

## 방사선 치료 후의 지연성 하부뇌신경마비 2예

연세대학교 의과대학 신경과학교실, 한림대학교 의과대학 신경과학교실<sup>a</sup>, 성균관대학교 의과대학 강북삼성병원 신경과학교실<sup>b</sup>

박형준 권기한<sup>a</sup> 민양기<sup>a</sup> 서범천<sup>b</sup> 심동석 김승민 선우일남

## Two Cases of Delayed Post-radiation Lower Cranial Nerve Palsies

Hyung Jun Park, M.D., Ki Han Kwon, M.D.<sup>a</sup>, Yang Ki Minn, M.D.<sup>a</sup>, Bum Chun Suh, M.D.<sup>b</sup>, Dong Suk Shim, M.D., Seung Min Kim, M.D., Il Nam Sunwoo, M.D.

*Department of Neurology, Yonsei University College of Medicine; Department of Neurology, Hallym University College of Medicine<sup>a</sup>; Department of Neurology, Kangbuk Samsung Hospital, Sungkyunkwan University School of Medicine<sup>b</sup>, Seoul, Korea*

Radiation-induced lower cranial neuropathy shows a clinical presentation similar to tumor recurrence or amyotrophic lateral sclerosis. We experienced two patients with bulbar palsies several years after radiotherapy for nasopharyngeal cancer. Brain magnetic resonance imaging showed no evidence of tumor recurrence. Electrophysiologic studies demonstrated mild denervation changes and myokymic discharges in muscles innervated by cranial nerves. Bulbar palsies progressed for 1 year then became stable. We emphasize the importance of myokymic discharges in the differential diagnosis of radiation-induced cranial neuropathy as radiation plexopathies.

J Korean Neurol Assoc 26(1):55-58, 2008

**Key Words:** Radiation, Cranial nerve disease, Myokymia

방사선 치료에 의한 말초신경계 손상 증상은 치료 후 수 개월 이내의 초기에 나타날 수도 있지만 대개의 경우 수 개월 내지 수 년 후 지연되어서 발현되는데, 방사선에 의한 팔신경얼기병증과 허리영치신경얼기병증이 대표적으로 잘 알려져 있다.<sup>1,2</sup> 이에 비해서 방사선 치료와 연관된 하부뇌신경마비는 드물지 않게 관찰되지만 실제적인 연구 보고는 흔하지 않다. 특히 종양 재발로 인한 하부뇌신경마비는 물론 근육위축가쪽경화증과의 감별이 중요한데 이에 대한 임상적 감별은 어렵다.<sup>3-6</sup> 저자 등은 최근 비인두암 방사선 치료 10년과 6년 후 지연성으로 발병한 하부뇌신경마비 2예에서 신경얼기병증과 같이 근육잔떨림 전위(myokymic discharge)가 관찰되었기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

## 증례

### 1. 증례 1

41세 남자가 내원 1년 전부터 발음곤란과 삼킴곤란이 시작되었는데 인터넷 검색 결과 자신의 증상이 근육위축가쪽경화증과 같다고 추측하고 정확한 진단을 위해서 내원하였다. 환자는 과거력상 11년 전 비인두암으로 7,020 cGy의 방사선 치료를 받았고, 약 6년 전 구개인두부전증(velopharyngeal insufficiency)에 의한 콧소리 때문에 이비인후과에서 상저부 인두판(superior based pharyngeal flap)을 시행받은 병력이 있었다. 환자는 발음곤란과 삼킴곤란 외에도 구강건조증과 콧소리, 팔다리의 저림을 호소하였다. 구강건조증과 콧소리는 방사선 치료 이후 지속되었다고 하는데 콧소리는 6년 전 수술 이후 일부 호전되었다가 1년 전 발음곤란이 생기면서 조금 악화되었다고 하였다. 팔다리의 저림 증상은 1년 전부터 간헐적으로 나타났지만 그 부위는 일정하지 않았다. 체중은 50 kg으로 마른 체구였으나 최근 1년 사이에 현저한 변화는 없었다. 신경학적 검사상 의식은 명료하였고 인지기능은 정상이었다. 시력장애나 시야

Received September 11, 2007 Accepted October 31, 2007

\* Il Nam Sunwoo, M.D.

