

# VIÊM BÌ CƠ (DERMATOMYOSITIS)

## 1. ĐẠI CƯƠNG

Bệnh viêm bì cơ là một bệnh hệ thống, biểu hiện chủ yếu ở da, cơ và mạch máu.  
Tần suất 2-9 trường hợp/1 triệu.

## 2. NGUYÊN NHÂN VÀ CƠ CHẾ BỆNH SINH

### 2.1 Các yếu tố khởi động bệnh

- Các virus: Cocksackie virus, parvovirus B19, Epstein-Barr virus, HIV.
- Ánh nắng mặt trời.
- Stress.
- Thuốc: penicillamin, phenytoin, thuốc hạ Cholesterol máu, progesteron...
- Cây silicon vào ngực, cây collagen bò.
- Ung thư.
- Bị các bệnh của tổ chức liên kết khác.

### 2.2 Cơ chế bệnh sinh

Hiện nay, cơ chế bệnh sinh của bệnh viêm bì cơ vẫn chưa rõ. Tuy nhiên giả thuyết từ những khuyết tật di truyền đã dẫn đến những đáp ứng sai lầm của hệ miễn dịch với những tác nhân của môi trường được nhiều tác giả công nhận.

## 3. CHẨN ĐOÁN

### 3.1 Lâm sàng

#### 3.1.1 Tổn thương da

- Hồng ban đỏ tím quanh mi mắt (Heliotrope)
- Sản Gottron
- Phát ban nhạy cảm ánh sáng màu đỏ tím
- Gian mao mạch quanh móng
- Poikiloderma
- Hồng ban vảy teo ở da đầu

3.1.2 *Tổn thương cơ*: Yếu cơ tiến triển vài tuần-tháng, tái phát đột ngột có thể xảy ra.

- Yếu cơ gốc chi (đai vai, hông)
- Yếu cơ cổ
- Khó nuốt, viêm phổi hít
- Cơ thành ngực có thể bị ảnh hưởng
- Sức cơ vùng xa vẫn còn
- Đau cơ có thể gặp
- 41% có kèm theo đau khớp
- Teo cơ ở giai đoạn muộn

### 3.2 Cận lâm sàng

- Sinh thiết da
- Sinh thiết cơ: bệnh lý vi mao mạch qua trung gian bổ thể có tổn thương sợi cơ và mạch máu. MRI hướng dẫn vùng tổn thương để sinh thiết (tránh vùng vừa đo điện cơ và vùng gầy tẽ)
- MRI: Giúp chẩn đoán, tìm nơi sinh thiết, theo dõi bệnh. Hình ảnh phù dưới da, tăng giữ nước ở cơ, lắng đọng canxi trong cơ, thâm nhiễm mỡ và teo cơ.
- Men cơ: tăng do hiện tượng tế bào cơ bị hủy
  - o Các men cơ cần làm: CK, ALT, LDH, AST, Aldolase, SGOT
  - o Cần đo tất cả men cơ vì có thể chỉ có 1 men cơ tăng.
  - o Có giá trị chẩn đoán và theo dõi điều trị.
  - o CK được dùng phổ biến để đánh giá đáp ứng điều trị.
  - o Đo Creatine nước tiểu 24h: sớm và nhạy hơn CK (đặc biệt tốt khi CK máu bình thường).
- Điện cơ: Có giá trị chẩn đoán nhưng không có giá trị theo dõi điều trị.
- Kháng thể: ANA, Anti SSA (Ro), Anti SSB (La), Anti Sm, Anti RNP, Anti Jo-1, PM-1

- Xét nghiệm tầm soát ung thư: Công thức máu, Bilan chuyển hóa, tìm máu ẩn phân, CT ngực – bụng, siêu âm vùng chậu (nữ), nhũ ảnh, nội soi tiêu hóa trên và dưới, nội soi mũi họng.

