

PHÂN LOẠI ĐỘNG KINH

ĐẶT VẤN ĐỀ

Năm 1981, Hiệp Hội Chống Động Kinh Quốc Tế [the International League Against Epilepsy (ILAE)] đã sửa phân loại được đề nghị trước đó của Gastaut và cộng sự và đã giới thiệu Phân Loại Quốc Tế về Các Cơn Động Kinh (PLQTCĐK) hiện đang dùng, một phân loại xem xét triệu chứng lâm sàng của các cơn động kinh và mối liên quan điện não đồ của nó trong quá trình hình thành cơn động kinh⁽¹³⁾.

Mặc dầu PLQTCĐK gần như được chấp nhận khắp nơi trên thế giới và cũng đã cho thấy giá trị lâm sàng quan trọng, tuy nhiên người ta cũng nhận thấy là nó không phải lúc nào cũng đủ để phản ánh những hiểu biết hiện nay của chúng ta về động kinh và các hội chứng động kinh, vì vậy nó ngày càng bộc lộ những giới hạn trong những ứng dụng đặc hiệu như các thử nghiệm dược lý và các nghiên cứu dịch tễ học⁽⁴⁾. Những tiến bộ của các phương pháp chẩn đoán thần kinh trong hai thập kỷ qua, đặc biệt trong việc sử dụng rộng rãi phương tiện theo dõi video-EEG khi đánh giá phẫu thuật động kinh đã làm bộc lộ nhiều khuyết điểm của PLQTCĐK chẳng hạn như vắng mặt mối liên quan chặt chẽ giữa triệu chứng học lâm sàng và các biểu hiện điện não đồ và khó khăn khi phác họa tiến triển của vài cơn động kinh, đáng chú ý là liên quan đến vấn đề thiết yếu khi xác định ý thức có bị suy giảm hay không. Hơn nữa, ngược với Phân Loại Quốc Tế về Động Kinh và Các Hội Chứng Động Kinh, PLQTCĐK không cho phép phân chia theo giải phẫu trong đặc điểm đa dạng của các cơn động kinh cục bộ mà làm hạn chế đáng kể việc áp dụng của phân loại này khi đánh giá phẫu thuật động kinh và nghiên cứu các hội chứng động kinh cục bộ. Cuối cùng, PLQTCĐK giả định sự hiện diện của các mẫu điện não đồ đặc hiệu mà hoặc là có thể không có sẵn hoặc có thể chứng minh khác biệt với các kết quả mong đợi.

Để vượt qua những khuyết điểm này, có nhiều các phân loại được đề nghị trong đó đáng kể nhất là phân loại cơn động kinh chỉ đơn thuần dựa vào triệu chứng cơn (PLCĐKTC) được đề nghị mới đây bởi Luders và cộng sự⁽¹¹⁾.

LỊCH SỬ HÌNH THÀNH PHÂN LOẠI ĐỘNG KINH QUỐC TẾ

ĐK là một rối loạn của não được biết xưa nhất. Nó đã được nói đến trên 2000 năm trước công nguyên. Những tham khảo có thể được tìm thấy ở các bài báo cổ xưa của người Hy Lạp và trong kinh thánh. Các thầy thuốc người Hy Lạp

như Ippocrate (V sec. a.C.), Aretaus (II sec. a.C.), Galeno (II sec. d.C.) và sau đó là những người khác như (Ali-Rodham, Brassavola, Sylvius, Faventinus, Dovinctus) đã biết vài dạng cơn ĐK. Trước đây người ta thường tin rằng cơn ĐK là do ma quỷ gây ra và ĐK được biết như bệnh của thần linh. Tuy nhiên, vào những năm 1800 đã có nhiều nghiên cứu về ĐK. Vào năm 1827, L. T. Bravais trong luận án của mình đã thu thập nhiều trường hợp tương tự với chủ đề “các nghiên cứu trên triệu chứng và điều trị ĐK liệt nửa người” (“*Recherches sur les symptomes et le traitement de l'epilepsie hemiplegique*”). Năm 1856, Robert Todd đã mô tả diễn tiến của các cơn ĐK gọi là “dạng ĐK” (“epilectiform”) và ông ta là người đầu tiên đã dùng từ phóng điện (discharge) đối với quá trình gây cơn ĐK. Sir Charles Locock là người đầu tiên dùng thuốc an thần để kiểm soát cơn ĐK vào năm 1857. Tuy nhiên, chính nhà thần kinh học người Anh tên John Hughlings Jackson vào năm 1870 đã nhận biết được lớp ngoài của não, là vỏ não, như là phần liên quan đến ĐK. Theo Jackson, ĐK là do: “khởi phát có chu kỳ sự phóng điện đột ngột, cực mạnh và nhanh của phần ít nhiều ảnh hưởng đến dân số neuron mà tạo nên chất xám não bộ (“By episodic onset of a sudden, extreme and rapid discharge of a portion more or less extended of neuronal population that form encephalom's grey substance”). Với sự ra đời của điện não và các nghiên cứu thực nghiệm đã chứng minh quan điểm này⁽¹⁷⁾.

John Hughlings Jackson ở thế kỷ 19 đã định nghĩa ĐK chỉ dựa vào những quan sát trên lâm sàng: ĐK là sự phóng điện đồng bộ, lặp lại, bất thường và quá mức của các neuron trong não. Jackson cũng nhận thấy các cơn ĐK có nhiều dạng và nhiều nguyên nhân. Ngoài Jackson ra, nhiều nhà lâm sàng nổi tiếng cũng cố gắng phân loại ĐK. J. Russell Reynolds, năm 1861 đã phân biệt các cơn co giật thành hai loại: loại liên quan với tổn thương hệ thần kinh và loại liên quan với những tổn thương ngoài hệ thần kinh, ông cũng phân loại các cơn ĐK thành nhóm có bất thường cấu trúc trong hay ngoài hệ thần kinh hay thực sự là ĐK. Sir William Gowers, năm 1881, đã phân loại ĐK thành loại cơn lớn (grand mal), cơn nhỏ (petit mal) hay dạng hysteric (hysteroid). Một số phân loại trước đây dựa vào sự kết hợp đặc điểm giải phẫu học, nguyên nhân, tuổi bệnh nhân và các yếu tố di truyền. Một số phân loại này nhằm lẫn loại cơn ĐK với loại hội chứng ĐK. Các phân loại cũ thiếu các thuật ngữ chẩn đoán có thể hiểu được rộng rãi, do đó ngăn cản việc so sánh trực tiếp các biểu hiện và điều trị, đồng thời ảnh hưởng đến việc trao đổi thông tin. Để cải thiện điều này, HHCĐKQT năm 1969 đã đề nghị một phân loại mới về cơn ĐK dựa trên các biểu hiện lâm sàng và điện não. Năm 1980, phân loại quốc tế này được sửa đổi lại và một số các loại cơn ĐK được chia nhỏ và được phân loại lại. Sự sửa đổi này nhờ vào những tiến bộ của kỹ thuật chẩn đoán, đặc biệt theo dõi video và điện não đồ

cùng lúc đã cho phép định nghĩa các loại cơn ĐK về mặt lâm sàng và điện não chính xác hơn. Mặc dầu những khác biệt về quan niệm của một vài loại cơn ĐK vẫn còn tồn tại, hệ thống phân loại ĐK này vẫn được chấp nhận rộng rãi. Tất cả những người điều trị hay trợ giúp bệnh nhân được khuyến khích nên dùng nó. Vào năm 1985, HHCĐKQT đã xây dựng phân loại mới đó là phân loại ĐK và các hội chứng ĐK ⁽¹⁶⁾.

Năm 1989 Ủy Ban về Phân Loại và Thuật Ngữ Học của HHCĐKQT đã trình bày: “thuật ngữ học được dùng để giao tiếp hàng ngày giữa các đồng nghiệp bao gồm những sự mô tả về các hội chứng động kinh. Điều này cũng đúng trong trường hợp ghi chẩn đoán vào các hồ sơ bệnh án và giao tiếp giữa các đồng sự trong các thử nghiệm lâm sàng”. Tuy nhiên, phân loại động kinh đầu tiên không phân biệt giữa các cơn động kinh và hội chứng động kinh. Các thuật ngữ chẳng hạn như cơn lớn (grand mal), cơn nhỏ (petit mal) và động kinh tâm thần vận động (psychomotor epilepsy) đã được dùng rộng rãi trong thực hành lâm sàng và trong các báo cáo khoa học. Thuật ngữ này vẫn được một số các nhà lâm sàng tiếp tục dùng cho đến ngày hôm nay, tuy nhiên chúng thường không chính xác: động kinh cơn lớn thường được dùng để mô tả bất cứ các cơn động kinh nào mà biểu hiện toàn bộ hay một phần các cơn động kinh co cứng-co giật và động kinh cơn nhỏ được dùng để mô tả bất cứ các cơn nhỏ nào (small attack) kể cả cơn động kinh cục bộ phức tạp.

