



HỘI NGHỊ KHOA HỌC CHẨN ĐOÁN HÌNH ẢNH TP.HCM MỞ RỘNG LẦN THỨ XII-2025

CME Thần Kinh



Vai Trò Hình Ảnh Học Thần kinh Trong Đánh Giá Sa Sút Trí Tuệ Diễn Tiến Nhanh

BS Hà Thị Thanh Tuyền
Bệnh viện Quốc Tế City

Mục tiêu



1

Trình bày được tầm quan trọng của việc chẩn đoán nguyên nhân Sa sút trí tuệ diễn tiến nhanh (RPD – rapidly progressive dementia), nêu được các bệnh gây RPD có thể điều trị được

2

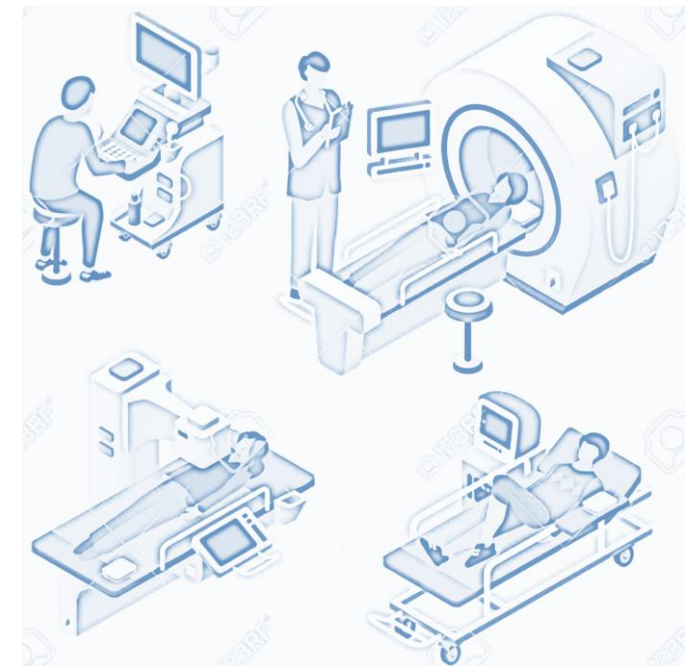
Phân tích chiến lược chẩn đoán và tiếp cận hình ảnh học trong một trường hợp RPD

3

Trình bày được vai trò của cắt lớp vi tính (CT) và cộng hưởng từ (MRI) trong chẩn đoán RPD.

4

Nhận biết được đặc điểm lâm sàng và triệu chứng hình ảnh các bệnh gây ra RPD, đặc biệt là các bệnh có thể điều trị được



Sa sút trí tuệ diễn tiến nhanh - RPD



- Sa sút trí tuệ (SSTT) = hội chứng lâm sàng do tế bào não bị tổn thương từ từ dẫn đến suy giảm nhiều lĩnh vực nhận thức (trí nhớ, ngôn ngữ, tính toán, định hướng, khả năng phán đoán và giải quyết vấn đề, cảm xúc, hành vi) mà không có rối loạn ý thức.
 - ảnh hưởng nghiêm trọng đến cuộc sống hàng ngày của người bệnh, gây suy giảm và trở ngại đáng kể cho các hoạt động nghề nghiệp, xã hội và cả các hoạt động sống hàng ngày của cá thể, thậm chí có thể gây tàn phế và tử vong
 - phần lớn các SSTT khởi đầu âm ỉ, diễn tiến chậm và thường xảy ra ở nhóm người cao tuổi
- SSTT diễn tiến nhanh (rapidly progressive dementia – RPD)
 - không có định nghĩa rõ ràng về khung thời gian
 - SSTT xuất hiện dưới 1-2 năm từ khi khởi phát bệnh, thường gặp là trong vài tuần đến vài tháng

Sa sút trí tuệ diễn tiến nhanh – tần suất nguyên nhân

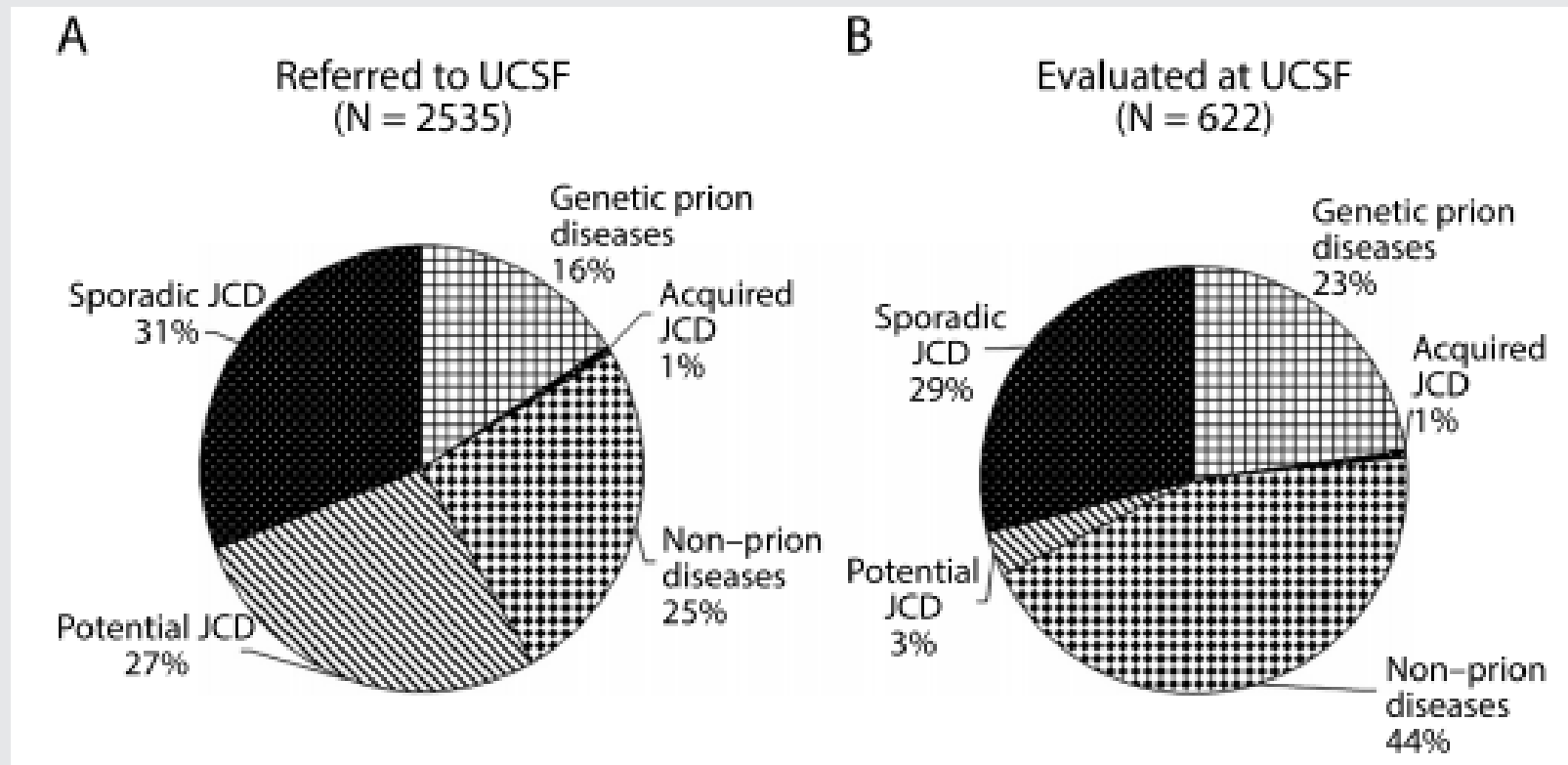


FIGURE 7-1

Major diagnostic categories of patients with rapidly progressive dementia (RPD) referred to, versus evaluated at, the University of California, San Francisco (UCSF) rapidly progressive dementia program over 13 years. A, Diagnostic distribution of patients with RPD referred to UCSF over about a 13-year period, most of whom had

Sa sút trí tuệ diễn tiến nhanh – tần suất nguyên nhân



Table 1 Etiological classification of rapidly progressive dementia participants in this study

Etiology	Number (%)	Age (years)	Education level	Baseline MMSE value
Infectious entities	39 (26.2%)	56.1 ± 14.5	6, 9, 22	13.1 ± 4.6
Creutzfeldt-Jakob disease	20 (13.4%)			
Neurosyphilis	8 (5.4%)			
Other infectious entities	11 (7.4%)			
Neurodegenerative entities	31 (20.8%)	68.4 ± 10.8	8, 6, 16	11.2 ± 4.0
Alzheimer's disease	17 (11.4%)			
Dementia with Lewy body	8 (5.4%)			
Neuronal intranuclear inclusion disease	4 (2.7%)			
Frontotemporal lobar degeneration	2 (1.4%)			
Toxic/metabolic entities	25 (16.8%)	53.1 ± 12.7	3, 3, 18	12.4 ± 5.5
Carbon monoxide poisoning	12 (8.1%)			
Heroin poisoning	1 (0.7%)			
Dichloroethane poisoning	1 (0.7%)			
Alcohol poisoning	2 (1.3%)			
Other toxic entities	2 (1.3%)			
Mitochondrial encephalopathy	2 (1.3%)			
Wernicke encephalopathy	1 (0.7%)			
Hashimoto encephalopathy	1 (0.7%)			
Radiation encephalopathy	1 (0.7%)			
Other metabolic entities	2 (1.3%)			
Inflammatory entities	15 (10.1%)	51.1 ± 13.7	1, 5, 8	13.8 ± 4.6
Anti-AMPA2 receptor encephalitis	3 (2.0%)			
Anti-LG1 receptor encephalitis	3 (2.0%)			
Limbic encephalitis	2 (1.3%)			
Anti-GABAB receptor encephalitis	1 (0.7%)			
Central demyelinating disease	2 (1.3%)			
Sjogren's syndrome with central involvement	1 (0.7%)			
Other inflammatory entities	3 (2.0%)			
Vascular entities	13 (8.7%)	63.1 ± 12.8	1, 5, 7	14.6 ± 4.3
Other entities	11 (7.4%)	55.0 ± 17.4	2, 3, 6	15.0 ± 3.6
Mixed entities	5 (3.4%)	72.6 ± 9.1	1, 3, 1	12.2 ± 6.5
Neoplastic entities	5 (3.4%)	53.8 ± 13.1	0, 3, 2	14.3 ± 2.1
Undetermined entities	5 (3.4%)	54.8 ± 27.1	1, 1, 3	16.0 ± 1.0

Note: Age and baseline MMSE value are presented as mean ± standard deviation, education level is presented as numbers of no education, 1 to 6 years of education and more than 6 years of education

RPD – tần suất nguyên nhân

TABLE 7-1 Diagnostic Breakdown of Non-Jakob-Creutzfeldt Disease Rapidly Progressive Dementia Referrals to Three Jakob-Creutzfeldt Disease Referral Centers*

University of California, San Francisco (UCSF), Cohort N = 104 (21) ^a	%	German Cohort ⁷ N = 124 (37) ^b	%	National Prion Disease Pathology Surveillance Center (NPDPS) Cohort ⁸ N = 304 (304) ^b	%
Autoimmune/antibody-mediated ^c	13	Alzheimer disease	27	Alzheimer disease	51
Unclassified dementia	13	Unclassified dementia	16	Vascular disease	12
Psychiatric	12	Cerebrovascular (vascular dementia, cerebrovascular accident)	9	Immune mediated	9
Dementia with Lewy bodies	8	Encephalitis, unknown	8	Neoplasia	8
Encephalitis, not otherwise specified	8	Parkinson disease	5	Infections	5
Neoplasm	8	Psychiatric	5	Unspecified degenerative disease	3
Frontotemporal dementia with or without motor neuron disease	7	Motor neuron disease	2	Frontal lobe degeneration	3
Corticobasal syndrome or corticobasal degeneration	6	Multiple sclerosis	2	Metabolic	2
Alzheimer disease ^d	5	Paraneoplastic	2	Hippocampal sclerosis	2
Central nervous system vasculitis	3	Toxicity	2	Dementia with Lewy bodies	1
Encephalopathy, not otherwise specified	3	Alcohol induced	2	Tauopathy, not otherwise specified	1
Leukoencephalopathy	3	Brain tumor	2	Hereditary diffuse leukoencephalopathy with spheroids	1
Progressive supranuclear palsy	3	Chronic epilepsy	2	Progressive supranuclear palsy	1
Vascular dementia	2	Corticostriatonigral degeneration	2	Other ^e	2
Other ^e	8	Familial spastic paraplegia	2	Total	100
Total	100	Hashimoto encephalopathy	2		
		Hereditary ataxia	2		
		Huntington disease	2		
		Metabolic disorder	2		
		Primary central nervous system lymphoma	2		
		Other ^e	4		
		Total	100		

* If only a single case of any given condition presented to a cohort, it was placed under "other."

^b Numbers in parentheses indicate the number of pathology-proven cases.

^c Includes anti-voltage-gated potassium channel complex, glutamic acid decarboxylase (GAD65), Yu, Hu, CV2, adenylate kinase5, α-amino-3-hydroxy-5-methylisoxazole-4-propionic acid (AMPA) receptor, glial, neuropil, and other antibodies as well as Hashimoto encephalopathy.

^d Includes two cases of mixed Alzheimer disease with Lewy bodies.

^e Other UCSF cohort cases include hydrocephalus, mesial temporal sclerosis, vertigo, germinoma, methylmalonic acidemia, multiple sclerosis, methotrexate toxicity, and pathology-proven sarcoid. Other German cohort cases include leukoencephalopathy, amyloid angiopathy, fatal familial insomnia, hypoxia, and Niemann-Pick lipid histiocytosis. Other NPDPS cohort cases include corticobasal degeneration, adult polyglucosan body disease, Huntington disease, Marchiafava-Bignami disease, and superficial siderosis.

TABLE 7-2 Causes of Rapidly Progressive Dementia in Two European Tertiary Care Hospitals

Athens Cohort ¹¹ Diagnoses (N = 68)	%	Barcelona Cohort ¹² Diagnoses (N = 49)	%
Alzheimer disease	17.6	Jakob-Creutzfeldt disease	30.6
Other secondary dementias	17.6	Other secondary dementias	18.4
Frontotemporal dementia	16.2	Alzheimer disease	14.3
Jakob-Creutzfeldt disease	13.2	Frontotemporal dementia	12.2
Vascular dementia	13.2	Dementia with Lewy bodies	10.2
Dementia with Lewy bodies	5.9	Vascular dementia	8.2
Normal pressure hydrocephalus	5.9	Unknown	6.1
Multiple system atrophy	2.9	Total	100
Neurosyphilis	2.9		
Other neurodegenerative dementias	4.4		
Total	100		

Table 2 | RPD aetiologies in routine clinical practice and specialist referral centres

Study	Definition of RPD	Number of patients	Inflammatory (%)		Neurodegenerative (%)			Neurovascular (%)	Toxic–metabolic (%)	Other (%)
			Infectious	Immune-mediated	CJD	AD	Other			
Tertiary centre										
Acosta et al. (2020) ¹⁵	First symptom to dementia: ≤2 years	104	3	23	30	9	19	3	6	8
Anuja et al. (2018) ²⁵	First symptom to dementia: ≤1 year	187	21	18	8	14 (AD or other)		10	16	13
Neto et al. (2017) ^a (REF. ²⁴)	First symptom to MMSE score <20: ≤2 years	61	20	46	12	8 (AD or other)		Counted as ‘other’	Counted as ‘other’	15
Zhang et al. (2017) ³⁴	First symptom to dementia: ≤2 years	310	26	9	7	15	10	Excluded	10	23
Sala et al. (2012) ^b (REF. ³³)	First symptom to dementia: ≤1 year	49	2	4	31	14	23	8	8	12
Papageorgiou et al. (2009) ^b (REF. ²³)	First symptom to dementia ≤1 year	68	6	9	13	18	29	13	Excluded	12
Outpatient memory clinic										
Day et al. (2018) ^c (REF. ²⁸)	First symptom to dementia: ≤2 years	67	Counted as ‘other’	Counted as ‘other’	6	66	27	Counted as ‘other’	Counted as ‘other’	5
Single-centre CJD surveillance										
Chitravas et al. (2011) ⁶	Initially suspected prion disease	304	5	9	NA ^d	51	12	12	2	10
Grau-Rivera et al. (2015) ³¹	Initially suspected prion disease	52	8	13	NA ^d	29	23	13	6	8
Maat et al. (2015) ³²	Initially suspected prion disease	181	4	12	NA ^d	34	17	11	1	21
Peckeu et al. (2017) ³⁰	Initially suspected prion disease	483	8 (infectious or immune-mediated)		NA ^d	36	12	9	10	25
Multicentre CJD surveillance										
et al. ¹⁹	Initially suspected prion disease	7,115	11* (infectious or immune-mediated)		NA ^d	16	24	11	7	31

ry centres and the outpatient clinic, diagnoses were based on clinical criteria^{24–26,28,31,33}, whereas diagnosis in CJD surveillance centres was fully^{6,30–32} or partially²⁹ in neuropathology. AD, Alzheimer disease; CJD, Creutzfeldt–Jakob disease; MMSE, Mini-Mental State Examination; NA, not applicable; RPD, rapidly progressive dementia. *Delirium was an additional exclusion criterion. ^dAdditional exclusion criteria: acute cognitive disturbance associated with infections, metabolic disorder, or toxication. ^eAdditional inclusion criteria: increase of more than two Clinical Dementia Rating stages in ≤2 years. ^fOwing to selection bias, prion diseases were considered for this table. ^gParaneoplastic disease and CNS neoplasia were not differentiated (both classed as 'other').

RPD – tần suất nguyên nhân



	TT CJD (đơn TT)	TT CJD (đa trung tâm)	PK ngoại trú	Bệnh viện cấp ba
Tiêu chuẩn chẩn đoán	Tử thiết	Tử thiết hoặc lâm sàng (EEG, MRI và DNT)		
Bệnh lý viêm TKTW	8-21%	7,4%		35-66%
Nhiễm trùng	4-8%			2-26%
Viêm não tự miễn	9-13%			4-46%
Thoái hóa				
CJD	53-76%	34-67%	6%	8-31%
AD	29-51%	17-28,3%	66%	28-47%
Khác	12-23%		27%	
Mạch máu thần kinh	9-13%	5,4-11%		3-13%
Chuyển hóa-độc chất	1-10%	4,5-7%		6-16%
Khác	8-25%	31%	5%	8-23%

Sa sút trí tuệ diễn tiến nhanh

VITAMINS



Vascular

- Ischemic or hemorrhagic infarction (single strategic lesion or multifocal)
- Subdural hematoma
- Cerebral venous thrombosis
- CNS vasculitis (primary or systemic)
- Cerebral amyloid angiopathy
- PRES
- Susac syndrome
- Hereditary: CADASIL, MELAS syndrome

Infectious

- Bacterial or viral encephalitis/meningitis
- Fungal encephalitis/meningitis
- Subacute sclerosing panencephalitis (SSPE)
- HIV-associated neurologic decline (HAND)

Toxic-Metabolic

- Electrolyte disturbances
- Hepatic encephalopathy
- Renal failure
- Thyroid/parathyroid dysfunction
- Nutritional/vitamin deficiencies: Vitamin B1 (thiamine), Vitamin B12 (cyanocobalamin), Vitamin B3 (niacin), Folate
- Hereditary: Wilson disease, Porphyria
- Environmental: Heavy metals (eg, lead, mercury, arsenic), Other (eg, toluene)

Autoimmune/inflammatory

- Autoimmune encephalitis: With antibodies against neuronal cell-surface antigens (eg, NMDA receptor, LGI1/CASPR2), With antibodies against intraneuronal/cytoplasmic antigens (eg, Hu, Ri, Yo), Seronegative
- Steroid-responsive encephalopathy associated with autoimmune thyroiditis (SREAT)
- Multiple sclerosis
- Anti-myelin oligodendrocyte glycoprotein (MOG) syndrome
- Acute demyelinating encephalomyelitis (ADEM)
- Systemic inflammatory disease (CNS lupus, Sjögren syndrome, Behçet disease)
- Granulomatous disease (eg, sarcoidosis)
- Cerebral amyloid angiopathy with related inflammation
- Medication-induced (eg, checkpoint inhibitors)

Metastases/neoplastic

- Metastases to the CNS (commonly lung, breast, renal, thyroid, melanoma)
- Primary CNS tumors (glioma, oligodendroglioma, gliomatosis cerebri)
- Lymphoma (primary, systemic, intravascular)
- Leptomeningeal carcinomatosis or lymphomatosis
- Paraneoplastic encephalitis

Iatrogenic

- Medication overuse/polypharmacy
- Medication toxicity
 - Over-the-counter medications (eg, bismuth, anticholinergic medications)
 - Prescription medications (eg, narcotics, benzodiazepines, neuroleptics, phenytoin, valproic acid, lithium)
- Indirect medication effect (eg, immune activation with checkpoint inhibitors, immunocompromise with immunosuppressants, leukoencephalopathy with intrathecal methotrexate)
- Traumatic brain injury
- Extrapontine myelinolysis
- Radiation-induced leukoencephalopathy
- Substance abuse

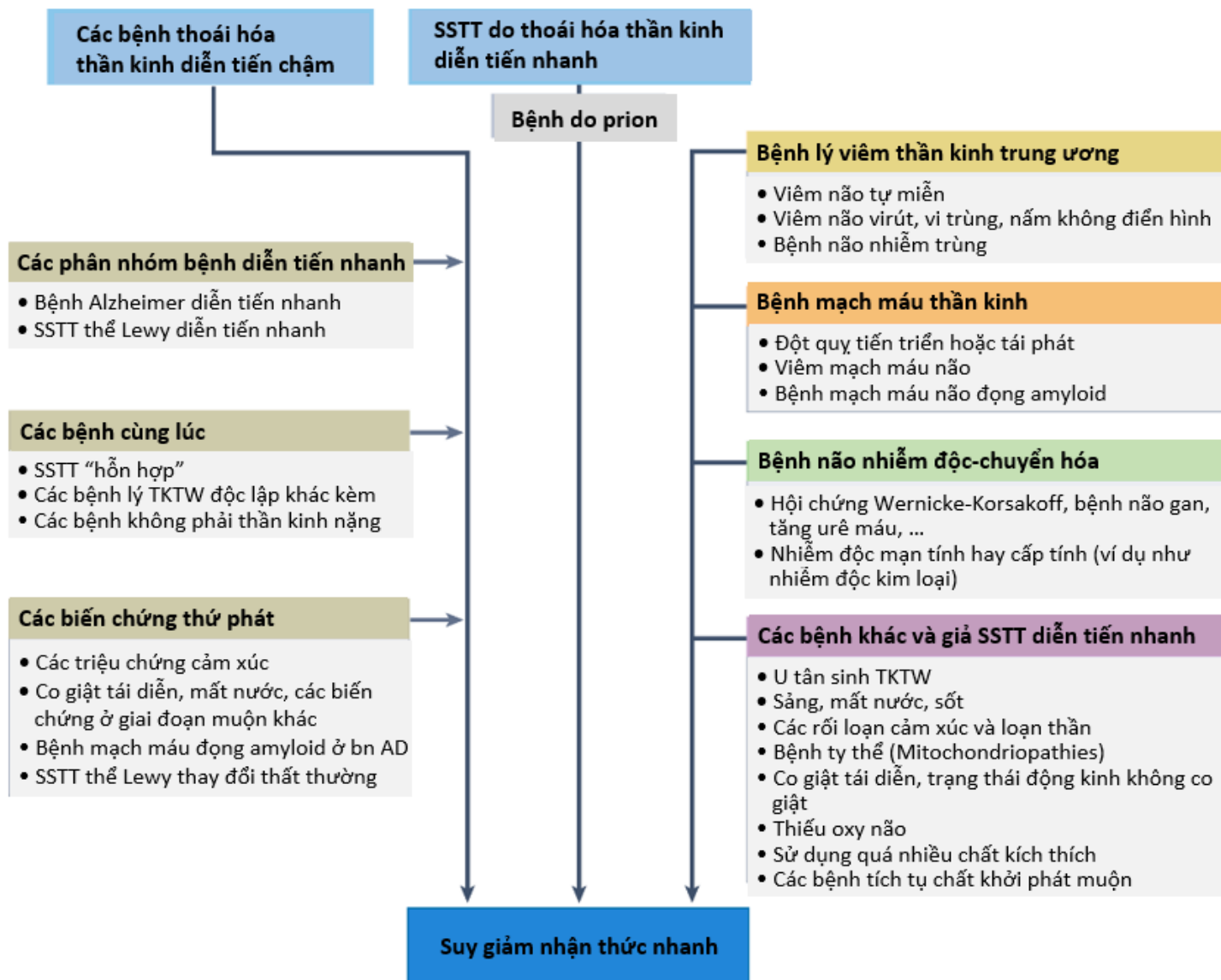
Neurodegenerative

- Prion disease
- Alzheimer disease
- Frontotemporal lobar degeneration
- Lewy body disease
- Huntington disease

Systemic/seizures/structural

- Nonconvulsive status epilepticus
- Hypoxia/hypercarbia
- Hydrocephalus (normal or high pressure)

Sa sút trí tuệ diễn tiến nhanh – nguyên nhân



VITAMINS
Vascular
Infectious
Toxic-Metabolic
Autoimmune/inflammatory
Metastases/neoplastic
Iatrogenic
Neurodegenerative
Systemic/**s**eizures/**s**tructural

RPD – Chiến lược chẩn đoán



Bước 1: Bệnh sử và khám lâm sàng

Bệnh sử

- Tuổi khởi bệnh
- Tốc độ suy giảm nhận thức
- Bệnh sử
- Loại chức năng nhận thức bị suy giảm
- Các triệu chứng khác

Thăm khám lâm sàng

- Tình trạng tri giác ý thức
- Dấu thần kinh khu trú
- Triệu chứng thực thể khác
- Nhận dạng hoặc loại trừ các bệnh lý cấp như sảng, nhiễm độc hay đột quỵ
- Nghiên cứu các đặc điểm của các RPD đặc trưng để xác định các xét nghiệm thăm dò tiếp theo

Bước 2: Các thăm dò cơ bản

Xét nghiệm máu

- Các chỉ dấu viêm, chức năng và chuyển hóa gan và thận, ion đồ, hormone tuyến giáp và vitamin nhóm B
- Test HIV, giang mai hay các tác nhân hay kháng thể đặc biệt tùy bệnh cảnh lâm sàng

Hình ảnh học

- Tìm bệnh lý viêm, mạch máu, u, teo não, hạn chế di chuyển nước DWI và ứ đọng kim loại
- CT não: loại trừ tăng áp lực nội sọ (TALNS)
- CT ngực và bụng: loại trừ u
- MRI não: FLAIR, DWI/ADC, SWI/T2*, T1 Gadolinium

Dịch não tủy

- Phân tích cơ bản để tìm bệnh lý viêm
- Tự kháng thể hay test tìm tác nhân gây bệnh đặc hiệu khác
- Protein biomarker cho AD (tau, tau phosphoryl hóa và amyloid- β 42) và CJD (protein 14-3-3 và RT-QuIC)
- Tế bào học

EEG

- Các dạng bất thường
- Trạng thái động kinh không co giật

Bước 3: Các thăm dò chuyên sâu

Bệnh phẩm sinh học

- Sinh thiết da, chẩn đoán gen hay enzyme để xác định các bệnh tích tụ chất hiếm hay các bệnh di truyền khác

Hình ảnh học

- ^{18}F -FDG PET
- Amyloid và tau PET
- PET-CT toàn thân phát hiện u không thuộc TKTW

Điều trị kháng viêm

- Immunoglobulin hay steroids liều cao ở bệnh nhân nghi ngờ viêm não nhưng chưa chứng minh được (lưu ý: các u TKTW cũng có thể đáp ứng với steroids)

Phương thức sau cùng

- Sinh thiết não hay màng mềm

RPD – Chiến lược chẩn đoán

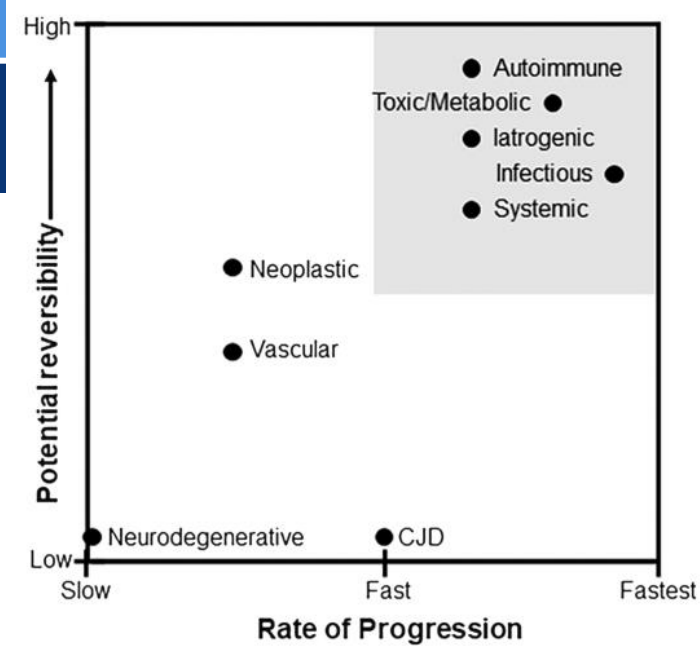
Bước 1: Bệnh sử và khám lâm sàng

Bệnh sử

- Tuổi khởi bệnh
- Tốc độ suy giảm nhận thức
- Bệnh sử
- Loại chức năng nhận thức bị suy giảm
- Các triệu chứng khác

Thăm khám lâm sàng

- Tình trạng tri giác ý thức
- Dấu thần kinh khu trú
- Triệu chứng thực thể khác
- Nhận dạng hoặc loại trừ các bệnh lý cấp như sáng, nhiễm độc hay đột quỵ
- Nghiên cứu các đặc điểm của các RPD đặc trưng để xác định các xét nghiệm thăm dò tiếp theo



