

Bé Huy vào viện vì yếu 2 chi dưới

- Bệnh sử: bé trai 6 tuổi sống ở quận 3, bé than đau nhức chân từ tối hôm qua, sáng nay ngủ dậy, bé vẫn còn than đau chân nhẹ, khi bước xuống giường bé đi được một khoảng thì khụy xuống, không chịu đi nữa. Không sốt. Tiêu tiểu, ăn uống bình thường. Người nhà đưa bé vào BVND1.
- Tiền căn: không chấn thương; sốt ho sổ mũi cách nay 3 tuần. Ngoài ra, không gì lạ.

Khám lâm sàng

- Tỉnh táo, môi hồng, da niêm không gì lạ
- $T^{\circ} = 37^{\circ}2C$, mạch rõ 86 lần/phút, thở đều 22 lần/phút, HA = 9/6 cmHg, đau bắp chân với VAS = 3.
- Tim đều, phổi trong, bụng mềm, TMH sạch
- Yếu 2 chi dưới, sức cơ 4/5, PXGX yếu
- Bé tự đi được 6 mét, nhưng không chạy được
- Không có dấu hiệu viêm ở bắp chân
- Không dấu màng não
- Không dấu thần kinh định vị

Hội chứng Guillain-Barré

TS. Nguyễn An Nghĩa

Bộ Môn Nhi - Đại Học Y Dược TPHCM

Sub by tổ 9 Y13 bê

Mục tiêu

Sau khi học xong bài này, học viên có thể:

- Trình bày được các nguyên nhân thường gặp gây yếu liệt cấp ở trẻ em
- Trình bày được cơ chế bệnh sinh của hội chứng Guillain-Barré
- Trình bày được các đặc điểm lâm sàng hội chứng Guillain-Barré ở trẻ em
- Trình bày được cách loại trừ những nguyên nhân gây yếu liệt khác ở trẻ em
- Nắm được nguyên tắc điều trị hội chứng Guillain-Barré ở trẻ em

