

소아간질의 뇌파

EEG in Epilepsies of Infancy and Childhood

김 기 중

Ki Joong Kim, M.D.

서 론

간질은 소아의 신경계질환 중 가장 흔한 질병군이다. 간질의 유병율은 영유아기에 가장 높고 소아기를 통하여 감소하지만 여전히 성인에서보다는 훨씬 높다. 영유아기 동안 발생하는 간질들은 특징적인 임상 양상들을 나타내는 것이 많은데 그것은 이 시기의 신경해부학적 및 신경생리적인 원인 요소들 특히 뇌의 미숙함에 기인한다. 소아기에는 뇌가 훨씬 성숙되므로 비교적 전형적인 형태의 간질들이 많이 나타나게 되어 전신 강직간대성 발작이나 단순 또는 복잡 부분 발작 등이 많아지는 데 비해 영유아기의 특징적인 질환들인 영아연축이나 열성 경련들은 감소하게 된다.

International League Against Epilepsy(ILAE)에 의해 1985년에 제안되고 1989년 개정된 간질 및 간질증후군의 분류(International Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes : ICES)는 동반되어 나타나는 여러 가지 징후 및 증상들을 고려하여 만들어진 것이다. 이러한 간질증후군의 분류는 간질성 발작의 발생 원인들에 대한 많은 연구가 이루어진 현재에 이르러서는 이미 그 한계가 드러나고 있으나 아직도 임상 및 연구에 그 유용함이 인정되고 있다.

뇌파 소견은 간질증후군의 분류에 있어 중요한 역할을 하며 특히 유소아기의 간질증후군들에서는 그 특징적인 뇌파 양상들이 진단 및 치료와 예후의 예측 등에 큰 기여를 하고 있다. 따라서 영유아 및 소아기의 간질증후군들의 특징적인 뇌파소견을 이해하는 것은 실제 임상에서 중요한 역할을 하므로 이 시기 간질증후군들 중 대표적인 예들의 특징적 발작 양상과 뇌파 소견을 알아본다.

서울대학교 의과대학 소아과학교실
 Department of Pediatrics, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea
 교신저자 : 김기중, 110-744 서울 종로구 연건동 28
 TEL : (02) 760-3367 · FAX : (02) 743-3455

1. Infancy

1) Epileptic Encephalopathies of infancy

(1) Early Myoclonic Encephalopathy(EME)

(가) 발작양상

Fragmentary 또는 partial erratic myoclonus가 가장 일찍 나타나는 발작양상으로 생후 첫 날부터 나타날 수도 있다. Myoclonus는 안면 및 사지에서 모두 보일 수 있으며 손가락이나 얼굴 등에 아주 국소적으로 나타나기도 한다. 각성기 및 수면시를 통하여 거의 지속적으로 다발성으로 발생하며 불규칙적으로 나타난다. Massive 또는 axial myoclonus도 나타날 수 있다. Myoclonus에 이어 대개 partial seizure가 나타난다. 영아기에 접어들면 tonic spasm들이 나타나게 된다.

(나) 뇌파소견(Fig. 1)

정상적인 파형이 전혀 관찰되지 않고 각성 및 수면시 모두 suppression-burst pattern을 보인다. Burst는 irregular하고 arrhythmic한 spike와 slow wave들의 복합이 1~5초 정도 지속되며 이어서 3~10초 정도 suppression pattern이 나타난다. 이 양상은 양측 대뇌반구에서 동시성으로 또는 독립적으로도 나타날 수 있으나 burst 자체는 비대칭적이다. Burst는 fragmentary myoclonus와는 무관하게 나타나나 massive한 axial myoclonus와는 동시성으로 나타날 수도 있다. Suppression-burst와 무관하게 독립적인 partial spike들도 보일 수 있다.

