



강 석 윤

한림대학교 의과대학 동탄성심병원 신경과

Hyperkinetic movement disorders

Suk Yun Kang, MD, PhD

Department of Neurology, Dongtan Sacred Heart Hospital, Hallym University College of Medicine

Movement disorders are neurological disorders of abnormal or excessive movements, generally in conscious people. In this review, the definition and clinical features of common hyperkinetic movement disorders will be introduced. And then, clinical approach to patients with movements will be explained.

Key Words: Movement disorders, Hyperkinesia, Differential Diagnosis

서 론

이상운동질환(movement disorders)은 일반적으로 자기의 지대로 적절하게 움직임을 조절하는데 문제가 있는 경우를 말한다. 이러한 움직임은 크게 두 군으로 분류해볼 수 있는데, 지나치게 많이 움직이는 경우일 수도 있고(hyperkinesia), 혹은 움직임이 줄어드는 경우일 수도 있다(hypokinesia).

여기서는 이상운동을 보이는 환자에 대한 임상적 접근법을 간략히 설명한 후에, 운동과다성 이상운동질환(hyperkinetic movement disorders)의 종류, 그리고 앞서 설명한 임상적 접근법에 맞추어 운동과다질환에서 눈 여겨 보아야 할 점에 대하여 설명하고자 한다.

본 론

1. 이상운동을 보이는 환자에 대한 임상적 접근법

이상운동을 보이는 환자를 볼 때 크게 세 가지 순서로 접

근하는 것이 추천되고 있다. 먼저, 환자가 어떤 종류의 이상운동을 보이고 있는지 정하고 나서, 이러한 이상운동만 단독으로 있는지 혹은 다른 신경학적 증상이 같이 있는지 살펴봐야 한다. 마지막은 원인감별을 하기 위한 단계이다. 모든 종류의 이상운동질환을 평가할 때 원인에 따라 일차성(primary)과 이차성(secondary) - 혹은 증상성(symptomatic)으로 - 분류를 해보는 것이 좋다. 일차성은 특발성(idiopathic)이라고도 하며 다른 알려진 원인이 없고, 많은 경우에 유전성(inherited)을 보인다고 한다. 일반적으로 이차성인 경우에는 이상운동증세 외에도 다른 신경학적 증상과 징후가 있는 경우가 많다. 또 한 가지 유의할 사항은 하나의 이상운동질환에서 여러 가지 이상운동증이 보일 수도 있고, 자연경과(natural history)하면서 각 시기별로 특징적인 이상운동증세가 나타나기도 한다. 여러 가지 이상운동증이 동시에 나타나는 경우에는 이차성인 경우가 종종 있다.

이상운동질환은 매우 다양하고 복잡하게만 느껴지는데, 결국 위에 언급한 세 가지 순서를 염두에 두고 자세한 병력 청취와 신경학적 검사를 통해서 감별진단항목을 줄여나가는 훈련을 해야만 한다. 또한, 각 해당 질환에 대한 정확한 지식 습득하는 것도 중요하다.

2. 운동과다질환의 종류

대표적인 5가지 항목은 떨림(tremor), 근간대증(myoclonus), 근긴장이상(dystonia), 틱(tics), 무도병(chorea)이다.

Suk Yun Kang, MD, PhD

Department of Neurology, Dongtan Sacred Heart Hospital, Hallym University College of Medicine, 7 Keunjaebong-gil, Hwaseong 445-170, Korea

Tel: +82-31-8086-2310 Fax: +82-31-8086-2317

E-mail: sukyunkang@hanmail.net

1) 떨림

신체 일부가 율동적인 진동을 보이는 경우를 말한다. 상호 연결된 신경의 지배를 받는 근육들이 교대로 수축하거나 동시에 수축할 때 발생한다.

2) 근간대증(myoclonus)

순간적인 근육의 수축이나 이완으로 나타나는 증상으로 대개는 불규칙적인 움직임이지만, 간혹 율동적인 움직임을 보이는 경우가 있어서 떨림과 감별을 요한다.

3) 근긴장이상(dystonia)

지속적인 근육의 수축으로 신체의 일부가 비틀어지는 현상이 반복적으로 나타난다. 근긴장이상은 움직임 없이 가만히 안정하고 있을 때도 나타날 수도 있고, 자의적인 동작을 수행할 때 나타나기도 한다. 근긴장이상은 때로는 떨림이나 근간대증과 감별을 요하는 ‘너무 빠르지도 않고, 너무 느리지도 않은’ 움직임이다.

4) 틱(tic)

비정상적인 움직임이나 소리를 말하는데, 움직임은 짧고 불수의적인 움직임으로(대개 비율동적인 움직임), 그 강도는 다양해서 때로는 격렬하게 보일 수도 있고, 시간을 두고 관찰해야 보이고 미세한 움직임인 경우도 있다. 틱은 매우 특징적인 두 가지 증상을 보이는 데, 한 가지는 틱을 보이기 직전에 움직임에 대해 저항할 수 없는 충동(irresistible urge to move, sense of urge)이 일어나고, 이러한 충동은 비정상적인 움직임이나 소리를 뱉과 동시에 사라지는 게 특징이다. 좌불안석증(akathisia)과 하지불안증후군(restless leg syndrome)에서도 유사한 충동증상이 있지만, 지속적으로 나타나는 것이 차이점이다. 또한 좌불안석증은 좀 더 전형적인 움직임이다. 또 다른 특징은 본인 의지에 따라서 잠깐 동안 참을 수가 있는데, 이 기간 동안 충동은 증가하게 된다.

