

# ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG, XÉT NGHIỆM VÀ KẾT QUẢ ĐIỀU TRỊ CỦA BỆNH NHƯỢC CƠ THỂ TOÀN THÂN Ở TRẺ EM

Nguyễn Quốc Việt<sup>2</sup> và Nguyễn Ngọc Khánh<sup>1,✉</sup>

<sup>1</sup>Bệnh viện Nhi Trung ương

<sup>2</sup>Trường Đại học Y Dược – Đại học Quốc Gia Hà Nội

Bệnh nhược cơ tự miễn (Myasthenia Gravis) là một rối loạn dẫn truyền tại synap thần kinh - cơ với đặc tính yếu cơ và dễ mệt mỏi của cơ vân sau hoạt động gắng sức do suy giảm chức năng dẫn truyền thần kinh cơ. Tại Việt Nam, chưa có nhiều công trình nghiên cứu về đặc điểm lâm sàng, chỉ số xét nghiệm, đáp ứng điều trị và yếu tố liên quan đến đợt cấp của bệnh nhược cơ tự miễn trên trẻ em. Vì vậy, nghiên cứu của chúng tôi được thực hiện với mục tiêu mô tả đặc điểm lâm sàng, xét nghiệm và kết quả điều trị của bệnh nhược cơ toàn thân ở trẻ em tại Bệnh viện Nhi Trung ương từ 2023 - 2024. Nhóm nghiên cứu đã thu được kết quả: 17 bệnh nhân nhược cơ toàn thân chiếm tỷ lệ 20,7% bệnh nhược cơ. Tỷ lệ nam/nữ: 1/7,5. Tuổi khởi phát sớm nhất là 1 tuổi, muộn nhất là 14 tuổi, trung vị là 7,35 tuổi. Triệu chứng lâm sàng chính hay gặp nhất là tình trạng sụp mi (76%), nuốt nghẹn (64,7%), sau đó là viêm phổi và đi lại yếu (35,3%) thường khởi phát sau ho và sốt. Mức độ tăng kháng thể trung vị 7,2 nmol/L (0,57 - 11,4 nmol/L). Bệnh nhân đáp ứng với điều trị trong đợt cấp và chẩn đoán lần đầu khá tốt: 100% bệnh nhân hết khó thở, hết nuốt nghẹn, hết đi lại yếu và thuyên giảm triệu chứng sụp mi. Viêm phổi là yếu tố tăng suy hô hấp ở trẻ nhược cơ toàn thân. Tỷ lệ tái phát cơn cấp là 58,8%.

**Từ khóa:** Nhược cơ tự miễn, kháng thể kháng Receptor Achetylcholin.

## I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Bệnh nhược cơ tự miễn (Myasthenia Gravis) là một rối loạn dẫn truyền tại synap thần kinh - cơ với đặc tính yếu cơ và dễ mệt mỏi của cơ vân sau hoạt động gắng sức do suy giảm chức năng dẫn truyền thần kinh cơ. Tại Anh, tỷ lệ mắc bệnh là 1,5/1.000.000, trong đó trẻ dưới 10 tuổi chiếm tỷ lệ thấp 20% vào thời điểm chẩn đoán.<sup>1</sup>

Tính chất đặc trưng của bệnh nhược cơ là giảm cơ lực sau vận động và phục hồi sau khi nghỉ ngơi hoặc dùng thuốc ức chế enzym acetylcholin esterase, cho nên bệnh thường giảm nhẹ về buổi sáng và nặng lên về buổi chiều.<sup>2</sup> Bệnh được chia thành 2 thể bệnh

chính: nhược cơ thể mắt: chỉ có sụp mi do yếu cơ mắt và thể toàn thân: yếu cơ toàn thân, hô hấp, hành tủy có hoặc không có sụp mi.<sup>3</sup> Các đợt cấp của thể toàn thân diễn biến nhanh có thể gây nguy hiểm tính mạng nếu không được xử trí đúng và kịp thời. Bệnh được khẳng định chẩn đoán bằng các nghiệm pháp đánh giá các cơ sau hoạt động gắng sức hoặc có kháng thể kháng synap thần kinh.