Do quan điểm không chính xác này mà Gastaut năm 1969 đã đề nghị phân loại động kinh dựa vào sự kết hợp của các dữ liệu lâm sàng và điện não đồ. Một thời gian ngắn ngay sau đó, các đại biểu của HHQTCĐK đã họp và đề cử Ủy Ban về Phân Loại Động Kinh. Đến ngày nay đã có 3 phân loại được đề nghị bởi Ủy Ban này ⁽⁷⁾:

Phân Loại Quốc Tế về Động Kinh đầu tiên (1970)

Phân loại này chia làm ba phần chính: toàn thể, cục bộ và không phân loại được. Động kinh toàn thể được phân chia thành: nguyên phát, thứ phát và không xác định được. Tất cả các trường hợp động kinh cục bộ đều được cho là triệu chứng, nghĩa là từ thương tổn hệ thần kinh trung ương được biết hay được nghi ngờ. Thuật ngữ trong phân loại này đã gây ra sự nhầm lẫn quan trọng về sự tương tự giữa các thuật ngữ động kinh toàn thể thứ phát (như hội chứng West ngày nay) với các cơn động kinh toàn thể thứ phát (nghĩa là khởi phát cục bộ) mà có rất nhiều ý nghĩa khác nhau.

Phân Loại Quốc Tế về Các Bệnh Động Kinh và Các Hội Chứng Động Kinh (1985)

Khuyết điểm chính của phân loại năm 1970 là sự cố gắng của một số chuyên gia nhằm hợp nhất những sự khác biệt không thể hòa hợp được của họ về cách tiếp cận và quan điểm. Có lẽ những sự khác biệt này liên quan đến vấn đề tồn tại vĩnh viễn của bất kỳ phân loại nào bao gồm tất cả so với khả năng thực hành của chúng. Vào năm 1985, Ủy Ban đã khẳng định rằng cách tiếp cận đa dạng hơn sẽ tạo ra được phân loại có giá trị khoa học hơn. Kết quả là một hệ thống bao gồm nhiều hội chứng động kinh, mỗi hội chứng được xác định như là “rối loạn động kinh được đặc trưng bởi một chùm các triệu chứng cơ năng và thực thể thường kèm với nhau”. Các đặc điểm này bao gồm các loại cơn động kinh, nguyên nhân, các dấu hiệu thần kinh, các yếu tố thúc đẩy, tuổi khởi bệnh, độ nặng của bệnh, thời gian bệnh, chu kỳ bệnh và tiên lượng. Phân chia đôi giữa các hội chứng động kinh liên quan đến cục bộ (lateralization-related-đồng nghĩa với cục bộ, partial) và toàn thể là những điều cơ bản trong phân loại. Hai đặc điểm mới bao gồm: các bệnh động kinh và hội chứng động kinh không xác định được là cục bộ hay toàn thể và các hội chứng đặc biệt. Đặc điểm đầu tiên bao gồm các hội chứng động kinh với các tính chất của cả hai loại động kinh toàn thể và động kinh liên quan đến khởi phát cục bộ (vd: các cơn ở trẻ sơ sinh) hay không có đặc điểm nào của cả hai loại (vd: các cơn co cứng-co giật về đêm), do đó thỉnh thoảng phải chấp nhận là không có ranh giới giữa hai loại động kinh toàn thể và động kinh liên quan đến khởi phát cục bộ. Các hội chứng đặc biệt bao gồm các cơn co giật do sốt, các cơn động kinh triệu chứng cấp, các cơn động kinh riêng lẻ không do bệnh lý cấp và trạng thái động kinh riêng biệt. Các hội chứng động kinh toàn thể hay cục bộ được phân chia hơn nữa thành các loại vô căn (nguyên phát) và triệu chứng (thứ phát). Các hội chứng động kinh cục bộ cũng được phân chia theo vị trí giải phẫu giả định của chúng (vd: thái dương, trán). Đặc điểm của các hội chứng động kinh toàn thể có nhiều chi tiết hơn trước đây do số lượng các phân nhóm lâm sàng của động kinh toàn thể vô căn gia tăng và phân loại học phức tạp của các bệnh não tĩnh và tiến triển trầm trọng (vd: hội chứng West và động kinh giật cơ tiến triển).

Phân loại quốc tế về các bệnh động kinh và các hội chứng động kinh (1989)

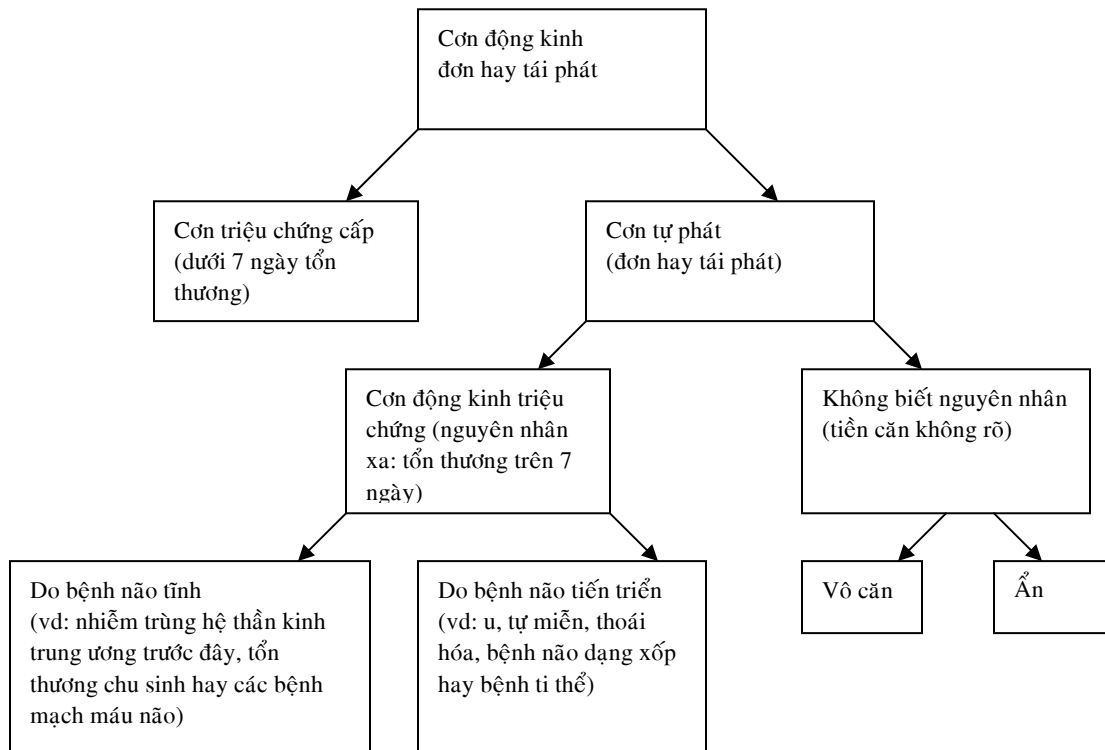
Lần phân loại này chủ yếu là sửa lại những phân loại của lần trước. Do được đưa vào năm 1985, nên thuật ngữ vô căn đã trở nên đồng nghĩa với “nguyên nhân không được biết” và vì vậy một thuật ngữ mới “ẩn” được đưa vào. Thuật ngữ này liên quan đến các trường hợp động kinh được cho là triệu chứng nhưng không có bằng chứng hiện tại cho thấy có nguyên nhân. Một trở ngại của thuật ngữ này là nó không phân biệt được những trường hợp đã được khảo sát tối ưu và những trường hợp không được khảo sát tối ưu. Từ năm 1989, thuật ngữ “vô

căn” chỉ dành cho những trường hợp động kinh với các đặc điểm điện-lâm sàng điển hình và được chứng minh hay nghi ngờ nguyên nhân cơ bản là di truyền.

Các phân loại động kinh khác

Do áp dụng không thường xuyên và không chính xác PLQTHCĐK trong các nghiên cứu dựa vào dân số nên HHCĐKQT vào năm 1993 đã xuất bản Những Hướng Dẫn của HHCĐKQT cho Các Nghiên Cứu Dịch Tễ Học. Các thuật ngữ thông thường đã được định nghĩa sáng tỏ hơn và một phân loại được đơn giản hóa đã được đề nghị để khuyến khích các nhà khoa học dùng thường hơn trong các nghiên cứu. Do dựa chủ yếu vào vài “yếu tố nguy cơ”, phân loại này đã gây nhầm lẫn nhiều hơn so với PLQTHCĐK.

Hình: sơ đồ sự phân loại động kinh được đơn giản hóa theo Ủy Ban về Dịch Tễ Học và Tiên Lượng của HHCĐKQT



Chương **Động Kinh của Phân Loại Quốc Tế Về Các Bệnh lần thứ 10 (ICD-10)**: cũng dựa vào PLQTHCĐK, nhưng hơi lạ là cấu trúc của nó thêm vào PLQTCĐK. Phân loại động kinh theo ICD có lẽ là phân loại được dùng nhiều nhất trên thế giới do nó được sử dụng trong nhiều hệ thống lưu trữ dữ liệu về sức

khỏe. Tuy nhiên, dù có những cải thiện so với các phiên bản trước đây, ICD-10 vẫn tiếp tục dùng các thuật ngữ mơ hồ (petit mal, grand mal) và do cố gắng bao gồm tất cả nên nó chứa quá nhiều các đặc điểm nhỏ mà phức tạp khi nghiên cứu dịch tễ học hay ứng dụng lâm sàng.

