

# 일과성 과잉구강증을 보인 우측 측두엽간질 1예

정기영<sup>1</sup> · 한석근<sup>2</sup> · 서대원<sup>3</sup>

고려대학교 의과대학 신경과학교실,<sup>1</sup> 해남병원 신경과,<sup>2</sup> 성균관대학교 의과대학 신경과학교실<sup>3</sup>

## Transient Hyperorality during Automotor Seizure in a Patient with Right Temporal Lobe Epilepsy. Epileptic Klüver-Bucy Syndrome?

Ki-Young Jung, M.D., Suk-Geun Han, M.D. and Dae Won Seo, M.D.

Department of Neurology,<sup>1</sup> Korea University Medical Center, Korea University College of Medicine, Seoul,  
Department of Neurology,<sup>2</sup> Haenam General Hospital, Haenam, Department of Neurology,<sup>3</sup>  
Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul

Klüver-Bucy Syndrome (KBS) is consisting of hyperorality, emotional blunting, hypersexuality, altered dietary habits, visual and auditory agnosia. It has been reported in variable neurological diseases. However, only a few cases reported in epilepsy. We report a patient with unilateral temporal lobe epilepsy who presents transient hyperorality during seizure. A 46-year-old man has complex partial seizures which were abdominal aura followed by hyperorality and hand automatisms. Hyperorality was characterized by putting patient's hand or seizure button into his mouth. Brain MRI demonstrated right hippocampal sclerosis. The interictal and ictal SPECT suggested right temporal lobe dysfunction, and PET showed bitemporal hypo-

metabolism. Rhythmic ictal activities were arising from right temporal region when patient presented hyperorality. We speculate that transient hyperorality in this patient could be a symptom of KBS. This case suggests that transient KBS can be occurred in a unilateral temporal lobe epilepsy when ictal discharges cause bitemporal dysfunction during temporal lobe seizure. (J Korean Epilep Soc 2008; 12(1):59-61)

**KEY WORDS:** Klüver-Bucy Syndrome · Hyperorality · Temporal lobe epilepsy · Complex partial seizure.

### 서론

Klüver-Bucy Syndrome (KBS)<sup>1</sup>는 과잉구강증(hyperorality), 감정 둔화, 성행동과잉, 식이 습관 변화, 시각 및 청각 실인증 등으로 구성되는 증후군으로 양측 측두엽 절제술을 시행 받은 원숭이에게서 관찰된 후<sup>2</sup> 사람에서는 간질 치료를 위해 양측 측두엽 절제술을 받은 환자에게서 처음으로 보고되었다.<sup>3</sup> 그 외에도 단순포진 뇌염,<sup>4</sup> 궤병, 알츠하이머 질환, 뇌혈관 질환, 두부 외상, 측두엽간질 등 다양한 신경계 질환에서 나타날 수 있는 것으로 알려져 있

다.<sup>1</sup> 이들 신경계 질환들에서 KBS의 전형적인 증상들이 모두 나타나는 경우는 드물며 특징적인 일부 증상만이 나타나는 경우가 많은데 과잉구강증은 사람에서 관찰되는 KBS 중에서 가장 일반적인 증상으로 알려져 있다.<sup>1</sup> 예컨대 전두-측두엽 치매 환자에서는 80% 이상에서 관찰된다는 보고가 있다.<sup>5</sup> 그러나 간질에서 보고되는 KBS는 성행동과잉이 흔한 증상으로 보고 되었는데 저자들은 우측 측두엽간질 환자에서 간질 발작 중 특징적으로 상동적인 과잉구강증을 보이는 증례를 관찰하여 이 증상이 간질 환자에서 관찰되는 일시적인 KBS의 한 증상으로 생각되어 보고하고자 한다.

### 증례

원손잡이인 46세 남자 환자가 38세경부터 시작된 간질 발작을 주소로 간질의 국소화와 수술적 치료 가능성 평가를 목적으로 비디오-뇌파 검사를 위해 본원에 입원하였

Received 11 January 2008  
Accepted 26 May 2008

**Corresponding author:** Ki-Young Jung, M.D., Ph.D., Department of Neurology, Korea University Medical Center, Korea University College of Medicine, 126-1 5-ga, Anam-dong, Seongbuk-gu, Seoul 136-705, Korea  
E-mail: jungky@korea.ac.kr

다. 환자의 병력에서 간질 발작의 양상은 속이 뒤틀리고 가슴까지 치밀어 오르는 느낌의 전조 증상이 있고, 반응이 없어지면서 입맛을 다시고 씹는 행동을 보이며 손을 만지작거리는 증상이 있다가 드물게 전신이 뒤틀리고 떠는 전신성 경련까지 진행되는 양상이었다. 과거력에서 환자는 3세경에 열성 경련을 앓은 병력이 있었으나, 두부 외상이나 수막뇌염을 시사하는 병력은 없었다.

