

급성 범발성 자율신경병 1 예

연세대학교 의과대학 신경과학교실

손 영 호 · 선우일남

연세대학교 의과대학 내과학교실

장 준

— Abstract —

A Case of Acute Panautonomic Neuropathy

Young Ho Sohn, M.D., Il Nam Sunwoo, M.D.

Department of Neurology, Yonsei University College of Medicine

Joon Chang, M.D.

Department of Internal Medicine, Yonsei University College of Medicine

Dysfunction of autonomic nervous system had been reported in a number of neurologic and medical diseases, but acquired primary dysautonomia is uncommon and usually tends to show a chronic progressive pattern. Acute panautonomic neuropathy characterized by selective involvement of sympathetic and parasympathetic nerves with complete or relative sparing of somatic motor and sensory functions was first described by Young *et al.*, in 1969 and since then, about 26 additional cases had been reported in the literatures, but there have been no such reports in Korea.

The present report describes a 22 year-old female patient who had been admitted to Severance hospital because of abruptly developed fever, generalized myalgia, hyperesthesia and difficulties in swallowing and voiding. On admission, physical and neurological examinations revealed orthostatic hypotension, unreactive pupils to light and accommodation, decreased gag reflex, and decreased sensation of pain and temperature on the face and neck. A few days following admission, progressive loss of deep tendon reflex was noticed, followed by distal muscle weakness and atrophy. The serial electrophysiologic studies revealed progressive peripheral axonal polyneuropathy. Autonomic function tests suggested pandysautonomia of postganglionic lesion. Spinal fluid protein was 16 mg/dl on admission, but was increased up to 80mg/dl without pleocytosis on the twenty first hospital day. Recovery was poor over a four-month period and she died of disseminated pneumonia.

서 론

급성 범발성 자율신경병 (acute panautonomic neu-

ropathy, 이하 APN이라함)은 급성으로 발생하는 심한 교감 및 부교감신경의 기능장애를 특징으로 하는 질환으로서 임상적으로는 심박동수의 변화가 동반되지 않는 기립성 저혈압 (orthostatic hypotension),

눈물과 침, 담도의 분비장애, 동공 반사의 소실, 위장관 및 방광기능의 장애 등이 나타나게 된다. 이 질환은 1969년 Young 등에 의하여 처음 알려진 이후 현재까지 보고된 환자가 세계적으로도 약 26명에 불과한 아주 드문 질환인데 아직 우리나라에서는 보고된 바가 없었던 것으로 생각된다. 저자 등은 최근 구마비(bulbar palsy), 안면부와 경부의 감각장애 및 전행성 다발성 말초신경병을 동반한 급성 자율신경병 1예를 관찰하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

II. 증례 보고

병력 및 진찰소견: 백화점 판매원이며 비교적 건강하던 22세의 미혼 여성인 본 환자는 내원 약 5일 전부터 전신의 근육통과 함께 열이 발생, 해열진통제 등을 약국과 개인의원에서 복용하던중 내원 2일전부터는 연하곤란과 함께 배뇨장애가 발생하여 응급실을 경유 본원 신경과에 입원하였다. 과거력이나 가족력에서는 특기할 사항이 없었다. 입원 당시 혈압은 수축압은 상대해서 90/60mmHg였으며 맥박은 90/분, 체온 38°C였다. 환자는 급성병적으로서 연하곤란때문에 침을 흘리는 상태였으며 전신의 피부 및 근육의 심한 부종을 호소하였는데 제두신 비배나 인후부 염증은 없었다. 피부는 건조하였고 발적이나 발진, 부종 등의 특기할 이상 소견은 없었다. 청진상 호흡음은 기절였으며 양측 폐하부에서 수포음(rales)이 들렸으나 심장은 정상이었다. 복부진찰상 양측 늑골뼈 추가부에 압통이 있었지만 간장, 신장 및 비장은 촉진되지 않았으며 하복부에서는 확장된 방광이 약간의 압통과 함께 만져졌고 항문괄약근의 긴장도가 감소되어 있었다.

