

건반사저하가 동반된 특발분절성무한증: 불완전로스증후군

강민성 정혜라^a 이 형 김현아

계명대학교 의과대학 신경과학교실, 병리학교실^a

Idiopathic Segmental Anhidrosis with Hyporeflexia: Incomplete Ross Syndrome

Min Sung Kang, MD, Hye Ra Jung, MD^a, Hyung Lee, MD, Hyun Ah Kim, MD

Departments of Neurology, Pathology^a, Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea

J Korean Neurol Assoc 33(4):343-345, 2015

Key Words: Hypohidrosis, Hyporeflexia, Autonomic nervous system

후천분절성무한증(acquired segmental anhidrosis)은 보상성 편측 다한증(hyperhidrosis), 열불내성(heat intolerance) 등의 증상으로 나타나며 다계통위축(multiple system atrophy), 로스증후군(Ross syndrome) 등의 일차자율신경부전, 뇌종양, 뇌경색, 자가면역질환, 말초신경병증, 파브리병(Fabry disease), 약물, 땀샘 및 피부질환 등에 의해 발생할 수 있다.¹ 그중 로스증후군은 긴장동공(tonic pupil), 무반사(areflexia), 분절성무한증을 가지는 희귀한 부분자율신경기능부전이다.^{2,3} 국내에는 호너증후군(Horner's syndrome)을 동반한 로스증후군에 대한 증례 1예가 있었으나 감별진단에 대한 고찰이 부족하고 생검을 실시하지 않았다.⁴ 저자들은 긴장동공은 보이지 않으나 일측성 무한증과 보상성 편측 다한증을 보이는 환자에서 생검을 통해 병변측 교감신경섬유의 퇴화를 확인한 증례를 경험하여 불완전로스증후군으로 진단하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례

45세 여자가 9년 전부터 발생한 오른팔, 다리, 얼굴 및 몸통

에 발생하는 다한증으로 왔다. 처음에는 우측 옆구리, 뒷목, 겨드랑이에 땀이 많이 났으며 5년 전부터는 우측 얼굴에도 땀분비가 많아졌다. 땀분비는 감정상태나 식사와는 상관없었으나 더운 곳에 있거나 운동을 할 경우 땀이 많이 난다고 호소하였다. 구강궤양, 피부병변, 관절염 등 자가면역질환을 의심할 만한 병력이나 가족력은 없었다. 신경학적진찰에서 우측 무릎에서만 약하게 심부건반사가 관찰되었고 다른 곳에서는 심부건반사소실을 보였다. 빛반사에서 정상소견을 보였으며 눈꺼풀처짐, 외안근운동장애는 없었고 동공크기 역시 양쪽이 같았다.

다한증의 범위를 확인하기 위해 요오드녹말검사(starch iodine test)를 하였고 우측 경추 7-8분절과 좌측 흉추 10-11분절을 제외한 전체 등과 좌측 팔다리에서는 땀분비저하를, 우측 경추 7-8분절과 좌측 흉추 10-11분절, 우측 팔다리에서는 땀분비증가를 확인하였다(Fig. A, B). 정량땀분비축삭반사검사(quantitative sudomotor axon reflex test)에서 좌측 전완 및 근위부, 원위부 다리에서 땀분비량감소를 보였고(0.015 μ L, 0.098 μ L, 0.060 μ L), 우측 원위부, 근위부 다리에서는 땀분비량증가를 보여(1.28 μ L, 0.958 μ L) 우측의 땀분비증가는 보상땀분비증가로 생각되었다(Fig. C). 우측 팔의 땀분비량은 정상 수준이었다(0.092 μ L). 기립경사검사와 발살바수기에서는 이상이 없었고 심호흡시 심박동검사에서도 심박변이도가 약간 감소하였다. 신경전도검사에서는 이상을 보이지 않았다. 0.125%필로카르핀(pilocarpine)을 이용한 콜린과민(cholinergic hypersensitivity)검사에서도 동공크기

Received March 31, 2015 Revised June 4, 2015

Accepted June 4, 2015

Address for correspondence: Hyun Ah Kim, MD
Department of Neurology, Keimyung University School of Medicine
56 Dalseong-ro, Jung-gu, Daegu 41931, Korea
Tel: +82-53-250-7475 Fax: +82-53-250-7840
E-mail: kha0206@dsmc.or.kr

