

손을 이용한 정신 활동시 유발되는 반사성 간질 1예

오영미 · 서정화 · 천상명 · 김상호

동아대학교 의과대학 신경과학교실

Reflex Epilepsy Provoked by Mental Activities Mainly Associated with Use of the Hands

Young-Mi Oh, M.D., Jeong-Hwa Seo, M.D.,
Sang-Myung Cheon, M.D. and Sang-Ho Kim, M.D.

Department of Neurology, Dong-A University College of Medicine, Busan, Korea

There have been very few reports on reflex seizures induced by writing. Complex precipitating behaviors such as calculation, writing, copying of complicated figure, and spatial construction have been recognized as triggering factor of epileptic seizures. We report a case of a patient with a very unusual form of complex reflex epilepsy in which seizures are usually induced by writing or spatial construction. Neurological examination was normal and brain magnetic resonance imaging showed mild brain atrophy without focal lesion. During long-term video-EEG monitoring, she was instructed to write a letter with the right hand. About 20 minutes after writing, she experienced similar aura and motion arrest and then showed an elevation of bilateral upper extremities like myoclonic jerk followed by gene-

ralized tonic clonic seizure. On ictal EEG, spike and wave complexes appeared from both centroparietal region followed by 10 Hz rhythmic activities for 20 seconds. Interictal EEG was normal. Ictal-interictal subtraction image of brain SPECT (^{99m}Tc-HMPAO) showed hyperperfusion in the middle frontal gyrus and precentral gyrus of left frontal lobe and superior and inferior frontal gyrus of right frontal lobe. We suggest that this reflex epilepsy might be originated from both central areas with maximum on the left side. Oxcarbazepine was effective in controlling this reflex epileptic seizure. (J Korean Epilep Soc 2004;8(2):155-159)

KEY WORDS : Reflex epilepsy · Writing epilepsy.

반사성 간질(reflex epilepsy)이란 갑작스런 큰 소리나 빛, 의도적인 움직임, 갑작스런 근긴장 등에 의해 유발될 수 있는 발작을 말한다.¹ International League Against Epilepsy(ILAE)에서는 반사성 간질을 특정 증후군으로 분류하고 있으며,² 크게 단순한 감각 자극 및 빛 등에 의해 유발되는 단순형과 특이한 자극에 의해 유발되는 복합형으로 나누었다. 단순형에서는 자극의 강도가 경련 유발에 중요하며 반응의 잠복기가 수초 이내로 짧으나, 복합형에서는 반응의 잠복기가 수분정도로 단순형 보다는 길며, 경련의 유발에는 자극의 강도보다는 자극의 특별한

양상이 알려져 있다.³ 특히 편지 쓰기, 종이 접기, 복잡한 그림 베끼기, 복잡한 계산하기 등 손을 이용한 정신활동을 할 때 유발되는 간질 발작의 보고는 드물다.

증례

35세 여자 환자로 14세 때부터 1년에 1~2회 정도 발생하는 발작을 주소로 내원하였다. 본원에 내원할 때 까지 간질 치료를 하지 않았다. 환자는 상업 고등학교를 졸업하고 경리사원으로 취직을 했는데 주관을 이용해서 상반기 및 하반기 정산 작업을 하다가 전신 발작을 일으켰고 이로 인해 직장 생활이 힘들어져 정밀 검사를 위해 본원으로 내원하였다. 상기 환자의 발작 증상은 강직 간대성 발작으로 이는 주로 편지를 쓰거나, 장문의 시험 답안을 적거나 또는 주관을 이용하여 복잡한 계산을 할 때만 발생하였고 이로 인해 환자는 가능한 유발 작업을 삼

Received 30 September 2004

Accepted 5 November 2004

Corresponding author: Sang-Ho Kim, M.D., Department of Neurology, College of Medicine, Dong-A University, Dongdaesin-dong 3-ga, Seo-gu, Busan 602-715, Korea

E-Mail: shkim1@damc.or.kr

shkim1@daunet.donga.ac.kr

가 하였다고 한다. 결혼 후 아이와 복잡한 종이접기를 하거나, 복잡한 그림을 베끼던 중에 강직 간대성 발작이 발생했다고 한다. 그 외에는 자발적인 간질발작을 일으킨 적이 없다고 한다. 환자는 오른손잡이였고 과거력상 정상 분만이며, 열성경련, 중추신경계 감염 및 두부외상의 병력은 없었다. 간질의 가족력은 없었다. 성장 발달 상황은 정상적이었고, 발작 이전까지의 학습 능력 또한 정상이었다고 한다. 이학적 검사 및 신경학적 검사, 혈액 검사 등에서 특이 소견은 발견되지 않았으며, 뇌자기 공명 영상 검사에서 경도의 뇌 위축 소견이 관찰되었다(Fig. 1).

