

소아 결신 간질과 양성 롤란드 극파의 공존

강태홍¹ · 안준성¹ · 김성은¹ · 황태규²

인제대학교 의과대학 부산백병원 신경과학교실,¹ 소아과학교실²

Concomitance of Childhood Absence Epilepsy and Benign Rolandic Spikes

Tae Hong Kang M.D.,¹ Jun Sung An M.D.,¹ Sung Eun Kim M.D., Ph. D.¹ and Tae Gyu Hwang M.D., Ph.D.²

Department of Neurology,¹ and pediatrics,² Busan Baik Hospital, Inje University College of Medicine, Busan, Korea

Childhood absence epilepsy (CAE) and benign epilepsy of childhood with centro-temporal spikes (BECT) are common forms of idiopathic epilepsy of childhood onset and share many features such as the marked age dependence of onset. The occurrence of generalized 3 Hz spike and waves in BECT or rolandic spikes in CAE has rarely been reported. We report 2 cases of concomitance of CAE and benign rolandic spikes. All of the two patients were female and had clinically absence seizure only. On EEG the two patients simultaneously showed centro-temporal spikes as well as ictal onset of absence seizure consisting of generalized 3 Hz spike and waves. All of the two patients

have become seizure-free with valproic acid. It is rare but not impossible that (Rolandic spikes can concur with CAE rather than as a continuum between CAE and BECT), because all of the two patients have not shown BECT so far. (J Korean Epilep Soc 2003; 7(1):54-56)

KEY WORDS : Childhood absence epilepsy · Benign epilepsy of childhood with centro-temporal spikes · Electroencephalogram.

소아 결신 간질(Childhood absence epilepsy ; CAE) 과 양성 롤란드 간질(Benign rolandic epilepsy 혹은 benign epilepsy of childhood with centro-temporal spikes ; BECT)은 소아 간질의 가장 흔한 두 종류이다.¹⁾ CAE는 보통 2~14세 사이에 호발 하며 소아 간질의 5~15%를 차지한다. 뇌파에서는 전신성 3 Hz 극서파(generalized 3 Hz spike and wave)를 특징적으로 보이며 대개 예후는 좋은 편이다. 현재까지 CAE의 유전정보는 염색체 8q15에 있는 것으로 밝혀졌다.²⁾ BECT는 3~13세에 주로 발생하며 소아 간질의 15~24%를 차지하고 사춘기 전후에 대부분 저절로 좋아진다. 뇌파 소견은 롤란드 혹은 중심-측두엽에서 극파(centro-temporal spikes)를 나타내며 수평 쌍극(horizontal dipole)을 가지고, 유전정보는 염색체 15q14에 있는 것으로 알려졌다.³⁾ 이와 같이, CAE와

BECT는 발병 연령, 증상의 나이 의존성(age-dependent), 좋은 예후 등 서로 비슷한 간질이다. CAE와 BECT가 흔한 소아 간질이나, CAE 환자에서 롤란드 극파가 뇌파에서 함께 나타나는 경우와 BECT 환자에서 전형적인 전신성 3 Hz 극서파가 함께 나타나는 보고들이 간혹 발표되고 있으나 드물다.⁴⁾⁵⁾

저자들은 전형적인 CAE 환자에서 같은 두피뇌파에서 전신성 3 Hz 극서파와 롤란드 극파가 함께 나타나는 두 환자를 경험하였기에 보고하며 그 의의에 대해 고찰해 보고자 한다.

증례

증례 1 :

6세 여아가 2~3초간 지속되는 응시, 기억 소실이 있어 내원하였다. 내원 4개월 전부터 하루에 4~5회의 갑작스런 의식소실 및 반응 없이 한곳을 응시하는 증상이 있었다. 분만력, 과거력, 가족력에서 특이 소견은 없었고 열성 경련의 과거력도 없었다. 이학적, 신경학적 검사에서 이상

Received 18 July 2003
Accepted 2 August 2003

Corresponding author: Sung Eun Kim M.D., Department of Neurology, Busan Baik Hospital, Inje University College of Medicine, 633-165, Gaegeum-dong, Busanjin-gu, Busan 614-735, Korea
E-Mail: epidoc@thrunet.co

