

의미 치매 1예 : 신경심리 및 뇌영상 검사의 연속적인 추적 관찰 소견

박경원 · 김욱주 · 전진민 · 강도영*
김재우

동아대학교 의과대학 신경과학교실,
핵의학 교실*

A Case of Semantic Dementia : Serial Follow-up Study of Neuropsychological and Neuroimaging Findings

Kyung Won Park, M.D., Wook-Joo Kim M.D., Jin-Min Jeon,
Do-Young Kang M.D.*, Jae Woo Kim M.D.

Department of Neurology, Nuclear Medicine*, College of Medicine, Dong-A University, Busan, Korea

Semantic dementia (SD) is a very rare, distinct form of dementia which is characterized by impairment of naming and comprehension, prosopagnosia, visual agnosia for objects and relative preservation of other aspects of cognition, such as episodic memory, nonverbal problem-solving and visuospatial functions. A 68-year-old man visited our clinic for progressive speech disturbance since 1997. His main speech problems were word finding difficulty and loss of word meaning for objects. Language assessment demonstrated profound semantic memory loss for words with preserved fluency, corresponding to anomia. There were marked impairments in verbal and visual memory functions and word fluency tasks, but no grammatical or phonologic errors in speech. Also were there remarkable anosognosia and object visual agnosia with preserved visuospatial function and calculation in neuropsychological tests. Serial follow-up study of language test showed more deterioration in comprehension and repetition, consistent with Wernicke's aphasia. Initial brain MR imaging and brain perfusion SPECT showed prominent focal atrophy in the left temporal lobe, and marked hypoperfusion in the left temporal and both frontal areas. Follow-up brain MR imaging and perfusion SPECT revealed more atrophy in both temporal lobes and showed more extensive hypoperfusion areas compared to the previous study.

Key Words : *Frontotemporal lobar degeneration, Semantic dementia, Neuropsychological test, MRI, SPECT*

Address for correspondence

Jae Woo Kim, M.D.
Department of Neurology, College of Medicine,
Dong-A University, 1, 3-ga Dongdaesin-dong,
Seo-gu, Busan 602-715, Korea
Tel: +82-51-240-5266
Fax: +82-51-244-8338
E-mail: jwkim@mail.donga.ac.kr

서 론

의미치매(semantic dementia, 이하 SD)는 전측두엽성 치매(Frontotemporal lobar degeneration: 이하 FTLD)의 아형 중 하나이다. FTLD에는 SD외에도 전측두엽치매(Frontotemporal dementia, FTD)와 진행성 비유창성실어증(Progressive nonfluent aphasia, PA)이 있다. 이들은 서로 다른 임상 경과와 언어장애 및 신경심리학적 특징을 보인다[1]. SD는 어의성(semantic) 지식의 손상에 의해 진행성 유창성 실어증의 형태를 보이는 것을 특징으로 하고 있으며, 이름대기와 알아듣기에 장애가 생기며, 얼굴에 대한 의미 체계 손상으로 인하여 과거에 잘 알던 얼굴을 알아보지 못하는 '얼굴 실인증'이 동반되기도 한다. 주된 손상은 측두엽에 있는 것으로 알려져 있으며, 우측에 비해 주로 좌측 손상이 많은 것으로 되어 있다[2]. 좌측이 더 심한 경우에는 언어장애가 더 우성이고, 우측이 더 심한 경우에는

는 얼굴실인증이 더 우성으로 나타나는 것으로 알려져 있다.

국내에서 FTD[3, 4]와 PA[5, 6] 및 SD[7, 8]는 일부 보고자에 의해 이미 보고된 바가 있으나, 내원 당시의 검사 결과만을 보고할 뿐 연속적인 검사와 예후의 추적을 시행한 경우는 없었다. 이에 저자들은 2001년 11월에 시행된 뇌 자기공명영상검사를 비롯하여 2001년 11월과 2003년 2월에 시행한 뇌관류 SPECT, 그리고 2001년 11월부터 2002년 12월까지 약 13개월 간 3회의 신경심리검사 및 언어검사를 시행하여 연속적인 경과를 관찰한 SD 환자 1예가 있어 보고하고자 한다.

증 례

68세의 남자 환자로 서서히 시작된 진행성의 언어장애를 주소로 2001년 11월 경에 본원 기억장애 및 치매 클리닉을 방문하

었다. 환자는 내원 4년 전부터 물건 이름이나 잘 아는 사람의 이름을 잘 모르는 증상을 호소하였다. 내원 2-3년 전부터는 상대방의 말을 잘 알아듣지 못하고 친구들의 얼굴을 잘 알아보지 못하는 일이 잦아지자 가족들이 이상하게 여기기 시작했다. 병 전 성격은 비교적 원만한 편이었으나, 최근 1-2년 전부터는 고집이 세어지고, 화를 잘내는 경향이 생겼으며 주변 일에 대해 관심이 없는 모습을 보이기 시작했다고 한다. 그리고 금방 들었던 말이나 이야기를 잊어버리고 자꾸 되묻는 현상이 빈번해졌다. 그러나 일상적인 생활을 하는 데는 아무런 장애가 없었고, 길을 잃거나 집을 못 찾는 증상은 없었으며, 내원 당시에도 운전은 직접 할 정도였다. 계산 능력에도 이상이 없어서 집에서 가계부 작성도 혼자서 하고, 은행 계좌 관리도 가능하여 본인이 직접 하고 있는 상태였다. 환자는 면담시 매우 협조적이었으며 낱말 찾기 어려움 때문에 가끔 머뭇거림이 있었으나 긴 문장을 매끄럽게 구사할 수 있었고 유창한 편이었다.

