



이 창 민

단국대학교 의과대학 신경과학교실

Nondiabetic Lumbosacral Radiculoplexus Neuropathy

Chang-Min Lee, MD

Department of Neurology, Dankook University College of Medicine, Cheonan, Korea

Nondiabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy (LRPN) or idiopathic lumbosacral plexopathy is a rare (sub)acute, mainly motor lower limb disorder affecting multiple levels of nerve roots, lumbosacral plexus, and distal nerves, characterized by debilitating pain, weakness, and atrophy of the proximal thigh muscles. A 48-year-old woman presented with acute onset sharp and burning pain in the left thigh and groin, followed by progressive weakness of muscles innervated by the left femoral nerve. Magnetic resonance neurography showed contrast enhancement and swelling of the left L3, L4 roots and the left femoral nerve. A good response to steroids was observed.

Key Words: Nondiabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy, Magnetic resonance neurography, Steroid

증 례

48세 여자가 내원 3일 전부터 발생한 좌측 하지의 통증과 위약감을 주소로 응급실에 방문하였다. 내원 3일 전 오전 10시경 서 있던 중 갑자기 좌측 무릎 부위의 무딘 느낌이 발생하였고 약 1시간 정도 지나자 무릎에서 넓적다리 안쪽, 골반에까지 찌르는 듯한 통증이 발생하였으며 위약감도 동반되었다. 이후 1시간정도 더 경과되면서 위약감이 더욱 심해져서 있을 수가 없었고 타 병원 응급실에 방문하여 진통제 정맥주사 투여 후 통증은 조금 호전되었으나 위약감 및 저리고 화끈거리는 듯한 이상감각이 남아 본원 응급실에 내원하였다. 과거력과 가족력에서는 특이사항이 없었고 직업은 농부로서 흡연력이나 음주력도 없었다.

내원 시 시행한 신체검사상에서 혈압, 맥박, 호흡수, 체온은

모두 정상이었다. 신경학적 검사에서 의식은 명료하였고 뇌신경검사는 정상이었다. 근력은 양측 상지와 우측 하지는 정상이었으나 좌측하지에서 고관절의 굴곡 근력은 medical research council(MRC)등급 2, 고관절의 내전, 무릎의 신전 근력은 MRC등급 3이었고 고관절의 외전 근력은 MRC등급 4였으며 나머지 근육들은 모두 정상이었다. 감각검사에서는 좌측 넓적다리의 내측과 앞쪽, 그리고 아래쪽 다리의 내측부위의 감각이 통증과 진동감각이 모두 떨어져 있었다. 심부건반사는 양측 상지와 우측 하지는 정상이었으나 좌측 하지의 무릎반사가 나타나지 않았고 발목반사는 정상이었다. 병적반사는 나타나지 않았다.

일반혈액검사, 일반화학검사, 소변검사, 혈액응고검사, 암 표지자 검사 등은 모두 정상이었었고 적혈구침강속도와 C-반응단백도 정상이었다. 갑상선기능검사, 비타민 B1 및 B12, 엽산 수치 등도 정상 범위였고, 흉부 방사선 촬영과 심전도에서도 이상은 관찰되지 않았다. 항핵항체나 류마티스인자, 항-ds-DNA 항체, anti-neutrophil cytoplasmic antibody와 기타 자가면역항체는 모두 정상이었다. 신생물떨림항체(paraneoplastic antibody)도 음성이었고 강글리오시드 GM1, GD1b, GQ1b에 대한 IgG와

Chang-Min Lee, MD

Department of Neurology, Dankook University College of Medicine,
119, Dandae-ro, Dongnam-gu, Cheonan-si, Chungcheongnam-do,
31116, Korea

Tel: +82-41-550-3990 Fax: +82-41-556-6245

E-mail: nrdoc@dku.edu

IgM 항체는 모두 음성이었으며 myelin-associated glycoprotein(MAG)에 대한 IgM 항체도 음성이었다. 혈청단백에 대한 전기영동검사도 정상이었다. 뇌척수액 검사에서는 단백이 48.1 mg/dL로 약간 증가된 것 외에는 특이 소견이 없었다. 혈청 검사에서 B형 및 C형 간염바이러스와 HIV에 대한 검사는 모두 음성이었고 매독검사도 음성이었다.

