

A Case of Epileptic Vertigo in Child with Congenital Oculomotor Apraxia

Dong Woo Hyun, Bo Gyung Kim, Joo Heon Yoon and Won Sang Lee

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

선천안운동행위상실증의 과거력을 동반한 학령기 현훈성 간질 1예

현동우 · 김보경 · 윤주현 · 이원상

연세대학교 의과대학 이비인후과학교실

Received May 27, 2010

Revised July 15, 2010

Accepted July 21, 2010

Address for correspondence

Won Sang Lee, MD, PhD
Department of Otolaryngology-
Head and Neck Surgery,
Yonsei University
College of Medicine,
250 Seongsan-ro, Seodaemun-gu,
Seoul 102-752, Korea
Tel +82-2-2228-3602
Fax +82-2-393-0580
E-mail fledermaus@yuhs.ac

Congenital ocular motor apraxia (COMA) is an infrequently reported eye movement disorder associated with malformation or delayed maturation of the brain. Patients with COMA are unable to initiate voluntary horizontal saccades. This results in characteristic head thrusts into the desired field of gaze to compensate for the lack of saccadic ability. Epileptic vertigo is a rare condition in childhood, and sudden vertigo or sudden falls as an aura of epilepsy is characteristic. Here we report a 13-year-old boy who was revealed to have COMA and epileptic vertigo. The patient presented with a history of frequent dizziness over the previous 2 weeks. He was diagnosed with COMA at 11 months after birth. His eye movement showed direction-changing nystagmus, impaired smooth pursuit, asymmetric optokinetic nystagmus and an inaccurate saccade test, which were findings of COMA. There were no other abnormal neurologic findings. MR imaging of the temporal area and brain revealed a right dysmorphic lateral ventricle and EEG revealed the presence of one episode of less well organized generalized slow spike and wave discharge in both frontal dominance during the ictal period. These findings suggested a generalized seizure disorder originating from the frontal areas. The patient was treated with valproic acid and the seizures became well-controlled. **Korean J Audiol 2010;14:125-130**

KEY WORDS: Epileptic vertigo · Congenital oculomotor apraxia.

서 론

소아 어지럼은 소아에게 흔한 질환은 아니지만 실제로 증상이 오래 가지 않거나 부모들이 무시하는 경우가 많아 간과하는 경우가 많다. 하지만 어지럼을 호소하는 대부분의 소아는 실제 증상을 가지고 있는 경우가 많다. 소아라는 특수성과 소아 어지럼 진단기준의 모호함으로 소아 어지럼의 발생 빈도는 정확히 알려진 바가 없다. Russell과 Abu-Arafah¹⁾가 2165명의 소아에게 설문지를 제시하여 답변을 분석한 바에 의하면, 314명(14.5%)이 1회 이상, 92명(4.2%)이 3회 이상의 어지럼을 경험한 바 있다고 하였다.

소아 어지럼은 원인이 매우 다양하며 성인 어지럼과는 다

른 양상을 보인다. 이과적 증상 유무에 따라, 그리고 신경 증상 유무에 따라 분류할 수 있으며 소아이기 때문에 선천적 기형 및 증후군에 의해 유발될 수 있다. 따라서 소아 어지럼 환자의 진단 시에는 더 다양한 원인들을 숙지하고 문진 및 과거력을 반드시 파악하여야 한다. 중추신경계의 외상성, 감염성, 종양성 질환에 의한 어지럼, 전정계 장애, 편두통성 어지럼, 정신과적 질환 및 그 밖의 분류하기 힘든 다양한 원인들에 의해 유발될 수 있다.

이 중 중추신경계 질환 중에서 간질(epilepsy) 또한 전조 증상으로 현훈을 동반하는 경우가 드물지만 나타날 수 있는데 이를 현훈성 발작(epileptic vertigo)으로 분류할 수 있다.²⁾ 본 저자들은 선천안운동행위상실증(congenital ocular

motor apraxia: COMA)의 과거력이 있는 환자에서 학령기에 새로이 발병된 어지럼증 및 중추성 안진양상으로 발작 시 시행한 뇌파검사서 간질파를 보인 현훈성 발작에 대해서 문헌 고찰과 함께 보고하기로 한다.