환자의 학력은 대졸이었으며, 전직 군인으로 현재는 특별한 직업이 없는 상태였다. 과거 병력상 고혈압이나 당뇨는 없었고, 흡연을 하지 않았으며, 술은 많이 마시는(하루에 소주 1병, 약 30년간) 편이었다. 환자의 가족력에서 특이 사항은 없었다. 내원 당시 신체이학적 검사에서 특이 소견은 없었으며, 신경학적 검사에서 의식은 명료하였고 뇌신경, 운동기능 및 감각기능 검사는 정상 소견이었다. 건반사는 좌우가 대칭이었으며 병적 반사는 관찰되지 않았다. 소뇌기능 검사와 보행도 정상이었으며 전두엽방출 징후는 관찰되지 않았다. 일반혈액, 일반화학, 소변 검사, 매독 검사 및 갑상선 기능 검사 등에서는 이상 소견이 없었다.

2001년 11월 27일에 언어 검사(Korean-version of Western Aphasia Battery, K-WAB)와 신경심리검사(Seoul Neuropsychological Screening Battery, SNSB)를 시행하였다. 환자는 검사 전의 인터뷰에서 집 주소나 전화번호, 생년월일 등 본인의 기본적인 사항에 대해서 잘 알고 있었다. K-MMSE에서 25/30을 보였는데 세 단어 기억회상에서 하나도 맞추지 못하였고 이름대기와 명령시행 항목에서 한가지씩 틀린 반응을 보였다. K-WAB[9]에서 환자는 명칭실어증을 보였다. 스스로 말하기 항목 중 언어 유창성은 거의 정상(9/10)이었으나 내용전달능력은 떨어져 있었다(7/10). 알아듣기는 장애가 있었는데(8.4/10), 특히 쉬운 단어의 뜻을 이해하지 못해 정확한 반응을 보이지 못하는 경우가 많았다. 예를 들면 “취미 생활이 뭐니까?”라고 물었을 때, “취미 생활?, 취미가 뭐니까?”라고 되물었으며, 예, 아니오 검사에서 물어보는 질문의 뜻을 이해하지 못해 정확한 반응을 보이지 못하였고, 형태나 색깔 그리고 실물 그림을 제시했을 때 낱말을 정확히 표현하지 못하였다. 환자는 대화 도중 의미착어증(semantic paraphasia)을 자주 보였다. 예를 들어, ‘의사’를 ‘사장님’이라고 하고 ‘사감’을 ‘회장’이라고 표현하곤 하였다. 따라말하기 검사는 비교적 잘 하는 편이었으나(8.6/10) 긴 문장을 제시할 때는 잘 따라하지 못하였다. 한국어판 보스턴이

Table 1. Aphasia battery test results in patient with semantic dementia

Korean - Western Aphasia Battery Subtest	Total	01.11.02 Score	02.05.07 Score	02.12.03 Score
Spontaneous Speech				
Information Content	10	7	7	9
Fluency	10	9	9	10
Total	20	16	16	19
Auditory Verbal Comprehension				
Yes/No Qs	60	45	39	33
Auditory Word Recognition	60	51	48	43
Sequential Commands	80	72	72	34
Total	200	168	159	110
For AQ : Total /20	10	8.4	7.59	5.5
For LQ, CQ : Total/10	20	16.8	15.9	11
Repetition				
Total	100	86	90	75
For AQ, LQ, CQ : Total/10	10	8.6	9	7.5
Naming				
Object Naming	60	12	9	15
Word Fluency	20	4	4	0
Sentence Completion	10	2	2	2
Responsive Speech	10	4	4	2
Total	100	22	19	19
For AQ, LQ, CQ : Total/10	10	2.2	1.9	1.9
Reading				
Sentences	52	10	9	25
Commands	20	13	13	12
Word-Object Matching	6	6	6	6
Word-Picture Matching	6	6	6	6
Picture-Word Matching	6	6	6	6
Spoken word-Written word Matching	4	4	4	4
Letter Discrimination	6	6	6	6
Total	100	51	50	65
For LQ : Total/5	20	10.2	10.0	13
For CQ : Total/10	10	5.1	5.0	6.5
Writing				
Writing on Request	6	6		6
Written Output	36	6		9
Alphabet & Numbers	22	22		18
Writing to Dictation	10	8		8
Writing of Word	10	10		7
Dictated Letters & Numbers	6	6		5
Copying of a Sentence	10	10		10
Total	110	68		63
For LQ : Total/5	20	13.6		12.6
For CQ : Total/10	10	6.8		6.3

AQ; Aphasia Quotient, LQ; Language Quotient, CQ; Cortical Quotient.

