

기억력과 인지력 장애를 동반한 진행성 비유창성 실어증 1예

김찬석 · 박미영

영남대학교 의과대학 신경과학교실

A Patient of Progressive Nonfluent Aphasia with Gradual Development of Memory and Cognitive Impairment

Chansok Kim, M.D., Mee Young Park, M.D.

Department of Neurology, College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea

Progressive nonfluent aphasia is a subtype of frontotemporal lobe degeneration characterized by anomia and word finding difficulty with effortful speech production, phonologic and grammatical errors, and word retrieval difficulties but intact semantic comprehension. The disorder of language occurs in the absence of impairment in other cognitive domains, although behavioral changes of frontotemporal dementia may emerge late in the disease course. Because there were few reports that described the course of the progressive nonfluent aphasia until the full expression of the disease, we report a case of progressive nonfluent aphasia that has lately shown memory and cognitive disturbances without noticeable personality or behavior change over the following two years. Initial Brain MRI showed cerebral cortical atrophy around the left Sylvian fissure, including left frontal lobe and the superior temporal gyrus. Brain SPECT demonstrated moderate hypoperfusion in the left frontal cortex. But repeated brain MRI scans showed severe left medial temporal atrophy with more severely progressed left perisylvian, frontotemporal atrophy and bilateral frontal and medial temporal cortical involvement. Concurrently performed brain SPECT demonstrated more profound hypoperfusion than the initial study did. This was detected not only in the frontal, but also in the medial temporal lobes, predominantly on the left side.

Key Words: *Progressive nonfluent aphasia, Frontotemporal dementia, Memory and cognitive impairment*

Address for correspondence

Mee Young Park, M.D.
Department of Neurology, College of
Medicine, Yeungnam University,
317-1 Daemyung 5-dong, Nam-gu, Daegu
705-717, Korea
Tel: +82-53-620-3682
Fax: +82-53-627-1688
E-mail: mypark@med.yu.ac.kr

전두측두엽 치매(frontotemporal lobar degeneration; 이하 FTLT)는 임상적으로 이상행동, 정동의 변화, 또는 언어장애를 특징으로 하는데 frontotemporal dementia (이하 FTD), primary nonfluent aphasia (이하 PA), 그리고 semantic dementia (이하 SD)의 세 군으로 분류된다[1]. FTLT는 주로 65세 이전에 발병하여 초로기성(presenile) 알츠하이머병(Alzheimer's disease, 이하 AD)과 감별이 어려울 때가 있다. 그러나 가장 두드러진 차이점은 AD는 주로 내측 측두엽의 해마, entorhinal 피질에 병변이 시작되어 후기에는 두정엽, 후두엽과 전두엽 등으로 병변이 진행하므로 초기부터 최근의 사건을 기억하지 못하는 에피소드 기억장애(episodic memory loss)와 더불어 시공간 지각력장애 등 다발성 인지장애가 심하고 언어장애는 비교적 말기에 초래되는데 반해 FTLT에서는 병변이 주로 좌측전두엽과 전상측두엽(anterior, superior temporal cortex)에 국한되므로 초기부터 심한 언어장애와 성격변화나 이상행동, 수행능력 저하 등의 전두엽기능 장애가 주축을 이루며 기억력이나 시공간 능력은 비교적 말기까지 보존되어 일상생활 수행능력은 유지되는 것

이 일반적이다[2]. 이중 PA는 점차적으로 진행되는, 수의적 언어유창성의 감퇴를 특징으로 하고, 발병 초기부터 상당히 심화된 시기까지 줄곧 언어의 유창성 장애만을 보이며, 사회적 기능은 비교적 보존되는 편이나, 말기에 FTD에서 보이는 이상행동이나 성격변화를 보이기도 한다[1, 3]. 저자들은 내원 당시 PA로 생각되던 환자가 약 2년간의 추적기간동안 빠르게 진행한 언어장애와 더불어 전두엽기능 장애보다는 기억력과 인지력장애가 두드러진 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

62세 여자 주부가 언어 장애를 주소로 내원하였다. 오른손잡이였으며 초등학교를 졸업하였다. 내원 약 1년전 경부터 서서히 시작된 언어장애로 말을 유창하게 하지 못하고 사물의 이름과 적당한 단어를 대지 못하며 대화에 지장을 보였다. 처음에는 대화 도중에 적절한 단어를 대지 못하며 머뭇거리기 시작하였으

