

# GM1 항체와 연관된 급성 운동 전도차단 신경병증 1예

인제대학교 의과대학 부산백병원 신경과학교실, 진단검사의학교실<sup>1</sup>,  
고신대학교 의과대학 신경과학교실<sup>2</sup>

박강민 · 배종석 · 김상진 · 이정녀<sup>1</sup> · 김종국<sup>2</sup>

## A Case of Acute Motor Conduction Block Neuropathy Associated with Anti-GM1 Antibody

Kang-Min Park, M.D., Jong-Seok Bae, M.D., Sang-Jin Kim, M.D.,  
Jeong-Nyeo Lee, M.D.<sup>1</sup>, Jong-Kuk Kim, M.D.<sup>2</sup>

*Department of Neurology and <sup>1</sup>Laboratory medicine,  
Inje University College of Medicine, Busan Paik Hospital, Busan, Korea  
<sup>2</sup>Department of Neurology, Kosin University College of Medicine, Busan, Korea*

A 33-year-old women developed weakness in all limbs 3 days prior to admission. Motor examination showed decreased strength in all limbs, but sensory examination was normal. Deep tendon reflexes were areflexia. Electrophysiological examination showed conduction blocks with nearly normal conduction velocities and terminal latencies in motor nerves and normal amplitudes and velocities in sensory nerves. Her serum was positive for IgG antibodies to gangliosides GM1, GD1b, and galactocerebroside. Acute motor conduction block neuropathy may be another variant of Guillain-Barre syndrome.

**Key Words:** Guillain-Barre syndrome, Motor neuropathy, Conduction block

길랑-바레증후군(Guillain-Barré syndrome)은 급성 근쇠약과 심부건반사 저하가 특징적인 질환이다.<sup>1</sup> Guillain-Barré 증후군은 임상적, 전기생리학적, 병리학적 소견, 그리고 특징적인 항체 유무에 따라서 여러 유형으로 나눈다.<sup>2</sup> 전형적인 Guillain-Barré 증후군은 운동신경과 감각신경을 모두 침범하는 탈수초 질환이지만, 어떤 환자에서는 운동신경 또는 감각신경을 선택적으로 침범하거나, 축돌기만을 침범

하는 유형도 보고되고 있다.<sup>1</sup> 저자들은 임상적으로 심부건반사의 저하와 근쇠약을 보이고, 전기생리학적검사에서 감각신경은 정상이면서 운동신경의 전도속도와 말단 잠복기(terminal latency)가 거의 정상이고 전도차단(conduction block)이 관찰되며, 혈청에서 GM1, GD1b, 갈락토세레브로시드에 대한 IgG 항체가 검출된 환자 1예를 경험하였기에 이를 보고한다.

### 증 례

33세 여자가 3일 전부터 시작되어 진행되는 양쪽 팔다리의 근쇠약을 주소로 내원하였다. 연하장애와 호흡곤란은 없었으며, 감각저하나 이상감각은 호소하지 않았다. 과거력에서 당뇨병, 고혈압, 외상과 같은 특별한 병력이 없었으나,

Address for correspondence;  
**Sang-Jin Kim, M.D.**  
Department of Neurology, Inje University College of Medicine,  
Busan Paik Hospital  
Gaegum-dong, Busanjin-gu, Busan, 614-110, Korea  
Tel: +82-51-890-6425 Fax:+82-51-895-6367  
E-mail: jsk120@hanmail.net

내원 2주 전 상기도감염의 병력이 있었다. 신경학적 진찰에서 의식은 명료하였으며 뇌신경검사와 사지감각은 모두 정상이었다. 근력검사서 팔다리의 몸쪽과 먼쪽에 비슷한 정도의 근쇠약을 보였는데 MRC (Medical Research Council) 등급으로 4등급이었고, 혼자서 보행이 힘들었다. 심부건만사는 양쪽 팔다리 모두에서 나타나지 않았으며 호프만징후와 바빈스키징후를 포함해서 다른 병적반사는 없었다.

