

잠김증후군 1례

고신대학교 의학부 신경과학교실
장용석, 김광수, 유경무

A Case of Locked-in Syndrome

Yong Seok Jang, M.D., Kwang Soo Kim, M.D., Kyung Moo Yoo, M.D.

Department of Neurology, Kosin Medical College

— Abstract —

Locked-in Syndrome (LIS) is a rare clinical entity consisting of quadriplegia, paralysis of lower cranial nerves, mutism, and bilateral paresis of horizontal gaze with preserved blinking, vertical eye movements, consciousness, and cortical function. The syndrome describes a neurological condition usually associated with infarction of the bilateral ventral pons. We report a 51-year-old man who presented quadriplegia, anarthria, and impairment of bilateral horizontal gaze. Cerebral angiography showed complete obstruction of proximal basilar artery. Brain MRI showed bilateral ventrolateral pontine infarctions. There were minimal to moderate improvement of voluntary motor function and horizontal ocular motion 25 days after treatment.

*** Key Words :** Locked-in syndrome, Pontine infarction

서 론

잠김증후군(Locked-in syndrome, LIS)이라는 용어는 1966년 Plum과 Posner¹⁾가 복측뇌교의 경색과 연관된 신경학적 상태를 기술하면서 처음으로 사용하였다. 이전에는 뇌교가성혼수, 복측뇌교증후군, 뇌교단절증후군, Monte Cristo 증후군 등으로 불려졌다. 이 증후군은 사지마비, 하부뇌신경마비, 구음불능증, 수평안구운동장애 등을 보이지만 의식은 명료하게 유지된다. 병변부위는 대부분 양측 복측뇌교이나 드물게 양측 복측중뇌^{5,7)} 나 양측 내피막(internal capsule)⁴⁾ 부위의 병변시에도 생길 수 있다.

국내에서는 아직까지 기저동맥 폐쇄에 의한 잠김증후군이 보고된 적이 없다. 그러므로 저자들은 뇌자기공명영상에서 양측 뇌교 복외측부위에 경색을 보이며, 뇌혈관촬영에서 기저동맥 근위부에 완전폐색이 관찰된 잠김증후군 1례를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증 례

51세 남자가 사지마비와 구어불능증을 주소로 내원하였다. 내원 1주일전 간헐적인 좌측 후두부의 두통을 호소하였으며, 4일전에는 간헐적인 어지러움증이 나타났고, 내원 하루전 오후 8시경부터 심한 어지러움증이 지속적으로 나타나고 오심 및 구토가 동반되었다. 내원 당일 오전 4시경 좌측편마비와 구음장애가 발생하였다. 과거력상 9개월전 우측 4, 5번째 손가락의 색깔변화가 발생하여 척골동맥경색으로 치료받은 적이 있으며, 개인력상 담배를 하루에 한갑씩 30년간 흡연하였다. 가족력상 특이소견은 없었다. 이학적 검사상 활력증후는 혈압 110/80 mmHg, 맥박 84회/분, 체온 36.6°C, 호흡수 20회/분 등이었고, 청진상 양측전폐야에서 잡음이 들렸다. 신경학적 검사상 의식은 명료하였고, 눈깜짝임으로 확인한 지남력은 정상이었으며, 자발적인 언어는 없었다. 뇌신경검사상 수평안구운동장애를 보였으나 수직안구운동과 눈깜짝임은 가능하였으며 안구진탕은 없었다. 양측 상하지는 근수축의 증거가 전혀

