

첫 경련으로 발현된 소아기 간질지속상태 (status epilepticus)의 임상 특성과 예후

전남대학교 의과대학 소아과학교실, 서남대학교 의과대학 소아과학교실*

김미정 · 김영옥 · 김선희 · 최우연 · 변형석* · 김찬중 · 우영중

Clinical characteristics and outcomes of status epilepticus as an initial seizure in children

Mi Jeong Kim, M.D., Young Ok Kim, M.D., Sun Hee Kim, M.D., Woo Yeon Choi, M.D.
Hyung Suk Byun, M.D., Chan Jong Kim, M.D. and Young Jong Woo, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Chonnam National University and
College of Medicine, Seonam University*, Gwangju, Korea

Purpose : To evaluate the morbidity and mortality of children with status epilepticus(SE) as an initial seizure and to compare these according to age groups.

Methods : The 78 cases(38 cases <2 years and 38 cases ≥2 years) with SE as an initial seizure admitted to the Chonnam national university hospital from Jan. 2000 to Jan. 2004 were reviewed. Developmental profiles, laboratory findings, etiologies and seizure types of SE and outcomes were compared in between two age groups, under and over 2 years.

Results : SE occurred predominantly in less than 5 years old. Febrile causes were the most common, which is significantly more in those under 2 years than over 2 years($P<0.05$). whereas idiopathic and acute symptomatic causes were more common in those over 2 years($P<0.05$). Generalized tonic-clonic seizures was the most common type. The mortality rate was 6.4 percent(5 cases : 1 case <2 years and 4 cases ≥2 years). The estimated occurrence of epilepsy after SE was 24.4 percent(19 cases : 8 cases <2 years and 11 cases ≥2 years). The neurologic sequelae after SE in cases that had developed normally before SE(62 cases : 32 cases <2 years and 30 cases ≥2 years) were observed in 20 cases(32.3 percent), and were more frequent over 2 years(21.9 percent vs. 43.3 percent, $P<0.05$).

Conclusion : In this study death was less common and the neurologic sequelae of SE as an initial seizure were less severe in children under 2 years of age. The reason seemed to be the difference in the etiology of SE with age. (Korean J Pediatr 2006;49:659-664)

Key Words : Status epilepticus, Child, Clinical characteristics, Outcome

서론

간질지속상태(status epilepticus, SE)는 일반적으로 1회의 경련이 30분 이상 지속되거나, 또는 경련 사이에 의식의 회복 없이 경련이 30분 이상 반복될 때를 말한다¹⁾. 이러한 SE는 성인보다 영아 및 소아기에 발병률이 높으며²⁻⁴⁾, 신경학적 후유증과 사망률이 매우 높다³⁻¹⁰⁾. 이는 소아의 뇌가 성인에 비해 지속적

으로 반복되는 경련에 의해 쉽게 손상을 받기 때문으로 여겨지며¹¹⁻¹³⁾, 따라서 소아에서 발생한 SE에 대해 응급 집중치료가 더욱 필요하다고 할 수 있겠다¹⁴⁻¹⁶⁾. 그 동안 소아기의 SE의 병인, 치료 및 예후 등에 대하여 많은 연구가 진행되어 왔으나 첫 발작이 2세 미만의 영유아기에 발생한 SE에 대해서는 연구가 부족한 실정이다. 본 연구에서는 첫 경련이 SE로 발현한 소아 환자들을 대상으로 경련의 원인, 임상 특성 및 예후를 알아보고, 초기 발병 연령이 2세 미만인 경우에 2세 이상인 경우와 어떠한 차이가 있는지 비교해 보고자 하였다.

접수 : 2006년 3월 15일, 승인 : 2006년 5월 9일

책임저자 : 김영옥, 전남대학교병원 소아과

Correspondence : Young Ok Kim, M.D.

Tel : 062)220-6646 Fax : 062)222-6103

E-mail : ik052@unitel.co.kr

대상 및 방법

2000년 1월부터 2004년 1월까지 전남대학교병원 소아과에 첫 경련이 SE로 발생되어 입원하였던 환아는 95명이었다. 환아들의 진료 기록을 후향적으로 조사하여 이들 중 추적 관찰 기간이 1년 미만인 경우와(12명) 주산기 원인에 의해 경련이 유발되었던 신생아들을(5명) 제외한 78명(남 45명, 여 33명)의 환아들을 연령에 따라 2세미만 군(39례, 남 19례, 여 20례)과 이상 군(39례, 남 26례, 여 13례)으로 분류하였다.

