

뇌파에서 중심측두엽 극파를 보인 소아의 임상적 특징

Children with Centrotemporal Spikes : Clinical and EEG Characteristics

송 흥 기¹ · 고 임 석²

Hong-Ki Song, M.D.¹ and Im-Seok Koh, M.D.²

ABSTRACT

Background : Centrotemporal spikes (CTS) are the hallmark of the syndrome of benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes or Rolandic seizures. However, they also can be encountered in other symptomatic epilepsies or may incidentally be found in non-epileptic children with or without neurological symptoms. We investigated clinical and electroencephalographic characteristics of children with CTS on EEG. **Methods :** A 7 year material of children with CTS on EEG were reviewed. Sixty-eight children were found. **Results :** Among them, 55 patients exhibited recurrent rolandic seizures of benign course (so-called benign rolandic epilepsy ; BRE), 9 children suffered from chronic headache without clinical seizure, three patients showed multiple types of seizures or rolandic seizures with some degree of mental retardation, and one child was asymptomatic. In 55 BRE cases, seven children (13%) had a preceding history of febrile convulsions, and a positive family history of epilepsy was found in 9 patients. Generalized spike and wave discharges were observed in 9 patients (16.7%), but none of them experienced clinical absence seizure. In 25 of 29 BRE patients who showed overt lateralized ictal manifestations on history, symptoms were correlated with the main foci of spike discharges. Of the nine children, found to have CTS during evaluation of chronic intermittent or daily headache, the headache was successfully controlled by antiepileptic drugs in two cases. **Conclusion :** Most children with CTS were compatible to the BRE without any causative lesional factor. However, nonepileptic cases were not uncommon and, though rare, atypical cases were also present in children with CTS on EEG. (J Korean Epilep Soc 5 : 18-21, 2001)

KEY WORDS : Centrotemporal Spikes · Benign Rolandic Epilepsy · Headache.

서 론

중심측두부 극파(centrotemporal spike, 이하 CTS로 약함)는 소아 뇌파에서 비교적 흔하게 관찰되는 간질양파형(epileptiform discharge) 중 하나이다. 이는 Rolandic epilepsy로도 불리는 양성소아간질증후군의 특징적인 소견이지만, 뇌종양,¹⁾ Rett 증후군²⁾ 등과 같은 증후성 간질 환자에서도 관찰되며, 발작의 병력이 없이 행동장애, 정신지체, 두통 등이 있는 환자나 특별한 이상이 없는 정상 소아에서도 종종 볼 수 있다.¹⁾ CTS와 동반되는 Rolandic epilepsy

에 대한 연구 보고는 국내에서 드물고, 더욱이 CTS를 동반되는 증후군이나 증상 유무에 따라 분류하여 조사한 연구는 보고된 적이 없다. 따라서, 저자들은 뇌파에서 CTS가 관찰된 소아를 대상으로 발작 유무, 동반된 신경학적 이상 소견, 방사선 소견 등에 따라 분류한 후 각 군의 특성을 알아보자 하였다.

대상 및 방법

1991년 1월 1일부터 1997년 12월 31일까지 한림대 부속 강동성심병원에서 시행한 EEG상 CTS가 관찰되었던 16세 미만 소아 68명을 대상으로 하였다. CTS는 적어도 한 차례 이상의 뇌파에서 중심부와 중앙 측두부에 걸쳐 비교적 round peak를 갖고 지속시간이 80 msec이상의 negative sharp wave에 뒤이어 positive sharp wave가 따르며, 일정한 상동성인(stereotypic) 과형과 field distribution을 보이는 간질양 과형으로 정하였다.³⁾ 일관되게 중심부 혹은

¹⁾한림대학교 의과대학 강동성심병원 신경과학교실

Department of Neurology, Hallym University Medical College, Seoul, Korea

²⁾국립의료원 신경과

Department of Neurology, National Medical Center, Seoul, Korea

교신저자 : 송홍기, 134-701 서울 강동구 길동 445

TEL : (02) 2224-2229 · FAX : (02) 487-6330

E-mail : hksong@hallym.or.kr

측두부에만 보이거나, negative sharp wave의 지속시간이 80 ms 이하인 경우는 조사 대상에서 제외하였다. Nayrac과 Beaussart의⁴⁾ 분류를 근거로 발작 유무, 신경학적 이상 소견 유무 등에 따라 4개의 군으로 나누고 각 군의 특징을 조사하였다.

