

# NÃO ÚNG THỦY

Mỗi ngày, khoảng 500ml dịch não tủy (DNT) được sản xuất, phần lớn bởi đám rối mạch mạc. DNT được hấp thu bởi các hạt màng nhện. Tổng lượng DNT trong cơ thể là 150ml. Như vậy mỗi ngày DNT được đổi mới 3 lần.

## 1. Định nghĩa

Não úng thủy (NUT), còn gọi là bệnh đầu nước, là sự tích lũy bất thường của dịch não tủy trong các não thất

## 2. Dịch tễ học

Tỷ lệ hiện mắc (prevalence): 1-1,5%

Tỷ lệ mắc mới (incidence) bẩm sinh : khoảng 0,9-1,8/1000 trẻ sinh ra.

## 3. Nguyên nhân

### 3.1 Đại cương

NUT có thể do bất thường tái hấp thu DNT hoặc, hiếm hơn, do sản xuất quá mức DNT.

-Bất thường tái hấp thu DNT: có hai nhóm chính

+NUT thể tắc nghẽn: sự lưu thông dịch não tủy bị tắc nghẽn. Ví dụ: tắc cống não, gây giãn lớn não thất bên và não thất ba

+NUT thể thông: sự hấp thu DNT của hạt màng nhện bị khiếm khuyết

Tăng sản xuất DNT: hiếm gặp. Có thể xảy ra ở u nhú đám rối mạch mạc (choroid plexus papillomas); trong trường hợp này, sự tái hấp thu cũng có thể có khiếm khuyết ở một số trường hợp, vì người bình thường vẫn có thể chịu được sự tăng nhẹ tỷ lệ sản xuất DNT mà những khối u này tạo ra.

### 3.2 Nguyên nhân cụ thể

#### 3.2.1 Bẩm sinh

- Dị dạng Chiari typ 2 và/hoặc thoát vị tủy màng tủy (thường xảy ra cùng nhau)
- Dị dạng Chiari typ 1: NUT có thể xảy ra với sự tắc nghẽn các lỗ thoát của não thất IV
- Hẹp cống não tiền phát (thường xảy ra ở trẻ nhỏ, hiếm khi gặp ở người lớn)
- Xơ sẹo cống não thứ phát: do nhiễm khuẩn trong tử cung hoặc xuất huyết chất mầm (germinal matrix hemorrhage)
- Dị dạng Dandy Walker: tắc lỗ Luschka và Magendie. Tỷ lệ dị dạng này ở bệnh nhân NUT là 2,4%
- Rối loạn di truyền X-linked: hiếm

### 3.2.2 Mắc phải

- Nhiễm khuẩn (nguyên nhân phổ biến nhất của NUT thể thông):
  - +Sau viêm màng não; đặc biệt viêm màng não mủ và đáy (purulent and basal meningitis), kể cả lao, Cryptococcus
  - +Cysticercosis
- Sau xuất huyết (nguyên nhân thứ hai gây NUT thể thông):
  - +Sau xuất huyết dưới nhện
  - +Sau xuất huyết trong não thất: nhiều trường hợp sẽ bị NUT thoáng qua. 20-50% bệnh nhân bị xuất huyết não thất lượng nhiều sẽ bị NUT cần đặt shunt
- Do tổn thương choáng chỗ
  - +Không phải u: ví dụ: dị dạng mạch máu não
  - +U: phần lớn gây NUT do làm tắc nghẽn sự lưu thông DNT, đặc biệt u quanh cống não, ví dụ: medulloblastoma. Nang keo (colloid cyst) có thể làm tắc dòng chảy DNT ở lỗ Monro.
- Sau mổ: 20% bệnh nhi xuất hiện NUT sau mổ bóc u hố sau. Có thể xuất hiện muộn đến 1 năm sau mổ

-Neurosarcoidosis

-Não thất lớn thể cơ địa (constitutional ventriculomegaly): không có triệu chứng, không cần điều trị

-Liên quan đến u tủy sống: do tăng protein? Tăng áp lực tĩnh mạch ? Xuất huyết trước đây ?

### 3.3 Một số thể đặc biệt

-NUT áp lực bình thường

-Não thất IV bị bắt giữ (entrapped fourth ventricle)

-NUT đã ngừng (arrested hydrocephalus)

## 4. Dấu hiệu và triệu chứng của NUT

### 4.1 Ở trẻ lớn (có vom sọ cứng) và người lớn

Triệu chứng của tăng áp lực nội sọ: phù gai thị, đau đầu, nôn/buồn nôn, thay đổi dáng đi, liệt vận nhãn ngoài và/hoặc nhìn lên. Não thất giãn chậm thì có thể không biểu hiện triệu chứng ở giai đoạn đầu.

### 4.2 Ở trẻ nhỏ

-Vòng đầu lớn bất thường (đo trên sơ đồ vòng đầu theo tuổi)

-Sọ phát triển nhanh hơn mặt

-Kích thích, khó khăn khi giữ đầu thẳng, nôn

-Thóp phồng

-Tĩnh mạch da đầu giãn lớn: do đảo ngược dòng chảy của tĩnh mạch từ các xoang trong não, hậu quả của tăng áp lực nội sọ

-Liệt dây VI: do đường đi của dây VI trong sọ dài nên nó dễ tổn thương với sự tăng áp lực nội sọ

-Dấu mặt trời mọc (liệt động tác đưa mắt nhìn lên): hội chứng Parinaud do áp lực tác động lên ngách trên tùng

- Tăng phản xạ
- Thở bất thường với các cơn ngừng thở
- Các đường khớp giãn rộng (có thể thấy trên phim Xquang thường)

#### 4.3 Mù do NUT

Mù là biến chứng hiếm gặp của NUT và/hoặc shunt hoạt động kém. Các nguyên nhân có thể:

- Tắc động mạch não sau do thoát vị xuống dưới qua lều tiểu não
- Phù gai thị mạn tính gây tổn thương thần kinh thị và đĩa thị
- Giãn não thất III chèn ép lên giao thị

Trong trường hợp shunt kém hoạt động, rối loạn vận nhãn hoặc khiếm khuyết thị trường hay gặp hơn mù.