환자의 뇌 MRI에서 우측 해마의 부피가 전체적으로 감소되어 있었으며 신호 강도가 증가되어 있어 해마경화증을 시사했고, 우측 전측두엽 백질의 신호 강도 증가 소견을 보였다. 발작간 SPECT에서 우측 전측-내측두엽에서 관류 감소 소견을 보였고, 발작 SPECT는 전체 62초의 간질 발작 중 30초에 동위원소를 주입하여 시행했는데 우측 전측-후측 측두엽과 기저핵에서 관류 증가 소견을 보였다. FDG-PET 검사에서는 양측 측두엽의 당 대사 저하 소견을 관찰할 수 있었다. 신경정신검사에서는 우측 측두엽 기능 저하와 양측 전두엽 기능 저하 소견을 보였다.

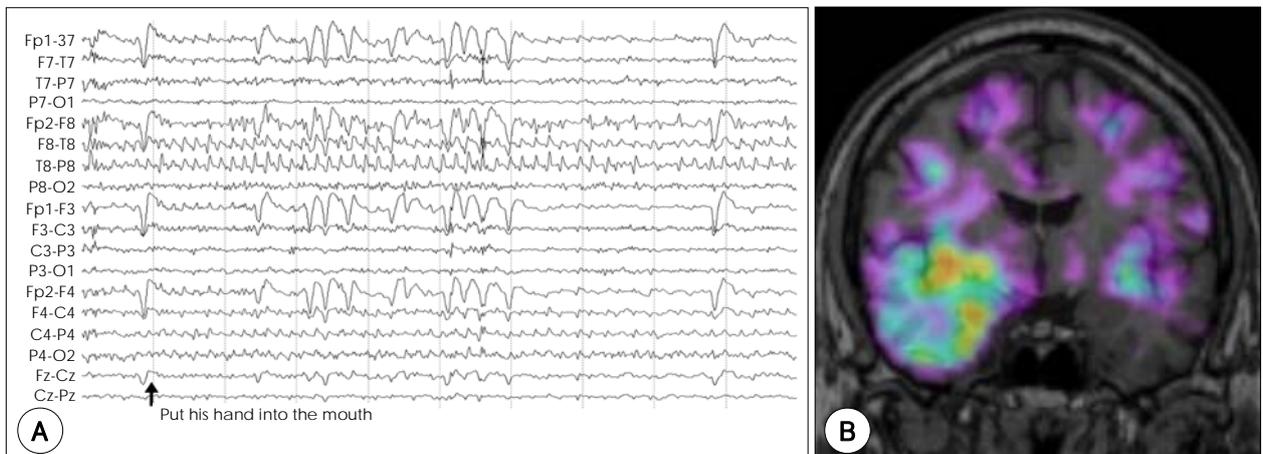
검사 동안 환자의 병력과 같은 양상의 발작을 5회 기록할 수 있었다. 발작은 속에서 치밀어 오르는 느낌의 전

조 증상이 있었고 이후 왼손 혹은 오른손으로 만지작거리거나 입맛을 다시고 침을 삼키는 모습을 보였으며 특징적으로 손가락 혹은 손에 쥐고 있던 발작 버튼을 반복적으로 입에 가져가 삼키려는 과잉구강증을 보였다. 환자의 이런 행위는 관찰자가 억제하려고 해도 억제되지 않고 지속하려고 하는 경향을 보였다(Figure 1). 총 5회의 발작 중 4회에서 과잉구강증이 나타났는데, 두 차례는 우측 손 혹은 우측 손에 쥐고 있던 발작 버튼을 입에 가져가 삼키려 하는 모습을 보였고, 두 차례는 좌측 손을 입에 가져가서 집어 넣으려는 행동을 보였다. 네 차례의 경련 발작의 평균 시간은 95.5초(범위; 55~189초)였고 과잉구강증이 관찰된 시간은 평균 70초(범위; 36~139초)로 전체 발작 시간의 72.4%가 경과한 후반부에서 관찰되었다.

간질양 발작과는 우측 전측두엽과 내측두엽(SP2; 27.3%, F10; 27.3%, F8; 23.9%, FT10; 15.2%, T10; 3.2%, FT8; 3.2%)에서 나타났고, 발작중 뇌피는 우측 전두-측두엽 부위에서 율동성의 델타파로 시작하여 우측 전측-후측 측두엽 부위의 율동성 세타파로 진행하여 퍼지는 양상이었다(Figure 2A). 발작 SPECT는 방사성동위원소를 총



**Figure 1.** Video clips shows patient's hyperorality during his second seizure at the epilepsy monitoring unit. A : The patient is putting a seizure button into his mouth at 63 s after seizure onset out of 74 s, although the technician is restraining him from putting a button. B : The hyperorality of the patient persists for about 10 s.



**Figure 2.** A : Ictal EEG shows sharp contoured rhythmic theta activities in bilateral temporal regions, predominant in right side. Arrow indicates the beginning of hyperorality. B : SISCO (Subtraction Ictal SPECT Co-registered to MRI) image clearly shows hyperperfusion in right temporal lobe, insula and basal ganglia during seizure.

