

VIÊM ĐỘNG MẠCH THÁI DƯƠNG

Irfan H. Siddiqui, MD • Sandra Pasiah, MD

CƠ BẢN

MÔ TẢ

- Tên chính xác về mặt y khoa là viêm động mạch tế bào khổng lồ (VĐMTBKL)
- Là bệnh viêm mạch mạn tính, toàn thân, qua trung gian miễn dịch tế bào và dịch thể, ảnh hưởng đến các mạch máu cỡ lớn và trung bình, chủ yếu là các động mạch sọ xuất phát từ cung động mạch chủ, mặc dù tổn thương mạch máu có thể lan rộng. Viêm động mạch chủ được ghi nhận ở 50% các trường hợp.
- Các đặc điểm thường gặp bao gồm mệt mỏi, đau đầu, đau cách hồi hàm, triệu chứng thị giác, đau khi ấn da đầu, triệu chứng toàn thân, triệu chứng đau đa cơ dạng thấp (PMR), và hội chứng cung động mạch chủ (mạch ngoại biên giảm hoặc mất, chênh lệch huyết áp, tiếng thổi động mạch).
- Được xem là cấp cứu y khoa do nguy cơ mất thị lực không hồi phục nếu không điều trị, do tắc động mạch mắt

DỊCH TỄ HỌC

- Là hình thái viêm mạch hệ thống thường gặp nhất ở người ≥ 50 tuổi
- 80% các trường hợp xảy ra ở độ tuổi 70–80.
- Phụ nữ mắc bệnh nhiều gấp 2–3 lần nam giới ở nhóm người gốc Bắc Âu.
- Là bệnh viêm mạch thường gặp nhất ở người gốc Bắc Âu
- Hiếm gặp ở người gốc Á hoặc gốc Phi
- Chỉ số khối cơ thể (BMI) thấp có liên quan đến tăng nguy cơ mắc bệnh

Tỷ lệ mắc

- Tỷ lệ mắc thay đổi theo chủng tộc.
- Tỷ lệ hiện mắc ở người Bắc Âu là 2/1.000 người.
- Đạt đỉnh ở bệnh nhân 70–80 tuổi

NGUYÊN NHÂN VÀ SINH LÝ BỆNH

- Nguyên nhân chính xác của VĐMTBKL vẫn chưa rõ, mặc dù giả thuyết hiện nay cho rằng tuổi cao, chủng tộc và yếu tố di truyền đặc hiệu dẫn đến đáp ứng bất thường với tổn thương nội mạc, tăng sản lớp áo trong, và cuối cùng là hẹp mạch máu.
- VĐMTBKL là bệnh viêm mạch mạn tính, toàn thân, chủ yếu ảnh hưởng đến lớp chun của các động mạch cỡ trung bình và lớn. Mô bệnh học của các động mạch bị ảnh hưởng đặc trưng bởi viêm xuyên thành ở lớp áo trong, áo giữa và áo ngoài, cùng với thâm nhiễm rải rác bởi tế bào lympho, đại thực bào và tế bào khổng lồ đa nhân. Tăng sản thành mạch có thể dẫn đến hẹp lòng động mạch, gây thiếu máu cục bộ ở xa.
- Giả thuyết hiện nay về nguyên nhân của VĐMTBKL cho rằng đáp ứng bất thường với tổn thương nội mạc dẫn đến hoạt hóa không phù hợp của miễn dịch qua trung gian tế bào T thông qua các tế bào trình diện kháng nguyên chưa trưởng thành. Việc giải phóng cytokine sau đó trong thành mạch máu có thể thu hút đại thực bào và tế bào khổng lồ đa nhân, hình thành các ổ thâm nhiễm dạng u hạt và tạo nên đặc điểm mô học đặc trưng của mạch máu bị bệnh. Điều này cũng dẫn đến sự tăng sinh đơn dòng của tế bào T nhắm vào các kháng nguyên trong hoặc gần lớp chun. Cuối cùng, chuỗi phản ứng này dẫn đến tổn thương thành mạch, tăng sản lớp áo trong và cuối cùng là tắc nghẽn do hẹp.
- Trong những năm gần đây, VĐMTBKL và PMR ngày càng được xem là hai bệnh lý có liên quan chặt chẽ với nhau.
- Virus varicella zoster đã được đề xuất là yếu tố kích hoạt miễn dịch có thể có đối với VĐMTBKL; tuy nhiên, điều này chưa được chứng minh, và điều trị hỗ trợ bằng thuốc kháng virus vẫn còn gây tranh cãi.

