단신보고

https:doi.org/10.17340/jkna.2017.1.11

변동성을 보인 프라미펙솔 유발 머리떨굼증후군

고판우[a,b] 강경훈[a,b] 이호원[a,b]

경북대학교 의학전문대학원 신경과학교실[a], 경북대학교 뇌과학연구소[b]

Fluctuating Pramipexole Induced Dropped Head Syndrome

Pan-Woo Ko, MD[a,b], Kyunghun Kang, MD[a,b], Ho-Won Lee, MD[a,b]

Department of Neurology, Kyungpook National University School of Medicine, Daegu, Korea[a]
Brain Science and Engineering Institute, Kyungpook National University, Daegu, Korea[b]

J Korean Neurol Assoc 35(1):46-47, 2017

Key Words: Dropped head syndrome, Parkinson's disease, Pramipexole

머리떨굼증후군(dropped head syndrome)은 대개 신경근육질환의 일종으로 알려져 있으나[1] 다계통위축증이나 파킨슨병과 같은 운동장애 환자에서도 드물게 관찰된다.[1-3] 신경근육질환을 제외하면 다계통위축증 환자에서 가장 흔한 합병증으로 알려져 있지만 일본에서는 파킨슨병 환자에서 약물과 연관된 증상으로도 일부 보고되었다.[1,4] 아직 기전은 명확하지 않으나 다양한 질환 및 환경에서 발견되고 특히 파킨슨병 환자에서는 드물게 보고되었다. 따라서, 실제 임상현장에서 세심한 관찰과 병력청취를 하지 않으면 비운동증상으로 오인하여 부적절한 치료를 유도할 수 있어 이와 관련된 경험을 공유하고자 한다.

증 례

64세 여자가 파킨슨병의 경과관찰을 위해 외래로 왔다. 5년 전부터 진행하는 서동증과 자세불안정으로 3년 전 내원하여 신경학적 진찰을 포함하여 평가를 시행하고 약물 복용 중인 환자였다. 최초 방문 시 어떠한 약도 복용하고 있지 않은 상태로 왼쪽 상하지의 뚜렷한 서동증과 관절의 경축이 관찰되었고 보행 시 양측 팔의 움직임과 보폭의 감소가 관찰되었다. 자세불안정은 심하지 않았으며 떨림도 관찰되지 않았다. 소변장애는 호소하지 않았고 자세변화에 따른 혈압 변화도 관찰되지 않았다. 인지기능은 정상이었고 뇌자기공명영상에서도 뚜렷한 이상이 관찰되지 않아 파킨슨병을 의심하여 최초 프라미펙솔(pramipexole) 0.125 mg을 하루 두 번 복용하였고 서서히 증량하였다. 진단 4개월 후에는 프라미펙솔 0.5 mg을 하루 세 번 복용하였고 목과 허리통증을 제외한 전반적인 파킨슨 증상이 호전되었다. 진단 6개월 후 환자는 가만히 쉬면 괜찮으나 한참 걷다 보면 고개가 처지고 목에 통증이 생긴다고 하였다. 이는 매일 반복되는 증상으로 심할 때는 고개를 들기가 어려워 일상생활에 장애가 있을 정도라고 하였다. 외래를 방문하였을 때는 증상이 비교적 괜찮은 상태였고 뚜렷한 자세 이상은 관찰되지 않았다. 하루 중 변동을 보이는 증상으로 통증을 동반한 파킨슨병의 비운동증상으로 생각하여 프라미펙솔을 증량하여 보았으나 해당 증상에는 효과가 없다고 하였다. 다른 파킨슨 증상에서는 뚜렷한 개선이 관찰되었다. 목의 통증을 동반한 증상이 가장 뚜렷할 때 병원을 방문하도록 하여 관찰한 결과 분명한 고개처짐현상이 보였다(Fig. A). 자세이상과 통증을 제외한 파킨슨 증상은 개선된 상태로 유지되었다. 프라미펙솔로 인한 약물에 의해 유발된 머리떨굼증후군으로 생각하여 프라미펙솔을 중단하고 레보도파로 대체하여 하루 300 mg까지 서서히 증량하였다. 1개월 후 추적관찰하였을 때 환자는 증상이 조금씩 호전되고 있다고 하였고, 약 5개월 후 고개가 처지는 증상은 완전히 없어졌다고 하였다(Fig. B).

