

# 길랭-바레증후군과 유사한 급성다발신경병증을 보인 호산구육아종증 1예

김지선, 안준홍, 진현정

영남대학교 의과대학 내과학교실

## Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis presenting with acute polyneuropathy mimicking Guillain-Barré syndrome: A case report

Jee Seon Kim, June Hong Ahn, Hyun Jung Jin

Department of Internal Medicine, Yeungnam University College of Medicine, Daegu, Korea

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA) is a rare systemic vasculitis that commonly affects the peripheral nervous system. EGPA rarely presents with acute polyneuropathy resembling Guillain-Barré syndrome (GBS). A 51-year-old female patient with a history of asthma suddenly developed bilateral lower extremity paresthesia that progressed to asymmetric ascending paralysis within 10 days of onset. Nerve conduction study results were compatible with acute motor sensory axonal neuropathy, consistent with a GBS subtype. A clinical and neurophysiological diagnosis of GBS was made, and high-dose intravenous immunoglobulins were administered. However, the patient's painful motor weakness persisted. Furthermore, she had newly developed skin lesions on her back, face, and arms. Her blood test revealed marked eosinophilia (> 60%). In addition, antineutrophil cytoplasmic antibodies were reported positive. A Water's view radiographic image showed bilateral maxillary sinusitis. Considering the history of asthma, we suspected EGPA-associated polyneuropathy and started steroid treatment. The patient's strength and eosinophilia improved rapidly and dramatically. EGPA can mimic GBS and should be differentiated because of different treatment strategies. Early diagnosis and prompt treatment help achieve a good outcome. (*Allergy Asthma Respir Dis* 2018;6:72-76)

**Keywords:** Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, Polyneuropathy, Guillain-Barré syndrome

### 서론

호산구육아종증(eosinophilic granulomatosis with polyangiitis)은 1951년 Churg과 Strauss가 처음 보고하여 과거 Churg-Strauss 증후군으로 명명되었던 드문 질환으로, 기관지 천식과 호산구증가증, 신경계 증상 및 육아종을 특징으로 하는 전신성 괴사성 혈관염이다.<sup>1</sup> 폐, 피부, 신경, 심장, 위장관 등 여러 장기의 모세혈관과 소혈관을 침범하여 다양한 전신 증상을 일으킬 수 있으며, 이 중 신경계는 흔히 침범되며 약 65%~75%에서 말초신경병증을 일으킨다.<sup>2</sup> 신경계 증상은 주로 다발성단신경염(mononeuritis multiplex)으로 나타나지만, 대칭성 또는 비대칭성다발성말초신경염을 보일 수도 있다. 흔히 중아리신경을 침범하며, 수일 내 급격히 진행되는 신경

병증은 매우 드문 것으로 알려져 있다.<sup>3-5</sup> 길랭-바레증후군(Guillain-Barré syndrome)은 경미한 감각신경 소실, 상행성의 운동근육 약화, 심부건반사의 소실 또는 저하를 특징으로 하는 급성염증성다발신경병증이다.<sup>6</sup> 호산구육아종증과 길랭-바레증후군 각각 드문 질환으로 길랭-바레증후군과 유사한 신경병증을 보이는 호산구육아종증은 매우 드물며 현재까지 전 세계적으로 10건 미만으로 보고되었다.<sup>4,6</sup>

저자들은 기관지천식의 병력을 가진 환자에서 수일 내 빠르게 진행되는 하지의 감각이상 및 운동 장애로 입원하여 신경전도검사상 급성운동감각축삭신경병증(acute motor sensory axonal neuropathy)의 소견으로 길랭-바레증후군과 유사한 급성신경병증을 보인 호산구육아종증 증례를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께

Correspondence to: Hyun Jung Jin <https://orcid.org/0000-0003-2888-420X>  
Division of Pulmonology and Allergy, Department of Internal Medicine, Yeungnam University College of Medicine, 170 Hyeonchung-ro, Nam-gu, Daegu 42415, Korea  
Tel: +82-53-640-6578, Fax: +82-53-640-6449, E-mail: jhj0619061@yu.ac.kr  
Received: July 22, 2017 Revised: August 20, 2017 Accepted: August 30, 2017

© 2018 The Korean Academy of Pediatric Allergy and Respiratory Disease  
The Korean Academy of Asthma, Allergy and Clinical Immunology  
This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>).

