

MỘT SỐ CHỮ VIẾT TẮT

CHT:	Cộng hưởng từ
CVLT:	Cắt lớp vi tính
DDC:	Dị dạng Chiari
BN:	Bệnh nhân
CCOS:	Chicago Chiari Outcome Scale
DNT:	Dịch não tủy

ĐẶT VẤN ĐỀ

1. Tính cấp thiết của đề tài:

Dị dạng Chiari (DDC) loại I là một trong 4 loại dị dạng 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. Tỷ lệ mắc bệnh vào khoảng 1/5000 đến 1/1000 dân số. Các loại DDC được nhà bác học Hans Chiari (1851-1916) mô tả lần đầu tiên vào năm 1891. 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 này có khuynh hướng hiện diện ở thập kỷ thứ hai hoặc thứ ba của cuộc đời, nên còn gọi là dị tật “dạng trưởng thành”. 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 vùng hố sau ở thời kỳ bào thai, làm cho kích thước hố sọ sau nhỏ hơn bình thường là hay gặp hơn cả. DDC loại I nhiều khi khởi điểm không có biểu hiện triệu chứng lâm sàng, đến khi có sự chèn ép vào tổ chức thần kinh ở vùng bản lề cổ chẩm thì triệu chứng mới xuất hiện. Các triệu chứng như đau đầu vùng dưới chẩm, tê chân tay, chóng mặt, rối loạn thăng bằng... DDC loại I diễn biến lâu dài sẽ gây tình trạng rỗng tủy, khởi điểm ở tủy cổ sau xuống tủy ngực hay toàn bộ tủy. Tỷ lệ rỗng tủy chiếm khoảng từ 35 đến 75%. 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 rỗng tủy kèm theo. Các phương pháp như mở xương sọ vùng hố sau và bản lề cổ chẩm, mở màng cứng có hoặc không mở màng nhện,

đốt hay cắt bỏ một phần hạnh nhân tiểu não, có hay không tạo hình màng cứng, mở và dẫn lưu rỗng tủy vào khoang dưới nhện. Trong đó phương pháp mở xương sọ giải ép hố sau và bản lê cổ chẩm hay được sử dụng hơn cả ở trường hợp DDC loại I có hoặc không có rỗng tủy. 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.

2. Ý nghĩa của đề tài:

DDC trước đây được coi là hiếm gặp và khó chẩn đoán, nhất là loại I. Từ khi có kỹ thuật chụp CHT loại dị dạng này được phát hiện ngày càng nhiều. Ngày nay vấn đề chẩn đoán không còn khó khăn nhưng phương pháp xử lý như thế nào thì còn là vấn đề bàn cãi, chúng tôi tiến hành đề tài “**Nghiên cứu chẩn đoán và điều trị phẫu thuật Dị dạng Chiari loại I**” với 2 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.*

3. Những đóng góp của luận án:

Trong nghiên cứu này, 58 BN DDC loại I được chẩn đoán và điều trị phẫu thuật cho thấy 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 tăng lên khi gắng sức thì cần khám đầy đủ và chỉ định chụp CHT vùng bản lê cổ chẩm để tránh bỏ sót và điều trị nội khoa kéo dài. Phẫu thuật giải ép hố sau và bản lê cổ chẩm là phương pháp điều trị an toàn và nên thực hiện sớm.

4. Cấu trúc luận án:

Luận án gồm 124 trang (chưa kể phụ lục và tài liệu tham khảo), gồm 4 chương: đặt vấn đề 02 trang, chương 1 - Tổng quan tài liệu 37 trang, chương 2 - Đối tượng và phương pháp nghiên cứu 22 trang, chương 3- Kết quả nghiên cứu 27 trang, chương 4 - Bàn luận 33 trang, Kết luận 02 trang, Kiến nghị 01 trang. Luận án có 31 bảng, 6 biểu đồ, 52 hình và 103 tài liệu tham khảo trong đó có 6 tài liệu tiếng Việt, 1 tài liệu tiếng Pháp, 96 tài liệu tiếng Anh.

CHƯƠNG I. TỔNG QUAN TÀI LIỆU

1.1 Lịch sử nghiên cứu DDC

1.1.1 Cơ chế của thoát vị não sau và hạnh nhân tiểu não:

1891 Hans Chiari qua việc mổ tử thi 14 DDC loại I và 7 loại II đưa ra quan điểm là não úng thủy là sự kiện ban đầu và đẩy não ra khỏi hộp sọ. 1894 Julius Arnold miêu tả trường hợp loạn sản tủy sống có thoát vị não sau và không có não úng thủy. 1957 Gardner đưa ra cơ chế thoát vị não sau là do kém phát triển lỗ ra của não thất 4 và dưới tác động của sóng DNT đã đẩy hạnh

nhân tiểu não qua lỗ chẩm. 1999 Milhorat cho rằng có rối loạn phát triển xương sọ hố sau ở thời kỳ bào thai.

1.1.2 Cơ chế hình thành rỗng tủy trong DDC loại I:

1891 Hans Chiari rỗng tủy xuất hiện từ trong bào thai. 1957 Gardner rỗng tủy là do mở muện các lỗ thông não thất 4. 1969 William đưa ra thuyết sự phân ly áp giữa sọ và cột sống. 1994 Edward cho rằng có sự cản trở dòng chảy DNT qua bản lề cổ chẩm.

1.1.3 Vài nét giải phẫu hố sau và bản lề cổ chẩm

- Mạc gáy: một lá sợi chắc, phủ các cơ ở gáy và 1 phần cơ lớp nông ở lưng.

- Lá nông mạc cổ: bọc quanh cổ, nằm dưới cơ bám da cổ và các mô dưới da.

- Lớp cơ: từ ngoài vào trong gồm các cơ thang, cơ gôi đầu, cơ thẳng đầu sau lớn và bé, cơ chéo đầu trên.

- Dây thần kinh sống cổ: dây thần kinh chẩm thứ 3

- Mạch máu tủy cổ cao: từ nông đến sâu là các nhánh của động mạch thân giáp cổ, động mạch chẩm, các nhánh cơ của động mạch đốt sống.

- Hố sọ sau: giới hạn bởi các xương chẩm, xương bướm và xương thái dương. Trên phủ bởi lều tiểu não.

- Xoang tĩnh mạch: gồm xoang chẩm, xoang tĩnh mạch dọc dưới và hội lưu xoang tĩnh mạch.

- Sự phân bố thần kinh ở màng cứng: là các nhánh màng não lên của các dây thần kinh cổ trên, nhánh màng não của thần kinh lang thang.

- Giải phẫu trong màng cứng của vùng bản lề cổ chẩm: dây chằng răng, thần kinh phụ, thần kinh hạ thiệt, thần kinh sống cổ 1, động mạch tủy sống sau, động mạch tiểu não dưới sau. Hạch nhân tiểu não là thành phần thấp nhất của các bán cầu tiểu não, nằm ngay trên lỗ lớn của xương chẩm. Não thất 4 thông với bể lớn DNT bởi lỗ Magendie và Luschka.

- Giải phẫu cột sống cổ cao: gồm lõi cầu xương chẩm (C0) và hai đốt sống cổ trên cùng, đốt đội (C1) và đốt trục (C2) và các khối khớp gồm khớp chẩm đội, khớp đội trục giữa và khớp đội trục bên.

1.1.4 Phân loại DDC:

Có 4 loại cơ bản, xếp thứ tự từ 1 đến 4. Loại 1 là xuất hiện sự thoát vị của hạch nhân tiểu não qua lỗ chẩm. Loại 2 cả thùy nhộng tiểu não và hành tủy cũng xuống thấp, hạch nhân tiểu não xuống rất thấp. Loại 3 và 4 thường kèm theo nhiều dị tật khác và rất nặng. Hiện nay có thêm loại 0 và 1,5 với đặc điểm

loại 0 là không có hoặc thoát vị rất ít của hạnh nhân tiểu não nhưng có sự cản trở DNT và rộng tủy tiền triển. Loại 1,5 có đặc điểm ở giữa loại 1 và 2.

1.1.5 Chẩn đoán bệnh DDC loại I

1.1.5.1 Chẩn đoán lâm sàng:

Triệu chứng lâm sàng ở trẻ nhỏ và người lớn có khác nhau. Đau đầu vùng chẩm lan lên đỉnh, xuống cổ và 2 vai. Đau tăng khi gắng sức hay ho, liên quan với nghiệm pháp Valsalva. 3 hội chứng cơ bản được thể hiện:

- Hội chứng chèn ép thân não: đau đầu, cổ, rối loạn nhịp thở, dấu hiệu chèn ép các dây thần kinh sọ như dây V, IX, X, rối loạn nhịp thở
- Hội chứng chèn ép tủy: rối loạn cảm giác và vận động tăng dần.
- Hội chứng tiểu não: đi lại loạng choạng, hoa mắt chóng mặt...

1.1.5.2 Chẩn đoán hình ảnh:

CHT sọ não và cột sống cổ là phương pháp tiêu chuẩn để đánh giá và chẩn đoán DDC loại I. CHT loại 1.5 hoặc 3 Tesla, ở các chuỗi xung T1, T2 và T1 không tiêm thuốc, lát cắt đứng dọc. Hình ảnh hạnh nhân tiểu não nhọn đầu, các cuộn não thẳng, thoát vị qua lỗ chẩm giống hình then cửa, bể DNT ở hố u bị chèn ép và lấp đầy. Trên hình ảnh ở thì T1, lát cắt đứng dọc ở giữa trung tâm não đo được các kích thước của hộp sọ hố sau và mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não. Chiều dài rãnh trượt đo từ bờ trước lỗ chẩm đến đỉnh của lưng hố yên. Đường kính trước sau lỗ chẩm đo từ bờ trước lỗ chẩm đến bờ sau lỗ chẩm. Góc Boogard (góc nền sọ) tạo bởi 2 đường đo độ dài rãnh trượt và đường kính trước sau lỗ chẩm. Chiều cao xương chẩm đo từ ụ chẩm trong đến bờ sau lỗ chẩm. Góc α (góc lều tiểu não đo độ dốc lều tiểu não) tạo bởi đường đo chiều cao xương chẩm và lều tiểu não. Đo mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não đo bằng đường vuông góc từ điểm thấp nhất của hạnh nhân tiểu não đến đường đo đường kính trước sau của lỗ chẩm.

Đánh giá hình ảnh có giãn não thất kèm theo hay không.

Hình ảnh rộng tủy: là một khoang rộng ở trung tâm tủy, hay gặp ở DDC loại I, đặc biệt đoạn tủy cổ. Nếu bệnh diễn biến kéo dài rộng tủy phát triển xuống tủy ngực hay toàn bộ tủy. Trên hình ảnh CHT chuỗi xung T1, T2 ở lát cắt đứng dọc chính giữa tủy và cắt ngang đo được kích thước rộng tủy và tỷ lệ của rộng tủy với tủy sống. Khi kích thước rộng tủy từ 3 mm trở lên được chẩn đoán là rộng tủy.

Một số trường hợp có gù vẹo cột sống kèm theo thì phải chụp X quang hoặc CLVT cột sống để đánh giá và theo dõi tiến triển của gù vẹo.