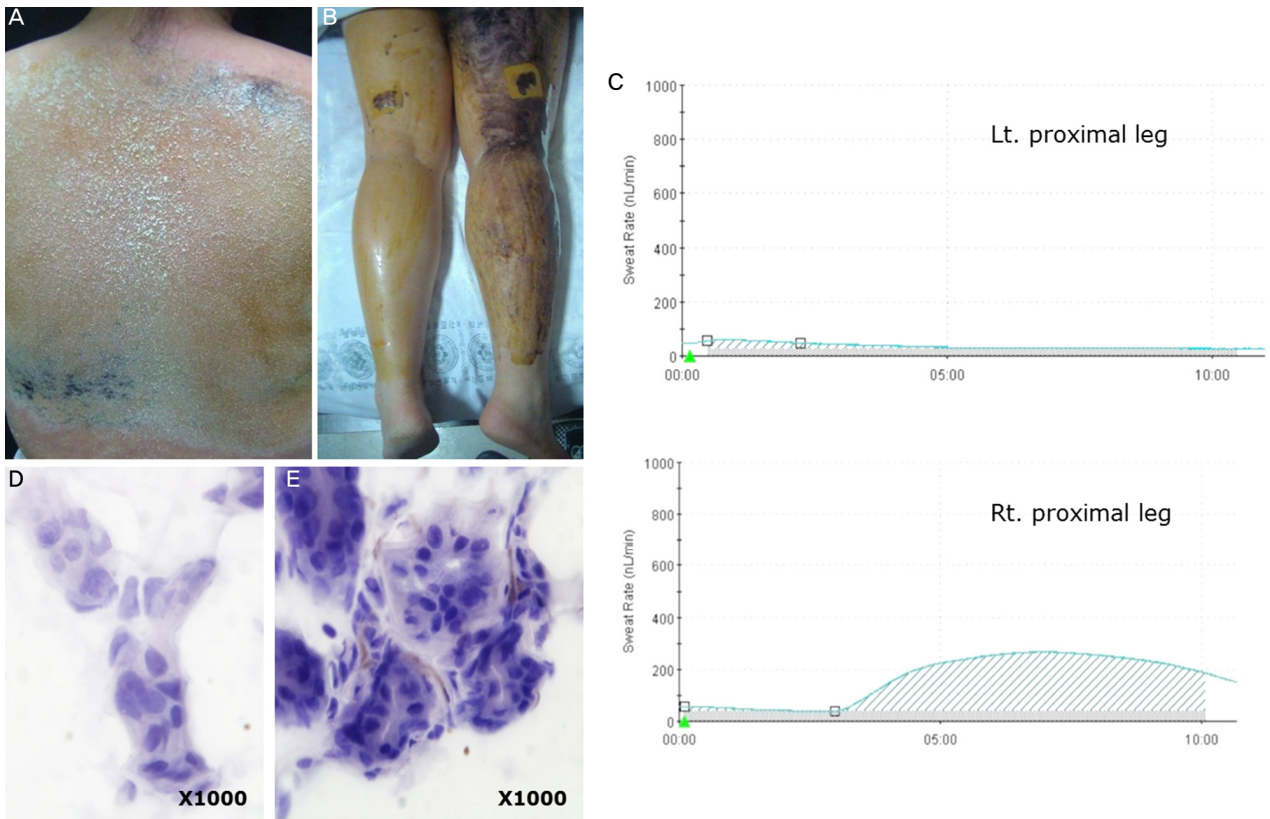


Figure. Starch iodine test shows strongly positive results on the right thigh, lower leg and C7, 8 portion and the left T10, 11 portion without crossing midline but the result on the left leg and whole back except the right C7, 8 and the left T10, 11 were negative (A, B). Quantitative sudomotor axon reflex tests on the proximal leg show decreased sweat output in the left side and increased sweat output in the right side (C). Skin biopsy results with acetylcholinesterase immunohistochemistry show the reduction of acetylcholinesterase histochemical staining on the anhidrotic side (D, left thigh) and intact nerve fibers stained with acetylcholinesterase (brown) on the hyperhidrotic side (E, right thigh).

의 변화는 관찰되지 않았다. 섬모체근(ciliary muscle)의 위축을 확인하기 위한 틈새등검사(slit-lamp test)에서도 이상을 보이지 않았다.

기본혈액검사에서는 특이소견을 보이지 않았다. 항핵항체(anti-nuclear antibody) 검사에서 양성 반응을 보였으나 항DNA 항체검사, 류마티스인자, 매독혈청검사에서는 이상을 보이지 않았다. 파브리병을 배제하기 위해 확인한 알파갈락토시데이스(α -galactosidase)는 음성이었다. 경부 및 두부컴퓨터단층촬영에서 척수주변 및 신경절을 누르는 병변은 보이지 않았고 뇌자기공명영상에서도 특이소견을 보이지 않았다.

양측 상부 배부, 허벅지에 2조각씩 총 8부위에서 피부생검을 시행하였다. 헤마톡실린에오신(hematoxylin and eosin) 염색으로 확인한 조직병리검사서 양측 땀샘에서 특이소견은 보이지 않았으나 아세틸콜린에스터라아제조직화학염색에서 땀이 나지 않는 부위의 땀샘주변부에 아세틸콜린에스터라아제조직화학염색이 감소한 소견을 보여 땀샘부위에서 신경절이후(postganglionic)

신경세포감소를 시사하였다(Fig. D, E).