Bệnh não cấp hoặc bán cấp

Sa sút trí tuệ diễn tiến nhanh

Thời gian từ triệu chứng đầu tiên đến khi có hội chứng SSTT đầy đủ

Ngay tức thì

Vài giờ

Vài ngày

Vài tuần

Vài tháng

Đến 2 năm

SSTT thoái hóa thần kinh

Bệnh prion

Bệnh lý viêm TKTW

Bệnh lý mạch máu thần kinh

Bệnh não nhiễm độc-chuyển hóa

U tân sinh TKTW

RPD – Chiến lược chẩn đoán – Hình ảnh học

Bước 2: Các thăm dò cơ bản

Xét nghiệm máu

- Các chỉ dấu viêm, chức năng và chuyển hóa gan và thận, ion đồ, hormone tuyến giáp và vitamin nhóm B
- Test HIV, giang mai hay các tác nhân hay kháng thể đặc biệt tùy bệnh cảnh lâm sàng

Hình ảnh học

- Tìm bệnh lý viêm, mạch máu, u, teo não, hạn chế di chuyển nước DWI và ứ đọng kim loại
- CT não: loại trừ tăng áp lực nội sọ (TALNS)
- CT ngực và bụng: loại trừ u
- MRI não: FLAIR, DWI/ADC, SWI/T2*, T1 Gadolinium

Dịch não tủy

- Phân tích cơ bản để tìm bệnh lý viêm
- Tự kháng thể hay test tìm tác nhân gây bệnh đặc hiệu khác
- Protein biomarker cho AD (tau, tau phosphoryl hóa và amyloid- β 42) và CJD (protein 14-3-3 và RT-QuIC)
- Tế bào học

EEG

- Các dạng bất thường
- Trạng thái động kinh không co giật

CT

Ưu điểm

- Có sẵn
- Thực hiện nhanh
- Chi phí thích hợp
- CT sọ não phát hiện tốt
 - xuất huyết cấp
 - u não
 - tràn dịch não thất
 - tăng áp lực nội sọ
 - teo não nghiêm trọng
- CT ngực +/- bụng loại trừ hoặc xác định, đánh giá
 - các u nguyên phát
 - tình trạng bệnh nền, các bệnh phổi hợp khác

Hạn chế

- không nhạy
 - các thay đổi sớm trong chất trắng não
 - thương tổn tinh tế như viêm não tự miễn, bệnh prion, bệnh Alzheimer giai đoạn đầu
- không cung cấp thông tin
 - tình trạng chức năng não
 - hoạt động chuyển hóa não

RPD – Chiến lược chẩn đoán – Hình ảnh học

Bước 2: Các thăm dò cơ bản

Xét nghiệm máu

- Các chỉ dấu viêm, chức năng và chuyển hóa gan và thận, ion đồ, hormone tuyến giáp và vitamin nhóm B
- Test HIV, giang mai hay các tác nhân hay kháng thể đặc biệt tùy bệnh cảnh lâm sàng

Hình ảnh học

- Tìm bệnh lý viêm, mạch máu, u, teo não, hạn chế di chuyển nước DWI và ứ đọng kim loại
- CT não: loại trừ tăng áp lực nội sọ (TALNS)
- CT ngực và bụng: loại trừ u
- MRI não: FLAIR, DWI/ADC, SWI/T2*, T1 Gadolinium

Dịch não tủy

- Phân tích cơ bản để tìm bệnh lý viêm
- Tự kháng thể hay test tìm tác nhân gây bệnh đặc hiệu khác
- Protein biomarker cho AD (tau, tau phosphoryl hóa và amyloid- β 42) và CJD (protein 14-3-3 và RT-QuIC)
- Tế bào học

EEG

- Các dạng bất thường
- Trạng thái động kinh không co giật

MRI

Ưu điểm

- độ tương phản mô mềm cao
- độ nhạy cao
 - các thay đổi sớm trong chất trắng não
 - thương tổn tinh tế như viêm não tự miễn, bệnh prion, bệnh Alzheimer giai đoạn đầu
- nhiều loại xung giúp xác định đặc điểm bản chất thương tổn
- cung cấp thông tin
 - tình trạng chức năng não
 - hoạt động chuyển hóa não

Hạn chế

- khả năng tiếp cận
- thời gian thực hiện dài
- chống chỉ định
- cần có BS, KTV chuyên sâu
- chi phí cao

RPD – Chiến lược chẩn đoán – Hình ảnh học



Bước 3: Các thăm dò chuyên sâu

Bệnh phẩm sinh học

- Sinh thiết da, chẩn đoán gen hay enzyme để xác định các bệnh tích tụ chất hiếm hay các bệnh di truyền khác

Hình ảnh học

- ^{18}F -FDG PET
- Amyloid và tau PET
- PET-CT toàn thân phát hiện u không thuộc TKTW

Điều trị kháng viêm

- Immunoglobulin hay steroids liều cao ở bệnh nhân nghi ngờ viêm não nhưng chưa chứng minh được (lưu ý: các u TKTW cũng có thể đáp ứng với steroids)

Phương thức sau cùng

- Sinh thiết não hay màng mềm

- **DAT Scan (SPECT):** giảm bắt chất vận chuyển dopamin
 - Bệnh Parkinson vs H/c Parkinson vs SSTT thể Lewy vs AD
- **FDG PET:** giảm chuyển hóa glucose (xuất hiện trước teo não)
 - AD vs các thoái hóa thần kinh khác
- **Amyloid và tau PET:** đọng amyloid và protein tau
 - AD vs các thoái hóa thần kinh khác
- **DTI và Fiber Tracking:** tổn thương chất trắng và các bó sợi
 - Phát hiện sớm các bệnh gây SSTT
 - CDPB các nguyên nhân tổn thương chất trắng
- **PET-CT toàn thân**
 - Phát hiện u không thuộc hệ TKTW

Sa Sút Trí Tuệ Diễn Tiến Nhanh – Máu Tụ Dưới Màng Cứng Mạn / Bán cấp



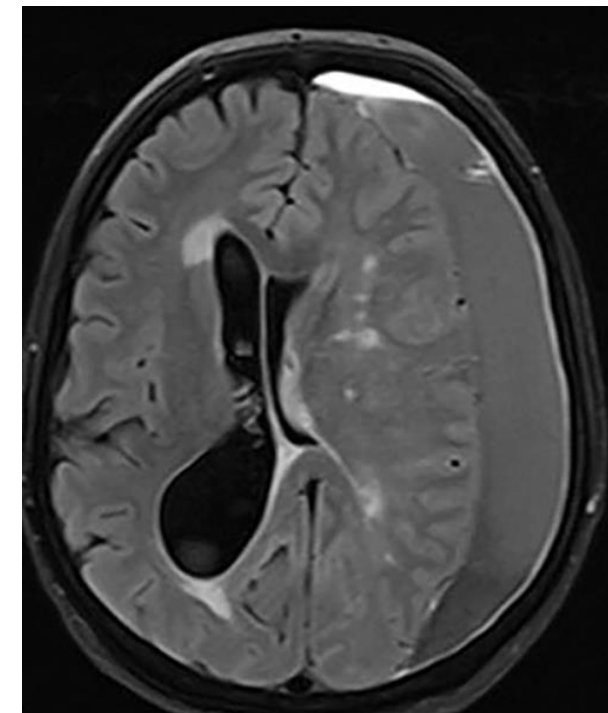
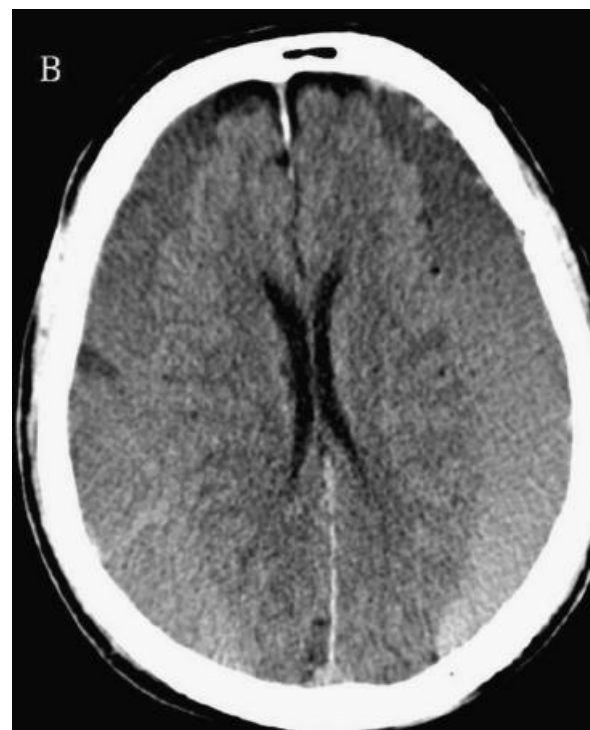
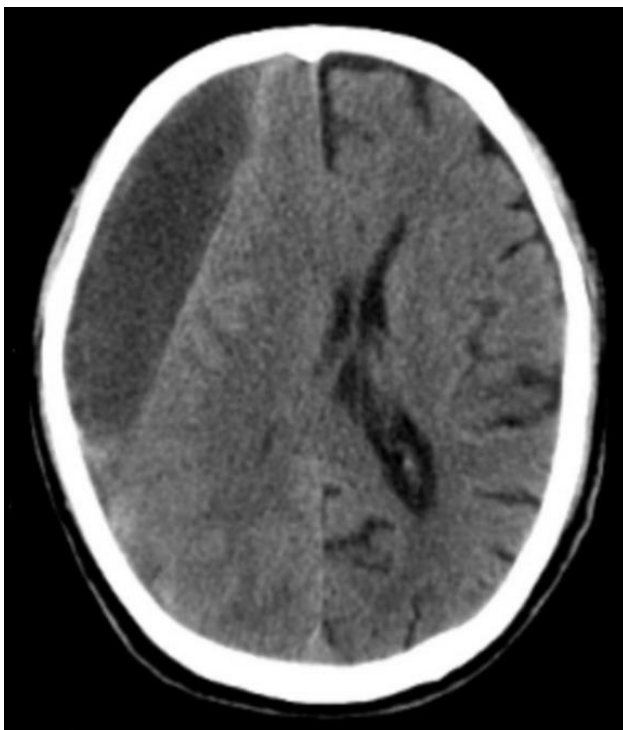
- Người lớn tuổi > người trẻ
- Có / không có tiền căn chấn thương
- Giả SSTT ± dấu thần kinh khu trú
- CT / MRI
 - Tụ dịch hình liềm
 - Một / hai bên
 - Độ đậm / tín hiệu tùy thuộc máu cũ hay mới
 - Đợt cấp trên nền mạn

SSTT “có thể điều trị được”

CT. Máu tụ dưới màng cứng bán cấp hai bán cầu. Nam, 78 tuổi. Suy giảm trí nhớ từ 2 tháng nay.

FLAIR. Máu tụ dưới màng cứng mạn tính bán cầu P.

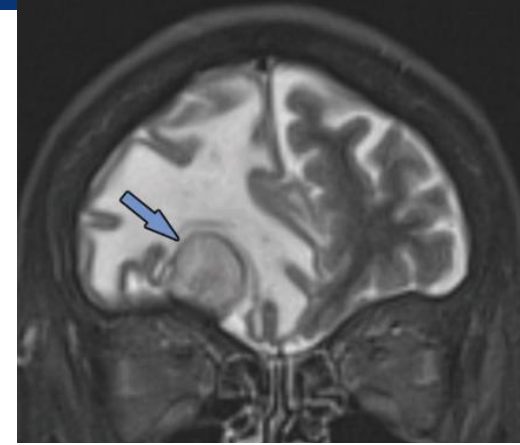
CT. Máu tụ dưới màng cứng mạn tính bán cầu P



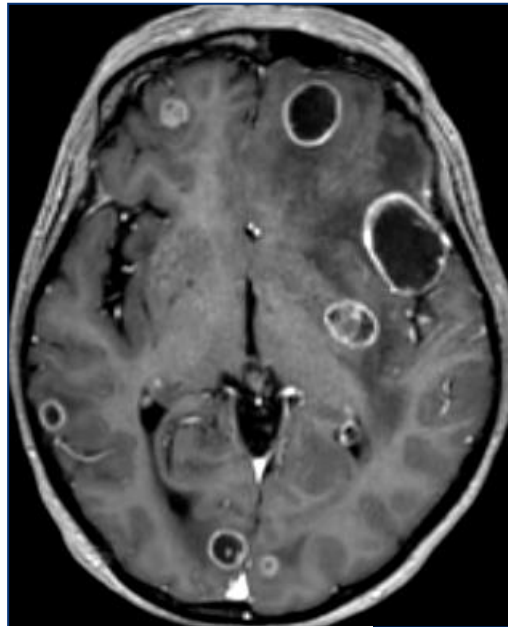
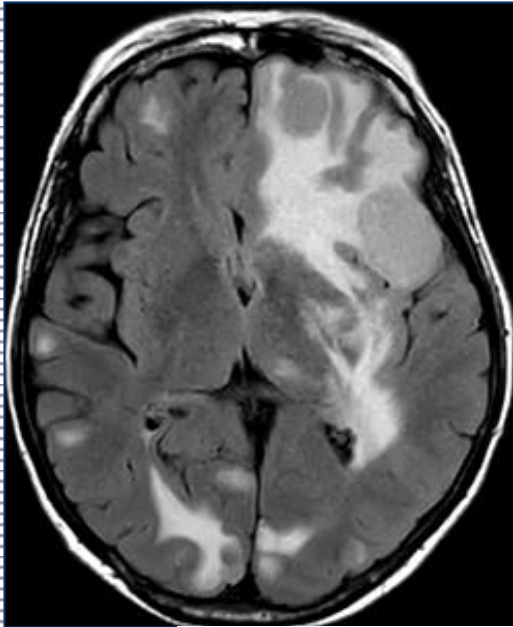
Sa Sút Trí Tuệ Diễn Tiến Nhanh – U Não

- U nguyên phát / Di căn
- Trán / thái dương
- Kích thước lớn, tăng áp lực nội sọ
- Các u thường gặp
 - U màng não (meningioma)
 - High grade astrocytoma, lymphoma
 - Di căn não nhiều nơi
 - Hội chứng cận ung thư

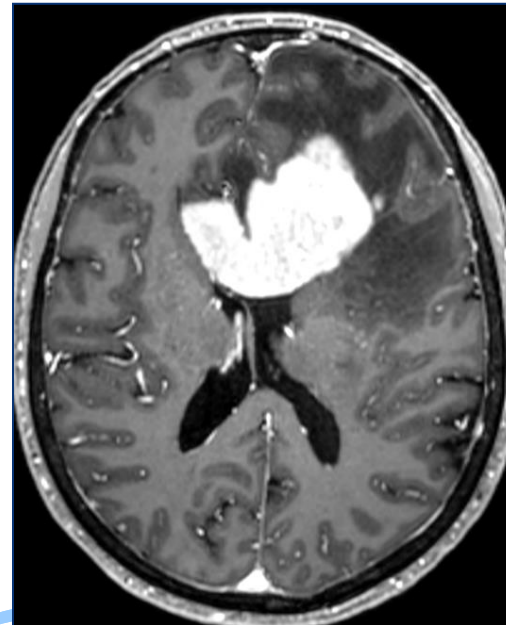
SSTT
“có thể điều trị được”



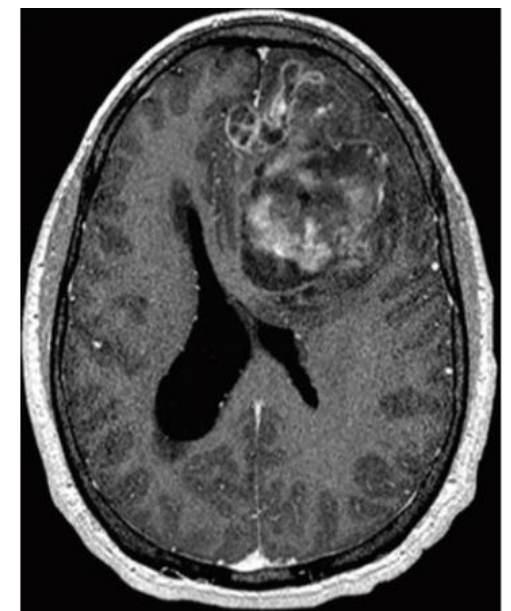
U màng não (meningioma)



Di căn não từ K phổi



Lymphoma nguyên phát



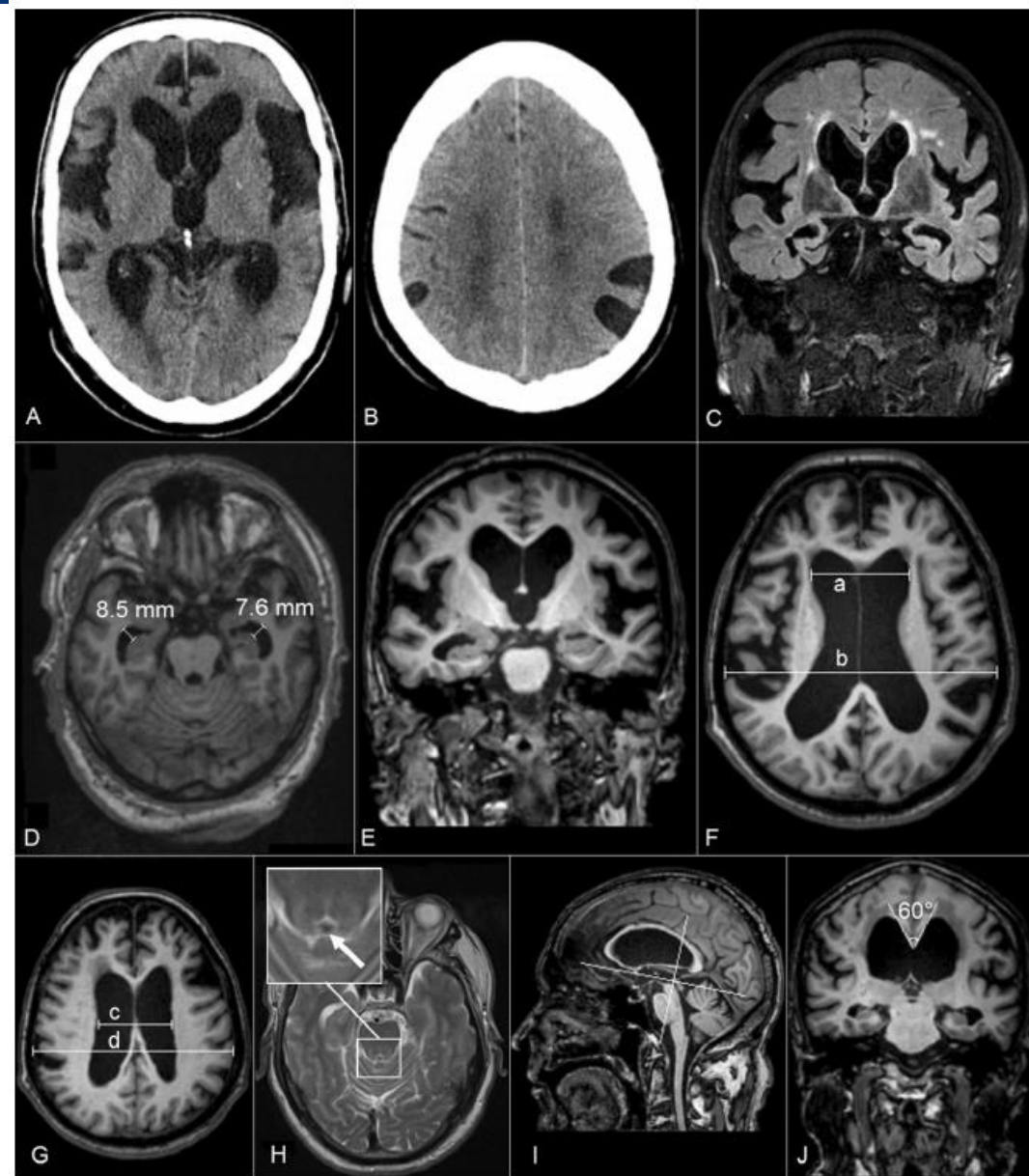
Anaplastic Oligodendroglioma

Sa Sút Trí Tuệ Diễn Tiến Nhanh – Tràn Dịch Não Thất Áp Lực Bình Thường (NPH)



SSTT “có thể điều trị được”

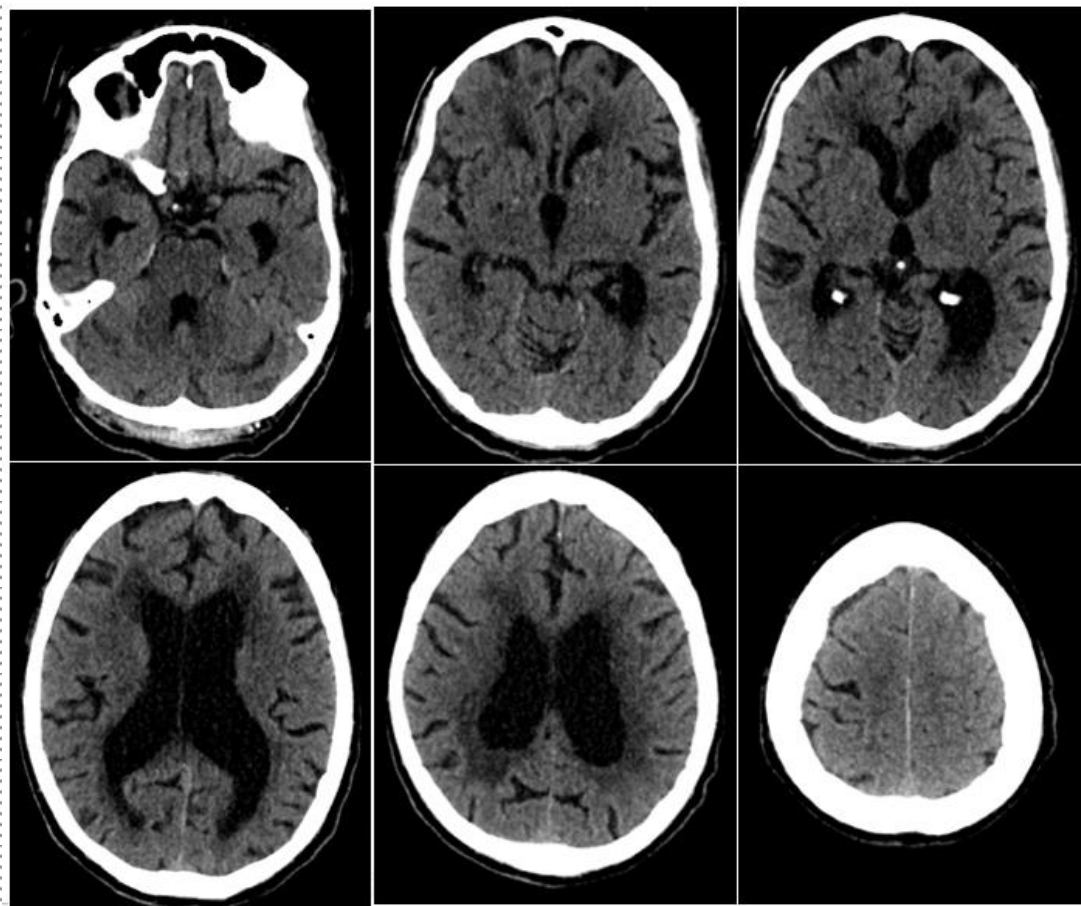
- Tam chứng lâm sàng
 - Tiểu không tự chủ
 - Suy giảm nhận thức (nhẹ đến SSTT)
 - Rối loạn dáng đi (bàn chân bn như dánh vào sàn nhà)
- CT / MRI
 - Não thất lớn
 - Chỉ số Evans > 0,3
 - Rộng sừng thái dương
 - Góc thể chai hẹp < 90°
 - Tăng xung động dòng chảy DNT trong cống não
 - Mất tương xứng khoang dưới nhện
 - Rộng rãnh sylvius
 - Xóa các rãnh não vùng vòm não trên cao
- Triệu chứng cải thiện sau chọc dò thắt lưng



RPD – Tràn Dịch Não thất Áp Lực Bình Thường (NPH)

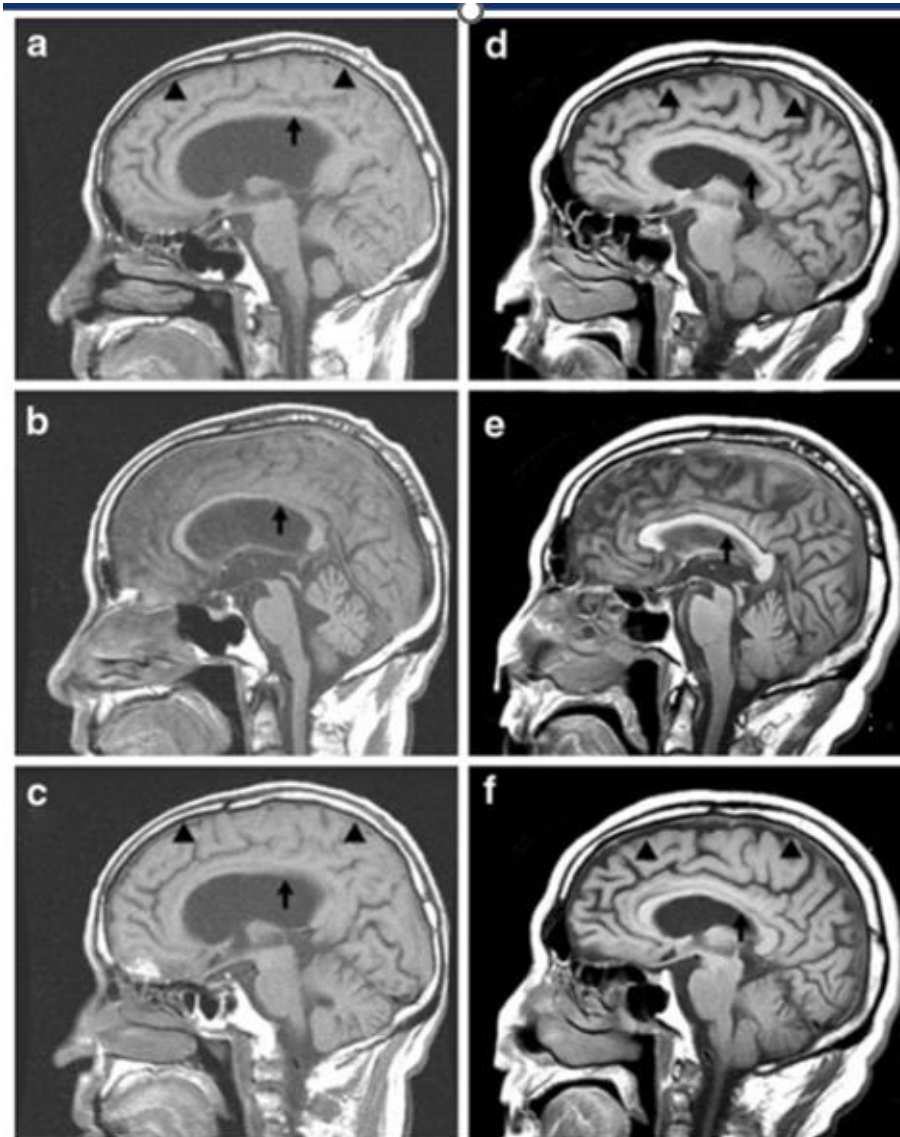
SSTT “có thể điều trị được”

CT



CSF tap test responder

CSF tap test non-responder

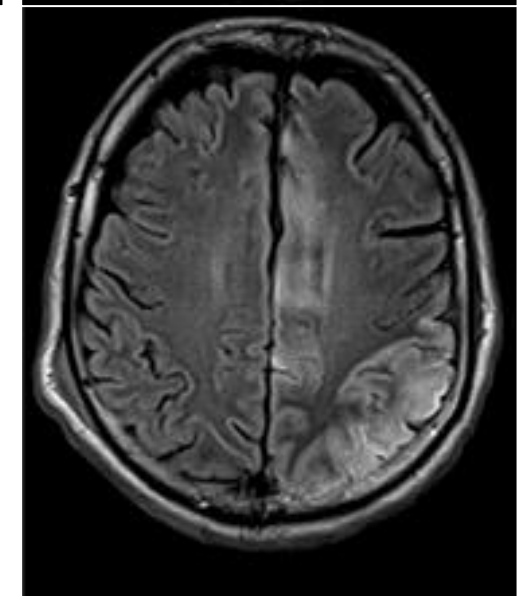
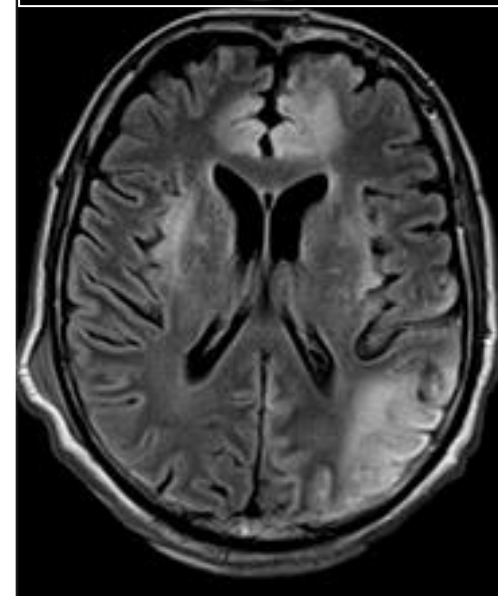
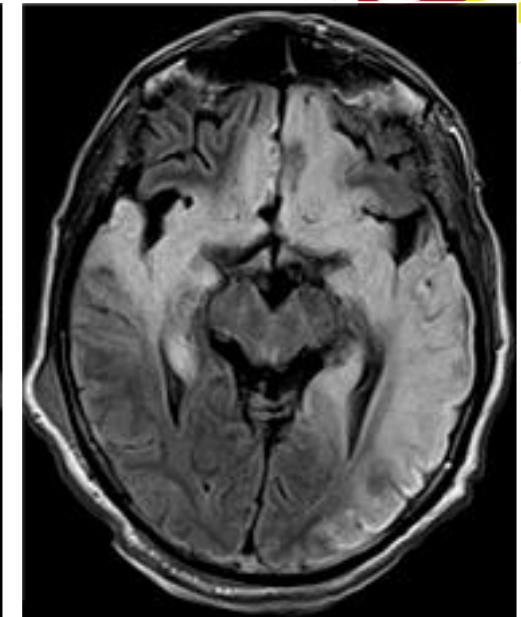
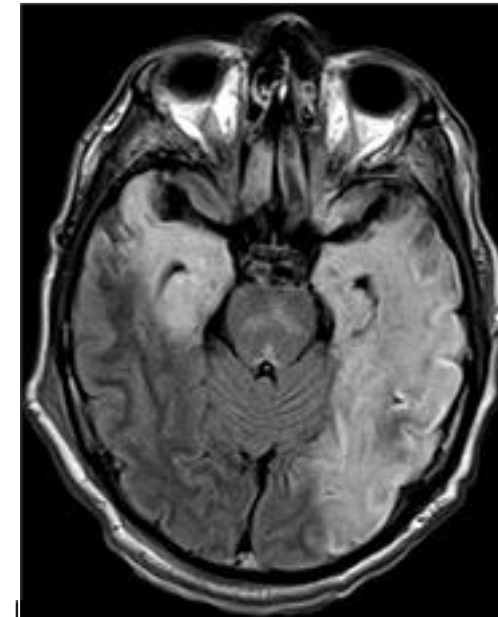


