

대한재활의학회지 : 제 30 권 제 6 호 2006

신경운동학적 평가 및 발달성 운동 장애

연세대학교 의과대학 재활의학교실 및 재활의학연구소

박 은 숙

Neuromotor Assessments and Developmental Movement Disorders

Eun Sook Park, M.D.

Department and Research Institute of Rehabilitation Medicine, Yonsei University College of Medicine

Development in motor skills and abnormal movement patterns in developing child are clearly observed and easily identified by the parents. Motor delay and movement disorder are common presentations for children with developmental disorders. Therefore, assessment for motor development and movement disorder become the major developmental focus of early in life. Physical examination has been considered as a key element for identifying developmental motor disorder. Traditionally, development of tone, primitive reflexes, postural reaction and motor milestone are commonly used as the evaluation tools for early identification of children at high risk for developmental disorder. Recently the assessment of the quality of general move-

ments was introduced as a new form of neuromotor assessment of young infant. Therefore, clinical usefulness of the assessments for detecting neurological dysfunction was briefly reviewed in this paper. As well, there are a lot of movement disorders shown in child. The movement disorders can be separated into transient, paroxysmal and chronic ones according to their evolution. Since the knowledge of the movement disorders in each category enables us to understand the evolution of movement disorders, avoid unnecessary tests and treatments, and also give the proper information to the parents, the movement disorders were briefly reviewed in this paper. (*J Korean Acad Rehab Med* 2006; 30: 545-553)

Key Words: Neuromotor assessment, Developmental movement disorder

서 론

미성숙한 뇌의 발달상의 문제로 인한 발달장애는 그 질환에 따라 다양한 임상양상을 보이나, 크게 운동발달장애, 인지발달장애, 정서발달장애(emotional development disorder), 의사소통장애의 4영역으로 대별할 수 있다. 뇌성마비는 운동발달장애의 영역에 속하는 대표적인 질환이며, 환자에 따라 의사소통장애, 인지발달장애 등의 수반장애가 있을 수 있다. 반면에 의사소통장애만 보이는 단순 언어발달장애아들처럼 이 네 가지 영역 중 한 영역에서만 발달성 장애가 있는 경우도 있으며, 이 중 2개 또는 3개 영역에서 발달성 장애를 보이는 경우, 혹은 이 4영역 모두에서 발달성 장애를 보이는 경우 등 다양한 임상양상을 보이게 된다. 이러한 영역 중 운동발달장애는 가장 빨리 인식되고, 또한 쉽게 분별되는 영역이므로 발달성 장애아동들에서 상당수는 “할 나이가 되었는데도 목가누기가 안 된다”라든지, “뒤집기를 못한다”는 등의 운동발달장애를 주소로 재활의학과

외래를 내원하게 된다.

영아에서 운동발달장애를 보이는 경우에는 뇌성마비, 영아성 저긴장증, 정신지체, 각종 염색체 질환, 각종 증후군, 영아연축, 대사성 뇌질환 등 매우 다양한 원인이 있으나, 임상적으로 보여지는 운동발달장애는 단순히 운동발달이 지연되어 있는 경우와 뇌성마비 같이 운동양상 및 자세의 이상이 있는 경우로 대별할 수 있다. 운동발달의 지연을 보이는 가장 대표적인 질환으로는 정신지체를 들 수 있는데, 이 경우에는 운동발달의 지연뿐만 아니라 발달영역 전체에 걸쳐 지연이 동반되는 것으로 쉽게 구별할 수 있다. 정신지체의 경우 그 원인질환 및 정신지체의 정도에 따라 다양한 정도의 근긴장도의 저하 및 운동발달 지연을 보이게 되는 반면에 그 움직이는 양상은 비교적 정상적으로 유지되는 것이 특징적이다. 반면에 운동양상 및 자세의 이상을 보이는 가장 대표적인 질환으로 뇌성마비를 들 수 있는데, 뇌성마비의 상당수에서 운동발달지연이 동반되나, 경한 양지마비나 편마비가 있는 경우에는 운동발달지연이 없는 경우도 있다. 이러한 예에서 볼 수 있듯이 운동양상 및 자세의 이상을 보이는 경우 반드시 운동발달의 지연이 관찰되는 것은 아니며, 그 원인질환 및 장애의 정도에 따라 운동발달지연 유무의 차이를 보이게 된다.

재활의학과 외래에 내원한 영아들의 비정상적인 운동양

교신저자: 박은숙, 서울특별시 서대문구 신촌동 134
 ☎ 120-752, 연세의료원 재활병원 재활의학과
 Tel: 02-2228-3700, Fax: 02-363-2795
 E-mail: pes1234@yumc.yonsei.ac.kr

상은 그 원인이 매우 다양하다. 이들 중 일부는 일시적으로 보였다가 점차 회복되는 일과성 운동장애도 있으며, 또한 간헐적으로 보이는 발작성 운동장애와 만성적으로 운동장애를 보이는 질환도 있다. 최근에 뇌성마비의 조기진단의 중요성이 강조되고 있으며, 또한 운동발달의 이상이 발달장애의 초기 인식자로 인식되고 있기 때문에 이러한 다양한 운동발달 및 운동양상의 이상을 주소로 재활의학과 외래를 내원하는 경우가 점차 증가하고 있다. 이에 저자는 운동발달과 운동양상의 이상을 평가하기 위하여 시행되고 있는 이학적 검사와 재활의학과 외래에서 볼 수 있는 다양한 운동양상 이상에 대하여 기술하여 보고자 한다.

본 론

1) 운동발달 장애 아동 평가를 위한 이학적 검사

(1) 근긴장도 평가: 임신 28주에서 40주 사이의 태아에서의 근긴장도는 하지에서 두부 쪽으로, 원위부에서 근위부로 순차적인 순서로 발달해 가기 때문에 근긴장도의 평가는 중추신경계의 성숙을 알아보는 유용한 지표이었다.^{5,6)} 하지만 이러한 견해에 대해서는 아직 학자들에 따라 합치된 의견을 보이고 있지 못하다. 즉, 일각에서는 수동적 근긴장도의 평가는 중추신경계의 성숙을 알아보는 데 있어 전혀 가치가 없다고 주장하는 사람도 있으며, 익히 알려진 바와 같이 근긴장도가 일관성 있게 하지에서 두부 방향으로 성숙되는 것은 아니라고 부정하는 학자도 있다.