보고하고자 한다.

## 증 례

**환자:** 51세 여자

**주소:** 진행하는 하지의 감각 저하, 근력 저하로 인한 보행 장애

**현병력:** 51세 여자 환자로 내원 10일 전부터 원위부에서 근위부로 진행되는 하지의 감각 저하 및 근력 저하로 인한 보행 장애가 발생하여 외래로 내원하였다. 10일 전 양 발바닥이 저리며 둔한 감각 이상이 발생하였고, 7일 전부터 왼쪽 4, 5번째 손가락 및 척골측 손바닥에도 저린 증상이 발생하였다. 4일 전부터는 오른쪽 발목과 발가락에 힘이 들어가지 않아 두 차례 염좌(sprain)가 있었다고 하였다. 증상은 빠르게 진행하여 2일 전부터 양하지 통증 악화와 근력 저하로 스스로 걷지 못하게 되어 영남대학교의료원 신경과에 입원하였다.

**과거력:** 2년 전부터 천식으로 진단받고 류코트리엔 수용체 길항제(Singulair, Merck Sharp & Dohme Corp., Kenilworth, NJ, USA), 흡입스테로이드와 지속성 베타2 작용 복합제(Symbicort turbuhaler, AstraZeneca Pharmaceuticals, Cambridge, England)를 투여 중이었다. 간헐적인 비염의 증상이 있었으나 치료받지 않았다.

**사회력:** 특이 사항 없었다.

**가족력:** 특이 사항 없었다.

**진찰 소견:** 혈압 150/97 mmHg, 맥박수 분당 84회, 호흡수 분당 19회, 체온은 37.3°C, 산소포화도 99%였다. 청진에서 천명이나 심잡음은 없었고 피부발진은 관찰되지 않았으며 수막 자극증상은 없었다.

신경학적 검사에서 의식은 명료하였으며 협조적이었다. 감각신경검사서 저림(tingling sensation)이 양발과 왼쪽 척골신경 지배부에서 확인되었다. 상지와 엉덩관절, 무릎관절의 운동은 정상이었으나 발목관절의 뒤굽힘(dorsiflexion)이 오른쪽에서 medical research council (MRC) grade 0, 왼쪽에서 MRC grade IV였으며, 바닥쪽굽힘(plantar flexion)이 오른쪽에서 MRC grade II, 왼쪽에서 MRC grade IV로 저하되어 있었다. 발목반사(ankle jerk)는 없었고 그 외의 심부건반사는 정상이었다.

**검사실 소견:** 일반혈액검사에서 혈색소 13.2 g/dL, 백혈구 20,020/mm<sup>3</sup> (호산구 66.4%, 호중구 20%, 림프구 9.4%), 호산구 절대수 13,293/mm<sup>3</sup> (정상 범위: 0-500/mm<sup>3</sup>), 혈소판 326,000/mm<sup>3</sup>였으며 적혈구침강속도는 26 mm/hr이었다. 생화학검사에서 나트륨 145 mEq/L, 칼륨 4.2 mEq/L, 혈중요소질소 14 mg/dL, 크레아티닌 1.08 mg/dL, 혈당 197 mg/dL, 총단백 6.54 g/dL, 알부민 3.74 g/dL, 아스파테이트 아미노전이효소 29 IU/L, 알라닌 아미노전이효소 18 IU/L, 총 빌리루빈 0.86 mg/dL, 트로포닌 I 0.93 ng/mL (정상 범위: 0-0.04 ng/mL)였다. 혈청 항핵항체가 약 양성(1:40, 정상: negative)

이었고 면역글로불린 E (immunoglobulin E)는 32.23 IU/mL (정상 범위: 0-100 IU/mL)로 정상이었다. 소변검사상 단백뇨나 혈뇨는 관찰되지 않았다. 기생충에 대한 충란검사나 혈청 enzyme-linked immunosorbent assay는 음성이었다. 단순 흉부 방사선검사와 흉부 전산화 단층촬영, 복부 전산화 단층촬영은 정상이었고 뇌 전산화 단층촬영에서 뇌병변은 없었다. 뇌척수액검사에서 세포는 관찰되지 않았으며 알부민과 포도당은 정상이었다.