24시간 Video-EEG monitoring 검사 중 환자는 오른손과 왼손으로 각각 편지 쓰기, 지문보고 베끼기, 지문을 작은 소리와 큰소리로 각각 읽기, 암산하기, 편지 쓰는 시늉만 하는 등의 작업을 수행하도록 하였다. 환자는 편지쓰기 시작한 후 5분정도 경과 후 의식을 잃을 것 같은 느낌의 전조 증상이 나타났으며, 기간은 2~3초 동안 지속하였다. 이후 이런 전조 증상은 1분 동안 5~6회 정도 나타났었다. 이때의 발작 중 뇌파에서는 양측의 전두정엽(centroparietal areas)에서 보이는 극서파가 3~4초 동안 관찰되었다. Rey Complex Figure를 보고 그리기에서도 약 60%정도 그렸을 때 환자는 전조증상을 5~6회 느끼면서 동작을 일시적으로 멈추었으나 이차성 강직간대

성 발작으로 이어지진 않았다. 이때의 발작 중 뇌파는 양측의 central areas(C3, Cz, C4)에서 극파가 일시적으로 관찰되었으며, 좌측에서 약간 더 우세하였다. 환자는 여러 작업 중 오른손으로 편지를 쓰거나, 복잡한 조형(Rey Complex Figure)를 보고 그리기를 할 때 반사성 발작이 여러 차례 발생하였다. 발작간 뇌파에서는 정상 소견을 보였다.

이후 편지를 20분 쓰고 있던 중 순간적으로 기분이 멍해지면서 하던 동작을 일시적으로 멈추는 증상이 5~6초 가량 있으면서 의식을 잃고, 양팔에 근간대성 경련양상의 상지거상이 나타나고 이내 이차적인 강직간대성 발작을 하였다. 발작 후 오심, 두통을 호소하였고 발작 후 수면을 보였으나, 발작 후 요실금이나 발작 후 혼동 등의 증상은 없었다. 전조증상을 느끼면서 하던 작업을 멈추는 경우의 발작 중 뇌파에서는 양측의 전두정엽(centroparietal areas)에서 보이는 극서파가 3~4초 동안 관찰되었다. 이차성 강직간대성 발작으로 이어지는 발작 중 뇌파에서는 양측의 전두정엽에서 보이는 극서파가 6~7초 동안 관찰되었고 이후 이차성 강직간대성 발작에 상응하는 뇌파 소견을 보였다(Fig. 2). 5초미만 지속되는 단순 부분 발작이 빈번하게 발생하는 시기에 시행한 뇌 단일광전자방출 전산화단층촬영(ictal-interictal subtraction of ^{99m}Tc -