### 5. Tiêu chuẩn CT/MRI để chẩn đoán NUT

#### 5.1 Đặc điểm hình ảnh đặc thù của NUT

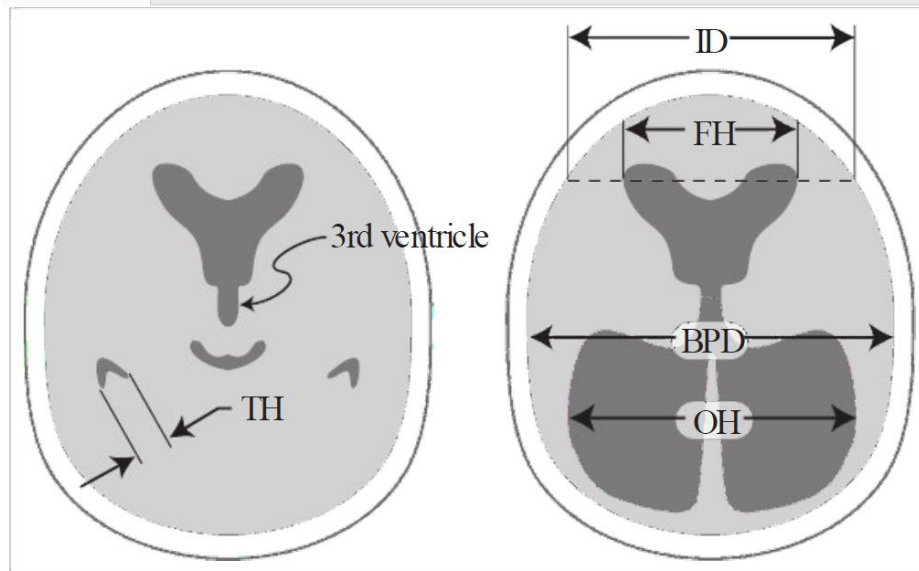
NUT thể hiện rõ nhất trên CT hoặc MRI (hình 1)

NUT được nghĩ đến khi trên phim CT hoặc MRI có các đặc điểm:

1. Chiều rộng của hai sừng thái dương (temporal horn (TH))  $\geq 2\text{mm}$  (trong trường hợp bình thường, TH chỉ vừa đủ nhìn thấy), và không thấy được rãnh bên (sylvian fissure) và rãnh võ não.

HOẶC

2. TH  $\geq 2\text{mm}$  (cả hai bên), và tỷ lệ FH/ID  $>0,5$  (ở lát cắt mà FH có giá trị lớn nhất, và ID là khoảng cách đo ở cùng lát cắt, xem hình 1)



Hình 1. Các chỉ số đo đặc để chẩn đoán NUT (TH: sừng thái dương, FH: sừng trán, ID: đường kính trong, BPD: đường kính lưỡng đỉnh, OH: sừng chẩm)

Những đặc điểm khác gợi ý NUT:

1. Sừng trán não thất bên giãn và tròn (não thất Mickey Mouse) và/hoặc não thất III

2. Giảm tỷ trọng quanh não thất trên CT, hoặc tăng tín hiệu quanh não thất trên chuỗi xung T2 của phim MRI: gợi ý hấp thu dịch não tủy (DNT) xuyên qua màng nội tủy (transependymal absorption) (chú ý: thực ra đây là cách gọi nhầm, vì nghiên cứu sử dụng chất đánh dấu DNT cho thấy DNT thật sự không thấm qua màng nội tủy; có thể đây là do tình trạng ứ trệ dịch ở nhu mô não kề cận não thất)

3. Các tỷ lệ

$FH/ID < 40\%$ : bình thường

$40\% < FH/ID < 50\%$ : giới hạn

$FH/ID > 50\%$ : gợi ý NUT

4. Chỉ số Evans:  $FH/BPD > 0,3$ , trong đó BPD đo ở lát cắt có giá trị lớn nhất, FH đo ở cùng lát cắt đó.

5. Lát cắt dọc trên MRI có thể cho thấy thể chai bị mỏng đi, thường gặp trong NUT mạn tính và/hoặc thể chai uốn cong lên.

## 6. Chẩn đoán phân biệt NUT

Tình trạng có thể giống NUT nhưng bản chất không phải do bất thường hấp thu DNT, đôi khi được đề cập đến như “giả não úng thủy” (pseudohydrocephalus):

- hydrocephalus ex vacuo : giãn lớn các não thất do mất nhu mô não, thường là biểu hiện bình thường của tuổi tác, nhưng có thể diễn biến nhanh hơn hoặc nặng hơn bởi một số bệnh như Alzheimer, Creutzfeldt-Jakob, chấn thương sọ não... Không có sự thay đổi về động học của DNT.
- Hydranencephaly: Bệnh không não, không có hai bán cầu não, thường do nhồi máu hai động mạch cảnh trong. Cần chẩn đoán phân biệt bệnh này với NUT nặng vì shunt cho NUT thật sự có thể giúp vỏ não phát triển lại.
- Não bộ phát triển bất thường: các não thất hoặc một phần các não thất giãn lớn:
  - + Thiếu sản thể chai: thỉnh thoảng xảy ra cùng với NUT, nhưng đa số các trường hợp chỉ là biểu hiện não thất III lớn và tách biệt với các não thất bên
  - +Loạn sản vách thị (septo-optic dysplasia)

Các bệnh lý được gán tên NUT nhưng thật sự không giống NUT:

- NUT viêm tai: thuật ngữ đã lỗi thời, được sử dụng để mô tả tình trạng tăng áp lực nội sọ ở bệnh nhân bị viêm tai giữa
- NUT bên ngoài (external hydrocephalus): gặp ở trẻ nhỏ (infancy), khoang dưới nhện giãn lớn và tăng vòng đầu và não thất bình thường hoặc giãn nhẹ.

