

# Schizencephaly(분열뇌증)환자에 있어 구음 장애 치험 1례

경혁수, 김동조, 공경환

세명대학교 한방병원 내과학교실

## A Clinical Case Report on the Schizencephaly with symptoms of Dysarthria

Hyuk-su Kyung Dong-jo Kim Kyung-hwan Kong

Department of Internal Medicine, College of Oriental Medicine, Se-myung University

Schizencephaly is a form of the porencephaly in which there is a cystic cavity in the cerebral hemispheres. Schizencephaly is a congenital disease which consist of clefts that extend through the entire hemisphere from the ependymal lining of the lateral ventricles to the pial covering of the cortex. The etiology and the pathogenesis of this malady are not clearly established. Typical symptoms is seizures, mental retardation, spastic tetraplegia and blindness.

A case of schizencephaly which was treated through methods of the Oriental Medicine, and that met with good results, is reported.

**Key Words:** Schizencephaly, Cleft, Seizure, Dysarthria

### I. 緒 論

Schizencephaly(분열뇌증)이란 뇌의 낭포성 공동이 있는 Porencephaly(공뇌증)중 대뇌실질의 발육부전으로 대뇌반구에 발생된 열(cleft)을 보여 대뇌반구를 갈라놓는 신경유주의 이상을 의미하며, 1946년 Yakovlev가 처음 명명하였다<sup>1</sup>.

Komarniski<sup>2</sup> 등은 schizencephaly를 두가지 유형으로 분류하였는데, closed-lip schizencephaly (type I)는 구열의 서로 다른 대칭적인 순(lip)이 서로 붙어 있는 것이고 open-lip schizencephaly(type II)는 구열의 순이 서로 떨어져 있고, 척수액으로 둘러싸여 있는 것이다. 대뇌구열은 편측(Unilateral) 혹은

양측(Bilateral)으로 나타날 수 있다.

원인과 발병기전에 대해서는 정확하게 밝혀진 바가 없고, 신경학적 장애 정도는 대뇌피질의 결손 정도에 따라 달라서 양측성인 경우 예후가 편측성에 비해 좋지 않아서, 양측성 회열뇌(Bilateral clefts)를 가진 환자는 정신적 성장장애, 언어장애(주로 語遲) 및 대뇌피질의 장애를 보이며, 일측성 회열뇌(Unilateral clefts)를 가진 환자는 편측 운동장애를 가지나, 정상적인 지능을 가진다<sup>3,4</sup>.

본 증례 보고에서는 Schizencephaly 소견이 보이는 환자의 구음장애(Dysarthria) 증세를 치료하여 양호한 효과를 보았기에 임상 보고를 하는 바이다.

### II. 症 例

#### 1. 연구 대상

2004년 7월5일부터 2004년 7월 19까지 본원에

· 접수 : 2004. 10. 18 · 채택 : 2004. 11. 8  
· 교신저자 : 경혁수, 충청북도 충주시 봉방동 836  
세명대학교 한방병원 2의국  
(Tel. 043-841-1761 Fax. 043-856-1731  
E-mail : lightyw@hanmail.net)

입원한 환자로 2004년 7월 5일 발병한 갑작스러운 構音障碍 및 嚥下困難을 호소하고, 평소 視覺障碍 및 右半身 不全 痲痺를 호소하는 환자 1례를 대상으로 하였다.

