

전 척추옆근육위축을 동반한 몸통굽힘증

연세대학교 의과대학 신경과학교실
황희원, 이정환, 홍지만, 최영철

A Case of Camptocormia with Whole Paraspinal Muscle Atrophy

Heewon Hwang, MD, Jung Hwan Lee, MD, Ji-Man Hong, MD, Young-Chul Choi, MD, PhD

Department of Neurology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

KEYWORDS

Camptocormia;
Paraspinal myopathy

Camptocormia, first described by Brodie in 1818, is defined as involuntary forward flexion of thoracolumbar spine. For many years, camptocormia was considered as chronic abnormal flexion of trunk with its origin primarily on psychiatric symptom. However, in these days, it is becoming recognized as a disease of progressive weakness in paravertebral muscles associated with many causes. We report a case with clinical suspicion of focal myopathy demonstrating symmetrical paraspinal muscle atrophy and fatty changes.

몸통굽힘증(Camptocormia, bent spine syndrome)은 허리의 과도한 굴곡이 누울 때 증상이 사라지며 서 있거나 걸을 때 허리의 굴곡이 보이며 심해지는 것을 특징으로 하는 질환이다.¹ 이 질환은 1818년 영국 의사 Brodie에 의해 처음 알려졌고 몸통굽힘증이라는 용어는 1915년 Souques에 의해 처음 사용되었다.² 몸통굽힘증(camptocormia)은 그리스어로 “굽히다”라는 의미인 “camptos”와 “허리”를 의미하는 “kormos”를 합친 단어로서, 처음 보고된 환자는 대부분 전쟁 스트레스를 견디지 못하는 부상 당한 군인들이었고 심리적인 원인으로 인한 전환장애로 판단되었다. 1차, 2차세계 대전을 거치면서 몸통굽힘증의 증상을 보이는 여러 군인들이 증례로서 보고되었으며, 대부분 파킨슨병에서의 근육긴장이상증(dystonia)으로 생각되었다.^{1,3,4} 몸통굽힘증의 정확한 원인과 병태 생리는 밝혀지지 않았으며, 1990년 이후부터 몸통굽힘증이 여러 근골격계 또는 신경

계질환과 연관이 있다는 것이 알려졌다.¹ 저자는 선택적인 척추옆근육의 위축으로 몸통굽힘증이 발생한 드문 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

고혈압 이외 특이 내외과적 과거력이 없는 59세 여자가 1년간의 요통으로 내원하였다. 증상 발생 이전에는 정상적인 독립보행이 가능하였으나 1년 전부터 허리에 통증이 느껴지기 시작했고 앉아있다가 일어서서 허리를 펴는 힘이 약하게 느껴졌다. 점차적으로 일어설 때 허리를 다 펴지 못하게 되었고, 허리의 과도한 굴곡은 일어서면 유발되어 걸으면 악화되어 앉았다가 일어날 때 앞으로 넘어지는 경향이 발생했다. 요통을 느끼기 시작한지 1년만에 환자는 혼자 앉았다가 일어나지 못했고 앞에 무언가를 짚지

Received: April 4, 2016 / Accepted: May 26, 2016

Address for correspondence: Young-Chul Choi, MD, PhD
Department of Neurology, Yonsei University College of Medicine, 50 Yonsei-ro, Seodaemun-gu, Seoul 03722, Korea
Tel: +82-2-2019-3323, Fax: +82-2-3462-5904, E-mail: YCCHOI@yuhs.ac

