

급격히 진행되는 양안의 안근 마비로 발현한 중증근무력증 환자

계명대학교 의과대학 신경과학교실

이창엽·전지예·이병찬·이형·임정근·김현아

Rapidly Evolving Bilateral Ophthalmoplegia as an Initial Manifestation of Myasthenia

Chang Yeob Lee, M.D., Ji Ye Jeon, M.D., Byung Chan Lee, M.D., Huyng Lee, M.D.,
Jeong Geun Lim, M.D., Hyun Ah Kim, M.D.

*Department of Neurology, Keimyung University School of Medicine,
Daegu, Korea*

Abstract

Myasthenia gravis is an autoimmune neuromuscular disease leading to fluctuating muscle weakness and fatigue. Symptoms are caused by circulating antibodies that block acetylcholine receptor at the post synaptic neuromuscular junction, inhibiting the excitatory effects of the neurotransmitter acetylcholine on receptor. At early stage of myasthenia gravis, ptosis and diplopia are common symptoms. The ophthalmoplegia is a rare symptom of the early stage of myasthenia gravis. We described a 52-year-old female with myasthenia gravis, presenting with acute ophthalmoplegia. Within 3 weeks the patient was transferred to intensive care unit because of respiratory failure. Thus, we have to consider that acute ophthalmoplegia can be the initial symptom of myasthenia gravis and disease course is rapidly deteriorated.

Key Words : Acute ophthalmoplegia, Myasthenia gravis

서론

중증근육무력증은 아세틸콜린 수용체를 공격하는 항체반응으로 인해 신경 근육 접합부에서 일어나는 신경근육전달의 이상으로 나타나는 질환이다. 안검하수와 복시로 발현하는 경우가 흔하지만 초기에 급성 안근마비(acute ophthalmoplegia)를 보이는 경우는 드물다[1]. 국내에서 급성 안근마비로 발현한 안구 중증근육무력증 환자는 보고된 경우가 드물다[2]. 저자들은 양안의 급성 안근마비 증상으로 발현하여 1개월 만에 중증근육무력 위기(myasthenic crisis)로 진행한 환자를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례

당뇨의 과거력을 가진 52세 여자 환자가 2주 동안

의 안검 하수와 복시를 주소로 내원하였다. 최근 4주 동안 감염을 시사하는 병력은 없었다. 내원 2주 전에 갑자기 안구통증 없이 양안의 수직 복시와 안검 하수가 발생하였고, 이러한 복시와 안검 하수는 일중변동 없이 2주 동안 지속되었다. 입원 당시 왼쪽 눈의 상방 주시를 제외한 양안의 모든 방향으로의 주시 마비가 관찰되었다.

우안에서 완전한 안검 하수를 보였고, 좌안에서는 약 90%의 안검 하수가 관찰되었다(Fig. 1). 눈머리 반사(oculocephalic stimulation)로는 눈의 움직임을 호전시키지 못하였다. 양안의 동공 크기는 같았고, 정상적인 동공반사와 수렴조절(convergence accommodation)이 관찰되었다. 사지의 운동 실조나 위약은 관찰되지 않았으며, 사지의 심부건반사는 양측에서 대칭적으로 1+ 정도로 관찰되었다. 5일 후, 양안의 완전한 안검 하수와 모든 방향으로의 주시 마비가 발생하였다. 열은 없었으며, 일반혈액검사, 갑상선 기능검사, 항핵항체검사, 혈청



Fig. 1. Right eye shows complete ptosis, complete limitation on lateral and upward gaze, and partial limitation on medial and downward gaze. Left eye shows approximately 90% ptosis, complete limitation on medial gaze, partial limitation on lateral and downward gaze, and no limitation on upward gaze.

VDRL 검사는 정상이었고 뇌척수액 검사에서도 특이 소견은 보이지 않았다. Gadolinium을 이용한 뇌 자기 공명 영상을 시행하였으나 소뇌나 뇌간, 눈 근육의 이상 소견은 관찰되지 않았다. 텐실론 검사를 시행하여 우안에서는 음성으로 나타났으나 좌안의 외측과 하방 주시는 부분 마비가 다소 호전되어 근무력증 양상을 나타내었다. 안륜근, 비근, 소지외전근 부위에 시행한 반복 신경 자극검사는 정상이었으나 아세틸콜린 수용체 차단 항체 검사에서 양성으로 나타나 안구 중증 근육무력증으로 진단할 수 있었다. 최대 용량의 아세틸콜린에스테르 분해효소 억제제와 코티코스테로이드의 사용하였으나 1주 후부터 호흡 부전과 연수증상(bulbar symptom), 그리고 양측의 사지 마비가 발생하였다. 중증근무력증 위기로 판단하여 중환자실에서 치료를 시행하였다. 흉부 전산화 단층촬영에서 흉선이 관찰되어 흉선 절제술을 시행하고, 피리도스티그민과 면역억제제를 사용하며 증상은 차츰 호전 보였고 안근 마비는 완전히 회복되었다.

