

## 순수실서증으로 발현한 좌측 피질하 뇌경색

순천향대학교 의과대학 신경과학교실, 재활의학교실<sup>a</sup>

윤영훈 박선아 박정호 이태경 석현<sup>a</sup> 성기범

### Left Subcortical Infarction Presenting Pure Agraphia

Young Hun Yun, MD, Sun Ah Park, MD, Jeong Ho Park, MD, Tae Kyeong Lee, MD, Hyun Seok, MD<sup>a</sup>, Ki Bum Sung, MD

Department of Neurology, Physical Medicine and Rehabilitation<sup>a</sup>, Soonchunhyang University Bucheon Hospital, Bucheon, Korea

We report a man who exhibited pure agraphia after suffering a left subcortical infarction involving part of the thalamus and the basal ganglia. His writing difficulty was characterized by stopping, letter omission, and substitution in spontaneous writing and writing to dictation, but he was able to copy normally. Decreased perfusion in the left frontal lobe and temporal cortex was noted on brain single-photon-emission computed tomography. This patient's agraphia persisted at follow-up 52 days later. We suggest that the subcortical lesion in this patient caused pure agraphia secondary to diaschisis of the interconnected cortical area.

J Korean Neurol Assoc 27(4):393-397, 2009

**Key Words:** Agraphia, Diaschisis, Infarction

순수실서증은 뇌병변으로 인해 실어증이나 실독증 같은 다른 언어기능 이상 없이 글쓰기만 못하는 증상이다. 동반한 실행증으로 인한 실행실서증(apraxic agraphia)나 무시증후군으로 인한 공간실서증(spatial agraphia)와 달리 글쓰기에 영향을 미칠 만한 인지기능장애에 의한 이차적 실서증이 아니다. 이 글쓰기장애의 특징은 글씨 형태의 심한 파괴 없이 쓰다가 어떻게 써야 할지 모르고 중단하거나, 빠뜨리고 쓰거나 다른 글자로 대치하는 오류를 보이는 것이며, 말로도 어떻게 써야 할지 표현하지 못하는 경우가 흔하다.<sup>1</sup>

순수실서증은 드물게 보고되고 있는데, 우세반구의 상하 두정엽,<sup>2,3</sup> 중간전두엽,<sup>4</sup> 후측두엽<sup>5</sup>과 같은 피질영역이 주된 병소로 보고되었다. 피질하 병변에 의한 증례는 드물고, 조가비핵<sup>6</sup>

과 시상<sup>7,8</sup>의 보고가 있다. 대부분 뇌출혈에 의한 보고들로, 뇌경색의 보고는 거의 없어 일본에서 시상의 등안쪽핵(dorsomedial nucleus)에 국한된 뇌경색 보고가 있을 뿐이다.<sup>8</sup> 저자들은 좌측 시상과 기저핵 일부에 발생한 동시 산발성 뇌경색으로 갑자기 글쓰기의 장애를 보인 환자를 최근에 경험하였다. 이에 대한 국내보고가 없어 문헌고찰과 함께 보고한다.

### 증례

71세 남자가 글쓰기가 안되는 증상을 주소로 신경과에 내원하였다. 오른손잡이로 3일 전 은행에서 이름을 쓰는데 본인 이름이 제대로 쓰여지지 않아 처음 이상을 발견하였고, 그 후 이름은 천천히 가능하였으나 다른 글을 쓸 때 제대로 쓰여지지 않는 증상이 지속되어 내원하였다.

10년 전 진단받은 당뇨병으로 혈당강화제를 복용 중이었고, 고혈압 및 다른 질환의 기왕력은 없었다. 6년 학력이었고, 농업과 정미소 운영이 직업이었다.

