

간질 및 간질증후군의 분류 : 현행 ILAE 분류법에 대한 고찰

Reappraisal of ILAE Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes : Current Classification and Criticism

우 영 종
Young Jong Woo, M.D.

서 론

질병의 존재 양식, 즉 병태 생리를 명확히 알기 위하여, 널리 인정되어 사용되는 일정한 양식의 질병 분류는 매우 중요하다. 이를 통하여 과학적인 연구 결과들을 검토하고 평가하는 수단이 될 수 있기 때문이다. 또한 좋은 분류는 실용적인 측면을 가지고 있어 분류된 유형에 따라 적절한 치료의 선택이나 질병의 예후를 짐작케 한다. 간질의 경우 오랫동안 보다 유용한 분류에 대한 요구가 증대되어 왔으나 간질의 여러 측면 - 원인, 발작형, 뇌파, 해부학적인 병소 등 - 을 모두 규정해 주는 단일 code를 설정하기가 어려우며, 간질에 대한 병태 생리가 완전히 밝혀지지 않은 지금 아직 만족할만한 분류에는 이르지 못하고 있다.

간질의 분류에 비하여 간질 발작의 분류는 비교적 접근하기가 용이하였다. 1969년 ILAE에서 사용한 분류¹⁾는 발작형, 발작시 뇌파 소견, 발작간 뇌파 소견, 해부학적 부위, 원인, 연령 등의 6가지 요소들을 고려하여 partial, general, unilateral, unclassified 의 4종류의 발작으로 분류하였다. 1969년의 분류는 1981년에 개정되었는데 이 개정의 잇점에 대한 비판이 많았다. 1981년의 발작 분류²⁾에는 기술상의 모호성을 줄이기 위하여 이전에 사용하였던 6가지 criteria 중 단지 발작형과 뇌파 소견만이 분류에 이용되게 되었다. 가장 큰 변화는 부분 발작을 의식의 변화 유무에 따라 단순 및 복잡(simple, complex) 부분 발작으로 나눈

것이였다. 의식에 대한 개념은 복잡하여 외부 자극에 대한 반응 및 인지의 정도로 정의되었고 이러한 제한된 정의로 인하여 이전에는 complex로 분류되었던 dysphasic, dysmnestic, cognitive, affective 등이 의식 변화가 없는 경우에는 simple partial seizure로 분류되었다. 1981년 분류의 또다른 특징은 한 환자의 발작형이 다른 발작형으로 발전되어 갈 수 있다는 개념을 도입한 것이다. Unilateral seizures는 부분 발작의 광범위한 발작형으로 간주하여 삭제하였고, akinetic seizure, mixed seizure도 생략되었다. Infantile spasm은 전신발작의 범주에서 삭제되었으며 이를 발작형으로 보지않고 간질 증후군의 하나로서 분류하였다. 이와 같은 분류는 의사들간의 의견의 불일치를 보았으나 발작의 분류에 대한 일반 원칙에 대하여는 널리 인정되게 되었다.

이에 비하여 간질에 대한 분류는 발작 양상 이외에도 원인, 발생 연령 등 다른 요소들을 고려해야 되기 때문에 더욱 복잡하여져 여러가지 분류가 제시되었는데 주로 해부학적인 발작 병소에 따른 분류와 간질의 원인을 중심으로 하는 분류가 제시되었다.³⁾ 만약 간질에 대한 일면만을 고려하는 경우에는 다양한 분류가 가능하게 된다. 즉 간질의 원인에 따라 발생 이상으로부터 유전성에 이르기까지 병리학적인 원인에 따라 다양하게 분류할 수 있으며, 발작의 기시 부위 또는 대뇌상의 병소의 위치에 따라 측두엽, 전두엽 간질 등으로 분류할 수 있다. 또한 발작 증상에 따라 국소 발작으로 부터 대발작에 이르기까지 여러가지 다양한 분류를 할 수 있으며, 발작이 나타나는 주기성에 따라 분류할 수도 있다. 중증도(severity), 즉 치료에 대한 반응에 따라 양성, 악성 또는 난치성으로 분류할 수도 있으며, 예상되는 병리기전이나 전기생리학적 특성에 따라 분류할 수도 있다. 그

전남대학교 의과대학 소아과학교실
Department of Pediatrics, Chonnam University Hospital, Kwang-ju, Korea
교신저자 : 우영종, 501-190 광주광역시 동구 학1동 8
TEL : (062) 220-6643 · FAX : (062) 222-6103
E-mail : yjwoo@chonnam.chonnam.ac.kr

