

# 실명성 간질중첩증 사례

## A Case of Status Epilepticus Amauroticus

이연효<sup>1</sup> · 김남곤<sup>2</sup> · 권오영<sup>1</sup> · 박기종<sup>1</sup> · 최낙천<sup>1</sup> · 임병훈<sup>1</sup>

Yeon-Hyo Lee, M.D.<sup>1</sup>, Nam-Gon Kim, M.D.<sup>2</sup>, Oh-Young Kwon, M.D.<sup>1</sup>,  
Ki-Jong Park, M.D.<sup>1</sup>, Nack-Cheon Choi, M.D.<sup>1</sup> and Byeong Hoon Lim, M.D.<sup>1</sup>

### ABSTRACT

Ictal blindness is a deficient symptomatology of partial seizure arising from visual cortex and usually short lived. When the blindness is the initial semiology of seizures, epileptic discharge arising from the primary visual cortex is associated. Ictal blindness has been reported in many patients with occipital lobe epilepsy, but prolonged ictal blindness called status epilepticus amauroticus has been reported only in few patients. We report a 45-year-old woman who had suffered prolonged epileptic blindness. The epileptic blindness was accompanied with rapid eyelid blinking and upward turning of head and eyeballs. Motor seizure and mental changes were not occurred. Ictal EEG showed 11-13 Hz repetitive spikes on the right occipital area followed by propagation to ipsilateral temporal area and contralateral occipital area. On T2-weighted MRI, abnormal lesions with high signal intensity were noted within bilateral occipital areas. She had been improved dramatically by loading dose of intravenous phenytoin. (**J Korean Epilep Soc 5 : 75-78, 2001**)

**KEY WORDS** : Ictal blindness · Status epilepticus amauroticus · Occipital lobe epilepsy · Ictal EEG.

### 서론

후두엽에서 발생하는 간질발작은 시각 증상이 특징적이며, 실명, 시야장애, 요소성 환시, 복합성 환시, 착시 등이 나타난다. 실명은 후두엽 간질발작에서는 흔하게 관찰되지는 않으며 대개 지속 시간이 짧은데 반하여,<sup>1,2)</sup> 지속적으로 나타나면 실명성 간질중첩증(status epilepticus amauroticus)이라고 불리운다.<sup>3)</sup> 비경련성 간질중첩증(nonconvulsive status epilepticus, NCSE)은 전신성과 부분성으로 분류가 되고 부분성 NCSE는 다시 단순부분성과 복합부분성으로 나눌 수 있는데,<sup>4)</sup> 실명성 간질중첩증은 단순부분성 NCSE에 해당된다.

국내 문헌 고찰에서 최근 전두엽성 NCSE에 대한 보고는 있었으나,<sup>5)</sup> 아직까지는 후두엽에서 발생한 단순부분성

NCSE에 대한 보고는 찾기 힘들다. 저자들은 후두엽 발작의 특징적 양상인 실명이 NCSE의 증상으로 나타나고, 뇌 자기공명영상(MRI) 및 두피뇌파검사서 후두엽에 이상 소견이 관찰되었으며, 부하용량의 phenytoin을 정주한 후에 시력을 완전히 회복한 45세 여자 환자를 보고한다.

### 중례

만성적으로 간질을 앓던 45세 여자 환자가 갑작스러운 시각 소실이 발생하였다. 이 환자의 간질발작은 초등학교 때 시작되었고, 간헐적인 전신성 강직강대성발작을 호소하였다. 17세 때부터는 한 달에 평균 2회 정도의 빈도로 간질발작이 발생하였으며, 당시부터 phenytoin을 간헐적으로 복용하였다. 내원 1주일 전부터 약물이 체질에 맞지 않는다고 생각하여 자의로 약을 복용하지 않았다. 환자는 병원을 방문하기 4일전부터 양쪽의 시력이 갑자기 소실되어 앞을 볼 수 없게 되었다. 과거력상 열성경련의 병력은 없었고, 편두통이나 뇌졸중의 병력도 없었다. 가족력에서 특이 소견은 없었다. 생체 징후는 정상이었고, 이학적 검사에서 이상 소견은 관찰되지 않았다. 신경학적 검사에서 양쪽 안검이 빠르게 깜박거렸고 양쪽 눈동자와 머리는 위쪽으로 편향되어 있