Một số vấn đề khi dùng PLQTHCĐK trong các nghiên cứu động kinh dựa vào dân số

- Chẩn đoán xác định và sai lệch trong chọn mẫu
- Các tiêu chuẩn chẩn đoán
- Sự giải thích PLQTHCĐK
- Phạm vi nghiên cứu
- Quốc gia nghiên cứu

Phân loại động kinh thỉnh thoảng giúp ích cho việc điều trị và tiên lượng. Ví dụ như những bệnh nhân với động kinh giật cơ thiếu niên thường thuyên giảm sau khi điều trị với thuốc chống động kinh valproate, tuy nhiên khi cố ngưng valproate thường có nguy cơ tái phát cơn động kinh cao. Tuy nhiên, nếu điều trị với valproate theo kinh nghiệm mà không có kiến thức về động kinh giật cơ thiếu niên sẽ có cảm tưởng sai lầm là thuyên giảm hoàn toàn với nhiều khả năng các cơn động kinh không tái phát khi ngưng thuốc. Trong những ví dụ như vậy, hiển nhiên chẩn đoán hội chứng động kinh có ích lợi trong việc điều trị, tuy nhiên, ở nhiều bệnh nhân, các hội chứng động kinh không có liên quan chắc chắn với những ứng dụng điều trị và tiên lượng rõ ràng. Một hội chứng thật sự là một tập hợp các triệu chứng cơ năng và thực thể mà không có ý nghĩa là một bệnh, do vậy không phải lúc nào cũng có nguyên nhân và tiên lượng thông thường. Hội chứng động kinh chẳng hạn như động kinh thùy trán có thể là hậu quả của nhiều cơ chế gây tổn thương hệ thần kinh trung ương khác nhau như chấn thương, nhồi máu, nhiễm trùng, loạn sản vỏ não, di truyền...

Nhiều đặc điểm trong PLQTHCĐK (đặc biệt các hội chứng cục bộ) không có nghĩa đại diện và có ý nghĩa tiên lượng tương tự. Thường hơn, chúng chỉ có điểm chung là vị trí khởi phát cơn động kinh.

Nhiều điểm phức tạp của PLQTHCĐK do nó được hình thành từ các trung tâm động kinh chuyên sâu mà ở đó nhiều bệnh nhân với động kinh kháng trị có nhiều ở động kinh được xác định rõ và sử dụng các điện cực để đo điện não được đặt sâu trong não qua phẫu thuật và được nghiên cứu kết hợp giữa video và điện não đồ từ xa. Những bệnh nhân như vậy chỉ chiếm số nhỏ (có lẽ dưới 5%) và không đại diện cho tất cả bệnh nhân động kinh. Do vậy khi thiết lập một phân loại động kinh, không chỉ cho các nhà động kinh học mà cho tất cả các

thầy thuốc, dựa vào những bệnh nhân không điển hình như vậy là một điều nghịch lý. Vì vậy, không có gì ngạc nhiên khi mà phân loại này ngăn cản sự chính xác trong chẩn đoán khi được áp dụng vào các nghiên cứu dựa vào dân số mà ở đó khó có thể có các khảo sát chuyên sâu. Giới hạn quan trọng nhất của PLQTHCĐK là nó cố gắng kết hợp tất cả các trường phái suy nghĩ trong thế giới động kinh học. Thật sự, điều ảo tưởng không thể có này đã tạo nên một phân loại đơn giản mà thỏa mãn cả hai “người mù mờ” và “người biết rõ”, một điều mà Hughlings-Jackson đã nhận biết hơn 100 năm qua, điều mà ông ta gọi là “nhà làm vườn” và “nhà thực vật học”. Hughlings-Jackson muốn nói về cách tiếp cận phân loại hữu ích cho cả hai đối tượng không chuyên và chuyên. Đa số các bác sĩ khi cố gắng phân loại hội chứng động kinh của bệnh nhân họ thì đều cảm thấy khó khăn và chán nản khi áp dụng PLQTHCĐK. Cách tiếp cận đơn giản (như sơ đồ trong hình) thì dễ dùng hơn cho các nhà dịch tễ học, các bác sĩ đa khoa và các bác sĩ không chuyên về động kinh và nên được khuyến khích nhiều hơn. Vấn đề khác với PLQTHCĐK là các biểu hiện của hình ảnh học thần kinh sẽ ảnh hưởng đến phân loại như thế nào. Thậm chí PLQTHCĐK mới nhất không nhắc đến vai trò đặc hiệu của CCLĐT hay CCHT. Trái với CCLĐT thì CCHT độ phân giải cao có thể chẩn đoán những bất thường kín đáo một cách đáng tin cậy như xơ cứng hồi hải mã, các dị dạng phát triển vỏ não và các sang thương mô lạ, tuy nhiên, người ta không rõ là với các bất thường não khu trú như trên sẽ tiên đoán được hội chứng động kinh là cục bộ, đặc biệt khi điện não đồ không phù hợp hay không? Điện não đồ và hình ảnh học thần kinh: cái nào nên làm trước? Khó khăn này trong tương lai có thể gặp nhiều hơn do dùng lại các dữ liệu CCHT được vi tính hóa và dùng các kỹ thuật CCHT mới. Điều này, rõ ràng các bất thường cấu trúc và chức năng của não cuối cùng cũng được nhận biết ở đa số bệnh nhân với hội chứng động kinh cục bộ hay thậm chí ở bệnh nhân với hội chứng động kinh toàn thể. Phân loại trong tương lai các hội chứng động kinh phải cần tính toán đến hình ảnh học. Một cách để làm điều này là phân loại động kinh theo bất thường cấu trúc (động kinh sang thương) như được xác định qua hình ảnh học, tuy nhiên, điều này có thể gặp khó khăn về mặt quan điểm và thực hành. Đầu tiên, động kinh cục bộ hiện được xếp theo nhóm dựa vào vị trí giải phẫu giả định của vùng sinh động kinh, một vùng não về mặt giả thuyết kể cả chính sang thương sinh động kinh, các vùng não chịu trách nhiệm cho các biểu hiện điện-lâm sàng và vùng não kèm với sự suy giảm chức năng. Tuy nhiên, sang thương được phát hiện trên hình ảnh học không có ý nghĩa tương đương với vùng sinh động kinh (thỉnh thoảng có sự không tương hợp đáng kể) và không thể được giả định là nguyên nhân liên quan. Thứ hai, theo định nghĩa, thì hình ảnh bình thường trong các hội chứng động kinh toàn thể vô

căn và trong nhiều hội chứng động kinh toàn thể khác. Hình ảnh CHHT với độ phân giải cao cũng bình thường trong khoảng một phần tư bệnh nhân động kinh cục bộ ở các trung tâm động kinh chuyên sâu, vì vậy, phân loại dựa vào nguyên nhân không nên chỉ dựa vào hình ảnh học thần kinh. Ở mức độ thực hành thì phân loại tập trung vào hình ảnh học thần kinh thường cũng không thích hợp để dùng cho đa số các nghiên cứu dựa vào dân số vì do không thể có sẵn mọi nơi, mặc dầu điều này có thể được cải thiện nhiều trong tương lai khi mà nền kinh tế phát triển hơn.

Các tiến bộ về mặt di truyền học thần kinh cũng có ảnh hưởng đến sự hiểu biết của chúng ta về nguyên nhân động kinh. Các hội chứng động kinh di truyền gần đây cũng đã được mô tả, nhưng nói chung di truyền học thần kinh có lẽ ít thay đổi được hình dáng của phân loại động kinh nhiều như các lĩnh vực khác của thần kinh học chẳng hạn như thất điều di truyền vì nhiều hội chứng động kinh di truyền do nhiều yếu tố gây ra.

Ảnh hưởng điện não trên phân loại động kinh đã được biết từ lâu. Đầu tiên, điện não góp phần trong phân loại cơn động kinh và hội chứng động kinh hiện đang được sử dụng để mà hai hệ thống phân loại này không độc lập với nhau. Trong nhiều trường hợp, người ta kết luận cơn động kinh là cục bộ hay toàn thể cơ bản dựa vào điện não đồ và các biểu hiện lâm sàng, từ đó cũng đưa tới chẩn đoán hội chứng động kinh là cục bộ hay toàn thể. Do nhận biết được mâu thuẫn này, HHQTCĐK đã đề nghị phân loại cơn động kinh trong tương lai chỉ dựa và triệu chứng học cơn động kinh mà điều này cũng dễ áp dụng trong các nghiên cứu. Thứ hai là nhiều hội chứng trong PLQTHCĐK nhằm lẫn trong phân chia theo điện-lâm sàng cơ bản. Ví dụ như các hội chứng động kinh toàn thể triệu chứng hay các hội chứng động kinh toàn thể ẩn/triệu chứng được định nghĩa không rõ ràng và có thể là hậu quả của bệnh học não khu trú, đa ổ hay lan tỏa hay các bệnh lý não hơn là các quá trình sinh lý bệnh toàn thể thật sự. Tương tự vậy, cơ bản về sinh lý thần kinh của các hội chứng động kinh toàn thể vô căn vẫn không rõ ràng dù rằng PLQTHCĐK không ghi nhận điều này.

Do vậy, có một số các yếu tố cho thấy cần phải có một phân loại hội chứng động kinh hiệu quả, hiện đại mà không còn được lấp đầy bởi PLQTHCĐK hiện tại. Một cách để thực hiện là dùng phân loại đa trục mà có thể đại diện cho sự liên tục về sinh học thần kinh hơn là PLQTHCĐK, tuy nhiên một hệ thống như vậy có thể là quá phức tạp để dùng trong các nghiên cứu dựa vào dân số và có thể cần phải có nhiều năm để được hiểu biết rộng rãi.