환아들의 임상 특성을 규명하기 위해 연령, 성별, 입원 시 발열 여부, 신경학적 이상 동반 여부, SE의 원인 및 발작 유형을 조사하였고 신체검사 소견, 검사실 소견(말초 혈액검사, 혈청 생화학 검사, 뇌척수액 검사) 및 뇌영상 진단 검사(뇌전산화단층촬영 또는 뇌자기공명영상), 뇌파 검사 소견들을 검토하였다. SE 원인은 Hauser 등⁴⁾의 방법에 따라 특발성(idiopathic), 급성 증후성(acute symptomatic), 열성(febrile), 원격 증후성(remote symptomatic), 진행성 뇌증(progressive encephalopathy) 등 5가지로 분류하였으며, 발작형은 전신 경련성(generalized convulsive; overt and subtle), 비경련성(nonconvulsive; complex partial, absence), 단순 부분(simple partial) 등 3가지로 분류되었다^{17, 18)}. 환아들의 예후를 판정하기 위해 사망률, SE 발생 후 간질 발생 빈도 및 신경학적 후유증의 발생 빈도를 조사하였다. 이들의 추적 관찰 기간은 12-48개월이었는데 연령별 평균 관찰 기간은 2세 미만에서 20.5개월, 2세 이상에서 20.4개월이었다.

두 연령군간 통계학적 비교는 SPSS 12.0을 이용하였으며, 후향적으로 조사된 두 군의 자료를 Student t test, Fisher's exact test, X² test로 비교 분석하였다. 통계적 유의수준은 0.05 미만으로 하였다.

결 과

1. 임상 특성

1) 연령별 및 성별 분포

2세 미만이 39례(중앙 연령, 8.0±1.5개월), 2세 이상이 39례(중앙 연령, 4세 2.0개월±1.3개월)로서 총 78례 중 62례(79.5%)가 5세 이내에 발생하였다(Fig. 1). 남아가 45례(57.7%), 여아는 33례(42.3%)였으며 2세 미만에서는 남녀 빈도가 비슷하였으나 2세 이상에서는 남아가 여아에 비해 많았다(Table 1).

2) 입원 시 발열 유무 및 검사실 소견

총 78례 중 59례(75.6%)에서 38℃ 이상의 체온상승이 있었고 이 중 6례에서 40℃ 이상의 고열이 있었으나 두 연령군간에 통계적으로 유의한 차이는 없었다. 말초 혈액의 백혈구수는 35례(44.9%)에서 증가하였으며 이 중 백혈구수 25,000/mm³ 이상인 경우는 2례였다. 뇌척수액 검사 소견에서 다구증, 단백질 증가 및 당 저하 빈도는 두 군간에 통계적으로 유의한 차이는 없었다

(Table 1).

3) 신경학적 이상

SE 발생 이전에 신경학적 이상이 있었던 경우는 2세 미만이 7례(17.9%), 2세 이상이 9례(23.1%)로 총 16례(20.5%)였다(Table 1). 2세 미만군의 경우 정신지체 6례, 뇌성마비 1례 등이었으며, 2세 이상군에서는 뇌성마비 4례, 정신지체 3례, 언어 장애, 청력 장애가 각 1례씩 있었다.

2. 간질지속상태의 원인

SE의 원인은 발열성이 27례(34.6%), 급성 증후성이 25례(32.1%)로 많았으나, 특발성도 22례(28.2%)나 되었다. 이 외 원격 증후성이 3례(3.8%), 진행성 뇌증이 1례(1.3%)였다(Table 2). 발열성의 경우 대부분 정상적으로 발달하였던 소아에서 발생하였으며, 급성 증후성의 경우 17례(68.0%)가 중추신경계 감염증(뇌염 12례, 뇌증 4례, 결핵성 뇌수막염 1례)에 의한 것이었고, 대사 장애 5례(저나트륨혈증 4례, 저칼슘혈증 1례), 외상 2례, 저

