

## Câu hỏi và trả lời GBS

1. Bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (Acute inflammatory demyelinating polyneuropathy; AIDP) là gì?

Bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là một quá trình tự miễn dịch đặc trưng bởi sự yếu liệt mất phản xạ dần dần và thay đổi cảm giác nhẹ. Các triệu chứng cảm giác thường báo trước tình trạng yếu vận động. Khoảng 20% bệnh nhân suy hô hấp, tồn tại nhiều biến thể. Ở châu Âu, biểu hiện phổ biến nhất là liệt hướng tâm bán cấp (subacute ascending paralysis). Bệnh liên quan đến dị cảm ngọn chi và mất phản xạ gân cơ. Tiến triển thường tối đa vào cuối 4 tuần, sau đó tình trạng bệnh thường không tiến triển trước khi cải thiện từ từ. Năm 1859, Landry mô tả 10 trường hợp, đặc trưng bởi sự yếu liệt hướng tâm và những thay đổi cảm giác.

Trong Thế chiến thứ nhất, Guillain, Barré và Strohl đã mô tả một loạt bệnh nhân có biểu hiện tương tự và giảm hoặc mất phản xạ gân cơ. Họ cũng mô tả sự phân ly albuminocytologic trong dịch não tủy (CSF), tức là tăng protein dịch não tủy trong trường hợp không có tăng bạch cầu. Điều này cho phép họ phân biệt AIDP với bệnh bại liệt, hội chứng liệt cấp tính phổ biến nhất trong thời đại đó. (AIDP thường được gọi là hội chứng Guillain-Barré, GBS).

Sự phân hủy myelin và thoái hóa sợi trục đã được quan sát thấy trong sinh thiết dây thần kinh của bệnh nhân AIDP của Haymaker và Kernohan vào năm 1949. Nguyên nhân dị ứng được đề xuất bởi Krucke vào năm 1955 sau khi ông quan sát thấy thâm nhiễm tế bào lympho trong các mẫu sinh thiết. Waksman và Adams đã cung cấp quá trình tự miễn dịch khi họ tạo ra mô hình viêm dây thần kinh dị ứng (experimental allergic neuritis model) bằng cách tiêm mô thần kinh ngoại vi vào loài gặm nhấm

2. Tỷ lệ toàn cầu của bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?

Tần suất không được ghi chép đầy đủ. Trong số 2 kiểu phụ hội chứng Guillain-Barré chiếm ưu thế, thể mất myelin (AIDP) chiếm ưu thế ở Hoa Kỳ và Châu Âu, và sợi trục vận động (AMAN) chủ yếu ở Trung Quốc. Các nghiên cứu lâm sàng trước đây cho thấy AMAN cũng xảy ra ở trẻ em Mexico. Các đợt bùng phát tương tự đã được báo cáo ở Mexico, Tây Ban Nha và Jordan.

3. Tỷ lệ tử vong và bệnh tật liên quan đến bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?

Trong 3 nghiên cứu lớn, tỷ lệ tử vong dao động từ 2-6%. Nói chung, tử vong là do biến chứng của thông khí. Nguyên nhân bao gồm ngừng tim, thuyên tắc phổi, nhiễm trùng huyết, co thắt phế quản, tràn khí màng phổi, hội chứng suy hô hấp ở người lớn (ARDS) và dysautonomia. Hơn 75% bệnh nhân phục hồi hoàn toàn hoặc gần hoàn toàn hoặc chỉ có mệt mỏi nhẹ và yếu ngọn chi.

Các bệnh nhân khác, hầu hết bệnh nhân đòi hỏi thông khí cho biết các triệu chứng còn lại là rối loạn cảm giác nặng hoặc yếu ngọn chi trung bình nặng. Khoảng 15% bệnh nhân để lại với các triệu chứng thần kinh đáng kể.

4. Dự đoán chủng tộc của bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?

Bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính xảy ra ở mọi chủng tộc và ở tất cả các vùng trên thế giới.

