

간질발작의 분류

Classification of Epileptic Seizures

김 상 호
Sang Ho Kim, M.D.

Introduction

간질발작의 분류는 의학역사의 초기부터 시도되어졌는데 Galen(A. D. 175)은 원인유무에 따라 특발성(idiopathic)과 증후성(symptomatic)으로 나누었고 그 원인을 제거하면 간질을 제거할 수 있다고 이해하였다.¹⁾

18세기 중엽에는 간질(epilepsy)이 여러 종류의 간질발작들을 일으킨다는 사실을 알게되었고, 이 당시에는 간질증후군을 증명할 진단방법들이 없었기 때문에 단지 간질발작양상에 의한 분류를 하여 개개의 간질발작과 간질증후군이 일대일로 대응하게 되었다.²⁾ 뇌파의 발견이전에도 여러 간질증후군에서 동일한 간질발작들이 나타난다는 것을 인식하였고, 1929년에 Hans Berger가 뇌파를 발견한 후로 간질발작 분류의 보조적인 검사방법으로 뇌파를 널리 사용하게 되었다. 이 후 대부분의 epileptologist들은 전형적인 간질발작들에 상응하는 뇌파소견을 정의하는데 모든 노력을 기울이게 되었다. 1969년에 등장한 International Classification of Epileptic Seizures(이하 ICES로 약함)에는 개개의 간질발작에 따라 electroclinical complexes의 개념이 규정되어져, 모든 간질발작을 전신발작과 부분발작으로 나누었다. 부분발작은 의식변화의 유무에 따라 단순부분발작과 복합부분발작으로 나누었고 또한 이차성 전신발작도 부분발작에 포함시켰다.³⁾ 뇌파기계의 발전으로 long term monitoring with video-EEG, intracranial recordings 등을 이용하여 간질유발병소를 국소화시키는 것이 더욱 용이하게 되었다. 1981년 International League Against Epilepsy(이하 ILAE)는 새로이 보완된 ICES를 제안하였

는데(Table 1), 이는 이전의 ICES와 같은 개념의 분류이다. 1981년 ICES는 적용하기에 단순하고, 항전간제를 선택하기에 용이하며, 간질환자의 삶의 질을 평가하기 용이하여 현재까지 널리 통용되어지고 있다.^{4,5)}

그러나 난치성 간질의 치료로 수술요법을 주로 하는 간질학자들은 기존의 1981년 ICES의 적용에 불편을 느끼기 시작하였고, Luders등은 이 분류방법에 대한 여러 가지 단점들을 지적하면서, 단지 간질발작 양상에 의한 새로운 semiological seizure classification(이하 SSC)을 제안하면서 이는 간질유발 병소의 국소화에 용이하다고 주장하였다(Table 2).⁵⁻⁶⁾ Engel도 1981 ICES에 대해서 많은 비판들이 있어 왔음을 지적하였고, 또한 Luders등이 주장한 SSC는 새로운 간질발작 분류이기보다는 임상적 발작형태의 서술적 용어들이라고 평가하면서 ILAE에서 새로운 간질발작 분류 등을 위해 다음과 같이 작업중이라고 하였다(Table 3).⁹⁾

The Individual Seizures

1. Partial seizures

임상적으로 전조(aura)가 있으면 부분발작으로 분류되어지는데 전조는 Galen에 의해서 처음 기술되어졌고, 의식소실 있기 전에 기억되어지는 부분을 지칭하며 단순부분발작에 해당한다. 단순부분발작과 복합부분발작 사이의 큰 차이점은 의식의 변화 유무에 있다. Consciousness란 외부에서 주어진 자극에 대한 환자의 반응의 정도를 나타내고, Responsiveness란 단순한 명령에 대한 환자의 반응 능력을 나타낸다.

1) Simple partial seizures

Hippocrates는 이러한 발작들이 뇌손상의 반대편 부위에서 시작된다는 것을 알았고, Bravais와 Charcot등이 부분발작에 대해서 기술하였다. 1870년 Fritsch와 Hitzig등은 동물실험에서 운동피질에 전기자극을 주면 반대측 상하

¹⁾동아대학교 의과대학 신경과학교실
Department of Neurology, Dong-A University College of Medicine,
Pusan, Korea
교신저자 : 김상호, 602-103 부산광역시 서구 동대신동 3가 1번지
TEL : (051) 240-2962 · FAX : (051) 244-8338
E-mail : shkim1@damc.dauhosp.or.kr

