

DỊ TẬT CỘT SỐNG CHẼ ĐÔI

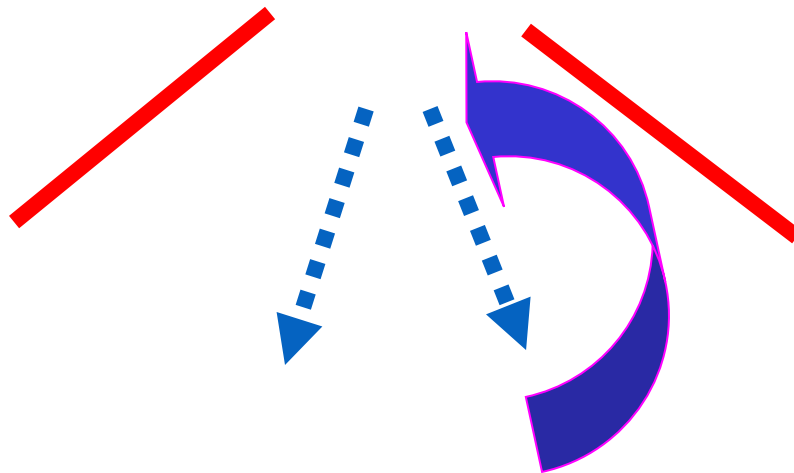
(SPINA BIFIDA, SPINAL DYSRAPHISM)

BS. ĐẶNG ĐỖ THANH CẦN
BỘ MÔN NGOẠI THẦN KINH

Mục tiêu học tập

1. Hiểu được định nghĩa và cơ chế bệnh sinh.
2. Liệt kê được các thể lâm sàng thường gặp.
3. Cách thăm khám một bệnh nhân thoát vị tuỷ –màng tuỷ.
4. Trình bày phương pháp điều trị.

ĐỊNH NGHĨA



ĐỊNH NGHĨA

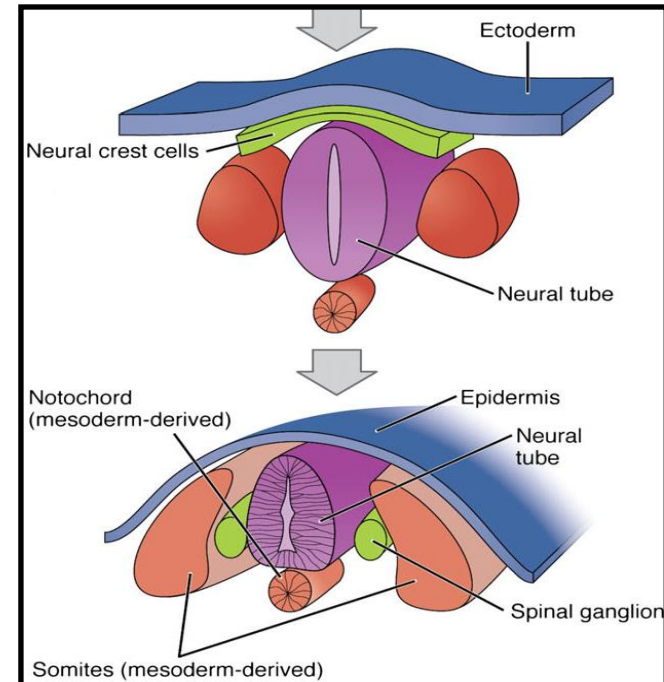
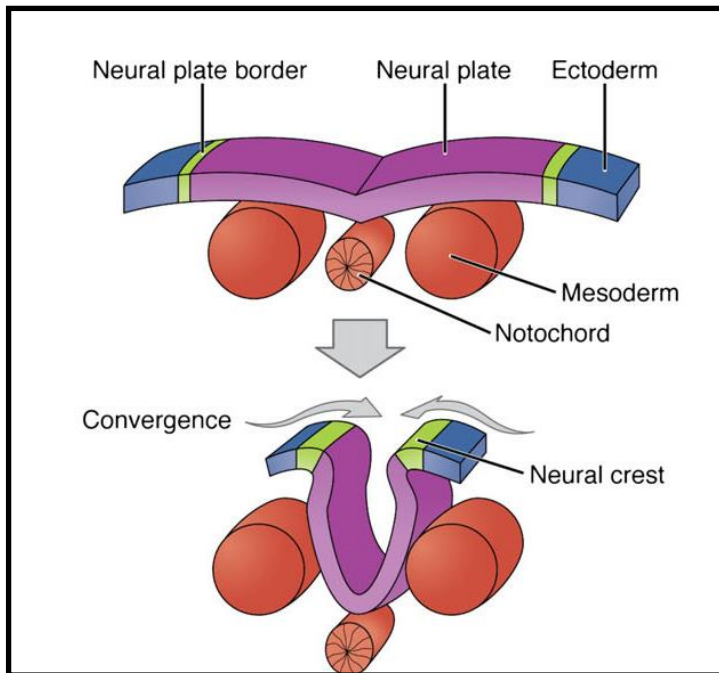
Spina bifida aperta, spina bifida cystica

