

## ĐẶT VẤN ĐỀ

Dị dạng Chiari (Chiari malformation) loại I là một trong 4 loại dị dạng Chiari bẩm sinh hiếm gặp của vùng bản lề cổ chẩm, với đặc điểm cơ bản là sự di chuyển xuống thấp của hạnh nhân tiểu não qua lỗ chẩm [1]. Dị dạng này thường kèm theo với giãn tủy, giãn não thất hay hẹp hộp sọ hố sau. Tỷ lệ mắc bệnh vào khoảng từ 1/5000 đến 1/1000 dân số [1], [2]. Các loại dị dạng Chiari (DDC) được nhà bác học Hans Chiari (1851-1916) mô tả lần đầu tiên vào năm 1891 [trích 3], [trích 4]. Hiện nay về cơ bản chia làm 4 loại, trong đó loại I hay gặp và mức độ thoát vị nhẹ hơn cả. Chẩn đoán DDC loại I là khi có 1 hoặc 2 hạnh nhân tiểu não thoát vị qua lỗ chẩm từ 3 đến 5 mm trở lên. Loại dị dạng này có khuynh hướng hiện diện trong thập kỷ thứ hai hoặc thứ ba của cuộc đời, nên còn gọi là dị tật “dạng trưởng thành”. Các loại dị dạng còn lại được phát hiện sớm hơn, có thể ngay sau khi sinh vì có kèm theo nhiều dị tật khác như thoát vị não màng não vùng bản lề cổ chẩm, não thất 4 tụt xuống thấp hơn bình thường, dị dạng ở nhiều hồi não... Cơ chế bệnh sinh thì đến nay vẫn chưa được hiểu một cách rõ ràng. Có nhiều giả thuyết khác nhau trong đó cho rằng có sự phát triển không bình thường của xương sọ hố sau ở thời kỳ bào thai, làm cho kích thước hố sau nhỏ hơn bình thường là hay gặp hơn cả [1], [5].

DDC loại I nhiều khi khởi điểm không có biểu hiện triệu chứng lâm sàng, đến khi tổ chức thần kinh vùng bản lề cổ chẩm ngày càng phát triển gây hiện tượng chèn ép, lúc đó triệu chứng lâm sàng mới xuất hiện như đau đầu vùng dưới chẩm, tê chân tay, chóng mặt, rối loạn thăng bằng, đi lại khó khăn... đôi khi gây tình trạng giãn não thất do làm cản trở dòng chảy của dịch não tủy (DNT) qua vị trí bản lề cổ chẩm [1], [6]. Ngoài trừ những trường hợp xuất hiện triệu chứng lâm sàng còn các trường hợp khác chỉ được phát hiện

tình cờ bằng chẩn đoán hình ảnh nhờ phim chụp cộng hưởng từ (CHT) kiểm tra sọ não, cột sống cổ. DDC loại I diễn biến lâu dài sẽ gây tình trạng rộng tủy, khởi điểm ở tủy cổ sau xuống tủy ngực hay toàn bộ tủy. Tỷ lệ rộng tủy chiếm khoảng từ 35 đến 75% [7].

Điều trị DDC loại I về cơ bản là phẫu thuật giải ép tổ chức thần kinh vùng hố sau và bản lề cổ chẩm. Phương pháp phẫu thuật tiêu chuẩn đối với bệnh lý này thì chưa thực sự rõ ràng, còn nhiều ý kiến, đặc biệt ở những bệnh nhân (BN) có kèm với rộng tủy. Các phương pháp như mở xương sọ vùng hố sau và bản lề cổ chẩm, mở màng cứng có hoặc không mở màng nhện, có hay không tạo hình màng cứng, mở rộng tủy, dẫn lưu rộng tủy vào khoang dưới nhện, dẫn lưu não thất ổ bụng... các phương pháp trên có kết hợp với đốt hay cắt bỏ một phần hạnh nhân tiểu não để làm rộng thêm vùng hố sau. Trong đó phương pháp mở xương sọ giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm hay được sử dụng hơn cả ở trường hợp DDC loại I (có hoặc không có rộng tủy, không có não úng thủy) nhằm trả lại sự lưu thông của DNT một cách sinh lý bình thường. Thời điểm phẫu thuật cũng là vấn đề cần được bàn luận, đặc biệt đối với loại dị dạng không có biểu hiện triệu chứng lâm sàng.

Mặc dù cũng có nhiều công trình nghiên cứu báo cáo về bệnh lý và cách thức phẫu thuật loại dị dạng bẩm sinh này cả trên thế giới cũng như ở Việt Nam. Nhưng cho đến thời điểm này chưa có một công trình thực sự nào nghiên cứu đánh giá đầy đủ về bệnh lý này và đưa ra một phương pháp phẫu thuật tiêu chuẩn, cũng như thời điểm phẫu thuật tối ưu. Xuất phát từ tình hình thực tế nói trên, chúng tôi tiến hành đề tài “**Nghiên cứu chẩn đoán và điều trị phẫu thuật Dị dạng Chiari loại I**” nhằm các mục tiêu sau:

- 1. Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng và chẩn đoán hình ảnh của Dị dạng Chiari loại I.*
- 2. Đánh giá kết quả điều trị phẫu thuật Dị dạng Chiari loại I.*

## CHƯƠNG 1

### TỔNG QUAN TÀI LIỆU

#### 1.1. LỊCH SỬ NGHIÊN CỨU DẠNG CHIARI

##### 1.1.1. Tình hình nghiên cứu trên thế giới

###### *1.1.1.1. Cơ chế của thoát vị não sau và hạnh nhân tiểu não*

- Năm 1641, trên tạp chí *Observationes Mediae*, bác sỹ Nicolaes Tulp, nhà giải phẫu học người Đức (1593-1674) đã nêu giả thuyết rằng loạn sản tủy sống có thể liên quan đến thoát vị não sau [trích 8]. Đến năm 1829, tác giả Jean Cruveilhier (1791-1874) ở Paris, Pháp, cũng đã miêu tả 1 trường hợp sinh ra có thoát vị tủy màng tủy, trong khối thoát vị chứa cả tủy cổ và một phần tiểu não [trích 8], [trích 9]. Có thể nói miêu tả đầu tiên về thoát vị não sau mà không có sự loạn sản tủy sống, giống như DDC loại I thì phải là Theodor Langhans, nhà bác học người Đức vào năm 1881. Tác giả đã mô tả hiện tượng thoát vị hạnh nhân tiểu não và giả thuyết rằng sự phát triển rộng tủy là do tắc nghẽn tại vị trí lỗ chằm [trích 9].

- Năm 1891: Dựa trên nhận xét của việc mổ tử thi 14 trường hợp DDC loại I và 7 trường hợp loại II, Hans Chiari (nhà giải phẫu bệnh người Áo) đưa ra quan điểm não úng thủy là sự kiện ban đầu và đẩy não ra khỏi hộp sọ. Ông cho rằng đối với DDC loại II có thể do não úng thủy phát triển sớm trong thời kỳ phôi thai [trích 10].

- Năm 1894: Julius Arnold (1835-1915), nhà giải phẫu tại Heidelberg, Đức, miêu tả trường hợp loạn sản tủy sống có thoát vị não sau và không có não úng thủy. Có chi tiết nhỏ được nhắc đến là sự hiện diện của hố sọ sau bất thường [trích 8].

- Năm 1957: Gardner đưa ra cơ chế thoát vị não sau là do thiếu sự phát triển bình thường lỗ ra của não thất tư và dưới tác động của sóng động mạch truyền vào DNT đã đẩy hạnh nhân tiểu não vào trong lỗ chằm [trích 10].

- Năm 1958: Pattern, Daniel, Strich kết luận thoát vị não sau là kết quả của sự uốn cong cuống não không hoàn chỉnh trong thời kỳ phôi thai. Sự kết hợp các bất thường về cấu trúc xương như là sự lộn vào trong của nền sọ, đồng hóa chẩm cổ, lật úp ngay đường giữa ở hố sau và sự bất thường của màng cứng như hồ mạch máu ở màng cứng đã ủng hộ cho lý thuyết này [trích 10].

- Năm 1980: Muller Orahilly nhận thấy có sự phát triển bất tương hợp giữa hố sọ sau so với hộp sọ ở BN có DDC, trên cơ sở những dấu hiệu một hố sọ sau nhỏ và nông ở người bệnh DDC đã ủng hộ cho quan niệm này [trích 10].

- Năm 1999: Milhorat và cộng sự dựa trên nghiên cứu 364 BN DDC loại I. Ông đưa ra kết luận rằng DDC loại I là một rối loạn sự phát triển của trung phôi bì cạnh trục, nó đặc thù bởi sự không phát triển xương của hố sọ sau và sự chèn ép quá nhiều của một não sau phát triển bình thường trong một hố sọ sau quá nhỏ. Trên hình ảnh CHT của BN DDC loại I, tìm thấy những dấu hiệu như sự giảm chiều cao của xương chẩm, gia tăng độ dốc của lều tiểu não, giảm sản mật dốc xương đá và bất thường xương ở khớp chẩm cổ đó là những khiếm khuyết của trung phôi bì cạnh trục. Mặt khác CHT cũng thể hiện những dấu hiệu của sự chèn ép nhiều vào não sau bao gồm hình ảnh thu hẹp khoang DNT ở hố sau và bên của tiểu não, sự di chuyển ra trước của tiểu não, sự xoắn của hành tủy xảy ra với sự gập ra sau của mỏm nha hoặc tật đáy chẩm dịch trên và sự chèn ép của não thất tư. Khi đo thể tích hố sọ sau cho thấy có sự giảm đáng kể thể tích DNT và thể tích toàn bộ của hố sọ sau nhưng thể tích não thì không khác biệt gì mấy so với người bình thường, điều đó là bằng chứng cho rằng vấn đề cơ bản của DDC loại I là thể tích hố sọ sau nhỏ dẫn đến hậu quả là sự chèn ép não sau ở nhiều mức độ khác nhau [1].

#### *1.1.1.2 Cơ chế hình thành rỗng tủy trong Dị dạng Chiari loại I*

- Năm 1891: Hans Chiari đưa ra quan điểm rỗng tủy là do dịch hiện diện trong tủy tồn tại từ trong phôi thai, có sự tụ dịch trong tủy kết hợp với não úng thủy [trích 10].

- Năm 1957: Gardner và cộng sự đưa ra cơ chế hình thành rỗng tủy là

do sự mở muện hoặc không hoàn toàn các lỗ thông của não thất 4 (NT4) trong thời kỳ phôi thai, giữ lại sự thông thương của ống trung tâm tủy với NT4 là sinh bệnh học của rỗng tủy kết hợp với DDC loại I. Với thuyết “Thủy động lực học”, cứ mỗi nhịp động mạch, sự tiếp tục tắc nghẽn một phần đường ra của NT4 sẽ hướng sóng động tâm thu từ NT4 vào ống trung tâm và truyền một lực tác động giống như “búa-nước” vào trong rỗng tủy gây ra sự phát triển và diễn tiến của khoang trong tủy. Dựa trên giả thuyết này, Gardner ủng hộ phương pháp điều trị bằng cách giải phóng sự tắc nghẽn dòng chảy DNT ở NT4 qua phẫu thuật giải ép hạnh nhân tiểu não và tắc nghẽn con đường của DNT vào trong ống trung tâm bằng cách đặt cơ chặn lại ở màng tam giác NT4 [trích 10], [trích 11], [trích 12].

- Các bằng chứng ủng hộ cho giả thuyết này bao gồm:
  - + Dịch bên trong rỗng tủy có thành phần giống với DNT.
  - + Có sự di chuyển động lực học của DNT trong não thất ba, NT4 và dịch trong rỗng tủy trong suốt thời kỳ tâm thu.
  - + Sự thông thương của rỗng tủy có thể được tạo ra ở thí nghiệm sau khi tắc lỗ chẩm với kaolin.
- Các quan điểm chống lại giả thuyết của Gardner:
  - + Chỉ có khoảng 10% BN trên hình ảnh học và giải phẫu (phẫu thuật, tử thi) có sự thông thương giữa não thất tư và khoang rỗng tủy.
  - + Sự tắc nghẽn dòng chảy DNT bình thường từ não thất tư đủ để tạo ra não úng thủy xảy ra rất ít.
  - + Hầu hết BN có lỗ thông ở NT4 rõ ràng.
  - Năm 1969 theo thuyết “sự phân ly áp lực giữa sọ và cột sống” của William, ông nhận thấy rằng có sự tắc nghẽn dòng chảy DNT từ sọ đến khoang dưới nhện ở lỗ chẩm xảy ra sau các nghiệm pháp Valsalva ở BN DDC loại I và rỗng tủy. Đối với người bình thường áp lực cao trong ngực khi ho và

gắng sức được truyền đến tĩnh mạch ngoài màng tủy và tạo ra một sóng áp lực đi lên, lực này có thể đẩy khoảng 8 ml DNT từ khoang dưới nhện xuyên qua lỗ chằm vào sọ. Theo ông bởi vì có sự tắc nghẽn bán phần, dòng DNT có thể di chuyển xuống nhưng không di chuyển lên trên được qua lỗ chằm do đó có sự khác biệt về áp lực lớn giữa áp lực trong sọ và trong tủy sống phát sinh trong suốt hoạt động hàng ngày như là ho hoặc gắng sức mà nó gây tăng áp lực trong ngực cách hồi. Chính sự chênh áp này đã đẩy DNT từ NT4 xuyên qua ống trung tâm đến rỗng tủy, mặt khác hạnh nhân tiểu não hoạt động như van một chiều, ngăn cản sự trở về của dịch theo cùng một con đường tạo ra một khác biệt về áp lực làm cho DNT bị hút vào trong ống trung tâm. Vì thế giả thuyết của William cho rằng sự gia tăng áp lực tĩnh mạch từng hồi tạo ra một sóng áp lực lên trục cột sống và tác động bên ngoài tủy sống. Sự lan rộng của rỗng tủy do sự mất cân xứng về áp lực đã đẩy dịch trong rỗng tủy lên và xuống ống trung tâm. Ông đề nghị phẫu thuật giải ép chằm cổ sẽ giải quyết được sự khác biệt áp lực này.

➤ Những ý kiến chống lại thuyết này:

+ Hầu hết BN không thấy có sự lưu thông giữa NT4 và rỗng tủy.

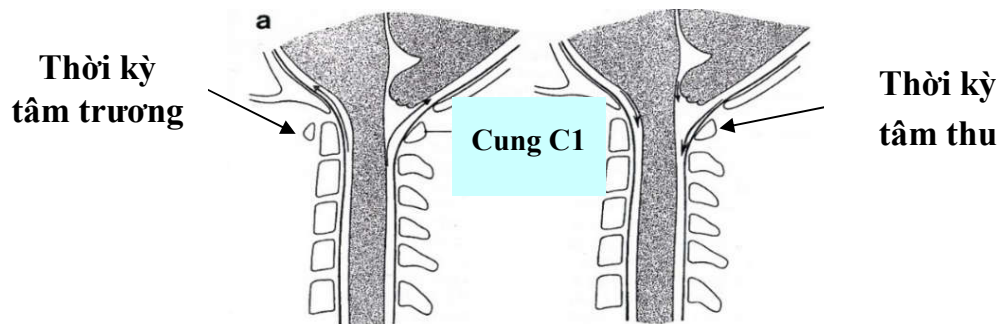
+ Hiệu quả điều trị rỗng tủy bằng phương pháp đặt dẫn lưu DNT từ khoang dưới nhện đến phúc mạc là hạn chế.

+ Thuyết “thủy động học” và thuyết “sự phân ly áp lực giữa sọ và tủy sống” đều dựa trên một sự thông thương rõ ràng giữa NT4 và rỗng tủy. Có sự khác nhau cơ bản giữa thuyết của Gardner và William. Theo Gardner thì có sự tắc nghẽn dòng DNT từ lỗ Magendie của NT4, với sóng áp lực động mạch gây duy trì và làm tiến triển rỗng tủy, bên trong trục thần kinh lực này tác động có khuynh hướng ly tâm từ rỗng tủy lan rộng đến xung quanh tủy sống. Còn theo lý thuyết của William dòng DNT bị tắc nghẽn trong khoang dưới nhện ở lỗ chằm và hơn nữa với sóng áp lực tĩnh mạch kéo dài kết hợp với các

động tác Valsalva hàng ngày như ho và gắng sức tác động lên tủy ban đầu từ bên ngoài nén vào và sau đó từ bên trong lan rộng ra [11].

- Năm 1994 Edward và cộng sự sử dụng CHT động và siêu âm doppler trong phẫu thuật giải ép bản lề cổ chẩm để khảo sát khu vực lỗ chẩm và động học của dịch trong khoang rộng tủy trước, trong và sau phẫu thuật, ông đã chứng minh rằng [11]:

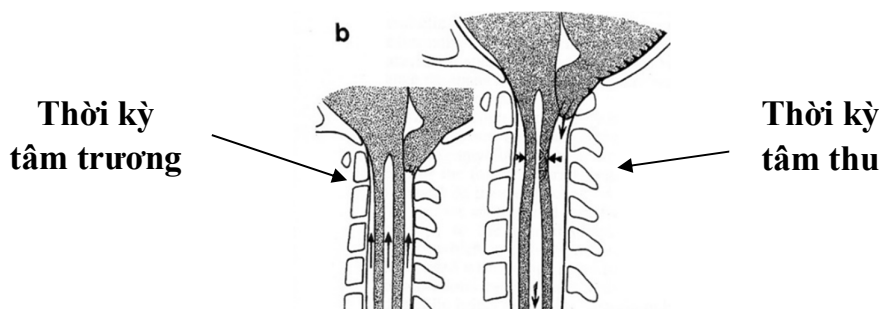
+ Với người bình thường, trong suốt thời kỳ tâm thu, sự nở rộng của não do sự thu nhận máu, DNT sẽ di chuyển từ NT4 vào bể lớn và một lượng lớn DNT từ các bể của nền sọ đổ vào trong phần trên của ống sống cổ. Cường độ của sóng áp lực tâm thu được truyền từ bể DNT của nền sọ vào trong ống sống bị tan đi với sự gia tăng khoảng cách bên dưới. Trong suốt thời kỳ tâm trương dòng DNT chảy ngược lại qua lỗ chẩm.



**Hình 1.1: Sơ đồ lưu thông DNT qua lỗ chẩm ở người bình thường [12]**

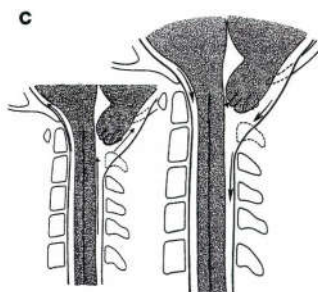
+ Còn đối với BN DDC ở vị trí lỗ chẩm bị tắc nghẽn phía trước bởi sự di chuyển ra trước của thân não và phía sau bởi hạnh nhân tiểu não. Sự lưu thông lên xuống của DNT bị tắc nghẽn ngang lỗ chẩm trong suốt thời kỳ tâm thu và tâm trương. Sự nở rộng của não trong suốt thời kỳ tâm thu được thích nghi bởi sự cử động phân đuôi của hạnh nhân tiểu não xuống dưới, cử động này giống như một bít tông trong khoang dưới nhện của ống sống, truyền một sóng áp lực tâm thu hướng tâm đến DNT của khoang dưới nhện này và tác động lên bề mặt đoạn trên của tủy cổ gây co thắt ống tủy đột ngột, lực co thắt này sẽ đẩy dịch trong ống nội tủy xuống dưới và gây tăng rộng tủy trong tủy

sống. Mặt khác cũng chính lực này đã ép DNT xuyên qua các cấu trúc giải phẫu xung quanh mạch máu và khoảng mô kẽ vào trong ống trung tâm của tủy sống.



**Hình 1.2: Sơ đồ lưu thông DNT ở bệnh nhân DDC loại I [12]**

+ Với mục đích phẫu thuật giải ép lỗ chẩm và hạnh nhân tiểu não, giải quyết sự tắc nghẽn, trả lại sinh lý bình thường của DNT, và rỗng tủy sẽ biến mất.



**Hình 1.3: Sơ đồ lưu thông DNT sau phẫu thuật giải ép cổ chẩm [12]**

- Ngược lại hai lý thuyết trên, diễn tiến rỗng tủy của cơ chế này không đòi hỏi có sự lưu thông giữa NT4 với ống trung tâm của tủy, lực tác động trên tủy và rỗng tủy chủ yếu từ bề mặt của tủy, không từ bên trong tủy. Yếu tố cơ bản của giải quyết rỗng tủy là giảm cường độ của sóng áp lực tâm thu trên khoang dưới nhện của ống sống [11]

### 1.1.2. Trong nước

- 11/2003 Phùng Văn Đức [13] báo cáo đề tài “Dị tật Chiari, rỗng tủy và vẹo cột sống”, bao gồm 9 trường hợp được phẫu thuật bằng phương pháp mở sọ dưới chẩm, cắt cung sau C1, cắt dải màng cứng dày ép vùng bản lề cổ chẩm, ghép rộng màng cứng bằng màng xương, mở màng nhện dày dính và



đốt hạnh nhân tiêu não. Tất cả 9 BN đều có rỗng tủy, 2 trường hợp có gù vẹo cột sống và 8 BN kết quả tốt hơn trước mổ.

- 2006 Trần Hoàng Ngọc Anh [13] đã báo cáo đề tài “Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng, hình ảnh học và điều trị phẫu thuật DDC loại I”, bao gồm 32 trường hợp được phẫu thuật giải ép cổ chẩm, có kết quả như sau: 56% cải thiện lâm sàng, 38% không thay đổi, 1 trường hợp xấu hơn và 1 trường hợp tử vong.

## **1.2. GIẢI PHẪU HỐ SAU VÀ BẢN LỀ CỔ CHẨM [14], [15], [16], [17], [18]**

**1.2.1 Mạc gáy:** Là một lá sợi chắc, ở trên bám vào đường gáy trên của xương chẩm, ở giữa mạc bám vào dây chằng gáy, dây chằng trên gai và các móm gai. Ở hai bên mạc gáy liên tiếp với lá nông mạc cổ và dính vào gai vai, móm cùng vai của xương vai. Mạc gáy phủ các cơ ở gáy và một phần cơ lớp nông ở lưng.

**1.2.2. Lá nông mạc cổ:** Lá nông mạc cổ bọc vòng quanh cổ, nằm dưới cơ bám da cổ và các mô dưới da, ở trên dính vào đường gáy trên của xương chẩm, móm chũm của xương thái dương và bờ dưới của xương hàm dưới.

### **1.2.3. Lớp cơ:**

Qua mạc gáy là các thớ trên của cơ thang phủ lên xương chẩm đến gần mặt sau của ụ chẩm ngoài thì tập trung lại như điểm bám. Tiến sâu thêm qua cơ thang là cơ gối đầu, cơ này có một thớ chạy đối diện phủ lên những thớ trên của cơ thang. Cơ gối đầu bám vào nửa dưới dây chằng gáy, móm gai sau của đốt sống cổ VII và móm gai 3 hay 4 đốt sống ngực trên cùng. Các thớ cơ chạy chéo lên trên, ra ngoài để bám vào móm chũm xương thái dương và diện gồ ghề bên dưới 1/3 ngoài đường gáy trên xương chẩm. Ở dưới cơ gối đầu liên tiếp với cơ bán gai đầu. Ở lớp cơ sâu nhất là các cơ dưới chẩm gồm 4 cơ nhỏ nằm rất sâu, ngay dưới xương chẩm. Tạo hình tam giác dưới chẩm, gồm cơ thẳng đầu sau lớn và ở dưới là cơ chéo đầu dưới và cơ chéo đầu trên. Cơ thẳng đầu sau lớn bám vào móm gai của đốt trục bởi một gân nhọn, các

thớ cơ tỏa rộng, chạy lên trên bám tận ở phần ngoài đường gáy dưới của xương chẩm. Cơ thẳng đầu sau bé chạy ở dưới cơ thẳng đầu sau lớn, cơ bám vào củ của cung sau đốt đội bởi một gân nhỏ, các thớ cơ tỏa rộng, chạy lên trên để bám tận vào phần trong đường gáy dưới của xương chẩm. Cơ chéo đầu trên nhỏ hơn cơ chéo đầu dưới, bám vào mặt trên mỏm ngang đốt đội bởi các sợi gân, các thớ cơ chạy lên trên và ra sau để bám tận vào phần xương ở giữa các đường gáy trên và dưới của xương chẩm. Cơ chéo đầu dưới to hơn, bám vào mặt bên của mỏm gai và phần trên mảnh của đốt trực, các thớ cơ chạy ra ngoài và hơi lên trên để bám tận vào phần sau và dưới mỏm ngang đốt đội.

#### **1.2.4. Dây thần kinh sống cổ**

Các ngành sau của thần kinh sống cổ vận động và cảm giác cho vùng cổ sau.

Dây thần kinh chẩm thứ 3 là một nhánh của các ngành sau dây thần kinh sống cổ thứ 3, được chia thành nhánh bên và giữa, sau đó các nhánh đó phân chia thành các nhánh sâu và nông. Nhánh nông ở giữa (dây thần kinh chẩm thứ 3) vòng xung quanh phía sau bên của mặt khớp C2-C3. Khoảng 3 cm ở phía bên của lỗ chẩm, có dây thần kinh chẩm lớn, đó là một nhánh tách từ nhánh giữa của rễ sau dây thần kinh sống cổ thứ 2, đôi khi thần kinh cổ 3 hay từ quai nội II.

#### **1.2.5. Mạch máu tủy cổ cao**

Từ nông đến sâu, các mạch máu được phân chia từ nhánh động mạch ngang cổ là nhánh của động mạch thân giáp cổ. Nhánh của động mạch chẩm, một nhánh sau của động mạch cảnh ngoài. Những nhánh cơ của động mạch đốt sống, ngành đầu tiên của động mạch dưới đòn. Những vòng nối ở đây thường thấy rõ ràng giữa nhánh xuống của động mạch chẩm và động mạch đốt sống. Đoạn thứ 3 của động mạch đốt sống (đoạn đốt đội) có thể xác định như là 1 trong những thành phần của tam giác dưới chẩm. Ngành trước của thần kinh sống cổ 1 nằm ở phía sau động mạch.

#### **1.2.6. Hố sọ sau**

Hố sọ sau được giới hạn phía dưới bởi xương chẩm và xương bướm. Mặt sau của xương thái dương tạo thành bên của hố sọ sau. Phủ lên các xương đó tạo thành thành dưới bên là lớp màng cứng, phủ lên trên là lều tiểu não, đóng vai trò như mái nhà không cứng của hố sọ sau, phủ lên tiểu não và nằm dưới thùy chẩm.

Liềm tiểu não là một nếp nhỏ trên đường giữa của màng cứng nằm ở bên dưới lều tiểu não. Nó nhô ra trước vào chỗ khuyết giữa hai bán cầu tiểu não. Nền của nó hướng lên trên và bám vào phần sau của mặt dưới lều tiểu não trên đường giữa. Bờ sau của nó bám vào mào chẩm trong và chứa xoang chẩm.

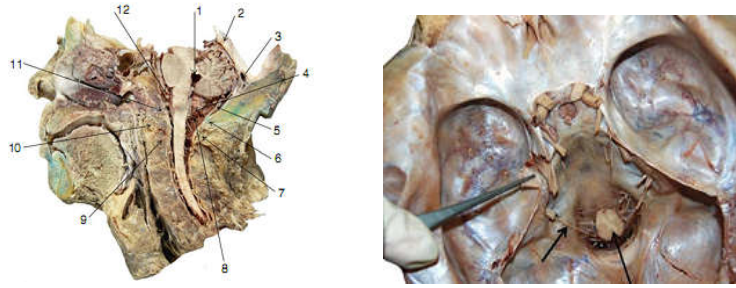
Xương chẩm: nằm ở phần sau và dưới hộp sọ, một phần thuộc vòm sọ và phần lớn ở nền sọ. Giữa xương có lỗ lớn hay còn gọi là lỗ chẩm, cho hành não đi qua, chia xương chẩm thành bốn phần: Phần nền ở trước, phần trai chẩm ở sau và hai phần bên (hay khối bên) ở hai bên.

### **1.2.7. Xoang tĩnh mạch**

Xoang chẩm: là xoang nhỏ nhất trong các xoang, xoang chẩm nằm trong bờ bám của liềm tiểu não và đôi khi là một cặp xoang. Nó bắt đầu ở gần lỗ lớn xương chẩm, nơi mà vài tĩnh mạch nhỏ tạo nên nó tiếp nối với đám rối tĩnh mạch đốt sống trong, và tận cùng ở hội lưu xoang.

Xoang dọc dưới: xoang này nằm ở nửa sau hay 2/3 sau bờ tự do của liềm đại não. Nó chạy ra sau, tăng lên dần về kích thước và tận cùng ở xoang thẳng. Nó tiếp nhận các tĩnh mạch từ liềm đại não và đôi khi từ mặt trong của các bán cầu đại não. Các xoang này thường thấy ở đường giữa trong khi giải ép hố sau và nó thường lớn hơn ở trẻ nhỏ.

Hội lưu xoang tĩnh mạch: là chỗ phình to của xoang tĩnh mạch dọc trên, thường nằm ở một bên (thường ở bên phải) của ụ chẩm trong, nơi mà xoang dọc trên trở thành xoang ngang. Hội lưu thường không nhận xoang thẳng đổ về, nó cũng tiếp nối với xoang chẩm và xoang ngang bên đối diện.



**Hình 1.4: Giải phẫu liên quan của hố sọ sau [9]**

1: não thất bốn, 2: lều tiểu não, 3: hội lưu tĩnh mạch, 4: hạnh nhân tiểu não bên phải, 5: màng cứng, 6: bờ sau lỗ chẩm, 7: cung sau C1, 8: bể lớn DNT, 9: mỏm nha, 10: cung trước C1, 11: bờ trước lỗ chẩm, 12: động mạch đốt sống bên trái chổ đổ vào động mạch thân nền.

#### **1.2.8. Sự phân bố thần kinh ở màng cứng**

Màng cứng của não có 2 lớp, lớp trong là lớp màng não của màng cứng (màng não cứng thực sự), lớp ngoài là cốt mạc nội sọ. Hai lớp này liên kết với nhau, ngoại trừ ở những nơi chúng tách xa nhau để bao quanh những xoang tĩnh mạch dẫn lưu máu cho não. Màng não cứng ở hố sọ sau được chi phối bởi các nhánh màng não lên của các dây thần kinh cổ trên, vốn đi vào sọ qua phần trước của lỗ lớn xương chẩm (các thần kinh cổ 2 và 3) và qua ống thần kinh hạ thiệt và lỗ tĩnh mạch cảnh (các dây thần kinh cổ 1 và 2). Nhánh màng não của thần kinh lang thang xuất phát từ hạch trên thần kinh lang thang và chi phối cho màng não ở hố sọ sau. Những nhánh từ thần kinh hạ thiệt rời khỏi thần kinh này trong ống thần kinh hạ thiệt để đi vào sọ chi phối cho lõi xóp của xương chẩm, các thành màng cứng của các xoang chẩm và đá dưới, cùng phần lớn sàn và thành trước của hố sọ sau. Những nhánh màng não này có thể không chứa các sợi của thần kinh lang thang hay thần kinh hạ thiệt mà là một hỗn hợp các sợi cảm giác và giao cảm từ các thần kinh cổ trên và hạch giao cảm cổ trên đi lên. Tất cả các thần kinh chi phối màng não chứa thành phần sợi giao cảm sau hạch, hoặc là từ hạch giao cảm cổ trên hoặc là bởi sợi tiếp nối với các đám rối quanh mạch máu ở trong sọ. Tuy nhiên, màng tùy

cứng thì có một lớp và có nguồn gốc từ trung bì cạnh trục. Đoạn tủy cổ, cũng giống như nguồn gốc của màng tủy cứng, dây thần kinh quặt ngược Luschka (thần kinh màng não quặt ngược hay xoang đốt sống) đoạn phân phối thần kinh cho màng cứng.

### **1.2.9. Giải phẫu trong màng cứng của vùng bản lề cổ chẩm**

#### *1.2.9.1. Dây chằng răng*

Trong màng cứng tủy tại chỗ bản lề cổ chẩm và nhìn từ phía sau, quan sát thấy một vài dây thần kinh sống cổ thấp và cao. Một mốc ranh giới rõ đối với các cấu trúc đó là dây chằng răng thứ nhất. Dây chằng răng là một lá sợi dẹt nằm ở hai bên tủy sống giữa các rễ trước và sau của thần kinh sống. Bờ trong liền tiếp với mô liên kết dưới màng mềm của tủy sống, còn bờ ngoài tạo nên một loạt mỏm hình tam giác, các đỉnh tam giác được cố định ở những khoảng cách quãng vào màng cứng.

#### *1.2.9.2. Thần kinh phụ*

Thần kinh phụ hay thần kinh XI, được tạo nên từ hai phần là phần tủy sống hay rễ tủy sống, và phần lang thang hay rễ sọ. Rễ sọ sát nhập vào rễ tủy sống trên một phần tương đối ngắn trên đường đi của thần kinh phụ. Sau đó, rễ sọ tách ra để nhập vào thần kinh lang thang, rễ tủy sống tiếp tục đi xuống cổ.

#### *1.2.9.3. Thần kinh hạ thiệt*

Thần kinh hạ thiệt hay thần kinh sọ XII, là thần kinh vận động tất cả các cơ lưỡi, ngoại trừ cơ khẩu cái lưỡi. Nhân thần kinh hạ thiệt nằm ở gần đường giữa tại mặt sau của chất xám hành tủy. Nó dài khoảng 2 cm. Phần trước trên của nó nằm bên dưới tam giác thần kinh hạ thiệt ở sàn NT4, phần sau dưới của nó kéo dài xuống đến sát tủy sống. Thần kinh XII tiếp nối với thân giao cảm, thần kinh X, các thần kinh cổ I và II, và thần kinh lưỡi. Ở gần đốt đội, nó nhận các nhánh từ hạch giao cảm cổ trên và một nhánh từ quai nối giữa các thần kinh cổ I và II (nhánh này sau đó rời khỏi thần kinh XII như là rễ trên của quai cổ). Các tiếp nối với thần kinh X xảy ra ở gần nền sọ, và nhiều nhánh chạy giữa thần kinh XII và hạch dưới thần kinh X trong mô liên kết nối

giữa chúng.

#### *1.2.9.4. Thần kinh sống cổ I:*

Thần kinh này, nói chung, không chi phối cho da. Phía trước, rễ trước của dây thần kinh sống cổ I tham gia cấu tạo nên đám rối thần kinh cổ và chạy cùng suốt chiều dài dây thần kinh hạ thiết để kết thúc ở giáp móng và cằm móng.

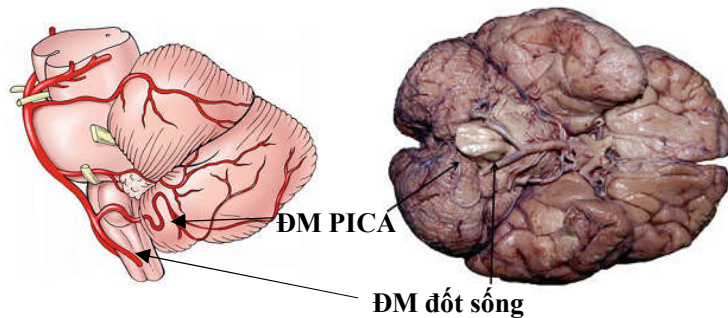
#### *1.2.9.5. Động mạch tủy sống sau:*

Được tách ra từ động mạch tiểu não dưới sau hoặc có thể trực tiếp tách ra từ động mạch đốt sống. Nó chạy ra sau và đi xuống chia thành hai nhánh đi trong rãnh bên sau của tủy sống, nhánh trước nhỏ hơn đi trước các rễ sau, nhánh sau lớn hơn đi sau các rễ sau của các thần kinh sống. Hai nhánh này được tăng cường bởi các nhánh động mạch đoạn tủy sau (tách ra từ các nhánh tủy sống của các động mạch đốt sống, cổ lên, gian sườn sau và thất lưng thứ nhất; tất cả các nhánh này đi vào ống sống qua các lỗ gian đốt sống, nhờ chúng mà các động mạch tủy sống sau vẫn được duy trì tới tận các mức tủy sống dưới. Riêng nhánh trước còn nhận được nhánh đến từ động mạch Adamkiewics.

#### *1.2.9.6. Động mạch tiểu não dưới sau (PICA)*

Là nhánh lớn nhất của động mạch đốt sống. Nó tách ra ở gần đầu dưới của trám hành, uốn cong ra sau quanh trám hành, xuống dưới về phía lỗ lớn xương chẩm và sau đó đi lên ở sau rễ của các thần kinh lang thang và lưỡi hầu để tới bờ dưới của cầu não. Tại đây, nó uốn cong và đi dọc theo bờ dưới ngoài của não thất bên trước khi nó uốn cong ra ngoài vào thung lũng tiểu não giữa các bán cầu và chia thành các nhánh giữa (trong) và bên (ngoài). Nhánh giữa chạy ra sau giữa bán cầu tiểu não và nhông dưới và cấp máu cho cả hai. Nhánh bên cấp máu cho mặt dưới tiểu não cho tới tận bờ bên tiểu não và tiếp nối các động mạch tiểu não dưới trước và trên (nhánh của động mạch thân nền). Thân của động mạch tiểu não dưới sau tách ra các nhánh cấp máu cho phần tủy hành ở sau nhân trám và ngoài nhân thần kinh hạ thiết và các rễ thần

kinh hạ thiết. Nó cũng cấp máu cho đám rối mạch mạc của NT4 bởi nhánh mạch mạc NT4 và tách ra nhánh hạnh nhân tiểu não đi ngoài hạnh nhân tiểu não tới cấp máu cho nhân răng. Nhiều khi, động mạch tiểu não dưới sau có thể bị kéo dài ở ngoài sọ, đặc biệt trong trường hợp thoát vị não sau. Khi đó nó chạy dài tới điểm thấp nhất, vòng quay lại hạnh nhân tiểu não. Động mạch chia làm 5 đoạn.



**Hình 1.5: Mặt bên thân não và tiểu não, động mạch PICA [9]**

#### 1.2.9.7. Hạnh nhân tiểu não:

Tiểu não là phần lớn thứ hai của não bộ, nằm sau thân não, dưới đại não và chiếm phần dưới sau của hộp sọ. Phía trước tiểu não dính với thân não bởi ba đôi cuống tiểu não (trên, giữa và dưới). Mặt trên tiểu não được đậy bởi một chũm của màng não cứng, gọi là lều tiểu não, ngăn cách tiểu não với phần sau mặt dưới đại não. Nói chung tiểu não có một phần hẹp ở giữa, gọi là nhộng tiểu não và hai bán cầu tiểu não ở hai bên. Tiểu não rộng 10 cm chiều ngang, 6 cm chiều trước sau, cao 5 cm, dày ở trước và ở giữa, thu hẹp dần về phía sau và sang hai bên. Xung quanh có một khe nằm ngang chia 2 phần trên dưới. Vậy tiểu não có thể mô tả 3 mặt: trên, dưới và trước.

Các hạnh nhân tiểu não là thành phần ở thấp nhất của các bán cầu tiểu não, nằm ngay trên lỗ lớn của xương chẩm, ôm sát hai bên phía sau hành tủy, hai hạnh nhân tiểu não thường không cân xứng với nhau. Hạnh nhân tiểu não được dính vào tiểu não theo dọc tiểu não, ở phía bên bề mặt trên của hạnh nhân bởi những cấu trúc cũng được gọi là cuống hạnh nhân. Mặt bên, thì hạnh

nhân tiểu não được bao phủ bởi tiểu thùy hai bụng. Rãnh tủy tiểu não chia hạnh nhân từ mặt sau của hành tủy. Khoảng giữa hai hạnh nhân phải và trái bất chéo đường giữa như một rãnh nhỏ. Tại cực trên, ở mặt trước mỗi một hạnh nhân đối diện nút tiểu não, màn tủy dưới và tấm mạch mạc.

#### *1.2.9.8. Não thất 4*

NT4 là phần phình rộng của ống trung tâm tủy ở trám não, nằm giữa hành tủy và cầu não ở trước, tiểu não ở sau. NT4 thông ở trên với cống trung não, ở dưới với ống trung tâm tủy, và ở giữa qua các lỗ tấm mạch mạc NT4, với khoang dưới nhện của hệ thống màng não tủy.

Phần dưới là màn tủy dưới căng giữa hai cuống tiểu não dưới, hình tam giác, đỉnh ở dưới, đáy ở trên liên tiếp với màng não thất phủ phần trước của nhộng tiểu não. Kèm theo màn tủy dưới còn có hai đám rối mạch mạc, từ chót NT4 đi lên dọc theo hai bên đường giữa, rồi tách ra hai bên, thoát ra ngoài khoang dưới nhện, tạo thành hai búi mạch mạc nở rộng, được các tác giả Pháp gọi là sừng phong phú. Màn tủy dưới và tấm mạch mạc có ba lỗ thủng thông NT4 với các khoang dưới nhện:

Một lỗ mở giữa (trước đây còn gọi là lỗ Magendie), khá rộng (4-6 mm), nằm ở phần thấp nhất của mái.

Hai lỗ mở bên (trước đây còn gọi là lỗ Luschka), ở hai góc bên của NT4. Hai lỗ mở bên là nơi thoát ra của các đám rối mạch mạc bên, nên sự thông thương của nước não tủy ở đó còn bị hạn chế, chưa được xác định rõ.

Các cạnh và các góc NT4.

Bốn cạnh của NT4 tương ứng với chỗ bám của các bờ màng mái vào các cuống tiểu não trên và dưới. Góc dưới thông với ống trung tâm tủy sống, được giới hạn ở phía sau bởi chót NT4. Góc trên là chỗ thắt hẹp thông với cuống trung não.

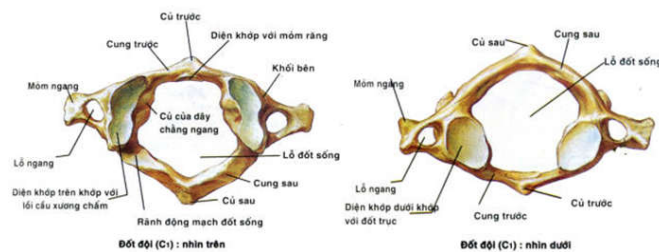


### 1.2.10. Giải phẫu cột sống cổ cao

Vùng bản lề cổ chẩm bao gồm lồi cầu xương chẩm (C0) và hai đốt sống cổ trên cùng: đốt đội (C1) và đốt trục (C2), các thành phần giải phẫu này liên kết với nhau bằng hệ thống khớp và dây chằng phức tạp nhất của cơ thể, rất linh hoạt về chức năng.