증 례

13세 남자 환아가 최근 2주간의 반복적인 어지럼증을 주소로 내원하였다. 주산기 감염 및 경련 등의 별다른 문제 없이 질식분만으로 태어났으며 생후 6개월 발달 장애 및 안구 운동 장애로 타과에서 진료받은 과거력이 있었으며, 당시 시행된 신생아 청력검사, 뇌 자기공명촬영, 뇌파검사, 유전자검사 및 대사 이상검사 등에서 정상 소견이었으며 안구 운동 장애에 대해서는 선천안운동행위상실증으로 진단받고 동반된 외사시에 대해서 안과적으로 생후 11개월에 수술적 치료를 시행 받았다. 그 후 환아는 성장하면서 수평방향 신속운동 시에 특징적인 머리돌림 현상과 이상 안구운동은 호전되는 양상이었고 기타 발달 장애에 대해서 외래에서 지속적인 재활 치료를 받았다.

그러나 최근 2주 전부터 간헐적으로 주저앉을 정도로 양이 까맣게 보이거나 물체가 휘어져 보이는 등의 이상 증세를 주소로 소아과와 이비인후과에 내원하였다. 어지럼증은 회전성 양상은 아니었고 구역 증상을 동반하며 어질어질한 불균형 감각이 하루에 10번 이상 반복적으로 나타났고 약 10초 내외로 지속되었으나 동반된 두통, 청력 장애, 이과적 증상 및 의식 소실은 없었다. 신체검진상 양측 고막은 정상이었고 자발안진이 불규칙하게 방향 전환성으로 나타났고 주시 안진이 방향에 따라 변화되는 양상을 보였는데, 우측 주시 시 우측으로 주시 안진이 나타났고 좌측 주시 시 좌측으로 주시 안진이 나타났으며 안진의 강도 및 빈도는 좌측 주시 시에 우세하게 나타났다. 손가락-코검사(finger to nose test), 되풀이 운동장애검사(rapid alternating move-

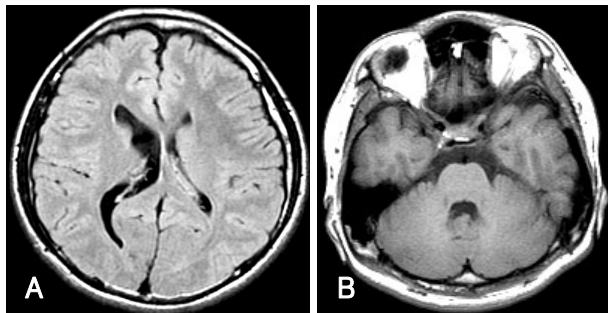


Fig. 1. Brain magnetic resonance image of the patient. A: The magnetic resonance image reveals the right dysmorphic lateral ventricle. B: No remarkable finding is noted in cerebellum and vermis.

ment test) 등 소뇌 기능 검사는 정상이었다. 중추성 원인을 감별하기 위해 뇌 자기공명촬영을 시행하였고 우측 측뇌실의 형태학적 변형이 관찰되었으며 소뇌를 포함한 뇌실질의 병변은 없었다(Fig. 1). 현훈 발작 시 시행한 전기안진검사서 자발 안진이 좌측에서 우측으로 변화되는 방향 전환성 자발안진이 나타났고 시추적 검사(smooth pursuit test)에서 단속성 시추적 및 운동조정이상의 형태가 나타났다. 불규칙한 안구운동으로 인한 부정확한 단속운동(saccade test), 비대칭적인 시운동성 안진(optokinetic nystagmus: OKN)을 확인할 수 있었다(Fig. 2). 이와 같은 비정상적인 전기안진검사 결과는 선천안운동행위상실증의 후유 장애(sequela) 또는 중추성 병변을 시사하는 소견이었고 추가적으로

