

경추 척수증과 동반된 Flail Arm Syndrome 환자의 수술적 치료

손은석·임정근¹·김두환²·이석중

계명대학교 의과대학 정형외과학교실, 신경과학교실¹, 재활의학과학교실²

Surgical Treatment in Cervical Myelopathy Combined with Flail Arm Syndrome

Eun Seok Son, M.D., Jeong Geun Lim¹, M.D., Du Hwan Kim², M.D.,
Seok Jung Lee, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Neurology¹, Rehabilitation Medicine², Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea

Received: April 3, 2015

Accepted: April 28, 2015

Corresponding Author: Du Hwan Kim, M.D.,
Department of Rehabilitation Medicine,
Keimyung University School of Medicine,
56 Dalseong-ro, Jung-gu, Daegu 700-712, Korea
Tel: +82-53-250-7478
E-mail: esson@dsmc.or.kr

• The authors report no conflict of interest in this work.

Flail arm syndrome (FAS) is a variant of the amyotrophic lateral sclerosis also known as Lou Gehrig's disease. FAS is a kind of motor neuron disease that represents a bilateral proximal muscle wasting of upper extremities. Degenerative cervical spondylosis is a common cause of cervical myelopathy and radiculopathy. The coexistence of cervical spondylosis and motor neuron disease can cause difficulties in diagnosis and treatment. This case is a cervical spondylotic myelopathy associated with FAS who had undergone surgical treatment. After the operation, subjective symptoms of the patient was more aggravated and it may be owing to natural history of FAS. The surgical treatment must be made very carefully in cervical spondylotic myelopathy patient combined with motor neuron disease.

Key Words : Amyotrophic lateral sclerosis, Flail arm syndrome, Myelopathy, Surgery

서론

Flail arm syndrome (FAS)은 상지 근위부의 근력 저하 및 근 위축을 초래하는 신경학적 질환이며 Lou Gehrig's disease라고도 알려져 있는 근위축성 측삭 경화증(amyotrophic lateral sclerosis)의 변형으로 알려져 있다. 특징적으로 상지 근위부로부터 시작하는 대칭적인 근 위축 소견과 운동장애, 심부 건 반사 저하 등의 하위 운동 신경원성 질환(lower motor neuron disease)의 이학적 소견을 보이는 반면 하지 근력 저하나

구마비(bulbar palsy) 등은 병의 초기에는 나타나지 않는 것으로 알려져 있다[1-5].

한편, 퇴행성 경추 추간판 질환은 고령의 환자에게 비교적 흔한 질환으로 신경의 압박되는 부위에 따라 척수증이나 신경근병증 또는 위의 증상이 혼합되어 나타날 수 있으며 운동 신경원성 질환이 있는 환자에서 퇴행성 경추 추간판 질환이 동반된 경우 환자의 신경학적 증상의 원인을 정확히 감별하기 어려울 수 있다[6,7].

본 증례는 FAS 환자에서 경추 제45번 간의 퇴행성 경추 추간판 질환으로 인한 척수증이 동반되어, 척수증의 호전을 기대하며 수술적 치료를 시행하였으며 이의 결과를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

66세 여자 환자가 내원 3년 전부터 시작된 우측 상지의 근력저하와 근 위축을 주소로 방문하였다. 3년 전 우측 수부의 저린감이 발생하여 타 병원에서 수근관 증후군 진단 하에 횡수근 인대 유리술을 시행 받은 병력이 있었으며 1년 전부터는 좌측 상지에도 우측과 유사한 증상이 발생하였다. 이학적 검사 상 우측에 더욱 심한 양측 삼각근의 위축이 관찰되었고(Fig. 1) 우측 견관절 외전과 주관절의 굴곡 근력은 Grade II, 좌측 견관절 외전과 주관절의 굴곡 근력은 Grade II, 완관절과 수지의 근력은 양측이 모두 Grade IV로 측정되었으며 양측 상지의 감각은 보존된 상태였다. 양측에서 심부 건 반사의 항진, inverted radial reflex 양성, Hoffman sign 양성, finger escape sign 양성의 병적 반사 소견이 관찰되었고 grip and release 검사 상 양측 모두 8~10회로 측정되었다. 양측 하지의 근력과 감각은 정상이었으나 슬개 건 반사(knee jerk)의 항진과 함께 보행장애(gait disturbance)의 소견을 보이고 있었다. 이상의 이학적 검사 결과 경추 척수증의 추적 진단하에 경추부 자기공명영상 및 방사선 검사를 시행하였다. 경추부 자기공명영상 경추 4-5번 간 우측으로 돌출된 추간판과 함께 우측 제5번 신경근과 척추의 압박 및 척수 내의 신호강도 증가가 관찰되었다(Fig. 2A, 2B).

