

Bộ câu hỏi & đáp án

Viêm đa rễ dây thần kinh mất myelin mãn tính

(*Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy, CIDP*)

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

Thuật ngữ viêm đa rễ 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 đạm tế bào và thâm nhiễm lymphocytes và đại bào vào mô kẽ và chu mạch endoneurial (*interstitial and perivascular endoneurial infiltration by lymphocytes and macrophages*). 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.

2. Tiến triển của CIDP là gì?

CIDP thường bắt đầu ngấm ngàm 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

3. 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 bì 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*)

4. Các triệu chứng thần kinh phát hiện 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 mang vớ - đeo găng: stocking-glove)

Phối hợp vận động kém

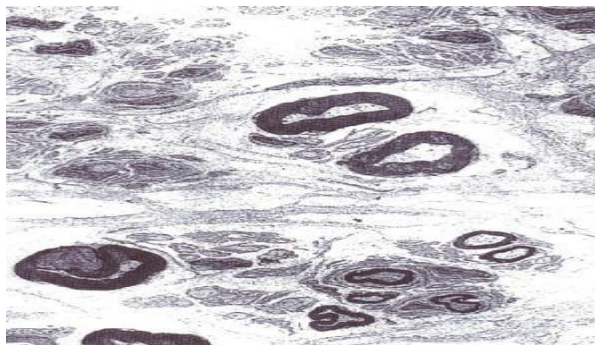
5. Các xét nghiệm có thể hữu ích trong chẩn đoán CIDP?

Các xét nghiệm có thể hữu ích bao gồm:

- 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), 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

6. 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, hoặc khi sợi trục sâu được quan sát trên EMG (*profound axonal involvement is observed on EMG*); sinh thiết đã từng được khuyến dùng cho hầu hết bệnh nhân trước khi điều trị ức chế miễn dịch, nhưng các hướng dẫn hiện tại không còn khuyến cáo nữa



Hình ảnh vi điện tử của dây thần kinh ngoại biên. Lưu ý sự hình thành "củ hành" trong vỏ myelin của các sợi thần kinh do sự mất myelin liên tục và tái sự tái myelin ("onion bulb" formation in the myelin sheath of the nerve fibers due to continuous demyelination and remyelination)

7. Các nguyên tắc điều trị CIDP là gì?

Nguyên tắc điều trị như sau:

CIDP phải được điều trị để ngăn ngừa khuyết tật tích lũy, cần điều trị vật lý và nghề nghiệp, chỉnh hình và điều trị lâu dài

Chăm sóc theo dõi chặt chẽ là cần thiết để điều chỉnh điều trị

Tư vấn BS phẫu thuật và chỉnh hình có thể được yêu cầu cho sinh thiết thần kinh hoặc trong bệnh nặng với biến dạng khớp (sural nerve biopsy or in severe disease with joint deformities)

Tư vấn với bác sĩ thần kinh

Tham khảo ý kiến chuyên gia vật lý trị liệu và phục hồi chức năng về liệu pháp vật lý, nghề nghiệp và đánh giá các thiết bị chỉnh hình

Tư vấn khác có thể cần thiết nếu có bệnh liên quan

Vật lý trị liệu và lối sống năng động nên được khuyến khích

8. Cơ chế bệnh sinh của CIDP là gì?

Viêm đa rễ dây thần kinh mất myelin mãn tính được cho là do phản ứng qua trung gian kháng thể miễn dịch cùng với thâm nhiễm kẽ và chu mạch của endoneurium với các tế bào T và đại thực bào viêm. Hậu quả là sự mất myelin từng đoạn của các dây thần kinh ngoại biên.

Kháng nguyên bạch cầu ở người Dw3, DRw3, A1 và B8 xảy ra thường xuyên hơn ở những bệnh nhân mắc CIDP so với dân số khỏe mạnh.

Phân ly đậm tế bào là một phát hiện đặc trưng trong dịch não tủy (CSF) chỉ ra sự liên hệ của rễ thần kinh. Thông thường, các nghiên cứu của CSF cho thấy pleocytosis lymphocytic nhẹ và tăng gamma globulin, được thấy thường xuyên nhất ở bệnh nhân nhiễm HIV.