1.1.6 Các phương pháp điều trị:

Việc giải ép hố sau được thực hiện đầu tiên vào năm 1930 bởi Van Houweninge Graftdijk trên BN DDC loại II. Năm 1950 James Gardner thực hiện phẫu thuật giải ép xương sọ hố sau và lỗ chẩm, mở thông não thất 4 vào khoang dưới nhện ở BN DDC loại I. Năm 1970 Logue thực hiện mở xương sọ giải ép, tạo hình rộng màng cứng bằng cân cơ và hạn chế mở màng nhện ở BN DDC loại I. Gần đây một số tác giả còn thực hiện ngoài việc giải ép xương sọ vùng hố sau và bản lề cổ chẩm, kèm mở màng nhện, đốt hoặc cắt bớt một phần hạnh nhân tiểu não, tạo hình rộng màng cứng.

Kết quả phẫu thuật giải ép bản lề cổ chẩm

Theo Romero và Pereira kết quả phẫu thuật DDC loại I ở người lớn của 4 nghiên cứu	Kết quả sau mổ	Giải ép có tạo hình	Giải ép đơn thuần
	Cải thiện lâm sàng	29/33 (88%)	37/45 (87%)
	Giảm kích thước rộng túy	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 kết quả phẫu thuật DDC loại I ở trẻ nhỏ của 7 nghiên cứu	Kết quả sau mổ	Giải ép có tạo hình	Giải ép đơn thuần
	Cải thiện lâm sàng	44/56 (79%)	51/79 (65%)
	Giảm kích thước rộng túy	40/46 (87%)	9/16 (56%)
	Mổ giải ép thêm	3/143 (2%)	15/119 (13%)
	Biến chứng	28/135 (22%)	3/111 (3%)

- Chỉ định điều trị phẫu thuật khi BN DDC loại I có biểu hiện triệu chứng lâm sàng và nên thực hiện sớm.

- Việt Nam chưa có nghiên cứu nào 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.

CHƯƠNG II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

2.1 Đối tượng nghiên cứu:

2.1.1 Tiêu chuẩn chọn bệnh nhân:

BN 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 rỗng tủy cổ, ngực, gù vẹo cột sống hay giãn não thất kèm theo.

2.1.2 Tiêu chuẩn loại trừ:

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, dị dạng mạch não. BN DDC các loại khác

2.2 Phương pháp nghiên cứu

2.2.1 Thiết kế nghiên cứu: tiến cứu mô tả cắt ngang, không đối chứng.

2.2.2 Cỡ mẫu nghiên cứu:

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

Cỡ mẫu ít nhất 43 bệnh nhân

2.2.3. Cách chọn mẫu: 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 HN Việt - Đức, là đối tượng nghiên cứu của đề tài.

2.3 Các chỉ số nghiên cứu

- Đặc điểm chung BN: tuổi khi mô, tuổi khởi phát, tuổi của các nhóm, thời gian từ khi phát hiện triệu chứng đến khi mô, giới.

- Mô tả đặc điểm lâm sàng: các dấu hiệu lâm sàng là lý do BN đến khám bệnh, xác định sự liên quan giữa 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.

- Chẩn đoán hình ảnh: chụp X quang cột sống, chụp CLVT sọ não và cột sống đánh giá tình trạng, mức độ gù vẹo cột sống và tình trạng giãn não thất.

- Chụp CHT sọ não và hoặc cột sống cổ loại 1,5 Tesla, ở các chuỗi xung T1, T2, lát cắt đứng dọc và cắt ngang qua hố sau, không tiên đối quang từ. Thấy hình ảnh hạnh nhân tiểu não dẹt, nhọn đầu, các cuộn não thẳng đứng và thoát vị qua lỗ chẩm xuống ống sống cổ giống hình chốt then cửa. Đánh giá mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não, có rỗng tủy hay không và có giãn não thất hay không. Mô tả toàn bộ hình thái và đo các kích thước của hố sọ sau ở thì T1, lát cắt đứng dọc chính giữa não, trên phần mềm INFINITI. Đơn vị đo là mm. Chiều cao xương chẩm, chiều dài rãnh trượt, đường kính trước sau lỗ chẩm, góc a đo độ dốc lều tiểu não, góc nền sọ Boogard. So sánh với hình thái và kích thước hố sọ sau của 62 trường hợp người bình thường, có độ tuổi từ 20-40, tỉ lệ nữ/nam là 2/1. Mô tả tình trạng rỗng tủy gồm vị trí, kích thước trên

CHT cột sống chuỗi xung T1, T2, không tiêm đối quang từ, lát cắt đứng dọc và cắt ngang qua chỗ rộng tủy lớn nhất. So sánh tỉ lệ giữa rộng tủy với tủy sống.

- Điều trị phẫu thuật: mô tả chỉ định mổ giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm dựa các yếu tố tuổi, triệu chứng lâm sàng và chẩn đoán hình ảnh. Xác định thời điểm phẫu thuật thông qua thời gian xuất hiện triệu chứng, thời điểm đến bệnh viện và kết quả phẫu thuật. Mô tả tỉ lệ các phương pháp phẫu thuật.

- Quy trình phẫu thuật:

+ Chuẩn bị BN trước mổ, khám và giải thích cho BN và gia đình BN

+ Phẫu thuật được thực hiện tại phòng mổ chuyên khoa phẫu thuật thần kinh và phẫu thuật cột sống. Có sử dụng kính vi phẫu Carl Zeiss và dụng cụ mổ vi phẫu trong trường hợp có mở màng nhện và dẫn lưu rộng tủy.

+ Kỹ thuật mổ: BN gây mê toàn thân qua nội khí quản. Tư thế BN nằm sấp, đầu cố định trên khung Mayfield. Rạch da theo đường thẳng, chính giữa, từ ụ chẩm ngoài đến gai sau C2. Phẫu tích lấy mảnh cân cơ 3x3 cm. Bộc lộ mai chẩm và cung sau C1, kích thước từ lỗ chẩm lên 3 cm, từ giữa sang hai bên 1,5 đến 2 cm. Mở xương bằng khoan máy và mài theo kích thước bộc lộ xương sọ. Cắt cung sau C1 rộng từ 2 đến 2,5 cm, có thể cắt 1 phần trên cung sau C2. Mở màng cứng từ dưới lên trên theo hình chữ Y ngược, mở rộng tối đa có thể. Mở màng nhện dưới kính vi phẫu và đốt hạnh nhân tiểu não với các trường hợp thoát vị nhiều, đến C1. Tạo hình rộng màng cứng bằng cân cơ, khâu vắt chỉ prolene 4.0 hoặc 5.0. Mở dẫn lưu rộng tủy vào khoang màng nhện tủy ở BN DDC loại I có rộng tủy lớn, biểu hiện triệu chứng lâm sàng chèn ép tủy rõ. Mở rộng tủy dưới kính vi phẫu, mở qua khe rãnh giữa sau vào rộng tủy, đặt 5 sợi chỉ lạnh từ khoang rộng tủy ra khoang dưới nhện. Dẫn lưu não thất ổ bụng bằng hệ thống van áp lực trung bình trong trường hợp giãn não thất không cải thiện sau khi mở giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm.

- Theo dõi diễn biến sau mổ trên lâm sàng, chụp CLVT kiểm tra nếu cần.

- Đánh giá kết quả: kết quả ngay sau mổ, tình trạng lâm sàng. Kết quả thời điểm khám lại trung bình 26,15 tháng sau mổ, dựa vào bảng điểm CCOS. Đánh giá phục hồi các nhóm triệu chứng do đau, không do đau, chức năng và biến chứng. Kết quả bao gồm tốt, không cải thiện và xấu tương xứng số điểm CCOS từ 13 đến 16, từ 9 đến 12 và từ 4 đến 8. Đánh giá kết quả về mặt giải phẫu bằng chụp CHT sọ não và hoặc cột sống cổ kiểm tra.

- Xử lý số liệu: phần mềm SPSS for Window 16.0, mức có ý nghĩa thống kê với $p < 0,05$.

CHƯƠNG III. KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

3.1 Đặc điểm chung của bệnh nhân

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%)
Tổng	16	27,6	42	72,4	58 (100%)
Tuổi trung bình	33,5 ± 13,3 (6 – 59 tuổi)				

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

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
Tổng số	17	100

3.2 Đặc điểm lâm sàng

Bảng 3.4 Thời gian xuất hiện triệu chứng (tháng)

Thời gian chẩn đoán bệnh	Số bệnh nhân	Tỉ lệ %
≤ 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

Tổng	57	100
-------------	-----------	------------

Bảng 3.5 Thời gian chẩn đoán bệnh của 2 nhóm có và không có rỗng tủy

Nhóm bệnh nhân	Số BN	Trung bình	Sớm nhất	Nhiều nhất
Rỗng tủy	36	50.3 ± 42.4	2	192
Không rỗng tủy	21	49 ± 74.6	0,3	240
Tổng	57	49.8 ± 55.7	0,3	240
P	0,47			

Bảng 3.6 Triệu chứng lâm sàng DDC 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%
Cơn khó thở	9	15,5%
Khản tiếng	2	3,4%
Run tay chân	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%

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

Đặc điểm lâm sàng	Nhóm BN	
	Dưới 18 tuổi N=9	Từ 18 tuổi trở lên N=49
Đau đầu dưới cằm	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%)

Bảng 3.8 Triệu chứng lâm sàng của 2 nhóm có và không rỗng tử kèm theo

Nhóm BN Đặc điểm lâm sàng	Rỗng tử N=36	Không rỗng tử N= 22
Đau đầu dưới chẩm	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%)
Cơn 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%)

3.3 Kết quả chụp cộng hưởng từ sọ não và cột sống cổ

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 %
≤ 5	4	8,7
6 – 10	15	32,6
– 20	22	47,8
> 20	5	10,9
Tổng	46	100%
Trung bình	13,2 ± 6,4 (4 - 27 mm)	

Bảng 3.10 Kích thước hố 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

Bảng 3.11 So sánh kích thước hố sọ sau của nhóm BN 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 châm (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 BN và nhóm chứng

Chỉ số	Nhóm nghiên cứu N = 19	Nhóm chứng N = 62	p
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

Bảng 3.13 Tình trạng rỗng tủy

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

Bảng 3.14 Phân bố vị trí rỗng tủy

Vị trí	Số BN	Tỉ lệ %
Rỗng tủy cổ	16	44,4%
Rỗng tủy cổ và ngực	20	55,6%
Tổng	36	100%

Bảng 3.15 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

Bảng 3.16 Tình trạng giãn não thất

Giãn não thất	N	Tuổi trung bình
---------------	---	-----------------

Có	6	32 ± 13.7
Không	52	33.6 ± 13.4

3.5 Điều trị phẫu thuật

Bảng 3.17 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%

Bảng 3.18 Tỷ lệ các biến chứng sau mổ

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

3.6 Kết quả điều trị phẫu thuật

Bảng 3.19 Kết quả điều trị phẫu thuật theo CCOS

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

Bảng 3.20 Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tuổi BN

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

Bảng 3.21 Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tình trạng rỗng tủy

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

Bảng 3.22 Liên quan giữa kết quả với thời gian xuất hiện triệu chứng

Thời gian xuất hiện triệu chứng Tỷ lệ CCOS	≤ 12 tháng	13-60 tháng	61-120 tháng	>120 tháng	Tỷ lệ %
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)
Tổng	19(100)	17(100)	13(100)	4(100)	53(100)

Bảng 3.23 Kết quả phẫu thuật của nhóm BN có gù vẹo cột sống

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

Bảng 3.24 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
Tổng	6	100

Bảng 3.25 Kết quả CCOS các triệu chứng đau ở nhóm có và không rỗng tử

Đau	Có rỗng tử	Không rỗng tử	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)
Tổng	34(100)	19(100)	53(100)
Điểm trung bình	3,5 ± 0,6 điểm		

