

파킨슨병의 운동 증상과 징후



천 상 명

동아대학교 의과대학 신경과학교실

Parkinson's disease; motor features

Sang-Myung Cheon

Department of Neurology, Dong-A University, School of Medicine, Busan, Korea

Clinical features of Parkinson's disease are diverse, encompassing from classical motor features to widespread non-motor features. Though non-motor features have great impacts on daily life of patients with Parkinson's disease and sometimes even greater than motor features, the diagnosis of Parkinson's disease is defined by motor features and the progression of the disease is also based on motor feature. Appropriate evaluation and follow-up of motor features of Parkinson's disease is essential for the diagnosis and management of patients. Motor symptoms and signs of Parkinson's disease will be reviewed.

Key Words: Parkinson's disease, Examination, Diagnosis

파킨슨병으로 인해 비운동 증상을 포함한 많은 증상과 임상 양상들이 환자의 일상생활에 영향을 미친다. 그렇지만 임상적으로 파킨슨병을 진단하고 규정하는 것은 여전히 운동 증상과 증후이다. 운동 증상과 징후를 확인하고 이러한 증상과 징후들이 일상생활에 미치는 영향을 파악하는 것은 파킨슨병의 진단과 치료, 그리고 추적관찰에 필수적이다. 파킨슨병의 4대 증상인 진전, 강직, 서동, 그리고 자세불안정을 비롯해서 자세와 보행의 변화 등을 포함한 운동 증상과 징후에 대해 정리해 보겠다.

진 전

안정시 진전은 가장 흔하고 쉽게 알게 되는 파킨슨병의 증상이다. 한쪽에서 먼저 관찰되고 주로 4-5 Hz의 느린 주파수로 말단 부위에서 두드러지게 나타난다. 손의 진전은 주로 'pill-rolling' 패턴으로 외전-내전 방향으로 나타난다. 입술, 턱, 다리에서도 관찰되지만 본태성 진전과는 달리 목이나 음성은 거의 침범하지 않는다. 파킨슨병의 안정시 진전은 활동을 하거나 수면 동안에는 사라진다. 체위성 진전도 흔히 동반되는 증상인데 안정시 진전보다 더 두드러질 수 있고 일상생활의 장애를 초래할 수 있는 증상이다. 파킨슨병과 연관된

체위성 진전('re-emergent tremor')은 손을 앞으로 쭉 뻗었을 때 일정시간의 잠복기가 있다는 것으로 본태성 진전과 구분할 수 있다.¹ 이 진전은 안정시 진전과 주파수가 같고 도파민성 약제에 반응하기 때문에 안정시 진전의 다른 형태로 볼 수 있다.

파킨슨병 환자에서 안정시 진전은 시기에 따라 아주 다양하게 관찰된다. 연구에 따라 모든 환자에서 잠시라도 진전이 관찰된다고 하기도 하고 10% 정도의 환자에서는 전혀 동반되지 않는다고 보고하지만 약 2/3의 환자에서 관찰되는 것으로 보고된다.²⁻⁴ 질병이 진행되면서 진전은 사라지기도 하고 도파민 세포 소실 정도와 진전의 심하기가 관련이 없으므로 다른 병리현상으로 해석하고 있으며 병리 연구에서는 진전이 두드러진 환자에서는 중뇌의 특정 영역(A8)이 손상되지만 진전을 동반하지 않는 환자에서는 보존되어 있다고 한다.