근긴장도의 평가는 크게 두 부분으로 나누어질 수 있는데, 검사자가 피검자의 관절을 움직여줌에 따라 야기되는 피검자의 근긴장도인 수동 근긴장과 피검자 스스로의 움직임에 의해 야기되는 능동 근긴장으로 나누어 볼 수 있다. 수동 근긴장검사는 검사자의 움직임에 의하여 야기되는 피검자의 근긴장도로서 근육의 신전성과 빠른 움직임에 의하여 야기되는 움직임 등을 관찰하는 것으로 검사를 통해 보여지는 움직임의 각도를 측정하게 되므로 비교적 간단한 검사이지만, 이를 중추신경계의 성숙의 지표로 보기에는 제한점이 있다. 반면에 능동 근긴장검사는 근육의 신전에 의해 야기되는 것 외에 아동이 외부의 자극과 반응하여 나타내는 반응으로서 모든 자세 및 운동반응에 나타나는 근긴장도를 말한다. 이러한 능동 근긴장도는 재태연령 32주에 하지로부터 시작하여 점차 두부 쪽으로 발달하게 된다. 출생 후에는 이러한 능동 근긴장에 대한 검사는 영아의 참여를 끄집어내야 하므로, 수동 근긴장에 대한 검사와 달리 매우 어렵고 숙련이 필요하지만, 제대로 수행된다면 중추신경계의 성숙에 대한 지표로서 더 유용한 정보를 줄 수 있게 된다. 이러한 근긴장도의 평가는 근긴장도의 발달을 평가함으로써 신경계 발달의 미숙한 정도를 평가할 수 있다는 점에서 미숙아의 미숙 정도를 가늠하는 척도로 많이 이용되며, 또한 저 긴장아 증후군(floppy infant syndrome)과

같이 근긴장도가 떨어진 경우 및 뇌성마비에서 보이는 근긴장도 이상 등을 평가하는 데 있어 유용한 지표 중의 하나이다.

(2) 원시반사 및 자세 반응의 평가: 원시반사는 복합적이며, 전형적이면서 자동적인 움직임의 양상으로 근긴장도의 발달과 같이 출현하게 되므로 근긴장도의 발달양상과 같이 하지로부터 두부로 발달하게 되며, 또한 원위부로부터 시작하여 근위부로 발달하게 된다.

이러한 원시반사는 출생 시 대개 나타나게 되며, 중추신경계의 성숙에 따라 수의적 운동발달이 일어나게 됨으로써 점차 소멸되는데 이러한 원리를 이용하여 운동발달상의 문제를 판별해 내는 유용한 검색방법으로 이용되었다. Capute와 Accordo¹¹⁾는 원시반사를 반사가 나타나고 소멸되는 시기를 기준으로 하여 3군으로 분류하였다. 제1군 원시반사(Primitive Reflex Profile I, PRP I 또는 Fetal Automated Responses, FARs)는 태아에서 관찰되는 반사로서 태아의 놀람반사와 몸을 뒤트는 반응들이 있는데 이러한 반응은 출생 시에는 없어지게 된다. 이러한 반사들에 대한 이해는 초음파와 같은 영상학적 검사의 발달과 더불어 발전되어 임신 중 태아의 상태를 검사하여 고위험 요인의 태아를 감별하는 데 사용되게 되었다. 제2군의 원시반사(PRP II 또는 Early Automated Responses I, EAR I)는 자궁 속에서부터 출현하며 출생 후 수 개월 내에 사라지는 반응이다. 여기에는 모로반사(Moro reflex), Galant반사, 긴장성 미로반사(tonic labyrinth reflex), 비대칭성 긴장목반사(asymmetric tonic neck reflex), 대칭성 긴장목반사(symmetric tonic neck reflex), 양성 지지반응(positive supporting reaction), 교차편반사(crossed extension reflex), 보행반사(steping reflex), 손의 움켜잡기반사(palmar grasp reflex), 발의 움켜잡기반사(plantar grasp reflex) 등이 속한다. 이러한 반사들은 발달장애를 다루는 임상들에게 매우 익숙한 반사들로서 뇌성마비와 같은 운동발달장애를 조기 진단하는 데 많이 사용되어 왔다. 이러한 원시반사들이 나타나야 할 시기에 나타나지 않을 경우에는 중추신경계의 전반적인 활성저하를 생각할 수 있으며, 비대칭적인 반응이 보일 경우에는 편마비나 상완신경총 손상 같은 말초신경 병변을 생각해 볼 수 있다. 이러한 반사들은 사라져야 할 시기를 지나도 계속 관찰될 경우에는 중추신경계의 성숙, 발달에 이상이 있음을 시사하며, 또한 반사가 유발되어야 할 시점인데도 불구하고 반사가 유발되지 않는 다던지 혹은 반사의 정도가 너무 심하고 강하게 보일 경우에도 운동발달의 이상이 있을 수 있으므로 주의를 요한다.⁹⁾ 그러나 반사란 주어진 자극에 대하여 항상 일정한 반응을 보이는 것을 일컫는데, 실제로 영아에서 이러한 원시반사를 검사해 보면, 자극에 의하여 야기되는 반응이 아이에 따라, 또한 같은 영아에서도 검사할 때마다, 다양한 반응을 보이는 것을 볼 수 있다. 이러한 차이는 주어진 자극에 대하여 항상 일정한 반응을 보이게 되는 제너동물 또는 척수동물

과는 달리, 영아에서는 척수보다 상위의 신경계로부터 영향을 받고 있기 때문이며, 뇌의 병변이 있는 영아라고 하여도 이러한 척수보다 상위의 신경계로부터의 영향에서 완전히 놓여지게 되었다고는 할 수 없기 때문이다. 이러한 이유로 인하여 최근에는 전통적으로 사용되어 왔던 원시반사에 대한 검사의 유용성에 대한 반박이 제기되고 있다.

제3군의 원시반사(PPR III 또는 Early Automated Responses II, EAR II)는 반사라기보다는 반응(reaction)으로 보아야 하는데 원시반사가 사라짐과 더불어 발달하는 반응으로서 Landau반응, 바로잡기반응(righting reaction)과 평형반응(equilibrium reaction) 등과 같은 자세반응이다. 이는 일종의 자세조절(postural control) 반응으로서, 중력에 대응하여 공간에서의 자세를 유지하고 어떤 동작의 수행이 가능하도록 하는 배경이 되는 반응이다. 이러한 자세조절 능력은 중추 신경계가 공간에서 신체의 위치와 움직임에 대한 정보를 제공하는 많은 감각정보를 받아들이고 잘 통합한 후 여러 조절단계를 거쳐 몸통 및 사지의 근육에 적절한 수축과 이완을 유도함으로써 나타나게 된다. 이러한 자세 반응과 동작은 서로 다른 기전에 의해 수행되지만, 일상생활에서 필요한 기능적 동작의 수행을 가능하게 하는 기본적인 반응이며, 공간에서의 신체의 움직임을 조절할 수 있는 동적이며 자동적인 반응이 된다. 영아에서의 운동발달은 이러한 자세 반응의 발달과 더불어 이루어지는 것이므로, 운동발달의 지연 및 장애가 있을 경우 이러한 자세반응들이 정상 아동들보다 늦게 발달되거나, 심한 경우에는 발달되지 않을 수도 있다.

