Print ISSN 1225-7044 / Online ISSN 2288-985X

JKNA

CASE REPORT

https://doi.org/10.17340/jkna.2023.3.7
Journal of The Korean Neurological Association **41(3):216-219, 2023**

후피질위축증의 증상이 동반된 파킨슨병

고은별 황일중 김정우 정다은 이주석 유상원 김중석

가톨릭대학교 의과대학 신경과학교실

Coexistence of Posterior Cortical Atrophy and Parkinson's Disease

Eun-Byul Ko, MD, Il-Joong Hwang, MD, Jung-Woo Kim, MD, Dar-Eun Jung, MD, Ju-Suk Lee, MD, Sang-Won Yoo, MD, PhD, Joong-Seok Kim, MD, PhD

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

Address for correspondence
Joong-Seok Kim, MD, PhD
Department of Neurology, College of Medicine, The Catholic University of Korea, 222 Banpo-daero, Seocho-gu, Seoul 06591, Korea
Tel: +82-2-2258-6078
Fax: +82-2-599-9686
E-mail: neuronet@catholic.ac.kr

Received April 18, 2023
Revised May 24, 2023
Accepted May 24, 2023

We report a rare and unique presentation of a patient with early and levodopa-responsive Parkinson's disease (PD) who exhibited clinical features similar to posterior cortical atrophy (PCA). The imaging evidence suggested the coexistence of PD and PCA, without the presence of amyloid pathology. Although the present case lacks pathologic evidence, this case represents a distinct manifestation of PD characterized by a combination of parkinsonism and early prominent posterior cognitive deficits, reminiscent of the visual variant of Alzheimer's disease.
J Korean Neurol Assoc 41(3):216-219, 2023

Key Words: Posterior cortical atrophy, Parkinson disease, Alzheimer disease

후피질위축증(posterior cortical atrophy, PCA)은 발병 초기 시각과 연관된 인지기능장애를 보이면서 치매로 진행하는, 주로 알츠하이머병의 병리 소견을 보이는 드문 질환군이다.[1,2] 최근 PCA 증후군 환자들 사이에서 초기 후부 피질 결손의 핵심적인 임상 특징을 가진 상태에서 알츠하이머치매, 피질기저핵 증후군(corticobasal syndrome), 루이소체치매(dementia with Lewy bodies), 프리온병과 같은 다른 신경퇴행성 특징들을 나타내는 여러 증후군의 조합이 확인되었다.[1] 병리학 연구를 통해 일부 환자에서 루이소체 병리(Lewy body pathology)와 관련이 있는 것으로 보고되었지만, 이들 환자에서 알츠하이머병 병리 소견이 혼재되어 있었다.[3] 초기에 루이소체치매의 임상 양상을 지닌 상태에서, 추적 조사에서 PCA의 증상을 보인 증례도 있었다.[4] 이는 PCA의 초기 증상이 늦게 나타나 그 표현형이 다양하게 확장될 수 있음을 의미한다. 저자들은 초기 파킨슨병의 임상 증후를 가진 환자에서 특징적인 PCA의 증상이 동반된 증례를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

증 례

69세 남자 환자가 내원 6개월 전부터 시작된 보행장애와 전반적인 행동 느림, 일상생활의 어둔함으로 내원하였다. 비슷한 시기부터 환자는 일상적인 작업을 수행하는 과정에서 주저하고 서툴다고 호소하였다. 특히 문장을 작성하는 데 있어서 별 문제가 없음에도, 스마트폰을 이용하여 문자를 보내는 것이 어렵다고 토로했다. 이러한 증상으로 안과를 내원했지만, 시력 등의 검사에서 이상은 발견되지 않았다. 환자의 가족은 일상생활에서 주의력 장애나 성격 변화를 발

Copyright © 2023 by Korean Neurological Association
This is an Open Access journal distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/) which permits unrestricted, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

견하지 못했다. 환시나 인지 증상의 변동은 없었다. 환자는 4년 전에 왼쪽 뇌의 조가비핵 출혈이 있었지만, 거의 완전한 독립 상태로 회복되었다(수정 바델 지수 95/100). 내원 1년 전 타 병원의 재활의학과에서 시행한 한국형 간이정신상태 검사(mini-mental state examination, MMSE)는 28점이었고, 당시 기록에서 오각형 겹쳐 그리기는 정상적으로 작성하였다. 환자는 당뇨병과 고혈압으로 약제를 복용하고 있었지만, 파킨슨병이나 인지기능 저하를 유발할 수 있는 약물은 복용하지 않았다. 치매나 파킨슨병 등의 신경퇴행 질환을 포함하여 다른 신경정신계 질환의 가족력도 없었다.