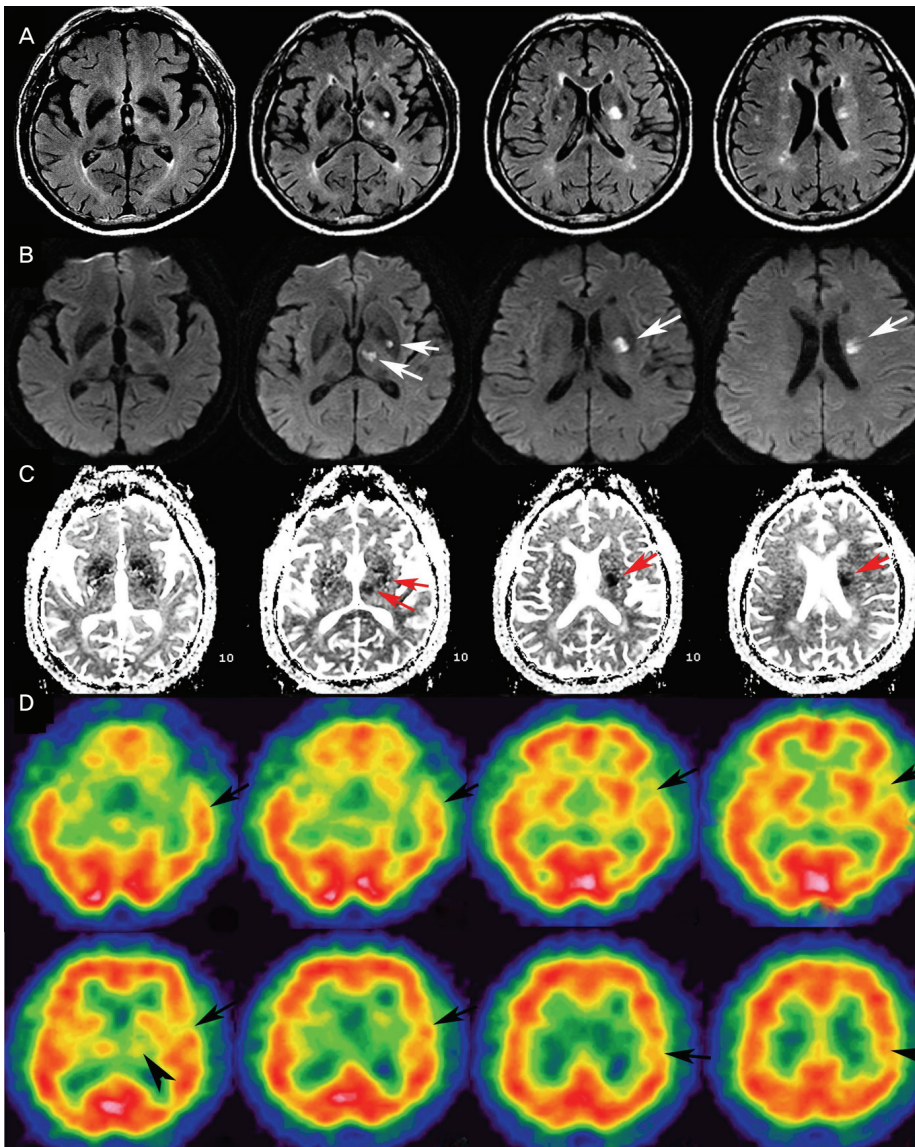
이학적검사에서 특기할 이상은 없었다. 신경학적검사에서 의식은 명료하였고, 시간 및 장소 지남력은 정상이었으며, 쓰기

Received April 24, 2009 Revised June 9, 2009

Accepted June 9, 2009

\* Sun Ah Park, MD

Department of Neurology, Soonchunhyang University Bucheon Hospital, 1174 Jung-dong, Wonmi-gu, Bucheon-si, Gyeonggi-do, 420-020, Korea  
Tel: +82-32-621-5221 Fax: +82-31-621-5016  
E-mail: sapark@schbc.ac.kr



