

NEUROLYMPHOMATOSIS: TRƯỜNG HỢP LÂM SÀNG.

Nguyễn Lê Trung Hiếu¹

Mở đầu

Lymphoma có thể gây tổn thương hệ thần kinh ngoại biên bằng cách xâm lấn trực tiếp nhưng cũng có thể do cơ chế cận ung thư, do tiến trình viêm nhiễm hoặc chuyển hóa. Biểu hiện lâm sàng có thể là bệnh đa rễ và dây thần kinh cấp tính như hội chứng Guillain – Barré hoặc bệnh đa rễ và dây thần kinh hủy myeline mạn tính. Việc chẩn đoán dựa trên lâm sàng, cộng hưởng từ, dịch não tủy và sinh thiết cơ. Tuy nhiên, một số trường hợp việc chẩn đoán gặp nhiều khó khăn. Chúng tôi trình bày một trường hợp lâm sàng khởi đầu với bệnh nhiều rễ và dây thần kinh nghi nhiều do sự xâm lấn từ lymphoma cạnh não thất.

Trường hợp lâm sàng

Bệnh nhân nam 57 tuổi, là công nhân, nhà ở Tây Ninh nhập bệnh viện Đại Học Y Dược thành phố Hồ Chí Minh ngày 17 tháng 7 năm 2007 vì tê đau tay chân. Bệnh khởi phát trước nhập viện 3 tuần với đau buốt vùng đùi ngoài chân phải liên tục tăng dần. Vài ngày sau, bệnh nhân đau buốt và yếu hai chân. Tuần cuối cùng, bệnh nhân có cảm giác buốt rất cả đai vai và đai hông. Trong 3 tuần này bệnh nhân không sốt, không co giật, không rối loạn ý thức, tiêu tiểu kiểm soát, đêm khó ngủ vì đau nhức. Trong tiền căn, bệnh nhân có Viêm gan siêu vi C, trĩ, cao huyết áp, hút thuốc lá.

Thăm khám tổng quát lúc nhập viện ghi nhận bệnh nhân cao 1.65m, nặng 55kg, hạch ngoại vi không sờ chạm, không có bất thường khi thăm khám vùng ngực cũng như vùng bụng.

Thăm khám thần kinh ghi nhận chức năng thần kinh cao cấp, đáy mắt và các dây thần kinh sọ bình thường. Bệnh nhân bị giảm trương lực cơ và teo cơ, ưu thế ở góc chi và bên trái, sức cơ góc chi 3/5, ngón chi 4/5, không đối xứng. Phản xạ gân cơ tứ chi mất. Cảm giác không rối loạn. Không có phản xạ tháp. Tất cả các triệu chứng này gợi ý hội chứng liệt mềm tứ chi bán cấp không đối xứng, kiểu của bệnh rễ và dây thần kinh. Các triệu chứng diễn tiến tăng dần. Bệnh nhân mất ngủ, teo cơ nhanh. Một tuần sau nhập viện bệnh nhân có nói nhảm về đêm, tiêu tiểu không kiểm soát, mất cảm giác sờ ở chân trái. Triệu chứng nói nhảm tăng song song với liệt nhanh tứ chi. Ở tuần thứ năm của bệnh, liệt dây III bên phải xuất hiện. Bệnh nhân được điều trị với corticoides nhưng không cải thiện. Diễn tiến ngày xấu dần. Bệnh nhân tử vong ở tuần thứ 7 với bệnh cảnh tụt não trong khi chờ sinh thiết thần kinh.

Về cận lâm sàng, số lượng bạch cầu tăng nhẹ (16.100, Neutrophil chiếm 73.9%) nhưng hồng cầu và tiểu cầu bình thường. Đường huyết bình thường, chức năng thận, albumine và lipide máu bình thường. Men gan tăng nhẹ với SGOT 74U/l, SGPT 183U/l nhưng CPK bình thường. Bệnh nhân có HbsAg (-), HBsAb (-), HbcAb (+), antiHCV (+) và Elisa HIV âm tính. Một số chất đánh dấu ung thư như

¹ ThS, Bộ môn Thần kinh ĐHYD TPHCM

AFP, PSA, CEA, CA19.9, NSE (neuron specific enolase) bình thường. Phản ứng huyết thanh với ký sinh trùng âm tính. Các khảo sát hình ảnh học khác như XQ phổi, siêu âm bụng, XQ xương sọ và cột sống lưng, xạ hình xương toàn thân đều không ghi nhận bất thường.

Kết quả dịch não tủy như sau (Bảng)

Dịch não tủy	Ngày 18/7/2007	Ngày 25/7/2007
Đường	53mg% Đường huyết:167mg%	Đường 60mg%/ Đường huyết:126mg%
Đạm	206mg%	103mg%
Clo	106mEq/l	94mEq/l
t-Bilirubine	(-)	(-)
Nấm và PCR lao	(-)	(-)
Hồng cầu	33/ml	Không có
Bạch cầu	448 BC, 22% L, 78% tế bào có kích thước trung bình, tỉ lệ nhân trên nguyên sinh chất cao, nguyên sinh chất bắt màu kiềm đậm. Nhân có cấu trúc xốp, mang tiểu hạch.	BVCR: 478 BC, vài L, số còn lại hướng tới ác tính. BV TMHH: 225, 80% blast.

