

PGS.TS. Bùi Ngọc Tiên

Trường Đại học Hòa Bình

Tác giả liên hệ: bntien@daihochoabinh.edu.vn

Ngày nhận: 07/10/2023

Ngày nhận bản sửa: 06/11/2023

Ngày duyệt đăng: 21/12/2023

Tóm tắt

Dị dạng Chiari là sự phát triển bất thường của não sau, thoát vị của hạnh nhân tiểu não, não sau xuống dưới lỗ chẩm. Mặc dù đã có nhiều các nghiên cứu khác nhau trên thế giới quan tâm đến vấn đề chẩn đoán, điều trị dị dạng này, nhưng ở Việt Nam chưa có nhiều. Nghiên cứu này thực hiện tổng quan những kinh nghiệm trên thế giới và thành tựu của Việt Nam trong điều trị dị dạng Chiari loại I. Vai trò quan trọng của cộng hưởng từ trong xác định dị dạng Chiari loại I trong đánh giá chính xác mức độ bệnh, những tổn thương liên quan và lựa chọn phương pháp điều trị hiệu quả, ưu tiên phương pháp giải ép chẩm cổ có tạo hình màng cứng và giải ép chẩm cổ không tạo hình màng cứng.

Từ khóa: Dạng Chiari loại I, điều trị, kinh nghiệm.

Treatment of Chiari type I Malformation and the Role of Surgery

Assoc. Prof., Dr. Bui Ngoc Tien

Hoa Binh University

Corresponding Author: bntien@daihochoabinh.edu.vn

Abstract

Chiari malformation is an abnormal development of the hindbrain, herniation of the cerebellar tonsils, and hindbrain below the foramen magnum, although there have been various studies around the world concerned with diagnosis and treatment of this malformation, but there is not much of it in Vietnam. This study was conducted with the goal of reviewing the world's experiences and Vietnam's achievements in treating Chiari type I malformation. The important role of magnetic resonance in identifying Chiari type I malformation in the accurate evaluation of the extent of the disease, related injuries and choose effective treatment methods, giving priority to occipitocervical decompression with duraplasty and occipitocervical decompression without duraplasty.

Keywords: Chiari malformation type I, treatment, experience.

1. Đặt vấn đề

Dị dạng Chiari (DDC) là sự phát triển bất thường của não sau, thoát vị của hạnh nhân tiểu não, não sau xuống dưới lỗ

chẩm, nguyên nhân không phải do khối choán chỗ hay giãn não thất, có thể kèm theo rỗng tủy, não nước và hẹp hố sọ sau [1]. Dị dạng này được Hans Chiari - nhà

giải phẫu bệnh người Áo - báo cáo năm 1891 và được mang tên ông đến ngày nay. Năm 1896, tác giả có nghiên cứu rõ hơn về bất thường não sau và thoát vị hạnh nhân tiểu não, nên đã bổ sung, chỉnh sửa và phân loại bệnh lý này. Dị dạng Chiari chia thành 3 loại theo mức độ nghiêm trọng từ nhẹ nhất đến nặng nhất theo thứ tự từ I đến III. Phân loại của ông cách đây hơn 100 năm, nhưng không có thay đổi đáng kể so với ngày nay. Đa số các chuyên gia thống nhất phân chia dị dạng Chiari thành bốn loại. Chiari loại I có khuynh hướng hiện diện trong thập niên thứ hai hoặc thứ ba của cuộc sống, nên thường được xem là dị dạng Chiari “dạng trưởng thành”, là thoát vị hạnh nhân tiểu não dưới lỗ chẩm ít nhất 5mm [2]. Bệnh cảnh lâm sàng thì nghèo nàn, dễ chẩn đoán nhầm với một số bệnh lý của não hoặc tủy cổ, nếu không được phát hiện, chẩn đoán điều trị kịp thời sẽ tổn thương rộng tủy trầm trọng, thậm chí không hồi phục, để lại di chứng tàn phế cho người bệnh. Phương pháp chẩn đoán sớm và có ý nghĩa nhất là cộng hưởng từ sọ não, những hình ảnh này cho phép đánh giá rõ hơn các tổn thương của bệnh lý này. Mặc dù có nhiều phương pháp phẫu thuật điều trị dị dạng Chiari loại I như giải ép chẩm cổ có hoặc không có ghép rộng màng cứng; mở thông rộng tủy vào khoang dưới nhện; đặt ống dẫn lưu từ rộng tủy tới khoang dưới nhện hoặc vào khoang màng phổi, phúc mạc..., nhưng chưa có sự thống nhất về phương pháp phẫu thuật. Ngày nay, phần lớn các chuyên gia ủng hộ nhiều hơn cho phương pháp giải ép chẩm cổ có tạo hình màng cứng và giải ép chẩm cổ không tạo hình màng cứng. Tại Việt Nam, áp dụng những thành tựu đạt được trên thế giới, các chuyên gia trong nước