## 7. NUT mạn tính

Các đặc điểm của NUT mạn tính:

1. Xương sọ gò đồng (copper beaten cranium): các nếp cuộn vỏ não hằn lên mặt trong xương sọ trên phim Xquang sọ. Bản thân hình ảnh này không liên quan đến tăng áp nội sọ, nhưng khi đi kèm với đặc điểm 3, và 4 dưới đây, thì rất gợi ý tăng áp nội sọ. Hình ảnh này có thể thấy trong bệnh lý hẹp hộp sọ (craniosynostosis)

2. Não thất III thoát vị vào hố yên

3. Mòn hố yên (sella turcica) (có thể do yếu tố 2 ở trên), đôi khi gây ra tình trạng hố yên trống, và mòn dốc yên (dorsum sella)

4. Sừng thái dương có thể ít nổi bật hơn so với NUT cấp

5. Đầu lớn: đường kính chẩm trán lớn hơn bình thường 98%

6. Teo thể chai: thấy rõ nhất trên phim MRI ở mặt phẳng cắt dọc

7. Ở trẻ nhỏ:

a) Giãn các đường khớp sọ

b) Chậm đóng các thóp

c) Không hoặc chậm phát triển

## **8. NUT bên ngoài (external hydrocephalus) (EH)**

### **8.1 Đại cương**

Giãn lớn khoang dưới nhện (thường ở các rãnh vỏ não ở cực trán) ở trẻ nhỏ (chủ yếu năm đầu tiên), thường đi kèm tăng bất thường vòng đầu và các não thất giãn nhẹ hoặc bình thường. Các bể đáy thường cũng giãn lớn, và mở rộng khe liên bán cầu phía trước. Không có triệu chứng hoặc dấu chứng gì khác (mặc dù có thể có chậm phát triển nhẹ về các mốc vận động do đầu lớn). Nguyên nhân không rõ, nhưng khiếm khuyết tái hấp thu DNT có thể là nguyên nhân. EH có thể là một biến thể của NUT thể thông. Không tìm thấy yếu tố làm dễ trong một số trường hợp, mặc dù EH có thể liên quan đến một số trường hợp dính khớp sọ sớm (đặc biệt sọ hình thuyền) hoặc có thể xảy ra sau xuất huyết trong não thất hoặc tắc tĩnh mạch chủ trên.

### **8.2 Chẩn đoán phân biệt**

EH có thể khác với tình trạng tụ dịch dưới màng cứng lành tính (hoặc gọi là tụ dịch ngoài trực) ở trẻ nhỏ. EH phải được chẩn đoán phân biệt với tụ dịch ngoài trực mạn tính có triệu chứng (hoặc máu tụ dưới màng cứng mạn tính) với biểu hiện co giật, nôn, đau đầu... và có thể là hậu quả của bạo hành trẻ em. Ở EH, MRI hoặc CT có thể có hình ảnh tĩnh mạch nổi từ vỏ não đi xuyên qua lớp dịch đến bản trong xương

sọ (“dấu tĩnh mạch vỏ não”), khi mà lớp dịch dưới màng cứng chèn đẩy khoang dưới nhện và làm tĩnh mạch nổi lên ở vỏ não.

### 8.3 Điều trị

EH thường tự bù trừ khi trẻ 12-18 tháng tuổi mà không cần đặt shunt. Khuyến cáo: theo dõi định kỳ bằng siêu âm và/hoặc CT để loại trừ giãn lớn bất thường các não thất. Nhấn mạnh để bố mẹ hiểu rằng đây không phải là teo vỏ não. Do có nguy cơ cao đầu bị móp theo tư thế, cần chú ý thay đổi tư thế đầu trẻ thường xuyên khi trẻ đang ngủ.

Hiếm khi xảy ra nhưng shunt có thể được chỉ định khi lớp tụ dịch có máu (xem xét khả năng trẻ bị bạo hành) hoặc vì lý do thẩm mỹ đối với trường hợp đầu quá to hoặc trán gồ.

## 9. Não úng thủy liên quan nhiễm sắc thể X (X-linked hydrocephalus)

### 9.1 Đại cương

NUT do di truyền biểu hiện ở nam giới được truyền qua người mẹ có biểu hiện bình thường. Biểu hiện kiểu hình điển hình sẽ bỏ qua mỗi thế hệ đơn.

Tỷ lệ mắc mới: 1/25.000 đến 1/60.000. Tỷ lệ hiện mắc: khoảng 2 trường hợp trên mỗi 100 trường hợp NUT

### 9.2 Sinh lý bệnh

Receptor L1 CAM gắn kết màng tế bào đóng vai trò quan trọng trong phát triển hệ thần kinh, cho sự di trú của sợi trục đến các vị trí đích phù hợp thông qua các phân tử dính tế bào Integrin (Integrin cell adhesion molecules) và chuỗi tín hiệu MAP kinase.

Bất thường biểu hiện gen (abnormal gene expression) dẫn đến biệt hóa kém và bất thường giải phẫu các neuron vỏ não (không có bố tháp hai bên).

Đột biến chức năng mất bào tương (cytoplasmic domain loss of function mutations) dẫn đến hội chứng L1 nặng nề.



### 9.3 Hội chứng L1 (L1 syndrome)

Hội chứng kinh điển bao gồm CRASH (**C**orpus callosum hypoplasia (thiếu sản thể chai), **R**etardation (chậm phát triển), **A**dducted thumbs (khép các ngón cái), **S**pastic paralysis (liệt cứng), **H**ydrocephalus (não úng thủy)), MSAS (Mental handicap (tàn tật tâm thần), Aphasia (không nói được), Shuffling gait (dáng đi kéo lê), Adducted thumbs (khép các ngón cái)), HSAS (HCP with Stenosis of the Aqueduct of Sylvius: NUT với hẹp cống sylvius). Phổ bệnh cũng bao gồm thiếu sản thể chai liên quan nhiễm sắc thể X, và liệt cứng hai chân loại 1.

Hình ảnh học có thể có các biểu hiện sau:

1. Các não thất giãn trầm trọng và cân xứng, trong đó sừng sau giãn nhiều hơn cả
2. Thiếu sản hoặc không có thể chai
3. Thiếu sản thùy nhộng tiểu não phía trước
4. Khối trung gian lớn (large mass intermedia)
5. Củ não sinh tư lớn
6. Thành não thất gợn sóng (ripple ventricular wall) sau khi đặt VP shunt (hình ảnh đặc trưng của bệnh lý này)

Điều trị: Không có phương pháp điều trị nào có thể giúp cải thiện tình trạng chậm phát triển.