서 동

서동은 동작을 느려짐을 이야기 하며 파킨슨병에서 가장 특징적인 임상양상이다. 서동은 기저핵 질환의 대표적인 증상으로 동작의 계획이나 시작의 장애에서 연결 동작이나 동시 작업 수행의 장애를 포함한다.⁵ 일상생활 동작의 느림으

로 시작하기도 하고 반응시간이 느려짐으로 나타나기도 하는데 단추를 풀고 잠근다거나 수저질을 하는 등 미세 조절이 필요한 동작에서 먼저 관찰될 수 있다.^{6,7} 서동의 다른 양상으로 자발적인 동작이나 자세의 소실, 삼킴 동작 소실로 인한 침흘림, 단조로운 구음장애, 얼굴표정의 소실, 눈깜박임 횟수의 감소, 보행시 팔 흔들림의 감소 등이 있다. 서동의 검사는 주로 환자에게 반복적이고 교대하는 동작을 빠르게 수행하게 하는데 동작의 느낌뿐 아니라 동작의 폭이 감소하는 것을 같이 관찰한다. 능동적인 보행 역시 서동의 특징을 가지므로 느려지고 보폭이 감소되며 자세 혼란에 대한 반응이 줄어들게 된다.^{8,9}

서동은 도파민 소실 정도와 가장 잘 연관된 증상으로 파킨슨병의 유무와 상관없이 흑색질의 신경세포 감소와 연관이 있으며 파킨슨병에서는 F-DOPA 흡수 감소와 일치하는 것으로 알려져 있다.¹⁰⁻¹² 도파민 기능 저하로 인한 정상적인 운동 피질의 활성화 장애로 인해 운동 시작을 위해 필요한 근육의 감소로 볼 수 있으며 동작을 시작하고 이를 크고 빠르게 유지하기 위해 필요한 만큼의 근육을 구동하지 못하는 것이 확인되었다.¹³

강 직

강직은 관절을 수동적으로 움직일 때 전체 움직임 범위 동안 톱니바퀴와 같은 저항이 증가된 것을 이른다. 목이나 체간, 어깨, 엉덩이 관절과 같은 근위부나 팔목이나 발목과 같은 원위부에서 굴전, 신전, 회전과 같은 관절의 모든 움직임에서 관찰된다. 반대편 관절을 능동적으로 움직이게 해서 검사 측의 강직을 증가시키는 보강방법을 통해 경한 강직을 잘 관찰할 수 있다.¹⁴ 강직으로 인해 기능적으로는 동작이나 보행 중에 자세는 구부러지고 몸통의 회전이 줄어들며 관절의 움직임이 감소된 것을 관찰할 수 있다.¹⁵⁻¹⁷ 특히 체간의 강직은 몸통이 통째로 움직이는 운동을 유발해서 보행중의 방향 전환이나 돌아눕기 어려운 증상으로 나타난다.¹⁸

자세불안정

자세 반사의 소실로 인한 자세불안정은 주로 파킨슨병에서 늦게 나타나서 다른 증상들이 나타난 후에 관찰된다. 환자의 어깨를 갑자기 뒤로 당기거나 앞으로 밀어서 밀려나는 반응으로 평가를 하게 된다. 세 발자국 이상 밀려나거나 자세 반사의 반응이 없는 경우 비정상적으로 판단하게 된다. 넘

어짐을 유발하게 하는 가장 주요한 원인중의 하나로 파킨슨병에서는 주로 늦게 나타나게 되므로 다른 비전형적 파킨슨 증후군과 감별할 수 있는 주요한 특징이 된다.¹⁹

자세불안정은 서동이나 강직과 같은 다른 파킨슨 증상이나 기립성 저혈압, 혹은 노화와 관련한 다른 감각장애로 인해 유발될 수도 있다. 그러나 자세불안정으로 인한 넘어짐은 본명이 파킨슨병이 진행되었음을 나타내는 중요한 소견이며 넘어짐의 횟수는 질병의 심한 정도와 잘 연관된다.²⁰

넘어졌다는 것은 다시 넘어질 가능성이 매우 높다는 것을 말해주는 지표이고 넘어짐에 대한 공포를 유발하여 생활 범위를 극단적으로 줄이면서 더 움직이지 않게 하고 삶의 질을 떨어뜨린다.²¹⁻²³ 넘어진 상황이나 원인에 대한 자세한 병력 청취를 통해 반복적인 넘어짐에 대한 가능성과 위험인자를 확인하는 과정이 반드시 필요하다.²⁴

