

단지양 근위축증(Monomelic Amyotrophy) 3례 -증례 보고-

고신대학교 의학부 재활의학교실 및 성균관대학교 의과대학 재활의학교실*

김기찬 · 정호중 · 정상욱 · 정홍채 · 조근열*

Three Cases of Monomelic Amyotrophy -Case Report-

Ghi-Chan Kim, M.D., Ho-Joong Jeong, M.D., Sang-Wook Jeong, M.D.
Heung-Chae Chung, M.D. and Geun Yeol Jo, M.D.*

Department of Rehabilitation Medicine, Kosin Medical College
and Department of Physical Medicine & Rehabilitation,
Sung Kyun Kwan University College of Medicine*

Abstract

Monomelic amyotrophy is a rare form of motor neuron disease which is insidious onset in the second and fourth decades, male preponderance, sporadic occurrence, wasting and weakness confined to one limb, and absence of involvement of the cranial nerves, cerebrum, brain stem, and sensory system. Symptoms and signs often progress for several years before spontaneously arresting. Neurologic findings and electrophysiologic studies are only useful for the diagnosis of monomelic amyotrophy and other laboratory testing are frequently normal or nonspecific.

We reported three cases of typical monomelic amyotrophy with review of the articles.

Key Words : Monomelic amyotrophy, Motor neuron disease, Electrophysiologic studies

서 론

단지양 근위축증(Monomelic amyotrophy)은 젊은 성인에서 특별한 이유 없이 사지중 한 부위에만 국한된 무통성 근력약화와 근위축을 야기하는 드문 질환으로¹⁻⁵⁾, 1959년 Hirayama등이 처음 소개한 이래 Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity, Juvenile type of distal and segmental muscular atrophy of the upper extremities, 양성 국소성 근위축증(Benign focal amyotrophy)등으로 불리어지고 있다.^{5,6)} 발생빈도는 여자보다 남자에서 5배정도 많이 발생하며¹⁾, 2세에서 발생한 보고도 있으나 일반적으로 10세에서 30세사이에 유발하고 대부분 18세에서 22세에 발생한다.^{1,4,7,8)} 일반적으로 단지양 근위축증의 진단은 전기진단검사와 신경학적 소견으로 유추하며 자기공명검사가 감별진단에 도움을 주고 있다.³⁾ 현재까지 단지양 근위축증의 효과적인 치료방법은 없으며 발병후 서서히 악화되다가 2-4년후면 정체기에 이르는 특징을 보인다.^{1,4,7)}

저자들은 외상이나 방사선 치료 같은 특별한 원인 없이 생긴 일측 상지의 근력약화 및 근위축을 주증상으로 하는 단지양 근위축증 3례를 경험

하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

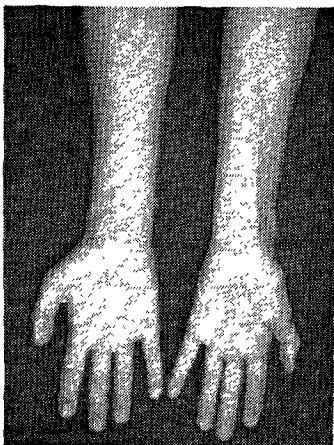
증례 1

환자 : 송 O O, 20세, 남자

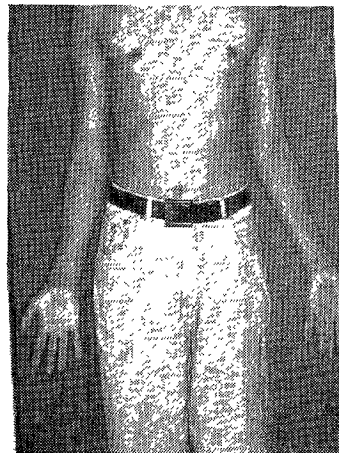
주소 : 3년 전부터 서서히 진행된 좌측 상지의 근력약화 및 근위축.

가왕력 및 가족력 : 특이할 만한 병력 및 가족력은 없었다.

