

# NHƯỢC CƠ

## I. ĐỊNH NGHĨA:

Nhược cơ là bệnh lý thần kinh do tổn thương tại khớp nối thần kinh-cơ có liên quan đến cơ chế tự miễn. Biểu hiện lâm sàng bằng sự yếu cơ kéo dài, nặng lên khi hoạt động lâu.

Có 3 dạng nhược cơ ở trẻ em:

- Nhược cơ ở trẻ lớn (bệnh lý giống nhược cơ người lớn).
- Nhược cơ ở trẻ nhỏ.
- Nhược cơ thoáng qua ở trẻ sơ sinh (có mẹ bị nhược cơ).

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán cần:

#### a) Hỏi:

- Yếu cơ nặng lên sau hoạt động hoặc về buổi chiều.
- Mắt mở lớn lúc mới thức dậy sau đó sụp mi dần, có kèm lé mắt.
- Nuốt khó, uống sặc, nói khó.
- Ở trẻ sơ sinh, khóc nhỏ, bú kém ngay vài giờ đầu sau khi sanh.
- Tiền căn gia đình: mẹ hoặc anh chị bị nhược cơ.

#### b) Khám:

- Tìm dấu sụp mi một hoặc hai bên, liệt vận nhãn (không có dẫn đồng tử).
- Yếu cơ chân tay.
- Phản xạ gân cơ bình thường hoặc giảm.
- Trương lực cơ đều hai bên, không có dấu Babinski, không có rối loạn cơ vòng, không có hôn mê nếu không suy hô hấp.
- Tìm dấu hiệu dọa suy hô hấp: nuốt sặc, tăng tiết đàm nhớt, nói yếu.
- Tìm dấu hiệu suy hô hấp

#### c. Xét nghiệm:

- Công thức máu.
- Điện cơ: giảm biên độ cơ cơ nhanh sau kích thích và có cải thiện sau chích thuốc kháng Cholinesterase.
- Tìm kháng thể kháng thụ thể Acetylcholine trong máu.
- Ion đồ.

### 2. Chẩn đoán xác định:

- Lâm sàng: Yếu cơ tăng sau hoạt động và buổi chiều, sụp mi + Điện cơ có kết quả nhược cơ.
- hoặc: Lâm sàng: Yếu cơ tăng sau hoạt động và buổi chiều, sụp mi + Điều trị thử có kết quả:
- Điều trị thử với thuốc kháng Cholinesterase: Test Prostigmine dương tính khi mất bớt sụp mi, suy hô hấp cải thiện.

3. **Chẩn đoán có thể:** Lâm sàng không điển hình + Điện cơ có thể nhược cơ hay điều trị thử có kết quả.

### 4. Chẩn đoán phân biệt:

- Hội chứng Guillain-Barré: liệt đồng đều tứ chi, phản xạ mất, có thể liệt TKVII ngoại biên, suy hô hấp nhưng không sụp mi.
- Viêm tủy: liệt tứ chi không đồng đều kèm mất cảm giác và rối loạn cơ vòng, có dấu Babinski.
- Hạ Kali máu: yếu cơ chu kỳ có tính chất gia đình, điện tim và Ion đồ có dấu hạ Kali máu
- Bệnh cơ

### III. ĐIỀU TRỊ:

#### 1. Nguyên tắc điều trị:

- Tăng cường tác dụng của Acetylcholine
- Ức chế tác dụng của kháng thể kháng thụ thể Acetylcholine tại màng sau khớp thần kinh cơ.
- Hỗ trợ hô hấp nếu có suy hô hấp.

#### 2. Xử trí ban đầu:

##### a) Cấp cứu:

- Có suy hô hấp: Thở Oxy và thông khí nhân tạo
- Điều trị thử với thuốc kháng Cholinesterase
  - Test Edrophonium Chloride (Tensilon) 5mg TM, đánh giá kết quả sau 5 phút, hoặc:
  - Test Neostigmine (Prostigmine) 0,04mg/kg, đánh giá kết quả sau 20 phút.

Có cải thiện lâm sàng: Test dương tính: xác định chẩn đoán nhược cơ và tiếp tục điều trị.

Khi có tác dụng quá liều thuốc kháng Cholinesterase, dùng Atropine 0,01 mg/kg Tdd.

##### b) Đặc hiệu: Sau khi có chẩn đoán xác định, tùy từng trường hợp, phối hợp các phương pháp sau:

- Điều trị triệu chứng: bằng thuốc kháng Cholinesterase:
  - Pyridostigmine Bromide (Mestinon) 0,5-2mg/kg/ngày chia 2-3 lần uống
  - Neostigmine (Prostigmine) 0,1-0,5mg/kg/ngày chia 2-4 lần uống
  - Chú ý sự quá liều thuốc cũng gây yếu cơ như cơn nhược cơ.
- Điều trị miễn dịch:
  - Prednisone: 1-2mg/kg/ngày, giảm liều dần sau khi có đáp ứng lâm sàng.
  - Thuốc ức chế miễn dịch ít sử dụng
  - Globulin miễn dịch truyền tĩnh mạch, có kết quả nhưng chỉ nhất thời và giá thành cao
  - Lọc máu để loại trừ kháng thể kháng thụ thể Acetylcholine thường dùng khi có suy hô hấp hoặc chuẩn bị mổ tuyến ức.
- Điều trị phẫu thuật cắt bỏ tuyến ức: khi các phương pháp trên thất bại.

#### 2. Xử trí tiếp theo:

- Nếu đã có đáp ứng lâm sàng tốt – Không còn tình trạng cấp cứu – có thể theo dõi và tái khám mỗi tuần – chú ý khả năng tái phát nặng bất ngờ dù uống thuốc đầy đủ.
- Thiếu và thừa thuốc kháng Cholinesterase đều có thể gây suy hô hấp – (Chỉ có thể phân biệt bằng test Tensilon).
- Các stress về thể lực, bệnh nội khoa mới phát có thể làm nặng bệnh đã ổn định
- Các thuốc dẫn cơ, an thần, kháng sinh họ Aminosit có thể làm bệnh tái phát, nên không được sử dụng.

#### **IV. THEO DÕI VÀ TÁI KHÁM:**

- Điều trị triệu chứng phải theo sát dấu lâm sàng: bệnh tăng thuốc tăng, bệnh giảm thuốc giảm.
- Thời gian điều trị có thể vài năm.