

양측 후대뇌동맥영역 뇌경색 후 발생한 Kluver-Bucy 증후군

한상우 · 양영순 · 하상원 · 김승민

보훈공단 중앙보훈병원 신경과

Received: November 13, 2014
Revision received: December 30, 2014
Accepted: December 30, 2014

Address for correspondence

Seung Min Kim, M.D.
Department of Neurology, Veterans Health
Service Medical Center, 53 Jinhwangdo-ro 61-gil
Gangdong-gu, Seoul 134-791, Korea
Tel: +82-2-2225-1166
Fax: +82-2-2225-4105
E-mail: kh21762@hanmail.net

Kluver-Bucy Syndrome Following Bilateral Posterior Cerebral Artery Infarction

SangWoo Han, M.D., YoungSoon Yang, M.D., Sang Won Ha, M.D., Seung Min Kim, M.D.

Department of Neurology, Veterans Health Service Medical Center, Seoul, Korea

Kluver-Bucy syndrome is defined as a rare neurobehavioral disorder with hyperphagia, hyperorality, hypersexuality, and visual agnosia. This syndrome is usually resulting from bilateral lesions of the anterior temporal lobe including amygdala. Although it could occur after various diseases, stroke is uncommon etiology. We report a patient with Kluver-Bucy syndrome due to bilateral posterior cerebral artery territory infarction.

Key Words: Kluver-Bucy syndrome, cerebral infarction

Kluver-Bucy 증후군(Kluver-Bucy syndrome)은 드문 신경행동증후군으로 먹지 못할 것을 먹거나 과식하는 행위, 무엇이든 입으로 가져가는 행위, 성행동의 과다, 시각실인증(visual agnosia) 및 감정반응의 둔화나 충동적 행동을 특징으로 한다[1]. 이 증후군은 대개 편도(amygdala)를 포함한 양측 전방 측두엽 병변에 의해 발생하는데, 두부 외상 및 뇌염 등 여러 신경계 질환에 의해 나타날 수 있다[2, 3]. 드물게 양측 대뇌 반구의 뇌경색에 의해서도 증상이 발생할 수 있는데, 저자들은 양측 후대뇌동맥 영역의 뇌경색 후 발생한 Kluver-Bucy 증후군을 경험하였기에 보고하고자 한다.

증 례

74세 남자가 갑자기 발생한 혼돈과 시야장애로 내원하였다. 환자는 고졸 학력의 오른손잡이로 과거력에서 고혈압과 30갑년의 흡연력이 있었다. 응급실에서 시행한 활력징후는 안정적이었고, 혈액검사, 단순흉부촬영검사 및 심전도 등에서 정상이었다. 신경학적 진찰에서 시간, 장소에 대한 지남력이 저하되어 있었고, 한국판 간이정신상태검사는 26점이었다. 시야검사상 좌측 반맹 소견이 확인되었고, 다른 뇌신경, 운동기능, 감각기능은 정상이었다. 확산강조영상

을 포함한 뇌 MRI에서 후두엽, 내측 측두엽, 시상을 포함하는 우측 후대뇌동맥 영역에 급성 뇌경색이 확인되었다(Fig. 1A). 뇌 MRI 검사에서는 우측 후대뇌동맥의 폐색과 좌측 후대뇌동맥의 심한 협착이 관찰되었다(Fig. 1B). 큰 동맥 죽상경화증으로 인한 뇌경색으로 판단하고 항혈소판제(아스피린 100 mg)와 statin (atorvastatin 20 mg)을 투여하였다. 환자는 증상발생 7일 후 의식이 명료해졌으나 좌측 시야결손은 유지되었으며, 증상 발생 15일 후 퇴원하였다. 퇴원 7일 후(발병 22일)부터 환자는 hypersensitivity를 보이고, 사람을 알아보지 못하는 증상과 반복해서 음식을 찾는 모습을 보여 내원하였다. 신경학적 진찰에서 의식은 명료하였으나 의사소통이 되지 않았고, 의미 없는 말을 혼자 중얼거리는 모습이 관찰되었다. 작은 자극에도 쉽게 흥분하는 모습을 보였으며, 자주 입맛을 다시면서 무엇이든 입으로 가져가는 모습을 보였다. 지난 수년간 부부간 성관계가 없던 환자였으나 증상 발생 이후 부인에게 지속적으로 입을 맞추며 몸을 더듬는 모습을 보였다. 침상에서 시행한 신경학적 진찰상 우측 시야결손이 동반되어 시각자극에 대한 반응이 없었고, 부인은 목소리를 통해 알아볼 수 있었다. 다른 운동기능, 감각기능의 이상은 없었으며 바빈스키징후는 관찰되지 않았다.

