

운동신경원성 질환에 대한 임상적 고찰*

계명대학교 의과대학 신경과학교실

이동국 · 김광수 · 임정근 · 이상도 · 박영춘

서 론

운동신경원성 질환(motor neuron disease; 이하 MND)은 임상적으로 수의적 운동신경계를 침범하는 진행성 퇴행성 질환군으로 병리적으로는 대뇌 피질, 피질척수로, 뇌간 및 신경세포 등을 침범한다(Bonduelle, 1975; Tandam와 Bradley, 1985; Williams와 Windebank, 1991). 1849년 Duchenne이 지방변성을 보이는 근위축을 처음 보고한 이래 1850년 Aran은 진행성 근위축증(progressive muscular atrophy; 이하 PMA)에 대해 처음으로 기술하였으며, 1860년 Duchenne은 연수마비 증상이 있는 경우를 진행성 연수마비증(progressive bulbar palsy; 이하 PBP)라 하였으며, 1869년 Charcot은 진행성 근위축을 보이는 환자에서 추체로 징후를 관찰하고 근위축성 측색경화증(amyotrophic lateral sclerosis; 이하 ALS)라 하였다. 그리고 1875년 Erb은 척수의 측색에만 병변이 있는 경우를 원발성 연축성마비(primary spastic paralysis)라 하였다. 그후 이러한 질환들은 병의 경과에 따라 대뇌, 뇌간 및 척수의 운동신경계에 병변을 나타낼 수 있는 동일한 병태생리를 가지는 질환들로 생각되어 총칭하여 운동신경원성 질환으로 불리게 되었다.

최근 광범위한 역학적, 과학적 조사 연구에도 불구하고 아직까지 MND의 원인에 대해서는 밝혀져 있지 않으며(Bradley와 Krason, 1982; Mitsumoto등, 1988) 또한 여러가지 치료 방법이 시도되었으나 아직까지 효과가 입증된 경우는 없다(Norris등, 1974; Olarte등, 1979; Mitsumoto등, 1986; Blin등, 1992).

국내에서는 1959년 박충서가 ALS 3례를 처음 보고하였으며, 김명원(1967), 조효근 등(1978), 노재규(1982) 및 박성호와 명호진(1986)등의 MND에

대한 보고가 있으나 아직까지 이에 관한 연구실적은 적은 편이다. 그러므로 저자들은 MND로 진단받은 환자들을 대상으로 임상양상, 근전도 소견 및 예후 등을 알아보고 이미 보고된 문헌들과 비교 고찰하였다.

재료 및 방법

1985년 1월부터 1992년 8월까지 계명대학교 동산병원에서 후천성 퇴행성 MND로 진단받은 환자 51례를 조사대상으로 선정하였으며 임상양상 및 신경학적 검사를 통해 진행성 근위축과 추체로 침범소견을 같이 보이는 ALS, 근위축과 건반사 소실만으로 시작되는 PMA, 구마비로 인한 구음 및 연하 장애로 시작되는 PBP, 그리고 추체로 침범에 의한 근육약화를 보이는 원발성 측색경화증(primary lateral sclerosis; 이하 PLS) 등으로 나누어 각각의 유형에서 임상양상, 근전도소견 및 예후 등을 조사하였다. L-threonine으로 치료한 군과 보존적 치료군에서 예후에 대한 비교는 X²-test로 검정하였다.

결 과

후천성 퇴행성 MND로 진단된 51례의 유형별 분포는 ALS 34례(66.7%), PMA 10례(19.6%), PBP 5례(9.8%) 및 PLS 2례(3.9%)였다.

발병 연령 및 성별 분포 : 발병 연령은 16-72세로 평균 48.2±13.5세였으며, 40대, 50대 및 60대가 각각 12례로 전체의 70.6%를 차지하였다. 유형별 발병 연령은 ALS에서 평균 48.5±12.2세, PMA에서 44.2±16.1세, PBP에서 59.0±9.6세였으며, PLS는 2례에서 각각 28세와 45세였다.

