

Another Seizure Classification- Semiological Seizure Classification

Ji-Ho Lin¹, Shang-Yeong Kwan², Dean Wu¹, Min-Shin Su³, and Chun-Hing Yiu²

Abstract- The International League Against Epilepsy (ILAE) introduced in 1981 a seizure classification based on clinical semiology, interictal EEG findings, and ictal EEG patterns. Such classification depends heavily on detailed electroclinical correlation. After 20 years' progress in epileptology, many clinicians have found it difficult to make a "definite" seizure diagnosis clinically without a series of electrophysiological examinations, particularly in the infants, and further advancement in epileptology has findings have made the previous classification inefficient. Lüders and colleagues have proposed a classification, Semiological Seizure Classification (SSC), based exclusively on ictal semiology, which was published in the official journal of ILAE-EPILEPSIA in 1998. The EEG, neuroimaging and other laboratory results should be analyzed separately and then integrated to define the epileptic syndromes. The seizure diagnosis is thus made through a "what-you-see-is-what-you-get" way. It has also provoked an extensive discussion about the necessity of this new classification. In this review, we present the original guideline, which has been used at The Cleveland Clinic Foundation for years, to introduce another method of epileptic seizure classification.

Key Words: Semiological seizure classification (SSC), Ictal semiology, Seizure type, Somatotopic localization, Seizure evolution

From the ¹Department of Neurology, Min-Sheng General Hospital, Taoyuan, Taiwan; ²Epilepsy Division, Neurological Institute, Taipei Veterans General Hospital; ³Department of Neurology, Gandau Municipal Hospital, Taipei, Taiwan.
Received July 8, 2003. Revised September 22, 2003.
Accepted April 7, 2004.

Reprint requests and correspondence to: Ji-Ho Lin, MD, Department of Neurology, Min-Sheng General Hospital, No. 168, Chin-Kuo Road, Taoyuan, Taiwan.
E-mail: epilepsy2000@pchome.com.tw

癲癇發作的「表徵」分類： 另一種癲癇發作分類準則之介紹

林吉和¹ 關尚勇² 鄔定宇¹ 蘇明勳³ 姚俊興²

摘要

「國際抗癲癇聯盟」(International League Against Epilepsy, ILAE) 在 1981 年以癲癇發作的現象、發作間期的腦波、與發作時的腦波為根據，提出了癲癇發作的分類。事實上，此分類倚賴相當程度的「電生理—臨床」的相關變化，來做確實分類。在歷經二十多年的癲癇學發展，許多臨床醫師在面對一個癲癇個案的發作時，發現除非經過嚴密的電生理檢查，用 1981 年的分類，很難記錄診斷一個癲癇發作—特別是嬰兒的發作診斷。另外，有更多的發現，讓 1981 年的分類不敷使用。在 1998 年，H. Lüders 與其同僚在「國際抗癲癇聯盟」(ILAE) 的官方雜誌 *Epilepsia* 上，發表了完全以「臨床症狀」為主的癲癇發作分類，稱為「表徵發作分類」(Semiological Seizure Classification, SSC)。此項分類標準，捨棄了原 ILAE 發作分類上對腦波的依賴，讓臨床醫師能以「所見即所得」的方式，來診斷癲癇發作類型，而將腦波、神經影像學、或其他實驗室的檢查結果，整合到癲癇症候群的診斷中，也引起了國際上對「新的癲癇發作分類需求」廣泛的討論。我們希望能以本文向國內有志從事癲癇治療診斷的醫師，提供國際上另一種癲癇發作的思考模式。

關鍵字：表徵發作分類，發作表徵，發作型態，體表定位，發作演進

Acta Neurol Taiwan 2004;13:137-148

古代的希臘人認為：只有神，能把人的靈魂從地球上抓走，過一段時間，再放回來⁽¹⁾。

前言

在 1993 年及 1998 年，H. Lüders 與其同僚，分別

在「美國神經學會」(American Academy of Neurology, AAN) 及「國際抗癲癇聯盟」(International League Against Epilepsy, ILAE) 的官方雜誌 *Neurology* 與 *Epilepsia* 上，發表了完全以「臨床症狀」為主的癲癇發作分類，稱為「表徵發作分類」(Semiological Seizure Classification, SSC)^(2,3)。其中

¹桃園敏盛綜合醫院神經科；²臺北榮民總醫院神經醫學中心癲癇科；³臺北市立關渡醫院神經科
受文日期：2003年7月8日。修改日期：2003年9月22日。
接受日期：2004年4月7日。

通訊作者：林吉和醫師。桃園敏盛綜合醫院神經科，桃園市經國路168號。
E-mail: epilepsy2000@pchome.com.tw

大部分的內容是，來自 Lüders 與其同僚在美國克里夫蘭醫學中心（The Cleveland Clinic Foundation）使用超過了十年以上，並且在歐洲某些癲癇醫學中心稍加修飾後，所使用的一套完全以臨床表徵為主的癲癇發作分類標準，捨棄了需要實驗室的神經生理檢查後才能確認的 ILAE 1981 年的分類（International Classification of Epileptic Seizures, ICES）⁽⁴⁾。此項提議引起了國際上對「新的癲癇發作分類需求」廣泛的討論⁽⁵⁻¹³⁾。其後，Jaime Parra⁽¹⁴⁾等以三個訓練背景相異的癲癇科醫師，在六十個案的 138 次發作的診斷中，以 SSC 為準則的（63.3%），比 ICES（38.6%）有較高的一致性。另外，SSC 能提供更易於理解的癲癇發作狀況—特別是局部癲癇症。

這套分類系統是在分析過許多經由錄影—腦波（video—EEG）記錄的癲癇發作後，以為基準而發展的。根據發作時表現最明顯的症狀（ictal symptoms），大致可以先將癲癇發作以四個領域（sphere）分類成五大部門（categories），如表一及表二⁽¹⁵⁾。

癲癇發作，很少只包括單一領域。許多的癲癇發作在進行的過程中，可能同時會有涵蓋這四個領域的症狀。但對癲癇發作，是以最明顯的發作現象（ictal phenomena）來分類。以「左手感覺怪怪的」（paresthesia）的「預兆」（aura）來表現的癲癇發作，就歸類在「感覺領域」。自律神經的症狀（autonomic signs），如頻脈（tachycardia）、多汗（hyperhidrosis）、流涎過多（hypersalivation），雖可以單獨發生，這些自律神經症狀發生的時候，通常意識狀態已經受到影響。如果發作是以「意識喪失」（loss of consciousness）為主，通常把它歸類為「呆頓性發作」（dialeptic seizure），而把自律神經症狀視為附屬的表現。這樣的發作中，「生存性質的」（vegetative）的自律神經症狀，並不是最主要的分類表現症狀⁽¹⁶⁾。

