

편측화 및 국소화를 가능하게 하는 측두엽뇌전증의 발작형



구 용 서

서울아산병원 신경과

Lateralizing and Localizing Value of Semiology in Temporal Lobe Epilepsy

Yong Seo Koo, MD, PhD

Department of Neurology, Asan Medical Center, Seoul, Korea

Seizure semiology helps to localize the symptomatogenic zone which either overlaps or is in close proximity of the epileptogenic zone. Temporal lobe epilepsy is the most common type of drug-resistant epilepsy referred for epilepsy surgery and it often responds favorably to surgery. Therefore, it is important to know lateralizing and localizing value of semiology in temporal lobe epilepsy.

Key Words: Temporal lobe epilepsy, Semiology, Symptomatogenic zone, Lateralization, Localization

Introduction

뇌전증의 발작형 (semiology)은 증상유발구역(symptomatogenic zone)에 대한 정보를 알려준다.¹ 이는 뇌전증유발병소(epileptogenic lesion), 자극구역(irritative zone), 발작시작구역 (ictal onset zone), 기능이상구역(functional deficit zone) 등과 함께 뇌전증유발구역(epileptogenic zone)을 예측할 수 있는 중요한 소견이다. 뇌전증유발구역을 찾는 것은 뇌전증 수술의 성공에 매우 중요한 역할을 하므로 뇌전증의 발작형에 대한 국소화 및 편측화의 의미를 알고 있는 것은 매우 중요하다.² 실제로 편측화를 시사하는 발작형은 뇌전증 수술의 예후와 관련이 많은 것이 알려져 있다.³

하지만, 이런 발작형에 대한 훈련이 제대로 되지 않은 경우에는 발작형에 대한 서술의 정확도가 떨어질 수가 있으므로,⁴ 이에 대하여 정확하게 파악하여야 한다. 발작형의 분류는 Hans Lüders가 제안한 방법이 있고(Table 1),^{5,6} 또

Table 1. Semiological seizure classification⁵

Epileptic seizure
Aura
Somatosensory aura, visual aura, auditory aura, gustatory aura, olfactory aura, autonomic aura, abdominal aura, psychic aura
Autonomic seizure
Dialectic seizure
Typical dialectic seizure
Motor seizure
Simple motor seizure
Myoclonic seizure, epileptic spasm, tonic seizure, clonic seizure, tonic-clonic seizure, versive seizure
Complex motor seizure
Hypermotor seizure, gelastic seizure, automotor seizure
Special seizure
Atonic seizure, astatic seizure, hypomotor seizure, akinetic seizure, negative myoclonic seizure, aphasic seizure
Paroxysmal event

한 이에 대한 용어를 2001년에 ILAE에서 정리한 용어를 사용할 수도 있다.⁷ 최근 한 연구자는 이 2가지의 발작형 분류를 비교하여 Lüders의 분류가 수술전 평가같은 특별한 경우에 발작유발구역을 확인하는데 더 효과적이라는 결론을 내리기도 하였다.⁸

현재 ILAE에서는 Fig. 1과 같은 체계에 따른 뇌전증 분류를 시도 중이고,⁹ 발작에 대한 분류도 진행 중이며, 현재까

Yong Seo Koo, MD, PhD

Department of Neurology, Asan Medical Center, 88, Olympic-ro

43-gil, Songpa-gu, Seoul 05505, Korea

Tel: +82-2-3010-5920 Fax: +82-2-474-4691

E-mail: yo904@naver.com

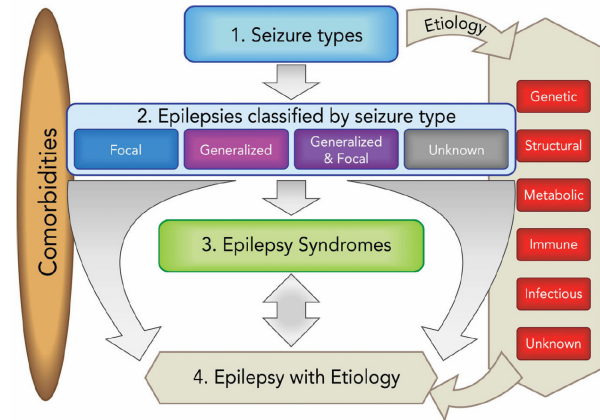


Figure 1. 뇌전증 분류를 위한 체계.⁹

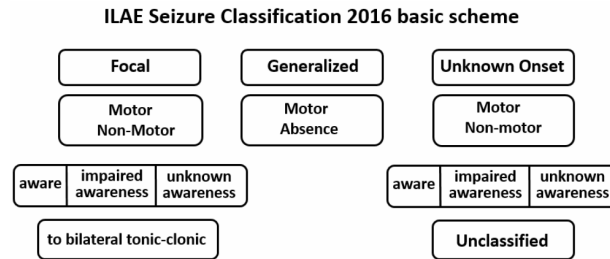


Figure 2. IALE 발작 분류 기본형.

