

중심-측두부 극파와 동반된 소아기 간질의 임상적 연구

계명대학교 의과대학 신경과학교실

유영수 · 임정근 · 이상도 · 박영준

— Abstract —

Clinical Study of Benign Childhood Epilepsy with Centro-Temporal Spikes

Young Soo Yoo, M.D., Jeong Geun Lim, M.D., Sang Doe Yi, M.D., Young Choon Park, M.D.

Department of Neurology, Keimyung University School of Medicine

This study was retrospectively undertaken to evaluate clinical manifestations, electroencephalographic findings, response to antiepileptic drugs and prognosis of 80 benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes (BCECT) patients seen between 1967 and 1993 and followed up for more than 2 years.

The age of onset ranges from 3 to 15 years. In 93 percent of patients, seizures appeared between 4 to 12 year-old, with peak of 5 year-old.

The main manifestations of partial seizure were hemifacial spasm(53%) and oropharyngeal signs(52%) with hypersalivation, abnormal sensation of mouth, gutteral sounds, swallowing difficulty and feeling of suffocation. The types of seizure consist of partial seizure(66%) and partial seizure with secondary generalization(34%).

Distributions of seizure attack were nocturnal sleep(83%), diurnal sleep state(4%) and waking state(13%).

The typical EEG findings were slow diaphasic high voltage centrot temporal spikes with unilateral(94%) and bilateral foci(6%) with normal background.

In addition to typical EEG findings, there were associated with multifocal independent sharp-waves(8.9%) and generalized sharp-wave discharges(7.8%).

BCECT patients were well controlled by antiepileptic drugs and had good prognosis.

During the follow-up period(2-17years), we observed that all patient were well adapted to school and society. Seizures did not occur after adolescent period.

서 론

최근 간질증후군에 대한 관심이 커지면서 간질발작을 보이는 환자를 진단함에 있어서 발작유형에 관한 진단 뿐만 아니라 특정 간질증후군으로의 진단을 할려는 노력을 하고 있다. 왜냐하면 과거 흔히 해오던 발작의 유형에 관한 진단은 병의 원인이나 예후 등을 알려주는 통상적인 의미의 진단이라기보다 증상의 분류에 불과하기 때문이다. 이에 반해 간질증후군으로의 진단은 발작의 유형뿐만 아니라 발작의 원인, 병소의 해부학적 위치, 초발연령, 유발인자, 일주기성(circadian cycling) 및 예후등이 고려된 진단이다.

간질증후군의 하나로서 중심-측두부 국화와 동반된 소아기 간질(Benign Childhood Epilepsy with Centro Temporal spike; 이하 BCECT로 약함)은 임상적으로 부분 발작을 하며, 뇌파에서 중심과 측두부에 극파를 보이고, 일정한 호발연령이 있으며, 뇌에 푸렷한 병변이 발견되지 않고, 자발적인 완해를 보이는 특발성국부성 간질증후군이다(Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy, 1989).

이밖에 현재까지 알려진 특발성국부성 간질증후군은 후두부에 극파를 갖는 소아간질, 정동증상을 동반한 양성부분간질(benign partial epilepsy with affective disorder) 및 양성전두부소아간질등이 있다(Loiseau, 1993).

BCECT는 Nayrac와 Beaussart가 뇌파임상학증후군(electroencephalographic clinical syndrome) 즉 간질증후군으로 처음 기술하였으며 (Luder 등, 1987), 이후 여러 보고들(Gibbs와 Gibbs, 1960; Lombroso, 1967; Blom 등, 1972)을 통해 비교적 잘 정립된 간질증후군이다.

BCECT는 특징적인 발작양상인 구인두정후, 구울정지 및 편측안면징후등을 보이며 이차적인 전신성발작을 동반할 수도 있으며, 뇌파소견상 정상적인 배경활동과 중심과 측두부에 단형성(monomorphic)의 이상성(diphasic) 혹은 삼상성(triphasic) 예파 및 극파를 보이며 국소적인 서파는 보이지 않으며 수면초기에 이러한 임상증상과 특징적인 뇌파

소견이 잘 유발된다. 그리고 항경련제 치료에 대한 반응이 좋으며 간질발작의 심한 정도와 빈도는 예후에 영향을 끼치지 않으며 보통 소년기가 지나면서 자발적인 완해를 보인다(Lerman, 1992).

BCECT가 간질증에 차지하는 빈도는 보고와 대상연령에 따라 다양하나 10세이하의 모든 간질의 8%(Doose와 Sitepu, 1993), 15세이하의 모든 간질의 14% (Lerman과 Kivity, 1975) 혹은 16% (Blom 등, 1972) 및 5-14세 사이에서는 24% (Cavazzuti, 1980) 등으로 보고되어 있어 소아간질증에서 빈도가 높은 간질임을 알 수 있다.

BCECT는 특징적인 뇌파소견 및 임상양상 그리고 간질증후군으로 일찍부터 알려져 있었음에도 불구하고 최근까지도 이에 대한 인식이 걸어되어 있어서 특정 간질증후군으로 진단되지 않거나 다른 종류의 간질로 오진되는 경우가 있다. BCECT의 경련이 야간수면시에 주로 발생하고 부분간질의 증상인 입과 그 주위기관의 감각과 운동증상이 있은 후 수초내에 이차적인 전신화가 동반되며 되는 경우가 많아서 환자나 보호자들이 부분간질의 증상을 인지하기 힘드는 점도 오진의 원인일 수 있다(Lerman, 1992).

BCECT에 관하여 국내에서는 김등(1989)에 의한 임상연구가 보고된 바 있으나 아직도 BCECT의 인식부족으로 BCECT를 다른 간질로 진단하여 잘못된 치료와 예후를 결정하는 경우가 종종 있음으로 BCECT에 관한 임상양상, 뇌파소견 및 예후등을 알아보고 이를 BCECT에 대한 주의를 환기시키기 위하여 본 연구를 하였다.