(3) 운동발달 이정표(motor milestone): 운동발달은 자세 및 균형조절 능력의 발달에 따라 예측이 가능하며 순차적으로 발달하게 된다. 영아에서의 운동발달은 매우 일정한 시기에 이루어지게 되므로 운동발달이 제 연령에 운동발달 이정표에 따라 발달하는지는 비교적 쉽게 평가된다. 또한 발달장애가 있는 경우 운동발달 지연은 흔히 관찰되는 소견이 되므로 운동발달에 대한 평가는 매우 중요하다. 운동발달 이정표에 기초하여 운동발달 연령을 구할 수 있으며, 교정연령을 기준으로 하여 운동발달 지수(motor quotient)를 구할 수 있다. 이는 아동의 운동발달 지연정도를 표현하는 지표로써 사용되며, 운동발달 지수가 50 이하인 경우는 교정연령 24개월이 되어도 보행을 할 수 없는 영아를 미리 검색하는 데 유용한 지표가 된다고 한다.¹²⁾ 운동발달 지연은 뇌성마비 영아, 선천성 근육병, 척수근육위축증과 같은 운동장애가 있는 경우뿐 아니라 정신지체가 있는 경우에서도 흔히 관찰되기 때문에, 경우에 따라서는 인지 발달의 정도를 가늠하는 부차적인 지표가 될 수도 있다. 또한 운동발달 이정표에 따른 운동발달력은 보호자가 비교적 쉽게 기억해 낼 수 있기 때문에 운동발달의 정제 및 퇴행 등의 여부를 짐작하는 데 있어서 유용하게 사용될 수 있다. 그러나 경미한 양하지 뇌성마비와 편마비 뇌성마비 등과 같이 운동발

달장애가 심하지 않을 경우와 경미한 정신지체가 있을 경우에는 운동발달 지연이 없는 경우가 있으므로 운동발달의 지연이 없다고 해서 정상아동이라고 말할 수 없다는 것을 유념해야 하며, 이러한 경우에는 더 세밀한 별도의 평가를 요하게 된다.

(4) 운동양상의 평가: 원시반사의 평가와 같이 어떠한 자극을 주었을 때 야기되는 반응을 관찰하는 방법은 신경계의 기능적인 장애를 평가하는 데 있어서 그 유용성이 많지 않은 것으로 거론되고 있는데 그 이유는 위에서 언급한 바와 같이 신경계의 자발적인 활동이 자극에 대한 반응양상에 영향을 주기 때문이다. 이러한 이유로 신경계의 자발적인 활동을 반영하는 아동의 자발적인 움직임이 신경계의 기능장애를 평가하는 유용한 지표가 될 수 있다는 점에 착안하여 운동양상에 대한 평가가 대두되고 있다. 이는 중추 신경계가 단순히 자극에 의하여 반응을 하는 수동적인 개체가 아니라 직접 복합적이면서 잘 조절된 움직임의 패턴을 내보내는 능동적인 개체라는 실험적인 연구들의 결과들이 그 이론적 배경이 됨으로써 설득력 있게 대두되는 평가 방법이 되고 있다.

Prechtl 등²⁹⁾은 영아의 자발적인 움직임 양상을 관찰하여 아동에서 보이는 가장 복잡적이고 빈번히 관찰되는 움직임(general movement, GM) 양상에 대한 평가는 뇌 손상을 받은 아동들을 판단하는 데 있어 유용하다고 보고하였으며, 그 후의 여러 연구에서 영아의 신경계의 기능적인 평가에 있어서 감수성과 특이성이 높은 방법으로 보고되었다.^{1,18,21,33)} 이러한 아동의 GM은 태아(fetus)에서부터 시작해 출생 후 수개월간 점차 발달되어 간다. 이러한 나이에 따른 GM은 크게 3가지로 분류되는데, 재태연령 28주에서 재태연령 36~38주 사이에 보이는 preterm GM과 재태 연령 36~38주에서 생후 2개월까지 보이는 writhing GM, 생후 2~3개월에서 생후 5개월 사이에 보여지는 fidgety movement로 나누어진다. 뇌손상이 있어 후에 신경학적 이상소견을 보이게 되는 영아와 정상영아는 GM이 나타나는 빈도, 즉 양적인 면에서는 별다른 차이를 보이지 않지만 그 움직임의 질적인 면에서는 차이를 보이기 때문에, GM의 질적인 평가가 양적인 평가보다 더 유용성이 높다고 한다.^{1,18,33)} 이 중 fidgety movement에 대한 평가는 신경학적인 이상을 예측하는 데 있어서 가장 안정적이고 유용한 방법으로 보고되고 있으며, fidgety movement가 관찰되어야 할 시기에 관찰되지 않을 경우 후에 뇌성마비와 같은 신경학적 이상의 발생을 예측하는 데 있어 정확성이 높은 것으로 보고되어 있다.²¹⁾

단점으로는 이러한 움직임은 영아가 잠이 든 상태에 따라, 아동이 흥분 상태인지 울고 있는 상태인지에 따라 나타나는 양상이 다를 수 있으며, 움직임의 복잡성과 다양성을 평가하는 방법이기 때문에 그냥 눈으로 보아 평가하는 것은 정확성이 떨어진다는 것이다. 따라서 비디오로 녹화한 상태에서 보아야 하기 때문에 우리나라의 실정에 맞추어

불 때 외래에서 평가하는 것이 어렵다는 단점이 있다.

2) 아동에서의 운동장애

아동에서의 운동장애는 일과성, 발작성 및 만성적인 운동장애로 대별될 수 있다. 이 중 일과성 운동장애는 아동에서 빈도가 높게 관찰되며, 특히 영아에서 자주 관찰된다. 일과성 및 발작성 운동장애는 대개의 경우 원인이 밝혀지지 않았으며, 신경학적 이상소견도 보이지 않은 상태에서 관찰되는 장애로서 대개는 별다른 후유증 없이 사라지게 된다. 그러나 이러한 운동장애에 대한 이해는 불필요한 검사를 피할 수 있게 해 주고, 또한 예후에 대하여 미리 알려줄 수 있으므로 가족들이 느낄 수 있는 불안감을 덜어 줄 수 있기 때문에 중요하다. 일과성으로 나타나는 운동장애로는 신생아 지터(neonatal jitterness), 맥박떨림증(shuddering), 점두연축(spasmus nutans), 일과성 특발성 근육긴장이상(transient idiopathic dystonia)이 있으며, 아동에서 보이는 입천장 유전떨림(palatal essential tremor)은 재활의학과 외래로 오는 경우가 드물기 때문에 여기에서는 기술하지 않겠다. 발작성 운동장애로는 양성 발작성 사경(benign paroxysmal torticollis of infancy), 양성 발작성 긴장성 상방주시(benign paroxysmal tonic upgaze)가 있는데 재활의학과 외래에서 종종 부모가 호소하는 증상이며, 그 외에 양성 신생아 수면 간대성 근경련증(benign neonatal sleep myoclonus), 양성 간대성 근경련증(benign myoclonus) 등을 경련성 발작과 감별하기 위해서는 뇌파 검사가 요구되므로 여기에서는 기술하지 않겠다.

