

근 긴장이상 - 파킨슨 증후군 1례

허소영, 김민정

고신대학교 의과대학 신경과학교실

A Case of Dystonia - Parkinsonism Syndrome

So-Young Heo, Min-Jeong Kim

Department of Neurology, Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

Abstract

Various forms of dystonia may be associated with Parkinson's disease (PD). Most commonly, there are several types of dystonia that emerge as side effects of long term levodopa therapy. But dystonic phenomenon may occur in parkinsonians not treated with levodopa as an initial symptom. We report a patient who developed parkinsonian symptoms and signs followed by hand dystonia.

Key words : Parkinson's disease, Dystonia

Introduction

근 긴장이상-파킨슨 증후군은 대개 40세 이후에 근 긴장이상이 생기고 수년 후 서서히 진행되는 파킨슨 증상으로 특징 지워지며 근 긴장이상 후에 생긴 파킨슨 증후군(Parkinsonism following dystonia) 이라고 불리기도 한다. 근 긴장이상과 파킨슨 증상을 함께 보이는 가장 흔한 원인은 파킨슨병 환자가 장기간 levodopa를 투여한 후에 근 긴장이 생기는 경우이며 그 외 다계통 위축(multiple system atrophy), 진행성 핵상 마비(progressive supranuclear palsy)와 대뇌피질 기저핵 퇴화증(corticobasal ganglia degeneration)과 가족력을 가지는 윌슨 병 (Wilson's disease)등의 파킨슨 플러스 증후군이다.¹⁾ 1898년 Purves - Stewart 가 다리에 근 긴장이상이 생긴 후 파킨슨 증상이 나타난 환자를 처음 보고한 이후 국내에서도 10여명의 증례 보고가 있었으나 아직 정확한 병리 기전이나 약년형 파킨슨병(young onset Parkinson's disease)과의 관계는 명확하지 않은 편이다.²⁾

저자는 손의 근 긴장이상이 선행하고 3년 후 파킨슨 증상이 발현되었으나 가족력이나 임상적, 신경학적 검사와 뇌 영상 검사상 파킨슨 플러스 증후군이나 기저핵 병변의 증거가 보이지 않은 환자의 증례를 문헌 고찰과 함께 보고한다.

Case

46세 여자 환자로 오른쪽 다리의 불편함을 주소로 내원하였다. 환자는 3년 전부터 가끔씩 오른손 새끼손가락에 자신도 모르게 힘이 들어가면서 뻣뻣해 지면서 굽혀지는 증상을 경험하였다. 주로 글을 쓰는 등 손을 움직일 때 증상이 심해지고 쉬면 좋아진다고 하였고 간혹 통증을 동반하기도 하였다. 5-6개월 전부터는 오른쪽 다리가 힘이 없이 바닥에 끌리거나 계단을 오를 때 오른 발이 자주 걸려 넘어지기도 하였다. 3개월 전부터는 안정 시에 손 떨림이 나타나고 젓가락질이 어둔하다는 느낌을 받았다고 한다. 과거력과 가족력상 특이 소견이 없었다. 이학적 검사상 오른 손의 3, 4, 5번 수지의 중수지 관절(metacarpophalangeal joint)에 경미한 굴전(flexion)이 관찰되었고 긴장 시 더 심해지는 양상을 보였다. 신경학적 검사상 의식은 명료하였으며 안구

교신저자 : 김 민 정
주소 : 602-702, 부산광역시 서구 압남동 34번지
고신대학교 의과대학 신경과학교실
TEL : 051-990-6461, FAX : 051-990-3077
E.mail : meritt329@hanmail.net

운동을 포함한 뇌신경 검사상 이상 소견은 없었다. 음성은 비교적 단조로웠고 대화를 오래 할수록 발음이 어둔해지면서 빨라지는 소견이 있었다. 오른 손에서 안정 시 진전이 관찰되었지만 체위성 진전은 관찰되지 않았다. 근력의 약화는 없었고 안정 시에는 오른쪽 상, 하지에 경직이 없었지만 반대측 팔을 운동시켰을 때 오른쪽 손목과 발목에서 경직이 관찰되었다. 오른쪽에서 연속적인 손가락 운동 (finger dexterity test)을 시켰을 때 운동 폭이 작고 피로 현상이 저명하였으며, 반복적인 발 운동 (foot tapping)도 불규칙하고 운동 폭이 작았다. 보행 시 오른쪽 발을 끌면서 걸었고 양측, 특히 오른쪽 팔 운동은 현저히 감소되어 있었으며, 자세 불안정(postural instability)은 없었다. 소뇌 기능 및 감각 기능은 정상이었고, 심부건 반사는 정상이었다. Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS)의 motor scale은 12 점이었으며 Hoehn and Yahr score는 1점이었다.

