



문 소 영

아주대학교 의과대학 신경과학교실

Blurred vision by cortical lesions

So Young Moon, MD, PhD

Department of Neurology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

This article reviews the various types of visual dysfunction that can result from lesions of the cerebral regions beyond the striate cortex. Patients with dyschromatopsia can exhibit problems with color constancy. The apperceptive form of prosopagnosia is associated with damage to posterior occipital and fusiform gyri, and an associative/amnestic form is linked to damage to more anterior temporal regions. Pure alexia can be accompanied by a surface dysgraphia. New word-length effect criteria distinguish pure alexia from hemianopic dyslexia. Subtler problems with perception of numbers and faces can be seen in patients with pure alexia as well. Also, a developmental form of topographic disorientation, which is due to problems with forming cognitive maps of the environment, has been discovered. In Balint syndrome, added features of decreased flexibility of attention in simultanagnosia include local and global capture. Balint syndrome can affect not just localization in space, but also in time, as manifest in sequence agnosia. Lesions at intermediate levels of a processing hierarchy can cause difficulty with color perception or motion perception. At a higher level, ventral lesions of the occipitotemporal lobes can lead to a variety of problems with object recognition. Dorsal lesions of the occipitoparietal lobes can cause difficulty with spatial localization and guidance.

서 론

환자가 호소하는 모호한 시각증상이 구심시각경로(afferent visual pathway)의 병변에 의한 일차시각장애(primary visual impairment)로 설명이 안 될 때는 줄무늬피질(striate cortex) 이후의 병변에 의한 고위피질시각장애(higher cortical visual dysfunction)를 고려해야 한다. 이 장에서는 고위 피질시각영역(higher cortical visual areas)의 병변에 의한 고 위피질시각장애에 대해 살펴보고자 한다.

본 문

1. 고위피질시각영역의 기능적 해부

고위피질시각영역은 해부학적으로나 기능적으로 두 가지 경로로 나뉜다(그림 1). 줄무늬피질에서 후두측두부(occipitotemporal area)로 달리는 배쪽흐름(ventral stream)은 물체 인지(object recognition)를 담당하여 “what pathway(무엇경로)”라고 불리며 parvocellular pathway (작은세포로)와 연결된다. 그 중에서 방추형이랑(fusiform gyrus)과 혀이랑(lingual gyrus)은 반대쪽 시야의 색깔인지를 담당한다. 양쪽의 내측후두측두부(medial occipitotemporal area)는 물체와 얼굴인지에 관여한다. 반면에 등쪽흐름(dorsal stream)은 시공간지남력(visuospatial orientation)에 관여하여 “where pathway (어디경로)”로 불리며, magnocellular pathway (큰세포로)의 연장이다. 두정엽(parietal lobe)은 directed attention (유도주의집중)에 관여한다. 외측후두측두부(lateral occipitotemporal area)는 운동지각(motion perception)에 중요한 역할을 한다.

So Young Moon, MD, PhD

Department of Neurology, Ajou University School of Medicine,
5 San, Woncheon-dong, Yongtong-gu, Suwon 442-749, Korea
Tel: +82-31-219-5175 Fax: +82-31-219-5178
E-mail: symoon.bv@gmail.com

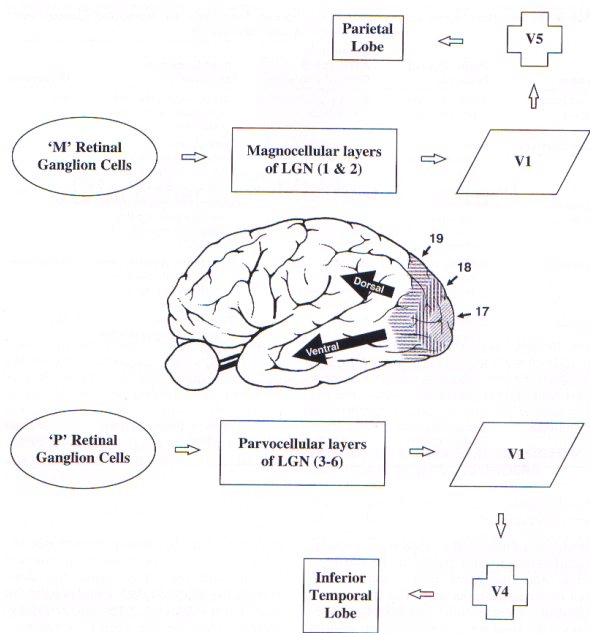


Figure 1. 고위피질시각영역. 고위피질시각영역은 해부학적으로나 기능적으로 두 가지 경로로 나뉜다(설명 본문 참조).

