

소뇌형다계통위축증 환자에서 기도양압치료로 호전된 호기천명

경북대학교 의학전문대학원 신경과학교실^a, 이비인후과학교실^b, 뇌과학연구소^c

서종근^a 김정민^a 강경훈^a 허성재^b 김정수^b 이호원^{a,c}

Expiratory Stridor Improved With Positive Airway Pressure Therapy in Multiple System Atrophy-Cerebellar Type

Jong-Geun Seo, MD^a, Jeong-Min Kim, MD^a, Kyunghun Kang, MD^a, Sung-Jae Heo, MD^b, Jung-Soo Kim, MD^b, Ho-Won Lee, MD^{a,c}

Departments of Neurology^a, Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery^b, and Brain Science and Engineering Institute^c, Kyungpook National University School of Medicine, Daegu, Korea

J Korean Neurol Assoc 32(1):53-55, 2014

Key Words: Multiple system atrophy, stridor, expiratory

다계통위축증(multiple system atrophy)은 드문 신경퇴행질환으로, 파킨슨증이 있으면서 자율신경기능장애나 소뇌실조증이 동반된다.¹ 다계통위축증은 흡기 시에 발생하는 거칠고 높은 음으로 나타나는 천명을 동반할 수 있으며² 이는 성대기능장애에 의한 후두협착에 의해 발생하는 것으로 알려져 있다.³ 다계통위축증에서 천명은 호흡부전, 수면 도중 급사, 생존기간 단축과 연관이 있으며⁴ 초기에 발견하여 적절한 치료를 하는 것이 중요하다. 일반적으로 천명은 흡기 시에 가장 흔히 발생하지만 드물게 호기 시에 발생하기도 한다. 본 저자는 호기 시에 천명이 동반된 다계통위축증 환자를 기도양압(positive airway pressure) 치료 후 호전된 사례를 보고하고자 한다.

증 례

57세 남자가 3년 전부터 서서히 진행되는 기립어지럼, 요실

금, 발기부전을 호소하였고 1년 전부터 진행되는 보행장애와 서동증이 동반되어 병원에 왔다. 신경계진찰에서 실조보행을 포함한 소뇌기능장애를 주로 보이며 경미한 파킨슨증을 동반하였다. 기립 2분 후, 누운 상태에 비하여 수축기혈압이 30 mmHg 이상 감소하였다. 과거력에서 다른 기저질환은 없었으며 가족력상 특별한 병력도 없었다. 뇌자기공명영상에서는 소뇌위축이 보였다. 임상양상과 뇌영상 결과를 바탕으로 소뇌형다계통위축증으로 진단하였다.

보호자는 환자가 수개월 전부터 수면 중 코골이와는 다른 고음의 그르렁거리는 이상 호흡음이 있다고 하였으나 환자 본인은 증상을 인지하지 못하였다. 보호자에 말에 의하면 이상 호흡음은 수면 중에 호흡을 할 때마다 항상 발생한다고 하였다. 환자는 오후 11시경 취침을 하고 오전 6시에 기상을 하였다. 주간 졸림을 호소하였으며 수면 중 2-3회 잠에서 깬다고 한다. 탈력 발작, 입면환각, 수면마비는 동반되지 않았다. 보호자 말에 의하면 수면 중 주기적으로 하지 움직임이 나타나기도 하나 과격한 행동 같은 이상행동은 없다고 하였다.

수면장애 여부 확인을 위해 시행한 야간수면다원검사에서 수면잠복기는 49분, 각성지수는 69.7회/시간(자발성 0.6회/시간, 코골이 1.5회/시간, 호흡장애 7.9회/시간, 하지운동 59.7회/시간)으로 증가되어 있었고 수면효율은 49.2%로 감소되었다. 전체 수면 중 비렘수면 1단계와 2단계는 증가되었고 서파수면과 렘

Received September 2, 2013 Revised November 6, 2013

Accepted November 6, 2013

* Ho-Won Lee, MD

Department of Neurology, Brain Science and Engineering Institute, Kyungpook National University School of Medicine, 680 Gukchaebosang-ro, Jung-gu, Daegu 700-842, Korea
Tel: +82-53-200-3271 Fax: +82-53-200-3299
E-mail: neuromd@knu.ac.kr

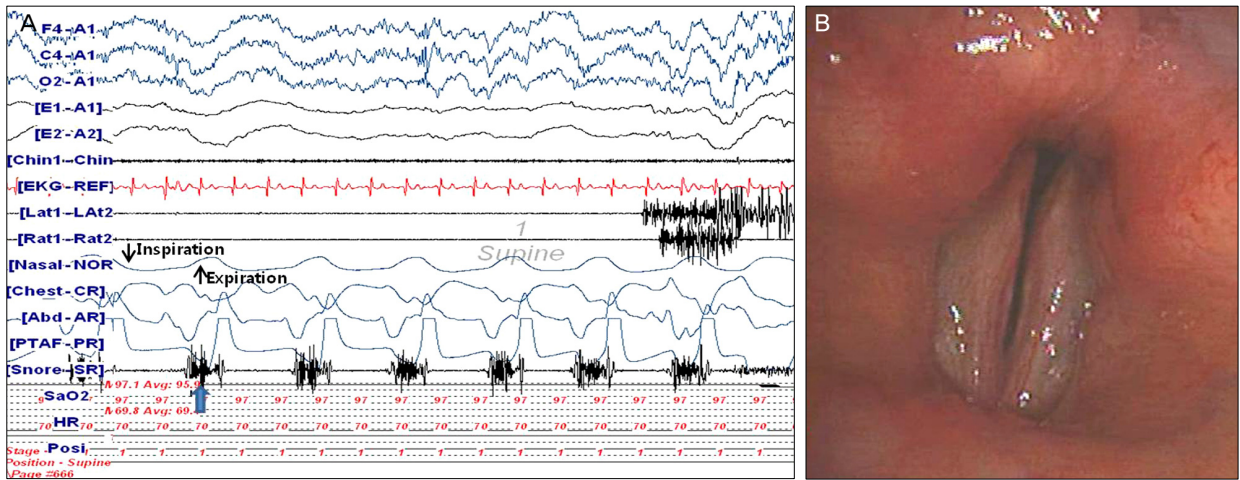


Figure. Night polysomnography and laryngoscope. (A) Night polysomnography shows repeated expiratory high-pitched sound (arrow). (B) Vocal cords paralysis during sleep reported in laryngoscope.

