

Guillain-Barré 증후군 71예의 임상적 관찰

계명대학교 의과대학 내과학교실

이정규 · 김문섭 · 이용재 · 서정규 · 박영춘

I. 서 론

Guillain-Barré 증후군은 후천적 말초신경의 급성 脫髓鞘病(demyelinating disease)으로서 1859년 Landry¹⁾가 ascending paralysis로 보고한 이후 1916년 Guillain, Barré 및 Strohl²⁾등이 처음으로 상행성 운동마비, 건반사소실, 뇌척수액중 단백질 상승과 정상세포수 및 비교적 양호한 예후등을 특징으로 하는 상세한 보고가 있는 이래 1949년 Haymaker³⁾등이 Landry-Guillain-Barré 증후군이란 명명하에 하나의 독립된 질병으로 제시되었다. 그후 여러 학자들⁴⁻⁶⁾에 의해 Acute infectious(or idiopathic)polyneuritis, post-infective polyradiculoneuropathy, post-infectious polyneuritis 등 여러가지 명칭으로 보고되어 왔으며 국내에서도 黃⁷⁾, 徐⁸⁾, 金⁹⁾, 徐¹⁰⁾등의 증례 및 임상보고가 있다. 저자들은 과거 8년간 계명대학교 의과대학 부속 동산병원에 입원하였던 Guillain-Barré 증후군 71예를 대상으로 전 연령군에 대한 임상적 관찰을 하였기에 문헌고찰과 아울러 그 성적을 보고하는 바이다.

II. 관찰대상 및 방법

1971년 1월부터 1978년 12월까지 8년간 계명대학교 의과대학 부속 동산병원 내과와 소아과에 입원하였던 Guillain-Barré 증후군으로 진단된 71예를 관찰대상으로 하였으며 그 진단기준은 Ravn¹¹⁾과 Asbury¹²⁾의 진단기준을 참고로 하였으며 연령별, 성별, 연도별 및 계절별 발생빈도, 병력 및 임상상, 신경학적 검사소견, 뇌척수액 소견, 치료성적 및 예후등으로 나누어 분석 관찰하였다.

* 본 논문은 1981년도 임상연구보고조비로 이루어 졌음.
接受 : 81年 9月 19日

III. 관찰 성적

1. 성별 및 연령별 발생빈도

총 71예중 남자가 44예(62.0%), 여자가 27예(38.0%)로서 남녀의 비는 약 1.6 : 1로 남자에서 더 많았다. 연령별로 보면 최저 2세에서 최고 56세로서 광범위한 연령층에서 볼 수 있었으나 9세이하 34예(47.9%), 10대에서 15예(21.1%), 20대에서 8예(11.3%), 30대에서 6예(8.5%), 40대 및 50대에서 각각 4예(5.6%)로서 20세미만의 젊은층에서 69.0%의 높은 발생빈도를 보였다(Table 1).

2) 연도별 및 계절별 발생빈도

연도별 발생빈도를 보면 1971년도에 5예, 1972년도 4예, 1973년도 7예, 1974년도 7예, 1975년도, 10예, 1976년도 15예, 1977년도 8예, 1978년도에 15예로서 연도별 발생빈도에는 특별한 증감추세는 없었다. 계절별 발생빈도는 어느 계절에서도 볼 수 있었으나 여름과 가을에 약간 그 발생빈도가 높았다(Table 2).

3) 병력, 임상상 및 이학적 검사소견

본 병의 선행질환을 보면 71예중 32예(45.1%)가 선행질환을 가졌는데 그중 상기도 감염이 26예(81.3%)로서 가장 많았고, 원인 불명열이 4예(12.5%), 위장염 및 살충제에 노출된 예가 각각 1예씩 (3.1%)이었고 선행질환이 불명인 것으로 간주된 경우는 39예(54.9%)였다(Table 3). 선행질환을 앓고 난 후부터 발병까지의 기간은 1~4주였으며 32예중 23예(71.9%)에서 2주내에 발병하였다.

입원당시의 임상증상으로서 하지의 근무력 혹은 근마비 증상이 전에(100.0%)에서 있었고 상지의 근무력 혹은 근마비증상은 41예(57.8%)나 되었다. 그의 사지가 저리고 쭈시는 이상감각이 25예(35.2%), 호흡곤란

Table 1. Age and Sex Distribution

Age	Male	Female	Total(%)
~ 9	20	14	34(47.9)
10~19	10	5	15(21.1)
20~29	5	3	8(11.3)
30~39	4	2	6(8.5)
40~49	3	1	4(5.6)
50~59	2	2	4(5.6)
Total	44(62.0)	27(38.0)	71(100.0)

Table 2. Seasonal Distribution

Seasons	No. of Cases(%)
Spring	13(18.3)
Summer	25(35.2)
Fall	26(36.6)
Winter	7(9.9)
Total	71(100.0)

Table 3. Preceding Illness

Illness	No. of Cases(%)
Upper respiratory tract infection	26(81.3)
Unknown fever	4(12.5)
Gastroenteritis	1(3.1)
Insecticidal ingestion history	1(3.1)
Total	32(100.0)

