

Asperger씨 증후군

— 자폐증, 분열성 인격장애와의 연계성 —

ASPERGER'S SYNDROME

— THE LINKAGE WITH AUTISM AND CHILDHOOD SCHIZOID PD —

이 영 식* · 조 인 회*

Young-Sik Lee, M.D.,* In-Hee Cho, M.D.*

요 약 : 1944년 Hans Asperger는 아동기에 사회적인 고립과 특이한 행동 양식을 보이는 400명의 증례를 보고하고 자폐적 병질(*autistic psychopathy*)이라 명명하였는데 이 아동들은 1943년 Kanner에 의하여 기술된 자폐 아동들과 여러 가지면에서 유사하였으나 임상적인 관찰에서 몇몇 현저한 차이를 나타냈다. 가장 주목할 만한 것은 정상 언어 발달과 지능 수준의 차이를 들 수 있다. 이후에 이들은 *Asperger's syndrome*(ICD-10) 혹은 *Asperger's disorder*(DSM-IV)로 명명되었는데 이들은 자폐증과 연속선상에 있는 높은 기능 수행을 보이는 경한 형태의 발달장애로 보는 시각, 아동기 인격 장애의 특수한 형태로 보는 시각, 혹은 성인 정신분열증의 초기 아동기 행태로 보는 시각등이 있는데, 모두 그들 나름대로 연구 방법의 타당성과 결과 해석의 문제점을 안고 있다. ICD-10(1992)과 DSM-IV(1994)에서 전반적 발달 장애의 영역내에 새로이 독립된 진단 체계로써 확고히 자리한 지금에 와서도 이들 질환과 완전히 분리된 개념으로 간주하기에는 미흡한 실정이다. 저자는 이 질환의 현재 개념에 이르기까지의 역사적 고찰과 더불어 독립된 질환이냐의 논의점과 최근 연구 경향에 대해 문헌 고찰을 하였으며 이 증후군이 큰 맥락에서 사회적 본능(*social instinct*)에 결함이 있는 장애라는 견지에서 연계 질환들과의 관계를 도식적으로 요약해 보았다.

중심 단어 : Asperger씨 증후군 · 자폐증 · 분열성 인격 장애 · 사회적 본능.

서 론

1943년 Leo Kanner가 "Autistic disturbance of affective contact"라는 그의 논문에서 대인관계 형성의 장애, 극심한 자폐적 고립, 언어와 의사소통의 문제 그리고 동일성의 유지 및 반복적 상동적인 특이한 행동 양상을 보이는 11명의 아동에 관한 증례를 기술하면서 과거에 아동기 정신분열증으로 간주되었던 많은 아동들 중에 "조기 유아 자폐증"(early infantile

autism)이라는 특이한 증후군이 존재함을 주장함으로써 아동기 정신병적 상태에 관한 기존의 개념들에서 한걸음 진보하는 발판을 마련하였다. 한편 거의 같은 시기인 1944년 오스트리아 의사 Hans Asperger는 사회성 발달에 결함을 보이면서 특이한 행동 양식을 보이는 400명의 아동들을 보고하였는데 자신은 이들을 자폐적 정신병질(*autistic psychopathy*)라고 기술하였다. 그후로 유아 자폐증에 관하여는 광범위한 연구와 많은 연구 문헌의 축적이 이루어진 반면에 As-

*중앙대학교 의과대학 신경정신과학교실 Department of Neuropsychiatry, College of Medicine, Chung-Ang University, Seoul

perger씨 증후군은 상대적으로 유럽을 중심으로한 일부 정신 병리학자들의 제한된 관심의 대상이었다. 따라서 Kanner의 개념이 37년후인 1980년 DSM-III에서 처음으로 전반적 발달 장애(pervasive developmental disorder)라는 진단이 공식적으로 채택됨으로서 과거 아동기 정신병이라고 진단 내려졌던 대다수의 환자중에서 정신병이 아닌 자폐증이라는 개념이 인정된 반면에 Asperger의 질병 개념은 50년이 지난 DSM-IV(1994), ICD-10(1992)에 이르러서야 비로서 Asperger씨 증후군이라는 독립된 질환으로 인정받게 되었다.

그러나 현재도 Asperger씨 증후군을 독립된 질환으로 인정하는 문제에 대해 많은 논란이 있으며 특히 이 질환에 대한 국내 보고는 거의 없는 바 본고를 통하여 첫째 Asperger씨 증후군의 개념이 현재의 형태로 정립되기까지의 역사적 고찰, 둘째 이 질환이 “독립된 질환이나? 아니나?”에 대한 논란, 셋째 최근 Asperger씨 증후군에 대한 연구 방향에 대하여 살펴 보고자 한다.

Asperger씨 증후군의 역사적 고찰

Hans Asperger가 400명의 특이한 아동들을 “autistic psychopathy”라 명명한 이후 유사한 일련의 증례들이 여러 학자들에서 보고되어졌다(Wing 1981a, b; Tantam 1988a, b; Gillberg 1989; Szatmari 등 1989a, b; Kerbeshian 등 1990). Wing과 Tantam, Gillberg 등은 Asperger가 기술한 아동들보다 더 심각한 장애를 보이며 다수의 신경학적 이상이 존재하는 아동들과 그들의 성인기의 기능에 대한 연구를 통하여 Asperger씨 증후군과 autism과의 관계에 대하여 기술하였다. Wolff와 Chick(1980)은 Asperger가 기술하였던 아동들과 유사한 임상적 특성을 보이나 정신사회적 기능면에서 다소 기능이 나은 아동들을 “Schizoid personality disorder of child”라 명명하였는데, 이 개념은 DSM-III(1980)에서 AXIS I 진단에 속하는 질환으로 분류되었으나 실제 임상아동에서 구분이 모호하여 DSM-III-R(1987)에서는 제외되었다. 이외에도 사회적 상호관계의 형성이나 의사 소통, 관심의 영역, 언어 인지 기능, 행동에서 부분적이고 질적인 이상을 보이는 아동들에 대한 분류와 명명을 위하여 여러 학자들의 활발한 연구가 진행된 결과 ICD-10(1992),

DSM-IV(1994)에서 그동안 진단 기준에 포함되지 않았던 많은 아동들의 발달 장애와 연관된 진단적 개념들이 새로이 정립되었다. 이러한 관점에서 Asperger씨 증후군의 핵심적인 개념들과 변천, 그리고 독립된 질환이나에 대한 많은 논란의 근거들에 대하여 고찰해 보고자 한다.

1. Asperger의 “Autistic Psychopathy” 개념

Asperger가 1944년에 기술한 아동들은 일생동안 지속되는 특이한 인격 양상을 보인다고 하였는데 당시 기술한 특징적 증세는 다음과 같다.

- 1) 외톨이 생활(solitariness), 2) 타인과의 정서적 접촉에 임할때 비정상적인 시선이나 표현, 자세(abnormalities of gaze, expression and gesture impeding emotional contact with other people), 3) 사회적 자극에 대한 무관심(insensitivity to social cues), 4) 타인에 대한 감정의 부족(lack of feeling for others, sometimes amounting to callousness), 5) 지나친 예민함이나 무관심(over- and insensitivity), 6) 화학, 독약, 수학 또는 창조적 성취를 이룰 수 있는 예술과 같은 제한된 영역에 대한 특수한 관심(‘autistic intelligence’ inventive rather than imitative, with specific interests in restricted fields such as chemistry, poisons, mathematics or art which could lead to creative achievements), 7) 모든 종류의 교육의 지연(educational delay of all kinds), 8) 순응에 대한 압박에 직면할 때 분노나 눈물을 보임(rage or tears in the face of pressure to conform)

Asperger는 이들이 남아에서 잘 발생하며 나이가 들어감에 따라 사회 적응력은 다소 향상되고 직업에 적응하는 능력도 개선되나 그들의 기본적인 인격 양상은 계속 지속되며 친밀한 대인관계 형성의 장애도 여전히 남아 있고 이성 관계에 대한 관심도는 대개 매우 빈약하며 경우에 따라서는 왜곡되어 있다고 하였다(Wolff 1991a). Asperger 자신은 이러한 아동들을 처음에는 정신분열증의 전단계(preschizophrenic condition)로 간주하였으나, 실제로 400명의 아동 중 단지 2명만이 정신분열증으로 이행하였으며 아동들의

가계에서 동일한 증후군이 부분적 혹은 완전한 형태로 나타나는 것을 발견하였다(Weber 1985). 그는 처음에 신경학적 질환을 배제하고 지적 능력과의 연관성의 관점에서 이들을 “남성 지능과 남성 성격의 한 극단적인 변이종(an extreme variant of male intelligence and male character)(Asperger 1944)”으로 간주하였다. 그러나 이 증후군은 후에 소녀에서도 보고되었으며 낮은 지능이나 신경학적 장애와도 연관성이 있었다(Tantam 등 1990).

