

CLINICOPATHOLOGIC CONFERENCE OF THE ASAN MEDICAL CENTER

Thirty five year old man with Quadripareisis

CASE 2-1994

PRESENTATION OF CASE

A 35-year-old man died of cardiovascular failure after a few weeks of a neuromuscular disease with quadripareisis.

The patient was admitted to the hospital because of generalized edema and lower legs weakness. The patient was well until 2 years earlier, when he first experienced generalized edema, most severe on the face and both lower legs. These symptoms spontaneously resolved in one month without any specific treatment. There was no history of preceding viral infection. These symptoms recurred in Spring last year which again resolved spontaneously in a month. Twenty days before admission, the same symptoms recurred, but as this time, he developed lower legs weakness, dizziness, nausea, vomiting, and bitemporal headache. Although the weakness seemed to be stationary, the edema became worse. Therefore he visited emergency room of this hospital.

There was no past medical history of known cardiac, hepatic, or renal disease. He was 10-pack-year smoker. Review of system was negative for fever, chill, dyspnea, anorexia, diarrhea, constipation, melena, hematochezia, polyuria, dysuria, frequency, or joint pain.

The temperature was 36.6°C, the pulse rate; 92/min, the respiration rate; 22/min, and the blood pressure; 130/90mmHg. On physical examination, his face looked puffy and chronically ill. The

lung sound was clear. A systolic murmur of grade 3 was audible at the apex. The abdomen was normal. Non-pitting edema was noted on his lower legs.

The rest of physical examination was unremarkable.

On neurological examination, the patient was alert and oriented. Fine bilateral gaze-evoked nystagmus was noticed and he complained of diplopia during gaze holding to the either side. Mild facial diplegia was noticed without evidence of bulbar palsy. Muscle strength of the upper extremities was normal. Muscle strength of the lower extremities was graded as 4. Sensory examination revealed suspicious sensory level at T5-dermatome, below which minimal loss of pain and temperature senses was noticed with sparing of sacral area. Position and vibration senses were normal. The deep tendon reflexes were decreased on the both upper extremities, and absent on the both lower extremities. Toe sign and ankle clonus were negative. Bulbocavernosus reflex was positive and anal tone was normal.

The initial laboratory findings of blood chemistry, hematology, and urine were unremarkable except for markedly increased level of serum creatine phosphokinase(CK) and lactate dehydrogenase(LDH); 3530 U/L and 1131 U/L, respectively. Electrocardiogram and chest X-ray

were normal. The findings of nerve conduction velocity and electromyography were suggestive of generalized active myopathy and lumbosacral polyradiculopathy. Sensory evoked potential study suggested peripheral conduction disturbances in the bilateral PTSEP (posterior tibial sensory evoked potential) and left MNSEP (median nerve sensory evoked potential) pathways.

Staying at emergency room his blood pressure tended to fluctuate from 120/70 to 90/50mmHg. Sometimes the blood pressure was reported as 110/0mmHg. But initial echocardiography failed to reveal any abnormal findings in the wall and valvular motion.

On the 5th hospital day, his neurologic findings appeared essentially unchanged and were attributed to generalized myopathy combined with sensorimotor peripheral neuropathy. Methylprednisone 1.0gm/day was administered intravenously for 3 days followed by prednisone 60mg/day orally.

On the 6th day, he began to complain of progressive chest discomfort. The respiration became rapid and shallow. Forced vital capacity was decreased from 3010ml (74.6% of normal control) during 5 hours. Muscle strength was also decreased; neck flexion was grade 4, the both upper and lower extremities grade 3. So the patient was transferred to the intensive care unit and endotracheal intubation was done. And peripheral pulse oxymeter was applied.

