

근육경련 섬유속성연축 증후군

연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 신경과

김 용 덕 · 이 명 식

Cramp Fasciculation Syndrome

Yong Duk Kim, M.D., Myung Sik Lee, M.D.

Departement of Neurology, Yongdong Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine

—Abstract—

Cramp-fasciculation syndrome can be characterized by acute onset of action induced muscle cramps without weakness or muscle atrophy. The neurological examination is normal except for fasciculation or myokymia. Electromyography(EMG) shows fasciculation and muscle biopsy may show neurogenic abnormalities.

We describe a 65 years old woman who had muscle cramps and fasciculations in the hands and bilateral feet for 2 months. Laboratory studies including CBC, erythrocyte sedimentation rate, serum electrolytes, blood chemistries, creatine kinase, serum magnesium, serum ionized calcium, thyroid function tests, parathyroid function tests, urinalysis were all normal. Motor and sensory nerve conduction studies were normal. EMG study showed fasciculation in the right abductor pollicis brevis muscle and the bilateral anterior tibialis muscles. There were no showers of electrical potentials following the M-wave after repetitive median, ulnar, and peroneal nerve stimulations at the frequency of 1, 2, and 5-Hz.

She improved dramatically after vitamin E treatment.

서 론

원위부 운동신경(distal motor neuron)의 과흥분으로 생기는 질환으로 Issac 증후군, 근간대경

련-근육경련 증후군(myokymia-camp syndrome), 근육경련 섬유속성연축 증후군(cramp fasciculation syndrome)이 있는데 이 환자들중 일부에서는 M-wave이후에 repetitive discharge(Smith 등, 1994) 혹은 after discharge의 shower

(Tamoush 등, 1991)가 나타날 수 있다. 그러나 운동신경원성 질환(motor neuron disease), 만성 요통(chronic lumbosialgia) 환자에서도 M-wave 이후에 발생하는 후전위가 관찰될 수 있다 (Verdru 등, 1992).

근육경련 섬유속성연축(cramp fasciculation) 증후군은 말초신경의 과흥분(peripheral nerve excitability)으로 인한 근육통, 근육경련, 강직(stiffness), 운동부작용과 섬유속성연축(fasciculation)을 보이며 전기생리학적 검사상 섬유속성연축(fasciculation) 혹은 근육간대경련(myokymia)을 나타낸다(Tamoush 등, 1991). Denny-Brown(1948)은 myokymia 와 benign fasciculation of muscular cramps 환자를 처음으로 보고하였다. 그후 근육통, 경련, 섬유속성연축 혹은 근육간대경련 등 유사한 증상을 보이는 질환을 근간대경련-근육경련 증후군(myokymia-cramp syndrome)(Smith 등, 1994), 근육경련 섬유속성연축 증후군(cramp fasciculation syndrome)(Tamoush 등, 1991), 통증 섬유속성연축 증후군(pain fasciculation syndrome)(Hudson 등, 1978) 양성 속성연축 증후군(benign fasciculation syndrome) 등의 병명으로 보고되었다. 이들은 공통적으로 특별한 신경학적 이상없이 근육경련과 섬유속성연축 혹은 근육간대경련이 나타난다.

저자들은 사지의 원위부에서 매일 4-10회 나타나서 3분 이내로 소실되는 근육경련을 호소하는 65세 여자 환자를 경험하였다. 이학적 및 신경학적 검사상 특이 소견은 없었다. 전가 생리학적 검사상 섬유속성연축이 관찰되었으며 vitamin E 투여에 극적인 반응을 보여 저자들은 근육경련 섬유속성연축 증후군(cramp fasciculation syndrome)으로 사료되는 1례를 보고하는 바이다.