Spina bifida occulta

CƠ CHẾ BỆNH SINH

Primary Neurulation (week 3 – 4)

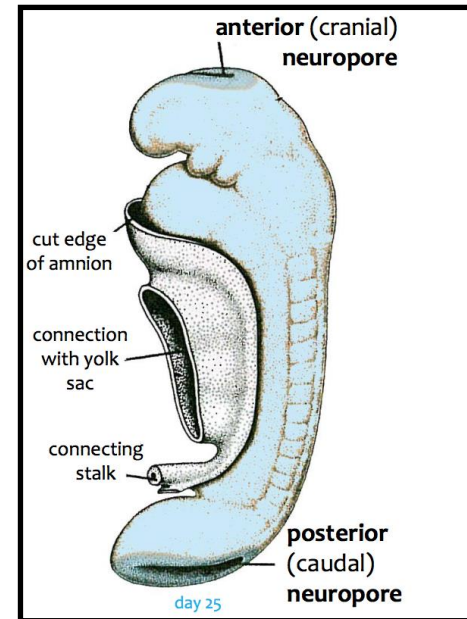
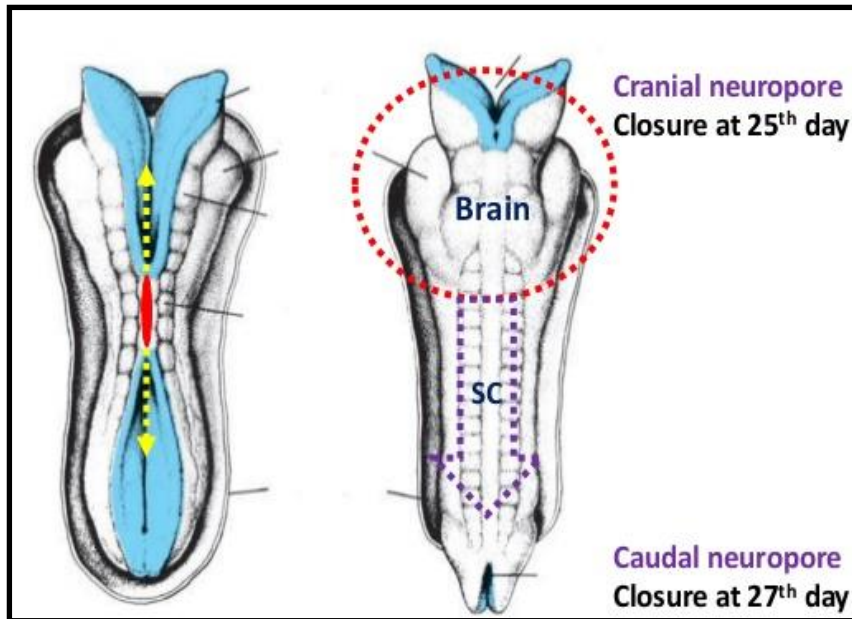
- *Closed neural tube: “plate – fold – tube”*
- *Separate ectoderm and neural tube*



CƠ CHẾ BỆNH SINH

Primary Neurulation (week 3 – 4)

