BIEN
ANIMAL MEDICAL CENTER

<병원제공용> 자료는 수의사 선생님들께서
진료에 참고될 자료를 선별하여 정보를 제공해 드리는 것을 목적으로 합니다.
자료 내용 수정 및 2차 가공, 배포를 금지합니다.

개 운동 장애에 대한 용어 및 분류

비엔동물전문의료센터
내과클리닉

4

비엔 내과클리닉 월간지 25년 4월호

25년도 4월 월간지에서는 2021년 Journal of Veterinary Internal Medicine에 게재된 개 운동 이상증(Canine dyskinesia)에 대한 ECVN 합의문을 바탕으로 **개 운동 장애에 대한 용어 및 분류**를 정리하여 작성하였습니다.
개 운동 장애는 진단과 특징 파악이 어려운 질환 중 하나입니다. 본 합의문에서는 다양한 운동 장애에 대한 표준 용어를 제시하고, 발작성 운동 이상증(paroxysmal dyskinesia)의 분류 및 임상적 접근법을 중점적으로 다룹니다.


Received: 9 March 2021 | Accepted: 9 March 2021
DOI: 10.1111/jvim.16108
CONSENSUS STATEMENT
Journal of Veterinary Internal Medicine ACVIM

Consensus Statements of the European College of Veterinary Neurology (ECVN) provide the veterinary community with up-to-date information on the pathophysiology, diagnosis, and treatment of clinically important animal diseases. The ECVN Board oversees selection of relevant topics, identification of panel members for each topic with the expertise to draft the statements, and other aspects of assuring the integrity of the process. The statements are derived from evidence-based medicine whenever possible and the panel offers interpretive comments when such evidence is inadequate or contradictory. A draft is prepared by the panel, followed by solicitation of input by the ECVN membership which may be incorporated into the statement. It is then submitted to the Journal of Veterinary Internal Medicine, where it is edited prior to publication. The authors are solely responsible for the content of the statements.

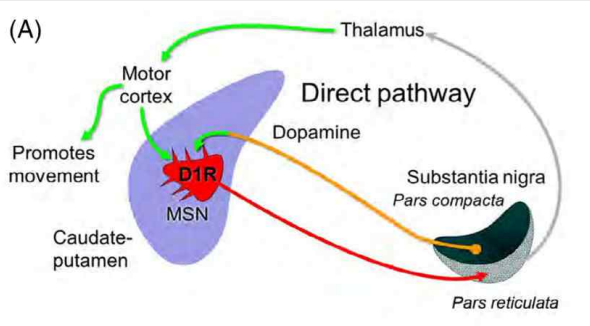
International veterinary canine dyskinesia task force ECVN consensus statement: Terminology and classification

Sofia Cerda-Gonzalez[1] | Rebecca A. Packer[2] | Laurent Garosi[3] | Mark Lowrie[4] | Paul J. J. Mandigers[5] | Dennis P. O'Brien[6] | Holger A. Volk[7]

1. 운동 조절의 신경생리학

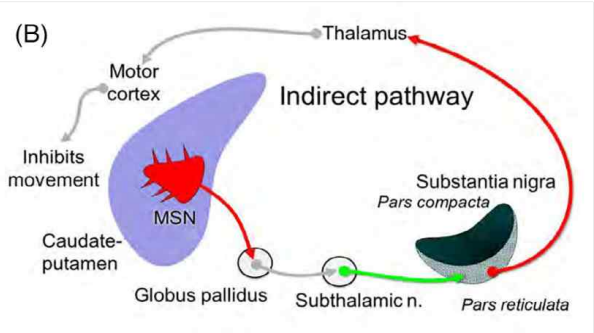
- 미상핵-피각(Caudate-putamen)에 대한 **도파민성 활성**은 시상-피질-기저핵 회로의 주요 조절 기전입니다.
- D1 도파민 수용체의 활성화는 글루탐산 작용을 증가시키고, D2 수용체 활성화는 글루탐산 작용을 감소시킵니다.