Phân loại hội chứng động kinh hiện tại đã quá cũ do: (1) nó vẫn còn duy trì phân chia đôi thành các hội chứng động kinh toàn thể và cục bộ và các nguyên

nhân vô căn và triệu chứng; (2) các tiến bộ trong hình ảnh học và di truyền học thần kinh.

Bất tiện lớn nhất của việc phân loại là cần dùng nó.

Phân loại cần phải dễ dàng, đơn giản, dễ chuyển tải thông tin, được áp dụng rộng rãi.

Theo Wolf ⁽¹⁴⁾ phân loại động kinh hiện tại của HHĐKQT không sai về mặt nguyên tắc và phân loại học, tuy nhiên nó hiện đã lỗi thời. Ngoài ra, nó cũng có vấn đề khi phân biệt các cơn động kinh cục bộ “đơn giản” với “phức tạp”. Hơn nữa, nó xét đến các thông tin không thích hợp và điện não ngoài cơn mà phụ thuộc vào phân loại hội chứng động kinh. Ngoài ra, Wolf cũng công nhận một điều kỳ lạ là tại sao phân loại hiện tại vẫn chưa được thay đổi.

Theo Engel ⁽⁶⁾ danh sách các cơn động kinh và hội chứng động kinh vẫn đang được thêm vào. Phân loại động kinh được hình thành tùy theo mục đích như giảng dạy, giao tiếp giữa các thầy thuốc, đánh giá tiền phẫu, thử nghiệm thuốc, nghiên cứu dịch tễ, tiên lượng...và phân loại hiện tại không dễ dàng thích hợp cho nhiều mục đích.

Theo Luders và cs ⁽¹²⁾ cần phải phân biệt rõ ràng giữa phân loại cơn động kinh và phân loại hội chứng động kinh và sự phân biệt rõ ràng như vậy có thể được thực hiện bằng phân loại cơn động kinh đơn thuần theo triệu chứng mà ngược với phân loại sinh lý bệnh hội chứng động kinh. Các tác giả cũng cho rằng đề nghị phân loại theo 5 trục của Ủy Ban Đặc Nhiệm thì quá phức tạp và dư thừa.

Theo Berg và cs ⁽³⁾ nhiều nỗ lực gần đây nhằm thiết lập hệ thống phân loại đã gặp nhiều thất bại do thiếu các tiêu chuẩn quan trọng chẩn đoán hội chứng động kinh cũng như hoàn toàn không có các cách tiếp cận có phương pháp để chẩn đoán hội chứng.

Theo Avanzini ⁽¹⁾ các nỗ lực nên tập trung vào xem xét lại phân loại cơn động kinh, cần có đồng thuận về danh sách các hội chứng động kinh.

Phân loại cơn động kinh theo triệu chứng

Cơ sở lý luận ^(10, 11)

Vào cuối thế kỷ 19, các nhà thần kinh học nhận thấy động kinh có thể gây ra nhiều loại cơn động kinh trên lâm sàng. Quan sát lâm sàng cẩn thận và mô tả chi tiết triệu chứng cơn động kinh bởi bệnh nhân và các nhà quan sát khác cho phép các nhà lâm sàng phân loại triệu chứng học của các cơn động kinh. Ở thời điểm đó, do không có các khảo sát khác mà cho phép phân loại hội chứng động kinh chính xác hơn, các đặc điểm lâm sàng của các cơn động kinh và tiến triển của chúng theo thời gian và các kết quả khám thần kinh cũng là những tiêu

chuẩn chính được dùng để phân loại các hội chứng động kinh. Ví dụ như người ta giả định rằng bệnh nhân có các cơn động kinh với triệu chứng học cục bộ có lẽ do loại động kinh cục bộ và mặt khác, những bệnh nhân có biểu hiện hai bên, cân xứng là do loại động kinh toàn thể. Nói cách khác là có mối liên quan một-một giữa loại cơn động kinh và hội chứng động kinh.

Vào những năm 1930, Hans Berger đã phát hiện điện não cho những biểu hiện bất thường điển hình ở bệnh nhân động kinh và ngay sau đó, các nhà động kinh học bắt đầu áp dụng điện não đồ như là phương tiện thêm nữa để phân loại các cơn động kinh. Trước kỷ nguyên điện não đồ, người ta nhận thấy vài loại cơn động kinh với triệu chứng học gần giống nhau có thể xuất hiện ở những bệnh nhân với các hội chứng động kinh khác nhau. Các ví dụ điển hình là những bệnh nhân với các cơn động kinh được đặc trưng chủ yếu bởi các giai đoạn thay đổi ý thức có các biểu hiện vận động tự động. Một số bệnh nhân này có hội chứng động kinh toàn thể, ngược lại số khác có hội chứng động kinh cục bộ.

Sau giai đoạn này, các nhà động kinh học trải qua một thời gian đáng kể để cố xác định triệu chứng học điển hình của cơn động kinh và bất thường điện não đồ tương ứng của chúng trong các hội chứng động kinh khác nhau. Từ đó hình thành nên sự mô tả những phức hợp điện-lâm sàng và đối với mỗi phức hợp trong số các phức hợp này thì một thuật ngữ đặc hiệu đã được sử dụng. Nói chung thuật ngữ học được dùng cho các phức hợp điện-lâm sàng này thì tương tự như thuật ngữ học mà đã được dùng trước đây để mô tả các cơn động kinh được phân loại gần như chỉ dựa vào triệu chứng cơn động kinh. Ví dụ là các cơn vắng ý thức điển hình được định nghĩa như phức hợp điện-lâm sàng trong đó bệnh nhân có giai đoạn mất ý thức ngắn kèm với phức hợp gai-sóng chậm 3 Hz toàn thể điển hình. Ví dụ khác là phức hợp điện-lâm sàng của cơn vắng ý thức không điển hình mà được định nghĩa như là những giai đoạn mất ý thức thường nhưng không phải luôn luôn lâu hơn, kèm với các đợt gai-sóng chậm toàn thể không điển hình. Cuối cùng là phức hợp điện-lâm sàng của cơn động kinh tâm thần vận động được đặc trưng bởi các giai đoạn mất ý thức tương tự, tuy nhiên lại kèm với các sóng gai khu trú ở thùy thái dương hay thùy trán. Một lần nữa, tương tự như trong kỷ nguyên trước điện não đồ, các nhà nghiên cứu cũng giả định rằng có một mối liên quan chặt chẽ một-một giữa các phức hợp điện-lâm sàng này và các hội chứng động kinh tương ứng. Mặt khác, khi phân tích cẩn thận các đặc điểm điện-lâm sàng của các cơn động kinh, tiến triển của triệu chứng học động kinh theo thời gian và các biểu hiện điện não đồ ngoài cơn/trong cơn là những phương tiện cần thiết để phân loại hội chứng động kinh.

Với cùng triết lý như vậy khi mà HHQTCĐK đã thành lập một Ủy Ban nhằm phân loại các cơn động kinh và các hội chứng động kinh. Phân loại gốc về các

cơ động kinh của HHQTCĐK chịu ảnh hưởng quan trọng của trường phái Pháp của tác giả Henri Gastaut, đầu tiên đã dùng các thuật ngữ triệu chứng học nhằm nhận biết các phức hợp điện-lâm sàng khác nhau. Tuy nhiên, phân tích chắc chắn cho thấy mỗi “loại cơ động kinh” trong phức hợp điện-lâm sàng thì thật sự cần thiết để chẩn đoán chính xác hội chứng động kinh tương ứng. Tương tự với cùng triết lý như vậy, Ủy Ban của HHQTCĐK đã sửa lại phân loại cơ động kinh gốc và đã thiết lập phân loại quốc tế hiện tại về các cơ động kinh.

Tuy nhiên, trong phân loại cơ động kinh mới, thuật ngữ được dùng để nhận biết các phức hợp điện lâm sàng khác nhau cũng đã được thay đổi nhằm phản ánh tốt hơn mối liên quan chặt chẽ giữa các cơ động kinh trong phức hợp điện-lâm sàng mà có liên quan chặt chẽ với hội chứng động kinh. Các cơ động kinh được phân chia thành các cơ động kinh cục bộ hay toàn thể không chỉ dựa vào các triệu chứng cơn trên lâm sàng mà còn phụ thuộc vào biểu hiện điện não là cục bộ hay toàn thể. Các giai đoạn thay đổi ý thức được chẩn đoán như là các cơn vắng ý thức nếu điện não đồ có biểu hiện toàn thể hay các cơn cục bộ phức tạp nếu điện não đồ cho thấy biểu hiện bất thường khu trú. Như với phân loại “cơ động kinh” đầu tiên, những giả định về mối liên quan một-một giữa các phức hợp điện-lâm sàng này và các hội chứng động kinh không cho thấy sự phân biệt rõ ràng giữa các cơ động kinh và các hội chứng động kinh. Cùng lúc, phân loại cơ động kinh của HHQTCĐK không cho thấy mối liên quan chặt chẽ với thuật ngữ học mà nhận biết cơ động kinh chỉ dựa vào triệu chứng cơn. Ví dụ như rối loạn ý thức ở bệnh nhân mà không biết hội chứng động kinh và không có biểu hiện bất thường nào trên điện não đồ thì có thể chẩn đoán loại cơ động kinh được không. Điều này không phải là vấn đề chính ở các trung tâm động kinh chuyên sâu vì thường bệnh nhân được khảo sát chi tiết và việc chẩn đoán hội chứng động kinh thường có độ chính xác cao. Tuy nhiên, cũng có nhiều bệnh nhân không bao giờ được làm điện não đồ, vì vậy việc chẩn đoán cơ động kinh chỉ dựa vào triệu chứng lâm sàng là việc làm thiết yếu. Ngoài ra, “điện não đồ thông thường” có độ nhạy hạn chế khi phát hiện các biểu hiện dạng động kinh ngoài cơn, thậm chí ở những bệnh nhân động kinh đã được chẩn đoán. Việc dùng thuật ngữ học để nhận biết các phức hợp điện-lâm sàng liên quan chặt chẽ với hội chứng động kinh đã làm coi nhẹ triệu chứng học cơ động kinh. Ví dụ một bệnh nhân với hội chứng động kinh cục bộ, phân loại quốc tế chú ý vào sự thay đổi ý thức trong cơn có hay không có và cho ấn tượng là các cơn cục bộ có thay đổi ý thức thường là trong hội chứng động kinh thùy thái dương.