MRI: tăng dòng chảy
DNT qua cống não

Nhiễm Trùng Thần Kinh Trung Ương - Viêm Não Herpes Simplex

SSTT “có thể điều trị được”

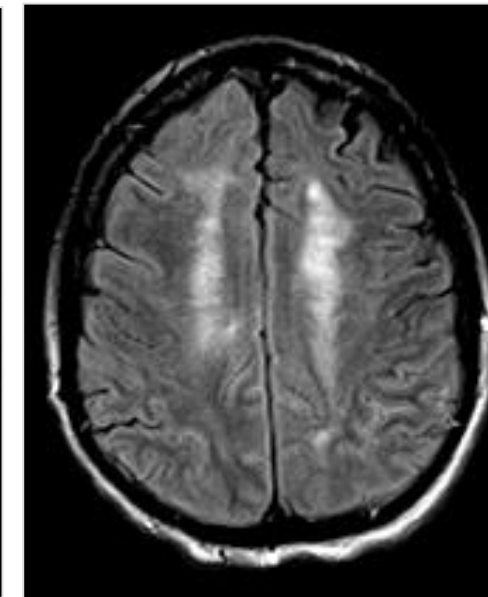
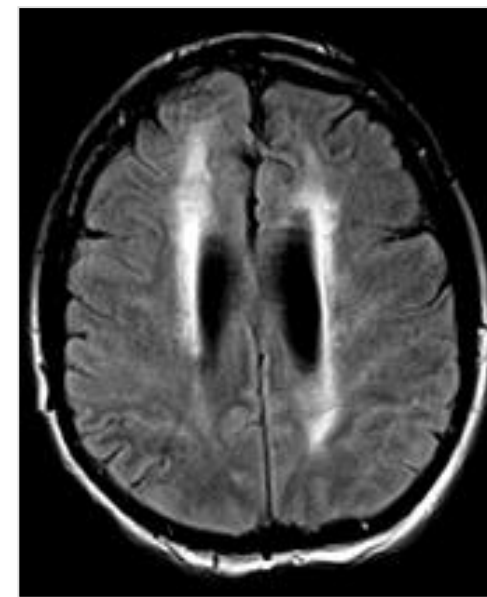
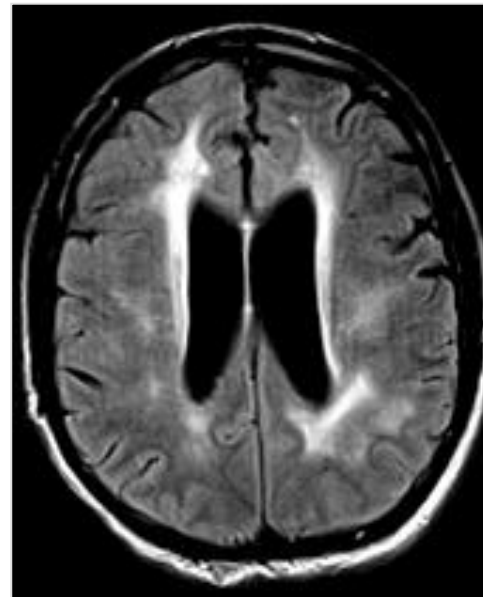
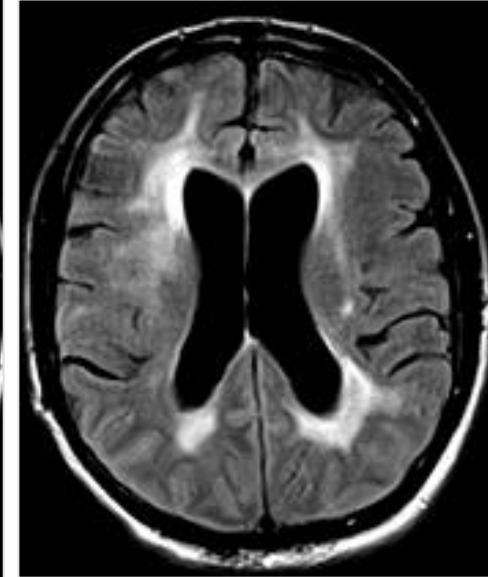
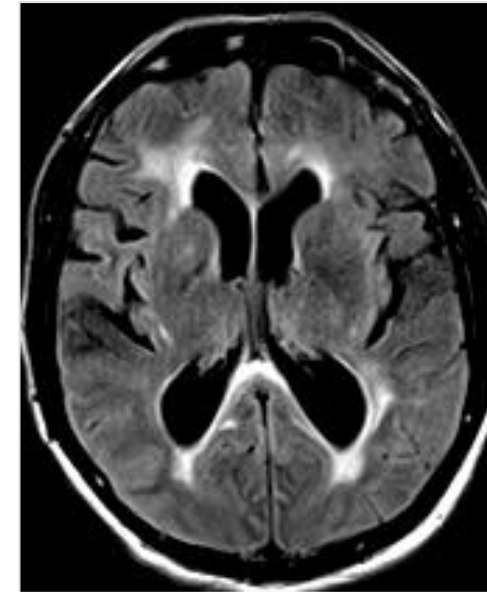
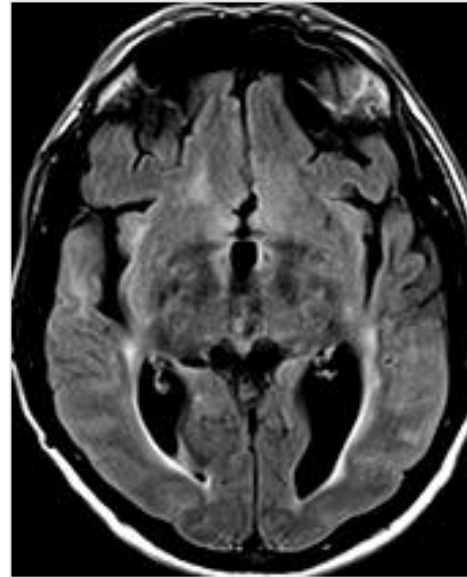
- Nguyên nhân thường gặp nhất viêm não virus hoại tử bùng phát gây tử vong → Cấp cứu chẩn đoán và điều trị: tiên lượng phụ thuộc vào điều trị kháng virus sớm
- Thường do HSV-1 (90%), HSV-2 (10%). Không phân biệt tuổi, giới, hoặc theo mùa
- Lâm sàng: sốt, nhức đầu, dấu TKKT, co giật, rối loạn hành vi, rối loạn tri giác
- Chẩn đoán: lâm sàng + điện não (EEG) + huyết thanh học (PCR) + hình ảnh học
- CT / MRI
 - Thương tổn tăng tín hiệu T2/FLAIR, DWI hai bên không đối xứng ở hệ viền, thùy thái dương trong, vỏ não thùy đảo, hồi trán dưới. Không tổn thương hạch nền (giúp CDPB nhồi máu MCA).
 - Giai đoạn sớm: không bắt thuốc. Giai đoạn trễ hơn: bắt thuốc theo cuộn não, màng mềm, dạng vòng hoặc lan tỏa
 - Có thể có xuất huyết bên trong



Nhiễm Trùng Thần Kinh Trung Ương – Sa Sút Trí Tuệ Liên Quan HIV



- Một trong những nguyên nhân hàng đầu gây SSTT ở người trẻ ở một số vùng
- Hội chứng lâm sàng:
 - Kết hợp rối loạn nhận thức, hành vi và chức năng vận động (rối loạn dáng đi) và run
 - Biến thể: không chú ý, giảm tập trung, thờ ơ và vô tri, tâm thần vận động và vận động chậm chạp, thất điều
- CT / MRI
 - Teo não lan tỏa và đối xứng, không phù hợp với tuổi
 - Giảm đậm độ (CT) hoặc tăng tín hiệu T2 (MRI) chất trắng sâu và quanh não thất; tương đối không ảnh hưởng chất trắng dưới vỏ và hố sau
 - Không hiệu ứng choán chỗ
 - Không bắt thuốc tương phản
- Độ nặng phụ thuộc tải lượng virus. Nhiễm trùng chồng thêm làm bệnh bùng phát. Tiên lượng chung không tốt, thường tử vong < 1 năm

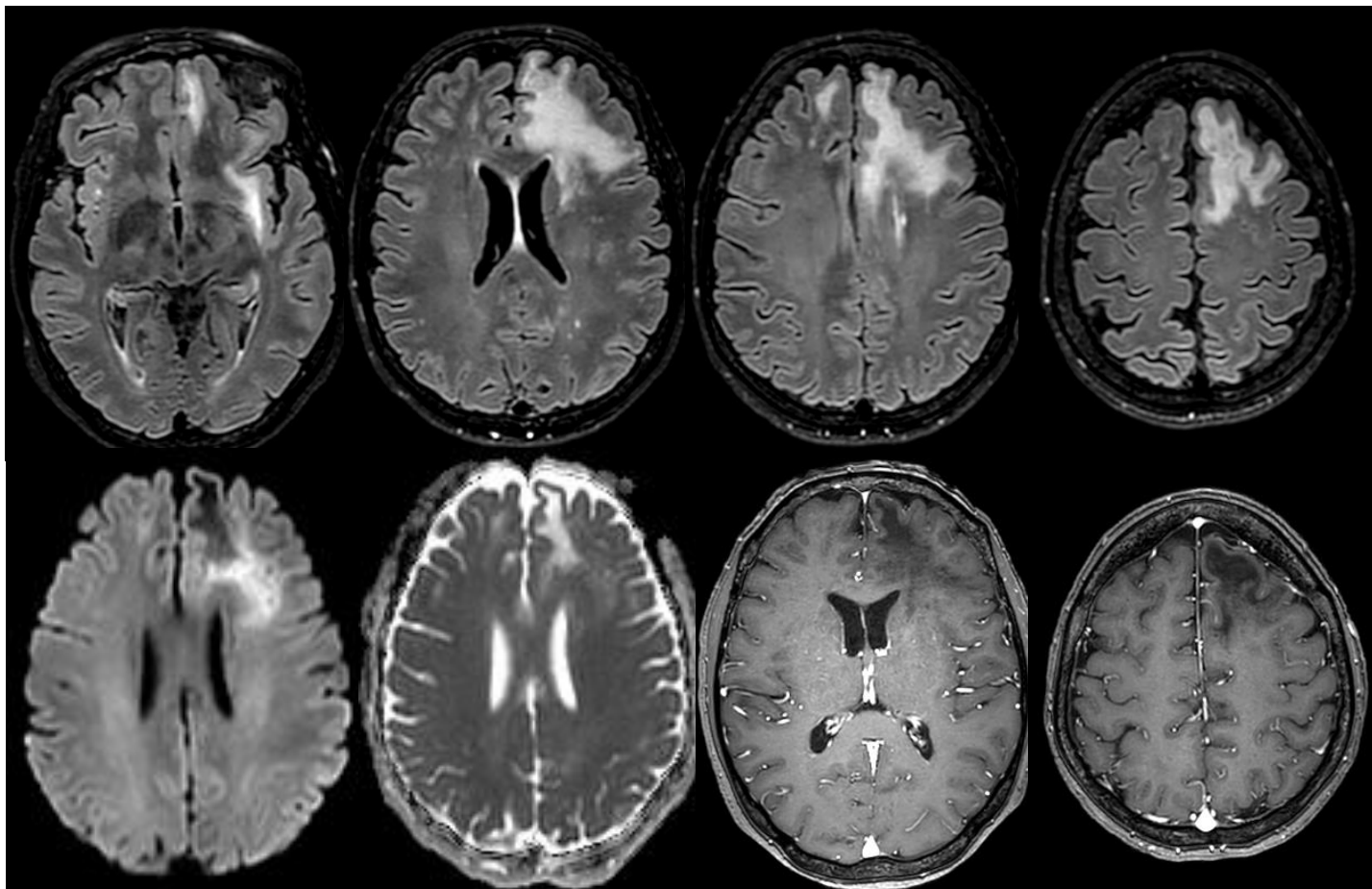


Nhiễm Trùng TKTW – Bệnh Não Chất Trắng Nhiều Ổ Tiến Triển (PML)



- Nhiễm JC polyomavirus (papovavirus)
- Dễ gặp ở người suy giảm miễn dịch (AIDS, sau ghép tạng, leukemia, K tạng đặc, hóa trị, bệnh viêm [SLE, sarcoidosis], dùng kháng thể đơn dòng ức chế miễn dịch Tysabri® [Natalizumab] [điều trị MS], dimethyl fumarate [điều trị MS và vẩy nến])
- MRI
 - Nhiều mảng lớn không đối xứng tăng tín hiệu T2/FLAIR ở chất trắng dưới vỏ và quanh não thất kèm tổn thương các sợi hình U, ưu thế đỉnh-chẩm và ở đồi thị
 - Có thể tổn thương hạch nền, thân não, tiểu não
 - Không bắt thuốc tương phản. Nếu bắt thuốc, coi như IRIS (immune reconstitution inflammatory syndrome – h/c viêm hồi phục miễn dịch)

Nữ, 56 tuổi. **AIDS**. Rối loạn hành vi. **PML**



Nhiễm Trùng Thần Kinh Trung Ương – Sa Sút Trí Tuệ Liên Quan HIV



Nam, 26 tuổi. HIV (+)
Co giật.
HIV encephalopathy

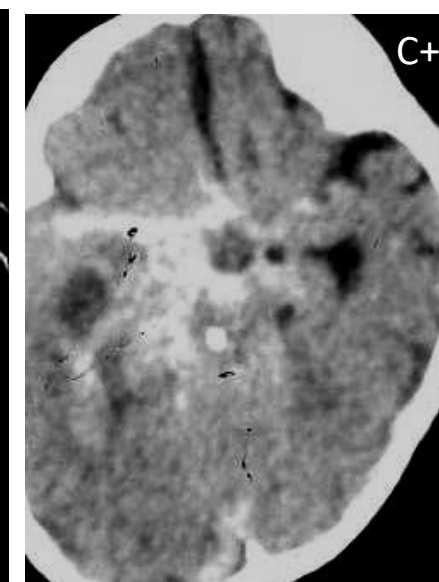
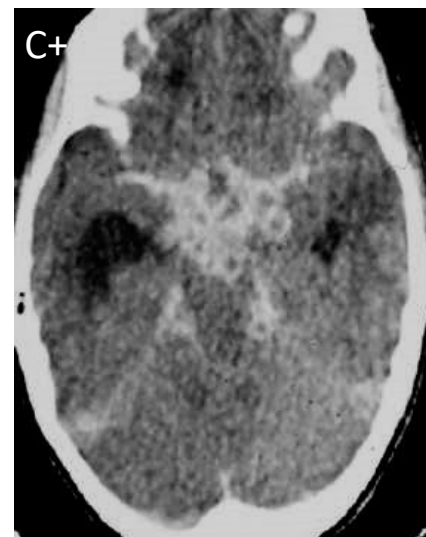
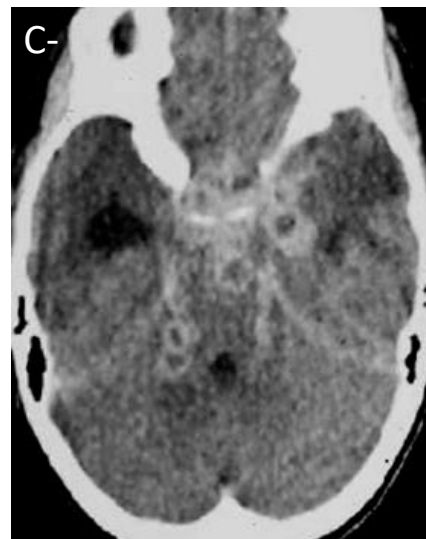


Nam, 29 tuổi. HIV (+)
Co giật. Rối loạn tri giác
PML

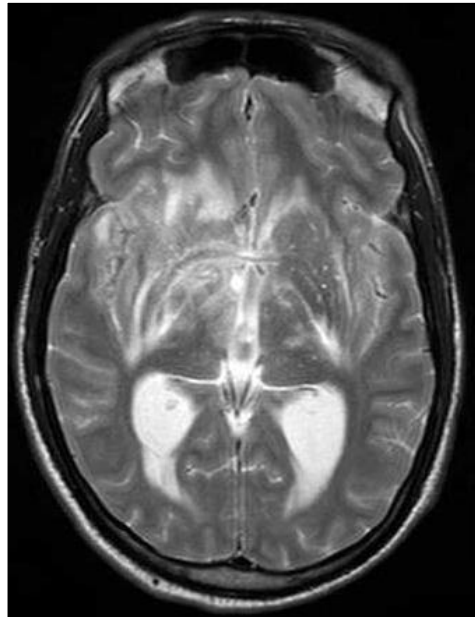
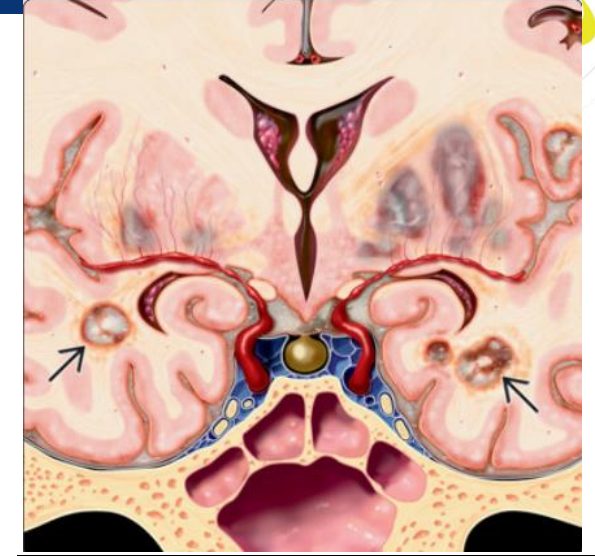
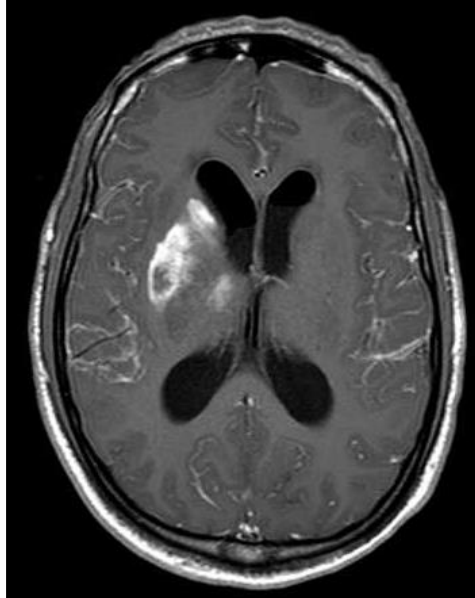
Nhiễm Trùng Thần Kinh Trung Ương – Lao Màng Não

SSTT “có thể điều trị được”

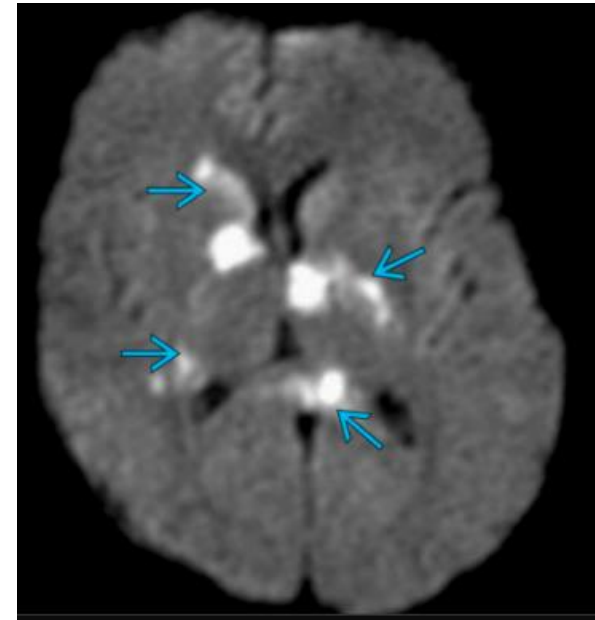
- Lao nội sọ thường gặp nhất
- Viêm lao màng mềm > viêm dính màng cứng
- Mọi lứa tuổi: trẻ em (đỉnh 0-4 tuổi) > thiếu niên, người lớn
- Yếu tố nguy cơ cao: HIV/AIDS, thuốc ức chế miễn dịch, đái tháo đường, nghiện rượu
- Lâm sàng:
 - Sốt, đau đầu, ói, cổ cứng
 - Tổn thương dây III, IV, VI
 - Co giật, dấu TKKT, rối loạn tri giác
- DNT: lympho ↑, protein ↑, đường ↓
- CT/MRI
 - Bắt thuốc tương phản lan tỏa ở bề nền sọ
 - Có thể bắt thuốc ở màng mềm (dọc rãnh sylvius), lều tiểu não, não thất
 - Biến chứng
 - Tràn dịch não thất
 - Nhồi máu não do viêm động mạch (hay ở trẻ em)
 - Tổn thương dây III, IV, VI



Nhiễm Trùng Thần Kinh Trung Ương – Lao Màng Não



Viêm màng não lao
ở bể nền sọ +/- củ lao
Nhồi máu hạch nền nhiều ổ
(do viêm động mạch)

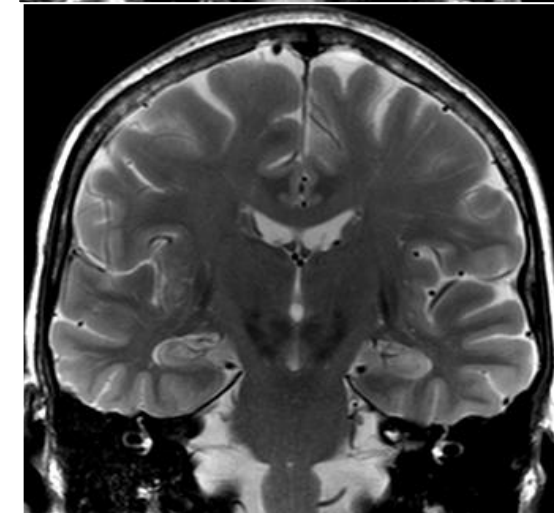
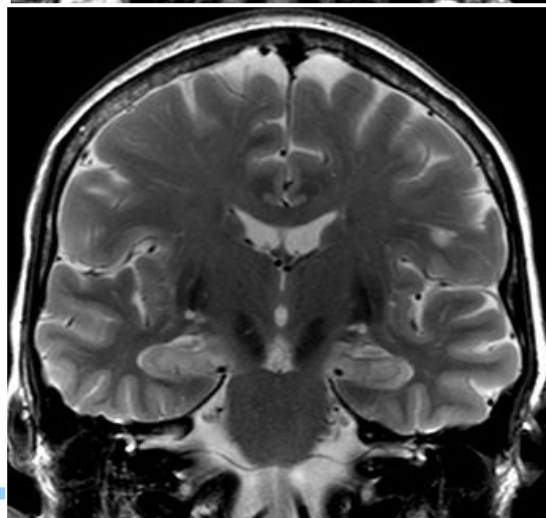
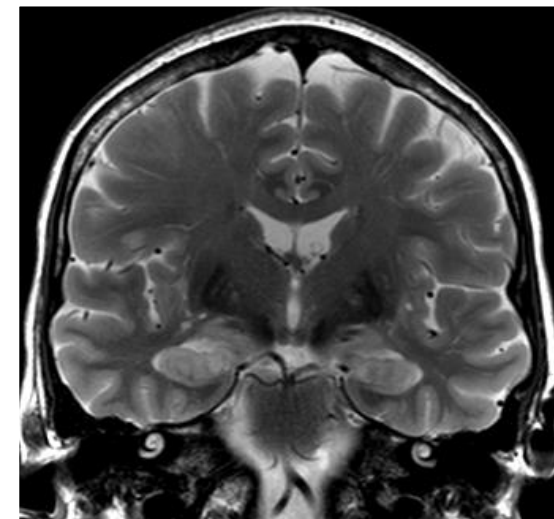
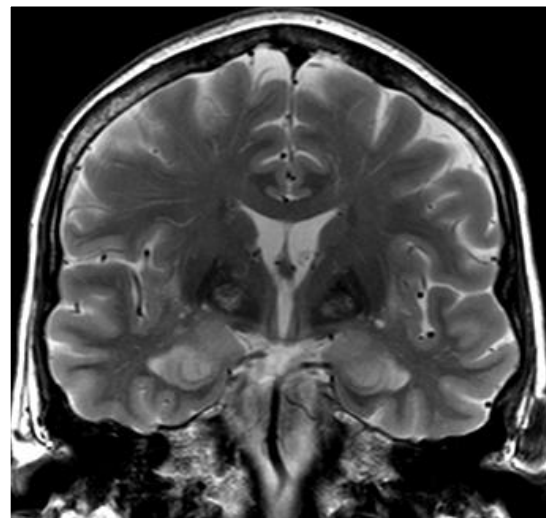


Bệnh Lý Viêm Hệ TKTW – Viêm Não Tự Miễn

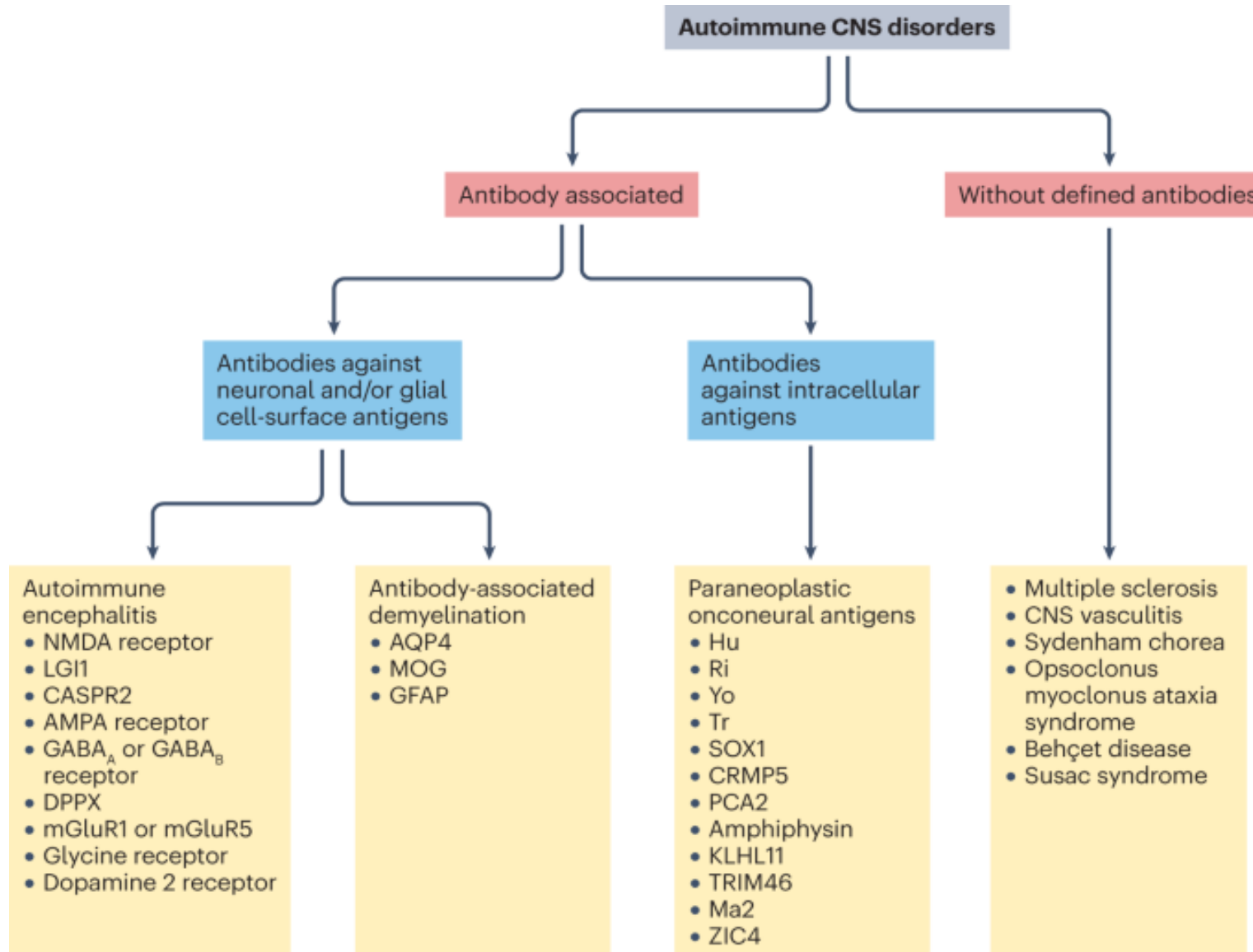


SSTT “có thể điều trị được”

- Viêm não qua trung gian kháng thể
- Viêm não
 - Cận ung thư: kháng thể (KT) kháng kháng nguyên (KN) trong tế bào, đáp ứng kém với điều trị miễn dịch
 - Không do u: KT kháng KN ngoài tế bào, thường rối loạn chức năng neuron hồi phục và đáp ứng điều trị miễn dịch tốt hơn
- Co giật và động kinh, rối loạn trí nhớ, thay đổi trạng thái tinh thần, dấu TKKT, rối loạn vận động, rối loạn giấc ngủ
- MRI
 - Tăng tín hiệu T2 và lớn nhẹ kích thước của 1 hoặc 2 hải mã (viêm não hệ viền).
 - Tăng tín hiệu T2, bắt thuốc não, màng não, tuyến yên, tủy sống
- Diễn tiến thay đổi với điều trị corticoid, điều hòa miễn dịch, ức chế miễn dịch



Bệnh Lý Viêm Hệ TKTW – Rối Loạn Tự Miễn Hệ TKTW



Bệnh Lý Viêm Hệ TKTW – Viêm Não Tự Miễn



Các Kháng thể trong Chẩn đoán Viêm Não Tự Miễn

	Syndrome	Diagnostic assay	Frequency of cancer	Main type of cancer
Antibodies against intracellular antigens				
Hu (ANNA1) ^{8*}	Limbic encephalitis	Western blot	>95%	Small-cell lung carcinoma
Ma2 ⁹	Limbic encephalitis†	Western blot	>95%	Testicular seminoma
GAD ¹⁰	Limbic encephalitis‡	Radioimmunoassay	25%§	Thymoma, small-cell lung carcinoma
Antibodies against synaptic receptors				
NMDA receptor ¹¹	Anti-NMDA receptor encephalitis	Cell-based assay	Varies with age and sex	Ovarian teratoma¶
AMPA receptor ¹²	Limbic encephalitis	Cell-based assay	65%	Thymoma, small-cell lung carcinoma
GABA _B receptor ¹³	Limbic encephalitis	Cell-based assay	50%	Small-cell lung carcinoma
GABA _A receptor ¹⁴	Encephalitis	Cell-based assay	<5%	Thymoma
mGluR5 ¹⁵	Encephalitis	Cell-based assay	70%	Hodgkin's lymphoma
Dopamine 2 receptor ¹⁶	Basal ganglia encephalitis	Cell-based assay	0%	..