Table 1. Classification of epileptic seizures

1. PARTIAL (FOCAL, LOCAL) SEIZURES	
<p>Partial seizures are those in which, in general, the first clinical and electroencephalo-graphic changes indicate initial activation of a system of neurons limited to part of one cerebral hemisphere. A partial seizure is classified primarily on the basis of whether or not consciousness is impaired during the attack. When consciousness is not impaired, the seizure is classified as a simple partial seizure. when consciousness is impaired, the seizure is classified as a complex partial seizure. Impairment of consciousness may be the first clinical sign, or simple partial seizures may evolve into complex partial seizures. In patients with impaired consciousness, aberrations of behavior (automatisms) may occur. A partial seizure may not terminate, but instead progress to a generalized motor seizure. Impaired consciousness is defined as "the inability to respond normally to exogenous stimuli by virtue of altered awareness and/or responsiveness." There is considerable evidence that simple partial seizures usually have unilateral hemispheric involvement and only rarely have bilateral hemispheric involvement : complex partial seizures, however, frequently have bilateral hemispheric involvement. Partial seizures can be classified into one of the following three fundamental groups :</p> <p>A. Simple partial seizures B. Complex partial seizures 1. With impairment of consciousness at onset 2. Simple partial onset followed by impairment of consciousness C. Partial seizures evolving to generalized tonic-clonic convulsions (GTC) 1. Simple evolving to GTC 2. Complex evolving to GTC (including those with simple partial onset)</p>	
Clinical seizure type	EEG seizure type
A. Simple partial seizures (consciousness not impaired)	Local contralateral discharge starting over the corresponding area of cortical representation (not always recorded on the scalp)
1. With motor symptoms a. Focal motor without march b. Focal motor with march (Jacksonian) c. Versive d. Postural e. Phonatory (vocalization or arrest of speech) 2. With somatosensory or special-sensory symptoms (simple hallucinations, e.g., tingling, light flashes, buzzing) a. Somatosensory b. Visual c. Auditory d. Olfactory e. Gustatory f. Vertiginous 3. With autonomic symptoms or signs (including epigastric sensation, pallor, sweating, flushing piloerection and pupillary dilatation) 4. With psychic symptoms(disturbance of higher cerebral function). These symptoms rarely occur without impairment of consciousness and are much more commonly experienced as complex partial seizures. a. Dysphasic b. Dymnesic (e.g., deja-vu) c. Cognitive (e.g., dreamy states, distortions of time sense) d. Affective (fear, anger, etc.) e. Illusions (e.g., macropsia) f. Structured hallucinations (e.g., music, scenes)	
B. Complex partial seizures (with impairment of consciousness : may sometimes begin with simple symptomatology)	Unilateral or, frequently, bilateral discharge, diffuse or focal in temporal or frontotemporal regions
1. Simple partial onset followed by impairment of consciousness a. With simple partial features as in A.1 – 4 (followed by impaired consciousness) b. Without automatisms 2. With impairment of consciousness at onset a. With impairment of consciousness only b. With automatisms	
C. Partial seizures evolving to secondarily generalized seizures (This may be generalized tonic-clonic)	Above discharges become secondarily secondarily and rapidly generalized

Table 1. Continued

1. Simple partial seizures (A) evolving to generalized seizures 2. Complex partial seizures (B) evolving to generalized seizures 3. Simple partial seizures evolving to complex partial seizures evolving to generalized seizures	
II. GENERALIZED SEIZURES (CONVULSIVE OR NONCONVULSIVE)	
Generalized seizures are those in which the first clinical changes indicate initial involvement of both hemispheres. Consciousness may be impaired, and this impairment may be the initial manifestation. Motor manifestations are bilateral. The ictal electroencephalographic patterns initially are bilateral and presumably reflect neuronal discharge, which is widespread in both hemispheres.	
Clinical seizure type	EEG seizure type
A. Absence seizures	
1. Typical absence	Usually regular and symmetrical 3 Hz but may be 2- to 4-Hz spike-and-slow-wave complexes and may have multiple spike-and-slow-wave complexes. Abnormalities are bilateral
a. Impairment of consciousness only ^a b. With mild clonic components ^a c. With atonic components ^a d. With tonic components ^a e. With automatisms ^a f. With autonomic components ^a	
2. Atypical absence	EEG more heterogeneous ; may include irregular spike-and-slow-wave complexes, fast activity or other paroxysmal activity. Abnormalities are bilateral but often irregular and asymmetrical.
May have : a. Changes in tone that are more pronounced than in A. 1 b. Onset and/or cessation that is not abrupt	
B. Myoclonic seizures, myoclonic jerks (single or multiple)	Polyspike-and-wave or sometimes spike-and-wave or sharp and slow waves ^b
C. Clonic seizure	Fast activity (10 c/sec or more) and slow waves ; occasional spike-and-wave patterns ^b
D. Tonic seizures	Low voltage, fast activity or a fast rhythm of 9 – 10 c/sec or more, decreasing in frequency and increasing in amplitude ^b
E. Tonic-clonic seizures	Rhythm at 10 or more c/sec, decreasing in frequency and increasing in amplitude during tonic phase, interrupted by slow waves during clonic phase ^b
F. Atonic seizures (astatic)	Polyspike-and-wave or flattening or low-voltage fast activity ^b
III. UNCLASSIFIED EPILEPTIC SEIZ	
Includes all seizures that cannot be classified because of inadequate or incomplete data and some that defy classification in hitherto described categories. This includes some neonatal seizures, e.g., rhythmic eye movements, chewing, and swimming movements.	
IV. ADDENDUM	
Repeated epileptic seizures occur under a variety of circumstances :	
1. As fortuitous attacks, coming unexpectedly and without any apparent provocation.	
2. As cyclic attacks, at more or less regular intervals(e.g., in relation to the menstrual cycle or to the sleep-waking cycle).	
3. As attacks provoked by :	
a. Nonsensory factors(fatigue, alcohol, emotion, etc.)	
b. Sensory factors, sometimes referred to as reflex seizures.	
Prolonged or repetitive seizures (status epilepticus). The term status epilepticus is used whenever a seizure persists for sufficient length of time or is repeated frequently enough that recovery between attacks does not occur. Status epilepticus may be divided into partial (e.g., Jacksonian), or generalized (e.g., absence status or tonic-clonic status). When very localized motor status occurs, it is referred to as epilepsy partialis continua.	