Bảng 3.26 Kết quả CCOS nhóm triệu chứng đau theo tuổi

Đau	<18 tuổi	≥18 tuổi	Tỷ lệ %
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)
Tổng	9(100)	44(100)	53(100)

Bảng 3.27 Kết quả CCOS các triệu chứng không do đau ở nhóm có hoặc không rỗng tử

Không do đau	Có rỗng tử	Không rỗng tử	Tỷ lệ %
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)
Tổng	34(100)	19(100)	53(100)
Điểm trung bình	3.02 ± 0.87 điểm		

Bảng 3.28 Kết quả CCOS 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)
Tổng	9(100)	44(100)	53(100)

Bảng 3.29 Kết quả CCOS của chức năng ở nhóm có và không rỗng tử

Chức năng	Có rỗng tử	Không rỗng tử	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)
Tổng	34(100)	19(100)	53(100)
Điểm trung bình	3.57 ± 0. 75 điểm		

Bảng 3.30 Kết quả của nhóm chức năng theo tuổi

Chức năng	<18 tuổi	≥18 tuổi	Tỷ lệ %
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)
Tổng	9(100)	44(100)	53(100)

CHƯƠNG IV: BÀN LUẬN

4.1 Đặc điểm chung của đối tượng nghiên cứu: Trong 58 BN của chúng tôi (Bảng 3.1) thì 53,5% ở độ tuổi từ 18 đến 39, hơn 80% BN trên 18 tuổi (84,5%) và 2 BN tuổi dưới 10. Tuổi trung bình là 33,5 (6 - 59 tuổi). Tương tự các nghiên cứu khác như Trần Hoàng Ngọc Anh 96% BN trên 18 tuổi. Tuổi trung bình nghiên cứu của Klekamp là 40, Milhoarat là 35,9, Levy là 41 và Parker là 38,5. Tuổi của nhóm có rỗng tủy thường cao hơn không có rỗng tủy kèm theo và hiếm gặp nhóm BN dưới 10 tuổi. Tuổi khởi phát triệu chứng là 29,5. Tỷ lệ nữ/nam là 3/1, cũng tương tự các nghiên cứu khác cho thấy tỷ lệ nữ cao hơn nam giới, như Trần Hoàng Ngọc Anh là 1,46/1; Milhoarat là 3/1; Klekamp là 1,5/1 hay Parker 2,6/1. Tiền sử chấn thương hay gặp 10,3%. Thời gian chẩn đoán bệnh thường kéo dài, trung bình 49,8 tháng. 63,2% BN được chẩn đoán sau 1 năm và 31,6% sau 5 năm (Bảng 3.4).

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. Bệnh diễn biến một cách âm thầm, đến khi có hiện tượng chèn ép cấu trúc thần kinh khi đó triệu chứng mới xuất hiện. Mặc dù triệu chứng biểu hiện thường cũng không rầm rộ, nhiều khi chỉ thoáng qua. Đặc điểm triệu chứng cũng rất đa dạng, phong phú và không đặc hiệu, gặp ở nhiều chuyên khoa. Nghiên cứu của chúng tôi (Bảng 3.6) 89,7% BN có triệu chứng đau đầu vùng dưới chẩm, đau lan lên đỉnh hoặc xuống hai vai. Đau xuất hiện khi thay đổi tư thế đột ngột hoặc tăng lên khi gắng sức hay ho. Nhiều BN đã điều trị thuốc có giảm nhưng triệu chứng lại nhanh chóng trở lại. Nhóm không có rỗng tủy (100%) thì gặp nhiều hơn so với nhóm có rỗng tủy kèm theo (83,3%). Tiếp theo là triệu chứng cảm giác tê chân tay, chiếm 69% BN. Dấu hiệu thể hiện theo cơ chế ly tâm, từ trên xuống dưới, từ gốc chi đến ngọn chi. Nghiệm pháp Valsalva dương tính ở 46,6% BN; là triệu chứng liên quan đến sự lưu thông của DNT qua lỗ chẩm. Theo Alperin nghiệm pháp này dương tính ở 63,5%. Triệu chứng rối loạn thị giác bao gồm đau tức mắt, nhìn chói, sợ ánh sáng, gặp 8,6%. Hội chứng chèn ép hố sau rất hay gặp, như hoa mắt, chóng mặt, buồn nôn, rối loạn thăng bằng, ù tai và đau tai gặp ở 77,5% BN. Tương tự với tỷ lệ của Milhorat là 74%. Triệu chứng chèn ép thân não và các dấu hiệu thần kinh sọ bao gồm nuốt khó, cơn khó thở khi ngủ, khản tiếng, run chân tay và đau tê nửa mặt gặp 37,5% BN. Triệu chứng rối loạn chức năng tủy sống gặp nhiều ở nhóm có rỗng tủy hơn. 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 36,1% rối loạn cảm giác,

58,3% yếu chân tay, 30,6% teo cơ chân tay, 47,2% tăng phản xạ gân xương và 8,3% có rối loạn cơ tròn; Ở nhóm không có rỗng tủy chỉ 4,5% rối loạn cảm giác, 4,5% yếu chân tay, 4,5% tăng phản xạ gân xương, không có trường hợp nào teo cơ hay rối loạn cơ tròn. Milhorat nhận thấy 94% triệu chứng rối loạn chức năng tủy ở nhóm có rỗng tủy và 66% ở nhóm không có rỗng tủy (Bảng 3.7 và 3.8).

4.2.2 Chẩn đoán hình ảnh

4.2.2.1 Chụp CHT 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. Tất cả BN của chúng tôi được chụp CHT sọ não và hoặc cột sống cổ trước mổ. Trong 58 BN thấy 100% bể lớn DNT hố sau bị chèn ép. Thoát vị hạnh nhân tiểu não đo được 46 BN (79,31%), trung bình là 13,2 mm; xuống ít nhất 4 mm và nhiều nhất là 27 mm. Trong đó 58,7% hạnh nhân tiểu não xuống thấp hơn 10 mm và 10,9% là hơn 20 mm (Bảng 3.9). Cho thấy bệnh diễn biến kéo dài và chẩn đoán thường bị muộn. Aydin cho thấy 100% BN có bể lớn DNT hố sau bị chèn ép và hạnh nhân tiểu não thoát vị trung bình 12,6 mm (từ 5 đến 38 mm). Hay Milhorat cũng có kết quả 100% BN có chèn ép bể lớn DNT hố sau và hạnh nhân tiểu não xuống thấp trung bình là 9,8 mm. Bao nghiên cứu 127 BN DDC loại I có rỗng tủy kèm theo thì mức độ thoát vị của hạnh nhân tiểu não trung bình là 9,37 mm (từ 3 đến 14 mm). So sánh với kết quả của chúng tôi thì mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não nhiều hơn, cho thấy việc chẩn đoán còn muộn, sự hiểu biết bệnh DDC loại I còn hạn chế. Trong nghiên cứu của chúng tôi có so sánh các chỉ số kích thước của hố sọ sau ở nhóm BN và 62 trường hợp nhóm chứng (Bảng 3.11 và 3.12), có tình trạng tuổi và tỉ lệ giới là không có sự khác biệt ($p>0,05$). Kích thước của nhóm BN DDC loại I có sự giảm kích thước của chiều cao xương chẩm và kích thước của chiều dài rãnh trượt ($p<0,001$). Góc nền sọ (Boogard) tăng lên ($p<0,001$). Đường kính trước sau của lỗ chẩm có nhỏ hơn, nhưng không có ý nghĩa thống kê ($p>0,05$) hay độ dốc của lều tiểu não cũng lớn hơn, nhưng cũng không có ý nghĩa thống kê ($p>0,05$). Các nghiên cứu khác như của Milhorat cũng chỉ ra rằng có sự giảm kích thước và thể tích toàn bộ hố sọ sau, nhưng thể tích cấu trúc não lại không có sự thay đổi giữa nhóm BN DDC loại I và nhóm chứng. Hay Aydin cũng vậy, thấy đường kính trước sau của lỗ chẩm ở nhóm BN sẽ rộng hơn bình thường. Dufton có so sánh 81 BN DDC loại I và 107 trường hợp không có dị dạng, với tuổi và giới không có sự khác biệt, 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. Hwang nhận xét ở nhóm BN có hố sau bị thu hẹp và có hình phễu. Như vậy cho thấy quan điểm phổ biến rằng có sự giảm sản của những cấu trúc xương tạo nên hố 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. Nên việc phẫu thuật mở xương sọ giải ép là cần thiết.

- Rõng tủy thường xuất hiện ở BN DDC loại I, nguyên do sự cản trở dòng chảy DNT trong khoang dưới nhện qua vùng hố sau và lỗ chằm. Trong 58 BN của chúng tôi có 36 trường hợp có rõng tủy kèm theo (62,1%), đa số là rõng cả tủy cổ và ngực (55,6%) (Bảng 3.13 và 3.14). Nghiên cứu của Aydin là 76,7% hay Milhorat là 65,4%.

- Trong số 58 BN có 4 trường hợp (6,9%) hạnh nhân tiểu não thoát vị chưa đến 5 mm, nhưng triệu chứng lâm sàng biểu hiện điển hình của bệnh DDC loại I. 3 trong số 4 BN đó (75%) có xuất hiện rõng tủy. Cũng giống nghiên cứu của Milhorat với 364 BN DDC loại I thấy có 32 trường hợp (9%) thoát vị hạnh nhân tiểu não không đến 5 mm đã có biểu hiện triệu chứng lâm sàng và 17 BN (53%) có xuất hiện rõng tủy kèm theo. Như vậy nhận thấy rằng, tình trạng rõng tủy không phụ thuộc vào mức độ thoát vị cả hạnh nhân tiểu não, mà do sự cản trở của dòng chảy của DNT ở vị trí bản lề cổ chằm mới là nguyên nhân. Vì vậy việc tạo hình rộng màng cứng hay mở rộng bể 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 từ 15 đến 50%, đặc biệt ở nhóm BN nhỏ tuổi. Gù vẹo hay kèm với rõng tủy. Sự xuất hiện gù vẹo cột sống ở BN DDC loại I, có hay không biểu hiện triệu chứng lâm sàng thì việc chỉ định can thiệp phẫu thuật giải ép hố sau và bản lề cổ chằm là rất cần thiết và nên thực hiện sớm. Đặc biệt ở nhóm BN nhỏ tuổi, gù vẹo chưa nặng, thì khả năng hồi phục sau mổ tốt hơn. Trong nghiên cứu của chúng tôi (Bảng 3.15), có 6 BN xuất hiện gù vẹo cột sống (10,3%); tuổi trung bình là $25 \pm 11,8$. Trong đó 5 BN có rõng tủy (83,3%). Milhorat nghiên cứu 364 BN DDC loại I, có 152 (41,8%) trường hợp gù vẹo cột sống kèm theo, trong đó có 117 BN (gần 80%) kèm rõng tủy. Các tác giả đều thống nhất rằng, BN DDC loại I mà có gù vẹo cột sống kèm theo thì việc phẫu thuật giải ép hố sau và bản lề cổ chằm nên chỉ định sớm, còn việc phẫu thuật nắn chỉnh gù vẹo sẽ thực hiện sau ít nhất 6 tháng, tùy thuộc vào mức độ tiến triển của tình trạng gù vẹo. Trong 6 BN của chúng tôi, chỉ có 1 trường hợp được phẫu thuật nắn chỉnh gù vẹo sau khi mổ giải ép lỗ chằm 9 tháng.