신경학적 진찰상 의식은 명료하였으며 약간의 구음장애가 있어서 발음이 정확하지 않았으나 의사소통에는 큰 장애가 없었다. 동공은 양측이 대칭적으로 직경 약 5mm/5mm의 원형으로 크기가 고정되어 있었는데 대광반사, 조절반사 및 모양체최수반사(ciliospinal reflex)상 아무 반응도 보이지 않았다. 그러나 동안신경, 좌안신경, 좌전신경 등의 좌안근운동은 정상으로서 복시는 없었고 안면마비도 없었다. 좌막반사와 구역반사는 대칭적으로 양측에서 저하되어 있었다. 감각기능은 안면 및 목부위의 이상감각과 함

제 흉곽과 온도에 대한 감각이 저하되어 있었는데 그의 사지의 감각기능은 정상이었으며 운동기능은 심한 근육통때문에 정확하게 진찰할 수 없었으나 특별한 근력감퇴나 근위축은 없는 것으로 생각되었고 소뇌기능장애도 없었다. 입원 당시 전반사는 상지에서 약간 저하되었으나 하지에서는 정상이었으며 입원 2일째에는 상지의 전반사가 소실되면서 하지의 전반사도 감소하기 시작하였고 입원 4일째에는 모든 전반사가 소실되었다.

일반검사항소견: 입원 당시 시행한 검사소견상 백혈구 수는 13,800/mm³로서 다핵구 85%, 임파구 9%, 단핵구 6%의 분포를 보였으며 hemoglobin은 11.9g/dl, hematocrit 33.9%였다. 소변검사는 정상이었으며 porphobilinogen 및 coproporphyrin은 검출되지 않았다. 혈청속도(ESR)는 39mm/hr로 증가되어 있었고 C-reactive protein은 양성이었으며 antinuclear antibody titer는 1:80으로 speckled type이었다. 인후부에서의 디프테리아에 대한 도말표본 및 배양검사는 모두 음성이었으며 그의 혈액, 격담, 소변 및 대변에서의 배양검사에서도 특별한 균주는 검출되지 않았다. 심전도검사는 정상이었다. 흉부 X-선상 양측 폐하엽에서 폐렴에 합당한 음영이 발견되었고 뇌전산화단층촬영에서는 특기할 이상이 발견되지 않았다.

뇌척수액검사항소견: 입원 당시 시행한 뇌척수액검사는 단백 16mg/dl, 당 68mg/dl, 적혈구 0, 백혈구 2/mm³로 정상이었으나 입원 21일에 시행한 뇌척수액검사에서 단백 80mg/dl, 당 65mg/dl, 적혈구 0, 백혈구 2/mm³로서 세포수의 증가없이 단백질만 증가된 양상을 보였으며 cytomegalovirus, herpes simplex virus, varicella-zoster virus 및 rubella virus에 대한 IgM 항체는 검출되지 않았다.

자율신경기능검사: 본 환자에서 볼 수 있는 자율신경기능장애 증상은 입원 당시부터 있던 동공반사 소실, 배뇨장애, 항문괄약근 긴장도 감소, 연하곤란, 누액분비감소, 발한장애, 거담성저혈압 이외에도 입원 12일째부터 나타난 치료불응성 설사 등이 있었는데 자율신경기능검사는 입원 20일에 시행하였다. 동공은 양측이 대칭적으로 직경 5mm 크기로 고정되어 있었으며 대광반사, 조절반사 및 모양체최수반사는 모두 나타나지 않았는데 격각에 1:1000epinephrine 용액을 점적한 결과 30분 후에는 10mm로 산동되었으며 0.125% pilocarpine을 점적한 30분 후에는 2mm로

축통됨을 관찰할 수 있었다(Figure 1). 혈압은 양의 위에서는 110/80mmHg였는데 양에서는 70/50mmHg로 되었고 거립시에는 청진으로 혈압을 측정할 수 없을 정도로 혈압이 내려가면서 즉시 실신하는 경향을 보였다. 그러나 이런 체위에 따른 혈압의 변화에도 불구하고 맥박수는 분당 80-90회로 비교적 고정되어 있었고 Valsalva비는 1.04로 감소되어 있었다(Table 1).

