

# NGUYÊN NHÂN VÀ ĐẶC ĐIỂM SUY HÔ HẤP DO BỆNH THẦN KINH CƠ TẠI KHOA ĐIỀU TRỊ TÍCH CỰC, BỆNH VIỆN NHI TRUNG ƯƠNG

Phạm Văn Thắng<sup>1,✉</sup>, Phan Thanh Hoài<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Trường Đại học Y Hà Nội,

<sup>2</sup>Bệnh viện Hữu nghị Việt Nam – Cu Ba Đồng Hới

Nhận xét một số nguyên nhân và đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng của suy hô hấp do bệnh thần kinh cơ tại Khoa Điều trị tích cực Bệnh viện Nhi Trung ương (BVNTW) từ ngày 1/5/2017 đến ngày 30/7/2019. Nghiên cứu mô tả trên 49 bệnh nhi được chẩn đoán bệnh thần kinh cơ có suy hô hấp điều trị tại Khoa Điều trị tích cực, BVNTW. Kết quả có 59,2% tìm được nguyên nhân bệnh thần kinh cơ, trong đó Guillain Barré 24,5%, nhược cơ 16,3%, thoái hóa cơ tùy 10,2%, viêm tủy 6,1%, loạn dưỡng cơ Duchenne 2%, còn 40,8% chưa xác định được nguyên nhân. Đặc điểm tổn thương thần kinh trong nhóm bệnh thần kinh cơ là liệt chi, liệt cơ hô hấp, giảm trương lực cơ kèm xuất tiết nhiều dịch phế quản. Cận lâm sàng thấy tổn thương trên điện cơ 83%, tăng PaCO<sub>2</sub> 49%, men CK tăng 42%. Chưa có sự khác biệt về đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng theo nhóm bệnh thần kinh cơ. Có khó khăn trong xác định căn nguyên bệnh thần kinh cơ ở trẻ mắc bệnh trầm trọng tại Khoa Điều trị tích cực.

**Từ khóa:** Bệnh thần kinh cơ, nguyên nhân, đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng.

## I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Bệnh thần kinh cơ là một nhóm bệnh tổn thương neuron, dây thần kinh, khớp nối thần kinh cơ và sợi cơ. Bệnh nhân thường nhập Khoa Điều trị tích cực khi suy hô hấp tiến triển đã được xác định chẩn đoán hoặc chưa được chẩn đoán nguyên nhân. Việc nhận biết đặc điểm suy hô hấp do bệnh thần kinh cơ và xác định nguyên nhân là cần thiết giúp cho điều trị.<sup>1,2,3</sup>

Tỷ lệ bệnh thần kinh cơ nhập Khoa Điều trị tích cực khoảng 7% nhưng bệnh nhân thường suy hô hấp nặng cần phải can thiệp điều trị, vì vậy khó chẩn đoán nguyên nhân do việc khám lâm sàng bị hạn chế bởi thuốc an thần, giảm đau và các can thiệp xâm nhập như ống nội khí quản.<sup>4,5</sup>

Trên thế giới cũng như ở Việt Nam, còn ít

nghiên cứu về bệnh thần kinh cơ ở bệnh nhân sau mắc bệnh trầm trọng tại Điều trị Tích cực Nhi. Vì vậy, mục tiêu của đề tài là nghiên cứu một số nguyên nhân và đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng của suy hô hấp ở bệnh thần kinh cơ tại Khoa Điều trị tích cực Bệnh viện Nhi Trung ương từ năm 2017 đến năm 2019.

## II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP

### 1. Đối tượng

49 bệnh nhân từ 30 ngày tuổi đến 15 tuổi được chẩn đoán bệnh thần kinh cơ có biểu hiện suy hô hấp điều trị tại Khoa Điều trị tích cực, Bệnh viện Nhi Trung ương từ ngày 1/5/2017 đến 30/7/2019.