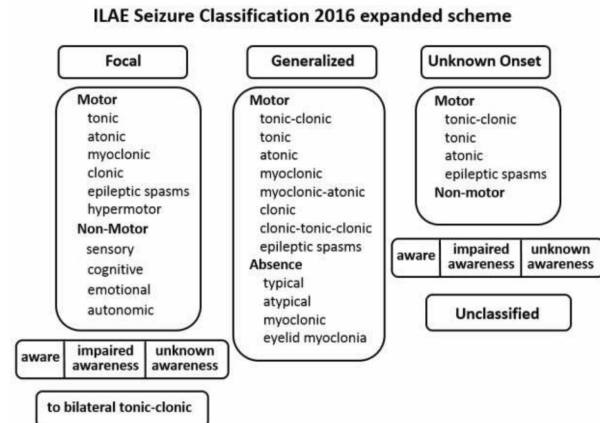


Figure 3. ILAE 발작 분류 확장형.

지는 Fig. 2, 3 및 Table 2와 같이 분류되어 있다.¹⁰

뇌전증 중에서 다른 부위에 비해 측두엽뇌전증이 가장 흔한 것으로 생각되고 있고,¹¹ 최근 미국에서 시행한 한 연구에 따르면 약물불응성 해마경화증 측두엽뇌전증 환자의 유병률은 0.51-0.66/1000 정도이고, 연발생률은 3.1-3.4/100,000 정도로 알려져 있다.¹² 본 강의에서는 측두엽뇌전증에 관련

Table 2. 국소 발작동안 일어나는 행동에 대한 흔한 기술

Cognitive	Acalculia, aphasia, attention impairment, déjà vu, dysphasia, hallucinations, illusions, jamais vu, memory impairment neglect, forced thinking, responsiveness impairment
Emotional or affect	Agitation, anger, anxiety, crying (dacrystic), fear, laughing (gelastic), paranoia, pleasure
Autonomic	Asystole, bradycardia, cold, erection, flushing, gastrointestinal, heat, hyperventilation, hypoventilation, nausea or vomiting, pallor, palpitations, piloerection
Motor	Arrest, astatic, dysarthria, dystonic, fencer's posture, figure-4, hypomotor, hypokinetic, hypermotor, incoordination, Jacksonian, paralysis, paresis, pedaling, pelvic thrusting, versive
Sensory	Auditory, gustatory, olfactory, somatosensory, vestibular, visual

된 발작형의 국소화 및 편측화의 의의에 대해서 살펴보기로 한다.

측두엽뇌전증의 국소화

1. 일반적인 측두엽뇌전증의 발작형¹³

측두엽뇌전증에서는 단순부분발작, 복합부분발작, 이차 전신화발작이나 이러한 발작의 복합된 형태를 보여준다. 측두엽뇌전증 환자들은 열성경련과 가족력이 많은 편이고, 기억력 장애도 동반된다. 발병시기는 주로 소아에서 젊은 성인기에 있고, 때때로 군집되어 발작이 일어나거나 무작위로 발작이 일어난다.

측두엽뇌전증은 주로 다음과 같은 발작형을 보이는 경우가 많다.

- 1) 단순부분발작: 자동증을 동반하거나 후각 또는 청각 등의 특정한 감각 현상을 일으키는 정신증상을 동반한다. 가장 흔한 것은 배조짐(epigastric aura)로 치밀어 오르는 느낌을 동반하는 것이다.
- 2) 복합부분발작: 많은 경우 행동정지가 나타나고 입소화 계통의 자동증이 관찰되며 다른 자동증도 많이 나타난다. 보통 발작기간은 1분 이상이다. 발작후 혼돈이 보통 일어나고, 그 기간이 상대적으로 길다.