신경계진찰에서 비대칭 운동 완만과 근육 강직이 양측에서 있었고, 주로 좌측에서 심했다. 사지 근긴장 이상, 근간대경련, 통제불능 사지 현상(alien limb phenomenon)은 없었다. 운동 상태 평가에서 수정 호앤야 척도(modified Hoehn and Yahr stage scale)는 2점, 통합 파킨슨병 척도(unified Parkinson's disease rating scale, UPDRS) 운동 파트 결과(part III)는 14점이었다.

환자는 구두 지시를 완전히 이해했지만, 앞에 있는 블록을 찾고 분류하거나 문장을 읽거나 쓰는 것과 같은 간단한 작업을 수행하도록 요청받았을 때에는 시각적으로 방향 감각을 상실하였다. 상상으로 망치를 들고 못을 박으라는 지시를 받았을 때 관념운동실행증(ideomotor apraxia)이 보였고, 손가락실인증(finger agnosia)과 동시실인증(simultagnosia)도 관찰되었다. 환자의 MMSE 점수는 26/30으로 작년에 비해 떨어졌고, 신경심리 검사 도메인 평가에서 전두엽집행 및 언어기능은 보존되어 있었지만, 레이복잡그림 따라 그리기, 시계 그리기 검사 등 시공간인지능에서 심한 장애가 보였다(Fig. 1).

갑상선기능을 포함한 혈액 검사에서는 특이 사항이 없었고, 아포지단백 E 다형성은 ε3/ε3이었다. 뇌 자기공명영상에서 후부 지배적 피질 위축과 더불어 Fazekas grading III 정도의 백질 변성이 보였고(Fig. 2-A), ^{99m}Tc-ethylene cysteine diethylester를 사용한 단일광자방출컴퓨터단층촬영에서도 주로 후두엽과 두정엽을 포함한 지역의 혈류 감소가 두드러졌다(Fig. 2-B). ^{18}F-florbetaben을 사용한 양전자방출단층촬영은 피질 아밀로이드 침전물을 나타내지 않았다(Fig. 2-C). ^{18}F-N-(3-fluoropropyl)-2beta-carbon ethoxy-3beta-(4-iodophenyl) nortropane을 이용한 양전자방출단층촬영에서 후부 조가비핵과 미상핵에서 비대칭적으로 도파민 수송체 흡수 감소를 보였고(Fig. 2-D), ^{123}I-metaiodobenzylguanidine 섬광조영(scintigraphy)은 신경심장탈신경(심장대종격동비율[heat-to-mediastinum ratio], 초기 1.26; 후기 1.28) 소견을 보였다. 수면다원 검사에서 렘수면 행동장애는 관찰되지 않았고, 중등도의 폐쇄수면무호흡증을 보였다.

치료를 위해 레보도파를 포함한 항파킨슨 약물의 용량을

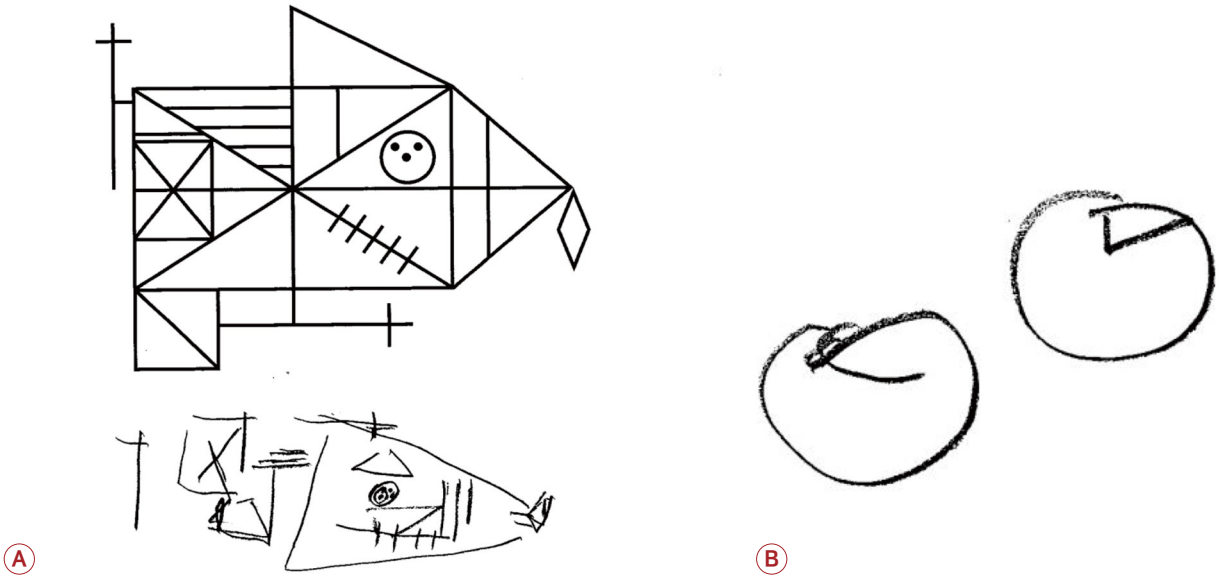

Figure 1. (A) The Rey complex figure test and (B) the clock drawing test revealed constructional (visuospatial) deficits.

