

KHẢO SÁT LÂM SÀNG VÀ CẬN LÂM SÀNG 41 TRƯỜNG HỢP LIỆT CHU KỲ WESTPHAL

Huỳnh Thị Liễu *

TÓM TẮT

Khảo sát 41 trường hợp liệt chu kỳ westphal tại khoa thần kinh bệnh viện Chợ Rẫy từ 1-1-1995 đến 1-7-1997, chúng tôi có một số nhận xét như sau :

- (1) Nam gấp 6 nữ. Đa số vào lứa tuổi 20 - 40 , chiếm 70,7%*
- (2) Bệnh xuất hiện rất cao so với y văn.*
- (3) Bệnh xảy ra cấp tính. Liệt 2 chi dưới nặng hơn 2 chi trên. Cơ hầu họng , hô hấp ít bị ảnh hưởng mặc dù kali huyết rất thấp. Cảm giác khách quan bình thường.*
- (4) Chẩn đoán dựa vào lâm sàng , ion đồ, ECG.*
- (5) Đáp ứng điều trị tốt. Tỉ lệ tái phát 48%.*

SUMMARY

THE PERIODIC PARALYSIS OF WESTPHALL: A PARACLINIC STUDY

Throught 41 cases of periodic paralysis studyed at the Neurology department of Cho Ray hospital , we have had some following ideas :

- (1) Males are affected 6 times as frequently as females. The first attack usually occurs during 20 -40 years old (70,7%).*
- (2) The disease does occur much more as comparative literatures.*
- (3) The onset is acute. The paralysis of the legs is more severe than the upper limbs. The oralpharyngeal and respiratory muscles are usually spared, even in severe hypokalemia. Objective sensation is not distured.*
- (4) The diagnosis can be made on the basis of clinical features, ionogram, ECG.*
- (5) The result of treatment is very good. Relapse rate is 48%.*

ĐẶT VẤN ĐỀ

Bệnh liệt chu kỳ Westphal đã được biết đến vào đầu thế kỷ 18 , nhưng mãi đến 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.

Đặc điểm lâm sàng : liệt xảy ra cấp tính, tái đi tái lại nhiều lần.

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 tể 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.

VẬT LIỆU VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU.

Tất cả 41 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.

* Bác Sĩ Bộ Môn Nội Thần Kinh

KẾT QUẢ VÀ BÀN LUẬN

1.Phái : * Nam (36 ca) gấp gần 6 lần nữ (6ca). Tỷ lệ theo các tác giả :

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

2.Tuổi : từ 20 đến 40 tuổi :29/41 (70,3%).nhỏ nhất 64 tuổi

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
- Senanayake- N khảo sát 14 ca , tuổi trải dài từ 10 đến 32

3.Yếu tố gia đình

Kết quả chỉ có 2,4% (1 ca)

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

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

+ 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 bệnh nhân .

+ 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

4.Yếu tố khởi phát

Liệt xuất hiện sau lao động nặng 4 ca, sáng sớm khi thức dậy 80,5% (33ca).

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.

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. + De – Keyser –J (Thụy Sĩ 1987) : stress là một trong những bệnh sinh của liệt chu kỳ .

+ Nhiều nghiên cứu đã xác định vai trò insulin tăng cao trong liệt chu kỳ hạ kali, giải thích tại sao cơn thường xuất hiện sau bữa ăn nhiều đường
5/ Tiền triệu.

Tỉ lệ bệnh nhân có tiền triệu chiếm 85,4% (35ca) bằng các triệu chứng : đau nhức, mệt mỏi ,nặng nề, tê rần 2 chân hay tứ chi.

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 không xảy ra .Chúng tôi có 1 trường hợp kali/máu vết không đo được nhưng bệnh nhân vẫn thở , ăn uống bình thường .Cơ lực càng giảm , phản xạ gân cơ càng giảm đến mất

b.Thời gian liệt

Đa số liệt từ 1 đến 3 ngày (63,4%), 1 ca kéo dài nhất là 18 ngày có kèm theo cường giáp.

Lewis P. Roland :

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(12/20 thời gian liệt từ vài giờ đến 24 hoặc 48 giờ.

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

c. Cảm giác

Cảm giác khách quan hoàn toàn bình thường.

Cảm giác chủ quan rối loạn nhẹ như tê bì.

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.

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

e. Tái phát.) . Phù hợp với nghiên cứu ở Sri Lanka , tần số 8-10 lần trong 1 tháng cho đến chỉ

2 lần trong 16 năm .

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	$K \leq 2.5$	> 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

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 .

c. ECG

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

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.
- 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 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 insulin, kết quả ổn định màng cơ.

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 trong 1 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.

1 -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. Chẩn đoán dựa vào đặc điểm lâm sàng, ion đồ, ECG

2 -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/. De- Keyser - J, Smitz - J, Hormonal Changes During a Spontaneous Attack of Hypokalemic Periodic

Paralysis, Eur - Neurol, 1987, 26 (1): 60 -4.

3/. Links - TP, Smit - AJ, Familial Hypokalemic Periodic Paralysis. Clinical, Diagnostic and Therapeutic Aspect, J - Neurol - Sei 1994 Mar, 122 (1) : 33 - 43.

4/. 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

5/. Lewis P. Rowland, Merritt's Textbook of Neurology, Lea and Febiger, 9th Edition 1995, 781 - 5.

6/. Mc Manis - PG, The Exercise Test in Periodic Paralysis, Muscle - Nerve. 1986 Oct, 9 (8): 704 - 10

7/. Moratinos - J, Reverte - M, Effects of Catecholamines on Plasma Potassium: The Role of Alpha and Beta Adrenoceptors, Fundam - Clini - Pharmacol 1993, 7 (3-4): 143 - 53.

8/. Raymond D. Adams, Maurice Victor, Principles of Neurology, 1993 5 th Edition, Mc Graw - Hill Inc, 1263 - 8

9/. Richard T. Johnson, Current Therapy in Neurologic Disease - 3, Edition 1991, Mc Graw Hill Inc, 406 - 10

10/. 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.