



박 정 호

순천향대학교 부천병원 신경과

Hypokinetic Movement Disorders

Jeong-Ho Park, MD, PhD

Department of Neurology, College of Medicine, Soonchunhyang University Bucheon Hospital

Generally, diagnostic approach to movement disorders dose not follow the diagnostic steps in general neurology. To arrive at the correct diagnosis of movement disorders, the following steps are recommended: (1) Identifying types of movement disorder, (2) Determine the dominant movement type, (3) Associated features, (4) Making the list of differential diagnosis. Types of movement disorder can be classified into hypokinetic (i.e., "move too little") and hyperkinetic (i.e., "move too much"). This article describes variable types of hypokinesias in order to make it easy to understand the presented video clips regarding hypokinetic movement disorders.

Key Words: Diagnosis, Movement disorders, Hypokinesia, Dlassification

이상운동질환에 있어서 임상적 접근법은 일반 신경학적 질환에서 이용되는 진단과정과 매우 다르기 때문에 이에 대한 충분한 이해가 필요하다. 일반적으로, 이상운동질환에 있어서의 진단적 접근방법은 먼저, 이상운동증의 종류를 확인하고, 주된 이상운동증이 무엇인지를 파악한 후, 동반된 임상특징을 고려하여 감별 진단을 시행하는 순서로 이루어지게 된다.¹ 편의상, 모든 이상운동증은 운동감소성(hypokinetic movement disorders)과 운동과다성(hyperkinetic movement disorders)으로 크게 대별될 수 있는데 여기서는 파킨슨병, 비전형파킨슨증후군과 같은 운동감소성 이상운동질환에 대한 동영상 강의에 대한 이해를 돕기위해 먼저, 운동감소증의 종류와 임상적 특징에 대해 간략히 기술한다.

운동완만/운동감소/운동불능 (Bradykinesia/Hypokinesia/ Akinesia)

운동완만, 운동불능, 운동감소는 문헌상에서 서로 비슷한

의미로 혼용되어 사용되기도 하지만, 정확히는 의미상 차이가 있다. 운동완만은 느린 동작(움직임)을, 운동불능은 움직임이 전혀 없는 상태를, 운동감소는 움직임의 빈도가 적거나 동작의 크기가 적어진 경우를 각각 지칭한다. 운동완만은 파킨슨병 진단에 필수적인 요소이지만 추체로 또는 소뇌를 침범하는 질환들에서도 나타날 수 있으므로 주의가 필요한데 자발적 반복 운동시에 피로현상이나 진폭 감소현상이 함께 동반된 경우 추체외로 질환(특히, 흑질-선조체 기능이상)에 보다 특이적 소견이라고 할 수 있다.²

실행증 (Apraxia)

피질기저핵변성(corticobasal degeneration) 및 진행성핵상마비(progressive supranuclear palsy) 에서 흔히 볼 수있는 실행증은 근력 저하, 강직, 경축, 운동불능, 감각이상, 인지기능장애 등의 일차적 원인에 의해서는 설명되지 않는 운동 장애의 일종으로 학습된 능숙한 동작 수행이 불가능한 증상으로, 아래의 3가지 형태로 분류된다.³ 관념실행증 (ideational apraxia)은 동작 수행의 개념(concept)적 손상으로 인해 계획이 필요한 순차적 동작을 수행하지 못하게 되는데 두정엽 병변과 관련된다. 관념운동실행증 (ideomotor apraxia)은 동작 수행의 개념 자체는 정상이지만 개별 운동에 대한 잠재기

Jeong-Ho Park, MD, PhD

170 Jomaru-ro, Wonmi-gu, Bucheon 14584, Korea

TEL: +82-32-621-5231, Fax: +82-32-621-5016

E mail: parkgene@schmc.ac.kr

억(individual motor engram)이 손상되어 나타나며 흔히 간단한 동작에 대한 구두 명령을 실행하지 못한다(예, 머리빚기, 경례 등의 동작). 사지운동실행증(limb-kinetic apraxia)은 전두엽 특히 보조운동영역(supplementary motor area)이 침범되어 나타나는 것으로 생각되며 손가락 및 손의 능숙성이 떨어져 손모양 따라하기와 같은 동작 수행을 하지 못하게 된다.

