

유전성 운동감각신경병증에서의 전도차단

한림대학교 의과대학 신경과학교실

권기한 · 김성민 · 유경호 · 김상윤 · 이병철

연세대학교 의과대학 신경과학교실

최영철

— Abstract —

Conduction Block in Hereditary Motor Sensory Neuropathy

Ki Han Kwon, M.D., Sung Min Kim, M.D., Kyung Ho Yu, M.D.
Sang Yun Kim, M.D., Byung Chul Lee, M.D.

Department of Neurology, Hallym University College of Medicine

Young Chul Choi, M.D.

Department of Neurology, Yonsei University College of Medicine

Electrodiagnostic features are particularly useful in distinguishing chronic acquired demyelinating neuropathy from familial demyelinating neuropathy. The electrodiagnostic findings in patients with familial demyelinating neuropathy reveal uniform slowing of NCV(nerve conduction velocity) in all the segments of nerve without conduction block. In contrast acquired group shows nonuniform slowing of NCV with temporal dispersion of CMAP(compound muscle action potential) on proximal stimulation. In addition conduction block is noted in some of acquired patients. We experienced 2 patients from one family with HSMN type I, who showed conduction block and concluded that differentiation between chronic acquired and familial demyelination neuropathy is not possible with conduction block alone in a substantial number of patients.

전도차단(conduction block)은 신경전도 속도가 고르게 감소하는(uniform slowing) 것과 더불어 후천성의 탈수초성 신경병증으로부터 선천성 원인을 갖는 탈수초성 신경병증을 감별하는데 중요한 전기 진단학적 변수이다. 그러나 최근 전도차단을 통반한 hereditary motor sensory polyneuropathy(HMSN)에 관한 몇몇 보고(Hoogendijk 등, 1992; Oh 및 Chang, 1987; Oh, 1992)들이 발표되고 있으며 자자 또한 HMSN를 보이는 한 가족에서 전기진단학적 검사상 전도차단을 경험하였기에 이를 보고하면서 선천성과 후천성 감별에 있어서 전도차단의 한계성을 알아본다.

Case

28세 남자 환자로 어려서 부터 자주 넘어졌고 학창시절에 달리기를 잘하지 못하였으며 대학 3학년 때 책은 사진에서 우연히 슬관절 이하의 다리가 가능어진 것을 발견하였고 대학 졸업후인 90년 부터는

오래 서있을 때 불편함을 느끼웠다. 신경학적 검사상 요족(pes cavus)과 망치발가락(hammer toe)을 보였으며 하퇴근 특히 anterior compartment에 있는 근의 위축이 심하였다(Fig. 1). 심부건반사는 triceps reflex(+)를 제외하고는 나타나지 않았고 근력쇠약은 하지의 원위부에서는 G II(by Medical Research Council), 하지의 근위부와 상지의 원위부에서는 G IV정도였으며 93년 5월 경 모 대학 병원에서 비복신경생검을 실시하였으며 이때의 생검 소견상 팔수초성병변을 의심케 하는 소견을 보였다고 한다.

25세된 남동생은 근력쇠약의 주간적인 증상은 없었으나 역시 요족, 망치발가락(Fig. 2)과 함께 천반적인 심부건반사소실, 하지의 anterior compartment에 근위측 및 발목의 신전(ankledorsiflexion)과 손가락의 외전(finger abduction)에 쇠약을 보였고 58세된 환자의 어머니도 주간적인 증상 및 선천성 신경병증의 징후는 없었으나 약간의 발목 신전쇠약을 보였다. 전기진단학적 검사상 28세된 형



Fig. 1. Feet of 28-year-old patient, which show hammer toes, high arched-foot, and leg atrophy (especially anterior compartment).

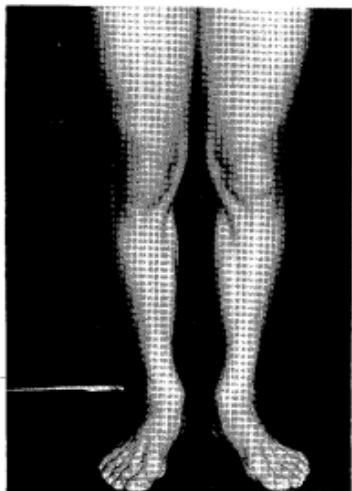


Fig. 2. Feet of 25-year-old younger brother, which also show hammer toes, high-arched-foot but not significant leg atrophy.