연구대상 및 방법

1967년 1월부터 1993년 8월까지 계명대학교 등 산병원에 내원하여 간질이 의심되어 뇌파검사를 실시한 환자의 뇌파기록을 2명의 신경과의사가 검토하여 BCECT의 뇌파소견의 진단기준에 합당하다고 생각되는 198회의 뇌파기록중에서 병력기록지 및 병력청취상 임상양상이 BCECT와 일치하고 초발후 2년이상 (6.5 ± 3.9 년) 추적관찰된 80예(뇌파기록횟수: 188회)를 대상으로 하였다.

BCECT의 뇌파소견의 진단기준은 배경활동이 정상이어야하고 중심과 측두부에 이상성 혹은 삼상성

예과가 있고 수면 초기에 이러한 예과의 빈도가 증가하며(Fig 3, 4) 기타 다른 초점성 서파와 간질과가 없는 것으로 하였으며(Beydoun, 1992), 임상적 전단기준은 부분운동발작 혹은 부분감각운동발작이 있으므로 이차적 전신성 발작을 동반할 수도 있으나 기타 다른 형태의 발작이 없었던 경우로 했다.

대부분의 보고에서는 신경학적 검사상 이상소견을 보이면 BCECT로 임상적인 전단기준에서 제외된다고 했으나 종추신경계의 손상혹은 병변이 있었던 환자에서도 BCECT으로 보고(Blom 등, 1972; Lerman과 Kivity, 1975; Santanelli 등, 1989; Ambrosetto G, 1992) 된 경우가 있어서, 저자들의 경우도 신경학적 검사상 우측부전마비와 언어장애가 있었고 뇌자기공명영상 활영상 측두 대뇌 위축소견을 보였지만 발작의 임상양상과 뇌파소견이 BCECT와 일치하고 약물치료에 좋은 반응을 보인 뇌성마비 환자 2예를 포함하여 조사하였다.

결 과

1. 성별 및 첫발작 연령분포

총 80예중에서 남자가 37예, 여자가 43예로 남녀비는 1:1.2 이었고 첫발작 연령분포는 3세이하에서 3예 (3.7%), 4-6세에서 36예(45.0%), 7-9세에서 23예(28.8%), 10-12세에서 15예(18.8%) 및 13-15세에서 3예(3.7%)로 관찰되어 4-12세에서 74예(92.5%)로 대부분을 차지하였다(Table 1, Fig. 1).

2. 과거력 및 가족력

과거력상에서 두부외상 9예(11.3%), 열성경련 8예(10.0%), 난산 7예(8.8%), 뇌염 3예(3.8%) 등

이 있었고, 11예(13.8%)에서 간질의 가족력이 있었다(Table 2).

Table 2. Past and family history

History	No. (%)
Past history	
Head trauma(mild)	9 (11.3)
Febrile convulsion	8 (10.0)
Difficult labor	7 (8.8)
Encephalitis	3 (3.8)
Family history of seizure	11 (13.8)

3. 발작의 양상

많은 발작종에서 보호자나 환자가 발작의 진행과정을 분명하게 기억할 수 있으면 160회의 발작을 분석해보면 이차적인 전신발작으로의 이행없이 부분발작만을 보였던 106회(66.3%) 중에서 발작의 진행과정이 구인두징후→구음정지→편측안면징후로 진행하였던 경우가 29예(18.1%), 구인두징후 단독인 경우가 26예(16.3%), 구인두징후→구음장애로 진행하였던 경우가 19회(11.8%), 구인두징후→편측상지의 긴장성파 간대성운동으로 진행하였던 경우가 17예(10.6%), 편측안면징후→편측상지의 긴장성파 간대성운동→편측상지의 긴장성파 간대성운동→편측상지의 긴장성파 간대성운동의 순서로 있었던 경우가 15예(8.4%)이었다.

그리고 이차적으로 전신화가 있었던 경우가 54예(33.7%)이었으며 이중에 편측안면징후→편측상지의 긴장성파 간대성운동→전신화로 진행하였던 경우가 22예(13.8), 편측안면징후→전신화로 진행하였던 경우가 19예(11.8), 구인두징후→구음정지→전신화로 진행하였던 경우가 13예(8.1%)였다(Table 3).

Table 1. Distribution of sex and age at first and last attack

Age	First Attack			Last Attack		
	Male	Female	Total (%)	Male	Female	Total (%)
0 - 3	1	2	3 (3.7)	-	-	-
4 - 6	17	19	36 (45.0)	6	3	9 (11.2)
7 - 9	10	13	23 (28.8)	13	6	19 (23.8)
10 - 12	7	8	15 (18.8)	20	19	39 (48.8)
13 - 15	2	1	3 (3.7)	7	6	13 (16.2)
Total	37	43	80 (100)	46	34	80 (100)

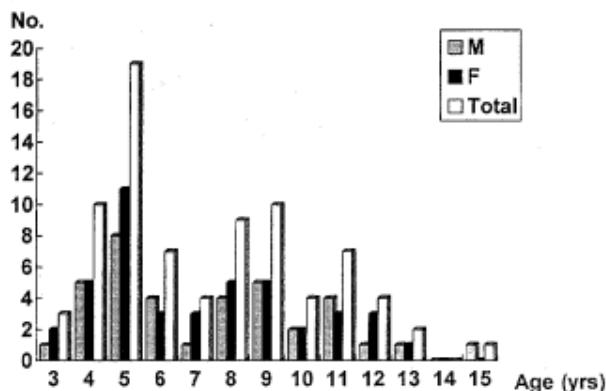


Fig. 1. Distribution of age of first seizure attack and sex

Table 3. The types of ictal progression of 160 seizures

Focal seizure only	No. (%)	Focal seizure with Secondary generalization	No. (%)
OP-AS-HS	29 (18.1)	HF-UA-GTC	22 (13.8)
OP	26 (16.3)	HF-GTC	19 (11.8)
OP-AS	19 (11.8)	OP-AS-GTC	13 (8.1)
OP-UA	17 (10.6)		
HF-UA-UAB	15 (9.4)		
Total 160(100)	106 (66.3)		54 (33.7)