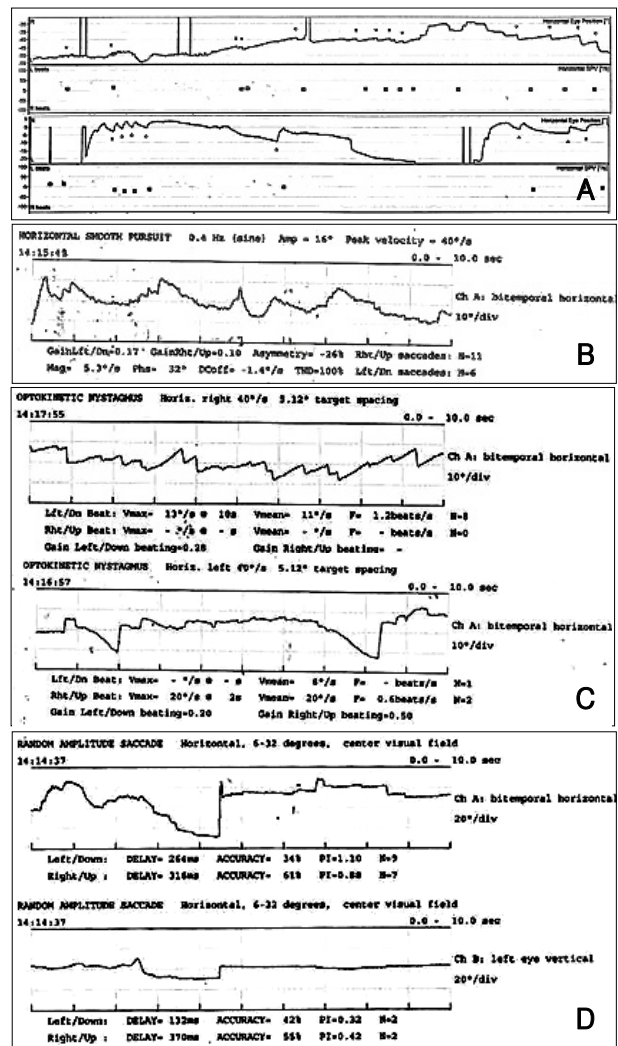


Fig. 2. The electronystagmography (ENG) of patient. A: Spontaneous nystagmus shows directional change. B: In smooth pursuit test, irregular tracking is noted, and it is likely to be consistent with central vertigo. C: Optokinetic nystagmus shows asymmetric pattern. D: Saccade test shows inaccurate eye movement.

