

중추신경계를 침범한 쇼그렌증후군 환자에서 동반된 음성틱

김신엽 이동국

대구가톨릭대학교 의과대학 신경과학교실

A Case of Sjögren Syndrome Involving Central Nervous System with Phonic Tic

Shin Yeop Kim, MD, Dong Kuck Lee, MD

Department of Neurology, School of Medicine, Catholic University of Daegu, Daegu, Korea

J Korean Neurol Assoc 34(2):162-164, 2016

Key Words: Sjogren's Syndrome, Tics

쇼그렌증후군(Sjögren syndrome, SS)은 림프구의 외분비샘 침윤으로 나타나는 건조증후군이 특징인 만성 진행성 자가면역질환이다. 안구건조증, 구강건조증, 관절통, 근육통 및 무기력 등을 특징으로 하며, 자가면역질환 중 류마티스관절염 다음으로 흔하다.^{1,2}

한편 틱은 본인의 행동을 방해하는 빠르고 반복적이며 불규칙적이고 불수의적인 움직임이나 비정상적인 음성이 나타나는 장애를 뜻한다.³ 다른 운동 장애와 달리 특정 행동을 하고자 하는 충동적인 사고가 선행하는 것이 특징이다.

현재까지 중추신경계 탈수초질환과 동반된 틱은 다발경화증과 동반된 3건의 증례가 보고되어 있을 뿐, 중추신경계를 침범한 SS에서 동반된 증례의 보고는 없었다.^{4,5}

최근 저자들은 중추신경계를 침범한 SS에서 틱이 동반된 증례를 경험하여 이에 대해 보고한다.

증 례

62세 여자가 2년 전부터 시작된 사지의 위약감과 저린 감각으로

1년 전 타 대학병원에 방문하였다. 뇌magnetic resonance imaging (MRI)에서 뇌실주위의 T2 신호 증가를 보였다. 항핵항체, 항centromere항체, 항RNP항체, 항Sm항체, 항Ro항체, 항La항체, 항Scl-70항체, 항Jo-1항체, 항ds-DNA항체 등의 자가항체검사 중 항Ro, 항La 항체는 양성이었다. 이후 별다른 치료 없이 경과를 보던 중 연고지 관계로 본원으로 전원되었다. 상하지 신경전도검사 결과 정중신경, 척골신경, 비골신경의 복합근육활동전위가 감소된 운동신경병증 소견이 관찰되었고, 근병증의 소견은 관찰되지 않았다. SS가 의심되는 상황이었으나 환자 사정으로 추가적인 검사를 못하였다. 환자는 30여년 전 특발성혈소판감소성자반증을 진단받았으며 내원 당시 관찰된 혈소판감소증에 대하여 경구 프레드니솔론 30 mg 처방 후 퇴원하였다.

이후 1년간 증상의 큰 변화는 관찰되지 않았으나 약 3개월 전부터 개 짖는 소리의 간헐적인 음성틱이 발생하여 생활에 큰 불편을 호소하며 본원 신경과에 다시 내원하였다. 음성틱은 2-3초에 한번 씩 나타났고, 30분에서 1시간 가량 지속되었으며, 의도하면 수분간 증상을 제거할 수 있었다. 운동틱은 동반되지 않았다.

뇌MRI에서 좌측 시상에 T2 신호 증가가 새롭게 관찰되었으나 기저핵 병변은 관찰되지 않았다(Fig.). 척추MRI에서 1번 경추부터 6번 흉추까지 T2 신호증가가 관찰되었다. 뇌척수액검사 결과 백혈구는 관찰되지 않았고, glucose 73 mg/dL, protein 54.1 mg/dL로 측정되었다. 면역글로블린 G 지수가 1.19로 증가하였으나 올리고

Received September 30, 2015 Revised December 28, 2015
Accepted December 28, 2015

Address for correspondence: Dong Kuck Lee, MD
Department of Neurology, School of Medicine, Catholic University of Daegu, 33 Duryugongwon-ro 17-gil, Nam-gu, Daegu 42472, Korea
Tel: +82-53-650-4267 Fax: +82-53-654-9786
E-mail: dklee@cu.ac.kr

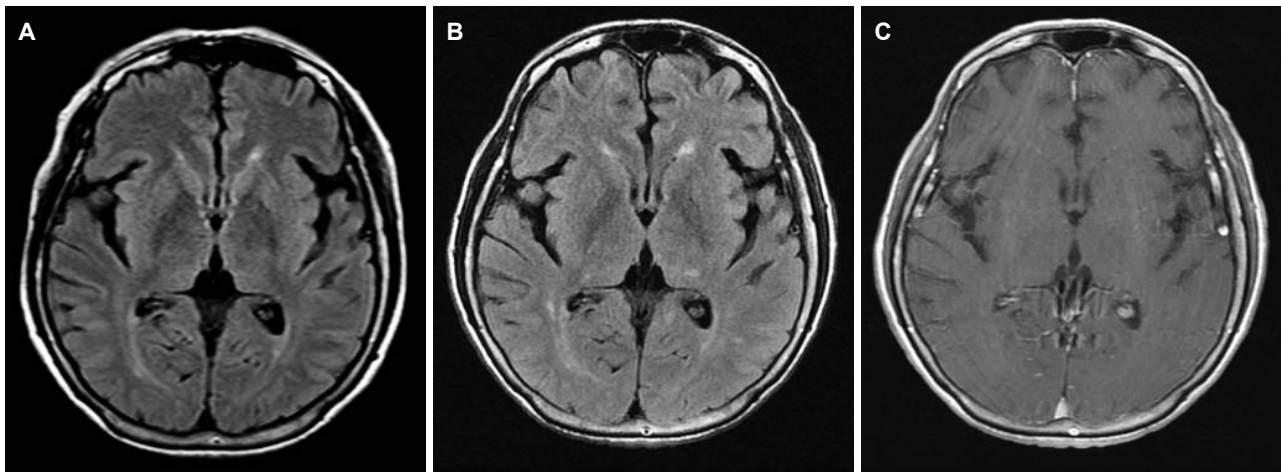


Figure. Magnetic resonance image examined 1 year ago and on the date of admission. T2 fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) image examined 1 year ago (A), current T2 FLAIR image (B), and current T1 weighted image with contrast enhancement (C). Newly developed left thalamic lesion is seen in T2 FLAIR image. No enhancing lesion was seen.