^a II . A. b-f may be used alone or in combination.

^bCombinations of II . B-F, e.g., B and F, B and D.

Table 2. Semiological seizure classification

Epileptic seizure	
Aura	
o Somatosensory aura ^a	o Visual aura ^a
o Auditory aura ^a	o Gustatory aura ^a
o Olfactory aura	o Autonomic aura ^a
	o Psychic aura
Autonomic seizure ^b	
Dialeptic seizure ^b	
o Typical dialeptic seizure ^b	
Motor seizure ^a	
o Simple motor seizure ^a	
Myoclonic seizure ^a	Tonic seizure ^a
Epileptic spasm ^a	Clonic seizure ^a
Tonic-clonic seizure	Versive seizure ^a
o Complex motor seizure ^b	
Hypermotor seizure ^b	Gelastic seizure
Automotor seizure ^b	
Special seizure	
o Atonic seizure ^a	o Astatic seizure
o Hypomotor seizure ^b	o Akinetic seizure ^a
o Negative myoclonic seizure ^a	o Aphasic seizure ^b
Paroxysmal event	

지에서 국소적으로 근육수축이 일어난다는 것을 알게되었다. 1887년 Charcot는 간질발작증상이 행진하듯이 퍼져나가는 양상을 “epileptic march”라고 기술하고 Jacksonian epilepsy라고 명명하였다.

2) With motor symptoms

운동신경을 담당하는 피질로부터 나타나며 어느 부분에서 경련발작이 일어나느냐에 따라 증상이 달라진다(clonic, tonic, postural, or phonatory). 이것은 국한되어 나타나기도 하고, 또는 주위의 피질 부위로 퍼져 나가기도 하며, epileptic march양상을 보이기도 한다. 퍼져나가는 정도에 따라서 의식소실 및 이차성 전신발작이 나타나기도 한다.

뇌피질에서 개개의 신체부위를 나타내는 체성감각발현부의 크기와 경련역치가 다르기 때문에 얼굴이나 손가락부위가 다른 신체부위보다 국소적인 경련발작들이 호발한다고 한다.¹⁰⁾

간혹 경련발작이 멈춘 후 경련발작이 발생했던 부위에서 토드마비(Todd's paralysis)라고 하는 국소마비현상(운동성 또는 감각성)이 수 분에서 수 시간동안 지속되기도 한다. 그리고 국소적으로 간대성 운동발작이 계속되는 현상을 지속성 부분적 간질(epilepsia partialis continua)이라고

Table 3. Working groups for the classification task force

Working group on descriptive terminology for ictal phenomena
Working group on classification of epileptic seizures
Working group on classification of epileptic syndromes and diseases
Working group on classification functional disability due to seizures or epilepsy

한다. clonic, tonic, postural, or phonatory seizures에 대한 개개의 특징들은 다음과 같다.¹¹⁾

3) Clonic seizure

Jerky한 양상을 보이며 대개 1~2분 미만의 rhythmic movements로 나타난다.

감각운동피질(sensorimotor cortex)에서 기원하며 한 부위에 국한되거나 jacksonian manner로 퍼져나가기도 하고 또는 이차성 강직간대성발작을 일으킬 수 있다.

4) Tonic activity

지속되는 상하지의 강직성경련양상을 보이며 보조운동영역(supplementary motor area : SMA)과 전운동피질(pre-motor cortex)에서 기원한다. SMA에서 기원하는 fencing posture등의 특징적인 현상이 나타나기도 한다

5) Postural activity

강직성경련이 상지 또는 하지와 체간 또는 두부에 나타나며, 특징적으로 근위부 근육들에서 양측성 강직성경련이 나타난다.

6) Versive seizures

머리와 눈에 강직성경련이 일어나면서 서서히 지속적으로 반대편으로 머리와 눈이 돌아가며(sustained, forceful deviation) 의식은 대개 소실되는 데 이는 frontal eye field (Brodmann area 8)에서 기원한다.

Wyllie등은 65%에서 smooth type이 나타나고 35%에서는 jerky type이 나타난다고 하였다.

7) Phonatory seizures

보조운동영역(SMA) 또는 전운동피질에서 기원하며 SMA 기원의 sustained vocalization이 나타날 수 있고 편측반구의 일차성운동피질(primary motor cortex)로부터 interrupted sounds 또는 speech arrest가 발생한다. 우성반구로부터는 운동성 실어증(Broca's aphasia)이 나타날 수있다.

8) With somatosensory or special sensory symptoms

감각신경을 담당하는 피질로부터 나타나며 주로 바늘로 찌르는 느낌 또는 둔한 느낌 등이 나타나고 때로는 고유수용성장애 또는 공간 지각장애가 나타나기도 한다. Sensory epileptic march가 나타나기도 하고, 다른 부위로 퍼져나가기도 하면서 복합부분발작 또는 이차성 전신발작이 나타날 수 있다. 섬광과 같은 단순환시부터 복잡환시까지 나타날 수 있고, 그 외에도 이상한 소리나 냄새 등이 나타난다.

