

Ca lâm sàng CIDP

BS THY VÂN/PGS.TS CAO PHI PHONG

I. Hành chánh

Họ và Tên: Nguyễn T. T.N Nữ SN: 1982

Địa chỉ: Suối Ngô- Tây Ninh

Nghề nghiệp: Nội trợ-- Thuận tay (P)

Khoa: phòng 321- khoa A3A- BVND115

Ngày nhập viện: 12/9/2019

II. Lý do nhập viện

Yếu tứ chi

III. Bệnh sử

Bệnh nhân khai bệnh

Bệnh 03 tháng

Cách nhập viện 03 tháng, bệnh nhân thấy yếu dần tứ chi, kèm tê 2 bàn tay và sau đó phải nằm tại giường. Nâng được cẳng tay khỏi mặt giường, cánh tay thì không, tự kéo chống chân được. Điều trị thuốc Bắc không cải thiện.

Cách nhập viện 01 tuần, yếu nặng hơn, không thể tự kéo chống chân lên, cử động cẳng tay yếu hơn => nhập viện

III. Bệnh sử

Trong quá trình bệnh, bệnh nhân tiêu tiểu tự chủ, không tê hay giảm cảm giác ở những vùng khác (tê 2 bàn tay), ăn không sặc, không khó thở, không nhìn đôi, yếu cổ định không dao động trong ngày.

IV. Tiền căn

1/ bản thân:

-Cách nhập viện 3 năm, có đợt yếu tương tự không thể đi đứng được, điều trị tại bệnh viện Xuyên á. Chẩn đoán: viêm đa rễ dây thần kinh. Điều trị thấy không giảm => tự uống thuốc bắc. Sau vài tháng bệnh tự cải thiện, bệnh nhân đi đứng được (nhưng vẫn còn yếu ít) và sinh hoạt bình thường cho đến đợt bệnh lần này

IV. Tiền căn

- chưa ghi nhận tiền căn bệnh lý khác
- PARA: 2002, sinh thường
- Không tiền căn dị ứng
- không tiền căn phẫu thuật
- không dùng chất kích thích, gây nghiện .

2/ gia đình

Chưa ghi nhận tiền căn liên quan

V. Lược qua các cơ quan

- tê 2 bàn tay
- không khó thở
- ăn không sặc
- tiêu tiểu được

VI. Thăm khám

(12/9/2019)

A/ khám tổng quát

1/ Tổng trạng

Da niêm hồng

CN:50kg, CC:1,55cm => thể trạng trung bình

2/ đầu mặt cổ

Cân đối, không biến dạng

Tuyến giáp không to

3/ Lồng ngực

Cân đối, di động đều theo nhịp thở

- Tim đều rõ, không âm thổi

Phổi trong, âm phế bào êm dịu

3/ Bụng

Cân đối, không sọ mổ

Ấn không điểm đau khu trú

b/Khám Thần kinh

1. Chức năng thần kinh cao cấp

Tĩnh, tiếp xúc tốt

Không hoang tưởng, không ảo giác

Định hướng lực tốt

Tập trung chú ý tốt

Ngôn ngữ: thông hiểu, diễn đạt và lặp lại tốt

2/ Tư thế đáng bộ

Nằm tại giường, 2 chân đổ ngoài

3/ khám 12 dây thần kinh sọ

Không liệt sọ

4/ Hệ vận động

- Teo cơ

- không rung giật bó cơ

- sức cơ tứ chi: gốc chi (0/5) yếu hơn ngọn chi (2/5)
- 5/ hệ cảm giác
- tê 2 bàn tay
- cảm giác nông sâu bình thường

6/ Phản xạ

- pXGC tứ chi (-)
- phản xạ thác (-)

7/ dấu màng não

Cổ mềm

Kernig (-)

Brudzenski (-)

8/ Hệ thần kinh thực vật

Không rối loạn cơ vòng

VI. Tóm tắt bệnh án

Bệnh nhân nữ, 37 tuổi, bệnh 03 tháng, nhập viện vì yếu tứ chi. Qua thăm khám ghi nhận

TCCN:

Yếu nặng dần tứ chi

Dị cảm 2 bàn tay (tê bì)

Tiêu tiểu tự chủ

TCTT:

- teo cơ nhẹ tứ chi
- yếu tứ chi: gốc chi (0/5) > ngọn chi (2/5)
- PXGC: (-), Thấp (-)

