

HỘI CHỨNG GUILLAIN BARRÉ

I. ĐẠI CƯƠNG

1. Định nghĩa

Hội chứng Guillain Barré (GBS) là bệnh viêm đa rễ dây thần kinh mất myelin mắc phải cấp. Các cơ chế chủ yếu là phản ứng rối loạn miễn dịch gây tổn thương bệnh học viêm tại các rễ thần kinh tủy sống, tổn thương mất myelin của các dây thần kinh ngoại biên và đôi khi cả sợi trục. Biểu hiện lâm sàng đặc trưng là liệt cấp diễn tiến nhanh tứ chi thường nặng ở hai chân hơn, giảm phản xạ gân cơ và thường có kèm rối loạn cảm giác kiểu dị cảm đầu chi, đau.

2. Nguyên nhân

- Bệnh nguyên chưa được biết rõ. Đa số tác giả đều cho rằng đây là một bệnh rối loạn tự miễn qua việc tìm thấy một số kháng thể hiện diện trong mô thần kinh mà chủ yếu là sợi vận động của GBS. Các triệu chứng thường khởi phát từ 5 ngày đến 3 tuần sau một đợt nhiễm siêu vi, nhiễm trùng, chủng ngừa hoặc phẫu thuật.
- Không có bằng chứng tính nhạy cảm của gene trong khởi phát GBS.
- Các tác nhân gây nhiễm có liên quan đến GBS gồm: Siêu vi như Cúm, á Cúm, Cytomegalovirus (CMV), Epstein Barr (EBV), viêm gan A và B, HIV, virus varicella zoster. Vi trùng như Mycoplasma pneumonia, Hemophilus influenza, Campylobacter jejuni... Trong đó C. jejuni có liên quan nhiều đến thể AMAN. Sau chủng ngừa bại liệt, quai bị, sởi, viêm gan, dại...

II. CÁC THỂ LÂM SÀNG

1. Bệnh viêm đa dây thần kinh mất myelin cấp (AIDP: Acute Inflammatory Demyelinative Polyneuropathy)

Là thể bệnh cổ điển và điển hình của GBS, chiếm 90% các trường hợp GBS. Đặc điểm bệnh học và biểu hiện điện cơ cho thấy có hiện tượng viêm hủy myelin ở nhiều đoạn khác nhau trên sợi thần kinh.

2. Thể sợi trục vận động (AMAN: Acute Motor Axonal Neuropathy)

Sợi trục vận động bị tổn thương gây giảm hoặc mất điện thế hoạt động trên chân đoán điện. Thể này thường nặng, dễ suy hô hấp, phục hồi chậm và không hoàn toàn.

3. Thể sợi trục vận động-cảm giác cấp (AMSAN: Acute Motor Sensory Axonal Neuropathy)

Tổn thương sợi trục vận động và cảm giác, thường gặp ở trẻ lớn và người lớn, tiên lượng phục hồi kém.

4. Miller Fisher Syndrome

Gặp khoảng 5% các trường hợp GBS. Miller Fisher mô tả năm 1956 tại Canada với tam chứng liệt vận nhãn, thất điều và mất phản xạ gân cơ. Triệu chứng lâm sàng dễ nhầm lẫn với viêm thân não và đột quy tuần hoàn hệ cột sống thân nền với khởi phát đầu tiên thường là nhìn đôi, theo sau là thất điều chi. Đôi khi có biểu hiện rối loạn cảm giác nhẹ, khó nuốt, yếu gốc chi.

5. Các thể khác

- Biến thể thực vật đơn thuần (Pure Dysautonomia Variant): Hiếm gặp, gồm hạ huyết áp tư thế, tăng huyết áp, chậm nhịp tim, loạn nhịp tim...kèm yếu liệt, rối loạn cảm giác, phục hồi chậm và không hoàn toàn.
- Biến thể cảm giác đơn thuần (Pure Sensory Variants)

III. CHẨN ĐOÁN

Dựa vào lâm sàng, chẩn đoán điện sinh lý và thay đổi dịch não tủy.

1. Tiêu chuẩn chẩn đoán

- *Tiêu chuẩn chính*
 - + Yếu liệt tiến triển tứ chi
 - + Giảm hoặc mất phản xạ gân cơ
- *Tiêu chuẩn hỗ trợ lâm sàng*
 - + Tiến triển trong nhiều ngày nhưng dưới 4 tuần
 - + Biểu hiện các triệu chứng thường đối xứng
 - + Các triệu chứng cảm giác thường nhẹ
 - + Triệu chứng liệt thần kinh sọ thường là dây mặt ngoại biên hai bên
 - + Thoái lui các triệu chứng trong vòng từ 2 -4 tuần
 - + Biểu hiện các triệu chứng thần kinh thực vật
 - + Thường không có sốt lúc khởi phát
- *Tiêu chuẩn hỗ trợ cận lâm sàng*
 - + Tăng protein trong dịch não tủy, nồng độ protein tăng đạt đỉnh điểm vào tuần thứ 2-3 sau đó giảm dần và trở về bình thường trong vài tháng. Bạch cầu nhỏ hơn 10 tế bào /mm³, lympho chiếm 80-90%.
 - + Chẩn đoán điện (EMG-Electromyography): Thời gian tiềm vận động kéo dài, giảm tốc độ dẫn truyền, kéo dài thời gian tiềm sóng F. Điện thế hoạt động giảm hoặc mất, điện cơ kim xuất hiện điện thế tự phát khi có tổn thương sợi trục. Giá trị chẩn đoán sớm, cao và chính xác, dương tính trong khoảng 95% GBS (The Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1992)