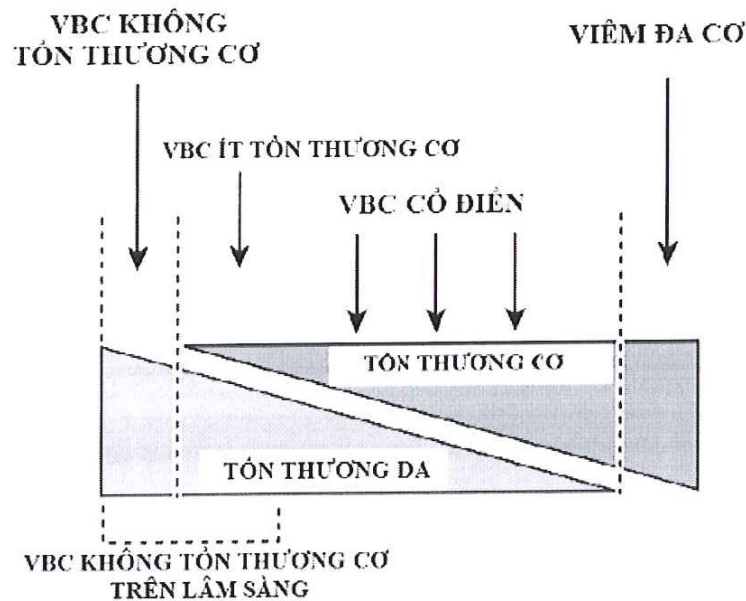
### 3.3 Tiêu chuẩn chẩn đoán

- Tiêu chuẩn chẩn đoán của Bohan và Peter (1975):

1. Ban điển hình ở da.
2. Yếu cơ đoạn gần đối xứng có thể có bao gồm cả khó nuốt và yếu cơ hô hấp.
3. Bất thường về sinh thiết cơ.
4. Tăng nồng độ men cơ trong huyết thanh.
5. Bất thường về điện cơ.

Chẩn đoán chắc chắn viêm bì cơ khi có ban ở da và từ 2 trở lên trong số 4 tiêu chuẩn còn lại, nghi ngờ khi có ban ở da và có 1 trong số 4 tiêu chuẩn còn lại.

- Thường chẩn đoán viêm bì cơ khi bệnh nhân có ban ở da, yếu cơ và tăng nồng độ men cơ trong huyết thanh mà thường không tiến hành sinh thiết và điện cơ.



### 3.4 Chẩn đoán phân biệt

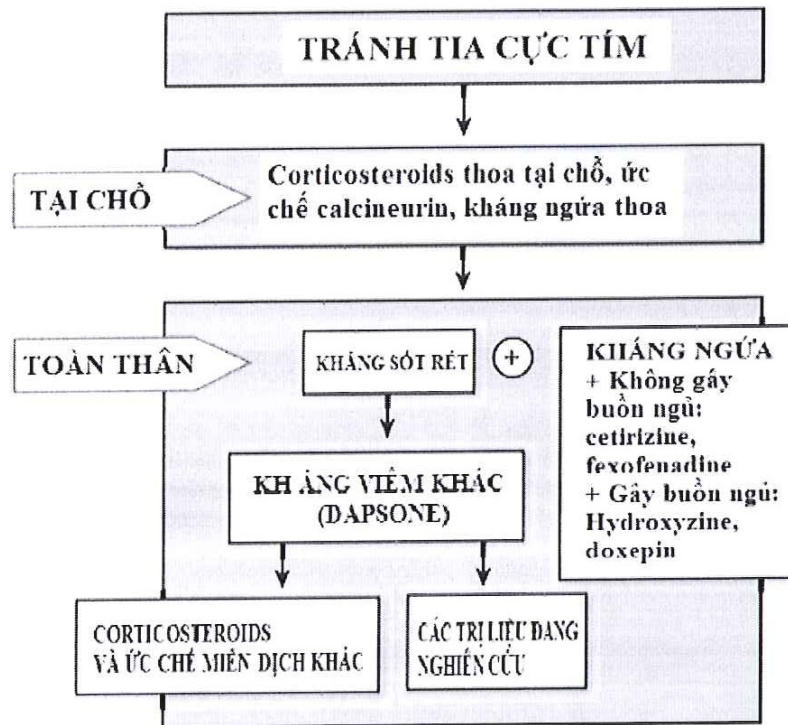
Dị ứng thuốc, viêm da dầu, viêm da tiếp xúc, viêm da cơ địa, vảy nến, lupus ban đỏ, các bệnh cơ...