單側陣攣性發作的分類上也是一樣的。當一次的由手開始的陣攣性發作（clonic seizure）發生時，個案可以知悉自己的手有抽動（twitching）的動作；發作之初，意識狀態仍然保留（preserved）。一邊手或一邊臉部肌肉的抽動也常常是一個「自動動作性發作」（automotor seizure）的一部分；在這個時候，

表一. 癲癇發作的領域^(2,3,15,17,19)

一、感覺領域（sensorial sphere—aura）
二、自律神經領域（autonomic sphere—autonomic seizure）
三、意識領域（consciousness—dialeptic seizure）
四、動作現象（motor phenomena—motor seizures）

表二. 癲癇發作的五大部門^(2,3,15,17,19)

發作 Seizure	解釋
一、預兆（Aura）	完全是主觀的感覺，沒有任何客觀的變化，可讓旁觀者觀察到。
二、自律神經性發作（Autonomic）	發作表徵（Ictal symptomatology）是客觀（objective）的自律神經功能變化，而不論個案本身是否有主觀（subjective）的感覺。
三、呆頓性發作（Dialeptic）	主要以意識變化（alteration of consciousness）為特徵。其中的意識變化，以意識漂蕩（lapse of consciousness）來形容更傳神。
四、動作性發作（Motor）	主要的發作表現以動作為主。
五、特殊型發作（Special）	一些無法用上述四個領域分類的發作表現。大多數以臨床上「受到抑制」的「負性」徵兆（negative symptoms and signs）為主的「負性發作」（negative seizures）。

意識狀態是處於矇矓狀態（cloudy）的。不論意識是否受到影響，這兩種發作的主要表現，都是以「動作」（motor）症狀為主要成份，意識狀態是輔助的判斷準則，所以，它們都是歸於「動作現象」的領域中（更詳細說明見後）⁽¹⁶⁾。

在「過動發作」（hypermotor）中，意識的游離與否，都有可能發生；但是「猛烈的」（violent）、「複雜性的」（complex）的動作—特別是軀體（trunk）與近端肢體（proximal extremities）的動作—才是「過動發作」的主要分類準則；意識狀態的游離情況，則是附屬的條件。根據種種發作的型式與其演進（evolution），病徵與症狀可被個別考量其主從情形。例如，若是一次「過動發作」合併有意識消失（loss of consciousness 可取其字首簡寫成 LOC），可在發作的主型式後，附加上此病徵，如 hypermotor seizure, LOC⁽¹⁵⁾。

基本上，癲癇發作的分類是，依據主要的發作

表徵為主。完整的「表徵」分類記錄包括：發作型態 (seizure type)、體表定位 (somatotopic localization)、發作演進 (seizure evolution) 三部分。後文，我們將一一詳述⁽¹⁵⁾。

如同前文所述，癲癇發作主要是以四個領域來分類。加上其他較特殊的，主要以「負性」(negative) (或稱「抑制性」) 等的表徵為主的癲癇發作，總共分成五大部門。表三列出整個表徵分類的架構⁽¹⁶⁾。

以下就個別的發作型態來做討論、說明 (若干有關皮質電刺激定位內容，限於篇幅，將不詳述)。

陣發性事件 (paroxysmal events)

臨床上所有「暫時性」(transient) 變化的事件，統稱為「陣發性事件」(paroxysmal events)。陣發性事件，又可分成「癲癇性」(epileptic) 與「非癲癇性」(non-epileptic)。癲癇性事件包括所有的癲癇性發作，而非癲癇性事件則包括器質性陣發事件 (organic paroxysmal events)，如暈厥 (syncope)、

或「心因性發作」(psychogenic seizure) 等。目前對非癲癇性的陣發事件，並沒有再細加分類^(2,3,15,17)。

癲癇性發作 (epileptic seizures)

癲癇性發作是，描述因為沒有足夠的證據，對這個發作做更確定陳述的發作。通常，能夠用來確定發作是屬於癲癇性的、或非癲癇性發作的最主要客觀證據是：特異性的「發作間期」(interictal) 和「發作期」(ictal) 的癲癇樣放電。必須強調的是：腦波上癲癇樣放電波的有無，可以確定發作究竟是否癲癇性或非癲癇性 (是否由腦中的異常放電所致)；但絕對不是我們要介紹的這套表徵分類的依據^(2,3,15,17)。

預兆 (aura)

預兆是指完全只有個案的主觀感受症狀的癲癇性發作。此名詞「預兆」，只有在腦波檢查上有發現癲癇樣放電波、或其後演變解離性發作或動作性發作的癲癇性事件時，才可使用。

表三. 癲癇發作的表徵分類^(2,3,15,17,19)

發作型式 Seizure type	
預兆 Aura	體感覺 Somatosensory 視覺 Visual 聽覺 Auditory 嗅覺 Olfactory 味覺 Gustatory 精神 / 心像 Psychic 腹部 Abdominal 自律神經 Autonomic
自律神經性發作 Autonomic seizures	
呆頓性發作 Dialeptic seizures	
動作性發作 Motor seizures	簡單動作性發作 Simple motor seizures* 肌抽躍發作 Myoclonic seizure 強直發作 Tonic seizure 癲癇性痙攣 Epileptic spasm 陣攣發作 Clonic seizure 強直-陣攣發作 Tonic-clonic seizure 轉頭發作 Versive seizure 複雜動作性發作 Complex motor seizures 過動發作 Hypermotor seizure 自動動作性發作 Automotor seizure 發笑發作 Gelastic seizure
特殊型發作 Special seizures	失張發作 Atonic seizure 少動發作 Hypomotor seizure 難動發作 Akinetic seizure 負性肌抽躍發作 Negative myoclonic seizure 失站發作 Astatic seizure 失語發作 Aphasie seizure

* 若某些簡單動作性發作，無法區分為陣攣、強直、或肌抽躍發作時，則僅記為「簡單動作性發作」。對發作分類應儘量達到最確定、最詳細的步驟；對不能確定的，不強作分類。

體感覺預兆 (somatosensory aura) 這樣的預兆包括可明確指出「體表定位」(somatotopic localization) 的「異樣感覺」(paresthesia)。個案通常把這些異樣的感覺，描述為「刺痛感」(tingling)、「麻木感」(numbness)、「奇怪的感覺」(strange feeling)。「疼痛感」(pain) 的描述並不常見。局限於單側手、臉/舌、或腳的異樣感覺，是對側腦皮質的「主體感覺區」的癲癇性表現 (epileptic expression)。而「增補感覺運動區」(supplementary sensorimotor area) 的「癲癇性激動」(epileptic activation)，會產生分佈較廣的體感覺預兆。刺激「次體感覺區」(secondary somatosensory) 區域，會產生兩側末梢部位的感覺異常^(2,3,15,17)。