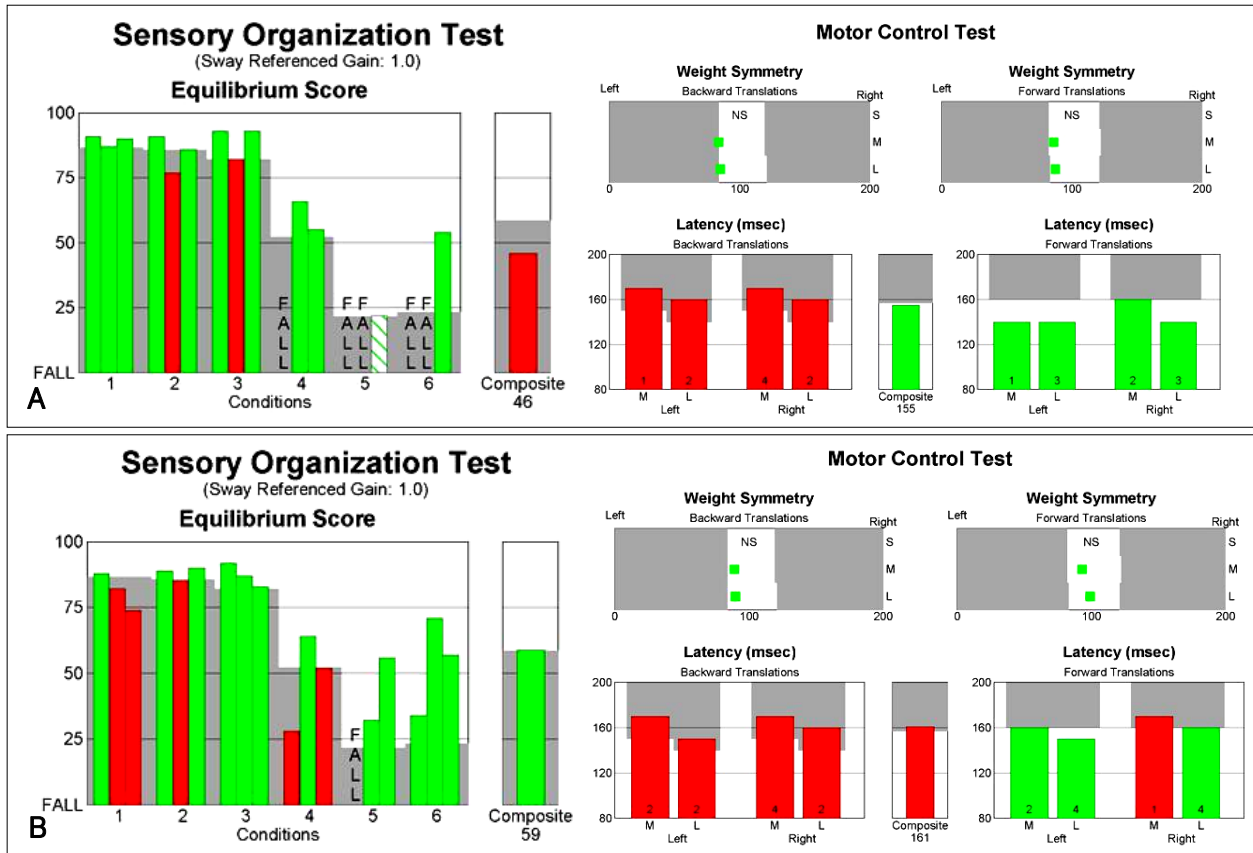


Fig. 3. Computed dynamic posturography of patient. A: Computed dynamic posturography before anticonvulsant treatment reveals that the patient falls at condition 4, 5 and 6. In motor control test, the latency is delayed only when backward translations. B: Follow-up posturography shows that the vestibular function is improved after antiepileptic medication. However, the motor control test demonstrates that the latency of backward translation remains still delayed.

전정기능검사를 시행하였다. 증상 지속 시점에서 시행한 온도안진검사서 방향 변환성 자발안진의 영향으로 불규칙적인 반응을 보였으며, 동적자세검사에서는 지각조절검사(sensory organization test: SOT)에서 조건 4, 5, 6에서 넘어졌고, 운동조절검사(motor control test: MCT)에서 반응강도 및 대칭성은 정상적이었으나 발판이 뒤로 움직이는 방향에서만 잠복기의 연장이 관찰되었다(Fig. 3A). 전정유발근전위검사는 정상이었다. 증추성 질환의 감별을 위해 현훈성 발작 시 시행한 뇌파검사에서 양측 전두엽에서(우측 우위) 기시하는 이상 서파가 나타나 간질파로 보고되어 항간질약(valproic acid, 500 mg) 투약을 시작하였다(Fig. 4). 간질약 투약 후 어지럼증상은 바로 소실되었고 투약 2달 후 증상 소실 시점에서 시행한 동적 자세검사상에서 SOT상의 평형 점수가 조건 4, 5, 6에서 전보다 상승되었지만 MCT 반응 잠복기 연장은 변화가 없었다(Fig. 3B). 투약 8개월 후 현훈성 발작은 소실되었고 신체 검사상에서 자발안진과 주시안진은 다소 약화되었으나 큰 변화는 없는 상태로 향후 주기적으로 뇌파검사 시행하며 추적관찰 예정이다.

고찰

어지럼증은 소아에 있어서 흔한 질환은 아니지만, 이전에 부모나 의사가 간과했던 것을 감안하면 아주 드문 질환은 아니다. 소아 어지럼증은 보고자 마다 나이의 기준이 다르다. Russell과 Abu-Arafah,¹⁾ 그리고 Choung 등³⁾은 15세 이하를 기준으로 하였고 Uneri와 Turkdogan⁴⁾은 18세 이하로 보고하였으나 다른 많은 보고자들은 특별한 나이 언급 없이 기술하기도 하였다. 소아 어지럼증에 대한 문헌보고는 많지 않은 실정이다. 1962년 Harrison⁵⁾이 소아 어지럼증 환자를 대상으로 메니에르병, 바이러스 감염, 전정신경염을 처음 보고하였다.⁶⁾ 1977년 Eviatar과 Eviatar⁷⁾은 신경과 외래에 내원한 소아 환자들을 대상으로 현훈성 간질(epileptic vertigo)을 비롯한 증추성 질환이 어지럼증의 주 원인이라고 보고하였다. 1995년 Bower와 Cotton²⁾은 이비인후과 외래를 내원한 소아 어지럼증 환자들에서는 증추성보다는 말초성 어지럼증이 더 많다고 보고하였다. 이러한 다양한 보고와 결과들은 소아라는 특수성, 소아 어지럼증 진단