Trong nhiều năm qua kể từ khi phân loại cuối cùng của HHQTCĐK, nhiều tiến bộ trong hình ảnh học và di truyền đã làm thay đổi mối quan hệ giữa các cơ động kinh và hội chứng động kinh. Cùng với sự phổ biến về phẫu thuật

động kinh đã cho các nhà động kinh học các cơ hội để phân tích thêm các mối liên quan giữa biểu hiện cơn qua video, điện não đồ ngoài cơn và trong cơn. Điều này cũng cho thấy sự khác biệt nhiều giữa các các nhân. Ví dụ như các nhà động kinh học nhận biết được các cơn co thắt trẻ thơ điển hình liên quan với biểu hiện loạn nhịp cao thế trên điện não đồ và các hội chứng động kinh toàn thể có thể gặp ở những bệnh nhân với các sóng dạng động kinh cục bộ trong cơn hay ngoài cơn. Mặt khác, cũng có báo cáo cho thấy các cơn tư thế co cứng không cân xứng, điển hình ở những bệnh nhân với động kinh ở vùng cảm giác-vận động phụ cũng có thể có biểu hiện điện não đồ ngoài cơn bình thường hay loại cơn động kinh toàn thể trên điện não đồ.

Từ những lý luận trên cho thấy việc phân loại cơn động kinh chỉ dựa vào triệu chứng học thật sự cần thiết, có ý nghĩa thực hành hàng ngày và để áp dụng mọi nơi.

Phân loại cơn động kinh theo triệu chứng ⁽¹¹⁾

Phân loại cơn động kinh theo triệu chứng nhấn mạnh sự khác biệt giữa các cơn động kinh và hội chứng động kinh và cung cấp các thuật ngữ chung cho các triệu chứng và các loại cơn đặc hiệu mà độc lập với mẫu điện não cơ bản cũng như với các thông tin cận lâm sàng khác. Các tác giả đã đề nghị một hệ thống phân loại mà đã được dùng trên 10 năm ở một số trung tâm động kinh.

PLCĐKTC chỉ dựa vào triệu chứng học của cơn động kinh trong khi có cơn, sự mô tả từ bệnh nhân hay từ những người quan sát hay có thể được phân tích trực tiếp từ video theo dõi. Không có các biểu hiện điện não hay các kết quả lâm sàng khác ảnh hưởng đến phân loại.

Các triệu chứng của cơn động kinh có thể từ một trong bốn “bán cầu” sau:

- a. Bán cầu cảm giác
- b. Bán cầu tri giác
- c. Bán cầu hệ thần kinh thực vật
- d. Bán cầu vận động

Các cơn động kinh ảnh hưởng đến bán cầu cảm giác thì không tạo ra các triệu chứng thực thể khách quan nào ngoài hành vi thỉnh thoảng có thể thay đổi do bệnh nhân có các triệu chứng cảm giác. Chúng ta biết sự xuất hiện của cơn động kinh chỉ khi bệnh nhân nói với chúng ta về các triệu chứng cảm giác. Các triệu chứng này được xem như là tiền triệu (aura) trong các thuật ngữ cổ điển.

Các cơn động kinh ảnh hưởng đến ý thức được gọi bằng những tên khác nhau tùy theo mối liên quan với điện não hay với các hội chứng đặc hiệu mà gây ra chúng. Ví dụ như một giai đoạn thay đổi ý thức kèm với hoạt động điện não gai-

sóng chậm 3 Hz được biết như là cơn vắng ý thức, ngược lại nếu nó kèm với những thay đổi dạng động kinh khu trú hay ở một bệnh nhân với hội chứng động kinh cục bộ (thậm chí không có mối liên quan dạng động kinh khu trú) thì được xem như là cơn động kinh cục bộ phức tạp. Để tránh nhầm lẫn giữa các thuật ngữ dựa vào những phức hợp lâm sàng-điện não và những thuật ngữ dựa vào các triệu chứng cơ năng hay thực thể đơn thuần trong cơn, các tác giả gọi là cơn động kinh thay đổi ý thức (dialeptic seizure) trong đó biểu hiện chính là sự thay đổi ý thức trong cơn. Thuật ngữ “dialeptic” từ chữ Hy Lạp “dialeipein” có nghĩa là đứng yên.

Các cơn động kinh biểu hiện là các triệu chứng thần kinh thực vật nguyên phát thì hiếm. Thường thường chúng được chẩn đoán khi bệnh nhân mô tả triệu chứng thứ phát với những thay đổi hệ thần kinh thực vật, ví dụ như “trống ngực” hay “mặt đỏ”. Thỉnh thoảng, chúng có thể được chẩn đoán qua theo dõi bằng máy (như Holter monitor). Các tác giả phân loại các giai đoạn như tiền triệu thần kinh thực vật (autonomic auras) khi bệnh nhân có các triệu chứng cơ năng nhưng không phải các triệu chứng thực thể do thay đổi hệ thần kinh thực vật, ngược lại cơn động kinh thần kinh thực vật (autonomic seizures) khi có những bằng chứng khách quan về sự thay đổi của hệ thần kinh thực vật và bệnh nhân có thể biết được sự thay đổi này hay không.

Các cơn động kinh trong đó biểu hiện chính là vận động thì được gọi là các cơn động kinh vận động (motor seizures).

Các cơn động kinh mà không thể được phân loại theo bất cứ loại nào trong bốn nhóm trên được xếp vào nhóm các cơn đặc biệt. Đặc điểm này bao gồm các cơn động kinh được đặc trưng bởi các dấu hiệu vận động “âm tính” (cơn mất trương lực, cơn không vận động, cơn “giảm vận động”...).

Các cơn động kinh thường có triệu chứng từ hai hay nhiều hơn bán cầu. Trong những trường hợp như vậy, cơn động kinh được phân loại theo các biểu hiện lâm sàng ưu thế. Ví dụ: bệnh nhân thay đổi ý thức với nhấp nháy mắt nhẹ gọi là cơn thay đổi ý thức riêng biệt chứ không phải cơn vận động.

Điện não đồ (trong hay ngoài cơn) không được dùng để phân loại cơn động kinh, tuy nhiên điện não có thể được dùng để phân biệt các biến cố động kinh hay không động kinh.

Bảng 1: Phân Loại Cơn Động Kinh Theo Triệu Chứng

Cơn động kinh

Tiền triệu

- Tiền triệu cảm giác cơ thể^a
- Tiền triệu thính giác^a

- Tiền triệu thị giác^a
- Tiền triệu vị giác
- Tiền triệu khứu giác
- Tiền triệu thân kinh thực vật^a
- Tiền triệu tâm thần

Cơ động kinh thần kinh thực vật^a

Cơ động kinh thay đổi ý thức riêng biệt^b

- Cơ thay đổi ý thức riêng biệt điển hình^b

Cơ động kinh vận động^a

- Cơ vận động đơn giản^a
 - ❖ Cơ giật cơ^a
 - ❖ Cơ co cứng^a
 - ❖ Cơ co giật^a
 - ❖ Cơ co cứng-co giật
 - ❖ Cơ quay^a
 - ❖ Co thắt động kinh^a
- Cơ vận động phức tạp^b
 - ❖ Cơ tăng vận động^b
 - ❖ Cơ vận động tự động^b
 - ❖ Cơ cười

Cơ động kinh đặc biệt

- Cơ mất trương lực^a
- Cơ mất thăng bằng tư thế
- Cơ giảm vận động^b
- Cơ không vận động^a
- Cơ giật cơ âm tính^a
- Cơ mất ngôn ngữ^b

Biến cố kịch phát

^a trái/phải/trục/toàn thể/hai bên không cân xứng

^b bán cầu trái/bán cầu phải

PLCĐKTC có những ưu điểm:

- 1) Nó cung cấp thuật ngữ học mà cho phép nhận biết rõ ràng giữa các đặc điểm triệu chứng cơ động kinh mà không phụ thuộc vào các kết quả cận lâm sàng.
- 2) Nó phân biệt rõ ràng phân loại cơ động kinh và hội chứng động kinh. Nhiều hội chứng động kinh có thể có cùng loại cơ động kinh và điều trị bệnh nhân phụ thuộc vào chẩn đoán hội chứng động kinh. Ví dụ như chẩn

đoán cơn động kinh thay đổi ý thức riêng biệt không có nghĩa là bệnh nhân sẽ có hội chứng động kinh toàn thể như hội chứng động kinh vắng ý thức mà có thể dùng ethosuximide để điều trị với hội chứng động kinh cục bộ mà ethosuximide không hiệu quả.

