



진행성핵상마비에 대한 핵심 사항들

파킨슨? 파킨슨증후군? 비전형파킨슨증후군?

파킨슨 증상은 몇가지 주요 운동증상들을 의미합니다.

- 떨림
- 근경직
- 느린 행동(서동증)
- 종종걸음, 느린걸음

파킨슨 증상을 보일 수 있는 대표적인 질환은 파킨슨병입니다. 하지만 파킨슨병 외에 파킨슨증후군 혹은 비전형파킨슨증후군이라고 불리는 질환들에서도 파킨슨 증상을 보일 수 있는데, 이들 병에서는 파킨슨 증상 외에 다른 증상(초기에 중심잡는 기능이 떨어지거나 넘어지는 경우, 레보도파 등 약물에 반응이 적은 경우, 초기에 인지기능이 떨어지거나, 혈압/대변/소변 조절에 장애가 있는 경우)이 동반되게 됩니다.

이 가운데 진행성핵상마비는 파킨슨증후군 혹은 비전형파킨슨증후군 가운데 가장 흔한 질환이지만 파킨슨병과 비교하면 10분의 1정도로 드문 질환입니다.

진행성핵상마비의 특징적인 증상은 무엇인가요?

진행성핵상마비는 남녀에서 비슷하게 발병하며, 평균적으로 60대 초반에 발생하는 것으로 알려져 있습니다.

- 질병 초기부터 보행 장애, 중심 잡는 기능 저하 및 뒤로 넘어지는 증상이 발생할 수 있습니다. 이로 인해 비틀거리거나 휘청거리지만, 그럼에도 불구하고 조심성 없이 성급하게 움직이려는 경향을 보여 잘 넘어지게 됩니다.
- 안구 운동(특히 하방 주시)의 장애가 나타날 수 있습니다. 이로 인해 책이나 신문을 읽기 어렵다고 하거나 복시를 호소하기도 합니다. 그 외에도 눈을 뜨기 힘들고 자꾸 감기는 증상을 보이기도 합니다.
- 느린 행동으로 일상 생활에 불편이 생길 수 있습니다.
- 관절이나 몸이 뻣뻣하다고 느낄 수 있으며, 특히나 목 부위 뻣뻣함을 호소합니다.
- 얼굴 표정이 앓을 노려보거나 눈썹을 치켜 뜨고 보는 양상으로 변할 수 있습니다.
- 음색이 변하여 신 목소리, 거친 음색이 나타날 수 있고, 이유없이 공공거리거나 신음 소리를 내기도 합니다. 또한 삼킴장애가 생길 수 있습니다.
- 무기력하고, 자기 제어가 안되거나, 감정 기복이 심하고, 치매와 같은 인지기능 장애가 발생할 수 있습니다.

증상은 환자에 따라 차이가 있을 수 있습니다. 일부

환자에서는 걸으려고 할 때 발이 땅에 붙어서 떼지 못하는 보행동결상이나 느린 행동이 주증상으로 나타날 수도 있습니다. 초기에는 떨림이 나타나는 등, 파킨슨병과 구분이 어려운 경우도 있습니다.

진행성핵상마비는 어떻게 진단하나요?

일반적으로 진행성핵상마비의 진단은 자세한 병력과 신경학적 진찰을 기반으로 이루어지게 됩니다. 특히 초기에는 파킨슨병과 비슷한 양상으로 나타날 수 있어 정확한 진단이 어려운 경우가 많습니다. 혈액 검사 등 일반적인 검사들은 진단에 도움이 되지 않지만, 뇌 MRI의 경우 중뇌와 전두엽의 위축이 관찰될 수 있어 도움이 될 수 있습니다. 진행성핵상마비의 확진은 뇌 부검을 통한 병리 소견을 확인함으로써 이루어지기 때문에, 정확한 진단은 어려운 경우가 많습니다.

진행성핵상마비는 왜 생기나요?

아직까지 진행성핵상마비의 발병 원인은 정확하게 밝혀져 있지 않습니다. 병리학적으로 뇌에 타우(tau) 단백질이 뭉쳐져 침착되는 것으로 알려져 있지만, 어떤 기전으로 타우 단백질이 뭉쳐지는지는 알려져 있지 않습니다. 일반적으로 진행성핵상마비는 유전 질환이나 감염성 질환은 아닌 것으로 알려져 있으며, 관련 환경적 요인도 명확하게 밝혀져 있지 않습니다.

진행성핵상마비의 치료 방법은 무엇인가요?

유감스럽게도 진행성핵상마비를 완치하거나 진행을 늦출 수 있는 방법은 없습니다. 초기에는 파킨슨병 약제가 효과가 있는 경우가 있으나, 진행하면서 큰 도움이 되지 않습니다. 그 외 다른 동반 증상들에 대해 대증적 치료를 시행할 수 있습니다. 인지기능 장애에는 치매에 사용하는 약제들, 우울증이나 불안 증상에는 항우울제가 도움이 될 수 있습니다. 또한 눈이 감기고 뜨기 힘든 증상에는 보툴리눔 독소 주사치료가 이용되기도 합니다.

약제 외에도, 언어치료가 언어장애와 삼킴장애 도움이 될 수 있습니다. 삼킴장애는 환자에게 영양 결핍이나 폐렴을 일으킬 수 있어, 중요한 증상 가운데 하나입니다. 말하기가 어려운 경우 키보드, 핸드폰 등을 이용하여 기계의 도움을 받을 수도 있습니다. 작업치료는 환자의 일상 생활을 유지하도록 도와주고, 물리치료는 환자의 보행 및 중심 잡는 기능을 유지하도록 도와줍니다. 특수 렌즈를 이용한 안경도 도움이 될 수 있습니다. 무엇보다도 진행성핵상마비는 퇴행성 질환으로 계속 진행하기 때문에, 장기적인 시야를 가지고 접근하는 것이 중요합니다.