이 19예(26.8%), 배노곤란이 12예(16.9%), 연하곤란이 10예(14.1%), 안면신경마비 8예(11.3%)였고 두통 및 구토는 각각 4예(5.6%)였다(Table 4). 이학적 검사소견으로서 입원 당시 체온은 5예(7.0%)에서 미열(37~38°C)이 있었으며 그중 3예는 폐렴이, 1예에서는 노로바이러스가 합병되었다. 경부강직은 2예에서 나타났다며 뇌신경 증상이 있었던 15예의 환자가운데 안면신경마비가 8예(11.3%), 연하곤란(제9,10뇌신경)이 10예(14.1%), 그리고 구음장애가 6예(8.5%)였다. 운동마비된 부위를 보면 하지 마비는 전예(100.0%)에서, 상·하지 마비는 43예(60.6%)에서 볼 수 있었으며, 하지만 마비된 예는 28예(39.4%)였으나 단지 상지마비만

Table 4. Symptoms and Signs on Admission

Symptoms and signs	No. of cases(%)
. Paresis or paralysis of the lower extremities	71(100.0)
. Deep tendon reflex, absent or decreased	71(100.0)
. Paresis or paralysis of the upper extremities	41(57.8)
. Dysesthesia or paresthesia	25(35.2)
. Respiratory paralysis	19(26.8)
. Urinary difficulty	12(16.9)
. Swallowing difficulty	10(14.1)
. Facial muscle weakness	8(11.3)
. Dysarthria	6(8.5)
. Constipation	5(7.0)
. Myalgia	5(7.0)
. Back pain	5(7.0)
. Headache	4(5.6)
. Nausea or vomiting	4(5.6)
. Neck stiffness	2(2.8)
. Diplopia	2(2.8)
. Hoarseness	1(1.4)
. Abdominal pain	1(1.4)

Table 5. Sites of Motor Paralysis

Sites	No. of cases(%)
Upper and lower extremities	43(60.6)
Lower extremity only	28(39.4)
Upper extremity only	0(0.0)
Associated with:	
Cranial nerve involvement	7(9.8)
Respiratory muscle involvement	11(15.6)
Combined cranial nerve and respiratory muscle involment	8(11.3)

있었던 경우는 1예도 없었다.

한편 하지 또는 상·하지 마비가 있었던 환자가운데 뇌신경마비가 동반된 경우는 7예(9.8%), 호흡근 마비가 동반된 예는 11예(15.6%), 뇌신경 및 호흡근마비양자가 동반된 예가 8예(11.3%)였다. 호흡근 쇠약으로 호흡곤란을 나타낸 경우는 19예(26.8%), 이중 중독한 8예(11.3%)에서는 기관지 절개술을 시행하였으며 이들 환자들은 보조호흡기를 사용했다(Table 5). 이

Table 6. The Cell Count and Protein Content of C.S.F. at Initial Lumbar Puncture

Cell count(mm ³)	No. of cases(%)	Protein content(mg%)	No. of cases(%)
0~ 5	58(81.7)	28~45	18(25.4)
		46~75	20(28.2)
6~10	7(9.9)	76~100	13(18.3)
		101~150	8(11.2)
11~62	6(8.5)	151~200	6(8.5)
		200~640*	6(8.5)
Total	71(100.1)	Total	71(100.1)

* 210 213 320 398 510 640 mg%

Table 7. Changes of Cell Count and Protein Content in C.S.F.

Cases	Time on adms.	Cell Count(mm ³)		Protein content(mg%)		
		1st 6 wk.	2nd wks	on adms.	1st wk.	2nd wks
1	0	0	—	28	35	
2	10	9	4	398	72	100
3	4	2	7	40	48	59
4	3	2	—	83	35	
5	0	0	—	72	42	
6	0	7	—	510	98	
7	0	0	—	72	80	
8	5	16	—	210	136	
9	0	5	—	116	48	
10	2	0	0	72	112	
11	0	0	—	59	112	
12	0	2	—	28	59	
13	0	1	—	59	92	
14	62	2	—	89	42	
15	0	19	—	50	80	
16	0	10	—	49	98	
17	32	9	—	72	42	
18	2	0	—	78	40	
19	3	1	—	320	343	
20	0	1	—	24	57	

환부의 건반사는 58예(81.7%)에서 소실되었고 나머지 13예(18.3%)에서도 현저히 감소되었으며 타각적 지각 장애는 없었다.

4) 검사소견

입원당시의 말초혈액소견을 보면 혈색소는 10.0 gm

/100 ml 이하인 경우가 3예(4.2%)있었고, 그외는 정상 범위내에 있었다. 백혈구수는 54예(76.1%)가 정상이었고, 10,000~15,000/mm³인 경우가 15예(21.1%), 15,000~18,500/mm³까지가 2예(2.8%)이었으며, 백혈구 과다증을 보인 17예중 폐렴이 3예, 뇨로감염이 3예 상기도감염이 1예 합병되었으며 나머지 10예는 뚜렷한

Table 8. Patients Status on Discharge

Results	No. of cases(%)
Complete recovery	46(64.8)
Incomplete recovery	5(7.0)
Not recovery	5(7.0)
Discharge against advice	6(8.5)
Expired	9(12.7)
Total	71(100.0)

Table 9. Duration of Recovery

Duration	No. of cases(%)
Below 1 month	42(82.4)
2 months	6(11.8)
3 months	3(5.9)
Over 3 months	0(0.0)
Total	51(100.1)

Table 10. Periods From Onset of Beginning of Recovery

Duration	No. of Cases(%)
Below 1 week	10(19.6)
2 weeks	19(37.3)
3 weeks	15(29.4)
4 weeks	4(7.8)
Over 4 weeks	3(5.9)
Total	51(100.0)

