



김 영 은

한림대학교 의과대학 신경과학교실

## Complex Movement Disorders Related to Structural Lesions

Young Eun Kim, MD

Department of Neurology, College of Medicine, Hallym University, Anyang, Korea

Movement disorders can occur as secondary to structural lesion by wide range of neurological disease, especially cerebrovascular disease, neoplastic disease, demyelinating disease, and infection. Movement disorders by structural lesion of the brain can manifest hypokinetic (parkinsonism) or hyperkinetic phenomenology (chorea, ballism, dystonia, tremor and myoclonus). Structural lesion causing movement disorders are mainly basal ganglia, thalamus, brain stem, and cerebellum otherwise, lesions of cortex, spinal cord, and peripheral nerve can also provoke movement disorders. Movement disorders in cerebrovascular disease are reported 1 to 4 % of stroke and chorea is most common type. Typical movement disorders by specific lesions of brain are worthwhile to be well informed such as Holmes tremor by midbrain lesion, palatal tremor by olivary pseudohypertrophy, cerebellar tremor, hemichorea or hemiballism by subthalamic nucleus lesion, and parkinsonism by lesion of substantia nigra or striatum.

**Key Words:** Movement disorder; Structural lesion

### 서 론

운동장애(movement disorders)은 파킨슨증과 같이 움직임이 감소하는 것과 chorea, dystonia, myoclonus, tremor와 같이 움직임이 증가하는 형태로 나눌 수 있다.<sup>1</sup> 이의 원인으로는 특별한 원인질환이 없이 발생하는 일차성(primary) 원인과 다양한 원인 질환들에 의해 발생하는 이차성(secondary) 원인으로 나뉘며 이차성 원인 중 일부는 뇌의 일부에 구조적 병변으로 인해 운동장애를 유발하기도 한다. 뇌의 일부에 구조적 병변을 일으키는 신경학적 질환으로는 대표적으로 뇌졸중, 종양, 탈수초성 질환(특히 다발성 경화증), 감염 등이 뇌의 일부에 구조적 변화를 일으켜 운동장애를 유발할 수 있다.

Young Eun Kim, MD

Department of Neurology, Hallym University Sacred Heart Hospital,  
Hallym University College of Medicine, Anyang, Korea  
TEL: +82-31-380-3740 FAX: +82-31-380-4659  
E-mail: yeksl99@hanmail.net

### 본 론

#### 1. 운동장애를 일으키는 주요 뇌 구조와 기능적 해부학

##### 1) 기저핵의 기능적 해부학

기저핵(basal ganglia)은 이상운동증상의 핵심 병변이다. 그 외에도 시상(thalamus), 소뇌(cerebellum), 뇌간(brain stem), 피질(cortex)의 병변 또한 이상운동증상을 일으킬 수 있다. 기저핵에서 이상운동증이 일어나는 주요 기전을 살펴보자. 그림 1은 기저핵의 정상적인 기능적 연결관계와 이상운동 발생시 비정상 기능적 연결관계를 도식화 한 것이다. 기저핵의 회로는 뇌피질(cortex)과 줄무늬체(striatum), 창백핵(globus pallidus)의 pars externa (GPe), 시상밑부(subthalamic nucleus, STN), 마지막으로 기저핵의 마지막 출구인 창백핵의 pars interna (GPi)를 거쳐 시상으로 연결되고 이는 다시 피질로 연결되는 형태이다(motor cortico-striato-pallido-thalamo-cortical loop). 파킨슨 증상은 흑색질(substantia nigra pars compacta)의 손상으로 인해 STN의 활성화로 GPi와 흑색질그물부(Substantia nigra pars reticulata, SNr)

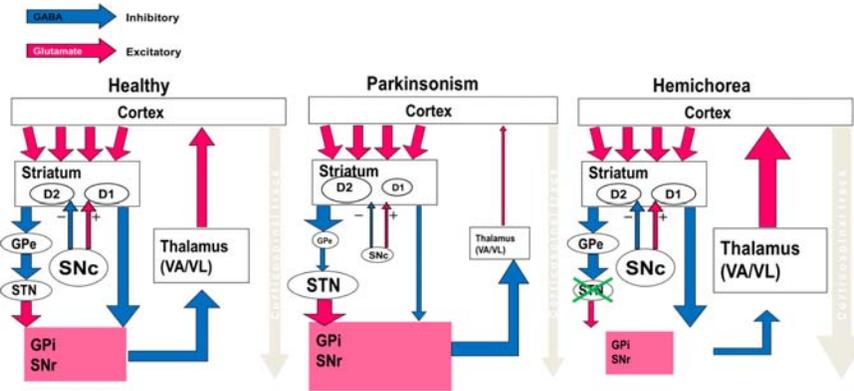


Figure 1. The functional anatomy of basal ganglia.