1) 운동 장애와 관련된 시상-피질-기저핵 회로



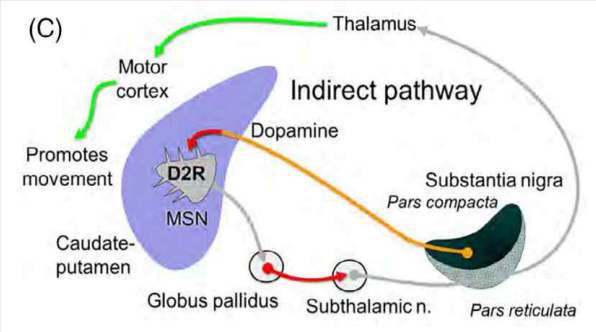
(A) 직접 경로

흑질 치밀부(SNc)로부터 미상핵-피각(Caudate-putamen)으로의 도파민성 신경 분포가 GABA성 중간 가시 뉴런(MSN)의 D1 수용체를 활성화하여 흑질 망상부(SNr)의 억제를 증가시키고, 시상의 지속적인 억제를 해제하여 운동을 촉진합니다.



(B) 간접 경로

간접 경로는 반대의 작용을 나타냅니다. MSN이 담창구(GP)의 GABA성 뉴런을 억제하여 시상하핵(Subthalamic nucleus)의 지속적인 억제를 해제하고, SNr/EPN의 흥분을 증가시켜, 시상의 억제를 증가시킴으로써 운동을 억제합니다.



(C) 도파민의 역할

간접 경로에서 도파민은 D2 수용체를 통해 MSN을 억제합니다. 따라서 도파민은 **D1 수용체를 통해 직접 경로의 MSN을 흥분**시키고, **D2 수용체를 통해 간접 경로의 MSN을 억제**하여 **운동을 촉진**합니다.

2. 운동 장애 분류

- 개 운동 장애는 **의식 소실 없이 발생하는 불수의적 움직임**으로, 떨림(tremors), 말초 신경 과흥분성(peripheral nerve hyperexcitability, PNH; fasciculations, myokymia, neuromyotonia, myotonia, cramps, tetanus/tetany), 근간대경련(myoclonus), 발작성 운동 이상증 (paroxysmal dyskinesia), 근긴장 이상(dystonic movements) 등이 포함됩니다.
- 운동 장애는 크게 **과운동성 (hyperkinetic)**과 **저운동성 (hypokinetic)**으로 분류됩니다.

1) 과운동성 장애

- 과운동성 장애는 불수의적인 능동적 움직임인 **운동 이상증(dyskinesia)**과 지속적인 근육 수축인 **근긴장 이상(dystonia)**으로 나눌 수 있습니다.
- **운동 이상증(dyskinesia)**은 **자기 제한적이고 에피소드성이며 비자발적인 움직임**입니다.
- 동물의 경우, 움직임이 완전히 비자발적인지, 아니면 hypermetria와 같은 과도한 자발적인 움직임인지 판별하기 어렵습니다. 일부 불수의적 움직임은 자발적인 움직임과 동시에 나타나, 불수의적인 요소에도 불구하고 전체적으로는 정상적인 움직임을 유지하는 경우도 있습니다.
- 단편적이고 무작위적인 운동 이상과 mouse pouncing, circling과 같은 복잡하고 반복적인 고정 행동(stereotypical behavior)을 구분하는 것이 중요합니다.
- **근긴장 이상(Dystonia)**은 발작성 운동 이상증(paroxysmal dyskinesia)의 구성 요소일 수 있으며, 인간의 경우 **비정상적인 자세나 비틀림 운동을 유발하는 근육의 지속적인 비자발적 수축**으로 정의됩니다. 이는 전신적(generalized), 분절적(segmental), 또는 국소적(focal)으로 나타날 수 있습니다.
- 동물에서도 마찬가지로 **비자발적인 자세**를 표현하는 데 사용됩니다. 따라서 **자세에 대한 자세한 설명과 함께 사용**해야 합니다.
- 상위 운동 뉴런 억제 소실로 인한 강직(Spasticity), 하위 운동 뉴런 활동 이상으로 인한 근육 경련(Muscle spasm), 또는 통증으로 인한 비정상적인 자세와는 근긴장 이상을 명확히 구분해야 합니다.

2) 저운동성 장애

- 인간의 저운동성 장애는 **자발적인 움직임의 느림과 부족**을 특징으로 하며, 파킨슨병과 다계통 위축증 등이 대표적인 질환입니다. 이러한 질환의 움직임을 설명할 때는 bradykinesia라는 용어를 사용하지만, 핵심은 단순히 '느린 동작'이 아니라 **움직임 시작의 지연**과 **빠르고 반복적인 움직임 수행의 어려움**입니다.
- 수의학에서는 Kerry Blue terriers와 Chinese Crested dogs에서 유전적으로 발생하는 다계통 퇴행(multiple system degeneration)이 가장 잘 알려진 저운동성 장애입니다. 이 질환을 가진 개는 움직이려는 의지를 보이지만 움직임 자체를 시작하지 못하거나, 보행 시작에 어려움을 겪고 이후 작고 빠른 걸음을 걷는 증상을 보입니다.