전기생리학적검사: 입원 2일에 신경전도검사, 근전도검사, 재신경유발전위검사, 반복신경자극검사(Jolly test)를 시행하였으나 모두 정상범주로서 특기할 이상소견이 없었다. 그후 입원 약 20일경부터 차츰 현저해지기 시작한 사제원위부의 근력감퇴와 근위축을 설명하기 위하여 입원 24일 및 입원 40일에 전기생리학적 검사를 다시 시행하였다; 입원 24일에 시행한 신경전도검사상 구획별 감각신경전도속도는 청중신경이 47.8(원위부)-57.6m/sec(근위부), 척골신경 44.0(원위부)-61.8m/sec(근위부), 비복신경 37.1m/sec로서 모두 정상범위였으며 감각신경전위(sensory nerve action potentials, 이하 SNAP)도 15-20 μ V로 정상하였고, 운동신경전도속도 및 복합운동전

위(compound muscle action potentials, 이하 CMAP)역시 정상범위였다. 그러나 입원당일과는 달리 H-reflex와 F-wave는 하지에서 검출되지 않았다. 입원 40일에 시행한 감각신경전달속도는 정중신경이 46.0-52.2m/sec, 척골신경 41.7-47.8m/sec, 비복신경 32.7m/sec로 입원 24일에 시행한 검사에 비하여 지연된 양상을 보였고 SNAP는 비복신경에서 약 50% 감소되어 있었다. 운동신경전달속도의 지연은 상지에서는 확실하게 않았으나 하지에서는 양측에서 모두 입원 24일에 시행한 검사결과에 비하여 약 15% 지연되었으며 CMAP 역시 40-50%의 감소를 보였다. 근전도검사상 상지의 first dorsal interosseus근육에서는 변화가 심하지 않았지만 하지의 anterior tibialis근육에서는 심한 탈신경전위(denervation potentials)와 함께 운동단위전위(motor unit potential)의 감소가 현저하였다(Table 2).

치료 및 입원경과: 입원 5일에 본 환자는 흡인성 폐렴 및 급성성인형호흡곤란증후군(Acute respiratory distress syndrome)이 발생하여 항생제 및 부신호르몬제의 투여와 함께 기계호흡을 시작하였고 14일 후에 기계호흡을 중단할 수 있었다. 입원 12일경부



Fig 1. Pharmacologic tests of pupillomotor function

Left) The patient's right eye showed dilatation from 5mm(above) to 10mm(below) in diameter 30minutes after instillation of 1:1,000 epinephrine.

Right) The patient's left eye showed constriction from 5mm(above) to 2mm(below) in diameter 30minutes after instillation of 0.125% pilocarpine.

Table 1. Autonomic Function Tests

Function	Test	Results	Comments
Pupillomotor	Light reflex & Accomodation	no constriction	Para
	Ciliospinal reflex	no dilatation	Sym
	0.125% Pilocarpine	constriction (5mm→2mm/30min)	Para
	1 : 1000 Epinephrine	dilation (5mm→9mm/30min)	Sym
Lacrimation	Schirmer's test	Dry eye (0mm/5mm)	Sym
Sudomotor		Grossly dry skin	Para
Vasomotor	Orthostatic hypotension	Supine : 110/80 (PR 80/min)	Sym
		Sitting : 70/50 (PR 81/min)	
		Standing : syncope	
	Valsalva maneuver	ratio : 81/78=1.04	Sym
Bladder Function	Urination difficulty with no voiding sensation & increased amount of residual urine.		
G-I Function	Intractable diarrhea with absent rectal tone.		

(Sym : sympathetic dysfunction, Para : parasympathetic dysfunction)

Table 2. Electrophysiologic Studies

Hospital day	Studies	Results
2nd	SSEP, NCV and EMG	normal
24th	NCV	absent H-reflex and F-waves
40th	EMG and NCV	mildly slow sensory and motor NCV, denervation potentials