고 찰

양안의 급성 안근마비로 발현되는 질환은 드물다. GQ1b항체와 관련된 길랑-바레증후군(Guillain-Barre' syndrome)의 아형이나, 밀러-피셔 증후군(Miller Fisher syndrome)의 변형으로 나타난 급성 안근마비가 가장 많은 빈도를 차지한다[3]. 그 밖에 중뇌의 허혈성 경색이나 베르니케 병증(Wernicke's Encephalopathy), 해면정맥동(Cavernous sinus)의 종양이나 감염 등에 의해 나타나기도 한다[4-6]. 드물게 신경 근육 접합부 질환에서 양안을 동시에 침범하는 급성 안근마비를 보일 수 있지만 그 빈도는 전체 중증근무력증 환자의 1% 정도에서만 관찰되며[7], 국내에서도 드물게 발견되고 있다[2]. 따라서 양안의 급성 안근마비를 초기 증상으로 하는 환자의 경우 길랑-바레증후군, 밀러-피셔증후군 같은 탈수초성 질환이나 뇌간, 해면정맥동의 병변을 의심하여 검사를 진행하고 중증근무력증을 간과할 수 있다.

본 환자에서도 일증 변동이 없이 4주 내에 급속히 진행되는 양안의 급성 안근마비 증상으로 발현하여 내

원 당시 항GQ1b항체와 관련한 급성 안근마비(acute ophthalmoplegia without ataxia)를 의심할 수 있었다. 항GQ1b항체와 관련한 급성 안근마비도 반 수 정도에서 안검 하수를 동반할 수 있다[8]. 그러나 초기에 뇌 MRI 및 뇌척수액 검사를 시행하여 다른 질환을 배제하였고, 텐실론 검사에서 좌안에서 양성 소견이 관찰되어 아세틸콜린 수용체 차단 항체 검사를 실시함으로써 중증근무력증으로 진단할 수 있었다[9].

전신형 중증근무력증의 경우 초기에 급속히 진행되는 경과를 종종 보이지만 안구 중증근무력증이 급속하게 진행하여 완전안근마비를 보이는 경우는 드물다. 우리나라에서 보고된 안근마비가 초래된 안구 중증근무력증의 경우에는 7세에 완전안근마비 증상이 나타났고, 32세가 되어서 안구 중증근무력증으로 진단을 받았다[2]. 일반적으로 중증근무력증은 서서히 진행되는 것으로 생각할 수 있으나 본 환자는 완전안근마비로 급속히 진행하였을 뿐 아니라 발생 후 4주 만에 중증근무력증 위기로 중환자실 치료를 받게 되었는데 이는 흉선종과 아세틸콜린 수용체 차단 항체의 유무와 관련성이 있을 것이다.

요 약

중증근무력증은 1960년 이전에는 사망률이 50% 정도로 매우 중한 질환이었으나 아세틸콜린에스테르 분해효소 억제제의 사용, 흉선 절제술, 스테로이드와 면역요법, 혈장분리교환술과 면역글로불린 정맥 주사요법 등의 도입으로 사망률이 6% 정도의 수준으로 떨어졌다. 하지만 적절한 진단과 치료 시기를 놓친다면 중증근무력증 위기로 진행되어 사망률이 높아질 수 있다. 양안의 급성 안근마비를 호소하는 환자의 경우 중증근무력증의 초기 증상으로 발현되었을 가능성도 반드시 고려해야 할 것이다.

참 고 문 헌

- Argyriou AA, Karanasios P, Potsios C, Makridou A, Doukas V, Koukopolou I, *et al.* Myasthenia gravis

- initially presenting with pseudo-internuclear ophthalmoplegia. *Neurol Sci* 2009;**30**:387-8.
2. Dong Min Kim, Sang Jin Lee, A Cases of severe ocular myasthenia gravis that developed total external ophthalmoplegia. *J Korean Ophthalmol Soc* 1988;**29**:1131-9.
 3. Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, Yuki N, Hattori T. Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. *Neurology* 2001;**56**:1104-6.
 4. Tomecek FJ, Morgan JK. Ophthalmoplegia with bilateral ptosis secondary to midbrain hemorrhage. A case with clinical and radiologic correlation. *Surg Neurol* 1994;**41**:131-6.
 5. Victor M, Adams RD, Collins GH. The Wernicke-Korsakoff syndrome. A clinical and pathological study of 245 patients, 82 with post-mortem examinations. *Contemp Neurol Ser* 1971;**7**:1-206.
 6. Visudtibhan A, Visudhiphan P, Chiemchanya S. Cavernous sinus thrombophlebitis in children. *Pediatr Neurol* 2001;**24**:123-7.
 7. Keane JR. Bilateral ocular paralysis: analysis of 31 inpatients. *Arch Neurol* 2007;**64**:178-80.
 8. Mori M, Kuwabara S, Yuki N. Fisher syndrome : clinical features, immunopathogenesis and management. *Expert Rev Neurother* 2012;**12**:39-51.
 9. Chaudhuri A, Behan PO. Myasthenic crisis, *Q J Med* 2009;**102**:97-107.