복잡환시는 somatosensory seizures에서 보다 psych-ic seizures에서 나타나며, 불쾌한 냄새를 느끼는 uncinate fits는 편도-해마부(amygdalo-hippocampal region)나 전두판개(frontal operculum)에서 기원한다. 부분발작의 10~21% 정도가 단순부분발작이며¹²⁾ 후두엽 간질발작은 부분발작의 2%이내이고 두정엽 간질발작은 보고될 정도로 드물다.¹³⁾

9) With psychic symptoms

Hughlings-Jackson(1879년)이 “dreamy state”를 처음으로 언급하면서 이러한 현상은 release phenomena.으로 일어나는 것으로 생각하였다. 1881년에 Gowers가 “psychical aura”를 가진 25명의 환자 중에 10명은 “emotional aura”를 나머지 15명은 표현하기 힘든 “aura of idea”를 가지고 있었다고 보고하였다.

Penfield등은 이러한 현상이 환자 자신의 과거경험에서 나온다고 하여 “experiential” 용어를 사용하였고, 1951년 Lennox는 psychic seizure를 (a) dream states, feelings of unreality or illusion, (b) hallucinations, (c) confusion or disorientation, a feeling of strangeness without loss of consciousness or memory and without motor component로 분류하였다. 이것은 주로 복합부분발작 시 나타나고 간혹 단순부분발작에서도 나타날 수 있다. 측두엽 경련발작에서 더 잘 나타나고, 그 중에서도 내측 측두엽에서 더 잘 나타난다. 그러나 이러한 증상을 야기하는 뇌의 특정부위는 잘 알려져 있지 않다.¹⁴⁾¹⁵⁾

언어장애 또는 실어증이 나타날 수 있고 구음장애는 운동성 경련발작이다. 그리고 기억착화, 인식장애, 정동장애, 지각장애 등이 나타나기도 하는데 기억착화증은 기시감(déjà vu)과 미시감(jamais vu)등이 나타나고 청각 현상으로도 déjà entendu나 jamais entendu 등이 나타난다.

정동장애로는 두려움이나 우울증, 거부감등이 나타나는

Table 4. Principal ictal psychic phenomena

(a). Perceptual hallucinations/illusions
Visual
Auditory
Olfactory
(b). Mnemonic
Déjà
Jamais vu
Memory recall
Memory gaps/amnesia
(c). Emotional
Fear
Sadness
Pleasure
Sexual emotion
Emotional distress
Anger
(d). Other
Change in reality
Depersonalization
Feeling of a presence (“as if someone is nearby”)
Forced thinking
Distortion of body image

데 그 중에는 두려움, 공포감이 가장 흔하며 이때 자율신경 증상등이 같이 동반되기도 한다(Table 4). Gelastic laughter는 정동장애로서 분류되어서는 안되며 hypothalamic hamartoma 때 드물게 나타난다.

10) With autonomic symptoms

약 200년 전부터 visceral aura가 간질의 한 증상으로 인식되어졌으며, 1973년 Trousseau는 visceral epilepsy에 대해 기술하였다. Gowers는 전신성 강직-경직성발작환자의 18%에서 전조현상으로 visceral 또는 자율신경증상이 나타난다고 하였다.

자율신경계는 교감신경과 부교감신경으로 나누어지고, 이것들은 central autonomic network에 의해 영향을 받게 되는데 hypothalamus, insula and medial frontal cortex, amygdala and stria terminalis, periaqueductal gray matter, parabrachial complex, nucleus tractus solitarius, ventrolateral medulla 등이 이 network에 속한다.

부분간질발작에서 autonomic seizures가 나타나는 기전은 피질과 연결이 풍부한 시상하부로 전파되기 때문이며, 측두엽 경련발작에서 자율신경증상이 잘 일어나는 이유도 변연계와 시상하부간의 연결이 풍부하기 때문이다.¹⁶⁾

자율신경계는 비뇨생식기, 순환기, 소화기계통과, pilo-

Table 5. Clinical features of simple autonomic seizures

Abdominal sensations
Apnea
Arrhythmias/bradyarrhythmias
Chest pain
Cyanosis
Erythema
Flushing
Genital sensations/orgasm
Hyperventilation
Lacrimation
Miosis/mydriasis/hippus
Palpitations
Perspiration
Pilomotor excitation
Tachycardia
Urinary urgency/incontinence
Vomiting

motor, pupillary sphincter 등에 영향을 미치므로 구토, 창백함, 홍조감, 발한, 동공산대 등의 다양한 증상들이 나타날 수 있다(Table 5). 주로 의식소실을 동반하지만 때로는 단순 부분발작으로 나타나기도 한다. 주로 mesiobasal limbic seizures 또는 frontal, orbital, or opercular seizures 때 주로 발생한다.

