

Geschwind 증후군 1례

A Case of Geschwind Syndrome

유성욱¹ · 강화연² · 박민규¹ · 이대희¹
 Sung-Wook Yu, M.D.¹, Hwa-Yun Kang, M.D.²,
 Min-Kyu Park, M.D.¹ and Doe-Hie Lee, M.D.²

ABSTRACT

The personality or behavioral changes in complex partial seizure, called Geschwind syndrome, usually consisted of i) increased concern with philosophical, moral, or religious issues, ii) hypergraphia, iii) hyposexuality, and iv) irritability. But not all complex partial seizure patients showed the interictal behavioral abnormalities. A 55-year-old woman who had had complex partial seizure since 20 year-old of age, showed personality and behavioral abnormalities. She was depressive, hyposexual, irritable and overinclusive including circumstantial, excessive and detailed verbal output, and also presented obsessive behavior and deep interests in religious and emotional aspects of life. On MMPI, the paranoia scored higher than any other variables. We reported a case of complex partial seizure patient who showed Geschwind syndrome. (J Korean Epilep Soc 1 : 135-139, 1997)

KEY WORDS : Personality changes · Complex partial seizure · Geschwind syndrome.

서론

간질환자에서의 인격장애 또는 행동장애는 그 존재여부에 대해 많은 논란이 있어 왔으나, 일부에서는 측두엽 간질환자에서 특징적인 행동장애를 기술하였다.¹⁾²⁾ 특히 Geschwind등은 (1979년) 측두엽 간질 환자에서 철학, 도덕, 종교 문제에 대한 관심 증가, 과서증 (hypergraphia), 성욕 감퇴, 과민성같은 특징적인 행동 변화를 기술하였으며 이를 Geschwind 증후군이라고 하였다.³⁾ 이에 저자들은 복합부분 발작환자에서 보인 행동 및 인격장애 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례

이○○씨는 여자 55세로 20세때부터 발생한 메식거리리는 느낌이 있을 후 1~2분정도 의식을 잃고 입을 다시는 자동증을 보이는 복합 부분 발작이 한달에 1~2회 있었으며, 가끔

소변을 보는 등 이차 전신화를 보였으나 고칠 수 없는 죽을 병이라는 생각에 별 치료없이 지내다가 어머니가 뇌경색으로 신경과에 입원하게 되어 우연히 같이 치료받게 되었다.

과거력상 약물복용의 과거력은 없었으며, 가족력상에도 특이사항은 없었으며, 1남 1녀중의 장녀로 태어났으며 열성 경련의 병력은 없었고 성장 과정상 이상은 보이지 않았다. 9세에 아버지를 여의고 경제적으로 책임을 지게되어 활발하고 적극적이며 고집 세계 자라났다.

이학적 검사상 이상소견 없었으며, 신경학적 검사상 의식은 명료하였고 뇌신경 검사, 운동 및 감각계검사, 심부건반사는 정상이며 병적반사는 보이지 않았다.

내원 후 시행한 혈액 검사, 전해질 검사 및 간기능 검사는 정상이었고 뇌자기공명영상에서 좌측 기저핵에 열공성 뇌경색 소견이외에는 특이소견 보이지 않았다. 입원후 시행한 발작간기 뇌파검사에서는 이상소견을 관찰할 수 없었다.

내원 후 정신과적 면담을 시행하였다. 병력상 환자는 20세에 첫 간질 발작이 나타났으나 정신 잃는 미친 사람이라는 생각에 치료를 전혀 받지 않고 지냈다고 한다. 발작 이후 점점 자신의 처지에 대해 비판하게 되어 식욕저하, 우울감이 생겼지만 36세까지는 편물 학원 강사일을 하는 등 비교적 사회생활에 적응하는 편이었다고 한다. 그러나 그 후부터는 외출도 안 하게되어 어머니와 같이 손잡고 산책

¹고려대학교 의과대학 신경과학교실, ²정신과학교실
 Department of Neurology¹, and Psychiatry², College of Medicine,
 Korea University, Seoul, Korea
 교신저자 : 이대희, 136-705 서울시 성북구 안암동 5가 126-1
 TEL : (02) 920-5093 · FAX : (02) 925-2472

