

대뇌피질의 독특한 질병에 대하여

김형길 · 양기화*

켈른대학교 철학부, 국립독성연구소 일반독성부*

Über Eine Eigenartige Erkrankung Der Hirnrinde

Hyung-Gil Kim, Ki-Hwa Yang, M.D.*

Department of Philosophy, Köln University, Köln, Germany, and Department of General Toxicology*, Seoul, Korea

알츠하이머는 독일 프랑크푸르트에 있는 정신병원에서 목격되고 병원장 지울리씨가 그에게 그 중추신경계를 검사하도록 위임한 한 질병의 경우에 대하여 보고하고 있다. 그것은 이미 임상적으로, 알려진 어떤 질병의 범주에도 속하지 않는 이상한 증상을 나타내었고, 해부학 상으로 지금까지 알려진 모든 질병의 과정과 상이한 상태임을 증명하였다.

한 51세의 부인은 첫 번째 주목할 만한 증상으로서 남편에 대한 질투의식을 보였다. 곧 신속하게 증가하는 기억상실이 눈에 띄었고, 그녀는 그녀의 집에서 더 이상 정상적으로 있지 않았고, 물건들을 이리저리 끌고 다녔고 그것을 숨기기도 하였으며, 그녀는 때로 사람들이 자신을 죽이려 한다고 믿었으며 크게 소리 지르기 시작하였다.

병원에서 그녀의 모든 행동은 완전히 어찌할 바를 모르는 모습을 보였다. 그녀는 시간 그리고 장소에 대하여 감각을 완전히 잃었다. 때에 따라서 그녀는, 모든 것을 이해하지 못하고 식별하지도 못한다고 말하곤 한다. 때로 그녀는 의사를 마치 하나의 방문객처럼 반겼고, 자신의 일을 끝내지 못했다고 사과하지만, 때로는 의사가 자신을 자르려 한다고 크게 소리치거나, 의사로부터 그녀의 처녀성에 대한 무엇인가를 두려워한다는 것을 의미하는 어투로 완전히 분노하여 그를 쫓아버린다. 때때로 그녀는 정신착란에 빠져 침구를 두루 끌며, 그녀의 남편과 딸을 부르기도 하고 환청을 듣는 것 같아 보인다. 종종 그녀는 소름끼치는 목소리로 오랜 시간동안 소리를 지른다.

상황을 파악하지 못하는 무능력한 상태인 그녀를 진찰하려하자 그녀는 매번 커다란 소리를 지른다. 반복된 노력을 통해서 마침내 제한된 정보를 얻어낼 수 있었다.

그녀의 인지능력은 아주 심하게 손상되어 있었다. 그녀에게 어떤 물체를 가리키면, 그녀는 이것을 대부분 옳게 명명하지만 곧 이어 모든 것을 다시 잊어버렸다. 글을 읽을 때엔 한 줄로부터 다른 줄로 건너뛰거나, 한자 한자씩 읽거나, 무감각한 억양으로 읽는다. 글을 쓸 때는 개별적 음절을 여러 번 반복하거나, 다른 것을 빠뜨리며, 일반적으로 매우 성급하게 마무리한다. 말할 때 그녀는 자주 당황하게 하는 어구, 개별적인 병렬형태의 표현(잔이라는 말 대신 우유분)을 사용하고 때때로 우리는 멈추어 있는 것을 목격한다. 그녀는 질문을 명백하게 파악하지 못한다. 개별적인 물체의 사용을 더 이상 알지 못하는 듯 보인다. 보행은 안정되어 있으며, 그녀는 손을 마찬가지로 잘 사용한다. 슬개건 반사는 존재한다. 동공이 작용한다. 방사동맥은 어느 정도 경직되었고, 심장박음은 확대되지 않았으며, 단백질이 없었다.