9. Các biến thể của CIDP là gì?

Một số biến thể của CIDP đã được mô tả có các khía cạnh miễn dịch hoặc viêm nhiễm và bằng chứng điện sinh lý và / hoặc bệnh lý của mất myelin nói chung. Không có sự đồng thuận chung về danh pháp của các rối loạn này. CIDP là một tập hợp con chính của chronic acquired demyelinating polyneuropathies (CADP). Trong bối cảnh này, CIDP được xem xét khi bệnh nhân bị rối loạn chiếm ưu thế vận động đối xứng gốc và ngọn chi.

Các biến thể của CIDP bao gồm những bệnh nhân có triệu chứng chủ yếu là cảm giác, rối loạn đối xứng ở ngọn chi: distal acquired demyelinating symmetric (DADS) neuropathy, multifocal sensorimotor neuropathy hay sensorimotor mononeuropathy multiplex với prominent conduction block (còn gọi Lewis-Sumner neuropathy) và CIDP kết hợp mất myelin hệ thần kinh trung ương với rối loạn hệ thống khác

Các rối loạn sau đây được coi là khác biệt với CIDP vì chúng có các đặc điểm sinh lý bệnh lý cụ thể và đáp ứng với các phương pháp điều trị khác với bệnh nhân mắc CIDP: Demyelinating neuropathies liên quan đến paraprotein immunoglobulin M (IgM), bao gồm anti-myelin-associated glycoprotein (MAG) antibodies, polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, monoclonal gammopathy, và skin changes (POEMS) syndrome; và multifocal motor neuropathy

10. Sinh lý bệnh của CIDP là gì?

Được cho là xảy ra do phản ứng qua trung gian kháng thể miễn dịch cùng với thâm nhiễm kẽ và chu mạch của endoneurium với các tế bào T và đại thực bào viêm. Hậu quả là sự mất myelin từng đoạn của các dây thần kinh ngoại biên.

11. Vai trò của kháng nguyên bạch cầu ở người (Human leukocyte antigens) trong cơ chế bệnh sinh CIDP là gì?

Kháng nguyên bạch cầu ở người Dw3, DRw3, A1 và B8 xảy ra thường xuyên hơn ở những bệnh nhân mắc CIDP so với dân số khỏe mạnh.

12. Vai trò của phân ly đạm tế bào (cytoalbuminologic) trong cơ chế bệnh sinh của CIDP là gì?

Phân ly đạm tế bào là một phát hiện đặc trưng trong dịch não tủy (CSF) chỉ ra sự liên hệ của rễ thần kinh. Thông thường, các nghiên cứu CSF cho thấy pleocytosis lymphocytic nhẹ và tăng gamma globulin, thấy thường xuyên nhất ở bệnh nhân nhiễm HIV.

13. Tỷ lệ mắc bệnh CIDP?

CIDP không phổ biến. Tỷ lệ nhiễm CIDP ước tính trong các quần thể ở Anh, Úc, Ý, Na Uy và Nhật Bản là 0,8-7,7 trên 100.000. Một nghiên cứu năm 2009 cho thấy tỷ lệ mắc và tỷ lệ lưu hành thay đổi tùy theo tiêu chuẩn chẩn đoán. Tại Rutland, Vương quốc Anh vào ngày 1 tháng 5 năm 2008, tỷ lệ mắc CIDP là 4,77 / 100.000 nếu tiêu chí EFNS / PNS được sử dụng nhưng chỉ 1,97 trên 100.000 nếu tiêu chí AAN được sử dụng. Tương tự, tỷ lệ mắc hàng năm là 0,7 trên 100.000 khi sử dụng tiêu chí EFNS và 0,35 sử dụng tiêu chí AAN.

14. Nguy cơ tử vong CIDP?

CIDP gây ra bệnh mãn tính thường gặp nhất là khởi phát ngấm ngầm và tiến triển mạn tính hoặc tái phát. Thông thường, sự thuyên giảm hoàn toàn xảy ra. Liệt tứ chi, suy hô hấp và tử vong đã được mô tả nhưng rất hiếm

15. Liên hệ đến chứng tộc của CIDP ?

Không có xu hướng chứng tộc đã được xác định

16. Tỷ lệ mắc CIDP thay đổi theo giới tính như thế nào ?

Cả hai giới đều bị ảnh hưởng. Trong số các biến thể CADP, bệnh lý thần kinh vận động đa ổ có tỷ lệ nam giới chiếm ít nhất 2: 1 dựa trên khảo sát loạt trường hợp

17. Các liên quan đến tuổi của CIDP là gì?

CIDP có thể xảy ra ở mọi lứa tuổi, nhưng nó phổ biến hơn trong thập niên năm và sáu mươi. Diễn tiến tái phát có liên quan đến tuổi bệnh nhân trẻ hơn (thập niên ba và bốn mươi). CIDP đã được mô tả trong thời thơ ấu.