#### 1.2.10.1 Cấu trúc xương đốt đội

Có hình chiếc nhẫn, gồ ghề, không bằng phẳng, hai khối bên rộng, đây là đốt sống duy nhất trong cột sống mà thân đốt không liên quan đến đĩa đệm. Đốt đội có chiều ngang lớn nhất trong tất cả các đốt sống.



**Hình 1.6: Đốt đội [15]**

#### 1.2.10.2. Đốt trục



**Hình 1.7: Đốt trục [15]**

Có cấu trúc xương rất đặc biệt, giống hình con ngựa, phía trước ở giữa mặt trên của thân nhô lên một mỏm gọi là mỏm nha. Trên cùng mỏm nha gọi là đỉnh nha, mặt trước của đỉnh nha có diện khớp tiếp khớp với hõm khớp của mặt sau cung trước đốt đội và mặt sau đỉnh nha có diện khớp tiếp khớp với dây chằng ngang. Mỏm nha: hình cột trụ, hướng thẳng lên trên, được cố định bởi ổ khớp của mỏm nha với phía trước là cung trước đốt đội và phía sau là

dây chằng ngang. Thân và cuống: Phía trên liên tục với mỏm nha, mặt trên thân đốt trực ở hai bên của mỏm nha có diện tiếp khớp với đốt đội, mặt dưới là diện tiếp khớp với C3.

#### *1.2.10.3. Khớp chằm - đội*

Là khớp hoạt dịch, cấu thành bởi lõi cầu xương chằm và diện khớp trên đốt đội, các diện khớp lõm của đốt đội vừa khít với các lõi cầu. Khớp này cho phép vận động cúi ngửa, nghiêng hai bên, không có cử động quay.

#### *1.2.10.4. Khớp đội trực*

Có khớp hoạt dịch giữa đốt đội và đốt trực gồm khớp đội trực giữa và hai khớp đội trực bên đảm bảo 50% chức năng vận động quay của cột sống cổ.

#### *1.2.10.5. Khớp đội trực giữa*

Là khớp giữa mỏm nha đốt trực với một vòng tròn do cung trước đốt đội và dây chằng ngang đốt đội (là dải ngang của dây chằng chữ thập tạo nên).

#### *1.2.10.6. Khớp đội - trực bên*

Là khớp hoạt dịch phẳng giữa diện khớp trên đốt trực với diện khớp dưới đốt đội.

### **1.3. THƯƠNG TỔN GIẢI PHẪU [10], [11], [19]**

Mặc dù chưa biết chính xác cơ chế dịch vào trong ống tủy sống ở những BN có rỗng tủy, nhưng tất cả đều xuất hiện những đặc điểm biểu hiện sự tắc nghẽn khoang dưới nhện ở vùng bản lề cổ chằm và ngăn cản sự thăng bằng áp lực ngay lập tức dưới những tình huống sinh lý như ho, hắt hơi hoặc gắng sức.

Các bất thường khớp cổ chằm bao gồm:

- Bất thường cấu trúc xương xung quanh lỗ chằm, nền sọ và cột sống cổ cao: như sự gập ra sau của mỏm nha, các ụ xương ở vùng này.
- Các bất thường của màng cứng trong vùng lỗ chằm như là dải màng

cứng hay hồ mạch máu ở màng cứng.

- Sẹo màng nhện ở khu vực giữa hạnh nhân tiểu não và đường thoát ra của não thất tư.

- Sự thoát vị não sau, hạnh nhân tiểu não, thùy nhộng chèn ép vào khoang dưới nhện.

- Nang NT4 (Dandy-Walker)

Sau khi mà Hans Chiari mô tả và phân loại mức độ của thoát vị não sau thì các nhà bệnh học, phẫu thuật viên và các chuyên gia hình ảnh học hiện đại đã cho thấy có sự kết hợp những bất thường cấu trúc giải phẫu với DDC bao gồm:

- Sự thông thương của rỗng tủy với não thất theo Gardner, trên thực tế chỉ thấy 10% trong các DDC kết hợp với rỗng tủy.

- Trong một số trường hợp, hạnh nhân tiểu não có thể bị bao vây bởi một sẹo màng nhện rất dày, trong khi một số BN trưởng thành khác, hạnh nhân tiểu não bị mắc kẹt vào trong lỗ chằm, có thể di chuyển nhẹ nhàng với khớp hành tủy cổ và tách rời lẫn nhau.

- Có sự quắp lại của mái não giữa, thường được nhận thấy trên CHT bao gồm: phần đuôi của NT4 bị di lệch ở nhiều mức độ và với sự kéo dài xuống dưới của cuống não, các dây thần kinh sọ cũng có thể bị đặt trong một trạng thái căng. Tương tự các rễ thần kinh cột sống cổ trên cũng bị gập góc lên trên để đến được lỗ thoát ra của chúng, những biến dạng hình chữ Z của khớp hành tủy cổ đôi khi cũng thấy trên CHT.

- Một rỗng tủy lớn có thể chỉ thấy có sự tạo ngách hoặc vách ngăn hoàn toàn hoặc không hoàn toàn, vách ngăn có thể thấy rõ trên hình ảnh ở mặt cắt dọc giữa.

#### **1.4. DIỄN TIẾN TỰ NHIÊN CỦA BỆNH [10], [11]**

##### **1.4.1. Dị dạng Chiari loại I không có rỗng tủy kèm theo**

- CHT làm gia tăng khả năng phát hiện và chẩn đoán DDC loại I, rất nhiều BN hiện nay được chẩn đoán và điều trị mà những năm trước đó đã được điều trị nội khoa với nhiều chẩn đoán khác nhau như “đau đầu do căng thẳng” hoặc “đau đầu không rõ nguyên nhân”.

- Khó khăn khi quyết định trường hợp nào hạnh nhân tiểu não còn tiếp tục đi xuống và chèn vào lỗ chẩm hay không, cũng như có phát triển rộng tùy theo diễn tiến thời gian hay không. Trên lâm sàng được chia làm hai nhóm:

+ Nhóm một: triệu chứng lâm sàng đau đầu dưới chẩm hay vùng gáy lan lên đỉnh là dấu hiệu chủ yếu; những trường hợp này hầu như có sự đi xuống của hạnh nhân tiểu não ở mức độ nhỏ nhưng có ý nghĩa.

+ Nhóm hai: ít gặp hơn, người bệnh đau đầu và có triệu chứng các dây thần kinh sọ thấp như dây V, VII, IX, X, hạnh nhân tiểu não sẽ đi xuống và diễn tiến lan rộng được thấy trong nhóm BN này.

- Nếu không điều trị, nhóm hai có thể có nguy cơ đột tử vì chèn ép hành tủy. Động lực học trong hộp sọ tạo thuận lợi cho sự chèn ép vào hạnh nhân tiểu não ngày càng nhiều mỗi khi chuyển động đó đã bắt đầu. Đau đầu xuất hiện hoặc tăng lên khi ho, gắng sức là triệu chứng đáng ghi nhớ và đặc thù trong nhóm này [10].

#### **1.4.2. Dị dạng Chiari loại I có rộng tủy kèm theo**

- Diễn tiến tự nhiên của nhóm này có lẽ liên quan đến khả năng lớn lên của khoang rộng tủy. Ho và các cử động sinh lý giống Valsalva khác có khả năng không chỉ hoạt động trên hạnh nhân mà còn tạo ra sự lan rộng đột ngột từ đầu đến đuôi của một khoang rộng tủy đã căng, dẫn đến sự gia tăng khiếm khuyết thần kinh. Rất nhiều BN có bệnh sử lâm sàng thể hiện bằng chứng của một tổn thương thần kinh tiến triển, nó thường âm thầm nhưng thỉnh thoảng biểu hiện rõ ràng khi kết hợp với cơn ho. Ngày nay, rất ít trường hợp được chẩn đoán rộng tủy mà chỉ theo dõi, không điều trị; tuy nhiên vẫn có thể gặp với một BN ban đầu chỉ mới tê tay và có một rộng tủy cổ khoảng hai đốt sống

nhưng cuối cùng đến với tình trạng tàn phế nặng, ngồi xe lăn với bàn tay móng vuốt và một rỗng tủy toàn bộ [10], [11].

### 1.5. PHÂN LOẠI DẠNG CHIARI [9], [20], [21]

Vào khoảng cuối thế kỷ 19, Hans Chiari phát triển 1 hệ thống phân loại mà được sử dụng cho đến bây giờ. Dựa vào việc mô tử thi ông chia làm 4 loại.

Loại I: BN không có sự thiếu hụt của ống thần kinh. Đặc điểm là sự thoát vị xuống dưới qua lỗ chẩm vào trong ống sống cổ của hạnh nhân tiểu não. Tiêu chuẩn chẩn đoán hình ảnh là hạnh nhân xuống thấp từ 3 đến 5 mm trở lên. Thân não vẫn nằm ở trong phạm vi hố sau. Có hoặc không có rỗng tủy kèm theo.



**Hình 1.8: Sơ đồ DDC loại I và III [9]**

Loại II: BN có sự thiếu hụt của ống thần kinh. Sự di chuyển xuống dưới của cả thùy nhộng tiểu não và hành tủy qua lỗ chẩm vào trong ống sống cổ. Thường hạnh nhân tiểu não xuống rất thấp. Có nhiều dị tật khác của thần kinh trung ương kèm theo, trong đó não úng thủy luôn hiện diện, sự “xoắn” của hành tủy và giảm sản của lều tiểu não hay giảm sản thể trai cũng hay gặp.

Loại III: thường hiếm gặp, là dạng đặc biệt của của thoát vị não sau. Xuất hiện một túi ở khớp cổ chẩm chứa tiểu não và thân não, não úng thủy luôn luôn có.

Loại IV: rất hiếm, giảm sản và bất sản nặng tiểu não, kèm theo nhiều dị tật khác, BN thường tử vong ngay sau đẻ.

Gần đây đã bổ sung thêm hai loại là loại 0 và 1,5. Loại 0 được mô tả là không có sự thoát vị của não sau hoặc thoát vị rất ít nhỏ hơn 3 mm, nhưng có tình trạng lấp đầy vùng bản lề cổ chẩm và rỗng tủy cổ tiến triển do hậu quả của sự cản trở dòng chảy của DNT qua vùng này. Loại 1,5 là ở giữa loại I và

loại II nghĩa là không có sự thiếu hụt của ống thần kinh nhưng có sự xuống thấp của hạnh nhân tiểu não và thân não [9]

## **1.6. CHẨN ĐOÁN DỊ DẠNG CHIARI LOẠI I**

### **1.6.1. Chẩn đoán lâm sàng [9], [22], [23], [24], [25], [26]**

DDC loại I biểu hiện ở trẻ nhỏ và người lớn có đôi chút khác nhau, đặc biệt ở những trẻ sơ sinh. Triệu chứng lâm sàng về cơ bản đều liên quan đến sự cản trở dòng chảy DNT, chèn ép thần kinh và/hoặc rỗng tủy. Ở người trẻ thì biểu hiện triệu chứng có vẻ rầm rộ hơn [9]. Khởi điểm ban đầu, DDC loại I không biểu hiện triệu chứng lâm sàng, có thể thỉnh thoảng xuất hiện những cơn đau đầu thoáng qua, chỉ đến khi có dấu hiệu chèn ép thần kinh, triệu chứng lâm sàng mới xuất hiện một cách rõ ràng. Thời điểm này có khuynh hướng biểu hiện triệu chứng ở thập kỷ thứ hai hoặc thứ ba của cuộc sống. Các triệu chứng của DDC loại I rất đa dạng và phong phú, không đặc hiệu, gặp ở nhiều chuyên khoa như rối loạn thị giác, thính giác, rối loạn chức năng tủy [1]. Chính vì vậy, bệnh thường chẩn đoán muộn, điều trị nội khoa rất lâu dài với các chẩn đoán khác nhau như đau đầu chưa rõ nguyên nhân hay hội chứng tiền đình... Các triệu chứng thường gặp nhất là đau đầu, chóng mặt khi thay đổi tư thế, tê tay chân. Đặc điểm đau đầu là đau vùng chẩm, gáy lan lên đỉnh, hốc mắt, xuống cổ hoặc hai vai [27]. Có khi biểu hiện của đau nửa đầu giống bệnh lý đau nửa đầu, kèm với đau nửa mặt hoặc chỉ khu trú một vùng như quanh tai [5]. Triệu chứng đau đầu tăng hoặc trầm trọng lên bởi nghiệm pháp Valsalva, gợi ý sự cản trở dòng chảy DNT trong sinh lý bệnh [1], [3]. Nghĩa là khi ho, hắt hơi, đại tiểu tiện ở người lớn hay khi cười to, chạy nhảy liên tục ở trẻ nhỏ thì triệu chứng tăng lên. Đối với trẻ chưa nói được thường biểu hiện quấy khóc nhiều, liên tục, dễ bị kích thích. Ngoài ra các dấu hiệu chèn ép tủy, thân não hoặc đau theo các dây thần kinh sọ não cũng biểu hiện như xuất hiện cơn khó thở khi ngủ [28], run chân tay hay nhìn chói, sợ ánh sáng, teo cơ hoặc yếu chân tay, có thể gặp triệu chứng co thắt nửa mặt [22], [29]. Hội chứng chèn ép hố sau như hoa mắt, chóng mặt buồn nôn, rối loạn thăng bằng. Một đặc điểm lâm sàng nữa cũng thấy ở BN DDC loại I là đến khám vì cong

veo cột sống, đặc biệt ở người trẻ, thường kèm với rỗng tủy [1], [30]. Mặc dù gù vẹo cột sống và rỗng tủy không luôn biểu hiện cùng với nhau [9]. Tuy vậy triệu chứng lâm sàng chủ yếu vẫn tập trung vào 3 hội chứng chính:

- Hội chứng chèn ép thân não: đau đầu, đau cổ, rối loạn nhịp thở, dấu hiệu các dây thần kinh sọ thấp như co giật nửa mặt, đau dây V, dây IX, X [5], song thị, khản tiếng, khó nuốt. Rối loạn nhịp thở, cơn khó thở, co rút chân tay, dấu hiệu tháp tứ chi.

- Hội chứng rỗng tủy hay chèn ép tủy: triệu chứng thường tiến triển một cách tăng dần, gồm giảm cảm giác, phân ly cảm giác, teo cơ, giảm hay liệt vận động. Khởi điểm ở đầu chi, một nhóm cơ sau tiến triển toàn bộ chi, ban đầu ở tay sau xuống đến chân [31]. Thường kèm với cong vẹo cột sống, đặc biệt ở những BN trẻ tuổi. Nhiều BN chẩn đoán muộn xuất hiện liệt tứ chi, rối loạn cơ tròn gây bí đại tiểu tiện.

- Hội chứng tiểu não: do chèn ép hố sau. Giảm hoặc mất điều vận, rung giật nhãn cầu, đi lại loạng choạng, hoa mắt chóng mặt, buồn nôn...

## **1.6.2. Chẩn đoán cận lâm sàng**

### *1.6.2.1. X-quang thường qui:*

X-quang sọ thẳng nghiêng có thể thấy được các hình ảnh bất thường như sự chèn ép của nền sọ, tịt đáy chẩm. Thường ít có giá trị trong chẩn đoán xác định, chủ yếu phát hiện các dị tật kèm theo.

X-quang cột sống cổ, ngực hay cột sống toàn bộ thẳng và nghiêng: nhằm phát hiện thấy những hình ảnh bất thường như đồng hóa chẩm đội, bất sản cung sau C1, gù hay cong vẹo cột sống ở các vị trí khác nhau như cột sống ngực, thắt lưng hay toàn bộ cột sống [32].

### Sự cong vẹo cột sống

DDC loại I kèm theo với cong vẹo cột sống, rỗng tủy ở trẻ nhỏ được mô tả lần đầu bởi Dauser và cộng sự vào năm 1988 [trích 30], tỷ lệ chiếm khoảng 20%. Sự bắt gặp cong vẹo cột sống và DDC loại I có hoặc không biểu hiện triệu chứng lâm sàng thì thường yêu cầu một chỉ định can thiệp phẫu thuật.

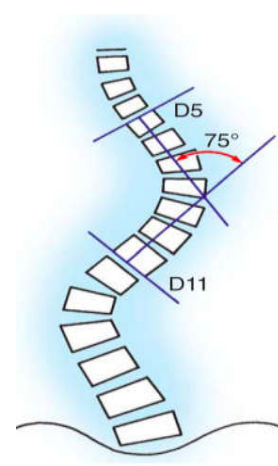
Phẫu thuật trước tiên được lựa chọn là giải ép cổ chẩm. BN có kết quả tốt nhất là can thiệp sớm trước 10 tuổi và có góc Cobb nhỏ hơn 20-30 độ. Điều quan trọng là cẩn thận về sự sàng lọc đối với những BN có DDC loại I và rộng tùy ở những trường hợp cong vẹo cột sống vô căn bởi sự can thiệp phẫu thuật sớm sẽ có tiên lượng tốt hơn [32].

Phương pháp đo góc Cobb trên phim X-quang toàn bộ cột sống

Năm 1948, John Cobb đã mô tả một kỹ thuật để đo độ lớn của cong vẹo cột sống trên mặt phẳng đứng ngang. Trong kỹ thuật này, góc của đường cong cột sống được hợp bởi hai đường thẳng vẽ vuông góc với bờ trên của đốt sống tận phía trên và bờ dưới của thân đốt sống tận phía dưới của đường cong, đốt sống tận (end vertebra) là đốt sống bị nghiêng nhất trong đường cong so với đường nằm ngang. Nếu bờ của thân đốt sống bị che lấp, không cho hình ảnh rõ ràng, các cuống có thể được sử dụng thay thế [32].



**Hình 1.9: X quang toàn bộ cột sống [32]**



**Hình 1.10: Sơ đồ phương pháp đo góc Cobb [32]**

#### 1.6.2.2. Cắt lớp vi tính sọ não và vùng bán lẻ cổ chẩm

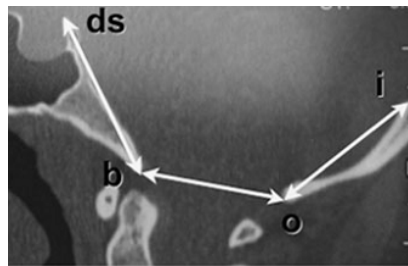
CLVT khó đánh giá được vùng lỗ chẩm do bị nhiễu ảnh từ cấu trúc xương xung quanh. Khi kết hợp với chụp bao tủy có cản quang có thể cải thiện khả năng chẩn đoán, các dấu hiệu bao gồm sự đi xuống của hạnh nhân tiểu não, hố sau và lỗ chẩm đầy, không thấy hình ảnh hoặc giảm kích thước



của bể lớn DNT ở hố sau và/hoặc có hình ảnh giãn não thất 3 và não thất bên.

Chụp CLVT thì cũng có thể hữu ích để đánh giá và nghiên cứu về cấu trúc xương của vùng bản lề cổ chẩm, qua những hình ảnh tái tạo 3 chiều trong mặt phẳng ngang, đứng ngang và mặt phẳng đứng dọc được tái tạo bởi những máy CLVT hiện đại. Thêm nữa nếu BN không thể chụp CHT thì chụp CLVT có thể cực kỳ hữu ích trong việc đánh giá DDC loại I.

Chụp CLVT sọ não đa dãy có dựng hình tái tạo xương sọ thì trên phim cửa sổ xương ngoài việc đánh giá các dị dạng của xương sọ hố sau, thì còn đánh giá được kích thước của hố sọ sau thông qua các chỉ số như chiều cao xương chẩm, chiều dài rãnh trượt, đường kính trước sau lỗ chẩm, chiều rộng hố sau, chiều dài và chiều cao hố sau từ đó có thể tính được thể tích của hố sọ sau.



**Hình 1.11: Đo các kích thước hố sau trên phim CLVT [33]**

ds: điểm cao nhất của lưng yên, b: là bờ trước của lỗ chẩm, o: là bờ sau của lỗ chẩm, i: là ụ chẩm trong. dsb: Chiều dài rãnh trượt, bo: đường kính trước sau của lỗ chẩm và oi: chiều cao xương chẩm.

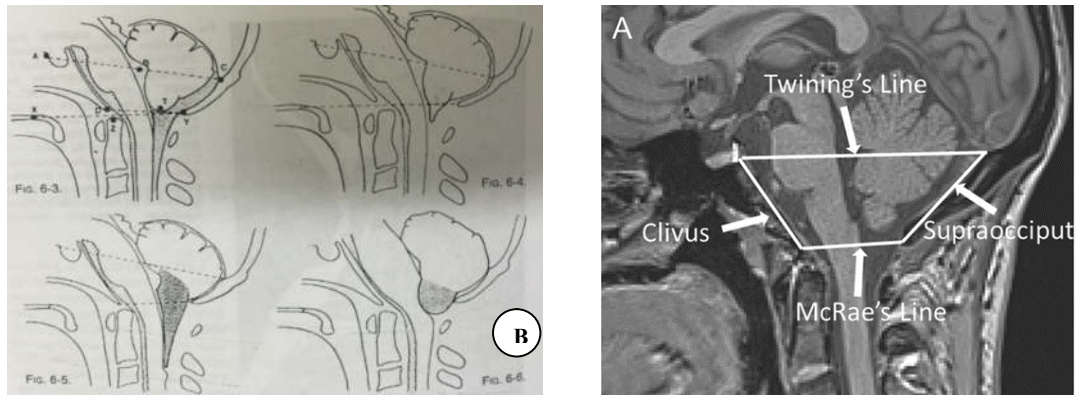
Còn trên phim cửa sổ phần mềm ở các lát cắt đứng dọc và ngang qua hố sau thì thấy các hình ảnh như lấp đầy lỗ chẩm, bể lớn DNT hố sau bị thu hẹp, nhỏ đi hoặc không còn. Hình ảnh não thất 3 và não thất bên có thể còn bình thường, trừ những trường hợp não thất bị giãn tùy theo mức độ lấp đầy lỗ chẩm và hố sau.

#### **1.6.2.3. Chụp cắt lớp vi tính cột sống: đoạn cổ, ngực hay toàn bộ cột sống**

CLVT có thể có hữu ích trong trường hợp đánh giá mức độ cong vẹo cột sống, đặc biệt những trường hợp cong vẹo nặng và sự đánh giá mức độ biến dạng cột sống, lồng ngực, cột sống cổ cao trước phẫu thuật giải ép cổ chẩm [32].

#### **1.6.2.4. Chụp cộng hưởng từ sọ não và cột sống cổ**

Là phương pháp tiêu chuẩn để đánh giá và chẩn đoán các loại DDC, đặc biệt loại I. Thể loại I thường ở độ tuổi thanh niên, trong khi thể loại II thì ở trẻ nhỏ và người trẻ tuổi hơn. DDC thể loại II thường kèm theo có thoát vị tủy màng tủy, và biểu hiện lâm sàng có rối loạn các cơ quan chức năng sống sớm hơn thể loại I như rối loạn hô hấp, thiếu oxy kèm theo, rối loạn về nuốt và rối loạn nhịp tim. Trước hết phải nghiên cứu hình ảnh giải phẫu bình thường của vùng bản lề cổ chẩm trên phim chụp CHT ở chuỗi xung T1, trên lát cắt đứng dọc ở chính giữa tổ chức não thông qua các kích thước mà giới hạn bởi các mốc xương sọ và cột sống cổ cao.



**Hình 1.12. Sơ đồ hình ảnh của hố sau và bản lề cổ chẩm [34]**

Trong ảnh B ở hình 6-3: Sơ đồ hình ảnh của hố sau và bản lề cổ chẩm bình thường, với các mốc như sau:

AC: đường Twining, điểm giữa B đi qua trung tâm NT4

D: điểm thấp nhất của rãnh trượt, bờ trước của lỗ chẩm (DY là đường kính trước sau của lỗ chẩm)

XY: đường Chamberlain (từ bờ sau của xương khẩu cái đến bờ sau của lỗ chẩm)

T: điểm thấp nhất của hạnh nhân tiểu não

Z: đỉnh của mỏm nha: luôn ở dưới đường Chamberlain

Phần tô màu xám là bề lớn DNT có 2 phần: ở trong sọ và phía sau tủy

sống cổ, được phân chia bởi lỗ chằm.

Còn ở hình 6-4 là sơ đồ hình ảnh bất thường của DDC loại I: hạnh nhân tiểu não (màu sẫm) nhọn đầu, tụt xuống phía dưới qua lỗ chằm giống hình then cài cửa và làm lấp đầy bể lớn DNT.

Trong khi đó ở hình 6-5 là sơ đồ hình ảnh bất thường của DDC loại II: hạnh nhân tiểu não xuống rất thấp, đoạn C1-C2 và thân não nhất và NT4 cũng bị kéo xuống thấp (phía dưới đường Twinning).

Còn ở hình 6-6 là sơ đồ của sự tụt hạnh nhân tiểu não do sự tăng áp lực nội sọ với các nguyên nhân khác như u não..., hạnh nhân tiểu não thì xuống thấp một chút qua lỗ chằm, nhưng cực dưới hạnh nhân có hình vòm và kèm theo có lấp đầy các bể DNT ở hố sau và phía trước thân não.

Đo các kích thước của hố sọ sau thông qua chụp CHT sọ não:

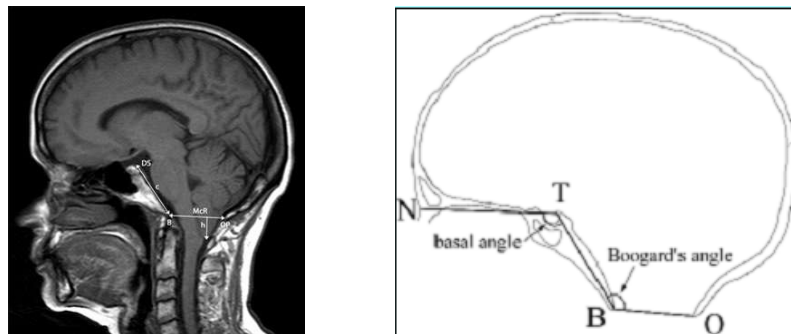
Sự xuống thấp của hạnh nhân tiểu não, chiều dài rãnh trượt, đường kính trước sau của lỗ chằm, góc Boogard.

Chiều dài rãnh trượt được đo từ bờ trước lỗ chằm đến đỉnh của lưng hố yên.

Đường kính trước sau của lỗ chằm hay còn gọi là đường McRae's - McR được đo từ bờ trước lỗ chằm đến bờ sau lỗ chằm

Góc Boogard tạo bởi đường McR và mặt của rãnh trượt

Mức độ thoát vị của hạnh nhân tiểu não được đo bằng đường vuông góc từ điểm thấp nhất của hạnh nhân tiểu não đến đường MR



**Hình 1.13: Các kích thước hố sọ sau, mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não và góc nền sọ [35], [36]**

c: chiều dài rãnh trượt MR: đường kính trước sau lỗ chằm

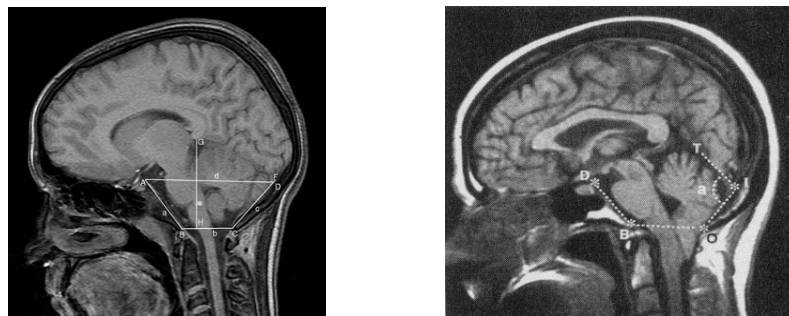
h: mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não

CHT thường hay sử dụng là loại 1.5 hoặc 3.0 Tesla. Tất cả được đo trên hình ảnh chuỗi xung T1 với độ dày của các lát cắt từ 3 - 5 mm, khoảng cách giữa các lát cắt từ 2 - 10 mm. Milhorat và cộng sự dựa trên nghiên cứu 364 BN DDC loại I thấy có sự tương quan giữa sự thoát vị của hạnh nhân tiểu não và chiều dài rãnh trượt là tỷ lệ nghịch và tỷ lệ thuận với kích thước của lỗ chằm và góc Boogard. Nghĩa là mức độ xuống thấp của hạnh nhân tiểu não thì kèm theo với mức độ ngắn của chiều dài rãnh trượt và với kích thước lỗ chằm rộng và góc Boogard lớn tạo nên hố sau có hình giống cái phễu [1].

Ngoài ra còn có cách thức đo kích thước hố sọ sau thông qua các kích thước khác nữa như chiều cao xương chằm được tính từ trung tâm của ụ chằm trong đến bờ sau của lỗ chằm.

Đường kính trước sau của hố sọ sau được tính từ lưng yên đến điểm trên ụ chằm trong 1 cm.

Chiều cao của hố sọ sau được tính từ bờ trên của hố sọ sau (Gối của thể trai) xuống vuông góc với đường kính của lỗ chằm.



**Hình 1.14: Cách đo các kích thước hố sọ sau trên CHT sọ não [1], [3]**

d: đường kính trước sau của hố sọ sau

e: chiều cao hố sọ sau

c: chiều cao xương chằm

Góc a: góc lều tiểu não

Mặt khác, cũng không có mối tương quan trực tiếp giữa mức độ của thoát vị hạnh nhân tiểu não với độ nặng của triệu chứng bởi vì thoát vị lớn hơn 5 mm vẫn có thể gặp trong trường hợp phát hiện tình cờ ở những trường

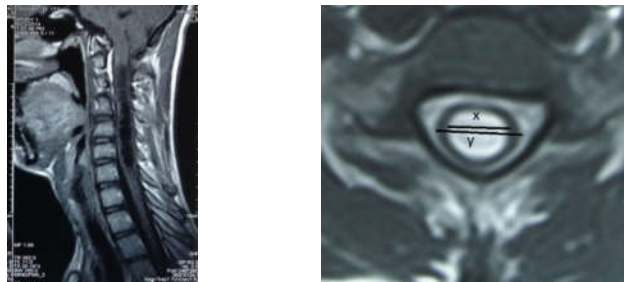
hợp không có triệu chứng lâm sàng; vì thế mặc dù vị trí của hạnh nhân tiểu não cung cấp một chỉ số tổng quát của sự chèn ép quá mức của não sau nhưng nó chỉ là một yếu tố ảnh hưởng đến đặc điểm lâm sàng của DDC loại I.

#### Hình ảnh rỗng tủy

Rỗng tủy là một khoang rỗng trong tủy thông hoặc không thông với ống tủy, có thể gặp ở nhiều đoạn tủy. Rỗng tủy hay gặp nhất kèm với DDC loại I, đặc biệt là đoạn tủy cổ, bởi tổn thương làm cản trở dòng chảy của DNT ở vị trí lỗ chằm, gây chênh lệch áp lực ở não và tủy sống. Hay gặp trước tiên là rỗng tủy cổ, nếu bệnh tiến triển lâu ngày thì rỗng tủy xuống đoạn ngực hay toàn bộ tủy. Trên phim CHT cột sống tủy, rỗng tủy có thể giống hình ảnh của một nang, nghĩa là một cái khoang ranh giới rất rõ ràng có tín hiệu giống như DNT chảy ở xung quanh tủy, hoặc giống như một khe ở giữa và tủy có kích thước bình thường hay teo nhỏ.

- Trên hình ảnh ở T1 và T2 lát cắt đứng dọc ở chính giữa và cắt ngang cũng đủ để đánh giá tình trạng, kích thước của rỗng tủy qua sự đo đường kính ngang (x) và tỷ lệ giữa rỗng tủy với tủy sống (x/y), sự tồn tại các khoang tự nhiên trong nang hoặc sự thông của nang với khoang dưới nhện tủy. Khi kích thước x từ 3 mm trở lên được chẩn đoán là rỗng tủy [9], [37].

- Trên hình ảnh ở T2 thì có thể thấy sự biểu hiện dòng chảy của DNT ở phía trước của nang và thấy rõ hơn nữa ở lát cắt mỏng và vuông góc với trục của cột sống, một dòng chảy của DNT thể hiện chủ yếu bởi sự giảm tín hiệu hoặc không tín hiệu.



**Hình 1.15: Hình ảnh rỗng tủy trên phim chụp CHT cột sống tủy cổ**

x: đường kính ngang rỗng tủy

y: đường kính tủy sống

## 1.7. ĐIỀU TRỊ DỊ DẠNG CHIARI LOẠI I

### 1.7.1. Lịch sử của điều trị Dị dạng Chiari loại I [9]

Lần đầu tiên việc giải ép hồ sau đối với BN DDC loại II được thực hiện bởi Van Houweninge Graftdijk ở Leiden vào năm 1930 [trích 8]. Tiếp theo, McConnell và Parker đã mở giải ép hồ sau trên DDC loại I. Một vài tác giả khác đã công bố khoảng 10 bài báo ghi lại những kinh nghiệm giải ép vùng cổ chằm trong việc điều trị loại DDC. Đến năm 1950, James Gardner và cộng sự, tại bệnh viện Cleveland đã nhận thấy sự phối hợp của rỗng tủy với DDC loại I. Với giả thuyết rằng, ở DDC loại I thì DNT bị tắc tại chỗ ra của NT4 và theo cơ chế búa nước trực tiếp từ NT4 rội xuống vùng lỗ chằm vào các chu kỳ của tim ở tâm thu và tâm trương. Kết quả làm to dần ống trung tâm tủy tạo nên rỗng tủy. Để giải quyết tình trạng này, Gardner đã thực hiện cách thức phẫu thuật là giải ép xương sọ vùng hồ sau và phía sau lỗ chằm, mở thông não thất 4 vào khoang dưới nhện, bít kín chốt NT4. Kết quả sau mổ của 74 trường hợp là như sau: 52 cải thiện, 11 không thay đổi, 6 nặng lên và 5 tử vong. Về sau Levy và cộng sự đã so sánh sự mở giải ép vùng bản lê cổ chằm và mở thông NT4 với việc có và không bít lại chốt của NT4 cũng thực hiện tại bệnh viện Cleveland và cho kết luận rằng không thấy có sự khác nhau giữa 2 nhóm [38]. Việc bít lại chốt NT4 có thể gây ra những biến chứng như tổn thương đến nhân của dây thần kinh X và XII và có thể tồn tại liệt vận động. Vào khoảng năm 1970, Logue đưa ra một lựa chọn ít can thiệp hơn phương pháp của Gardner. Phương pháp đó bao gồm một sự giải ép xương sọ đơn giản, có tạo hình rộng màng cứng bằng cân cơ và hạn chế mở màng nhện hay làm thông NT4 với khoang dưới nhện. Họ đã thực hiện một nghiên cứu lâm sàng là so sánh phương pháp phẫu thuật của Gardner với phương pháp của họ là chỉ mở xương sọ giải ép đơn thuần và tạo hình màng cứng, đã chỉ ra rằng không thấy có sự khác biệt trong sự tiêu biến của rỗng tủy, trong khi đó phương pháp phẫu thuật của Gardner có tỷ lệ biến chứng cao hơn [39]. Kể từ đó, một vài nghiên cứu đã tán thành một cách thức giải ép rằng việc mở màng nhện, lấy bỏ một

phần hoặc đốt phần dưới của hạnh nhân tiểu não để làm co nhỏ lại, và cố gắng để mở rộng dòng chảy của DNT ra xung quanh mà việc đó đạt được với việc kết hợp giải ép xương sọ và tạo hình màng cứng [40]. Rỗng tủy sẽ được thu nhỏ lại với phương pháp đó ở khoảng 80% các trường hợp, nó cũng tương xứng với kết quả của phương pháp giải ép đơn giản và tạo hình màng cứng với sự bảo tồn màng nhện và hạnh nhân tiểu não [41]. Gần đây, phẫu thuật ít xâm lấn DDC loại I có hoặc không có rỗng tủy, có thể là giải ép đơn thuần xương sọ hay giải ép xương sọ và mở lớp ngoài của màng cứng đã cho kết quả như sau: giải ép có tạo hình màng cứng thì ít phải mổ giải ép lại hơn, triệu chứng lâm sàng hồi phục tốt hơn, nhưng nguy cơ rò DNT nhiều hơn giải ép mà không có tạo hình màng não [42].

**Bảng 1.1: Kết quả phẫu thuật giải ép bản lề cổ chẩm**

Theo Romero và Pereira [9], [41]	Kết quả sau mổ	Giải ép có tạo hình	Giải ép đơn thuần
kết quả phẫu thuật DDC loại I ở người lớn của 4 nghiên cứu	Cải thiện lâm sàng	29/33 (88%)	37/45 (87%)
	Giảm kích thước rỗng tủy	14/14 (100%)	21/33 (64%)
	Mổ giải ép thêm	0/33 (0%)	1/11(9%)
	Biến chứng	14/33 (42%)	4/45 (9%)

Theo Durham và Fjeld-Olenec [43]	Kết quả sau mổ	Giải ép có tạo hình	Giải ép đơn thuần
kết quả phẫu thuật DDC loại I ở trẻ nhỏ của 7 nghiên cứu	Cải thiện lâm sàng	44/56 (79%)	51/79 (65%)
	Giảm kích thước rỗng tủy	40/46 (87%)	9/16 (56%)
	Mổ giải ép thêm	3/143 (2%)	15/119 (13%)
	Biến chứng	28/135 (22%)	3/111 (3%)

### 1.7.2. Chỉ định điều trị phẫu thuật Dị dạng Chiari loại I

DDC loại I nguyên phát là ngoài sự thoát vị của hạnh nhân tiểu não qua lỗ chẩm xuống ống tủy cổ, gây chèn ép vào hành tủy, tủy cổ thì không kèm theo bất kỳ một tổn thương nào khác. Mặc dù, ở những BN này chủ yếu thấy có một sự chậm phát triển của xương sọ vùng hố sau, mà nguyên nhân thì chưa rõ ràng. Còn loại tổn thương do nguyên nhân thứ phát thì nên được coi như việc điều trị phẫu thuật giải ép là không cần thiết, mà việc giải quyết nguyên nhân mới thực sự là quan trọng. Kể cả những nguyên nhân dưới đây như hẹp hộp sọ, não úng thủy hay giảm áp lực nội sọ mạn tính do rò DNT ở tủy sống, u nội sọ, và u tuyến yên thể to viển cực. Thêm vào nữa, những tổn thương dị tật nền sọ, mất vững hay tăng chuyển động của vùng bản lề cổ chẩm cũng là lý do ít được mở sọ giải ép vùng bản lề cổ chẩm và nên được loại trừ trước khi thực hiện việc giải ép hố sau đơn thuần.

Việc quyết định phẫu thuật giải ép vùng bản lề cổ chẩm cơ bản chủ yếu dựa vào biểu hiện triệu chứng lâm sàng, chứ không phải do chẩn đoán hình ảnh quyết định. Nó đòi hỏi phải chú ý loại trừ những chỉ định điều trị phẫu thuật mà lại dựa vào phim chụp CHT để phát hiện có DDC loại I trong khi đó thì bệnh sử và thăm khám lâm sàng thần kinh thì lại gợi ý rằng do các nguyên nhân khác gây nên các triệu chứng đó. Tỷ lệ ở dân số mà có phim CHT phát hiện tổn thương được chẩn đoán DDC loại I vượt trội hơn tỷ lệ dị dạng có biểu hiện triệu chứng lâm sàng. Một nghiên cứu chỉ ra rằng khoảng 0,9% thanh niên bình thường được chụp CHT sọ não có kết quả hạnh nhân tiểu não thoát vị qua lỗ chẩm từ 5 mm trở lên. Cho nên, sự xuất hiện đơn thuần của việc di chuyển xuống thấp của hạnh nhân tiểu não đến 5 mm hoặc hơn, thì cũng không là bằng chứng đầy đủ cho việc chỉ định phẫu thuật giải ép vùng bản lề cổ chẩm. Sự thận trọng trong khi lựa chọn BN cho điều trị phẫu thuật kể cả việc đánh giá đối với sự xuất hiện của một sự rỗng tủy kèm theo, thì phải khẳng định rằng chính DDC loại I là nguyên nhân gây ra sự chèn ép và



cản trở đến dòng chảy của DNT tại vị trí lỗ chằm. Còn DDC loại I không có rỗng tủy, sự quyết định phẫu thuật là chắc chắn nếu có biểu hiện triệu chứng lâm sàng của chèn ép tiểu não hoặc tủy sống. Đau đầu vùng chằm lan lên đỉnh hay xuống cổ, vai thì cũng là triệu chứng đáng tin cậy của DDC loại I. Tuy nhiên phải kèm theo với kết quả của chẩn đoán hình ảnh xác định rằng có tình trạng chèn ép của hạnh nhân tiểu não ở vùng bản lề cổ chằm như hạnh nhân tiểu não có đặc điểm hình chót cửa thay thế cho hình tròn và dòng chảy của DNT bị cản trở và bể lớn DNT tại lỗ chằm bị thu hẹp lại cũng được thấy trên phim CHT.

Đối với DDC loại I có hay không rỗng tủy, với dấu hiệu thần kinh, thì cần thiết rằng điều trị phẫu thuật phải chỉ định sớm, vì sự chờ đợi của điều trị có thể dẫn đến di chứng thần kinh về sau. Trước khi phẫu thuật, sự cần thiết phải được trao đổi và giải thích rằng DDC loại I có rỗng tủy, thì triệu chứng của rỗng tủy sau khi giải ép bản lề cổ chằm, có thể chỉ ổn định hoặc có cải thiện nhưng nói chung là chậm. Hơn nữa, cũng phải dựa vào cách thức phẫu thuật được thực hiện, nhiều khi phải phẫu thuật lại nếu kết quả không thành công. Còn đối với DDC loại I không có rỗng tủy thì nên được khuyên rằng triệu chứng của tủy sống hay tiểu não về cơ bản sẽ được hồi phục nhưng mà sự hồi phục hoàn toàn thì không có ở tất cả các trường hợp. Triệu chứng đau đầu khi ho hay gắng sức sẽ giảm hoặc hết hoàn toàn sau phẫu thuật ở hầu hết các BN [12].