증 례

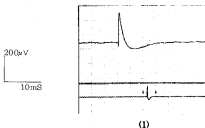
본 65세 여자는 내원 3개월 전 양측 손과 발에 통증을 동반하는 근육 경련(cramp)이 나타났다. 초기에는 발생 빈도가 불규칙하였으나, 2개월 전부터는 그 빈도와 강도가 증가해 거의 매일 나타났으며 하루에 4차례부터 많은 경우에는 10회까지 발생하였다. 하루중 나타나는 시기는 일정하지 않았다. 손으

로 일을 할 때 예를 들면 무거운 물건을 들거나, 주먹을 쥐 때, 머리를 빗을 때 혹은 걸레를 닦 때 나타나며 특히 찬물에 손을 담글 때 자주 나타났다. 발가락에서는 신발을 신으려고 할 때 혹은 걷는 도중에 발생하였다. 항상 통증을 동반하였으며 통증을 멈추고 손 혹은 발을 강제로 펴거나 주무르면 증상이 소실되었다. 양손에서 나타나나 주로 좌측 엄지손가락에서 자주 발생하며 무지구부위의 근육이 통증과 함께 장축 신전(palmar abduction)과 굴전(flexion)되었다(Fig. 1a). 발은 좌측 혹은 우측 제 2, 3, 4, 5 발가락에서 나타났는데 외전 및 굴전되었다(Fig. 1b). 안정시 발생한 경우는 없었으며 한번 발생하면 2-3분 동안 지속되었다. 가족력상 유사한 신경계 증상을 가진 사람은 없었다.

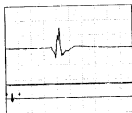
이학적 검사상 특이 소견은 관찰되지 않았고 신경학적 검사상 의식상태는 명료하였다. 뇌신경검사는 정상이며 추적 안구운동(pursuit eye movement)과 단속성 안구운동(saccadic eye movement)은 정상이었다. 근위축은 없었으며 근력 검사상 정상이



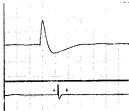
Fig. 1. A patient with cramp-fasciculation syndrome shows palmar abduction of the thumb of the left hand (a) and abduction and dorsiflexion of the 2nd, 3rd, 4th, and 5th toes due to cramp involving the left foot (b).



(1)



(2-1)



(2-2)

Fig. 2. Needle electromyographic studies from the right abductor pollicis brevis muscle(1) and the left(2-1) and the right(2-2) tibi-alis anterior muscles show fasciculations.

었다. 눈으로 관찰되는 섬유속성연축이나 섬유성 근 간대경련은 없었다. 감각장애도 없었다. 심부전반사는 대칭적이고 정상이었으며 족저반사는 굴근이었다. 검사실 소견으로 혈액검사, 간기능검사, 흉부 x-ray검사, 소변검사는 정상이었다. 갑상선기능검사와 두갑상선기능검사도 정상이었다. 혈청 마그네슘과 이온화 칼슘도 정상범주였다. 무척 상하지에서 시행한 신경전도검사는 정상이었다. 근전도검사상 우측 단무지외향근(abductor pollicis brevis)과 양측 전경골근(tibialis anterior muscle)에서 섬유속성연축(fasciculation)이 관찰되었다(Fig. 2). 좌측 엄지외향근(abductor hallucis muscle), 짧은 엄지외향근(abductor pollicis brevis) 및 짧은 손가락퍼짐근(extensor pollicis brevis)에서 시행한 초당 1, 2, 5회의 신경반복자극검사(repetitive nerve stimulation test)상 M-wave에 뒤따라 생기는 후전위는 관찰되지 않았다. 좌측 삼각근에서 시행한 근육 생검 검사에서 제 1형 섬유의 우위(65%)가 관찰되었다.

환자는 일일 vitamin E 400 IU를 투여한 다음

날부터 근경련(cramp)의 강도와 빈도가 30%정도 감소하였으며 이후 거의 없어졌다.

고 찰

근육 경련(muscle cramp)은 특정 단일 근육에 통증을 동반하여 갑자기 발생하는 비자발적인 수축이며 수동적인 근 신전(muscle stretching)에 의하여 소실된다. 주로 하지의 근육에 발생하나 다른 신체부위의 골격근에서도 나타날 수 있다. 대부분의 근육경련은 원인이 일시적으로 발생하지만 일부에서는 전신성 질환에 동반되어 나타날 수 있다. 근육경련을 일으키는 전신질환으로는 흔히 저나트륨혈증, 탈수, 임신 등과 같은 대사성원인 혹은 독성 물질에 의한 경우가 흔하다. 이외에도 McArdle씨 병과

같은 근육병, Isaac 증후군, 근위축성 측색경화증(amyotrophic lateral sclerosis; 이하 ALS) 등과 같은 운동신경원성 질환(motor neuron disease), stiffman 증후군, 서경(writer's cramp)과 같은 국소성 이긴장증에서도 볼 수 있다.

