

사경의 감별 진단 및 치료

Differential Diagnosis and Management of Abnormal Posture of the Head and Neck

임 신 영 · 이 일 영 | 아주의대 재활의학교실 · 아주사경클리닉 | Shin-Young Yim, MD · Il Yung Lee, MD
 Department of Physical Medicine and Rehabilitation / Ajou Torticollis Clinic, Ajou University School of Medicine
 E-mail : syyim@ajou.ac.kr · iylee@ajou.ac.kr

박 명 철 | 아주의대 성형외과학교실 · 아주사경클리닉 | Myong Chul Park, MD
 Department of Plastic and Reconstructive Surgery / Ajou Torticollis Clinic, Ajou University School of Medicine
 E-mail : mpark@ajou.ac.kr

김 장 희 | 아주의대 해부병리학교실 · 아주사경클리닉 | Jang-Hee Kim, MD
 Department of Pathology / Ajou Torticollis Clinic, Ajou University School of Medicine
 E-mail : mrljkhk@yahoo.co.kr

J Korean Med Assoc 2009; 52(7): 705 - 718

Abstract

Abnormal posture of the head and neck can happen to anybody from neonates to adults, which requires appropriate interventions according to etiologies. Congenital muscular torticollis is the most common cause of abnormal posture of the head and neck in infancy, where early intervention as soon as possible is critical for better therapeutic outcome. Childhood laterocollis is heterogeneous condition, which needs etiological diagnosis for the proper management. Cervical dystonia is the most common form of focal dystonia and an overview on clinical presentations and therapeutic options including chemodenervation with botulinum toxin injection was provided. Abnormal posture of the head and neck of acute onset could be a sign of serious conditions and needs differential diagnosis.

Keywords: Congenital muscular torticollis; Cervical dystonia; Acute torticollis; Laterocollis; Superior oblique palsy

핵심용어: 선천성 근육성 사경; 경부 근긴장이상증; 급성 사경; 측경; 상사근 마비

서론

출생 후 3~4개월이 되면 아동은 중력을 이기고 목을 스스로 세울 수 있게 되면서 양측 눈을 수평으로 유지하고 목을 수직으로 유지할 수 있게 된다. 이러한 자세를 유지하지 못하는 두경부 이상 자세를 주소로 내원하는 경우 이

에 대한 평가와 감별 진단이 효과적 치료를 위하여 필수적이다. 두경부 이상 자세를 신체면(body plane)에서의 위치에 따라 다음과 같이 4가지로 기술할 수 있다(Figure 1). ① 사경(torticollis)-얼굴이 수평면(transverse plane) 상에서 좌측 혹은 우측으로 회전되는 얼굴 돌림, ② 측경(laterocollis)-얼굴이 관상면(coronal plane) 상에서 좌우

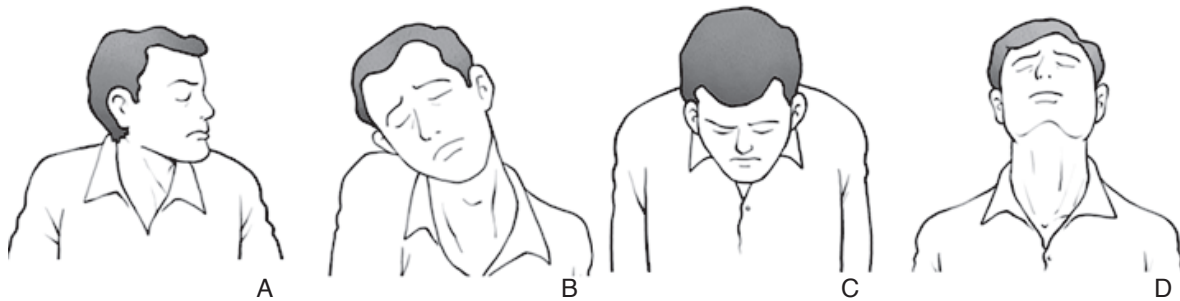


Figure 1. Abnormal posture of the head and neck.

(A) Left torticollis, (B) Right laterocollis, (C) Anterocollis, (D) Retrocollis.

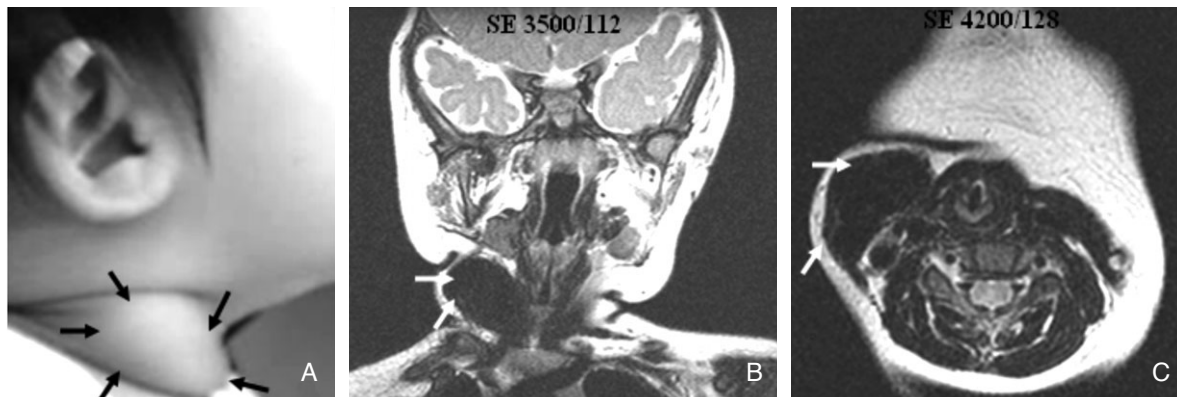


Figure 2. A 10 month-old girl who has right congenital muscular torticollis.

(A) Unilateral palpable neck mass of muscle-consistency on right sternocleidomastoid muscle.
(B) and (C) Neck MRI findings showing large mass of right sternocleidomastoid muscle.

로 기울어져 귀가 동측 어깨에 가까워 지는 머리 기울임, ③ 전경(anterocollis)-얼굴이 시상면(sagittal plane)상에서 앞으로 기울어져 있는 턱 내림, ④ 후경(retrocollis)-얼굴이 시상면 상에서 뒤로 기울어져 있는 턱 올림. 두경부 이상 자세를 주 소로 내원한 경우 이것이 사경, 측경, 전경 혹은 후경에 해당하는지 혹은 2개 이상의 증상이 복합적으로 나타나는 지를 평가하여야 한다.

본문에서는 두경부 이상 자세의 흔한 원인인 ① 선천성 근육성 사경(congenital muscular torticollis), ② 영유아기 측경(childhood laterocollis), ③ 경부 근긴장이상증(cervical dystonia) 및 ④ 급성 두경부 이상 자세의 감별 진단에 대하여 기술하고자 한다.

선천성 근육성 사경

1. 선천성 근육성 사경의 증상 및 유병률

편측 흉쇄유돌근(sternocleidomastoid muscle) 두께의 증가 및 길이의 단축으로 인한 선천성 근육성 사경은 영유아기 두경부 이상 자세의 가장 흔한 원인으로 알려져 있다. 두꺼워진 편측 흉쇄유돌근의 길이 단축에 의한 두경부 운동 범위의 제한을 보이며, 초음파 검사나 자기공명 촬영을 통하여 흉쇄유돌근 두께의 차이를 확인할 수 있다(Figure 2)(1~9). 선천성 근육성 사경에서는 편측 흉쇄유돌근의 두께 증가 및 길이의 단축에 의한 동측으로의 측경과 반대 측으로의 사경이 특징적으로 나타나므로, 선천성 근육성 사경으로 명명하

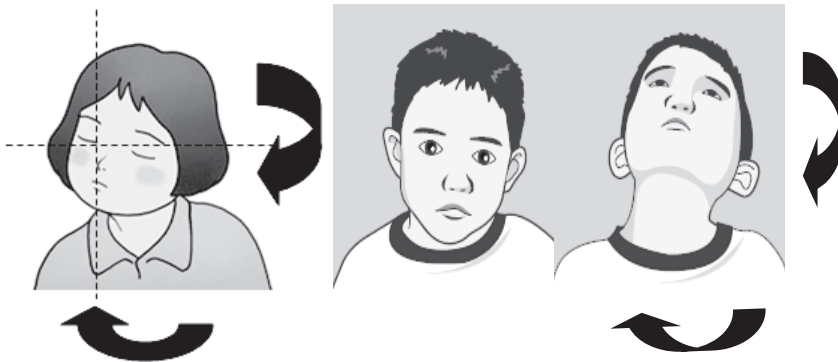


Figure 3. Children who have left congenital muscular torticollis which have thick and short left sternocleidomastoid muscle, ending up with right torticollis and left laterocollis.