(2) Early Infantile Epileptic Encephalopathy with Suppression-burst(EIEE : Ohtahara syndrome)

(가) 발작양상

대표적인 발작은 clustering을 동반하는 tonic spasm들로 발작의 지속시간은 대개 10초 이내이며 한 series내의 발작간의 간격은 대개 10~15초 정도이다. Clustering을

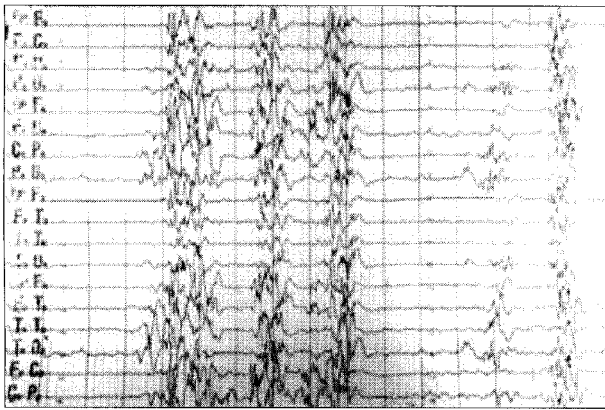


Fig. 1. Suppression-burst pattern in EME.

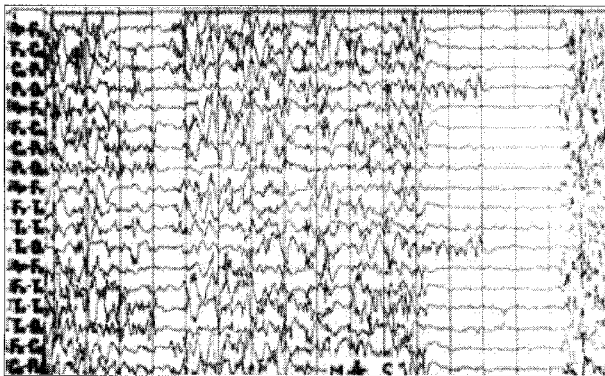


Fig. 2. Suppression-burst pattern in EIEE.

이를 경우 한 series는 대개 10~40초 정도 지속된다. 발작은 대개 각성기와 수면시에 모두 관찰되나 간혹 각성기에만 나타나는 경우도 있다. Erratic focal motor seizure, hemiconvulsion, alternating hemiconvulsion 또는 generalized tonic-clonic seizure들도 나타날 수 있다. 발작의 빈도는 대개 하루에 수백 회에 달하고 clustering을 이룰 경우 하루에 수십 회의 cluster들이 나타난다.

(나) 뇌파소견(Fig. 2)

가장 특징적인 소견은 pseudoperiodical한 suppression-burst들이다. Suppression-burst pattern은 high amplitude burst가 거의 flat한 suppression과 일정한 비율로 반복되는 것이다. Burst는 150~350 μ V 정도의 irregular high voltage slow wave들이 spike들과 뒤섞여 나타나며 1~3초 정도 지속된다. Suppression은 3~4초 정도 지속된다. 각 burst가 시작되는 간격은 약 5~10초 정도이다. EIEE에서 나타나는 suppression-burst의 특징은 각성시 및 수면시에 모두 관찰된다는 점으로 주기성 hypsarrhythmia가 수면시에는 주기성이 사라진다는 점과 다르다. Tonic spasm의 발작기 뇌파는 전반적인 desynch-

ronization으로 tonic spasm이 짧은 기간동안 반복해서 나타날 때는 대개 suppression-burst가 관찰되지 않는다.

(3) West Syndrome(Infantile Spasms)

(가) 발작양상

Tonic spasm은 동체 및 사지 근육들의 갑작스런 수축으로 대개 양측성으로 대칭적으로 나타난다. 갑작스런 수축은 대개 2초 이내로 지속되며 이어서 조금 약한 강직성 수축이 뒤따르기도 하고 이완이 뒤따르기도 한다. Spasm의 형태는 관련된 근육들에 따라 flexor, extensor 및 mixed flexor-extensor 등으로 나타날 수 있다. Flexor spasm은 갑작기 머리, 동체 및 사지를 굴곡하는 것이며 가장 흔하게는 상지를 flexion-adduction하는 형태이며 extensor spasm은 목과 동체의 신전과 함께 상지의 extension-abduction하는 형상이다. Tonic spasm의 가장 큰 특징은 연이어서 나타난다는 점으로 수십 회의 반복적인 spasm이 5~10초 정도의 간격을 두고 반복되며 이런 cluster들이 잠들 무렵 또는 잠깨 무렵에 가장 강하게 일어난다.