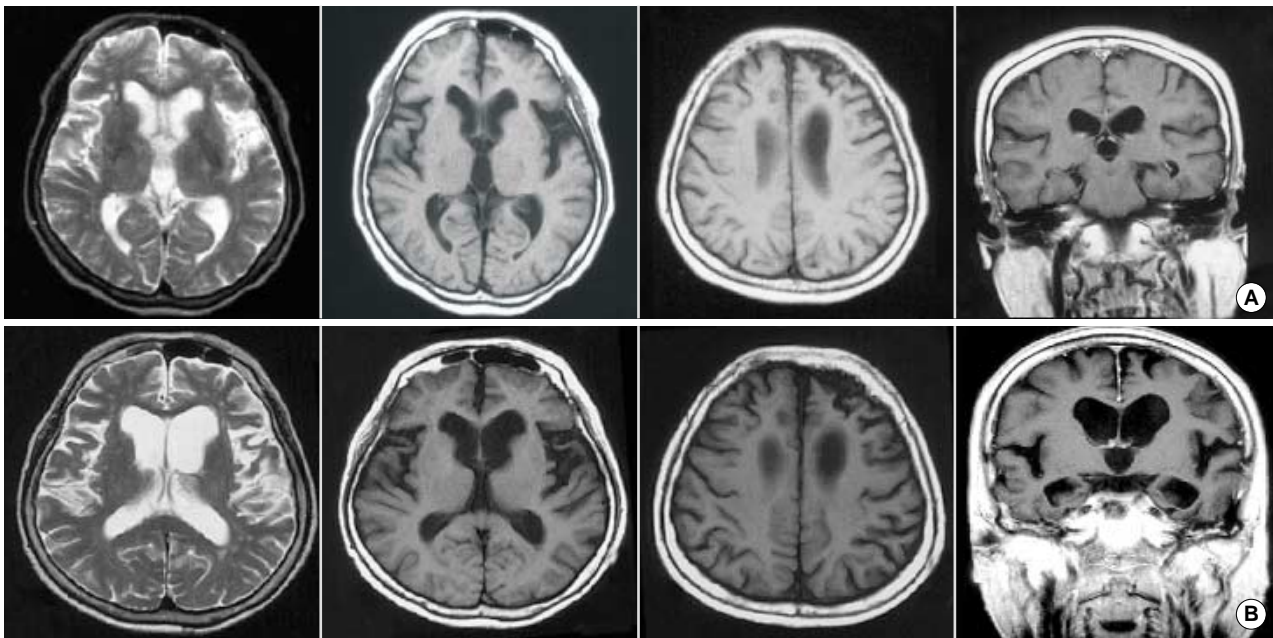


Fig. 1. A: Brain MRI showed cerebral cortical atrophy around the left Sylvian fissure, including superior temporal gyrus, and the left frontal lobe (February 11, 1999). B: Two years after follow up brain MRI showed bilateral frontal, superior and medial temporal cortical atrophy with left frontotemporal dominance (March 12, 2001).

며, 서서히 진행하여 긴 문장을 말할 수 없고 문법상 오류로 일상적인 대화도 자주 중단되곤 하였다. 과거력상 감상선기능항진증을 치료한 적 있고 요간신우이행부 협착으로 신장적출 후 고혈압치료를 받고 있었다. 치매의 가족력은 없었고 신경학적검사에서도 언어장애 외엔 이상소견이 없었다. 실험실 검사에서는 감상선기능, vitamin B₁₂, folic acid 등을 비롯하여 모두 정상이었으며 뇌파에서도 특이소견은 없었다. Apolipoprotein E 유전형은 $\epsilon 4/\epsilon 4$ 이었다.

내원 당시 한국판 축약형 인지기능검사(Korean-Mini Mental Status Examination; K-MMSE)는 26점으로 날짜와 요일을 대답하지 못했고(3/5), 이름대기에서는 망설임과 음운착어(phonemic paraphasia)를 보였으며(1/2) 단기 기억의 장애(2/3)를 보였으나 이는 유창성이 감퇴된 때문으로 여겨졌으며 치매를 의심할 정도는 아니었다. 하지만, 대화 도중에 적절한 단어 구사가 되지 않았으며, 물건의 이름 대신에 그 용도를 표현하는 경우가 있었다. 또한, 발음이 정확하지 못하여, '목요일'을 '복요일'로 발음하는 등의 음운 착어증을 보였고 같은 단어를 반복하였다. 읽고 쓰기, 이해력은 정상이었으며 따라말하기는 짧은 문장은 가능하였다. 내원 후 점차 언어 장애가 심해져 정도의 구음 장애가 생겼고 말의 시작시에 머뭇거리며 음의 탐색 행동(groping)이 두드러졌고 구강 실행증을 보였다. 또한, 한 문장을 스스로 완성시키지 못하며, 질문에 답을 할 때면 단어를 찾는데 어려움을 보여 간단한 몇 개의 단어로만 대답하게 되었다. 그러나, 기억력의 장애는 그리 심하지 않아 가사일엔 물론 집안의 생일 및 제사를 챙기고, 직접 돈 관리를 하여 시장에도