At 1 AM, the 7th day, arterial blood gas revealed findings consistent with metabolic acidosis; pH 7.197, pCO₂ 21.2, pO₂ 134.8 base excess - 17.9, HCO₃ 8.2, O₂ Sat 98.2%, and anion gap 23. so bicarbonate was infused intravenously. At 3 AM, blood pressure was 90/50mmHg, and thereafter tended to fall. Central line was placed and dripping of normal saline followed by controlled infusion of dopamine was begun. Markedly decreased urine output was also noted at this time. At 6 AM, O₂ saturation fell to 88% under 50% O₂ supply via endotracheal tube, necessitating mechanical ventilation. 24 hr-urine volume was de-

creased from about 1L on the 6th day to 67ml on the 7th. Serum blood urea nitrogen and creatinine began to rise. Fractional excretion of sodium by urine was decreased below one. In the spite of appropriate treatment for acute renal failure in consultation with the Nephrologic Service, anuria persisted and central venous pressure remained elevated above 20cmH₂O. At this time, auscultation of heart sound revealed S3 gallop. Emergency echocardiography disclosed severe right ventricular failure with relatively well pulmonary edema. On the same evening, fever developed. Specimens of blood, urine and sputum were obtained for culture and then Piperacillin and Amikacin were administrated empirically.

His mentality remained remarkably alert and oriented. But muscle strength of four extremities further decreased to grade 0. And the bilateral 6th and 7th cranial nerve palsy became prominent. follow-up NCV showed diffuse peripheral sensorimotor polyneuropathy, predominantly in axonal type.

On the 8th hospital day, metabolic acidosis was corrected on ABGA, but severe hypotension persisted in spite of administration of dopamine (20μg/kg/min) and dobutamine (20μg/kg/min). The fever and anuria persisted. The patient was transferred to the Department of Internal Medicine for management of these circulatory problems, but expired two days after treatment. And then autopsy for this patient was performed by the Department of Pathology

DIFERENTIAL DIAGNOSIS

Dr. 이 명중: 젊은 남자가 한 달이라는 짧은 병기에 사망하였습니다. 위와 같은 주소를 가지고 응급실 내원하여 6일째에 병동에 올라온 후, 호흡과 혈압이 불안정해져 7일째에 중환자실에서 심장 내과, 신장 내과, 신경과의 합동 치료가 실시되었지만, 이틀 후 환자는 사망하였습니다. 전기생리학적 검사(electrophysiologic study)소견을 김 광국 선생님이 말씀해 주시겠습니다.

Dr. 김 광국: 처음 시행한 신경전도검사(NCV), 근전

도검사(EMG)소견을 말씀드리겠습니다. 보통 NCV는 median, ulnar, peroneal, posterior tibial, 및 sural nerve 이렇게 5가지 신경에 대해 검사합니다. 이 환자의 오른쪽에서 시행한 NCV는 median nerve, ulnar nerve와 하지의 posterior tibial nerve는 정상이었지만 peroneal nerve에서만 compound motor action potential 즉, amplitude가 정상치가 1K인데 0.77K로 양쪽에서 떨어져 있었고, posterior tibial nerve에서도 H-reflex가 거의 없는 것으로 미루어 그누이 부위에서 감각 신경 경로에 장애가 있음을 시사하였고, EMG 소견은 찌르는 곳마다 denervation potential이 하지등 여러 곳에서 나타났으며 이는 신경 축색의 병변을 시사하는 것으로 fibrillation과 positive sharp wave가 있습니다. 또한 환자의 vastus lateralis를 약간 수축시킬 때 myopathy를 시사하는 polyphasic MUP가 나타나서 근육병변과 드물지만 신경병변을 동시에 가지고 있을 경우와 급성 신경 병변이 있을 경우를 생각해 볼 수 있겠고, 축색 병변이 있는 신경 병변에서 군데군데에 근육병변이 있다고도 생각할 수 있겠습니다. 그 후 4일 후 추적 검사에서 환자 상태가 나빠져 EMG는 시행하지 못하였고 NCV 소견만을 보았을 때, axonal neuropathy를 시사하면서 전보다 더욱 떨어져 있었습니다. 이러한 소견들을 종합해볼때, acute axonal neuropathy로 진단할 수 있었습니다.

Dr. 이 명종: 그래서 우리는 무슨 Guillain-Barre disease가 아닌가 생각하였습니다. 요즈음 이 질환의 개념이 많이 바뀌어 가고 있습니다만 주로 acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (AIDP) 또는 chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy라고 생각할 때 이 환자는 급성이었고 electrophysiologic study상 axonal demyelination과 degeneration을 주로 보인다는 점과 근육효소의 상승이 지속됐다는 점은 이 질환에 맞지 않습니다. 이때는 신장 계통의 이상은 없었습니다. 혈액학적 검사에서도 어떤 혈관 결체 조직성 질환등, 원인이 될만한 소견이 나타나지 않았습니니다. 그래서 환자의 상태를 고려하여 경험적 steroid pulse therapy를 시작했습니다. 이후 혈압치의 작은 변동이 나타났고 이것은 병변이 자율신경계까지 관여한 것으로 생각하였던 것입니다. 그에 대한 치료를 하던 중

