

겉질밀 병변에 의해 Gerstmann 증후군으로 발현한 왼쪽 중대뇌동맥 뇌경색 1예

이유진 · 김미정 · 권미선 · 이재홍

울산대학교 의과대학 신경과학교실

Address for correspondence

Jae-Hong Lee, M.D.
Department of Neurology, Asan Medical Center,
University of Ulsan College of Medicine, 388-1
Pungnap-dong, Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea
Tel: +82-2-3010-3446
Fax: +82-2-474-4691
E-mail: jhlee@amc.seoul.kr

*본 연구는 보건복지부 보건과학기술진흥사업의 지원에 의하여 이루어진 것임(A050079).

A Case of Gerstmann Syndrome Caused by Subcortical Infarct in the Left Middle Cerebral Artery Territory

Eugene Lee, M.D., Mi-jung Kim, Miseon Kwon, Ph.D., Jae-Hong Lee, M.D.

Department of Neurology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Gerstmann syndrome is characterized by agraphia, acalculia, finger agnosia, and right-left disorientation and is often caused by stroke, tumor, and Alzheimer's disease. Damage to the parietal lobe in the dominant hemisphere is responsible for the syndrome. Gerstmann syndrome produced by lesions other than the angular gyrus lesion is rare. We report a case of Gerstmann syndrome caused by a subcortical parietal infarct of the left hemisphere on brain MRI.

Key Words: Gerstmann syndrome, Angular gyrus, Subcortical infarction

서 론

Gerstmann 증후군은 우성대뇌반구의 모이랑(angular gyrus)에 병변이 있을 때 계산불능, 실서증, 좌우혼동, 손가락 실인증이 생기는 것을 말한다. Gerstmann 증후군의 이 네 가지 성분은 반드시 같이 동반되는 것은 아니며[1] 경미한 실어증이나 색깔 이름대기 장애 등과 동반될 수 있다고 알려져 있고 뇌졸중, 뇌종양, 알츠하이머병에서 볼 수 있다[2, 3]. 저자들은 왼쪽 중대뇌동맥 뇌경색 환자에서 겉질밀 병변에 의해 Gerstmann 증후군의 모든 증상(Complete Gerstmann syndrome)을 보였던 환자를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

증 례

45세 남자가 갑자기 탄소리를 한다는 것을 주소로 입원하였다. 환자의 학력은 고졸이었고 오른손잡이에 직업은 공무원으로, 평소 인지기능의 어려움은 없었으나 최근 직장 내에서 동료들과의 관계가 좋지 않아 늘 스트레스가 많고 기분이 좋지 않았다고 하였다. 내원 이틀 전 오후 환자는 서류를 작성하는데 생각이 쉽게 떠오르지 않았으며 생각대로 글이 써지지 않았다고 하였다. 그 날 저녁 동료들과 회식자리에서 술을 마시고 귀가하여 잠을 잤으며 환자 자녀들의 말로는 다음 날 오후 늦게까지 잤다고 하였다. 내원 당일 새벽 1시경에 환자 부인이 출장에서 돌아와 보니

환자가 '지분을 보내야 한다. 지분을 보내야 한다' 등의 엉뚱한 이야기를 하였고 환자의 부인이 자신의 이름, 아들의 이름을 물어보았으나 대답을 못하며 다 아는데 단어가 생각나지 않는다고 대답하였다. 환자는 말이 잘 나오지 않거나 다른 단어로 말이 나오오 계산이 잘되지 않고, 글씨가 잘 써지지 않는다고 호소하였다. 환자는 10년 전부터 고혈압으로 약물을 복용 중이었으며 당뇨병, 고지혈증, 심장질환, 뇌졸중 등의 과거 병력은 없었으며 비흡연자였고 가끔씩 모임에서 약간의 음주를 하는 정도였다.

신경학적 검사에서 의식은 명료하였고 지남력은 정상이었다. 실어증이 의심되었으나 뇌신경검사나 운동, 감각, 소뇌기능 검사는 모두 정상이었다. 정확한 실어증의 평가를 위하여 자세한 신경심리검사가 실시되었다(Table 1). 한국판간이정신상태검사(K-MMSE)는 20/30점으로 장소에 대한 지남력에서 1점, 주의 집중 및 계산력에서 4점, 지연회상에서 3점, 언어기능에서 2점이 감점되었다. Korean-Western Aphasia Battery로 시행한 실어증 검사에서는 언어지수(aphasia quotient, AQ)가 74.8/100으로 경미한 정도의 초겉질감각실어증(transcortical sensory aphasia)을 보이고 있었다(Fig. 1). 시공간 능력과 이마엽 집행능력 기능검사는 정상이었으나 언어적 기억 장애를 보였다. 16 더하기 27을 37로, 17 빼기 4를 12로 답하며, 매우 기초적인 덧셈, 뺄셈 문제에서도 손가락으로 계산하는 모습을 보여 계산능력의 저하도 관찰되었다. 쓰기 검사에서 일부 맞춤법의 오류가 관찰되고, 글씨를 쓸 때 '비키니'를 '비키트'으로, '갈매기'를 '갈바기'로 '나무숲'을 '나무숫'으로 쓰는 등 음절대치와 음소대치의 오류