Câu hỏi về lâm sàng

1. Những phát hiện ở bệnh sử bệnh nhân gợi ý CIDP là gì?

Bệnh viêm đa dây thần kinh mất myelin mãn tính thường xuyên bắt đầu một cách ngấm ngầm và tiến triển chậm, hoặc cả tiến triển chậm (hơn 60% bệnh nhân) hoặc tái phát (khoảng một phần ba số bệnh nhân), với sự phục hồi một phần hoặc hoàn toàn giữa các đợt tái phát. Thời gian xấu đi và cải thiện thường kéo dài hàng tuần hoặc hàng tháng. Bệnh nhân có tuổi khởi phát trẻ hơn được cho là có tần suất tái phát cao hơn. Do sự khởi đầu ngấm ngầm của CIDP, việc ghi nhận yếu tố thúc đẩy là rất khó khăn. Tuy

nhiên, nhiễm trùng trước đó đã được báo cáo không thường xuyên. Cả hai bệnh nhiễm trùng đường hô hấp và đường tiêu hóa đã được trích dẫn, nhưng không có sinh vật gây bệnh nào được xác định.

Các triệu chứng ban đầu bao gồm yếu chân tay, cả gần và xa, với các cơ gốc chi ảnh hưởng ít nhất, nghiêm trọng các cơ ngón chi.

Các triệu chứng cảm giác là phổ biến, chẳng hạn như ngứa ran và tê tay và chân, nhưng thường là triệu chứng vận động chiếm ưu thế.

Chỉ có một tỷ lệ nhỏ bệnh nhân (khoảng 16%) có các triệu chứng khởi phát tương đối cấp tính hoặc bán cấp, với tiến triển biến động hoặc đều đặn sau đó.

Trẻ em thường có triệu chứng khởi phát nhanh hơn.

Hầu hết các chuyên gia coi thời gian cần thiết của các triệu chứng là hơn 8 tuần để chẩn đoán CIDP

Rối loạn chức năng hệ thống tự động có thể xảy ra; trong trường hợp như vậy, bệnh nhân sẽ phàn nàn về chứng chóng mặt, các vấn đề về chức năng ruột, bàng quang và tim mạch.

2. Những triệu chứng thực thể nào là đặc trưng của CIDP?

Những phát hiện quan trọng được giới hạn trong hệ thống thần kinh, ngoại trừ các trường hợp CADP liên quan đến các bệnh khác, như đã đề cập. Tùy thuộc vào rối loạn hệ thống liên quan, bất thường có thể được tìm thấy trong nhiều hệ thống cơ quan. Bệnh nhân cần được kiểm tra chi tiết các dấu hiệu của tình trạng tự miễn, viêm nhiễm và tân sinh.

Dây thần kinh sọ

Các dây thần kinh sọ có thể liên quan, đặc biệt là dây VII, với liệt cơ mặt trên và cơ mặt dưới, nhìn đôi có thể xảy ra do liệt dây III, IV hoặc VI. Hiếm khi cơ hành não (ví dụ, vòm miệng, lưỡi) bị ảnh hưởng.

Phù gai với hội chứng pseudotumor cerebri hiếm khi thấy ở bệnh nhân CIDP và protein CSF rất cao (thường > 1000 mg / mL).

Dáng đi bất thường, phụ thuộc vào vị trí của yếu cơ và mức độ mất cảm giác sâu. Trẻ em được cho là có bất thường dáng đi nhiều hơn người lớn.

Hệ thống vận động

Thông thường yếu đối xứng của cả cơ gần và cơ xa ở chi trên và chi dưới.

Trương lực cơ có thể bình thường hoặc giảm. Giảm trương lực, teo và giập bó cơ có thể có.

Phản xạ gân cơ: Phản xạ giảm hoặc mất ngay cả ở những vùng chỉ có yếu nhẹ.