1979년에 이르러서 Asperger는 자신이 기술하였던 아동기의 자폐적 정신병질(autistic psychopathy)과 Kanner의 조기 유아 자폐증(early infantile autism) 간의 확고한 차이점에 대하여 지적하였고 그가 보았던 아동들에 관하여 다음과 같이 최종적으로 기술하였다.

높은 지능과 독특한 분야에 흥미를 지닌 아동임에도 불구하고 그들의 행동은 가족관계나 학교생활을 영위하는 것이 거의 불가능할 만큼 장애되어 있다... 그들은 대학 교수나 예술가가 되기도 한다. 그러나 그들의 괴벽이나 독특함은 그들의 일생을 통하여 남게 될 것이다(Asperger 1979).

2. Wing의 Asperger씨 증후군의 개념

Asperger가 조기 유아 자폐증과 구분되는 일련의 아동들에 대한 그의 개념을 발표한 이후로부터 수많은 학자들이 이러한 유형의 아동들에 대하여 “asperger’s syndrome”으로 진단하였다. Asperger씨 증후군과 자폐증의 차이에 대한 의문이 제기되면서 이 증후군이 전반적 발달 장애의 범주내에서 유용한 진단인지, 자폐증으로 부터 분리된 장애인지, 또한 단순히 유아기 자폐증의 특수한 소영역에 불과한 것인지에 관한 논란이 계속되어 왔으며 이에 대한 포괄적인 고찰이 여러 학자들에 의하여 이루어졌다. 이 증후군의 진단을 위한 실질적 임상 연구에 있어서 두가지 큰 발전이 이루어졌으며, 이는 Lorna Wing(1981b, 1986)에 의하여 체계화된 Asperger씨 증후군의 정의와 Sula Wolff(1991a, b, c)가 제안한 아동기 분열성 인격 장애로서, 이 중 첫번째로 Wing이 주장한 개념들의 배경과 기본 구조에 대하여 간단히 살펴 보고자한다.

Van Krevelen(1971)이 자폐증과 Asperger씨 증후군간의 차이점에 대하여 논의하였고 이 주제에 대한 광범위한 연구와 고찰이 Wing에 의하여 이루어졌다.

Lorna Wing(1981b)은 34명의 환자들에 대한 그녀의 연구 보고에서 정식으로 Asperger’s syndrome이라 명명하였으며 이 증후군을 조기 유아 자폐증과 연관된 발달 장애의 하나로써 간주하였다. 두드러진 핵심 병리는 ‘쌍방간의 사회적 상호 교류(two-way social interaction)’의 실패이며 이 아동들은 언어적, 비언어적 의사소통에서 어려움을 느끼고 연극적인 놀이(make-believe play)에 참여하여 못하는 것이었다. Asperger씨 증후군을 갖는 아동에 대한 Wing의 진단기준은(1981b) 다음과 같다.

- 1) 전형적인 장황한 언어(pedantic lengthy speech)
- 2) 상동증적 언어(stereotyped speech)
- 3) 운율이 없는 언어(aprosodic speech)
- 4) 비언어적 의사소통의 장애(impaired non-verbal communication)
- 5) 특이한 사회적 상호작용(peculiar social interaction)
- 6) 타인에 대한 공감의 결여(lack of empathy with other)
- 7) 반복적인 활동(repetitive activities)
- 8) 변화에 대한 저항(resistance to change)
- 9) 부자연스럽거나 상동증적 운동 기능(clumsy or stereotyped motor movements)
- 10) 국한되어 비대해진 기술이나 제한된 관심(hypertrophied skills or circumscribed interests)

그녀는 자신이 Asperger’s syndrome이라고 명명한 이 아동들이 정상지능을 갖으며 초기에 언어 발달의 지연을 보이지 않는 고도 기능의 자폐증과 동등한 것이라고 주장하였다. 이러한 관점은 이후에 Gillberg(1989, 1990)가 Wing의 criteria를 이용하여 진단 내린 아동들에 대한 연구에서 Asperger씨 증후군에 대하여 “autistic spectrum disorder”라는 개념을 사용함으로써 그 맥락을 이어 갔다.

그러나, Asperger씨 증후군에 대한 Wing의 criteria는 몇가지 면에서 문제점을 지니고 있는데 첫째로는 그 진단 기준이 너무 엄격하여 실제 소아 정신과 임상 예에서 이 진단 기준에 부합되는 아동은 드물게 존재하며 Asperger가 그의 일생을 통해 400명의 “autistic psychopathy”를 보고하였고 Wolff도 24년간의 임상 경험을 통하여 146명의 아동을 “schizoid”라고 진단 내린 반면에 Wing 자신은 34명의 아동만을 보고하였고, Wing의 criteria를 사용한 Gillberg의 경우도

12년의 연구 과정을 통해 단지 23명의 예를 보았을 뿐이며 이들의 대부분도 자폐증적 유형의 장애에 대한 일반인구를 대상으로한 선별 연구에서 구분되어진 것이었다(Wolff 1991a). 둘째로는 이 진단 기준이 Asperger씨 증후군에 대하여 광의적인 기술이기는 하나 이 증후군을 진단하기 위한 특이적인 경계선(specific threshold)을 포함하고 있지 않다는 사실이었다(Wolff 등 1991a). 셋째로는 이 진단 기준 확립의 근거가 되었던 Wing의 아동들은 Asperger나 Wolff의 아동들 보다 심한 장애를 갖는 아동들로서 그녀가 Asperger씨 증후군을 고도 기능의 자폐증과 동등한 것으로 주장하게 된 연구의 배경이 되었다. 예로써 Kerbeshian (1990)에 의하면 DSM-III 진단을 만족하는 13명의 고도 기능의 자폐아와 Wing's criteria를 사용한 13명의 Asperger씨 증후군 환자 그리고 13명의 정상 대조군을 비교한 결과 대조군에 비하여 두 그룹간에 다수의 중복된 양상을 보였으며 Asperger씨 증후군 중에서 DSM-III를 사용한 자폐증의 진단 기준을 적용하였을 때 2명에서 이 진단 기준을 만족하였다. 또한 Wing's criteria중 사회적 상호 교류를 측정하는 5항목(5~9)은 자폐아동 전부에서 나타났으며 언어에 대한 세 가지 항목은 현재 DSM-IV Asperger's disorder의 진단 기준에서는 포함되어있지 않으며 언어발달의 전반적인 지연이나 결핍을 보이지 않으나 언어의 운용에서 흔히 이상을 보이는 고도 기능의 자폐아와 일부 중복되어 나타나는 장애로써 이 경우에는 13명의 자폐아 중 상동증적 언어는 9명, 운율이 없는 언어는 5명, 의미없는 언어의 사용을 전제로 한 비언어적 의사소통의 장애는 7명에서 나타났다. 그는 이 두 그룹간의 차이가 고유한 것이라기 보다는 특성을 정의하는 데서 오는 차이라고 주장하였다. 네째로 부자연스럽거나 상동증적 운동 기능이라는 항목은 정신 지체이나 다른 신경학적, 혹은 발달학적 이상을 보이는 질환에서 흔히 나타나는 것으로 이러한 이상들과 혼동되는 진단 기준으로 사료된다.