를 보였다(Fig. 2). 환자는 가운데 손가락을 알지 못하였고, 검사자의 손에서 손가락 이름대기와 손가락 고르기에서 오류를 보였으나, 검사자가 지시하는 손가락이 환자 자신의 손에서 어느 손가락인지 알아내기, 손가락 이름대기는 잘 수행하였다. 좌우혼동에 대한 검사에서는 중간 정도의 오류가 관찰되었다. 상기 환자가 보이는 신경심리검사의 이상 소견을 요약하면 경미한 실어증과 함께 계산불능, 실서증, 좌우혼동, 손가락실인증을 보여서 Gerstmann 증후군에 해당한다고 할 수 있었다.

뇌자기공명영상 검사에는 확산강조 영상에서 겉질밀 부위에

Table 1. Results of neuropsychological test

| Attention | Score |
|--|------------------|
| Digit span: forward/ backward | 4/ 3 |
| Letter cancellation | NL |
| Language & Related Function | |
| Fluency (spontaneous speech) | Fluent |
| Comprehension/Content | BL/BL |
| Repetition | NL |
| Korean version of Boston naming test (K-BNT) (maximum, 60) | 34 |
| Reading/writing | NL/BL |
| Praxis | NL |
| Finger naming/Right-left orientation | AB/BL |
| Calculation/Body part identification | AB/BL |
| Visuospatial Function | |
| Interlocking pentagon | NL |
| Rey complex figure copy (maximum, 36) | 33 (193 seconds) |
| Memory | |
| Time/place orientation (maximum, 5/5) | 5/4 |
| 3 word registration/recall (maximum, 3/3) | 3/ 0 |
| Seoul Verbal Learning Test (SVLT) | |
| Free recall (total maximum, 1st+2nd+3rd trial=36) | 1+4+4=9 |
| 20 min delayed recall (maximum, 12) | 0 |
| Recognition (true positive-false positive; maximum, 12) | 6-4 |
| Rey complex figure test | |
| Immediate recall (maximum, 36) | 15.5 |
| 20 min delayed recall (maximum, 36) | 16 |
| Recognition (true positive-false positive; maximum, 12) | 11-5 |
| Frontal Executive Function | |
| Motor impersistence/ Contrasting program (maximum, 20) | NL/NL |
| Fist-edge-palm | BL |
| Alternating hand movement/Luria loop | NL/NL |
| Korean-Color World Stroop test (K-CWST) | |
| Word reading (number of correct response-number of error; maximum, 112) | 106-6 |
| Color reading (number of correct response-number of error; maximum, 112) | 0-84 |
| Geriatric Depression Scale (GDS) (maximum, 30) | 28 |
| Barthel Activities of Daily Living (ADL) Index (maximum, 20) | 20 |

AB, abnormal; BL, borderline; NL, normal.

국한하여 왼쪽 모이랑 부근에 고신호강도가 있었고 관류 영상에서는 이보다 넓은 겉질(cortex)을 포함한 부위에 혈류가 떨어져

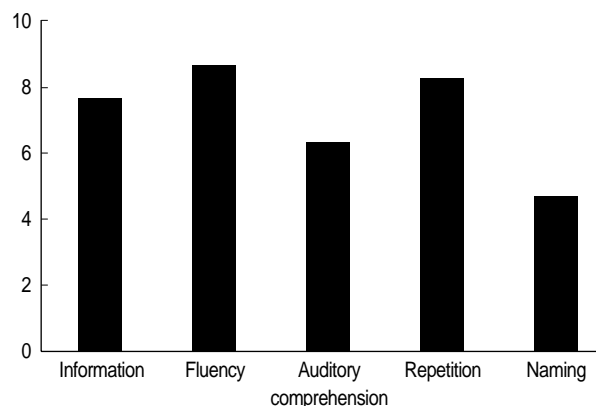


Fig. 1. Korean-Western Aphasia Battery (K-WAB) result. This patient had some difficulties for understanding commands and naming.