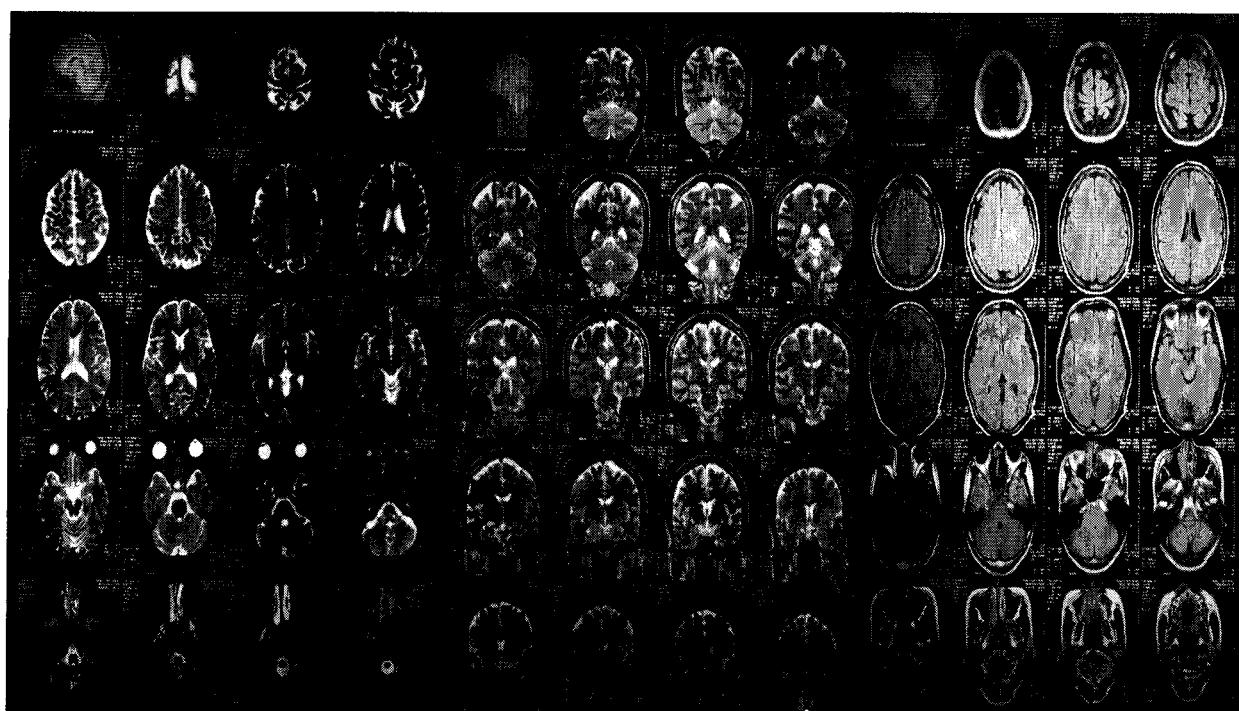


Figure 1. Axial T₂-weighted and FLAIR magnetic resonance imaging scan demonstrate non specific findings except mild brain atrophy.



Figure 2. On ictal EEG, 4 Hz spike and wave complexes are seen in bilateral hemispheres with maximum over left hemisphere and then followed by secondary generalization.