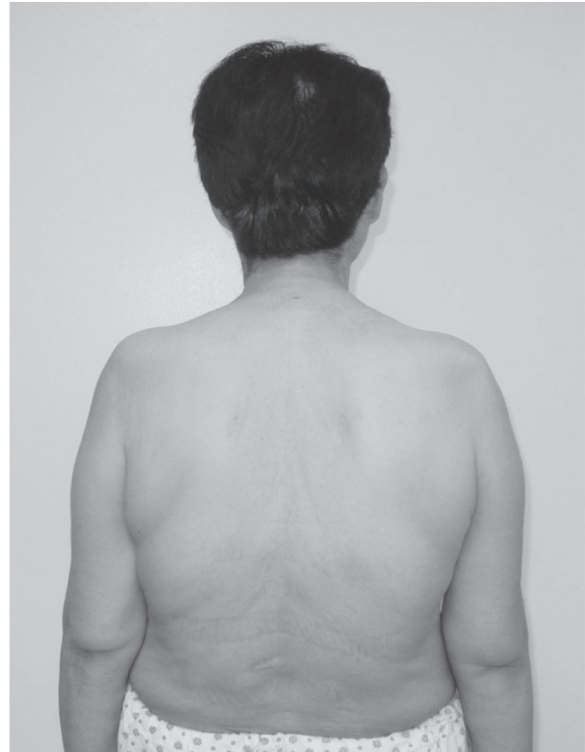


Fig. 1. Bilateral, right predominantly deltoid muscle wasting of both arms is seen.

환자의 주 증상인 우측 상지의 근력저하는 자기공명영상 소견과 일치하였으나 좌측 상지에도 증상이 있는 점, 감각은 정상적으로 보존되어 있는 점 등을 자기공명영상 소견으로는 설명하기 힘들어 근전도 검사를 시행하였다. 근전도 검사에서 하위 운동 신경원성 질환의 소견을 보였고 이는 FAS에 합당한 결과로 판단하였다. 환자의 임상 증상 및 검사 결과를 고려하여 경추 제4-5번의 감압이 경추 척수증 증상의 완화에 도움이 될 것으로 판단하고 전방 도달법을 통해 경추 제4-5번 간 감압술 및 유합술을 시행하였으나(Fig. 3), 술 후 6개월째 외래 추사에서 양측 상지의 근력저하를 포함한 환자의 자각 증상은 더욱 악화된 상태이다.

