

LIỆT CHU KỲ WESTPHAL QUA KHẢO SÁT HỒI CỨU 41 TRƯỜNG HỢP

I ĐẶT VẤN ĐỀ

Bệnh liệt chu kỳ Westphal đã được biết đến vào đầu thế kỷ 18 , nhưng mãi đến năm 1874 mới được Hartwig mô tả lâm sàng rõ ràng, tiếp theo là Westphal 1885, Oppenheim 1891. Năm 1937 Aitken & CS là người đầu tiên mô tả cơn liệt do hạ Kali, ngược lại liệt xảy ra khi cho Kali vào. Từ đó, người ta chia liệt chu kỳ thể Kali thấp, trung bình & cao.

Hiện nay, tối thiểu bệnh có 5 loại :

- (1) Liệt chu kỳ gia đình thể hạ Kali máu nguyên phát.
- (2) Liệt chu kỳ hạ Kali máu với cường giáp trạng.
- (3) Liệt chu kỳ tăng Kali máu không có loạn trương lực cơ.
- (4) Liệt chu kỳ tăng Kali máu có loạn trương lực cơ .
- (5) Liệt chu kỳ thể Kali máu bình thường là 1 biến thể loại tăng Kali máu

Đặc điểm lâm sàng : liệt xảy ra cấp tính, tái đi tái lại nhiều lần. Do vậy , đôi lúc bệnh nhân coi thường , không đi đến cơ sở y tế điều trị , gây biến chứng có thể chết người như liệt hô hấp hay ngưng tim.

Chúng ta đã biết đây là một bệnh rất hiếm, chỉ 1-2 trường hợp trong 1 năm ở các trung tâm thần kinh lớn của Mỹ. Tại Việt nam vài năm gần đây bệnh nhân được nhập khoa nội thần kinh bệnh viện Chợ Rẫy khá nhiều. Vì thế chúng tôi muốn nghiên cứu bệnh với mục tiêu khảo sát các vấn đề sau :

- (1) Đặc điểm dịch tễ học.
- (2) Yếu tố thuận lợi gây bệnh.
- (3) Đặc điểm lâm sàng và cận lâm sàng .
- (4) Sự tái phát bệnh.
- (5) Điều trị , kết quả.

II. VẬT LIỆU VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU.

Tất cả các bệnh nhân được chẩn đoán là liệt chu kỳ Westphal tại khoa Nội Thần Kinh BV Chợ Rẫy.

Thời gian: từ 1-1-1995 đến 1-7-1997.

Phương pháp nghiên cứu: Hồi cứu- Mô tả.

III. KẾT QUẢ.

1/ Tuổi, giới:

Tuổi	Tần số	Phần trăm
10-20	4	9.8
21-30	15	36.5
31-40	14	34,2
41-50	3	7.3
51-60	4	9.8
> 60	1	2.4

Giới	Tần số	Phần trăm
Nam	35	85.4
Nữ	6	14.6

14

2/ Yếu tố khởi phát và tiền triệu:

B N	GD	LĐ	Đêm	Sáng	T T	Đau	Tê	Mệt	Nặng
+	1	4	5	33	35	18	9	18	15
-	40	37	36	8	6	23	32	23	26

Ghi chú: B N: Bệnh nhân, GD: gia đình, T T: tiền triệu.

3/ Toàn phát:

	Tần số	Phần trăm
Tái phát	20	48
Dị cảm	10	24
Bí tiểu	0	0

Liên quan giữa cơ lực và phản xạ gân cơ:

Cơ lực	Phản xạ gân cơ			Tổng
	Bình thường	Giảm	Mất	
0	1	1	1	3
1	0	9	1	10
2	1	8	0	9
3	3	9	0	12
4	6	1	0	7
Tổng	11	28	2	41

Thời gian liệt:

Thời gian (ngày)	Tần số	Phần trăm
1	11	26.8
2	7	17.1
3	8	19.5
4	7	17.1
5	1	2.4
6	2	4.8
7	3	7.3
13	1	2.4
18	1	2.4

14 4/ Cận lâm sàng:

Kali/máu	Tần số	Phần trăm
< 2.5 mEq/l	23	56.2
2.6 – 3.5	12	29.4
3.5 – 5	5	12
> 5	1	2.4
Natri /máu		
< 150 mEq/l	35	85.4
> 150 mEq/l	6	14.6

ECG	Tần số	Phần trăm
T dẹt	23	56,1
Sóng U	20	48,8
B T	18	43,9
EMG		
Myopathy B.neuron VĐ	2	
B T	1	

IV BÀN LUẬN

1.Phái

Theo kết quả nghiên cứu của chúng tôi, nam gấp 6 lần nữ. Điều này phù hợp với y văn , nam luôn chiếm đa số.

