

얼굴 실인증으로 발현된 우측 우성의 의미치매 환자: 증례보고

권재철 · 안선영 · 박영진* · 최미영*
강수진[†] · 나덕렬[‡]

창원파티마병원 신경과, 방사선과*
부산 백병원 신경과, 성균관대학교 의과대학
삼성서울병원 신경과[†]

Address for correspondence

Jay C. Kwon, M.D.
Department of Neurology, Changwon Fatima
Hospital, 504-4 Myungseo-dong, Changwon
641-560, Korea
Tel: +82-55-270-1284
Fax: +82-55-265-7766
E-mail: chkwonj@hanmail.net

A Case of Right Side Dominant Semantic Dementia Presented as Prosopagnosia: A Case Report

Jay C. Kwon, M.D., Sun-young Ahn, M.D., Young Jin Park, M.D.*,
Mi-young Choi, M.D.[†], Sue J. Kang, M.D.[‡], Duk L. Na, M.D.[‡]

Departments of Neurology, Radiology*, Changwon Fatima Hospital, Changwon,
Department of Neurology, Pusan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University[†], Busan,
Department of Neurology, Samsung Medical Center, School of Medicine, Sungkyunkwan
University[‡], Seoul, Korea

Semantic dementia (SD) is a temporal variant of frontotemporal lobar degeneration (FTLD). Clinical manifestation depends on which hemisphere is predominantly involved. Left side predominant group presents with naming difficulty and decreased auditory comprehension of words, whereas the right side predominant group presents with prosopagnosia. We report a 61-year-old right-handed woman presented with a 6-month history of impaired ability to recognize familiar faces of her acquaintances she used to know well. She scored 25/30 on Mini-Mental State Examination. Neuropsychological tests showed impairments in visuospatial, memory, and naming function. When presented with photographs of 25 famous people in Korea such as politicians, sports star, actors or actress, the patient could not tell their name at all and identify occupation only 7 of 25 people. But, 6 age/education matched controls showed correct responses of names in 12.3 ± 4.1 and occupation in 20.8 ± 3.2 of 25 people. Her brain MRI showed atrophy in both anterior temporal areas, more marked on the right side. We consider this patient as the first case of right side dominant SD reported in Korea.

Key Words: Semantic dementia, Prosopagnosia

의미치매(semantic dementia, 이하 SD)는 frontotemporal lobar degeneration의 세 증후군 중 하나로 특징적인 임상 경과, 언어, 행동 및 신경 심리학적 특징을 보인다[1, 2]. 1998년 국제 consensus에서 제시한 SD의 진단기준은 1) 서서히 발병해서 서서히 진행되는 임상 경과, 2) 유창성이 유지되고, 이름 대기와 알아 듣기에 장애가 있으며, 의미 착어증(semantic paraphasia)을 보이는 진행성 언어 장애, 3) 얼굴실인증(prosopagnosia)과 연상물체실인증(associative object agnosia), 4) 시지각적 짝짓기와 그림 베끼기의 유지, 5) 따라 말하기 유지, 6) 소리 내어 읽기와 규칙어 받아 쓰기의 유지 등이다[1]. 초기의 병변은 측두엽에만 국한되어 있다. 정확한 이유는 알 수 없으나 일반적으로 좌측 측두엽을 주로 침범하는 SD가 대부분이고 우측 측두엽을 더 많이 침범하는 SD는 매우 드물다. 국내에서도 SD에 대한 보고가 있었으나 모두 좌측 측두엽을 침범한 경우였다[3-5].

좌측침범이 우세한 SD (이하 좌측 SD)는 주 증상이 이름대

기 장애와 알아듣기 장애인데 비해 우측침범이 우세한 SD (우측 SD)의 주 증상은 얼굴실인증이다. 얼굴실인증은 Bodamer에 의해 처음 보고되었는데[6], 이전에 친숙한 사람의 얼굴이나 사진을 보고서 몰라보는 현상을 말한다. SD에서 얼굴실인증이 동반되는 경우는 있지만 첫 증상이 얼굴실인증으로 발현되는 경우는 드물다[7, 8]. 이에 저자들은 얼굴실인증으로 발현된 우측 SD 환자를 보고하는 바이다.