### **1.7.3. Sự lựa chọn phương pháp điều trị phẫu thuật**

Một trong những mục tiêu của điều trị phẫu thuật là đưa ra một cách thức phẫu thuật thích hợp và đạt được kết quả điều trị tốt nhất, ngoại trừ có một vài biến chứng hay di chứng phẫu thuật ở các thời điểm. Một vài nghiên cứu định nghĩa về phẫu thuật thành công phải dựa trên cơ sở của lâm sàng trong thời hạn cải thiện triệu chứng hoặc kết quả thần kinh. Hình ảnh học sau phẫu thuật hoặc là không được thực hiện hoặc là không cần thiết nếu dấu hiệu

và triệu chứng đều ổn định. Một vài nghiên cứu khác đánh giá phẫu thuật thành công không chỉ dựa trên thời điểm của kết quả lâm sàng mà còn dựa vào tiêu chí của kết quả phẫu thuật mà thể hiện trên giải phẫu thần kinh và sinh lý, khẳng định sự đủ rộng của thể tích trong màng cứng tại lỗ chẩm để làm giảm bớt áp lực trên tủy sống và sự di chuyển của hạnh nhân tiểu não, giảm bớt đường kính rỗng tủy, và thiết lập lại dòng chảy của DNT qua lỗ chẩm. Trong một trường hợp bệnh lý bẩm sinh tiến trình thời gian thì thường là tiến triển chậm, kết quả lâu dài của phẫu thuật có thể được tiên lượng tốt hơn. Đánh giá lâu dài của BN đã được thực hiện ở nhiều nghiên cứu giải ép cổ chẩm mà kể cả việc bóc màng nhện. Hầu hết các nghiên cứu đánh giá kết quả hồi cứu, nhưng cũng có một số ít nghiên cứu tiến cứu. Những thay đổi gần đây hơn của phương pháp giải ép cổ chẩm, bao gồm giải ép xương sọ đơn thuần hoặc kèm với mở màng cứng, nhìn chung có sự theo dõi ngắn hơn các phương pháp cổ điển sau phẫu thuật, xâm phạm nhiều hơn. Một nghiên cứu tiến cứu những DDC loại I ở trẻ nhỏ và rỗng tủy đã được miêu tả một cách sớm và bắt đầu để so sánh kết quả sau phẫu thuật sử dụng nhiều dạng giải ép cổ chẩm khác nhau. Không có sự nghiên cứu so sánh đối với hướng dẫn, một phẫu thuật viên phải quyết định dựa trên loại giải ép cổ chẩm để thực hiện cơ bản cho những kết quả ngắn và dài về lâm sàng và chẩn đoán hình ảnh từ những loại khác nhau của các phương pháp giải ép, sinh lý bệnh của DDC loại I, và kinh nghiệm cá nhân. Mục tiêu cuối cùng là lựa chọn phương pháp đó sử dụng lâu dài, điều trị triệt để, tổn thương tối thiểu tới cấu trúc thần kinh và phần mềm [44], [45].

Đối với loại có rỗng tủy kèm theo, do ít nhiều đều liên quan đến sự tắc nghẽn một phần của khoang dưới nhện. Nên việc điều trị rỗng tủy là ngoài giải ép lỗ chẩm trực tiếp và tái tạo lại sự lưu thông của dòng chảy DNT xuyên suốt khoang dưới nhện. Dẫn lưu tủy rỗng ra khoang dưới nhện cũng được thực hiện.

Với tật đáy chẩm dịch trên và các bất thường của mỏm nha C2 thì chèn

ép từ phía trước, nên Menezes và cộng sự đã điều trị thành công những BN này bằng phẫu thuật cắt móm nha C2 [28]; cơ chế khi loại bỏ trở ngại dòng DNT ở khoang dưới nhện để giải quyết rỗng tủy thì chưa được hiểu rõ. Tuy nhiên, trên phương diện lâm sàng thì nó rất hiệu quả, phẫu thuật này được thực hiện ngay cả trường hợp rỗng tủy phức tạp có vách ngăn hoàn toàn và tránh được việc rạch vào tủy sống không cần thiết. Nếu có não úng thủy kết hợp thì dẫn lưu não thất là đặt van dẫn lưu não thất ổ bụng hoặc ngày nay có thể dùng nội soi để phá sàn não thất ba. Các quá trình này làm đổi hướng lưu thông của dòng DNT do đó sẽ giải quyết được bệnh [44].

#### *1.7.3.1. Mở xương sọ hố sau và bản lề cổ chẩm*

Kích thước mở điển hình 3x3 cm, cắt cung sau C1 khoảng 2,5 đến 3 cm, không rộng hơn mở xương sọ, nếu hạnh nhân tiểu não xuống thấp hơn C1 thì nên cắt 1 phần cung sau C2 [45].

#### *1.7.3.2. Mở màng cứng*

Theo hình chữ Y ngược [45], theo Pirouzmand và cộng sự thì mở rộng thêm màng cứng theo hình chữ V ngược ở phần dưới cùng của đường mở [46] sẽ mở rộng thêm màng cứng ở đoạn tủy cổ, đặc biệt DDC loại I có rỗng tủy kèm theo.

#### *1.7.3.3. Mở màng nhện và đốt hạnh nhân tiểu não*

##### Không mở màng nhện

Đầu tiên mô tả bởi Logue và Edwards; sau đó Lapras cũng đồng ý quan điểm để lại màng nhện nguyên vẹn. Theo các tác giả, không mở màng nhện chỉ áp dụng ở những BN với một thoát vị của hạnh nhân tiểu não mức độ ít và không có sự hiện diện của rỗng tủy. Edward cũng sử dụng phương pháp này và tạo hình màng cứng ngoài màng nhện sau khi đã chứng tỏ trên siêu âm doppler trong mổ cho thấy sự chèn ép không còn thông qua tốc độ dòng chảy của DNT và rỗng tủy biến mất khi màng cứng hố sau được mở ra. Dựa trên sự theo dõi của tác giả, phương pháp này tỏ ra có hữu ích [11].

##### Mở màng nhện

William ủng hộ quan điểm cắt màng nhện càng xa càng tốt. Miller và cộng sự cho rằng việc mở và cắt các dải màng nhện dày là một bước cơ bản trong phẫu thuật giải ép cổ chẩm ở BN DDC nhất là có rỗng tủy kèm theo [9]. Còn theo tác giả Apuzzo [47] nên cắt cẩn thận dải màng cứng nối giữa lớp màng nhện và hạnh nhân tiểu não hoặc phần dưới thấp của bán cầu tiểu não; thỉnh thoảng màng nhện dày và dính rất chắc hạnh nhân tiểu não phần dưới của bán cầu tiểu não với hành tủy bên dưới và các mạch máu gần đó. Dùng dao điện lưỡng cực đốt trên bề mặt giữa và lưng của hạnh nhân tiểu não làm cho hạnh nhân tiểu não teo lại, co lên trên. Có thể cắt bỏ mô dưới màng mềm của hạnh nhân tiểu não trong trường hợp có tăng sinh mô thần kinh đệm làm cho hạnh nhân tiểu não không co lại khi đốt bằng dao điện lưỡng cực hoặc cắt 1 phần hạnh nhân tiểu não để mở rộng bể lớn DNT [48]. Thỉnh thoảng có thể dùng chỉ 5.0 dính màng nhện từ bờ rìa giữa của hạnh nhân tiểu não đến rìa màng cứng, thao tác này giúp kéo hạnh nhân tiểu não ra hai bên và cho phép dòng chảy DNT từ NT4 thoát ra dễ dàng hơn. Thao tác này cũng có thể thực hiện trong trường hợp các lỗ thoát ra của NT4 có màng dính chắc bao phủ. Nhiều phẫu thuật viên không muốn cố gắng bịt lại lỗ thông thực sự hoặc án chùng ở màng tam giác NT4 vì thao tác này mang nhiều nguy cơ và biến chứng [10].

Theo tác giả Apuzzo và Wilkins, để tạo sự lưu thông DNT từ não thất 4 ra khoang dưới nhện ở bể lớn của DNT, ông đặt một ống thông từ lỗ Magendie của NT4 đến khoang dưới nhện. Ống này được cố định bằng cách dùng chỉ khâu cố định với màng mềm của hạnh nhân tiểu não [10], [47]. Theo quan điểm của tác giả Wilkin thủ thuật mở thông rỗng tủy thông với khoang dưới nhện nên tránh trong phương thức điều trị đầu tiên, vì nó thường dẫn đến dị cảm ở da phân bố theo các dây thần kinh tương ứng với phần tủy bị mở. Theo ông khi dòng DNT qua lỗ Magendie được lưu thông tốt thì phần lớn các khoang rỗng tủy của BN sẽ được giải quyết [10]. Theo quan điểm của tác giả

Donald Matson, mục tiêu phẫu thuật là giải ép cho nên không cần thiết phải tách hạnh nhân tiểu não ra khỏi tủy cũng như tách hạnh nhân tiểu não để thấy NT4 vì cả hai thao tác này có thể gây nguy hiểm cho BN [trích 40].

#### *1.7.3.4. Đóng màng cứng và vết mổ:*

Các tác giả Apuzzo, Wilkins và Donald Matson đều đồng ý quan điểm ghép rộng màng cứng ở lỗ chẩm bằng cân cơ hoặc màng cứng nhân tạo, dùng chỉ 4.0 mũi khâu liên tục; luôn chú ý 3 góc của mảnh ghép màng cứng [10], [47]. Trước khi đóng mũi khâu cuối cùng nên bơm nước đầy khoang trong màng cứng, điều này không những giúp đuổi khí mà còn phát hiện chảy máu nếu có. Các tác giả khuyên nên sử dụng cân cơ để vá rộng màng cứng vì khả năng đóng kín tốt hơn và không có hiện tượng miễn dịch thải ghép [49].

#### **1.7.4. Đánh giá sau mổ**

Từ trước đến nay sự đánh giá kết quả sau mổ DDC loại I là một thách thức, phức tạp do thiếu hụt các tiêu chuẩn đánh giá đặc hiệu, có nhiều cách nhưng chưa có một hệ thống nào thống nhất và tin cậy. Trước kia sử dụng định tính bằng cách đánh giá sự cải thiện triệu chứng lâm sàng trước và sau phẫu thuật. Có tác giả sử dụng bộ câu hỏi để đánh giá nhưng lại rất khó khăn trong việc áp dụng cho BN nhỏ tuổi hay bảng điểm Karnofsky [1]. Năm 2012, Aliaga và cộng sự thiết kế bảng điểm đánh giá sau mổ đầy đủ hơn, dựa vào sự thay đổi của 4 tiêu chí bao gồm: các triệu chứng đau, không do đau, chức năng và biến chứng hay còn gọi bảng điểm CCOS (Chicago Chiari Outcome Scale) [50]. Năm 2015, Yarbrough và cộng sự đã thực hiện nghiên cứu đánh giá khách quan bảng điểm CCOS ở BN dưới 18 tuổi, đã kết luận rằng bảng điểm là phương pháp đánh giá được đầy đủ và thông dụng hơn các cách đánh giá sử dụng trước kia, mặc dù vẫn còn một số tiêu chí có độ tin cậy chưa cao như tiêu chí chức năng và không do đau [51].

#### **1.7.5. Các biến chứng cần tránh**

Nguyên nhân của phẫu thuật thất bại hay gặp nhất thì không tương xứng với việc mở xương sọ tại vị trí lỗ chằm, kết quả đó trong sự tồn tại của việc giải ép của hạnh nhân tiểu não và dòng chảy của DNT [52]. Lý do hay gặp khác nữa của sự thất bại là sự tiến triển của rò DNT qua chỗ tạo hình màng cứng mà kết quả tạo ra hiện tượng giả thoát vị màng tủy ở phía sau chỗ ghép; khi đó khối giả thoát vị màng tủy sẽ chèn ép vào miếng ghép màng não ở phía trước và tạo ra sự dính giữa miếng ghép và phần dưới tiểu não làm biến mất dòng chảy DNT phía sau. Bảo tồn màng nhện trong khi giải ép vị trí bản lề cổ chằm sẽ dự phòng được sự rò DNT và dự phòng bổ sung thêm bằng keo sinh học để tạo sẹo giữa miếng ghép hay đường khâu màng cứng. Rò DNT chảy ra ngoài da thì không xảy ra nếu màng cứng được đóng kín và cân cơ được khâu chắc chắn, ngoại trừ những trường hợp bị não úng thủy hoặc giả u não xuất hiện. Não úng thủy và giả u não nên được đánh giá trước mổ bởi vì rỗng tủy có thể cải thiện sau khi đặt dẫn lưu não thất ổ bụng ở những BN có giãn não thất kèm theo và phẫu thuật giải ép ở lỗ chằm thì hiếm khi thành công và không bị biến chứng đối với BN DDC loại I nguyên nhân do áp lực nội sọ cao hay DDC mắc phải. Rò DNT chảy qua vết mổ thì điều trị ban đầu là khâu tăng cường lại vết mổ. Nếu rò DNT còn tồn tại, phải chụp CLVT sọ não kiểm tra để đánh giá tình trạng não úng thủy và máu tụ NMC. Chọc dẫn lưu thất lưng DNT ra ngoài có thể làm tăng sự thoát vị của hạnh nhân tiểu não. Điều trị nên được đề cập đến bởi nguy cơ bị viêm màng não hay viêm mảnh ghép có thể đưa đến sự phẫu thuật thất bại do bị viêm màng nhện thứ phát tại vị trí phẫu thuật [9].

#### **1.7.6. Chăm sóc sau mổ**

BN được theo dõi sau phẫu thuật sát sao về những thay đổi tình trạng thần kinh, đặc biệt 2 ngày đầu, thuốc kháng sinh và giảm đau. Hiếm khi, tình trạng não úng thủy có thể phát triển và biểu hiện sự suy đồi tri giác hay hôn mê sẽ xuất hiện. Khi đó phải chụp CLVT sọ não cấp cứu ở những BN như vậy và việc điều

trị phải được đặt ra. Tiếp theo, hầu hết các BN đều có tình trạng đau và co thắt cơ tại chỗ từ 1 đến 2 tuần sau phẫu thuật, vì vậy việc sử dụng thuốc giảm đau, an thần, giãn cơ phải được thực hiện.

Kết quả phẫu thuật của rỗng tủy có thể được đánh giá bằng chụp CHT. Lâm sàng ổn định hoặc tiến triển tốt sau điều trị như giảm đường kính của tủy bị rỗng. CHT cột sống cổ và hông sau nên được thực hiện tại thời điểm sau 3 tháng, 12 tháng để đánh giá nếu dòng chảy của DNT sẽ được thiết lập tại vị trí lỗ chằm và nếu tình trạng rỗng tủy sẽ bắt đầu nhỏ lại dần dần. Hiện tượng giảm dần về quá trình hoạt động sinh lý bệnh gây ra rỗng tủy cũng được chỉ ra bởi sự làm xẹp chỗ rỗng tủy và giảm tình trạng phù ở tủy sống cũng được thấy trên phim chụp CHT kiểm tra [37].

Các BN có thể muốn điều trị bổ sung bởi vì các triệu chứng của bệnh lý chèn ép tủy sống còn tồn tại sau mổ. Đau thần kinh thường kéo dài sau mổ, mặc dù việc phẫu thuật đã thành công và tình trạng rỗng tủy nhỏ đi. Các thuốc như giảm đau thần kinh, an thần có thể được sử dụng để kiểm soát các triệu chứng này, nhưng sự cần thiết đối với việc điều trị lâu dài có thể đòi hỏi sự kiểm tra để điều trị đau đặc hiệu. Sự giải ép vùng bản lề cổ chằm và tạo hình rộng màng cứng chỉ được xem xét lại nếu tình trạng rỗng tủy còn tồn tại như cũ hoặc tăng lên sau khi phẫu thuật và triệu chứng lâm sàng nặng lên. Triệu chứng não úng thủy nếu xuất hiện thì phải điều trị.

Phương pháp điều trị DDC loại I đó là mở thông một cách hiệu quả của dòng chảy DNT trở lại một cách bình thường theo nhịp mạch chảy qua khoang dưới nhện ở vị trí lỗ chằm và điều trị kéo dài được tình trạng rỗng tủy với ít di chứng, biến chứng. Sau khi phẫu thuật giải ép cổ chằm thành công đối với DDC loại I và rỗng tủy, hạnh nhân tiểu não không còn hình dạng nón nhọn như cũ nữa, dòng chảy của DNT được rộng ra tại lỗ chằm, và đường kính của rỗng tủy thu nhỏ lại hơn 50%, mặc dù nó có thể sau vài tháng hoặc lâu hơn thì tình trạng rỗng tủy này mới cho là hết [37].

## CHƯƠNG 2

### ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

#### 2.1. Đối tượng nghiên cứu

Bao gồm 58 BN DDC loại I được chẩn đoán và được điều trị phẫu thuật theo phương pháp giải ép hố sau, bản lề cổ chẩm và tạo hình màng não bằng cân cơ tại khoa phẫu thuật thần kinh và phẫu thuật cột sống, Bệnh viện hữu nghị Việt-Đức, từ tháng 6/2012 đến tháng 12/2016.

##### 2.1.1. Tiêu chuẩn lựa chọn bệnh nhân

BN được chẩn đoán xác định DDC loại I dựa trên các dấu hiệu lâm sàng, chụp CHT sọ não, hoặc kết hợp với chụp CHT cột sống cổ, ngực, toàn bộ. Bao gồm các tiêu chuẩn sau:

- BN phải có biểu hiện các triệu chứng lâm sàng của DDC loại I
- Có hình ảnh hạnh nhân tiểu não nhọn đầu, thoát vị qua lỗ chẩm từ 3 mm trở lên
- Hình ảnh bể lớn DNT ở hố sau bị chèn ép
- Có thể có rộng tủy cổ, ngực, gù vẹo cột sống hay giãn não thất kèm theo.

Tiêu chuẩn quyết định là nhận thấy trong mổ có dấu hiệu hạnh nhân tiểu não tụt xuống dưới qua lỗ chẩm trong ống sống cổ, có sự cản trở của dòng chảy DNT ở vị trí lỗ chẩm.

##### 2.1.2. Tiêu chuẩn loại khỏi nghiên cứu

Không nằm trong đối tượng nghiên cứu những BN sau:

- BN và gia đình từ chối điều trị phẫu thuật
- BN phát hiện tình cờ khi chụp phim CHT sọ não hoặc cột sống cổ
- BN có kèm theo các tổn thương khác trong não như u não, dị dạng mạch não...
- BN DDC các loại khác



### 2.1.3 Cỡ mẫu đối tượng nghiên cứu:

Được tính theo công thức:

Đây là một nghiên cứu tiền cứu mô tả cắt ngang không đối chứng, đánh giá kết quả phẫu thuật nên chúng tôi áp dụng công thức tính cỡ mẫu cho việc ước lượng một tỷ lệ trong quần thể.

$$n = Z_{1-\alpha/2}^2 \frac{p(1-p)}{2}$$

Trong đó

n: số lượng BN cần thiết cho nghiên cứu

p: tỷ lệ biến chứng sau mổ (ước tính từ một nghiên cứu về phẫu thuật DDC loại I). Ước tính  $p = 0,125$ .

: tỷ lệ chính xác mong muốn của nghiên cứu (khoảng sai lệch giữa tỷ lệ biến chứng sau mổ của nghiên cứu và tỷ lệ biến chứng sau mổ áp dụng cho quần thể). Chọn  $= 0,1$ .

$\alpha$ : mức ý nghĩa thống kê, chọn  $\alpha = 0,05$ .

$Z_{1-\alpha/2}$ : giá trị Z thu được từ bảng Z tương ứng với giá trị  $\alpha$  được chọn.

Nếu chọn  $\alpha = 0,05$  thì  $Z_{1-\alpha/2} = 1,96$ .

Thay vào công thức trên ta có số BN cần thiết là 43.

Từ tháng 6/2012 đến tháng 12/2016, có 58 BN DDC loại I được điều trị phẫu thuật tại khoa phẫu thuật thần kinh và phẫu thuật cột sống của Bệnh viện hữu nghị Việt - Đức, là đối tượng nghiên cứu của đề tài.

## 2.2. Phương pháp nghiên cứu

### 2.2.1. Loại hình nghiên cứu:

Nghiên cứu tiền cứu, mô tả, cắt ngang không đối chứng. Với cỡ mẫu 58, chúng tôi nghiên cứu từ tháng 6/2012 đến tháng 12/2016. Mọi thông tin, chỉ tiêu nghiên cứu được nghiên cứu sinh trực tiếp khai thác đánh giá, điền vào mẫu bệnh án có sẵn, và nghiên cứu sinh trực tiếp tham gia phẫu thuật.

## **2.2.2. Các tham số nghiên cứu**

### **2.2.2.1. Đặc điểm chung bệnh nhân**

- Thống kê về tuổi khi mổ: Đánh giá tuổi theo năm
- Tuổi BN khi khởi phát bệnh (năm): là tuổi BN bắt đầu biểu hiện triệu chứng lâm sàng.

- Thống kê tuổi của nhóm có hoặc không rỗng tùy kèm theo
- Xác định tiền sử như chấn thương, sản khoa, ngoại khoa, gia đình
- Thời gian BN vào viện
- Thời gian từ khi phát hiện triệu chứng đến khi mổ
- Thời gian và phương pháp điều trị trước mổ
- Thống kê về giới: nam và nữ

### **2.2.2.2. Mô tả đặc điểm lâm sàng**

- Thống kê các dấu hiệu lâm sàng là lý do BN đến khám bệnh:
  - + Đau đầu vùng dưới chẩm lan lên đỉnh, hốc mắt hay xuống vai, đau tăng lên khi ho hay gắng sức.
  - + Hoa mắt, chóng mặt, đau tai
  - + Tê chân tay, cơn khó thở, nhìn chói
  - + Teo cơ, yếu chân tay
- Thống kê các triệu chứng lâm sàng:
  - + Đau đầu vùng dưới chẩm lan lên đỉnh hay xuống gáy, vai 1 hoặc 2 bên.
  - + Nghiệm pháp Valsalva.
  - + Hội chứng chèn ép hố sau (hoa mắt chóng mặt, ù tai, đi lại loạng choạng, rối loạn thăng bằng).

- + Hội chứng chèn ép thân não.
- + Hội chứng chèn ép tủy (tê bì chân tay, phân ly cảm giác, yếu chân tay, teo cơ).
- + Dấu hiệu đau các dây thần kinh sọ (dây V, dây XI, XII...).
- Xác định sự liên quan giữa các triệu chứng lâm sàng của nhóm DDC loại I có và không có rỗng tủy kèm theo.
- Đặc điểm lâm sàng theo từng nhóm BN:
  - + Nhóm BN trẻ nhỏ, dưới 18 tuổi
  - + Nhóm BN người trưởng thành, từ 18 tuổi trở lên
  - + Nhóm BN có gù vẹo cột sống kèm theo
  - + Nhóm BN có giãn não thất
  - + Nhóm BN có diễn biến cấp cứu
- Xác định tỉ lệ chẩn đoán lâm sàng, và các bệnh lý đã điều trị trước mổ
- Thăm khám toàn thân để phát hiện các dị dạng phối hợp

### 2.2.2.3. Chẩn đoán hình ảnh

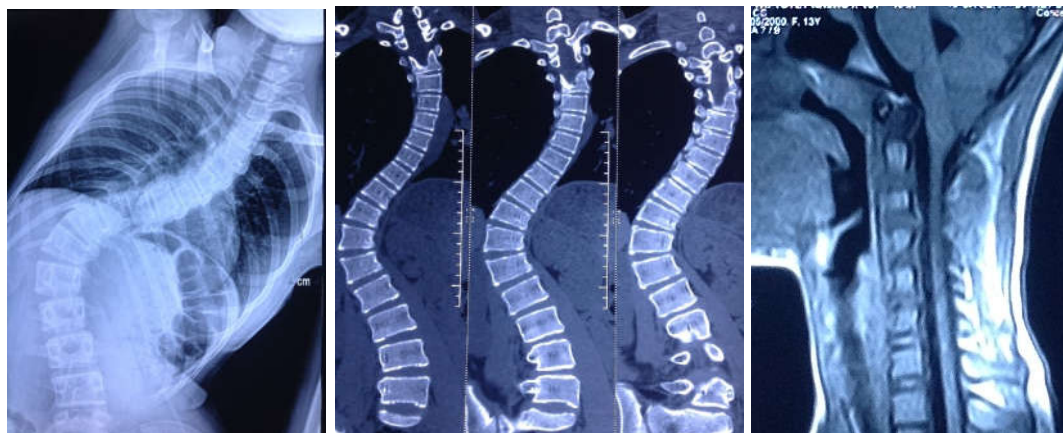
- \* Chụp X-quang: cột sống cổ, ngực hay toàn bộ cột sống.
  - Chụp cột sống tư thế thẳng, nghiêng
  - Đánh giá tình trạng cong vẹo cột sống
  - X-quang ngực thẳng đánh giá tình trạng BN trước mổ
- \* Chụp CLVT:
  - Chụp CLVT 2 dãy sọ não, không tiêm thuốc cản quang. Đánh giá tình trạng giãn não thất trên lát cắt ngang, thông qua chỉ số Bi-frontal.

- Chụp CLVT 64 dãy sọ não, không tiêm thuốc cản quang. Bao gồm chụp CLVT ngang qua vùng bản lề cổ chẩm. Chụp CLVT 64 dãy toàn bộ não, tái tạo không gian 3 chiều, dựng hình xương sọ để đo các kích thước hố sọ sau.

+ Đánh giá sơ bộ kích thước hố sọ sau thông qua 3 chỉ số chiều dài rãnh trượt, chiều cao xương chẩm, đường kính trước sau lỗ chẩm, có thể đo được mức độ thoát vị của hành nhân tiểu não.

- Chụp CLVT cột sống: cổ, ngực hoặc toàn bộ cột sống, đối với những trường hợp cong vẹo cột sống.

+ Đánh giá mức độ cong vẹo cột sống đoạn cổ, ngực hay toàn bộ.



**Hình 2.1. BN Bùi Thị Tuyết N, 13t, mổ 7.8.2013, Mã hồ sơ 25465/Q76**

\* Chụp CHT:

- Chúng tôi chụp CHT sọ não, vùng bản lề cổ chẩm, cột sống cổ, ngực hay toàn bộ cột sống với máy Avanto (Siemens) và máy Ingenia (Philips), loại 1.5 Tesla, đặt tại khoa chẩn đoán hình ảnh Bệnh viện hữu nghị Việt-Đức, Bệnh viện Tim Hà Nội. Tất cả các BN đều được chụp CHT sọ não và/hoặc cột sống cổ, ngực hay toàn bộ cột sống, với các chuỗi xung T1, T2, lát cắt đứng dọc và cắt ngang qua hố sau, không tiêm thuốc đối quang từ.

- Chẩn đoán DDC loại I:

+ Hình ảnh hạnh nhân tiểu não dẹt, nhọn đầu, các cuộn não thẳng đứng, thoát vị qua lỗ chằm xuống dưới ống sống cổ giống hình chốt then cửa.

+ Đánh giá mức độ thoát vị của hạnh nhân tiểu não

+ Bề lớn DNT hố sau bị thu hẹp hoặc không nhìn thấy nữa.

+ Có rộng tủy cổ, ngực hoặc toàn bộ

+ Có giãn não thất

- Mô tả toàn bộ hình thái và đo các kích thước của hố sọ sau. Đo bằng phần mềm INFINITI trực tiếp trên máy chụp và đọc kết quả chụp CHT hoặc qua đĩa CD ghi lại sau khi chụp. Đơn vị đo là mm.

- Dựa trên lát cắt đứng dọc, qua chính giữa não, chuỗi xung T1, không tiêm thuốc đối quang từ, chúng tôi đo được các chỉ số sau:

+ Chiều cao xương chằm (c hay OI) được đo từ bờ sau lỗ chằm đến ụ chằm trong.

+ Chiều dài rãnh trượt (a hay AB, DB) được đo từ bờ trước lỗ chằm đến đỉnh lưng hố yên.

+ Đường kính trước sau lỗ chằm (McRae's hay McR) được đo từ bờ trước đến bờ sau lỗ chằm.

+ Độ dốc lều tiểu não (góc a hay góc lều tiểu não) được tính bằng góc tạo bởi lều tiểu não (TI) và đường đo chiều cao xương chằm kéo dài.

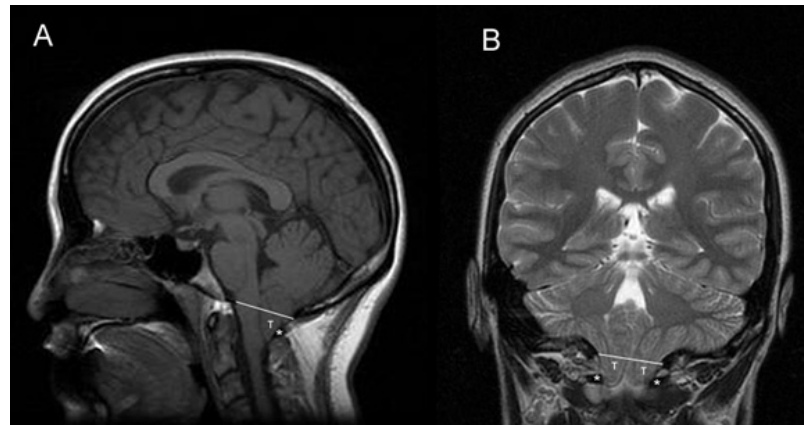
+ Góc nền sọ (góc Boogard) là góc được tạo bởi đường McR và đường đo chiều dài rãnh trượt kéo dài.

- Mô tả hình thái và các kích thước hố sọ sau của 62 trường hợp người bình thường đi kiểm tra sức khỏe định kỳ, được chụp CHT sọ não bằng máy

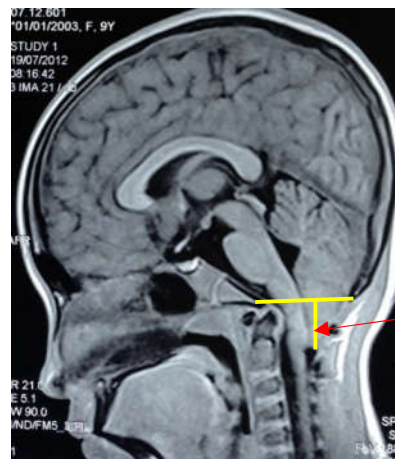
Siemens 1,5 Tesla tại Bệnh viện Tim Hà Nội, nhóm có độ tuổi từ 20 - 40 và tỉ lệ nữ/nam là 2/1, trong cùng thời gian với nghiên cứu.

- Sau đó so sánh các kích thước trung bình hồ sọ sau của nhóm này với nhóm BN DDC loại I trong nghiên cứu.

- Mức độ thoát vị của hạnh nhân tiểu não (h) được đo bằng đường vuông góc từ điểm thấp nhất của hạnh nhân tiểu não đến đường nối giữa bờ trước và sau lỗ chẩm (McR). Chia làm 4 mức độ: từ 3-5 mm, từ 6-10 mm, từ 11-20 mm và trên 20 mm.



**Hình 2.2. Hình ảnh thoát vị hạnh nhân tiểu não qua lỗ chẩm**



Đo mức độ thoát vị  
hạnh nhân tiểu não  
trên phim T1 của  
CHT

**Hình 2.3. Cách đo mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não  
BN Đào thị thanh N, 9t, mổ 9.8-2012, Mã hồ sơ 24195/Q76**

- Mô tả tình trạng rỗng tủy: mô tả vị trí của rỗng tủy, ở cổ, ngực hay toàn bộ tủy sống trên phim chụp CHT cột sống cổ, ngực hay toàn bộ, ở hình ảnh T1, T2, không tiêm thuốc đối quang từ. Đặc điểm là hình ảnh dạng nang, ranh giới rõ, chứa dịch giống DNT. Mô tả kích thước rỗng tủy dựa trên lát cắt đứng dọc xác định chiều dài của rỗng tủy. Trên lát cắt ngang qua chỗ rộng nhất của rỗng tủy để đo được đường kính ngang rỗng tủy (x), đường kính tủy sống (y), và so sánh tỷ lệ giữa rỗng tủy với tủy sống (x/y).



**Hình 2.4. BN Trịnh Thị C, 44t, mổ 3.10.2014, Mã hồ sơ 33566/Q76**

- Mô tả các xét nghiệm cận lâm sàng: xét nghiệm máu, yếu tố đông máu, điện giải đồ, ure máu, creatinine máu.

- Xét nghiệm máu được làm tại khoa xét nghiệm huyết học Bệnh viện Việt-Đức trên các máy: CELLDYN 1700 của hãng Abbott.

ADVIA 60 của hãng Bayer

SYSMEX KX-21, Nhật Bản

- Các xét nghiệm sinh hóa được thực hiện tại khoa xét nghiệm sinh hóa Bệnh viện hữu nghị Việt-Đức trên các máy phân tích sinh hóa tự động:

HIYACHI 705,902, Roche Diagnostic

AUTOHUMALYER F1, Đức

#### 2.2.2.4. Điều trị phẫu thuật

- Mô tả chỉ định mổ giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm: các yếu tố tuổi, triệu chứng lâm sàng, chẩn đoán hình ảnh.

- Xác định thời điểm mổ giải ép bản lề cổ chẩm: liên quan với tình trạng BN, thời gian xuất hiện triệu chứng, thời gian đến viện và kết quả phẫu thuật.

- Mô tả tỉ lệ các phương pháp phẫu thuật giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm, có tạo hình hay không tạo hình màng cứng, có mở màng nhện và đốt hạnh nhân tiểu não hay không. Tỉ lệ mở dẫn lưu rỗng tủy ra khoang dưới nhện. Tỉ lệ dẫn lưu não thất ổ bụng. Tỉ lệ sử dụng keo sinh học trong mổ. Liên quan đến đặc điểm của DDC loại I.

#### 2.2.2.5. Phẫu thuật giải ép bản lề cổ chẩm

- Chuẩn bị BN trước mổ:

Ngoài các xét nghiệm chẩn đoán bệnh, mỗi BN trước mổ còn được yêu cầu làm một số việc:

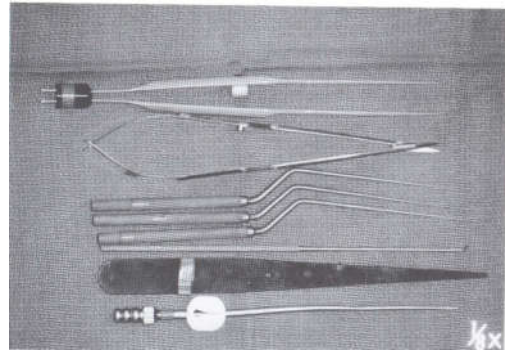
+ Tạo sự yên tâm cho các BN trước mổ (vì đa số các BN đã được khám và điều trị trước mổ kéo dài, tại nhiều trung tâm và bệnh viện): giải thích kỹ cho BN và gia đình tình hình bệnh tật, các phương án mổ, những lợi ích của phẫu thuật.

- Phẫu thuật được thực hiện tại phòng mổ chuyên khoa phẫu thuật thần kinh và phẫu thuật cột sống. Mục đích của điều trị là mở xương sọ và màng não để giải ép tối đa có thể vùng hố sau và bản lề cổ chẩm. Sử dụng Kính vi phẫu Carl Zeiss và dụng cụ mổ vi phẫu trong trường hợp có mở rộng cắt màng nhện hay mở dẫn lưu rỗng tủy ra khoang dưới nhện. Sử dụng bộ van dẫn lưu não thất ổ bụng áp lực trung bình nếu cần.





**Hình 2.5. Kính vi phẫu Carl Zeiss**



**Hình 2.6. Dụng cụ mổ vi phẫu**

Kỹ thuật mổ được tiến hành theo các bước sau:

- BN được gây mê toàn thân qua nội khí quản. Chú ý: trong suốt quá trình đặt nội khí quản tránh gập hoặc duỗi cổ quá mức vì có thể gây tổn thương tủy ở bên trong ống sống vì tình trạng tủy của BN đang trong tư thế căng và ống sống bị hẹp gián tiếp. Mặt khác, động tác ngửa cổ quá mức cũng nên tránh không những trong suốt quá trình đặt nội khí quản mà còn trong suốt quá trình thay đổi tư thế BN trên bàn phẫu thuật.

- Tư thế phẫu thuật:

+ Quá trình phẫu thuật giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm trên BN DDC loại I nên đặt ở tư thế nằm sấp, đầu được cố định trên khung Mayfield, vì ở tư thế này có những thuận lợi sau:

Nguy cơ thuyên tắc khí sẽ ít hơn ở tư thế ngồi.

Giảm nguy cơ xuất hiện máu tụ dưới màng cứng có thể phát triển khi DNT chảy ra làm giảm áp lực nội sọ trong suốt quá trình phẫu thuật.

Thời gian đặt tư thế cũng nhanh hơn so với tư thế ngồi.

Phẫu thuật viên cảm thấy thoải mái khi mổ ở tư thế này.

Đầu BN được giữ bởi khung cố định Mayfield, đầu nên đặt ở tư thế trung gian hoặc chỉ gập nhẹ; đặc biệt tránh gập nhiều, nhất là đối với BN có hình ảnh rộng tủy lớn ở cổ trên CHT trước mổ.

- Rạch da: theo đường thẳng, chính giữa kéo dài từ ụ chẩm ngoài đến gai sau C2. Phẫu tích lấy mảnh cân cơ kích thước khoảng 3x3 cm. Tách các lớp cơ theo đường giữa sang 2 bên, vào bộc lộ xương sọ vùng mai chẩm và cung sau C1. Bộc lộ từ lỗ chẩm lên trên khoảng 3 cm và từ giữa sang 2 bên khoảng từ 1,5 đến 2 cm.



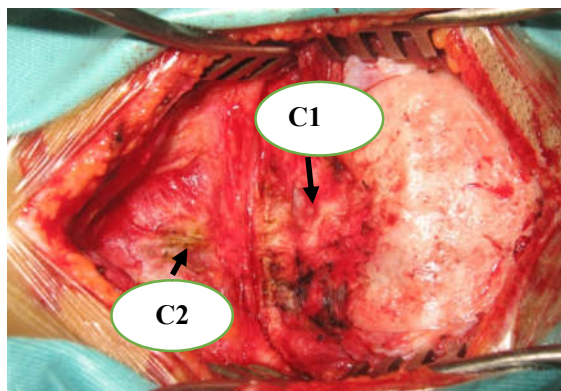
**Hình 2.7. Vị trí rạch da và mở sọ.**

- Mở xương sọ

Mở sọ dưới chẩm với mục đích làm rộng lỗ chẩm hơn là mở sọ hố sau, đường kính mở sọ từ 2,5 - 3 cm tính từ bờ dưới lỗ chẩm lên trên, từ đường giữa sang hai bên, mỗi bên từ 1,5 - 2 cm. Thường dùng khoan máy Medtronic hay khoan Aesculap cắt xương hoặc mài làm mỏng cấu trúc xương ở vị trí giải ép, sau đó tiến hành lấy từng mẫu xương một, bảo vệ cẩn thận tránh tổn thương hoặc làm xơ màng cứng bên dưới sẽ gây khó khăn cho việc tạo hình lại màng não ở cuối cuộc mổ.

Có thể gặp một số bất thường cấu trúc xương ở khu vực này như một lỗ chẩm nhỏ bất thường, tật đồng hóa cổ chẩm của đốt trục hoặc xương ngay đường giữa nổi gồ lên như sóng thuyền và lan rộng sâu vào trong khe giữa hai

bán cầu tiểu não làm cho việc lấy cấu trúc xương này rất khó khăn.

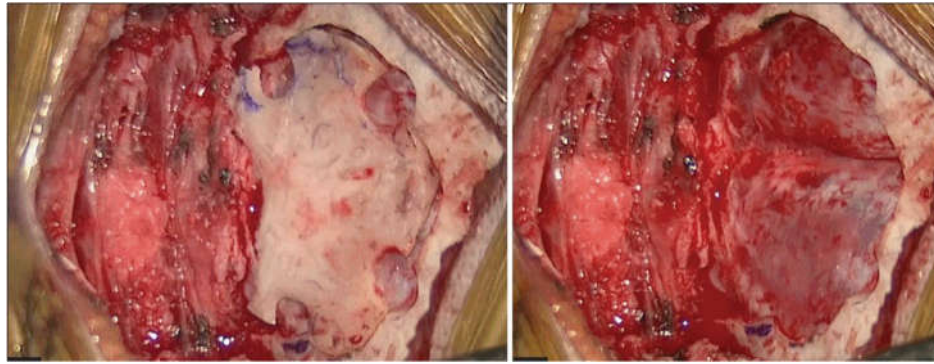


**Hình 2.8. Bộc lộ xương sọ và cung sau C1**

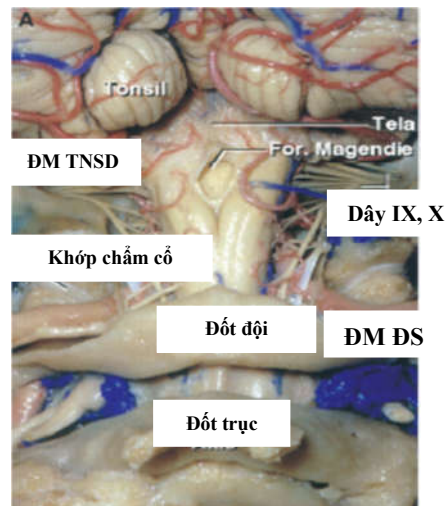
Mở sọ hồ sau quá lớn không đặt ra đối với BN DDC loại I, đặc biệt khi có kết hợp với rỗng tủy vì có nguy cơ thoát vị tiểu não. Biến chứng này đã gặp một vài BN sau phẫu thuật giải ép bản lề cổ chẩm. Những BN này sau khi phẫu thuật giải ép các khoang rỗng tủy nhỏ lại thoát qua, sau đó thoát vị bán cầu tiểu não vào lỗ chẩm làm mắc kẹt tiểu não vào trong lỗ mở sọ tạo ra một phân ly áp lực mới giữa sọ và cột sống tương tự như sự phân ly áp lực ban đầu do hạnh nhân tiểu não chèn ép vào lỗ chẩm; lúc này khoang rỗng tủy sẽ hình thành lớn trở lại và triệu chứng lâm sàng của chèn ép tủy càng tồi tệ hơn.