클론 띠는 관찰되지 않았다. 간접형광면역법으로 검사한 혈청 시 신경척수염항체 또한 음성이었다.

쉬르머(Schirmer) 검사 결과 양안에서 시험용지 3 mm를 적셔 안구건조증 소견을 보였으며, 입술생검상 염증 등급 4로 SS에 합당한 침샘염 소견이 관찰되어 SS으로 진단하였다.

신경학적 증상의 진행을 방지하기 위하여 경구 프레드니솔론 5 mg을 복용하던 것을 30 mg으로 증량하여 하루 1회 처방하였고, 틱 증상의 호전을 위하여 리스페리돈을 0.5 mg 하루 2회 처방하였다. 2개월 경과 후 프레드니솔론은 5 mg씩 감량하였고, 리스페리돈은 동일 용량으로 유지하였다. 음성틱은 2개월 후부터 다소 호전을 보여 빈도 및 지속시간이 감소하였다. 보호자 진술에 따르면 지속시간이 15분 정도로 감소하였으며, 하루 중 증상을 호소하는 시간도 절반 가까이 감소하였다.

고 찰

SS에서의 신경계 침범은 아직 연구가 부족하여 그 유병률이 정확하지 않으나 약 20% 정도에서 나타난다는 것이 일반적인 견해이다.^{2,6,7}

신경계 침범 중에서 중추신경계 침범은 드물지만 혈관염과 관련된 뇌졸중, 발작, 파킨슨 증상, 무도증, 중심교뇌수초용해증, 소뇌 실조, 뇌병증, 무균성 수막뇌염, 횡단척수염, 만성진행성척수염, 시신경병증, 또는 시신경척수염 등이 다양하게 나타날 수 있다.^{6,7}

틱은 정신과적 혹은 말초신경의 장애라기 보다는 중추신경계의 장애로 나타난다는 것이 일반적인 견해이다.³ 비록 틱의 신경해부

학적 이상이 정확히 밝혀지진 않았지만 피질선조체시상겉질회로(cortico-striato-thalamo-cortical tract)와 관련되었을 것으로 생각된다.⁵ 피질기저핵경로 중 선조체 내에는 gamma aminobutyric acid 관련 사이신경세포(interneuron)가 많이 분포하는데, 동물실험에서 기저핵의 억제작용 저하가 운동 및 행동장애를 직접적으로 유발시켰고 기저핵기능의 저하가 틱을 직접적으로 유발시킨다는 것이 밝혀졌다. 기저핵억제작용의 이상과 운동틱의 관계는 인간을 대상으로 한 연구에서도 관찰되었다. 틱 환자에서 신경전달의 억제작용을 하는 선조체 부피의 감소와 선조체 억제사이신경세포(inhibitory interneuron)의 감소가 관찰되는데, 이는 선조체 억제작용의 저하가 틱 발생에 주요한 역할을 한다는 것을 의미한다.³

저자들은 신경학적 증상과 함께 안구건조증과 구강건조증을 가진 환자에서 자가항체검사와 안과적검사 및 입술생검 등을 통해 SS로 진단할 수 있었고, 뇌MRI검사를 통해 중추신경계 침범을 확인하였다. 특히 뇌MRI검사에서 시상에 병변이 보였고, 이들이 틱 발생과 연관된 회로를 침범했을 가능성이 있어 보인다. 실제로 시상을 침범한 다발경화증 환자에서 틱이 동반된 증례가 보고된 바 있다.⁵

저자들은 중추신경계를 침범한 SS 환자에서의 음성틱을 경험하였기에 이에 대해 보고한다.

REFERENCES

1. Jamillous Y, Magy L, Hurtevent J, Gondran G, de Seze J, Launay D. Immunological profiles determine neurological involvement in Sjögren's syndrome. *Eur J Intern Med* 2014;25:177-181.
2. Carvajal Alegria G, Guellec D, Devauchelle-Pensec V, Saraux A. Is

- there specific neurological disorders of primary Sjögren's syndrome? *Joint Bone Spine* 2015;82:86-89.
3. Bronfeld M, Bar-Gad I. Tic disorder: what happens in the basal ganglia? *Neuroscientist* 2013;19:101-108.
 4. Lana-Peixoto MA, Teixeira AL, Brazilian Committee for Treatment and Research in Multiple Sclerosis. Simple phonic tic in multiple sclerosis. *Mult Scler* 2002;8:510-511.
 5. Nociti V, Fasano A, Bentivoglio AR, Frisullo G, Tartaglione T, Tonali PA, et al. Tourettism in multiple sclerosis: a case report. *J Neurol Sci* 2009;287:288-290.
 6. Berkowitz AL, Samuels MA. The neurology of Sjögren's syndrome and the rheumatology of peripheral neuropathy and myelitis. *Pract Neurol* 2014;14:14-22.
 7. Chin RL, Latov N. Central nervous system manifestations of rheumatologic diseases. *Curr Opin Rheumatol* 2005;17:91-99.