

후두 천명을 보인 다계통위축증 환자 1례

석흥열 · 박건우 · 정기영

고려대학교 의과대학 신경과학교실, 고려대학교의료원 안암병원 신경과

Laryngeal Stridor in a Patient with Multiple System Atrophy

Hung Youl Seok, Kun-Woo Park, Ki-Young Jung

Department of Neurology, Korea University Medical Center, Korea University College of Medicine

Sleep-related breathing disorders have been extensively reported as a frequent and major problem in patients with multiple system atrophy (MSA). Laryngeal stridor and obstructive sleep apnea are the most common sleep disordered breathing in MSA. We report laryngeal stridor in a patient with multiple system atrophy. A 56-year-old man presented with abnormal breathing sound different from snoring during sleep noticed by his bed partner. He is unaware of his nocturnal stridor. Polysomnography showed obstructive sleep apnea and laryngeal stridor. Laryngoscopy during wakefulness detects normal movement of vocal cord. CPAP (continuous positive airway pressure) eliminated laryngeal stridor and obstructive sleep apnea with pressures of 9 cmH₂O.

Key Words : Sleep-related breathing disorders, Laryngeal stridor, Multiple system atrophy, Polysomnography

서론

다계통위축증(multiple system atrophy)은 파킨슨증(parkinsonism), 소뇌기능장애, 자율신경기능장애, 추체계 증상의 조합을 특징으로 하는 퇴행성 신경질환의 일종이다. 다계통위축증에서 수면장애는 비교적 흔한 증상 중의 하나로 환자의 70%가 수면장애를 호소한다. 흔한 주요 수면장애에는 수면 분절(sleep fragmentation), 수면호흡장애(sleep-related breathing disorders), 렘수면행동장애(REM sleep behavior disorder), 주기성 사지운동(periodic limb movement)이 있다. 수면호흡장애는 폐쇄성 수면무호흡(obstructive sleep apnea)과 후두 천명(laryngeal stridor)이 가장 흔하다.¹

후두 천명은 흡기시에 발생하는 고음의 거친 호흡음(harsh high-pitched inspiratory sound)이다. 다계통위축증, 중증 근무력증, 근긴장성 이영양증(myotonic dystrophy type1), Chiari II malformation, Biotinidase deficiency, Odontoid peg subluxation 등에서 보고된 바가 있다.²⁻⁶ 후두 천명은 성대 기능 장애(vocal cord dysfunction)에 의한 후두 협착에 의해 발생하는 것으로 알려져 있다. 후두 협착은 폐쇄성 수면무호흡, 호흡부전을 일으킬 수 있으며 이는 추후 급사(sudden death)를 초래할 수 있다. 이에 후두 천명은 환자의 생명과 밀접한 관련성을 가진다.⁷

다계통위축증에서 후두 천명은 흔한 증상으로, DeReuck (1987)과 Segers(1990)는 Shy-Drager syndrome에서 병발된 후두 천명을 처음으로 보고하였다.⁸⁻⁹ 이후 Bettucci (1991)는 다계통위축증에서 자율신경부전에 의한 초기 증상으로 후두 천명을 보고한 사례가 있다.¹⁰ Iranzo 등(2000)은 20명의 다계통위축증 환자 중 후두 천명을 동반한 5명 환자에 CPAP(continuous positive airway pressure)을 사용하여 치료한 사례를 보고하였다.¹² Ghorayeb 등(2005)은 다계통위축증에서 동반된 후두 천명 및 폐쇄성 수면무

* Address of correspondence

Ki-Young Jung

Department of Neurology, Korea University Medical Center
Korea University College of Medicine
#126-1, Anam-Dong 5Ga, Seongbuk-Gu, Seoul 136-705, S. Korea
Tel: +82-2-920-6649 Fax: +82-2-925-2472
E-mail: jungky@korea.ac.kr

호흡에 CPAP이 효과적인 치료임을 입증하였다.¹¹ 하지만 지금까지 국내에서는 후두 천명을 동반한 다계통위축증 환자에서 CPAP을 사용하여 치료한 보고 사례는 없다. 이에 본 저자는 후두 천명을 동반한 다계통위축증 환자에서 CPAP을 통해 후두 천명을 치료한 사례를 소개하고자 한다.