름대기검사에서는 60개 중 2개만 정반응을 보여 1% 미만으로 현저히 감소되어 있었다. 읽기 능력에서 환자는 소리내어 읽기는 완전히 가능하였지만 문장의 뜻을 이해하지 못하였다. 쓰기에서는 성명, 주소, 자모나 숫자 쓰기, 단어 받아쓰기, 문장 베껴쓰기 등은 거의 완벽하게 가능하였으나 글로 그림을 묘사하는

Table 2. Neuropsychological test results in patient with semantic dementia

Neuropsychological test		2001.11.27	2002.5.07	2002.12.3
Attention				
	Digit span (forward, backward)	5,3	4,3	4,3
	Latter cancellation	Normal	Normal	Normal
Language & Related function				
	Spontaneous speech	Fluent	Fluent	Fluent
	Auditory comprehension	Normal	Abnormal	Abnormal
	Repetition	Normal	Abnormal	Normal
	Naming, K-BNT (percentile)	2/60	3/60	N/A
	Reading	Normal	Normal	Normal
	Writing	Normal	Normal	Normal
	Praxis	Normal	N/A	Abnormal
	Finger naming	Normal	Normal	Normal
	Right-Left orientation	Normal	Normal	Normal
	Calculation	Normal	Normal	Abnormal
	Body part identification	Normal	Abnormal	Abnormal
Visuospatial function				
	Interlocking pentagon	Normal	Normal	Normal
	Rey CFT copy	36/36	34/36	34/36
Memory				
	Orientation (time, place)	5, 5	5, 5	4, 4
	3 word registration, recall	3, 0	3, 0	3, 0
	Hopkins verbal learning test			
	Free recall (1st, 2nd, 3rd trial)	0+2+2=4	0+1+1=2	0+0+2=2
	20 minutes delayed recall	0	0	0
	Recognition (TP-FP)	7-6=1	1-0=1	2-0=2
	Rey CFT copy			
	immediate recall	0	4	0.5
	20 minutes delayed recall	0	0	0
	Recognition (TP-FP)	5-4=1	9-5=4	10-3=7
Frontal/Executive function				
	Contrasting program	Normal	Normal	Normal
	Go-no go test	Normal	Normal	Normal
	Fist-edge-palm	Normal	Normal	Abnormal
	Alternating hand movement	Normal	Normal	Abnormal
	Alternating square & triangle	Normal	Normal	Normal
	Luria loop	Normal	Normal	Normal
	Word fluency			
	animal, supermarket item	0, 6	0, 0	N/A
	Phonemic item (ㄱ, ㅁ, ㅂ, ㅅ)	N/A	0+0+0=0	N/A
	Stroop			
	Letter reading/Color reading	86/24	70/22	52/N/A
K-MMSE		25/30	24/30	21/30

K-BNT; Korean version of Boston Naming Test, TP; true positive, FP; false positive, N/A; test was not possible.

항목과 문장 받아쓰기 등에서 장애를 보였다.

SNSB에서 집중력과 시공간지각력(오각형 그리기와 레이복합도형 그리기)은 거의 정상이었으며, 계산력과 신체국소 인지능력 또한 정상적인 소견을 보였다. 언어적 기억력 검사(Hopkins Verbal Learning Test)에서 자유 회상(Free recall)과 지연 회상(delayed recall) 항목 모두에서 현저한 감소 소견을 보이고 있었으며, 시각적 기억력 항목 즉, 레이복합도형의 즉각 회상력(immediate recall)과 지연 회상력(delayed recall)에서 모두 심각한 손상을 보였다. 그러나 일상생활에서 있었던 기억이나 최근에 있었던 집안 일이나 상황들에 대한 사건 기억력(episodic

memory)은 상대적으로 매우 좋았다. 전두엽 및 집행기능에서 통제단어 연상검사와 Stroop 검사 외에 정상 소견을 보였다. 통제단어 연상검사에서는 동물이름대기와 물건이름대기 항목 모두에서 심한 장애를 보였다. Stroop 검사에서 글자 읽기와 색깔 읽기 능력이 현저히 떨어져 있었다. 얼굴실인증 검사에서 10명의 유명인사 얼굴 사진 중 두 명 밖에 알지 못하였다.

