

NHÂN MỘT TRƯỜNG HỢP BỆNH PHÂN CHIA TỦY RỄ TẠI BỆNH VIỆN ĐẠI HỌC Y DƯỢC HUẾ

Lê Văn Ngọc Cường
Trường Đại học Y Dược Huế

Tóm tắt

Bệnh phân tách tủy rễ là một dị tật bẩm sinh hiếm mà kết quả là việc chia dọc của tủy sống. Nguyên nhân là do sự hiện diện của vách xương, sụn hoặc bản xơ trong ống sống. Vách ngăn này phân bố theo chiều dọc của ống sống và chia tủy hoặc chùm đuôi ngựa thành 2 phần hoàn toàn hay không hoàn toàn. Khi sự phân tách hoàn toàn không được hợp nhất cho đến dây tịt thì được gọi là tủy sống nhân đôi [5], [7].

Từ khóa: Tách đôi, phân tách tủy rễ, dị dạng bẩm sinh, tủy sống nhân đôi.

Summary

A CASE STUDY OF THE DIASTEMATOMYELIA IN HUE UNIVERSITY HOSPITAL

Le Van Ngoc Cuong
Hue University of Medicine and Pharmacy

Diastematomyelia is a rare congenital malformation anomaly that results in the splitting of the spinal cord in a longitudinal direction. It is caused by the presence of the septum of bone, the cartilage or the fibers in spinal canal. This septum vertical distribution of cord or spinal canal that is divided into two hemicords can be complete or incomplete. In the case of complete separation that isn't consolidated until the terminal filum and that is called the duplicated spinal cord.

Key words: Diastematomyelia, splitting, congenital malformation, duplicated spinal cord.

1. TÓM TẮT BỆNH ÁN

- **Bệnh nhân** nữ, 37 tuổi, đã có 6 lần chụp cộng hưởng từ và đã được chẩn đoán và điều trị gần 10 năm, theo hướng “Viêm dính màng nhện tủy biến chứng tạo u nang màng tủy và gây biến chứng kết dính tạo bó chùm đuôi ngựa. Rỗng tủy sống (Syringomyelia) kèm theo”. Sau thời gian điều trị khá dài nhưng bệnh không giảm và có xu hướng ngày càng nặng thêm.

- **Lý do vào viện** (lần này): Bệnh nhân được chuyển viện vào Bệnh viện Trường Đại học Y Dược Huế.

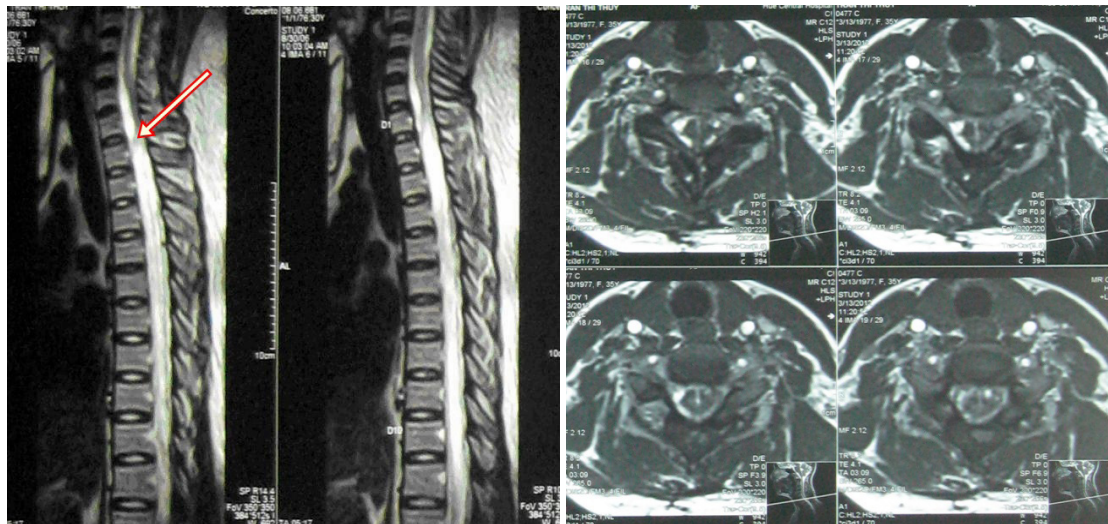
- **Chẩn đoán lâm sàng:** “Đau lưng và yếu 2 chi dưới đã điều trị dài ngày không giảm”.

- **Chỉ định chụp cộng hưởng từ với kết quả chẩn đoán:** Bệnh lý phân chia tủy rễ bẩm sinh (phù hợp với chẩn đoán sau mổ).

