

뇌돌보 팽대 영역의 손상 없이 발생한 순수 실독증

김민영 · 강동화* · 이재홍* · 권미선*

건국대학교 의과대학 신경과학교실
울산대학교 의과대학 서울아산병원 신경과*

Address for correspondence

Miseon Kwon, Ph.D.
Department of Neurology, Asan Medical Center,
388-1 Pungnap-dong, Songpa-gu, Seoul
138-736, Korea
Tel: +82-2-3010-6866
Fax: +82-2-474-4691
E-mail: mskwon@amc.seoul.kr

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

Pure Alexia without the Involvement of Splenium

Minyoung Kim, M.A., Dong-Wha Kang, M.D.*, Jae-Hong Lee, M.D.*,
Miseon Kwon, Ph.D.*

Department of Neurology, Konkuk University School of Medicine, Seoul; Department of Neurology*,
Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Alexia can occur with or without minimal impairment of other language abilities although it is usually associated with aphasia. The classical lesion for pure alexia is in the left occipital area and the splenium. We report a case of pure alexia without involvement of the splenium. The results of stepwise assessments revealed that the patient's capacity for visual analysis was intact, but there were severe difficulties in both lexical and phonological routes for reading. The large lesion in the left temporo-occipital area would be responsible for the symptoms.

Key Words: Pure alexia, Stroke, Splenium

서 론

순수 실독증(pure alexia)은 심한 읽기 능력의 저하에 비하여 쓰기능력이 양호하며, 간혹 경미한 언어장애나 이름대기 장애를 동반하기도 하나 구어적인 언어 능력은 비교적 보존되는 후천적인 읽기 장애를 말한다. 이는 양 반구의 시각 정보(visual input)가 왼쪽 모이랑(angular gyrus)으로 전달되지 못하여 발생한다고 알려져 있으며, 주로 왼쪽 뒤통뇌동맥의 손상에 의해 발생한다[1]. 순수 실독증의 고전적 설명은 일종의 해리(disconnection) 장애로 뇌돌보의 팽대(splenium of corpus callosum) 영역의 손상을 동반한다. 저자들은 순수 실독증을 보였으나 고전적인 뇌손상 영역과 다소 차이를 보이는 환자를 경험하여 보고하고자 한다.

증 례

환자는 75세 남자 환자로 오른손잡이이며 초등학교 졸업의 학력으로 농사를 짓고 있었다. 평소 건강한 편으로 고혈압이나 당뇨, 심장기능의 이상은 없었다고 하며, 담배는 하루 반 갑에서 한 갑 정도를 40년 동안 피웠고, 술은 가끔 한두 잔 마시는 정도라고 하였다. 2007년 1월 7일 아침 잠에서 깨어났을 때 심한 두통이 있었고, 증세가 호전되지 않아 인근병원을 방문하여 진료를 받은

결과 뇌졸중같으니 큰 병원으로 가볼 것을 권유받고 서울아산병원에 내원하였다. 뇌 MRI 검사 결과 왼쪽 관자-뒤통수엽(left temporo-occipital lobe)과 시상(thalamus)에서 뇌경색 소견을 보였으나 뇌돌보의 팽대 영역과 큰집게(forcep major) 영역은 포함되지 않았다(Fig. 1). 신경학적 검사 결과 오른쪽 동측 반맹(right homonymous hemianopia) 외에 특이한 소견은 보이지 않았다.

병동에서 실시한 간언어능력검사에서 환자는 듣고 말하는 능력에는 큰 이상이 없었으나 읽기 능력의 장애가 관찰되어, 전반적인 언어능력에 대한 자세한 평가를 위해 발병 3일째에 한국판 웨스턴 실어증 검사(Korean version-Western Aphasia Battery, K-WAB)[2]를 실시하였다. 검사 결과 실어증 지수(Aphasia Quotient, AQ)는 77.5로 경도-중등도의 명칭 실어증(anomic type of aphasia)과 같은 양상을 보였다. 그러나 세부영역별로 살펴보면, 청각적 이해 능력(8.45/10) 및 따라말하기(8.9/10) 능력은 환자의 학력과 연령을 고려하였을 때 정상 범위에 속하였으며 유창성(9/10)도 양호하였다. 청각적 이해능력에서 오류를 보인 항목은 주로 조사(functional word)의 기능에 의해 의미가 달라지는 문장에서 어순에 따른 반응을 보인 것이었는데 이는 학력이 낮은 정상인에서도 흔히 관찰되는 오류였으며, 10어절이 넘는 긴 문장에서도 정반응을 보이는 등 일반적인 실어증 환자와는 다른 양상을 보였다. 단, 이름대기(4.4/10) 영역에서는 매우 낮은 수행을 보였는데, 오류는 주로 '모르겠다'는 반응을 보였으며 간혹