첫 번째 군은 다른 신경학적 증상 없이 발작만 있는 경우로, 양성 Rolandic epilepsy(이하 BRE로 약함)에 해당되며, 정상 지능을 보이고 뇌손상이나 다른 신경학적 이상소견이 없는 경우.

두 번째 군은 발작의 병력이나 기타 다른 이상 소견이 관찰되지 않는 무증상 소아.

세 번째 군은 발작이 없이 신경학적 이상 증상만 있는 경우로, 만성 두통이나 정신지체, 행동과다 등이 관찰되는 경우.

네 번째 군은 발작과 신경학적 이상 증상이 모두 있는 경우로, 여러 유형의 발작이 있는 경우나 BRE양상의 발작을 보이지만 뇌촬영에서 병변이 보이는 경우이다.

결 과

CTS가 관찰된 총 68명 가운데 BRE군이 55명(80.9%)으로 가장 많았으며, 다른 증상은 없이 두통만 있는 경우가 9명(13.2%)이었다. 그리고, 정신신체의 지체가 있으면서 복합부분발작이나 absence 발작 등과 같은 다른 유형의 발작이 나타나는 경우와, 전형적인 BRE의 경과를 보였지만 CTS와 동측에 뇌병변이 있었던 경우가 각각 2명과, 1명이었고, 아무런 증상도 없이 CTS만 관찰된 경우가 1명 있었다.

각 군의 특징은 다음과 같다.

1. BRE군

총 55명으로 남자가 1.7 : 1정도로 더 많았으며, 발작의 발생 연령은 3세에서 14세 사이(평균 7.5세)였고, 이 중 4~10세까지가 84%로 대부분을 차지하였다. 과거력상 열성 경련이 있었던 경우가 7명(13%)에서 있었다. 9명(16.7%)의 소아에서 가족 중에 간질 병력이 있었고, 그 가운데 4명은 BRE에 해당되는 가족력이 있었다.

55명에서 있었던 총 182번의 발작에 대한 기록을 분석하였다. Secondary generalization이 된 경우를 부분 발작에 포함시켰을 때 부분 발작이 92회(50.5%)였고, 발견당시 전신성 강직-간대성 발작(이하 GTCS로 약함)인 경우가 30.3%였으며 19.2%는 기록 미비로 인해 분류할 수 없었다. 부분발작 중 안면의 경련을 보인 경우가 대부분인 79.3%를

차지하고 있었고, speech arrest가 보였던 경우는 6.6%였다. 발작은 76.3%에서 수면과 연관되어 발생하였고, 5명(9.1%)의 환자에서는 각성상태에서 발생하였다.

전형적인 CTS외에도 다른 부위에서 극파가 관찰되는 다른 초점성 형태가 7명에서 관찰되었다. 9명의 소아에서는 3 Hz 전후의 전반성 극서파 복합체가 함께 보였으나 임상적으로 absence 발작이 있었던 경우는 한 명도 없었다.

또한, 뇌파에서 극파가 일측에만 혹은 우세하게 관찰된 경우, 극파의 위치와 발작 증상과 관계를 조사하였다. 조사가 가능했던 29명 중 극파를 보였던 측과 반대쪽에 증상이 나타났던 경우가 25명(86.2%)으로 대부분 서로 연관성이 있었으며, 극파의 동측에서 증상을 보였던 경우와 양측에서 보인 경우도 있었다.

BRE로 간주된 총 55명의 환아 중 2년 이상 지속적인 추적관찰이 가능했던 경우는 46명으로, 이 중 89.1%에서 한 가지 종류의 antiepileptic drug(이하 AED로 약함)을 투약하여 발작이 잘 조절되었으며, 5명은 투약하지 않고 관찰하였는데 초기 6개월간 수 차례의 발작이 있은 후로 더 이상의 발작은 없었다. 추적이 가능했던 46명 전원에서 경과 중에 신경학적 이상은 관찰되지 않았다.

2. 무증상군

아무런 증상이 없는 경우가 1명 있었다. 이 소아의 경우 1세경 열성경련이 있어 보호자의 요청에 따라 4살 때 시행한 뇌파에서 좌측에 우세한 전형적인 CTS가 보였으며, 그 후 7년간 매년 추적한 뇌파에서도 계속적인 CTS가 보였으나 발작이나 다른 신경학적 이상소견은 보이지 않았다.

3. 신경학적 이상군

다른 증상 없이 만성적인 일상 혹은 간헐적인 두통 때문에 내원한 소아에 대해 평가를 위해 시행한 뇌파에서 CTS가 관찰된 경우가 9명 있었다. 추적이 가능했던 소아 7명 모두에서 임상 발작은 관찰되지 않았고, 흥미롭게도 2명의 환자에서는 AED의 투약만으로 두통이 소실되었다.