2. 이름 : 이○○ 성별: 남자, 나이:54
3. Chief complaint : 1) 構音障碍  
2) 嚥下困難  
3) 眩暈, 嘔惡  
4) 視覺障碍  
5) 右側 半身 不全痲痺
4. OnSet :  
1)-3). 2004.7.5  
4) 수년전 (두달전부터 증세가 다소 심해짐)  
5) 수십년전
5. Past History :  
1) 30년전부터 간질있어 간헐적으로 복약 중  
2) 소아마비로 우측 반신 부전마비 있음
6. Family History : 모친 - 뇌혈관질환으로 사망
7. Present Illness : 상기 환자는 소아마비로 우측 반신 운동 장애가 약하게 있었으며, 30년전부터 간질있어 필요시에 약을 복용하고 있고, 평소 시력이 좋지 않았으나, 최근 2달전부터 시야가 좁아진 느낌이 생겨, 안과에서 백내장이 약하게 있다고 진단받은 환자입니다. 10여년전 간질 발작있어 원주 기독교병원에서 검사 결과 '뇌척수액(CSF)이 다소 차 있으나 큰 문제 없다'고 진단 받은 적 있으며, 2004.6.15 시야 장애로 본원 외래에 처음 내원

하였다가 2004.7.5경 언어장애 및 어지러움증, 구역감 호소하며 본원 외래 통해 입원한 환자임.

8. 주요검사소견  
1) Chest AP Normal  
2) Brain CT 및 MRI Open Lip Schizencephaly (Lt.) (Fig. 1,2,3)  
3) LAB Findings (04.7.6)  
Complete Blood Count : Within Normal Limit  
Bio-Chemistry : Within Normal Limit  
Urinalysis : Within Normal Limit  
4) Electrocardiogram (04.7.5) Normal
9. 四診  
神 : 淸  
呼吸 ; 정상 혹은 약간 거침  
視覺 : 좌측 다소 흐림  
脈 : 沈弱  
舌苔 : 厚膩  
食 : 발병후 복부 불편감 및 연하 곤란 증세 있어 죽으로 반 그릇 섭취함  
眠 : 別無 所見  
생체 징후 110/70-66-20-36.8(혈압-맥박-호흡수-체온)
10. 주진단  
Schizencephaly (Open-lip type)
11. 평가 방법  
평가는 환자가 가장 불편해 하는 구음장애를 중심으로 평가하되, 유창성, 이해력, 따라 말하기,

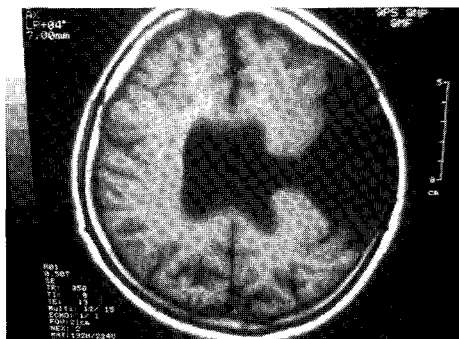


Fig. 1. Axial T1 Weighted MR image in 05.Jul.2004. shows open-lip schizencephaly. CSF fills the cleft from the lateral ventricles to the subarachnoid space that surrounds the hemispheres. (TR 350 TE 19)

읽기, 쓰기, 이름대기의 언어 기능의 여섯 가지 측면<sup>3</sup>으로 나누어 평가하되, 5단계로 나누어 평가하였으며, 각 항목의 모두 합해 총점을 측정하였다. 또한, 厚膩한 舌苔를 입원 당시를 10으로 기준으로 하여 줄어드는 정도를 평가하였다.

12. 치료 내용

- 1) Herb med 星香正氣散 - 清熱導痰湯 - 少陽人涼膈散火湯 (Table 1.)
- 2) Acup-Tx (중풍 칠처혈 위주로 하루에 2차례 시술)



Fig. 2. Coronal T2 Weighted MR image in 05.Jul.2004. shows open-lip schizencephaly. CSF fills the cleft from the lateral ventricles to the subarachnoid space that surrounds the hemispheres. (TR 3800 TE 100)

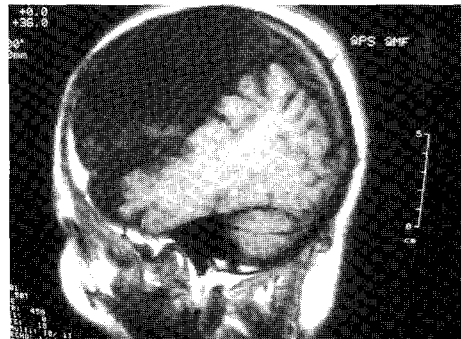


Fig. 3. Sagittal T1 Weighted MR image in 05.Jul.2004. shows open-lip schizencephaly. the subarachnoid space is filled with CSF. (TR 450 TE 15)

