

전두측두엽 치매와 파킨슨증의 임상양상을 보이는 권투선수치매 1예

양영순 · 주재정 · 강진호 · 한상우
하상원 · 한정호 · 조은경 · 김두웅

보훈공단 중앙보훈병원 신경과

Dementia Pugilistica with Clinical Features of Frontotemporal Dementia and Parkinsonism: Case Report

YoungSoon Yang, M.D., JaeJeong Joo, M.D., JinHo Kang, M.D., SangWo Han, M.D.,
SangWon Ha, M.D., JungHo Han, M.D., EunKyung Cho, M.D., DooEung Kim, M.D.

Department of Neurology, Veterans hospital, Seoul Medical Center

Received: September 3, 2013
Revision received: September 9, 2013
Accepted: September 9, 2013

Address for correspondence

YoungSoon Yang, MD
Department of Neurology, Veterans hospital,
Seoul Medical Center, 6-2 Dunchon 2-dong,
Gangdong-gu, Seoul 134-791, Korea
Tel: +82-2-2225-4106
Fax: +82-2-2225-4105
E-mail: astro76@naver.com

Dementia pugilistica (DP) or chronic traumatic encephalopathy (CTE) is a neurodegenerative disease or dementia that may affect amateur or professional boxers as well as athletes in other sports who suffer concussions. The condition is thought to affect around 15% to 20% of professional boxers and caused by repeated concussive or subconcussive blows. CTE was in the past referred to as dementia pugilistica, which reflected the prevailing notion that this condition was restricted to boxers. Recent research, however, has demonstrated neuropathological evidence of CTE in retired American football players, a professional wrestler, a professional hockey player and a soccer player, as well as in nonathletes. It is probable that many individuals are susceptible to CTE, including those who experience falls, motor vehicle accidents, assaults, epileptic seizures, or military combat, and that repeated mild closed head trauma of diverse origin is capable of instigating the neurodegenerative cascade leading to CTE. We report a 62-year old man suspicious of dementia pugilistica with clinical features of frontotemporal dementia and parkinsonism.

Key Words: *Dementia pugilistica, Chronic traumatic encephalopathy, Repeated head trauma*

권투선수치매(Dementia pugilistica, DP) 또는 만성 외상성 뇌병증(chronic traumatic encephalopathy, CTE)은 반복적인 뇌진탕 혹은 가벼운 외상성 뇌 손상과 관련되어 있으며 이를 경험한 사람의 최소 17% 이상에서 발생하는 것으로 알려져 있다[1]. 첫 증상으로 운동과 정동 및 인격과 관련된 변화가 나타나게 되는데 운동 증상으로는 활동떨림, 조음곤란, 가벼운 조화운동불능 및 파킨슨증 등이 있고 정동변화로는 감정불안정, 이상행복감, 경조증 등이 있다. 또한 정신운동지연, 공격성, 의심과 안절부절 등의 인격 변화도 나타날 수 있다[2]. 머리에 반복적으로 가해지는 타격이 유발요인으로 생각되면서 권투선수에서 주로 발생하는 것으로 알려졌으나 최근 연구에 따르면 다른 분야의 운동 선수뿐만 아니라 반복적으로 가벼운 머리부위 손상을 경험한 일반인에서도 발생 가능한 것으로 확인되었다[3]. 이와 관련하여 군복무 중 수 차례 가벼운 머리부위 손상의 과거력이 있었으나 당시 특이소견을 보이지 않다가 점차적으로 인지 기능 저하, 이상행동 및 파킨슨증을 보여 DP로 의심되었던 62세 남성 환자를 보고한다.