Đặc điểm lâm sàng và diễn tiến bệnh trên mỗi bệnh nhân rất khác nhau, có bệnh nhân diễn biến nặng nhanh, hay bị tái phát, có bệnh nhân lại nhẹ, ổn định lâu dài. Đáp ứng điều trị đợt cấp cũng khác nhau ở mỗi bệnh nhân.<sup>4</sup> Trên thế giới, đặc điểm lâm sàng, chỉ số xét nghiệm, đáp ứng điều trị và yếu tố liên quan đến đợt cấp của bệnh nhược cơ tự miễn, đáp ứng điều trị đặc biệt trên đối tượng trẻ em còn chưa nhiều. Tại Bệnh viện Nhi Trung ương từ 1991 - 1996, trẻ chẩn đoán nhược cơ tự miễn

Tác giả liên hệ: Nguyễn Ngọc Khánh

Bệnh viện Nhi Trung ương

Email: khanhnn@nch.gov.vn

Ngày nhận: 10/04/2025

Ngày được chấp nhận: 18/04/2025

chiếm 4,2% bệnh di truyền chuyển hóa.<sup>5</sup> Trong suốt từ năm 2008 đến nay, chưa có nghiên cứu nào về nhược cơ thể toàn thân ở trẻ em tại Bệnh viện Nhi Trung ương cũng trên toàn quốc. Do đó, để hiểu rõ hơn về tiến triển và đáp ứng của thể nhược cơ toàn thân, chúng tôi tiến hành nghiên cứu mô tả đặc điểm lâm sàng, xét nghiệm và kết quả điều trị của bệnh Nhược cơ tự miễn thể toàn thân ở trẻ em.

## II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP

### 1. Đối tượng

Bệnh nhân được chẩn đoán và điều trị nhược cơ thể toàn thân tại Bệnh viện Nhi Trung ương từ tháng 01/2023 đến tháng 12/2024.

#### **Tiêu chuẩn lựa chọn bệnh nhân**

Đối tượng thỏa mãn đồng thời các tiêu chuẩn sau:

- Lâm sàng với các đặc điểm yếu cơ toàn thân, cơ hô hấp, hành tủy thay đổi tăng lên sau các vận động, giảm đi sau khi nghỉ ngơi với các nhóm cơ đặc trưng của bệnh.

Có hoặc không các nghiệm pháp dương tính:

- + Nghiệm pháp sụp mi: cho bệnh nhân nhìn vào ngón tay của người khám giơ trước mắt bệnh nhân, mi mắt bệnh nhân sẽ sụp xuống sau 1 - 3 phút, trước khi người khám thấy mỏi tay. Hoặc cho bệnh nhân nhìn vào một vật để phía trước mắt bệnh nhân khoảng 30 độ trên đường ngang, sau 1 - 5 phút mi mắt bệnh nhân sẽ sụp xuống.

- + Nghiệm pháp yếu cơ: cho bệnh nhân làm đi làm lại một động tác đòi hỏi sự gắng sức như nắm chặt tay người khám rồi thả ra nắm lại nhiều lần, nhai mạnh nhiều lần, các cơ sẽ mỏi sớm không làm tiếp được.

- + Các phản xạ gân xương bình thường.

- Cận lâm sàng.

- + Có kháng thể kháng AchR/Musk dương tính.

- + Có hoặc không có điện cơ: có hiện tượng

biến đổi đáp ứng cơ cơ điển hình với kích thích và cải thiện rõ rệt với kháng AchE.

#### **Tiêu chuẩn loại trừ bệnh nhân**

Những bệnh nhân không đầy đủ thông tin ghi trong hồ sơ.