- DDC kèm theo với giãn não thất được nhắc đến từ rất lâu, đến hiện nay về mặt sinh lý bệnh thì còn nhiều quan điểm trái ngược nhau, có thể do tắc nghẽn hoặc cản trở dòng chảy của DNT qua lỗ chằm. Tỷ lệ giãn não thất ở BN DDC loại I vào khoảng từ 0 đến 9,6% và cũng hay kèm với rõng tủy. Việc chỉ định phẫu thuật giải ép hố sau và bản lề cổ chằm nên thực hiện sớm, còn chỉ định mổ dẫn lưu não thất ổ bụng hay mở thông sàn não thất 3 bể đáy bằng nội soi sẽ tùy thuộc vào diễn biến của giãn não thất. Nghiên cứu của chúng tôi gặp 6 BN có giãn não thất (10,3%) thì có 1 trường hợp phải mổ dẫn lưu não thất ổ bụng (Bảng 3.16).

4.3 Điều trị phẫu thuật dị dạng Chiari loại I

4.3.1 Chỉ định mổ: 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, kết hợp với hình ảnh trên phim chụp CHT có thoát vị hạnh nhân tiểu não qua lỗ chẩm từ 3 mm trở lên.

4.3.2 Điều trị phẫu thuật DDC loại I: lựa chọn trước tiên trong phẫu thuật của chúng tôi là mở giải ép xương sọ vùng hố sau và bản lề cổ chẩm, tạo hình rộng màng cứng bằng cân cơ gáy. Chúng tôi đã mở xương sọ được 58 BN (100%), tạo hình rộng màng cứng bằng cân cơ được 57 BN (98,28%), mở màng nhện và đốt hạnh nhân tiểu não 29 BN (50%), dẫn lưu não thất ổ bụng 1 BN (1,72%). Có 1 BN không mở rộng và tạo hình màng cứng được do di tích hệ thống xoang tĩnh mạch vùng hố sau còn rất nhiều (Bảng 3.17). Chúng tôi chỉ đốt hạnh nhân tiểu não bằng dao điện lưỡng cực ở những BN có hạnh nhân tiểu não xuống rất thấp, chèn ép nhiều vào bề lớn DNT hố sau. Việc sử dụng cân cơ của BN để tạo hình rộng màng cứng sẽ giúp cho việc liền vết mổ tốt hơn, tránh được hiện tượng thái ghép sau mổ. Gurbuz nghiên cứu 39 BN DDC loại I có hoặc không có rỗng tủy, được phẫu thuật giải ép lỗ chẩm, trong đó 18 trường hợp không tạo hình và 21 BN có tạo hình màng cứng. Kết quả phẫu thuật của 2 nhóm không có sự khác biệt, nhưng ở nhóm BN có triệu chứng lâm sàng diễn biến dưới 3 năm thì có tạo hình sẽ tốt hơn, tình trạng rỗng tủy giảm đi nhiều hơn ở nhóm không có tạo hình. Ở những BN có hạnh nhân tiểu não xuống thấp trên 10 mm thì cũng 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 nên toàn bộ các BN đều được tạo hình màng cứng. Erdogan cũng cho thấy kết quả giữa 2 nhóm không có sự khác biệt, nhưng tình trạng mở rộng bề lớn DNT tốt hơn ở nhóm có tạo hình màng cứng. Tác giả khuyến cáo nên thực hiện tạo hình nếu ít nguy cơ.

4.3.3 Điều trị phẫu thuật DDC loại I có rỗng tủy kèm theo: cho đến hiện nay thì cách thức phẫu thuật còn chưa thống nhất. Tuy nhiên việc thực hiện 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. Trong số 36 BN DDC loại I có rỗng tủy kèm theo của chúng tôi, ngoài việc phẫu thuật giải ép xương sọ, 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 rỗng tủy cổ ra khoang dưới nhện được 11 BN (30,6%), đều có kích thước rỗng tủy lớn, tỉ lệ rỗng tủy trên 50%, rỗng cả tủy cổ và ngực, biểu hiện triệu chứng lâm sàng chèn ép tủy rất rõ. Việc phẫu thuật dẫn lưu rỗng tủy được thực hiện dưới kính vi phẫu thuật, sử dụng 5 sợi chỉ lạnh, nhằm tạo nên và duy trì một đường hầm từ nang rỗng tủy ra khoang dưới nhện. Kết quả 8 BN (72,7%) đạt kết quả tốt, có CCOS từ 13 đến 16, còn lại 3 BN (27,3%) không thay đổi.

4.3.4 Biến chứng sau mổ:

58 BN DDC loại I được phẫu thuật của chúng tôi (Bảng 3.18), có 6 trường hợp (10,4%) có biến chứng. Trong đó có 3 BN (5,2%) bị rò DNT và phải phẫu thuật vá rò, thì có 2 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. 3 BN còn lại là bị nhiễm trùng vết mổ, được điều trị kháng sinh phổ rộng theo kháng sinh đồ thì đều khỏi và không phải mổ lại. Nghiên cứu của chúng tôi không có BN bị biến chứng chảy máu sau mổ hay tử vong.

4.4 Kết quả điều trị phẫu

Chúng tôi khám lại sau mổ được 53 BN (91,4%) ở thời điểm trung bình là 26,15 tháng cho kết quả lâm sàng tốt đạt 45 trường hợp (84,9%); 7 BN (13,2%) không thay đổi và 1 BN (1,9%) kết quả xấu (Bảng 3.19).

- Nhóm triệu chứng do đau thường hay gặp ở BN DDC loại I, 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. Kết quả đạt được ở nhóm này có điểm CCOS trung bình là 3,5; trong đó 54,7% BN khỏi đau hoàn toàn, không phải sử dụng thuốc. 43,4% BN thỉnh thoảng xuất hiện triệu chứng ở mức độ nhẹ. Chỉ có 1,9% BN có triệu chứng nặng lên, phải vào viện và điều trị thuốc giảm đau liên tục. Trong đó ở nhóm BN có rỗng tửy kèm theo hay dưới 18 tuổi đều tiến triển tốt, như 58,8% BN ở nhóm có rỗng tửy và 88,9% ở nhóm dưới 18 tuổi hoàn toàn hết các triệu chứng; chỉ có 41,2% và 11,1% BN là đạt điểm 3, còn lại không có trường hợp nào kết quả xấu. Furrtado 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 BN không có rỗng tửy 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, điểm CCOS trung bình là 3,02. Kết quả 32,1% hết hoàn toàn các triệu chứng; 43,4% các triệu chứng giảm, không thay đổi là 18,9% và các triệu chứng nặng lên là 5,7%. Trong đó ở nhóm BN không có rỗng tửy và dưới 18 tuổi đạt kết quả tốt hơn. Như nhóm không có rỗng tửy 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 tửy 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.

- Nhóm các dấu hiệu về chức năng cũng hồi phục tốt, với điểm CCOS trung bình là 3,6. 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 tửy và dưới 18 tuổi hồi phục tốt hơn ở nhóm có rỗng tửy kèm theo và trên 18 tuổi.

- Các 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 CHT kiểm tra sau mổ

Chúng tôi thực hiện chụp CHT kiểm tra sau mổ được 35 BN DDC loại I khám lại (66%). Trong đó có 15 BN chụp CHT sọ não (42,9%), 15 BN chụp CHT cột sống cổ (42,9%) và 5 BN được chụp CHT cả sọ não và cột sống cổ (14,2%). Kết quả cho thấy 34 BN (97,1%) đều cho thấy hình ảnh bể lớn DNT hồ sau xuất hiện và mở rộng hơn so với trước mổ, hạnh nhân tiểu não thay đổi hình dạng từ nhọn sang tròn đầu và co lên cao. Trong số 34 BN DDC loại I có rỗng tủy kèm theo thì 20 BN được chụp CHT cột sống cổ kiểm tra sau mổ (58,8%). Kết quả cho thấy 18 BN (90%) có hình ảnh rỗng tủy được thu nhỏ lại và giảm kích thước, còn lại 2 BN (10%) gần như không thay đổi. Nhóm 11 BN DDC loại I có rỗng tủy mà được phẫu thuật mở dẫn lưu rỗng tủy thì có 6 BN chụp CHT cột sống cổ kiểm tra sau mổ (54,5%). Kết quả nhận thấy có 5 BN rỗng tủy giảm (83,5%) và 1 BN kích thước rỗng tủy không thay đổi (16,5%).

4.6 Yếu tố tiên lượng

Tuổi là yếu tố ảnh hưởng đến kết quả điều trị, tuổi càng cao thì kết quả càng kém. Trong 9 BN dưới 18 tuổi được khám lại, cho kết quả là 88,9% tốt và 11,1% không thay đổi, không có trường hợp nào xấu. Ngược lại, 44 BN khám lại từ 18 tuổi trở lên có 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 cũng là yếu tố quan trọng. Các triệu chứng do đau thường hồi phục sớm và nhiều hơn các triệu chứng không do đau. Nhóm BN không có rỗng tủy hồi phục tốt hơn nhóm có rỗng tủy kèm theo. Như kết quả 34 BN không có rỗng được khám lại đạt kết quả tốt 89,5%; 5,3% kết quả không thay đổi và 5,2% kết quả xấu. Trong khi đó ở nhóm có rỗng tủy kèm theo thì có 82,4% là kết quả tốt, không thay đổi là 17,6%.

Thời gian chẩn đoán bệnh: cũng là một yếu tố ảnh hưởng đến kết quả phẫu thuật. Các BN DDC loại I được chẩn đoán và phẫu thuật sớm sẽ có kết quả tốt và nhanh hơn nhóm BN muộn.

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% 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 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 trung bình của hạnh nhân tiểu não là 13,2 mm, 58,7% thoát vị trên 10 mm. 62,1% có rỗng tủy kèm theo. 36 BN (62,1%) xuất hiện rỗng 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, có 11 BN (18,97%) được dẫn lưu rỗng tủy ra khoang dưới nhện kèm theo, 24 trường hợp (41,38%) có sử dụng keo sinh học phủ chỗ vá 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

châm 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, điều trị nội khoa kéo dài và BN cũng được chẩn đoán sớm hơn.

Phẫu thuật giải ép hố sau và bản lề cổ chẩm là phương điều trị an toàn và nên thực hiện sớm.

ABBREVIATIONS

MRI:	Magnetic Resonance Imaging
CT:	Computed Tomography
CM:	Chiari Malformation
CM-I:	Chiari Type I Malformation
PT:	Patient
CCOS:	Chicago Chiari Outcome Scale
CSF:	Cerebrospinal Fluid

BACKGROUND

1. Rationale:

Chiari Malformation (CM), Type I is one of four rare types of congenital malformation at craniocervical junction, characterized by a downward displacement of the cerebellar tonsil through the foramen magnum. Prevalence of CM is between 0.0002% and 0.001%. Types of CM were first described by pathologist Hans Chiari (1851-1916) in 1891. CM-I is diagnosed when there is herniation of one or two cerebellar tonsils through foramen magnum 3mm to greater than 5 mm below. This type tends to manifest in the second or third decade of life, and is also called malformation “of mature form”. Until now, the disease's mechanism is still not clearly known. There are many different theories, in which the claim that the abnormal development of posterior cranial fossa in fetal period makes the posterior cranial fossa smaller than normal size is most common. In many cases, CM-I is clinically asymptomatic, only when there's compression of the brain stem at craniocervical junction do symptoms appear. Symptoms such as suboccipital headache, cramps in legs and hands, dizziness, unsteady gait, etc. Chronic CM-I can cause syringomyelia, manifesting at posterior side of spinal cord from neck to chest or the entire cord. The percentage of syringomyelia is about 35-75%. Treatment of CM-I basically is decompression surgery of posterior fossa and craniocervical junction. There are many different ideas for standard surgical techniques for this disease, especially at patients with syringomyelia. Procedures such as opening posterior cranial fossa and craniocervical junction, dural opening with or without arachnoid opening, burning or removing part of cerebellar tonsil with or without duraplasty, opening and draining the syrinx into subarachnoid space are often performed. In which, opening posterior cranial fossa and craniocervical junction by decompression surgery is most commonly used in case of CM-I with or without syringomyelia. Time of performing the surgery also needs to be discussed, especially for asymptomatic malformations.