(1) 일과성 운동장애

① 신생아 지터; 외래에서 부모들이 신생아에서 턱이 떨린다든지 다리가 떨린다고 걱정스럽게 물어오는 경우가 있다. 이러한 신생아 지터는 정상 만삭아의 약 반수에서 관찰되는데, 턱이나 사지에서 흔들림이 관찰된다. 특히 신생아가 울거나 아동에게 갑작스런 움직임을 야기할 때 또는 영아가 흥분한 상태에서는 이러한 흔들리는 움직임이 잘 유발되며, 또 오래 지속되게 된다. 정상영아에서 관찰되는 신생아 지터는 대부분 별다른 후유증 없이 사라지게 되며, 약 22%에서 약 2개월까지 지속된다고 하며, 아주 드물게는 6주 후에 다시 나타나기도 하는데 이럴 경우에도 별다른 후유증 없이 약 1세경에는 없어진다고 한다.^{25,34)} 이러한 정상 신생아에서 관찰되는 지터는 사지를 잡아 주든지 혹은 지터를 보이는 하지를 굴곡시키든지 하는 자세의 변경으로 없어지게 된다. 없어졌다가 다시 보이는 지터는 경련성 발작과 혼동하기 쉬운데, 감별할 점은 신생아 지터에서는 비정상적인 눈동자의 움직임이 없다는 점과 뇌파검사 상 이상소견이 없다는 것으로 경련성 발작과 감별할 수 있다. 반면에 이러한 지터는 저산소성 뇌증이나 저칼슘증, 저혈당에서도 관찰될 수 있는 소견이므로 감별을 요한다.

② 맥박떨림증; 일초에 5~15회 정도의 빠른 머리와 상지

의 떨림으로서 하루 100번 지속되기도 하는데 대개는 생후 첫 1개월 내에 발생한다. 뇌파검사 상 이상소견이 없으며 신경학적 검사 상 특기할 만한 이상소견은 관찰되지 않는다. 이들을 추적관찰한 결과 일부에서 후에 유전떨림(essential tremor)으로 발전하게 되는 경우도 있어, 이러한 증상이 미성숙한 뇌에서 보이는 유전떨림의 조기증후라고 보고된 바도 있다.³⁷⁾

③ 점두연축; 두부의 느린 떨림(tremor)으로서 이러한 움직임이 나타난 후에 안구진탕증(nystagmus)이 동반되기도 한다. 보고에 의하면 약 80%에서 양측 눈의 안구진탕증을, 약 38%에서 한쪽 눈의 안구진탕증을 보인다고 한다.¹⁹⁾ 이러한 두부의 떨림을 보일 때 사시와 두부의 비정상적인 자세가 동반되기도 한다. 대개 생후 4~12개월에 발생하며, 드물게는 3세 이후에 나타나는 경우도 있다. 대개는 증상이 있는 후 수개월 후에는 사라지게 된다. 이러한 증상을 보일 때 선천성 안구진탕증과의 감별이 중요하게 되는데, 이는 점두연축이 일시적으로 보이는 증상인 반면에 선천성 안구진탕증은 계속 잔존하는 만성적인 장애이기 때문이다. 선천성 안구진탕증의 경우는 신생아 때부터 관찰되고 안구진탕증이 양측으로 관찰된다는 점과 점두연축에서는 두부의 떨림증상과 안구진탕증이 동시에 일어난다는 것으로 어느 정도 감별할 수 있다.¹⁹⁾ 반면에 시각장애가 있는 영아의 경우 운동발달 지연이 흔히 동반되는데 이러한 영아에서 점두연축의 움직임과 비슷한 두부의 움직임이 관찰될 수 있다. 또한 시신경 또는 시각교차(optic chiasm)에 발생한 신경아교종(glioma)의 경우에도 이와 같은 증상이 일어날 수 있으므로 감별진단을 위해서는 점두연축을 보이는 모든 환자에서 뇌자기 공명영상검사와 같은 신경영상학적 검사의 시행이 필수적이다.^{4,8)}

④ 일과성 특발성 근육긴장이상; 출생 후 1년 내에 일시적으로 보이는 근육긴장이상은 1986년도에 Willemse³⁸⁾에 의해 양성 특발성 근육긴장이상(benign idiopathic dystonia)이라는 이름으로 처음 보고되었다. 대개는 생후 약 5개월부터 생후 1년 사이에 보여지는 사지의 부분적인 근육긴장을 말한다.

이러한 근육긴장이상은 대부분 한쪽 상지에 나타나는데, 간혹 몸통에서 보이기도 하고, 일부의 경우는 양측 상지 또는 편측 상지 및 하지에서 보이기도 한다. 특히 발에서는 침족 및 내전되는 양상을 보인다. 이러한 일시적인 근육긴장이상은 신경학적 검사 상 특기할 만한 이상소견을 보이지 않으며, 운동발달도 정상적으로 발달해 가는 양상을 보이고, 양팔을 뻗어 물건을 집을 때와 같이 의도적인 움직임을 할 때에 이러한 근육긴장이상 양상이 없어지는 것으로 뇌성마비에서 보이는 근육긴장이상과 구별될 수 있다. 대개는 약 1세경에 별다른 후유증을 남기지 않고 좋아지며, 드물게 3세경까지 지속되는 경우도 보고된 바 있다. 원인은 미상이며, 가족력이 있는 것으로 보아 유전적인 소인이 있

는 것 같지만 아직 확실치는 않다.

⑤ 일과성 발작성 근육긴장이상(transient paroxysmal dystonia); Angelini 등⁷⁾이 1988년 처음으로 보고하였으며, 이는 대개 생후 1~5개월 사이에 보여지는 운동이상으로서 활모양강직(ophisthotonus)과 상지에 대칭 또는 비대칭 근육긴장이상을 보이는 것으로서 이러한 근육긴장이상은 수 분 내지 수 시간 동안 지속되었다가 사라지는데, 하루에 여러번 이러한 근육긴장이상을 보이게 된다. 대개 생후 8~22개월 사이에 점점 빈도가 줄어들게 되나, 근육긴장이상 지속시간은 길어지는 경향을 보인다. 신경학적 이상소견이나 발달지연의 소견은 보이지 않으며, 대개 별 후유증 없이 좋아지고, 이는 일과성 특발성 근육긴장이상의 한 종류로 볼 수 있다. 이러한 운동장애는 뇌성마비의 고위험요인이 있는 환아들의 평가와 운동발달장애에 대한 평가를 하는데 있어서 주의를 요하게 하는데, 영아가 이러한 자세를 보일 때 뇌성마비로 오진할 수 있으므로 주의해야 한다. 뇌성마비와의 감별은 일과성 발작성 근육긴장이상을 보이는 영아의 경우 신경학적 이상소견이 없고 이러한 근육긴장이상이 간헐적으로 보여진다는 것이며, 가장 중요한 차이점은 의도적인 움직임을 할 경우 이러한 근육긴장이상 양상이 없어진다는 것으로서 구별이 가능하다. 원인은 일과성 근육긴장이상과 같이 미상이며 가족력이 있는 것으로 보아 유전적인 소인도 관여하는 것 같지만 아직 확실히 밝혀진 것은 없다. 또한 임상양상이 발작성이라는 것을 빼고는 일과성 특발성 근육긴장이상과 같기 때문에 일과성 특발성 근육긴장이상의 한 아류로 생각된다.