5. Xu hướng giới tính của bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?

The male-to-female ratio is 1.1-1.7:1

6. Biểu hiện lâm sàng điển hình của bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?  
Bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính thường biểu hiện như một tình trạng yếu liệt hướng tâm. Ngay cả trong những trường hợp này, biểu hiện lâm sàng và diễn biến khác nhau. Ngoài ra, tồn tại nhiều biến thể khác biệt rõ rệt với AIDP cổ điển về khởi phát hoặc diễn biến bệnh.
7. Các triệu chứng cảm giác của bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?  
Các triệu chứng cảm giác  
Đị cảm nhẹ đến trung bình nặng ở ngón chi là phổ biến và thường trước khi khởi phát yếu 1 hoặc nhiều ngày.  
Những thay đổi cảm giác gốc chi không phổ biến nhưng có thể xảy ra trong những trường hợp AIDP nặng hơn.
8. Đặc trưng yếu liệt như thế nào trong bệnh đa dây thần kinh cấp tính (AIDP)?  
Diễn tiến của yếu liệt  
Dấu hiệu nhận biết của AIDP cổ điển là sự yếu dần thường bắt đầu ở bàn chân trước khi liệt cả 4 chi. Lúc toàn phát, 60% bệnh nhân bị yếu cả 4 chi.  
Mức độ yếu liệt cao ở 2 tuần sau khi khởi phát ở 50% bệnh nhân và sau 4 tuần ở hơn 90%. Nó thường đối xứng, mặc dù không đối xứng nhẹ không phải là hiếm trong giai đoạn đầu của bệnh.  
Ở cánh tay, yếu ở gốc chi có thể tồi tệ hơn ở ngón chi. Lúc toàn phát, một nửa số bệnh nhân bị yếu mặt, mặc dù chỉ có 5% bị liệt vận nhãn ở các mức độ khác nhau.  
Liệt hầu họng hoặc hô hấp là một triệu chứng xuất hiện ở 40% bệnh nhân. Sự cải thiện sức cơ thường bắt đầu từ 1-4 tuần sau khi không tiến triển. Khoảng 1/3 số bệnh nhân phải thở máy vì suy hô hấp.
9. Các triệu chứng rối loạn chức năng tự động của bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?  
Khoảng 2/3 bệnh nhân có một hoặc nhiều bất thường về thần kinh tự động. Nhịp nhanh xoang liên tục là rối loạn chức năng phổ biến nhất. Có thể xảy ra hạ huyết áp tư thế (postural hypotension) dẫn đến tiền ngất hoặc ngất.  
Rối loạn chức năng tiết mồ hôi thường gặp nhưng ít được bệnh nhân lưu ý. Bí tiểu (Urinary retention) và táo bón có nhiều khả năng xảy ra trong diễn tiến AIDP. Rối loạn chức năng tự động phổ biến hơn ở bệnh nhân đặt nội khí quản.
10. Cơ đau được đặc trưng như thế nào trong bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP)?  
Đau đớn  
Đau lưng dưới và / hoặc đau hông nhẹ là rất phổ biến và đôi khi báo trước khi bắt đầu yếu.  
Cơ đau dữ dội ở khoảng 15% bệnh nhân
11. Các biến thể của bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?  
AIDP có thể thay đổi sớm trong diễn tiến. Hơn 95% bệnh nhân cuối cùng có các triệu chứng cổ điển; những bệnh nhân khác có thể có một trong những biến thể đặc trưng.  
  
Biến thể Miller-Fisher, xuất hiện với chứng liệt vận nhãn, mất phản xạ và thất điều, là biến thể phổ biến nhất và được thấy ở khoảng 5% bệnh nhân AIDP. Mặc dù thường thấy ở người lớn, nhưng biến thể này cũng phổ biến ở trẻ em. Hầu hết bệnh nhân với biến thể Miller-Fisher có kháng thể chống lại ganglioside GQ1b.

Các biến thể khu trú của hội chứng Guillain-Barré, chẳng hạn như yếu hầu họng-cổ-cánh tay hoặc chỉ yếu chân(pharyngeal-cervical-brachial weakness or only leg weakness), rất hiếm và giống với AIDP theo thời gian.

Pandysautonomia đơn thuần rất ít gặp, nếu có, liệt song song với AIDP cổ điển trong thời gian tiến triển và nhiễm trùng trước đó. Sự khác biệt là biến thể này được biểu hiện chủ yếu bởi sự suy thần kinh tự động. Nhiều bệnh nhân trong số này mất phản xạ.