증 례

4년 전부터 다계통위축증(multiple system atrophy-C) 진단받고 외래 추적 관찰 중인 56세 남자가 수개월 전부터 수면 중에 이상 호흡음이 관찰되어 수면클리닉을 방문하였다. 환자는 2년 전부터 코골이가 있었으며, 부인에 의해 수면 중 무호흡이 관찰되었다. 이와 함께 낮에 심하게 졸리기 시작하였다. 기상 시 두통(morning headache)이나 입마름(dry mouth) 등의 증상은 없었다. 수 개월 전부터는 배우자에 의해 수면 중에 코골이와는 다른 고음의 그르렁 거리는 이상 호흡음이 관찰 되었으나 환자 본인은 증상을 인지하지 못하였다. 환자의 배우자는 환자의 이상 호흡음이 매우 높고 이로 인하여 환자가 숨이 막혀 죽지 않을까 하는 걱정이 되어 거의 잠을 잘 수 없을 정도라고 호소하였다. 환자는 오후 11시경 취침을 하고, 오전 5시 30분에 기상하였다. 수면 잠복기는 약 30분이었고, 수면 중 1-2회 잠에서 깬다고 한다. 탈력발작(cataplexy), 입면 환각(hypnagogic hallucination), 수면 마비(sleep paralysis), 하지불안증

후군(restless legs syndrome), 렘수면 행동장애(REM sleep behavior disorder)를 시사하는 소견은 없었다. 엽위스주간졸음증척도(Epworth sleepiness scale)는 8점이었다.

환자의 신장은 170 cm, 체중은 78 kg, 체질량 지수(BMI)는 27 kg/m²이었고, 생체징후는 정상이었다. 신경학적 검사에서 근력 및 감각은 정상이었고, Finger to nose, Heel to shin, Romberg test 상 운동실조증이 관찰되었다.

야간 수면다원검사에서 수면 잠복기는 26.5분이었다(Table). 각성 지수(total arousal index)는 23.3/h으로 증가되었고, 수면 효율(sleep efficiency)은 38%로 감소되었다. 전체 수면 중 비렘수면(non-REM sleep) 1, 2단계 수면은 증가되었고, 렘수면은 감소되었다. 수면 중에 코골이와 수면장애호흡이 자주 관찰되었으며(Figure), 무호흡-저호흡시에 호흡노력이 증가된 폐쇄성 수면무호흡이 시간당 8.4회 관찰되었다. 수면호흡장애는 양와위(supine position)에서만 관찰되는 양상이었다. 가장 낮은 산소포화도(lowest O₂ saturation)는 88%이었다. 수면 중 주기적 사지 움직임은 관찰되지 않았다. 수면 중에 지속적으로 흡기시에 고음의 거친 소리(harsh high-pitched sound)가 관찰되었다. 흡기시에 관찰된 소리는 이전에 환자가 내는 코골이 소리와 달랐으며, 고음이었고 다계통위축증 환자임을 고려하여 후두 천명(laryngeal stridor)으로 의심되었다.

후두 천명을 확인하기 위하여 각성 상태에서 시행한 후두경 검사에서 성대 운동(vocal cord movement)은 정상이었다. 하지만 diazepam 등을 사용하여 수면 유도 후에 후두경 검사를 시행하지 못해 수면 중의 성대 운동의 이상 여부는 확인하지 못하였다.

환자는 지속적상기도양압술 치료를 위한 수면다원검사를 시행받았으며 9 cmH₂O 압력에서 폐쇄성 수면무호흡과 후두 천명은 소실되었다. 환자는 8.5 cmH₂O 압력에서 큰 불편함 없이 상기도양압기를 사용 중이다.

고 찰

다계통위축증에서 수면장애는 비교적 흔한 증상 중의 하나로 환자의 70%가 수면장애를 호소한다. 흔한 주요 수면 장애에는 수면 분절(sleep fragmentation), 수면호흡장애

Table. Summary of nocturnal polysomnographic findings

Sleep Parameters	Observed value
Total sleep time (min)	157.5
Sleep efficiency (%)	38.0
Sleep latency (min)	26.5
REM latency (min)	75.5
Arousal index (#/hr)	24.0
Stage 1 (%)	20.6
Stage 2 (%)	60.6
Stage 3 (%)	13.0
Stage 4 (%)	0
REM sleep (%)	5.7
Apnea-hypopnea index (#/hr)	8.4
PLM index (#/hr)	1.5