2. Significance of the topic:

CM is previously considered to be rare and difficult to diagnose, especially CM-I. Since MRI scan is introduced, this type of malformation has been increasingly detected. Today, it's not difficult to diagnose the disease, but how to treat it is still a controversial issue. Therefore, we study the topic of "**Researching diagnosis and surgical treatment of Chiari Type I Malformation**" with the following 2 objectives: (1) *studying clinical characteristics and diagnostic imaging of Chiari Type I Malformation* (2) *reviewing the results of surgical treatment of Chiari Type I Malformation*.

3. Contributions of the dissertation:

In this study, 58 patients with CM-I diagnosed and treated by surgery show that clinical symptoms are often atypical, varied and encountered by many medical departments. Therefore, when encountering cases of chronic suboccipital headache, especially when symptoms are more severe when exercising, full examination with indication of MRI scan for craniocervical junction in order to avoid omission and prolonged internal medical treatment. Decompression surgery of posterior fossa and craniocervical junction is a safe treatment which should be performed early.

4. Dissertation structure:

The dissertation consists of 124 pages (not including appendice and references) and 4 chapters: Rationale - 02 pages; Chapter 1 - Overview - 37 pages; Chapter 2 - Research subject and methodology - 22 pages; Chapter 3 - Research results - 27 pages; Chapter 4 - Discussion - 33 pages; Conclusion - 02 pages and Recommendation - 01 page. The dissertation has 31 tables, 6 charts, 52 figures and 103 reference documents, in which 6 are in Vietnamese, 1 in French and 96 in English.

CHAPTER I. OVERVIEW

1.2 1.1 History of CM research

1.1.1 Mechanism of posterior cerebral herniation and cerebellar tonsillar herniation:

In 1891, by performing autopsy on 14 corpses with CM-I and 7 corpses with CM-II, Hans Chiari came up with the idea of hydrocephalus as the first event which pushes the brain out of the skull. In 1894, Julius Arnold described the case of spinal cord dysplasia with posterior cerebral herniation and without hydrocephalus. In 1957, Gardner presented posterior cerebral herniation mechanism, which is due to underdevelopment of foramina of 4th ventricle, and under impact of CSF wave, cerebellar tonsils are pushed out through foramen magnum. In 1999, Milhorat thought that there might be a disorder in development of posterior cranial fossa during fetal period.

1.1.2 Mechanism of syringomyelia occurrence in CM-I:

1891, Hans Chiari: Syringomyelia occurs since fetal period. 1957, Gardner: Syringomyelia is due to late opening of foramina of 4th ventricle. 1969; William:

Theory of pressure separation between skull and spine. 1994; Edward: There is an obstruction of CSF flow through craniocervical junction.

1.1.3 Overview of posterior fossa and craniocervical junction surgery

- Nuchal fascia: a sheet of strong tissue covering musculature of the nape and part of superficial back muscles.

- Superficial cervical fascia: covering around the neck, below platysma muscle and subcutaneous tissues.

- Muscular layer: from the outside to the inside: trapezius muscle, splenius capitis muscle, rectus capitis posterior major muscle, rectus capitis posterior minor muscle, and obliquus capitis superior muscle.

- Cervical spinal nerve: 3rd occipital nerve.

- Upper spinal cord blood vessels: from superficial to deep: branches of thyrocervical trunk, occipital artery, muscular branches of vertebral artery.

- Posterior cranial fossa: limited by occipital bone, sphenoid bone and temporal bone. Cerebellar tentorium covers the upper side.

- Venous sinuses: include occipital sinus, inferior sagittal sinus and confluence of sinuses.

- Dural nerve distribution: meningeal branches of upper cervical nerves, meningeal branch of vagus nerve.

- Intradural anatomy of craniocervical junction: denticulate ligament, accessory nerve, hypoglossal nerve, cervical spinal nerve 1, posterior spinal artery, posterior inferior cerebellar artery. The cerebellar tonsil is the lowest part of cerebellar hemispheres, right above the large hole of occipital bone. The 4th ventricle is connected to large pool of CSF by foramen of Magendie and foramen of Luschka.

- Upper cervical spine anatomy: include occipital condyle (C0) and condyles of two top cervical vertebrae, atlas (C1), axis (C2) and joint blocks including atlanto-occipital joint, median atlantoaxial joint and lateral atlantoaxial joint.

1.1.4 Classification of CM:

There are 4 basic types, ranked from 1 to 4. Type 1: herniation of cerebellar tonsil through foramen magnum. Type 2: both cerebellar vermis and medulla oblongata move down below, and cerebellar tonsil is at a very low position. Type 3 and 4 are often accompanied by many other severe malformations. Currently, there are Type 0 and Type 1.5 in addition. Type 0 is characterized by no or very little herniation of cerebellar tonsil, but with obstruction to CSF and syringomyelia development. Type 1.5 has characteristics in between Type 1 and Type 2.

1.1.5 Diagnosis of CM-I

1.1.5.1 Clinical diagnosis:

Children and adults have different clinical symptoms. Suboccipital headache spreading to top of head, down to neck and both shoulders. The pain increases when

exercising or coughing, relating to Valsalva maneuver. 3 fundamental syndromes shown are:

- Brain stem compression syndrome: headache, neck pain, breathing disorder, signs of cranial nerve compression, such as CN V, IX, X.

- Spinal cord compression syndrome: sensory disorder and progressive movement disorder.

- Cerebellar syndrome: unsteady gait, dizziness, etc.

1.1.5.2 Diagnostic imaging:

Cranial and cervical MRI is standard method to evaluate and diagnose CM-I. The type of MRI used is 1.5 or 3 Tesla MRI, injection of contrast agent is not required in T1, T2 and T1, vertical slice. Cerebellar tonsil is shown with pointy ends, straight gyri, herniation through bolt-shaped foramen magnum, CSF pool is compressed and filled. On T1 images, vertical slices of the middle of the brain, the size of posterior fossa and degree of tonsillar herniation are measured. The length of petroclival groove is measured from anterior margin of foramen magnum to the top of the back of sella turcica. Anterior-posterior diameter of foramen magnum is measured from anterior margin of foramen magnum to posterior margin of foramen magnum. Boogard's angle (cranial base angle) is formed by the measuring line of length of petroclival groove and anterior-posterior diameter of foramen magnum. The height of occipital bone is measured from internal occipital protuberance to posterior margin of foramen magnum. a angle (tentorial angle, used to measure the slope of the tentorium) is formed by measuring line of occipital bone height and cerebellar tentorium. Degree of tonsillar herniation is measured by the perpendicular line from the lowest point of cerebellar tonsil to the measuring line of anterior-posterior diameter of foramen magnum.

Evaluating whether images are with or without ventricular dilatation.

Images with syrinx: an empty cavity in the middle of spinal cord, commonly seen in CM-I, especially at the cervical spinal cord. If the disease progresses over a long time, the syrinx can expand to thoracic spinal cord or the entire spinal cord. On T1 and T2 images of MRI scan, at vertical slices in the middle of spinal cord and horizontal slices, syrinx size and syrinx proportion with spinal cord are measured. When the syrinx size is from 3 mm and up, syringomyelia is diagnosed.

In some cases accompanied by scoliosis or kyphosis, X-ray images or CT scan of the spine are required to evaluate and monitor progression of the conditions.

1.1.6 Treatment methods:

The first case of decompression of posterior fossa was performed in 1930 by Van Houweninge Graftdijk on patient with CM-II. In 1950, James Gardner performed decompression surgery of posterior cranial fossa and foramen magnum, 4th ventriculostomy into subarachnoid space on patients with CM-I. In 1970, Logue performed cranial opening for decompression, duraplasty using musculoaponeurotic

tissue and limiting arachnoid opening on patients with CM-I. Recently, arachnoid opening, burning or removing part of cerebellar tonsil and plastic surgery to expand dura mater are also used to accompany decompression of posterior cranial fossa and craniocervical junction.

Outcomes of craniocervical junction decompression surgery

According to Romero and Pereira, outcomes of CM-I surgery on adults in 4 studies are as follows:	Post-operation outcomes	Decompression with duraplasty	Simply decompression
	Clinical improvement	29/33 (88%)	37/45 (87%)
	Syrinx size decrease	14/14 (100%)	21/33 (64%)
	Additional decompression surgery	0/33 (0%)	1/11(9%)
	Complications	14/33 (42%)	4/45 (9%)

According to Durham and Fjeld-Olenec, outcomes of CM-I surgery on children in 7 studies are as follows:	Post-operation outcomes	Decompression with duraplasty	Simply decompression
	Clinical improvement	44/56 (79%)	51/79 (65%)
	Syrinx size decrease	40/46 (87%)	9/16 (56%)
	Additional decompression surgery	3/143 (2%)	15/119 (13%)
	Complications	28/135 (22%)	3/111 (3%)

- Indication of surgical treatment is given when patients with CM-I show clinical symptoms and signs and should be done early.

- In Vietnam, there hasn't been any research which comprehensively evaluates this disease and presents a standard surgical method as well as optimal operation time.

CHAPTER II. RESEARCH SUBJECT AND METHOD

2.1 Research subject:

2.1.1 Patient selection criteria:

Patients with manifestation of clinical symptoms of CM-I: cerebellar tonsil with pointy ends and herniation through foramen magnum from 3 mm and up.

Images show that large pool of CSF in posterior fossa is compressed. Syrinx at neck, chest, kyphosis, scoliosis or ventricular dilatation can accompany.

2.1.2 Exclusion criteria:

Patients and their families reject surgical treatment. Patients with disease accidentally detected through MRI scan of skull or cervical spine. Patients with other accompanying injuries in the brain, such as tumors, cerebral vascular malformation. Patients with CM of different types

2.2 Research method

2.2.1 Research design: prospective study, descriptive cross-sectional study, without case-study study.

2.2.2 Research sample size:

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

Sample size of at least 43 patients.

2.2.3. Sample selection: From June 2012 to December 2016, 58 patients with CM-I who receive surgical treatment at department of neurosurgery and spine surgery of Viet Duc Hospital - Hanoi are selected as subjects of the research.

2.3 Research indexes:

- General characteristics of patients: age at time of operation, age of disease emergence, group age, time from when symptoms are detected to when operation is performed, sex.

- Description of clinical characteristics: clinical signs are reason for patients to visit doctor, identifying connection between clinical symptoms of CM-I with or without syringomyelia and clinical characteristics according to each group of patients.

- Diagnostic imaging: X-ray scan of spine, CT scan of skull and spine to evaluate condition and degree of kyphosis and scoliosis as well as condition of ventricular dilatation.

- 1.5 Tesla MRI at T1, T2 for skull and/or cervical spine with vertical and horizontal slices through posterior fossa and without injection of contrast agents. Images show that cerebellar tonsil is flat with pointy ends, vertical gyri, and herniation through foramen magnum to cervical canal with bolt-shape. Evaluating degree of tonsillar herniation: with or without syringomyelia, with or without ventricular dilatation. Describing the entire shape and take measurements of posterior cranial fossa on T1 images, vertical slices of the middle of the brain on INFINITI software. Unit of measurement is mm. Height of occipital bone, length of petroclival groove, anterior-posterior diameter of foramen magnum, a angle of the slope of cerebellar tentorium, Boogard's angle (cranial base angle). Comparing to the shape and size of posterior cranial fossa of 62 normal people with age range of

20-40, ratio of females to males is 2/1. Describing condition of syringomyelia, including position and size on T1 and T2 MRI scan without injection of contrast agents, vertical slices crossing the largest section of the syrinx. Comparing the ratio between the syrinx and the spinal cord.