Biến thể AMAN được thấy ở Trung Quốc và các nước đang phát triển. Nó chỉ thể hiện với sự yếu liệt

Bệnh lý thần kinh sợi trục cảm giác vận động cấp tính(AMSAN) giống hội chứng Guillain-Barré cổ điển về biểu hiện nhưng có liên quan về mặt bệnh lý với AMAN

*(Acute **pandysautonomia** is an acquired disorder with widespread but variable sympathetic, parasympathetic, and enteric autonomic dysfunction, including orthostatic hypotension, anhidrosis, unreactive pupils, decreased lacrimation and salivation, gastrointestinal paresis, and impaired genitourinary function.)*

12. Những phát hiện nào về phản xạ gân cơ gợi ý bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP)?

Phản xạ gân cơ

Hyporeflexia hoặc mất gặp ở 70% bệnh nhân khi đến khám và giai đoạn cuối ở tất cả bệnh nhân.

Phản xạ giảm dần là một phát hiện hữu ích có thể báo trước những thay đổi về điện cơ (EMG)

13. Những phát hiện rối loạn chức năng tự động nào gợi ý bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP)?

Rối loạn chức năng tự động

Các dao động về nhịp tim, đặc biệt là nhịp nhanh xoang kéo dài, được thấy thường xuyên.

Một số bệnh nhân được đặt nội khí quản cũng có thể bị chậm nhịp tim, đặc biệt là sau khi kích thích phế vị với Valsalva và / hoặc các thao tác hút khí quản(vagal stimulation with Valsalva and/or tracheal suctioning maneuvers).

Hạ huyết áp thể đứng có thể xảy ra và có khả năng là do rối loạn chức năng của phản xạ thụ cảm (baroreceptor reflex)

Đôi khi, huyết áp không ổn định được quan sát với tăng huyết áp nghiêm trọng có thể do rối loạn chức năng của chi hướng tâm phản xạ baroreceptor (dysfunction of the afferent limb of the baroreceptor reflex).

Bí tiểu thường gặp, đặc biệt ở những bệnh nhân đặt nội khí quản. Bệnh nhân hiếm khi bị tắc ruột.

14. Tiêu chuẩn chẩn đoán hội chứng Guillain-Barré (GBS) là gì?

Tiêu chuẩn chẩn đoán cho hội chứng Guillain-Barré bao gồm sự hiện diện yếu liệt tiến triển và mất phản xạ, đối xứng tương đối, liên quan đến cảm giác nhẹ, liên quan đến dây thần kinh sọ, phục hồi ít nhất một phần, rối loạn chức năng tự động và không sốt. Các đặc điểm của dịch não tủy hỗ trợ mạnh mẽ cho chẩn đoán là tăng protein sau tuần đầu tiên, số lượng tế bào <10 (phân ly albuminocytological). Các bằng chứng điện sinh lý về sự chậm dẫn truyền, block, độ trễ phần xa kéo dài hoặc độ trễ sóng F (conduction slowing, block, prolonged distal latency or F-wave latencies) cũng rất ủng hộ (80% trường hợp), mặc dù những bất thường này có thể chậm lại trong vài tuần. Tình trạng yếu liệt không đối xứng dai dẳng, sự hiện diện của mức cảm giác, rối loạn cơ vòng ruột / bàng quang khi khởi phát và tăng bạch cầu rờ rệt, thường gây nghi ngờ cho chẩn đoán, phân biệt với nguyên nhân khác.

15. Yếu hầu họng-cổ-cánh tay (pharyngeal-cervical-brachial weakness, PCB) là gì?

Năm 1986, Ropper mô tả 3 bệnh nhân bị yếu liệt vùng hầu họng, cổ và vai cấp tính. Về mặt lâm sàng, họ bị liệt mặt, blepharoptosis, không có rối loạn cảm giác và giật gân cơ (preserved tendon jerk) bình thường ở chân. Dựa trên nồng độ protein dịch não tủy tăng cao và các phát hiện điện sinh lý (kiểu mất phân bố thần kinh(denervation pattern) và giảm vận tốc dẫn truyền ở các dây thần kinh ngoại vi), ông suy đoán rằng những bệnh nhân này mắc hội chứng Guillain-Barré, mà ông gọi là yếu cơ hầu họng (PCB).

Kể từ đó, PCB được coi là một biến thể hiếm gặp của hội chứng Guillain-Barré. Nagashima và cộng sự đã xác định các cấu hình lâm sàng của PCB. Họ cảm thấy rằng sự chùng chéo lâm sàng, nhiễm trùng *Campylobacter jejuni* thường xuyên và các kháng thể antiganglioside phổ biến hiện diện trong PCB, hội chứng Guillain-Barré, hội chứng Fisher và viêm não thân não Bickerstaff cung cấp bằng chứng kết luận rằng PCB và những tình trạng này tạo thành một phổ liên tục.