đã thực hiện thành công nhiều trường hợp có dị dạng Chiari loại I, tuy nhiên, những kết quả này chưa được hệ thống đầy đủ làm tài liệu tham khảo sau này. Nghiên cứu này nhằm tổng quan lại những kinh nghiệm trên thế giới và thành tựu của Việt Nam trong điều trị dị dạng Chiari loại I.

2. Kinh nghiệm trên thế giới

Phân loại dị dạng Chiari

Dị dạng Chiari được Hans Chiari mô tả năm 1891 và chia làm 4 loại (I, II, III, IV), cho đến ngày nay, phân loại vẫn được sử dụng, và dựa trên lâm sàng DDC bổ sung 3 loại mới (0, I.5, III.5) [3-6].

Loại I: Người bệnh không có sự thiếu hụt của ống thần kinh, hạnh nhân và phần giữa của thùy dưới tiểu não hạ thấp xuống 3 - 5mm qua lỗ chẩm trong ống sống tủy cổ. Thân não có thể bị kéo dài ra nhưng không thay đổi vị trí và não thất 4 không bị hạ thấp xuống lỗ chẩm. Loại dị dạng này thường kèm với hiện tượng rộng tủy trong 65 đến 80% [7]. Là dị dạng bẩm sinh nhưng loại này cũng có thể mắc phải sau dẫn lưu thất lưng ổ bụng [8], sang chấn khi sinh, nang dịch não tủy (DNT) hố sau hoặc u hố sau.

Loại II: Người bệnh có sự thiếu hụt của ống thần kinh, thay đổi vị trí của cả thùy nhộng và hạnh nhân tiểu não, song song có sự xuống thấp của phần dưới của cầu não và hành tủy [9]. Phần dưới của não thất 4 bị kéo dài xuống ống tủy cổ và nó mở thông với khoang dưới nhện tủy cổ. Loại này thường đi kèm với giãn não thất, rộng tủy và thoát vị màng tủy. Chiari miêu tả 7 trường hợp này, tất cả đều dưới 6 tháng tuổi và kèm theo bị nứt đốt sống, não úng thủy.

Loại III: Hiếm gặp, là thể đặc biệt của thoát vị não sau. Bao gồm sự di

chuyển xuống thấp của tiểu não, hành tủy, thoát vị não màng não và gai đôi cột sống cổ. Hans Chiari tìm thấy điểm tương đồng giữa loại II và loại III: hố sau nhỏ và có thoát vị các thành phần trong đó xuống tủy sống, dị dạng của hành não và giãn não thất. Điểm khác nhau thêm vào đó là: thiếu sản hoặc bất sản tiểu não, bất thường phần đá xương thái dương và dốc nền, tiểu não di chuyển quanh thân não, liềm đại não thiếu sản, khuyết cung sau C1.

Loại IV: Tiểu não thiếu sản hay không phát triển. Người bệnh thường tử vong sớm sau sinh.

Loại 0 được định nghĩa là khi có rỗng tủy do chèn ép vùng chằm cổ nhưng không có thoát vị hạnh nhân tiểu não hoặc hạnh nhân tiểu não thoát vị xuống < 3mm [4]. Triệu chứng của bệnh gây ra bởi sự gián đoạn dòng chảy DNT tại vị trí nối chằm cổ như trong DDC loại I. Rỗng tủy không kèm thoát vị hạnh nhân tiểu não được mô tả lần đầu bởi Newton năm 1969 và được đặt tên là DDC Chiari loại 0 năm 1998 bởi Iskandar và cộng sự, người đã báo cáo 5 trường hợp có triệu chứng lâm sàng rỗng tủy và kích thước của khoang rỗng tủy giảm sau phẫu thuật giải ép hố sau [4].