Tiêu chuẩn lựa chọn bệnh thần kinh cơ theo Sara Hocker:<sup>3</sup>

\* Có dấu hiệu yếu, liệt cơ:

- Yếu cơ tiến triển: Liệt tứ chi, không thể nâng đầu khỏi giường. Sử dụng thang điểm đánh giá cơ lực của Hội đồng Nghiên cứu Y khoa Anh Quốc:<sup>8</sup>

Tác giả liên hệ: Phạm Văn Thắng,

Trường Đại học Y Hà Nội

Email: tsbsthang@yahoo.com

Ngày nhận: 05/04/2020

Ngày được chấp nhận: 28/07/2020

- Tác động tới hành tủy: Khó nuốt, giọng nói yếu, liệt mặt cả hai bên

- Ho yếu: Rối loạn tăng tiết các chất tiết đường hô hấp.

\* Có dấu hiệu liệt cơ hô hấp:

- Liệt cơ liên sườn đơn độc: lồng ngực không giãn ra khi thở vào, các khoang liên sườn không giãn nở, cơ hoành vẫn di động.

- Liệt cơ hoành hai bên đơn độc: lồng ngực di động khi thở vào, vùng thượng vị không phồng lên khi thở vào, có khi lõm xuống (di động nghịch thường).

- Liệt phối hợp các nhóm cơ hô hấp: lồng ngực bất động hoặc giảm vận động, các cơ bụng phập phồng, rì rào phế nang mất hoặc giảm.

\* Tiêu chuẩn suy hô hấp trong bệnh thần kinh cơ:<sup>9</sup>

- Rối loạn nhịp thở: Ngừng thở, thở chậm, thở nông, hô hấp đảo nghịch

- Phổi thông khí giảm

- Xanh tím, vã mồ hôi. Rối loạn ý thức.

- Khí máu động mạch: PaO<sub>2</sub> < 60 mmHg và/hoặc PaCO<sub>2</sub> > 50 mmHg; SaO<sub>2</sub> < 85%

*Tiêu chuẩn loại trừ:* Suy hô hấp do tổn thương thần kinh trung ương, nhiễm khuẩn thần kinh trung ương, di chứng sau viêm não, bại não và bệnh nhân không đủ thông tin.

**2. Phương pháp**

Nghiên cứu mô tả cắt ngang.

*Các chỉ số nghiên cứu:*

- Tuổi, giới

**2. Một số nguyên nhân bệnh thần kinh cơ gây suy hô hấp tại Khoa Điều trị tích cực**

**Bảng 1. Một số nguyên nhân bệnh thần kinh cơ**

Bệnh thần kinh cơ	Số bệnh nhân (n)	Tỷ lệ %
HC Guillain Barré	12	24,5
Nhược cơ	8	16,3
Thoái hóa cơ tủy	5	10,2
Viêm tủy	3	6,1

- Các nguyên nhân bệnh thần kinh cơ: Hội chứng Guillain Barré, Nhược cơ, thoái hóa cơ tủy, loạn dưỡng cơ Duchenne, viêm tủy

- Triệu chứng lâm sàng, cận lâm sàng chung và theo nhóm bệnh thần kinh cơ.

**3. Xử lý số liệu**

Phân tích số liệu bằng phần mềm SPSS 20.0.

**4. Đạo đức nghiên cứu**

Nghiên cứu mô tả, không can thiệp, có sự đồng ý của Hội đồng Y đức BVNTW theo quyết định số 1995/BVNTW-VNCSKTE ngày 28 tháng 12 năm 2018.

**III. KẾT QUẢ**

Từ tháng 5/2017 đến tháng 7/2019, có 49 bệnh nhi đủ tiêu chuẩn chẩn đoán bệnh thần kinh cơ, trong đó 29 (59,2%) bệnh nhân đã xác định được nguyên nhân bệnh thần kinh cơ, còn 20 (40,8%) chưa tìm được nguyên nhân .