계속되는 경과에서 병소징후를 의미한 현상은 때로는 강하게 때로는 약하게 나타난다. 그 현상은 항상 단지 가볍다. 그에 반해 일반적인 우둔화(저능화)는 지속적으로 진행된다. 4년 반의 질병기간 후에 죽음이 나타난다. 환자는 결국 완전히 무감각하여지고 다리를 끌어당긴 채 침대에 누워 있었으며, 가만히 있었고, 모든 간호에도 불구하고 욕창을 얻었다.

해부는 육안으로 보이는 병소없이 균형잡힌 위축 상태의 뇌를 나타냈다. 커다란 뇌혈관들은 동맥경화증으로 변화였다.

빌슈스키의 은염색으로 만들어진 표본에는 신경원섬유의 매우 진기한 변화가 나타난다. 여타 소견은 정상으로 보이는 세포의 내부에 우선 하나 혹은 몇 개의 원섬유가 비정상적인 두께와 비정상적인 침착을 보여 강하게 나타난다. 그리고 나서 계속적

Address for correspondence

Ki-Hwa Yang, M.D.
Department of General Toxicology, National Institute of Toxicological Research
5 Nokbun-dong, Eunpyung-gu, Seoul 122-704, Korea
Tel: +82-2-380-1815, Fax: +82-2-380-1820
E-mail: yang412@hanmail.net

인 과정에서, 나란히 진행되는 많은 원섬유들이 같은 방식으로 변화되는 것을 보인다. 결국 핵과 세포가 소멸되고, 단지 하나의 뭉크러진 원섬유다발이 일찍이 신경절세포가 놓여 있던 자리임을 나타낸다.

이 원섬유는 정상적인 신경원섬유와는 달리 색소와 함께 물들여지기 때문에, 원섬유 본질에 화학적인 변화가 왔음이 틀림없다. 이 변화는 원섬유가 세포의 쇠퇴를 오래 지속한다는 원인일 수 있다. 원섬유의 변화는, 신경절세포에 있는 아직 자세히 연구되지 않은 병리학적 신진대사산물의 축적과 함께 제후된 것처럼 보인다. 뇌피질의 모든 신경절 세포의 대략 1/4에서 1/3까지가 그와 같은 변화를 보인다. 수많은 신경절세포는, 특히 상부세포층에서, 완전히 사라졌다.

모든 피질에 산재하여 있고 특히 상부층에 많은, 뇌피질에의 독특한 물질의 침착으로 구별이 되는 속립성 병소를 우리는 볼 수 있다. 이 독특한 물질은 염색하지 않고도 인지되지만, 염색에 대하여 매우 저항적이다.

신경교는 섬유를 풍부하게 형성하였고, 그 외에 많은 신경교 세포들이 커다란 지방낭을 보인다.

혈관의 침투는 완전히 없다. 그에 반하여 우리는 내피세포에서 증식현상을, 때때로 혈관계조를 또한 본다.

요컨대 우리는 여기서 명백히 우리 앞에, 하나의 독특한 질병 경과를 가진다. 그런 독특한 질병과정은 최근에 다수 확립되었다. 이러한 관찰은, 그 어떤 임상적으로 불명확한 질병의 경우를, 모든 노력의 경주 하에, 우리에게 알려진 질병군의 하나 속에 끌어 넣는 경우와 함께 우리가 만족하지 못할 것이라는 사실을 우리에게 가까이 놓을 것임에 틀림없다. 의심할 바 없이 우리의 책들이 제시하는 것보다 훨씬 많은 정신과적 질병이 있다. 그러면, 많은 경우 나중에 조직학적 연구가 그 경우의 특징을 확립하게 할 것이다. 그리고 나서 우리는 또한 점차적으로 우리 교과서의 커다란 질병군으로부터 개별적인 질병을 임상적으로 분리하고 그 자체를 임상적으로 더 정밀하게 정의하게 될 것이다.(특보)