이학적 소견 및 검사소견 : 내원당시 좌측 수부 및 전완부 근육들의 근위축이 보였으며 (Fig. 1) 감각기능은 양측 상하지 모두 정상이었고 도수 근력 검사상 좌측 장무지 신근은 3/5도, 좌측 수지 굴근들은 3/5도의 근력약화가 보였으며, 모든 관절에서 운동범위의 제한은 없었다. 사지에서 심부건 반사는 모두 정상이었고 바빈스키증후, 발목 간대성 반사등 상부 운동 신경원성 증후는 나타나지 않았다. 내원당시 실시한 단순 방사선 검사와 경추부 및 뇌의 자기공명영상검사에서도 특이 소견은 없었다.



A



B

Fig. 1. Case 1. Wasting of thenar, interossei, and forearm muscles of left upper extremity(A). Relative preservation of brachioradialis muscle is clearly seen(B)

전기 생리학적 검사 : 운동신경전도 검사에서 우측에 비해 좌측의 요골신경, 정중신경, 척골 신경에서 진폭의 감소 소견을 보였고, 감각신경전도 검사에서는 양측상지에서 모두 정상 소견을 보였다. 양측 단무지 외전근에서 기록한 F파 검사에서는 우측에 비해 좌측에서 잠시의 지연을 보였고, 양측 정중신경에서 시행한 체성감각 유발전위 검사에서 모두 정상 소견을 보였다. 침 근전도 검사에서는 좌측의 상완 삼두근, 원회내근, 요측 수근 굴근, 척측 수근 굴근, 요측

수근 신근, 총지신근, 시지신근, 소지 외전근 및 단무지 외전근에서 삽입활동전위(insertional activity)가 증가되었거나 휴식기에 섬유자발전위(fibrillation potential) 또는 양성 예각파(positive sharp wave)를 보였고 근수축시에는 운동단위활동전위(MUAP)의 진폭과 다상성이 증가된 소견을 보였으며, 양측 경추 주위근육의 침 근전도 검사에서는 근수축시 다상성 전위가 약간 증가된 소견 외에는 정상소견을 보였다 (Table 1).

Table 1. Electrophysiologic studies of case 1

A. Nerve conduction study

Nerve Stimulation (Record)		Amplitude (μ V)	Conduction Velocity(m/sec)	Distance (cm)	Latencies Distal/Proximal
Motor					
Lt median	(thenar)	950/ 950	57.5	24.0	3.1/7.3
Lt ulnar	(hypothenar)	880/ 880	58.3	25.5	2.5/6.9
Lt radial	(EIP*)	300/ 300	57.6	18.0	4.0/7.1
Rt median	(thenar)	1690/1690	60.0	24.0	3.1/7.1
Rt ulnar	(hypothenar)	1280/1280	63.0	25.0	2.3/6.3
Rt radial	(EIP)	1440/1440	57.5	18.0	2.3/5.4
Sensory					
Lt median	(2nd finger)	30.0		16.0	2.9/3.5
Lt ulnar	(5th finger)	37.5		13.5	2.5/3.1
Lt radial	(1st dorsal web)	43.8		13.5	2.4/2.9
Rt median	(2nd finger)	30.6		16.5	2.9/3.5
Rt ulnar	(5th finger)	12.5		13.5	2.8/3.3
Rt radial	(1st dorsal web)	30.6		13.5	2.5/3.1

B. Rate response

Rt $F_{APB}^{\dagger}$; 26.9 msec	Lt F_{APB} ; 29.4 msec
------------------------------------	--------------------------

C. Somatosensory evoked potential

Lt median: N1 - 19.4 msec(11.1 μ V), P1 - 22.3 msec
Rt median: N1 - 19.4 msec(11.9 μ V), P1 - 22.5 msec

