

# ỨNG DỤNG LÂM SÀNG CỦA VIỆC PHÂN LOẠI BỆNH THẦN KINH NGOẠI BIÊN

*Lê Minh<sup>1</sup>*

Bệnh thần kinh ngoại biên rất thường gặp nhưng cũng có thể gây nhiều khó khăn cho việc chẩn đoán do bởi tính đa dạng và phức tạp của các bệnh thuộc nhóm này. Chẩn đoán bệnh thần kinh ngoại biên bởi lẽ đó có thể chiếm nhiều thời gian và tốn nhiều tốn phí nhưng lắm khi lại dẫn đến những kết quả thất bại không ngờ. Việc thăm khám lâm sàng kỹ lưỡng phối hợp với khảo sát điện cơ ký đúng quy cách là những bước đi đầu tiên của chẩn đoán nhóm các bệnh này. Trong quá trình này kiểu cách diễn tiến và loại tổn thương của hệ thần kinh ngoại biên cũng là những thành tố rất giúp ích cho chẩn đoán bệnh thần kinh ngoại biên. Các thăm dò cận lâm sàng cần thiết cho chẩn đoán bệnh thần kinh ngoại biên gồm có điện cơ ký (khảo sát dẫn truyền thần kinh, điện cơ kim), thăm dò chức năng thần kinh tự chủ, khảo sát dịch não tủy, và sinh thiết dây thần kinh ngoại biên.

Đến nay chưa có những dữ liệu dịch tễ có quy mô về bệnh thần kinh ngoại biên ở Việt Nam, tuy nhiên trong thực hành lâm sàng thường ngày, các bệnh thường gặp là bệnh dây thần kinh đái tháo đường (diabetic neuropathy), bệnh thần kinh ngoại biên do rối loạn miễn nhiễm (dysimmune neuropathy), bệnh thần kinh ngoại biên do thuốc (iatrogenic neuropathy), bệnh thần kinh ngoại biên do vi trùng Hansen (leprous neuropathy), bệnh thần kinh ngoại biên ở người nhiễm HIV, các chấn thương dây thần kinh và rễ thần kinh (traumatic neuropathy, compressive neuropathy), bệnh thần kinh ngoại biên di truyền Charcot-Marie-Tooth.

Ở các trung tâm lớn về bệnh thần kinh ngoại biên của các nước phát triển, số bệnh thần kinh ngoại biên không xác định được nguyên nhân chiếm tỷ lệ từ 13 đến 22 phần trăm. Nếu khảo sát kỹ tiền sử gia đình có khi nhiều trường hợp ban đầu không rõ nguyên nhân lại bộc lộ ra là một bệnh thần kinh ngoại biên di truyền (có thể lên đến 42 phần trăm).

## **Tiếp cận chẩn đoán**

Kiểu phân loại thông dụng và đầy đủ bệnh thần kinh ngoại biên thường tích hợp các khía cạnh sau đây (1) kiểu hội chứng lâm sàng, (2) kiểu tổn thương của dây thần kinh là tổn

---

<sup>1</sup> Bs CKII, Phó trưởng bộ môn thần kinh ĐHYD TPHCM, Trưởng phân khoa thần kinh, BV ĐHYD TPHCM

thương sợi trục hay tổn thương myelin, tổn thương sợi lớn hay tổn thương sợi nhỏ và (3) nguyên nhân của bệnh thần kinh ngoại biên là di truyền hay mắc phải.

Để đạt được các mục tiêu nêu trên trước hết cần thực hiện đầy đủ và tỉ mỉ khâu tiếp cận lâm sàng trong đó gồm có (1) Hỏi bệnh sử và tiền sử cá nhân cũng như tiền sử gia đình thật chi tiết, (2) khám chi tiết để phát hiện các triệu chứng chức năng và thực thể của tổn thương thần kinh ngoại biên.