16. Nguyên nhân nào gây ra bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP)?

Bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính được cho là do rối loạn điều hòa đáp ứng miễn dịch chống myeline (dysregulated immune response against myelin). Phản ứng này có thể được kích hoạt bởi một số bệnh và điều kiện khác. Hai phần ba số bệnh nhân bị AIDP có tiền căn nhiễm trùng đường tiêu hóa hoặc đường hô hấp trên trước đó từ 1-6 tuần trước khi bắt đầu yếu liệt.

17. Những vi rút gây ra bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?

Vi rút

Nhiễm virus cúm, coxsackie, Epstein-Barr hoặc cytomegalovirus có thể gây nhiễm trùng đường hô hấp trên. Kháng thể immunoglobulin M (IgM) đối với từng loại đã được xác định ở một số cá nhân.

Vào mùa đông năm 2015 - 2016, WHO và CDC đã ghi nhận một đợt bùng phát bệnh do vi rút Zika. Đợt bùng phát này chủ yếu tập trung ở Nam và Trung Mỹ và các vùng Caribe.

Bệnh do vi rút Zika lây lan chủ yếu do vết đốt của muỗi thuộc loài *Aedes* (*Aedes species* mosquito) và thường gây ra bệnh cảnh lâm sàng về hội chứng vi rút nhẹ.

Tuy nhiên, ở phụ nữ mang thai, nhiễm Zika có liên quan đến tật đầu nhỏ và các bất thường bẩm sinh khác (microcephaly and other congenital abnormalities) ở những đứa trẻ sinh ra sau đó của họ.

Ngoài ra, trong một số trường hợp hiếm hoi (khoảng 0,03% nguy cơ) nhiễm virus Zika có thể liên quan đến AIDP.

Nhiễm trùng cấp tính với vi rút herpes simplex hoặc vi rút gây suy giảm miễn dịch ở người (HIV) cũng có liên quan đến AIDP ở một số người.

Bệnh nhân AIDP liên quan đến HIV thường bị tăng bạch cầu với 200 WBC /  $\mu$ L CSF.

Các trường hợp hiếm gặp cũng đã được báo cáo sau khi nhiễm rubella, sởi, varicella-zoster, viêm gan B, sốt Q và Hantavirus.

Wagner et al đã trình bày một trường hợp bệnh lý thần kinh sợi trục vận động cấp tính ở một bệnh nhân bị nhiễm vi rút suy giảm miễn dịch ở người (HIV) chưa được phát hiện trước đó.

18. Những vi khuẩn gây ra bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?

Vi khuẩn

Các chủng *C jejuni* gây viêm ruột có liên quan chặt chẽ với sự phát triển sau đó của AMAN.

Sự bắt chước phân tử (Molecular mimicry) giữa gangliosidelike epitopes of the *C jejuni* lipopolysaccharide và các gangliosides thần kinh ngoại vi (peripheral nerve gangliosides) trong thần kinh là một cơ chế được đề xuất.

Ở trẻ em, tồn tại mối liên quan giữa AIDP và nhiễm *Mycoplasma pneumoniae*.

Khác: Các trường hợp hiếm gặp về AIDP ở những người bị nhiễm toxoplasma, sốt rét hoặc filaria đã được báo cáo.

19. Những phát hiện thực thể nào không phù hợp với chẩn đoán bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP)?

Các phát hiện không phù hợp với chẩn đoán AIDP

Yếu liệt vẫn không đối xứng rõ rệt

Mức cảm giác sắc nét (Sharp sensory level)

Rối loạn chức năng bàng quang hoặc ruột nghiêm trọng khi khởi phát

20. Những tình trạng nào khác có thể gây ra bệnh viêm đa dây thần kinh mất myelin cấp tính (AIDP)?

Khối u ác tính và bệnh toàn thân

Các báo cáo trường hợp ghi nhận những bệnh nhân bị AIDP liên quan đến u lympho Hodgkin, u lympho nguyên bào cấp tính, bệnh Castleman, lupus ban đỏ hệ thống và suy giáp.

Mang thai: Hầu hết các trường hợp xảy ra trong tam cá nguyệt cuối cùng hoặc trong 2 tuần đầu tiên của thời kỳ hậu sản.