Table 1. The results of neuropsychologic tests (March 6, 2001)

Language and related functions	
Fluency Non-fluent	
Auditory comprehension	Normal
Writing	Impaired
Repetition	Impaired
Naming with K-BNT	10/60 (<1% tile)
Finger naming	Impaired
Right-left orientation	Impaired
Praxis: pantomiming gestures	Abnormal
Visuospatial	
Copy of Rey-Osterrieth complex figure	
Immediate	11/36 (<1% tile)
Delayed recall	4/36 (<1% tile)
Memory	
ADAS-cog	
Free recall (1, 2, 3 trial)	8/10, 7/10, 6/10
Word recall score	7
Delayed recall	8/10
Naming	2
Word recognition	12
Frontal/executive	
Luria loop/alternating square and triangle	Abnormal/Closing in
Stroop	
Letter reading (C form)	11/112
Color reading (C-W form)	2/112

K-BNT: Korean version of Boston naming test.

다니곤 하였으며, 버스를 타고 '노래 교실'에 다니고 계모임에도 꼬박꼬박 잘 나가는 등 사회활동을 잘 수행하였다. 이상한 행동

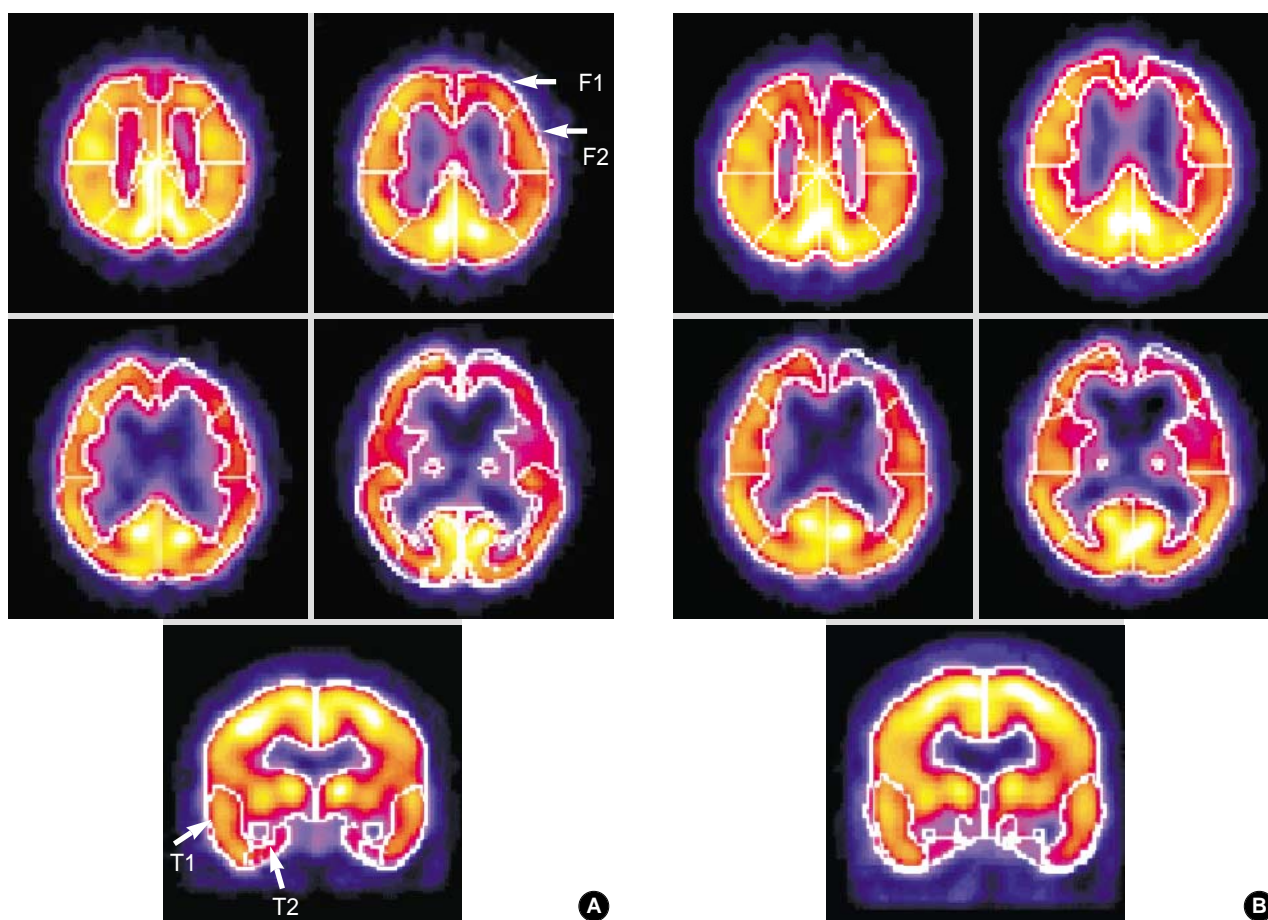


Fig. 2. Initial brain SPECT on March 16, 1999 demonstrated moderate hypoperfusion in the left frontal cortex (A). Follow up brain SPECT on March 13, 2001 demonstrated more profound hypoperfusion in the bilateral frontal (F) and medial temporal lobes (T2).

