

6.25. SỤP MI VÀ LIỆT VẬN NHÃN DO NHƯỢC CƠ THỂ MẮT

1. Triệu chứng lâm sàng

1.1. Cơ năng

- Tại mắt: Sụp mi, nhìn đôi thường xuất hiện và trở nặng vào cuối ngày, cải thiện sau khi ngủ dậy hoặc chườm nước đá. Các triệu chứng khác đi kèm gồm nhức đầu, song thị và đau vùng cổ
- Toàn thân: nhai khó, nuốt khó, thở khó, yếu tay chân, méo miệng, với các đặc điểm tương tự triệu chứng tại mắt.

1.2. Thực thể

- Sụp mi các mức độ, thường gặp cả 2 mắt. Sụp mi có xu hướng nặng hơn khi bệnh nhân liếc lên hoặc nhìn đôi rõ hơn khi mắt thực hiện vận nhãn.
- Sức cơ nâng mi giảm, bệnh nhân không thể mở mắt thắng được lực giữ của người khám. Không có bất thường đồng tử hay đau nhức.
- Nghiệm pháp nước đá (+): áp lạnh bằng nước đá trong 2- 5 phút, mí sẽ hết sụp.
- Có thể kèm hạn chế vận nhãn
- Chú ý khai thác các triệu chứng liệt cơ toàn thân như giảm trương lực cơ chi, liệt mặt, co kéo cơ hô hấp.

2. Phân loại độ nặng nhược cơ:

Chỉ điều trị ở thể mắt, còn các thể khác có chỉ định chuyên viện

Loại I	Chỉ có một nhóm cơ bị xâm phạm, thường là các cơ mắt
Loại II	II.A: Toàn bộ cơ bị xâm phạm, nhưng chưa có triệu chứng rối loạn hô hấp và hầu họng. II.B: Toàn bộ cơ bị xâm phạm, kèm triệu chứng hầu họng nhưng chưa bị rối loạn hô hấp.
Loại III	Toàn bộ cơ bị xâm phạm, kèm triệu chứng hầu họng và rối loạn hô hấp cấp, diễn tiến dưới 12 tháng.
Loại IV	Bệnh nhược cơ mãn tính, toàn bộ các cơ bị xâm phạm kèm theo cơ hầu, họng và rối loạn hô hấp, nhưng từ lúc khởi bệnh đến lúc xâm phạm cơ hô hấp trên 12 tháng.
Loại V	Bệnh nhân cần đặt nội khí quản và hoặc thông khí cơ học do liệt cơ hô hấp

3. Nguyên nhân

- Bệnh tự miễn do tự kháng thể kháng thụ thể Acetylcholine, gây giảm dẫn truyền thần kinh – cơ.
- 10% bệnh nhân nhược cơ có u tuyến ức (thymoma) và tiên lượng xấu hơn những bệnh nhân không có u tuyến ức.

4. Chẩn đoán phân biệt

- Sụp mí bẩm sinh
- Sụp mí do tuột chỗ bám cân cơ hay sụp mí tuổi già
- Sụp mí do liệt thần kinh III: đồng tử có bất thường.
- Hội chứng Eaton – Lambert: liên quan đến ung thư phổi. Triệu chứng sụp mí giống nhược cơ tuy nhiên cải thiện sau khi tập luyện và điện cơ EMG giúp phân biệt được 2 bệnh.
- U não
- Nhiễm độc Botulinum, thuốc (penicillamine, amioglycosides).
- Bệnh đa xơ cứng (MS)
- Bệnh nhãn giáp

5. Cận lâm sàng

- Xét nghiệm kháng thể kháng thụ thể Acetylcholine trong máu (độ nhạy 60-88%), anti muscle-specific kinase (MUSK), hormon TSH, yếu tố thấp RF, kháng thể kháng nhân ANA khi nghi ngờ có bệnh lý tuyến giáp hoặc tự miễn.
- Điện sinh lý: đo điện cơ (EMG), kích thích lặp lại (RNS). Test có độ nhạy 70%, cần kết hợp thêm với lâm sàng.
- Test Edrophonium (Tensilon): thường dùng trong nhãn khoa, tiêm Edrophonium 2mg/0.2mL tĩnh mạch, theo dõi sự hồi phục sụp mí, song thị sau 1 phút. Nếu có cải thiện, test dương tính. Nếu âm tính, test tiếp và dừng khi có phản ứng phụ của thuốc (Độ nhạy chẩn đoán từ 71 -95%)
- Test nước đá: phương pháp dễ thực hiện, áp lạnh mí bằng nước đá trong 2 -5 phút, độ sụp mí sẽ cải thiện từ 2mm trở lên là dương tính. Không dùng để đánh giá trên cơ ngoại nhãn.
- Hình ảnh học: CTscan hoặc MRI đánh giá u tuyến ức, u hoặc khối chèn ép não, hốc mắt.

6. Chỉ định nhập viện

6.1 Chỉ định điều trị ngoại trú

- Sụp mí do nhược cơ loại I - Chỉ có một nhóm cơ bị xâm phạm, thường là các cơ mắt

6.2 Chỉ định điều trị nội trú

- Sụp mí do nhược cơ loại I nhưng không đáp ứng Pyridostigmin uống, có chỉ định truyền tĩnh mạch corticoid liều cao

6.3 Chỉ định chuyển và điều trị chuyên khoa Nội Thần Kinh

- Sụp mí do nhược cơ các loại II, III, IV, V

7. Điều trị

7.1. Nội khoa

- Điều trị nội khoa khởi đầu bằng thuốc Pyridostigmine 60mg (Lambertu 60mg, MesHason 60mg) uống mỗi 6 giờ. Liều duy trì 60 -120 mg mỗi 3 – 8 giờ. Chú ý triệu chứng cholinergic khi dùng liều cao.
- Tuy nhiên, việc dùng corticoid toàn thân chưa có sự đồng thuận và hướng dẫn cụ thể. Có ý kiến cho rằng, khi pyridostigmin không hiệu quả, chuyển sang dùng prednisone 20mg uống mỗi ngày, tăng liều dần để dò đáp ứng điều trị đến tối đa 100mg/ ngày. Khi liều cao uống không hiệu quả trong vài ngày, cần xem xét chuyển viện chuyên khoa Nội Thần Kinh.
- Tuy nhiên, việc dùng corticoid toàn thân chưa có sự đồng thuận và hướng dẫn cụ thể. Có ý kiến cho rằng, khi pyridostigmin không hiệu quả, chuyển sang dùng prednisone 20mg uống mỗi ngày, tăng liều dần để dò đáp ứng điều trị đến tối đa 100mg/ ngày. Khi liều cao uống không hiệu quả trong vài ngày, cần xem xét nhập viện để truyền corticoid tĩnh mạch.
- Azathioprine 2-3 mg/kg/ ngày có thể có hiệu quả trên bệnh nhân lớn tuổi.

7.2. Phẫu thuật

- Chỉ phẫu thuật treo mí khi thuốc không còn hiệu quả và độ sụp nặng gây trở ngại khi nhìn.

8. Theo dõi chung

- Tái sụp mí
- Các triệu chứng toàn thân như khó thở, khó nuốt, yếu tay chân,.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. The Will Eye Manual 7 Myasthenia gravis, p. 448 -452.