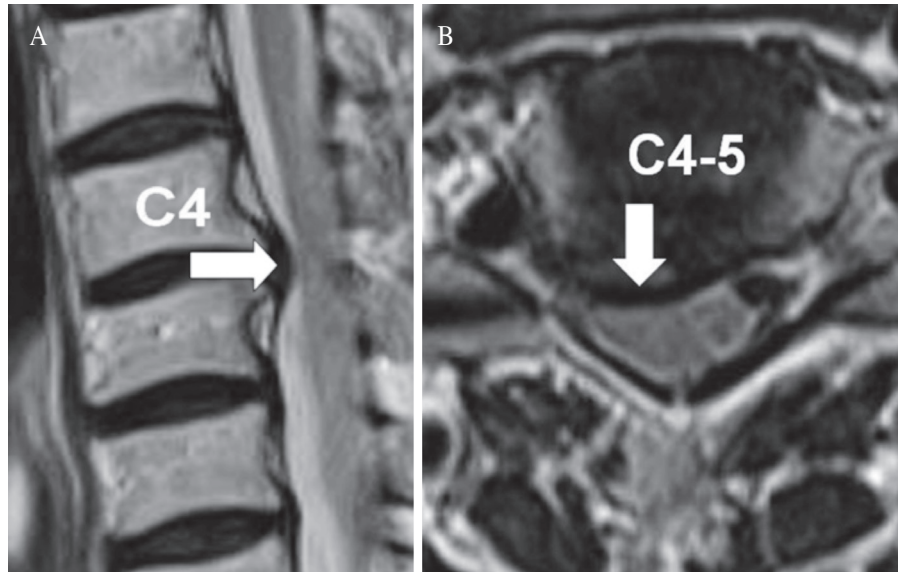


Fig. 2. Right sided posterolateral disc herniation (blue arrow) and signal change of spinal cord (red arrow) is seen on T2 sagittal (A) and axial (B) MRIs.

고 찰

FAS는 1886년 Vulpian [1]에 의해 Vulpian-Bernhardt's form of amyotrophic lateral sclerosis로 처음 보고되었고 1998년 Hu 등[2]에 의해 FAS으로 명명되었다. 특징적으로 상지 근위부의 근력 저하와 상지의 근위축 등 하위 운동 신경원성 질환의 증상을 보이며 근위축성 측삭 경화증의 변형으로 알려져 있다. 견관절의 근력약화로 양팔을 늘어트린 채로 흔들며 다닌다고 하여 hanging-arm syndrome, dangling-arm syndrome, man-in-the-barrel syndrome 등으로 일컬어지기도 한다. 일반적인 근위축성 측삭 경화증의 경우 대퇴피질의 상위 운동 신경원과 척수의 전각에 위치한 하위 운동 신경원의 동시적 파괴로 인한 사지의 진행성 운동 장애를 초래하는 반면 FAS은 상지의 하위 운동 신경원을 특징적으로 침범하여 근위부로부터 시작하는 대칭적인 근위축 소견과 운동장애, 심부건 반사 저하 등의 소견을 보이면서 추후에 하지 근력 저하나 구마비(bulbar palsy) 등의 증상이 진행되는 특성이 관찰되나 질병의 경과 중 상지의 심부건 반사의 항진이나 Hoffman sign 양성 또는 하지의

반사항진(hyperreflexia), Babinski sign 같은 상위 운동 신경원성 증상이 나타나는 것으로 알려져 있다[2-8]. 질병의 자연 경과 상 중국에는 호흡근 마비 등의 합병증으로 인하여 사망에 이르게 되나 질환의 진행 속도는 급격한 증상 발현을 보이는 근위축성 측삭 경화증보다 서서히 진행되는 특성을 가짐으로써 근위축성 측삭 경화증보다는 예후가 좋은 것으로 알려져 있다. FAS과 근위축성 측삭 경화증 모두 50대 이상에서 주로 발병하여 척추의 방사선 소견 상 퇴행성 척추증(degenerative spondylosis) 소견이 같이 관찰되는 경우가 흔하여 이러한 경우 진단이 어려운 경우가 있으며 감각의 보존 여부가 감별 진단에 도움이 될 수 있다[6,7].

본 증례는 증상의 초기에 정확한 검사를 통한 진단이 이루어지지 않은 경우로 3년 전 타 병원에서 횡수근인대 유리술을 받았으나 증상의 호전이 거의 없었다는 점을 고려해 보면 당시의 증상이 퇴행성 경추 추간관 질환 또는 FAS로 발생했을 가능성이 있다. 따라서 비전형적인 신경학적 증상을 보이는 환자는 보다 자세한 이학적 검진 및 근전도-신경전도검사를 포함한 충분한 평가가 필요하며 진단이 모호한 경우 척추외과 의사에게

