

# 파킨슨병, 파킨슨 유사질환 및 이차성 파킨슨증의 운동 증상의 특징



김 미 정

고려대학교 구로병원 신경과

## Motor Features of Idiopathic Parkinson's Disease and Mimicking Disease, Secondary Parkinsonism

Mi-Jung Kim, MD

Department of Neurology and Parkinson's Disease Center, Korea University College of Medicine at Guro Hospital, Seoul, Korea

Tremor-at-rest, bradykinesia, rigidity, flexed posture, freezing and loss of postural reflex is cardinal motor features of parkinsonism. There are 4 main categories of parkinsonism; primary, secondary, parkinsonism-plus syndromes, and heredodegenerative disorders. The objectives of this session is to review motor features of primary parkinsonism and mimicking disease, and secondary parkinsonism with various cause.

**Key Words:** Parkinson's disease, Secondary parkinsonism

### 서론

안정시 떨림, 서동증, 경직, 구부정한 자세, 보행동결, 자세반사의 소실은 파킨슨증의 6대 주요 증상이다. 이러한 파킨슨증은 다양한 질환에 의해서 발생할 수 있는 증상으로 크게 일차성 파킨슨증, 이차성 파킨슨증, 파킨슨 플러스 증후군 (Parkinson-plus syndrome), 유전퇴행성 파킨슨증 (heredodegenerative parkinsonism)으로 나눌 수 있다. 일차성 파킨슨증은 특발성 파킨슨병 (idiopathic Parkinson's disease)을 말하는데, 서서히 신체의 한쪽 부위에서 파킨슨증이 시작되고, 시간이 지나면서 반대쪽 상하지에서도 증상이 발생하게 된다. 다른 신경계 질환 혹은 신경계 질환이 아닌 다른 원인에 의해서도 파킨슨증에서 관찰되는 서동증, 떨림, 경직과 같은 파킨슨 유사 증상이 관찰될 수 있어 체계적인 병력청취 및 진찰을 통해 파킨슨증상이 관찰될

때 감별해야 할 원인 질환들이 어떤 것이 있는지 그 특징을 알고 있어야 하겠다. 도파민성 뇌세포의 퇴행성 소실이 아닌 다른 원인에 의해서 파킨슨증상이 발생한 경우 이차성 파킨슨증이라고 하는데, 약물, 독소, 감염성, 혈관성, 외상성, 대사성, 뇌종양 혹은 수두증 등 다양한 원인이 있다. 본 강의에서는 파킨슨병에서 관찰되는 전형적인 운동증상들과 파킨슨증으로 오인될 수 있는 다른 질환들에서 관찰되는 운동증상들의 특징을 알아보고, 어떤 점이 감별에 도움이 될 수 있는지 알아보도록 하겠다. 또한 다양한 원인에 의해 발생하는 이차성 파킨슨증 환자들에서 관찰되는 운동증상의 특징은 어떤 점들이 있는지 알아보도록 한다.

### 본론

#### 1. 파킨슨병과 파킨슨증 유사질환

##### 1) 서동증 (Bradykinesia)

운동불능(akinesia), 운동저하(hypokinesia), 운동완만(bradykinesia)은 각각 움직임이 없는 것(absence), 움직임의 크기가 감소한 것, 움직임이 느려진 것을 의미한다. 이 용어들은 편의상 운동완만 혹은 서동증이라는 용어로 통틀

Mi-Jung Kim, MD

Department of Neurology and Parkinson's Disease Center, Korea University College of Medicine at Guro Hospital, 148 Gurodong-ro, Guro-gu, Seoul 08308, Korea

Tel: +82-2-2626-3172 Fax: +82-2-2626-2249

E-mail: lionkmj81@gmail.com

어 불려지며, 파킨슨증의 필수적인 증상이다. 일상생활에서의 동작이 느려지고, 반응 시간도 늦어지며 미세한 움직임의 장애로 나타난다. 서동증은 움직임의 속도와 크기를 함께 평가해야 하는데, 파킨슨병에서는 움직임의 속도보다 크기가 더 감소하는 것이 특징적이다. 반복적인 동작을 시켰을 때 움직임의 크기가 줄어들면서 속도가 느려진 것을 볼 수 있다. 서동증의 다양한 증상으로 침흘림, 음조의 변화가 없이 작은 목소리를 내는 구음장애(monotonic and hypophonic dysarthria), 얼굴 표정 감소(hypomimia), 보행 시 팔 흔들림이 감소되는 증상이 있다. 소서증(micrographia)도 서동증의 한 증상으로 볼 수 있다.