터 원인을 잘 알 수 없는 수양성 설사(watery diarrhea)가 나타나기 시작하였는데 빈도는 하루 4-20 회 정도로서 일반제사제로는 물론 tetracycline, loperamide, paregoric같은 약약 등으로도 조절되지 않았으며 이 증상은 본 환자가 사망할 때까지 지속되었다. 또한 본 환자는 입원 약 20일경부터 나타나기 시작한 사지 원위부에서 더 현저한 근력감퇴 및 근위축과 함께 발병초부터 현저한 기립성 저혈압 때문에 주로 침대에 누워서 지내야 하였는데, 이 기립성 저혈압은 고식적인 ephedrine이나 fludrocortisone에 잘 반응하지 않는 경향을 보였으며 약 4개월간의 입원기간동안 환자의 신경학적 증상과 자율신경장애는 호전되지 않았다. 입원 120일에 환자는 심한 폐렴과 그에 의한 호흡부전으로 사망하였다.

고 찰

자율신경계의 기능장애는 다양한 내과 혹은 신경

과적 질환에서 동반될 수 있지만 국소적인 경우가 많고 전신적이라고 하더라도 대부분 서서히 진행되는 양상을 보이며 질환의 말기에 나타나는 것이 보통인데 본 환자의 임상증상은 불과 5일 이내의 짧은 기간에 급성으로 발생한 전신적인 자율신경부전증이라는 점에 특징이 있다. 따라서 국소적이거나 부분적인 자율신경장애를 나타내는 Horner's syndrome, Rader's syndrome, Adie's syndrome, carotid sinus syndrome, Hirshsprung's disease 등과의 감별은 별로 어렵지 않았으며 Riley-Day syndrome의 가능성도 쉽게 배제할 수 있다. 본 증대에서 보인 모양체직수 반사의 소실, 기립성저혈압 및 발한장애 등의 증상은 교감신경기능의 소실을, 동공의 대동반사 및 조절반사 소실, 누액분비장애, 배뇨장애, 저속적인 설사 등은 부교감신경기능의 장애를 의미하는데, 그 손상부위는 1 : 1000 epinephrine 및 0.125% pilocarpine에 대한 동공의 과민반응으로 보아서 신경절후 말초 자율신경(postganglionic peripheral autonomic nerves)

이라고 추정되며(Bourgon등, 1978; Mcleod와 Tuck, 1987). 이런 점에서 Shy-Drager syndrome과 같은 중추성 자율신경기능장애도 감별할 수 있었다.

말초성 자율신경 기능장애는 당뇨병, 포르피린혈증, 비타민 B₁₂ 결핍증, 주정중독증 등의 다양한 급성 혹은 만성 말초신경병에서도 나타날 수 있고 저자들의 환자에서도 다발성 말초신경병이 있었지만 실제 병력이나 임상경과, 검사소견상 이런 질환의 증거는 찾을 수 없었다. 또한 Chiappa와 Young(1973)은 부종양중추군(paraneoplastic syndrome)의 일종으로 아급성으로 진행되는 범발성 자율신경기능장애의 예를 보고하였고 Van Lieshout등(1986)도 Hodgkin씨병에 동반된 급성 자율신경 부전의 예를 발표하였지만, 본 환자에서는 임상 추적상 사망시까지도 악성종양은 발견되지 않았다. 급성 자율신경 장애의 원인으로 보물된 독소는 모든 골단성 신경말단에서 acetylcholine의 분비를 억제하기 때문에 교감신경의 기능은 신경절에서, 부교감신경의 기능은 신경절 및 신경말단에서 차단한다고 알려져 있는데(Sugiyama, 1980), 특히 A형중독에서는 신경근접합부의 기능에도 장애를 초래하여 운동기능의 저하도 나타나게 된다(Ryan과 Cherrington, 1971; Gutmann과 Pratt, 1976). 그러나 본 환자에서 볼 수 있는 비교적 현저한 감각기능장애 및 신경전도속도저하등의 말초신경병 양상은 이 독소에 의한 것으로 생각하기 어렵고 더우기 입원당시 시행한 반복신경자극검사상 특징할 증폭현상이 없었던 점 등으로 이 질환의 가능성을 배제할 수 있다. 물론 B형 중독리듬에서는 신경근접합부에 대한 영향이 경미하여서 반복신경자극검사상 이상소견이 검출되지 않을 수도 있지만 일반적으로 이 경우에는 아드레날린성 교감신경의 기능이 보존되는 경향이 있기 때문에(Jenzer등, 1975; Hughes등, 1981) 저자들의 증례와는 차이가 있다. 디프테리아에 의한 말초신경병에서도 구마비 및 동공의 이상이 동반될 수 있지만 본 환자에서 보는 바와 같은 범발성 자율신경 기능장애는 흔치 않으며 더우기 도발검사나 배양검사에서도 세균은 검출되지 않았다. 그의 자율신경기능장애를 유발할 수 있다고 알려져 있는 vincristine, acrylamide, 중금속, perhexiline maleate, 유기용해제 등의 중독증(Mcleod와 Tuck, 1987)에 대한 근거도 없었다.

