

과대망상을 보이는 Wilson씨 병 사례

고신대학 의학부 신경정신과학교실

김호찬, 이창영, 오동원

A Case of Wilson's Disease with Grandiose Delusion

Ho Chan Kim, Chang Young Lee, Dong Won Oh

*Department of Neuropsychiatry
Kosin Medical College, Pusan 602-702, Korea*

= Abstract =

The authors experienced a case of Wilson's disease coincidentally occurred in brothers.

The younger manifested grandiose delusion, elevated mood, visual hallucination and emotional lability, impulsive behavior. The elder showed non-specific symptoms. The patient was treated with small dosage of antipsychotics, D-penicillamine and oral zinc, low copper diet. When stopped antipsychotics, the psychotic symptoms relapsed. We reported this patient and reviewed the related articles.

Key Words : Wilson's disease, grandiose delusion.

I. 서 론

Wilson씨 병은 상염색체 열성유전의 형태를 가지는 비교적 드문 질환이며(estimated incidence about 30 per million), 동대사의 이상으로, 특히 중추신경계, 간장, 신장, 각막, 관절 등의 조직에 동이 침착되고 축적되는 부위에 따라 중추신경계의 퇴행성질환과 간경화, 정신과적 증상 등과 기타 증상들이 나타나는 것으로 보고되며 본원 신경정신과에서

과대망상 등을 동반한 정신과적 증상이 나타난 Wilson씨 병을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

II. 임상 증례 및 치료경과

환 자 : 한○○, 34세 남자

주증상 : 과대 망상, 환시, 환청, 양양된 기분, 정서적 불안정, 충동적 행동 불면의 정신과적 증상과 경도의 구음 및 보행장애와 경축 등의 신경과적 증상이 약 1개월간 보여 1990.

1. 17 본원 신경정신과에 입원하였음.

현병력 : 26세경 복부 팽만감, 오심, 하복부 불편감을 주소로 인근병원에서 간경변으로 진단 후 뚜렷한 치료없이 지내다 복수제거만 받음. 서울 모 병원에서 Wilson씨 병으로 진단 받았음(88년 9월). 이후 처방받은 대로 약국에서 artamin(D-Penicillamine)을 일일 250mg 3회 경구 투여하였으나, 비출혈과 작은 상처만 나도 피가 잘 멎지 않아서 일일 250mg PO qd로 줄여서 복용했고

*89년 9월경부터는 제대로 약을 복용하지 않았다. 약 복용시 복수차는 증상은 없었다고 한다.

*89년 11월 말경부터 교회 집사인 형수의 권유로 신앙의 힘으로 병을 고치기 위해 모 기도원에 다니기 시작했고, 이때부터 기분이 좋아지고 몸이 가벼워서 자신감이 생겼다고 하며 유리사업이 좋다는 친구 말만 듣고 3억 투자해서 대리점을 차리자고 가족들 조르고 친구들에게 월수 100만원 줄테니 와서 밑에서 일하라고 여러 친구에게 전화했다. 잠도 없이 새벽에 일어나 형님과 친척집에서 찾아가 사업자금을 요구했고 3주정도 집에서 기도원을 다녔으나 진전과 위의 정신과적 증상으로 가족들이 기도원에 입원시켜 어머니와 같이 생활하게 하였다. 기도원내에서 “능력, 방언 받았다” “나에게 안수 받아라”고 했고 자신이 직접 기도해서 만든 성수라며 다른 이에게 먹을 것을 권유하였다. “하나님의 소리가 들린다. 내게 이야기한다. 천사 두명이 내 어깨위에 앉아있다” 라며 손으로 가르키기도 했고, 감사 헌금으로 백만원을 가져오라고 하루에 몇번씩 전화하고 가져오지 않은 부인을 구타 하기도 했다. 잠 안자고 기도원 내 규칙을 지키지 않고 설치고 다녀 강제 퇴원당하였다. 집에서 병 다 나았다며 새벽에 아는 집 찾아다니며 “예수로부터 능력받았다” “천사가 보호한다”며 횡설수설했고 자기 뜻대로 안되면 화내고 물건던지는 등의 난폭한 행동을 보여 가족들이 병원에 데려옴.