Table 1. Herb medication

The Name of Prescription	The name of Botanical	Duration
Sunghyangjunggi-san	곽향 반하 백복령 진피 6g 길경 대복피 방풍 백지 백출 산사 소엽 우담남성 지각 천궁 택사 황금 후박 4g 감초 목향 빈랑 생강 천마 3g	04.7.5-04.7.6
Chungyeuldodam-tang	반하 8g 나복자 산사 소자 황금 6g 강황 길경 대황 방풍 석창포 우담남성 적복령 죽여 지각 진피 4g 감초 치자 황련 3g	04.7.6-04.7.13
Soyangin Yangkyuksanhoa-tang	생지황 연교 인동등 8g 박하 방풍 석고 지모 치자 형개 4g	04.7.13-04.7.19

### III. 臨床經過

2004.7.5

오후 12시경 갑작스런 구음장애를 보여 본원에  
오후 5:30경에 입원하였다.

입원 보름전 시각장애 및 동반된 眩暈感 호소로  
본원 외래 진료 받은 경험있었으며, 입원 당시 언어  
장애 심하여 웅얼거리는 듯한 느낌으로 약 50%가량  
만 의사소통 가능하였고, 嚥下困難 및 평소에도 있  
었던 右側遍身痲痹感과 視覺障礙를 호소하였다.

MRI 촬영 결과 상기 병명 외에 기타 질병 발견되  
지 않았으며, 특징적으로는 舌苔가 매우 厚膩하였다.

2004.7.6

구음장애 증세 다소 progress되어, 발성 속도는  
문제가 되지 않으나 약 20%가량만 의사소통 가능한  
상태가 되었으며, 연하곤란 증세는 목에 넘어갈 때  
다소 통증을 호소하면서 인후에 이물감을 호소하  
면서, 식사하기 곤란하다고 하였다.

오후에는 전체적인 기력도 약해져서, 환자 누워  
서 움직이는 것도 힘들어하였다.

舌苔 여전히 厚膩하였다.

2004.7.10

증세 전체적으로 호전되어 발병 전보다 약간의

불편감 있으나, 본인 큰 장애 호소하지 않음

상기 증세 다소 안정되면서, 두통과 현훈감 증세  
를 다소 호소하였다.

舌苔는 厚膩하나 약간 감소되는 양상을 보였다.

2004.7.12

구음장애는 전체적으로 개선되어 발병 전과 비교  
하여 90%정도 회복되었으나, 두통 증세 다소 증가  
되었다.

舌苔는 厚膩한 것이 전일에 비해 약간 증가되었다.

2004.7.15

증세는 전체적으로 안정되었다.

舌苔는 厚膩한 苔는 다소 줄어들었으나 다소 탁  
한 색깔로 변하였다.

이후 증세 안정되어 2004.7.19 퇴원하였다.

### IV. 考 察

분열뇌증(Schizencephaly)이란, 매우 드문 병으로  
서, 유아 시절 수술을 하는 경우 외에는 대증적으로  
치료하는 질환이다. 환자는 대개 간질의 양상을 보  
이며, 뇌신경학적인 증세를 보인다. 태아기에서 뇌  
개(Cerebral Mantle)의 파괴로 거대한 결함들을 형성

Table 2. The evaluation of Dysarthria

Date	Point										
	04.7.5	7.6	7.7	7.8	7.9	7.10	7.11	7.12	7.13	7.14	7.15
Fluency	2 <sup>1)</sup>	1	1	2	2	3	3	3	3	3	3
Understanding	3	2	2	3	3	4	4	4	4	4	4
Listening & Repeating	2	1	1	2	3	3	3	3	3	3	3
Reading	2	1	1	2	2	2	3	3	3	3	3
Writing	2	1	2	3	4	4	4	4	4	4	4
Telling one's name	2	1	1	2	3	3	3	3	3	3	3
Total	13	7	8	14	15	19	20	20	20	20	20