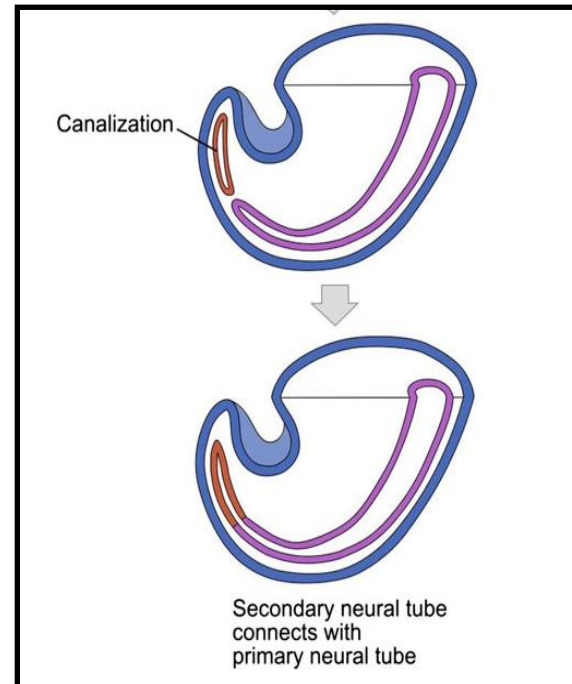
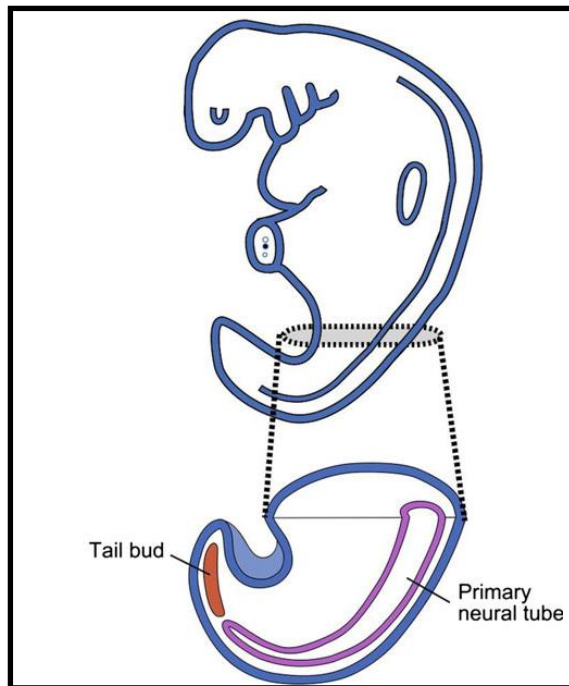
- *Brain – Proximal spinal cord S2*



CƠ CHẾ BỆNH SINH

Secondary Neurulation (week 5 – 6)

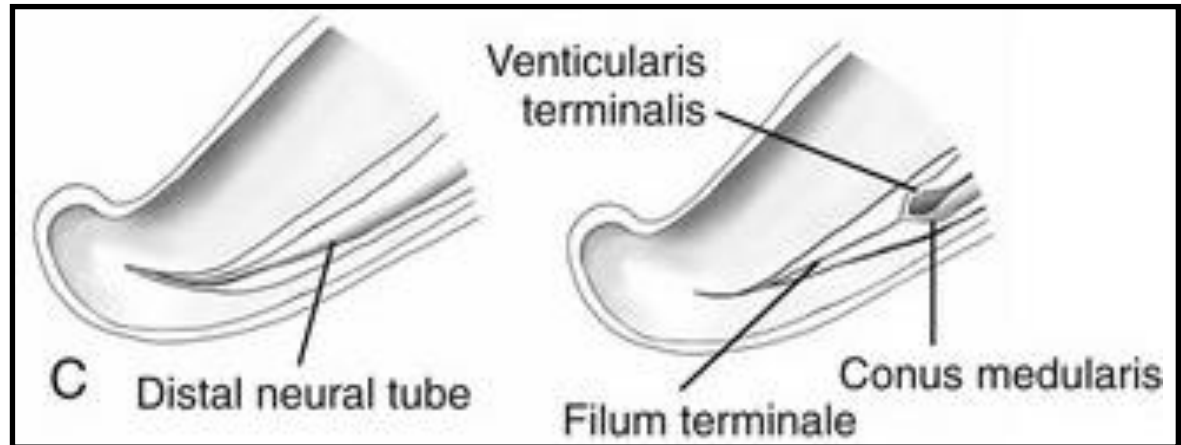
- *Distal spinal cord: “S2 – Conus”*



CƠ CHẾ BỆNH SINH

Caudal regression (week 7)

