

기침과 가래를 주소로 하는 척수성 근위축증 제 2형 환자 1례

白賢*, 金璋顯**

*동국대학교 한의과대학 소아과전공, **동국대학교 한의과대학 소아과교실

A clinical case report of spinal muscular atrophy type II patient complained cough and sputum

Hyun Baek, Jang-Hyun Kim

Dept. of Pediatrics, College of Oriental Medicine, Dongguk University, Seoul, Korea

Spinal Muscular Atrophy(SMA) is characterized by degeneration of the anterior horn cells leading to symmetrical muscle weakness and wasting of voluntary muscles. Depending on the age of onset, the maximum muscular activity achieved, and survivorship, 3 types of SMA are recognized: SMA type I=Werdnig-Hoffman disease; SMA type II=an intermediate form; SMA type III = Wohlfart-Kugelberg-Welander disease.

We report on a 10-month-old male patient with SMA type II complained cough and sputum. We treated with *Bopejungchungtang* for his cough and sputum. After administration of *Bopejungchungtang* cough and sputum decreased and almost disappeared.

Key word : Spinal Muscular Atrophy(SMA) type II, cough, sputum, *Bopejungchungtang*

I. 緒 論

척수성 근위축증(spinal muscular atrophy, SMA)은 척수 전각 운동세포의 변성으로 진행성의 근긴장 저하와 골격근의 소모를 특징으로 하는 질환으로 대개 상염색체 열성으로 유전되며 빈도에 있어서 근긴장저하아(floppy infant)의 수위를 차지한다.

1891년 Werdnig과 1893년 Hoffmann이 영아기 진행성 척추성 근위축증(infantile progressive spinal muscular atrophy)을 최초로 보고하였으며¹⁾, 우리나라에서는 1975년 서 등²⁾이 처음으로 보고한 바 있다.

유전성 척수성 근위축증은 Byers와 Banker는 발병시기를 기준으로 제1형은 자궁내 또는 생후 2개월내에, 제2형은 생후 2개월에서 1년사이에, 제 3형은 생후 1

년후에 초기 증상이 나타나는 군으로 임상형을 구분하였는데 이 중 제 1형은 예후가 가장 불량하다³⁾.

이 병의 주된 사망원인은 병의 과정중에 생기는 호흡저하와 기관 분비물 제거 장애로 인한 기관지 흡입 등에 의한 호흡기 합병증과 연관이 있다. 대개 여러 차례의 감염에 의한 폐렴의 재발과 흡인에 의한 질식으로 어린 나이에 발병한 경우 수년내에 사망한다. 따라서 일반적 호흡기계 질환에 대한 중요성이 척수성 근위축증에서 큰 의미를 지닌다¹⁾.

이에 저자는 동국대 분당한방병원 소아과에 발열과 기침, 가래를 주소로 내원한 제2형 척수성 근위축증 환아 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

II. 症 例

환아 : 신○○ (남, 10개월)

주소 : 근긴장저하, 기침, 가래

과거력 : 강남 성모병원에서 초산으로 출생. 출생시 체중은 3.24kg, 신장 47cm. 출생시 젖빠는 힘과 울음소리는 양호. 출생 후 신생아황달로 2개월간 치료. 생후 5개월부터 손으로 잡는 힘이 부족하며 목을 제대로 가누지 못하여 2001년 9월경 강남성모병원에서 Lab. test 및 근전도 실시 결과 척수성 근위축증 2형 진단. 이후 강남성모병원에서 OPD Tx하던중 2001년

말경부터 분당제생병원에서 재활치료중.

가족력 : 특이소견 없음

현병력 : 상기 환아는 만 10개월의 남아로 출생후 약 3개월까지는 정상적인 생육발달을 보이다가 이후부터 팔과 목에 힘이 없어 축 처지고 목을 제대로 가누지 못하는 등의 이상소견을 보여 강남성모병원에서 진료한 결과 척수성 근위축증 2형으로 진단받고 강남성모병원과 제생병원에서 치료중으로 평소에도 가벼운 기침, 가래증상을 보이고 있다가 2002년 1월 16일 야간 발열(38℃)와 기침, 가래, 맑은 콧물을 주소로 하여 제생병원 소아과에서 진료받은 후 발열은 다소 호전되었으나 기침과 가래는 큰 호전양상 보이지 않아 본 동국대 분당한방병원 소아과 외래로 내원하였다.