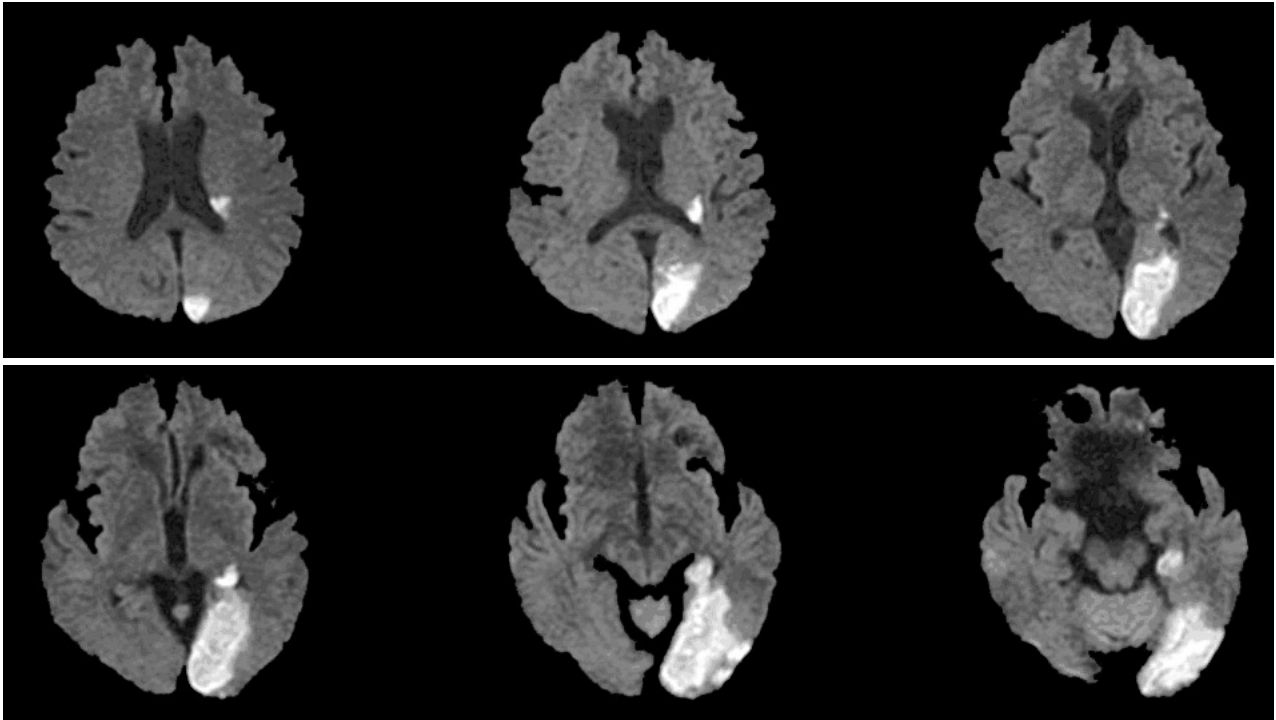


Fig. 1. Brain MRI of the patient. Diffusion-weighted MRI showing an infarction in the left temporo-occipital area.

Table 1. The results of reading processing assessments

	Score
Visual perception	
Shape copying	3/3
Letters	
Matching for letters	20/20
Lexical decision	0/3
Matching word to picture	0/3
Reading aloud	0/3

보속(perseveration) 반응도 관찰되었다. 환자에게 사물의 촉각적인 단서를 제공하였으나 정반응을 유도하는데 효과적이지 않았다. 한국판 보스톤 이름대기 검사(Korean version-Boston Naming Test, K-BNT)[3]에서도 정상 규준에 비해 심하게 저하(1 percentile 이하)되어 있는 것으로 평가되었다. 이때 오류 유형은 주로 ‘모르겠다’는 반응이었으며 검사자가 의미적 단서를 제공하였을 때에도 정반응 유도에 효과적이지 않았다.