OP: oropharyngeal signs, AS: arrest of speech, HF: hemifacial signs

UA: unilateral tonic-clonic movement of arm, UAB: unilateral tonic-clonic movement of arm and leg, GTC: generalized tonic-clonic movement with loss of consciousness

Symptomatology	No. (%)
Hemifacial signs	85 (53.1)
Oropharyngeal signs	84 (52.5)
Hypersalivation	25 (15.6)
Abnormal sensation of mouth	23 (14.4)
Guttural sounds	14 (8.8)
Swallowing difficulty	12 (7.5)
Feelings of suffocation	10 (6.2)
Arrest of speech	61 (38.1)
Involvement of unilateral arm	37 (23.1)
Involvement of unilateral arm and leg	15 (9.4)

4. 발작의 발생 시간대 및 빈도

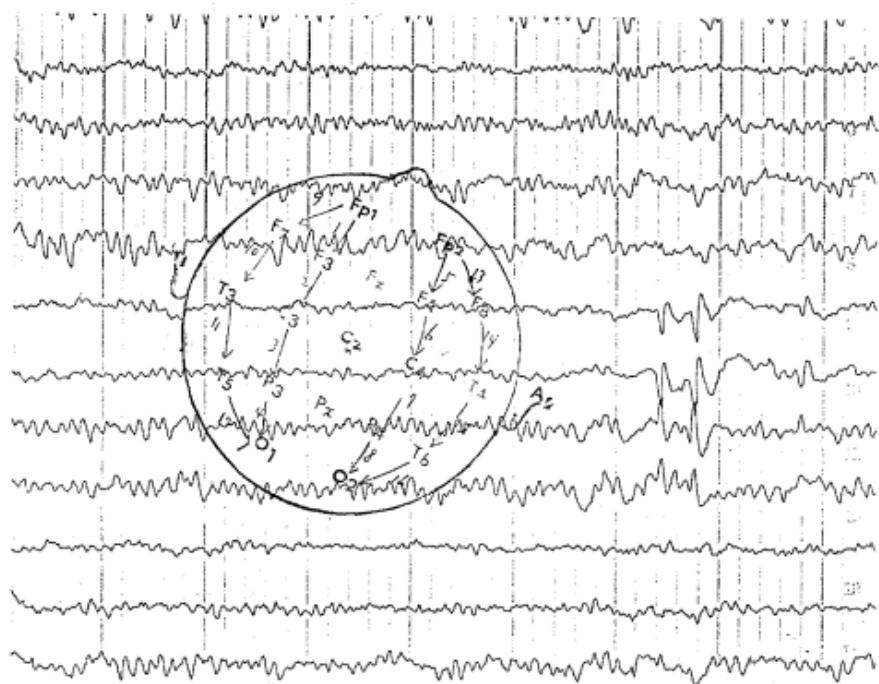


Fig. 3. EEG of 7 year-old boy. Typical manifestation of triphasic or diaphasic sharp wave left centro-temporal area in BCECT patient

에서 413회(86.9%)의 발작은 수면중에 하였으며, 이중에 야간수면중에 발작을 하였던 경우는 395회(83%), 주간수면중에 발작을 하였던 경우는 18회(3.9%)이었고 각성중에 발작을 하였던 경우는 62회(13.1%)이었다. 이와같이 발작은 야간수면중에 많았고 야간수면중에서는 수면초기에 많았다. 그리고 각성중에서만 발작이 있었던 경우도 62회(13.1%)여서 발작이 반드시 수면중에서만 있지 않음을 알 수 있었다(Table 5).

5. 뇌파소견

80명의 환자에서 여러 횟수의 뇌파기록상 원측에 서만 초점이 있었던 경우는 75예였으며 이중에 우측이 32예(40.0%), 좌측이 43예(53.8%)였으며, 양

측에 초점이 있었던 경우는 5예(6.2%)였다. 그리고 188회의 뇌파기록중에 전신성 극서파의 방출(generalized spike-wave discharges) 있었던 경우가 17회(9.0%)였으며 각성중에서 5회(2.7%), 수면중에 12회(6.3%)에서 기록되었으며(Fig 5, 6), 다초점성 독립성 예파(multifocal independent sharp waves)가 있었던 경우가 15회(7.9%)였다.

약물치료중 각성상태에서 평균 4.9회의 뇌파검사를 실시한 23예에서 뇌파검사상 간질파가 사라지는 데 걸렸던 기간은 평균 25.6개월이었다.