역주: 대한치매학회지의 창간을 맞아 여기 Alois Alzheimer가 1907년 <정신병학과 정신-법의학을 위한 일반잡지> (Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie und Psychisch-Gerichtliche Medizin 64:146-148, 1907)에 발표한 “뇌피질의 독특한 질병에 대하여”(Über eine eigenartige Erkrankung der Hirnrinde)의 번역문을 신는다. 최근 국내에서도 알츠하이머병에 대한 관심이 높아지면서 이에 대한 연구가 활발하게 진행되고 있다. 그럼에도 불구하고 연구자들이 알츠하이머의 최초 증례에 대한 자료를 검토할 수 있는 기회가 많지 않았다. 독일어 원문을 읽는 이유는 원문이 주는 고유의 의미를 번역문이 완벽하게 나타내기 어렵다고 생각하기 때문이다. 일부 우리말 어순에 맞게 손질한 부분도 있으나, 번역은 가급적이면 독일어 문장에 부합되도록 하였기 때문에 문장이 비교적 딱딱한 점 이해를 구하는 바이다.

Alzheimer-München: über Eine Eigenartige Erkrankung Der Hirnrinde

A. berichtet über einen Krankheitsfall, der in der Irrenanstalt in Frankfurt a. M. beobachtet und dessen Centralnervensystem ihm von Herrn Direktor Sioli zur Untersuchung überlassen wurde.

Er bot schon klinisch ein so abweichendes Bild, daß er sich unter keiner der bekannten Krankheiten einreihen ließ, anatomisch ergab er einen von allen bisher bekannten Krankheitsprozessen abweichenden Befund.

Eine Frau von 51 Jahren zeigte als erste auffällige Krankheitserscheinung Eifersuchtsideen gegen den Mann. Bald machte sich eine rasch zunehmende Gedächtnisschwäche bemerkbar, sie fand sich in ihrer Wohnung nicht mehr zurecht, schleppte die Gegenstände hin und her, versteckte sie, zuweilen glaubte sie, man wolle sie umbringen und begann laut zu schreien.

In der Anstalt trug ihr ganzes Gebaren den Stempel völliger Ratlosigkeit. Sie ist zeitlich und örtlich gänzlich desorientiert. Gelegentlich macht sie Äußerungen, daß sie alles nicht verstehe, sich nicht auskenne. Den Arzt begrüßt sie bald wie einen Besuch und entschuldigt sich, daß sie mit ihrer Arbeit nicht fertig sei, bald schreit sie laut, er wolle sie schneiden, oder sie weist ihn voller Entrüstung mit Redensarten weg, welche andeuten, daß sie von ihm etwas gegen ihre Frauenehre befürchtet. Zeitweilig ist sie völlig delirant, schleppt ihre Bettstücke umher, ruft ihren Mann und ihre Tochter und scheint Gehörshalluzinationen zu haben. Oft schreit sie viele Stunden lang mit gräßlicher Stimme.

Bei der Unfähigkeit, eine Situation zu begreifen, gerät sie jedesmal in lautes Schreien, sobald man eine Untersuchung an

ihre Vorhaben will. Nur durch immer wiederholtes Bemühen gelang es schließlich, einiges festzustellen.

Ihre Merkfähigkeit ist aufs schwerste gestört. Zeigt man ihr Gegenstände, so benennt sie dieselben meist richtig, gleich darauf aber hat sie alles wieder vergessen. Beim Lesen kommt sie von einer Zeile in die andere, liest buchstabierend oder mit sinnloser Betonung; beim Schreiben wiederholt sie einzelne Silben vielmals, läßt andere aus und versendet überhaupt sehr rasch. Beim Sprechen gebraucht sie häufig Verlegenheitsphrasen, einzelne paraphrasische Ausdrücke (Milchgießer statt Tasse), manchmal beobachtet man ein Klebenbleiben. Manche Fragen faßt sie offenbar nicht auf. Den Gebrauch einzelner Gegenstände scheint sie nicht mehr zu wissen. Der Gang ist ungestört, sie gebraucht ihre Hände gleich gut. Die Patellarreflexe sind vorhanden. Die Pupillen reagieren. Etwas rigide Radialarterien, keine Vergrößerung der Herzdämpfung, kein Eiweiß.