증례

61세 주부인 여자 환자가 6개월 전부터 서서히 발생한 '주변 사람의 얼굴을 못 알아 본다'라는 증상을 주소로 2003년 5월 28일 창원 파티마 병원 기억장애/치매 클리닉을 내원하였다. 환자는 오른손잡이였고, 학력은 초등학교 2학년이었지만, 읽고 쓰기는 가능하였다. 고혈압을 치료 중이며 음주력과 흡연력은 없었

Table 1. Results of neuropsychologic tests

Neuropsychologic Tests	
Attention	
Digit span	
Forward/backward	4/0
Language & related functions	
Fluency (내용초달, fluency)	Fluent
Auditory comprehension	Normal
Repetition	Normal
K-BNT	12/60 (<1 percentile)
Reading/Writing	Normal/Normal
Calculation	Normal
Finger naming	Normal
Right-left orientation	Normal
Praxis (Limb/buccofacial)	Abnormal
Visuospatial	
Interlocking pentagon	Normal
Copy of Rey-OIT	7.5/36 (<1 percentile)
Memory	
Seoul Verbal Learning Test	
Free recall (1st, 2nd, 3rd trial)	4+3+4 (total 11)
20-minute delayed recall	0
Recognition (TP-FP)	9-6=3
Recall of Rey-OIT	
Immediate/Delayed	1.5/0
Recognition (TP-FP)	Not Done
Frontal/executive	
Fist-edge-palm	Normal
Luria loop	Deformed
Alternating square & triangle	Normal
Word fluency (for one minute)	
Letter items (ㄱ, ㅋ, ㆁ)	Not Done
Category items (animal, supermarket)	7/13 (12 percentile)
Stroop	
Letter reading (correct/incorrect)	112/0
Color reading (correct/incorrect)	21/6
Mini-Mental Status Examination	25/30
Clinical Dementia Rating	0.5
Global Deterioration Scale	4
Barthel index	20/20
Instrumental-ADL	2/10
Geriatric depression Scale	7/30

K-BNT: Korean-version Boston Naming test, Rey-OIT: Rey-Complex Figure Test, TP: True positive, FP: False positive, ADL: Activities of daily living

다 치매의 가족력은 없었다.

보호자(아들과 며느리)에 의하면, 약 두 달 전 환자의 친구들에게서 '환자가 사람의 얼굴을 잘 알아보지 못한다'는 말을 들었다고 하였다. 자주 만나던 사람은 잘 알아보았지만 최근까지 간혹 만나던 사람(3일전에도 인사를 나눈 이웃)의 얼굴을 알아보지 못하고 "누구지?"라고 반문하는 모습을 자주 보였다. 같이 본 친구가 며칠 전에 본 사람이라고 알려 주어도 모르겠다고 하였다. 이전에는 좋아하던 씨름 선수의 이름과 얼굴을 보호자에게 알려줄 정도였으나, 최근에는 정확하게 못 알아보고 자신 없어 그에 대해 이야기하는 것을 꺼리는 경향을 보였다.

처음 클리닉 방문 당시, 환자는 며칠 전에 들었던 이야기를

부록. 유명한 얼굴 모음(총 25명)

	정치인	운동선수	연예인	기타
사망	이승만 박정희 정주영 김구		서영춘 구봉서	육영수
은퇴	김대중 노태우 김영삼	차범근 황영조	신성일 나훈아 엄앵란 이미자 배삼룡	김수환
현재 활동	이회창	박찬호 박세리	김혜자 최진실 조용필 태진아	

정확하게 기억하는 것에는 약간의 어려움이 있었으나 중요한 일과 사건에 대해서는 잘 기억하였고, 생활에 지장이 있는 정도는 아니었다. 자신의 기본 인적사항을 정확하게 이야기할 수 있었고, 지남력도 정상이었다. 자신이 언제, 어떠한 증상으로 어느 병원을 방문하였는지, 금일 본원에 내원하게 된 이유에 대해서도 정확하게 설명하였다. TV를 보고 그 내용을 정확하게 기억하는데 약간의 어려움이 있었다. 환자는 이전에는 TV로 스포츠(특히 씨름, 농구 등), 연속극, 오락 프로그램을 즐겨보았는데 최근에는 즐겨 보던 TV가 재미없다라는 이야기를 자주 하였고, 연속극 외에는 잘 보지 않았다. 집안일, 음식 만들기, 장보기, 대중교통수단 이용 등 복잡한 일상생활과 기본적인 일상생활 수행도 가능하였다. 길을 잃거나 해맨 적은 없었고, 이상행동과 성격변화는 없었다.