추적 관찰한 뇌 MRI에서 이전에 보였던 우측 후대뇌동맥 영역

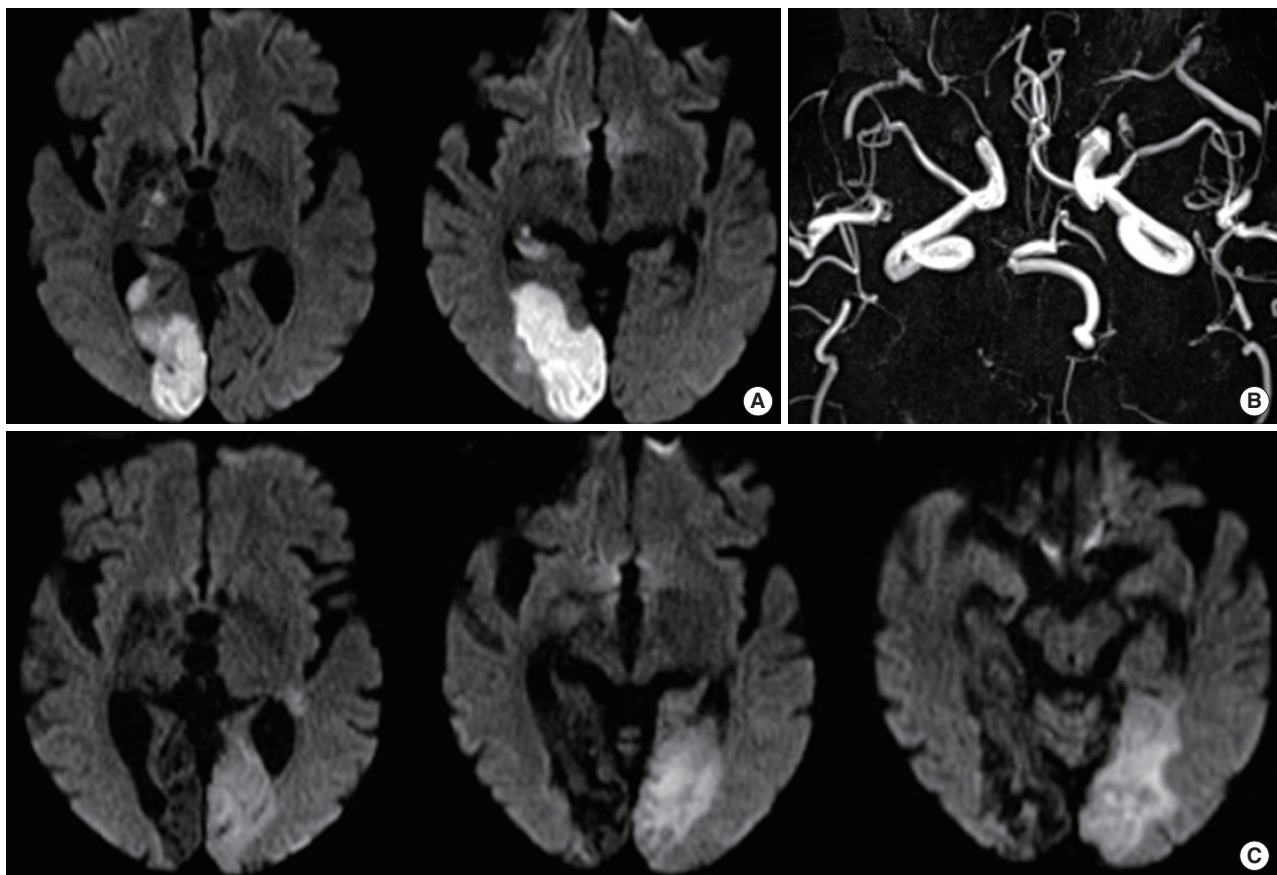


Fig. 1. MRI findings. (A) Initial diffusion-weighted imaging (DWI) shows right posterior cerebral artery (PCA) territory infarction. (B) MR angiography reveals right PCA occlusion and left PCA stenosis. (C) Follow-up DWI shows newly developed left PCA territory infarction.

뇌경색 이외에 새롭게 좌측 후대뇌동맥 영역의 뇌경색이 발견되었다(Fig. 1C). 동반된 이차간질의 가능성을 고려하여 뇌파검사를 시행하였고, 검사상 예파 및 극파는 관찰되지 않았으며 5-7 Hz의 서파가 양측 측두엽 부근에 걸쳐 관찰되었다. 복용 중이던 약물 외에 추가적으로 cilostazol (100 mg bid)을 투여하였고, 과다한 행동을 억제하기 위해 항정신병약물(quetiapine)을 추가 후 점차 증량하였다. 입원 치료 중 과다한 행동은 점차 감소하는 경과를 보였으나 흡인성 폐렴이 발생하여 입원 23일째 사망하였다.