1. VP shunt: mục đích chính là để kiểm soát kích thước đầu để dễ chăm sóc. Không cải thiện về mặt thần kinh
2. Hiện tại chưa có liệu pháp gen cho bất thường protein L1 CAM
3. Siêu âm thai kỳ: khoảng tuần 20-24, có thể cho phép kết thúc sớm thai kỳ.
4. Trẻ nam với NUT và có  $\geq 2$  dấu hiệu lâm sàng/hình ảnh học nên được kiểm tra gen để tìm đột biến L1CAM, mục đích để tư vấn cho các lần mang thai trong tương lai.

## 10. NUT ổn định (“Arrested hydrocephalus”)

### 10.1 Đại cương

Định nghĩa chính xác của thuật ngữ này nói chung chưa được đồng thuận, một số dùng thuật ngữ thay thế là “compensated hydrocephalus”. Đa số dùng thuật ngữ

này để nói đến tình trạng não úng thủy đã ổn định, không tiến triển hoặc không gây ra di chứng nặng, không cần đặt dẫn lưu dịch não tủy.

Bệnh nhân cần phải đến cơ sở y tế ngay nếu xuất hiện các triệu chứng của tăng áp nội sọ (mất bù) như: đau đầu, nôn, thất điều hoặc các triệu chứng thị giác.

NUT ổn định có các biểu hiện sau:

1. Kích thước các não thất gần bình thường
2. Vòng đầu phát triển bình thường
3. Tâm lý và vận động phát triển bình thường

## 10.2 Không phụ thuộc shunt (shunt independence)

Khái niệm bệnh nhân trở nên không phụ thuộc shunt không được đồng thuận cao. Một số tác giả cho rằng không phụ thuộc shunt xảy ra phổ biến hơn khi NUT xảy ra do tắc nghẽn ở các hạt màng nhện (NUT thể thông), nhưng các tác giả khác cho thấy rằng nó có thể xảy ra cho dù nguyên nhân là gì. Những bệnh nhân này phải được theo dõi sát vì có những trường hợp trở nên không còn phụ thuộc shunt đã 5 năm nhưng tử vong vẫn xảy ra, đôi khi không có dấu hiệu báo trước.

## 10.3 Khi nào có thể tháo bỏ shunt đã bị đứt hoặc không còn hoạt động?

Chú ý: Shunt bị đứt (disconnected) vẫn có thể tiếp tục hoạt động thông qua đường hầm dưới da đã được nội mô hóa (endothelialized subcutaneous tract).

### 1. Chỉ định kiểm tra shunt:

- Shunt hoạt động giới hạn
- Có dấu hiệu hoặc triệu chứng của tăng áp nội sọ (nôn, nhãn cầu không hướng lên được, đôi khi đau đầu đơn thuần...)
- Thay đổi khả năng nhận thức, giảm khả năng tập trung, hoặc thay đổi cảm xúc
- Bệnh nhân bị hẹp cống não hoặc nứt ống sống: phần lớn là phụ thuộc shunt

2. Việc tháo bỏ shunt có thể gây rủi ro nên phẫu thuật này chỉ thực hiện trong trường hợp nhiễm trùng shunt.

3. Bệnh nhân có shunt không hoạt động nên được theo dõi sát bằng các phim CT scan, và có thể bằng cách đánh giá tâm lý thần kinh nhiều lần.

## **11. Não thất IV cách ly (Entrapped fourth ventricle)**

### **11.1 Đại cương**

Não thất IV không thông thương với não thất III (qua cống não) và các bể đáy (qua lỗ Luschka hoặc Magendie). Thường gặp ở bệnh nhân được đặt shunt não thất bên đã lâu, đặc biệt trong trường hợp NUT sau nhiễm trùng (đặc biệt nhiễm nấm) hoặc những trường hợp nhiễm trùng shunt tái diễn. Có thể do dịch não tủy được dẫn lưu qua shunt, nên lớp nội mô ở cống não áp vào nhau, lâu ngày dẫn đến dính. Xảy ra ở khoảng 2-3% bệnh nhân được đặt shunt. Cũng có thể gặp ở dị dạng Dandy Walker nếu cống não bị tắc. Đám rối mạch mạc não thất IV tiếp tục sản xuất dịch não tủy, làm giãn não thất IV khi các lỗ thoát của não thất IV bị tắc hoặc tắc nghẽn ở các hạt màng nhện.

### **11.2 Biểu hiện lâm sàng**

-Đau đầu

-Liệt các dây thần kinh sọ thấp: nuốt khó

-Áp lực tác động lên sàn não thất IV có thể gây chèn ép gói thần kinh mặt (facial colliculus), dẫn đến liệt mặt hai bên và liệt vãn nhãn ngoài hai bên

-Thất điều

-Giảm tri giác

-Buồn nôn/nôn

-Có thể phát hiện tình cờ (chú ý: có thể có một số biểu hiện không điển hình như giảm thời gian tập trung)

### **11.3 Điều trị**

Điều trị não thất IV cách ly có thể giảm tình trạng não thất tách đôi (slit ventricles). Đa số phẫu thuật viên chọn cách dẫn lưu não thất IV bằng một shunt riêng biệt, hoặc nối với shunt đã có sẵn.

Liệt các dây thần kinh sọ có thể xảy ra khi dẫn lưu não thất IV, do shunt đâm vào thân não lúc đặt hoặc xảy ra muộn hơn, khi não thất IV giảm kích thước, nhưng

cũng có thể do dẫn lưu quá mức gây kéo dẫn các dây thần kinh sọ thấp khi thân não di chuyển ra phía sau.

## **12. NUT áp lực bình thường (Normal Pressure Hydrocephalus-NPH)**

### **12.1 Đại cương**

-Tam chứng: sa sút trí tuệ, rối loạn dáng đi, tiểu không tự chủ

-Hình ảnh NUT thể thông trên CT hoặc MRI

-Áp lực nội sọ bình thường khi đo ngẫu nhiên

-Triệu chứng có thể hết khi đặt shunt

NUT áp lực bình thường (NPH), còn gọi là hội chứng Hakim-Adams, được mô tả lần đầu vào năm 1965, được xem là vô căn. Tuy nhiên, ở một số ca NPH, nguyên nhân gây ra bệnh lý có thể xác định được, cho thấy rằng áp lực nội sọ có thể tăng vào một số thời điểm. Những bệnh nhân này có thể đáp ứng với shunt.