Di truyền học

Gen HLA-DRB1*04 đã được xác định là yếu tố nguy cơ của VĐMTBKL, và các đa hình gen ICAM-1 và PTPN-22 cũng được cho là có liên quan.

YẾU TỐ NGUY CƠ

- Tuổi cao (>70 tuổi) là yếu tố nguy cơ lớn nhất.
- Giới nữ
- Yếu tố di truyền—đã ghi nhận một số trường hợp tập trung trong gia đình.
- Yếu tố môi trường ảnh hưởng đến khả năng mắc bệnh
- Tiền sử hút thuốc
- Mãn kinh sớm (<43 tuổi) và BMI thấp lúc mãn kinh ở phụ nữ 50–69 tuổi

CÁC BỆNH LÝ THƯỜNG LIÊN QUAN

Các nghiên cứu dân số cho thấy 40–60% bệnh nhân được chẩn đoán VĐMTBKL cũng có triệu chứng PMR, và 16–21% bệnh nhân PMR mắc VĐMTBKL.

CHẨN ĐOÁN

BỆNH SỬ

- Triệu chứng khởi phát thường gặp nhất là đau đầu (2/3 bệnh nhân).
- Triệu chứng toàn thân (sốt, mệt mỏi, sụt cân)
- Bất kỳ rối loạn thị giác nào (mù thoáng qua, nhìn đôi)
- Mất thị lực (20% bệnh nhân); thường gặp một bên, dễ tiến triển thành hai bên nếu không điều trị.
- Đau cách hồi hàm (sự hiện diện của triệu chứng này làm tăng đáng kể khả năng sinh thiết dương tính)
- Đau hoặc nhạy cảm khi ấn da đầu
- Đau cách hồi chi trên hoặc lưỡi
- Triệu chứng PMR (đau và cứng vùng vai và hông)
- Sung/phù chi xa
- Triệu chứng đường hô hấp trên

KHÁM LÂM SÀNG

- Bất thường động mạch thái dương (dạng chuỗi hạt, nổi rõ, đau khi ấn)
- Thường có biểu hiện “bệnh nặng”
- Giảm mạch ngoại biên khi có bệnh lý mạch máu lớn
- Soi đáy mắt cho thấy đĩa thị nhợt và phù, các đám bông gòn rải rác, và xuất huyết nhỏ.
- Khác với các dạng viêm mạch khác, VĐMTBKL hiếm khi ảnh hưởng đến da, thận và phổi.
- Tiếng thổi vùng trên đòn, nách và trên ổ mắt

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT

- Đau nửa đầu (migraine)
- Zona thần kinh
- Các dạng viêm mạch khác (viêm động mạch Takayasu, Wegener, viêm đa động mạch nút)
- Các bệnh lý thấp khớp khác (viêm khớp dạng thấp, PMR, bệnh mô liên kết hỗn hợp)

XÉT NGHIỆM CHẨN ĐOÁN VÀ GIẢI THÍCH

- Tiêu chuẩn phân loại của Trường môn Thấp khớp học Hoa Kỳ (ACR) năm 1990 như sau:
 - Tuổi >50
 - Đau đầu khu trú mới xuất hiện
 - Bất thường động mạch thái dương (đau khi ấn, mạch giảm hoặc mất)
 - Tốc độ máu lắng (ESR) >50 mm/giờ

- Sinh thiết động mạch thái dương bất thường cho thấy viêm mạch với thâm nhiễm chủ yếu tế bào đơn nhân hoặc viêm dạng u hạt
- Có từ 3 tiêu chí ACR trở lên cho độ nhạy 94,5% và độ đặc hiệu 91,2%.