신경학적 검사에서 시력은 Snellen chart 검사상 20/20으로 정상이었고 시야장애도 없었다. 운동, 감각 검사에서도 특이 소견은 없었다. 바빈스키 징후도 관찰되지 않았다. 기본적인 검사실 소견은 정상이었고 갑상선 기능 검사, folate, Vit B12에도 이상 소견은 없었다. apoE genotyping은 2/3이었다. 신경심리 검사에서 이름대기 장애, 언어적/비언어적 기억장애, 그리고 전두엽 기능 장애도 보였고 K-MMSE는 25/30점이었다(Table 1). 같은 날 촬영한 뇌 자기 공명영상에서 양쪽 측두엽의 위축이 의심되었고 우측이 더 심하였다(Fig. 1).

얼굴 실인증 검사

총 25명의 유명인의 얼굴을 도구로 사용하였다. 얼굴실인증을 검사하는 도구로는 55명의 유명인의 얼굴에서 25명을 선정하여 사용하였다(부록). 정치인, 연예인(영화배우, 탤런트, 가수), 운동선수, 기타로 구성되어있고 직업을 시사하는 복장을 한 사진은 배제되었다. 기본적인 시지각능력이 정상임을 확인하기 위해 한 명의 자원자(28세 여자)로 하여금 화나는 표정, 웃는 표정, 놀란 표정 그리고 슬픈 표정을 연출하게 한 다음 총 4장의 4.5×5.5 cm의 표정 검사용 흑백사진을 찍었다. 25장의 유명한 얼굴