증 례

오른손잡이로 평소 건강했던 62세 남자환자가 5년 전부터 점차적으로 방금 했던 말을 기억하지 못하고 계산이 느리고 상황에 맞지 않는 말을 하며 사소한 일에도 화를 내는 모습을 보였다. 4년 전쯤부터는 낱자를 기억하지 못하고 익숙한 길을 찾지 못하고 헤매는 일이 잦아졌으며 거울에 비친 자신의 모습을 보고 싸우려고 하였다. 또한 1년 전부터는 비누, 양초 등을 먹는 모습을 보인다 하여 내원하였다. 가족들에 따르면 지인들조차도 알아보지 못하고 신발을 신고 옷을 입는 등의 기본적인 일상 생활도 수행하지 못하였으며 신발을 방안에 모으는 등의 강박행동을 보였다. 가족력상 특이사항은 없었으며 고등학교 졸업 학력이었고 알코올이나 약물 복용력은 없었다. 월남 참전을 포함한 8년간의 군 복무 시절에 격투 선수로 활동하였고 최소 1주일에 3회 정도 경기에 참가하면서 여러 차례 머리부위 손상을 받았다 하며 군 제대 이후에는 특별한 신체 손상 과거력은 없었다.

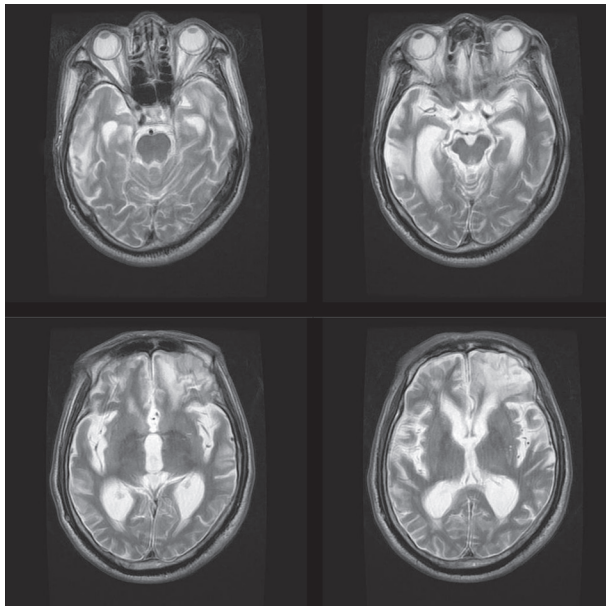


Fig. 1. Brain MR image shows cortical infarction and atrophy in both frontal and temporal lobes.

입원 후 시행한 신체 검사상 격투 경기로 인해 머리에 여러 군데 오래된 상처가 남아 있었다는 점을 제외하고 특이한 소견은 발견되지 않았다. 신경학적 검사상 고위피질기능 검사에서 주의집중, 언어, 기억 및 시공간 기능이 모두 감소되어 있었으며 반향언어와 의미 없는 말을 중얼거리는 모습을 보이고 있었다. 뇌신경기능 검사에서는 정상 소견이었고 양손에서 안정 시 떨림, 서동증, 경직과 더불어 어소속 보행을 보였으며 양쪽 팔 움직임 감소 역시 관찰되었다. 심부전반사는 정상 소견을 보였고 병적반사는 관찰되지 않았다.

혈액검사, 화학검사, 소변검사, 혈청검사, 면역검사, 암 표지자 검사 등을 포함한 실험실 검사상 정상 소견을 보였고 심전도 및 가슴 X선 검사에서도 특이소견 보이지 않았다. 한국형 간이정신상태 검사는 6점이었고 서울신경심리검사는 전혀 협조가 이루어지지 않아 시행되지 못하였다.

뇌자기 공명영상(MRI)에서 양측 전두엽과 측두엽의 대뇌 겉질에 경색과 위축이 관찰되었다(Fig. 1). F-18 FDG 양전자방출단층촬영(PET) 검사에서는 후두엽 시각 피질, 체성감각과 운동 피질, 기저핵, 시상 및 소뇌의 대사(metabolism)는 정상적으로 유지되어 있으나 전두엽과 측두엽 피질의 대사는 중등도 정도, 두정엽 피질의 대사는 경도 정도로 감소되어 있었다(Fig. 2). 또한 파킨슨증에 대해 시행한 FP-CIT 양전자방출단층촬영(PET) 검사에서 양측 뒤쪽 조가비핵(posterior putamen)에 FP-CIT 섭취가 감소되어 있었으며 상대적으로 배쪽 조가비핵(ventral putamen)의 섭취는 남아있었다(Fig. 3).