Received June 7, 2016 **Revised** July 25, 2016
Accepted July 25, 2016

Address for correspondence: Ho-Won Lee, MD
Department of Neurology, Kyungpook National University School of Medicine, Daegu 41944, Korea
Tel: +82-53-200-2751 Fax: +82-53-200-3299
E-mail: neuromd@knu.ac.kr

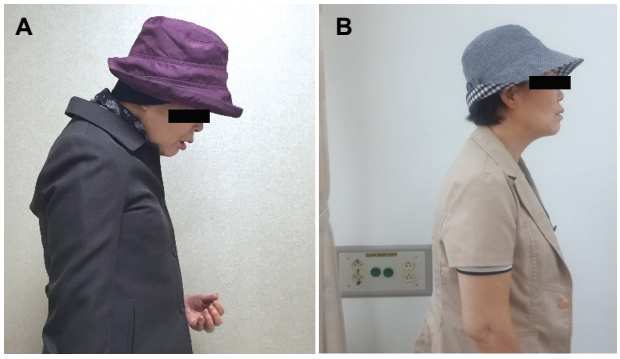

Figure. A 64-year old woman diagnosed with Parkinson's disease developed dropped head syndrome after taking prolonged pramipexole. (A) Dropped head was apparent at standing position after prolonged walking. (B) Complete disappearance of dropped head phenomenon 6 months after cessation of pramipexole.

고 찰

이 증례에서는 다음과 같은 특징이 보인다. 첫째, 초기 뚜렷한 편측 우위의 파킨슨증이 보였고 평가 후 장기간 추적관찰하여 파킨슨 증상의 이차적 원인이 가능한 배제되었다. 둘째, 초기 프라미펙솔 단독으로 사용하여 혼동을 줄 수 있는 약물 요인이 배제되었다. 셋째, 하루 중 변동성을 보였다. 넷째, 약물 변경 후 증상이 완전히 가역적으로 호전되었다는 것이다. 결과적으로 파킨슨병 환자에서 발생한 가역성을 보인 프라미펙솔에 의한 머리떨굼증후군으로 생각된다.

머리떨굼증후군은 아직 근긴장이상에 의한 것인지 근육병으로 발생한 위약에 의한 것인지 그 기전이 명확하지 않다.[2,3] 일부에서는 감각계교가 관찰되고 신체검사에서 위약이 관찰되지 않는 것을 근거로 근긴장이상으로 설명하고 또 다른 한편으로는 근전도검사와 근조직검사 소견을 근거로 근육병의 일종으로 설명한다. 파킨슨병의 경우도 마찬가지로 기전이 명확하지 않으나 일반적으로 도파민작용제 혹은 레보설피라이드(levodulpiride)와 같은 도파민차단제 복용 시 흔히 관찰되는 점을 볼 때 도파민수용체와의 고친화성이나 과민성과 연관된 것으로 생각된다.[5]

본 증례에서는 증상의 일중 변동성이 관찰되었다. 환자는 보행을 하다 보면 증상이 심해진다고 하였고 외래를 방문할 때는 증상이 없거나 미미한 상태였다. 병력청취로만 판단하였을 때 파킨슨병에서 비작동기간에 발생하는 비운동증상으로 생각하여 약물을 증량하였다. 결과적으로 증상을 악화시켰고, 환자의 증상을 직접 눈으로 확인하고서야 시야의 장애를 줄 정도의 과도한 목 처짐 증상으로 머리떨굼증후군의 가능성을 의심하였다.

국내 의료환경에서 환자의 추적관찰 시에는 짧은 진료시간으로 인해 빠른 판단과 결정이 요구된다. 따라서 발생 가능한 여러 경우에 대한 충분한 인지가 없으면 환자의 증상을 오인할 수 있다. 본 증례와 같이 파킨슨 환자에서 일중 변동성을 보이면서 통증을 호소하는 경우 파킨슨병의 비운동증상으로 쉽게 오인할 수 있다. 약물에 의해 유발된 머리떨굼증후군은 현재까지 보고된 바에 따르면 약물을 중단하고 변경하는 것으로도 대부분 완전한 회복을 보일 수 있으므로[5,6] 이러한 현상에 대해 주지하여 머리떨굼증후군의 가능성을 염두에 두는 것이 중요할 것으로 생각된다.

REFERENCES

1. Quinn N. Disproportionate antecollis in multiple system atrophy. *Lancet* 1989;1:844.
2. Rivest J, Quinn N, Marsden CD. Dystonia in Parkinson's disease, multiple system atrophy, and progressive supranuclear palsy. *Neurology* 1990;40:1571-1578.
3. Askmark H, Eeg-Olofsson K, Johansson A, Nilsson P, Olsson Y, Aquilonius S. Parkinsonism and neck extensor myopathy: a new syndrome or coincidental findings? *Arch Neurol* 2001;58:232-237.
4. Taguchi Y, Takashima S, Tanaka K. Pramipexole-induced dropped head syndrome in Parkinson's disease. *Intern Med* 2008;47:2011-2012.
5. Oyama G, Hayashi A, Mizuno Y, Hattori N. Mechanism and treatment of dropped head syndrome associated with parkinsonism. *Parkinsonism Relat Disord* 2009;15:181-186.
6. Kashihara K, Ohno M, Tomita S. Dropped head syndrome in Parkinson's disease. *Mov Disord* 2006;21:1213-1216.