관찰되지 않는 완전마비상태였으나, 감각장애는 없었다. 양측 심부건반사가 상하지 모두 항진되어 있었으며, 바빈스키징후(Babinski sign)가 우측에서 양성으로 나타났으며 좌측 바빈스키징후는 무반응을 보였다. 경동맥잡음은 들리지 않았다. 증상발생 2시간후 시행한 뇌전산화단층촬영에서 특이소견 없었으며, 응급으로 시행한 뇌혈관촬영에서 근위부 기저동맥의 폐색이 관찰되었다(Fig. 1). 10일후 시행한 뇌자기공명영상에서 양측 뇌교 복외측부위에 T1강조영상에서 저음영, T2강조영상에서 고음영병변이 관찰되었다(Fig. 2). 말초혈액검사에서 백혈구가 13,400/mm³, 혈색소치가 15.2g/dL로 약간 증가되어 있었으며, 생화학검사, 간기능검사, 신장기능검사, 소변검사 및 대변검사 등은 정상이었다. 심초음파 검사에서 중격비대가 있었고, 심실박출분율은 80%였다. 치료는 혈전용해제인 유로키나제(urokinase) 60만 단위를 정주하였으며, Levin관에서 위장관출혈이 의심되어 혈전용해제 사용을 2일간 중단하였다. 3일째 점차적 가면상태(drowsiness)를 보이고 폐렴이 합병되어 기관절개술 및 기관내삽관술을 시행하였고, 위장관출혈이 호전된 후 3일째부터 항응고제인 헤파린(heparin)을 6일간 사용하였다. 입원 4일후 혈색소치가 17.3g/dL로 증가되어 정맥절개술을 시행하였다. 입원 25일 후부터 좌측근력이 무중력상태에서 움직일 수 있는 정도로 호전을 보였으며, 입원 35일 후부터는 우안의 외전과 좌안의 내전이 가능해졌다. 입원 50일 후부터 우측 상하지 근력이 무중력상태에서 움직일 수 있는 정도로 호전을 보였으며, 좌안의 외전이 약간 가능하였다. 추적관찰 180일째인 현재 의식은 명료하며, 간단한 단음절로 의사소통이 가능하며, 좌측 상지는 중력을 이길수 있는 정도로 운동이 가능하며, 좌측 하지와 우측 상하지는 무중력상태에서 움직일 수 있는 상태로 호전되었다.

고 찰

척추기저동맥 순환장애는 다양한 혈관분포와 신경조직의 밀집으로 인하여 임상증상이 다양하다.

특징적인 임상양상은 피질척수로와 피질연수로 병변에 의한 사지마비, 하부뇌신경마비, 구음불능증, 수평안구운동장애 등을 보이거나, 망상활성계와 핵상성 안구운동핵은 보존되므로 의식은 명료하며, 수직안구운동과 눈깜짝임의 장애는 없다. 병변부위는 대개 양측 복측뇌교이나 (Fig. 3) 드물게 양측 복측중뇌^{5,7)} 나 양측 내피막⁴⁾ 부위의 병변시에도 생길 수 있다.

1979년 Bauer 등³⁾은 잠김증후군을 임상증상에 따라 고전형, 불완전형, 완전형으로 분류하였다. 고전형(classical LIS)은 의식은 청명하며 수직안구운동과 눈깜짝임만 가능한 완전마비상태이며, 불완전형(incomplete LIS)은 수직안구운동과 눈깜짝임 외에도 다른 수의적 운동이 가능한 상태를 말하며, 완전형(total LIS)은 모든 안구운동을 포함한 양측 상하지 및 운동뇌신경기능의 완전한 부동상태를 말한다. 본 증례는 Bauer 등³⁾에 의하면 고전형 잠김증후군에 해당한다.

잠김증후군의 원인은 기저동맥혈전증이 가장 흔하며, 외상, 뇌교출혈, 종양, 뇌염 등이 있으며, 드물게 사각근(scalene)의 국소마취후 발생하였다는 보고⁶⁾도 있다. 기저동맥내의 혈전증으로 인한 기저동맥 폐색은 주로 근위부에 많이 생기며, 색전증에 의한 기저동맥의 폐색은 주로 원위부, 특히 침단부에 잘 생긴다.¹²⁾ 본 증례에서는 뇌혈관촬영에서 근위부 기저동맥폐색이 확인되어 혈전증에 의한 폐색으로 추정된다.

임상경과는 초기에는 가벼운 신경학적 결손만을 보이다가 차츰 진행하거나, 일단 안정된 상태를 보이다가 수 일후에 진행하기도 한다. 본 증례는 7일간 후두부 두통, 어지러움증, 오심, 구토 등 척추기저동맥계의 순환부전증상을 보이다 갑자기 마비와 구음장애가 나타났으며 진행하여 4시간만에 사지완전마비가 발생하였다.

