

근위축성 측삭 경화증 1예

김태연, 이범준, 전진희, 류재환

경희대학교 경희의료원 동서협진실

A Case of Amyotrophic Lateral Sclerosis

Tae-Yun Kim, Beom-Jun Lee, Jin-Hee Jeon, Jae-Hwan Lew

Dept. of East west integrated Medicine, Kyung Hee University Medical Center, Kyung Hee University

Amyotrophic Lateral Sclerosis(ALS) is a fatal neuromuscular disease characterized by progressive muscle weakness resulting in paralysis. ALS is characterized by both upper and lower motor neuron damage. Diagnostic tests include magnetic resonance imaging(MRI) electromyogram(EMG), muscle biopsy, and blood tests. In order for a definitive diagnosis of ALS to be made, damage must be evident in both upper and lower motor neurons. When three limbs are sufficiently affected, the diagnosis is ALS. There is no cure for ALS. We recently experienced one case of ALS, The patients was diagnosed as ALS by EMG and Symptoms. We diagnosed her as Wea jeung and treated by Herbal-medication based on the differentiation of symtoms. we report change of his symptoms through both western medical treatment and oriental medical treatment.

Key Word : Amyotrophic Lateral Sclerosis , Wea jeung

I. 緒 論

근위축성 측삭 경화증은 운동신경원성 질환으로 척수와 뇌간 및 대뇌피질의 운동신경원이 점차적으로 퇴행성 변화를 하여 감각장애 없이 근육위축과 섬유속성 연축을 특징으로 하는 만성질환으로 일부의 근육약화로부터 시작하여 점차 대부분의 근육에 영향을 미치며 결국 연하 및 호흡기능의 장애로 사망에 이르게 되는 질환이다.

상기 질환은 한방적으로 근육이 이완되어 수축하지 못하므로 발생하는 四肢弱을 지칭하는 痿證과 유사하며 이는 하지 혹은 상지에 경도에 발생하는 것에서부터 심하면 癱瘓에까지 이르거나, 혹은 사망에 이를 수 있는 질병이다.

근위축성 측삭 경화증은 발병후 3-5년 이내 사망하는 질환으로 아직 뚜렷한 치료법이 없는 상태로 여러가지 치료법이 시도되고 있다.

이에 저자들은 사지의 근력약화를 주소로 모병원에서 근위축성 측삭 경화증으로 진단받고 경희의료원 한방병원에 입원하여 한방치료와 양방치료를 병행한 여자 환자 1예를 관찰하였기에 보고하는 바이다.

II. 症 例

- 1) 환자 : 노○○ 여자 40세
- 2) 주소 : 사지부전마비 근위축
- 3) 발병일 : 1999년 6월
- 4) 진단명 : 근위축성 측삭 경화증

- 5) 가족력 : 특이 사항 없음
- 6) 과거력 : 비만으로 10년전부터 furosemide 지속적 복용
- 7) 현병력 : 보통체격의 여환으로 1999년 6월 처음 우측상지의 근력약화를 자각하였고 이후 좌측상지의 근력약화되어 1999년 10월 모병원에서 근위축성 측삭 경화증으로 진단받고 Riluzole을 복용하면서 집에서 지내던 중 점차 양측 하지의 근력약화로 진행되어 2000년 2월 22일 경희의료원 한방병원 외래통해 입원
- 8) 주요 검사 소견
 - ① C-spine MRI & Brain-MRI(11월20일) : 특이소견 없음
 - ② 전기생리학적 검사(1월20일) : Nerve conduction study ; motor nerve conduction의 장애
Needle EMG ; Profound denervat

ion potentials in bilateral tibialis anterior, gastrocnemius, right first dorsal interossei, extensor carpi radialis, & biceps brachii muscle

③ 폐기능검사(4월27일) : Forced vital capacity(FVC) 37%, Forced expiratory volume in one second as percent of forced vital capacity (FEV1) 46%로 중간정도의 제한성 환기장애와 폐쇄성 환기장애의 소견

