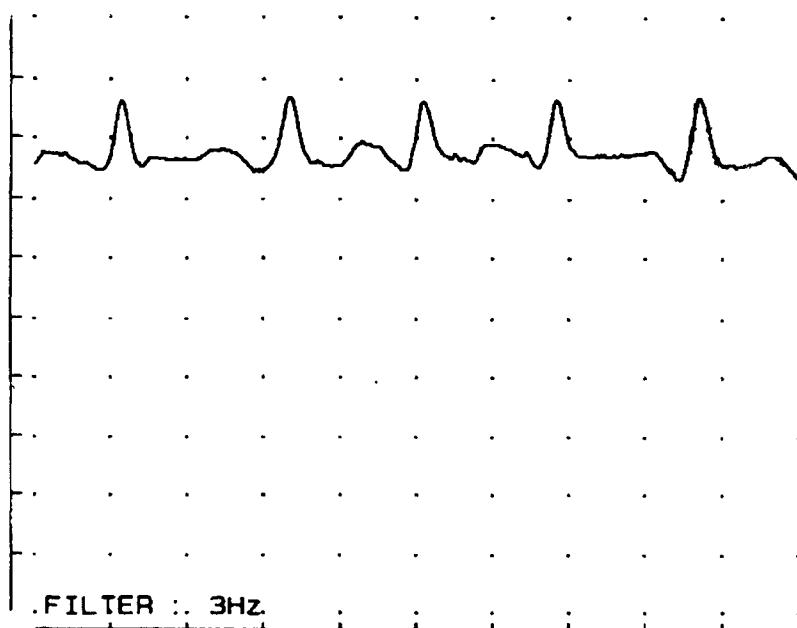
**Interference**

Figure 2. Electromyographic findings show fibrillation potentials(A), positive sharp waves(B), and reduced interference patterns(C) in the right biceps brachii in this patient with PPMA.

는 하지에서 정상(++) 소견을 보인데 반해 상지에서는 존재는 하나 감소(±)된 소견을 보였으나 대칭적이었으며, 병적반사는 관찰되지 않았다. 감각 기능과 소뇌 기능은 정상이었고 다른 특이 소견은 없었다.