이나 성격의 변화, 식생활습관의 변화는 없었다. 당시 시행한 뇌 자기공명영상(MRI)에서는 좌측 실비우스 열 주변의 위축이 두드러졌으며, 좌측 전두엽과 상측두엽의 위축소견도 보였다(Fig. 1A). 뇌 단일양자방출 전산화단층 촬영(SPECT)에서는 좌측 전두엽의 저혈류가 관찰되었으며 diamox challenge 후 뇌혈류보유율(reservoir)이 기저혈류량에 비해 확연히 증가되어 있어 퇴행성뇌병변임을 시사하였다(Fig. 2A).

발병 후 약 2년쯤부터 보호자는 환자의 기억력 장애를 호소하였다. 종종 전화번호를 잊어버렸고, 반복하여 질문하는 경우가 늘어났으며, 물건을 살 때도 빠뜨리고, 요리 맛이 어색해지며 가사일에 관심이 줄어들었다. 그러나 여전히 다니던 길로 혼자 버스 타고 노래교실에 다니나 새로 익힌 길은 기억할 수 없고 부식비정도의 금전관리는 하고 있었다. 그러나 여전히 성격변화나 두드러진 이상행동장애는 없었다. 반면, 언어 장애는 더욱 진행하여 자발적인 발화는 줄어들었으며 묻는 말에 ‘응응’ 정도 대답하였다. 그러나 ‘이방의 불이 켜져 있습니까, 아니면 꺼져 있습니까?’, 또는 ‘창문이 열렸습니까, 아니면 닫혔습니까?’ 등의 질문에 적절한 반응을 보여 언어 장애는 이해력의 장애가 아닌 유

창성의 장애로 생각되었다. 한국판 축약형 인지기능검사는 20점으로, 단어기억등록(2/3), 회상(0/3), 7연속빼기(2/5), 따라 말하기(0/1), 알아듣기(2/3), 쓰기(0/1)에서 장애를 보였다. 이전과는 달리 검사도중 필기구에 관심을 보여 만지작거리는 이용행동(utilization)을 보이며 문을 들락거리는 등의 집중력장애를 보였다. 신경심리 검사의 결과로는 언어의 유창성장애가 가장 두드러졌고 집중력장애와 더불어 전두엽기능장애로는 보속증(perseveration)은 저명하지 않았으나 저조한 stroop검사 점수, 그리고 실행증(apraxia)을 보였다. 또한 기억력 장애가 드러났으며, 이는 언어성 기억뿐 아니라 FTLT에서는 비교적 유지되는 시공간지각(visuospatial perception)에서도 심한 기억장애를 보였다(Table 1). 뿐만 아니라 alternating square and triangle 검사에서 원본에 가깝게 근접하는 현상(closing in)을 보였다(Fig. 3).

발병 약 3년 후 환자의 유창성 장애는 극도로 심하여 함묵증(mutism) 상태가 되었으며 복잡한 말은 이해가 어려운 것 같았다. 기구사용이 서툴러지고 가사일에도 관심이 없어 밥만 하고 김치나 된장은 만들지도 않게 되었다. 그러나 여전히 화장하고 외출은 하는데 길을 잃을 것이 염려되어 친구들이 집으로와