	Syndrome	Diagnostic assay	Frequency of cancer	Main type of cancer
Antibodies against ion channels and other cell-surface proteins				
LG1 ¹⁷	Limbic encephalitis	Cell-based assay	5–10%	Thymoma
CASPR2 ¹⁸	Morvan's syndrome or limbic encephalitis	Cell-based assay	20–50%	Thymoma**
DPPX ¹⁹	Encephalitis††	Cell-based assay	<10%	Lymphoma
MOG ^{20††}	Acute disseminated encephalomyelitis	Cell-based assay	0%	..
Aquaporin 4 ^{21††}	Encephalitis	Cell-based assay	0%	..
GQ1b ²²	Bickerstaff's brainstem encephalitis	ELISA	0%	..

GAD=glutamic acid decarboxylase. LG1=leucine-rich glioma inactivated 1. CASPR2=contactin associated protein 2. DPPX=dipeptidyl-peptidase-like protein-6. MOG=myelin oligodendrocyte glycoprotein. *Amphiphysin or CV2 (CRMP5) antibodies instead of Hu antibodies in a few patients with limbic encephalitis and small-cell lung carcinoma. †Limbic encephalitis frequently associated with hypothalamic and mesencephalic involvement. ‡GAD antibodies occur more frequently in patients with stiff person syndrome and cerebellar ataxia. The association with cancer preferentially occurs in patients with limbic encephalitis. §Tumours found more frequently in men older than 50 years.²³ ¶Ovarian teratoma usually found in young women aged 12–45 years. ||Morvan's syndrome usually has a more chronic clinical course, but might present with predominant cognitive and behavioural symptoms fulfilling criteria of possible autoimmune encephalitis. **Thymoma associated with Morvan's syndrome rather than limbic encephalitis. ††Encephalitis associated with diarrhoea and hyperekplexia. ‡‡Mostly restricted to children.

Bệnh Lý Viêm Hệ TKTW – Viêm Não Tự Miễn



Tiêu Chuẩn Chẩn Đoán Viêm Não Tự Miễn ở Người Lớn

Chẩn đoán khi có 3 tiêu chuẩn sau:

1. Khởi phát bán cấp (diễn tiến nhanh < 3 tháng) giảm trí nhớ làm việc (giảm trí nhớ ngắn hạn), thay đổi tình trạng tinh thần, hoặc có triệu chứng tâm thần
2. Ít nhất có 1 trong các dấu hiệu sau
 - Dấu hiệu thần kinh khu trú mới
 - Co giật không giải thích được bằng các bệnh gây co giật đã biết trước đây
 - Tăng bạch cầu trong DNT (> 5 bạch cầu/mm³)
 - MRI gợi ý viêm não: tăng tín hiệu FLAIR hạn chế DWI ở 1 hoặc 2 thùy thái dương trong (viêm não hệ viền), hoặc ở nhiều vùng gồm chất xám, chất trắng, hoặc cả 2 tương ứng với bệnh lý hủy myelin hoặc bệnh lý viêm
3. Loại trừ các nguyên nhân bệnh khác

Bệnh Lý Viêm Hệ TKTW – Viêm Não Tự Miễn



Table 2 Anatomical-clinical syndromes of autoimmune encephalitis

Anatomical classification of autoimmune encephalitis	Corresponding clinical syndromes	Possible associated antibodies
Limbic encephalitis	▶ Cognitive presentation ▶ Psychiatric presentation ▶ Epileptic presentation	Hu, CRMP5/CV2, Ma2, NMDAR, AMPAR, LGI1, CASPR2, GAD65, GABABR, DPPX, mGluR5, AK5, Neurexin-3α antibodies
Cortical/subcortical encephalitis	▶ Cognitive presentation ▶ Seizure presentation	PCA-2 (MAP1b), NMDAR, GABA A/B R, DPPX, MOG antibodies
Striatal encephalitis	▶ Movement disorder presentation	CRMP5/CV2, DR2, NMDAR, LGI1, PD10A antibodies
Diencephalic encephalitis	▶ Autonomic presentation ▶ Sleep disorder presentation	Ma 1–2, IgLON5, DPPX, AQP4 antibodies
Brainstem encephalitis	▶ Cognitive presentation ▶ Movement disorder presentation ▶ Cranio-bulbar presentation	Ri, Ma 1–2, KLHL11, IgLON5, DPPX, AQP4, MOG, GQ1b antibodies
Cerebellitis or cerebellar degeneration	▶ Ataxic presentation	Hu, Ri, Yo, Tr, CASPR2, KLHL11, NIF, mGluR1, GAD65, VGCC antibodies
Meningoencephalitis	▶ Cognitive presentation ▶ Seizure presentation ▶ Meningeal presentation	GFAP antibody or seronegative AE
Encephalomyelitis	▶ Movement disorder presentation including PERM and SPS ▶ Spinal presentation ▶ Opticospinal presentation	GAD65, amphiphysin, glycine receptor, PCA-2 (MAP1B), GABA A/B R, DPPX, CRMP5/CV2, AQP4, MOG antibodies
Possible associated peripheral syndromes		
Neuropathy/neuronopathy	▶ Ataxic presentation ▶ Sensorimotor presentation	Hu, PCA-2 (MAP1B), CRMP5, Amphiphysin, CASPR2, CASPR1, CONTACTIN1, NIF155 antibodies
Autonomic neuropathy/ganglionopathy	▶ Autonomic presentation	Hu, CRMP5, anti-ganglionic AChR antibodies
Neuromuscular junction dysfunction	▶ Myasthenic presentation	VGCC, AchR antibodies
Myopathy	▶ Motor presentation	Striational antibodies

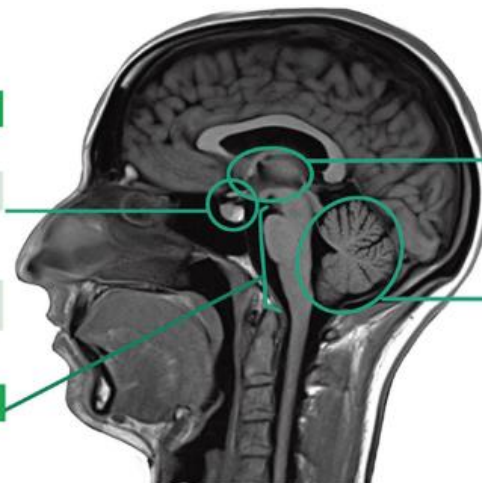
Bệnh Lý Viêm Hệ TKTW – Viêm Não Tự Miễn

The meninges	
Leptomeninges	Pachymeninges
Neurosarcoidosis	Neurosarcoidosis
Behçet syndrome	IgG4 related disease
Sjogren syndrome and rheumatoid arthritis	Granulomatosis with polyangiitis, ANCA-associated vasculitis
GFAP	Rheumatoid arthritis
Primary and secondary CNS vasculitis	Idiopathic hypertrophic pachymeningitis
Differential: infectious meningitis, subarachnoid hemorrhage, meningioma	Differential: infectious meningitis, meningioma, intracranial hypotension

Pituitary and sellar
Neurosarcoidosis
IgG4 related disease
Granulomatosis with polyangiitis (ANCA)
CNS histiocytosis

Brainstem

See Table 10-1



Diencephalon (thalamus and hypothalamus)

Ma1-2, NMDAR, IgLON5, DPPX, AQP4

Neurosarcoidosis, Behçet syndrome, CNS histiocytosis

Differential: Wernicke encephalopathy, Whipple disease, deep venous thrombosis, arboviruses

Cerebellum

Paraneoplastic and autoimmune: ANNA1/Hu, ANNA2/Ri, PCA1/Yo, mGluR1, GAD65, KLH11, Septin-5 and -7 IgGs

Differential: Viral or postinfectious cerebellitis, celiac disease, neurodegeneration such as SCA

Cortical and subcortical area

NMDAR, GABA A/B, DPPX

ADEM, MOG, AQP4, MS

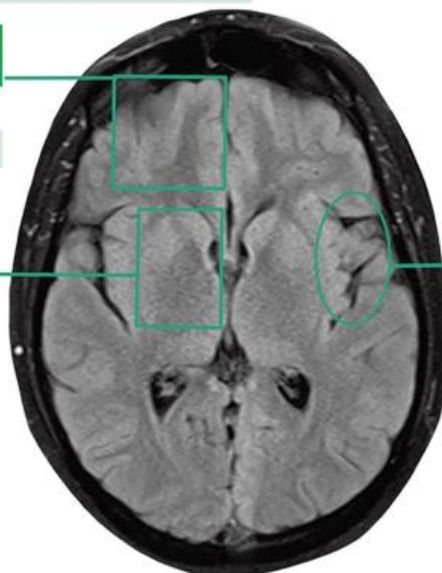
Differential: PML, lymphoma, anoxic injury, inherited leukodystrophies

Striatum

CRMP5/CV2, DR2, NMDAR, LGI1

SLE

Differential: CJD, anoxic injury, toxic metabolic causes, toxoplasmosis, cryptococcus, Wilson disease



Limbic system

Immune-mediated

Targeting membrane proteins: NMDAR, LGI1, CASPR2, AMPAR, DPPX, GABA B, IgLON5

Targeting nuclear or cytoplasmic proteins: ANNA1/Hu, GAD65, Ma2/Ta, CRMP5/CV2

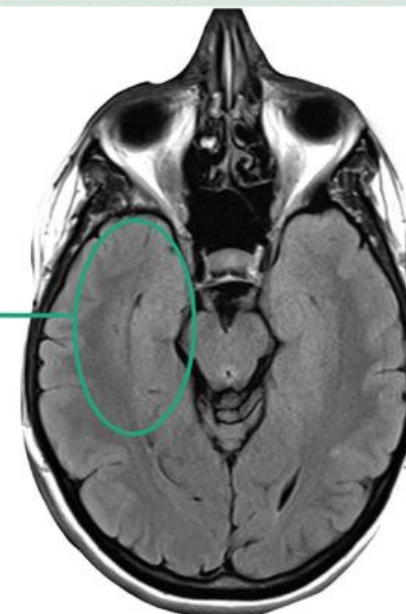
Differential diagnosis

Viral etiologies: HSV-1, CMV, adenovirus, HHV6, VZV, WNV

Bacterial etiologies: syphilis

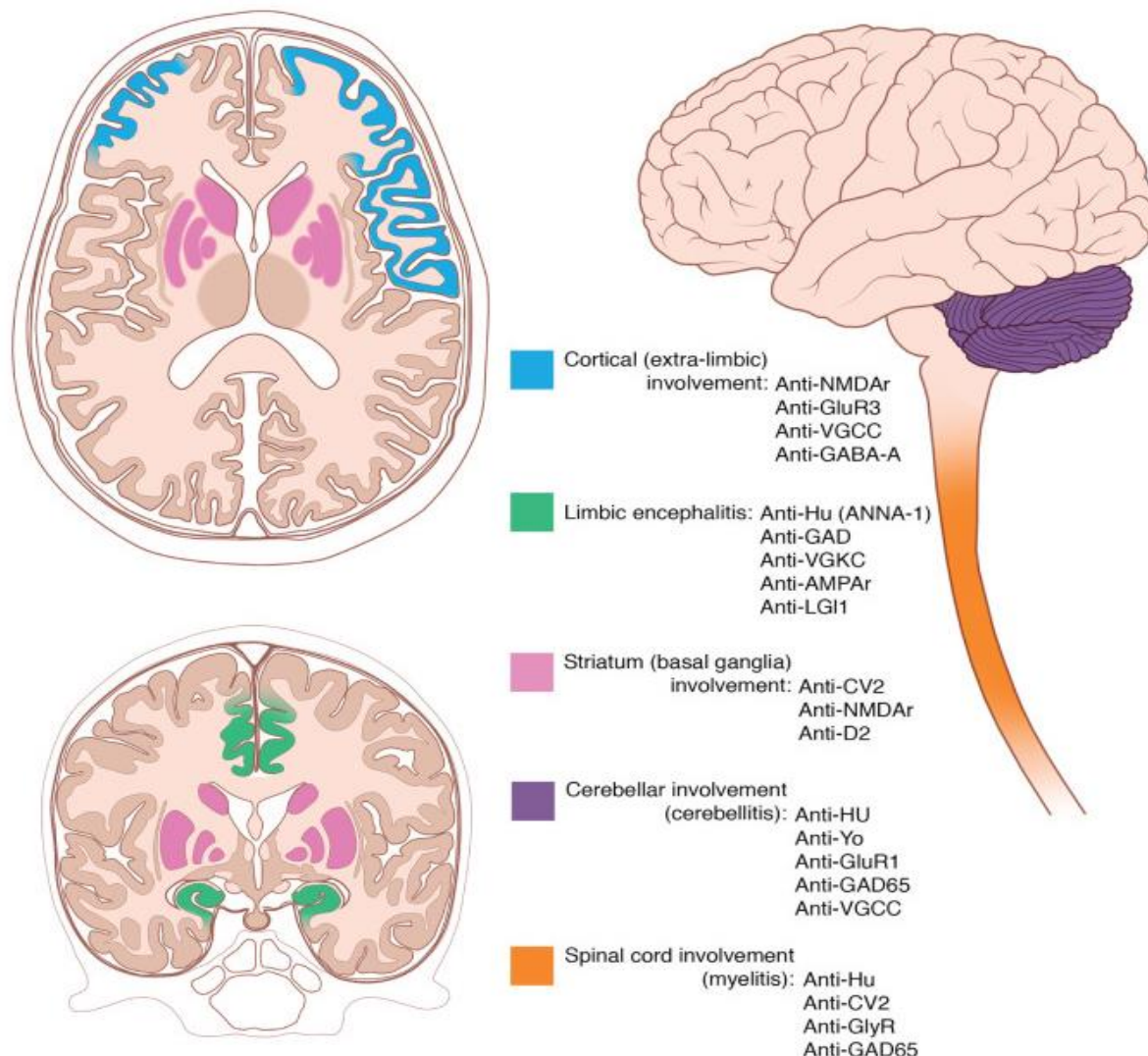
Infiltrative glioma

Peri-ictal and postictal changes

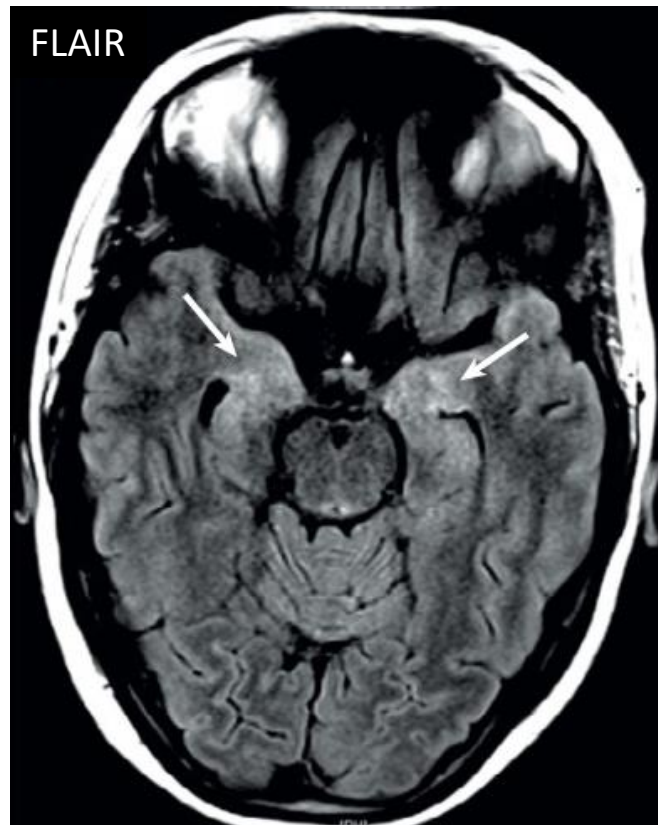


Bệnh Lý Viêm Hệ TKTW – Viêm Não Tự Miễn

Tổng quan các vùng não có khả năng tổn thương liên quan đến viêm não tự miễn và các kháng thể kết hợp



Bệnh Lý Viêm Hệ TKTW – Viêm Não Tự Miễn

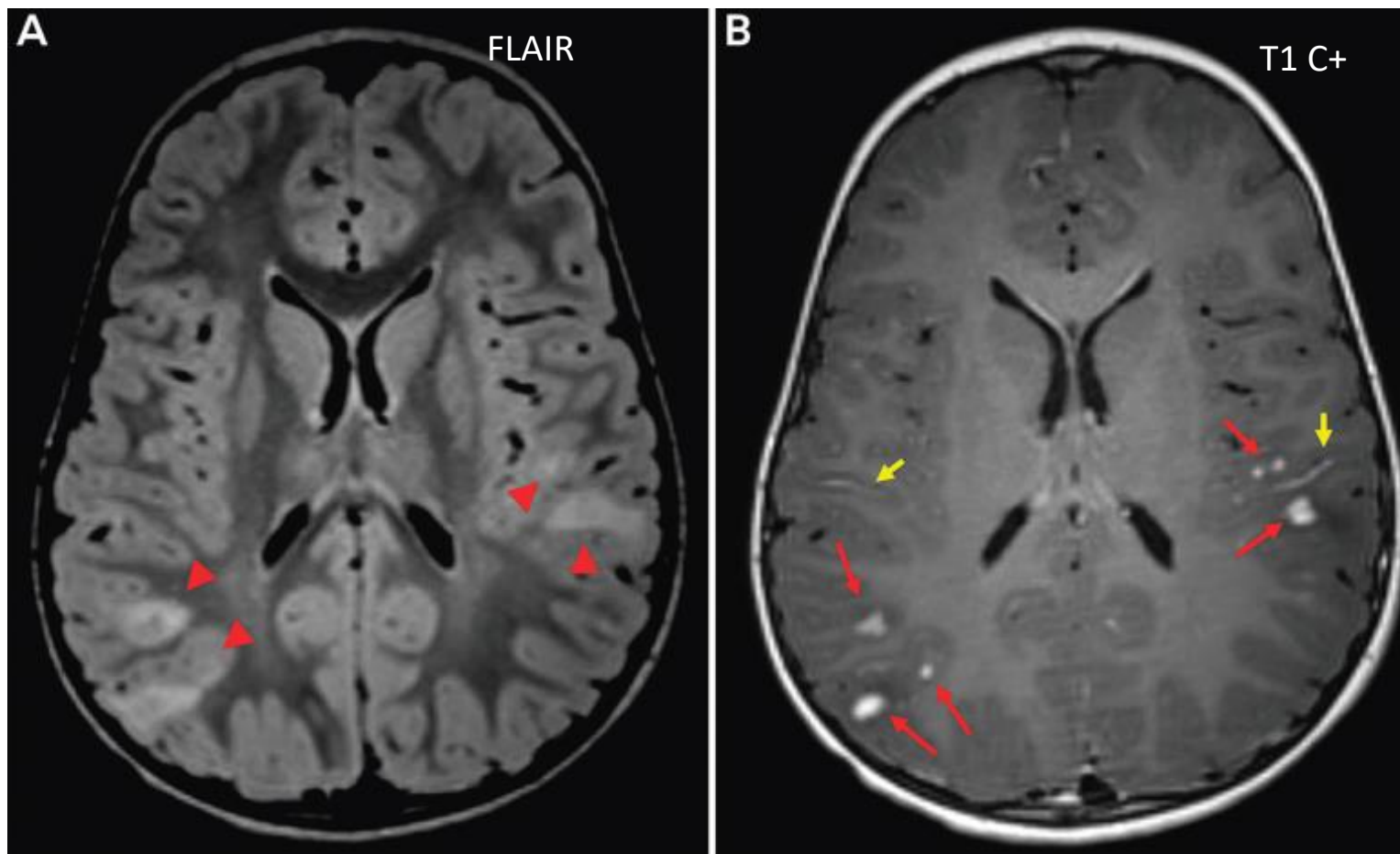


Viêm não tự miễn kháng thụ thể NMDA.

Nữ, 31 tuổi. Vào thời điểm chụp hình, bệnh nhân vừa mới co giật tái diễn sau 2 tuần suy giảm trí nhớ và có dấu hiệu loạn thần từng đợt.

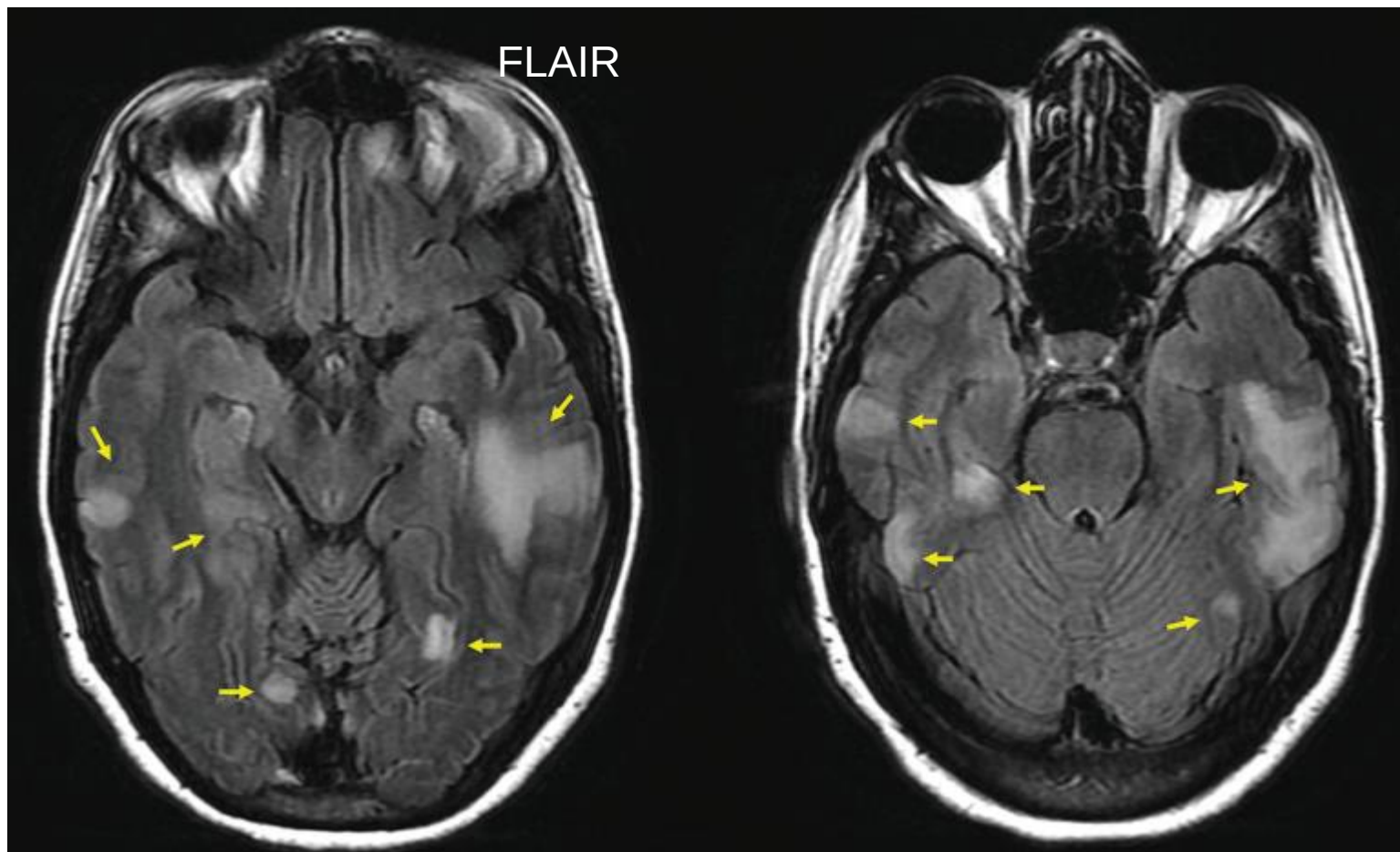
FLAIR: tăng tín hiệu lan tỏa ở vùng hải mã hai bên.

Bệnh Lý Viêm Hệ TKTW – Viêm Não Tự Miễn



Myelin oligodendrocyte glycoprotein (MOG)–associated ADEM with concurrent positive anti–NMDA receptor antibody.
Các “cụm” thương tổn ở **vỏ não và dưới vỏ** kết hợp ở **bắt thuốc ở nhu mô não và ở màng não**.

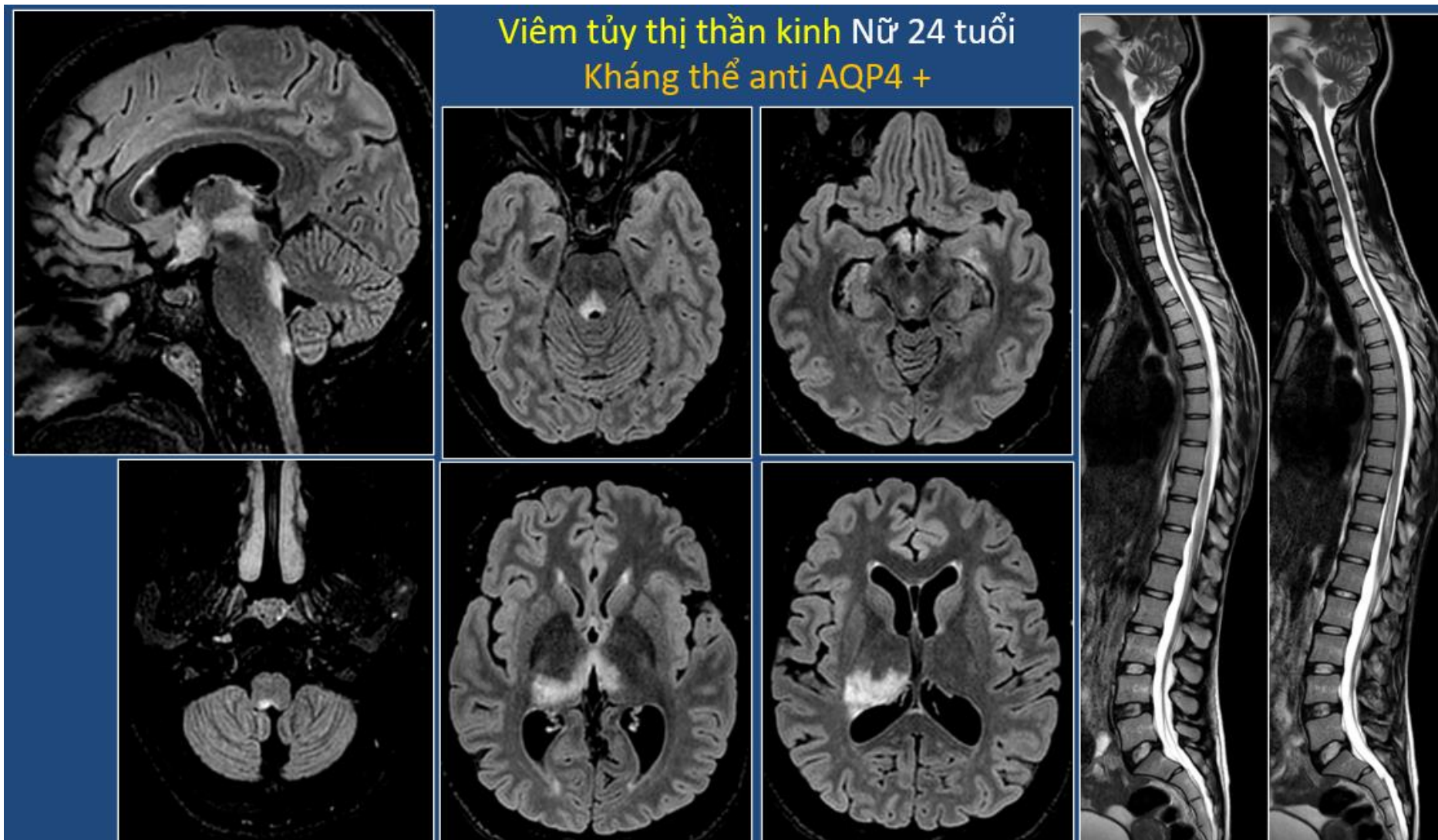
Bệnh Lý Viêm Hệ TKTW – Viêm Não Tự Miễn



γ -aminobutyric acid type A ($GABA_A$) receptor encephalitis.

