

운동발달 장애

을지대학교 의과대학 소아과학교실

박 호 진

Motor delay : cerebral palsy

Ho Jin Park, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Eulji University, Daejeon, Korea

Motor delay, when present, is usually the first concern brought by the parents of children with developmental delay. Cerebral palsy that is the most common motor delay, is a nonspecific, descriptive term pertaining to disordered motor function that is evident in early infancy and is characterized by changes in muscle tone, muscle weakness, involuntary movements, ataxia, or a combination of these abnormalities. A wide range of causative disorders and risk factors have been identified for cerebral palsy, and broadly classified into 5 groups; perinatal brain injury, brain injury related to prematurity, developmental abnormalities, prenatal risk factors, and postnatal brain injury. Delay in attaining developmental milestones is the most distinctive presenting complaint in children with cerebral palsy. A detailed history and thorough physical and neurologic examinations are crucial in the diagnostic process. The clinician should be cautious about diagnostic pronouncement unless the findings are unequivocal. Several serial examinations and history review are necessary. All children with cerebral palsy should undergo a neuroimaging study, preferably MRI, because an abnormality is documented on head MRI(89%) and CT(77%). The high incidence rates for mental retardation, epilepsy, ophthalmologic defects, speech and language disorders and hearing impairment make it imperative that all children with cerebral palsy be screened for mental retardation, ophthalmologic and hearing impairments, and speech and language disorders; nutrition, growth, and swallowing also should be closely monitored. (*Korean J Pediatr* 2006;49:1019-1025)

Key Words : Motor delay, Cerebral palsy

서 론

발달장애를 가진 아이에서 부모들이 가장 먼저 알게 되는 것이 운동발달장애다¹⁾. 운동발달장애는 비진행성의 뇌병변에 의해 근긴장도, 근력, 운동조절, 운동발달 단계에 장애를 가져오는 것을 말한다. 소아에서 정상적인 운동발달은 원시반사가 소실된 후에 수의운동이 가능해지고, 몸 전체를 사용하는 운동으로부터 세분화된 대별적인 운동으로 진행된다. 모든 소아에서 발달의 속도는 개인차가 있지만 발달의 순서는 동일하다. 따라서 운동발달장애를 가진 소아들은 연령에 따른 정상적인 운동발달단계를 수행하지 못할 때 부모가 병원을 찾게 된다.

신경근육질환, 대사이상질환이나 진행성인 퇴행성 질환도 운

접수 : 2006년 8월 21일, 승인 : 2006년 9월 10일
 책임저자 : 박호진 을지대학교 의과대학 소아과학교실
 Correspondence : Ho Jin Park, M.D.
 Tel : 042)611-3351 Fax : 042)259-1111
 E-mail : phojin71@eulji.ac.kr

동발달에 장애를 일으킬 수 있는데, 여기에서는 운동발달장애의 대표적 질환인 뇌성마비에 대해서만 언급하고자 한다.

뇌성마비

1. 정의 및 임상적 특징

뇌성마비(cerebral palsy)는 비특이적이고 서술적인 용어로 어떤 특정 질환이라기 보다는 포괄적인 개념의 신경질환을 지칭한다. 뇌성마비는 뇌기능의 이상에 의하고, 일시적이 아니며, 비진행성 질환으로 영아 초기에 운동기능의 장애가 뚜렷해져서, 근긴장도의 변화(강직 혹은 경직), 근력약화, 무의식적 동작, 운동실조 등이 개별적 혹은 중복해서 나타나는 것을 특징으로 한다. 근긴장도와 자세의 이상과 같은 전체적인 운동장애는 3-4세가 되어야 명백해지지만 질적인 변화는 거의 없다²⁾.

1862년에 정형외과 의사인 William John Little에 의해 처음 보고되어 Little's disease라고도 불리어지는 이 질환은 근 100

년이 지난 1958년에 가서야 “중추신경계의 발달이 완전해지는 만 3세 이전에 지속적인 운동장애가 나타나는 비진행성 질환³⁾”이라고 정의되었다. 지능, 감각, 행동 장애가 동반되지만 진단의 기준은 아니고, 이런 동반장애는 각각의 관습적인 치료에 의존한다. 뇌성마비를 가진 아이들은 여러 가지 장애를 동반하는데, 정신지체(52%), 난청(12%), 언어장애(38%) 등이 있으며, 간질도 34-94%까지 보고되고 있다⁴⁾.

뇌성마비는 운동기능장애가 동반되는 여러 뇌병변을 포함한다. 따라서 뇌성마비의 정의는 사용 목적에 따라 다르게 사용된다. 신경이주장애나 대사성 질환 같은 원인 질환을 가진 아이들을 포함할 지 또는 장애정도를 고려해야 하는지 등에 대한 합의가 이루어져 있지 않다. 또 장애가 가벼울 경우 장애정도가 후에 더 명백해지거나 또는 없어지는 경우도 있기 때문에 뇌성마비의 유병률은 그 정의와 진단시기에 따라 다르다. 그럼에도 불구하고 원인질환 등에 관계없이 뇌성마비는 하나의 질환으로 불필요가 있는데, 이는 뇌성마비를 앓고 있는 소아들의 내과적 치료, 재활치료 및 사회적 서비스는 같기 때문이다.