Cắt cung sau C1 rộng khoảng 2 đến 2,5 cm; không nên rộng hơn so với kích thước mở sọ. Luôn để ý đến động mạch đốt sống trong suốt quá trình này và cũng không nên cắt cung sau rộng hơn bề rộng của tủy sống. Trong quá trình thao tác trên vị trí này có thể gặp chảy máu từ các đám rối tĩnh mạch xung quanh cột sống, không nên lôi hoặc kéo các mảnh xương dính với các mô mềm trong khu vực này, mà nên đốt mô mềm dính vào mảnh xương bằng dao điện lưỡng cực trước, sau đó mới cắt bằng kéo. Chảy máu từ các đám rối tĩnh mạch xung quanh cột sống có thể cầm máu bằng cách đặt và ép các vật liệu cầm máu như Surgicel, Spongel. Nên cầm máu kỹ trước khi mở màng cứng vì máu chảy vào khoang dưới màng cứng hoặc màng nhện có thể gây ra sẹo màng nhện, chính nó là nguyên nhân chủ yếu gây ra rỗng tủy sau mổ.

Trong trường hợp hạnh nhân tiểu não di chuyển xuống thấp dưới C1 thì cắt một phần trên hoặc hoàn toàn cung sau C2; nên cần thiết bộc lộ đến tận đầu dưới của hạnh nhân tiểu não.



**Hình 2.9. Mở xương sọ và cắt cung sau C1**



**Hình 2.10. Giải phẫu vùng bản lề cổ chẩm**

- Màng cứng

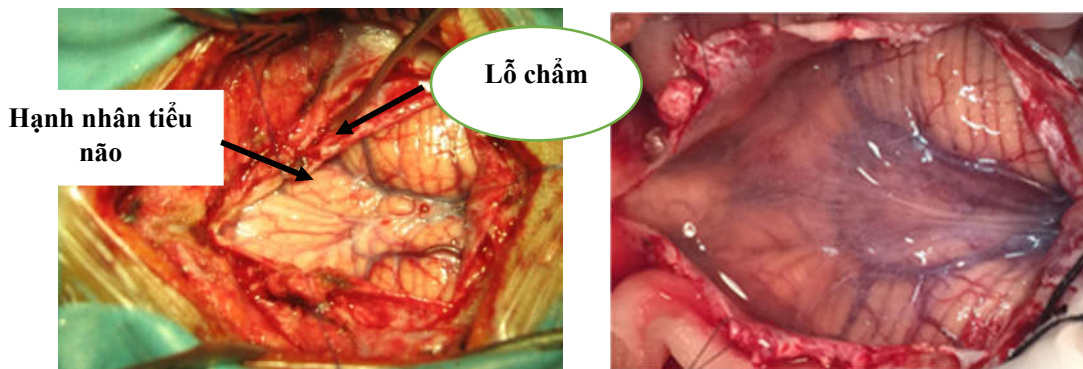
Mở màng cứng trên ống sống trước, dùng chỉ khâu dính giữ tạm thời hai bên. Sau đó, màng cứng được mở theo phương pháp cổ điển có hình chữ Y ngược, với đường mở thẳng nằm trên màng cứng của tủy cổ trên, hai đường nghiêng hướng về hai bán cầu tiểu não, thắt hoặc khâu xoang tĩnh mạch màng cứng khi cần thiết bằng chỉ monofile không tiêu. Mở màng cứng rộng tối đa

có thể, những góc của màng cứng là điểm khó nhất khi đóng kín màng cứng, vì vậy không nên cắt màng cứng quá gần rìa chỗ mở xương sọ ở chẩm hoặc bờ trên của cung sau C2.

Màng cứng được tách cẩn thận khỏi màng nhện ở bên dưới và chú ý tránh làm rách. Cố gắng bảo tồn không làm rách màng nhện nếu có thể, sau đó mép màng cứng được dính hai bên để mở rộng phẫu trường.

Chẩn đoán trong mổ thấy hạnh nhân tiểu não xuống thấp qua lỗ chẩm

Hầu hết các trường hợp có kết quả giải ép tốt với việc mở rộng màng cứng. Một số ít trường hợp, việc mở màng cứng không đủ và sẽ không có kết quả trong việc mở rộng bề lớn, để thuận lợi cho dòng chảy DNT, dấu hiệu rằng với một dải màng cứng rất chắc, băng ngang hay một màng dày dính chặt vào màng nhện trải dài từ tiểu não xuống đến tủy sống, nó có thể chèn ép hạnh nhân tiểu não. Do đó, chúng cần được tách ra hoặc mở màng nhện ở bề lớn và cắt chúng. Một số trường hợp khác xuất hiện hồ mạch máu ở màng cứng nên cần phải đốt màng cứng rộng. Đốt rìa màng cứng nhiều để cầm máu có thể gây ra rò DNT qua màng cứng bị hoại tử. Do vậy khi vá màng cứng nên khâu mảnh ghép phủ trên mép màng cứng bị hoại tử.



**Hình 2.11. Mở màng cứng**

- Mở màng nhện: mở màng nhện ngay đường giữa nên được thực hiện dưới kính vi phẫu. Cắt rộng màng nhện tối đa ra xung quanh, đặc biệt chỗ màng nhện dày lên hay phân dính ở 2 bên tiểu não. Chú ý động mạch tiểu não sau dưới.

- Tiếp cận các bất thường dưới màng cứng

Mục đích của phẫu thuật chủ yếu là giải ép, tiếp cận đến thoát vị não sau, tạo sự lưu thông DNT dễ dàng hơn từ não thất tư vào khoang dưới nhện ở bể lớn hó sau.

Nhiều loại bất thường có thể gặp mà nó gây cản trở một phần dòng chảy DNT ở bản lề cổ chẩm. Nguyên nhân thường gặp nhất là sự ép chặt và mắc kẹt của hạnh nhân tiểu não vào lỗ chẩm. Một số thao tác khéo léo có thể tạo thuận lợi cho dòng chảy DNT thoát ra khỏi NT4

Dùng dao điện lưỡng cực đốt trên bề mặt giữa và lưng của hạnh nhân tiểu não làm cho hạnh nhân tiểu não teo lại, co lên trên. Nên thực hiện thao tác này rất khéo léo và cẩn thận, tránh tổn thương các mạch máu lớn như động mạch PICA. Tách hai hạnh nhân tiểu não ra khỏi nhau, làm thông DNT từ NT4 ra bể lớn hó sau.

- Đóng màng cứng và vết mổ

Tạo hình rộng màng cứng bằng mảnh cân cơ, khâu vắt từ dưới lên, bằng chỉ monofile không tiêu 4.0 hoặc 5.0. Trước khi đóng mũi khâu cuối cùng nên bơm nước đầy khoang trong màng cứng, điều này không những giúp đuổi khí mà còn phát hiện chảy máu nếu có. Các tác giả khuyên nên sử dụng cân cơ để vá rộng màng cứng vì khả năng đóng kín tốt hơn và không có hiện tượng miễn dịch thải ghép.

Khi kết thúc đường khâu có thể thử thách đường khâu bằng nghiệm pháp Valsalva do nhân viên gây mê thực hiện. Đầu tiên phẫu trường được bơm đầy nước, khi áp lực trong lồng ngực gia tăng đến 30-35 mmHg không thấy bóng khí thoát ra, sau đó hút hết nước đến khô trong khi thực hiện nghiệm pháp Valsalva lần thứ hai. Đường khâu được quan sát kỹ dưới kính vi phẫu, nếu có vị trí rò DNT nên khâu tăng cường kỹ.



Để tránh rò DNT có thể phủ lớp keo sinh học tăng cường dọc theo chỗ khâu vá màng cứng.

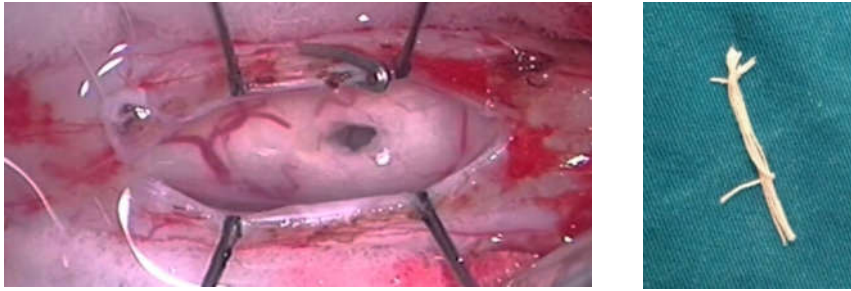
Để ngăn ngừa khi đóng cơ sẽ gây chèn ép lại mảnh ghép màng cứng, các tác giả khuyến khích nên khâu cân cơ và sau đó đóng da.



**Hình 2.12. Tạo hình rộng màng cứng bằng cân cơ**

- Mở rộng tủy và dẫn lưu vào khoang màng nhện tủy

Trong một số trường hợp DDC loại I kèm rộng tủy chậm hồi phục sau khi phẫu thuật giải ép bản lề cổ chẩm hoặc rộng tủy lớn, biểu hiện triệu chứng lâm sàng chèn ép tủy rất rõ. Bởi vì cơ chế sinh lý bệnh đã không được loại trừ, ở những trường hợp như vậy việc phẫu thuật phải được đặt ra để mở rộng hơn nữa xương sọ, màng cứng và khoang dưới nhện ở bể lớn DNT hố sau và lỗ chẩm, khi đó việc hấp thu rộng tủy sẽ tốt hơn. Còn nếu tình trạng rộng tủy không giảm hoặc triệu chứng lâm sàng còn tồn tại thì việc mở rộng tủy hay dẫn lưu rộng tủy ra khoang dưới nhện tủy sẽ được thực hiện, nhưng phải rất cẩn thận và thực hiện mở tủy qua khe rãnh giữa sau, nhưng nguy cơ rối loạn cảm giác hoặc liệt thần kinh. Nên việc mở rộng tủy và dẫn lưu rộng tủy ra khoang dưới nhện được thực hiện dưới kính vi phẫu, dụng cụ vi phẫu thuật mở 1 lỗ nhỏ, đặt dẫn lưu bằng 5 sợi chỉ lạnh dẹt không tiêu. Một đầu nằm trong khoang rộng tủy, đầu kia đặt vào khoang dưới nhện hướng ra phía trước.



**Hình 2.13. Mở tủy và chỉ lanh để đặt dẫn lưu rộng tủy**

- Phẫu thuật dẫn lưu não thất ổ bụng: bằng hệ thống van dẫn lưu áp lực trung bình của hãng Itegra hoặc Metronic. Trong những trường hợp giãn não thất không cải thiện sau khi đã mở giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm.

#### 2.2.2.6. Diễn biến sau mổ

- Diễn biến lâm sàng và những biến chứng sau mổ.
- Biến chứng sau mổ: phân biệt hai loại biến chứng: biến chứng phẫu thuật (do phẫu thuật gây nên) như chảy máu ổ mổ, rò DNT, nhiễm trùng và biến chứng giãn não thất do thoát vị tiểu não qua chỗ mở xương sọ.
- Chụp CLVT sọ kiểm tra sau mổ: xác định các biến chứng trên phim chụp CLVT kiểm tra: chảy máu ổ mổ, giãn não thất
- Chụp CHT sọ não và/hoặc cột sống cổ kiểm tra sau mổ: tỉ lệ và thời điểm chụp, xác định hạnh nhân tiểu não co lại lên trên lỗ chẩm, hình tròn đầu, dòng chảy DNT vùng bản lề cổ chẩm ở phía trước và sau hành tủy, bề lớn DNT được mở rộng, kích thước rộng tủy giảm đi.
- Xác định tỉ lệ các biến chứng, sự liên quan với tình trạng BN trước mổ và phương pháp phẫu thuật giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm

#### 2.2.2.7. Đánh giá kết quả

- Đánh giá kết quả lâm sàng ở thời điểm trung bình 26,15 tháng sau mổ, độ lệch chuẩn là 12,8 tháng (sớm nhất sau 1 tháng, lâu nhất sau 50 tháng), khám lại trực tiếp tại phòng khám, trao đổi bằng điện thoại, hoặc qua viết thư gửi, BN sẽ trả lời theo mẫu câu hỏi thống nhất. Dựa theo bảng điểm Chicago



Chiari Outcome Scale (CCOS) sử dụng 4 tiêu chuẩn sau mô để đánh giá kết quả bao gồm: các triệu chứng đau, các triệu chứng không do đau, chức năng (khả năng lao động và học tập) và các biến chứng phẫu thuật.

Các triệu chứng đau bao gồm: như đau đầu, đặc biệt khi gắng sức hay ho (nghiệm pháp Valsalva), đau lan ra cổ xuống vai, và tê chân tay.

Nếu các triệu chứng đó biểu hiện trước mô và hết hoàn toàn sau mô 4 điểm.

Nếu triệu chứng đau biểu hiện trước mô và sau mô còn biểu hiện nhưng có cải thiện nghĩa là giảm cả về tần số và cường độ, và hoặc cả về thời gian, có hoặc không dùng thuốc giảm đau mà BN vẫn chịu đựng được đạt 3 điểm.

Các triệu chứng đau này không thay đổi và kể cả có dùng thuốc giảm đau được 2 điểm

Triệu chứng tăng lên về tần số, cường độ và/hoặc thời gian được 1 điểm

Các triệu chứng không do đau bao gồm: như cơn khó thở, hoa mắt chóng mặt, mất điều vận, giảm cơ lực, mất hoặc giảm cảm giác chân tay, ù tai, và chèn ép hành tủy, rỗng tủy hay dấu hiệu các dây thần kinh sọ khác. Sự phân chia điểm cũng tương tự với các triệu chứng đau là thang điểm từ 1 đến 4.

Triệu chứng hết hoàn toàn 4 điểm

Triệu chứng còn nhưng giảm cường độ, tần số và thời gian, BN có hoặc không dùng thuốc nhưng vẫn chịu đựng được 3 điểm

Triệu chứng không thay đổi, kể cả dùng thuốc 2 điểm

Triệu chứng tăng lên 1 điểm

Chức năng: nghĩa là khả năng có thể hoạt động làm việc, học tập hoặc lao động hàng ngày của BN, cũng được đánh giá tại thời điểm thăm khám lâm sàng gần nhất.

Khi BN thực hiện được hoàn toàn các công việc thường ngày một cách

bình thường 4 điểm

Sự giảm sút, có thể do các triệu chứng đau hoặc không đau mà làm giảm các khả năng hoàn thành công việc hàng ngày một chút, nhưng vẫn đảm bảo được hơn 50% công việc thường ngày đó thì 3 điểm

Mức độ giảm sút đến hơn 50% những công việc hàng ngày so với trước mổ 2 điểm

Không có khả năng thực hiện được các sinh hoạt hàng ngày, phải có sự trợ giúp thì 1 điểm

Các biến chứng phẫu thuật: được đánh giá trong suốt thời gian sau phẫu thuật của BN, kể từ khi được phẫu thuật giải ép cổ chẩm đến khi được khám lại. Các biến chứng do phẫu thuật bao gồm: như nhiễm trùng vết mổ, viêm màng não và rò DNT. Ngoài ra kể cả các biến chứng đặc hiệu của BN DDC loại I, như sự cần thiết phải mở lại hồ sau do còn gây tắc dòng chảy DNT từ NT4 ra bể lớn do sẹo màng nhện và triệu chứng giả u não gây chèn ép, khả năng phải đặt dẫn lưu não thất ổ bụng, nhiễm trùng dẫn lưu, và hoặc van dẫn lưu bị hỏng.

Nếu không có một biến chứng gì 4 điểm.

Những biến chứng thoáng qua, nhẹ nhàng, mà thời gian không kéo dài, như nhiễm trùng vết mổ thì 3 điểm, tương tự triệu chứng tăng áp lực nội sọ mà giảm hoặc hết khi chọc thất lưng hút DNT và làm suy yếu áp lực DNT cũng được 3 điểm.

Biến chứng mà kiểm soát tốt thì được 2 điểm, ví dụ như BN có triệu chứng giả u não mà đáp ứng với điều trị bằng thuốc và/hoặc can thiệp bằng phẫu thuật để cải thiện các triệu chứng đó, như chọc hút, tháo DNT hoặc đặt van dẫn lưu não thất ổ bụng thì được 2 điểm. Van dẫn lưu hoạt động kém và

hoặc bị nhiễm trùng cũng được 2 điểm. Nếu BN tốt sau khi đặt lại dẫn lưu. Riêng các triệu chứng giả u não, triệu chứng lâm sàng tái phát mà cần thiết phải mổ lại để giải ép thêm bản lề cổ chẩm và có sự cải thiện các triệu chứng về sau thì cũng được 2 điểm.

BN tồn tại biến chứng mà khó kiểm soát thì được 1 điểm. Khi tồn tại triệu chứng giả u não và không giảm hoặc hết với điều trị bằng thuốc và/hoặc can thiệp phẫu thuật. Tương tự nếu mổ giải ép lại bản lề cổ chẩm mà không cải thiện các triệu chứng tái phát thì đều được 1 điểm. Tồn tại một tình trạng van dẫn lưu hoạt động kém và hay nhiễm trùng mà không đáp ứng với can thiệp phẫu thuật được 1 điểm.

Mỗi BN cũng được đánh giá ở một dạng nhóm kết quả như tốt, không thay đổi hay xấu. Việc đánh giá BN sau mổ phải kiểm tra toàn bộ các thay đổi của các yếu tố mà ảnh hưởng đến chất lượng cuộc sống kể cả từ trước mổ. Tất cả các triệu chứng không còn hoặc còn rất ít mà không ảnh hưởng đến chất lượng cuộc sống thì được là nhóm BN tốt. Tuy nhiên, sự cải thiện triệu chứng phải được đánh giá cả triệu chứng mới xuất hiện sau phẫu thuật và biến chứng như giả u não. Sự xuất hiện lại các triệu chứng giống như trước mổ mà ảnh hưởng đến chất lượng cuộc sống thì xếp vào nhóm không cải thiện. Kết quả xấu của toàn bộ chất lượng cuộc sống, khi mà triệu chứng lâm sàng tăng lên một cách trầm trọng hoặc các biến chứng không kiểm soát được sau phẫu thuật thì BN ở nhóm kết quả xấu.

Tính điểm toàn bộ 4 tiêu chí để đánh giá kết quả điều trị và chia làm 3 nhóm dựa vào tổng số điểm của CCOS: số điểm từ 4 đến 8, từ 9 đến 12, và từ 13 đến 16 thì tương xứng với các tình trạng BN xấu, không cải thiện và tốt.

### **Bảng 2.1: Bảng điểm CCOS**

Triệu chứng đau	Triệu chứng không do đau	Chức năng	Biến chứng	Tổng điểm
1 xấu	1 xấu	1 có trợ giúp	1 không kiểm soát đc	4 xấu
2 không thay đổi	2 không thay đổi	2 làm được dưới 50% công việc	2 có biến chứng, kiểm soát được	8 không thay đổi
3 Triệu chứng còn, kiểm soát bằng thuốc	3 triệu chứng còn, thỉnh thoảng xuất hiện	3 làm được trên 50% công việc	3 biến chứng thoáng qua	12 chức năng hồi phục
4 hết hoàn toàn triệu chứng	4 hết hoàn toàn triệu chứng	4 sinh hoạt bình thường	4 không có biến chứng	16 tốt

- Đánh giá kết quả riêng của từng nhóm triệu chứng: các triệu chứng đau, không do đau và chức năng.

- Đánh giá kết quả về mặt giải phẫu: bằng chụp CHT sọ não và hoặc cột sống cổ kiểm tra sau mổ. Kết quả tốt là giải phóng tốt vùng bản lề cổ chẩm, hạnh nhân tiểu não co lên, hình tròn đều, thấy được bể lớn DNT hồ sau, dòng chảy DNT từ trên não xuống tủy cổ cả trước và sau thân não và hành tủy, rộng tủy nhỏ hơn trước.

- Phân loại nhóm về lâm sàng và chẩn đoán hình ảnh

- Các yếu tố ảnh hưởng đến kết quả phẫu thuật

- Đánh giá tỉ lệ rò DNT sau mổ, nhiễm trùng vết mổ, viêm màng não, xác định nguyên nhân xảy ra biến chứng

- Tử vong: bao gồm tất cả các trường hợp chết sau mổ, hoặc gia đình xin về do tình trạng bệnh tật quá nặng. Xác định nguyên nhân tử vong là: do tình

trạng bệnh tật quá nặng, do phẫu thuật, do gây mê hồi sức, do biến chứng sau mổ hay những lý do khác.

### **2.3. Xử lý số liệu:**

Số liệu thu thập được xử lý theo các chương trình thống kê y học SPSS 16.0. Số lượng và tỷ lệ % được tính toán và trình bày trên các bảng và biểu đồ, ứng dụng các thuật toán thống kê: kiểm định  $X^2$ , tỷ số chênh (OR) để so sánh, kiểm định kết quả và tính các yếu tố nguy cơ. So sánh được coi là có ý nghĩa khi  $p < 0,05$ .

### CHƯƠNG 3

#### KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

Trong thời gian nghiên cứu từ tháng 6 năm 2012 đến tháng 12 năm 2016 có 58 BN DDC loại I đáp ứng đầy đủ tiêu chuẩn lựa chọn và không có tiêu chuẩn loại trừ, được phẫu thuật tại khoa phẫu thuật thần kinh và phẫu thuật cột sống Bệnh viện hữu nghị Việt Đức. Kết quả nghiên cứu thu được như sau:

#### 3.1. ĐẶC ĐIỂM CHUNG CỦA BỆNH NHÂN

##### 3.1.1. Phân bố bệnh nhân theo tuổi và giới:

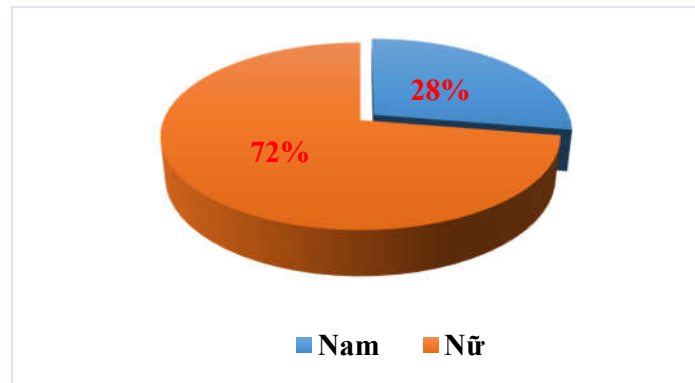
Xem bảng 3.1, biểu đồ 3.1 và 3.2

**Bảng 3.1. Đặc điểm tuổi và giới của nhóm nghiên cứu**

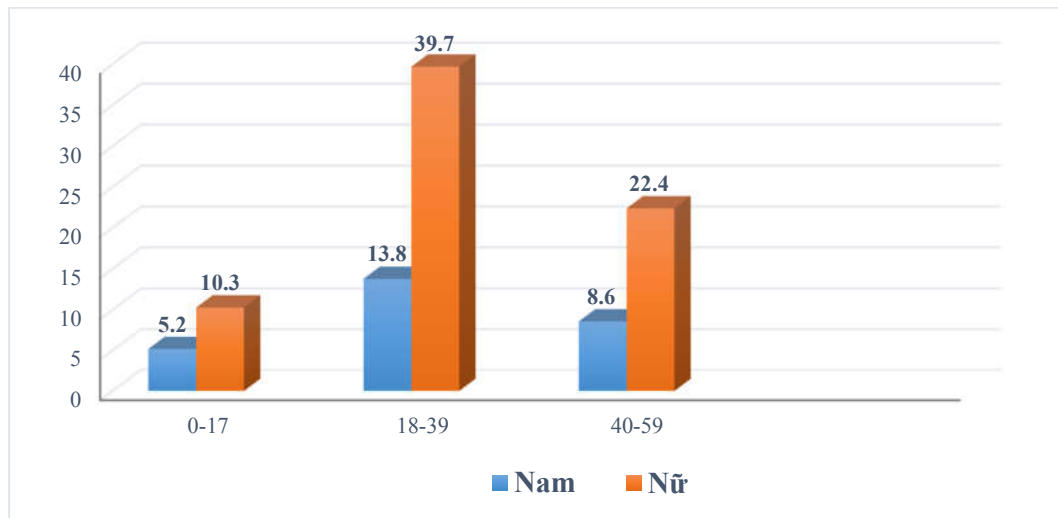
Nhóm tuổi	Nam (n)	Tỉ lệ %	Nữ (n)	Tỉ lệ %	Tổng (%)
6 -17	3	5,2	6	10,3	9 (15,5%)
18 -39	8	13,8	23	39,7	31 (53,5%)
40 - 59	5	8,6	13	22,4	18 (31%)
<b>Tổng</b>	16	27,6	42	72,4	58 (100%)

Nhận xét:

Trong nhóm nghiên cứu có 16 BN nam chiếm 27,6% và 42 BN nữ chiếm 72,4%. Tỷ lệ nữ/nam vào khoảng 3/1. Tuổi thấp nhất: 6 tuổi và cao nhất: 59 tuổi, trung bình  $33,5 \pm 13,3$  tuổi. 53,5% BN có tuổi từ 18 - 39 chiếm nhiều nhất. Có 2 BN dưới 10 tuổi.



**Biểu đồ 3.1: Phân bố bệnh nhân theo giới**



**Biểu đồ 3.2: Phân bố bệnh nhân theo tuổi phẫu thuật**

Nhận xét:

Số BN nam ở độ tuổi từ 18 đến 39 là 8 chiếm tỷ lệ 50% và BN nữ là 23 chiếm 54,8%.

### **3.1.2. Tiền sử bệnh nhân**

Xem bảng 3.2

Có 9 BN phát hiện có tiền sử chiếm 15,4%, trong đó tiền sử chấn thương được xác định ở 6 BN (10,3%). 2 BN (3,4%) có tiền sử sản khoa, đẻ ngôi ngược và đẻ hỗ trợ Forcep. 1 BN có tiền sử yếu tố gia đình là hai mẹ con cùng bị đục thủy tinh thể bẩm sinh.

**Bảng 3.2. Tiền sử bệnh nhân**

Tiền sử	Số bệnh nhân	Tỉ lệ %
Chấn thương	6	10,3
Sản khoa	2	3,4
Gia đình	1	1,7

**3.1.3. Chẩn đoán bệnh và điều trị trước mổ**

Được trình bày ở bảng 3.3

Có 17 BN (29,3%) được chẩn đoán và điều trị kéo dài trước mổ, bao gồm: 14 BN chẩn đoán là đau đầu chưa rõ nguyên nhân và đau nửa đầu, 2 BN chẩn đoán và điều trị thuốc chống động kinh và 1 BN nhìn chói được chẩn đoán và điều trị bệnh lý võng mạc. Hầu hết các BN đều được điều trị nội khoa ở nhiều bệnh viện khác nhau.

**Bảng 3.3. Tỉ lệ các bệnh được chẩn đoán và điều trị trước mổ**

Bệnh chẩn đoán	Số bệnh nhân	Tỉ lệ %
Đau đầu chưa rõ nguyên nhân	14	82,3
Động kinh	2	11,8
Bệnh lý võng mạc gây nhìn chói	1	5,9
<b>Tổng số</b>	<b>17</b>	<b>100</b>

Nhận xét:

Thường chẩn đoán và điều trị với bệnh lý đau đầu chưa rõ nguyên nhân gặp nhiều nhất chiếm 82,3%, động kinh 11.8% và bệnh lý võng mạc 5,9%.



### 3.2. ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG

#### 3.2.1. Thời điểm chẩn đoán bệnh

Được trình bày ở bảng 3.4

Thời gian từ khi khởi phát triệu chứng đến khi được mổ trung bình:  $49,8 \pm 55,7$  tháng, thời gian sớm nhất là 10 ngày và muộn nhất là 20 năm.

**Bảng 3.4. Thời gian xuất hiện triệu chứng (tháng)**

Thời gian chẩn đoán bệnh	Số bệnh nhân	Tỉ lệ %
$\leq 12$ tháng	21	36,8
Từ 13 đến 60 tháng	18	31,6
Từ 61 đến 120 tháng	14	24,6
Trên 120 tháng	4	7
<b>Tổng</b>	57	100

Nhận xét: Trong 57 BN thì được chẩn đoán trước 1 năm là 21 chiếm 36,8%, tiếp theo là từ 2 đến 5 năm (31,6%) và từ 6 đến 10 năm (24,6%). Có 4 trường hợp chiếm 7% diễn biến bệnh trên 10 năm.

#### 3.2.2. Thời điểm chẩn đoán bệnh theo nhóm bệnh

Được trình bày ở bảng 3.5

**Bảng 3.5. Thời gian chẩn đoán bệnh của 2 nhóm có và không có rối loạn (tháng)**

Nhóm bệnh nhân	Số BN	Trung bình	Sớm nhất	Nhiều nhất
Rối loạn	36	$50,3 \pm 42,4$	2	192
Không rối loạn	21	$49 \pm 74,6$	0,3	240
Tổng	57	$49,8 \pm 55,7$	0,3	240
P	0,47			

Nhận xét: Thời điểm chẩn đoán và được phẫu thuật của 36 BN có rối loạn kèm theo trung bình là 50,3 tháng nhiều hơn thời gian trung bình của 21 BN không có rối loạn là 49 tháng. So sánh kết quả giữa 2 nhóm thì không có

ý nghĩa thống kê, với  $p = 0,47$ .

### 3.2.3. Triệu chứng lâm sàng: xem bảng 3.6

**Bảng 3.6. Triệu chứng lâm sàng Dị dạng Chiari loại I**

Đặc điểm lâm sàng	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
Đau đầu dưới chẩm, gáy	52	89,7%
Nghiệp pháp Valsalva	27	46,6%
Đau tức mắt	4	6,9%
Sợ ánh sáng	1	1,7%
Hoa mắt	14	24,1%
Chóng mặt, buồn nôn	18	31%
Rối loạn thăng bằng	7	12,1%
Ù tai	4	6,9%
Đau tai	2	3,4%
Nuốt khó	1	1,7%
Cơ khó thở	9	15,5%
Khản tiếng	2	3,4%
Run chân tay	5	8,6%
Đau tê mặt	5	8,6%
Rối loạn cảm giác	14	24,1%
Liệt chân tay	22	37,9%
Teo cơ	11	19%
Rối loạn cơ tròn	3	5,2%
Tăng phản xạ gân xương	18	31%
Tê chân tay	40	69%

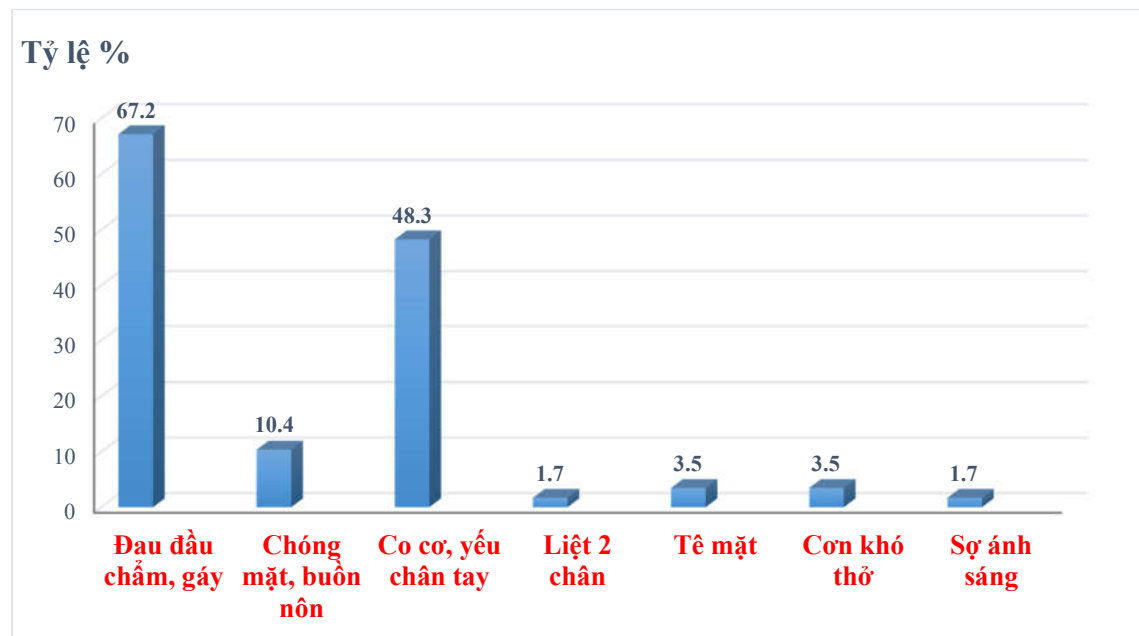
Nhận xét:

Triệu chứng lâm sàng của DDC loại I rất đa dạng và phong phú, tuy nhiên đau đầu dưới chẩm vẫn là triệu chứng hay gặp nhất (89,7%). Tê chân tay cũng

thường thấy với 69%. Nghiệm pháp Valsalva gặp 46,7%. Các triệu chứng chèn ép hô sau như chóng mặt buồn nôn gặp 31%; 12,1% có rối loạn thăng bằng. Triệu chứng chèn ép thân não và dây thần kinh sọ thì cơn khó thở gặp nhiều chiếm 15,5%; tiếp theo là đau tê mặt 8,6% và 3,4% nói khàn tiếng. Nhóm triệu chứng chèn ép tủy sống thì 37,9% có yếu liệt chân tay, rối loạn cảm giác 24,1%; tăng phản xạ gân xương là 31% và teo cơ là 19%.

#### 3.2.4. Dấu hiệu lâm sàng khi vào viện:

Xem biểu đồ 3.3



**Biểu đồ 3.3. Dấu hiệu lâm sàng khi vào viện**

Nhận xét:

Đau đầu vùng dưới chằm, vùng gáy là hay gặp nhất với 39 BN (67,2%), tiếp theo là dấu hiệu cơ cơ, yếu chân tay với 28 BN (48,3%), tiếp theo nữa là chóng mặt buồn nôn là 10,4%; trong đó có 1 BN phải vào viện cấp cứu vì liệt hoàn toàn chân tay (1,72%)

**3.2.5. Đặc điểm lâm sàng theo nhóm bệnh:**

**Bảng 3.7. Triệu chứng lâm sàng của DDC loại I theo nhóm tuổi**

<b>Nhóm BN</b>	<b>Dưới 18 tuổi N=9</b>	<b>Từ 18 tuổi trở lên N=49</b>
<b>Đặc điểm lâm sàng</b>		
Đau đầu dưới chẩm	8 (88,9%)	44 (89,8%)
Nghiệm pháp Valsalva	4 (44,4%)	23 (46,9%)
Đau tức mắt	0	4 (8,2%)
Sợ ánh sáng	0	1 (2%)
Hoa mắt	2 (22,2%)	12 (24,5%)
Chóng mặt, buồn nôn	3 (33,3%)	15 (30,6%)
Rối loạn thăng bằng	2 (22,2%)	5 (10,2%)
Ù tai	1 (11,1%)	3 (6,1%)
Đau tai	0	2 (4,1%)
Nuốt khó	0	1 (2%)
Cơn khó thở	2 (22,2%)	7 (14,3%)
Khản tiếng	2 (22,2%)	0
Run chân tay	1 (11,1%)	4 (8,2%)
Đau tê mặt	0	5 (10,2%)
Rối loạn cảm giác	2 (22,2%)	12 (24,4%)
Liệt chân tay	3 (33,3%)	19 (38,8%)
Teo cơ	1 (11,1%)	10 (20,4%)
Rối loạn cơ tròn	0	2 (4,1%)
Tăng phản xạ gân xương	4 (44,4%)	14 (28,5%)
Tê chân tay	4 (44,4%)	36 (73,5%)

Nhận xét:

Triệu chứng đau đầu vùng dưới cằm ở nhóm dưới 18 tuổi và trên 18 tuổi là 88,9% và 89,8%. Nghiệm pháp Valsalva dương tính là 44,4% và 46,9%. Con khó thở ở nhóm dưới 18 tuổi gặp nhiều hơn 22,2%; chỉ 14,3% gặp trên 18 tuổi. Ngược lại triệu chứng teo cơ ở nhóm trên 18 tuổi gặp nhiều hơn là 20,4%; còn nhóm dưới 18 tuổi chỉ 11,1% hay triệu chứng tê chân tay tương xứng là 73,5% và 44,4%.

**Bảng 3.8. Triệu chứng lâm sàng của 2 nhóm có và không rộng túy kèm theo**

<b>Nhóm BN</b>	<b>Rộng túy</b>	<b>Không rộng túy</b>
<b>Đặc điểm lâm sàng</b>	<b>N=36</b>	<b>N= 22</b>
Đau đầu dưới cằm	30 (83,3%)	22 (100%)
Nghiệm pháp Valsalva	16 (44,4%)	11 (50%)
Đau tức mắt	1 (2,8%)	3 (13,6%)
Sợ ánh sáng	0	1 (4,5%)
Hoa mắt	8 (22,2%)	6 (27,3%)
Chóng mặt, buồn nôn	7 (19,4%)	11 (50%)
Rối loạn thăng bằng	4 (11,1%)	3 (13,6%)
Ù tai	1 (2,8%)	3 (13,6%)
Đau tai	2 (5,6%)	0
Nuốt khó	0	1 (4,5%)
Con khó thở	3 (8,3%)	6 (27,3%)
Khản tiếng	1 (2,8%)	1 (4,5%)
Run tay chân	3 (8,3%)	2 (9,1%)
Đau tê mặt	5 (13,9%)	0
Rối loạn cảm giác	13 (36,1%)	1 (4,5%)
Liệt chân tay	21 (58,3%)	1 (4,5%)
Teo cơ	11 (30,6%)	0
Rối loạn cơ tròn	3 (8,3%)	0
Tăng phản xạ gân xương	17 (47,2%)	1 (4,5%)
Tê chân tay	26 (72,2%)	14 (63,6%)

Nhận xét:

Ở 2 nhóm có và không có rỗng tủy kèm theo các triệu chứng biểu hiện cũng có sự khác biệt, đặc biệt ở một số triệu chứng hay gặp như đau đầu vùng dưới cằm thì 100% ở nhóm không rỗng tủy xuất hiện, còn ở nhóm có rỗng tủy chỉ là 83,3%. Ngược lại thì triệu chứng chèn ép tủy gặp ở nhóm có rỗng tủy nhiều hơn, bao gồm teo cơ là 30,6%; yếu liệt chân tay 58,3%; tăng phản xạ gân xương là 47,2% và rối loạn cảm giác là 36,1%; trong khi đó ở nhóm không có rỗng tủy thì gặp ít hơn, lần lượt là 0%, 4,5%, 4,5% và 4,5%. Ngoài ra triệu chứng chèn ép hố sau như chóng mặt gặp 11 trường hợp chiếm 50% ở nhóm không rỗng tủy, còn ở nhóm kia chỉ 7 BN chiếm 19,4%.

### **3.3. KẾT QUẢ CHỤP CỘNG HƯỞNG TỪ SỌ NÃO VÀ CỘT SỐNG CỔ**

100% BN được chụp CHT sọ não và hoặc cột sống cổ trước mổ.

#### ***3.3.1. Mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não***

Xem bảng 3.9

Toàn bộ 58 BN có biến đổi hình dạng của hạnh nhân tiểu não, với hình ảnh dẹt, nhọn đầu, rãnh cuộn não thẳng và thoát vị qua lỗ cằm xuống ống tủy cổ giống hình then chốt cửa.

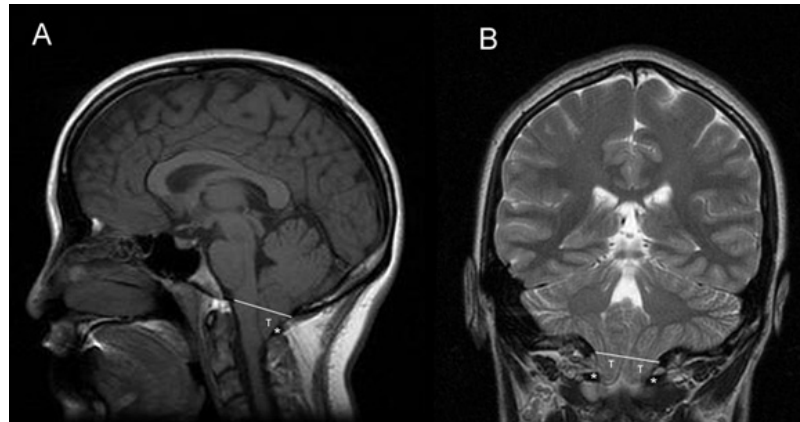
Mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não trung bình được đo ở 46 BN chiếm 79,3% là  $13,2 \pm 6,4$  mm, ít nhất là 4 mm và nhiều nhất là 27 mm. Số còn lại do không có đĩa hoặc đĩa không chạy được trên phần mềm INIFINITI hay kết luận chuẩn đoán hình ảnh là có hình ảnh thoát vị hạnh nhân tiểu não nhưng không có kết quả mức độ thoát vị của hạnh nhân tiểu não.

**Bảng 3.9. Mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não**

Mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não (mm)	Số bệnh nhân	Tỉ lệ %
$\leq 5$	4	8,7
6 – 10	15	32,6
11 – 20	22	47,8
$> 20$	5	10,9
<b>Tổng</b>	46	100%

Nhận xét:

22 BN (47,8%) có hạnh nhân tiểu não xuống thấp từ 11 đến 20 mm và trên 50% (58,7%) xuống thấp trên 10 mm. Trong 4 BN có hạnh nhân tiểu não xuống thấp dưới 5 mm thì có 3 BN xuất hiện rỗng tủy.



**Hình 3.1. Hình ảnh thoát vị hạnh nhân tiểu não qua lỗ chẩm**



**Hình 3.2. BN Trần Văn K, 26T, thoát vị đến 20 mm, mổ 14.9.2012,  
Mã hồ sơ 28846/Q76**

### **3.3.2. Kích thước hố sọ sau:**

Đo kích thước hố sọ sau thông qua các kích thước sau:

- Chiều cao xương chẩm trung bình 23 (39,7%) BN:  $39,4 \pm 4,4$  mm
- Chiều dài rãnh trượt trung bình 23 (39,7%) BN:  $39,9 \pm 3,4$  mm
- Đường kính trước sau lỗ chẩm trung bình 23 (39,7%):  $34 \pm 2,8$  mm
- Góc a trung bình 19 (32,8%) BN:  $96,8 \pm 8,8$  độ
- Góc Boogard trung bình 19 (32,8%) BN:  $127,7 \pm 10,2$  độ

Tiến hành đo các kích thước hố sọ sau của 62 trường hợp khỏe mạnh, được chụp CHT sọ não kiểm tra sức khỏe khi khám bệnh định kỳ ở độ tuổi trung bình là  $33,6 \pm 11,8$  tuổi ( từ 6 đến 76 tuổi), với 41 (66,1%) nữ và 21 (33,9%) nam cho kết quả như sau:



**Bảng 3.10. Kích thước hồ sọ sau của 62 người bình thường**

Chỉ số	Kết quả trung bình	Độ lệch chuẩn	Nhỏ nhất	Lớn nhất
Tuổi	33,6	11,8	6	76
Chiều cao xương chẩm (mm)	44,5	4,4	35	53
Chiều dài rãnh trượt (mm)	44,4	3,6	39	59
Đường kính lỗ chẩm (mm)	34,6	3,04	29	42
Góc a (độ)	95,6	7,4	82	128
Góc Boogard (độ)	115,1	6,9	93	132

**3.3.3. So sánh kích thước hồ sọ sau của nhóm nghiên cứu với nhóm chứng**

So sánh các kích thước hồ sọ sau của nhóm nghiên cứu và nhóm chứng: xem bảng 3.11 và 3.12.