- Lewis P. Roland , Raymon D. Adams nam gấp 3 nữ (9,13)
- Ariza-Andraca-CR (Mexico 1993) , nghiên cứu 18 trường hợp có 16 nam , 2 nữ (1)
- Tengan – C H (Brazil 1994) , tỉ lệ nam/nữ = 14/6 (18)

2.Tuổi

Tuổi bệnh chiếm tỉ lệ cao nhất từ 20 đến 40 tuổi :29/41 (70,3%).

Theo y văn bệnh khởi phát sớm , khoảng 10 tuổi , nhưng có thể cơn liệt đầu ở tuổi 4 hay trễ vào 60 tuổi

- Talbott báo cáo 152 trường hợp , có 40 ca khởi phát trước 10 tuổi và 92 ca trước 16 tuổi (13)
- Senanayake- N khảo sát 14 ca , tuổi trải dài từ 10 đến 32 (5)

3.Yếu tố gia đình

Kết quả chỉ có 2,4%.

Theo y văn bệnh có yếu tố di truyền tính trội trong $\frac{3}{4}$ các trường hợp.(13).

+ Tengan – C H, Gabbai –AA khảo sát 20 ca , 8 ca có yếu tố gia đình(18)

+ Một nhóm các tác giả Links –TP, Smit-AJ, Molenaar –WM... (Hòa Lan 1994) theo dõi 5 thế hệ của 1 gia đình 120 người, phát hiện 64 người có bệnh , trong đó 38 bệnh nhân có cơn liệt rõ ràng , 26 người được

chẩn đoán bằng sinh thiết cơ có hình ảnh không bào ,EMG thấy giảm tốc độ dẫn truyền sợi cơ.(7)

+ Tại Mỹ 1985 , Buruma – OJ , Bots – G T , Went-LN sau 50 năm theo dõi 1 gia đình qua 4 thế hệ đã phát hiện 28 bệnh nhân (2)

+ Các tác giả Jurkat-Rott-K , Lehmann- Horn-F ... năm 1994 nghiên cứu về di truyền đã phát hiện sự đột biến kênh Calcium, gene DHP – receptor alpha 1 – subunit trên chromosome 1q31 – 32 trong các bệnh nhân liệt chu kỳ gia đình thể hạ kali. Có sự thay đổi trên nucleotide 1583 G→A, tức thay thế Histidine cho Arginine 528 (6).Ngày nay người ta gọi bệnh liệt chu kỳ là bệnh kênh ion.

4.Yếu tố khởi phát

Trong 41 ca chúng tôi chỉ ghi nhận 4 ca sau lao động nặng .Liệt xuất hiện sáng sớm khi thức dậy (80,5%).

Điều này phù hợp y văn , cơn liệt thường xảy ra sau :

- Lao động nặng , ngược lại lúc nghỉ ngơi
- Sáng sớm hay lúc đang ngủ
- Bữa ăn nhiều đường.
- Chích Insulin , Epinephrin , Hydrocortisone , Glucose.(9,13,14).
- Mất kali qua đường tiểu : cường aldosterone, dùng thuốc lợi tiểu mất kali, viêm đài bể thận.
- Mất kali qua đường ruột : hội chứng kém hấp thu, dùng thuốc nhuận trường, tiêu chảy, ói mửa, u tuyến tụy...
- Trời lạnh.

Đối với thể liệt tăng kali thường xảy ra sau : ureé huyết cao, dùng lợi tiểu giữ kali, bệnh Addison

Các tác giả đang nghiên cứu rất nhiều đến yếu tố gây bệnh , đưa ra nhiều giả thiết trong bệnh sinh liệt chu kỳ Westphal :

+ Moratinos – J , Reverte – M (Pháp 1993) : Hệ thống thần kinh giao cảm đóng 1 vai trò quan trọng trong việc kiểm soát nồng độ Kali huyết. Sau khi xử dụng adrenaline , noradrenaline , có đáp ứng kép xảy ra. Đầu tiên tăng Kali máu tạm thời , sau đó giảm kali máu kéo dài thông qua hoạt động kênh Ca^{++} K^{+} ở gan và Na^{+} K^{+} ATPase tại cơ xương (12)

+ De – Keyser –J (Thụy Sĩ 1987) : Ông đo nồng độ hormone insuline, epinephrine, GH, ACTH, cortisone, nhận thấy điều tăng cao trong giai

đoạn liệt và trở lại bình thường khi bệnh hồi phục hoàn toàn. Ông nghĩ rằng stress là một trong những nguyên nhân trong bệnh sinh của liệt chu kỳ (4).