Xét nghiệm ban đầu (xét nghiệm máu, chẩn đoán hình ảnh)

- ESR >50 mm/giờ (độ nhạy 86%), tuy không đặc hiệu (27%); đôi khi có thể bình thường
- CRP >2,45 mg/dL là dấu ấn viêm nhạy hơn (độ nhạy 97%) và liên quan đến khả năng sinh thiết dương tính cao hơn.
- ESR và/hoặc CRP bình thường làm giảm khả năng chẩn đoán VĐMTBKL.
- Các chất phản ứng pha cấp (fibrinogen, interleukin-6) thường tăng nhưng rất không đặc hiệu và chỉ dùng cho các trường hợp khó chẩn đoán.
- Thiếu máu nhẹ: rất không đặc hiệu nhưng có thể liên quan đến tỷ lệ biến chứng thiếu máu cục bộ thấp hơn
- Siêu âm Doppler màu động mạch thái dương có thể phát hiện tắc mạch, hẹp mạch, hoặc phù nề ("dấu hiệu quang sáng"); chi phí thấp và không xâm lấn nhưng phụ thuộc nhiều vào người thực hiện và không cải thiện đáng kể so với khám lâm sàng. Có thể hỗ trợ chẩn đoán tổn thương mạch máu lớn hơn.
- Bệnh xơ vữa động mạch với độ dày lớp nội-trung mạc động mạch cảnh >0,9 mm có thể giả dạng dấu hiệu quang sáng.
- MRI và MRA có thể hữu ích trong chẩn đoán (độ nhạy 78%, độ đặc hiệu 90%) nếu thực hiện trong vòng 5 ngày kể từ khi dùng steroid.
- Chụp cắt lớp phát xạ positron (PET), tương tự MRI/MRA và siêu âm Doppler màu, có thể hữu ích trong các trường hợp khó chẩn đoán để định lượng mức độ viêm và ở giai đoạn sớm của bệnh, vì các thay đổi chuyển hóa xảy ra trước tổn thương cấu trúc mạch máu, nhưng cũng còn thiếu nghiên cứu ủng hộ việc sử dụng.

Xét nghiệm theo dõi và lưu ý đặc biệt

- Sự hình thành phình động mạch chủ (biến chứng muộn và có khả năng nghiêm trọng của VĐMTBKL) có thể dẫn đến bóc tách động mạch chủ.
- Do nguy cơ mất thị lực không hồi phục, cần bắt đầu điều trị bằng steroid liều cao khi có nghi ngờ lâm sàng mạnh về VĐMTBKL, trước khi thực hiện sinh thiết động mạch thái dương.

Thủ thuật chẩn đoán/Khác

- Xét nghiệm chẩn đoán tiêu chuẩn vàng: xét nghiệm mô bệnh học mẫu sinh thiết động mạch thái dương (không nên trì hoãn bắt đầu điều trị vì kết quả mô bệnh học vẫn có giá trị đến 14 ngày sau khi bắt đầu dùng steroid).
- Độ nhạy chung là 87%.
- Động mạch thái dương được lựa chọn vì dễ tiếp cận trong bệnh lý toàn thân này; có thể thay thế bằng động mạch mắt hoặc các động mạch sọ khác.
- Chiều dài mẫu sinh thiết nên đạt tối thiểu 2 cm để tránh kết quả âm tính giả do tổn thương có thể bỏ sót từng đoạn.
- Giá trị chẩn đoán của sinh thiết có thể tăng lên nếu kết hợp với chẩn đoán hình ảnh (MRI độ phân giải cao hoặc siêu âm Doppler màu).
- Không nên thực hiện sinh thiết động mạch thái dương hai bên, trừ khi kết quả mô bệnh học ban đầu âm tính và nghi ngờ VĐMTBKL vẫn còn cao.
- Có thể âm tính ở tới 42% bệnh nhân VĐMTBKL, đặc biệt trong bệnh lý mạch máu lớn, và kết quả sinh thiết âm tính đơn thuần không nên là căn cứ quyết định điều trị
- Kết quả sinh thiết không bị ảnh hưởng bởi việc đã dùng glucocorticoid trước đó, vì vậy không nên trì hoãn điều trị.