④ 흉부 방사선 검사(2월26일) : Subsegmental atelectasis right lower lung field. probably due to poor inspiratory holdings

⑤ L-spine series(2월26일) : Disc degeneration of L4-L5

⑥ 일반혈액검사, 심전도 검사, 생화학 검사상 별다른 이상소견 없음

9) 치료 및 경과

입원시에는 부축해야 보행이 가능한 사지부전마비 상태로 상하지의 건반사는 감소된 상태였고 손가락 사이의 근육도 위축된 상태였다. 면색은 창백했으며 사지는 수척하였고 근육의 미세한 경련이 있었으며 腹力은 연약무력한 상태로 肝腎脾虛로 변증하여 十全大補湯을 투여하였으나 환자 지속적인 상열감과 하지의 열감있어 補中益氣湯으로 변방하여 투여하였다. 痿證의 獨取陽明治法⁴⁾에 따른 脾正格 위주의 針灸治療와 電針療法 및 物理治療를 병행하였다. 양약으로는 지속적으로 복용해오던 Riluzole을 투여하였으나 Aspartate aminotransferase(AST), Alanine aminotransferase(ALT)의 수치가 상승하여 3월 7일부터 복용중단하였다.

한약투여 이후 초기에는 상하지 근력향상 호전되어 ALS Functional Rating Scale(ALSFRS)⁵점수의 호전이 있었고 우측 슬개골상 15cm의 하지둘레의 측정에 따른 근위축의 측정에 있어서도 호전되었다. 그러나 다시 사지의 근력약화 진행되어 4월 6일부터 우측 하지의 근력저하가 심해 부축 보행도 힘들어졌으며 복근의 약화로 인해 대변보는 것도 힘들어졌다. 이에 환자의 체형과 성격으로 太陰人으로 辨證하고 熱多寒少湯으로 변방하여 10일간 투여하였으나 계속된 증상악화로 다시 補中益氣湯으로 변방하여 투여하였다. 4월 24일 운동시 숨찬 증세있어 검사한 폐기능검사에서 FVC 37%, FEV1 46%로 호흡근력약화로 인한 제한성 환기장애와 폐쇄성 환기장애가 있었다. 이후 5월 27

Table 1. Change of Muscle Atrophy and ALSFRS

	2/23	3/9	4/10	5/10	6/12	7/10	8/12	9/12	10/12	11/1
Muscle Atrophy*	44.5	46.5	46	45.5	44	42.5	42	41.5	41	41
ALSFRS †	33	34	30	27	21	21	19	18	18	19

* Muscle Atrophy ; Circumference Measurement of 15cm Above Right Patellar (cm)

† ALSFRS : ALS Functional Rating Scale (Max 40 point)

1. Speech : Normal speech process(4), Dectable speech disturbance(3), Intelligible with repeating(2), Speech combined with nonvocal communication(1), Loss of useful speech(0)

2. Salivation : Normal(4), Slight but definite excess of saliva in mouth, may have nighttime drooling(3), Moderately excessive saliva, may have minimal drooling(2), Marked excess of saliva with some drooling(1), Marked drooling, requires constant tissue or handkerchief(0)

3. Swallowing : Normal eating habits(4), Early eating problems-occasional choking(3), Dietary consistency changes(2), Needs supplemental tube feedings(1), NPO(0)

4. Handwriting : Normal(4), Slow or sloppy-all words are legible(3), Not all words are legible(2), Able to grip pen but unable to write(1), Unable to grip pen(0)

5. Cutting food and handling utensils,

-Patients without gastrostomy : Normal(4), Somewhat slow and clumsy, but no help needed(3), Can cut most foods, although clumsy and slow, some help needed(2), Food must be cut by someone, but can still feed slowly(1), Needs to be fed(0)