러나 이러한 경험학적인 분류들은 상호간에 중첩되는 양상을 보이며 어느 분류법도 완전치 못하므로 모두를 만족시키지는 못한다. 예를 들어 발작 병소에 따른 분류가 외과 의사에게 가장 중요한 것이지만, 소아과 의사나 신경과 의사에게는 발작 양상이나 병의 경과와 예후를 기준으로하는 분류가 더욱 중요하기 때문이다.⁴⁾

간질 증후군

발작(seizure)이란 피질 신경세포의 이상 방전에 의하여 발생하는 행동의 이상이며 이와 같은 발작이 반복되는 경우를 간질(epilepsy)이라고 정의 한다면 간질의 원인은 다양한 것임을 알 수 있다. 현재까지 원인과 병태생리가 분명한 하나의 확립된 질병단위(a disease entity)로서의 간질(epileptic disease)로 인정되어 있는 수가 적기 때문에 임상에서는 보다 접근이 용이한 간질 증후군(epileptic syndrome)의 개념을 사용하여 간질을 분류하고 이를 실제 진료와 연구에 이용하고 있다. 특히 소아 간질의 경우에는 더욱 중요한 개념으로서 이는 1985년 ILAE의 간질의 분류⁵⁾에 채택되어 있다.

증후군이란 일정하게 관련되어 나타나는 일련의 증상과 징후의 집합을 말한다(cluster of signs and symptoms customarily occurring together).^{6,8)} 그러므로 간질 증후군이란 발작의 형태 이외에도 뇌파 소견, 다른 신경학적인 증상들, 신경 증상 이외의 다른 소견들을 모두 포함하는 일련의 개념으로서 이해되고, 일단 간질 증후군으로 파악이 되면 단지 발작의 종류를 아는 것에 비하여 훨씬 진단이 정확해지고 예후도 추정할 수 있게 된다.⁹⁾

한 간질 증후군에 여러가지의 원인이 있을 수 있으므로 다양한 예후를 보일 수 있다. 예를 들면, West 증후군의 원인은 다양하여 특발성 및 증후성으로 나눌수 있으며 예후도 일정치 않다. 그러나 어떤 특정 증후군은 분명히 예후를 큰 특징으로 하여 양성(benign), 또는 중증(severe) 이라고하는 예후를 시사하는 형용사를 붙이기도 한다.

간질 발작형과 간질 증후군과의 관계를 살펴보면 동일한 종류의 발작이 다른 간질 증후군에서 보일 수 있으며, 여러 가지 발작형이 한 간질 증후군에서 관찰될 수 있어 발작의 분류가 곧 증후군을 의미하지는 않는다는 것을 알 수 있다.⁹⁾ 예를 들면 얼굴에 나타나는 단순 부분 발작은 원인이 전혀 다른 경우에 관찰될 수 있다. 만약 발달이 정상적인 7세 남

아가 다른 신경학적인 이상 소견을 보이지 않으면서 야간에 이와 같은 발작을 보이고 뇌파 검사에 rolandic spikes를 보인다면 이는 benign rolandic epilepsy에 해당이 되어 이 경우 MRI 등의 더 자세한 검사가 필요하지 않게 되고 예후도 아주 좋아 항경련제의 투여를 최소한으로 하게 된다. 그러나 동일한 발작이 낮과 밤에 빈번히 발생하는 신경학적 이상을 보이는 아이에서 동일한 부위에 뇌파 검사상 polymorphic delta wave가 관찰된다면 이는 무언가 국소 병변이 있을 가능성이 높아 진단 및 치료상에 다른 경과를 취하게 되는 것이다. 이와 같은 접근 방식은 다른 발작의 경우에 모두 적용 될 수 있어 발작과 관련된 모든 증상과 징후-특히 알려진 증후군에 해당되는지-에 주의를 기울여야 한다.