갑상선기능저하증 환자에서 움직임이 느려지는 경우 파킨슨증의 서동증으로 오인될 수 있다. 하지만 경직이나 자세반사의 소실과 같은 다른 파킨슨 증상이 없고, 체온저하, 서맥, 점액부종(myxedema), 체모 소실, 큰 목소리, 근긴장증(myotonia) 등 갑상선기능저하증에서 동반되는 다른 증상들에 대한 진찰이 중요한 감별점이 될 수 있겠다.

우울증이 있는 환자들에게서도 전반적인 움직임이 느려지면서 얼굴표정이 적어지고 눈 깜빡거림이 감소되는 등 파킨슨병에서의 서동증과 유사한 증상을 보일 수 있는데, 이 경우에서도 경직이 없고, 자세반사가 잘 유지되는 것이 감별점이 될 수 있겠다.

## 2) 떨림 (Tremor)

파킨슨병에서 특징적인 안정시 떨림은 4-6 Hz의 빈도로 사지의 원위부에서 가장 눈에 띄게 관찰된다. 손에서 관찰되는 안정시 떨림을 “환약말이떨림(pill rolling tremor)”이라고 부르기도 하는데 엄지와 검지 손가락 사이에 환약을 굴리는 듯한 동작을 말한다. 두부에서는 입술과 턱, 혀에서 흔히 떨림이 관찰되며 본태성 진전에서 흔히 관찰되는 머리 떨림은 파킨슨병에서는 드물게 관찰된다. 안정시 떨림은 걸음을 걷거나 숫자를 거꾸로 세는 등 주의를 다른데로 돌리는 행위에 의해서 더 잘 관찰될 수 있다. 안정시 떨림이 파킨슨병의 특징적인 증상이지만, 많은 환자들은 체위성 떨림(postural tremor)을 보이기도 하는데 이는 일상생활에서 더 불편한 증상일 수 있다. 다른 파킨슨증상이 없이 체위성 떨림만 관찰되는 경우 본태성 진전(Essential tremor)으로 진단하게 되는데, 파킨슨병의 초기 증상으로 체위성 떨림만 관찰되는 경우가 있고, 본태성 진전에서도 안정시 떨림이 관찰되는 경우가 있어 두 질환의 감별이 힘든 경우가 있다. 파킨슨병에서의 체위성 떨림은 양팔을 쭉 뻗은

자세에서 수초간의 잠복기 후에 떨림이 나타나는 reemergent tremor 양상을 보이지만 본태성 진전에서의 체위성 떨림은 양팔을 뻗었을 때 잠복기 없이 바로 떨림이 관찰되는 것이 감별점이 될 수 있겠다. Reemergent tremor의 경우 안정시 떨림의 빈도와 비슷하게 관찰되며 일반적으로 도파민성 약물에 반응이 좋아 안정시 떨림의 변형이라고 생각된다.

## 3) 경직 (Rigidity)

경직은 수동적으로 신체를 움직였을 때 운동범위의 전체에서 저항이 증가되는 것을 말한다. 전반적으로 부드럽게 저항이 증가되는 lead-pipe rigidity와 톱니바퀴를 돌리는 듯한 cogwheel rigidity로 나뉘어질 수 있는데, Cogwheeling은 떨림과 같은 빈도수를 보이는 경우가 많아 기저에 떨림이 동반되어 있을 때 발생하는 것으로 생각하고 있다. 미세한 경직을 진찰하기 위한 방법으로 반대쪽 팔다리를 수의적으로 움직이게 했을 때 경직이 더 항진될 수 있는데, 이를 “Froment’s maneuver”라고 한다.