-Altenate scale for patients gastrostomy : Normal(4), Clumsy but able to perform all manipulations independently(3), Some help needed with closures and fasteners(2), Provides minimal assistance, but can still feed slowly(1), Unable to perform any aspect of task(0)

6. Dressing and hygiene : Normal fuction(4), Independent and complete self-care with efforts or decreased efficiency(3), Intermittent assistance or substitute methods(2), Needs attendant for self-care(1), Total dependency(0)

7. Turning in bed and adjusting bedclothes : Normal(4), Somewhat slow and clumsy, but no help needed(3). Can turn alone or adjust sheets, but with great difficulty(2), Can initiate, but not turn or adjust sheets alone(1), Heppless(0)

8. Walking : Normal(4), Early ambulation difficultes(3), Walks with assitance(2), Nonambulatory functional movement only(1), No purposeful leg movement(0)

9. Climbing stairs : Normal(4), Slow(3), Mild unsteadliness or fatigue(2), Needs assitance(1), Cannot do(0)

10. Breathing : Normal(4), Shortness of breath with minimal exertion(3), Shortness of breath at rest(2), Intermittent ventilatory assitance(1), Ventilator-dependent(0)

Table 2. Change of Treatment

	2/26-3/6	3/7-4/14	4/15-4/25	4/26-6/28	6/29-7/19	7/20-11/2
Herb-Med	十全大補湯	補中益氣湯	熱多寒少湯	補中益氣湯	八物湯	八物湯加味*
Western-Med Riluzole [†]					Riluzole Incolamin [‡]	Riluzole Vitamedin [§]

* 八物湯 加半夏 4g, 瓜蒌仁 4g
[†]Riluzole 100mg
[‡]Riluzole 100mg+Incolamin 2 tab
[§]Riluzole 100mg+Vitamedin 2 tab