동결 (Freezing)

동결 현상은 수초 정도의 짧은 시간동안 일시적으로 지속되는 운동 정지 상태로 보행시 나타나는 보행 동결이 가장 흔한 형태이며 파킨슨증 환자에서 주로 나타난다.⁴ 한편, 파킨슨증이 거의 없고 동결 현상이 주된 증상인 경우, 순수 운동불능증(pure akinesia) 또는 보행 개시 장애(gait ignition failure)라는 용어가 사용되기도 한다.⁵

갑상샘저하증

갑상샘저하증이 심한 경우 대사를 감소, 체온 저하, 서맥, 점액부종, 탈모, 애성, 근긴장증 등의 전형적 전신증상과 함께 파킨슨증에서와 유사한 운동완만이 나타날 수 있으나 이 경우에는 근경축과 같은 다른 파킨슨증상이 없다는 점이 다르다.

근(육)경축 (Rigidity)

근경축은 수동 관절 운동에 대하여 근육 긴장도가 증가되어 있는 상태로 증가된 긴장도가 일정한 납굴양 근경축(lead-pipe rigidity)과 톱니바퀴양 근경축(cogwheel rigidity)으로 구분되는데, 흑질 병변에 의한 파킨슨증에서는 톱니바퀴양 근경축이 더 흔하다. 근경축은 운동완만과는 구별되는 증상이지만, 신경이완제 악성 증후군(neuroleptic malignant syndrome)에서처럼 근경축이 매우 심한 경우에는 운동불능(akinesia)을 유발할 수도 있다.

근(육)강직 (Stiff muscle)

근강직은 근경축(rigidity) 또는 근경직(spasticity)과는 다르며 지속적인 근세포 활동전위 방출에 의해 발생하는데 근강직 증후군(stiff muscle syndrome)은 임상적으로 크게 신

경근육긴장증(neuromyotonia), 근경축성 뇌척수염(encephalomyelitis with rigidity), 사지강직 증후군(the stiff-limb syndrome) 그리고 강직증후군(stiff-person syndrome)으로 분류된다. 신경근육긴장증은 근육잔떨림(myokymia)과 근섬유다발수축(fasciculation)이 근이완 불능증과 함께 동반되어 근강직 및 근경련(cramp)을 일으키며 대표적인 질환으로 Isaacs 증후군이 있다.⁶ 근경축성 뇌척수염은 척수의 억제성 사이신경원의 염증성 기능손상으로 인해 척수 전각 운동신경세포의 과도한 흥분에 의해 발생하는 것으로 생각되며 후술될 강직증후군의 심한 형태로도 인식되는데 스테로이드가 치료로 이용될 수 있다.⁷ 강직 증후군은 체근육의 지속적인 등척성 수축(isometric contraction)으로 인해 강력한 수축과 통증을 유발하여 마치 만성 테타누스와 유사한 형태를 보인다고 하며, 주로 체간 및 경부 근육을 침범하는 것이 특징이다.⁸ 검사실 검사를 통한 GABA 합성 효소, GAD(glutamic acid decarboxylase) 및 인슐린 등에 대한 자가항체 검사가 진단에 도움을 줄 수 있다.⁹

끝으로, 운동감소성 이상운동증의 다양한 현상학적 특징에 대한 보다 깊은 이해는 파킨슨병 및 비전형 파킨슨 증후군과 같은 다양한 운동감소성 질환들을 보다 정확히 진단하는데 도움이 될 것으로 생각된다.

References

1. Abdo WF, van de Warrenburg BP, Burn DJ, Quinn NP, Bloem BR. The clinical approach to movement disorders. *Nat Rev Neurol* 2010;6:29-37.
2. Ling H, Massey LA, Lees AJ, Brown P, Day BL. Hypokinesia without decrement distinguishes progressive supranuclear palsy from Parkinson's disease. *Brain* 2012;135:1141-1153.
3. Zadikoff C, Lang AE. Apraxia in movement disorders. *Brain* 2005;128:1480-1497.
4. Giladi N, Kao R, Fahn S. Freezing phenomenon in patients with parkinsonian syndromes. *Mov Disord* 1997;12:302-305.
5. Williams DR, Holton JL, Strand K, Revesz T, Lees AJ. Pure akinesia with gait freezing: a third clinical phenotype of progressive supranuclear palsy. *Mov Disord* 2007;22:2235-2241.
6. Isaacs H. A syndrome of continuous muscle-fibre activity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1961;24:319-325.
7. Whiteley AM, Swash M, Urlich H. Progressive encephalomyelitis with rigidity. *Brain* 1976;99:27-42.
8. Spehlmann R, Norcross K, Rasmus SC, Schlageter NL. Improvement of stiff-man syndrome with sodium valproate. *Neurology* 1981;31:1162-1163.
9. Blum P, Jankovic J. Stiff-person syndrome: an autoimmune disease. *Mov Disord* 1991;6:12-20.