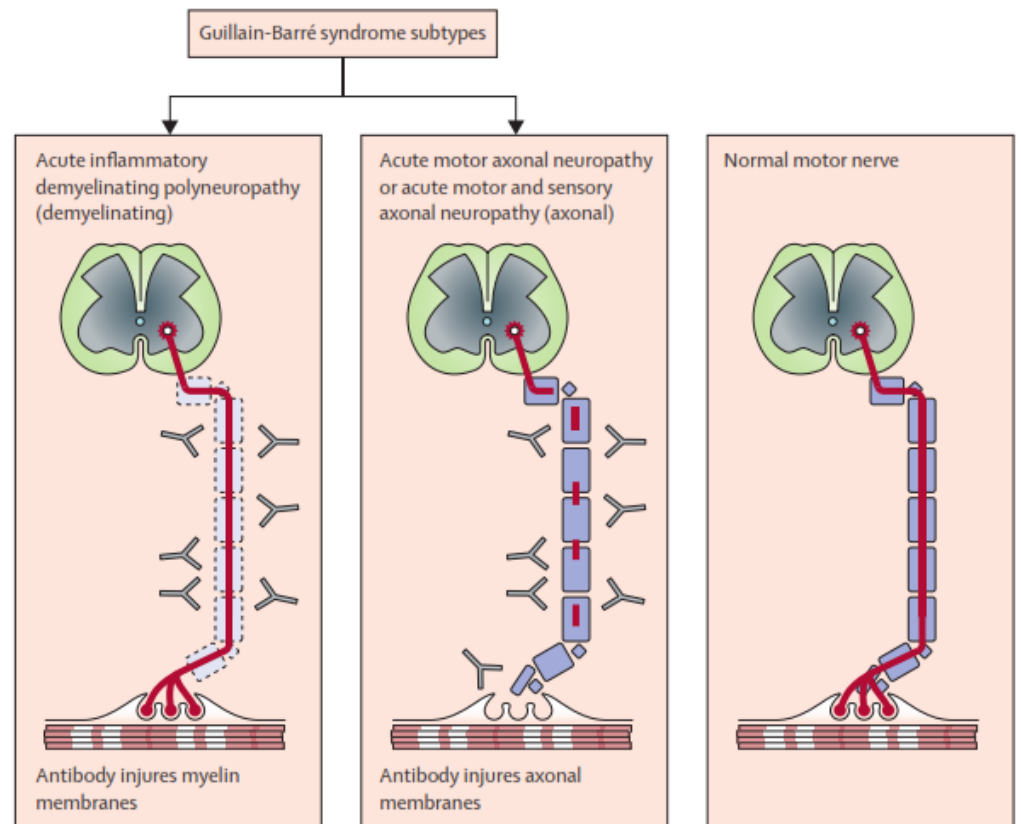
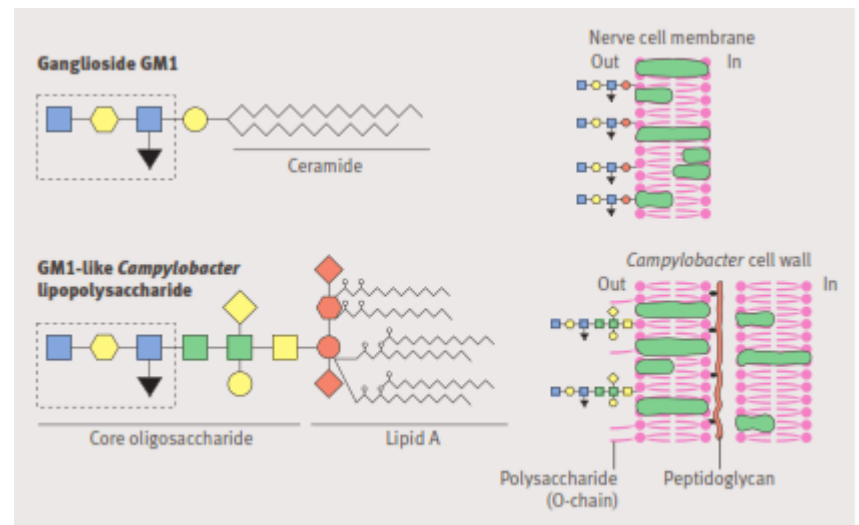
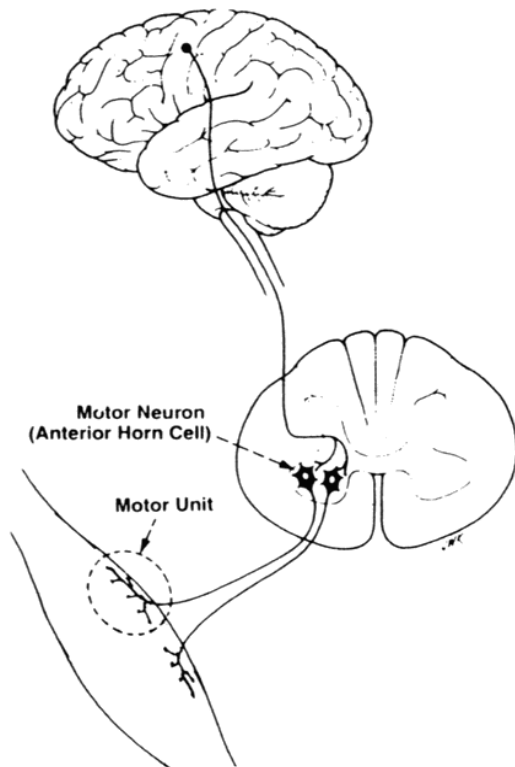
Hội chứng Guillain-Barre là gì?

- Hội chứng Guillain-Barre là một *rối loạn mắc phải* của các sợi thần kinh ngoại biên (bệnh lý đa rễ thần kinh)
- Là nguyên nhân *thường gặp nhất* gây liệt mềm cấp ở trẻ em
- Đặc trưng bởi tình trạng yếu hướng lên, đối xứng, tiến triển, kèm giảm/mất phản xạ (yếu từ chân lên, có thể không đối xứng)
- Là một rối loạn trong đó hệ thống miễn dịch của cơ thể tấn công một phần của hệ thống thần kinh ngoại biên
- “Hội chứng”: không có một tác nhân gây bệnh chuyên biệt nào được xác định, đặc trưng bởi một tập hợp các triệu chứng cơ năng và thực thể