이학적 소견 : 내원시 체온은 36.7℃, 호흡수 40회/분, 맥박 120회/분이었고, 체중은 6.8kg이었다. 의식은 명료한 상태였으나 사지는 전체적으로 늘어져 무력한 상태로 앉는 자세는 가능하였으나 오래 지속하지 못하고 자꾸 쓰러지려하였다. 대광반사는 정상이었고 병적반사는 보이지 않았으나 심부건반사는 다소 저하되어 있었으나 평가상 모호하여 검진상 의의를 지니지는 못하였다. 상하지의 근력은 모두 저하되어 있었고 특히 하지근력약화가 심하여 와상(sup. position)시 고관절이 외전되고 슬관절이 굴곡되어 나타나는 개구리 다리 자세(frog position)을 취하고 있었다. 기침은 심하지 않았으나 반복적으로 계속되었으며 咳嗽時 痰聲이 있었지만 스스로 가래를 뱉어내지 못하는 상태였다. 호흡은

규칙적이었고 청진상 나음이나 수포음, 천명은 없었다.

검사소견 : 2002-1-16 실시한 X-ray (Chest AP) 결과상 폐렴이나 기관지확장 등의 특이 소견은 보이지 않았으며 같은 날 실시한 일반혈액검사와 생화학검사 및 뇨검사에서는 total bilirubin 11.8, WBC(Blood) 12,700/mm³ 외에 나머지 검사 결과는 정상범위에 있었다.

치료경과

2002-01-18 : 發熱에 대한 치료로 加減柴平湯(湯液) 50cc 2包와 咳嗽에 대한 치료로 補肺定喘湯 2貼을 투여하였으나 내원시 체온이 36.7℃였고 야간발열이 없어 보호자가 加減柴平湯은 먹이지 않았고 補肺定喘湯만 복용시켰다. 排痰을 위해 보호자에게 측와위 자세와 배부 percussion법을 실시하도록 지시하였다.

2002-01-19 : 야간발열은 없었으며 기침은 줄어들었으나 痰聲은 여전히 加減柴平湯 복용을 중단하고 남은 補肺定喘湯을 계속적으로 복용하게 하였다.

2002-01-20 : 발열은 없었고 기침은 거의 없는 정도로 호전되었으며, 가래도 감소되었으나 이따금씩 咳嗽時 痰聲이 들리는 상태였다.

Ⅲ. 考 察

1981년 Wernig은 진행성의 근긴장 저하와 마비를 일으켜 결국 사망한 두 형제의 증례를 보고하면서 척수성 근위축증에 대

하여 최초로 기술하였고 1893년 Hoffmann이 한 가족중에서 4명의 환아들을 보고하여 이 질환이 유전질환임을 밝힌 바 있는 척수성 근위축증¹⁾은 척수 전각 운동세포의 변성으로 진행성의 근긴장 저하와 골격근의 소모를 특징으로 하는 질환으로 대개 상염색체 열성으로 유전되며 빈도에 있어서 근긴장저하아(floppy infant)의 수위를 차지하는 것으로 알려져 있다.

이 질환의 임상증상은 근긴장 저하가 매우 심하고 근력저하를 나타내며 근위축은 근위부가 원위부보다 심하게 나타나고 하지가 상지보다 더 심하게 침범된다. 특히 몸통과 목이 심한 근긴장 저하를 나타내므로 복와위 보지(ventral suspension, Fig. 1)와 견인반응(traction response, Fig. 2)으로 이를 쉽게 검사할 수 있다. 근위축은 신생아기에 완전히 평가하기는 어렵지만 심하고 전신적으로 일어나고, 위축된 근육은 점점 결합조직으로 대체되어서 위축의 정도를 평가하기 어렵다⁴⁾.