2. 역학

뇌성마비의 유병률은 살아서 출생하는 신생아 1,000명당 1.2-2.5명인데, 국가나 연도에 따라 큰 차이는 없다⁵⁾. 따라서 우리나라에도 매년 1,000명 내외의 뇌성마비 환자가 발생할 것으로 추측된다.

미숙아가 뇌성마비 발생에 가장 중요한 위험요소인데, 만삭아는 1,000명당 1-1.5명의 뇌성마비 환자가 발생하는데 비해 미숙아에서는 8-10%나 된다. 1980년대 중반까지는 저출생체중아의 생존이 늘면서 뇌성마비가 약간 증가하였으나, 1980년대 후반과 1990년대에는 발생이 일정하거나 약간 감소하였다. 그럼에도 불구하고 아직도 뇌성마비 환자의 50-60%는 미숙아이다.

1970년대에 도입된 태아감시장치 등 산과학과 신생아 치료방법이 현저히 향상되었음에도 불구하고 지난 30년간 만삭아의 뇌성마비 유병률은 감소하지 않고 있다. 이런 유병률의 변화가 없는 것은 최근 Apgar 점수가 낮은 신생아의 주산기 사망, 유산 및 주산기 가사가 감소한다는 점으로 볼 때 의외의 결과로 여겨지며, 만삭아의 뇌성마비 유병률이 약간 증가하고 있다는 미국의 자료를 보면 전체 뇌성마비 유병률은 상당히 증가했을 것으로 추정된다. 과거에는 사망했을 신생아가 삶으로써 뇌성마비의 중증도가 증가한다는 보고가 있는 반면 영국의 보고에서는 중증도가 감소하였다고 한다.

다태아도 뇌성마비가 잘 일어나서 미국의 경우 다태아가 전체 생존아의 2%인데도 불구하고 뇌성마비의 10%를 차지하는데, 상당수의 다태아가 미숙아로 태어나기 때문으로 보인다. 만삭아인 쌍둥이도 뇌성마비가 되는 비율이 높고, 쌍둥이 중 한 명이 사망한 경우에도 신경학적 혹은 다른 후유증이 더 많은 것으로 알려져 있다.

흑인의 경우도 유병률이 높는데 역시 미숙아 비율이 높은 것

이 원인으로 생각되지만 흑인의 만삭아인 경우에도 유병률이 높은 원인에 대해서는 잘 알려져 있지 않다.

뇌성마비 환자의 평균 수명은 뇌성마비의 종류와 운동장애의 중증도 뿐만 아니라 동반되는 다른 장애와 의료혜택의 수준에 관계된다. 최근 의학적 관심이 증가하고 의료기술의 발달로 상당수의 환자가 성인까지 살고 있다⁶⁾.

3. 원 인

상당히 많은 질환이나 위험인자가 뇌성마비의 원인으로 알려져 있으나, 아직도 원인이나 위험인자가 규명되는 경우는 35-40% 정도에 불과하다. 지금까지 알려진 흔한 원인과 위험요소를 주산기 뇌병변, 미숙아에 관련된 뇌병변, 선천성 기형, 산전 위험요소, 산후 뇌병변의 5가지로 나누어 생각할 수 있다(Table 1). 이런 요소들은 같이 발생하기도 하고 상호 원인으로 작용하기도 한다.

1) 주산기 뇌병변(perinatal Brain Injury)

자궁 과열, 태반 조기 박리, 제대탈출증 등으로 발생하는 분만 과정의 저산소-허혈증은 가장 잘 알려져 있는 뇌성마비의 원인이다. 그러나 최근의 보고들은 뇌성마비에서 저산소-허혈증이 차지하는 비율은 예상보다 적다(6-28%)고 한다⁷⁾. 저산소-허혈증과 관련이 되는 경우는 강직성 사지마비가 흔하다.

주산기 가사라는 말은 오랫동안 사용되어 왔고 뇌성마비의 가장 주된 원인 혹은 위험인자라고 여겨져 왔으나, 그 정의가 애매하여 사용하기가 적절치 않다. 전통적으로 Apgar점수가 낮은 것

Table 1. Selected Etiologic Disorders and Risk Factors in Cerebral Palsy*

Perinatal Brain Injury
Hypoxia-ischemia
Neonatal stroke(arterial and venous)
Traumatic brain injury
Intracranial hemorrhage
Brain Injury Related to Prematurity
Periventricular leukomalacia
Intraventricular hemorrhage
Developmental Abnormality
Brain malformation
Genetic abnormality
Metabolic abnormality
Postnatal Brain Injury
Kernicterus
Central nervous system infection
Prenatal Risk Factors
Maternal chorioamnionitis
Intrauterine growth retardation
Toxin exposure
Congenital TORCH infection

*Note that many of these conditions may coexist in a child with cerebral palsy. TORCH, toxoplasmosis, other infections, rubella, cytomegalovirus infection, herpes simplex.

