

후두부 발작성 간질파와 동반된 양성 소아기 간질의 임상적 연구

계명대학교 의과대학 신경파학교실

유영수 · 이상도 · 김지언 · 임정근 · 박영춘

Clinical Study of Benign Childhood Epilepsy with Occipital Paroxysms(BCEOP)

Young-Soo Yoo, M.D., Sang-Doe Yi, M.D., Ji-Eun Kim, M.D.,
Jeong-Geun Lim, M.D., Young Choon Park, M.D.

Department of Neurology, Keimyung University School of Medicine

—Abstract—

Background & Objectives : Although benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes(BCECT) has been well characterized and extensively studied, the clinical findings and prognosis of benign childhood epilepsy with occipital paroxysms(BCEOP) have been less well understood. The purpose of this study was to evaluate clinical manifestations, responses to antiepileptic drugs, and longterm prognosis of BCEOP. **Methods and Subjects :** We studied 10 BCEOP patients seen between 1985 and 1995 and followed up from 2 to 14 years(7.2 ± 2.9). **Results :** In 10 patients, there were 7 females and 3 males. The age of onset ranges from 4 to 9 year-old(6.4 ± 1.5). In the cases whose age of onset was below 6 year-old, the main clinical manifestations were tonic deviation of eye ball, ictal vomiting and frequent development of status epilepticus in the sleep. In the cases whose age of onset was above 7 year-old, the main clinical manifestations were visual symptoms (blurring or blindness) associated with ictal vomiting/headache and complex visual hallucination evolved to automatism. The typical EEG findings were occipital paroxysms, characterized by repetitive high amplitude spike or sharp and slow wave complexes in the occipital area, mainly when the eyes were closed. Except one patient, the seizures responded well to anticonvulsant therapy and did not occur after the age of 11. **Conclusion :** Although the number of cases was small and the follow-up period

was not long enough, our data indicated that BCEOP had a good prognosis and showed diverse clinical manifestations, which might be dependent on the age of onset.

서 론

간질발작은 여러 원인 질환에 의하여 발생되는 뇌신경계의 하나의 증상이며 동일한 종류의 발작을 보인다고 하더라도 그 원인과 예후가 크게 다를 수 있다. 그러므로 간질발작이 주소인 간질환자를 진단할 때는 간질발작의 유형에 따른 진단뿐만 아니라 그 원인과 예후를 어느정도 파악할 수 있는 간질증후군으로 진단하려는 노력이 요구되어진다.

간질에 관한 활발한 임상연구의 결과로 많은 간질증후군이 알려지고 있고 이에 대한 국제적인 분류가 제안되고 있다(Commission, 1985; 1989). 간질증후군은 특히 소아에서 많이 알려져 있으며, 중심과 측두부의 국과와 동반된 양성소아간질(Benign Childhood Epilepsy with Central Temporal spikes: BCECT)은 그 임상양상과 예후가 잘 알려진 대표적인 소아 특발성 국소성 간질증후군이다(김 등, 1989; 유 등, 1993; Lerman, 1992). BCECT 외에도 Gastaut(1982)는 후두부에 발작파를 보이며, 양성경과를 보이는 간질증후군을 후두부 발작파와 동반된 양성 소아 간질(Benign Childhood Epilepsy with Occipital Paroxysms: BCEOP)로 명명하면서 하나의 간질 증후군으로서 분류할 것을 제안하였다. 그에 따르면 BCEOP는 BCECT처럼 예후가 좋으며, 경련양상은 먼저 시장에(visual disturbance) 증상을 보인 후에 운동 혹은 정신운동 증상이 동반되고 경련후에 편두통처럼 심한 두통이 흔히 보이고, 간질간의 (interictal) 뇌파소견은 눈을 감을 때 후두부에 반복 혹은 지속적으로 나타나는 간질파가 특징적으로 관찰되는 전기생리학적-임상적인 간질증후군이라고 주장하였다.

많은 연구에 의하여 특징적인 뇌파소견과 경련양상 및 좋은 예후 등으로 하나의 간질증후군으로 정립되어 있는 BCECT와 달리 BCEOP를 하나의 간질증후군으로 정립하는데는 여러가지 어려운 문제점이 있다.

첫째, 여러 간질증 후두부 기원의 간질은 발작양상이 후두부 기능에 관련되는 시중상 이외의 다양한 발작양상을 보이며(Commission, 1989), 또한 소발작, 중심과 측두부에 간질파와 동반된 양성소아간질, 측두엽간질, 근간대성 간질, 광파민 간질 등(Newton과 Aicardi, 1983; Aicardi와 Newton, 1987; Gobbi 등, 1988; Fois 등, 1988; Cooper와 Lee, 1991)과 간질이 동반되지 않은 정신지체, 행동장애, 편두통 및 수면장애, 출도, 복통 등을 호소하는 경우에도 후두부에 간질파가 기록(Fois 등, 1988; Panayiotopoulos, 1989; Talwar 등, 1992)되는 경우가 있기 때문에 뇌파소견으로써 후두부 기원의 간질을 진단하는 데는 주의를 요한다.