뇌척수액검사에서 백혈구는 0개/mm<sup>3</sup>, 적혈구는 2개/mm<sup>3</sup>, 단백질은 84.6 mg/dL, 당은 69 mg/dL (혈당 98 mg/dL)으로 단백질이 상승되어 있었다. 일반혈액검사와 항 DNA 항체, 안지오텐신전환효소, 류마티스인자, 갑상샘기능검사, 면역전기이동법과 단백질전기이동법을 포함한 생화학검사에서 특이 소견이 없었으며, 미코플라스마(myco-plasma)에 대한 항체검사도 정상이었다. 24시간 소변검사에서 포르포빌리노겐(porphobilinogen)과 델타-아미노레

불린산( $\delta$ -aminolevulinic acid) 수치도 정상이었다. 그리고 머리와 목척추의 MRI도 정상이었다.

증상 발생 5일 후에 전기생리학검사를 하였다. 정중신경, 척골신경, 심부비골신경, 후경골신경에서 운동신경검사를 하였고, 정중신경, 척골신경, 비복신경(sural nerve)에서 감각 및 혼합신경검사를 하였다. 검사 결과 운동신경의 전도속도와 말단잠복기는 거의 정상이었으며 정중신경에서는 양쪽 손목과 팔꿈치 사이, 척골신경에서는 양쪽 팔꿈치 아래와 위 사이, 심부비골신경의 경우에는 양쪽 발목과 무릎 사이에서 전도차단이 관찰되었으며, 양쪽 척골신경과 심부비골신경에서 F파 잠복기를 측정할 수 없었다. 그리고 정상적인 감각신경의 전도속도와 진폭이 관찰되었다(Table 1). 증상 발생 25일 후에 추적관찰을 위해 전기생리학검사를 다시 하였는데 여전히 감각신경은 정상이면서 운동신경에서는 정상적인 전도속도와 말단잠복기를 보이고 전도차단이 호전되고 있었

**Table 1.** Serial nerve conduction studies at 5 days after symptom onset(the first study) and at day 25(the second study)

Nerve stimulated		Latency (ms)		Amplitude (mV)		Velocity (m/s)	
		1st	2nd	1st	2nd	1st	2nd
<b>Motor (R/L)</b>							
Median	Wrist	3.8/4.1	3.4/3.4	6.6/6.0	6.2/6.8		
	Elbow			<u>3.8/2.8</u>	5.2/5.5	64.7/56.5	53.7/53.0
	Axilla			3.5/3.0	5.0/5.2	55.8/77.8	51.9/81.0
	F-latency	27.5/28.9	28.3/28.0				
Ulnar	Wrist	2.7/2.8	2.4/3.1	5.6/6.0	5.6/5.2		
	Below elbow			5.0/5.6	5.3/5.0	71.7/58.7	57.7/57.5
	Above elbow			<u>1.6/1.6</u>	4.4/4.4	33.3/27.6	43.7/58.8
	Axilla			1.5/0.8		81.8/70.8	
	F-latency	N/N	32.0/30.2				
Peroneal	Ankle	3.8/4.0	3.8/3.0	2.6/3.4	3.3/3.5		
	Knee			<u>1.0/2.4</u>	2.7/2.6	50.0/44.9	47.5/42.7
	F-latency	N/N	48.3/55.2				
Tibial	Ankle	4.1/4.3	3.1/3.7	9.9/10.0	11.9/9.7		
	Knee			8.1/8.5	9.4/7.4	52.9/48.7	47.3/45.6
	F-latency	47.3/50.5	51.9/50.6				
<b>Sensory and Mixed (R/L)</b>							
Nerve stimulated		Latency (ms)		Amplitude ( $\mu$ V)		Velocity (m/s)	
		1st	2nd	1st	2nd	1st	2nd
Median	Finger-wrist	2.88/2.75	2.59/2.50	49.0/43.2	19.4/44.8	41.7/40.0	42.5/46.0
	Wrist-elbow	13.34/4.0	3.78/3.63	84.0/92.8	86.0/49.0	59.9/50.0	52.9/56.5
	Elbow-axilla	2.25/2.26	2.69/2.56	136/131	177/100	66.7/60.0	52.0/60.5
Ulnar	Finger-wrist	2.69/2.56	2.19/2.44	27.2/19.2	28.4/15.6	37.2/39.1	47.9/41.0
	Wrist-elbow	4.50/4.84	4.09/4.34	38.0/52.8	75.2/30.8	53.3/49.6	59.9/55.3
	Elbow-axilla	2.97/2.38	1.97/2.81	92.0/73.0	10.0/44.0	47.1/56.7	50.0/53.4
Sural		2.81/2.94	2.91/2.75	44/36.8	28.4/12.0	42.7/35.7	43.0/36.4

R/L; right/left, N; unobtainable potential, Figures with single underline are values showing conduction block.