Hệ thống cảm giác

Các sợi có đường kính lớn, myelin hóa nặng bị ảnh hưởng nghiêm trọng nhất, dẫn đến mất cảm giác sâu và rung âm thoa .

Mất hoặc giảm cảm giác đau (*pinprick*) và nhiệt độ ít phổ biến hơn, phân bố mất cảm giác kiểu đi vớ-đeo găng tay (*Stocking-glove distribution*) là điển hình. Đau thần kinh ở tứ chi bị ảnh hưởng có thể xảy ra.

Phối hợp: Bệnh nhân có thể thất điều nặng với dấu hiệu Romberg dương tính do tổn thương các sợi thần kinh lớn truyền cảm giác sâu.

Phản xạ bệnh lý: Phản xạ bệnh lý (ví dụ Babinski, Chaddock, Oppenheim) thường không được quan sát thấy ở bệnh nhân mắc CIDP.

3. Điều gì gây ra CIDP?

Bệnh viêm đa dây thần kinh mất myelin mãn tính thường gặp nhất là một bệnh vô căn, nhưng được biết là xảy ra với một số điều kiện. Trong những trường hợp đó, tình trạng liên quan được bao gồm trong chẩn đoán chính (ví dụ, CIDP với bệnh lupus ban đỏ hệ thống, CIDP bị nhiễm HIV, CIDP liên quan đến viêm gan B hoặc C) để tách những trường hợp đó ra khỏi bệnh vô căn. Hầu hết các điều kiện được báo cáo liên quan đến CIDP được liệt kê dưới đây.

- CIDP liên quan đến các rối loạn khác không phân biệt lâm sàng với CIDP đơn thuần. Cơ chế bệnh cho tất cả các rối loạn này không được biết đến. Có thể miễn dịch; trong một số trường hợp, cơ chế qua trung gian kháng thể đã được chứng minh.

- Viêm mạch dường như không liên quan; sự khác biệt về sinh lý và bệnh lý có thể phân biệt các biến thể đa ổ của CADP (multifocal variants of CADP) với viêm nhiều dây thần kinh do viêm mạch (vasculitic mononeuritis multiplex). Vasculitic neuropathies gây ra thoái hóa wallerian. Các biến thể đa ổ của CADP nổi bật block dẫn truyền, mất myelin phân đoạn (conduction block and slowing—hallmarks of segmental demyelination).

- Nhiễm HIV: Ở những bệnh nhân này, lymphocytic pleocytosis tăng nhẹ và tăng gamma globulin trong CSF được nhìn thấy thường xuyên. CIDP đã được quan sát thấy với giai đoạn sớm và trong quá trình AIDS.

- Ung thư hạch Hodgkin: Bệnh lý thần kinh liên quan đến ung thư hạch Hodgkin không phải do sự xâm nhập trực tiếp của các dây thần kinh ngoại biên mà là hậu quả của dòng thác tự miễn xảy ra với bệnh này; cơ chế không hoàn toàn rõ ràng.

- Paraproteinemias và / hoặc plasma cell dyscrasias

- Bệnh xơ cứng rải rác (Multiple sclerosis): Các báo cáo mô tả sự thay đổi chất trắng của CNS ở bệnh nhân mắc CIDP. Liệu một mối liên hệ thực sự tồn tại giữa CIDP và bệnh xơ cứng rải rác vẫn chưa rõ ràng.

- Lupus ban đỏ hệ thống

- Viêm gan mạn tính hoạt động (B hoặc C): CIDP liên quan đến viêm gan nên được phân biệt với cryoglobulinemic vasculitis. Bệnh nhân có thể đáp ứng với các phương pháp điều trị CIDP tiêu chuẩn, nhưng ở một số bệnh nhân, điều trị nhiễm trùng viêm gan có liên quan đến sự thuyên giảm CIDP.

- Bệnh viêm đường ruột (Inflammatory bowel disease: IBD): CIDP đã được mô tả liên quan đến bệnh Crohn và các tình trạng viêm ruột khác, mặc dù không có mối tương quan trực tiếp giữa 2 rối loạn. Cơ chế phát triển của CIDP được cho là một bất thường tự miễn dịch cũng gây ra vấn đề chính trong bệnh viêm ruột, mặc dù các chi tiết không được biết. Tình hình đã trở nên phức tạp với sự thừa nhận rằng các liệu pháp TNF-alpha được sử dụng cho IBD có thể gây ra CIDP.