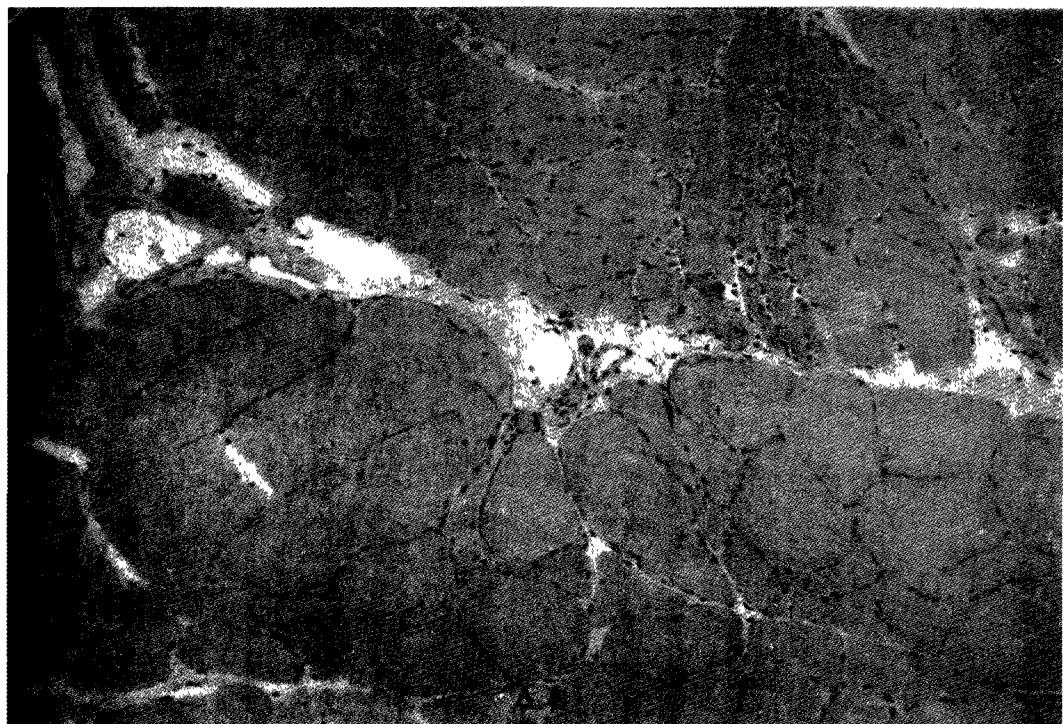
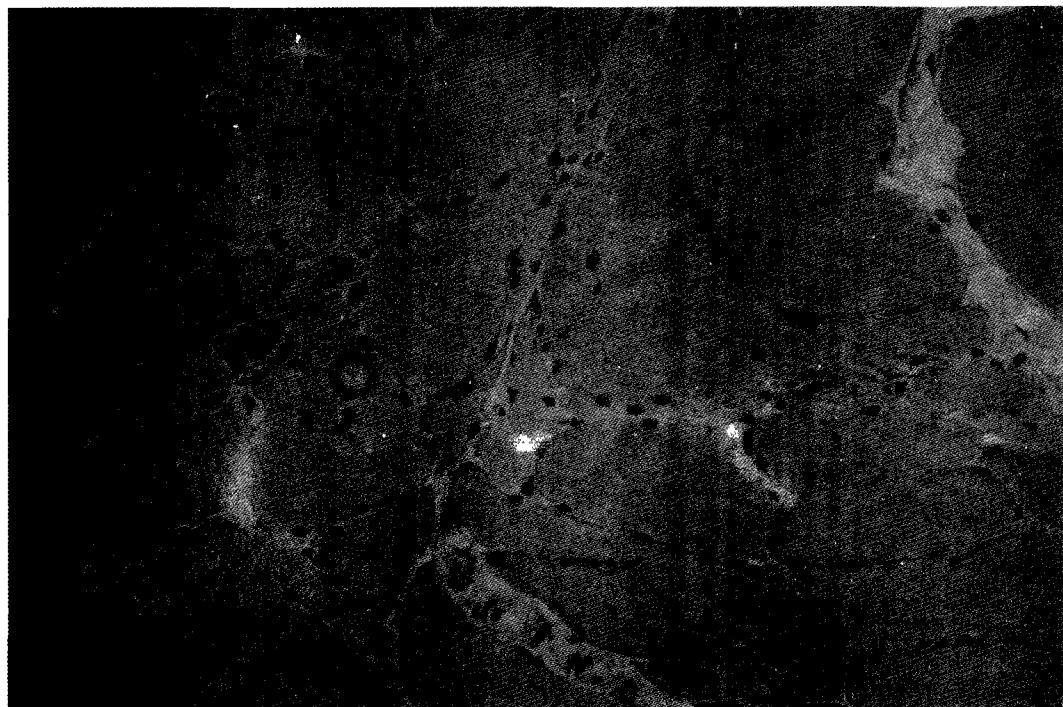
검사 소견상 말초혈액검사, 혈청 CPK와 LDH를 포함한 일반화학검사, 요검사, 심전도검사상 이상소견이 없었고, 경추부 자기공명영상에

는 4번 경추에서 6번 경추까지 경한 퇴행성 척추증 (degenerative cervical spondylosis)가 있었으나 환자의 신경학적 이상 소견과 부합되지 않는 비특이 소견이었다. 신경 전달속도 검사에서는 정상이었으나 근전도 검사상에서 우측 상지의 상완이두근에서 양성 예각파 (positive sharp wave), 근 세동전위 (fibrillation potential)가 관찰되었고 최대 근 수축 상태에서

Table 1. Postpolio muscular atrophy의 진단 기준

- 급성마비성 회백수염의 과거 병력
- 불완전하거나 완전한 신경학적 그리고 기능적 회복
- 적어도 15년동안의 신경학적 그리고 기능적으로 안정된 기간
- 새로운 근약화, 위축, 혹은 두 소견 모두가 주로 설명할수 없는 피로감과 함께 과거 침범했던 근육이나 새로운 근육에 비대칭적으로 발병
- 만성 탈신경-신경재지배와 급성 탈신경의 전기 생리학적 증거
- 상기 증상과 증후를 설명할만한 다른 원인 배제