Lead-pipe rigidity의 경우 저산소증, 혈관성 파킨슨증, 중뇌(decorticate rigidity) 및 연수(decerebrate rigidity), 척수(tetanus) 등 다른 중추신경계 병변에 의해서도 발생할 수 있다. 환자가 완전히 이완된 상태가 아닌 경우 수동적으로 신체를 움직이는 동안 능동적으로 저항하여 근육 긴장도가 증가한 것으로 느껴질 수 있는데 이 현상을 “Gegenhalten” 혹은 “근긴장병증(paratonia)”이라고 한다. Gegenhalten은 흔히 인지기능이 저하된 환자들에게서 관찰되는데, 진찰자가 더 강하게 신체를 움직이는 경우 저항도 더 강하게 느껴지게 된다. 그외에 근긴장항진증(hypertonia)은 강직(spasticity) 및 근긴장이상증(dystonia), 강직증후군(stiff-person syndrome) 환자에서도 진찰될 수 있으므로 rigidity와 감별이 필요하다. 강직(spasticity)은 속도에 의존적으로 저항이 증가하는 현상으로, 관절을 더 빠르게 움직이는 경우 저항이 증가하다가 갑자기 저항이 없어지는 접는 칼 현상(clasped-knife phenomenon)을 보이며, 건반사 항진, 추체로 마비(pyramidal weakness), 굴근반사(flexor reflexes) 증가, 바빈스키 징후(Babinski sign) 등이 동반될 수 있다. 강직증후군에서는 전형적으로 등, 복부, 어깨, 엉덩이와 같은 축방향 근육에서 강직이 발생하고 이로 인해 척추주위근육(paraspinal muscles)의 과도한 수축으로 비정상적인 척추전만(lordosis)이 유발되고, 판대기처럼 복부가 딱딱해지며, 보행시 하지의 강직이 발생한다. 지속적인 강직과 더불어 흥분, 불안, 수의적 움직임, 갑작스런 소음, 말초 자극 등

에 의해서 연축(spasms)이 유발되기도 한다. 근육연축은 심한 통증을 유발하고, 골절이나 관절탈구를 유발할 정도로 강력하게 발생할 수 있다. 강직증후군에서는 몸통에서 어깨, 엉덩이로 점차 진행하는데 얼굴이나 상하지 원위부는 침범하지 않으며, 팔약근 기능은 정상적이다.

#### 4) 구부정한 자세(Flexed posture)

파킨슨병 환자들은 목, 흉부, 팔꿈치, 엉덩이, 무릎 부위에서 굽은 자세를 보이는데, 보행을 시작할 때 팔꿈치에서 팔이 굽어지면서 몸통 앞에 전완부가 위치하게 되고 무릎도 굽어지면서 걸을 때 양발을 질질 끌며, 발이 지면에서 정상인만큼 높게 들리지 않는 모습을 볼 수 있다. 파킨슨병이 많이 진행된 환자들에게서는 몸통이 심하게 구부러지면서 기울어지는 척추후측만증(kyphoscoliosis) 현상의 일종으로 몸통굽힘증(camptocormia)이 관찰되기도 한다. 몸통굽힘증은 흉추, 요추가 심하게 구부러지는 현상이 걸으면서 점점 더 심해지고, 누운자세에서는 완전히 펴지는 현상이다. 피사 증후군(Pisa syndrome)은 몸통이 측면으로 구부러지는 현상으로 역시 누운자세에서는 정상적인 자세로 회복이 되는 현상을 말한다.

#### 5) 자세반사의 소실(Loss of postural reflexes)

자세반사의 소실은 파킨슨병이 좀더 진행된 단계에서 발생하는 증상으로 당김검사(pull test)로 간단히 검사할 수 있다. 진찰자가 환자의 뒤에서 환자의 어깨를 잡고 진찰자 쪽으로 확 끌어당기는 방법으로 환자에게 검사를 하기 전 미리 어떻게 검사를 하는지 설명하고, 한걸음 뒤로 물러서면서 균형을 잡도록 지시해주어야 한다. 정상인의 경우 두 걸음만에 균형을 잡아야 하는데, 자세반사소실 초기에는 여러 걸음으로 균형을 잡고, 더 진행된 경우에는 뒷걸음질이 없으면서 몸전체가 뒤로 넘어가는 현상을 보여 진찰자가 환자의 몸을 잡지 않으면 낙상을 하는 상황이 발생할 수 있다. 자세불균형 심한 환자에서는 가볍게 어깨를 잡아당기는 동작에서도 낙상이 발생하거나 붙잡아주지 않으면 균형을 잡지 못해 서있지 못하는 경우까지 발생할 수 있다. 따라서 당김검사를 할 때는 진찰자 뒤편에 벽을 두고 시행해야 하며, 환자가 몸집이 큰 경우에는 특히 주의해야 한다.