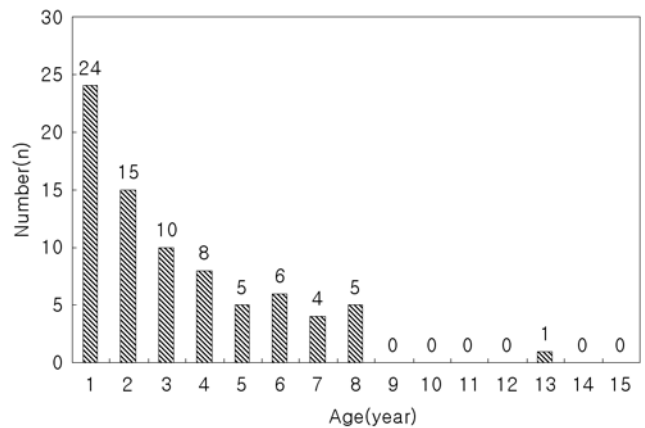


Fig. 1. Age distribution of the children with status epilepticus as an initial seizure.

Table 1. Patient Profiles

	Under 2 years	Over 2 years	Total
Age(month), Median ±SD	8.0±6.5	50.0±25.7	24.5±30.4
Gender(n)			
Male	19	26	45
Female	20	13	33
Male : Female	0.9 : 1	2.0 : 1	1.3 : 1
Fever(n, body temperature ≥38℃)	30	27	59
Laboratory(n)			
Leukocytosis	19	16	35
Increased CSF WBC	6	7	13
Increased CSF protein	4	6	10
Hypoglycorrachia	2	3	5
Neurologic abnormalities(n)	7	9	16
Total(n)	39	39	78

산소증 1례였다. 원격 증후성의 3례는 결절성 경화증 1례와 백혈병의 중추신경계 전이 및 이에 대한 방사선요법 치료 2개월 후 경련을 보인 1례 및 생후 1세경의 홍역 감염 후 발달지연을 보였던 환아로 3세경에 첫 발작이 나타난 1례였다. 진행성 뇌증 1례는 부신백질이영양증으로 진단되어 제대혈 이식 치료를 받은 후 이식편 대 숙주병이 발생하여 호흡 곤란과 함께 간질지속상태가 초래된 경우였다. 2세 미만군에서는 발열성 원인에 의한 경우가 유의하게 많았으며($P<0.05$), 2세 이상군에서는 특발성에 의한 경우가 많았으나 통계적 유의성은 없었다(Table 2). 급성 증후성의 경우 두 연령군 모두에서 중추신경계 감염증이 대부분을 차지하였으나 대사성의 경우 5례가 모두 2세 미만이었다.

3. 간질지속상태의 발작 유형

발작 형태는 전신 강직, 간대, 강직간대발작(generalized tonic and/or clonic)이 가장 많았으며(67례, 85.9%), 비경련성 발작은 2세 미만군에서 4례, 2세 이상군에서 7례였다. 발작 유형은 통계학적으로 유의한 차이를 보이지 않았다(Table 3).

4. 예 후

1) 사망률

78례 중 2세 미만 1례(2.6%)와 2세 이상 4례(10.3%), 총 5례가 사망하여 사망률은 6.4%였다. 사망한 5례 모두 SE 이전에 신경학적 이상이 없었으며 SE 후 1개월 내에 사망하였는데, 급성 뇌염 3례, 급성 파종성 뇌척수염(acute disseminated encephalomyelitis) 1례, 부신백질이영양증으로 치료 중 이식편 대 숙주병으로 사망한 1례 등이었다.

2) 간질지속상태 후 간질의 발생 빈도

SE 후 간질의 발생은 2세 미만군 8례(20.5%), 2세 이상군 11례(28.2%)로 총 19례(24.4%)에서 볼 수 있었으나 통계적으로 유의한 차이는 없었으며 이 중 항경련제에 잘 조절되지 않는 난치성 간질은 6례(2세 미만 4례, 2세 이상 2례)였다. 간질 발작 형태도 전신 강직 또는 간대 발작이 2세 미만군 8례 중 6례, 2

세 이상군 11례 중 8례로 가장 흔히 나타났으며 두 군간에 통계적으로 유의한 차이는 없었다(Table 4).