척수성 근위축증은 痿證의 범주에 속하는데 痿證은 근력감소, 근육위축, 수족마목, 수의적운동 곤란 등의 증상을 총칭하며⁵⁾, 輕한 경우 軟弱無力하나 重한 경우 痿閉不用하게 되되는 질환이다⁶⁾. 痿證은 痿躄이라고도 하였으며, 弱而不用하면서 不痛이라고 하여 痺證과 구분하고 있다. 일찍이 <素問 痿論>에서 “肺熱葉焦 卽皮毛虛弱急迫 著卽生痿躄也” “治痿者 獨取陽明”이라 하였고 <素問 生氣通天論>에 “因於濕 首如裹 淫熱不攘 大筋軟短 小筋弛長 軟短爲拘 弛長爲痿”라고 하였으며 <靈樞九宮八風論>에서는 “犯其雨淫之地卽爲痿”라고 하여 痿證의 원인과 증상에 대하여 언급하고 있다^{7,8)}.

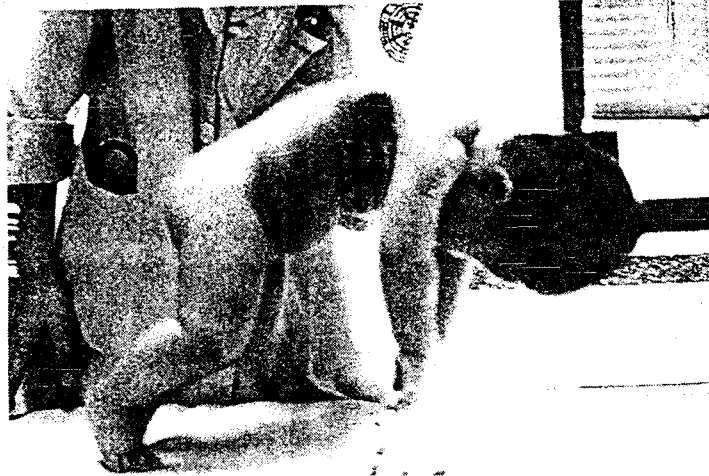


Fig. 1 Hypotonic infant on ventral suspension¹⁰⁾

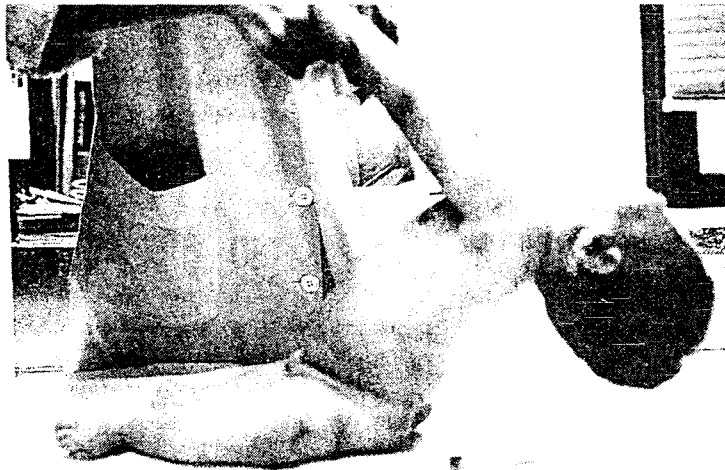


Fig. 2 Hypotonic infant on traction reponse¹⁰⁾

痿證의 원인은脾胃가 虛하거나, 脾氣熱하고 혹은 濕邪로 脾胃가 상하게 되어 근육위축이 나타난다고 하였으며, 동시에 腎의 精髓不足으로 인하여 骨痿가 된다고 하였다. 이외에도 氣血이 虛하여 筋骨肌肉을 영양하지 못하면 肢體無力과 筋肉萎縮이 발생한다고 하였다⁹⁾. 또한 痿證을 痿臂, 脈痿, 筋痿, 肉痿, 骨痿 등으로 분류하여 각각의 治法을 제시하고 있다⁸⁾. 그 중

에서 肉痿는 痿證의 가장 독특한 임상증상인데 脾胃 運化機能의 장애로 인하여 肌肉瘠削, 軟弱無力하고 심하면 萎弱不用하게 된다고 하였다⁵⁾.

