

비전형 결신 발작으로 발현한 사춘기 발생형의 Lennox Gastaut 증후군 1례

A Case of Juvenile Onset Lennox-Gastaut Syndrome Presenting as Atypical Absence

하병립 · 천상명 · 김상호

Byoung Lip Ha, M.D., Sang Myeong Cheon, M.D. and Sang Ho Kim, M.D.

ABSTRACT

Atypical absence is less understood than typical absence. Several conditions that produce atypical absence are known including Lennox-Gastaut syndrome, myoclonic astatic epilepsy and epileptic encephalopathy with continuous spike and waves in slow wave sleep. A 17-year-old girl with mental retardation had developed frequent loss of consciousness and occasional falling attack with traumatic facial injury for 2 years. The interictal EEG showed 2 Hz slow spike-and-wave complex with maximum over right frontotemporal area and the brain MRI was normal. Carbamazepin was prescribed initially but the drug seemed to worsen the seizures. Long term video-EEG monitoring showed very frequent atypical absence seizures consisting of sudden hypotonia of head and oral automatism with or without secondary generalization. Generalized 2 to 2.5 Hz slow spike-and-wave complexes with duration of 10 to 40 seconds were seen during ictal period. About 10% to 20% of the non REM sleep was occupied with generalized slow spike-and-wave complex and/or polyspikes or polyspikes-and-wave complex with duration of within 1 second. Valproate monotherapy had failed, then lamotrigin was added. In spite of polytherapy, the seizure was intractable. We think this intractable atypical absence might be associated with juvenile onset Lennox-Gastaut syndrome. (*J Korean Epilep Soc* 6 : 147-149, 2002)

KEY WORDS : Lennox-Gastaut syndrome, atypical absence.

서 론

비전형적 결신 발작(atypical absence seizure)은 전형적 결신 발작(typical absence seizure)에 비해 그 발생기전이나 치료법이 아직 잘 알려지지 않은 편이며 대부분이 난치성이다. 지속시간이 보통 10초 미만이며 뇌파상에 발작시 3 Hz의 극서파 복합체가 나타나는 전형적 결신 발작과는 달리, 비전형적 결신발작의 경우 뇌파에 2.5 Hz 미만의 느린 극서파 복합체(slow spike-and-wave complex)가 나타나며 지능 장애가 동반되는 경우가 많고 좀 더 복잡한 발작양상을 보인다라는 부수적인 사실들이 진단에 도움이 된다.¹⁾ 비전형적 결신 발작은 epilepsy with continuous spike and wave during slow sleep(CSWS), 비전형적 부분

양성 발작(atypical partial benign epilepsy), 근간대성 무정위 발작(myoclonic astatic epilepsy), Lennox-Gastaut 증후군 등에서 수반될 수 있는 것으로 알려져 있다.

Lennox-Gastaut 증후군의 경우 여러 형태의 전신성의 발작이 나타나고 뇌파에서 비정상적인 배경에 광범위한 느린 극서파가 기록된다. 이 증후군은 대다수에서 10세 미만의 소아에서 보이며 10대에서 나타나는 경우는 16% 정도를 차지하는 것으로 보고되었고 성인기에 발병하는 경우도 드물게 보고되었다.^{2,3)} 본 증례는 난치성의 비전형적 결신 발작을 주 증상으로 발현한 사춘기 이후에 발생한 Lennox-Gastaut 증후군으로 생각된다.

증 례

16세의 여자 환자로 약 2년 전부터 비전형적 결신 발작으로 외래와 입원치료를 반복하다 최근 발작이 악화되면서 안면열상, 외상성 치아골절, 반복적인 의식소실을 주소로 병원을 방문하였다.

출산력상 둔위(breech presentation)로 인해 제왕절개술

동아대학교 의과대학 신경과학교실
Department of Neurology, Dong-A University College of Medicine,
Busan, Korea
교신처지 : 김상호, 602-715 부산광역시 서구 동대신동 3가
TEL : (051) 240-5266, 2062 · FAX : (051) 241-8338
E-mail : shikim1@damc.or.kr

로 태어났으며 일성경련이나 뇌신경계 감염성 질환 혹은 외상으로 인한 뇌손상의 병력은 없었으나 어린 때부터 정신지체를 동반하고 있었다.

첫 입원 시에 이학적 검사에서 특이 소견은 관찰이 되지 않았고 신경학적 검사에서도 인지기능의 장애 이외에 이상 소견은 관찰되지 않았다. 인지기능의 장애 때문에 환자에게서 정확한 병력은 청취할 수 없었으나 전구증상이나 전조 증상은 뚜렷하지 않은 듯 하였다. 보호자에서 청취한 내용으로는 1분 미만의 의식소실과 함께 무긴장성의 경련이 있는 듯 했으며 제대로 의식을 차리지 못하는 시간이 수십 분에 달할 때도 가끔은 있는 것으로 보였다. 뇌파검사에서 전신발작이 의심이 되었고 뇌의 MRI 검사상 특이한 병소는 나타나지 않았다. 이후 외래를 통해 valproic acid 단일 약제로 치료하였으나 발작의 조절이 잘되지 않으면서 심한 오심이나 구토를 호소하여 carbamazepine으로 약을 바꾸었지만 경련과 의식소실이 더욱 악화되었다. 이후 valproic acid

와 lamotrigin을 병용 투여하였지만 이러한 경련 조절이 잘되지 않아 일상생활을 할 수 없어 정밀 검사를 위해 첫 입원 후 16개월이 지나 재입원하였다.