Im weiteren Verlaufe treten die als Herdsymptome zu deutenden Erscheinungen bald stärker, bald schwächer hervor. Immer sind sie nur leicht. Dagegen macht die allgemeine Verblödung Fortschritte. Nach 4½-jähriger Krankheitsdauer tritt der Tod ein. Die Kranke war schließlich völlig stumpf, mit angezogenen Beinen zu Bett gelegen, hatte unter sich gehen lassen und trotz aller Pflege Decubitus bekommen.

Die Sektion ergab ein gleichmäßig atrophisches Gehirn ohne makroskopische Herde. Die größeren Hirngefäße sind arteriosklerotisch verändert.

An Präparaten, die mit der Bielschowskyschen Silbermethode angefertigt sind, zeigen sich sehr merkwürdige Veränderungen der Neurofibrillen. Im Innern einer im übrigen noch normal erscheinenden Zelle treten zunächst eine oder einige Fibrillen durch ihre besondere Dicke und besondere Imprägnierbarkeit stark hervor. Im weiteren Verlauf zeigen sich dann viele nebeneinander verlaufende Fibrillen in der gleichen Weise verändert. Dann legen sie sich zu dichten Bündeln zusammen und treten allmählich an die Oberfläche der Zelle. Schließlich zerfällt der Kern und die Zelle, und

nur ein aufgeknäueltes Bündel von Fibrillen zeigt den Ort, an dem früher eine Ganglienzelle gelegen hat.

Da sich diese Fibrillen mit anderen Farbstoffen färben lassen als normale Neurofibrillen, muß eine chemische Umwandlung der Fibrillensubstanz stattgefunden haben. Diese dürfte wohl die Ursache sein, daß die Fibrillen den Untergang der Zelle überdauern. Die Umwandlung der Fibrillen scheint Hand in Hand zu gehen mit der Einlagerung eines noch nicht näher erforschten pathologischen Stoffwechselproduktes in die Ganglienzelle. Etwa 1/4 bis 1/3 aller Ganglienzellen der Hirnrinde zeigt solche Veränderungen. Zahlreiche Ganglienzellen, besonders in den oberen Zellschichten, sind ganz verschwunden.

Über die ganze Rinde zerstreut, besonders zahlreich in den oberen Schichten, findet man miliare Herdchen, welche durch Einlagerung eines eigenartigen Stoffes in die Hirnrinde bedingt sind. Er läßt sich schon ohne Färbung erkennen, ist aber Färbungen gegenüber sehr refractär.

Die Glia hat reichlich Fasern gebildet, daneben zeigen viele Gliazellen große Fettsäcke.

Eine Infiltration der Gefäße fehlt völlig. Dagegen sieht man an den Endothelien Wucherungserscheinungen, stellenweise auch eine Gefäßneubildung.

Alles in allem genommen haben wir hier offenbar einen eigenartigen Krankheitsprozeß vor uns. Solche eigenartigen Krankheitsprozesse haben sich in den letzten Jahren in größerer Anzahl feststellen lassen. Diese Beobachtung wird uns nahe legen müssen, daß wir uns nicht damit zufrieden geben sollen, irgend einen klinisch unklaren Krankheitsfall in eine der uns bekannten Krankheitsgruppen unter Aufwendung von allerlei Mühe unterzubringen. Es gibt ganz zweifellos viel mehr psychische Krankheiten, als sie unsere Lehrbücher aufführen. In manchen solchen Fällen wird dann eine spätere histologische Untersuchung die Besonderheit des Falles feststellen lassen. Dann werden wir aber auch allmählich dazu kommen, von den großen Krankheitsgruppen unsere Lehrbücher einzelne Krankheiten klinisch abzuscheiden und jene selbst klinisch scharfer zu umgrenzen. (Eigenbericht)