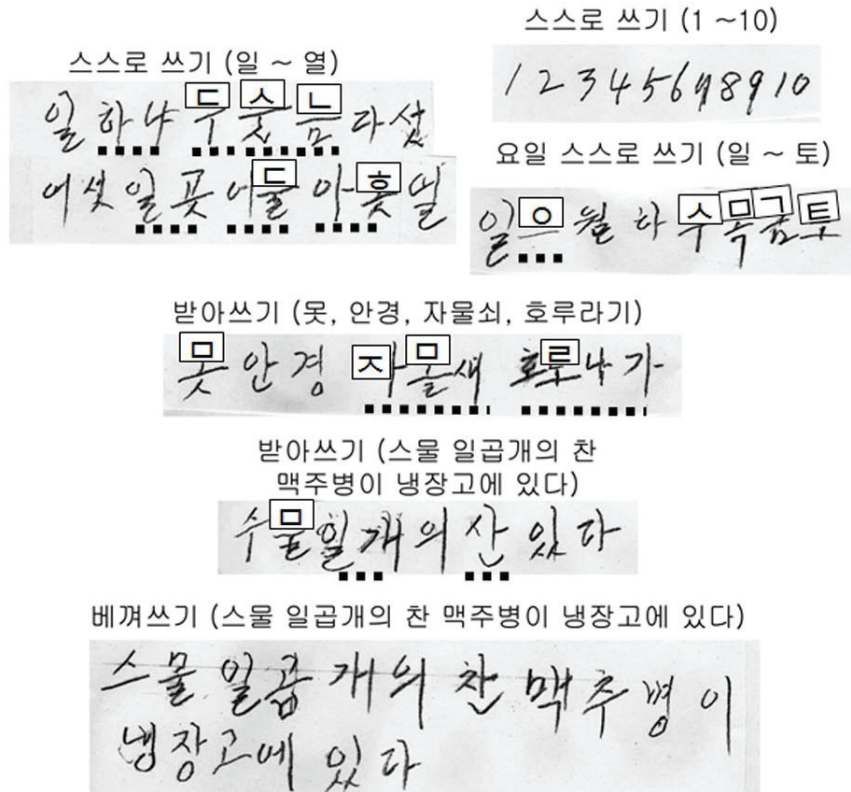
**Figure 1.** The neuroimaging findings. Axial fluid-attenuated inversion recovery images (A), axial diffusion-weighted image (B), and apparent diffusion coefficient map (C) show acute infarction in the part of left thalamus and basal ganglia (arrows). (D) Single photon emission computed tomography (SPECT) shows decreased cerebral perfusion in the left temporal and frontal region (arrows) in addition to the thalamus (arrow head).

장애 외에 손가락인식불능증, 좌우 지남력장애, 계산장애와 같은 Gerstmann증후군의 증상은 없었다. 국소 뇌신경, 운동 및 소뇌기능에는 이상이 없었으나, 수년 전부터 감각저하가 있었다는 양하지의 말단부에 통각과 진동각에 대한 감각저하와 아킬레스건반사 소실이 관찰되었다.

발병 5일째 실시한 뇌 MRI에서 좌측 등안쪽핵과 배쪽핵(ventral nucleus)중심의 시상과 기저핵 일부를 침범한 산발성 급성 뇌경색이 발견되었다(Fig. 1-A,B,C).

한국판웨스턴실어증검사를 발병 7일째 실시하였다. 스스로 말하기는 유창하였고(17/20), 예-아니오 검사, 청각적 낱말 인지 그리고 명령이행으로 평가한 이해하기는 정상이었다(9.5/10). 따라말하기(8.2/10), 물건이름대기, 통제단어 연상, 문장

완성 그리고 문장응답으로 평가한 이름대기도 정상이었다(7.9/10), 문장독해, 글명령, 단어-실물 짝짓기, 단어-그림 짝짓기, 그림-단어 짝짓기, 단어식별 그리고 자음-모음식별로 평가한 읽기에서 정상이었다(8.3/10). 그러나, 쓰기검사에서는 현저한 이상을 보였는데(3.4/10, Fig. 2), 그림을 보고 글로 표현하지 못하였고(3/36점), 하나부터 열까지 한글로 쓸 때에 ‘하냐’라고 잘 못 쓴 이후 진행을 못하고 막혔다. 이때 환자는 어떤 글자를 써야 하는지 몰라서 쓸 수 없다고 하였고, 검사자가 ‘ㄷ’을 써주며 힌트를 준 후에야 다시 쓰기 시작하였는데 이때에도 ‘두’라고 쓰면서 오류를 보인 후 다시 더 이상 쓰지 못하였다. ‘일’부터 ‘토’까지 요일을 쓸 때에도 중단이 많아 검사자가 5회의 힌트를 주어야 가능하였다. 문장 및 단어 받아쓰기에서도 단어를 빼



**Figure 2.** The examples of error in writing. The patient often stopped not knowing what to write while he was asked to write spontaneously or at dictation. After getting the cue (typed one in a square) from the examiner he could continue to write, however frequent errors (dotted line) and omissions were noted. In contrast, spontaneous writing serial Arabic numbers (1~10) and copying were intact.