내원 당일 응급실에서 시행한 뇌자기공명영상과 요천추자기공명영상에서는 특별한 이상 소견이 관찰되지 않았으나 다음날 시행한 요천추신경총자기공명영상에서는 조영후 지방억제 T1 강조영상에서 좌측 L3, L4 신경근의 조영증강과 L4 신경근의 부종이 관찰되었고, 좌측 넙다리신경의 조영증강과 비후도 관찰되었다(Fig. 1).

입원 2일째 시행한 신경전도검사에는 좌측 뒤정강신경과 종아리신경의 말단잠복기가 늘어난 것외에는 특이 소견이 없었고 근전도검사에서는 이상 소견이 관찰되지 않았다.

환자의 임상 소견과 요천추신경총자기공명영상 소견을 고려하여 LRPN으로 진단하였고, 메틸프레드니솔론(1g/day)을 5일간 정맥주사로 투여한 후 경구용 프레드니솔론(60mg/day)으로 바꾸어 투여하였다.

투약한지 약 일주일 이 지나며 좌측 하지의 통증은 호전되기 시작하여 내원 시 7이었던 수치통증척도(numeral rating scale, NRS)가 5로 감소하였고 한달 후에는 2까지 떨어졌다. 한 달 후에는 근력저하도 조금 호전되었는데 다른 근력은 큰 변화가 없었으나 고관절의 내전 근력은 MRC등급 4로 나아졌다. 이때 다시 시행한 신경전도검사는 큰 변화가 없었고 근전도검사에서 좌측 엉덩근, 가쪽넓은근과 L3, L4 척추옆근육에서 탈신경소견들이 관찰되어 좌측 L3, L4 신경근병 및 넙다리신경병을 시사하는 소견이었다. 약 4개월에 걸쳐 스테로이드는 서서히 감량하여 경구 프레드니솔론 7.5mg/day로 유지하였다. 발병 6개월 후에도 좌측 하지의 감각 이상과 통증은 NRS 2정도로 남아있었으나, 근력은 고관절의 굴곡 근력이 MRC등급 3, 고관절의 내전, 무릎의 신전 근력은 MRC등급 4이었고 고관절의 외전 근력은 MRC등급 5로 호전을 보였다. 이때 시행한 요천추신경총자기공명영상에서도 이전에 보였던 좌측 L3, L4신경근과 넙다리신경의 조영증강과 부종이 거의 사라진 소견이 관찰되었다.