2. Chẩn đoán phân biệt

- Bệnh đa dây thần kinh: mất cảm giác kiểu mang vớ, yếu ngón chi và không có phân ly đạm tế bào.
- Tắc động mạch thân nền: thường biểu hiện yếu chi không đối xứng
- Nhược cơ: yếu liệt tăng khi vận động và giảm khi nghỉ ngơi.
- Sốt bại liệt: yếu liệt không đối xứng, teo cơ sớm, không có phân ly đạm tế bào.
- Chèn ép tủy: liệt kiểu trung ương, có rối loạn cơ vòng.
- Viêm tủy cắt ngang: liệt hoàn toàn thường hai chân, mất cảm giác theo khoanh, rối loạn cơ vòng nặng nề.

IV. ĐIỀU TRỊ

1. Điều trị nâng đỡ

Bệnh nhân Guillain Barré cần được nhập viện, theo dõi liên tục SpO₂, tim mạch và huyết áp.

- Oxy liệu pháp
- Điều trị rối loạn nhịp tim (nhịp chậm, block tim)

- Điều trị rối loạn huyết áp (tăng, hạ HA)
- Nguy cơ huyết khối TM sâu → thuyên tắc phổi có thể xảy từ ngày 4-67, có thể dự phòng bằng Levenox:

< 2th: 0,75mg/kg/liều x 3 (TDD) x 7-14 ngày

2th -18t: 0,5mg/kg/liều x 3(TDD) (**IV-Arch neurol-medline**)

- Giảm đau:
 - + Kháng viêm non-steroides thường ít hiệu quả
 - + Đau nhiều sử dụng giảm đau thần kinh như: Gabapentin, Carbamazepin (**II-medline 2005**)

2. Điều trị đặc hiệu

- *Truyền tĩnh mạch immunoglobulin*

Được khuyến cáo sử dụng trong GBS trẻ em vì:

- + Giảm tỉ lệ cần hỗ trợ hô hấp, giảm tỉ lệ tử vong và rút ngắn thời gian hồi phục.
- + An toàn, ít tác dụng phụ
- + Liều sử dụng: 0,4g/kg/ngày x 5 ngày (**I-Cochrane 2007**)

- *Thay huyết tương (PE)*

Có hiệu quả trong GBS giai đoạn sớm nhất là trong những ca nặng: Giảm thời gian hồi phục khoảng 50%, giảm tỷ lệ tử vong, giảm đáng kể tỷ lệ di chứng (**I-Cochrane 2006**)

Tuy nhiên phương pháp này dễ xảy ra tai biến và không được khuyến cáo ở trẻ em.

- *Corticoide*

Không được khuyến cáo dùng đơn lẻ trong GBS (**I-Cochrane 2006**)

- *Interferon*

Không cải thiện tình trạng lâm sàng (**II-medline**)

V. TIÊU CHUẨN XUẤT VIỆN

Khi bệnh nhân có những tiêu chuẩn sau:

- Qua giai đoạn tiến triển bệnh (thường sau 2-4 tuần)
- Có sự hồi phục vận động hoặc không giảm thêm sức cơ
- Không còn dấu hiệu tổn thương dây sọ như khó nói, khó nuốt
- Không có biểu hiện suy hô hấp
- Không rối loạn thần kinh thực vật (rối loạn huyết áp, rối loạn nhịp tim, dạ dày ruột, như nôn ói, tiêu chảy, rối loạn chức năng bàng quang như bí tiểu, són tiểu)

VI. TIÊN LƯỢNG

- Tỷ lệ tử vong 2-5% ở những trung tâm chuyên khoa cao
- Hồi phục hoàn toàn sau 1 năm khoảng 70%
- Các yếu tố tiên lượng xấu, để lại di chứng gồm: diễn tiến nhanh, phải thở máy, tiêu chảy do *Campylobacter* Jejuni

VII. THEO DÕI VÀ TÁI KHÁM

- Tập vật lý trị liệu vận động và hô hấp để cải thiện tình trạng yếu cơ và thông khí
- Phối hợp điều trị nâng đỡ tâm lý cho bệnh nhân yếu liệt kéo dài

- Tái khám sau 2 tuần, 4 tuần, 3 tháng, 6 tháng, 12 tháng, 18 tháng cho đến khi hồi phục hoàn toàn

VIII. DỰ PHÒNG

- Vệ sinh môi trường, hạn chế nhiễm trùng hô hấp và tiêu hóa
- Phát hiện sớm yếu cơ sau các yếu tố nguy cơ (nhiễm trùng, chùng ngừa, phẫu thuật...), đến bệnh viện để được chẩn đoán và điều trị sớm, giảm thiểu các biến chứng nặng và thời gian yếu liệt

BV Nhi đồng 2