

체위변화로 유발된 Reflex epilepsy 1례

울산대학교 의과대학 서울중앙병원 신경과학교실
조 광 덕 · 황 연 미 · 이 명 중

=Abstract=

A case of reflex epilepsy induced by posture change

Kwang Deog Jo, Youn Mee Hwang, Myoung Chong Lee
Department of Neurology, University of Ulsan, College of Medicine, Asan Medical Center

Reflex epilepsies are associated with specific physical stimulation and are classified in accordance with specific triggering mechanisms, such as flashing lights, sudden noise, touch and movement. There have been reports of primary reading epilepsy and musicogenic epilepsy in Korea but no report of posture induced epilepsy to date.

We report a 46-years-old male patient who experienced recurrent generalized convulsion during postural change, without significant changes of blood pressure and pulse rate. The seizures were confirmed by ictal EEG during postural change and responded to anti-convulsant treatment.

Key Words : Epilepsy, Reflex, Posture

I. 서 론

많은 간질환자에서 다양한 물리적 자극이나 상상 자체로도 간질을 일으킬 수는 있지만 특이한 자극에 의해 간질이 일어나는 소군만을 진정한 reflex epilepsy로 분류한다. Reflex epilepsy는 간질발작을 일으키는 자극의 종류에 따라 세분할 수 있는데 자극의 종류에는 빛, 소리, 운동, 접촉등 여러가지가 있다. 국내에서는 reflex epilepsy의 일종으로 primary reading epilepsy와 musicogenic epilepsy등이 보고된 바 있으나 체위변화에 의해 유발된 reflex epilepsy(posture induced reflex epilepsy)는 아직 보

고되지 않았던 것으로 사료된다. 이에 저자들은 46세 남자환자에서 양아위에서 기립후 수초이내에 혈압이나 맥박의 뚜렷한 변화없이 뇌파상 간질파를 수반하는 간질발작을 보이고 이러한 발작이 동일한 체위변화로 반복적으로 유발되며 항경련제 투여후 간질발작의 소실을 보인 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환 자:서 0 호, 남자 46세
주 소:양아위에서 기립시로 자세변화시에 유발되는 간질

현병력: 서울중앙병원 내과에서 비인두강암으로 화학요법 및 방사선 치료를 받았던 환자가 수술후 9개월이 지나서 2개월전부터 양아위에서 기립시로 자세를 변화시킬때 유발되는 발작증상을 주소로 신경과로 의뢰되었다. 이러한 증상은 하루에도 수차례 기립시에만 일어났으며 경련발작시 안구의 편이, 안면근육의 경련으로부터 시작하여 의식소실과 전신의 간대성운동으로 1분 이내에 진행한후 저절로 멎는다고 하였다.

과거병력 및 가족력: 내원 9개월전 비인두강암으로 Lefort-I osteotomy & midpalatal split osteotomy를 시행받았다. 수술후 CDDP(Cis-Diaminodichloro-platinum)와 5-FU(5-Fluorouracil)의 화학요법과 방사선 치료를 받았고 치료도중에 재담 결핵균 배양검사상 양성으로 항결핵치료를 받고있었다. 환자는 간질의 과거력이나 가족력은 없었다.

이학적 및 신경학적 소견: 환자는 만성병색이었고 생명증후는 정상이었다. 전경부에 기관지삽관제거후에 누관(fistula)이 형성되어 있었고 왼쪽눈은 각막천공으로 검판봉합이 되어 있었다. 신경학적 검사상의식은 명료하였으나 비인두강암에 대한 수술후유로 우측 말초성 안면마비, 연하곤란, 구음장애 및 구역반사의 감소를 보였다. 사지의 운동이나 감각기능, 심부건반사 및 소뇌기능은 정상이었다.

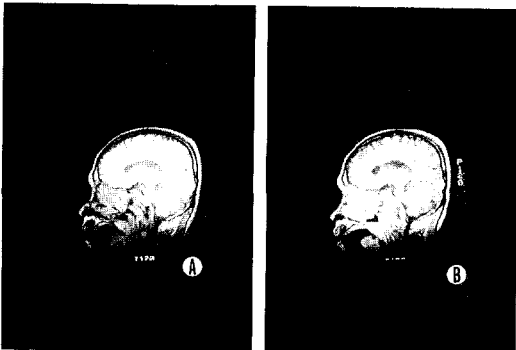


Fig 1. A) T₁-weighted sagittal MRI showing intermediate signal intensity soft tissue mass extend from the nasopharynx into the clivus.
B) T₁-weighted sagittal MRI with Gadolinium-DTPA showing homogeneously enhanced tumor mass.