+ Nhiều nghiên cứu đã xác định vai trò insuline tăng cao trong liệt chu kỳ hạ kali, giải thích tại sao cơn thường xuất hiện sau bữa ăn nhiều đường (3,4,10,11,12,17).

5/ Tiền triệu.

Tỉ lệ bệnh nhân có tiền triệu chiếm 85,4% bằng các triệu chứng : đau nhức, mệt mỏi ,nặng nề, tê rần 2 chân hay tứ chi.

Đây là một bệnh xảy ra cấp tính, các tiền triệu chỉ thoáng qua vài giờ trước khi liệt xuất hiện. Duy triệu chứng đau nhức kéo dài nhiều ngày.

6/ Toàn phát.

a. Vận động :

Yếu liệt chi nhiều mức độ từ 0/5 đến 4/5. Liệt tứ chi chiếm tỉ lệ cao 85,4%, nhưng 2 chân vẫn nặng hơn 2 tay. Liệt cơ hầu họng và hô hấp rất hiếm xảy ra .Chúng tôi có 1 trường hợp kali/máu vết không đo được nhưng bệnh nhân vẫn thở , ăn uống bình thường (9,13).

Chúng ta xem cơ lực có liên quan đến phản xạ gân cơ không? Như bảng kết quả , 7 ca cơ lực 4/5 thì 6 ca phản xạ gân cơ bình thường ; 10 ca cơ lực 1/5 thì 9 ca giảm phản xạ gân cơ và 1 ca mất phản xạ gân cơ . Phù hợp y văn , cơ lực càng yếu nhiều thì phản xạ gân cơ càng giảm đến mất (9).

b. Cảm giác :

Cảm giác khách quan hoàn toàn bình thường.

Cảm giác chủ quan rối loạn nhẹ như tê bì.

Rối loạn cơ tròn : có thể bí tiểu trong trường hợp nặng (9,13)

c. Thời gian liệt:

Đa số liệt từ 1 đến 3 ngày, 1 ca kéo dài nhất là 18 ngày có kèm theo cường giáp.

Lewis P. Roland : thời gian liệt từ vài giờ đến 24 hoặc 48 giờ. (9)

Nghiên cứu 14 ca tại Shri Lanka :liệt từ 6 – 48 giờ , chỉ 1 bệnh nhân liệt 5 ngày

d. Bệnh đi kèm

Theo y văn liệt chu kỳ hạ kali thường kèm bệnh lý toan hóa ống thận , giai đoạn phục hồi tiểu đường toan máu, suy thận..., trong đó cường giáp trạng là quan trọng nhất.

20 trường hợp liệt chu kỳ tại Brazil có 5 ca cường giáp trạng , 18 ca tại Mexico có 4 ca cường giáp trạng(18).

Chúng tôi chỉ có 1 ca cường giáp trạng và 1 ca suy thận có triệu chứng ói , tiêu chảy.

e. Tái phát.

20 trường hợp tái phát chiếm tỉ lệ 48% , ngắn nhất là cách ngày (2 ca) dài nhất là 14 năm(1 ca) . Đa số là cách vài tháng . Phù hợp với nghiên cứu ở Sri Lanka , tần số 8-10 lần trong 1 tháng cho đến chỉ 2 lần trong 16 năm (5).

f. Thời gian nhập viện

Bệnh nhân nhập viện rải đều suốt năm nhưng nổi bật tháng 4 –9 có 22 ca trên 31 bệnh nhân . Chúng tôi chỉ ghi nhận trọn 2 năm 1995-1996, tháng 4 –9 khí hậu nóng bức mất mồ hôi nhiều , làm việc dễ mệt , và thời điểm mùa mưa có ảnh hưởng gì đến bệnh không ? chúng tôi hy vọng sẽ làm sáng tỏ hơn trong các công trình kế tiếp.