Loại I.5 có thể coi là dạng phát triển từ loại I, hạnh nhân tiểu não thoát vị giống như trong DDC loại I, nhưng thêm đặc điểm kéo dài của xuống thấp của thân não thể hiện bằng não thất tư kéo dài và bờ cong của não thất tư ở dưới lỗ chằm (so với đường ngang nối bờ trước và bờ sau lỗ chằm). Có những đặc điểm rất giống nhau giữa DDC loại I và DDC loại I.5, tuy nhiên, cần phân biệt 2 loại dị dạng này do kết quả phẫu thuật rất khác nhau giữa chúng [5]. Loại III.5: là một biến thể của DDC loại III,

được mô tả lần đầu bởi Muscatello và cộng sự năm 1894, sau đó, được đặt tên bởi Fisahn và cộng sự năm 2016 [6]. DDC loại III.5 và loại III được cho là có cùng sinh lý bệnh.

Loại III và IV thì rất hiếm và điều trị phẫu thuật thường không thực hiện được vì thường có nhiều dị tật kèm theo.

Triệu chứng, chẩn đoán dị dạng Chiari loại I

Biểu hiện lâm sàng của DDC I đa dạng, từ không biểu hiện triệu chứng hoặc các dấu hiệu diễn ra mơ hồ như đau đầu vùng dưới chằm cho đến yếu chi, teo cơ, gây mất sức lao động. Bệnh thường khởi phát ở tuổi trưởng thành khi có sự chèn ép các tổ chức thần kinh, bao gồm các hội chứng sau: (1) Hội chứng chèn ép tại lỗ chằm: cứng cổ, ưỡn cổ, các dây thần kinh sọ, dấu hiệu chèn ép hành tủy; (2) Hội chứng tăng áp lực nội sọ: khi có não úng thủy biểu hiện đau đầu, buồn nôn, nôn, mờ mắt...; (3) Hội chứng tiểu não và thân não, các triệu chứng hay gặp như đau đầu vùng chằm: bắt đầu đau vùng chằm, gáy lan lên đỉnh, hốc mắt, xuống cổ hoặc hai vai [10]; Đau kiểu phóng điện ở phần bên của gáy lên chằm. Đau theo con, tăng lên khi ho, gắng sức, hay cười to, nghiệm pháp Valsava dương tính; Đau cổ và lưng: đau âm ỉ, có lúc thành cơn [11]; Đau vai và cánh tay: Đau từ cổ lan xuống vai và cánh tay, tăng lên khi vận động, ho, hắt hơi. Mức độ đau rất khác nhau tùy từng NB, có thể liên tục hoặc cách hồi, có thể kèm tính chất kích phát hoặc không; Đau các dây thần kinh sọ não như dây V với triệu chứng đột ngột đau rất nửa bên mặt; mất thăng bằng, bước đi loạng choạng; chóng mặt; sợ ánh sáng; giảm thị lực; dấu hiệu rung giật nhãn cầu; triệu chứng rỗng tủy với phân ly cảm giác, rối loạn dinh dưỡng.

X-quang: Ít có giá trị chẩn đoán xác định, mục đích là phát hiện các dị tật kèm theo. X-quang cột sống cổ, ngực, thắt lưng trên hai tư thế thẳng và nghiêng: có thể ghi nhận những hình ảnh bất thường về xương cột sống như dị tật đồng hóa chẩm đội, bất sản cung sau C1, gù hay cong vẹo cột sống ở các vị trí khác nhau như cột sống ngực, thắt lưng hay toàn bộ cột sống [12]. Tư thế gập ưỡn có thể ghi nhận mất vững cột sống cổ. Cột sống bình thường có hình dạng thẳng khi nhìn thẳng từ trước ra sau. Do đó, cong vẹo cột sống xảy ra khi xuất hiện biến dạng bởi độ cong sang bên ở một hay nhiều đoạn của cột sống [13].