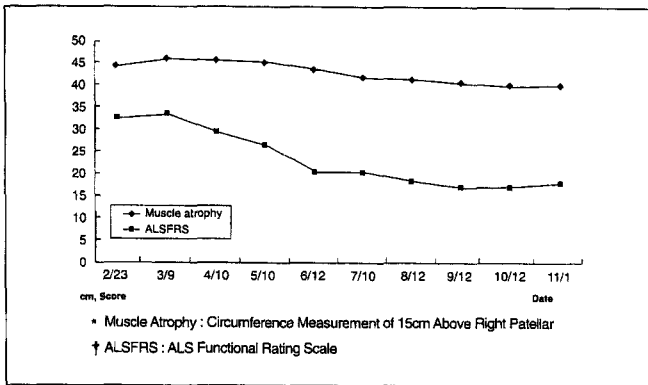


Fig. 1. Change of Muscle Atrophy and ALSFRS

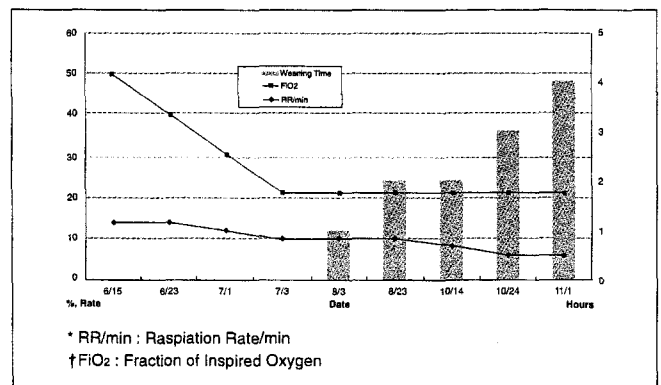


Fig. 2. Change of Ventilator Setting and Weaning Time

일부터 객담 배출이 힘들어지는 등 구마비 증세 나타났으며 6월 10일 수면시 숨찬 증상으로 잠을 이루지 못했으며 6월 22일 심한 호흡곤란이 있어 시행한 동맥혈가스검사상 동맥의 산소압이 35.7 mmHg로 기관내 삽관하고 인공호흡을 위해 중환자실로 병실을 옮겨 인공호흡기를 통한 인공호흡을 시행하였다. 처음에는 인공호흡기의 보조호흡횟수를 14회, 산소분압을 50%로 조절하여 인공호흡을 시행하였고 한약은 氣血虧損으로 변증하여 八物湯을 투여하였다. 이후 지속적인 하지의 통증 및 열감을 호소하여 痰으로 인한 것으로 생각되어 八物湯에 去痰之劑인 半夏, 瓜蒌仁 각 4g을 가미하여 지속적으로 투여하였으며 간독성으로 인해 중지했던 Riluzole과 비타민제제인 Incolamin를 투여하였다. 동맥혈가스검사를 통해 인공호흡기

의 보조호흡횟수와 산소분압을 줄여나가 현재 분당 6회, 산소분압은 21%로 유지하고 있으며 점차 인공호흡기의 보조없이 자발적으로 호흡하는 시간을 늘려나가 현재는 하루 4시간 자발적으로 호흡하고 있는 상태이다. 중환자실에서 하지의 근위축은 진행되었고 ALSFRS점수는 악화되다 현재 호전되는 상태이며 초기 인공호흡기에 전적으로 의존하던 상태에서 현재 인공호흡기의 보조없이 부분적인 자발적 호흡이 가능한 상태이다.

III. 考 察

근위축성 측삭 경화증은 운동신경원성 질환으로 척수와 뇌간 및 대뇌피질의 운동신경원이 점차적으로 퇴행성 변화를 하여 감각장애 없이 근육위축과

섬유속성 연축을 특징으로 하는 만성질환으로, 일반적으로 일부의 근육약화로 부터 시작하여 점차 대부분의 근육에 영향을 미쳐 결국 연화 및 호흡기능의 장애로 사망에 이르게 되는 질환이다.

이 병의 발병은 100,000명중 2-6명이며 90%가 40-70세에 발병되고 남자가 여자보다 많은 편이다. 예후는 나쁜 편으로 발병후 5년 후에 20%, 10년 후에 10%의 생존율을 보인다고 한다⁶. 구마비에까지 근쇠약이 침범되는 경우 근쇠약은 호흡 근육들에게까지 파급되며 발병 2-3년 이내에 기아성 쇠약 및 호흡인성 폐렴으로 사망하게 된다. 연수 침범의 발병이 이르면 이를 수록, 질병의 경과도 짧아진다. 병인은 확실하게 알려진 것이 없지만 Cu-Zn superoxide dismutase(SOD)결합에 의한 excitotoxic glutaminergic activity의 증가이

운동신경원의 소실을 가져온다'고 하며 environmental factors, autoimmune phenomena, oxidative stress, viral infection, free radical 등이 가설로 제기되고 있다⁸.

근위축성 측삭 경화증은 세가지 형태로 분류된다. 첫째, 상부 및 하부 운동신경원 모두를 침범하는 전형적인 근위축성 측삭경화증, 둘째, 중심성 상부 운동신경원만 침범하는 일차성 경화증 그리고 셋째, 말초성 하부 운동신경원만 침범하는 일차성 진행성 근위축이 있다⁹.

아직 까지도 측삭 경화증의 진단은 임상적 증상과 증후에 기준하고 있으며, 특히 상부의 운동 신경원과 하부의 운동 신경원이 동시에 침범되는 조건이 매우 중요시 되고 있다¹⁰. 상부 운동신경원 증상(심부건반사의 증가, 병적 반사의 출현)과 하부 운동신경원 증상(근위축, 근약화, 근경축), 그리고 구마비 증상(구음장애, 설근위축, 설근경축)을 보이나 감각신경계, 동안신경계, 그리고 장관과 방광기능은 보존되는 것으로 알려져 있다⁹. 검사상으로는 MRI, EMG, muscle biopsy, blood tests 등을 참고로 하여 진단할 수 있는데 근전도는 ALS의 가장 중요한 진단 방법으로 근전도상 넓게 퍼진 광범위한 섬유성 연축과 속삭 수축(활동성 탈신경)을 보이며, 3개 이상 지체에서 탈신경 증상이 있고 임상증상이 나타나지 않은 상태에서도 근전도 검사상 미만성 탈신경소견을 보인다⁷.