- Surgical treatment: describing indication of decompression surgery of posterior fossa and craniocervical junction based on age, clinical symptoms and diagnostic imaging. Determining operation time based on time of symptom emergence, time of visiting the hospital and surgical outcomes. Describing percentage of surgical methods.

- Surgical process:

- + Pre-op preparation for patient, examination and explanation for patient and patient's family.

- + The operation is performed at operating theater of neurosurgery and spine surgery department. Carl Zeiss surgical microscope and microsurgical instruments are used in case of arachnoid opening and syrinx drainage.

- + Surgical techniques: Patient gets general anesthesia with endotracheal intubation. Patient lies on stomach, the head is fixed using Mayfield head clamp. A mid-line incision is made from external occipital protuberance to dens of C2. Surgical techniques are performed to take a piece of musculoaponeurotic tissue with size of 3x3 cm. Exposing occipital bone and posterior arch of C1, 3cm upwards from foramen magnum, 1.5-2cm from the middle to both sides. Opening by machine drilling and grinding according to the size of cranial bone exposure. Posterior arch of C1 with width of 2-2.5cm is cut, part of posterior arch of C2 can be cut. Dura mater is opened from bottom to top in backward Y-shape, as wide as possible. Arachnoid mater is opened under surgical microscope and cerebellar tonsil is burned in case of severe herniation, to C1. Duraplasty is performed using musculoaponeurotic tissue, running whipstitch suture with prolene 4.0 or 5.0 thread is used. The syrinx is drained into arachnoid space of spinal cord in patients with CM-I with large syrinx and clear manifestation of clinical symptoms of spinal cord compression. The syrinx is opened under surgical microscope, through median-posterior groove into the syrinx, 5 linen threads are put from the syrinx to arachnoid space. Ventriculoperitoneal shunt by valve system with average pressure is used in case ventricular dilatation does not improve after decompression of posterior fossa and craniocervical junction.

- Monitoring post-op clinical developments, performing CT scan to check if necessary.

- Evaluation of outcomes: outcomes right after surgery, clinical conditions. The outcomes at re-examination, averagely 26.15 months after surgery, based on CCOS. Evaluating the recovery from symptomatic group due to pain, not due to pain, functionality and complications. The outcomes include good, not improved and bad,

equivalent to CCOS of 13-16, 9-12 and 4-8, respectively. Evaluating anatomical outcomes by taking MRI scan of the skull and/or cervical spine.

- Data processing: using SPSS software for Window 16.0 at level with statistical significance with $p < 0.05$.

CHAPTER III. RESEARCH RESULTS

3.1 General characteristics of patients

Table 3.1 Age and sex of study group

Age group	Male (n)	Percentage (%)	Female (n)	Percentage (%)	Total (%)
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%)
Total	16	27,6	42	72,4	58 (100%)
Average age	33.5 ± 13.3 (6 – 59 years old)				

Table 3.2 Past medical history of patients

Past medical history	Number of patients	Percentage (%)
Trauma	6	10,3
Obstetrics	2	3,4
Family	1	1,7

Table 3.3 Percentage of diseases diagnosed and treated pre-operation

Diagnosed disease	Number of patients	Percentage (%)
Headache of unknown origin	14	82,3
Epilepsy	2	11,8
Retinopathy causing dazzling vision	1	5,9
Total	17	100

3.2 Clinical characteristics

Table 3.4 Time of symptom emergence (months)

Diagnosis time	Number of patients	Percentage (%)
≤ 12 months	21	36,8
13-60 months	18	31,6
61-120 months	14	24,6
>120 months	4	7
Total	57	100

Table 3.5 Diagnosis time of patient groups with and without syringomyelia

Patient group	Number of patients	Average	Earliest	Most
With syringomyelia	36	50.3 ± 42.4	2	192
Without syringomyelia	21	49 ± 74.6	0,3	240
Total	57	49.8 ± 55.7	0,3	240
P	0,47			

Table 3.6 Clinical symptoms of CM-I

Clinical characteristics	Number of patients	Percentage %
Suboccipital headache and headache in the nape	52	89.7%
Valsalva maneuver	27	46.6%
Eye socket pain	4	6.9%
Photophobia	1	1.7%
Dizziness	14	24.1%
Vertigo, nausea	18	31%
Balance disorder	7	12.1%
Tinnitus	4	6.9%
Ear pain	2	3.4%
Swallowing difficulty	1	1.7%
Breathing difficulty	9	15.5%
Hoarseness	2	3.4%
Tremor in hands and feet	5	8.6%
Trigeminal neuralgia	5	8.6%
Sensory disorder	14	24.1%
Paralyzed limbs	22	37.9%
Amyotrophy	11	19%
Incontinence	3	5.2%
Increased tendon reflexes	18	31%
Numbness in hands and feet	40	69%

Table 3.7 Clinical symptoms of CM-I according to age groups

Patient group Clinical characteristics	Under 18 years old N=9	From 18 years old and up N=49
Suboccipital headache	8 (88.9%)	44 (89.8%)
Valsalva maneuver	4 (44.4%)	23 (46.9%)
Eye socket pain	0	4 (8.2%)
Photophobia	0	1 (2%)
Dizziness	2 (22.2%)	12 (24.5%)
Vertigo, nausea	3 (33.3%)	15 (30.6%)
Balance disorder	2 (22.2%)	5 (10.2%)
Tinnitus	1 (11.1%)	3 (6.1%)
Ear pain	0	2 (4.1%)
Swallowing difficulty	0	1 (2%)
Breathing difficulty	2 (22.2%)	7 (14.3%)
Hoarseness	2 (22.2%)	0
Tremor in hands and feet	1 (11.1%)	4 (8.2%)
Trigeminal neuralgia	0	5 (10.2%)
Sensory disorder	2 (22.2%)	12 (24.4%)
Paralyzed limbs	3 (33.3%)	19 (38.8%)
Amyotrophy	1 (11.1%)	10 (20.4%)
Incontinence	0	2 (4.1%)
Increased tendon reflexes	4 (44.4%)	14 (28.5%)
Numbness in hands and feet	4 (44.4%)	36 (73.5%)

Table 3.8 Clinical symptoms of patient groups with and without syringomyelia accompanying

Patient group Clinical characteristics	With syringomyelia N=36	Without syringomyelia N= 22
Suboccipital headache	30 (83.3%)	22 (100%)
Valsalva maneuver	16 (44.4%)	11 (50%)
Eye socket pain	1 (2.8%)	3 (13.6%)
Photophobia	0	1 (4.5%)
Dizziness	8 (22.2%)	6 (27.3%)
Vertigo, nausea	7 (19.4%)	11 (50%)
Balance disorder	4 (11.1%)	3 (13.6%)
Tinnitus	1 (2.8%)	3 (13.6%)
Ear pain	2 (5.6%)	0
Swallowing difficulty	0	1 (4.5%)
Breathing difficulty	3 (8.3%)	6 (27.3%)
Hoarseness	1 (2.8%)	1 (4.5%)
Tremor in hands and feet	3 (8.3%)	2 (9.1%)
Trigeminal neuralgia	5 (13.9%)	0
Sensory disorder	13 (36.1%)	1 (4.5%)
Paralyzed limbs	21 (58.3%)	1 (4.5%)
Amyotrophy	11 (30.6%)	0
Incontinence	3 (8.3%)	0
Increased tendon reflexes	17 (47.2%)	1 (4.5%)
Numbness in hands and feet	26 (72.2%)	14 (63.6%)

3.3 MRI scan of skull and cervical spine

Table 3.9 Degree of tonsillar herniation

Degree of tonsillar herniation (mm)	Number of patients	Percentage (%)
≤ 5	4	8,7
6 – 10	15	32,6
– 20	22	47,8
> 20	5	10,9
Total	46	100%
Average	13.2 ± 6.4 (4 - 27 mm)	

Table 3.10 Size of posterior cranial fossa of 62 normal people

Index	Average results	Standard deviation	Min	Max
Age	33,6	11,8	6	76
Height of occipital bone (mm)	44,5	4,4	35	53
Length of petroclival groove (mm)	44,4	3,6	39	59
Diameter of foramen magnum (mm)	34,6	3,04	29	42
a angle (degree)	95,6	7,4	82	128
Boogard's angle (degree)	115,1	6,9	93	132

Table 3.11 Comparison of size of posterior cranial fossa between patient group and control group

Index	Research group N = 23	Control group N = 62	p
Age	35.1 ± 2.9	33.6 ± 11.8	0,3013
Sex (male/female)	6/17	21/41	0,4935
Height of occipital bone (mm)	39.4 ± 4.4	44.5 ± 4.4	<0.001
Length of petroclival groove (mm)	39.9 ± 3.4	44.4 ± 3.6	<0.001
Diameter of foramen magnum (mm)	34.01 ± 2.8	34.6 ± 3.04	0,1462

Table 3.12 Comparison of the slope of cerebellar tentorium and cranial base angle between patient group and control group

Index	Research group N = 19	Control group N = 62	p
Age	36.5 ± 3.01	33.6 ± 11.8	0,17
Sex (male/female)	4/15	21/41	0,289
a angle (degree)	96.7 ± 8.8	95.6 ± 7.4	0,2871
Boogard's angle (degree)	127.7 ± 10.2	115.1 ± 6.9	<0.001

Table 3.13 Conditions of syringomyelia

Group	N (%)	Average age	Min	Max
With syringomyelia	36 (62.1)	35.5 ± 12.2	12	59
Without syringomyelia	22 (37.9)	30.1 ± 14.2	6	56
P	0,0664			

Table 3.14 Position of syrinx

Position	Number of patients	Percentage (%)
Cervical syrinx	16	44.4%
Cervical and thoracic syrinx	20	55.6%
Total	36	100%

Table 3.15 Conditions of kyphosis and scoliosis

Kyphosis and scoliosis	N	Average age
Yes	6	25 ± 11.8
No	52	34.4 ± 13.2

Table 3.16 Conditions of ventricular dilatation

Ventricular dilatation	N	Average age
Yes	6	32 ± 13.7
No	52	33.6 ± 13.4

3.5 Surgical treatment

Table 3.17 Percentage of surgical method

Surgical methods	Number of patients	Percentage (%)
Decompression of foramen magnum and posterior arch of C1	58	100%

Cerebral membrane plastic surgery using musculoaponeurotic tissue	57	98.3%
Opening arachnoid mater and burning cerebellar tonsil	29	50%
Syrinx drainage	11	19%
Ventriculoperitoneal shunt	1	1.7%
Using bioadhesive	24	41.4%

Table 3.18 Percentage of post-op complications

Complication	Number of patients	Percentage %
CSF leakage	3	50%
Meningitis	0	0
Infections	3	50%
Haematoma after surgery	0	0
Total	6	100%

3.6 Results of surgical treatment

Table 3.19 Results of surgical treatment according to CCOS

CCOS score	Number of patients	Percentage (%)
13-16	45	84,9
9-12	7	13,2
4-8	1	1,9
Total	53	100