둘째, 소아기의 다른 간질에 비해서 소아기 후두부 부분간질은 원인이나 예후에 따른 분류에 의한 체계적인 연구가 되어 있지 않다. 그러므로 보고자마다 예후에 관하여 차이점이 많았다. 예컨대 소아기에서 발생되는 후두부 간질은 그 예후가 대부분 양성이라는 보고(Deonna 등, 1984; Gastaut와 Zifkin, 1987; Niedermeyer 등, 1988; Kivity와 Lerman, 1989; Panayiotopoulos, 1989)와 그 예후가 양성이 아니라는 보고(Newton과 Aicardi, 1983; Deonna 등, 1984; Lüder 등, 1987; Aicardi와 Newton, 1987; Fois 등, 1988; Cooper와 Lee, 1991)들이 함께 있다. 이와같이 소아기 후두부 부분간질에서 일관성이 없는 예후를 보이는 이유는 특발성(idiopathic), 장복성(cryptogenic) 및 중후성(symptomatic) 후두부 부분간질의 구별없이 연구하였기 때문으로 생각된다.

Cooper와 Lee(1991)는 뇌파에서 후두부에 지속적으로 간질파가 기록되는 간질환자중에 병理性 출산시 어려움이 있었던 경우, 신경학적인 결함이 있는 경우, 배경뇌파가 비정상적인 경우에서 예후가 좋지 않았다고 했는데, 이들은 중후성 부분간질으로 분류될 수 있을 것이다.

또한 이러한 소아기 후두부 부분간질의 원인적 분류를 힘에 있어서 중후성 간질은 신경학적 진찰과

신경방사선검사로 원인적 분류가 가능하나 특발성 (idiopathic)과 잠복성 (cryptogenic) 간질의 구별은 특히 어렵다. Bernardino 등(1993)은 여러 원인의 소아기 후두부 부분 간질환자 64명의 경련양상, 뇌파소견 및 예후를 관찰하여 특발성과 잠복성과의 차이에 대해서 기술하였다. 즉, 신경정신학적 친찰과 신경방사선 검사상에서의 이상소견의 존재, 다양한 발작양상, 30초 이내의 단시간의 발작, 혼란 발작, 뇌파기록상 비정상적인 배경뇌파 및 수면에 의해 형태가 변하는 간질파의 소견 등을 잠복성 후두부 소아간질에서 흔히 보인다고 했다. 또한 일부에서 주장되듯이 발작 양상과 후두부 간질파가 눈을 뜰 때 사라지는 뇌파기록 소견으로써 특발성 후두부 부분간질을 진단하는 것은 무리가 많다고 했다.

이처럼 후두부에 발작파를 갖는 소아기 간질에 대한 보고는 많이 있으나, 특발성 국소성 간질의 진단에 필요한 조건으로 간주되는 신경학적, 조직 및 뇌신경계의 정상 소견을 보이는 환자들을 장기적으로 추적 관찰한 보고는 드문 실정이다. 또한 BCEOP를 처음으로 주장한 Gastaut(1982)의 경우에서도 환자중에 지체장애와 편측부전증을 가진 예가 10%가 포함되어 있었으며 장기간 추적 관찰되지도 않았다.

이러한 이유들에 의하여 Commission(1989)의 간질 및 간질증후군의 분류에서 소아기 후두부 간질이 특발성, 국소성 및 연령과 연관이 있는 간질로 정의되어 있지만, 예후가 분명하지 않기 때문에 후두부 발작파와 동반된 소아간질 (Childhood Epilepsy with Occipital Paroxysms: CEOP)로 명명되어 있다.

그러나 BCEOP는 최근의 여러 연구에 의하여 하나의 간질 증후군으로 정립되어 가는 과정에 있다고 할 수 있을 것이다.

이에 저자들은 Panayiotopoulos(1989)가 제시한 진단기준을 근거로 하여 뇌파, 신경학적 검사 및 뇌방사선 소견 등으로 BCEOP로 진단된 환자들의 특징적인 발작양상 및 예후에 대하여 알아 보았다.

연구 대상 및 방법

계명대학교 동산병원에서 1985년 1월부터 1992년 7월 사이에 실시한 4세에서 15세사이의 뇌파기록을

2명의 신경과의사가 검토하였다. 뇌파소견과 병력기록이 Panayiotopoulos(1989)가 제시한 BCEOP 진단기준에 합당한 10예를 대상으로 하였으며, 1995년까지 병력청취와 뇌파기록이 가능했던 6예는 후향적으로, 1992년 8월 이후에 BCEOP로 진단된 4례는 전향적으로 연구하였다.

다음은 저자들이 Panayiotopoulos(1989)가 제시한 BCEOP의 진단기준을 일부 수정한 BCEOP의 진단기준이다.

