

## Posterior Cortical Atrophy 환자에서 뇌자기공명영상소견의 변화

김병채 · 최성민 · 이승한 · 박만석  
김명규 · 조기현 · 나덕렬\*

전남대학교 의과대학 신경과학교실,  
성균관대학교 의과대학 신경과학교실\*

### Address for correspondence

Duk L. Na, M.D.  
Department of Neurology, Samsung Medical  
Center, Sungkyunkwan University School of  
Medicine, 50 Ilwon-dong, Gangnam-gu, Seoul  
135-710, Korea  
Tel: +82-2-3410-3591  
Fax: +82-2-3410-0052  
E-mail: dukna@smc.samsung.co.kr

### Follow-up Brain MRI Findings in a Patient with Posterior Cortical Atrophy

Byeong-Chae Kim, M.D., Sung-Min Choi, M.D., Seung-Han Lee, M.D.,  
Man-Seok Park, M.D., Myeong-Kyu Kim, M.D., Ki-Hyun Cho, M.D.,  
and Duk L. Na, M.D.\*

Departments of Neurology, Chonnam National University Medical School, Gwangju;  
Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine\*, Seoul, Korea

Posterior cortical atrophy (PCA) is a rare dementia syndrome with early onset, characterized by cortical visual dysfunction and disproportionate focal atrophy of posterior cortex. A 64-year-old right-handed woman with PCA, who initially presented at age 58 years with visuo-spatial impairment, was followed over a 6-year period. She underwent three serial magnetic resonance (MR) imaging over 5 years and F<sup>18</sup>-FDG brain positron emission tomography (PET). When her cognitive function deteriorated, cortical atrophy was more severe on the follow-up MRI than on the previous one in the bilateral occipitotemporal areas. Results from F<sup>18</sup>-FDG brain PET demonstrated bilaterally asymmetric (right greater than left) occipitotemporoparietal hypometabolism. We report a patient with PCA with a focus on serial MR imaging findings. This case supports the progressive and spreading nature of the cortical atrophy from occipital to temporoparietal area on serial brain MRIs.

**Key Words:** *Posterior cortical atrophy, Magnetic resonance imaging, Positron emission tomography*

## 서 론

Posterior cortical atrophy (PCA)는 후두엽 및 후두-두정엽(occipitoparietal lobe)의 위축과 관련된 서서히 진행된 복합시각기능이상(complex visual dysfunction)을 나타내는 증후군이다[1]. PCA는 임상적으로 전형적 알츠하이머 병과는 다르게 질환의 말기에도 기억력, 병식 및 성격이 보존되고, 해부학적으로 주로 후두엽 및 후두엽과 인접한 두정엽의 위축이 뚜렷하고 후두엽쪽 뇌실이 커지는 특징적 소견을 보인다[1]. 본 저자들은 PCA 증후군 환자 1예의 임상경과를 6년 동안 관찰하였고, 뇌자기공명영상의 추적 검사 소견상 임상경과에 합당한 진행성의 뇌위축을 보이며, 뇌 F<sup>18</sup>-FDG PET 검사상 특징적 소견을 나타낸 PCA 증후군 환자 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

## 증 례

59세 여자 환자가 대략 1년 전부터 발생한 '계단을 오르거나 시내버스 탈 때 아래발판이 위로 떠올라 보이는 것과 층간 구별

이 어려운 증상'인 심도인지(depth perception) 장애를 주소로 내원하였다. 환자는 6개월 전부터 눈이 침침하고 물체가 뚜렷하지 않아 안과를 방문하여 검진하였으나 기존의 고도근시 이외에는 이상소견을 발견하지 못하여 원인조사를 위해 신경과에 의뢰되었다.

환자는 오른손잡이였고, 16년(대졸)의 교육을 받았다. 과거병력상 특이소견은 없었고, 치매의 가족력도 없었다.

신체검사상 이상 소견은 없었다. 의식은 명료하였다. 최대 교정시력은 양안 모두 0.3이고, 시야 및 안구운동 검사와 그 밖의 뇌신경검사에서도 모두 정상이었다. 사지의 근력과 긴장도, 감각기능, 심부건 반사, 소뇌기능검사에서도 모두 정상범위였으며, 병적 반사는 없었다. 문진상 인지기능장애의 내용은 없었으며, 외래에서 시행한 한국판 간이정신상태검사(Korean version of Mini-Mental State Examination, K-MMSE)는 30/30점이었다.