잠김증후군의 사망률은 원인에 따라 차이를 보인다. Patterson과 Grabis¹⁰⁾는 외상, 뇌염, 농양 또는 종양 등 비혈관성인 경우 사망률이 41%이며, 경색 또는 출혈 등 혈관성인 경우 사망률은 67%로 혈관성에 의한 경우가 사망률이 높으며, 사망의 87%가

발병 4개월 이내에 발생한다는 보고⁹⁾가 있다. 가장 흔한 사망원인은 호흡계합병증으로 호흡부전증이나 폐렴이며 대개 1주 이후에 발생하며, 다음으로 흔한 원인은 병변확대로 주로 1주 이내에 발생한다. 본 증례에서는 폐렴이 동반되었으나 6개월동안 양호한 예후를 보이고 있다. 기능적인 회복정도에 따라 5단계로 분류하였는데 1단계는 근력회복이 전혀 없으며 모든 활동이 의존적인 상태, 2단계는 약간의 근력회복을 보이거나 모든 활동이 여전히 의존적인 상태, 3단계는 다소간의 독자적인 활동을 할 수 있을 정도의 근력회복을 보이거나 모든 활동을 독자적으로는 할 수 없는 상태, 4단계는 모든 활동을 독자적으로 할 수 있으나 약간의 신경학적 결손이 있는 상태, 5단계는 신경학적 결손이 없는 상태이다. 본 증례는 2단계에 해당하는 회복을 보였다. Yang 등¹²⁾에 의하면 LIS환자에서 회복시 근력보다 수평안구운동이 먼저 회복된다고 보고했으나, 본 증례에서는 좌측 상지의 근력회복이 먼저 일어났으며, 그 다음으로 우안의 외전이 회복을 보였다.

결 론

임상적, 신경학적 및 방사선학적 소견 등으로 진단된 전형적인 잠김증후군을 경험하였기에 보고하는 바이다.

참고문헌

1. 김병곤, 정진상, 이광호 : 기저동맥 혈전증의 진행에 대한 연구. 대한신경과학회지 14(4) : 889-899, 1996
2. 김병모, 노재규, 박성호 : 뇌 기저동맥 침단부 폐쇄 증후군의 임상 및 방사선 소견. 대한신경과학회지 12(3) : 448-457, 1994
3. Bauer G, Gerstenbrand F, Rimpl E : Varieties of the locked-in syndrome. J Neurol 221 : 77-91, 1979
4. Chia LG : Locked in state with bilateral internal capsule infarcts. Neurology 34 : 1365-1367, 1984

5. Chia LG : Locked-in syndrome with bilateral ventral midbrain infarcts. *Neurology* 41 : 445-446, 1991
6. Durrani Z, Winnie AP : Brainstem toxicity with reversible locked-in syndrome after intrascapular brachial plexus block. *Anesth Analg* 72(2) : 249-252, 1991
7. Karp JS, Hurting HI : Locked-in state with bilateral midbrain infarcts. *Arch Neurol* 30 : 176-178, 1974
8. Latronico N, Tansini A, Gualandi GF et al : Ischaemic pontomedullary transection with incomplete locked-in syndrome. *Neuroradiology* 35 : 332-334, 1993
9. Mauss CN, Cole M, McCort T et al : Locked-in syndrome : a team approach. *J Neurosci Nurs* 23(5) : 273-285, 1991
10. Patterson JR, Grabis M : Locked-in syndrome : a review of 139 cases. *Stroke* 17(4) : 758-764, 1986
11. Plum F, Posner JB : The diagnosis of stupor and coma, 1st ed. Philadelphia, FA Davis, 1966
12. Yang CC, Lieberman JS, Hong CZ : Early smooth horizontal eye movement : A Favorable prognostic sign in patients with locked-in syndrome. *Arch Phys Med Rehabil* 70(3) : 230-232, 1989