Những nguyên nhân có thể gây ra “NPH thứ phát”:

1. Sau xuất huyết dưới nhện
2. Sau chấn thương
3. Sau viêm màng não
4. Sau mổ ở hố sau
5. U
6. Có thể thấy ở 15% bệnh nhân bị Alzheimer
7. Khiếm khuyết hạt màng nhện
8. Hẹp cống não có thể là nguyên nhân bị bỏ sót

Một số bệnh nhân NPH có thể có áp lực nội sọ tăng vào một số thời điểm.

### **12.2 Dịch tễ học**

Tỷ lệ mắc mới của NPH vô căn khoảng 5,5/100 000 mỗi năm. Tuổi trung bình bị NPH vô căn cao hơn so với tuổi bị NPH thứ phát.

### 12.3 Lâm sàng

Tam chứng dưới đây không phải là biểu hiện đặc trưng (pathognomonic) của bệnh, biểu hiện lâm sàng tương tự có thể gặp ở những bệnh cảnh khác như sa sút trí tuệ do bệnh lý mạch máu, Alzheimer và Parkinson.

1. Rối loạn dáng đi: thường xuất hiện trước các triệu chứng khác. Bước chân rộng nhưng ngắn, bệt đất (shuffling) và không vững khi xoay. Bệnh nhân thường có cảm giác giống như bị dán xuống sàn nhà (glued to the floor) (còn gọi là dáng đi nam châm “magnetic gait”), có thể có khó khăn khi bắt đầu bước hoặc xoay. Không có biểu hiện rối loạn phối hợp động tác (appendicular ataxia)
2. Sa sút trí tuệ: suy giảm trí nhớ, suy nghĩ chậm chạp (bradyphrenia) và vận động chậm (bradykinesia)
3. Tiểu không tự chủ: thường không ý thức được việc tiểu không tự chủ (unwitting). Chú ý: bệnh nhân sa sút trí tuệ hoặc giảm khả năng vận động cũng có thể có biểu hiện mất tự chủ về đại tiểu tiện.

Các đặc điểm lâm sàng khác:

Tuổi thường > 60. Tỷ lệ nam hơi cao hơn nữ.

Thất ngôn thật sự thường ít gặp, nhưng suy giảm chức năng hoặc giảm động lực sống (impaired motivation) có thể làm rối loạn khả năng nói. Khi NPH tiến triển, suy giảm trí tuệ có thể trở nên nặng hơn và ít đáp ứng điều trị. Có thể có biểu hiện giống triệu chứng của bệnh Parkinson (11%).

Một số triệu chứng không liên quan NPH

Mặc dù rất nhiều triệu chứng lâm sàng có thể xảy ra ở bệnh cảnh NPH, có thể là ít gặp như ngất (syncope), hội chứng tiết hormone bài niệu không phù hợp (SIADH) nhưng có những biểu hiện lâm sàng được cho là không phải do NPH như: phù gai thị, co giật (trước khi đặt shunt), đau đầu.

Bảng 1. Hướng dẫn chẩn đoán NPH

Nhiều khả năng là NPH (probable NPH)
Bệnh sử : phải bao gồm :
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Khởi phát lặng lẽ</li> <li>2. Tuổi khởi phát : <math>\geq 40</math> tuổi</li> <li>3. Kéo dài <math>\geq 3-6</math> tháng</li> <li>4. Không có tiền sử chấn thương đầu, xuất huyết trong não, viêm màng não hoặc các nguyên nhân được biết khác có thể gây NUT thứ phát</li> <li>5. Tiến triển nặng dần theo thời gian</li> <li>6. Không có bệnh lý thần kinh, tâm thần hoặc lão khoa mà có thể giải thích đầy đủ các triệu chứng hiện tại của bệnh nhân</li> </ol>
Hình ảnh : CT hoặc MRI sau khi khởi phát triệu chứng phải có các đặc điểm
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Não thất giãn lớn mà không phải do teo não hoặc giãn lớn bẩm sinh (chỉ số Evan <math>&gt; 0,3</math>)</li> <li>2. Không có hình ảnh tắc nghẽn đại thể dòng chảy dịch não tủy</li> <li>3. <math>\geq 1</math> trong các đặc điểm sau <ol style="list-style-type: none"> <li>a) Các sừng thái dương giãn lớn, không phải do teo hải mã</li> <li>b) Góc thể chai <math>\geq 40^0</math></li> <li>c) Bằng chứng thay đổi thành phần dịch não tủy, bao gồm những thay đổi quanh não thất nhưng không phải do thiếu máu vi mạch hoặc thoái hóa myelin</li> <li>d) Dòng chảy trống ở cống não hoặc não thất IV trên phim MRI</li> </ol> </li> </ol> <p>Những đặc điểm hình ảnh khác có thể giúp khẳng định NPH nhưng không yêu cầu phải có:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Phim chụp trước khi khởi bệnh cho thấy não thất bình thường hoặc nhỏ hơn so với bây giờ</li> <li>2. Chụp bể dịch não tủy bằng phóng xạ cho thấy chậm thải chất phóng xạ ở bán cầu não sau 48-72h</li> <li>3. Cine-MRI cho thấy tăng tỷ lệ dòng chảy não thất</li> </ol> <p>SPECT scan cho thấy giảm tưới máu quanh não thất, và sự giảm tưới máu này không thay đổi với liệu pháp acetazolamide</p>
Sinh lý
Áp lực dịch não tủy ở tư thế nằm: 70-245mm H <sub>2</sub> O (5-18mmHg)
Lâm sàng: phải có rối loạn thăng bằng/dáng đi, sa sút nhận thức và/hoặc rối loạn chức năng tiểu tiện
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Rối loạn dáng đi/mất thăng bằng: <math>\geq 2</math> biểu hiện dưới đây <ol style="list-style-type: none"> <li>a) giảm độ cao bước chân</li> <li>b) giảm độ dài bước chân</li> <li>c) giảm nhịp bước chân đi</li> </ol> </li> </ol>

- d) tăng sự đung đưa của thân mình khi bước
- e) tăng khoảng cách giữa hai bàn chân khi đứng
- f) ngón chân xoay ngoài khi bước
- g) ngã ra sau (retropulsion)
- h) xoay theo khối (phải thực hiện  $\geq 3$  bước chân để xoay  $180^\circ$ )
- i) giảm khả năng thăng bằng khi bước :  $\geq 2$  lần điều chỉnh trên mỗi 8 bước chân.