가 활성화 되고, 이로 인한 시상의 기능억제로 피질로의 활성화 신호(glutamate)가 감소하여 서동증상을 일으킨다. 반면 무도증은 STN의 기능 장애로 인해 GPI/SNr의 비활성화되며, 이로 인한 시상로의 억제신호(GABA) 감소로 시상에서 피질로 보내지는 활성화 신호가 증가하게 되어 발생하는 증상이다.<sup>1,2</sup>

## 2) The Guillain and Mollaret triangle and dentate-rubro-thalamo-cortical loop

Holmes tremor나 palatal myoclonus를 유발하는 기전을 알기 위해서는 cerebellar pathway 중 The Guillain and Mollaret triangle의 기능적 해부학을 알아둘 필요가 있다. 이는 적핵(Red nucleus)에서 Central tegmental tract을 거쳐 동측의 inferior olivary nucleus로 inferior cerebellar peduncle을 통해 반대편 dentate nucleus로 superior cerebellar peduncle을 거쳐 다시 본래의 적핵으로 연결되는 삼각형 모양의 tract을 말하며, 일부는 이 적핵에서 시상으로, 이후 피질로 연결되는 통로가 존재한다(cerebello-rubro-thalamo-cortical loop).<sup>3</sup> Dentate-olivary pathway의 손상, 특히 central tegmental tract의 손상시 inferior olive의 denervation으로 olivary hypertrophy가 발생하게 되며, 이는 symptomatic palatal myoclonus의 기전으로 제시된다.<sup>1,4</sup> Holmes Tremor는 cerebello-rubro-thalamic pathway와 nigrostriatal system의 병변에 의해 발생한다고 알려져 있다.<sup>2</sup>

## 2. 뇌졸중 후 이상운동 질환

이차성 이상 운동 질환 중 가장 흔한 질환은 뇌혈관 질환이다. 뇌졸중은 모든 이차성 이상운동질환의 22%를 차지한다.<sup>5,6</sup> 이차성 이상운동질환 중 가장 흔한 증상은 근긴장 이상증(dystonia)이나 뇌혈관 질환과 관련하여 발생하는 이상

운동질환 중 가장 흔한 형태는 무도증(chorea)이다.<sup>5,7</sup> 다음으로는 dystonia와 tremor가 빈도가 높다. 그러나 뇌혈관 질환의 병변에 따라 모든 형태의 이상운동증이 다 발생할 수 있다. 기저핵의 뇌졸중은 가장 흔한 운동장애의 원인 병변 이다. 반면 실제 전체 뇌졸중 후 이상 운동증이 발생하는 빈도는 약 1-4%에 불과하다.<sup>5</sup> 이는 뇌졸중 후 이상운동증을 확인하는 전향적 연구가 없어서 일 수도 있었으나 뇌졸중 후 증상이 바로 발생하지 않고 늦게 발생하는 경우가 많아 이상 운동증의 발생유무를 잘 확인하지 못해서 일 수도 있겠다. 뇌졸중 후 이상 운동증은 뇌졸중 후 즉각적으로 발생하기도 하지만 몇 주에서 몇 년의 시간 간격을 두고 발생하기도 한다. 이의 기전으로는 여러 가지 기전이 제시되는데 특히 뇌졸중 후 신경손상 자체와 회복과정에서 발생하는 신경의 보상성 변화가 주요 기전으로 제시된다(trans-synaptic neuronal degeneration, inflammatory change, oxidative stress, ephaptic transmission, remyelination, central synaptic reorganization, denervation supersensitivity, and neuroplasticity, denervation supersensitivity and neuroplasticity, dendritic supersensitivity, and changing pattern of synaptic activity ).<sup>5</sup>

## 3. 다발성 경화증과 이상 운동증

다발성 경화증도 뇌졸중처럼 뇌의 국소적인 병변을 일으킬 수 있는 대표적인 질환이다. 다발성 경화증은 tremor가 3대증상으로 분류될 정도로 가장 흔히 관찰되는 이상 운동증의 형태이며, 다른 형태의 이상 운동증도 병변에 따라 모두 관찰될 수 있다. Tremor는 다발성 경화증 환자의 25.5%-58%에서 관찰되며 주로 팔에서 많이 관찰된다.<sup>8</sup> 주로 postural과 intention tremor로 rest tremor는 드물게 관찰된다. 이런 tremor가 흔히 발생하게 되는 병변의 위치는 명확하지

않지만 소뇌와 시상 혹은 이의 연결 구조의 병변이 원인으로 생각된다. 특히나 다발성 경화증에서 소뇌와 뇌간의 병변이 80% 이상에서 관찰되는 것을 보아 이를 뒷받침에 주는 근거라 할 수 있겠다. 이외에도 paroxysmal dystonia 는 두번째로 흔한 증상으로, 전형적으로는 30초에서 5분간 다리나 팔, 얼굴 등에 근긴장 이상(dystonia)이 하루에 수차례(100회까지도) 일어나는 것이다. 이는 cervical spinal cord 나 brain stem, cerebellum 등의 여러 병변에 의해 생긴다고 알려져 있으나 그 기전은 명확하지 않다.<sup>8</sup>