과거력 : 집에서 정상분만하였고 2세까지 모

유로 자랐으며 열성경련 및 모성박탈의 과거력 없으며 3세 경에 대소변 가리기 했음. 4세 경부터 병치레가 많아 여러번의 마이신(?) 투여력 있고 5세때 녹막염을 앓았음. 몸이 약해 9세에 국민학교에 입학하였고 활발한 성격으로 축구대표로 뛰기도 했으나 졸업시까지 글을 익히지 못했고 하위성적을 유지하다가 학업수행능력부족으로 진학을 포기하고 집에서 어장일을 도와옴.

입원시 이학적소견

Vital sign은 정상이었고 경도의 구음 장애와 경축이 있었으나 연하장애는 없었다. 운동기능검사 및 감각기능에는 손상이 없었고 근반사 역시 좌우 같은 상태였고 병적인 반사는 없었다. 가슴 부위에는 안수기도 받을 때 생긴 상처가 남아 있었다. 복부에서 간장 및 비장은 촉진되지 않았다.

검사소견

CBC상 WBC는 5000/mm³ 혈색소치 12.8m/dl, 혈소판 100,000/mm³

LFT : Alkaline phosphatase 33ul/dl(100~280 NI), Total protein ; 6.9mg %

A/G ; 1/1.2 S-GOT/GPT ; 26/28IU/L

Serum ceruloplasmin ; 7mg/dl(NI;18 45)

Serum copper level ; 18ug/dl(NI ; 40 60)

Silt lamp ; Kayser-Fleischer ring in both eyes
Liver & Spleen scan ; liver cirrhosis with splenomegaly

Endoscopy ; Gastric ulcer

EEG(Waking and Sleep);WNL

Brain C-T & MRI ; non specific

KWIS;I.Q=89

가족력 : 환자는 6남1녀 중 막내로 자랐고 바로 윗형이 Wilson씨 병으로 진단받고 Penicillamine 복용중이며 사회생활에는 별로 지장을 느끼지 않고 지냄.

본원에서의 검사소견은

S-Ceruloplasmin ; 7mg/dl

S-Copper level ; 27ug/dl

Kayser-Fleischer ring in both eyes

조부, 조모와 부계 친지 중 특기할만한 소

견은 발견할 수 없었고 이중 사촌중 두명이 간질환을 앓고 있으나 구체적인 병명은 얻지 못하였다.

치료경과

입원시 Haloperidol 5mg PO로 시작.

입원 3일째 :

“전처럼 잠 안오고 초조한 것은 없고 힘이 없고 낮에 잠이 많이 온다” “천사가 옆에 있거나 무슨 사업하고 싶은 생각은 없고 병만 고치고 싶다”고 이야기했고 다소 안정된 모습 보임.

입원 5일째 :

“계속 잠이 많이 오고 힘이 없다”고 호소해서 Halopendol 3mg으로 감량. 이후 특정한 정신과적 증상이 관찰되지 않아

입원 49일째 :

투약을 3일 중단한 후 다시 잠을 못자고 환자 자신도 전과 다르게 기분이 좋아지고 자신감이 생긴다고 하는 등 elevated mood이 관찰되어 Halopendol 3mg으로 유지해 옴.

D-penicillamine 125mg은 입원 12일째부터 시작하여 4일간 복용 후에 thrombocytopenia ($91,000/\text{mm}^3$) 투약을 중단했고 혈수판 수가 일시 증가시 재투여가 시행되었다. 지속적인 혈소판 감소로 새로 oral Zinc therapy를 시행하였고 식이요법으로 low copper diet가 주어짐.