## 2. Phương pháp

#### **Thiết kế nghiên cứu**

Nghiên cứu mô tả hồi cứu và tiến cứu hàng loạt ca bệnh.

#### **Cỡ mẫu**

Phương pháp chọn mẫu thuận tiện, lấy toàn bộ bệnh nhân đủ tiêu chuẩn vào nghiên cứu.

#### **Thời gian, địa điểm nghiên cứu**

Nghiên cứu được tiến hành từ tháng 01/2024 đến tháng 3/2025 tại Trung tâm Nội tiết, Chuyển hóa, Di truyền và Liệu pháp phân tử, Bệnh viện Nhi Trung ương.

#### **Chỉ số và biến số nghiên cứu**

- Tuổi, giới, tiền sử gia đình, thời gian xuất hiện các triệu chứng.

- Lâm sàng đợt cấp: suy hô hấp, sụp mi, nuốt nghẹn, nói khó, đi lại yếu.

- Sinh hóa: định lượng kháng thể kháng AchR/kháng thể kháng MuSK, công thức máu, CRP, men creatine kinase, điện cơ, chụp X-quang ngực, siêu âm tuyến ức, cắt lớp vi tính lồng ngực và cộng hưởng từ sọ não. Các xét nghiệm được lấy tại thời điểm bệnh nhân nhập viện lần đầu tiên khi có các biểu hiện cơn cấp tại bệnh viện Nhi Trung ương.

- Điều trị cơn cấp đầu tiên và các cơn tái phát: thuốc uống/tiêm, thở oxy, thở máy, immunoglobulin miễn dịch, lọc huyết tương.<sup>6</sup>

- Đánh giá kết quả điều trị và một số yếu tố liên quan.

#### **Xử lý số liệu**

Thu thập số liệu theo biểu mẫu, Số liệu thu được trong nghiên cứu được xử lý và phân tích theo phương pháp xác suất thống kê trong y sinh học.

Phân tích số liệu bằng SPSS 22.0: Các biến định lượng được mô tả trung vị và tứ phân vị. Các biến định tính được mô tả bằng tần suất, phần trăm, bách phân vị.

### 3. Đạo đức nghiên cứu

Toàn bộ thông tin nghiên cứu được tra cứu

từ hồ sơ bệnh án, các thông tin được bảo mật và không can thiệp vào quá trình điều trị bệnh nhân. Nghiên cứu được tiến hành đảm bảo đầy đủ các nguyên tắc về đạo đức nghiên cứu.

## III. KẾT QUẢ

### 1. Đặc điểm chung nhóm nghiên cứu

**Bảng 1. Đặc điểm nhóm nghiên cứu**

Đặc điểm nhóm nghiên cứu	n	%	
Độ tuổi khởi phát	< 5 tuổi	6	35,3
	5 - 9 tuổi	5	29,4
	> 9 tuổi	6	35,3
	Trung vị (tuổi)	7,35 tuổi	
	(Min - Max)	(1 - 14)	
Giới	Nam	2	11,7
	Nữ	15	88,3
TS mắc bệnh tự miễn khác (tuyến giáp/tuyến tụy/cận giáp...)	2	11,8	

17 bệnh nhân đến từ 17 gia đình khác nhau. Tỷ lệ nam/nữ: 1/7.5. Tuổi khởi phát sớm nhất là 1 tuổi, muộn nhất là 14 tuổi, trung vị là 7,35 tuổi

### 2. Đặc điểm lâm sàng và xét nghiệm

**Bảng 2. Đặc điểm triệu chứng lâm sàng và xét nghiệm**

Lâm sàng + Xét nghiệm	n	%	
Thời gian khởi phát (ngày)	4 ngày (Min: 2 - Max:7)		
Các yếu tố khởi phát	Sốt	3	17,6
	Ho	4	23,5
	Tiêu chảy	0	0
Viêm phổi	6	35,3	
Nuốt nghẹn	11	64,7	
Đi lại yếu/giảm vận động	6	35,3	
Suy hô hấp	Thở oxy	4	23,5
	Thở máy	2	11,8