감염증이 없었다. 적혈구 침강속도는 정상이었으며, 뇨 검사 소견은 뇨로감염이 있었던 3예를 제외하고는 모두 정상이었다. 입원당시 시행한 뇌척수액 검사상 뇌척수압은 8예(11.3%)에서만 200 mmH₂O 이상이었고 세포수는 65예(91.5%)에서 0~10/mm³였고 6예(8.5%)에서는 11~62/mm³이었으며 대부분이 임파구였다. 단백질함량은 최저 28.0 mg%로부터 최고 640 mg%까지였으며 그중 46.0 mg%이상으로 상승된 경우는 53예(74.6%)였으며 나머지 18예(25.4%)에서는 정상범위였다(Table 6). 뇌척수액 검사상 세포수가 11/mm³ 이상이었던 6예에서 1주 혹은 2주 후에 재검사를 시행할

수 있었던 2예에서 세포수는 10/mm³이하로 감소하였으며, 뇌척수액중 단백함량이 첫 검사에서 정상범위였던 18예 가운데 1주 혹은 2주 후에 재검사를 시행할수 있었던 4예중 3예에서도 단백함량이 46.0 mg%이상으로 증가되었다. 뇌척수액중 당함량과 세균배양검사 및 매독반응검사는 전예에서 정상이었다(Table 7).

5) 치료 및 예후

치료는 대증요법과 감염에 대한 치료 그리고 가급적 조기에 물리요법을 시행했다. 부신피질 호르몬제는 71예중 64예서 투여하였는데 사용방법은 체중 1 kg 당 1 mg 씩을 하루에 3회 나누어 투여했으며 증상의 정도에 따라 증량 또는 감량하였다. 입원기간은 1~90일간이었으며 이 기간중 완전회복이 46예(64.8%), 불완전회복이 5예(7.0%), 전혀 회복되지 않은 경우 5예(7.0%), 미회복인체 자의로 퇴원한 경우 6예(8.5%), 사망한 경우가 9예(12.7%)였다(Table 8). 불완전회복 미회복 및 미회복인체 퇴원한 16예중 추적관찰한 결과 완전회복을 확인할 수 있었던 경우가 5예였다. 소아와 어른의 사망율을 비교해 보면 소아는 45예중 4예(8.9%) 어른은 26예중 5예(19.2%)로서 어른의 사망율이 소아보다 높았다. 호흡근마비와 예후와의 관계를 보면 사망한 9예중 8예(88.8%)에서 회복된 51예중 11예(21.8%)에서 호흡근마비가 동반되었다.

회복기간을 보면 발병후 1개월 이내가 42예(82.4%)로서 대부분이었고 3개월이상인 예는 1예도 없었다. 발병후 회복이 시작될 때까지의 기간은 1~6주 사이였는데 회복된 51예중 44예(86.3%)가 3주 이내에 회복이 시작되었다(Table 9, 10).

IV. 총괄 및 고안

Guillain-Barré 증후군은 과거 여러 학자들에 의해서 각종 명칭 즉 Acute infective polyneuritis¹³⁾, infective neuronitis¹⁴⁾, Guillain-Barré syndrome¹⁵⁾, syndrome of polyneuritis with facial diplegia¹⁶⁾, radiculoneuronitis with acellular hyperalbuminosis¹⁷⁾, myeloradiculoneuronitis with cell protein dissociation¹⁸⁾, encephalo-myeloradiculitis¹⁹⁾, postinfectious polyneuritis²⁰⁾ 등으로 보고되었다.

이 질환의 병인에 관하여는 과거 여러 학자들에 의해서 많은 병인들이 제시되어 왔으나 아직도 불명확한 점이 많다.

본 병의 병인으로서 먼저 감염설을 들 수 있는데 본

병에 이환된 환자의 증추신경조직, 척수액, 뇨, 분 등 내에 각종 Virus(Coxsackie²⁰⁾, Echo type 6²¹⁾, influenza A 및 B²²⁾, cytomegalo virus 및 Epstein-Barr virus 등²³⁾가 증명되었다는 보고와 cytomegalo virus 및 Epstein-Barr virus에 관한 혈청학적 양성을 증명함으로써²⁴⁾ virus 감염설을 제시하였으며, 또한 각종 세균(Diphtheria, 연쇄상 및 포도상구균, Hemophilus influenza, syphilis 등), malaria 및 ameba 등의 감염과 관련이 있다는 보고가 있으나^{24, 25)} 과연 이런 감염요인이 Guillain-Barré 증후군의 직접적인 병인이라는 확실한 근거가 희박하다고 하겠다. 감염설 이외에 파상풍, 천연두 및 인플루엔자 등에 대한 예방접종 후 발병된 보고도 있으나^{3, 20, 25, 26)}, 이들도 확실한 발병 기전에 대해서는 언급이 없다.

