

# 신경근육질환의 대증치료



오 지 영

건국대학교병원 신경과

## Symptomatic Management in Neuromuscular Disorders

Jeeyoung Oh

Department of Neurology, Konkuk University Medical Center

Neuromuscular disorders eventually result in various type of complications as well as progressive neurological deficits. Among them, neuropathic pain or abnormal sensation and symptoms related with autonomic dysfunction reduce quality of life of the patients and make them more distressed. This chapter will focus on the common and pharmacologically manageable symptoms facing in the course of treatment of neuromuscular disorders, especially of peripheral neuropathies.

**Key Words:** Neuropathy, Pain, Orthostatic intolerance, Gastrointestinal, Lower urinary tract symptoms

### 서 론

신경근육질환은 운동, 감각신경계를 침범하는 신경학적 결손 증상 외에도 질병의 진행에 따라 여러 합병증을 초래한다. 발음 혹은 삼킴 장애, 호흡곤란과 같은 신경학적인 증상 외에도 변비, 설사, 배뇨 장애 등 여러 신체 장기 이상 증상이 나타날 수 있다. 환자들에게는 신경계 질환 자체보다 이런 증상들이 더 괴로울 수 있고 또 삶의 질을 떨어뜨리는 중요한 요인이 되기도 한다. 본고에서는 이들 중 흔히 임상에서 만날 수 있고 약물로 어느 정도 조절이 가능한 몇 가지 증상에 초점을 두고 기술하고자 한다.

### 신경병통증

신경근육질환에서 통증은 체감각신경계 침범에 의한 신경

병통증이 주된 원인이지만, 이차적인 관절 구축 등에 의해서 근골격계통증으로도 나타날 수 있다. 말초신경병에 의한 통증을 유발할 수 있는 질환으로는 소섬유를 주로 침범하는 당뇨병성 말초신경병, 아밀로이드신경병, 파브리병 등이 대표적이지만, 이 외에도 다수의 급성, 아급성, 만성 말초신경병중에서도 통증과 이상감각이 동반될 수 있다. 한편 대표적인 운동신경원 질환인 근위축성측삭경화증에서도 후근신경절의 퇴행성변성에 따라 신경병통증이 유발됨이 보고되었다.<sup>1, 2</sup> 현재까지 신경병통증의 일차 약제로는 항우울제와 항전간제가 추천된다(Table 1).<sup>3</sup>

#### 1. 항우울제

삼환계항우울제와 선택적 세로토닌-노르에피네프린 재흡수억제제가 신경병통증에 효과적이다. 신경병통증 감소효과가 있는 노르에피네프린의 농도를 증가시키고 내인성  $\mu$ ,  $\delta$ -아편양 수용체를 활성화하는 한편, 소디움채널을 차단하고 NMDA 수용체를 억제하는 등 광범위한 작용 기전을 가지고 있다. 이들 효과는 우울증의 동반여부에 상관없이 나타나지만, 통증에 동반된 우울감이 있는 경우 일차적으로 고려해 볼 수 있다.

삼환계항우울제는 당뇨병성 말초신경병, 뇌졸중후통증에서 NNT

Jeeyoung Oh, MD, PhD

Department of Neurology, Konkuk University Medical Center

120-1 Neungdong-no, Kwangjin-gu Seoul 05030 Korea

Tel: +82-2-2030-7564 Fax: +82-2-2030-5169

E-mail: serein@kuh.ac.kr

**Table 1.** Currently recommended first line drugs for neuropathic pain

Drug	Total daily dose	Major adverse effects	Contraindication
<i>TCA's</i>			
Amitriptyline, Nortriptyline	25-150 mg	Cardiac conduction block, anticholinergic effects, orthostatic hypotension	Recovery phase of myocardial infarction, arrhythmia, concomitant use of MAO-I, porphyria
<i>SNRIs</i>			
Duloxetine	60-120 mg	Nausea, constipation, anxiety,	Concomitant use of MAO-I,
Venlafaxine	150-225 mg	sedation, dry mouth	uncontrolled hypertension
<i>Gabapentinoid</i>			
Gabapentin	300-3,600 mg	Sedation, dizziness, edema	
Pregabalin	75-600 mg	blurred vision, weight gain	