11) Complex partial seizures

Hughlings Jackson이 내측 측두엽에 병소가 있는 환자에서 olfactory hallucinations과 “dreamy state”를 기술하면서 이를 uncinata fits라고 명명하였고, 1937년 Gibbs등은 이러한 현상들을 정신운동성 경련발작(psychomotor seizure)이라고 하였다. 이후 침습성 뇌파기록(invasive EEG recording)을 통하여 정신운동성 경련발작과 측두엽 병리(temporal lobe pathology) 간에 연관성을 알게되어 측두엽 경련발작(temporal lobe seizures)이라는 용어가 등장하게 되었다. 비디오-뇌파 감시장치(Long-term video-EEG)의 발달로 측두엽 경련발작들 모두가 정신운동성 경련발작을 나타내지 않는다는 것을 알게 되었고, 비측두엽 경련발작이 변연부로 전파되는 경우와 측두엽 경련발작의 감별이 어렵다는 것을 알게 되었다. 또한 비측두엽 경련발작이 변연부로 전파되지 않고서도 정신운동성 경련발작을 일으킨다는 것을 알게 되었다. 1969년 ICES는 정신운동성 경련발작과 동의어로 측두엽 경련발작을 사용하였다. 1981년 ICES에서는 의식의 변화가 반드시 있어야 하고, 자동증(automatisms)이 나타날 수도 있는 경련발작을 복합부분발작으로 정의하였다. 자동증이란 일종의 불수의

Table 6. Frontal lobe seizure types related to specific regions of seizure origin

SMA seizures
Cingulate seizures
Anterior frontopolar seizures
Orbitofrontal seizures
Dorsolateral seizures
Opercular seizures
Motor cortex seizures

Adopted from Classification, 1989

적인 운동양상으로 경련발작이 있을 때의 행동이 계속되어 나타날 수 있고 또는 새로운 행동이 의식소실과 더불어 나타나는데, eating(chewing, swallowing), mimicry, gestural, ambulatory, verbal automatism등이 있는 데,⁸⁾ 주로 복합부분 발작이나 결신 발작에서 볼 수 있다. 복합부분발작의 유병률은 다른 간질발작에 비해서 아주 높으며 난치성 간질의 대부분을 차지하고 있다. 간질수술을 위해 전 원 되는 환자의 약 70%가 측두엽 부분발작이며 20%는 전두엽 부분발작이며 나머지 10%는 뇌의 다른 부위에서 기원하는 발작들이다.¹⁷⁾¹⁸⁾ 측두엽 부분발작에서 내측부기원(medial origin)과 외측신피질기원(lateral origin)과의 감별은 생각보다 쉽지 않는데 외측신피질기원인 경우는 auditory, vertiginous, complex visual hallucinations 등이 잘 나타나지만, 내측부기원에서는 이러한 현상들이 단독으로는 거의 나타나지 않는다.¹⁹⁾ 내측부기원에서 잘 나타나는 자동증등은 외측신피질기원에서는 잘 나타나지 않는다.²⁰⁾ 측두엽 이외의 다른 부위에서 기원하는 복합부분발작의 양상도 매우 다양하다(Table 6-10).²¹⁾

2. Generalized seizures

1) Absence seizures

Poupart(1705년)에 의해서 처음 기술되어졌으며 Sauer는 Pyknolepsy라는 용어를 사용하였고 Adie는 “frequent daily attack”으로 기술하였다. Absence라는 용어는 Calmeil에 의해 “a fleeing of the spirit from the eyes”의 미로 사용되었으며, 이후에는 petit mal이나 absence등으로 혼용되어져 왔다. Gibbs(1935년)와 Lennox(1950년)는 결신발작(absence seizure)의 특징적인 뇌파소견인 spike-and-wave paroxysm을 보고하였고 계속적인 비디오-뇌파 감시장치의 발달로 이 경련발작양상들을 이해하게 되었다.

이 발작의 전형적인 양상은 갑작스럽게 의식소실이 동반되면서, 진행중인 행위의 중단과 의미 없는 주시 및 일시적

Table 7. General characteristics of frontal lobe seizures

Rapid secondary generalization
Focal clonic motor activity with or without march
Prominent asymmetric tonic posturing
Complex, bizarre motor automatisms
Explosive onset and sudden ending with minimal postictal confusion
Frequent, brief seizures, often in clusters
Status epilepticus of all types

Table 8. Features of supplementary motor area seizures

Frequent, brief seizures occurring in clusters
Explosive onset and offset with no postictal confusion
Nocturnal preponderance
Prominent tonic posturing, usually of the contralateral upper extremity
Contraversive head and eye deviation
Preservation of consciousness in some
Postictal Todd's paresis (mild)

Table 9. Features suggesting occipital lobe seizures

Characteristics of occipital lobe origin
Elementary visual hallucinations
Ictal amaurosis
Eye movement sensation (usually without detectable movement)
Tonic or clonic eye deviation (usually tonic and contralateral)
Prominent forced blinking or eyelid flutter
Characteristics of spread
Focal sensory and clonic motor activity
Asymmetrical tonic posturing
Formed visual hallucinations
Automatisms resembling those seen in typical MTLs

인 안구의 상방회전 등이 나타나고 수초에서 30초 정도 지속되며 이때 특징적인 뇌파소견인 bilaterally synchronous 3 Hz spike-and-wave complex를 볼 수 있다.²²⁾ 비전형적인 결신 발작은 임상적으로 복합부분발작과 감별이 어려워 뇌파검사로서 감별하여야 한다(Table 11). 학동기 간질환자의 약 8%정도 차지하며,²³⁾ 소녀에게 흔하며, 간혹 어른에게서도 나타난다. 결신 발작 환자의 15~44%에서 가족력이 있으며, 주로 유전적 요소가 이 발작의 병인으로 작용하고 있다.²⁴⁾

2) Tonic-clonic seizures(GTCS)

고대 때부터 기술되었던 이 간질발작은 18세기 중엽에 grand mal 이라고 명명되어졌고, 전신성 발작 중에 가장 흔한 형태이다. 일부 환자에서는 애매모호한 전조현상을 경험한다고 하지만 대부분은 전조현상 없이 의식소실과 더불어 갑작스럽고 심한 전신성강직 현상이 먼저 나타나는데,

