

후두엽뇌전증 환자 1예 보고 및 빛간섭단층촬영 소견

A Case Report of Occipital Lobe Epilepsy and Related Optical Coherence Tomography Findings

송 한¹ · 이수빈² · 한현정² · 한지상¹ · 김대희¹

Han Song, MD¹, Subin Lee, MD², Hyun Jeong Han, MD, PhD², Jisang Han, MD¹, Dae Hee Kim, MD¹

서남대학교 의과대학 명지병원 안과학교실¹, 서남대학교 의과대학 명지병원 신경과학교실²

Department of Ophthalmology, Myongji Hospital, Seonam University College of Medicine¹, Goyang, Korea
Department of Neurology, Myongji Hospital, Seonam University College of Medicine², Goyang, Korea

Purpose: In the present case report, visual pathway damage confirmed by retinal ganglion cell layer (GCL) damage on optical coherence tomography (OCT) in occipital lobe epilepsy was described.

Case summary: A 25-year-old female with idiopathic generalized epilepsy developed visual blurring followed by a generalized seizure. On brain magnetic resonance imaging (MRI), very subtle changes of the cortex in the left parietooccipital lobe were observed. Two days after the attack, even after the disappearance of epileptiform wave on electroencephalogram (EEG), visual acuity in both eyes was 0.5 and a perimetry revealed nearly complete visual defect in both eyes. OCT showed severe thinning of GCL and mild thinning of retinal nerve fiber layer (RNFL). No additional seizure attack occurred thereafter. One month after the attack, her visual acuity was recovered to 1.0 in both eyes and her left visual hemifield defect was recovered. However, even 6 months after the attack, her right visual hemifield defect and GCL damage persisted in both eyes.

Conclusions: We reported a case in which the visual pathway damage caused by occipital lobe epilepsy was identified using OCT, despite very subtle changes in brain imaging. This case indicated GCL thinning is an objective and prognostic index for the irreversible visual field defect in occipital lobe epilepsy.

J Korean Ophthalmol Soc 2017;58(3):367-371

Keywords: Ganglion cell layer, Occipital lobe epilepsy, Optical coherence tomography, Visual seizure, Visual field defect

뇌전증 환자에서 빛간섭단층촬영을 활용하여 신경 손상을 확인하는 연구들이 많이 보고되고 있다. 비가바트린(vigabatrin)으로 인한 시신경 섬유층의 손상은 여러 연구에서 보고되고 있으며,¹⁻⁵ 최근에는 광과민성 연소성 근간대

성 간질(photosensitive juvenile myoclonic epilepsy), 약물 저항성 간질(drug resistant epilepsy)에서의 빛간섭단층촬영 역할에 대한 연구도 보고되었다.^{6,7} 이러한 연구들에서 뇌전증이 시신경섬유층 혹은 망막신경절세포 손상을 일으키는 기전에 대해, 뇌전증과 관련한 신경세포와 망막을 구성하는 신경세포가 발생학적으로 유사하기 때문 혹은 연결항단 역행변성(trans-synaptic retrograde degeneration)에 기인한다는 주장이 제기되어 왔다. 뇌전증으로 인한 시신경 손상에 관해 다양한 연구들이 보고되었지만, 아직 시각증상을 동반한 부분발작(partial seizure)과 관련하여 빛간섭단층촬영 소견을 확인한 연구는 아직 보고되지 않았다. 간질 발작 이후 발생한 신경 손상으로 인해 동측 반맹을 보인 환자에

■ Received: 2016. 10. 27. ■ Revised: 2016. 12. 6.

■ Accepted: 2017. 2. 2.

■ Address reprint requests to **Dae Hee Kim, MD**
Department of Ophthalmology, Myongji Hospital, #55
Hwasu-ro 14beon-gil, Deogyang-gu, Goyang 10475, Korea
Tel: 82-31-810-5442, Fax: 82-31-969-0500
E-mail: skdh17@hanmail.net

* This study was presented as a poster at the 116th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2016.

