

## 소아기 붕괴성 장애 1례

### A CASE OF THE CHILDHOOD DISINTEGRATIVE DISORDER

강병구\* · 조수철\* · 홍강의\*

Byung-Goo Kang, M.D.,\* Soo-Churl Cho, M.D.,\* Kang-E Hong, M.D.\*

요 약 : 1908년에 Heller는 일정한 기간 동안 정상적인 발달 과정을 밟다가 발달적 퇴행을 하는 소아를 관찰한 후 '유아기 치매'라고 명명하여 보고하였다. 그러나 후속 연구가 부족하여 정확한 개념 정립이 안 된 상태에서 그 명칭도 유아기 치매, Heller 증후군, 붕괴성 정신병, 붕괴성 장애, 소아기 붕괴성 장애 등 여러가지로 사용되어 왔다.

최근에 DSM-IV 및 ICD-10에 의해 소아기 붕괴성 장애라는 독립된 진단명으로 자리잡게 되면서 이에 대한 관심이 증가하고 있지만, 지금까지 이에 대한 연구가 부족하여 그 개념, 특성, 자폐증 및 유사한 다른 병들과의 관련성, 그리고 병의 치료 및 예후 등에 대한 지식이 충분하지 못한 상태다. 따라서 국내에서는 아직 이 병에 대한 공식적인 보고가 없는 실정이다.

본 저자들은 소아기 붕괴성 장애로 생각되는 1례를 경험하였기에 이것을 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

중심 단어 : 소아기 붕괴성 장애 · 발달적 퇴행 · 자폐증.

## 서 론

20세기초부터 일정한 기간동안 정상 혹은 거의 정상적인 발달 과정을 밟다가 심한 발달적 퇴행을 보이는 어린이가 인식되기 시작하였다(Heller 1908, 1969). 이 병은 자폐증과는 달리 대개 유아기에는 정상적인 발달 과정을 보이다가 특정한 유발 요인 유무에 관계없이 서서히 혹은 갑자기 발병하는 것으로서 임상 증상 및 예후 등은 전반적으로 자폐증과 유사하다. 즉 발달적인 측면에서 볼 때 이 병은 퇴행을 수반하면서 자폐증을 시사하는 여러가지 행동적인 특징을 보여주는 것이다(Volkmar 1992).

1908년에 Heller가 정상 혹은 거의 정상적 발달을 하다가 3~4세에 발달적으로 심한 퇴행을 보인 6례를 보고

한 것이 이 병에 대한 진단적 개념의 기원이 된다. Vienna의 특수교사였던 Heller는 이것을 유아기 치매(dementia infantilis)라고 명명하였다(Heller 1908, 1969).

지금까지 이 병을 묘사하는 용어로는 유아기 치매(dementia infantilis), Heller 증후군(Heller's syndrome), 붕괴성 정신병(disintegrative psychosis), 붕괴성 장애(disintegrative disorder), 소아기 붕괴성 장애(childhood disintegrative disorder : CDD) 등이 있다. 이 중 붕괴성 정신병(disintegrative psychosis)이라는 용어는 성인의 정신증과 유사한 사고 장애나 환각과 같은 증상이 이 병에도 발생할 것이라고 가정된 결과로 붙여진 이름이었으나 그것이 증명되지 않아 오늘날에는 부적절한 것으로 생각되어 잘 사용되지 않고 있다. Corbett(1987)는 이 병은 소아 자폐증과 정신지체 및 인지장애의 여러 증상들이 혼합된 것으로서 붕괴성

\*서울대학병원 소아 청소년 정신과 Division of Child and Adolescent Psychiatry, Seoul National University Children's Hospital, Seoul

(disintegrative)이라는 용어가 가장 적합할 것이라고 제안하였는데, 붕괴성(disintegrative)이란 용어는 이 병의 특징을 가장 잘 묘사하는 것으로 현재 일반적으로 받아들여지고 있다.

이 병이 ICD-10(WHO 1991)이나 DSM-IV(APA 1994)에 독립적인 병으로 기술되기 전까지는 이 병에 대한 진단적 개념은 제대로 정립되지 않았다. 그러나 이 병이 비교적 흔하지는 않지만 진행성인 신경학적 장애 소견을 보인다(즉 소아 치매 : childhood dementia)는 점에서 DSM-III에서는 소아기에 발생하는 전반적 발달 장애(childhood onset PDD)에 포함되었고, DSM-III-R에서는 자폐 장애에 포함되었다.

이와 같은 요인들로 인하여 국내에서도 이 병에 대한 관심이 부족하여 문헌상으로 보고된 바가 없다. 이에 저자들은 소아가 붕괴성 장애로 생각되는 환자를 입원시켜 관찰하고 치료한 경험이 있기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증 례

4세 8개월된 남아로서 또래와 전혀 어울리지 못하고, 주위에 관심이 별로 없고, 불러도 잘 반응하지 않고, 타인과 시선을 잘 맞추지 않고 허공을 바라보며, 말로써 자기 의사를 표현하지 못하고, 필요한 것이 있으면 엄마의 손을 끌고 가서 취하고, 가끔 알아들을 수 없는 혼잣말을 하거나 의미없는 소리를 내고, 남의 말을 따라하는 반향 언어와 한 손 혹은 양손을 반복적으로 돌리는 행동이 있고, 사람이 많은 곳을 가지 않으려 하고, 엄마에게 지나치게 매달리고, 차를 타면 분노발작을 보이고, 대소변도 가리지 못하고 아무 곳이나 방뇨와 배변을 하고, 식사시 손가락질을 하지 않아 떠먹여 주어야만 되고, 자주 손가락을 빨고, 잠잘 때는 항상 엄마 품에 안겨서 손가락을 빨면서 엄마의 머리를 안고 자는 것 등이 주문제였다.

환아는 말이 약간 늦은 것외는 발달적으로 특이사항이 없다가 3세 4개월경(93년 11월) 특별한 유발 요인없이 갑자기 10여일간 밤낮없이 울고 보채면서 칭얼대었는데, 특히 밤에 심하여 자다가도 일어나서는 최소 30분이 상 소리내어 울었고, 여기 저기로 왔다 갔다하는 등 안절부절 못하였고, 전과는 달리 잘 달래어지지 않았으며, 겨우 달래어서 안고 재우면 잠들었다가도 불을 끄거나 자리에 내려 놓으면 즉시 일어나는 등 다루기가 무척 힘

들었다.