4. 발작과 신경학적 이상이 모두 관찰된 경우

정신운동 지체와 함께 전형적인 BRE 발작과는 다른 형태의 seizure를 보였던 경우가 2명 있었다. 한 명은 발작이 발생한 시기는 1.2세이나 추적뇌파에서 5세 경부터 CTS가 관찰된 경우로, 정신지체가 있었고 경과 중에 운동성 부분발작, absence, GTCS등 여러 형태의 발작이 발생하였다. 다른 한 명은 발작의 발생은 1.5세이고 4세 경 CTS가 관찰된 경우로 3차례 뇌파에서 CTS만 관찰되었다. 역시 정신지체가 있었고 경과 중에 운동성 부분발작, GTCS가 있었다.

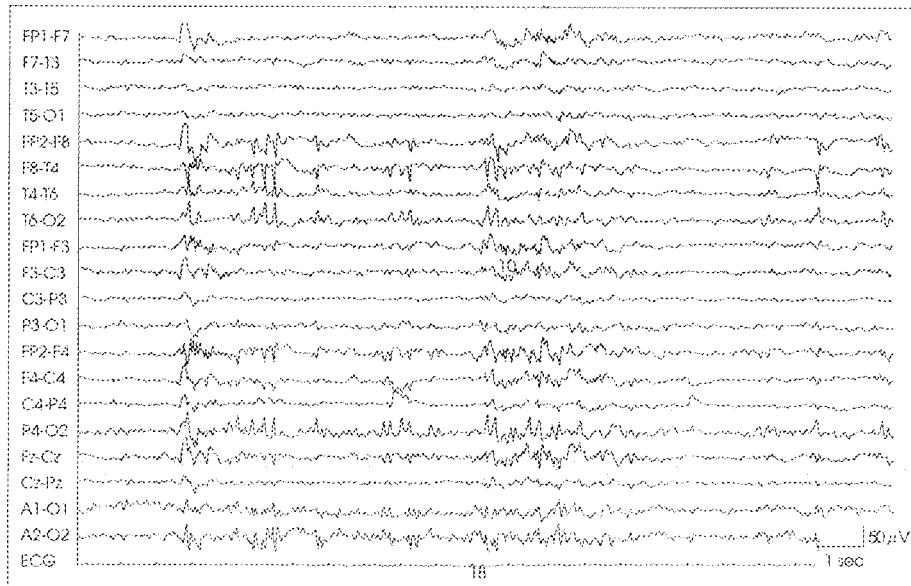


Fig. 1. EEG shows frequent stereotyped right centrotemporal spike discharges during light sleep.