1) 0: dumb  
1: severe poor  
2: poor  
3: mild  
4: good

하고, 이는 뇌실과 연막(pia) 표면이 근접하게 되고 (공뇌증, Porencephaly) 뒤이어 대뇌 발달의 장애[팽출 (Evagination)]가 오게 되는데 이 팽출의 감퇴를 명명하는 것이다. Yakovlev는 뇌개 벽속의 국한된 발육 결함의 결과라고 주장한다.<sup>5</sup> 분열뇌증은 피질과 뇌실질을 연결하는 열(cleft)이 특징적<sup>6</sup>이며, 대개 투명중격(Septum pellicidum)결손이 발견된다.

환자들은 일반적으로 소아시절부터 시작된 간질을 갖고 있으며, Optic nerve의 손상으로 인한 시각 장애 및 손상된 뇌부위에 따라 운동장애를 갖게 된다. 또한, 성장지연, 지능 저하, 저 긴장성(hypotonia)이 있다<sup>3</sup>. 구열의 크기, 양측성과 위치가 예후를 결정하며, 양측성이고 큰 구열은 낮은 지적, 언어적 발달과 연관된다<sup>3,7</sup>. 전두엽(frontal lobe)이 결손되어 있는 경우 운동이상의 확률이 확실히 높아진다<sup>7</sup>.

유형은 두가지로 Open-lip type과 Closed-lip type으로 나뉘며, 증세에 큰 차이는 없다. closed-lip type은 회열벽(cleft wall)이 열(cleft)내에 있는 뇌척수액(CSF)의 탈소를 일으키며 마주보고 있는 것으로, 구열(Cleft)의 서로 다른 대칭적인 순(lip)이 서로 붙어 있는 것이고, Open-lip type은 측뇌실부터 뇌반구를 둘러싸는 지주막하강까지를 뇌척수액(CSF)가 채워지는 것으로, 구열의 순이 서로 떨어져 있는 것이다. 구열은 대부분 두정엽과 측두엽을 침범하며 실비안열(perisylvian region)에 위치한다<sup>8,9</sup>.

진단은 MRI 혹은 CT로 진단이 가능하며, 산전초음파로 임신기간 중에 뇌실확장의 소견이 보이면, 다소 진단이 가능하나, closed-lip type은 진단이 어렵다<sup>4,10</sup>.

분열뇌증의 방사선학의 특징은 백질-회백질 연결부(gray matter-white matter junction)에 손상받은 편측의 회백질열(gray matter cleft)을 보여준다. 투명중격(The cavum septum pellucidum)은 90%의 환자에게서 결손된 소견을 보인다.

한의학에서는 구음장애를 失音, 不語, 暴瘖, 語鈍, 言語蹇澁, 瘖瘖, 舌瘖, 喉瘖 등으로 표현하고 있다. 言語不利는 단독으로 나타나거나 혹은 半身不隨와 함께 나타나면 혹은 神志障礙를 겸하기도 하는데 이