D. Electrodiagnostic needle study

Muscle	Insertional Activity	Spontaneous Activity			Motor Unit Potential		
		Fib	PW	Fasc	Recruitment	Dur/Amp	Phases
Lt mid-deltoid		0	0	0	Complete	Normal	—
Lt biceps		0	0	0	Complete	Normal	—
Lt triceps	Inc	a few	a few	0	Complete	High Amp	Inc
Lt brachioradialis		0	0	0	Complete	Normal	Inc
Lt pronator teres	Inc	0	0	0	Complete	Normal	Inc
Lt FCR [†]	Inc	0	0	0	Complete	Normal	Inc
Lt FCU [§]		++	++	0	Complete	High Amp	Inc
Lt ECR [‡]		a few	a few	0	Complete	Normal	Inc
Lt EDC [¶]		+	+	0	Incomplete		Inc
Lt EIP		++	++	0	Incomplete		Inc
Lt APB	Inc	a few	a few	0	Complete	High Amp	Inc
Lt ADQ [*]		++	++	0	Complete	High Amp	—
Lt C6/C7 PS ^{**}		0	0	0			Inc
Lt C7/T1 PS		0	0	0			Inc
Rt C6/C7 PS		0	0	0			Inc
Rt C7/T1 PS		0	0	0			Inc

EIP: Extensor indicis proprius, [†]FAPB: F wave of abductor pollicis brevis, [‡]FCR: Flexor carpi radialis, [§]FCU: Flexor carpi ulnaris, [¶]ECR: Extensor carpi radialis, [¶]EDC: Extensor digitorum communis, ^{}ADQ: Abductor digiti quinti, ^{**}PS: paraspinal muscle

치료 및 임상경과 : 환자는 두경부 자기공명 영상을 비롯한 방사선학적 검사 및 전기진단학적 검사 결과 좌측 상지에서 감각신경의 이상 증상은 없이 운동신경에 국한되어 나타난 단지양 근위축증으로 진단되었다. 현재 위축된 근육들에 대한 보존적 치료를 시행중이며, 근위축의 진행이나 회복은 관찰되지 않았다.

증례 2

환자 : 이 O O, 32세, 남자

주소 : 2년 전부터 서서히 진행된 좌측 상지의 근력약화 및 근위축.

기왕력 및 가족력 : 1994년 12월 좌측 수부의 경한 압축손상의 병력이 있으며 당시 내원한 병원에서 손상부위와 관계없는 좌측 전완부 및 수부 근육들의 근력약화를 알게되었으며 그 외 특이할 만한 병력 및 가족력은 없었다.

이학적 소견 및 검사소견 : 내원당시 좌측 수부 및 전완부 근육들의 근위축이 보였으며 감각기능은 양측 상하지 모두 정상이었고 도수 근력 검사상 좌측 손목 신근들은 3/5도, 좌측

수지 굴근 및 신근들에서 3/5도의 근력약화가 보였으며, 모든 관절에서 운동범위의 제한은 없었다. 사지에서 심부 건 반사는 모두 정상이었고 상부운동신경원성 증후는 나타나지 않았다. 내원당시 단순 방사선 검사와 경추부의 자기공명영상검사에서도 특이 소견은 없었다.

전기 생리학적 검사 : 운동신경전도 검사에서 우측에 비해 좌측의 요골신경에서 진폭의 감소 소견을 보였고, 감각신경전도 검사 및 좌측 단 무지 외전근, 소지 외전근에서 기록한 F파 검사에서는 모두 정상 소견을 보였다. 침 근전도 검사에서는 좌측의 요측 수근 굴근, 척측 수근 굴근, 요측 수근 신근, 총지신근, 단무지 외전근 및 제 1 배측골간근에서 삼입활동전위의 증가와 휴식기에 섬유속자발전위(fasciculation)가 관찰되었으며 근수축시에는 운동단위활동전위의 진폭과 다상성이 증가된 소견을 보였다. 그 외 양측 경추 주위근육 및 설 근육의 침 근전도 검사에서는 정상소견을 보였다(Table 2).