#### 4. 전형적인 뇌의 구조적 병변에 의한 이상운동 질환의 예

Holmes tremor (Rubral tremor, midbrain tremor, myorhythmia)는 뇌졸중(대표적 예, Benedikt's syndrome)이나, 종양, 다발성 경화증 등에 의해 뇌간/소뇌, thalamus의 병변에 의해 발생하며 특히, 중뇌(midbrain) 병변 이 흔하다. 흔히 resting tremor와 intention tremor를 동반하며, postural tremor도 관찰될 수 있다. 다른 tremor syndrome 만큼 regular 하지는 않으며, 4.5 Hz 이하의 느린 빈도로 관찰된다. 주로 상지에 생기고 편측에 발생한다.<sup>1,2</sup>

Guillain and Mollaret triangle의 central tegmental tract의 병변에 의한 olivary pseudohypertrophy는 oscillator로 작용하여 palatal myoclonus를 일으킨다. 이는 연구개(soft palate)의 levator veli palatine muscle의 rhythmic movement에 의한다. 간혹 limb의 movement를 동반하기도 하며, 수면 중에도 지속된다. 반면 Essential palatal myoclonus는 tensor veli palatine muscle의 움직임이며, 뇌의 구조적 병변이 발견되지 않고, ear click을 동반한다.<sup>1,2</sup>

Cerebellar tremor는 휴지기에는 관찰되지 않는 intention tremor가 주로 관찰되며, 5Hz 이하의 느린 속도이다. 뇌졸중 등의 구조적 병변에 의해 관찰되는데, 특히 다발성 경화증 환자의 약 50%에서 cerebellar tremor가 관찰된다.<sup>2</sup>

구조적 병변에 의한 hemichorea나 hemiballism은 주로 전형적으로는 Subthalamic nucleus의 병변에 의해 발생된다.<sup>5,9</sup> 그러나 caudate, thalamus나 cortical 병변에 의한 증상발생에 대해서도 보고가 있다.<sup>5,10</sup> 구조적 병변의 원인으로서는 출혈성 혹은 허혈성 뇌졸중뿐 만 아니라 moyamoya disease에서도 보고 되었다.<sup>9</sup>

Parkinsonism은 흑색질(substantia nigra)이나 줄무늬체(striatum)의 전략적 병변에 의해 발생할 수 있다. 그러나 substantia nigra를 침범하지 않고도 기저핵의 multiple lacune이나 extensive white matter lesion 의해 흔히 혈관성

파킨슨증이 발생한다.<sup>1</sup> 혈관성 파킨슨증(Vascular parkinsonism)은 주로 하지에 증상이 발생하여 lower body parkinsonism으로 불리며, 다리를 비교적 넓게 벌리고, 발을 끌고, 보행동결과 균형장애를 동반하나, 떨림은 거의 없으며, pyramidal sign이나 pseudobulbar palsy, incontinence, 및 뇌졸중의 위험인자 동반이 흔하다.<sup>5,11,12</sup>

#### 결 론

뇌의 해부학적 구조의 이상을 유발하는 신경학적 질환과 이로인해 발생하는 운동장애를 통해 그 해부학적 구조의 기능과 연결관계를 이해할 수 있으며, 반대로 운동장애를 보고 원인이 되는 해부학적 구조를 파악할 수 있다.

#### References

1. Fahn S, Jankovic J, and Hallet M. Principles and Practice of Movement Disorders, 2nd ed.: Elsevier Saunders, 2011.
2. Jankovic J. Parkinson's Disease and Movement Disorders, 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2007.
3. Borruat FX. Oculopalatal tremor: current concepts and new observations. Curr Opin Neurol 2013;26:67-73.
4. Shepherd GM, Tauboll E, Bakke SJ, Nyberg-Hansen R. Midbrain tremor and hypertrophic olivary degeneration after pontine hemorrhage. Mov Disord 1997;12:432-437.
5. Mehanna R, Jankovic J. Movement disorders in cerebrovascular disease. The Lancet Neurology 2013;12:597-608.
6. Netravathi M, Pal PK, Indira Devi B. A clinical profile of 103 patients with secondary movement disorders: correlation of etiology with phenomenology. Eur J Neurol 2012;19:226-233.
7. Alarcon F, Zijlmans JC, Duenas G, Cevallos N. Post-stroke movement disorders: report of 56 patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2004;75:1568-1574.
8. Mehanna R, Jankovic J. Movement disorders in multiple sclerosis and other demyelinating diseases. J Neurol Sci 2013;328:1-8.
9. Bansil S, Prakash N, Kaye J, Wrigley S, Manata C, Stevens-Haas C, et al. Movement disorders after stroke in adults: a review. Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y) 2012;2.
10. Hwang KJ, Hong IK, Ahn TB, Yi SH, Lee D, Kim DY. Cortical hemichorea-hemiballism. J Neurol 2013;260:2986-2992.
11. Sibon I, Tison F. Vascular parkinsonism. Curr Opin Neurol 2004;17:49-54.
12. FitzGerald PM, Jankovic J. Lower body parkinsonism: evidence for vascular etiology. Mov Disord 1989;4:249-260.