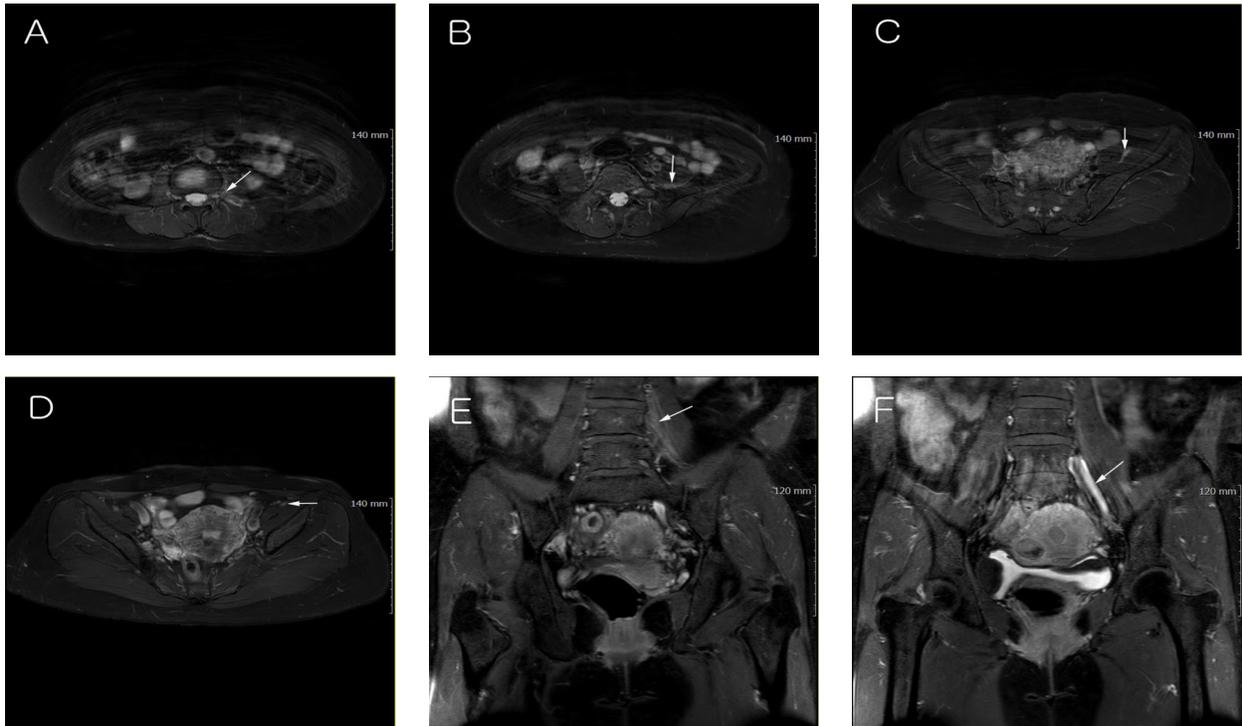


Figure 1. Lumbo-sacral plexus MRI, axial postgadolinium fat-suppressed T1 images (A, B, C, and D) and coronal postgadolinium fat-suppressed T1 images (E and F). Mild enhancement of the L3 nerve root (arrow) is shown by postgadolinium axial (A) and coronal sections (E). Moderate enhancement and swelling of L4 nerve root (arrow) is also shown by postgadolinium axial (B) and coronal images (F). The left femoral nerve (arrow) is also thickened with mild contrast enhancement (C and D).

고찰

비당뇨병성 요천추 신경근총 신경병(nondiabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy, LRPN)은 드문 질환으로 특발성 요천추 신경총병(idiopathic lumbosacral plexopathy) 혹은 요천추 신경총염(lumbosacral plexitis) 등으로도 불리우며 급성 혹은 아급성으로 심한 비대칭적 하지통증이 있는 후 다초점성 위약이 나타나고 근위축이 수 주에서 수 개월에 걸쳐 진행된다.^{1,2} 다른 비슷한 질환들에 비해 주목을 받지 못하다 1981년도에 처음 보고되었는데 단상성(monophasic) 질환이지만 통증과 위약 때문에 그 이환기간은 긴 것으로 알려졌다.^{3,4}

유사한 질환인 당뇨병성 요천추 신경근총 신경병(diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy, DLRPN)은 이미 100여년 전부터 많은 임상의로부터 주목 받아온 질환이며 당뇨병성 근위축(diabetic amyotrophy), 근위부 당뇨병성 신경병(proximal diabetic neuropathy), Bruns-Garland 증후군(Bruns-Garland syndrome), 당뇨병성 다발신경근병(diabetic polyradiculopathy) 등등의 다양한 이름으로 불리워 왔다. 역시 비대칭적인 하지의 통증, 위약, 이상감각과 더불어 체중감소가 있으며 주로 2형 당뇨병을 가진 환자들이 대부분이다.^{2,5} Dyck 등은 LRPN과 DLRPN은 임상양상, 경과, 병리학적 소견, 장기 예후 등에 있어 매우 비슷하다고 보고하였다.^{2,6}

LRPN의 정확한 발생률은 모르나 낮은 유병률을 보이며 남녀가 비슷하게 이환된다. 참고로 DLRPN의 빈도는 당뇨병환자의 1%이하로 추정된다. 주로 중간값 70세 정도의 노인들에게 호발하나 어떤 연령이든 가능한 것으로 알려져 있고, 인종이나 지리적 위치에 따른 차이는 알려져 있지 않다.^{1,2}

임상 증상은 대부분 일측성 하지의 통증, 근력저하, 근위축, 이상감각이 갑작스럽게 발생하여 수일에서 수 주 혹은 수 개월에 걸쳐 진행된다. 주로 다리나 발보다는 엉덩이나 넓적다리에서 국소적으로 시작하는 수가 많고 일측에서 발생하여 침범된 부위가 점차 넓어지다가 양측 다리와 넓적다리까지 침범되는 경우가 대부분이다. 초기에는 통증이 가장 심한 증상이지만 후기에는 근력저하가 더 문제가 된다. 통증은 쑤쑤하거나 찌르는 듯한 통증, 전기 쇼크 같은 통증, 화끈거림이 흔하나 가장 불편한 통증은 무해자극통증(allodynia)이다. 그 외 동반되는 증상은 체중감소와 자율신경기능 이상이 있는데 대표적인 자율신경기능 이상은 기립성저혈압, 배뇨기능 이상, 성기능장애, 설사, 변비, 땀분비장애이다.^{2,6}