발작시간 62초중에서 30초에 주입하였으며, SISCOM (Subtraction Ictal SPECT Co-registered to MRI) 영상에서 우측 측두엽과 뇌섬엽, 기저핵을 포함한 부위에서 뇌혈류가 뚜렷하게 증가하는 것이 보였다(Figure 2B).

환자는 우측 내측두엽간질로 진단하고 우측 측두엽절제술을 시행하였으며, 병리학적으로 소견상 CA 1, 3, 4에서 추체 세포 감소와 신경교증(gliosis)를 보여 해마경화증에 합당한 소견을 보였고 수술 후 환자는 2년 이상 간질 발작이 없는 상태이다.

## 고 찰

KBS는 다양한 신경계 질환에서 관찰될 수 있으며 단순포진 뇌염, 픽병, 알츠하이머 질환, 뇌혈관 질환 등 양측 측두엽을 포함하는 구조적인 병변에 기인하여 초래된다. 그러나 KBS를 보이는 간질 환자는 양측성 병변이 없이 편측 측두엽 절제술 후 반대측 측두엽에서 간질이 발생하였거나, 구조적 병변없이 양측 측두엽에서 기인하는 복합부분발작 증 혹은 후,<sup>6</sup> 또는 복합부분발작지속증일<sup>7</sup> 경우 발생한 것으로 보고되어, 간질 발작과 같이 일시적인 양측 측두엽의 기능 장애를 동반하는 경우에 KBS이 나타날 수 있음을 보여준다. 그러나, 기존의 보고와는 달리, 본 증례에서는 발작중의 뇌파와 SPECT가 모두 한쪽 측두엽만을 침범하여, 한쪽 측두엽만을 침범해도 KBS 증상이 초래될 수 있음을 알 수 있다.

일반적으로 측두엽간질에서 편측화 혹은 국소화의 증상으로 복성 전조, 무의식적인 응시, 구강소화관 자동증, 동작 자동증 등이 있다. 간질 환자에서 간질 발작 중 혹은 발작 후 KBS의 증상을 관찰한다면 발작의 병소로서 측두엽을 충분히 고려할 수 있을 것으로 사료된다. 그러나, 본 증례에서 알 수 있듯이 네 차례의 과잉구강증에서 좌우의 비는 같아 좌우 한쪽으로의 편측화는 할 수 없었다. 이는 최근 과잉구강증을 보인 8명의 환자를 분석한 다른

보고에서도 좌우 비가 5 : 3으로 편측화할 수 없었던 것과 일치한다.<sup>8</sup> 따라서 발작중 나타나는 일시적인 KBS 증상은 측두엽을 시사하는 소견이지만 편측화 징후는 아닌 것으로 사료된다.

간질 환자에서 발작 전후로 과잉구강증을 보이는 빈도는 연구가 많지 않으나, 최근에 269명의 간질 환자를 대상으로 한 후향적 연구에서는 약 3% 정도로 비교적 적지 않은 것으로 보고되었다.<sup>8</sup> 사람에서 관찰되는 KBS 중 가장 흔한 증상은 과잉구강증임을 감안할 때, 본 환자에서 보인 과잉구강증도 KBS의 한 증상일 가능성이 높을 것으로 사료된다.

결론적으로 본 증례는 한쪽 측두엽간질에서 발작중 KBS의 일부 증상인 과잉구강증 증상을 보일 수 있음을 시사한다. 또한, hyperorality 증상은 측두엽간질 환자에서 보이는 자동증의 한 증상일 수 있으며 측두엽간질의 국소화 증상으로서의 의미를 가질 수 있을 것으로 사료된다.

## REFERENCES

1. Lilly R, Cummings JL, Benson DF, Frankel M. The human Kluver-Bucy syndrome. *Neurology* 1983;33:1141-5.
2. Kluver H, Bucy PC. Preliminary analysis of functions of the temporal lobes in monkeys. 1939. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1997; 9:606-20.
3. Terzian H, Ore GD. Syndrome of Kluver and Bucy; reproduced in man by bilateral removal of the temporal lobes. *Neurology* 1955;5: 373-80.
4. Marlowe WB, Mancall EL, Thomas JJ. Complete Kluver-Bucy syndrome in man. *Cortex* 1975;11:53-9.
5. Pasquier F, Lebert F, Lavenu I, Guillaume B. The clinical picture of frontotemporal dementia: diagnosis and follow-up. *Dement Geriatr Cogn Disord* 1999;10 Suppl 1:10-4.
6. Anson JA, Kuhlman DT. Post-ictal Kluver-Bucy syndrome after temporal lobectomy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993;56:311-3.
7. Varon D, Pritchard PB, 3rd, Wagner MT, Topping K. Transient Kluver-Bucy syndrome following complex partial status epilepticus. *Epilepsy Behav* 2003;4:348-51.
8. Janszky J, Fogarasi A, Magalova V, Tuxhorn I, Ebner A. Hyperorality in epileptic seizures: periaxial incomplete Kluver-Bucy syndrome. *Epilepsia* 2005;46:1235-40.