Cắt lớp vi tính sọ não và cột sống: Hình ảnh cắt lớp vi tính (CLVT) bị nhiễu ảnh từ cấu trúc xương xung quanh nên khó đánh giá được đầy đủ vùng lỗ chẩm. Không đánh giá được sự đi xuống của hạnh nhân tiểu não, sự lấp đầy lỗ chẩm, tuy nhiên, nó cung cấp chi tiết thông tin các bất thường về xương tại vùng bản lề chẩm cổ và cột sống. Theo nghiên cứu của Mirza (2007) xem xét các bản chụp CLVT sọ não trong, từ đó, xác định tỷ lệ mắc bệnh dị dạng DDC loại I. 94 bản chụp CLVT đã được ghi nhận là nghi ngờ. Trong số này, 72 bệnh nhân đã được chụp hình ảnh cộng hưởng từ của não tại cơ sở nghiên cứu để loại trừ DDC loại I. Sau khi phân tích hình ảnh, chỉ có 37 bệnh nhân (51,4%) có kết quả xác định tổn thương là dị dạng Chiari loại I. Tác giả kết luận hình ảnh chụp CLVT sọ não khó có thể chẩn đoán, xác định DDC loại I. Để có thể chẩn đoán, xác định chuẩn xác, cần kết hợp triệu chứng lâm sàng và hình ảnh trên phim CHT [14].

Chụp cộng hưởng từ sọ não và cột sống cổ: Chụp cộng hưởng từ sọ não và

cột sống cổ khảo sát vùng bản lề chẩm cổ được coi là tiêu chuẩn để đánh giá và chẩn đoán DDC loại I. Loại I thường ở những bệnh nhân trưởng thành. Để thu thập chi tiết về vùng bản lề chẩm cổ, phải nghiên cứu hình ảnh giải phẫu bình thường của vùng bản lề chẩm cổ trên phim chụp cộng hưởng từ (CHT) ở chuỗi xung T1, trên lát cắt đứng dọc ở chính giữa, lớp này đi qua xương chính mũi và liềm đại não, thông qua các kích thước mà giới hạn bởi các mốc xương sọ và cột sống cổ cao tiến hành đo các kích thước của hố sọ sau: Mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não, chiều dài xương mặt dốc, chiều cao xương chẩm, chiều rộng hố sọ sau, đường kính trước sau của lỗ chẩm, góc nền sọ, góc Wackenheim, góc Boogard, góc u chẩm... Ngày nay, các trung tâm lớn thường sử dụng cộng hưởng từ loại 1.5 hoặc 3.0 Tesla để khảo sát sọ não với mỗi lát cắt mỗi lớp cắt dày 4 - 5 mm và khoảng trống giữa các lát cắt 0,1 - 0,3 mm. Tất cả được đo trên hình ảnh cắt dọc chuỗi xung T1, cắt ngang chuỗi xung T2. Ngoài ra, trên hình ảnh cộng hưởng từ, có thể thu thập hình ảnh rỗng tủy. Hay gặp trước tiên là rỗng tủy cổ, nếu bệnh tiến triển lâu ngày thì rỗng tủy xuống đoạn ngực hay toàn bộ tủy. Trên phim CHT cột sống, rỗng tủy có thể giống hình ảnh của một nang, nghĩa là, một cái khoang ranh giới rất rõ và có tín hiệu giống như DNT chảy bên trong tủy, hoặc giống như một khe ở giữa tủy. Tủy có kích thước bình thường hay teo nhỏ.

Milhorat và cộng sự dựa trên nghiên cứu 364 TH DDC loại I thấy có sự tương quan nghịch giữa sự thoát vị của hạnh nhân tiểu não và chiều dài xương mặt dốc, nghĩa là, mức độ thoát vị hạnh nhân tiểu não càng nhiều thì chiều dài xương mặt dốc càng ngắn, và có sự

tương quan thuận giữa thoát vị hạnh nhân tiểu não với đường kính trước sau lỗ chằm và góc Boogard nghĩa là mức độ càng lớn của hạnh nhân tiểu não thì đường kính trước sau lỗ chằm rộng và góc Boogard lớn tạo nên hố sau có hình giống cái phễu [15].

Điều trị dị dạng Chiari loại I

Những bệnh nhân DDC loại I có các triệu chứng đơn độc mức độ nhẹ và không kết hợp có rỗng tủy nên xem xét điều trị bảo tồn. Đối với các triệu chứng đơn độc như: đau đầu hoặc đau vùng cổ mức độ nhẹ có thể được điều trị bằng thuốc giảm đau, thuốc giãn cơ và sử dụng đai nẹp cổ mềm.