- Thuốc ức chế TNF-alpha: CIDP, hội chứng Lewis-Sumner và bệnh lý thần kinh vận động đa ổ đã được mô tả ở những bệnh nhân bị viêm khớp dạng thấp và IBD được điều trị bằng thuốc chẹn TNF-alpha, đặc biệt là etanercept và Infliximab. Trong một số trường hợp, ngừng sử dụng thuốc có liên quan đến sự thuyên giảm bệnh thần kinh do viêm nhiễm.

- Đái tháo đường: Có tăng tỷ lệ mắc CIDP ở bệnh nhân đái tháo đường hay không vẫn chưa rõ ràng. Các tài liệu gần đây nhất đã không chứng thực các báo cáo trước đó

Mang thai: Mang thai được biết là làm trầm trọng thêm CIDP. Tình trạng xấu đi thường xảy ra trong tam cá nguyệt thứ ba hoặc trong giai đoạn sau sinh.

Vai trò cận lâm sàng trong chẩn đoán CIDP

1. Vai trò của các xét nghiệm trong CIDP là gì?

Xét nghiệm CSF bệnh nhân nghi ngờ CIDP.

- protein được tăng đáng kể ở 80% bệnh nhân (thường là từ 50 đến 200 mg / dL, nhưng có thể cao hơn);
- 10% bệnh nhân mild lymphocytic pleocytosis (<50 tế bào) và tăng gamma globulin (thường liên quan đến nhiễm HIV).

Số lượng CBC, tốc độ lắng, kháng thể kháng nhân, sinh hóa, và xét nghiệm miễn dịch huyết thanh và nước tiểu là cần thiết để loại trừ các rối loạn hệ thống quan trọng. Trong một số trường hợp nhất định, xét nghiệm di truyền có thể hữu ích. Các ví dụ bao gồm bệnh nhân có tiền sử gia đình, diễn biến đối xứng rất khó hiểu của bệnh hoặc một số đặc điểm không điển hình, bao gồm thiếu hiệu quả điều trị. Trong những trường hợp như vậy, xét nghiệm di truyền cho bệnh Charcot-Marie-Tooth có thể được chỉ định. Bệnh Charcot-Marie-Tooth loại 1X và bệnh khởi phát ở người trưởng thành Bệnh Charcot-Marie-Tooth loại 1B đã bị nhầm lẫn với CIDP.

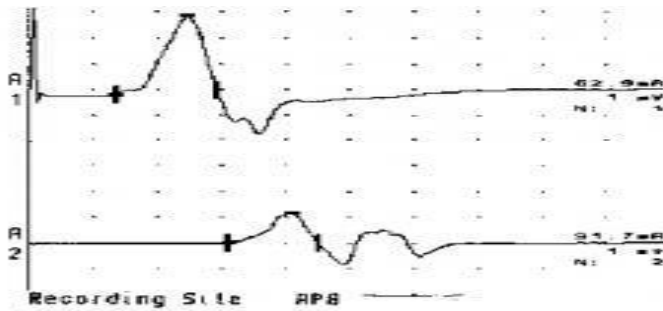
2. Vai trò chẩn đoán hình ảnh trong CIDP là gì?

MRI cột sống với gadolinium có thể cho thấy sự tăng tín hiệu của rễ thần kinh (*enhancement of nerve roots*)

3. Vai trò EMGs trong CIDP là gì?

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 hay không. Các phát hiện của một bệnh lý thần kinh demyelinating như sau:

- Multifocal conduction block or temporal dispersion of compound muscle action potential, như thể hiện dưới đây

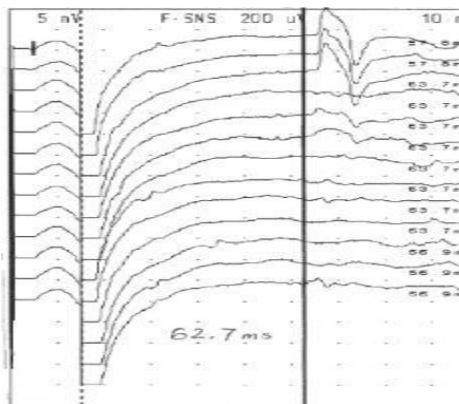


STIMULUS SITE	LVF ms	CON ms	AMP mV	AREA mVms
R1: Wrist	6.7	7.8	133	11.11
R2: Elbow	15.4	7.0	1.153	3.591
R3:				

SEGMENT	CON ms	DISP ms	CV m/s
APB-Wrist	70	6.7	110
Elbow-Wrist	260	6.7	30
R3-Elbow			

Electromyography of a patient with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy illustrating conduction block, temporal dispersion of compound muscle action potential, prolonged distal latencies, and slowed conduction.