2001년 11월 이후로 2차례 추적 검사한 K-WAB(Table 1)에서 스스로 말하기 능력은 약 1년동안 비교적 잘 유지되었으나, 알아듣기 능력은 2001년 내원 당시 8.4/10점에 비해서 7.59/10점, 5.5/10점으로 점차 나빠지는 경향을 보였다. 이름대기 능

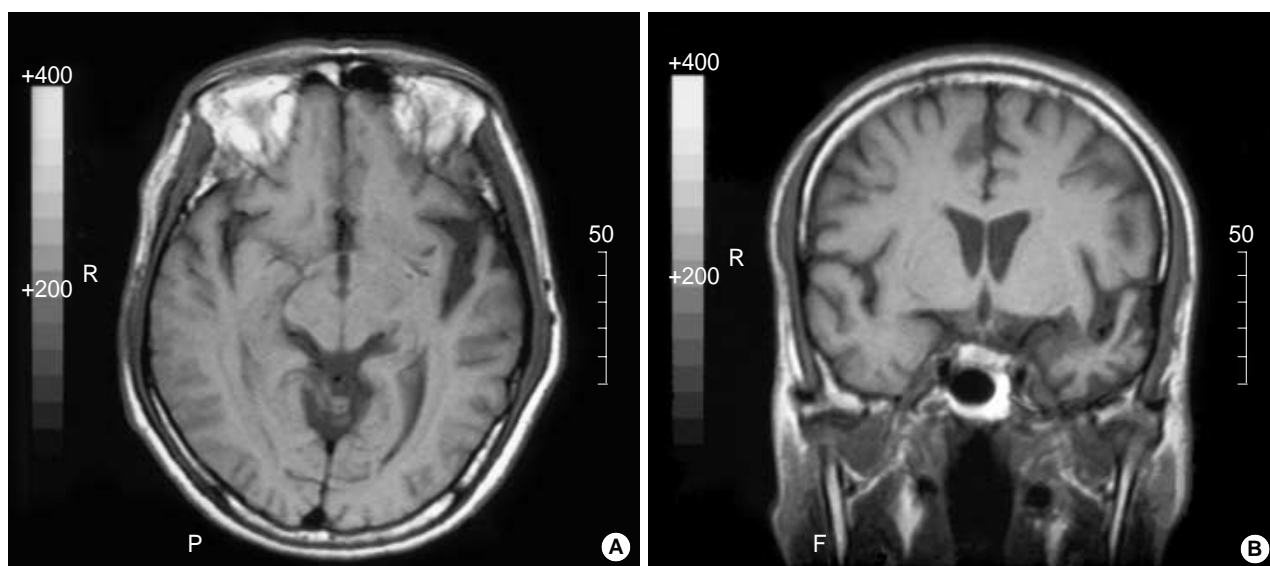


Fig. 1. T1-weighted axial (A) and coronal (B) view of brain MR images show prominent atrophy in the left temporal lobe.

력은 초기부터 심한 손상(2/60)을 나타내었고, 마지막 검사에서는 검사가 거의 불가능할 정도로 떨어져 있었다. 결국 처음과 두번째 검사 때에 보였던 명칭실어증은 세번째 추적검사 시에는 베르니케실어증 유형으로 변화하였다. 읽기와 쓰기 기능은 큰 변화 없이 비슷하거나 약간 심해진 양상으로 나타났다.

SNSB 추적검사(Table 2)에서 집중력과 시공간지각력, 기억력 그리고 전두엽 및 집행기능 등은 현저한 진행 소견없이 전반적으로 유지되는 양상을 보였으나, digit span과 실행증, 그리고 신체국소 인지능력 항목에서는 시간이 지남에 따라 약간 나빠지거나 비정상 반응이 나타났다. 또한 Fist-edge-palm과 Alternating hand movement 항목은 내원 1년 후에 시행한 검사에서 비정상적인 소견을 보였다. 통제단어 연상검사(word fluency)는 추적 검사에서 더욱 심한 장애를 보였다. 동물과 물건이름대기 항목은 두번째 추적검사부터는 불가능하였으며, 음운성(phonemic) 항목은 세번의 검사에서 전혀 대답을 하지 못하였다(Table 1). 전반적인 인지기능 평가에서 K-MMSE는 내원 당시 25점에서 24점, 21점으로 서서히 나빠지는 양상을 보였으나 Barthel index는 20/20을 계속 유지하고 있었다. CDR은 1, GDS는 4였다.

뇌 MRI는 1998년 12월과 2001년 12월에 각각 시행되었으며, 1998년도에 시행된 뇌 MRI T1-강조영상에서 좌측 측두엽의 국소적인 뇌위축이 현저하게 관찰되고 있고(Fig. 1), 2001년도에 시행된 뇌 MRI에서는 좌측 측두엽의 국소적 뇌위축이 더욱 심해지면서 우측 측두엽의 전방부 뇌위축 소견도 함께 관찰되었다(Fig. 2). 2001년 11월에 시행된 뇌관류 SPECT에서는 국소적인 관류 저하 소견이 양측 전두엽과 좌측 측두엽 부위에서 주로 관찰되었다(Fig. 3A). 이후 2003년 2월에 시행한 뇌관류 SPECT에서는 15개월 전에 비해 관류저하 부위가 약간 확대된

소견이 관찰되었다(Fig. 3B).