그 후부터 서서히 말수가 줄어들면서 전보다 말도 잘 못하게 되어 언어적 의사소통에 지장이 많아졌고, 필요한 것이 있으면 엄마의 손을 끌고 가서 취하였고, 사람이 많은 곳에 가면 울며 보채고, 놀이터에도 가지 않았고, 이전에는 잘 가렸던 대소변도 가리지 못하게 되었고, 식사시에는 스스로 손가락질을 하지 않아 떠먹여 주어야만 했고, 음식물을 잘 씹지 않고 그냥 삼키는 증상이 발생하였다. 시간이 지나면서 점차로 이전에 잘 타고 다니던 차를 타면 심하게 분노발작을 보였고, 이해할 수 없는 혼자만의 생각에 빠져 있는 듯 멍하게 허공을 바라보거나, 혹은 혼자 소리내어 웃기도 하였고, '앗'하는 의미없는 소리를 내기도 하였으며, 엄마가 말을 하면 따라하는 반향 언어가 생겼다. 불러도 반응이 없을 때가 많았고, 그 전에 잘 어울렸던 옆집의 또래 아이와도 전혀 어울리지 않게 되었고, 주변의 장난감에도 별로 관심을 갖지 않았다. 손가락을 자주 빨고, 손을 빙글빙글 돌리는 상동증이 생겼고, 늘 엄마에게 붙어 지내다시피 하였고, 잠잘 때는 항상 엄마의 품에 안긴 채 꼭 손가락을 빨면서 엄마의 머리를 안고 자는 증상이 발생하였다. 이런 증상은 야단을 맞거나 스트레스받는 상황에서는 더욱 심해졌다.

93년 12월 ○○소계 개인 신경정신과 의원을 방문하였고, 열흘 뒤 ○○대학병원 소아정신과에 내원하여 사회성숙도 검사와 언어 평가를 받았는데, 사회적 연령이 1.63세(사회지수는 46.57)였고, 언어 모방은 어느 정도 가능하지만 언어 이해력이 6개월 내지 1세 수준이었다. 94년 2월 재방문하여 특수교육을 받을 것을 권유받았다.

94년 3월부터 8월까지 ○○소계 '○○조기교실'에서 6개월간 특수교육을 받으면서 대면을 가리게 되었고, 단어 사용이 증가하였으며, 부르면 반응하였고, 자기 이름이나 사는 곳을 물으면 대답하였고, '휴지를 버려라' 등 간단한 지시를 이행하는 등 다소 호전되었으나 거리관계상 주소지인 ○○소계 '○○조기교실'로 옮기게 되었고, 그 곳에서 동년 8월부터 95년 1월까지 특수교육을 받으면서 94년 10월부터 95년 3월까지의 일반 유치원 교육도 병행하였으나 별다른 진전이 없었고, 오히려 95년 들어서는 점차 언어 표현이 줄어들었고, 잠도 잘 자지 않았고, 엄마에게 더욱 더 매달리면서 울고 보채는 증상도 더욱 심해졌고, 장소를 가리지 않고 방뇨하고 배변하는 등 증상이 점차 악화되어 95년 2월 ○○대학병원 소아정신과를 다시 방문하여 소아기 붕괴성 장애(배제)

인상하에서 행동 조절 목적으로 Haloperidol 0.5mg을 처방받았고, 약 복용후로는 다소 안정되고 수면도 잘 취하는 등 약간의 호전을 보였으나 시간이 지나면서 점차 증상이 악화되어 평가 및 치료 목적으로 95년 3월 ○○대학병원 소아정신과에 입원하게 되었다.

과거력상 잔병 치레가 많은 편이었지만 큰 병은 없었고, 두부 손상이나 경련 발작의 병력도 없는 등 뚜렷한 신경학적 이상은 없었다.

발달력을 보면 환아모는 약혼식후 결혼 한 달전에 뜻하지 않게 환아를 임신하였다. 임신 중 약간 입덧이 있었던 것의 환아모의 신체적 건강은 양호하였으나 남편의 잦은 도박 및 외박으로 인해 자주 부부싸움을 하였고, 임신 8~9개월째에 환아의 외조모가 대장암으로 입원치료를 받게 되었는데, 이 때 환아모가 신경을 많이 썼다. 만삭에 정상분만을 하였으나 진통이 15시간이나 계속되는 난산이어서 분만 촉진제를 주사맞고 분만하였다. 환아의 출생 체중은 3.3kg이었고, 약하게 운 것 외는 정상적이었고, 뚜렷한 주산기 문제는 없었다.

환아모가 양육하였는데, 생후 3개월정도까지는 모유를 먹었고, 그 후로는 모유와 우유를 섞어 먹으면서 자랐다. 생후 2개월경에 목가누기를 하였고, 3개월경에 웅아리를 정상적으로 하였다. 100일무렵 은반지를 삼켜서 호흡곤란 및 일시적인 의식소실이 발생하였으나 삼켰던 은반지가 저절로 나온 후 호전되었고, 그 후로 자주 열이 나고, 우유를 먹으면 토하는 증상이 발생하여서 병원에 자주 다녔다.

미소 반응은 정상적이었고, 도리도리, 잼잼 등도 잘 하였다. 분리 불안 및 낮가림이 심하여 엄마의 다른 사람에게는 잘 가지 않는 편이었다. 15개월경에 걸음마를 하였도, 24개월경에 대소변을 가렸으나 언어 발달은 좀 늦은 편이어서 22개월경에 '엄마'소리를 하였고, 33개월경에 간단한 문장을 말하였다. 자주 손가락을 빠는 일이 있었으나 두 돌이 지나면서 없어졌고, 두 돌반경에는 혼자서 손가락질을 하기 시작하였다. 주위에 또래가 많지 않았으나 이웃집의 ○○라는 여자아이와는 잘 어울렸고, 놀이에도 잘 갔으며 엄마와 함께 차도 잘 타고 다녔다.