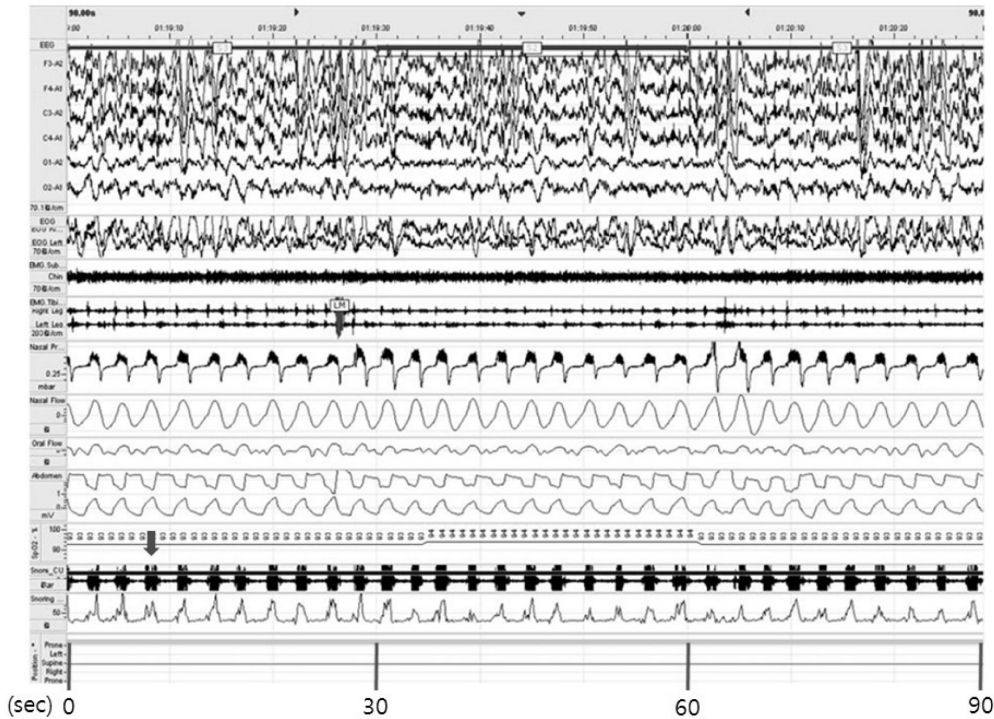


Figure. Polysomnography shows inspiratory snoring (arrow) which is accompanied by paradoxical respiratory movements.

(sleep-related breathing disorders), 렘수면행동장애(REM sleep behavior disorder), 주기성 사지운동(periodic limb movement)이 있다. 수면호흡장애는 폐쇄성 수면무호흡(obstructive sleep apnea)과 후두 천명(laryngeal stridor)이 가장 흔하다. 대규모 코호트 연구에서, 폐쇄성 수면무호흡은 다계통 위축증 환자의 15~37%, 후두 천명은 13~69%에서 발생하는 것으로 나타났다. 하지만, 이전의 연구들은 대상 환자군의 특성과 사용한 진단기준이 서로 다르기 때문에, 다계통위축증 환자에서 후두 천명과 폐쇄성 수면무호흡의 유병률을 정확히 알기는 어렵다. 다계통위축증 환자에서 후두 천명은 호흡 부전, 수면 도중 급사, 생존 기간 단축과 관련되기 때문에 조기에 발견하는 것이 중요하다.¹

후두 천명은 흡기시에 관찰되는 고음의 거친소리(harsh high-pitched inspiratory sound)로, 주파수(frequency of sound)는 260-330 Hz이다.⁷ 우리 환자의 경우, 일반적인 코골이 소리와는 달리 고음의 거친 소리가 흡기시에 지속적으로 관찰되었고 다계통위축증 환자임을 고려하여 후두 천명을 의심하였다. 후두 천명은 성대 내전근(vocal cord adductors)과 성대 외전근(vocal cord abductors)이 불균형하게 동시 활성화(unbalanced co-activation)되면

서 상기도 저항이 증가되어 발생한다. 원인으로는 되돌이 후두신경(recurrent laryngeal nerve)의 신경세포병증(neuropathy)에 의해 성대 외전근(vocal cord abductors)에 탈신경(denervation)이 초래된 경우와 성대 내전근(vocal cord adductors)이 비정상적으로 과활성(overactivation)된 경우가 있다. 후두 천명 진단에 있어 후두경 검사와 수면다원검사 소견이 중요하다.

후두경 검사에서 성대의 정상적인 움직임은 호기시에는 외전(abduction), 흡기 및 발성시에는 내전(adduction)이다. 후두 천명 환자에서는 각성 상태에서 발성시 성대의 정상적인 내전(adduction)이 관찰되지만, 흡기시에는 성대 운동의 부분적 또는 전반적인 제한(partial or complete restriction)이 관찰된다. 하지만 증상이 경미한 경우, 각성 상태에서 정상적인 성대 운동(vocal cord movement)을 보이는 경우가 있다. 이런 경우에는, diazepam을 사용하여 수면 유도 후에 후두경 검사를 시행하여 성대의 모순 운동(paradoxical movement, adduction on inspiration and abduction on expiration) 또는 부분적인 외전(partial vocal cord abduction)을 확인하여야 한다. 본 증례에서는 수면 유도 후에 후두경 검사를 시행하지 못한 점이 아쉽다.