Ghép tuỷ

Phẫu thuật: Hầu hết bệnh nhân bị nhiễm trùng hoặc phải truyền máu.

21. Những tình trạng nào cần được đưa vào chẩn đoán phân biệt của bệnh đa dây thần kinh cấp tính (AIDP)?

Các vấn đề khác cần được xem xét

Bệnh bại liệt: Bệnh bại liệt cổ điển rất hiếm. Tuy nhiên, coxsackievirus và echovirus có thể gây tê liệt tương tự, nhẹ hơn, đặc biệt là ở trẻ em.

Buckthorn shrub poisoning: Loại cây này được tìm thấy ở Tây Nam Hoa Kỳ và Trung Mỹ và mang quả gây tê liệt theo cơ chế chưa rõ. Dịch não tủy thường bình thường.

Bệnh lý nghiêm trọng viêm đa dây thần kinh (Critical illness polyneuropathy): Tình trạng yếu thường gặp hơn trong tình trạng nhiễm trùng huyết và / hoặc suy đa cơ quan.

Bệnh bạch hầu: yếu liệt có thể theo sau nhiễm trùng hầu trong 2-3 tuần, bắt đầu bằng liệt vòm miệng và paralysis of accommodation. Yếu chi không phổ biến.

Giảm phosphat máu (Hypophosphatemia): Tình trạng liệt tứ chi cấp tính có thể xảy ra sau tình trạng giảm phosphat máu trong điều kiện nuôi dưỡng toàn bộ qua đường tĩnh mạch, lạm dụng rượu hoặc ăn nhanh chóng sau khi đói. Yếu liệt đáp ứng với sự bổ sung phosphate.

Malingering and conversion reaction: Có thể thấy các bất thường kỳ lạ hoặc không phải sinh lý khi khám thần kinh.

Thuốc chống trầm cảm zimeldine, một loại thuốc chẹn tái hấp thu serotonin, được báo cáo là có liên quan đến hội chứng Guillain-Barré và thuốc đã bị thu hồi.

22. Phân biệt các đặc điểm lâm sàng của hội chứng Guillain-Barré (GBS) so với bệnh viêm đa dây thần kinh do viêm mãn tính (CIDP)?

## So sánh các đặc điểm lâm sàng của hội chứng Guillain-Barré với CIDP

Bệnh nhân CIDP có yếu liệt tiến triển chậm hơn và một đợt diễn tiến kéo dài hoặc đơn pha hoặc tái phát, và các đợt tái phát phổ biến hơn với CIDP. Trong khi tiền sử nhiễm virus thường mắc hội chứng Guillain-Barré, điều này khá hiếm gặp trong CIDP. Suy hô hấp rất hiếm gặp với CIDP. Cả hai tình trạng đều liên quan đến chứng mất phản xạ gân cơ, phát hiện CSF điển hình về tăng protein, nghiên cứu dẫn truyền thần kinh bất thường (patchy conduction slowing with Guillain-Barré syndrome and diffuse slowing with CIDP). Trong khi liệu pháp prednisone tự nó không có vai trò được chứng minh trong hội chứng Guillain-Barré, bệnh nhân CIDP nhạy cảm với liệu pháp prednisone.

Hội chứng Guillain-Barré và CIDP có liên quan đến nhiễm HIV-1. Chúng phổ biến nhất ở những bệnh nhân bị nhiễm bệnh không có triệu chứng. Trong một số trường hợp, hội chứng Guillain-Barré có thể xảy ra với sự chuyển đổi huyết thanh (seroconversion). Các đặc điểm lâm sàng của hội chứng Guillain-Barré và CIDP ở bệnh nhân nhiễm HIV-1 tương tự như bệnh nhân không nhiễm HIV-1.

23. Vai trò của xét nghiệm trong phòng thí nghiệm trong chẩn đoán bệnh đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?

Các xét nghiệm trong phòng thí nghiệm giúp hỗ trợ chẩn đoán bệnh đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) và theo dõi bệnh nhân mắc hội chứng này. Không có phát hiện nào liên quan đến huyết học hoặc tiết niệu là đặc điểm của chẩn đoán. Tốc độ lắng hồng cầu bình thường. Điện di protein huyết thanh không cho thấy bất thường. Hạ natri máu do tiết ADH không thích hợp có thể xảy ra

24. Vai trò của phân tích dịch não tủy (CSF) trong chẩn đoán bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?

Tăng protein dịch não tủy mà không tăng số lượng bạch cầu (phân ly albuminocytologic) được quan sát cổ điển trong AIDP. Tuy nhiên, phát hiện này không dành riêng cho AIDP.