(나) 뇌파소견(Fig. 3-1, 3-2)

각성시기의 뇌파는 특징적인 hypsarrhythmia이다(Fig. 3-1). 배경파가 disorganize되어 있고 chaotic하며 high amplitude 1~3 Hz slow wave들이 multifocal asynchronous spike 및 sharp wave들과 irregular하게 뒤섞여 있다. Hypsarrhythmia는 각성시 및 얇은 수면기를 통하여 지속적으로 관찰되지만 깊은 수면기에는 polyspike 또는 slow spike wave들의 전반적인 burst와 low amplitude trace들이 반복적으로 나타날 수 있다. 경우에 따라서는 modified 또는 atypical hypsarrhythmia의 형태를 보일 수도 있다: ① asymmetrical or unilateral hypsarrhythmia; ② hypsarrhythmia with constant focal discharges; ③ hypsarrhythmia similar to suppression-burst; ④ hypsarrhythmia comprising primary, high-voltage, bilateral asynchronous slow activity with minimal epileptiform potentials 등, 발작시 뇌파는 갑작스럽게 전반적으로 변화한다. 대표적으로 high amplitude slow wave들에 diffuse attenuation 시기가 뒤따르며(electrodecremental event; EDE), low voltage fast rhythm들이 중복되기도 한다(Fig. 3-2). EDE는 1~수십 초간 지속될 수 있다. 그러나 slow wave 또는 fast rhythm들이 단독적으로 나타날 수도 있으며 갑작스

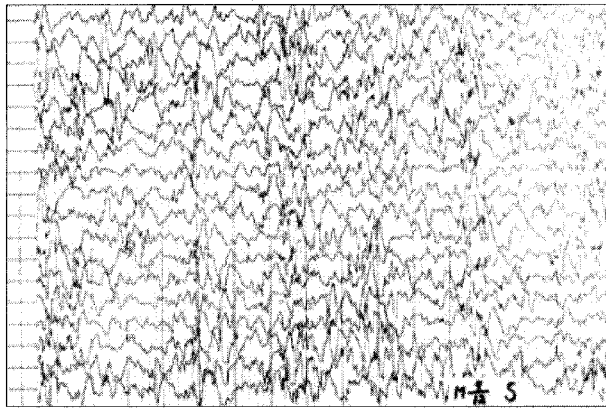


Fig. 3-1. Typical hypsarrhythmia in West syndrome.



Fig. 3-2. Electrodecremental event in West syndrome.

런 generalized voltage attenuation만 나타날 수도 있다.

2. Early Childhood

1) Lennox-Gastaut Syndrome

(1) 발작양상

주된 발작양상은 tonic seizure, atypical absence, myoclonic, myoclonic-atic, atonic seizure 등이다. Tonic seizure는 axial seizure가 대칭적 또는 편측성으로 나타나며 주로 목과 동체의 갑작스런 굴곡이 사지의 신전 또는 굴곡과 함께 나타나며 이 때 환아는 갑자기 쓰러질 수 있고 의식의 손실은 항상 동반되지는 않는다. 발작시 뇌파는 fast bilateral burst가 주로 전두부에 나타나며 이에 앞서 전반적인 배경파의 억제 또는 generalized slow spike wave들이 나타나기도 한다. Atypical absence는 의식의 완전한 소실이 나타나며 대개의 경우 근긴장도가 감소하여 환자가 쓰러지게 되나 어느 정도의 행동은 그대로 유지될 수도 있다. 발작시의 뇌파는 불규칙하고 전반적인 2~2.5 Hz



Fig. 4. Slow spike wave, generalized bursts and diffuse attenuation in Lennox-Gastaut Syndrome.

의 slow spike wave가 대칭적 또는 비대칭적으로 나타난다. Lennox-Gastaut syndrome의 가장 특징적인 발작증 하나인 갑작스런 head drop 또는 body fall은 myoclonic, myoclonic-atic 및 atonic seizure에 의하여 모두 초래될 수 있다. 발작시 뇌파는 polyspike and slow wave, diffuse spike wave 또는 주로 전두부에 나타나는 fast rhythm 등이며 fast rhythm은 주로 아주 짧은 tonic spasm에 동반되는 경우가 많다. 이외에도 tonic-clonic, clonic 또는 partial seizure도 나타날 수 있다.