**1. Đặc điểm chung của nhóm nghiên cứu**

Tỷ lệ nam: nữ trong nhóm nghiên cứu tương đương nhau, nam 51%, nữ 49%.

Tuổi phân bố chủ yếu trước 3 tuổi, nhóm dưới 12 tháng 36,7%, nhóm 12 – 36 tháng chiếm 34,7%.

Bệnh nhân đã được chẩn đoán bệnh thần kinh cơ hoặc có biểu hiện bệnh thần kinh cơ trước khi nhập viện có 18 trẻ, chiếm 24,5%, trong đó Nhược cơ 14,3%, thoái hóa cơ tủy 4,1%, hội chứng Guillain Barré 4,1%, loạn dưỡng cơ Duchenne 2%.

Bệnh thần kinh cơ	Số bệnh nhân (n)	Tỷ lệ %
Loạn dưỡng cơ Duchenne	1	2
bệnh thần kinh cơ chưa rõ nguyên nhân	20	40,8
Tổng cộng	49	100

Tổng số 49 bệnh nhân bệnh thần kinh cơ, chúng tôi chỉ xác định được một số nguyên nhân như HC Guillain Barré, nhược cơ, thoái hóa cơ tủy, loạn dưỡng cơ Duchenne, viêm tủy còn đến 20 bệnh nhân chiếm 40,8% chúng tôi chưa tìm được nguyên nhân.

### 3. Đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng của suy hô hấp do bệnh thần kinh cơ

**Đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng chung của suy hô hấp và tổn thương thần kinh do bệnh thần kinh cơ.**

**Bảng 2. Đặc điểm lâm sàng chung của suy hô hấp và tổn thương thần kinh do bệnh thần kinh cơ**

Đặc điểm lâm sàng	n = 49 (%)
Thở chậm, ngừng thở	17 (34%)
Hô hấp đảo nghịch	31 (63%)
Tăng tiết dịch phế quản	45 (92%)
Tổn thương phổi	38 (78%)
Kích thích, hôn mê	5 (10%)
Nhịp tim nhanh	30 (61%)
Huyết áp tâm thu cao	15 (31%)
Liệt cơ hoành	41 (84%)
Liệt chi	46 (94%)
Liệt nhóm cơ liên sườn	17 (35%)
Liệt nhóm cơ hô hấp phụ	10 (20%)
Liệt hầu họng	9 (18%)
Giảm trương lực cơ	40 (81,6%)

Đặc điểm suy hô hấp do bệnh thần kinh cơ thường gặp là tăng tiết dịch phế quản, hô hấp đảo nghịch, thở chậm và ngừng thở, tổn thương phổi chiếm tỷ lệ cao 78%, kèm theo các tổn thương thần kinh như liệt chi, liệt cơ hoành, giảm trương lực cơ.