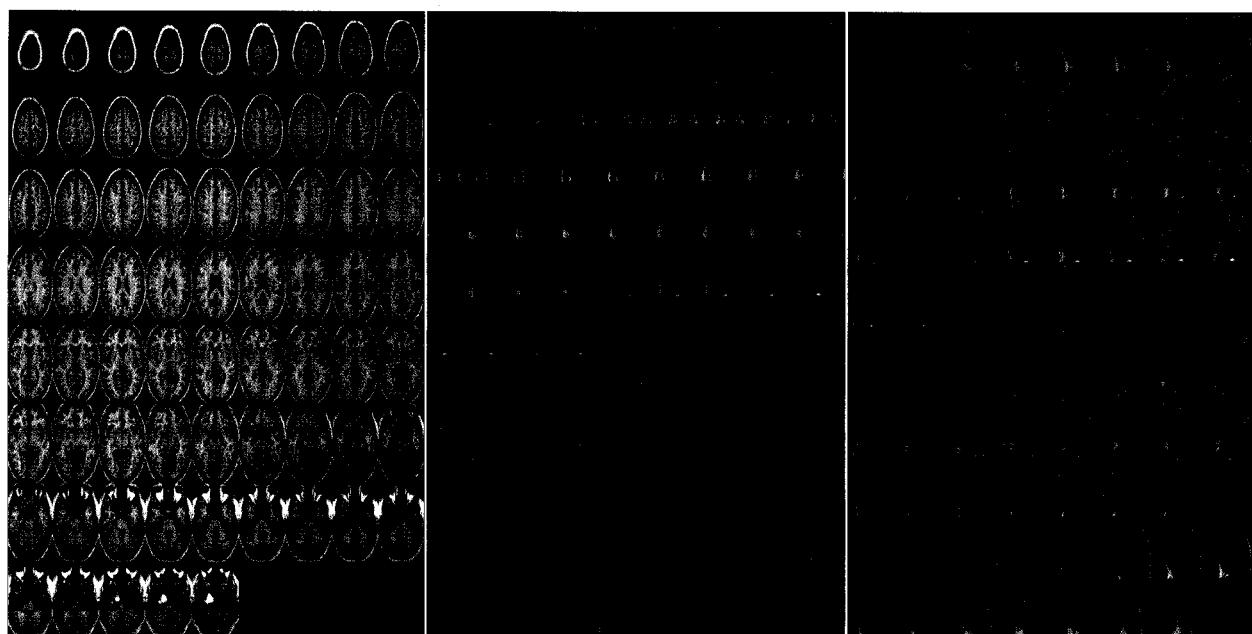


Figure 3. Ictal-interictal subtraction image of brain SPECT (p value=0.01) shows hyperperfusion in the middle frontal and precentral gyrus of left frontal lobe and superior and inferior frontal gyrus of right frontal lobe.

HMPAO Brain SPECT) 검사에서 좌측 전두엽의 중간이 마이랑(middle frontal gyrus)과 중심앞이랑(precentral gyrus) 우측 전두엽의 위 및 아래이마이랑(superior and inferior frontal gyrus)에 과관류 현상이 관찰 되었다 (Fig. 3).

환자는 간질을 치료하기 위해 Oxcarbazepin 600 mg/day을 현재까지 2년 동안 복용하고 있으며, 간질발작은 최근 10개월 동안 발생하지 않았다. 그리고, 환자 또한 편지 쓰기, 복잡한 계산하기, 복잡한 종이 접기 등의 유발

작업은 삼가 있다고 하였다.

고 짧

최근 1989년의 ILAE 분류에 따르면 반사성 간질은 경련을 유발하는데 있어 특정 방식이 있는 간질로써 “특정 증후군(special syndrome)”의 범주에 포함되어 있다.² 1963년 Asbury와 Prensky는 글쓰기 시 유발되는 근간 대성 경련을 필상학적 간질(graphogenic epilepsy)로

보고 하였다.⁴ 이후 Goossens 등은 글쓰기뿐만 아니라, 사고, 계산, 카드나 보드게임, 읽기 등의 복잡한 유발 요인에 의해 경련이 유발될 수 있으며 이를 ‘실행으로 유발되는 발작(praxis induced seizures)’로 명명하였다.⁵

1986년 Fabio 등은 장시간 글을 쓰거나 타자를 칠 때는 한쪽손이나 양손에서 근간대성 경련발작을 보였고, 글을 읽을 때는 혀나 턱에 짧게 발생하는 근간대성 경련발작을 보이는 중례 2예를 보고하였는데 글 쓸 때의 발작 중 뇌파에서는 글 쓴 후 11~20분이 지난 뒤 좌측반구에서 극서파복합체가 나타났었고, 타자를 칠 때의 발작 중 뇌파에서는 3~4분간의 잠복기 후 양측반구에서 극서파복합체가 나타났었다. 그래서 이 저자들은 타자치기가 글쓰기보다 고유감각수용기(proprioceptor)를 더 잘 자극한다고 생각하였다.⁶ 1991년 Yamamoto 등은 자발적인 경련 발작의 병력이 있었던 3명의 환자들이 주관으로 계산하기, 악보 적기, 피아노나 기타 연주하기 등의 정신적 긴장이 가해지는 작업을 할 때마다 우측 손에서 발생하는 근간대성 간질 발작을 보고 하였고 경련 유발 작업 중 시행한 발작 중 뇌파에서 좌측 중심부에서 극파를 관찰할 수 있었다. 이 경우는 손을 이용한 고위 정신활동으로 유발되는 우성반구의 운동 피질에서 주로 발생한 반사성 간질을 보고 하였다.⁷ 본원의 중례에서는 발작 중 뇌파에서 양측의 전두정엽에서 극파가 간간히 관찰되었으나 좌측에서 약간 더 우세하였다. 반사성 간질은 아직까지 정확히 밝혀진 기전은 없으나, 1981년 Hasegawa 등은 정신활동 시 유발되는 경련의 기전을 두 가지로 제안하였는데 편지쓰기와 같은 언어를 이용한 정신활동의 경우는 우성반구의 중심부에서 간질파가 유발되며, 공간 작업과 같은 비언어적인 정신활동 때에는 비우성반구 두정엽과 중심부(parietocentral area)에서 간질파가 형성된다고 하였다.⁸