7/ Cận lâm sàng

a. Kali máu

Dựa vào nồng độ kali có : 35 ca kali thấp (85,4%) , 5 ca kali bình thường (12%) , 1 ca kali cao(2,4%)

Cơ lực	K ≤ 2.5	> 2.5 < 3.5	> 3.5
0	2	1	0
1	6	3	1
2	5	3	1
3	5	5	2
4	5	0	2
Cộng	23	12	6

Dù kali thấp nhiều hay ít thì sức cơ vẫn rải đều từ 0/5 đến 4/5, đặc biệt cơ hô hấp không bị ảnh hưởng (9,13, 14)

b. Natri máu

Trong 41 ca , chỉ 6 ca nồng độ natri cao hơn 150 mEq/L. Điều này không phù hợp với y văn, nồng độ natri thường tăng cao trong cơn liệt (9,13,14).

c. ECG

23 trường hợp (56,1%) bất thường trên ECG : sóng T dẹt, sóng U.

Y vẫn có rối loạn nhịp, đoạn PR, QT, phức bộ QRS kéo dài.

d. EMG

Chúng tôi chỉ thực hiện 3 ca , có 2 ca bất thường là bệnh lý neuron vận động và myopathy , nằm trên 2 trường hợp liệt dài nhất 13, 18 ngày.

Nhiều công trình nghiên cứu đã nhận thấy giá trị EMG trong chẩn đoán .

- Mc Manis –PG (Mỹ 1986) đo EMG 21 bệnh nhân sau khi cơ cơ tự ý (exercise test) thì 71% bệnh nhân tăng biên độ hoạt động cơ hơn bình thường trong 2 –5 phút, sau đó giảm nhanh trong 20 phút. (10)
- Zwarts –MJ (Mỹ 1988) đo EMG 10 bệnh nhân và 15 họ hàng không triệu chứng , kết quả 10 bệnh nhân và 9/15 người đều bất thường : giảm tốc độ dẫn truyền sợi cơ và tần số cơ cơ. Vì thế nhóm nghiên cứu đề nghị đây là 1 phương pháp mới để phát hiện những người trong gia đình chưa có triệu chứng .

e. Xét nghiệm khác

3 ca làm ion niệu đều bình thường .

5 ca chức năng tuyến giáp bình thường

Không sinh thiết cơ ca nào.

8/ Điều trị.

Đa số các trường hợp đều sử dụng kali uống (92,7%), tất cả đều có kết quả tốt. Kali uống kết hợp với kali truyền trong các trường hợp kali quá thấp dưới 2,5 mEq/ l.

Vài trường hợp liệt kéo dài hơn 4 ngày, sử dụng kết hợp cả 4 loại kali truyền, kali uống, acetazolamide, lợi tiểu giữ kali.

Ở đây chúng tôi chưa thấy thấy việc điều trị phòng ngừa. Trong nhiều công trình nghiên cứu, điều trị ngừa cơn bằng acetazolamide rất tốt. Cơ chế là do acetazolamide làm tăng sự xâm nhập glucose qua cơ, ngược lại giảm xâm nhập kali vào cơ. Đồng thời acetazolamide ức chế tái hấp thu sodium, potassium, bicarbonate ở ống thận, tạo tình trạng acidose, ảnh hưởng trên sự chuyển hóa đường và insuline, kết quả ổn định màng cơ.

V. KẾT LUẬN:

1. Bệnh liệt chu kỳ Westphal gặp nhiều ở phái nam, vào lứa tuổi trưởng thành.

2. Trong các yếu tố thuận lợi gây bệnh, chỉ ghi nhận 9,8% sau lao động, có thể chúng ta chưa lưu ý đến các yếu tố như ăn đường nhiều, stress, sử dụng thuốc như insuline, corticoide.
3. Chúng ta nên tìm hiểu xem tại sao ở Việt nam tỷ lệ bệnh này quá cao so với nước ngoài 41 ca trong 2 năm rưỡi, trong khi tại các trung tâm thần kinh lớn ở Mỹ chỉ 1-2 ca/năm. Điều này phải chăng có liên đến:
 - Thói quen ăn mặn, ăn ngọt của người Việt nam.
 - Việc sử dụng thuốc bừa bãi (bệnh nhân thường tự mua thuốc corticoide để trị chứng đau nhức).
 - Tình trạng căng thẳng thường xuyên xảy ra vì cuộc sống còn khó khăn.
4. Lâm sàng: liệt mềm tứ chi, chi dưới nặng hơn chi trên, cơ hô hấp ít bị ảnh hưởng. Cảm giác khách quan không bị xáo trộn.
5. Điều trị: chúng ta chỉ điều trị cắt cơn chưa có kế hoạch điều trị ngừa cơn.