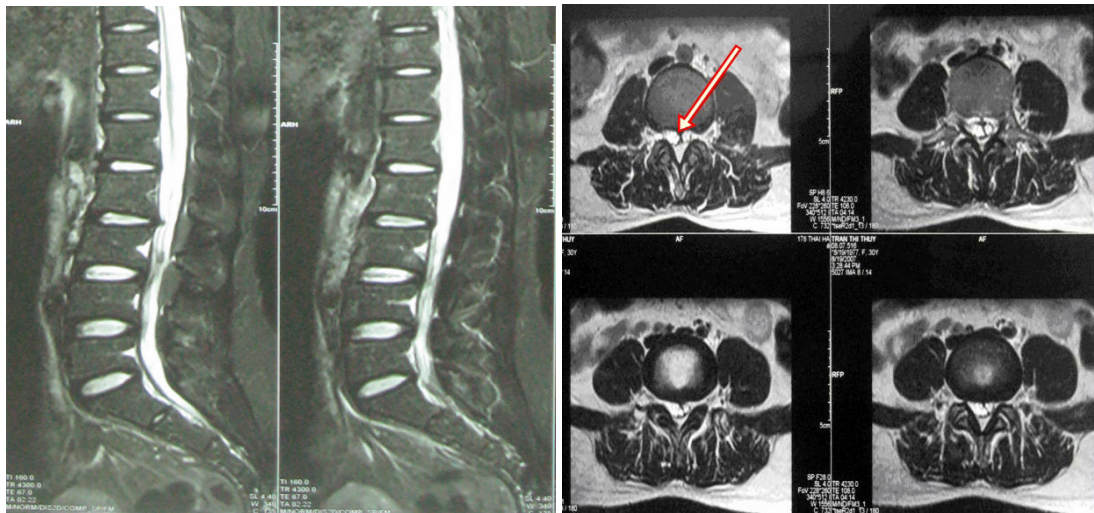
- Địa chỉ liên hệ: Lê Văn Ngọc Cường, email: lvnguocdhhy@yahoo.com

DOI: 10.34071/jmp.2015.4+5.24

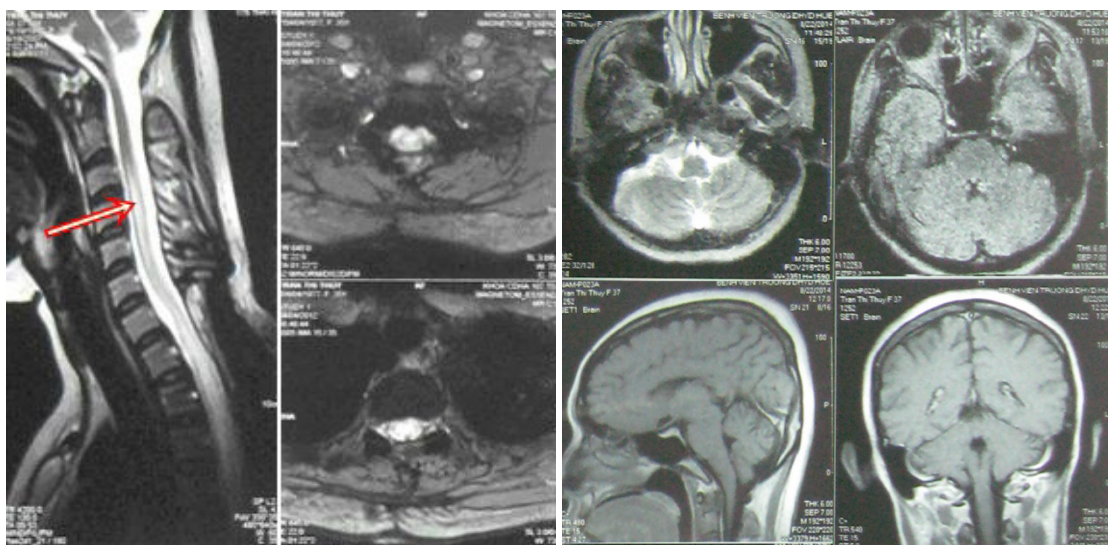
- Ngày nhận bài: 22/5/2015 * Ngày đồng ý đăng: 15/8/2015 * Ngày xuất bản: 12/11/2015



Hình 1, 2. Hình ảnh vách xơ (mũi tên) phân tách tủy sống cổ - ngực



Hình 3, 4. Hình ảnh phân chia bao màng cứng đoạn thắt lưng (mũi tên)



Hình 5, 6. Syringomyelia tủy cổ (mũi tên) nhưng không kèm bất thường ở não

- **Bàn luận:** PTTR là một “trạng thái bất thường bẩm sinh ống thần kinh” không rõ nguồn gốc trong thời kỳ phôi thai, về căn nguyên có thể liên quan với thời kỳ đầu của việc hình thành ống thần kinh (bất thường trong thời kỳ bào thai) [1].