먹고 쓰거나 중단되어 힌트를 주어야 하는 등 이상을 보였다. 이 같은 글쓰기장애는 왼손에서도 여전히 관찰되었다. 그러나, 본인의 성명과 주소, 1부터 10까지 아라비아 숫자 스스로 쓰기 및 간단한 한글 단음절(파, 하, 라, 가, 마, 사)과 숫자(5, 61, 32, 496, 500, 1,867) 받아쓰기는 잘 하였다. 받아쓰기에서 매우 못하였던 같은 문장을 베껴쓰기 할 때에는 정확히 하여, 베껴쓰기는 정상임을 알 수 있었다.

동반되어 있을 수 있는 인지기능장애 평가를 위하여 추가로 실시한 서울신경심리검사에서(발병 8일째) Rey complex figure copy를 못하였고(7.5, 0.01 %ile), 언어영역 기억장애(즉각 회상; 3점, 0.07 %ile, 지연회상; 3점, 13 %ile) 및 시공간영역 기억장애(즉각회상; 4점, 5.8 %ile)가 있었다. 주먹-손날-손바닥 연속 운동이 둔하였고, 동물 및 가계물건 이름대기, ‘ㄱ, ㅇ, ㅅ’으로 시작하는 낱말대기가 저하되었고(5-3-0-0-0개), 한국판스트룹검사에서도 저하된 반응을 보이는 등 전두엽기능장애가 있었다. 그러나 팔, 입 그리고 안면 실행능력 평가에서는 정확한 반응을 보였고, 무시증후군은 관찰되지 않았다. 다음날

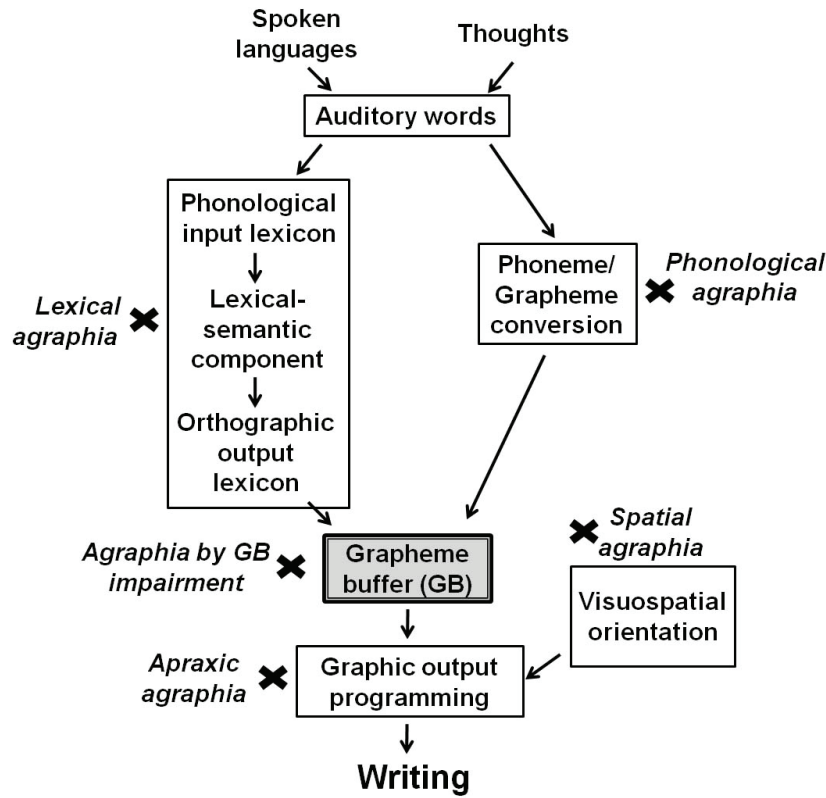
실시한 SPECT에서 뇌경색 부위인 좌측 시상 외에 측두엽, 전두엽에 광범위한 뇌관류 저하가 관찰되었다(Fig. 1-D).

입원기간 동안 항혈소판제 투여 및 당뇨조절을 하였고, 퇴원 후에도 지속적으로 투약하였다. 언어치료는 환자 거주지 문제로 하지 못하였다.