성별 분포는 남자 33례(64.7%), 여자 18례(35.3%)로 남녀비는 1.8 : 1이었다. MND의 유형별 남

* 이 논문은 1993년도 계명대학교 유종연구비 및 동산의료원 조사연구비의 보조로 이루어졌음.

너비는 ALS 2.4 : 1, PMA 1 : 1, PBP 0.7 : 1이었으며 PLS는 2례 모두 남자였다.

증상 및 징후 : 발병시 병변은 경수부 24례(47.1%), 요천수부 17례(33.3%) 및 연수 9례(17.6%)였으며, 다소성인 경우가 1례였다(Table 1). 첫 증상 및 징후는 상지근 쇠약 21례(41.2%), 하지근 쇠약 14례(27.5%) 및 구음장애 9례(17.6%) 등이었으며, 상지 및 견부통증, 하지 통증, 전신 쇠약 및 보행장애 등도 관찰되었다(Table 2). 신경학적 검사소견은 근쇠약(90.2%), 근위축(86.3%), 섬유축성 연축(74.5%), 연수마비 징후(58.8%), 심부건반사 항진(56.9%), 심부건반사 감소(23.5%) 및 Babinski 징후(7.8%) 등이었다(Table 3).

Table 1. Sites of lesion at onset

Level	No. of Case	%
Cervical	24	47.1
Lumbosacral	17	33.3
Bulbar	9	17.6
Mixed	1	2.0
Total	51	100

Table 2. Initial symptoms and signs

Symptoms and Signs	No. of Case	%
Hand or arm weakness	21	41.2
Leg weakness	14	27.5
Dysarthria	9	17.6
Shoulder or arm pain	3	5.9
Leg pain	2	3.9
General weakness	1	2.0
Gait disturbance	1	2.0
Total	51	

Table 3. Neurologic signs

Signs	No. of Case	%
Motor weakness	46	90.2
Muscle atrophy	44	86.3
Fasciculation	38	74.5
Bulbar sign	30	58.8
Hyperreflexia	29	56.9
Hypo or areflexia	12	23.5
Babinski sign	4	7.8
Total No. of cases	51	

임상경과 : 질병의 경과중 신경학적 증상 혹은 징후의 출현은 상지, 하지 및 연수 순인 경우가 21.2%로 가장 많았고, 하지, 상지 및 연수 순인 경우는 18.2%, 그리고 연수, 상지 및 하지의 순인 경우는

9.1%를 차지하였다.

발병 후 다른 사람의 도움없이 일상생활이 가능한 정도의 경한 근쇠약까지 걸린 기간은 44례에서 0-8개월로 평균 0.8개월이었고, 일상생활에 도움이 필요한 정도인 중등도의 근쇠약이 나타날 때까지는 26례에서 3-84개월로 평균 18.5개월이었으며, 침상간호를 필요로 할 정도의 심한 근쇠약이나 사망시까지 걸린 기간은 4-96개월로 평균 30.5개월이었다(Table 4).

임상적으로 연수형(bulbar type)과 비연수형(non-bulbar type)으로 분류하였을 때 비연수형 22례에서 발병 후 연수침범 증상이 나타날 때까지 걸린 기간은 2-72개월로 평균 17.5개월이었으며, 연수형 4례에서 사지근쇠약이 나타날때까지 걸린 기간은 3-12개월로 평균 6.8개월이었다(Table 5).

Table 4. Interval from onset to each severity of motor weakness

	Severity of Motor Weakness		
	Mild (n=44)	Moderate (n=26)	Severe (n=11)
Mean(months)	0.8	18.5	30.5
Range(months)	0-8	3-84	4-96

Mild; normal activity without support, Moderate; limited activity with support, Severe; bed-ridden or death.