발생 연령에 따른 많은 증후군들이 알려져 있고(Table 1)⁹⁾ 각각의 증후군을 규정짓는 기준이 서로 다르기 때문에 다양

Table 1. Epilepsy syndromes according to usual age at onset

Neonatal period	
	Benign neonatal convulsions
	Benign neonatal familial convulsions
	Miscellaneous neonatal seizures
Infancy	
	Febrile seizures
	Early infantile epileptic encephalopathy
	Early myoclonic encephalopathy
	Infantile spasm (West syndrome)
	Severe myoclonic epilepsy of infancy
	Benign myoclonic epilepsy of infancy
	Benign partial epilepsy of infancy
	Benign infantile familial convulsion
	Symptomatic/cryptogenic partial epilepsies
Early childhood (toddler and preschool age)	
	Epilepsy with myoclonic absences
	Lennox-Gastaut syndrome
	Epilepsy with myoclonic-astatic seizures (Doose syndrome)
	Acquired epileptic aphasia (Landau-Kleffner syndrome)
	Epilepsy with continuous spike-wave during slow-wave sleep
	Epilepsy with gelastic seizures and hypothalamic hamartoma
	Symptomatic/cryptogenic partial epilepsies
Childhood (school age), adolescence, and young adulthood	
	Childhood absence epilepsy
	Benign partial epilepsy with centrotemporal spikes
	Benign occipital epilepsy
	Reflex epilepsies (e.g., photosensitive epilepsy, reading epilepsy)
	Juvenile absence epilepsy
	Epilepsy with tonic-clonic seizures on awakening
	juvenile myoclonic epilepsy
	Autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy
	Symptomatic/Cryptogenic partial epilepsies

한 이름으로 불리고 있음을 알 수 있다. Juvenile myoclonic epilepsy는 진단 기준으로서 발생 연령, 발작 시간, 발작시 및 발작간기 뇌파 소견, 발작 이전의 정상적인 발달 및 정상 신경학적 소견 등의 많은 특징들을 보이며, West 증후군은 2개 혹은 3개의 criteria(spasm, hypsarrhythmia, mental retardation)로 규정되며, 다른 증후군의 경우에는 발작형 이외에 단 하나의 기준이 더해져서 증후군으로 규정되기도 한다. 예를 들면 발작 양상 이외에 발작 시간(epilepsy with tonic-clonic seizures on awakening), 유행인자(febrile convulsion, reading epilepsy), 예후(benign myoclonic epilepsy) 등의 기준으로 증후군을 규정하고 있다. 진단에 이용되는 기준의 수가 많으면 많을수록 보다 특정한 증후군으로 되며, 수가 적으면 증후군의 개념이 모호하게 된다.⁸⁾ Juvenile myoclonic epilepsy와 같이 잘 규정된 증후군의 경우에는 비교적 동일한 원인에 의한 것으로 생각되어 유전자의 이상을 찾는 검사에로 연결되기도 한다. 진단 기준이 느슨한 경우에는 증후군간의 경계가 선명하지 못하고 중복되는 경우가 있다. 간질 증후군의 개념을 이용하여 간질을 분류하는 경우의 잇점에는 여러 가지가 있을 수 있다.⁷⁸⁾

1) 간질 발작의 양상에 따라서 간질을 분류하는 것에 비하여 간질 증후군의 개념을 사용하여 간질을 분류하려고 하는 시도는 일반적으로 이용되는 진단방식에 더 부합된다. 즉 관련된 모든 정보를 이용하여 진단함으로써 단지 발작형에 의하여 진단하는 것 보다 더 정확한 진단이 되어진다. 2) 분류하는 경우 증후군을 구성하는 요소들을 명확히 규정해 놓음으로써 개인적인 방식에 의한 증후군을 설정하는 것을 배제할 수 있다. 3) 간질 증후군 분류에는 발생 연령의 개념을 사용하고 있어, 소아 간질을 대상으로 하는 경우에도 매우 유용하다.

그러나 증후군 분류의 단점으로는 1) 간질 증후군은 원인, 병리 소견, 병태 생리 등에 대하여 설명하지는 않으므로 증후군을 질병으로 간주할 수 없게 된다. 비슷한 소견을 보이는 증후군들이 다른 원인과 다른 경과를 보일 수 있으며, 다른 임상 특징을 보이지만 원인과 병태 생리가 동일할 수 있다. 예를 들어 열성 경련, 결신 발작 간질(absence epilepsy), 양성 소아 부분 간질(benign rolandic epilepsy) 등이 동일한 가계 내에 발생하기도 하는데 이는 비슷한 유전 요인에 의하여 다른 임상 증후군을 보이는 경우라고 간주할 수 있다. 2) 증후군을 규정하는 기준이 다양하여 증후군들의 진단 특이성은 다양하게 되어 있다. 즉 양성 소아 부