© 2017 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

서 황반부 망막신경절세포층(ganglion cell layer)손상이 확인되어 시각로의 손상을 확인할 수 있었고, 비가역적 시야 손상을 예측할 수 있었던 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례보고

25세 여자 환자가 내원 당일 오전부터 양안이 뿌옇게 보이는 증상을 보이다가 이차적인 전신발작이 발생하여 응급실로 내원하였다. 내원 당시에 의식은 명료하였으나 양안 시력 저하를 호소하였고, 응급실에서 검사 도중 의식 소실을 보이는 전신발작이 다시 발생하여 응급처치 후 증상이 호전되었다. 과거력에서 환자는 내원 4년 전부터 특발성 전신발작(idiopathic generalized epilepsy)으로 진단받아 발프로익산(valproic acid)으로 치료 받았지만, 안과적 특이 병력은 없었다. 내원 9개월 전부터 자의로 약물을 중단하였고, 내원 2개월 전 간질중첩증(status epilepticus)으로 본원에서 치료 받은 이후로 시력이 나빠진 것 같다고 호소하였다. 간질중첩증 발생 당시 뇌전증의 원인질환은 확인되지 않았고, 시행한 뇌양전자단층촬영(brain positron emission tomography, brain PET) 검사상 좌측 두정엽 부위에 대사 저하(hypometabolism)가 의심되었으나 자기공명영상검사(magnetic resonance imaging, MRI)상 뚜렷한 구조적 이상은 없었다.

이번 내원 시 시행한 자기공명영상검사서 아주 미세한 좌측 두정엽 및 후두엽 피질의 T2 영상 고신호 강도 및 확산강조영상에서 확산제한병변이 의심되었지만 뚜렷하지는

않았다(Fig. 1). 내원 이후 뇌전증 증상이 호전되고, 뇌파검사에서 간질파가 사라졌음에도 불구하고 지속적으로 우측 반맹 및 양안 시력저하 증상을 호소하여, 증상 발생 2일 후 신경안과적 검사를 시행하였다. 검사에서 최대교정시력 양안 모두 0.5였고, 세극등현미경검사와 안저검사서 전안부와 안저에 특이소견은 없었다. 동공검사에서 상대구심성 동공장애는 없었으나 양안 동공반응이 느려졌고, 시야검사상 전반적인 시야 감도 저하를 보였고, 특히 우측 절반 시야의 감도 저하가 좀 더 심하였다(Fig. 2A). 빛간섭단층촬영(RS-3000 advance, Nidek, Gamagori, Aichi, Japan) 검사에서 경미한 정도의 양안 하측부 망막신경섬유층 결손이 확인되었으나, 양안 황반부 신경절세포층(ganglion cell layer) 결손은 심하였다(Fig. 3A). 환자는 이후 뇌전증과 관련하여 특이소견 없이 퇴원하였으며 1개월 뒤 시행한 안과적 검사에서 양안 최대교정시력은 1.0으로 확인되었고 좌측 시야는 호전되었으나 우측 반맹이 명확히 남아있었다(Fig. 2B). 내원 6개월이 지난 후에도 양안 최대교정시력은 1.0이었으며, 시야는 더욱 호전되었으나(Fig. 2C) 양안 신경절세포층(ganglion cell layer) 결손은 계속 유지되었다(Fig. 3B).

고 찰

후두엽뇌전증은 드문 질환으로서, 특징적인 시야손상을 일으키기 때문에 병변의 위치를 확인할 수 있는 중요성(localizing significance)을 지니고 있다.⁸ 후두엽뇌전증으로 인한 시야이상은 대부분 일시적으로 나타난 후 뇌전증이 호전되면 사라지지만, 증상이 오래 지속되어 신경손상을