(A)



(B)

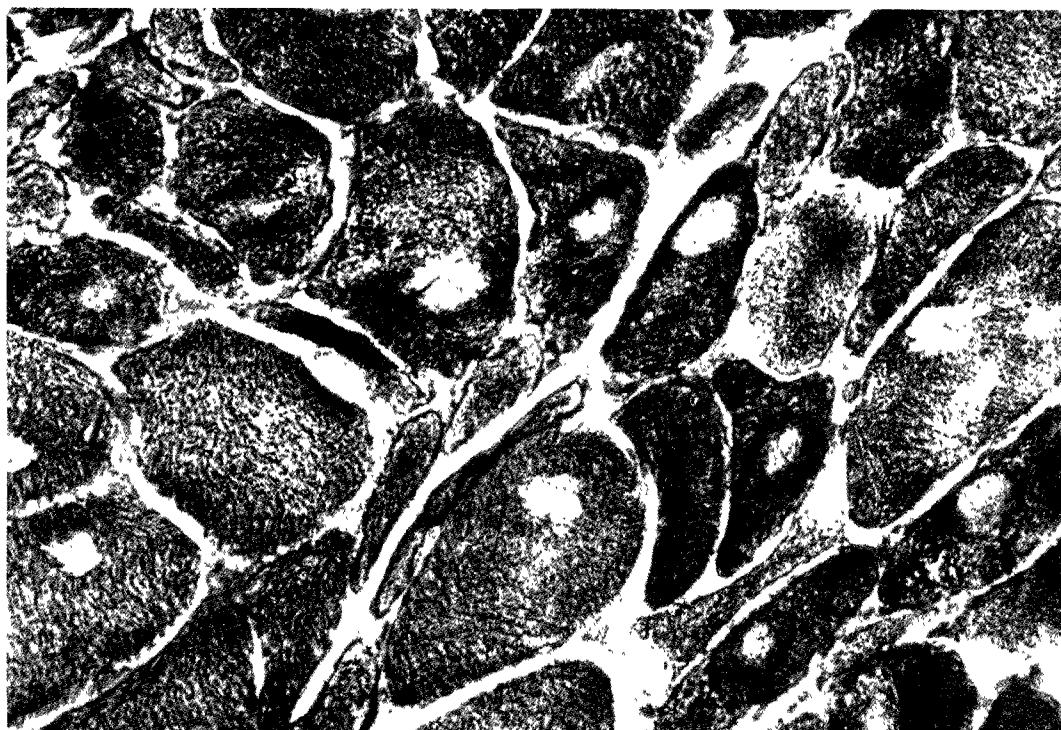


Figure 3. Right biceps brachii muscle biopsy in this patient.

Denervation. Notice the small scattered angulated fibers and grouped atrophy (H&E stain  $\times 200$ ,  $\times 100$ (A)) and moth-eaten or target fibers. (NADH-TR stain  $\times 200$ (B).)

간섭이 감소된 양상 (reduced interference pattern)을 나타내었다 (Figure 2).

근육생검은 우측 상지 상완이두근에서 시행했으며 hematoxylin and eosin (H&E) 염색상에서 다양한 크기의 근섬유 (myofibers), 산재된 예각인 위축된 근섬유 (small scattered angulated fibers)와 더불어 집합 위축 (grouped atrophy), 표적 근섬유 (target fibers), 식작용 (phagocytosis)의 소견이 관찰되었다 (Figure 3).

## 고 찰

Postpolio 증후군 (Progressive Postpoliomyelitis Syndrome: PPS)은 Charcot가

첫 환자를 보고한 이후에 여러 학자들이 임상증상과 이학적 소견, 근전도 소견과 더불어 근육생검, 바이러스학적, 면역학적 방법을 이용한 많은 증례를 보고하였다 (Palmucci *et al.*, 1980; Dalakas *et al.*, 1984; Dalakas, 1986; 최진영 외, 1988). 이 증후군의 발병률은 보고에 따라 차이가 많았지만 급성 전각 회백수염을 앓았던 환자 중 25-28%에서 보였고 (Ramlow *et al.*, 1992), 주로 40-50세의 여자에서 6:4정도로 더 높게 발생하였고 대개 급성 전각 회백수염이후 15-40년 후 나타나며, 과거 회백수염의 증상이 10세 이상의 비교적 늦은 나이에 발병한 경우와 인공호흡이 필요하였거나 사지의 마비가 보였던 경우와 같이 증상이 심했던 경우에 새로운 근력 약화와 피로감 등의 발생의 시기가 빨랐다.