Table 5. Interval from onset to bulbar symptoms in non-bulbar type and to non-bulbar symptoms in bulbar type

Interval (months)	No. of Case(%)	
	Bulbar Symptoms in Non-Bulbar Type(n=22)	Non-Bulbar Symptoms in Bulbar Type(n=4)
<7	4 (18.2)	2 (50.0)
7-12	9 (40.9)	2 (50.0)
13-18	2 (9.1)	-
19-24	3 (13.6)	-
>24	4 (18.2)	-
Mean±SD(month)	17.5±15.7	6.8±3.6

근전도 소견 : 침상 근전도검사를 실시한 39례중 35례(89.7%)에서 자발전위가 관찰되었으며 양성 예각파(positive sharp waves) 29례(74.4%), 세동전위(fibrillation) 25례(64.1%) 및 섬유축성 연축파(fasciculation)가 22례(56.4%)에서 관찰되었고, 운동단위전위의 이상은 25례(64.1%)에서 관찰되었으며 운동단위전위의 진폭이 증가된 경우가 17례(43.6%)였고 감소된 경우는 13례(33.3%)였다 그

리고 간섭패턴(interference pattern)의 감소는 30례(76.9%)에서 관찰되었다. 그러나 3례(7.7%)에서는 이상 소견을 발견하지 못하였는데 3례중 2례는 ALS였고 1례는 PBP였다(Table 6).

치료 및 예후 : L-threonine으로 치료한 16례와 보존적 치료만을 받은 5례에서 최소 4개월에서 4년간 추적관찰한 결과 L-threonine으로 치료한 군에서 임상적으로 변화가 없었던 경우가 6례(37.5%)였고 악화된 경우 8례(50.0%) 및 사망 2례(12.5%)였으며, 보존적 치료군은 5례중 2례에서 증상의 변화가 없었고 3례(60.0%)에서 악화되어 양군간에 예후의 차이가 없었다(Table 7).

유형별로는 임상증상이 악화된 11례(52.4%)는 ALS 8례, PMA 2례 및 PBP 1례였으며, 임상적으로 변화가 없었던 8례(38.1%)는 ALS 3례, PMA 3례 및 PLS 2례였고, 사망은 2례(9.5%)로 PMA와 PBP가 각각 1례였다(Table 8).

고 찰

MND는 운동신경이나 전각세포의 기능장애에 의해 초래되는 다양한 징후와 증상을 보이는 질환군으로(Mitsumoto등, 1988; Williams와 Windebank, 1991) 19세기 중반이후 임상적으로 중요한 증후군

으로 주목받기 시작하였으며, 최근까지 임상적, 연구적 관심이 크게 증가함에도 불구하고 그 원인에 대해서는 정확히 규명되지 않고 있다.

MND의 발병 연령은 국내 보고들에서는 평균 40-53세로(김명원, 1967; 노재규, 1982; 안용팔 등, 1984; 박성호와 명호진, 1986) 본 연구에서의 48.2세와 비슷하였으며, 이는 구미의 보고들(Tandam과 Bradley, 1985; Mitsumoto등, 1988; Li 등, 1990; Armon 등, Tysnes 등, 1991)에서의 55-61세 보다는 낮은 경향이었다. 유형별로는 이번 연구에서 PBP의 평균 발병 연령이 59세로 가장 높았는데 이는 연수형에서 발병 연령이 평균 54.1세로 다른 유형보다 약 10세이상 높았다고 한 박성호와 명호진(1986)의 보고와 비슷하였다.

Table 7. Comparison of prognosis between patients administered L-threonine and patients with conservative treatment

	No. of Case(%)	
	L-Threonine(n=16)	Conservative(n=5)
Aggravation	8(50.0)	3(60.0)
No Change	6(37.5)	2(40.0)
Death	2(12.5)	-
Mean follow-up(months)	14.1±11.7	30.0±17.8

Table 6. Findings of needle EMG studies in 38 cases

Findings	No. of Case			Total(%)
	ALS(n=26)	PMA(n=10)	PBP(n=3)	
Spontaneous activity				35(89.7)
Positive sharp waves	19	9	1	29(74.4)
Fibrillation	20	5	-	25(64.1)
Fasciculation	16	4	2	22(56.4)
Abnormal motor unit potential				25(64.1)
Increased amplitude	11	5	1	17(43.6)
Decreased amplitude	7	5	1	13(33.3)
Reduced interference pattern	22	7	1	30(76.9)
Normal	2	-	1	3(7.7)