2. 발작형을 이용한 국소화의 한계점²

이러한 발작형은 관찰자에 따라서 다르게 해석이 되는 경우가 많기 때문에 주관적인 요소가 개입할 여지가 많은 단점이 있다. 실제 발작은 다른 부위에서 시작되고 증상유

발구역으로 발작이 퍼진 경우에는 발작형이 뇌전증유발구역을 반영하지 못하는 경우가 있다. 또한, 발작형만으로는 국소 뇌전증과 전신 뇌전증을 감별할 수는 없다.

3. 측두엽뇌전증에서 나타날 수 있는 발작형의 종류

1) 운동 발작

운동 발작 중 10초 이상 한쪽에서만 지속되는 근육긴장 이상자세(dystonic posturing)는 측두엽뇌전증에서 흔하게 일어날 수 있지만, 측두엽뇌전증이 아닌 경우에도 일어날 수 있다(35% vs. 20%).¹⁴ 강직발작은 대부분 전두엽에서 일어나고, 편측화가 가능한 측두엽뇌전증에서는 약 1.7%에서만 관찰된다.¹⁵ 고개가 한쪽으로 뚜렷하게 돌아가는 발작(versive seizure)은 전두엽에서 대체로 일찍 일어나며 non-versive head turn과 감별이 어려운 경우가 많다.² 과다운동발작은 대체로 안와이랑이나 내측 전두엽 부근에서 시작되는 것으로 알려져 있지만, 측두엽뇌전증에서도 6% 정도는 과다운동발작을 동반하기도 한다.¹⁶ 운동감소발작(hypomotor seizure)은 의식상태를 평가하기 어려운 환자에서만 사용하는 용어로 신생아나 3세 이하의 소아 혹은 지적장애가 있는 성인에서 사용할 수 있고, 측두엽뇌전증이나 두정엽뇌전증에서 관찰될 수 있다.¹⁷

2) 감각 발작

‘윙’울리는 소리나 잡음 같은 환청은 상부측두이랑에 있는 Heschl 이랑에서 기인한다. 불쾌한 냄새가 나는 환각은 측두엽 뇌전증에서 가장 많이 일어나고 종양이 가장 흔한 원인으로 알려져 있다.¹⁸

3) 자동증

자동증은 무의식적인 행동으로 마치 목적이 있는 듯이 행동하는 것을 말한다. 입맛을 다시거나 침을 꿀꺽꿀꺽 삼키거나 또는 손으로 물건을 만지작거린다.¹⁹ 자동증은 측두엽뇌전증의 대표적인 발작이지만 전두엽뇌전증에서도 일어날 수 있다. 95%의 자동증발작은 의식변화를 동반한다.

4) 자율신경 발작

위장관(gastrointestinal) 발작 혹은 복부 조짐(abdominal aura)은 배속에서 치밀어 오는 느낌으로 많이 표현된다.¹⁹ 하지만 이런 느낌은 구역감, 긴장, 쥐어짜는 느낌, 간지러운 느낌, 통증, 진동감, 가스가 찬 느낌, 비어 있는 느낌, 배

고픈 느낌, 따뜻한 느낌 등 여러가지 감각으로 표현되기도 하며 주로 명치나 복부 중간에 시작하지만, 가슴, 목, 머리, 얼굴에 이러한 느낌을 호소하는 경우도 있다.^{2,20} 발작의 양상으로 구토 및 구역질을 하는 경우(ictal vomiting or ictal retching)도 있는데, 측두엽뇌전증의 약 2.8%정도에서 관찰이 되고 보통은 다른 임상양상과 같이 동반되는 경우가 많다.²¹ 성인에서는 이러한 발작구토가 드물지만 3-6세의 소아에서는 Panayiotopoulos 증후군이 있을 때 흔하게 발생할 수 있다. 발작침뱀기(ictal spitting)는 비우성반구의 측두엽뇌전증에서 일어날 수 있다. 발작후 코닦기(postictal nosewiping)는 자율신경 발작으로 설명할 수 있는데, 이것은 상기도의 분비물이 많은 것에 대한 반응일 수 있다.

이외에도 다양한 자율신경 발작이 측두엽뇌전증에서 일어날 수 있다. 동성빈맥(sinus tachycardia)은 발작이 있기 전 10-20초 전에 많이 나타나는 것으로 생각되는데, 이는 편도체와 같은 내측두엽 구조물이나 뇌섬엽 부위의 이상으로 나타난 것으로 생각된다.²¹ 또한, 발작중 서맥도 측두엽 뇌전증에서 관찰될 수 있다. 과호흡도 내측두엽뇌전증에서 일어날 수 있는데, 시상하부와 뇌간의 자율신경핵과의 연결이 있기 때문으로 생각된다. 하지만, 이는 전두엽뇌전증에서도 관찰될 수 있다.