검사소견: 일반혈액검사, 전해질, 혈액응고검사, 혈

액화학검사 및 소변검사는 정상이었다. 수술전에 시행한 뇌 MRI에서는 종괴가 비인두강에 주로 위치하며 사대(clivus)까지 확장되어 있었고 중두개와로부터 익상구개와 (pterygopalatine fossa), 난원공(Foramen ovale)까지 침범하고 있었으며 동질성의 조영증강이 보였다.(Fig. 1-A, B)

간질유발검사: 간질발작은 자발적으로는 일어나지 않았다. 양아위에서 기립시로 체위변화후 수초이내에 발작이 발생하였는데 간질발작시 안구의 편이, 안면근육의 경련, 사지의 간대성 운동과 함께 의식소실이 1분정도 지속되는 것을 관찰할 수 있었다. 이러한 간질발작은 동일한 체위변화에 의해 같은 양상이 반복적으로 유발되었다. 기립시 간질발작과 동시에 측정된 혈압과 맥박의 하강은 없었다. 뇌파검사상 각성시 발작간 뇌파에서 posterior rhythm이 7-8Hz로 약간 느려져 있었고 발작간 간질파나 국소적 서파는 없었다(Fig. 2-A). 양아위에서 기립자세로 변화시에는 임상적인 간질발작과 함께 양측 대뇌반구에서 전반적으로 repetitive sharp wave가 관찰되었다(Fig. 2-B).

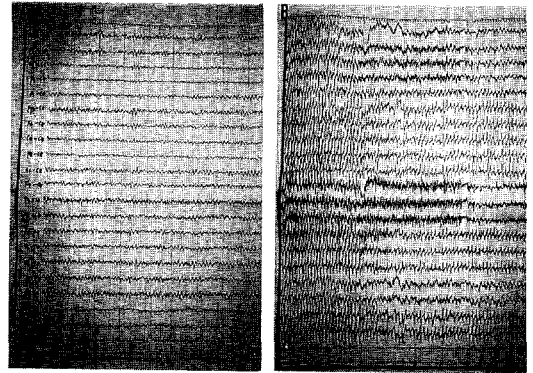


Fig 2. The EEG findings :

- A) Interictal EEG during resting awake ; The posterior dominant rhythm consisted of 7-8Hz waves.
- B) Ictal EEG ; Immediate after shifting from lying to standing position, the background activities are changed into repetitive sharp waves in the both hemispheres.

경 과: 환자는 체위변화에 의해 유발된 Reflex epilepsy로 진단하여 항경련제인 Dilantin 300mg/d 을 사용하였다. 항경련제 사용후 환자는 간질의 증

상이 소실되어 퇴원하였다.

III. 고 찰

Reflex epilepsy는 Marshall Hall(1833)에 의해 최초로 개념이 제시되었는데 reflex epilepsy를 'centric'과 'eccentric'으로 나누고 'eccentric'이 반사궁(reflex arc)의 시작이라고 하였다.¹ 이후 Brown-séquard(1857)가 신경 또는 피부에 손상으로 유발되는 간질을 보고하였고 이를 'reflex action'으로 설명하였다.² Gowers(1885)는 갑작스런 소음, 빛, 수의적 운동 또는 갑작스런 근육의 긴장에 의해 유발되는 간질환자 수예를 보고하였다.³ 그후 reflex epilepsy라는 용어에 논란이 있었는데 Penfield 와 Erickson(1941) 및 Gastaut(1962)는 reflex epilepsy 보다는 'Sensory precipitation epilepsy'라는 용어가 더 타당하다고 하였고, 특별한 'reflex arc'가 관계되지 않는다고 주장하기도 하였다.^{4,5} 자발적인 간질발작이 있는 환자에서 다양한 자극으로 간질발작이 쉽게 유발되는 경우도 있으므로 과연 어떤 경우를 reflex epilepsy로 진단하느냐에 대해서는 아직도 논란이 되고 있다. 그러나 Henner(1962)는 간질발작이 한 종류의 특별한 자극에 의해서 항상 유발되고 이 자극이 없으면 유발되지 않을때에 한하여 reflex epilepsy로 진단할 것을 제안하였으며 현재 이러한 경우로 범위를 제한하여 사용하고 있다.⁵

Reflex epilepsy는 International League Against Epilepsy의 분류방법에 의하면 특이한 형태로 유발되는 간질로서 'special syndromes'속에 포함된다.⁷ Reflex epilepsy는 단순 또는 복합형태로 나뉘어 지는데, 단순형태의 경우 간질이 빛, 소리 등의 단순 감각자극에 의해 유발되고 자극의 강도는 명백하며 반응의 잠복기는 짧고 자극에 대한 상상으로 발작이 유발되는 효과는 없다. 복합형태의 경우 유발인은 자신의 손을 보는것이나 어떤 형태의 음악을 듣는것 등과 같이 복합적이며, 자극의 강도가 아니라 특정한 패턴이 결정적이며 반응의 잠복기는 길고 자극에 대한 상상이 발작유발 효과가 있을 수 있다. 또한 reflex epilepsy는 간질발작을 일으키는 자극의 종류에 따라 세분될 수 있는데, 자극의 종류에는 빛, 색상, 옷 등과 같은 패턴 또는 눈을 감을