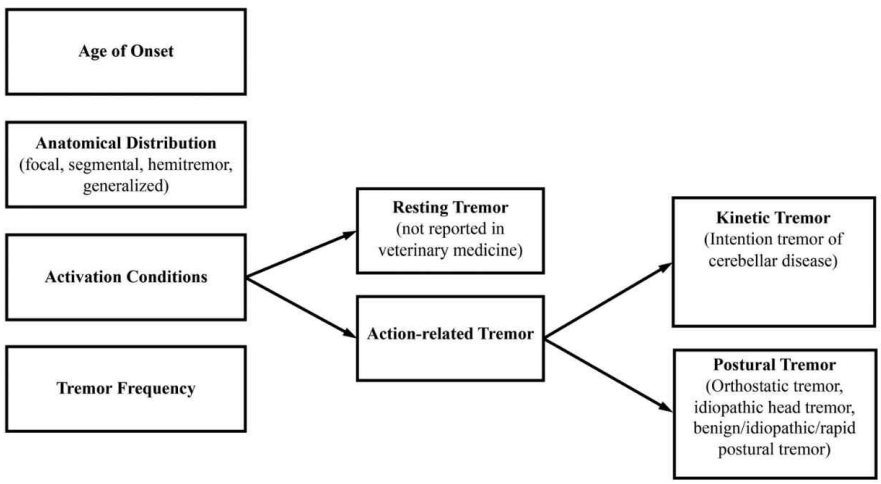
3. 운동 장애 용어 정리

1) 떨림(Tremors)

- 떨림은 사람에게 가장 흔한 운동 장애 중 하나이지만, 다양한 유형이 존재하여 진단 기준이 명확하지 않아 평가가 어려운 경우가 많습니다.
- 떨림의 가장 중요한 특징은 **리듬성**, 즉 **규칙적인 근육 수축의 반복적인 사이클**입니다. 많은 떨림은 **주파수는 일정하지만 진폭이 다양**하게 나타납니다. 이러한 리듬성은 떨림을 다른 불수의적 근육 수축과 구분하는 중요한 특징입니다.
- 떨림은 한쪽 사지나 머리 등 국소적으로 나타날 수도 있고, 전신적으로 나타날 수도 있습니다.

2) 떨림의 분류

- 떨림은 **발생 연령, 신체 부위, 유발 조건(휴식 중, 자세 유지 중, 움직임 중), 주파수** 등에 따라 분류됩니다.
- 움직임과 관련된 떨림(Action-related tremor)은 근육이 활동 중일 때 나타나며, 자세성 떨림(Postural tremor)과 운동성 떨림(Kinetic tremor)으로 나뉩니다. 자세성 떨림은 서 있을 때 사지에서 나타나고 활동하거나 누워 있을 때 사라집니다. 운동성 떨림은 자발적인 움직임의 시작, 중간, 끝에 나타나며 일반적으로 소뇌 질환과 관련이 깊습니다.



3) 말초 신경 과흥분성 (Peripheral nerve hyperexcitability, PNH)

- 말초 신경 과흥분성(PNH)은 **운동 신경 기능 장애로 인해 근육이 과도하게 반응하는 상태**이며, 다양한 근육 증상을 유발합니다.
- PNH의 임상 증상으로는 Fasciculations, myokymia, neuromyotonia, cramps, tetany, tetanus 등이 있으며, 각 질환의 임상 증상은 유사한 특성을 가지며, 임상적으로 구분하기 어려울 수 있습니다.
- PNH는 국소적 또는 전신적으로 나타나며, **불규칙한 주파수와 진폭으로 지속적인 경련이나 근육 수축**을 보입니다. 이는 일정한 주파수를 가진 떨림과 다른 점이며, **영향받는 부위에 눈에 띄는 불수의적 움직임이 없다는 점**에서 근간대경련(myoclonus)과도 구별됩니다.