Không giảm cảm giác: cảm giác đau nhiệt, rung âm thoa và vị thể khớp bình thường

Không rung giật bó cơ

Tiền căn :

cách nay 03 năm có đợt yếu tương tự, sau đó cải thiện không hoàn toàn

VIII. Đặt vấn đề

Yếu tố chi kiểu ngoại biên mạn tính

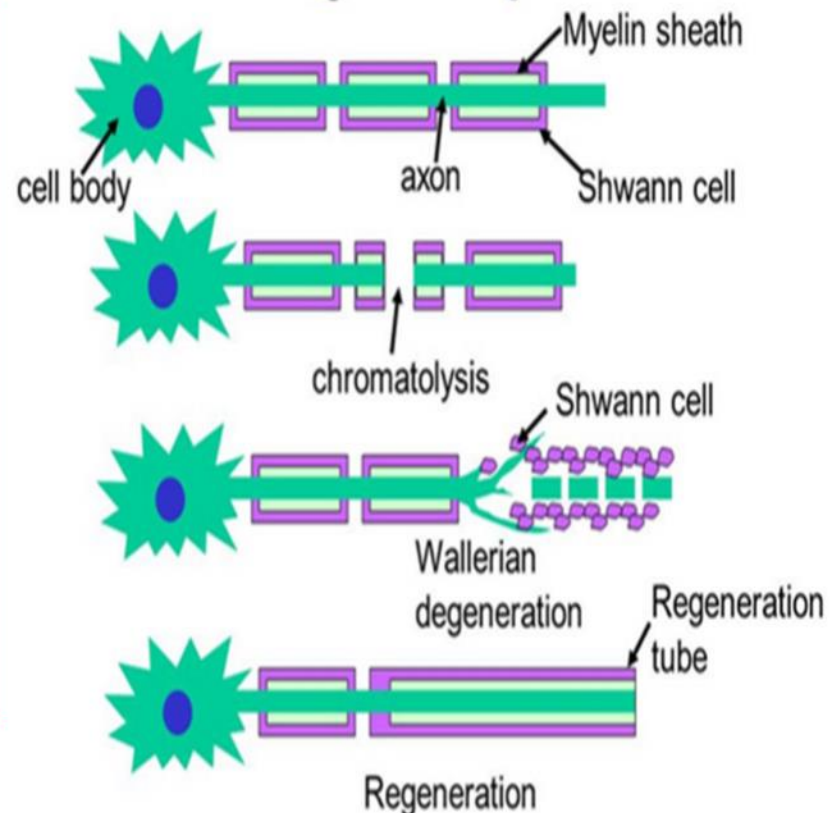
Phân biệt neuron vận động thấp: sừng trước,
dây tk, tiếp hợp tk-co, cơ?

	<u>AHC</u>	<u>Neuropathy</u>	<u>NMJ</u>	<u>Myopathy</u>
<i>Fatigue, diurnal weakness variation</i>	-----	-----	More in evening	-----
<i>Distribution of weakness</i>	distal	distal	Extraocular, bulbar	Prox except SMA
<i>fasciculation</i>	marked	Maybe +ve	absent	absent
<i>wasting</i>	severe	Can occur	Usually neg	absent
<i>Sensory loss</i>	absent	Usually +	absent	+
<i>DTR</i>	dec/Nl	absent	normal	Nl/dec

Cơ chế tổn thương thần kinh ngoại biên
(neuropathy)?

- ❑ Mất myelin: phá vỡ bao myelin
(*GBS, Post diphtheric, HSMN*)
- ❑ Thoái hóa sợi trục: tổn thương sợi trục
(*Toxic neuropathy*)
- ❑ Thoái hóa Wallerian: cắt đoạn dây thần kinh
Chèn ép: mất myelin khu trú
(*Entrapment- Carpal tunnel syndrome*)
Nhồi máu: viêm động mạch
(*Polyarteritis nodosa, Churg-Strauss syndrome, DM*)
Thâm nhiễm:
(*Leprosy, Sarcoidosis*)

Nerve Damage & Repair in PNS



5 câu hỏi đặt ra ?



