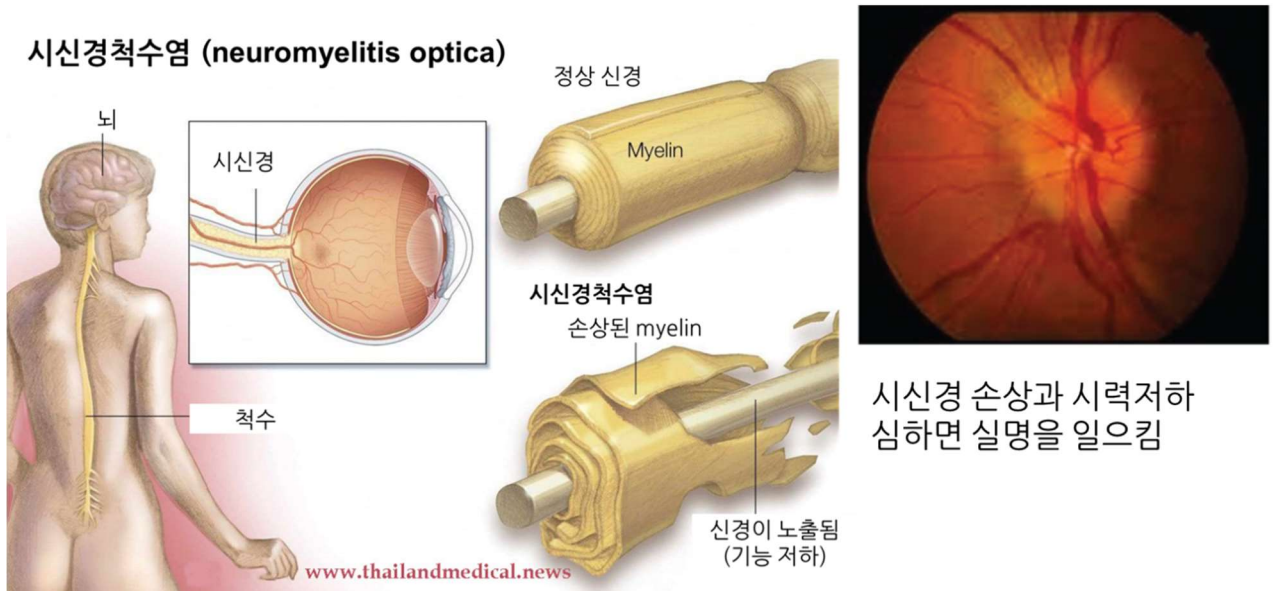


시신경척수염 (Neuromyelitis Optica)



시신경척수염이란?

시신경척수염 (neuromyelitis optica)은 중추신경계에 영향을 미치는 희귀한 자가면역 질환으로 데빅병이라고도 합니다. 시신경척수염은 특히 신경 주변을 감싸고 있는 단열재인 수초(미엘린, myelin)에 영향을 미칩니다. 시신경척수염은 주로 척수와 시신경 (눈에서 뇌로 신호를 전달하는 신경)에 영향을 미칩니다. 결과적으로 마비와 실명을 유발할 수 있습니다. 시신경척수염은 대부분 30 세에서 39 세 사이에 발생하지만 10대에서 혹은 40대 성인에게도 영향을 미칠 수 있습니다. 젊은 여성에게 흔하지만 남성도 발병할 수 있습니다. 전문가들은 예전에는 시신경척수염이 다발경화증의 일종이라고 생각했지만 지금은 완전히 다른 병태생리학적 기전을 갖는 두개의 다른 질환으로 간주됩니다. 다발경화증의 시각이상은 일반적으로 한 번에 한 눈에 영향을 미치는 반면 시신경척수염은 동시에 두 눈에 영향을 미칠 수 있습니다. 또한, 시신경척수염에서 시신경염과 척수염의 중증도가 다발경화증보다 심하고, 잘 회복되지 않습니다.

시신경척수염의 원인은 무엇인가요?

시신경척수염에서는, 환자의 면역시스템이 신경을 둘러싸서 신호 전달을 돕는 미엘린수초를 스스로 공격합니다. 특히 척수와 시신경의 미엘린수초가 공격을 받습니다. 일반적으로 시신경척수염 환자는 몇

달 또는 몇 년 간격으로 발병할 수 있는 질병의 재발을 경험합니다. 이러한 질병의 악화(flare-up) 사이에 약간 증상이 회복되기도 합니다.