Fasciculations	근섬유가 자발적으로 짧게 수축하여 피부 아래에서 미세한 떨림이나 지렁이가 기어가는 듯한 움직임이 나타납니다.
Myokymia	얼굴이나 사지 근육의 지속적인 수축으로, 마치 지렁이가 피부 아래를 기어가는 듯한 움직임이 나타납니다. 두부 근육에 국한된 경우 뇌 질환과 관련이 있고, 전신적인 경우 Jack Russell terrier에서 흔히 나타납니다.
Neuromyotonia	운동 신경의 비정상적인 전기적 방전으로 인한 지속적인 근육 경직과 이완 지연을 특징으로 하는 더 심각한 형태의 myokymia입니다. 일반적으로 myokymia와 달리, 전신적인 근육 경직과 근이완 지연을 보이며, 이로 인해 쓰러질 수도 있으며, 수면 중이나 마취 중에도 지속됩니다.
Cramps	갑작스럽고 심한 비자발적 근육 수축으로, 통증을 동반하며, 갑자기 발생하여 수 초에서 수 시간 지속되다 저절로 사라집니다. 이는 Hypoadrenocorticism 을 가진 두 마리의 개에서 보고된 바 있습니다.
Tetanus and Tetany	파상풍(Tetanus)은 *Clostridium tetani* 감염으로 인한 외독소의 방출으로 척수의 회백질에서 glycine 분비가 저해되어 발생하는 심각하고 지속적인 근육 수축입니다. 경직(Tetany)은 저칼슘혈증에 의한 신경 과흥분성으로 발생하는 지속적인 근육 수축으로, 영향 받는 부위에 눈에 띄는 움직임 없이 나타납니다. 이는 갑작스러운 근육 수축과 이완을 동반하는 움직임을 보이는 근간대경련(myoclonus)과의 차이점입니다.

4) 근간대경련 (Myoclonus)

- 근간대경련은 **갑작스럽고 불수의적인 근육의 수축 또는 이완으로 인해 짧고 충격적인 움직임이 반복적으로 나타나는 상태**입니다.
- 자극에 대한 반응이 아니라 자발적으로, 반복적으로 발생하며, 운동이나 스트레스에 의해 촉발되거나 악화될 수 있으며, 수면 중에도 나타날 수 있습니다.
- 근간대경련은 **움직임을 동반**하지만, 떨림(tremors), myokymia, neuromyotonia는 움직임을 동반하지 않습니다.
- 리드미컬한 근간대경련은 떨림과 혼동될 수 있으나, 근간대경련은 훨씬 더 갑작스럽고 충격적인 양상을 보입니다.

5) 발작성 운동 이상증 (Paroxysmal dyskinesia)

- 발작성 운동이상증은 **에피소드성의 비정상적이고 비자발적인 움직임을 특징으로 하는 운동 장애입니다.**
- 자발적인 움직임이 간헐적으로 손상되어 갑작스럽게 비정상적인 움직임이 나타나 자연스러운 움직임이 어려워집니다.
- 주로 **휴식 중**에 발생하지만, 움직임에 의해 유발될 수도 있습니다.
- 증상은 몇 분에서 몇 시간 지속될 수 있으나 **대부분 수 분 내에 호전**됩니다.
- **자율 신경계 증상이나 의식 소실은 없으며, 간질 발작 후의 행동 변화도 관찰되지 않으며**, 증상 발현 전후 **신경계 검사 시 이상이 없습니다.**
- 발작성 운동이상증은 유전적 또는 후천적(약물 투여, 두개내 구조적 이상) 원인에 의해 발생할 수 있습니다. (Table 4).

TABLE 4 Etiological classification of canine paroxysmal dyskinesia

Inherited or presumed inherited (primary) paroxysmal dyskinesia	Episodic hypertonicity in Cavalier King Charles Spaniels Paroxysmal dyskinesia in Border terriers Scotty cramp Paroxysmal dyskinesia in the Soft Coated Wheaton Terrier Paroxysmal dyskinesia in Chinooks Dancing Dobermann disease Paroxysmal kinesigenic dyskinesia in German Short-Haired Pointers Paroxysmal Dyskinesias in Labradors and Jack Russell terriers
Acquired (secondary) paroxysmal dyskinesia	Drug-administration (eg, propofol and phenobarbital) and structural intracranial lesions Paroxysmal gluten-sensitive dyskinesia in Border terriers

6) 근긴장 이상 (Dystonic movements, Dystonia)

- 근긴장 이상은 **주동근과 길항근의 지속적이고 느린 비자발적 수축**으로 인해 **비정상적인 자세나 움직임**이 나타나는 상태입니다.
- **사지, 몸통, 목 등이 비틀린 자세**로 나타나며, **의도된 움직임을 방해**하거나 **새로운 비정상적인 움직임**을 만들어 낼 수 있습니다.
- 근육 수축의 지속 시간은 다양하며, 떨림이나 근간대경련과 달리 빠른 근육 수축과 이완의 반복은 나타나지 않습니다.
- 움직이거나 특정 자세를 취하거나 서 있을 때 증상은 유발되며, 깨어 있을 때만 나타납니다.