따라서 이상의 여러가지 질환을 감별하면 이 환자

에서 가능한 진단명은 Guillian-Barré 증후군과 비교적 최근에 알려지기 시작한 급성 범발성 자율신경병(APN)의 두가지로 국한된다. Guillian-Barré 증후군에서 고혈압, 빈맥 혹은 서맥증, 부정맥, 기립성저혈압, '일과성 폐노 및 장관운동 장애 등의 자율신경계 침범증상이 나타날 수 있다는 사실은 이미 잘 알려져 있으며(Lichtenfeld, 1971; Edmonds와 Sturrock, 1979; Levy, 1980; Tuck과 Mcleod, 1982), Williams 등(1979)은 의안근마비가 없이 동공의 운동마비가 나타난 예도 보고하였는데 본 환자에서 나타난 대칭성 근력감퇴와 심부전반사의 소실 및 뇌척수액의 변화는 이 질환의 가능성을 시사하는 것이라고 할 수 있다. 그러나 발열이나 근육통 등의 열증증상이 선행되었다기 보다는 자율신경 장애와 거의 동시에 나타났다는 점과 자율신경장애와 감각증상이 발병으로부터 현저한데 비하여 운동마비가 비교적 경미하였다는 사실들은 일반적인 Guillian-Barré 증후군의 임상증상으로는 보기 어려우며 더우기 신경전도속도 및 근전도 등의 전기생리학적 검사상에서 나타난 축색성 말초신경병의 양상은 이 환자의 질환이 전형적인 Guillian-Barré 증후군과 다르다는 것을 의미한다.

APN은 1969년 Young등에 의하여 처음 보고된 이래 현재까지 약 26개에 발표되었는데 임상적인 특징은 Table (3)에서 나타난 바와 같이 교감신경과 부교감신경을 모두 심하게 침범하는데 비하여 운동이나 일만감각은 비교적 보존된다는 점이다. 이에 대하여 Young등(1975)은 APN의 진단적 조건을 다른 말초신경병이 없는 경우만으로 엄격하게 제한하여야 한다고 주장하였는데 이 주장의 타당성 여부는 아직 병인이 확실히 규명되지 못하였기 때문에 판단하기 어렵다. 저자들의 증례는 임상경과 및 전기생리학적 검사의 추적관찰 결과, 무수선택 및 작은 유수선택의 축색을 먼저 침범하여 전형적인 Guillian-Barré 증후군과는 정반대 방향의 진행을 보이는 질환임을 나타내었는데 병리학적으로 무수신경의 재생이 임상증상의 호전과 관계있다는 관찰(Young, 1969; Appenzeller와 Kornfeld, 1973; Low등, 1983)도 이 신경손상의 방향을 보여주는 증거라고 할 수 있다. 이런 관점에서 본다면 Young등(1969, 1975), Wisher등(1972)이 보고한 예는 저자들의 예나 Fagius등(1983), Taubner와 Salanova(1984)의 예에 비하여 침범의 정도가 경미한 경우로 생각되는데 이는 이 환자들에 예

Table 3. Clinical Features in Patients with Acute Panautonomic Neuropathy.

