

왼쪽 전두판개 병변으로 발생한 거스트만 증후군 1예

강현석 · 김숙희* · 김영진* · 한설희*

분당제생병원 신경과, 건국대학교병원 신경과*

Received: November 11, 2011
Revision received: December 28, 2011
Accepted: December 28, 2011

Address for correspondence

Seol-Heui Han, M.D.
Department of Neurology, Konkuk University
Medical Center, 4-12 Hwayang-dong,
Gwangjin-gu, Seoul 143-729, Korea
Tel: +82-2-2030-7561
Fax: +82-2-2030-7749
E-mail: alzdoc@kuh.ac.kr

A Case of Gerstmann's Syndrome due to Left Frontal Opercular Infarction

Hyun-Soek Kang, M.D., Sook-Hui Kim, M.D.*, Young-Jin Kim, M.D.*, Seol-Heui Han, M.D.*

Department of Neurology, Bundang Jesaeng General Hospital, Seongnam; Department of Neurology*, Konkuk University Medical Center, Seoul, Korea

A 78-year-old woman showed signs of left-right disorientation, finger agnosia, acalculia, and agraphia. Brain MRI revealed ischemic lesion of left frontal operculum. The lesion in the left angular gyrus causes Gerstmann's syndrome, however, there are reports suggesting that lesions in some other areas of brain are responsible for Gerstmann's syndrome. We describe a Gerstmann's syndrome derived from a lesion in the left frontal operculum, which may have different mechanisms from the ones caused by lesion in left angular gyrus.

Key Words: Gerstmann's syndrome, Left angular gyrus, Left frontal operculum

거스트만 증후군(Gerstmann's syndrome)은 실서증(dysgraphia), 계산장애(dyscalculia), 손가락 인식불능증(finger agnosia), 좌우혼동(left-right disorientation)의 4가지 증상으로 구성된다[1]. 보통 우성반구(dominant hemisphere)의 모이랑(angular gyrus)의 병변으로 발생하는 것으로 알려졌다. 그러나 여러 연구자들이 거스트만 증후군이 다양한 신경 질환에서 나타날 수가 있고, 해부학적 위치로는 좌측 뇌의 큰 병변, 좌측 전두엽 뒷부분(left frontal Posterior), 측두엽, 후두엽, 그리고 시상의 병변에 의해 발생한 것을 보고하였다[2-6]. 저자들은 왼쪽 전두판개(left frontal operculum) 병변으로 인한 거스트만 증후군을 경험하여 이를 보고한다.

증 례

78세 여자 환자가 내원 일주일 전부터 갑자기 숫자를 헛갈리고 가끔 내용에 맞는 적절한 단어로 이야기하지 못한다고 신경과 외래를 방문하였다. 과거력상 10년 전에 고혈압을 진단받고 치료하던 중 대동맥판 폐쇄 부전증(aortic regurgitation)을 진단받고 심장판막수술을 받은 후 혈소판 기능 억제제를 복용하고 있었다. 환자는 평소 잘 사용하던 핸드폰 번호를 제대로 누르지 못하였고, 훗날 집회를 이야기하고 싶은 것 같은데 자꾸 '잔치'로 잘못 이야기하는 모습이 관찰되었다. 그 후로도 말을 할 때 적절한 단어를 못 찾고 간혹 머뭇거렸다. 환자는 초등학교 졸업을 하였고, 평소 읽기, 쓰기, 계산이 가능하였으며 오른손잡이었다. 첫 방문에서 신경계 진찰 중 의식은 명