기립성 현훈과 배뇨 장애 등의 자율신경계 증상은 없었다. 혈액검사상 이상소견은 관찰되지 않았고, 뇌 자기공명 영상은 정상이었다. 안정 시 진전, 오른쪽 상 하지에서 나타나는 운동 완서 증상 그리고 왼쪽 상지를 움직일 때 특징적으로 나타나는 오른쪽 상지의 관절 강직 증상으로 파킨슨증을 의심하여 levodopa 200mg을 복용 후 다시 측정한 UPDRS motor scale 8 점으로 측정되었으나 오른손의 근 긴장이상 증상은 변화가 없었다. 환자의 연령을 고려하여 amantadine 200mg/day와 ropirinole 9mg/day를 투여하고 있으며 근 긴장이상 증상은 호전이 없으나 안정 시 진전은 거의 나타나지 않고 손의 움직임도 일상 생활에 지장을 느끼지 못할 정도로 호전되었다.

Discussion

파킨슨증은 진전, 서동증, 보행장애와 경직을 주 증상으로 하는 일련의 증후군이며 근 긴장이상은 근육의 불수의적이며, 장시간의 반복적이며 규칙적인 수축이 지속됨으로써 꼬임(twisting)이나 자세 이상 등을 보이는 이상 운동 질환이다.¹⁾ 이러한 파킨슨 증상과 근 긴장이상이 한 환자에서 동시에 나타날 수 있는데, 가장 흔한 원인은 파킨슨병 환자에서 장기간 levodopa를 투여한 후에 근 긴장이상이 생긴 경우이다.³⁾ 그 밖에 가족성 질환으로 윌슨 병(Wilson's disease), Hallervorden-Spatz disease, X-linked dystonia-parkinsonism, Rapid-onset

dystonia Parkinsonism, 도파 반응성 근긴장이상증(dopa responsive parkinsonism), 그리고 가족성 기저핵 석회화증(familial basal ganglial degeneration)등이 있다.²⁾ 그 외에도 대뇌피질 기저핵 퇴화증(corticobasal ganglial degeneration), 다계통 위축증(multiple system atrophy), 진행성 핵상 마비(progressive supranuclear palsy)와 신경유극적혈구증(neuroacathocytosis) 등의 파킨슨 플러스 증후군에서도 근 긴장이상과 파킨슨 증상을 함께 보일 수 있다.⁴⁾ 근 긴장이상 파킨슨 증후군은 근 긴장증이 생기고 일정기간이 경과한 다음 파킨슨 증상이 생긴 환자들을 지칭하는 용어이다. 근 긴장이상 파킨슨 증후군은 가족력, 특징적인 임상소견과 항파킨슨제에 대한 반응 때문에 가족성 혹은 산발성 파킨슨 플러스 증후군과는 구분된다.

Kidron 등은 특발성 파킨슨병 환자의 30%에서 근 긴장이상이 나타난다고 하였으나 그 중에서 근 긴장이상이 파킨슨병보다 먼저 나타나는 경우는 2.4%로 대부분의 경우는 levodopa와 연관된 근 긴장이상이었고, 특징적으로 파킨슨병의 평균 발생 연령보다 젊은 나이에 발병한 환자에서 근 긴장이상이 선행한다고 하였다.⁵⁾ 실제로 40세 이전에 발생하는 약년형 파킨슨병(young onset Parkinson's disease)의 경우 가족력이 없으면서 근 긴장이상이 파킨슨 증상에 선행하는 경우가 14-50% 까지 보고 되고 있다는 점에서 근 긴장이상 파킨슨 증후군과 동일한 질환으로 간주 될 수도 있다.⁶⁾ 그러나 국내에서 보고된 11명의 근 긴장이상 파킨슨 증후군 환자 중 4명 만이 40세 이전에 파킨슨 증상이 나타난 것으로 보아 두 질환을 동일한 질환으로 보기에는 아직 근거가 부족하다고 볼 수 있다.²⁾ 본 증례의 경우에도 40세 이후에 근 긴장이상과 파킨슨 증상이 차례로 나타나 약년형 파킨슨병으로 볼 수는 없다.