고 찰

국내에서 이미 보고된[7, 8] SD 환자의 신경심리학적 특성은 이름대기와 알아듣기 장애를 특징으로 하는 진행성 언어장애, 기억장애, 실인증 그리고 시공간 구성능력과 계산력의 보존 등으로 요약될 수 있는데 본 증례의 경우에도 네 가지 특징이 모두 나타나는 전형적인 SD 환자라고 할 수 있다.

우선 언어장애의 양상을 보면, 유창성은 매우 잘 유지되어 있으며, 알아듣기 능력도 비교적 잘 보존되어 있어서 대화하는데 큰 어려움이 없을 정도였고 따라말하기 능력 또한 잘 유지되어 있는 편이었다. 그러나 이름대기 능력에 있어서 K-BNT의 60개 문항 중 2개만을 맞추는 심한 장애를 보이고 있었다. 이처럼 일반적인 구어체나 동사를 알아듣는 능력에는 큰 어려움이 없으나 그림을 보고 그 이름을 맞추는 능력 즉 명사에 대한 이해력이 선택적으로 손상되어 있음을 알 수 있다. 구어(spoken language)에서뿐만 아니라 문어(written language)에서도 이전에 보고되었던[7] SD환자들과 같이 한글읽기는 소리내어 잘 읽었으나 그 뜻을 이해하지 못하는 양상을 보였고 한글받아쓰기에서 성명, 주소, 자모나 숫자 쓰기, 단어 받아쓰기, 문장 베껴쓰기 등은 완벽하게 가능하였으나 글로 그림을 묘사하는 항목과 문장 받아쓰기 등에서 장애를 보였다. 간혹 소리나는 대로 단어를 쓰는 경향(앉아 논다→안자 논다)을 보이곤 했으나 심하지는 않았다. 이러한 양상의 언어장애는 전형적인 SD에서 관찰되는 특징이라고 할 수 있다.