4일간 시행한 장시간 비디오-뇌파 검사에서 환자는 하고 있던 움직임을 갑자기 멈추며 고개를 가누지 못하고 떨어뜨리는 현상을 보였다. 때로는 양 눈이 한쪽으로 편위되기도 했고 안면 한쪽에 간대성 경련을 보이거나 양측 상지에 간대성의 움직임을 보이기도 했다. 발작 후 입 주변과 좌측 상지에서 자동증이 나타나는 경우도 있었다. 발작 시 뇌파에서는 약 2.5 Hz의 극서파 복합체가 두부 전체에 나타났다 (Fig. 1). 이러한 발작시에 뇌파는 일반적으로 전신성 간질파 양상으로 시작하는 경우도 있었으나 전두부에서 선행하는 경우도 있었다

발작간 뇌파에서는 8 Hz미만의 서파가 안정 및 각성 시에 주로 후두부에 나타났고, 수면 시에는 느린 극서파 복합체가 서파 수면(slow wave sleep)의 10~20%를 차지할

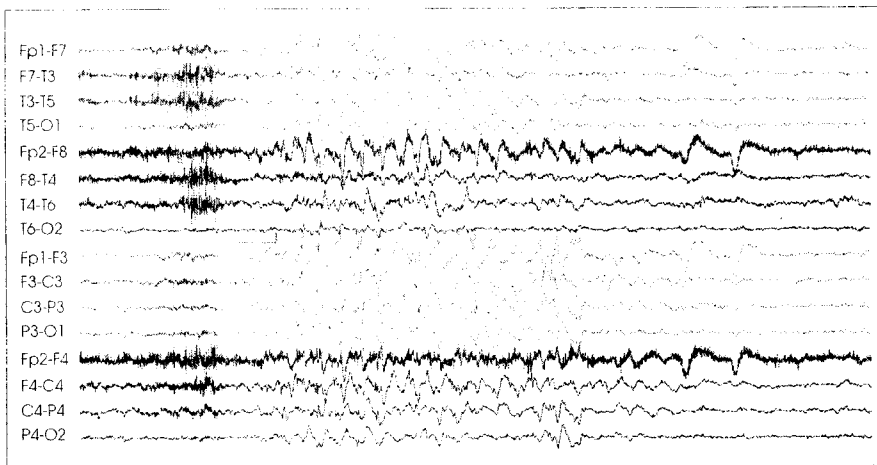


Fig. 1. Ictal electroencephalography shows paroxysm of generalized 2.5 Hz spike-and-wave complexes.

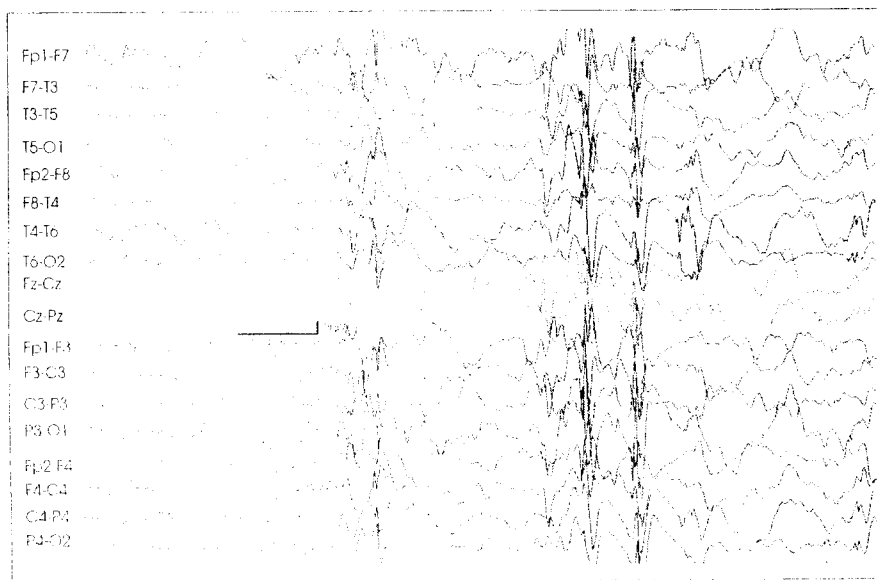


Fig. 2. Spike-and wave complexes recorded during sleep. These complexes occupied slow wave sleep to the amount of 10- 20%.

형태로 많이 나타났었다(Fig. 2).

상기의 임상양상과 뇌파소견을 종합하여 사춘기에 발생한 Lennox-Gastaut 증후군으로 진단하고 clobazam, phenobarbital 등의 약제를 추가하였으나 여전히 난치성이었다.