TÀI LIỆU THAM KHẢO:

- 1/. Ariza- Andraca- CR, Frati-AC-MJ . Primary Hypokalemic Periodic Paralysis. Presentation of 18 Cases, Gac-Med-Mex. 1993 March –Apr, 129 (2) : 139- 45.
- 2/. Buruma- OJ, Bots – G T, Went –LN , Familial Hypokalemic Periodic Paralysis, 50 Year Follow-up of a Large Family, Arch- Neurol. 1985 Jan. 42 (1) 28 – 31.
- 3/. Chan – A, Hyperinsulinaemia and Na+ K+ ATPase Activity in Thyrotoxic Periodic Paralysis, Clin – Endocrinol – Oxf 1994 Aug, 41 (2): 213 – 6.
- 4/. De- Keyser – J, Smits – J, Hormonal Changes During a Spontaneous Attack of Hypokalemic Periodic Paralysis, Eur – Neurol, 1987, 26 (1): 60 –4.
- 5/. De – Silva HJ, Senanayake – N , Hypokalemic Periodic Paralysis in Central Shrilaka, Ceylon – Med – J 1994 Sept, 39 (3) : 135 – 7.
- 6/. Jurkat – Rott – K , A Calcium Channel Mutation Causing Hypokalemic Periodic Paralysis, Hum – Mol – Genet, 1994 Aug, 3(8): 1415 – 9 .

- 7/. Links – TP, Smit – AJ , Familial Hypokalemic Periodic Paralysis. Clinical, Diagnostic and Therapeutic Aspect, J – Neurol – Sei 1994 Mar, 122 (1) : 33 – 43.
- 8/. Links – TP, Van der Hoeven – JH, Swarts – MJ, Surface EMG and Muscle Fiber Conduction During Attack of Hypokalemic Periodic Paralysis, J – Neurol – Neurosurg – Psychiatry . 1994 May, 57 (5) : 632 – 4
- 9/. Lewis P. Rowland, Merritt's Textbook of Neurology, Lea and Febiger, 9th Edition 1995, 781 – 5 .
- 10/. Mc Manis – PG , The Exercise Test in Periodic Paralysis, Muscle – Nerve. 1986 Oct, 9 (8): 704 – 10
- 11/. Minaker – KL, Insuline – Mediated Hypokalemia anf Paralysis in Familial Hypokalemic Periodic Paralysis, Am – J – Med , 1988 June, 84 (6): 1001 – 6 .
- 12/. Moratinos – J, Reverte – M , Effects of Catecholamines on Plasma Potassium: The Role of Alpha and Beta Adrenoceptors, Fundam – Clin – Pharmacol 1993, 7 (3-4): 143 – 53.
- 13/. Raymond D. Adams, Maurice Victor, Princeples of Neurology, 1993 5 th Edition, Mc Graw – Hill Inc , 1263 – 8
- 14/. Richard T. Johnson, Current Therapy in Neurologic Disease – 3, Edition 1991, Mc Graw Hill Inc , 406 – 10
- 15/. Riggs – JE Dissociation of Glucose and Potassium Arterial – venous differences Across the Forearm by Acetazolamide. A Possible Relationship to Acetazolamide's Beneficial Effect in Hypokalemic Periodic Paralysis, Arch – Neurol. 1984 Jan ; 41(1): 35 – 8
- 16/. Swarts – MJ , Links TP, The Muscle Fiber Conduction Velocity and Power Spectra in Familial Hypokalemic Periodic Paralysis, Muscle Nerve 1988 Feb, 11 (2) : 166 – 73.
- 17/. Tarssanen – LT , Serum Potassium Exercise Test in the Diagnosis of Familial Periodic Paralysis, Acta Neurol Scand. 1983 Jul, 68 (1) 10- 3.
- 18/. Tengan – C H , Gabbai – AA , Periodic Paralysis. Clinical Analysis in 20 Patients, Arq- Nueropsiquiatr. 1994 Dec, 52 (4) : 501 – 9