1. Fiber type

2. Pattern of distribution

5. Pathology



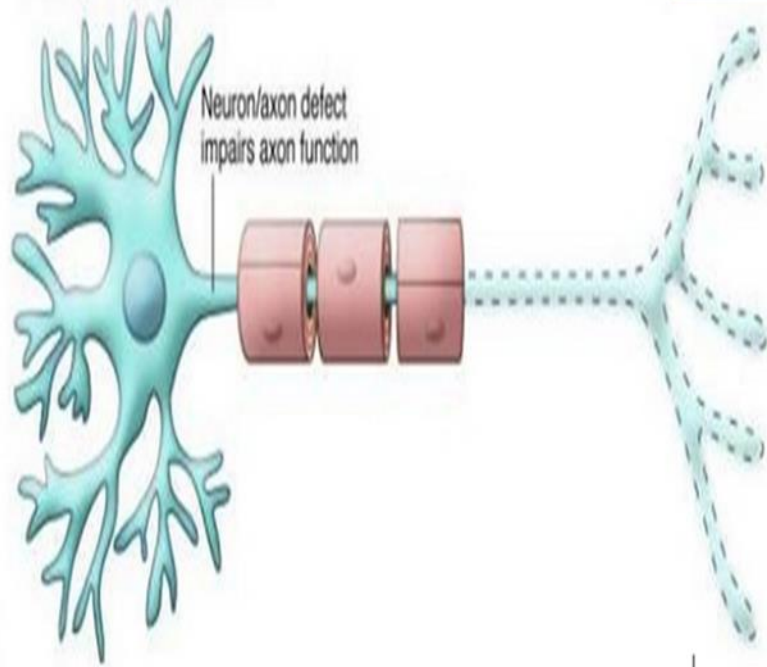
3. Temporal course

4. Key features

- 1. Sợi tổn thương nào?** (vận động, cảm giác, tự động, kết hợp...)
- 2. Kiểu phân bố?** (xa, gần, đối xứng hay không đối xứng)
- 3. Diễn tiến?** (cấp, mãn, tiến triển, từng bước, hết-tái phát)
- 4. Có hình ảnh nguyên nhân đặc hiệu?** (nhiễm độc, dinh dưỡng, ác tính)
- 5. Bệnh lý học ?** (sợi trục, mất myelin..)

Phân biệt tổn thương mất myelin và sợi trục?

axonopathy



Axonal - Physical disruption of nerve

Toxic, Metabolic or Genetic causes

Distal > proximal

Length
dependent

Slow evolution

Dysesthesia & distal
weakness

Pain & temp
affected > vib, pro
prioception

Distal weakness

Distal areflexia

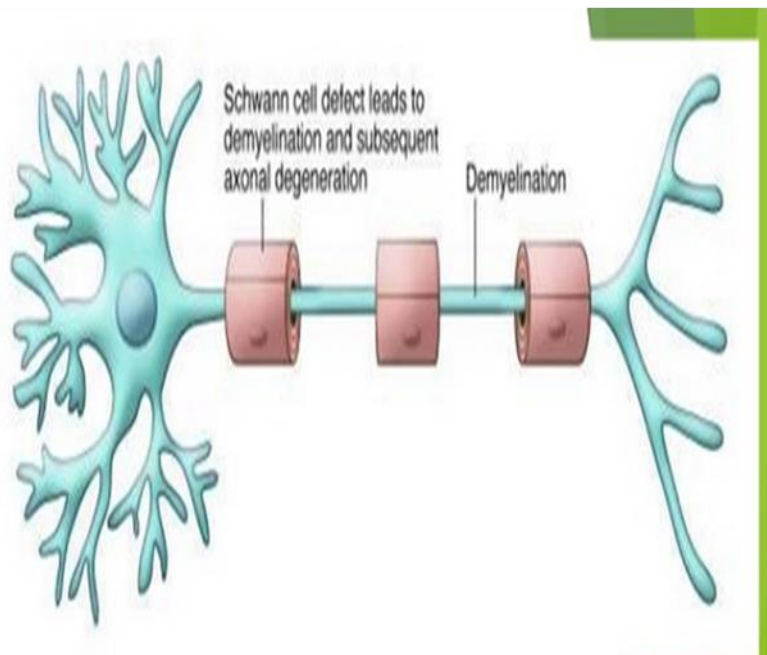
Amplitude
affected > velocity

Axonal
degeneration &
regeneration

Slow recovery

Bệnh sợi trục: ngọn chi > gốc, lệ thuộc chiều dài, tiến triển chậm, loạn cảm, yếu, mất px ngọn chi, đau nhiệt > cg sâu, ảnh hưởng biên độ > tốc độ, thoái hóa/tái sinh sợi trục, hồi phục chậm

myelinopathy



Demyelination - loss or dysfunction of sheath

1. Entrapment/ compressive
2. Immunological - GBS
3. Toxic - diphtheria
4. Genetic - CMT

Proximal=distal

Acute/subacute

Paraesthesia&weakness

Vibration&proprioception>pain&temp

Distal & proximal weakness

areflexia

Velocity>amplitude

Demyelination&remyelination

Rapid recovery

Gốc=ngón, cấp, bán cấp, dị cảm và yếu, rung âm thoa, vị trí> đau nhiệt, yếu gốc và ngón, mất px, tốc độ > biên độ, mất và tái sinh myelin, hồi phục nhanh

neuronopathy

Non length
dependent
UE, LE, face

rapid

ataxia, paraesthesia

Vibration & proprioception > pain & temp

Proprioceptive weakness

areflexia

Sensory amplitude affected.
radial > sural

Axonal degeneration, no regeneration

Poor recovery

không phụ thuộc chiều dài, chi trên, dưới và mặt, nhanh, thất điều, dị cảm, cg sâu > nông, yếu cg sâu, mất px, ảnh hưởng biên độ cảm giác, thoái hóa sợi trục không tái sinh, hồi phục chậm

IX. Biện luận

Yếu tứ chi kiểu ngoại biên mạn tính vì: yếu tứ chi 3 tháng , phân bố gốc chi yếu hơn ngọn chi, teo cơ, PXGC (-), tháp (-).