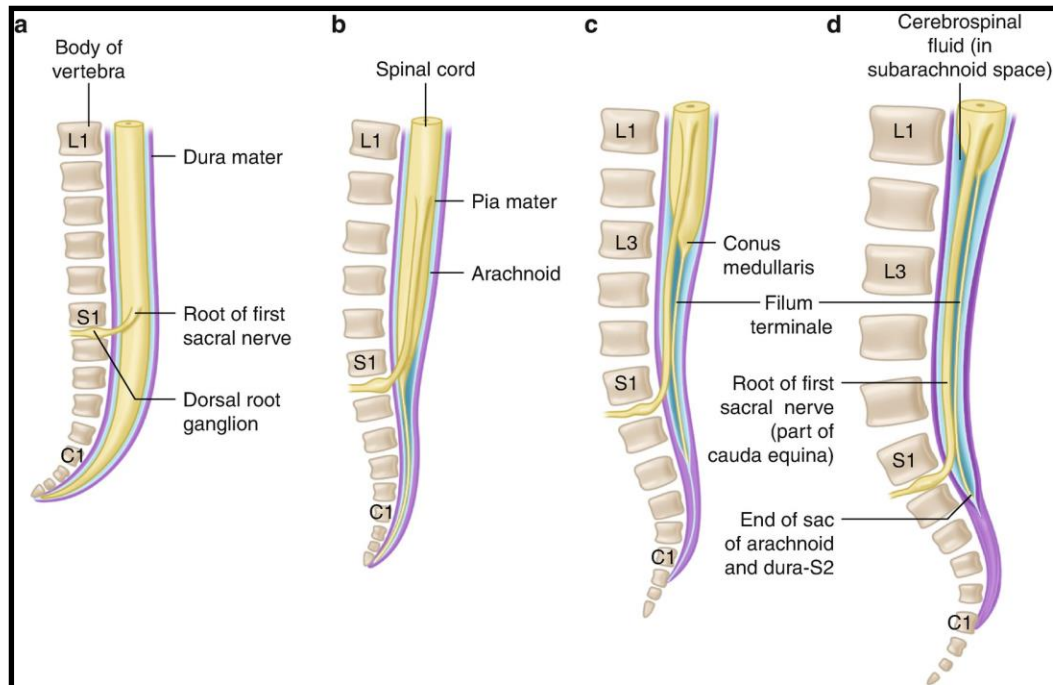
- *Filum*
- *Sacrum, Coccyx, Bladder, Rectum*