(number needed to treat) 2.5-4.2의 좋은 효과를 보였지만 항콜린성 부작용을 비롯한 기립저혈압, 부정맥발생의 위험이 있기 때문에 고령, 이미 자율신경병이 동반된 환자에는 매우 주의해 투약해야 하며, 최근 심근경색을 앓은 환자에는 금기이다. 이에 비해 선택적 세로토닌-노르에피네프린 재흡수억제제는 항콜린성 부작용이 거의 없는 약제로 NNT 3.4-12의 효과를 보인다. 간으로 대사되므로 다른 약제들 특히 경구항응고제와의 상호작용에 주의해야 하며, 잘 조절되지 않는 고혈압 환자에게는 피하는 것이 좋다.<sup>4</sup>

## 2. 항전간제

여러 항전간제 중 칼슘채널의  $\alpha 2\delta$ 리간드인 gabapentin과 pregabalin이 당뇨병성통증, 대상포진후통증, 중추성 통증에 일차약제로 추천된다.<sup>5</sup> 이들은 다른 약제와 상호작용이 거의 없어 병용약물에 구애되지 않고 처방이 가능하나 대부분 신장을 통해 배설되기 때문에 신기능이 저하된 환자에게는 감량해 투약한다. 졸림, 어지럼, 부종이 흔한 부작용이다. 두 약제는 기전이 같지만 역동학적인 면에서 차이가 있는데, pregabalin은 선형역동학을 가져 빠르게 혈중 농도가 증가하므로 빠른 통증완화 효과를 기대할 수 있으며, 같은 용량의 gabapentin에 비해 약 6배의 효능이 있다.

## 3. 마약성진통제

Morphine, oxycodone, tramadol등이 신경병통증에 시도되었으며 임상 연구에서 NNT 4.0-4.7의 효과를 보였다. 그러나 최근 메타분석에서 fentanyl, oxycodone, hydromorphone 모두 신경병통증에 효과적이라는 근거가 아직은 불충분한 것으로 발표되었다.<sup>6-8</sup> 이 중 Tramadol은 acetaminophen과의 복합제제로 처방되는 경우가 많은데, 이는 tramadol의 효과를 증가시키기 때문이며 다른 마약진통제보

다 처방에 제한이 없는 편이다. 이들은 약물의존성, 변비, 진정 등의 부작용으로 이차 혹은 삼차약제로 추천되며, 다른 일차 약제들의 효과가 나타나기 전 신속한 통증 조절이 필요할 때 투여할 수 있다. 한편 tramadol은 경련 역치를 낮추므로 뇌병변이 있는 환자에게는 주의해야 한다.

## 기립저혈압

자율신경을 침범하는 말초신경병증에서 발생하지만, 치료약제(diuretics, amitriptyline, nortriptyline, amlodipine, tamsulosin 등)에 의해서도 유발될 수 있으므로 자세한 병력 청취와 복용 중인 약물 확인이 중요하다. 기립 후 3분 이내에 수축기 혈압 20 mmHg, 이완기 혈압 10 mmHg 이상 감소가 지속되면 진단할 수 있다. 환자들은 가벼운 경우 경미한 어지럼이나 피로감으로 느끼며, 뒷목과 어깨부위의 동통(coat hanger headache), 기립시 호흡곤란, 오심, 전신 쇠약감으로 표현하기도 한다.<sup>9</sup> 증상이 가벼운 경우 비약물 치료를 우선 시행하고 비약물치료에 실패하거나 증상이 심한 경우 약물치료를 병행한다(Table 2).