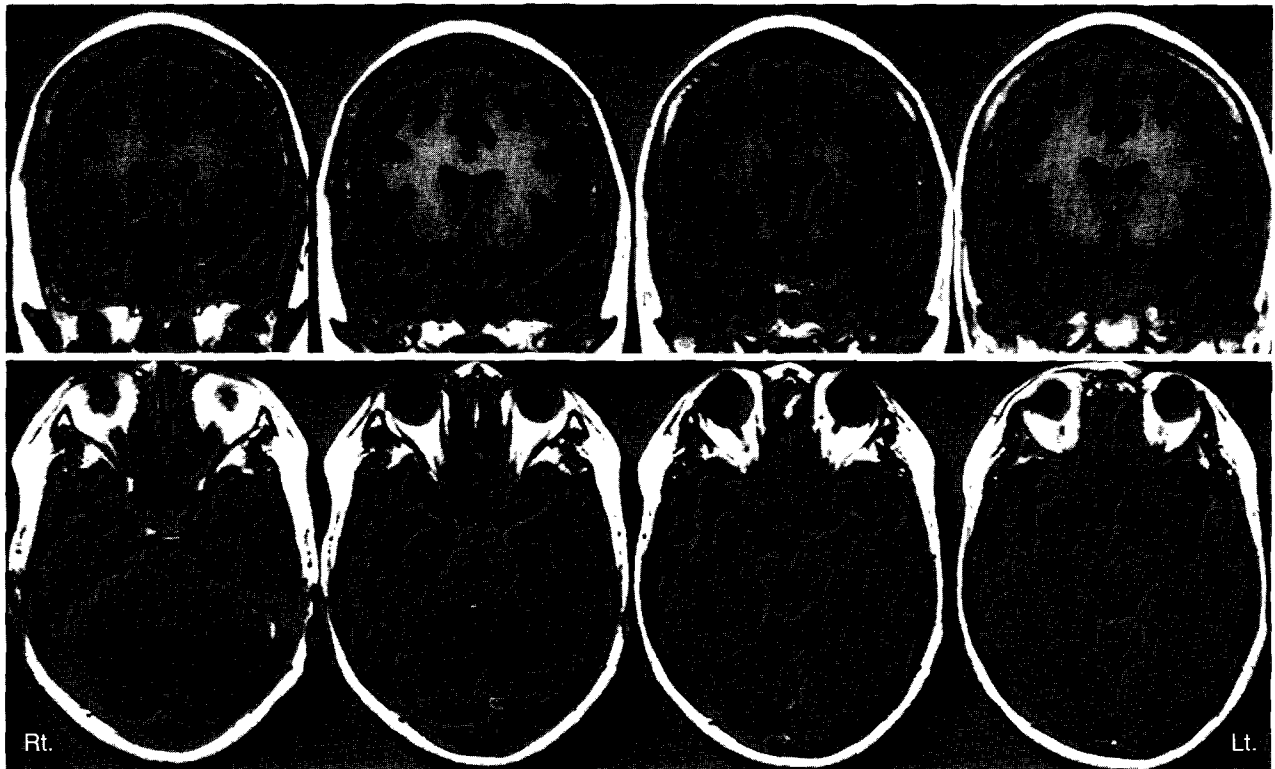


Fig. 1. T1-axial and coronal brain MR images show cortical atrophy in the bilateral temporal area, more marked on the right side

사진과 4장의 표정사진을 제시하였다. 얼굴의 이름과 성별, 직업을 말하게 하였고, 표정사진 중 화나는 표정, 웃는 표정, 놀란 표정, 슬픈 표정을 가리키도록 하였다. 검사 시간의 제한은 두지 않았다.

대조군은 정상인 6명으로 모두 여자였고, 평균 나이는 63.2 ± 1.7 세였다. 교육 수준은 1.5 ± 2.5 년이었다. K-MMSE 점수는 24.8 ± 3.1 점이었다. TV 시청 시간이 하루 1시간도 되지 않거나 TV가 집에 없는 사람은 제외시켰다.

얼굴 이름대기에서 유사한 이름을 대는 경우에는 오반응으로 처리하였다(구봉서→구봉수, 정주영→정재웅, 황영조→하용주). 환자는 25명의 이름을 한명도 정확하게 대지 못한 반면, 대조군은 12.3 ± 4.1 명의 이름을 정확하게 말하였다. 직업 대기에서는 비슷하게 대는 경우는 정반응으로 처리하였다. 예를들어, 정치인들은 '연설하는 사람'으로 답하거나, 신부를 '목사'로 표현하는 경우는 정반응으로 채점하였다. 반면, 가수를 텔런트로, 운동선수를 텔런트로 표현하는 경우는 오반응으로 하였다. 그리고 'TV에 나오는 사람'으로만 표현한 경우도 오반응으로 하였다. 25명의 얼굴 중 환자는 7명의 직업을 말한 반면, 대조군은 20.8 ± 3.2 명을 정확하게 말하였다. 성별 대기는 대조군 중 한 명만이 '박세리'를 남자로 틀리게 말했을 뿐 그 외 대조군과 환자는 모두 정반응을 보였다. 표정검사에서는 환자와 6명의 대조군 모두 정반응을 보였다.

고 찰

본 증례는 얼굴 인식능력의 저하를 주사로 치매클리닉을 방문하였다. 얼굴실인증 검사 결과 대조군에 비해 얼굴 인식능력이 심하게 저하된 것으로 확인되었다. 얼굴의 감정표현을 알아맞히거나 성별의 분별 등에는 어려움이 없는 것으로 보아 얼굴인식능력의 저하가 시지각능력의 저하때문이 아님을 알 수 있었다. 그 밖의 신경심리검사에서 알아듣기 장애, 이름대기 장애, 기억장애를 보였다. 뇌 핵자기 공명영상에서 양측 측두엽에 국한된 위축이 나타났는데 우측이 더 심하였다. 따라서 이와 같은 소견은 우측 SD의 진단에 부합된다.

그러나 몇 가지 점에서 전형적인 SD에 맞지 않는 점이 있었다. 첫째, SD의 진단기준인 의미 착어증(semantic paraphasia)을 보이는 진행성 언어 장애는 확인할 수 없었다. 그러나 이것은 기존의 진단기준이 좌측 SD에 초점을 맞추었기 때문에 나타난 결과라고 생각된다. 본 증례는 비교적 초기 치매 상태였고 침범된 부위가 주로 우측 측두엽이었기 때문에 언어장애가 두드러지지 않았을 가능성이 높다. 둘째, 전형적인 SD에서는 일상생활에서 사건 기억의 장애가 없음에도 불구하고 언어적 기억검사에서 이상을 보인다. 이는 언어장애가 교란요인으로 작용한 것으로 생각된다. 환자는 K-MMSE가 25점, CDR=0.5로 초기 SD 환자이다. 초기 SD에서 시각적 기억은 유지되므로 레이복합도형 베끼기, 즉각회상, 지연회상이 정상 범위일 것으로 예상