Lâm sàng + Xét nghiệm	n	%
Sụp mí 1 bên/2 bên	13	76,5
Nhìn đôi	0	0
Mắt lác	0	0
Điện cơ có hình ảnh tổn thương đặc hiệu nhược cơ	2/3	66,7
CK tăng		
Trung vị (UI/L)	1/5	20
(min-max)		
Tuyến hưng to	7	41,2
Tổn thương não (MRI não)	3	17,6
Tăng kháng thể AchR	17	
Trung vị (nmol/L)	7,2	100%
(Min - Max)	0,57 - 14,4	
Tăng kháng thể Musk	0	0

Thời gian khởi phát bệnh trung bình là 4 ngày. Các yếu tố khởi phát cơn cấp là ho (23,5%), sốt (17,6%), viêm phổi (35,3%). Triệu chứng lâm sàng chính hay gặp nhất là tình trạng sụp mí (76%), nuốt nghẹn (64,7%), và đi

lại yếu (35,3%). Sụp mí 1 bên gặp 3 bệnh nhân, sụp mí 2 bên gặp ở 10 bệnh nhân. Đặc biệt, tất cả các bệnh nhân đều có tăng kháng thể AchR.

### 3. Các phương pháp và kết quả điều trị bệnh nhược cơ toàn thân cơn đầu

**Bảng 3. Các phương pháp điều trị bệnh nhược cơ toàn thân cơn đầu**

Phương pháp điều trị		
Mestinon (uống)	17	100
Prednisolon	17	100
Neotigmin (tiêm)	7	41,2
Lọc huyết thanh	2	11,8
IVIG	1	5,9
Lọc huyết thanh + IVIG	0	0

Tất cả bệnh nhân được điều trị bằng Mestinon và prednisolon. 41,2% bệnh nhân cần tiêm neostigmin tiêm. Lọc huyết thanh và truyền IVIG được thực hiện trên bệnh nhân tỷ lệ 11,8% và 5,9%.

**Bảng 4. Kết quả điều trị**

Kết quả điều trị	n	%	Thời gian (ngày)	
			Trung vị (min - max)	
Kết quả điều trị cơ đầu	Hết khó thở	6	100	5,4 (2 - 10)
	Hết/Giảm sụp mi	13	100	5 (2 - 9)
	Hết nuốt nghẹn	11	100	4,4 (1 - 10)
	Hết yếu cơ	6	100	4,1 (2 - 9)
	Thời gian điều trị chung			6 (2 - 15)
Kết quả điều trị lâu dài	Tần suất tái phát	Không tái phát	7	41,2
		1 đợt	4	23,5
		2 đợt	6	35,3
	Mức độ nặng trong đợt tái phát	Thở không xâm nhập	5	50
		Thở xâm nhập	4	40
		IVIG	2	20

Thời gian điều trị cơ cấp đầu tiên ít là 2 ngày, nhiều nhất là 15 ngày. Tỷ lệ tái phát cơ cấp cao 58,8%. Trong số các bệnh nhân tái

phát cơ cấp, có 5 bệnh nhân nặng cần hỗ trợ thở oxy, 4 bệnh nhân thở máy và 2 bệnh nhân dùng IVIG.

**Bảng 5. Một số yếu tố liên quan đến mức độ nặng của nhược cơ toàn thân**

Yếu tố liên quan	Suy hô hấp (n = 6)	Không suy hô hấp (n = 11)	Test Kiểm định
Mức độ tăng kháng thể AchR			p > 0,5
Trung vị	5,7	8	
Min - Max	1,74 - 11,9	0,57 - 14,4	
Tuổi (năm)			p > 0,5
Trung vị	6,3	7,9	
Min - Max	2 - 13	1 - 14	
Viêm phổi	6/6 (100%)	0	p ≤ 0,5
Nuốt nghẹn	3/6 (50%)	8/11 (72,7%)	p > 0,5

Viêm phổi là yếu tố nguy cơ (nguyên nhân/hậu quả) suy hô hấp của bệnh nhân nhược cơ thể toàn thân.