분 간질(benign rolandic epilepsy)와 같이 증후군의 진단 기준이 매우 상세히 설정되어 있는가 하면 다른 증후군의 경우에는 진단 기준이 하나 혹은 둘로만 이루어져 있어 실용성이 적게 되어 있다. 3) Lennox-Gastaut 증후군이나 소아기의 근간대성 간질 증후군들의 경우에는 서로 중복되는 부분들이 많아 정확히 감별 진단하기 어려운 경우가 많다. 4) 중증 근간대성 간질(severe myoclonic epilepsy)과 같이 비교적 장기간 추적 관찰한 후에야 진단이 가능한 경우도 있다. 생후 1년 이내에는 빈번한 열성 경련을 보이다가, 2~3년 경과하면서 특징적인 근간대성 발작 및 부분 발작을 보이며 특징적인 뇌파 소견을 보이기 때문이다. 그러므로 간질 증후군의 개념이 유용하게 사용되려면 일련의 증상과 징후의 집합이 매우 특징적이어서 대개 인정받을 수 있는 경우에 한정하는 것이 좋다.⁸⁾

간질 및 간질 증후군의 분류(ILAE, 1989)

분류(classification)는 실용적인 측면 또는 이론적-과학적인 측면에 따라 두 가지 방식으로 규정되어 질 수 있다. 이 두 가지 측면을 모두 만족시키는 분류법이 이상적이라고 할 수 있을 것이다. 특히 간질의 경우와 같이 매우 다양한 양상을 정하여 많은 질환들의 비특이적인 증상으로 간주되는 경우 좋은 분류법이 더욱 필요하게 된다. 그러나 다른 질병에서와 같이 원인별로 분류하기에는 간질의 원인으로 밝혀진 것이 적고 병태 생리에 대한 이해가 불충분하기 때문에 원인에 의한 분류나 병태 생리에 따른 분류는 실제적으로 실용성이 적다. 현재 널리 이용되고 있는 간질의 국제 분류는 1970년의 Merlis의 분류¹⁾에 이어 1985년 새로운 분류안⁵⁾이 ILAE 에 의해 제안되어 4년간 사용한 후 1989년 제시된 개정안(Proposal for Revised Classification of Epilepsy and Epileptic Syndromes)¹⁰⁾을 사용하고 있다. 이 분류 안에는 1981년의 간질 발작형의 분류와 동일한 어휘를 사용하여 당시 사용하고 있던 진단적 용어와 개념들을 논리적으로 정리하고 이 들 용어들에 대한 전문가들의 정의를 제시하여 간질학에 있어서의 언어와 개념의 통일을 추구하고자 하였다.

1989년의 분류는 간질 증후군의 개념을 기초로 하여 두 개의 기준을 사용하여 구분하였다. 우선 발작의 발생 부위에 따라 국소-관련 간질(localization-related epilepsy)과 전반 간질(generalized epilepsy)로 2분하였고, 이 들을

각각 원인에 따라 특발성(idiopathic), 잠인성(cryptogenic), 증후성(symptomatic) 간질로 다시 3분하였다.

1. 국소-관련 및 전반 간질(Localization-related versus generalized epilepsies)

1) 국소-관련 간질

발작 증상 및 검사 소견이 국소성 기원을 시사하는 경우

2) 전반 간질

전신 발작을 보이는 간질 증후군으로 발작 시작부터 양반구 전체를 침습하는 경우.

3) 국소-관련성 인지 전반성인지 미결정 간질

대부분의 환자에 있어서 발작 양상의 분석은 발작을 관찰 하였던 가족들의 기술에 의존하고 있으며 표준 뇌파 검사의 정보를 더하여 발작을 분류하고 있다. 소수의 경우에는 비디오-뇌파 동시 기록 등의 더 자세한 검사가 필요하게 된다. 국소-관련 간질인지 전반 간질인지에 따라 치료약의 선택이나 수술 치료에의 반응 등이 달라 이 분류가 매우 중요하다. 모든 환자에서 항상 진단이 가능한 것은 아니다. 따라서 판단이 안되는 경우에는 제 3군(미결정군)으로 분류한다.

2. 특발성 및 증후성 간질(Idiopathic versus symptomatic epilepsies)

1) 특발성

엄밀히 규정된 소인 이외에는 추정 원인 및 기초 질환이 없는 것으로서, 연령에 따른 발증과 특징적인 뇌파 소견을 보인다.

2) 증후성

발작을 일으키는 다른 질환 즉 중추 신경계의 장애가 있는 경우

3) 잠인성

원인은 불명하지만 본질적으로는 증후성으로서 연령 관련 성이기는 하지만 뇌파 소견은 특발성과 같이 명확하지 않다.