현재까지 알려진 확실한 치료법은 없으며 항글루타메이트 제제인 Riluzole 이 근위축성 측삭경화증의 진행을 느리게 해서 연수에서 발병한 환자의 경우 수명을 최대한 3개월 연장했다는 보고가 있다⁷. 현재 치료법으로 Immuno suppressive therapy, Neurotrophic factors, Antioxidant drugs, Anti-

excitotoxic agents⁸에 대해 연구중이며 치료에 있어서 가장 중요한 것은 환자 및 보호자와 근위축성 측삭 경화증의 진단에 대해 격의 없이 토의하는 등 다각적 지지방법 및 의학적 협의를 이루는 것이다¹¹.

ALS는 한의학적으로痿證에 해당되며痿證은肢體의筋脈이弛緩되어手足이痿軟無力함으로 말미암아隨意的 운동을 할 수 없는 것을 특징으로 하는一種의疾病이라고 할 수 있으며 갑자기突發적으로 발생하거나 혹은 서서히 발병하며輕者は軟弱無力하나重者は痿閉不用하고 심하면 생명이 위험할 수 있는 질병이다¹².痿에 관한 내용이 최초로記載되어 있는 곳은黃帝內經素問痿論篇¹³으로“五臟肺熱葉焦發爲痿躄”이라 하여痿證의原因을肺熱로 보았으며“夫五臟皆有爲與肺熱爲皮毛痿心熱爲脈痿肝熱爲筋痿脾熱而肉痿腎熱爲骨痿”라 하여五臟에 따른五痿로分類하여 설명하고 있다.痿證의 원인은 문헌에 따라 다양하게 표현되고 있으나 많은醫書에서肺熱등의熱證으로 보고 있으며治療上에 있어서는內經의獨取陽明이라한 이래 주로陽明濕熱을 위주로治法이 논의되어져 왔으며丹溪以後로濕熱, 濕痰, 氣虛, 血虛, 陰虛, 死血, 食積등으로 구분되었다¹².

痿證은 양의학적으로 척수 전각세포 질환(척수 근 위축증, 유아성 근위축증, 소아마비등), 다발성 신경질환(Charcot-Marie-Tooth병, 비대성 간질 신경염, Roussy-Levy증후군, Refsum병, Guillian-Barre증후군), 진행성 근 이영양증, 중증 근무력증 등이 이에 속하며 정도와 부위의 차이는 있지만 지체 및 사지의 근육이완 및 마비의 증상을 보이는 질병으로痿證의 범주에 포함된다 고 볼 수 있다. 한의학적으로는 대체로

感覺障礙나痛症이 있으면痺證으로, 없으면痿證으로 구분하는 경향을 보이고 있는데治療方法도 다르게 제시하고 있다¹². 근래에 와서痿證을 변증상虛實로 구분하고虛證에는肺胃傷津, 肝腎虧虛와實證에는濕熱浸淫, 濕痰阻隔, 血瘀經絡을 배속하고 있으며 임상상陰虛와濕熱症狀이 많이 나타난다고 하였다. 또한病情的緩急에 따라突發的인 양상을 취하는 것은肺熱傷津, 瘀血阻絡, 濕熱內盛인境遇이며 완만하게 발병하는 것은脾胃虛弱, 肝腎不足, 氣血虧損인 경우로 구분하였다¹³. 역대의痿證은弱而不用하면서不痛이라고 하여痛症의有無로痿證과 구분짓고 있으나 후대로 오면서痿證에도痛症이 발생할 수 있으며 이때는 반드시火, 痰, 濕, 瘀 등을 끼고 있다고 하였으며痿證에도痺證과 유사하게痛症과麻木등이 발생할 수 있다고 하였다¹².