Table 8. Changes of clinical state after 4-48 months from diagnosis

Clinical Course	No. of Case				Total(%)
	ALS	PMA	PBP	PLS	
Aggravation	8	2	1	-	11(52.4)
No change	3	3	-	2	8(38.1)
Death	-	1	1	-	2(9.5)

Mean follow-up period : 18.4±14.6 months(4-48 months)'

성별 분포는 남자가 33례, 여자가 18례로 남녀비는 1.8 : 1이었으며 ALS형에서는 2.4 : 1로 국내 외의 다른 보고들(Mulder, 1957; 김명원, 1967; 조효근 등 1978; 노재규, 1982; 안용팔 등 1984; Tandam과 Bradley, 1985; 박성호와 명호진, 1986; Mitsumoto 등, 1988; Li 등, 1990; Williams와 Windbank, 1991)과 같이 남자에서 더 높은 발생빈도를 보였다. Li 등(1990)은 60세 이전에는 남자에서 발생빈도가 더 높지만 60세 이후에는 남녀비가 거의 비슷하다고 하였으며, 이번 연구에서도 60세 이후 남녀비가 1 : 1로 Li 등(1990)의 보고와 일치하였다. 유형별 남녀비는 PBP의 경우 남자 2례, 여자 3례로 관찰대상의 수가 적으므로 평가할 수 없으나 다른 보고들(Bonduelle, 1975; 노재규, 1982; 박성호와 명호진, 1986)에서와 같이 여자에서 PBP가 더 흔했다.

초발 병변부위로 Wechsler 등(1929)은 경척수부, 연수, 요척수부 및 다발성 순으로 흔하다고 하였으며, 다른 보고에서는 요척수부, 경척수부, 연수 및 다발성 순이라 하였고(Friedman와 Freedman, 1950; Bowman과 Meurman, 1967), 조효근 등(1978)은 경척수부에서 초발하는 경우가 가장 높다고 하였으며, 안용팔 등(1984)과 Li 등(1990)은 경척수부, 요척수부 및 연수 순이었다고 하였다. 본 연구에서는 경척수부, 요척수부, 연수 및 다발성순으로 조효근 등(1978), 안용팔 등(1984) 및 Li 등(1990)의 보고와 일치하였다.

신경학적 징후는 근쇠약이 46례(90.2%)에서 관찰되었는데 상지 위위근의 쇠약을 호소할 경우가 가장 많았다. ALS환자 대부분에서 초기 증상으로 근쇠약이 나타나며(Gubbay 등, 1985) 사지근쇠약이 연수마비 증상보다 더 흔하고(Vejjajiva 등, 1967) 상지에서 하지보다 조기에 침범된다고 한다(Li 등, 1988). ALS의 임상경과중 근쇠약은 운동신경원의 소실 속도가 비례하여 진행되며 환자들마다 진행 속도에 차이가 있으나 발병 연령이나 호발 부위와는 관계가 없다고 한다(Munsat 등, 1988). 그러나 Andres 등(1988)은 호흡근과 상지근의 기능이 가장 빨리 쇠약해지며 연수기능이 가장 느린 속도로 쇠약해진다고 하였고, Munsat 등(1988)은 하지근이 상지근보다 더 느린 속도로 쇠약해지며, 상지근 쇠약은 여자에서 더 느린 속도로 진행된다고 한다. 병의 경과를 발병 연령이 높을수록 그리고 연수 혹은 가성 연수증상이 주된 경우에 더 빠르다고