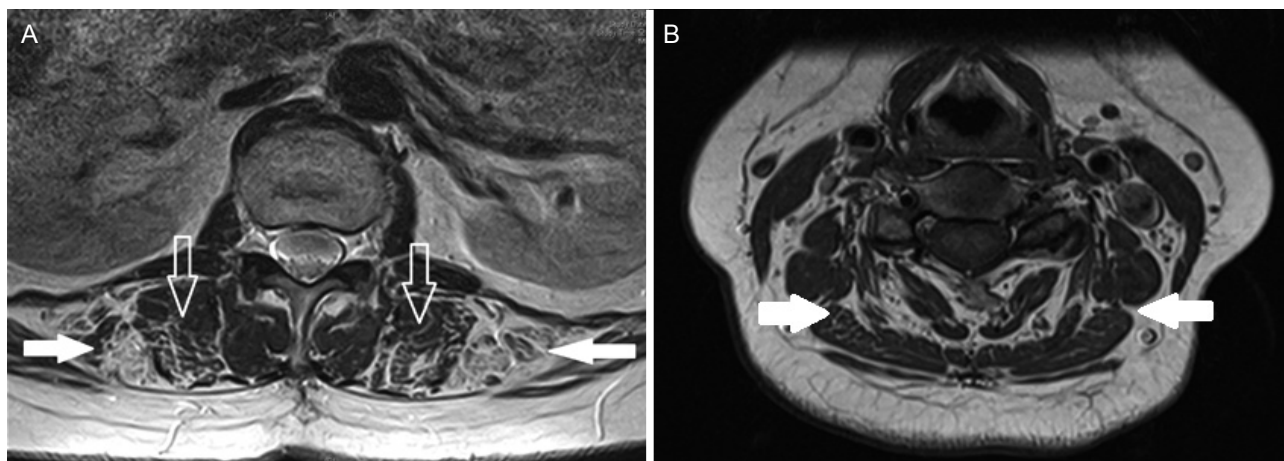


Figure 1. Spine magnetic resonance imaging (MRI) findings. (A) Lumbar spine MRI axial T1 image shows symmetrical atrophy and fatty replacement of L2 paraspinal muscles, including iliocostalis lumborum and longissimus (white arrows: iliocostalis lumborum, empty arrows: longissimus). (B) Cervical spine MRI axial T1 image shows subtle atrophic changes of C6 paraspinal muscles (white arrows).

않고 10분 이상 독립 보행을 유지하지 못했다. 하지만 허리의 굴곡은 누우면 완화되었다.

신경학적 검사에서 의식이나 뇌신경의 이상은 관찰되지 않았다. 운동느림증, 떨림, 경축, 근육긴장이상증, 근섬유다발수축, 구음 장애, 삼킴 곤란 등의 증상, 사지위약 또는 감각저하는 관찰되지 않았다. 심부건 반사는 정상이었다. 내원 당시 혈액 검사상 크레아틴키나아제, 락트산탈수소효소 및 갑상선 수치는 정상 범위였다. 심전도 및 흉추 X선 검사상 특이 소견은 관찰되지 않았다. 신경전도검사상 특이소견은 없었고 하지와 요추에서 시행한 근전도 검사상 우측 흉추 8번, 10번, 요추 2번 및 좌측 요추 1번 척추옆근육에서 탈신경전위가 관찰되었다. 이후 시행한 척추 자기공명영상에서 제1 요추와 제2 요추의 추간판돌출, 제3 요추와 제4 요추의 추간판탈출 및 양쪽 허리영덩갈비근과 척추세움근의 심한 대칭적 위축과 지방변화를 관찰할 수 있었다(Fig. 1).

고 찰

몸통굽힘증은 파킨슨증후군, 근육긴장이상증, 신경근육 접합부질환, 부종양성증후군, 봉입체근염, 약물부작용 및 갑상선질환 등에서 동반될 수 있는 것으로 알려져 있으나, 특발성으로 발병하는 경우도 있는 등 그 명확한 병태생리는 밝혀져 있지 않다.^{1,3} 이 환자는 일어서거나 걸을 때 악화되는 허리의 굴곡으로 인한 증상 이외에 파킨슨 질환이나 근육긴장이상증을 의심할 만한 보행장애, 경축, 떨림, 운동완만, 일중변동, 근섬유다발수축 등의 증상은 관찰되지 않았다. 그리고 사지의 근위축, 연축, 심부건반사의 증

가 등의 임상양상이 없었던 것으로 유추할 때 근위축측삭 경화증의 가능성은 낮다.

