대한임상신경생리학회지 17(1):38-40, 2015
http://dx.doi.org/10.14253/kjcn.2015.17.1.38
eISSN 2288-1026 pISSN 1229-6414

Brief Communication

영상 및 유발전위 검사에서 이상 소견을 보인 히라야마병

경북대학교 의학전문대학원 신경과학교실[1], 칠곡경북대학교병원 영상의학과[2]

박진성[1] · 이상훈[2]

The Abnormalities in Neuro-Imaging and Somatosensory Evoked Potentials in Hirayama Disease

Jin-Sung Park[1], Sang-Hoon Lee[2]

[1]*Department of Neurology, Kyungpook National University School of Medicine, Daegu, Korea*
[2]*Department of Radiology, Kyungpook National University Medical Center, Daegu, Korea*

Key Words: Hirayama disease, Magnetic resonance imaging, Evoked potentials

Received 12 November 2014; received in revised form 6 February 2015; accepted 26 February 2015.

히라야마병(Hirayama disease)은 상지에 발생하는 양성 국소성 근위축증으로, 주로 10대 남자에서 잘 발생한다. 병의 발생 기전은 명확하지 않으나 후방 경막 천막낭(posterior dural sac)이 경추의 전각 세포를 압박하여 국소적인 미소순환의 허혈에 의해 발생하는 것으로 받아들여지고 있다.[1] 또한, 이러한 현상은 경추를 굴곡시키면 더 악화된다고 알려져 있다. 저자들은 바로 누운 자세와 인위적으로 환자의 경추를 굴곡시켜 경추 자기공명영상을 연속적으로 시행하여 국소적인 압박을 영상학적 및 전기생리학적으로 확인하였기에 보고한다.

증 례

19세 남자가 우측 손의 위약감을 호소하며 내원하였다. 외상의 과거력은 없었고 1년 전부터 서서히 엄지손가락에 힘이 잘 들어가지 않고 쥐는 힘이 약해졌다.

활력징후는 혈압 125/80 mmHg, 맥박수 60회/분, 체온 36.5℃였고, 신경학적 진찰에서 의식은 명료하며, 운동신경검사에서 우측 엄지손가락 벌림 근력만 미약하게 MRC 등급 V-로 감소되어 있었다. 감각신경 및 건반사는 정상이었고 우측 첫째 등쪽뼈사이근(first dorsal interosseous muscle)의 위축이 관찰되었다. 환자는 우측 손을 펼쳤을 때 경미한 손끝의 떨림이 있었고 위약감은 겨울에 악화된다고 하였다.

신경전도검사는 정상이었으나 근전도검사에서 주로 우측의 경추 7번 근육분절에서 담당하는 첫째 등쪽뼈사이근과 손가락폄근(extensor digitorum communis muscle)에서 양성예파, 섬유자발전위 등의 탈신경반응이 보였으며 해당 부위에 거대 운동단위활동전위가 같이 관찰되었다.

누워서 시행한 자기공명영상에서는 경추 6,7번에 아주 경미한 경추 위축이 의심되었다(Fig. 1A). 인위적으로 경추를 굴곡시켜 자기공명영상을 다시 시행하였을 때는 경추 6,7번에서 후방 경막 천막낭의 전방 변위가 뚜렷하게 관찰되었다(Fig. 1B).

체성감각유발전위검사(SEP)에서는 굴곡 시에 왼편은 정상범위 이내였으나 증상이 있는 우측의 N13-N19 정점간 잠복기(interpeak latency)가 연장되는 것을 알 수 있었는데, 바

Address for correspondence;
Jin-Sung Park
Department of Neurology, Kyungpook National University Hospital,
680 Gukchaebosang-ro, Jung-gu, Daegu 700-842, Korea
Tel: +82-53-200-2753 Fax: +82-53-200-2168
E-mail: jinforeva@gmail.com

Copyright 2015 by The Korean Society of Clinical Neurophysiology
This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