지만 엄밀한 의미에서 동측 측경과 반대 측으로의 사경이 동시에 나타난다(Figure 3).

증상은 신생아기에 두꺼워진 흉쇄유돌근이 축진되며, 머리를 두꺼워진 흉쇄유돌근 쪽으로 돌리려 하면 아기가 울며 돌리려 하지 않는다. 선천성 근육성 사경을 갖는 신생아의 일부에서 내원 초기에 두꺼워진 흉쇄유돌근 쪽으로 고개를 돌리려고 하면 기침이 유발되는 것을 관찰할 수 있다. 그 기전은 아직 확실하지 않지만 미주신경의 분지인 위후두신경(superior laryngeal nerve)의 내지(internal branch)는 기침 반사의 구심 신경(afferent nerve)으로서 이는 흉쇄유돌근의 앞쪽의 위치한 갑상설골근(thyrohyoid m), 설골의 대각(great cornu of hyoid bone) 및 하인두 수축근(inferior pharyngeal constrictor)으로 구성되는 삼각 구조를 통과 하는데 해부학적인 인접성에 의하여 흉쇄유돌근의 신전에 의하여 위후두신경 내지가 두꺼워진 흉쇄유돌근에 의하여 압박 및 자극되어 기침 반사가 유발될 수 있는 것으로 유추하고 있으나 향후 보다 많은 연구가 필요할 것으로 판단된다(Figure 4)(10~12).

선천성 근육성 사경의 약 5~10%에서 사경축 고관절의 이행성을 동반하는 바, 이에 대한 진단 및 치료가 필요하다. 생후 6개월 이전에는 단순 엑스선 촬영으로는 고관절 이행성증을 진단할 수 없으므로 의심되는 경우는 초음파검사로 진단할 수 있다. 또한 아기가 흉쇄유돌근의 단축에 의한 운동 범위의 제한으로 한쪽으로만 자기 때문에 사두증(plagiocephaly)이 발생할 수 있다(Figure 5). 치료되지 않은

상태로 성장하게 되면 두꺼워진 흉쇄유돌근 쪽으로 고개를 돌리려 할 때 몸 전체를 돌리게 되며 안면 및 두개부의 비대칭이 진행되고 동시에 경추 측만증 혹은 어깨 올림을 등을 통하여 두 눈을 수평으로 맞추고자 하는 보상 자세가 오게 되며(Figure 6), 그 결과 부정적인 신체상을 갖게 되어 동시에 대인 관계에서 자신감

을 상실하는 등 삶의 질에 부정적인 영향을 주게 된다.

선천성 근육성 사경의 유병률은 연구 방법과 대상에 따라 각기 다르나, 2005년 1,021명의 신생아를 대상으로 초음파 검사를 시행한 연구에 의하면 약 3.92%의 유병률이 보고된 바 있다(3). 선천성 근육성 사경은 홍콩, 대만, 터키, 미국, 캐나다, 유럽 등 전 세계적으로 고르게 보고되고 있으며 영유아기에 나타나는 두경부 이상 자세의 약 60~70%가 선천성 근육성 사경에 해당한다.

2. 선천성 근육성 사경의 진단과 원인

신생아기에는 초음파 검사로 흉쇄유돌근 두께의 차이를 확인함으로써 쉽게 진단할 수 있는 바, 편측 흉쇄유돌근 내에 음영이 증가된 종괴가 관찰된다(Figure 7). 두꺼워진 흉쇄유돌근은 점차로 작아지게 되어 생후 3~12개월이 되면 많은 아동에서 두꺼워진 흉쇄유돌근은 두드러져 보이지 않게 되며 성인이 되면서 두꺼워졌던 흉쇄유돌근이 오히려 반대 편과 비교하여 현저히 위축되는 경우도 있다. 약 3~5% 미만의 아동에서 두꺼워진 흉쇄유돌근이 성장하여도 크게 감소하지 않는 경우가 있으며 이러한 경우는 치료에 대한 반응도 좋지 않은 것으로 판단된다. 흉쇄유돌근의 종괴가 자연적으로 작아 지더라도 흉쇄유돌근의 길이가 단축된 상태로 성장하게 되면 기술한 바와 같이 두개 안면부의 비대칭 및 이차적 보상 자세 등의 합병증이 발생하게 되므로 재활치료의 목적은 단축되어 있는 흉쇄유돌근 길이의 신장을 통한 정상 경추부 가동 범위의 달성 및 유지에 두어야 할 것이다.

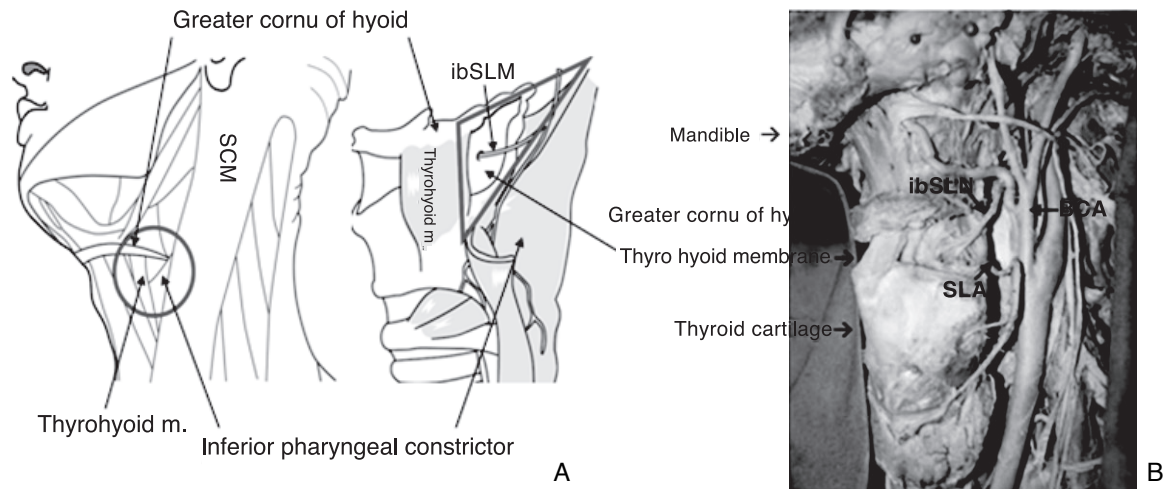


Figure 4. (A) Relations between the sternocleidomastoid muscle (SCM) and the internal branch of the superior laryngeal nerve (ibSLN). (B) Relations between the ibSLN and the other anatomic structures. ECA external carotid artery, SLA superior laryngeal artery. Adapted from Kiray A, Naderi S, Ergur I, Korman E. Surgical anatomy of the internal branch of the superior laryngeal nerve. Eur Spine J 2006; 15: 1320-1325 with kind permission of Springer Science + Business Media.

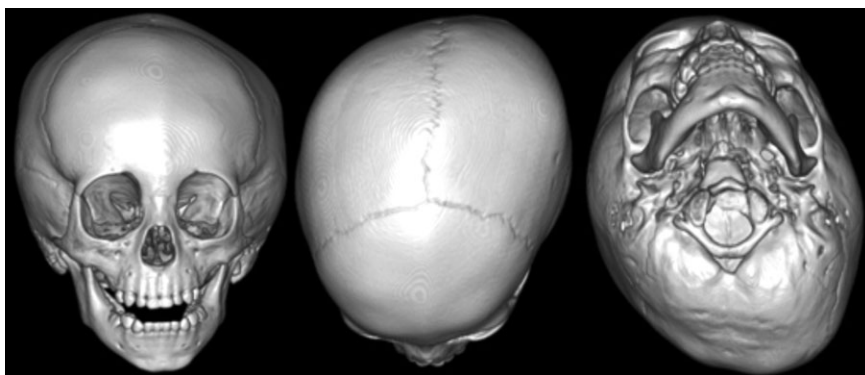


Figure 5. Three-dimensional CT showing left plagiocephaly associated with left congenital muscular torticollis.

성을 동반하는 바, 사경축 고관절의 이형성은 태아의 자궁 내 이상 자세(malpositioning)가 선천성 근육성 사경의 발생의 한 원인이 될 수 있음을 시사하는 소견이라 할 수 있다(13). 저자들은 남매 및 자매에서 동시에 발생한 선천성 근육성 사경을 경험하였으며 두 가계 모두에서 어머니가 사무직 종사자로 근무시간의 대부분을 책상에 앉아서

종괴는 조직학적으로 섬유모세포의 미만성 증식과 섬유화, 그리고 근육세포의 위축 소견을 보여 주는 것이 일반적이나 일부 아동에서는 근육세포, 지방세포 그리고 섬유모세포를 포함한 섬유기둥들이 불규칙적으로 섞여 있는 소견을 보여 주는 영유아기 섬유성 과오종(fibrous hamartoma of infancy)와 비슷한 소견이 관찰된다(Figure 8). 선천성 근육성 사경의 발생기전은 확실하게 알려진 바 없다. 선천성 근육성 사경 아동의 약 5~10%에서 사경 축 고관절의 이형

근무하였다는 공통점이 있어 임신기간 중 자궁과 산도 및 태아 간의 상호 관계가 선천성근육성 사경의 발생에 관여할 수 있을 것으로 생각할 수 있으나 향후 추가 증례 보고가 필요할 것으로 판단되며, 동시에 유전적 요인에 관한 추가 연구가 필요할 것으로 판단된다.