Giải thích kết quả xét nghiệm

- Viêm thành động mạch, kèm phân mảnh và phá vỡ lớp chun trong
- Tế bào khổng lồ đa nhân xuất hiện ở <50% các trường hợp và không đặc hiệu cho bệnh.
- VĐMTBKL có ba dạng mô học: điển hình, không điển hình, và đã lành.

ĐIỀU TRỊ

THUỐC ĐIỀU TRỊ

Thuốc hàng đầu

Glucocorticoid:

- Liều prednisone điển hình là 60–80 mg/ngày (hoặc 1 mg/kg/ngày), có thể chỉnh liều tăng dần để kiểm soát triệu chứng. Không nên dùng steroid theo kiểu cách ngày vì dễ dẫn đến tái phát viêm mạch (1)[A].
- Steroid đường tĩnh mạch được chỉ định nếu đã có mất thị lực, nếu không thì steroid đường uống có hiệu quả tương đương (1)[C].
- Do nguy cơ mất thị lực không hồi phục, nên bắt đầu điều trị steroid ngay lập tức trước khi có kết quả xác nhận từ sinh thiết.
- Liều steroid ban đầu được duy trì trong 2–4 tuần và giảm dần từ từ trong 9–12 tháng. Việc giảm liều có thể cần đến ≥ 2 năm (1)[A]. Đánh giá tái phát trong quá trình giảm liều bằng cách theo dõi triệu chứng, ESR, CRP.
- Tocilizumab (thuốc đối kháng thụ thể IL-6) 162 mg tiêm dưới da hằng tuần hoặc mỗi 2 tuần, phối hợp thêm với prednisone, có thể vượt trội hơn so với dùng prednisone đơn thuần, mặc dù có cảnh báo khung đen về nguy cơ tăng nhiễm trùng cơ hội.
- Đã có đề xuất rằng aspirin liều thấp có thể có hiệu quả ở bệnh nhân VDMTBKL.

Thuốc hàng hai

- Methotrexate như thuốc hỗ trợ cho liệu pháp glucocorticoid có thể có tác dụng nhẹ trong việc giảm tỷ lệ tái phát VDMTBKL.
- Cyclophosphamide đã cho thấy một số lợi ích ở bệnh nhân không đáp ứng đầy đủ với glucocorticoid.
- Azathioprine và abatacept cũng có thể được dùng như thuốc hỗ trợ cho glucocorticoid.
- Các liệu pháp nhắm vào TNF như thuốc hỗ trợ cho steroid chưa cho thấy lợi ích đáng kể (1)[B].

CHĂM SÓC LIÊN TỤC

KHUYẾN CÁO THEO DÕI

Tránh nắng và bảo vệ đầu, mặt khỏi tổn thương do ánh sáng có thể là biện pháp phòng ngừa quan trọng đối với VDMTBKL.