나가는 일을 제외하고는 집에서만 의존적으로 지내게 되었다. 40대에는 자신은 곧 죽을 사람이다라는 생각에 유서를 써놓고 2회 자살 시도를 하였고 식욕저하, 밤에 잠을 잘 들지 못하고 새벽에 깨는 수면장애를 보이는 등 우울증상이 더 심해져 갔다고 한다. 또한 성격이 과민해져 조그만 일은 참고 지내다가도 갑자기 사소한 일에 화를 내며 집안 물건을 던지기도 하여 어머니가 환자 눈치를 보아야 하는 일이 많이 있었다고 한다. 하루에 청소를 5번씩하고도 먼지가 끼었는지 확인하고 편집증적으로 남동생이 자신을 못 살게 군다며 어머니에게 호소하였다. 또, 성적(性的)으로는 27세경에 몇 번 연애한 일이 있으나 성관계는 더러운 것이라는 생각을 떨쳐버리기가 힘들어 다 헤어지게 되었고 40세경에는 자신이 목사님과 이야기를 했더니 부인이 자신과 목사의 관계를 이상하게 생각한다고 하며 남자들은 이야기를 하지 않고 지내었다고 한다. 50세에는 어떤 사람에게 500만원을 빌려주었는데 그 사람이 파산하면서 은행으로 1~2만원씩 갚았는데 환자가 계산해보니 499만원밖에 되지않아 그 차를 찾아가 남은 1만원으로 밥을 사주든지 돈으로 갚으라고 하여 받을 정도로 꼼꼼하게 되었다고 한다. 52세경부터 환자는 종교에 몰두하게 되었는데 겸손하게 다녀야 한다는 생각에 땅만 보고 다녔고 산책 나가면 돈을 줌과 자신의 생일이나 돈이 필요한 날에는 돈을 많이 줌이 되었다며 이 모든 것이 다 하느님의 은혜라고 하면서 열심히 교회에 다니고 기도하는 시간이 늘고 가족들에게 교회를 열심히 다녀야 한다는 이야기를 하루종일 하는 일이 많아졌다고 한다. 54세에는 기분이 불안정하여 부끄럽다는 것을 알면서도 갑자기 지나가는 차를 막고 남북통일을 해야 한다고 소리를 지르고 목사가 권씨니 자신의 삼촌이라고 하며 뺨을 때리는 일이 5~6분 정도 2번 있었다고 하였다. 상기 정신과적 면담과정에서 자신의 이야기를 너무 자세하고 장황하게 설명하여 한 질문에 답하는데 10여분이 소요되어 계속 말을 끊어야 하는 정도였고 환자의 말은 우원적이었다.

함께 시행한 Beck Depression Inventory (이하 BDI로 약함)상 26점으로 중등도 우울정도, Minnesota Multiphasic Personality Inventory (이하 MMPI로 약함)상 편집척도가 86점으로 높아져 있으며 종합분석상에서 인지적 유연성이 부족하고 경직적인 경향을 보이며 자신의 심리적 문제와 갈등을 다룰 수 있는 능력에 대한 자신감이 부족한 것으로 보였다 (Fig. 1). 이는 성격문제일 가능성이 높으며 대인관계에 예민하고 타인의 의견에 과도하게 반응하며