에서 양쪽 비골신경 (peroneal nerve)의 복합근활동전위 (compound muscle action potential : 이하 CMAP라 함)과 비복신경 (sural nerve)의 감각신경활동전위 (sensory nerve action potential : SNAP)가 관찰되지 않았으며 양쪽 경골신경 (tibial nerve)과 우측 정중신경 및 척골신경에서는 신경전도속도가 균일하게 감소되어 있었으며 1회경골신경 : 34.4m/sec ; 우경골신경 : 35m/sec ; 우정증신경 (wrist-elbow segment) : 39.8m/sec (정중신경과 척골신경에서는 감각신경전도속도도 감소되었음) 또 한 양쪽 경골신경에서는 원위부 및 근위부의 CMAP가 동시에 감소되어 있었으며 좌측 경골신경에서는 terminal latency가 증가되어 있었다. 환자 동생에게서 실시한 전기진단학적검사상에도 정도는 약하였지만 환자와 비슷한 소견을 보였고 특히 좌측 경골신경에서는 원위부(내과부위) CMAP에 비해 근위부(슬과부위)의 CMAP가 negative peak 및 total duration에 의미있는 증가 없이 44%정도 감소된 전도차단현상을 보였으며 (Fig. 3-a) 좌측 정중신경에서도 CMAP의 total duration의 의미있는 증가 없이 (duration of distal CMAP : 14.6 msec ; duration of proximal CMAP : 13.1 msec) 근위부의 CMAP의 전위폭이 원위부의 전위폭에 비해 54%가 감소함을 보였다 (Fig. 3-c). 또

한 환자의 어머니에게서도 환자와 비슷한 소견을 보이며 CMAP의 total duration의 의미있는 변화 없이 (duration of distal CMAP : 9.94msec ; duration of proximal CMAP : 11.7msec) 우측 비골신경 (족관절부위와 비골골두 하부 사이에서)에서 약 37.8%의 전도차단을 보였다 (Fig. 4). 전도차단을 보인 환자의 동생과 어머니에서는 최대상자극 (supramaximal stimulation)을 얻기 위해 다른 부위와 달리 전류의 세기와 자극기간을 47-49mA와 0.3msec까지 올려 자극하였다.

Discussion

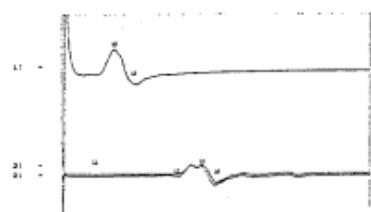
전도차단이란 연구자에 따라 다소의 차이는 있지만 CMAP의 negative peak의 기간 (duration)이 10% 이상 증가되지 않은 상태에서 근위부의 CMAP의 전위폭 (amplitude) 혹은 면적 (area)이 원부의 그것에 비해 20% 이상 감소한 상태이다 (Brown 및 Feasby, 1984 ; Hoogendoijk 등, 1992 ; Lewis 및 Summer, 1982). 이러한 전도차단은 축삭손실 (Brown 및 Feasby, 1984)이나 ischemic neuropathy (Rbert 및 Metral, 1990 ; Jamieson 등, 1991 ; Gledhill 및 Inshasi, 1992 ; Homberg 등, 1992 ; Kaku 등, 1993)의 초기에도 나타날 수 있으

APPLIFER	SENSE	REF	ACQUISITION	STIMULATOR	SELECTED
1000V	1000V	1000V	AMPL. 10X	0.05	1000V
1000V	1000V	1000V	AMPL. 10X	0.05	1000V
1000V	1000V	1000V	AMPL. 10X	0.05	1000V

MEASUREMENT	CHANNEL	TRIGGER	INTERVAL
U	U	U	0.05 0.10 0.20
0.050 10.00 20.00	0.050 10.00 20.00	0.050 10.00 20.00	0.050 10.00 20.00

REV DIST TEMP	AREA	VOLUME
32.1 420	1000	1000
32.1 100	1000	1000

LT 1000



a

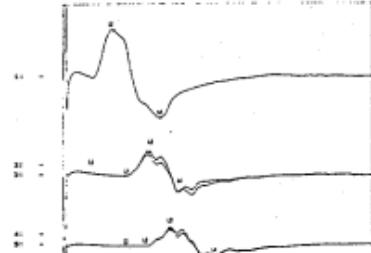
2
5

APPLIFER	SENSE	REF	ACQUISITION	STIMULATOR	SELECTED
1000V	1000V	1000V	AMPL. 10X	0.05	1000V
1000V	1000V	1000V	AMPL. 10X	0.05	1000V
1000V	1000V	1000V	AMPL. 10X	0.05	1000V