Trong số 58 BN thì chỉ đo kích thước hồ sọ sau được 23 trường hợp và đo góc a, góc nền sọ Boogard được 19 trường hợp.

**Bảng 3.11. So sánh kích thước hồ sọ sau của bệnh nhân và nhóm chứng**

Chỉ số	Nhóm nghiên cứu N =23	Nhóm chứng N =62	p
Tuổi	35,1 ± 2,9	33,6 ± 11,8	0,3013
Giới (nam/nữ)	6/17	21/41	0,4935
Chiều cao xương chẩm (mm)	39,4 ± 4,4	44,5 ± 4,4	<0,001
Chiều dài rãnh trượt (mm)	39,9 ± 3,4	44,4 ± 3,6	<0,001
Đường kính lỗ chẩm (mm)	34,01 ± 2,8	34,6 ± 3,04	0,1462

**Bảng 3.12. So sánh độ dốc lều tiểu não và góc nền sọ của bệnh nhân và nhóm chứng**

<b>Chỉ số</b>	<b>Nhóm nghiên cứu N =19</b>	<b>Nhóm chứng N =62</b>	<b>p</b>
Tuổi	36,5 ±3,01	33,6 ± 11,8	0,17
Giới (nam/nữ)	4/15	21/41	0,289
Góc a (độ)	96,7 ± 8,8	95,6 ± 7,4	0,2871
Góc Boogard (độ)	127,7 ± 10,2	115,1 ± 6,9	<0,001

Nhận xét:

So sánh về tuổi và giới giữa 2 nhóm thì không thấy có sự khác biệt ( $p > 0,05$ ). Kết quả so sánh kích thước hố sau giữa 2 nhóm cho thấy chiều cao xương chẩm và chiều dài rãnh trượt ở nhóm nghiên cứu của chúng tôi ngắn hơn của nhóm chứng là có ý nghĩa thống kê ( $p < 0,05$ ) và góc nền sọ Boogard của nhóm nghiên cứu lớn hơn nhóm chứng là có ý nghĩa thống kê ( $p < 0,05$ ). Trong khi đó độ dốc lều tiểu não của nhóm nghiên cứu thì lớn hơn và đường kính lỗ chẩm thì nhỏ hơn, nhưng sự khác biệt này không có ý nghĩa thống kê với  $p > 0,05$ .

#### **3.3.4. Tình trạng rối tủy**

Xem bảng 3.13 và biểu đồ 3.4

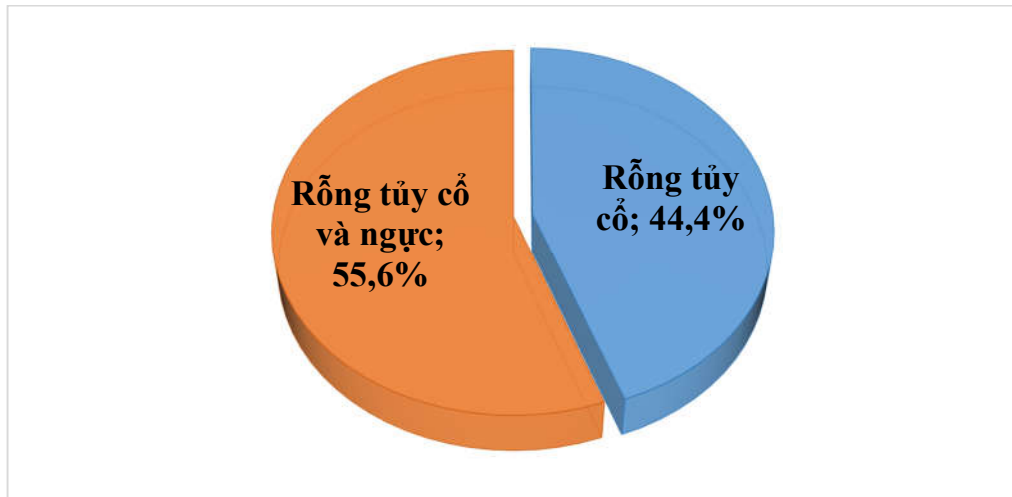
Trong nhóm nghiên cứu có 36 trường hợp có rối tủy kèm theo chiếm 62,1%.

**Bảng 3.13. Tình trạng Rỗng tử**

Nhóm	N (%)	Tuổi trung bình	Nhỏ nhất	Lớn nhất
Rỗng tử	36 (62,1)	35,5 ± 12,2	12	59
Không	22 (37,9)	30,1 ± 14,2	6	56
P	0,0664			

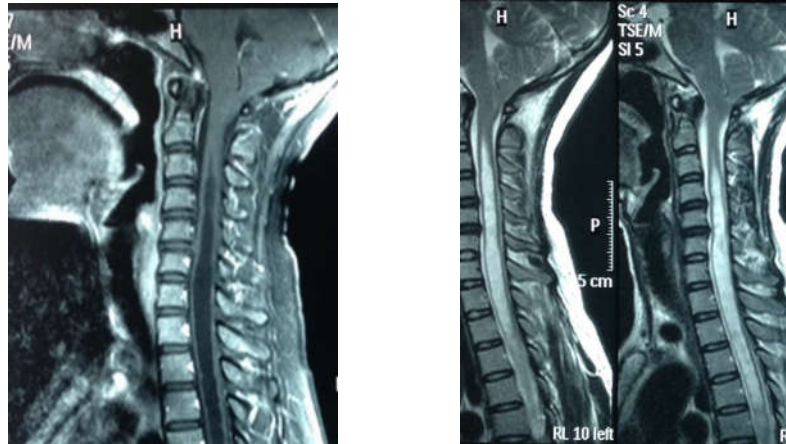
Nhận xét:

Tuổi trung bình của nhóm rỗng tử 35,5 ± 12.2 tuổi và của nhóm không có rỗng tử là 30,1 ± 14,2. Nhưng không có ý nghĩa thống kê, với  $p = 0,0664$ .

**Biểu đồ 3.4. Tình trạng rỗng tử**

Nhận xét:

Rỗng tử cả cổ và ngực gặp nhiều hơn với 20 BN chiếm 55,6%, còn lại chỉ rỗng tử cổ là 44,4%.



**Hình 3.3.** BN Tăng thị H..., 30 tuổi, mổ 30.10.2014, Mã hồ sơ 37174/Q76

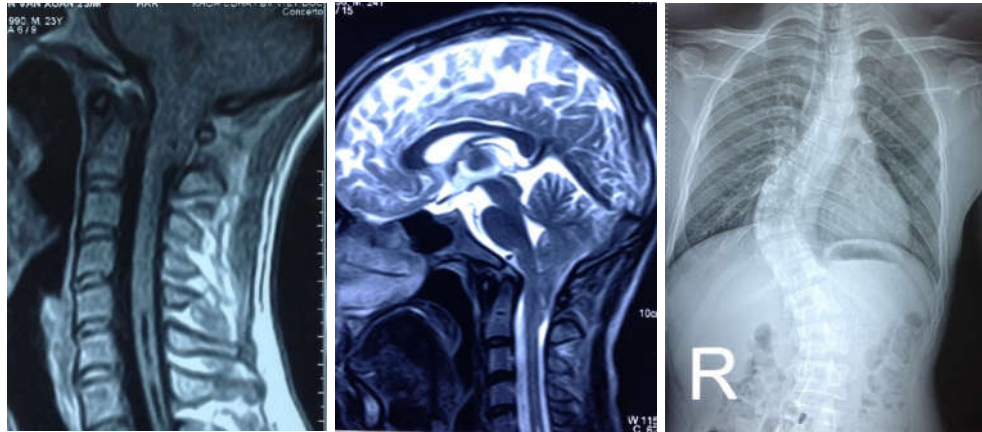
### 3.3.5. Tình trạng gù vẹo cột sống:

**Bảng 3.14.** Tình trạng gù vẹo cột sống

Gù vẹo cột sống	N	Tuổi trung bình
Có	6	25 ± 11,8
Không	52	34,4 ± 13,2

Nhận xét:

Trong nhóm nghiên cứu có 6 trường hợp có gù vẹo cột sống kèm theo, chiếm 10,3%. Trong đó 3 BN dưới 18 và 3 BN từ 18 trở lên. Tuổi trung bình của các BN gù vẹo là 25 ± 11,8 tuổi.



**Hình 3.4. BN Nguyễn Văn X, 24t, mổ 20.03.2014, Mã hồ sơ 6100/Q76**

### 3.3.6. Tình trạng giãn não thất:

**Bảng 3.15. Tình trạng giãn não thất**

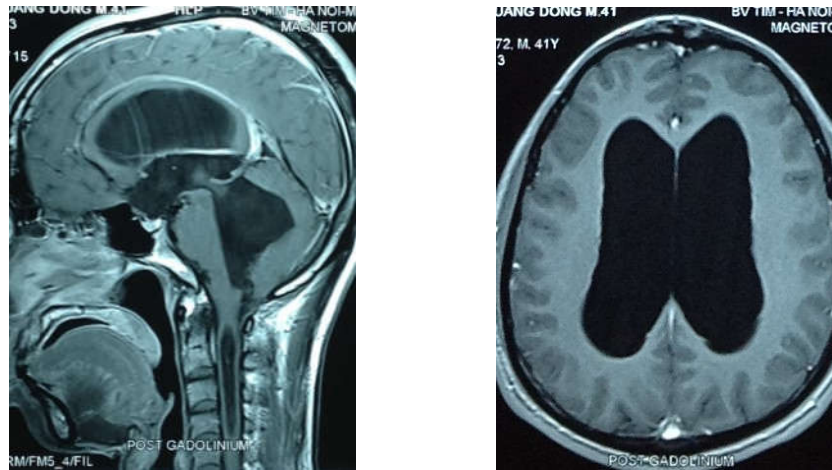
<b>Giãn não thất</b>	<b>N</b>	<b>Tuổi trung bình</b>
Có	6	$32 \pm 13,7$
Không	52	$33,6 \pm 13,4$

Nhận xét:

Trong nhóm nghiên cứu có 6 trường hợp giãn não thất, chiếm 10,3%; giãn toàn bộ hệ thống não thất và không có hình ảnh thâm dịch ở xung quanh não thất.

Tuổi trung bình  $32 \pm 13,7$  tuổi.

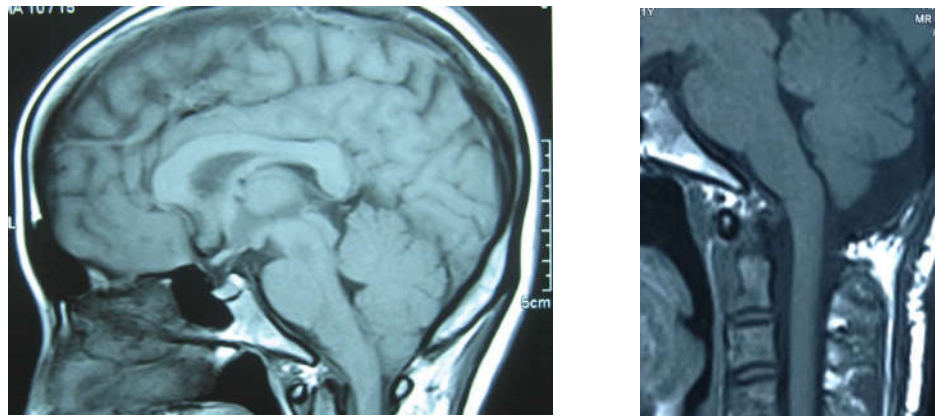
Trong 58 BN có 1 trường hợp vừa gù vẹo cột sống vừa giãn não thất kèm theo. BN nữ, 17 tuổi.



**Hình 3.5. BN Phạm Quang Đ, 41 tuổi, mổ 22.6.2013, Mã hồ sơ 19317/Q76**

### **3.3.7. Tình trạng lấp đầy bể lớn dịch não tủy**

Toàn bộ 58 BN (100%) đều không thấy hoặc thấy rất ít bể lớn DNT ở hố sau. Thấy có sự giảm lưu thông của DNT ở cả trước và sau hành tủy.



**Hình 3.6. BN Trần Thị N..., 38 tuổi, mổ 27.8.2012, Mã 26318/Q76**

## **3.4. KẾT QUẢ CHỤP CẮT LỚP VI TÍNH SỌ NÃO VÀ CỘT SỐNG**

Có 8 BN được chụp CLVT trong đó 3 trường hợp CLVT sọ não và 5 CLVT cột sống.

3 trường hợp CLVT sọ não đều có hình ảnh giãn não thất, thường ở giai đoạn mạn tính, không có hình ảnh thãm DNT xung quanh não thất.

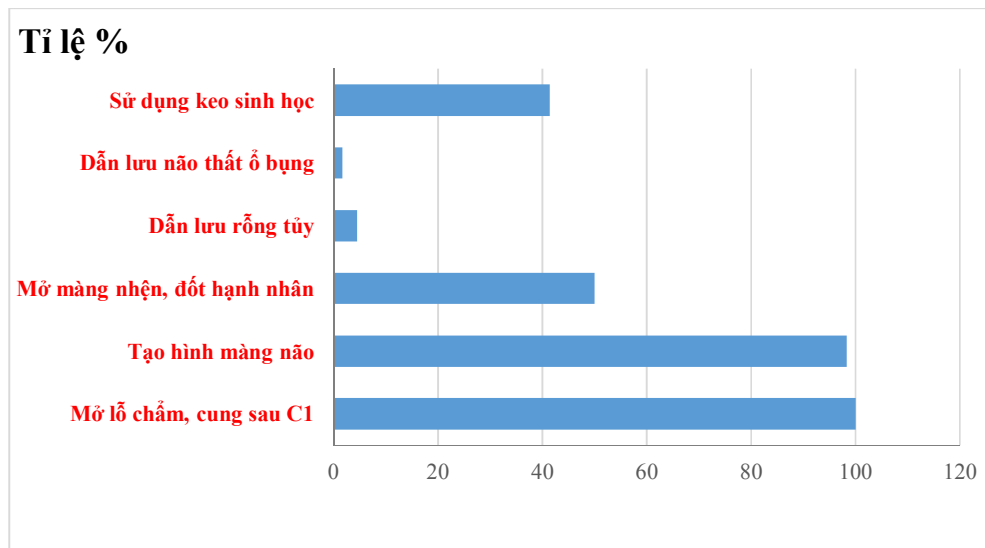
Cả 5 trường hợp chụp CLVT cột sống đều bị gù vẹo cột sống.

### 3.5. ĐIỀU TRỊ PHẪU THUẬT

#### 3.5.1. Các phương pháp phẫu thuật Dị dạng Chiari loại I

**Bảng 3.16. Tỷ lệ các phương pháp phẫu thuật**

Phương pháp phẫu thuật	Số BN	Tỷ lệ %
Mở lỗ chẩm và cung sau C1	58	100%
Tạo hình màng não bằng cân cơ	57	98,3%
Mở màng nhện và đốt hạnh nhân tiểu não	29	50%
Dẫn lưu rỗng tủy	11	19%
Dẫn lưu não thất ổ bụng	1	1,7%
Sử dụng keo sinh học	24	41,4%



**Biểu đồ 3.5. Tỷ lệ các phương pháp phẫu thuật**

Nhận xét:

Nghiên cứu của chúng tôi có 58 BN (100%) được phẫu thuật mở xương sọ giải ép vùng bản lề cổ chẩm. Có 57 trường hợp (98,3%) tạo hình được màng cứng bằng cân cơ, 1 BN không tạo hình được. 29 BN (50%) mở được cả màng nhện và đốt hạnh nhân tiểu não bằng dao điện lưỡng cực.

Trong nhóm BN có rỗng tủy kèm theo thì 11 trường hợp (19%) được dẫn lưu rỗng tủy ra khoang dưới nhện bằng 5 sợi chỉ lạnh.

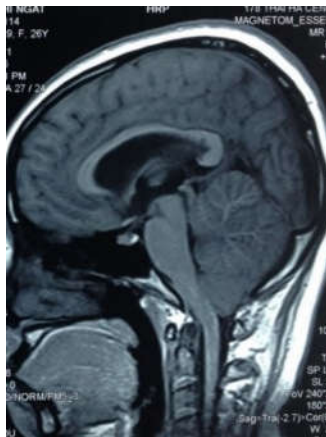
Chúng tôi thực hiện được 24 BN (41,4%) là sử dụng keo sinh học Bioglue để phủ xung quanh chỗ tạo hình màng cứng.

Chỉ có 1 BN (1,7%) có dẫn lưu não thất ổ bụng kèm theo bằng hệ thống van Medtronic áp lực trung bình. (Bảng 3.16 và Biểu đồ 3.5).

Trong 36 BN có rỗng tủy kèm theo chỉ thực hiện dẫn lưu rỗng tủy vào khoang dưới nhện 11 trường hợp (33,3%). Trong 6 BN có giãn não thất chỉ dẫn lưu não thất ổ bụng có 1 trường hợp (16,7%).

### ***3.5.2. Những yếu tố khó khăn khi mổ***

Tiểu não phát triển hơn bình thường, màng nhện dày và dính nhiều vào tổ chức não, rỗng tủy kích thước lớn, đoạn dài.



***Hình 3.7: BN Đào Thị N, 26t,  
tiểu não phì đại, mổ 15.4.2015  
Mã hồ sơ 29735/Q76***



***Hình 3.8: BN Trịnh Quốc T, 46t,  
rỗng tủy nhiều, mổ 10.6.2014  
Mã hồ sơ 18017/Q76***



### 3.5.3. Biến chứng sau mổ:

**Bảng 3.17. Tỷ lệ các biến chứng sau mổ**

<b>Biến chứng</b>	<b>Số bệnh nhân</b>	<b>Tỷ lệ %</b>
Rò DNT	3	50%
Viêm màng não	0	0
Nhiễm trùng vết mổ	3	50%
Máu tụ ổ mổ	0	0
<b>Tổng</b>	<b>6</b>	<b>100%</b>

Nhận xét:

6 BN (10,4%) có biến chứng sau mổ, trong đó 3 BN bị rò DNT phải mổ lại vá rò và 3 BN nhiễm trùng vết mổ.

## 3.6. KẾT QUẢ PHẪU THUẬT

### 3.6.1. Kết quả điều trị phẫu thuật chung:

Xem bảng 3.18 và biểu đồ 3.6

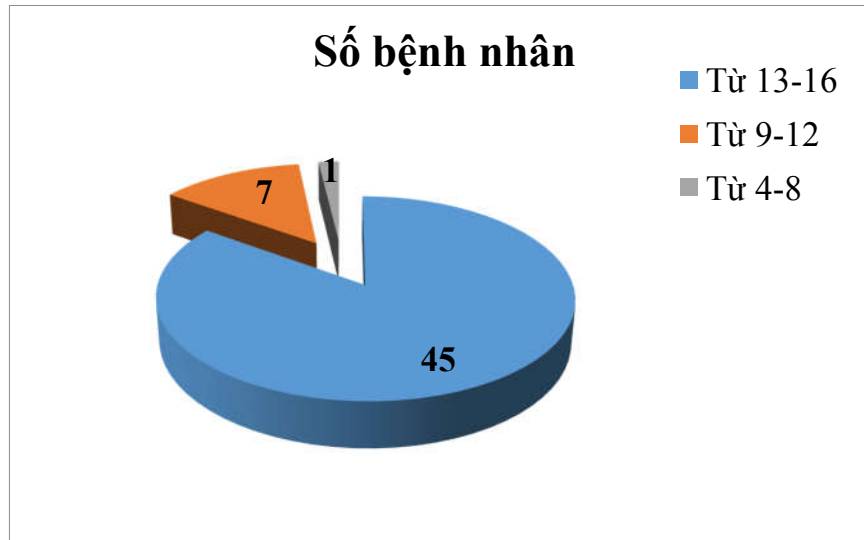
Chúng tôi theo dõi và khám lại được 53 BN (91,4%). Thời gian theo dõi trung bình 26,15 tháng (thay đổi từ 1 - 50 tháng). Kết quả đánh giá theo CCOS (bảng 3.18; biểu đồ 3.6).

**Bảng 3.18. Kết quả điều trị phẫu thuật theo CCOS**

<b>Điểm CCOS</b>	<b>Số bệnh nhân</b>	<b>Tỷ lệ %</b>
Từ 13-16	45	84,9
Từ 9-12	7	13,2
Từ 4-8	1	1,9
<b>Tổng</b>	<b>53</b>	<b>100</b>

Nhận xét:

Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy có 45 BN (84,9%) đạt kết quả tốt (CCOS từ 13-16), 7 trường hợp (13,2%) có kết quả không thay đổi (CCOS từ 9-12) và 1 BN (1,9%) kết quả xấu (CCOS 4-8).



**Biểu đồ 3.6. Kết quả điều trị phẫu thuật 53 bệnh nhân**

Kết quả xấu của 1 BN (1 BN sau mổ giải ép hồ sau và bản lề cổ chẩm nhưng vẫn còn giãn não thất và được phẫu thuật dẫn lưu não thất ổ bụng sau 2 tuần, nhưng triệu chứng lâm sàng vẫn nặng hơn trước mổ). Chủ yếu do tình trạng giãn não thất và tình trạng tiểu não bị phù và to hơn bình thường.

### 3.6.2. Kết quả phẫu thuật liên quan với tuổi bệnh nhân

**Bảng 3.19. Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tuổi bệnh nhân**

Nhóm	Điểm CCOS			Tổng
	Từ 13-16	Từ 9-12	Từ 4-8	
< 18 tuổi	8 (88,9%)	1 (11,1%)	0	9 (100%)
≥ 18 tuổi	37 (84,1%)	6 (13,6%)	1 (2,3%)	44 (100%)

Nhận xét:

Trong tổng số 53 BN được khám lại thì có 44 trường hợp trên 18 tuổi và 9 trường hợp dưới 18 tuổi. Số BN không khám lại được đều thuộc nhóm trên 18 tuổi.

Nhóm dưới 18 có 8/9 BN (88,9%) đạt kết quả tốt; 1/9 BN (11,1%) không thay đổi. Nhóm từ 18 tuổi trở lên thì có 37/44 BN (84,1%) đạt kết quả tốt, 6/44 BN (13,6%) không thay đổi và 1/44 BN (2,27%) kết quả xấu. Kết quả tốt, không thay đổi và xấu của nhóm BN dưới 18 và từ 18 tuổi trở lên thì không có sự khác biệt, với  $p > 0,05$ ; độ tin cậy 95%.

### 3.6.3. Kết quả phẫu thuật liên quan đến rỗng tử

**Bảng 3.20. Liên quan đến tình trạng rỗng tử**

<b>Điểm CCOS</b> <b>Nhóm</b>	<b>Từ 13-16</b>	<b>Từ 9-12</b>	<b>Từ 4-8</b>	<b>Tổng</b>
Có rỗng tử	28 (82,4%)	6 (17,6%)	0	34 (100%)
Không rỗng tử	17 (89,5%)	1 (5,3%)	1 (5,3%)	19 (100%)

Nhận xét:

Theo dõi và đánh giá kết quả được 34 BN có rỗng tử kèm theo (2 BN không khám lại được); 19 BN không rỗng tử (3 BN không theo dõi được) cho những kết quả sau:

Nhóm có rỗng tử kèm theo thì 28/34 trường hợp (82,4%) đạt kết quả tốt, 6/34 trường hợp (17,6%) không thay đổi. Nhóm không có rỗng tử thì 17/19 trường hợp (89,5%) đạt kết quả tốt, 1/19 trường hợp (5,3%) không thay đổi và 1/19 trường hợp (5,3%) có kết quả xấu. Tình trạng tốt, không thay đổi và xấu của các nhóm BN có và không có rỗng tử kèm theo cũng không sự khác biệt, với  $p > 0,05$ ; độ tin cậy 95%.

### 3.6.4. Kết quả phẫu thuật liên quan đến thời gian xuất hiện triệu chứng

**Bảng 3.21. Kết quả phẫu thuật liên quan đến thời gian xuất hiện triệu chứng**

<b>Thời gian xuất hiện triệu chứng</b> <b>Tỷ lệ CCOS</b>	<b>≤12 tháng</b>	<b>13-60 tháng</b>	<b>61-120 tháng</b>	<b>&gt;120 tháng</b>	<b>Tỷ lệ %</b>
Từ 13-16	14(73,7)	15(88,2)	12(92,3)	4(100)	45(84,9)
Từ 9-12	4(21,1)	2(11,8)	1(7,7)	0(0)	7(13,2)
Từ 4-8	1(5,3)	0(0)	0(0)	0(0)	1(1,9)
<b>Tổng</b>	19(100)	17(100)	13(100)	4(100)	53(100)

Nhận xét:

Kết quả tốt ở nhóm BN có triệu chứng xuất hiện trong khoảng 1 năm là 73,7%; nhóm từ 2 đến 5 năm là 88,2%; nhóm từ 5 đến 10 năm là 92,3% và nhóm trên 10 năm là 100%. Kết quả không thay đổi ở nhóm triệu chứng xuất hiện trong khoảng 1 năm là 21,1%; nhóm từ 2 đến 5 năm 11,8%; nhóm 5 đến 10 năm 7,7%. Kết quả xấu chỉ ở nhóm triệu chứng xuất hiện trong khoảng 1 năm là 5,3%. Cho thấy nhóm BN có triệu chứng xuất hiện kéo dài thì kết quả tốt hơn, nhưng kết quả này không có ý nghĩa thống kê, với  $p > 0,05$ ; độ tin cậy 95%.

### 3.6.5. Kết quả phẫu thuật của nhóm bệnh nhân có gù vẹo cột sống:

**Bảng 3.22. Kết quả phẫu thuật của nhóm BN có gù vẹo cột sống**

<b>Kết quả CCOS</b>	<b>Số bệnh nhân</b>	<b>Tỷ lệ %</b>
Từ 13-16	5	83,3
Từ 9-12	1	16,7
Từ 4-8	0	0
<b>Tổng</b>	6	100

Nhận xét:

Cả 6 BN đều được khám lại, trong đó 5/6 trường hợp đạt kết quả tốt, chỉ có 1 BN đạt kết quả không thay đổi.

### 3.6.6. Kết quả phẫu thuật của nhóm bệnh nhân có giãn não thất:

**Bảng 3.23. Kết quả phẫu thuật của nhóm BN có giãn não thất**

Kết quả CCOS	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
Từ 13-16	4	66,7
Từ 9-12	1	16,7
Từ 4-8	1	16,6
<b>Tổng</b>	6	100

Nhận xét:

Trong số 6 BN giãn não thất chỉ có 1 trường hợp phải mổ dẫn lưu não thất ổ bụng sau khi mổ giải ép bản lề cổ chẩm 2 tuần. 4/6 trường hợp đạt kết quả tốt, 1/6 kết quả không thay đổi (trường hợp có gù vẹo kèm theo), 1/6 kết quả xấu (trường hợp phải mổ dẫn lưu não thất ổ bụng).

### 3.6.7. Kết quả riêng của nhóm triệu chứng đau:

Điểm trung bình là  $3,5 \pm 0,6$  điểm

**Bảng 3.24. Kết quả CCOS triệu chứng đau ở nhóm có hoặc không rỗng tủy**

Đau	Có rỗng tủy	Không rỗng tủy	Tỷ lệ %
1	0(0)	1(5,26)	1(1,9)
2	0(0)	0(0)	0(0)
3	14(41,2)	9(47,37)	23(43,4)
4	20(58,8)	9(47,37)	29(54,7)
<b>Tổng</b>	34(100)	19(100)	53(100)

Nhận xét:

Nhóm có rộng tủy 58,8% đạt điểm 4; 41,2% đạt điểm 3, không có điểm 1 và 2. Nhóm không có rộng tủy thì đạt điểm 3 và 4 đều bằng 47,4%; 5,3% đạt điểm 1, không có điểm 2.

**Bảng 3.25. Kết quả CCOS nhóm triệu chứng đau theo tuổi**

<b>Đau</b>	<b>&lt;18 tuổi</b>	<b>≥18 tuổi</b>	<b>Tỷ lệ %</b>
1	0(0)	1(2,3)	1(1,9)
2	0(0)	0(0)	0(0)
3	1(11,1)	22(50)	23(43,4)
4	8(88,9)	21(47,7)	29(54,7)
<b>Tổng</b>	9(100)	44(100)	53(100)

Nhận xét: Ở nhóm dưới 18 tuổi 88,9% hết đau hoàn toàn; 11,1% triệu chứng thính thoảng xuất hiện với mức độ nhẹ. Trong đó ở nhóm từ 18 tuổi trở lên thì 47,7% đạt điểm 4; 50% đạt điểm 3 và 2,3% đạt điểm 1.

### **3.6.8. Kết quả riêng của nhóm triệu chứng không do đau**

Kết quả của nhóm triệu chứng không do đau: trung bình  $3,02 \pm 0,87$  điểm

**Bảng 3.26. Kết quả các triệu chứng không do đau ở nhóm có hoặc không rộng tủy**

<b>Không do đau</b>	<b>Có rộng tủy</b>	<b>Không rộng tủy</b>	<b>Tỷ lệ %</b>
1	1(2,9)	2(10,5)	3(5,7)
2	10(29,4)	0(0)	10(18,9)
3	15(44,1)	8(42,1)	23(43,4)
4	8(23,5)	9(47,4)	17(32,1)
<b>Tổng</b>	34(100)	19(100)	53(100)

Nhận xét:

Ở nhóm có rỗng tủy kèm theo thì 23,5% đạt điểm 4, đạt điểm 3 là 44,1%; có 29,4% đạt điểm 2 và 2,9% đạt điểm 1. Nhóm không có rỗng tủy thì 47,4% đạt điểm 4; 42,1% đạt điểm 3, không có điểm 2, điểm 1 chiếm 10,5%.

**Bảng 3.27. Kết quả nhóm triệu chứng không do đau theo tuổi**

Không do đau	<18 tuổi	≥18 tuổi	Tỷ lệ %
1	0(0)	3(6,8)	3(5,7)
2	1(11,1)	9(20,5)	10(18,9)
3	2(22,2)	21(47,7)	23(43,4)
4	6(66,7)	11(25)	17(32,1)
<b>Tổng</b>	9(100)	44(100)	53(100)

Nhận xét:

Ở nhóm BN dưới 18 tuổi có 66,7% đạt điểm 4; 22,2% đạt điểm 3 và 11,1% đạt điểm 2, không có điểm 1. Nhóm từ 18 tuổi trở lên chỉ 25% đạt điểm 4, đạt điểm 3 là 47,7%; điểm 2 là 20,5% và 6,8% đạt điểm 1.

### 3.6.9. Kết quả riêng của nhóm chức năng

Trung bình  $3,57 \pm 0,75$  điểm

**Bảng 3.28. Kết quả của chức năng ở nhóm có và không rỗng tủy**

Chức năng	Có rỗng tủy	Không rỗng tủy	Tỷ lệ %
1	1 (2,9)	1 (5,2)	2 (3,8)
2	1 (2,9)	1 (5,3)	2 (3,8)
3	12 (35,3)	1 (5,3)	13 (24,5)
4	20 (58,8)	16 (84,2)	36 (67,9)
<b>Tổng</b>	34(100)	19(100)	53(100)

Nhận xét:

Ở nhóm không có rỗng tủy 84,2% đạt điểm 4, các điểm 1, 2 và 3 đều khoảng 5%. Nhóm có rỗng tủy thì 58,8% đạt điểm 4; 35,3% điểm 3 và điểm 1 và 2 đều 2,9%.

**Bảng 3.29. Kết quả của nhóm chức năng theo nhóm tuổi**

<b>Chức năng</b>	<b>&lt;18 tuổi</b>	<b>≥18 tuổi</b>	<b>Tỷ lệ %</b>
1	0(0)	2(4,5)	2(3,8)
2	1(11,1)	1(2,3)	2(3,8)
3	0(0)	13(29,5)	13(24,5)
4	8(88,9)	28(63,6)	36(67,9)
<b>Tổng</b>	9(100)	44(100)	53(100)

Nhận xét:

Ở nhóm BN dưới 18 tuổi 88,9% đạt điểm 4; 11,1% điểm 2, không có điểm 1 và 3. Còn nhóm từ 18 tuổi trở lên 63,6% điểm 4; 29,5% điểm 3; điểm 2 là 2,3% và 4,5% điểm 1.



## CHƯƠNG 4

### BÀN LUẬN

#### 4.1. ĐẶC ĐIỂM CHUNG CỦA BỆNH NHÂN

##### 4.1.1. Tuổi bệnh nhân

###### 4.1.1.1. Tuổi phẫu thuật bệnh nhân

Theo y văn trên thế giới cho thấy DDC loại I là loại dị dạng bẩm sinh nhưng lại thường gặp ở thập kỷ thứ hai hoặc thứ ba của cuộc đời, nên còn gọi là dị tật “dạng trưởng thành” [1], [9]. Trong 58 BN của chúng tôi (Bảng 3.1) thì 53,5% ở độ tuổi này và hơn 80% BN trên 18 tuổi (84,5%). Nghiên cứu trong nước của Trần Hoàng Ngọc Anh và cộng sự [13] cho thấy 96% BN trên 18 tuổi. Tuổi trung bình BN trong nghiên cứu của chúng tôi là 33,5 tuổi; BN tuổi thấp nhất của chúng tôi là 6 và tuổi cao nhất là 59. So với nghiên cứu của Aliaga và cộng sự [50] là 20 thì cao hơn, nhưng thấp hơn của Klekamp và cộng sự [40] là 40; Milhorat và cộng sự [1] là 35,9; Levy và cộng sự [38] là 41 hay Parker và cộng sự [53] là 38,5.

Tuổi trung bình của nhóm có rỗng tủy kèm theo là 35,5 mặc dù có cao hơn so nhóm không có rỗng tủy là 30,1; tuy nhiên sự so sánh này lại không có ý nghĩa thống kê, có thể số liệu nghiên cứu của chúng tôi còn ít. Cũng tương tự kết quả của Milhorat và cộng sự [1] tuổi trung bình của nhóm có rỗng tủy là 37,1 thì cao hơn nhóm không có rỗng tủy là 33,7. Theo nghiên cứu của Chen và cộng sự [54] với 185 BN DDC loại I có rỗng tủy kèm theo thì tuổi trung bình là 43,5. Hay tổng kết của Zuev và cộng sự [55] 125 BN DDC loại I có kèm rỗng tủy thì tuổi trung bình là 56 tuổi.

Trên thế giới, gần đây cũng có nhiều tác giả nghiên cứu về đặc điểm DDC loại I ở nhóm trẻ em dưới 10 hay dưới 6 tuổi [43], [56]. Tuy nhiên các tác giả đều nhận thấy rằng hiếm gặp DDC loại I dưới 10 tuổi [9]. Trong nghiên cứu của chúng tôi chỉ có 2 BN dưới 10 tuổi.

#### *4.1.1.2. Tuổi khởi phát triệu chứng*

Tuổi trung bình BN DDC loại I khởi phát triệu chứng thường sau 20 tuổi của rất nhiều tác giả trên thế giới [57], [58], [59]. Cũng tương tự với kết quả nghiên cứu của chúng tôi là 29,5 tuổi. Tất cả các giả thuyết cho rằng là một bệnh lý bẩm sinh hiếm gặp, tỷ lệ mắc bệnh còn chưa rõ ràng, biểu hiện lâm sàng muộn. Tuy nhiên, theo Meadows và cộng sự [60] cho rằng kiểm tra 22591 trường hợp chụp CHT sọ não thì có 175 (0,775%) thoát vị hạnh nhân tiểu não qua lỗ chẩm từ 5 mm trở lên. Với giả thuyết là sự chậm phát triển của xương sọ hở sau trong khi cấu trúc thần kinh vẫn phát triển một cách bình thường nên có thể đây là lý do tuổi khởi phát triệu chứng của BN DDC loại I thường muộn hơn. Milhorat và cộng sự [1] tuổi xuất hiện triệu chứng trung bình là 25,2; Aghakhani và cộng sự [57] là 30,9 ở nhóm có rỗng tủy kèm theo.

#### **4.1.2. Giới**

Theo đánh giá của nhiều tác giả, sự nổi trội của nữ giới trong bệnh lý DDC loại I thì gặp ở rất nhiều y văn trên thế giới [1], [38], [58], [61], [62], [63]. Tỷ lệ nữ/nam trong nghiên cứu của chúng tôi là khoảng 3/1 (Biểu đồ 3.1). Nghiên cứu trong nước của Trần Hoàng Ngọc Anh [13] là 1,46/1. Trong các nghiên cứu có số lượng lớn BN về DDC loại I đều cho thấy nữ thường nhiều hơn nam. Tỷ lệ nữ/nam là 3/1 trong 364 BN của Milhorat và cộng sự [1], là 2/1 trong 359 BN của Klekamp và cộng sự [40], là 1,5/1 trong 70 BN của Aydin và cộng sự [3], là 1,3/1 trong 127 BN của Levy và cộng sự [38], Parker và cộng sự [53] với 50 BN là 2,6/1. Chen và cộng sự [54], là 1,3/1 trong 185 BN DDC loại I có rỗng tủy kèm theo. Tuy nhiên sự hiểu biết về dịch tễ học của bệnh lý này còn rất hạn chế. Mặc dù, DDC loại I được xác định là một bệnh lý bẩm sinh hiếm gặp, nên lý do nữ giới cao hơn nam giới đến nay còn chưa rõ ràng. Tubbs và cộng sự nghiên cứu 500 BN DDC loại I từ 2 tháng đến 20 tuổi thì lại có tỷ lệ là 271 nam và 229 nữ [60]. Amin và cộng

sự [64] 38 trường hợp nam (56%) trong tổng số 68 BN DDC loại I trẻ nhỏ.

#### **4.1.3. Tiền sử chấn thương**

Chấn thương được xem là một trong những yếu tố làm khởi phát triệu chứng sớm hơn ở BN DDC loại I. Các công trình nghiên cứu trên thế giới cũng cho rằng yếu tố chấn thương, đặc biệt những nguyên nhân tác động vào đầu là phổ biến, mà cơ chế tác động trực tiếp vào đầu và cổ làm xuất hiện triệu chứng lâm sàng [1], [3], [9], [65]. Chấn thương gặp khoảng 25% BN trong nghiên cứu của Milhorat và cộng sự [1], nhưng trong 60 BN của Aydin và cộng sự [3] chỉ có 5 trường hợp có tiền sử chấn thương chiếm 8,3%. Chấn thương cũng có thể là yếu tố kết hợp ngẫu nhiên, cũng có thể là do yếu chân tay, rối loạn thăng bằng hay hoa mắt chóng mặt như là hậu quả của tiến triển bệnh lý DDC loại I. Trong nghiên cứu của chúng tôi, có 10,3% BN được xác định là có tiền sử chấn thương (Bảng 3.2).

Ngoài ra, các BN khác có tiền sử sản khoa cũng là yếu tố thấy được ở DDC loại I, ở 364 BN của Milhorat và cộng sự có 16 trường hợp [1] và 60 BN của Aydin và cộng sự [3] có 2 trường hợp. Trong nghiên cứu của chúng tôi có 2 BN có tiền sử sản khoa (3.4%) là 1 mổ đẻ do ngôi ngược và 1 đẻ hỗ trợ bằng Forcef. Có 1 trường hợp có yếu tố gia đình là 2 mẹ con cùng bị đục thủy tinh thể bẩm sinh. Speer và cộng sự [66] nghiên cứu gien ở tập hợp gia đình BN rộng túy và hoặc có DDC loại I thì ở nhóm rộng túy đơn thuần có yếu tố liên quan rõ nét hơn ở nhóm dị dạng có kèm rộng túy. Kết luận rằng có thể có yếu tố gia đình. Tubbs và cộng sự [60] thấy khoảng gần 3% BN có thành viên gia đình đều bị bệnh, 3 trong số các trường hợp đó là anh chị e ruột (2 trai và 1 gái). Hay 1 trường hợp khác là gia đình có 4 thế hệ bị DDC loại I, 3 gia đình có cả 2 anh em trai đều bị.

#### **4.1.4. Chẩn đoán và điều trị nội khoa trước mổ**

Triệu chứng lâm sàng của DDC loại I thường đa dạng, không đặc hiệu [9], [67] vì vậy sự chẩn đoán và điều trị nội khoa kéo dài trước mổ là có thể. Trong nghiên cứu của chúng tôi, khai thác được 17 BN được chẩn đoán và điều trị như vậy, trong đó chẩn đoán chính là đau đầu chưa rõ nguyên nhân chiếm 82,3%; 2 trường hợp được chẩn đoán là động kinh và điều trị thuốc nhưng không thuyên giảm, hay 1 trường hợp khám và điều trị chuyên khoa mắt kéo dài với chẩn đoán là bệnh lý của võng mạc (Bảng 3.2).

#### **4.1.5. Thời gian chẩn đoán bệnh**

Trong 58 BN của chúng tôi (Bảng 3.4), trường hợp được chẩn đoán sớm nhất là 10 ngày sau khi triệu chứng khởi phát và lâu nhất là sau 20 năm. Thời gian trung bình là 49,8 tháng, trong đó 63,2% BN được chẩn đoán sau 1 năm, có tới 31,6% sau 5 năm và 7% sau 10 năm.

Thời gian đến viện và được chẩn đoán bệnh trong nghiên cứu của chúng tôi có muộn hơn so với các nghiên cứu khác. Như trong nghiên cứu của Milhorat và cộng sự [1] trung bình chỉ khoảng sau 42 tháng.