#### IV. BÀN LUẬN

Trong năm 2023 và 2024, chúng tôi thu thập được 17 bệnh nhân thể toàn thân đủ tiêu chuẩn tham gia nghiên cứu trong tổng số 82 bệnh nhân chiếm tỷ lệ 20,7% thấp hơn so với nghiên cứu của tác giả Marilyn năm 2024 là 48% nhưng tương tự kết quả nghiên cứu của tác giả Trần Bùi Hoàng Dương năm 2008 là 20,5%.<sup>4,7</sup>

Kết quả đặc điểm chung của nhóm nghiên cứu cho thấy tuổi khởi phát sớm nhất là 1 tuổi, muộn nhất là 14 tuổi, trung vị là 7,35 tuổi. Tuổi khởi phát bệnh trong nhóm nghiên cứu của chúng tôi thấp hơn so với nghiên cứu của tác giả Marilyn năm 2024 với tuổi trung vị 11,5 tuổi. Tỷ lệ nam/ nữ trong nghiên cứu của chúng tôi là 1/7,5 Trẻ nữ bị mắc nhược cơ thể toàn thân trong nghiên cứu của chúng tôi cao hơn rất nhiều so với trẻ trai. Điều này phù hợp với các nghiên cứu trước đây cho thấy bệnh nhược cơ tự miễn thường gặp ở nữ giới hơn nam giới, đặc biệt trong độ tuổi trẻ em. Tuy nhiên tỷ lệ trẻ nữ mắc thể toàn thân trong nghiên cứu của chúng tôi cao hơn hẳn so với các nghiên cứu khác như của tác giả Trần Bùi Hoàng Dương 2008 là 1/1,7 và của tác giả Marilyn năm 2024 là 1/2,2.<sup>4,7</sup> Điều này có thể do thời gian nghiên cứu còn ngắn. Ngoài ra, 11,8% bệnh nhân có thêm bệnh lý tuyến giáp tự miễn: 1 ca viêm da dị ứng và 1 ca viêm tuyến giáp Hashimoto.

Đặc điểm lâm sàng của nhóm nghiên cứu với thời gian khởi phát bệnh nhanh cấp tính trung bình là 4 ngày, ca xuất hiện sớm nhất sau 2 ngày khởi phát. Các triệu chứng ban đầu là ho (23,5%), sốt (17,6%) và viêm phổi (35,3%) dễ dẫn tới chẩn đoán chậm do chỉ chú ý đến các dấu hiệu của hô hấp và nhiễm trùng. Có 6/17 (35,3%) bệnh nhân có triệu chứng suy hô hấp ngay đợt đầu nhập viện cũng là các yếu

tố nhiều làm chậm chẩn đoán. Tuy nhiên, triệu chứng sụp mi gặp ở 13 bệnh nhân chiếm 76%, nuốt nghẹn gặp ở 11 bệnh nhân chiếm 64,7%, đi lại yếu gặp 35,3% là các triệu chứng gợi ý để các bác sĩ nghĩ tới nguyên nhân nhược cơ để cho các chỉ định xét nghiệm và làm các nghiệm pháp hướng tới chẩn đoán bệnh như kháng thể kháng AchR, điện cơ đồ.