(2) 뇌파소견 (Fig. 4)

각성시에는 배경파가 전반적으로 미속하며 전반적인 1~2.5 Hz의 slow spike wave(SSW)들이 양측성으로 관찰된다. SSW는 전형적으로 100~200 msec의 sharp wave에 350~400 msec의 rhythmic wave가 뒤따르는 형태이다. Generalized SSW는 대개 bilaterally synchronous하게 반복적으로 나타나며 전반적으로 퍼지는 형태를 떠나 전두부 또는 후두부에 비교적 국한되어 관찰되기도 한다. Multifocal spike 또는 spike wave들도 관찰될 수 있다.

2) Acquired Epileptic Aphasia(Landau-Kleffner Syndrome)

(1) 임상양상

Landau-Kleffner syndrome은 acquired aphasia가 multifocal spike 및 spike and wave와 함께 나타나는 질환으로 대부분의 경우에 간질성 발작과 행동 및 정동장애가 수반된다. Aphasia는 대개 언어 습득 이후 그리고 6세 이전에 시작된다. 흔히 auditory verbal agnosia로 시작

되어 소리 자극에 대한 의미를 부여하지 못하게 되며 외부에 대한 무관심처럼 보이므로 간혹 자폐 성향으로 오인될 수도 있다. 자발적인 verbal expression이 급격히 감소하여 완전히 소실되기도 한다. 경과는 점진적 또는 단계적으로 나타나기도 하고 반복적으로 나타나기도 한다. 정동장애로는 행동과다가 가장 흔하고 언어 이외의 발달장애도 동반될 수 있으나 지능은 대개 유지된다. 간질 발작은 약 2/3에서 나타나는데 간질 발작이 반복적으로 나타나는 경우는 대개 4~6세에 시작된다. 발작 형태는 일정하지 않으나 complex partial seizure 또는 tonic seizure는 드물며 atonic seizure가 가장 흔히 기술되고 있다.

(2) 뇌파소견

각성시의 뇌파는 비특이적이다. 기본적으로는 정상 소견을 보이거나 이상이 있을 경우 가장 흔한 형태는 국소적인 spike 또는 spike and wave가 측두엽 또는 두정엽 부위에서 관찰될 수 있다. 수면시 뇌파는 전반적인 slow spike and wave가 특히 slow sleep stage에 많이 나타난다.

3. School Age and Adolescence

1) Idiopathic Generalized Epilepsies(IGE)

IGE는 전체 간질의 약 30~40%를 차지하며 임상상 및 뇌파상으로 유사점을 갖는 몇 가지 간질증후군들을 통칭하는 질환군으로 1989년의 ILAE 간질 및 간질 증후군의 분류상 IGE에 포함되는 것은 juvenile myoclonic epilepsy(JME), childhood absence epilepsy(CAE), juvenile absence epilepsy(JAE), 그리고 generalized tonic clonic epilepsy on awakening(GTCs)들이다. 이들은 대개 20세 이전에 발병하되 연령의존성인 발병시기를 보이고 인지 기능과 신경계 기능이 정상이란 공통점을 갖고 있으며, 발작 양상은 absence seizure, myoclonic seizure 및 tonic-clonic seizure 등을 보이고 뇌파상 정상적인 배경파에 3 Hz 전후의 generalized spike and wave들이 나타난다.

(1) Childhood and Juvenile Absence Epilepsy(CAE, JAE)

(가) 발작양상

Absence seizure(AS)의 기본적인 형태는 환자가 하고 있던 행동을 갑자기 멈추고 의식과 반응성을 소실하여 움직이지 않고 멍하니 응시하는 태도를 취하는 것이다. 발작의

지속시간은 2~3초에서 1~2분까지 나타날 수 있지만 대개 30초 이내이다. 의식 소실의 정도는 일정하지 않아 본인의 상태를 인지하지만 반응만 하지 못하는 경우도 있을 수 있으며 발작 양상도 다양할 수 있다. ① Simple absence : 의식 소실만 나타난다. ② Absence with mild clonic component : eye blinking이 가장 흔하나 lip twitching도 있을 수 있으며 드물게 머리, 경부, 상지의 움직임도 동반될 수 있다. ③ Absence with atonic component : 근긴장도가 약간 감소하여 머리나 상지가 서서히 내려간다. ④ Absence with tonic component : 대표적으로 안구가 상측으로 회전하는 양상을 보인다. ⑤ Absence with automatism : perseverative automatism으로 발작 이전에 하던 행동을 지속할 수 있으며 de novo automatism으로 complex partial seizure시 나타나는 automatism들을 보일 수 있다. ⑥ Absence with autonomic components : 동공이 확대된다던가, 안면의 창백 또는 홍조, 빈맥, 혈압의 변화 등이 나타나는 경우이다. JAE는 전반적으로 CAE와 유사하나 발병 연령이 높고, 발작 빈도가 적다.