3. Wolff의 Schizoid PD of Child 개념

Sula Wolff는 아동기의 "schizoid personality disorder"의 개념을 주장하였다(Wolff와 Chick 1980). 'Schizoid'라는 용어는 다음에 기술된 특성을 가지고 정신과적 평가 및 치료를 위하여 의뢰된 한 집단의 아동들을 기술하기 위하여 사용되었다(Wolff 1991a). 이들은 그들 스스로 또는 다른 사람들에 의하여 "loners"라고 불리웠으며, 압도적으로 남아아동에서 많은 비율로 나타났으며(성비 4 : 1); 의뢰되는 학령기 아동의 4%를 차지하였고; 비록 정상지능이거나 우수한 지능을 가짐에도 불구하고 학업면에서나 사회성면에서 모두 학교 생활에 실패하였다. 이들에 대한 5가지 핵심 증상은 다음과 같다.

1) 외톨이 생활, 특히 남아에서(solitariness, especially in the boys) 2) 공감의 장애와 감정적 분리(impaired empathy, and emotional detachment) 3) 특정한 분야에 국한된 관심의 추구하고 같은 경직된 정신적 활동으로 인해 적응 능력의 손상, 특히 학교 생활에 순응하도록 요구될 때(rigidity of mental set, including the singleminded pursuit of special interests which impaired their capacity to adapt, especially to the demands for conformity at school) 4) 감수성의 증가, 간혹 편집증적 사고의 수반(increased sensitivity, with paranoid ideas at times) 5) 과도한 의사표현과 같은 의사 소통에서 비정상적이고 괴이한 방식, 특히 여아에서(unusual or odd styles of communication, including overcommunicativeness, especially in the girls.)

이 아동들의 1/2 이상에서는 다소 사교적이었으나, 몇몇은 의사 소통이 없이 홀로 고립된 생활을 하였고 아동기에는 소수에서 자폐아와 비슷한 양상을 보이거나 실제로는 결코 자폐아로 진단 받지 않았다. 매우 드물게 선택적인 함구증을 나타내는 아동들도 있었으나 그들 대부분이 교육의 어려움이나 행동 장애 또는 행동과 정서 장애의 복합된 성격을 갖는 분열성 인격 장애 그 자체의 양상을 나타내었다. 학동기에 이르러 이들의 주요한 문제점은 학교 생활에서 일상적인 지시 사항들에 순응하지 못하기 때문에 그들의 부모나 선생님들에게 많은 어려움을 야기하며 만일 이들에게 순응하도록 압력을 가하면, 폭발적인 울음이나 분노 또는 공격적인 태도를 보이며 붕괴된 행동 양식을 보인다. 따라서 드물게는 이들을 장애 아동들보다 더 다루기 힘든것(awkward)으로 간주하였다. 이러한 아동들 32명에 대한 추적 조사 결과 3/4에서 정신 분열형 인격 장애(schizotypal PD), 2명은 정신 분열증(schizophrenia)으로 진행하였다(Wolff 등 19

91). 'Schizoid'란 용어는 이전까지 정신의학 문헌에서 성인의 정신 병리에 대한 기술에 적용되었던 것이 아동들과 결부시켜 처음으로 적용하였으며(Wolff와 Chick 1980) 이들은 오래된 정신의학 문헌에 기록된 schizoid personality disorder의 양상을 지니고 있었으며, 또한 Wing과 Tantom에 의하여 보고된 아동들보다는 경한 장애를 나타내며 오히려 Asperger가 기술하였던 아동들과 유사하였다(Wolff 1991a). 임상적인 관점에서 이들을 구분하는 것이 중요한데 이들의 내재된 장애가 매우 오랫동안 지속되며 환경적 요인보다는 다소 타고난(constitutional) 기질적인 영향을 반영하는 것으로 보인다. 또한 흔히 그들의 한쪽이나 다른쪽 부모에서 비슷한 인격적 기질을 나타낸다. 이러한 아동들에 대한 정신치료는 좋은 결과를 얻지 못하며 그들의 장애에 대한 원인을 가족이나 환경으로부터 찾으려는 것은 무의미할 뿐 아니라 때때로 가족들에게 고통을 더하게 된다. 특수 학교로 배치하거나 학교, 사회 생활에서 순응에 대한 중앙감을 덜어주는 것이 도움이 될 수 있으며 그들의 문제를 선천적으로 지닌 기질적인 성격(inherent nature)으로 받아들이고 학교와 부모 양자 모두가 적응해야 할 것이다. 이들은 성장하면서 좋은 직업 적응력을 가지며 많은 수에서 결혼을 하였으나 전반적인 직업 적응력이나 이성과의 성생활에서의 적응력 및 정신과적 상태는 다른 장애로 의뢰되었던 아동들보다 더 호전되지 못하였다.

이 아동들은 Nagy와 Szatmari(1986)가 기술한 아동기의 schizotypal personality disorder와 비슷하며 일부에서는 Wing(1981b)과 Tantom(1988a, b)의 환자들의 증상과 부분적으로 중복된다. 그러므로 이 아동들에 대하여 DSM-III-R(1987)의 정의된 성인의 정신분열형 인격 장애와 정신분열증 스펙트럼의 일부로써 보는 견해와 Wing, Tantom과 Gillberg로 이어지는 자폐증 스펙트럼의 일부로써 바라보는 견해간에 많은 논란의 여지가 남아있다. 또한 Wolff의 진단 기준 중에서 4번째 항목의 편집증적 사고는 정신분열형 장애에서 잘 나타나는 항목으로 후에 3/4에서 정신분열형 장애가 발생되고 2명에서 정신분열증으로 이행하였다는 추적 조사의 결과와 부합된다고 볼 수 있으며 이러한 결과는 Asperger씨 증후군을 정신분열증적 장애의 연속선상에 있는 질환과 구분지으려는 Wolff의 시각을 구성하는 기본 개념이 되었을 것으로

사료된다. 그리고 Asperger씨 증후군을 갖는 여아에서 과다한 의사 소통이 잘 발생한다는 Wing의 5번째 진단 항목 또한 이 증후군을 연구한 많은 다른 학자들과 다소 동떨어진 견해로서 Asperger 자신은 초기에 이 증후군을 "남성 지능과 남성 성격의 극단적인 변이종"이라고 지칭할 만큼 남성에서 더 많은 유병율을 보인다고 하였으며, Wing 또한 남성에서 4배나 더 우세한 비율로 나타난다고 기술하였던 점과 이들의 의사소통의 장애가 과다한 의사 표현보다는 언어적 비언어적 의사 소통 모두에서 감정이나 공감에 결여된 부적절하고 괴이한 방식으로 나타난다는 점에서 그 설득력을 다소 상실하는 것으로 사료된다.

4. 현재 정립된 개념

새로이 개정된 ICD-10(1992)과 DSM-IV(1994)에서는 전체적으로 서로 상당한 접근을 시도하고 있는데 전반적 발달장애(pervasive developmental disorder)에서도 그러한 경향을 볼 수 있으며 두 진단 기준의 세부 항목들간의 비교가 Table 1에 제시되어 있다.