1. Vị trí tổn thương

Vị trí tổn thương: khiếm khuyết vận động + tê 2 bàn tay => tổn thương rễ, dây.

nghĩ tổn thương **đa dây rễ tk** vì:

-ảnh hưởng nhiều dây thần kinh

-đối xứng

- **Sợ tổn thương:**

- Sợ cảm giác sợ lớn vì: dị cảm 2 bàn tay + mất phản xạ gân cơ

- Sợ vận động: yếu cơ tứ chi

- Không tổn thương sợ thần kinh tự động vì: tiêu tiểu tự chủ, không rối loạn tiêu hóa, nhịp tim đều, huyết áp ổn định

- **Phân biệt tổn thương sợi trục hay mất myelin???**

- Nghĩ đến mất myelin nhiều vì:

- cảm giác không giảm

- Mất PXGC

- Yếu cả gốc và ngọn chi (nhưng gốc > ngọn: nghĩ có thể do tổn thương rễ kèm theo)

- => đề nghị EMG và chọc dịch não tủy

Vị trí tổn thương đa rễ dây : **sợi lớn cảm giác, sợi vận động, nghĩ nhiều
mất myelin và rễ**

1. Nguyên nhân ?

Bệnh diễn tiến mạn (bắt đầu yếu tăng dần 3 tháng và cách nhập viện 1 tuần yếu nặng hơn), có thể nghĩ đến những nguyên nhân sau:

- **Viêm, thiếu dinh dưỡng, độc chất, cận ung**

Trên bệnh nhân nghĩ nhiều đến **viêm** vì: bệnh nhân từng có 1 đợt bệnh trước đây và sau đó hồi phục không hoàn toàn cho đến đợt bệnh lần này

Không loại trừ do độc chất hoặc cận ung

Neurophysiology	Focal (mononeuropathy)	Multifocal (mononeuropathy multiplex)		Generalised (polyneuropathy)	
		Acute	Chronic	Acute	Chronic
Demyelinating on NCS; slowed conduction ± conduction block	Entrapment*	Diphtheria	Leprosy* Paraproteinaemia MMN HNPP	Guillain-Barré* Suramin toxicity	Hereditary* CIDP Lymphoma Osteoclastic myeloma IgM paraproteinaemia Arsenic toxicity Amiodarone toxicity Diphtheria
Axonal on NCS; reduced or absent action potentials, normal conduction velocities	Severe entrapment*	Diabetes* Vasculitis Lyme disease Cryoglobulinaemia	Diabetes* Neoplastic infiltration HIV Sarcoidosis Amyloid	Alcohol* Guillain-Barré variants Toxins Critical illness Porphyria Paraneoplastic Tick paralysis	Metabolic/endocrine diseases (including diabetes)* Alcohol* Drugs and toxins Vitamin deficiency* Hereditary* IgG paraproteinaemia Paraneoplastic Primary amyloidosis

*Common and/or important causes.

(CIDP = chronic inflammatory demyelinating peripheral neuropathy; MMN = multifocal motor neuropathy with conduction block; HNPP = hereditary neuropathy with tendency to pressure palsies; NCS = nerve conduction studies)

Viêm đa dây thần kinh mất myelin mãn tính (chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: CIDP) là gì?

- ❑ Thuật ngữ viêm đa dây thần kinh mất myelin mãn tính (CIDP) được sử dụng để xác định bệnh nhân bị rối loạn cảm giác vận động đối xứng, tiến triển mạn tính hoặc tái phát với sự phân ly đậm tế bào (cytoalbuminologic) và thâm nhiễm lymphocytes và đại bào vào mô kẽ và chu mạch endoneurial (interstitial and perivascular endoneurial infiltration by lymphocytes and macrophages).
- ❑ Nó có thể được xem tương đương **thể mãn tính của viêm đa rễ dây thần kinh mất myelin cấp tính** (acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: AIDP), dạng phổ biến nhất của hội chứng Guillain-Barré.

Sự tiến triển của CIDP là gì?

- ❑ CIDP thường bắt đầu ngấm ngầm và tiến triển chậm, cả diễn tiến chậm hoặc tái phát, với sự phục hồi một phần hoặc toàn bộ giữa các đợt tái phát; giai đoạn xấu đi và cải thiện thường kéo dài hàng tuần hoặc hàng tháng.
- ❑ Hầu hết các chuyên gia coi thời gian cần thiết của các triệu chứng là hơn 8 tuần để chẩn đoán CIDP

Các triệu chứng của CIDP là gì?