**Trong khai thác bệnh sử, cần chú ý những chi tiết sau đây:**

- Kiểu khởi phát đột ngột, cấp hay bán cấp, hay kiểu diễn tiến mạn tính nặng dần?
- Kiểu phân bố của các triệu chứng lúc mới phát bệnh, đối xứng hay không đối xứng, ở ngọn chi hay gốc chi?
- Triệu chứng chức năng cụ thể về cảm giác, vận động và thần kinh tự chủ?

**Trong thăm khám các tiêu chứng thực thể, cần chú ý:**

- Các biến dạng xương khớp và da lông tóc?
- Cách phân bố của các triệu chứng cảm giác (đi găng đi vớ, theo phân bố của dermatomes, phân bố kiểu mảng)?
- Triệu chứng liệt và teo cơ đối xứng hay không đối xứng, ngọn chi hay gốc chi?
- Triệu chứng giảm hay mất phản xạ gân cơ?
- Triệu chứng dây thần kinh phì đại?
- Triệu chứng thần kinh tự chủ đi kèm?

Với các dữ liệu có được từ thăm khám kể trên người ta đã có thể khoanh vùng và thu hẹp được các khả năng chẩn đoán trường hợp bệnh thần kinh ngoại biên cụ thể đó, ví dụ:

- Khởi phát đột ngột hay cấp tính và triệu chứng khù trú, cục bộ (bệnh một dây thần kinh do tắc mạch, do chèn ép cấp).
- Khởi phát cấp tính và đối xứng (bệnh đa rễ dây thần kinh cấp, ví dụ Hc Guillain-Barré).

- Diễn tiến kéo dài và phân bố rải rác, không đối xứng kiểu của bệnh nhiều dây thần kinh (bệnh nhiều dây thần kinh đái tháo đường, bệnh nhiều dây thần kinh của bệnh phong).
- Diễn tiến kéo dài trên hai tháng hoặc tái đi tái lại nhiều lần với triệu chứng phân bố đối xứng (viêm đa rễ dây thần kinh mất myelin mạn tính).
- Diễn tiến kéo dài nhiều năm, triệu chứng phân bố đối xứng, có kèm biến dạng cơ xương khớp (bệnh thần kinh ngoại biên di truyền Charcot-Marie-Tooth).
- Triệu chứng khu trú ở lòng bàn tay trong vùng chi phối của dây thần kinh giữa, diễn tiến kéo dài (Hc Ống cổ tay).
- Triệu chứng đau và liệt lan rộng ở cả một chi trên, diễn tiến bán cấp (viêm đám rối cánh tay).

**Khảo sát điện cơ ký (electromyography)** là một thăm dò cận lâm sàng không thể thiếu được trong quy trình chẩn đoán bệnh thần kinh ngoại biên. Hai loại thăm dò quan trọng ở đây gồm có khảo sát dẫn truyền (conduction study) và điện cơ kim (needle electromyography) sẽ giúp người ta trả lời được các câu hỏi sau đây:

- Đây có phải là một bệnh thần kinh ngoại biên hay không? (ngoại trừ trường bệnh sợi nhỏ, *small fiber neuropathy*).
- Tổn thương sợi trục, hay tổn thương myelin, hay tổn thương hỗn hợp?
- Tổn thương cấp, đang còn hoạt tính hay tổn thương mạn tính?
- Tổn thương phân bố kiểu đa rễ, đa dây hay phân bố theo kiểu nhiều dây?

**Khảo sát dịch não tủy** sẽ rất giúp ích và cần thiết phải được chỉ định trong các trường hợp nghi ngờ một bệnh đa rễ (polyradiculopathy) hay bệnh nhiều rễ thần kinh (multiple radiculopathy).

**Sinh thiết dây thần kinh (nerve biopsy)** có thể sẽ giúp ích trong một số tình huống chẩn đoán bệnh thần kinh ngoại biên vì sẽ xác định có tổn thương thần kinh ngoại biên, giúp nhận dạng rõ cơ chế gây tổn thương và nguyên nhân của bệnh thần kinh ngoại biên này. Cũng cần lưu ý là trong thực hành lâm sàng thường ngày, nhiều loại bệnh thần kinh ngoại biên mắc phải và di truyền được chẩn đoán chính xác chỉ nhờ căn cứ vào lâm sàng và

điện cơ cũng như một số xét nghiệm cận lâm sàng khác có liên quan, nhưng trường hợp này không cần đến sinh thiết dây thần kinh.