생후 약 30개월까지는 부모간의 잦은 싸움으로 인하여 밤중에 잠에서 깨어나 운 적이 많았다. 소극적이고 내성적인 성격에 남편과의 갈등으로 인해 항상 우울한 상태였던 엄마로부터 적절한 자극과 보살핌을 받지 못하였고, 또한 주의에 비슷한 또래의 아이가 적었으므로 사회

적인 관계를 맺을 기회를 많이 갖지 못하면서 성장하였다.

가족 관계는 환아가 외아들이며 세식구가 함께 살고 있다. 환아부모는 환아 키우기도 힘들다면서 더 이상 자식을 낳지 않으려는 생각을 가지고 있다.

환아부는 35세로 학력은 고졸이고, 직업은 공무원이며, 성격은 자기 감정을 잘 표현하지 않고, 내성적이고, 고집이 세고, 술과 노름을 좋아하며, 대인관계는 비교적 원만한 편이다. 성장력을 보면 4남 2녀중 3남으로 태어나 끈구한 가정 형편 때문에 부모로부터 적절하게 보살핌을 받지 못하였고, 학창시절에 공부는 잘했으나 친구는 적은 편이었고, 집안일을 돌보면서 성실하게 생활하였다. 고졸 직후 공무원 시험에 합격하여 현재까지 공무원 생활을 하고 있고, 29세에 중매로 환아모 만나 30세에 결혼하였고, 결혼 후 술과 노름 때문에 늦게 귀가하거나 외박하는 일이 잦아 부부싸움이 많았다. 92년 8월 신장염으로 한 달간 입원치료를 받았고, 그 후로 현재까지 약을 복용하면서 술과 노름을 자제하고 있다. 환아에 대해서는 거의 무관심하였고, 간혹 환아에게 다가가지만 환아가 자신을 거부하고 피하는 바람에 더욱 환아에게 애정을 주지 못하고 거리감을 느끼며 지내왔다.

환아모는 34세로 학력은 고졸이고, 가정주부이며, 성격은 내성적이고 말 수가 적고 사교적이지 못하며 대인관계의 폭이 좁고, 한 번 친해지면 깊이 정을 주는 편이다. 3남 1녀의 외동딸로 태어났으나 남자 형제들에 비해 공부를 잘 못하여서 부모로부터 사랑을 별로 받지 못하며 성장하였고, 어린시절부터 자녀들이 밖에 나가는 것을 싫어하는 부모의 영향을 주로 집안에서 남동생과 함께 놀며 지냈기에 친구는 적었다. 고졸후 남동생 뒷바라지 하다가 24세때 회사에 취직하여 결혼전까지 직장생활을 하였고, 28세때 중매로 환아부와 교제하면서 자신은 마음에 들지 않았으나 공무원을 선호하는 부모님의 권유 때문에 29세에 결혼하였다. 환아에 대해서는 '부모 잘못 만난 탓에 고생한다'는 생각에서 늘 불쌍히 여기고, 가여워하면서 과잉보호하는 태도지만 자신의 성격적인 문제와 남편과의 갈등에서 오는 스트레스 때문에 항상 우울한 상태였으므로 질적인 면에서는 적절하게 돌보지 못하였다고 생각되었다.

환아 부모간의 관계를 보면 결혼초부터 환아부가 술과 노름을 좋아하여 가정에 소홀한 채 늦게 귀가하거나 외박하는 일이 많았고(자주 환아부가 술 마신 날은 새벽

1시경에 귀가, 노름한 날은 외박, 특히 토요일은 반드시 노름하며 외박하고 일요일은 종일 잠자는 양상), 이로 인해 자주 부부싸움을 하게 되었고, 이혼할 작정으로 법률상담소에 자문을 구한 적도 있지만 환아를 생각하여 참았다고 한다. 따라서 부부간에는 대화가 거의 없었고, 모든 가정사는 환아모가 혼자 알아서 처리하는 편이었다.

입원 당시 정신상태 검사상 환아는 보통기에 신체적 건강 및 위생 상태는 양호하였고, 동그란 눈과 하얀 피부 등 귀엽고 총명해 보이는 외모였다. 치료자와 시선은 잘

마추치지 않았고, 자기 이름을 불러도 반응을 보이지 않았고, 반복해서 부르거나 손뼉을 치는 등 강하게 자극을 주어야만 반응하였다. 자발적으로 말하는 것은 없었고, 부모가 계속해서 시키면 겨우 한마디 말하는 정도였으며 간간히 반향언어가 관찰되었고, 가만히 한 곳에 있지 않고 여기 저기 왔다갔다하면서 주위를 두리번 거리거나 때로는 멍하게 한 곳을 주시하는 모습도 보였다. 손가락을 입에 물고 빠는 행동과 허공을 보면서 손을 반복해서 돌리는 현상도 관찰되었다. 쓰고 있는 치료자의 펜을 만지기도 하는 등 전반적으로 주위 사람을 별로 의식하지