혈압이 심하게 떨어졌습니다. 중환자실로 내려가서 기계적 인공 호흡을 하는 데도 동맥혈 가스치가 정상화되지 못하였고 동시에 심부전의 증세가 나타났습니다. 이때 찍은 흉부 사진은 폐부종을 보여서 volume overloading으로 생각되었습니다. 이것 또한 질한이 자율신경계와 흉곽 근육들을 심하게 침범하기 때문이 아닌가 생각하였습니다. 심초음파를 시행하게 되었습니다.

Dr. 송 재관: 이 환자는 심초음파를 두 번 시행하였습니다. 처음 시행하였을 때 정상적인 구조를 보였고 수축도 정상이었으며 특히 color doppler에서 판막 질환을 의심케할만한 소견도 없었습니다. M-mode로 dimension을 잴 때 확장기, 수축기 모두 정상 소견이었으며 특히 수축기 심잡음에 대한 해답은 폐로 가는 혈류가 증가되어 있어서 생긴 기능성 심잡음이라고 생각하였고 전체적으로 젊은 건강한 남자의 심장이었습니다. 그러나 5일후의 소견은 전과 달리 좌측 심장은 아주 잘 뛰고 있었으나 우심실의 dimension이 증가되어 있고 심격벽이 우심실에서 밀리는 등 뭔가 우측 심장에 이상이 있는 양상을 보였습니다. 우심실이 전혀 수축하고 있지 않고 있어서 마치 그냥 큰 혈관이 되어 버린 것 같았습니다. 우심실의 경색은 양상이 전혀 달라 생각할 수 없었습니다. 이 당시 환자의 혈압은 shock임에도 심박수가 증가되지 않고 있었습니다. 어떤 급성의 경과가 특히 우측 심장의 수축력을 감소시키는 형태로 진행되고 있고 우심방의 수축도 미약하여서 이것의 원인이 동결절부터 시작된 전도계의 이상 때문인지 자율신경계의 극심한 혼란 때문인지 잘 알 수 없었고 짧은 경험이지만 자주 볼 수 없는 소견이었습니다. 개인적인 생각은 매우 급성의 경과이기 때문에 어떤 viral myocarditis가 선택적으로 우측을 침범한 것이 아닌가 생각합니다.

Dr. 김 재중: 어떤 원인의 심근염이든지 국소적이지만 보통 양측 심장을 다 침범하는 경우가 대부분이고 오른쪽만을 침범하는 병으로 arrhythmogenic right ventricular dysplasia 라는 것이 있지만 이것은 만성적 경과를 보이는 것으로 알려져 있습니다. 이것의 조직학적 소견은 주로 우심방의 외벽에 심한 지방 조직의 침윤이 보인다는 것입니다.

Dr. 이 명종: 이 시점에서 환자는 패혈증에 빠졌고

이어 고열과 급성 신부전이 생겨 결국 사망하게 되었던 것입니다. 환자가 응급실에 있을 때, electrophysiologic study와 함께 신경 근육 조직 생검을 했습니다. 우선 그 결과를 보겠습니다.

Dr. 최 기영: vastus에서 생검한 횡문근 조직인데, 근섬유의 크기의 변동이 약간 관찰되는 것 외의 병리소견은 없고, 염증세포의 침윤을 동반한 근염의 소견도 없습니다. 다음, 효소면역조직화학 소견인데 NADH-TR 염색으로 강하게 염색되는 type I과 그렇지 않은 type II 근섬유가 비교적 균일하게 혼재되어 있어서 fiber type grouping도 없습니다. 이상과 같이 횡문근 생검에서는 근육 효소의 상승을 설명할 수는 없지만, 생검되지 않은 근육에서 국소적인 근염이 있을 가능성은 남아 있습니다. 또한 muscular dystrophy나 neurogenic atrophy의 소견도 없습니다. 또 sural nerve 생검에서는 특징적인 염증세포의 침윤이 보이고 그 곳에서 부종과 함께 신경 수초가 파괴될 때 보이는 myelin digestion chamber가 많이 보입니다. 신경 수초를 염색하는 Luxol fast blue상에서 잘 관찰되고 있습니다. 이것은 segmental demyelination 때 잘 나타나고, 축색에 병변이 있을 때도 이차적으로 보일 수 있습니다. 전자현미경에서도 수초의 이상과 축색의 이상을 관찰할 수 있었습니다. 이상을 종합하면 말초 신경은 acute inflammatory demyelinating polyneuropathy와 함께 axonal degeneration도 같이 보여주고 있습니다.