이후 읽기 능력에 대한 단계적인 평가가 실시되었다(Table 1). 우선 환자의 기본적인 시각적 인식 능력은 양호하였다. 글자의 시각적 분석(visual analysis) 능력을 알아보기 위하여 글자-글자 짝맞추기 검사를 실시하였다. 환자는 모두 즉각적인 정반응(30/30)을 보여 초기 글자 인식 능력(early visual perception ability for written word)은 양호한 것으로 판단되었다. 그러나 단

어를 보여주고 어휘 판단 과제(lexical decision making test) (0/3)를 실시하였을 때에는 환자가 모두 ‘모르겠다’는 반응을 보이며 거부하였고, 단어-그림 짝맞추기 과제(0/3)를 실시하였을 때에도 모두 ‘모르겠다’는 반응을 보였다. 두 음절에서 세 음절의 단어를 보여주고 소리 내어 읽도록 하자 모두 단어와 관련 없는 오류(모자 → 흑일)를 보였다.

쓰기 능력을 평가하기 위하여 본인의 이름, 숫자 쓰기 및 단어·비단어 받아쓰기와 문장 쓰기 과제를 실시하였다. 환자는 본인의 이름과 숫자 쓰기에서는 모두 정확한 반응을 보였고, 그 외의 과제에서는 간혹 맞춤법의 오류를 보였으나 문장수준의 쓰기도 가능했던 것으로 미루어 환자의 학력과 직업을 고려하였을 때 쓰기능력은 보전되어 있는 것으로 판단되었다. 그 이상의 과제는 환자가 ‘그만하자’며 검사를 거부하여 시행하지 못하였다. 이후의 평가나 치료는 모두 거부되었다.

환자는 퇴원 후 발병 75일째에 병원을 다시 방문하여 2차 언어 평가를 받았다. 이때 실어증 지수(AQ)는 83.8로 1차 평가에 비해 호전되었으나 여전히 경미한 이름대기 장애를 보였다. 단어 읽기 이해 능력은 향상되었으나 문장 읽기 이해 과제에서는 여전히 심한 어려움을 호소하였고, 소리 내어 읽기 과제에서 음절별 읽기(letter-by-letter reading) 양상이 관찰되었다.

고 찰

일반적으로 순수 실독증의 해부학적 손상 부위는 왼쪽 관자-뒤통수엽 영역과 뇌돌보의 팽대 영역으로 알려져 있다. 팽대 영역의 손상은 우반구의 시각 정보를 왼쪽 모이랑으로 연결하는 통로(tract)를 차단한다. 좌반구의 시각 정보는 왼쪽 뒤통수엽의 손상으로 이미 파괴되어 있기 때문에, 왼쪽 모이랑은 결국 양 반구로부터 시각 정보가 모두 차단되어 외부의 글자나 단어를 해독할 수 없게 된다[1, 4]. 1892년 Dejerine이 순수 실독증에 대해 이와 같은 해석을 제시한 이후, 순수 실독증은 해리증후군의 대표적인 사례로 많이 인용되어 왔다[5]. 그러나 일부 사례들은 팽대 혹은 큰집게의 손상 없이 발생하는 순수 실독증에 대해 보고하고 있다. 특히 반맹 혹은 사분맹 등의 시야 손상을 동반하지 않은 사례의 경우, 왼쪽 모이랑의 뇌실결 백색질(periventricular white matter)[6], 왼쪽 관자엽의 겔질밀 영역[7], 아래 관자 이랑[8] 등 대부분 백색질 통로의 손상을 주장하였다. 그러나 일차 시각겔질은 보존되어 있지만 시각줄무늬바깥영역(extrastriate visual area)의 단독 손상으로 순수 실독증을 보인 환자사례를 들어 이 영역이 단어형태의 표상과 관련이 있다는 주장도 있다[9]. 이 외의 팽대 영역의 손상을 동반하지 않은 사례들[1, 10]에서는 우반구에서 넘어온 시각 정보는 팽대 영역의 손상 없이도 왼쪽 시각 연합 영역에서 차단될 수 있다고 설명한다. 또한 팽대영역의 손상이 없이 발생한 순수실독증을 뒤통수엽 실독증(occipital alexia)과 모이랑밀 실독증(subangular alexia)으로 나누어 설명하기도 하며[11], 하위유형으로 분류한 연구가 있다[12]. 본 사례의 경우는 팽대는 손상되지 않았으나 왼쪽 혀이랑(lingual gyrus), 방추이랑(fusiform gyrus)을 포함한 왼쪽 뒤통수엽의 광범위한 영역이 손상되었다. 따라서 좌반구에서 전혀 글자에 대한 정보처리가 이루어지지 않고, 우반구의 시각 정보가 좌반구로 넘어 왔으나 이후 왼쪽 뒤통수엽이 광범위하게 손상됨에 따라 왼쪽 모이랑으로 연결되지 못한 것으로 해석할 수 있다.

