

Viêm não tự miễn ở người lớn

Nguyễn Duy Duẩn^{1,2}, Trần Thị Kim Anh^{1,2}, Nguyễn Văn Lộc², Nguyễn Đình Toàn¹

Bộ môn Nội – Đại học Y Dược Huế¹

Khoa Nội Tiết – Thần Kinh, Bệnh viện Trung ương Huế²

TÓM TẮT

Đại cương: Viêm não tự miễn (VNTM) gồm một nhóm các bệnh lý viêm trung gian miễn dịch không do nhiễm trùng của nhu mô não, màng não hoặc tủy sống (*Dalmau J, NJEM, 2018*). Nghiên cứu dịch tễ gần đây gợi ý rằng tỷ lệ hiện mắc của VNTM tương đương với viêm não nhiễm trùng, khoảng 13.7/100 000 dân (*Dubey D, Ann Neurol, 2018*). Tự kháng thể sinh ra do đáp ứng miễn dịch với khối u, sau nhiễm virus hoặc đa phần là không rõ (đã thiết lập một số mối liên quan đến gene) sẽ kích hoạt các phản ứng miễn dịch qua trung gian kháng thể hoặc tế bào làm tổn thương neuron qua nhiều cơ chế khác nhau (*Dalmau J, NJEM, 2018*).

Lâm sàng: Hỏi bệnh sử và khám lâm sàng là yếu tố tiên quyết của chẩn đoán, các thăm dò cận lâm sàng để hỗ trợ. Phản ứng miễn dịch trong VNTM thường đưa đến khởi phát cấp/bán cấp (<3 tháng); diễn tiến mạn tính có thể trong một số thể (*Graus F, Lancet, 2016*). 60% bệnh nhân có biểu hiện tiền triệu sốt nhẹ, mệt mỏi và đau đầu (*Dalmau J, NJEM, 2018*). Tổn thương não thường lan tỏa, đa ổ, có thể phối hợp thêm triệu chứng màng não, tủy sống và hoặc thần kinh ngoại biên. Biểu hiện lâm sàng đa dạng trong nhiều chuyên khoa sâu: nhận thức, tâm thần, giấc ngủ, rối loạn vận động, cơn co giật/động kinh, ... Tiến triển thường một pha, hiếm khi tái phát trừ khi dùng thuốc không đủ liều hoặc ngưng thuốc đột ngột; tiến triển nặng dần trong viêm não cận u. (*Abboud, Neuro-infl, 2018*).

Các thăm dò: MRI sọ não có thể ghi nhận tổn thương dạng viêm hoặc hủy myelin, đa ổ, ở chất xám và hoặc chất trắng, và cũng để loại trừ các nguyên nhân khác (CJD, u não, đột quỵ cấp) (*Heine J, Neuroscience, 2015*). Xét nghiệm hình ảnh sàng lọc ung thư luôn

cần thiết vì cả VNTM cận u hay không cận u đều có triệu chứng giống nhau (*Escudero D, Eur J Neurol, 2011*). Chọn lựa kỹ thuật hình ảnh phù hợp với cơ quan nghi ngờ từ siêu âm, CTscan đến MRI. Nếu lâm sàng nghi ngờ cao mà xét nghiệm tìm khối u âm tính thì có thể lặp lại xét nghiệm sau 6 tháng, hoặc chụp FDG - PET toàn thân với độ nhạy phát hiện u cao hơn (*Titulaer MJ, Eur J Neurol, 2011*). Điện não đồ giúp loại trừ trạng thái động kinh không co giật, theo dõi đáp ứng điều trị ở bệnh nhân có cơn động kinh, ngoài ra, có thể gợi ý tổn thương đa ổ khi MRI âm tính (*Steriade C, Seizure, 2018*). Dịch não tủy thường gợi ý tình trạng viêm (tăng protein, tăng tế bào 20-200 TB/mm³, oligoband dương tính) và cũng để loại trừ các nguyên nhân nhiễm trùng (vi khuẩn, virus, nấm). Xét nghiệm pannel tự kháng thể kháng neuron cả trong DNT và huyết tương là cần thiết bởi một số kháng thể nhạy hơn trong máu, một số nhạy hơn trong DNT. Một số xét nghiệm máu cần thăm dò giúp loại trừ các nguyên nhân khác (*Abboud, Neuro-infl, 2018*).

Điều trị: Hướng tiếp cận điều trị hiện tại chủ yếu dựa vào ý kiến chuyên gia, gồm liệu pháp miễn dịch, phẫu thuật lấy bỏ khối u và điều trị hỗ trợ triệu chứng (rối loạn thần kinh thực vật nặng, trạng thái động kinh, nhiễm trùng) (*Dalmau, NJEM, 2018*). Có thể bắt đầu điều trị liệu pháp miễn dịch cấp nếu lâm sàng nghi ngờ cao và loại trừ: nhiễm trùng, lymphoma thần kinh trung ương và neurosarcoidosis. Lựa chọn đầu tay có thể đơn độc, theo từng bước hoặc phối hợp ngay từ đầu: corticoid liều cao, lọc huyết tương, IVIg. Sau 2-4 tuần không cải thiện, sử dụng Rituximab ưu tiên hơn Cyclophosphamid. Sau đó là liệu pháp bắt cầu với Prednisolone đường uống, hoặc IVIg hàng tháng, hoặc Methylprednisolon tĩnh mạch (*Abboud, Neuro-infl, 2018*).