Dr. 이 명종: 박수길 선생님께서 신장 내과에서 본 이 환자에 대해서 말씀해 주시겠습니다.

Dr. 박 수길: 저희 신장 내과로 급성 신부전에 대한 자문이 왔을 때, 어떤 혈관염이나 그밖의 여러가지 질환의 감별이 필요했었고, polyarteritis nodosa의 가능성도 있다고 들었지만 그런 것에 대한 증거를 찾을 수 없었고, creatinine이 올라가고 그랬던 것은 혈압이 계속 낮아서 생긴 급성 세뇨관 괴사의 소견이라고 생각했고, 패혈증이 동반되어 있을 가능성이 있기 때문에 거기에 대한 처치를 잘해야 되겠다고 답을 드렸습니다.

Dr. 이 명종: 종합하면, 신경근계에서 신경에 병변이 있고, 닷새만에 급격히 발생한 심장의 심각한 문제가 있습니다. 우리는 환자가 가지고 있는 문제들을 될 수 있으면 하나의 원인으로 파악할 필요가 있습

니다. 이 환자의 경우 어떤 원인이 neuropathy를 시작으로 심장의 경우엔 입원 당시에는 뚜렷하지 않았으나 cardiomyopathy를 발현시켰다고 보는데, 임상적으로 정확히 말하자면 axonal neuropathy이고, 이것은 넓은 의미의 Guillain-Barre disease 즉, acute inflammatory polyneuropathy로 볼 수 있고 나머지 현상은 그에 따른 합병증으로 생각할 수 있었습니다. 이 환자의 과거력에 2년전에 부종이 몇차례 있었다는 것은 연관성이 떨어진다고 생각하지만, 환자가 오심, 구토, 두통으로 증상이 시작된 것을 보면 어떤 viral infection을 의심해 볼 수 있겠고, 감염후 증상으로 autoimmune neuropathy, viral myopathy, cardiomyopathy에 이르렀다고 생각할 수 있습니다. 이러한 원인 virus로서 influenza A,B, coxsackie, echovirus등을 생각할 수 있습니다. 여기에 대한 감별진단은 HIV infection, collagen vascular disease, 대사성 질환 등과 함께 여러 감염원들을 모두 생각해 보고, gammopathy associated neuropathy도 고려하였는데, 이 환자는 그 모든 검사에 양성을 보이지 않았습니니다. 경과가 매우 급성이었기 때문에 cardiomyopathy를 일으키는 많은 질환들이 배제될 수 있고, 이 환자는 약물이나 독성 물질로 인한 가능성 또한 병력상 없습니다. 그래서 하나의 원인으로 설명하자면 앞에서와 같은 결론을 내릴 수 있고, 심장의 문제는 autoimmune manifestation이 극심했던 것 아니면, 다른 성격의 심장 질환이 같이 존재했을 가능성도 있다고 말할 수 있었습니다. 또한 이 환자는 소위 sudden cardiac death의 기준에 넓게 맞는다고 볼 수 있겠지만 그 때 자주 보는 viral cardiomyopathy와는 그 양상이 잘 맞는다고 볼 수는 없습니다. 그래도 known, unknown etiology를 두루 생각할 때 이것은 viral disease가 아닌가 생각되는 데, 아까 심장 내과 선생님이 말씀하신 right ventricular dysplasia가 이 나이에 이렇게 급성의 경과를 보이는 그런 예가 있습니까?

Dr. 김 재중: 급성 질환이 아닌 것으로 되어 있고 가족력이 있는 수가 많으며, 어린 나이에 돌연사를 일으키는 예가 많지만, 그 전에 우심실의 확장은 이미 일어나 있는 예가 대다수입니다. 이 환자는 내원시에 한 심초음파는 거의 정상이었기 때문에 보통의 그런 예와는 잘 맞지 않습니다.