Authors	Age/Sex	Pup	Lac	Sal	Swe	Vas	G-I	Bla	Other Neurologic signs	CSF protein	Electro. study	Recovery
Young et al(1969, 1975)	49/M	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	None	128mg/dl	EMG, NCV:normal	Complete
Goulon et al(1971)	40/M	(+)				(+)	(+)	(+)	Ophthalmoplegia, Dysphagia, Unsteady gait Babinski sign, Left.	normal		Incomplete
Thomashefsky et al(1972)	16/F	(+)		(+)	(+)		(+)	(+)		normal	EMG, NCV:normal	Incomplete
Wisher et al(1972)	47/F	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)			102mg/dl		Complete
Anderson et al(1972)	19/F	(+)	(+)		(+)		(+)	(+)		normal	EMG, NCV:normal	Incomplete
Appenzeller et al(1973)	16/M	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	Areflexia	normal		Incomplete
Hopkins A. et al(1974)	28/F	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)			normal	NCV:normal	Complete
	11/F	(+)	(-)		(+)	(+)	(+)	(+)		normal	NCV:normal	Incomplete
Yahr et al(1975)	13/F	(-)			(+)	(+)	(+)		Decreased DTRs	120mg/dl		Incomplete
Okada et al(1975)	37/M	(+)			(+)	(+)	(+)	(+)		normal		Incomplete
	43/M	(-)		(+)	(+)	(+)	(+)			normal		Complete
Yee et al(1976)	33/M	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)				Incomplete
Harik et al(1977)	9/M	(+)	(+)	(+)	(+)		(+)	(+)		normal	EMG, NCV:normal	Incomplete
Vidal et al(1979)	20/F	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)				
Colan et al(1980)	9/M	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	No corneal reflex, No gag reflex, Sensory loss, Areflexia	130mg/dl	NCV:no sensory n. potential	Complete
Hopkins I.J. et al(1980)	10/M	(+)	(+)		(+)					100mg/dl		Incomplete
Elderman et al(1981)	45/F	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)		normal		Incomplete
Low et al(1983)	46/F	(+)	(-)		(+)	(+)	(+)	(+)		normal	EMG, NCV:normal	Incomplete
	74/F	(+)	(+)	(+)		(+)	(+)	(+)		91mg/dl	EMG, NCV:normal	
Fagius et al(1983)	31/M	(+)	(+)		(+)	(+)		(+)	Sensory loss, Areflexia, Limb ataxia	96mg/dl	NCV:no sensory n. potential, slow motor NCV	Fatal
Taubner et al(1984)	62/F			(+)			(+)	(+)	Progressive weakness Sensory loss	normal	EMG:sensory- motor neuropathy	Fatal
Kirby et al(1985)	11/F	(+)					(+)	(+)				Poor
	52/F	(+)			(+)	(+)	(+)	(+)				
Hoyle et al(1985)	21/F		(+)				(+)	(+)	Dysphagia	430mg/dl	EMG, NCV:normal	
Takayama et al(1987)	24/F	(+)	(+)	(+)	(+)		(+)	(+)			NCV:normal	
Lih-Greenberg et al(1987)	62/M				(+)	(+)	(+)	(+)				
Present Case	22/F	(+)	(+)		(+)	(+)	(+)	(+)	No corneal reflex No gag reflex, Areflexia. Sensory loss, Motor weakness	80mg/dl	EMG, NCV: sensory-motor polyneuropathy	Fatal

*** Pup: Pupillomotor, Lac: Lacrimation, Sal: Salivation, Swe: Sweating, Vas: Vasomotor, G-I: Gastrointestinal function, Bla: Bladder function, (+): Abnormal, (-): Normal

후를 비교하여 보아도 쉽게 판별된다.