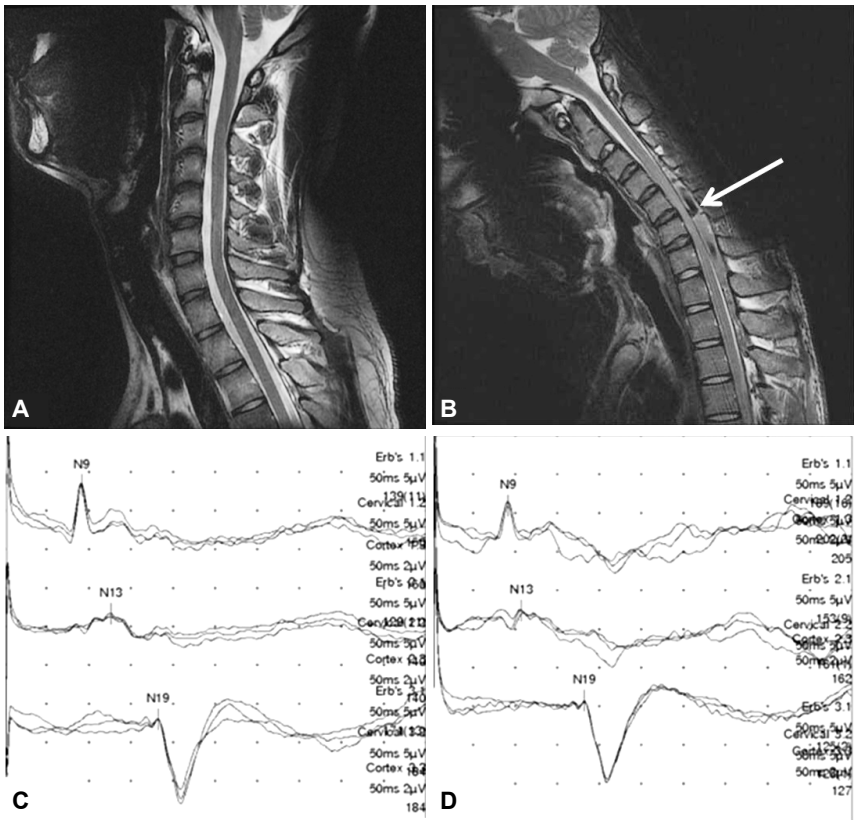

Figure 1. Cervical magnetic resonance imaging (MRI) and right median somatosensory evoked potentials (SEP) of the patient. The T2 weighted MRI with neck in neutral position was unremarkable while T2 weighted MRI with neck in flexion shows anterior displacement of the posterior dural sac (A, B). The reversible interpeak latency between N13 and N19 on supine (5.5 ms) (C) and flexed (7.45 ms) (D) somatosensory evoked potentials (SEP) in the symptomatic side also support the diagnosis of Hirayama disease. (Normal SEP interpeak latency < 6.59 ms).

로 누웠을 때는 5.5 ms (정상범위: 6.59 ms)였으나(Fig. 1C), 경추를 굴곡하였을 때는 7.45 ms으로 연장된 것을 확인하였다(Fig. 1D).

환자의 근전도 검사에서 보인 경추 7번 관련된 근육분절만 해당되는 이상 소견 및 경추 자기공명영상과 유발전위 검사를 바탕으로 우측 상지에 발생한 히라야마병으로 진단 할 수 있었다. 진단 후 환자는 목 고정 장치 사용을 하였으며 현재까지 경과 관찰 중이다.

고 찰

히라야마병은 1959년 히라야마에 의해 처음 보고되었으며, 양성 운동신경 세포병으로 비대칭적인 위약감이 특징적이다. 이 병은 민족적인 차이를 보이며 일본, 중국, 인도 등의 아시아에서 많이 보고된다.[1-3] 히라야마병의 경과는 양호하며, 상지 원위부에 위약감이 흔히 관찰된다. 특히 경추 7번에서 흉추 1번 사이에 관련된 근육들의 위축이 흔히 보이며 증상이 있는 손의 미세한 떨림, 추울 때 악화되는 불완전 마비(cold paresis) 및 이상감각도 동반된다.[4]

히라야마병은 후방 경막 천막낭이 굴곡 시 전방변위가 되며 경추의 전각 세포를 압박하며 국소적인 허혈이 발생하는 것으로 알려져 있다.[5,6] 이러한 증상이 생기는 원인으로는 청소년기에 급격한 성장으로 인해 척추기둥(vertebral column)과 척수 사이의 불균형으로 인해 경막천자(posterior dura)가 분리되어 생긴다고 알려져 있다.[5,6] 이러한 이유로 이 병이 급격한 성장기에 있는 10대 남자들에게서 잘 나타난다고도 이해되어 질 수 있다. 이외 과도한 목 운동과 격렬한 운동 등이 히라야마병의 선행 요인으로 알려져 있다.[6]