2. 고위피질시각장애

고위피질시각장애를 가진 대부분의 환자들은 정상시력을 가진 상태에서 “뿌옇게 보인다”든지, 또는 “보는데 문제가 있다” 등의 모호한 증상을 호소한다. dyschromatopsia (색각이상)이나 얼굴실인증(prosopagnosia)을 가진 환자들이 직접 자신의 문제를 정확하게 호소할 수도 있으나 이는 흔하지는 않다. 의심하고 세심하게 관찰하고 검사할 때 고위피질시각장애를 진단할 수 있다. 고위피질시각장애는 크게 두 가지 영역의 이상으로 분류할 수 있다. 측두후두엽의 손상에 의한 “what pathway”의 장애로는 대뇌성 완전색맹(cerebral achromatopsia), 시각실인증(visual agnosia), 실서증없는실독증(alexia without agraphia), 및 얼굴실인증이 발생한다. 두정후두엽의 손상에 의한 “where pathway”의 장애로는 운동인식맹(akinetopsia), 시각무시(visual neglect) 및 Balint 증후군이 대표적이다.

1) 대뇌성 색맹

방추형이랑과 혀이랑은 배쪽내측후두측두피질에 위치하며 반대쪽 절반시야의 색각을 담당한다. 반쪽시야색맹(hemiachromatopsia)은 오른쪽 또는 왼쪽 절반시야 모두에서 가능하다. 양쪽에 병변이 생기면 대뇌성완전색맹이 생긴다.

다. 사분역(quadrant)이나 반쪽시야(hemifield)에서 생기는 경우에는 환자의 눈의 움직임을 제어하지 못하면 임상검사에서 발견하지 못하는 놓치는 경우가 많다. Ishihara 검사와 American Optical Hardy-Rand Rittler 검사와 같은 color plate testing (색채판검사)에서 반쪽시야색맹이 관찰될 수도 있으나 환자가 눈을 움직여서 숫자나 물체를 보거나 색맹이 주로 주변시야에서만 존재하고 color plate 내의 시야에서 색각이 정상인 경우에는 정상으로 나타날 수 있다. 사분역이나 반쪽시야만을 침범하는 색맹을 찾아내기 위해서는 confrontational visual field test (대면시야검사)가 가장 유용하다. 환자에게 눈을 움직이지 않고 정면을 쳐다보게 한 상태에서 색깔이 입혀진 천, 막대기, 또는 실을 각 사분역에서 제시하여 색깔이 다르게 보이는 지역이 있는지 답하게 한다. 구분하지 못하는 색채축에 따라 적색맹, 녹색맹, 및 청색맹으로 분류되는 망막성 색맹과는 달리 대뇌성 색맹은 특별한 색채축을 따르지 않고 전반적인 색채에 대한 구분이 불가능하다. 해부학적으로 망막에서는 각 색채축 별로 구분지어 존재하던 색각계가 시피질에서는 병합되거나 근접하여 위치하게 되므로 대뇌성 색맹에서 특정 색채축을 따라 색맹이 발생하는 것은 불가능한 것으로 생각된다. 대뇌성 반쪽시야색맹은 단독 증상으로 나타나기 보다는 병변 반대쪽 상사분맹(superior quadrantanopsia)과 하사분역(inferior quadrant) 색맹이 병합된 형태로 나타나는 것이 더 흔하다. 이는 방추형이랑과 혀이랑이 하시각부챗살(inferior optic radiation), 하줄무늬피질, 하외줄무늬피질(inferior extrastriate cortex)과 해부학적으로 연해 있기 때문이다. 그리고, 반쪽시야색맹에서 병변이 좌측일 때는 실서증없는실독증이, 우측일 때는 얼굴실인증이 동반될 수 있다.