Hiện tượng này có thể đơn độc hoặc phối hợp với những bất thường đốt sống, như là: Hở cung sau, hở thân đốt sống... trong một số trường hợp đã được quan sát. Chúng vẹo cột sống được xác định trong hơn một nửa số bệnh nhân này. Trong hầu hết các bệnh nhân có triệu chứng, tủy sống được chia thành hai phần bởi gai xương hay bản xơ, mỗi phần được bao bọc bởi một túi màng cứng [2].

Các tổn thương kèm theo có thể là: Khối u nang tủy, thắt hẹp tủy rễ, kén bì, u mỡ, rối loạn tủy sống (syringomyelia), giãn ống nội tủy (hydromyelia) và Arnold-Chiari là các dị tật đã được mô tả trong y văn, nhưng hiếm gặp [6].

PTTR thường xảy ra giữa đốt sống ngực 9 và cùng 1 của cột sống với hầu hết các trường hợp đều xảy ra ở các đốt sống thắt lưng trên. PTTR cột sống cổ là một thể rất hiếm. Phạm vi hay độ dài đoạn cột sống bị ảnh hưởng thay đổi tùy trường hợp [4].

Trong khoảng 60% bệnh nhân bị PTTR, dạng tủy sống chia đôi, mỗi nửa tủy sống được bao phủ hoàn toàn bởi một lớp màng nhện nguyên vẹn, thông qua mỗi khoang dưới nhện riêng được bao quanh bởi một túi màng cứng. Mỗi nửa tủy sống có động mạch trước cột sống riêng. Đây là hình thức PTTR không kèm theo bất kỳ sự bất thường về xương hay bản xơ và hiếm khi có triệu chứng trừ khi giãn ống nội tủy hoặc bó thắt tủy sống hiện diện [3].

Trong số 40% số bệnh nhân khác có một gai xương hoặc một bản xơ đi qua giữa hai nửa tủy sống. Trong những trường hợp này, các màng cứng và màng nhện được chia thành hai túi màng cứng và màng nhện riêng biệt, mỗi túi bao quanh nửa tủy tương ứng mà không nhất thiết phải đối xứng. Mỗi phần chứa một ống trung tâm, một sừng lưng (phát sinh rễ dây thần kinh lưng), và một sừng bụng (phát sinh rễ dây thần kinh bụng) [3].

Một nghiên cứu khác cho thấy, vị trí đặc hiệu của gai xương thường liên quan với màng cứng bị

hở và thường có gai xương thứ hai ở phía đối diện trong khoảng 5% bệnh nhân mắc chứng PTTR [2].

Nón tủy thường nằm dưới mức L2 hơn 75% trong số những bệnh nhân PTTR. Dây dây tủy được nhìn thấy trong hơn một nửa các trường hợp. Vị trí hở màng tủy có thể thay đổi và thường xảy ra ở vùng thắt lưng. Hai nửa tủy thường hợp nhất tại chùm đuôi ngựa. Tuy nhiên, hở tủy có thể mở rộng thấp hơn và sẽ chấm dứt với hai nón tủy riêng biệt và hai dây tủy [7].

2. BỆNH HỌC ĐẠI CƯƠNG

2.1. Giới thiệu

Bệnh phân tách tủy rễ (PTTR) là bệnh hiếm gặp và có liên quan đến sự bất thường thần kinh bẩm sinh. Hiện nay, vẫn chưa có sự thống nhất đối với việc gọi tên và đặt tên bệnh lý này ở Việt Nam cũng như trên thế giới. Sau đây là một số định nghĩa về bệnh lý này:

- PTTR là sự bất thường quá trình phát triển, đặc trưng bởi sự hở tủy sống, nguyên nhân là do thất bại sự đóng kín của tấm thần kinh hoặc bị vỡ ống thần kinh sau khi đóng [6].

- PTTR là sự nhân đôi của tủy sống tạo nên hai túi màng cứng với mỗi phần gồm liên quan rễ thần kinh trước và sau [4].

- PTTR là một dị tật bẩm sinh, thường gắn liền với tật nứt đốt sống, trong đó tủy sống được chia thành hai nửa bởi một gai xương hay dải xơ, mỗi phần có riêng một túi màng cứng [5].

- PTTR là một rối loạn bẩm sinh trong đó một phần của tủy sống được tách ra, thường xảy ra ở các đốt sống thắt lưng trên [7].

Hầu hết những định nghĩa đã nêu trên đều mang tính chất mô tả bệnh lý này.

2.2. Dịch tễ

Dị tật phân chia tủy rễ là một bất thường bẩm sinh và chiếm khoảng 4% của tất cả các khuyết tật bẩm sinh cột sống [3].

2.3. Triệu chứng

- Các dấu hiệu và triệu chứng của PTTR có thể xuất hiện bất cứ thời kỳ nào của cuộc đời, mặc dù việc chẩn đoán thường được thực hiện trong thời thơ ấu. Tổn thương da với các dấu hiệu như nốt ruồi và lông, vùng da lõm xuống, u máu, khối