MEASUREMENT	CHANNEL	TRIGGER	INTERVAL
U	U	U	0.05 0.10 0.20
0.050 10.00 20.00	0.050 10.00 20.00	0.050 10.00 20.00	0.050 10.00 20.00

REV DIST TEMP	AREA	VOLUME
41.2 320	1000	1000
41.2 100	1000	1000

LT 1000



c

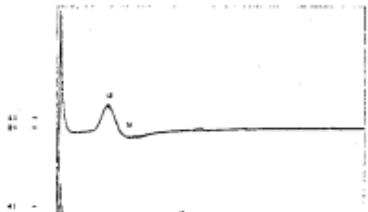
2
5

APPLIFER	SENSE	REF	ACQUISITION	STIMULATOR	SELECTED
1000V	1000V	1000V	AMPL. 10X	0.05	1000V
1000V	1000V	1000V	AMPL. 10X	0.05	1000V
1000V	1000V	1000V	AMPL. 10X	0.05	1000V

MEASUREMENT	CHANNEL	TRIGGER	INTERVAL
U	U	U	0.05 0.10 0.20
0.050 10.00 20.00	0.050 10.00 20.00	0.050 10.00 20.00	0.050 10.00 20.00

REV DIST TEMP	AREA	VOLUME
27.1 420	1000	1000
27.1 100	1000	1000

N Tibial



b

2
5

Fig. 3-a, b, c. (a) and (b) : Left(a) and right(b) tibial CMAPs in brother, recording from abductor hallucis, and stimulating at the ankle(upper tracing) and popliteal fossa(lower tracing). In (a), NCV slowing(32.1 m/sec) and conduction block(44%) without significant prolongation of the total duration of CMAP are noted. (c) : Left median CMAPs in brother, recording from abductor pollicis brevis, and stimulating at wrist (upper tracing), elbow(middle tracing), and axilla(lower tracing), which show NCV slowing (wrist-elbow segment: 41.2 m/sec; elbow-axilla segment: 36.4 m/sec) and conduction block(54%) in the wrist-elbow segment without significant prolongation of the total duration of CMAP. In (b), NCV slowing(37.6m/sec) and partial conduction block with mild abnormal temporal dispersion are noted. Note the stimulation intensity and duration

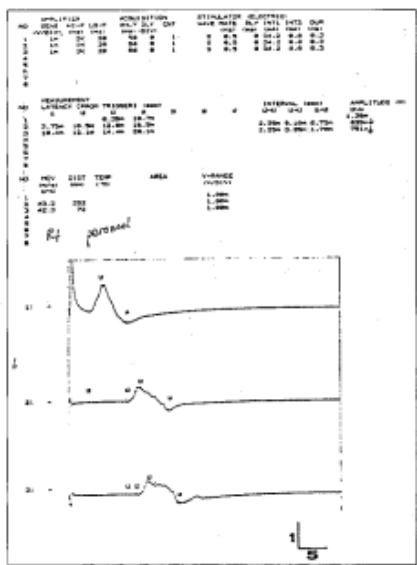


Fig. 4. Right peroneal CMAPs, recording at extensor digitorum brevis and stimulating at ankle (upper tracing), below fibular head (middle tracing), and above fibular head (lower tracing) which show normal NCV but conduction block (37.8%) in ankle-to-fibular head segment without significant prolongation of the total duration of proximal CMAP.

나 주로 텔수초성신경병증에서 관찰된다. 전도차단은 더러 지속적(3개월 이상)일 수도 있으나(Miller 및 Olney, 1982) 대부분의 경우 치료 예하에 따라 즉각변성으로도 갈 수 있고 혹은 치유도 될 수 있는 일시적인 현상으로 병변의 치료 가능성을 나타내는 중요한 소견이다(Gilliat, 1980).