나 태변이 착색된 양수, low cord pH를 포함한 임상증상 및 정후로 정의되었고, 저산소-허혈성 뇌병변을 초래하여 뇌성마비를 일으키는 것으로 여겨져 왔다. 그러나 많은 연구자들이 뇌성마비의 원인으로 분만중 저산소-허혈을 정의했지만 아직도 뇌성마비가 저산소-허혈증에 기인한다는 evidence-based standard가 부족한 실정이다.

전통적으로 불리었던 주산기 가사는 단일 원인 질환으로 말하기는 부적절해 신생아 뇌증(neonatal encephalopathy)이라는 말이 더 적절해 보인다. 신생아 뇌증은 여러 가지 산전 혹은 출산도중의 위험인자에 의해 발생하고 출생 전후의 급성 뇌손상과 관련이⁸⁾ 있는데, 낮은 Apgar 점수, 호흡유지 실패, 의식저하, 비정상적 근긴장도, 정상 반사 저하 및 생후 첫 48시간내의 경련 등이 나타난다.

신생아 뇌증의 임상증상을 보이면 뇌성마비가 될 가능성이 높은 것을 강력히 암시하는데, 만삭아에서 5분 Apgar 점수가 5이하, 지속적인 신경학적 이상, 생후 수 일 내의 경련 등은 만성 운동 장애(55%)나 장애와 사망이 동반되는 경우(70%)의 중요한 원인이 된다. 또, 뇌성마비의 발생은 Apgar 점수가 6이하면 30배, 3이하면 80배로 증가한다고 한다⁹⁾.

흔히 신생아 뇌졸중으로 불리우는 주산기 허혈성 동맥경색증은 만삭아 편마비의 절반 이상을 차지한다. 실제로 신경영상진단을 받은 뇌성마비 환자의 13-37%가 신생아 뇌졸중이 있는 것으로 나타났다⁴⁾. 동맥경색증이 있는 신생아에서는 출생 초기에 경련 등의 신경학적 증상이 나타나기도 하지만, 수 개월이 지나서야 임상증상이 뚜렷해지는 경우도 많으며, 편마비가 흔하다. Internal capsule의 병변은 운동장애 예후가 나쁘다. 신생아 정맥동 혈전증과 같은 다른 뇌혈관질환도 뇌성마비를 일으킨다. 실제로 캐나다의 소아 뇌졸중의 연구에서 모든 정맥동 혈전증의 43%가 신생아기에 발생한다고 한다¹⁰⁾. 신생아 정맥동 혈전증의 위험요소로는 전신질환, 적혈구 과다증, 응고장애, ECMO 등이며, 경색증이 동반되면 뇌성마비가 더 잘 일어난다. 뇌실 주위 정맥경색증, 뇌출혈, 출생시 손상 등도 뇌성마비를 일으킨다.

2) 미숙아 및 저출생 체중아

미숙아는 뇌성마비의 가장 중요한 원인이며, 주로 강직성 사지마비를 일으키지만 다른 형태의 뇌성마비도 일으킨다. 미숙아는 뇌와 호흡기의 발달이 미숙할 뿐 아니라 뇌혈류의 자가조절도 미숙하기 때문에 뇌성마비가 잘 발생하는 것으로 여겨진다. 실제로 출생 시 체중이 2,500 g 이상인 영아는 뇌성마비의 위험성이 1,000명 당 3.4명이지만 1,501 g 부터 2,500 g까지는 1,000명당 13.9명, 1,500 g 이하의 영아에서는 1,000명당 90.4명이나 된다고 한다. 그리고 뇌성마비 어린이들의 약 40%는 미숙아 또는 부당 경량아로 출생한 과거력을 가지고 있으며, 두 가지 위험성을 모두 가지고 있는 경우도 전체 환자의 거의 25%나 된다고 한다. 이러한 뇌성마비 환자의 대부분은 두개내 출혈이나 뇌실 주변부 백질연화증의 신경병리학적 소견을 보인다.

3) 선천성 기형

한 조사¹¹⁾에 의하면 뇌성마비 환자의 9-14%에서 뇌의 기형이 발견된다고 한다. 만삭아에서 가장 흔한 뇌의 기형으로는 공뇌, 수뇌증, 또는 낭종성 뇌연화증과 낭종성 변성 병변 뿐 아니라 무뇌회증, 뇌열, 다왜소뇌회증 또는 뇌량 무형성증과 같은 신경세포 이주 이상과 대뇌의 이상 발육에 의한 경우 등이 포함된다. 유전질환 및 대사질환도 뇌기형에 동반되어 뇌성마비를 일으키는데, Zellweger 증후군(다왜소뇌회증), Miller-Dicker증후군(무뇌회증), glutaric aciduria I형(dyskinetic 뇌성마비), arginase결핍(양측마비) 등이 대표적이다. 따라서 뇌성마비로 진단된 아이에서 점차 나빠지거나 안면 이형증, 거대뇌증이 발견되는 경우, 유전질환이나 대사성 질환의 가족력이 있으면 유전질환과 대사성 질환을 찾아내려는 노력이 필요하다.