視覺預兆 (visual aura) 視覺預兆是指，所謂「單調的幻覺」或「錯覺」(simple hallucination or illusion)；如「閃光幻覺」(phosphenes)。通常個案將它描述成「亮點」—可以是白色的，或其他顏色的。只有很少數的個案會有「黑暗點」的描述。這些閃光幻覺是，由對側視野 (contralateral field of vision) 的某些部分產生。炫耀的閃光幻覺，通常會在視野中移動，這樣的情形也很常見。這些預兆最有可能是「視覺區」癲癇樣激動的表現。「複雜性視幻覺」(complex visual hallucination)，如看到某些物件、動物、人物，或這些影像的扭曲，是由枕葉及顳葉的「關聯皮質」(occipital and temporal association cortex) 受到癲癇性激動所產生。這些「複雜性的視幻覺」常常會合併有其他的幻覺/妄想、與個案情感的部分。這樣的「複雜性的視幻覺」歸類於「心像預兆」(psychic aura)^(2,3,15,17)。

聽覺預兆 (auditory aura) 聽覺預兆是指聽到聲音的幻覺；「單調的聽覺幻覺」(simple auditory hallucination) 通常源自 Heschl's gyrus 的癲癇性激動。這種幻覺通常是單調的或是噪音樣的響聲。「複雜的聽覺幻覺」(complex auditory hallucination)，如聽到人音、或樂音，常是「顳葉關聯皮質」(temporal association cortex) 癲癇性激動的表現，歸類於「精神預兆」(psychic aura)^(2,3,15,17)。

嗅覺預兆 (olfactory aura) 嗅覺預兆相當少見；

通常它是「杏仁核」(amygdala) 癲癇性激動的表現，也很可能源自 rectus gyrus。個案總是不太能描述他們聞到的虛幻氣味，但通常會形容為一種「令人感到不舒服」的味道。嗅覺預兆常見於影響到杏仁核的腫瘤個案^(2,3,15,17)。

味覺預兆 (gustatory aura) 味覺預兆也同樣少見，這名詞是關於「味道」的感覺。就跟嗅覺預兆一樣，通常個案也是不太能描述這個味道，也會形容為一種「令人感到不舒服」的味道^(2,3,15,17)。

精神/心像預兆 (psychic aura) 這樣的預兆是指一些「陌生的感覺」，而該感覺是因「對自身內在、或周遭外在世界的感覺扭曲」所致。這樣的感覺包括，我們熟知的「似曾相識」(déjà vu) 與「舊境新歷」(jamais vu)。這樣的預兆是以個案對一個物件、場所、或情境有一種感到「熟悉」或「疏離」的奇特感覺為特徵，而個案本身也能確定該感覺是真實的或陌生的。對某個物件有「遙遠」、或「變小」的感覺，也是屬於這個範疇。情緒的反應 (如焦慮、恐懼)，也常在這些預兆中顯現。通常，精神預兆包含了複雜的經驗成分，有「複雜的幻覺」(complex hallucination) (視覺的、聽覺的、嗅覺的、味覺的)，混雜著各種各樣的「錯覺」以及情感的表現。心像預兆最有可能源自基底顳葉區 (basal temporal region) 或邊緣系 (limbic system) 的癲癇性激動^(2,3,15,17)。

腹部預兆 (abdominal aura) 腹部預兆是指一種在「胃」附近的一種「模糊的」、「不舒服」的感覺。這種不舒適感，通常會有往上移動到胸部或喉嚨的現象；而意識狀態通常是「解離」(lapse of consciousness) 的。這樣的經驗，大多是顳葉癲癇個案。腹部預兆實際上就是，「自律神經預兆」的一個特別表現，特別將之區分，是因常見於內顳葉癲癇 (mesial temporal lobe epilepsy) 的個案^(2,3,15,17)。

自律神經預兆 (autonomic aura) 自律神經預兆的特徵是一些可能是源自自主觀的自律神經系感覺，如心悸 (palpitation)、流汗 (sweating)、雞皮疙瘩 (piloerection)、或臉部發熱 (flushing) 等感覺。當這些感覺無法用「客觀」的記錄來佐證時，它們是歸類於「預兆」^(2,3,15,17)。

自律神經性發作 (autonomic seizure)

如果癲癇性發作引起的自律神經系統反應，如心悸，而心電圖也可以記錄到這樣的變化，有這樣的「客觀佐證」的話，我們就將之歸類為自律神經性發作。有時自律神經性發作，不一定會有主觀的感受。有相當證據顯示，若刺激基底額葉區 (basal frontal region) 或前扣帶迴 (anterior cingulate gyrus)，可以引發自律神經症狀，卻沒有其他預兆或動作性現象^(3,4,15,17)。

然而，某些癲癇發作時及發作後，也常常可以記錄到「頻脈」的現象。大多數的頻脈發生，對此發作的第一個徵兆，有一個反射性的、情緒性的反應。例如，一個個案經歷了心像預兆，引起了焦慮感，而後又因焦慮導致心跳加快（即頻脈、盜汗、瞳孔擴大）（這些自律神經症狀都可能只是一般的危機反射）等。相同的症狀，也可能在經歷其他的預兆或局部動作性發作 (focal motor seizure) 時發生。這些可能都只是對這些癲癇發作演進的恐懼反應而已。這樣，因其他發作而引起的自律神經症狀是不能歸類為「自律神經性發作」或「自律神經預兆」，特別是這些症狀未能有「客觀」的記錄^(2,3,15,17)。

呆頓性發作 (dialeptic seizure)

在呆頓性發作，意識狀態的改變是發作的主要表現。古希臘人認為，只有神能把人的靈魂從地球上抓走，只留下軀體，過一段時間，再放回地球⁽¹⁾。Dialeptic源自希臘動詞dialeipein，是「中斷」(to interrupt)、「抓取」(to seize)、「停頓、停止」(standstill)之意。對此種發作，目前尚無共通的中譯，我們主用「呆頓性發作」來命名，意謂「靈魂、意識與身體的呆頓、解離」，來表示臨床上觀察到的「發呆」、「停頓」現象。在呆頓性發作中，個案對外界的刺激是渾然不覺的，幾乎是全無或僅有限度的反應。發作結束後，對此過程也全無記憶。意識狀態的離開與否（此處的意識，並不是指昏迷指數的「意識等級 level」評估一如嗜睡 (drowsy)、木僵 (stupor) 等，而是較高層次的「內涵 content」評估一如夢遊狀態般），是區分解離性發作的主要依據。通常，這種型式的發作，常會表現出動作性活