Table 3.20 Relevance between surgical outcomes and patient's age

CCOS score Group	13-16	9-12	4-8	Total
< 18 years old	8 (88.9%)	1 (11.1%)	0	9 (100%)
≥ 18 years old	37 (84.1%)	6 (13.6%)	1 (2.3%)	44 (100%)

Table 3.21 Relevance between surgical outcomes and syringomyelia condition

CCOS score Group	13-16	9-12	4-8	Total
With syringomyelia	28 (82.4%)	6 (17.6%)	0	34 (100%)
Without syringomyelia	17 (89.5%)	1 (5.3%)	1 (5.3%)	19 (100%)

Table 3.22 Relevance between outcomes and time of symptom emergence

Time of symptom emergence CCOS ratio	≤ 12 months	13-60 months	61-120 months	>120 months	Percentage %
13-16	14(73.7)	15(88.2)	12(92.3)	4(100)	45(84.9)
9-12	4(21.1)	2(11.8)	1(7.7)	0(0)	7(13.2)
4-8	1(5.3)	0(0)	0(0)	0(0)	1(1.9)
Total	19(100)	17(100)	13(100)	4(100)	53(100)

Table 3.23 Surgical outcomes of patient group with kyphosis/scoliosis

CCOS result	Number of patients	Percentage %
13-16	5	83,3
9-12	1	16,7
4-8	0	0
Total	6	100

Table 3.24 Surgical outcomes of patient group with ventricular dilatation

CCOS result	Number of patients	Percentage %
13-16	4	66,7
9-12	1	16,7
4-8	1	16,6
Total	6	100

Table 3.25 CCOS results of pain symptoms in groups with and without syringomyelia

Pain	With syringomyelia	Without syringomyelia	Percentage %
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)
Total	34(100)	19(100)	53(100)
Average score	3.5 ± 0.6 score		

Table 3.26 CCOS results of patient group with pain symptom according to age

Pain	< 18 years old	≥18 years old	Percentage %
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)
Total	9(100)	44(100)	53(100)

Table 3.27 CCOS results of nonpain symptoms in groups with and without syringomyelia

Not due to pain	Có rộng tủy	Without syringomyelia	Percentage %
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)
Total	34(100)	19(100)	53(100)
Average score	3.02 ± 0.87 scores		

Table 3.28 CCOS results of patient group with nonpain symptom according to age

Nonpain	< 18 years old	≥ 18 years old	Percentage %
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)
Total	9(100)	44(100)	53(100)

Table 3.29 CCOS results of functions in groups with and without syringomyelia

Functionality	With syringomyelia	Without syringomyelia	Percentage %
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)
Total	34(100)	19(100)	53(100)
Average score	3.57 ± 0.75 scores		

Table 3.30 Results of functionality group according to age

Functionality	< 18 years old	≥18 years old	Percentage %
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)
Total	9(100)	44(100)	53(100)

CHAPTER IV: DISCUSSION

4.1 General characteristics of research subjects: Among our 58 patients (Table 3.1), 53.5% are 18-39 years old; over 80% are over 18 years old (84.5%) and 2 patients are under 10 years old. The average age is 33.5 years old (6-59 years old). This is similar to other research, such as research of Tran Ngoc Hoang Anh in which 96% of patients are over 18 years old. Average age in research of Klekamp is 40 years old, of Milhoarat is 35.9 years old, of Levy is 41 years old and of Parker is 38.5 years old. Patient group with syringomyelia often has older age than that of patient group without syringomyelia, and the disease is rarely found at patient group of under 10 years old. The age at which symptoms emerge is 29.5 years old. The ratio of females/males is 3/1, similar to other research in which there are more female subjects than male ones, such as research of Tran Hoang Ngoc Anh: 1.46/1; of Milhoarat: 3/1; of Klekamp: 1.5/1 or of Parker: 2.6/1. Commonly encountered past medical history of trauma is 10.3%. Time of diagnosis is often prolonged, averagely 49.8 months. 63.2% of patients are diagnosed after 1 year and 31.6% are diagnosed after 5 years (Table 3.4).

4.2 Diagnosis of Chiari Type I Malformation

4.2.1 Clinical diagnosis: To date, CM-I is still considered a rare congenital malformation with often asymptomatic emergence. The disease progresses silently, and symptoms only emerge when there are signs of nerve compression. Nevertheless, symptoms are often not very clear and just transient. Characteristics of symptoms are also very diverse and not specific, encountered at many specialties. In our research (Table 3.6), there are 89.7% of patients with suboccipital headache, the pain spreads to the top of the head or down to both shoulders. The pain occurs when they suddenly change posture, or increases when they exercise or cough. Many patients receiving medication have the pain reduced, but symptoms quickly returned. The patient group without syringomyelia (100%) often encounter this more than the group with syringomyelia (83.3%) Next is the numbness of hands and feet, accounting for 69% of patients. The signs manifest according to centrifugal mechanism: from top to bottom, from the lower end to the upper end of limbs. Valsalva maneuver is positive in 46.6% of patients; which is a symptom relating to the flow of CSF through foramen magnum. According to Alperin, this technique produces result of positive in 63.5% of patients. Symptoms of vision disorder include eye socket pain, dazzled vision, and photophobia, encountered in 8.6% of patients. Posterior fossa compression syndrome is commonly encountered, including

dizziness, vertigo, nausea, and balance disorder, tinnitus and ear pain, encountered in 77.5% of patients. This is similar to the percentage in Milhorat's research, which is 74%. Symptoms of brain stem compression and signs of cranial nerves include swallowing difficulty, breathing difficulty during sleep, hoarseness, tremor in hands and feet and semi-facial cramps, encountered in 37.5% of patients. Symptoms of spinal cord dysfunction are more commonly encountered in patient group with syringomyelia. They include sensory disorder, lack of muscle strength in hands and feet, amyotrophy, increased tendon reflexes and incontinence. In our research, in patient group with syringomyelia, 36.1% have sensory disorder, 58.3% lack muscle strength in hands and feet, 30.6% have amyotrophy of arms and legs, 47.2% have increased tendon reflexes and 8.3% have incontinence; in patient group without syringomyelia, only 4.5% have sensory disorder, 4.5% lack muscle strength in hands and feet, 4.5% have Increased tendon reflexes, and no cases of amyotrophy or incontinence. Milhorat found that 94% of symptoms of spinal cord dysfunction are in patient groups with syringomyelia, and 66% are in group without syringomyelia (Table 3.7 and Table 3.8).

4.2.2 Diagnostic imaging

4.2.2.1 MRI scan of skull and spine:

Most research authors around the world researching CM-I use MRI scan of skull to diagnose and evaluate conditions of posterior fossa. All of our patients are taken MRI scan of skull and/or cervical spine pre-op. All 58 patients (100%) show large pool of CSF in posterior fossa being compressed. Tonsillar herniation is found in 46 patients (79.31%), average is 13.2mm; the least is 4mm downward and the most is 27mm downward. In which, 58.7% of patients have cerebellar tonsil moved down more than 10mm and 10.9% have it moved down more than 20mm (Table 3.9). This proves that the disease has long progression and diagnosis is often late. Aydin showed that 100% patients have large pool of CSF in posterior fossa compressed and tonsillar herniation of averagely 12.6mm (from 5 to 38 mm). Milhorat also presented the result of 100% of patients with compressed large pool of CSF in posterior fossa and tonsil moving downward by averagely 9.8mm. Bao's research on 127 patients with CM-I and accompanying syringomyelia showed that the degree of tonsillar herniation is averagely 9.37 mm (from 3 to 14 mm). Comparing to our results, the degree of tonsillar herniation is higher, showing that diagnosis is still late and knowledge of CM-I is still limited. Our research also has comparison of measurements of posterior cranial fossa between patient group and control group of 62 people (Table 3.11 and Table 3.12), in which there is no difference in terms of age and sex ratio ($p>0.05$). The height of occipital bone and length of petroclival groove decrease in patient group with CM-I ($p<0.001$). Cranial base angle (Boogard's angle) increases ($p<0.001$). Anterior-posterior diameter of foramen magnum is smaller, but has no statistical significance ($p>0.05$), or the slope

of cerebellar tentorium is bigger, but also has not statistical significance ($p>0.05$). Other research of Milhorat also showed that there is a decrease in terms of size and volume of the entire posterior cranial fossa, but there is no change in the volume of brain structure comparing between patient group with CM-I and control group. Similarly, Aydin also found that anterior-posterior diameter of foramen magnum in patient group will be wider than normal. Dufton had compared between 81 patients with CM-I and 107 cases without malformation, without age and sex difference. The result obtain is that degree of tonsillar herniation corresponds to the reduction of petroclival groove's length, while anterior-posterior diameter of foramen magnum and Boogard's angle increase. Hwang commented that in patient group, posterior fossa is narrowed and has funnel shape. That proves the common viewpoint of hypoplasia in bone structures forming posterior cranial fossa being the main reason of tonsillar herniation in patients with CM-I, while the development of nervous structure is still normal. Therefore, performing decompression surgery on the skull is necessary.

- Syringomyelia is often found in patients with CM-I, due to obstruction of CSF flow in subarachnoid space through posterior fossa and foramen magnum region. Out of our 58 patients, there are 36 cases with syringomyelia (62.1%), mostly have syrinx in both neck and chest (55.6%) (Table 3.13 and Table 3.14). The percentage in Aydin's research is 76.7%, in Milhorat's research is 65.4%.

- Among 58 patients, there are 4 cases (6.9%) with tonsillar herniation of less than 5mm, but with typical clinical symptoms of CM-I. 3 out of 4 patients (75%) have syringomyelia. Similarly, Milhorat's research on 364 patients with CM-I found that 32 cases (9%) have tonsillar herniation of less than 5mm with manifestation of clinical symptoms, and 17 patients (53%) with syringomyelia. It can be seen that syringomyelia does not depend on the degree of tonsillar herniation, but due to obstruction of CSF flow at craniocervical junction. Therefore, duraplasty or expansion of large pool of CSF in posterior fossa is very important in treating CM-I.

- Kyphosis and scoliosis are also signed encountered in patients with CM-I, accounting for 15% to 50%, especially in patients of young age. Kyphosis and scoliosis often accompany syringomyelia. For the manifestation of kyphosis and scoliosis in patients with CM-I, with or without clinical symptoms, indication of intervention by decompression surgery of posterior fossa and craniocervical junction is necessary and should be done early. Especially in patients of young age, the condition is yet to be severe and post-op recovery is also better. In our research (Table 3.15), there are 6 patients with kyphosis and/or scoliosis (10.3%), with average age of 25 ± 11.8 . In which, 5 patients have syringomyelia (83.3%) Milhorat conducted research on 364 patients with CM-I, in which 152 cases (41.8%) have kyphosis/scoliosis accompanied, among which 117 patients (nearly 80%) have

syringomyelia. Researchers all agree that, for patients with CM-I accompanied by kyphosis/scoliosis, decompression surgery of posterior fossa and craniocervical junction should be indicated soon, followed by the surgery to fix kyphosis/scoliosis at least 6 months later, depending on the progression of kyphosis/scoliosis. Only 1 out of 6 patients has surgery to fix kyphosis/scoliosis performed 9 months after decompression of foramen magnum.

- CM accompanied by ventricular dilatation has been mentioned for a very long time. To date, in terms of pathophysiology, there are still many different viewpoints of the cause of this condition, possibly due to congestion or obstruction of CSF flow through foramen magnum. The rate of ventricular dilatation in patients with CM-I is about 0-9.6% and is often accompanied by syringomyelia. Indication of decompression surgery of posterior fossa and craniocervical junction should be given early; indication of ventriculoperitoneal shunt or endoscopic third ventriculostomy will depend on progression of ventricular dilatation. In our research, 6 patients have ventricular dilatation (10.3%), in which 1 needs ventriculoperitoneal shunt (Table 3.16).