근 긴장이상 파킨슨 증후군 환자들이 보이는 근 긴장이상은 발에서 나타나는 경우가 가장 흔하며 그 외 손 긴장 이상증(hand dystonia), 서경(writer's cramp)과 체간 근 긴장이상(axial dystonia)의 양상으로 나타나며 수 개월에서 수년 후에 근 긴장이상의 동측에서 진전, 서동증 및 경직 등의 파킨슨 증상이 나타난다.^{1,5)} 파킨슨 증상의 경과를 비교적 다른 파킨슨증후군 환자들에 비하여 느리게 진행 하는 경향을 보이며 levodopa에는 비교적 좋은 반응을 보이는 것으로 알려져 있다.⁷⁻⁹⁾ 그에 반해 근 긴장이상 증상은 levodopa에 다양한 반응으로

보이는 것으로 알려져 있으며 대부분은 근 긴장이상이 악화되는 빈도가 높은 것으로 보고 되고 있다.⁷⁻⁹⁾ 김 등에 의하면 levodopa에 반응을 보이지 않거나 오히려 악화되는 근 긴장이상의 경우 amantadine 에 증상의 호전을 보인다고 하였다.²⁾

본 증례의 환자는 손의 근 긴장이상이 선행한 후 전형적인 파킨슨 증상을 보였으며, 파킨슨 플러스 증후군을 의심할 만한 자율 신경계 증상, 추체로 징후, 핵상 안구운동 마비, 실행증, 대뇌피질 증후와 반사성 근 간대 경련은 보이지 않았다. 가족력은 없으며 levodopa 에는 비교적 좋은 반응을 보인 점등은 지금까지 보고되어온 근 긴장이상 파킨슨 증후군과 유사하다고 생각된다.

근 긴장 이상 파킨슨 증후군을 일으키는 병리기전에 대해서 LeWitt 등은 2명의 근 긴장이상 파킨슨 증후군 환자에서 시행한 병리 검사에서 흑질(substantia nigra)에 Lewy 체가 발견되어 파킨슨병과 같은 병리기전에 의해 생긴다는 증거가 된다고 하였다. (10TH International Symposium on Parkinson's disease, Tokyo, 1991) 또 근 긴장이상 파킨슨 증후군 환자들의 positron emission topography (PET) 검사상 선조체와 조가비핵에서 F18-dopa 활동도 감소를 보이는 점도 파킨슨병과 유사한 병리기전을 가지는 근거가 된다.¹⁰⁾ 그러나 근 긴장이상이 발생하는 정확한 기전에 대해서는 아직 명확히 밝혀지지는 못하였다.

근 긴장이상 파킨슨 증후군은 아직 특발성 파킨슨병의 변형인지 파킨슨병과는 다른 병리기전에 의해 발생하는지 아직 명확하지 않다. 특히 약년형 파킨슨병과 같은 질환인지 다른 분류로 보아야 하는지에 대해서도 명확하지 않다. 앞으로 더 많은 병리학적 연구와, 유전학적 연구 그리고 기능적 방사선 검사가 필요할 것으로 생각된다.

Reference

- 1) Jankovic J, Tintner R: Dystonia and Parkinsonism. Parkinsonism and related. Disorder 2001;8: 109-121
- 2) YD Kim, MS Lee, JH Park, DI Jang: Clinical syndrome of dystonia-parkinsonism. J Korean Neurol Assoc 1997;15:286-299
- 3) Quinn NP: Parkinsonism and dystonia, pseudoparkinsonism and pseudodystonia. Adv Neurol 1993;60:540-3
- 4) Rivest J, Quinn N, Marsden CD: Dystonia in Parkinson's disease, multiple system atrophy and progressive supranuclear

- palsy. Neurology 1990;40:1571-8
- 5) Kidron D, Melamed E: Forms of dystonia in patients with Parkinson's disease. Neurology 1987;37:1009-11
- 6) Quinn NP, Critchley P, Marsden CD: Young onset Parkinson's disease. Mov Disord 1987;2:73-91
- 7) Katchen M, Duvoisin RC: Parkinsonism following dystonia in three patients. Mov Disord 1986;1:151-157
- 8) Klawans HL, Paleologos N: Dystonia-parkinson syndrome : differential effects of levodopa and dopamine agonists. Clin Neuropharmacol. 1986;9:298-301
- 9) LeWitt A, Burns RS, Newman RP: Dystonia in untreated parkinsonism. Clin Neuropharmacol. 1986;9:293-297
- 10) Turjanski N, Bhatia K, Burn BJ, Swale GV, Marsden CD, Brooks DJ: Comparison of striatal 18F-dopa uptake in adult-onset dystonia-parkinsonism, Parkinson's disease and dopa - responsive dystonia. Neurology 1993;43:1563-1568