## 1. 비약물 치료

혈장량을 늘리기 위해서 내과적으로 문제가 되지 않는다면 충분한 수분을 섭취하도록 한다. 적어도 하루 2-3리터의 물을 마시도록 하며, 염분 섭취량도 하루 6-9 g으로 늘리도록 교육한다. 한번에 500 mL 정도의 물을 마시면 빨리 혈압을 올릴 수 있는데, 저장용액이 삼투압 차이를 유발해 위장내 교감신경을 흥분시키기 때문으로 이해된다. 수축기 혈압을 약 40 mmHg까지도 상승시킬 수 있으며, 이 효과는 물을 마신 뒤 5-10분 후 나타나 약 1시간 후에는 소실되므로, 아침 기상 직후에 효과적이다.<sup>10</sup>

**Table 2.** Treatment of orthostatic hypotension*Nonpharmacological treatment*

Reduce or discontinue drugs that potentially induce clinical manifestation of OH  
 Avoid hot environments, carbohydrate-rich meals, alcohol  
 Avoid prolonged recumbence during daytime  
 Take in at least 8 g of NaCl daily  
 Provide water repletion, 2–2.5 l/day  
 Move to head-up position slowly  
 Sit on the edge of the bed for some minutes after recumbence  
 Use abdominal binders or compression stockings  
 Regular practice of isotonic exercises and swimming  
 Activate calf muscle whilst supine  
 Activate physical counter maneuvers (leg crossing with tension of the thigh, buttock and calf muscle – party position – bending over forward, squatting)  
 Provide rapid cool water ingestion  
 Sleep with elevated bed head (20–30 cm)

*Pharmacological treatment*

Fludrocortisone acetate 0.1–0.2 mg/day  
 Erythropoietin 25–75 U per kilogram three times a week  
 Desmopressin acetate nasal spray (10–40 µg/day) or per os (100–800 µg/day)  
 Midodrine 2.5–10 mg t.i.d.  
 Yohimbine 5.4 mg/day  
 Pseudoephedrine 30 mg t.i.d.  
 Pyridostigmine 60 mg/day  
 Ergotamine/caffeine 1 mg/100 mg/day  
 Octreotide subcutaneous 25–50 mcg/day, half an hour before a meal  
 Droxidopa 600 mg t.i.d.

일상 생활 중에 복대나 팬티형 압박스타킹을 착용하는 것이 도움이 되며, 수면 중 상체를 올리면 항이노호르몬 분비가 증가해 증상 완화에 도움을 줄 수 있다.<sup>11</sup>

**2. 약물치료**

## 1) Midodrine

기립저혈압에 처음 FDA 승인을 받은 약제이다. 대사물인 desglymidodrine은 선택적인  $\alpha$ 1-교감신경 효현제로 기립시와 앙와시 모두 혈관수축을 일으킨다. 작용 시간이 짧아 기상 후 2.5 mg을 4시간 간격으로 투약하며, 앙와위고혈압(supine hypertension)을 피하기 위해 취침 4-5시간 전에는 투약하지 않는다. 증상에 따라 1회 용량을 10-15 mg까지 증량할 수 있다.<sup>12</sup>

## 2) Fludrocortisone

합성 광물코르티코이드(mineralocorticoid)로 혈관내 용적과 신장의 소듐재흡수를 증가시킨다. 0.05 mg으로 시작해서 하루 0.2 mg까지 증량할 수 있다. 저칼륨혈증, 두통, 말초

부종, 심부전을 유발할 수 있으므로 주의해야 하며, 이미 앙와위고혈압이 있는 환자에게는 부적합하다.

## 3) Pyridostigmine

이론적으로는 acetylcholinesterase를 억제하여 교감신경절 전달을 촉진함으로써 기립 혈압을 상승시킬 수 있으나, 실제 혈압 상승폭은 크지 않아 단독 투여로 증상이 완전히 호전되기를 기대하기는 어렵다. 누워있을 때는 서있을 때 보다 신경절사이의 전달이 적어 앙와위고혈압 발생 위험은 낮다는 장점이 있다.