Tăng tín hiệu bất thường ở vỏ và dưới vỏ, không bắt thuốc

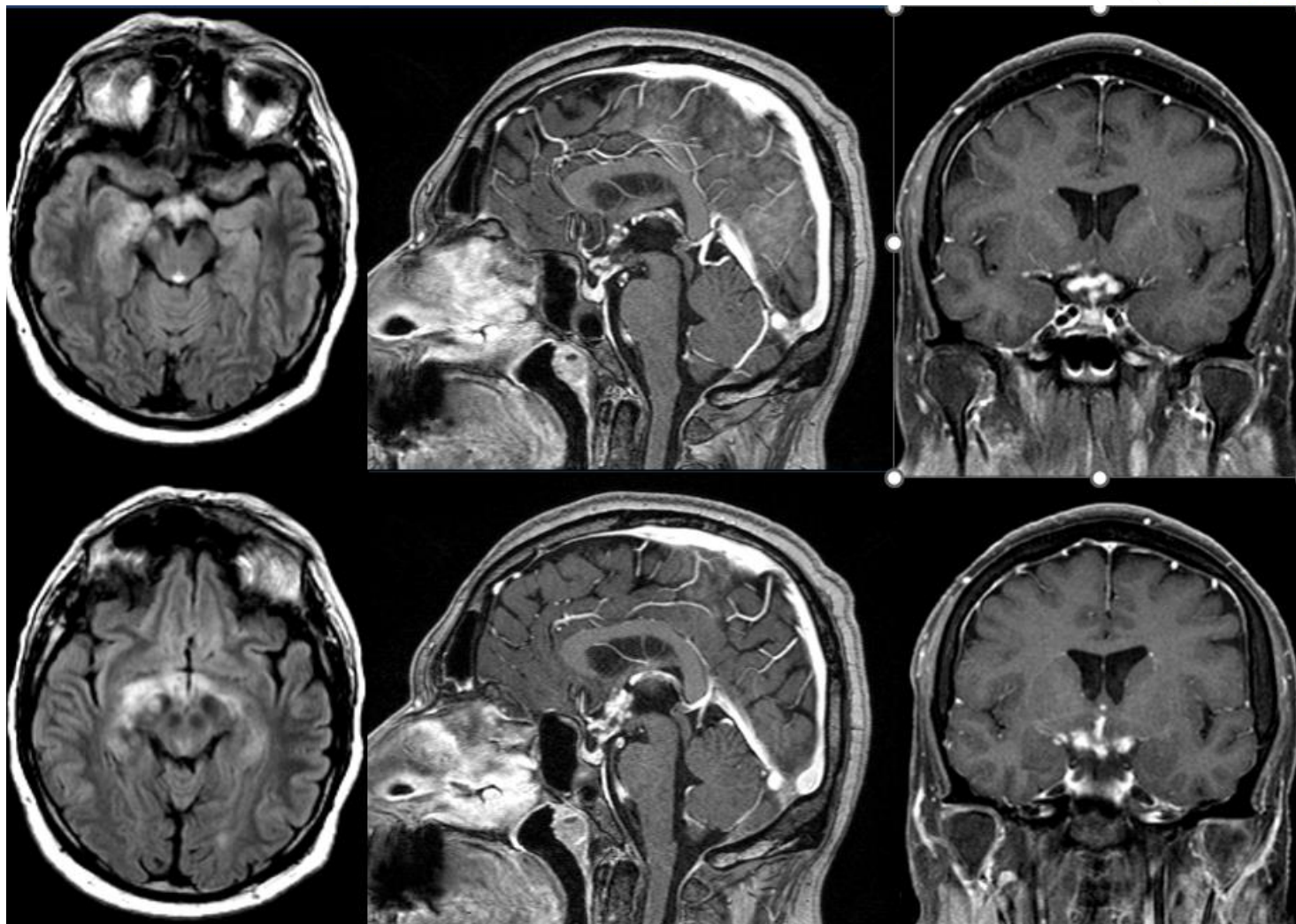
Bệnh Lý Viêm Hệ TKTW – Viêm Não Tự Miễn



Bệnh Lý Viêm Hệ TKTW – Viêm Não Tự Miễn

Neurosarcoidosis

- Kết hợp với sarcoidosis phổi, da, khớp hoặc riêng lẻ ở hệ thần kinh
- **Tổn thương tủy**: viêm tủy; các nốt nhỏ bắt thuốc sau tiêm. Các thương tổn chủ yếu ở ngoại vi trên các lát cắt axial. Bắt thuốc ở các rễ chùm đuôi ngựa
- **Não**: nhiều nốt nhỏ; tổn thương các dây sọ (III, VII...), giao thoa thị và hạ đồi, viêm màng não, thương tổn thân não, các thương tổn giả u
- Nhạy với corticoid

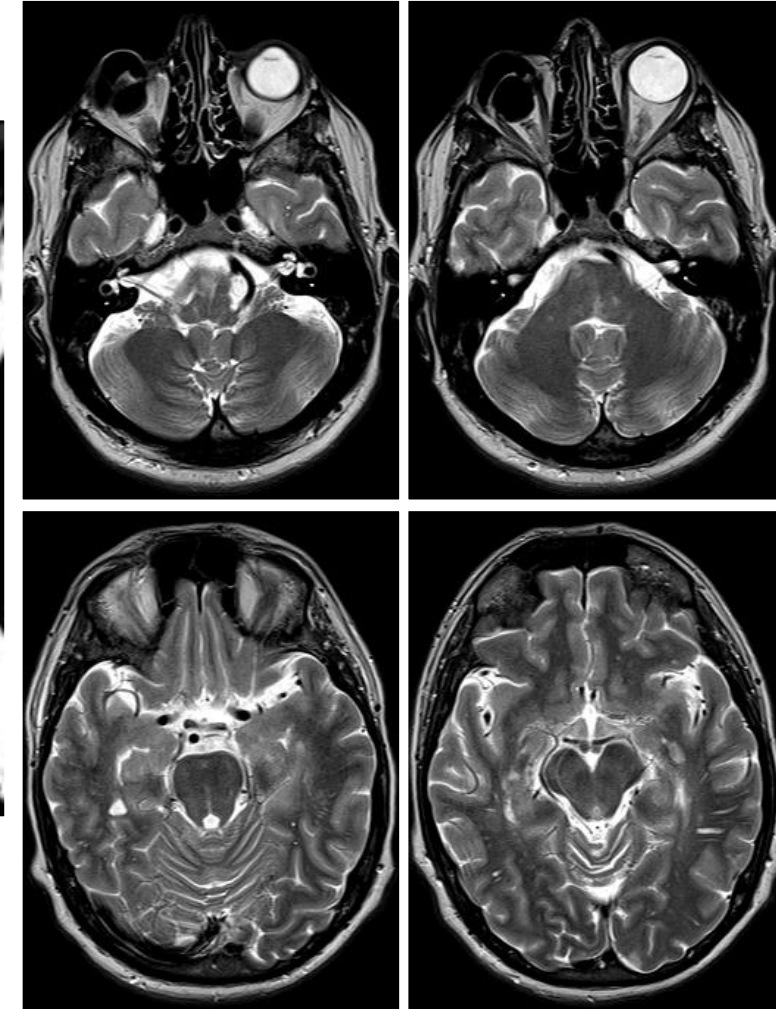


Bệnh Lý Viêm Hệ TKTW – Viêm Não Tự Miễn



Bệnh Behçet

- Bệnh viêm mạch máu mạn tính và đa hệ thống tái phát-thoái lui vô căn mạn tính
 - Tổn thương hệ TKTW: 20-25% bệnh nhân
- Lâm sàng
 - Đặc trưng: Loét áp-tơ (aphtha) ở hai cực (miệng và sinh dục), viêm màng bồ đào (uveitis)
 - Dấu thần kinh: đau đầu, rối loạn cảm giác, thay đổi nhân cách, phát âm khó, dấu tiểu não
- MRI: tổn thương não, tủy
 - Tăng tín hiệu T2 thân não ở bn có loét miệng và sinh dục
 - T1 Gd: bắt thuốc thành đám điển hình
 - Cuống não > cầu não > hạch nền > đồi thị > chất trắng dưới vỏ
 - Khu trú hoặc đa ổ
 - Viêm tắc tĩnh mạch não thường gặp
 - Viêm tủy lan rộng

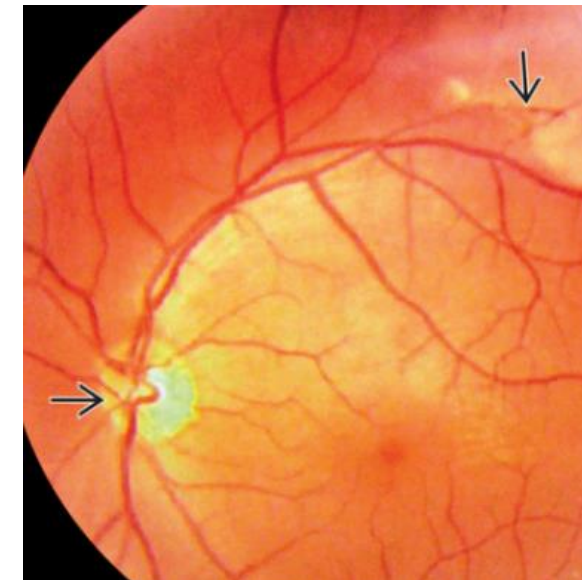
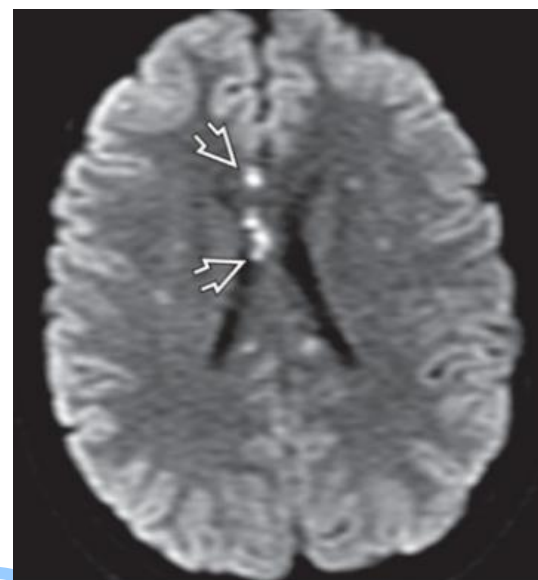
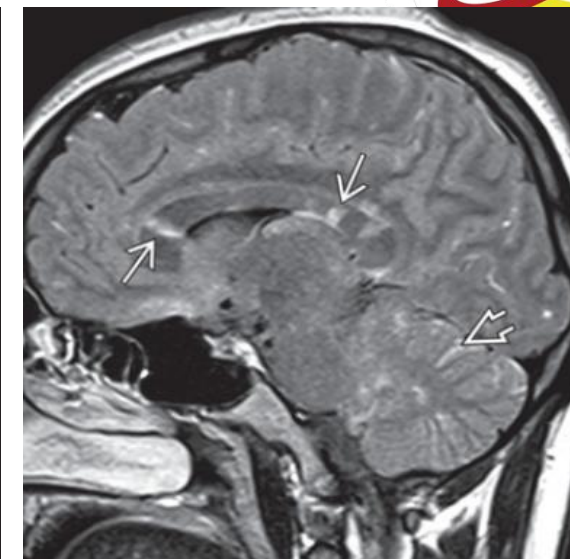
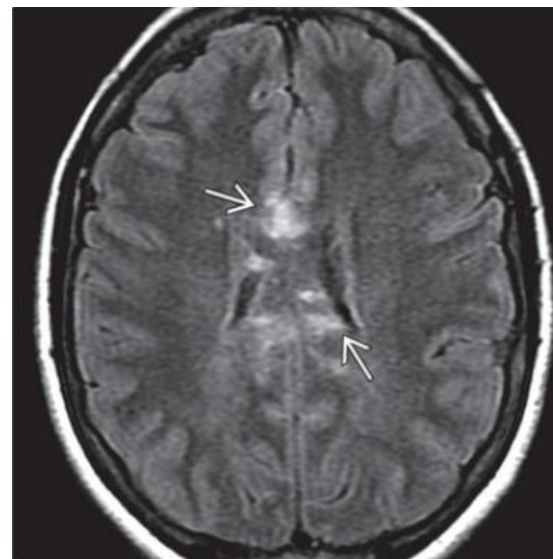


Bệnh Lý Viêm Hệ TKTW – Viêm Não Tự Miễn



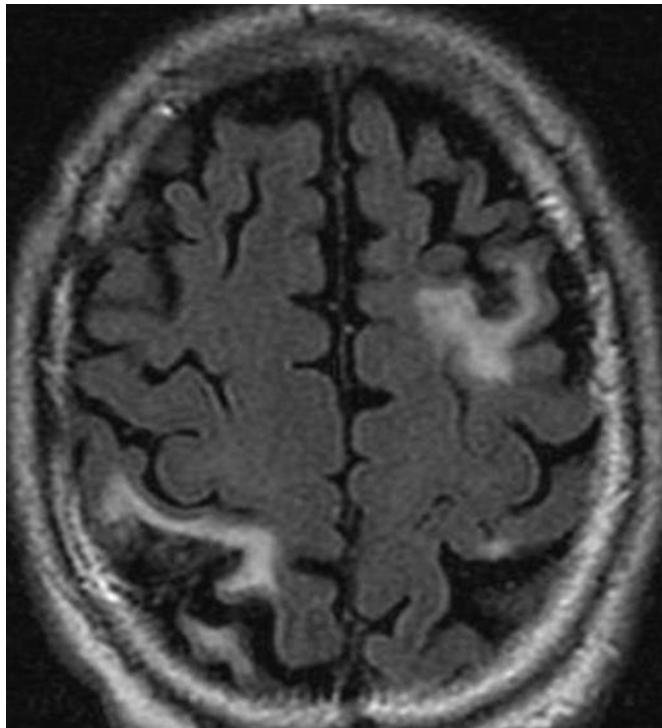
Hội chứng Susac

- Retinocochleocerebral vasculopathy: các ổ nhồi máu não nhỏ ở mô ốc tai, võng mạc và mô não
- Tam chứng:
 - bệnh não (encephalopathy) cấp hoặc bán cấp: suy giảm nhận thức, thay đổi hành vi, dấu TKKT, đau đầu
 - tắc nhánh động mạch võng mạc
 - mất thính giác hai bên
- MRI
 - các thương tổn tròn tăng tín hiệu T2 ở thể chai (dạng “cục bông tuyết” snowball)
 - có thể ở chất trắng quanh não thất, centrum semiovale, tiểu não, thân não, cuống tiểu não giữa
 - bắt thuốc màng mềm



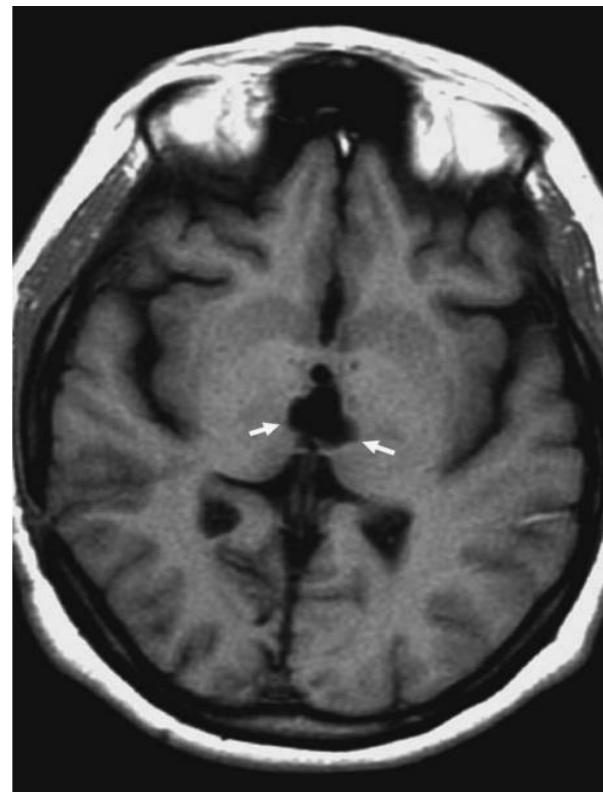
Bệnh Mạch Máu Thần Kinh – Nhồi máu não

SSTT “có thể điều trị được”



Nhồi máu não nhiều nơi.

Nam. 63 tuổi.



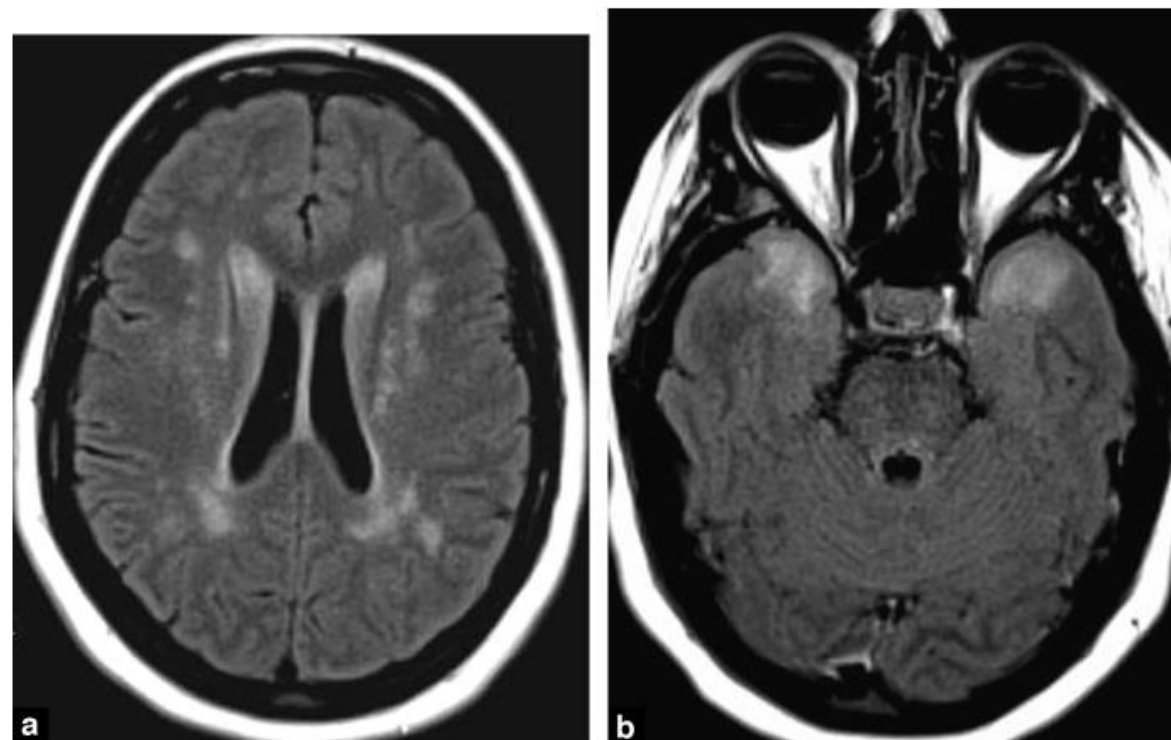
Nhồi máu não vùng trọng yếu.

Nhồi máu não cũ đồi thị hai bên
(vùng chi phối của động mạch Percheron)

Bệnh Mạch Máu Thần Kinh – CADASIL

- Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy
- Bệnh mạch máu nhỏ di truyền NST thường trội
- Lâm sàng
 - Các cơn thiếu máu thoáng qua (TIA) hay đột quỵ ở nhiều vùng phân bố mạch máu
 - Sa sút trí tuệ sớm và các cơn migraine khoảng thập niên 30-40
 - Trầm cảm, loạn thần, liệt giả hành, dấu TKKT, co giật
- MRI
 - Tăng tín hiệu T2 chất trắng thành mảng lan rộng; cũng có ở hạch nền, đồi thị và cầu não.
 - Kinh điển: thương tổn chất trắng ban đầu ở thái dương trước (86%) và bao ngoài (93%). Tương đối không bị chất trắng dưới vỏ trán-mắt, dưới vỏ sợi U và vỏ não
 - Vi xuất huyết não trong ~45% (từ 25-70%), không có phân bố đặc hiệu
 - Thường có teo não, tương ứng với mức suy giảm nhận thức

SSTT “có thể điều trị được”

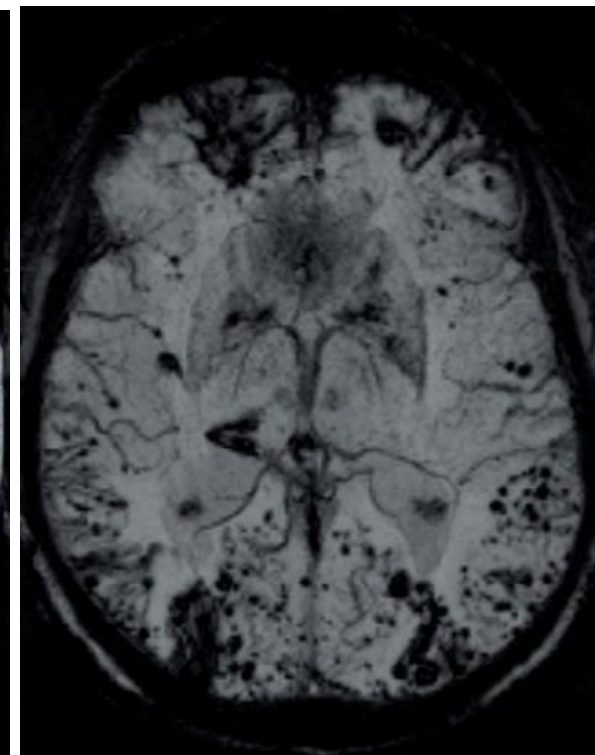
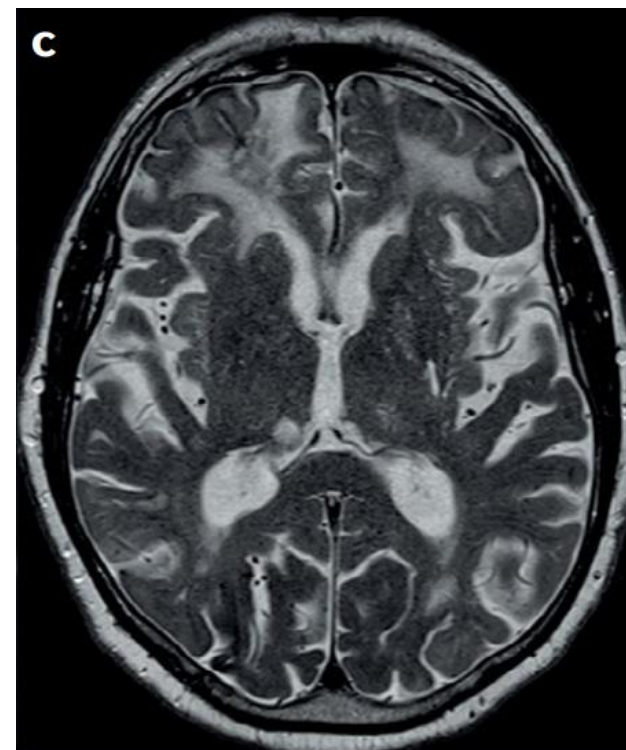


Bệnh Mạch Máu Thần Kinh – Bệnh Mạch Máu Não Động Amyloid



SSTT “có thể điều trị được”

- Tích tụ amyloid- β (A β) trong lớp áo giữa và lớp áo ngoài của mạch máu vỏ não và mạch máu màng mềm não nhỏ và trung bình
- Nguyên nhân thường gặp của xuất huyết thùy “tự phát” ở người già. Thường gặp ở bn già kèm SSTT
- Người mang gen APOE ϵ 4
- CT/MRI
 - Máu tụ ở thùy, máu tụ nông tiểu não
 - Vi xuất huyết ở ngoại vi, ở vỏ tiểu não
 - Xuất huyết màng não ở vòm não, đọng hemosiderin ở các rãnh vỏ não, rãnh vỏ tiểu não
 - Bệnh chất trắng não thiếu máu nuôi, thiếu máu lỗ khuyết ở các thùy não
 - Rộng khoảng quanh mạch máu ở centrum semiovale, teo vỏ não, vôi hóa vỏ não
- Bệnh cảnh gợi ý
 - Bn SSTT huyết áp bình thường
 - Máu tụ ở thùy nhiều tuổi khác nhau
 - Nhiều ổ “chấm đen” trên T2* hoặc SWI



Bệnh Alzheimer và bệnh mạch máu não động amyloid nặng.

Nam, 67 tuổi. Suy giảm nhận thức nhẹ (không rõ thời gian) tiến triển thành hội chứng SSTT nặng trong vòng 1 năm.

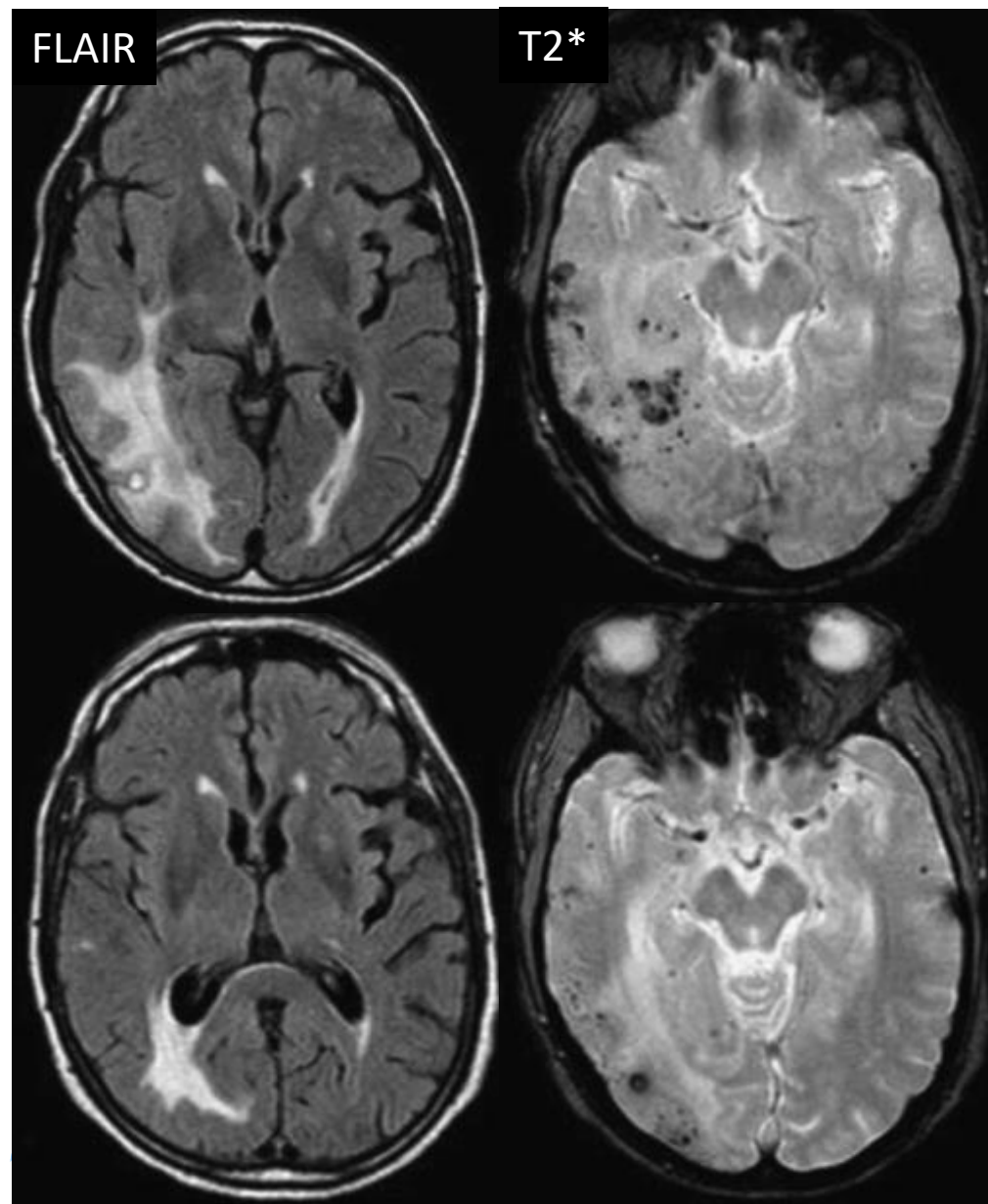
Bệnh Mạch Máu Thần Kinh – Bệnh Mạch Máu Não Động Amyloid



SSTT “có thể điều trị được”

Bệnh mạch máu não động amyloid (CAA).

- Nam, già.
- Yếu nửa người T, bán manh đồng danh T, phát âm khó, mất định hướng không gian và thời gian, aphasia Wernicke, tâm thần vận động chậm khởi phát tương đối cấp.
- APOE $\epsilon 4$ (+) hỗ trợ chẩn đoán.
- Nồng độ tự kháng thể kháng amyloid- β ($A\beta$) trong DNT cao 55.9 ng/mL.
- Điều trị thể lực và corticosteroid dexamethasone 24 mg/ngày và bệnh nhân cải thiện.
- **FLAIR**: phù não.
- **T2***:vi xuất huyết ở vỏ não và dưới vỏ.