검사실 검사에서 대부분의 환자에서 적혈구침강속도, 류마티스인자, 항핵항체 등은 정상이나 뇌척수액검사에서 세포수는 정상이면서 단백질의 증가가 상당히 나타난다.^{2,6} 요천추자기공명영상이나 컴퓨터단층촬영 척수조영술(CT myelogram)은 보통 정상소견으로 보고되었으나, 최근에는 요천추신경총 자기공명영상에서 신경근의 신호강도의 증가나 조영증강이 보고되었다.^{2,7-9}

전기생리학적 검사에서 근력저하가 있는 하지의 운동신경의 복합활동전위나 감각신경활동전위의 진폭이 상당히 감소되고 신경전달속도의 감소는 미약한 것으로 나타나고, 근전도검사에서는 여러 신경근들과 서로 다른 신경들에 의해 지배 받는 근육들에서 섬유자발전위, 동원감소, 긴 지속시간과 큰 진폭의 운동단위전위가 나타난다. 척추옆 근육들에서도 대개 탈신경소견이 관찰되는데 이런 점은 순수한 요천추신경총병에서는 나타나지 않는 소견이다. 전기생리학적 이상들은 임상적 결손부위에 비해 더 광범위하게 나타나는 경향이 있고 분절탈수초보다는 축삭변성을 더 시사한다.^{1,2,6}

LRPN의 원인과 병인은 불확실하나 면역매개성 질환으로 추정된다. 최근 LRPN환자들의 원위부 피부신경의 생검소견에서 다초점성 섬유변성 및 소실(multifocal fiber degeneration and loss), 신경다발막 변성 및 흉터화(perineural degeneration and scarring), 손상 신경종(injury neuroma), 특징적 섬유 변화 등의 허혈성 손상(ischemic injury)에 전형적인 소견들과 더불어 미세혈관벽속과 주변의 단핵구성 염종(mural and perivascular mononuclear inflammation of microvessels), 혈관벽의 평활근의 염증성 분리(inflammatory separation), 분절(fragmentation), 파괴(destruction) 등의 미세혈관염(microvasculitis)에 합당한 소견들이 관찰되었는데 이는 DLRPN환자들의 신경생검 소견들과 매우 유사하여 염증이 두 질환에서 공통된 병리기전으로 추정된다.¹⁰ 또한 두 질환 환자군의 장딴지신경 생검의 면역조직화학염색 검사에서 정상 대조군에 비해 intercellular adhesion molecule-1(ICAM-1), tumor necrosis factor- α (TNF- α), nuclear factor κ B(NF- κ B) 등의 면역 매개물질들이 상향조절(upregulation)되어 있는 것이 보고되어 LRPN이 면역매개성 질환이라는 점을 뒷받침하였다.¹¹

진단은 임상 양상과 전기생리학적 소견을 기본으로 다른 감별진단들을 배제함으로써 이루어진다. 감별해야할 질환으로는 압(대장, 자궁경부, 난소, 방광, 전립선), 전이암(유방, 폐, 림프종), 양성 종양(신경종, 신경다발막종), 아밀로이드

증, 감염(소화기, 요로, 척추, HIV, diffuse infiltrative lymphomatosis syndrome), 외상(교통사고, 스포츠 손상, 수술), 방사선, 혈종, 혈관성 병변, 염증성 병변(DLRPN, postsurgical inflammatory neuropathy, sarcoidosis) 등이 있다. 또한 자기 공명 신경영상소견이 임상적 추정을 뒷받침해 줄 수 있다.^{9,12}

치료는 크게 면역요법과 대증적요법으로 나뉘어진다. 면역요법은 현재까지 무작위대조군시험이 없어 근거가 부족한 형편이다.¹ Bradley 등은 프레드니손으로 치료하여 6명 중 4명이 호전되었다고 보고하였고 Verma 등은 고용량 면역글로블린으로 치료하여 2명의 환자에서 호전을 보였다고 하였으며 Triggs 등도 고용량 면역글로블린 단독요법과 다른 면역억제제(prednisolone 혹은 azathioprine)와의 병합요법으로 5명의 환자에게서 통증의 감소와 근력의 회복을 관찰하였다고 보고하였다.¹³⁻¹⁵ Dyck 등은 11명의 환자를 대상으로 10명은 메틸프레드니솔론 정맥주사(1 g/week)로 1명은 등가 용량의 경구 프레드니손으로 8주에서 16주간 치료하였는데 모든 환자에서 상당한 통증감소 효과가 나타났고 11명 중 9명이 상당한 근력의 회복을 보였다고 하였다.¹⁶ 대증적요법으로는 특히 통증에 대한 치료가 중요하며 삼환계 항우울제, 항경련제, 마약성 진통제등이 약물치료로 고려해 볼 수 있고 적절한 보조기착용과 물리치료도 병행하여야 한다.⁶