**Bảng 3. Đặc điểm cận lâm sàng bệnh thần kinh cơ**

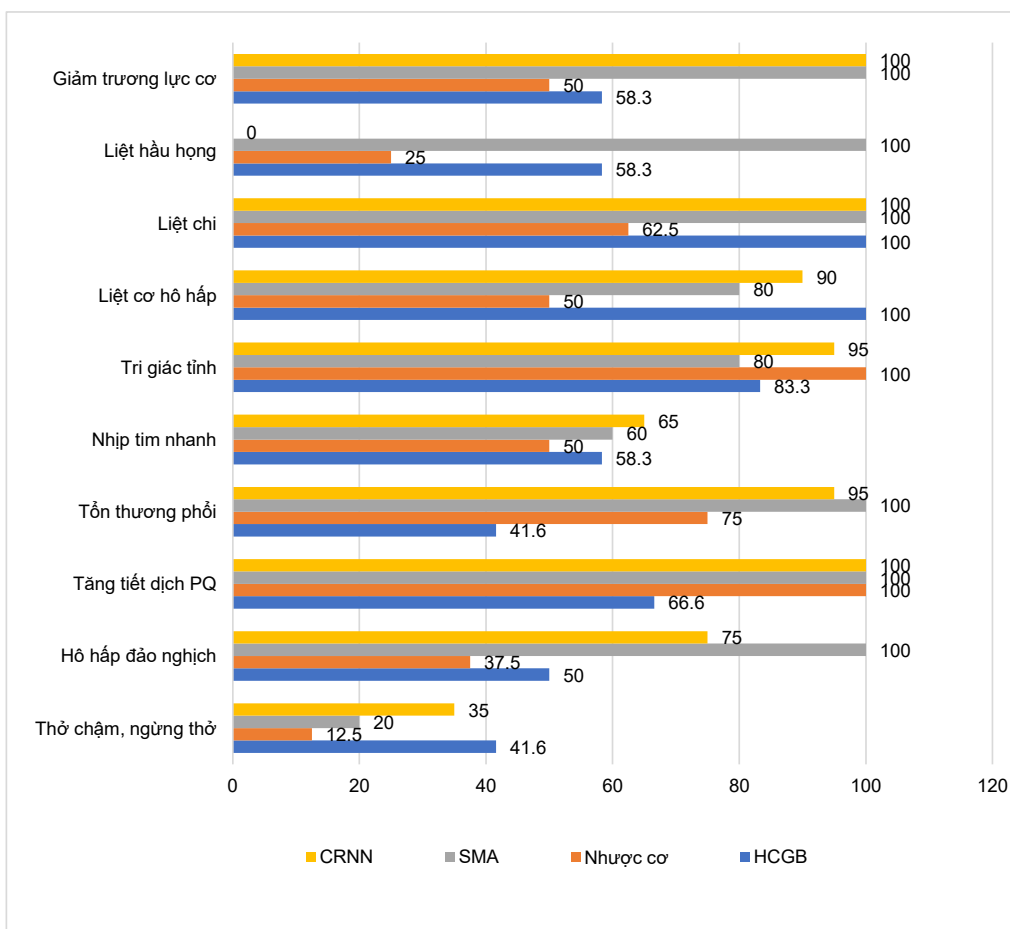
Đặc điểm CLS	Phân loại	n (%)
Công thức máu	Thiếu máu	21 (42,9%)
Khí máu	Tăng PaCO <sub>2</sub>	23 (49%)
Xquang tim phổi	Viêm phổi	32 (66,7%)
	Xẹp phổi	18 (36,7%)
	Tràn dịch màng phổi	1 (2,1%)
	Tràn khí màng phổi	3 (6,3%)

Đặc điểm CLS	Phân loại	n (%)
Điện cơ (n = 18)	Tổn thương	15 (83,3%)

Tổng 49 bệnh nhân, tổn thương trên X-quang là viêm phổi, xẹp phổi, khí máu thấy tình trạng tăng CO<sub>2</sub> chiếm 49%, thiếu máu 42,9%. Chỉ có 18 bệnh nhân làm điện cơ, thấy tổn thương 83,3% chiếm tỷ lệ rất cao.