전통적으로 선천적으로 짧은 흉쇄유돌근이 분만 과정에 파손되면서 혈종을 형성하고 이차적으로 혈종이 섬유화되면서 구축을 유발하게 된다는 분만 외상설(birth trauma

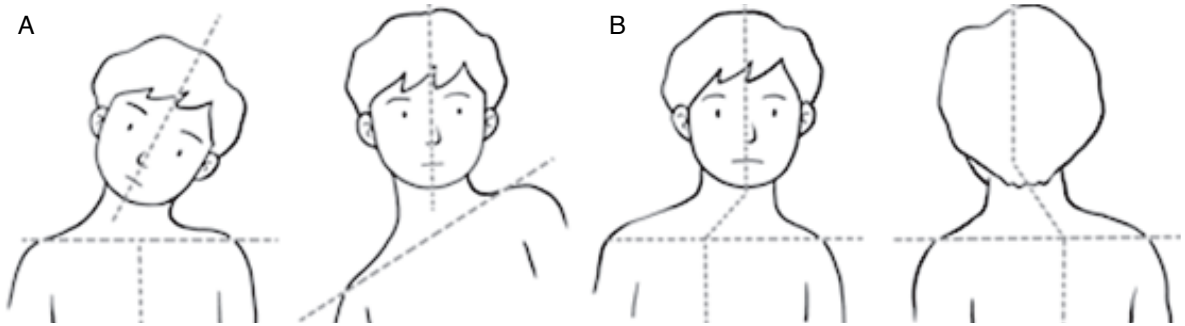


Figure 6. A diagram showing spontaneous compensation for torticollis by (A) elevation of the shoulder on the affected side or by (B) production of cervical scoliosis with two curves.

theory)이 제기된 바 있으나 제왕절개 및 질식 분만의 분만 방법 및 출생 체중에 따른 선천성 근육성 사경의 발생 빈도의 유의한 차이가 없는 점과 두꺼워진 흉쇄유돌근을 혈중으로 판단할 수 있는 소견이 부족한 점들을 고려하면 설득력이 떨어진다. 한편 출생 전 혹은 주산기에 흉쇄유돌근에 선택적으로 발생하는 울혈(congestion)에 따른 국소적 저산소성-허혈성 환경 및 일종의 구획후중군(compartment syndrome) 설 등이 제시되고 있다(14). 임신 기간 중 태아의 이상 자세 등에 의하여 편측 흉쇄유돌근에 국소적 저산소성-허혈성 환경이 만들어지고, 이로 인한 섬유모세포의 증식 및 섬유화의 증가가 유발되는 것이 아닌가 하는 추측을 하여 볼 수 있으나, 향후 발생 기전에 대한 보다 많은 연구가 필요한 실정이다(13). 더욱이 경부에 존재하는 54개의 근육 중 흉쇄유돌근에만 선택적으로 선천성 근육성 사경이 발생하는 원인은 명확하지 않다.

3. 선천성 근육성 사경의 치료

이차적인 변형을 유발하지 않고 선천성 근육성 사경을 선공적으로 치료하기 위하여는 조기 진단 및 치료가 필수적이다. 치료에는 물리 치료, 주사 치료 및 수술 치료 등을 아동의 원활한 정서적 발달을 저해하지 않는 범위 내에서 적절히 사용하여야 한다.

저자들이 아주사경클리닉에 약 3개월 이전에 내원한 선천성 근육성 사경 아동을 조사한 결과, 약 88.5%의 아동이 평균 19.76일 동안 11.54회의 신전운동으로 완쾌되었으며, 나머지 11.5%의 아동이 흉쇄유돌근 연장술 및 주사법을 통

하여 모두 완쾌되었다.

(1) 운동 치료

선천성 근육성 사경 아동의 85~90%가 생후 3개월 이전에 사경을 주소로 내원한다. 생후 3개월 이전의 아동에서는 단축된 흉쇄유돌근의 신전 운동이 일차적 치료법으로 사용된다(Figure 9). 단축된 흉쇄유돌근의 신전을 위하여 턱을 종괴가 축진되는 흉쇄유돌근 쪽 어깨까지 수평면 상에서 회전하도록 한다. 물리치료사에 의한 신전 운동 외에도 부모 교육을 통하여 수유 및 장난감 등의 자극을 두꺼워진 흉쇄유돌근 쪽에서 시행하여 아동이 능동적 신전 운동을 할 수 있도록 한다. 생후 3~4개월 이후에는 아동이 깨어 있는 시간이 늘고 목을 스스로 가누게 되면서 아동의 물리적, 정서적 저항이 급격하게 증가하게 되면서 신전운동의 시행이 용이하지 않게 되므로, 선천성 근육성 사경의 효과적 치료를 위하여는 생후 3~4개월 이전의 조기발견과 조기 치료가 매우 중요하다. 흉쇄유돌근의 섬유종 자체는 성장과 함께 계속적으로 감소하여 아동이 성장하였을 경우 섬유종 자체가 미용적인 문제를 유발하지 않는 것이 일반적이므로 흉쇄유돌근의 길이가 정상범위로 유지되면 치료를 중단할 수 있으며, 지나친 마사지 등은 오히려 피부 자극 등을 유발 할 수 있다. 또한 수 년간에 걸친 물리 치료는 아동의 정서 발달 등에 상당한 부정적 영향을 줄 수 있으므로 이러한 경우는 수술 치료를 고려하는 것이 바람직하다.

(2) 수술 치료

신전 운동 후에도 사경 및 측경이 지속되는 경우 흉쇄유돌근 연장술 등을 고려할 수 있으며 안면 및 두개골의 심각한

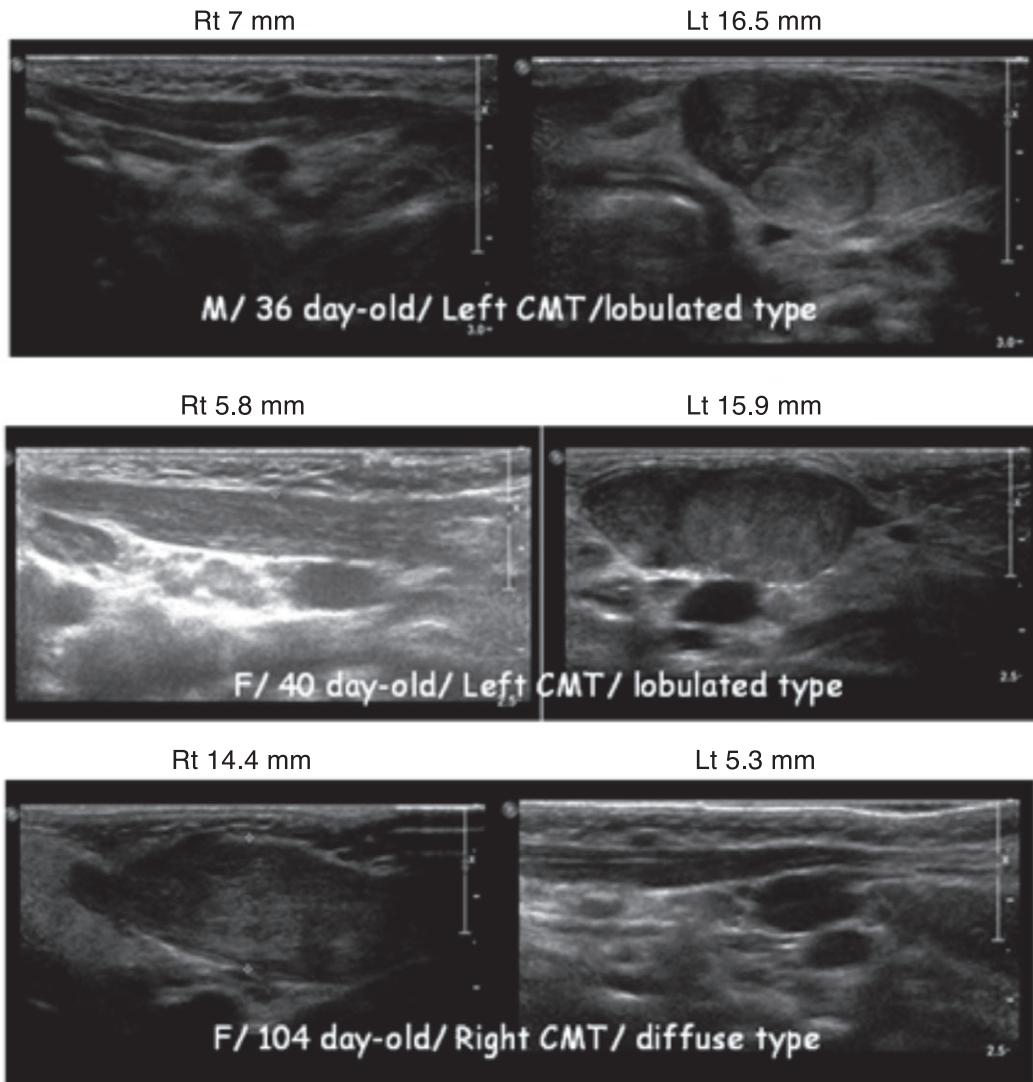


Figure 7. The ultrasonographic findings of the sternocleidomastoid muscle for the children who had congenital muscular torticollis (CMT).