Khoảng 2/3 số bệnh nhân có dịch não tủy phát hiện này trong tuần đầu tiên có triệu chứng và 82% có nó sau 2 tuần sau khi bắt đầu có triệu chứng.

Mặc dù giá trị protein có thể tăng gấp 10 lần hoặc hơn, nhưng không có mối liên quan nào giữa mức protein và mức độ nghiêm trọng trên lâm sàng.

Một số bệnh nhân có oligoclonal banding trong dịch não tủy (oligoclonal banding of the CSF).

Myelin basic protein cũng tăng ở một số bệnh nhân.

Hơn 90% bệnh nhân có ít hơn 10 WBC /  $\mu$ L, với trung bình là 3 WBC /  $\mu$ L. Nếu có hơn 50 WBC /  $\mu$ L, cần xem xét chẩn đoán thay thế, bao gồm HIV, bệnh Lyme, bại liệt hoặc các bệnh nhiễm trùng khác. Bệnh nhân AIDP liên quan đến HIV thường có > 50 WBC /  $\mu$ L (trung bình, 23 WBC /  $\mu$ L).

Trong các trường hợp không nhiễm HIV, các tế bào này chiếm đa số là tế bào lympho, trong khi đó ở bệnh nhân nhiễm HIV có hiện tượng tăng bạch cầu không tế bào lympho (nonlymphocytic pleocytosis is seen in patients with HIV).

25. Vai trò của MRI trong chẩn đoán bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?

Hình ảnh hiếm khi cần thiết để chẩn đoán bệnh đa dây thần kinh do viêm cấp tính, nhưng có thể cần loại trừ các chẩn đoán thay thế và theo dõi những bệnh nhân bị bệnh nặng.

MRI cột sống đôi khi cần thiết để loại trừ các quá trình tủy sống và / hoặc rễ thần kinh giống AIDP.

Đôi khi quan sát thấy sự tăng cường của rễ thần kinh, chùm đuôi ngựa hoặc dây thần kinh sọ trên phim T1-weighted, gadolinium-contrasted scans. Điều này có thể giúp chẩn đoán một số trường hợp không điển hình.

Cytomegalovirus radiculitis, meningeal carcinomatosis, lymphomatosis, and sarcoidosis có thể có những phát hiện MRI tương tự.

26. Vai trò của chẩn đoán điện trong chẩn đoán bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì? Chẩn đoán điện luôn luôn cần thiết để xác định bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính

27. Vai trò của các nghiên cứu dẫn truyền thần kinh (NCS) trong chẩn đoán bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?

Các nghiên cứu về dẫn truyền thần kinh (NCS) có thể ghi nhận quá trình mất myelin, dấu hiệu của bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính. Ban đầu, các phát hiện của các nghiên cứu NCS thường là bình thường. Tuy nhiên, 90% là bất thường trong vòng 3 tuần kể từ khi khởi phát triệu chứng. Những bệnh nhân đáp ứng 3 trong 4 tiêu chuẩn NCS được liệt kê dưới đây có bệnh lý thần kinh mất myelin tiên phát rõ ràng, mặc dù những bệnh nhân đáp ứng ít hơn 3 tiêu chí vẫn có thể mắc AIDP. Tốc độ dẫn truyền chậm lại nghiêm trọng có thể phù hợp hơn với bệnh viêm đa dây thần kinh do viêm mãn tính (CIDP).

Giảm tốc độ dẫn truyền(Reduced conduction velocity)

Block dẫn truyền hoặc sự phân tán bất thường(Conduction block or abnormal dispersion)

Độ trễ (tiềm thời) phần xa kéo dài (Prolonged distal latencies)

Sóng F kéo dài(Prolonged F-wave)

28. Vai trò của EMG kim trong chẩn đoán bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?

Needle EMG có thể ghi lại mức độ mất phân bố thần kinh(denervation).

29. Vai trò của xét nghiệm thần kinh tự động trong chẩn đoán bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?

Các xét nghiệm TK tự động như sympathetic skin responses và cardiovagal testing có thể được chỉ định ở những bệnh nhân bị suy TK tự động.

30. Điều trị bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) như thế nào?