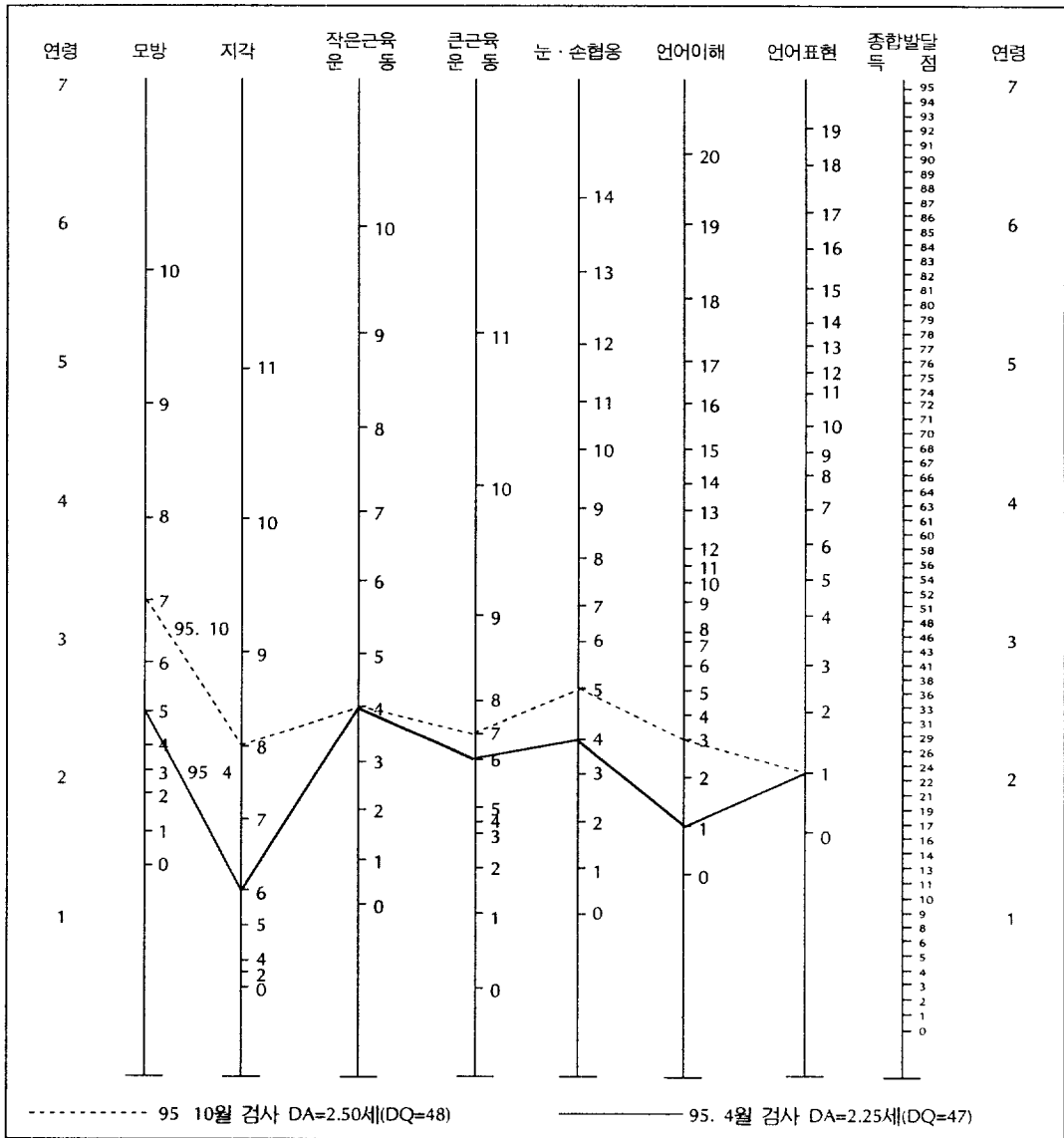


Fig. 1. Developmental probite.

않고, 주의 환경이나 사물에도 별로 관심을 보이지 않는 듯한 태도였다.

입원중 시행한 뇌 자기공명 촬영 및 뇌파 검사, 흉부 X-선 촬영, 심전도 검사, 각종 혈액 검사, 요검사 결과는 정상이었다. 사회 성숙도 검사상 사회적 연령은 1.95세(사회지수=41.85)였는데, 특히 언어적 의사 소통, 사회성 및 자조능력이 많이 저하된 것으로 나타났고, 발달 검사상(Fig. 1) 전반적 발달 연령이 25~29개월(2.25세)였으며, 언어 평가 결과 언어 이해 및 표현면에서 1.6~2세에 해당하였다.

입원중 경과를 살펴보면 입원 첫 2주 동안에는 자신의 요구가 좌절되면 대개 30분 이상 지속되는 심한 분노발작을 보였고, 아무데나 대소변을 보는 행동 및 수면 중에도 자주 깨어나 우는 모습이 관찰되었다. 반항언어 및 양손을 빙글빙글 돌리거나 손을 빠는 행동이 계속되었고, 자주 타인과 시선을 맞추지 않고 멍하게 허공을 주시하는 등 자폐적인 경향이 강하였고, 놀이실에 가면 소변이나 대변을 보겠다면서 갑자기 바지를 내리는 자세를 취하면서 놀이실에서 빠져나오려 하였으므로 전혀 놀이가 이루어지지 않았다. 엄마가 면회를 와도 별로 관심이 없었고, 엄마가 있는 동안은 엄마의 품에 안긴 채 손가락을 빨면서 잠자는 경우가 대부분이었고, 내려 놓으려하면 울면서 매달리는 행동을 보였으나 엄마와 헤어질 때는 쉽게 분리가 되었다. 엄마도 어쩔 줄을 모르고 환아가 요구하는 대로 받아주는 태도를 취하였다. Haloperidol 1.0mg을 사용하였다.

입원 3~4주째는 haloperidol 1.5mg 투여후 수면은 잘 취하였고, 반항언어를 비롯한 상동증도 다소 호전되었다. 회진시에는 치료진을 줄줄 따라 다니면서 여러 사람이 보는 앞에서 병실 바닥에 드러누워 주면 사람이나 허공을 쳐다 보기도 하였고, 때때로 간호사실 앞에 방뇨하고 도망가는 행동을 하였다. 놀이실에서는 모조 과일을 무조건 입에 무는 등 장난감을 적절히 사용하지 못하였다. 사람에 대해서는 자기를 좋아하고 귀여워해 주는 사람에게 주로 애착 반응을 보였다. 장난감의 사용법과 기본적인 의사 소통법 등을 1:1로 가르치기 시작하였는데 반항언어 때문에 어려움이 많았다. 환자의 상태 및 병에 대한 부모교육을 병행하였다.

입원 5~6주째는 점차 장난감에 대한 관심이 증가하였으나 아직 적절히 용도에 맞게 가지고 놀지 못하였다. 대변은 잘 조절하였고, 소변은 몇몇 경우를 제외하고는

비교적 가리는 편이었고, 대개 혼자 힘으로 밥을 먹었으며, 가끔씩 3단어 정도로 된 문장을 구사하였다. '줄집게 춤을 추다가 그대로 멈춰라'란 노래를 불렀는데 거의 기계적인 암송에서 나오는 것 같았다. 계속적인 부모와의 면담 결과 환아모가 자폐아 부모 교육을 받기 시작하였고, 아빠와 환아 및 환아의 병에 대해 점차 이해하게 되면서 과거에 가족에게 소홀했던 것을 반성하는 등 태도 변화가 두드러지게 나타났다.