## 4) Droxidopa (L-threo-3,4-dihydroxyphenylserine)

Dopa-decarboxylase에 의해 노르에피네프린으로 전환되어 말초혈관을 수축시킴으로써 혈압을 상승시킨다. 2014년 FDA 승인을 얻은 약제로 하루 3회 100 mg씩 투약하여 하루 최대 1,800 mg까지 증량할 수 있으나, 앙와위고혈압 발생 위험이 높으므로 주의해야 한다.<sup>13</sup> 최근 메타분석에서 안전하며 단기치료에 효과적임이 확인되었으나 장기 사용에 대한 자료는 아직 부족하다.<sup>14</sup>

## 5) 기타

합성 somatostatin 유사제인 octreotide는 내장혈관을 수축시키고 정맥저류를 감소시켜서 혈압을 올릴 수 있다. 이 외에도 교감신경 효현제인 pseudoephedrine, ergotamine을 투약해 볼 수 있으나 부작용에 주의해야 한다.

## 소화기장애

만성 혹은 난치성 변비와 설사와 같은 소화기장애는 간과되기 쉽지만, 환자의 삶의 질에 큰 영향을 미칠 뿐 아니라 영양상태와 직결되기 때문에 본래의 신경근육질환의 진행에도 영향을 끼치게 된다.

## 1. 위마비(gastroparesis)

우선 충분한 물을 마시고 식사는 소량을 자주하는 편이 좋다. 지방분이 많거나 섬유소입자가 큰 곡물류 섭취는 제한하도록 한다.<sup>15</sup>

위장운동촉진제(prokinetics)로는 이전부터 사용되던 metoclopramide나 domperidone이 있는데 각각 tardive dyskinesia와 QT연장과 같은 부작용이 있으므로 신중히 사용해야 한다. Motilin 수용체 효현제인 erythromycin을 투약하기도 하나 항생제라는 제한점과 장기 투약시에는 내성으로 인해 효과가 감소한다(tachyphylaxis). 약물치료에 실패한 경우 내시경을 통해 pyloric 보톡스를 주사하거나 전기자극기를 삽입하는 방법도 있다.

## 2. 변비

자율신경손상으로 인해 myenteric plexus가 손상되면 장운동이 감소해 변비가 발생하고 심한 경우 overflow incontinence가 발생할 수 있다. 또 장운동 정체에 의해 소장에서 세균이 과다증식(small intestinal bacterial overgrowth; SIBO)하면 설사가 유발된다. 이렇게 반복되는 변비와 설사는 당뇨내장신경병의 특징으로 통증이 없는 수양성 설사가 밤중에 발생하는 특징을 보인다. 당뇨병 환자의 약 60%에서 변비가 발생하는 것으로 알려지며, 심한 경우 거대결장(megacolon)이나 가성장폐색이 발생하기도 한다.<sup>16</sup>

## 1) 비약물 요법

물을 충분히 마시고 운동량을 늘리는 등 생활습관을 교정하고 섬유소 섭취를 늘려야 하나 잘 용해되지 않는 곡물의 거

(bran)는 증상을 더 악화시킬 수 있으므로 피하도록 한다. 변비를 유발하는 약물들을 복용하고 있는지 확인하고 가능하다면 약을 교체 혹은 중단한다. 신경과에서 처방하는 약물로 항콜린제, 아편양진통제, 항우울제, 칼슘채널길항제, 항경련제 등이 있으며 알루미늄이 포함된 제산제나 철분제도 변비를 유발할 수 있다.

## 2) 완화제

부피형성완화제(Psyllium, methylcellulose, calcium polycarbophil), 삼투성완화제(magnesium hydroxide, polyethylene glycol, lactulose), 자극성완화제(senna, bisacodyl)가 있으며, 이 중 부피형성완화제를 일차적으로 사용해 볼 수 있다. 복부팽만과 같은 불편감이 있을 수 있으므로 충분한 물과 함께 복용하도록 해야 하며, 1-2주 간격으로 서서히 증량한다. 물을 충분히 마시지 않고 복용하면 오히려 장폐색을 일으킬 수 있으므로 주의해야 한다. 장내 변정체가 심한 경우에 부피형성완화제만 투약하면 복부 불편감이 더 심해지기 때문에 삼투성완화제를 함께 투약하는 것이 좋다.