4) 산전 위험요소

태반막의 세균 감염은 제동액의 pH를 떨어뜨리고 염기를 증가시켜 산모에게 용모 양막염이나 양막의 조기파수 증상이 없었다 할지라도 태아의 가사를 조장하여 신경학적 후유증을 남기게 된다. 따라서 용모 양막염, 제대의 염증, 악취가 나는 양수, 산모의 패혈증, 출산 시 38도 이상의 체온 또는 요로감염 등의 모체 감염은 출생시 체중이 정상인 영아들에서 뇌성마비의 위험성을 현저히 증가시킨다. 그리고 톡소플라즈마증이나 cytomegalovirus가 태어나 영아에게 감염되면 심각한 뇌염을 일으키게 되고 운동 기능에 후유증을 남기게 되는데, 강직성 사지마비가 흔하다. 현재는 풍진 백신의 등장으로 인해 cytomegalovirus가 선천성감염의 가장 흔한 바이러스이며, 감염된 어린이의 10%에서 뇌성마비가 발생한다.

염증반응이 뇌성마비 발생을 증가시키는 기전이 정확히 알려져 있지 않지만 산모의 발열이 Apgar점수를 낮게 하고 신생아 뇌증을 증가시키는 것으로 알려져 있다¹²⁾.

자궁내 발육 지연이나 부당 중량아도 뇌성마비의 위험인자이며, 오랫동안 불임이다가 임신한 경우에도 신생아 뇌증, 발달장애와 뇌성마비가 증가한다.

여러 가지 환경적 독소가 뇌성마비의 원인이 된 사례는 많이 있는데, 핵폭탄의 폭발로 임산부가 방사능에 노출된 경우 소뇌증, 정신 지체, 또는 뇌성마비의 어린이가 태어날 수 있다. 그리고 임신 4개월부터 6개월까지의 기간 동안에 산모가 종양이 있어 방사능 치료를 받는다면 역시 비슷한 효과를 보이게 된다. 일본에서는 수은에 오염된 생선을 먹은 산모(미나마타병)에서 강직성 사지마비의 영아를 출산한 것이 보고되었다. 이외에도 태아 알코올 증후군과 만성 알코올 중독 등도 뇌성마비와 연관성을 가지고 있다¹³⁾.

5) 산후 뇌병변

생후 1개월 이후의 감염이나 외상 등으로 인한 뇌손상에 의해 뇌성마비가 되는 경우도 전체 환자의 10-15%를 차지한다. 바이러스나 세균의 중추신경계 감염이 가장 흔하지만, 높은 곳에서 떨어지거나, 자동차 사고, 또는 폭행 등에 의한 경우도 적지

않다.

빌리루빈 뇌증 또는 핵황달이 있는 어린이는 생후 2, 3일에 보채고, 식욕부진, 기면, Moro 반사 소실 등이 나타나고, 수 주 혹은 수 개월 후에 무도성 무경위 운동, 고주파 감각신경성 난청, 상방 주시 마비, 경련, 지능저하, 구음장애 등의 증상을 보인다.

예전에는 저혈당이 뇌성마비의 중요한 위험 요소로 믿어져 왔지만 현재는 다른 질환에 의한 2차 현상으로 생각하고 있다. 가사, 폐혈증 또는 대뇌 출혈로 고통받은 영아들은 저혈당증의 증상을 보이는 경우가 많으며, 미숙아나 부당 경량아로 출생한 영아에서 흔하다. 그러나 저혈당이 심하거나 또는 저혈당을 보인 기간이 길지 않는 한 뇌성마비를 일으키지는 않는 것 같다.

4. 임상 증상 및 진단

뇌성마비를 가진 아이의 가장 큰 특징은 정상적인 발달단계를

성취하지 못하는 것이다. 따라서 다른 질환과 마찬가지로 상세한 병력청취와 신경학적 진찰은 진단에 필수적이다. 병력청취 시에 원인이나 위험인자를 찾는 노력이 필요한데, 산모의 임신력, 분만과정 및 신생아 초기의 병력, 가족력이나 다른 대사성 질환이 있는지 확인하는 것은 매우 중요하다.

성장하면서 임상양상은 변해서 증상의 강도나 분포가 바뀔 수 있어 뇌성마비라고 선언하는 것은 신중해야 하고, 여러 번 반복해서 신체검사를 하고 병력을 재검토할 필요가 있다.

신경학적 검사는 국소결손이 있는지 확인하는 것 외에도 원시적 반사가 소실되었는지 아니면 지속되는지, 병적 반사가 존재하는지 또한 이러한 반사들이 나이에 맞게 신경계의 성숙과 일관되게 잘 나타나는지를 확인할 필요가 있다. 덴버 발달 선별검사나 한국형 영유아 발달검사가 다른 발달장애와 마찬가지로 운동 발달장애 정도를 측정하는데 도움이 될 것이다.