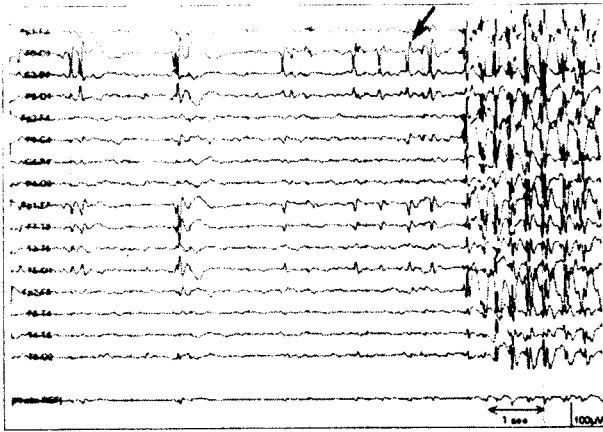


Fig. 1. Generalized 3 Hz spike and waves with left centro-temporal sharp waves. The arrow indicates the left centro-temporal sharp waves in patient 1.

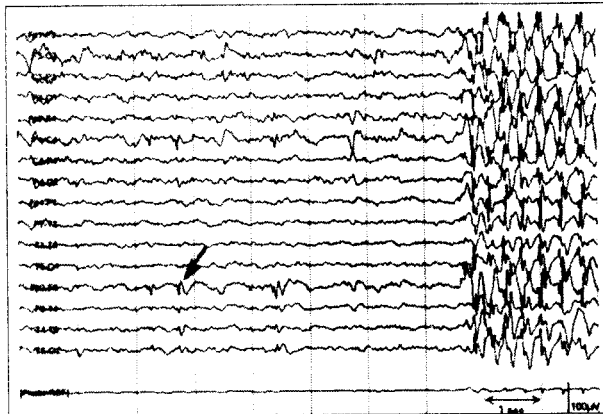


Fig. 2. Generalized 3 Hz spike and waves with right centro-temporal sharp waves. The arrow indicates the right centro-temporal sharp waves in patient 2.

소견 없이 정상적인 발달 상태였다. 과호흡에 의한 의식소실이 4~5초간 나타났고, 두피뇌파검사서 전형적인 전신성 3 Hz 극서파와 좌측 중심 극파(central spike)가 관찰되었다(Fig. 1). 환자는 valproic acid를 처방 받았고, 경과 관찰 기간 동안 전신성 강직성-간대성 발작(generalized tonic-clonic seizure)이나 BECT 양상의 국소 발작의 어떠한 경련도 없었다.

증 례 2 :

6세 여아가 2개월 전부터 하루에 수 회 반복되는 의식소실과 반응 없이 한 곳을 응시하는 증상으로 내원하였다. 환자의 아버지가 열성 경련의 과거력이 있었다. 환자는 이학적 검사, 신경학적 검사에서 이상소견 없이 정상적인 발달 상태를 보였다. 과호흡을 시켰을 때 반응 없이 한 곳을 응시하는 행동이 10초간 있으면서 의식소실이 동반되었다. 두피뇌파검사서 수평 쌍극으로 표현되는 좌측 중

심-측두엽 극파 소견과 전형적인 전신성 3 Hz 극파 소견이 같이 관찰 되었다. 환자는 valproic acid를 투여 받고 경련 없이 잘 지내다가 4개월째 자의로 투약을 중단하였고, 3년 4개월 만에 다시 경련이 재발하여 내원하였다. 다시 시행한 두피뇌파에서 전신성 3 Hz 극파 소견이 보이면서 우측에 수평 쌍극으로 표현되는 중심-측두엽 극파 소견이 함께 관찰되었다(Fig. 2). 환자는 이후 다시 valproic acid를 투여 받고 난 뒤에는 전신성 강직성-간대성 발작이나 국소 발작의 어떠한 경련도 없이 잘 지내고 있다.

고 찰

CAE와 BECT는 높은 유병률, 호발 연령, 좋은 예후, 뚜렷한 유전성 등 유사한 모습을 많이 가지고 있는 가장 흔한 두 종류의 소아 간질이다. 이렇게 흔한 CAE와 BECT가 뇌파에서 한 환자에게 동시에 나타난다는 보고가 가끔 있다. Beaussart¹⁾와 Holmes²⁾는 BECT를 가진 환자에서 무증상의 전신성 극서파를 각각 6.8%, 12%로 보고 하였고, Dimova 등⁶⁾과 Ramelli 등⁷⁾은 CAE를 가진 환자에서 증상 혹은 무증상의 롤란드 극파를 각각 14.7%, 6%로 보고 하였다. 이러한 뇌파소견, 임상적 소견에 기초 하여 Beaumanoir 등⁸⁾은 CAE와 BECT가 유전적, 신경생물학적으로 연속적(continuum)이라고 주장 하였다.