상기환자는 임상증상과 근전도 검사로 근위축성 측삭 경화증으로 진단받은 환자로서 지속적인 근력약화와 근위축소견을 보였다. 한의학적으로痿證에 해당하며 돌발적인 진행보다는 서서히 진행되는 양상으로虛證으로 변증하여 한약처치 및 침구치료와 더불어 양방적인 처치를 병행했다. 초기 한약 투여에 의해 일시적인 ALSFRS점수와 근위축의 정도가 호전되는 양상이었으나 이후 지속적인 근력약화 및 근위축이 진행되었고 객담 배출 곤란 등 구마비 증세 발현 후 급격한 진행으로 심한 호흡곤란 발생하여 인공호흡기로 호흡을 보조했던 환자이다. 이후 한약과 침구치료를 지속적으로 병행하여 인공호흡기의 보조호흡 횟수와 산소분압을 점차 줄여나갔고 인공호흡기의 보조없이 자발적으로 호흡하는 시간을 점차 늘려나가 인공호흡기에 의한 의존도를 줄였다. 인공호흡기

에 의한 호흡 후 ALFRS점수는 서서히 감소되다 호전되는 상태이며 근위축 측정에 있어서는 위축이 진행되었으나 이는 침상안정으로 근육의 운동이 없었기 때문에 자연적인 근위축이 점차 진행된 것으로 사료된다.

위와 같은 임상경과로 상기 ALS 환자에 있어서 한방적인 치료를 병행하여 일시적인 호전을 보였으나 병의 진행을 완전히 막을수는 없었고 인공호흡기에 의한 보조호흡이후 한방적인 치료의 병행이 효과가 있었던 것으로 생각된다.

IV. 結 論

사지위약을 주소로 하여 타병원에서 ALS 진단받고 경희의료원 한방병원 외래통해 입원하여 지속적인 치료 중 호

흡근 마비로 인한 호흡곤란에 이른 40세 여자환자 1예를 대상으로 입원당시부터 임상증상을 경과 관찰한 환자 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

V. 參考文獻

1. 김창환, 김용석. 마비질환클리닉. 서울: 정담; 1996, 134
2. 신영일, 이상열. 위증에 관한 문헌적 고찰. *혜화의학* 2000;9(1):102-23
3. Kalra S, Arnold DL, Cashman NR. Biological markers in the diagnosis and treatment of ALS. *J neurol sci* 1999;165(2):s27-3
4. 홍원식. 정교황제내경소문. 서울: 성보사; 1981, 166-8
5. The ALS CNTF treatment study. The Amyotrophic Lateral Sclerosis Funtional Rating Scale. *Arch neurol* 1996;53:141-7
6. 박성호, 명호진. 근위축성 측삭경화증에

대한 임상적 고찰. *대한신경과학회지* 1986;4(2):200-8

7. 아담스신경과학 편찬위원회편. *신경과학*. 서울: 정담; 1998, 1003-9
8. Erik Louvel, Jaxques Hungon, Adam Double. Therapeutic advance in amyptrophic lateral sclerosis. *Trends Pharmacol Sci* 1997;18:196-203
9. 서상일, 이남준, 김의중, 최우석. 근위축성측삭경화증의MR소견1예보고. *대한방사선학회지* 1997;36:583-6.
10. 이광우, 윤창우. 근위축성 측삭 경화증에서 침근전도의 진단적 의의. *대한신경과학회지* 1998;16(1):42-8
11. 이광우, 정희원. 임상시경학. 서울: 고려의학; 1997, 906쪽
12. 김용성, 김철중. 위증에 대한 동서의학적 고찰. *대전대학교 한의학 연구소 논문집* 2000;8(2):211-43
13. 중국중의연구원광안문의원. *실용중의내병학*. 북경: 학원출판사; 1993, 204-6 쪽, 207쪽 691-4