Các triệu chứng bao gồm:

- ☐ Tiền sử nhiễm trùng (không thường xuyên)
- ☐ Khởi đầu yếu chi, cả gốc và ngọn chi
- ☐ Các triệu chứng cảm giác (ví dụ, ngứa ran và tê tay và chân: tingling and numbness)
- ☐ Triệu chứng vận động (thường chiếm ưu thế)
- ☐ Ở khoảng 16% bệnh nhân, các triệu chứng khởi phát tương đối cấp tính hoặc bán cấp
- ☐ Ở trẻ em, thường xuất hiện nhiều triệu chứng
- ☐ Các triệu chứng rối loạn chức năng thần kinh tự động (ví dụ, chóng mặt tư thế đứng: orthostatic dizziness)

Các triệu chứng phát hiện của hệ thống thần kinh gợi ý CIDP?

Các triệu chứng thực thể phát hiện giới hạn trong hệ thống thần kinh, ngoại trừ khi tình trạng này liên quan đến các bệnh khác. Những phát hiện có thể bao gồm sau đây.

- ☐ Dấu hiệu liên quan đến dây thần kinh sọ (ví dụ, liệt mặt hoặc nhìn đôi)
- ☐ Bất thường dáng đi
- ☐ Thiếu hụt vận động (ví dụ, yếu đối xứng cả cơ gốc và ngọn ở hai chi trên và dưới)
- ☐ Giảm hoặc mất phản xạ gân cơ
- ☐ Thiếu hụt cảm giác (thường là phân phối kiểu găng tay- mang vớ: stocking-glove)
- ☐ Phối hợp vận động kém

*Các xét nghiệm có thể hữu ích
trong chẩn đoán CIDP?*

- ❑ Phân tích dịch não tủy: Protein tăng cao là phổ biến (80% bệnh nhân); 10% bệnh nhân có thể tăng tế bào lympho nhẹ (lymphocytic pleocytosis) và tăng gamma globulin
- ❑ Công thức máu toàn phần (CBC), tốc độ máu lắng (ESR), mức độ kháng thể kháng nhân (ANA), sinh hóa, và xét nghiệm miễn dịch (immunoelectrophoresis) huyết thanh và nước tiểu (để loại trừ các rối loạn hệ thống liên quan)
- ❑ Trong một số trường hợp nhất định, xét nghiệm di truyền

***Những chẩn đoán hình ảnh nào
có thể xác định được chẩn đoán
CIDP?***

- ❑ MRI cột sống với gadolinium
- ❑ Điện cơ đồ (EMG) là một xét nghiệm quan trọng để xác định xem rối loạn có thực sự là một bệnh lý thần kinh ngoại biên hay không và liệu bệnh lý thần kinh có bị mất myelin không.
- ❑ Sinh thiết thần kinh ngoại biên (Peripheral (sural) nerve biopsy): được xem xét khi chẩn đoán không hoàn toàn rõ ràng, khi các nguyên nhân khác không thể được loại trừ

X. Chẩn đoán sơ bộ

- 1/ viêm đa rễ dây thần kinh mất myelin mạn tính
- 2/ viêm đa rễ dây thần kinh do độc chất
- 3/ viêm đa rễ dây thần kinh do cận ung

XI. Đề nghị cận lâm sàng

- 1/ xét nghiệm thường qui : công thức máu, AST, ALT, Ure máu, creatinin máu, điện giải đồ, glucose máu
- 2/ EMG (điện cơ kim)
- 3/ chọc dịch não tủy
- 4/ MRI cột sống thắt lưng có cản từ (BN không được làm)

XII. Kết quả cận lâm sàng

1/ EMG: (12/9)

Bệnh đa rễ dây thần kinh thể hủy Myelin mãn tính, có tổn thương sợi trục thứ phát.

2/ DNT (12/9)

Tế bào 19 con (chủ yếu lympho)

Protein : 164,57 mg/dl

=> phân li đậm tế bào

XIII. Chẩn đoán xác định

Viêm đa rễ dây thần kinh mất myelin mạn tính (CIDP)

Vì: **theo tiêu chuẩn chẩn đoán CIDP(EFNS/ PNS)**

Tiêu chẩn ủng hộ về lâm sàng: (3/4 tiêu chuẩn)

- yếu tiến triển mạn tính hoặc yếu gốc ngọn chi đối xứng, tái phát
- phát triển ít nhất trong 2 tháng
- PXGC: giảm hoặc mất ở tất cả các chi