1) 포함되는 기준

1. 뇌파기록상 후두부 발작성 간질파 (occipital paroxysms)가 지속하여 기록되며, 간질파의 형태는 후두부에 고진폭 (high amplitude)의 음성상 (negative phase) 이후에 저진폭의 양성상으로 형성된 이상성 (diphasic) 주파에 뒤이어 음성상 서파로 이루어져 있다. 이러한 후두부 간질파는 눈을 뜨는 경우에 완전히 사라지거나 매우 약화된다.
2. 신경학적으로 결함이 없으며 지적기능이 정상이어야 한다.
3. 뇌컴퓨터 단층촬영 혹은 뇌자기공명영상 촬영에서 정상이어야 한다.

2) 제외되는 사항

1. 후두부에 발작성 간질파는 관찰되나 일상적으로 발작이 없는 경우
2. 후두부에 발작성 간질파가 관찰되나 광파민성, 근간대성 혹은 소발작파 같은 전신성 간질인 경우
3. 간질파가 전신적으로 기록되지만 후두부에 저평하게 기록되는 경우
4. 후두부에 간질파가 관찰되나 간질의 원인을 알 수 있는 경우

결과

1. 성별 및 첫 발작 연령분포

총 10례 중에서 남자가 3례, 여자가 7례였다. 첫 발작의 연령 분포는 4세에서 9세였으며, 4세가 2례, 5세 3례, 6세 1례, 7세 2례, 9세가 각각 2례였다 (Table 1).

Table 1. Clinical data of BCEOP patients

Case (No)	Sex	FC	Onset Age(yrs)	Present Age(yrs)	Last Age(yrs)	Medication/Duration (yrs)	Follow-up (yrs)	Seizure Free (yrs)
1	M	+	6.7	11.1	9.5	CBZ	1.4	4.6
2	F	-	7	12.1	10.8	CBZ or VPA	3	5.1
3	F	-	4.6	15.0	6.8	PB	7.1	14.6
4	F	-	5.5	15.6	5.5	PB	4.2	10.2
5	F	-	4.6	11.9	8.6	CBZ	7.3	7.3
6	F	-	5.1	12.2	12.2	CBZ/VPA	7.1	-
7	F	-	7.1	9.1	8.7	CBZ	1.9	2.1
8	F	+	9.3	11.8	9.5	CBZ	2.0	2.5
9	M	+	5	16.5	5	VPA	8.5	8.5
10	M	-	9.2	15.8	10.4	CBZ	3.2	6.6

FC : febrile convolution, CBZ : carbamazepine, VPA : valproic acid, PB : phenobarbital

Table 2. The relationship between age of first seizure attack and symptomatology

Symptomatology	Age of first attack (No)					Total (No)
	4(2)	5(3)	6(1)	7(2)	9(2)	
Tonic deviation of the eyes	2	3	1	1	1	8
Visual seizures						5
Blurred vision				1		1
Blindness		1			1	2
Hallucination				1	1	2
Vomiting						9
Ictal	1	3	1			5
Postictal				1	2	3
Interictal	1				1	1
Headache						4
Ictal		1				1
Postictal				1	1	2
Interictal	1				1	1
Automatism					1	1
Unilateral tonic-clonic seizures	1	1	1		1	4
Generalized tonic-clonic seizure		1			1	2

Table 3. The relationship between age of onset and temporary distribution of seizure

Age of onset (No)	Only sleep state	Only waking state	Waking and sleep state
4(2)	2		
5(3)	2		1
6(1)	1		
7(2)		2	
9(2)		1	1
Total	5	3	2

2. 발작 양상과 첫 발작 연령

안구의 긴장성 편위와 동시에 구토를 보였던 경우는 5례(증례 1, 3, 4, 5, 9)였으며 이들의 첫 발작

의 연령분포는 모두 4세에서 6세 사이였고, 시증상(시맹과 시흔박)으로 시작하여 긴장성 안구편위 및 두통을 보였던 3례의 첫 발작 연령은 5세, 7세, 9세였다. 시증상(복합시환각)을 시작으로 자동증이 동반되는 경우는 2례였으며, 이들의 첫 발작 연령은 7세와 9세였다. 발작 양상으로써 안구의 긴장성 편위를

보인 경우는 8례, 구토를 보인 8례중 발작중에 구토를 보인 경우가 5례, 발작 후에 구토를 보인 경우가 3례였으며, 시증상은 5례, 편증 상지의 긴장성 간대성 운동을 보인 경우는 4례, 두통을 보인 3례중에 발작 후인 경우가 2례, 발작 중인 경우가 1례였고, 자동증이 2례, 전신성 긴장성 간대성 운동을 보인 경우는 1례였다(Table 2).