Dr. 이 명종: 환자가 살아있었을 때, 주치의로서 수고를 많이 한 신경과와 내과 전공의 선생님들은 혹시 제가 빠뜨린 것이나 잘못 얘기한 것이 있는지 말씀해 주십시오.

신경과, 내과 전공의: 저희가 경험한 것과 지금까지의 내용에 차이점은 없습니다.

Dr. 김 광국: 저는 이러한 가능성을 한 번 생각해 보았습니다. 이 심장과 연결되는 교감신경에 탈수초성 병변이 있었을 가능성이 있습니다. 심장에는 압력수용체가 있어서, 혈압이 높아 자극을 받게 되면, 뇌의 연수를 거쳐 하나는 미주신경을 통해 심장의 박동수를 떨어뜨리고 하나는 교감신경에 길항적으로 작용하여 말초혈관의 저항을 떨어뜨리게 합니다. 저는 여기 심장쪽으로 가는 교감신경 쪽에 문제가 있었을 가능성을 생각하며 병리적으로도 많이 얘기되고 있습니다. 처음에 이 기전이 자극이 되었지만 병변이 있어서 효과를 보지 못하고 반면, 말초 혈관의 저항은 떨어져 혈류량이 많아지고 따라서 이 환자에서 처럼 중심정맥압이 25mmHg까지 상승하여 마치 바람이 팽 찬 풍선이 조금만 자극을 받으면 터지듯이 바로 정맥과 닿는 우심실이 좌심실보다 먼저 감압부전에 빠진 것이 아닌가 생각합니다. 심장내과의

의견을 듣고 싶습니다.

Dr. 송 재관: 모든 조직과 기관에 신경이 닿지 않는 곳이 없겠습니까만, 심장은 신경없어도 수축과 이완을 하는 장기이고, 심초음파에서 보이는 그림은 바로 심장의 기능을 대변한다고 할 수 있는데, 저와 같이 좌심실의 기능이 잘 유지되고 있는데 우심실이 뛰지 않을 때, 우심실의 근육이 분명, 정상은 아닐 것입니다. 그리고 정맥압이 높아져 우심실이 확장된다면 cardiogenic shock 환자와 같은 소견이 관찰되어야 하는데, 그렇지는 않습니다.

Dr. 김 광국: 덧붙여서 미주 신경의 부교감 성분이 온전했을 경우 심작 박동은 느렸겠지만 박동하는 데에는 별 문제가 없었을 것이라고 생각합니다.

Dr. 이 명종: 그럼, 이제부터 병리과에서 말씀해 주시겠습니다.

Dr. 이 인철: 병리 소견을 보기 전에, 학생들의 진단을 보겠습니다.

학생 대표: 본과 3,4학년들을 대상으로 진단을 모았습니다. Guillain-Barre disease가 대다수였고 amyloidosis가 그 다음이었으며, 그 밖에 inclusion body myositis, polyarteritis nodosa, angiopathy, polyneuropathy등이 있었습니다.

CLINICLA DIAGNOSIS

A variant of Guillain-Barre disease (Acute inflammatory polyneuropathy)

PATHOLOGIC DISCUSSION

Dr. 이 인철: 환자가 사망한 후, 부검을 시행하였습니다. 부검 소견을 허주령 선생님이 말씀해 주시겠습니다.

Dr. 허 주령: 환자는 발육 영양 상태는 좋으나 심한 전신 부종이 있는 30대의 젊은 남자였습니다. 사후 즉시 부검을 시행하였기에 사후 강직은 없었습니다. 외부 검사상 이상 소견이 없었고, 복막강, 흉강에도 이상 소견은 없었으며, 육안적으로 간은 종대되어 있었고, 비장과 신장, 위장관은 모두 이상이 없었

습니다. 현미경 소견상 간에서는 우심부전에 의한 울혈과 중심 정맥성 괴사, 신장에서는 급성 세뇨관 괴사 소견을 보이고 나머지는 이상 소견이 없었습니다. 폐는 커지지 않았고, pulmonary edema, embolism, congestion 및 pneumonic consolidation이 보이지 않았으며, ventilator사용으로 인한 말초 기관지의 약간의 확장 이외에는 이상이 없었습니다. 심장은 440gm으로 심한 심종대가 있었고, 특히 우심실의 확장이 두드러져 심벽이 얇아져 보이고 약간 노란색