**심전도 및 심초음파:** 특이 이상 소견은 관찰되지 않았다.

**폐기능 검사:** 노력성폐활량(forced vital capacity, FVC) 2.50 L (예측치의 75%), 1초간노력성 호기량(forced expiratory volume in 1 second, FEV<sub>1</sub>) 1.69 L (예측치의 61%), FEV<sub>1</sub>/FVC 68%였고 폐확산능은 72%를 보였다. 기관지확장제 투여 후 FEV<sub>1</sub>의 증가량은 11%, 170 mL로 확인되었다.

**신경근전도검사:** 양쪽 얇은 종아리신경(superficial peroneal nerve)과 양쪽 장딴지신경(sural nerve)에서 복합신경활동전위(compound nerve action potential, CNAP)가 감소하였고, 양쪽 종아리신경과 양쪽 정강신경(tibial nerve)에서 복합근활동전위(compound muscle action potential)가 감소하였으며 오른쪽 종아리신경과 양쪽 정강신경의 F파 반응이 없었다. 또한 양쪽 후정강신경에서 H반사 잠복기(H-reflex latency) 지연이 확인되어 급성 축삭신경병증을 시사하였다(Fig. 1A). 상지를 포함한 다른 신경에서는 이상 소견이 없었다.

**치료 및 경과:** 비교적 빠르게 진행한 운동신경마비와 신경전도검사 소견에서 길랭-바레증후군의 아형(subtype)인 급성운동감각 축삭신경병증(acute motor sensory axonal neuropathy)으로 진단하고 고용량 면역글로불린(immunoglobulin 400 mg/kg/day, 22,500 mg/day)을 5일간 정맥 주사로 투여하였다. 하지만 환자의 양하지 통증 및 운동 장애는 호전이 없었다. 7병일째 시행한 신경전도검사서 정강신경과 종아리 신경의 복합근활동전위와 F파 반응이 양쪽에서 소실되었고, 오른쪽 정강신경의 H반사도 소실되었으며 하지의 감각 복합신경활동전위 역시 더욱 감소하여 말초신경병증이 악화되는 소견을 보였다(Fig. 1B). 또한 말초혈액의 호산구 증가증이 지속되었고, 5병일째부터 38°C 이상의 간헐적인 발열이 발생하였으며, 9병일째 얼굴과 등, 양 팔에 홍반구진성피부병변이 새로 발생하였다. 추가 혈액검사에서 핵주위 항호중구세포질항체(perinuclear anti-neutrophil cytoplasmic antibodies)가 양성이고 단순 부비동 촬영에서는 상악동의 만성부비동염 소견이 보였다.

천식과 호산구증가증을 고려하여 호산구육아종증에 동반된 혈관염 다발신경병증(vasculitic polyneuropathy)으로 진단하고 알레르기내과로 전과하여 10병일째부터 스테로이드(1.5 mg/kg of methylprednisolone intravenously) 투여를 시작하였다. 투여 이후 환자의 하지 통증과 말초 호산구증가증, 발열 및 피부병변은 빠르게 호전되었다(Fig. 2). 입원 기간 동안 스테로이드는 서서히 감량하였으

[ SENSORY NERVE CONDUCTION VELOCITY ]				
	MEDIAN LEFT	NERVE RIGHT	ULNAR LEFT	NERVE RIGHT
Finger-wrist(F-W).....	44.5		40.0	
Palm-wrist(P-W).....				
Wrist-elbow(W-E).....	59.1		57.6	
Digit I-wrist(I-W).....				
Elbow-axilla(E-Ax).....	64.2		76.9	
Digit III-palm(III-P).....				
[ MOTOR NERVE CONDUCTION VELOCITY ]				
	LEFT	RIGHT	LEFT	RIGHT
Terminal latency(TL).....	3.10		2.40	
F-wave.....	22.95		25.45	
Wrist-elbow(W-E).....	60.0		63.6	
Across the elbow(E).....				
Elbow-axilla(E-Ax).....	62.4		68.3	
Axilla-Erb's point(Ax-Erb).....				
[ MOTOR NERVE CONDUCTION VELOCITY ]				
	PERONEAL LEFT	NERVE RIGHT	TIBIAL LEFT	NERVE RIGHT
Terminal latency(TL).....	3.55	3.60	3.95	4.25
F-wave.....	46.90	NP	NP	NP
Ankle-knee(A-K).....	45.8	46.2	42.9	44.8
Fibular head-popliteal fossa.....				
H-reflex.....			32.30	32.00
* INCHING TECHNIQUE (left ulnar nerve)				
-4 cm	5.05 msec	8.4 mv		
-2 cm	5.45 msec	8.4 mv		
0 cm	5.80 msec	8.0 mv		
2 cm	6.05 msec	8.0 mv		
4 cm	6.45 msec	8.0 mv		
6 cm	6.90 mces	8.0 mv		
[ SENSORY NERVE CONDUCTION VELOCITY ]				
	SURAL LEFT	NERVE RIGHT	SUPP. LEFT	PERONEAL RIGHT
	44.4	44.4	44.4	45.9
Skin temperature(3) :				