한다(Mulder와 Howard, 1976; Ourrier 등, 1982). 이번 연구에서는 발병 후 사지근쇠약이 나타날 때까지 걸린 기간은 Munsat 등(1988)의 보고와 같이 개인마다 차이가 있었다. 그리고 연수형의 진행속도가 비연수형보다 빨랐는데 이는 박서호와 명호진(1986)의 결과와 일치하는 소견이었다. ALS에서 근위축은 전각세포가 30% 이상이 소실될 때 나타난다고 하며(Wohlfahrt, 1958) 이번 연구에서는 근위축은 44례(86.3%)에서 관찰되었으며 상지위위근에서 현저하였고 연수마비 증상을 호소하는 경우에는 실근에서도 쉽게 관찰되었다. Li 등(1990)의 보고에서는 병의 경과중 환자의 62%에서 섬유속성 연축이 나타난다고 하였으며 이번 연구에서는 섬유속성 연축은 38례(74.5%)에서 관찰되었다. 연수마비 징후는 30례(58.8%)에서 관찰되었는데, Li 등(1990)의 보고에서는 구음장애는 환자의 50%, 연하장애는 41%에서 관찰되었다고 하였으며, Swash와 Schwartz(1992)는 ALS환자의 약 1/3이 연수마비 징후를 보인다고 하였다.

MND의 진단에 도움을 주는 근전도 검사 소견은 동일한 신경이나 척수분절에 의해 신경지배를 받지 않는 다수의 근육에서 세동전위와 섬유속성 연축과의 출현, 운동단위 활동전위의 수 감소 및 진폭의 증가와 지속시간의 연장인데, 가장 조기의 소견은 세동전위, 양성예각과, jitter증가 및 섬유발도의 증가이다(Stalberg와 Sanders, 1984). Lambert와 Mulder(1957)는 세동전위가 가장 흔히 관찰된다고 하였으며, Goodgold와 Eberstein(1977)은 삽입 활동전위(insertional potentials)의 증가, 세동전위 및 양성예각과가 거의 모든 환자에서 나타나며, 섬유속성 연축과, 이상 고빈도전위, 거대 운동단위전위 및 간섭패턴의 감소 등은 일부 환자에서 관찰된다고 하였다. 이번 연구에서 침상 근전도 검사를 실시한 39례 중에서 양성예각과, 세동전위 및 섬유속성 연축과 등의 자발전위가 89.7%에서 관찰되었고, 운동단위 전위가 증가 혹은 감소된 경우가 64.1%에서, 그리고 간섭패턴의 감소는 76.9%에서 관찰되었다. 그러나 3례(7.7%)에서는 이상소견을 발견할 수 없었다.

ALS를 포함한 신경변성 질환의 병리생리에 흥분성 아미노산의 신경독작용이 중요한역할을 하리라는 가설하에 억제성 아미노산인 glycine의 중추신경계내 농도를 증가시킬 목적으로 L-threonine을 투여하는 치료가 시도되고 있으나 예후에는 영향을

주지 못하였다고 한다(Blin 등, 1992). 이번 연구에서도 L-threonine을 투여한군에서 평균 14개월간 추적조사한 결과 보존적 치료군과 예후에 차이가 없었다.

ALS 진단시까지의 유병기간은 대부분 1-5년으로 발병 3년, 5년 및 10년후의 생존율은 각각 50%, 20% 및 10%이며, 20년 후까지 생존하는 경우도 드물게 보고되고 있다(Mulder와 Howard, 1976; Mitsumoto 등, 1988). ALS의 예후는 발병연령이 낮을수록 더 좋으며(Mulder, 1986) 연수마비 증상이 심할수록 나쁘다고 한다(Jokelainen, 1977). ALS의 평균 생존기간은 2-5년이지만(Kondo, 1978; Jablecki 등, 1989; Li 등, 1990; Tysnes 등, 1991) PMA의 경우에는 평균 생존기간이 10년이었다고 한다(Mortara 등, 1984). Mackay(1963)는 ALS 70례에서 예후를 알아보았는데 척수강직증상이 나타나기 시작하면 36.2개월후에, 척수근위축이 나타나면 33.5개월후에, 강직성 연수마비가 나타나면 24.6개월후에, 그리고 위축성 연수마비 증상이 나타나면 17.3개월후에 사망하였다고 하였으며, PLS로 진단된 환자 1례는 21년이상 생존하여 이 유형은 비교적 예후가 좋을 것이라 하였다. 이번 연구에서는 21례에서 4개월에서 4년간(평균 18개월) 추적조사가 가능하였는데 임상증상이 악화된 경우가 11례(52.4%), 변화가 없었던 경우가 8례(38.1%)였으며, 사망은 2례(9.5%)였다. 사망한 2례는 PMA와 PBP 각각 1례였으며 PLS 2례는 임상증상에 변화가 없었다. 본 연구의 경우 추적기간이 너무 짧고 일정치 않으며 대상환자수가 적으므로 평가하기 곤란하였으나 PLS의 경우 비교적 예후가 좋을 것이라고 한 Mackay(1963)의 보고를 수긍케 하였다.