- 3) Phân loại cơn động kinh theo triệu chứng tập trung vào sự chú ý của người quan sát vào triệu chứng học lâm sàng.
- 4) Phân loại cơn động kinh theo triệu chứng không có mối liên quan một-một giữa triệu chứng học lâm sàng với các cận lâm sàng do vậy sẽ thúc đẩy những nghiên cứu về mối liên hệ giữa loại cơn động kinh với các kết quả cận lâm sàng khác. Những nghiên cứu như vậy, cuối cùng cũng giúp chúng ta hiểu hơn ý nghĩa của các triệu chứng khác nhau.
- 5) Phân loại cơn động kinh theo triệu chứng có thể được áp dụng cho bất cứ lứa tuổi nào. Tuy nhiên, vài loại cơn sẽ không xảy ra hay hiếm khi xảy ra ở trẻ sơ sinh và trẻ nhũ nhi do hệ thần kinh của trẻ chưa được phát triển hoàn toàn.

Một số nghiên cứu so sánh giữa phân loại cơn động kinh của HHQTCĐK và phân loại cơn động kinh theo triệu chứng⁽¹³⁾

Parra và cộng sự đã thực hiện một nghiên cứu nhằm so sánh giá trị lâm sàng và độ tin cậy giữa PLQTCĐK và PLCĐKTC trong trung tâm động kinh chuyên sâu nhằm trả lời các câu hỏi sau:

- PLCĐKTC có dễ dùng trong các trung tâm động kinh chuyên sâu hay không?
- Làm thế nào so sánh độ tin cậy giữa phân loại này với PLQTCĐK?
- Đặc điểm của PLCĐKTC có chuyển tải được thông tin cho phép xác định vị trí giải phẫu của vùng khởi phát động kinh hay không trong khi mà PLQTCĐK không giúp xác định vị trí này?

Phương pháp

Các tác giả đã xem lại các băng video chỉ có hình ảnh và âm thanh mà không có điện não kèm theo của từ 20 bệnh nhân động kinh được chọn ngẫu nhiên từ hồ sơ của Đơn Vị Theo Dõi Về Động Kinh. Mỗi băng được xem đọc lập bởi mỗi tác giả nghiên cứu mà mù về dữ liệu lâm sàng, điện não gốc và chẩn đoán lâm sàng cuối cùng. Trong nhiều biến cố, chỉ ba biến cố đầu tiên của mỗi bệnh nhân được ghi nhận, cho phép phân tích nhiều loại cơn động kinh của mỗi bệnh nhân. Các cơn động kinh chất lượng kém hay các cơn khi bệnh nhân được nhập viện lại không được đưa vào nghiên cứu.

Kết quả

Có tổng số 138 cơn động kinh từ 60 bệnh nhân được phân tích (tối đa 3 cơn/bệnh nhân). Tuổi của bệnh nhân thay đổi từ 2-59 (trung bình 26 tuổi). Mười bảy (27,5%) nhỏ hơn 10 tuổi. Chín mươi cơn động kinh tương ứng 39 bệnh nhân với động kinh cục bộ, 35 cơn của 14 bệnh nhân động kinh toàn thể (vô căn hay triệu chứng), 3 cơn động kinh của một bệnh nhân có cả hai loại động kinh này và 10 cơn của 6 bệnh nhân với chẩn đoán động kinh không phân loại được. Năm mươi lăm cơn động kinh của 20 bệnh nhân được ghi nhận khi đánh giá tiền phẫu; trong số này thì 16 cơn động kinh từ 6 bệnh nhân được ghi nhận với các điện cực trong sọ. Tám mươi ba cơn động kinh khác được ghi như là một phần của việc đánh giá chẩn đoán chung (40 bệnh nhân).

Tỉ lệ đồng thuận trong chẩn đoán của ba cặp những người nghiên cứu trong PLCĐKTC (63,3%, $\kappa=0,56$) thì tốt hơn trong PLQTCĐK (38,6%, $\kappa=0,41$). Với PLCĐKTC thì mức độ đồng thuận trong chẩn đoán những bệnh nhân bị động kinh cục bộ thì tương tự như những bệnh nhân động kinh toàn thể hay không phân loại được (tỉ lệ theo thứ tự là 62,5% và 64,6%). Khi áp dụng PLQTCĐK thì mức độ đồng thuận trong chẩn đoán ở những bệnh nhân động kinh cục bộ thì thật sự thấp hơn những bệnh nhân động kinh toàn thể hay không phân loại được (tỉ lệ theo thứ tự là 31,1% và 50,7%).

Trong PLCĐKTC thì các cơn chẳng hạn như cơn tăng vận động hay cơn vận động tự động có sự đồng thuận trong chẩn đoán tốt nhất. Các loại cơn này cũng có mối liên hệ tốt với vị trí giải phẫu của cơn động kinh (thùy trán và thùy thái dương, theo thứ tự). Mặc dầu một số cơn động kinh trong PLQTCĐK cũng có mối liên hệ tốt với chẩn đoán hội chứng động kinh cuối cùng, sự đồng thuận trong chẩn đoán thường thấp hơn trong PLCĐKTC với ngoại lệ là các cơn vắng ý thức và các hội chứng động kinh vắng ý thức. Có tổng số 38 cơn được gọi là các cơn không phân loại được theo PLQTCĐK. Đa số các cơn này (86,6%) tương ứng với các cơn động kinh ngoài thùy thái dương, chủ yếu có nguồn gốc từ thùy trán (71,1%). Khi áp dụng PLCĐKTC thì các cơn này thường có tỉ lệ đồng thuận trong chẩn đoán cao (61%; 76,3% và 60,5%), thường được chẩn đoán là các cơn tăng vận động (chiếm 60-65,9% các loại cơn này).

Nói chung tất cả những người nghiên cứu đều đồng ý rằng PLCĐKTC cung cấp sự mô tả các cơn động kinh tốt hơn sự mô tả các cơn động kinh trong PLQTCĐK (theo thứ tự của các cặp nghiên cứu là 57, 60 và 56%). Các nhà nghiên cứu cũng nhận thấy PLCĐKTC cung cấp nhiều thông tin hơn PLQTCĐK khi áp dụng cho những bệnh nhân động kinh cục bộ hơn là ở những bệnh nhân động kinh toàn thể. Vài loại cơn như cơn tăng vận động được xem như cung cấp thông tin đặc biệt, ngược lại cơn như cơn vận động tự động được xem như

chuyển tải nhiều thông tin hơn các cơn tương đương trong PLQTCĐK chỉ trong một số ít các trường hợp.

Phân loại cơn theo PLCĐKTC cho kết quả tốt hơn có thể do trong phân loại này chỉ xét đến mô tả triệu chứng cơn mà không xét đến các yếu tố khác như điện não đồ. Thực tế hàng ngày, người thầy thuốc khi tiếp cận bệnh nhân thường phân loại cơn động kinh dựa chủ yếu vào các triệu chứng cơn qua mô tả của bệnh nhân hay qua quan sát cơn động kinh

Trong phân loại cơn theo PLQTCĐK thì thường tỉ lệ phân loại được không cao lắm.

Một trong những điểm yếu và cũng là lý do chính tạo nên sự không đồng thuận trong chẩn đoán của phân loại cũ là do cấu trúc nội tại của nó quá nhấn mạnh trên sự thay đổi ý thức của cơn động kinh. Mặc dầu ý thức vẫn là một đặc điểm lâm sàng của PLCĐKTC, nhưng giá trị của nó cũng chỉ tương đương với các triệu chứng khác.

Trong phân loại của PLCĐKTC thì ý thức vẫn được mô tả đặc biệt trong loại cơn dialeptic và hypomotor.

Trong PLQTCĐK đề cập đến cơn động kinh không phân loại được và điều này cũng cho thấy sự không đồng thuận cao khi so sánh với PLCĐKTC trong đó không có đặc điểm này và buộc nhà lâm sàng phải đưa ra một chẩn đoán cụ thể.

PLCĐKTC không những mô tả tốt các triệu chứng của cơn động kinh mà còn cho thấy tiến triển của nó

Các tác giả ở Hàn Quốc ⁽⁹⁾ đã nghiên cứu 133 bệnh nhân động kinh tại Bệnh Viện Nhi Đại Học Quốc Gia Seoul (Seoul National University Children's Hospital) từ năm 1995 đến 1999 bằng cách xem lại các video ghi các cơn động kinh. Tuổi bệnh nhân từ 1 tháng đến 17 tuổi (tưng bình 7,7 tuổi). Bảy mươi tám bệnh nhân là nam và 55 là nữ.

Các băng video đầu tiên được xem bởi một người nghiên cứu (tác giả K.J.K) mà không biết bệnh sử, hình ảnh học, các dữ liệu điện não đồ trong và ngoài cơn; sau đó các băng video được xem bởi nhà nghiên cứu khác (Y.S.H) mà không biết một phần do có liên quan đến việc khám lâm sàng bệnh nhân. Các nhà nghiên cứu có biết nhau. Triệu chứng trong cơn được phân loại theo đề nghị của Luders và cs.