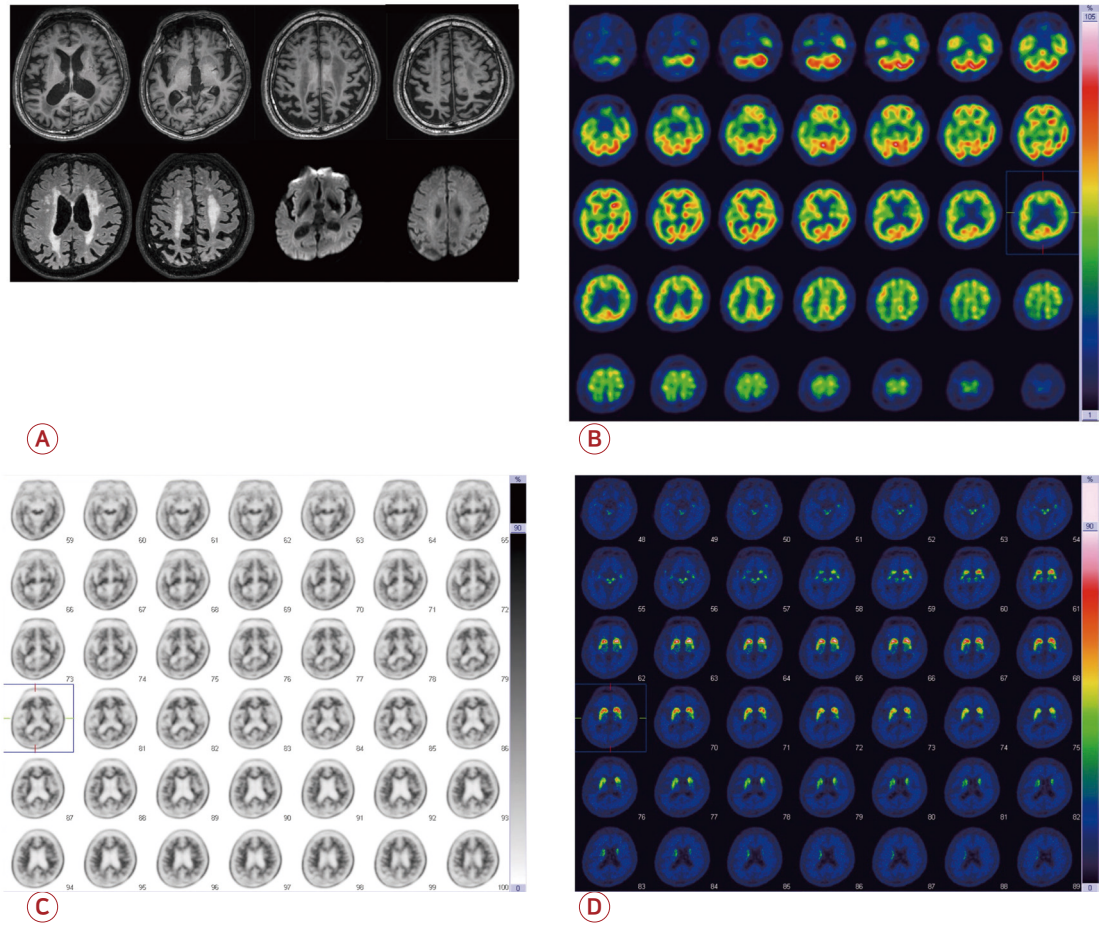

Figure 2. (A) Magnetic resonance imaging of the patient's brain demonstrated parietal and occipital cortical atrophy in T1-weighted images, white matter change (Fazekas grading III) in fluid-attenuated inversion recovery images, and no increased signals in diffusion-weighted images. (B) Single-photon-emission computed tomography using ^{99m}Tc-ethylene cysteine diethylester depicted posterior-dominant decreased regional blood flow. (C) Positron emission tomography using ^{18}F-florbetaben did not show uptake in the cortices. (D) Positron emission tomography using ^{18}F-N-(3-fluoropropyl)-2beta-carbon ethoxy-3beta-(4-iodophenyl) nortropane demonstrated asymmetric decrease in dopamine transporter uptake at the posterior putamen and caudate.

3개월 동안 450 mg의 레보도파 등가 용량으로 천천히 증량하였다. 약물 용량 증가 후 4개월 기간의 추적 기간 동안 환자의 파킨슨병 운동 증상은 개선되었다(UPDRS part III 8점). 하지만 시각 증상을 중심으로 한 인지장애는 아세틸콜린에스터분해효소억제제로 개선되지 않았다.