본 증례의 신경심리검사에서 집중력은 어느 정도 유지되어 있

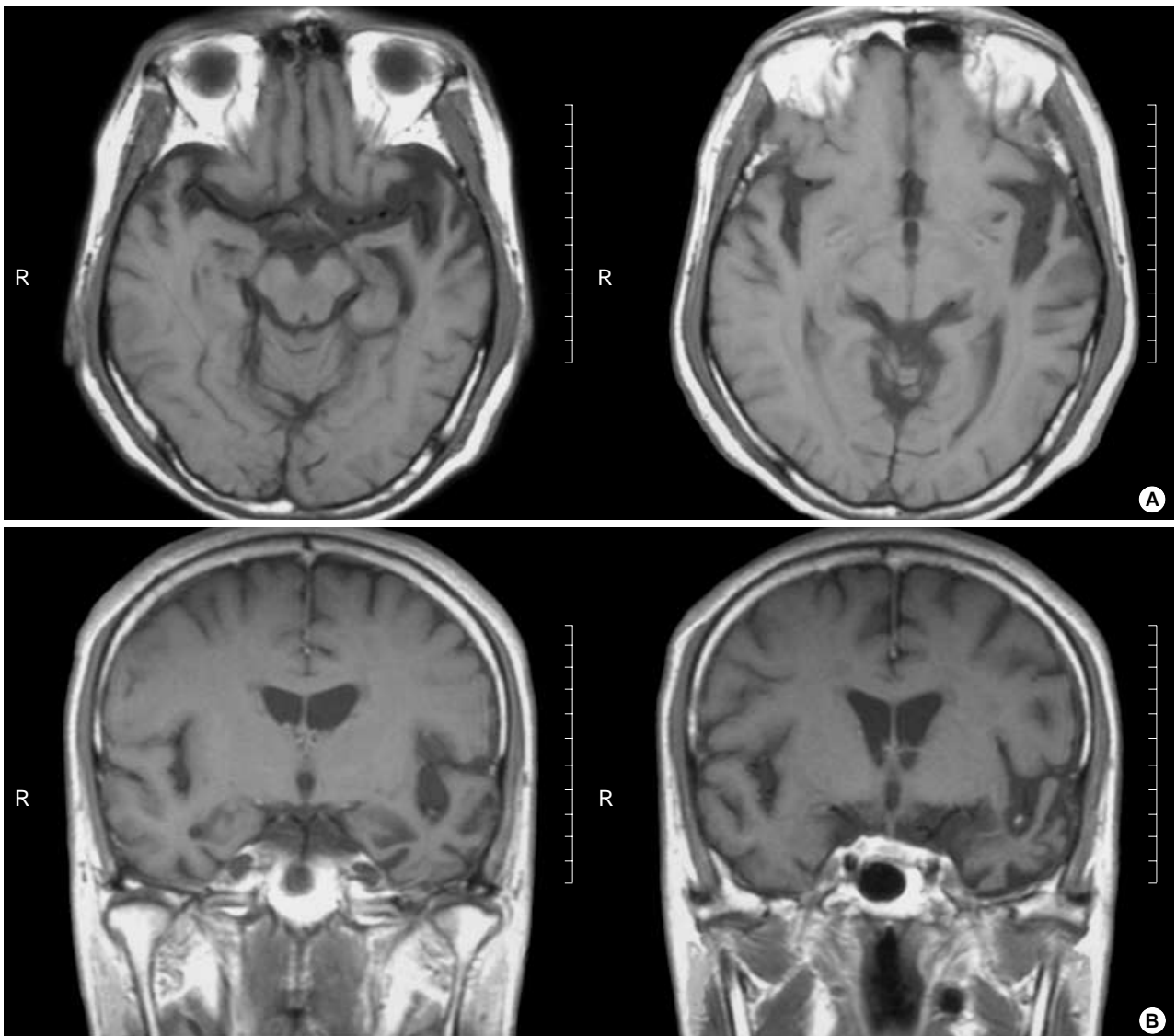


Fig. 2. T1-weighted axial (A) and coronal (B) view of brain MR images show more prominent atrophy in the left anterior temporal lobe and mild atrophy in the right one.

있고, 기존 보고[2, 7, 8]와 마찬가지로 기억력검사와 언어 및 시각적 회상과 재인 능력이 매우 감소되어 있었다. 그러나 사건 기억(episodic memory)은 비교적 잘 유지되어 있었는데, 최근에 있었던 집안의 대소사나 병원에 방문할 때의 상황 등은 자세하고 정확하게 기억하고 있었다. 이것은 알츠하이머병에서 특징적인 사건에 대한 심한 기억장애(episodic memory)와 구별되는 중요한 차이점이다[2, 10, 11].

얼굴실인증은 유명 인사의 얼굴을 제시하고 그 이름을 맞추도록 했는데 10명 중 2명 밖에 대답을 못해 얼굴실인증이 있는 것으로 보았다. 물론 Judgement of line orientation 검사, 모르는 얼굴에서의 같은 얼굴, 같은 표정 짝짓기 검사 등[12, 13]을 통하여 시지각 장애가 아님을 배제했다. SD의 중요한 특징인 시

공간 구성능력과 계산력의 유지는 이 환자에서 뚜렷하게 관찰되고 있다. 약 1년에 걸쳐 3회씩 실시한 언어검사와 신경심리검사 소견의 변화를 보면, 우선 스스로 말하기 능력에 비해서 알아듣기의 장애가 시간이 갈수록 진행함을 알 수 있다. 내원 당시에는 10점 만점에 8.4점 정도로 비교적 심한 장애는 보이지 않았으나 6개월이 지나자 7.59/10점, 13개월이 지나서 5.5/10점으로 점차 나빠지는 경향을 보여 명칭실어증 형태에서 베르니케실어증 형태로 전환되는 경과를 보이고 있었다. 아울러 따라말하기 능력도 처음에 비해 다소 심해지는 양상(8.6/10→7.5/10)을 보이고 있었다. 이것은 SD환자가 처음에 명칭실어증을 보이다가 병이 점차 진행하면서 알아듣기 장애를 보인다는 사실과 부합된다. 일반적으로 SD에서의 언어장애는 명칭실어증에서 따라말하