Ⅲ. 고 찰

1912년 Wilson이 간경화와 관련된 중추신경계의 퇴행성 변화(뇌 Lens핵의 병변)로 생각하여 “Progressive lenticular Degeneration”로 사용하였고 Westphal(1883)과 Strümpell(1888)등이 Pseudosclerosis라 명명한 것 역시 Wilson's Disease와 동일한 것으로 간주되며, Hall(1921)은 간과 중추신경계의 증상이 같은 질환의 다른 양상임을 알고 Hepato-lenticular Degeneration으로도 불렀다.

Sternlieb(1978) 등은¹⁵⁾ Homozygous carrier에서만 임상증상이 나타나고 Heterozygous carrier는 이 질환으로부터 고통받지는 않으나

비정상적인 Homozygote의 생화학적 특성들을 보이며 이것은 잘못 오해될 수 있으며 일반인구에서 200명 중 한 명이 Wilson's Disease(이하 WD라 칭함)의 Gene에서 Heterozygous로 나타나며, Heterozygote의 10%가 Hypoceruloplasminemia를 보일 수도 있다.

WD를 가진 비정상 Homozytes의 유병율이 약 200,000명 중 1명이기 때문에 99명의 Heterozygote 들은 치료받을 필요성이 없다.

국내에 정신과적 증상을 동반한 Wilson씨의 보고로는 서광윤(1975)이⁶⁾ 10세 소아에서 정서반응에 있어 어린애처럼 울음을 터뜨리다가 돌연 빙그레 웃는 등의 심한 감정 불안정 상태 및 미숙성과 사지근 경직으로 인한 보행장애, 구음 및 연하곤란을 호소한 증례와 김형태 등²⁾(1986)이 1년간 연하장애, 진전, 구음장애, 경직 등의 신체증상과 빈번한 분노발작, 심한 의심 등의 증상으로 전환증으로 보였던 경우와 박기창 등⁴⁾(1990)이 색정 및 피해망상, 환청, 정서적 불안정, 불면 등의 정신과적 증상과 구음장애, 유연(drooling), 가속보행, 협조운동부전, 양측 상하지 무력감 등의 신경계 이상증상 등을 보고한 바 있고, 정신과 분야 이외에서 발표된 것이 다수 있다^{1,3,5)}.

Dobyns(1979) 등이¹¹⁾ 보고한 58례의 Wilson씨병 중에서 질환의 초기 31례에서 WD 아닌 장애를 가지는 것으로 진단된 많은 환자수에 의해서도 질환의 다양한 성상과 초기 진단의 어려움을 알 수 있다. 그리고 정신과적 진단들은 9명이 받았으며 이들 중 5명은 정신과적 질환을 가졌고 다른 4명은 주로 진전같은 신경학적 징후들에 의해 잘못 진단내려졌다고 하였다.

Starosta-Rubinstein(1987) 등¹⁴⁾은 31례의 WD의 임상적 평가에서 병의 경과초기에는 빈번하게 오진이 있었고 이들 오진 중 가장 흔한 것은 정신과적 장애들로, 우울증, 성격장애, 정신분열증, 공황발작이었고, 첫 증상으로서 정신과적 증상들이 10명의 환자에서 34.5%로 신경학적 증상만큼 흔한 것으로 보

고했다.

Thomas 등¹⁶⁾은 195례에서 99명(51%)이 psychopathologic features를 보였고, 가장 흔한 정신과적 특성들은 비록 우울 및 인지손상이 관련되어질지라도 비정상적인 행동 및 성격의 변화들 이었다고 보고하였다.

Denning¹⁰⁾ WD를 4가지의 증상집단으로 나누어 확인했고, affective and behavioural/-personality group이 가장 흔한 것으로 보고하였다.

Cartwright(1978)⁷⁾ 역시 WD의 2례에서 초기증상으로 신경학적 증상과 더불어 다양한 정신과적 장애로 진단받았던 것을 보고 하였으며, 특히 WD를 가진 이들이 초기에 Neurologist 또는 Pediatricians보다 더 많이 정신과 의사에게 의뢰되어지며 정신과적 증상이 현저할 수 있다고 보고했고, 이것은 195례에서 39명(20%)이 WD의 진단에 앞서 정신과를 방문했다는 보고도 이를 뒷받침한다¹⁶⁾.