2. Khả năng nhận thức : suy giảm khả năng nhận thức và/hoặc giảm khả năng thực hiện các test nhận thức, hoặc có  $\geq 2$  trong số các biểu hiện sau :

- a) vận động tâm lý chậm chạp (psychomotor slowing): tăng khoảng thời gian trả lời
- b) giảm tốc độ vận động tinh tế
- c) giảm độ chính xác của vận động tinh tế
- d) khó khăn để duy trì sự chú ý
- e) suy giảm khả năng hồi tưởng, đặc biệt các sự kiện gần đây
- f) rối loạn chức năng thực hiện : ví dụ giảm khả năng thực hiện những quy trình nhiều bước, trí nhớ làm việc, thiết lập ý tưởng trừu tượng/tương tự, sự thấu hiểu bên trong sự vật
- g) thay đổi hành vi cư xử hoặc tính cách

3. Rối loạn chức năng tiểu tiện

- a) bất kỳ một trong các biểu hiện sau

- tiểu không tự chủ từng giai đoạn hoặc dai dẳng mà không do nguyên nhân rối loạn tiết niệu tiên phát

-tiểu không tự chủ dai dẳng

-đại tiện và tiểu tiện không tự chủ

- b) hoặc, bất kỳ 2 trong các biểu hiện:

-tiểu khẩn cấp (urinary urgency): cảm giác cần phải đi tiểu gấp

-tiểu dắt (pollakiuria): lượng dịch cơ thể nhận vào bình thường nhưng tiểu  $> 6$  lần trong 12h

-tiểu đêm: cần đi tiểu  $>2$  lần trong một đêm

Có thể là NPH (possible NPH)

Bệnh sử : các triệu chứng xuất hiện có thể:

1. Khởi phát bán cấp hoặc không xác định được
2. Khởi phát ở bất kỳ độ tuổi nào sau thiếu niên
3. Kéo dài :  $<3$  tháng hoặc không xác định được thời gian
4. Có thể xuất hiện sau các sự kiện như chấn thương sọ não nhẹ, tiền sử xuất huyết trong não, viêm màng não trẻ em hoặc người lớn hoặc các tình trạng khác mà không có mối liên hệ về nguyên nhân gây ra các triệu chứng đó
5. Cùng tồn tại với các rối loạn thần kinh, tâm thần hoặc bệnh lý khác

nhưng không phải là nguyên nhân gây ra các biểu hiện này
6. Không tiến triển hoặc tiến triển không rõ ràng
Lâm sàng : có thể có các triệu chứng
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Tiêu tiện/đại tiện không tự chủ và/hoặc suy giảm nhận thức, không rối loạn dáng đi/sự thăng bằng</li> <li>2. Rối loạn dáng đi hoặc chỉ sa sút trí tuệ</li> </ol>
Hình ảnh học : giãn lớn não thất nhưng kèm với bất kỳ biểu hiện dưới đây
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Teo não nhiều đủ để có thể giải thích não thất giãn lớn</li> <li>2. Có tổn thương cấu trúc (structural lesion) có thể gây thay đổi kích thước não thất</li> </ol>
Sinh lý
Không đo áp lực DNT hoặc áp lực nằm ngoài giới hạn của probable NPH (xem ở trên)
Không thể là NPH
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Não thất không lớn</li> <li>2. Có dấu tăng áp nội sọ (ví dụ : phù gai thị)</li> <li>3. Không có biểu hiện nào trong tam chứng của NPH</li> <li>4. Triệu chứng giải thích được bằng nguyên nhân khác (ví dụ : hẹp ống sống)</li> </ol>
Bệnh sử của bệnh nhân nên được kiểm tra với một người thân của bệnh nhân, biết được tình trạng trước đây và hiện tại của bệnh nhân

## 12.4 Hình ảnh học

### *Các đặc điểm trên CT và MRI*

1. Điều kiện tiên quyết : não thất giãn lớn và không bị tắc (tức là NUT thể thông)
2. Những đặc điểm gợi ý khả năng đáp ứng tốt với đặt shunt.  
 Những đặc điểm này cho thấy giãn não thất không phải chỉ do teo não
  - a) Tỷ trọng thấp quanh não thất trên phim CT hoặc tăng tín hiệu trên T2 MRI : hình ảnh này có thể hết khi đặt shunt
  - b) Chèn ép rãnh vỏ não (chú ý : giãn khu trú rãnh vỏ não có thể thấy và đó có thể là bể chứa (reservoir) DNT không điển hình, có thể giảm sau khi đặt shunt và không nên xem là do teo não)
  - c) Sừng trán não thất tròn



Mặc dù một số bệnh nhân cải thiện lâm sàng mà không thay đổi về hình ảnh học, nhưng cải thiện lâm sàng thường đi kèm với giảm kích thước não thất.

### Chụp bể dịch não tủy phóng xạ (Radionuclide cisternography)

Vẫn còn tranh luận về tính hữu ích. Một nghiên cứu thấy rằng chụp bể dịch não tủy không làm tăng tính chính xác của chẩn đoán. Phần lớn các nhà nghiên cứu đã bỏ phương pháp này.

## 12.5 Các nghiệm pháp trong chẩn đoán NPH

### *Chọc dò tủy sống*

#### Áp lực mở (Opening pressure)

Áp lực mở (OP) khi chọc dò tủy sống ở tư thế nằm nghiêng trái bình thường có giá trị trung bình  $12,2 \pm 3,4$  cm H<sub>2</sub>O ( $8,8 \pm 0,9$  mm Hg) và  $<18$  cm H<sub>2</sub>O (OP  $> 24$  cm H<sub>2</sub>O gợi ý NUT không thông hơn là NPH). Ở bệnh nhân bị NPH, OP trung bình là  $15 \pm 4,5$  cm H<sub>2</sub>O ( $11 \pm 3,3$  mm Hg), hơi cao hơn, nhưng có chồng lấn với giá trị bình thường. Theo các chuyên gia, giới hạn trên 24 cm H<sub>2</sub>O được đề xuất cho định nghĩa của NPH. Bệnh nhân có OP ban đầu  $>10$  cm H<sub>2</sub>O có tỷ lệ đáp ứng với đặt shunt cao hơn.