발병 52일째 실시한 추적 한국판웨스턴실어증검사에서, 약간의 호전은 있었으나, 첫 번째와 비슷한 양상으로 실서증 소견을 보여 그림묘사(2/36에서 2/36), 자모 및 숫자쓰기(5/22에서 11/22), 문장 및 단어받아쓰기(4/20에서 5/20)에서 현저한 이상이 있었고, 문장 베껴쓰기는 정상이었다. 따라서 뇌경색에 의한 실서증이 일시적 현상이 아닌 지속적 장애로 남았음을 알 수 있었다.

## 고 찰

본 환자의 글쓰기장애의 특징은 더 이상 쓰지 못하고 그만두는 중단, 글자 및 단어 빼먹기, 그리고 철자법 오류였다. 중단한



**Figure 3.** Neurolinguistic model of writing and the agraphia (modified from Miceli and Capasso<sup>10</sup>). Dysfunction of the lexical system (left sided route) is called lexical agraphia, and impairment of the phonological system (right sided route) causes phonological agraphia. Two linguistic systems converge on the grapheme buffer (GB). Disturbances of the GB typically produce letter omissions, substitution, insertions both in nonwords and real words. Difficulty in selecting and sequencing movements for writing is termed apraxic agraphia. Disruption of spatial orientation for letter components causes spatial agraphia.

경우에 말로도 어떻게 써야 할지 표현하지 못하였다. 일상에서 흔히 사용하는 단어와 ‘일부터 열까지’나 요일쓰기에서부터 중단, 빼먹기, 그리고 대치 등의 오류를 보여 사용빈도가 적은 단어나 비단어에 대해서만 선택적 쓰기장애를 보이는 어휘 실서증(lexical agraphia)나 음성학적 실서증(phonological agraphia)은 아니었다. 스스로말하기, 이해하기, 따라말하기, 이름대기, 읽기 및 글자 베껴쓰기가 정상이어서 언어인식단계(linguistic perception), 어휘검색단계(lexical retrieval) 그리고 쓰기행동자체(motor implementation) 능력은 정상으로 생각되었다. 따라서 써야겠다고 생각한 글자를 개별적인 글자 형태로 변환하는 쓰기 직전단계에서 이상이 생기는 grapheme buffer<sup>1,6</sup> 이상으로 인한 실서증으로 추정하였다(Fig. 3). 본인의 이름과 주소처럼 환자가 일상생활에서 매우 자주 쓰게 되는 단어의 경우에는 발병 당시를 제외하고는 가능하였던 점을 통

해 환자의 실서증이 최고 빈도 단어에 대해서 빠르게 회복됨을 알 수 있었다. 흥미로운 것은 단어에 비해 숫자쓰기에서는 스스로쓰기 및 받아쓰기에서 특별한 오류를 보이지 않았다는 점이다. 숫자가 간단한 단어의 일종이라 환자가 매우 익숙하여 빠르게 회복되었을 가능성도 있으나, 숫자쓰기 경로가 글쓰기 경로와는 별도로 존재하여 손상이 선택적이었을 가능성도 있다.

이전 보고에서는 언어기능 평가 항목이 자세하게 기술되지 않았거나, 본 연구와 다른 평가 방법을 사용하여 정확한 비교가 어려우나, 기저핵출혈에 의한 순수실서증 보고<sup>6</sup>에서는 본 증례와 비슷하게, 중단, 빼먹기 그리고 대치의 오류를 가나(표음문자) 쓰기에서 보였다. 시상의 경우 중 자세한 언어 평가가 되어 있는 보고<sup>8</sup>에서는 베껴쓰기는 가능하였고, 중단, 빼먹기 그리고 대치의 오류를 주로 보였다는 점은 본 증례와 비슷했으나, 가나(표음문자)와 간지(표의문자) 외에 숫자에 대해서도 쓰기장애를

보였다는 점과 말로 무엇을 써야 할지 표현할 수 있었다는 점이 본 증례와 차이가 있었다.