삼투성완화제는 심한 서행성 변비, 약물에 의한 변비에 더 효과가 좋다. 마그네슘은 저렴하나 신기능장애 환자에게는 투약하면 안되며, lactulose는 가스형성으로 인한 복부팽만감이나 단맛으로 인한 순응도 저하가 있을 수 있으나 신기능장애 환자, 임신부에게도 투약 가능하다. 두 약제 병용에도 효과가 없는 경우 자극성완화제를 투약할 수 있으나, 장기 사용에 대한 안전성 자료가 불충분하여 단기 치료로 추천된다.

6개월 이상 장기 치료가 필요한 경우 안전성이 입증된 polyethylene glycol이 추천되며, 장내로 수분을 이동시켜 배변횟수를 증가시키고 변의 성상을 부드럽게 함으로써 복통도 감소시키지만 아직 보험적용이 되지 않는 단점이 있다.<sup>17</sup>

## 3) 5-HT4 효현제

세로토닌은 자율신경과 내장신경말단에서 아세틸콜린 유리를 촉진하여 내장 운동과 분비를 항진시키는 한편, 장점막의 구심신경에 작용하여 연동반사(peristaltic reflex)를 개시하는 작용을 한다. Tegaserod는 세로토닌 효현제로는 처음으로 여성 과민대장증후군에 승인을 받았지만 심혈관독성으로 인해 철수되었다가 FDA 사전 심사를 거친 환자군에만 처방이 가능하다.<sup>18</sup>

우리나라에서 사용 가능한 약제는 prucalopride (Resolor<sup>®</sup>)로 고도의 선택적이고 조직특이성을 가진 약제이다. 완화제 치료에 실패한 여성 환자들을 대상으로 한 세 개의 연구에서

모두 치료효과를 보였다.<sup>19</sup> 하루 2 mg 내지 4 mg을 투약할 수 있으며 가장 흔한 부작용은 두통, 복통, 설사, 구도이나 cis-apride나 tegaserod와는 달리 심혈관독성은 아직 보고되지 않았다. 최근에는 남성 환자에도 효과가 입증된 연구들이 보고되고 있지만, 아직 여성 환자에만 보편적용 가능하다.

#### 4) Prosecretory agents

프로스타글란딘E 유사체로 lubiprostone (Amitiza<sup>®</sup>)가 남녀 특발성만성변비 환자와 성인여성 변비형 과민대장증후군에, linaclotide (Linzess<sup>®</sup>)가 남녀 변비형 과민대장증후군에 승인되었으나 아직 우리나라에서 처방이 불가능하다.<sup>16</sup>

#### 5) 기타

변비형 과민대장증후군에 프로바이오틱스(*Bifidobacterium infantis*), 침술이 효과가 있다는 보고도 있어서 보조 요법으로 병행해 볼 수 있다.

### 3. 설사

장운동 정체에 의한 SIBO 외에도 담즙흡수장애, 현미경적 장염(microscopic colitis), 혹은 metformin과 같은 당뇨치료제도 설사를 유발할 수 있으므로 우선 원인을 확인하는 것이 중요하다. 괄약근기능저하에 의한 변실금도 설사로 오인될 수 있다. 탈수와 전해질 불균형을 교정하면서 원인을 제거해야 한다. 약물로는 아래와 같다.

#### 1) Loperamide

일반적으로 가장 많이 사용되는 지사제로 장관의 평활근에 분포된 아편양수용체를 통해 장관의 소장운동을 감소시키고 장내 수분과 항문괄약근압을 증가시키는 효과가 있다. 장기 복용시 안정성과 효과에 대해서는 아직 연구되지 않았으나, 오히려 변비를 유발할 수 있으므로 환자의 증상에 따라 투여를 조절해야 한다.

#### 2) 항생제

Rifaximin은 그람 양성, 음성, 호기성 및 혐기성 세균에 모두 효과적인 경구용 항생제로 SIBO에 의한 설사에 효과적이어서 약 84%의 치료 성공율을 보인 연구도 있다. 비교적 내성율이 적은 것으로 보고되며, 비슷한 목적으로 amoxicillin-clavulanic acid, doxycycline, ciprofloxacin, metronidazole, neomycin을 투약하기도 한다.