5) 인지 발작

의식저하를 일으키는 발작은 과거 dialeptic seizure라고 불리지만 최근 ILAE에서는 ‘focal impaired awareness’라는 용어를 추천하고 있다. 이 용어의 의미는 주변을 인지하는 것, 주변 상황에 반응하는 것, 기억하는 것 중 하나라도 되지 않는 경우를 뜻한다.¹⁰ 이런 의식저하는 측두엽뇌전증의 경우 전두엽뇌전증보다 그 기간이 더 긴 것으로 알려져 있다.^{2,22}

이외에도 다양한 감각에 대한 환각, 기시감(déjà vu), 미시감(jamais vu), 자기상 환시(autoscopy) 등이 측두엽뇌전증에서 관찰된다.

6) 감정 발작

공포감이 엄습하는 경우도 측두엽뇌전증에서 자주 발생하지만, 안와전전두엽, 전측 대상회(anterior cingulate)와 관련이 있다.²³ 홍소발작(gelastic seizure)은 주로 시상하부 과오종(hypothalamic hamartoma)이 있는 경우에 나타나지만, 전측 대상회, 전두엽, 두정엽, 측두엽 등에서 발생할 수 있는 것으로 알려져 있다.²⁴

Table 3. 측두엽과 전두엽 기원의 복합부분발작 및 이차전신발작의 비교¹⁹

증상학	- 측두엽 복합부분발작	- 전두엽 복합부분발작
조짐(aura)	- 자율신경, 정신, 내장감각, 경험조짐	- 몸감각조짐, 머리조짐, 확산된 온감
발작기(ictal) 증상	- 입과 손의 전형적인 자동증 - 초기 비강제적 머리 회전(early nonforced head turn)	- 과다운동, 자전거 타는 혹은 페달 밟는 동작, 성적 자동증, 발성 - 후기 강제적 머리 회전 - 국소적 간대 강직 팔다리(focal clonic tonic limb)
발작후기(postictal) 증상	- 같은쪽 코 문지르기 - 실어증	- 반대쪽 Todd마비
기타 특징	- 발작후 혼돈이 상대적으로 길다	- 군집성으로 하루에 수차례 혹은 수십 차례 발생하며, 그 지속시간이 짧고, 발작후 혼돈이 미미하다. - 야간에 발생하는 경향이 많다.

Table 4. 편측화 의미를 가지는 발작²⁶

Lateralizing seizure phenomena	Hemisphere of seizure onset	References
Head and eye deviation	Contralateral	14, 22, 27
Dystonic hand posturing	Contralateral	14, 28
Figure 4 sign	Contralateral to extended arm	29
Automatisms with preserved responsiveness	Nondominant	30
Ictal speech	Nondominant	31
Postictal aphasia	Dominant	31
Ictal vomiting	Nondominant	32
Ictal spitting	Nondominant?? ³³ Non-lateralizing??? ^{2, 34}	
Peri-ictal urinary urge	Nondominant	35
Postictal nose rubbing	Ipsilateral	36
Postictal coughing	Nondominant	37
Unilateral clonic seizures	Contralateral	38
Unilateral last clonic movement in secondary generalized seizure	Ipsilateral	39, 40
Unilateral tonic seizure	Contralateral	15
Unilateral eye blinking	Ipsilateral	41, 42

측두엽 복합부분발작과 전두엽 복합부분발작의 발작형의 차이는 일반적으로 다음과 같다(Table 3).

측두엽뇌전증의 편측화

발작 중에 나타나는 증상 중 발작초점이 어느쪽 반구인지 알려주는 증상들이 있는데, 대표적인 것이 반대측의 근긴장이상(contralateral dystonia), 같은쪽의 자동증(ipsilateral automatism)이다.¹⁹ 발작 중에 실어증이 나타나면 우성반구(대개 왼쪽 반구), 발작 중에 문장을 무의식적으로 말하면 비우성반구가 발작초점일 가능성이 높다. 이차전신강직간대발작을 하기 직전 고개와 눈이 한쪽으로 불수의적으로 뚜렷하게 돌아가는 경우(version)는 반대쪽 대뇌반구를 의미하지만, 처음의 고개가 약간 돌아가는 경우(initial head

turn) 동측의 대뇌반구를 의미한다.²⁵

발작이 끝난 후에는 한동안 의식 혼탁이 지속될 수 있으며 이때 돌아다니려고 할 수 있다. Table 4에는측두엽뇌전증에서편측화의미를가지는발작중대표적인것들을기재하였다.