한 변형이 유발되기 전인 1세 이전에 시행하도록 한다 (Figure 9)(15). 선천성 근육성 사경의 수술에는 흉쇄유돌근의 절제술, 절개술 및 근전위술 등이 있다. 흉쇄유돌근 절제술의 방법은 흉쇄유돌근의 흉골단과 쇄골단 사이의 1 cm 상방에서 약 1.5 cm 횡피부절개 후 외경정맥에 유의하면서 광경근(platysma)을 절개한다. 이후 경근막을 절개하여 흉쇄유돌근을 확인하며 Senn 견인기를 이용하여 근막을 찢힌

후 각진 검자로 구축이 있는 섬유화 조직 및 구축된 근막을 박리 후 양극성 전기소작기를 이용하여 절제한다. 일반적으로 재유착을 방지하기 위해 섬유화 되어있는 조직보다 10 mm 정도의 근육을 추가로 절제한다. 근육절제술 후 환자의 목을 양측으로 굴곡 및 회전시킴으로써 더 이상의 구축이 없음을 확인한 후, 세척을 통하여 출혈부위가 없음을 확인하고 실리콘 배액관 삽입 후 광경근 및 피부를 각각 5번

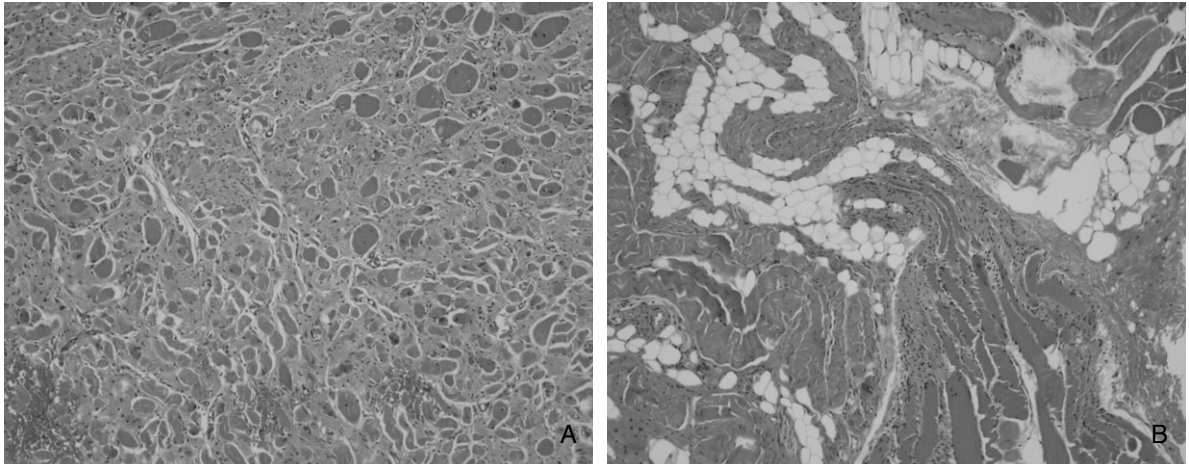


Figure 8. Histologic findings of the sternocleidomastoid muscle with congenital muscular torticollis.

(A) Diffuse fibroblastic proliferation with fibrosis and accompanying atrophic muscle fibers. H&E; x100.

(B) Irregular arrangement of fibrous trabeculae, mature adipose cells and muscle fibers. H&E; x100.

polydioxanone으로 봉합한다. 흉쇄유돌근의 섬유화가 심하지 않은 경우에는 근절개술만을 시행하거나 근절개술 후 근전위술을 시행한다. 근전위술의 경우는 흉쇄유돌근의 흉골단을 원위부 1/3 지점에서 절개하고 쇄골단을 가장 원위부에서 절개한 후 쇄골단과 흉골단을 3번 Vicryl로 봉합하여 흉쇄유돌근의 길이 연장을 유도한다. 피부 봉합 후 탄력 반창고를 이용하여 중등도의 압박드레싱을 시행하고 연한 목 부목(soft collar)을 사용한다. 목 부목은 수술 직후에 적용하여 수술 후 6일째 봉합사를 제거할 때까지 착용한다. 수술 후에는 봉합사 제거 직후부터 바로 재활치료를 시행하도록 한다(16).

(3) 약물 치료

보툴리눔 독소의 흉쇄유돌근 내 주사법은 신전운동을 시행하였음에도 상당한 흉쇄유돌근의 단축이 있는 경우 단축된 흉쇄유돌근 내에 주사하며 7~14일 이내에 흉쇄유돌근의 마비를 유발하여 신전 운동을 보다 쉽게 할 수 있게 하며 동시에 종괴 크기의 감소 효과가 있다. Oleszek 등은 선천성 근육성 사경으로 신전운동을 받았으나 지속적인 운동범위의 제한을 보이는 생후 10.1개월(6~18개월) 아동 27명에게 보툴리눔 독소 A (Botox)를 흉쇄유돌근 단독(29.7 units), 승모근(trapezius; 28.3 units) 단독 혹은 흉쇄유돌근과 승

모근(55 units) 모두에 주사하여 74%에서 호전을 보였으며 2명에서 삼킴장애 및 경부 근력약화 증상을 보였다고 보고하였다(17). 한편 Collins와 Jankovic은 생후 8개월의 선천성 근육성 사경 아동의 흉쇄유돌근에 150단위의 보툴리눔 A 독소를 주사하였으나 효과는 미미하였으며 또한 선천성 근육성 사경을 보이는 성인 6명에게 보툴리눔 독소 A를 주사하였으나 2명에서만 호전을 보였다고 보고한 바 있어(18), 선천성 근육성 사경을 갖는 성인에서의 보툴리눔 독소 주사의 효과에 대하여는 부정적인 결과를 보고한 바 있으며 또한 영유아기 아동에서 보툴리눔 독소의 경부 주사 시 안정성에 대한 연구가 필요할 것이다.

(4) 사두증에 대한 치료

선천성 근육성 사경에 의하여 두개골 변형이 발생할 수 있으며, 이와 같은 사두증의 치료에 자세 유지 및 교정도 치료 등이 일차적으로 사용되고 있으나 대부분의 경우 사두증이 더욱 진행되는 것을 막아 주는 정도이므로 예방이 가장 중요하다. 2008년 Singh와 Wacogne 등은 중등도의 사두를 보이는 영아에 대한 헬멧 사용의 효과가 올바른 자세 유지(active repositioning)나 별다른 치료를 하지 않는 것보다 우월하다는 명백한 증거가 없다고 보고하였다(19). 한편 2008년 Lee 등은 dynamic orthotic cranioplasty band를