6. 약물치료의 종류와 치료기간 및 효과

단독치료로는 phenobarbital 32예(43.2%), carbamazepine 15예(17.3%), valproic acid 10

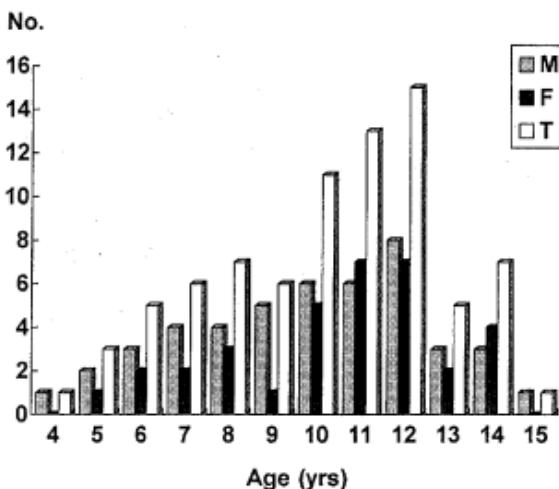


Fig. 2. Distribution of age of last seizure attack and sex



Fig. 4. EEG of 8 year-old girl. Activation of sharp wave during drowsiness

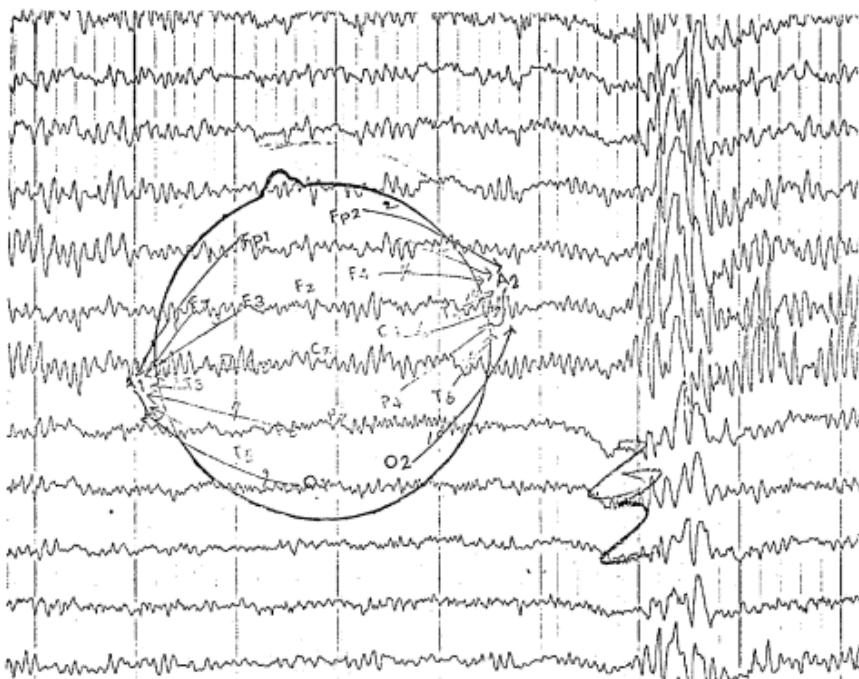


Fig. 5. EEG of 6 year-old girl during waking state. Single generalized spike-wave discharge

에(11.6%) 및 phenytoin 7예(8.0%)이었고 혼합 치료로는 phenobarbital과 valproic acid 7예(8.0%), phenobarbital과 phenytoin 6예(6.9%) 및 valproic acid와 phenytoin 5예(5.7%)였다 (Table 6).

치료기간과 항경련제에 대한 치료반응은 1-6개월

간 치료한 14예(17.5%)에서 발작이 모두 없었고,

Table 6. Prescribed medications

Drugs	No. (%)
No medication	6 (7.5)
Monotherapy	
PB	32 (43.2)
VPA	9 (12.3)
CBZ	8 (10.8)
PHT	7 (9.4)
Polytherapy	
PB + VPA	7 (9.4)
PB + PHT	6 (8.1)
VPA + PHT	5 (6.8)
Total	80 (100)

PB:phenobarbital, PHT:phenytoin,
CBZ:carbamazepine, VPA:valproic acid

Table 5. Temporary distribution of 475 seizure attacks in 80 BPECT patients

Attack timing	No. (%)
In sleep	413(86.9)
Nocturnal	395(83.0)
early night	321(67.6)
early morning	74(15.4)
Diurnal	18(3.9)
In waking	62(13.1)

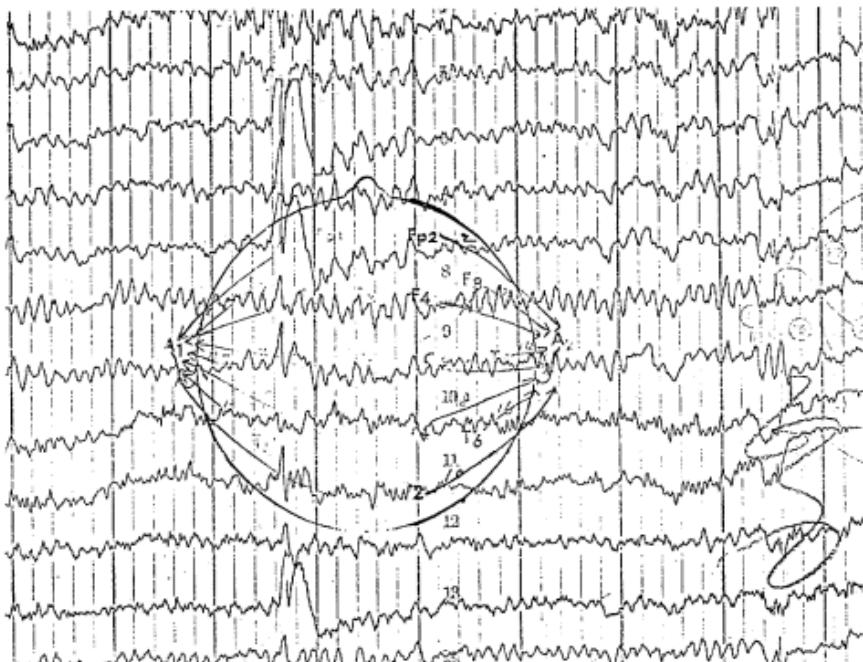


Fig. 6. EEG of 6 year-old girl during drowsiness. Generalized spike-wave discharge

7-12개월간 치료한 5예(6.3%)에서도 치료기간동안에 발작이 모두 없었다. 그러나 13-24개월간 치료한 11예(13.7%), 25-36개월간 치료한 14예(17.5%),

37-48개월간 치료한 10예(12.5%) 및 48개월이상 치료한 20예(25%)에서 각각 1예, 3예, 4예, 10예에서 발작이 있었다(Table 7).