Điều trị phẫu thuật dị dạng Chiari loại I: Mục tiêu của phẫu thuật là giảm chèn ép vùng chằm cổ, để thiết lập lại tuần hoàn của dịch não tủy và giảm kích thước của rỗng tủy [16]. Việc đánh giá kết quả mở màng nhện gồm cải thiện các triệu chứng và giảm kích thước của rỗng tủy. Hầu hết các bác sĩ phẫu thuật chọn giải ép xương sọ vùng hố sau như một phương pháp điều trị cơ bản. Giải ép xương sọ vùng hố sau không chỉ mở màng nhện gồm cắt cung sau của C1 và đôi khi là phẫu thuật cắt cung C2 và C3 [17-18]. Tuy nhiên, để cải thiện triệu chứng lâm sàng và kết quả chẩn đoán hình ảnh, thường không thể đạt được nếu chỉ áp dụng phẫu thuật giải ép xương sọ. Các phương pháp khác như tạo hình màng cứng, mở màng nhện, lấy một phần hạnh nhân tiểu não và dẫn lưu shunt được phát triển để giải ép gây ra bởi thoát vị hạnh nhân tiểu não ở hố sọ sau cho thấy đã cải thiện các triệu chứng lâm sàng rõ rệt. Do đó, các kỹ thuật khác nhau đã được chọn để kết hợp với giải ép xương sọ vùng hố sau tùy thuộc vào tổn thương của DDC I.

Quy trình phẫu thuật được thực hiện

bằng giải ép hố sau trên bệnh nhân dị dạng Chiari nên đặt ở tư thế nằm sấp. Mở sọ dưới chằm với mục đích làm rộng lỗ chằm hơn là mở sọ hố sau đường kính mở sọ từ 2,5 - 3 cm tính từ bờ dưới lỗ chằm lên trên, thường dùng khoang làm mỏng cấu trúc xương ở vị trí giải ép, sau đó, tiến hành lấy từng mẫu xương một, bảo vệ cẩn thận tránh tổn thương hoặc làm xơ màng cứng bên dưới sẽ gây khó khăn cho việc đóng lại ở cuối cuộc phẫu thuật. Cắt cung sau C1 rộng khoảng 2.5 cm, không nên rộng hơn so với kích thước mở sọ. Nên cắt cung sau C1 dọc theo bề rộng của cung trước khi cắt cung ở một điểm, thao tác này làm cho đốt đội khá ổn định và dễ dàng cắt bỏ cung sau. Trong trường hợp hạnh nhân tiểu não di chuyển xuống dưới đốt đội thì cắt một phần hoặc hoàn toàn cung sau đốt trực, nếu cần thiết bộc lộ đến đầu dưới của hạnh nhân. Mở màng cứng trên ống sống trước, dùng chỉ khâu dính tạm thời hai bên. Sau đó, màng cứng được mở ra hình chữ Y với đường mở thẳng nằm trên màng cứng của tủy cổ trên hai đường nghiêng hướng về hai bán cầu tiểu não, thắt xoang màng cứng khi cần thiết. Nhưng góc của màng cứng là điểm khó nhất khi đóng màng cứng, vì vậy, không nên cắt màng cứng quá gần rìa mở sọ ở chằm hoặc bờ trên của cung sau đốt trực. Mở màng nhện ngay đường giữa nên được thực hiện dưới kính vi phẫu, nên cắt cẩn thận dải màng cứng nối giữa lớp màng nhện và hạnh nhân tiểu não hoặc phần dưới thấp của bán cầu tiểu não, thỉnh thoảng màng nhện dày và dính rất chắc hạnh nhân tiểu não phần dưới của bán cầu tiểu não với hành tủy bên dưới và các mạch máu gần đó, tuy nhiên, cũng có những quan điểm cho rằng không nhất thiết phải mở màng nhện, trong đó, không mở màng

nhện chỉ áp dụng trong bệnh nhân với một thoát vị não sau mức độ ít và không có sự hiện diện của rỗng tủy.