면역학이 발달된 최근에 와서 Guillain-Barré 증후군의 발생기전에 관하여는 면역학적으로 설명하려는 경향이 지배적인데, 이 방면의 문헌을 검토해 보면 1955년 Wakesman²⁷⁾ 등이 동물실험으로 토끼에게 異種의 sciatic nerve 나 spinal ganglion의 emulsion을 투여하여 알레르기성 신경염을 유발시켰으며 이때 C.S.F. 소견과 말초신경의 병리학적 소견이 Guillain-Barré 증후군과 유사함을 보고하였으며 그후 1963년 Melnick²⁸⁾는 38명의 Guillain-Barré 증후군 환자 가운데 19명(50%)에서 말초신경 조직에 대한 보체결합항체를 관찰함으로써 과민반응과 관계 있을 것이라고 하였다. 1969년 Knowles²⁹⁾는 환자들의 임파구가 말초신경항원에 대해서만 특이한 과민반응을 보임으로 세포성 면역반응에 의한 것으로 보고하였다. 1971년 Rocklin³⁰⁾ 등은 Guillain-Barré 증후군에서 말초신경항원에 노출된 임파구에 의해서 MIF(macrophage inhibitor factor)가 생산됨을 보고함으로써 임파구에 매개되는 과민반응이라 하였고, 1975년 Abramsky³¹⁾ 등이 Guillain-Barré 증후군의 말초혈액에서 신경염을 유발하는 말초신경수초 성분인 P₁L 기초단백에 감각된 임파구를 증명함으로써 myelin의 특이한 기초단백(P₁L)에 의한 세포성 면역반응이 병인이라고 주장하였다. 한편 1981년 Cook³²⁾ 등은 부분적이나마 circulating antigen-antibody complex와 auto-antibody의 작용에 의한다고 보고하였다. 이와 같은 최근 여러 학자들의 면역학적 견해는 본 증후군의 병인을 규명하는데 진일보되었다 할 수 있겠으며, 말초신경에 대한 세포성면역과 혹은 체액성면역에 의한 자가면역반응의 견해가 Guillain-Barré 증후군의 발병 기전으로 유력시 되고 있다.

본 증후군의 병리학적 주된 병변은 말초신경수초와

신경근의 분절적 퇴행성 변화, 혈관주위 특히 정맥주위에 임파구의 침윤 및 Schwann 세포의 증식과, axis cylinder의 부종 및 종창이며³³⁻³⁵⁾, 그 외에도 때로는 증추신경, 신경절세포, 척수전각세포, 척수후근절 등에서도 퇴행성 변화를 볼 수 있다^{16, 34)}.

성별 및 연령별 발생빈도에 관하여 McFarland 등³⁾ 여러 학자들은³⁶⁻³⁸⁾ 남녀의 비가 비슷하다고 하였으나 저자들의 성적은 1.6 : 1로서 남자가 많았으며, 이는 Marshall⁴⁾과 여러 학자들^{6, 9, 10)}의 성적과 유사하다. 한편 Haymaker 등⁸⁾은 흑인종에서 발생빈도가 낮다고 하였으나 Wiederholt³⁴⁾ 등은 종족간에 차이는 없다고 하였다. 본병은 어느 연령층에서나 볼 수 있으며 유아^{39, 40)}로부터 80³⁰⁾대 고령까지 나타나나 20~30대에 호발한다고 하였다. Peterman⁴¹⁾ 등, 김등⁹⁾은 소아년령층에서는 약 2/3가 8세 이하에서 발생한다고 하였다. 저자들의 성적도 Zhao 등⁴²⁾, Merritt³⁶⁾, Peterman 등⁴¹⁾, 김등⁹⁾의 성적과 일치하였다.

계절별 발생빈도를 보면 Eiben 등³⁷⁾은 계절적 특이성이 없다고 하였고, 봄³⁴⁾ 또는 겨울¹³⁾에 발생빈도가 높다고 하는 보고가 있는 반면 늦여름과 가을에 높다는 보고도 있다⁴²⁾. 저자들은 여름과 가을에 높은 빈도를 보임으로서 Zhao 등⁴²⁾의 의견과 같다.

이 증후군에서 대부분 선형질환을 볼 수 있는데, Haymaker⁸⁾ 등 여러 학자들^{5, 9-11, 36, 39)}에 의하면 약 2/3에서, Eiben³⁷⁾ 등은 52%에서, Zhao⁴²⁾ 등은 47.4%에서 선형감염이 있었다고 보고하였으나 저자들의 경우는 45%로 약간 낮았다. 저자들의 성적에서 이들 선형감염의 대부분이 상기도 감염증(81.3%)이었고 그외에 위장관염, 불명열, 살충제중독등이 있었으며 이는 위의 여러 학자들^{5, 9-11, 36, 43)}이 언급한 바와 같다.

마비부위별로 보면 저자들의 경우 71예중 상·하지 모두 침범된 예가 43예, 하지만 침범된 예가 28예였고, 상지만 침범된 예는 전혀 없었다. 이는 Eiben³⁷⁾ 등 및 Ravn¹¹⁾과 국내의 서동¹⁰⁾의 성적과 같다.

뇌신경마비는 문헌상 42%⁴¹⁾~85%³⁶⁾로서 높은 빈도를 보였으나 저자들의 경우 71예중 15예(21.1%)로서 이는 김⁹⁾(25%), 서동¹⁰⁾(21%)의 성적과 비슷하였으며 뇌신경마비 가운데 안면신경마비는 15예중 8예로서 가장 빈도가 높았으며 이는 여러 학자^{9-11, 37, 41, 44-46)}들의 성적과 동일하다. 뇌신경마비의 빈도는 제 7, 3, 4, 6, 5, 9, 10, 11, 12 뇌신경의 순서이며 제 1, 8 뇌신경이 침범된 예는 드물다⁹⁾. 본병에 있어서 배뇨곤란은 24%¹¹⁾~29%^{4, 37)}에서 볼 수 있었으며 대부분 수일 내지 수주내에 회복되나 수개월 지속된 예도 있다¹¹⁾. 저자들의 경우

에서도 배뇨곤란이 12예 (16.9%)에서 볼 수 있었으며 이는 국내 서¹⁰⁾(4.2%) 및 김⁹⁾(14%)의 성적과 차이가 있다. 한편 저자들은 배변곤란을 5예 (7%)에서 볼 수 있었는데 이는 Marshall⁴⁾등(4%) 및 Wiederholt³⁴⁾등(2%)의 성적과도 차이가 있다.