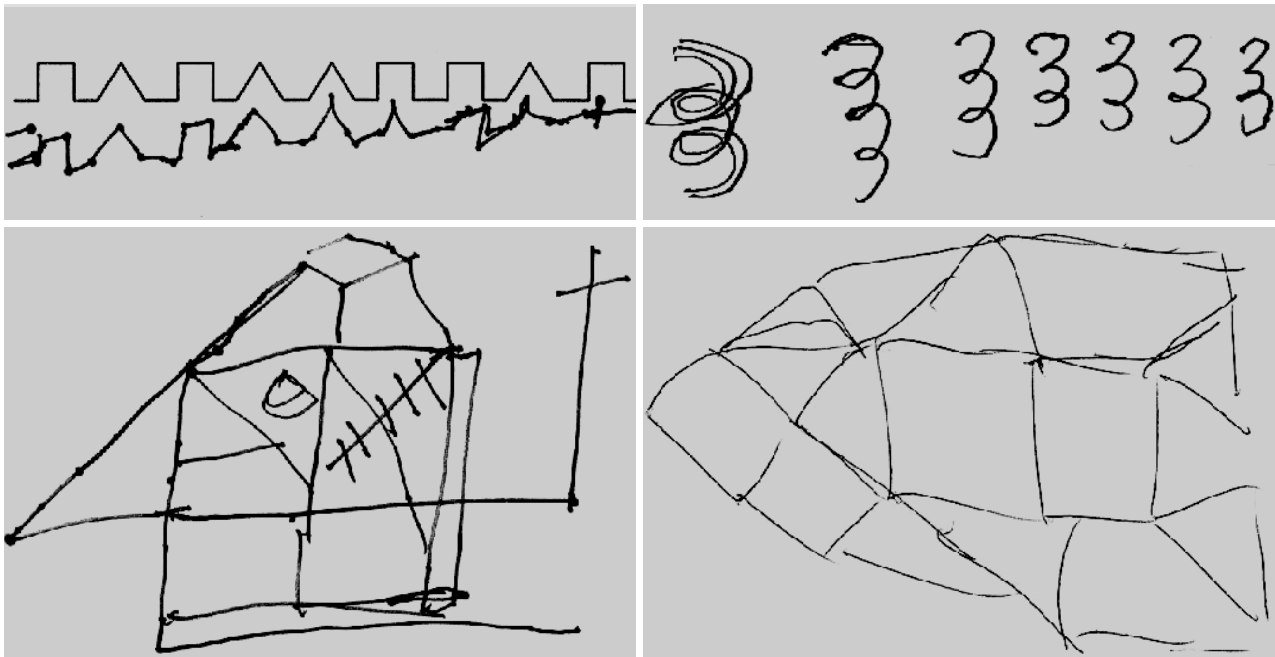


Fig. 3. Alternating square and triangle (left upper), Luria loop (right upper), and copy of Rey-Osterrieth complex figure (immediate recall, left lower, delayed recall, right lower).

Table 2. Region to cerebellar ratios

	Initial SPECT (March 16, 1999)		Follow up SPECT (March 13, 2001)	
	Right	Left	Right	Left
Parietal 1	0.75	0.67	0.73	0.67
Parietal 2	0.82	0.72	0.82	0.82
Temporal 2	0.71	0.65	0.73	0.63
Temporal 2	0.58	0.47	0.47	0.37
Frontal 1	0.82	0.76	0.68	0.57
Frontal 2	0.75	0.61	0.68	0.50

서 데리고 다녔다. K-MMSE는 13점으로 저하되었다.

발병 2년 후 반복해서 시행한 뇌 자기공명영상에서는 과거 좌측 실비우스 열 주변과 전두엽의 위축이 더욱 현저하게 진행되고 좌측 상측두엽 뿐만 아니라 내측두엽인 해마의 심한 위축소견이 나타났다. 더구나 과거에 보이지 않던 우측 전두엽과 우측 내측두엽의 위축소견도 관찰되어 질환이 양측성으로 이환된 것을 시사하였다(Fig. 1B). 뇌 SPECT에서도 RCR (region to cerebellar ratio)로 비교한 결과 양측 전두엽과 내측두엽의 현저한 혈류저하 변화를 관찰할 수 있으며 두정엽과 상측두엽의 변화는 비교적 없는것으로 나타났다(Fig. 2B, Table 2).

고 찰

PA는 서서히 진행되는 질환으로, 비유창성의 언어 장애를 가

지며, 이름대기 장애(anomia), 단어찾기 장애(word finding difficulty), 문법 장애(agrammatism), 그리고 음운 착어증(phonemic paraphasia)을 보이는 질환이다. 더불어, 말더듬기, 구강 실행증(oral apraxia)을 보이거나, 읽기, 쓰기, 반복하기의 장애를 보이기도 하며, 초기에는 어의는 이해할 수 있으며, 사회적 기능은 잘 보존된다. 말기에는 FTD에서와 유사한 이상 행동을 보이기도 하며, 함묵증(mutism)으로 진행하나 기억력이나 인지장애는 비교적 손상을 받지 않는 것이 특징이다[1].