Asperger's disorder(DSM-IV)의 역학적 자료는 제한되어 있으나 유병율은 10만명당 5내지 15명으로 추정되며, 남녀의 성비는 3:1 혹은 4:1로 남성에서 우세하게 나타나고, 발병시기는 특징적으로 자폐증보다 더 늦으며, 병의 결과는 시간이 지나도 진행되지 않고 안정되는 경향을 보이며 때로는 점진적으로 그들의 기능을 획득하기도 한다(Szatmari등 1989b). 이 질환의 원인은 아직 밝혀지지 않았으나 가계 연구는 자폐증과의 연관 가능성을 시사해 주며 환자들의 30%가 비정상적인 뇌파 소견을 보이며 15%에서 뇌 위축의 일부 증거를 보여준다(Gillberg 1989). 감별 진단으로는 자폐증과 분류되지않는 전반적 발달 장애이며 만일 환자가 성인기에 도달했다면 분열성 인격장애(schizoid PD)등도 감별되어야 한다. DSM-IV에 따르면 Asperger's disorder와 자폐증의 가장 명백한 차이는 언어 발달의 지연과 장애에 관한 항목으로써 언어 발달의 지연이 없는 것이 Asperger's disorder의 진단에서 필수적이라면 언어 기능의 장애는 자폐증의 핵심 증상이다. 환자들의 경과 및 예후는 다양하여서 언어 기능과 지능, 높은 수준의 사회적 기술을 보존하는 경우 더 좋은 예후를 기대할 수 있으며 생산적인 사회 구성원의 역할을 획득하기도 한다(Kaplan등 1994). 따라서 현재 이들의 사회적 기능의 상대적인 장애에도 불구하고 이 질환을 보이는 환자

Table 1. Subclassification of pervasive developmental disorder

ICD-10	DSM-IV
P.D.D.	P.D.D.
F84.0 Childhood autism	Autistic disorder
F84.1 Atypical autism	P.D.D. NOS
F84.2 Rett's syndrome	Rett's disorder
F84.3 Childhood disintegrative disorder	Childhood disintegrative disorder
F84.4 MR with overactive, stereotype movements	
F84.5 Asperger's syndrome	Asperger's disorder

들에서 선별된 활동 범위내에서는 상당히 숙련되고 효율적으로 수행할 수 있으며 관심의 분야에 고도로 집중하는 그들의 성질이 오히려 목표의 성취를 도울 수도 있을 것으로 보고 하는 바 향후 이들의 추적 조사를 통하여 좀 더 이 증후군의 실체가 밝혀지리라 본다.

독립된 단일 질환인가에 대한 논란 : To be or Not to be?

Asperger씨 증후군을 보이는 아동의 다수에서 그 증상이 가볍고 미묘한 차이를 보이기 때문에 다른 진단을 받은 경우가 많았다. 비록 이러한 아동들에게 다른 진단적 명칭이 부여된다 하더라도(예, atypical, pseudo-neurotic schizophrenic, autistic psychopathy, borderline, schizotypal, schizoid) 이 증후군에서 나타나는 필수적인 임상양상들은 일치되어 나타나는데(Nagy와 Szatmari 1986) 그것은 사회적 고립, 동료들과의 비 정상적인 관계, 언어적 비언어적 의사 소통에서의 장애와 초기 발달의 지연 등이었다(Szatmari등 1989). Asperger의 연구 이후에 보고된 여러 증례들에서는(Burgoine와 Wing 1983, Gillberg 1985, 1989, Mawson등 1985, Rapin 1991 Volkmar등 1985) Asperger씨 증후군을 경한 증상을 나타내는 자폐증의 한 변이종으로 보았다. 의사소통이 가능한 언어의 발달이 없으며, 정신 지체를 동반하고 성장함에 따라 나쁜 예후를 보이는 자폐 아동의 대부분의 경우에는 이들과 명백히 구분되어지나, 높은 기능 수행을 보이는 자폐아(high-functioning autism)나 정신 지체를 동반하지 않는 자폐아와의 구분은 명백하지 않았다.

여러 학자들이 임상양상에 기초하여 이 두 그룹을 구분할 수 있다고 주장하였으나 일부에서는 그 차이가 원인론적인 견지에서 보다는 두 그룹의 아동간에 증상의 경중에 있다고 평가하였다. 또한 이 아동들에서 나타나는 증상의 성질이나 제한된 기능의 영역에 따라 아동기 인격 장애나 정신분열증 스펙트럼의 장애로써 간주되기도 하였다(Nagy와 Szatmari 1986, Wolff와 Click 1980, Wolff 1991a, b, c Wolff등 1991). 이 장에서는 Asperger씨 증후군의 독립된 질환으로써의 존재 가능성과 그 의의에 대한 일치되지 않는 여러 가지 주장들에 대하여 폭넓게 살펴보기로 하겠다.

Wing의 진단 기준이 발표된 이후로 몇몇의 저자들이 Asperger씨 증후군을 정상 지능을 보이는 아동기 자폐증과 동의어로 사용하였으며(Frith 1989), 전반적 발달 장애에 대한 DSM-III-R의 진단적 그룹의 일부 분으로 보았다. 이러한 관점은 1986년과 1988년의 Tantam의 연구를 통하여 강화되었다. 그는 일생을 통해서 사회적으로 고립되고 눈에 띄는 괴벽을 보이거나 정신병으로 인한 것이 아닌 성인 정신과 환자들을 특수한 연구를 위하여 모집하였는데 이들 60명의 환자들의 어린 시절을 다시 되돌아 보니 대개 자폐증이나 Asperger씨 증후군의 진단 기준에 부합되었다. Tantam(1988a, b)은 이들이 조기 발현성, 또는 후기 발현성 아동기 자폐증 환자들이었으며 Asperger씨 증후군은 이들의 일부에서 중복되어 나타나는 것으로 보고하였다. 또 다른 관점에서 그들의 증상은 아동기에 분열성 인격 장애(schizoid PD)로 진단 받았던 젊은 성인환자들의 증상과 부분적으로 일치하였다(Wolff와 Chick 1980). 그러나 Tantam의 환자들은 Wolff와 Chick이 연구한 환자들이나 Asperger의 환자들보다 더 심한 장애를 갖는 환자들로 후자의 두 그룹이 흔히 장애에 더 나은 직업적 적응력을 갖게 됨에 비하여 Tantam의 60명의 환자들에서는 단지 한명만이 아동기 이후로 지속적인 직업을 유지하였고, 2명만이 결혼을 하였다(Wolff 1991a). 또한 이들의 3분의 1에서 뇌 손상의 증거를 나타내며, 10명에서는 어린 시절을 조사해 보니 조기 유아 자폐증에 대한 Kanner의 진단 기준에 완전히 부합되는 것으로 판단되었으며, 또 다른 25명에서는 아동기 자폐증의 증상을 보이거나 3세 이후에 시작되었다. 흥미로운 것은 이들 중 14명이 한 때 정신분열증으로 진단 받았었으나 동일한 의사에 의하여 재 진단 받은 결과로는

이중 3명만이 정신분열증이었고 2명은 양극성 장애 환자로 판명되었다는 것이다.

Wing과 Tantom에 이어서 Gillberg(1989, 1990)도 Asperger씨 증후군을 고도의 기능을 보이는 자폐증과 동의어로 간주하였다. 그가 정의한 이 증후군의 두드러진 양상은 심각한 사회적 상호 반응의 장애, 한 곳에 열중하고 제한된 흥미, 반복되는 일상적인 일이나 관심의 부과, 피상적으로는 뛰어난 언어 표현 능력을 갖음에도 불구하고 말과 언어상의 문제점, 비언어적 의사소통의 문제점, 운동의 부자연성 등이었으며 Gillberg(1990)도 Asperger씨 증후군을 자폐적 스펙트럼 장애의 한 부분으로 제안하였다. 그러나 이미 위에서 언급한 바와 같이 Wing, Tantom과 Gillberg의 증례에서 제시된 환자들은 보다 심각한 장애를 갖는 환자들로서 그들의 증상의 성질이나 다수의 산과적이고 신경생물학적인 이상을 지닌 점에서 자폐아동과 비슷하였다. 그러므로 우리가 여기서 이들의 연구결과와 제시된 이론을 고찰해 봄에 있어서 이러한 연구 대상의 선정에서 다소의 편재성이 Asperger씨 증후군의 독립된 진단 분류에 영향을 미칠 수 있음을 염두에 두어야 하겠다.