안저의 유두부종에 관하여 Gardner⁶⁾는 뇌척수액에 지속적 단백함량의 증가로 인해 blood brain barrier를 이루고 있는 반투과성막의 pore가 단백질자에 의해 막힘으로서 침투성이 감소되어 뇌압상승이 일어난다고 하였고, Merritt⁸⁰⁾는 뇌척수액의 단백함량의 증가와 호흡곤란으로 인한 뇌압상승에 기인한다고 하는데 그 빈도는 Gilpin⁴⁷⁾등은 35예중 3예, Feldman⁴⁸⁾등은 26예중 1예, Drew⁴⁹⁾등의 1예 보고, 김의 소아 36예중 2예로 비교적 드물며 저자들은 1예도 볼 수 없었다.

본병의 뇌척수액 소견은 단백세포불균형(albuminocytologic dissociation)으로 특징 지을 수 있는데, 병 경과의 시기에 따라 정상소견일 수도 있으나¹⁶⁾ 찢주가지나면 단백질이 증가하고 세포수는 10/mm³이하로 나타나^{12, 60)} 저자들의 경우 단백세포불균형은 53예 (74.6%)였고, 세포수가 11/mm³이상인 경우가 6예 (8.5%)였다. 그리고 단백질량이 정상인 예가 18예 (25.4%)였다. 문헌상 단백질량이 최고로 증가된 수치는 3,000 mg%이었는데⁵¹⁾ 저자들의 경우는 640 mg%였다. 뇌척수액내 단백질은 1~6주후에 하강하기 시작되나³⁷⁾ 신경학적 증상이 다 회복된 수년까지 단백질이 높은채로 남아 있는 경우도 있다^{5, 52)}. 본병의 특징적인 뇌척수액 소견인 단백세포불균형의 기전에 관하여 Crozier²⁴⁾는 척수신경근의 염증성 부종으로 인하여 perineural space의 통로가 폐쇄되므로 수분이나 전해질은 통과하나 단백질은 통과하지 못하여 지주막하강에 축적되며 뇌막에 염증이 없으므로 세포수는 정상치를 유지한다고 하였다.

본병에서 운동 및 감각신경전도속도는 약 반수에서 지연되며 終末運動潛時(distal motor latency)도 연장되는 脫髓鞘의 소견이 있고 이는 운동마비의 절정과 회복기에 현저함을 볼 수 있다고 하였다⁶³⁾.

본병의 치료는 아직도 적절한 보조요법이 주며 가장 중요한 합병증인 호흡마비에 대처하기 위하여 폐활량을 수시로 측정하여 정상치의 25%~30%이하로 감소하면 인공호흡을 시행하여야 한다^{9, 24, 37, 54)}. 그리고 마비가 시작된 초기부터 물리요법을 시행하여 후유증을 줄일 수 있다.

Steroid 치료는 1950년대부터 본병의 원인이 면역기

전에 의한다는 근거하에 사용되어 왔으나 그 치료성적은 보고자에 따라 다르다. 즉 Swick⁵⁶⁾등 여러 학자들^{56~58)}은 병의 회복시기를 단축시키고 사망율이 적으므로 효과적이었다는 보고와는 반대로 Goodall⁵⁹⁾등 여러 학자^{4, 11, 34, 37)}들은 steroid가 병경과 일원기간, 회복시기 등에 하등의 영향이 없거나 오히려 더 나쁜 결과를 초래한다고 보고하였다. 한편 steroid 또는 면역억제제로 치료받던 환자에서 Guillain-Barré 증후군이 병발하였다는 보고도 있다^{60~61)}. 따라서 아직도 본병의 steroid 치료 효과에 관하여는 결론을 얻지 못하고 있으며, 본병이 대부분 자연 회복되며 또한 병경과를 예측할 수 없으므로 치료성적을 평가하기가 매우 곤란하다 하겠다⁶¹⁾.

최근에 와서 혈장교환 또는 사혈장(plasma-pheresis)을 시도하여 환자의 약 반수에서 효과적이었다고 보고되고 있으나^{62~68)} 그 대상환자가 적고, 상세한 보고가 없어 아직 평가하기가 곤란하다. 저자들은 71예중 64예에서 prednisolone 하루 평균제량 1 kg 당 1 mg을 1주~2주간 투약하면서 초기에 물리요법도 시행하여, 71.8%에서 회복을 보았다.

본병의 주요합병증으로는 호흡근마비, 호흡계감염, 순환부전 및 뇨로감염^{11, 13, 37, 39, 64)}이며 저자들의 경우 호흡근마비가 19예 (26.8%)였는데 이들은 기관지절개와 인공호흡기에 의존하였으며 이 가운데 9예가 심한 폐감염으로 사망하였다. 그외 호흡계감염 11예 (15.5%), 뇨로감염 6예 (8.5%)였다.

본병의 예후는 대부분 완전회복되며⁶¹⁾, 발병부터 회복이 시작되는 시기는 대체로 1주~8주이며 완전회복되기까지의 기간은 4개월 이내이나 18개월이 넘는수도 있다³⁷⁾. 그리고 사망율은 보고자에 따라 차이가 있어 2~9%^{6, 11, 37)}이며 소아에서는 사망율이 비교적 낮은 것으로 보고되었다. 저자들의 경우 발병부터 회복이 시작되었던 시기는 대개 1~4주였고 완전회복된 기간은 약 3개월이었으며 사망율은 전 71예중 9예 (12.7%)로 상기 보고자들의 사망율 범위내에 있으며 이 가운데 소아는 45예중 4예 (8.9%), 어른은 26예중 5예 (19.2%)로서 어른의 사망율이 소아의 사망율보다 높았다.