#### 6) 보행동결(Freezing)

파킨슨병에서의 보행은 전형적으로 좁은 너비의 작은 보폭을 보이면서 발을 질질 끌며 걷는 걸음이다. 자세반사가 소

실되고, 구부정한 자세가 동반되면서 가속보행(festination)을 보일 수 있는데, 환자는 신체의 중심이 앞으로 쏠리는 것을 따라잡기 위해서 점점 더 빨리 걷게 되는 현상이다. 보행동결은 흔히 시작주저(start hesitation)로 나타나기 시작하는데 환자가 걸음을 시작할 때 발이 지면에서 잘 떨어지지 않으면서 끌리고, 매우 작은 보폭을 취하게 된다. 방향을 바꿀 때에도 비슷한 증상이 동반될 수 있으며, 사람이 붐비는 복잡한 공간이나 짧은 시간 동안 이동해야 하는 상황(신호등 건너기, 엘리베이터 타기)에서 발이 지면에 붙은 것처럼 잘 떨어지지 않는 현상이 발생한다. 더 진행된 단계에서는 넓은 공간에서도 갑자기 보행동결이 발생할 수 있으며, 환자가 장애물이 있다고 인식하는 경우에 보행동결이 발생할 수 있다. 이러한 동결현상은 보행뿐만 아니라 상지의 움직임이나 발화시에도 관찰될 수 있다.

## 2. 이차성 파킨슨증

### 1) 약물유발성 파킨슨증(Drug-induced parkinsonism)

도파민 수용체를 차단하는 약물을 장기간 복용하면서 파킨슨증이 나타나는 약물유발성 파킨슨증의 경우 임상증상만으로 파킨슨병과 감별하기가 힘들 수 있다. 약물유발성 파킨슨증도 파킨슨병과 유사하게 비대칭적인 안정시 떨림, 경직, 서동증을 보이며, 안정시 떨림의 빈도수도 파킨슨병에서의 빈도수와 유사하게 발생하기 때문이다. Oro-buccal-lingual dyskinesia와 같은 지연이상운동증(Tardive dyskinesia)의 특징적인 증상이 함께 관찰된다면 이는 약물유발성 파킨슨증의 가능성을 높이는 단서를 제공한다. 원인이 되는 도파민 수용체 차단 약물을 중단하고 대부분 증상이 호전되지만 일부 환자들에서는 증상이 만성적으로 지속될 수 있는데, 이 경우에는 잠재적인 파킨슨병(subclinical PD)이 약물에 의해 나타난 것일 수 있으므로 도파민 수용체 뇌영상검사를 시행해보는 것이 감별진단에 도움이 될 수 있겠다.

### 2) 정상뇌압 수두증(normal pressure hydrocephalus)

진행하는 보행장애와 함께 다른 파킨슨 증상을 보이는 모든 환자에서 정상뇌압수두증은 고려해야할 감별진단이다. 정상뇌압수두증에서 관찰되는 파킨슨증의 특징은 걸음의 너비는 넓으면서 보폭은 짧고(wide base, short step) 시작주저(start hesitation)나 보행동결(freezing) 현상을 보이는 것이다. 보행동결을 보이는 다른 파킨슨 질환과는 달리 수두증에서 관찰되는 보행동결은 시각단서(visual clues)에

호전을 보이지 않는다. 특징적인 자석걸음 (magnetic gait) 외에도 서동증, 구부정한 자세, 자세반사 소실, 인지기능저하 및 요실금 증상이 흔히 동반된다. 파킨슨병과의 또다른 감별점으로 누운 자세나 앉은 자세에서는 하지의 기능이 정상적으로 관찰되며, 떨림은 잘 관찰되지 않는다는 것이다. 정상뇌압수두증 환자에서 보행장애가 주증상이고, 인지기능저하가 발생하지 오래되지 않으면서 그 정도가 심하지 않고, 뇌백질 병변이나 뇌피질 위축이 동반되어 있지 않은 경우 뇌실-복강 단락술(ventriculoperitoneal shunt)에 의해 증상이 많이 호전될 수 있다.

### 3) 혈관성 파킨슨증 (Vascular parkinsonism)

뇌졸중이나 다른 혈관성 뇌병변에 의해서 파킨슨증이 발생할 수 있는데 이 경우 하지에서 뚜렷하게 증상이 관찰되어 (lower-body parkinsonism) 대칭적인 보행장애와 함께 자세불안정, 낙상, 치매 등의 증상이 잘 동반된다. 추체로 징후 (pyramidal sign), 거짓연수마비 (pseudobulbar palsy), 요실금과 같은 증상도 흔히 동반되며, 떨림은 잘 관찰되지 않는다. 혈관성 파킨슨증 환자의 1/3 정도는 레보도파에 반응이 있는데, 특히 흑색질선조체 경로 (nigrostriatal pathway) 혹은 그 근처에 병변에 있는 경우 반응이 좋은 것으로 알려져 있다.