고 찰

Lennox-Gastaut 증후군에서는 여러 가지 형태의 전신성 발작들이 강직성발작, 근간대성발작, 무긴장성발작 그리고 비전형적 결신 발작 등이 흔히 나타난다. 이 증후군의 배경파는 비정상적이며 발작시 1~2.5 Hz 정도의 느린 극서파 복합체가 광범위하게 나타나며 수면시에 약 10 Hz 정도의 paroxysmal fast rhythms들이 나타난다. West 증후군이 Lennox-Gastaut 증후군을 선행하는 경우가 30~40%에 이르고 대다수에서 지적기능장애를 포함한 신경학적 결함이 특징적으로 동반된다.⁵⁻⁸⁾

자세를 유지할 수 없는 형태의 발작이 근간대성 발작, 근간대성-탈력 발작, 탈력 발작, 강직성 발작 등에서 나타날 수 있는데 본 증례에서는 비전형적 결신 발작시 고개를 떨구는 정도의 탈력발작의 양상을 볼 수 있었다. 이외에도 근간대성 발작 등이 나타났으나 자세에는 영향을 주지 못했다.

비경련성의 간질중첩증(nonconvulsive status epilepticus)도 많은 수의 Lennox-Gastaut 증후군 환자에서 발생하는 것으로 되어 있다. 입원하여 관찰한 비디오-뇌파 감시 검사상으로는 관찰되지 않았으나 병력상 본 환자도 이러한 형태의 간질 중첩증이 나타났던 것으로 의심이 되었다.

비전형적 결신 발작에서는 발작의 기간이 길며 시작과 끝이 점진적이고, 과호흡이나 광자극이 발작을 잘 유발하지 못한다는 점이 전형적 결신 발작과의 차이점인데 본 증례에서도 그러하였다.

Lennox-Gastaut 증후군에서 자주 동반되는 빠른 주기를 가진 일련의 극파들(runs of rapid spikes)이⁹⁾ 본 증례에서는 관찰이 되지 않았다.

Lennox-Gastaut 증후군을 유발하는 조건들에는 뇌기형, 각종 신경피부 증후군, 주산기의 저산소혈증으로 인한 뇌손상, 뇌막염이나 뇌염, 외상, 탈수, 사립체질환, 뇌종양 등이 있는데 이 증례는 잠복형(cryptogenic)으로 생각된다.

감별질환으로는 CSWS, 비전형적 부분 양성발작, 근간대성 무정의 발작 등이 있다. CSWS의 경우는 극서파 복합체가 수면의 85% 이상을 차지해야 하며 비전형적 부분양성 발작은 발병연령이 본 증례보다 적은 경우가 많다. 근간대성 무정의 발작에서는 전형적 결신발작이 동반되며 Lennox-Gastaut 증후군 보다는 예후가 좋은 것으로 알려져 있다.¹⁰⁾

본 증례는 Lennox-Gastaut 증후군으로서 인지 기능 이외에 실행하는 신경학적 결손이나 West 증후군 등의 경련의 병력 없으며, 비전형적 결신발작을 주증상으로, 일반적인 경우보다 늦은 나이인 사춘기 시절에 발병한 점이 일반적인 경우와 다르게 부각되는 점이다.

중심 단어 : Lennox-Gastaut 증후군 · 비전형 결신 발작.

- 논문접수일 : 2002년 12월 14일
- 심사통과일 : 2003년 2월 14일

REFERENCES

- 1) Berkovic SF, Benbadis S. Absence Seizures. In: Elaine Wyllie, ed. The treatment of epilepsy: Principles & Practice, 3rd ed. Philadelphia: Lippincott williams & WILKINS, 2001:357-67.
- 2) Niedermeyer E. The Epilepsies: Diagnosis and management. Urban & Schwarzenberg, 130-5.
- 3) Benbadis SR, Dimmers DS. Lennox-Gastaut Syndrome in the elderly? *Clin Electroencephalogr* 1994;25:142-7.
- 4) Komai S. Lennox-Gastaut Syndrome. Prognosis of Secondary Generalized Epilepsies. *Epilepsia* 1977;18:131 (abstract).
- 5) Trevathan E. Infantile Spasm and Lennox-Gastaut syndrome. *J Child Neurol* 2002; 17(Suppl 2):9-22.
- 6) Crumarine PK. Lennox-Gastaut syndrome. *J Child Neurol* 2002;17(Suppl 1):70-5.
- 7) Camfield P, Camfield C. Epileptic syndromes in childhood: Clinical features, Outcomes, and Treatment. *Epilepsia* 2002; 43(suppl 3):27-32.
- 8) Yaqub BA. Electroclinical Seizures in Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia* 1993; 34(1):120-7.
- 9) Niedermeyer E. Epileptic Seizure Disorders In: Niedermeyer E, Da Silva FL, ed. *Electroencephalography* 4th ed. Williams & Wilkins, 1999:476-585.
- 10) Farrell K. Symptomatic Generalized Epilepsy and Lennox-Gastaut Syndrome. In: Wyllie E, ed. The treatment of epilepsy: Principles & Practice, 3rd ed. Philadelphia: Lippincott williams & WILKINS, 2001: 525-36.