2) 시각물체실인증

시각물체실인증이란 정상시각, 기억력, 언어, 및 지능을 가지고도 시각적으로 제시된 물체를 알아보지 못하는 것을 말한다. 환자에게 물체를 만지게 하면 물체를 알아볼 수 있으며 물체에 대해 말로 설명해주면 물체의 이름을 말할 수 있다. 연합형(associative)과 인식형(apperceptive)으로 분류할 수 있다. 연합시각실인증의 환자들은 제시된 그림을 베껴 그릴 수도 있고, 회상해서 다시 그려낼 수도 있으나 그 물체를 알아보지 못한다. 연합형은 줄무늬피질과 측두엽의 고위시각피질 사이를 연결하는 경로인 하세로다발(inferior longitudinal fasciculus)을 손상시키는 양쪽내측후두측두부의 병변에 의해 발생한다. 일종의 visual-verbal disconnection

syndrome (시각언어분리증후군)이다. 인식형에서는 기본적인 시력과 시야는 비교적 정상적이지만 형태와 모양의 인지에 장애를 보인다. 인식형과 관련된 정확한 해부학적 구조물은 아직 알려져 있지 않다.

3) 실서증없는실독증

실어증(aphasia)을 가진 환자들은 읽기와 동시에 쓰기에 도 문제를 보인다. 그러나, 왼쪽후두엽과 동측의 뇌량팽대(splenium of corpus callosum)나 근처의 뇌실주위의 백질이 손상되면 실서증없는실독증이 발생할 수 있다. 순수실독증(pure alexia) 또는 단어인식불능(word blindness)이라고도 한다. 이는 disconnection syndrome 중의 하나로 오른쪽동측반맹(right homonymous hemianopsia)과 함께 생기며, 언어중추들은 손상되지 않았지만 오른쪽후두엽의 시각정보가 왼쪽 뇌의 언어중추로 연결될 수 없어서 실독증이 발생한다. 환자들은 자신이 쓴 것도 읽을 수가 없다. 최근에는 왼쪽측두후두엽의 작은 부위의 손상으로 letter-by-letter reading의 형태를 보이는 순수실독증에 대한 보고들이 이어지고 있다. 이는 disconnection syndrome 보다는 인식형으로 이해되며, 이들 증례들의 병변은 최근 기능적 뇌영상에서 글자들에 반응을 보이는 visual word form area (VWFA)와 위치가 일치한다.

4) 얼굴실인증

환자들은 주로 자신의 친구들이나 가족들을 알아볼 수 없다고 호소한다. 거울에 나타난 자신의 모습도 알아보지 못한다. 대개 얼굴이라는 것은 알고 성별, 인종, 연령대는 알아볼 수 있다. 자세나 몸동작도 인지할 수 있다. 친구나 가족들을 목소리를 통해 알아볼 수 있다. 대부분의 환자들은 이미 알고 지내던 사람들의 얼굴을 알아보지 못할 뿐만 아니라, 새로 만난 사람들의 얼굴도 익힐 수가 없다. 인식형과 연합형으로 나눌 수 있다. 인식형은 face-matching task (얼굴짝짓기검사)인 Benton-Van Allen 검사를 사용하여 진단할 수 있다. 한 연구에 의하면 인식형은 방추형이랑과 그 주변의 병변에 의해 얼굴의 상세한 부위들을 인지하지 못하여 발생하고, 연합형은 해마결이랑(parahippocampal gyrus)과 그 주변의 병변에 의해 얼굴이 기억저장고와 연결되지 못해 생긴다. 양쪽후두측두부가 인간의 얼굴인식에 관여한다. 대부분 양측 병변에 의해 발생하나 오른쪽 후두측두부의 병변만으로도 얼굴실인증이 발생할 예들도 보고되었다.

5) 운동인식맹

외측후두측두엽, 그 중에서도 V5 (MT)에 해당하는 상측두고랑(superior temporal sulcus)의 posterior bank (뒤둑)에 병변이 발생하면 운동지각장애가 발생한다. 줄무늬피질병변으로 인해 시야소실이 있는 상태에서 운동지각이 가능한 것을 Riddoch 현상이라고 하며, 무의식적시각이 있는 것을 blindsight라고 한다. 이는 일반적으로 잘 알려진 구심시각경로와는 따로 존재하는 retinotectopulvinar connection (망막 덮개시상배개경로)와 V5의 연결이 보존되어 나타나는 현상으로 생각된다.