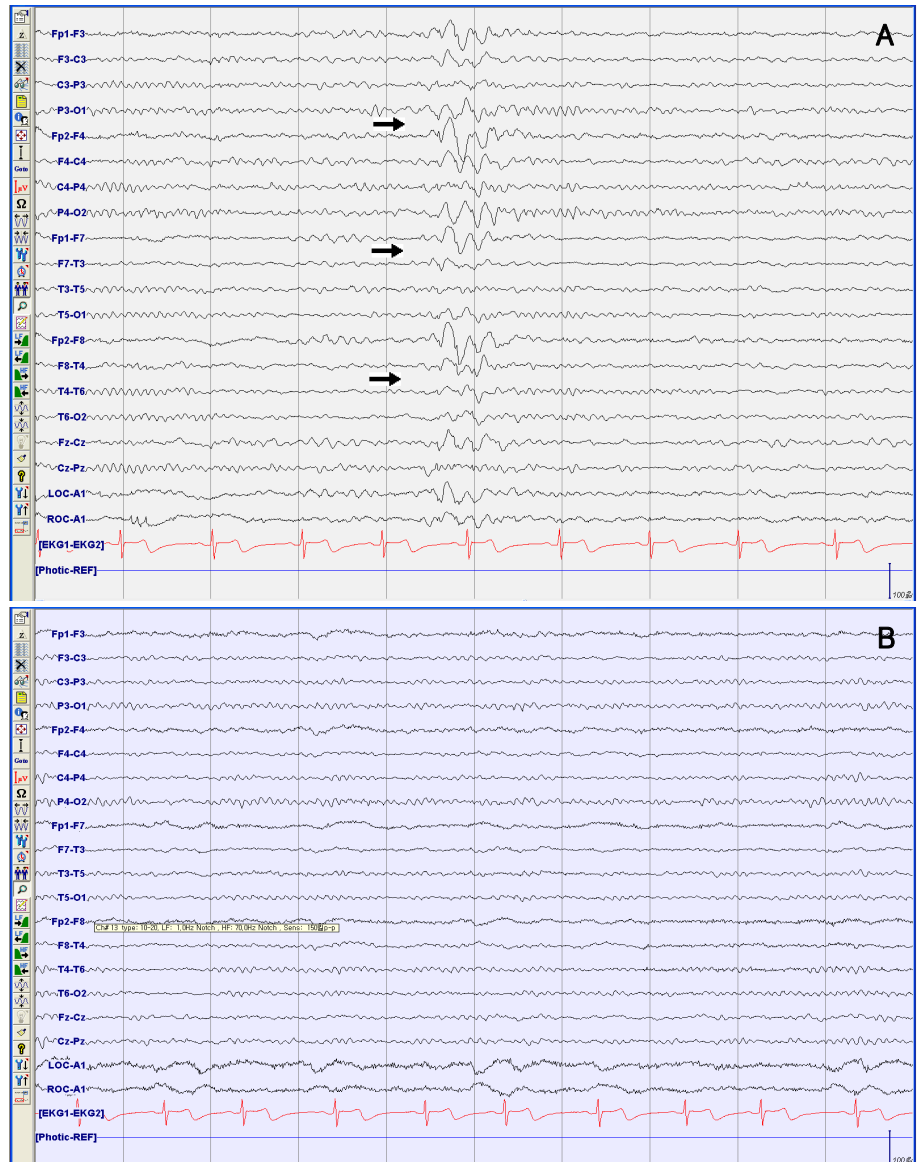


Fig. 4. The result of electroencephalography (EEG). A: There is one episode of less well organized generalized slow spike and wave discharge with both frontal dominance (Rt > Lt). B: Background activity in same patient.

기준의 모호함, 그리고 신경과 또는 이비인후과를 내원하는 환자군의 편향에 기인한 것으로 보인다.