Table 2. Electrophysiologic studies of case 2

A. Nerve conduction study

Nerve Stimulation (Record)		Amplitude (μ V)	Conduction Velocity(m/sec)	Distance (cm)	Latencies Distal/Proximal
Motor					
Lt median	(thenar)	4400/4400	60.5	23.5	3.2/7.0
Lt ulnar	(hypothenar)	6900/6800	60.0	24.0	2.6/6.6
Lt radial	(EIP*)	2900/2700	58.8	20.0	3.1/6.5
Rt radial	(EIP)	4900/4700	60.6	20.0	3.0/6.3
Sensory					
Lt median	(2nd finger)				
Lt ulnar	(5th finger)	32.4		12.5	2.6/3.4
Lt radial	(1st dorsal web)	23.3		12.0	3.1/3.3
Rt radial	(1st dorsal web)	27.2		12.0	3.0/3.5
		27.2		11.5	2.8/3.4

B. Rate response

Lt F_{APB}^T ; 27.9 msec	Rt F_{APB} ; 27.6 msec
----------------------------	--------------------------

C. Electrodiagnostic needle study

Muscle	Insertional Activity	Spontaneous Activity			Motor Unit Potential		
		Fib	PW	Fasc	Recruitment	Dur/Amp	Phases
Lt mid-deltoid		0	0	0	Complete	Normal	—
Lt biceps		0	0	0	Complete	Normal	—
Lt triceps	Inc	0	0	0	Complete	High Amp	Inc
Lt brachioradialis		0	0	0	Complete	Normal	Inc
Lt FCR [†]	Inc	0	0	a few	Complete	High Amp	Inc
Lt FCU [§]	Inc	0	0	a few	Complete	High Amp	Inc
Lt ECR [‡]	Inc	0	0	a few	Complete	High Amp	Inc
Lt EDC [¶]		0	0	a few	Incomplete	High Amp	Inc
Lt APB	Inc	0	0	a few	Complete	High Amp	Inc
Lt 1st DI [*]	Inc	0	0	a few	Complete	High Amp	Inc
Lt ADQ ^{**}		0	0	0	Incomplete	High Amp	Inc
Rt brachioradialis		0	0	0		Normal	—
Rt FCU		0	0	0		Normal	—
Tongue		0	0	0		Normal	—
Both lower cervical	PS ^{††}	0	0	0		Normal	Inc

EIP: Extensor indicis proprius, [†] F_{APB} : F wave of abductor pollicis brevis, [†]FCR: Flexor carpi radialis, [§]FCU: Flexor carpi ulnaris, [‡]ECR: Extensor carpi radialis, [¶]EDC: Extensor digitorum communis, ^{}DI: Dorsal interossei, ^{**}ADQ: Abductor digiti quinti, ^{††}PS: Paraspinal muscle

치료 및 임상경과 : 위축된 근육들에 대한 보존적 치료를 시행중이며, 현재 근위축의 진행은 저명하지 않으나 16개월후 시행한 전기 생리학

적 검사에서 단지양 근위축증의 경미한 진행소견을 보였다(Table 3).

Table 3. After 16 months, follow up electrophysiologic studies of case 2

A. Nerve conduction study

Nerve Stimulation (Record)		Amplitude (uV)	Conduction Velocity(m/sec)	Distance (cm)	Latencies Distal/Proximal
Motor					
Lt median	(thenar)	4900/4800	59.0	23.0	2.4/6.3
Lt ulnar	(hypothenar)	7000/6600	60.3	23.5	2.6/6.5
Lt radial	(EIP*)	3800/2800	57.2	20.0	2.9/6.4
Sensory					
Lt median	(2nd finger)	30.3		14.0	2.9/3.5
Lt ulnar	(5th finger)	28.3		14.0	3.0/3.5
Lt radial	(1st dorsal web)	30.8		11.5	2.4/3.0

B. Rate response

Lt F _{APB} [†] ; 24.4 msec	Rt F _{APB} ; 26.0 msec
--	---------------------------------

C. Electrodiagnostic needle study

Muscle	Insertional Activity	Spontaneous Activity			Motor Unit Potential		
		Fib	PW	Fasc	Recruitment	Dur/Amp	Phases
Lt mid-deltoid		0	0	0	Complete	Normal	—
Lt biceps		0	0	0	Complete	Normal	—
Lt triceps		0	0	0	Complete	High Amp	Inc
Lt brachioradialis		0	0	0	Complete	Normal	—
Lt FCR [†]	Inc	0	0	a few	Incomplete	High Amp	Inc
Lt FCU [§]	Inc	0	0	a few	Incomplete	High Amp	Inc
Lt ECR	Inc	0	0	a few	Incomplete	High Amp	Inc
Lt APB	Inc	0	0	a few	Incomplete	High Amp	Inc
Lt 1st DI [#]	Inc	0	0	a few	Incomplete	High Amp	Inc
Lt ADQ ^{**}	Inc	0	0	0	Incomplete	High Amp	Inc
Both lower cervical PS ^{**}		0	0	0	Normal		Inc