3) 간질지속상태 후 신경학적 후유증의 발생 빈도

SE 이전에 이미 신경학적 이상이 있었던 16례(2세 미만 7례, 2세 이상 9례)를 제외한, 정상 발달을 보였던 62례(2세 미만 32례, 2세 이상 30례)를 대상으로 SE 후 신경학적 후유증의 발생 여부를 조사하였다. 신경학적 후유증은 총 20례(32.3%)에서 관찰되었으며, 2세 미만에서 7례(21.9%), 2세 이상에서 13례(43.3%)로 2세 미만군이 보다 낮은 발생 빈도를 보였다($P<0.05$, Table 5).

간질 이외에 관찰되었던 신경학적 이상은 정신지체, 뇌성마비, 언어 장애, 수면 장애, 심한 두통, 안면신경 마비, 안구진탕증 등이었으며, 정신지체 및 뇌성 마비가 가장 빈번히 발생되었다.

SE의 원인에 따른 후유증의 발생 빈도는 총 62례 중, 발열성의 경우 8.0%(25례 중 2례)에서만 신경학적 후유증이 관찰된 반면 급성 증후성의 경우 65.2%(23례 중 15례)에서 후유증이 발생해 통계학적으로 유의한 차이를 보였다($P<0.01$). 급성 증후성의 경우 연령에 따른 후유증의 발생 빈도는 2세 미만군에서는 11례 중 5례(45.5%)가, 2세 이상군에서는 12례 중 10례(83.3%)

Table 3. Seizure Types of the Initial Status Epilepticus

	Under 2 years n(%)	Over 2 years n(%)	Total n(%)
Generalized convulsive*			
Overt(GTC)	30(76.9)	30(76.9)	60(76.9)
Subtle	5(12.8)	2(5.1)	7(9.0)
Nonconvulsive			
Complex partial	4(10.3)	4(10.3)	8(10.3)
Absence	0(0.0)	3(7.7)	3(3.8)
Simple partial	0(0.0)	0(0.0)	0(0.0)
Total	39(100.0)	39(100.0)	78(100.0)

*Includes both primary and secondarily generalized seizure
Abbreviation : GTC, generalized tonic and/or clonic

Table 2. Etiology of the Initial Status Epilepticus

	Under 2 years n(%)	Over 2 years n(%)	Total n(%)
Idiopathic	8(20.5)	14(35.9)	22(28.2)
Acute symptomatic	12(30.8)	13(33.3)	25(32.1)
CNS infection	4(10.3)	13(33.3)*	17(21.8)
Electrolyte imbalance	5(12.8)	0(0.0)	5(6.4)
Trauma	2(5.1)	0(0.0)	2(2.6)
Asphyxia	1(2.6)	0(0.0)	1(1.3)
Febrile	18(46.1)*	9(23.1)	27(34.6)
Remote symptomatic	1(2.6)	2(5.1)	3(3.8)
Progressive encephalopathy	0(0.0)	1(2.6)	1(1.3)
Total	39(100.0)	39(100.0)	78(100.0)

* $P<0.05$

Table 4. Incidence of Epilepsy Following the Initial Status Epilepticus According to the Seizure Types

	Under 2 years (n=39)	Over 2 years (n=39)	Total (n=78)
Generalized			
Tonic-Clonic	6	8	14
Tonic	1	1	2
Clonic	0	1	1
Myoclonic	1	0	1
Partial			
Simple	0	0	0
Complex	0	1	1
Total number(incidence, %)	8(20.5)	11(28.2)	19(24.4)

Table 5. Incidence of Neurologic Sequelae Following the Initial Status Epilepticus according to the Etiology

	Under 2 years(n)		Over 2 years(n)		All age group(n)	
	Total	NS(death)	Total	NS(death)	Total	NS(death)
Idiopathic	3	0	8	1	11	1
Acute symptomatic	11	5(1)	12	10(3)*	23	15(4) [†]
Febrile	17	2	8	0	25	2
Remote symptomatic	1	0	1	1	2	1
Progressive encephalopathy	0	0	1	1(1)	1	1(1)
Total n	32	7(1)	30	13(4)*	62	20(5)
%	100	21.9(2.6)	100	43.3(10.2)	100	32.3(8.1)

Abbreviation : NS, patients with neurologic sequelae following the initial status epilepticus
* $P<0.05$, [†] $P<0.01$

Table 6. Incidence of Neurologic Sequelae Following the Initial Status Epilepticus according to Duration of the Initial Convulsion