<sup>1</sup>경상대학교 의과대학 신경과학교실, 신경과학연구소  
Department of Neurology, Gyeongsang National University College of Medicine, Institute for Neuroscience, Gyeongsang National University, Jinju, Korea

<sup>2</sup>김해 중앙병원 신경과  
Department of Neurology, Kimhae Jung-Ang Hospital, Kimhae, Korea  
교신저자 : 권오영, 660-702 경남 진주시 칠암동 92  
TEL : (055) 750-8073 · FAX : (055) 755-1709  
E-mail : oykwon@nongae.gsnu.ac.kr

있으며, 빛도 감지하지 못할 정도로 시력이 완전하게 소실 되었으나, 의식은 명료하였다. 간헐적으로 안검의 이상과 머리 및 눈동자의 편위가 없는 시기가 있었고, 이 시기에는 빛 을 감지할 정도로 시력이 약간 회복되기도 하였다. 발작동 안 두통이나 구토 등의 편두통을 의심할 만한 양상은 동반 되지 않았다. 혈액검사, 간기능검사, 소변검사, 혈액응고검 사, 심전도 등은 정상이었다.

실명에 의한 시야장애가 가장 심한 상태에서 시행한 두피

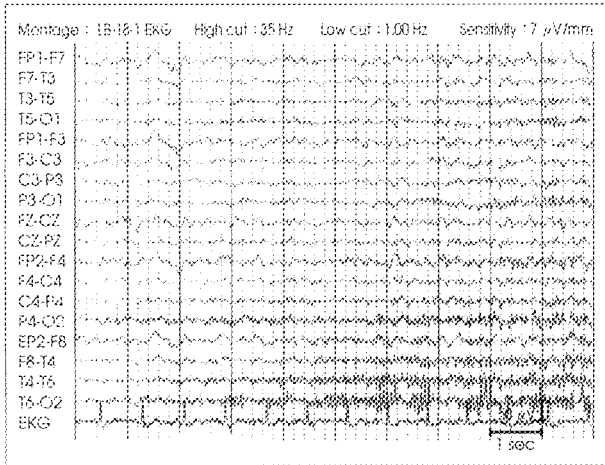


Fig. 1. Ictal EEG. At the time of ictal onset, 11-13 Hz repetitive spikes started on right occipital area. This activity propagated to adjacent temporal area of ipsilateral hemisphere and then occipital area of contralateral hemisphere.

뇌파에서 배경파와 완전히 다른 형태를 가진 11-13 Hz 의 반복적인 극파가 우측 후두엽에서 시작되었다. 이 파형 은 인접한 동측의 측두엽으로 퍼지고, 이어서 반대측 후두 엽으로 번져 나갔다(Fig. 1). 이어서 9-10 Hz의 반복적인 예파, 4-5 Hz의 반복적인 서파 혹은 2-3 Hz의 주기성 예 파의 형태로 변했다가 사라졌다. 이 뇌파상의 발작소견은 1분에서 1분 20초까지 지속적으로 기록되고, 약 30초에서 50초간 사라졌다가, 다시 나타나는 반복적인 양상을 보였 다. MRI T2 강조영상에서 신호가 양측 후두엽 백질에 증 가되어 있었다. 이 병변은 T1 강조영상에서 뇌실질보다 신호강도가 떨어져 있었고, 지속성 간질발작에 의한 후두부 부 종의 가능성이 있었다. 좌측 측두-후두엽에는 T2 신호의 증 가와 함께 동측의 측뇌실이 확장된 소견이 보여 오래 전에 발생하였던 조직 손상이 있다는 것을 알 수 있었다(Fig. 2).

증상, 두피뇌파, 및 MRI 소견으로 미루어 볼 때, 환자의 시각 소실은 후두엽에서 발생하는 NCSE에 의한 실명으로 판단되어 부하 용량의 phenytoin을 정맥 주사 한 후 유지 용량을 사용하였다. 약물을 투여한 다음 날부터는 안검의 깜 박거림이 사라지고, 옷 색깔을 알아보는 정도의 시력 회복 을 보이기 시작하였고, 4일째에 시력을 완전하게 회복하였 고, 대면시아측정에서 명백한 시야장애는 관찰되지 않았다. 퇴원후 시행한 발작간 뇌파에서 간질양파는 기록되지 않았 고, 경제 사정으로 MRI의 추적 검사는 시행하지 못하였다.