환자는 퇴원 이후 외래 진료를 통해 경과 관찰 중이다.

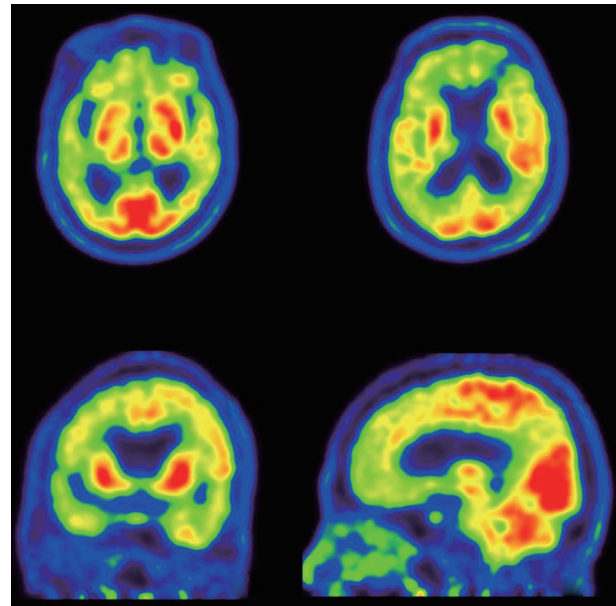


Fig. 2. Brain PET-CT shows severe decreased uptake in bilateral fronto-temporal lobes and moderate decreased uptake in bilateral parietal lobes with sparing of the occipital visual cortex, somatosensory and motor cortex, basal ganglia, thalamus and cerebellum.

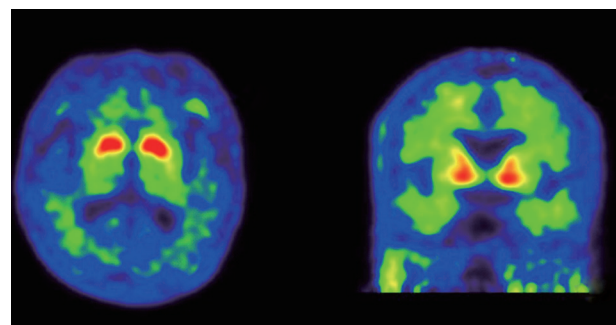


Fig. 3. FP-CIT PET shows decreased FP-CIT uptake in the bilateral posterior putamen with relative sparing of the ventral putamen.

고 찰

유전적 요인과 환경적 요인 사이의 복잡한 상호작용에 의해 신경 퇴행성 질환이 발생하게 된다. 최근 연구를 통해 가벼운 외상성 뇌손상(trumatic brain injury, TBI)에 의해 만성 외상성 뇌병증이 유발될 수 있다고 보고되었다. CTE는 머리 부위에 반복적인 뇌진탕을 겪고 수 년이 지난 후 발생하는 진행성 타우병증이다. 전형적으로 중년에 증상이 발생하며 기억과 실행 기능을 담당하는 영역에서 가장 두드러진 장애를 보이게 되며 이외에도 기분과 행동의 변화 및 파킨슨증도 나타날 수 있다. 질병이 어느 정도 진행된 상태에서는 임상 양상이 알츠하이머병 혹은 전두측두엽 퇴행과 매우 유사

하게 나타날 수 있다[4].

TBI는 다양한 분자 경로를 자극하여 수 많은 주요 단백질의 과생성 및 응집을 유발하게 되는데 이에 요구되는 외상의 형태, 빈도 혹은 정도에 대한 정보는 거의 알려져 있지 않다[3].