수면다원검사는 상기도 폐쇄를 동반한 다계통위축증 환자에서 흔히 동반되는 후두 천명, 코골이, 무호흡, 과호흡, oxyhemoglobin desaturations을 확인 및 배제하는데 필요하다. 우리 환자의 경우, 수면다원검사서 AHI 8.4/h로 폐쇄성 수면무호흡이 관찰되었고, 수면 중에 고음의 거친 소리가 지속적으로 관찰되어 후두 천명이 의심되었다. 이에 후두경 검사를 시행하였으나 각성상태에서 정상적인 성대 운동이 관찰되었다. 후두 천명의 치료에는 기관절개술(tracheostomy), 후두 수술(laryngeal surgery), 보톡스(botulinum toxin), CPAP 치료의 4가지 방법이 있다. 과거에는, 다계통위축증에서 기관절개술이 후두 천명의 주된 치료 방법이었다. 하지만 감염, 기도 협착 등의 국소합병증을 일으키는 침습적 치료로 일차선택은 아니다. 후두 수술 및 보톡스 치료는 아직 경험이 미흡하다. Ghorayeb 등(2004)은 다계통위축증에서 동반된 후두 천명 및 폐쇄성 수면무호흡에 CPAP이 효과적인 비침습적 치료임을 입증하였다. CPAP은 성대 내전근(vocal cord adductors)의 비정상적인 운동(abnormal activity)을 제거하여 후두 저항을 감소시키고 성대 틈(glottic aperture)을 증가시켜 후두 천명을 소실시킨다. 이는 주로 야간에만 천명이 발생하는 초기 및 중기 다계통위축증 환자에서 추천된다.¹³ 우리 환자의 경우, 초기 단계의 다계통위축증으로 CPAP 사용 후 폐쇄성 수면무호흡과 후두 천명이 소실되었다.

본 증례는 국내에서는 처음으로 다계통위축증 환자에서 CPAP을 사용하여 후두 천명을 치료한 사례로 큰 의미가 있으며, 앞으로 이에 대한 더 많은 연구 및 경험이 필요하다.

REFERENCES

- Ghorayeb I, Bioulac B, Tison F. Sleep disorders in multiple system atrophy. *J Neural Transm.* Dec 2005;112(12):1669-1675.
- Ahmadian JL, Heller SL, Nishida T, Altman KW. Myotonic dystrophy type 1 (DM1) presenting with laryngeal stridor and vocal fold paresis. *Muscle Nerve.* Apr 2002;25(4):616-618.
- Brooker DS. Laryngeal stridor due to odontoid peg subluxation. *J Laryngol Otol.* May 1988;102(5):473-475.
- Dionisi-Vici C, Bachmann C, Graziani MC, Sabetta G. Laryngeal stridor as a leading symptom in a biotinidase-deficient patient. *J Inher Metab Dis.* 1988;11(3):312-313.
- Job A, Raman R, Gnanamuthu C. Laryngeal stridor in myasthenia gravis. *J Laryngol Otol.* Jul 1992;106(7):633-634.
- Yamada H, Tanaka Y, Nakamura S. Laryngeal stridor associated with the Chiari II malformation. *Childs Nerv Syst.* 1985;1(6):312-318.
- Yamaguchi M, Arai K, Asahina M, Hattori T. Laryngeal stridor in multiple system atrophy. *Eur Neurol.* 2003;49(3):154-159.
- Bettucci D, Gianelli M, Ruata G, Cantello R, Mutani R, Pia F. Multiple system atrophy-autonomic failure: a case with early laryngeal stridor and without orthostatic hypotension. *Ital J Neurol Sci.* Apr 1991;12(2):225-228.
- DeReuck J, Van Landegem W. The posterior crico-arytenoid muscle in two cases of Shy-Drager syndrome with laryngeal stridor. Comparison of the histological, histochemical and biometric findings. *J Neurol.* Apr 1987;234(3):187-190.
- Segers JM. [An unusual cause of laryngeal stridor: the Shy-Drager syndrome]. *Acta Otorhinolaryngol Belg.* 1990;44(1):43-45.
- Ghorayeb I, Yekhleif F, Bioulac B, Tison F. Continuous positive airway pressure for sleep-related breathing disorders in multiple system atrophy: long-term acceptance. *Sleep Med.* Jul 2005;6(4):359-362.
- Iranzo A, Santamaria J, Tolosa E. Continuous positive air pressure eliminates nocturnal stridor in multiple system atrophy. *Barcelona Multiple System Atrophy Study Group. Lancet.* Oct 14 2000;356(9238):1329-1330.
- Iranzo A. Management of sleep-disordered breathing in multiple system atrophy. *Sleep Med.* Jul 2005;6(4):297-300.