3. 발작 시간대 및 빈도

수면중(야간 혹은 주간)에서만 발작이 있었던 경우는 5례였다. 이들의 첫 발작 연령은 모두 6세이하였고, 이들 중 4례는 첫 발작이 긴질증질증이었다. 각성(주간 혹은 야간) 상태시에 발작이 있었던 경우는 모두 3례로, 이들의 첫 발작 연령은 모두 7세 이

상이었다. 그리고 수면과 각성중에 모두에서 발작이 있었던 경우는 2례로, 첫 경련 연령은 각각 5세와 7세였다. 그러므로 6세 이하의 연령에서 첫 발작이 발생한 경우는 주로 수면중에 간질증증을 보였다 (Table 3).

4. 뇌파소견

실시한 뇌파기록은 모두 39회이며, 이중 33회 (84.6%)가 후두부에 극파-서파 및 예파-서파 복합 채가 기록되었다. 또한 33회의 뇌파기록중 편측 후

부두에 간질파가 우세하게 기록된 뇌파는 24회 (72.7%), 양측 후두부 모두에서 간질파가 기록된 경우는 9회 (27.3%)였다. 그리고 33회의 기록중에서 간질간에 전신성 극파 및 예파-서파 복합체가 기록된 경우는 5회 (15.2%)였다 (Table 4).

5. 약물치료에 대한 반응

1) 뇌파소견의 반응

뇌파의 추적검사상 지속적으로 간질파가 기록되는 6례(증례 1, 2, 5, 6, 7, 8)의 연령은 12세 이하였다. 약물치료중에 뇌파가 정상으로 기록된 경우는 2례(증례 9, 10)로 그 당시 그들의 연령은 10세와 12세였으며, 약물치료없이 뇌파가 정상적으로 기록되었던 경우는 4례(증례 3, 4, 9, 10)로 그 당시 아들의 연령은 각각 14, 16, 16 및 15세였다. 약물의 효과를 폐제한다면 12세경부터 연령이 증가함에 따라 뇌파가 정상적으로 기록되는 경향을 보였다 (Fig. 3).

Table 4. Morphology and distribution of occipital paroxysmal activity of 33 abnormal EEG recordings.

Morphology	Distribution		Generalized Discharges
	Unilateral	Bilateral	
Spike-wave	8	6	2
Sharp-wave	10	4	2
Mixed	6		1
Total(%)	24(72.7)	9(27.3)	5(15.2)

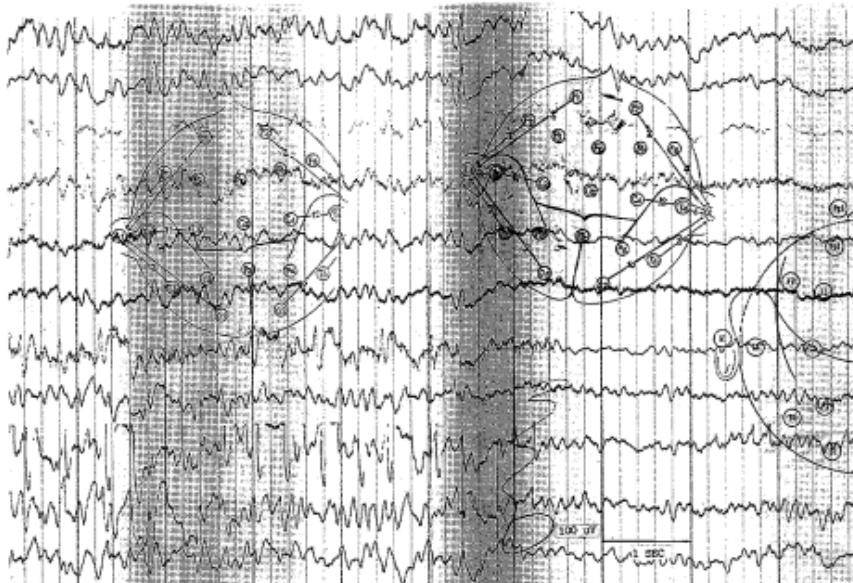


Fig. 1. The EEG of patient 10 showed diphasic spike and wave complexes of high amplitude in the left posterior temporo-occipital area, completely attenuated by eye opening.