Table 10. Features suggesting parietal lobe seizures

Initial characteristics of parietal lobe origin
Contralateral paresthesias
Contralateral pain
Gustatory hallucinations (parietal operculum)
Other less common parietal lobe symptoms (autopagnosia, limb movement sensations, ideomotor apraxia, thermal sensations, unpleasant sexual sensations)
Nonspecific symptoms (choking, nausea, vertigo, disorientation, and language disturbances from the dominant parietal lobe)
Characteristics of spread
Asymmetrical tonic posturing
Arrest reaction
Automatisms resembling those seen in typical MTLs

Table 11. Clinical features of absence seizures

Cognitive impairment : staring gaze, change of facial expression (94%)	
Type 1 : ocular motor	Type 2 : nonocular
Productive (89%)	Sporadic motor (11%)
Rhythmic lid/eye clonic tonic retropulsive predominance	Sporadic myoclonic tonic without
Oral and nonoral automatisms (march)	Oral automatisms
EEG : background normal	Slowing focal abnormalities
Generalized>>>regional	Generalized>regional
Ictal : fast rhythmic SW	Slow rhythmic SW
Duration long (often 5 - 15 s or even longer)	Duration short (often <10 s)
SW, spikes-and-waves.	

이때는 땅에 쓰러져 신체부위에 손상을 입기도 한다. 호흡도 거칠어지고 소리나 신음을 지르고, 청색증이 나타나기도 하고 혀도 깨물고 불수의적으로 소변을 보기도 한다. 약 30초간의 강직성 경련 후 간대성경련이 나타나게 되는데, 청색증이 지속되며 입에서 거품이 나게 되고 점차 깊은 호흡이 나타나면서 간대성경련이 사라지게 된다.

이후 환자는 상당기간동안 의식을 회복하지 못하고 잠을 자는 경우가 대부분이고, 깬 뒤에는 전신에 뻣뻣함과 아픔을 느끼기도 하면서 주로 두통을 호소하는 경우가 많다. 또한 경련 발작 후 체내 대사성 변화 및 호르몬의 변화가 일시적으로 나타나므로 경련 발작이 끝난 후 24시간이 지난 뒤에 재평가를 하여야한다(Table 12, 13). 혈장 prolactin수치는 경련 발작후 약 20분 경과한 뒤 기본수치에 비해 5~30배정도 증가하므로 가성경련발작(pseudoseizure)를 쉽게 감별할 수 있다.²⁵⁾ 전조현상이 짧든지, 경련 발작후 기억 장애가 발생했을 때에는 이차성 전신발작과 임상적으로 감

Table 12. Transitory changes following a generalized convulsive seizure

Tissue	Value	Change
Arterial blood	pH	Decrease (usually > 7.0)
Serum	Glucose	Increased up to 12 mmol/L (decreases in status epilepticus)
Serum	Creatine kinase	Increased
Serum	Lactate	Increased
CSF	Cell count	Usually normal. Consider inflammation if elevated after a single seizure or > 10 cells/mm ³ after any number of seizures.

Table 13. Circulating hormone changes following GCS

Hormone	Change
Prolactin	Increased
ACTH	Increased
Cortisol	Increased
Vasopressin	Increased
Growth hormone	Increased
β-endorphin	Increased
TSH	Inconsistent change

별은 쉽지 않아 뇌파소견에 의존해야만 한다.⁸⁾ 열성경련과 간질의 가족력이 위험인자로 알려져 있고, 전형적인 전신성 강직-간대성경련은 소아나 노인에서는 드물고 특발성 전신성 간질 (idiopathic generalized epilepsies)을 가진 후 소아기나 사춘기 그리고 청소년기때 주로 나타난다.²⁶⁾

3) Myoclonic seizures

Herpin(1867년)은 secousses라고 하였고, 1899년에 Rabot는 myoclonies epileptiques라고 하였고 Janz는 impulsive petit mal 이라고 명명하였다.

근간대성경련발작은 갑작스럽고 짧게 일어나며(shock-like contractions) 얼굴이나 체간 또는 상하지 등에 국소적으로 나타나고, 때로는 전신으로 나타나기도 한다. 발작 시 근전도검사상 작동근(agonist muscles)과 길항근(antagonist muscles)의 동시수축현상을 볼 수 있다.²⁷⁾ 수면 중이나 수면에서 깰 때 주로 나타나고 여러 증후군에서 특징적으로 볼 수 있다.

Hallet은 이 경련발작을 세 범주(1. *Cortical reflex myoclonia*, 2. *Reticular reflex myoclonia*, 3. *Primary generalized epileptic myoclonia*)로 나누었고, epileptic myoclonia는 짧게 일어나는 동기성 근수축으로 뇌파상 이상소견을 가지고 있다고 하였고, reticular reflex myoclonia는 대개 비간질성이라고 하였다.²⁸⁾

Myoclonic jerks of spinal cord disease, dyssynergia cerebellaris myoclonica, subcortical segmental myo-

clonus, paramyoclonus multiplex, opsoclonus-myoclonus syndrome 등은 뇌피질에서 기원하는 간질성 근간대성경련과 감별되어야 한다.