척수성 근육축증은 현재까지 지지요법 외에는 특별한 치료법은 알려져 있지 않으며 이 병의 사망원인은 대개 병의 과정에서 생기는 연하장애, 늑간 근육 기능 장애로 인한 호흡저하 및 복근의 약화로 기

침이 약해서 기관 분비물 제거의 장애로 인한 기관지 흡입 등에 의한 호흡기 합병증과 연관이 있다¹⁰⁾. 따라서 이 질환에 대한 관리는 호흡기 감염에 대하여 적극적인 항생제 요법과 물리요법을 시행하고 기형을 예방하는 것에 있다. 특히 예후를 결정짓는 가장 중요한 요소는 호흡근의 침범정도에 따른다¹¹⁾.

본 증례는 척수성 근위축증의 주증상인 근긴장저하와 함께 호흡기 합병증으로 인한 기침과 가래를 주소로 하고 있다. 일반적인 기침은 하부기도를 보호하고 이물질을 제거하는 방어적 반사작용 또는 의식적 행동이다. 기침반사가 자극되면 깊은 흡기후 성문이 일시적으로 폐쇄된다. 연이어 횡격막의 이완과 호기근육의 수축으로 폐쇄된 성문하부 기도내 압력이 상승되고 닫혔던 성문이 순간적으로 개방되어 폐로부터 공기가 방출된다. 기도(후두부, 기관, 큰 기관지)로부터 분비물이나 이물을 날려 보내기 위해서는 빠른 유속이 필요한데 기침은 이를 위하여 강력한 돌발적인 呼氣를 일으키는 현상이다¹²⁾.

기침은 기도에 있는 감각신경의 자극에 의하여 시발되는데 이 감각신경은 주로 상기도에 분포하고 있다. 기침 수용체는 후두, 기관, 기관지 분지, 대-중 기관지에 있고 폐포나 호흡성 세기관지에는 없다. 여기서 시작된 자극은 미주 신경을 통하여 연수에 있는 기침중추로 전달되고 여기서 다시 미주 신경을 통하여 후두 근육, 기관 기관지, 늑간 근육 횡격막, 복근, 복막근 등으로 전달되어 기침을 일으키게 된다. 한편 기침 수용체는 호흡기 외 인두, 부비동, 위, 외이도 등에서 존재하므로 폐부 이외의 원인에 의해서도 기침이 유

발될 수 있다¹³⁾. 급성 기침의 가장 흔한 원인은 상기도 즉 후두, 인두, 후비강의 바이러스성 급성 염증이다.

기침은 韓醫學에서는 咳嗽에 해당되며 이는 外感, 內傷등 여러 가지 원인에 의하여 肺氣의 宣降하는 기능이 失調되어 나타나는 증상이다. 咳嗽는 肺系疾患에 있어서 주요증후로 <黃帝內經素門·陰陽應象大論>에는 “가을에 濕에 傷하면 겨울에 咳嗽가 생긴다”고 하여 처음 언급된 바 있다¹⁴⁾. 漢代 이전에는 咳와 嗽를 한가지 증상으로 보아 차이를 두지 않았다¹⁵⁾. 後代에 들어서며 劉完素¹⁶⁾가 “咳爲無痰而有聲 嗽爲無聲而有痰 咳嗽爲有痰有聲”으로 정의한 이후 咳와 嗽를 구별하였으며 <幼幼集成>에서는 “因痰而嗽者痰爲主 主治在脾 因咳而動痰者 咳爲重 主治在肺”¹⁵⁾이라고 하여 病因이나 病機, 病位, 治法 등에 차이를 두었다. 張從正¹⁷⁾은 “咳與嗽一證也 咳卽嗽也 嗽卽咳也”라고 하여 咳와 嗽를 동일시하였으며 현대에도 咳와 嗽를 구별하지 않고 一症으로 인정하고 있다¹⁸⁾.

咳嗽의 原因은 <內經：素問>에서 內因과 外因로 암시한 이후 다양한 원인이 제시되었는데 현재는 주로 外感과 內傷으로 나누어 치료하고 있다. 外感咳嗽는 發病이 급하고 病情은 비교적 짧으며 대부분 實證에 속하고 外感表證을 겸할 수 있으며 內傷咳嗽는 發病이 완만하고 오랫동안 잘 낫지 않으며 대부분 虛證에 속하는 것이 특징이다¹⁸⁾. 小兒 咳嗽의 경우는 外感이 많고 內傷은 적으며 사계절 모두 발생하나 특히 겨울과 봄에 많다¹⁵⁾. 咳嗽의 分類는 <素問：咳論>¹⁹⁾에서 五臟六腑咳로 분류한 이후 六氣, 日時, 性質 등에 의해 구분하였으며 <東醫寶鑑>²⁰⁾에서는 16種咳嗽

로 구분하였다. 현재는 外感咳嗽는 病因의 성질에 따라 風寒, 風熱, 風燥 등으로 나누고 內傷咳嗽는 痰濕, 痰熱, 肺腎陰虛, 肺氣虛 등으로 나누어 치료하고 있다²¹⁾.