다(Table 1). 혈청에서 GM1, GD1b, 갈락토세레브로시드(galactocerebroside)에 대한 IgG 항체 역가가 각각 1:1280, 1:320, 1:320으로 증가되어 있었으며, IgM 항체는 정상이었으며, GM2, GD1a, GD3, GT1b, GQ1b, GT1a에 대한 IgG와 IgM 항체는 모두 정상이었다.

증상은 입원 후에 더 이상 진행하지 않았고 감각신경 침범의 임상적, 전기신경생리학적 소견은 지속적으로 관찰되지 않았다. 증상 발생 5일 후부터 5일 동안 정맥 내 면역글로블린 치료를 시작하였고 양쪽 다리 근력은 점차 호전되어 입원 1개월 후 독립 보행이 가능하게 되었다.

## 고 찰

Guillain-Barré 증후군의 가장 흔한 아형은 급성염증탈수초다발신경뿌리신경병증(acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, AIDP)이다. Guillain-Barré 증후군의 다른 아형으로는 급성운동감각축돌기신경병증(acute motor and sensory axonal neuropathy, AMSAN), 급성운동축돌기신경병증(acute motor axonal neuropathy, AMAN), 급성감각신경병증(acute sensory neuronopathy), 급성범자율신경기능이상(acute pandysautonomia) 등이 있다.<sup>1</sup> 본 환자의 경우 감각신경 침범의 임상 및 전기생리학적 증거 없이 근쇠약의 운동신경 증상만 호소하였으나, 전도차단이 있었다는 점과 빨리 증상이 회복되었다는 점을 고려할 때 탈수초 질환으로 생각한다.<sup>3</sup> 따라서 운동신경 침범만 있다는 점에서 전형적인 급성염증탈수초다발신경뿌리신경병증이나 급성운동감각축돌기신경병증과는 다르며, 탈수초질환이라는 점에서 급성운동감각축돌기신경병증이나 급성운동축돌기신경병증과는 차이가 있다. 본 환자와 비슷하게 급성으로 운동신경만을 침범하면서 전도차단이 있었던 경우를 Capasoo 등<sup>2</sup>과 Lefaucheur 등<sup>4</sup>이 이미 보고한 적이 있다. 그러나 Capasoo 등<sup>2</sup>이 보고한 경우는 항진된 심부건반사를 보인다는 점에서 본 증례와 차이가 있었고, Lefaucheur 등<sup>4</sup>이 보고한 다발성 운동신경병증(multifocal motor neuropathy)의 변형이라고 명명한 4명의 증례의 경우에 3명은 비대칭적인 위약과 다발성으로 전도차단이 나타난 점에서 본 증례와 다소 차이가 있다.

Guillain-Barré 증후군의 기전은 항 강글리오시드 항체와 연관된다.<sup>5</sup> 본 환자는 혈청에서 GM1, GD1b, 갈락토세레브로시드에 대한 IgG 항체가 검출되었다. 항GM1 항체는 란비에어절(ranvier node)에 있는 축삭집(axolemma)에 결합하여 가역적인 전도장애나 축돌기 손상을 일으킨다.<sup>2</sup> 이 항체를 가진 Guillain-Barré 증후군 환자들은 감각신경의 침범 없