시상 동안쪽핵에 국한된 뇌경색임에도 순수실서증 환자의 뇌 양전자방출단층촬영술(brain PET)에서 좌측 등가쪽(dorso-lateral) 전운동피질(premotor cortex)의 대사저하를 보이고,<sup>8</sup> 시상출혈로 인한 실서증에서는 광범위한 좌측 전측두엽 혹은 좌측 반구의 관류 저하를 보여,<sup>7</sup> 피질하 병변으로 인한 실서증 기전이 글쓰기 해당 대뇌피질 영역과의 연결 단절을 통한 이차적 기능 영향, 즉 기능해리(diaschisis)에 의한다고 생각한다.<sup>1</sup> 좌측 상부 두정엽과 'Exner 영역'으로 불리는 중간 전두엽은 fMRI 연구<sup>9</sup>와 피질 병변에 의한 순수실서증 보고<sup>2-5</sup>들을 통해 '쓰기'의 중심 피질 영역으로 밝혀졌다. 이 중 두정엽은 쓰기를 위한 글자의 시각정보를 저장하는 기능을 주로 하는 반면, 중간 전두엽은 graphic motor image를 체계화하여 글쓰기 행동을 실행하게 하는 역할을 하는 것으로 생각되고 있다. 본 환자에서는 SPECT에서 중간 전두엽을 포함한 전측두엽의 관류 저하가 현저하게 관찰되어, 이의 기능 저하에 의하여 쓰기 직전 단계인 grapheme buffer의 이상을 특징으로 한 실서증이 발생하였다고 생각한다. 발병 52일이 지나도 회복 없이 지속적인 쓰기장애가 언어검사에서 관찰되어 본 증례의 피질하 병변으로 야기된 피질 영역의 기능해리를 통한 실서증이 일시적 현상이 아니라 지속적 장애로 남을 수 있음을 알 수 있다.

순수실서증의 병변으로 본 증례와 동일한 시상과 기저핵 동시 산발성 병변을 보고한 예는 없고, 시상<sup>7,8</sup>과 기저핵<sup>6</sup> 각각이 순수실서증의 원인 병소로 일본에서 보고된 적이 있었다. 국내에서 시상 및 기저핵 병변에 의한 순수실서증에 대한 보고가 없었던 이유를 정확히 알 수 없으나, 심한 언어-인지기능장애 및 우측 편마비 같은 심각한 신경학적 장애가 동반된 경우가 많아 쓰기장애를 확인하기 어려운 경우가 있었을 가능성을 생각해

볼 수 있고, 일본어에 비해 한글의 쓰기 기능을 담당하는 대뇌 피질 영역이 넓어 흔히 발생하는 시상이나 기저핵 단독 병변으로는 쓰기장애가 발생하기는 어려웠을 가능성도 추정해 볼 수도 있겠다. 앞으로 fMRI 기법 등을 이용한 영상학적, 심리학적 연구를 통한 한글의 쓰기기능 영역에 대한 연구가 이 같은 궁금증을 해결하는 데 도움이 될 것으로 생각한다.

## REFERENCES

1. Roeltgen DP. Agraphia. In: Heilman KM, Walenstein E. *Clinical Neuropsychology*. 3rd ed. New York: Oxford University Press, 1993; 63-89.
2. Auerbach SH, Alexander MP. Pure agraphia and unilateral optic ataxia associated with a left superior parietal lobule lesion. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981;44:430-432.
3. Yaguchi H, Yaguchi M, Bando M. A case of pure agraphia due to left parietal lobe infarction. *No To Shinkei* 2006;58:885-892.
4. Sakurai Y, Matsumura K, Iwatsubo T, Momose T. Frontal pure agraphia for kanji or kana: dissociation between morphology and phonology. *Neurology* 1997;49:946-952.
5. Soma Y, Sugishita M, Kitamura K, Maruyama S, Imanaga H. Lexical agraphia in the Japanese language. Pure agraphia for Kanji due to left posteroinferior temporal lesions. *Brain* 1989;112:1549-1561.
6. Kokubo K, Suzuki K, Yamadori A, Satou K. Pure Kana agraphia as a manifestation of graphemic buffer impairment. *Cortex* 2001;37:187-195.
7. Aiba E, Souma Y, Aiba T, Kulita I, Kishida K. Two cases of pure agraphia developed after thalamic hemorrhage. *No To Shinkei* 1991;43: 275-281.
8. Ohno T, Bando M, Nagura H, Ishii K, Yamanouchi H. Apraxic agraphia due to thalamic infarction. *Neurology* 2000;54:2336-2339.
9. Katanoda K, Yoshikawa K, Sugishita M. A functional MRI study on the neural substrates for writing. *Hum Brain Mapp* 2001;13:34-42.
10. Miceli G, Capasso R. Spelling and dysgraphia. *Cogn Neuropsychol* 2006; 23:110-134.