Thời điểm biểu hiện triệu chứng và chẩn đoán bệnh ở nhóm BN có rỗng tủy kèm theo thường sớm hơn nhóm không có rỗng tủy [1], [3]. Theo Milhorat và cộng sự, tuổi khởi phát triệu chứng là  $24,7 \pm 16,6$  và thời điểm được chẩn đoán là  $30,3 \pm 16,2$  tuổi ở nhóm có rỗng tủy kèm theo. Trong khi đó nhóm không có rỗng tủy thì tuổi khởi phát là  $25,2 \pm 14,2$  và thời điểm chẩn đoán là  $31,7 \pm 14,7$  tuổi. Tuy vậy, trong nghiên cứu của chúng tôi, thời gian chẩn đoán của có nhóm rỗng tủy là 50,3 tháng, còn của nhóm không có rỗng tủy là 49 tháng. Sự khác biệt này không có ý nghĩa thống kê, với  $p > 0,05$ . Nghiên cứu của Zuev và cộng sự [55], năm 2016 công bố nghiên cứu 125 BN DDC loại I có rỗng tủy kèm theo thì thời gian từ khi xuất hiện triệu chứng đến khi được phẫu thuật trung bình là  $75 \pm 82$  tháng.

## 4.2. CHẨN ĐOÁN DỊ DẠNG CHIARI LOẠI I

### 4.2.1. Chẩn đoán lâm sàng

DDC loại I đến hiện nay vẫn được coi như là một dị dạng bẩm sinh hiếm gặp, khởi điểm thường không biểu hiện triệu chứng lâm sàng. Meadows và cộng sự cho rằng tỉ lệ DDC loại I trong quần chúng mà không biểu hiện triệu chứng lâm sàng vào khoảng sấp xỉ 1/1000 [68]. Hay theo Speer và cộng sự thì tỉ lệ này vào khoảng từ 0,1% đến 0,5% [66]. Bệnh thường diễn biến một cách âm thầm, đến khi có hiện tượng chèn ép cấu trúc thần kinh khi đó triệu chứng lâm sàng mới xuất hiện. Thời điểm này hay ở độ tuổi trưởng thành. Tuổi bắt đầu khởi phát cũng như chẩn đoán thường gặp ở thập kỷ thứ 2 hoặc 3 của cuộc đời. Theo Milhorat và cộng sự [1] tuổi khởi phát trung bình là 24,9 tuổi hay Aydin và cộng sự [3] là 22,5 tuổi. Mặc dù triệu chứng lâm sàng khởi phát nhưng thường diễn biến không rầm rộ, nhiều khi chỉ thỉnh thoảng có những cơn đau đầu thoáng qua, có thể đau đầu vùng chẩm hay đau nửa đầu hay cũng chỉ cảm giác nặng đầu hoặc như có vật nặng đè lên vai, phía sau gáy [1], [3] nên BN thường không đến khám ngay, vì vậy thời điểm chẩn đoán cũng bị muộn hơn. Theo Milhorat và cộng sự [1] thì tuổi được chẩn đoán xác định bệnh vào khoảng 30,8. Đôi khi bệnh cũng có biểu hiện trong những hoàn cảnh đặc biệt, như vào viện cấp cứu vì đau đầu, buồn nôn, yếu liệt tứ chi [67].

Trong 58 BN DDC loại I nghiên cứu, chúng tôi nhận thấy tuổi khởi phát trung bình là 29,5 có thể biểu hiện muộn hơn các nghiên cứu trên. Trong đó có 2 trường hợp phải vào viện cấp cứu, 1 BN vào vì liệt tứ chi do rỗng tủy cổ, 1 trường hợp vào vì đau đầu, buồn nôn do giãn não thất.

Triệu chứng lâm sàng của DDC loại I cũng rất đa dạng và phong phú, gặp ở nhiều chuyên khoa. Trong phần lớn các tài liệu của y văn trên thế giới thì triệu chứng lâm sàng của DDC loại I thường không đặc hiệu, gồm rất nhiều các triệu chứng [2], trong đó đau đầu vùng dưới chẩm là triệu chứng

tiêu chuẩn và hay gặp nhất [1], [3], [9], [60], [69], [70], [71], [72]. Triệu chứng đau đầu vùng dưới cằm xảy ra ở 89,7% BN trong nghiên cứu của chúng tôi (Bảng 3.6). Nghiên cứu của Milhorat và cộng sự [1] thì đau đầu dưới cằm chiếm khoảng 81% và đau đầu khởi điểm cảm giác âm ỉ, sau đó tăng dần lên, đau liên quan đến thay đổi tư thế, gắng sức. Ở phụ nữ đau đầu còn liên quan đến chu kỳ kinh nguyệt, đau thường tăng lên ở thời gian có kinh nguyệt. Đặc điểm nổi bật của đau đầu thường gặp ở nhóm BN của chúng tôi là đau đầu vùng dưới cằm, đau lan lên đỉnh hoặc xuống hai vai. Đau xuất hiện khi thay đổi tư thế đột ngột hoặc tăng lên khi gắng sức, ho. Nhiều BN đã được điều trị thuốc có giảm nhưng sau đó triệu chứng lại nhanh chóng trở lại.

Trong khi đó, ở BN nhỏ tuổi thì triệu chứng đau đầu lại gặp ít hơn ở người lớn tuổi. Kết quả nghiên cứu của chúng tôi cho thấy, ở nhóm dưới 18 tuổi, triệu chứng đau đầu là 88,9% và ở nhóm trên 18 tuổi là 89,8%. Albert và cộng sự nghiên cứu 39 BN dưới 6 tuổi thì chỉ có 46,2% xuất hiện triệu chứng đau đầu [73]. Cũng theo tác giả này với những BN trẻ nhỏ mà xuất hiện triệu chứng đau đầu thì lại đáp ứng rất tốt với can thiệp phẫu thuật. Weinberg và cộng sự đánh giá kết quả sau mổ 7 BN DDC loại I dưới 5 tuổi, cho thấy toàn bộ hết triệu chứng đau đầu. Rất nhiều các nghiên cứu khác cũng cho kết quả đáp ứng tốt với phẫu thuật từ 76-100% [60], [71]. Các tác giả khác cũng đồng tình quan điểm nên phẫu thuật sớm khi mà BN xuất hiện triệu chứng đau đầu.

Đôi khi đau đầu biểu hiện ở các vị trí khác ngoài vùng cằm như đau vùng trán, thái dương hay quanh tai [9], [60], [74]. Trong nghiên cứu của chúng tôi có 2 trường hợp (3,4%) xuất hiện đau vùng tai. Tubbs và cộng sự [60] theo dõi sau mổ 500 trường hợp DDC loại I tuổi từ 2 tháng đến 20 tuổi, nhận xét rằng việc chỉ định mổ không chỉ đối với các BN biểu hiện triệu chứng đau đầu vùng dưới cằm, nghiệm pháp Valsalva dương tính, mà còn cả các trường hợp đau đầu ở các vị trí khác. McGirt và cộng sự [58] nhận thấy có

tới 40% trường hợp đau đầu vùng trán hồi phục tốt sau mở giải ép vùng bản lề cổ chẩm.

Ở nhóm không có rỗng tủy thì triệu chứng đau đầu dưới chẩm là triệu chứng hay gặp nhất (100%), ngược lại ở nhóm có rỗng tủy kèm theo thì đau đầu gặp ít hơn, chỉ chiếm 83,3%.

Một triệu chứng hay gặp nữa là cảm giác tê chân tay, chiếm 69% BN trong nhóm nghiên cứu của chúng tôi. Đây là dấu hiệu khách quan giống như triệu chứng đau đầu, BN cảm giác thấy chân tay bị tê theo cơ chế ly tâm, từ trên xuống dưới, từ gốc chi cho đến ngọn chi. Theo Milhorat và cộng sự [1] trong 364 BN DDC loại I thì 59,1% có dấu hiệu khách quan là rối loạn cảm giác chân tay.

Nghiệm pháp Valsalva dương tính, là dấu hiệu liên quan đến triệu chứng đau đầu ở BN DDC loại I. Trong nghiên cứu của chúng tôi có 46,6% trường hợp nghiệm pháp Valsalva dương tính. Đây được coi là triệu chứng lâm sàng có liên quan đến cơ chế lưu thông của DNT qua lỗ chẩm và sự thay đổi áp lực của DNT theo chu kỳ tâm thu và tâm trương của tim. Theo Alperin và cộng sự [69] đã nghiên cứu 63 BN chỉ có 40 trường hợp đau đầu vùng dưới chẩm có dương tính với nghiệm pháp Valsalva (63,5%). Milhorat và cộng sự có gợi ý rằng [1] chính do kích thước của hồ sọ sau nhỏ ở BN DDC loại I đã đưa đến sự giảm cân bằng áp lực của hệ thống DNT. Chính vì vậy đã gây ra triệu chứng đau đầu có liên quan với nghiệm pháp Valsalva. Sansur và cộng sự [75] đã thử nghiệm đo áp lực DNT ở vị trí thất lưng của 26 BN DDC loại I và 15 người bình thường. Tác giả kết luận rằng ở những BN mà có xuất hiện triệu chứng đau đầu liên quan đến động tác ho, gắng sức thì áp lực DNT tăng cao đỉnh điểm trong thời gian ho và đường đo áp lực cơ bản ở nhóm BN cũng được nâng cao hơn so với nhóm chứng. Alperin và cộng sự [69] so sánh 63 BN DDC loại I có biểu hiện triệu chứng lâm sàng và 37 trường hợp nhóm

chúng, nhận thấy rằng đau đầu dưới chẩm tăng lên bởi nghiệm pháp Valsalva ở nhóm BN, và nguyên do là có sự giảm chênh lệch áp lực của DNT. Chẩn đoán bệnh DDC loại I thì cũng không nên loại trừ những trường hợp có đau đầu dưới chẩm nhưng mà không dương tính khi làm nghiệm pháp Valsalva.

Triệu chứng rối loạn thị giác như cảm giác tức ở sau mắt, đau hồ mắt, sợ ánh sáng, nhìn nhòe, nhìn đôi hay hẹp thị trường cũng gặp ở BN DDC loại I, nhưng thường thoáng qua. Nghiên cứu của Milhorat và cộng sự [1] có 78% trường hợp biểu hiện triệu chứng này. Trong nhóm nghiên cứu của chúng tôi, triệu chứng rối loạn thị giác gặp 8,6%; bao gồm đau tức mắt, nhìn chói, sợ ánh sáng. Có 1 trường hợp BN đi khám vì nhìn chói, được điều trị rất lâu dài tại các bệnh viện chuyên khoa Mắt, với chẩn đoán là bệnh lý của giác mạc.

Hội chứng chèn ép hố sau biểu hiện như: hoa mắt, chóng mặt, buồn nôn, rối loạn thăng bằng, ù tai và đau tai, nhận thấy ở 77,5% trong nghiên cứu của chúng tôi. Theo Milhorat và cộng sự [1] 74% BN biểu hiện các rối loạn do chèn ép hố sau. Cũng giống như triệu chứng đau đầu, các triệu chứng của hội chứng chèn ép hố sau cũng tăng lên khi gắng sức hoặc thay đổi tư thế.

Triệu chứng chèn ép thân não và dấu hiệu các dây thần kinh sọ mà hay biểu hiện như nuốt khó, cơn khó thở khi ngủ, khản tiếng, run chân tay, đau tê mặt gặp ở 37,5% trường hợp trong nghiên cứu của chúng tôi. 52% BN của Milhorat và cộng sự [1] có biểu hiện chèn ép thân não và rối loạn các thần kinh sọ. Dyste và cộng sự [76] có nhận xét rằng các dây thần kinh hay biểu hiện triệu chứng lâm sàng gặp ở BN DDC loại I là dây X, XII, tiếp theo là dây V và dây VII.

Các triệu chứng rối loạn chức năng tủy sống cũng gặp ở BN DDC loại I là do hiện tượng chèn ép tủy. Ở trong nhóm có rỗng tủy kèm theo thì các triệu chứng thường biểu hiện nhiều hơn và điển hình hơn ở nhóm không có rỗng tủy [1], [38], [62]. Các triệu chứng bao gồm rối loạn cảm giác, yếu cơ lực



chân tay, teo cơ, tăng phản xạ gân xương và rối loạn cơ tròn. Trong nghiên cứu của chúng tôi ở nhóm có rỗng tủy kèm theo thì 36,1% có rối loạn cảm giác; 58,3% xuất hiện yếu chân tay; 30,6% có teo cơ chân tay; 8,3% rối loạn cơ tròn và 47,2% thấy tăng phản xạ gân xương. Trong khi đó, ở nhóm không có rỗng tủy chỉ có 4,5% có rối loạn cảm giác; 4,5% có yếu chân tay và 4,5% tăng phản xạ gân xương, không có trường hợp nào teo cơ và rối loạn cơ tròn. Milhorat và cộng sự [1] nhận thấy triệu chứng rối loạn chức năng tủy sống gặp tới 94% nhóm BN có rỗng tủy kèm theo, trong đó ở nhóm không có rỗng tủy chỉ có 66%.

Chẩn đoán DDC loại I thường bị chậm và điều trị nội hay kéo dài. Kết quả nghiên cứu của chúng tôi cho thấy tỷ lệ đó, trước khi đến cơ sở y tế chuyên khoa là 29,3%. Mà BN hay được chẩn đoán là đau đầu chưa rõ nguyên nhân hoặc bệnh lý đau nửa đầu (Migraine) 14 trường hợp (24,1%), động kinh 2 BN (3,4%), bệnh lý võng mạc 1 BN (1,7%). Trong nhóm 17 BN này, một số BN có dấu hiệu đau đầu vùng dưới cằm và gáy, đã chụp CHT sọ não có thoát vị hạnh nhân tiểu não qua lỗ chẩm nhưng không được chẩn đoán DDC loại I. Chúng tôi thấy có 1 trường hợp DDC loại I có kèm cả rỗng tủy cổ. BN được chẩn đoán u nang tủy cổ, phẫu thuật mở vào chỗ nang dịch, không thấy u. Sau đó BN được hội chẩn lại với chẩn đoán DDC loại I, chỉ định phẫu thuật giải ép hố sau và bán lè cổ chẩm (Bảng 3.3).

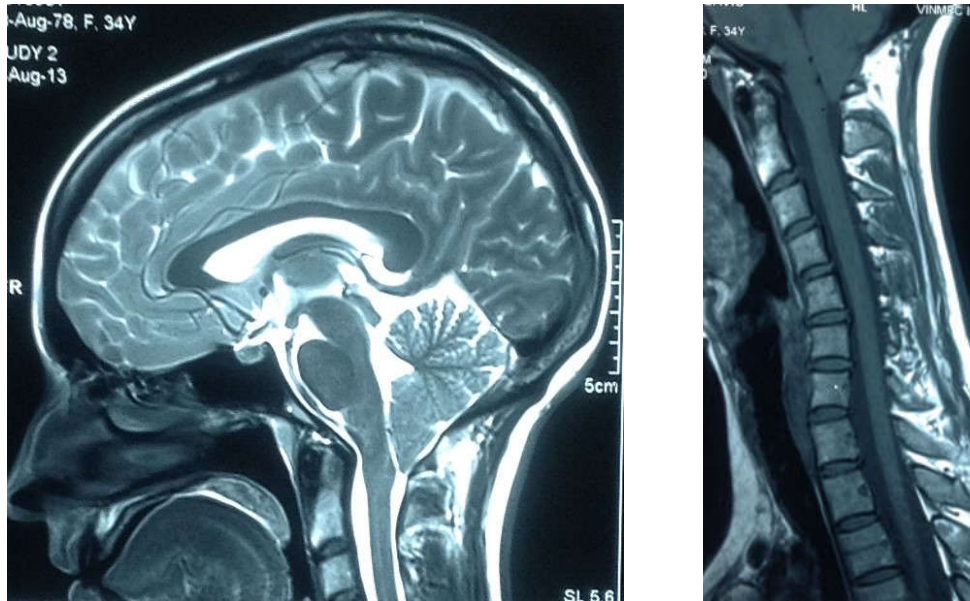
#### **4.2.2. Chẩn đoán cận lâm sàng**

##### **4.2.2.1. Chụp cộng hưởng từ sọ não, cột sống**

Hầu hết các tác giả trên thế giới nghiên cứu về bệnh lý DDC loại I đều sử dụng CHT sọ não để chẩn đoán và đánh giá tình trạng hố sau [1], [9], [77], [78], [79], [80]. Các tác giả nhất trí CHT là phương pháp thăm dò chủ yếu và có vai trò chẩn đoán xác định DDC loại I. 100% BN của chúng tôi được chụp CHT sọ não và/hoặc cột sống cổ trước mổ. Nhận định chính xác hạnh nhân

tiểu não có sự thay đổi hình dạng với hình nhọn đầu, rãnh cuộn não thẳng, thoát vị xuống thấp qua lỗ chằm trên 3 mm, giống hình then cửa. Dấu hiệu chèn ép bể lớn DNT ở hố sau và xung quanh tiểu não cũng thấy rõ [1]. Tình trạng rỗng tủy kèm theo là rất quan trọng để tránh bỏ sót và điều trị nội khoa kéo dài trước mổ.

Trong 58 BN của chúng tôi, trên phim chụp CHT có tất cả 100% trường hợp không còn thấy bể lớn DNT hố sau nữa hoặc thấy rất ít. Thoát vị hạnh nhân tiểu não qua lỗ chằm thì đo được kích thước thoát vị ở 46 trường hợp (79,3%), với tỉ lệ thoát vị hạnh nhân tiểu não trung bình là 13,2 mm; xuống ít nhất là 4 mm và nhiều nhất là 27 mm. Trong đó 58,7% hạnh nhân tiểu não thoát vị trên 10 mm và có tới 10,9% trên 20 mm (Bảng 3.9). Dấu hiệu hạnh nhân tiểu não xuống rất thấp như vậy cho thấy bệnh diễn biến kéo dài và chẩn đoán DDC loại I thường bị muộn. Nhiều khi bị các dấu hiệu của rỗng tủy cổ làm che lấp việc chẩn đoán. Trong nghiên cứu của Aydin và cộng sự [3] thì 100% có biểu hiện chèn ép khoang DNT ở hố sau và quanh tiểu não, mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não trung bình là 12,6 mm (từ 5 đến 38 mm). Milhorat và cộng sự [1] cũng vậy 100% có biểu hiện chèn ép khoang DNT và mức độ thoát vị trung bình là 9,8 mm. Hay theo Parker và cộng sự [53] mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não trung bình 9,5 mm, chỉ có 34% xuống thấp hơn 10 mm và chỉ 2% trên 20 mm, còn lại là đa số dưới 10 mm (66%). Bao và cộng sự [81] nghiên cứu 127 BN DDC loại I có rỗng tủy kèm theo, có mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não trung bình 9,37 mm ( từ 3 đến 14 mm). So sánh với các nghiên cứu khác, ở nhóm BN của chúng tôi có mức độ thoát vị nhiều hơn, xuống thấp hơn. Kết luận này cho thấy sự chẩn đoán bệnh của chúng tôi còn muộn, bệnh kéo dài, sự hiểu biết và chẩn đoán bệnh DDC loại I còn hạn chế.



**Hình 4.1. Hình ảnh hạnh nhân tiểu não nhọn đầu, rãnh cuộn não thẳng, thoát vị qua lỗ chẩm 11mm, bể lớn DNT bị thu hẹp.**

**BN Kristen D, 34t, mổ 21.10.2013, Mã hồ sơ 35030/Q76**

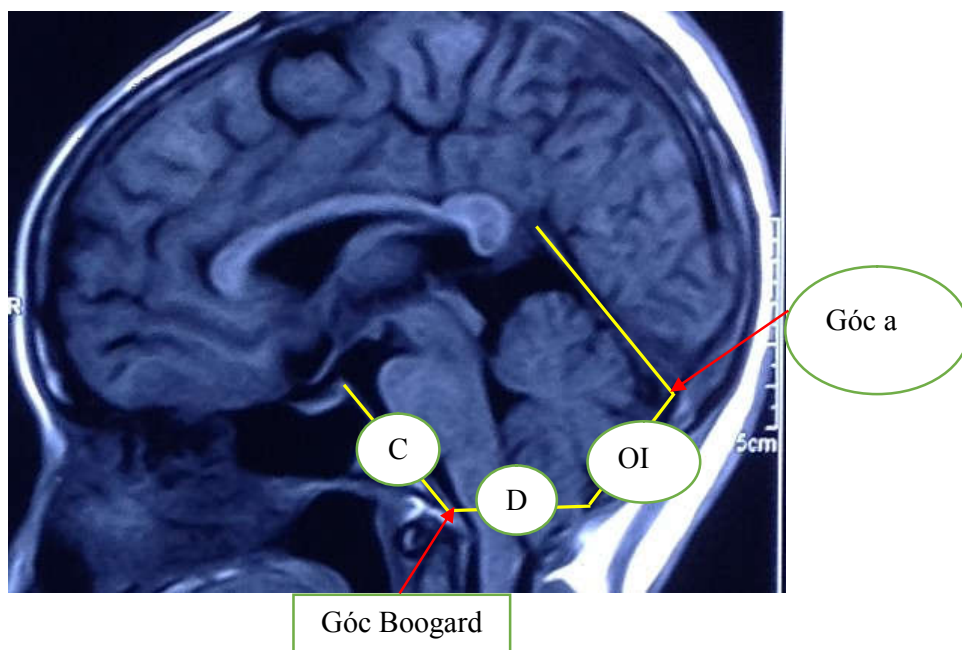
DDC loại I nhìn chung được nhận xét như một bệnh lý bẩm sinh hiếm gặp, với sự phát triển không ngừng, một cách bình thường của tổ chức não sau [82], [62], [76]. Tuy nhiên, có sự thoát vị dần dần của hạnh nhân tiểu não qua lỗ chẩm là do thứ nhất: có sự kém phát triển của xương sọ vùng hố sau, làm thể tích của hố sau bị thu nhỏ lại so với bình thường. Thứ hai: có hiện tượng chèn ép của tiểu não bình thường ở trong một hố sọ sau nhỏ [1], [9], [82], [83]. Rất nhiều công trình nghiên cứu gần đây cũng cho những kết quả tương tự. Như tác giả Nishikawa và cộng sự [70] cho rằng sự kém phát triển của xương chẩm có nguồn gốc từ một rối loạn phát triển của trung phôi bì cạnh trục ở thời kỳ bào thai, dẫn đến tình trạng kích thước hố sọ sau bị thu nhỏ lại.

Trong nghiên cứu của chúng tôi, có so sánh các chỉ số kích thước của hố sọ sau ở nhóm BN DDC loại I với 62 trường hợp nhóm chứng, trong đó tình trạng tuổi và tỉ lệ về giới là không có sự khác biệt giữa 2 nhóm ( $p > 0,05$ ). Đối

với nhóm BN DDC loại I đã chỉ ra cho thấy rõ sự giảm kích thước của chiều cao xương chẩm ( $p < 0,001$ ) và sự giảm kích thước của chiều dài rãnh trượt ( $p < 0,001$ ). Trong khi đó góc nền sọ (Boogard) lại tăng lên so với nhóm chứng ( $p < 0,001$ ). Đường kính trước sau của lỗ chẩm thì nhỏ hơn, nhưng không có ý nghĩa thống kê ( $p > 0,05$ ) và độ dốc của lều tiểu não cũng có lớn hơn, nhưng cũng không có ý nghĩa thống kê ( $p > 0,05$ ) (Bảng 3.11 và 3.12). Trong nghiên cứu của Milhorat và cộng sự [1] trong việc đánh giá kích thước và thể tích của hố sọ sau ở BN DDC loại I. Nghiên cứu đã chỉ ra rằng: có dấu hiệu giảm kích thước và thể tích toàn bộ hố sọ sau, nhưng thể tích cấu trúc não thì không có sự thay đổi giữa nhóm BN và nhóm chứng. Aydın và cộng sự [3] nhận thấy ở nhóm BN DDC loại I thì đường kính trước sau của lỗ chẩm sẽ rộng hơn bình thường. Dufton và cộng sự [35] so sánh 81 BN DDC loại I và 107 trường hợp không có dị dạng, với tuổi và giới không có sự khác biệt và cho kết quả là mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não tương xứng với sự ngắn hơn của chiều dài rãnh trượt, trong khi đường kính trước sau của lỗ chẩm và góc Boogard lại tăng lên. Có thể số liệu đo được các kích thước hố sọ sau của chúng tôi còn hạn chế nên không đánh giá được độ dốc của lều tiểu não và đường kính trước sau của lỗ chẩm. Hwang và cộng sự [77] so sánh 12 BN DDC loại I (4 nam và 8 nữ, tuổi trung bình là 40,9) và nhóm chứng là 24 trường hợp khỏe mạnh (10 nam và 14 nữ, tuổi trung bình là 38,8). Nhận xét rằng ở nhóm BN thì hình dạng và kích thước hố sọ sau bị thu hẹp và có hình phễu. Các chỉ số như chiều dài rãnh trượt, chiều cao xương chẩm và đường kính trước sau lỗ chẩm đều giảm, trong khi đó góc Boogard và góc lều tiểu não đều tăng so với nhóm chứng.

Sự thu hẹp và có dạng hình phễu của hố sọ sau được đánh giá bởi một vài kích thước xương sọ hố sọ sau và góc nền sọ (Boogard) thấy được trên phim chụp CHT sọ não trong nghiên cứu của chúng tôi. Nhận xét và đưa ra quan

điểm phổ biến rằng sự giảm sản của những cấu trúc xương sọ tạo nên hồ sọ sau là nguyên nhân chính gây thoát vị hạnh nhân tiểu não ở BN DDC loại I, trong khi đó sự phát triển của cấu trúc thần kinh vẫn bình thường.



**Hình 4.2. BN Nguyễn Thị T, 58t, mổ 19.2.2014, Mã hồ sơ 4528/M48**

**C: chiều dài rãnh trượt 50 mm    OI: chiều cao xương chẩm 37 mm**

**D: đường kính trước sau lỗ chẩm 28 mm**

**Góc a: 103 độ**

**Góc Boogard: 132 độ**

DDC loại I và rỗng tủy là hai bệnh lý có thể diễn biến một cách độc lập. Tuy nhiên, ở BN DDC loại I thường hay có rỗng tủy kèm theo [69], [84], [85]. Nguyên nhân do có sự thoát vị hạnh nhân tiểu não làm cản trở dòng chảy DNT trong khoang dưới nhện qua vùng hồ sau và lỗ chẩm [3], [11], [39]. Rỗng tủy tiến triển tăng dần, khởi đầu ở tủy cổ, dần dần lan xuống đến tủy ngực, nhiều khi toàn bộ tủy. Rỗng tủy chiếm khoảng từ 50 đến 76% [76] BN DDC loại I hay cũng có thể cao hơn là từ 62-80% [55]. Trong nghiên cứu của chúng tôi 58 BN thì có 36 trường hợp có rỗng tủy kèm theo, chiếm 62,1%; trong đó phần nhiều là rỗng cả tủy cổ và ngực, chiếm 55,6% (Biểu đồ

3.4). Aydin và cộng sự [3] nhận thấy có tới 76,6% rỗng tủy kèm theo trong đó 40% là rỗng tủy cổ và ngực. Milhorat và cộng sự [1] rỗng tủy chiếm 65,4% hay Parker và cộng sự [53] rỗng tủy chỉ chiếm 40% nhưng đa số rỗng cả tủy cổ và ngực (60%). Trong khi đó Chen và cộng sự [54] nhận xét 185 BN DDC loại I có rỗng tủy kèm theo, thì 75,1% là có rỗng cả tủy cổ và tủy ngực.

Miêu tả lâm sàng của DDC loại I đã trải qua một quá trình dài và liên tục, ngay từ ban đầu Hans Chiari khi mổ tử thi đã thấy có sự thoát vị của hạnh nhân tiểu não và cho rằng đó là hậu quả của não úng thủy. Thời gian gần đây, danh từ DDC loại I được sử dụng như một danh từ đồng nghĩa với sự lác chỗ của hạnh nhân tiểu não hay thoát vị hạnh nhân tiểu não kéo dài ở một trạng thái khác nhau của bẩm sinh và mắc phải. Chẩn đoán hình ảnh của DDC loại I khi phát hiện hạnh nhân tiểu não thoát vị ít nhất 3 mm hoặc 5 mm xuống thấp dưới lỗ chẩm [1]. Tuy nhiên, chẩn đoán này chỉ giới hạn đến một tiêu chuẩn và không tham khảo đến triệu chứng lâm sàng hoặc xuất hiện hoặc không xuất hiện của các dấu hiệu kèm theo như rỗng tủy.

Nếu chỉ dựa vào chẩn đoán hình ảnh để đánh giá DDC loại I cũng có thể bị hạn chế. Trong nghiên cứu của chúng tôi, có 4 trường hợp trong số 58 BN (6,9%) mà hạnh nhân tiểu não chỉ thoát vị xuống thấp hơn lỗ chẩm chưa đến 5 mm, nhưng triệu chứng lâm sàng thì biểu hiện điển hình của bệnh DDC loại I như đau đầu vùng dưới chẩm lan lên đỉnh, hay xuống cổ và vai, tê chân tay. Trong số 4 BN đó thì có tới 3 trường hợp (75%) có xuất hiện rỗng tủy kèm theo. Milhorat và cộng sự nghiên cứu 364 BN thấy có 32 trường hợp hạnh nhân tiểu não thoát vị chưa đến 5 mm (9%) đã có biểu hiện triệu chứng lâm sàng [1]. Trong số 32 BN đó thì có 17 trường hợp (53%) xuất hiện rỗng tủy kèm theo. Như vậy nhận thấy rằng, tình trạng rỗng tủy xuất hiện không phụ thuộc vào mức độ của thoát vị hạnh nhân tiểu não, mà nguyên nhân chính là do sự cản trở dòng chảy của DNT ở vị trí bản lề cổ chẩm. Vì vậy việc tạo hình

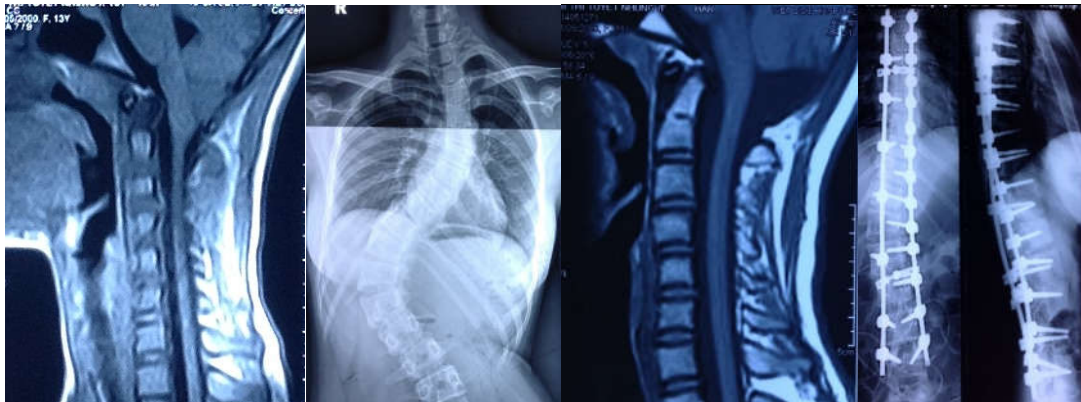
rộng màng cứng hay mở rộng bề lớn DNT hố sau là rất quan trọng trong việc điều trị bệnh lý DDC loại I.

Gù vẹo cột sống là dấu hiệu cũng được gặp ở BN DDC loại I, chiếm khoảng từ 15 đến 50% [9], đặc biệt ở những trường hợp nhỏ tuổi. Gò vẹo cũng thường gặp nhất là kèm theo với rỗng tủy, chiếm vào khoảng từ 30 đến 85%. Trong nghiên cứu của Albert và cộng sự [73] 39 BN dưới 6 tuổi, thì 38,1% có gù vẹo cột sống kèm theo. Theo Arai và cộng sự, nghiên cứu 1059 trường hợp gù vẹo cột sống thì 4% có rỗng tủy kèm theo và ở nhóm có rỗng tủy đó, thì có tới 88% trường hợp được chẩn đoán là DDC loại I [86]. Isu và cộng sự nhận thấy DDC loại I ở trẻ nhỏ mà có rỗng tủy thì tỉ lệ gù vẹo sẽ cao hơn ở người lớn, chiếm khoảng từ 76-82% [84]. Sự xuất hiện gù vẹo cột sống ở BN DDC loại I, mà có biểu hiện triệu chứng lâm sàng hay không thì việc chỉ định can thiệp phẫu thuật giải ép bản lề cổ chẩm là rất cần thiết và nên thực hiện sớm. Đặc biệt ở những trường hợp BN nhỏ tuổi, gù vẹo chưa nặng. Tác giả kết luận rằng khi mà độ tuổi dưới 10 và góc Cobb còn dưới 30 độ, thì khả năng hồi phục sau mổ tốt hơn những trường hợp gù vẹo nặng và nhiều tuổi hơn [7], [73].

Trong nghiên cứu của chúng tôi, trong số 58 BN có 6 trường hợp xuất hiện gù vẹo cột sống kèm theo, chiếm 10,3%; tuổi trung bình là  $25 \pm 11,8$ . Trong đó có tới 5 trường hợp (83,3%) biểu hiện rỗng tủy (Bảng 3.14). Theo Milhorat và cộng sự [1] trong số 364 BN có 152 (41,8%) trường hợp gù vẹo cột sống kèm theo, trong số đó thì có 117 trường hợp có cả rỗng tủy (chiếm gần 80%). Tubbs và cộng sự [60] mô tả 500 BN DDC loại I dưới 20 tuổi, thì 18% có gù vẹo cột sống. Các tác giả trên thế giới đều có cùng quan điểm rằng, các BN DDC loại I mà có kèm gù vẹo cột sống, thì việc phẫu thuật giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm nên chỉ định sớm, còn việc phẫu thuật nắn chỉnh

gù vẹo cột sống sẽ thực hiện sau đó ít nhất 6 tháng tùy thuộc vào mức độ tiến triển của triệu chứng lâm sàng và tăng mức độ gù vẹo cột sống [87], [88].

Trong 6 BN có gù vẹo cột sống kèm theo của chúng tôi, thì chỉ có 1 trường hợp phải phẫu thuật nắn chỉnh gù vẹo sau mổ giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm. Đó là BN nữ, 13 tuổi, sau mổ giải ép bản lề cổ chẩm nhưng triệu chứng lâm sàng và mức độ tiến triển của gù vẹo cột sống vẫn tang lên. BN được phẫu thuật chỉnh gù vẹo sau đó khoảng 9 tháng. Theo Godzik và cộng sự [89] đã so sánh kết quả phẫu thuật chỉnh gù giữa hai nhóm gù vẹo cột sống vô căn và gù vẹo cột sống ở BN DDC loại I kèm theo rỗng tủy. Nghiên cứu đã nhận thấy rằng có sự cải thiện hơn về triệu chứng lâm sàng sau khoảng 2 năm ở nhóm dị dạng, nhưng biến chứng về thần kinh lại nhiều hơn so với gù vẹo cột sống vô căn.



**Hình 4.3. DDC loại I có gù vẹo cột sống kèm theo**

*BN Bùi Thị Tuyết N, 13 tuổi, mổ 7/8/2013, Mã hồ sơ 25465 Q76. Mổ chỉnh gù vẹo cột sống sau 9 tháng, góc Cobb 78 độ, kết quả sau mổ tốt CCOS 16 điểm.*

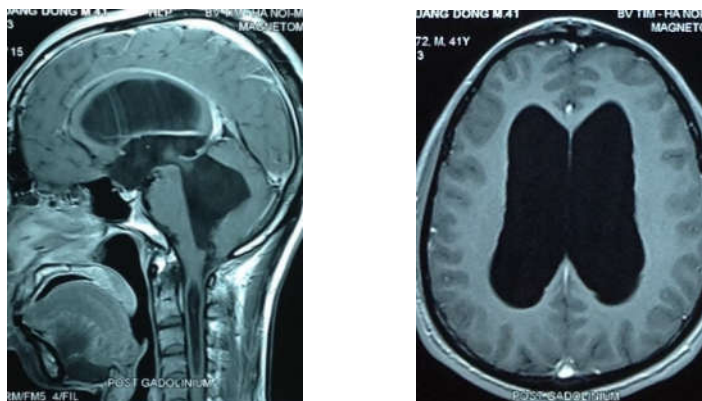
DDC kèm theo với giãn não thất đã được miêu tả ngay từ thời kỳ đầu tiên. Vào năm 1891, thông qua việc mổ các tử thi, nhà khoa học Hans Chiari nhận xét các trường hợp có thoát vị hạnh nhân tiểu não qua lỗ chẩm và cho rằng nguyên nhân gây thoát vị não sau là do não úng thủy xuất hiện từ trong thời kỳ bào thai. Đến hiện nay về mặt sinh lý bệnh của DDC thì còn nhiều



quan điểm trái ngược nhau [9]. Theo các tác giả trên thế giới, tỉ lệ BN DDC loại I có giãn não thất chiếm khoảng từ 0 đến 9,6% [1], [60] và cũng hay kèm theo với rỗng tủy. Deng và cộng sự [90] qua nghiên cứu 38 trường hợp, cho thấy sự giãn não thất ở BN DDC loại I chiếm khoảng từ 7 đến 10% và cơ chế bệnh sinh còn chưa rõ ràng, có thể do tắc hoặc cản trở dòng chảy của DNT ở lỗ chẩm. Deng cũng nhận thấy ở những BN này có áp lực nội sọ trong giới hạn bình thường, nên việc phẫu thuật dẫn lưu não thất ổ bụng để điều trị não úng thủy là không cần thiết, mà việc phẫu thuật giải ép và tạo hình màng cứng vùng bản lề cổ chẩm có hiệu quả và an toàn hơn cả.

Trong nghiên cứu của chúng tôi có 6 BN (10,3%) có giãn não thất kèm theo, thì chỉ có 1 trường hợp phải mổ dẫn lưu não thất ổ bụng sau khi phẫu thuật giải ép vùng bản lề cổ chẩm khoảng 2 tuần, do triệu chứng lâm sàng tiến triển nặng lên, hình ảnh não thất giãn vẫn tồn tại. Milhorat và cộng sự nghiên cứu trong 364 BN DDC loại I, thì não úng thủy kèm theo chiếm 6,9% [1].

Đối với BN DDC loại I mà có giãn não thất kèm theo, thì việc chỉ định phẫu thuật giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm phải được thực hiện, và nên thực hiện sớm để khả năng hồi phục tốt hơn [90]. Còn chỉ định mổ dẫn lưu não thất ổ bụng hay mổ thông sàn não thất 3 vào bể đáy bằng nội soi chỉ thực hiện khi triệu chứng lâm sàng còn tồn tại hay diễn biến nặng lên.

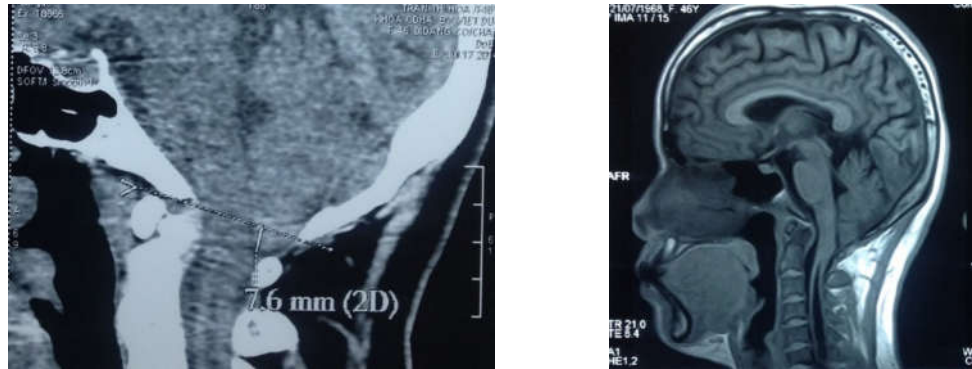


**Hình 4.4. DDC loại I có rỗng tủy và giãn não thất**

***BN Phạm Quang Đ..., 41t, mổ 22.6.2013, Mã hồ sơ 19317/Q76***

#### *4.2.2.2. Chụp cắt lớp vi tính sọ não và cột sống*

Trong 58 BN nghiên cứu, chụp CLVT sọ não được thực hiện ở 3 BN, và chụp CLVT cột sống được thực hiện ở 5 BN.



***Hình 4.5: Hình ảnh thoát vị hạnh nhân tiểu não trên phim CLVT và CHT***

***BN Trần thị H..., 46 tuổi, mổ 31/7/2014, Mã hồ sơ 25104 Q76***

Sự đánh giá trên hình ảnh và mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não trên phim chụp CLVT khó khăn và thiếu chính xác hơn trên phim chụp CHT, kể cả trên phim chụp CLVT đa dãy có dựng hình xương, do bị nhiễu ảnh từ cấu trúc xương xung quanh lỗ chằm. Trong nghiên cứu của chúng tôi, BN được chụp CLVT xác định thoát vị hạnh nhân tiểu não 7 mm, nhưng khi chụp CHT sọ não thì mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não đến 9 mm. Ngoài ra các BN khác được chụp CLVT cột sống đều được chẩn đoán là có gù vẹo cột sống.

#### *4.2.2.3. Chụp X quang cột sống*

Trong nghiên cứu có 4 BN chụp X quang cột sống cổ hay toàn bộ cột sống, tất cả đều được chẩn đoán có gù vẹo cột sống kèm theo.

### **4.3. ĐIỀU TRỊ PHẪU THUẬT DẠNG CHIARI LOẠI I**

#### ***4.3.1. Chỉ định mổ***

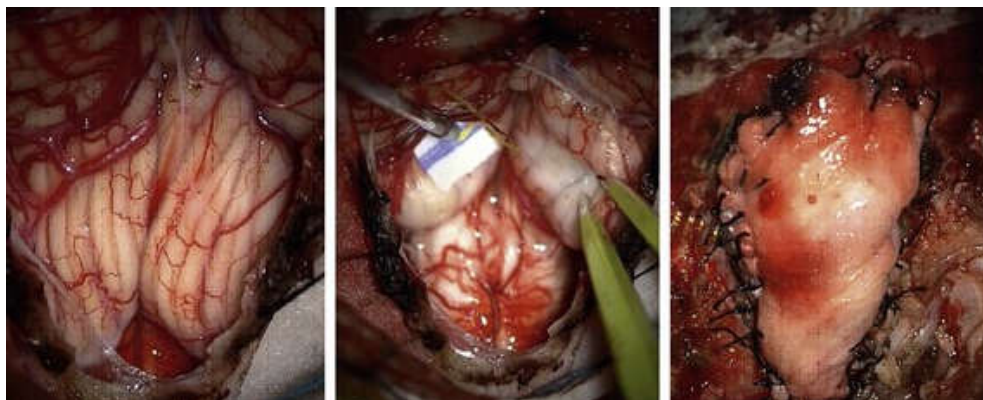
Thông nhất với ý kiến của hầu hết các tác giả, chúng tôi lựa chọn phương pháp can thiệp phẫu thuật sớm đối với BN DDC loại I khi mà: có biểu hiện triệu chứng lâm sàng và kết hợp với hình ảnh trên phim chụp CHT thấy có thoát vị hạnh nhân tiểu não qua lỗ chằm từ 3 mm trở lên, có hoặc

không có rỗng tủy hay giãn não thất kèm theo [1], [2], [9], [40], [60], [61], [73], [91].