Ban đầu

Sau 1 tháng
điều trị
corticoid

Bệnh Mạch Máu Thần Kinh – Viêm Mạch Máu TKTW nguyên phát (PACNS)



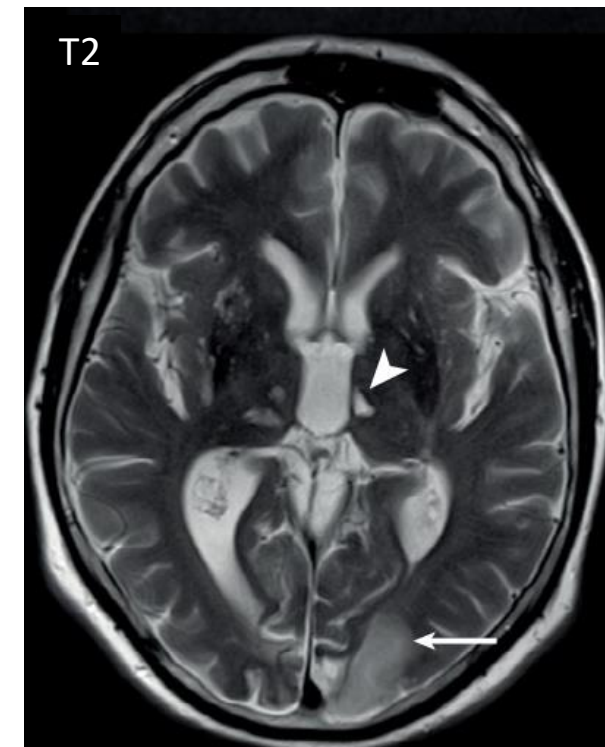
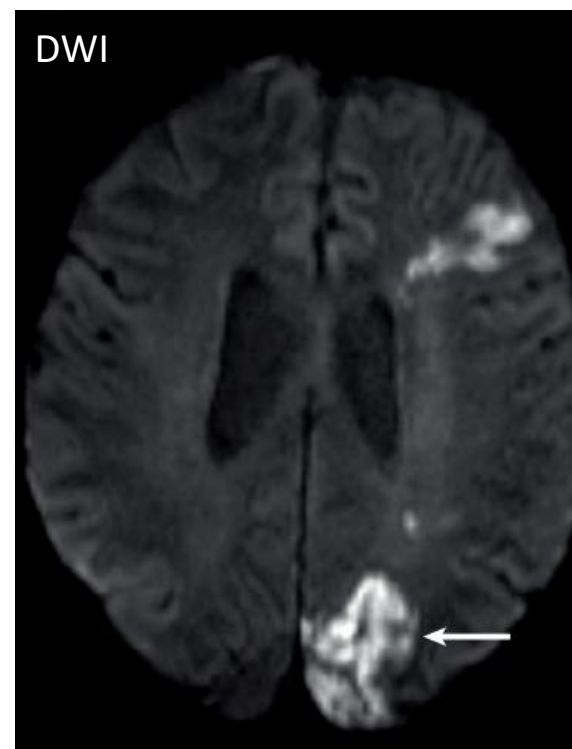
Tiêu chuẩn chẩn đoán

- Calabrese and Mallek 1988:
 - (1) Thiếu sót thần kinh mắc phải không giải thích được sau khi đánh giá đầy đủ,
 - (2) Có hình ảnh chụp mạch máu kinh điển hay giải phẫu bệnh là viêm mạch máu hệ TKTW, và
 - (3) Không có viêm mạch máu hệ thống hoặc bất kỳ bệnh lý nào có thể giả hình thái như chụp mạch máu hoặc GPB
- Birnbaum and Hellmann 2009
 - “Definite” PACNS: có xác nhận của GPB
 - “Probable” PACNS: hình DSA gợi ý nhiều kết hợp với các bất thường trên MRI và DNT phù hợp với PACNS.

Hình ảnh học

- CT/MRI
 - Thiếu máu nuôi, nhồi máu não
 - Ổ xuất huyết não, các vi xuất huyết
 - Tăng tín hiệu T2/FLAIR và bắt thuốc nhiều ổ nhỏ lấm tấm hoặc dạng đường; bắt thuốc dạng đám, dạng giả u
 - MRA, VW-MRI: hẹp đoạn dài nhiều nơi, có đoạn hẹp và giãn; dày thành đồng tâm
- DSA: dạng “chuỗi hạt”, hẹp đoạn dài, giả phình

SSTT “có thể điều trị được”



Nam, 53 tuổi. Hội chứng SSTT nhẹ đến trung bình, rối loạn dáng đi và nói khó. Triệu chứng khởi phát khoảng 1 năm trước và ngày càng xấu hơn kèm những đợt nặng kiểu bậc thang.

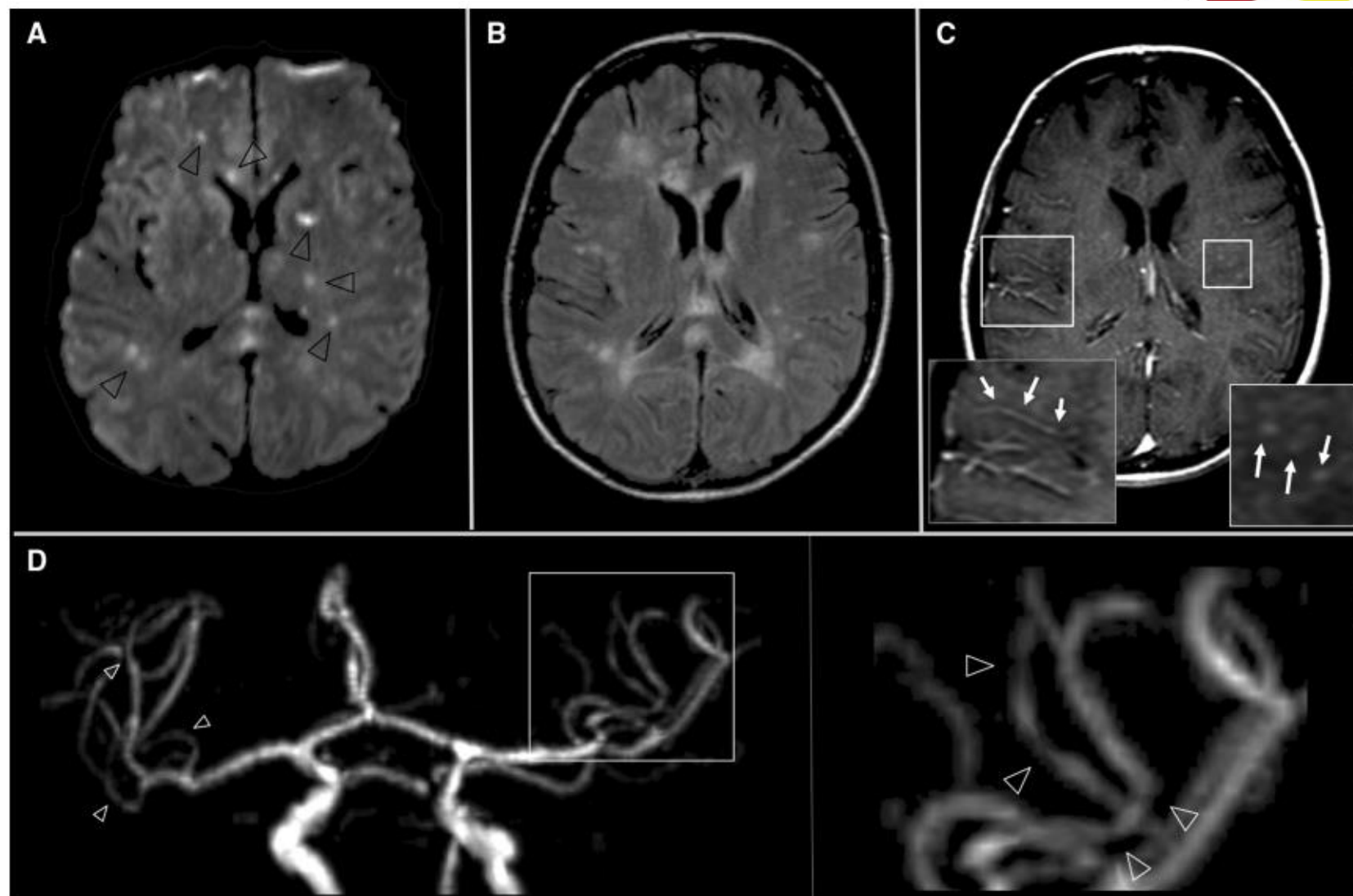
Bệnh Mạch Máu Thần Kinh – Viêm Mạch Máu TKTW nguyên phát (PACNS)



Viêm mạch máu hệ TKTW nguyên phát thể thiếu máu nuôi.

Nam, 32 tuổi.

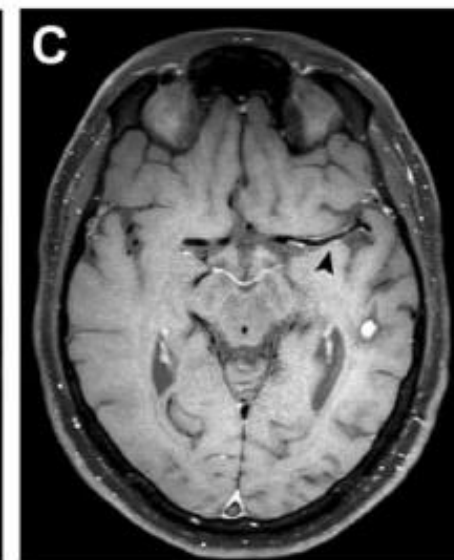
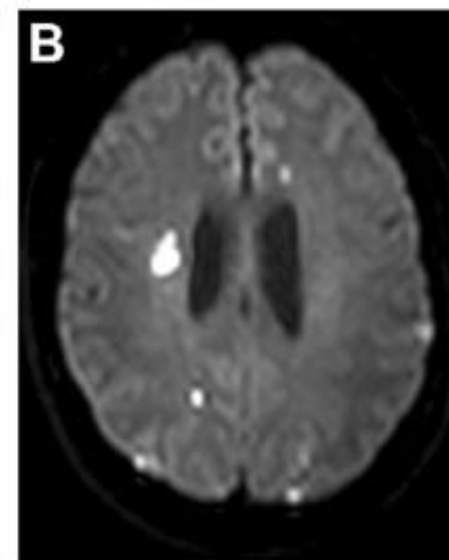
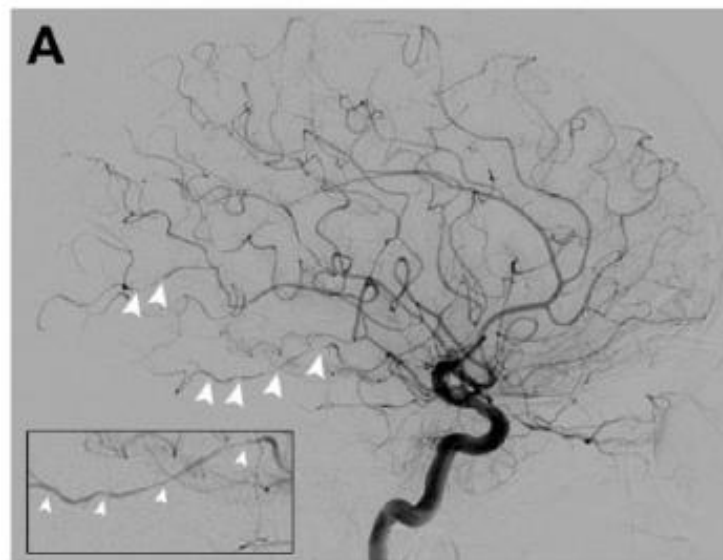
Co giật, rối loạn tri giác trong bệnh cảnh SSTT diễn tiến nhanh.



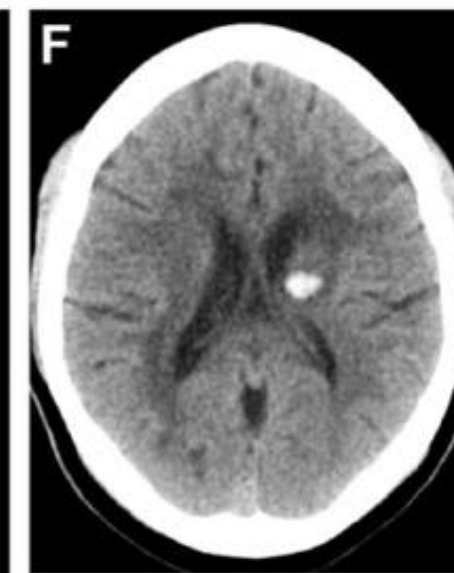
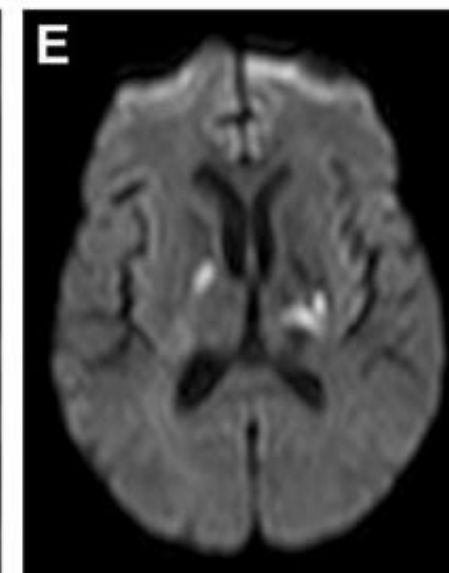
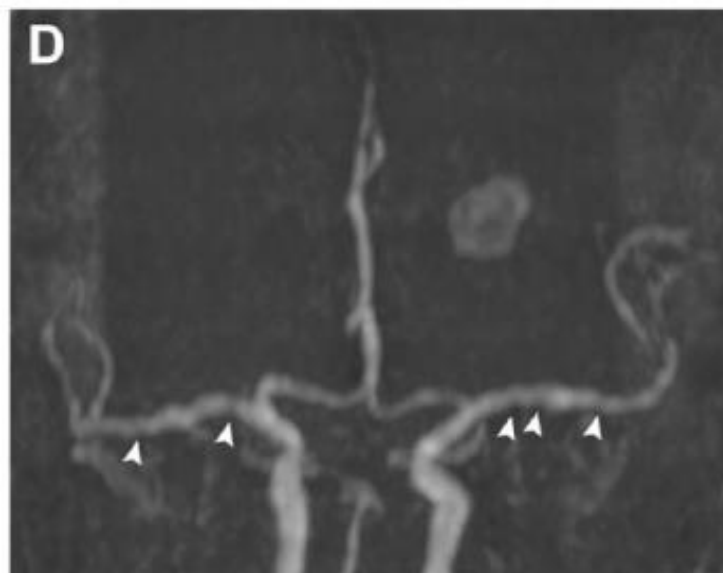
Bệnh Mạch Máu Thần Kinh – Viêm Mạch Máu TKTW nguyên phát (PACNS)



Viêm mạch máu hệ TKTW
nguyên phát thể thiếu máu nuôi



Viêm mạch máu hệ TKTW
nguyên phát thể xuất huyết

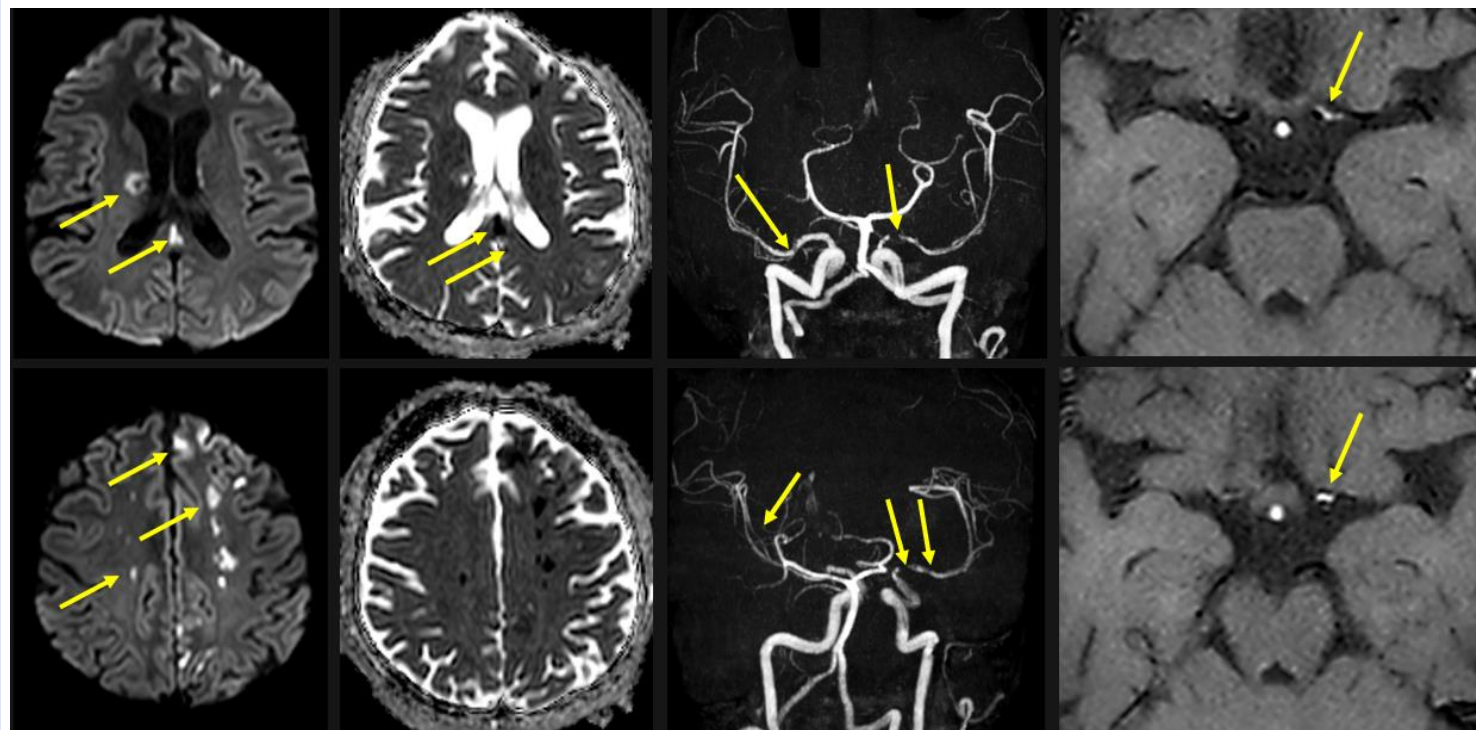


Bệnh Lý Mạch Máu Não – Viêm Mạch Máu (Vasculitis) do Lupus



SSTT “có thể điều trị được”

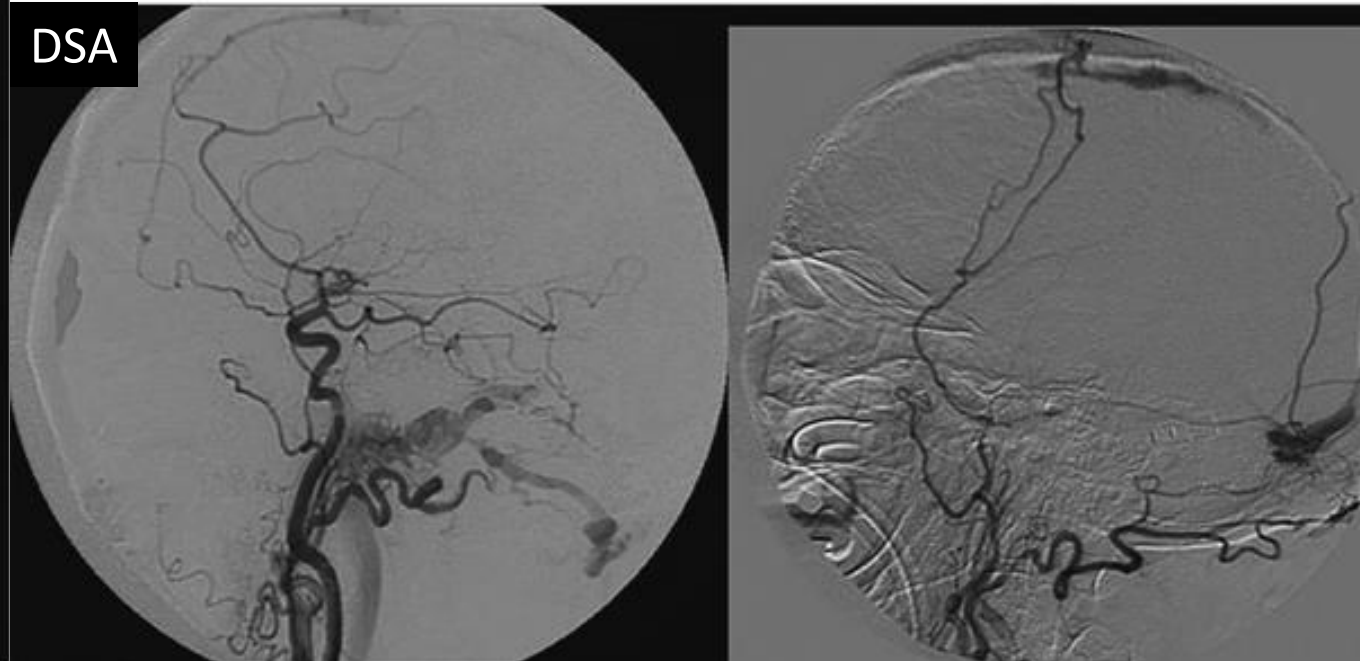
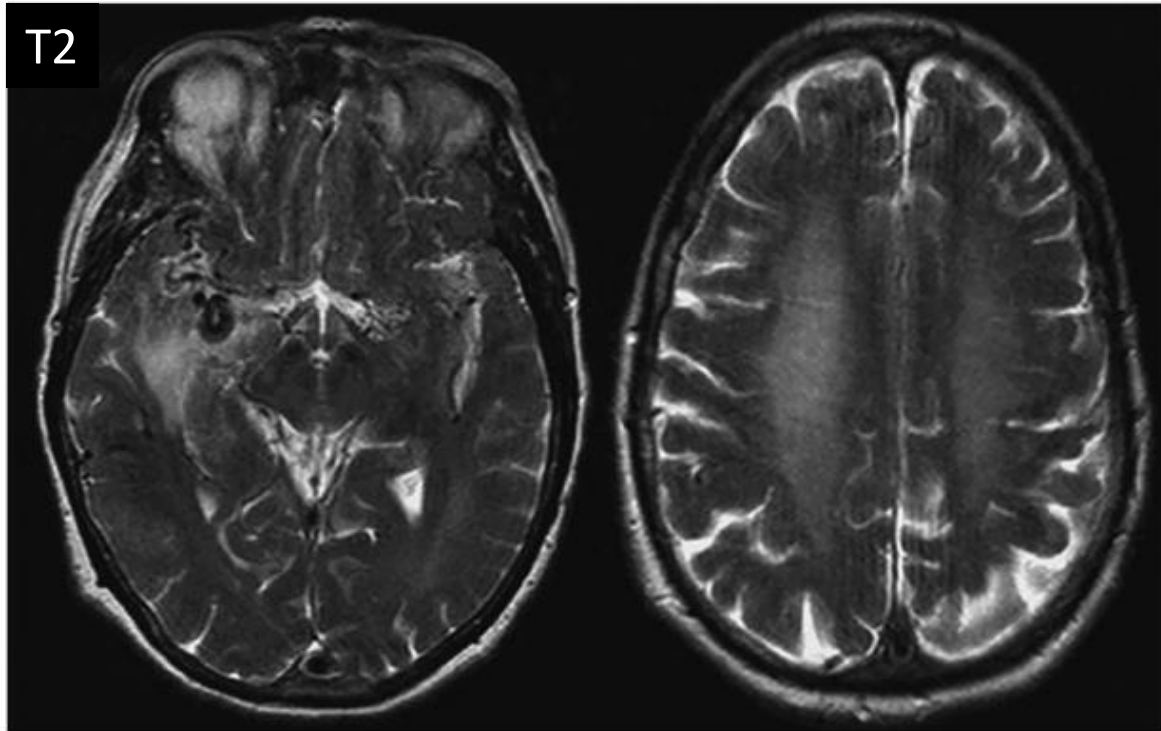
- **Rối loạn tự miễn** nhiều hệ thống
- **Thiếu máu nuôi** do (1) tăng đông do h/c kháng thể kháng phospholipid, (2) xơ vữa động mạch nhanh hơn do corticoid, (3) viêm mạch máu, (4) huyết khối thuyên tắc do viêm nội tâm mạc Libman-Sacks
 - Nhồi máu não mới, vi nhồi máu nhiều ổ ở chất trắng, bắt Gd lấm tấm nhiều nơi
 - Phù ⇒ Leukoencephalopathy có hồi phục
 - Huyết khối tĩnh mạch
 - Thoái hóa chất trắng + tạo hốc myelin tủy sống
- **Xuất huyết não / XHDN** do (1) tổn thương thành mạch: viêm mạch máu, túi phình, (2) rối loạn huyết động học: tăng huyết áp, suy thận mãn, xơ vữa động mạch



Bệnh Mạch Máu Thần Kinh – Rò Động Tĩnh Mạch Màng Cứng (dAVF)



SSTT “có thể điều trị được”



Rò động tĩnh mạch màng cứng (dAVF). Nữ, 70 tuổi.

Quên, không nói được (aphasia), nói không mạch lạc, rối loạn dáng đi (tuần thứ 2), rung giật cơ, liệt mềm tứ chi kèm tăng phản xạ gân xương, và bất động không nói (tuần thứ 3). Chẩn đoán ban đầu là CJD cho đến khi có MRI.

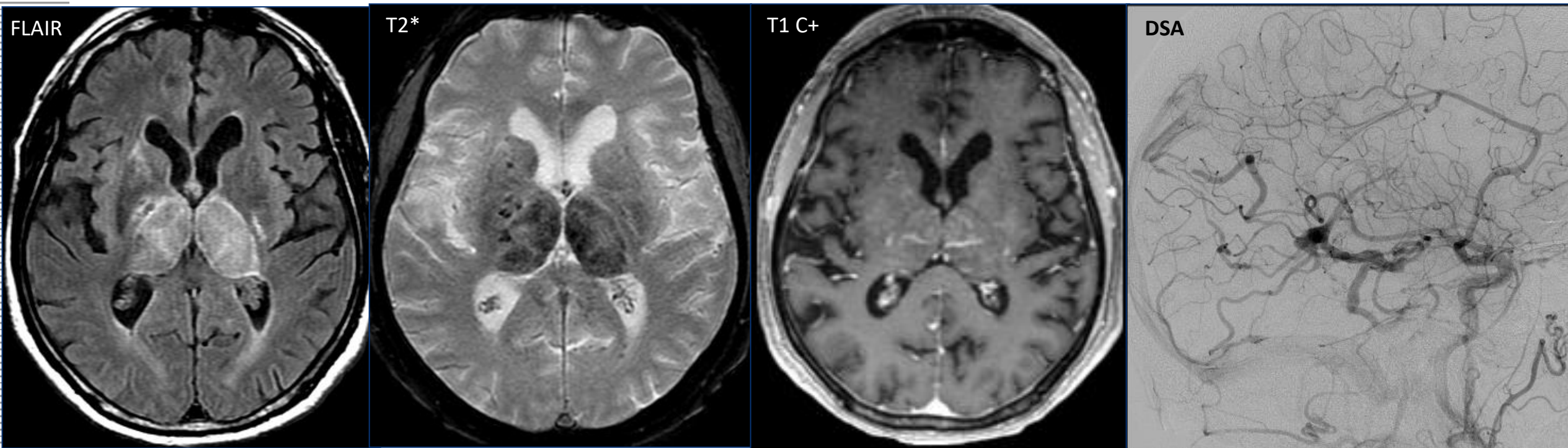
T2: nhiều mạch máu giãn ở vùng thái dương, P>T; tăng tín hiệu ở trung tâm bán cầu dục, P>T.

DSA: các dAVF dẫn lưu về xoang dọc trên, torcula và các xoang bên.