動的減少。偶亦可見眼皮輕微的抽動 (myoclonus of the eyelids)，少數個案亦可見上肢的肌抽躍動作，或是眼球向上移動。這些微細的動作，被視為「呆頓性發作」(dialeptic seizure) 整體表現的一部分。呆頓性發作，通常是突然發生與瞬間結束。一些比較難以定義的「自動症」(automatism) 也可能發生。如果伴隨發生的動作性症狀的確比「意識模糊」來得明顯可見，那這個發作就不能叫作「呆頓性發作」，而應該依據主要的動作表徵，稱為「簡單」(simple) 或「複雜」(complex)「動作性發作」。「呆頓性發作」的分類，完全是以臨床上「意識狀態的改變」為主要依據，並不考慮任何腦波上的異常^(2,3,15,17)。

對照 ILAE 的分類，廣泛癲癇樣放電的解離性發作是稱為「失神性發作」(absence seizure)；局部癲癇樣放電的解離性發作則是稱為「複雜性部分發作」(complex partial seizure)。「呆頓性發作」只討論到臨床的「意識呆頓」的現象；而「失神性發作」與「複雜性部分發作」已經涵蓋了「電生理－臨床」(electroclinical) 的複合表現^(2,3,4,15,17)。

動作性發作 (motor seizure)

所有以動作表現為最主要特徵的發作，都稱為「動作性發作」。根據主要動作的型態，這類發作可再細分為：「簡單」(simple) 與「複雜」(complex) 動作性發作。「簡單動作性發作」(Simple motor seizures) 是以一些「不自然的」速度、順序、或姿勢（如抽搐）為特徵的不自主運動為主，與生理性動作（如果用白話解釋成“自然”的動作）及自然的軀體姿勢是不同的。用電流刺激腦部某些區域時（後述），也可激發這些不自主運動或姿勢的產生。如果動作性發作的動作，跟平常的生理性動作型式相像，但是發生的時空不適當，例如：自動症 (automatism) 的表現，我們稱這樣的動作性發作為「複雜動作性發作」(complex motor seizures)。在複雜動作性發作中，意識狀態通常、但非一定會受影響。在簡單動作性發作之初，意識狀態總是保留的。然而，若複雜動作性發作演進到簡單動作性發作，在簡單動作性發作發生時，意識常是混淆的^(2,3,15,17)。

簡單動作性發作 (simple motor seizures)

這些發作的非生理性、不自然的動作，有一些也可經由電刺激「主運動區」(primary motor area) 及「增補感覺運動區」(supplementary sensorimotor area) 而產生的。簡單動作性發作，可以再細分幾個次項。但如果這樣的動作，無法再歸類於簡單動作性發作的更細分類，可以將它置於較廣泛的「簡單動作性發作」。除了指明「發作」型式外，影響所及的身體區域亦可標示出來(如左手臂簡單動作性發作 left arm simple motor seizure)^(2,3,15,17)。

肌抽躍發作 (myoclonic seizure) 這種動作性發作，由全般的、或局部的、快於四百毫秒的、獨立的快速肌肉抽搐所組成。發作可以不規律的反覆型式重覆發生。全般性的肌抽躍發作，特別在「青少年肌抽躍癲癇」(juvenile myoclonic epilepsy) 容易見到；典型的影響，在胸部肌肉 (pectoral muscles) 與手臂容易觀察到。這些不規律的抽搐是，個別的癲癇樣放電波—通常是多重棘波 (polyspikes)—激化皮質運動區的表現。多重棘波是，在一小段時間內，快速重複的放電組合而成，而且比單一個棘波 (spike) 或銳波 (sharp) 更容易激化運動皮質。「陣攣發作」(clonic seizures) 主要由重複的肌抽躍抽搐組成，其發病機理與肌抽躍發作可能相當類似^(2,3,15,17)。

強直發作 (tonic seizure) 「強直發作」是由一群、或多群肌肉持續收縮組成，造成一個「強直」(僵硬 tonic) 的姿勢。通常這段持續的時間要長於十秒鐘。強直發作也可經由癲癇性激動「增補感覺運動區」(supplementary sensorimotor area, SSMA) 而引發。雖然刺激 SSMA 會影響身體兩側肌肉群；但主要還是影響對側肌肉。在局部癲癇樣放電引起的強直發作中，意識通常不受影響—至少在發作之初是如此。個案通常能知道發作的發生，而且能事後指出發作當時軀體的姿態。強直發作也可見於「全般癲癇症候群」(generalized epileptic syndromes)。這種情形，意識在發作之始就受到影響，事後個案對這發作也全無記憶。如同全般性陣攣發作，到底是那一部分的腦結構受激化，能引起這樣的發作？至今還沒有肯定的答案。這些發作，有可能源自皮質運動區，即主運動區與增補感覺運動區。然而，

很有可能「皮質—網狀—脊髓」(corticoreticulospinal) 系統在這個發作的發病機理中，也佔一個必要的角色^(2,3,15,17)。

癲癇性痙攣 (epileptic spasm) 「癲癇性痙攣」是一些由肌抽躍收縮到強直收縮等不同時間長短的肌肉收縮所組成。一般常見有十到二十個發作「成串發生」，而且各個發作的持續時間可能也有差異。一般個案在發生癲癇性痙攣時，雙手臂是舉起而且外展的 (lifts and abducts both arms)；也可能併有股部的彎曲 (hip flexion)^(2,3,15,17,18)。

在嬰孩時期的強直發作，常是短暫的、全般性 (brief generalized) 的肌肉收縮，包括軀幹、脖子、肢體；而被特別稱為「嬰兒點頭痙攣」(infantile spasm)。這類「痙攣」的典型表現，又稱為「行額手禮式的發作」(salaam seizure 發作有如回教徒朝拜的姿勢)，是以快速的、通常是類似「抽搐」的軀幹及四肢的強直收縮，而後再以零點五秒到兩秒的時間逐漸放鬆。這個收縮強度與肌肉的分佈，可能從「強烈」的如「彈簧刀開合」(jackknifing) 般的身體收縮，併有脖子彎曲收縮、及兩手臂外展的動作，到只有表現出身體短暫僵硬的軀幹肌肉收縮表現。這種強直收縮，持續時間不一，可能會到五至十秒。典型的表現是，軀幹的彎曲收縮 (truncal flexion)，但是軀幹的伸展收縮 (truncal extension)、或彎曲與伸展間交替的姿勢。眼球的動作通常是，短暫的強直移動，可以「偏向的」(deviation) 或反覆的眼球陣顫樣的抽搐 (repetitive nystagmoid jerks)。常可見到「呼吸停止」(apnea)，但偶亦可見「呼吸急促」(tachypnea)。在發作完後，有些嬰兒會哭，或者在強直收縮放鬆時，會露出微笑。這樣的發作會每天發生；常在二十四小時的記錄中，記錄到數百次。通常它們以五至四十秒，甚至數分鐘，為一串的連續發生。在其中的一串發作中，「痙攣」(spasm) 是以很輕微的 (subtle) 型式開始，然後再增加強度與肌肉群的影響範圍，結束時再漸減至輕微的型式—形成所謂的「漸增—漸減」(crescendo—decrescendo) 的模式。發作很少在睡覺中發生，但在睡眠到甦醒、及清醒到睡眠的過渡時期會增加^(2,3,15,17,18)。