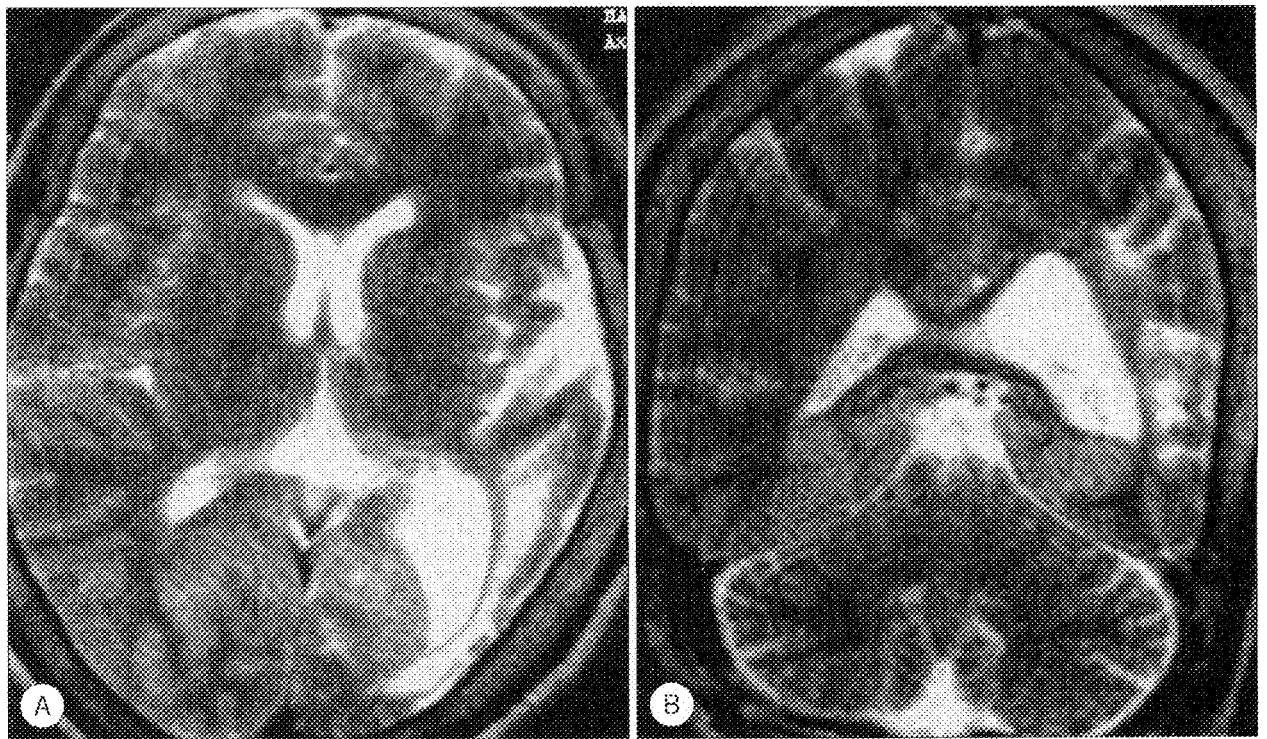


Fig. 2. Brain MRI. T2-weighted image of axial view (A) and coronal view (B) showed increased signal changes in bilateral occipital areas, old tissue loss in left temporooccipital area and secondary dilatation of posterior horn of left lateral ventricle.