Bảng 1: Kết quả dịch não tủy.

Điện cơ đồ: Tần số sóng F các dây thần kinh giữa, trụ, chày sau hai bên giảm, có axon reflex. Điện cơ kim: tăng, có vài sóng nhọn dương trên một số cơ, MUP dạng răng cưa, thưa thớt, đơn điệu, kết tập giảm.

⇒ Bệnh đa rễ và dây thần kinh giai đoạn bán cấp thể tổn thương sợi trục.

Hình ảnh MRI (Hình 1)

Tổng quan tài liệu

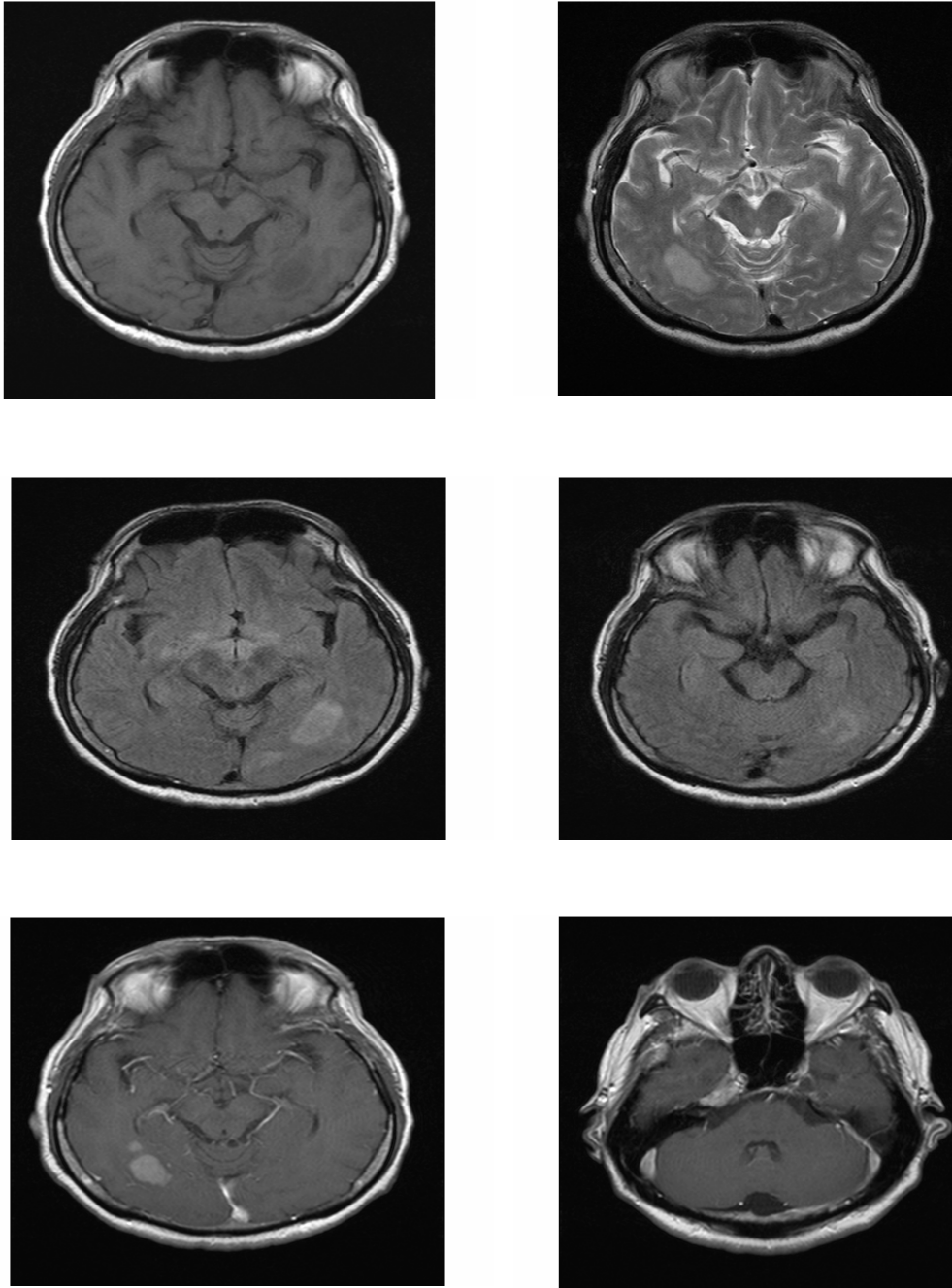
Lymphoma hệ thần kinh trung ương

Lymphoma có thể nguyên phát hoặc thứ phát. Lymphoma nguyên phát thường xuất phát từ hệ võng nội mô, màng não, quanh mạch máu. Khối u có thể xuất phát từ bất kỳ phần nào của bán cầu đại não, tiểu não, thân não. Khoảng 60% ở bán cầu đại não. Có thể có 1 hay nhiều ổ. Vị trí quanh mạch máu là vị trí thường gặp. Dựa vào vị trí tổn thương, người ta có thể dự đoán tổn thương thứ phát hay nguyên phát. Chẳng hạn, tổn thương ở não hầu hết nguyên phát, leptomeninggeal hầu hết thứ phát, tổn thương tủy sống hầu hết thứ phát từ ngoài màng cứng. Ngoài ra, lymphoma có thể ở dây thần kinh sọ, trong mạch máu, rễ, đám rối, dây thần kinh.