Dịch tễ học

- Xảy ra quanh năm, thường mùa đông do những con gây bệnh đường tiêu hóa.
- Người lớn > trẻ em
- Tỷ lệ mắc mới ở trẻ em: 0.4-1,3 ca/100.000 dân/năm
- Hiếm gặp ở trẻ < 2 tuổi
- Một số trận dịch nhỏ, liên quan *Campylobacter jejuni*

Sinh bệnh học

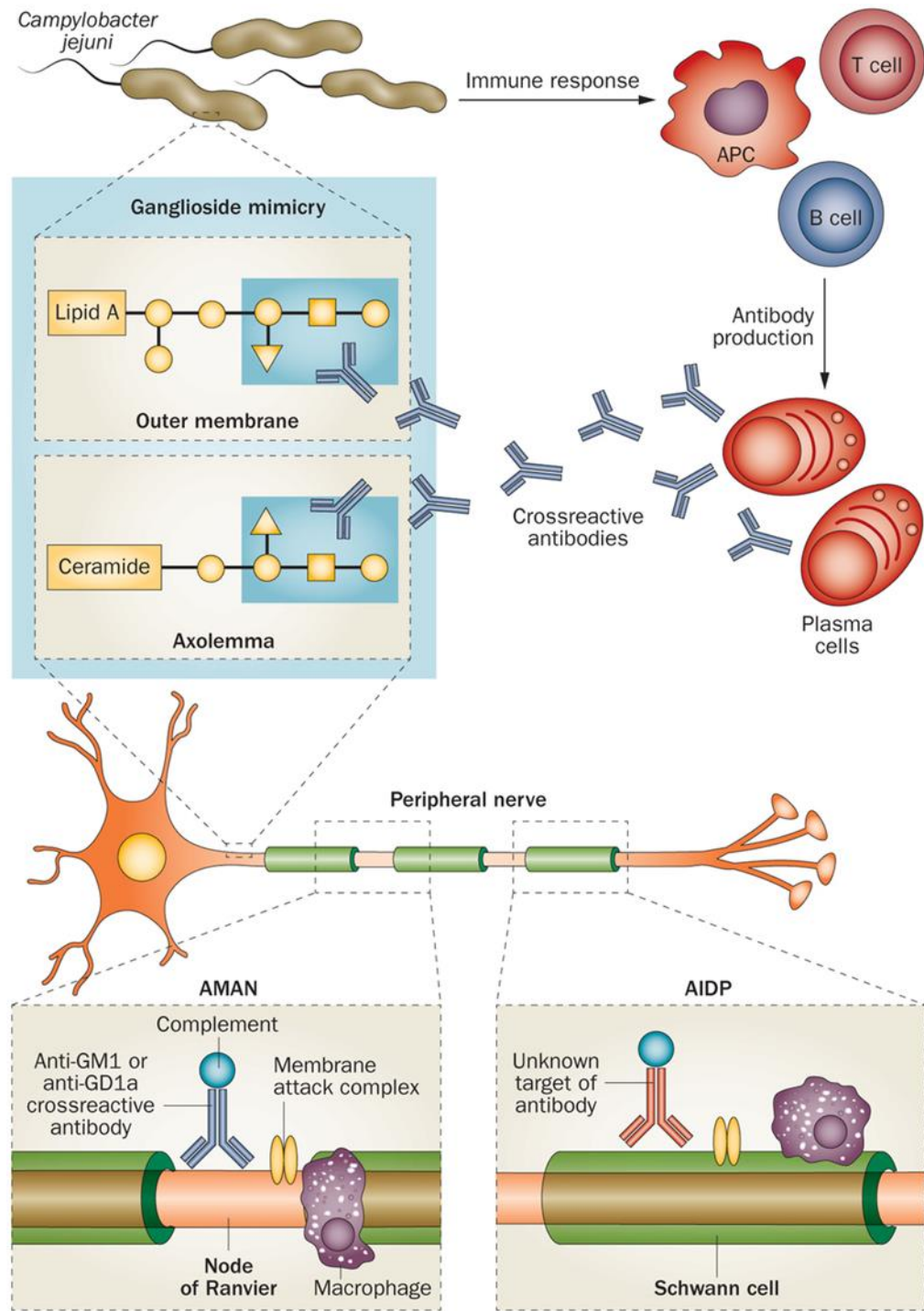


- Hệ miễn dịch tấn công:

- Phá hủy myelin bao quanh các axon của nhiều thần kinh ngoại biên hoặc

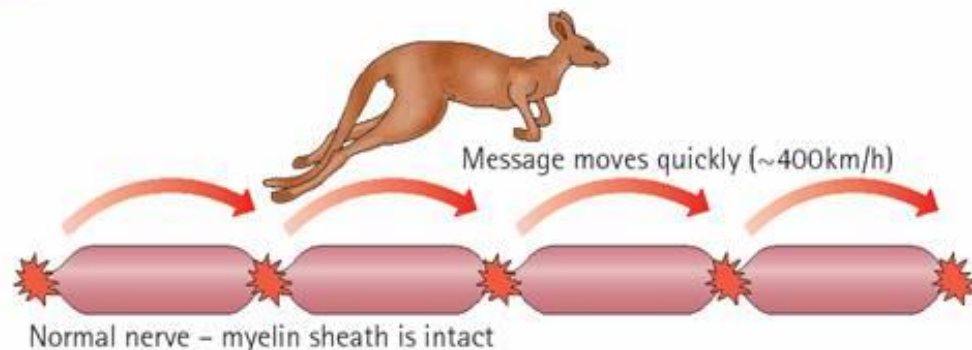
- Thậm chí là phá hủy chính các axon

- **Chủ yếu dây số III**



- AIDP: acute inflammatory demyelinating polyneuropathy
- AMAN: acute motor axonal neuropathy (anti-GM1, -GD1a)
- AMSAN: acute motor and sensory axonal neuropathy
- MFS: Miller-Fisher syndrome (anti-GQ1b)

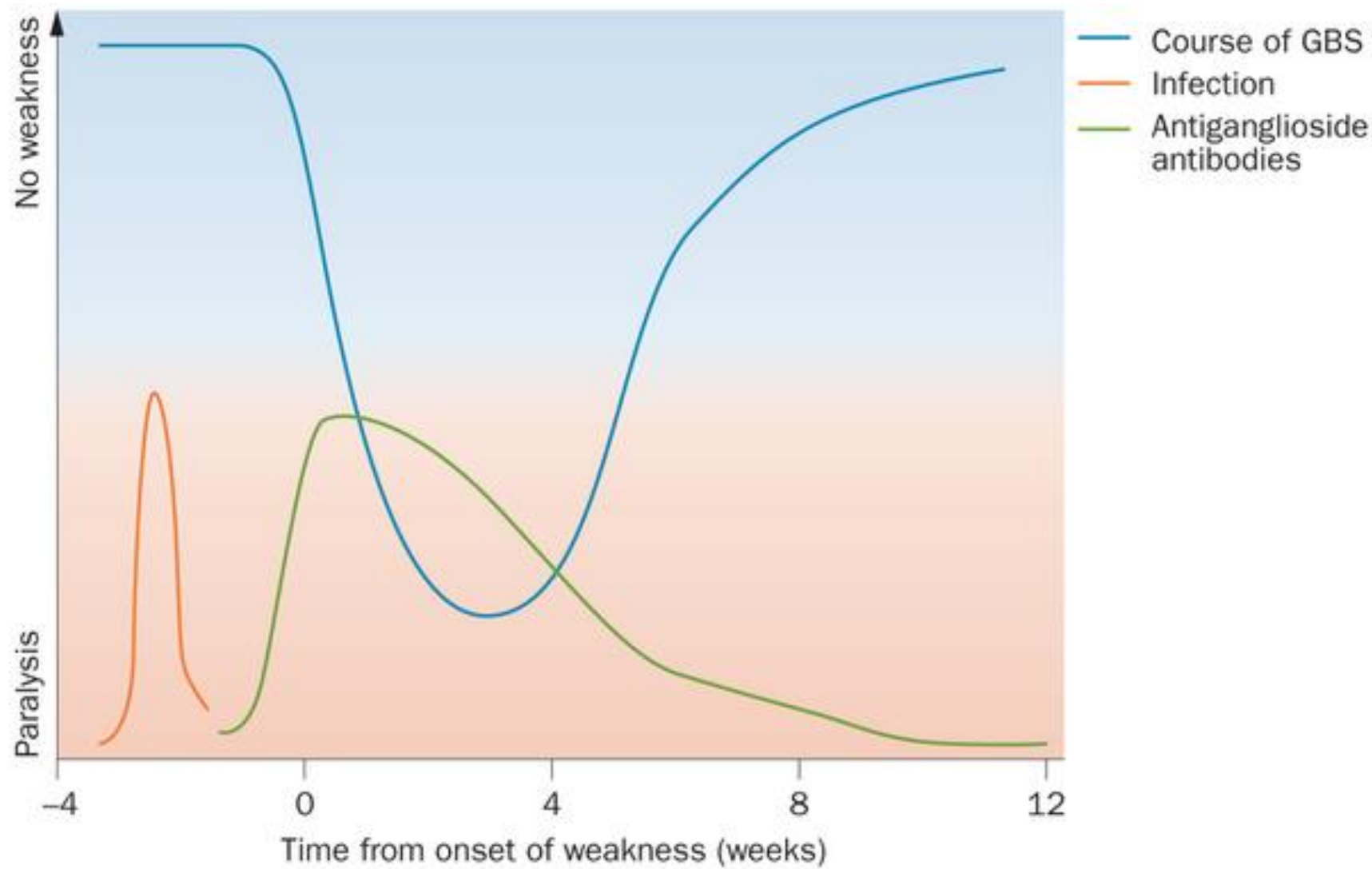
- Cái gì kích hoạt làm xáo trộn hệ miễn dịch?
 - Sau nhiễm trùng hoặc nhiễm siêu vi (thường)
(*Cúm ,Hemophilus ,strep B*)
 - Sau phẫu thuật (*thuốc mê*)
 - Sau tiêm chủng (hiếm) (*tiêm chủng cúm*)