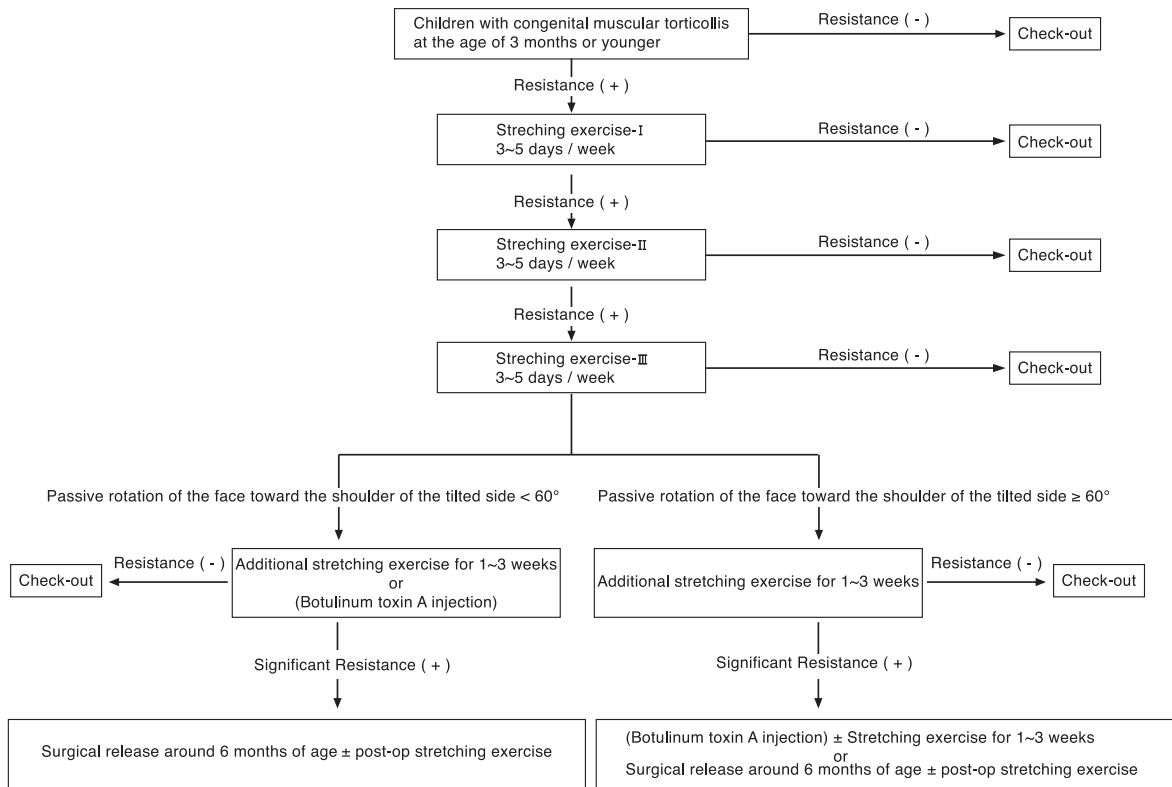


Figure 9. Aju therapeutic protocol for children with congenital muscular torticollis at the age of 3 months or younger.

이용한 헬멧을 평균 5.6개월 사용한 후 사두의 즉각적인 호전을 관찰하였으며 이러한 호전 양상이 약 5년 후에도 부분적으로 지속됨을 보여 헬멧 치료에 대하여 긍정적인 결과를 보고한 바 있어(20), 현재로서는 그 효과에 대하여 결론을 내릴 수 없는 실정이므로 향후 연구가 필요할 것으로 판단된다.

영유아기 측경

두경부 이상 자세를 주소로 내원하는 영유아기의 약 60~70%는 기술한 선천성 근육성 사경에 해당하며 나머지 30~40%는 비선천성 근육성 사경(non-congenital muscular torticollis)에 해당한다. 목을 스스로 가눌 수 있게 되는 생후 3~4개월 이후 아동이 두경부 이상 자세를 보이는 경우로, 관상면 상에서 목이 한 쪽으로 기울어 있는 측경이 가장 흔하지만 전경, 후경을 보이거나 2개 이상의 이상 자

세가 함께 나타나기도 한다. 선천성 근육성 사경과 달리 이러한 아동의 80~85%는 생후 3개월 이후에 병원을 찾게 되며, 초음파 검사상 좌우 흉쇄유돌근 두께의 의미있는 차이를 보이지 않으며(2 mm 이하), 흉쇄유돌근의 단축 소견이 없으며, 경추의 선천성 융합을 보이는 Klippel-Feil 증후군 등의 일부 원인을 제외하면 경추부 운동 범위에 제한을 보이지 않아 목과 얼굴을 잘 돌릴 수 있다(Figure 10). 문헌에서는 이를 자세성 사경(postural torticollis)으로도 기술하고 있으나 적절한 용어는 아닌 것으로 판단되어 본문에서는 '영유아기 측경'으로 기술하고자 한다. 영유아기 측경에서도 선천성 근육성 사경에서와 같이 두개골 및 안면부 변형이 초래될 수 있으나, 영유아기의 측경은 경추부 근육의 단축을 보이지 않으므로 신전운동, 보툴리눔 독소 등의 흉쇄유돌근 내 주사법 및 흉쇄유돌근 연장술 등의 치료법 등으로 측경의 호전을 기대할 수 없으며, 측경을 유발하는 일차

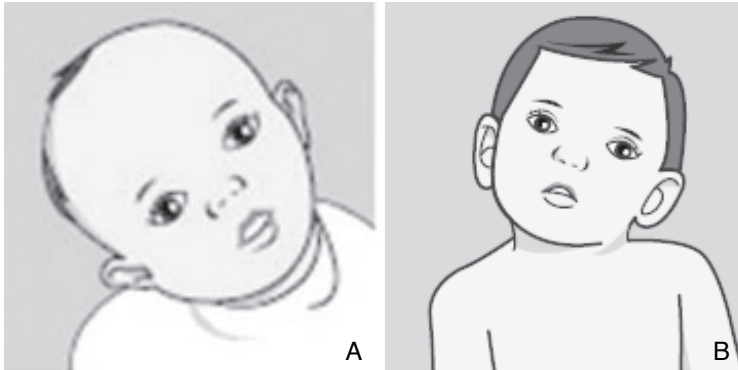


Figure 10. The boys who show (A) right laterocollis and (B) left laterocollis.

적인 원인을 찾아 이를 치료하여야 호전된다. 편의상 본문에서는 영유아기 측경을 신경발달성 질환의 측경(laterocollis in neurodevelopmental disorder), 안성 측경(ocular laterocollis) 및 발달성 측경(developmental laterocollis)으로 분류하여 기술하고자 한다(Figure 11).

1. 신경발달성 질환의 측경

다운증후군, 전반적 발달 장애(pervasive developmental disorder), 뇌성마비, 중도의 인지 장애, 뇌종양과 뇌수종 및 간질 등의 신경발달성 질환을 갖는 영유아에서 흔히 관찰되는 두경부 이상 자세를 말한다. 다양한 원인에 의한 경추부 신경병증(cervical myelopathy) 및 경추의 선천성 융합을 보이는 Klippel-Feil 증후군에서도 두경부 이상 자세가 관찰되며 아주 드물지만 편측 흉쇄유돌근 부전증(unilateral absence of the sternocleidomastoid muscle)(21)에 의하여 두경부 이상자세가 나타나기도 한다. 따라서 선천성 근육성 사경이 아닌 두경부 이상 자세를 주소로 내원하는 아동에서는 철저한 병력 청취, 신경학적 검사 및 기타 진단학적 검사 등이 중요하다. 신경발달성 질환을 갖는 영유아에서 사시 등의 안성 요인이 함께 관찰되기도 하여, 부분적으로는 직립반사(righting reflex)의 지연이 이러한 측경의 발생과 관련될 것으로 판단된다.

2. 안성 측경

눈의 다양한 질병 및 이상으로 인하여 두경부 이상 자세

가 유발될 수 있으며, 이를 안성 측경으로 분류하였다. 특히 단안 상사근 마비(unilateral superior oblique palsy)는 안구진탕과 더불어 보상성 이상 두위(compensatory head posturing)를 유발하는 안성 원인 중 가장 흔한 것으로 알려져 있다(22). 임상적으로는 생후 3~4개월 이후에 목을 가누게 되면서 상사근 마비가 없는 쪽으로 45도 이상의 심한 측경을 보이며 이는 아동이 성장해도 호전되지 않고 Bielschowsky test 양성을 보인다. 단안

상사근 마비에 의한 측경은 생후 2~3세경 수술을 통하여 상사시가 호전되면 측경이 호전된다(23). 단안 상사근마비로 인한 측경 아동에서 목 부목 등을 이용하여 측경을 교정하면 복시가 악화될 수 있으므로 유의하여야 한다.

3. 발달성 측경

신경발달성 질환이나 안성 이상을 보이지 않으며 동시에 발달 전 영역에서 적절한 발달을 보이는 아동이 영유아기에 측경을 보이는 경우가 있다. 저자들은 이러한 측경을 편의상 발달성 측경(developmental laterocollis)으로 명명하여 사용하고 있으나 향후 많은 연구 및 토의가 필요할 것으로 생각된다. 이러한 발달성 측경은 역시 경추부 근육의 단축을 보이지 않으므로 신전운동은 필요하지 않으며, 일반적으로 생후 12~18개월을 전후하여 자연적으로 호전된다.