## 4. ĐIỀU TRỊ

### 4.1 Nguyên tắc

Ngăn chặn teo cơ, cứng khớp, giảm ngứa, giảm những biểu hiện ở da.  
Nếu có thể duy trì 1 liệu pháp không phải ức chế miễn dịch thì ưu tiên dùng.

### 4.2 Điều trị cụ thể



#### 4.2.1 Điều trị tổng quát

- Dinh dưỡng tốt
- Nghỉ ngơi tránh vận động cho đến khi men CK về bình thường
- Khám định kì phát hiện ung thư.
- Điều trị ung thư (nếu có)

#### 4.2.2 Điều trị đặc hiệu

##### 4.2.2.1 Điều trị tại chỗ

- Thoa chống nắng phổ rộng.

- Corticoids thoa tại chỗ vùng thương tổn da: nhóm I và II có thể giúp giảm viêm và ngứa. Dùng từng đợt 2 tuần rồi ngưng 2 tuần dùng lại có thể đảm bảo tính an toàn.
- Dưỡng ẩm nếu có khô da
- Giảm ngứa dạng thoa (mentol phenol camphor, pramoxine, doxepin) cho tác dụng ngắn.
- Điều trị poikiloderma: pulsed dye laser

#### 4.2.2.2 Điều trị toàn thân

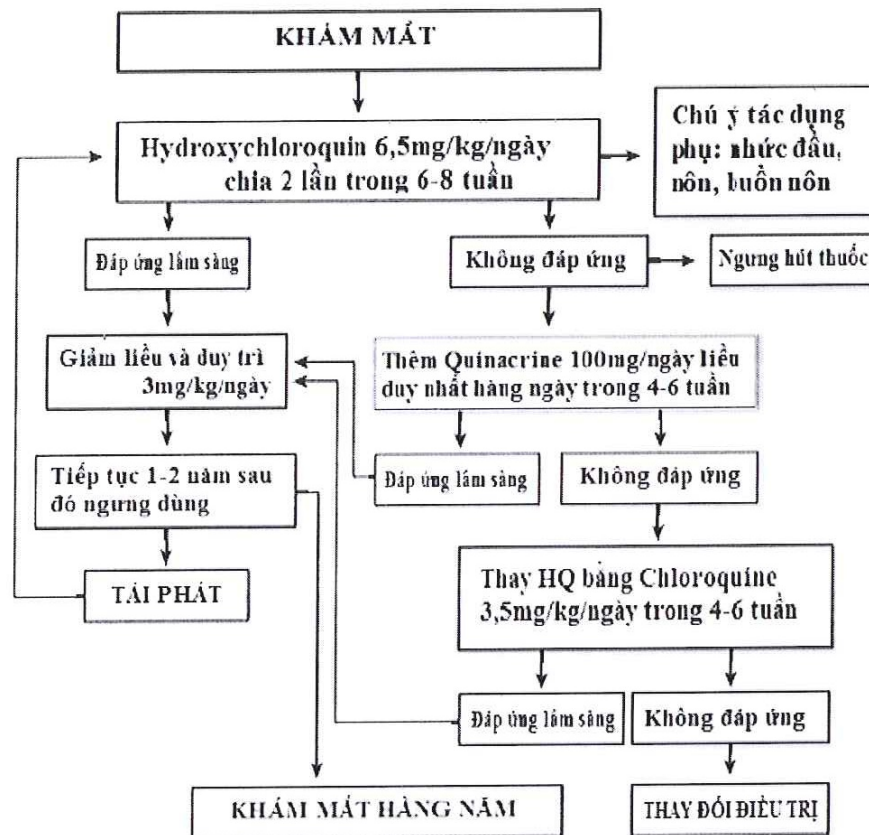
##### **Điều trị triệu chứng:**

- Kháng histamin: giúp giảm ngứa và cào gãi.