- Prolonged distal latencies and dispersion of the distal compound motor action potential
- Variable conduction slowing to less than 70% of normal
- Absent or prolonged F wave latencies, as shown below



Prolonged F wave latencies

Khi bệnh tiến triển, bệnh nhân có xu hướng bị thoái hóa sợi trục thứ phát.

Các báo cáo về sự hiện diện một bệnh lý ưu thế sợi trục với diễn tiến lâm sàng và đáp ứng với điều trị tương tự như của CIDP. Hầu hết các trường hợp bệnh lý sợi trục không miễn dịch hoặc viêm. Tuy nhiên, một số bệnh nhân bị tấn công sợi trục đã được điều trị hiệu quả bằng liệu pháp ức chế miễn dịch và / hoặc điều hòa miễn dịch, đặt ra câu hỏi liệu một bệnh viêm thần kinh thể sợi trục mãn tính, có giống với các biến thể sợi trục

cấp tính của GBS hay không. Mối quan hệ của các biến thể sợi trục mãn tính này với CIDP là không rõ ràng.

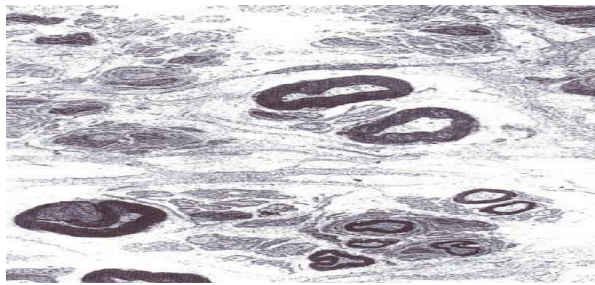
4. Vai trò của sinh thiết trong CIDP là gì?

Sinh thiết thần kinh ngoại biên (sural) được coi là bằng chứng hỗ trợ của CIDP.

Xem xét sinh thiết cho những bệnh nhân chẩn đoán không hoàn toàn rõ ràng, khi các nguyên nhân khác của bệnh lý thần kinh (ví dụ, di truyền, viêm mạch) không thể được loại trừ, hoặc khi quan sát sâu về sợi trục được quan sát trên EMG. Một số chuyên gia khuyên sinh thiết cho hầu hết bệnh nhân trước khi bắt đầu điều trị ức chế miễn dịch, nhưng các hướng dẫn gần đây không còn khuyến cáo sinh thiết nữa.

5. Những phát hiện mô học nào gợi ý CIDP?

Mô thu thập trên sinh thiết của sural nerve có thể chứng minh bằng chứng xâm nhập vào kẽ và quanh mạch máu của endoneurium với các tế bào T viêm và đại thực bào với phù cục bộ. Bằng chứng tồn tại của demyelination phân đoạn và tái sinh kết hợp với sự hình thành củ hành thường xuyên, đặc biệt là trong các trường hợp tái phát, giống như trong hình dưới đây.



Electron micrograph of the peripheral nerve of a patient with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Note "onion bulb" formation in the myelin sheath of the nerve fibers due to continuous demyelination and remyelination

Một số bằng chứng về tổn thương sợi trục cũng được quan sát thấy, với việc mất các sợi thần kinh bị myelin hóa. Viêm thâm nhiễm với thâm nhiễm bạch cầu trung tính chỉ được quan sát thấy ở một số ít bệnh nhân

Điều trị CIDP

1. Điều trị CIDP bao gồm những gì?

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 trao đổi huyết tương có thể được sử dụng để ngăn chặn sự tiến triển của bệnh.

2. Vai trò của phẫu thuật trong điều trị CIDP là gì?

Tư vấn phẫu thuật và chỉnh hình có thể được yêu cầu cho sinh thiết thần kinh hoặc trong bệnh nặng với dị tật khớp cần phẫu thuật chỉnh sửa.