Duration of convulsion(hr)	Under 2 years(n)		Over 2 years(n)		All age group(n)	
	Total	NS(death)	Total	NS(death)	Total	NS(death)
<1	17	4	12	3	29	7
1~<2	12	2(1)	12	4	24	6(1)
2~<3	1	0	1	1	2	1
3~<6	0	0	0	0	0	0
6~<12	1	0	0	0	1	0
12~<24	0	0	1	1	1	1
24~<48	0	0	0	0	0	0
≥48	1	1	4	4(4)	5	5(4)
Total n	32	7(1)	30	13(4)	62	20(5)
%	100	21.9(2.6)	100	43.3 (10.2)	100	32.3(8.1)

Abbreviation : NS, patients with neurologic sequelae following the initial status epilepticus

에서 신경학적 후유증이 발생하여 2세 이상군에서 유의하게 발생 빈도가 높았다($P<0.05$, Table 5).

SE의 지속 기간에 따른 신경학적 후유증의 발생 빈도는 12시간 이내 경련이 멈추었던 총 56례(2세 미만 31례, 2세 이상 25례) 중 14례(25.0%)에서 후유증이 발생하였다. 12시간 이상 경련이 지속되었던 경우는 2세 미만군 1례, 2세 이상군 5례로 총 6례(9.7%)였으며 이중 5례(83.3%)에서 후유증이 발생하여, 12시간 이내 경련이 멈추었던 대다수의 경우에 비해 후유증의 발생 빈도가 높았다($P<0.01$, Table 6).

고 찰

간질 발작은 대개의 경우 발작의 시작 후 발작 억제 기전의 작동에 의하여 수분 이내에 멈추게 된다. 그러나 이와 같이 자연 소실되지 않는 발작은 간질지속상태(status epilepticus, SE)로 규정하여 응급조치가 필요한 상황이 된다. 즉, SE는 대뇌의 과도한 전기 방전이 지속되거나 연속적으로 발생함에 따라 발작이 30분 이상 지속되는 경우를 말하며¹⁾, 1824년 Calmeil¹⁹⁾이 17

세기부터 알려져 왔던 의식의 회복이 없는 반복적인 경련을 기술하면서 대발작성 간질지속상태("grand mal" status epilepticus)라고 표현하였고, 이후 많은 연구자들이 이 질환의 높은 사망률과 영구적인 뇌 손상에 대해 보고하였다^{2-5, 8, 10-12)}.

성인 간질 환자의 경우 치료 약물의 급격한 중단이나 알코올 등에 의한 SE를 흔히 경험할 수 있으나 소아기에는 첫 발작이 SE로 나타나는 경우가 흔하다고 알려져 있다^{2, 4, 5)}. Aicardi와 Chevrie^{2, 3)}는 SE가 영유아에서 흔하며 전례의 37%가 1세 이내에, 73%가 3세 이내에, 85%가 5세 이내에 생긴다고 하였으며, Maytal 등⁹⁾은 발생 평균 연령이 5세라고 하였고, 21%가 첫 1세 이내에, 61%가 5세 이내에 발생한다고 하였다. 본 연구에서도 78례 중 62례(79.5%)가 5세 이내에 발생하였다.

SE의 원인은 명확히 알 수 없는 경우가 많으며 Aicardi와 Chevrie^{2, 3)}는 약 반수에서 원인을 찾을 수 없었고, 이 특발성의 약 반수에서 발열이 동반되었다고 하였다. 본 연구에서는 78례 중 22례(28.2%)에서 특발성이었고, 단지 발열만을 동반했던 경우는 27례(34.6%)로 특발성 및 발열성인 경우는 총 49례(62.8%)였다. Maytal 등⁹⁾은 원인이 열성과 급성 증후성인 경우 생후

수 년 동안에 발생하는 빈도가 높은 반면, 특발성 혹은 원격 증후성인 경우는 소아기와 청년기에 걸쳐 발생하였다고 한다. 본 연구에서는 열성과 급성 증후성인 52례 중 48례(92.3%)에서 5세 이내에 발생하였으며, 특발성인 경우 모든 연령에 걸쳐 발생하였으나 원인과 연령사이의 유의성은 없었다.