분절무한증을 일으킬만한 다른 질병을 시사하는 소견을 보이지 않고 심부건반사소실과 분절땀분비장애를 보여 긴장동공은 없으나 불완전로스증후군으로 생각되었다. 대증치료로 땀이 많은 부위에 대하여 0.5% glycopyrrolate 용액을 도포하도록 하고 경과관찰 중이다.

고 찰

로스증후군은 부분무한증, 긴장동공, 무반사를 특징으로 한다.² 진단을 위해서는 분절무한증을 일으킬 수 있는 자가면역질환, 폐종양, 파킨슨병, 다계통위축증, 파브리병, 기타 대사질환을 배제하기 위한 자가면역질환검사, 뇌자기공명영상, 흉부 및 경부영상검사 등이 필요하며 병리조직검사서 신경절이후땀샘신경의 퇴화를 확인할 수 있다.^{2,3} 본 증례는 분절무한증의 다른 원인들을 배제하였으며 자율신경검사서 땀샘분비능 외의

기립경사검사 및 발살바수기에서 이상소견이 없고 피부생검에서 땀샘 주위의 교감신경의 퇴화를 확인하여⁵ 불완전로스증후군으로 생각하였다. 전신무한증을 보이는 특발순수땀분비기능 상실(primary sudomotor failure)도 감별해야 할 질환 중 하나이지만 이는 급성 또는 아급성으로 청소년기에 주로 나타나며 전신에 예리한 통증과 콜린드르리가 동반되고 혈청면역글로불린 E (immunoglobulin E, IgE) 상승을 보이는 질환으로 본 증례에서는 IgE가 정상범위이며 피부생검에서 림프구침착 등의 면역반응에 의한 신경손상 소견이 전혀 보이지 않은 점에서 가능성이 떨어지겠다.⁶

본 증례에서는 로스증후군의 세 징후 중 긴장동공 없이 분절무한증, 무긴장증만 보이고 있다. 이와 비슷하게 부분무한증과 긴장동공만을 보이는 Hones-Adie 증후군이나 분절무한증 단독으로 발현하였다가 나이가 들면서 서서히 나머지 징후를 보이는 증례도 보고되어 있다.^{2,3} 그러나 로스증후군으로 진단한 환자에서 이후 시행한 신경전도검사서 감각신경섬유 이상이 발견된 경우도 보고되어 향후 감각 및 운동신경 등 굵은신경섬유 신경병증(large fiber neuropathy)으로 이어질 가능성도 염두에 두어야겠다.³ 부교감신경다발 및 섬모체신경절(ciliary ganglion)의 손상이 긴장동공을, 등뿌리신경절(dorsal root ganglion)의 손상이 무긴장증을 일으키는데 관여하며 신경절이후땀샘신경의 손상이 분절무한증을 일으킨다고 보고되어 있으나 신경퇴화를 보이는 기전에 대해서는 알려져 있지 않다.² 일반적으로 양성경과를 보이거나 본 증례처럼 보상다한증으로 환자가 불편함을 호

소할 수 있는데 이때는 클로라제팜, 내시경교감신경절제술, 보툴리눔독소 등이 치료로 사용되며 국소 glycopyrrolate 용액을 다한증부위에 사용할 수 있다.^{2,7}

다한증을 호소하는 환자에서 무한증에 따른 보상다한증의 가능성을 생각해야 하며 분절무한증을 호소하는 환자에서 드물지만 로스증후군의 가능성을 염두에 두고 심부건반사나 긴장동공 유무를 확인하는 것이 중요하겠다. 본 증례의 경우 지속적으로 경과관찰하면서 긴장동공의 발현여부를 확인하는 것이 로스증후군의 이해에 도움이 되겠다.

REFERENCES

1. Low PA, Benarroch EE. *Clinical autonomic disorders*. 3rd ed. Philadelphia; Lippincott Williams & Wilkins, 2008; 560-578.
2. Nolano M, Provitera V, Perretti A, Stancanelli A, Saltalamacchia AM, Donadio V, et al. Ross syndrome: a rare or a misknown disorder of thermoregulation? A skin innervation study on 12 subjects. *Brain* 2006;129:2119-2131.
3. Chemmanam T, Pandian JD, Kadyan RS, Bhatti SM. Anhidrosis: a clue to an underlying autonomic disorder. *J Clin Neurosci* 2007;14:94-96.
4. Choi MJ, Choi DG, Kim SY. A case of Ross syndrome with Horner syndrome. *J Korean Ophthalmol Soc* 1998;39:2201-2205.
5. Abdel-Rahman TA, Cowen T. Neurodegeneration in sweat glands and skin of aged rats. *J Auton Nerv Syst* 1992;46:55-63.
6. Lim HS, Oh SY. Idiopathic pure sudomotor failure with generalized anhidrosis. *J Korean Neurol Assoc* 2013;31:211-213.
7. Bajaj V, Haniffa M, Reynolds NJ. Use of topical glycopyrrolate in Ross syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2006;55:111-112.