이 운동신경을 더 잘 침범하는 것으로 알려져 있으며, *Campylobacter jejuni* 감염과 연관된 경우가 많이 보고되고 있다.<sup>2,4,5</sup> 또한 이 항체 역가가 높은 경우 호흡곤란이 올 정도로 중증이라는 보고도 있으며,<sup>6</sup> 특히 급성운동축돌기신경병증의 발병에 중요한 역할을 한다고 알려져 있고,<sup>5</sup> 앞서 Capasoo 등<sup>2</sup>이 보고한 급성 운동 전도차단 신경병증 환자의 경우에도 이 항체가 양성이었다. 본 환자의 경우 병력에서 *Campylobacter jejuni*의 감염을 의심할 부분은 없었지만, *Campylobacter jejuni*에 대한 검사를 하지는 못했다. 하지만 감각신경의 이상 없이 운동신경을 침범하였고 이 항체의 역가가 가장 높다는 점을 볼 때 항 GM1 항체가 본 환자의 발병에 가장 중요한 역할을 했다고 생각한다. GD1b 항체는 선택적으로 감각신경절세포를 침범하여 감각신경병증을 유발하거나 소뇌의 과립층(granular layer) 또는 척수 소뇌로(spino-cerebellar tract)를 침범하여 운동실조(ataxia)를 일으킨다.<sup>7,8</sup> 하지만 본 환자의 경우에는 감각이상이나 운동실조는 관찰할 수 없었으며, 다른 증례에서도 감각이상이나 운동실조 없이 이 항체의 역가가 높게 검출된 적이 있다.<sup>2</sup> 갈락토세레브로시드는 말초신경의 당지질(glycolipid) 중 하나로 수초 형성에 중요한 역할을 하고 있기 때문에, 항 갈락토세레브로시드 항체는 탈수초 신경병증을 일으킨다. 또 이 항체는 미코플라스마 감염과도 깊은 연관이 있는 것으로 알려져 있는데,<sup>9,10</sup> 본 환자의 경우 미코플라스마 감염에 대한 항체검사는 정상 범위에 있었다.

결론적으로 저자들은 Guillain-Barré 증후군의 또 다른 아형으로 생각되는 감각신경의 침범 없이 운동신경에서 정상적인 전도속도와 말단잠복기를 보이면서 전도장애만 나타나고, 혈청에서 GM1, GD1b, 갈락토세레브로시드에 대한 IgG 항체가 관찰된 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- Hughes RA, Comblath DR. Guillain-Barre syndrome. *Lancet* 2005;366:1653-1666.
- Capasso M, Caporale CM, Pomilio F, Gandolfi P, Lugaresi A, Uncini A. Acute motor conduction block; another Guillain-Barre syndrome variant. *Neurology* 2003;61:617-622.
- Preston DC, Shapiro BE. Electromyography and neuromuscular disorders. 2nd ed. *Elsevier* 2004;25-45.
- Lefaucheur JP, Gregson NA, Gray I, Raison FV, Bertocchi M, Creange A. A variant of multifocal motor neuropathy with acute generalized presentation and persistent conduction blocks. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:1555-1561.
- Yuki N. Ganglioside mimicry and peripheral nerve disease. *Muscle nerve* 2007;35:691-711.
- Lee GH, Lee SH, Lee SB, Lee KW. Pathogenetic correlation

- of anti-ganglioside antibody in Guillain-Barre syndrome. *J Korean Neurol Assoc* 1994;12:474-483.
7. Bae JS, Kim BJ. Cerebellar ataxia and acute motor axonal neuropathy associated with anti GD1b and anti GM1 antibodies. *Journal of Clinical Neuroscience* 2005;12:808-810.
  8. Wicklein EM, Pfeiffer G, Yuki N, Hartard C, Kunze K. Prominent sensory ataxia in Guillain-Barre syndrome associated with IgG anti-GD1b antibody. *Journal of Clinical Neuroscience* 1997;151:227-229.
  9. Kusunoki S, Shiina M, Kanazawa I. Anti-Gal-C antibodies in GBS subsequent to mycoplasma infection: evidence of molecular mimicry. *Neurology* 2007;57:736-738.
  10. Ang CW, Tio-Gillen AP, Groen J, et al. Cross-reactive anti-galactocerebroside antibodies and Mycoplasma pneumoniae infections in Guillain-Barre syndrome. *Journal of Neuroimmunology* 2002;130:179-183.