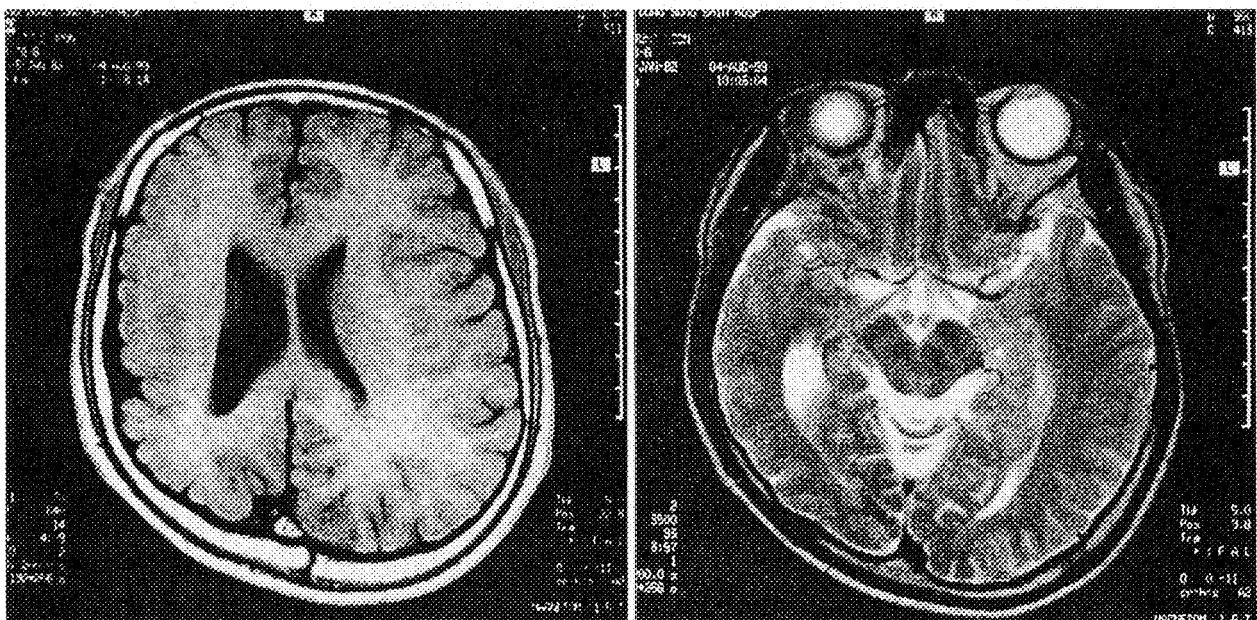


Fig. 2. Brain MRI reveals right side brain atrophy with dilatation of ventricles.

마지막으로 임상경과가 BRE로 생각되었으나, 신경학적 이상과 뇌촬영에서 병변이 보였던 남아이다. 12세때 수면 중 발생한 좌측 언면 경련과 1년 후 발생한 GTCS를 주소로 내원하였다. 진찰에서 경한 정신지체와 좌측 반신마비를 보였으며 좌측의 신체의 발육부진이 관찰되었다. AED투여를 시작하고 3개월 후 한 차례의 GTCS가 더 있었으나 그 후로는 발작이 소실되어 2년 후 AED투여를 중단하였고, 만 18세인 현재까지 뇌파상의 CTS는 관찰되나 약 중단 후 4년간 더 이상의 발작이 없는 상태이다. 뇌파에서 단일 혹은 반복적인 CTS가 우측에서 관찰되고(Fig. 1), 뇌자기공명상

에서 동측의 위축이 확인되었다(Fig. 2).

고 찰

이상의 결과를 요약하면 뇌파상에서 CTS가 관찰된 소아에서 통증의 위축이 확인되었다(Fig. 2). 이상의 결과를 요약하면 뇌파상에서 CTS가 관찰된 소아에서 임상적으로 BRE인 환아가 80.9%로 가장 많았으며, 신경계 증상인 두통만 있는 경우가 13.2%, 신경학적 이상 소견과 함께 다른 형태의 발작을 보이거나 뇌촬영상 병변이 나타난 경우가 4.5% 있었다. 두통만 있는 경우가 상당히 많았던 이유는 만성 두통을 호소하는 소아에게 뇌파를

기본적으로 시행한 때문으로 여겨진다. 만성 두통을 호소하는 소아에서 CTS가 관찰된 경우나 BRE 환아 혹은 뇌파에 CTS가 관찰된 소아에서 만성 두통을 호소하는 빈도가 정상아 보다 높다는 것은 잘 알려져 있다.¹⁾³⁾⁵⁾

국외에서 발표된 연구들에서 보면 CTS는 별다른 증상이 없는 건강한 소아에서도 0.7~3.6%까지 나타나며,¹⁾ BRE 외에도 fragile X 증후군,⁶⁾ Rett 증후군²⁾ fukuyama형 선천성 근이영양증,⁷⁾ 뇌종양¹⁾ 등에서도 관찰될 수 있다고 하였다.

BRE의 경우 임상 경과, 가족력, 열성 경련의 과거력, 발작의 유형, 약에 대한 반응 등을 과거의 보고와 큰 차이가 없었다.¹⁾³⁾ 간질양 파형이 주로 관찰되는 부위와 임상 발작의 양상과는 대부분에서 서로 연관되는 소견을 보였고(86.2%), 이는 과거 연구와 일치하는 결과였다.¹⁾⁸⁾

CTS는 epileptogenicity가 다른 간질양파형에 비해 낫다. 이는 임상적으로 BRE가 AED 투여로 쉽게 조절되고, CTS가 있어도 아무 증상이 없는 소아가 적지 않은 점으로 뒷받침할 수 있는데, 그 이유 중 하나는 CTS가 상동성인 모양을 보이는 것으로, 이는 CTS를 생성하는 신경세포군이 항상 일정하고 다른 부위는 포함이 안되는, 즉 파급이 안된다는 점으로 설명한다.³⁾⁹⁾

CTS 외에도 전형적인 3 Hz를 포함한 generalized discharges가 뇌파상에 동반된 경우는 0³⁾~54%¹⁰⁾로 보고하고 있으며, 역으로 전형적인 absence 간질 환자의 3%에서 CTS가 동반된다는 연구결과도 있다.¹⁾ 본 조사에서 전반성

극서파 복합체의 빈도는 16.7%를 차지하였고, 모든 환자에서 경과상 absence 발작이 동반되지 않았다.