내원 당시 활력징후는 정상이었다. 또한 일반혈액검사, 간기능, 신장기능, 전해질, 매독, 갑상선기능 검사상 정상이었다. 추적관찰 중에 시행한 아포지단백 E (Apolipoprotein E genotype)의 유전자는 E2/3 유형이었다. 내원 당시, 즉 시각 증상 발생 1년 후에 시행한 뇌자기공명영상(Fig. 1A)에서 양측 후두

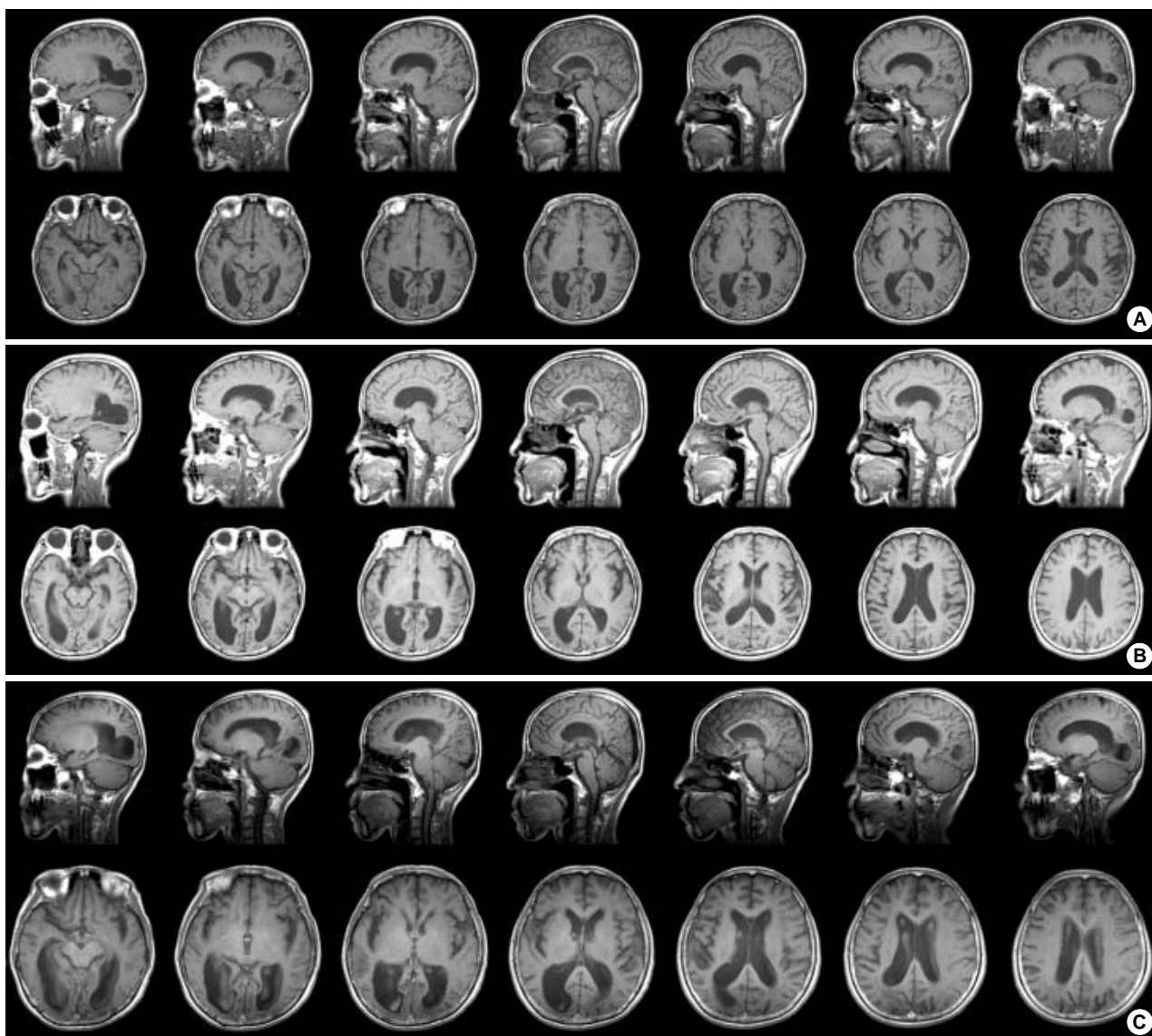


Fig. 1. Serial brain MRIs of a patient with PCA (sagittal and axial T1-weighted images) show marked atrophy in bilateral occipital, temporal, and parietal cortices, more pronounced on the right than on the left. Posterior cortical atrophy and dilation of the posterior horns of the lateral ventricles are more severe in the latest follow-up brain MRI (C) than in the first MRI (A). There is no significant change of findings in the second follow-up brain MRI (B) compared with those in the first (A).