(1) Conduction velocities in meters per second. Terminal latency for motor conduction in milliseconds from wrist to muscle or ankle to muscle. F-wave and H-reflex latency in milliseconds.

(2) NP-no potential is present. P-Potential is present.

(3) Skin temperature will be recorded when it is below 31° C

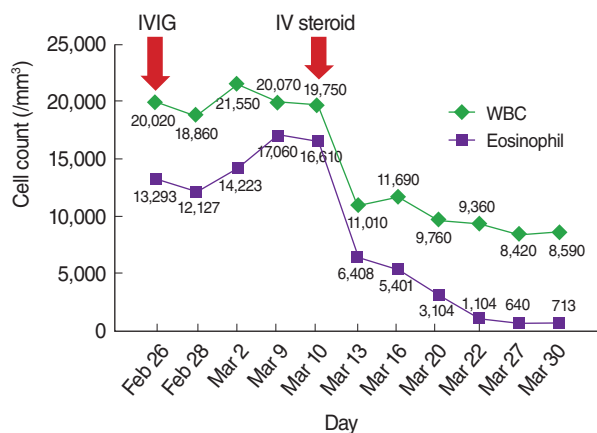
[ SENSORY NERVE CONDUCTION VELOCITY ]				
	MEDIAN LEFT	NERVE RIGHT	ULNAR LEFT	NERVE RIGHT
Finger-wrist(F-W).....	46.3		37.3	
Palm-wrist(P-W).....				
Wrist-elbow(W-E).....	56.4		55.2	
Digit I-wrist(I-W).....				
Elbow-axilla(E-Ax).....	63.8		72.9	
Digit III-palm(III-P).....				
[ MOTOR NERVE CONDUCTION VELOCITY ]				
	LEFT	RIGHT	LEFT	RIGHT
Terminal latency(TL).....	2.90		2.45	
F-wave.....	24.70		27.00	
Wrist-elbow(W-E).....	56.4		56.6	
Across the elbow(E).....				
Elbow-axilla(E-Ax).....	58.3		64.6	
Axilla-Erb's point(Ax-Erb).....				
[ MOTOR NERVE CONDUCTION VELOCITY ]				
	PERONEAL LEFT	NERVE RIGHT	TIBIAL LEFT	NERVE RIGHT
Terminal latency(TL).....	3.70	NP	NP	NP
F-wave.....	NP	NP	NP	NP
Ankle-knee(A-K).....	47.3	NP	NP	NP
Fibular head-popliteal fossa.....				
H-reflex.....			33.40	NP
[ MOTOR NERVE CONDUCTION VELOCITY ]				
	LEFT	RIGHT	LEFT	RIGHT
Proximal Peroneal(motor).....		31.2		
Proximal Tibial(motor).....	30.8	30.1		
[ SENSORY NERVE CONDUCTION VELOCITY ]				
	SURAL LEFT	NERVE RIGHT	SUFF. LEFT	PERONEAL RIGHT
	31.1	30.4	40.0	35.0
Skin temperature(3) :				

(1) Conduction velocities in meters per second. Terminal latency for motor conduction in milliseconds from wrist to muscle or ankle to muscle. F-wave and H-reflex latency in milliseconds.

(2) NP=no potential is present. P-Potential is present.