하였다. 그러나 환자는 레이복합도형 베끼기에서 심한 장애를 보였고, 정보자체가 입력이 되지 않았기 때문에 시각적 기억을 점검할 수 없는 상태였다. 검사 당시에 환자가 필기구에 대한 거부감으로 검사를 수 차례 거부하였고 이러한 상태에서 무리하게 검사를 진행하였기 때문에 낮은 점수가 나왔을 가능성이 있다. 그러나 학력과 나이를 고려하였을 때 시각적 기억이 저하되는 것을 설명하기 어렵다. 셋째, 본 증례의 신경심리 검사상 실행증과 전두엽장애도 동반되어 있었다. 이는 아마도 저학력과 관련이 있을 것으로 보이나, 이에 대한 정상치가 없어 정확한 설명은 힘들다.

'Semantic dementia'라는 용어를 가장 먼저 소개한 Hodges 등은 그 동안에 발표된 SD 환자 39명의 임상, 영상학적 소견을 정리하였다[8]. 그 중에서 얼굴 알아보기 장애를 나타내는 환자는 3명이었고 이들 모두 우측 측두엽 침범이 심했다고 보고하였다. 국내 보고에서는 총 7명의 환자가 보고되었는데 모두 왼쪽을 침범한 환자들이었다[3, 5]. 이와 같이 우측 SD가 드문 이유는 아직 잘 알려져 있지 않지만 언어장애와 같은 좌측 측두엽으로 인해서 생기는 증상들에 비해 우측 측두엽 침범시 나타나는 증상들은 가족들에 의해 인지하기가 쉽지 않기 때문이라고 설명하기도 한다[8]. 특히 얼굴 알아보기 장애를 쉽게 인지 못하는 이유는 상대의 목소리나 옷차림으로 보상되는 경우가 많기 때문에 언어장애에 대해서 인지될 가능성이 떨어진다.

얼굴실인증을 보이는 뇌의 국소 병변에 대한 보고에는 다소의 이견이 있지만[9, 10], 보통 우측 측두엽 또는 양측 측두엽 병변시 얼굴실인증을 보인다. 우측 대뇌반구 중에서도 측두엽과 후두엽 경계 부위의 내측이 얼굴실인증에 필수적인 위치로 알려져 있고, 이 부위는 보통 부해마 대뇌이랑(parahippocampal gyrus), 팽대(sp'enium), 설대뇌이랑(lingual gyrus), 방추대뇌이랑(fusiform gyrus)을 대변한다. Sergent 등은 정상인의 양전자 방출 단층촬영(Positron Emission Tomography, 이하 PET) 연구에서 얼굴인식(face perception)은 후두엽의 배측 부분(ventral part)이 담당하고 얼굴식별(face identification)은 우측 설(lingual), 방추(fusiform), 부해마 대뇌이랑(parahippocampal gyrus)이 담당한다고 주장하였다[11]. 본 환자의 경우 양측 측두엽에 위축이 있었고 우측이 더 심하였지만 기능적 영상(functional imaging)을 시행하지 않아 얼굴 영역(face area)에 대사저하나 관류장애가 있는지는 확인하지 못하였다.

본 연구에서 실시한 유명한 얼굴 검사는 국내에서는 아직 소개된 적이 없다. 저자들은 직업, 생사 유무 등을 고려하여 55명의 국내 유명인을 선정하였지만 규격, 해상도나 선명도가 일정한 사진을 구하기 힘들고 초상권 등의 법적인 문제점들이 해결되지 않아 사진모음으로는 소개하지 못한다.