Những tiến bộ trong chăm sóc y tế đã giúp cải thiện tỷ lệ sống sót trong bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP).

Khoảng một phần ba số bệnh nhân AIDP được hỗ trợ thở máy và kéo dài trung bình 49 ngày. Đặt nội khí quản nên được thực hiện khi FVC giảm xuống dưới 15 mL / kg hoặc áp lực hít vào âm tính thấp hơn -25 cm H<sub>2</sub>O. Thường được khuyến cáo mở khí quản nếu phải thở máy trong hơn 2-3 tuần. Những bệnh nhân nằm liệt giường cần điều trị dự phòng huyết khối thuyên tắc. Heparin tiêm dưới da là thuốc phổ biến nhất. Một số người cũng có thể cần dự phòng đường tiêu hóa bằng thuốc chẹn H<sub>2</sub>.

Dinh dưỡng qua đường ruột là cần thiết cho bệnh nhân thở máy. Ban đầu có thể sử dụng ống thông mũi dạ dày (Nasogastric tube ) hoặc ống Dubhoff. Những người cần hơn 2 hoặc 3 tuần hoặc dinh dưỡng qua đường ruột có thể yêu cầu cho ăn bằng ống thông dạ dày hoặc thông hồng tràng (gastrostomy or jejunostomy tube feedings).

Theo dõi tim là cần thiết. Nhịp nhanh xoang mãn tính thường đáp ứng với thuốc chẹn beta hoặc thuốc chẹn kênh calci. Nhịp tim chậm cần điều trị bằng atropine, nếu có triệu chứng. Heart block có thể yêu cầu tạo nhịp tạm thời. Tăng huyết áp đáp ứng tốt với thuốc chẹn beta. Các phương

pháp điều trị này nên được thực hiện một cách thận trọng dưới sự chỉ dẫn của bác sĩ tim mạch hoặc chuyên gia chăm sóc đặc biệt, vì một trong những nguyên nhân chính gây tử vong là *iatrogenic hypotension*, đặc biệt ở những bệnh nhân bị suy TK tự động.

Táo bón thường gặp ở những bệnh nhân được đặt nội khí quản với AIDP và thường cần phải có chế độ đi tiêu. Một số bệnh nhân cũng có thể yêu cầu thụt tháo. Ileus rất hiếm. Nếu nó xảy ra, việc nghỉ ngơi của ruột thường là cần thiết và có thể sử dụng dinh dưỡng qua đường tĩnh mạch trong thời gian đó.

Các phương pháp điều trị ức chế miễn dịch thông thường với corticosteroid đã không cho thấy lợi ích. Nhưng điều hòa miễn dịch bằng IVIg và plasmapheresis đã giúp phục hồi nhanh hơn, khuyết tật tương đối nhẹ và thời gian nằm viện ngắn hơn. Liệu pháp steroid tĩnh mạch đơn thuần không được chỉ định để điều trị AIDP. Điều trị ít có khả năng hiệu quả nếu bắt đầu hơn 2 tuần sau khi xuất hiện các triệu chứng. Một số bệnh nhân bị yếu nhẹ, đặc biệt là những người có biểu hiện trong thời kỳ không tiến triển (during the plateau), có thể không cần điều trị bằng phương pháp điều hòa miễn dịch. Plasmapheresis đã cho thấy cắt giảm thời gian thở máy và thời gian đi lại độc lập (respirator time and time to independent ambulation), khoảng một nửa khi điều trị được thực hiện trong tuần đầu tiên của bệnh.

Trong nghiên cứu về liệu pháp miễn dịch trong hội chứng Guillain-Barré, Alsheklee và cs. nhận thấy việc sử dụng IVIg nhiều hơn thay huyết tương (PE) ngày càng tăng. Dân số lớn tuổi và những người có biến chứng phổi hoặc nhiễm trùng huyết có khả năng được điều trị bằng PE. Tỷ lệ tử vong cao hơn ở những bệnh nhân được điều trị bằng PE.