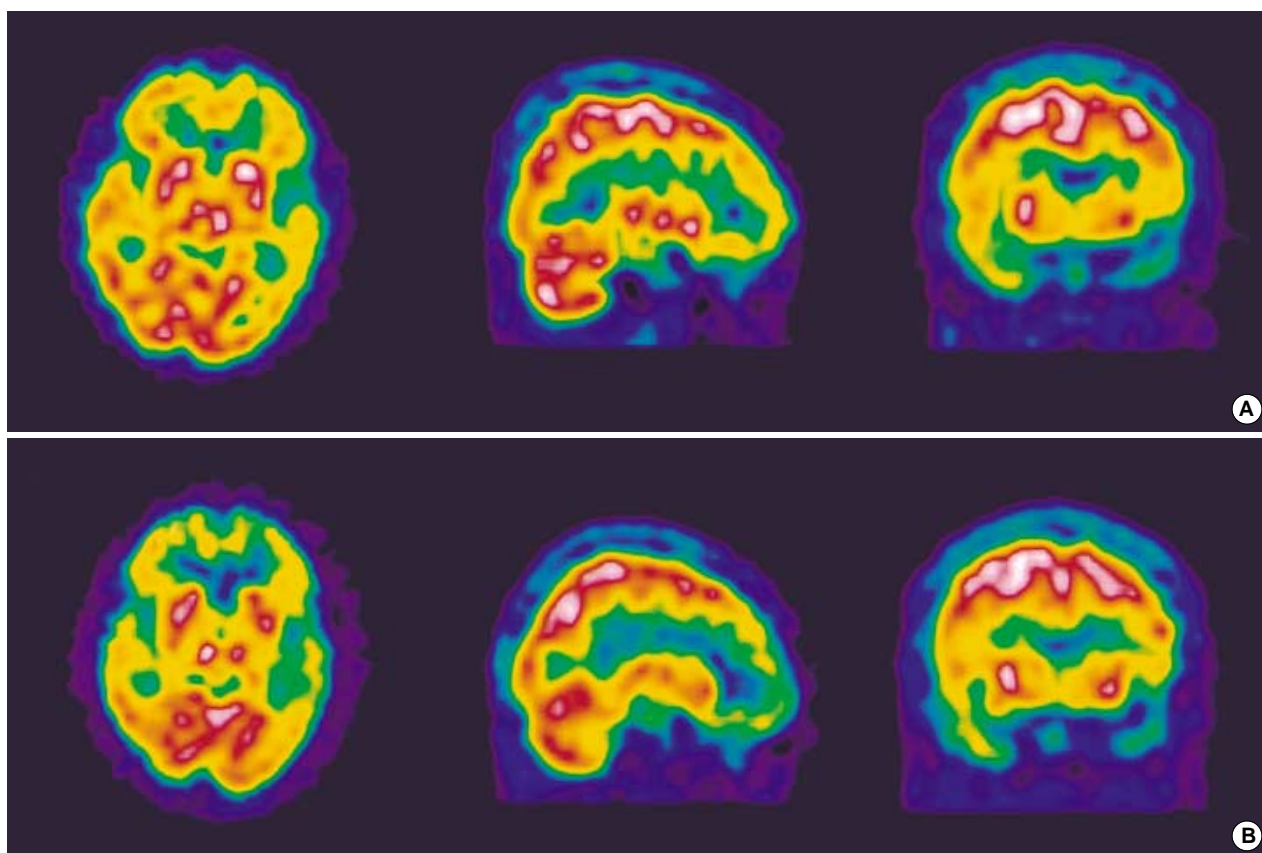


Fig. 3. Tc-99m HMPAO Brain perfusion SPECT (A, 2001-11-27) shows diffusely decreased regional perfusion in the left temporal and both frontal areas. Fifteen months later, the brain perfusion SPECT shows more decreased perfusion compared to the previous SPECT (B, 2003-2-26).

기 능력이 보존된 초파질성 감각실어증으로 전환되는 것으로 보고하고 있지만[7], 본 증례의 경우 따라말하기 장애가 다소 심하게 나타나서 베르니케실어증으로 전환되었다. 그 외에 읽기와 쓰기 능력은 비교적 큰 변화없이 보존되는 양상을 보이고 있었다.

신경심리검사에서 언어적 및 시각적 기억력은 처음부터 심하게 손상을 받은 상태에서 큰 변화없이 비슷하게 유지되고 있었고, 집중력과 시공간 구성능력 또한 약간의 손상이 의심되나 거의 변화없이 잘 보존되어 있음을 알 수 있다. 전두엽 기능검사에서는 전체적으로 기능이 잘 유지되는 양상을 보이고 있다. 다만 Fist-edge-palm과 Alternating hand movement 항목에서 비정상 반응을 보이고 있는데 이는 Go-no go나 Contrasting program등의 검사가 잘 시행된 것으로 보아서 전두엽의 기능 이상보다도 환자의 집중력에 문제가 있어 이러한 결과가 나온 것으로 추정된다. 계산 능력은 이전 보고들에서 비교적 잘 보존되는 것으로 알려져 있으나, 본 증례의 경우 세번째 추적검사에서 계산능력의 이상이 있는 것으로 나타났는데, 이는 환자가 곱셈이나 나눗셈 기호의 의미를 이해하지 못해서 생긴 현상으로 생각된다. 또한 질환이 점차 진행할수록 아라비아 숫자 자체를 인지하는데 지장이 생겨 계산능력에 장애가 오는 경우도 있으므

로[1], 이 두가지 중 하나로 설명이 가능하다. 의미치매에서 K-MMSE는 알츠하이머병에 비해 비교적 잘 보존된다는 보고가 있으며[2, 7, 14] 본 환자의 경우 세번째 추적검사에서 21점으로 나타나 다른 기능에 비해 잘 보존 되는 양상을 보였다.

SD에서 국소적인 위축소견을 보이는 병변은 전방부 측두엽(anterior temporal lobes)으로 알려져 있으며, 측두엽 극(temporal pole), 전방 방추 이랑(anterior fusiform gyrus), 하방 및 중간 측두 이랑(inferior and middle temporal gyri) 등도 잘 침범되는 것으로 알려져 있다. 비대칭적으로 좌측이 더 잘 침범되나, 증상이 심화되면 양측 모두에 병변이 생길 수 있다[15, 16]. 이유는 명확하지 않으나, 우측에 병변이 생기는 경우 의미 치매의 또 다른 특징 중 하나인 얼굴실인증이 발생한다고 한다. 본 증례의 경우 1998년 뇌 MRI에서는 좌측 측두엽의 국소적 위축소견이 주로 나타나고 있으나, 2001년의 뇌자기공명영상에서는 좌측과 우측 모두에서 전방 하부 측두엽의 국소적 위축소견이 뚜렷이 나타나고 있어, 이전의 연구[15, 16]에 합당한 소견을 보여주고 있다. 다만, 1998년에 얼굴실인증에 대한 검사가 시행되지 못하여, 우측 병변이 나타나고 난 이후에 얼굴실인증이 발생하는지에 대해 결론을 내릴 수 없는 것이 아쉬운 점이

라고 하겠다.