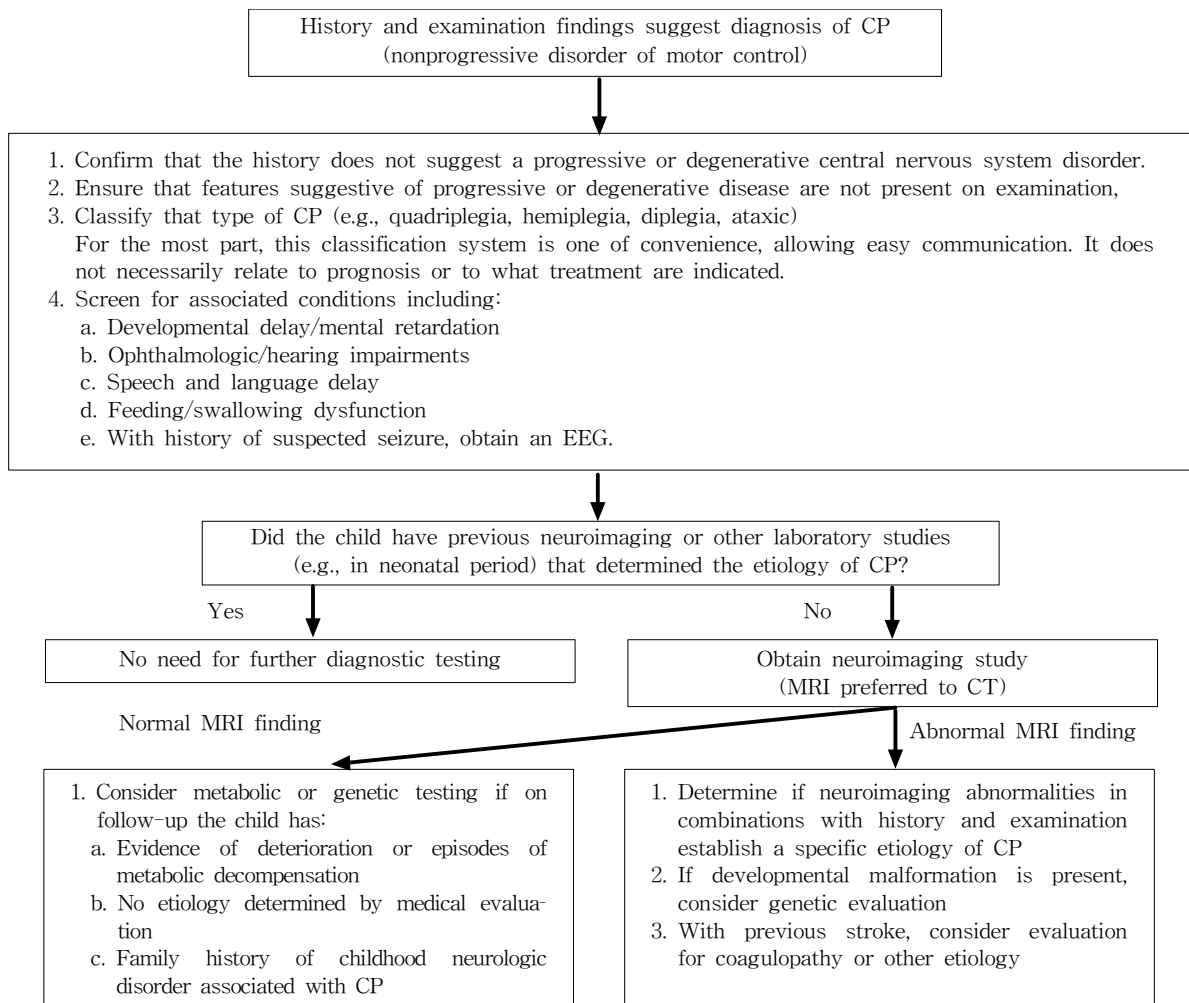


Fig. 1. Algorithm for the evaluation of the child with cerebral palsy(CP). Screening for associated conditions(mental retardation, vision/hearing impairments, speech and language delays, oral motor dysfunction, and epilepsy) is recommended. Neuroimaging(magnetic resonance imaging [MRI] is preferred to computed tomography [CT]) is recommended for further evaluation if the etiology has not been previously determined. In some children, additional metabolic or genetic testing may be indicated. EEG, electroencephalogram.

과거에는 신경영상진단이 불필요하다고 하였으나, Accardo 등¹⁴⁾은 뇌성마비 환자의 상당수가 MRI(89%)나 CT(77%)에 이상이 나타나, 뇌성마비가 의심되는 환자에서는 반드시 신경영상진단, 특히 MRI검사를 권하고 있다. 대사장애나 유전질환이 뇌성마비를 일으키는 경우는 매우 적어서 가족력이 있거나 비정상적인 모습 등의 임상양상 혹은 신경영상진단이 정상인 경우에만 대사 및 유전질환에 대한 검사가 필요하다.

또 뇌성마비 어린이는 운동능력 외에도 정신지체(52%), 간질(45%), 안과 이상(28%), 언어장애(38%), 난청(12%)이 동반되어 정신지체, 안과 및 청력 이상, 언어 및 학습장애에 대한 주기적인 검사가 필요하고, 영양상태, 성장 및 연하장애 등에 대한 면밀한 관찰이 필요하다.

뇌성마비 진단을 정확히 해 줄 수 있는 통일된 방법은 없지만 Ashwal 등⁵⁾은 Fig. 1과 같은 algorithm을 제안하고 있다.