본 증례의 경우는 기저질환으로 선천안동행위상실증의 과거력이 있는 환이었다. 선천안동행위상실증은 1952년에 Cogan³⁾에 의해 처음 기술된 선천성안운동질환의 일종이다. 선천안동행위상실증 환이는 수직방향 신속운동은 보존되나 수평방향 신속운동은 장애를 보이며, 이로 인해 안운동행위상실증의 특징인 머리돌림이 나타난다.⁹⁾ 머리를 고정된 상태에서는 수평방향 신속운동을 시작하기 어려우며, 이로 인하여 옆의 사물을 볼 때 먼저 눈을 깜빡인 후(blinking) 눈보다 먼저 머리를 돌려 시선을 옮기기 시작한다. 환이는 시선이 보고자 하는 대상을 지나칠 때까지 과도하게 머리를 돌리며, 이를 통해 시선이 일단 목표한 사물에 고정되면 계

속 그 물체를 주시하면서 제일눈위치(primary position)가 될 때까지 머리를 다시 반대쪽으로 돌린다. 그러나 점차 성장하면서 머리돌림은 줄어들고 신속운동은 다소 호전되는 경우가 많다. 그러나 전기안진검사상 시운동성 안진(OKN), 단속운동검사(saccade test) 등에서 비정상적 검사결과를 유발할 수 있다.

안진을 살피는 것은 소아 어지럼증에서 가장 중요한 진단의 단서가 될 수 있는데, 안진이 소아 어지럼증의 유일한 객관적 증상일 수 있기 때문이다.¹⁰⁾ 두위변환성, 시추적, 온도자극, 회전외자 자극 등에 따른 전기안진기록을 하는 전정기능검사는 소아 어지럼증에서 필수적이다.³⁾ 소아의 경우 일반적으로 4세 이상에서는 평형기능이 완전 성숙하기 때문에 내이 자극 및 평형 기능 자극에 따른 실험을 성인과

같이 동일하게 시행할 수 있다.¹¹⁾ 최근에는 동적자세검사가 전정기능의 평가뿐만 아니라 시각 장애, 체성각각 장애까지 평가할 수가 있어서 어지럼증 및 보행 장애 환자에서 진단 및 치료효과 등을 평가하기 위한 방법으로 많이 사용되고 있으며, 소아에서도 그 유용성이 보고되고 있다. 특히 기립하고 있는 상태에서 발판을 움직여 하지 및 체간의 자세 유지, 조절과 협조운동의 상태를 관찰하는 MCT의 이상은 정형외과적인 문제, 혹은 자동자세반사계(automatic postural response system)의 긴고리 경로(long loop pathway)의 이상으로 전정계 이외의 중추신경(extravestibular CNS)의 이상을 강하게 시사한다.^{6,12)} 대표적인 것으로 잠복기가 연장되는 경우와 자세를 유지하는 양쪽 하지의 운동 강도가 다른 경우(strength asymmetries) 등^{1,6)}이 있다. 이렇게 얻어진 결과는 종래의 전정기능검사의 소견과 함께 감별진단에 도움을 줄 수 있다. 전후 방향, 양측 모두에서 잠복기의 연장은 특별한 병변 부위를 추정할 수 없지만, 한 방향에서만의 잠복기의 연장은 긴고리 경로의 원심섬유에 병변이 있을 가능성이 많다. Choung 등³⁾은 소아 어지럼증에서 신경 증상을 동반하는 가장 흔한 원인은 편두통성 어지럼증으로 보고 하였다. 또한 신경 증상 동반과 함께 지속성 어지럼을 호소한다면 소뇌교각 또는 후두엽 부위의 종양 또는 다발성 경화증, 중추성 라임병과 같은 탈수초성 질환을 의심해 볼 수 있을 것이다. 또한, 현훈성 간질도 고려 대상이 되어야 한다. 현훈성 간질은 전형적인 전신발작의 전조 증상으로 갑자기 쓰러지거나 현훈을 호소하는 질환이다.²⁾ 드물게는 현훈이 유일한 전조 증상인 경우도 있으며 부분 복합 발작의 증상으로 나타나기도 한다. 뇌파검사로 확진을 하며 대부분 두정부-측두엽이나 후측두엽 부위를 기록하는 뇌파에서 이상소견이 나타나는 경우가 많으나, 의식소실이 없는 간질의 경우는 전두엽의 뇌파에서도 이상소견이 나타날 수 있다. 치료는 diphenylhydantoin, carbamazepine, primidone 같은 항경련성 약물을 사용한다.¹¹⁾