Lâm sàng

Khởi phát lâm sàng

- Bệnh nhân thường có *rối loạn về cảm giác và vận động của chi, có tính đối xứng, thường là xuất phát từ bàn chân, bàn tay, và hướng lên.*
- Rối loạn cảm giác: dị cảm, đau, tê, châm chích...
- Rối loạn vận động: yếu, và khi nặng là liệt hoàn toàn
- Thường kèm giảm phản xạ gân xương ở chi bị ảnh hưởng
- Thường *khởi phát sau một bệnh lý nhiễm trùng đường tiêu hóa hoặc hô hấp* nhiều ngày hoặc tuần trước đó



Biểu hiện lâm sàng

- Vận động: thần kinh ngoại biên và nội sọ
- Cảm giác
- Hệ tự động:
- Hệ thần kinh trung ương

Biểu hiện lâm sàng nặng

- Liệt cơ hô hấp
- Rối loạn nhịp tim
- Rối loạn huyết áp

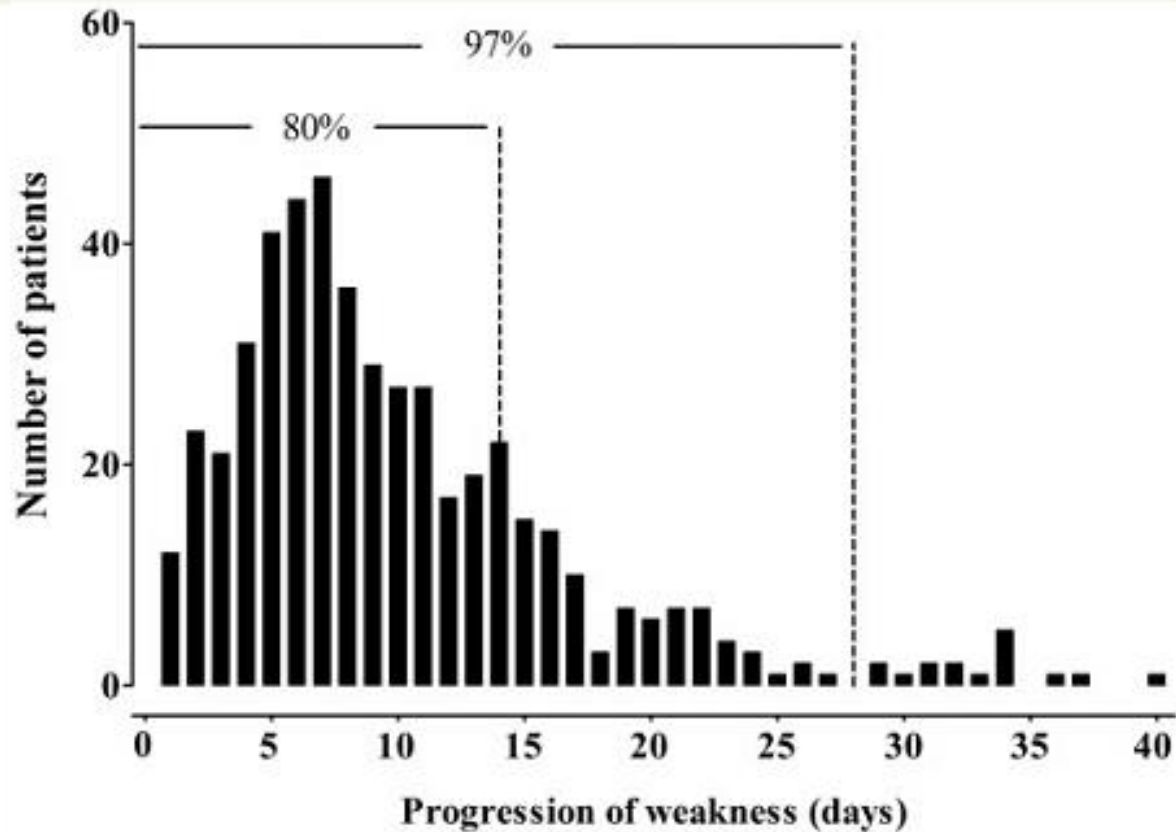


Figure 2 Duration of the progressive phase is defined as the number of days between onset of limb weakness and reaching nadir. The figure shows a skewed distribution in which the duration of the progressive phase is <2 weeks in 80% and <4 weeks in 97% of patients.