*EIP: Extensor indicis proprius, [†]F_{APB}: F wave of abductor pollicis brevis, [†]FCR: Flexor carpi radialis, [§]FCU: Flexor carpi ulnaris, ^{||}ECR: Extensor carpi radialis, [#]DI: Dorsal interossei, ^{**}ADQ: Abductor digiti quinti,

**PS: Paraspinal muscle

증례 3

환자 : 강 O O, 25세, 여자

주소 : 1년 전부터 서서히 진행된 좌측 상지의 근력약화 및 근위축.

기왕력 및 가족력 : 특이할 만한 병력 및 가족력은 없었다.

이학적 소견 및 검사소견 : 내원당시 좌측 수부 및 전완부 근육들의 근위축이 보였으며 감각기능은 양측 상하지 모두 정상이었고 도수 근력 검사상 좌측 수부 내재근들은 3/5도의 근력약화를 보였으며, 모든 관절에서 운동범위의 제한은 없었다. 좌측 수부 및 전완부를 추위에 노출시 근력약화가 심해졌으며, 사지에서 심부건 반사는 모두 정상이었고 상부 운동 신경원성 증후는 나타나지 않았다.

전기 생리학적 검사 : 운동신경전도 검사에서 우측에 비해 좌측 척골신경에서 진폭의 감소 소견을 보였고, 감각신경전도 검사에서는 양측 상지에서 모두 정상 소견을 보였다. 양측 단무지 외전근에서 기록한 F파 검사에서는 좌측에서 F파가 유발되지 않았고, 양측 정중신경에서 시행한 체성감각유발전위 검사에서는 모두 정상 소견을 보였다. 침 근전도 검사에서는 좌측의 삼각근, 이두근, 요측 수근 굴근, 단무지 외전근 및 제1수지 배측 골간근에서 삼입활동전위가 증가되었거나 휴식기에 섬유자발전위 또는 양성 예각파를 보였고 근수축시에는 운동단위활동전위의 진폭과 다상성이 증가된 소견을 보였으며, 양측 경추 주위근육의 침 근전도 검사에서는 정상소견을 보였다(Table 4).

Table 4. Electrophysiologic studies of case 3

A. Nerve conduction study

Nerve Stimulation (Record)	Amplitude (μ V)	Conduction Velocity(m/sec)	Distance (cm)	Latencies Distal/Proximal
Motor				
Rt median (thenar)	9100/8600	51.2	22.0	2.7/7.0
Rt ulnar (hypothenar)	6500/6100	64.9	24.0	2.6/6.3
Lt median (thenar)	9100/7500	55.0	22.0	3.8/7.8
Lt ulnar (hypothenar)	960/1220	55.1	21.5	4.1/8.0
Sensory				
Rt median(2nd finger)	37.0		12.0	2.5/3.2
Rt ulnar (5th finger)	60.0		10.0	2.0/2.8
Lt median (2nd finger)	81.0		12.0	2.5/3.3
Lt ulnar (5th finger)	45.0		10.0	2.2/2.9

B. Rate response

Lt F_{APB} * : 0.0 msec	Rt F_{APB} : 25.3 msec
---------------------------	--------------------------

C. Somatosensory evoked potential

Lt median: N1 - 16.6 msec(3.2 μ V), P1 - 19.2 msec
Rt median: N1 - 17.2 msec(2.7 μ V), P1 - 19.6 msec