료하였으며, 뇌신경검사, 근력, 감각기능, 보행 및 소뇌기능검사 등은 정상이었다. 언어검사는 한국형 간이인지기능검사(Korean Mini-Mental State Examination, K-MMSE)의 언어부분과 몇 가지를 추가 평가하였다. '별레는 새에 잡아먹힌다', '망치는 나무를 자르는 데 사용한다' 등의 질문에 대한 이해는 정상이었으나, '오른손으로 왼쪽 어깨를 만져 보세요' 등의 방향이 들어가는 지시는 잘 시행하지 못했다(right-left disorientation). 또 주변 물건을 제시한 이름대기는 5가지 항목에서 정확히 대답하였지만, 손가락 이름은 대답을 잘 하지 못하였다(finger agnosia). 집 주소를 입으로 말은 하지만 쓸 때는 머뭇거리고 한 글자도 쓰지 못하는 모습이 관찰되었다(agraphia). 그리고 환자는 '7+7', '2+3' 및 '10,000원-500원'과 같은 간단한 계산도 실행하지 못했다(acalculia). 그리고 4음절까지 반복말하기와 읽기는 정상이었다.

이에 환자가 좌우혼동, 계산장애, 손가락인식 불능증 그리고 실서증의 증상이 있는 것으로 생각하였으며 거스트만 증후군 의심하에 뇌 자기공명영상을 시행하였는데, 왼쪽 전두판개(frontal operculum)에 급성 허혈성 병변이 발견되었다(Fig. 1A-C). 입원 2일 후에 시행한 뇌 자기공명혈관촬영에서는 의미 있는 협착소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1D). 그리고, 관류 자기공명영상에서는 대뇌 혈류량(cerebral blood flow, CBF)과 대뇌 혈액 용적(cerebral blood volume, CBV)은 양쪽 반구에서 차이가 없었으나, 조영제가 통과하는 평균 시간(mean transit time, MTT)이 왼쪽 반구의 중 뇌동맥 영역에서 저하된 소견 관찰되었고, 이것은 재관류가 되었다는 것을 의미한다(Fig. 1E-G). 또 이것은 뇌경색 발생 시점에 중 뇌동맥 영역 전체에 관