을 띠는 것이 육안적으로 지방의 침윤을 의심케 하였습니다. 심내막과 큰 혈관들은 모두 정상인 반면, 현미경 소견을 보면, 우심실의 벽 전층에서 지방 세포의 침윤이 있습니다. 정상적으로도 약간의 지방세포가 심근에서 관찰될 수 있지만, 이것은 그보다는 매우 심한 소견이며 남아있는 심근은 비대되어 있습니다. 이러한 지방 조직으로 대체된 부분이 우심실의 50%를 넘으며 우심방도 같은 소견을 보입니다. 그러나, 좌심실과 좌심방, 그리고 심격벽에는 이러한 소견이 보이지 않습니다. 저희는 이러한 부검 소견을 종합하여, 그리고 임상상에 비추어 우심실 이형성증으로 진단하였습니다. 다음 신경 병리 소견을 최기영 선생님께서 말씀해 주시겠습니다.

Dr. 최 기영: 앞서 말씀드린 바와 같이 큰 신경에서 AIDP의 소견을 보였고, 이것은 근육사이에 있는 말단 신경 분지들에서도 찾을 수 있었습니다. 또한 척수에서 나가는 신경근에서도 동일한 병리 소견이 있었습니다. 척수의 전각 세포와 척추 옆의 교감신경절에서 central chromatolysis가 보여서 axonopathy도 시사하였습니다. 종합하면 이 환자는 말초 신경에서부터 척추까지 그리고 자율신경까지 퍼져있는 급성 염증성 탈수초성 병변과 전자현미경에서도 보이듯이 축색 병변이 동시에 있는 소견을 보였습니다. 그밖에 nystagmus를 설명할 수 있는 병리 소견이 중뇌에 있는 6번 뇌신경의 핵에서 보였고, 사망하기 전의 허혈성 변화를 뇌의 여러 곳에서 찾을 수 있었습니다.

Dr. 이 인철: 다음은 Right Ventricular Dysplasia에 대해서 정재걸 선생님이 간단한 정리를 하겠습니다.

Dr. 정 재걸: 우심실 이형성증은 Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia라고도 하며, 그 밖에 다른 곳에서 다른 이름으로도 부르고 있기도 합니다. Frank가 처음으로 1975년에 명명하였습니다.

Delopmental Anomaly로 추측되고 있으며 정확한 원인은 잘 모르고 있습니다. 간혹 가족력이 있는 경우도 있습니다. 주로 남자에서 호발하고 어느 연령에서나 생길 수 있지만, 대개 40대 이하에서 발현됩니다. 임상적으로는 주로 부정맥에 의한 증상으로 발견되고 돌연사를 일으킬 수 있습니다. 이학적 검사상 특이 소견이 없고 흉부 X선 검사에서 심장이 커져 있으나 폐혈관의 이상은 관찰되지 않습니다. 심

초음파 소견에서, 이완기에 확장된 우심실이 거의 모든 환자에서 관찰됩니다. 육안적으로 우심실의 용적이 늘어난 것이 가장 특징적이고, 현미경적으로 우심실이 섬유지방조직으로 대체되어있고 심근섬유가 감소하면서 심근섬유의 비대나 degeneration도 함께 보일 수 있습니다. 그 밖에 fibrosis, inflammatory cell infiltration, endocardial thickening이 동반되기도 합니다. 이러한 변화가 심장의 다른 곳 또는 전체 심장에 다 있다는 보고도 있습니다. 진단은 원인을 모르는 심실빈맥성 부정맥을 보이는 환자에서 반드시 생각해 보아야 하고, 많은 경우에서 외과적 방법 또는 부검에 의해서 진단됩니다. 치료는 항부정맥 약물이 첫번째 선택되어야 하고 때로 외과적 방법이 시술되기도 합니다. 이 병의 완적인 임상적 경과는 알려져 있지 않습니다.

Dr. 허 주령: 병리의 최종 진단과 함께 우리의 생각은 환자는 우심실 이형성증을 과거부터 가지고 있었고, 이 전의 전신 부종이 몇차례 있었다는 것이 근거가 될 수 있을 것입니다. 사망에 이르게 된 것은 여기에 급성 염증성 다발성 신경근증이 동반되었기 때문입니다.