이처럼 전도차단이 텔수초성신경병증에서 주로 나타나나 HMSN 같은 가족성의 텔수초성신경병증에서는 관찰이 되지 않는다(Lewis 및 Sumner, 1982). 따라서 여러 전기진단학적검사 소견과 더불어 전도차단이, 가족력이 확실하지 않을 경우 만성 후천성 텔수초성신경병증과 가족성 텔수초성 신경병증을 감별하는데 유용하게 사용된다. 즉 후천성일 경우 운동신경전도속도가 한 신경의 원위부 및 근위부에서 각각 다르고 또한 같은 지에 속하는 여러 신경

사이에도 각각 다르며 상당수에서 전도차단을 보여 운동신경전도속도가 구간구간마다 신경 신경마다 거의 비슷하게 침범되고 전도차단을 찾아 볼 수 없는 가족성과 감별이 된다(Lewis 및 Sumner, 1982). 이처럼 전도 차단이 가족성인 텔수초성신경병증으로부터 후천성인 텔수초성신경병증을 감별하는데 중요한 전기진단학적 소견이지만 최근 전도차단을 등반한 가족성 텔수초성신경병증에 관한 몇몇 보고(Oh 및 Chang, 1987; Hoogendijk 등, 1992; Oh, 1992)들이 있어왔고 역시 가족성을 갖는 저자들의 예에서도 전도차단을 보여 두 텔수초성신경병증의 침단을 감별하는데 있어서 전도차단의 유용성에 문제점을 제시하고 있다.

저자들의 예에서는 근력쇠약이 심한 28세 행에서는 전도차단을 찾아 볼 수 없었던 반면에 근력 쇠약이 미약하거나 거의 없는 동생과 어머니에서 전도차단이 나타났는데 이때의 전도차단은 2가지로 대별할 수 있었다. 그 첫번째가 Fig. 3-a에서처럼 원위부 CMAP의 전위폭이 이미 떨어진 상태에서 근위부 CMAP가 더 떨어지는(44%) 경우고 두번째는 Fig. 3-c, Fig. 4에서처럼 원위부 CMAP의 전위폭은 정상이면서 근위부 CMAP의 전위폭이 의미 있게 떨어지는 경우였다. 또한 후자의 경우는 다시 운동신경 전도속도의 느려짐을 등반하는 것(Fig. 3-c)과 운동신경 전도속도가 정상인 것(Fig. 4)으로 구분할 수 있어 전도차단은 근력쇠약 정도가 약할 때 나타나며 근력쇠약정도가 더 미약하면 신경전도속도의 느려짐 없이 전도차단만 나타남을 알 수 있었다.

그러나 HMSN 같은 만성 텔수초성질환에서 전도차단을 논할 때 몇 가지 문제점이 대두된다. 그 첫번째는 급성 텔수초성신경병증에 대하여 내려진 전도차단의 정의를 신경전도속도가 느려지고 electrical threshold가 높아진 만성 텔수초성신경병증에 적용할 수 있는가 하는 문제이고(Cornblath 등, 1991) 두번째는 이 높아진 electrical threshold 때문에 최대상자극을 하기가 어렵다는데 있다. 실제로 Hoogendijk 등(1992)은 자극 시간을 0.1msec로 했을 때는 충분한 자극이 못되어 전도차단처럼 보였다가 자극 시간을 0.2msec로 올리고 나서 전도차단이 없어진 경우를 보고 하고 있다. 따라서 HMSN에서 전도차단이 의심될 때 최대상자극 여부를 확인하기 위해 자극 시간과 전류의 세기

(Amperage)를 증가시킬 필요가 있다. 저자들의 경우에서도 자극의 세기가 충분하지 못했을 가능성을 고려해 자극 시간과 전류의 세기를 변동시켜 여러번 시도를 하였으나 (Fig. 3-a : 0.3msec, 47mA ; Fig. 3-c : 0.3msec, 30mA ; Fig. 4 : 0.3msec, 34mA) 지속적으로 원위부의 CMAP에 비해 근위부의 CMAP가 의미 있게 감소되어 전도차단이 있음을 알 수 있었다. 세번째 문제는 temporal dispersion에 의한 위상상태(pare cancellation)에 의한 근위부 CMAP의 감소와 전도차단에 의한 CMAP의 감소사이의 간별이 어렵다는데 있다. 그러므로 Fig. 3-b에서 보이는 원위부 CMAP의 전위폭 감소가 전도차단에 의한 것인지 temporal dispersion에 동반된 위상상태에 의한 것인지는 판단하기는 어렵다. 그러나 Fig. 3-b에서 보이는 약간 (duration of distal CMAP : 10.1msec ; duration of proximal CMAP : 12.3msec)의 temporal dispersion은 Lewis 및 Sumner가 언급한 것처럼 (13 ± 4) 정도가 약해, 평균 55%의 temporal dispersion을 보이는 후천성 텔수초성신경병증에 비교할 때, 근위부의 CMAP의 전위폭에 미치는 영향이 아주 미약하여 Fig. 3-b에서 보이는 CMAP감소도 일부분은 전도차단의 효과라고 생각할 수 있겠다.