#### 3) 5-HT3 길항제

장점막에 분포하는 5-HT3 수용체를 억제하여 연동운동을 방해하고 감각신경의 탈분극을 억제함으로써 복통이나 복부 불편감을 초래하는 감각신호가 뇌로 전달되는 것을 막는다.<sup>20</sup> Ramosetron (Iribow<sup>®</sup>)은 우리나라와 일본, 태국에서 남성 설사형 과민대장증후군 환자에 승인된 약제로 이전의 약제와 달리 허혈성대장염 발생은 아직 보고되지 않았다. 최근 여성 환자에도 효과가 있음이 입증되었다.<sup>21, 22</sup>

#### 4) Somatostatin analogue

Octreotide (Sandostatin<sup>®</sup>)는 gastrin, cholecystokinin, vasoactive intestinal peptide의 분비를 억제하면서 장관운동을 감소시키는 효과가 있어서 난치성 설사나 항암제에 의한 설사에 효과적인 것으로 보고되나,<sup>23</sup> 주사제라는 단점이 있으며, 장기 투약에 의한 고혈압이 보고되기도 했다.

### 배뇨장애

신경계 이상으로 인해 초래되는 여러 비뇨기장애를 neurogenic lower urinary tract dysfunction (NLUTD)이라고 총칭하며, 이 중 흔한 증상은 빈뇨나 실금과 같은 저장(storage)기능장애와 배뇨곤란이다. 치료의 목적은 환자들이 적절한 배뇨를 함으로써 삶의 질을 개선시킬 뿐 아니라 요로감염을 예방해 신기능을 보존하는 것이라고 할 수 있다(Fig. 1).<sup>24, 25</sup>

### 1. 저장장애

#### 1) 항무스카린약물

과민성방광에 가장 흔히 일차적으로 처방되는 약물이나 구갈, 변비, 빈맥, 혼돈과 같은 부수적인 항콜린부작용이 종종 문제가 된다. 최근에는 M3 수용체에 선택적으로 작용하는 약물이 개발되어 중추신경계 부작용을 줄일 수 있다.

#### 2) 베타-3수용체 효현제

Mirabegron (Betamiga<sup>®</sup>)은 beta-3수용체 효현제로 특발성 과활동방광에 승인을 받았으나, 아직 신경계질환 환자들에서의 연구는 거의 없다. 빈맥, 혈압상승이 부작용으로 나타날 수 있다.

Figure 1. Recommended treatment of neurogenic lower urinary tract dysfunction<sup>24</sup>

Level & extent of lesion, history and clinical assessment	Peripheral Nerve Lesion Sacral Cord/cauda equina lesion	Suprasacral infrapontine lesion Pontine lesion	Suprapontine cerebral lesion	
	Stable or progressive neurological disease			
Specialised assessment	- Urodynamic testing (usually videourodynamics) - Urinary tract imaging			
Diagnosis	Stress UI due to Sphincteric Incompetence	Incontinence associated with poor bladder emptying due to detrusor underactivity/sphincter overactivity	UI due to detrusor overactivity With DSD      No DSD	
Conservative treatment *	- Timed voiding - External appliance	- IC - α-1 antagonist - Straining	- IC + AM - IDC + AM - BoNT-A detrusor <sup>‡</sup> + IC	- Behavioural - IC + AM - Triggered voiding - IDC+ AM - BoNT-A detrusor <sup>‡</sup> + IC
Surgical treatment	- Artificial sphincter - Bladder neck sling - Autologous sling - Bulking agents - Bladder neck closure - (Midurethral tape)**	- Intraurethral stent - TUI spincter - BoNT-A to sphincter <sup>‡</sup>	- SDAF + IC - SDAF + SARS - Enterocystoplasty (autoaugmentation) - Intraurethral stent - TUI spincter - BoNT-A to sphincter <sup>‡</sup>	- Enterocystoplasty (autoaugmentation)
* At any stage of the care pathway, management may need to include continence products **If urethral hypermobility is the cause of SUI: the long-term risks of tapes in the neurogenic population are undefined †Intravesical BoNT-A injections undertaken according to national licensing. Sphincteric injections are not currently licensed				
Stoma/diversion may be an option in selected cases				