### 4) 간성뇌변성 (Hepatocerebral degeneration)

간경화가 있는 환자들에게서 점차 진행되는 파킨슨증, 실조증 등을 보이는 경우 간성뇌변성을 의심해보아야 한다. 간성뇌변성은 원인이 무엇이던 진행된 간질환에 의해 발생할 수 있는데 특히 문맥전신순환선트(portosystemic shunt)가 동반된 환자들에게서 잘 발생한다. 드물게 문맥혈전증에 의해 문맥전신순환선트가 발생한 경우에는 간질환이 없이도 간성뇌변성이 발생할 수 있다. 문맥전신순환선트가 발생하게 되면 암모니아, 방향족 아미노산(aromatic amino acids), 망간과 같은 신경독소들(neurotoxin)이 간대사를 우회하여 바로 전신순환을 통해 뇌로 유입되어 증상을 일으킨다고 생각된다. 간성뇌변성에 의해 발생하는 파킨슨증은 대칭적이며 파킨슨병에 비해 증상의 진행이 더 빠르고 증상 초기부터 자세불안정과 인지기능저하가 동반되는 경우가 더 많은 것이 특징이다. 또한 안정시 떨림보다는 동작 떨림이 관찰되는 경우가 대부분이다. 뇌 MRI에서 T1 강조영상에서 창백핵(pallidum) 부위에서 고신호강도 병변을 보이는 것이 특징적이다.

## 결론

파킨슨증이 의심되는 환자가 있을 때, 이상운동의 특징에 대한 자세한 진찰을 통해서 감별진단의 범위를 좁힐 수 있으며, 진찰에 앞서 충분한 병력청취를 통해 파킨슨증을 유발할만한 다른 원인이 없는지 확인함으로써 더 정확한 진단에 이를 수 있겠다.

## References

1. Clinical overview and phenomenology of movement disorders, In: Stanley Fahn, Joseph Jankovic, Mark Hallett, *Principles and practice of movement disorders*, second edition, Elsevier Saunders, 2011;1-35.
2. Parkinsonism: Clinical features and differential diagnosis, In: Stanley Fahn, Joseph Jankovic, Mark Hallett, *Principles and practice of movement disorders*, second edition, Elsevier Saunders, 2011;66-92.
3. Atypical parkinsonism, parkinsonism-plus syndromes, and secondary parkinsonian disorders, In: Stanley Fahn, Joseph Jankovic, Mark Hallett, *Principles and practice of movement disorders*, second edition, Elsevier Saunders, 2011;197-240.
4. Stiffness syndromes, In: Stanley Fahn, Joseph Jankovic, Mark Hallett, *Principles and practice of movement disorders*, second edition, Elsevier Saunders, 2011;250-258.
5. The tardive syndromes: Phenomenology, concepts on pathophysiology and treatment, In: Stanley Fahn, Joseph Jankovic, Mark Hallett, *Principles and practice of movement disorders*, second edition, Elsevier Saunders, 2011;415-446.
6. Drug-induced movement disorders, In: David J. Burn, *Oxford Textbook of Movement Disorders*, first edition, Oxford university press, 2013;303-313.
7. Secondary parkinsonism, In: Joseph Jankovic, Eduardo Tolosa, *Parkinson's Disease and Movement Disorders*, sixth edition, Wolters Kluwer, 2015;186-196.
8. Drug-Induced Movement Disorders, In: Joseph Jankovic, Eduardo Tolosa, *Parkinson's Disease and Movement Disorders*, sixth edition, Wolters Kluwer, 2015;357-368.
9. Rigidity and Spasticity, In: Joseph Jankovic, Eduardo Tolosa, *Parkinson's Disease and Movement Disorders*, sixth edition, Wolters Kluwer, 2015;420-427.
10. Muscle Tone, In: William W. Campbell, Dejong's *The Neurological Examination*, sixth edition, Lippincott Williams and Wilkins, 2005;395-400.
11. Abnormalities of Movement, In: William W. Campbell, Dejong's *The Neurological Examination*, sixth edition, Lippincott Williams and Wilkins, 2005;409-428.