본 증례는 척수성 근위축증 2형으로 진단받고 치료중 병발한 호흡기 질환의 증례로 저자는 風寒으로 인한 外感咳嗽로 진단하고 補肺定喘湯으로 치료를 시작하였다.

補肺定喘湯은 解表兩陳湯의 加味方으로써 肺의 機能 失調로 나타나는 喘甚作響證, 寒包熱證을 다스리는 處方이다. 補肺定喘湯의 약물구성은 馬兜鈴 10g, 款冬花, 南星, 半夏, 沙蔘, 桑白皮, 陳皮 각 5g, 甘草, 麻黃, 生薑, 蘇子, 五味子, 紫苑, 貝母, 杏仁 각 4g으로 거의 모든 약물이 肺經에 歸屬되어 咳嗽, 哮喘을 치료하고 去痰하는 작용을 하는 약물이다²²⁾.

본 증례에서는 補肺定喘湯 투여후 환자의 기침 회수는 투여후 1일부터 현저히 감소하여 2일부터는 거의 없는 정도까지 호전되었으나 가래감소는 큰 호전을 보이지 않았으며 체위배담법과 배부 percussion 법을 실시해야만 간신히 가래를 뱉어내는 정도였다. 계속적으로 補肺定喘湯 2첩을 투여하여 치료후 기침은 호전되었으나 痰聲은 주소증 발병 전과 비슷하게 남아있는 상태였다.

이 질환의 치료는 영아 초기에 수유가 어렵게 되므로 구강을 자주 흡인해 주도록 하고 호흡기 합병증 발생시 항생제 사용 및 흉부 물리치료, 체위성 배담법 (postural drainage)이 필요하고 심한 경우에는 기계적 환기를 요한다. 무엇보다도 호흡기 합병증은 이 질환의 가장 큰 사망원인이 되며 예후를 판별하는 중요한 요소

이므로 세심한 물리치료와 흉부 배액법으로 반복적인 감염과 기관지 확장증을 피하는 것이 중요하다¹⁰⁾.

환아는 기침증상의 호전후 補肺定喘湯의 투여를 중단한 후에 다시 기침이 심해지지 않았으며, 가래는 본 주소증이 발병하기 전과 비슷한 상태로 남아있었고 발열은 없었다. 이후 기타 호흡기 합병증 증상은 아직 발병하지 않았다. 전화 추적조사 결과 2002년 6월 현재 서기와 앞기 등의 물리치료를 받고 있는 중이었다.

IV. 結 論

1. 척수성 근위축증(spinal muscular atrophy, SMA)은 척수 전각 운동세포의 변성으로 진행성의 근긴장 저하와 골격근의 소모를 특징으로 하는 질환으로 대개 상염색체 열성으로 유전되며 빈도에 있어서 근긴장저하아(floppy infant)의 수위를 차지한다.

2. 척수성 근위축증은 발병시기를 기준으로 제 1형, 2형, 3형으로 분류하는데, 제 1형은 자궁내 또는 생후 2개월내에, 제 2형은 생후 2개월에서 1년사이에, 제 3형은 생후 1년후에 초기 증상이 나타나는 군으로 이 중 제 1형은 예후가 가장 불량하다.

3. 척수성 근위축증은 현재까지 지지요법 외에는 특별한 치료법은 알려져 있지 않으며 이 병의 사망원인은 대개 병의 과

정에서 생기는 연하장애, 늑간 근육 기능 장애로 인한 호흡저하 및 복근의 약화로 기침이 약해서 기관 분비물 제거의 장애로 인한 기관지 흡입 등에 의한 호흡기 합병증과 연관이 있다. 따라서 이 질환에 대한 관리는 호흡기 감염에 대하여 적극적인 항생제 요법과 물리요법을 시행하고 기형을 예방하는 것에 있다. 특히 예후를 결정짓는 가장 중요한 요소는 호흡근의 침범 정도에 따른다.