고 찰

본 증례의 환자는 전형적인 파킨슨병 환자에서 보이는 레보도파에 대한 좋은 반응과 도파민수송체 영상의 이상, 심장의 교감신경탈신경의 소견과 더불어 PCA의 특징적인 인지 증상과 영상 특징을 보였다. 흥미롭게도 이 환자에서는 아밀로이드 병증의 증거는 없었다.

PCA 스펙트럼을 확장하기 위하여 최근 분류에서는 다른 신경퇴행 증후군을 포함하였다.[1] PCA-plus로 루이소체 병리가 있는 루이소체치매를 포함하였지만, 아직까지 그 기준은 PCA 이질성의 맥락에서 수정된 루이소체치매의 진단 기준을 포함하고 검증하지 못했다.[5,6] 본 환자는 임상적으로 루이소체치매의 임상적 양상을 가지지 않았고, PCA-plus로 제시된 여러 퇴행 뇌 질환의 범주에 포함되지 않았다. 물론 관념운동실행증과 같은 전두엽 인지 이상이 동반되었지만, 이 환자는 특징적인 파킨슨병의 영상 검사 소견과 더불어[7] 주로 PCA에 해당하는 인지 결함 측면을 보였다.

PCA는 분자 영상에서 임상적 상관관계와 무관하게 피질 전

체에 걸쳐 아밀로이드 침착물을 일관되게 보이며, 알츠하이머 병리가 특징적으로 확인된다.[2,8] 하지만 이전 연구에서는 PCA 증후군 환자에서 병리적으로 루이소체의 침착이 있을 수 있음이 확인되었고,[1,2] 이러한 루이소체 병리에는 루이소체치매와 더불어 파킨슨병 환자에서 알츠하이머 병리 소견이 혼재한 경우가 포함되었다.[3] 이전에 유사하게 시누클레인 병증의 또 다른 형태인 루이소체치매로 의심되는 환자에서 PCA의 증상이 뒤늦게 발현되는 경우가 있었지만,[4] 본 증례에서는 초기 증상으로 파킨슨병의 증상과 해당 영상 소견을 보였고, 더불어 PCA의 임상 및 영상 소견을 나타냈다. PCA의 확장 다양성을 고려하면, 이 증례에서 보인 PCA와 파킨슨병의 복합 증상은 PCA 스펙트럼의 또 다른 하위 유형이 될 수 있을 것으로 생각된다.

해당 병리 증거가 제시되지 못했지만, 본 증례는 알츠하이머병의 시각적 변형을 연상시키는 두드러진 후부 인지장애와 더불어 파킨슨병의 증상이 질환의 초기부터 혼합된 드문 증례로, 이를 보고한다.

ACKNOWLEDGEMENTS

본 연구는 과학기술정보통신부 한국연구재단의 이공학개인기초연구사업(NRF-2017R1D1A1B06028086)으로 수행되었다.

REFERENCES

1. Crutch SJ, Schott JM, Rabinovici GD, Murray M, Snowden JS, van der Flier WM, et al. Consensus classification of posterior cortical atrophy. *Alzheimers Dement* 2017;13:870-884.
2. Schott JM, Crutch SJ. Posterior cortical atrophy. *Continuum (Minneap Minn)* 2019;25:52-75.
3. Renner JA, Burns JM, Hou CE, McKeel DW Jr, Storandt M, Morris JC. Progressive posterior cortical dysfunction: a clinicopathologic series. *Neurology* 2004;63:1175-1180.
4. Yoo SW, Kim JS, Lee KS. Posterior cortical atrophy initially presenting as dementia with Lewy bodies. *Neurol Sci* 2020;41:1607-1609.
5. McKeith IG, Boeve BF, Dickson DW, Halliday G, Taylor JP, Weintraub D, et al. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: fourth consensus report of the DLB Consortium. *Neurology* 2017;89:88-100.
6. Yamada M, Komatsu J, Nakamura K, Sakai K, Samuraki-Yokohama M, Nakajima K, et al. Diagnostic criteria for dementia with Lewy bodies: updates and future directions. *J Mov Disord* 2020;13:1-10.
7. Postuma RB, Berg D, Stern M, Poewe W, Olanow CW, Oertel W, et al. MDS clinical diagnostic criteria for Parkinson's disease. *Mov Disord* 2015;30:1591-1601.
8. Ossenkoppele R, Schonhaut DR, Baker SL, O'Neil JP, Janabi M, Ghosh PM, et al. Tau, amyloid, and hypometabolism in a patient with posterior cortical atrophy. *Ann Neurol* 2015;77:338-342.