완전회복후 재발의 예는 대단히 드물다고 하였으나, Merril⁶⁰⁾은 37예중 1예, Peterman⁴¹⁾ 17예중 2예, Ravn¹¹⁾ 127예중 4예에서 재발이 있었다고 보고하였으며 저자들의 경우는 71예중 1예가 완전회복 3개월후에 재발되어 4주후에 회복되었다.

V. 결 론

1971년 1월부터 1978년 12월까지 만 8년간 제명대학교 의과대학 부속 동산병원 내과 및 소아과에 입원하여 Guillain-Barré 증후군으로 진단된 71예를 대상으로 임상적 관찰을 한바 다음과 같은 결론을 얻었다.

1) 성별은 남녀 각각 44명, 27명으로 남녀의 비는 약 1.6 : 1이었고 연령분포는 2세에서 56세까지였으며 그중 소아 및 30세미만의 젊은층이 전체의 80.3%였다.

2) 계절적 발생빈도는 하계 및 추계에 높았으며 연도별 발생빈도는 특별한 경향이 없었다.

3) 선행질환은 71예중 32예(45.1%)에서 볼 수 있었고 이중 26예(81.3%)가 상기도 감염으로 가장 많았으며 살충제중독후 발생한 1예를 볼 수 있었다.

4) 입원당시 주소는 하지의 근무력 증상을 전예에서 볼 수 있었고, 전반사도 전예에서 소실되었거나 감소되었으며 뇌신경마비는 15예(21.1%)에서 볼 수 있었다.

5) 뇌척수액 소견은 71예중 53예(74.6%)에서 단백 함량의 증가와 정상세포수를 보였다. 세포수의 최고치는 $62/\text{mm}^3$ 이었고 단백질량은 최고 640 mg%였다.

6) 회복율은 71.8%였으며 회복까지의 기간은 3개월 이내였고 사망율은 12.7%였다. 소아의 사망율(8.9%)이 어른의 사망율(19.2%)보다 낮았다.

= Abstract =

Clinical Studies on 71 Cases of Guillain-Barré Syndrome

Jung Kyu Lee, M.D., Mun Sup Kim, M.D.
Yong Jae Lee, M.D., Chung Gyu Suh, M.D.
and Young Choon Park, M.D.

Department of Internal Medicine, Keimyung
University Medical College and Hospital,
Taegu, Korea

A Clinical study was made on 71 cases of Guillain-Barré syndrome admitted to department of internal medicine and pediatric, Keimyung University Medical College and Hospital from January 1971 to December 1978, and the following results were obtained.

1) Among 71 cases of Guillain-Barré syndrome,

male was 44 cases(62.0%) and female was 27 cases (38.0%), Sex ratio 1.6:1. Age distribution showed between 2 to 56 years old and age below 30 years old amounted 80.3%.

2) The seasonal incidence showed relatively high in summer and fall, there was no specific tendency of annual incidence between 1971 to 1978.

3) 32 cases(45.1%) of the 71 had preceding illness, 26 cases(81.3%) of the 32 had upper respiratory tract infection and 1 case developed Guillain-Barré syndrome following insecticidal poisoning.

4) On admission, all 71 cases complained of weakness of lower extremities and the deep tendon reflex were either diminished or absent. The cranial nerve involvement was found in 15 cases (21.1%) of the 71 cases.

5) Albuminocytologic dissociation of the cerebrospinal fluid was observed in 53 cases(74.6%) of the 71 at the time of admission. The highest of the cell count and protein contents in C.S.F. was $62/\text{mm}^3$ and 640 mg% respectively.

6) Overall recovery rate was 71.8 percent. All of them recovered within 3 months after the onset and a mortality rate was 12.7 percent. The mortality rate of the child (8.9%) was lower than the adult(19.2%).

REFERENCES

- 1) Landry, O.: *Note sur la paralysie ascendante aigue. Gaz. Hebd. Chir.* 6:472-486, 1859.
- 2) Guillain, G., Barré, J.A. and Strohl, A.: *Sur un syndrome de radiculonevrite avec hyperalbuminose du liquide cephalorachidien sans reaction cellulaire. Bull. Soc. Med. Hop. Paris* 40 :1462, 1916.
- 3) Haymaker, W. and Kernohan, J.W.: *The Landry-Guillain Barré syndrome: A clinicopathologic report of fifty fatal cases and critique of the literature. Medicine* 38:59, 1949.
- 4) Marshall, J.: *The Landry-Guillain-Barré syndrome. Brain* 86:55, 1963.
- 5) Mcfarland, H.R. and Heller, G.L., *Ann Arbor,*