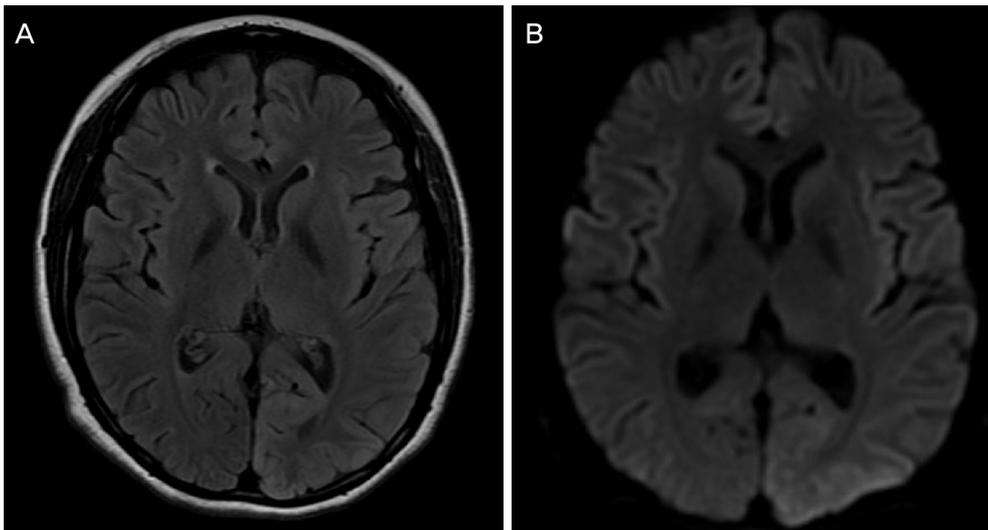


Figure 1. Magnetic resonance imaging (MRI) of the patient. (A) A fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) image showed very subtle changes on the cortex of left parietooccipital lobe. (B) A diffusion weighted image also showed very mild diffusion restriction on the cortex of left parietooccipital lobe.

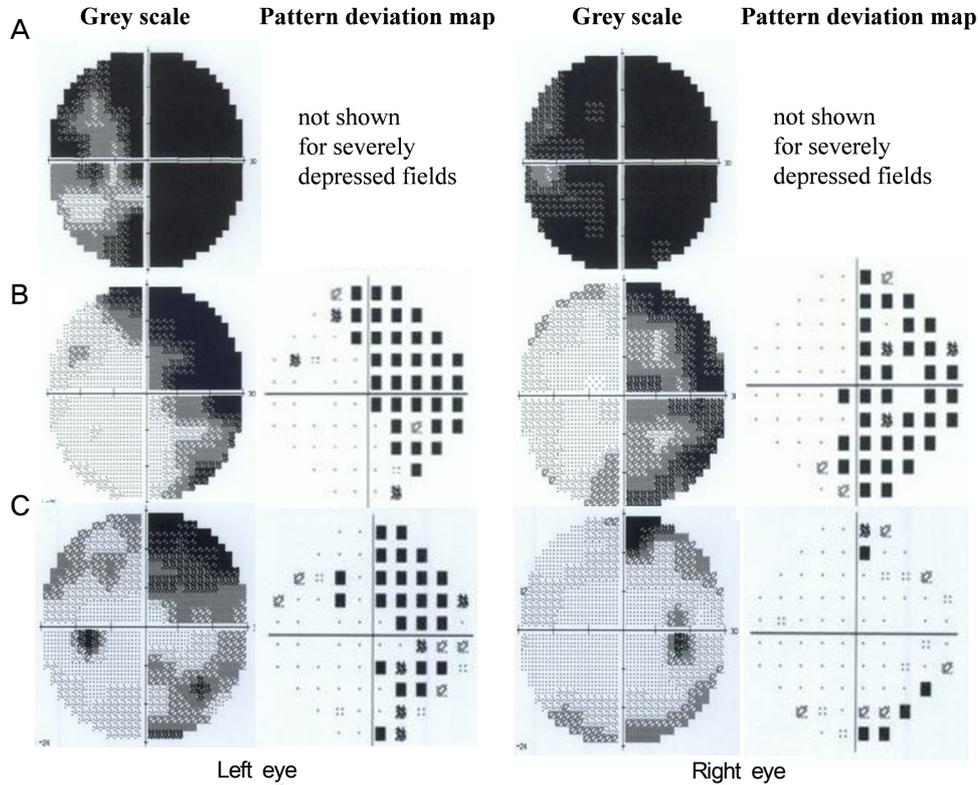


Figure 2. The changes of automated static perimetry (central 30-2 threshold test, Swedish Interactive Threshold Algorithm [SITA]-standard protocol). (A) Two days after the seizure attack. Nearly complete visual field defect and denser visual field defect in right visual hemifield in both eyes. (B) One month after the seizure attack. Left visual hemifield was recovered in both eyes. (C) Six months after the seizure attack. Visual field defect was more recovered in both eyes, but still remained mainly in right visual hemifield in both eyes.