爲什麼對嬰兒點頭痙攣 (infantile spasm) 多所著墨？因爲它的分類爭議大—它到底是一個全般強直發作 (generalized tonic seizure) 的變異 (variant)？或者是另一種獨立的發作型式？也曾有人述及嬰兒點頭痙攣不可以單純地當作是一種短暫的強直發作；因爲它有「特定發生的年齡」(age-specific occurrence)、制式的 (uniformly)「痙攣」(spasm) 型式—相似的影響肌肉群、與特徵性的發作間期與發作期腦波。然而，在 Elgi⁽²⁰⁾、Ikeno⁽²¹⁾ 及其同僚的研究報告中，特別強調「大小孩」(older children) 與成人中的短暫強直發作，跟嬰兒點頭痙攣有重疊共通之處。Elgi 與其同儕認爲，大小孩非常短暫的強直發作中，常會合併跌倒，他們稱此爲「軸痙攣」(axial spasm)。純粹的軸痙攣發生時，「外展並抬高的半彎曲手臂、合併脖子與軀幹的彎曲」的特殊姿勢，在零點五到零點八秒間快速的發生，但是並未伴隨持續性的強直姿勢或任何的意識障礙。若有持續性的姿態與不反應 (unresponsiveness)，合併這樣的痙攣就是一個短暫的「強直發作」(brief tonic seizure)⁽¹⁹⁾。Ikeno 在比較大小孩與成人的軸痙攣，跟韋氏症候群 (West's syndrome) (合併發育遲緩、高幅亂律波 (hypsarrhythmia) 的發作間期腦波) 的嬰兒點頭痙攣後，認爲：「軸痙攣與嬰兒點頭痙攣是同一類型的發作」⁽²¹⁾。如果大小孩與成人的短暫的「強直發作」(brief tonic seizure) 也成串發生時，其與嬰兒點頭痙攣的相似性也相當令人矚目。嬰兒的發作姿態 (ictal posture)，跟軸痙攣與強直發作常是相同的；而發作腦波也可能一樣。Roger 與 Dulac⁽²²⁾ 在討論嬰兒點頭痙攣跟韋氏症候群的疾病分類 (nosology) 時，使用「epileptic spasm」(癲癇性痙攣) 這個名詞，來描述以「短暫的身體軸肌肉收縮、通常以成串發生」的發作，這名詞並不只限用於嬰兒。他們建議，嬰兒點頭痙攣，應該是用在：自嬰兒時期起，就患的「癲癇性痙攣」(epileptic spasm)、合併有局部、或瀰漫的間期腦波異常的癲癇症候群，簡言之，癲癇性痙攣是「發作」表現，嬰兒點頭痙攣是一個具特定發生年齡性質的癲癇症，而「epileptic spasm」的使用，避免在臨床上面對非嬰兒或特定癲癇症候群的類似發作現象時，在表徵描述

的困惑^(2,3,15,17,18,19,21,22)。

癲癇性痙攣對肢體 (limb) 的影響，可能會有不等程度的不對稱表現；有些嬰兒可能會持續地呈現這樣兩側不對稱性 (bilateral asymmetrical) 的癲癇性痙攣。在上肢或下肢的外展、彎曲、或伸展的不對稱的程度，在每個發作間會有差異，但差異不會太大。

陣攣發作 (clonic seizure)「陣攣發作」由一些以略具規律的間期—每秒零點二至五次、重複的、個別肌肉群的「短」收縮。這種抽搐 (jerk)，與肌抽躍發作的抽搐 (jerks) 是一樣的；但肌抽躍發作的抽搐是單一抽搐，而且以較不規律的型式重複發生。陣攣發作的抽搐是，有一個規律的發生頻率。另一種角度而言，陣攣發作由一系列規律地、重複發生的肌抽躍抽搐所組成。這種動作可影響身體的任何部位。局部的陣攣發作，最常影響身體的末梢部分，如臉或舌。單側的陣攣發作，常影響臉及手，較少影響到腳與軀幹。單側的陣攣發作，也常會漫延到身體其他部位，甚至全身。全般陣攣發作，通常被認爲因「主運動區」(primary motor area) 及「前運動區」(premotor area) 受到間歇性癲癇性激動而表現。電刺激「增補感覺運動區」(supplementary sensorimotor area) 也能引發末梢陣攣動作，但並不常見。刺激單側「增補感覺運動區」，也能引發兩側上肢的陣發性陣攣動作，但不干擾意識^(2,3,15,17)。

強直—陣攣發作 (tonic-clonic seizure) 這種發作通常指典型的「全般強直—陣攣發作」(classic generalized tonic-clonic seizure GTC)，也是所謂「大發作 grand mal」(源自法語，是指 great evil)。其病理生理與全盤性強直或全般性陣攣發作的源頭是相同的。在強直—陣攣發作之初，通常會發生強直的姿態，稱爲「強直期」(tonic phase)；而後演化成反覆的抽動 (repetitive twitching) 稱爲「陣攣期」(clonic phase)。在陣攣期時，反覆抽動的速率漸漸變慢，而抽動的幅度則是增加。意識狀態在強直期之初就已受擾亂。腦波的演進也反應出臨床發作的演化：在強直期時，腦波出現「快速、低電壓的電氣活動」(fast low-voltage activities)；演進到陣攣期時，腦波上則反覆呈現與「壓抑」(suppression)