이와 같은 분류를 조합하여, 전반 간질을 특발성, 잠인성, 증후성으로 분류하고, 국소-관련 간질도 동일하게 분류하였다. 이와 같이 특발성의 개념이 전반 간질 뿐 아니라 국소-관련 간질에도 도입되어 증후성으로만 생각되었던 국소-관련 간질에도 특발성 간질의 존재가 인정되었다. 그러나 실제로 부분 발작인지 전신 발작인지의 구분이 그렇게 쉬운

것은 아니다. 특히 발작 양상의 판단을 환자 보호자의 관찰에 의존하는 경우는 부분 발작에서 시작된 이차 전신 발작에 대한 진단은 매우 어려우며 소아의 경우 특히 그러한 경향이 강하다.⁹⁾ 또한 전형적인 결신 발작의 경우 중심 뇌의 일부분을 주로 침범하여 전신 발작의 범주에 넣는 것이 타당한지 의문이 제기되기도 한다. 그러므로 증후군의 개념에는 이와 같은 이분법의 문제점들을 원래부터 배제하고 있는데 현재의 분류에서와 같이 원인이나 발작 기시 부위에 따른 이분법을 적용하여 분류코자 하는 시도는 많은 문제점을 야기시키게 되었다.⁹⁾ 예를 들어 West 증후군은 영아 연속, hypersarhythmia, 정신운동 발달 지연의 세 가지를 특징으로 하는 증후군으로서 증후성 혹은 잠인성 전반 간질로 분류되어 있으나 정신지체를 동반하지 않는 경우나 특발성 West 증후군도 보고되고 있어 원인에 의한 분류상의 문제점이 있다. 또한 West 증후군은 전반 간질로 분류되어 있으나 뇌종양이나, 피질 이형성증 등의 국소 대뇌 이상에 의한 경우, PET나 SPECT 검사에 국소 이상을 보이는 경우, 부분 발작이나 이차 전신발작을 보이는 경우 등이 때로 보고되고 있으며 대뇌 절제 수술에 의하여 발작이 소실되는 경우 국소-관련 간질로 취급하는 것이 타당하기 때문에 분류상의 문제점이 있다.¹¹⁾ 1989년 ILAE의 간질 발작 분류에 포함되어 있지 않는 epileptic spasm을 보이는 경우는 West 증후군 뿐 아니라 EIEE, Lennox-Gastaut 증후군, periodic spasm 등에서 관찰되며 영아기 뿐 아니라 연장아에서도 발생할 수 있다.¹¹⁾

3. 1989년 수정 분류법의 실제 사용 결과

간질 분류법의 실용적인 가치는 실제로 임상 진료에서 어떻게 사용되어지는가에 달려 있다. Loiseau 등¹²⁾은 1989년의 분류를 사용하여 986명의 환자 중 97%를 분류할 수 있었다고 하였다. 그러나 Manford 등¹³⁾은 일차 진료에서 본 간질의 경우 594명의 새로운 환자 중 오직 34%만이 분류가 가능하였다고 하였다. 이들 중 3차 의료기관에서 관찰되기 쉬운 West 증후군이나 Lennox-Gastaut 증후군 등은 드물었고 benign partial epilepsy with centrotemporal spikes는 진단이 되었으나 증상이 불확실한 대부분의 환자들은 분류가 불가능 하였다.

임상에서 흔히 특정의 간질 증후군으로 진단하기 어려운 경우가 있는데 1) 발작 횟수가 적지만 반복되는 열성 경련 또는 무열성 경련을 보이는 영아나 소아, 2) 신경학적 이상

이 있는 아동에서 여러 가지의 전신발작을 보이나 Lenox-Gastaut 증후군이나 myoclonic epilepsy에 해당되지 않는 경우, 3) 뇌파나 MRI에 이상을 보이지 않는 부분 발작을 보이는 소아 등은 분류되어 있는 어느 증후군의 범주에도 해당되지 않는다.⁹⁾

ILAE 는 1989년 분류에 대한 평가 및 수정을 위하여 1997년 12월 현 분류를 검토하였다.¹⁴⁾ 용어를 통일하고 간질의 분류를 시도하였던 이유들(Table 2)에 대하여 분석한 결과, 교육과 의사들간의 의사소통에는 현재의 분류가 많은 도움이 되었으나 수술 전 평가에는 적절치 못하였으며, 임상 약리학 및 역학적인 조사에는 종종 잘 못 사용되었다고 하였다. 그 이유로는 현상적인 분류인 간질 발작의 분류와 병태 생리학적 분류인 간질의 분류를 혼동하였거나 특발성 간질과 잠인성 간질의 차이를 혼동하였기 때문이라고 하였다. 증후군의 분류는 예후 판정과 원인 추정에 도움이 되었으나 원인이 밝혀진 경우에는 더 이상 증후군으로 간주되지 않고 병(disease)으로 간주되기 때문에 분자 생물학의 발전에 따라 많은 증후군들이 병으로 될 수 있을 것이다.