(나) 뇌파소견(Fig. 5-1, 5-2)

Bilaterally synchronous하고 symmetric한 spike and wave discharge가 관찰된다. 최고진폭은 전두-중심부위에서 관찰되며 spike and wave의 frequency는 시작시에는 전형적으로 3 Hz이나 지속될수록 약간 느려져 종료시에는 2.5~2 Hz 정도가 된다(Fig. 5-1). 발작간의 배경은 정상 소견을 보인다. JAE는 전반적으로 CAE와 유사하나 뇌파상 spike and wave의 frequency가 더 빠르다(>3 Hz)(Fig. 5-2).

2) Idiopathic Partial Epilepsies

(1) Benign Childhood Epilepsy with Centrotemporal Spikes(Benign Rolandic Epilepsy : BRE)

(가) 발작양상

가장 특징적인 양상은 편측의 혀, 입술 및 입 주위의 paresthesia로 시작되는 somatosensory phenomena가 안면, 입술 및 혀의 편측성 tonic 또는 clonic seizure로 이어진다. 발작은 주로 상지로 드물게는 하지로 퍼져나가 편측성의 경련을 보이기도 하는데, 특히 이 질환에서 가장 흔하게 나타나는 야간성 발작일 경우에는 대부분 generalized tonic-clonic seizure로 이행하게 된다.

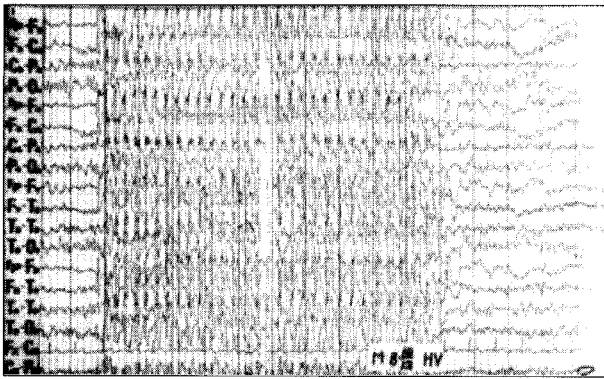


Fig. 5-1. Typical generalized 3 Hz spike and wave in CAE.

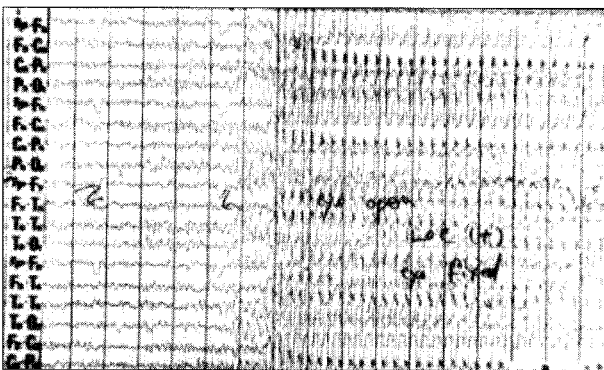


Fig. 5-2. Generalized 4 Hz spike and wave in JAE.

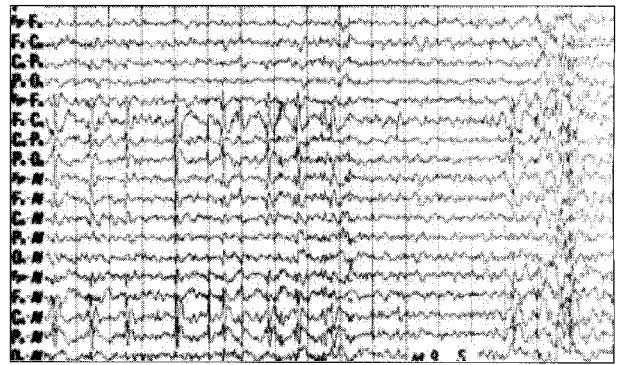


Fig. 6. Centrotemporal spikes in BRE.

ere 전체로 퍼지고 후에는 전반적으로 퍼지게 된다. 임상적 발작이 나타날 때에는 전반적인 low voltage fast activity가 관찰된다.

