Dementia and Neurocognitive Disorders
2008; 7: 23-7

■ CASE REPORT ■

헤르페스 뇌염에서 관찰된 관념운동 실행증 1예

구본대

관동대학교 의과대학 명지병원 신경과

Address for correspondence

Bon D. Ku, M.D.
Department of Neurology, Myongji Hospital,
697-24 Hwajung-dong, Dukyang-gu, Goyang
412-270, Korea
Tel: +82-31-810-5407
Fax: +82-31-969-0500
E-mail : neurodasan@paran.com

*This study was supported by a grant of the Korea Health 21 R&D Project, Ministry of Health & Welfare, Republic of Korea (A050079).

A Case of Herpes Encephalitis Showing Ideomotor Apraxia

Bon D. Ku, M.D., Ph.D.

Department of Neurology, Myongji Hospital, Kwandong University College of Medicine, Goyang, Korea

Ideomotor apraxia is a disorder characterized by an inability to imitate previously well-performed tool-use pantomimes and gestures. It has both limb and buccofacial components. The lesion sites causing ideomotor limb apraxia are the left parietal or frontal lobes, and the lesion sites causing ideomotor buccofacial apraxia are located in the left frontal operculum and insular cortex areas. Idemotor apraxia due to herpes encephalitis has been poorly explored due to severe amnesia. We describe here a case of ideomotor limb and buccofacial apraxia from herpes encephalitis showing good gesture imitation and recognition.

Key Words: Ideomotor apraxia, Herpes encephalitis

관념운동 실행증(ideomotor apraxia, IMA)이란 운동 프로그램(motor programming)의 결손으로 인하여 발생되는, 반복 학습되어진 운동이나 몸짓(gesture)에 대한 장애로 마비, 운동기능 감소증, 감각이상, 운동성질환, 부조화, 알아듣기 장애, 비협조 때문이 아니어야 한다[1, 2]. IMA에는 팔다리에서 관찰되는 사지 IMA와 안면에서 관찰되는 안면구강 IMA가 있다[2]. 헤르페스성 뇌염의 신경심리증상으로 기억장애는 널리 알려져 있으나 IMA 대한 보고는 없다. 저자는 헤르페스성 뇌염 환자에서 좌측 측두엽과 전두엽의 내측하부 및 뇌섬엽 병변에 의한 특징적인 IMA를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증 례

31세 남자가 횡설수설하는 말과 고열을 증상으로 내원했다. 환자는 내원 1주일 전부터 두통, 근육통을 동반한 감기증상이 있다가 내원 전날 저녁부터 묻는 말에 제대로 대답하지 못하는 모습이 관찰되었다. 환자는 대졸학력의 오른손잡이로 과거력상 특이 병력은 없었다. 내원 당시 39 의 고열을 보이고 있었으며 신경학적 검사에서 의식은 다소 졸린 모습이었고 시간과 장소에 대한 지남력이 떨어져 있었으나 안면신경, 운동기능, 감각기능에 이상이 없었다. 심부건 반사는 좌측에서 항진되었고, 좌측에서 바빈스키 징후가 관찰되었다. 혈액검사, 화학검사, 요검사, 흉부 X선 및 심전도 등은 모두 정상이었다. 뇌척수액 검사에서 압력은 180 mm H_2O, 백혈구 68/μL (임파구 82%), 적혈구 4/μL, 단백질 58 mg/dL, 당 60 mg/dL (혈당 99 mg/dL)이며 제1형 단순헤르페스 바이러스 중합효소연쇄반응이 양성 소견을 보였다. 뇌 MRI에서 좌측 측두엽과 전두엽의 내측하부 및 뇌섬엽에서 FLAIR 및 T2 강조 영상에서 고신호 강도의 병변이 관찰되었고 T1 강조 영상에서 뇌막을 따라 조영 증강되었다(Fig. 1). 환자는 헤르페스성 뇌염으로 진단하여 항바이러스제 및 스테로이드제를 투여하였다.