PPMA는 PPS의 한 형태로서 그 병인은 아직 확실하지는 않으나 급성 전각 회백수염후 만성적 과부하 (over worked)상태에 있던 운동 신경세포의 조발성 노화 현상 (premature aging 또는 abiotrophy)이 주된 원인으로 생각되어 지며 이 외에도 폴리오바이러스의 재활성화 및 면역 병리학적 원인 등이 제안되고 있다 (Palmucci *et al.*, 1980; Dalakas *et al.*, 1984; Cashman *et al.*, 1987; Ramlow *et al.*, 1992). Leparc-Geffart *et al* (1996)은 10명의 PPS 환자 중 5명에서 역전사 (reverse transcription) 중합효소연쇄반응 (polymerase chain reaction)을 이용한 뇌척수액 검사상 5' 비전이 영역 (untranslated region)과 캡시드 영역 (capsid region)에서 폴리오바이러스에 특이한 RNA 지놈 서열 (genomic sequences)를 보인 반면에 대조군에서는 없는 점으로 폴리오바이러스의 재활성화를 주장하였으나 Roivainen 등을 비롯한 여러 보고 (Roivainen *et al.*, 1994; Leparc-Goffart *et al.*, 1996)에서는 근육과 혈청, 뇌척수액에서 측정한 poliovirus RNA나 polio-virus type-specific IgM 항체를 발견할 수 없었다. 또한 Dalakas (1986)은 PPS 환자의 뇌척수액 소견에서 oligoclonal band 양성소견과 근육 생검상 혈관주변에 립프구의 침윤이 관찰되어 면역 병리학적 기전을 주장하였다.

PPS의 임상적 진단기준은 보고마다 약간씩 다르나 거의 대동소이하다 (Table 1). 임상적으로 환자는 진행성 근력 약화 소견과 함께 과거 마비를 보였던 근육에 더 우세하게 비대칭적으로 나타나는 근위축이 동반되면서 피로감, 관절통 (주로 무릎관절), 근육통, 섬유속연축 (fasciculation) 등이 나타나나 감각신경계의 이상증상은 없다.

검사소견을 종합하면 신경전달속도 검사에서는 정상이고 근전도 검사상 급성기에는 탈신경 (denervation) 소견으로 근세동 전위와 양성 예각파를 보이고 만성기에는 선행 탈신경과 신경재지배 (reinnervation)에 의한 거대 다상 운동전

위 (giant polyphasic motor unit potential) 와 최대 근수축상태에서 간섭이 감소된 양상을 보이며 섬유속연축이 나타나기도 한다. 단근섬유근전도 (Single fiber EMG)에서는 신경성 움직임 (neurogenic jitter)과 더불어 근섬유 밀도 (fiber density)와 차단 (blocking)의 빈도가 증가된 소견을 보이는데 PPMA에서 추적조사 검사결과 시간이 지날수록 jitter의 증가가 비례하여 더 커지므로 정상 노화현상의 원인론으로 고려하였다. 근육 생검에서는 과거 회백수염에 의한 만성 탈신경과 신경재지배 소견으로 핵낭 (nuclear bags), 내부핵 (internalized nuclei), 표적 형성 (target formation) (좀먹은 혹은 표적 근섬유 (moth-eaten or target fibers)), Ⅱ형 근섬유 위축, Ⅰ형 근섬유 우세소견, 식작용, 허알린 괴사 (hyaline necrosis), 근초핵의 증식 (sarcolemmal nuclei proliferation), 호염기성 근형질 (basophilic sarcoplasma) 등을 보이고 활성 탈신경 (active denervation) 소견으로 산재된 예각인 위축된 근섬유, 집합위축 및 간질 염증화로 림프루 (lymphorrhage)가 특징적으로 관찰되었다 (Dalakas *et al.*, 1984).