일으키는 경우는 영구적 손상을 보이기도 한다.⁹ 약물치료에도 불구하고 지속적인 뇌전증을 보이는 경우, 간질 초점 부위를 수술적으로 제거하는 방법을 고려하게 되는데 여러 가지 영상학적 검사에서 이러한 손상이 언제나 확인 가능한 것은 아니다.¹⁰ 따라서 시야손상이 있어 시각로손상이 의심된다고 하더라도 이를 확인하는 수단은 제한적이다. 또한 간질중첩증이 동반된 상태에서 시각로손상이 발생하면, 전신상태 악화로 시야검사를 제대로 시행할 수 없는 경우도 있기 때문에 시각로의 이상을 확인하지 못할 수 있다.

빛간섭단층촬영은 비침습적이고 객관적인 검사로서, 빠른 시간 내에 검사를 시행할 수 있으며, 재현성이 높은 검사이다. 주로 녹내장 분야에서 시신경 손상의 정도를 객관적으로 확인하기 위해 개발되었으며, 녹내장 분야에서는 시야손상보다 먼저 구조적 손상을 보여줌으로써 조기 진단에 유용한 검사이다. 황반부 망막신경절세포층을 정량적으로 측정하는 방법이 개발됨으로써 시각로에서 세포체(cell body) 자체의 손상을 추정할 수 있게 되어, 시신경질환 외에도 다발성경화증, 시신경척수염, 알츠하이머병, 파킨슨병 등의 여러 신경학적 질환에서 신경손상의 정도를 객관화

할 수 있는 지표로 이용될 수 있게 되었다.⁶

이번 증례는 내원 2개월 전 간질중첩증 이후 애매한 시각증상을 호소하였던 점으로 미루어보아 간질중첩증이 발생한 당시 좌측 시각로가 손상되었고, 이로 인해 비가역적 시야손상(좌측 시각로손상, 우측 동측반맹)이 발생하였으며, 새롭게 발생한 우측 후두엽뇌전증으로 인한 가역적 시야손상부위(우측 시각로손상, 좌측 동측반맹)가 중첩되면서 시각증상을 뚜렷하게 느꼈던 것으로 추정해 볼 수 있다. 마지막 간질발작 이후 비가역적 손상을 입은 부위의 시야손상은 남았고, 이러한 소견이 심한 황반부 망막신경절세포층 결손으로 반영되었다고 볼 수 있다. 이러한 손상은 뇌영상학적 검사나 양전자단층촬영에서는 매우 미세한 변화를 보여서 시각로손상에 대한 명확한 정보를 제시하지 못하였다. 따라서 빛간섭단층촬영은 황반부 망막신경절세포층 결손을 통해 뇌전증으로 인한 구조적인 손상을 객관적으로 제시해 줌으로써 환자의 시야손상이 영구적으로 남을지, 호전될 수 있을지에 대한 정보를 제공해 줄 수 있을 것으로 사료된다.