경부 근긴장이상증

1. 경부 근긴장이상증의 증상, 유병률 및 진단

경부 근긴장이상증은 국소 근긴장이상증(focal dystonia)의 가장 흔한 형태로서 비정상적인 경부 근육의 불수의적 수축에 의하여 유발되는 두경부의 자세 이상을 말한다(24). 두경부 위치 유지에 관여하는 근육이 54개에 달하며, 이들 중 근긴장이상증이 나타나는 근육 작용의 합에 따라 사경, 측경, 전경 및 후경으로 나타나기도 하며 또한 두 가지 이상의 자세가 복합적으로 발생하기도 하므로 연속성 사

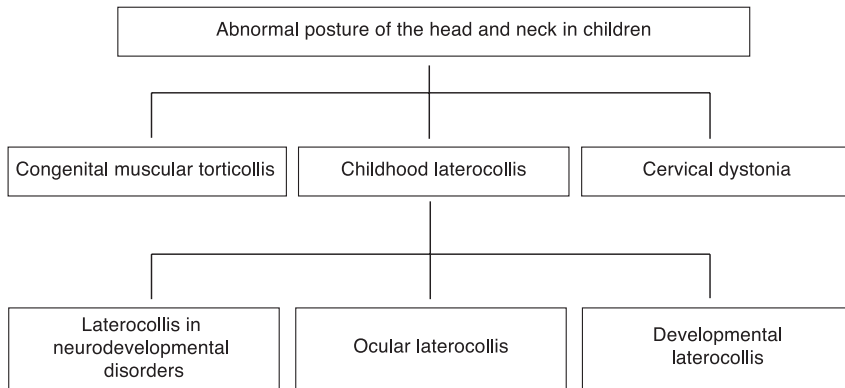


Figure 11. Differential diagnosis of abnormal posture of the head and neck in children.

경(spasmodic torticollis)보다는 경부 근긴장이상증의 용어가 널리 사용되고 있다(25).

2000년 유럽 8개국 경부 근긴장이상증의 유병률이 5.7/100,000명(0.0057%)으로 보고된 바 있으며(26), 2007년 Jankovic 등은 미국의 경부 근긴장이상증과 연속성 사경을 합한 유병률을 0.390%로 기존에 보고된 유병률보다 상당히 높게 보고하고 있어(27) 향후 더 많은 연구가 필요할 것으로 판단된다.

경부 근긴장이상증은 두경부 이상 자세, 일부 환자에서 동반되는 머리 진전(tremor), 목, 어깨 부위에 통증 등으로 걷기, 운전하기 등의 일상 생활 동작의 제한이 초래되며, 많은 경우에 대인 관계를 회피하게 되는 등 사회 생활의 제한을 초래하여 삶의 질에 부정적인 영향을 준다. 특징적으로는 목, 어깨 부위에 통증을 호소하고, 턱, 얼굴, 머리 등 일정 부위를 손가락 등으로 자극하면 경부 근긴장이상증이 호전되는 양상을 보인다(geste antagoniste). 또한 아침에 증상이 상대적으로 덜하고 심리적 긴장 등에 의하여 악화되는 특성을 보이며, 일부에서는 가족력을 보인다. 일반적으로 호전과 완화를 보이면서 발병 후 약 3~5년 내에 더욱 심해지는 것이 일반적이나 10~20%는 발병 후 약 1년 이내에 완쾌되는 것으로 알려져 있다. 성인에서 발생하는 경부 근긴장이상증에서 남녀의 비는 1:1.4~1:2.2로서 여성에서 흔한 것으로 알려져 있으며 평균 발병 연령은 39.2세로 70~90%는 30~50대에 발병한다.

경부 근긴장이상증을 포함한 근긴장이상증은 작용근과 길항근의 비정상적인 동시 수축, 특정 작업 수행 시에 악화되는 작업 특이성(task specificity) 및 특정 감각에 대하여 완화되는 특성을 보인다. 근긴장이상증의 병태생리에 관하여 여러 이론이 있으나 일반적으로 유전적 특성 등에 의하여 기질적으로 신경가소성(neuroplasticity)에 어떠한 이상을

갖는 개체에서 새로운 운동 기술 습득을 위한 반복적 훈련 혹은 발초신경의 손상 등의 환경적 요인에 의하여 신경 가소성의 이상 기전을 자극하여 근긴장이상증의 증상이 나타나는 것으로 추론되고 있다(24).

일단 경부 근긴장이상증이 확인되면 감별진단이 중요하다. DYT1, DYT6, DYT7, DYT13 유전자의 이상이 일부 경부 근긴장이상증과 관련되는 것으로 보고되고 있으나 이중 DYT1 유전자 검사가 일반적으로 시행될 수 있다. 생체에서의 기능이 명확히 알려져 있지 않은 adenosine triphosphatases (ATPases)과에 속하는 단백질 torsin-A의 유전자인 DYT1은 염색체 9q34에 위치하며 TOR1A로도 명명된다. DYT1 유전자의 GAG 결손이 있는 경우 일반적으로 20~30세 이전의 어린 나이에 국소적 근긴장이상증을 보이며 경부 근긴장이상증이 나타나기도 한다. 국내에서 2003년에 가족력이 없는 원발성염전이긴장증 환자 66명 중 2명에서 DYT1 유전자 돌연변이가 보고된 바 있다(28). DYT6, DYT7, DYT13에 대한 검사는 상용화 되어 있지 않다. 소아가 근긴장이상증을 보이며 경우 도파 반응성 근긴장이상증(DOPA-responsive dystonia)을 감별하여야 하는 바, 이는 일반적으로 10세 이전에 하지 근긴장이상 증상이 나타나며 이러한 근긴장이상증은 특징적으로 저녁에 심하고 수면 이후 호전되는 특성을 보인다. Dopamine은 tyrosine으로부터 tyrosine hydroxylase에 의하여 dopa를 거쳐 합성되는데, tyrosine은 phenylalanine으로부터

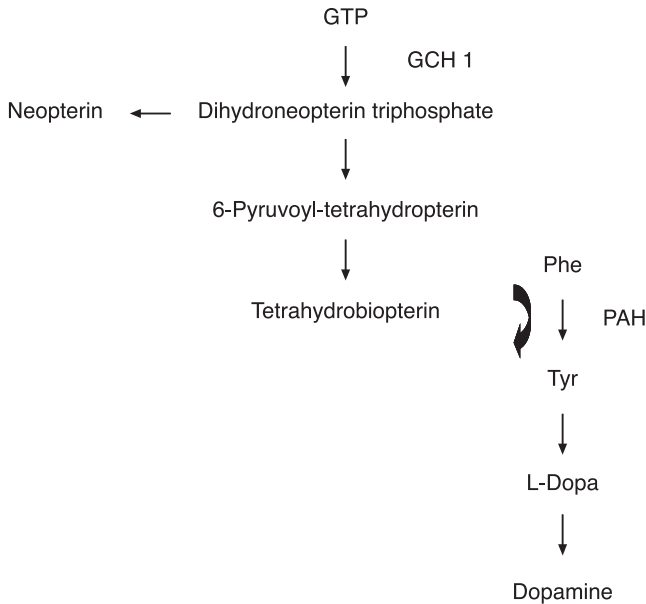


Figure 12. The biosynthetic pathway of tetrahydrobiopterin and dopa from guanosine triphosphate (GTP). GCH 1:GTP cyclohydrolase I, Phe: phenylalanine, Try: tyrosine.

phenylalanine-4-hydroxylase에 의하여 형성되며 이 과정에 tetrahydrobiopterin이 보조 효소로 작용한다. Guanosine triphosphate (GTP)에서 tetrahydrobiopterin이 합성되는 초기 과정에 GTP cyclohydrolase I (GCH I)이 관여하는 바, 염색체 14q22.1~22.2에 위치한 GCH I 유전자의 결함은 dopa 형성 과정에 필요한 tetrahydrobiopterin 합성을 저해하여 결과적으로 도파민 합성의 장애를 유발하여 이상 운동을 유발한다. GCH I 유전자 검사는 일반적으로 시행할 수 있는 검사가 아니지만, levodopa 투여에 현저한 호전 양상을 보이며 뇌척수액 검사상 감소된 neopterin을 확인하면 진단할 수 있다. GTP가 GCH I에 의하여 bihydroneopterin triphosphate가 되며 bihydro-neopterin triphosphate에 의하여 neopterin이 생성되므로 GCH I 유전자의 결함 상태에서는 neopterin이 현저히 감소한다(Figure 12)(29).

또한 병력 청취를 통하여 항정신성 약물 특히 항도파민성 제제 특성을 갖는 항정신성 약물, 항우울증제, 항구토제의 장기간 복용 후 나타나는 만발성 근긴장이상증(tartive

dystonia)을 감별하여야 한다. 파킨슨증, 율슨병 등의 감별을 위하여 뇌자기공명촬영과 ceruloplasmin 검사 등이 필요할 수 있다. 외상 후 이차적으로 발생하는 경부 근긴장이상증은 경추 관절 운동 범위의 현저한 제한을 보이며, geste antagoniste 및 아침에 나타나는 증상 완화 등의 특성을 보이지 않는 것이 특징적이다.