(3) Skin temperature will be recorded when it is below 31° C

**Fig. 1.** Nerve conduction studies (NCS). (A) Initial NCS showed acute motor-sensory axonal asymmetric polyneuropathy and multifocal absent F-waves. (B) After intravenous immunoglobulin treatment, NCS showed progression of axonal neuropathy.



**Fig. 2.** Peripheral blood eosinophil count. After steroid treatment, eosinophilia was improved. IVIG, intravenous immunoglobulin; IV, intravenous; WBC, white blood cell.

며 보조기구로 걸을 수 있을 정도로 근력이 회복되어 41병일째 퇴원하였다. 3개월째 methylprednisolone 단독으로 치료하고 있으며 환자의 통증 및 근력은 회복되어 보조기구 없이 보행이 가능한 상태이나 추적 신경전도검사는 호전 없이 악화된 상태로 지속되었다.

## 고찰

호산구육아종증은 기관지천식, 호산구증가증과 전신혈관염을 보이는 비교적 드문 혈관염으로 40%~60%에서 항호중구세포질항체와 연관된다.<sup>1</sup> 신경학적 증상은 주로 신경병증성 사지 통증과 저림 증상을 호소하는 말초 신경병증이 65%~75%로 보고되고 있으며,<sup>7,8</sup> 다발성단신경염이 가장 흔하고 다발성신경병증, 단신경병증으로도 나타날 수 있다. 전형적인 호산구육아종증의 말초신경병증 양상은 말단 부위의 감각이상과 근력 약화를 함께 보이며, 종아리 신경과 장딴지 신경을 흔히 침범하는 비대칭적 축삭병변이다.<sup>8-10</sup> 빠르게 진행한 말초신경병증의 몇몇 증례에서 신경전도검사상 F파의 소실이 보고되기도 하였으나 일반적으로 드물다.<sup>6</sup> 또한 대부분 경증이거나 서서히 진행하며, 급속히 진행하여 심각한 장애를 일으키는 경우는 드물다.<sup>4,6</sup> 이 증례에서 사지 통증 및 족하수(foot drop), MRC 0의 근위약과 함께 종아리 신경과 장딴지 신경 침범이 있는 비대칭적 축삭병증은 전형적인 호산구육아종증의 말초신경병증 양상이다. 하지만 비특이적으로 증상이 빠르게 진행하여 상행성의 운동마비로 오인되었으며 발목의 심부건반사가 없고 F파의 소실을 보여 길랭-바레증후군을 의심하게 하였다.

**Table 1.** American College of Rheumatology 1990 criteria for diagnosis eosinophilic granulomatosis with polyangiitis

ACR criteria	Case
Asthma	Yes (history and PFT)
Eosinophilia > 10%	Yes (eosinophil 66.4%)
Neuropathy	Yes (peripheral polyneuropathy)
Pulmonary infiltrates, nonfixed	None
Paranasal sinus abnormality	Yes (maxillary sinusitis, bilateral)
Extravascular eosinophils (biopsy including vessels)	Possible, but not confirmed by skin biopsy

ACR, American College of Rheumatology; PFT, pulmonary function test.

길랭-바레증후군은 급성으로 진행되는 상행성의 운동 마비를 특징으로 하며 심부건반사가 없고 뇌척수액의 단백이 증가하는 것이 특징이다. 주로 하지의 감각 증상으로 발현하며 원위부에서 근위부로 진행되는 운동 장애를 보이며, 발목관절의 뒤굽힘, 무릎관절과 엉덩관절의 굽힘 장애가 동반된다.<sup>11</sup> 길랭-바레증후군의 신경전도검사는 활동전위의 감소, 원위부 운동 잠복기(distal motor latency)의 연장, F파의 연장, 전도 차단이 특징이며, 축삭형은 운동 또는 감각 활동전위의 감소와 탈신경전위(denervation potential)를 보인다.<sup>11,12</sup>