SE 환아에 있어 선행된 경련의 병력에 대해 Aicardi와 Chevrie^{2,3)}는 SE가 첫 경련으로 발현된 경우가 77%로 많았고, 그렇지 않은 경우는 23%였는데 이 23% 중 약 1/3에서 선행된 경련의 횟수가 3회 이하였다고 하였다. Lee와 Coe²⁰⁾은 과거에 경련 질환 없이 첫 경련이 SE인 경우가 42.4%였고, 이외에는 선행 경련이 있었으며 이들 선행 경련이 있었던 증례군 중 86.5%에서 첫 경련 후 5년 이내에 SE가 발생하였다고 하였다. Maytal 등⁹⁾에 의하면 3세 이전에 SE가 발생한 90%에서는 이전에 경련이 없었으며, 5세 이상에서는 57%에서 이전에 비열성 경련의 병력이 있었다고 하였다. 본 연구에서는 첫 발작이 SE인 경우만을 선택하여 선행 발작의 유무를 비교할 수 없었으나, 79.5%에서 5세 이내에 발작이 시작되었고, 2세 미만에 절반이 발생하였던 점을 고려해보면 영유아기 및 초기 소아기에 SE가 첫 발작으로 나타나기 쉽다는 점을 알 수 있었다.

SE 발작 형태는 전신 발작이 1/3을 차지한다고 하며^{2,3)} 발열성 SE의 8%에서 그리고 급성 증후성과 진행성 뇌증의 57%가 전신 발작이었다고 보고되고있다⁹⁾. 본 연구에서는 전신 경련성이 85.9%를 차지하였으며, 발열성의 27례 중 26례(96.3%)가 전신 경련성이었다.

SE의 대부분의 환아에서 체온이 높았는데, 이는 SE의 중요한 증상으로서 뇌 대사를 증가시켜 저산소증을 초래시킬 뿐 아니라 고열 자체가 뇌장애를 일으킬 수도 있다^{12,21)}. 이러한 체온의 상승은 말초혈액의 백혈구 증가가 동반될 때 간질지속상태가 감염에 의한 것으로 오인되기도 한다. 본 관찰에서는 75.6%에서 체온상승이 있었고, 44.9%에서 말초 혈액 내 경한 백혈구 증가증이 있었다. SE의 뇌척수액 소견에 있어 Aminoff와 Simon²²⁾는 환아의 18%에서 뇌척수액 세포증가를 보고하면서 다른 가능한 인자가 배제되기 전까지는 뇌척수액의 다구증을 단지 경련의 반복으로 인한 결과로 여겨서는 안된다고 하였고, 원인은 불명확하나 뇌척수액의 단백증가도 볼 수 있다고 하였다. 본 연구에서는 16.7%(13례)에서 뇌척수액의 비정상적 다구증을 발견하였으며 이 중 11례(84.6%)가 급성 증후성이었고 열성 및 원격 증후성이 각 1례였다.

SE 발작이 지속되는 시간이 길면 길수록 후유증의 발생 및 사망률이 높아짐은 여러 관찰에서 언급되었으며^{10,23)}, 특히 영아일수록 성인에 비해 후유증의 발생 및 사망률이 높음이 지적되고 있다^{3,24)}. 그러나 본 연구에서는 2세 이상 환아들에 비해 2세 미만인 환아들에서 후유증 발생 및 사망률이 더 낮은 것으로 조사되었으며 이는 예후가 좋은 열성 경련에 의한 간질증침증이 2세 미만에서 이상에 비해 호발하기 때문으로 추정되었다.

SE로 인한 사망률은 보고에 따라 다르나, 3-20%로 비교적

높게 보고되고 있다^{3,5,24)}. Aicardi와 Chevrie^{2,3)}는 SE의 사망률을 11%로 보고하였고, 이 중 약 반수에서는 원인이 경련 그 자체에 의한 것이고 나머지 반은 뇌질환이나 그의 후유증으로 인한 것이라 하였다. Lee와 Coe²⁰⁾에 의하면 SE의 기간이 12시간 이내의 경우 후유증의 발생 및 사망이 11.5%이나 12시간 이상 경과 시 89.7%로 증가하였고, 특히 48시간 이상 경과 시 전례에서 신경학적 후유증이 남거나 사망하였다고 하였다. 본 연구에서도 SE 이전에 정상 발달을 보였던 환아들 중 12시간 이상 SE이 경과한 6례의 경우 5례에서 신경학적 후유증이 남거나 사망하였다($P<0.001$). 사망의 원인으로 SE의 선행 질환이나 원인 질환에 의한 경우가 많으며 본 연구에서도 사망한 5례 중 4례는 급성 증후성 원인으로 사망하였다.