⑥ 일과성 비정상적인 신경학적 증후(transient abnormal neurologic signs)를 보이는 영아; 뇌성마비의 고위험요인 중 미숙아나 저체중아가 가장 비중있게 다루어지게 되며, 최근에는 이러한 영아들이 소아과 의사의 권유로 재활의학과에 내원하거나 혹은 인터넷과 다른 사람들을 통해 정보를 듣고 재활의학과 외래로 내원하는 빈도가 상당히 높아지고 있다. 외래에서 이러한 미숙아나 저체중아의 검진을 할 때 가장 어려운 점이 이학적 검사 상 이상소견을 보일 때 이러한 증상이 일시적으로 보이는 것인지 아니면 향후 뇌성마비와 같은 만성적인 운동장애로 진행할 것인지 감별하는 것일 것이다. Brandt 등⁹⁾은 1,500 g 이하의 초저체중(very low birth weight) 아동을 추적관찰한 후 그 결과를 보고하였는데, 이들 중 상당수에서 일시적인 신경학적 이상소견이 관찰된다고 하였다. 이 연구에서 신경학적 이상소견은 8개의 발달영역(자세, 대동작, 미세동작, 균형, 조정 능력, 근육긴장이상 반사, 그리고 주요 운동발달 이정표가 같은 연령대의 95% 아동이 수행할 수 있는 운동발달에 미치지 못하는 것) 중 적어도 하나 이상의 비정상적인 소견이 관찰되는 것으로 정의하였다. 또한 그들의 연구에 의하면 만삭아보다는 미숙아에서 이러한 신경학적 이상소견을 보이는 경우가 더 많았는데, 미숙아의 경우 출생 시 체중에 따라 49~

63%에서 이상소견을 보였다고 하며 만삭아에서는 약 15%에서 이상소견이 관찰되었다고 한다. 이러한 이상소견은 출생 시의 체중이 재태연령과 적합할 경우에는 86%, 만삭아의 경우에는 82%에서 정상적으로 회복된 반면에 재태연령에 비하여 출생 시의 체중이 적으면서 출생 후 머리 둘레의 성장발달이 저하된 경우에는 55%에서만 회복이 된다고 하였다. 이와 같은 신경학적 이상증후는 대부분의 경우 생후 1년 이내에 발생해서 대개 생후 1~2년 사이에 좋아지나 경우에 따라서는 10대 후반에 없어지기도 하며, 드물게는 1세 이후에 나타나며 빠리는 수개월 내에 없어지는 경우가 있고, 매우 드물게는 10년 이상 지속되는 경우도 보고되어 있다. 이러한 신경학적 증후군이 향후 좋아질 수 있는지를 한번의 검사로 예측하기는 불가능하며 추적관찰을 통해 경과를 관찰하여 보는 것이 필수라고 할 수 있다. 이 연구에서 정의한 신경학적 이상증후는 우리가 외래에서 뇌성마비를 진단할 때 흔히 쓰는 방법이다. 그동안 임상경험에서 보면 위에서 언급한 신경학적 검사 상 이상소견을 보일 때 그 정도에 따라 쉽게 진단되기도 하지만 환아에 따라 이러한 이상소견이 일시적인지 아닌지 감별이 안 되는 경우도 있다. 위의 연구들에서도 언급하였듯이 이러한 경우에는 단 한 번의 검사로서 이를 알 수 있는 방법은 현재로서는 없는데, 이는 Hadders-Algra²¹⁾가 언급하였듯이 영아는 뇌 발달이 활발하게 진행되고 있는 상태이기 때문에 아주 어린 영아에서 보여지는 임상양상은 뇌 발달 정도에 따라 변화될 수 있기 때문이라고 설명할 수 있다. 이러한 신경학적 이상 증후가 있는 영아가 무엇 때문에 정상적으로 회복되는지에 대해서는 아직 밝혀져 있지 않다. 신생아 집중관리의 향상이 영향을 미칠 수 있다고 생각되지만 확인된 바 없으며, 반면에 조기 물리치료, 지속적인 부모상담 등이 이러한 이상소견을 보이는 아동이 정상적으로 회복하는 데 도움을 주었을 가능성도 있다. 따라서 Precht²⁸⁾의 표현대로 이러한 신경계의 이상은 그것이 비록 일시적이라고 하여도 임상적으로 무의미하다거나 간과할 수 있는 소견이 아니라는 것에 전적으로 동의하는 바이다.

(2) 발작성 운동장애

① 양성 발작성 사경(benign paroxysmal torticollis of infancy); 재활의학과 외래에서 심심치않게 사경을 보게 되는데 가장 흔한 것이 선천성 근육성 사경이다. 이와 같은 경우는 이학적 검사, 초음파검사로 쉽게 진단이 가능하고 치료에 쉽게 반응을 한다. 일부의 경우 경부의 운동범위제한이 없고 초음파 검사와 방사선 검사 상 이상 없이 단순히 사경을 보이는 경우를 볼 수 있다. 이러한 경우 다양한 원인을 생각해 볼 수 있는데, 이때 감별해야 하는 질환 중의 하나가 양성 발작성 사경이다. 양성 발작성 사경은 1969년 Snyder³⁵⁾에 의하여 처음으로 보고되었으며, 목을 옆으로 기울이던지 혹은 후외방으로 기울이던지 하는 사경이 계속하여 지속되는 것이 아니라 간헐적으로 발작성을 갖고 보인다는

특징이 있다. 이러한 사경은 체간도 같이 편측으로 기울어지는 양상을 보이며, 경우에 따라서 한쪽 다리가 신전되는 양상을 보인다. 이러한 발작을 보일 때 영아는 과민하고 창백하며 구토를 하거나 조화운동불능(ataxia)이 동반되기도 한다. 경우에 따라서는 조화운동불능이 주된 증상이며, 일부에서는 발작성 사경을 몇 번 한 후에 이러한 미세 협동운동, 평형조절능력 장애가 주된 증상으로 남아 있는 경우도 있다. 이러한 발작은 1세 전에 시작하며 반 수 이상에서 생후 3개월 전에 시작하게 되고 생후 1주 내에 발생한 경우도 보고된 바 있다.³¹⁾ 늦게는 생후 30개월에 나타난 경우도 보고되어 있다.³⁵⁾ 이러한 발작의 지속시간은 수분에서 수일이며, 짧게는 2주간 지속되는 경우도 있다. 이러한 발작은 처음 시작 시에는 그 빈도가 잦으며, 비교적 규칙적인 간격으로 나타나는데 대개 5세 이전에 점차 사라지게 된다. 주로 아침에 많이 나타나며, 자세변경 시에 많이 나타난다. 원인은 아직 밝혀지지 않았으며, 이러한 아동들을 추적관찰한 결과, 후에 편두통이 발생한 경우가 있으며, 이러한 아동들에게 편두통의 가족력이 있는 경우가 종종 있다.¹⁴⁾ 이러한 발작이 간헐적으로 있으며, 발작 사이에 신경학적 검사 상 이상소견을 보이면 진단을 쉽게 내릴 수 있다.