4. 개정 준비 작업

지난 10년간의 많은 발전에 따라 기존의 분류법으로는 모든 요구들을 충족시키지 못하게 되어 이에 대한 개정의 필요성이 인정되었고, 위원회에서는 1)임상 발작시 현상을 기술하는 방법, 2)해부학적 및 병태 생리학적인 관점에서 간질 발작의 분류를 재정리하는 것, 3)간질 증후군 및 간질병의 분류 및 4)간질로 인한 기능적인 장애의 분류 등에 대한 개정을 준비하고 있다.¹⁴⁾

이 중 간질의 분류에 대하여는 우선 연령별로 진단하고, 그리고 부위별로(generalized or localized) 그리고 원인에 따라서(idiopathic, symptomatic, or cryptogenic) 분

류하여 임상에서 유용하도록 하며 특발성인 경우 유전자 이상이 확인되면 유전성 간질(genetic epilepsy)로 구분하여 간질이 일련의 증상인 유전병인 경우에는 간질과 관련된 유전 질환(genetic disease that have epilepsy)으로 분류하도록 하였다. 해부학적인 발작 기시부에 따라 분류되었던 전두엽 증후군, 측두엽 증후군 등은 증후군의 분류에 포함시키지 않고 간질 발작의 분류에서 취급하도록 하며 mesial temporal lobe epilepsy,¹⁵⁾ benign familial frontal lobe epilepsy,¹⁶⁾ familial temporal lobe epilepsy,¹⁷⁾ benign rolandic epilepsy 등은 해부학적인 내용을 담고 있으나 전체적인 임상 증상의 복합체로서 증후군에 포함시켰다.

최근 보고된 간질 증후군들

영아기에 발생하는 특발성 간질로서 ILAE 분류상에는 benign myoclonic epilepsy of infancy¹⁸⁾ 하나 밖에 없었으나 이 시기에 발생하는 특발성 간질로서 예후가 좋은 다른 간질 증후군들(benign partial epilepsy of infancy with complex partial seizure,¹⁹⁾ benign partial epilepsy with secondarily generalized seizures in infancy,²⁰⁾ benign infantile familial convulsions,²¹⁾ reflex myoclonic epilepsy of infancy,²²⁾이 보고되었다. 이들 중 myoclonic seizure를 보이는 경우(BMEI, RMEI)는 뇌파 소견에도 특발성 전반 간질의 특성을 보여 전반 간질의 분류에 합당하리라고 생각된다. 그러나 부분 발작을 보이는 경우는 발작간기 뇌파의 소견은 정상이며 양성 신생아 경련과 같이 짧은 기간내에 발작이 연달아 발생되며 나중에 다른 발작을 보이지 않는다.

영아기에 발생하는 간질성 뇌증(epileptic encephalopathy)의 하나로서 epilepsy with migrating partial seizures in infancy²³⁾가 최근 보고되었다.

Benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes(BECT)와 childhood epilepsy with occipital paroxysm 이외에, 역시 대뇌 병변이 없으며 비교적 예후가 좋은 양성 부분 간질(benign partial epilepsy)들이 특징적인 뇌파 소견과 함께 보고되어 있다(benign partial seizures of adolescence,²⁴⁾ benign psychomotor epilepsy,²⁵⁾ benign epilepsy with extreme somatosensory evoked potentials,²⁶⁾ atypical benign partial epilepsy of

Table 2. Uses of a classification system for epilepsy

Personal conceptualization
Teaching
Communication between physicians
Primary care physician and other health workers
Neurologists and epileptologists
Presurgical evaluation
Clinical pharmacology trials
Epidemiological studies
Prognosis
Pathophysiological implications
Etiology

childhood,²⁷⁾ benign frontal lobe epilepsy,²⁸⁾ idiopathic photosensitive occipital lobe epilepsy.²⁹⁾)

Absence seizure를 보이는 간질 증후군으로 ILAE 분류에 올라 있지 않은 증후군으로는 eyelid myoclonia with absences,³⁰⁾ perioral myoclonia with absences,³¹⁾ the syndrome of phantom absences and GTCS³²⁾ 등이 있다.