Xét nghiệm kháng thể kháng AchR là tiêu chuẩn vàng để chẩn đoán bệnh nhược cơ (gặp ở 50% - 80% bệnh nhân nhược cơ). Trong nghiên cứu này, tiêu chuẩn để chúng tôi chọn bệnh nhân vào nghiên cứu ngoài các biểu hiện lâm sàng là xét nghiệm kháng thể AchR tăng. Nhận thấy mức tăng kháng thể AchR của các bệnh nhân cũng tương đối cao với trung vị là 7,2 nmol/L (bình thường: < 0,5 nmol/L). Bệnh nhân có kháng thể cao nhất là 14 nmol/L. Điện cơ đồ chỉ được thực hiện trên 3 bệnh nhân do tình trạng bệnh nhân nặng không thể làm điện cơ và tìm thấy 2 bất thường đặc hiệu của bệnh lý nhược cơ. Kết quả điện cơ tương tự trong nghiên cứu của Marilyn 2024 là 8 bất thường đặc hiệu trong 11 bệnh nhân làm điện cơ. Một tỷ lệ đáng kể (41,2%) bệnh nhân xuất hiện tình trạng tuyến hưng to, phẫu thuật cắt tuyến ức đã được nghiên cứu có hiệu quả trên đối tượng người lớn, tuy nhiên trên trẻ em các nghiên cứu vẫn còn hạn chế.<sup>8</sup> Trong nghiên cứu của chúng tôi, 17,6% trẻ có tổn thương não được ghi nhận trên phim MRI (1 ca có dị tật não to, 1 ca tăng tín hiệu vỏ não và 1 ca nốt nhỏ tuyến yên) đều không phải là nguyên nhân gây sụp mi.

Khi các bệnh nhân được chẩn đoán nhược cơ điều được sử dụng thuốc ức chế cholinesterase, là phương pháp điều trị phổ biến và cơ bản trong bệnh nhược cơ tự miễn, giúp kiểm soát các triệu chứng và cải thiện chất lượng cuộc sống cho bệnh nhân. Nghiên cứu tổng quan của Cocharne năm 2014 đã kết luận rằng bằng chứng từ các nghiên cứu quan sát cho thấy rõ ràng lợi ích đáng kể khi điều

trị các thuốc ức chế cholinesterase trên bệnh nhân nhược cơ tự miễn.<sup>9</sup> Các bệnh nhân trong nghiên cứu của chúng tôi đều được điều trị thuốc ức chế cholinesterase: 17 (100%) bệnh nhân dùng thuốc đường uống và 7 bệnh nhân cần dùng thuốc đường tiêm vì có triệu chứng của cơn nhược cơ cấp như nuốt nghẹn/suy hô hấp. Việc sử dụng Prednisolon là một phần không thể thiếu trong phác đồ điều trị bệnh nhược cơ, tuy nhiên việc sử dụng lâu dài cần được kiểm soát cẩn thận vì các tác dụng phụ như loãng xương, tăng huyết áp hay tăng glucose máu. Tất cả bệnh nhân trong nghiên cứu của chúng tôi đều được sử dụng corticoid đường uống. Trong các đợt cấp nhược cơ, phương pháp IVIG hoặc lọc huyết thanh được chỉ định khi bệnh nhân đáp ứng kém với kháng cholinesterase đường tĩnh mạch. Trong nghiên cứu của chúng tôi có 2 bệnh nhân được lọc huyết thanh và 1 bệnh nhân dùng IVIG vì dùng thuốc. Trong các nghiên cứu Hiệu quả của điều trị lọc huyết thanh và IVIG trong điều trị đợt cấp đã được chứng minh cải thiện rõ rệt tình trạng suy hô hấp trong đợt cấp.<sup>3,10</sup> Hiệu quả của lọc huyết thanh (93%) được nhận thấy có hiệu quả hơn so với dùng IVIG (61%).<sup>6</sup> Nhưng phương pháp lọc huyết thanh lại có nhiều nguy cơ biến chứng như tắc mạch, nhiễm trùng vì can thiệp nhiều hơn dùng IVIG.