**Bảng 1.** Các nguyên nhân của bệnh thần kinh ngoại biên

<p><b>Bệnh một dây thần kinh</b>          Bệnh dây thần kinh bị mắc kẹt (vd, Hc ống cổ tay)          Chấn thương trực tiếp hay gián tiếp</p> <p><b>Bệnh nhiều dây thần kinh</b>          Bệnh thần kinh ngoại biên do viêm mạch          Đái tháo đường          Sarcoidosis          Phong          Bệnh dây thần kinh vận động nhiều ổ          Bệnh Tangier          Hội chứng Lewis-Sumner          Bệnh dây thần kinh di truyền dễ bị liệt do chen ép (HNPP)</p> <p><b>Bệnh đa dây thần kinh đối xứng</b>  <b>Bệnh thần kinh ngoại biên do rối loạn miễn nhiễm</b>          Hc Guillain-Barre (AIDP, AMAN, AMSAN)          Viêm đa rễ dây thần kinh mất myelin mạn (CIDP)          Bệnh thần kinh ngoại biên trong sarcoidosis, lupus</p> <p><b>Bệnh thần kinh ngoại biên do nhiễm độc</b>          Do thuốc          Do độc chất khác trong môi trường chung quanh</p>	<p><b>Bệnh thần kinh ngoại biên do thiếu vitamin</b>          Vitamin B1, B6          Vitamin B12, Folate</p> <p><b>Bệnh thần kinh ngoại biên có liên quan ung thư</b>          Hội chứng cận ung thư          Do ung thư thâm nhiễm vào dây thần kinh</p> <p><b>Bệnh thần kinh ngoại biên có liên quan với bệnh paraprotein huyết</b>          Bệnh đa u tủy          Cryoglobulin huyết          Hội chứng POEMS          Amyloidosis AL</p> <p><b>Bệnh thần kinh ngoại biên chuyển hóa</b>          Đái tháo đường          Nhược giáp          Suy thận</p> <p><b>Bệnh thần kinh ngoại biên trong bệnh nhiễm</b>          HIV          Phong          Bệnh Lyme</p> <p><b>Nguyên nhân khác</b>          Bệnh thần kinh ngoại biên của sản sóc đặc biệt          Lymphoma</p> <p><b>Bệnh thần kinh ngoại biên di truyền</b></p>
--	--

**Bảng 2.** Các thuốc có thể gây bệnh thần kinh ngoại biên

<p>Vinca alkaloids (vinblastine, vincristine, vindesine, vinorelbine)          Almitrine          Amiodarone          Chloroquine          Cisplatin          Colchicine          Dapsone          Didanoside (điều trị HIV)          Disulfiram          Interferon          Isoniazide</p>	<p>Metronidazole          Misonidasole          Nitrofurantoin          Nitrat oxid          Perhexilline          Phenytoin          Pyridoxine liều cao gây ngộ độc          Muối vàng          Stavudine (điều trị HIV)          Taxoid          Thalidomide          Zalcitabine (điều trị HIV)</p>
--	---