입원 7~8주에는 놀이실에서 놀이에 대한 관심도 증가하였고, 끝날 무렵에 장난감을 정리하게 하면 정리를 잘 하였다. 그리고 엄마와 면회시에도 엄마와 떨어져서 놀이를 하였다. 비슷한 또래 환아가 입원하자 이 환아에 대한 경쟁심을 느낀 듯 경쟁적인 행동을 많이 하였다.

입원 9~11주(퇴원시) 동안에는 간간이 스트레스 상황에서 아무 곳에 소변을 보는 행동, 일과성으로 다른 환자의 이식증을 따라 하는 모방 행동 및 가끔씩은 자기 요구대로 안되면 때쓰는 행동이 있었다. 놀이실에서는 편안해 보이는 태도로 단순한 놀이를 하였고, 물건을 가리키면서 뭐냐?고 물으면 적절하게 대답하는 등 간단한 의사 소통은 가능하였다. 가끔 치료자에게 달려와 안길 때도 있었지만 일관성이 없었다.

환아에 대한 부모의 태도가 많이 치료적으로 바뀌었고, 환자의 증상도 약간 호전된 상태에서 집근처의 조기 교실에 다니면서 본원 외래 통원치료를 받기로 하고 퇴원하였다.

입원 중 사용한 약물은 haloperidol 1.0mg 부터 시작하여 서서히 증량하여 퇴원시 유지 용량은 2.5mg이었다.

## 고 찰

소아기 붕괴성 장애에 대한 정의는 ICD-10과 DSM-IV에서 대체로 비슷하게 기술하고 있다. 즉 둘다 일정한 기간동안 정상적인 발달(예를 들면, 나이에 맞는 의사 소통, 대인관계, 사회적 기술 및 적용 기술 등)을 하다가 어느 시점부터 서서히 혹은 급격히 퇴행하면서 여러가지 동반되는 증상들을 보이는 것으로서 '발병전까지 일정한 기간동안 정상발달'이 필수적으로 있어야 한다. 동반되는 증상으로는 표현성 혹은 수용성 언어, 사회적 적용 기술, 대소변 가리기, 놀이, 혹은 운동 기술의 분명한 상실 혹은 퇴행과 사회적 상호작용의 결여, 의사 소통의 제한

및 그 외 자폐증에서 관찰되는 것과 비슷한 형태의 관심이나 흥미의 제한과 상동증과 같은 행동상의 이상을 들 수 있다.

1908년 Heller가 최초로 보고한 이래로 최근까지 약 90년 동안에 100여 증례가 보고되었다(Volkmar 1992). 비록 자폐증에 비하면 훨씬 적은 편이지만 그러나 이제까지 독립된 병으로서의 진단 기준이 명시되지 않았으므로 자폐증으로 진단된 것 중에는 이 병이 상당히 포함되어 있을 것으로 추측된다.

역학적 연구 조사가 적어 그 자료가 상당히 제한적이지만, Volkmar와 Cohen(1989)에 의하면 자폐증의 진단기준을 만족시키는 165명중 10명이 소아기 붕괴성 장애의 ICD-10(초안) 진단기준을 만족시켰다고 하였다. 또 Burd 등(1987)은 이 병의 유병율은 남자가 10,000명당 0.11이라고 하였고, Volkmar(1992)는 1977년 이후 보고된 증례를 조사한 결과 남녀비가 8 : 1로서 남자에서 훨씬 유병율이 높다고 하였다. 그리고 부모의 교육 수준이 높고, 사회경제적으로 상위군에 이 병이 많다고 하였지만 이것에 대해서는 조심스럽게 해석해야 한다. 왜냐하면 교육을 많이 받고, 경제적으로 유능한 부모들은 이러한 문제에 대해 전문가들을 더 많이 찾게 되고, 따라서 진단을 받는 경우가 많을 수도 있기 때문이다. 반면 사회계층에 따른 차이가 없다는 연구결과도 있다(Volkmar와 Cohen 1989).

소아기 붕괴성 장애의 원인은 불명확하다. 먼저 신체적 이상과 관련지어 생각해 볼 때, Dardy(1976)는 이 병의 유일한 결정 인자는 뇌기능 장애라고 하였지만, 그러나 이후의 연구들은 이 병이 분명히 밝혀진 내과적 혹은 신경학적 이상과 관련되어 있다는 것을 지지해 주지 못하며, 광범위한 신체 이학적 검사에도 불구하고 소수에서만 신체적인 문제가 발견될 뿐이라고 하였다(Volkmar와 Cohen 1989 ; Volkmar 1992). 그 중에서도 조기에 발병하는 경우보다 늦게 발생하는 경우에는 특수한 진행성인 신체적 이상이 동반되는 일이 많으므로 만발성 소아기 붕괴성 장애를 진단할 때에는 철저한 신체 이학적 검사가 필요하다. 이 병과 관련이 있는 신경학적 질병으로는 결절성 경화증(tuberous sclerosis), 신경지질증(neurolipidoses), 이염성 백질이영양증(meta-chromatic leukodystrophy), 아디손-실더병(Addison-Schilder's disease), 아급성 경화성 범뇌증(subacute sclerosing panencephalitis) 등이 있다(Vol-

kmар 1992). 그 외 EEG 이상이나 경련성장애가 관찰되기도 하는데(Volkmar와 Cohen 1989), 이것은 이 병의 발병 및 경과에 신경학적인 이상이 잠재해 있음을 시사하는 것으로 볼 수 있다. 다음으로 이 병의 발병에는 여러가지 정신사회적 사건들이 관련되어 있음이 반복적으로 보고되어 왔다(Kurita 1988 ; Volkmar와 Cohen 1989 ; Volkmar 1992). 가장 많이 보고된 사건으로는 Rutter(1985)가 지적했듯이 이 나이의 아이들이 흔히 경험하는 것들로서 동생의 출생, 부모간 갈등이나 이혼, 가족의 사망, 수술 혹은 입원 등을 들 수 있겠다. 따라서 이 병은 여러가지 정신사회적 요소와 신체 이학적 요소들이 상호작용하면서 관련되어 있는 것으로 생각되는데(Kurita 1988 ; Volkmar 1992). 한 예로서 Volkmar와 Cohen(1989)의 연구에서는 환자 10명중 3명이 임신 혹은 출산시 문제가 있었고, 3명이 발병전에 내과적 혹은 신경학적 이상이 있었고, 7명은 동생의 출생이나 가족의 사망과 같은 사회적 요소가 있었다고 하였다.