간질 증후군의 개념을 이용한 ILAE 분류이후 많은 발전이 MRI의 발달에 따라 이루어졌다. MRI 검사에 의하여 간질의 원인으로 추정되는 국소 또는 광범위 대뇌 병변이 발견됨에 따라 MRI의 정보를 ILAE 간질 증후군의 분류에 포함시켜야 한다는 주장이 제기되었다. MRI 소견이 증후성 간질의 주된 소견이 되는 경우로는 mesial temporal epilepsy and hippocampal sclerosis,¹⁵⁾ epilepsy with congenital bilateral perisylvian syndrome,³³⁾ gelastic seizures and hypothalamic hamartoma,³⁴⁾ epilepsy and the double cortex syndrome³⁵⁾ 등이 있다.

결 론

반복되는 발작과 뇌파의 이상 소견을 보이는 경우를 간질

이라고 정의할 때, 원인에 의한 간질의 분류가 가능하여 질 때까지 간질을 이해하는데 있어서의 주된 개념은 간질 증후군이라고 할 수 있다. 간질 증후군의 개념은 환자 개개인에 있어서 간질의 예후와 진단에 필요한 수기의 결정 및 치료 선택에 중요한 역할을 하며 의사들간의 의견 교환에도 매우 유용하다. 단지 그 유용성은 명확히 규정되어지고 쉽게 진단이 되는 경우에 한정되어지며 비전형적인 경우들을 모두 포용하기에는 곤란한 제한점을 가진다.

간질 증후군 분류의 유용성을 생각할 때 앞으로도 환자들을 비슷한 임상적인 소견들에 의하여 묶어가는 경향은 지속될 것으로 보인다. 그리고 전두엽, 측두엽 등의 대뇌 국소 부위에 따른 발작의 양상은 증후군의 분류보다는 발작의 분류에 포함시켜 나가야 할 것으로 생각된다. 또한 분자 유전학 분야의 발달과 MRI, PET 등의 영상 진단법의 발달에 따라 간질의 원인 진단이 가속화되고 현재의 분류와 같이 증후성, 잠인성, 특발성 등으로만 분류하지 않고, 더욱 원인에 따른 분류가 가능해져 이에 대한 수정된 분류가 필요할 것으로 생각된다.

중심 단어 : 간질 및 간질 증후군 · 분류.

REFERENCES

- Merlis JK. Proposal for an international classification of the epilepsies. *Epilepsia* 1970;11:114-9.
- Consensus on classification and terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classifications of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981;22:489-501.
- Dreifuss FE. The epilepsies: Clinical implications of the international classification. *Epilepsia* 1990;31 Suppl 3:3-10.
- Aicardi J. *Epilepsy in children*. 2nd ed. New York, Raven Press, 1994:9-17.
- Commission on classification and terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for classification of epilepsy and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1985;26:268-78.
- Tharp BR. An overview of pediatric seizure disorders and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1987;28 Suppl 1:36-45.
- Aicardi J. Epileptic syndromes in Childhood. *Epilepsia* 1988;29 Suppl 3:1-5.
- Aicardi J. Syndromic classification in the management of childhood epilepsy. *J Child Neurol* 1994;9 Suppl 2:14-8.
- Duchowny M, Harvey AS. Pediatric epilepsy syndrome: An update and critical review. *Epilepsia* 1996;37 Suppl 1:26-40.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for Revised Classification of Epilepsies and Epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989;30:389-99.
- Watanabe K. Recent advances and some problems in the delineation of epileptic syndromes in children. *Brain Dev* 1996;18:423-37.
- Loiseau P, Duche B, Loiseau J. Classification of epilepsies and epileptic syndrome in two different samples of patients. *Epilepsia* 1991;32:303-9.
- Manford M, Hart YM, Sander JWAS, Shorvon SD. The national general practice study of epilepsy. The syndromic classification of the International League Against Epilepsy applied to epilepsy in a general population. *Arch Neurol* 1992;49:801-8.
- Engel Jr. J. Classifications of the International League Against Epilepsy: Time for reappraisal. *Epilepsia* 1998;39:1014-7.
- French JA, Williamson PD, Thadani VM, Darcey TM, Mattson RH, Spencer SS, Spencer DD. Characteristics of medial temporal lobe epilepsy I. Results of history and physical examination. *Ann Neurol* 1993;34:774-780.
- Sheffer IE, Bhatia KP, Lopes-Cendes I, et al. Autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy. A distinctive clinical disorder. *Brain* 1995;118:61-73.
- Berkovic SF, Howell RA, Hopper JL. Familial temporal lobe epilepsy: A new syndrome with adolescent/adult onset and a benign course. In: Wolf P, ed. *Epileptic Seizures and Syndromes*. London, John Libbey 1994:257-63.
- Dravet C, Bureau M, Roger J. Benign myoclonic epilepsy in infants. In: Roger J, Dravet C, Dreifuss FE, Perret A, Wolf P, eds. *Epileptic syndromes in infants, childhood and adolescence*. 2nd ed. London, John Libbey 1992:67-74.
- Watanabe K, Yamamoto N, Negoro T, Takahashi I, Aso K, Maehara M. Benign infantile epilepsy with complex partial seizures. *J Clin Neurophysiol* 1990;7:409-416.
- Watanabe K, Nogoro T, Aso K. Benign partial epilepsy with secondarily generalized seizures in infancy. *Epilepsia* 1993;34:635-638.
- Vigevano F, Di Capua M, Fusco L, Ricci S, Sebastianelli R, Lucchini P. Sixth-month benign familial convulsions. *Epilepsia* 1990;31:613.
- Ricci S, Cusmai R, Fusco L, Vigevano F. Reflex myoclonic epilepsy: A new age-de-