Conclusion

측두엽뇌전증은 가장 흔한 난치성 국소뇌전증으로 수술적인 치료의 적응증이 되는 경우가 많다. 따라서, 발작형의 병력청취와 임상양상에 대한 자세한 관찰로 보다 더 정확하게 진단, 국소화, 편측화를 시행할 수 있다.

References

- Carreno M, Luders HO. General principles of presurgical evaluation. In: Luders HO, ed. Textbook of epilepsy surgery. *Cleveland OH: CRC Press*, 2008.
- Tufenkjian K, Luders HO. Seizure semiology: its value and limitations in localizing the epileptogenic zone. *Journal of clinical neurology (Seoul, Korea)* 2012;8:243-250.
- Boesebeck F, Schulz R, May T, Ebner A. Lateralizing semiology predicts the seizure outcome after epilepsy surgery in the posterior cortex. *Brain: A Journal of Neurology* 2002; 125:2320-2331.
- Heo JH, Kim DW, Lee SY, Cho J, Lee SK, Nam H. Reliability of semiology description. *The neurologist* 2008;14:7-11.
- Luders H, Acharya J, Baumgartner C, et al. Semiological seizure classification. *Epilepsia* 1998;39:1006-1013.
- Loddenkemper T, Kellinghaus C, Wyllie E, et al. A proposal for a five-dimensional patient-oriented epilepsy classification. *Epileptic disorders : international epilepsy journal with videotape* 2005;7:308-316.
- Blume WT, Luders HO, Mizrahi E, Tassinari C, van Emde Boas W, Engel J, Jr. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001;42:1212-1218.
- Hirfanoglu T, Serdaroglu A, Capraz I, Bilir E, Arhan EP, Aydin K. Comparison of ILAE 2010 and semiological seizure classification in children with epilepsy. *Epilepsy research* 2017;129:41-50.
- Scheffer IE, French J, Hirsch E, et al. Classification of the epilepsies: New concepts for discussion and debate-Special report of the ILAE Classification Task Force of the Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia Open* 2016;1: 37-44.
- Fisher RS, Cross JH, French JA, et al. Operational Classification of Seizure Types by the International League Against Epilepsy. In: *International League Against Epilepsy*, ed. 2017.
- Wiebe S. Epidemiology of temporal lobe epilepsy. *The Canadian journal of neurological sciences Le journal canadien des sciences neurologiques* 2000;27 Suppl 1:S6-10; discussion S20-11.
- Asadi-Pooya AA, Stewart GR, Abrams DJ, Sharan A. Prevalence and incidence of drug-resistant mesial temporal lobe epilepsy in the United States. *World Neurosurgery* 2016.
- Loddenkemper T, Berg AT. Terminology for seizures and epilepsies. *Wyllie's Treatment of Epilepsy: Principles and Practice: Sixth Edition* 2015.
- Bleasel A, Kotagal P, Kankirawatana P, Rybicki L. Lateralizing value and semiology of ictal limb posturing and version in temporal lobe and extratemporal epilepsy. *Epilepsia* 1997;38: 168-174.
- Werhahn KJ, Noachtar S, Arnold S, et al. Tonic seizures: their significance for lateralization and frequency in different focal epileptic syndromes. *Epilepsia* 2000;41:1153-1161.
- Staaack AM, Bilic S, Wendling AS, et al. Hyperkinetic seizures in patients with temporal lobe epilepsy: clinical features and outcome after temporal lobe resection. *Epilepsia* 2011;52:1439-1446.
- Källén K, Wyllie E, Lüders HO, Lachhwani D, Kotagal P. Hypomotor seizures in infants and children. *Epilepsia* 2002;43:882-888.
- Acharya V, Acharya J, Lüders H. Olfactory epileptic auras. *Neurology* 1998;51:56-61.
- 대한뇌전증학회. 임상뇌전증학. 서울: 범문에듀케이션, 2013.
- Van Buren JM. The abdominal aura a study of abdominal sensations occurring in epilepsy and produced by depth stimulation. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology* 1963;15:1-19.
- Baumgartner C, Lurger S, Leutmezer F. Autonomic symptoms during epileptic seizures. *Epileptic Disorders* 2001;3: 103-116.
- Wyllie E, Luders H, Morris HH, Lesser RP, Dinner DS. The lateralizing significance of versive head and eye movements during epileptic seizures. *Neurology* 1986;36:606-611.
- Biraben A, Taussig D, Thomas P, et al. Fear as the main feature of epileptic seizures. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 2001;70:186-191.
- Téllez-Zenteno JF, Serrano-Almeida C, Moien-Afshari F. Gelastic seizures associated with hypothalamic hamartomas. An update in the clinical presentation, diagnosis and treatment. *Neuropsychiatric disease and treatment* 2008;4:1021-1031.
- Yu HY, Yiu CH, Yen DJ, et al. Lateralizing value of early head turning and ictal dystonia in temporal lobe seizures: A video-EEG study. *Seizure* 2001;10:428-432.
- Noachtar S, Peters AS. Semiology of epileptic seizures: a critical review. *Epilepsy & behavior : E&B* 2009;15:2-9.
- O'Dwyer R, Silva Cunha JP, Vollmar C, et al. Lateralizing significance of quantitative analysis of head movements before secondary generalization of seizures of patients with temporal lobe epilepsy. *Epilepsia* 2007;48:524-530.
- Kotagal P, Luders H, Morris HH, et al. Dystonic posturing in complex partial seizures of temporal lobe onset: a new lateralizing sign. *Neurology* 1989;39:196-201.
- Kotagal P, Bleasel A, Geller E, Kankirawatana P, Moorjani BI, Rybicki L. Lateralizing value of asymmetric tonic limb posturing observed in secondarily generalized tonic-clonic seizures. *Epilepsia* 2000;41:457-462.
- Ebner A, Dinner DS, Noachtar S, Luders H. Automatismes with preserved responsiveness: A lateralizing sign in psychomotor seizures. *Neurology* 1995;45:61-64.
- Gabr M, Luders H, Dinner D, Morris H, Wyllie E. Speech manifestations in lateralization of temporal lobe seizures. *Annals of neurology* 1989;25:82-87.
- Kramer RE, Luders H, Goldstick LP, et al. Ictus emeticus: an electroclinical analysis. *Neurology* 1988;38:1048-1052.
- Voss NF, Davies KG, Boop FA, Montouris GD, Hermann

