

전측두엽에서 기원한 잠재성 홍소발작 : 성인에서 발생한 1례

Cryptogenic Gelastic Epilepsy of Fronto-Temporal Lobe Origin : A Case of Young Adulthood Onset

김옥주 · 천상명 · 김상호

Wook-Joo Kim, M.D., Sang-Myung Cheon, M.D. and Sang-Ho Kim, M.D., Ph.D.

ABSTRACT

Gelastic epilepsy characterized by paroxysmal involuntary laughing episodes is a relatively rare type of seizure which may occur singly or, more frequently, with other types of convulsions. Gelastic seizures have been observed in many different conditions, mainly hypothalamic hamartomas. We report a 21-year-old woman whose uncontrollable laughter was the only neurologic disturbance since 20 years of age. Physical and neurological examination did not reveal any abnormality. Neuropsychologic test was also normal. Brain magnetic resonance imaging was normal. During video-EEG monitoring, the clinical events usually consisted of aura of undescrivable sensation lasting 1-2seconds followed by ictal laughter, without loss of consciousness and postictal manifestation. Ictal EEG showed bilateral interruption of background activity lasting 2-3seconds, followed by semirhythmic theta frequency activities over right frontotemporal region. Interictal EEG showed intermittent sharp waves or spike activities at right anterior temporal area. After Oxcarbamazepine treatment, she has never experienced the laughing seizures. (J Korean Epilep Soc 6 : 154-157, 2002)

KEY WORDS : Gelastic epilepsy · Normal brain MRI · Frontotemporal region.

서론

홍소발작(gelastic seizure)이란 갑작스러운 부적절한 웃음을 주 증상으로 하는 간질을 말한다. 전체 간질 중 1%이하의 발생율을 보이는 드문 형태의 간질이며,¹⁾ 홍소 발작을 유발할 수 있는 원인으로서는 시상하부의 과오종(Hypothalamic hamartoma)이 가장 많고, 뇌하수체 종양, 유두체의 악성 종양, 중추신경계 감염, 외상 등으로 알려져 있으며,²⁾ 구조적 이상이 없는 경우는 매우 드물다. 간질증 뇌파의 경우 전두엽 혹은 측두엽에서 이상 뇌파를 보이는 경우가 많으며, 발작간 뇌파에서도 국소적 이상을 보이는 경우도 있는 것으로 알려져 있다.³⁾ 대부분이 소아기에 발병하여 사춘기 이후에는 드물게 보고 되고 있다. 대부분 신경학적 장애를 동반하지 않으나, 일부에서는 지능 등에도 영향을 미치는 것으로 보고 되어 있다.⁴⁾ 본원에서는 병력

과 여러 검사들을 통해 구조적 결함이 없고, 사춘기 이후에 발병한 홍소발작(gelastic epilepsy)으로 진단된 1례가 있어 병력과 치료경과 등을 보고하는 바이다.

중례

21세 여자 환자로 약 1년 전부터 지속된 하루 1~2회 정도의 갑작스런 웃음을 주소로 내원하였다. 고등학교 때부터 친구들과 이야기 하던 도중 병한 모습을 보이거나 전혀 엉뚱한 이야기를 하는 경우가 가끔씩 있었고 2년 전 전신성 강직 간대성 발작이 1회 있었다고 하나 특별한 검사는 시행하지 않았다고 한다.

발작의 양상은 한 곳을 집중하고 있으면, 심차 그 곳에 빠져드는 느낌이 들면서 몸에 힘을 모으듯 짧은 단어를 외치면서 갑자기 크게 웃는 양상이었으며, 의식 소실은 동반되지 않았다. 간질 후 요실금이나 간질후 혼동 등의 증상은 없었다고 한다.

환자는 과거력상 정상분만이며, 열성경련, 중추신경계 감염, 부상의 병력은 없었다. 성장 발달 상황은 정상적이었고, 성조숙증 등의 소견은 없었으며, 학습능력 또한 정상이었다.

동아대학교 의과대학 동화대학교병원 신경내과학교실
Department of Neurology, College of Medicine, Dong-A University Hospital, Busan, Korea

교신지처 : 김옥주, 602-715 부산광역시 서구 동대신동 3가 1
Tel : 051) 210-2162 · Fax : 051) 211-8338
E-mail : kddim1@danu.ac.kr

어학적 검사 및 신경학적 검사, 혈액검사 및 뇌자기 공명 영상 검사, 기억장애 차폐 평가척도 등에서 특이 소견은 발견되지 않았다(Fig. 1). 신경 인지 기능 검사에서는 각성도 및 주의력 검사, 기억력 검사, 지각 및 시공간력 검사, 전두엽 및 고위인지 기능 검사 모두 정상이었으며, 언어능력 검사에서는 이름대기(Naming)만 약간 감소된 소견이 관찰되었다. 그러나 36%ile로 정상범위에는 들어와 있었다.