3. Những tư vấn chuyên gia nào là cần thiết trong điều trị CIDP?

Tham khảo ý kiến bác sĩ thần kinh để đánh giá, chẩn đoán và điều trị CIDP và các bệnh có thể liên quan.

Tham khảo ý kiến một chuyên gia vật lý và phục hồi chức năng cho liệu pháp và đánh giá vật lý và nghề nghiệp cho các thiết bị chỉnh hình.

Các tư vấn khác (ví dụ, bác sĩ nội khoa, bác sĩ huyết học, bác sĩ ung thư, bác sĩ thấp khớp) có thể cần thiết nếu có các bệnh liên quan. Một số phương pháp điều trị có thể được thực hiện tốt nhất với sự hỗ trợ của bác sĩ huyết học hoặc bác sĩ thấp khớp.

4. Những sửa đổi chế độ ăn uống có lợi trong điều trị CIDP?

Không có chế độ ăn uống cụ thể đã được chứng minh là có lợi trong CIDP.

5. Những sửa đổi hoạt động có lợi trong điều trị CIDP?

Hoạt động thường phụ thuộc vào mức độ khuyết tật. Khuyến khích vật lý trị liệu và một lối sống năng động.

6. Những loại thuốc được sử dụng để điều trị CIDP?

Nếu các điều kiện liên quan được xác định (nhiễm HIV, lupus, paraproteinemia, lymphoma), điều trị phù hợp. Nền tảng chính của điều trị là can thiệp ức chế miễn dịch hoặc điều hòa miễn dịch

7. Những loại thuốc nào trong nhóm thuốc chống trầm cảm ba vòng được sử dụng trong điều trị CIDP?

Tricyclic antidepressants

Những loại thuốc này được sử dụng thường xuyên để điều trị đau thần kinh. Thuốc được sử dụng theo truyền thống nhất, amitriptyline, sẽ được thảo luận.

Amitriptyline

TCA amin bậc ba được biết là làm giảm tái hấp thu serotonin và norepinephrine. Đã được sử dụng nhiều hơn các TCA mới hơn và có nhiều lợi ích đã được chứng minh, mặc dù các TCA khác, chẳng hạn như desipramine và nortriptyline, cũng khá mạnh và có ít tác dụng phụ hơn.

Pregabalin

Tác dụng tương tự như gabapentin. Các thử nghiệm lâm sàng đã cho thấy hiệu quả đối với bệnh thần kinh do tiểu đường và bệnh zona gây ra đau thần kinh.

Duloxetine (Cymbalta)

Các thử nghiệm lâm sàng Duloxetine đã cho thấy hiệu quả trong đau thần kinh tiểu đường và trầm cảm.

Nó là một chất ức chế tái hấp thu serotonin và norepinephrine.

8. Những loại thuốc trong nhóm thuốc chống động kinh được sử dụng trong điều trị CIDP?

Antiepileptic medications

Ở những bệnh nhân mắc CIDP, nhiều loại thuốc được sử dụng để điều trị đau thần kinh. Thuốc chống động kinh khá hiệu quả. 2 loại thuốc được sử dụng thường xuyên nhất là gabapentin và carbamazepine.

Gabapentin (Neurontin)

Được biết là có hiệu lực với GABA, nhưng thật sự vị trí nổi bật chưa biết. Cũng có tác dụng trên các kênh canxi. Chủ yếu được sử dụng để điều trị chứng động kinh và đau thần kinh; liều 100, 300- và 400 mg và 600- và 800-mg film-coated.

Carbamazepine (Tegretol)

Ức chế kênh sodium (blocks use-dependent sodium channels and inhibits sustained repetitive firing as well as reduces posttetanic potentiation of synaptic transmission in spinal cord), dùng làm thuốc chống co giật và điều trị đau thần kinh

Nhai 100-mg tab, viên 200 mg, viên XR 100, 200, 400 mg, và susp 100 mg/5 mL.

9. Những loại thuốc trong nhóm thuốc sửa đổi miễn dịch / ức chế miễn dịch được sử dụng trong điều trị CIDP ?

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.

