

동측상지위축을 동반한 운동유발성 축성 근긴장이상 1례

대구효성가톨릭대학교 의과대학 신경과학교실

이동국 · 도진국 · 박규호 · 오희중

A Case of Idiopathic Exercise-Induced Axial Dystonia with Ipsilateral Upper Extremity Atrophy

Dong Kuck Lee, M.D., Jin Kuk Do, M.D.,
Kyu Ho Kwak, M.D., Hee Jong Oh, M.D.

Department of Neurology, School of Medicine, Catholic University of Taegu-Hyosung

—Abstract—

Torsion dystonia (TD) is a clinical syndrome characterized by prolonged spasms of muscle contractions, which distort the body into typical dystonic postures. The pathological or biochemical basis of either the familial types or of most sporadic forms of idiopathic or primary TD is unknown.

We present a 40-year-old man who showed a kinesigenic axial dystonia with ipsilateral upper extremity atrophy for 14 years. The symptoms and signs were spontaneous onset, nonprogressive course, and induced by voluntary activity but relieved by rest and sleep and responded to trihexyphenidyl medication.

서 론

근긴장이상(dystonia)과 서로 혼용되어 쓰이기도 하는 염전성 근긴장이상(torsion dystonia)이란 근수축이 장시간 지속되기 때문에 신체가 전형적인 근긴장이상 자세를 취하게 되는 임상 증후군을 의미하는 것으로서 가족적이거나 혹은 1차적으로 생기는 염전성 근긴장이상이던간에 병리학적 및 생화학적 발병기전에 대해서는 아직도 자세히 모른다(Narbona 등, 1984; Fahn, 1989). 근긴장이상은

초기에는 주로 활동시에만 생기나 병이 진행되면 휴식시에도 생긴다. 임상적 및 전기생리학적 연구결과 근긴장이상 운동과 자세는 자발적인 운동중 작용근과 길항근의 지속적인 이상협력수축(cocontraction), 운동중 근위근의 이상동원(recruitment) 및 자발적인 연속(spasm) 때문에 생긴다고 한다(Marsden 등, 1985; Marsden, 1992). 근긴장이상 자세의 운동들은 일차성(유전성 또는 산발성)질환이나 또는 다양한 중추신경계의 질환들때문에 생기는데 중후성 근긴장이상을 일으키는 병변들은 대개 기저핵에 위치한다(Karbe 등, 1992).

저자들은 40세 남자로서 원인불명으로 추정되면서 운동에 의해 유발되는 축성(axial) 염전성 근긴장이상을 보이면서 동측상지외측을 동반한 경우를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 김 ○ 재, 남자, 40세

주소 : 운동에 의해 유발되는 축성 염전성 근긴장이상

현병력 : 평소 건강하던 사람이었으나 26세부터 운동시 자신도 모르게 좌반신(특히 좌경부와 좌견갑부)의 근육이 긴장되고 심해지면 통증과 함께 신체 축을 중심으로 좌측으로 상체가 뒤돌아지는 증상이 나타났다. 이러한 증상은 수개월에 걸쳐 더욱 심해져 휴식시에도 소실되지 않아 일상생활에 큰 장애를 줄 정도가 되었다. 그 당시 종합병원에서 시행한 뇌전산화단층촬영(CT)과 뇌파검사상 특이한 소견은 없었다. 그후 매일 trihexyphenidyl(Artane)

5mg을 계속 복용해오던중 증상이 서서히 완화되어 복용후 약 1년이 경과했을 때부터는 휴식시나 가벼운 운동, 100m이내의 거리를 보행시에는 염전성 근긴장이상이 유발되지 않아 직장생활과 결혼생활 등이 가능하였다. 그후 환자는 40세가 될 때까지 매일 Artane 5mg을 2회 분할복용하여 왔다.

파거력 및 가족력 : 특이사항 없음.

개인력 : 19세부터 요리사로서 생활해 왔다. 약 20년간 매일 1/2갑씩 흡연하였으며 가끔씩 소주 1/2 - 1병정도를 마셨다고 했다.

이학적 및 신경학적 소견 : 생체징후는 정상이었고 일반진찰상 특이소견은 없었으나 염전성 근긴장이상이 나타나는 부위인 좌측에서 상지근위축이 보였다(우측상완부둘레: 26.6 cm, 좌측상완부둘레: 23.6 cm). 신경학적 검사상 의식은 명료하였고 기억력과 언어의 장애는 없었다. 뇌신경검사상 특이소견은 없었으며 근력과 감각기능도 정상이었다. 심부진반사는 좌우 대칭이었으며 소뇌기능 검사상 특이한 소견은 관찰되지 않았으나 100m정도 이상의 거

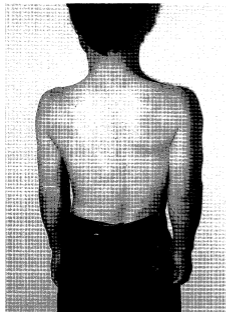


Fig. 1. Resting state

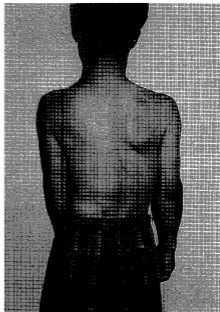


Fig. 2. Exercise-induced axial torsion dystonia

리를 걷게 하거나 이마에 띠이 낄 정도의 운동을 시킨 후에는 좌반신에서 축성으로 염전성 근긴장이상이 악화되는 것이 관찰되었다(Fig 1, 2).