Theo dõi bệnh nhân

- VDMTBKL thường tự giới hạn và kéo dài vài tháng đến vài năm.
- Nhìn chung, VDMTBKL dường như không làm giảm tuổi thọ. Tuy nhiên, bệnh có thể dẫn đến các biến chứng nghiêm trọng như mất thị lực, xảy ra ở khoảng 15–20% bệnh nhân.
- Một biến chứng khác của VDMTBKL là hình thành phình động mạch chủ, thường ảnh hưởng đến động mạch chủ lên. Chụp X-quang ngực hằng năm có thể hữu ích để phát hiện vấn đề này.
- Khoảng 50% bệnh nhân VDMTBKL cuối cùng sẽ phát triển PMR (cứng vùng vai và hông).
- Nên dùng aspirin liều thấp theo hướng dẫn về xơ vữa động mạch.

CHẾ ĐỘ ĂN

Nên bổ sung canxi và vitamin D để phòng ngừa loãng xương liên quan đến điều trị corticosteroid kéo dài.

GIÁO DỤC BỆNH NHÂN

- Hậu quả của việc ngừng steroid đột ngột (suy thượng thận, tái phát bệnh)
- Nguy cơ khi sử dụng steroid dài hạn (nhiễm trùng, tăng đường huyết, tăng cân, chậm lành vết thương, loãng xương, tăng huyết áp)
- Khả năng tái phát và tầm quan trọng của việc báo cáo ngay các cơn đau đầu mới hoặc thay đổi thị lực cho bác sĩ

TIỀN LƯỢNG

- Thời gian mắc bệnh thay đổi, từ 1 năm đến diễn tiến mạn tính
- Tuổi thọ không bị ảnh hưởng bởi bệnh trừ khi có viêm động mạch chủ nặng.
- Một khi đã mất thị lực, khả năng phục hồi rất thấp, nhưng điều trị giúp giải quyết các triệu chứng khác và ngăn ngừa mất thị lực cũng như đột quỵ trong tương lai.

- Ở hầu hết bệnh nhân, liệu pháp glucocorticoid cuối cùng có thể ngừng mà không gặp biến chứng. Tuy nhiên, ở bệnh nhân mắc bệnh mạn tính, có thể cần tiếp tục dùng prednisone trong nhiều năm.
- Bệnh có thể tái phát.

BIẾN CHỨNG

- Mất thị lực do chẩn đoán trễ
- Độc tính liên quan đến glucocorticoid

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Borchers AT, Gershwin ME. Giant cell arteritis: a review of classification, pathophysiology, geoepidemiology and treatment. Autoimmun Rev. 2012;11(6–7):A544–A554.

TÀI LIỆU ĐỌC THÊM

De Miguel E, Beltran LM, Monjo I, et al. Atherosclerosis as a potential pitfall in the diagnosis of giant cell arteritis. Rheumatology (Oxford). 2018;57(2):318–321.

XEM THÊM

Trầm cảm; Đau xơ cơ; Đau đầu cụm; Đau đầu căng thẳng; Đau đa cơ dạng thấp; Viêm đa cơ/Viêm da cơ

MÃ ICD

ICD10

- M31.6 Viêm động mạch tế bào khổng lồ khác
- M31.5 Viêm động mạch tế bào khổng lồ kèm đau đa cơ dạng thấp

ĐIỂM LÂM SÀNG QUAN TRỌNG

- Do nguy cơ mất thị lực không hồi phục, cần bắt đầu điều trị bằng steroid liều cao (prednisone 60 mg/ngày) ngay lập tức ở bệnh nhân nghi ngờ VĐMTBKL.
- Sinh thiết động mạch thái dương là tiêu chuẩn vàng để chẩn đoán. Sinh thiết động mạch thái dương ít có khả năng bị ảnh hưởng bởi vài tuần điều trị.
- Điều trị bao gồm giảm liều steroid rất chậm. Cần cân nhắc điều trị bảo vệ xương và aspirin liều thấp.
- Giá trị ESR bình thường = tuổi/2 đối với nam giới và (tuổi+10)/2 đối với nữ giới
- Bệnh nhân dùng corticosteroid nên được điều trị để giảm thiểu loãng xương, trừ khi có chống chỉ định.