그러나 Gelisse 등⁹⁾은 이러한 다른 두 뇌파소견이 한 환자에서 신경생물학적 연속선상에 같이 있는 것을 밝히는데 실패하였다.⁹⁾ Smith와 Kellaway¹⁰⁾의 연구에 의하면, 롤란드 극파를 가진 소아 200명 중 어떤 형태의 경련도 없었던 경우가 49%였음을 발견하였다. Loiseau 등¹¹⁾은 BECT환자에서 전신성 극서파가 있었으나 오랜 경과 관찰에서 전신성 경련이 일어나지 않은 것을 관찰함으로써 두 질환이 임상적으로 별개의 질환임을 보여주었다. Ramelli 등⁷⁾은 CAE와 BECT의 각각의 발병률을 조사하고 이 두 질환이 함께 있는 환자의 발병률을 조사하여 서로 다른 두 질환이 같이 있을 확률과 실제로 같이 있는 환자의 발병률이 비슷함을 밝혀냄으로써 두 질환이 독립된 별개의 질환임을 주장하였다. 그리고 현재까지 유전성에 있어서도 두 질환이 서로 연관관계가 있다는 사실을 밝히지는 못했다.^{2),3)} 그러므로 위와 같은 증거들로 볼 때 두 질환은 별개의 질환이고 우연히 한 환자에서 서로 다른 두 종류의 뇌파가 발견되었다고 보는 것이 타당 할 것이다.

본 증례의 두 CAE 환자도 현재까지 5년 간 경과 관찰을 하는 동안 임상적으로 결신 발작만을 보였기 때문에 우연히 롤란드 극파가 발견된 것이라 하겠다. 이러한 경우 임

상적으로 표현되는 간질에 따라 치료를 하는 것이 타당하며, 매우 드물지만 두 질환이 임상적으로 같이 있다 하더라도 항간질제로 두 질환 모두 valproic acid에 잘 반응하므로 치료에 큰 어려움은 없다.⁷⁾ 본 증례에서도 두 환자 모두 valproic acid에 잘 반응 하였다.

결론적으로 CAE를 가진 한 환자에게서 우연히 롤란드 극파를 가질 수 있으며 임상적으로 큰 의미는 없는 것으로 생각되나 이에 대한 유전학적, 신경생물학적 연구가 더 필요 할 것으로 생각된다.

REFERENCES

1. Panayiotopoulos CP. Benign childhood partial epilepsies: benign childhood seizure susceptibility syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993;56:2-5.
2. Fong GC, Shah PU, Gee MN, et al. Childhood absence epilepsy with tonic-clonic seizures and electroencephalogram 3-4-Hz spike and multispikes-slow wave complexes: linkage to chromosome 8q24. *Am J Hum Genet* 1998;63:1117-29.
3. Neubauer BA, Fiedler B, Himmelein, et al. Centrotemporal spikes in

- families with rolandic epilepsy: linkage to chromosome 15q14. *Neurology* 1998;51:1608-12.
4. Beaussart M. Benign epilepsy of children with Rolandic (centro-temporal) paroxysmal foci. A clinical entity. Study of 221 cases. *Epilepsia* 1972;13:795-911.
5. Holmes GL. Rolandic epilepsy: clinical and electroencephalographic features. *Epilepsy Res Suppl* 1992;6:29-43.
6. Dimova PS, Daskalov DS. Coincidence of rolandic and absence features: rare, but not impossible. *J Child Neurol* 2002;17:838-46.
7. Ramelli GP, Donati F, Moser H, Vassella F. Concomitance of childhood absence and Rolandic epilepsy. *Clin Electroencephalogr* 1998; 29:177-80.
8. Beaumanoir A, Ballis T, Varfis G, Ansari K. Benign epilepsy of childhood with Rolandic spikes. A clinical, electroencephalographic, and telencephalographic study. *Epilepsia* 1974;15:301-15.
9. Gelisse P, Genton P, Bureau M, et al. Are there generalised spike waves and typical absences in benign rolandic epilepsy? *Brain Dev* 1999;21:390-6.
10. Smith IBM, Kellaway P. Central (rolandic) foci in children: An analysis of 200 cases. *EEG Clin Neurophysiol* 1964;17:460-1.
11. Loiseau P, Duche B, Cordova S, Dartigues JF, Cohadon S. Prognosis of benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes: a follow-up study of 168 patients. *Epilepsia* 1988;29:229-35.