2000년 Matsuoka 등은 특발성 전신성 간질로 진단 받은 환자들을 대상으로 읽기, 쓰기, 계산하기, 암산 등으로 구성된 신경심리검사를 시행했다. 이는 수면부족, 알코올 섭취, 광자극, 과호흡 등이 경련의 유발인자로 작용하듯이 이런 신경심리 검사들도 유발 인자로 작용하는지의 여부에 대한 것이었다. 손의 움직임이 필요한 고위 정신 활동 시 발작이 잘 유발되었고, 청소년근간대성간질에서 가장 호발 하였다.⁹ 2004년 Chifari 등도 청소년 근간대성 간질 환자에서 글쓰기 시 유발되는 반사성 간질을 보고하였다.¹⁰

본 중례는 오른손을 주로 이용한 고위의 정신활동 즉, 주

판을 이용한 계산 작업, 종이 접기, Rey Complex Figure 를 보고 그리기, 편지 쓰기 등으로 유발되는 반사성 간질로 일시적인 전조 증상과 이후 의식 소실 및 양손의 근간대성 간질 발작양상과 함께 이차성 강직간대성 간질 발작이 발생하여 청소년 근간대성 간질 발작과 감별이 필요하였다. 본 중례의 경우 뇌자기 공명 영상에서 경도의 대뇌 위축소견 외에는 이상 소견이 없었고, 자발적인 간질 발작의 병력 및 간질에 대한 가족력도 없었고, 발작 간 뇌파에서 정상 소견을 보였다. 발작 중 뇌파에서는 발작 직전 6초간 양측의 전두정엽에서 보이는 극서파복합체에 이어 이차적으로 전반화되는 소견을 보여 청소년 근간대성 간질 발작과 감별할 수 있다고 생각하였다. 아쉽게도 발작 중 Brain SPECT에서는 특별히 편측화되는 소견을 얻을 수 없었는데 이는 5초미만 지속되는 부분 발작이 빈번하게 발생하는 시기에 방사선 동위원소가 주입되어져 발작 중 뇌관류 현상을 정확하게 반영하였다고 볼 수는 없어 추후 재연구가 필요하다고 사료된다. 본 환자는 Oxcarbazepine 600 mg/day을 복용하면서 경련 발작은 없이 잘 지내고 있고, 편지 쓰기나 복잡한 계산 등의 유발 작업은 조심한다고 한다.

그러나 발작의 감소가 유발 작업을 삼가 했기 때문인지, 약물치료에 의한 것인지에 대한 고려가 필요하리라 사료된다.

저자들은 국내에는 아직까지 보고가 없는 자발적인 경련발작 없이 오른손을 주로 이용한 고위의 정신 활동 시에만 유발되면서 좌측전두엽과 중심부에서 기원하는 것으로 추정되는 반사성 간질을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Gowers WR. Epilepsy and other chronic convulsive diseases: their cause, symptoms and treatemnt. New York: William Wood, 1885.
2. Commision on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989;30:389-99.
3. Foster FM. Reflex epilepsy, behavioral therapy and conditional reflexes. Springfield: Charles C Thomas, 1977:318.
4. Asbury AK, Prensky AL. Graphogenic epilepsy. *Trans Am Neurol Assoc* 1963;88:193-4.
5. Goossens LAZ, Andermann F, Andermann, E. et al. Reflex seizure induced by calculation, card or board games, and spatial tasks: A review of 25 patients and delineation of the epileptic syndrome. *Neurology* 1990;40:1171-6.
6. Fabio C, Marco Z, Susanna M. et al. Writing epilepsy. *Clinical Electroencephalogra* 1986;17:21-3.
7. Yamamoto J, Egawa I, Yamamoto S. et al. Reflex epilepsy induced by calculation using a “Soroban,” a Japanese traditional calculator. *Epilepsia* 1991;32:39-43.

8. Hasegawa T, Matsuoka H, Takahashi T, et al. Myoclonic seizures induced by writing, calculation with figures and constructive acts: with special reference to 'neurological EEG activation'. *Seishin Shinkeigaku Zasshi* 1981;83:199-210.
9. Hiroo M, Takeo T, Masaichi S, et al. Neuropsychological EEG activation in patients with epilepsy. *Brain* 2000;123:318-30.
10. Chifari R, Piazzini A, Turner K, et al. Reflex writing seizures in two siblings with juvenile myoclonic epilepsy. *Acta Neurol Scand* 2004;109:232-5.