2001년에 시행된 뇌관류 SPECT 소견에 비해 2003년 2월 추적 검사한 뇌 SPECT에서는 13개월 전에 보였던 뇌관류 장애가 다소 심해진 양상을 보이고 있으며, 시기적인 차이는 있으나 뇌 MRI에서 보여주는 위축 정도와 뇌관류 SPECT에서 보이는 관류저하의 양상이 비교적 일치하여 환자의 임상 양상과 진행 정도를 잘 말해주는 뇌영상 소견이라 할 수 있다. 실제로 뇌 MRI에서는 전두엽 부위의 국소적인 위축이 심하진 않으나 뇌관류 SPECT에서는 전두엽 부위의 저관류 소견이 비대칭적으로 뚜렷이 나타나고 있어, 환자의 최근 성격 변화와 전두엽기능 저하 소견 등의 임상 및 신경심리학적 양상을 기능적 영상검사인 뇌관류 SPECT가 좀 더 예민하게 반영하지 않나 생각한다.

결론적으로 본 증례를 통해서 SD 환자의 언어장에는 처음에는 명칭실어증을 보이다가 시간이 지남에 따라 알아듣기 능력이 선택적으로 손상되어 베르니케실어증 혹은 초피질성 감각실어증 형태로 변화함을 알 수 있었고, 국소적인 뇌위축과 저관류 소견은 좌측 측두엽부터 시작해서 우측 측두엽과 전두엽 쪽으로 점차 진행함을 관찰할 수 있었다.

참고문헌

1. Neary D, Snowden JS, Gustafson L, Passant U, Stuss D, Black S, et al. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 1998; 51: 1546-54.
2. Garrard P, Hodges JR. Semantic dementia: clinical, radiological and pathological perspectives. *J Neurol* 2000; 247: 409-22.
3. Yoon SJ, Jeong JH, Kang SJ, Na DL. Compulsive behaviors and presenting symptoms of frontotemporal dementia. *J Korean Neurol Assoc* 2000; 18(6): 681-6.
4. Yoon SJ, Kim H, Jeong JH, Lee YM, Kim YB, Na DL. A case of frontotemporal dementia presenting with apraxia of speech. *J Korean Neurol Assoc* 2000; 18(6): 790-3.
5. Park KW, Kim JW. A case of progressive nonfluent aphasia. *J Korean Dementia Assoc* 2002; 1(1): 60-3.
6. Park KW, Kim JW, Kang DY. A case of the fluent form of primary progressive aphasia presenting as conduction aphasia. *J Korean Neurol Assoc* 2002; 20(4): 410-3.
7. Kwon JC, Kang SJ, Chin JH, Kang YW, Lee YM, Kim HH, et al. Neuropsychological and neuroimaging findings of semantic dementia. *J Korean Neurol Assoc* 2001; 19(6): 598-607.
8. Kim DS, Kim YD, Ryu SH, Kim YD, Choi YC. Temporal variant of frontotemporal dementia: a case of semantic dementia. *J Korean Neurol Assoc* 2002; 20(1): 82-5.
9. Kim H, NA DL. PARADISE · Korean version-the Western Aphasia Battery (PARADISE · K-WAB). Paradise Welfare Foundation, Institute for Children with Disabilities, 2001.
10. Westmacott R, Leach L, Freedman M, Moscovitch M. Different patterns of autobiographical memory loss in semantic dementia and medial temporal lobe amnesia: a challenge to consolidation theory. *Neurocase* 2001; 7(1): 37-56.
11. Nestor P, Hodges JR. Non-Alzheimer Dementias. *Seminars in Neurology*. 2000; 20: 439-46.
12. Benton AL, Hamsher K, Varney NR, Spreen O. Contributions to neuropsychologic assessment: A clinical manual. New Yor: Oxford University Press 1983.
13. DeKosky ST, Heilman KM, Bowers D, Valenstein E. Recognition and discrimination of emotional faces and pictures. *Brain Lang* 1980; 9(2): 206-14.
14. Mendez MF, Cherrier M, Perryman KM, et al. Frontotemporal dementia versus Alzheimer's disease: Differential cognitive features. *Neurology* 1996; 47: 1189-94.
15. Chan D, Fox NC, Scahill RI, Crum WR, Whitewell JL, Leschziner G, et al. Patterns of temporal lobe atrophy in semantic dementia and Alzheimer's disease. *Ann Neurol* 2001; 49(4): 433-42.
16. Rosen HJ, Gorno-Tempini ML, Goldman WP, et al. Patterns of brain atrophy in frontotemporal dementia and semantic dementia. *Neurology* 2002; 58: 198-208.