내원 3일 후 환자는 체온을 비롯한 모든 활력징후가 안정되었고 의식도 명료하게 돌아왔다. 정확한 인지기능의 평가를 위해 서울 신경심리검사(Seoul Neuropsychological Screening Battery, SNSB)를 비롯한 신경심리 검사를 실시하였다[3]. 한국판 간이정신상태검사(Korean version of minimental status examination, K-MMSE)는 19/30이었다[4]. 언어기억은 반복학습에 의해서도 수행의 향상이 없었고 지연회상이나 재인검사도 저조한 수행을 보였다. 반면에 시공간 능력 및 시각기억은 우수한 수행을 보였다. 자세한 신경심리 검사결과는 Table 1과 같다.

환자는 검사 중에 심한 IMA를 보였다. 사지 IMA에 대한 검사 항목으로 도구를 사용하는 항목으로 망치질 하기, 드라이버 돌리는 흉내내기, 가위질하기, 열쇠로 문 여는 동작하기, 김밥 써는

적인 명령에 어설프게 동작을 취하였으나 거수경례, 당신이 최고라는 손짓, 조용히 하라는 손짓에 대해서는 동작을 취하지 못하고 행위를 말로 설명하려는 모습을 보였다. 이와 같은 오류는 오른손뿐만 아니라 왼손으로 시행할 때 나타났다. 안면구강 IMA에 대한 검사항목으로는 도구를 사용하는 항목으로 빨대로 빠는 흉내, 냄새 맡는 흉내, 촛불 끄는 흉내를 시켰는데 모두 시행하지 못하고 말로 설명하려는 모습을 보였다. 도구를 사용하지 않는 항목으로 눈감기, 입 벌리기, 혀 내밀기, 기침하기, 혀를 차는 흉내, 촛불 끄기, 윙크하기, 시계소리(똑딱똑딱)내기 등을 시켰는데 눈감기, 입 벌리기, 혀 내밀기 등의 항목은 쉽게 수행하는 모습을 보였으나 다른 명령에 대해서는 적절한 입 모양이나 구강기관의 움직임을 보이지 못했으며 상기 행위를 말로 설명하려는 모습을 보였다. 윙크하기에서는 반복적인 명령에 윙크를 하지 못하고 눈을 치켜 뜨거나 동시에 감는 모습을 보였다. 환자는 실제로 식사하는 과정에서 별다른 어려움 없이 빨대를 사용하는데 모습을 보여 도구가 주어질 경우 수행의 향상이 관찰되기도 하였다.

환자는 검사자가 검사항목에 대한 시범을 보이고 따라 하기를 시켰을 때 대체로 검사자의 행동을 따라 하는 대는 별다른 어려움이 없어보였다. 또한 환자는 검사자가 여러 개의 행위를 보여주고 그 중에서 특정한 행위를 선택하게 하는 명령을 내리면(예를 들어 검사자가 망치질하기, 드라이버 돌리는 흉내내기, 가위질하기, 열쇠로 문 여는 동작하기, 김밥 써는 흉내내기 등을 행하고 그 중에서 망치질하기는 어떤 것인가를 고르게 하는 경우) 기억장애 때문에 행위를 반복해서 보여주어야 했으나 적절한 행위를 골라내는 데에는 별다른 어려움이 없었다. 환자의 IMA대한 평가는 Rothi 등이 제시한 내용적 오류(contents error), 시간적 오류(temporal error), 공간적 오류(spatial error)로 분류한 체제와 권 등이 제시한 행위를 말로 설명하려는(verbal tag-