이 증례의 환자는 빠르게 진행되는 하지의 상행성 마비, 발목관절의 뒤굽힘 장애와 발목의 심부건반사의 소실을 보였고, 신경전도검사 소견상 복합신경활동전위, 복합근활동전위가 감소하고 F파의 연장과 소실이 있어 축삭형의 길랭-바레증후군을 진단하고 면역글로불린을 투여하였다. 하지만 면역글로불린 치료 실패로 신경병증이 악화되었고 천식의 병력과 지속되는 호산구증가증, 새로운 피부병변이 발생하여 호산구육아종증을 고려하고 추가 검사를 진행하였다. 추가 검사에서 부비동염이 확인되어 1990년 미국류마티스학회(American College of Rheumatology)의 진단기준<sup>13</sup>에 따라 이동성 폐 침윤, 조직 호산구 침윤을 제외한 4가지 기준을 충족하여 호산구육아종증으로 진단하였고 피부병변에 대한 조직검사는 시행하지 않았다(Table 1). 또한 항호중구세포질항체가 양성으로 확인되었다. 초기에 호산구증가증과 천식, 말초신경병증을 전신 질환의 일부로 생각하고 진단 검사를 진행하였다면 호산구육아종증의 조기 진단과 빠른 면역억제제 투여가 가능했을 것이다.

류코트리엔 길항제 투여 시 호산구육아종증의 발생이 증가하며 통계적으로 유의하지는 않지만 비점막(nasal mucosa)의 침범이 많았다는 보고가 있다.<sup>14</sup> 이 환자도 천식으로 류코트리엔 길항제 투여 중이었으며 비점막 침범이 있어 관련성을 의심해 볼 수 있으나, 약제의 사용 기간이나 지속적 사용 여부, 스테로이드 감량 등에 대한 자료가 없어 단언하기는 어렵다.

호산구육아종증은 스테로이드 치료로 90% 이상의 환자에서 관해가 오지만, 35%~41%에서 재발을 경험한다.<sup>15</sup> 이 경우 추가 면역억제제로 azathioprine이나 cyclophosphamide 충격요법이 필요할 수

있다.<sup>15</sup> Five-factor score (FFS)가 초기 치료를 결정하는 데 도움을 줄 수 있는데, 호산구육아종증의 예후 척도로서 혈청 크레아티닌 >1.58 mg/dL, 단백뇨 >1 g/day, 위장관 침범, 심근병증, 중추신경계 침범으로 점수를 평가한다.<sup>16</sup> FFS가 1 이상인 경우 스테로이드와 cyclophosphamide 병합요법으로 치료하게 되고, 이 환자와 같이 FFS 0점인 경우 스테로이드 단독으로 치료해 볼 수 있다.<sup>15</sup> 스테로이드 저항성인 경우와 호산구육아종증이 관해된 이후 남아 있는 신경학적 증상에 대하여 면역글로불린 정맥 투여가 도움이 되었다는 보고가 있어 면역글로불린 치료는 호산구육아종증과 길랭-바레증후군에서 모두 효과적일 수 있다.<sup>17</sup> 하지만 이 증례에서는 면역글로불린 치료 후 신경학적 증상의 악화를 경험하였다.

신경병증의 예후는 초기 증상의 중증도와 증상 발생 후 스테로이드 투여 전까지의 시간과 관련이 있는 것으로 알려져 있다.<sup>9</sup> 심장이나 신장, 위장관계 침범이 없는 경우 스테로이드와 cyclophosphamide 병합 치료 후에 운동 능력이 현저하게 호전되었으며,<sup>7</sup> 대부분 경미한 신경학적 장애는 남아 있으나 서서히 호전을 보이며 재발은 드물다고 알려져 있다.<sup>8</sup> 또한 치료 후 4주 이내 modified Rankin score (mRS)의 호전이 있으면 장기적인 기능 회복이 좋다는 보고가 있었다.<sup>18</sup> 이 환자는 증상 발생 후 20일 이내 스테로이드가 투여되었고, 진단 당시 신경학적 기능이 mRS 4에서 스테로이드 치료 4주 이내 mRS 3으로 호전되었으며 3개월째에는 mRS 1로 회복되었다. 비록 치료 4개월째 신경전도검사의 호전이 없어 추적 관찰이 필요하지만, 심장이나 심근병증, 위장관 침범과 같은 나쁜 예후인자가 없이 조기에 면역억제제 치료로 기능 호전을 보였기에 장기적인 신경학적 예후는 좋을 것으로 생각한다.