24시간 Bideo-EEG monitoring 검사 중 6회의 증상 발현이 있었다. 이중 4회는 수면 중에 발생하였으며, 1회는 별다른 전구 증상 없이 흉소 발작이 유발 되었으나, 1회는

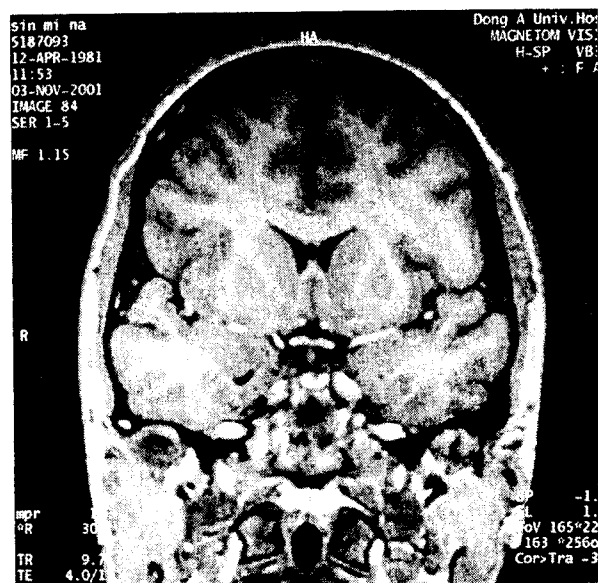


Fig. 1. Coronal view of brain MRI TIWI shows normal finding.

전화를 받는 중에 전구증상을 느끼고 전화를 끊은 뒤 수분 후에 증상이 발현 되는 양상을 보였다. 수면중에 발생하는 흉소 발작의 증상은 1~3초간 몸에 힘을 모으는 듯한 짧은 신음 소리를 낸 뒤 갑자기 큰 소리로 웃는 것이 10~20초 정도 지속되었다. 깨어 있을 때 증상 발현한 경우 발작도중 환자의 보호자가 시킨 행동 약속을 하거나 버튼을 누르는 것에 대해서 정확히 시행을 하였고, 시행한 행동은 발작이 끝난 후에도 모두 기억하고 있었다. 웃는 것이 끝나면 정상적인 상태로 즉시 회복되었다.

발작간 뇌파에서 우측 전측두엽에서 극파가 간간히 관찰되었으며, 발작 중 뇌파에서 발작 직전 2~3초간의 generalized attenuation에 이어 우측 전측두엽에 semirhythmic theta wave가 9~16초 정도 지속되었다. 간질 발작이 수 분간 지속되었던 경우에는 우측 뇌의 theta wave가 전조증상을 느낀 상태에서 먼저 나타났으며 흉소 발작은 4분정도 뒤에 나타났다. 발작이 끝나면 theta wave는 소실되었다(Figs. 2 and 3).

환자의 간질을 치료하기 위해 oxcarbamazepin 300 mg 을 하루 두 번 복용하였고, 이후 간질의 재발은 없었으나 약물의 과민반응으로 topiramate 25 mg을 하루 두차례 복용하였고, 이후 증상의 재발이 없이 본원 외래에서 지속적인 치료를 받고 있는 중이다.