예후는 침범된 범위와 정도에 따라 달라지고 모든 환자가 어느 정도의 회복을 보이지만 대부분 이환기간이 길고 심한 장애를 나타내며 회복이 보통 불완전하다는 것이 문제점이다. Dyck 등은 57명의 환자 중에서 42명의 환자를 중간값 35.5개월 동안 추적하였는데 3명은 완전히 회복되었고 9명은 거의 회복되었으나 30명은 여전히 불편한 증상과 장애를 보였고, 약 17%의 환자에게서 같은 쪽이나 반대쪽 하지에서 재발을 보였다. 또한 10명은 초기에 디스크탈출로 인한 요천 추 신경근병으로 추정하여 수술을 받았으나 증상은 오히려 악화되었다.²

결론적으로 LRPN이 의심되는 환자에게 전기생리학적검사와 자기공명영상검사를 통하여 정확한 진단을 내려주는 것이 불필요한 수술을 피할 수 있도록 해 줄 수 있으며, 환자에게 이 질환이 만성적이지만 이환기간이 길며 회복이 불완전할 수 있음을 납득시켜주는 것이 중요하다. 만일 증상이 심하거나 계속 진행되는 경우 면역요법을 고려하여야 한다.

References

1. van Eijk J, Chan YC, Russell JW. Immunotherapy for idiopathic lumbosacral plexopathy. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;(12):CD009722.
2. Dyck PJ, Norell JE, Dyck PJ. Non-diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy: natural history, outcome and comparison with the diabetic variety. *Brain* 2001;124:1197-1207.
3. Sander JE, Sharp FR. Lumbosacral plexus neuritis. *Neurology* 1981;31:470-473.
4. Evans BA, Stevens JC, Dyck PJ. Lumbosacral plexus neuropathy. *Neurology* 1981;31:1327-1330.
5. Bruns L. Ueber neuritische Lähmungen beim diabetes mellitus. *Berl Klin Wschr* 1890;27:509-515.
6. Dyck PJ, Windebank AJ. Diabetic and nondiabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathies: new insights into pathophysiology and treatment. *Muscle Nerve* 2002;25:477-491.
7. Lee JH, Lee JH, Kim DH, Oh MK, Shin HS. Idiopathic Lumbosacral Plexopathy with Abnormal Finding in MRI: A case report. *J Korean Acad Rehabil Med* 2009;33:723-727.
8. Imam Y, Deleu D, Salem K. Idiopathic lumbosacral plexitis. *Qatar Med J* 2013;2012:85-87.
9. Filosto M, Pari E, Cotelli M, Todeschini A, Vielmi V, Rinaldi F, et al. MR neurography in diagnosing nondiabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy. *J Neuroimaging* 2013;23:543-544.
10. Dyck PJ, Engelstad J, Norell J, Dyck PJ. Microvasculitis in non-diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy (LSRPN): similarity to the diabetic variety (DLSRPN). *J Neuropathol Exp Neurol* 2000;59:525-538.
11. Kawamura N, Dyck PJ, Schmeichel AM, Engelstad JK, Low PA, Dyck PJ. Inflammatory mediators in diabetic and non-diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy. *Acta Neuropathol* 2008;115:231-239.
12. Dyck PJ, Thaisetthawatkul P. Lumbosacral plexopathy. *Continuum (Minneapolis)* 2014;20:1343-1358.
13. Bradley WG, Chad D, Verghese JP. Painful lumbosacral plexopathy with elevated erythrocyte sedimentation rate: a treatable inflammatory syndrome. *Ann Neurol* 1984;15:457-464.
14. Verma A, Bradley WG. High-dose intravenous immunoglobulin therapy in chronic progressive lumbosacral plexopathy. *Neurology* 1994;44:248-250.
15. Triggs WJ, Young MS, Eskin T, Valenstein E. Treatment of idiopathic lumbosacral plexopathy with intravenous immunoglobulin. *Muscle Nerve* 1997;20:244-246.
16. Dyck PJ, Norell JE, Dyck PJ. Methylprednisolone may improve lumbosacral radiculoplexus neuropathy. *Can J Neurol Sci* 2001;28:224-227.