6) 시각무시

Geniculostriatal system (무릎줄무늬경로)가 정상임에도 불구하고 같은쪽반쪽공간에 시각적으로 제시된 자극을 무시하는 것을 이른다. 흔히 오른쪽대뇌반구의 병변에 의한 왼쪽공간무시증후군이 흔하다. 정도가 약한 경우에는 한쪽씩 자극을 제시하면 자극을 인지할 수 있으나 양쪽시야에서 동시에 자극을 제시하면 병변의 반대쪽시야에 제시된 자극을 인지하지 못한다(extinction), line or letter cancellation (선 또는 글자지우기검사)에서 왼쪽무시증후군을 가진 환자는 오른쪽공간에 제시된 선과 글자만을 지운다. line bisection (선이등분검사)에서 선의 가운데를 표시해 보라고 하면 환자는 오른쪽으로 치우쳐서 표시를 한다. 시계를 그려보라고 하면 오른쪽의 숫자들만 표기한다. 오른쪽 두정엽 뿐만 아니라, 시상, 줄무늬체(striatum), 근처의 백질, 그리고 뇌량의 병변에 의해서도 발생할 수 있다.

7) Balint syndrome

양쪽두정후두엽병변에 의해 발생하며, 동시실인증(simultanagnosia), 눈운동실행증(ocular motor apraxia) 및 시각실조(optic ataxia)이 포함된다. 동시실인증은 주어진 그림에서 개별요소들을 인지하는 데는 문제가 없으나 그것이 이루는 전체가 뜻하는 것을 인지하지 못하는 것을 이른다. 예를 들어, 나무를 알아볼 수 있으나 그것이 이루는 풍경을 인지하지는 못한다. 양측의 시각적 주의집중장애에 의한 것으로 여겨진다. Color plate test에서도 색각은 정상이나 숫자를 말할 수 없다. 눈운동실행증을 가진 환자들은 불수의적이고 반사적인 신속보기(saccades)는 정상적으로 할 수 있으나 수의적인 안구운동을 할 수 없다. 후두엽과 전두엽뇌영역(frontal eye field)사이의 분리나 목표물을 정확하게 국소화하지 못하는

것이 원인으로 생각된다. 시각실조는 물체를 볼 수는 있으나 소뇌기능이상이나 근력이상이 없이 그 물체를 잡을 수가 없다. 후두엽과 물체에 이르는 동작을 계획하는 운동중추사이의 분리에 의한 것으로 생각된다. 또 다른 가설로는 defect in the internal representation of external space (체외공간의 내적표상장애)나 연속적으로 변화하는 시각적 정보와 상지의 고유감각이 통합되지 못함을 들 수 있다.

결 론

고위피질시각장애는 크게 두 가지 영역의 이상으로 분류할 수 있다. 측두후두엽의 손상에 의한 “what pathway”의 장애로는 대뇌성 완전색맹, 시각실인증, 실서증없는실독증 및 얼굴실인증이 발생한다. 두정후두엽의 손상에 의한 “where pathway”의 장애로는 운동인식맹, 시각무시 및 Balint 증후군이 대표적이다. 의심하고 세심하게 관찰하고 검사할 때 고위피질시각장애를 진단할 수 있다.

REFERENCES

1. 문소영, 김지수, 신동인 외. 대뇌성 절반시야색맹. 대한신경과학회지. 2004;22:160-163.
2. 정용, 나덕렬. 신경행동장애에 대한 병상평가. 대한신경과학회지. 2002;20:325-338.
3. 최성혜, 나덕렬, 정필욱, 이광호. Balint 증후군 1예. 대한신경과학회지. 1997;15:900-906.
4. 최성혜, 나덕렬, 하충건, 서연립. 알츠하이머병으로 확인된 posterior cortical atrophy 1예. 1999;17:886-890.
5. Barton JJ, Rizzo M. Vision and the brain, Part I. Neurol Clin. 2003;21:363-568.
6. Barton JJ, Rizzo M. Vision and the brain, Part II. Neurol Clin. 2003;21:575-740.
7. DeMyer WE. Technique of the neurological examination, 5th ed, Columbus (OH) : McGraw-Hill Professional ; 2003.
8. Nolte J. The human brain: an introduction to its functional anatomy, 5th ed, St. Louis (MO) : Mosby ; 2002.
9. Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL. Neuro-Ophthalmology: diagnosis and management, 1st ed, Philadelphia (PA) : W.B. Saunders Company ; 2001.
10. Victor M, Ropper AH. Adams & Victor's principles of neurology, 7th ed, Columbus (OH) : McGraw-Hill Professional ; 2000.