SE의 신경학적 후유증은 다양한데 Aicardi와 Chevrie^{2,3)}는 57%에서 지능장애나 신경학적 후유증이 남았다고 하였으며, 후유증은 나이가 어릴수록 후유증이 많아 생후 6개월 이하에서는 76%인데 비하여, 3세 이상에서는 45%에서 신경학적 문제 또는 지능 장애를 보였다고 하였다. Dunn⁵⁾에 의하면 SE의 49%에서 신경학적 후유증이 남았는데, 열성이나 특발성에서는 신경학적 후유증이 없었다고 하였다. Maytal 등⁹⁾은 9.1%에서 신경학적 후유증이 남았는데 이 중 대부분이 급성 증후성 혹은 진행성 뇌증이었다고 하였으며, 신경학적 후유증은 1세 이하의 29%, 1-3세의 11%, 3세 이상의 6%에서 생겼다고 하였다. Lee와 Coe²⁰⁾에 의하면 26.4%에서 신경학적 후유증이 남았고, 후유증으로는 경련의 재발, 지능, 행동 및 언어장애, 하지마비와 식물상태 등이 있었다. SE 후의 간질 발생 빈도는 Aicardi와 Chevrie^{2,3)}는 36%였지만 더 장시간 관찰하면 빈도가 증가할 것이라고 하였다. 본 연구에서는 SE 후 총 19례(26.0%)에서 경련의 재발이 있었고, 전신 강직-간대 발작이 가장 많았다. 본 연구에서 경련의 재발 빈도가 다소 낮은 이유로, 기존에 경련이 있었던 환아에서 나타난 SE를 포함한 타 연구와 달리 첫 경련이 SE로 나타난 환아들만을 대상으로 한 점을 고려해 볼 수 있었다.

이상의 연구 결과를 종합해 보면 소아기의 SE는 첫 발작으로 나타나는 경우가 많으며, 발생 연령에 따라 상이한 임상 양상을 정하게 되는데, 2세 미만에 발생하는 경우에도 원인에 따라 다양한 예후를 정하게 되므로 원인에 따른 적절한 조치가 좋은 예후에 관련될 것으로 사료되었다.

요 약

목적 : 영아 및 소아기에 SE는 발생률이 어른에 비해 높고 첫 경련으로 나타나는 경우가 많으며 뇌 손상을 일으키기 쉽다. 본 연구에서는 첫 경련이 SE로 발현한 소아 환자들을 대상으로 경련의 원인, 임상 특성 및 예후를 알아보고, 초기 발병 연령이 2세 미만과 이상인 경우와 어떠한 차이가 있는지 비교해 보고자 하였다.

방법 : 2000년 1월부터 2004년 1월까지 전남대학교병원 소아

과를 방문한 생후 1개월부터 15세 사이의 소아들 중 첫 경련이 SE로 진단되어 입원하였던 78명(2세 미만 39례와 이상 39례)을 대상으로 하였다.

결 과 : 5세 미만이 62례(79.5%)로 대부분이었으며, 남녀 비는 1.3:1이었다. SE의 원인은 발열성이 27례(34.6%)로 가장 많았으며, 발열성 원인은 2세 미만군(46.1%)에서 2세 이상군(23.1%)에 비해 유의하게 많았다($P<0.05$). SE의 발작 형태는 전신 강직, 간대, 강직간대발작이 총 67례 (85.9%)로 가장 많았다. SE로 인해 총 5례가 사망하여 사망률은 6.4%였다. SE 후 간질의 발생은 19례(24.4%)에서 볼 수 있었으며 연령군에 따른 차이는 볼 수 없었다. SE 이전에 정상 발달을 보였던 62례(2세 미만 32례, 2세 이상 30례) 중 총 20례(32.3%)에서 SE 후 신경학적 후유증이 관찰되었으며, 2세 이상군에서 보다 높은 발생 빈도를 보였다(2세 미만 7례, 21.9% vs. 2세 이상 13례, 43.3%)($P<0.05$).