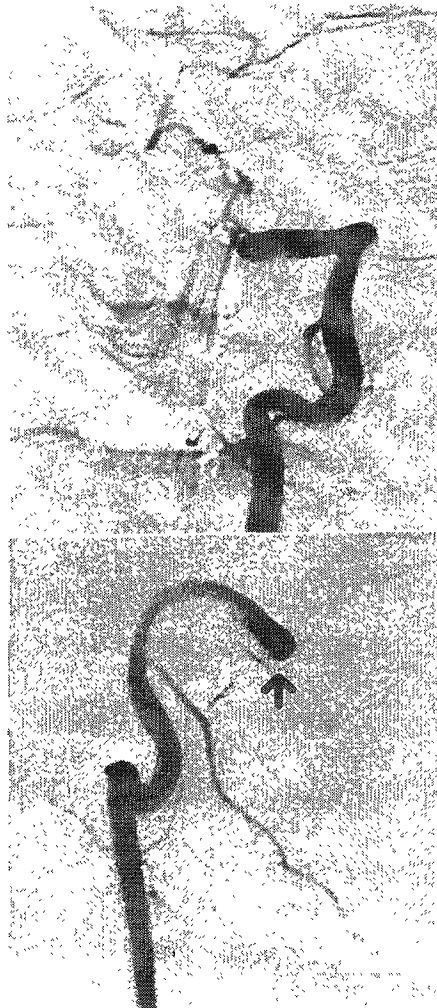


Fig 1. Cerebral angiography of anteroposterior (a) and lateral (b) views showing occlusion of proximal basilar artery.

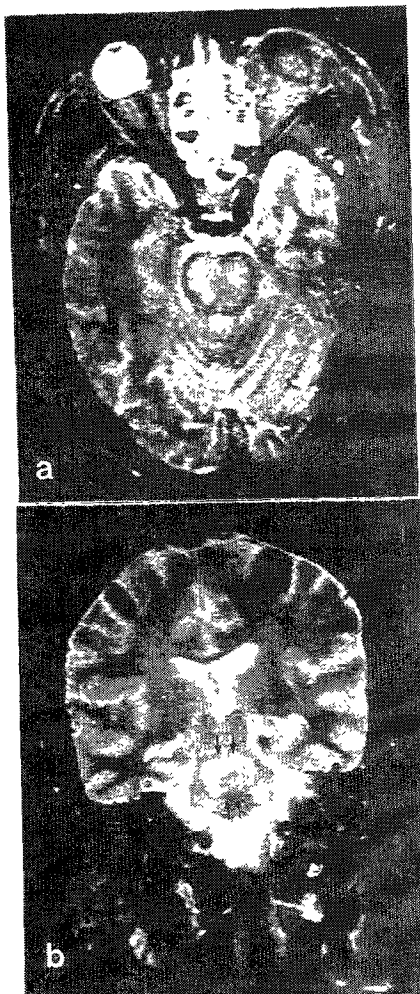


Fig 2. Brain T2-weighted images of axial (a) and coronal (b) views showing high signal intensity lesion on the bilateral ventrolateral pons.

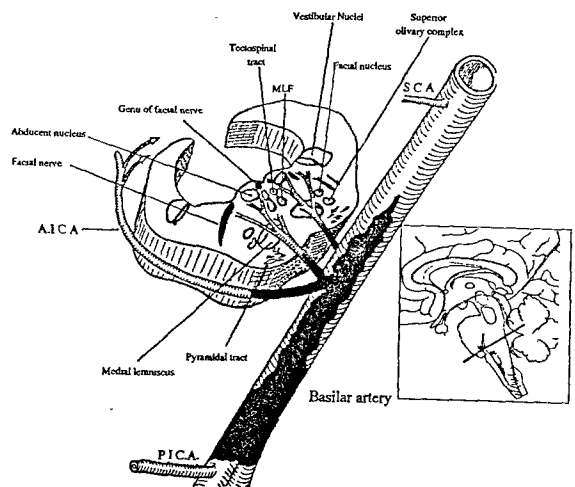


Fig 3. Diagram of the basilar artery thrombosis and its relation to damage to the lower pons (From Latronico⁸⁾).