AM, antimuscarinics; BoNT-A, botulinum neurotoxin-A; DSD, detrusor sphincter dyssynergia; IC, intermittent catheterization; IDC, indwelling catheter; PVR, postvoid residual; SARS, sacral anterior-root stimulator; SDAF, sacral deafferentation; TUI, transurethral incision.

3) 기타

Desmopressin은 arginine vasopressin의 합성유사체로 야간빈뇨에 효과적이다. 그러나 부종을 동반한 65세 이상 고령자에게 투약할 때는 주의해야 한다. 배뇨근과다활동 환자에게 배뇨근에 보톡스를 주사하는 방법도 효과적이다.<sup>26</sup>

2. 배뇨근란

1) 비약물치료

잔뇨량이 많은 경우 간헐적 도뇨가 도움이 되는데 잔뇨량과 환자의 상태에 따라 횟수를 조절한다. 손놀림이 원활하지 않거나 앉아서 중심을 잡지 못하는 경우, 하지 강직이 심한 경우, 시력이 좋지 않은 경우에는 자가 도뇨가 어려워 간병인의 도움이 필요하다. 치골 위를 가볍게 두드리거나 허벅지를 긁음으로써 배뇨반사를 유발하기도 하나, 말초신경손상이 있는 환자에서는 효과가 없을 수 있다. 복부를 누르는 Credes수기는 배뇨근압력을 증가시켜 요관으로 역류할 수 있어 권장되지 않는다. 심한 경우에는 환자의 삶의 질을 향상시키고 신기능장애를 예방하기 위해 방광참냉(cystostomy)을 시행하

는 것이 권장된다.

2) 약물치료

알파수용체 효현제(tamsulosin)는 요도 저항을 감소시켜 배뇨에 도움을 줄 수 있다. 배뇨근무반사(detrusor areflexia)나 잔뇨량이 많을 때는 bethanecol이 효과적이다.

결론

근본적인 치료가 어렵거나 불가능한 신경근육질환 환자일수록 여러 합병증에 대한 대증 치료가 중요하다. 환자들의 불편한 증상을 완화시켜 일상생활을 보다 만족스럽게 지낼 수 있게 하고 삶의 질을 향상시켜주는 것도 신경과 의사의 몫이라고 할 수 있다.

References

1. Isak B, Tankisi H, Johnsen B, Pugdahl K, Torvin MA, Finnerup NB, et al. Involvement of distal sensory nerves in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2016.