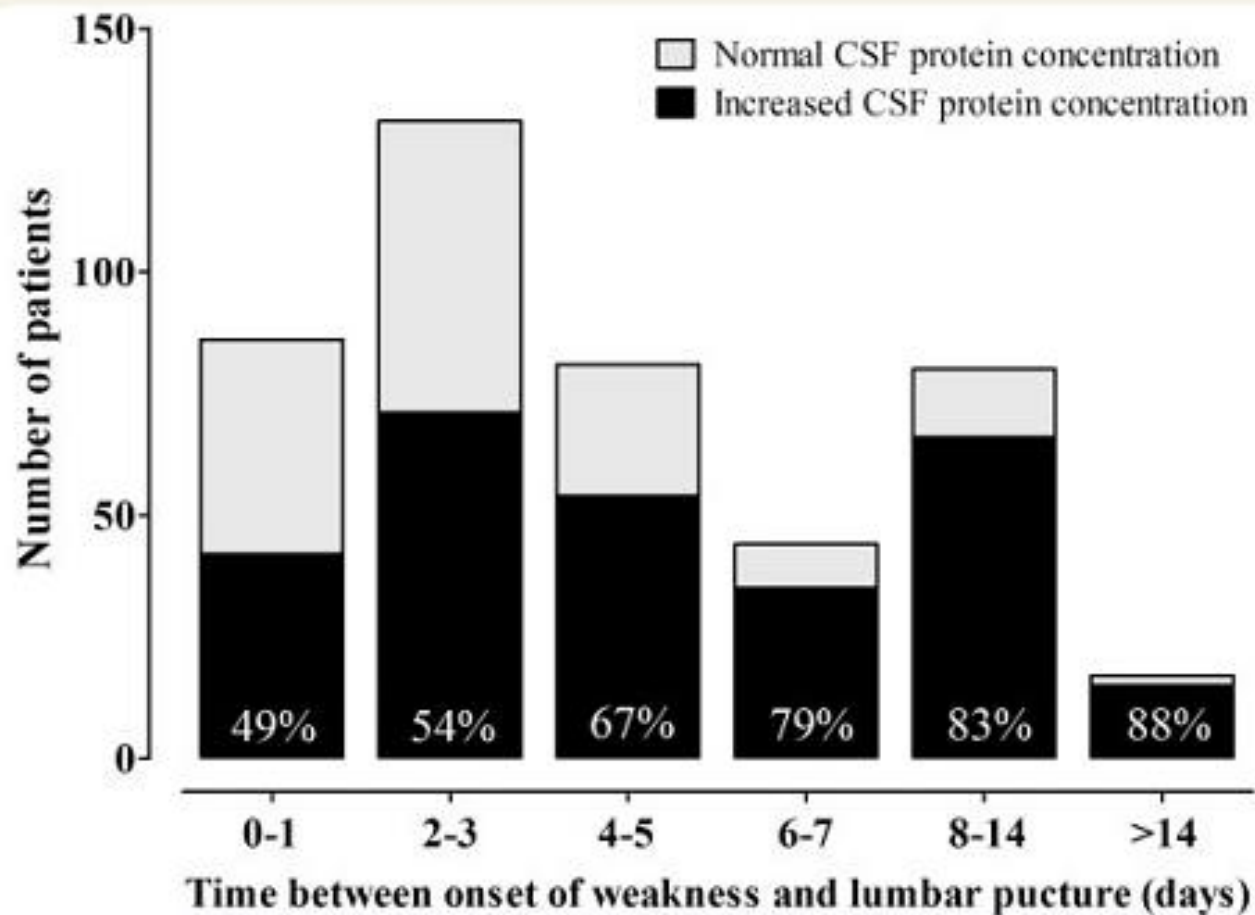


Figure 3 Number of patients and percentages with elevated protein concentration in CSF in relation to the timing of the lumbar puncture after onset of weakness.

Tiêu chuẩn chẩn đoán:

- *Lâm sàng là chủ yếu*
- *Dịch não tủy : tế bào tăng nhiều trong dịch não tủy .(Nếu chọc ra bình thường thì tuần sau chọc lại)*
- *Marker*

Panel 1: Diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome¹

Features needed for diagnosis of Guillain-Barré syndrome in clinical practice

- Progressive weakness in legs and arms (sometimes initially only in legs).
- Areflexia (or decreased tendon reflexes) in weak limbs.

Additional symptoms

- Progressive phase lasts days to 4 weeks (often 2 weeks).
- Relative symmetry.
- Mild sensory symptoms or signs (not present in acute motor axonal neuropathy).
- Cranial nerve involvement, especially bilateral weakness of facial muscles.
- Autonomic dysfunction.
- Pain (common).

Features that should raise doubt about the diagnosis of Guillain-Barré syndrome

- CSF: increased number of mononuclear cells or polymorphonuclear cells (>50 cells per μL).
- Severe pulmonary dysfunction with little or no limb weakness at onset.
- Severe sensory signs with little or no weakness at onset.
- Bladder or bowel dysfunction at onset.
- Fever at onset.
- Sharp spinal cord sensory level.
- Marked, persistent asymmetry of weakness.
- Persistent bladder or bowel dysfunction.