Kết quả: trong số 133 bệnh nhân, 114 có chỉ một loại cơn động kinh và 19 có hai loại cơn khác nhau. Trong số 152 loại cơn khác nhau này thì 67 có chỉ một triệu chứng cơn và 53 cơn có 2 triệu chứng khác nhau, 24 cơn có 3 triệu chứng khác nhau và 8 cơn có 4 triệu chứng. 24 cơn có tiền triệu (15,8%) trong đó 3,9% là cảm giác bản thể, 1,3% triệu chứng bụng, 1,3% triệu chứng thị giác, 5,3%

triệu chứng tâm thần và 3,9% triệu chứng không đặc hiệu. Triệu chứng thay đổi ý thức riêng biệt gặp trong 35,5% trong đó 72,2% lúc khởi phát cơn và 25,9% sau tiền triệu. 132 (86,8%) cơn là các cơn vận động đơn giản: 11 cơn giật cơ, 2 cơn co thắt động kinh, 26 cơn cứng-co giật, 33 cơn cứng, 31 cơn giật, 29 cơn xoay (versive). 46 (30,3%) cơn cục bộ phức tạp: 24 cơn tăng vận động và 22 cơn vận động tự động. Có 5 (3,3%) cơn mất trương lực và 16 (10,5%) cơn giảm vận động. 90 trong 152 (59,2%) cơn có thể được phân loại như là loại cơn đơn theo phân loại cơn triệu chứng: 3 tiền triệu, 19 cơn thay đổi ý thức riêng biệt, 3 cơn giật cơ, 1 cơn co thắt động kinh, 9 cơn cứng-co giật, 17 cơn cứng, 8 cơn giật, 3 cơn xoay, 10 cơn giảm vận động. Trong số 53 cơn có 2 triệu chứng thì 34 (64,2%) không thể được phân loại như một loại cơn. Trong số 32 cơn có 3 triệu chứng trở lên thì 28 (87,5%) không thể được phân loại một loại cơn.

Các tác giả đã nhận xét là phân loại cơn theo triệu chứng thì có tính hiệu quả cao, tuy nhiên nó thật sự là thuật ngữ học mô tả hơn là một hệ thống phân loại.

Benbadis và cs⁽²⁾ đã thực hiện nghiên cứu tại ba trung tâm (2 ở Bắc Mỹ và 1 ở Châu Âu) trong 78 bệnh nhân. Các bệnh nhân được đánh giá qua thăm khám lâm sàng và qua theo dõi video-EEG sau đó. Mỗi lần như vậy, mỗi bệnh nhân được phân loại theo phân loại cơn động kinh của HHQTCĐK và phân loại cơn động kinh theo triệu chứng. Kết quả là 66 (87%) bệnh nhân được phân loại là cơn động kinh cục bộ phức tạp theo Phân Loại Quốc Tế và những bệnh nhân này khi được phân loại theo triệu chứng thì 34 có cơn vận động tự động, 17 có cơn thay đổi ý thức đơn độc, 13 có cơn tăng vận động và 2 có cơn giảm vận động. Phân loại cơn động kinh đã thay đổi theo dữ liệu dựa vào lâm sàng đầu tiên và theo video-EEG trong 27 trường hợp được phân loại theo HHQTCĐK so với 6 trường hợp theo phân loại cơn theo triệu chứng. Các tác giả công nhận là phân loại theo triệu chứng thì ít thay đổi hơn và thích hợp hơn trong thực hành hàng ngày.

Đề nghị về hệ thống phân loại động kinh của HHQTCĐK⁽⁵⁾

I. Thuật ngữ chung

- 1.0 Triệu chứng học: nhánh ngôn ngữ liên quan đến các triệu chứng cơ năng và thực thể
- 2.0 Cơn ĐK: biểu hiện của hoạt động động kinh thường tự giới hạn (quá mức và/hay đồng bộ) của các neuron trong não.
- 3.0 Cơn: biến cố thần kinh đột ngột chẳng hạn như đột quỵ hay cơn ĐK.

- 4.0ĐK: (a) Rối loạn ĐK: tình trạng thần kinh mãn tính đặc trưng bởi các cơn ĐK tái phát; (b) Động kinh: những tình trạng này liên quan đến các cơn ĐK tái phát mãn tính mà có thể được đề cập như các rối loạn ĐK.
- 5.0Cục bộ: cơn ĐK mà triệu chứng học đầu tiên cho thấy hay phù hợp với hoạt hóa đầu tiên của chỉ một phần của một bán cầu đại não.
- 6.0Toàn thể: cơn ĐK mà triệu chứng học đầu tiên cho thấy hay phù hợp với hoạt hóa đầu tiên liên quan tối thiểu hơn hai bán cầu đại não.
- 7.0Co giật: thuật ngữ bình dân. Các giai đoạn cơ cơ quá nhiều, bất thường, thường hai bên mà có thể duy trì hay gián đoạn.

II. Các thuật ngữ mô tả triệu chứng học cơn ĐK

- 1.0 Vận động
- 1.1 Vận động cơ bản
- 1.1.1 Cơ cứng
- 1.1.1.1 Co thắt do ĐK
- 1.1.1.2 Cơ tư thế
- 1.1.1.2.1 Cơ xoay
- 1.1.1.2.2 Cơ loạn trương lực cơ
- 1.1.2 Cơ giật cơ
- 1.1.2.1 Cơ giật cơ âm tính
- 1.1.2.2 Cơ co giật
- 1.1.2.2.1 Cơ tiến triển kiểu Jackson
- 1.1.3 Cơ cứng-co giật
- 1.1.3.1 Cơ cứng-co giật toàn thể
- 1.1.4 Cơ mất trương lực
- 1.1.5 Cơ mất tư thế
- 1.1.6 Cơ đồng bộ
- 1.2 Vận động tự động
- 1.2.1 Miệng-tiêu hóa
- 1.2.2 Vận động bất chước
- 1.2.3 Vận động bàn tay hay bàn chân
- 1.2.4 Vận động tư thế
- 1.2.5 Tăng động
- 1.2.6 Giảm động
- 1.2.7 Rối loạn ngôn ngữ
- 1.2.8 Rối loạn thực dụng
- 1.2.9 Cơ cười
- 1.2.10 Cơ khóc

- 1.2.11 Cơ thanh âm
- 1.2.12 Cơ lời thoại
- 1.2.13 Cơ tự phát
- 1.2.14 Cơ tương tác
- 2.0 Cơ không vận động
- 2.1 Tiền triệu
- 2.2 Cảm giác
 - 2.2.1 Cơ bản
 - 2.2.1.1 Cảm giác bản thể
 - 2.2.1.2 Thị giác
 - 2.2.1.3 Thính giác
 - 2.2.1.4 Khứu giác
 - 2.2.1.5 Vị giác
 - 2.2.1.6 Thượng vị
 - 2.2.1.7 Cơ cảm giác đầu
 - 2.2.1.8 Cơ thực vật
 - 2.2.2 Cơ theo kinh nghiệm
 - 2.2.2.1 Cảm xúc
 - 2.2.2.2 Trí nhớ
 - 2.2.2.3 Ảo giác
 - 2.2.2.4 Ảo tưởng
- 2.3 Rối loạn nhận thức
- 3.0 Các biến cố thần kinh thực vật
- 3.1 Tiền triệu thần kinh thực vật
- 4.0 Các yếu tố thay đổi định vị cơ thể
 - 4.1 Định vị bên
 - 4.1.1 Một bên
 - 4.1.1.1 Nửa người
 - 4.1.2 Toàn thể
 - 4.1.2.1 Không cân xứng
 - 4.1.2.2 Cân xứng
 - 4.2 Phần cơ thể
 - 4.3 Đồng tâm
 - 4.3.1 Thân trực
 - 4.3.2 Phần gần của chi
 - 4.3.3 Phần xa của chi
- 5.0 Các yếu tố thay đổi và mô tả thời gian cơn ĐK
- 5.1 Tỷ lệ mới mắc

- 5.1.1 Điều, không điều
- 5.1.2 Cụm
- 5.1.3 Yếu tố kích thích
 - 5.1.3.1 Phản ứng
 - 5.1.3.2 Phản xạ
- 5.2 Lệ thuộc trạng thái
- 5.3 Liên quan kinh nguyệt
- 6.0 Thời gian
- 6.1 Trạng thái ĐK
- 7.0 Độ trầm trọng
- 8.0 Triệu chứng báo trước
- 9.0 Hiện tượng sau cơn
 - 9.1 Hiện tượng định vị (Todd hay Bravais)
 - 9.2 Hiện tượng không định vị
 - 9.2.1 Nhận thức suy giảm
 - 9.2.2 Quên thuận chiều
 - 9.2.3 Quên ngược chiều
 - 9.2.4 Loạn thần

III-Các loại cơn động kinh và các yếu tố kích thích thúc đẩy đối với các cơn động kinh phản xạ

Các loại cơn động kinh tự ngưng

Các cơn động kinh toàn thể

Các cơn co cứng-co giật (bao gồm các loại với khởi đầu là giai đoạn co giật hay giật cơ)

Các cơn co giật

- Không có triệu chứng co cứng
- Với các triệu chứng co cứng

Các cơn vắng ý thức điển hình

Các cơn vắng ý thức không điển hình

Các cơn vắng ý thức giật cơ

Các cơn co cứng

Các cơn co thắt

Các cơn giật cơ

Giật cơ mí mắt

- Không có cơn vắng ý thức
- Với cơn vắng ý thức

Các cơn mất trương lực giật cơ

Cơ giật cơ âm tính

Các cơn mất trương lực

Các cơn động kinh phản xạ trong các hội chứng động kinh toàn thể

Các cơn động kinh cục bộ

Các cơn động kinh cục bộ cảm giác

- Với các triệu chứng cảm giác cơ bản (ví dụ: các cơn động kinh thùy chẩm và thùy đỉnh)
- Với các triệu chứng cảm giác kinh nghiệm (ví dụ: các cơn động kinh chỗ nổi thùy chẩm, thùy đỉnh và thùy thái dương)