Table 7. Duration of treatment and response of medication

Duration (Months)	No. of patients	
	Subtotal	With seizure attack during medication
No Treatment	6 (7.5)	-
1 - 6	14 (17.5)	-
7 - 12	5 (6.3)	-
13 - 24	11 (13.7)	1
25 - 36	14 (17.5)	3
37 - 48	10 (12.5)	4
over 48	20 (25.0)	10
Total	80 (100)	18

7. 예후

2-17년(6.5 ± 3.9 년)동안 관찰된 80예의 최종발작 연령분포는 4-6세에서 9예(11.2%), 7-9세에서 19예(23.8%), 10-12세에서 39예(48.8%) 및 13-15세에서 13예(16.2%)로 58예(72.6%)가 7-12세에서 대부분 최종 발작을 하였으며, 16세 이상까지 발작을 보인 예는 없었다(Table 1, Fig. 2).

관찰기간동안 약물치료를 하지 않은 8예중 6예에서는 발작의 재발이 없었고, 2예에서 재발이 있었으나 항경련제 투여후 발작이 완해되었다. 한편 평균 27.5 ± 15 개월간의 약물 투여기간동안에 항경련제에 좋은 반응을 보여서 약물을 중단한 50예중 40예에서는 발작의 재발이 없었고 10예에서 재발이 있었으나 재 치료후 발작이 없었다.

관찰 당시 80예의 연령분포는 8-27세(13.7 ± 4.5 세)이었고, 20세이하는 학생으로서 학교생활에 잘 적응하고 있었으며, 20세 이상인 예는 각각 22세, 25세, 26세, 27세로 4명이었으며, 그들의 직업은 각각 의과대학생, 회사원, 교사 및 직업군인으로서 정상적인 사회생활을 하고 있었다.

고 찰

BCECT는 오랜동안 여러학자들에 의해 정립되어 진 증후군이어서 그 명칭도 다양하다.

즉 rolandic epilepsy(Nyrac와 Beaussart, 1957), midtemporal epilepsy(Gibbs와 Gibbs, 1960), sylvian seizure(Lombroso, 1967), benign epilepsy of childhood with centrotemporal spikes(Bloom, 1972)등이 있으나 Commission on Classification and Terminology of The International League Against Epilepsy(1989)에서는 benign childhood epilepsy of centrotemporal spikes라는 명칭을 사용하고 있다.

BCECT의 원인은 Bray와 Wiser(1964, 1965)등의 연구에 의하면 나이가 들에 따라 발현되며 상염색체 우성유전을 한다고 주장했고 Heijbel등(1975)은 유전연구를 통하여 Bray와 Wiser가 BCECT의 상염색체 우성유전을 확인해 주었고 또한 Doose와 Baire(1989)는 BCECT의 특징적인 뇌파소견은 나

이에 따른 뇌의 미성숙을 표현하는 것이라 했으며 이러한 뇌의 미성숙이 유전된다고 했다. 그리고 이러한 유전인자의 표현은 의적으로 환경의 영향을 받는 또 다른 유전인자에 의해 표현된다고 했다(Lüder 등, 1987). 이러한 외적인 자료는 열성경련, 두부외상, 증추신경계의 감염, 출산시 뇌손상등이 있으며 Beaussart(1972)는 BCECT환자의 10%에서 출산시 뇌손상이 있었다고 보고했고 Lerman과 Kivity(1975)는 열성경련이 7%, 두부외상이 4% 있었다고 보고했다. 본 연구에서는 과거력상 두부외상 9.5%, 열성경련 8.4%, 두부외상이 4% 있었다고 보고했다. 본 연구에서는 과거력상 두부외상 9.5%, 열성경련 8.4%, 출산시 난산 및 뇌손상이 7.4%, 뇌염 3.2%등이 있어서 BCECT환자군과 정상대조군과 여러 외적인 자료들을 비교하지 못했지만 이러한 외적인 자료들이 BCECT의 발병과 연관되어 있을 가능성을 시사하였다.

BCECT의 연발생율은 15세이하 소아 100,000명당 21명(Heijbel등, 1975)과 7명(Loiseau등, 1990)이며, 소아간질에서 차지하는 비율은 15-20%이고 성별비는 1.5:1이며(Beaussart, 1972; Lerman과 Kivity, 1975) 호발연령은 평균 9.9세로 5-10세에서 BCECT의 70%를 차지한다고 하였다(Lerman, 1986). 초발연령은 3-14세이며 4-10세에서 가장 많이 발작을 하며 16세 이후는 발작을 하지 않는다고 했다(Loiseau등, 1983).

저자들의 경우에서는 남녀비는 1.2:1이고 남자에서 그 비도가 약간 높았고 초발연령분포는 3-15세이었고, 4-12세에서 초발연령의 87%를 차지해서 상기의 보고와 비슷했다.

환자들의 하루중 발작 시간대는 75%가 야간수면 중에서 있었고 대부분이 새벽녘에 하며, 15%에서는 수면과 각성시에 모두 있었으며 10%에서는 각성중에서만 발작을 하였고, 발작의 발생횟수는 약물횟수는 약물치료의 유무와 관계없이 관찰기간동안 1회만 있었던 경우도 13-20% 되며 대부분에서 발작의 횟수가 적으며 20%에서는 하루에 수회나 발작을 하는 경우도 있다고 했다(Lerman과 Kivity, 1975; Loiseau등, 1988).