Table 2. Summary of ideomotor apraxia of the patient

I	Tests	Error	GI	GR	T	Tests	Error	GI	GR
LI	잘 가라 손짓	DE	P	P		열쇠로 문 열기	NR UCE DE	P	P
	이리 오라 손짓	DE	P	P		김밥 썰기	NR VT NR	P	P
	거수 경례	NR VT	P	P	LT	망치질하기	AE ICE ECE	P	P
	최고라는 손짓	NR VT	P	P		가위질하기	NR ICE AE	P	P
	조용히 하라는 손짓	NR PE VT	P	P		드라이버 돌리기	NR VT AE	P	P
BI	눈 감기	None	P	P		빨대로 빨기	NR VT	P	P
	입 벌리기	None	P	P		촛불 끄기	NR VT	P	P
	혀 내밀기	None	P	P		냄새 맡기	NR VT	P	P
	기침하기	NR VT UCE	P	P	BT				
	혀를 차기	NR VT	P	P					
	윙크하기	NR UCE DE	P	P					
	시계소리내기	NE VT	P	P					

I, intransitive; T, transitive; GI, gesture imitation; GR, gesture recognition; P, possible; LI, limb intransitive; LT, limb transitive; BI, buccofacial intransitive; BT, buccofacial transitive; DE, delayed error; NR, no response; VT, verbal tagging; UCE, unrelated content error; ICE, internal configuration error; ECE, external configuration error; AE, amplitude error.

ging) 오류로 분류하여 분석하였다(Table 2)[5, 6]. 환자의 IMA는 헤르페스 뇌염에 대한 치료가 끝난 후에도 지속되는 모습을 보였다.

고 찰

본 환자는 헤르페스 뇌염에 의하여 언어기억 및 전두엽 기능이 저하되어있었으나 시각기억 및 시공간능력은 보존되어있었으며 예, 아니오 검사나 3단계 명령에 제대로 된 수행이 가능함에도 불구하고 심한 IMA를 보이고 있었다. IMA의 유무는 비교적 간단한 구두명령을 통하여 쉽게 확인할 수 있으나, IMA에서 보이는 오류내용을 객관적으로 분석하여 정도를 정량화 하는 통일된 기준은 아직 없다.

본 환자에서 관찰된 IMA의 오류는 다음과 같다. 검사자의 명령에 반응을 보이지 않는 무반응 오류 및 동작의 시작이 지연되는 지연오류(delayed error) 및 명령 된 행위를 말로 하는 VT 오류가 가장 빈번히 관찰되었지만 신체도구 일부화(body part as object) 오류는 관찰되지 않았다. 내용적 오류에는 명령된 행동과는 관계없는 무관한 동작(unrelated content error)을 하는 것, 시간적 오류에서는 반복되는 명령에 의하여 동작이 시작되는 지연오류, 공간적 오류에서는 동작의 크기가 지나치게 크거나 작은 동작의 크기 오류(amplitude error), 몸과 도구의 공간적 위치관계가 잘못된 내형 오류(internal configuration error), 도구와 도구의 목표물이 올바른 공간관계를 갖지 못하는 외형 오류(external configuration error) 등을 보였다. 그리고 이러한 오류는 어느 한 가지 형태로 나타나는 것이 아니라 여러 형태가 동시에 나타나는 경우가 많았다. 예를 들면 망치질하는 흉내를 내라는 구두명령에는 명령을 반복해서 내려야 흉내를 시작하는 지연오류, 망치질하는 손목의 움직임이 지나치게 작은 크기오류, 실제로 망치를 주었을 때 망치자루를 옆으로 잡고 돌리는 내형 오류 및 망치머리가 목표물을 향하지 않고 환자를 향하는 외형오류 등이 동시에 나타났다.

IMA가 생기는 기전은 구두명령이나 시각자극을 통하여 들어온 정보가 좌측 하두정소엽(inferior parietal lobule)에 위치한 praxicon으로 전달되어 적절한 도구 모음을 선택한 다음 좌측 보조운동영역(supplementary motor area, SMA)과 바닥핵에 전달되어 어떤 근육을 어떻게 움직일 것인가를 결정하는 운동프로그램이 만들어지고 이것이 최종적으로 겉질척수로를 통하여 산출되고 왼손의 움직임은 좌측 SMA가 뇌량을 통하여 우측 SMA로 정보를 전달하여 가능하다[1, 2, 7]. 사지 IMA를 일으키는 병변은 좌측두정엽의 하소엽, 좌측 전두엽의 운동앞피질(premotor cortex) 및 SMA가 대표적이며 안면구강 IMA는 이마덮개(frontal operculum), 뇌섬엽(insula), 조가비핵 등이 대표적인 병변이다[1, 2, 7].