HMSN에서의 신경전도속도는 bimodal distribution을 하며 상지에서는 38m/sec이 하가되면 type I이라 간주할 수 있다는 Harding 및 Thomas의 언급을 토대로 하면 비록 현저한 신경전도속도 감소는 없지만 저자들의 예도 대부분 38m/sec 이하가 되기 때문에 type I에 속한다고 할 수 있겠다.

Conclusion

전도차단은 구간구간, 신경 신경 마다 침범정도가 다른 신경전도 소견과 더불어 가족성의 텔수초성신경병증으로부터 후천성의 텔수초성신경병증을 감별하는데 유익한 전기진단학적 소견이며 어느정도의 치료가능성을 시사하는 일시적 현상이나 드물게 가족성에서도 전도차단을 보이는 경우가 있어 가족력이 뚜렷하지 않을 시 감별진단에 혼돈을 야기할 수 있다. 따라서 후천성의 텔수초성병증으로부터 선천

성의 텔수초성병증을 감별하는데는 전도차단을 찾기보다 신경전도속도의 uniform slowing을 찾는 것이 중요하리라 사료되며 (Sumner, 1992) 가족성인 텔수초성병증의 경우에서 전기생리학적검사상 전도차단양성이 보이면 전도차단을 언급하기 전에 먼저 자극의 세기가 최대상자극일이 확실해야하며 위상상태에 의한 전위폭 감소에 유의를 하여야한다. 또한 향후 가족성 텔수초성신경병증에서 전도차단을 보이는 집단과 전도차단을 동반하지 않는 집단사이에 예후, 질병 경과 및 치료에 대한(steroid) 반응등에 관한 연구가 필요하리라 사료된다.

REFERENCES

- Brown WF, Feasby TE(1984) : *Conduction block and denervation in Guillain-Barre polyneuropathy*. *Brain* 107 : 219-239.
- Cornblath DR, Sumner AJ, etc(1991) : *Conduction block in clinical practice*. *Muscle and Nerve* 14 : 869-871.
- Gilliat RW(1980) : *Acute compression block*, in Sumner AJ(ed) : *The physiology of peripheral nerve disease*. Philadelphia, W.B. Saunders, pp287-315.
- Gledhill RF, Inshasi J(1992) : *Conduction block in vasculitic neuropathy*. *Neurology* 42 : 699.
- Harding AE, Thomas PK(1980) : *The clinical features of hereditary motor and sensory neuropathy type I and II*. *Brain* 103 : 259.
- Homberg V, Reiners K, Toyka KV(1992) : *Reversible conduction block in human ischemic neuropathy after ergotamine abuse*. *Muscle and Nerve* 15 : 467-470.
- Hoogendoijk JE, Marianne de Visser, Bour LJ, Jennekens FGI, Ongerboer BW(1992) : *Conduction block in hereditary motor sensory neuropathy type I*. *Muscle and Nerve* 15 : 520-521.
- Jamieson PW, Giuliani MJ, Martinez AJ(1991) : *Necrotizing angiopathy presenting with multifocal conduction blocks*. *Neurology* 41 : 442-444.
- Kaku DA, etc(1993) : *Conduction block as an early sign of reversible injury in ischemic mononeuropathy*. *Neurology* 43 : 1126-1130.
- Lewis RA, Sumner AJ(1982) : *The electrodiagnostic distinctions between chronic familial and acquired*

- demyelinative neuropathies. *Neurology* 32 : 592-596.
- Miller RG, Olney RK(1982) : Persistent conduction block in compression neuropathy. *Muscle and Nerve* 5 : 154-156
- Miller RG(1994) : AAEM case report #1 : Ulnar neuropathy at the elbow. *Muscle and Nerve* 14 : 97-101.
- Oh SJ(1992) : Conduction block in hereditary motor sensory neuropathy, Type 1 : case report, *Muscle and Nerve* 15 : 521-523.
- Oh SJ, Chang CW(1987) : Conduction block and dispersion in hereditary motor and sensory neuropathy. *Muscle and Nerve* 10 : 656A.
- Robert A, Metral S(1990) : Conduction block in neuropathies with necrotizing vasculitis. *Muscle and Nerve* 13 : 102-205.
- Summer AJ(1992) : Conduction block in hereditary motor and sensory neuropathy type 1 : A vreply *Muscle and Nerve* 15 : 523.