발병 시기에 감별하여야 할 질환으로, 알츠하이머 병과 픽 병, FTD, 크로이츠펠트-야콥 병, focal neuronal achromasia, 그리고 primary progressive anarthria 등을 생각하여야 한다.

환자는 비유창성의 언어 장애가 두드러지게 나타났고, 음운 착어증과 이름대기의 장애를 가지나, 이해력은 잘 보존되었다. 내원 당시까지만 해도 FTD에서 보이는 이상행동, 정동의 변화 등은 없었고, 알츠하이머 병의 특징인 기억의 장애나 시공간지각력의 저하 등도 보이지 않았다. 또한 피질-기저핵 변성(corticobasal degeneration)에서 보일 수 있는 운동장애는 없었으며 운동신경원성 질환에서 보이는 근력 저하도 보이지 않았다. 크로이츠펠트-야콥 병의 경과를 취하지 않았으며 특징적인 근간대성 경련도 없었다. 또한 서서히 진행되는 언어장애는 primary progressive anarthria의 첫 증상일 수 있다. 그러나 이 때는, 말 실행증, 구음장애와 구강안면 실행증(orofacial apraxia)이 초기에 나타남이 특징이므로 감별할 수 있다.

PA와 유사한 질환으로 primary progressive aphasia (이하 PPA)가 있으며 Mesulam 등에 의해 1982년에 최초로 보고되

었다[4]. PPA에서의 언어장애는 서서히 발병한 후 진행되는 경과를 취하며 언어 표현력의 현저한 장애를 초래한다. 유창성의 감소와 이름대기 능력의 저하를 보이는 형태와 유창성은 유지되나 언어이해력의 손상이 저명한 두가지 형태 모두 언어와 무관한 인지능력은 유지되는 것을 특징으로 한다[5]. Kempler 등[6]과 Weintraub 등[5]은 임상적으로 1) 적어도 2년 이상 진행되는 언어의 장애; 2) 다른 인지 능력과 일상생활 수행 능력의 보존; 3) CT와 MRI에서 위축 이외에 나타나는 중요한 형태학적 변화가 없을 때 진단할 것을 주장하였다. 그러나, 최근 Mesulam은 1) 서서히 진행되는 단어 찾기, 이름대기, 단어 이해의 장애가 일상 대화 또는 신경심리학적 언어 검사에서 드러나며, 2) 적어도 발병 후 2년간은 일상 생활에서의 장애가 이러한 언어 장애에 국한되고, 3) 병전의 언어 기능은 정상이었어야 하고, 4) 발병 후 2년 이내에는 의미 있는 무관심(apathy), 탈억제(disinhibition), 최근 사건에 대한健忘증, 시공간력의 저하, 시각 인지력 저하 또는 감각-운동 장애는 없어야 하며, 5) 최초 2년 이내에도 계산 장애(acalculia)와 유의운동성 실행증(ideomotor apraxia)은 보여질 수 있고, 6) 발병 2년 이후에는 다른 영역에서도 기능저하가 보여질 수 있으나, 언어 기능의 저하가 가장 두드러지게 영향을 받거나, 다른 영역보다 빠르게 진행할 것, 7) 방사선학적 검사에서 뇌졸중 또는 종양과 같은 특정한 원인 질환이 없을 것과 같은 진단 기준을 제시하였다[7]. 즉 PPA는 유창성 또는 비유창성의 실어증을 보이며, 적어도 발병 후 2년간은 계산 장애나 유의운동성 실행증 외에 다른 인지 기능의 감퇴가 없이 언어 장애에 국한됨을 특징으로 한다. 또한 그 병리적 기전에 있어서도, 주로 좌측 실비우스열 주위에 병소가 국한되며 신경교증(gliosis)과 신경원 소실, 미소공포형(microvacuolar), Pick형, 노인반(senile plaque)과 신경섬유농축제(neurofibrillary tangle) 등을 보이는 알츠하이머형 등 비특이적 다양한 병리소견을 보인다[7].

최근 국제 consensus에 의한 FTL의 진단기준[1]에 따르면 PA는 좌측 실비우스열 주위에 병소가 있고, 기억력을 비롯한 다른 인지 기능의 감퇴가 없이 언어 장애에만 국한된 임상특징 등의 양상은 PPA와 유사하다. 그러나 PA는 초기 2년이라는 시간적 제한이 없고 말기에 FTD에서와 유사한 이상 행동을 보일 수 있으며 병리적 소견으로도 미소공포형, Pick형, 운동신경원(motor neuron)형 등만을 보여 PPA와는 달리 알츠하이머 병과는 분명히 구분되는 점이 다르다. 즉 PPA가 주로 임상양상에 근거한 개념이라면 PA는 전두측두엽 치매로서 병리적으로 알츠하이머 병을 배제한 점이 다르다고 할 수 있다.