D. Electrodiagnostic needle study

Muscle	Insertional Activity	Spontaneous Activity			Motor Unit Potential		
		Fib	PW	Fasc	Recruitment	Dur/Amp	Phases
Lt mid-deltoid		0	0	0	Complete	Normal	Inc
Lt biceps		0	0	0	Complete	Normal	Inc
Lt triceps		0	0	0	Complete	Normal	—
Lt brachioradialis		0	0	0	Complete	Normal	—
Lt FCR [†]		0	0	0	Complete	Normal	Inc
Lt FCU [‡]		0	0	0	Complete	Normal	—
Lt APB	Inc	a few	a few	0	Complete	High Amp	Inc
Lt 1st DI [§]	Inc	a few	a few	0	Complete	High Amp	Inc
Rt mid-deltoid		0	0	0	1	Normal	—
Rt biceps		0	0	0	1	Normal	—
Rt brachioradialis		0	0	0	1	Normal	—
Rt FCR		0	0	0	1	Normal	—
Both lower cervical PS [¶]		0	0	0	1	Normal	Inc

[†]FCR: F wave of abductor pollicis brevis, [‡]FCR: Flexor carpi radialis, [‡]FCU: Flexor carpi ulnaris, [§]DI: Dorsal interossei, [¶]PS: Paraspinal muscle

치료 및 임상경과 : 위축된 근육들에 대한 보존적 치료를 시행중에 근위축의 진행이나 회복은 관찰되지 않았으며 2개월후 외래 추적관찰이 소실되었다.

고 찰

단지양 근위축증은 운동신경원성 질환중 하나로서 감각기능의 이상 없이 사지중 한 부위에만 국한된 근력약화와 근위축을 야기하는 드문 질환으로^{1,2,4,5)} Hirayama 등이 처음 소개한 이래 일본과 인디아에 국한된 질환으로 인식되었으나, 최근에는 전세계의 젊은 성인에게 광범위하게 보고되고 있다.⁴⁻⁸⁾ 대부분은 가족력을 갖고 있지 않으나 드물게 가족력이 있는 경우 산발성 분포를 하는 경향이 있고^{1,5,9,10)}, 이때 유전양식은 대부분 상염색체 우성 유전양식을 따른다.⁹⁾ 발생빈도는 여자보다는 남자에게서 많이 발생하며¹⁾, 유발연령은 대부분 18에서 22세에 호발한다.^{1,7,8)}

단지양 근위축증의 원인은 아직 뚜렷하게 밝

혀진 바는 없으나 이형 회색 척수염, 혈관병변으로 인한 전각세포의 변성이 원인으로서는 제기된 바 있으며^{2,4)}, Lamy 등^{11,12)}은 방사선 치료후 합병증으로 생긴 단지양 근위축증을 보고한 바 있다. 근육생검을 할 경우 심하게 위축된 근육 섬유 소견을 보이고^{1,4)}, 뇌척수액 검사 및 항 바이러스 항체를 포함한 검사 소견들은 정상이고 근육효소치가 미미한 상승을 보이기도 한다.⁵⁾

단지양 근위축증의 최초 증상 및 증후로는 피로감이 35%, 추위에 노출시 근력약화가 22%, 손의 섬세운동 장애가 21%, 근력 약화가 14%, 진전이 8.5%로 보고되었다.¹⁾ 손의 내재근, 전완부의 굴곡근과 신전근을 주로 침범하고^{1,4)} 대부분의 경우 상완 요골근은 근위축을 보이지 않는다.^{1,2,4)} 환자들의 심부 진 반사는 일반적으로 정상이거나 감소되어 있고^{1,5)} 10-20% 정도에서는 증가되어 있는 소견도 보일 수 있으나 병적 반사가 나타나는 경우는 거의 없다.²⁾ Van Gent 등은 18례에서 상지근육의 위축과 함께 상부운동 신경원성 증후의 동반 소견을 보고한바 있는데 17례에서 슬개건 반사의 항진, 2례에서 아킬레스건 반사의 항진, 이들 중 1례에서는 슬개