5. 분류 및 뇌성마비 증후군

뇌성마비는 운동장애의 유형, 장애부위, 원인 질환 및 환자가 활동할 수 있는 기능적 역량에 따라 분류한다(Table 2).

1) 강직성 편마비

편마비가 분명해지는 것은 1세 이후지만 3-5개월에도 장애를 발견할 수 있다. 처음에는 신경학적으로 정상으로 보이나 4개월 전후에 마비된 쪽의 손을 잘 쓰지 않고 다른 한 쪽의 손만을 사용한다. 마비된 손을 빨리 움직이기 힘들고, 두 손가락을 이용하여 물건을 잡지 못한다. 손목과 팔의 움직임이 약하여 외전이나 팔꿈치를 펴기가 힘들다. 물건을 잡으려 할 때 손목의 굴곡과 손가락의 과대신전이 일어난다.

보행은 보통 18-24개월까지 지연되며, 걸을 때 회전보행을 하고 발가락 끝으로 걷는다(toe walking). 마비된 손과 엄지 손톱의 장애가 있으며, 발의 침내반족 기형이 발생한다. 심부 건반사는 증가하고 발목 간대와 Babinski 징후가 나타난다. 편마비 환자의 28%에서 정신지체가 나타나고, 1/3 이상에서 경련이 나타난다.

2) 강직성 사지 마비

뇌성 마비의 가장 심한 형태로 사지의 근긴장도 향진이 특징적이다. 하지가 상지보다 심하며 사지를 움직이려 하지 않는 것이 특징적이다. 상지의 강직은 보통 4개월이 지나서야 나타나며,

귀는 반사가 소멸되지 않아 손은 주먹을 쥐고 있는 상태의 강직을 나타내고, 하지의 경우는 walking reflex와 stepping reflex가 불확실하거나 나타나지 않는다. 후궁반장이 일찍 나타나고, 상하지 모두 뻣고 있어 마치 제뇌자세 처럼 보인다.

신경학적 검사상 발목 간대와 심부 건반사가 항진된다. 좀 더 지나면 하지의 강직과 더불어 발끝으로 걷는 증상과 가위처럼 하지가 교차되는 강직 증상 및 관절 구축이 나타난다. 연하 장애가 흔해 흡인성 폐렴이 자주 발생하고, 50%가량에서 전신 강직-간대 발작이 나타난다. 정신지체를 비롯한 전체적인 발달 지연을 동반하게 되므로 인지 능력이나 시신경, 청신경 등의 발달 상태를 면밀히 관찰해야 한다.

3) 강직성 하지 마비

상지 마비도 일어나지만 주로 양쪽 하지의 강직성 마비로서, 운동장애가 있는 미숙아의 80%에서 나타나며, 최근 극소 체중아의 생존율이 높아지면서 증가하는 실정이다.

생후 6개월이 지난 영아의 앓는 자세가 불안정하거나, 7개월이 지나 배밀이를 할 때나 기기 시작할 때 양쪽 팔을 정상적으로 사용하지만 양쪽 다리를 질질 끌어 알게 되는 경우가 많다. 대략 18개월에서 2세가 되면 강직성 마비가 뚜렷해지고, 발목 간대와 Babinski 징후를 볼 수 있다. 영아의 거드랑이를 잡고 들어 올렸을 때 하지가 뻣뻣하고 가위처럼 교차되는 증상이 나타나며, 보행이 현저히 늦어진다. 발은 침내반족의 형태를 취하고 발가락 끝으로 걷는다. 강직성 하지 마비가 심한 경우는 하지는 위축 현상과 성장 장애가 있으나 상체는 정상 발육을 하는 불균형을 이루게 된다.

지적 발달이 정상인 경우는 예후가 매우 좋으며, 가장 흔한 신경병리학적 소견은 뇌실주위 백질 연화증이다.

4) 추체외로 뇌성마비(extrapyramidal cerebral palsy)

추체외로 계통을 침범해서 비정상적인 운동형태와 자세 이상을 보이는데, 원인이 복잡한 강직형과 달리 원인은 비교적 명백하다. Hagberg 등¹⁵⁾의 연구에 의하면 58%에서 주산기 가사를 경험하고, 34%는 미숙아이고, 태반경색이나 임신중독증이 흔히 동반된다고 한다.

추체외로 뇌성마비는 무도증이나 무정위성인 과운동형(hyperkinetic form)과 좀 더 심한 근긴장이상형(dystonic form)으로 구분하지만, 종종 같이 나타난다. 과운동형은 호흡곤란이 있었던 미숙아나 핵황달에 잘 나타나고, 근긴장이상형도 호흡곤란을 경험한 미숙아에서 흔히 나타난다.