엽의 국소적인 뇌위축과 후두엽쪽 뇌실이 확대된 소견을 관찰할 수 있었는데, 오른쪽이 더 심하였다. 그 외에 뇌백질부에 열공성 뇌경색 이외에는 이상 소견은 관찰할 수 없었다.

환자는 증상 발현 3년 6개월 후에는 책을 읽는데 어려움이 발생하였다. 한 문장을 왼쪽에서 오른쪽으로 읽는 것은 어려움이 없었으나, 문장의 오른쪽 끝에서 아래줄의 왼쪽으로 옮겨갈 때 자주 다른 줄을 읽게 되었다. 이때의 최대교정시력은 우안 0.2, 좌안 0.3으로 내원당시와 큰 차이는 없었고, K-MMSE는 29/30 점(오각형 겹쳐그리기 못함)이었다. 좌우구별과 계산능력은 정상이었으며, 관념운동행위상실증(idomotor apraxia)은 없었다. 그런데, 일상생활 중 왼쪽으로 방향을 전환할 때에 주변의 물건

과 자주 부딪히는 현상이 나타났으며, 고르지 못한 바닥의 움푹 들어간 부위를 인식하지 못하였고 계단의 높낮이를 가늠하지 못하여 걸을 때 발을 헛딛어 자주 넘어지는 심도인지(depth perception) 장애 증상이 자주 나타났다. 한번은 계단에서 넘어진 후 약 10분간 의식이 회복되지 않아 응급실에 내원하여 두 번째 뇌자기공명영상(Fig. 1B)을 촬영하였다. 두 번째의 뇌자기공명영상은 첫번째 촬영한 사진보다 후두엽의 위축이 약간 심해졌고, 후두엽의 새발톱고랑(calcarine sulcus)이 약간 두드러져 보였지만 전반적으로 큰 변화는 없었다.

환자는 증상 발현 4년경부터 최대교정시력이 양안 모두에서 0.1로 시력저하가 나타났다. 긴 문장을 읽을 수 없었지만 한 줄

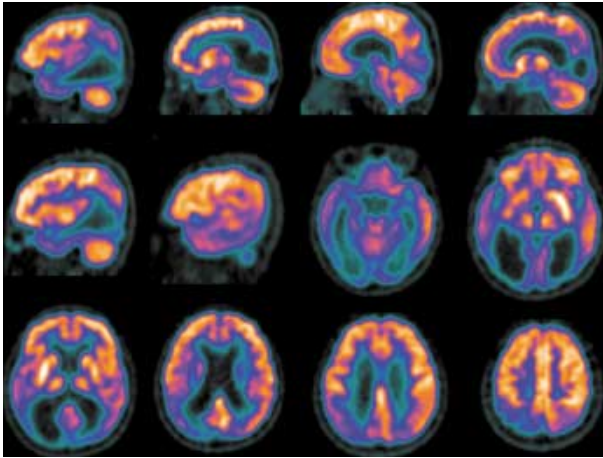


Fig. 2. Brain F<sup>18</sup>-FDG PET (sagittal and axial views) shows marked hypometabolism involving bilateral temporoparietooccipital areas, more on the right side. These findings are consistent with the brain MRI findings (Fig. 1) and clinical features.

이하의 짧은 문장은 겨우 읽을 수 있었다. '가위, 국자, 숟가락' 같은 작은 물건은 잘 알아보았지만, '냉장고, 문' 같은 큰 물건을 인지하는데 어려움이 있는 동시실인증(simultanagnosia)이 보였다. 그러나 색깔의 구별은 정상이었다. 안구운동에서 안 실행증(ocular apraxia)은 없었으나 물체를 가깝게 볼 때 안구가 밖으로 벌어지는 현상은 종종 관찰되었다. 또한 집안에서 물건을 찾는데 많은 시간이 소요되었으며, 낮에는 어려움이 없었으나 밤에 잠을 자다가 일어나서 화장실을 다녀오는데 어려움이 있었고, 특히 화장실 다녀와서 다른 방으로 들어가는 일이 종종 발생하였다. K-MMSE는 25/30점(이름대기 -2, 명령시행 -2, 오각형 겹쳐그리기 -1)이었다.

