

이상한 나라의 앨리스 증후군을 보인 우측 내측두엽 뇌경색 1예

가톨릭대학교 의과대학 신경과학교실

김영도 류선영 김중석 이광수

Alice in Wonderland Syndrome in a Case with Infarct in the Right Medial Temporal Lobe

Young-Do Kim, M.D., Seon-Young Ryu, M.D., Joong-Seok Kim, M.D., Ph.D., Kwang-Soo Lee, M.D., Ph.D.

Department of Neurology, The Catholic University of Korea College of Medicine, Seoul, Korea

We describe a patient who suffered an infarct of the right medial temporal lobe, and developed visual illusions for body images, referred to as Alice in wonderland syndrome (AIWS). Although, these phenomena are usually seen in settings of migraine with aura or epilepsy, an association with strokes has not previously been described. The occurrence of AIWS in our patient, following an infarct of the right medial temporal lobe, provides support for this symptom having a biological and anatomical substrate.

J Korean Neurol Assoc 24(4):364-366, 2006

Key Words: Alice in Wonderland Syndrome, Cerebral infarct, Medial temporal lobe

이상한 나라의 앨리스 증후군(Alice in wonderland syndrome)은 신체형상이 왜곡되어 보이는 것으로, 1955년 Todd가 자신의 논문에서 편두통과 간질에서 발생하는, 드물지만 기이한 일련의 증상들을 소설 제목을 인용하여 명명하였다.^{1,2} 편두통이나 간질 환자들을 대상으로 시행한 연구에서 비우성 내측두엽의 기능과 연관된 보고가 있었지만,^{2,3} 아직 이 현상의 병태생리는 명확하지 않으며 대뇌병변과 연관된 보고는 없다. 저자는 우측 내측두엽에 발생한 뇌경색환자에게서 다른 임상 증상없이 신체형상의 왜곡만이 보이는 현상을 관찰하여 보고한다.

83세 남자 환자가 사람 얼굴이 길어 보이고 몸통이 작아 보인다고 호소하며 외래를 방문하였다. 환자는 내원 5일 전부터 텔레비전에서 늘 보는 드라마의 연예인이 갑자기 낮설어 보이기 시작하고, 가족이나 주변 사람들의 얼굴은 길어 보이며 그에 비하여 몸통과 팔다리 등은 작아 보여서 얼굴과 몸통의 비율이 거의 비슷해 보인다고 하였다(Fig. 1). 증상은 지속적으로 일과 중에 변동이 없었고 색상은 이전에 비해 달라지지 않았으며 다른 사물들은 정상적으로 보인다고 하였다. 초등학교를 졸업한 환자는 오른손잡이로 과거 병력에서 협심증과 고혈압, 당뇨병으로 약제를 복용 중이었다.

내원시 활력징후는 정상이었으며 신경학적 검사에서 인지기능, 동공반사와 안구운동 검사, 안저 검사, 시야 및 시력 검사에서 이상소견은 없었으며, 운동과 감각, 건반사, 병적반사 등에서도 이상소견은 보이지 않았다.

일반 혈액검사와 일반화학검사상에도 특이소견은 없었다. 내원일 시행한 뇌자기공명영상에서 우측 내측두엽에 급성 뇌경색이, 양측 후두엽에 뇌경색이 보였으며(Fig. 2), 내원 3일째 시행한 뇌파검사상 이상소견은 없었으며, 내원 7일째 ^{99m}Tc-hexamethylpropylene amieoxime (HMPAO)을 이용한 단일광

증례

Received February 21, 2006 Accepted March 8, 2006

* Kwang-Soo Lee, M.D.

Department of Neurology, The Catholic University of Korea
505 Banpo-dong, Seocho-gu, Seoul, 137-701, Korea
Tel: +82-2-590-2091 Fax: +82-2-599-9686
E-mail: ks1007@cmc.cuk.ac.kr



Figure 1. Patient's drawing. His picture showed distorted body image of long head and short body.

지방축 단층촬영에서 우측 내측두엽에 관류 감소가 보였다.

증상 발현 1개월 후 환자는 사람 얼굴이 길어 보이는 것은 좀 줄어들었으나, 가족들의 얼굴이 약간 생소해 보인다고 하였다. 검사한 MMSE에서는 28/30점, 한국판 보스톤 이름대기 검사에서 96%ile로 정상범위를 보였다.

고 찰

이상한 나라의 앨리스 증후군은 주로 편두통 환자의 두통에

선행한 시각적 환영을 의미한다.⁴ 대개 환자들은 이상하고 생생한 환영을 호소하여, 물체가 작아 보이거나(micropsia), 크게 보이거나(macropsia), 왜곡되어 보이거나(변형시증, metamorphopsia), 물체가 멀리보이거나(teleopsia) 등의 증상을 표현한다.² 좁은 의미로 본 환자에서 보인 현상처럼 사람의 신체에 대한 시각적인 왜곡증상(distortion of body images)만을 정의하기도 한다.² 이러한 현상은 비우성 반구의 내측두엽 간질 환자에게도 나타나지만, 드물게 전염성 단핵구증이나 약물 중독 환자에게도 나타난다.^{2,3,5,6}