권 등은 알츠하이머병 환자의 실행증 오류를 분석한 논문에서 도구를 사용하는 사지 IMA에서는 BPO오류 외형오류, 운동오류 등이 흔하게 나타났고 안면구강 IMA는 드물다고 보고하면서 그 이유로 알츠하이머병 환자의 병변이 측두–두정엽에서 시작되기 때문이라고 하였다[6]. 이와 달리 본 환자에서는 심한 안면구강 IMA를 보였는데 이는 환자의 병변이 뇌섬엽에 있기 때문으로 생각된다. 본 환자에서 좌측 두정엽에는 특별한 병변이 없어 praxicon 자체가 손상되지는 않았다. 일반적으로 praxicon자체가 손상된 두정엽 병변의 경우 심한 IMA를 보이고 이는 gesture comprehension이나 gesture recognition에 반응하지 않는다고 하며 praxicon 자체는 손상되지 않은 전두엽 병변의 경우는 gesture comprehension이나 gesture recognition에 반응하는 IMA를 보인다[1, 2]. 본 환자의 경우 심한 IMA를 보였지만 따라 하기(gesture imitation)나 적절한 행위를 고르기(gesture recognition)에서 좋은 반응을 보였는데 이는 praxicon자체가 파괴된 두정엽 병변이 아닌 전두엽 병변에 의한 IMA이기 때문으로 생각된다.

본 환자가 보이는 행동 이상을 IMA가 아닌 언어기억의 장애 및 전두엽 기능장애로 인하여 검사자의 지침을 정확하게 이해하는데 어려움이 있어 나타난 현상이나 비협조 때문에 나타난 현상은 아닌 것으로 생각된다. 검사 중 환자는 안정적이고 협조적인 모습을 보였으며, 시공간 기억이나 시각기억에서 우수한 수행을 보였고 연속적인 100–7, 손가락이름대기, 예 아니오 검사 및 3단계 명령 수행에서도 비교적 우수한 수행을 보여 이해부족이나 비협조보다는 IMA의 가능성이 높다고 생각된다.

헤르페스 뇌염에서 기억장애의 유무와 정도는 자세한 검사를 실시하지만 IMA의 유무는 기억장애에 가려서 제대로 평가되지 않았던 것으로 생각된다. 본 증례와 같이 헤르페스 뇌염 환자에서 좌측 뇌섬엽이나 좌측 하부전두엽에 국한된 병변을 보인다면 IMA의 유무를 자세히 평가해 보는 것이 필요하다고 생각되며 아직까지 헤르페스 뇌염에서 IMA를 보인 증례가 보고된 바가 없어 소개한다.

참고문헌

1. Na DL. Apraxia. J Korean Neurol Assoc 1996; 14(S1): 27-42.

2. Heilman KM, Valenstein E. Clinical neuropsychology. 4th ed. New York: Oxford University Press 2003; 215-35.
3. Kang YW. Samsung Neuropsychological Screening Battery. In: Current research in dementia. Seoul: The Korean Dementia Association 1998; 99-107.
4. Kang YW, Na DL, Hahn SH. A validity study on the Korean mini-mental state examination (K-MMSE) in dementia patients. J Korean Neurol Assoc 1997; 15: 300-8.
5. Rothi LJ. Ideomotor apraxia: error pattern analysis. Aphasiology 2: 381-8.
6. Kwon JC, Na DL, Kim H, Kim GM, Kang YW. Errors of ideomotor apraxia in Alzheimer's disease. J Korean Neurol Assoc 1997; 15: 996-1011.
7. Wheaton LA, Hallett M. Ideomotor apraxia: A review. J Neurol Sci 2007; 260: 1-10.