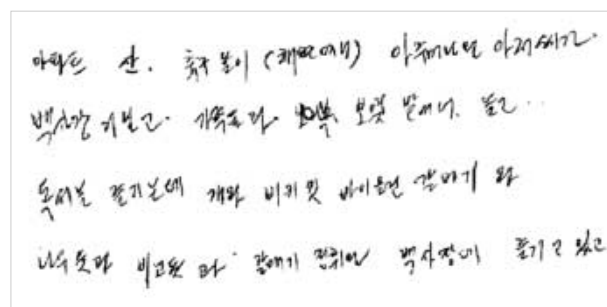


Fig. 2. Writing of the patient. Dysgraphia and grammatical errors such as syllabic substitution and phonemic substitution are observed when he writes words as shown a figure.

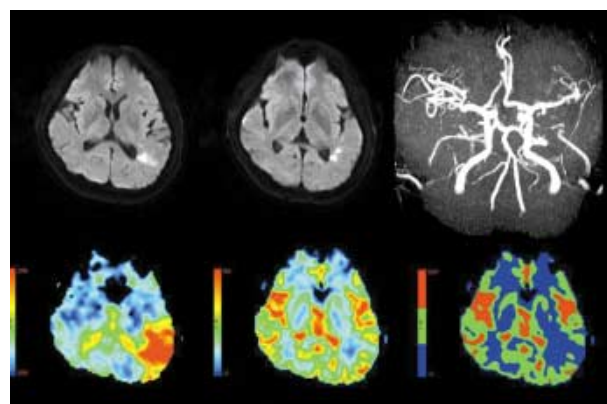


Fig. 3. Brain MRI of the patient. Diffusion-weighted MRI (left and middle, upper) shows an infarct in the subcortical parietal area of the left hemisphere. The inferior division of the left MCA is occluded on MR head-angiogram (right, upper). Perfusion-weighted MRI (lower) shows a larger area of perfusion deficit, suggesting diffusion-perfusion mismatch in the parietal area of the left MCA territory (from left to right: meant time to transit map, blood flow map and blood volume map).

있으면서 자기공명 혈관조영검사에서 왼쪽 중대뇌동맥의 아래 분지(inferior division)의 협착이 의심되었다(Fig. 3). 환자는 혈소판응집억제제를 쓰면서 실서증을 제외한 나머지 증상이 호전된 상태에서 퇴원하였다.

고 찰

본 증례는 우성 반구의 아래 마루엽 부위에 뇌경색이 생긴 후에 초감각결절실어증과 언어적 기억 장애와 더불어 계산불능, 실서증, 좌우혼동, 손가락실인증의 네 가지 증상의 Gerstmann 증후군을 보였다. Gerstmann 증후군은 Josef Gersmann (1887-1969)에 의해 계산불능, 실서증, 좌우혼동, 손가락실인증의 네 가지 증상들이 왼쪽 모이랑과 그와 연관된 second occipital convolution에 이상이 있을 때 자주 동반되어 나타나는 것이 처음 기술되었다[4]. “Complete Gerstmann syndrome”은 이 네 가지 성분이 모두 동반되는 경우를 말한다. 상기 환자의 경우는 이 네 가지 성분 이외에 초감각결절실어증과 언어적 기억 장애를 보였으므로 “Gerstmann syndrome plus”라고도 할 수 있다.

Gerstmann 증후군이 실제로 존재하는가에 대해서는 오랫동안 논란이 있었다. 즉, 1) Gerstmann 증후군의 각 성분들에 실어증이 기여하지 않는가 하는 점과, 2) 계산불능, 실서증, 좌우혼동, 손가락실인증의 네 가지 증상들이 모두 존재하지 않거나 네 가지 증상 이외 다른 증상들을 동반할 수 있다는 점과, 3) 네 가지의 증상을 초래하는 병변이 꼭 우성 반구의 모이랑 뿐인가 하는 점이다[5-7]. Gerstmann 증후군은 실어증이나 색깔 이름 대기 장애(color-naming difficulties)와 동반되기도 하며 이러한 측면에서 “pure Gerstmann syndrome” 또는 “more or less pure Gerstmann syndrome”이라는 단어를 쓰기도 한다[8].

손가락실인증은 Gerstmann 증후군의 네 성분 중 가장 드물게 관찰되는데 자가국소실인증(autotopagnosia)의 일종으로 보고 있다. 자가국소실인증은 환자 자신의 신체 일부분을 알아차리거나 지시하는데 어려움이 있는 것으로 신체윤곽(body schema) 인지장애의 일종으로 여기고 있다. 손가락 실인증은 대개 검사자 또는 환자 자신의 손에서 지시하는 손가락이 어느 손가락인지 고르기, 알아내기, 손가락 이름대기, 손가락 별로 구분해내기(엄지 손가락, 가운데 손가락, 새끼 손가락) 등을 통해서 평가할 수 있다. 일반적으로 환자들은 엄지손가락과 새끼 손가락을 더 잘 구분하며 경미한 손가락 실인증이 있을 때는 가운데 손가락이나 약지 손가락을 검사하지 않으면 있는지 잘 모를 수도 있다. 발가락 실인증(Toe agnosia)은 digit agnosia의 좀더 일반화된 형태라고 할 수 있다[9].