- Mich: *Guillain-Barré disease complex: A statent of diagnostic criteria and analysis of 100 cases.* Arch. Neurol. 14:196, 1966.
- 6) Gilroy, J. and Meyer, J.S.: *Postinfectious polyneuritis (Landry-Guillain-Barré syndrome)* Medical Neurology, 3rd ed., Macmillan Publishing Co., New York, p688, 1979.
 - 7) 황옥자, 고극훈: *Guillain-Barré Syndrome* 이라고 생각되는 2예. 소아과, 1:64, 1958.
 - 8) 서재학, 이응길, 이상주: *Guillain-Barré Syndrome* 증례보고 및 문헌적 고찰. 최신의학, 10:1265, 1967.
 - 9) 김지백: *소아에서 Guillain-Barré 증후군에 대한 임상적 관찰.* 소아과, 12:13, 1969.
 - 10) 서광용, 김현남, 공광찬, 허진득, 김명원: *Guillain Barré 증후군 24예의 임상적 관찰.* 대한내과학회잡지, 19:536, 1976.
 - 11) Ravn, H.: *The Landry-Guillain-Barré Syndrome: A survey and a clinical report of 127 cases.* Acta Neurologica Scandinavica, 43:30, 1967(suppl.).
 - 12) Asbury, A.K.: *Diagnostic considerations in Guillain-Barré syndrome.* Ann. Neurol. 9(suppl.): 1-5, 1981.
 - 13) Bradford, J.R., Bashford, E.F. and Wilson, J. A.: *Acute infective polyneuritis.* Quart. J. Med. 12:88, 1918.
 - 14) Kennedy, F.: *Infective neuronitis.* Arch. Neurol. & Psychiat. 2:621, 1919.
 - 15) Draganescu, S. and Claudian, J.: *Sur un cas de radiculo-nevrite curable(syndrome de Guillain et Barré) apparue au cours d'une osteomyelite du bras.* Rev. Neurol. 2:517, 1927.
 - 16) Tayler, E.W. and McDonald, C.A.: *The syndrome of polyneuritis with facial diplegia.* Arch. Neurol. & Psychiat. 27-79, 1932.
 - 17) Guillain, G.: *Radiculoneuritis with acellular hyperalbuminosis of the cerebrospinal fluid.* Arch. Neurol. & Psychiat. 36:975, 1939.
 - 18) Shaskan, D., Teitelbaum, H.A. and Stevenson, L.D.: *Myeloradiculoneuritis with cell-protein dissociation.* Arch. Neurol. & Psychiat. 44: 599, 1940.
 - 19) Polan, C.G. and Baker, A.B.: *Encephalo-myelodradiculitis.* J. Nerv. Ment. Dis. 96:508, 1942.
 - 20) Jackson, A.L.: *A clinical study of the Landry-Guillain-Barré syndrome with reference to aetiology, including the role of coxsacki virus infections.* South Africa J. Lab. & Clin. Med. 7:121, 1961.
 - 21) Parker, W., Wilt, J.C., Dawson, J.W. and Stackin, W.: *Landry-Guillain-Barré syndrome. The isolation of an Echo virus type 6.* Canad. M.A.J. 82:813-816, 1980.
 - 22) Bertrand, A., Janbon, F., Clot, J., et al.: *Guillain-Barré Polyradiculoneuritis and influenza virus.* Presse Med. 79:2328, 1971.
 - 23) Dowling, P.C., Cook, S.D.: *Role of infection in Guillain-Barré syndrome: laboratory confirmation of herpes virus in 41 cases.* Ann. Neurol. 9(suppl.):44-45, 1981.
 - 24) Crozier, R.E. and Ainley, A.B.: *The Guillain-Barré syndrome* New Engl. J. Med. 252:83, 1955.
 - 25) Leneman, F.: *The Guillain-Barré syndrome; Definition, etiology and review of 1,100 cases.* Arch. Intern. Med. 118:139, 1966.
 - 26) Schonberger, L.B., Hurwitz, E.S., Katona, P., Holman, R.C., Bregman, D.J.: *Guillain-Barré syndrome: Its epidemiology and associations in Guillain-Barré syndrome; laboratory confirmation with influenza vaccination.* Ann. Neurol. 9(suppl.): 31-38, 1981.
 - 27) Waksman, B.H. and Adams, R.D.: *Allergic neuritis in rabbits; An experimental disease of rabbits induced by the injection of peripheral nervous tissue and adjuvants.* J. Exp. Med. 102:213, 1955.
 - 28) Melnick, S.C.: *Thirty-eight cases of Guillain-Barré syndrome; An immunologic study.* Brit. Med. J. 1:368, 1963.
 - 29) Knowles, M., Saunders, M., Currie, S., Walton, J.N. and Field, E.J.: *Lymphocyte transformation in the Guillain-Barré syndrome.* Lancet 2:1168, 1969.
 - 30) Rocklin, R.E., Sheremata, W.A., Feldman, R. G., Kies, M.W. and David, J.R.: *The Guillain-Barré syndrome and multiple sclerosis; In vitro*