4) Clonic seizures

강직성 경련 없이 반복적인 간대성경련이 특징이며 postictal phase는 일반적으로 짧다. 일부의 전신경련발작 (generalized convulsive seizures)은 간대성 경련부터 시작되어 강직성경련으로 진행되는 “clonic-tonic-clonic” seizure 양상을 보이기도 한다.

5) Tonic seizures

Jackson등(1902년)이 “axial type”의 강직성경련을 처음 보고하였고, Lennox는 이러한 발작을 convulsive variants로 기술하였는데 일반적으로 눈과 머리가 한쪽 편으로 편위되면서 몸이 덩달아 회전하기도 하고, 이때 얼굴의 색깔이 변하고 눈은 뜨든지 또는 감은 상태이며, 동공은 크게 확대되어있고. 머리, 목, 체간의 신전 등이 나타나기도 한다. Gaustaut는 이 발작들을 세 가지형으로(1. tonic “axial” seizures, 2. tonic “axo-rhizomelic” seizures, 3. tonic “global” seizures) 분류하였다.²⁹⁾ 증후성 소아 간질과 전두엽간질 등에서 주로 나타나며, 기존의 항전간제에 잘 반응하지 않고 잘 때 더 잘 일어나므로 진정효과가 강한 항전간제는 피하는 것이 좋다.

6) Atonic seizures

Hunt(1902년)가 falling seizures에 대해 처음으로 상세히 기술하면서 “static epilepsy”라고 명명하였고, Lennox(1945년)는 akinetic seizures라고 하였다. Gastaut (1966년)는 Lennox-Gaustaut syndrome에서 falling seizures가 특징적으로 나타남을 보고하였고, 1981년 ICES에서 atonic seizures라는 용어를 사용하였고 astatic seizures와 drop seizures를 동의어로 인정하였듯이 heterogeneous epileptic seizures이다.⁴⁾

이 경련발작은 근긴장의 갑작스런 감소로 일부 근육의 긴장도가 소실되어 나타날 수도 있고(head drop with slackening of the jaw, dropping of a limb), 심할 때에는 모든 근육의 긴장도가 소실되어 심한 부상을 입을 정도로 땅에 쓰러지게 된다. Dravet 등은 비디오-뇌파 감시장치와 polygraphy를 이용하여 epileptic drop attacks을 네 가지형(1. pure atonic seizures, 2. myoclonic-atic seizures, 3. myoclonic seizures, 4. tonic seizures)으로 분류하였다.³⁰⁾ pure atonic seizures는 임상적인 관점에서 brief와 prolonged type으로 나누어진다.³¹⁾ 뇌간 경색이나 narcolepsy cataplexy syndrome등에서 나타날 수 있으므로 감별을 요한다. 이 경련발작의 병태생리는 잘 모르나 subcortical 또는 cortical mechanism이 제시되었다. felbamate와 lamotrigine을 제외한 나머지 항전간제로는 잘 조절되지 않으며, callosotomy가 주 치료법이다.

3. Unclassified epileptic seizures

여기에는 부적당하거나 불충분한 데이터로 인해 분류되어 질 수 없는 모든 간질발작이 포함되는데 영아기에 발생하는 대부분의 간질발작들이(rhythmic eye movements, chewing, swimming movements, jittering, apnea) 여

기에 속한다.

1) Neonatal seizures

Lombroso(1974년)는 "minimal" seizures라고 명명하였고 Volpe(1973년)는 "subtle" seizures라고 언급하였다. 이 경련발작은 full-term infant에서 생후 4주 이내에 발생하는 것으로 정의되어져 있고 임상양상은 비특이적이고 다양한 형태를 보인다. Mizarahi와 Kellaway등은 다양한 형태의 임상양상을 보이는 이 경련발작의 분류를 제안하였다.³²⁾

Summary and Conclusions

현재 사용되고 있는 1981 ICES는 단순하고, 항전간제를 선택하기에 용이하며, 간질환자의 삶의 질을 평가하기 쉬워 널리 사용되어지고 있지만 이 분류가 완전하지 않음을 인식하게 되었다. 여러 진단기술의 발달로 간질발작분류 및 간질과 간질증후군의 분류의 변화가 올 것으로 예상되지만, 간질발작의 분류는 간질을 이해하는 기본척도로서 간주되므로 간질발작의 양상을 정확히 이해하는 것이 간질에 대한 지식을 축적하는데 아주 중요하다고 하겠다.

중심 단어 : 간질발작.