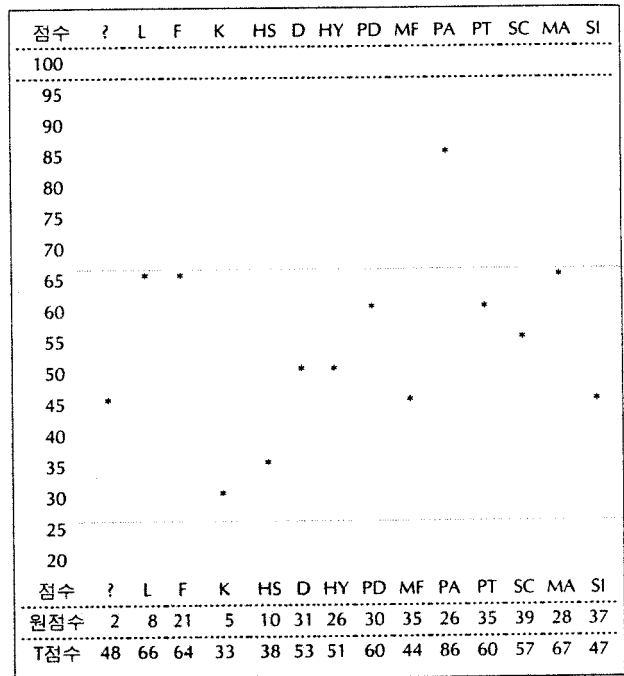


Fig. 1. The MMPI report showed that the paranoia scored higher than any other variables. (? : Canmot say, L : Lie, F : Infrequency, K : Defensiveness, HS : Hypochondriasis, D : Depression, HY : Hysteria, PD : Psychopathic Deviate, MF : Masculinity-Feminity, PA : Paranoia, PT : Psychasthenia, SC : Schizophrenia, MA : Hypomania, SI : Social In-

의심이 많고 적대적인 경향이 암시되며 긴장되고 불안한 사람으로 정서적으로 흥분하기 쉽고 불안정한 경향과 내면의 분노와 적개심을 부인하고 합리화하는 경향이 암시되었다.

따라서 상기 환자는 반복 뇌파검사상 이상소견은 없었으나 임상양상과 병력을 종합해 볼 때 복합 부분 발작의 이차 전신화로 사료되며 발작 이후 우울증, 정서불안, 성욕감퇴, 자세하고 장황한 말, 우원증, 편집사고, 종교에 집착하는 경향이 나타나 복합 부분 발작에 의한 행동 및 인격장애로 진단하였다. Carbamazepine으로 치료를 시작하면서 입원당시까지 1일 2회씩 나타나던 간질은 전혀 보이지 않게 되었다. 퇴원 한 달후 우울증상 및 정서 불안정은 호전되었으며 외래에서 시행한 BDI에서 11점으로 변화하였으나 환자의 말은 여전히 장황하고 우원적이며 종교에 집착하며 편집사고를 보이고 있었다.

고 찰

간질환자에서의 인격장애에 대해서는 아직 논란의 여지가 많고⁴⁾ 모든 간질 환자에서 다 나타나는 것은 아니지만¹⁾⁵⁾ 일부 복합 부분 발작 환자들에서는 특징적인 행동의 변화

를 나타내는 것으로 생각된다. 그 중 Geschwind (1979년)가 측두엽 간질 환자에서 1) 철학적, 도덕적 또는 종교적 문제에 대한 깊은 관심, 2) 과서증 (hypergraphia), 3) 성욕 감퇴, 4) 과민증을 특징으로 하는 행동이상을 기술하였으며¹¹²⁾ 이를 Geschwind 증후군이라고 하였다.³⁾ Blumer는 (1982년) 측두엽 간질 환자에서 보이는 행동 또는 인격장애로 성적인 변화, 충동적 또는 과민한 행동, 사람 좋고 종교에 심취함 (good naturedness/religiosity), 감정반응의 심화 (deepening of emotional response, viscosity) 그리고 기분의 변화와 간질성 정신병을 기술하였다.⁵⁾ 또한 Benson은 (1991년) 세가지 주요이상을 기술했는데, 우원증, 과다하고 자세한 말, 과서증 (hypergraphia)과 집요한 행동을 보이는 경향, 성적 (性的)인 변화로 드문 예에서는 동성연애, 성욕도착 등이 보고되었지만, 대개의 경우 성욕 감퇴를 보이며, 인지와 정서행동의 심화로 철학적, 종교적, 감정적인 면에 깊은 관심을 나타낸다고 하였다.³⁾

우선 인격장애가 있는 복합 부분 발작 환자의 말은 우원적이고 (circumstantial), 너무 자세하며 (hyperdetailed), 오랫동안 지속되며 장황한 것이 특징이다.³⁾ 본 예의 경우처럼 환자는 그가 말하고자 하는 바를 말하는데 오랜 시간이 걸리며, 이야기는 장황하고 너무 자세하며 한 질문에 10여 분이 소요된다. 이와 연관된 현상의 하나로 과서증 (hypergraphia)이 있는데²⁾ 본 예에서는 보이지 않았다. 성적 (性的)인 변화는 앞에서 언급한 바와 같이 성욕감퇴가 가장 흔한 소견이며⁷⁾ 저자들의 증례에서도 관찰할 수 있었다. 또한 성욕감퇴는 대발작 환자에서 보다 측두엽 간질 환자에서 더 흔히 볼 수 있다고 하며,⁸⁾ 근심 측두엽 (mesial temporal localization)이 중요한 위치로 생각된다.⁹⁾ 이 환자에서는 인지 및 감정의 변화로 종교에 심취해 있으며, 모든 일상생활에 있어서도 너무 깊이 생각하고, 심한 우울 증상이 있었으며, 강박적이며 편집증적인 면을 관찰할 수 있었다. 대부분의 보고에 의하면 이런 행동 또는 인격의 이상은 측두엽 또는 복합 부분 발작에서 기술되어 왔으나 어느 보고에 의하면 발작 간기 인격 및 행동 이상이 측두엽 간질에서만 보이는 특징은 아니라고 한다.⁶⁾¹⁰⁾