2. 경부 근긴장이상증의 치료

1985년 Tsui 등이 경부 근긴장이상증을 보이는 12명에게 보툴리눔 독소 A의 사용을 보고한 이후 보툴리눔 독소가 경부 근긴장이상증을 호전시킨다는 많은 연구들이 보고되었다. 2000년 12월에 미국에서 보툴리눔 독소가 경부 근긴장이상증의 치료에 사용 허가된 이후에 경부 근긴장이상증의 일차 치료로 근긴장이상증을 유발하는 근육내 보툴리눔 독소의 주사가 사용되고 있으며, 성공률은 약 70%에 달하는 것으로 보고되고 있다. 평균 지속시

간은 약 12주이며 발병 연령이 적을수록, 발병 후 5년 이내인 경우 등이 주사요법에 예후가 좋은 것으로 알려져 있으며, 약 3~6개월 간격으로 반복 주사가 필요할 수 있다(25, 30, 31). 보툴리눔 독소 A와 B의 경쇄(light chain)는 각각 SNAP-25 (synaptosome associated protein)와 VAMP (vesicle associated mem-brane protein)로도 알려져있는 synaptobrevin-2를 분해함으로써 신경근 접합부에서의 아세틸콜린의 분비를 막아 작용하는 것으로 알려져 있다. 국내에는 보툴리눔 독소 A 제제로 미국 제품인 Botox (100unit/vial) 와 영국제품인 Dysport (500 unit/vial)와 보툴리눔 독소 B 제제인 Myobloc (5,000 unit /2 ml)이 사용되고 있으며, 독일을 포함한 유럽 일부 국가에서 complexing protein이 포함되지 않은 보툴리눔 독소 A인 Xeomin이 판매되고 있다. 경부 근긴장이상증을 유발하는 주요 근육의 정확한 선택과 적절한 용량의 주사 여부가 치료 효과를 결정하며, 삼킴 장애(dysphagia) 등의 부작용이 발생할 수 있다. 효과는 주사 후 약 7.5일 후에 시작되어 약 16일에 최고 효과가 나타나며 4주에 plateau에 도달하고 그



Table 1. Doses and muscles to inject as first line therapy, as well as maximum does, depending on the type of cervical dystonia

Type of cervical dystonia	Muscles to be injected	Dose at the first injection		Maximum dose	
		Botox®	Dysport®	Botox®	Dysport®
Torticollis	Ipsilateral splenius capitis and sternocleidomastoid	50~80	150~240	150	450
		25~30	75~90	60	180
Laterocollis	Trapezius and/or ipsilateral levator scapulae and/or sternocleidomastoid and/or scalene	30~60	90~180	70~80	210~240
		30~60	90~180	60~70	180~210
		30~40	90~120	60	180
		30~40	90~120	50	150
Retrocollis	Bilateral splenius capitis	70~100/70~100	210~300/210~300	150/150	450/450
Anterocollis	Bilateral sternocleidomastoid	25~30/25~30	75~90/75~90	40/40	120/120

Adapted from Ranoux D. Cervical dystonia. In: Ranoux D, Gury C, eds. Practical handbook on botulinum toxin. Marseille, France: Solal, 2007: 35-50 (32).

효과는 평균 3~4개월간 지속된다. 경부 근긴장이상증에 대한 보툴리눔 독소 주사는 근육 및 결합조직(connective tissue)에 구축 등이 발생하지 않은 초기에 주사할수록 반응이 좋다. 두경부 이상 자세에 따라 주사할 근육을 선택하는 바, 흉쇄유돌근(sternocleidomastoid muscle), 두관상근(splenius capitis muscle), 상승모근(upper portion of trapezius muscle)과 견갑거근(levator scapulae muscle) 등이 가장 흔히 주사되는 근육이다(Table 1)(32). 근전도 검사를 통하여 개개의 근육을 확인 후 주사할 수 있으며 주사해야 할 근육의 위치, 시술자의 경험 정도 및 선호도에 따라 근전도 검사를 사용할 수 있다. 삼킴 장애가 가장 흔한 부작용이며, 목 주위 근력 약화 및 경통, 입마름증(dry mouth), 천소리(hoarseness) 등의 부작용이 발생한다. 드물게는 편측 상완신경총 신경염(unilateral brachial plexus neuritis)이 보고된 바 있으며 자가면역 반응으로 추정되나 기전은 명확하지 않으며, 고용량의 정맥내 코르티코스테로이드에 반응하는 것으로 보고되었다(25). 반복 투여 시 초기 주사에 대한 반응에 따라 용량 및 근육의 선택을 조정할 수 있다. 주사 요법과 함께 근육 및 주위 조직의 구축과 근력 약화 등에 대한 물리치료가 도움될 수 있다.

보툴리눔 독소 주사 요법 외에도 trihexyphenidyl 등의 항콜린성 제제가 단독으로 혹은 다른 제제와 함께 사용될 수 있다. 용량은 1~2 mg으로 시작하여 10~32 mg/day 범위에서 사용되며, 고용량에서 졸음(drowsiness), 혼돈

(confusion) 등의 부작용이 생길 수 있다. 작용기전은 전정-소뇌로(vestibular cerebellar pathways)에 대한 전도 억제 및 부교감 신경계에 대한 억제 효과 등으로 알려져 있다. Clonazepam을 0.5~1 mg으로 시작하여 3 mg/day까지 사용할 수 있으며, baclofen도 항콜린성 제제와 함께 사용할 수 있다(25, 31).

주사 및 경구제 치료에 반응하지 않으며 일상생활에 현저한 장애를 초래하는 경우 수술 치료를 고려할 수 있다. 2003년 미국 식품영양청에서 경부 근긴장이상증에 대한 내부 창백핵(globus pallidus internus)과 시상하핵(subthalamic nucleus)의 심부 뇌 자극술(deep brain stimulation)(27, 31)의 사용이 허가된 바 있어, 주사 및 경구제 치료에 반응하지 않으며 일상생활에 현저한 장애를 초래하는 경부 근긴장이상증 환자에서 시술되고 있다.

급성 두경부 이상 자세의 감별 진단

갑자기 발생한 급성 두경부 이상 자세는 다양하고 심각한 원인에 의하여 발생할 수 있으므로 경부 근긴장이상증의 특성을 보이지 않는 급성 두경부 이상 자세의 감별 진단에 대하여 알아보기로 한다. 급성 두경부 이상 자세의 출현과 함께 근력 약화 및 이미 달성하였던 운동 기술의 소실을 보이는 경우 후두와 종양(posterior fossa tumor), 뇌종양 등에 의한 수두증, 뇌간의 뇌출혈(33), 경추부 척수증(cervical

myelopathy) 등을 감별하여야 하므로 신속한 방사선학적 검사를 시행하여야 한다. 이 외에 급성 두경부 이상 자세는 제1~2경추 회전 고정(atlantoaxial rotatory fixation)에 의하여 발생할 수 있는데, 이는 제1~2 경추간 활액막의 포착(synovial fold entrapment)이나 제1~2 경추 활액 관절 주위 인대 파열 및 함입(tear and invagination of capsular ligaments) 등과 관련된다(34, 35). 드물게는 척추 주위 인두 후방 농양(paravertebral, retropharyngeal abscess)(36), 경추의 경막의 혈종(37), 과도한 운동에 의한 제1늑골 골절(38), 세균성 뇌수막염(39) 등에 의하여도 급성 두경부 이상 자세가 발생할 수 있으므로 신경학적 검사, 방사선 검사 등을 통한 감별진단에 중요하다.

결론

두경부 이상 자세는 생애 전 주기에 걸쳐 다양한 원인에 의하여 나타날 수 있다. 영유아기 두경부 이상 자세의 가장 흔한 원인인 선천성 근육성 사경은 조기 진단 및 조기 치료를 통하여 이차적 변형을 남기지 않고 성공적으로 치료될 수 있으나, 적절한 치료를 받지 않은 채 성장하게 되면 두개 안면부의 비대칭, 경추 운동범위의 제한 및 이차적인 골격계의 변형 등을 유발할 수 있으므로 조기 진단과 조기 치료가 무엇보다도 중요하다. 영유아기 측경은 여러 원인에 의하여 발생할 수 있다. 다양한 신경발달성 질환과 동반될 수 있으므로 감별 진단이 필요하다. 상사근 마비에 의한 안성 측경은 중도의 측경이 호전되지 않고 지속되며 진단되지 않은 상태에서 목 부목 등을 이용한 교정은 복시를 유발할 수 있으므로 진단이 중요하다. 경부 근긴장이상증에서 일차적으로 사용될 수 있는 보툴리눔 독소의 주사법을 포함한 치료법과 또한 급성으로 발생한 두경부 이상 자세에 대한 감별 진단에 대하여 기술하였다.