Xét nghiệm DNT: Gửi DNT làm các xét nghiệm thường quy để loại trừ nhiễm trùng, tăng protein (ví dụ gặp trong u), xuất huyết dưới nhện.

#### *Nghiệm pháp lấy DNT (Tap Test)*

Chọc tủy sống lấy DNT và đánh giá đáp ứng. Chưa có nghiên cứu tiền cứu với tiêu chuẩn đánh giá chặt chẽ về nghiệm pháp này. Đáp ứng dương tính sau khi lấy 40-50 ml DNT có giá trị dự đoán mắc bệnh (Positive Predictive Value) khoảng 73-100% nhưng độ nhạy thấp (26-61%). Chú ý: Cái gọi là đáp ứng dương tính sau khi lấy DNT chưa được chuẩn hóa, vì triệu chứng của bệnh nhân bị NPH thay đổi lên xuống giữa các ngày nên đa số chuyên gia thích chọn biểu hiện cải thiện khách quan về đáng đi là bằng chứng của sự đáp ứng với lấy DNT.

#### *Đo áp lực DNT liên tục*

Đo áp lực DNT liên tục cho thấy một số bệnh nhân có OP bình thường khi chọc dò dịch não tủy thất lưng nhưng áp lực có thể  $> 270$  mm H<sub>2</sub>O hoặc có sóng B. Những

bệnh nhân này có thể đáp ứng với shunt tốt hơn những bệnh nhân không có những đặc điểm này.

## 12.6 Điều trị

1. Dựa vào bệnh sử, khám lâm sàng, và hình ảnh học, phân loại bệnh nhân vào một trong các mức độ: nhiều khả năng là NPH, có thể là NPH, hoặc không thể là NPH (xem bảng 1). Đối với nhiều khả năng hoặc có thể là NPH, không thực hiện thêm test khác, mức độ chắc chắn về chẩn đoán NPH là khoảng 50-60%. Ở bệnh nhân khỏe mạnh được chẩn đoán nhiều khả năng NPH, việc đặt shunt điều trị là hợp lý.

2. Nếu không, để tăng độ chắc chắn sẽ đáp ứng với đặt shunt, một trong các test sau nên thực hiện:

a) Nghiệm pháp lấy dịch não tủy: lấy khoảng 40-50ml DNT qua chọc dò thất lưng

-Đáp ứng dương tính sẽ tăng khả năng đáp ứng với đặt shunt (73-100%)

-Do độ nhạy thấp (26-61%), nên nếu bệnh nhân không đáp ứng với nghiệm pháp thì không thể loại trừ khả năng đáp ứng với đặt shunt, nên thực hiện thêm nghiệm pháp khác

-Nếu OP > 17,6 mm Hg (24 cm H<sub>2</sub>O), tìm kiếm thêm nguyên nhân gây ra NUT thứ phát (không loại trừ việc đặt shunt để điều trị)

b) Dẫn lưu thất lưng ra ngoài

c) Nghiệm pháp đo sức cản DNT (resistance testing)

### *Các thủ thuật chuyển lưu DNT*

Đặt shunt VP (não thất ổ bụng) là thủ thuật được chọn lựa. Đa số chọn van áp lực trung bình (65-90 mm H<sub>2</sub>O) để hạn chế nguy cơ tụ máu dưới màng cứng, mặc dù tỷ lệ đáp ứng có thể cao hơn nếu sử dụng van áp lực thấp. Bệnh nhân ngồi dậy từ từ trong vài ngày sau đặt; nếu xuất hiện đau đầu do áp lực nội sọ thấp (đau đầu khi ngồi dậy) thì việc ngồi dậy cần thực hiện chậm hơn. Có thể sử dụng shunt có van điều chỉnh được áp lực để giảm nguy cơ tụ máu dưới màng cứng, ban đầu cài đặt áp lực cao, sau đó giảm áp lực từ từ trong vòng vài tuần.

Theo dõi lâm sàng và CT trong 6-12 tháng.

Bệnh nhân không cải thiện lâm sàng và não thất không thay đổi trên hình ảnh cần kiểm tra xem shunt có hoạt động không. Nếu không bị tắc nghẽn, và nếu không xuất hiện tụ dịch dưới màng cứng, có thể thử dùng van áp lực thấp hơn (hoặc nếu là van điều chỉnh được áp lực thì hạ áp lực).

Các biến chứng đối với đặt shunt điều trị NPH

Tỷ lệ biến chứng có thể đến 35% (một phần do tính dễ tổn thương của não người già). Các biến chứng có thể là:

1. Tụ máu hoặc tụ dịch dưới màng cứng: nguy cơ cao khi sử dụng van áp lực thấp và người già (thường bị teo não). Bệnh nhân sẽ có biểu hiện đau đầu, triệu chứng sẽ hết hoặc ổn định. Khoảng 1/3 cần phải dẫn lưu máu tụ và thất shunt (tạm thời hoặc vĩnh viễn). Nguy cơ có thể giảm bằng cách vận động từ từ sau mổ.
2. Nhiễm trùng shunt
3. Tụ máu trong não
4. Co giật
5. Biến chứng muộn: bao gồm các biến chứng nói trên, và tắc hoặc tuột shunt

Nội soi phá sàn não thất III (Endoscopic Third Ventriculostomy (ETV))

Ca đầu tiên điều trị NPH bằng ETV được thực hiện vào năm 1999. Về mặt cơ chế, thật khó để giải thích tại sao ETV có thể hiệu quả đối với NPH, nhưng một số tác giả ủng hộ sử dụng phương pháp này cho những bệnh nhân được chọn lọc kỹ, kết quả cho thấy 69% bệnh nhân cải thiện. Vào thời điểm hiện nay, ETV không nên là lựa chọn đầu tiên cho phần lớn các trường hợp NPH.