4.3 Surgical treatment for Chiari Type I Malformation

4.3.1 Indication of surgery: We select the early surgical intervention for patients with CM-I when: there are signs of clinical symptoms, combining with images of MRI scan showing tonsillar herniation through foramen magnum of 3mm and up.

4.3.2 Surgical treatment for CM-I: our first choice of surgical treatment is decompression of posterior cranial fossa and craniocervical junction, and duraplasty using musculoaponeurotic tissue. We have opened skull of 58 patients (100%), performed plastic surgery for dural expansion using musculoaponeurotic tissue for 57 patients (98.28%), opened arachnoid mater and burned cerebellar tonsil for 29 patients (50%), placed ventriculoperitoneal shunt for 1 patient (1.72%). There is 1 patient whose dura mater cannot be expanded and performed plastic surgery due to lots of residue of venous sinuses in posterior fossa region (Table 3.17). We only burned the cerebellar tonsil using bipolar surgical instrument for patients with very low tonsillar herniation, compressing large pool of CSF in posterior fossa. The use of musculoaponeurotic tissue of patients for plastic surgery to expand dura mater will help the incision to heal better, avoiding rejections after surgery. Gurbuz conducted research on 39 patients with CM-I with or without syringomyelia who underwent decompression of foramen magnum, in which 18 cases did not receive plastic surgery and 21 cases received duraplasty. Surgical outcomes of the 2 groups do not differ from each other; however, in patient groups with clinical symptoms progressing for under 3 years, plastic surgery outcome is better and condition of syringomyelia is reduced more than in the group without plastic surgery. In patients with cerebellar tonsil moving down more than 10mm, surgical outcomes are also better in the group with duraplasty. In our research, the average degree of tonsillar

herniation is 13.2 mm, so all patients received duraplasty. Erdogan also proved that there is no difference in terms of outcomes between 2 groups; however, the expansion of large pool of CSF is better in the group with duraplasty. The author recommends that plastic surgery should be performed if there are less risks involved.

4.3.3 Surgical treatment for CM-I with syringomyelia: Until now, doctors still haven't reached an agreement regarding surgical method for this condition. However, decompression of posterior fossa and craniocervical junction with duraplasty, and maybe burning or cutting off part of cerebellar tonsil, are considered effective. Among our 36 patients with CM-I accompanied by syringomyelia, plastic surgery for expansion of dura mater using musculoaponeurotic tissue, opening of arachnoid mater and burning of cerebellar tonsil are performed in addition to decompression of skull and posterior arch of C1. We have performed the drainage of cervical syrinx to subarachnoid space on 11 patients (30.6%) with large syrinx, syrinx ratio of more than 50% in both neck and chest, and clear clinical symptoms of spinal cord compression. The syrinx drainage procedure is performed under surgical microscope, using 5 linen threads in order to create and maintain a tunnel from the syrinx to subarachnoid space. The outcomes in 8 patients (72.7%) are good with CCOS score from 13 to 16; the remaining 3 patients (27.3%) show no changes.

4.3.4 Complications after surgery:

Among our 58 patients with CM-I who had surgery (Table 3.18), there are 6 patients (10.4%) with complications. In which, 3 patients (5.2%) have CSF leak and need surgery to patch the leak, 2 out of them are under 10 years old. It is possible that because the patients are too young, their musculoaponeurotic tissues are little, so that the patch is stretched too much, making it harder for the incision to heal. After re-performing surgery, all patients are stable. For the rest 3 patients who have incision infections, after receiving broad-spectrum antibiotic treatment according to antibiotic diagram, they have all recovered and do not require re-surgery. In our research, there are no patients with complications of bleeding or death after surgery.

4.4 Results of surgical treatment

Re-examination are performed on 53 patients (91.4%) at averagely 26.15 months after surgery, in which 45 cases (84.9%) have good results; 7 cases (13.2%) have no changes and 1 case (1.9%) has bad results (Table 3.19).

- The symptom group due to pain is commonly encountered in patients with CM-I is also the symptom group with early manifestation or is the reason why patients visit doctors. A large number of patients of this group also quickly recover from symptoms. The average CCOS score of this group is 3.5; in which 54.7% of patients fully recover from pain without needing medication. 43.4% of patients occasionally experience mild symptoms. More severe symptoms are experienced by only 1.9% of patients, who need to be hospitalized and constantly use painkillers. On the other hand, good results are obtained from patient group with syringomyelia

or under 18 years old: 58.8% of patients with syringomyelia and 88.9% of patients under 18 years old fully recover from symptoms; only 41.2% and 11.1% of respective groups have CCOS score of 3; and there are no cases with bad result. In Furtado's evaluation of 20 patients under 18 years old with CM-I who received decompression surgery, 80% recovered from pain symptoms. In patient group without syringomyelia and over 18 years old, good results are 94.74% and 97.7%, respectively; and bad results are 5.26% and 2.3%, respectively.

- The patient group with non-pain symptoms often has slower and less recovery, with average CCOS score of 3.02. The results are: 32.1% fully recover from symptoms; 43.4% with reduced symptoms; 18.9% with no changes; and 5.7% with more severe symptoms. On the other hand, the patient group without syringomyelia and under 18 years old has better results. For example, 47.4% of patients without syringomyelia have good results; 42.1% have CCOS score of 3; only 10.5% have bad results. On the contrary, in patient group with syringomyelia, only 23.5% have good results; 44.1% have CCOS score of 3; 29.4% with no changes and 2.9% have bad results. In patient group of under 18 years old, 66.7% have good results; 22.2% have CCOS score of 3; 11.1% with no changes and no patients have bad results. In contrast, in patient group of over 18 years old, only 25% have good results; 47.7% have CCOS score of 3; 20.5% with no changes and 6.8% have bad results.

- The symptom group of functionality also have good recovery with average CCOS of 3.6. Results show that 67.9% of patients have resumed their daily activities in a completely normal manner. 24.5% of them can do more than 50% of daily works; 3.8% can do under 50% of daily works, and 3.8% need helps. The recovery of patient group without syringomyelia and under 18 years old is better than that of patient group with syringomyelia and over 18 years old.

- The above results show that when patients with CM-I haven't had syringomyelia, their ability to recover from the disease is better than when syringomyelia has been presented. Similarly, if patients are diagnosed and receive surgery early, the chance of recovery is better than cases in late stage.

4.5 MRI scan after surgery

We have taken MRI scan after surgery for re-examination of 35 patients with CM-I (66%). In which, 15 patients have MRI scan of skull (42.9%), 15 patients have MRI scan of cervical spine (42.9%) and 5 patients have MRI scan of both skull and cervical spine. Images of 34 patients (97.1%) show large pool of CSF appears in posterior fossa and expands further comparing to before surgery; cerebellar tonsil changes shape from pointy ends to round ends and moves upwards. Among 34 patients with CM-I accompanied by syringomyelia, 20 have MRI scan of cervical spine for examination after surgery (58.8%). Results show that 18 patients (90%) have syrinx size reduced, the remaining 2 patients (10%) have no changes. In group

of 11 patients with CM-I accompanied by syringomyelia who had syrinx drainage performed, 6 patients have MRI scan of cervical spine for examination after surgery (54.5%). Results show that 5 patients (83.5%) have syrinx size reduced and 1 patients with no changes in terms of syrinx size (16.5%).

4.6 Prognostic factors

Age is a factor affecting treatment results, the older the patient gets, the poorer the results are obtained. Among 9 patients under 18 years old who are re-examined, 88.9% have good results and 11.1% have no changes, and no cases have bad results. On the other hand, among 44 patients over 18 years who are re-examined, 84.1% have good results, 13.6% have no changes, and 2.3% have bad results.

Clinical conditions and symptoms before surgery are also important factors. Patients are easier to recover from pain symptoms in a larger number than from non-pain symptoms. The patient group without syringomyelia recovers better than the group with syringomyelia. Indeed, in 34 patients without syringomyelia who are re-examined, 89.5% have good results; 5.3% have no changes and 5.2% have bad results. On the other hand, in the patient group with syringomyelia, 82.4% have good results and 17.6% have no changes.

Time of diagnosis is also a factor affecting surgical outcomes. Patients with CM-I who are diagnosed and receive surgery early will have better results and recover quicker than patients in late stage.

CONCLUSION

Through researching diagnosis and surgical treatment of 58 patients with CM-I and monitoring in averagely 26.15 months after surgery, the following conclusions are drawn:

1. Diagnosis

1.1 Clinical diagnosis

89.7% of cases show signs of suboccipital headache, the pain spreads up to the top of the head, down to the neck and both shoulders. 69% of patients have numbness of hand and feet. Valsalva maneuver is performed with 46.6% and 84.5% cases of over 18 years old. The average age is 33.5 years old. The ratio of females/males is 3/1. The average time of diagnosis is 49.8 months. 29.3% of patients are diagnosed with different diseases and receive long internal medicine treatment before surgery.

1.2. Subclinical diagnosis

MRI scan of skull and/or cervical spine is the main method of diagnosis, clearly showing 100% of patients with CM-I with herniation of cerebellar tonsil through foramen magnum to cervical canal. 100% of images show that large pool of CSF in posterior fossa is compressed or disappears. The size of posterior cranial fossa is narrowed with funnel shape, the length of petroclival groove and the height

of occipital bone are reduced, and Boogard's angle is expanded. The average degree of tonsillar herniation is 13.2 mm; 58.7% of patients have herniation of more than 10 mm. 62.1% of patients have syringomyelia accompanied. 36 patients (62.1%) have syringomyelia accompanied. 6 patients (10.3%) have kyphosis/scoliosis. 6 patients (10.3%) have ventricular dilatation.

2. Surgical Treatment

2.1. Indication of surgery

All patients have manifestation of clinical symptoms, and tonsillar herniation through foramen magnum from 4mm and up shown on MRI images.

2.2 Surgical methods

Decompression of posterior cranial fossa and cutting of posterior arch of C1 along with duraplasty using musculoaponeurotic tissue are effective methods to re-establish the flow of CSF through craniocervical junction region. There are 11 patients (18.97%) who have syrinx drained to subarachnoid space and 24 cases (41.38%) using bioadhesive to cover the patch on dura mater.

3. Results of surgical treatment

91.4% of patients are monitored and re-examined after surgery; time of monitoring after surgery is 1-50 months. Among them, 84.9% of patients have good clinical results, 13.2% have no changes and 1.9% have bad results.

MRI scan of skull and/or cervical spine for re-examination after surgery is done with 66% of patients, in which 19 cases have good results, 10 cases have syrinx size reduced, 5 cases still have syrinx and 1 case still has ventricular dilatation.

There is no case of bleeding during and after surgery.

There is no patient's death during the period of monitoring after surgery.

RECOMMENDATIONS

CM-I is a congenital malformation commonly encountered in females, found in the age range of 20-30 years old, fundamentally characterized by the herniation of cerebellar tonsil through foramen magnum downwards cervical canal. The disease is often accompanied by syringomyelia. Its clinical symptoms are often atypical, diverse and encountered by many specialties. Therefore, when encountering cases with prolonged suboccipital headache, especially when the symptoms increase when exercising or changing posture, we need to closely examine and indicate MRI scan of skull and/or cervical spine, focusing on the craniocervical junction region in order to avoid omission, long internal medicine treatment and also to help the patient to be diagnosed earlier.

Decompression surgery of posterior fossa and craniocervical junction is a safe treatment which should be performed early.