측두엽 간질에서 보는 바와 같이 측두엽은 정신기능과 관련이 있으며, 동물실험에서 전측두엽 (anterior temporal lobe)에 파괴적 병소가 있을 때 감정, 공포, 적의, 성욕, 탐구, 사회적 행동에 변화를 나타내는 것을 볼 수 있었다.¹¹⁾¹²⁾ 사람에게 있어서도 양측 측두-변연계 손상 (temporal-lim-

bic injury)후에 유사한 변화를 보고한 바 있다.¹³⁾ 인간의 측두엽은 해부학적으로 비대칭적이어서 오른손잡이의 경우 좌측 측두면 (planum temporale)이 더 크고 좌측 실비우스 열구 (sylvian fissure)가 더 길고 평행하며, 인지기능 또한 비대칭으로 좌측 측두엽은 언어 및 분석 과정에 관여하며 우측은 공간, 종합적 조작에 관여한다.¹⁴⁾ 좌반구 측두엽에 병소가 있는 경우 정신분열병 편집형과 연관이 있으며 더 사려깊은 행동 (more reflective style)을 보이고, 반추하며 지적인 경향, 종교, 철학 및 사주에 대한 관심을 나타내고, 좌측 측두엽 간질에서는 사고과정형 (ideational traits)을 보이며 파괴적이며 비사회적 행동 ("catastrophic" overemphasis of dissocial behavior)을 보인다. 반면에 우측 측두엽에 병소가 있는 경우 감정과 연관되어 나타나며 충동적 반응을 하는 경향이 있고, 분노, 슬픔, 의기양양, 우원증, 집착과 과도한 도덕심이 나타나고, 우측 측두엽 간질에서는 종종 자신의 행동이상을 부정한다. 이러한 부정은 우반구에 병변이 있을 때 우반구에서 오는 감각, 감정의 정보 소실로 정상인 좌반구에 의한 작화증으로 인해 그렇게 보일 수 있다. 그러나 이러한 발작 간기의 행동 장애의 좌우차는 아직 논란의 여지가 있다.¹⁵⁾¹⁶⁾¹⁷⁾

정신과적 문헌에 의해 표준화되거나 정신역동에 기초한 인격검사로 측두엽 간질 환자에서의 인격장애를 평가하는데는 아직 그 효용성에 문제가 있다. Bear와 Fedio (1977년)는 편측 측두엽 간질 환자와 관련된 18개의 특정 행동경향을 정상인과 근신경질환을 대조군으로 하여 비교한 결과, 측두엽 간질 환자에서 유의한 차이를 발견하였으며,¹⁷⁾ 베트남 두부 손상군을 대상으로한 Swanson등 (1995년)의 연구에서는 MMPI와 Bear-Fedio personal inventory (이하 BFPI로 약함)를 이용하여 간질 환자에서 정신병리를 발견할 수 있다고 하였으며, BFPI보다 MMPI에서 복합 부분 발작군과 부상당하지 않은 군에서의 차이가 더 크게 나타났다. 또한 BFPI에서는 종교적인 부분에서만 복합 부분 발작군과 전신 발작군이 단순 부분 발작군보다 더 높은 점수를 보였다.¹⁰⁾ 그러나 Small등 (1962년)은 MMPI, Wechsler Memory Scale (WMS), Wechsler Adult Intelligence Scale (WAIS)를 포함하여, 여러 임상척도를 사용하였으나 25명의 정신운동 간질환자와 25명의 비정신운동 간질환자에서 차이점을 발견하지 못했다.¹⁸⁾ MMPI의 다양한 척도를 분석한 Hermann등 (1980년)은 전신 발작 환자에 비해 측두엽 간질 환자에서 점수가 올라가는 것을 관찰하였으나,