요 약

저자들은 1985년 1월부터 1992년 8월까지 계명대학교 동산병원에서 후천성 퇴행성 MND로 진단 받은 환자 51례를 대상으로 임상양상, 근전도 소견 및 예후 등을 분석하였는데 MND의 발병 연령은 다른 국내 보고들과 비슷하였으며 구미에서의 발병 연령보다 낮은 경향이었고, 치료제로써 L-threonine의 효과는 정확히 평가할 수는 없었으나 MND의 예후에 영향을 주지 못하는 것으로 추정되었다.

참 고 문 헌

- 김명원 : 운동신경원질환, 대한의학협회지 1967; 10(1): 1091-1113.
- 노재규 : 근위축성 척수축색경화증. 최신의학 1982; 25(2): 217-222.
- 박성호, 명호진 : 근위축성 축색경화증에 대한 임상적 고찰. 대한신경과학회지 1986; 4(2): 200-208.
- 박충서 : 근위축성 축색경화증. 한국의약 1959; 2(7): 67-68.
- 안용팔, 강세윤, 강우천 : Amyotrophic lateral sclerosis의 전기진단. 대한재활의학회지 1984; 8(2): 133-138.
- 조효근, 최일생, 김기환 : 근위축성 축색경화증의 임상적 고찰. 대한내과학회잡지 1978; 21(6): 525-527.
- Andres PL, Finison LJ, Conlon T, et al: Use of composite scores(megascores) to measure deficit in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1988; 38: 405-408.
- Armon C, Kurland LT, Daube JR, et al: Epidemiologic correlates of sporadic amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1991; 41: 1077-1084.
- Blin O, Pouget J, Aubrespy G, et al: A double blind placebo-controlled trial of L-threonine in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1992; 239:79-81.
- Bonduelle M: Amyotrophic lateral sclerosis. in Vinken PJ, Bruyn GW (eds): *Handbook of Clinical neurology*, Vol 22. New York, Elsevier Science Publishing Co Inc, 1975, pp 281-338.
- Bowman K, Meurman T: Prognosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurol Scand* 1967; 43: 489.
- Bradley W, Krason F: A new hypothesis of the etiology of amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1982; 39: 677-680.
- Currier RD, Jackson JF, Meydrich EF: Progressive rate and age at onset are related in autosomal dominant neurologic diseases. *Neurology*(NY) 1982; 32: 907-909.
- Friedman AP, Freedman D: Amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Ment Dis* 1950; 111: 1.
- Goodgold J, Eberstein A: *Electrodiagnosis of Neuromuscular Disease*, ed 2. Baltimore, Williams & Wilkins, 1977, pp 216-217.
- Gubbay SS, Kahana E, Zilber N, et al: Amyotrophic lateral sclerosis: a study of its presentation and prognosis. *J Neurol* 1985; 232: 295-300.