Prednisone

Corticosteroid đường uống giúp ức chế viêm và đáp ứng miễn dịch bằng cách thay đổi tổng hợp protein trong tế bào. Hormone xuất hiện tự nhiên đi qua màng tế bào để liên kết với các thụ thể tế bào chất. Một số cơ chế hoạt động trong CIDP đang làm thay đổi chức năng hòa giải (mediator function) tại vị trí viêm và ức chế đáp ứng 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.

Azathioprine (Imuran)

Chất tương tự purine làm giảm chuyển hóa purin và cũng có thể ức chế tổng hợp DNA và RNA. Giảm khuyết tật và các triệu chứng của CIDP bằng cách ức chế tổn thương qua trung gian miễn dịch đối với các dây thần kinh. Một thử nghiệm nhỏ không cho thấy bất kỳ hiệu quả có lợi nào nhưng dữ liệu không đủ để đưa ra kết luận

Mycophenolate (CellCept)

Prodrug cho thuốc ức chế miễn dịch axit mycophenolic. Ức chế sự tổng hợp tế bào lympho bằng cách ức chế enzyme inosine monophosphate dehydrogenase. Báo cáo về hiệu quả nhưng không có thử nghiệm kiểm soát lớn

Cyclosporine (Sandimmune, Neoral)

Polypeptide vòng gồm 11 axit amin; hiệu quả trong nhiều điều kiện tự miễn dịch. Ức chế giai đoạn đầu kích hoạt tế bào T và không ảnh hưởng đến khả năng miễn dịch thể dịch. Bằng cách ức chế các tế bào T, có thể ức chế tổn thương thần kinh qua trung gian tế bào tại vị trí phản ứng viêm / miễn dịch. Thử nghiệm nhỏ cho thấy hiệu quả nhưng dữ liệu vẫn không đủ để đưa ra kết luận.

Cyclophosphamide (Cytosan)

Chất chống ung thư giai đoạn chu kỳ tế bào không đặc hiệu (Cell-cycle phase-nonspecific antineoplastic) và thuốc ức chế miễn dịch hoạt động như tác nhân kiềm hóa (alkylating agent).

10. Các biến chứng của bệnh CIDP là gì?

Nếu bệnh trở nên nghiêm trọng, chức năng nuốt và thở có thể bị ảnh hưởng. Viêm phổi hít, xẹp phổi (atelectasis) và suy hô hấp có thể xảy ra.

Nếu chức năng tự động tổn thương, nhu động dạ dày ruột và chức năng bàng quang có thể bất thường. Hạ huyết áp thể đứng và khiếm khuyết dẫn truyền tim có thể xảy ra. Các biến chứng điều trị cũng phải được xem xét.

11. Tiên lượng CIDP là gì?

Một số người cho rằng bệnh nhân mắc bệnh tái phát có tiên lượng tốt hơn so với bệnh nhân mắc bệnh tiến triển mạn tính. Khoảng 70% bệnh nhân được cho là phục hồi tương đối tốt sau khi tái phát và gần 90% bệnh nhân đáp ứng với liệu pháp ức chế miễn dịch ban đầu. Một số bệnh nhân không đáp ứng với các phương pháp điều trị thông thường và tích lũy khuyết tật đáng kể. Một số bệnh nhân chỉ có tác dụng điều trị ngắn và trở nên phụ thuộc vào điều trị.

Theo dõi bệnh nhân CIDP

1. Những gì được bao gồm trong chăm sóc ngoại trú của bệnh CIDP?

Chăm sóc ngoại trú bao gồm các chuyên gia như bác sĩ thần kinh, bác sĩ vật lý trị liệu và điều trị IVIg hoặc đơn vị thay huyết tương.

2. Khi nào chăm sóc nội trú được chỉ định CIDP?

Hầu hết sự chăm sóc được thực hiện trên cơ sở ngoại trú, mặc dù bệnh nhân có thể phải nhập viện trong thời gian ngắn để bắt đầu thay huyết tương hoặc điều trị IVIg, vì các biến chứng của CIDP hoặc điều trị hoặc vật lý trị liệu nội trú.

3. Quản lý thuốc ngoại trú cho bn CIDP như thế nào?

Hầu hết các loại thuốc được quản lý trên cơ sở ngoại trú. IVIg có thể được dùng dưới dạng tiêm truyền tại nhà hoặc trong một lần khám ngoại trú. Một ngoại lệ là thay huyết tương, đòi hỏi phải đến trung tâm pheresis chuyên biệt