**Đặc điểm riêng theo nhóm nguyên nhân BTC**

**Đặc điểm lâm sàng theo nhóm nguyên nhân bệnh thần kinh cơ**

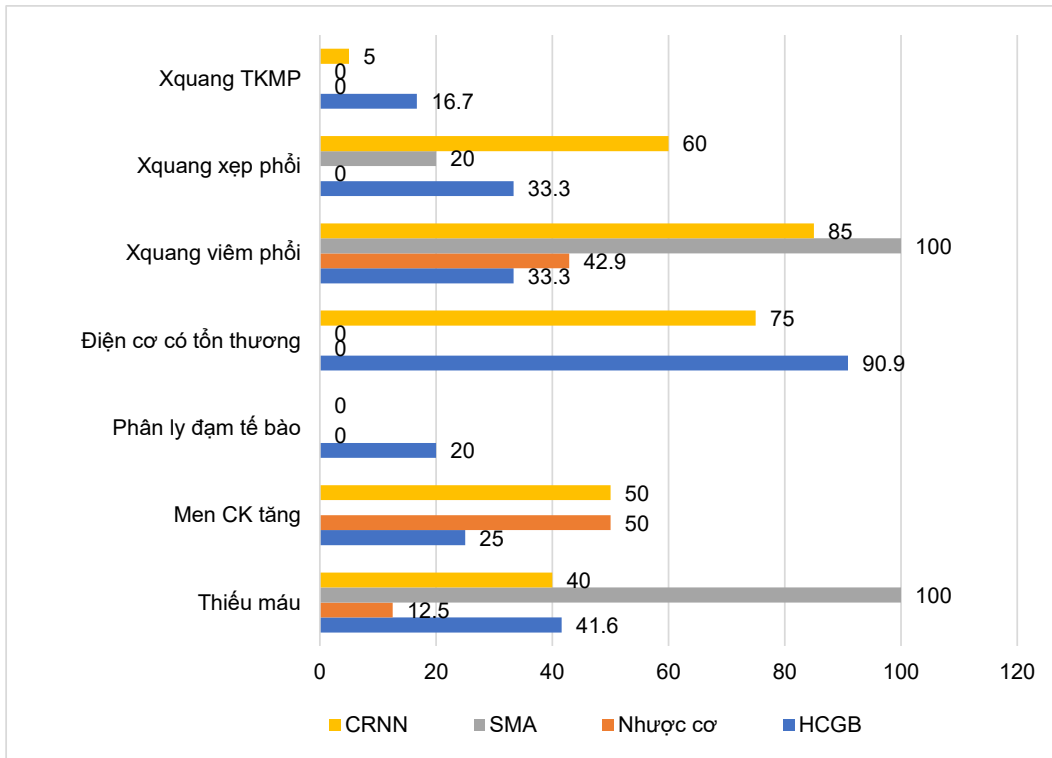


\*CRNN: Chưa rõ nguyên nhân; SMA: Thoái hóa cơ tủy; HCGB: Hội chứng Guillain Barré

**Biểu đồ 1. Đặc điểm lâm sàng HCGB, Nhược cơ, SMA, bệnh thần kinh cơ CRNN**

Các dấu hiệu tăng tiết dịch phế quản gặp 100% ở bệnh nhược cơ, SMA, CRNN; liệt chi, liệt cơ hô hấp gặp từ 80 – 100% ở bệnh nhân HCGB, SMA, CRNN; giảm trương lực cơ gặp trên 50% ở tất cả các bệnh. Tri giác tỉnh chiếm trên 80% tất cả các bệnh. Hô hấp đảo nghịch gặp từ 50 – 100% các bệnh nhân HCGB, SMA, CRNN; thở chậm, ngừng thở chiếm tỷ lệ thấp từ 12,5 – 41,6%.

## Đặc điểm cận lâm sàng theo nhóm nguyên nhân bệnh thần kinh cơ



\*CRNN: Chưa rõ nguyên nhân; SMA: Thoái hóa cơ tủy; HCGB: Hội chứng Guillain Barré

## Biểu đồ 2. Đặc điểm cận lâm sàng của HCGB, Nhược cơ, SMA, bệnh thần kinh cơ CRNN

Hình ảnh viêm phổi gặp ở cả bốn nhóm bệnh, trong đó SMA và bệnh thần kinh cơ CRNN chiếm từ 85 -100%. Tổn thương trên điện cơ chỉ gặp ở bệnh HCGB và CRNN chiếm 75 – 90,9%. Men CK tăng gặp ở 50% bệnh nhân Nhược cơ và CRNN. Phân ly đạm tế bào trong dịch não tủy chỉ gặp ở 20% bệnh nhân HCGB.