② 양성 발작성 긴장성 상방주시(benign paroxysmal tonic upgaze deviation of infancy); Ouvrier와 Billson²⁷⁾이 1988년에 처음으로 4명의 증례를 기술한 이후에 몇몇의 보고에서 산발적으로 보고된 바 있다.^{2,15,17,20)} 지속적이거나 혹은 간헐적으로 상방주시가 몇 시간 또는 드물게는 며칠 동안 시작되는 것으로서 하방을 주시하려고 하면 하방 쪽으로 된눈 떨림(nystagmic jerk)이 나타나는데 반하여 내외측으로 눈동자의 움직임은 정상이다. 잠이 들면 사라지며 지치거나 아플 때는 다시 나타난다. 이러한 이상움직임의 정도는 다양하며 일부에서는 levodopa 투여로 호전된 경우도 보고된 바 있다. 생후 1개월 이내에 발생하기도 하지만 대개는 생후 7~20개월에 발생하며, 대개 발생 후 1~2년 이내에 회복된다. 원인은 모르나 일부의 경우에서 levodopa 치료에 반응을 보이기도 하므로 도파 반응성 근육긴장이상(dopa-responsive dystonia)과 관련이 있는 것 같다고 보기도 하며, 보통 염색체 우성(autosomal dominant)을 시사하는 가족력이 있는 증례도 있어 유전적인 소인도 있는 것으로 제시되고 있다.

(3) 만성적 운동장애: 만성적 운동장애에서 보이는 비정상 운동양상으로는 과다근육긴장(hypertonia)을 야기하는 경직(spasticity), 경축(rigidity), 근육긴장이상(dystonia)이 있으며, 그 이외에 진전(tremor), 무도무정위운동(choreoathetosis), 근육긴장저하(hypotonia) 등을 들 수 있다. 이러한 운동장애들의 임상적 양상에 대해서는 재활의학과 의사라면 충분히 인지하고 있다고 생각하며, 이러한 임상양상을 보이는 원인질환들은 매우 다양하므로 여기에서 각 임상양상별 원인질환들에 대하여 기술하기는 무리라고 생각한다.

재활의학과 외래에서 보는 만성적 운동발달장애 중 대표적인 것이 뇌성마비라고 할 수 있다. 최근에는 뇌성마비를 경직형(spastic type)과 이상운동형(dyskinetic)과 혼합형으로 간단하게 분류하는데, 경직형은 임상에서 많이 경험하는 것이어서 비교적 조기진단하기가 쉽기 때문에 여기에서 따로 기술하지 않겠다. 다만 이상운동형 뇌성마비에 대하여는 경직형에 비하여 상대적으로 빈도가 적고, 또한 그 진단이 경직형보다는 쉽지 않으므로 여기에서 간략하게 기술하고자 한다. 또한 임상사들을 당황하게 할 수 있는 지연 발병 근육긴장이상(delayed onset dystonia)과 약물에 대하여 좋은 반응을 기대할 수 있는 도파 반응성 근육긴장이상에 대하여 잠깐 기술하고자 한다. 아울러 신경학적 이상 없이 상당히 오랫동안 침족보행을 보이는 특발성 침족보행(idiopathic toe walking)도 임상에서 종종 보게 되며, 이에 대한 이해가 없으면 뇌성마비로 오해하기가 쉬워 여기에서 기술하여 보고자 한다.

① 이상운동형 뇌성마비; 뇌성마비 아동 중 약 8~15%가 이상운동형 뇌성마비에 해당한다고 한다.^{3,22)} 이상운동형 뇌성마비의 운동양상의 특징은 근육긴장도의 변동이 크다는 것이며, 수의적인 운동을 조직적으로 수행하는 데 있어서 장애를 보이는 것으로서 무도무정위운동형과 근육긴장이상형이 이에 속한다. 무도무정위운동형은 주로 근위부에서 크게 움직임을 보이는 무도형과 손이나 얼굴부위 등 원위부에서 이상운동양상을 보이는 무정위운동형이 있다. 이러한 이상운동형 뇌성마비는 어린 영아에서는 진단하기가 어려우며, 대개 이 시기에서는 근긴장도가 저하되고 심부건반사가 증가되며 놀람반응이 과장되게 나타나고 자극을 주면 목이나 등이 활처럼 뒤로 휘는 증상을 보이기도 하지만 대개 2세는 되어야 이러한 이상운동의 임상양상이 명확해지기 때문에 진단이 늦어지는 경향이 많다.²⁴⁾ 원인으로서는 저산소성 뇌병변, 핵황달, 뇌발달 이형성증 등이 있으며, 대개 뇌기저핵과 시상의 이상과 관련이 있는 것으로 생각한다. 그러나 뇌영상검사상 보여지는 병변과 임상양상과의 연관성은 확실치 않은 실정이다. 또한 무정위운동 및 근육긴장이상 등은 대사이상 질환의 초기에 보여지는 임상양상일 수 있으므로 감별을 요하며, 이상운동형 뇌성마비에서 근육긴장이상을 보이는 경우 도파 반응성 근육긴장이상과의 감별이 필요하다.

② 도파 반응성 근육긴장이상; 근육긴장이상은 의도적인 동작을 하거나 어떠한 자세를 유지할 때 나타나는 비정상적인 불수의적인 근육의 수축으로 정의한다.³⁰⁾ 이러한 근육긴장이상은 경직, 경축과 함께 아동에서 과다근육긴장을 보이는 운동이상에 속한다. 이러한 근육긴장이상을 보이는 질환 중의 하나가 일명 “뚜렷한 일간 변동을 보이는 유전성 진행성 근육긴장이상(hereditary progressive dystonia with marked diurnal fluctuation)”이라고 불리우는 도파 반응성 근육긴장이상이다.³²⁾ 12세 이하의 아동에서 발생하며, 대개는

4~6세 사이에 발생한다. 여아가 남아보다 발생빈도가 높은 것으로 보고되어 있으며, 초기에는 쉬이 피로감을 느끼면서 걸음이 다소 부자연스러운 증상을 보이며, 한쪽 다리가 내반첨족(equinovarus)이 되는 근육긴장이상을 보인다. 이러한 증상은 시간이 경과함에 따라 점차 심해지게 된다. 그러나 이러한 증상은 아침에 잠에서 깨어 일어난 후에는 증상이 많이 호전되거나 완전히 없어지는 양상을 보이다가 시간이 지나면서 점차 그 증상이 심해지는 조석간의 차이를 보이는 특징이 있다. 그러나 가장 특징적인 소견은 소량의 levodopa에서도 임상양상의 극적인 호전을 보이는 것으로 진단할 수 있다. 이러한 증상은 일단 발병한 후에는 점차 증가하여 결국 사지에 근육긴장이상을 보이게 되며 계속 치료를 하지 않을 경우에는 관절의 구축이나 변형이 와서 잠을 자고 난 후에도 호전되지 않을 수도 있다. 또한 임상증상의 조석간의 차이가 명확하지 않은 경우도 있기 때문에 아동기에 근육긴장이상이 발생하는 경우에는 일단 소량의 levodopa를 투여해 보는 것이 가장 확실한 진단방법이 된다. 감별진단으로는 아동기에 시작되는 특발성 비틀림 근육긴장이상(childhood onset idiopathic torsion dystonia)과 아동기에 시작되는 파키슨병이 있다.

