

Hypokinetic movement disorders



Han-Joon Kim, MD

Department of Neurology and Movement Disorder Center, Seoul National University College of Medicine

▪ 'Hypokinetic'

정상보다 움직임이 양이 적거나, 움직임의 크기가 작거나, 움직임의 속도가 느린 경우를 말함

▪ Paucity of movement

- Akinesia/bradykinesia/hypokinesia
- Apraxia
- Blocking tics
- Cataplexy and drop attacks
- Catatonia, psychomotor depression, and obsessional slowness
- Freezing
- Hesitant gait
- Hypothyroid slowness
- Rigidity
- Stiff-muscles

Bradykinesia/Akinesia/Hypokinesia

- **Brady-kinesia** (slowness)
- **A-kinesia** (poverty of spontaneous movement or associated movement)
- **Hypo-kinesia** (smaller as well as slow movement)

: 정확히 말하면 다른 의미이나 혼용되고 있음

Bradykinesia/Akinesia/Hypokinesia

- 특별한 신경학적 검진이 아니더라도 알 수 있음
- **Bradykinesia**
 - Limb
 - Axial muscles
 - Face: hypophonia, hypomimia, drooling..
 - Gait

Bradykinesia/Akinesia/Hypokinesia

- Parkinson disease, parkinsonism의 가장 중요한 증상임
- **Characteristics of Bradykinesia**
 - Loss of automatic movement
 - Slowness in initiating movement on command
 - Reduction in amplitude of the voluntary movement
- Progressive slowness in speed or a decrease in amplitude of sequential movements (→ **decrement** or 'sequence effect')
→ a key feature of Parkinson disease

Bradykinesia/Akinesia/Hypokinesia

Table 1 UK Parkinson's Disease Society Brain Bank clinical diagnostic criteria

STEP 1. Diagnosis of PARKINSONIAN SYNDROME.

BRADYKINESIA (slowness of initiation of voluntary movement with progressive reduction in speed and amplitude of repetitive actions).

And at least one of the following:

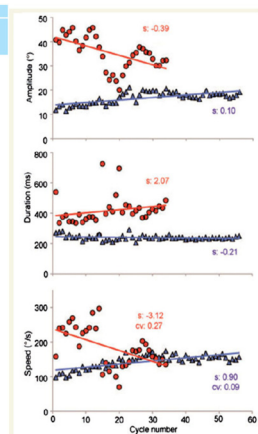
- muscular rigidity
- 4-6 Hz rest tremor
- postural instability not caused by primary visual, vestibular, cerebellar or proprioceptive dysfunction.

Bradykinesia/Akinesia/Hypokinesia

BRAIN
A JOURNAL OF NEUROLOGY

Hypokinesia without decrement distinguishes progressive supranuclear palsy from Parkinson's disease

Helen Ling,^{1,2,3} Luke A. Massey,^{1,2,3} Andrew J. Lees,^{1,2,3} Peter Brown¹ and Brian L. Day³



Bradykinesia/Akinesia/Hypokinesia

- Bradykinesia는 내적 또는 외적 자극에 의해 일시적으로 호전되기도 함

예) PD 환자가 진료 시에는 동작이 더 빨라짐
Kinesia paradoxa

Apraxia

- Weakness, spasticity, rigidity, akinesia, sensory loss 또는 인지기능의 저하로 설명되지 않는 자발운동의 이상
- Disorder of cerebral cortex
- 종류
 - Ideational
 - Ideomotor
 - Limb-kinetic

Apraxia

- 이상운동 질환 중에서는 Corticobasal degeneration (및 PSP)에서 관찰된다

CBD	71%	Limb-kinetic
PSP	36%	ideomotor

(Soliveri et al. 2005 Neurology)

: 하지만, 환자의 이상이 dystonia/spasticity때문인지 apraxia 때문인지 구분하기 어려운 경우도 많음

Cataplexy (허탈발작)

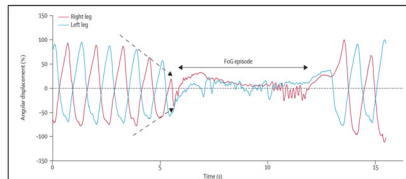
- 의식소실 없이 갑자기 근육에 힘이 빠져서 넘어지는 증상
- 웃음, 울음과 같은 감정적 현상에 의해 유발됨
- Narcolepsy의 한 증상임
 - Narcolepsy
 - Cataplexy
 - Sleep paralysis
 - Hypnagogic hallucination
 - Excessive daytime sleepiness

Catatonia (긴장증)

- 자발적인 움직임이 현저하게 감소하거나 반대로 지속적으로 과도한 운동(hyperactive)을 보이는 형태로 나타남
 - 같은 자세를 수 시간씩 유지하거나, waxy flexibility를 보임
 - 검사해 보면 passive movement에 대해 rigidity는 없음
 - 중간중간의 자발적 움직임은 정상 속도
 - Hyperactive: echolalia, repetitive behavior...
- Schizophrenia, severe depression, conversion등에서 관찰됨

Freezing

- 마치 얼어붙은 듯이 갑자기 움직임이 멈추는 현상
- Freezing of gait
 - 파킨슨 병(advanced stage)
 - Atypical parkinsonism, secondary parkinsonism
 - Rescued by cue
 - Alternate trembling of the legs at 3-8Hz



Freezing



Rigidity

- Passive movement에 대한 muscle tone이 증가된 상태
- 방향성이 없고, 움직임의 속도와 관련이 없고, 운동의 전 범위에서 일정하게 나타난다는 점에서 spasticity와는 구분됨
- 파킨슨병에서
 - Rigidity와 bradykinesia는 항상 함께 나타나는 것은 아니고, severity나 치료에 대한 반응도 서로 다른 경우가 있음

Rigidity

- Neuroleptic malignant syndrome, parkinsonism, hyperpyrexia syndrome, serotonin syndrome의 주 증상의 하나로, 이 경우 emergency이므로 즉각적인 응급조치가 필요함

Stiff muscle

- Continuous한 muscle firing으로 rigidity가 지속되어 active 및 passive movement에 모두 어려움이 생기는 상태

: neuromyotonia, stiff-person syndrome, progressive encephalitis with rigidity and myoclonus (PERM) 등에서 나타남

Stiff muscle

- Neuromyotonia (Isaac's syndrome)
: spontaneous and continuous muscular activity of peripheral nerve origin

1. Acquired (VGKC Ab in 40%)
2. Paraneoplastic
3. Hereditary

Stiff muscle

- Stiff-person syndrome
 - Sporadic, rare neurological disorder affecting mostly women (F:M > 2)
 - Average onset age: 35-41 (lag of 6.2 years till diagnosis)
 - Characterized by:
 - Muscle rigidity (trunk → limb)
 - Changes in posture
 - Episodic painful muscular spasm
 - Psychological features

Stiff muscle

- Stiff-person syndrome
 - Autoantibodies against synaptic proteins involved in inhibitory synaptic transmission

Presynaptic Ag	glutamic acid decarboxylase (GAD)	Type 1 DM, thyroid disease
	amphiphysin	paraneoplastic
Postsynaptic Ag	GABA(A) receptor-associated protein (GABARAP)	
	gephyrin	paraneoplastic