를 中風 不語라고 한다. 言語不清과 舌瘖不語는 風痰 火熱 瘀血 등이 舌本의 脈絡에 阻滯되어 발생한다<sup>11</sup>. 東醫寶鑑에서는 말을 하지 못하는 경우를 혀가 뻣뻣해서 말 못하는 경우와 정신이 없어서 말을 못하는 것, 이를 악물어서 말을 못하는 것, 혀가 늘어져 말이 잘 되지 않는 것, 혀가 마비되어 말을 잘 못하는 것으로 나누어 설명하며, 이들은 痰을 치료하거나, 風을 치료하거나 精神을 안정시키거나, 氣血을 保養하는 방법을 적절히 선택하여 치료하도록 설명하고 있다. 또한, 痰이 막히거나 亡血이 되어 말을 하지 못하게 되는 것은 痰涎이 족태음맥과 수소음맥을 침범하여 혀가 굳는 것으로 설명하였다<sup>12</sup>. 醫宗必讀에서는 脾經이 咽喉 양측을 순행하며, 心經의 別絡이 舌을 순행하여 心脾가 風邪를 感受하게 되면 혀가 굳어 말을 하지 못하고, 또한 腎經이 위로 喉頭를 따라 舌根 양측을 순행하지 못하는데 기인한다고도 설명하고 있다. 담이 心竅를 막는 경우는 心火를 맑혀야 하고 濕痰으로 인한 경우에는 脾熱을 맑혀야 하며, 風熱로 인한 경우에는 肝火를 맑혀야 하고 風痰으로 인한 경우에는 痰涎을 通하게 해야 하며 虛火가 上炎하면, 水의 근본을 굳세게 해야 치료할 수 있다고 하였다<sup>13</sup>. 일반적으로 언어 장애는 중풍 치법에 준하고, 언어장애가 주증일 때는 清心火하거나 導痰涎하거나 補腎虛하면서 開竅通絡安神시키는 치법을 쓴다<sup>14</sup>. 상기 환자는 Brain MRI상 좌측 뇌의 약 1/3가량이 CSF로 채워져서 뇌기능의 심한 장애를 보일 것으로 추정하였으나, 실제적인 정신상태는 비교적 안정적이었다. 환자는 평소 가지고 있었던 우측 반신 부전마비 증세 및 시각 장애 증세가 병원 내원 당시 다소 증가되었다고 호소하였으며, 언어장애의 경우 평소 미약하게만 있었으나, 내원 당시 의사소통이 매우 어려워 대화시 계속 되물어야 되는 상황이 빈번하였고, 우측 편두통, 현훈감 및 구역감을 호소하였다. 환자는 발병후 항상 인후 異物感을 호소하였으며, 내원 초기에는 통증도 같이 호소하였다. 환자에게 있어서 가장 특징적인 것은 상당히 두꺼운 舌苔였다. 보호자는 환자가 양치질을 할 때 舌苔를 완전히 제거해도 30분만에 다시 舌苔

가 발생한다고 호소하였다.

환자는 담음의 증상인 頭暈, 咽喉有物梗塞感, 昏蒙의 증세를 나타내었으며, 舌苔상 厚膩하면서 다소 黃한苔가 심하여, 痰飲으로 인한 濕熱로 변증하였다<sup>14</sup>.

따라서, 초기 하루간 醫學入門에서 痰涎이 壅盛해진 것을 理氣시키는 處方인 星香正氣散을 투여하였다<sup>15</sup>. 이틀째 부터는 熱痰으로 인해 氣上衝하는 것을 억제하며, 心竅를 막아 정신을 昏蒙하게 하는 것을 억제하기 위해 東醫寶鑑에 처방되어 있는 淸熱導痰湯 투여하였으며<sup>12</sup>, 증세가 다소 안정된 상태에서는 환자의 火熱로 인한 陰虛의 기조를 해소하기 위해 四象처방인 소양인 涼膈散火湯을 이어서 투여하였다<sup>16</sup>.

본 증례에서 상기 환자의 경우 언어장애가 발생한 후 뚜렷한 호전을 보이기까지 약 3일정도가 소요되었으며, 그 이후에는 다소의 불편감을 느꼈으나, 전체적으로 안정되어 큰 변화없이 퇴원하였고, 외래에서의 지속적인 관찰로도 인후 이물감은 소실되었고, 언어장애는 안정된 상태이다.

환자는 한의학적인 범주에서는 卒中風으로 분류할 수 있으며, 辨證상 痰飲으로 인한 熱症으로 진단할 수 있다.