波相交替 (alternating phase) 出現的棘波。在臨床表現上，GTC 常是許多類型發作的最終演化 (final step)。例如，局部動作性發作、局部體感覺預兆、自動動作性發作 (automotor seizure)、過動發作 (hypermotor seizure) (這兩種發作型式後述) 等，都會進行成續發 (secondary) 全般 GTC 發作，並以其為終止。在一些全般癲癇症候群中，肌抽躍抽搐，或 ILAE 分類上的失神性發作，也會演進到續發全般 GTC 發作。在描述 GTC 時，常會因為觀察到許多不一樣的時序，仍有一些困擾。雖然 GTC 是以典型「陣攣—強直—陣攣」的時序進行，然而會有一些發作會缺乏初始的陣攣期、或由肌抽躍抽搐進行到陣攣期、或是影響所及的肢體、軀幹以不對稱的型式表現。在錄影記錄上，這樣的表現很難確實區分，而它們的生理意義也不清楚。因此，一些不是很精確的名詞，如「大發作」(grand mal) 或「全般性痙攣」(generalized convulsion)，仍會在這些情況下使用。GTC 的基本特徵是，影響到身體兩側的陣攣或強直—陣攣的動作。GTC 必須與全般強直發作做區分^(2,3,15,17)。

轉頭發作 (versive seizure) 這種發作是以眼球向側面偏移 (lateral deviation of eyes) 為其主要特徵。當眼球向側邊偏移到眼眶邊時，通常頭部與身體也會開始偏轉。剛開始時的眼球側偏動作，可以是「強直」或「跳躍」(saccadic) 的性質。並不是所有的頭部側轉或「眼球共軛注視偏向」(conjugated gaze deviations) 都歸類於轉頭發作。只有「持續性」、「極度」、以及「不自然」的頭部側轉動作 (通常，頭部不只是側轉，也合併向上的動作)，才會歸類為轉頭發作。這樣的轉頭發作，特別是其後演進到續發全般 GTC 發作時，總是指向對側眼區 (contralateral "eye field") 的癲癇性激動。過去靈長類的研究，前額皮質 (prefrontal cortex) 可以描畫出一個「額眼區」(frontal eye field)。1990年，Godoy⁽²³⁾ 發表此區在人類的 Brodmann's area 4 and 6 的皮質，在手與臉之間的區域做電刺激時，眼球會向對側方向偏轉。眼球偏轉的動作，通常是「陣攣型」的，也就是「跳躍性」的，一如在 area 4 and 6 給予刺激時的其他動作性發作表現。當眼球偏轉到眼眶邊緣時，

頭部也開始向同側偏轉。這情況彷彿「眼睛拉著頭轉」。最後，整個身體也會跟著轉動^(2,3,15,17)。

複雜動作性發作 (complex motor seizures)

這類發作的主要特徵是連續的、比較像生理性的一序列動作。複雜動作性發作可以再細分成三次分類：「自動動作性發作」(automotor seizures)、「過動發作」(hypermotor seizures)、與「發笑發作」(gelastic seizures)^(2,3,15,17)。

過動發作 (hypermotor seizure) 「過動發作」主要是以近端肢體肌肉的複雜動作序列 (complex sequences of movement) 為主，而這些動作常是「狂暴的」、「奇怪的」、「看起來雜亂無章的」、「掃蕩性的」(sweeping)，而導致一個「明顯的運動行為增加」的臨床表現，但仍然屬於「系統的」(organized)，而這樣的動作序列，也可以是反覆的動作，如「踏腳踏車」、或「狂奔樣」。對比於「肌張力不全」(dystonic)、或「強直」、或「陣攣」，還有不自主地眼球偏轉的「簡單」(elementary) 動作，所謂的「系統的動作」與自然的動作就比較類似，屬於一套的動作。而「系統的」一詞，不是說這樣的動作是「隨意的」或「半有意的」(對環境的原始反應)。發作時意識可以未受影響。如果沒有適當的檢查佐證，過動發作常被誤以為是心因性發作。自動發作中，常見到的典型「口腔—消化道」(oro-alimentary) 與「手部」的自動症表現，不見於過動發作的。過動發作常見於額葉區的癲癇激動表現^(2,3,15,17,19)。

自動動作性發作 (automotor seizure) 「自動動作性發作」的特徵是「末端肢體的自動症」表現。也就是：「不自主性的」、「系統的」序列動作，但偶爾與外界環境刺激會有點關聯 (此自動症為反應性「reactive」)。這些不自主運動，常「反覆」且「單調」的 (這樣的自動症是由發作「內生 de novo」的，一般習稱為「反覆性 repetitive 自動症」)。典型的例子：手指摸索、抿嘴作聲。在自動症發生時，意識通常受到干擾；但也有例外。傳統的「精神運動性發作」包含「精神預兆」(psychic aura) 與「自動動作性發作」兩部分，或意謂著「複雜性部分發作」的典型自動症是續發於「精神預兆」的。在我們要

介紹的分類系統中，就是要避免可能會混淆與癲癇發作的演進有關情況的名詞。自動發作可以由腦中很多部位發生，會造成「意識朦朧」的發作，特別常見於顳葉癲癇，但也見於額葉癲癇發作，特別是 orbito-frontal origin。由顳葉以外的區域所發生的發作，可以傳播癲癇性激動到顳葉，引發自動發作。自動發作之初，常看到幾乎是「靜止的」(motionless)「中斷行為」(arrested behavior)，而後再發生自動症。我們把這樣的發作，看作整個發作，而歸類於「自動動作性發作」。這樣的動作序列是常見的，但不須要將它分成演進次項(如呆頓性發作演進至自動動作性發作)。「純粹的中斷行為」，合併意識朦朧，而無自動症發生時，我們將它歸於「呆頓性發作」(2,3,15,17,19)。

發笑發作 (gelastic seizure)「發笑發作」是由不自主的「笑」構成，通常這種笑是「詭異的」，跟環境情境無法配合，並且在每次發作表現都是「一成不變」。把「笑」這樣的「複雜動作行為」，特別獨立出一個分類，是因為它常出現在「下視丘的畸胎瘤」(hypothalamic hamartoma)的個案。然而，它也可能出現在其他「新皮質癲癇症」(neocortical epilepsy)個案—特別是額葉與顳葉癲癇(2,3,15,17,19)。

特殊型發作 (special seizure)

這類稱為「特殊型發作」(special seizures)的發作類型包括，「失張發作」(atonic seizures)、「失站發作」(astatic seizures; astatic 源自 astasia, 是”不能站立”之意)、「少動發作」(hypomotor seizures)、「難動發作」(akinetetic seizures; akinetic 是”不能運動”之意)、與「負向肌抽躍發作」(negative myoclonic seizures)、與「失語發作」(aphasic seizures)。臨床上它們大多以「受到抑制」的「負性」徵兆 (negative symptoms and signs) 為主的「負性發作」(negative seizures) (2,3,15,17,19)。