때 나타나는 시각적자극, 소리 또는 음악, 수동적 또는 능동적인 운동, 접촉 또는 연하등과 같은 신체성각각, 책을 읽는것, 계산등과 같은 정신력등 여러 가지가 있다. 이중 운동에 의해 유발되는 간질로 대표적인것은 사지의 갑작스런 운동에 의해 유발되는 paroxysmal kinesigenic choreoathetosis가 있으나⁸ 본 증례와같이 단순히 체위만을 변화시킴으로써 간질이 유발되는 것은 paroxysmal kinesigenic choreoathetosis와는 분명히 차이가 있으며 국내에서는 아직 보고되지 않았던 것으로 사료된다. 체위변화에 의해 유발되는 간질을 체위를 변화시키는 동작으로 간질발작이 유발된다고 가정하면 운동에 의해 유발되는 간질의 일종으로 포함시킬 수도 있으나 오히려 Brick등(1989)은 체위변화나 능동적 또는 수동적 운동에 의해 유발되는 간질을 posture-induced epilepsy로 명명하기도 하였다.⁹

Reflex epilepsy의 발생빈도는 Gowers(1885)는 145명의 간질환자중 6예에서, Symonds(1959)는 1,000명의 간질환자중 6.5%에서, Servit등(1962)은 895명의 간질환자중 5.1%에서 발생한다고 보고한 것과같이 비교적 드문것을 알 수 있다.^{3, 10, 11} 이중 특히 체위변화에 의해 유발된 간질발작은 더욱 드물다.⁹ Gowers(1885)는 수의적 운동으로 유발되는 몇예의 경련을 보고하였고³ Brick등(1989)이 비케톤성과혈당 환자에서 체간, 두부, 사지의 자세변화에 의해 유발되는 간질을 수례 보고하였으나⁷ 단순히 기립에 의해 간질이 유발되는 예는 아직 없었던 것으로 사료된다. 이런경우 실신과의 감별진단이 가장 중요한데 본 환자는 발작과 동시에 측정된 뇌파, 혈압, 맥박으로 실신과의 감별이 용이하였고 간질로 진단할 수 있었으며 더우기 항경련제로 극적인 효과를 본 것은 간질의 진단을 더욱 뒷받침하였다.

Reflex epilepsy에서 반사적으로 발작이 일어나는데 있어 어떤 신경경로가 활성화되는지는 정확히 규명되어있지 않았으나 말초성 감각입력이 발작을 유발시키는데 중요한 역할을 하는 것으로 사료된다. Arseni등(1967)은 갑작스러운 운동으로 인한 고유수용성자극(proprioceptive impulse)이 유발원인이라고 주장하기도 하였다.¹² 이와반면 Gabor(1974)는 말초성 감각자극이 관계되지 않는다고 주장하기도 하였다.¹³ 또한 반사경로의 활동성 증가는 피질이

나 피질하의 GABA의 이용성 감소에 의한 것으로 설명한다.⁹ 결론적으로 발생기전은 고유수용성 자극 만으로는 불충분하며 피질하 구조물에 의해 대뇌일 부나 전부를 직접적 또는 간접적으로 영향을 미친 다고 설명되고있다.

치료는 유발요인을 피하는 것이 가장 중요하며 항 경련제로서는 단순 reflex epilepsy의 경우 clonazepam 또는 valproate, 복합 reflex epilepsy의 경우 carbamazepine 또는 phenytoin이 효과적인 것으로 알려져 있다. 그 이외에 행동치료요법도 도움이 된다.

참 고 문 헌

1. Hall M: Synopsis of the spinal system. London, J Mallet, 1850
2. Brown-Séguard E: Researches on epilepsy: Its artificial production on animals, and its etiology, nature and treatment in man. Boston, David clapp, 1857
3. Gowers WR: Epilepsy and other chronic convulsive disease: their causes, symptoms and treatment. New York, William wood, 1885
4. Penfield W, Erickson TC: Epilepsy and cerebral localization. Springfield III, Charles C Thomas 1941; 27-28
5. Gastaut H: Concluding remarks on symposium on 'Reflex mechanisms in the genesis of epilepsy'. Epilepsia 1962;3:457-460
6. Henner K: Reflex epileptic mechanisms: conceptions and experiences of a clinical neurologist. Epilepsia 1962;3:236-250
7. Commission on Classification and terminology of the International League Against Epilepsy: proposal for classification of epilepsies and epileptic syndromes. Epilepsia 1985;26:268-278
8. Kato M, Araki S: Paroxysmal kinesigenic choreoathetosis, Arch Neurol 1969;20:508
9. Brick JF, Gutrecht JA, Ringel RA: Reflex epilepsy and nonketotic hyperglycemia in the elderly: A specific neuroendocrine syndrome. Neurology 1989; 39:394-399
10. Symonds C: Excitation and inhibition in epilepsy. Brain 1959;82:133-146
11. Servít Z, Machek J, Stercova A, Dudá D, Kristof M, Cervenkova V: Reflex influences in the pathogenesis of epilepsy in the light of clinical statistics. Epilepsia 1962;3:315-322
12. Arseni C, Stoica I, Serbanescu T: Electro-clinical investigations on the role of proprioceptive stimuli in the onset and arrest of convulsive epileptic paroxysms. Epilepsia 1967;8:162-170
13. Gabor AJ: Focal seizure induced by movement without sensory feedback mechanisms. Electroencephalogr Clin Neurophysiol 1974;36:403-408