근육 섬유속성연축(muscle fasciculation)은 운동신경단위로부터 자발적으로 생기는 산발적인 활동전위이다(AAEE 1987). 일반적으로 운동신경원성 질환의 중요한 초기 징후로 알려져 있으나 다초점성 신경병증(multifocal motor neuropathy)(Parry와 Clarke, 1988), 말초신경병증(Denny-Brown, 1953), 강축(tetany)(Kugelberg, 1948), 척수병증(Howard와 Murray, 1992), pain-fasciculation 증후군(Denny-Brown과 Foley, 1948; Hudson 등, 1978; Tamoush 등, 1991)등에서 나타난다. 그러나 정상인에서도 섬유속성연축이 나타날 수 있기 때문에 정상적인 경우와 양적인 경우의 차이를 규명하려는 노력이 있어 왔다(Reed 등, 1963; Heijden 등, 1994). 속성연축의 크기, 기간과 상의 수가 양성과 악성 속성연축의 감별에 도움

이 된다는 보고가 있으나 검사 근육의 종류와 피곤도에 따라 변화될 수 있기 때문에 절대적인 감별점은 아니다 (Heijden 등, 1994). Blexrud 등 (1993) 은 속성연축을 보이는 환자들을 추적관찰하여 양성 결과를 보고하였으나 일부 ALS 환자들도 발병 초기에 속성연축만을 보이는 경우가 있기 때문에 45세 이후 발생한 섬유육성연축이 있는 환자에서는 다른 신경학적 징후의 유무와 추적관찰이 진단에 중요하다 (Eisen 등, 1994).

섬유육성연축과 근육경련을 일으키는 해부학적 기원에 대하여 많은 논란이 있어 왔으나 최근에 근육 내 신경 말단 (intramuscular motor terminal)에서 발생되는 것으로 알려졌다 (Layzer, 1994). 근육경련은 운동신경 말단의 기계적 자극 (mechanical excitation)에 의해 생기며, 섬유육성연축은 신경세포막의 변화 또는 세포외액의 조성변화에 따른 화학적 자극 (chemical excitation) 때문에 생기는 것으로 알려졌다 (Layzer, 1994). 두가지 현상이 항상 동시에 발생하지는 않는다 (Layzer, 1994).

원위부 운동신경의 과흥분 (distal motor nerve hyperexcitability)으로 인해 섬유육성연축과 근육경련을 동시에 보이는 질환으로는 근간대경련-근육경련 증후군과 근육경련 섬유육성연축 증후군이 있다. 이들은 공통적으로 원위부 운동신경의 과흥분 (distal motor nerve hyperexcitability)에 의하여 생기며 carbamazepine과 phenytoin에 좋은 반응을 보인다. 그러나 근간대경련-근육경련 증후군은 근전도검사상 myokymia가 나타나기 때문에 cramp-fasciculation 증후군과는 구별되기도 하지만 두 경우 모두 공통적으로 말초신경의 과흥분을 보이고 있으며 특정 약물에 대한 반응이 좋아 임상 양상의 경증은 있으나 동일한 질환으로 추정되기도 한다 (Smith 등, 1994).

약물치료가 증상완화에 도움이 되는데 섬유육성연축이나 근간대경련은 carbamazepine, phenytoin에 좋은 반응을 보이며 근육경련에는 carisoprodol (Chesrow 등, 1963), chloroquine phosphate (Parrow와 Samuelsson, 1967), verapamil hydrochloride (Baltodano 등, 1988), vitamin E (Ayres와 Mihan, 1974) 등이 비교적 효과가 있는 것으로 알려져 있다. 본 증례에서도 vitamin E 투여로 증상이 호전되었다.