Với các phương pháp điều trị như trên, các bệnh nhân của chúng tôi đã có cải thiện rõ các triệu chứng của đợt cấp: 6/6 bệnh nhân hết suy thở trung bình sau 5,4 ngày (2 - 10 ngày), 11/11 bệnh nhân hết nuốt nghẹn trung bình 4,4 ngày (1 - 10 ngày), 6/6 hết yếu cơ trung bình sau 4,1 ngày (2 - 9 ngày). Triệu chứng sụp mi hết/giảm sau điều trị trung vị 5 ngày. Tuy nhiên có 4 bệnh nhân tái phát 1 cơn cấp và 6 bệnh nhân tái phát 2 cơn cấp. Trong số các bệnh nhân tái phát cơn cấp, có 5 bệnh nhân cần hỗ trợ thở oxy, 4 bệnh nhân thở máy và 2 bệnh nhân dùng IVIG. Đây là dấu hiệu cho thấy bệnh nhược cơ tự miễn

có thể tái phát nhiều lần, và trong những lần tái phát này, bệnh nhân có thể gặp phải các biến chứng nghiêm trọng như suy hô hấp, yêu cầu các phương pháp điều trị can thiệp sâu hơn. Điều này nhấn mạnh tầm quan trọng của việc theo dõi chặt chẽ bệnh nhân trong suốt quá trình điều trị và phục hồi.

Đánh giá một số yếu tố nguy cơ gây suy hô hấp của bệnh nhân nhược cơ, chúng tôi nhận thấy không có sự khác biệt về tuổi và giới giữa 2 nhóm suy hô hấp và không suy hô hấp. Mức độ tăng kháng thể của nhóm có suy hô hấp có trung vị là 5,7 nmol/L, trong khi nhóm không suy hô hấp là 8 nmol/L. Điều này cho thấy mức độ kháng thể không phải lúc nào cũng có sự tương quan chặt chẽ với mức độ nghiêm trọng của bệnh, đặc biệt là trong trường hợp suy hô hấp, điều này mở ra hướng nghiên cứu thêm về các yếu tố khác có thể ảnh hưởng đến mức độ suy hô hấp ở bệnh nhân nhược cơ tự miễn. Nhưng nhận thấy rõ ràng viêm phổi chỉ gặp ở nhóm suy hô hấp, không gặp ở nhóm nhiễm trùng. Điều này khẳng định nhiễm trùng đường hô hấp là nguy cơ cao suy hô hấp và cũng là hậu quả của suy hô hấp ở bệnh nhân nhược cơ.

## V. KẾT LUẬN

Nhược cơ thể toàn thân chiếm khoảng 20,7% tổng bệnh nhân nhược cơ ở trẻ em, thường gặp ở nữ hơn nam và gặp ở mọi lứa tuổi. Sụp mi là dấu hiệu gợi ý bệnh nhưng vẫn nên nghĩ tới khi trẻ có suy hô hấp, nuốt nghẹn và đi lại yếu. Khẳng định chẩn đoán dựa vào xét nghiệm kháng thể tăng và đáp ứng với điều trị ức chế cholinesterase. Viêm phổi là yếu tố nguy cơ cao và hậu quả của suy hô hấp trên bệnh nhân nhược cơ. Khả năng tái phát cơn cấp gặp ở 58,8%.

### Lời cảm ơn và cam kết không xung đột lợi ích:

Chúng tôi xin trân trọng cảm ơn tới các gia đình bệnh nhân trong nghiên cứu và các nhân

viên y tế đã tham gia chăm sóc và điều trị bệnh nhân. Chúng tôi xin cam kết nghiên cứu được thực hiện nghiêm túc, độc lập không có xung đột lợi ích với bất cứ cá nhân và tập thể nào.