저자들의 경우는 환자나 보호자들이 발작 시간대를 기억할 수 있었던 모든 발작이 하루중 어느 시간대에서 있었는지의 여부만 분석되었기 때문에 Ler-

man과 Kivity나 Loiseau등의 연구와 직접 비교하기 힘드나 야간수면중에 발작이 많은 점은 본 연구와 비슷하였으며, 야간수면중의 발작이 수면초기에 많이 있으면 점은 Lerman과 Kivity등의 연구결과와 상이하였다.

특징적인 간질의 임상양상은 혀, 입술, 잇몸, 뺨 안쪽의 절막의 이상감각을 시작으로 해서 편측 안면, 입술, 혀, 인후두부위의 긴장성, 간대성, 긴장성과 간대성 경련이 동반되며 이러한 증상으로 인해 구을정지, 타액의 과다분비등이 나타나며 의식소실이 따르는 이차적 전신화가 동반될 수도 있다. 이와 같이 구인두정후와 편측안면정후가 발작초기에 나타난 후 연속적으로 혀, 입술, 잇몸등 그 주위기관으로 정후를 보인 점은 간질파가 주로 lower rolandic fissure에서 방전되어 sylvian fissure의 상방의 전중심회(precentral gyrus)와 후중심회(postcentral gyrus)로 전파되는 것이라 했다(Lombroso, 1967). 그리고 각성상태시의 발작은 이차적인 전신발작으로 이해하지 않는 부분발작이 많으나 야간수면중에 발작을 할 경우에는 이차적인 전신발작으로 이해하는 경우가 많고 또한 발작 시간이 길다(Lombroso, 1967; Ambrosette와 Gobbi, 1975; Loiseau와 Duche, 1989). 그리고 야간수면중에 발작이 있을 때는 발작초기의 부분발작증상이 인지하지 못하고 의식소실이 동반된 이차적인 전신발작만이 관찰되었기 때문에 BCECT를 특별성 전신성 긴장성-간대성간질로 오진되는 경우도 많다.

저자들의 경우에는 발작의 각 징후별로 구인두정후와 편측안면정후가 각각 약 50%로 가장 많았고 이차적인 전신발작으로 이해하지 않고 부분발작만을 하였던 경우에서는 구인두정후-구을정지-편측안면정후로 진행하였던 경우가 18%로 가장 많았으며, 이차적인 전신발작으로 이해하였던 경우에는 편측안면정후-편측상지의 긴장성 및 간대성운동—이차적 전신화로 진행하였던 경우가 13.8%로 가장 많았다.

그러나 저자들의 경우는 발작의 징후 및 진행과정을 기억하기 용이한 각성상태, 주간 수면 및 초기야간수면시에 발작을 한 경우중에 환자나 보호자가 기억이 분명한 발작의 각 징후들을 분석하여서 발작의 각 징후와 발작의 진행과정을 환자나 보호자가 기억하기가 힘든 야간수면중의 발작은 각 징후의 분석에

서 제외되었기 때문에 이차적 전신발작으로 이해된 번도는 더 높을 것이라 생각된다.

특정적인 뇌파소견은 배경활동은 정상이고, 단형성(monomorphic) 이상성(diphasic) 혹은 삼상성(triphasic) 고전압(high voltage) 예파 혹은 둔한(blunt) 정점을 가진 극파가 중심(C3 or C4)과 측두부(T3 or T4)에 보이며 예파후에 예파보다 낮은 서파가 종종 동반되기도 하며(Blom등, 1972; Lerman과 Kivity, 1975; Luder등, 1987). 이러한 예파가 수면 초기에 더욱 흔한 번도로 보이며(Blom과 Heijbel, 1975; Clemens와 Majoros, 1987), 예파가 고전압 일수록 다른 부위 혹은 반대측 부위로도 예파가 전파될 수도 있으며, 60-70%에서 예파가 편측에 존재하나 연소적인 뇌파를 기화하면 반대측에서도 예파가 기록되는 경우도 있다고 했다(Beaussart, 1972).

전형적인 BCECT의 뇌파기록에서 중심과 측두부에 예파외에 다초점성(multifocal)과 후두부에서 초점이 동반되는데 이러한 현상은 나이가 어릴수록 많이 보이며(Beaussart, 1972), Gibbs와 Gibb는 (1960)과 Luder등(1987)은 중추신경이 성장함에 따라 간질파가 후두부에서 중심과 측두부로 이동한다고 했다.

그리고 전신성 극서파(generalized spike slow wave; 이하 GSSW로 약함)는 7-25%정도에서 보인다고 했으나(Bernardina와 Beghini, 1975; Lerman과 Kivity, 1975; Petersen등, 1983), de Weerd와 Arts(1993)은 중심과 측두부에 극파가 있었던 43예에서 전형적인 BPECT의 임상양상을 보였던 26예에서는 GSSW를 동반한 경우가 없었으며, GSSW를 동반한 7예에서 1예에서만 전형적인 BCECT의 임상양상을 보였고 나머지 6예에서는 소발작 2예, 전신성 긴장성 간대성 발작을 보여서, 뇌파소견에서 중심과 측두부에 극파와 GSSW가 같이 있을 때 BCECT외에 다른 간질을 의심해보자고 했다.

저자들은 연구계획에서 뇌파기록상 중심과 측두부외의 국소적인 간질파를 보이는 경우와 BCECT와 다른 간질의 임상양상을 보인 예는 제외하였기 때문에 후부에서 동시에 간질파를 보인 예는 없었으며, 다초점성독립극파는 15회(7.9%), 양측동시성전신성극서파는 17회(9.0%)에서 보였으나 BCECT와 임

상양상이 다른 발작을 보인 예는 없었다.