失張發作 (atonic seizure) 這種發作主要特徵是，因「失去肌肉張力」而導致「失去姿勢張力」，主要的影響在「近端軀體肌肉」。失張發作常常造成頭或整個身體「暴跌」(collapse)的情形，臨床上就呈現「跌落」(fall)的現象(頭部倒下 head fall 或

倒下侵襲 fall attack)。如果個案在站立時發作，這個案就會跌倒在地。這樣的跌倒通常是以略慢的速度進行，而個案也很少因此受傷。失張發作也常在全般強直發作的個案身上發生，可能意謂著兩者有相同來源。有時，失張發作前，將個案前推或後推(propulsion or retropulsion)的肌抽躍抽搖的情況也不少見。這樣的個案，比較容易受到傷害，因為這樣的跌倒會有嚴重暴跌(collapse “atonically”)。在這種發作時，腦波通常會顯現「全般性的癲癇樣放電波」，或是所謂的「電衰減型式」(electrodecremental pattern)(低電壓，快速電氣活動 low voltage, fast activity)。全般癲癇症的失張發作，其表現症狀的區域(symptomatogenic zone)，可能在腦幹網狀系(brainstem reticular formation)(nucleogigantocellularis)；因為，它是在「嗜眠發作症」(narcolepsy)的「強直暈厥」(catalepsy)侵襲中主要對應結構。失張發作亦可見於局部癲癇症(2,3,15,17,19)。

少動發作 (hypomotor seizure) 在這種發作中，動作性的活動減少或完全消失。這樣的分類，用來描述在發作時，無法測試、確定個案意識狀況的癲癇發作(例如新生兒、嬰兒、以及嚴重心智障礙的個案)。動作變少或完全不動的原因到底是因為「意識障礙」—如「呆頓性發作」、「無法移動」—如「難動發作」、或「因某些預兆而分心」(distraction by an aura)等，無法確認時，就歸類在「少動發作」(2,3,15,17,19)。

難動發作 (akinetetic seizure)「難動發作」的特徵是無法執行自主性的動作。意識狀態是不受影響的。無法自主的執行動作，可能涉及全身或身體某一部分，但一般是以較末端肌肉為主。意識的保持良好，是分類癲癇性發作於難動發作的最基本條件。一般認為，它是經由激動「主要」(primary)與「增補」(supplementary)「負性運動區」(negative motor areas)而發生。這種癲癇性激動，也常會傳播到鄰近的主運動區，如臉或手的運動區。結果呈現「負性運動發作」(negative motor seizure)(如對側手想動，卻動不了)與「陣攣發作」(如對側臉或舌頭抽動)，幾乎同時發生的情況。難動發作通常歷時較長，可能達三十秒或更久(2,3,15,17,19)。

負向肌抽躍發作 (*negative myoclonic seizure*) 這種發作又稱作「癲癇性負向肌抽躍」(*epileptic negative myoclonus*)，是短時間—通常是三十到四十毫秒的「肌肉失張」(弛緩)所致。在肌肉失張前的二十到三十毫秒，可在腦的「中央區」(*central region*)記錄到癲癇樣放電。負向肌抽躍發作，只有在影響所及的肌肉有「正向」表現時(也就是說，不是處在休息狀態)，它才能有臨床上可觀察到的動作。全般或局部的負向肌抽躍發作都有可能發生。有許多證據顯示，這種發作是因為運動神經元(特別是 α 運動神經原)的強直放電突然地被抑制，在肌電圖上出現一段「不活動期」(*silent period*)。目前皮質上產生負向肌抽躍發作的確定分區尚未清楚。但在一個「後中央回局部皮質發育不良」(*post-central focal cortical dysplasia*)的個案，可以偵測到會抑制「強直肌肉活動」的「後中央回發電點」(*postcentral generator*)；產生頻繁棘波，也會有巨大的體感覺誘發電位(*giant SSEP*)。此現象意謂，負向肌抽躍發作的發病機理可能由後中央回區的「過度可激性」(*hyperexcitability*)產生^(2,3,15,17,19)。

失站發作 (*astatic seizure*)「失站發作」是以「癲癇性跌倒」(*epileptic falls*)為其特徵。癲癇性跌倒可以因失張發作、肌抽躍發作、或強直發作來造成。如果發作當時有肌電圖、腦波等儀器輔以客觀證據，就能將「癲癇性跌倒」區分出它的真象。但大多數臨床上的個案，或因無同步記錄儀器、或者僅由旁觀者陳述此「跌倒事件」，其發病機理難以釐清，對這樣的「癲癇性跌倒」，我們就概略地統括稱為「失站發作」(*astatic seizures*)。如果發病機理釐清後，發作就應該更仔細歸類(如失張發作、肌抽躍發作、或強直發作等)^(2,3,15,17,19)。

失語發作 (*aphasic seizure*)「失語發作」是以「無法說」或「無法理解」的言語(*language*)為其特徵。意識狀態是正常的。失語發作最有可能是皮質語言區的癲癇性激動結果^(2,3,15,17,19)。

體表定位 (*somatotopic localization*)

除了以上的各種型式的發作，癲癇性發作也有它的分佈、影響的身體區域。發作的定位(*localiza-*

tion)或定邊(*lateralization*)，對病灶在腦中對應的位置，臨床上相當重要的。我們一般把與定位有關的資訊—包括分佈與部位名稱，例如「左」「臉」(*left face*)、「右」「手」(*right hand*)，記在發作型態之前，來修飾(*modify*)這個型態。一般常用的修飾語及其意義介紹如下^(2,3,15,17,19)。

「左」或「右」(*left or right*)。

「全般性」(*generalized*)：指向影響身體兩側(*both sides*)，含近端(*proximal*)與遠端(*distal*)肌肉的症狀與病徵。

「軸」(*axial*)：主要影響身體近端肌肉與軀幹(*trunk*)的症狀與病徵。

「兩側不對稱」(*bilateral asymmetric*)：指影響身體兩側，但非對稱性的的症狀與病徵。以下是一些例子(在此省略中文翻譯)。

- ◎ *right hand somatosensory aura*
- ◎ *left face clonic seizure*
- ◎ *left visual aura* (指左邊視野 *left visual field* 的視幻覺)
- ◎ *axial epileptic spasm*
- ◎ *bilateral asymmetric tonic seizure*
- ◎ *generalized tonic seizure*

對其他如，自動動作性發作、少動發作、解離性發作、或過動發作等過程中的症狀與病徵，也有些具有定位與定邊的重要性。這些重要的定位、定邊的症狀與病徵，就記錄在發作型態之後，可以視為「補強說明」。定位、定邊的症狀與病徵的識別，需靠臨床醫師的經驗與醫學知識。常聽到的有，「自動動作性發作時的肌張力不全姿勢」(*dystonia of arm during the course of automotor seizure*)、「眼球或頭的偏轉」(*version of the eyes or head*)、「發作後失語症」(*postictal aphasia*)等。舉個例子如下：