Departments of Neurology, Yonsei University College of Medicine  
134 Sinchon-dong, Seodaemun-gu, Seoul, 120-752, Korea

Tel: +82-2-2228-1602 Fax: +82-2-393-0705

E-mail: sunwooin@yuhs.ac

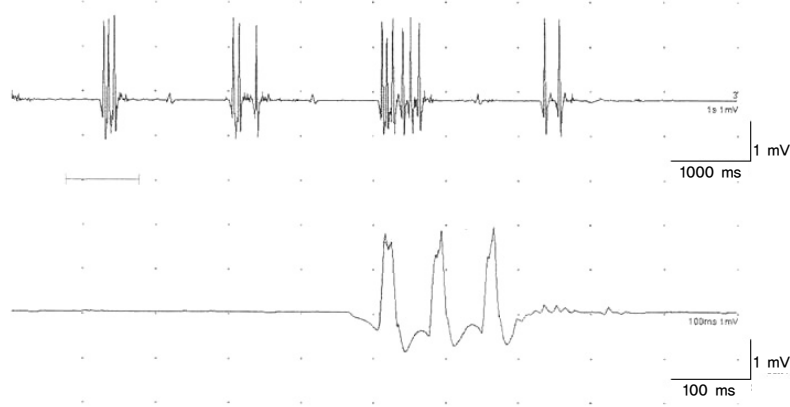


Figure 1. Needle EMG recording of myokymic discharges in the left sternocleidomastoid muscle.

결손은 없었고 동공의 크기나 대광반사는 정상이었으며 안면마비나 안면감각 이상은 없었고 씹기장애도 없었다. 혀에서 불수의적인 근수축과 근위축이 관찰되었으며 구역 반사도 대칭적으로 저하되어 있었다. 팔다리의 감각장애는 없었고 팔다리의 근력은 정상이었으나 건반사는 하지에서만 항진되어 있었다. 혈청화학 검사는 모두 정상이었고 혈청면역학 검사상 항핵항체(anti-nuclear antibody)가 1:40 양성이었으나 anti-GDIb IgM, anti-GM1 IgG, anti-GM1 IgM은 정상이었다. 뇌 MRI에서 뇌실질의 이상 소견은 관찰되지 않았다. 전기진단 검사에서 우측 상하지의 신경전도 검사와 H 반사는 정상이었는데, 근전도 검사에서 경도내지 중등도의 탈신경 전위가 혀와 양측 목빗근(sternocleidomastoid muscle), 우측 등세모근(trapezius muscle)에서 관찰되었고 복합반복방전(complex repetitive discharges)이 좌측 등세모근에서 검출되었다. 또한 진찰에서 불수의적인 근수축이 관찰되던 혀와 근육잔떨림(myokymia)이 관찰되지 않았던 좌측 목빗근에서 근육잔떨림 전위가 검출되었다(Fig. 1). 양쪽 팔과 다리 근육의 침근전도 검사에서는 특기할 이상 소견이 없었다. 이후 1년 3개월간 외래에서 추적 관찰하였는데 하부뇌신경마비의 진행이나 팔과 다리의 근력 변화는 없었다.