**Bảng 3.** Phân loại bệnh thần kinh ngoại biên theo kiểu cách khởi phát và diễn tiến

<p><b>Thể bệnh cấp tính</b>  <i>Trong vòng vài giờ</i> (chủ yếu là các bệnh viêm mạch)</p> <p><i>Trong vòng vài ngày</i> (ít hơn 4 tuần):          Viêm đa rễ cấp tính          Bệnh thần kinh ngoại biên porphyria          Bệnh thần kinh ngoại biên của bạch hầu          Bệnh thần kinh ngoại biên do nhiễm độc          Bệnh thần kinh ngoại biên chuyển hóa (đái tháo đường, thiếu dinh dưỡng, nghiện rượu)          Bệnh thần kinh ngoại biên đau đớn và gây teo cơ</p> <p><b>Thể bệnh bán cấp/mạn tính</b> (xuất hiện từ từ trong nhiều tháng)          Đa phần các bệnh thần kinh ngoại biên chuyển hóa, nhiễm độc, thiếu dinh dưỡng.          Bệnh thần kinh ngoại biên của dysproteinemia (myeloma, plasmocytoma, cryoglobulinemia)</p>	<p>Bệnh thần kinh ngoại biên của lymphoma          Bệnh thần kinh ngoại biên amyloid          Bệnh thần kinh ngoại biên trong các bệnh toàn thân          Bệnh thần kinh ngoại biên cận ung thư</p> <p><b>Thể bệnh mạn tính</b> (khởi phát và kéo dài nhiều năm, từ khi còn là trẻ nhỏ)          Bệnh thần kinh ngoại biên di truyền          Bệnh đa rễ dây thần kinh mạn tính          Bệnh đa dây thần kinh có liên quan với monoclonal IgM gammopathy</p> <p><b>Thể bệnh tái phát</b>          Bệnh đa rễ dây thần kinh mất myelin mạn          Bệnh dây thần kinh di truyền dễ bị liệt khi chèn ép (hereditary neuropathy with liability to pressure palsy)</p>
--	--

**Bảng 4.** Các thể bệnh thần kinh ngoại biên đau đớn nguyên phát

<p><b>Vô căn</b> Bệnh đa dây thần kinh ngọn chi sợi nhỏ</p> <p><b>Viêm</b> Viêm mạch Viêm bao ngoại vi của dây thần kinh (perineuritis)</p> <p><b>Di truyền</b> Bệnh Fabry Bệnh dây thần kinh cảm giác-tự chủ di truyền type V Bệnh Tangier Bệnh amyloid gia đình</p>	<p><b>Bệnh chuyển hóa</b> Bệnh đa dây thần kinh đái tháo đường ngọn chi đối xứng Bệnh rễ thần kinh đái tháo đường bất đối xứng Bệnh dây thần kinh ngoại biên đái tháo đường của trực thân</p> <p><b>Nhiễm độc</b> Thallium, arsenic Bệnh amyloid AL</p>
---	---

**Bảng 5.** Bệnh thần kinh ngoại biên sợi lớn với triệu chứng thất điều

<p><b>Bệnh rối loạn miễn nhiễm</b> <i>Bệnh của hạch thần kinh</i> Bệnh thần kinh ngoại biên cảm giác cận ung thư Bệnh thần kinh ngoại biên đi kèm với hội chứng Sjogren Bệnh thần kinh ngoại biên cảm giác vô căn (cấp, bán cấp, mạn)</p> <p><b>Bệnh thần kinh ngoại biên mất myelin</b> Hội chứng Guillai-Barré Viêm đa rễ mất myelin mạn (CIDP) Bệnh đa dây thần kinh liên quan với gammopathy đơn dòng IgM (anti-MAG)</p>	<p><b>Bệnh nhiễm</b> Tabes dorsalis Bệnh thần kinh ngoại biên bạch hầu Bệnh thần kinh ngoại biên liên quan HIV Bệnh thần kinh ngoại biên thất điều của nhiễm HTLV-1</p> <p><b>Nhiễm độc</b> Do thặng dư vitamin B6 Cisplatine Metronidazole Vacor</p>
--	---

**Bảng 6.** Bệnh thần kinh ngoại biên có triệu chứng thần kinh tự chủ nổi bật

Bệnh thần kinh ngoại biên đái tháo đường (tổn thương sợi nhỏ) Bệnh thần kinh ngoại biên amyloid gia đình và mắc phải Bệnh thần kinh tự chủ cận ung thư Hội chứng Guillain-Barré	Bệnh thần kinh ngoại biên do thuốc: vincristine, taxol, cisplatine, amiodarone Bệnh thần kinh ngoại biên do nhiễm độc: vacor, thallium, arsenic, thủy ngân, chất dung môi hữu cơ, acrylamide Bệnh thần kinh ngoại biên của nghiện rượu porphyria
--	---