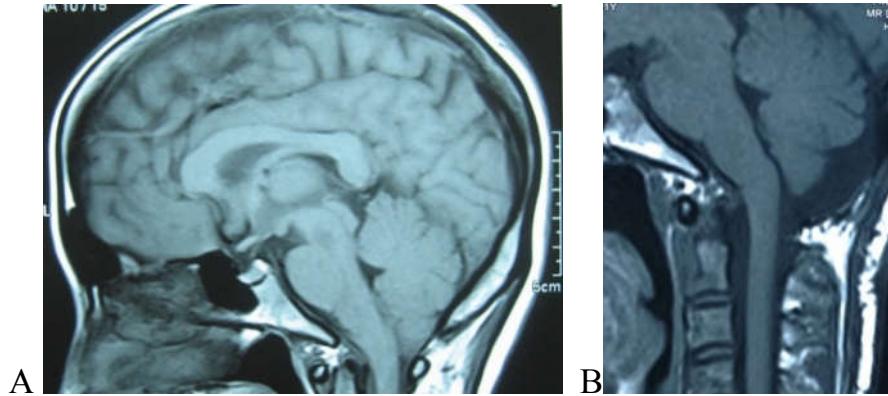
Đặc biệt đối với những trường hợp DDC loại I có rỗng tủy kèm theo thì phẫu thuật sớm nhất có thể [57]. Bởi các lý do sau: thứ nhất diễn biến lâm sàng của dị dạng có thể ngày càng nặng lên, và khả năng hồi phục chức năng thần kinh sau mổ tốt hơn; thứ hai kết quả phẫu thuật tốt, nguy cơ phẫu thuật ít, ít có chống chỉ định phẫu thuật. Mặc dù đến nay sự hiểu biết về bệnh học và tiên triển của DDC loại I còn chưa rõ ràng [53].

Năm 2004, một nghiên cứu quốc tế về phẫu thuật thần kinh đã nhận xét rằng: rất đồng tình quan điểm là phải điều trị phẫu thuật ở BN DDC loại I với tình trạng rỗng tủy và gù vẹo cột sống tiến triển tăng dần hoặc có triệu chứng lâm sàng mà liên quan đến sự thoát vị của hạnh nhân tiểu não qua lỗ chẩm [60]. Năm 2016, Zuev và cộng sự [55] nghiên cứu 225 trường hợp DDC loại I có rỗng tủy kèm theo, nhưng chỉ có 125 BN có chỉ định phẫu thuật giải ép bản lề cổ chẩm, do có biểu hiện triệu chứng lâm sàng và diễn biến triệu chứng cũng tăng dần lên, làm ảnh hưởng đến chất lượng cuộc sống. Số còn lại 100 trường hợp được điều trị bảo tồn, kể cả có xuất hiện thoát vị hạnh nhân tiểu não hay rỗng tủy trên phim CHT. Tuy nhiên, đến hiện tại việc điều trị BN DDC loại I mà không có biểu hiện triệu chứng lâm sàng vẫn còn nhiều ý kiến trái ngược nhau [91], [92].

#### ***4.3.2. Điều trị phẫu thuật dị dạng Chiari loại I có hay không có rỗng tủy kèm theo***



**Hình 4.6. Phẫu thuật mở màng nhện, đốt hạnh nhân tiểu não và tạo hình màng não bằng cân cơ**



**Hình 4.7: Hạnh nhân tiểu não thoát vị qua ổ chẩm trước mô (A), chụp kiểm tra sau mổ (B) mở rộng ổ chẩm và cắt cung sau C1, bể lớn DNT được mở rộng.**

**BN Trần Thị N, 38T, mổ 27.08.2012, Mã hồ sơ 26318 Q76**

#### 4.3.2.1. Phương pháp phẫu thuật DDC loại I không rộng tủy

Mục đích chính của phẫu thuật giải ép vùng hố sau và bản lề cổ chẩm là: thứ nhất giải ép cấu trúc thần kinh vùng bản lề cổ chẩm. Thứ hai tái lập lại sự lưu thông của DNT một cách bình thường tại vùng này. Thứ ba giảm bớt những di chứng và tử vong [40].

Mở xương sọ giải ép vùng hố sau và bản lề cổ chẩm, cắt cung sau C1, tạo hình rộng màng não bằng cân cơ là phương pháp hiệu quả nhất để tái lập lại dòng chảy của DNT qua vùng bản lề cổ chẩm ở cả phía trước và phía sau thân não và hành tủy. Thực tế đã được chứng minh qua hơn 100 năm phẫu thuật được tiến hành trên thế giới. Tạo hình rộng màng cứng thường được chỉ định ở BN DDC loại I [9]. Mảnh màng cứng được sử dụng tạo hình nhằm bảo vệ cấu trúc thần kinh bên dưới và tạo khoang rộng ở hố sau, phủ kín để tránh chảy DNT, giảm nguy cơ nhiễm trùng, viêm màng não. Nhiều vật liệu được sử dụng trong việc ghép màng cứng như vật liệu tự thân, vật liệu nhân tạo,

loại hấp thu hay không hấp thu. Tuy nhiên việc sử dụng cân cơ của BN để tạo hình màng cứng sẽ giúp cho việc liền vết mổ tốt hơn, tránh được hiện tượng thải ghép sau mổ. Stevens và cộng sự [93] đánh giá hiệu quả sử dụng màng xương tại chỗ để tạo hình màng cứng trong phẫu thuật 4 BN DDC loại I và cho kết quả là không có biến chứng trong và sau mổ, sau mổ 4-6 tháng cả 4 BN đều tiến triển rất tốt về lâm sàng, vết mổ liền tốt. Tác giả cũng đã thực hiện ở nhiều BN mổ u góc cầu, dây VIII có mở xương chẩm.

Chúng tôi thấy sau khoảng 4 năm điều trị và theo dõi sau mổ, không có trường hợp nào tử vong ở 53 trong số 58 BN DDC loại I được phẫu thuật giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm.

Lựa chọn trước tiên trong điều trị phẫu thuật của chúng tôi là mở giải ép xương sọ vùng hố sau và bản lề cổ chẩm, cắt cung sau C1, tạo hình rộng màng cứng bằng cân cơ gáy. Chúng tôi đã mở xương vùng bản lề cổ chẩm được 58 trường hợp (100%), tạo hình rộng màng cứng bằng cân cơ được 57 trường hợp (98,3%). Mở màng nhện và đốt hạnh nhân tiểu não được 29 trường hợp (50%). Dẫn lưu não thất ổ bụng 1 trường hợp (1,7%) và sử dụng keo sinh học 24 trường hợp (41,4%) (Bảng 3.16); 1 trường hợp không mở rộng được màng cứng mà chỉ mở được xương sọ do di tích hệ thống xoang tĩnh mạch ở hố sau rất lớn, có nhiều vòng nối. Chúng tôi chỉ đốt hạnh nhân tiểu não bằng dao điện lưỡng cực ở những trường hợp mà sau khi mở màng nhện thấy hạnh nhân xuống rất thấp đến tận C1, chèn ép nhiều vào bể lớn DNT, nhằm mở rộng lỗ ra của NT4. Việc thực hiện đốt bề mặt hạnh nhân tiểu não đảm bảo cho hạnh nhân co lên trên qua lỗ chẩm, tạo thuận lợi cho việc lưu thông DNT tốt hơn. Nên chú ý động mạch tiểu não dưới sau để tránh bị tổn thương. Gurbuz và cộng sự [94] nghiên cứu 39 BN DDC loại I có hoặc không rỗng tủy, 18 trường hợp không tạo hình và 21 trường hợp có tạo hình màng não, nhận thấy không có sự khác nhau về kết quả phẫu thuật giữa 2

nhóm, nhưng ở những BN có triệu chứng lâm sàng diễn biến bệnh dưới 3 năm thì nhóm có tạo hình kết quả tốt hơn nhóm không tạo hình, rộng tùy giảm đi nhiều hơn ở nhóm có tạo hình. Ở những BN có hạnh nhân tiểu não xuống thấp qua lỗ chẩm từ 10 mm trở lên thì đạt kết quả tốt hơn ở nhóm có tạo hình màng cứng. Trong nghiên cứu của chúng tôi, mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não trung bình là 13,2 mm chính vì vậy hầu hết các BN đều được tạo hình màng não bằng cân cơ. Theo Erdogan và cộng sự [95] nhận thấy khi so sánh 2 nhóm phẫu thuật giải ép bản lề cổ chẩm có và không tạo hình màng cứng thì hầu hết các triệu chứng lâm sàng đều được cải thiện ở cả 2 nhóm, mặc dù ở nhóm có tạo hình màng cứng có tăng hơn so với nhóm không tạo hình, nhưng sự khác biệt này không có ý nghĩa thống kê. Tác giả chỉ khuyến cáo rằng nên tạo hình màng não nếu việc thực hiện đơn giản và ít nguy cơ. Nghiên cứu cũng cho thấy tình trạng mở rộng của bể lớn DNT thấy được sau mô ít nhất 3 tháng và mức độ mở rộng được nhiều hơn ở nhóm có tạo hình màng cứng.

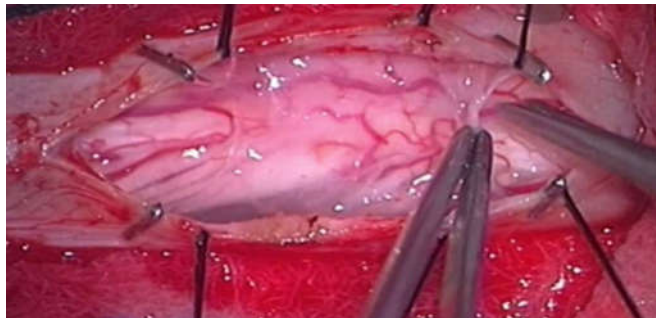
#### *4.3.2.2. Phương pháp phẫu thuật DDC loại I có rộng tùy kèm theo*

Cách thức phẫu thuật DDC loại I có rộng tùy kèm theo đến hiện nay, trên thế giới vẫn còn chưa thống nhất. Tuy nhiên việc phẫu thuật giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm, có tạo hình rộng màng cứng, có thể đốt hoặc cắt một phần hạnh nhân tiểu não được cho là có hiệu quả và ghi nhận của nhiều tác giả [7], [57], [81], [96]. Trong số 36 BN DDC loại I có rộng tùy kèm theo, ngoài việc phẫu thuật giải ép xương sọ hố sau, bản lề cổ chẩm, cắt cung sau C1, tạo hình rộng màng cứng bằng cân cơ, mở màng nhện và đốt hạnh nhân tiểu não. Chúng tôi đã thực hiện mở dẫn lưu dịch rộng tùy cổ ra khoang dưới nhện được 11 trường hợp (30,6%). Trong đó có 10 trường hợp mở dẫn lưu rộng tùy mà chúng tôi thực hiện, đều có kích thước rộng tùy lớn, tỷ lệ rộng tùy trên 50%, rộng cả tùy cổ và ngực, biểu hiện triệu chứng lâm sàng chèn ép tùy rất rõ. 1 trường hợp còn lại là chẩn đoán nhầm nên mở dẫn lưu trước khi

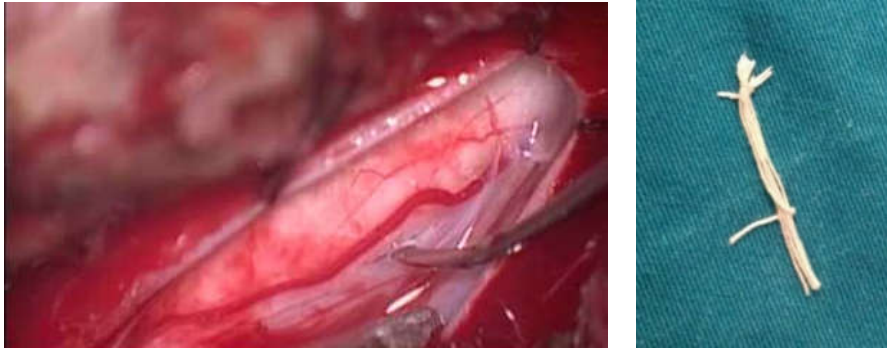


phẫu thuật giải ép bản lề cổ chẩm. Zuev và cộng sự [55] nghiên cứu 125 BN DDC loại I có rỗng tủy kèm theo được phẫu thuật. Tất cả các BN đều có biểu hiện triệu chứng lâm sàng và sự tiến triển của triệu chứng làm ảnh hưởng đến chất lượng cuộc sống.

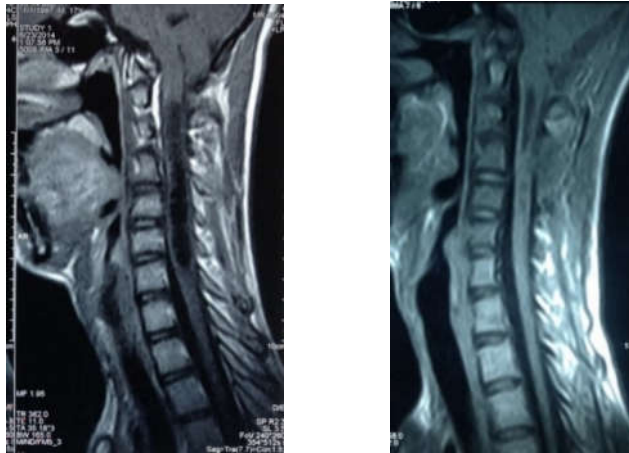
Việc phẫu thuật dẫn lưu rỗng tủy được thực hiện dưới kính vi phẫu thuật, mở rỗng tủy ở vị trí kích thước rỗng tủy lớn nhất, đặt dẫn lưu bằng một bó gồm 5 sợi chỉ lạnh, nhằm tạo nên và duy trì một đường hầm từ nang rỗng tủy ra khoang dưới nhện. Năm 2014, Soo và cộng sự [59] nghiên cứu ứng dụng một kỹ thuật dẫn lưu rỗng tủy ra khoang dưới nhện bằng một miếng nhựa hình chêm dẫn vào khoang rỗng tủy và thông với khoang dưới nhện. Kỹ thuật được thực hiện trên 5 trường hợp rỗng tủy tự phát ở cổ và ngực, có độ tuổi từ 20-50, xuất hiện triệu chứng chèn ép tủy tăng dần. BN được theo dõi diễn biến từ 3 đến 36 tháng sau mổ, cho thấy kết quả là 3 trường hợp tiến triển tốt cả về lâm sàng và chẩn đoán hình ảnh từ sau 24 tháng. Các trường hợp khác còn lại ổn định.



**Hình 4.8. Phẫu tích màng nhện tủy dưới kính vi phẫu thuật**



**Hình 4.9. Mở dẫn lưu rỗng tủy bằng chỉ lạnh**



**Hình 4.10. Mở dẫn lưu tủy sau 1 tháng, rỗng tủy nhỏ lại sau mổ**

**BN Lê Tuấn A, 17T, mổ 4.7.2014, Mã 21289/Q76**

Trong 11 BN mở dẫn lưu rỗng tủy của chúng tôi có kết quả là 8 trường hợp (72,7%) đạt kết quả tốt, chỉ số CCOS từ 13 đến 16, còn lại 3 trường hợp không thay đổi (27,3%) với chỉ số CCOS từ 11 đến 12.

#### 4.3.2.3. Biến chứng sau mổ

Trong 58 BN DDC loại I được phẫu thuật (Bảng 3.17), 52 trường hợp (89,6%) có diễn biến lâm sàng sau mổ thuận lợi, 6 trường hợp (10,4%) có biến chứng sau mổ. Tuy nhiên chúng tôi phân biệt rõ hai loại biến chứng:

3 BN (5,2%) có biến chứng sau mổ do phẫu thuật gây nên là rò DNT thì cả 3 trường hợp này phải mổ lại để vá rò, trong đó 2 trường hợp là BN dưới



10 tuổi. Có thể do BN còn nhỏ tuổi, tổ chức cân cơ còn ít nên miếng vá bị căng vì vậy khả năng liền vết mổ kém hơn. Sau khi mổ lại tất cả các BN đều ổn định. Albert và cộng sự nhận thấy có 3 trường hợp bị biến chứng (7,7%) trong tổng số 39 BN DDC loại I dưới 6 tuổi được phẫu thuật [73].

3 trường hợp còn lại bị nhiễm trùng vết mổ, được điều trị bằng kháng sinh phổ rộng theo kháng sinh đồ và chăm sóc vết thương tại chỗ, thay băng hàng ngày, sau đó ổn định không phải mổ lại.

Trong nghiên cứu của Saceda-Gutierrez và cộng sự [97] 36 BN, tuổi trung bình là 43, tỉ lệ nữ/nam là 2,6/1 có tỷ lệ biến chứng là 16%.

Trong nghiên cứu của chúng tôi, tỉ lệ rò DNT (5,2%) và nhiễm trùng vết mổ (5,2%) có thể chưa phản ánh đúng tỷ lệ thực tế, vì số liệu BN của chúng tôi còn ít, toàn bộ các BN bị nhiễm trùng đúng vào thời điểm bệnh viện triển khai xây dựng, sửa chữa khu nhà mổ nên tỉ lệ nhiễm trùng chung của bệnh viện cũng tăng lên so với các thời điểm khác.

Nghiên cứu của chúng tôi chỉ rõ không có những biến chứng chảy máu sau mổ, biến chứng toàn thân (viêm phổi, nhiễm trùng tiết niệu, tắc mạch phổi...), không có trường hợp nào tử vong. Tỉ lệ các biến chứng này trong một số nghiên cứu thay đổi từ 2,5 đến 4,5% [60].

#### **4.4. KẾT QUẢ ĐIỀU TRỊ PHẪU THUẬT**

58 BN DDC loại I được điều trị phẫu thuật, khám lại được 53 trường hợp (91,4%) (Bảng 3.18), cho kết quả lâm sàng tốt ở thời điểm trung bình 26,15 tháng sau mổ đạt 45 trường hợp (84,9%); 7 BN (13,2%) tình trạng không thay đổi. Tỉ lệ kết quả xấu là 1,9% (1 BN), nguyên nhân do BN có giãn não thất kèm theo, kích thước tiểu não lớn nên chèn ép hố sau nhiều. Những nghiên cứu tiến hành ở các trung tâm phẫu thuật thần kinh lớn trên thế giới đều cho thấy điều trị phẫu thuật DDC loại I đạt kết quả tốt từ 63 đến 85%, tỉ lệ tử vong

khoảng 0,9% và tỉ lệ di chứng vào khoảng 2% [40], [43], [56], [60], [95], [98] tùy theo từng nhóm tuổi BN, có rỗng tủy hay giãn não thất kèm theo hay không. Theo Yarbrough và cộng sự [51] đánh giá sau mổ 215 BN DDC loại I với thời gian trung bình 37 tháng, cho thấy có 67% đạt kết quả tốt. Nghiên cứu của Aliga và cộng sự [50] theo dõi sau mổ trung bình 29,3 tháng của 146 BN DDC loại I, có kết quả 69,2% đạt tốt; 26,7% tình trạng không thay đổi và 4,1% kết quả xấu. Kết quả điều trị đạt được trong nghiên cứu của chúng tôi (với 84,9% tốt) có thể là do tình trạng toàn thân BN nhẹ hơn, tuổi BN cao hơn (tuổi trung bình là 33,4); thời gian diễn biến bệnh kéo dài (trung bình 49,8 tháng). Mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não nhiều (trung bình 13,2 mm), đặc biệt là thời gian theo dõi còn ngắn hơn. Các nghiên cứu khác trên thế giới cũng có nhận xét rằng thời gian theo dõi sau mổ càng kéo dài thì các triệu chứng lâm sàng có thể biểu hiện trở lại càng nhiều hơn. Wetjen và cộng sự [37] thông qua nghiên cứu sau mổ 29 BN DDC loại I có rỗng tủy kèm theo, có nhận xét rằng thời gian triệu chứng lâm sàng thường tái diễn trở lại là sau phẫu thuật từ 6 đến 12 tháng. Nghiên cứu cho thấy kết quả tốt sau mổ từ 3-6 tháng là 96%, sau 1 năm là 95% và sau 2 năm là 94%. Kết quả không thay đổi từ 3-6 tháng 4%, sau 1 năm là 5% và sau 2 năm là 6%.

Nhóm các triệu chứng do đau thường hay gặp ở BN DDC loại I, ở người lớn gặp nhiều hơn trẻ nhỏ, cũng là nhóm triệu chứng biểu hiện sớm hoặc là lý do BN đến khám bệnh, thì kết quả cũng là các triệu chứng được hồi phục sớm và nhiều hơn cả [9], [53], [71], [99]. Kết quả đạt được ở nhóm triệu chứng đau trong nghiên cứu của chúng tôi có điểm CCOS trung bình là 3,5 (Bảng 3.24 và 3.25); trong đó 54,7% BN khỏi đau hoàn toàn, không phải sử dụng thuốc giảm đau. 43,4% trường hợp triệu chứng thính thỏang xuất hiện với mức độ nhẹ, đôi khi phải uống thuốc giảm đau loại nhẹ. Chỉ có 1 trường hợp 1,9% triệu chứng đau nặng lên, BN phải vào lại bệnh viện và phải điều trị

thuốc giảm đau liên tục. Parker và cộng sự [53] theo dõi 50 BN DDC loại I, sau khi phẫu thuật giải ép trong vòng 1 năm cho thấy, nhóm triệu chứng đau đạt kết quả tốt là 74%, ổn định là 22% và 4% xấu. Trong đó ở nhóm có rỗng tủy kèm theo hay dưới 18 tuổi thì các triệu chứng đau đều tiến triển tốt. 58,8% trường hợp nhóm có rỗng tủy và 88,9% ở nhóm dưới 18 tuổi hết hoàn toàn các triệu chứng, chỉ có 41,2% và 11,1% là đạt điểm 3 ở hai nhóm trên, còn lại không có trường hợp nào kết quả xấu. Furtado và cộng sự [100] đánh giá 20 BN DDC loại I dưới 18 tuổi, được mổ giải ép thì 80% trường hợp có triệu chứng đau hồi phục. Ở nhóm không có rỗng tủy và trên 18 tuổi thì kết quả tốt đạt 94,74% và 97,7%; kết quả xấu là 5,26% và 2,3%.

Nhóm triệu chứng không do đau thường hồi phục chậm và ít hơn, trung bình điểm CCOS là 3,02 (Bảng 3.26 và 3.27). Kết quả 32,1% hết hoàn toàn các triệu chứng; 43,4% các triệu chứng giảm, triệu chứng không thay đổi là 18,9% và triệu chứng nặng lên là 5,7%. Trong đó nhóm không có rỗng tủy và dưới 18 tuổi đạt kết quả tốt hơn. Như ở nhóm không có rỗng tủy, có 47,4% BN đạt kết quả tốt; 42,1% đạt điểm 3; chỉ 10,5% kết quả xấu. Trong khi ở nhóm có rỗng tủy kèm theo chỉ 23,5% kết quả tốt; 44,1% đạt điểm 3; 29,4% các triệu chứng không thay đổi và 2,9% kết quả xấu. Còn ở nhóm dưới 18 tuổi, có 66,7% kết quả tốt; 22,2% đạt điểm 3 và 11,1% các triệu chứng không thay đổi, không có BN nào kết quả xấu. Ngược lại ở nhóm BN trên 18 tuổi, chỉ 25% kết quả tốt; 47,7% đạt điểm 3; 20,5% các triệu chứng không thay đổi và có 6,8% cho kết quả xấu. Wetjen và cộng sự [37] theo dõi sau mổ giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm của 29 BN DDC loại I có rỗng tủy kèm theo. Thời gian theo dõi trung bình là 3 năm, với tuổi trung bình BN là 37. Kết quả cho thấy 94% trường hợp BN hồi phục, trong đó có 68% triệu chứng giảm hơn trước mổ, có tới 52% trường hợp triệu chứng giảm cảm giác vẫn còn và 59% trường hợp triệu chứng mất cảm giác vẫn còn tồn tại. Kết quả cho thấy các BN được chẩn đoán và phẫu thuật sớm sẽ hồi phục nhanh và tốt hơn.

Nhóm các dấu hiệu về chức năng cũng hồi phục tốt, với điểm CCOS trung bình là 3,57 (Bảng 3.28 và 3.29). Kết quả cho thấy 67,9% BN trở lại sinh hoạt một cách hoàn toàn bình thường. 24,5% trường hợp sinh hoạt và làm được hơn 50% công việc hàng ngày; 3,8% làm được dưới 50% công việc hàng ngày và 3,8% BN phải có sự trợ giúp. Trong đó kết quả của nhóm BN không có rỗng tủy và dưới 18 tuổi hồi phục tốt hơn ở nhóm có rỗng tủy kèm theo và trên 18 tuổi. Kết quả trên cho thấy khi mà BN DDC loại I, chưa xuất hiện rỗng tủy thì khả năng hồi phục tốt hơn khi đã có rỗng tủy kèm theo. Cũng vậy, nếu BN được chẩn đoán và phẫu thuật sớm thì khả năng hồi phục sẽ tốt hơn trường hợp để muộn.

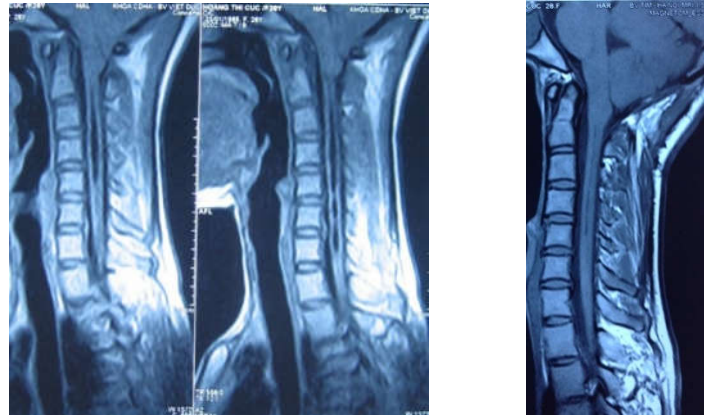
#### **4.5. CHỤP KIỂM TRA SAU MỔ**

Chúng tôi thực hiện chụp CHT kiểm tra sau mổ được 35 trường hợp trong số 53 BN DDC loại I khám lại đạt 66%. Trong đó có 15 trường hợp chụp CHT sọ não (42,9%), 15 CHT cột sống cổ (42,9%) và 5 trường hợp chụp cả sọ não và cột sống cổ (14,2%). Trong số 35 trường hợp đó chỉ có 1 BN còn hình ảnh não thất còn giãn, bể lớn DNT chưa thấy, còn lại 34 trường hợp (97,1%) đều thấy hình ảnh bể lớn DNT hồ sau mở rộng hơn so với trước mổ, hạnh nhân tiểu não thay đổi hình dạng từ nhọn sang tròn đầu và co lên cao. Hình ảnh DNT lưu thông cả phía trước và sau thân não, hành tủy. Theo nghiên cứu của Radmanesh và cộng sự [101] qua theo dõi sau mổ 22 BN DDC loại I có tuổi trung bình là 11,4. Tác giả nhận thấy rằng có sự thay đổi cả về hình dạng và sự di chuyển của hạnh nhân tiểu não sau khi mổ giải ép vùng bản lề cổ chẩm.

Trong số 34 BN DDC loại I có rỗng tủy kèm theo khám lại thì có 20 trường hợp được chụp CHT cột sống cổ kiểm tra (58,8%). Đạt kết quả là 18 trường hợp có rỗng tủy giảm (90%), 2 trường hợp rỗng tủy gần như không thay đổi kích thước (10%). Tác giả Attenello và cộng sự [7] nghiên cứu hồi cứu sau mổ 49 trường hợp, trẻ nhỏ bị DDC loại I và có rỗng tủy kèm theo đã

được phẫu thuật giải ép vùng bản lề cổ chẩm, thời gian khám lại trung bình sau mổ là 41 tháng. Kết quả là 27 trường hợp (55%) hình ảnh hồi phục rỗng tủy (giảm kích thước hoặc không còn rỗng tủy). Trong đó 21 trường hợp (77,8%) hình ảnh rỗng tủy giảm và 6 trường hợp (22,2%) không còn rỗng tủy. Thời gian trung bình mà rỗng tủy thu nhỏ lại kích thước là sau mổ 14 tháng. Có 1 BN rỗng tủy tăng kích thước sau mổ 5 tháng và phải phẫu thuật giải ép cổ chẩm lại lần thứ hai. Wetjen và cộng sự [37] nghiên cứu sau mổ giải ép lỗ chẩm 29 BN DDC loại I có rỗng tủy kèm theo. Tác giả thực hiện đánh giá sự thay đổi của rỗng tủy thông qua việc đo kích thước đường kính trước sau ở chỗ rộng nhất của rỗng tủy trên phim chụp CHT chuỗi xung T1, lát cắt ngang, với các thời điểm sau mổ 1 tuần, 3 tháng, 6 tháng, 1 năm, 2 năm và sau 2 năm. Tác giả nhận thấy rằng, kích thước của rỗng tủy có giảm hơn so với trước mổ. Trung bình sau mổ khoảng 3,6 tháng thì kích thước rỗng tủy sẽ giảm được hơn 50% so với kích thước trước mổ. Số lượng BN có kích thước của rỗng tủy được thu nhỏ trên phim chụp CHT kiểm tra cũng tăng dần lên theo thời gian sau mổ. Ví dụ như ở thời điểm sau mổ từ 3 đến 6 tháng là 86% trường hợp có rỗng tủy giảm kích thước, còn sau 1 năm thì là 91% và sau 2 năm là tất cả 100% [37].

Trong số 11 BN DDC loại I có rỗng tủy kèm theo, được phẫu thuật mở dẫn lưu rỗng tủy vào khoang dưới nhện, thì có 6 trường hợp thực hiện chụp CHT cột sống cổ kiểm tra sau mổ (54,5%). Kết quả cho thấy có 5 trường hợp kích thước rỗng tủy giảm (83,5%) và 1 BN kích thước rỗng tủy không thay đổi (16,5%).



**Hình 4.11. Hình ảnh rỗng tủy giảm kích thước sau phẫu thuật giải ép lỗ chằm BN Hoàng Thị C, 28t, mổ 29/3/2013, Mã hồ sơ 8587/M48**

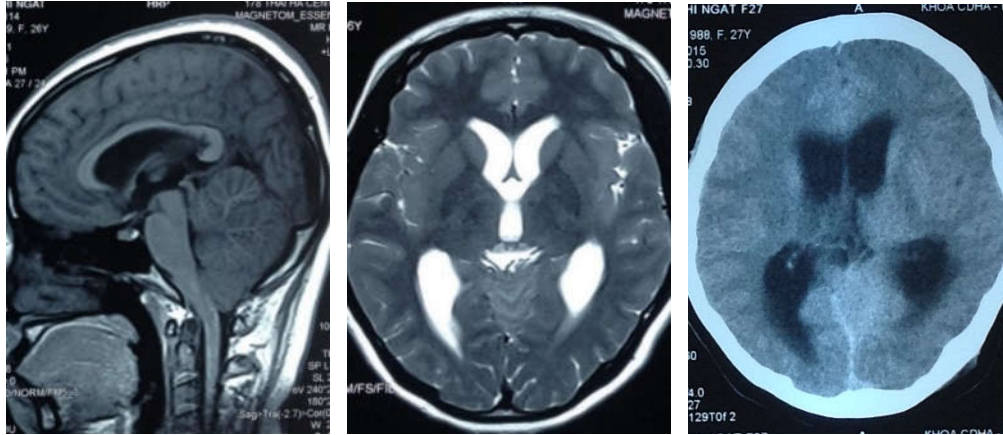
#### 4.6. YẾU TỐ TIÊN LƯỢNG

Các nghiên cứu trên thế giới có nhận xét rằng: kết quả điều trị phẫu thuật DDC loại I phụ thuộc vào tuổi BN, tình trạng lâm sàng trước mổ và thời gian chẩn đoán bệnh [45], [53], [60], [102].

Tuổi là yếu tố ảnh hưởng đến kết quả điều trị [103]. Kết quả nghiên cứu của chúng tôi nhận thấy rằng tuổi càng cao thì kết quả càng kém hơn. Trong 9 BN dưới 18 tuổi khám lại thì kết quả tốt là 88,9%; 11,1% trường hợp không thay đổi, không có trường hợp xấu. Trong đó 44 BN từ 18 tuổi trở lên kết quả tốt là 84,1%, kết quả không thay đổi là 13,6% và 2,3% kết quả xấu.

Tình trạng và triệu chứng lâm sàng biểu hiện trước mổ là yếu tố tiên lượng quan trọng [60], các dấu hiệu đau đầu vùng dưới chằm, cơn khó thở khi ngủ, hội chứng hồ sau thường hồi phục sớm và nhiều hơn các triệu chứng về vận động và cảm giác. 1 BN có kết quả xấu của chúng tôi là khi đến viện có giãn não thất kèm theo, sau khi mổ giải ép bản lề cổ chằm 2 tuần, lại phải vào lại bệnh viện và mổ dẫn lưu não thất ổ bụng. Trong 34 BN có rỗng tủy kèm theo được khám lại, 82,4% đạt kết quả tốt, kết quả không thay đổi là 17,6%.

Nhóm không có rỗng tủy khám lại được 19 BN đạt kết quả tốt là 89,5%; 5,3% kết quả không thay đổi và 5,2% kết quả xấu.



**Hình 4.12. Hình ảnh còn giãn não thất sau mổ giải ép bản lề cổ chẩm  
BN Đào Thị N, 26t, mổ 15.4.2015, Mã hồ sơ 29735/Q76**

Thời gian chẩn đoán bệnh: khoảng thời gian từ khi xuất hiện triệu chứng đến khi BN được chẩn đoán và phẫu thuật, là yếu tố quan trọng. Nhóm BN được chẩn đoán và phẫu thuật sớm sẽ có kết quả tốt hơn nhóm chẩn đoán và phẫu thuật muộn. Tubbs và cộng sự đánh giá sau mổ 500 BN DDC loại I có nhận xét: những trường hợp với triệu chứng lâm sàng kéo dài dưới 2 năm thì kết quả sau mổ hồi phục tốt hơn và 80% hết triệu chứng đau [60].

#### **4.7 BỆNH ÁN MINH HỌA**

Chúng tôi xin trình bày hai bệnh án minh họa

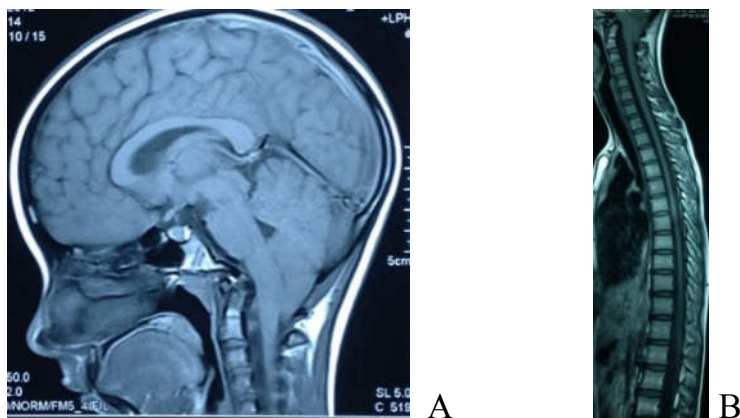
##### *Bệnh án 1*

Ngô Thị Thúy L..., nữ, 15 tuổi. Số hồ sơ lưu trữ: 31005/Q76

Vào viện ngày 2/10/2012, mổ ngày 3/10/2012, ra viện ngày 8/10/2012.

Tiền sử khỏe mạnh, dễ thương, gia đình không có ai bị bệnh. BN xuất hiện triệu chứng đau đầu vùng dưới chẩm âm ỉ khoảng 12 tháng trước khi vào

viện. Đau tăng lên khi ho hay gắng sức. BN đến khám tại Bệnh viện tỉnh được chẩn đoán đau đầu chưa rõ nguyên nhân và điều trị thuốc giảm đau loại Efferalgan 500 mg, uống ngày từ 2 đến 3 viên nhưng triệu chứng không thấy đỡ. Sau đó khoảng 10 tháng, BN xuất hiện thêm triệu chứng tê mỗi chân tay kèm theo và được chuyển lên Bệnh viện HN Việt đức. Sau khi được khám và chỉ định chụp CHT sọ não đã chỉ rõ hình ảnh hạnh nhân tiểu não xuống thấp qua lỗ chẩm 20 mm (Hình 4.13A), có hình nhọn đầu, không thấy bể lớn DNT ở hố sau.



**Hình 4.13. Hình ảnh thoát vị hạnh nhân tiểu não, không có rỗng tủy**

BN vào Bệnh viện HN Việt Đức trong tình trạng tỉnh, ù tai phải, hoa mắt chóng mặt khi thay đổi tư thế, không có yếu liệt chân tay. Chụp CHT toàn bộ cột sống, không có hình ảnh rỗng tủy kèm theo (Hình 4.13B).

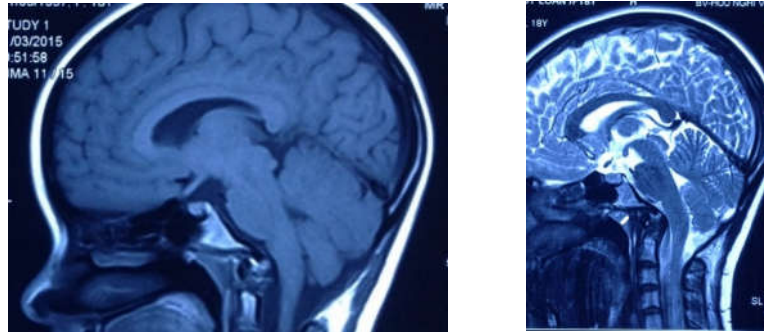
Chẩn đoán: DDC loại I không có rỗng tủy kèm theo

BN được mổ mở giải ép xương sọ hố sau, cắt cung sau C1, mở rộng và tạo hình màng cứng bằng cân cơ, mở và cắt màng nhện, đốt bề mặt hạnh nhân tiểu não co lên qua lỗ chẩm, mở rộng lỗ ra NT4.

Sau mổ diễn biến thuận lợi, không có biến chứng. Khám lại sau mổ 1 tháng BN ổn định, đỡ đau đầu, chân tay cử động tốt hơn. Chụp lại CHT sọ não ở thời điểm 30 tháng sau mổ cho thấy xuất hiện bể lớn DNT hố sau, hạnh nhân tiểu não hình tròn đầu, co lên trên (Hình 4.14). Khám lại ở thời điểm 46



tháng sau mổ đạt kết quả tốt, với CCOS 15 điểm. Tỉnh táo có đau đầu nhưng chỉ thoáng qua, đi học và làm việc hàng ngày một cách bình thường.



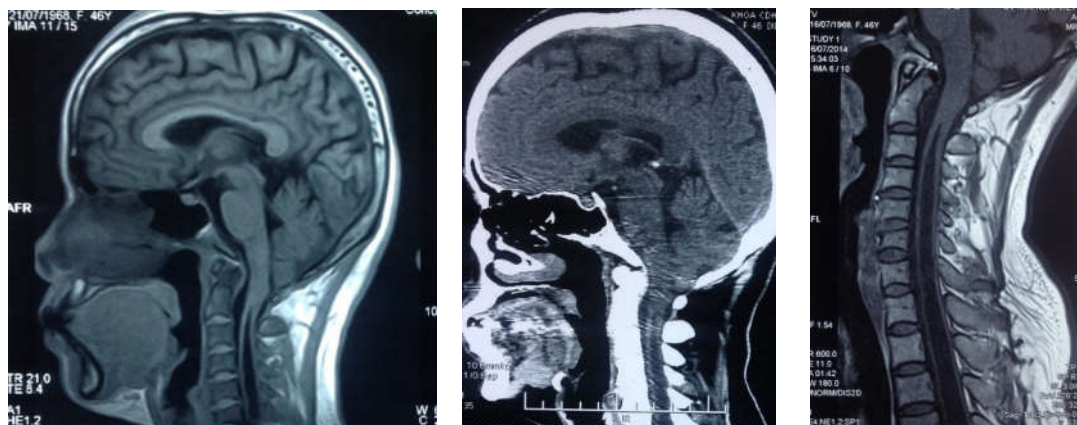
**Hình 4.14. Hình ảnh sau mổ hạnh nhân tiểu não co lên, bể lớn DNT mở rộng**

#### *Bệnh án 2*

Trần Thị H..., nữ, 46 tuổi. Số hồ sơ lưu trữ: 251014/Q76

Vào viện ngày 30/7/2014, mổ ngày 31/7/2014, ra viện ngày 3/8/2014.

Tiền sử khỏe mạnh. BN xuất hiện triệu chứng đau cổ vùng gáy, lan xuống hai vai kéo dài khoảng 5 năm trước khi vào viện. Khoảng 3 năm sau đó BN xuất hiện thấy teo cơ 2 bàn tay tiến triển tăng dần, kèm theo có thấy tê và giảm cảm giác 2 tay. Trước khi vào viện 6 tháng, BN xuất hiện đau đầu vùng dưới cằm, đau tăng lên khi ho hoặc gắng sức. BN được khám và điều trị thuốc ở rất nhiều nơi nhưng các triệu chứng đó không thuyên giảm, 2 tay BN càng ngày càng yếu đi. BN được chuyển lên Bệnh viện HN Việt đức khám và chỉ định chụp CHT sọ não, chỉ rõ thấy hình ảnh hạnh nhân tiểu não nhọn đầu, thoát vị qua lỗ cằm 9 mm (Hình 4.15); không còn thấy có hình ảnh bể lớn DNT ở hố sau nữa.