## 고 찰

후두엽 간질발작에서 나타나는 시각 증상은 다양하다. 색깔이나 모양, 섬광 등이 시야에 보이는 요소성 환시가 가장 흔한 증상이며, 사람이나 동물의 환영과 같은 복합성 환시가 나타나기도 하고, 시각적 착각 증상 등으로도 나타난다. 복합성 환시는 측두엽으로 간질파가 번진 경우이다.<sup>2(6)</sup> 간질 발작과 연관된 실명은 전조 증상, 간질발작 증상 혹은 발작 후 현상으로 나타날 수가 있고 간질중첩증의 증상으로도 발현된다. 발작중 실명의 기전은 간질파가 시각 중추를 국소적으로 억제하여 나타난다고 설명되어 지고, 발작후 실명은 Todd 마비와 같은 신경의 소진 현상으로 설명된다.<sup>7)</sup> 간질이 국소적으로 시작하는 경우나 전기 자극을 한 쪽 후두엽에만 자극하는 경우에도 전체 시야의 실명이 나타날 수 있는데 이는 후두엽의 경우 외측무릎체와 긴밀하게 연결되어 있고 이를 통해 반대측 후두엽으로 간질방전이 전파되기 때문일 것이라고 설명한다.<sup>8)</sup> 본 증례의 실명은 간질발작 증상임을 뒷받침하는 몇 가지 증거가 있다. 실명에 의한 시야장애가 가장 심할 때 시행한 발작중 뇌파 소견에서 특징적인 발작중 간질파가 후두엽에 나타난 것이 가장 큰 증거이다. 실명 증상이 심할 때 양쪽 안검이 빠르게 깜박거렸고 양쪽 눈동자와 머리는 위쪽으로 편향되어 있는 등의 간질발작의 다른 증상이 동반되어 있었던 사실과 항간질약물에 의해 증상이 호전되었다는 점도 임상적인 증거가 될 수 있다.

후두엽에서 발생하는 간질발작은 전두엽이나 측두엽에서 발생하는 간질발작보다 드물다고 알려져 있는데, 특징적인 발작 현상이 대체로 주관적인 감각 증상으로 파악이 잘되지 않기 때문이기도 하다. 또한, 후두엽 발작의 경우에 인접한 피질 부위가 활성화되어 주위로 빠르게 퍼져나가는 경향이 있기 때문에, 측두엽이나 전두엽에서 발생하는 간질발작으로 오인되기도 한다.<sup>2)</sup> 발작중 실명은 흔하지 않지만 성인에 비해서 소아의 간질발작에 비교적 자주 나타나며, 성인에서 나타나는 경우는 드물 뿐 아니라 대개 구조적 병변과 연관된 경우이다.<sup>2(8)</sup> 후두엽 발작과 연관된 양성 소아 간질 10례중 2례에서 실명으로 발작 양상이 시작되었다는 국내의 보고도 있다.<sup>9)</sup> NCSE는 드물고, 간과하게 되는 경우도 많다고 하고,<sup>10)</sup> 간질중첩증 환자 127명중 17.3%가 NCSE였다는 보고가 국내에 있으며,<sup>11)</sup> 본 증례는 후두엽 단순부분성 NCSE에 해당되므로 단순한 간질발작성 실명보다는 더욱 드문 경우이다.

Cleveland Clinic Foundation에서 발작성 실명이 발생한 7명의 소아 간질환자를 보고하였다. 이들 7명 중 3명이 후

두엽, 2명이 후두-두정엽, 1명이 우측 반구에 병변이 있었는데, 병변이 있는 이 6명의 환자 모두에게 대면시야측정에서 명백한 시야결손이 관찰되지 않았다.<sup>12)</sup> 본 증례도 MRI에서 좌측 측두-후두엽에 T2 신호가 증가되고 동측의 측뇌실이 확장된 소견이 보였으나, 간질발작이 조절된 후에도 우측의 시야결손이 대면시야측정에서 관찰되지 않았다. 이는 뇌조직의 가소성이 있는 시기에 좌측 측두-후두엽에 병변이 발생하였고, 기능적으로 보상되었기 때문일 것으로 그 이유를 추정하였다.

부분발작에 의한 발작중 두피뇌파소견은 배경파와 구별이 되는 반복적 울동파가 국소적으로 나타나는 것이며, 의식의 변화에 의한 소견이 아니어야 한다. 반복적 울동파는 정현파나 반복성 간질양파의 형태를 가지며, 주위로 번져나가기도 하고, 같은 파형을 가지면서 주파수가 변하거나 새로운 파형으로 변태하는 양상의 진화를 보이기도 한다.<sup>13)</sup> 본 증례의 환자에서도 실명성 간질중첩증이 나타날 때 우측 후두엽에서 시작하는 반복되는 극파의 형태인 발작파가 두피뇌파에서 관찰되었고, 이 파형이 동측의 측두엽 및 반대측 후두엽으로 번지고, 예파, 서파 혹은 주기성 예파로 변하였다가 사라지는 소견이 반복적으로 관찰되었다. 이 환자의 MRI에서는 왼쪽 측두-후두엽 부위에 조직손상이 심한데도 불구하고 오른쪽 후두엽에서 간질양 뇌파가 시작되는 것으로 관찰되었다. 이는 간질초점이 생성되는 부위가 간질을 일으키는 병변과는 위치가 다를 수도 있기 때문일 것으로 생각된다.