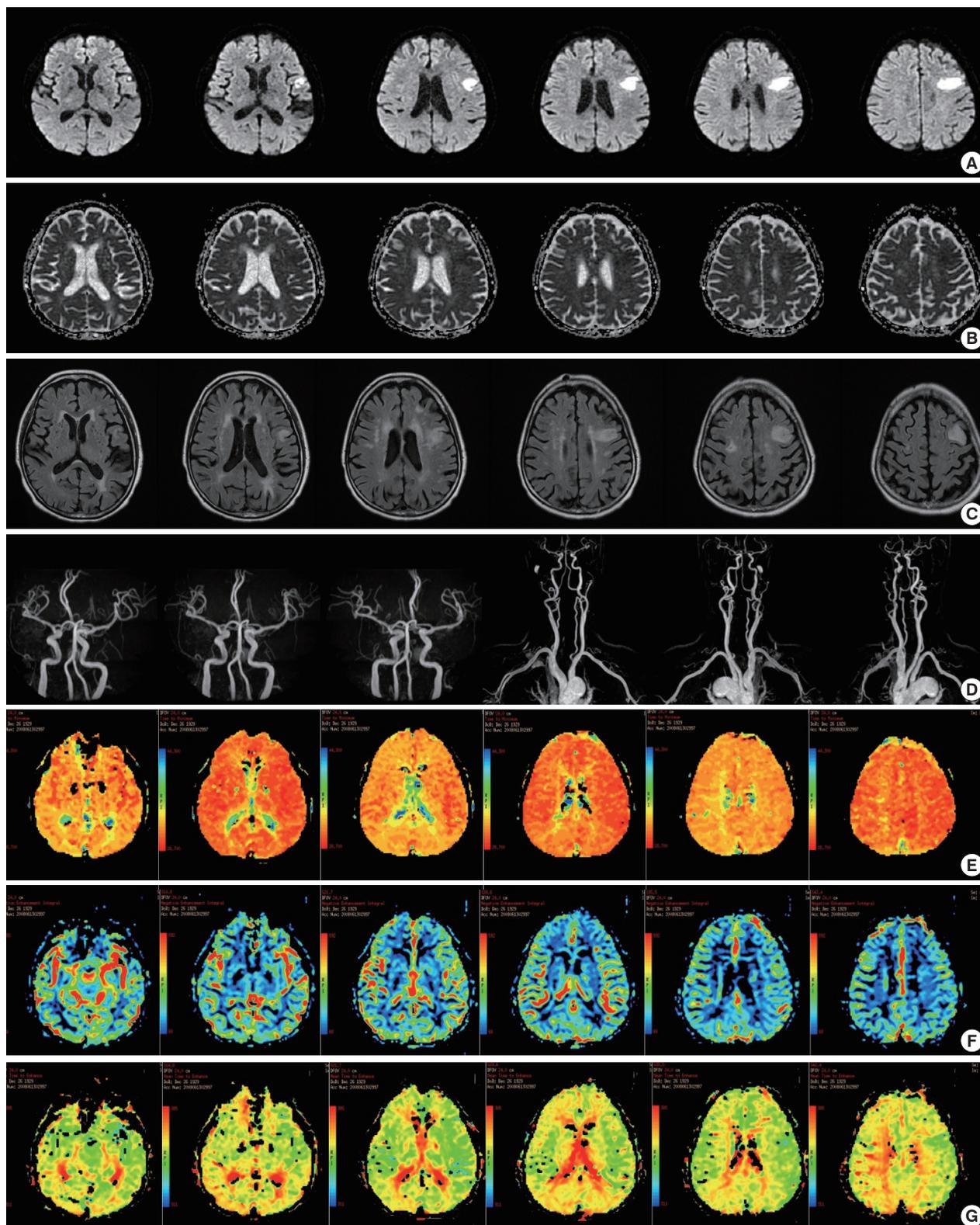


Fig. 1. Brain MRI and Perfusion MRI. Brain MRI shows acute ischemic infarction in left frontal operculum (A: diffusion weighted image, B: ADC map, C: FLAIR). Brain MRA shows no significant stenosis of major artery (D: MRA). Brain perfusion MRI shows normal CBF, CBV and decreased MTT in left middle cerebral artery territory (E: Cerebral Blood Flow [CBF], F: Cerebral Blood Volume [CBV], G: Mean Transit Time [MTT]).

류저하가 있었다고 가정할 수 있다. 흉부 CT와 심장초음파에서 경도의 죽상동맥경화증과 함께, 다발성의 석회화된 침착(multiple calcified plaques)이 대동맥궁에서 관찰되었다. 이상으로 색전뇌경색(artery to artery embolism)을 기전으로 생각하고, 항혈소판제제를 추가하여 치료하였다.

증상 발생 20여 일 후에 좌우혼동, 손가락 실인증은 좋아지는 모습 관찰되었으나 계산장애 및 실서증은 지속되었다. 또 이 시기에 시행한 한국판 보스톤 이름대기 검사(Korean-Boston Naming Test, K-BNT)에서 5% 미만의 결과를 얻어 처음 외래 진료실에서 5가지 이름대기에서 맞게 대답하여 정상으로 오인했던 것을 알 수 있었다.

고 찰

다른 신경학적 증상이 없으면서 4가지 증상이 동시에 나타나는 순수 거스트만 증후군(pure Gerstmann's syndrome)은 드물다[7]. 보통 4개의 증상 중 몇 개의 조합과 실어증과 같은 다른 신경학적 증상을 동반해서 많이 발생하는 것으로 알려졌다[2]. 그 원인으로 모이랑(angular gyrus)에 국한되어서 병변이 생기기 어렵기 때문으로 설명하고 있다. 특히 4가지 증상 이외의 다른 신경학적 증상이 동반되는 경우 모이랑(angular gyrus) 이외의 병변에 의한 경우가 많았으며, 다른 신경학적 증상 중 가장 많은 것은 부분 실어증이였다.

우리가 경험한 환자는 4개의 증상 모두를 동시에 보여주었으며, 외래 진료 때에는 정상으로 오인했던 이름대기장애가 K-BNT에서 발견되었다. 그리고 병변은 거스트만 증후군의 특징적인 부분인 모이랑 병변이 아닌 왼쪽 전두판개(frontal operculum)였다.