검사실소견 및 방사선학적 소견 : 말초혈액검사와 혈청생화학검사, 소변검사는 모두 정상이었다. 혈청학적 검사상梅毒검사와 AIDS검사에 각각 음성반응을 보였으며 B형간염 항체반응은 양성이었으나 항원은 음성이었다. 혈청 구리농도는 74.50 g/dL, ceruloplasmin 농도는 24.3 mg/dL로 각각 정상 범위였다. 근전도, 유발전위, 심전도, 흉부 X선 사진, 뇌자기공명영상(MRI), 단광자방출 전산화 단층촬영술(SPECT) 및 뇌파검사를 이상소견은 관찰되지 않았다.

입원후 결과 : 입원후 평소 복용해 오던 Artane을 중지하고 Sinemet를 5일간 매일 1.5알까지 분할 복용했으나 좌반신의 염전성 근긴장이상이 더욱 심해져 휴식시에도 근긴장이상이 나타나고 100m 이내 보행시에도 좌측으로 상체가 뒤틀어지는 등의 증상으로 인해 일상생활에 큰 불편을 느낄 정도가 되어 다시 Artane을 매일 5mg씩 투약하였다. 이후 근긴장이상이 Sinemet 투약 전의 상태로 완화되어 가던 중 퇴원하였다.

고 안

근긴장이상은 불수의적으로 생기는 지속적인 근육축을 특징으로 하는 증후군으로서 자주 뒤틀리면서(twisting) 반복적인 운동이나 이상한 자세를 보인다(Karbe등, 1992). 근긴장이상과 염전성 근긴장이상은 서로 교체되어(interchangeable) 쓰일 수 있는 용어이다. 그러나 이 용어는 dystonia musculorum deformans를 나타내는 원인불명의 염전성 근긴장이상과는 혼동될 수 있으므로 주의해야 한다. 근긴장이상을 일으키는 이상운동은 속도, 진폭, 율동성, 연관, 강도, 분포, 휴식이나 자발적인 운동과의 관계 등에 있어서 그 양상이 아주 다양하다. 그러나 근긴장이상의 가장 중요한 두가지 특징은 운동이 정점에 도달하면 수축이 지속된다는 것과 수축은 반복적이며 특유의 일질을 보인다는 것이다(Fahn, 1989).

근긴장이상의 병리기전에 대해서는 아직도 자세히 모르나 Burton등(1984)은 피각(putamen)에 병변

이 생긴 경우 일측성이나 전신성 근긴장이상이 생긴다고 하였으며 Marsden등(1985)은 담창구와 복측(ventral)시상에서 전운동(premotor)영역으로의 연결(output)에 생긴 이상때문에 근긴장이상이 생긴다고 주장하였다. 한편 Naumann등(1996)은 원인불명의 근긴장이상은 기저핵병변과 연관이 되며 특히 렌즈핵의 병변과 연관되고 이것은 두개부와 음파촬영술(transcranial sonography)로 볼 수 있다고 하면서 기저핵 기질(matrix)의 변성은 원인불명인 근긴장이상의 병리학적 기초가 되며 이것은 이차적으로 선조체-담창구-시상경로에 영향을 준다고 했다.

저자들의 환자에서는 일반 임상병리학적 검사 및 두부 CT, 두부와 척추의 MRI, 두부 SPECT, 뇌파, 유발전위, 근전도검사 등에서 이상소견을 발견할 수 없었다. 그러나 PET과 두개부와 음파촬영술은 시행하지 못하였다. 저자들의 환자에서는 근긴장이상이 생긴 동측인 왼쪽에서 상지위축을 보였고 양측상지의 길이가 같고, 환자 자신이 인식하지 못하는 것으로보아 근긴장이상으로 인한 불용(disuse)위축이라고 생각하였다.

원인불명의 근긴장이상의 경과는 아주 다양하다. 초기에 약화를 보인후 오랫동안 안정된 증상을 보이기도 하고 수년에 걸쳐 서서히 악화되기도하며 장기간 증상이 정지해 있다가 진행되기도 한다. 그리고 일부 환자에서는 자연적으로 증상이 호전되기도 하는데 특히 사경(torticollis)에서 그러하다(Greene 등, 1995). 저자들의 환자는 성인이 되어 우연히 발병된후 초기 수개월까지는 증상이 서서히 악화되었으나 Artane을 매일 복용한 후부터는 더 이상의 악화없이 안정된 양상을 보여 일상생활에도 큰 지장이 없었다.