참고문헌

1. Cheng JC, Metreweli C, Chen TM, Tang S. Correlation of ultrasonographic imaging of congenital muscular torticollis

with clinical assessment in infants. *Ultrasound Med Biol* 2000; 26: 1237-1241.

2. Cheng JC, Tang SP, Chen TM, Wong MW, Wong EM. The clinical presentation and outcome of treatment of congenital muscular torticollis in infants-a study of 1,086 cases. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1091-1096.
3. Chen MM, Chang HC, Hsieh CF, Yen MF, Chen TH. Predictive model for congenital muscular torticollis: analysis of 1021 infants with sonography. *Arch Phys Med Rehabil* 2005; 86: 2199-2203.
4. Dudkiewicz I, Ganel A, Blankstein A: Congenital muscular torticollis in infants: ultrasound-assisted diagnosis and evaluation. *J Pediatr Orthop* 2005; 25: 812-814.
5. Sonmez K, Turkyilmaz Z, Demirogullari B, Ozen IO, Karabulut R, Bagbanci B, Basaklar AC, Kale N. Congenital muscular torticollis in children. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2005; 67: 344-347.
6. Do TT. Congenital muscular torticollis: current concepts and review of treatment. *Curr Opin Pediatr* 2006; 18: 26-29.
7. Tatli B, Aydinli N, Caliskan M, Ozmen M, Bilir F, Acar G. Congenital muscular torticollis: evaluation and classification. *Pediatr Neurol* 2006; 34: 41-44.
8. Cheng JC, Au AW. Infantile torticollis: a review of 624 cases. *J Pediatr Orthop* 1994; 14: 802-808.
9. Cheng JC, Tang SP, Chen TM. Sternocleidomastoid pseudotumor and congenital muscular torticollis in infants: a prospective study of 510 cases. *J Pediatr* 1999; 134: 712-716.
10. Friedman M, LoSavio P, Ibrahim H. Superior laryngeal nerve identification and preservation in thyroidectomy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128: 296-303.
11. Kiray A, Naderi S, Ergur I, Korman E. Surgical anatomy of the internal branch of the superior laryngeal nerve. *Eur Spine J* 2006; 15: 1320-1325.
12. Reynolds SM, Mackenzie AJ, Spina D, Page CP. The pharmacology of cough. *Trends Pharmacol Sci* 2004; 25: 569-576.
13. Thompson F, McManus S, Colville J. Familial congenital muscular torticollis: case report and review of the literature. *Clin Orthop Relat Res* 1986; 193-196.
14. Davids JR, Wenger DR, Mubarak SJ. Congenital muscular torticollis: sequela of intrauterine or perinatal compartment syndrome. *J Pediatr Orthop* 1993; 13: 141-147.
15. Yu CC, Wong FH, Lo LJ, Chen YR. Craniofacial deformity in patients with uncorrected congenital muscular torticollis: an assessment from three-dimensional computed tomography imaging. *Plast Reconstr Surg* 2004; 113: 24-33.
16. Park M, C., Song HS, Kim CS, Yim SY, Park DH, Pae NS, Lee IJ. Treatment of congenital muscular torticollis with unipolar release. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 2009; 35: 38-45.
17. Oleszek JL, Chang N, Apkon SD, Wilson PE. Botulinum toxin



- type a in the treatment of children with congenital muscular torticollis. *Am J Phys Med Rehabil* 2005; 84: 813-816.
18. Collins A, Jankovic J. Botulinum toxin injection for congenital muscular torticollis presenting in children and adults. *Neurology* 2006; 67: 1083-1085.
 19. Singh A, Wacogne I. What is the role of helmet therapy in positional plagiocephaly? *Arch Dis Child* 2008; 93: 807-809.
 20. Lee RP, Teichgraeber JF, Baumgartner JE, Waller AL, English JD, Lasky RE, Miller CC, Gateno J, Xia JJ. Long-term treatment effectiveness of molding helmet therapy in the correction of posterior deformational plagiocephaly: a five-year follow-up. *Cleft Palate Craniofac J* 2008; 45: 240-245.
 21. Raman S, Takhtani D, Wallace EC. Congenital torticollis caused by unilateral absence of the sternocleidomastoid muscle. *Pediatr Radiol* 2009; 39: 77-79.
 22. Williams CR, O'Flynn E, Clarke NM, Morris RJ. Torticollis secondary to ocular pathology. *J Bone Joint Surg Br* 1996; 78: 620-624.
 23. Madigan WP, Zein WM. Recent developments in the field of superior oblique palsies. *Curr Opin Ophthalmol* 2008; 19: 379-383.
 24. Quartarone A, Rizzo V, Morgante F. Clinical features of dystonia: a pathophysiological revisitation. *Curr Opin Neurol* 2008; 21: 484-490.
 25. Benecke R, Dressler D. Botulinum toxin treatment of axial and cervical dystonia. *Disabil Rehabil* 2007; 29: 1769-1777.
 26. Stacy M. Epidemiology, clinical presentation, and diagnosis of cervical dystonia. *Neurol Clin* 2008; 26 (Suppl 1): 23-42.
 27. Jankovic J, Tsui J, Bergeron C. Prevalence of cervical dystonia and spasmodic torticollis in the United States general population. *Parkinsonism Relat Disord* 2007; 13: 411-416.
 28. Lee CS, Lee CS, Chung SJ, Chung SJ, Im JH, Im JH, Lee MC, Lee MC, Yoo HW, Yoo HW. The DYT1 Gene Mutation in Primary Torsion Dystonia without Familial Background. *J Korean Neurol Assoc* 2003; 21: 169-173.
 29. Nishiyama N, Yukishita S, Hagiwara H, Kakimoto S, Nomura Y, Segawa M. Gene mutation in hereditary progressive dystonia with marked diurnal fluctuation (HPD), strictly defined dopa-responsive dystonia. *Brain Dev* 2000; 22 (Suppl 1): S102-106.
 30. Adam OR, Jankovic J. Treatment of dystonia. *Parkinsonism Relat Disord* 2007; 13 (Suppl 3): S362-368.
 31. Jankovic J. Treatment of dystonia. *Lancet Neurol* 2006; 5: 864-872.
 32. Ranoux D. Cervical dystonia. In: Ranoux D, Gury C, eds. *Practical handbook on botulinum toxin*. Marseille, France: Solal, 2007: 35-50.
 33. Agrawal A, Cincu R, Joharapurkar SR, Bhake A, Hiwale KM. Hemorrhage in brain stem cavernoma presenting with torticollis. *Pediatr Neurosurg* 2009; 45: 49-52.
 34. Hicazi A, Acaroglu E, Alanay A, Yazici M, Surat A. Atlantoaxial rotatory fixation-subluxation revisited: a computed tomographic analysis of acute torticollis in pediatric patients. *Spine* 2002; 27: 2771-2775.
 35. Maigne JY, Mutschler C, Doursounian L. Acute torticollis in an adolescent: case report and MRI study. *Spine* 2003; 28: E13-15.
 36. Simsek S, Yigitkanli K, Kazanci A, Belen D, Bavbek M. Medically treated paravertebral Brucella abscess presenting with acute torticollis: case report. *Surg Neurol* 2007; 67: 207-210.
 37. Sankar J, Srinivasan A, Ramakrishnan V, Balasubramaniam C. An Unusual Cause of Acute Torticollis. *Clin Pediatr (Phila)* 2009.
 38. Papadimitriou NG, Christophoridis J, Papadimitriou A, Beslikas TA. Acute torticollis after isolated stress fracture of the first rib in a child. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 2005; 87: 2537-2540.
 39. Mukherjee S, Sharief N. Bacterial meningitis presenting as acute torticollis. *Acta Paediatr* 2004; 93: 1005-1006.



Peer Reviewers' Commentary

본 논문은 두경부 이상 자세를 가져올 수 있는 여러 원인들을 체계적으로 분류하고 각 질환 별로 진단 및 치료법을 폭넓게 제시하고 있다. 특히 사경클리닉을 운영하고 있는 필자들의 임상경험과 전문지식을 바탕으로 한 사경에 대한 개괄적인 요약은 임상 의들이 환자를 진료하는 데 실질적인 도움을 줄 것으로 기대된다. 필자들은 단순히 사경이라는 용어로 묶여 소개되고 있는 두경부 이상 자세를 사경, 측경, 전경, 후경으로 세분화하여 감별 진단하는 방법 등을 소개하고 있는 것은 매우 흥미롭다. 더욱이 대부분 원인미상으로 알려졌던 각종 사경의 병인과 발생기전에 대한 유전자 이상과 같은 최신 의학적 소견도 비교적 상세하게 기술하고 있으며, 증거중심의학학을 통한 감별진단과 조기치료 효과의 중요성을 강조하고 있다.

[정리: 편집위원회]