## 2. 증례 2

60세 남자가 2년 전부터 시작된 입술 주위와 혀의 감각 변화와 구음장애, 그리고 삼킴곤란을 주소로 내원하였다. 상기 증상은 내원 2년 전부터 시작되어 1년 동안 점차 진행하였지만 그 후 더 이상의 진행은 없다고 하였다. 과거력상 8년 전 비인두암으로 방사선 치료를 받은 병력이 있었으나 방사선 조사량은 알 수 없었고 방사선 치료 이후 구강건조증과 입맛 감소가 나타났지만 그 후로 특별한 변화는 없었다. 신경학적 검사상 안면마비

는 없었으며 안면감각 장애도 본인의 호소처럼 뚜렷하지 않았다. 혀에 경도의 위축과 위약감이 있었는데 오른쪽이 더 현저하였다. 구역 반사는 양측 대칭적으로 관찰되었고 팔다리의 근력 저하 및 감각저하는 없었으며 건반사도 대칭적으로 정상이었다. 뇌 MRI에서는 우측 기저핵에 오래된 뇌경색 병변과 함께 양측 측두엽에 괴사성 백질뇌병증(necrotizing leukoencephalopathy)이 관찰되었지만 종양의 재발 증거는 없었다. 침근전도 검사에서는 경도의 탈신경 전위가 우측 혀에서 검출되었고, 우측 씹기 근육(masseter muscle)에서 명확하지는 않지만 모양 자체는 근육잔떨림 전위로 생각되는 전위가 검출되었다(Fig. 2).

## 고 찰

과거 비인두암으로 방사선 치료를 받은 환자에서 하부뇌신경마비가 진행될 경우 감별 진단을 해야 하는 질병에는 근육위축가쪽경화증, 종양의 재발 및 방사선에 의한 뇌신경 손상이 있다. 본 증례들의 경우 뇌 MRI에서 뇌신경과 뇌줄기에 특이 소견이 없었고, 증상 발현까지 각각 10년과 6년의 긴 잠복기가 있었다는 점에서 종양 재발에 의한 뇌신경 손상의 가능성은 낮다고 볼 수 있다. 또한 임상 증상이 나타난 후 2년 이상 사지로 더 이상 진행되지 않고 1년 이상 안정된 상태를 보였다는 점에서 근육위축가쪽경화증의 일반적인 경과와도 부합하지 않는다. 그러나 발병 초기이거나 하부뇌신경마비 증상이 본 증례들처럼 안정되지 않고 계속 진행될 경우에는 근육위축가쪽경화증과 감별하기가 쉽지 않아서 이를 구별하기 위한 감별점이 필요하다.

비인두암의 방사선 치료 후에 발생하는 신경계 손상은 증례 2에서와 같은 측두엽의 괴사성 백질뇌병증이 3~20%에서 나타나고 증례 1과 2에서 보이는 것과 같은 뇌신경 손상이 적게는 1%에서 많게는 7~16%까지 보고되고 있다.<sup>7,8</sup> 뇌신경의 손상 부



Figure 2. Needle EMG recording in right masseter muscle demonstrated myokymic discharges.

위는 하부뇌신경, 특히 12번째 뇌신경인 혀밑신경의 손상이 가장 빈번한데 그 기전은 아직 잘 모르지만 방사선 조사에 의한 이하샘 뒷공간의 섬유화가 경부 뇌신경을 압박해서 나타난다는 가설이 있다.<sup>8</sup> 방사선에 의한 뇌신경 손상에서의 전기진단 검사 소견에 관한 보고는 비교적 드물고 특히 저자들의 증례와 같은 근육잔떨림 전위가 관찰된 경우는 현재까지 3개의 증례 보고에 불과하다.<sup>3-5</sup> 또한 동남아시아에서 17명 환자를 대상으로 한 보고에서는 탈신경전위나 연속, 복합반복방전은 나타나지만 근육잔떨림 전위는 관찰되지 않았다.<sup>6</sup>