자 세

자세의 변화는 목과 체간의 과도한 구부러짐으로 나타날 수 있다. 주로 파킨슨병의 후기에 나타나는 증상으로 때로는 손과 발에도 기형적인 양상으로 나타날 수 있다. 손에서 나타나는 경우는 손이 척골방향으로 휘고 중수수지관절이 구부러지고 근위부 수지관절의 신전, 원위부 수지관절의 굴전으로, 그리고 발에서는 발가락의 신전 혹은 굴전으로 관찰된다.^{25,26} 체간의 과도한 구부러짐으로 나타나는 camptocormia는 걸을 때 악화되고 앉거나 눕는 경우 혹은 환자가 의식적으로 몸을 세우려고 할 때 호전된다.²⁷ 이긴장증이나 신전근의 근병증 등이 원인으로 제시되고 있다.^{28,29}

보 행

초기에는 보행의 속도가 느린 것이 유일한 소견일 수 있다. 보폭이 좁아지고 이에 대한 보상으로 보행리듬을 증가시켜 보행속도를 보완하려고 하나 충분치 않게 된다.³⁰ 다른 외부 신호가 없다면 보행하는 발을 내딛는 시간이 점차 불규칙해지게 된다.³¹ 걷는 동안 전화를 하기 어렵다거나 주머니에 있는 열쇠를 찾기 어렵다는 점 등을 통해 환자가 스스로 이중 과제를 동시에 수행하지 못한다는 것을 확인할 수도 있다.

가속보행(festination)은 보행시 점차 속도가 빨라지면서 몸이 앞으로 기우러 지는 경향을 말하는 것으로 빠른 발걸음에도 불구하고 신체의 무게 중심이 앞으로 쏠려서 넘어지려는 경향을 보인다.³² 보행동결에 선행해서 나타나기도 하지

만 점차 발걸음이 좁아지고 빨라지다 완전히 중단되어 보행 동결로 나타나기도 한다.

동결은 동작의 갑작스러운 차단으로 표현할 수 있고 주로 보행중의 다리에서 관찰되지만 팔이나 어깨에서 관찰되기도 한다.³³ 갑자기 일시적으로 움직일 수 없는 것으로 나타나는데 걷기 시작할 때나 방향을 돌리거나 장애물을 만나는 등 특정한 상황에서, 또는 목표물에 다다랐을 때 발생해서 환자의 생활에 큰 장애를 초래하고 넘어짐의 또 다른 주요한 원인이 된다.³⁴ 역시 질병의 후반기에 나타나지만 모든 환자에게 동반되지는 않는다. 발생하는 상황에 따라 구분하기도 하고 도파민성 약제에 대한 반응에 따라 구분하기도 하는데 약제에 반응이 없는 경우는 심한 장애의 원인이 되기도 한다. 환자들이 종종 보행동결을 극복하는 방법을 이용하는 경우도 있는데 다양한 감각 신호는 여러 연구에서 치료 방법으로 검증되고 있다.³⁵⁻³⁷

기타 운동 양상

구음장애, 삼킴장애, 침흘림 등이 안면-구강-인후부의 서동과 강직으로 인해 동반되고 때로는 파킨슨병의 대표증상보다 더 힘든 장애가 되기도 한다.³⁸ 파킨슨병의 음성장애는 단조롭고 부드럽게 숨이 찬 듯한 음성으로 말을 할수록 점점 소리가 작아지고 알아듣기 힘들게 된다.³⁹ 삼킴장애는 초기에는 삼킴반사의 저하나 인후부와 식도 운동의 연장으로 나타난다. 파킨슨병의 초기에도 동반될 수 있으나 환자가 인지하지 못하는 경우도 많다.⁴⁰ 호흡 장애 역시 병의 초기에도 관찰된다고는 하지만 대부분의 환자가 호소하지 않고 일반적으로는 후기 증상으로 나타난다.⁴¹ 원인으로는 호흡 보조 근육의 장애와 서동 등이 제시되고 있지만 상부기도의 폐쇄성 장애나 호흡근력의 약화 같은 소견도 보고된다.^{42,43} 삼킴장애와 함께 상부기도의 장애는 흡인성 폐렴의 주요한 위험 인자가 되므로 주의 깊게 확인하여야 한다.