CTS가 경과가 BRE였으나 뇌병변이 동반된 경우는 드물지 않게 보고되었으나,¹¹⁾¹²⁾ CTS가 병변의 동측에 있었던 경우는 매우 드물다. Santanelli가¹¹⁾ 뇌량무형성과 소뇌증, 발육부전 등이 있었던 소아와, 뇌량의 지방종, 선천성 toxoplasmosis를 앓고 다발성의 석회화 병변이 보였던 소아의 뇌파에서 CTS가 관찰되고, 임상 경과가 양성인 부분 간질을 보인 경우를 보고한 바 있으나, 본 조사의 증례와 같이 CTS의 동측에 국한된 뇌병변이 보인 경우는, opercular 부위에 소뇌 회증(micogyria)이 있고 그 동측에 CTS가 관찰된 Ambrosetto의¹³⁾ 환자에서만 문헌에서 확인할 수 있었다. CTS와 동측에 병변이 있을 때, 뇌병변과 유전적 predisposition이 우연히 동반되어 발작 유발 역치를 더욱 낮추게 된 것인지 혹은 병변이 유전적으로 결정된 간질 증후군을 소위 phenocopy 한 것인지는 확실치 않다.¹⁴⁾

결론적으로, 뇌파에서 CTS가 보이는 소아의 경우 BRE가 가장 흔하지만, 그 외에도 신경학적 이상 소견, 다른 유형의 간질, 뇌병변 등 다양한 임상양상이 동반될 수 있음을 염두에 두어야 하겠다.

중심 단어 : 중심축두엽 극파 · 양성 부분 간질 · 두통.

- 논문접수일 : 2001년 6월 10일
- 심사통과일 : 2001년 7월 10일

REFERENCES

- 1) Panayiotopoulos CP. Benign childhood partial seizures and related epileptic syndromes. London: John Libbey Press, 1999:31-100.
- 2) Niedermeyer E, Naidu S. Further EEG observations in children with the Rett syndrome. *Brain Dev* 1990;12:53-4.
- 3) Luders H, Lesser RP, Dinner DS, Morris III HH. Benign focal epilepsy of childhood. In: Luders H, Lesser RP, ed. Epilepsy: Electroclinical syndromes. New York: Springer-Verlag Press, 1988:303-47.
- 4) Nayrac P, Beaussart M. Les pointes-ondes prerolandiques: expression EEG tres particulière. Etude electroclinique de 21 cas. *Rev Neurol* 1957;99:201-6.
- 5) Melchionda D, Verrotti A, Chiarelli F, et al. Headache in children with centrotem-
- poral spikes. *Neurophysiol Clin* 1999;29: 90-100.
- 6) Kluger G, Bohm I, Laub MC, Waldenmaier C. Epilepsy and fragile X gene mutations. *Pediatr Neurol* 1996;55:45-8.
- 7) Wu L, Hirokazu O, Makiko O, Yukio F. Fukuyama type congenital muscular dystrophy with central-temporal EEG foci (Rolandic spikes). *Chin Med Sci J* 1993;8:162-6.
- 8) Morioka T, Osawa T, Ishihara O, Seino M. A reappraisal of benign partial epilepsy of children with centro-temporal EEG foci. *Brain Dev* 1979;4:257-65.
- 9) Niedermeyer E. Electroencephalographic studies on the anticonvulsant action of intravenous diazepam. *Eur Neurol* 1970;3: 88-96.
- 10) Beaumanoir A, Ballis T, Varfis G, Ansari K. Benign epilepsy of childhood with Ro-
- landic spikes. A clinical, electroencephalographic, and telencephalographic study. *Epilepsia* 1974;15:301-15.
- 11) Santanelli P, Bureau M, Magudda A, Gobbi G, Roger J. Benign partial epilepsy with centrotemporal (or rolandic) spikes and brain lesion. *Epilepsia* 1989;30:182-8.
- 12) Loiseau P, Orgogozo JM. An unrecognized syndrome of benign focal epileptic seizures in teenagers. *Lancet* 1978;2:1070-1.
- 13) Ambrosetto G. Treatable partial epilepsy and unilateral opercular neuronal migration disorder. *Epilepsia* 1993;34:604-8.
- 14) Doose H, Neubauer B, Carlsson G. Children with benign focal sharp waves in the EEG—Developmental disorder and epilepsy. *Neuropediatrics* 1996;27:227-41.