- BP. Spitting automatism in complex partial seizures: A non-dominant temporal localizing sign? *Epilepsia* 1999;40:114-116.
34. Caboclo LOSF, Miyashira FS, Hamad APA, et al. Ictal spitting in left temporal lobe epilepsy: Report of three cases. *Seizure* 2006;15:462-467.
 35. Baumgartner C, Groppel G, Leutmezer F, et al. Ictal urinary urge indicates seizure onset in the nondominant temporal lobe. *Neurology* 2000;55:432-434.
 36. Leutmezer F, Serles W, Lehner J, Pataria E, Zeiler K, Baumgartner C. Postictal nose wiping: A lateralizing sign in temporal lobe complex partial seizures. *Neurology* 1998;51:1175-1177.
 37. Wennberg R. Postictal coughing and nose rubbing coexist in temporal lobe epilepsy. *Neurology* 2001;56:133-134.
 38. Jackson JH. The Lumleian Lectures on Convulsive Seizures. *British Medical Journal* 1890;1:821-827.
 39. Trinka E, Walser G, Unterberger I, et al. Asymmetric termination of secondarily generalized tonic-clonic seizures in temporal lobe epilepsy. *Neurology* 2002;59:1254-1256.
 40. Leutmezer F, Woginger S, Antoni E, Seidl B, Baumgartner C. Asymmetric ending of secondarily generalized seizures: a lateralizing sign in TLE. *Neurology* 2002;59:1252-1254.
 41. Henkel A, Winkler PA, Noachtar S. Ipsilateral blinking: a rare lateralizing seizure phenomenon in temporal lobe epilepsy. *Epileptic disorders : international epilepsy journal with videotape* 1999;1:195-197.
 42. Benbadis SR, Kotagal P, Klem GH. Unilateral blinking: A lateralizing sign in partial seizures. *Neurology* 1996;46:45-48.