수면은 나타나지 않았다. 무호흡-저호흡지수는 7.9회/시간, 수면 중 주기사지운동이 162.3회/시간으로 나타났다. 수면 중에 지속적으로 호기 시에 고음의 거친 소리가 있었으며(Fig. A), 이는 다계통위축증 환자임을 고려하여 천명이 의심되었다. 천명을 확인하기 위하여 시행한 후두경검사에서 각성상태에서는 성대운동이 정상이었으나, 수면유도 후에 성대마비가 있었고(Fig. B, video) 그 외 인후두에 다른 이상은 없었다. 상기도다중검출컴퓨터단층촬영(multi-detector computed tomography)⁵을 통해 협착 여부를 확인하려 했으나 환자가 원하지 않아 시행하지 못하였다.

환자는 입원 중 자동기도양압치료를 시행하여 수면 중 발생하는 호기천명이 호전되었으나 추적 야간수면다원검사는 하지 못하였다. 하지만 1년간의 추적관찰 기간 동안 환자와 보호자는 증상이 호전된다고 있다고 보고하며 큰 불편함 없이 기도양압치료를 하고 있다.

고 찰

다계통위축증에서 수면장애는 비교적 흔하며 그 중 폐쇄수면 무호흡과 천명이 가장 흔하다.⁶ 천명은 다계통위축증 환자의 30% 이상에서 나타나는 것으로 보고되었으며 주로 질병의 후반부에 나타나지만 초기에 발생하는 경우도 있다.² 다계통위축증에서 천명이 동반되면 수면 중 급사의 위험성이 있어 예후가 불량하며 적절한 치료를 하면 이를 방지할 수도 있다.⁴

다계통위축증에서 수면 중 발생하는 천명은 성대내전근의 과다활동과 성대외전근의 저활동으로 인해 상기도저항이 증가되어 발생하며 이는 후두신경의 활동을 조절하는 뇌줄기기능의

장애로 발생한다.⁶ 천명 진단을 위해서는 후두경검사를 통해 성대운동을 직접 확인하는 것이 중요하다. 각성상태의 후두경검사에서 성대운동이 부분 또는 전반적으로 제한되어 있지만 증상이 경미한 경우에는 성대운동이 정상인 경우도 있다. 이런 경우에는 수면을 유도한 후 후두경검사를 하여 성대의 이상운동을 확인하여야 한다. 본 증례에서 각성상태의 후두경검사는 이상이 없었으나 수면유도 후에 시행한 후두경검사에서 성대마비가 있었다. 수면 중에만 증상이 발생하는 기전은 수면 동안 상기도확장근에 대한 신경작용이 감소하기 때문이며⁶ 천명은 흡기 시에 가장 흔히 나타나지만 성대 이하 부위 협착이 있는 경우에는 호기천명이 발생하기도 한다.⁷ 그러나 다계통위축증에서 드물게 호기천명이 동반된다고 알려져 있으나 정확한 기전을 조사한 연구는 없어 이에 대한 연구가 필요하다.

천명 치료로는 기관절개술, 후두수술, 보톡스독소치료를 하기도 하며 최근에는 지속기도양압치료를 하여 증상이 호전된 사례가 있다.³ 지속기도양압치료는 성대내전근의 비정상적인 운동을 제거하여 후두저항을 감소시키고 성대 틈을 증가시켜 천명을 소실시킨다.³

본 증례는 다계통위축증에서 일반적으로 동반되는 흡기천명이 아닌 호기천명을 야간수면다원검사를 통해 확인하였으며 자동기도양압치료를 통해 증상이 호전되어 천명에 대한 기도양압치료의 유용함을 확인할 수 있었다.

REFERENCES

1. Stefanova N, Bucke P, Duerr S, Wenning GK. Multiple system atrophy: an update. *Lancet Neurol* 2009;8:1172-1178.
2. Yamaguchi M, Arai K, Asahina M, Hattori T. Laryngeal stridor in mul-

- multiple system atrophy. *Eur Neurol* 2003;49:154-159.
3. Kuźniar TJ, Morgenthaler TI, Prakash UB, Pallanch JF, Silber MH, Tippmann-Peikert M. Effects of continuous positive airway pressure on stridor in multiple system atrophy-sleep laryngoscopy. *J Clin Sleep Med* 2009;5:65-67.
 4. Silber MH, Levine S. Stridor and death in multiple system atrophy. *Mov Disord* 2000;15:699-704.
 5. Kim TH, Chun BS, Lee HW, Kim JS. Differences of upper airway morphology according to obesity: study with cephalometry and dynamic MD-CT. *Clin Exp Otorhinolaryngol* 2010;3:147-152.
 6. Benarroch EE. Brainstem respiratory control: substrates of respiratory failure of multiple system atrophy. *Mov Disord* 2007;22:155-161.
 7. Bailey BJ, Calhoun KH, Derkay CS, Friedman N, Gluckman J, Healy GB, et al. *Head and Neck Surgery - Otolaryngology*. 3rd ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins, 2001;902-903.