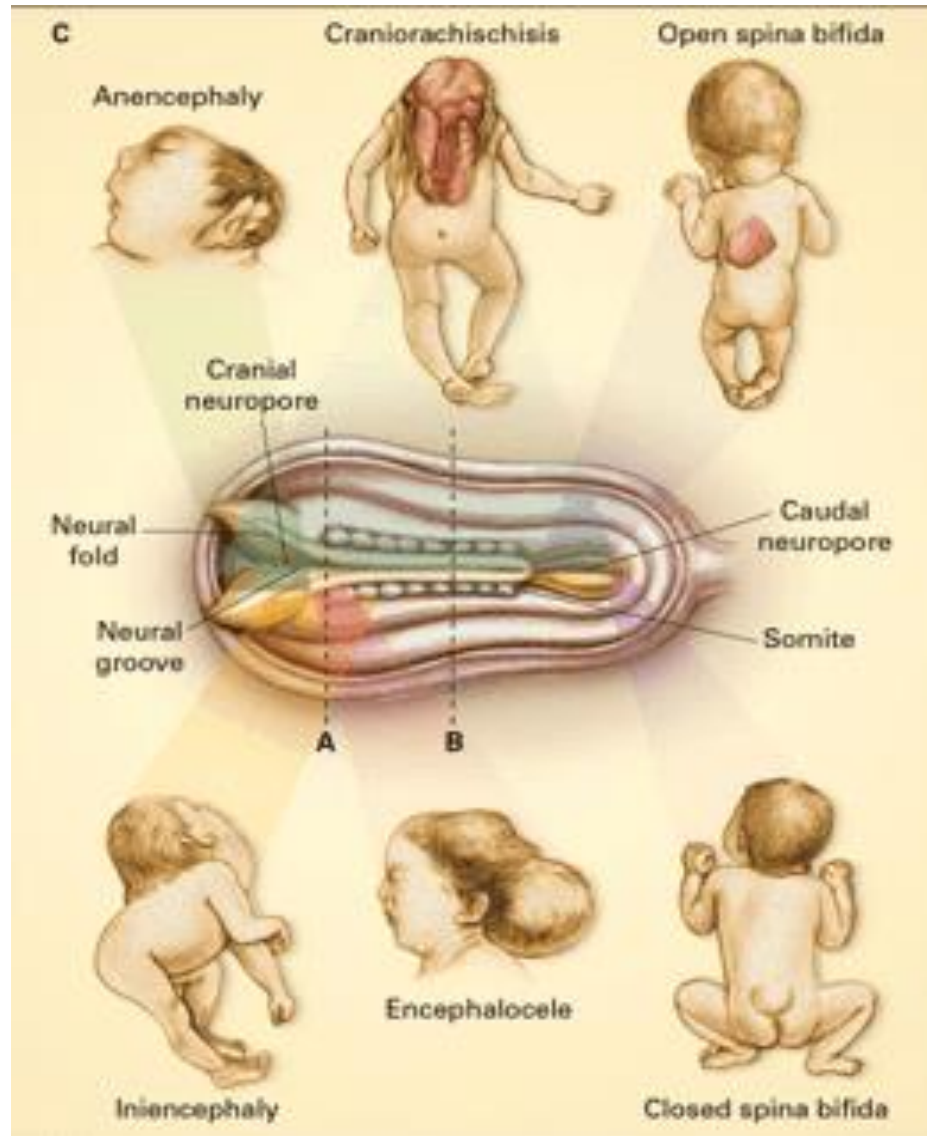
CƠ CHẾ BỆNH SINH

Ascending spinal cord (2nd month to birth)

- *Conus lying at L1 – L2*
- *Cauda equina*



CƠ CHẾ



SPINA BIFIDA APERTA



MENINGOCELE

MYELOMENINGOCELE

I. DỊCH TỄ HỌC

Tần suất: 1 – 2/1000 trẻ

Yếu tố nguy cơ:

- **Gia đình: 2-3%/1MM, 6-8%/ 2MM**
- **Môi trường; chiến tranh, nghèo đói, thảm họa**
- **Thai sản:**
 - **Acid folic (giảm nguy cơ 70-80%)**
 - **Valproic acid, vitamin A**
 - **Béo phì, tiểu đường**
- **Đột biến gen**

II. LÂM SÀNG

Nang:

- **Loại thoát vị ?**
- **Vỡ ?**
- **Kích thước lỗ khuyết**

Vận động 2 chi dưới

Xương khớp

Cơ vòng

Mức tổn thương vận động:

- **T12:**
Liệt hoàn toàn 2 chân
- **L1-L2:**
Có thể đứng có hỗ trợ
Không tự đi được
- **L3-L5:**
Có thể đi, đứng với nạng
- **S1-S2:**
Tự đi đứng được
Bàn chân quắp



II. LÂM SÀNG



II. LÂM SÀNG

Dị tật phối hợp (MM):

- **Đầu nước: 80%**
- **Chiari type 2: 100%**
- **Tethered cord: 100%**
- **Gù, vẹo cột sống: 20%**
- **Biến dạng gối, gót**

III. HÌNH ẢNH HỌC

III. ĐIỀU TRỊ

PRECARE PROTOCOL OF MYELOMENINGOCELE



III. ĐIỀU TRỊ



III. ĐIỀU TRỊ

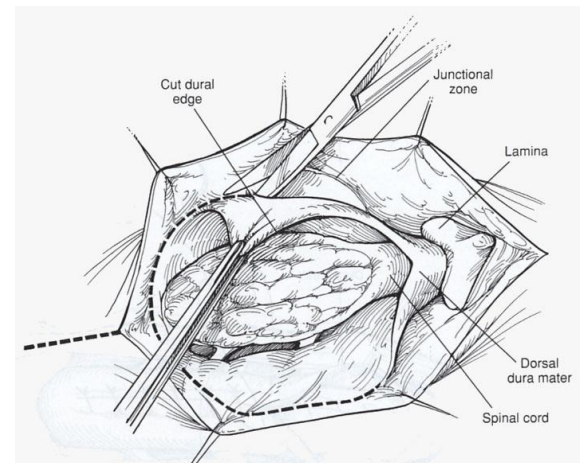
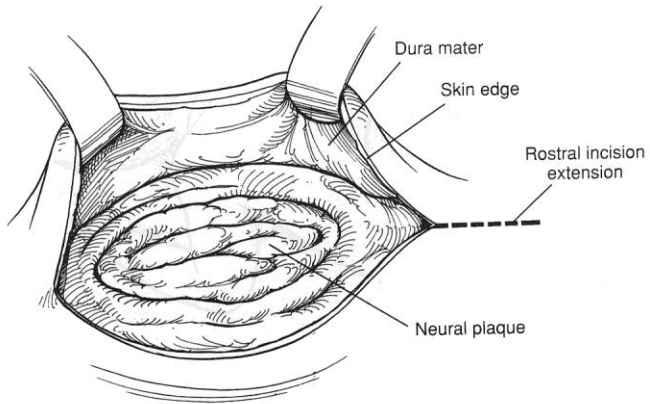
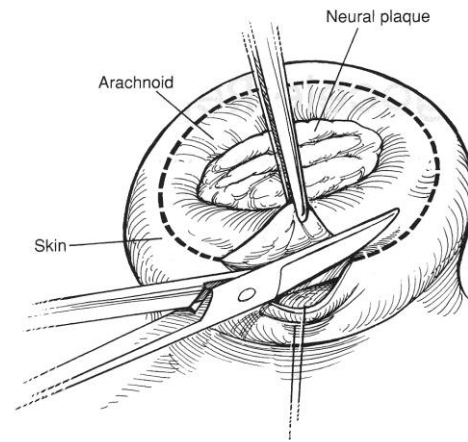
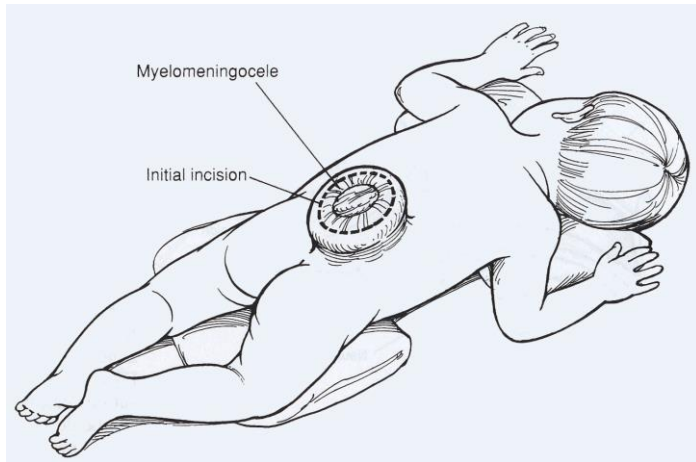
PHẪU THUẬT:

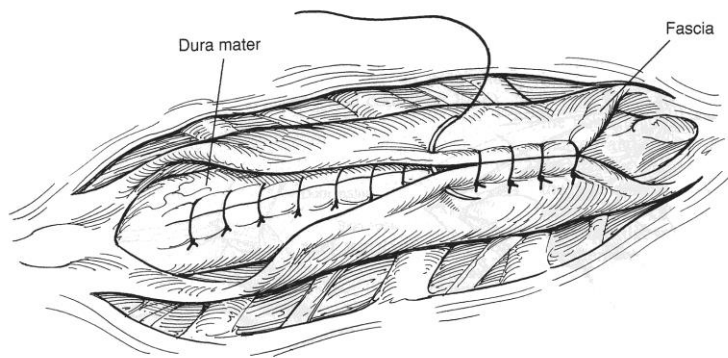
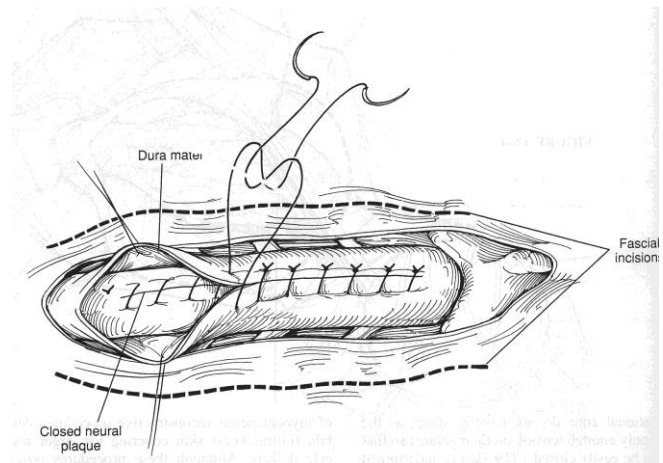
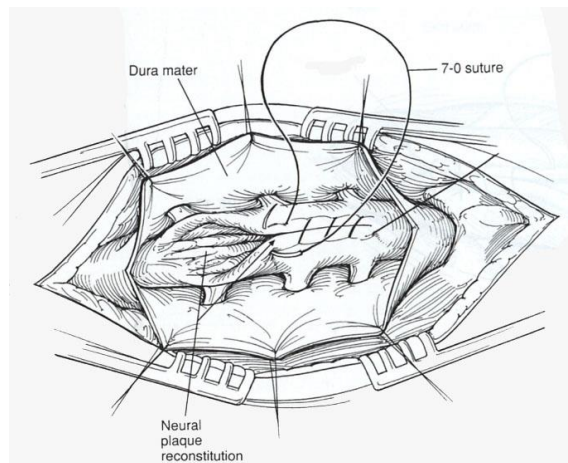
Mục tiêu:

- **Tạo hình lại ống TK và các màng tử**
- **Phòng ngừa VMN**
- **Bảo vệ chức năng mô TK bên dưới**

Thời điểm:

- **Mở 24h đầu sau sinh: giảm tỉ lệ nhiễm trùng**
- **Đặt VP trong 3 ngày đầu**





VI. TIÊN LƯỢNG

➤ Tỉ lệ sống

✓ 1 tuổi: 85 – 90%

✓ 6 tuổi: 80%

✓ 20 – 25 tuổi: 25%

➤ Chỉ số IQ: 80% bình thường

➤ Tự đi lại được: 40 – 85%

➤ Tiểu bình thường: 3 – 10%

Nguyên nhân tử vong:

➤ Suy hô hấp (dị tật Chiari)

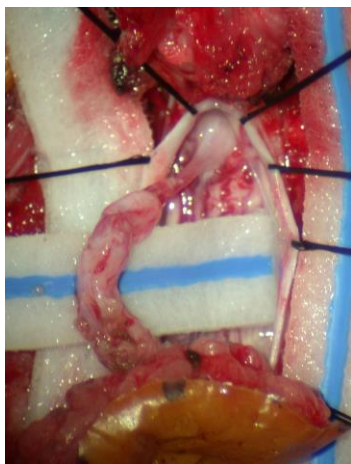
➤ Tắc, nhiễm trùng shunt

SPINA BIFIDA OCCULTA

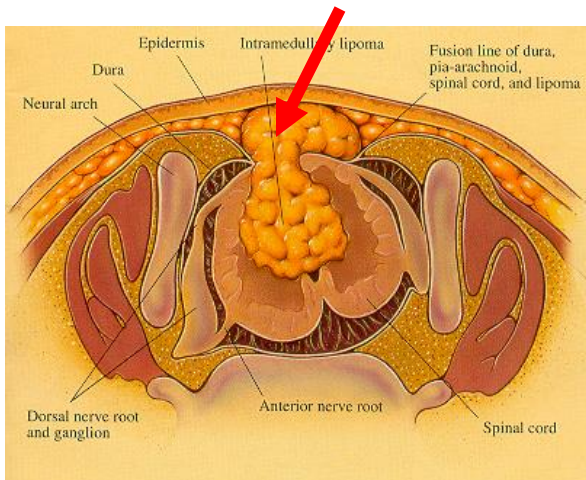
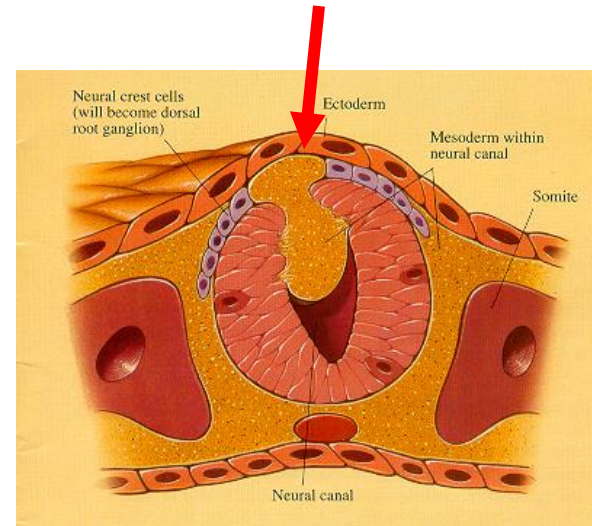
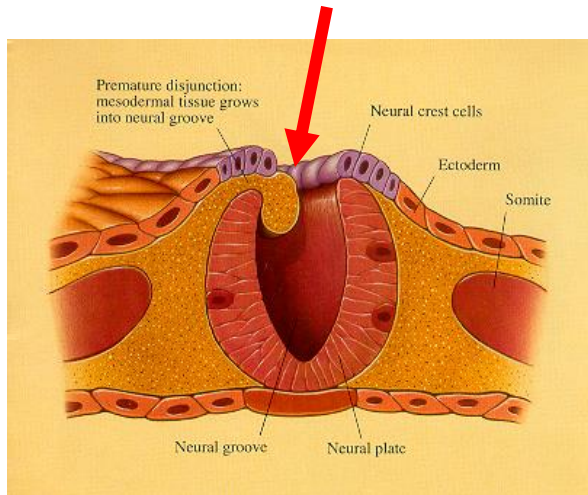