또한 본 사례에서는 같은 글자의 짝맞추기와 같은 초기 시각적 분석에는 어려움을 보이지 않았으나 이후 글자의 음운정보 및 단어의 추상적인 어휘-의미 체계에는 전혀 접근하지 못하는 특성을 보였다. 일반적으로 글자를 통하여 의미 체계에 접근하는 방법은 두 가지로 알려져 있다. 시각적 입력 어휘집(visual input lexicon)을 통하는 직접 경로(direct route)와 자소를 음소로 전환(grapheme-phoneme conversion)한 뒤 청각적인 자극을 통하여 접근하는 간접 경로(indirect route)가 그것이다. Coslett 등[11]은 매우 느린 음절별 읽기(letter-by-letter reading)의 특징이 나타나는 환자에게 읽기 전략을 바꾸도록 하였을 때 내

현적 방법(implicit identify)을 통한 단어 재인이 가능하였는데, 이는 읽기에 우반구가 관여하기 때문으로 해석하였다. 그러나 Miozzon와 Caramazza[12]는 우반구 읽기에는 개인차가 존재하며, 우반구는 주로 글자의 형태만을 표상하고, 글자의 추상적인 표상은 좌반구에 저장되어 있다고 하였다. 본 사례에서는 직접적인 경로와 간접적인 경로를 모두 시도해보았으나 어휘집이나 의미 체계에 전혀 접근할 수 없었다. 따라서 본 사례의 경우 우반구를 통하여 글자의 시각적인 분석은 가능하였으나 이후 우반구 혹은 좌반구를 통하여 글자 및 단어의 의미 체계에 접근하는 것은 모두 어려웠던 것으로 해석된다.

순수 실독증은 뇌손상 이후 발생하는 매우 드문 증상으로 구어 의사소통 능력에는 거의 영향을 미치지 않으므로 병상 간이검사에서 간과되기 쉽다. 그러나 읽기능력의 장애는 현대사회 생활에 많은 지장을 초래하게 되므로 초기 진단 및 적절한 치료적 접근이 필요하다고 하겠다.

참고문헌

1. Damasio AR, Damasio H. *The anatomic basis of pure alexia*. *Neurology* 1983; 33: 1573-83.
2. 김향희, 나덕렬. 한국판 웨스턴실어증검사. 서울: 파라다이스복지재단, 2001.
3. 김향희, 나덕렬. 한국판 보스톤이름대기검사. 서울: 학지사, 1997.
4. Quint DJ, Gilmore JL. *Alexia without agraphia*. *Neuroradiology* 1992; 34: 210-4.
5. Absher JR, Benson DF. *Disconnection syndromes: an overview of Geschwind's contribution*. *Neurology* 1993; 43: 862-7.
6. Iragui V, Kritchevsky M. *Alexia without agraphia or hemianopia in parietal infarction*. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 841-2.
7. Lee KY, Choi YC, Chung TS. *Magnetic resonance tractography in a patient with alexia without agraphia*. *Eur Neurol* 2005; 54: 174-6.
8. Henderson VW, Friedman RB, Teng EL, Weiner JM. *Left hemisphere pathways in reading: inference from pure alexia without hemianopia*. *Neurology* 1985; 35: 962-8.
9. Julian BL, Carmen SS, Jaime DG, Antonio MS. *Pure alexia could not be a disconnection syndrome*. *Neurology* 1997; 49: 305-6.
10. De Renzi E, Zambolin A, Crisi G. *The pattern of neuropsychological impairment associated with left posterior cerebral artery infarcts*. *Brain* 1987; 110: 1099-16.
11. Greenblatt SH. *Localization of lesions in alexia*. In: Kertesz A. *Localizations in neuropsychology*. New York: Academic Press. 1983; 323-56.

12. Sakurai Y, Yagishita A, Goto Y, Ohtsu H, Mannen T. *Fusiform type alexia: pure alexia for words in contrast to posterior occipital type pure alexia for letters*. *J Neurol Sci* 2006; 81-92.
13. Coslett HB, Saffran EM, Greenbaum S, Schwartz H. *Reading in pure alexia: the effect of strategy*. *Brain* 1993; 116: 21-37.
14. Miozzo M, Caramazza A. *Varieties of pure alexia: the care of failure to access graphemic representation*. *Cogn Neuropsych* 1998; 15: 203-38.