근육잔떨림은 말초 운동신경의 축돌기(axon)가 과도하게 흥분되어서 근육이 지속적인 파형운동을 보이는 것을 말하는데 임상적으로 근육다발수축(fasciculation)과 구분하기 어려워서 근전도 검사로 근육잔떨림 전위를 확인할 필요가 있다. 근육잔떨림 전위는 5-150 Hz의 빈도로 나타나는 수 초 미만의 운동단위 전위 집단이 일정한 휴지기를 가지고 반복적으로 관찰되는 현상을 의미하는데, 임상적으로 근육잔떨림이 있을 때는 물론 저자들의 증례처럼 근육잔떨림이 확인되지 않더라도 근전도 검사에서만 검출될 수도 있다.<sup>9</sup> 근육잔떨림 전위는 교뇌종양(pontine glioma)과 다발성경화증, 길랑바레 증후군(Guillain-Barr syndrome) 등 다양한 질환에서 관찰되는 비특이적인 현상이므로 아직 정확한 기전은 밝혀지지 않았지만 운동신경의 축돌기 막과 주위 미세환경의 생화학적 변화에 의해 발생하며,

특히 전압 관문 칼륨 통로와 관계있을 것으로 추측되고 있다.<sup>9</sup>

방사선 치료 후 말초신경계 손상에서 관찰되는 근육잔떨림 전위의 임상적 의의는 특히 신경열기병증에서 잘 알려져 있는데, 방사선에 의한 신경 손상에서는 약 60%의 환자에서 근육잔떨림 전위가 관찰되는 것에 비해서 종양 재발에 의한 신경 손상에서는 오직 4%에서만 관찰되어서 감별 진단에 있어 도움이 된다.<sup>1,2</sup> 근육위축가쪽경화증에서는 근육잔떨림 전위가 아주 드문데,<sup>10</sup> 그 이유는 근육잔떨림 전위가 운동신경 축돌기 주위의 손상과 관련된 현상인데 비해서 근육위축가쪽경화증에서는 앞뿔세포(anterior horn cell) 자체가 소실되기 때문이다.

저자들은 비인두암 방사선 치료 후 지연성으로 발생한 하부뇌신경 마비 2명에서 근육잔떨림 전위를 확인하고, 방사선에 의한 뇌신경 손상에서도 신경열기의 손상에서와 마찬가지로 근육잔떨림 전위가 감별 진단에 중요한 가치가 있다고 생각되어서 이를 보고한다.

## REFERENCES

1. Harper CM Jr, Thomas JE, Cascino TL, Litchy WJ. Distinction between neoplastic and radiation-induced brachial plexopathy with emphasis on the role of EMG. *Neurology* 1989;39:502-506.
2. Thomas JE, Cascino TL, Earle JD. Differential diagnosis between radiation and tumor plexopathy of the pelvis. *Neurology* 1985;35:1-7.

3. Glenn SA, Ross MA. Delayed radiation-induced bulbar palsy mimicking ALS. *Muscle Nerve* 2000;23:814-817.
4. Shapiro BE, Rordorf G, Schwamm L, Preston DC. Delayed radiation-induced bulbar palsy. *Neurology* 1996;46:1604-1606.
5. Wang V, Liao KK, Ju TH, Lin LP, Wang SJ, Wu ZA. Myokymia and neuromyotonia of the tongue: a case report complication of irradiation. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei)* 1993;52:413-415.
6. Chew NK, Sim BF, Tan CT, Goh KJ, Ramli N, Umapoathi P. Delayed post-irradiation bulbar palsy in nasopharyngeal carcinoma. *Neurology* 2001;57:529-531.
7. King AD, Ahuia AT, Yeung DK, Wong JK, Lee YY, Lam WW, et al. Delayed complications of radiotherapy treatment for nasopharyngeal carcinoma: imaging findings. *Clin Radiol* 2007;62:195-203.
8. Lin YS, Jen YM, Lin JC. Radiation-related cranial nerve palsy in patients with nasopharyngeal carcinoma. *Cancer* 2002;95:404-409.
9. Gutmann L, Gutmann L. Myokymia and neuromyotonia 2004. *J Neurol* 2004;251:138-142.
10. Sander HW, Aberfeld DC, Chokroverty S. Tongue and limb myokymia in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1999;53:1889-1891.