환자에게서 시행한 검사상 확인된 이상소견은 근전도 검사상 관찰된 척추옆근육의 탈신경전위 소견과 자기공명영상에서 관찰된 요추의 추간판탈출 소견과 경추와 요추 척추옆근육의 국소적인 위축뿐이었다. 물론, 요추자기공명영상상 요추 추간판돌출 및 탈출증이 동반되며 요통이 있었다는 것으로 보아 신경뿌리병증(radiculopathy)으로 인한 척추옆근육의 위축의 가능성도 있다. 그러나 자세변화에 따른 통증의 변화는 뚜렷하지 않으며 근육위축이 선택적으로 척추옆근육에 대칭적으로 나타나는 점과 함께 경추 척추옆근육에서도 미세한 근육위축이 발견된 점을 고려하면, 신경뿌리병증을 몸통굽힘증의 주된 원인으로 생각하기는 어렵다. 근전도 검사상에서 흉추 및 요추 옆근육의 탈신경변화가 관찰된 것으로 보아 국소적인 신경뿌리병증으로 인한 변화보다는 척추옆근육의 전반적인 변화가 발생한 것으로 생각할 수 있다. 또한 하지의 근전도 검사가 정상인 것으로 유추할 때, 운동신경세포질환보다는 척추옆근육에 한정된 병리적인 과정이 진행된 것으로 추측할 수 있다. 그러나 근육 생검을 시행하지 못하였으므로, 근원성 여부를 분명히 감별할 수는 없었다. 과거 오랜 기간 동안 몸통굽힘증은 심인성 원인으로 발생하는 질환군으로 생각되어 왔다.² 최근에 다양하고 자세한 의학적인 접근이 가능한 상황에서도 몸통굽힘증의 명확한 병태 생리 및 치료에 대해서는 알려지지 않았다.¹ 몸통굽힘증에 대한 여러 보고 중 1991년 Laroche⁵는 허리의 전방위 굴곡을 보이는 평균 연령 66세의 후기발병 근육병 환자 14명에서 신경영상학적 이상이 있음을 보고하였고 전

산화단층 촬영 소견상 척추옆근육의 지방변화가 관찰되었음을 보고하였다. 이 연구는 척추옆근육에 국소화되어 후기발병 근육병증으로 보이는 요추 후만증 환자에 대한 첫 보고였다. 이후 특발성 몸통굽힘증이 척추옆근육의 점차적 약화에 의해 발생한다는 추가적인 보고가 있었다.⁶ 우리나라에서는 2008년 Paik 등⁷이 흉추 자기공명영상에서 관찰된 척추옆근육의 위축을 동반한 몸통굽힘증을 보고하였다. 본 환자에서는 자기공명영상과 근전도 검사상 경추, 흉추, 요추 전반의 근육위축이 의심되는 소견이 관찰되었으며, 이는 근육의 위축이 척추 전반에 걸친 변화임을 시사한다. 따라서 이 증례에서는 척추옆근육의 위축이 몸통굽힘증의 원인으로 판단된다.

몸통굽힘증은 원인과 병태생리가 규명되어 있지 않기 때문에 몸통굽힘증이 발생한 환자에서 그 원인을 찾기는 어렵다. 그러나 이 증례와 같이 척추옆근육의 선택적 위축이 몸통굽힘증의 원인이 될 수 있으므로, 몸통굽힘증의 원인을 찾는 과정에서 척추옆근육의 위축 여부를 판단하기 위한 검사를 시행하는 것이 진단에 도움이 될

수 있다.

REFERENCES

1. Lenoir T, Guedj N, Boulu P, Guigui P, Benoist M. Camptocormia: the bent spine syndrome, an update. *Eur Spine J* 2010;19:1229-1237.
2. Karbowski K. The old and the new camptocormia. *Spine* 1999;24:1494-1498.
3. Azher SN, Jankovic J. Camptocormia: pathogenesis, classification and response to therapy. *Neurology* 2005;65:355-359.
4. Shinjo SK, Torres SC, Radu AS. Camptocormia: A rare axial myopathy disease. *Clinics* 2008;63:416-417.
5. Laroche M, Delisle MB, Aziza R, Lagarrigue J, Mazieres B. Is camptocormia a primary muscular disease? *Spine* 1995;20:1011-1016.
6. Gillardin P, Lemmerling M, Van der Linden C. MRI findings in camptocormia. *Acta Neurol Belg* 2014;114:315-317.
7. Paik JW, Kang SY, Kim MA, Sohn YH. Camptocormia due to Selective Paraspinal Muscle Atrophy. *J Korean Neurol Assoc* 2008;26:162-164.