고 찰

흉소 발작은 1985년 Galen 등²⁴⁾이 같은 형태의 재발,

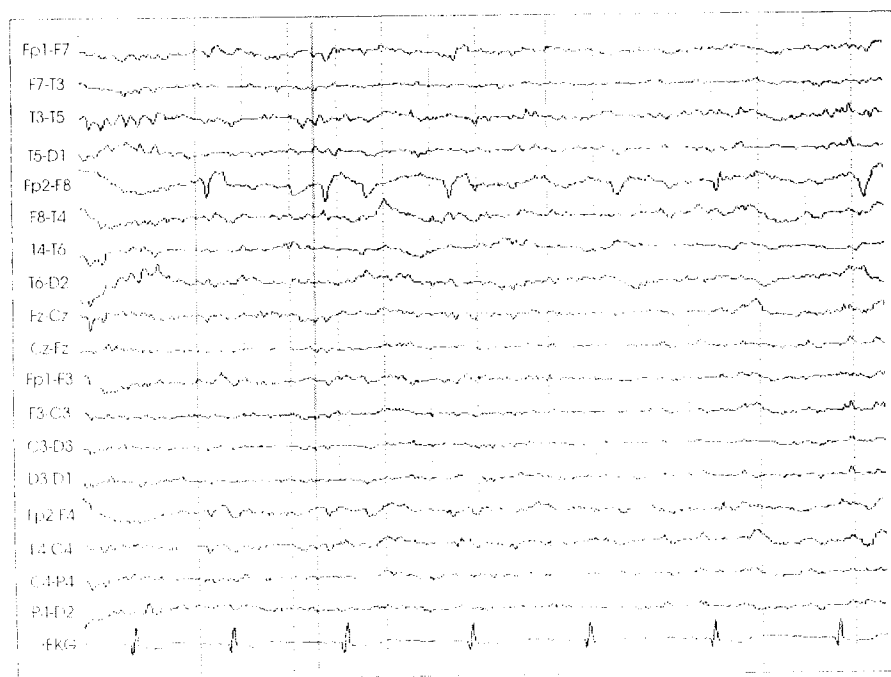


Fig. 2. Intermittent sharp waves in right fronto-temporal region in interictal EEG.

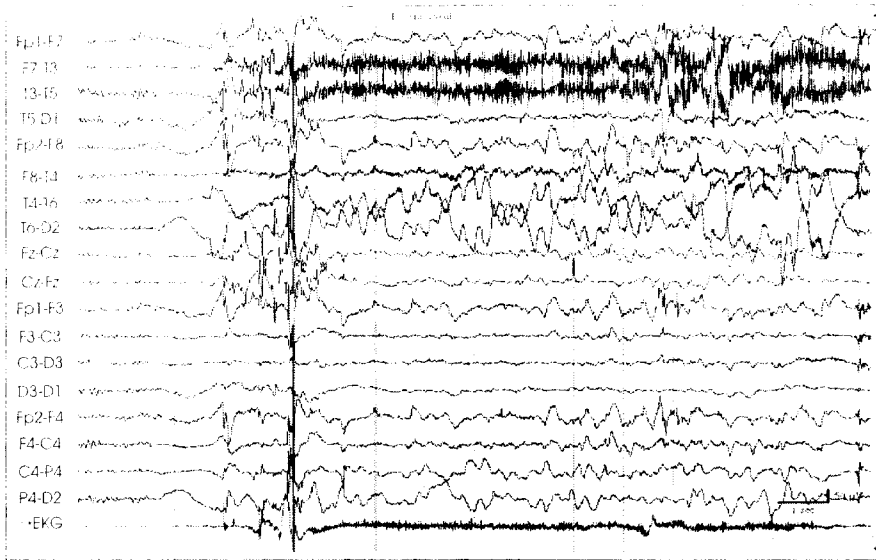


Fig 3. Generalized attenuation of background activity lasting 2–3 seconds, followed by semirhythmic theta activities over right fronto-temporal region in ictal EEG.

외적 유발 요인의 부재, 다른 발작 증상과의 공존, 뇌파상 간질양 뇌파 소견, 병적 웃음을 일으킬 수 있는 다른 요인의 부재 등을 진단 기준으로 제안하였는 바 본원의 증례도 이상의 기준에 해당하였다.

홍소 발작의 가장 흔한 원인은 시상하부의 과오종이며, 이때의 홍소발작은 병변에서 이상뇌파가 전두엽과 측두엽으로 퍼지며 나타나는 현상으로 생각하였다.¹⁾ 이외에도 뇌하수체 종양, 유두체의 악성 종양, 중추신경계 감염, 외상

구조적 이상이 없는 홍소 발작은 아주 드문 경우로 조등은 3례의 홍소 발작을 보고 하면서 구조적 이상이 없는 1례를 일시적인 대사 장애로 추정하였다.²⁾ Striano 등은 잠재성인 증례의 대부분이 뇌파소견상 측두엽의 이상 소견을 관찰하였고, 발작시 뇌파 소견과 발작 양상 등이 증후성인 증례와 동일함을 보고하면서, 같은 병리 기전을 가질 것이라고 주장하였다.³⁾ 잠재성인 증례에 대한 대부분의 보고들은 전두엽 혹은 측두엽의 이상뇌파 소견을 보고하며 변연계와 함께 측두엽과 전두엽, 시상하부, 중뇌를 있는 웃음과 관련된 회로내에 이상이 생긴 것으로 추정하였다.^{1,6)}