고 찰

Kluver-Bucy 증후군이 감정반응의 둔화, 사고탈선(hypermorphosis), 시각실인증, 성행동과다, 폭식 등 여러 신경행동 증상을 유발하지만 모든 증상이 나타나는 경우는 드물고, 다양한 형태로 증상이 나타나게 된다. 잘 알려진 원인으로는 두부 외상, 뇌염, 지주막 하출혈, 저혈당, 저산소성 뇌손상 및 알츠하이머병을 포함한 신경퇴행질환 등이 있으나[3-5], 본 증례처럼 뇌경색에 의한 경우는 보고

가 많지 않다[6, 7].

아직까지 Kluver-Bucy 증후군을 유발하는 정확한 해부학적 기전은 불분명하다. 과거 보고에서 드물게 편측 손상으로도 증상이 발생할 수 있음이 알려져 있으나[5], 대개는 양측편도, 갈고리이랑(uncus), 해마, 대상이랑(cingulate gyrus), 안와전두엽(orbitofrontal lobe), 섬이랑(insular gyrus) 또는 측두엽 피질의 손상이 원인으로 알려져 있다[2, 3, 8]. 이러한 해부학적 구조물이 손상되면, 시각 정보와 변연계의 연결이 저해되거나, 시상, 전전두엽과 변연계의 연결이 손상되면서 기억과 감정 조절에 장애가 생기는 일종의 분리증후군(disconnection syndrome) 형태로 증상이 발생한다고 여겨진다[7, 9]. 이번 증례에서는 뇌경색이 양측 측두엽부위를 광범위하게 손상시켰을 뿐만 아니라 우측 시상과 편도부위, 후두엽까지 침범하였으므로 전전두엽과 시상을 거친 변연계로의 연결이 손상되면서 Kluver-Bucy 증후군이 발생하였으리라 생각된다. 또한 본 증례에서 기존 한쪽 측두엽 부위 뇌경색이 있던 환자에서 발생한 Kluver-Bucy 증후군으로 반대쪽 뇌경색을 진단하였다.

본 증례에서는 항정신병약물로 증상이 어느 정도 조절되었으나

폐렴으로 인해 사망하였기 때문에 약물 반응을 뚜렷하게 관찰하기에는 어려웠다. 증상이 지속될 경우 항뇌전증제인 카바마제핀이 증상 조절에 도움이 된다는 보고[10, 11]가 있으나 대규모 임상연구가 진행된 경우가 없으므로 아직까지 정립된 치료법이 불확실한 상태이다.

본 증례는 양측 후대뇌동맥영역 뇌경색에 의해 발생한 특징적인 Kluver-Bucy 증후군을 보여주었다. 아직까지 증상 일으키는 명확한 해부학적 기전이 불분명하지만, 광범위한 뇌경색에 의한 시상, 편도, 측두엽 손상이 Kluver-Bucy 증후군을 일으킴을 보여주는 전형적인 증례라 하겠다.

참고문헌

1. Kluver H, Bucy PC. Preliminary analysis of functions of the temporal lobes in monkeys. 1939. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences* 1997; 9: 606-20.
2. Lilly R, Cummings JL, Benson DF, Frankel M. The human Kluver-Bucy syndrome. *Neurology* 1983; 33: 1141-5.
3. Aygun D, Guven H, Altintop L, Doganay Z. Postcontusional Kluver-Bucy syndrome. *The American Journal of Emergency Medicine* 2003; 21: 246-7.
4. Ku BD, Yoon SS. Relapsing herpes simplex encephalitis resulting in Kluver-Bucy syndrome. *Internal Medicine* 2011; 50: 763-6.
5. Ghika-Schmid F, Assal G, De Tribolet N, Regli F. Kluver-Bucy syndrome after left anterior temporal resection. *Neuropsychologia* 1995; 33: 101-13.
6. Chou CL, Lin YJ, Sheu YL, Lin CJ, Hseuh IH. Persistent Kluver-Bucy syndrome after bilateral temporal lobe infarction. *Acta Neurologica Taiwanica* 2008; 17: 199-202.
7. Muller A, Baumgartner RW, Rohrenbach C, Regard M. Persistent Kluver-Bucy syndrome after bilateral thalamic infarction. *Neuropsychiatry, Neuropsychology, and Behavioral Neurology* 1999; 12: 136-9.
8. Hayman LA, Rexer JL, Pavol MA, Strite D, Meyers CA. Kluver-Bucy syndrome after bilateral selective damage of amygdala and its cortical connections. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences* 1998; 10: 354-8.
9. Geschwind N. Disconnexion syndromes in animals and man. I. *Brain: a Journal of Neurology* 1965; 88: 237-94.
10. Stewart JT. Carbamazepine treatment of a patient with Kluver-Bucy syndrome. *The Journal of Clinical Psychiatry* 1985; 46: 496-7.
11. Hooshmand H, Sepdham T, Vries JK. Kluver-Bucy syndrome. Successful treatment with carbamazepine. *Jama* 1974; 229: 1782.