- cellular responses to nervous-tissue antigens. New Engl. J. Med.* 284:803, 1971.
- 31) Abramsky, O., Webb, C., Teitelbaum, D. and Arnon, R.: *Cell mediated immunity to neural antigens in idiopathic polyneuritis and myelradiculitis* *Neurology*(Minneap.) 25:1154-59, 1975.
 - 32) Cook, S.D., Dowling, P.C.: *The role of auto-antibody and immune complexes in pathogenesis of Guillain-Barré syndrome.* *Ann. Neurol.* 9 (suppl.) :76-79, 1981.
 - 33) Casamajor, L.: *Acute ascending paralysis among troops: Pathologic findings.* *Arch. Neurol. & Psychiat.* 2:605, 1919.
 - 34) Wiederholt, W.C., Mulder, D.W. and Lambert, E.H.; *The Landry-Guillain-Barré-Strohl syndrome or polyradiculoneuropathy: Historical review, report on 97 patients and present concepts.* *Mayo Clinic. Proc.* 39:427, 1964.
 - 35) Prineas, J.W., MB, BS, FRCP(Edin), MRCP (Lond): *Pathology of the Guillain-Barré syndrome.* *Ann. Neurol.* 9(suppl.):6-19, 1981.
 - 36) Merritt, H.H.: *A Textbook of neurology, 5th ed., Lea and Febiger, Philadelphia, p. 641, 1973.*
 - 37) Eiben, R.M. and Gersony, W.M.: *Recognition, Prognosis and treatment of the Guillain-Barré syndrome(Acute idiopathic polyneuritis)* *Med. Clinic. North Amer.* 47:1371, 1963.
 - 38) Casamajor, L. and Alpert, G.R.: *Guillain-Barré syndrome in children: A review of the literature and report of three additional cases.* *Am. J. Dis. Child.* 61:99, 1941.
 - 39) Huttenlocher, P.R.: *Polyneuropathies(Guillain-Barré syndrome): Textbook of pediatrics 11th Ed., Philadelphia. W.B., Saunders Co., p.1798, 1979.*
 - 40) Merrill, R.E. and Fredrickson, D.: *Landry-Guillain-Barré syndrome.* *J. Ped.* 54:816, 1959.
 - 41) Peterman, A.F., Daly, D.D., Dion, F.R. and Keith, H.M.: *Infectious neuronitis(Guillain-Barré syndrome) in children.* *Neurol.* 9:533, 1959.
 - 42) Zhao, B., Yang, Y., Huang, H., Liu, X.: *Acute polyradiculitis(Guillain-Barré syndrome); an epidemiological study of 156 cases observed in Beijing.* *Ann. Neurol.* 9(suppl.): 146-148, 1981.
 - 43) Jenkins, R.B.: *Polyneuropathy following exposure to insecticides.* *Arch. Intern. Med.* 113: 691, 1964.
 - 44) Patrick, H.T.: *Facial diplegia in multiple neuritis.* *J. Neru. & Ment. Dis.* 44:322, 1916.
 - 45) Jones, I.: *Facial diplegia in the Guillain-Barré syndrome.* *Brit. Med. J.* 2:84, 1954.
 - 46) Gardner, W.J., Spittler, D.K. and Whitten, C.: *Increased intracranial pressure caused by increased protein content in the cerebrospinal fluid.* *New Engl. J. Med.* 250:932, 1954.
 - 47) Gilpin, S.F., Moersch, F.P. and Kernohan, J. W.: *Polyneuritis: A clinical and pathologic study of a special group of cases frequently referred to as instances of neuronitis.* *Arch. Neurol. & Psychiat.* 35:937, 1936.
 - 48) Feldman, S., Landau, J. and Halpern, L.: *Papilledema in the Guillain-Barré syndrome.* *Arch. Neurol.* 73:678-684, 1955.
 - 49) Drew, A.L. and Magee, K.R.: *Papilledema in the Guillain-Barré syndrome.* *Arch. Neurol. & Psychiat.* 66:744-751, 1951.
 - 50) Osler, L.D. and Sidell, A.D.: *The Guillain-Barré syndrome: The need for exact diagnostic criteria.* *New Engl. J. Med.* 262:964, 1960.
 - 51) Von Bogaert: *Essai sur un groupe epidemique de cas de polyradiculonevrite avec dissociation albuminocytologique desliquide cephaloradidian.* *J. belge de neurol cas de psychiat.* 38:151, 1938(quoted by 5)
 - 52) Hinman, R.C. and Magee, K.R.: *Guillain-Barré syndrome with slow progressive onset and persistent elevation of spinal fluid protein.* *Ann. Int. Med.* 67:1007, 1967.
 - 53) Mcleod, J.G.: *Electro physiological studies in the Guillain-Barré syndrome.* *Ann. Neurol.* 9 (suppl.): 20-27, 1981.
 - 54) Von Hagen, K.O. and Baker, R.N.: *Infectious neuronitis present concepts of etiology and treatment.* *J.A.M.A.* 151:1465-1472, 1953.

- 55) Swick, R.M. and Mcquillen, M.P.: *The use of steroids in the treatment of idiopathic polyneuritis. Neurology* 26:205-12, 1976.
- 56) Stillman, J.S. and Ganong, W.F.: *Guillain-Barré syndrome; Report of a case treated with ACTH and cortisone. New Engl. J. Med.* 246:293, 1952.
- 57) Jackson, R.H., Miller, H. and Schapira, K.: *Polyradiculitis (Landry-Guillain-Barré syndrome): Treatment with cortisone and corticotropin. Brit. Med. J.* 1:480, 1957.
- 58) Heller, G.L. and Dejong, R.N.: *Treatment of the Guillain-Barré Syndrome: Use of corticotropin and glucocorticoids. Arch. Neurol.* 8:179-193, 1963.
- 59) Goodall, J.A.D. and Kosmidis, J.C.: *Effect of corticosteroids on course of Guillain-Barré syndrome. Lancet* 1:524-526, 1974.
- 60) Grant, H. and Leopold, H.N.: *Guillain-Barré syndrome occurring during cortisone therapy. J.A.M.A.* 155:252, 1954.
- 61) Hughes, R.A.L., Kadlubowski, M., Hufschmidt, A.: *Treatment of acute inflammatory polyneuropathy. Ann. Neurol.* 9(suppl.): 125-133, 1981.
- 62) Ropper, A.H., Shahan, B., Huggins, L.E.: *Improvement in 4 patients with acute Guillain-Barré syndrome after plasma exchange. Neurol.* 30:361, 1980.
- 63) Cook, J.D., Tindall R.A.S., Walker, J., Khan, A., Rosenberg, R.: *Plasma exchange as a treatment of acute and chronic idiopathic autoimmune polyneuropathy; limited success. Neurology* 30:361-362, 1980.
- 64) Favre, H., Foes, P. and Guggisberg, M.: *Use of pacemaker in a case of Guillain Barré syndrome. Lancet* 1:1062, 1970.
-