그 차이가 특징적이지 않아 MMPI가 간질 정신병리평가에 적합한지 의문을 제기하였다.¹⁹⁾ BFPI를 이용한 연구에서 측두엽 간질 환자와 정상인의 차이는 비특이적인 정신병리의 차이이며, 측두엽 간질에서의 특이적인 행동증후군을 반영하는 것은 아니라고 기술하였다.⁶⁾²⁰⁾ 언급한 바와 같이 BFPI도 진단적 수단은 되지 못하며, MMPI 역시 간질 환자의 인격장애를 위해 개발된 것이 아니므로, 어떤 검사도 임상적 소견을 확실히 뒷받침 해주지는 못하나,³⁾ MMPI가 간질 환자의 정신병리를 발견하는데 민감하다는 보고가 있으며¹⁰⁾ 본 예에서도 MMPI 편집척도에서 유의한 점수를 보였다.

복합 부분 발작에 의한 행동장애와 감별해야 할 것으로는, 신경 생화학적 요소로 약물에 의한 효과와 기저 뇌병변에 의한 직접적인 효과가 있으며, 발작 간기의 행동장애처럼 보이는 발작과 간질유발기전에 의한 영향이 있다. Barbiturate 또는 benzodiazepine계통의 약물 사용시 진정, 인지 손상, 우울 기분은 용량과 관계가 있고 흥분성, 공격적 행동 (aggressive behavior), 착란은 과민성 (hypersensitivity)으로 나타나며 REM 수면이 단축되어 인격, 정동, 정신병 증상이 나타나기도 한다.²¹⁾ Phenytoin 또는 valproate로 인한 가역적 지능손상을 동반한 진행성 뇌병증 (progressive encephalopathy), primidone, ethosuximide로 인한 정신병, phenacemide로 인한 우울증상이 나타날 수 있으며, 약물로 인한 저칼슘혈증, 자가면역질환, 부갑상선 질환, 전신성 홍반성 루푸스등으로 행동 변화가 일어날 수 있다. 분명한 운동 요소 없는 단순 부분 발작과 지속적인 단축 변연체 간질은 명료한 의식상태에서 뇌파 변화없이 나타날 수 있어 발작 간기 행동 장애로 오인할 수 있다.²²⁾ 계속되는 발작으로 인해 항상성을 유지하기 위한 반응이 일어나 발작을 멈추고 발작 간기를 유지하게 되는데 이런 기전의 부작용으로 발작 간기 행동 장애가 나타날 수 있다. 예로 발작을 일으키고 난 후 혼동, 정신병등을 보일

수 있다.²³⁾

복합 부분 발작 환자에서 보이는 행동장애의 치료는 경험적으로 하며 성공적인 경우가 많지 않다. 많이 사용되는 약물에는 항경련제와 항정신약제 (psychotropics)가 있다. 항경련제를 사용하는 것이 많은 환자에서 도움이 되었고 특히 성기능 저하에서 효과가 있었지만 항경련제를 바꾼다고 해서 행동 문제가 변하는 것은 아니었다. Haloperidol이나 phenothiazine같은 항정신약제는 대개 의미있는 효과는 없었지만 정신분열병양 증상에서 제한적으로 사용되기도 하였다. 그 외 우울, 편집, 적의, 불안같은 증상이 있을 때 증상에 맞는 약을 사용하는 것이 도움이 될 수도 있다. Geschwind 증후군의 증상 중에서 가장 치료에 반응하지 않는 것은 우원증, 집착적인 인격 (viscous personality)이며,³⁾ 본 증례에서도 항경련제의 사용으로 우울증과 민감성은 호전되었으나, 우원증, 인지기능의 장애는 큰 변화를 보이지는 않았다.

결 론

우원증, 성욕 변화, 정신 상태의 이상의 3가지 행동이상들이 모두 나타나면 이는 발작 간기 인격 장애를 강하게 의심하여 간질에 대한 검사를 해보는 것이 중요하며 간질 병력이 없고 뇌파검사상 이상 소견을 보이지 않더라도 항경련제로 치료를 고려해 보아야 한다.³⁾ 저자들은 복합 부분 발작의 병력이 있으며 그 이후 우울증, 성욕감퇴, 우원증, 편집증적 증상과 종교와 감정적인 면에 깊은 관심을 나타내는 인격 및 행동장애를 보이는 환자 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중심 단어 : 인격변화 · 복합부분 발작 · 게쉬윈드 증후군.