Biến chứng sau phẫu thuật

Biến chứng về tuần hoàn, hô hấp, đây là loại biến chứng thường gặp nhất do các thao tác trên khu vực hành tủy cổ và màng tam giác não thất tư sẽ làm gia tăng nguy cơ, sự chèn ép mãn tính của hạnh nhân tiểu não lên phần thấp của thân não gây tổn thương lên phần nhân của dây thần kinh sọ thấp; đồng thời, rỗng hành tủy kết hợp với rỗng tủy có thể gây tổn thương các dây thần kinh sọ thấp. Các yếu tố này làm giảm phản xạ ho kèm giảm cảm giác các đường dẫn khí trên, có thể dẫn đến viêm phổi hít.

Biến chứng rò dịch não tủy qua vết mổ có thể xảy ra với các phẫu thuật hở sau có mở màng cứng. Các tác giả đề nghị nên đặt hoặc giữ dẫn lưu thất lưng đến 3 ngày sau phẫu thuật để tránh biến chứng này.

Một số biến chứng sớm khác có thể gặp như: viêm màng não, đau thần kinh chẩm, nhiễm trùng da, tụ dịch dưới galeal.

Biến chứng muộn sau phẫu thuật điều trị dị dạng Chiari loại I thường gặp là thoát vị tiểu não vào trong hố mổ, tình trạng này có thể là do mở sọ dưới chẩm quá rộng. Biểu hiện lâm sàng bao gồm đau đầu là triệu chứng thường gặp. Đau không những là vùng dưới chẩm mà còn lan vào vùng trán và dưới hàm; ngoài ra, có thể kết hợp tăng dị cảm và yếu chi, chập cộng hưởng từ biểu hiện thoát vị bán cầu tiểu não xuống lỗ chẩm; có thể xuất hiện một rỗng tủy mới. Biến chứng muộn khác như giả thoát vị màng não ngay vị trí ghép màng cứng.

Kết quả phẫu thuật điều trị dị dạng Chiari loại I

Kết quả giải ép đạt hiệu quả từ

80 - 85% sau phẫu thuật điều trị lần đầu, đối với những trường hợp cần can thiệp lần 2 xử trí thông não thất 4 thì hiệu quả đạt gần 98%. Vấn đề vẹo cột sống dưới 40° sẽ ổn định, cải thiện sau phẫu thuật giải ép, hiệu quả tốt đối với bệnh nhân trẻ tuổi, đặc biệt là trẻ dưới 10 tuổi [19].

Trên cơ sở kết quả, kinh nghiệm của các tác giả trên thế giới trong chẩn đoán, phát hiện dị dạng Chiari loại I và phương pháp điều trị phẫu thuật, các nhà phẫu thuật thần kinh đã giải quyết ngày càng có hiệu quả loại bệnh lý này.

3. Những nghiên cứu trong nước

Mặc dù, các ca bệnh dị dạng Chiari đã phát hiện ở Việt Nam từ khá lâu, tuy nhiên, không có nhiều nghiên cứu được công bố những vấn đề này. Năm 2003, Phùng Văn Đức và cộng sự báo cáo đề tài: “Dị tật Chiari, rỗng tủy, và vẹo cột sống”, bao gồm 9 trường hợp được phẫu thuật bằng phương pháp găm sọ dưới chẩm, cắt bản sống C1, cắt dải màng cứng dày ép vùng tiếp sọ cổ, ghép rộng màng cứng bằng màng xương, mở màng nhện dày dính và đốt hạnh nhân teo lại. Tất cả 9 người bệnh đều có rỗng tủy cổ hay ngực, không điều trị ở thời điểm phẫu thuật lần đầu. Hai người bệnh bị vẹo cột sống, một bệnh nhân được phẫu thuật sửa chữa cột sống vẹo trước khi phẫu thuật giải ép chẩm cổ. Có một trường hợp nhiễm khuẩn nông da vết mổ, được điều trị hết nhiễm khuẩn bằng kháng sinh. Có một trường hợp khác rò dịch não tủy đã được phẫu thuật bít lỗ rò. Tám trường hợp tốt hơn trước khi phẫu thuật [20].