Các cơn động kinh vận động cục bộ

- Với các dấu hiệu vận động cơ giật cơ bản
- Với các cơn vận động cơ cứng không cân xứng (vd: các cơn vùng vận động phụ)
- Với các triệu chứng vận động tự động điển hình (thùy thái dương) (vd: các cơn động kinh thùy thái dương trong)
- Với các triệu chứng vận động tự động tăng động
- Với các cơn giật cơ cục bộ âm tính
- Với các cơn vận động ức chế

Các cơn động kinh cười

Các cơn động kinh co giật nửa người

Các cơn động kinh toàn thể thứ phát

Các cơn động kinh phản xạ trong các hội chứng động kinh cục bộ

Các loại cơn động kinh liên tục

Trạng thái động kinh toàn thể

- Trạng thái động kinh co cứng-co giật toàn thể
- Trạng thái động kinh co giật
- Trạng thái động kinh vắng ý thức
- Trạng thái động kinh co cứng
- Trạng thái động kinh giật cơ

Trạng thái động kinh cục bộ

- Động kinh cục bộ liên tục của Kojevnikov
- Tiền triệu liên tục
- Trạng thái động kinh hệ viền (trạng thái tâm thần vận động)
- Trạng thái co giật nửa người với liệt nửa người

Các yếu tố kích thích thúc đẩy các cơn động kinh phản xạ

Các yếu tố kích thích thị giác

- Ánh sáng-màu sắc nhấp nháy được đặc hiệu nếu có thể
- Các mẫu kích thích thị giác
- Các kích thích thị giác khác

Tư duy âm nhạc

An

Vận động

Cảm giác cơ thể

Cảm giác sâu

Đọc

Nước nóng

Giật mình

Các hội chứng động kinh và các tình trạng liên quan

Các cơn động kinh sơ sinh có tính gia đình lành tính

Bệnh não giật cơ sớm

Hội chứng Ohtahara

Các cơn động kinh cục bộ di chuyển ở trẻ nữ nhi

Hội chứng West

Động kinh giật cơ lành tính ở nữ nhi

Các cơn động kinh nữ nhi có tính gia đình lành tính

Các cơn động kinh nữ nhi lành tính

Hội chứng Dravet

Hội chứng HH

Trạng thái giật cơ trong bệnh não không tiến triển

Động kinh lành tính ở trẻ em với các sóng gai trung tâm-thái dương

Động kinh thùy chẩm khởi phát sớm lành tính ở trẻ em (loại Panayiotopoulos)

Động kinh thùy chẩm khởi phát muộn ở trẻ em (loại Gastaut)

Động kinh với các cơn vắng ý thức giật cơ

Động kinh với các cơn giật cơ-mất thăng bằng tư thế

Hội chứng Lennox-Gastaut

Hội chứng Landau-Kleffner

Động kinh với các sóng gai và sóng chậm liên tục trong giấc ngủ sóng chậm (khác hơn hội chứng Landau-Kleffner)

Động kinh vắng ý thức ở trẻ nhỏ

Động kinh giấc cơ tiến triển

Động kinh toàn thể vô căn với các loại khác nhau

- Động kinh vắng ý thức ở thiếu niên
- Động kinh giật cơ thiếu niên
- Động kinh với chỉ các cơn co cứng-co giật toàn thể

Động kinh phản xạ

- Động kinh thùy chẩm vô căn nhạy cảm với kích thích ánh sáng
- Động kinh khác nhạy cảm với kích thích thị giác
- Động kinh nguyên phát do đọc
- Động kinh giật mình

Động kinh thùy trán về đêm di truyền trội theo nhiễm sắc thể thường

Các hội chứng động kinh thùy thái dương di truyền

Các hội chứng động kinh toàn thể với các cơn động kinh tăng thêm do sốt

Động kinh cục bộ di truyền với các ổ động kinh khác nhau

Động kinh cục bộ triệu chứng (hay có lẽ triệu chứng)

- Các hội chứng động kinh hệ viền
 - ❖ Động kinh thùy thái dương trong với xơ cứng hồi hải mã
 - ❖ Động kinh thùy thái dương trong được xác định bằng các nguyên nhân đặc hiệu
 - ❖ Các loại khác được xác định theo vị trí và nguyên nhân
- Các hội chứng động kinh ở vỏ não mới
 - ❖ Hội chứng Rasmussen
 - ❖ Các loại khác được xác định theo vị trí và nguyên nhân

Các tình trạng với các cơn động kinh mà không yêu cầu chẩn đoán động kinh

- Các cơn động kinh sơ sinh lành tính
- Các cơn động kinh do sốt
- Các cơn động kinh phản xạ
- Các cơn động kinh do cai rượu
- Các cơn động kinh do thuốc hay các hóa chất khác
- Các cơn động kinh ngay sau chấn thương và sớm
- Các cơn động kinh đơn độc hay các cụm cơn động kinh riêng biệt
- Các cơn động kinh được lập lại rất hiếm

Hệ thống đề nghị bao gồm 5 trục:

- Trục 1: mô tả triệu chứng cơn động kinh bằng cách dùng Thuật Ngữ Mô Tả đã được chuẩn hóa.
- Trục 2: là loại cơn động kinh theo danh sách các loại cơn động kinh đã được chấp nhận.

- Trục 3: chẩn đoán hội chứng động kinh theo danh sách hội chứng động kinh đã được chấp nhận.
- Trục 4: chẩn đoán nguyên nhân.
- Trục 5: là tùy chọn đánh giá mức độ suy giảm do động kinh. Phân loại suy giảm chức năng theo Phân Loại Quốc Tế về Chức Năng và Tàn Phế-2 của Tổ Chức Y Tế Thế Giới (ICIDH-2).

Theo Kellinghaus và cs⁽⁸⁾ thì việc áp dụng hệ thống chẩn đoán đã được đề nghị trên nên được thực hiện và điều này cung cấp những thông tin thiết yếu để quản lý bệnh nhân với độ tin cậy cao giữa các nhà khoa học. Ngoài ra, các tác giả cũng nhận thấy tỉ lệ các hội chứng đặc hiệu rất hiếm ngay cả ở những Trung Tâm Động Kinh Chuyên Sâu.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

- 1) Avanzini G. Reply to “Of Cabbages and Kings: Some Considerations on Classifications, Diagnostic Schemes, Semiology, and Concepts”. *Epilepsia* 2003, 44(1):1-13.
- 2) Benbadis SR, Thomas P, Pontone G. A prospective comparison between two seizure classifications. *Seizure*. 2001 Jun;10(4):247-9.
- 3) Berg A, Blackstone NW. Reply to “Of Cabbages and Kings: Some Considerations on Classifications, Diagnostic Schemes, Semiology, and Concepts”. *Epilepsia* 2003, 44(1):1-13.
- 4) Engel J Jr. Classifications of the International League Against Epilepsy: time for reappraisal. *Epilepsia* 1998;39:1014–7.
- 5) Engel J, Jr et al. GLOSSARY OF DESCRIPTIVE TERMINOLOGY FOR ICTAL SEMIOLOGY. <http://www.epilepsy.org/ctf/glossary.htm>
- 6) Engel Jr. Reply to “Of Cabbages and Kings: Some Considerations on Classifications, Diagnostic Schemes, Semiology, and Concepts”. *Epilepsia* 2003, 44(1):1-13.
- 7) Everitt AD, Sander JWAS. Classification of the Epilepsies: Time for a Change? *Eur Neurol* 1999;42:1-10.
- 8) Kellinghaus C et al. Specific Epileptic Syndromes Are Rare Even in Tertiary Epilepsy Centers: A Patient-oriented Approach to Epilepsy Classification. *Epilepsia* 2004; 45(3):268-275.
- 9) Kim KJ, Lee R, Chae JH, Hwang YS. Application of semiological seizure classification to epileptic seizures in children. *Seizure*. 2002;11(5):281-4.

- 10) Luders H, Acharya J, Baumgartner C et al. A new epileptic seizure classification based exclusively on ictal semiology. *Acta Neurol Scand* 1999;99:137-141.
- 11) Luders H, Acharya J, Baumgartner C, *et al.* Semiological seizure classification. *Epilepsia* 1998;39:1006–13.
- 12) Luders H, Najm I, Wyllie E. Reply to “Of Cabbages and Kings: Some Considerations on Classifications, Diagnostic Schemes, Semiology, and Concepts”. *Epilepsia* 2003, 44(1):1-13.
- 13) Parra J, Augustijn PB, Geerts Y, van Emde Boas W. Classification of Epileptic Seizures: A Comparison of Two Systems. *Epilepsia* 2001;42(4):476-482.
- 14) Wolf P. Of Cabbages and Kings: Some Considerations on Classifications, Diagnostic Schemes, Semiology, and Concepts. *Epilepsia* 2003, 44(1):1-13.
- 15) Yoshinaga H, Hattori J, Ohta H, Asano T, Ogino T, Kobayashi K, Oka E. Utility of the scalp-recorded ictal EEG in childhood epilepsy. *Epilepsia*. 2001;42(6):772-7.
- 16) <http://www.epilepsyfoundation.org/answerplace/history.cfm>
- 17) http://www.iprs.it/brainelsa/BACKUP_cd/schede/epilepsy.htm