건 반사 및 아킬레스건 반사가 모두 항진되어 있었고 2례에서는 바빈스키증후가 나타났다고 하였다.⁹⁾ 일반적으로 오른손, 왼손잡이에 따른 근위축과 근력약화의 차이는 없으며 위축된 사지의 다한증이 몇몇 저자에 의해 보고된 바 있다.^{1,2)} 대부분 상지 일측의 말단부에 발생하나 근위부에 국한되어 생기거나 비복근에만 국한적인 근력약화 및 근위축을 보이는 경우도 있다.¹³⁾ 본 증례의 경우, 증례1에서는 가족력은 없었고 18세 남자에 발병하였으며 상부운동신경원성 증후의 동반 없이 좌측 장무지 신근과 수지굴근들에 국한된 근력약화 및 근위축이 보였지만 감각신경의 이상 증상은 없었으며, 증례2에서는 가족력은 없었고 30세 남자에 발병하였으며, 증례3의 경우 25세 여자에 발병하였으나 상부 운동신경원성 증후 및 감각신경의 이상소견없이 좌측 손목 신근, 수지 신근과 수지 굴근들에 국한된 근력약화 및 근위축이 보여 3례 모두 임상적으로 단지양 근위축증과 일치하였다.

단지양 근위축증의 검사방법으로는 전기진단 검사가 현재까지 가장 신뢰성 있는 검사방법인데 체성감각유발전위 검사나 감각신경 검사는 일반적으로 정상소견을 보이며 운동신경 검사에서 진폭의 감소, F파 검사에서 잠시의 지연을 보이고 침 근전도 검사에서는 근수축시 운동단위활동전위의 진폭과 다상성이 증가된 소견을 보이며 심한 경우 섬유자발전위와 양성 예각파 또는 섬유속 자발전위가 보이기도 한다.^{5,6)} 30~90%의 경우 반대편 정상 사지에서도 병변부 사지와 유사한 전기진단 검사 결과가 나온다는 보고도 있으며 이것은 단지양 근위축증의 많은 경우가 양측성이지만 비대칭적으로 발현되는 것으로 생각되어진다.^{1,5)} 최근에 와서 자기공명영상상이 진단 및 감별진단에 도움이 되기도 하는데 단지양 근위축증의 경우 적지 않은 경우에서 하부경추부의 전각부위에 국한된 위축을 보이는 것으로 보고되고 있다.³⁾ 본 증례에서는 경추부의 자기공명검사상 특이 소견은 없었으며 전기진단 검사상 체성감각유발전위 검사 및

감각신경 전도 검사는 정상이었으며 운동신경 전도 검사에서 진폭이 감소된 소견을 보였고 침근전도 검사에서는 근수축시 좌측상지근육들의 운동단위활동전위의 진폭과 다상성이 증가된 소견을 보였고 휴식기에는 증례1과 3에서는 삽입활동전위의 증가나 섬유자발전위와 양성 예각파를, 증례2에서는 삽입활동전위의 증가와 섬유속자발전위를 보임으로써 단지양 근위축증에서 보이는 전기진단학적 소견과 일치하였다.

단지양 근위축증의 임상경과는 대부분 1~2년에 걸쳐 서서히 지속되다가 정체기에 이르는 특징이 있고^{1,2,4,7)} Peiris's 등⁴⁾은 102명의 환자 중 75%가 5년내 정체기에 도달한 보고를 한 바 있다. 본 증례에서는 세심한 문진상 감염에 의한 열, 방사선 치료의 과거력은 없었으며 증례1의 경우 발병후 3년만에 정체기에 이르렀고 증례2의 경우 좌측수부의 경한 압축손상의 기왕력은 있으나 근위축이 좌측수부 뿐만 아니라 전완부에도 저명해 발병당시는 경미한 근위축 및 근력약화로 인해 증상을 인지하지 못하다가 압축손상으로 인하여 병을 늦게 인지한 것으로 생각되며 현재 정체기에 이르지 않고 진행 중이었으며 증례3은 특이한 과거력도 없었으며 현재 추적관찰이 중단되어 정확한 임상경과를 알 수 없었다.