환자는 근 긴장도가 저하되어 머리를 가누지 못하며 견인 반응시 머리가 뒤로 떨어지게 된다(head lag). 강직이 동반되고 원시반사가 나타나기도 한다. 음식물 섭취가 어려울 수 있으며 혀를 내밀고 침을 많이 흘리기도 한다. 1세까지는 무정위 운동성 움직임이 명확하지 않을 수 있다. 구인두 근육의 손상으로 인해 말이 느리고 억양 조절이 안된다. 지능은 대부분에서 정상을 유지하나 말이 어눌하고 조대운동장애로 지능이 떨어진 것으로 보거나 학습장애아로 오인할 수 있다. 일반적으로 상부 운동 뉴론

Table 2. Incidence of Various Forms of Cerebral Palsy

Classification	Crothers and Paine	Grether et al.
Spastic	64.6	82
Quadriplegia	19.0	22
Diplegia	2.8	41
Hemiplegia	40.5	19
Monoplegia	0.4	-
Triplegia	1.9	-
Extrapyramidal	22.0	5
Mixed types	13.1	13

정후가 없고 경련을 하는 경우가 흔하지 않다.

5) 저긴장성(무긴장성) 뇌성마비

다른 형태의 뇌성마비에 비해서 훨씬 적고, 하지의 근 긴장도는 떨어지는데 비해 상지는 거의 정상상을 유지하고 있어 과거에는 무긴장성 하지마비라고 했었다. 정상 운동발달이 늦고 심부건반사는 정상이거나 약간 증가되어 있다. 강직은 발생하지 않고 근긴장 저하가 2, 3세가 되어서도 유지된다. 아이의 양쪽 겨드랑이를 잡고 세우면 엉덩이 부분에서 양쪽 다리가 굴곡된다 (Förster 정후).

원인 질환이나 해부학적 손상부위에 대해 잘 알려져 있지 않고, 신경영상진단은 도움이 되지 않는다.

6) 실조성 뇌성마비

가장 드문 형태로 강직성 하지마비와 같은 다른 운동장애와 동시에 나타나기도 하는데, 소뇌기능부전이 확실한 경우에만 실조성 뇌성마비라고 할 수 있다. 인지능력의 장애 등 다른 발달 지연은 드물다. 운동장애는 돌이 되어서야 분명해지는데, 초기에는 근 긴장도가 떨어지고, 앉을 때 구간운동실조증이 나타나고, 3, 4세가 되어서야 혼자 걷게 되지만 잘 넘어진다. 쓰기 등의 기술이 떨어져 학습 성취도가 낮다.

7) 혼합형 뇌성마비

강직형과 추체외로형이 공존하는 것으로 주로 강직성 사지마비가 나타나고 무정위성은 가볍게 나타난다. 좀 더 진행되면 반사이상항진, 강직, 구축이 일어난다.

6. 치료

뇌성마비를 완전히 치료할 수 있는 근치술은 아직은 불가능한 것으로 여겨지고 있다. 따라서 환자는 다양한 형태의 장애를 지닌 채 살아야 하므로 뇌성마비 치료의 궁극적 목표는 환자의 잠재력을 최대화하고 장애를 최소화하여 가능한 독립적인 사회생활을 하게 함으로써 삶의 질을 높이고자 하는데 있다. 이러한 목표를 달성하기 위해서는 소아과, 재활의학과, 이비인후과, 안과, 정신과 의사 뿐 아니라 물리치료사, 언어치료사, 사회사업가, 교육전문가, 발달 심리학자, 그리고 직업지도사 등이 한 팀을 이루어 종합적인 진단, 평가, 치료를 해야 한다. 또, 지능 발달을 위한 교육을 동반해야 한다.

그리고 부모들도 영양, 운반, 옷 입히는 법, 목욕시키는 법, 그리고 비정상적인 근 긴장력의 영향을 줄일 수 있는 놀이 방법 등과 같은 일상 생활에서 아이들을 어떻게 다루어야 하는 지를 배워야만 한다. 특히 조심할 것으로는 수유시 기도 폐쇄나 운동장애로 인한 호흡 곤란증 등을 들 수 있다. 물리치료나 작업요법이 뇌성마비의 발생을 예방하거나 또는 신경학적 결함을 교정해 주지는 못하지만 어린이의 비정상적인 발달을 최대한 억제하고 조금이라도 정상에 가깝도록 만들어 줄 수 있다.

7. 예 후

뇌성마비의 예후는 임상형, 장애의 정도, 병적반사 유무, 지능,

감각, 정신조절 등의 동반장애의 정도 등에 의해서 결정된다. 뇌성마비 어린이의 90% 이상이 성인이 되는데, 수명은 이환된 뇌성마비의 종류와 정도 뿐 아니라 지능 수준에 따라서도 달라진다. 사지마비와 정신지체가 심한 경우는 수명이 현저히 짧아지며, 강직성 하지마비나 편마비가 있는 경우 비교적 잘 지내지만 무정위 운동성 마비와 사지마비가 있는 경우는 예후가 좋지 않다. 이외에도 환자가 다른 질병을 가지고 있는지 여부와 이들에 대한 간호를 어떻게 하는가 하는 것도 중요해 좋은 의료 혜택을 받는 경우는 뇌성마비가 심한 경우에도 성인이 될 때까지 생존한다.