## 12.7 Kết quả

Triệu chứng có thể cải thiện rõ nhất sau đặt shunt là tiểu tiện không tự chủ, sau đó là rối loạn dáng đi, và cuối cùng là sự sa sút trí tuệ. Black đưa ra các dấu hiệu gợi ý bệnh nhân có khả năng cải thiện sau đặt shunt :

-Lâm sàng : có tam chứng (tiểu không tự chủ, rối loạn dáng đi, sa sút trí tuệ). 77% bệnh nhân có biểu hiện cải thiện đầu tiên sau đặt shunt là dáng đi. Bệnh nhân sa sút trí tuệ nhưng không rối loạn dáng đi hiếm khi đáp ứng việc đặt shunt

-Áp lực mở khi chọc dò thất lưng :  $>100 \text{ mm H}_2\text{O}$

-Chụp phóng xạ bể DNT : có hình ảnh tiêu biểu của NPH. Hình ảnh hỗn hợp hoặc bình thường thì không có mối liên hệ với việc đáp ứng shunt

## 12.8 NUT và thai kỳ

Bệnh nhân được đặt shunt có thể sẽ mang thai, có bệnh nhân bị NUT trong thai kỳ cần đặt shunt. Những vấn đề được thảo luận dưới đây có thể xảy ra ở bệnh nhân có thai đang mang shunt. Đối với bệnh nhân có VP shunt, đầu shunt ở bụng (distal shunt) có thể dễ bị trở ngại hơn khi mang thai. Sau đây là một số xử trí :

### 12.8.1 Xử trí tiền mang thai

#### 1. Đánh giá :

a) Đánh giá chức năng shunt : Chụp MRI hoặc CT trước khi mang thai. Làm thêm các xét nghiệm khác nếu nghi ngờ shunt kém hoạt động. Bệnh nhân bị cắt dọc não thất (slit ventricle) có thể giảm khả năng chịu đựng và có triệu chứng ngay cả khi sự thay đổi thể tích rất nhỏ.

b) Đánh giá thuốc, đặc biệt thuốc chống động kinh

#### 2. Tư vấn :

a) Tư vấn gen : nếu mẹ bị NUT do khiếm khuyết ống thần kinh thì nguy cơ trẻ sinh ra bị khiếm khuyết ống thần kinh là 2-3%

b) Sử dụng sớm các vitamin tiền mang thai, tránh các thuốc gây quái thai, tránh quá nóng (ví dụ ngâm trong bồn nước nóng).

### 12.8.2 Xử trí trong khi mang thai

1. Theo dõi sát các dấu hiệu tăng áp nội sọ : đau đầu, buồn nôn, nôn, chậm chạp, thất điều, co giật... Thận trọng : những dấu hiệu này có thể giống biểu hiện tiền sản giật (cũng cần phải được loại trừ). 58% bệnh nhân biểu hiện có tăng áp nội sọ, có thể do :

a) Shunt kém hoạt động một phần nay trở nên mất bù

b) Shunt kém hoạt động

c) Có một số dấu hiệu của tăng áp nội sọ mặc dù shunt hoạt động tốt, có thể do tăng lượng nước ở não và ứ trệ tĩnh mạch

d) Khối u tăng lên trong quá trình mang thai

e) Huyết khối tĩnh mạch não : huyết khối xoang màng cứng, huyết khối tĩnh mạch vỏ não

f) Bệnh lý não liên quan đến rối loạn tự điều chỉnh

2. Bệnh nhân xuất hiện các triệu chứng tăng áp nội sọ cần được chụp CT hoặc MRI để so sánh kích thước não thất so với phim chụp trước khi mang thai

a) Nếu không có thay đổi, chọc shunt để đo áp lực nội sọ và cấy DNT. Xem xét việc chụp shunt phóng xạ (radiosotope shunt-o-gram)

b) Nếu tất cả các xét nghiệm đều âm tính, thì sự thay đổi sinh lý có thể là nguyên nhân. Điều trị trong trường hợp này bao gồm : nghỉ ngơi, hạn chế dịch, và có thể dùng steroid và/hoặc lợi tiểu đối với trường hợp nặng. Nếu triệu chứng không giảm, khuyến cáo cho sinh sớm ngay khi phổi của thai nhi đã trưởng thành (cho kháng sinh dự phòng 48h trước khi sinh)

c) Nếu não thất có lớn thêm và/hoặc shunt kém hoạt động, nên kiểm tra shunt

-Trong hai tam cá nguyệt đầu tiên: VP (não thất ổ bụng) shunt được lựa chọn và thích ứng tốt

-Trong tam cá nguyệt thứ ba : shunt não thất tâm nhĩ hoặc não thất màng phổi được sử dụng để tránh tổn thương tử cung hoặc kích thích chuyển dạ.

### 12.8.3 Xử trí trong khi sinh

1. Kháng sinh dự phòng được khuyến cáo trong khi chuyển dạ và sinh để giảm nhiễm trùng shunt. Vì coliform là vi khuẩn hay gặp trong giai đoạn này, Wisoff khuyến cáo sử dụng ampicillin 2g IV mỗi 6h, và gentamicin 1,5mg/kg IV mỗi 8h trong khi sinh và 48h sau sinh

2. Ở bệnh nhân không có triệu chứng : sinh âm đạo nếu có thể (giảm nguy cơ dính hoặc nhiễm trùng đầu xa shunt).

3. Bệnh nhân có triệu chứng khi thai gần đủ tháng hoặc trong khi chuyển dạ, nên mổ lấy thai dưới gây mê toàn thân (chống chỉ định gây tê ngoài màng cứng khi tăng áp nội sọ), theo dõi sát lượng dịch, có thể cho steroid và lợi tiểu đối với ca nặng.

*Nguồn : Mark S. Greenberg (2016), “Hydrocephalus-General Aspects”, Handbook of Neurosurgery 8th edition, Thieme Medical Publishers, NewYork, NY, pp. 394-413.*

*Biên dịch: BS. Trương Văn Trí*

*Mọi góp ý xin gửi về [drtruongtri@gmail.com](mailto:drtruongtri@gmail.com). Xin cảm ơn!*