시신경척수염은 어떤 증상이 나타나나요?

시신경 척수염은 사람마다 다르게 진행됩니다.

- 눈 통증
- 시력 저하 (한눈 혹은 두눈 모두), 실명
- 며칠에서 몇 주(때때로 몇 년) 후, 팔다리의 위약감
- 일부 경우 팔다리 마비
- 방광 및 대장 조절 어려움 (요실금과 대변실금)
- 멈추지 않는 딸꾹질(지속적, 난치성 딸꾹질) 또는 메스꺼움 및 구토
- 호흡을 제어하는 척수 부분이 부어올라 생명을 위협하는 호흡 곤란

질환이 진행됨에 따라, 짧고 고통스러운 근육 연축이 자주 일어날 수 있습니다. 결국, 실명, 감각 상실 및 사지의 근육 쇠약 그리고, 방광 및 배변 기능 장애가 회복되지 않고 영구적으로 남을 수 있습니다.

시신경척수염은 어떻게 진단되나요?

- 자기공명영상 (뇌, 척수)
- 의사의 평가: 신경학적 검사, 시신경 기능 및 기능검사
- 혈액 및 뇌척수액 검사

일반적으로 검사에는 다발경화증을 배제하기 위한 뇌 자기공명영상(MRI)과 시신경 척수염 범주 질환을 확인하는 데 도움을 주는 척수 자기공명영상 및 유발 반응 검사가 실시됩니다. 시신경척수염과 다발경화증을 구별하기 위해 아쿠아포린 4 및 말이집 희소돌기아교세포(myelinating oligodendrocyte) 당단백질에 특이적인 항체를 검출하기 위한 혈액 검사를 실시합니다. (항체는 신체를 방어하기 위해 면역체계가 생성하는 단백질입니다.)

시신경척수염 치료는 어떻게 하나요?

시신경 척수염에 대한 치료제는 없습니다. 하지만 증상을 완화하고 재발을 방지하기 위해 약물 치료를 합니다.

- 스테로이드: 면역체계가 신경을 공격하지 못하도록 하는 목적으로 즉시 고용량 스테로이드를 정맥내 투여하도록 권고됩니다.

- 면역억제제: 시신경척수염의 자연경과가 여러 번 재발하며 신경손상이 누적되는 것이므로, 초기 진단 이후 재발을 막기 위해 최소 2 년이상의 장기적인 면역치료를 시행합니다.
리튬시럽(면역억제제로 사용되는 단클론 항체)은 비정상 항체의 수를 줄이고 질병을 조절하는데 사용될 수 있습니다. 에쿨리주맙(또 다른 단클론 항체)이 도움이 될 수 있습니다.
하지만 면역억제제는 심한 감염증을 유발할 수 있어 주의해야 합니다.
- 혈장분리교환술(plasmapheresis)은 스테로이드에 반응하지 않는 환자에게 도움이 될 수 있습니다. 이 치료의 경우 혈액을 제거한 다음 비정상 항체를 제거하고 혈액을 다시 환자에게 주입합니다. 혈액 내 체액면역 관련 인자를 제거함으로써 중추신경계 염증반응을 완화해줍니다.
- 또한 통증을 조절하고, 요실금 및 대변실금을 줄이기 위한 치료도 같이 합니다.

시신경척수염의 예후는?

시신경척수염은 재발로 인해 매 발병 시 발생한 신경손상이 누적되어 장기적으로 계단식 악화를 보입니다. 대부분 급성 발병하며, 증상은 초기 수일간 악화되었다가 수주에서 수 개월에 걸쳐 호전을 보이거나 후유증을 남깁니다. 좋지 않은 예후인자는 첫 2 년내 재발의 횟수가 많은 것, 첫 발병시 중증도, 발병시 고령인 경우, 또한 다른 자가면역 질환이 동반된 경우입니다. 시신경척수염의 사망률은 25~50%로 높으며, 뇌간병변에 의한 신경성 호흡부전에 의한 사망이 가장 흔합니다. 시신경척수염의 진단 및 치료가 발달하면서 사망률은 점차 줄어들고 있습니다.

도움글 주신 분: 강원대 안과 류영주 교수