유명한 얼굴 검사에서 이름을 몰었을 때 '아는 사람인데 이름은 모른다. 많이 본 사람인데 이름이 기억나지 않는다.'라고 대답하는 경우가 많았다. 본 증례와 같이 이름대기 장애가 현저한 경우에는 이러한 반응이 이름대기 장애인지 얼굴실인증인지 엄

밀히 구분하기는 어렵다. 그러나 직업을 모르는 경우는 얼굴실인증의 가능성이 더 높다. 본 증례의 경우, 제시된 자극얼굴의 이름을 전혀 말하지 못하였으나 대조군에서도 점수가 그리 높지는 않았다. 이는 교육수준과 성별(모두 여자), 그리고 정확한 이름을 외우지 않는 문화적 관습 등의 영향일수도 있다고 생각된다. 직업대기에서는 대조군에 비해서 현저한 장애를 보여 얼굴실인증이 있음을 알 수 있었다. 이름대기 장애와 얼굴실인증을 좀 더 정확히 구분하기 위해서는 친숙하지 않은 얼굴과 친숙한 얼굴 구별하기, 다른 각도로 찍은 사진으로 같은 사람의 얼굴 짝짓기 등의 검사와 다른 도구(색깔, 물체)들 이름대기, 짝짓기 등의 검사가 필요하다. 또한 얼굴실인증은 반드시 시지각 이상으로 인한 현상인지를 구분해야 한다. 본 증례는 시력과 시야 이상이 없었고, 표정과 성별을 식별해 내는 데는 지장이 없기 때문에 시지각 이상은 아니라고 생각된다.

Alzheimer's disease (AD)에서도 얼굴 실인증을 보인다는 보고는 있다[12, 13]. 본 증례도 AD의 가능성을 생각해 볼 수 있다. 그러나 AD의 가장 흔하고 두드러진 인지기능 장애는 기억 장애이다. 본 증례처럼 초기의 주증상이 얼굴실인증인 경우는 매우 드물고, 뇌 자기공명영상 소견도 AD보다는 SD의 가능성을 더 뒷받침한다. 향후 PET 등의 기능적 뇌 촬영을 하면 AD와의 감별에 도움을 줄 것으로 생각된다.

본 증례는 얼굴실인증을 초기 주증상으로 내원한 환자로서 유명한 얼굴 검사로 얼굴 알아보기 장애를 확인하였고, 뇌 핵자기공명영상 우측 측두엽의 위축이 두드러져 저자들은 국내 최초 우측 측두엽을 더 많이 침범한 SD 증례로 보고하는 바이다.

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(6): 1546-54.
2. The Lund and Manchester Groups. Consensus Statement. Clinical and neuropathological criteria for fronto-temporal dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 4: 416-8.
3. Kwon JC, Kang SJ, Chun J, Kang Y, Lee YM, Kim H, et al. Neuropsychological and neuroimaging findings of Semantic Dementia. *J Korean Neurol Assoc* 2001; 19(6): 598-607.
4. Kwon JC, Kang KW, Jeong JH, Lee BH, Jeong Y, Cho SS, et al. FDG-PET findings of Semantic Dementia: An SPM analysis. *J Korean Dementia Assoc* 2003; 2: 29-35.
5. Park KW, Kim WJ, Jeon JM, Kang DY, Kim JW. A case of semantic dementia. Serial follow-up study of neuropsychological and neuroimaging findings. *J Korean Dementia Assoc* 2003; 1: 58-64.
6. Bodamer J. Die Prosopagnosie. *Arch Psychiatr Nervenkr* 1947; 5: 179.
7. Evans JJ, Heggis AJ, Antoun N, Hodges JR. Progressive prosopagnosia

- associated with selective right temporal lobe atrophy. Brain* 1995; 118: 1-13.
8. Garrard P, Hodges JR. *Semantic dementia: clinical, radiological and pathological perspectives. J Neurol* 2000; 247: 409-22.
 9. McCarthy RA, Warrington EK. *Cognitive neuropsychology: a clinical introduction. San Diego: Academic Press* 1990.
 10. Grusser OJ, Landis T. *Visual agnosia and other disturbance of visual perception and cognition. Basingstoke. Macmillan*, 1991.
 11. Sergent J, Ohta S, MacDonald B. *Functional neuroanatomy of face and object processing: a positron emission tomography study. Brain* 1992; 115: 15-36.
 12. Goodman L. *Alzheimer's disease. A clinico-pathologic analysis of 23 cases with a theory on causation. J Nerv Ment Dis* 1953; 117: 97-130.
 13. Cronin-Golomb A, Cronin-Golomb M, Dunne TE, Brown AC, Jain K, Cipolloni PB, Auerbach SH. *Facial frequency manipulation normalizes face discrimination in AD. Neurology* 2000 27; 54(12): 2316-8.