Năm 2006, Trần Hoàng Ngọc Anh báo cáo đề tài: “Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng, hình ảnh học và điều trị phẫu thuật dị dạng Chiari loại I”, nghiên cứu trên 32 người bệnh, đề tài đã mô tả được

một số đặc điểm lâm sàng và kết quả điều trị phẫu thuật bước đầu giải áp chẩm cổ điều trị thoát vị hạnh nhân tiểu não. Với cải thiện lâm sàng 56% ở người bệnh rộng tủy kết hợp, và hình ảnh CHT chụp lại sau phẫu thuật 85% trường hợp rộng tủy có giảm đường kính rộng tủy, chưa có trường hợp não rộng tủy hết hoàn toàn [21].

Năm 2014, Nguyễn Quang Hiếu báo cáo đề tài: “So sánh các chỉ số hồ sơ sau trên cộng hưởng từ giữa nhóm có và không có dị dạng Chiari loại I”, có sự khác biệt, chiều dài mặt dốc xương đá ngắn hơn, góc Boogard lớn hơn ở nhóm người Dị dạng Chiari loại I với người bình thường [22]. Có sự tương quan giữa sự dịch chuyển thoát vị hạnh nhân tiểu não xuống dưới. Chiều dài mặt dốc càng ngắn thì hạnh nhân tiểu não càng thấp, góc Boogard càng lớn thì hạnh nhân tiểu não càng xuống thấp.

Năm 2018, Nguyễn Duy Tuyền và cộng sự đã nghiên cứu kết quả điều trị phẫu thuật giải ép hố sau ở bệnh nhân DDC loại I có rộng tủy kèm theo trên 36 bệnh nhân [23].

Năm 2023, Huỳnh Thanh Bình và cộng sự cho thấy kết quả điều trị gần dị dạng Chiari loại I ở người trưởng thành với hầu hết người bệnh có cải thiện tốt các triệu chứng sau phẫu thuật, có 1 người bệnh viêm màng não sau mổ (2,22%), 2 người bệnh (4,44%) rò dịch não tủy sau

mổ, 2 trường hợp tụ dịch galea (4,44%), 4 người bệnh (8,89%) nhiễm khuẩn vết mổ thì 3 trường hợp phải mổ lại. Toàn bộ người bệnh được theo dõi và khám lại sau mổ trong thời gian 6 và 12 tháng. Tại thời điểm 12 tháng, kết quả tốt về mặt lâm sàng là 93,33%; kết quả không thay đổi là 6,67% [24].

Những tiến bộ về khoa học kỹ thuật trong y học đã giúp các bác sĩ lâm sàng phát hiện và có hướng xử lý sớm, hiệu quả đối với dị dạng Chiari loại I, tại Việt Nam, dù chưa có những công trình nghiên cứu lớn về đánh giá hiệu quả các phương pháp điều trị căn bệnh này, nhưng những kết quả gần đây cho thấy những thành công đáng kể trong phẫu thuật thần kinh điều trị loại dị dạng hiếm gặp này đang có bước phát triển đầy triển vọng.

4. Kết luận

Lịch sử thế giới và Việt Nam đã ghi nhận vai trò của các phương tiện chẩn đoán hiện đại, đặc biệt vai trò của cộng hưởng từ trong xác định dị dạng Chiari loại I, đã giúp các bác sĩ đánh giá chính xác mức độ bệnh, những tổn thương liên quan và lựa chọn phương pháp điều trị hiệu quả, ưu tiên phương pháp giải ép chẩm cổ có tạo hình màng cứng và giải ép chẩm cổ không tạo hình màng cứng. Kết quả ghi nhận cho thấy phẫu thuật đã đóng vai trò quan trọng trong điều trị bệnh này.

Tài liệu tham khảo

- [1]. Fawaz S Almotairi, Per Hellström, Thomas Skoglund, et al. (2020). Chiari I malformation - neuropsychological functions and quality of life. *J Acta neurochirurgica*, 162(7): 1575 - 1582.
- [2]. Amy Killeen, Marie Roguski, Alexis Chavez, et al. (2015). Non - operative outcomes in Chiari I malformation patients. *J Journal of Clinical Neuroscience*, 22(1): 133 - 138.
- [3]. Shane R. Tubbs (2013). *The Chiari Malformations*, Springer - Verlag New York.
- [4]. Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, et al. (1998). The resolution of syringomyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression. *J Neurosurg*, 89: 212 - 216.