단지양 근위축증과 감별 해야할 질환으로는 특히 사지중 한 부위에 무통성 근력약화와 근위축을 야기할 수 있는 다발성 신경근변증, 상완신경총병증, 단일신경병증등이 중요하며⁶⁾, 그 외 Werdnig-Hoffman 질환, Kugelberg-Welander 질환, Charcot-Marie-Tooth 질환, 근위축성 측삭 경화증과의 감별진단도 필요하다. Werdnig-Hoffman 질환은 가족력을 가지고 발병연령이 단지양 근위축증보다 빨리 발병하며 연수침범의 증후를 가지고 있는 점 등으로 감별이 가능하고, Kugelberg-Welander disease는 가족력이 있으며 주로 다리 특히 근위부 근육을 침범하는 점등이 다르다. 근위축성 측삭 경화증은 상부 운동신경원성 증후가 있으며 대부분 발병연령이 단지양 근위축증에 비해 늦게 발현되며 경과도 훨씬

천천히 경과하여 결국엔 치명적인 결과를 이룬다는 점에서 감별이 가능하고 Charcot-Marie-Tooth 질환은 가족력을 갖고 있으며 주로 다리부터 시작하여 미만성 근육위축을 보이며 감각신경도 결국엔 침범하며 만곡족을 동반하는 점에서 감별진단이 가능하다. 또한 경우에 따라서는 자기공명영상촬영이 경추부 척추증에 의해 생긴 척수병증 등과의 감별에 도움을 주기도 한다.^{5,14)}

현재까지 단지양 근위축증의 증상 및 임상경과를 변화시킬 특이한 치료방법은 아직 없으며 보존적 치료를 시행하면서 환자에게 병의 경과에 대해 설명, 안심시키는 게 전부인 상태다.⁵⁾

참고문헌

1. Sobue I, Saito N, Iida M, Ando K : Juvenile type of distal and segmental muscular atrophy of upper extremities. *Ann Neurol* 3 : 429-432, 1978
2. Gourie-Devi M, Suresh TG, Shankar S K : Monomelic amyotrophy. *Arch Neurol* 41 : 388-394, 1984
3. Biondi A, Dormont D, Weitzner I, Bouche P, Chaine P, Bories J : MR imaging of the cervical cord in juvenile amyotrophy of distal extremity. *AJNR* 10 : 263-268, 1989
4. Peiris JB, Seneviratne KN, Wickremasinghe HR, Gunatilake SB, Gamage R : Non-familial juvenile distal spinal muscular atrophy of upper extremity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 52 : 314-319, 1989
5. Donofrio PD : AAEM case report # 28 : Monomelic amyotrophy. *Muscle & Nerve* 17 : 1129-1134, 1994
6. Oryema J, Ashby P, Spiegel S : Monomelic atrophy. *Can J Neurol Sci* 17 : 124-130, 1990
7. Singh N, Sachdev KK, Susheela AK : Juvenile muscular atrophy localized to arms. *Arch neurol* 37 : 297-299, 1980
8. Tan CT : Juvenile muscular atrophy of distal upper extremities(letter). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 48 : 285-286, 1985
9. Van Gent EM, Hoogland RA, Jennekens FGI : Distal amyotrophy of predominantly the upper limbs with pyramidal features in a large kinship. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 48 : 266-269, 1985
10. Schelgel U, Jerusalem F, Tackmann W, Cordt A, Tsuda Y : Benign juvenile focal muscular atrophy of upper extremities-a familial case. *J Neurol Sci* 80 : 351-353, 1987
11. Lamy C, Mas JL, Varet B, Ziegler M, de Recondo J : Postradiation lower motor neuron syndrome presenting as monomelic amyotrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 54 : 648-649, 1991
12. Jackson M : Post radiation monomelic amyotrophy(letter). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 55 : 629, 1992
13. Uncini A, Servidei S, Delli Pizzi C, Cutarella R, Di Muzio A, Gambi D, Tonali P : Benign monomelic amyotrophy of lower limb : report of three cases. *Acta Neurol Scand* 85 : 397-400, 1992
14. Ebara S, Yonenobu K, Fujiwara K, Yamashita K, Ono K : Myelopathy hand characterized by muscle wasting : a different type of myelopathy hand in patients with cervical spondylosis. *Spine* 13 : 785-791, 1988