언어의 장애만을 보인다는 점은 PA나 PPA는 유사한데 알츠하이머 병에서도 드물게 국소적인 변화를 일으켜 언어기능의 저하만을 초래하기도 하므로 이때는 PA나 PPA와 감별을 요한다. 알츠하이머 병과의 임상적 감별은 Mesulam[8]에 따르면 만약 실어증이 비유창성의 특징을 띠고, 일상생활 능력과 일상적인 생활에서의 기억력이 질환의 말기에 이르기까지 비교적 유

지가 된다면 PPA의 군으로 분류할 것을 주장하였다. 그러나 실어증이 유창성의 특징을 보이면 PPA와 알츠하이머 병의 감별이 어려움을 지적하였고 두 경우 모두에서 이러한 특징적인 언어장애가 나타날 수 있음을 주장하였으며[9, 10] 알츠하이머 병으로 진단된 환자에서 비유창성 실어증이 나타남이 보고되어 이러한 유창성을 근거로 한 알츠하이머 병과 PPA의 임상적 진단 구분이 불명확한 상황이다. 알츠하이머 병과 PPA의 구별을 가능케 해 주는 또 다른 특징은 착어증이다. PPA에서는 유창성장애, 비유창성장애 모두에서 음운 착어증이 특징적으로 나타나, 어의 착어증(semantic paraphasia)을 보이는 알츠하이머 병과는 차이가 난다[11]. 또, 알츠하이머 병 환자에서는 이해력의 저하가 저명하며 보다 유창한 언어 구사를 하고, 우회해서 말하기(circumlocutions), 형설수설 하기(semantic jargon)를 자주 보인다. 알츠하이머 병 환자의 수의적인 언어구사에서는 비교적 정상적인 음절의 길이를 유지하고 문법과 운율 또한 큰 장애를 보이지 않는 것이 특징이다[12, 13].

본 환자의 경우 최초에는 언어장애, 특히 유창성의 장애로 내원 하였으며 성격 또는 행동의 변화는 없었다. 또한, 기억의 장애나 인지기능의 장애도 보이지 않았고, 국소적인 뇌기능 저하를 일으킬 수 있는 다른 진단적 검사에서도 특이한 소견이 나타나지 않았다. 뇌 자기공명 영상과 단일양자방출 전산화단층 촬영의 결과 등에서 퇴행성 뇌질환을 시사하였고, 임상적 경과 등을 고려하였을 때 PA에 합당한 소견이었다. 그러나, 추적관찰 도중 환자는 발병 3년 내에 이해력은 비교적 보존되어 있는 반면 기존의 유창성장애가 더욱 진행하여 거의 함묵상태로 되었으며 언어기능에서의 진행과 더불어 기억력의 장애와 인지기능의 장애를 동반하게 되었으나 비교적 성격이나 행동의 변화는 보이지 않는 경과를 취하였다. 신경심리 검사상 K-BNT와 다른 언어기능 평가에서 유창성의 장애는 명확하게 드러났다. 그러나, 중등도의 기억력 장애와 시공간지각력의 감퇴를 포함한 다발성 인지기능의 저하, 실행증 그리고 알츠하이머 병에서 흔히 보이는 closing in 양상 등은 전두측두엽 치매의 일환으로서 PA의 일반적 경과와는 달랐으며, 오히려 알츠하이머 병과 유사한 경과를 보여준다. 진행 후의 상황에서도, 집중력, 기억력 및 인지력의 저하에 비해 검사도중 보인 이용행동이나 문을 들락거린 강박증상 외에는 전두측두엽 치매에서 특징적으로 보이는 인격장애, 사회성소실, 식습관의 변화, 무동증이나 이상행동의 변화는 그다지 저명하지 않았다. 재 시행한 뇌 MRI와 SPECT 소견에서도 초기에 보이던 좌측 실비우스 열 주변과 좌측 전두엽, 그리고 전상 측두엽의 위축 소견이 더욱 심하게 진행되었을 뿐 아니라 좌우측 내측두엽의 심한 위축과 더불어 우측 전두엽의 위축소견과 양측전두엽과 내측 측두엽의 현저한 뇌혈류량의 감소는 PA로 시작하였다고 하나, 질환이 보다 광범위하고 양측성으로 진행되었음을 보여준다. 또한 환자의 아포지단백 유전형이 $\epsilon 4/\epsilon 4$ 인 점을 비롯하여 알츠하이머 병에서도 실어증이 초기에 나타날 수 있는 점들은 알츠하이머 병과 감별을 요한다. 그러나