EMG

DIỆN CƠ KIM

Cơ (muscles)	Điện thế tự phát			Điện thế đơn vị vận động tự ý (MUPs)						
	IA	Fib	Fasc	Kết tập (recruitment)			Hình dạng (Configuration)			
				Normal	Dec	Early	Dur	Amp	Poly	
Tibialis anterior R	↑	+	-		↓		↑	↑	+	
Vastus lateralis R										
Gastrocnemius R										
GLUTEUS MEDIUS R										
1st dorsal interosseus R										
EDC L										
TRICEP L										
BICEPS L										
DELTA L										

CẢM NGHĨ :

BỆNH ĐA RỄ DÂY THẦN KINH THỂ HỦY MYELIN MÃN TÍNH, CÓ TỔN THƯƠNG SỢI TRỤC THỨ PHÁT

Thursday, 12/09/2019
BS THẨM KHÂM EMG

[Handwritten signature and redacted area]

Tiêu chuẩn ủng hộ về EMG:

Bệnh đa rễ dây thần kinh thể hủy MYelin mãn tính, có tổn thương sợi trục thứ phát.

Tiêu chuẩn về dịch não tủy: có hiện tượng **phân ly đạm tế bào**

XIV. Điều trị

Điều trị thực tế ở bệnh nhân

Solumedrol 500 mg 01 lọ + NaCl 0,9 % 500 ml 01 chai ->> TTM
XXX g/p

Truyền 03 ngày -> chuyển sang uống

Prednisolon 1mg/ kg/ ngày

XV. Diễn tiến sau điều trị

Ngày 1 sau truyền solumedrol: có thể tự chống chân lên

Ngày 2: đưa được 2 cánh tay lên khỏi mặt giường và chống chân mạnh hơn

Ngày 3: bị mất dấu bệnh nhân (?)

Câu hỏi

1/ trong CIDP : hiện tượng phân ly đạm tế bào thường kéo dài bao lâu ?

2/ Trong hướng dẫn điều trị CIDP (EFNS/ PNS) 2010, dùng corticosteroid hoặc IVIG từ **trung bình đến nặng**=> mình dựa vào tiêu chuẩn nào để phân định mức nhẹ- trung bình - nặng?

An increased CSF white cell count of >10 cells/mm³ should suggest a diagnosis other than CIDP. An exception to this general rule is that patients with human immunodeficiency virus (HIV) infection may have a cerebrospinal fluid pleocytosis, although the CSF white cell count in patients with CIDP and HIV infection is generally <50 /mm³

Số lượng tế bào bạch cầu CSF tăng lên > 10 tế bào / mm³ sẽ gợi ý chẩn đoán khác với CIDP. Một ngoại lệ cho quy tắc chung này là bệnh nhân HIV có thể cerebrospinal fluid pleocytosis, mặc dù số lượng tế bào bạch cầu CSF ở bệnh nhân nhiễm CIDP và HIV nói chung là <50 / mm³

Câu hỏi

3/ Trong hướng dẫn điều trị CIDP (EFNS/ PNS) 2010 : dùng corticosteroid uống, nếu đáp ứng dùng liều thấp duy trì trong 1-2 năm => **xem xét dùng thuốc**=> mình dựa vào tiêu chuẩn nào để dùng thuốc?

Câu hỏi

4/ Điều trị CIDP có thểIVIg, Corticosteroid , thay huyết tương => dựa vào mức độ nghiêm trọng của bệnh, bệnh tật đi kèm , đường tĩnh mạch. Vậy trên bệnh nhân này: yếu tứ chi, nằm tại chỗ => **điều trị nào là hợp lý?**

5/Nếu dùng **corticoid đường tĩnh mạch** mình dùng thuốc nào và liều thời gian dùng ?

Cerebrospinal fluid analysis — A lumbar puncture is supportive of the diagnosis of CIDP when the CSF protein is elevated (>45 mg/dL) and the CSF white cell count is normal (ie, the classic albuminocytologic dissociation). This finding is present in over 80 percent of patients with CIDP [52-54]. In most cases, the elevated CSF protein level is >100 mg/dL, though CSF protein elevations as high as 10 times the upper limits of normal are occasionally seen in patients with CIDP

Phân tích dịch não tủy –

Chọc dò thắt lưng hỗ trợ chẩn đoán CIDP khi protein CSF tăng (> 45 mg / dL) và số lượng tế bào bạch cầu CSF là bình thường (ví dụ, sự phân ly albuminocytologic cổ điển).

Phát hiện này có mặt ở hơn 80 phần trăm bệnh nhân mắc CIDP. Trong hầu hết các trường hợp, protein CSF tăng cao > 100 mg / dL, mặc dù mức tăng protein CSF cao gấp 10 lần giới hạn trên của mức bình thường đôi khi thấy ở bệnh nhân mắc CIDP

The dosing of glucocorticoids is not agreed upon. There are several equally reasonable ways to start and then taper the dose. Regimens including daily and alternate day oral [prednisone](#), weekly pulse oral [methylprednisolone](#), and weekly or monthly pulse intravenous methylprednisolone. How fast to taper and when to taper depend on a variety of factors. However, there is increasing use of intravenous or oral pulse glucocorticoids rather than daily oral prednisone [\[40\]](#), and we prefer the use of pulse glucocorticoids, either oral or intravenous, rather than daily oral prednisone, for initiation and titration of dosing. Pulse dosing may have both a greater chance for early efficacy and a lower side effect profile.