Nagy와 Szatmari(1986)는 Wolff(1991a, b, c)에 의하여 'schizoid'라고 명명되었던 아동들과 매우 유사하며 DSM-III-R 진단 기준에서 정신분열형 인격 장애의 기준을 만족하는 20명의 아동들에 대하여 보고하였다. 이들은 모두 자폐아의 진단 기준을 만족시키지 못하였으나 이 중 18명은 아동기에 시작된 전반적 발달 장애의 진단 기준에는 부합되었다. 이들은 정상적이거나 경계선상의 지능을 보였으며 정상 이상의 지능은 드물었다. 이 중 두명은 Wolff가 'schizoid'로 명명하였던 아동들의 경우와 유사하게 그들의 성인기에 정신분열증으로 이행되었다.

이 외에도 Asperger씨 증후군을 자폐증의 연속선상에 두는 견해에 대하여 'Asperger씨 증후군' 고도 기능의 자폐아(high functioning autism)와 다른 명칭을 사용해야 할 만큼 충분히 다른 임상적 특징을 지니고 있는 것인가? 아니면 '현상학적으로 같은 장애인가?'에 대한 많은 논란이 거듭되면서 후자의 입장에서 Schopler(1985)는 고도 기능의 자폐아와 경험적으로 구분이 가능하기 이전에는 Asperger씨 증후군이라는 용어를 사용할 수 없다고 강력히 주장하였고 Volkmar등(1985)도 이러한 입장에 동조하였

다. 이러한 시각에서 최초의 경험적 연구를 시행하였던 Scott(1985)는 Asperger씨 증후군에서 비언어적 의사소통의 장애를 발견하였으나 이러한 장애는 전통적으로 자폐아에서도 발견되어지는 것이었으며 자폐증 환아에서 다른 사람의 마음을 읽는 능력에 결함을 지니고 있다는 가설을 세우고(Baron-Cohen 1989) 이로부터 출발한 의향설(theory of mind), 즉 다른 사람도 정신적인 상태를 가지고 있다는 것을 이해하는 능력에 대한 연구에서도 자폐아에서 전형적으로 나타나는 의향설의 장애(theory of mind deficit)와 유사한 형태의 장애가 Asperger씨 증후군에서도 나타나는 것을 발견하였다고 기술하였다. 이와 반대로 Bowler(1989)는 theory of mind deficit에 대한 연구에서 정신분열증 환자나 정상 대조군과 Asperger씨 증후군간의 유의한 차이를 발견할 수 없었으며 Asperger씨 증후군에서 자폐증과 유사한 theory of mind deficit를 발견하는데 실패하였다. 그러므로 두 경험적 연구의 결과만으로 두 질환이 같은 장애를 공유하는 지는 명확하게 밝혀지지 않았다.

또한 고도 기능 자폐아와의 비교에서 개인 능력의 유형을 비교함으로써 직접적으로 진단의 타당성에 대한 의문을 조사한 연구는 매우 드물었으며 Szatmari와 그의 동료들에 의한 두 연구가 유일하게 문헌에 보고되었다. Szatmari등(1989a)은 Wing's criteria를 사용하여 6세 이전에 발병한 아동들을 대상으로 Asperger씨 증후군을 가진 아동들과 DSM-III-R 진단 기준을 만족하는 고도의 기능을 하는 자폐아동을 비교 연구하였는데 이들은 사회적 반응성, 언어 능력과 같은 기능의 측정 뿐 아니라 두 장애로 인한 결과에 대한 관점에서도 두 그룹 사이에 가장 의미있는 차이는 단지 양적인 차이일 뿐이라고 주장하였다. 연구 대상 중 자폐 아동들의 어린 시절의 내력은 Asperger씨 증후군 아동들보다 사회적 반응성이나 의사소통, 제한된 범위의 활동면에서 더 많은 장애를 보였으며 Asperger씨 증후군을 가진 아동 중 이전에 자폐아로써 진단 받았던 아동은 없었고 두 그룹간의 장애의 결과 또한 다르게 나타났다. 비록 두 그룹의 아동이 같은 지능지수를 가지고 있을 지라도, Asperger씨 증후군 아동은 특수 교육을 위하여 더 적은 시간을 소모하였으며 이러한 차이는 지능의 차이만으로는 설명될 수 없었다. 이 결과들은 두 그룹간의 임상적으로 의미있는 차이를 제시하는 것이었지만 이 두 그룹간의

인지 기능에 관한 항목을 비교한 연구에서는 지능, 성취도, 신경-심리적 연구 측정 결과에서 커다란 차이를 보이지 않았다. 연구 결과간의 이러한 차이점은 방법론적으로 이러한 양상을 비교하는 것이 어렵고 두 그룹간의 실제 정신 연령의 차이와 같은 변수들이 개입되었기 때문이다. 그러나 저자들은 두 그룹간의 명백한 차이점이 있다는 그들의 원래의 입장을 고수하면서도 결론적으로 다음과 같이 주장하였다. “Asperger씨 증후군과 고도 기능의 자폐아는 전반적 발달 장애의 더 포괄적인 진단 항목 이내로 함께 결합되어야 마땅하다.” 이들 아동에서 이차적인 정신과적 진단은 Asperger씨 증후군에서 더 흔하였으며 이러한 점이 이 증후군을 갖는 아동에게 전반적 발달 장애의 진단 명칭을 부여하는 데 혼란을 가져오게 하였다.

이후에 Szatmari(1991)는 Asperger씨 증후군의 임상양상, 원인, 치료, 예후에 대한 이전의 논문들을 재검토하여 이 증후군과 자폐증과의 몇 가지 차이점을 제시하였으나 이러한 차이점은 4세 이하의 어린 나이에서는 거의 구분하기 어려우며 Asperger씨 증후군을 자폐증과 명확히 구분지을 수 있는 경험적 연구 결과의 축적 또한 비교적 드문 편이라고 기술하였다. 결론적으로 그는 비록 Asperger씨 증후군과 자폐증의 원인에서 차이가 있을지라도 그것은 불확실한 임상적 중요성을 가지며, 자폐증과 구별하여 연구하고 치료하기 위한 목적으로 Asperger씨 증후군이 별개의 집단으로 고려되어야 할 것이라고 주장하였다.

Dorothy Bishop(1989)은 Asperger씨 증후군을 자폐증과 특수발달성 언어 장애, 이 두 양자와 일부 중첩되어 나타나는 증후군으로 보았다. 이러한 장애를 보이는 아동들은 또한 Asperger/schizoid disorder의 사회적 장애를 가지고 있다. 그녀는 자폐증적 장애에 대한 두가지 차원의 모델을 제시하였는데 하나의 축은 의미있는 언어적 의사 소통의 장애를 반영하여, 다른 한쪽은 제한된 관심의 영역을 갖는 사회적 관계의 장애를 나타낸다. Asperger씨 증후군은 이 모델에서 자폐증적 장애와 특수언어장애 양자가 중첩되어 나타나지만 언어 장애의 차원에서는 낮은 점수를 받는 반면에 사회적 장애와 제한된 관심의 영역을 평가하는 차원에서는 높은 점수를 받는 것이 특징이라고 하였다.