- Slow progression of weakness and without respiratory involvement (consider subacute inflammatory demyelinating polyneuropathy or acute onset chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy).

Nerve conduction studies

- Can be helpful in clinical practice, but are generally not required to diagnose Guillain-Barré syndrome.
- Needed to meet all Brighton criteria for Guillain-Barré syndrome.⁸
- Essential for classification of Guillain-Barré syndrome in acute inflammatory demyelinating polyneuropathy or acute motor axonal neuropathy.
- Acute inflammatory demyelinating polyneuropathy: features of demyelination (decreased motor nerve conduction velocity, prolonged distal motor latency, increased F-wave latency, conduction blocks, and temporal dispersion).⁵⁸
- Acute motor axonal neuropathy: no features of demyelination (one demyelinating feature in one nerve, if distal CMAP amplitude is less than 10% LLN, can be found; distal CMAP amplitude less than 80% LLN in at least two nerves.⁵⁸ Transient motor nerve conduction block might be present.⁶⁴

Các chẩn đoán phân biệt

Tổn thương TBTK vận động trên

- Bại não (cerebral palsy)
- U não
- Viêm tủy cắt ngang
- Chấn thương
- Nhiễm trùng
- Hội chứng mất myeline
- Nhồi máu
- Bệnh lý biến dưỡng
- Bệnh lý thoái hoá

Đặc điểm bệnh lý tủy sống cấp

- Vùng ranh mất cảm giác
- Vùng ranh mất vận động
- Rối loạn cơ vòng
- Đau tại chỗ vùng tủy sống

Bệnh lý đơn vị vận động

- Bệnh của tế bào sừng trước tủy sống
- Bệnh thần kinh ngoại biên
- Bệnh lý ở mối nối thần kinh – cơ
- Bệnh lý tại cơ