Chronic glucocorticoid use is limited by common and clinically important side effects that include weight gain, cushingoid appearance, easy bruising and skin fragility, cataracts, aseptic necrosis of the femoral or humeral heads, hypertension, diabetes, and osteoporosis. Thus, glucocorticoid therapy is generally contraindicated in patients with peptic ulcer disease, brittle diabetes, refractory hypertension, severe osteoporosis, and systemic fungal infections [\[1\]](#). (See "[Major side effects of systemic glucocorticoids](#)".)

- Hiệu quả?
- Liều dùng? Cách dùng? EFNS prednisone 60mg, giảm dần, 12 tuần, duy trì 1-2 năm

Những gì được bao gồm trong điều trị CIDP?

- ❑ Không được điều trị, CIDP đặc trưng bởi khuyết tật tích lũy đòi hỏi phải điều trị vật lý và nghề nghiệp, dụng cụ chỉnh hình và điều trị lâu dài. Chăm sóc theo dõi chặt chẽ với một bác sĩ am hiểu trong lĩnh vực này là cần thiết để điều chỉnh điều trị.
- ❑ Thuốc và thay huyết tương có thể được sử dụng để ngăn chặn sự tiến triển của bệnh

Immunomodulatory/immunosuppressive
agents ?

- ❑ Những tác nhân này bao gồm immunoglobulin tiêm tĩnh mạch (IVIg), thay huyết tương (PE), prednison, azathioprine, methotrexate, mycophenolate, cyclosporine và cyclophosphamide. Việc sử dụng chúng dựa trên cơ chế bệnh sinh được đề xuất của CIDP như là một điều kiện qua trung gian miễn dịch
- ❑ Các nghiên cứu đã chỉ ra rằng 6 tháng dùng pulsed dexamethasone hoặc 8 tháng dùng thuốc daily prednisone có thể đạt được sự thuyên giảm lâu dài ở hơn 25% bệnh nhân

Khuyến cáo cập nhật điều trị hiện nay

For patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) who have clinically significant disability, we recommend immune modulating treatment using either intravenous immune globulin (IVIG), glucocorticoids, or plasma exchange (Grade 1B).

Đối với những CIDP bị **khuyết tật đáng kể về mặt lâm sàng**, chúng tôi khuyên bạn nên điều trị miễn dịch bằng cách sử dụng globulin miễn dịch tiêm tĩnh mạch (IVIG), glucocorticoids hoặc trao đổi huyết tương (Độ 1B).

For patients with severe and fulminant CIDP, we suggest treatment with a rapid immune modulating therapy such as IVIG, plasma exchange, or pulse high dose glucocorticoids, rather than standard dose daily glucocorticoids (Grade 2C). We prefer initial treatment with IVIG (if available) or pulse glucocorticoids because they are usually easier to administer than plasma exchange. For patients with more insidious CIDP, where the goal is to achieve remission, we suggest initial therapy with glucocorticoids with or without IVIG or plasma exchange (Grade 2C).

Đối với những bệnh nhân mắc CIDP **nặng và tối đa**, chúng tôi đề nghị điều trị bằng liệu pháp điều chỉnh miễn dịch nhanh như IVIG, thay đổi huyết tương hoặc glucocorticoids liều cao, thay vì glucocorticoids liều tiêu chuẩn hàng ngày (Độ 2C).

Chúng tôi thích điều trị ban đầu bằng IVIG (nếu có) hoặc glucocorticoids pulse vì chúng thường dễ quản lý hơn trao đổi huyết tương. Đối với những bệnh nhân mắc CIDP âm thầm hơn, trong đó mục tiêu là đạt được sự thuyên giảm, chúng tôi đề nghị điều trị ban đầu bằng glucocorticoids có hoặc không có IVIG hoặc thay huyết tương (Độ 2C).