**Hình 4.15: Hạnh nhân tiểu não xuống thấp qua lỗ chẩm và rộng tủy kèm theo**

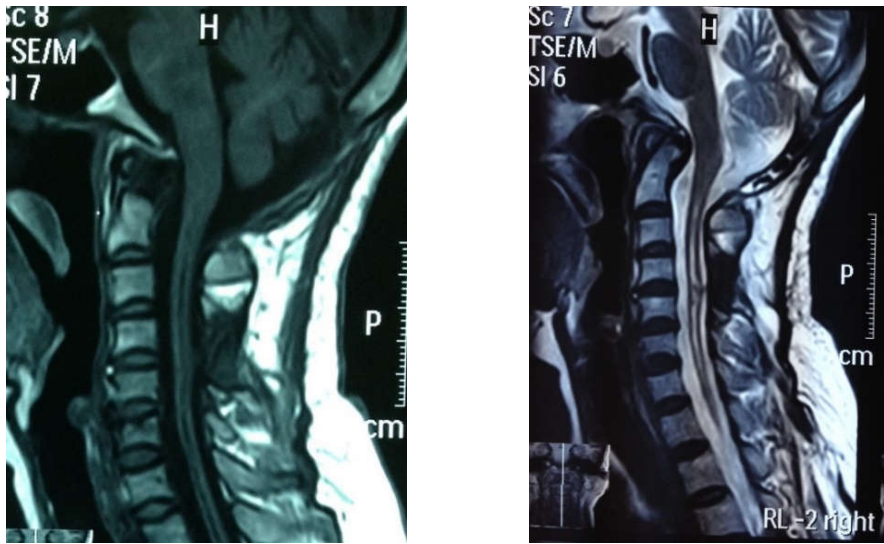
Khám BN tỉnh, yếu 4 chi, cơ lực tay trái 2/5, tay phải 3/5, 2 chân 4/5, teo cơ hai bàn tay, giảm cảm giác chân tay, phản xạ gân xương ở chân và tay tăng, nhưng không có rối loạn cơ tròn. BN được chỉ định chụp CHT cột sống cổ và CLVT sọ não 64 dãy có hình ảnh rộng tủy cả cổ, ngực.

Chẩn đoán DDC loại I có rộng tủy kèm theo

BN được phẫu thuật mở giải ép xương sọ hố sau, cắt cung sau C1, tạo hình màng cứng bằng cân cơ và phủ keo sinh học hỗ trợ. Mở cung sau C4 và mở dẫn lưu rộng tủy vào khoang dưới màng nhện.

Sau mổ BN tiến triển tốt, không có biến chứng. Khám lại sau 1 tháng BN còn đau đầu, chân tay còn tê nhưng có giảm hơn trước mổ. Chụp lại CHT cột sống cổ ở thời điểm 11 tháng sau mổ, cho thấy xuất hiện bể lớn DNT ở hố sau, hạnh nhân tiểu não hình tròn đều, kích thước rộng tủy thu nhỏ lại hơn so với trước mổ (Hình 4.16).

Khám lại tại thời điểm 12 tháng sau mổ, BN đạt kết quả không thay đổi, CCOS 12 điểm, thỉnh thoảng còn đau đầu, chân tay còn tê, cơ lực thì không thay đổi, vẫn sinh hoạt và làm việc hàng ngày tuy có giảm.



**Hình 4.16. Hình ảnh sau mổ, hạnh nhân tiểu não co lên trên, bể lớn DNT mở rộng, rỗng tủy thu hẹp lại**

## KẾT LUẬN

Qua nghiên cứu chẩn đoán, điều trị phẫu thuật 58 BN DDC loại I và theo dõi thời gian trung bình 26,15 tháng sau mổ đưa lại kết luận sau:

### 1. Chẩn đoán

#### 1.1 Chẩn đoán lâm sàng

89,7% trường hợp có biểu hiện đau đầu dưới chẩm, đau lan lên đỉnh, xuống cổ và 2 vai. 69% BN có biểu hiện tê chân tay. Nghiệm pháp Valsalva là 46,6% và 84,5% trường hợp từ 18 tuổi trở lên. Tuổi trung bình là 33,5; Tỷ lệ nữ/nam là 3/1. Thời gian chẩn đoán bệnh trung bình là 49,8 tháng; 29,3% BN được chẩn đoán bệnh lý khác và điều trị nội khoa kéo dài trước mổ.

#### 1.2. Chẩn đoán cận lâm sàng

Chụp CHT sọ não và hoặc cột sống cổ là phương pháp chẩn đoán chủ yếu, chỉ rõ 100% BN DDC loại I có thoát vị hạnh nhân tiểu não qua lỗ chẩm xuống ống sống cổ. 100% thấy bể lớn DNT ở hố sau bị chèn ép hoặc không còn. Kích thước hố sọ sau bị thu hẹp, có hình phễu, thông qua các chỉ số chiều dài rãnh trượt và chiều cao xương chẩm bị ngăn lại và góc nền sọ Boogard rộng ra. Mức độ thoát vị của hạnh nhân tiểu não trung bình là 13,2 mm; 58,7% thoát vị trên 10 mm. 36 BN (62,1%) xuất hiện rong tủy kèm theo. 6 BN (10,3%) có gù vẹo cột sống. 6 BN (10,3%) có giãn não thất.

### 2. Điều trị phẫu thuật

#### 2.1. Chỉ định mổ

Tất cả các BN đều có biểu hiện triệu chứng lâm sàng và trên phim chụp CHT có biểu hiện thoát vị hạnh nhân tiểu não qua lỗ chẩm từ 4 mm trở lên.

#### 2.2 Phương pháp phẫu thuật

Mở xương sọ hố sau và cắt cung sau C1, tạo hình rộng màng cứng bằng cân cơ là phương pháp hiệu quả để tái lập lại dòng chảy của DNT qua vùng

bản lề cổ chẩm. 58 BN (100%) được mở lỗ chẩm và cắt cung sau C1. Mở và tạo hình màng cứng 57 BN (98,3%). Mở màng nhện và đốt hạnh nhân tiểu não 29 BN (50%). có 11 BN (19%) được dẫn lưu rỗng tủy ra khoang dưới nhện kèm theo, 24 trường hợp (41,4%) có sử dụng keo sinh học phủ chỗ và màng cứng.

### **3. Kết quả điều trị phẫu thuật**

Qua theo dõi và khám lại sau mổ được 91,4% BN; thời gian theo dõi sau mổ từ 1-50 tháng, chỉ rõ kết quả tốt về mặt lâm sàng đạt 84,9%; kết quả không thay đổi 13,2% và xấu 1,9%.

Chụp CHT sọ não và hoặc cột sống cổ kiểm tra sau mổ được thực hiện ở 66% BN, trong đó 19 trường hợp tốt, 10 trường hợp có kích thước rỗng tủy giảm, 5 trường hợp rỗng tủy còn tồn tại và 1 BN còn tình trạng giãn não thất.

Không có trường hợp nào chảy máu trong và sau mổ.

Không có BN nào tử vong trong thời gian theo dõi sau mổ.

## KIẾN NGHỊ

DDC loại I là dị dạng bẩm sinh, hay gặp ở nữ giới, được phát hiện trong độ tuổi từ 20 đến 30, với hình ảnh cơ bản là sự thoát vị của hạnh nhân tiểu não qua lỗ chẩm xuống ống sống cổ. Bệnh hay có rỗng tủy cổ kèm theo. Triệu chứng lâm sàng thường không điển hình, đa dạng và gặp ở nhiều chuyên khoa. Vì vậy khi gặp trường hợp đau đầu vùng dưới chẩm kéo dài, đặc biệt triệu chứng đau tăng lên khi gắng sức hoặc thay đổi tư thế, chúng ta cần thăm khám tử mỹ, chỉ định chụp CHT sọ não và hoặc cột sống cổ, chú ý tập trung kiểm tra ở vùng bản lề cổ chẩm để tránh bỏ sót và điều trị nội khoa kéo dài, bệnh được chẩn đoán sớm hơn.

Phẫu thuật giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm là phương pháp điều trị an toàn và nên thực hiện sớm khi đã có biểu hiện triệu chứng lâm sàng.

## **CHỮ VIẾT TẮT**

DDC	Dị dạng Chiari
DNT	Dịch não tủy
CHT	Cộng hưởng từ
BN	Bệnh nhân
CCOS	Chicago Chiari Outcome Scale
CLVT	Cắt lớp vi tính
PICA	Động mạch tiểu não dưới sau
NT4	Não thất bốn

## MỤC LỤC

ĐẶT VẤN ĐỀ .....	1
CHƯƠNG 1:TỔNG QUAN TÀI LIỆU .....	3
1.1. LỊCH SỬ NGHIÊN CỨU DỊ DẠNG CHIARI .....	3
1.1.1. Tình hình nghiên cứu trên thế giới.....	3
1.1.2. Trong nước.....	8
1.2. GIẢI PHẪU HỐ SAU VÀ BẢN LỀ CỔ CHÂM .....	9
1.2.1 Mạc gáy.....	9
1.2.2. Lá nông mạc cổ .....	9
1.2.3. Lớp cơ:.....	9
1.2.4. Dây thần kinh sống cổ .....	10
1.2.5. Mạch máu tủy cổ cao.....	10
1.2.6. Hố sọ sau.....	10
1.2.7. Xoang tĩnh mạch .....	11
1.2.8. Sự phân bố thần kinh ở màng cứng.....	12
1.2.9. Giải phẫu trong màng cứng của vùng bản lề cổ chẩm.....	13
1.2.10. Giải phẫu cột sống cổ cao .....	17
1.3. SINH BỆNH HỌC .....	18
1.4. DIỄN TIẾN TỰ NHIÊN CỦA BỆNH .....	19
1.4.1. DDC loại I không có rỗng tủy kèm theo .....	19
1.4.2. DDC loại I có rỗng tủy kèm theo .....	20
1.5. PHÂN LOẠI DỊ DẠNG CHIARI .....	21
1.6. CHẨN ĐOÁN DDC LOẠI I .....	22
1.6.1. Chẩn đoán lâm sàng .....	22
1.6.2. Chẩn đoán cận lâm sàng .....	23
1.7. ĐIỀU TRỊ DỊ DẠNG CHIARI LOẠI I .....	29
1.7.1. Lịch sử của điều trị Dị dạng Chiari loại I.....	29
1.7.2. Chỉ định điều trị phẫu thuật Dị dạng Chiari loại I.....	32



1.7.3. Sự lựa chọn phương pháp điều trị phẫu thuật.....	33
1.7.4. Đánh giá sau mổ:.....	37
1.7.5. Các biến chứng cần tránh .....	37
1.7.6. Chăm sóc sau mổ.....	38
<b>CHƯƠNG 2: ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU .....</b>	<b>40</b>
2.1. Đối tượng nghiên cứu.....	40
2.1.1. Tiêu chuẩn chọn bệnh nhân .....	40
2.1.2. Tiêu chuẩn loại khỏi nghiên cứu.....	40
2.1.3 Cỡ mẫu đối tượng nghiên cứu: .....	41
2.2. Phương pháp nghiên cứu .....	41
2.2.1. Loại hình nghiên cứu:.....	41
2.2.2. Các tham số nghiên cứu.....	42
2.3. Xử lý số liệu.....	61
<b>CHƯƠNG 3: KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU .....</b>	<b>62</b>
3.1. ĐẶC ĐIỂM CHUNG CỦA BỆNH NHÂN .....	62
3.1.1. Phân bố bệnh nhân theo tuổi và giới .....	62
3.1.2. Tiền sử bệnh nhân .....	63
3.1.3. Chẩn đoán bệnh và điều trị trước mổ .....	64
3.2. ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG.....	65
3.2.1. Thời điểm chẩn đoán bệnh .....	65
3.2.2. Thời điểm chẩn đoán bệnh theo nhóm bệnh .....	65
3.2.3. Triệu chứng lâm sàng.....	66
3.2.4. Dấu hiệu lâm sàng khi vào viện.....	67
3.2.5. Đặc điểm lâm sàng theo nhóm bệnh .....	68
3.3. KẾT QUẢ CHỤP CỘNG HƯỞNG TỪ SỌ NÃO VÀ CỘT SỐNG CỔ. 70	
3.3.1. Mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não.....	70
3.3.2. Kích thước hố sọ sau .....	72

3.3.3. So sánh kích thước hố sau của nhóm nghiên cứu với nhóm chứng .	73
3.3.4. Tình trạng rộng túy.....	74
3.3.5. Tình trạng gù vẹo cột sống .....	76
3.3.6. Tình trạng giãn não thất.....	77
3.3.7. Tình trạng lấp đầy bể DNT.....	78
3.4. KẾT QUẢ CHỤP CẮT LỚP VI TÍNH SỌ NÃO VÀ CỘT SỐNG ....	78
3.5. ĐIỀU TRỊ PHẪU THUẬT.....	79
3.5.1. Các phương pháp phẫu thuật DDC loại I.....	79
3.5.2. Những yếu tố khó khăn khi mổ.....	80
3.5.3. Biến chứng sau mổ:.....	81
3.6. KẾT QUẢ PHẪU THUẬT .....	81
3.6.1. Kết quả điều trị phẫu thuật chung:.....	81
3.6.2. Kết quả phẫu thuật liên quan với tuổi bệnh nhân.....	82
3.6.3. Kết quả phẫu thuật liên quan đến rộng túy.....	83
3.6.4. Kết quả phẫu thuật liên quan đến thời gian xuất hiện triệu chứng...	84
3.6.5. Kết quả phẫu thuật của nhóm bệnh nhân có gù vẹo cột sống: ....	84
3.6.6. Kết quả phẫu thuật của nhóm bệnh nhân có giãn não thất:.....	85
3.6.7. Kết quả riêng của nhóm triệu chứng đau: .....	85
3.6.8. Kết quả riêng của nhóm triệu chứng không do đau.....	86
3.6.9. Kết quả riêng của nhóm chức năng.....	87
CHƯƠNG 4: BÀN LUẬN .....	89
4.1. ĐẶC ĐIỂM CHUNG CỦA BỆNH NHÂN .....	89
4.1.1. Tuổi bệnh nhân.....	89
4.1.2. Giới .....	90
4.1.3. Tiền sử chấn thương.....	91
4.1.4. Chẩn đoán và điều trị nội khoa trước mổ .....	92
4.1.5. Thời gian chẩn đoán bệnh.....	92

4.2. CHẨN ĐOÁN DỊ DẠNG CHIARI LOẠI I.....	93
4.2.1. Chẩn đoán lâm sàng .....	93
4.2.2. Chẩn đoán cận lâm sàng .....	97
4.3. ĐIỀU TRỊ PHẪU THUẬT DỊ DẠNG CHIARI LOẠI I.....	106
4.3.1. Chỉ định mổ.....	106
4.3.2. Điều trị phẫu thuật dị dạng Chiari loại I có hay không có rỗng tủy kèm theo.....	107
4.4. KẾT QUẢ ĐIỀU TRỊ PHẪU THUẬT .....	113
4.5. CHỤP KIỂM TRA SAU MỔ:.....	116
4.6. YẾU TỐ TIÊN LƯỢNG .....	118
4.7 BỆNH ÁN MINH HỌA .....	119
KẾT LUẬN .....	124
KIẾN NGHỊ .....	126
TÀI LIỆU THAM KHẢO	
PHỤ LỤC	

## DANH MỤC BẢNG

Bảng 1.1:	Kết quả phẫu thuật giải ép bản lề cổ chẩm .....	31
Bảng 3.1.	Đặc điểm tuổi và giới của nhóm nghiên cứu .....	62
Bảng 3.2.	Tiền sử bệnh nhân.....	64
Bảng 3.3.	Tỉ lệ các bệnh được chẩn đoán và điều trị trước mổ .....	64
Bảng 3.4.	Thời gian xuất hiện triệu chứng (tháng) .....	65
Bảng 3.5.	Thời gian chẩn đoán bệnh của 2 nhóm có và không có rỗng tủy ..	65
Bảng 3.6.	Triệu chứng lâm sàng DDC loại I .....	66
Bảng 3.7.	Triệu chứng lâm sàng của DDC loại I theo nhóm tuổi .....	68
Bảng 3.8.	Triệu chứng lâm sàng của 2 nhóm có và không rỗng tủy kèm theo .	69
Bảng 3.9.	Mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não .....	71
Bảng 3.10.	Kích thước hố sọ sau của 62 người bình thường .....	73
Bảng 3.11.	So sánh kích thước hố sau bệnh nhân và nhóm chứng .....	73
Bảng 3.12.	So sánh độ dốc lều tiểu não và góc nền sọ của bệnh nhân và nhóm chứng	74
Bảng 3.13.	Tình trạng Rỗng tủy.....	75
Bảng 3.14.	Tình trạng gù vẹo cột sống.....	76
Bảng 3.15.	Tình trạng giãn não thất .....	77
Bảng 3.16.	Tỉ lệ các phương pháp phẫu thuật.....	79
Bảng 3.17.	Tỉ lệ các biến chứng sau mổ .....	81
Bảng 3.18.	Kết quả điều trị phẫu thuật theo CCOS .....	81
Bảng 3.19.	Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tuổi bệnh nhân .....	82
Bảng 3.20.	Liên quan đến tình trạng rỗng tủy .....	83
Bảng 3.21.	Kết quả phẫu thuật liên quan đến thời gian xuất hiện triệu chứng ...	84
Bảng 3.22.	Kết quả phẫu thuật của nhóm bệnh nhân có gù vẹo cột sống.....	84
Bảng 3.23.	Kết quả phẫu thuật của nhóm bệnh nhân có giãn não thất .....	85
Bảng 3.24.	Kết quả CCOS triệu chứng đau ở nhóm có hoặc không rỗng tủy ..	85
Bảng 3.25.	Kết quả CCOS nhóm triệu chứng đau theo tuổi .....	86
Bảng 3.26.	Kết quả các triệu chứng không do đau ở nhóm có hoặc không rỗng tủy .....	86
Bảng 3.27.	Kết quả nhóm triệu chứng không do đau theo tuổi.....	87
Bảng 3.28.	Kết quả của chức năng của nhóm có và không rỗng tủy.....	87
Bảng 3.29.	Kết quả của nhóm chức năng theo nhóm tuổi.....	88

## DANH MỤC HÌNH

Hình 1.1:	Sơ đồ lưu thông DNT qua lỗ chẩm ở người bình thường	7
Hình 1.2:	Sơ đồ lưu thông DNT ở bệnh nhân DDC loại I	8
Hình 1.3:	Sơ đồ lưu thông DNT sau phẫu thuật giải ép cổ chẩm	8
Hình 1.4:	Giải phẫu liên quan của hố sọ sau	12
Hình 1.5:	Mặt bên thân não và tiểu não, động mạch PICA	15
Hình 1.6:	Đốt đội	17
Hình 1.7:	Đốt trực	17
Hình 1.8:	Sơ đồ DDC loại I và III	21
Hình 1.9:	X quang toàn bộ cột sống	24
Hình 1.10:	Sơ đồ phương pháp đo góc Cobb	24
Hình 1.11:	Đo các kích thước hố sau trên phim CLVT	25
Hình 1.12:	Sơ đồ hình ảnh của hố sau và bản lề cổ chẩm	26
Hình 1.13:	Các kích thước hố sọ sau, mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não và góc nền sọ	27
Hình 1.14:	Cách đo các kích thước hố sọ sau trên CHT sọ não	28
Hình 1.15:	Hình ảnh rộng tủy trên phim chụp CHT cột sống tủy cổ	29
Hình 2.1:	BN Bùi Thị Tuyết N, 13t, mổ 7.8.2013, Mã hồ sơ 25465/Q76	44
Hình 2.2:	Hình ảnh thoát vị hạnh nhân tiểu não qua lỗ chẩm	46
Hình 2.3:	Cách đo mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não	46
Hình 2.4:	BN Trịnh Thị C, 44t, mổ 3.10.2014, Mã hồ sơ 33566/Q76	47
Hình 2.5:	Kính vi phẫu Carl Zeiss	49
Hình 2.6:	Dụng cụ mổ vi phẫu	49
Hình 2.7:	Vị trí rạch da và mở sọ	50
Hình 2.8:	Bộc lộ xương sọ và cung sau C1	51
Hình 2.9:	Mở xương sọ và cắt cung sau C1	52
Hình 2.10:	Giải phẫu vùng bản lề cổ chẩm	52
Hình 2.11:	Mở màng cứng	53
Hình 2.12:	Tạo hình rộng màng cứng bằng cân cơ	55
Hình 2.13:	Mở tủy và chỉ lạnh để đặt dẫn lưu rộng tủy	56
Hình 3.1:	Hình ảnh thoát vị hạnh nhân tiểu não qua lỗ chẩm	71

Hình 3.2.	BN Trần Văn K, 26T, thoát vị đến 20 mm.....	72
Hình 3.3.	BN Tăng thị H..., 30 tuổi .....	76
Hình 3.4.	BN Nguyễn Văn X, 24t, .....	77
Hình 3.5.	BN Phạm Quang Đ, 41 tuổi.....	78
Hình 3.6.	BN Trần Thị N..., 38 tuổi .....	78
Hình 3.7:	BN Đào thị N, 26t,tiểu não phì đại.....	80
Hình 3.8:	BN Trịnh quốc T, 46t,rỗng tủy nhiều.....	80
Hình 4.1.	Hình ảnh hạnh nhân tiểu não nhọn đầu, rãnh cuộn não thẳng,thoát vị qua lỗ chằm 11mm, bể lớn DNT bị thu hẹp. ....	99
Hình 4.2.	BN Nguyễn Thị T, 58t, mô 19.2.2014 .....	101
Hình 4.3.	DDC loại I có gù vẹo cột sống kèm theo .....	104
Hình 4.4.	DDCC AC loại I có rỗng tủy và giãn não thất.....	105
Hình 4.5:	Hình ảnh thoát vị hạnh nhân tiểu não trên phim CLVT và CHT ...	106
Hình 4.6.	Phẫu thuật mở màng nhện, đốt hạnh nhân tiểu não và tạo hình màng não bằng cân cơ .....	108
Hình 4.7:	Hạnh nhân tiểu não thoát vị qua lỗ chằm trước mô (A), chụp kiểm tra sau mô (B) mở rộng lỗ chằm và cắt cung sau C1, bể lớn DNT được mở rộng. ....	108
Hình 4.8.	Phẫu tích màng nhện tủy dưới kính vi phẫu thuật .....	111
Hình 4.9.	Mở dẫn lưu rỗng tủy bằng chỉ lạnh .....	112
Hình 4.10.	Mở dẫn lưu tủy sau 1 tháng, rỗng tủy nhỏ lại sau mô.....	112
Hình 4.11.	Hình ảnh rỗng tủy giảm kích thước sau phẫu thuật giải ép lỗ chằm .	118
Hình 4.12.	Hình ảnh còn giãn não thất sau mô giải ép bản lề cổ chằm .....	119
Hình 4.12.	Hình ảnh thoát vị hạnh nhân tiểu não, không có rỗng tủy .....	120
Hình 4.13.	Hình ảnh sau mổ hạnh nhân tiểu não co lên, bể lớn DNT mở rộng ..	121
Hình 4.14:	Hạnh nhân tiểu não xuống thấp qua lỗ chằm và rỗng tủy kèm theo ....	122
Hình 4.15.	Hình ảnh sau mổ, hạnh nhân tiểu não co lên trên, bể lớn DNT mở rộng, rỗng tủy thu hẹp lại.....	123

## DANH MỤC BIỂU ĐỒ

Biểu đồ 3.1. Phân bố bệnh nhân theo giới.....	63
Biểu đồ 3.2. Phân bố bệnh nhân theo tuổi phẫu thuật.....	63
Biểu đồ 3.3. Dấu hiệu lâm sàng khi vào viện.....	67
Biểu đồ 3.4. Tình trạng rỗng tủy.....	75
Biểu đồ 3.5. Tỷ lệ các phương pháp phẫu thuật.....	79
Biểu đồ 3.6. Kết quả điều trị phẫu thuật 53 BN.....	82

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Milhorat, T.H., et al. (1999). Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery*. **44**, 1005-17.
2. Piatt, J.H. (2008). Surgical management of the Chiari malformation Type I: the way forward. *J Neurosurg Pediatr*. **2**, 50-1; discussion 51.
3. Aydin, S., et al. (2005). Chiari type I malformations in adults: a morphometric analysis of the posterior cranial fossa. *Surg Neurol*. **64**, 237-41; discussion 241.
4. Bejjani, G.K. (2001). Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. *Neurosurg Focus*. **11**, E1.
5. Dahdaleh, N.S. and A.H. Menezes. (2008). Incomplete lateral medullary syndrome in a patient with Chiari malformation Type I presenting with combined trigeminal and vagal nerve dysfunction. *J Neurosurg Pediatr*. **2**, 250-3.
6. Hayhurst, C., et al. (2008). Initial management of hydrocephalus associated with Chiari malformation Type I-syringomyelia complex via endoscopic third ventriculostomy: an outcome analysis. *J Neurosurg*. **108**, 1211-4.
7. Attenello, F.J., et al. (2008). Outcome of Chiari-associated syringomyelia after hindbrain decompression in children: analysis of 49 consecutive cases. *Neurosurgery*. **62**, 1307-13; discussion 1313.
8. Mortazavi, M.M., et al. (2011). The first description of Chiari I malformation with intuitive correlation between tonsillar ectopia and syringomyelia. *J Neurosurg Pediatr*. **7**, 257-60.
9. Tubbs, R.S. and W.J. Oakes (2013), *The Chiari malformations*,



10. Wilkins, R.H. and S.S. Rengachary. (1993). Chiari malformation and syringohydromyelia. *Principles of neurosurgery*. eds. 9.2-9.8,
11. Oldfield, E.H., et al. (1994). Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg*. **80**, 3-15.
12. Heiss, J.D., et al. (1999). Elucidating the pathophysiology of syringomyelia. *J Neurosurg*. **91**, 553-62.
13. Trần Hoàng Ngọc Anh (2006), *Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng, hình ảnh học và điều trị phẫu thuật dị dạng Chiari loại I*, Luận văn bác sỹ nội trú, Trường Đại học Y dược thành phố Hồ Chí Minh.
14. Nguyễn Quang Quyền (1990), *Giải phẫu học tập 2*, Nhà xuất bản Y học,
15. Nguyễn Quang Quyền (1995), *Atlas Giải phẫu người*, Nhà xuất bản Y học,
16. Trịnh Văn Minh. (1998). Giải phẫu định khu Đầu Mặt Cổ. *Giải phẫu người*. eds.
17. Trịnh Văn Minh (2010), *Giải phẫu người hệ thần kinh, hệ nội tiết*, Nhà xuất bản Giáo dục Việt Nam,
18. Trịnh Văn Minh (2010), *Giải phẫu người chi trên, chi dưới, đầu mặt cổ*, Nhà xuất bản Giáo dục Việt Nam,
19. Hackel, M., V. Benes, and M. Mohapl. (2001). Simultaneous cerebral and spinal fluid pressure recordings in surgical indications of the Chiari malformation without myelodysplasia. *Acta Neurochir (Wien)*. **143**, 909-17; discussion 918.
20. Haines, S.J. and M. Berger. (1991). Current treatment of Chiari malformations types I and II: A survey of the Pediatric Section of the American Association of Neurological Surgeons. *Neurosurgery*. **28**, 353-7.

21. Stevenson, K.L. (2004). Chiari Type II malformation: past, present, and future. *Neurosurg Focus*. **16**, E5.
22. Colpan, M.E. and Z. Sekerci. (2005). Chiari type I malformation presenting as hemifacial spasm: case report. *Neurosurgery*. **57**, E371; discussion E371.
23. Grosso, S., et al. (2001). Association of Chiari I malformation, mental retardation, speech delay, and epilepsy: a specific disorder? *Neurosurgery*. **49**, 1099-103; discussion 1103-4.
24. Rabec, C., et al. (1998). Central sleep apnoea in Arnold-Chiari malformation: evidence of pathophysiological heterogeneity. *Eur Respir J*. **12**, 1482-5.
25. Tsao, T.C., et al. (1991). Pneumonia preceding respiratory failure. A rare, easily misleading clinical manifestation in adult Arnold-Chiari malformation. *Chest*. **99**, 1294-5.
26. Kanpolat, Y., et al. (2001). Chiari Type I malformation presenting as glossopharyngeal neuralgia: case report. *Neurosurgery*. **48**, 226-8.
27. McGirt, M.J., et al. (2005). Correlation of cerebrospinal fluid flow dynamics and headache in Chiari I malformation. *Neurosurgery*. **56**, 716-21; discussion 716-21.
28. Menezes, A.H. (2011). Current opinions for treatment of symptomatic hindbrain herniation or Chiari type I malformation. *World Neurosurg*. **75**, 226-8.
29. Mukerji, N., P. Newman, and F.P. Nath. (2010). Hemifacial spasm as a feature of Chiari malformation: case report. *Neurosurgery*. **67**, E1826-30; discussion E1830.

30. Brockmeyer, D.L. (2011). Editorial. Chiari malformation Type I and scoliosis: the complexity of curves. *J Neurosurg Pediatr.* **7**, 22-3; discussion 23-4.
31. Klekamp, J., G. Iaconetta, and M. Samii. (2001). Spontaneous resolution of Chiari I malformation and syringomyelia: case report and review of the literature. *Neurosurgery.* **48**, 664-7.
32. Nguyễn Hoàng Long (2015), *Nghiên cứu điều trị phẫu thuật vẹo cột sống vô căn bằng cấu hình toàn vít qua cuống đốt sống*, Luận án Tiến sĩ Y học, Trường Đại học Y Hà Nội.
33. Milhorat, T.H., et al. (2010). Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management. *Acta Neurochir (Wien).* **152**, 1117-27.
34. Parker F, Tadie M, and Hurth et al. (1999). Aspects neurochirurgicaux des malformations de la charniere occipitocervicale. *Encyclopedie medicochirurgicale.* eds.
35. Dufton, J.A., et al. (2011). Posterior fossa measurements in patients with and without Chiari I malformation. *Can J Neurol Sci.* **38**, 452-5.
36. Greenlee, J., et al. (1999). Comprehensive approach to Chiari malformation in pediatric patients. *Neurosurg Focus.* **6**, e4.
37. Wetjen, N.M., J.D. Heiss, and E.H. Oldfield. (2008). Time course of syringomyelia resolution following decompression of Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr.* **1**, 118-23.
38. Levy, W.J., L. Mason, and J.F. Hahn. (1983). Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery.* **12**, 377-90.

39. Logue, V. and M.R. Edwards. (1981). Syringomyelia and its surgical treatment--an analysis of 75 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. **44**, 273-84.
40. Klekamp, J. (2012). Surgical treatment of Chiari I malformation--analysis of intraoperative findings, complications, and outcome for 371 foramen magnum decompressions. *Neurosurgery*. **71**, 365-80; discussion 380.
41. Romero, F.R. and C.A. Pereira. (2010). Suboccipital craniectomy with or without duraplasty: what is the best choice in patients with Chiari type 1 malformation? *Arq Neuropsiquiatr*. **68**, 623-6.
42. Lee, A., et al. (2014). Comparison of posterior fossa decompression with or without duraplasty in children with Type I Chiari malformation. *Childs Nerv Syst*. **30**, 1419-24.
43. Durham, S.R. and K. Fjeld-Olenec. (2008). Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: a meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr*. **2**, 42-9.
44. Metellus, P., et al. (2002). Endoscopic third ventriculostomy for treatment of noncommunicating syringomyelia associated with a Chiari I malformation and hydrocephalus: case report and pathophysiological considerations. *Neurosurgery*. **51**, 500-3; discussion 503-4.
45. McGirt, M.J., et al. (2008). Intraoperative ultrasonography as a guide to patient selection for duraplasty after suboccipital decompression in children with Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr*. **2**, 52-7.
46. Pirouzmand, F. and W.S. Tucker. (2007). A modification of the classic technique for expansion duroplasty of the posterior fossa. *Neurosurgery*. **60**, ONS60-2; discussion ONS62.

47. Apuzzo, M.L.J. (1993). Chiari malformation and syringomyelia. *Brain surgery : complication avoidance and management*. eds.
48. da Silva, J.A., et al. (2011). Posterior fossa decompression with tonsillectomy in 104 cases of basilar impression, Chiari malformation and/or syringomyelia. *Arq Neuropsiquiatr*. **69**, 817-23.
49. Hoffman, C.E. and M.M. Souweidane. (2008). Cerebrospinal fluid-related complications with autologous duraplasty and arachnoid sparing in type I Chiari malformation. *Neurosurgery*. **62**, 156-60; discussion 160-1.
50. Aliaga, L., et al. (2012). A novel scoring system for assessing Chiari malformation type I treatment outcomes. *Neurosurgery*. **70**, 656-64; discussion 664-5.
51. Yarbrough, C.K., et al. (2014). External validation of the Chicago Chiari Outcome Scale. *J Neurosurg Pediatr*. **13**, 679-84.
52. Heiss, J.D., et al. (2012). Normalization of hindbrain morphology after decompression of Chiari malformation Type I. *J Neurosurg*. **117**, 942-6.
53. Parker, S.L., et al. (2013). Comprehensive assessment of 1-year outcomes and determination of minimum clinically important difference in pain, disability, and quality of life after suboccipital decompression for Chiari malformation I in adults. *Neurosurgery*. **73**, 569-81; discussion 581.
54. Bao, C., et al. (2013). Surgical treatment of Chiari I malformation complicated with syringomyelia. *Exp Ther Med*. **5**, 333-337.
55. Zuev, A.A., et al. (2016). [Results of surgical treatment of syringomyelia associated with Chiari 1 malformation. An analysis of 125 cases]. *Zh Vopr Neurokhir Im N N Burdenko*. **80**, 27-34.
56. Aitken, L.A., et al. (2009). Chiari type I malformation in a pediatric population. *Pediatr Neurol*. **40**, 449-54.

57. Aghakhani, N., et al. (2009). Long-term follow-up of Chiari-related syringomyelia in adults: analysis of 157 surgically treated cases. *Neurosurgery*. **64**, 308-15; discussion 315.
58. McGirt, M.J., et al. (2006). Relationship of Cine Phase-Contrast MRI to Outcome after Decompression for Chiari I Malformation. *Neurosurgery*. **59**, 140-146.
59. Soo, T.M., et al. (2014). Surgical treatment of idiopathic syringomyelia: Silastic wedge syringosubarachnoid shunting technique. *Surg Neurol Int*. **5**, 114.
60. Tubbs, R.S., et al. (2011). Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr*. **7**, 248-56.
61. Nishizawa, S., et al. (2001). Incidentally identified syringomyelia associated with Chiari I malformations: is early interventional surgery necessary? *Neurosurgery*. **49**, 637-40; discussion 640-1.
62. Pillay, P.K., et al. (1991). Symptomatic Chiari malformation in adults: a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. *Neurosurgery*. **28**, 639-45.
63. Greenberg, J.K., et al. (2015). Validation of an International Classification of Diseases, Ninth Revision Code Algorithm for Identifying Chiari Malformation Type 1 Surgery in Adults. *Neurosurgery*. **77**, 269-73.
64. Amin, R., et al. (2015). The association between sleep-disordered breathing and magnetic resonance imaging findings in a pediatric cohort with Chiari 1 malformation. *Can Respir J*. **22**, 31-6.
65. Mampalam, T.J., et al. (1988). Presentation of type I Chiari malformation after head trauma. *Neurosurgery*. **23**, 760-2.

66. Speer, M.C., et al. (2000). A genetic hypothesis for Chiari I malformation with or without syringomyelia. *Neurosurg Focus*. **8**, E12.
67. Schneider, B., P. Birthi, and S. Salles. (2013). Arnold-Chiari 1 malformation type 1 with syringohydromyelia presenting as acute tetraparesis: a case report. *J Spinal Cord Med*. **36**, 161-5.
68. Meadows, J., et al. (2000). Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg*. **92**, 920-6.
69. Alperin, N., et al. (2015). Imaging-Based Features of Headaches in Chiari Malformation Type I. *Neurosurgery*. **77**, 96-103; discussion 103.
70. Nishikawa, M., et al. (2004). Chiari I malformation associated with ventral compression and instability: one-stage posterior decompression and fusion with a new instrumentation technique. *Neurosurgery*. **54**, 1430-4; discussion 1434-5.
71. Tubbs, R.S., et al. (2001). Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation. *Neurosurgery*. **48**, 1050-4; discussion 1054-5.
72. Chartier, A., et al. (2002). [Chiari type I malformation in children: presentation in 34 cases]. *Arch Pediatr*. **9**, 789-96.
73. Albert, G.W., et al. (2010). Chiari malformation Type I in children younger than age 6 years: presentation and surgical outcome. *J Neurosurg Pediatr*. **5**, 554-61.
74. Martins, H.A., et al. (2010). Headache precipitated by Valsalva maneuvers in patients with congenital Chiari I malformation. *Arq Neuropsiquiatr*. **68**, 406-9.
75. Sansur, C.A., et al. (2003). Pathophysiology of headache associated with cough in patients with Chiari I malformation. *J Neurosurg*. **98**, 453-8.

76. Dyste, G.N. and A.H. Menezes. (1988). Presentation and management of pediatric Chiari malformations without myelodysplasia. *Neurosurgery*. **23**, 589-97.
77. Hwang, H.S., et al. (2013). The comparative morphometric study of the posterior cranial fossa : what is effective approaches to the treatment of Chiari malformation type 1? *J Korean Neurosurg Soc*. **54**, 405-10.
78. Alperin, N., et al. (2001). Analysis of magnetic resonance imaging-based blood and cerebrospinal fluid flow measurements in patients with Chiari I malformation: a system approach. *Neurosurg Focus*. **11**, E6.
79. Bagci, A.M., et al. (2013). Automated posterior cranial fossa volumetry by MRI: applications to Chiari malformation type I. *AJNR Am J Neuroradiol*. **34**, 1758-63.
80. Tubbs, R.S., et al. (2004). Posterior cranial fossa volume in patients with rickets: insights into the increased occurrence of Chiari I malformation in metabolic bone disease. *Neurosurgery*. **55**, 380-3; discussion 383-4.
81. Bao, C.S., et al. (2015). Craniocervical decompression with duraplasty and cerebellar tonsillectomy as treatment for Chiari malformation-I complicated with syringomyelia. *Genet Mol Res*. **14**, 952-60.
82. Vurdem, U.E., et al. (2012). Analysis of the volumes of the posterior cranial fossa, cerebellum, and herniated tonsils using the stereological methods in patients with Chiari type I malformation. *ScientificWorldJournal*. **2012**, 616934.
83. Tubbs, R.S., et al. (2008). Volumetric analysis of the posterior cranial fossa in a family with four generations of the Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr*. **1**, 21-4.



84. Isu, T., et al. (1990). Hydrosyringomyelia associated with a Chiari I malformation in children and adolescents. *Neurosurgery*. **26**, 591-6; discussion 596-7.
85. Kokmen, E., W.R. Marsh, and H.L. Baker, Jr. (1985). Magnetic resonance imaging in syringomyelia. *Neurosurgery*. **17**, 267-70.
86. Arai, S., et al. (1993). Scoliosis associated with syringomyelia. *Spine (Phila Pa 1976)*. **18**, 1591-2.
87. Attenello, F.J., et al. (2008). Suboccipital decompression for Chiari malformation-associated scoliosis: risk factors and time course of deformity progression. *J Neurosurg Pediatr*. **1**, 456-60.
88. Wu, T., et al. (2012). Syrinx resolution after posterior fossa decompression in patients with scoliosis secondary to Chiari malformation type I. *Eur Spine J*. **21**, 1143-50.
89. Godzik, J., et al. (2014). Relationship of syrinx size and tonsillar descent to spinal deformity in Chiari malformation Type I with associated syringomyelia. *J Neurosurg Pediatr*. **13**, 368-74.
90. Deng, X., et al. (2013). Surgical treatment of Chiari I malformation with ventricular dilation. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. **53**, 847-52.
91. Novegno, F., et al. (2008). The natural history of the Chiari Type I anomaly. *J Neurosurg Pediatr*. **2**, 179-87.
92. Vadivelu, S., et al. (2012). Occipital nerve stimulation for refractory headache in the Chiari malformation population. *Neurosurgery*. **70**, 1430-6; discussion 1436-7.
93. Stevens, E.A., et al. (2009). Simplified harvest of autologous pericranium for duraplasty in Chiari malformation Type I. Technical note. *J Neurosurg Spine*. **11**, 80-3.

94. Gurbuz, M.S., et al. (2015). Comparison of the Surgical Results for Foramen Magnum Decompression with and without Duraplasty in Chiari Malformation Type 1. *Turk Neurosurg.* **25**, 419-24.
95. Erdogan, E., et al. (2010). The evaluation of surgical treatment options in the Chiari Malformation Type I. *Turk Neurosurg.* **20**, 303-13.
96. Watson, N.F., et al. (2011). Is Chiari I malformation associated with fibromyalgia? *Neurosurgery.* **68**, 443-8; discussion 448-9.
97. Saceda-Gutierrez, J.M., et al. (2011). [Postoperative complications in Chiari I malformation: duroplasty and cerebrospinal fluid leak]. *Neurocirugia (Astur).* **22**, 36-42; discussion 42-3.
98. Hu, Y., et al. (2015). A minimally invasive technique for decompression of Chiari malformation type I (DECFMI study): study protocol for a randomised controlled trial. *BMJ Open.* **5**, e007869.
99. Gluncic, V., et al. (2011). Concurrent Chiari decompression and spinal cord untethering in children: feasibility in a small case series. *Acta Neurochir (Wien).* **153**, 109-14; discussion 114.
100. Furtado, S.V., S. Thakar, and A.S. Hegde. (2011). Correlation of functional outcome and natural history with clinicoradiological factors in surgically managed pediatric Chiari I malformation. *Neurosurgery.* **68**, 319-27; discussion 328.
101. Radmanesh, A., et al. (2015). Tonsillar pulsatility before and after surgical decompression for children with Chiari malformation type 1: an application for true fast imaging with steady state precession. *Neuroradiology.* **57**, 387-93.
102. Greenberg, J.K., et al. (2016). Chiari malformation Type I surgery in pediatric patients. Part 2: complications and the influence of comorbid disease in California, Florida, and New York. *J Neurosurg Pediatr.* **17**, 525-32.

103. Pomeraniec, I.J., et al. (2015). Surgical History of Sleep Apnea in Pediatric Patients with Chiari Type 1 Malformation. *Neurosurg Clin N Am.* **26**, 543-53.