



피질기저핵 변성에 대한 핵심 사항들

피질기저핵 변성이란 무엇인가요?

피질기저핵 변성이란 드문 진행성 신경퇴행성 질환으로 1968년에 처음 알려졌습니다. 일반적으로 60-70대 연령에서 발병하며 다양한 증상들이 나타나는 복잡한 질병입니다.

피질기저핵 변성에는 어떤 증상이 있나요?

피질기저핵 변성은 주로 양쪽보다 한쪽에만 증상이 나타나며, 흔한 증상은 다음과 같습니다.

- 움직임이 느려지고 목, 팔, 다리가 뻣뻣해짐
- 균형감각 저하 및 보행 장애로 인한 낙상
- 움찔거리는 떨림 또는 갑작스런 움직임(근간대증, myoclonus)
- 팔, 다리 움직임이 둔해지며 일상적인 움직임에 장애가 발생
- 편측의 감각 소실, 또는 물건을 만져도 식별하지 못하는 감각장애
- 자신의 의지와 관계없이 손이 움직이거나 움직임을 방해하는 증상(외계인 손 증후군, alien limb)
- 적절한 단어로 표현하지 못하는 등의 언어장애
- 의욕을 잃거나 짜증이 나는 등의 성격 변화

피질기저핵 변성의 주증상에 따라 여러 세부 종류가 밝혀져 있으며, 피질기저핵 변성의 여러 증상은 다른 흔한 신경학적 질환과 겹치기도 합니다. 때문에 많은 신경과 전문의들이 병명을 피질기저핵 변성 보다는 피질기저핵 증후군이라고 부릅니다.

피질기저핵 변성의 원인은 무엇인가요?

피질기저핵 변성에서 관찰되는, 점차 진행되는 비정상적인 뇌 노화 과정의 원인은 아직 밝혀져 있지 않습니다. 사람의 뇌에는 정상적으로 타우(tau)라는 단백질이 존재하며, 이는 정상적인 신경세포에 중요한 역할을 수행합니다. 그러나 피질기저핵 변성 환자들은 뇌 내에 비정상 타우 단백질이 축적되게 됩니다. 왜 이렇게 비정상 타우 단백질이 생기고 축적되는지는 밝혀져 있지 않지만, 유전 질환은 아니며, 관련된 환경적인 요인도 뚜렷하지 않습니다.

피질기저핵 변성은 어떻게 진단하나요?

피질기저핵 변성의 진단은 병력과 신경학적 검사를 통해 이루어집니다. 피질기저핵 변성의 증상은 파킨슨병 등 다른 질환들과 유사하여, 초기에 진단하기 어려울 때가 많습니다. 심지어 병이 진행된 상태에서도 진단이 어려워, 사후 뇌의 병리 소견을 통해 진단되기도 합니다. 뇌 자기공명검사(MR)와 같은 영상검사는 뇌 위축의 특정 형태를 관찰할 수 있어, 유사 질환들에 대한 감별 진단에 도움이 됩니다. 하지만 혈액검사로는 피질기저핵 변성을 진단할 수 없습니다.

피질기저핵 변성은 어떻게 치료하나요?

피질기저핵 변성의 진행을 늦추는 방법은 아직까지 없습니다. 하지만 일부 증상들은 다음과 같은 치료 방법들을 통해 효과를 볼 수 있습니다.

- 느려진 움직임에 대한 레보도파(levodopa) 약물치료
- 근간대증에 대한 약물치료
- 팔, 다리의 강직 완화를 위한 보툴리눔 독소 치료
- 소변증상, 불안, 우울, 인지기능 저하 등에 대한 약물 치료
- 일상 생활 기능을 유지시키기 위한 물리치료, 작업치료, 언어치료