본 증례는 급성 전각 회백수염후 30-40년 이상이 지난 뒤에 증상이 나타났고 상지의 원위부에 비해 근위부 균력 약화가 심하면서, 증상을 보인 상지에서 심부진 반사가 감소된 점으로 미루어 보아 근위축성 측색경화증이나 진행성 근위축증 (progressive muscular atrophy)와 같은 운동 신경원 질환과 임상적으로 감별할 수 있고 근전도 및 근육 생검소견과 경추부 자기공명영상 소견을 바탕으로 다른 유사 질환과 감별, 확진할 수 있었다. PPMA의 예후는 보고 (Dalakas, 1986)에 따라 차이가 있으나 평균 1년에 1-7% 씩 근력 감소를 보이고 매우 천천히 진행하는 양성경과를 보인다. 치료는 보존적 치료로 운동을 하면서 필요시 보존적 장치 (assistive device)를 이용하여 근력의 향상을 도모해야 한다.

본 증례는 임상적으로 생후 4세때 좌측 상지에

급성 전각 회백수염후 경한 근력 약화와 근위축의 후유증이 남은 상태로 지내다가 52년 후 좌측 상지에 근력 약화와 근위축이 서서히 진행하면서 얼마 뒤에 반대편 상지에 새롭게 근력 약화와 근위축 보인 상태로 근전도상에 근 세동전위와 양성 예각파의 탈신경소견과 간섭이 감소된 양상의 신경재지배 소견을 보였으나 섬유소연축이나 거대운동 전위는 보이지 않았다. 근육생검에서 이전의 국내보고 (최진영 외. 1988)에서 보다 특징적인 식작용, 표적 형성 등의 만성 탈신경 소견과 함께 산재된 예각인 위축된 근섬유, 집합 위축의 활성 탈신경 소견이 함께 관찰되어서 PPMA에 합당한 소견을 보였으며 향후 임상적 추적 관찰이 필요하다고 사료된다.

## 결 론

55세 남자 환자에서 PPS의 소견에 부합되는 1례를 경험하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

최진영, 이경덕, 권오상, 민병근, 지제근: Postpoliomyelitis muscular atrophy. 대한신경과학회지 1988;6(1):110-115.

Campbell AMG, Williams ER, Pearce J: Late motor neuron degeneration following poliomyelitis. *Neurology* 1969;19:1101-1106.

Cashman NR, Maselli R, Wollmann RL, Roos R, Simon R, Antel JP: Late denervation in patients with antecedent paralytic poliomyelitis. *N Engl J Med* 1987;317:7-12.

Charcot JM: Observation communiquée

en 1875 à la Societe de Biologie par M. Raymond. *Gaz Med Fr* 1875:225.

Dalakas MC: New neuromuscular symptoms in patients with old poliomyelitis: a three-year follow-up study. *Eur Neurol* 1986;25:381-387.

Dalakas MC, Sever JL, Madden DL, et al: Late postpoliomyelitis muscular atrophy: clinical, virologic, and immunologic studies. *Reviews of Infectious Disease* 1984;6:562-567.

Leparc-Goffart, Julien IJ, Fuchs F, Janatova I, Aymard M, Kopecka H: Evidence of presence of poliovirus genomic sequences in cerebrospinal fluid from patients with postpolio syndrome. *J Clin Microbiol* 1996;34:2023-2026.

Palmucci L, Bertolotto A, Doriguzzi C, Mongini T, Schiffer D: Motor neuron disease following poliomyelitis. Bioptic study of five cases. *Eur Neurol* 1980;19:414-418.

Ramlow, Alaxander JM, La Porte R, Kaupmann C, Kuller L: Epidemiology of the post-polio syndrome. *Am J Epidemiol* 1992;136:769-786.

Rovainen M, Kinnunen E, Hovi T: Twenty-one patients with strictly defined postpoliomyelitis syndrome: No Poliovirus-specific IgM antibodies in the cerebrospinal fluid. *Ann Neurol* 1994;36:115-116.

Zilkha KL: Discussion on motor neuron disease. *Proc R Soc Med* 1962;55:1028-1029.