이 증례의 한계점은 환자가 후두엽뇌전증을 느끼기 전의

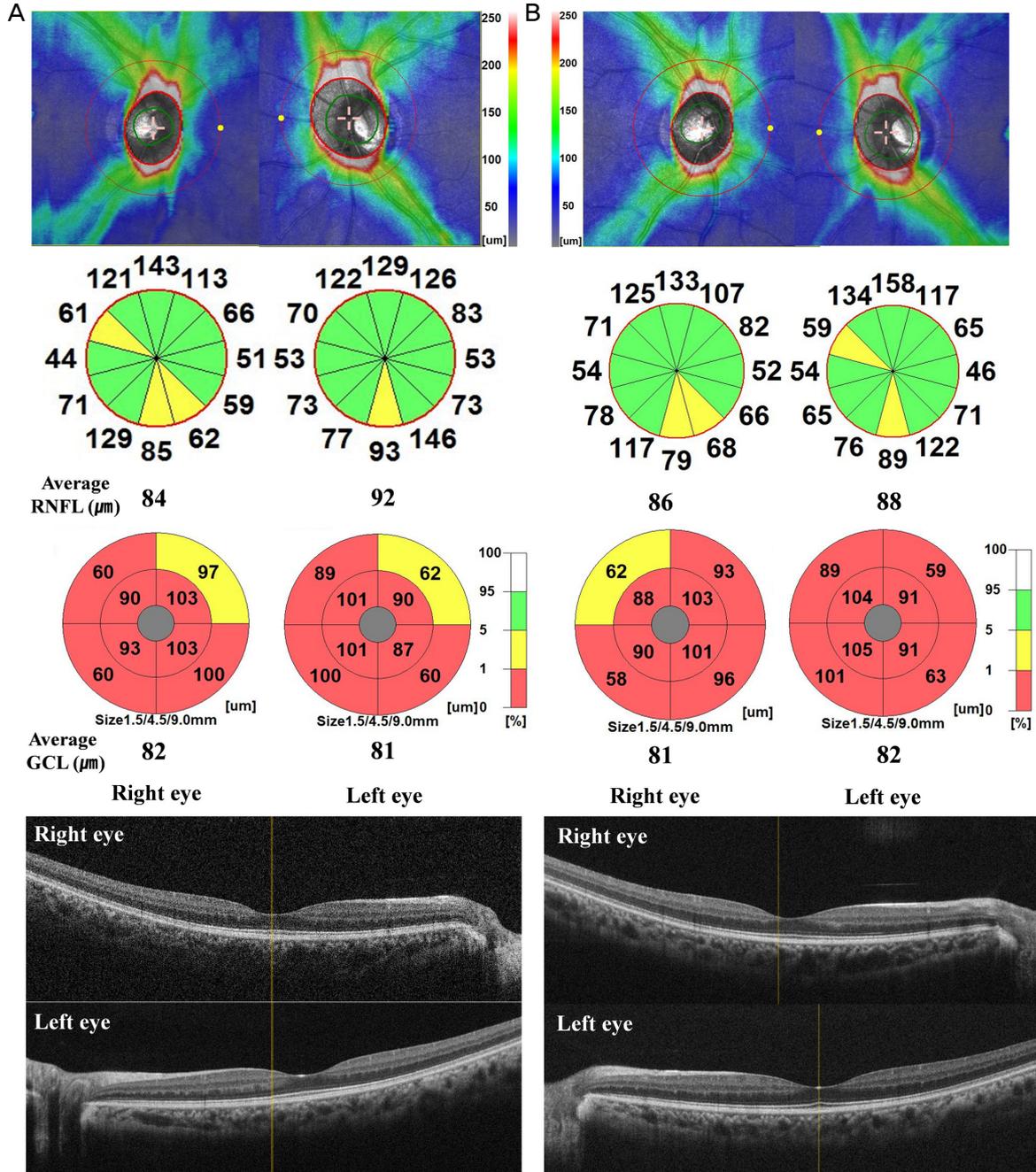


Figure 3. The changes of optical coherence tomography findings. (A) Two days after the seizure attack. Mild retinal nerve fiber layer (RNFL) thinning was detected (above). However, ganglion cell layer (GCL) thinning was distinct (below). (B) Six months after the seizure attack. RNFL and GCL thickness was sustained.

빛간섭단층촬영 검사가 이루어지지 않았다는 점이다. 즉 후두엽뇌전증이 황반부 망막신경절세포층 결손을 일으켰는지에 대한 확실한 인과관계를 규명할 수는 없다. 하지만 환자의 나이가 젊고, 안과적 과거력이 없었다는 점을 고려할 때, 황반부 망막신경절세포층 결손을 일으킬 만한 뚜렷한 원인이 없으므로, 후두엽뇌전증으로 인해 황반부 망막신경절세포층 결손이 유발되었을 가능성을 충분히 고려할 수 있다.