이러한 BCECT의 약물치료제로는 phenobarbital, phenytoin, carbamazepine, valproic acid 등 의 약물에 적은 용량으로 단독치료를 하여도 좋은 반응을 보이며 (Lerman과 Kivity, 1974; Dean과 Penry, 1988), 약 20%에서는 치료에도 불구하고 혼란한 빈도로 저속적으로 발작을 하는 경우도 있으나 예후는 치료에 반응을 잘하는 예와 마찬가지로 좋다고 했다 (Lerman과 Kivity, 1975; Loiseau 등, 1988).

본 경우에는 약물치료한 74예 중 두종류의 항경련제로 타파에서 치료한 18예를 제외한 56예는 한 가지의 항경련제로 치료하였으며 그 반응은 대부분 좋았다. 그리고 계속적인 약물치료에도 불구하고 간헐적인 발작이 있을 경우에는 단지 원래 치료한 항경련제를 증량만 하였다.

치료를 할 때 있어서 관심이 되는 점은, 몇회 정도의 발작이 있었을 때 치료를 해야 되는지에 관한 치료의 시기 및 치료기간이다. 대체로 2회 혹은 3회의 발작이 있었을 때 치료를 하지 않고 관찰 후 치료를 결정하고, 환자가 심리적으로 유약한 경우, 부분 간질인 경우, 첫번째 발작에 이은 두번째 혹은 세번째 발작이 단시간내에 있었을 때 그리고 초발연령이 어린 경우 일 때는 향후 발작의 빈도가 높은 경향이 있기 때문에 치료를 시작하는 것이 좋다고 하였다 (Loiseau 등, 1988). 그러나 Ambrosetto와 Tassinari(1990)는 항경련제로 치료를 받았던 군과 치료를 받지 않았던 군을 대상으로 치료의 유무와 발작의 횟수 및 강도의 연관성을 조사하여 상관 관계가 없음을 발견하고 BCECT환자는 항경련제 치료를 할 필요성이 없다고 주장했다.

BCECT는 회복후에 약 2%에서 다른 임상양상의 발작이 있다고 하나 청소년기에 대부분 회복되며 (Blom 등, 1972; Lerman과 Kivity, 1986; Loiseau 등, 1988), 성인이 되어서 사회생활에 적응이 원만하다고 했다 (Blom과 Heijbel, 1982; Lerman과 Kivity, 1986).

본 연구에서는 뇌성마비 2예를 제외한 78예에서 가정, 학교 및 사회생활에 적응을 잘 하고 있었다. 그러나 20세 이상의 연령이 관찰된 경우가 4예밖에 되지 않아서 앞으로 이를 보다 어린 연령의 환자들이 예후를 알기 위해서 추적관찰이 필요하리라 생각된다.

다.

이와 같이 BCECT는 소아에서 가장 혼란 간질이고 약물에 대한 반응과 예후가 매우 좋기 때문에 특징적인 뇌파소견과 발작의 임상양상으로 정확히 진단하여 심리적으로 불안감은 갖고 있는 환자나 환자의 부모들에게 예후가 좋다는 것을 상세히 설명하여 안정감을 주는 것이 가장 중요하다고 생각된다.

요 약

저자들은 1967년 1월부터 1993년 8월까지 동산 병원에 내원하여 실시한 뇌파기록과 간질의 임상양상으로 BCECT로 진단이 가능했고 2~17년간 관찰되었던 80예를 대상으로 그들의 임상양상, 뇌파소견, 치료반응 및 예후를 알아보았다.

1. 남녀비는 1:1.2였고, 초발연령의 분포는 3~15세였고, 그 중에서 4~12세가 약 93%를 차지하였다.

2. 과거력상 경한 두부외상이 9예(11.3%) 열성 경련이 8예(10.0%), 난산이 7예(8.8%), 뇌염이 3예(3.8%)에서 있었고, 11예(13.8%)에서 간질의 가족력이 있었다.

3. 발작의 각각의 경후로는 편측안면경후와 구인 두경후가 많았으며, 이차적인 전신발작으로의 이행 없이 부분발작만을 한 경우가 66.3%로 이중에 구인 두경후→구음정지→언어정지로 진행하였던 경우가 가장 많았고, 이차적 전신발작으로 이행하였던 경우는 33.7%로 편측안면경후→편측상지의 긴장성과 간대성 운동→이차적 전신화로 진행하였던 경우 가장 많았다.

4. 하루중의 발작시간대는 87%에서 야간 및 주간 수면시에 있었으며 13%에서는 각성상태에서 발작이 있었다.

5. 각 환자들의 여러 뇌파기록중에 75예(94%)에서 간질파가 편측에만 있었으며 5예(5.3%)에서 간질파가 양측에서 기록되었고, 전신성 즉서파와 다초 전설독립성 예파는 8.9%, 7.8%로 각각 기록되었다.

6. 항경련제 치료기간동안(32.6±29개월) 대부분의 BCECT환자들은 치료반응이 좋았으며 6예에서는 치료하지 않고 경파관찰을 했으며 56예에서는 한 종류의 항경련제로 치료했고 18예에서는 두종류의 항경련제로 치료했다.

7. 관찰기간동안 항경련제 치료를 중지한 50예중 40예에서 발작의 재발이 없었으며 발작의 재발이 있던 10예는 제 뚜약후 발작이 없었으며, 관찰당시에 환자들의 사회생활 적용도는 뇌성마비 2예를 제외한 78예 모두가 정상이어서 예후가 좋음을 알수 있었다.