##### **Điều trị tổn thương da**

##### *Kháng sốt rét tổng hợp:*

- Hydroxychloroquin sulfate 6,5mg/kg /ngày, chia 2 lần (người lớn), 2-5 mg/kg/ngày (trẻ em)
- HQ – Quinacrine 100mg/ngày
- Chloroquin 3.5mg/kg/ngày + Quinacrine 100mg/ngày
- Liệu pháp kết hợp đôi khi không đủ kiểm soát triệu chứng da.
- Lưu ý: khám mắt, nguy cơ độc máu, ngưng hút thuốc



Trị liệu khác: DDS

- **Corticoids**

- Thuốc lựa chọn đầu tay cho viêm bì cơ có tổn thương cơ và da, điều trị sớm cải thiện tiên lượng.
- Liều Predisone 1-1.5 mg/kg/ngày (người lớn). 1-2mg/kg/ngày (trẻ em).
- Mục tiêu: cải thiện sức cơ, cải thiện viêm da, bình thường hóa men cơ. Thường kéo dài 1-3 tháng.
- Khi đạt mục tiêu → uống liều duy nhất buổi sáng → giảm liều rất chậm về 50% liều ban đầu sau 6 tháng và duy trì liều 5-10mg/ngày trong 12-24 tháng sau đó để tránh tái phát, giảm về 0 sau 2-3 năm.
- Có khoảng 25% BN không đáp ứng với corticoids sau 2 tháng → chuyển qua dùng ức chế miễn dịch đồng thời tầm soát lại ung thư.

- Có thể áp dụng cho thể viêm bì cơ không có biểu hiện da
- Bệnh nhân có kháng thể kháng Jo-1 cần dùng các thuốc ức chế miễn dịch lâu dài.
- **Ức chế miễn dịch:** Nếu men CK không giảm hoặc lực cơ không cải thiện sau 4-6 tuần
  - Methotrexat: 7,5 mg/tuần uống một lần duy nhất trong tuần (nếu không đáp ứng, tăng 2,5mg/tuần, tối đa 50 mg/tuần)
  - Azathioprin: 2-3 mg/kg/ngày. Khi kết hợp với corticoids đạt hiệu quả khống chế bệnh thì giảm liều về 1mg/kg/ngày khi liều corticoids còn 15mg/ngày. Tốc độ giảm 25mg/tháng.
  - Cyclophosphamid: 1-2 mg/kg/ngày; ở trẻ em 2-4 mg/kg/ngày.
  - Cyclosporin: 3-5 mg/kg/ngày
  - Clorambucil 2-6mg/ngày
  - Mycophenolate 1-3g/ngày

**Kháng yếu tố hoại tử bursin alpha và các thuốc hướng sinh học khác:** dùng cho BN kháng trị, có hiệu quả trên cả da lẫn cơ.

+

#### **Gammaglobulin**

Tiêm tĩnh mạch globulin liều cao cho các bệnh nhân viêm bì cơ kháng trị:

- 2 g/kg chia đôi liều, tiêm hàng tháng trong 3 tháng đối với người lớn
- 1-2 g/kg 2 tuần tiêm 1 lần trong 9 tháng đối với trẻ em.

#### **Điều trị khác**

- Điều trị Calciopenia:
  - Chế độ ăn ít Calci
  - Probenecid 250mg/ngày
  - Warfarin 1mg/ngày
  - Colchicin 1,2-1,8mg/ngày
  - Phẫu thuật