진단과 경과

파킨슨병의 임상적인 진단은 다양한 진단기준이 가진 여러 제한점에도 불구하고 이러한 운동증상의 조합으로 이루어진다.⁴⁴ 먼저 언급한 중심 징후들이 정의된 대로 관찰되는지 자세히 검사한다. 서동이 느낌과 움직임의 진폭이 점진적으로 감소되는 양상으로 관찰되는지 확인하고 근력저하나 운동실조증에 의한 증상이 아닌지 검증한다. 경직(spasticity)

가 아닌 강직이 전 관절의 움직임 범위에서 관찰되는지 검사하고 진전의 경우 이긴장증이나 작은 근간대증의 양상이 아닌지 확인한다. 이러한 증상들이 비대칭적으로 관찰된다면 파킨슨병일 가능성이 더욱 높게 된다. 이렇게 중심 징후가 파킨슨병에 적합한 것을 확인한 다음에는 다른 비전형적 파킨슨 증후군의 특징들이 관찰되지 않는지 확인한다. 대칭적인 운동징후, 이른 시기에 두드러지게 관찰되는 구음장애나 삼킴장애 혹은 자세불안정, 운동실조증, 실행증, 이긴장증, 근간대증, 피라미드 징후, 수직 안구운동 제한, 안구운동 잠복기의 연장, 안구 진탕 등 비전형적 파킨슨 증후군에서 관찰될 수 있는 특징들이 나타나지 않으면 더욱 파킨슨병의 진단 가능성이 높아진다. 하지만 자세한 임상양상의 관찰에도 불구하고 어느 한 시점에서 진단이 명확하지 않을 가능성이 높다. 이러한 경우 충분한 양의 도파민 약제를 투여하여 운동 증상이 호전되는지 약제에 대한 반응을 확인하여야 한다.⁴⁵

운동 증상과 징후의 변화는 시간에 따른 변화가 일정하지 않고 나이가 많거나 질병의 초기 그리고 자세불안정-보행장애가 두드러지는 아형에서 더 빠른 것으로 보고된다.⁴⁶ 젊거나 진전이 두드러지는 아형에서 진행은 더디지만 젊은 나이에 발병하는 경우 운동합병증이 발생할 가능성이 더 높아진다.⁴⁷ 운동 증상과 징후를 중심으로 나눈 진전 혹은 자세불안정-보행장애 아형은 진행의 속도 뿐 아니라 장기적인 예후도 다르다고 보고되고 있는데 최근에는 다양한 비운동 증상을 포함한 새로운 임상적인 아형도 제시되어 더욱 포괄적인 접근이 필요함을 보여준다.⁴⁸

References

1. Jankovic J, Schwartz KS, Ondo W. Re-emergent tremor of Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;67: 646-50.
2. Hughes AJ, Daniel SE, Blankson S, et al. A clinicopathologic study of 100 cases of Parkinson's disease. *Arch Neurol* 1993; 50:140-8.
3. Martin WE, Loewenson RB, Resch JA, et al. Parkinson's disease: clinical analysis of 100 patients. *Neurology* 1973;23: 783-90.
4. Rajput AH, Rozdilsky B, Rajput A. Accuracy of clinical diagnosis in parkinsonism: a prospective study. *Can J Neurol Sci* 1991;18:275-8.
5. Berardelli A, Rothwell JC, Thompson PD, et al. Pathophysiology of bradykinesia in Parkinson's disease. *Brain* 2001;124:2131-46.
6. Cooper JA, Sagar HJ, Tidswell P, et al. Slowed central processing in simple and go/no-go reaction time tasks in Parkinson's