## IV. BÀN LUẬN

Trong 49 bệnh nhi suy hô hấp do bệnh thần kinh cơ nhập Khoa Điều trị tích cực, có 18 trẻ (chiếm 24,5%) đã được chẩn đoán bệnh thần kinh cơ hoặc có biểu hiện bệnh thần kinh cơ trước nhập viện, có 59,2% bệnh nhi tìm được nguyên nhân bệnh thần kinh cơ. Trong đó hội chứng Guillain Barré 24,5%, nhược cơ 16,3%, thoái hóa cơ tủy 10,2%, viêm tủy 6,1%, loạn dưỡng cơ Duchenne 2%. Còn 40,8% vẫn chưa tìm ra được nguyên nhân thần kinh cơ, khác với các nghiên cứu Yates và CS<sup>7</sup> trong 15 năm, 28 trẻ mắc bệnh thần kinh cơ mãn tính nhập khoa PICU (Paediatric Intensive Care Unit)

bệnh viện Nhi Westmead ở Australia có 32% loạn dưỡng cơ trong đó 3 bệnh nhân là loạn dưỡng cơ Duchenne, thoái hóa cơ tủy 18%, bệnh cơ chiếm 28%, bệnh dây thần kinh chiếm 11%, các bệnh khác 11%. Còn tới 40,8% bệnh nhân chưa tìm ra được nguyên nhân, việc đánh giá khó khăn bởi tình trạng bệnh nặng kèm theo như nhiễm trùng nặng, rối loạn chuyển hóa bẩm sinh, teo cơ do bất động và yếu cơ mất phải do mắc bệnh trầm trọng tại Điều trị Tích cực. Việc khó thực hiện các kỹ thuật giúp chẩn đoán như điện cơ, sinh thiết cơ... làm giảm khả năng xác định nguyên nhân.

Đặc điểm lâm sàng là thở nhanh 36,7%, thở chậm 12,2% rồi dẫn tới ngừng thở 22,4%, hô hấp đảo nghịch gặp 63,3%, tăng tiết dịch phế quản 92%. Các đặc điểm này tương đối giống với mô tả của Sara Hocker,<sup>3</sup> suy hô hấp là kết quả tiến triển nặng lên của bệnh hoặc biến chứng kèm theo. Biểu hiện lâm sàng sớm nhất là khó thở, nhịp thở nhanh nông, cơ kéo các cơ hô hấp phụ báo hiệu tăng công hô hấp, ho yếu giảm khả năng làm sạch chất tiết đường thở, thở yếu và hô hấp đảo nghịch là dấu hiệu đáng tin cậy nhất của suy hô hấp sắp xảy ra. Liệt cơ hô hấp 83,7% trong đó liệt cơ hoành gặp ở 83,7%, liệt cơ liên sườn 34,7%, liệt cơ hô hấp phụ 20,4%, liệt hầu họng 18,4%. Cơ hô hấp có thể bị tác động trong gần như là hầu hết các rối loạn thần kinh cơ cấp tính điều này phù hợp với kết quả của chúng tôi. Đặc điểm cận lâm sàng với men CK cao 42% (8/19 bệnh nhân), có tổn thương trên điện cơ 83% (15/18 bệnh nhân), tổn thương phổi trên Xquang thường gặp là viêm phổi 67%, xẹp phổi 38%. Rối loạn khí máu trong nhóm bệnh thần kinh cơ là tăng CO<sub>2</sub> 49% (23/49).

Đặc điểm lâm sàng theo nhóm bệnh thần kinh cơ với các triệu chứng lâm sàng, cận lâm sàng chưa có sự khác biệt có ý nghĩa do số lượng bệnh nhân chưa nhiều.

## V. KẾT LUẬN

Qua nghiên cứu 49 bệnh nhân suy hô hấp do bệnh thần kinh cơ có 59,2% đã tìm được nguyên nhân, có tới 40,8% chưa tìm được các nguyên nhân.