서양의학적으로 분열뇌증은 일반적으로 손상된 뇌의 반대편 운동 장애 및 지능 저하, 간질을 주증상으로 하며, 언어장애와의 연관성에 대해서는 뚜렷한 보고가 없으나, 양측성 회열뇌를 가지는 환자의 경우 지능저하와 동반되어 언어발달의 저하를 가져오며, 편측성인 경우, 비교적 정신 상태는 양호하여, 언어장애가 심하지는 않다고 알려져 있다. 따라서, 상기 환자는 기존의 뇌손상으로 인한 언어장애가 미약하게 지속되는 상태에서, 평소애 가지고 있던 분열뇌증으로 인한 간질성 소인이 언어 피질역(Cortical language areas)에서 발생하는 경련성 방전으로 단시간의 실어성 장애, 즉 경련성 실어증(Ictal aphasia)이 발생한 것으로 추정할 수 있다<sup>5,17-19</sup>.

본 증례는 신경학적으로 매우 드물면서 선천적인 질환을 가진 환자가 신경학적인 이상 증후를 나타

난 경우로, 한방적인 변증을 위주로 치료하여 양호한 효과를 나타내었다.

## V. 結 論

구음장애 증세가 생긴 분열뇌증(Schizencephaly) 환자에게 한방적인 변증을 위주로 한약 및 침으로 치료하여 임상 증상이 호전되었으므로, 이에 증례 결과를 보고하는 바이다.

## 參考文獻

1. Yakovlev PI, Wadsworth RC. Schizencephalies: A study of the congenital clefts in the cerebral mantle. I. Clefts with fused lips. J Neuropathol Exp Neurol 1946;5:116-30.
2. Komamiski CA, Cyr DR, Mack LA, et al. Prenatal diagnosis of schizencephaly, J Ultrasound Med 1990;9:305.
3. Granata T, Battaglia G, D'Incerti L, Franceschetti S, Spreafico R, Savoirdo M, et al. Schizencephaly : Clinical finding: in Guerini R (ed): Dysplasias of Cerebral Cortex and Epilepsy. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1996, pp.407-15.
4. 정봉진, 이기수, 정의중, 황진석, 김영환. 산전 진단된 Schizencephaly 1예. 대한산부회지. 2002; 45:529-32.
5. 아담스 신경과학 편찬위원회. 아담스 신경과학. 서울:도서출판 정담; 1998, p.293, 453, 911.
6. CIBA 원색도해의학총서 편찬위원회편 CIBA 원색도해의학총서. 서울:도서출판 정담; 2000, p.7.
7. Barkovich, A.J, Kjos BO. Schizencephaly. Correlation of clinical findings with MR characteristics. Am J Neuroradiol 1992;13:85-94.
8. Barkovich, A.J. and Norman, D. MR imaging of schizencephaly. Am. J.Roentgenol. 1988;150:

- 1391-6.
9. Bird CR, Gilles FI. Type I Schizencephaly: CT and neuropathologic findings. *Am J Neuroradiol* 1987;8:451-4.
  10. Ramsey RG and Hackman MS. Computed tomography of porencephaly and other cerebrospinal fluid containign lesions. *Radiology* 1977;123:73-77.
  11. 김영석 편저. 임상중풍학. 서울:도서출판 서원당; 1997, p.463.
  12. 허준. 동의보감. 서울:법인문화사; 1999, p.254, 280.
  13. 이증재. 의종필독. 서울:목과토; 2000, p.522.
  14. 전국한의과대학병리학교실편. 동의병리학. 서울:일증사; 1999, pp.150-2.
  15. 신재용 편저. 방약합편해설. 서울:전통의학연구소; 2000, p.98.
  16. 신흥일 편저. 동의수세보원주해. 서울:대성의학사; 2000, p.938.
  17. DeSanctis AG, Green M and Larkin VD. Porencephaly. *J Ediat* 1943;22:673-89.
  18. Naef RW. Clinical features of poerncephaly. *Arch Neurol & Psychiat* 1958;80:133-47.
  19. Pendergrass EP and Perryman CR. Porencephaly. *Am J Roentgenol* 1946;56:441-63.