Psychic aura → *Automotor seizure*
Lateralizing signs : *Right hand dystonia*
Postictal aphasia^(2,3,15,17,19)

發作演進 (*seizure evolution*)

許多局部或全般的發作，會有演進的現象。開

始的症狀，常是確定癲癇發生源頭的重要指標 (localizing the epileptogenic zone)。由一個癲癇發作轉變成另一個發作 (演進) 的記錄，對定位及定邊也有一定的價值。這套新分類標準介紹了許多癲癇發作；發作演進的關係，則是用→來表示^(2,3,15,17,19)。如：

- ◎ Aura →Left face clonic seizure
- ◎ Abdominal aura →Automotor seizure →Left versive seizure
- Lateralizing signs : Right hand dystonia
- Postictal aphasia

描述發作演進時，幾點原則必須遵守，以避免發作演進的記錄太過繁瑣：

- 一、發作的演進記錄中，通常只限於三或四種發作型式。
- 二、若體表位置 (somatotopic) 的演進，在同一型態的發作中依序發生，只有第一個發作型態須特別註記體表位置。例如：一個案有局部陣攣發作發生。此陣攣發作先由左手開始發生—在它引發續發全般強直—陣攣發作前—它先傳到左手臂、左腳，最後也引發左臉抽動。這個繁瑣的發作演進，我們記為：

Left hand clonic seizure →Generalized tonic—clonic seizure

我們可看到這種序列的發作演進的定位資訊指出：發作是始自左手。

- 三、很多源自顛葉癲癇的發作個案，常以「行為中斷合併意識朦朧」來表現。這個時序的發作是「呆頓性發作」。而通常其後會續發一個「自動動作性發作」(automotor seizure)。

對此，我們記為：

Dialeptic seizure →Automotor seizure

因為許多的自動發作會先行有「一小段的呆頓時相」(short dialeptic phase)，而這時相的出現與否，臨床意義不大。因此，整體的演進就只分類為「自動動作性發作」^(2,3,15,17,19)。

癲癇重積狀態 (status epilepticus)

任何一類發作都可以有「重積狀態」發生。記錄時的「發作」(seizure) 就被「重積狀態」(status) 取代。例如：「呆頓重積狀態」(dialeptic status)、
「左腳陣攣重積狀態」(left leg clonic status)^(2,3,15,17,19)。

附記：由個案口述的，非錄影腦波記錄的發作，在發作分類時用「斜體字」表示 (這是Lüders的用法。如今電腦化已相當普及，這項區別的工夫應該不難。但也有以“ ”來做分別)。

在這種分類準則下，即使非神經科醫師，也能發揮「所見即所得」的觀念，準確的做一個「共通」的發作診斷與描述。

參考文獻

1. Gram L, Dam M. Historical introduction. *Epilepsy Explained*. Denmark, Special-Trykkeriet Viborg A/S, 1995:21.
2. Lüders HO, Burgess R, Noachtar S. Expanding the international classification of seizures to provide localization information. *Neurology* 1993;43:1650-5.
3. Lüders H, Acharya J, Baumgartner C, et al. Semiological seizure classification. *Epilepsia* 1998;39:1006-13.
4. Anonymous. Proposal for a revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic.. From the Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Seizures. Epilepsia* 1981;22:489-501.
5. Wieser HG, Blume WT, Fish D, et al. Commission on Neurosurgery of the International League Against Epilepsy (ILAE). ILAE Commission Report. Proposal for a new classification of outcome with respect to epileptic seizures following epilepsy surgery. *Epilepsia* 2001;42:282-6.
6. Blume WT, Lüders HO, Mizrahi E, et al. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001;42:1212-8.
7. Engel Jr J. Classifications of the International League Against Epilepsy: time for reappraisal. *Epilepsia* 1998; 39:1014-7.
8. Engel Jr J. A proposed diagnostic scheme for people with

- epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001;42:796-803.
9. Fisher RS. Editor's introduction: cabbages and kings in the classification of seizures and the Epilepsies. *Epilepsia* 2003;44:1.
 10. Wolf P. Of cabbages and kings. Some considerations on classifications, diagnostic schemes, semiology, and concepts. *Epilepsia* 2003;44:1-4.
 11. Engel Jr. J. Reply to "Of cabbages and kings: some considerations on classifications, diagnostic schemes, semiology, and concepts." *Epilepsia* 2003;44:4-5.
 12. Lüders H, Najm I, Wyllie E. Reply to "Of cabbages and kings: some considerations on classifications, diagnostic schemes, semiology, and concepts". *Epilepsia* 2003;44:6-7.
 13. Avanzini G. Of cabbages and kings. Do we really need a systematic classification of Epilepsies ? *Epilepsia* 2003;44:12-13.
 14. Parra J, Augustijn PB, Geerts Y, et al. Classification of epileptic seizures: a comparison of two systems. *Epilepsia* 2001;42:476-82.
 15. Lüders HO, Noachtar S. Epileptic seizures. Atlas of Epileptic Seizures and Syndromes. W.B. Saunders Company, 2001:22-32.
 16. Lüders HO, Noachtar S. Principles of the classification of epileptic seizures. Atlas of Epileptic Seizures and Syndromes. W.B. Saunders Company, 2001:4.
 17. Lüders HO, Noachtar S. Epileptic Seizures: Pathology and Clinical Semiology. Churchill Livingstone, 2000:263-77.
 18. Lüders HO, Noachtar S. Tonic seizures. Epileptic Seizures: Pathology and Clinical Semiology. Churchill Livingstone, 2000:394-7.
 19. Lüders HO. Seizure & epilepsy classification. Cleveland Clinic Foundation Neurophysiology Course Reading Materials. Sept.-Dec., 1999.
 20. Elgi M, Mothersill I, O'Kane M. The axial spasm: the predominant type of drop seizure in patients with secondary generalized epilepsy. *Epilepsia* 1985;26:401
 21. Ikeno T, Shigematsu H, Miyakoshi M. An analytic study of epileptic falls. *Epilepsia* 1985;26:612.
 22. Roger J, Dulac O. West syndrome: history and nosology. Infantile Spasm and West Syndrome. W.B. Saunders Company, 1994:6.
 23. Godoy J, Lüders H, Dinner DS. Versive eye movements elicited by cortical stimulation of the human brain. *Neurology* 1990;40:296-9.