하지만 이러한 현상의 병리생리학적 기전이 아직 명확하지 않다.⁷ 일부 보고에서 정상 뇌 자기공명영상을 가진 이상한 나라의 앨리스 증후군 환자의 단일광자방출 단층영상에서 내측두엽과 시각대뇌피질의 관류 저하를 보고하여 이러한 임상증상을 설명할 수 있는 근거로 제시하였다.^{8,9} 또한 간질 환자에게 이러한 현상은 비우성 내측두엽의 간질의 전구 증상으로 간질발생원을 시사하는 중요한 기호학으로까지 사용된다.³ 결과적으로 이러한 현상은 편두통이나 간질의 전구증상으로 보이는 내측두엽과 그 주변의 기능적 이상으로 인해 발생하며 시각정보를 받는 과정의 기능적인 문제가 있을 때 잘못 해석하거나 인식해서 나타날 수 있다고 추정된다.³

지금까지 대부분의 보고는 이러한 현상을 기능적 영상을 통해 그 병태 생리를 연구하였으며, 손상된 해부학적 구조에 대한 보고는 거의 없다. 저자들은 급성기 뇌경색 환자에게서 다른 임상 증상 없이 신체 왜곡 현상만 보이는 이상한 나라의 앨리스 증후군을 관찰하였다. 하지만, 환자가 보인 변형시증이 다른 사물의 변형 없이 사람의 모습에서만 나타난 이유는 명확하지 않다. 일부 간질 환자에서 발작중 변형시증이 주로 얼굴에만 나타나며 이러한 간질발생원이 우측 방추이랑(fusiform gyrus) 병변과 연관성이 있다는 보고나,¹⁰ 뇌졸중 환자가 보이는 얼굴인

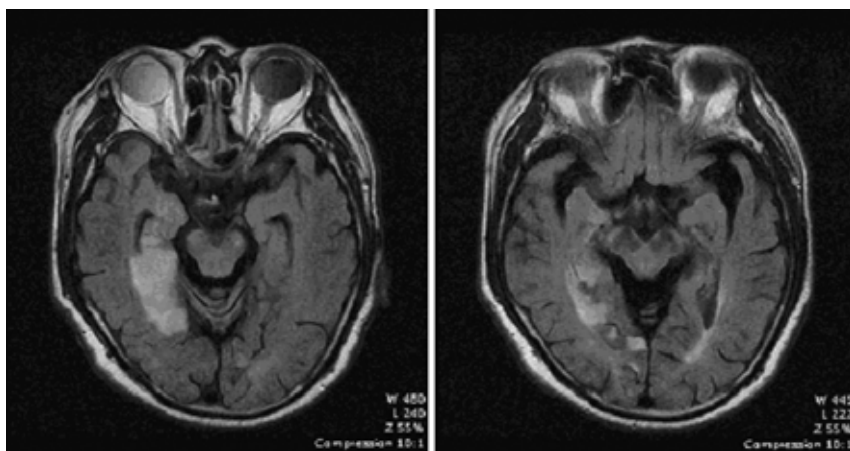


Figure 2. FLAIR-weighted axial brain MRI performed 5 days after attack showed acute infarction in the right medial temporal lobe.

식불능증(prosopagnosia)이 우측 뇌병변과 관계한다는 보고는 환자에게서 보인 특정한 신체 왜곡 현상이 왜 다른 사물에는 영향을 미치지 않는가에 대한 간접적 증거를 제시한다.

아직까지 이러한 현상을 보인 편두통이나 간질에서 증상이 나타나게 하는 병적 부위가 명확하지 않은 상태에서, 환자가 보인 병변은 지금까지 기능적 영상을 통해 추정되어 온 편두통 환자나 간질 환자가 보인 이러한 현상의 신경해부학적 기질(neuroanatomical substrate)을 제시할 것으로 생각한다.

REFERENCES

1. Rolak LA. Literary neurologic syndromes. Alice in Wonderland. *Arch Neurol* 1991;48:649-651.
2. Evans RW, Rolak LA. The Alice in Wonderland Syndrome. *Headache* 2004;44:624-625.
3. Okada K, Akamatsu N, Hashimoto T, Uozumi T, Tsuji S. A case of right mesial temporal lobe epilepsy accompanied with ictal-polyopsia. *Rinsbo Shinkeigaku* 2004;44:39-42.
4. Lee K, Sung TJ, Shin SH, Kim SK, Yoon HS. A case of Alice in Wonderland syndrome with migraine in childhood. *Korean J Headache* 2004;5:139-142.
5. Hausler M, Ramaekers VT, Doenges M, Schweizer K, Ritter K, Schaade L. Neurological complications of acute and persistent Epstein-Barr virus infection in paediatric patients. *J Med Virol* 2002;68:253-263.
6. Takaoka K, Takata T. 'Alice in Wonderland' syndrome and Lilliputian hallucinations in a patient with a substance-related disorder. *Psychopathology* 1999;32:47-49.
7. Golden GS. The Alice in Wonderland syndrome in juvenile migraine. *Pediatrics* 1979;63:517-519.
8. Kuo YT, Chiu NC, Shen EY, Ho CS, Wu MC. Cerebral perfusion in children with Alice in Wonderland syndrome. *Pediatr Neurol* 1998;19:105-108.
9. Gencoglu EA, Alehan F, Erol I, Koyuncu A, Aras M. Brain SPECT findings in a patient with Alice in Wonderland syndrome. *Clin Nucl Med* 2005;30:758-759.
10. Heo K, Cho YJ, Lee SK, Park SA, Kim KS, Lee BI. Single-photon emission computed tomography in a patient with ictal metamorphopsia. *Seizure* 2004;13:250-253.