Đặc điểm tổn thương thần kinh trong nhóm bệnh thần kinh cơ là liệt chi, liệt cơ hô hấp, giảm trương lực cơ. Cận lâm sàng thấy tổn thương trên điện cơ 83%, tăng PaCO<sub>2</sub> 49%. Chưa có sự khác biệt về đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng theo nhóm bệnh thần kinh cơ. Có khó khăn trong xác định căn nguyên bệnh thần kinh cơ ở trẻ mắc

bệnh trầm trọng.

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Morrison BM. Neuromuscular Diseases. *Semin Neurol.* 2016;36(5):409-418. doi:10.1055/s-0036-1586263.
2. Rajat Dhar. Bệnh lý thần kinh cơ ở bệnh nhân hồi sức cấp cứu. *Hồi sức cấp cứu tiếp cận theo phác đồ.* Hà Nội. Nhà xuất bản Y học. 2012..
3. Hocker S. Primary Acute Neuromuscular Respiratory Failure. *Neurol Clin.* 2017;35(4):707-721. doi:10.1016/j.ncl.2017.06.007.
4. Vũ Hải Yến, *Nghiên cứu nguyên nhân và một số yếu tố liên quan đến thở máy kéo dài tại bệnh viện Nhi Trung Ương.* Trường đại học y Hà Nội. Luận văn Thạc sĩ y học. 2018.
5. Cabrera Serrano M, Rabinstein AA. Causes and outcomes of acute neuromuscular respiratory failure. *Arch Neurol.* 2010;67(9):1089-1094. doi:10.1001/archneurol.2010.207.
6. Dean R. Hess và Robert M. Kacmarek. Bệnh lý thần kinh cơ và biến dạng lồng ngực. *Những vấn đề cơ bản trong thông khí nhân tạo.* Hà Nội Nhà xuất bản Y học. 2009.
7. Yates K, Festa M, Gillis J, Waters K, North K. Outcome of children with neuromuscular disease admitted to paediatric intensive care. *Arch Dis Child.* 2004;89(2):170-175. doi:10.1136/adc.2002.019562.
8. Naqvi U, Sherman AI. Muscle Strength Grading. [Updated 2019 Jul 1]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK436008/>.
9. Nguyễn Thị Diệu Thúy, *Suy hô hấp cấp ở trẻ em.* Bài giảng chuyên khoa định hướng nhi. Hà Nội. Nhà xuất bản Y học. 2012.

## Summary

# CAUSES AND CLINICAL, SUBCLINICAL CHARACTERISTICS OF RESPIRATORY DISTRESS DUE TO NEUROMUSCULAR DISEASE IN THE PEDIATRIC INTENSIVE CARE UNIT (PICU) OF VIETNAM NATIONAL CHILDREN HOSPITAL.

This study was conducted to determine associated causes and clinical, subclinical characteristics of respiratory distress due to neuromuscular disease in the Pediatric Intensive Care Unit (PICU) of Vietnam National Children Hospital from May 1, 2017, to July 30, 2019. The study included 49 patients, diagnosed with the neuromuscular disease with respiratory distress treated at PICU. The study showed that there were 59.2% found causes in which Guillain Barré represented 24.5%, myasthenia gravis 16.3%, Spinal muscular atrophy 10.2%, myelitis 6.1%, Duchenne muscular dystrophy 2%; the remaining 40.8% of patients, the root cause has not yet been identified. The characteristics of nerve damage in the neuromuscular disease group are limb paralysis, respiratory paralysis, and decreased muscle tone. In the subclinical examination, electromyography abnormality was 83%, increased PaCO<sub>2</sub> by 49%, CK enzyme increased by 42%. There was no difference in clinical and subclinical characteristics among the neuromuscular disease group. In conclusion, we still encounter difficulties in determining the causation of the neuromuscular disease in children with the severe condition at PICU.

**Keywords:** Neuromuscular disease, etiology, clinical features, subclinical.