- [5]. Kim IK, Wang K C, Kim IO, et al. (2010). Chiari 1.5 malformation : an advanced form of Chiari I malformation. *J Korean Neurosurg Soc*, 48(4): 375 - 9.
- [6]. Fisahn C, Shoja M.M, Turgut M, et al. (2016). The Chiari 3.5 malformation: a review of the only reported case. *Childs Nerv Syst*, 32(12): 2317 - 2319.
- [7]. M. C. Speer, D. S. Enterline, L. Mehlretter, et al. (2003). Review Article: Chiari Type I Malformation with or Without Syringomyelia: Prevalence and Genetics. *J Genet Couns*, 12(4): 297 - 311.
- [8]. T. D. Payner, E. Prenger, T. S. Berger, et al. (1994). Acquired Chiari malformations: incidence, diagnosis, and management. *Neurosurgery*, 34(3): 429 - 34; discussion 434.
- [9]. Gregory W Albert (2021). Chiari malformation in children. *Pediatric Clinics*, 68(4): 783 - 792.
- [10]. Matthew J McGirt, Shahid M Nimjee, James Floyd, et al. (2005). Correlation of cerebrospinal fluid flow dynamics and headache in Chiari I malformation. *Neurosurgery*, 56(4): 716 - 721.
- [11]. Enver I Bogdanov, Aisylu T Faizutdinova, John D %J Journal of Clinical Medicine Heiss (2022). The Small Posterior Cranial Fossa Syndrome and Chiari Malformation Type 011(18): 5472.
- [12]. Nguyễn Công Khanh (2015), *Thoát vị màng não tủy. Hướng dẫn chẩn đoán, điều trị bệnh trẻ em*, Nhà xuất bản Y học: 566 - 567.
- [13]. Shahnawaz Haleem, Colin %J Paediatrics Nnadi, Child Health (2018). Scoliosis: a review 28(5): 209 - 217.
- [14]. Mirza N Baig, Ali Raza, Moumen Asbahi, et al. (2007). Predictive accuracy of standard computed tomography scanning in the diagnosis of Chiari malformation Type I in children. *J Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, 107(5): 400 - 401.
- [15]. Thomas H Milhorat, Mike W Chou, Elizabeth M Trinidad, et al. (1999). Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery*, 44(5): 1005-1017.
- [16]. Ilyas Munshi, David Frim, Roberta Stine-Reyes, et al. (2000). Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery*, 46(6): 1384-9; discussion 1389.
- [17]. M Sindou, E Gimbert (2009). Decompression for Chiari type I-malformation (with or without syringomyelia) by extreme lateral foramen magnum opening and expansile duraplasty with arachnoid preservation: comparison with other technical modalities (Literature review). *Adv Tech Stand Neurosurg*, 34(2): 85-110.
- [18]. Magnus Tisell, J Wallskog, Mattias Linde (2009). Long-term outcome after surgery for Chiari I malformation. *Acta neurologica scandinavica*, 120(5): 295-299.
- [19]. Samuel G. McClugage III, W. Jerry Oakes (2019). The Chiari I malformation. *J Neurosurg Pediatr*, 24: 217-226.
- [20]. Phùng Văn Đức (2003). *Dị tật Chiari, rỗng tuỷ và vẹo cột sống. Chuyên đề Phẫu thuật thần kinh*, NXB Y học Hà Nội: 115-118.
- [21]. Trần Hoàng Ngọc Anh (2008). *Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng, hình ảnh học và điều trị phẫu thuật dị dạng Chiari I*. Đại học Y Dược Thành phố Hồ Chí Minh.
- [22]. Nguyễn Quang Hiếu (2014). “So sánh các chỉ số số sọ sautren cộng hưởng từ giữa nhóm người bệnh có và không có dị dạng Chiari I”. *Tạp chí Y học TP. Hồ Chí Minh*, Tập 18: 264-268.
- [23]. Nguyễn Duy Tuyền (2018). *Nghiên cứu chẩn đoán và điều trị phẫu thuật Dị dạng Chiari loại I*. Luận án Tiến sĩ Y học.
- [24]. Huỳnh Thanh Bình, Huỳnh Lê Phương, Bùi Quang Tuyền, et al. (2023). “Kết quả gần điều trị dị dạng Chiari loại I ở người trưởng thành”. *Tạp chí Y học Việt Nam*, 525(1B): 19-22.