Ozonoff등(1991)은 고도 기능의 자폐아와 Asper-

ger씨 증후군간의 신경심리적 양상(neuropsychological profile)을 비교하였으며 두 그룹에서 진단 기준에 독립되어 측정된 검사결과 경험적으로 구분이 가능함을 증명하였지만 의향설(theory of mind)을 측정하는 검사 항목에서 Asperger씨 증후군의 경우에는 결함이 나타나지 않았다는 결과는 이 검사 항목이 자폐증과 유사한, 그 연속선상에 있는 모든 질환에서 일차적으로 나타나지는 않지만 분명히 연관성을 지니고 있으며 심한 장애를 갖는 개인에서는 잘 나타나지만 고도 기능 수행을 보이는 개인에서 이 결함을 식별하는 것은 매우 어렵다고 기술하면서 더 발전된 방법의 개발이 Asperger씨 증후군을 가진 개인의 평가와 그 진단의 타당성을 증명하고 유사한 질환과의 구분을 가능하게 할 것이라고 주장하였다. Asperger씨 증후군이 독립된 질환이라는 의문에 대한 여러 논쟁의 핵심은 정상적인 사회적 교류나 의사 소통에 장애를 보이나 전형적인 자폐증과는 다르게 언어의 심한 장애를 보이지 않는 과상한 아동들을 구분지어 명명하려는 노력의 일환이었다. 인간이 짝을 짓고 무리를

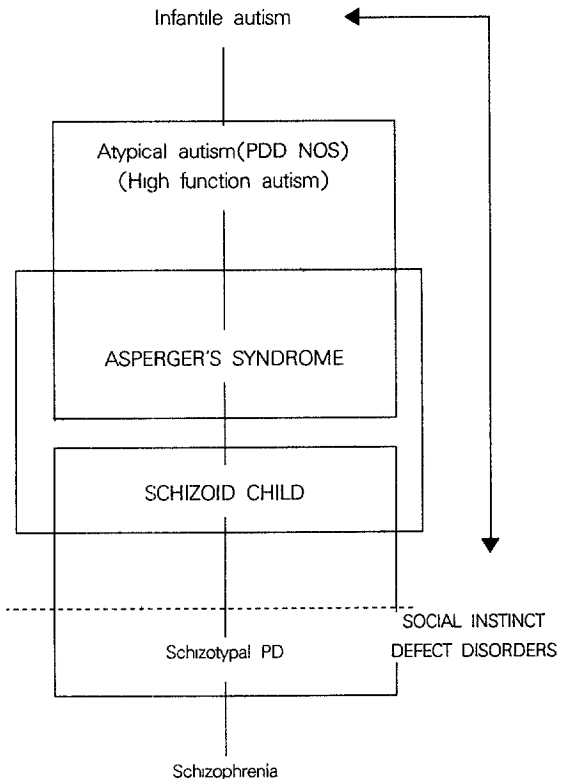


Fig. 1. Schematic concept of social instinct defect disorders.

형성하며 회노애락의 감정을 나누는 것이 인간의 본능적 속성이라는 관점에서 본다면 이들은 사회적 본능 (social instinct)의 장애를 가진 사람들로 볼 수 있을 것이다. 이러한 관점에서 사회적 본능에 장애를 보이는 여러 질환들과 Asperger씨 증후군간의 연계성에 대하여 현재까지 연구되어진 내용들을 Fig. 1에서 간단한 모식도를 통하여 체계적으로 표시하였다.

Asperger씨 증후군에 대한 최근 연구

1. 뇌 구조적 및 생화학적 연구

Berthier등(1990)은 2명의 Asperger씨 증후군 환자에 대한 신경 방사선학적 검사에서 한명은 left frontal macrogyria를 가지고 있었으며 다른 한명은 bilateral opercular polymicrogyria를 나타내었고 또한 CT scan을 이용하여 이 환자들의 직계 가족 중 한명(양극성 장애를 가진)에서 대뇌 피질의 신경 세포 이주의 이상을 발견하였다고 보고하였다.

Jones와 Kerwin(1990)은 CT scan을 이용하여 신체적으로는 건강하나 Asperger씨 증후군을 나타내는 성인 환자에서 왼쪽 측두엽 손상의 직접적인 증거를 제시하였다.

Tantam등(1990)은 Asperger씨 증후군의 연구에서 일생동안 지속되는 ligamentous laxity와 근육의 부조화 운동을 함께 동반한 2명의 소녀와 한 명의 남성에 대하여 기술하였다. 이들 중 2명은 두개골의 둘레 크기가 아동 표준치의 90% 이상이었으며 두명은 복합 부분 간질을, 한명은 제 3뇌실에 colloidal cyst, 한명은 Sotos syndrome의 증거를 가지고 있었다. 두 명의 소녀에게 시행된 심초음파 검사에서 두명 모두 대동맥의 compliance가 증가되어 있었으며 세 명 모두가 결체조직의 Marfan-like disorder에 이환되어 있었다는 결과를 기초로 하여 결체조직의 이상이 정중선에 있는 대뇌 구조의 비정상적인 발달을 초래하여 결과적으로 Asperger씨 증후군의 사회적 장애가 나타나게 된다고 가정하였다.

David등(1993)은 corpus callosum의 발달학적 이상과 주요 정신과적 장애들 간의 연관성에 대한 증례 연구에서 Asperger씨 증후군으로 분류될 수 있는 비정상적인 사회적 상호 교류와 언어의 장애를 보이는 22세 남성에 대하여 기술하였으며 이 환자의 CT scan상 corpus callosum의 splenium에 lipoma가 관

찰되었다. EEG상에서 왼쪽 부위에 과다하게 느린 뇌파 소견을 보였으나 특이한 이상이나 간질 유발성 뇌파 소견은 관찰되지 않았으며 신경 심리학적 검사에서는 그들의 실제 학력이나 학습 능력으로부터 기대되었던 결과보다 낮은 점수를 보였다. 또한 CT와 MRI scan상 corpus callosum의 전반부에서 agenesis를 보이며 EEG상 전반적인 rhythmic delta activity를 갖고 왼쪽 대뇌 반구의 전 1/4의 기능 이상을 보이는 또 다른 증례에서 해당 환자에 대한 정신과적 장애의 평가를 시행한 결과 Asperger씨 증후군이 진단으로써 고려되었다. Berthier(1994)도 이 질환에서 나타나는 corticocallosal anomalies에 대한 그의 견해를 주장하였다. 이 외에도 여러 학자들에 의하여 Asperger씨 증후군과 연관된 신경 생물학적 및 구조적 접근이 활발히 이루어졌다. Asperger씨 증후군의 원인과 자폐증과의 연관성 및 감별진단을 위하여 자폐증의 원인에 대한 유전, 대사, 감염, 주산기 요인 등에 대한 여러 가설들이 Asperger씨 증후군의 연구에서도 도입되어 연구되어야 하며 최근 점차 발달하고 있는 방사선학적 접근과 다양한 검사방법들이 신경학적 발달의 관점에서 이들의 영향에 대하여 더 많은 정보를 제공하여 줄 것이다.