본래 Gerstmann 증후군의 증상들은 특히 우성 반구의 모이랑에 손상이 있을 때 나타나는 전형적인 대뇌 결절의 이상에 의한 것이지만 상기 환자는 확산강조 자기공명영상에서 결절밑에 국한된 병변을 보였다. Mayer 등은 1999년에 왼쪽 가쪽뇌질의

관자뿔(temporal horn) 옆쪽의 아래 마루엽 부위에 국소적인 뇌경색이 있으면서 결절에는 이상이 없던 환자에서 Gerstmann 증후군의 네 가지 성분을 모두 보인 환자를 보고하였다[10]. 즉, 왼쪽 모이랑의 결절밑 병변이라도 결절과 결절밑 신경망(cortical and subcortical network)의 연결이 중요하게 존재하므로 이론적으로 결절밑 병변도 충분히 결절 증상을 유발할 수 있음이 알려져 있으며[4] 만일 이 환자의 뇌경색의 최종적인 분포가 결절밑에 국한되는 것이라고 한다면 이로써 설명이 가능할 것이다. 그러나 본 증례의 관류 자기공명영상에서는 확산강조 자기공명영상에서 나타난 결절밑 부위뿐만 아니라 결절 부위에도 혈류가 감소되어 있으므로 두 영상간의 불일치(diffusion-perfusion mismatch)가 있는 것을 드러내 주고 있다. 이 경우 환자의 증상을 초래한 주 병변이 확산강조 자기공명영상의 병변인지 혹은 관류 자기공명영상의 병변인지는 명확히 결론을 내리기가 어려우며 환자의 증상 변화를 추적하고 뇌영상검사를 반복하여 비교해 보는 것이 필요할 것이다. 그 이유는 이미 알려져 있는 것처럼 급성기 뇌경색에서 신경학적 이상을 초래하는 부위가 확산강조 자기공명영상 보다는 관류 자기공명영상에서 이상을 보이는 부위와 상관관계가 높을 수 있기 때문이다[11, 12].

저자들은 왼쪽 중대뇌동맥 뇌경색 환자에서 확산강조 자기공명영상과 관류 자기공명 영상 간에 불일치를 보였던 complete Gerstmann 증후군 환자를 경험하여, 결절밑 병변이라도 결절 증상을 마찬가지로 초래할 수도 있음을 중요하게 생각하면서 이를 보고한다.

참고문헌

1. Pearce JM. Gerstmann's syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 61: 56.
2. Roux FE, Boetto S, Sacko O, Chollet F, Tremoulet M. Writing, calculating, and finger recognition in the region of the angular gyrus: A cortical stimulation study of Gerstmann syndrome. *J Neurosurg* 2003; 99: 16-27.
3. Wingard EM, Barrett AM, Crucian GP, Doty L, Heilman KM. The Gerstmann syndrome in Alzheimer's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 72: 403-5.
4. Devinsky O, Mark DE. *Neurology of cognitive and behavioral disorders*. New York: Oxford University Press; 2004.
5. Roeltgen DP, Sevush S, Heilman KM. Pure Gerstmann's syndrome from a focal lesion. *Arch Neurol* 1983; 40: 46-7.
6. Benton AL. Gerstmann's syndrome. *Arch Neurol* 1992; 49: 445-7.
7. Gold M, Adair JC, Jacobs DH, Heilman KM. Right-left confusion in Gerstmann's syndrome: a model of body centered spatial orientation. *Cortex* 1995; 31: 267-83.
8. Carota A, Pietro MD, Ptak R, Poglia D, Schnider A. Defective spatial imagery with pure Gerstmann's syndrome. *Eur Neurol* 2004; 52: 1-6.

9. Tucha O, Steup A, Smely C, Lange KW. *Toe agnosia in Gerstmann syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997; 63: 399-403.
10. Mayer E, Martory MD, Pegna AJ, Landis T, Delavelle J, Annoni JM. *A pure case of Gerstmann syndrome with a subangular lesion. Brain* 1999; 122: 1107-20.
11. Tong DC, Yenari MA, Albers GW, O'Brien M, Marks MP, Moseley ME. *Correlation of perfusion- and diffusion-weighted MRI with NIHSS score in acute (<6.5 hour) ischemic stroke. Neurology* 1998; 50: 842-3.
12. Lee JW, Byun SJ, Kim EJ, Jung EK, Lee TG, Chang DI, et al. *Comparison of perfusion- and diffusion-weighted MRI in acute ischemic stroke. J Korean Neurol Assoc* 2000; 18: 535-43.