우리 환자는 말을 할 때는 유창성이 유지되었지만, 쓸 때에는 운동 실어증(motor aphasia), 즉 실서증과 함께 의미착어증(semantic paraphasia), 이름대기장애가 관찰되었다. 이것은 왼쪽 전두판개가 언어와 관련있는 브로카 영역의 일부이기 때문으로 생각된다. 왼쪽 전두판개는 브로드만 영역 44(Brodmann's area 44)로 브로카 영역(Broca's area)인 44, 45에 속하여 병변이 생기면 실어증과 관련있는 영역으로 알려졌다. 대뇌피질 자극 연구(cortical stimulation study)에서 우성반구의 중간전두이랑(middle frontal gyrus), 하전두이랑(inferior frontal gyrus)을 자극했을 때 쓰기에 장애가 있는 것으로 보고하였다[8]. 아울러 손가락 인식 불능증(finger agnosia) 또한 전통적 모이랑 병변에 의한 증상이 손가락에 국한된 것과 상대적으로 우리 환자는 K-BNT의 결과가 보여주듯이 전반적인 이름대기 장애에 기인한다고 생각한다. 그리고 계산을 할 때 왼쪽 전두엽의 전두판개가

관련 있음을 일부 연구에서 보고하고 있다[9]. 이처럼 왼쪽 전두판개의 병변으로 각각의 증상이 발생할 수 있으나, 우리 환자에서는 뇌경색이 발생했을 때 왼쪽 중 뇌동맥 영역에 관류저하가 있었음을 가정할 때 두정엽의 모이랑과의 연결에 문제가 생겨서 증상 발생에 영향을 줬다고 생각할 수도 있을 것이다. 좌우혼동이 처음에 있다가 사라진 것도 모이랑과의 연결에 문제로 생길 수 있다고 가정할 수 있었다.

본 증례는 지금까지 국내에서는 왼쪽 전두판개의 급성 병변으로 인한 거스트만 증후군은 광범위한 문헌 고찰에서 보고되지 않았으며, 모이랑이 아닌 좌측 전두판개 병변으로 거스트만 증후군이 발생할 수 있음을 보여준다. 하지만, 그 자세한 기전은 기능검사(functional study)등을 통하여 향후 추가로 연구되어야 할 부분이다.

참고문헌

1. Gerstmann J. Zur Symptomatologie der Hirnläsionen im Uebergangsgebiet der unteren Parietal-und mittleren Occipitalwindung. *Nervenarzt* 1930; 3: 691-5.
2. Benton AL. Gerstmann's syndrome. *Arch Neuro* 1992; 49: 445-7.
3. Kwak YT. The homogeneity of phenomenology of Gerstmann syndrome: The Study in Patients with Alzheimer's Disease. *J Korean Neurol Assoc* 2004; 22: 29-33.
4. Ando Y, Sawada M, Morita M, Kawamura M, Nakano I. Incomplete Gerstmann syndrome with a cerebral infarct in the left middle frontal gyrus. *Rinsho Shinkeigaku* 2009; 49: 560-5.
5. Aiko O, Shinichiro M. Gerstmann's syndrome in a patient with left thalamic Hemorrhage. *Neurology Asia* 2009; 14: 161-4.
6. Maeshima S, Okumura Y, Nakai K, Itakura T, Komai N. Gerstmann's syndrome associated with Chronic subdural haematoma. *Brain Inj* 1998; 12: 697-701.
7. Roeltgen DP, Sevush S, Heilman KM. Pure Gerstmann's syndrome from a focal lesion. *Arch Neurol* 1983; 40: 46-7.
8. Lubrano V, Roux FE, Demonet JF. Writing-specific sites in frontal areas: a cortical stimulation Study. *J Neurosurg* 2004; 101: 787-98.
9. Takashi H, Manabu H, Tomohisa O, Hidenao F, Hiroshi S. Neural correlates underlying mental calculation in abacus experts: a functional magnetic Resonance imaging study. *Neuroimage* 2003; 19: 293-307.