- disease. *Brain* 1994;117:517-29.
7. Giovannoni G, van Schalkwyk J, Fritz VU, et al. Bradykinesia akinesia incoordination test (BRAIN TEST): an objective computerised assessment of upper limb motor function. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;67:624-9.
8. Dimitrova D, Horak FB, Nutt JG. Postural muscle responses to multidirectional translations in patients with Parkinson's disease. *J Neurophysiol* 2004;91:489-501.
9. Horak FB, Dimitrova D, Nutt JG. Direction specific postural instability in subjects with Parkinson's disease. *Exp Neurol* 2005;193:504-521.
10. Vingerhoets FJG, Schulzer M, Calne DB, et al. Which clinical sign of Parkinson's disease best reflects the nigrostriatal lesion? *Ann Neurol* 1997;41:58-64.
11. Ross GW, Petrovitch H, Abbott RD, et al. Parkinsonian signs and substantia nigra neuron density in decedents elders without PD. *Ann Neurol* 2004;56:532-9.
12. Lozza C, Marie RM, Baron JC. The metabolic substrates of bradykinesia and tremor in uncomplicated Parkinson's disease. *Neuroimage* 2002;17:688-99.
13. Hallett M, Khoshbin S. A physiological mechanism of bradykinesia. *Brain* 1980;103:301-14.
14. Broussolle E, Krack P, Thobois S, et al. Contribution of Jules Froment to the study of parkinsonian rigidity. *Mov Disord* 2007;22:909-14.
15. Jacobs JV, Dimitrova DM, Nutt JG, et al. Can stooped posture explain multidirectional postural instability in patients with Parkinson's disease? *Exp Brain Res* 2005;166:78-88.
16. Schenkman ML, Morey M, Kuchibhatla M. Spinal flexibility and balance control among community-dwelling adults with and without Parkinson's disease. *J Gerontol A Biol Sci Med Sci* 2000;55:M441-M445.
17. Schenkman ML, Clark K, Xie T, et al. Spinal movement and performance of a standing reach task in participants with and without Parkinson disease. *Phys Ther* 2001;81:1400-1411.
18. Vaugoyeau M, Viallet F, Aurenry R, et al. Axial rotation in Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77:815-821.
19. Wenning GK, Ebersbach G, Verny M, et al. Progression of falls in postmortem confirmed parkinsonian disorders. *Mov Disord* 1999;14:947-50.
20. Koller WC, Glatt S, Vetere-Overfield B, et al. Falls and Parkinson's disease. *Clin Neuropharmacol* 1989;12:98-105.
21. Wenning GK, Ebersbach G, Verny M, et al. Progression of falls in postmortem-confirmed parkinsonian disorders. *Mov Disord* 1999;14:947-50.
22. Bloem BR, Grimbergen YA, Cramer M, Willemsen M, Zwinderman A, et al. Prospective assessment of falls in Parkinson's disease. *J Neurol* 2001;248: 950-8.
23. Moore O, Peretz C, Giladi N. Freezing of gait affects quality of life of peoples with Parkinson's disease beyond its relationships with mobility and gait. *Mov Disord* 2007;22:2192-5.
24. van der Marck MA, Klok MP, Okun MS, et al. Consensus-based clinical practice recommendations for the examination and management of falls in patients with Parkinson's disease. *Parkinsonism Relat Disord* 2014;20:360-9.
25. Ashour R, Tintner R, Jankovic J. Striatal deformities of the hand and foot in Parkinson's disease. *Lancet Neurol* 2005;4:423-31.
26. Ashour R, Jankovic J. Joint and skeletal deformities in Parkinson's disease, multiple system atrophy, and progressive supranuclear palsy. *Mov Disord* 2006;21:1856-63.
27. Azher SN, Jankovic J. Camptocormia: pathogenesis, classification, and response to therapy. *Neurology* 2005;65:355-9.
28. Bloch F, Houeto JL, Tezenas du MS, et al. Parkinson's disease with camptocormia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77:1223-8.
29. Djaldetti R, Mosberg-Galili R, Sroka H, et al. Camptocormia (bent spine) in patients with Parkinson's disease—characterization and possible pathogenesis of an unusual phenomenon. *Mov Disord* 1999;14:443-7.
30. Morris ME, Iansek R, Matyas TA, et al. The pathogenesis of gait hypokinesia in Parkinson's disease. *Brain* 1994;117:1169-1181.
31. Hausdorff JM, Cudkowicz ME, Firtion R, et al. Gait variability and basal ganglia disorders: stride-to-stride variations of gait cycle timing in Parkinson's disease and Huntington's disease. *Mov Disord* 1998;13:428-437.
32. Nutt JG, Bloem BR, Giladi N, et al. Freezing of gait: moving forward on a mysterious clinical phenomenon. *Lancet Neurol* 2011; 10:734-744.
33. Boghen D. Apraxia of lid opening: a review. *Neurology* 1997; 48:1491-4.
34. Bloem BR, Hausdorff JM, Visser JE, et al. Falls and freezing of gait in Parkinson's disease: a review of two interconnected, episodic phenomena. *Mov Disord* 2004;19:871-84.
35. Dietz MA, Goetz CG, Stebbins GT. Evaluation of a modified inverted walking stick as a treatment for parkinsonian freezing episodes. *Mov Disord* 1990;5:243-7.
36. Arias P, Cudeiro J. Effects of rhythmic sensory stimulation (auditory, visual) on gait in Parkinson's disease patients. *Exp Brain Res* 2008;186:589-601.
37. Marchese R, Diverio M, Zucchi F, et al. The role of sensory cues in the rehabilitation of parkinsonian patients: a comparison of two physical therapy protocols. *Mov Disord* 2000;15:879-83.
38. Hunker CJ, Abbs JH, Barlow SM. The relationship between parkinsonian rigidity and hypokinesia in the orofacial system: a quantitative analysis. *Neurology* 1982;32:749-54.
39. Matison R, Mayeux R, Rosen J, et al. "Tip-of-the-tongue" phenomenon in Parkinson disease. *Neurology* 1982;32:567-70.
40. Potulska A, Friedman A, Krolicki L, et al. Swallowing disorders in Parkinson's disease. *Parkinsonism Relat Disord* 2003;9:349-53.
41. Polatli M, Akyol A, Cildag O, et al. Pulmonary function tests in Parkinson's disease. *Eur J Neurol* 2001;8:341-345.