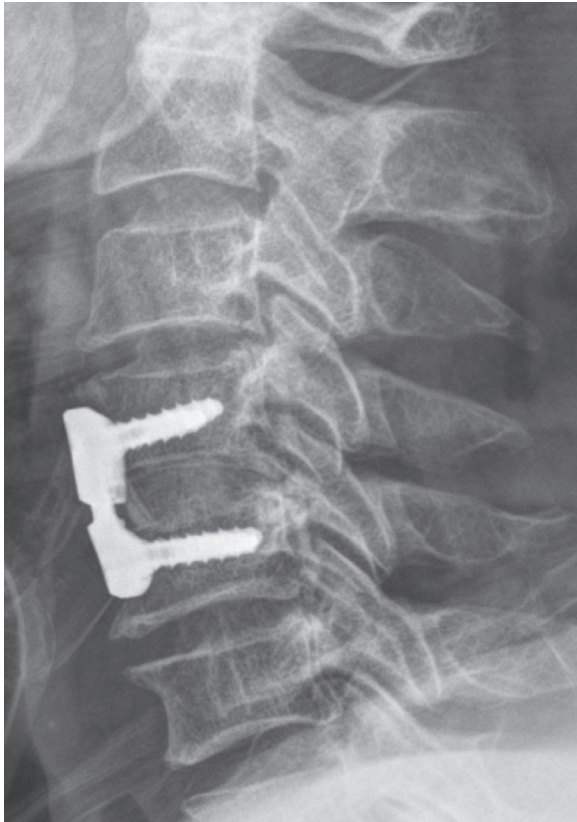


Fig. 3. Anterior cervical decompression and fusion C4-5. Microscopic decompression, autogenous bone graft and plate fixation was done.

생소한 질환이 동반되어 있을 가능성이 있으므로 타과의 협진을 통한 정확한 진단이 중요할 것으로 생각된다. 저자들은 상지의 근위근 위축(proximal muscle wasting), 감각의 보존(sensory preserving), 양측 증상(bilateral symptom), 자기공명영상에서 좌측에 병변이 관찰되지 않았던 점, 근전도-신경전도 소견을 종합하여 FAS으로 진단하였으나, 환자의 주된 증상이 우측이었으며, 병적 반사 양성 소견, 상-하지의 심부 건 반사의 항진 및 보행 이상, 자기공명영상에서 우측 제 5번 신경근과 척추의 압박 및 척수 내의 신호강도 증가 등의 소견을 보여 퇴행성 경추 추간관 질환이 환자의 증상 중 일부에 기여한 것으로 판단하였다. 신경 감압을 통한 척추증 증상의 호전을 기대하며 수술적 치료를 시행하였으나 수술 후 6개월째 양측 상지의 근력 저하를 포함한 환자의 자각

증상은 악화된 상태로 이는 진행성 질환인 FAS의 자연 경과로 인한 것으로 판단된다. 퇴행성 경추 추간관 질환과 운동 신경원성 질환이 동반된 경우 신경의 기계적 압박이 전체적인 환자의 증상에 얼마나 많은 영향을 미치는지 정확히 판단하기 어렵고 운동 신경원성 질환이 일반적으로 진행되는 경향이 있어 불만족스러운 수술적 결과를 나타낼 수 있으므로 운동 신경원성 질환이 동반된 퇴행성 경추 추간관 질환의 수술적 치료는 좀 더 신중을 기해야 할 것으로 판단된다.

참 고 문 헌

1. Vulpian A, Doin O. *Maladies du système nerveux: Moëlle epiniere*. Octave Doin; 1886. p. 365.
2. Hu MT, Ellis CM, Al-Chalabi A, Leigh PN, Shaw CE. Flail arm syndrome: a distinctive variant of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; **65**:950-1.
3. Gamez J, Cervera C, Codina A. Flail arm syndrome of Vulpian-Bernhart's form of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; **67**: 258.
4. Gamez J, Cervera C, Codina A. Atypical form of amyotrophic lateral sclerosis: a new term to define a previously well known form of ALS. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; **68**:118-9.
5. Couratier P, Truong C, Khalil M, Deviere F, Vallat JM. Clinical features of flail arm syndrome. *Muscle Nerve* 2000; **23**:646-8.
6. Sasaki S, Iwata M. Atypical form of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; **66**:581-5.
7. Czaplinski A, Steck AJ, Andersen PM, Weber M. Flail arm syndrome: a clinical variant of amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol* 2004; **11**:567-8.
8. Wijesekera LC, Mathers S, Talman P, Galtrey C, Parkinson MH, Ganesalingam J, et al. Natural history and clinical features of the flail arm and flail leg ALS variants. *Neurology* 2009; **72**:1087-94.