결론적으로 천식과 호산구증가증이 있는 환자에서 비대칭적인 통증성말초신경병증을 보일 때 호산구육아종증을 고려한 추가 검사를 진행하여야 하며, 증례에서와 같이 빠르게 진행되는 신경학적 증상을 보일 수도 있음을 상기하여야 한다. 특히 서로 다른 치료 전략을 가진 길랭-바레증후군과 호산구육아종증을 감별 진단하는 것이 중요하며, 조기 진단을 통한 빠른 면역억제제 투여가 좋은 예후를 가져올 수 있다.

저자들은 국내에서는 처음으로 빠르게 진행되는 하지의 감각 이상과 운동 장애로 신경전도검사를 통해 길랭-바레증후군과 유사한 급성신경병증을 보인 호산구육아종증을 진단하고 고용량의 부신피질호르몬 투여로 호전을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951;27:277-301.
- Noth O, Streck ME, Leff AR. Churg-Strauss syndrome. *Lancet* 2003;361:587-94.

3. Kang DW, Jeong IK, Kim HJ, Lee KW. Neurologic manifestations of Churg-Strauss syndrome. *J Korean Neurol Assoc* 1999;17:836-40.
4. Yi JS, Jung HY, Choi SW. A case of acute fulminant neuropathy in patient with allergic granulomatosis and angiitis. *J Korean Rheum Assoc* 1998;5: 298-302.
5. Oh MJ, Lee JY, Kwon NH, Choi DC. Churg-Strauss syndrome: the clinical features and long-term follow-up of 17 patients. *J Korean Med Sci* 2006;21:265-71.
6. Camara-Lemarroy CR, Infante-Valenzuela A, Villareal-Montemayor HJ, Soto-Rincon CA, Davila-Olalde JA, Villareal-Velazquez HJ. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis presenting as acute polyneuropathy mimicking Guillain-Barre syndrome. *Case Rep Neurol Med* 2015;2015: 981439.
7. Cho HJ, Yune S, Seok JM, Cho EB, Min JH, Seo YL, et al. Clinical characteristics and treatment response of peripheral neuropathy in the presence of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss Syndrome): experience at a single tertiary center. *J Clin Neurol* 2017;13:77-83.
8. Santos-Pinheiro F, Li Y. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss syndrome) presenting with polyneuropathy: a case series. *J Clin Neuromuscul Dis* 2015;16:125-30.
9. Seok JI, Bae JS, Joo EY, Min TH, Choi DC, Kim BJ. Clinical and electrophysiologic features of peripheral neuropathy in Churg-Strauss syndrome. *J Korean Neurol Assoc* 2004;22:127-33.
10. Jamieson PW, Giuliani MJ, Martinez AJ. Necrotizing angiopathy presenting with multifocal conduction blocks. *Neurology* 1991;41:442-4.
11. Winer JB. An update in guillain-barré syndrome. *Autoimmune Dis* 2014; 2014:793024.
12. Cornblath DR. Electrophysiology in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1990;27 Suppl:S17-20.
13. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA, Bloch DA, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990;33:1094-100.
14. Giusti Del Giardino L, Cavallaro T, Anzola GP, Lombardi C, Ferrari S. Neuropathy in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: a comparison study of 24 cases with or without prior leukotriene antagonist exposure. *Eur Ann Allergy Clin Immunol* 2014;46:201-9.
15. Ribi C, Cohen P, Pagnoux C, Mahr A, Arène JB, Lauque D, et al. Treatment of Churg-Strauss syndrome without poor-prognosis factors: a multicenter, prospective, randomized, open-label study of seventy-two patients. *Arthritis Rheum* 2008;58:586-94.
16. Guillemin L, Lhote F, Gayraud M, Cohen P, Jarrousse B, Lortholary O, et al. Prognostic factors in polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. A prospective study in 342 patients. *Medicine (Baltimore)* 1996; 75:17-28.
17. Koike H, Akiyama K, Saito T, Sobue G; Research Group for IVIg for EGPA/CSS in Japan. Intravenous immunoglobulin for chronic residual peripheral neuropathy in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss syndrome): a multicenter, double-blind trial. *J Neurol* 2015;262:752-9.
18. Hattori N, Ichimura M, Nagamatsu M, Li M, Yamamoto K, Kumazawa K, et al. Clinicopathological features of Churg-Strauss syndrome-associated neuropathy. *Brain* 1999;122(Pt 3):427-39.