5) 무도병(chorea)

본인 의지와 관계없이, 불규칙적이고(혹은 비율동적) 목적이 없고 패턴이 없는 움직임이다. 주로는 상지의 원위부에 보이지만 얼굴을 찡그리거나 비정상적인 호흡음을 내는 경우도 있다. 무도병은 시덴함무도병(Sydenham's chorea)이나 갑상선기능항진증 환자에서 나타나는 유일한 신경학적 증상일 수도 있고, Huntington병(Huntington's disease)이나 신경가시세포증가증(neuroacanthocytosis) 환자에서 나타나는 여러 신경학적 증상의 하나일 수도 있다. 다른 이상운동질환도 마찬가지로이지만, 매우 다양한 원인이 있다는 사실을 염두에 두고 자세한 병력을 물어보아야 한다(Table 1). 특히, 가족력, 출생력(birth history), 무산소증, 그리고, 약물병력 등은 꼭 파악해 한다.

3. 운동과다질환을 보이는 환자에 대한 임상적 접근법

1) 어떠한 이상운동이 보이는지 결정한다.

어떠한 이상운동인지 결정하는데 다음과 같은 요소를 파악하는 것이 중요하다. 속도, 율동성유무, 증상을 보이는 신체부위, 수의적인 움직임과의 관계(즉, 안정 시 혹은 동작 시), 그리고, 억제가능유무 등을 조사한다. 자동반복증(stereotypy)와 틱은 억제가 가능하다. 하지만, 근간대증은 억제가 불가능하다. 좌불안석증, 무도병, 근긴장이상, 떨림 등은 위에 언급한 두 군의 중간 정도에 해당되는데, 부분적인 억제가 가능하다(즉, 완전히 사라지진 않는다). 그 밖에 수면과의 관계도 물어볼 수 있다.

2) 주요 이상운동을 결정한다.

한 환자에서 다양한 이상운동을 보이는 경우가 많다. 근긴장이상을 가진 환자가 떨림이나 근간대증을 보이기도 한다. 지연이상운동(tardive dyskinesia)을 가진 환자는 근긴장이상, 무도병, 근간대증, 좌불안석증 등 다양한 증상을 보인다. 이러한 경우 제일 우세한 이상운동을 결정하고 이에 대한 원인감별을 해야 한다.

Table 1. Causes of non-degenerative chorea

Classification	Examples
Autoimmune/Infections	Antiphospholipid antibody syndrome, Systemic lupus erythematosus, AIDS (especially Progressive Multifocal Leukoencephalopathy), Sydenham's disease, Chorea gravidarum, Encephalitis
Electrolyte and endocrine	Hyponatremia, Hypernatremia, hypocalcemia, hypoglycemia, hyperglycemia, renal failure, hypoparathyroidism
Drugs	Dopamine receptor blocking drugs, Levodopa, Oral contraceptives, Steroids, Antiepileptic drugs, Anticholinergics
Cerebrovascular disease	Infarctions, Moyamoya disease

3) 원인이 무엇인지 찾아야 한다

알려진 감별진단에 근거하여 자세한 병력청취 및 신경학적 검사를 시행한다. 서두에서 이야기한 바와 같이 일차성(primary)과 이차성(secondary)으로 분류하는 것은 감별진단을 위한 검사 항목을 정하는데 중요하다. 이차성인 경우에는 좀 더 많은 검사를 시행하게 된다. 환자를 볼 때 흔한이상운동질환(common movement disorders)의 전형적인 증상만을 갖고 있는지 아니면, 전형적인 증상 외에 다른 비특이적인 증상이 있는지 찾아 봐야 한다. 비전형적인 증상이 있다면 이것이 흔한이상운동질환에서 보이는 증상인지(즉, 환자가 흔한이상운동질환인지), 아니면, 다른 드문 질환을 감별해야 하는지 결정하고 추가검사를 시행해야 한다.

원인감별에서 고려해야 할 또 다른 중요한 사항은 발생연령, 가족력을 물어보는 것이다. 대부분의 이상운동질환은 특징적인 발생연령을 갖고 있다. 유의할 점은 가족력이 중요하

긴 하지만, 유의할 점은 보통염색체우성질환에서도 낮은 투과적(low penetrance)을 보이기 때문에 때로는 가족에 대한 자세한 신경학적 검사가 필요한 경우도 있다.

REFERENCES

1. Edwards M, Quinn N, Bhatia K. Parkinson's disease and other movement disorders. New York: Oxford, 2008; 1-7.
2. Donaldson IM, Marsden CD, Schneider SA, Bhatia K. Marsden's Book of Movement Disorders. New York: Oxford, 2012; 137-143.
3. Zbigniew K, Wszolek, Calne DB. Overview of Movement Disorders and Approach to the Patients. In Watts RL, Standaert D, Obeso JA, Movement Disorders. 3rd ed. New York: McGraw-Hill Companies. 2012; 3-16.
4. Fahn S, Jankovic J. Principles and Practice of Movement Disorders. Philadelphia: Churchill Livingstone. 2007; 1-42.