2. 공존 질환 연구

Tourette's syndrome과 전반적 발달 장애를 함께 나타내는 환자에 대한 연구가 일부 학자들에 의하여 보고되었다(Kerbeshian과 Burd 1986a, b). Fisher등(1986)은 비전형적인 전반적 발달장애에서 언어의 장애와 비정상적인 사회성은 Tourette's syndrome이 공존할 때 약물치료에 더욱 더 잘 반응한다고 주장하였다. Burd등(1987)은 또한 전반적 발달 장애를 갖는 환자에서 Tourette's syndrome은 환자들의 발달상의 좋은 예후와 haloperidol에 대한 좋은 치료 반응의 표식이 될 것이라고 제안하였다. 이에 반하여 Littlejohns등(1990)은 8살된 Asperger씨 증후군 환자에게 그의 안절부절하는 행동과 과격한 분노 발작을 조절하기 위하여 haloperidol을 투약하였는데 2년뒤 약물 투약이 중단되었을 때 Tourette-like syndrome이 발생되었고 다시 haloperidol을 투약하였을 때 비정상적인 운동장애는 사라졌으나 그가 원래 지니고 있던 Asperger씨 증후군의 핵심 증상들은 변화되지 않고 남아있었다고 하였다. 이 증례연구는 여러가지 흥미로운 사실과 의의를 내포하고 있는데 이 중에서 대

상이 되었던 아동이 그가 자궁내에 있을 때 최초로 항정신성 약물에 노출되었다는 사실과 연구 결과 사이의 연관성에 관하여 더 고려 해보아야 하며 앞에서 언급한 Fisher나 Burd 등의 주장과는 다르게 Tourette's syndrome이 발생된 Asperger씨 증후군 환자에서 항정신성 약물의 재 투여는 Tourette-like syndrome을 치료하는 데에는 효과적이었으나 Asperger씨 증후군을 호전시키거나 그 예후를 개선하지 못하였다는 점이다. Berthier등(1993)은 Tourette's disorder와 Asperger씨 증후군을 공유하는 환자에 대하여 행동 및 인지 기능 평가와 MRI scan을 이용하여 신경 생물학적인 검사를 시행한 연구에서 대조군으로 선별된 Asperger씨 증후군을 동반하지 않은 Tourette's Disorder 환자보다 두 질환을 공유하고 있는 환자에서 구조적으로 뇌 피질과 피질하의 이상이 더 흔하게 관찰되었으며 전두엽-뇌 피질하 체계의 이상이 Tourette's Disorder와 Asperger씨 증후군이 공존하는 환자들의 병태 생리학에 기여한다고 주장하였다.

Berthier등(1992)은 Asperger씨 증후군을 보이는 두 명의 청소년에서 반복적인 과다수면 장애의 삽화와 비정상적인 행동, 즉 Kleine-Levin syndrome이 발생된 증례를 보고하면서 이를 근거로 발생상에서 뇌의 구조적 이상에 대한 가능한 원인적 역할과 전반적 발달 장애를 갖는 환자에서 나타나는 반복된 과다 수면과 비 정상적인 행동의 감별진단에 대하여 기술하였다.

Asperger씨 증후군은 또한 다양한 임상적 상황에서 동반되어 나타나는데 정신 지체를 동반하는 경우(Wing 1981a, Gillberg등 1986)와 여성에서 보고된 예(Wing 1981a, King등 1987), Tourette syndrome을 동반하는 경우(Kerbeshian과 Burd 1986a, b)등을 들 수 있고 Miles와 Capella(1987)는 아미노산노를 동반하는 한 증례에 대하여 기술하였으며 Marfan's syndrome과 직접적 또는 간접적인 연관성이 주장되었다(Cupo등 1981, Tantam등 1990). Tantam등(1990)은 Marfan's syndrome과의 직접적인 연관성은 뇌에서 결체조직 질환의 부작용에 기인한 것이고 간접적으로는 결체조직의 질환이 운동 발달을 저해하고 지연 시킴으로 감정 표현과 사회적 반응성을 손상 시키고 이어서 비언어적 의사소통의 장애로 인하여 사회적 발달이 저해되고 결과적으로 심리적 무질서 상태가 초래된다고 주장하였다. 이에 대하여 Cupo등(1981)이 간질을 동반한 Ehlers-Danlos syndrome환자의 사

후 부검 소견에서 결체조직 질환에 기인한 것으로 고려되는 뇌 구조 이상을 보이는 한 증례를 보고하였다.

Carpenter등(1990)은 Asperger씨 증후군과 말단청색증(acrocyanosis)을 동반한 3명의 환자에 대하여 기술하였다. 말단 청색증의 일반 이환율은 잘 알려져 있지 않으나 아마도 자폐증적인 장애를 가진 사람에서 더 흔할 것이며 이것은 과 세로토닌증에 의하여 유발되는 것으로 제안되었다.

References

- 홍강의(1993) : 자폐장애 - 자폐장애의 본질과 개념 변천에 관한 고찰 - . 소아청소년정신의학 4(1) : 3-26
- American Psychiatric Association(1980) : DSM-III : Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorder. 3rd edition. Washington, DC, American Psychiatric Association
- American Psychiatric Association(1987) : DSM-III-R : Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorder. 3rd edition. revised. Washington, DC, American Psychiatric Association
- American Psychiatric Association(1994) : DSM-IV : Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorder. 4rd edition, Washington, DC, American Psychiatric Association
- Asperger H(1944) : Die autistischen psychopathen im kindsalter. Archiv Fur Psychiatrie Nervenkrankheiten 117:76-137
- Asperger H(1979) : Problems of infantile autism. Communication 13 : 45-52
- Baron-Cohen S(1989) : The autistic child's theory of mind : a case of specific developmental delay. J Child Psychol Psychiatry 30 : 285-297
- Berthier ML(1994) : Corticocollosal anomalies in Asperger's syndrome. American Journal of Rentgenology 162(1) : 236-237
- Berthier ML, Bayers A, Tolosa ES(1993) : Magnetic resonance imaging in patients with concurrent Tourette's disorder and Asperger's syndrome. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 32(3) : 633-639
- Berthier ML, Santamaria J, Encabo H, Tolosa ES(1992) : Recurrent hypersomnia in two adolescent males with Asperger's syndrome. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 31(4) : 735-738