4. 따라서 이 질환의 치료는 영아 초기에 수유가 어렵게 되므로 구강을 자주 흡인해 주도록 하고 호흡기 합병증 발생시 항생제 사용 및 흉부 물리치료, 체위성 배담법(postural drainage)이 필요하고 심한 경우에는 기계적 환기를 요한다. 무엇보다도 호흡기 합병증은 이 질환의 가장 큰 사망 원인이 되며 예후를 판별하는 중요한 요소이므로 세심한 물리치료와 흉부 배액법으로 반복적인 감염과 기관지 확장증을 피하는 것이 중요하다

5. 본 증례는 척수성 근위축증 2형으로 진단받은 환아에서 병발한 호흡기 질환으로 風寒으로 인한 外感咳嗽로 진단하고 補肺定喘湯 투여와 排痰을 위한 측와위 자세와 背部 percussion法으로 치료한 결과 증세의 호전을 볼 수 있었다.

저자는 동국대 분당한방병원 소아과로 내원한 생후 10개월의 남아의 척수성 근위축증 2형에서 발병한 호흡기 질환의 1례를 경험하였기에 고찰과 함께 보고하는 바이며 차후 계속적인 연구가 필요할 것으로 사료된다.

參考文獻

1. Tachdjian MS. Pediatric orthopedics. Philadelphia: WB Saunders Co. 1972: 878-880.
2. 서정기, 김순옥, 권영조, 김상협, 김용일. Wernig-Hoffmann Disease 1례. 소아과. 1975;18:963-971.
3. Byers, R. K, and Banker, B. Q. Infantile muscular atrophy. Arch Neurol. 1961;5:140.
4. Brandt, S. Course and Symptoms of progressive in Infantile Muscular Atrophy. Arch Neurol and psych. 1950;63:218-228.
5. 전국한외과대학 재활의학과학교실. 동의 재활의학과학. 서울:서원당. 1995:149-185.
6. 김용성, 김철중. 위증에 대한 동서의학적 고찰. 대전대학교한의학연구소논문집. 2000;8(2):211-243.
7. 홍원식. 정교황제내경영추. 서울:동양 의학연구원출판부. 1985:36-40.
8. 홍원식. 정교황제내경소문. 서울:동양 의학연구원출판부. 1985:14,16-17,31-32, 166-167,248,262,293.
9. 김창환, 김용석. 마비질환클리닉. 서울:정담출판사. 1996:187-196.
10. 김두권, 이동석, 최성민. 유전성 척수성 근위축증 제 1형 1례. 東國論集. 1996;15: 295-305.
11. 전정삼, 이동협, 조병수, 정사준, 안창일. 남매에서 발생한 제 2형 척추성 근위축증 2례. 소아과. 1989;32(5):718-723.
12. 김노경. 내과학. 서울:고려의학. 1998: 403-404.

13. 洪彰義. 소아과 진료. 서울:고려의학. 1999;8:213-210.
14. 楊維傑 編. 黃帝內經 素門 釋解. 서울:성보사. 1980:48.
15. 王伯岳, 江育仁. 中醫小兒科學. 서울:도서출판 정담. 1994:395-401.
16. 劉完素. 劉何潤 傷寒六書. 서울:成輔社. 1976:77.
17. 張從正. 儒門事親. 河南:河南科學技術出版社. 1984:175.
18. 催炳甲. 數種의 止咳平喘 藥材가 氣管支 平滑筋에 미치는 影響. 원광대학교 대학원 한의과 박사학위 논문. 1994:38.
19. 王琦 外 4人. 黃帝內經素問今釋. 서울:成輔社. 1983:122,126,184,439.
20. 許浚. 東醫寶鑑. 서울:大星文化社. 1990:85-142.
21. 李珣九, 鄭昇杞. 東醫肺系內科學. 서울:도서출판 아트동방. 1999:105-112,162-165,187-191.
22. 丁茶山. 丁茶山小兒科秘方. 서울:杏林出版社. 1982:93.