Bệnh của tế bào sừng trước tuỷ sống

- Bẩm sinh: Spinal muscular atrophy (SMA):
Type I, II, III
- Mặc phải: bại liệt: noron vận động sinh tuỷ
,dạng đối xứng

TABLE 53-3 Clinical Aspects of Poliomyelitis, Guillain-Barre Syndrome, and Transverse Myelitis

Signs and Symptoms	Poliomyelitis	Guillain-Barre Syndrome	Transverse Myelitis
Fever at onset	Yes	No	+/-
Meningeal irritation	Usually	Usually Not	No
Muscle Pain	Severe	Variable	No
Paralysis	Usually asymmetric	Symmetric ascending	Symmetric stationary
Progression of Paralysis	3-4 days	2 weeks	Few hours
Residual paralysis	Usually	Usually not	Variable
Paresthesia	Rare	Frequent	Frequent
Sensation	Normal	Maybe diminished	Diminished
Tendon Reflexes	Diminished or absent	Diminished, may return in few days	Absent, may return in 1-3 wks
Spinal fluid at onset	WBC high; protein normal to 25% increase	WBC normal or slight increase; protein very high	WBC normal or high; protein moderate
Case fatality	2-20%	5-10%	<1%

(From the World Health Organization: Global Poliomyelitis Eradication by the Year 2000. Manual for Managers of Immunization Programmes. WHO/EPI/Polio/89.1.1989, with permission.)

Đặc điểm lâm sàng

Dấu hiệu LS	TK vận động trên	TK vận động dưới
Trương lực cơ	Tăng (spastic)	Giảm
Phản xạ	Tăng	Giảm
Dấu Babinski	Có	Không
Teo cơ	Không	+/-
Run cơ	Không	+/-

Bệnh thần kinh ngoại biên

- Bẩm sinh:
Hereditary Motor Sensory Neuropathy
(Charcot-Marie-Tooth Disease)
- mắc phải:
Hội chứng Guillain-Barre
Liệt do bị tick đốt

Bệnh lý ở mối nối thần kinh – cơ

- Myasthenia gravis (nhược cơ)

Thể cổ điển

MG thoáng qua ở sơ sinh

Hội chứng myasthenia bẩm sinh

Bệnh lý tại cơ

- Bệnh loạn dưỡng cơ Duchenne
(Duchenne dystrophy)
- Các bệnh cơ bẩm sinh
(Congenital myopathies)
- Các bệnh cơ biến dưỡng
(Metabolic myopathies)
- Bệnh viêm da cơ
(Dermatomyositis)



GB syndrome in children

- GB syndrome does not show any childhood predilection.
- Both AMAN and AIDP are frequent in children, with AMAN being the dominant type in most studies.
- *C. jejuni* infection was commonly associated with both AMAN and AIDP.
- Children with AMAN were more likely to have a preceding diarrheal illness than AIDP.

Nachamkin I et al. *Neurology* 69:1665–1671.

- Anti-ganglioside antibodies do not correlate with severity or subtype (but anti GD1a is more common in AMAN).

Nagasawa K et al. *Muscle Nerve* 2006; 33:766–770.

Tekgul H et al. *Pediatr Neurol* 2003;28:295–299.

Xử trí

- Điều trị triệu chứng và hỗ trợ (*teo cơ ,yếu tứ chi :vật lý trị liệu*)
- Điều trị đặc hiệu : *corticoid* ,*IgG(kháng thể chống kháng thể gây bệnh)*
- Điều trị cấp cứu:*suy hô hấp : nội khí quản*



Recommendations

- Children, who generally have a better prognosis, should be treated with IVIG as first-line treatment (level C).
- Treatment related fluctuations after IVIG should preferentially be retreated with a second course of IVIG (good practice point).
- In patients unresponsive to the first course of IVIG a second course may be tried (good practice point).
- **No recommendations:** regarding IVIg in 'mild GBS' patients or patients with MFS.

Grade 0	Normal functional state
Grade 1	Able to run with minor signs and symptoms
Grade 2	Able to walk 5 m independently
Grade 3	Able to walk 5 m with aid
Grade 4	Bed- or chair-bound
Grade 5	Requires assisted ventilation

?