저자들은, 후두엽에서 발생되고 실명을 주증상으로 하는 단순부분성 NCSE를 보인 45세 여자 환자를 보고한다. 환자의 간질발작이 후두엽에서 시작하는 것은 발작중 두피뇌파를 통해 확인할 수 있었고, MRI에서도 후두엽을 포함한 병변을 확인할 수 있었다. 갑작스런 실명이 나타나는 경우 간질발작일 가능성이 있으나, 뇌졸중이나 편두통 등과의 감별이 앞서야 된다고 생각한다. 이 환자의 경우에는 빠른 눈 깜박임 및 안구와 얼굴 편향 등의 동반 증상이 간질발작의 가능성을 시사하였고, 두피뇌파 및 MRI 소견이 진단에 확신을 주었으며, 항간질약물에 반응을 보인 점도 진단에 도움이 되는 사항이었다. 본 증례는 급성 실명의 원인을 진단하기 위한 검사에 뇌파를 포함한 간질에 대한 고려가 꼭 포함되어야 한다는 사실을 보여주었다.

**중심 단어 :** 간질성 실명 · 실명성 간질중첩증 · 후두엽 간질 · 발작중 두피뇌파.

- 논문접수일 : 2001년 5월 15일
- 심사통과일 : 2001년 7월 10일

REFERENCES

- 1) Olivier A, Gloor P, Andermann F, Ives J. Occipitotemporal epilepsy studied with stereotaxically implanted depth electrodes and successfully treated by temporal resection. *Ann Neurol* 1982;11:428-32.
- 2) Sveinbjornsdottir S, Duncans JS. Parietal and occipital epilepsy: a review. *Epilepsia* 1993;34:493-521.
- 3) Barry E, Sussman NM, Bosle Y, Harner RN. Ictal blindness and status epilepticus amauroticus. *Epilepsia* 1985;26:577-84.
- 4) Thomas P, Zifkin B, Migneco O, Lebrun C, Darcourt J, Andermann F. Nonconvulsive status epilepticus of frontal origin. *Neurology* 1999;52:1174-83.
- 5) Lee SA, Yim SB, Kwak GH, Kang JK, Lee JK. Nonconvulsive status epilepticus of frontal origin: 2 cases. *J Korean Neurol Assoc* 2000;18:224-8.
- 6) Williamson PD, Thadani VM, Darcy TM, Spencer DD, Spencer SS, Mattson RH. Occipital lobe epilepsy: clinical characteristics, seizure spread patterns, and results of surgery. *Ann Neurol* 1992;31:3-13.
- 7) Bauer J, Schuler P, Feistel H, Hilz MJ, Stefan H. Blindness as an ictal phenomenon: investigations with EEG and SPECT in two patients suffering from epilepsy. *J Neurol* 1991;238:44-6.
- 8) Shahar E, Desatnik H, Brand N, Straussberg R, Hwang PA. Epileptic blindness in children: a localizing sign of various epileptic disorders. *Clin Neurol Neurosurg* 1996;98:237-41.
- 9) Yoo YS, Yi SD, Kim JE, Lim JG, Park YC. Clinical study of benign childhood epilepsy with occipital paroxysms (BCEOP). *J Korean Neurol Assoc* 1996;14:930-39.
- 10) Kaplan PW. Nonconvulsive status epilepticus. *Semin Neurol* 1996;16:33-40.
- 11) Choi HC, Song HK, Lee BC. Status epilepticus in adult hospitalized patients: cause and clinical outcome. *J Korean Epilep Soc* 1999;3:174-9.
- 12) Gilliam F, Wyllie E. Ictal amaurosis: MRI, EEG, and clinical features. *Neurology* 1995;45:1619-21.
- 13) Kwon OY, Cha JK, Chang DI, et al. Ictal scalp EEG patterns of the patients with parietal seizure. *J Korean Neurol Assoc* 1992;10:457-64.