본 증례는 안운동행위상실증의 과거력이 있는 환아로 전기안진검사상 불규칙적인 자발안진 및 비대칭적인 시운동성 안진(OKN)은 상기 질환의 병태생리로 설명될 수 있으나, 안운동행위상실증에서는 대개 현훈이 동반되지 않는다. 새로이 발현된 현훈 증상 및 증상 발현시 시행한 뇌파검사상 간질파형은 현훈성 간질을 시사하는 소견이다. 물론 안운동행위상실증에서 관련 증상으로 간질 발작을 보고한 예도 있지만 본 증례의 경우처럼 진단 당시의 뇌신경학적 이상이 없는 선천성 안운동행위상실증은 양성 경과(benign course)를 취하는 경우가 보통이며 비정상적인 안증상은 시간이 지날수록 회복된다. 또한 전두엽 간질의 경우 병변 만

대 방향으로의 안진이 유발되는데 본 증례의 경우 양측 전두엽(우측 우위)에서 간질파가 증명되었기 때문에 방향 변환성 자발안진 및 주시유발안진은 양측 전두엽 간질의 병태생리로 설명이 가능하다.¹³⁾ 이상을 종합하면 선천성 안운동행위상실증에 현훈성 간질이 병합되어 복합적인 임상양상을 초래한 것으로 보는 것이 타당할 것이다. 양성 발작성 현훈(benign paroxysmal vertigo of childhood) 또한 감별해야 할 질환이나, 현훈이 발현된 시기(>10세)가 양성 발작성 현훈이 호발하는 시기가 아니고 증상 발현 시 시행한 뇌파검사상 간질파가 확인되었기 때문에 필자들은 현훈성 간질에 더 무게를 두었다. 또한 상기 환자는 소뇌 부분의 미발달이나 기형적인 형성부전증등은 없었으며 소뇌 기능 이상을 보이지 않고 유전자 이상은 없었던 점으로 보아 주버트 증후군(Joubert syndrome)과는 감별할 수 있었다. 요약하면 비정상적인 안구운동 및 안진검사의 결과는 안운동행위상실증의 과거력을 시사하지만 새로이 발현된 현훈 증상과 방향 변환성 안진 및 뇌파검사상의 간질파 확인은 다른 병태생리가 병합되었을 가능성이 있기 때문에 이에 현훈성 간질의 가능성이 있다고 하겠다.

결론적으로 소아 어지럼증의 원인은 매우 많고 다양해서 감별진단을 위해서는 체계적인 문진과 함께 전정기능 및 뇌신경에 관련된 이학적 검사와 청력 및 전정기능검사가 필요하다. 그리고 경우에 따라서는 혈액학적 검사, 방사선학적 검사, 뇌파검사 등이 필요할 것으로 사료된다.

REFERENCES

- 1) Russell G, Abu-Arafeh I. Paroxysmal vertigo in children—an epidemiological study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999;49 Supple 1: S105-7.
- 2) Bower CM, Cotton RT. The spectrum of vertigo in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121:911-5.
- 3) Choung YH, Park K, Moon SK, Kim CH, Ryu SJ. Various causes and clinical characteristics in vertigo in children with normal eardrums. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003;67:889-94.
- 4) Uneri A, Turkdogan D. Evaluation of vestibular functions in children with vertigo attacks. *Arch Dis Child* 2003;88:510-1.
- 5) Harrison MS. Vertigo in childhood. *J Laryngol Otol* 1962;76:601-16.
- 6) Fried MP. The evaluating of dizziness in children. *Laryngoscope* 1980;90:1548-60.
- 7) Eviatar L, Eviatar A. Vertigo in children: differential diagnosis and treatment. *Pediatrics* 1977;59:833-8.
- 8) Cogan DG. A type of congenital ocular motor apraxia presenting jerky head movements. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1952; 56:853-62.
- 9) Bachynski BN. Ocular motility disorders. In: Kright KW, editor. *Pediatric ophthalmology and strabismus*. St. Louis: MosbyYear Book; 1995.
- 10) Derebery MJ. The diagnosis and treatment of dizziness. *Med Clin North Am* 1999;83:163-77.
- 11) Eviatar L. Dizziness in children. *Otolaryngol Clin North Am* 1994;27:

A Case of Epileptic Vertigo in Child

557-71.

- 12) Akagi H, Yuen K, Maeda Y, Fukushima K, Kariya S, Orita Y, et al. Ménière's disease in childhood. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 61: 259-64.
- 13) Kaplan PW. Gaze deviation from contralateral pseudoperiodic lateralized epileptiform discharges (PLEDs). *Epilepsia* 2005;46:977-9.