Bệnh Lý Mạch Máu Não – AVF Màng Cứng gây Tăng Áp Lực Tĩnh Mạch Sâu



SSTT “có thể điều trị được”



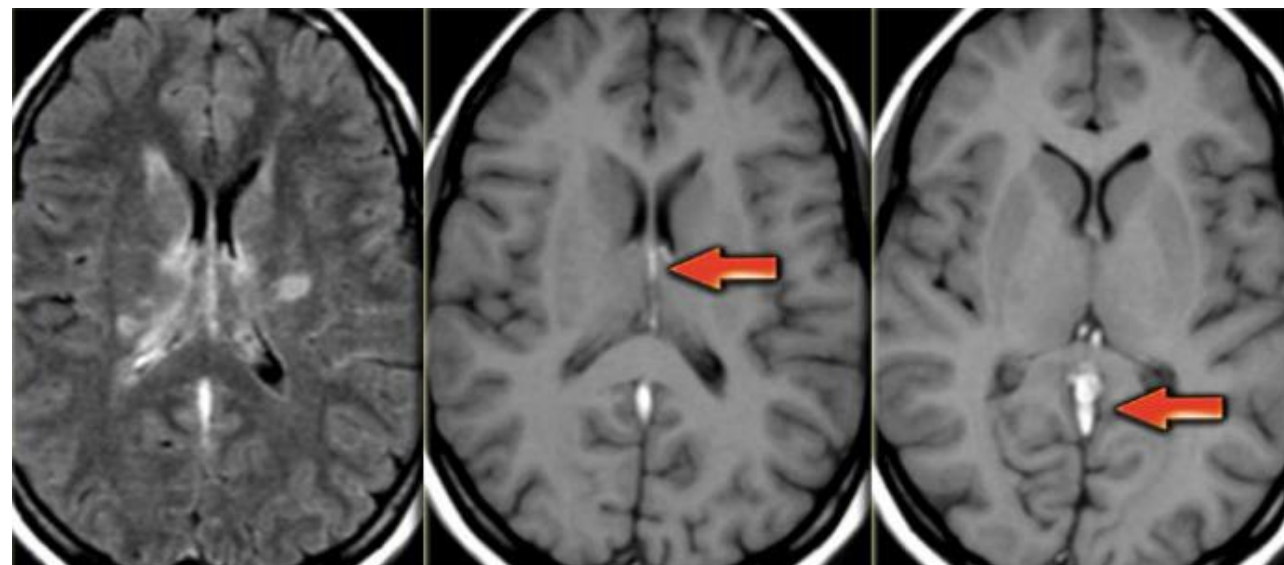
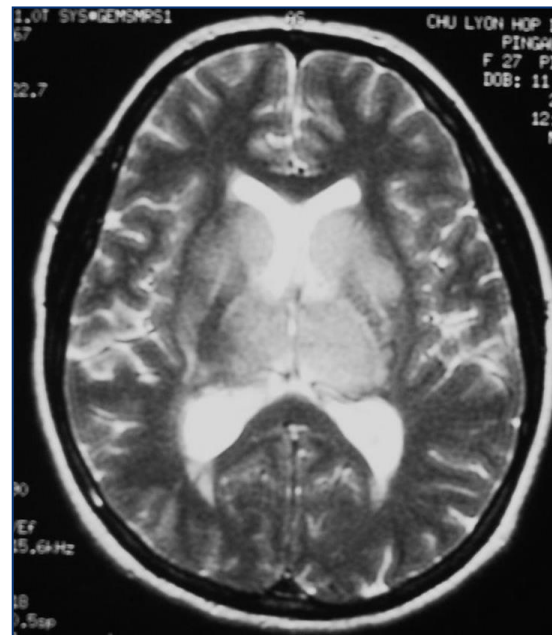
Nam 75 tuổi, rối loạn nhận thức xuất hiện bán cấp.
Tăng tín hiệu FLAIR đôi thị hai bên có chuyển dạng xuất huyết.
Giãn mạch máu bất thường trong đôi thị.
DSA: Rò động –tĩnh mạch (AVF) có dòng trào ngược về tĩnh mạch não trong.

Bệnh Lý Mạch Máu Não – Huyết Khối Tĩnh Mạch Sâu



SSTT “có thể điều trị được”

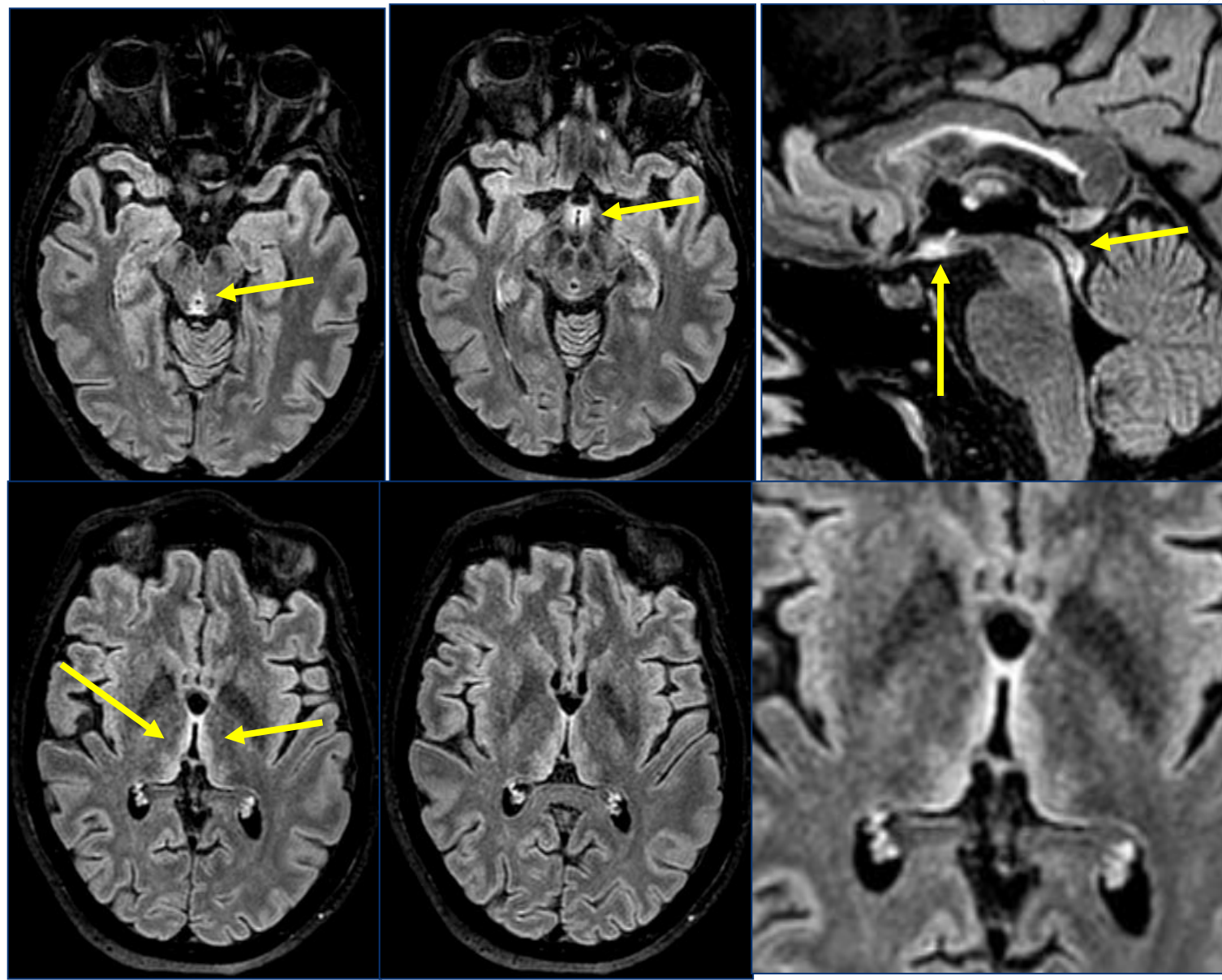
- Huyết khối tm não trong, xoang tm thẳng. Có thể kết hợp huyết khối tm vỏ não hoặc huyết khối xoang tm màng cứng
- Mọi lứa tuổi, người già nhiều hơn
- Nữ > Nam. Nữ có thai, chu sản, dùng thuốc ngừa thai
- Lâm sàng
 - Buồn nôn, nôn, đau đầu, dấu TKKT, co giật, yếu nửa người, nói khó, hôn mê
 - Diễn tiến xấu nhanh
- MRI
 - Tăng tín hiệu T2 đôi thị hai bên
 - Tăng tín hiệu T1 ở xoang thẳng, tĩnh mạch não trong



Rối Loạn Chuyển Hóa – Bệnh Não Wernicke

SSTT “có thể điều trị được”

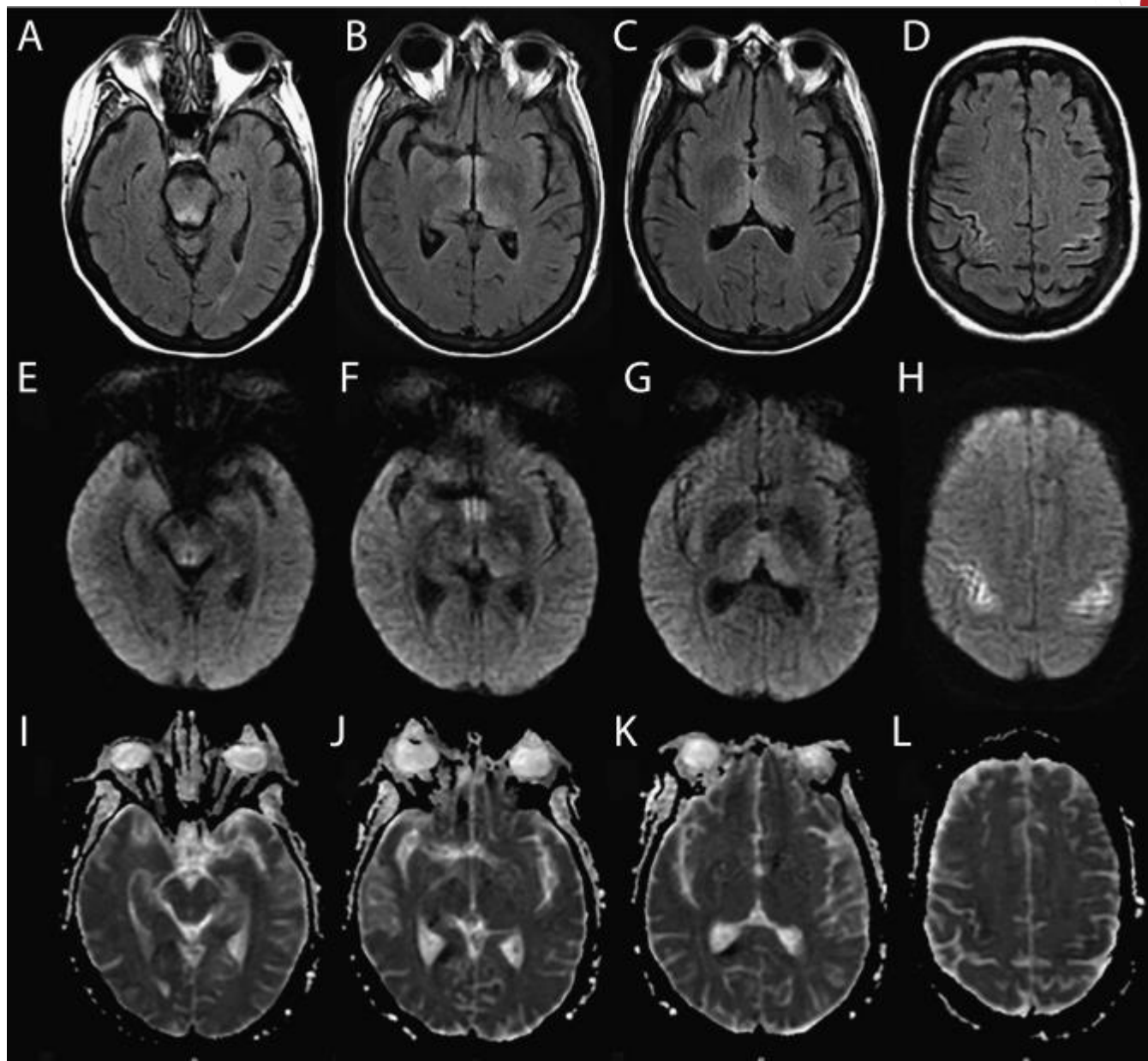
- Thiếu vitamin B1
- Nghiện rượu mạn tính, suy dinh dưỡng, kém hấp thu
- Tam chứng lâm sàng
 - Rối loạn nhận thức cấp, quên toàn bộ
 - Thất điều
 - Cử động nhãn cầu bất thường
- MRI:
 - tăng tín hiệu thể vú, phần trong đồi thị, mái trung não, chất xám quanh cống não, mái trung não,
 - tăng tín hiệu ở hạ đồi, quanh não thất 3, phần sau hành não
 - tăng tín hiệu vỏ não



Rối Loạn Chuyển Hóa – Bệnh Não Wernicke

Bệnh não Wernicke. Nữ, 61 tuổi.

- 8 tháng: khởi phát dấu tâm thần kinh âm ỉ (giảm khí sắc và lo âu nặng kèm các cơn khủng hoảng), tiếp theo là dấu hiệu dạ dày-ruột (đau bụng, buồn nôn, nôn) và ăn không ngon không rõ nguyên nhân.
- Tiền căn béo phì; mất > 40% trọng lượng cơ thể trong thời gian này. Lú lẫn tăng dần, không thể sống độc lập được.
- XN nước tiểu và huyết thanh không ra chẩn đoán. EEG: sóng chậm lan tỏa. DNT: protein tau và protein 14-3-3 tăng.
- MRI:
 - tăng tín hiệu nhân xám sâu và dải vỏ não vùng Rolando (# CJD)
 - tăng tín hiệu **chất xám quanh cống não, mái trung não, phần trong đồi thị, vỏ não quanh vùng Rolando** → thiếu thiamine



FLAIR

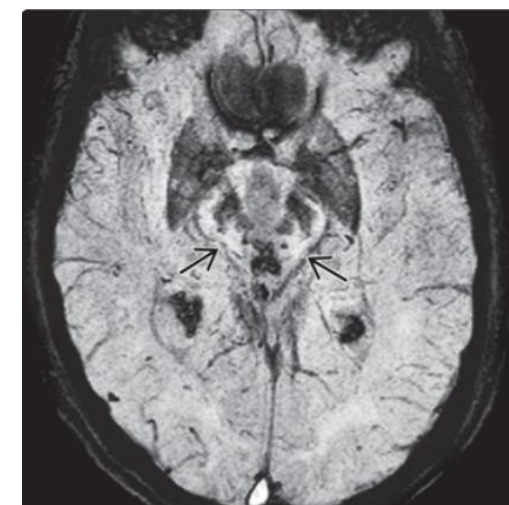
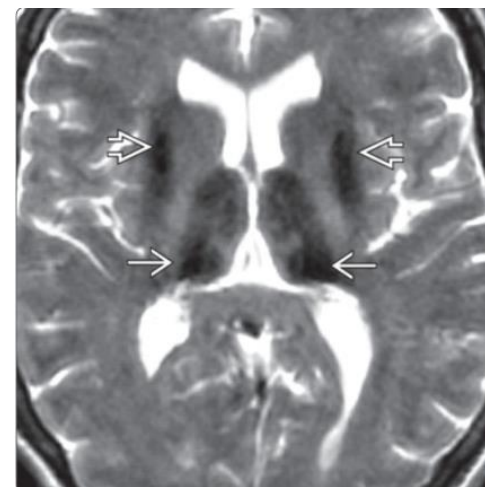
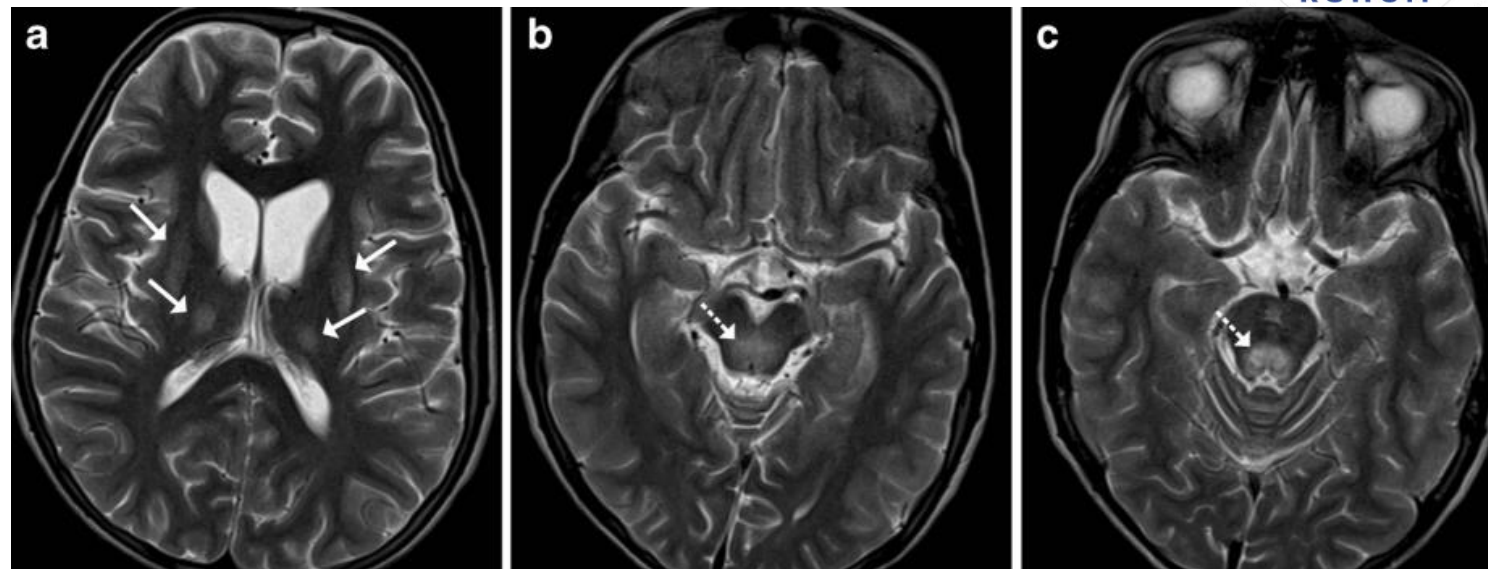
DWI

ADC

Rối Loạn Chuyển Hóa – Bệnh Wilson

SSTT “có thể điều trị được”

- Bệnh do gen lặn trên NST thường
- Tích tụ đồng bất thường ở gan, não, thận ...
- Lâm sàng
 - Mắt: vòng Kayser-Fleischer
 - Nói khó, loạn trương lực, run không đối xứng, múa vung múa vờn, thất điều, rối loạn dáng đi
 - SSTT, rối loạn khí sắc và hành vi
- MRI:
 - Tăng tín hiệu T2 ở bào sẫm, nhân đuôi, đồi thị, cầu nhát, nhân xám sâu cuống não
 - Đôi khi giảm tín hiệu T2 hạch nền do tang đọng sắt
 - Hình “mặt gấu trúc khổng lồ” ở cuống não, “mặt gấu trúc nhỏ” ở cầu não

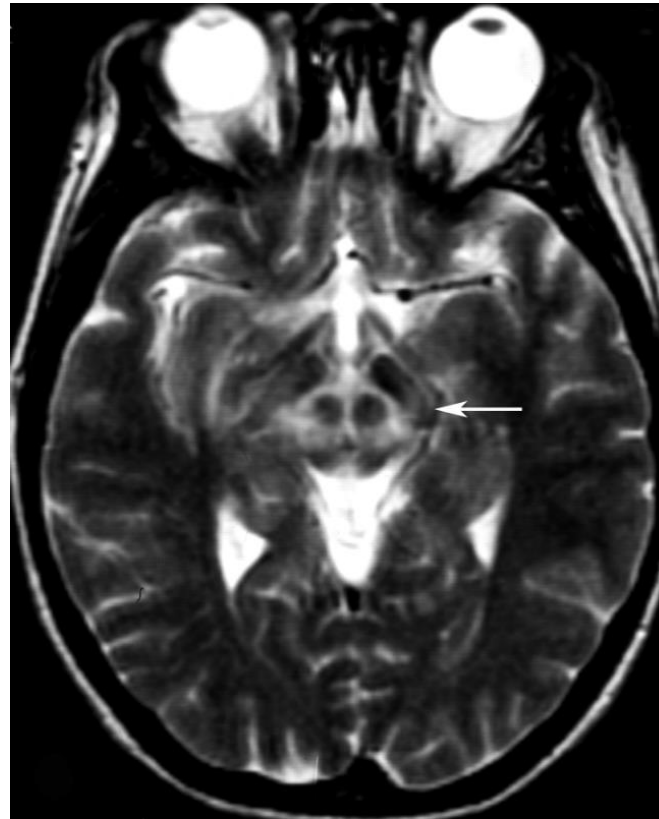


Rối Loạn Chuyển Hóa – Bệnh Wilson – double panda sign

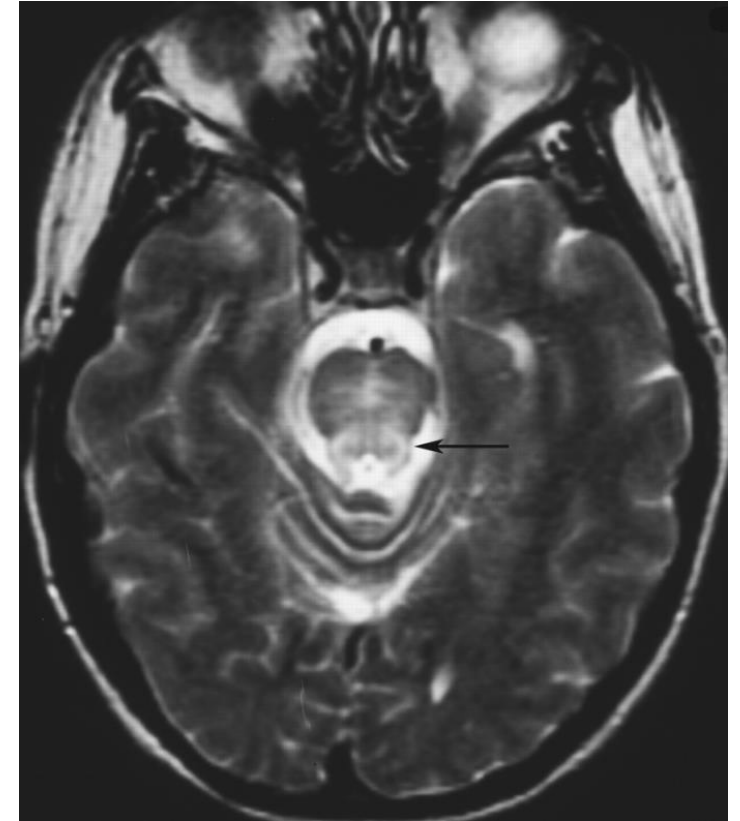
Nữ, 36 tuổi. Nói khó nặng, run thân mình và chi, thất điều. Run từ 2 năm. Sa sút trí tuệ dần 1 năm.
Serum ceruloplasmin 10 mg/dL (bt 18 - 55 mg/dL)



Vòng Kayser–Fleischer ở mắt



“face of the giant panda” in the midbrain

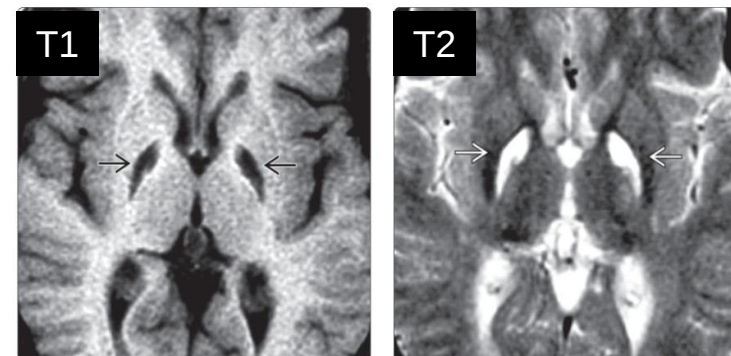


“face of the miniature panda” in the pontine tegmentum

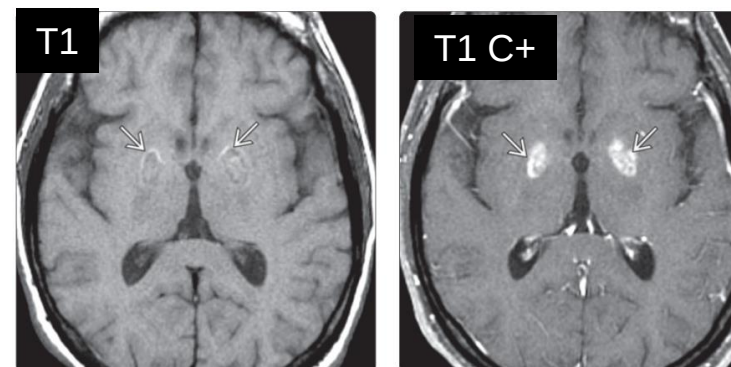
Nhiễm Độc – Ngộ Độc Khí CO

- Hít khí CO, khí sinh ra do sự đốt cháy không hoàn toàn các chất liệu có chứa carbon như xăng, khí đốt tự nhiên, gỗ hoặc than củi, rơm, rạ... . Có thể từ khí thải xe ô tô, khói bếp lò, bếp gas, khí thải từ máy phát điện và hệ thống sưởi, các đám cháy
- Gây bệnh não thiếu máu nuôi-thiếu oxy não
- Lâm sàng
 - Cấp:
 - Buồn nôn, nôn, nhức đầu
 - Lú lẫn, suy giảm nhận thức, mất ý thức, co giật, hôn mê, tử vong
 - Di chứng tâm thần kinh
 - SSTT, giảm trí nhớ, giảm chú ý, kích thích, rối loạn khí sắc và nhân cách
 - Rối loạn dáng đi, triệu chứng giống Parkinson, apraxia, co giật, suy giảm lời nói và định hướng không gian-thời gian
- CT/MRI:
 - Giảm đậm độ / Tăng tín hiệu T2 ở cầu nhát hai bên đối xứng: thường gặp nhất
 - Chất trắng não: thường gặp thứ 2
 - Bèo sẫm, nhân đuôi, đồi thị, chất đen, thể chai, fornix, hải mã: ít gặp
 - T1: 2 cầu nhát giảm tín hiệu (hoại tử) hoặc tăng tín hiệu (xuất huyết)

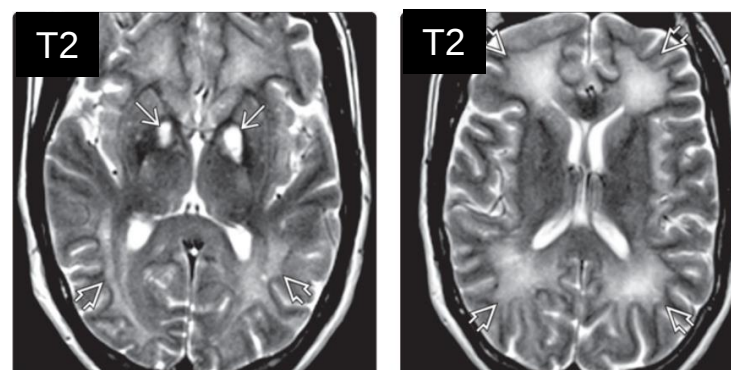
SSTT “có thể điều trị được”



Ngộ độc khí CO mạn



Ngộ độc khí CO có xuất huyết bên trong

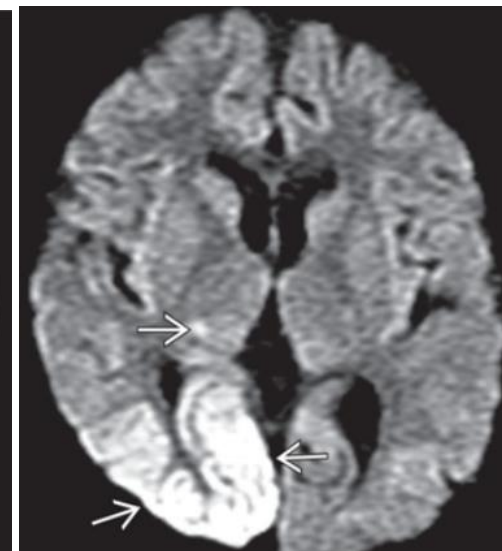
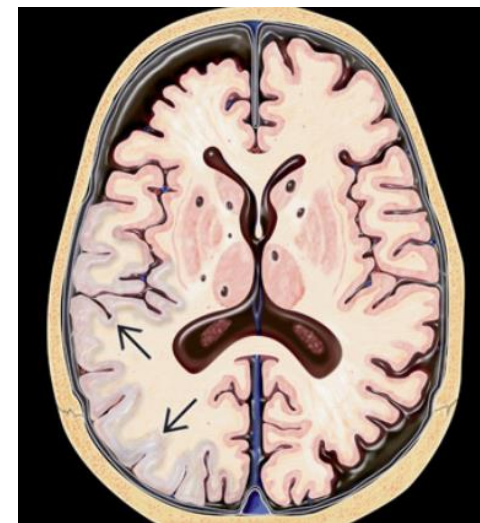


**Ngộ độc khí CO có tổn thương chất trắng (hủy myelin)
(không tổn thương sợi U)**

Nhiễm Độc – MELAS

- Mitochondrial myopathy (bệnh cơ ty thể), encephalopathy (bệnh não), lactic acidosis (toan lactic), and stroke-like episodes (các cơn giống đột quỵ)
- Rối loạn di truyền về sản xuất năng lượng trong tế bào do đột biến điểm ở mtDNA
- Tam chứng MELAS kinh điển: Toan lactic, co giật, các cơn giống đột quỵ
 - Các cơn giống đột quỵ thường khởi phát lúc nhỏ/người trẻ
 - Còn có: mất thính giác, đái tháo đường, tầm vóc thấp bé
- Hình ảnh học
 - Tổn thương vỏ não giống đột quỵ vượt quá các vùng phân bố mạch máu thông thường, vùng phía sau hay bị nhất
 - Dạng kinh điển “chuyển lan” (xuất hiện, biến mất, tái xuất hiện nơi khác)
 - “Đỉnh Lactate (Lac) đôi” ở 1.3 ppm trong 60-65%
 - Tăng lactate trong DNT, não “bình thường” trên MRS
 - Tổn thương hạch nền và vôi hóa
- Checklist chẩn đoán
 - Nghĩ MELAS ở bn có thương tổn vỏ não giống đột quỵ cấp vượt quá vùng phân bố mạch máu thông thường
 - Nghĩ đến MELAS ở người lớn có các cơn giống đột quỵ không thông thường và tái phát

SSTT “có thể điều trị được”



Phổ Các Bệnh Prion Ở Người



NHÓM	PHÂN NHÓM
Vô căn (~ 85%)	CJD ca lẻ tẻ (sCJD) Mất ngủ gây tử vong (fatal insomnia) ca lẻ tẻ
Có tính gia đình (~ 10-15%)	CJD di truyền (fCJD) Mất ngủ gây tử vong có tính gia đình Bệnh Gerstmann Sträussler Scheinker
Mắc phải	Biến thể CJD (vCJD) CJD do điều trị (iCJD) Bệnh Kuru

Bệnh Prion - Bệnh Creutzfeldt Jacob (CJD)