이 증례에서 제시된 바와 같이 망막신경섬유층(retinal nerve fiber layer)의 손상은 명확하지 않은 상태에서 황반부 망막신경절세포층 결손만 명확히 나타나는 경우가 있을 수 있으므로 뇌전증 환자에서 시야이상이나 동반된 경우, 망막신경섬유층의 손상뿐만 아니라, 황반부 망막신경절세포층 결손을 같이 확인하는 것은 시각로손상을 확인하는 데 도움을 줄 것으로 사료된다. 따라서 후두엽뇌전증에서의 빛간섭단층촬영 역할에 대한 추가적인 연구가 필요할 것으

로 사료된다. 국내에서 후두엽뇌전증과 관련하여 빛간섭단층촬영을 통해 시각로손상을 확인한 사례는 보고된 적이 없으며, 뇌전증환자에서 시각로손상에 대한 객관적 근거 자료로서의 빛간섭단층촬영 활용에 대한 가능성을 보고하고자 한다.

REFERENCES

- 1) Lawthom C, Smith PE, Wild JM. Nasal retinal nerve fiber layer attenuation: a biomarker for vigabatrin toxicity. *Ophthalmology* 2009;116:565-71.
- 2) Akçakaya AA, Gökçeer S, Erbil HH, et al. Detecting retinal vigabatrin toxicity in patients with partial symptomatic or cryptogenic epilepsy. *Eur J Ophthalmol* 2010;20:763-9.
- 3) Clayton LM, Dévilé M, Punte T, et al. Retinal nerve fiber layer thickness in vigabatrin-exposed patients. *Ann Neurol* 2011;69:845-54.
- 4) Moseng L, Sæter M, Mørch-Johnsen GH, et al. Retinal nerve fibre layer attenuation: clinical indicator for vigabatrin toxicity. *Acta Ophthalmol* 2011;89:452-8.
- 5) Clayton LM, Devile M, Punte T, et al. Patterns of peripapillary retinal nerve fiber layer thinning in vigabatrin-exposed individuals. *Ophthalmology* 2012;119:2152-60.
- 6) Gomceli YB, Dogan B, Genc F, et al. Optical coherence tomography parameters in patients with photosensitive juvenile myoclonic epilepsy. *Seizure* 2016;35:36-40.
- 7) Balestrini S, Clayton LM, Bartmann AP, et al. Retinal nerve fibre layer thinning is associated with drug resistance in epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2016;87:396-401.
- 8) Ropper A, Samuels MA. Epilepsy and Other Seizure Disorders. In: Ropper A, Samuels MA, eds. *Adams and Victor's Principles of Neurology*, 9th ed. New York: McGraw Hill, 2009; chap. 16.
- 9) Joseph JM, Louis S. Transient ictal cortical blindness during middle age. A case report and review of the literature. *J Neuroophthalmol* 1995;15:39-42.
- 10) Lee SK, Lee SY, Kim DW, et al. Occipital lobe epilepsy: clinical characteristics, surgical outcome, and role of diagnostic modalities. *Epilepsia* 2005;46:688-95.

= 국문초록 =

후두엽뇌전증 환자 1예 보고 및 빛간섭단층촬영 소견

목적: 후두엽뇌전증 환자에서 황반부 망막신경절세포층 손상이 확인되어 시각로의 손상을 확인할 수 있었던 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 4년간의 뇌전증 병력이 있는 25세 여자 환자가 양안 시력저하를 보인 후 이차적인 전신발작이 발생하여 내원하였다. 뇌자기공명영상 검사에서는 좌측 두정엽 및 후두엽 부위에 애매한 변화가 확인되었다. 증상 발생 2일 후, 뇌전증이 호전된 상태에서 시행한 시력검사상 양안 0.5, 시야검사상 전시야맹 소견을 보였고, 빛간섭단층촬영에서 양안 모두 심한 황반부 망막신경절세포층 결손과 경한 망막신경섬유층 결손이 확인되었다. 증상 발생 1개월 후부터 양안 시력이 1.0으로 호전되고, 좌측 시야의 호전을 보였으나, 증상 발생 6개월까지도 우측 동측반맹과 양안 황반부 망막신경절세포층 결손은 유지되었다.

결론: 후두엽뇌전증으로 인한 손상이 뇌영상검사에서 명확하지 않은 환자에서 빛간섭단층촬영 소견으로 객관적인 시각로손상을 확인할 수 있었던 증례를 보고하고자 한다. 후두엽뇌전증 환자에서 시각로손상의 객관적 예후지표로 빛간섭단층촬영이 이용될 수 있음을 제시하고자 한다.

〈대한안과학회지 2017;58(3):367-371〉