히라야마병은 특징적으로 상완요골근(brachioradialis)를 침범하지 않고, 상지 원위부의 위약이 발생한다. 또한 감각

소실, 건반사 이상, 다른 뇌신경의 이상, 소뇌 관련 이상, 추체로의 이상이 동반되지 않으며 수년 간 증상이 진행한 이후 더 이상 악화되지 않는다. 그리고 근전도 검사에서는 만성 탈신경 반응이 경추 7번에서 흉추 1번 관련된 근육에 보일 때, 임상적으로 진단이 가능하다.

근래에는 영상학적 기법의 발전으로 인해 이전보다 자기공명영상으로 쉽게 병을 진단할 수 있다. 증상이 심한 경우에는 비정상적인 경추 굴곡의 소실이 보이며, 해당 부위의 척수 위축이 관찰될 수 있으며, 축 방향 영상(axial imaging)에서는 그 부위의 척수가 비대칭적으로 눌리는 것을 확인 할 수 있다.[4] 하지만 일반적으로 자기공명영상은 누운 자세에서 시행을 하기 때문에, 심하지 않은 경우에는 앞에서 언급한 특징적인 영상학적 소견이 보이지 않는다. 그러므로 임상적으로는 히라야마병이 의심이 되나 이에 부합하는 특징적인 영상학적 소견을 보이지 않는 경우가 더 많다. 그러나 본 증례와 같이 경추를 굴곡시켜 자기공명영상을 시행하게 된다면 히라야마병의 기전으로 알려진 전형적인 후방 경막 천막낭의 전방 압박을 축 방향(axial view)에서도 뚜렷하게 관찰할 수 있다.

한 보고에 따르면 신경생리학적 검사인 감각 유발전위 검사에서도 환자의 경추 굴곡 시에 N13에서 진폭이 감소되거나 소실되어 있다고 보고하였으며, 이 또한 국소적인 압박에 의해 발생하는 병태 생리를 간접적으로 반영한다고 볼 수 있다.[7]

히라야마병은 증상이 진행되었다가 멈추는 양호한 예후를 보이지만, 빠른 진단을 통해 반복되는 경추 신경 손상을 목 고정 장치를 이용하여 증상 악화를 예방 할 수 있다. 이러한 점에서 저자들은 굴곡 경추 자기공명영상기법을 통해 히라야마병을 신속히 진단하였고 목 고정 장치 사용을 통해 더 이상의 병의 진행을 방지할 수 있었다. 그러므로 히라야마병이 의심될 때 감각 유발전위 검사와 함께 바로 누운 자세와 경추를 굴곡시켜 자기공명영상을 함께 시행하는 것이 진단에 도움이 되었기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Tashiro K, Kikuchi S, Itoyama Y, Tokumaru Y, Sobue G, Akiguchi I, et al. Nationwide survey of juvenile muscular atrophy of distal upper extremity (Hirayama disease) in Japan. *Amyotroph Lateral Scler* 2006;7:38-45.
2. Zhou B, Chen L, Fan D, Zhou D. Clinical features of Hirayama disease in mainland China. *Amyotroph Lateral Scler* 2010;11:133-139.
3. Sonwalkar HA, Shah RS, Khan FK, Gupta AK, Bodhey NK, Vottath S, et al. Imaging features in Hirayama disease. *Neurol India* 2008;56:22-26.
4. Hassan KM, Sahni H, Jha A. Clinical and radiological profile of hirayama disease: a flexion myelopathy due to tight cervical dural canal amenable to collar therapy. *Ann Indian Acad Neurol* 2012;15:106-112.
5. Yin B, Liu L, Geng DY. Features of Hirayama disease on fully flexed position cervical MRI. *J Int Med Res* 2011;39:222-228.
6. Finsterer J, Loscher W, Wanschitz J, Baumann M, Quasthoff S, Grisold W. Hirayama disease in Austria. *Joint Bone Spine* 2013;80:503-507.
7. Wang XN, Cui LY, Liu MS, Guan YZ, Li BH, DU H. A Clinical neurophysiology study of Hirayama disease. *Chin Med J (Engl)* 2012;125:1115-1120.