본 증례에서는 일반 혈액 검사, 요검사, 흉부 방사선 촬영, 심전도 검사 및 뇌파 검사, 뇌자기공명 촬영 결과 신체적 혹은 신경학적 문제와 관련된 뚜렷한 이상 소견은 발견할 수 없었다. 단지 과거력상 돌전에 반지를 삼켜 호흡곤란과 함께 일시적인 의식 소실이 있었지만 반지가 빠져나온 후 곧 바로 그런 증상이나 징후들이 호전되었고, 특별한 후유증을 남기지도 않았다고 하며, 또한 과거력상 경련 발작이나 뇌손상의 증거도 없었다. 그러나 심리적인 측면에서 본다면 원하지 않은 혼전 임신이었고, 그리고 임신중 환아모는 남편의 음주, 도박 및 외박으로 인하여 부부 갈등을 많이 겪었고, 또 친모의 암 투병을 간호하느라 심리적으로 아주 불안하고 우울한 상태에서 임신을 유지하였다. 환아는 유아기에 부모간의 잦은 부부싸움으로 인하여 밤중에 잠에서 깨어날 때가 많았고, 심지어 부모가 이혼하려고 법률 사무소에 갈 정도였으므로 부모 자신들의 문제 때문에 환아를 잘 돌보지 못하였다. 따라서 환아는 안정감과 편안함 및 인간에 대한 기본적인 신뢰감을 획득하지 못하였을 것이다. 환아부는 환아에게 무관심하였고, 환아모는 환아에 대한 죄책감 때문에 맹목적으로 허용적인 태도를 취하였고, 또한 환아모 자신도 내성적인 성격과 자신이 처한 어려운 상황 때문에 환아에게 적절한 자극을 주면서 양육하지 못하였다. 그리고 주변에 비슷한 또래가 별로 없었다는 것도 환아가 사회적 상호작용을 배우고 익힐 기회를 충분히 갖

지 못하였을 것이다. 이런 측면에서 본다면 본 증례는 원인으로 기질적인 요소보다는 심리적인 요소가 많이 작용하였을 것으로 생각하며 이는 이전 보고들(Kurita 1988; Volkmar와 Cohen 1989; Volkmar 1992)과 일치하는 것으로서 특히 Rutter(1985)가 지적한 것중 부모간 갈등이 가장 크게 작용하였을 것으로 생각된다.

Volkmar(1992)는 이 병의 발병 연령은 전형적으로 2세이후로서 평균 3.36세라고 하였는데, 본 증례도 3세 4개월에 발병한 것으로 생각되므로 이에 잘 부합되며, 또한 3~4세에 주로 발병하였다는 Heller(1969)의 보고와 2세 이후에 발병한다는 ICD-10 진단지침(WHO 1992) 및 DSM-IV 진단기준(1994)과도 잘 부합되는 것이다.

발병 양상은 수주에서 수개월에 걸쳐 서서히 발병하는 것과, 수일에서 수주내에 갑자기 발병하는 것으로 나눌 수 있는데, Volkmar와 Cohen(1989)의 연구에서는 환자 10명중 7명이 서서히 발병하였고, 나머지 3명은 갑자기 발병하는 양상이었다고 하였다. 가끔 뚜렷한 전구증상으로서 다루기가 힘들고 자극에 민감하며, 불안해 하고, 활동과다 등과 같은 증상이 있다고 하였다(WHO 1992). 본 증례는 3세 4개월에 특별한 유발 요인없이 갑자기 약 1주간에 걸쳐 잠을 자지 않고, 자다가도 깨어서는 최소 30분이상 계속적으로 울고 보채는 증상이 있었는데 잘 달래어지지 않았고, 자극에도 민감하여 안고 재우면 잠들었다가도 불을 끄거나 자리에 눕히려 하면 즉시 깨어나서 다시 우는 증상이 있었고, 심한 초조 증상을 보인 후 서서히 이전에 획득했던 것들을 상실하면서 점차 퇴행되는 과정을 밟으면서 발생한 것으로 생각된다.

이 병을 진단함에 있어 가장 중요한 점은 병력에 대한 정보의 정확성 여부다. 본 증례에서 환아부모는 환아의 과거력에 대해 정확히 기억하지를 못한 채 '대체적으로 말이 다른 아이에 비해서 좀 늦었던 것'은 정상이었다'고 보고하였고, 또 입원해 있는 동안 환아의 발달력에 대해 회상하여 기록해 온 것이 있는데 이들을 토대로 평가할 때 환아의 과거력에 대한 정보의 신뢰도가 충분하지는 못하지만 사실과 크게 다르지 않으리라 생각된다.

이 병에 대한 DSM-IV 진단기준은 다음과 같다. A) 출생후 적어도 2년동안 분명한 정상 발달이 이루어지는데, 이는 나이에 적절한 언어적 및 비언어적 의사 소통, 사회적 관계, 놀이, 적응 행동으로 드러난다. B) 다음 영

역 가운데 적어도 2개의 영역에서 과거에(10세 이전에) 습득하였던 기술이 임상적으로 심각한 수준에서 상실된다: (1) 표현성 또는 수용성 언어, (2) 사회적 기술 또는 적응행동, (3) 대변 또는 방광 조절, (4) 놀이, (5) 운동성 기술. C) 다음 영역 가운데 적어도 2개 영역에서 기능 장애: (1) 사회적 상호작용에서의 질적인 장애(예: 비언어적 행동 장애, 친구관계의 발달 실패, 사회적 또는 감정적 상호교류의 결여), (2) 의사 소통에서의 질적인 장애(예: 구두언어의 지연 또는 결여, 대화를 시작하거나 유지하지 못함, 상동증적이이고 반복적인 언어의 사용, 여러 가지 가상적 놀이의 결여), (3) 운동성 상동증과 매너리즘을 포함하는 제한적이고 반복적이고 상동증적인 행동, 관심, 활동. D) 장애가 다른 특정 광범위성 장애나 정신분열증으로 잘 설명되지 않는다.