다른 중요한 동반장애가 없으면 보조기를 하고서라도 대부분 2세까지 걸을 수 있다. 편마비가 있는 손과 손톱이 작으면 parietal origin의 감각이 떨어지고, 미세운동발달에 제한을 줄 수 있다. 25%에서 편측 시야결손이 있어 교실에서는 밝은 곳에서 수업 받게 해야 한다. 어느 정도의 지능을 갖는 경우에는 독립적인 생활을 할 수 있으며, 경련이 있으면 항경련제를 투여해야 한다.

물론 걸음걸이는 이상하고 목발 등이 필요할 수 있겠지만 강직성 하지마비의 50%에서 3세가 되면 걸을 수 있다. 강직성 사지마비는 25%에서 total care가 필요하고, 33%에서 3세 이후에 걸을 수 있다. 인지능력에 따라 생활할 수 있고, 지속적인 강직이나 체간의 근긴장 저하가 있으면 예후가 좋지 않다.

뇌성마비 어린이가 2세까지 혼자서 앉을 수 있으면 나중에 혼자서 걸을 가능성이 많으며, 4세까지 앉게 되면 약 반 정도에서 혼자 걸을 수 있지만, 6세까지 걷지 못한다면 혼자서는 영구히 걷지 못할 가능성이 있다.

결 론

뇌성마비는 미숙한 뇌에 손상이 있을 때 이차적으로 운동이나 자세의 이상을 보이는 질환으로, 초기에는 분만 외상으로 인한 저산소-허혈성 병변에 의해 발생하는 것으로 알려졌으나, 현재는 분만 외상에 의해 뇌성마비가 발생하는 경우는 단지 10% 미만이고, 많은 다른 원인이 밝혀져 있는, 어떤 하나의 특정질환이 아니고 아주 포괄적 개념의 신경질환이다. 따라서 뇌성마비가 개개인마다 원인 및 정도에 따라 다양한 임상양상을 보여 이를 보다 정확히 이해하는 것이 환자의 문제점들을 해결하는데 아주 중요하다.

이를 위해서는 여러 분야의 전문가들이 참여하여 뇌성마비 어린이에 대한 종합적인 임상 판정과 치료가 필수적이며, 주기적인 재평가를 통하여 환자 개개인에게 꼭 필요한 계획을 설계해 줄 수 있을 것이고, 궁극적으로는 환자의 삶의 질을 더욱 향상시킬 수 있으리라고 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Petersen MC, Kube DA, Palmer FB. Classification of developmental delays. *Semin Ped Neurol* 1998;5:2-14.
- 2) Swaiman KF, Wu Y. Cerebral palsy. In: Swaiman KF, Ashwal S, Ferriero DM. *Pediatric neurology principles and practice*. 4th ed. Philadelphia: Mosby, 2006:491-504
- 3) MacKeith RC, Polani PE. Cerebral palsy. *Lancet* 1958;1:61.
- 4) Ashwal S, Russman BS, Blasco PA, Miller G, Sandler A, Shevell M, et al. Practice parameter: Diagnostic assessment of the child with cerebral palsy: Report of the quality standards subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2004;62:851-63.
- 5) Cans C, Surman G, McManus V, Coghlan D, Hensey O, Johnson A. Cerebral palsy registries. *Semin Pediatr Neurol* 2004;11:18-22.
- 6) Strauss DJ, Shavelle RM, Anderson TW. Life expectancy of children with cerebral palsy. *Pediatr Neurol* 1998;18:143-9.
- 7) Nelson KB, Grether JK. Potentially asphyxiating conditions and spastic cerebral palsy in infants of normal birth weight. *Am J Obstet Gynecol* 1998;179:507-13.
- 8) Cowan F, Rutherford M, Groenendaal F, Eken P, Mercuri E, Bydder GM, et al. Origin and timing of brain lesions in term infants with neonatal encephalopathy. *Lancet* 2003; 361:736-42.
- 9) Ellenberg JH, Nelson KB. Cluster of perinatal events identifying infants at high risk for death or disability. *J Pediatr* 1988;113:546-52.
- 10) de Veber G, Andrew M, Adams C, Bjomson B, Booth F, Buckley DJ, et al. Cerebral sinovenous thrombosis in children. Canadian Pediatric Ischemic Stroke Study Group. *N Engl J Med* 2001;345:417-23.
- 11) Croen LA, Grether JK, Curry CJ, Nelson KB. Congenital abnormalities among children with cerebral palsy?: More evidence for prenatal antecedents. *J Pediatr* 2001;138:804-10.
- 12) Lieberman E, Lang J, Richardson DK, Frigoletto FD, Heffner LJ, Cohen A. Intrapartum maternal fever and neonatal outcome. *Pediatrics* 2000;105:8-13.
- 13) Burd L, Cotsonas-Hassler TM, Martsolf JT, Kerbeshian J. Recognition and management of fetal alcohol syndrome. *Neurotoxicol Teratol* 2003;25:681-8.
- 14) Accardo J, Kammann H, Hoon AH Jr. Neuroimaging in cerebral palsy. *J Pediatr* 2004;145(Suppl 1):S19-27.
- 15) Hagberg B, Hagberg G, Olow I. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden, 1954-1970.II. Analysis of the various syndromes. *Acta Paediatr Scand* 1975;64:187-200.