- Jablecki C, Berry C, Leach J: Survival prediction in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 1989; 12: 833-841.
- Jokelainen M: Amyotrophic lateral sclerosis in Finland. 2 Clinical characteristics. *Acta Neurol Scand* 1977; 56: 194-204.
- Kondo K: Motor neuron disease: changing population patterns and clues for aetiology. *Adv Neurol* 1978; 19: 509-543.
- Lambert EH, Mulder DW: Electromyographic studies in amyotrophic lateral sclerosis. *Mayo Clin Proc* 1957; 32: 441-446.
- Li T-M, Alberman E, Swash M: Comparison of sporadic and familial disease amongst 580 cases of motor neuron disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988; 51: 778-784.
- Li T-M, Alberman E, Swash M: Clinical features and associations of 560 cases of motor neuron disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990; 53: 1043-1045.
- Mackay RP: Course and prognosis in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1963; 8: 177.
- Mitsumoto H, Hansen MR, Chad DA: Amyotrophic lateral sclerosis: recent advances in pathogenesis and therapeutic trials. *Arch Neurol* 1988; 45: 184-202.
- Mitsumoto H, Salgado ED, Negroski D, et al: A myotrophic lateral sclerosis: effects of acute intravenous and chronic subcutaneous administration of thyrotropin-releasing hormone in controlled trials. *Neurology* 1986; 36: 152-159.
- Mortara D, Cho A, Rossa MG: Motor neuron disease in the province of Turin, Italy, 1966-1980. *J Neurol Sci* 1984; 66: 165-173.
- Mulder DW: The clinical syndrome of amyotrophic lateral sclerosis. *Proc Staff Meet Mayo Clin* 1957; 32: 427-436.
- Mulder DW: Motor neuron disease in adults, in Engel AG, Banker BQ (eds): *Myology* McGraw-Hill Book Company, 1986, pp 2013-2029.
- Mulder DW, Howard FM: Patient resistance and prognosis in amyotrophic lateral sclerosis. *Mayo Clin Proc* 1976; 51: 537-541.
- Munsat TL, Andres PL, Finison L, et al: The natural history of motoneuron loss in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1988; 38: 409-413.
- Norris FH, Calanchini PR, Fallat RJ, et al: Administration of guanidine in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1974; 24: 721-728.
- Olarte MR, Gerstein JC, Zabriskie J, et al: Transfer factor is ineffective in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol* 1979; 5: 385-388.
- Stalberg ES, Sanders DB: *The motor unit in ALS studied with different neurophysiological techniques, in Research Progress in Motor Neuron Disease.* London, Pitman Books, 1984, pp 105-122.
- Swash M, Schwartz MS: What do we really know about amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1992; 113: 4-16.
- Tandam R, Bradley WG: Amyotrophic lateral sclerosis: Part 1. Clinical features, pathology, and ethical issues in management. *Ann Neurol* 1985; 18: 271-280.
- Tysnes OB, Vollset SE, Aarli JA: Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis in Hordaland county, Western Norway. *Acta Neurol Scand* 1991; 83: 280-285.
- Vejjajiva A, Foster JB, Miller H: Motor neuron disease; a clinical study. *J Neurol Sci* 1967; 4: 299-314.
- Wechsler IS, Brock S, Weil A: Amyotrophic lateral sclerosis with objective sensory disturbance. *Arch Neurol Psychiatry* 1929; 21: 299.
- Williams DB, Windebank AJ: Motor neuron disease (amyotrophic lateral sclerosis). *Mayo Clin Proc* 1991; 66: 54-82.
- Wohlfahrt G: Collateral reinnervation in partially denervated muscle. *Neurology* 1958; 8: 175-180.

= Abstract =

A Clinical Study on Motor Neuron Disease

**Dong Kuck Lee, MD; Kwang Soo Kim, MD; Jeong Geun Lim, MD;
Sang Doe Yi, MD; Young Choon Park, MD**

*Department of Neurology, Keimyung University
School of Medicine, Taegu, Korea*

Clinical features, electromyographic findings and the prognosis were observed in 51 patients(33 men and 18 women) who were diagnosed as acquired motor neuron disease at Keimyung University Dongsan Hospital between Jan. 1985 and Aug. 1992.

The mean age at onset in our study was similar to that in several other domestic studies but was younger than that in western studies. The therapeutic effect of L-threonine couldn't be evaluated correctly, but L-threonine may have no effect on the course of MND.

Key Words: Clinical features, EMG, Motor neuron disease, L-threonine