환자는 증상 발현 6년경에는 시력이 급격히 저하되어 30 cm 전방에서 손가락 수를 겨우 알 수 있는 정도였고, 그리고 안구운동에서 Balint 증후군의 소견이 보였다. 환자가 생활하고 있는 집안에서의 공간적 감각이 현저히 소실되어 화장실이나 거실을 나갈 때에도 보호자의 도움이 필요하게 되었다. 문진상 우리나라 광역시(서울, 인천, 대전, 대구, 광주, 부산 등)의 위치에 대한 공간개념을 알지 못하였고, 좌우지남력 장애와 관념행위운동상실증이 보였지만 옷 입기 실행증(dressing apraxia)은 없었다. 계산력, 언어기능, 판단력, 주의집중력 및 행동양상에서 이상 소견을 발견할 수는 없었다. 면담시 남편과 아들의 얼굴을 보고 알아보지 못하고 목소리를 듣고서야 알아보는 얼굴실인증(prosopagnosia)의 증상이 보였다. 보호자는 최근 들어 기억력이 감소되었다고 주장하였지만 환자는 별 문제 없다고 말하였다. K-MMSE는 읽기를 포함한 언어 및 시공간 구성 중에서 '따라말하기'만 가능하였고(-8점), '세 단어 기억회상'에서 두 단어만 가능하여(-1점) 21점에 해당되었다. 추적 촬영한 뇌자기공명영상(Fig. 1C)에서는 후두엽의 위축이 현저히 심해졌으며, 두정엽의 췌기앞소엽(precuneus)의 위축도 관찰되었고, 후

두-두정엽 부위의 고랑들(sulci)이 더욱 뚜렷하게 보였다. 동시에 촬영한 뇌 F<sup>18</sup>-FDG 양전자방출단층촬영술(brain positron emission tomography)사진에서는 양측 후두엽, 두정엽 및 측두엽에 포도당 대사가 현저히 저하되었으며, 오른쪽이 왼쪽보다 더 감소되어 있었다(Fig. 2).

## 고 찰

본 증례는 58세 경에 시지각(심도인지) 장애를 첫 증상으로 시작하여 시공간 인지장애, 안구운동장애, 기억장애 등의 다른 인지장애로 점차 진행되었다. Benson 등(1988)은 전형적인 알츠하이머 병과는 다르게 기억력과 성격이 말기까지 보존되면서 뇌영상사진(컴퓨터단층촬영술이나 뇌자기공명영상)에서 후두엽 부위 대뇌피질의 현저한 위축을 보인 진행성 치매환자 5예를 PCA라 명명하였는데[1], 본 증례는 임상경과 및 뇌영상소견에서 Benson 등[1]의 보고와 매우 비슷하였고, Mendez 등(2002)이 제안한 PCA의 진단기준을 만족하였다[2].

PCA는 국소뇌피질위축 증후군(focal cortical atrophy syndrome)의 대표적 질환 중의 하나인데, 국내에서는 지금까지 2예만 보고되었을 정도로 드문 질환이다[3, 4]. PCA 발병의 평균연령은 기억장애로 시작되는 전형적 알츠하이머병보다 젊은 나이인  $58.2 \pm 5.1$ 세(51세부터 64세까지)라고 보고하였는데[2, 5], 이는 본 증례와 일치된 소견이다. PCA환자의 임상양상은 후두-두정엽 경로(occipitoparietal stream)를 침범하여 공간능력저하를 초래하는 dorsal 유형과 후두-측두엽 경로(occipitotemporal stream)를 침범하여 물체분별력(object identification) 저하를 초래하는 ventral 유형으로 분류하였는데[6], 본 증례에서는 시지각 장애, 시야협착, 동시실인증, 얼굴실인증 등의 소견이 나타난 것으로 보아 두가지 유형을 모두 침범한 것으로 생각되나, 현재까지 계산력 및 언어기능이 유지되고 있는 것을 고려하면 dorsal pathway보다는 ventral pathway를 더 많이 침범한 것으로 여겨진다. 처음 내원시 촬영한 뇌자기공명영상의 위축(Fig. 1A)과 최근에 촬영한 뇌 F<sup>18</sup>-FDG PET에서 포도당 대사의 감소(Fig. 2)가 두정엽 보다는 후두엽 및 측두엽에 심한 것도 ventral pathway가 더 침범되었다는 것을 뒷받침하고 있다. 또한 PCA에서 나타나는 신경행동증후군(neurobehavioral syndrome)에 따라 실행증이 주증상인 유형과 시공간 인지장애가 주증상인 유형으로 분류한 바에 따르면[7], 본 증례는 시공간인지장애가 주증상인 유형으로 판단된다.