#### **5. THEO DÕI**

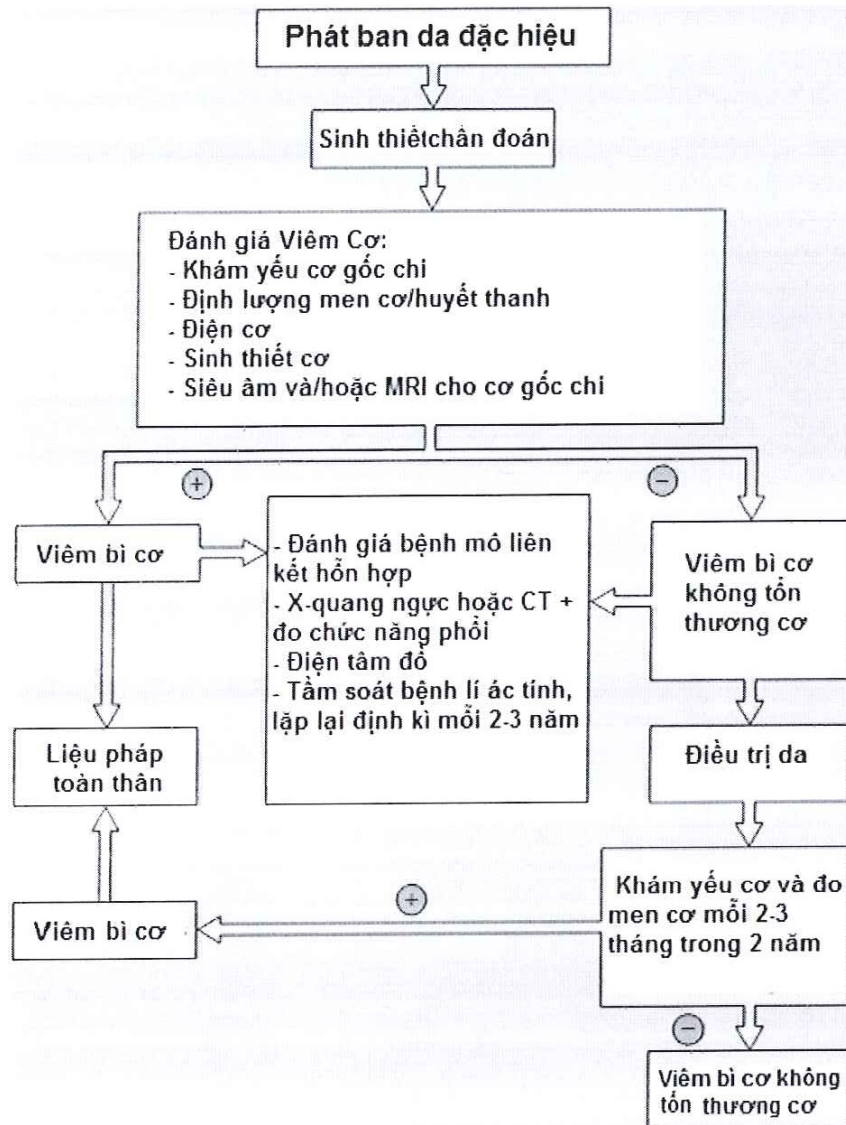
- Lâm sàng: triệu chứng da, cơ, biến chứng: phổi, tim, dấu hiệu gợi ý ung thư, tác dụng phụ của thuốc

- Cận lâm sàng: bilan chuyển hóa, men cơ, nồng độ kháng thể

## 6. TIỀN LƯỢNG

- Tiên lượng của bệnh phụ thuộc vào:
  - Sự phát hiện bệnh và điều trị sớm. Chế độ chăm sóc tốt và các yếu tố khác.
  - Type tự kháng thể: Các tự kháng thể kháng synthetase (Jo-1, PL-7, PL 12) có liên quan đến việc đáp ứng kém với điều trị và bệnh phổi kẽ. Kháng thể kháng Mi-2 liên quan với thể đáp ứng tốt với điều trị.
- Tiên lượng không tốt:
  - Khởi phát bệnh đột ngột
  - Yếu cơ > 4 tháng trước khi được chẩn đoán
  - Tuổi cao (>50 tuổi)
  - Biểu hiện tim, phổi, khó nuốt, và những khối u ác tính kèm theo
  - Viêm bì cơ mà men CK bình thường
  - Không đáp ứng hoặc đáp ứng chậm với corticoid.
- Tỷ lệ sống qua 5 năm là 80%, sau 8 năm là 76%. Nguyên nhân gây tử vong là biến chứng tim và phổi.





SƠ ĐỒ TIẾP CẬN BỆNH NHÂN VIÊM BÌ CƠ

## 7. TÀI LIỆU THAM KHẢO

Joseph L. Jorizzo, Ruth Ann Vleugels (2012). "Dermatomyositis", *Dermatology*, vol 1, 3<sup>rd</sup> edition. Elsevier Saunders, pp.631-642.

Richard D. Sontheimer, Christopher B. Hensen & Mellisa I. Costner (2012). "Dermatomyositis". In *Fitzpatrick's Dermatology in general medicine*, 8<sup>th</sup> edition, MacGraw-Hill Companies, pp. 1926-1941.