본 증례에서는 과거에 WD로 진단받은 적이 있어서 진단의 어려움은 없었으나, 불규칙한 약물복용과 입원전 약 3개월 정도의 약물 중단 후에 정신과적 증상을 보였고 병의 진행과정과 치료경과에 비추어 볼 때 Underlying disease인 WD에 의한 기질성 정동장애로 보았고, 장기간의 Life-threatening disease에 대한 심리적인 압박과 삶에 대한 갈망 등의 정신역동학적 측면도 배제할 수는 없었다.

WD는 신경학적 이상을 동반한 정신과적 증상이나^{8,9)} 소아나 청년기에서 Hepatic failure, Atypical Hepatitis, 만성간염, 간경화와 설명되지 않는 용혈성 빈혈을 보이면 WD로 의심하고^{12,13)} 일단 WD에 대한 의문이 생긴다면 진단은 어렵지 않겠다.

IV. 결 론

저자들은 동생은 과대망상 등의 정신과적 증상을 동반하였고, 형은 정신과적 증상이 없었던 한가족중 2명(친형제)에서 발생한 Wilson씨병을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

REFERENCES

1. 김재우, 명호진 : Wilson's disease 24 예에 대한 임상연구, 대한신경과학회지 5 : 171, 1987.
2. 김형태, 정향균, 이성희, 김갑중, 김형철, 이시형 : 전환증을 생각해 한 Wilson씨병 1례. 고의 9 : 269~272, 1986.
3. 문영명, 백승진, 노원식 : Wilson's disease. 대한 내과학잡지 14 : 23, 1971.
4. 박기창, 조인혜, 신정호 : 색정망상을 동반한 Wilson씨 병 1례. 대한신경의학회지 29 : 236~241, 1990.
5. 박충서, 박소로, 오신중, 이한수, 최규완, 김석식, 김종직, 황정운, 이옥희, 이한순, 이창혜 : Wilson씨 병 증례. 대한내과학회잡지 7 : 293~296, 1975.
6. 서광윤 : Wilson씨 병 증례. 중앙의학 28 : 293~296, 1975.
7. Cartwright GE : Diagnosis of treatable Wilson's disease. N Engl J Med 298 : 347~1350, 1978.
8. Chung YS, Ravi SD, Borge GF : Psychosis in Wilson's disease. Psychosomatics. 27:697~700, 1986.
9. Czlonkowska A, Rodo M : Late onset of Wilson's disease. Arch Neurol. 38 : 729~730, 1981.
10. Denning TR : Psychiatric aspects of Wilson's disease. Br J Psychiatry. 147 : 677~682, 1985.
11. Dobyns WB, Goldstein NP, Gordon H : Clinical spectrum of Wilson's disease. Mayo Clin Proc 54 : 35~42, 1979.
12. Sternlieb : Diagnosis of Wilson's disease. Gastroenterology 74 : 787~793, 1987.
13. Scott J, Gollan JL, Samourian S, et al : The clinical course of chronic active hepatitis in Wilson's disease. Gastroenterology. 74 : 645~651, 1978.

14. Simon SR, Anne BY, Karen K, Gretchen H, Alex MA, Trygve G, George JB : Clinical Assessment of 31 Patients with wilson's disease. Correlations with structural changes on Magnetic Resonance Imaging. Arch Neuro 44 : 365~370, 1987.
 15. Sternlieb I, Scheinberg IH : Prevention of Wilson's disease in asymptomatic patients. N. Engl. J. Med. 378 : 352~359, 1978.
 16. Thomas RD, German EB : Wilson's disease Psychiatric Symptoms in 195 cases. Arch Gen Psychiatry. 46 : 1126~1134, 1989.
-