본 증례도 3세 4개월에 발병할 때까지는 비교적 정상 발달을 하였다. 15개월에 걸음마를 하였고, 24개월에 대소변을 완전히 가렸고, 30개월에 혼자 손가락을 하는 등 정상발달을 하였다. 단지 언어발달이 조금 늦은 편으로서 22개월에 엄마소리, 33개월에 간단한 문장을 구사하였지만 발병전까지는 간단한 의사 소통은 가능하였으므로 정상발달 범위를 완전히 벗어난 것은 아니라고 볼 수 있었다. 발병후 언어 표현이 없어지면서 필요한 것이 있으면 엄마의 손을 끌고 가서 취하는 등 언어적 의사 소통에 장애가 두드러졌고, 대소변을 가리지 못하게 되었고, 스스로 손가락질을 하지 않는 등 운동 능력도 저하되었고, 놀이에 대한 관심도 줄어들었다. 또래와 전혀 어울리지 않고, 사람을 피하는 등 사회적 상호작용이 현저히 감소되어 상대방에게 동떨어진 느낌을 주었고, 혼자만의 세계에 빠져있는 듯 허공을 보면서 혼자 웃거나 손뼉을 치는 행동이 있었고, 언어적 표현이 거의 없어지면서 의사 소통의 질적 장애가 뚜렷해졌고, 타인의 말을 따라 반복하는 반향언어, 반복적으로 양손을 돌리는 상동증적 행동이 있었다. 그리고 정상적인 발달 과정이 있었던 점으로 볼 때 자폐증을 배제할 수 있었고, 연령이 4세 8개월로서 연령상 인지 기능이 완전히 발달된 상태가 아니므로 정신분열병도 일단은 배제할 수 있었다.

소아기 붕괴성 장애는 자폐성장애, Rett 장애, Asperger 장애, 혹은 비특정 광범위성 발달 장애(PDD, NOS)와 감별하여야 하는데(Burd 1989; Kurita 1985; Volkmar 1985, 1994), 본 증례에서는 여러가지 정보를 종합해 볼 때 환아의 발병전 발달은 언어발달이 약간 늦

있던 것 외는 정상적이었던 것으로 생각되므로 자폐성장애는 배제할 수 있었다. 그리고 본 증례는 남자 환아였고, 발병시기가 3세 4개월로서 이는 Rett 장애에서의 5개월이후에 급격한 퇴행이 일어난다는 진단기준과는 맞지 않았고, 또한 머리 성장의 감속 및 조정이 안되는 보행과 몸움직임이 없는 점 등으로 미루어 볼때 Rett 장애도 쉽게 배제할 수 있었다. 또 임상적으로 심각한 언어 발달의 장애가 있었던 점과, 나이에 맞는 자기 보호 기술이나 적응 행동의 발달 지연 등이 있었으므로 Asperger 장애도 배제할 수 있었다. 마지막으로 기타 광범위성 발달 장애는 다른 특정한 광범위성 발달 장애를 만족시키지 못할 때 진단이 가능하다는 일차적인 기준에 비추어 볼 때 본 증례는 일차적으로 소아기 붕괴성 장애의 진단기준을 충족하므로 이를 쉽게 배제할 수 있었다.

이 병이 내과적 혹은 신경학적 이상과 동반되어 나타난 경우에는 둘을 동시에 진단하여야 한다(WHO 1992)고 하였지만, 그러나 내과적 혹은 신경학적 이상의 동반여부에 대해 정밀하게 조사하더라도 발달상의 장애를 설명하기에 충분한 특별한 신체적 문제를 발견하지 못하는 경우가 많다고 하였다(Volkmar와 Cohen 1989). 본 증례는 전술한 바와 같이 여러 가지 신체 이학적 검사상 특이 소견이 발견되지 않았으므로 다른 내과적 혹은 신경학적 장애를 배제할 수 있었다.

소아기 붕괴성 장애의 치료는 자폐성 장애의 치료와 비슷한데, 특수교육, 체계적인 행동치료, 약물치료 및 가족상담 등이 있다. 적절한 치료란 환자는 물론 가족의 즉각적이고 장기적인 욕구를 충족시켜 주는 것이어야 하고, 여러가지 측면에서 다양한 것들이 적용되어야 하며, 따라서 임상가로서 일차적인 역할은 이러한 여러가지 치료법을 잘 조절하여 효과적으로 적용하는 것이다.

본 증례는 입원전에 두 조기 교실에서 특수교육을 받은 바 있는데, 94년 3월부터 8월까지 다닌 조기교실에서 교육받은 증상이 상당히 호전되었지만 동년 8월에 규모가 작은 다른 조기교실로 옮긴 이후에는 효과가 없었고, 오히려 시간이 지나면서 증상이 점점 악화되어 일부 증상은 처음 교육받기 전보다도 더 퇴행된 상태였다고 하였다. 이 과정에서 있었던 증상의 변화가 이 병의 자연적인 경과라기보다는 적절한 교육 여하에 따라 달라질 수 있음을 시사하는 것이라고 생각된다. 본원에 입원해서는 의사소통법 및 장난감 사용법 등에 대해 1:1 교육을 실시하였는데 반항언어 때문에 어려움이 많았다. 입

원중 시행한 행동치료로 분노발작, 장소를 가리지 않고 방뇨하는 것 등에 대하여 양의 강화요법(positive reinforcement)을 시행하였다.

약물치료는 95년 2월부터 haloperidol을 선택하여 사용하였는데 초기에 0.5mg을 복용하여 수면 장애 및 행동문제가 다소 호전되었으나 시간이 지나면서 증상이 다시 나타나기 시작하여 약물 사용 4주만에 입원하게 되었다. 입원 후 1.0mg으로 증량하여 사용하였고, 증상에 따라 서서히 증량하여 최고 2.5mg까지 사용하였는데, 분노발작, 수면장애, 손을 돌리는 행동 및 반항언어는 상당히 호전되었으며 특별한 부작용은 관찰되지 않았다 그리고 가족내의 갈등을 해소하기 위하여 환아모와는 정기적인 면담을 통해 환아모 자신의 우울 증상에 대해 지지적 정신치료를 하였고, 또 환아 및 환아의 병에 대한 이해를 돕고자 본원에서 실시하고 있는 자폐아 부모 교실에 참가하여 교육을 받도록 하였다. 환아부와는 부정기적인 면담을 통해 환아 및 환아모에 대한 자신의 태도가 환아에게 미치는 영향 등에 대하여 교육하였다. 이런 과정을 통해 환아부모는 환아 및 환아의 병에 대하여 많이 이해하게 되었고, 환아를 다루는 태도도 치료적으로 바뀌었다.