For patients who fail to respond to the initial mode of therapy, we would substitute an alternative treatment. As an example, failure to respond to IVIG triggers intervention with plasma exchange or glucocorticoids

Đối với những bệnh nhân không đáp ứng với chế độ trị liệu ban đầu, chúng tôi sẽ thay thế một phương pháp điều trị thay thế. Ví dụ, việc không đáp ứng với IVIG kích hoạt can thiệp bằng trao đổi huyết tương hoặc glucocorticoids

Patients with CIDP should be re-evaluated routinely to determine whether they are responding to therapy. Maintenance therapy is needed for responders with active disease. Therapy can be stopped for those who achieve remission, but relapses are common

Bệnh nhân mắc CIDP nên được đánh giá lại thường xuyên để xác định xem họ có đáp ứng với trị liệu hay không. Điều trị duy trì là cần thiết cho người đáp ứng với bệnh hoạt động. **Điều trị có thể được dừng lại cho những người đạt được sự thuyên giảm, nhưng tái phát là phổ biến**

Most patients with CIDP who respond to initial IVIG or plasmapheresis therapy will relapse when the therapy is discontinued and will require treatment. For such patients, we retreat and suggest repeating the initially successful treatment modality (Grade 2C). For patients on glucocorticoid therapy who relapse, stopping the taper and/or increasing the dose is reasonable. The timing and dose of ongoing intermittent treatments should be titrated to avoid relapses.

Hầu hết bệnh nhân mắc CIDP đáp ứng với IVIG ban đầu hoặc điều trị bằng plasmapheresis sẽ tái phát khi ngừng điều trị và sẽ cần điều trị. Đối với những bệnh nhân như vậy, chúng tôi điều trị lại và đề nghị lặp lại điều trị thành công ban đầu (Lớp 2C).

Đối với những bệnh nhân đang điều trị bằng glucocorticoid tái phát, ngừng thuốc giảm liều và / hoặc tăng liều là hợp lý. Thời gian và liều lượng của các phương pháp điều trị gián đoạn liên tục nên được chuẩn độ để tránh tái phát.

For patients with CIDP initially treated with IVIG who require high dose therapy for many months, we suggest adding glucocorticoid therapy (Grade 2C). Similarly, we suggest adding glucocorticoid therapy for patients initially treated with plasma exchange who require frequent treatments over many months (Grade 2C).

Đối với những bệnh nhân mắc CIDP ban đầu được điều trị bằng IVIG cần điều trị liều cao trong nhiều tháng, chúng tôi khuyên bạn nên thêm liệu pháp glucocorticoid (Độ 2C).

Tương tự, chúng tôi đề nghị bổ sung liệu pháp glucocorticoid cho bệnh nhân ban đầu được điều trị bằng thay huyết tương, những người cần điều trị thường xuyên trong nhiều tháng (Độ 2C).

For patients with severe CIDP who are refractory to treatment with IVIG, glucocorticoids, and plasma exchange, and are also refractory to glucocorticoids combined with IVIG or plasma exchange, or have unacceptable side effects with these regimens, we suggest treatment with an alternative immunosuppressant (Grade 2C). Options include methotrexate, cyclosporine, azathioprine, mycophenolate, or cyclophosphamide. The choice among these agents must be individualized. Patients should be informed that the benefit of these therapies for CIDP is unproven, and that these treatments are associated with a risk of serious side effects

CIDP nặng, khó chữa khi điều trị bằng IVIG, glucocorticoids và thay huyết tương, và cũng khó chữa với glucocorticoids kết hợp với IVIG hoặc trao đổi huyết tương, hoặc có tác dụng phụ không thể chấp nhận được, chúng tôi đề nghị điều trị bằng thuốc ức chế miễn dịch thay thế (grade 2C).

Các lựa chọn bao gồm methotrexate, cyclosporine, azathioprine, mycophenolate hoặc cyclophosphamide. Sự lựa chọn phải được cá nhân hóa.

Bệnh nhân nên được thông báo rằng lợi ích của các liệu pháp này đối với CIDP là chưa được chứng minh và các phương pháp điều trị này có liên quan đến nguy cơ tác dụng phụ nghiêm trọng

Duration of therapy — In many cases, appropriate treatment of CIDP with IVIG or glucocorticoids leads to improvement or remission within a few months of starting therapy; approximately 30 percent of patients will achieve cure or remission [4,16,17]. Therefore, treatment can be discontinued for patients who achieve sustained remission (eg, 12 months or longer); though careful follow-up is needed for possible relapses and the need for resuming therapy.

Thời gian điều trị.

Điều trị có thể ngưng khi giảm bệnh duy trì 12 tháng hay lâu hơn

The prognosis of CIDP is generally favorable, but data are limited. Approximately 30 percent of patients achieve cure or long-term remission, while approximately 18 percent have unstable active disease with a progressive or relapsing course

- ❑ Tiên lượng của CIDP nói chung là thuận lợi, nhưng dữ liệu còn hạn chế.
- ❑ Khoảng 30 phần trăm bệnh nhân đạt được điều trị khỏi bệnh hoặc thuyên giảm lâu dài, trong khi khoảng 18 phần trăm có bệnh hoạt động không ổn định với một quá trình tiến triển hoặc tái phát

Câu hỏi