(2) Childhood Epilepsy with Occipital Paroxysms (Benign Occipital Epilepsy)

(가) 발작양상

Amaurosis, elementary visual hallucination, complex visual hallucination 등의 visual symptom이 흔히 나타나며 발작은 hemiclonic seizure, complex partial seizure, generalized tonic-clonic seizure 등 다양하게 나타날 수 있다.

(나) 뇌파소견

발작간 뇌파는 정상 배경에 high amplitude spike wave 또는 sharp wave가 편측 또는 양측의 occipital 또는 posterior temporal area에 나타나며 특징적으로 눈을 뜨면 사라지고 눈을 감으면 다시 나타난다.

결 론

영유아 및 소아기에는 연령의 변화에 따라 독특한 간질 및 간질증후군들이 성인에서보다 훨씬 다양하게 나타날 수 있으며 이러한 간질증후군의 진단에는 여러 가지 임상 양상들을 감안하여야 하나 뇌파 소견의 중요성은 아무리 강조해도 지나치지 않다. 따라서 영유아 및 소아기 간질증후군들의 특징적인 뇌파상의 특징을 이해하는 것은 간질의 정확한 진단 및 치료를 위한 필수적인 요건이 될 것이다.

중심 단어 : 뇌파 · 소아간질 · 간질증후군.

(나) 뇌파소견(Fig. 6)

발작간 뇌파는 편측 또는 양측의 centrotemporal spike들이 관찰된다. Rolandic spike는 특징적으로 stereotyped, abundant한 high voltage spike가 slow diphasic 또는 triphasic한 형태로 central(rolandic) 및 mid-temporal area에서 반복적으로 나타나며 slow wave가 뒤따르기도 한다. 경우에 따라 F-C에서 marked한 downward deflection이 관찰되기도 하는데 이것은 dipole이 존재함을 시사하며 dipole의 positive component는 대개 frontal region에 위치한다. C-P에서 deflection을 거의 보이지 않는 경우가 있으며 이는 electrical field가 주로 parasagittal한 spread를 보이기 때문이다. 간혹 generalized spike and wave가 관찰되기도 한다. Centrotemporal spike는 특징적으로 줄리거나 수면시에 증가하며 1/3 정도에서는 수면시에만 관찰된다. 그러나 hyperventilation과 photic stimulation에 의해서는 유발되지 않는다. Nocturnal seizure시 뇌파는 최초로 편측의 centrotemporal area에 spike discharge가 나타나서 동측 hemisph-

REFERENCES

- 1) Blume WT, Kaibara M. Atlas of Pediatric Electroencephalography. 2nd ed. New York: Lippincott-Raven, 1999:153-62.
- 2) Niedermeyer E. Epileptic Seizure Disorders. In: Niedermeyer E, Da Silva FL ed. Electroencephalography: Basic Principles, Clinical Applications, and Related Fields. 4th ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1999:476-585.
- 3) Aicardi J. Early myoclonic encephalopathy (neonatal myoclonic encephalopathy). In: Roger J, et al. ed. Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence. London: John Libbey, 1992:13-24.
- 4) Ohtahara S, Ohtsuka Y, Yamatogi Y, Oka E, Inoue H. Early Infantile epileptic encephalopathy with suppression-bursts. In: Roger J, et al. ed. Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence. London: John Libbey, 1992:25-34.
- 5) Hrachovy RA, Frost JD, Kellaway P. Hypsarrhythmia: Variations on the theme. *Epilepsia* 1984;317-25.
- 6) Gastaut H. The Lennox-Gastaut syndrome. *EEG Clin Neurophysiol* 1982;Suppl35:71-84.
- 7) Porter R. The absence epilepsies. *Epilepsia* 1993;Suppl 3:S42-48.
- 8) Holmes GL. Benign focal epilepsies of childhood. *Epilepsia* 1993;Suppl 3:S49-61.