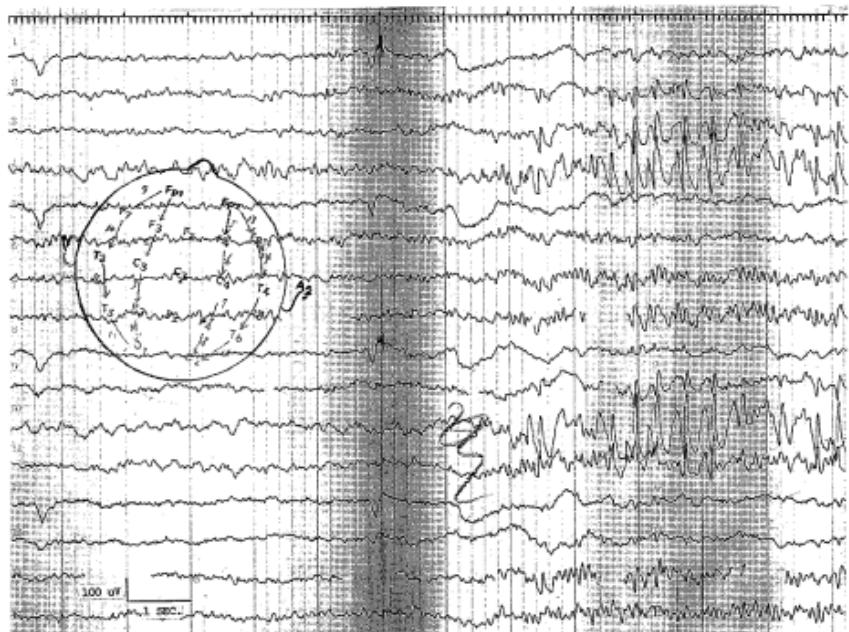


Fig. 2. The EEG of patient 5 showed occipital paroxysms, accentuated by eye closing.

2) 발작의 반응:

10례 모두에서 항경련제로 치료하였으며, 이 중 1례(증례 6)를 제외한 9례에서 단독 약물 치료로 좋은 반응이 나타났다. 9례중 6례는 추적관찰 기간중에도 지속적인 약물치료 중이며, 4례(증례 3, 4, 9, 10)는 항경련제의 중단 이후에도 각각 3년 5개월, 5년 10개월, 3년, 3년 5개월동안 발작이 없었다 (Figure 3).

고 칠

대부분의 BCEOP 연구에서 뇌파기록상 후두부에 간질파가 관찰되는 경우를 우선적으로 선택하기 때문에 BCEOP의 진단에 필요한 간질파에 대한 정의가 있어야 할 것이다. Panayiotopoulos (1980, 1981, 1989)는 간질간에 기록되는 BCEOP의 간질

파 형태는 BCECT에서 기록되는 간질파와 유사하며 이는 후두부에 먼저 고진폭(hight amplitude)의 음성상(negative phase) 이후에 저진폭의 양성상으로 구성되는 국파와 뛰어나타나는 움성상 서파로 이루어져 있다. 이러한 후두부 간질파는 눈을 뜬 경우에는 사라지거나 매우 약화되며, 눈을 감을 경우에는 편측 혹은 양측 후두부에 지속적으로 나타난다고 했으며 (Figure 1, 2), 후두부에 간헐적으로 고립되어 기록되는 국파, 국파가 다양성으로 기록되는 경우, 낮은 진폭의 국파-서파 복합체가 기록되는 경우는 배제되어야 한다고 했다.

저자들은 Panayiotopoulos가 BCEOP의 뇌파소견으로 제안한 상기의 뇌파기록소견을 보이며, 신경학적 검사상 정상인 간질 환자를 대상으로 본 연구를 실시하였다.

BCEOP의 초발연령 분포는 2세에서 10세 (Panayiotopoulos, 1989), 15개월에서 17세

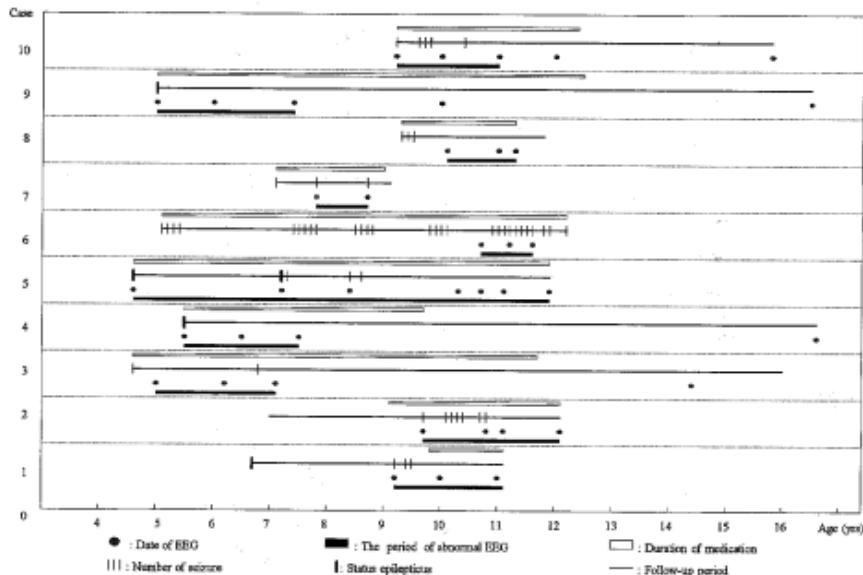


Fig. 3. Diagram showing the relationships between seizure occurrence, EEG paroxysms and response of medication.