결 론 : 소아에서 첫 경련이 SE로 발현한 경우 2세 미만군이 2세 이상군에 비해 신경학적 후유증 발생 및 사망률이 의의 있게 낮았으며 이는 SE의 원인 질환의 차이에 기인하는 것으로 사료된다.

References

- Lowenstein DH, Bleck T, Macdonald RL. It's time to revise the definition of status epilepticus. *Epilepsia* 1999;40:120-2.
- Aicardi J, Chevrie JJ. Convulsive status epilepticus in infants and children. A study of 239 cases. *Epilepsia* 1970;11:187-97.
- Aicardi J, Chevrie JJ. Consequences of status epilepticus in infants and children. *Adv Neurol* 1983;34:115-25.
- Hauser WA. Status epilepticus: frequency, etiology, and neurological sequelae. *Adv Neurol* 1983;34:3-14.
- Dunn DW. Status epilepticus in children: etiology, clinical features, and outcome. *J Child Neurol* 1988;3:167-73.
- Chin RF, Neville BG, Scott RC. A systematic review of the epidemiology of status epilepticus. *Eur J Neurol* 2004;11:800-10.
- Novak G, Maytal J, Alshansky A, Ascher C. Risk factors for status epilepticus in children with symptomatic epilepsy. *Neurology* 1997;49:533-7.
- Mitchell WG. Status epilepticus and acute repetitive seizures in children, adolescents, and young adults: etiology, outcome, and treatment. *Epilepsia* 1996;37 Suppl 1:74-80.
- Maytal J, Shinnar S, Moshe SL, Alvarez LA. Low morbidity and mortality of status epilepticus in children. *Pediatrics* 1989;83:323-31.
- Logroscino G, Hesdorffer DC, Cascino GD, Annegers JF, Bagiella E, Hauser WA. Long-term mortality after a first episode of status epilepticus. *Neurology* 2002;58:537-41.
- Cilio MR, Sogawa Y, Cha BH, Liu X, Huang LT, Holmes GL. Long-term effects of status epilepticus in the immature brain are specific for age and model. *Epilepsia* 2003;44:518-28.
- Sloviter RS. Status epilepticus-induced neuronal injury and network reorganization. *Epilepsia* 1999;40 Suppl 1:S34-9.
- Rutten A, van Albada M, Silveira DC, Cha BH, Liu X, Hu YN, et al. Memory impairment following status epilepticus in immature rats: time-course and environmental effects. *Eur J Neurosci* 2002;16:501-13.
- Treiman DM. Therapy of status epilepticus in adults and children. *Curr Opin Neurol* 2001;14:203-10.
- Marik PE, Varon J. The management of status epilepticus. *Chest* 2004;126:582-91.
- Oh HA, Kim CJ, Park KW, Woo YJ. The effect of intravenous continuous infusion midazolam against refractory status epilepticus. *J Korean Child Neurol* 2000;8:80-6.
- Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1981;22:489-501.
- Gastaut H. Classification of status epilepticus. *Adv Neurol* 1983;34:15-35.
- Calmeil LF. De l'épilepsie, etudiee sous le rapport de son siege et de son influence sur la production de l'alienation mentale. Paris: These de l'Universite de Paris; 1824.
- Lee YH, Coe CJ. Clinical study of therapeutic effect in status epilepticus. *J Korean Pediatr Soc* 1986;29:72-7.
- Guerrini R, Aicardi J. Epileptic encephalopathies with myoclonic seizures in infants and children (severe myoclonic epilepsy and myoclonic-astatic epilepsy). *J Clin Neurophysiol* 2003;20:449-61.
- Aminoff MJ, Simon RP. Status epilepticus. Causes, clinical features and consequences in 98 patients. *Am J Med* 1980;69:657-66.
- DeLorenzo RJ, Garnett LK, Towne AR, Waterhouse EJ, Boggs JG, Morton L, et al. Comparison of status epilepticus with prolonged seizure episodes lasting from 10 to 29 minutes. *Epilepsia* 1999;40:164-9.
- Shinnar S, Pellock JM, Moshe SL, Maytal J, O'Dell C, Driscoll SM, et al. In whom does status epilepticus occur: age-related differences in children. *Epilepsia* 1997;38:907-14.