APN의 원인이나 병인은 아직 확실하지 않지만 바이러스에 의한 감염이나 면역학적 질환이라고 추정된다. Infectious mononucleosis (Yahr와 Frountear, 1975; Vidal 등, 1979), 단순포진감염증 (Neville와 Sladen, 1984), 후천성면역결핍증 (Lin-Greenberg와 Tanneja-Uppal, 1987)에서의 APN 발병은 바이러스 감염의 가능성을 의미하는 것이라고 할 수 있지만 혼합 결핵조직질환 (Elderman 등, 1981), 전신성홍반성낭창 (Hoyle 등, 1985), 자가면역질환 (Gudesblatt 등, 1985)에서의 발병은 이 질환의 면역학적 기전을 시사하고 있으며 그외에도 위장관 자율신경총의 임파구와 형질세포의 침윤 (Taubner와 Salanova, 1984) 및 조직형평면역점사상 피부 한선주위의 전후부교감 신경에 IgG 침착 (Harik 등, 1977) 등도 보고되고 있다. 또한 1965년 Appenzeller 등은 토끼에서 Freund's adjuvant를 혼합한 교감신경전 조직을 주입하면 6-8일 후부터 정상적인 혈관확장반응이 나타나지 않음을 보고하여 면역학적 기전에 의한 자율신경의 손상을 증명하였다. 그러나 저자들의 증례는 초기 발병 경과가 바이러스성 질환에 유사한 반면 antinuclear antibody titer가 1:80이었는데 다른 면역학적 질환의 증거는 없었다. 최근 APN을 무수신경과 소수수신경이 선택적으로 침범되는 Guillain-Barré 증후군의 한 변형으로 생각하고 (Asbury, 1981; Low 등, 1983), 임상증상은 어떤 신경을 우선적으로 침범하는가에 따라 달라진다 (Taubner와 Salanova, 1984)는 주장도 있는데, 저자들의 견해로는 병리학적으로 신경섬유의 침범은 서가 전형적인 Guillain-Barré 증후군과 급성 범발성 자율신경병에서 정반대이므로 이를 감별하는 것이 치료나 예후 등의 임상적인 면에서는 물론 병인을 연구하는데 있어서도 타당할 것으로 생각된다.

결 론

저자들은 22세의 여자환자로 급성으로 전신의 신경전후 교감 및 부교감신경이 동시에 침범되고 축삭성 다발성 말초신경병의 소견을 나타낸 급성 범발성 자율신경병 1예를 관찰하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하였다.

REFERENCES

- Anderson O, Lindberg J, Modish K, et al (1972): *Subacute dysautonomia with incomplete recovery. Acta Neurol Scand*, 49: 510-519.
- Appenzeller O, Anarson BG, Adams RD (1965): *Experimental autonomic neuropathy; an immunologically induced disorder of reflex vasomotor function. J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 28: 510-515.
- Appenzeller O, Kornfeld M (1973): *Acute pansyndrome. Arch Neurol*, 29: 334-339.
- Asbury AK (1981): *Diagnostic considerations in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol*, 9 (suppl): 1-5.
- Bourgon P, Pilley SFJ, Thompson HS (1978): *Cholinergic supersensitivity of the iris sphincter in Adie's tonic pupil. Am J Ophthalmol*, 85: 373-377.
- Chiappa KH, Young RR (1973): *A case of paraneoplastic pansyndrome. Neurology (Minneapolis)*, 23: 423.
- Colan RV, Sneed OC, Oh SJ, et al (1980): *Acute autonomic and sensory neuropathy. Ann Neurol*, 8: 441-444.
- Edmonds ME, Sturrock RD (1979): *Autonomic neuropathy in the Guillain-Barré syndrome. Br Med J*, 15: 668.
- Elderman J, Gubbay SS, Zilko PJ (1981): *Acute pansyndrome due to mixed connective tissue disease. Aust NZ J Med*, 11: 68-70.
- Fagius J, Westerberg C-E, Olsson Y (1983): *Acute pansyndrome and severe sensory deficit with poor recovery. A clinical, neurophysiological and pathological case study. J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 46: 725-733.
- Gudesblatt M, Goodman AD, Rubenstein AE, et al (1985): *Autonomic neuropathy associated with autoimmune disease. Neurology*, 35: 261-264.
- Goulon M, Nouailhat F, Grosbuis S, et al (1971): *Hypotension orthostatique a pouls invariable. Rev Neurol (Paris)*, 125: 257-272.
- Gutmann L, Pratt L (1976): *Pathophysiologic aspects of human botulism. Arch Neurol*, 33: 175-179.
- Harik SI, Ghandour MH, Farah FS, et al (1977): *Postganglionic cholinergic dysautonomia. Ann Neurol*, 1: 393-396.
- Hopkins A, Neville B, Bannister R (1974): *Autonomic neuropathy of acute onset. Lancet*, 769-771.
- Hopkins JJ, Shield LK, Harris M (1980): *Subacute cholinergic dysautonomia in childhood. Clin Exp Neurol*, 17: 147-151.
- Hoyle C, Ewing DJ, Parker AC (1985): *Acute autonomic*