(Gastaut, 1993), 4세에서 18세(Guerrini 등, 1993)로 보고되어 있다. 그러나 Panayiotopoulos(1989) 연구는 초발연령이 13세 이전인 환자를 대상으로 하였기 때문에, 다른 보고와 달리 13세 이후에 발작이 초발한 예는 없었다. 저자들의 경우는 초발연령 분포가 4세에서 9세였다. 본 연구에서도 15세 이하의 간질환자의 뇌파기록을 근거로 BCEOP를 진단한 경우가 10례중 6례를 차지하였기 때문에, Gastaut(1993)와 Guerrni 등(1993)의 경우보다는 초발연령 분포가 다소 어린 경향이 있는 것으로 생각된다.

최근 연구(Panayiotopoulos, 1993; Vigevano 와 Ricci, 1993)에 의하면, BCEOP는 임상적으로 두 가지형이 있다고 했다. 첫번째 형태는 2세에서 8세 사이에 발작을 시작하여, 12세 이전에 대개 발작이 완해되며, 특징적인 발작 양상은 야간수면중에 갑자기 깨어서 안구가 긴장성으로 편위되며 동시에 구토증상이 연속성으로 나타난다고 하였다. 주적관찰시에 발작의 재발이 없거나 재발하더라도 발

작의 발생빈도가 매우 낮다고 했다. 두번째 형태는 전자의 경우보다 높은 연령에서 첫 발작을 하고, 복잡적인 발작 양상은 주간에 시증상을 가진 부분발작과 이어서 편측 사지의 간대성 발작 혹은 자동증을 보이며, 이후에 심한 두통을 호소한다고 했다. 그러나 Guerrini(1993)는 상기의 첫번째 유형의 초발연령은 낮다는 데는 동의했으나 두번째 유형의 초발연령은 일정하지 않다고 했다. 저자들의 경우 발작의 양상은 세가지 형태로 구별되었고 이들과 초발연령과의 관계는 다음과 같았다. 첫째, 수면중에 연속성으로 안구의 긴장성 편위와 구토를 하였던 5례는 초발연령이 4세에서 6세 사이였고 5례중 4례는 초발시 수면중에 간질증침증을 보였다. 둘째, 시증상(시맹과 시흔박)을 시작으로 긴장성 안구편위 및 두통을 보았던 경우는 3례였으며, 이들의 초발연령은 각각 5세, 7세, 9세였다. 셋째, 시증상(복합시환각)을 시작으로 자동증이 동반된 경우는 2례였으며, 이들의 초발연령은 각각 7세와 9세였다. 그러므로 Panayiotopoulos(1993)의 경우처럼 초발연령대와

발작양상이 일치하지는 않지만, 소아 전반기에서는 주로 긴장성 앙구 편위와 구토가 수면중에 중첩적으로 발생하는 경향을 보이며, 소아 후반기에는 후두부 간질과 정신운동증상을 보이는 경향이 있음을 알 수 있었다.

뇌저동맥 편두통(basilar artery migraine)과 BCEOP는 증상이 발작적으로 나타나며 증상의 양상도 비슷한 점이 많아 가끔 두 질환을 혼동할 수도 있다. 그러나 편두통의 시증상은 어느 한 시야에서 섬광이 나타난 이후 몇 분에 걸쳐서 서서히 시소설이 보이거나 혹은 암점 자체가 서서히 커지지만, 간질의 시증상은 단순하거나 혹은 복합적인 형태의 환시가 1분이내의 짧은 시간동안 나타나기 때문에 자세히 문진하면 사증상의 양상과 기간으로 두질환의 감별이 가능하다고 했다(Bazil, 1993). 이외에도 두 질환을 감별하는 방법으로는 발작중에 도플러나 뇌파검사를 시행하거나(Wilder-Smith와 Nirkkko, 1991) 약물치료에 대한 반응에 의하여 감별이 가능하다고 했다. 또한 CEOP와 뇌저동맥편두통이 동일한 환자에서 같이 발생하는 경우도 종종 있다. 두 질환이 나이가 들에 따라 각각 발생하여 독립적으로 나타나는 경우와 어느 한 질환이 선행한 뒤 다른 질환이 나타나는 경우가 있었으며, 이를 모두에서 편두통과 BCEOP의 예후는 좋았다고 하였다(Terzano 등, 1987; De Romanis 등, 1991). 본 증례들에서 시증상을 보인 경우 5례는 시원상이 2례, 시야소설이 2례 및 시야가 흐려진 경우가 1례였다. 심한 두통은 4례에서 보였으나, 이들은 섬광 혹은 암점과 같은 시증상이 동반되어 나타난 경우는 없었다.

소아기 간질환자에서 후두부에 국소적으로 기록되는 간질파는 나이가 들에 따라 점차 사라지거나 측두부로 이동한다고 했다(Gibb 등, 1960; Lader, 1987). 저자들의 경우에는 주적관찰된 뇌파기록상 후두부 간질파가 사라지는 경우가 4례에서 보였으나, 뇌 전방으로 간질파가 이동하는 예는 없었다.