홍소 발작 중에 환희(mirth)를 느끼는 경우가 많이 보고되고 있으나 이 증례에서는 환희보다는 한 곳을 응시하게 되면 점점 빨려들어가는 느낌이 들었고, 본인이 헤어날 수 없는 기분으로 나타나면서 응시한 글자를 소리내어 외치면서 돌발적인 웃음이 발생하였다. 이렇게 웃음에서 감정적인 부분과 웃는 동작 자체가 분리되어 나타날 수 있는 이

혹은 방사선적 요법과 약물요법을 병행하나 그 예후는 대체적으로 불량한 것으로 알려져 있고, 잠재성인 증례의 경우에는 비교적 약물에 잘 반응하는 것으로 알려져 있

등의 많은 원인이 연관있을 것으로 추정되고 있으나, 본원의 증례에서는 발작의 원인을 발견할 수 없었다. 또 주로 시상하부 과오종을 동반하고 약물에 잘 반응하지 않는 홍소 발작에서 인지 기능 장애가 나타난 보고가 있는데, 이는 시상하부, 편도핵, 해마 등의 연결로가 인지 기능에 관여하는 것을 시사하고 있다. 본원의 경우에 언어 기능 중 이름 대기가 비교적 능력이 떨어져 있었으나 정상범위였고, 나머지 인지 기능 등은 모두 정상적이었다.

웃는 웃음과 관련된 회로의 특성에 의한 것으로 추정하고 있다. 즉, 환희는 전두엽과 측두엽의 신피질 부위와 주로 연관되어 있다고 생각되나, 웃는 동작은 변연계와 뇌간 사이의 작용이 더 중요한 것으로 추정되고 있다. 특히 띠어랑부(cingulate gyrus)는 웃는 동작을 그리고 기저측두엽부(basal temporal cortex)는 감정적인 부분에 가장 중요한 부분으로 생각되고 있다.⁴⁾

본 증례의 경우 뇌 자기 공명 영상에서 시상하부와 측두엽, 전두엽에 이상소견이 없었고, 발작간 뇌파에서는 우측 측두엽에서 극파를 보였고, 발작중 뇌파에서는 우측 전측두엽에 서파 소견을 보여 우측 전측두엽에서 기원한 잠재성인 증례로 추정하였다. 뇌파의 국소적인 이상 소견은 좌측에서 더 많은 것으로 보고 되었으나,¹⁾ 본 환자의 경우는 우측에서만 발생하였다.

홍소발작의 치료는 시상하부 과오종과 같은 증후성인 경우는 수술이다.^{1,5,6)} 본 환자는 oxcarbamazepin을 300 mg으로 하루에 두 번 복용하였으며 투약 후 증상의 재발은 없었으나 피부 발진으로 인하여 topiramate로 교체한 이후에도 발작

은 완전히 조절되어 약에 대한 반응은 좋았다.

본 환자의 경우 임상적, 전기 생리학적, 방사선학적 소견 상 잠재성 홍소발작에 부합되는 경우로 판단되며, 항경련 세 치료 후 임상적인 호전을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 홍소발작 · 정상뇌 자기 공명영상 · 선측두엽.

- 논문접수일 : 2002년 11월 23일
- 심사통과일 : 2003년 2월 21일

REFERENCES

- 1) Garcia A, Gutierrez MA, Barrasa J, Heranz JL. Cryptogenic gelastic epilepsy of frontal lobe origin: a paediatric case report. *Seizure* 2000;9:297-300.
- 2) Cho JH, Kim WJ, Kim JU, Lee BI. Three cases of gelastic seizure. *J Korean Neurol Assoc* 1998;1:67-72.
- 3) Frattali CM, Liow K, Craig GH, et al. Cognitive deficits in children with gelastic seizure and hypothalamic hamartoma. *Neurology* 2001;57:43-6.
- 4) Galen NB. Gelastic seizure, precocious puberty and hypothalamic hamartoma. *Neurology* 1985;35:1180-3.
- 5) Salvatore S, Roberta M, Leonilda B, et al. Gelastic Epilepsy: symptomatic and cryptogenic cases. *Epilepsia* 1999;294-302.
- 6) McConachie NS, King MD. Gelastic seizures in a child with focal cortical dysplasia of the cingulate gyrus. *Neuroradiology* 1997;39:44-5.
- 7) Sturm JW, Andermann F, Berkovic SF. "Pressure to laugh": an unusual epileptic symptom associated with small hypothalamic hamartomas. *Neurology* 2000;54:971-3.
- 8) Palmini A, Chandler C, Andermann F, et al. Resection of the lesion in patients with hypothalamic hamartomas and catastrophic epilepsy. *Neurology* 2002;58:1338-47.