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Parr JR, Andrew MJ, Finnis M, Beeson D, Vincent A, Jayawant S. How common is childhood myasthenia? The UK incidence and prevalence of autoimmune and congenital myasthenia. *Arch Dis Child*. 2014; 99(6): 539-542. doi:10.1136/archdischild-2013-304788.
2. Trần Thịnh An. *Bài Giảng Sinh Lý Học*. Nhà xuất bản Y học; 1999.
3. Guptill JT, Sanders DB, Evoli A. Anti-MuSK antibody myasthenia gravis: clinical findings and response to treatment in two large cohorts. *Muscle Nerve*. 2011; 44(1): 36-40. doi:10.1002/mus.22006.
4. Lu M, Reisch J, Iannaccone S, Batley K. Juvenile Myasthenia Gravis in North Texas: Clinical Features, Treatment Response, and Outcomes. *Pediatr Neurol*. 2024; 156: 10-14. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2024.03.019.
5. Hà Lan Chi. Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng bệnh nhược cơ ở trẻ em tại Viện Nhi quốc gia Hà Nội. *Nhi khoa số 10. Số đặc biệt chào mừng 100 năm trường Đại học Y Hà Nội và Hội nghị Nhi khoa toàn quốc*. 2002: 507-512.
6. Narayanaswami P, Sanders DB, Wolfe G, et al. International Consensus Guidance for Management of Myasthenia Gravis: 2020 Update. *Neurology*. 2021; 96(3): 114-122. doi:10.1212/WNL.0000000000011124.
7. Trần Bùi Hoàng Dương. Nhận Xét Kết Quả và Một Số Yếu Tố Ảnh Hưởng Đến Điều Trị Bệnh Nhược Cơ (Myasthenia Gravis) Tại Bệnh Viện Nhi Trung Ương. Đại học Y Hà Nội; 2008.
8. Madenci AL, Li GZ, Weil BR, Zurakowski D, Kang PB, Weldon CB. The role of thymectomy in the treatment of juvenile myasthenia gravis: a systematic review. *Pediatr Surg Int*. 2017; 33(6): 683-694. doi:10.1007/s00383-017-4086-3.
9. Mehndiratta MM, Pandey S, Kuntzer T. Acetylcholinesterase inhibitor treatment for myasthenia gravis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014; 2014(10): CD006986. doi:10.1002/14651858.CD006986.pub3.
10. Gold R, Schneider-Gold C. Current and Future Standards in Treatment of Myasthenia Gravis. *Neurotherapeutics*. 2008; 5(4): 535-541. doi:10.1016/j.nurt.2008.08.011.

## Summary

### CLINICAL AND LABORATORY FEATURES, OUTCOMES OF MYASTHENIA GRAVIS IN CHILDREN

Myasthenia Gravis is a neuromuscular synaptic transmission disorder characterized by muscle weakness and fatigue of skeletal muscles after strenuous activity due to impaired neuromuscular transmission. In Vietnam, there have not been many studies on clinical characteristics, laboratory indices, treatment response and factors related to acute attacks of autoimmune myasthenia gravis in children. Therefore, our study was conducted with the aim of describing the clinical characteristics, laboratory tests and outcomes of myasthenia gravis in children at the National Children's Hospital from 2023 - 2024. There were 17 patients with generalized myasthenia representing 20.7% of myasthenia gravis. The Male/female ratio was 1/7.5. The earliest age of onset was 1 year old, the latest was 14 years old, the median was 7.35 years old. The most common clinical symptoms were ptosis (76%), dysphagia (64.7%), followed by pneumonia and weakness in walking (35.3%) which were triggered by cough and fever. The median AchR antibody level was 7.2 nmol/L (0.57 - 11.4 nmol/L). Patients responded well to treatment during the acute crisis and initial diagnosis: 100% of patients had no more difficulty breathing, no more dysphagia, no more weakness in walking, and had relief of ptosis symptoms. Pneumonia is a factor that increases respiratory failure in children with generalized myasthenia gravis. Recurrent acute crisis occurred in 58.8%.

**Keywords:** Generalized myasthenia gravis, Receptor Acetylcholin antibody.