REFERENCES

- 1) Galen, cited by Temkin O, *The Falling Sickness: A History of Epilepsy from the Greeks to the Beginnings of Modern Neurology*. 2nd ed. Baltimore: Johns Hopkins Press, 1971.
- 2) Tissot SA, cited by Dreifuss FE. *Epilepsy: A Comprehensive Textbook: classification of Epileptic Seizures*. edited by J. Engel, Jr. and T. A. Pedley. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1997:517-24.
- 3) Gastaut H. Clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1970;11:102-13.
- 4) Commission on Classification and Terminology, International League Against Epilepsy. Proposal for a revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia*. 1981;22:489-501.
- 5) Luders HO, Burgess R, Noachtar S. Expanding the International Classification of Seizures to provide location information. *Neurology*. 1993;43:1650-5.
- 6) Luders H, Acharya J, Baumgartner C, et al. A new epileptic seizure classification based exclusively on ictal semiology. *Acta Neurol Scand*. 1999;99(3):137-41.
- 7) Luders H, Acharya J, Baumgartner C, et al. Semiological Seizure Classification. *Epilepsia*. 1998;39(9):1006-13.
- 8) Dreifuss FE. *Epilepsy: A Comprehensive Textbook: Classification of Epileptic Seizures*. edited by J. Engel, Jr. and T. A. Pedley. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1997:517-24.
- 9) Engel J. Classifications of the International League Against Epilepsy: Time for Reappraisal. *Epilepsia*. 1998;39(9):1014-7.
- 10) Matsuo F. Partial epileptic seizure beginning in the truncal muscles. *Acta Neurol Scand*. 1984;69:264-70.
- 11) Kotagal P, Luder HO. *Epilepsy: A Comprehensive Textbook: Simple Motor Seizures*. edited by J. Engel, Jr. and T. A. Pedley. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1997:525-31.
- 12) Gastaut H, Gastaut JL, Goncalves E Silva GE, et al. Relative frequency of different type of epilepsy: A study employing the classification of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1975;16:457-61.
- 13) Williamson PD, Thadani VM, Darcey TM, et al. Occipital lobe epilepsy: Clinical characteristics, seizure spread patterns, and results of surgery. *Ann Neurol* 1992;31:3-13.
- 14) Gloor P. Experiential phenomena of temporal lobe epilepsy: Facts and hypotheses. *Brain* 1990;113:1673-94.
- 15) Fish DR. *Epilepsy: A Comprehensive Textbook: Psychic Seizures*. edited by J. Engel, Jr. and T.A. Pedley. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1997:543-8.
- 16) Liporace JD, Sperling MR. *Epilepsy: A Comprehensive Textbook: Simple Autonomic Seizures*. edited by J. Engel, Jr. and T. A. Pedley. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1997:525-31.
- 17) Wieser HG, Engel J Jr, Williamson PD, et al. *Surgically remediable temporal lobe syndromes*. In: Engel J Jr, ed. *Surgical Treatment of the Epilepsies*. New York: Raven Press, 1993:49-63.
- 18) Wieser HG, Hajek M. *Frontal lobe epilepsy: Compartmentalization, presurgical evaluation, and operative results*. In: Jasper HH, Riggio S, Goldman-Rakic PS, eds. *Epilepsy and the Functional Anatomy of the Frontal Lobe*. New York: Raven, 1995:297-319.
- 19) Williamson PD, Wieser HG, Delgado-Escueta AV. *Clinical characteristics of partial seizures*. In: Engel J Jr, ed. *Surgical Treatment of the Epilepsies*. New York: Raven Press, 1987:101-20.
- 20) Saygi S, Katz A, Marks DA, et al. Dif-

- ferentiation of temporal lobe ictal behavior associated with hippocampal sclerosis and tumors of temporal lobe. *Epilepsia* 1994;35: 737-42.
- 21) Williamson PD, Engel J Jr. *Epilepsy: A Comprehensive Textbook: Complex Partial Seizures*. edited by J. Engel, Jr. and T. A. Pedley. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1997: 557-66.
 - 22) Stefan H, Snead OC III. *Epilepsy: A Comprehensive Textbook: Absence Seizures*. edited by J. Engel, Jr. and T. A. Pedley. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1997: 579-90.
 - 23) Cavazzuti GB. Epidemiology of different types of epilepsy in school age children, Italy. *Epilepsia* 1980;21:57-62.
 - 24) Berkovic SF, Howell RA, Hopper JL, et al. Generalized epilepsies: Genetics as revealed by twins. *Neurology* 1991;41:127.
 - 25) Rao ML, Stefan H, Bauer J. Epileptic but not psychogenic seizures are accompanied by simultaneous elevation of serum pituitary hormones and cortisol levels. *Neuroendocrinology* 1989;49:33-9.
 - 26) Zifkin B, Dravet C. *Epilepsy: A Comprehensive Textbook: Generalized Convulsive Seizures*. edited by J. Engel, Jr. and T. A. Pedley. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1997: 567-76.
 - 27) Zanz D, Inoue Y, Seino M. *Epilepsy: A Comprehensive Textbook: Myoclonic Seizures*. edited by J. Engel, Jr. and T. A. Pedley. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1997: 591-603.
 - 28) Hallett M. Myoclonus: Relation to epilepsy. *Epilepsia* 185:26(Suppl 1):S67-77.
 - 29) Gaustaut H, Tassinari CA. *Tonic seizures*. In: Gaustaut H, Tassinari CA, eds. *Handbook of Electroencephalography and Clinical Neurophysiology*, Vol 13, part A. Amsterdam: Elsevier, 1975:29-31.
 - 30) Dravet C, Bureau M, Tassinari CA, et al. Different types of epileptic drop seizures in children. *Neurol Psychiatr* 1988;11(Suppl 1):7-16.
 - 31) Tassinari CA, Michelucci R, Shigematsu, H. *Epilepsy: A Comprehensive Textbook: Atonic and Falling Seizures*. edited by J. Engel, Jr. and T. A. Pedley. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1997:605-616.
 - 32) Kellaway P, Mizrahi EM. *Clinical, electroencephalographic, therapeutic, and pathophysiologic studies of neonatal seizures*. In: CG Wasterlain, P Vert, eds. *Neonatal Seizures: Pathophysiology and Pharmacologic Management*. New York: Raven Press, 1990:1-13.