

VIÊM NÃO TỦY CẤP LAN TỎA

(Acute Disseminated Encephalomyelitis)

Ths.Bs. Trần Văn Tú

(Theo Harrison's Practice)

Cơ bản

Định nghĩa

- ADEM là bệnh tối cấp, thường tàn phá, hủy myelin với quá trình diễn biến đơn pha.
- Biểu hiện bởi dấu hiệu và triệu chứng của bệnh thần kinh lan tỏa.
- Thường kết hợp với tiền sử miễn dịch hay nhiễm trùng (thường là virus).

Dịch tễ học

- Tần suất lưu hành
 - 100 trường hợp mỗi 100.000 bệnh sởi
 - Nhiễm trùng thông thường nhất trước đây trên khắp thế giới.
 - 1-2 trường hợp mỗi 100.000 bệnh sởi đã miễn dịch.
 - 10-25 trường hợp mỗi 100.000 nhiễm thủy đậu.
- Tỷ lệ mắc bệnh
 - 0.8 trên 100.000 dân mỗi năm.
- Phân bố địa lí
 - Khắp thế giới.
 - Tiêm chủng phòng ngừa sởi làm giảm tỷ lệ mắc ở các quốc gia phát triển.
- Tuổi
 - Ưu thế ở trẻ em.
- Giới tính
 - Nam và nữ bằng nhau.

Yếu tố nguy cơ

- Có nhiễm trùng hay tiêm chủng trước đó

Nguyên nhân

- ADEM kết hợp với tiêm chủng và nhiễm vi rút
 - Viêm não tủy sau tiêm chủng
 - Có thể sau tiêm chủng đậu mùa, viêm não Nhật Bản và vaccine bệnh dại.
 - Hiếm hơn là sau tiêm chủng sởi.
 - Viêm não sau nhiễm trùng
 - Thông thường nhất kết hợp với vi rút phát ban ở trẻ em.

- Tiền sử nhiễm vi rút sởi trước đó.
- ADEM ngày nay thường kết hợp với nhiễm thủy đậu.
- Cũng có thể theo sau nhiễm với:
 - ✓ Rubella
 - ✓ Quai bị
 - ✓ Cúm
 - ✓ Á cúm
 - ✓ Nhiễm đơn bào
 - ✓ Vi nấm
- Một số bệnh nhân có nhiễm trùng đường hô hấp trên không đặc hiệu hoặc không biết bệnh trước đây.
- Sinh lý bệnh
 - Đáp ứng tự miễn đối với protein nền của myelin (MBP) có thể được phát hiện trong dịch não tủy từ nhiều bệnh nhân bị ADEM
 - Đánh giá rõ ràng nhất sau khi tiêm vaccine dại hoặc nhiễm vi rút sởi.
 - Trong nhiễm sởi, sự cảm ứng của đáp ứng miễn dịch đối với sự thay đổi của những kháng nguyên hệ thần kinh trung ương có thể xảy ra, nhưng chỉ đáp ứng với MBP tương quan với sự phát triển của ADEM.
 - Nhiều trường hợp viêm não tủy sau khi tiêm vaccine có thể là kết quả từ sự nhạy cảm của mô não với vaccine một cách có hại.
 - Những cố gắng để chỉ ra sự xâm nhập trực tiếp của vi rút vào hệ thần kinh trung ương thì không thành công.
 - Dấu xác nhận của ADEM là sự hiện diện của những ổ nhỏ rải rác rộng khắp của viêm tiểu mạch máu và thoái hóa myelin.
 - Trong thể bùng phát nhất (viêm não chất trắng xuất huyết cấp của Weston Hurst) nhưng tổn thương là viêm mạch và xuất huyết.

Chẩn đoán

Dấu hiệu và triệu chứng

- Sự khởi phát
 - Đột ngột với tiến triển nhanh (từ vài giờ đến vài ngày) trong trường hợp bệnh nặng, hay
 - Bán cấp từ nhiều ngày đến một tuần.
- Sốt và đau đầu thì thường hơn ở trẻ em.
- Sự thiếu hụt vận động và cảm giác thì thường hơn ở người lớn.
- ADEM sau nhiễm trùng
 - Triệu chứng thần kinh nói chung bắt đầu chậm sau đợt nhiễm vi rút phát ban.

- Sốt tái xuất hiện, đau đầu, dấu màng não, và lú lẫn diễn tiến đến hôn mê nếu bệnh tiến triển.
- Những cơn giật thì thường gặp.
- Những dấu hiệu của bệnh thần kinh lan tỏa thì biểu hiện không thay đổi
 - Liệt nửa người hay liệt tứ chi
 - Phản xạ duỗi bàn chân
 - Mất hay tăng phản xạ gân gót
 - Mất cảm giác và tổn thương thân não
- Tổn thương tiểu não thường thì dễ nhận ra trong ADEM nguyên nhân do thủy đậu