- 논문접수일 : 1997년 9월 19일
- 심사통과일 : 1997년 10월 27일

REFERENCES

- 1) Geschwind N. Behavioural changes in temporal lobe epilepsy. *Psychol Med* 1979;9: 217-9.
- 2) Waxman SG, Geschwind N. Hypergraphia in temporal lobe epilepsy. *Neurology* 1974; 24: 629-38.
- 3) Benson DF. The Geschwind Syndrome. *Adv Neurol* 1991;55:411-21.
- 4) Geschwind N. Dostoevsky's epilepsy. In: Blumer D. ed. *Psychiatric aspects of epilepsy*. Washington, DC: American Psychiatric Press 1984:325-34.
- 5) Blumer D, Benson DF. Psychiatric manifestation of epilepsy. In: Benson DF, Blumer D. eds. *Psychiatric aspects of neurologic disease*, vol 2. New York: Grune & Stratton 1982:25-48.
- 6) Rodin E, Schmaltz S. The Bear-Fedio personality inventory and temporal lobe epilepsy. *Neurology* 1984;34:591-6.
- 7) Blumer D. Changes of sexual behavior related to temporal lobe disorders in man. *J Sex Res* 1970;6:173-80.
- 8) Shukla GD, Srivastava ON, Katiyar BC. Sexual disturbances in temporal lobe epilepsy: a controlled study. *Br J Psychiatry* 1979;134:288-92.
- 9) Blumer D, Walker AE. Sexual behavior in

- temporal lobe epilepsy. *Arch Neurol* 1967; 16:31-43.
- 10) Swanson SJ, Rao SM, Grfman J, Salazar AM, Kraft J. The relationship between seizure subtype and interictal personality, Results from the Vietnam Head Injury Study. *Brain* 1995;118:91-103.
 - 11) Schwartzbaum JS. Changes in reinforcing properties of stimuli following ablation of the amygdaloid complex in monkeys. *J Comp Physiol Psychol* 1960;53:388-95.
 - 12) Dicks D, Myers RE, Kling A. Uncus and amygdala lesions: Effects on social behavior in the free ranging monkey. *Science* 1969;165:69-81.
 - 13) Marlowe WB, Mancall EL, Thomas JJ. Complete Kluver-Bucy syndrome in man. *Cortex* 1975;11:53-9.
 - 14) Milner B. Hemispheric specialization. Scope and limits, in Schmitt FO, Warden FG (eds). *The Neurosciences-Third study Program*. Cambridge, Mass, Massachusetts Institute of Technology Press 1974:75-89.
 - 15) Flor-Henry P. Ictal and interictal psychiatric manifestations in epilepsy: specific or non-specific?. *Epilepsia* 1972;13:773-83.
 - 16) McIntyre M, Pritchard PB, Lambrusco CT. Left and right temporal lobe epileptics: a controlled investigation of some psychological differences. *Epilepsia* 1976;17:377-86.
 - 17) Bear DM, Fedio P. Quantitative Analysis of Interictal Behavior in Temporal Lobe epilepsy. *Arch Neurol* 1977;34:454-67.
 - 18) Small JG, Milstein V, Stevens JR. Are psychomotor epileptics different? A controlled study. *Arch Neurol* 1962;7:187-94.
 - 19) Hermann BP, Schwartz MS, Whitman S, Karnes WE. Aggression in epilepsy: seizure-type and high-risk variables. *Epilepsia* 1980; 21:691-8.
 - 20) Mungas D. Interictal Behavior Abnormality in Temporal Lobe epilepsy. *Arch Gen Psychiatry* 1982;39:108-11.
 - 21) Dement W, Henry P, Cohen H, Ferguson J. Studies on the effect of REM deprivation in humans and in animals. In: Kety S, Evarts E, Williams H, eds. *Sleep and altered states of consciousness, ARNMD*, vol XLV. Baltimore: Williams & Wilkins, 1967: 456-468.
 - 22) Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981;22:489-501.
 - 23) Engel J Jr, Bandler R, Griffith NC, Caldecott-Hazard S. Neurobiological Evidence for Epilepsy-Induced Interictal Disturbances. *Adv Neurol* 1991;55:97-111.