③ 지연 발병 근육긴장이상(delayed onset dystonia); 뇌성마비가 미성숙한 뇌의 비진행성 병변으로 인한 운동 및 자세의 이상으로 정의되기 때문에 그 임상적 양상이 변하지 않을 것이라고 생각되는데, 실제로는 장애정도의 변화뿐만 아니라 그 운동양상이 변화하는 경우가 있다. 여기에서 소개하는 지연 발병 근육긴장이상은 이와 같이 발달상에 보여지는 변화에 대한 좋은 예일 수 있으며, 외래에서 환자를 볼 때 종종 임상의를 당황하게 하는 것이므로 이에 대한 이해가 필요하다고 생각한다. Burke 등¹⁰⁾은 주산기의 문제로 인하여 경직형 뇌성마비로 진단된 아동이 뒤늦게 생후 6세와 14세경에 근육긴장이상을 보이는 5명을 보고하였으며, 이를 “delayed onset dystonia”로 명명하였다. 그 후의 보고들에 의하면 뇌손상 후 증상발현까지의 기간은 증례별로 상당히 차이가 많아서 손상 후 1년 후에 보이기도 하고 길게는 손상 후 40년이 지나서야 증상이 발현되기도 한다.³⁶⁾ 또한 이러한 근육긴장이상을 보이는 원인은 상당히 많은데, 영아와 아동의 운동발달장애를 다루는 재활의학과 의사에게 흥미로운 사실은 이러한 근육긴장이상을 보이는 원인 중의 하나가 주산기의 뇌손상이라는 것이다. 이러한 주산기 뇌손상이 있는 영아들 중 일부에서 정상적인 운동발달을 하다가 생후 8세와 15세경에 근육긴장이상이 발현되었다고 하는 보고가 있다.¹³⁾

또한 이러한 근육긴장이상은 한쪽의 상지 및 하지를 침범하는 양상의 편측 근육긴장이상(hemidystonia)으로 올 수 있는데, 이 경우에는 그 원인이 되는 병소가 반대측 뇌의 뇌기저핵 또는 시상에서 경우가 가장 많이 보고되고 있다. 반면에 근육긴장이상이 임상적으로 발현되기 위해서는

피질척수로(corticospinal tract)의 기능은 어느 정도 유지되어 있어야 한다고 하며, 이러한 예는 처음에 편마비의 임상양상을 보이는 환자가 마비가 차츰 호전되면서 편측 근육긴장이상을 보이는 경우에서도 확인될 수 있다.¹⁶⁾ 이러한 근육긴장이상은 일단 발현이 되면 대개의 경우 몇 년간 더 진행된 후에야 안정화되는 양상을 보인다. 또한 다른 장애 즉, 경직과 진전, 구음장애 등이 같이 동반되어 나타나기도 한다.

④ 특발성 첨족보행; 운동이나 보행이상 아동을 진찰할 때 간혹 발뒤꿈치를 들고 걷는 아동을 볼 수 있는데 이러한 보행이상이 경직형 뇌성마비로 인한 것인지 혼동을 주기도 한다. 특발성 첨족보행은 뇌성마비, 근육병, 신경마비 등의 이상이 있는지의 여부를 확인한 후 특별한 원인을 찾을 수 없을 때 붙여지는 진단명으로서 1967년도에 Hall 등²³⁾이 처음으로 보고하였다. 특발성 첨족보행의 경우 정상적인 운동발달 이정표를 따라 발달하며, 독립적인 보행을 시작하는 시기도 정상아동과 같다. 그동안 보고된 특발성 첨족보행의 경우는 크게 습관적 첨족보행(habitual toe walking)과 선천적으로 아킬레스 건이 단축되어 첨족보행을 하는 경우로 나누어지는데, 대개 습관적 첨족보행의 경우 족관절 배굴이 정상인 반면에 아킬레스건이 단축된 경우에는 족관절 배굴의 운동가동 범위에 제한을 보인다고 한다. 이는 족관절 배굴의 제한이 있는 경우를 대개 선천성 아킬레스건의 단축으로 인하여 보는 견해에서 비롯된 것이지만, 이러한 아동들이 선천적으로 아킬레스건의 단축이 있었는지는 확인된 바가 없기 때문에 이러한 단축이 과연 선천적으로 온 것인지 혹은 습관적 첨족보행을 하면서 이차적으로 아킬레스건의 단축을 초래한 것인지는 아직 명확하지 않다. 정리하여 보면 족관절 배굴의 가동 범위가 제한이 없던지 없던지 간에 특별한 원인이 없이 첨족보행을 하는 경우에 이 진단명으로 명명할 수 있다. 최근에 일과성 근육긴장이상 첨족보행(transient dystonic toe walking)을 하는 7명의 아동이 보고되면서 일과성 근육긴장이상 첨족보행도 특발성 첨족보행과 감별해야 할 질환으로 제시되고 있다.²⁶⁾

치료는 신전운동, 연차적 석고고정 및 보조기를 통하여 관절 가동범위를 증가시키는 것이며 이러한 치료에도 불구하고 첨족보행이 지속될 경우에는 건 연장술의 수술적 처치를 요할 수 있다. 원인은 아직 밝혀진 바가 없으며, 발달상에 일시적으로 보이는 미성숙한 보행이 지속되어 나타난다는 설이 있으나 아직 증명된 바가 없다. 가족력이 있는 것으로 보아 유전적 소인도 있는 것으로 보고 있다.

결 론

미성숙한 뇌의 병변이 있을 경우 그 병소의 위치와 정도에 따라 운동, 인지, 정서 및 의사소통의 발달영역에 장애를 초래할 수 있다. 이 중 운동발달장애는 가장 먼저 보호자의

눈에 띄게 되므로 운동발달장애를 주소로 재활의학과 외래를 내원하는 경우가 많다. 이러한 운동발달장애를 주소로 내원한 영아와 아동의 평가에서 가장 중요한 위치를 차지하는 것이 이학적 검사이기 때문에, 운동발달장애에 대한 이학적 검사에 대하여 기술하였다. 또한 영아와 아동기에 운동발달성 장애를 보이는 많은 질환들이 있는데, 이러한 아동기의 운동양상 이상을 일과성 장애, 발작성 장애, 만성적 장애로 나누어 조명해 보았으며, 이러한 각종 질환에 대한 이해는 향후 운동발달성 장애를 보이는 영아와 아동들이 어떻게 변화해 가고 발달해 가는지에 대하여 미리 예측할 수 있다는 점에서 유용하며, 다양한 운동양상을 보이는 아동들을 어떻게 접근하여 갈 것인지에 대한 실마리를 잡는데 도움을 줄 수 있을 것으로 생각한다.