Neurolymphomatois

Neurolymphomatosis được xác định khi lâm sàng có các triệu chứng và dấu hiệu của bệnh thần kinh ngoại biên và có bằng chứng mô học của sự xâm nhập lymphoma vào dây thần kinh trên sinh thiết và tử thiết.

Về lịch sử: 1907 Marek báo cáo “Disease of Orpington rooters “Peripheral nerves infiltrated by lymphocytes”. Sau đó, 1934, L’hermitte and Trelles mô tả sự xâm nhập của lymphoma và dây thần kinh “Human peripheral neurolymphomatosis”. Năm 1992, Diaz Arrastia trình bày “Reviwed literature on 39 cases”.



Hình MRI

Đặc điểm lâm sàng: Bệnh sử thường bán cấp, vài tuần. Khoảng 10% có bệnh sử cấp tính. Hầu hết các trường hợp có đau, dị cảm, đau thần kinh tọa. và có hội chứng neuron vận động dưới với yếu, mất cảm giác, mất phản xạ gân cơ. Các triệu chứng khác gồm bệnh các dây thần kinh sọ (45%), rối loạn bàng quang trực tràng (25%), thất điều (18%), thay đổi nhân cách (13%).

Cận lâm sàng: Dịch não tủy có đậm tăng (73%) và Lymphocytic pleocytosis (70%). Điện cơ đồ ghi nhận bệnh nhiều đa dây thần kinh sợi trục vận động cảm giác trong hầu hết các trường hợp. Tổn thương thường hỗn hợp (cả sợi trục lẫn myeline). Hình ảnh học có thể cho thấy các rễ và dây thần kinh dày, bắt thuốc cản từ. Sinh thiết dây thần kinh ghi nhận thoái hóa sợi trục, hủy myeline

Điều trị: Corticosteroids giảm triệu chứng nhưng 90% sẽ tái phát
Intrathecal methotrexate và intravenous cytosol arabinoside.

Bàn luận

Trường hợp lâm sàng vừa trình bày ở trên có bệnh cảnh khởi phát và lâm sàng kiểu bệnh thần kinh ngoại biên cấp tính. Kết quả điện cơ đồ cũng cho thấy có tổn thương đa rễ và dây thần kinh thể sợi trục cấp tính. Tuy nhiên, kết quả dịch não tủy cho thấy có tế bào non và lâm sàng tiếp tục diễn tiến nặng. Những tổn thương rải rác trong não trên MRI rất gợi ý đến lymphoma và nằm cạnh mạch máu. Mặc dù chưa có kết quả sinh thiết (Bệnh nhân tử vong trước khi sinh thiết) nhưng rất nhiều khả năng đây là một trường hợp neurolymphomatosis.

Tài liệu tham khảo:

1. Baehring JM., Damek D., Martin EC., Betensky RA., Hochberg FH. (2003), Neurolymphomatosis, Hematological Oncology 5, Wiley InterScience, pp104-115.
2. Kelly JJ., Karcher DS. (2005), Lymphoma and Peripheral Neuropathy: A clinical review, Muscle & Nerve 31, John Wiley & Sons, pp301-313.
3. Kuntzer T., Lobrinus JA., Janzer RC., Ghika J., Bogousslavsky J. (2000), Clinicopathological and Molecular with neurolymphomatosis, Muscle & Nerve 23, John Wiley & Sons, pp301-313.
4. Lin M., Kilanowska J., Taper J., Chu J. (2008), Neurolymphomatosis – diagnosis and assessment of treatment response by PDG PET-CT, Hematological Oncology 26, Wiley InterScience, pp43-45.
5. Muslimani AA., Spiro TP., Daw HA., Chan VC., Bambakidis P. (2008), Neurolymphomatosis: the challenge of diagnosis and treatment, Community Oncology 5(6), pp339-341.
6. Odabasi Z., Parrott JH., Reddy VB. V., Oh SJ. (2001), Neurolymphomatosis associated with muscle and cerebral involvement caused by natural killer cell lymphoma: a case report and review of literature, Journal of the Peripheral Nervous System 6, pp197-203.
7. Viali S., Hutchinson DO., Hawkins TE., Croxson MC., Thomas M., Allen JP., Thomas SM., Powell KH. (2000), Presentation of intravascular Lymphomatosis as lumbosacral polyradiculopathy, Muscle & Nerve 31, John Wiley & Sons, pp 1295 – 1300.