- Berthier ML, Starkstein SE, Leiguarda R**(1990) : Developmental cortical anomalies in Asperger's syndrome : neuroradiological finding in two patients. *Journal of Neuropsychiatry & Clinical Neuroscience* 2(2) : 197-201
- Bishop DVM**(1989) : Autism, Asperger's syndrome and semantic-pragmatic disorder : where are the boundaries ? *Br J Disord Commun* 24 : 107-121
- Bowler DM**(1989) : Theory of mind in Asperger's syndrome. Paper presented at the London Conference of the British Psychological Society, London, 12 December 1989
- Burd L, Fisher W, Kerbeshian J, Arnord ME**(1987) : Is development of Tourette disorder a marker for improvement in patient with Autism and pervasive developmental Disorders ? *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 26 : 162-165
- Burgoine E, Wing L**(1983) : Identical triplets with Asperger's syndrome. *Br J Psychiatry* 143 : 261-265
- Carpenter PK, Morris D**(1990) : Association of acrocyanosis with Asperger's syndrome. *J Ment Defic Res* 34 : 87-90
- Cooper SA, Mohamed WN, Collacott RA**(1993) : Possible Asperger's syndrome in a mentally handicapped transvestite offender. *Journal of Intellectual Disability Research* 37 : 189-194
- Cox AD**(1991) : Is Asperger's syndrome a useful diagnosis ? *Arch Dis Child* 66(2) : 259-262
- Cupo LN, Pyretz R, Olson J, McPhee S, Hutchins G, Mckusick V**(1981) : Ehlers-Danlos syndrome with abnormal collagen fibrils, sinus of Valsalva aneurysms, myocardial infarction, paracinar emphysema and cerebral heterotopias. *Am J Med* 71 : 1051-1058
- David AS, Wacharasindhu A, Lishman WA**(1993) : Severe psychiatric disturbance and abnormalities of the corpus callosum : review and case series. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 56(1) : 85-93
- Everall IP, LeCouteur A**(1990) : Firesetting in an adolescent boy with Asperger's syndrome. *Br J Psychiatry* 157 : 284-287
- Fisher W, Kerbeshian J, Burd L**(1986) : A treatable language disorder : pharmacological treatment of pervasive developmental disorder. *J Dev Behav pediatr* 7 : 73-76
- Frith U**(1989) : *Autism : Explaining the Enigma*. Oxford : Blackwell
- Gillberg C**(1985) : Asperger's syndrome and recurrent psychosis : a case study. *J Autism Dev Disord* 15 : 389-397
- Gillberg C**(1989) : Asperger's syndrome in 23 Swedish children. *Dev Med Child Neurol* 31 : 520-531
- Gillberg C**(1990) : Autism and pervasive developmental Disorders. *J Child Psychol Psychiatry* 31 : 99-119
- Gillberg C, Persson E, Grufman M, Themner U**(1986) : Psychiatric disorders in mild and severely mentally retarded urban children and adolescents : epidemiological aspects. *Br J Psychiatry* 149 : 68-74
- Gillberg IC, Gillberg C**(1989) : Asperger syndrome-some epidemiological considerations : a research note. *J Child Psychol Psychiatry* 30 : 631-638
- Hales RE, Yudofsky SC, Talbott JA**(1994) : *Textbook of Psychiatry*. 2nd edition. American Psychiatric Press. Washington DC. Vol(1) pp791-792
- Jones PB, Kerwin RW**(1990) : Left temporal lobe damage in Asperger's syndrome. *Br J Psychiatry* 156 : 570-572
- Kanner L**(1943) : Autistic disturbances of affective contact. *The Nervous Child* 2 : 217-250
- Kaplan HI, Sadock BJ, Grebb JA**(1994) : *Kaplan and Sadock's Synopsis of Psychiatry : Behavioral Sciences, Clinical Psychiatry*. 7th edition. ed by Williams & Wilkins. Baltimore, Maryland pp1060-1061
- Kerbeshian J, Burd L**(1986a) : A second visually impaired, mentally retarded male with pervasive developmental disorders, Tourette syndrome and Ganser's syndrome : diagnostic classification and treatment. *Int J Psychiatry Med* 16 : 67-75
- Kerbeshian J, Burd L**(1986b) : Asperger's syndrome and Tourette syndrome. *Br J Psychiatry* 148 : 731-735
- Kerbeshian J, Burd L, Fisher W**(1990) : Asperger's syndrome : to be or not to be ? *Br J Psychiatry* 156 : 721-725
- King K, Fraser WI, Thomas PF**(1987) : Computer-assisted linguistic analysis of an autistic adolescent's language : implications for the diagnosis of Asperger's syndrome. *J Ment Defic Res* 31 : 279-286
- Littlejohns CS, Clarke DJ, Corbett JA**(1990) : Tourette-like disorder in Asperger's syndrome. *Br J Psychiatry* 156 : 430-433
- Mawson D, Grounds A, Tantam D**(1985) : Violence and Asperger's syndrome. *Br J Psychiatry* 147 : 566-569
- Miles SW, Capelle P**(1987) : Asperger's syndrome and aminoaciduria : a case example. *Br J Psychiatry* 150 : 397-400

- Nagy J, Szatmari P**(1986) : A chart review of schizotypal personality disorders in children. *J Autism Dev Disord* 16 : 357-367
- Ozonoff S, Roger SJ, Pennington BF**(1991) : Asperger's syndrome : evidence of an empirical distinction from high-functioning. *Autism J Child Psychol Psychiatry* 32(7) : 1107-1122
- Piven J, Starkstein S, Berthier ML**(1990) : Temporal lobe atrophy versus open operculum in Asperger's syndrome. *Br J Psychiatry* 157 : 457-458
- Rapin I**(1991) : Autistic children : diagnosis and clinical features. *Pediatrics* 87(suppl) : 751-760
- Schopler E**(1985) : Convergence of learning disability, higher-level autism and Asperger's syndrome. *J Autism Dev Disorder* 15 : 359
- Scott DW**(1985) : Asperger's syndrome and nonverbal communication : a pilot study. *Psychol Med* 15 : 683-687
- Szatmari P**(1991) : Asperger's syndrome : diagnosis, treatment, and outcome. *Psychiatr Clin North Am* 14(1) : 81-93
- Szatmari P, Bartolucci G, Bremner R**(1989a) : Asperger's syndrome and autism : Comparisons on early history and outcome. *Dev Med Child Neurol* 31 : 709-720
- Szatmari P, Bremner R, Nagy J**(1989b) : Asperger's syndrome : A review of clinical features. *Can J Psychiatry* 34 : 554-560
- Szatmari P, Bartolucci G, Finlayson A, Krames L**(1986) : A vote for Asperger's syndrome. *J Autism Dev Disord* 16 : 515-517
- Tantam D**(1986) : Eccentricity and Autism.
- Tantam D**(1988a) : Lifelong eccentricity and social isolation. I : Psychiatric social and forensic aspects. *Br J Psychiatry* 153 : 777-782
- Tantam D**(1988b) : Lifelong eccentricity and social isolation. II : Asperger's syndrome or schizoid personality? *Br J Psychiatry* 153-783-791
- Tantam D**(1988c) : Asperger's syndrome. *J Child Psychol Psychiatry* 29 : 245-255
- Tantam D, Evered C, Herson L**(1990) : Asperger's syndrome and ligament laxity. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 29(6) : 892-896
- Van Krevelen DA**(1971) : Early infantile autism and autistic psychopathy. *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia* 1 : 82-86
- Volkmar F, Paul R, Cohen D**(1985) : The use of Asperger's syndrome. *J Autism Dev Disord* 15 : 437-439
- Weber D**(1985) : Autistische Syndrome, In *Kinder-und Jugend-psychiatrie in Klinik und Praxis*, vol II(eds H Remschmidt MH Schidt) Georg Thieme, stuttgart pp269-298
- Wing L**(1981a) : Language, social and cognitive impairments in autism and severe mental retardation. *J Autism Dev Disord* 11 : 31-43
- Wing L**(1981b) : Asperger's syndrome : a clinical account. *Psychol Med* 11:115-129
- Wing L**(1986) : Clarification on Asperger's syndrome. *J Autism Dev Disord* 16 : 513-515
- Wolff S**(1991) : Asperger's syndrome(comment). *Arch Dis Child* 66(2) : 178-179
- Wolff S**(1991a) : 'Schizoid' personality in childhood and adult life. I : The vagaries of diagnostic labelling. *Br J Psychiatry* 159 : 615-620
- Wolff S**(1991b) : 'Schizoid' personality in childhood and adult life. III : The childhood picture. *Br J Psychiatry* 159 : 629-635
- Wolff S**(1991c) : Asperger's syndrome(comment). *Arch Dis Child* 66(2) : 178-179
- Wolff S, Chick J**(1980) : Schizoid personality in childhood : a controlled follow-up study. *Psychol Med* 10 : 85-100
- Wolff S, Townshend R, McGuire RJ, Weeks DJ**(1991) : 'Schizoid' personality in childhood and adult life. II : Adult adjustment and the continuity with schizotypal personality disorder. *Br J Psychiatry* 159 : 620-629
- World Health Organization**(1992) : International classification of Diseases 10th Revision. Geneva : World Health Organization

ASPERGER'S SYNDROME
— THE LINKAGE WITH AUTISM AND CHILDHOOD SCHIZOID PD —

Young-Sik Lee, M.D., In-Hee Cho, M.D.

Department of Neuropsychiatry, College of Medicine, Chung-Ang University, Seoul

In 1944 Hans Asperger reported odd bizzare 400 children who showed autism like clinical symptoms but had higher intelligence and relatively intact speech function.

He named these child "autistic psychopathy". Since then there were many controversial views about this syndrome. Some regards Asperger syndrome as the high functioning autism variant or preschizophrenic childhood condition or childhood form of schizoid personality disorder. Though there were still many controversy, recently ICD-10, DSM-IV accepted Asperger's syndrome as a distinct subtype of pervasive developmental disorder.

The authors reviewed the history and conceptual changes of Asperger syndrome and summarized the interesting recent research findings.

In addition, the authors argue that this syndrome has some linkage with autism and schizoid personality disorder and proposed that these is disorders do have common defect in social instinctual development.

KEY WORDS : Asperger's syndrome · Autism · Schizoid PD · Social instinct.