BCEOP 환자에서 뇌파기록 소견과 발작의 발생과의 관계는 정립되어 있는 않지만, 연령이 들에 따라 간질파가 기록되는 빈도가 점차 감소한다고 했다(Panayiotopoulos, 1989; Guerrini 등, 1993). 사실 뇌파소견과 발작의 발생과 연관성을 비교하기 위해서는 장기간 일정한 기간간격으로 뇌파기록을 실시하여야 하며, 항경련제의 뇌파기록에 미치는 영

향도 고려하여야 한다. 본 증례들에서는 12세 이하에서는 치료중에도 뇌파소견상 간질파가 기록되며 발작이 발생하는 경향이 있었다. 주적관찰중 뇌파가 정상으로 기록 된 경우는 4례였는데, 그 당시의 각자의 연령은 10, 12, 14, 16세였다. 그러므로 뇌파기록상 간질파 기록과 발작의 발생은 약물에 대한 효과보다는 그 당시의 환자의 연령과 어느 정도 관계가 있는 것으로 생각된다. 또한 본 증례에서는 BCEOP 환자의 수면 뇌파기록에서 간질파의 진폭과 빈도가 증가되는 특징을 보인 경우는 1례에서 있었다. 그러나 저자들의 경우는 수면뇌파를 기록한 경우는 3례에서 4회뿐이므로 그 결과를 평가하기는 어렵다.

한명을 제외하고 모두가 단독 약물치료에 좋은 반응을 보였으며, 2년에서 14년까지 주적관찰한 10례 모두가 학교 및 가정생활에 잘 적응하고 있었다.

본 연구는 후두부에 지속적으로 고진폭의 서극파-서파(slow spike and wave) 복합체가 기록되는 소아기 특발성 후두부 부분 간질 환자를 대상으로 이들의 발작양상과 예후에 대하여 알아 보았다. 그러나 Bernardino(1993)는 예후가 좋은 특발성 소아 후두부 부분 간질환자의 뇌파에서 서극파-서파 복합체 외에도 주파-서파(spike and wave) 복합체가 기록되었으며, 이를에서 보인 발작양상의 형태는 본 연구에서 보인 발작양상의 종류와 유사하였다. 이러한 점으로 볼 때, Panayiotopoulos(1989)가 기술한 BCEOP의 간질파와 다른 형태의 간질파가 기록되는 경우에도 특발성이 있고 예후가 좋으면 BCEOP의 뇌파소견으로 포함되어야 할 것으로 생각된다.

향후 BCEOP가 하나의 간질증후군으로 확립하기 위해서는 많은 증례에서 특정적인 뇌파기록소견과 발작양상이 재정립되어야 할 것이다.

요약

저자들은 1985년 1월부터 1995년 10월사이에 등산병원에 내원하여 Panayiotopoulos(1989)의 BCEOP 진단기준에 해당한 10례를 대상으로 경련양상, 약물에 대한 반응 및 예후에 대하여 알아 보았다.

1. 남녀비는 3 : 7이었고, 초발연령 분포는 4~9세였다.

- 경련양상은 초발연령이 6세 이하인 5례는 구토를 동반한 긴장성 앙구편위를 보였고 이를 중 4례는 상기 증상이 수면중에 간질증첨증으로 나타났다. 발병연령이 7세 이상인 4례에서는 경련 시작시에 시평 혹은 시훈탁의 시증상후에 긴장성 앙구 편위 및 구토를 보이는 양상과 복합 시원 각 증상후에 자동증이 동반되는 양상을 각각 2례에서 보였다.
- 뇌파가 정상적으로 기록되는 연령은 10세부터 16세 사이였다.
- 약물에 대한 반응은 1례를 제외한 9례에서 좋았으며, 9례 중 4례는 약물중단 후에도 경련의 재발이 없었다.

REFERENCES

- 김승국, 차성호, 정사준, 안창일(1989) : Benign Rolandic Epilepsy에 대한 임상적 고찰. 대한 소아과학회지 32(1):52-66.
- 유영수, 임정근, 이상도, 박영준(1993) : 중심-측두부 측파와 동반된 소아기 간질의 임상적 연구. 대한신경과학회지 12(3):397-409.
- Aicardi J, Newton R(1987) : Clinical findings in children with occipital spike-wave complexes suppressed by eye opening. In: Andermann F, Lugaresi E, eds. *Migraine and epilepsy*, Boston, Butterworth, pp111-124.
- Bazil CW (1993) : *Migraine and epilepsy*. In: Andermann F, Beaumanoir A, Mira L et al, eds. *Occipital seizures and epilepsies in children*, London, John Libbey & Company Ltd, pp 115-128.
- Bernardina BD, Fontana E, Cappellaro O et al(1993) : The partial occipital epilepsies in childhood. In: Andermann F, Beaumanoir A, Mira L et al, eds. *Occipital seizures and epilepsies in children*, London, John Libbey & Company Ltd, pp 173-181.
- Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy (1985) : *Proposal for the classification of epilepsies and epileptic syndromes*. *Epilepsia* 26:268-278.