PCA를 포함한 국소뇌피질증후군은 초기에 침범된 뇌피질의 인지영역에 해당되는 장애만이 일정기간, 즉 수년간 지속되다가 다른 인지영역의 장애로 진행되는데, 본 증례에서도 처음 4년 동안은 심도인지장애의 증상만 지속되다가 동시실인증과 같은 다른 인지장애로 진행되었다. 시지각장애만 있었던 2년 6개월 동안에 촬영한 처음(Fig. 1A)과 두 번째(Fig. 1B)의 뇌자기공

명영상에서 뇌위축의 정도는 크게 변하지 않았다. 그러나, 다른 인지장애가 나타난 후에 촬영한 뇌자기공명영상의 뇌위축 정도는 이전(Fig. 1A, B)보다 심해진 소견(Fig. 1C)이었다. 이는 추적관찰한 뇌자기공명영상사진이 임상증상의 변화를 잘 반영해 준다고 할 수 있겠다. PCA는 양쪽 뇌를 모두 침범하지만 위축 정도가 비대칭인 경우가 대부분이며, 본 증례와 같이 우측 뇌의 변성이 더 심한 경우가 많다고 한다[5]. 이는 국내에서 보고된 다른 환자들[3, 4]과 일치된 소견이다. PCA와 알츠하이머병의 뇌자기공명영상소견의 차이점은 후두 대뇌피질부위의 국한된 위축 이외에 알츠하이머병에서 보이는 해마와 내측두엽의 위축이 뚜렷하지 않는데[5], 본 증례에서도 해마와 측두엽의 위축은 보였지만 심하지 않았다. PCA 환자의 뇌 F<sup>18</sup>-FDG PET소견은 본 증례에서 보이는 양쪽 후두 대뇌부위의 포도당 대사 감소가 전형적인 소견이지만[8, 9], 일부에서는 전두엽 등에서도 이상 소견이 관찰되기도 한다[10].

저자들은 임상에서 비교적 드문 질환인 PCA 환자 1예에서 전형적인 임상경과, 시간과 임상 경과에 따른 뇌자기공명영상사진의 변화, 뇌 F<sup>18</sup>-FDG PET에서의 특징적 소견 등을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참고문헌

1. Benson DF, Davis RJ, Snyder BD. *Posterior cortical atrophy*. Arch Neurol 1998; 45: 789-93.
2. Mendez MF, Ghajarania M, Perryman KM. *Posterior Cortical Atrophy: Clinical characteristics and differences compared to Alzheimer's disease*. Dement Geriatr Cogn Disord 2002; 14: 33-40.
3. Choi SH, Na DL, Ha CK, Suh YL. *A case of Alzheimer's disease manifesting as posteriorcortical atrophy*. J Korean Neurol Assoc 1999; 17: 886-90.
4. Yoon SJ, Park JM, Na DL. *Simultanagnosia in posterior cortical atrophy*. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002; 72: 269.
5. Black SE. *Focal cortical atrophy syndromes*. Brain Cogn 1996; 31: 188-229.
6. Mackenzie Ross SJ, Graham N, Stuart-Green L, Prins M, Xuereb J, Patterson K, et al. *Progressive bilateral atrophy: An atypical presentation of Alzheimer's disease*. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996; 61: 388-95.
7. Aharon-Peretz J, Israel O, Goldsher D, Peretz A. *Posterior cortical atrophy variants of Alzheimer's disease*. Dement Geriatr Cogn Disord 1999; 10: 483-7.
8. Beversdorf DQ, Heilman KM. *Progressive ventral posterior cortical degeneration presenting as alexia for music and words*. Neurology 1998; 50: 657-9.
9. Goethals M, Santens P. *Posterior cortical atrophy. Two case reports and a review of the literature*. Clin Neurol Neurosurg 2001; 103: 115-9.
10. Wakai M, Honda H, Takahashi A, Kato T, Ito K, Hamanaka T. *Unusual findings on PET study of a patient with posterior cortical atrophy*. Acta Neurol Scand 1994; 89: 458-61.

1. Benson DF, Davis RJ, Snyder BD. *Posterior cortical atrophy*. Arch Neu-