Cơ chế bệnh sinh của GBS vẫn chưa được hiểu đầy đủ, và cơ chế của cách thức tiêm tĩnh mạch globulin (IVIg) chữa khỏi GBS vẫn còn mơ hồ. Hou và cộng sự. đã khảo sát lymphocyte subsets ở những bệnh nhân bị viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) và bệnh thần kinh trục vận động cấp tính (AMAN) trước và sau khi điều trị bằng IVIg để khám phá cơ chế tác dụng của IVIg. Họ kết luận rằng những thay đổi trong tập hợp con tế bào lympho T và B, đặc biệt là trong tập hợp con tế bào lympho T CD4+, có thể đóng một vai trò quan trọng trong cơ chế bệnh sinh của AIDP và trong cơ chế hoạt động của IVIg chống lại AIDP. (*the changes in T- and B-lymphocyte subsets, especially in CD4+T-lymphocyte subsets, might play an important role in the pathogenesis of AIDP, and in the mechanism of IVIg action against AIDP*)

### 31. Tiên lượng của bệnh viêm đa dây thần kinh cấp tính (AIDP) là gì?

Khoảng 75% bệnh nhân phục hồi tốt và lấy lại được tình trạng trước khi mắc bệnh. Một số bệnh nhân trong số này dễ bị mệt mỏi trong nhiều năm.

Hầu hết các bệnh nhân còn lại đều bị suy giảm chức năng nhẹ hoặc vừa phải nhưng vẫn độc lập trong hầu hết các chức năng. Các phần còn lại bao gồm loạn cảm, bàn chân rớt, yếu cơ tay (dysesthesias, foot drop, and intrinsic hand muscle weakness).

Tàn tật nghiêm trọng xảy ra ở ít hơn 5% bệnh nhân, những người không phục hồi khả năng độc lập hoàn toàn. Những bệnh nhân còn thiếu hụt để lại thường là những người phải đặt nội khí quản thở máy. Quá trình cải thiện thường hoàn thành sau 6 tháng. Trong trường hợp nghiêm trọng hơn, quá trình phục hồi có thể tiếp tục trong 18-24 tháng.



Tử vong chỉ xảy ra ở 2-6% bệnh nhân và thường là do ngừng tim, ARDS, thuyên tắc phổi, co thắt phế quản nặng, viêm phổi hoặc nhiễm trùng huyết.

Khoảng 10% bệnh nhân bị tái phát 1-6 tuần sau khi hoàn thành liệu pháp điều chỉnh miễn dịch. Những bệnh nhân này có thể được điều trị bằng liệu trình điều chỉnh miễn dịch thứ hai.

Ít hơn 1% bệnh nhân bị AIDP 1 hoặc nhiều năm sau khi khởi phát các triệu chứng. Trong một số trường hợp, sự tái phát sau khi chùng ngừa. Sự lặp lại này khác với CIDP.

Các trường hợp lẻ tẻ (Sporadic cases) của hội chứng Guillain-Barré tái phát và các trường hợp hiếm gặp hội chứng Guillain-Barré tái phát sau một thời gian dài không có triệu chứng đã được báo cáo. Một số tác giả coi hội chứng Guillain-Barré tái phát là một biến thể của CIDP, trong khi những tác giả khác cho rằng chúng là 2 thực thể khác nhau. Martic và cộng sự mô tả một bệnh nhân phát triển hội chứng Guillain-Barré khi còn nhỏ và bị tái phát toàn bộ sau 19 năm với một đợt vô hại khác 10 năm sau đó (Martic et al describe a patient who developed Guillain-Barré syndrome as a child and experienced a full relapse after 19 years with another innocuous episode 10 years late)

32. Các yếu tố tiên lượng cho bệnh viêm đa dây thần kinh do viêm cấp tính (AIDP) là gì?

Một số yếu tố tiên lượng đã được xác định, bao gồm:

Nhìn chung, những bệnh nhân trẻ tuổi có tiên lượng tốt hơn những bệnh nhân lớn tuổi.

Những bệnh nhân yếu nặng hơn và những bệnh nhân được đặt nội khí quản có tiên lượng xấu hơn những bệnh nhân nhẹ hơn.

Tiêu chảy như một mối liên quan trước đây thường liên quan đến nhiễm trùng C jejuni.

Những bệnh nhân này có thể kéo dài thời gian hồi phục hơn.

Cải thiện sức cơ sớm trong quá trình điều trị có liên quan đến việc phục hồi nhanh hơn. Biên độ phức hợp điện thế hoạt động cơ (compound muscle action potential, CMAP) thấp (<20% bình thường) được coi là một chỉ báo tiên lượng xấu

Lược dịch theo nguồn: Acute Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy Questions & Answers

Medscape, Updated: Jun 11, 2018

PGS.TS Cao Phi Phong