- 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.
- Cooper GW, Lee SI(1991) : Reactive occipital epileptiform activity: is it benign? *Epilepsia* 32:63-68.
- Deonna T, Ziegler AL, Despland PA(1984) : *Paroxysmal visual disturbances of epileptic origin and occipital epilepsy in children*. *Neuropediatrics* 15:131-135.
- De Romanis F, Buzzi MG, Cerbo R, et al(1991) : *Migraine and epilepsy with infantile onset and electroencephalographic findings of occipital spike-wave complexes*. *Headache* 31 : 378-383.
- Fois A, Malandrini F, Tomaccini D(1988) : *Clinical Findings in Children with Occipital Paroxysmal Discharges*. *Epilepsia* 29:620-623.
- Gastaut H(1982) : A new type of epilepsy: benign partial epilepsy of childhood with occipital spike-waves. *Clin Electroencephalogr* 13:13-22.
- Gastaut H(1993) : Benign epilepsy of childhood with occipital paroxysms. In: Roger J, Bureau M, Dravet Ch et al, 2eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*, London, John Libbey & Company Ltd, pp201-217.
- Gastaut H, Zifkin BJ(1987) : Benign epilepsy of childhood with occipital spike and wave complexes. In : Andermann F, Lugaresi E, eds. *Migraine and epilepsy*, London, Butterworths, pp47-81.
- Gibbs EL, Gillen HW, Gibbs FA(1960) : *Disappearance and migration of epileptic foci in childhood*. *Am J Dis Child* 88:596-603.
- Gobbi G, Sorrenti G, Santucci M, et al(1988) : *Epilepsy with bilateral occipital calcification*:

- a benign onset with progressive severity. *Neurology* 38:913-920.
- Guerrini R, Battaglia A, Dravet C et al(1993) : Outcome of idiopathic childhood epilepsy with occipital paroxysms. In : Andermann A, Beaumanoir A, Mira L et al, eds. *Occipital seizures and epilepsies in children*, London, John Libbey&Company Ltd, pp165-171.
- Kivity S, Lerman P(1989) : Benign partial epilepsy of childhood with occipital discharges. In: Manelis J, Bentat E, Lober JN, Dreifuss FE, eds. *Advances in epileptology*. Vol. 17, New York, Raven Press, pp371-373.
- Lerman P(1992) : Benign partial epilepsy with centro-temporal spikes. In: Roger J, Bureau M, Dravet Ch, et al, 2nd eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. London, John Libbey Eurotext, pp189-200.
- Lüders H, Lesser RP, Dinner DS, Morris HH III(1987) : Benign focal epilepsy of childhood. In: Lüders H, Lesser RP, eds. *Epilepsy: electroclinical syndromes*, London, Springer-Verlag, pp342-243.
- Newton R, Aicardi J(1983) : Clinical findings in children with occipital spike-wave complexes suppressed by eye opening. *Neurology* 33:1526-1529.
- Niedermeyer E, Riggio S, Santiago M(1988) : Benign occipital epilepsy. *J. Epilepsy* 1:3-11.
- Panayiotopoulos CP(1980) : Basilar migraine?, seizures, and severe epileptiform EEG abnormalities. *Neurology* 30:1122-1125.
- Panayiotopoulos CP(1981) : Inhibitory effect of central vision on occipital lobe seizures. *Neurology* 31:1331-1333.
- Panayiotopoulos CP(1989) : Benign childhood Epilepsy with Occipital Paroxysms: A 15-Year Prospective Study. *Ann Neurol* 26:51-56.
- Panayiotopoulos CP(1993) : Benign Childhood epilepsy with occipital paroxysms. In: Andermann F, Beaumanoir A, Mira L, et al, eds. *Occipital seizures and epilepsies in children*, London, John Libbey & Company Ltd, pp 151-164.
- Talwar D, Rask CA, Torres F(1992) : Clinical Manifestations in Children with Occipital Spike-Wave Paroxysms. *Epilepsia* 33:667-674.
- Terzano MG, Manzoni GC, Parrino L(1987) : Benign epilepsy with occipital paroxysms and migraine: The question if intercalated attacks. In Andermann F, Lugaresi E, eds. *Migraine and Epilepsy*. Boston, Butterworths, pp 83-96.
- Vigevano F, Ricci S(1993) : Benign occipital epilepsy of childhood with prolonged seizures and autonomic symptoms. In Andermann F, Beaumanoir A, Mira L, et al, eds. *Occipital seizures and epilepsies in children*, London, John Libbey & Companit Ltd, pp 133-140.
- Wilder-Smith E, Nirke AC(1991) : Contribution of concurrent Doppler and EEG in differentiating occipital epileptic discharges from migraine. *Neurology* 41:2005-2007.