42. Estenne M, Hubert M, De Troyer A. Respiratory-muscle involvement in Parkinson's disease. *N Engl J Med* 1984;311: 1516-1517.
43. Tzelepis GE, McCool FD, Friedman JH, et al. Respiratory muscle dysfunction in Parkinson's disease. *Am Rev Respir Dis* 1988;138:266-271.
44. Bhidayasiri R, Reichmann H. Different diagnostic criteria for Parkinson disease: what are the pitfalls? *J Neural Transm* 2013;120:619-25.
45. Aerts MB, Esselink RA, Post B, et al. Improving the diagnostic accuracy in parkinsonism: a three-pronged approach. *Pract Neurol* 2012;12:77-87.
46. Post B, Merkus MP, Haan RJ, et al. Prognostic factors for the progression of Parkinson's disease: A systematic review. *Mov Disord* 2007;22:1839-51.
47. Jankovic J, Stacy M. Medical management of levodopa-associated motor complications in patients with Parkinson's disease. *CNS Drugs* 2007;21:677-92.
48. Fereshtehnejad SM, Romenets SR, Anang JB, et al. New Clinical Subtypes of Parkinson Disease and Their Longitudinal Progression: A Prospective Cohort Comparison With Other Phenotypes. *JAMA Neurol* 2015;72:863-73.