2. Isak B, Tankisi H, Johnsen B, Pugdahl K, Finnerup NB, Fuglsang-Frederiksen A. Laser and somatosensory evoked potentials in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Neurophysiol* 2016;127:3322-3328.
3. Javed S, Petropoulos IN, Alam U, Malik RA. Treatment of painful diabetic neuropathy. *Ther Adv Chronic Dis* 2015;6:15-28.
4. Snyder MJ, Gibbs LM, Lindsay TJ. Treating Painful Diabetic Peripheral Neuropathy: An Update. *Am Fam Physician* 2016;94:227-234.
5. Ziegler D, Fonseca V. From guideline to patient: a review of recent recommendations for pharmacotherapy of painful diabetic neuropathy. *J Diabetes Complications* 2015;29:146-156.
6. Derry S, Stannard C, Cole P, Wiffen PJ, Knaggs R, Aldington D, et al. Fentanyl for neuropathic pain in adults. *Cochrane Database Syst Rev* 2016;10:CD011605.
7. Gaskell H, Derry S, Stannard C, Moore RA. Oxycodone for neuropathic pain in adults. *Cochrane Database Syst Rev* 2016;7:CD010692.
8. Stannard C, Gaskell H, Derry S, Aldington D, Cole P, Cooper TE, et al. Hydromorphone for neuropathic pain in adults. *Cochrane Database Syst Rev* 2016:CD011604.
9. Low PA, Tomalia VA. Orthostatic Hypotension: Mechanisms, Causes, Management. *J Clin Neurol* 2015;11:220-226.
10. Jones PK, Shaw BH, Raj SR. Orthostatic hypotension: managing a difficult problem. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2015;13:1263-1276.
11. Mills PB, Fung CK, Travlos A, Krassioukov A. Nonpharmacologic management of orthostatic hypotension: a systematic review. *Arch Phys Med Rehabil* 2015;96:366-375 e366.
12. Singer W, Joyner MJ, Sandroni P, Benarroch EE, Fealey RD, Mandrekar J, et al. Midodrine efficacy in orthostatic hypotension. *J Gen Intern Med* 2014;29:1440-1441.
13. Keating GM. Droxidopa: a review of its use in symptomatic neurogenic orthostatic hypotension. *Drugs* 2015;75:197-206.
14. Elgebaly A, Abdelazeim B, Mattar O, Gadelkarim M, Salah R, Negida A. Meta-analysis of the safety and efficacy of droxidopa for neurogenic orthostatic hypotension. *Clin Auton Res* 2016;26:171-180.
15. Kempler P, Varkonyi T, Korei AE, Horvath VJ. Gastrointestinal autonomic neuropathy in diabetes: the unattended borderline between diabetology and gastroenterology. *Diabetologia* 2016;59:401-403.
16. Krishnan B, Babu S, Walker J, Walker AB, Pappachan JM. Gastrointestinal complications of diabetes mellitus. *World J Diabetes* 2013;4:51-63.
17. Shin JE, Jung HK, Lee TH, Jo Y, Lee H, Song KH, et al. Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Chronic Functional Constipation in Korea, 2015 Revised Edition. *J Neurogastroenterol Motil* 2016;22:383-411.
18. Tomblom H. Treatment of gastrointestinal autonomic neuropathy. *Diabetologia* 2016;59:409-413.
19. Thomas RH, Luthin DR. Current and emerging treatments for irritable bowel syndrome with constipation and chronic idiopathic constipation: focus on prosecretory agents. *Pharmacotherapy* 2015;35:613-630.
20. Fukudo S, Ida M, Akiho H, Nakashima Y, Matsueda K. Effect of ramosetron on stool consistency in male patients with irritable bowel syndrome with diarrhea. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2014;12:953-959 e954.
21. Fukudo S, Kinoshita Y, Okumura T, Ida M, Akiho H, Nakashima Y, et al. Ramosetron Reduces Symptoms of Irritable Bowel Syndrome With Diarrhea and Improves Quality of Life in Women. *Gastroenterology* 2016;150:358-366 e358.
22. Fukudo S, Kinoshita Y, Okumura T, Ida M, Hayashi K, Akiho H, et al. Effect of ramosetron in female patients with irritable bowel syndrome with diarrhea: a phase III long-term study. *J Gastroenterol* 2016;51:874-882.
23. Peeters M, Van den Brande J, Francque S. Diarrhea and the rationale to use Sandostatin. *Acta Gastroenterol Belg* 2010;73:25-36.
24. Drake MJ, Apostolidis A, Cocci A, Emmanuel A, Gajewski JB, Harrison SC, et al. Neurogenic lower urinary tract dysfunction: Clinical management recommendations of the Neurologic Incontinence committee of the fifth International Consultation on Incontinence 2013. *NeuroUrol Urodyn* 2016;35:657-665.
25. Tudor KI, Sakakibara R, Panicker JN. Neurogenic lower urinary tract dysfunction: evaluation and management. *J Neurol* 2016.
26. Moore DC, Cohn JA, Dmochowski RR. Use of Botulinum Toxin A in the Treatment of Lower Urinary Tract Disorders: A Review of the Literature. *Toxins (Basel)* 2016;8:88.