경과 및 예후는 다양한데, 약 75%는 기능이 현저하게 낮은 상태로 퇴행한 후 그 상태로 안정화되어 유지되거나, 때때로 제한적이지만 어느 정도 회복되는 경우도 있는데, 환자의 약 40%는 간단한 말을 할 수 있는 능력을 회복하기도 하며, 이 가운데 20%는 문장으로 말할 수 있는 능력을 회복하기도 한다. 소수에서는 퇴행이 계속되어 지속적으로 악화되는 경우도 있는데 특히 진행성인 신경학적 장애가 있는 경우에는 퇴행이 계속되는 경과를 밝게 된다고 하였다(Volkmar 1994).

퇴원후 환아는 정기적으로 본원에 통원치료를 받고 있으면서 9월초부터 조기교실에 다니면서 교육을 받고 있는 중인데, 11월말 현재 환아는 반항언어가 상당히 줄어들었고, 약간은 자발적으로 의사 표현을 하며, 간단한 심부름이나 지시 사항을 수행하고, 다른 사람 혹은 또래 관계 및 사회성은 전보다 상당히 나아졌고, 가끔씩 분노발작을 보일 때가 있고, 소변을 못 가릴 때도 있지만, 대변은 잘 가리고, 혼자서 식사도 잘하며, 상동증은 거의 없고, 수면은 양호하고, 장난감에 대한 관심도 증가되어 전보다는 다양하게 놀이하는 상태이다. 통원치료 중인 10월에 재평가한 발달검사 결과는 지난 4월 입원시에 평



가한 것에 비하면 발달연령은 약간 증가하였으나 발달지수는 유의한 변화가 없었다(Fig. 1). 본 증례의 최종 결과는 알 수 없지만 좀 더 나은 결과를 얻기 위해서는 여러가지 다학제적인 치료가 병행되어야 할 것이다.

소아기 붕괴성 장애에 대한 개념이 정립되고 독립적인 병으로서 공인된 것이 최근의 일이므로 현재까지 이 병에 대한 연구가 미흡한 실정이다. 특히 역학 및 현상학적 특징에 있어서는 아직도 불명확한 부분이 많은데, 비록 자폐성 장애보다는 덜 흔하지만 이제까지는 상당히 많은 소아기 붕괴성 장애의 증례들이 다른 병으로 진단되었을 가능성이 많다. 앞으로 이 병에 대해 좀 더 친숙해져서 더 많은 연구가 있기를 기대하면서 저자들이 경험한 증례를 문헌 고찰과 함께 보고하였다.

## References

- American Psychiatric Association(1994) : DSM-IV Diagnostic and Statistical Manual of Disorders. 4th ed. Washington D.C., American Psychiatric Association
- Burd L, Fisher W, Kerbeshian J(1987) : A prevalence study of pervasive developmental disorders in North Dakota. *J Am Acad Child Psychiatry* 26 : 700-703
- Burd L, Fisher W, Kerbeshian J(1989) : Pervasive disintegrative disorder : Are Rett syndrome and Heller dementia infantilis subtypes? *Dev Med Child Neurol* 31 : 609-16
- Corbett J(1987) : Development, disintegration and dementia. *J Ment Defic Res* 31 : 349-56
- Dardy JK(1976) : Neuropathologic aspects of psychosis in children. *J Aut Child Schizophr* 6 : 339-351
- Heller T(1908) : Dementia infantilis. *Zeitschrift für die Erforschung und Behandlung des Jgenlichen Schwachsinn* 2 : 141-165
- Heller T(1969) : 'Über Dementia infantilis'. *Zeitschrift für Kinderforschung* 37 : 661-667, 1930  
Reprinted in Howells JG(ed) : *Modern Perspective in International Child Psychiatry*. New York, Bruner / Mazal pp 610-616
- Kurita H(1985) : Infantile autism with speech loss before the age of thirty months. *J Am Acad Child Psychiatry* 24 : 191-196
- Kurita H(1988) : The concept and nosology of Heller's syndrome : review of articles and report of two cases. *Jpn J Psychiatry Neurol* 42 : 785-793
- Rutter M(1985) : Infantile autism. In : *A Clinician's Guide to Child Psychiatry*, edited by Shaffer D, Erhardt A and Greenhill L, New York, Free Press, pp 48-78
- Volkmar FR, Stier DM, Cohen DJ(1985) : Age of recognition of pervasive developmental disorder. *Am J Psychiatry* 142 : 1450-1452
- Volkmar FR, Cohen DJ(1989) : Disintegrative disorder or "late onset" autism. *J Child Psychol Psychiatry* 30 : 717-24
- Volkmar FR(1992) : Childhood disintegrative disorder : issue for DSM-IV. *J Autism Dev Disord* 22 : 625-42
- Volkmar FR(1994) : Childhood disintegrative disorder. *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America* 3 : 119-130
- World Health Organization(1992) : *International Classification of Mental and Behavioral Disorders*. 10th ed, Geneva, WHO

**A CASE OF THE CHILDHOOD DISINTEGRATIVE DISORDER**

Byung-Goo Kang, M.D., Soo-Churl Cho, M.D., Kang-E Hong, M.D.

*Division of Division of Child and Adolescent Psychiatry,  
Seoul National University Children's Hospital, Seoul*

Heller recognized the children exhibiting developmental regression after normal period of development and proposed the term 'dementia' infantilis for the condition and reported it 1908. But the following studies were insufficient, the diagnostic concept was not defined, and various names such as dementia infantilis, Heller's syndrome, disintegrative psychosis and childhood disintegrative disorder have been used for that condition.

Recently the term childhood disintegrative disorder for that condition was proposed as independent disease entity by DSM-IV and ICD-10, and the interest in that condition is increasing now. But because of insufficient previous studies on that condition, the definite concept, the characteristics, the relationship with autism or other similar conditions, the treatment and prognosis of that condition are not clear by this time, therefore we have not seen the official report on the condition in our country.

These authors experienced a case considered as childhood disintegrative disorder and report it with the review of literatures.

**KEY WORD** : Childhood disintegrative disorder · Developmental regression · Autism.