- neuropathy in association with systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*, **44**: 420-424.
- Hughes JM, Blumenthal JR, Merson MH, et al (1981): Clinical features of type A and B food-borne botulism. *Ann Intern Med*, **95**: 442-445.
- Jenzer G, Mumenthaler M, Ludin HP, et al (1975): Autonomic dysfunction in botulism B: a clinical report. *Neurology*, **25**: 150-153.
- Kirby R, Fowler CJ, Gosling JA, et al (1985): Bladder dysfunction in distal autonomic neuropathy of acute onset. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, **48**: 762-767.
- Levy RL (1980): Panautonomic dysfunction and Guillain-Barré syndrome. *JAMA*, **243**: 1895-1896.
- Lichtenfeld P (1971): Autonomic dysfunction in the Guillain-Barré syndrome. *Am. J. Med*, **50**: 772-780.
- Lin-Greenberg A, Taneja-Uppal N (1987): Dysautonomia and infection with human immunodeficiency virus. (letter) *Ann Intern Med*, **106**: 167.
- Low PA, Dyck PJ, Lambert EH, et al (1983): Acute panautonomic neuropathy. *Ann Neurol*, **13**: 412-417.
- McLeod JG, Tuck RR (1987): Disorders of autonomic nervous system: Part 1. Pathophysiology and clinical features. *Ann Neurol*, **21**: 419-430: Part 2. Investigation and treatment. *Ann Neurol*, **21**: 519-529.
- Neville BGR, Sladen GE (1984): Acute autonomic neuropathy following primary herpes simplex infection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, **47**: 648-650.
- Okada F, Yamashita I, Suwa N (1975): Two cases of acute pandysautonomia. *Arch Neurol*, **32**: 146-151.
- Ryan DW, Cherrington M (1971): Human type A botulism. *JAMA*, **216**: 513-514.
- Sugiyama H (1980): Clostridium botulinum neurotoxin. *Microbiol Rev*, **44**: 419-448.
- Takayama H, Kajahara Y, Kashiwara N, et al (1987): A case of postganglionic cholinergic dysautonomia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, **50**: 915-918.
- Taubner RW, Salanova V (1984): Acute dysautonomia and polyneuropathy. *Arch Neurol*, **41**: 1100-1101.
- Thomashefsky AJ, Horwitz SJ, Feingold MH (1972): Acute autonomic neuropathy. *Neurology (Minneapolis)*, **22**: 251-255.
- Tuck RR, McLeod JG (1982): Autonomic dysfunction in Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, **44**: 983-990.
- Van Lieshout JJ, Wieling W, Van Montfrans GA, et al (1986): Acute dysautonomia associated with Hodgkin's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, **49**: 830-832.
- Vidal BE, Ortega RP, Lugo BV, et al (1979): Acute autonomic neuropathy. *Arch Invest Med(Mex)*, **10**: 53-64.
- Williams D, Brust JCM, Abrams G, et al (1979): Landry-Guillain-Barré syndrome with abnormal pupils and normal eye movements; a case report. *Neurology*, **29**: 1033-1036.
- Wisher J, Vijayam N, Dreyfus PM (1972): Dysautonomia: its significance in neurologic disease. *Calif Med*, **117**: 28-37.
- Yahr M, Fronteau A (1975): Acute autonomic neuropathy, its occurrence in infectious mononucleosis. *Arch Neurol*, **32**: 132-133.
- Yee RD, Trese M (1976): Ocular manifestations of acute pandysautonomia. *Am J Ophthalmol*, **81**: 740-744.
- Young RR, Asbury AK, Adams RD, et al (1969): Pure pandysautonomia with recovery. *Trans Am Neurol Assoc*, **94**: 355-357.
- Young RR, Asbury AK, Corbett JL, et al (1975): Pure pandysautonomia with recovery. Description and discussion of diagnostic criteria. *Brain*, **98**: 616-636.