참 고 문 헌

- 1) Adde L, Rygg M, Lossius K, Oberg GK, Stoen R: General movement assessment: predicting cerebral palsy in clinical practise. *Early Hum Dev* 2006; (article in press)
- 2) Ahn JC, Hoyt WF, Hoyt CS: Tonic upgaze in infancy. A report of three cases. *Arch Ophthalmol* 1989; 107: 57-58
- 3) Aicardi J, Bax M: Cerebral palsy. In: Aicardi J, editor. *Diseases of the nervous system in childhood*, 2nd ed, London: Mac Keith Press, 1998, pp210-239
- 4) Albright AL, Scwabassi RJ, Slamovits TL, Bergman I: Spasmus nutans associated with optic gliomas in infants. *J Pediatr* 1984; 105: 778-780
- 5) Allen MC, Capute AJ: Tone and reflex development before term. *Pediatrics* 1990; 85: 393-399
- 6) Amiel-Tison C: Neurological evaluation of the maturity of newborn infants. *Arch Dis Child* 1968; 43: 89-93
- 7) Angelini L, Rumi V, Lamperti E, Nardocci N: Transient paroxysmal dystonia in infancy. *Neuropediatrics* 1988; 19: 171-174
- 8) Antony JH, Ouvrier RA, Wise G: Spasmus nutans: a mistaken identity. *Arch Neurol* 1980; 37: 373-375
- 9) Brandt I, Sticker EJ, Hocky M, Lentze MJ: Transient abnormal neurologic signs (TANS) in a longitudinal study of very low birth weight preterm infants. *Early Hum Dev* 2000; 59: 107-126
- 10) Burke RE, Fahn S, Gold AP: Delayed-onset dystonia in patients with "static" encephalopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980; 43: 789-797
- 11) Capute AJ, Accardo PJ: The infant neurodevelopmental assessment: a clinical interpretive manual for CAT-CLAMS in the first two years of life, Part 2. *Curr Probl Pediatr* 1996; 26: 279-306
- 12) Capute AJ, Shapiro BK: The motor quotient. A method for the early detection of motor delay. *Am J Dis Child* 1985; 139: 940-942
- 13) Chuang C, Fahn S, Frucht SJ: The natural history and treatment of acquired hemidystonia: report of 33 cases and review of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 72: 59-67
- 14) Deonna T, Martin D: Benign paroxysmal torticollis in infancy. *Arch Dis Child* 1981; 56: 956-959
- 15) Deonna T, Roulet E, Meyer HU: Benign paroxysmal tonic upgaze of childhood--a new syndrome. *Neuropediatrics* 1990; 21: 213-214
- 16) Dooling EC, Adams RD: The pathological anatomy of posthemiplegic athetosis. *Brain* 1975; 98: 29-48
- 17) Echenne B, Rivier F: Benign paroxysmal tonic upward gaze. *Pediatr Neurol* 1992; 8: 154-155
- 18) Einspieler C, Prechtl HF: Prechtl's assessment of general movements: a diagnostic tool for the functional assessment of the young nervous system. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2005; 11: 61-67
- 19) Fernandez-Alvarez E: Transient movement disorders in children. *J Neurol* 1998; 245: 1-5
- 20) Guerrini R, Belmonte A, Carrozzo R: Paroxysmal tonic upgaze of childhood with ataxia: a benign transient dystonia with autosomal dominant inheritance. *Brain Dev* 1998; 20: 116-118
- 21) Hadders-Algra M: General movements: a window for early identification of children at high risk for developmental disorders. *J Pediatr* 2004; 145: S12-18
- 22) Hagberg B, Hagberg G, Olow I, van Wendt L: The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VII. Prevalence and origin in the birth year period 1987~90. *Acta Paediatr* 1996; 85: 954-960
- 23) Hall JE, Salter RB, Bhalla SK: Congenital short tendo calcaneus. *J Bone Joint Surg Br* 1967; 49: 695-697
- 24) Hanson RA, Berenberg W, Byers RK: Changing motor patterns in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1970; 12: 309-314
- 25) Kramer U, Nevo Y, Harel S: Jittery babies: a short-term follow-up. *Brain Dev* 1994; 16: 112-114
- 26) Newman CJ, Ziegler AL, Jeannot PY, Roulet-Perez E, Deonna TW: Transient dystonic toe-walking: differentiation from cerebral palsy and a rare explanation for some unexplained cases of idiopathic toe-walking. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 96-102
- 27) Ouvrier RA, Billson F: Benign paroxysmal tonic upgaze of childhood. *J Child Neurol* 1988; 3: 177-180
- 28) Prechtl HF: Risk factors and the significance of early neurological assessment. In: Brazelton TB, Lester BM, editors. *New approaches to developmental screening of infants*, New York: Elsevier, 1983, pp125-135.
- 29) Prechtl HF, Einspieler C, Cioni G, Bos AF, Ferrari F, Sontheimer D: An early marker for neurological deficits after perinatal brain lesions. *Lancet* 1997; 349: 1361-1363
- 30) Sanger TD, Delgado MR, Gaebler-Spira D, Hallett M, Mink JW: Classification and definition of disorders causing hyper-tonia in childhood. *Pediatrics* 2003; 111: e89-97

- 31) Sanner G, Bergstrom B: Benign paroxysmal torticollis in infancy. *Acta Paediatr Scand* 1979; 68: 219-223
 - 32) Segawa M, Nomura Y: Hereditary progressive dystonia with marked diurnal fluctuation. In: Segawa M, editor. *Hereditary progressive dystonia*, New York: Parthenon Pub Group, 1993, pp3-19.
 - 33) Seme-Ciglenecki P: Predictive value of assessment of general movements for neurological development of high-risk preterm infants: comparative study. *Croat Med J* 2003; 44: 721-727
 - 34) Shuper A, Zalberg J, Weitz R, Mimouni M: Jitteriness beyond the neonatal period: a benign pattern of movement in infancy. *J Child Neurol* 1991; 6: 243-245
 - 35) Snyder CH: Paroxysmal torticollis in infancy. A possible form of labyrinthitis. *Am J Dis Child* 1969; 117: 458-460
 - 36) Treves T, Korczyn AD: Progressive dystonia and paraparesis in cerebral palsy. *Eur Neurol* 1986; 25: 148-153
 - 37) Vanasse M, Bedard P, Andermann F: Shuddering attacks in children: an early clinical manifestation of essential tremor. *Neurology* 1976; 26: 1027-1030
 - 38) Willemsse J: Benign idiopathic dystonia with onset in the first year of life. *Dev Med Child Neurol* 1986; 28: 355-360
-