**Bảng 7.** Bệnh thần kinh ngoại biên đơn thuần vận động (hoặc trội về vận động)

Bệnh sùng trước tủy (sốt bại liệt, teo cơ tủy) Bệnh dây thần kinh vận động nhiều ổ có bloc dẫn truyền (MMN) Viêm đa rễ dây thần kinh cấp và mạn Bệnh thần kinh ngoại biên do ngộ độc chì	Bệnh thần kinh ngoại biên của porphyria Bệnh CMT Bệnh thần kinh ngoại biên gây teo cơ Bệnh thần kinh ngoại biên gốc chi đái tháo đường
---	---

**Bảng 8.** Phân loại các bệnh thần kinh ngoại biên theo tổn thương sợi trục hay tổn thương myelin

<b>Bệnh thần kinh ngoại biên sợi trục</b> Phần lớn bệnh thần kinh ngoại biên chuyển hóa, do thiếu dinh dưỡng, do nhiễm độc, do rượu Bệnh thần kinh ngoại biên do viêm mạch hay thâm nhiễm Phần lớn bệnh thần kinh ngoại biên cận ung thư Phần lớn bệnh thần kinh ngoại biên trong các bệnh toàn thân Bệnh thần kinh ngoại biên amyloid gia đình hay hậu đấcbệnh thần kinh ngoại biên của porphyria cấp Một số bệnh thần kinh ngoại biên của dysproteinemia (myeloma, cryoglobulinemia)	Một số bệnh thần kinh ngoại biên di truyền (CMT2) Bệnh đa dây thần kinh nguyên nhân không rõ ưu thế cảm giác Bệnh đa dây thần kinh vận động muộn “CMT like”  <b>Bệnh thần kinh ngoại biên mất myelin</b> Các viêm đa rễ dây thần kinh cấp và mạn Bệnh đa dây thần kinh có liên quan với monoclonal gammopathies lành tính Bệnh đa dây thần kinh của các bệnh dysproteinemia khác (plasmocytoma, myeloma xơ cốt, Hc POEMS) Bệnh đa dây thần kinh di truyền (CMT1, Dejerine-Sottas, Refsum, metachromatic leukodystrophy)
--	---

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

- Grant I.A., Benstead T.J. (2005). Differential Diagnosis of Polyneuropathy. In Peter J. Dyck and P.K. Thomas editors Peripheral Neuropathy, 4<sup>th</sup> edition, volume 1, Elsevier-Saunders, p 1163-1180.
- Bouche P. (2003). Polyneuropathies et Mononeuropathies Multiples: Diagnostic. In Pierre Bouche, Jean-Michel Vallat, Jean-Marc Léger editors Neuropathies Périphériques et Mononeuropathies Multiples, volume 1, Doin éditeur, p 13-37.
- Dyck P.J., Dyck P.J.B., Engelstad J. (2005). Pathologic Alterations of Nerves. In Peter J. Dyck and P.K. Thomas editors Peripheral Neuropathy, 4<sup>th</sup> edition, volume 1, Elsevier-Saunders, p 733-829.
- Kimura J. (2005). Nerve Conduction and Needle Electromyography. In Peter J. Dyck and P.K. Thomas editors Peripheral Neuropathy, 4<sup>th</sup> edition, volume 1, Elsevier-Saunders, p 899-969.
- Le Minh (2009). Leprosy. In Robert P. Lisak, Daniel D. Truong, William M. Carroll, Roongroj Bhidayasiri editors International Neurology-A Clinical Approach, Wiley-Blackwell, p 262-265.
- Thompson P.D., Thomas P.K. (2005). Clinical Patterns of Peripheral Neuropathy. In Peter J. Dyck and P.K. Thomas editors Peripheral Neuropathy, 4<sup>th</sup> edition, volume 1, Elsevier-Saunders, p 1137-1161.
- Vallat J-M. (2003). Biopsie Nerveuse. In Pierre Bouche, Jean-Michel Vallat, Jean-Marc Léger editors Neuropathies Périphériques et Mononeuropathies Multiples, volume 1, Doin éditeur, p 87-103.