4. 임상적 접근

1) 과운동성(Hyperkinetic) vs 저운동성(Hypokinetic)

- 운동 장애는 **비자발적인 움직임의 정도**에 따라 과운동성 또는 저운동성으로 분류됩니다.
- **과운동성**은 지속적이거나 짧은 간격으로 과도한 움직임이 나타나는 상태로, 운동 이상증(dyskinesia), 근긴장 이상(dystonia), 근간대경련(myoclonus), 떨림(tremors) 등이 포함됩니다.
- **저운동성**은 움직임의 부족 또는 비정상적으로 느린 움직임을 특징으로 합니다. 사람에서는 파킨슨병(Parkinsons's disease)과 파킨슨증후군(parkinsonism)이 대표적인 저운동장애이며, 수의학에서는 Kerry blue terrier와 Chinese crested dog에서 나타나는 다계통 퇴행(multiple system degeneration)이 저운동 장애의 대표적인 예입니다. 이는 움직임 시작의 어려움과 자세 불안정성이 특징입니다.

2) 발작성(Paroxysmal) vs 지속성(Persistent)

- 발작성은 증상이 갑자기 발생하고 반복적으로 나타나는 것을 의미합니다.

3) 운동 유발 (Exercise-induced) vs 비운동 유발 (Non-exercise-induced)

- **운동 유발 운동 장애**는 동물의 활동(걷기, 뛰기, 놀이 등) 중에 시작되는 장애입니다.
- 반면 **비운동 유발 운동 장애**는 휴식 중(누워 있거나 서 있을 때)에 시작됩니다. 이는 활동 중에도 나타날 수 있지만, **비정상적인 움직임 자체는 활동과 무관하게 발생**합니다. Neuromyotonia, myoclonus, 비운동 유발 운동 이상증(PNKDs) 등이 이에 해당합니다.

4) 관찰된 움직임의 자세한 설명

- 운동 장애를 기술할 때는 다음 사항을 포함해야 합니다
- 움직임이 양측성인지 편측성인지, 근위부인지 원위부인지, 리듬성인지 불규칙적인지, 단편적인지 복합적인지, 목적이 있는 움직임인지, 유발 요인이 있는지 여부 등
- 근긴장 이상(Dystonia)이 있는 경우에는 비정상적인 자세와 척추, 사지, 얼굴 근육의 위치를 상세히 기술해야 합니다.

5) 움직임 장애 여부 판단

- **움직임 장애(운동 이상증, dyskinesia)**는 중추 또는 말초 신경계의 이상으로 인해 발생하는 비정상적이고 비자발적인 근육 수축 및 이완을 특징으로 합니다. 일반적으로 통증이 없으며, 에피소드 성 또는 지속적으로 나타날 수 있습니다 (예: Canine distemper virus 감염 이후 myoclonus).
- 뇌의 과도하고 동기화된 신경 활동으로 인해 발생하는 **간질 발작**과 구분해야 합니다.

6) 유전성 vs 후천성

- 수의학에서 보고된 후천성 발작성 운동이상증은 약물 투여와 가장 밀접하게 관련이 있습니다.
- 사람에서는 다발성 경화증, 저산소증, 뇌염, 뇌졸중, 내분비 장애, 외상, 심리적 원인 등이 원인이 될 수 있습니다.
- 따라서 개의 경우에도 약물 외에 다양한 원인을 고려해야 합니다.

5. 요약

이 합의문은 개의 운동 장애의 진단 및 분류의 어려움을 해결하기 위해 표준화된 용어와 체계적인 분류 기준을 제시합니다. 다양한 운동 장애를 과운동성/저운동성, 발작성/지속성, 운동 유발/비운동 유발 등의 기준으로 분류하고, 각 유형에 대한 임상적 특징과 진단 접근법을 상세히 설명합니다. 특히, 발작성 운동 이상증(paroxysmal dyskinesia), 떨림(tremors), 말초신경 과흥분성(PNH), 근간대경련(myoclonus), 근긴장이상(dystonia) 등 주요 운동 장애의 특징을 자세히 다루며, 일관된 진단 및 보고를 위한 표준 용어를 강조합니다.