CJD ca lẻ tẻ / sCJD	CJD có tính gia đình / fCJD	Biến thể CJD / vCJD	CJD do điều trị
▪ Thể thường gặp nhất, chiếm 85% các trường hợp. ▪ Có thể do đột biến ngẫu nhiên hoặc biến đổi sau dịch mã (post-translational) của gene protein Prion (PrP)	▪ Khoảng 10% các trường hợp ▪ Rối loạn NST thường trội ▪ Do các biến thể gây bệnh sai nghĩa hay vô nghĩa, biến thể ở vị trí nối, mất đoạn hay chèn đoạn trong gen PrP	▪ Do ăn thịt bò bị nhiễm prion (bệnh xốp não bò hay “bệnh bò điên”)	▪ Do dụng cụ phẫu thuật thần kinh, điện cực não, ghép giác mạc, mảnh ghép vá màng cứng, tiêm hormone tạng trưởng bị nhiễm prion

Bệnh Creutzfeldt Jacob (CJD) – Tiêu chuẩn chẩn đoán ca lẻ tẻ sCJD

Chẩn đoán	Phân tích Giải phẫu bệnh	Đặc điểm Lâm sàng	Xét nghiệm Cận lâm sàng
Xác định (definite) GPB (+)	- Được chẩn đoán bằng các kỹ thuật GPB thần kinh tiêu chuẩn - Và/hoặc bằng hóa mô miễn dịch - Và/hoặc có PrP kháng protease được xác nhận bằng Western blot - Và/hoặc có sợi tơ kết hợp scrapie (scrapie-associated fibrils)		
Có khả năng (probable) ≥ 2 LS gợi ý (+) ≥ 1 CLS gợi ý (+) - CLS ng.nhân khác (-)	Không có	- Rối loạn tâm thần kinh và positive RT-QuIC (+) trong DNT hoặc trong các mô khác HOẶC - Sa sút trí tuệ diễn tiến nhanh; và - Có ≥ 2 trong 4 đặc điểm sau: - Rung giật cơ (myoclonus) - Rối loạn tiểu não hoặc thị giác - Rối loạn chức năng tháp/ngoại tháp - Bất động không nói (Akinetic mustism);	- Có ≥ 1 kết quả sau (+): - EEG điển hình (phức hợp sóng nhọn có chu kỳ) trong thời gian bệnh ở bất kỳ thời điểm nào) - XN DNT protein 14-3—3 ở bệnh nhân có thời gian bệnh dưới 2 năm - MRI: tăng tín hiệu ở nhân đuôi/bèo sẫm (putamen) hoặc ở ít nhất 2 vùng vỏ não (thái dương, đỉnh, chẩm) trên hình DWI hoặc hình FLAIR - Không có thăm dò khảo sát thông thường gợi ý bệnh khác
Có thể (possible) ≥ 2 LS gợi ý (+), < 2 năm ≥ 1 CLS gợi ý (-) - CLS ng.nhân khác (-)	Không có	- Như “có khả năng”; và - Thời gian bệnh < 2 năm.	- Kết quả (-) với bất kỳ xét nghiệm nào trong 3 xét nghiệm cho phép phân loại là “có khả năng” - Không có thăm dò khảo sát thông thường gợi ý bệnh khác

Bệnh Creutzfeldt Jacob (CJD) – Tiêu chuẩn chẩn đoán

CJD ca lẻ tẻ / sCJD

Xác định ▪ Được chẩn đoán bằng kỹ thuật GPB thần kinh tiêu chuẩn; và/hoặc ▪ Có PrP kháng protease được xác nhận bằng hóa mô miễn dịch và/hoặc Western blot ▪ Có sợi tơ kết hợp scrapie (scrapie-associated fibrils)	Có khả năng ▪ Sa sút trí tuệ tiến triển; VÀ ▪ Ít nhất có 2 trong 4 đặc điểm lâm sàng sau: • Rung giật cơ (myoclonus) • Rối loạn tiểu não hoặc thị giác • Rối loạn chức năng tháp/ngoại tháp • Bất động không nói (Akinetic mutism); VÀ ▪ Có ≥ 1 kết quả sau (+): • EEG điển hình (sóng nhọn có chu kỳ) trong thời gian bệnh bất kể thời gian kéo dài • Xét nghiệm DNT 14-3-3 dương tính và thời gian lâm sàng đến tử vong < 2 năm; • MRI: tăng tín hiệu ở nhân đuôi/bèo sẫm (putamen) hoặc ở ít nhất 2 vùng vỏ não (thái dương, đỉnh, chẩm) trên hình DWI hoặc FLAIR ▪ Các thăm dò thông thường không gợi ý bệnh khác	Có thể ▪ Sa sút trí tuệ tiến triển; VÀ ▪ Ít nhất có 2 trong 4 đặc điểm lâm sàng sau: • Rung giật cơ (myoclonus) • Rối loạn tiểu não hoặc thị giác • Rối loạn chức năng tháp/ngoại tháp • Bất động không nói (Akinetic mutism); VÀ ▪ Kết quả (-) với bất kỳ xét nghiệm để phân loại “có khả năng”: EEG, DNT, MRI; VÀ ▪ Thời gian kéo dài < 2 năm.
---	--	--

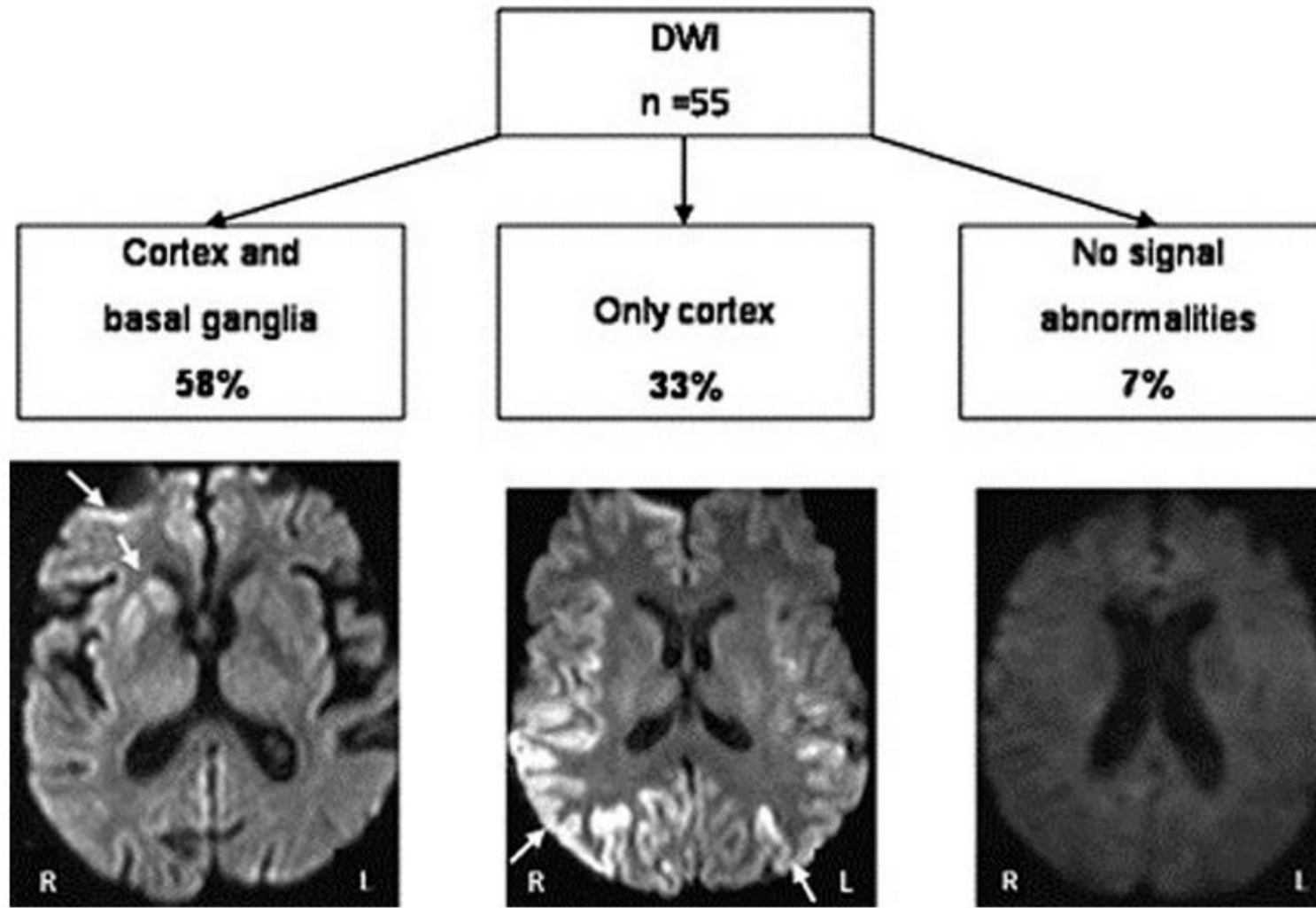
CJD có tính gia đình / fCJD

CJD xác định hoặc có khả năng cộng với CJD xác định hoặc có khả năng ở người thân hàng thứ nhất; và/hoặc Rối loạn tâm thần kinh cộng với đột biến gen PrP đặc hiệu của bệnh

CJD do điều trị / iCJD

Hội chứng tiểu não tiến triển ở người nhận hormone tuyến yên có nguồn gốc từ người chết; hoặc CJD ca lẻ tẻ có nguy cơ nhiễm được công nhận, vd tiền căn phẫu thuật thần kinh có mảnh ghép vá màng cứng.

Bệnh Prion - Bệnh Creutzfeldt Jacob (CJD)

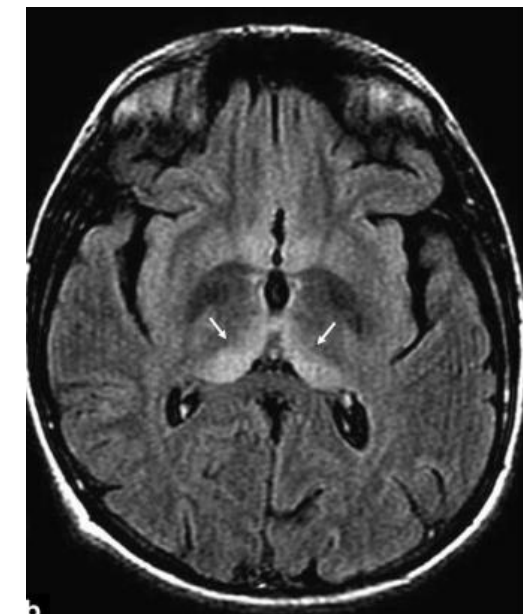
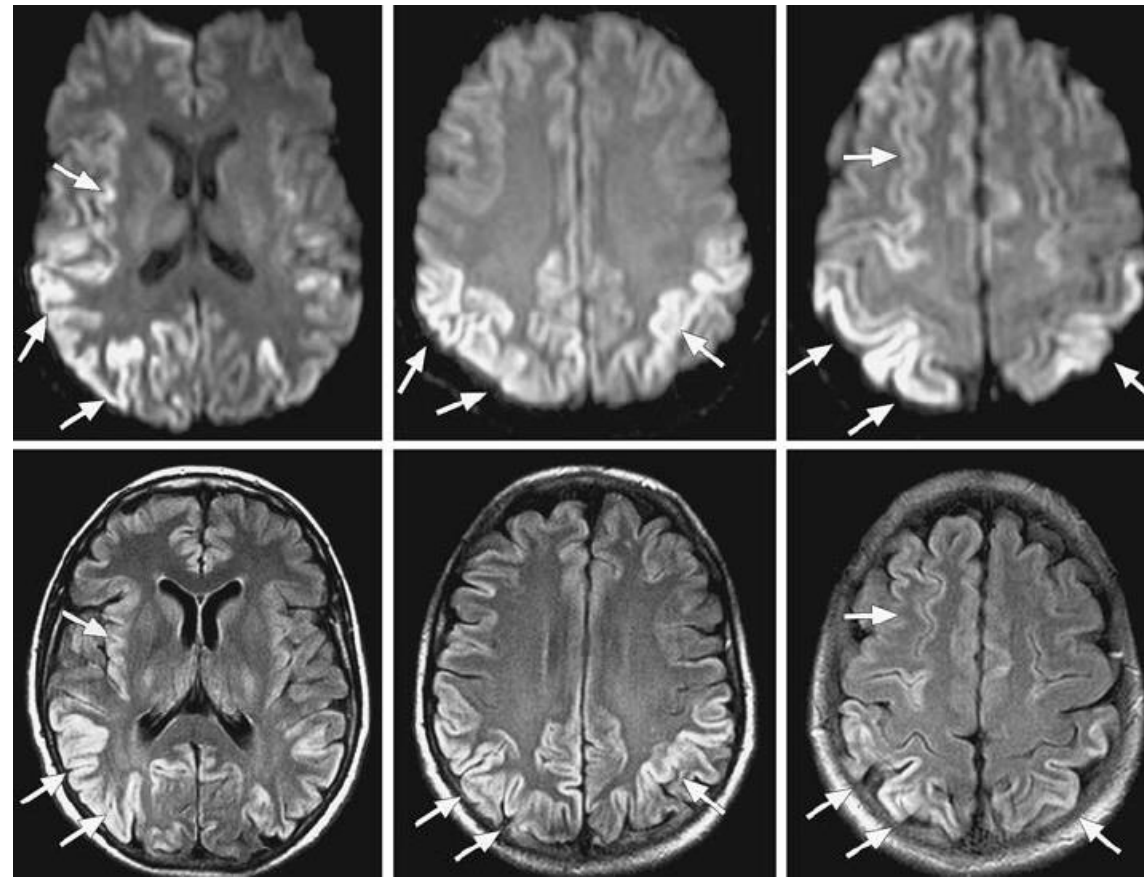
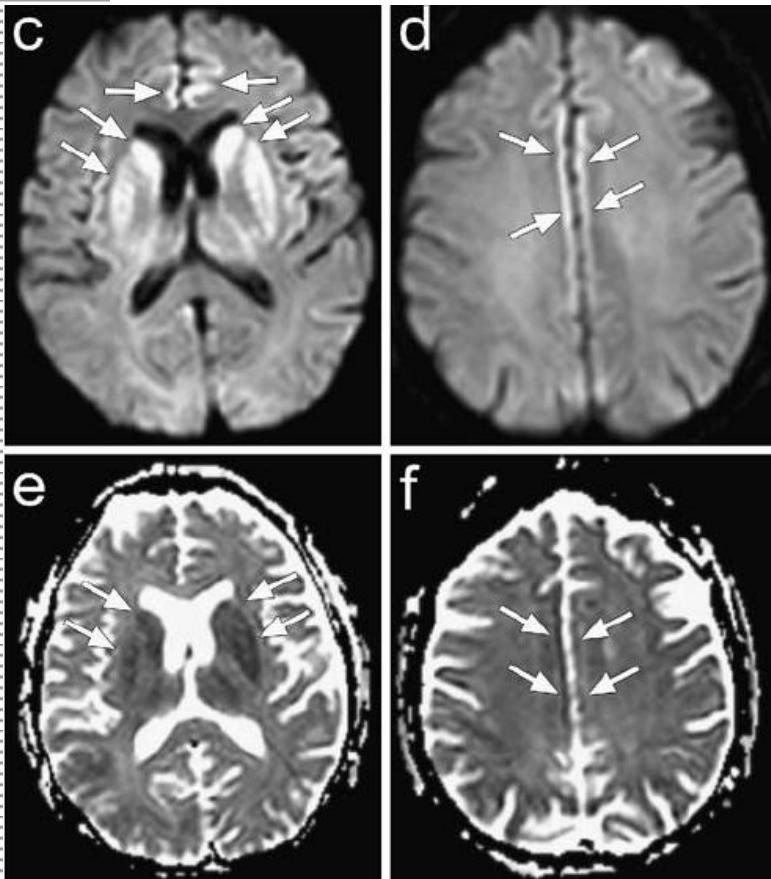


Bệnh Prion - Bệnh Creutzfeldt Jacob (CJD)

Tăng tín hiệu FLAIR, DWI ở
nhân đuôi, bào sẫm và vỏ não

Tăng tín hiệu FLAIR, DWI
ở ≥ 2 vùng vỏ não

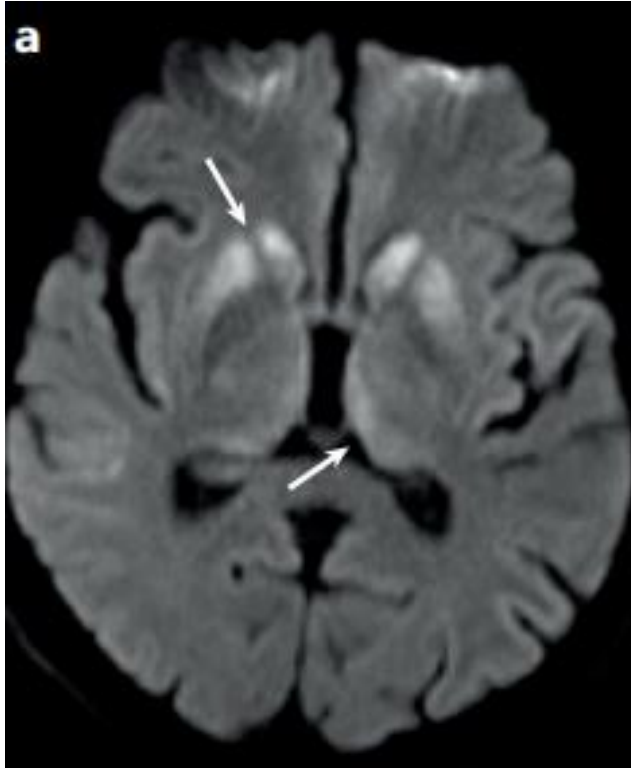
Tăng tín hiệu FLAIR ở
pulvinar đối thùy
(sCJD, vCJD)



Dấu gậy khúc côn cầu
(hockey stick sign)

CDPB: bệnh não Wernicke

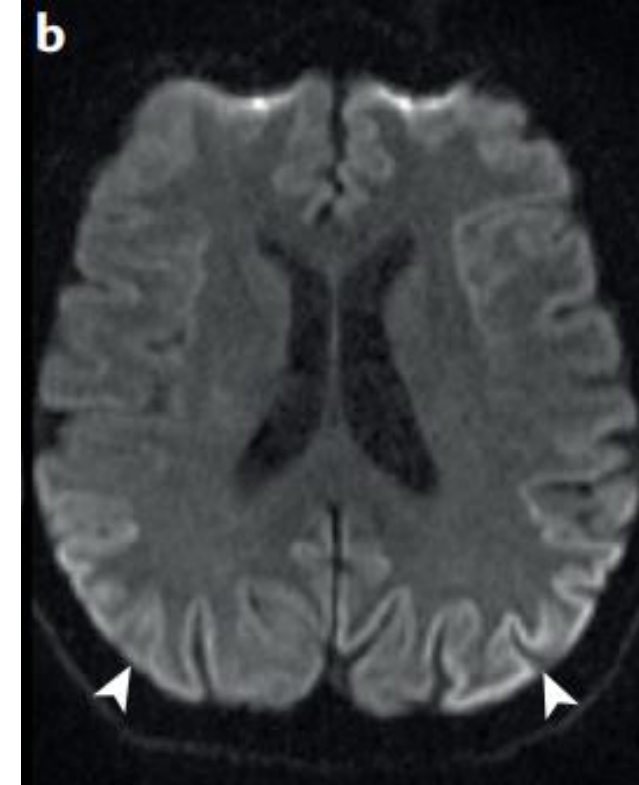
Bệnh Do Prion – Bệnh Creutzfeldt Jacob



Bệnh Creutzfeldt–Jakob thể ca lể tử (sCJD) phân nhóm MV2.

Nữ, 62 tuổi. Rối loạn vận động nặng dần và suy giảm nhận thức diễn tiến nhanh trong khoảng 6 tháng trước hình chụp.

DWI: tăng tín hiệu ở hạch nền kể cả đôi thị.



sCJD phân nhóm MM2.

Nam, 54 tuổi. Hội chứng SSTT vừa phải và mất vận ngôn (aphasia) diễn tiến trong khoảng 8 tháng trước hình chụp.

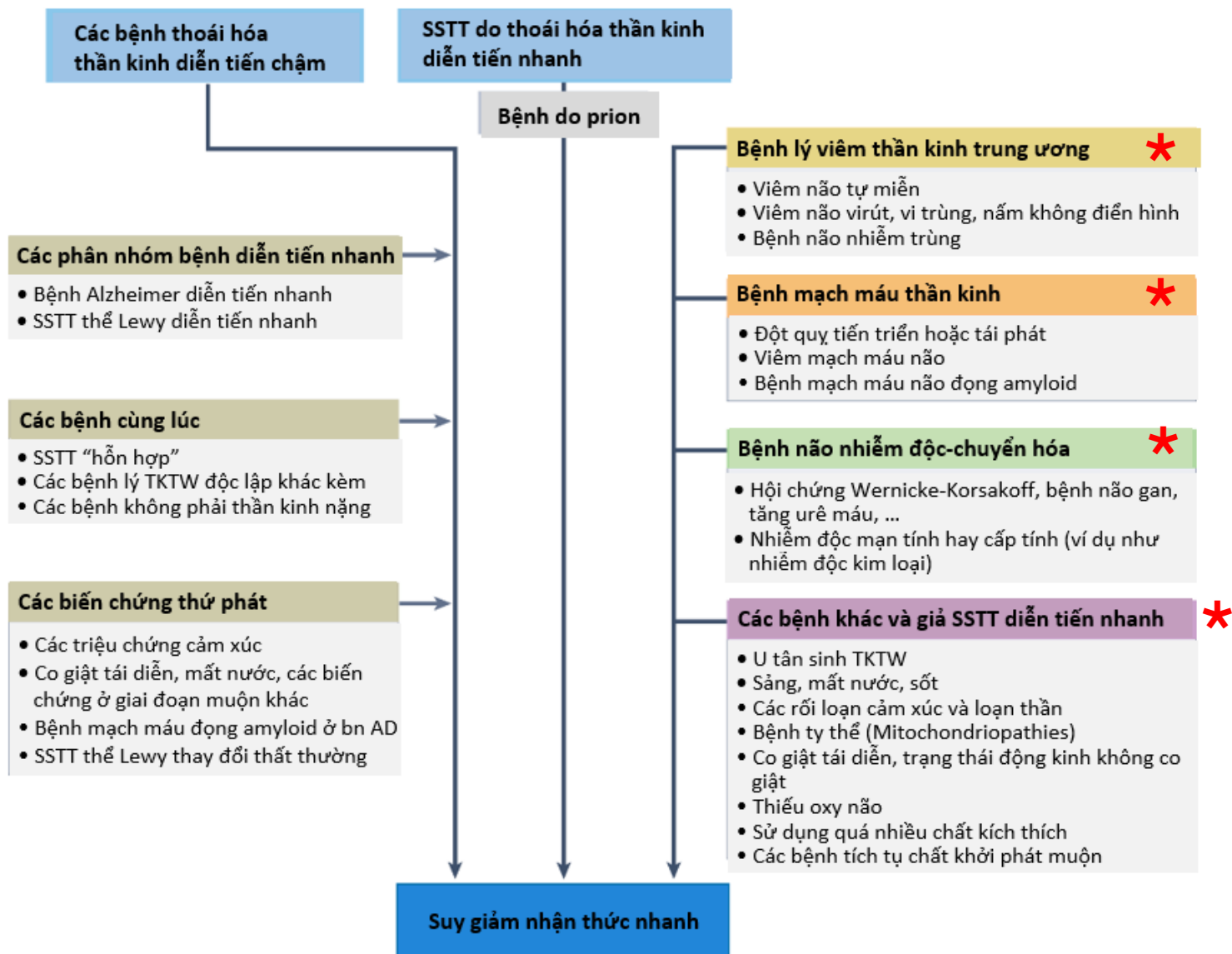
DWI: tăng tín hiệu các vùng vỏ não phía sau.

RPD - Take home messages



- RPD có thể xuất phát từ nhiều nguyên nhân khác nhau. Gợi nhớ: VITAMINS
- Nhận diện chính xác nguyên nhân RPD là rất quan trọng để xác định chiến lược điều trị phù hợp
 - Nhiều nguyên nhân là tiến triển và dẫn đến SSTT không thể hồi phục thậm chí tử vong
 - Một số bệnh có thể điều trị được hoặc hồi phục khi phát hiện sớm: nhiễm trùng thần kinh, viêm não tự miễn, u, máu tụ dưới màng cứng, tràn dịch não thất, rò động-tĩnh mạch, rối loạn chuyển hóa, nhiễm độc, ...
- Hình ảnh học đóng vai trò quan trọng
 - trong chẩn đoán nguyên nhân RPD, phát hiện các bệnh có thể điều trị được hoặc hồi phục được
 - là công cụ theo dõi sự tiến triển của bệnh và đánh giá đáp ứng với điều trị

Sa sút trí tuệ diễn tiến nhanh – nguyên nhân



VITAMINS
Vascular
Infectious
Toxic-Metabolic
Autoimmune/inflammatory
Metastases/neoplastic
Iatrogenic
Neurodegenerative
Systemic/**s**eizures/**s**tructural

* Có thể điều trị được

RPD – Chiến lược chẩn đoán



Bước 1: Bệnh sử và khám lâm sàng

Bệnh sử

- Tuổi khởi bệnh
- Tốc độ suy giảm nhận thức
- Bệnh sử
- Loại chức năng nhận thức bị suy giảm
- Các triệu chứng khác

Thăm khám lâm sàng

- Tình trạng tri giác ý thức
- Dấu thần kinh khu trú
- Triệu chứng thực thể khác
- Nhận dạng hoặc loại trừ các bệnh lý cấp như sảng, nhiễm độc hay đột quỵ
- Nghiên cứu các đặc điểm của các RPD đặc trưng để xác định các xét nghiệm thăm dò tiếp theo

Bước 2: Các thăm dò cơ bản

Xét nghiệm máu

- Các chỉ dấu viêm, chức năng và chuyển hóa gan và thận, ion đồ, hormone tuyến giáp và vitamin nhóm B
- Test HIV, giang mai hay các tác nhân hay kháng thể đặc biệt tùy bệnh cảnh lâm sàng

Hình ảnh học

- Tìm bệnh lý viêm, mạch máu, u, teo não, hạn chế di chuyển nước DWI và ứ đọng kim loại
- CT não: loại trừ tăng áp lực nội sọ (TALNS)
- CT ngực và bụng: loại trừ u
- MRI não: FLAIR, DWI/ADC, SWI/T2*, T1 Gadolinium

Lịch não tủy

- Phân tích cơ bản để tìm bệnh lý viêm
- Tự kháng thể hay test tìm tác nhân gây bệnh đặc hiệu khác
- Protein biomarker cho AD (tau, tau phosphoryl hóa và amyloid- β 42) và CJD (protein 14-3-3 và RT-QuIC)
- Tế bào học

EEG

- Các dạng bất thường
- Trạng thái động kinh không co giật

Bước 3: Các thăm dò chuyên sâu

Bệnh phẩm sinh học

- Sinh thiết da, chẩn đoán gen hay enzyme để xác định các bệnh tích tụ chất hiếm hay các bệnh di truyền khác

Hình ảnh học

- ^{18}F -FDG PET
- Amyloid và tau PET
- PET-CT toàn thân phát hiện u không thuộc TKTW

Điều trị kháng viêm

- Immunoglobulin hay steroids liều cao ở bệnh nhân nghi ngờ viêm não nhưng chưa chứng minh được (lưu ý: các u TKTW cũng có thể đáp ứng với steroids)

Phương thức sau cùng

- Sinh thiết não hay màng mềm

Tài liệu tham khảo



1. Degnan AG and Levy LM. Neuroimaging of Rapidly Progressive Dementias, Part 1: Neurodegenerative Etiologies. AJNR Am J Neuroradiol. 2014 Mar;35(3) :418–423. doi: 10.3174/ajnr.A3454
2. Degnan AG and Levy LM. Neuroimaging of Rapidly Progressive Dementias, Part 2: Prion, Inflammatory, Neoplastic, and Other Etiologies. AJNR Am J Neuroradiol. 2014 Mar; 35 (3):424 –431. doi: 10.3174/ajnr.A3455
3. Frago et al. Imaging of Creutzfeldt-Jakob Disease: Imaging Patterns and Their Differential Diagnosis. RadioGraphics 2017; 37:234–257
4. Geschwind MD. Rapidly Progressive Dementia. Continuum (Minneapolis Minn) 2016; 22(2):510–537
5. Gregory S. Day. Rapidly progressive dementia. CONTINUUM (MINNEAPOLIS MINN) 2022;28(3, DEMENTIA):901-936
6. Haller et al. Neuroimaging in Dementia: More than Typical Alzheimer Disease. Radiology 2023; 308(3):e230173 • <https://doi.org/10.1148/radiol.230173>
7. Liu et al. Prevalence and outcomes of rapidly progressive dementia: a retrospective cohort study in a neurologic unit in China. BMC Geriatrics (2023) 23:142.
8. Meissner B. et al. Isolated cortical signal increase on MR imaging as a frequent lesion pattern in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. AJNR Am J Neuroradiol 2008;29:1519 –24
9. Peter Hermann and Inga Zerr. Rapidly progressive dementias — aetiologies, diagnosis and management. Nature Reviews Neurology. Volume 18, June 2022, pages 363–376 (2022). Doi : 10.1038/s41582-022-00659-0
10. Renzo Manara et al. MRI abnormalities in Creutzfeldt–Jakob disease and other rapidly progressive dementia. Journal of Neurology 2023. <https://doi.org/10.1007/s00415-023-11962-1>
11. Ross W. Paterson et al. Diagnosis and treatment of rapidly progressive dementias. Neurology: Clinical Practice. September 2012
12. World Health Organization, Global Surveillance, Diagnosis and Therapy of Human Transmissible Spongiform Encephalopathies: Report of a WHO consultation. Geneva, Switzerland, 9-11 February 1998. WHO/EMC/ZDI/98.9.



HỘI NGHỊ KHOA HỌC CHẨN ĐOÁN HÌNH ẢNH TP.HCM MỞ RỘNG LẦN THỨ XII-2025



Cảm ơn đã theo dõi!