5년에 걸쳐 점진적으로 진행하면서 충동적이며 부주의한 행동, 단순 반복행동 및 자동 반복적인 언어, 비음식물체 섭취 증가 등을 보이는 상기 환자의 증례는 possible 행동변이형 전두측두엽 치매의 국제적 진단기준을 충족하고 있다[5]. 또한 MRI에서 양측 전두엽과 측두엽에 경색 외에 대뇌 위축 소견이 관찰되고 있으며 F-18 FDG PET에서 일부를 제외한 대뇌 피질 전반에 대사가 매우 감소되어 있어 전두측두엽 치매를 강하게 의심해 볼 수 있다. 하지만 증상 발현 당시부터 전향기억상실과 시간공간 기능 저하가 동반되고 있었고 질병 진행 양상이 비교적 느린 편이었으며 수 차례 머리 부위 외상의 과거력과 더불어 파킨슨증이 동반되고 있다는 점에서 DP에 대한 고려도 필요하다.

체계적인 신경학적 및 신경심리학적 평가에도 불구하고 임상적인 부분만 고려한다면 다른 신경퇴행성 질환과의 감별이 매우 어렵기 때문에 DP의 진단에 있어 신경병리학적 소견은 매우 중요하다. DP에서 주로 발견되는 신경병리학적 소견은 투명사이막 변성(septum pellucidum alterations), 푸르킨에 신경세포 소실을 동반한 소뇌 위축(cerebellar atrophy with Purkinje neuronal loss), 흑색질 색소 세포의 퇴행과 소실(degeneration and loss of substantia nigra pigmented cell), 피질과 뇌줄기에서 신경섬유 매듭의 발현(presence of neurofibrillary tangles throughout the cortex and the brainstem) 등이 있으며 노인성 반점이 소량 존재하거나 없는 것(paucity or absence of senile plaque)도 특징이다[6].

이전 연구를 통해 DP가 의심되는 여러 사례들이 보고되었으나 모두 신경병리학적 연구가 뒷받침되지는 못하였다. 우리 환자 역시 이전 사례들과 유사한 양상을 보이고 있어 DP가 의심되지만 현

재 신경병리학적 연구를 시행하기가 어려워 추후 환자 사망 시 부검을 통한 확인에 동의한 상태이다.

이 증례를 통해 반복적인 머리부위 외상의 과거력이 있으면서 전두측두엽 치매 및 파킨슨증의 임상적인 소견을 보이는 경우 DP의 가능성을 항상 고려하여 영상 검사와 더불어 가능하다면 신경병리학적 소견을 확인하는 것이 필요하다.

참고문헌

1. Roberts GW, Allsop D, Bruton C. *The occult aftermath of boxing. J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990; 53: 373-8.
2. Brooks N, Kupshik G, Wilson L, Galbraith S, Ward R. *A neuropsychological study of active amateur boxers. J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987; 50: 997-1000.
3. Gavett BE, et al.: *Mild traumatic brain injury: a risk factor for neurodegeneration. Alzheimer's Research & Therapy* 2010, 2: 18.
4. McKee AC, Cantu RC, Nowinski CJ, Hedley-Whyte ET, Gavett BE, Budson AE, Santini VE, Lee HS, Kubilus CA, Stern RA: *Chronic traumatic encephalopathy in athletes: progressive tauopathy after repetitive head injury. J Neuropathol Exp Neurol* 2009; 68: 709-35.
5. Rascovsky K et al. *Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. Brain* 2011; 134(Pt 9): 2456-77.
6. Renata Areza-Fegyveres, Sergio Rosemberg, Rosa Maria R.P.S. Castro, Claudia Sellitto Porto, Valéria Santoro Bahia, Paulo Caramelli, Ricardo Nitrini. *Dementia Pugilistica with Clinical Features of Alzheimer's Disease. Arq Neuropsiquiatr* 2007; 65(3-B): 830-3.