근긴장이상의 치료에 대해 Fahn(1983)은 이병은 여러가지 약제에 대해 일정하지 않은 반응을 보이며 또한 대부분의 약제에 대해 반응이 적은 편이고 또한 시상과피질(thalamotomy)도 효과가 일정하지 않으며 특히 이 병은 축성 근긴장이상에서는 효과가 거의 없다고 하면서 Artane을 대량쓰면 효과가 있다고 하였다. 특히 소아보다는 성인에서 더 적은 양의 Artane을 써도 된다고 하면서 대량의 항콜린 작용약제에 대한 부작용도 소아에서 더 적었다고 했다. Marsden등(1984)은 심한 근긴장이상을 보이는

소아에선 대량의 Artane이 가장 효과적이며 성인에
선 소아보다는 효과가 적은 것이나 써 볼 필요는 충
분히 있다고 했다. 그리고 심한 축성 근긴장이상을
보이는 성인에서 만약 Artane 단독요법이 실패한 경
우에는 tetrabenazine, pimozide와 Artane의 병
합요법이 도움이 될 것이라고 했다. 한편 Singer과
Weiner(1993)는 전신성이던 초립성이던간에 항콜
린작용약, baclofen, clonazepam과 carba-
mazepine 등이 효과가 있으며 Botulinum독소주
사도 도움이 된다고 했다. 최근 Ford등(1996)은 약
물치료에 반응이 없는 분절성이나 전신성 근긴장이
상 환자에게 경막내(intrathecal)에 baclofen을 주
입한 결과 그 효과가 분명확하다고 하면서 이 치료
는 아마 근긴장이상이 강하거나 통증을 동반한 경우
에 더 효과적일 것이라고 하였다.

저자들의 환자는 Fahn(1983)이나 Marden등
(1984)의 경우보다 훨씬 적은 양인 하루 5mg의
Artane에도 큰 효과가 있었다. 이것은 약물에 대한
반응이 환자들간에 서로 다르기 때문인지도 모르겠
으나 향후 더 많은 증례를 모아 약제에 대한 반응정
도를 조사해 볼 필요가 있을 것으로 생각되었다. 또
한 저자들은 dopa에 반응하는 근긴장이상과 감별하
기 위하여 5일간 Artane을 중지하고 Sinemet를
하루 1.5알까지 투여했으나 증상이 악화되어 계속
투여할 수가 없어 다시 Artane으로 대처하여 증상
을 호전시켰다. 이 결과 저자들의 환자는 임상적 양
상과 dopa에 대한 반응경도로 보아 dopa에 반응하
는 근긴장이상은 아닌 것으로 판명되었다.

결 론

저자들은 40세 남자로서 원인불명으로 추정되면서
운동에 의해 유발되는 축성 영전성 근긴장이상을 보
이면서 통촉상지위축을 동반한 경우를 경험하였기에
보고하는 바이다.

REFERENCES

Burton K, Farrell K, Li D, Calne DB(1984) :
Lesions of the putamen and dystonia: CT
and magnetic resonance imaging. *Neurol* 34:

962-965.
Fahn S(1983) : High dosage anticholinergic
therapy in dystonia. *Neurol* 33:1255-1261.
Fahn S(1989) : Clinical variants of idiopathic
torsion dystonia. *J Neurol Neurosurg Psy*
special supplement 96-100.
Ford B, Greene P, Louis ED, Petzinger G,
Bressman SB, Goodman R, Brin MF, Sadiq
S, Fahn S(1996) : Use of intrathecal baclo-
fen in the treatment of patients with dysto-
nia. *Arch Neurol* 53:1241-1246.
Greene P, Kang UJ, Fahn S(1995) : Spread of
symptoms in idiopathic torsion dystonia.
Movement disorders 10:143-152.
Marsden CD, Marion MH, Quinn N(1984) :
The treatment of severe dystonia in children
and adults. *J Neurol Neurosurg Psy* 47:1166-
1173.
Marsden CD, Obeso JA, Zarranz JJ, Lang
AE(1985) : The anatomical basis of sympto-
matic hemidystonia. *Brain* 108:463-483.
Marden CD(1992) : Motor dysfunction and
movement disorders. In: Asbury AK,
McKhann GM, McDonald WI, 2nd eds.
*Diseases of the nervous system. Clinical neu-
robiology, Vol 1, Philadelphia, WB Saunders
company, pp 309-318.*
Narbona J, Obeso JA, Tunon T, Martinez-
Lage JM, Marsden CD(1984) : Hemi-dystonia
secondary to localized basal ganglia tumour.
J Neurol Neurosurg Psy 47:704-709.
Naumann M, Becker G, Toyka KV, Suppran
T, Reiners K(1996) : Lenticular nucleus
lesion in idiopathic dystonia detected by
transcranial sonography. *Neurol* 47:1284-
1290.
Singer C, Weiner WJ(1993) : Dystonia. In:
Johnson RT, Griffin JW, 4th eds. *Current
therapy in neurologic disease, St. Louis,
Mosby Year Book, pp 261-265.*