알츠하이머 병에서는 기억력과 인지력장애가 곧바로 뒤따라 언어장애보다는 기억력과 인지력장애가 주증상이되어 ADL에 영향을 미치게되며, 앞서 언급한 바와 같이 실어증의 양상이 FTD와는 다소 차이가 있고 또한 최근에는 FTD에서도 드물게 초기부터 심한 기억력장애가 동반될 수도 있다고 보고되어[14-16] 본 환자는 전체적인 경과로 보아 PA로 시작된 전두측두엽 치매의 일환으로 여겨진다.

그러나 이처럼 전두측두엽치매는 다양한 원인의 이형질(heterogenous)적 질환임에도 불구하고 아직까지 그 분류나 임상양상에 대한 충분한 이해가 부족한 실정으로서 최근 국제 consensus에 따른 FTLTD 또한 성격변화나 이상행동이 두드러지지 않으면서 언어 장애가 주증상이며, 더불어 기억력 장애와 인지력의 저하를 보이는 집단 등에 대한 명확한 범주가 없는 상태이다. 또한 기존의 연구에서는 FTLTD의 임상양상의 경과에 대해 충분히 연구된 바가 많지 않으며, 이처럼 기억력과 인지력 장애를 다른 바가 많지 않아 보고하는 바이다. 아울러 향후 이와 같은 환자에 대한 임상적, 병리적 연구가 좀 더 필요하리라 생각된다.

참고문헌

1. Neary D, Snowden JS, Gustafson L, Passant U, Stuss D, Black S. Frontotemporal lobar degeneration. A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurol* 1998; 51: 1546-54.
2. Rosen HJ, Hartikainen KM, Jagust W, Kramer JH, Reed BR, Cummings JL, et al. Utility of clinical criteria in differentiating frontotemporal lobar degeneration (FTLD) from AD. *Neurol* 2002; 58: 1608-15.
3. Park KW, Kim JW. A case of progressive nonfluent aphasia. *J Korean Dementia Assoc* 2002; 1: 60-3.
4. Mesulam MM. *Slowly progressive aphasia without generalized dementia. Ann Neurol* 1982; 11: 592-8.
5. Weintraub S, Rubin NP, Mesulam MM. *Primary progressive aphasia. Arch Neurol* 1990; 47: 1329-35.
6. Kempler D, Metter EJ, Riege WH, Jackson CA, Benson DF, Hanson WR. *Slowly progressive aphasia: three cases with language, memory, CT and PET data. J Neurol Neurosurg Psychiat* 1990; 53: 987-93.
7. Mesulam MM. *Primary progressive aphasia. Ann Neurol* 2001; 49: 425-32.
8. Mesulam MM. *Primary progressive aphasia-differentiation from Alzheimer's disease [editorial] [Review]. Ann Neurol* 1987; 22: 533-4.
9. Hodges JR, Patterson K, Oxbury S, Funnell E. *Semantic dementia. Progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. Brain* 1992; 115: 1783-806.
10. Snowden JS, Neary D, Mann DM, Goulding PJ, Testa HJ. *Progressive language disorder due to lobar atrophy Ann Neurol* 1992; 31: 174-83.
11. Mesulam MM, Weintraub S. *Primary progressive aphasia: sharpening the focus on a clinical syndrome. In: Bolle F, Forette F, Khachaturian Z, Poncet M, Christen Y, editors. Heterogeneity of Alzheimer's disease. Berlin: Springer-Verlag, 1992: 43-66.*
12. Cummings JL, Benson F, Hill MA, Read S. *Aphasia in dementia of Alzheimer's type. Neurol* 1985; 35: 394-7.
13. Green J, Morris JC, Sandson J, Mckeel DW, Miller JW. *Progressive aphasia: a precursor of global dementia?. Neurol* 1990; 40: 423-9.
14. Pasquier F, Grymonprez L, Lebert F, Van der Linden M. *Memory impairment differs in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. Neurocase* 2001; 7: 161-71.
15. Hodges JR, Miller B. *The neuropsychology of frontal variant frontotemporal dementia and semantic dementia. Introduction to the special topic papers: part II. Neurocase* 2001; 7: 113-21.
16. Caine D, Patterson K, Hodges JR, Heard R, Halliday G. *Severe anterograde amnesia with extensive hippocampal degeneration in a case of rapidly progressive frontotemporal dementia. Neurocase* 2001; 7: 57-64.