REFERENCES

- 김승국, 차성호, 정사준, 안정일(1989): Benign Rolandic Epilepsy에 대한 일상적 고찰. 소아과 32(1):62-66.
- Ambrosetto G(1992): Unilateral opercular macrogryria and benign childhood epilepsy with centrotemporal (rolandic) spikes: report of a case. *Epilepsia* 33(3): 499-503.
- Ambrosetto G, Gobbi G(1975): Benign epilepsy of childhood with rolandic spikes, or a lesion? EEG during a seizure. *Epilepsia* 16:793-796.
- Ambrosetto G, Tassinari CA(1990): Antiepileptic Drug Treatment of Benign Childhood Epilepsy With Rolandic Spikes: Is It Necessary?. *Epilepsia* 31(6):802-805.
- Beaussart M(1972): Benign epilepsy of children with rolandic (centro-temporal) paroxysmal foci. *Epilepsia* 13:795-811.
- Bernardina DB, Beghini G(1975): Rolandic Spikes in children with and without epilepsy (20 subjects polygraphically studied during sleep). *Epilepsia* 17:161-167.
- Beydoun A, Garofalo E.A, Drury I(1992): Generalized Spike-Wave, Multiple Loci, and Clinical Course in Children with EEG Features of Benign Epilepsy of Childhood with Centrot temporal Spikes. *Epilepsia* 33(6):1091-1096.
- Blom S, Heijbel J(1975): Benign epilepsy of children with centrot temporal EEG foci: discharge rate during sleep. *Epilepsia* 16:133-140.
- Blom S, Heijbel J(1982): Benign epilepsy of children with centrot temporal EEG foci: a follow-up study in adulthood of patients initially studied as children. *Epilepsia* 23:629-631.
- Blom S, Heijbel J, Bergfors PG(1972): Benign epilepsy with centrot temporal foci. Prevalence and follow-up study of 40 patients. *Epilepsia* 13:609-612.
- Bray FP, Wiser WC(1964): Evidence for genetic aetiology of temporal central abnormalities in focal epilepsy. *N Engl J Med* 271:926-933.
- Bray FP, Wiser WC(1965): Hereditary characteristics of familial temporal central focal epilepsy. *Pediatrics* 30:207-211.
- Cavazzuti GB(1980): Epidemiology of different types of epilepsy in school-age children of Modena, Italy. *Epilepsia* 2:57-62.
- Clemens B, Majoros E(1987): Sleep studies in benign epilepsy of childhood with rolandic spikes. II. Analysis of discharge frequency and its relation to sleep dynamics. *Epilepsia* 28:24-27.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy(1989): Proposal for Revised Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes. *Epilepsia* 30(4):351-355.
- de Weerd AW, Arts WFM(1993): Significance of centro-temporal spikes on the EEG. *Acta Neurol Scand* 87:429-433.
- Dean JC, Penny JK(1988): Valproate monotherapy in 30 patients with partial seizures. *Epilepsia* 29:140-144.
- Doose H, Baier WK(1989): Benign partial epilepsy and related conditions: multifactorial pathogenesis with hereditary impairment of brain maturation. *Eur J Pediatr* 149:152-158.
- Doose H, Sitepu B(1983): Childhood epilepsy in a German city. *Neuropediatrics* 14:220-224.
- Gibbs EL, Gibbs FA(1960): Good prognosis of mid-temporal epilepsy. *Epilepsia* 1:448-453.
- Heijbel J, Blom S, Bergfors PG(1975): Benign epilepsy of children with centro-temporal EEG foci. A study of incidence rate in out patient care. *Epilepsia* 16:657-664.
- Lerman P(1986): Seizures induced or aggravated by anticonvulsants. *Epilepsia* 27:706-710.
- Lerman P(1992): Benign partial epilepsy with centro-temporal spikes. In: Roger J, Bureau M, Dravet Ch, Dreifuss F.E, Perret A, Wolf P, 2nd eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. London: John Libbey Eurotext,

- pp189-200.
- Lerman P, Kivity S (1974): Carbamazepine sole anticonvulsant for focal epilepsy of childhood. *15*:229-234.
- Lerman P, Kivity S(1975): Benign focal epilepsy of childhood. A follow-up study of 160 recovered patients. *Arch Neurol 32*:261-264.
- Lerman P, Kivity S(1986): The benign focal epilepsies of childhood. In: Pedley TA, Meldrum BS, eds. *Recent Advances in Epilepsy, III*. Edinburg Churchill Livingstone. pp137-156.
- Loiseau P(1993): Benign Focal Epilepsies of Childhood. In: Wyllie E, eds. *The Treatment of Epilepsy: Principles and Practice*, Philadelphia. Lea&Febiger. pp503-512.
- Loiseau P, Duche B(1989): Benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes. *Cleveland Clin J Med 56(Supp 1)*: 17-22.
- Loiseau P, Duche B, Cordova S, Dartigues JF, Cohadon S(1988): Prognosis of Benign Childhood Epilepsy with Centrotemporal Spikes: A Follow-Up Study of 168 Patients. *Epilepsia 29(3)*:229-235.
- Loiseau J, Loiseau P, Guyot M, Duche B, Dartigues JF, Aublet B(1990): Survey of seizure disorders in the French southwest, I: Incidence of epileptic syndromes. *Epilepsia 31*:391-396.
- Lombroso C,T(1967): Sylvian seizures and mid temporal spike foci in children. *Arch Neurol 17*:52-59.
- Lüder H, Lesser RP, Dinner DS, Morris HH III(1987): Benign focal epilepsy of childhood. In:Lüder H, Lesser RP, eds. *Epilepsy, Electroclinical Syndromes*. Berlin-Heidelberg, Spring-Verlag, pp303-346.
- Nayrac P, Beaussart M(1957): Les pointes-ondes prerolandes: expression E.E.G. tres particulière. Etude electroclinique de 21 cas. *Rev Neurol 99*:201-206.
- Petersen J, Nielsen CJ, Gulmann NC(1983): Atypical EEG abnormalities in children with benign partial(rolandic) epilepsy. *Acta Neurol Scand 67(suppl)*:57-62.
- Santanelli P, Bureau M, Maguadha A, Gobbi G, Roger J(1989): Benign partial epilepsy with centrotemporal(or rolandic) spikes and brain lesion. *Epilepsia 30*:182-188.