Chẩn đoán phân biệt

- Xơ cứng rải rác
 - Khởi phát cùng một lúc của những dấu hiệu và triệu chứng lan tỏa thường gặp hơn trong ADEM và hiếm gặp hơn trong xơ cứng rải rác.
 - Phản ứng màng não, ngủ gà hay hôn mê, hay co giật thì nghĩ đến ADEM hơn là xơ cứng rải rác.
 - Không giống như xơ cứng rải rác, trong ADEM tổn thương thị thần kinh thường hai bên, và bệnh tủy cắt ngang thì hoàn toàn.
 - ADEM thường đơn pha, nhưng ngược lại xơ cứng rải rác tái phát xảy đến từ vài tuần đến vài tháng.
- Viêm não thứ phát từ vi rút Herpes simplex và những vi rút khác
 - Có thể khó loại trừ trong những trường hợp ADEM nặng có tổn thương não chiếm ưu thế.
- Bệnh ác tính hệ thần kinh trung ương.
- Hội chứng kháng thể chống phospholipid
 - Tổn thương trên MRI có thể giống với ADEM
 - Phân biệt bởi sự có mặt của kháng thể kháng cardiolipin hay kháng đông lupus.
- Viêm mạch máu não.

Tiếp cận chẩn đoán

- Chẩn đoán dựa vào tiền sử tiêm vaccine trước đó hay những bệnh phát ban và nhiều thiếu sót thần kinh.
- Chọc dò dịch não tủy và MRI hỗ trợ cho chẩn đoán

Xét nghiệm

- Phân tích dịch não tủy
 - Protein tăng vừa phải (50-150 mg/dl) trong bệnh ADEM do nguyên nhân bệnh thủy đậu.
 - Tăng lympho dịch não tủy
 - Thường > 200 tế bào/ μ l, xảy đến trong 80% bệnh nhân

- Thỉnh thoảng có những bệnh nhân có số lượng tế bào cao hay một hỗn hợp limpho – bạch cầu đa nhân ở dịch não tủy trong giai đoạn đầu của bệnh
- Sự xuất hiện thoáng qua của dải oligoclonal trong dịch não tủy được ghi nhận.

Hình ảnh học

- Sự bất thường rộng khắp và tương đối đối xứng của chất trắng trong não và tủy sống.
- Chụp có cản từ làm tăng thêm vùng bất thường chỉ báo bệnh hoạt động.

Trình tự chẩn đoán

- Chọc dò dịch não tủy để phân tích dịch não tủy.
- Sinh thiết não
 - Chỉ chỉ định khi chẩn đoán không chắc chắn và nghi ngờ bệnh lý ác tính của hệ thần kinh trung ương.

Điều trị

Tiếp cận điều trị

- Glucocorticoid liều cao
- Thay huyết tương hay truyền tĩnh mạch immunoglobulin, nếu cần thiết

Điều trị đặc hiệu

Glucocorticoids liều cao

- Methylprednisone tĩnh mạch liều 500- 1000ng/ngày từ 3 – 5 ngày
 - Hoặc không có dùng tiếp hay
 - Theo sau bởi một quá trình dùng prednisone uống bắt đầu liều 60- 80mg/ ngày và giảm theo bậc sau 2 tuần

Những bệnh nhân thất bại với Glucocorticoids

- Thay huyết tương
 - Thay huyết tương 7 lần: 54ml/kg hay 1,1 thể tích huyết tương cho mỗi lần thay, mỗi lần thay cách nhau 14 ngày.
- Truyền tĩnh mạch Immunoglobulin
 - 0,4 g/kg mỗi ngày trong 5 ngày
- Xem xét điều trị ức chế miễn dịch khác (ví dụ: cyclophosphamide, mitoxantrone).
- Cũng xem trong xơ cứng rải rác (trong phần điều trị cho đợt cấp).

Chăm sóc tiếp theo

Theo dõi

- Tù theo sự đáp ứng của điều trị và tác dụng phụ của thuốc glucocorticoids liều cao.
- Xem xét chẩn đoán là xơ cứng rải rác nếu xảy ra tái phát.
- Theo dõi bằng cách chụp MRI sau 6 tháng có thể loại trừ xơ cứng rải rác.

- Tổn thương không thay đổi thì nghĩ ADEM
- Có bằng chứng của tổn thương mới thì nghĩ xơ cứng rải rác.

Biến chứng

- Di chứng thần kinh và tàn tật lâu dài
- Tử vong

Tiên lượng

- Tiên lượng phản ánh sự trầm trọng của bệnh nền cấp
- Kết cục thuận lợi hay tàn tật nhẹ trong 70% - 90% các trường hợp
- Viêm não tủy do thủy đậu
 - Tỷ lệ tử vong 5-20%
 - Hầu hết những người sống sót có di chứng thần kinh lâu dài
 - Trẻ em được cứu sống có thể có co giật lâu dài và các bệnh về hành vi và học tập
- Quá trình lâm sàng của viêm não chất trắng xuất huyết cấp của Weston Hurst điển hình là sự tàn phá.
- Nhóm tiên lượng xấu bao gồm khởi phát đột ngột và khiếm khuyết thần kinh nặng lúc biểu hiện.

Phòng ngừa

- Sự kết hợp của ADEM với những vaccin nào đó là nguyên nhân mà một vài cha mẹ tránh vaccin cho con cái của họ
 - Hiệp hội Nhi khoa Hoa Kỳ và trung tâm kiểm soát và phòng ngừa Hoa Kỳ, tuy nhiên, có những báo cáo về nguy cơ của vaccin thì ít hơn nhiều so với nguy cơ tử vong của các bệnh do virus.