일반적으로 근육 섬유육성연축을 보이는 경우 근력약화, 근위축 등 다른 신경학적 증상이 동반되면 ALS와 같은 운동신경원성 질환일 가능성이 크지만 신경 생리검사를 근간대경련 혹은 속성연축만 나타나는 경우에는 근간대경련 근육경련 증후군, 근육경련 섬유육성연축 증후군, 통증 섬유육성연축 증후군, 양성 속성연축 증후군 등의 양성 질환일 가능성을 고려해야 하며 이들에게 약물을 투여함으로써 증상을 완화시킬 수 있다.

결론

2개월간의 반복적인 근 경련을 주소로 내원한 65세 여환에서 우측 단무지 외항근에서 시행한 근전도 검사상 섬유육성연축을 관찰하였으며 좌측 삼각근에서 시행한 근육생검상 제 1형 섬유의 우위를 관찰하였다. 이 환자에서 vitamin E를 투여한 후 증상이 호전되어 근육경련 섬유육성연축 증후군으로 사료되는 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- AAEE (1987) : Glossary terms in clinical electromyography. *Muscle Nerve* 10:G1-G60.
- Ayres S Jr, Mihan R (1974) : Nocturnal leg cramps (systemma): a progress report on response to vitamin E. *South Med J* 67:1308-1312.
- Baltodano N, Galle H V, Weidler D J (1988) : Verapamil vs quinine in recumbent nocturnal leg cramps in the elderly. *Arch Intern Med* 148:1969-1970.
- Blexrud M D, Windebank A J, Daube J R (1993) : Long-term follow-up of 121 patients with benign fasciculation. *Ann Neurol* 34:622-625.
- Chesrow E J, Kaplitz S E, Breme J T, et al (1963) : Use of carisoprodol (some) for treatment of leg cramps associated with vascular, neurologic or arthritic disease. *J Am Geriatr Soc* 11:1014-1016.
- Denny-Brown D, Foley J M (1948) :

- Myokymia and the benign fasciculation of muscle cramps. *Trans Assoc Am Physicians* 61:88-96.
- Denny-Brown D (1953) : Clinical problems in neuromuscular physiology. *Am J Med* 15:368-390.
- Eaton J M (1989) : Is this really a muscle cramp? *Postgraduate Medicine* 86:228-231.
- Eisen A, FRCP, Heather Stewart (1994) : Not-so-benign fasciculation. *Ann Neurol* 35:375-376.
- Gardener-Medwin D, Hodgson P, Walton J N (1967) : Benign spinal muscular atrophy arising in childhood and adolescence. *J. Neurol. Sci.* 5:121-158.
- Heijden A V D, Spaans F, Reulen J (1994) : Fasciculation potentials in foot and leg muscles of healthy young adults. *Electroenceph Clin Neurophysiol* 94:163-168.
- Howard R S, Murray N M F (1992) : Surface EMG in the recording of fasciculations. *Muscle Nerve* 15:1240-1245.
- Hudson A J, Brown W F, Gilbert J J (1978) : The muscular-pain fasciculation syndrome. *Neurology* 28:1105-1109.
- Kugelberg E (1948) : Activation of human nerves by ischemia. Trousseau's phenomenon in tetany. *Arch Neurol Psychiat* 60:140-152.
- Layzer R B (1994) : The origin of muscle fasciculations and cramps. *Muscle Nerve* 17:1243-1249.
- Parrow A, Samuelsson S M (1967) : Use of chloroquine phosphate: a new treatment for spontaneous leg cramps. *Acta Med Scand* 181:237-244.
- Parry G J, Clarke S (1988) : Multifocal acquired demyelinating neuropathy masquerading as motor neuron disease. *Muscle Nerve* 11:103-107.
- Reed D M, Kurland L T (1963) : Muscle fasciculations in a healthy population. *Arch Neurol* 9:363-367.
- Smith K K E, Claussen G, Fesenmeier J T, Oh S J (1994) : Myokymia cramp syndrome: evidence of hyperexcitable peripheral nerve. *Muscle Nerve* 17:1065-1067.
- Tamouh A J, Alonso R J, Tamouh G P, Heiman-Patterson T D (1991) : Cramp-fasciculation syndrome: A treatable hyperexcitable peripheral nerve disorder. *Neurology* 41:1021-1024.
- Verdu P, Leender J, Hees J V (1992) : Cramp-fasciculation syndrome. *Neurology* 42:1846-1847.