- pendent idiopathic epileptic syndrome related to startle reaction. *Epilepsia* 1995;36:342-8.
- 23) Coppola G, Plouin P, Chiron C, Robain O, Dulac O. Migrating partial seizures in infancy: A malignant disorder with developmental arrest. *Epilepsia* 1995;36:1017-24.
- 24) Loiseau P, Orgogozo JM. An unrecognized syndrome of benign focal epileptic seizures. *Lancet* 1978;2:1070-1.
- 25) Dalla Bernardina B, Chiamenti C, Capovilla G, Trevisan E, Tassinari AC. Benign partial epilepsy with affective symptoms ("benign psychomotor epilepsy"). In: Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P, eds. *Epileptic syndroms in infancy, childhood and adolescence*. London, John Libbey Eurotext, 1985:171-5.
- 26) De Marco P, Tassinari CA. Extreme somatosensory-evoked potentials (ESEP): An EEG sign forecasting the possible occurrence of seizures in children. *Epilepsia* 1981;22:569-75.
- 27) Aicardi J, Chevrie JJ. Atypical benign partial epilepsy of childhood. *Dev Med Child Neurol* 1982;24:281-92.
- 28) Lerman P, Kivity S. The benign partial non-rolandic epilepsies. *J Clin Neurophysiol* 1991;8:275-87.
- 29) Guerrini G, Dravet A, Genton P, Bureau M, Bonanni P, Ferrari AR, Roger J. Idiopathic photosensitive occipital lobe epilepsy. *Epilepsia* 1995;36:883-91.
- 30) Giannakodimos S, Panayiotopoulos CP. Eyelid myoclonia with absences: A clinical and video-EEG study in adults. *Epilepsia* 1996;37:36-44.
- 31) Panayiotopoulos CP, Ferrie CD, Giannakodimos S, Robinson RO. Perioral myoclonia with absence: A new syndrome? In: Wolf P, ed. *Epileptic Seizures and Syndromes*. London, John Libbey 1994:143-53.
- 32) Panayiotopoulos CP, Giannakodimos S, Chroni E. Typical absences in adults. In: Duncan JS, Panayiotopoulos CP, eds., *Typical absences and related epileptic syndromes*. London, Churchill Livingstone 1995:289-99.
- 33) Kuziniecky R, Andermann F, Guerrini R, CBPS Multicenter Collaborative Study. The epileptic spectrum in the congenital bilateral perisylvian syndrome. *Neurology* 1994;44:379-85.
- 34) Berkovic SF, Andermann F, Melanson D, Ethier RE, Feindel W, Gloor P. Hypothalamic hamartomas and ictal laughter: evolution of a characteristic epileptic syndrome and diagnostic value of magnetic resonance imaging. *Ann Neurol* 1988;23:429-39.
- 35) Palmini A, Andermann F, Aicardi J, et al. Diffuse cortical dysplasia, or the "double cortex" syndrome: The clinical and epileptic spectrum in 10 patients. *Neurology* 1991;41:1656-62.