Dr. 이 인철: 감사합니다. 임상各科의 선생님들은 여기에 동의 하시는지요.

Dr. 이 명종: 병리적 분석과 종합에 보충하고 싶은 것이 없고 동의 합니다.

Dr. 바 수길: 간의 울혈 소견과 복수가 증가된 것은 신장 내과에서 마지막 처치 때문이었던것 같고, 우리의 치료 자문에 대한 응답이 도움이 되었던 것인지 아쉬움이 남습니다. 우심실의 급격한 기능 부전은 잘 이해가 안됩니다.

Dr. 김 재중: 병리 조직학적으로 지방 조직의 침윤이 있는 것으로 봐서 이 질환이 일주일만에 발현되었다고는 생각지 않지만, 심초음파 소견이 처음에 정상적이었다는 것이 특이하다고 생각합니다.

Dr. 김 광욱: AIDP 경우에는 감각이상의 부위가 시간이 지남에 따라 변화하는 양상을 보이는 데, 돌이켜보면, 이 환자의 경우도 그러하였으며, 흔히 Guillain-Barre disease 에서 운동신경계의 이상만 있다고 생각하기 쉽지만, 이 환자의 경우에서와 같이 근육통이 동반되면서 그 통증을 느끼는 부위가 변화하는 양상도 흔히 관찰할 수 있습니다. 또 한가

지, 이렇게 빠르게 진행되는 Guillain-Barre disease 에서는 뇌척수액에서 보이는 albuminocytologic dissociation 현상이 나타날 시간적 여유가 없기 때문에 초기의 신경 전도 검사가 더 진단에 유효하다는 것을 덧붙이고자 합니다.

Dr. 이 인철: CPC를 마치기에 앞서 우리 병원에서 경험한 우리의 증례였다는 것에 의미가 깊다고 생각

합니다.

Dr. 김 기용: 앞서 선생님들이 말씀하신 바와 같이 오늘은 우리 울산의대와 우리 병원에 역사적인 날이며 학생들은 생명 현상과 질병이 복잡 다가함을 잘 느꼈으리라 생각하고, 아울러 그 해답에 접근하는 방법과 또, 토의하는 방법은 배워야 할 면입니다.

Dr. 이 인철: 이상으로 마치겠습니다. 감사합니다.

FINAL PATHOLOGIC DIAGNOSIS

Right ventricular dysplasia with Acute infalmmatory polyradiculopathy

요 약: 김태엽, 정재걸

REFERENCE

1. Frank I, Guy H, Fontaine, Gerald Guiraudon, Robert Frank, Jean L, Laurenceau, Christine Malergue, Yves Grosogeat: Right ventricular dysplasia, A report of 24 adult cases. Circulation Vol.65, No.2, 384-387, Feb 1982
2. Leon M Gerlis, Severine C Schmidt-Ott, Siew Yen Ho, Robert H Anderson: Dysplastic conditions of the right ventricular myocardium; Uhl's anomaly v arrhythmogenic right ventricular dysplasia, Br Heart J 1993; 69: 142-
3. J S McLay, A Norris, R W Campbell, F Kerr: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: an uncommon cause of ventricular tachycardia in young and old?, Br Heart J 1993; 69: 158-160
4. Fontaliran F. Editorial note: further information concerning right ventricular dysplasia or right ventricular cardiomyopathy, Int J Cardiol 1992; 35: 207-9
5. Phillip Grenland, Rober C. Griggs: Arrhythmic complications in the Guillain-Barre syndrome, Arch Intern Med, Vol 140, Aug 1980
6. A. Persson, G. Solders; R-R variations in Guillain-Barre syndrome: a test of autonomic dysfunction, Acta Neurol Scand., 1983; 67: 294-300
7. T G Palferman, I Wright, D V Doyle; Electrocardiographic abnormalities and autonomic dysfunction in Guillain-Barre syndrome, Br Medical J 1982 Vol 284 (24) April 1231-
8. A J G McDonagh, J Dawson; Guillain-Barre syndrome after myocardial infarction, Br Medical J 1987 Vol 294(7) March
9. Edmonds M E, Sturrock R D; Autonomic neuropathy in the Guillain-Barre syndrome, Br Medical J 1979; 2: 668
10. Lichtenfeld R; Autonomic dysfunction in the Guillain-Barre syndrome, Am J Med 1971; 50: 772-780