THỂ LÂM SÀNG

1. **TV tuỷ-màng tuỷ-u mỡ** (Lipomyelomeningocele)
2. U mỡ trong màng cứng (Intradural lipoma)
3. U mỡ dây tận cùng (Filum terminal fibrolipoma)
4. **Xoang bì** (Dermoid sinus)
5. Nang TK ruột (Neurenteric syst)
6. Tuỷ chia hai (Split cord malformation)



CƠ CHẾ



Có thành phần ngoại bì da, trung bì chui vào ống sống

BIỂU HIỆN Ở DA

- Khối u cạnh cột sống
- Rậm lông
- U mạch máu da (hemangioma)
- Mẩu da thừa (skin tag, tail)
- Lỗ nhỏ (dimple)
- Dát da thay đổi sắc tố (stigmata, cigarette burn)

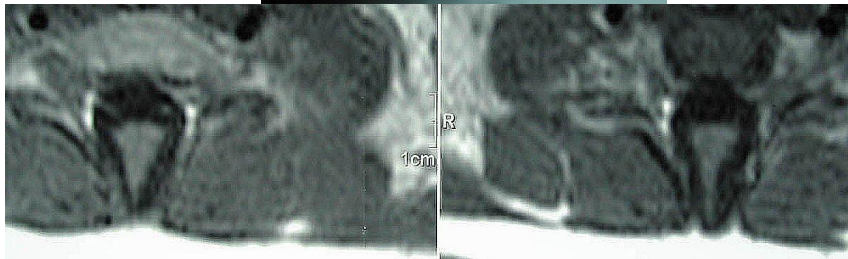
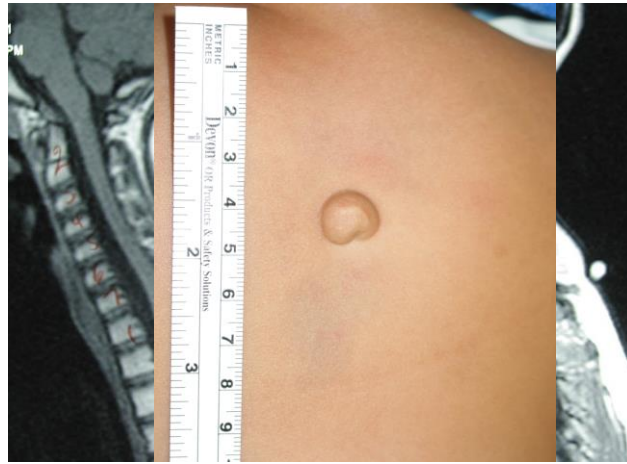
BIỂU HIỆN Ở DA

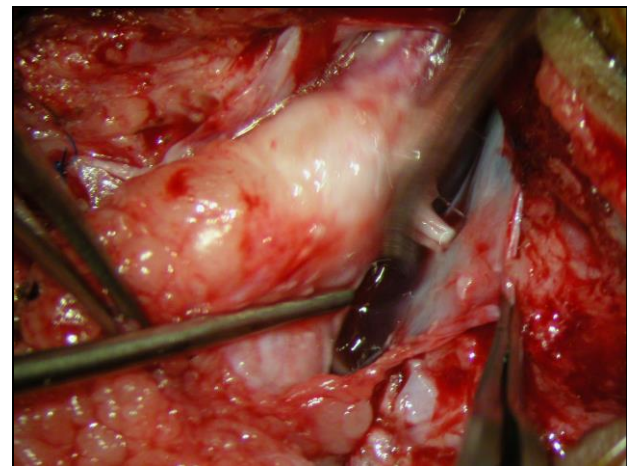
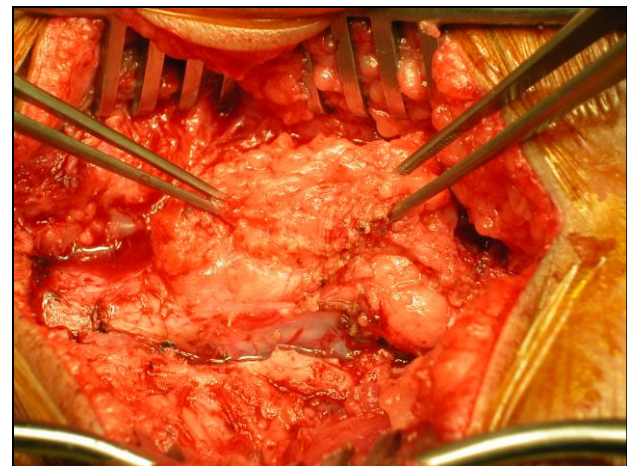


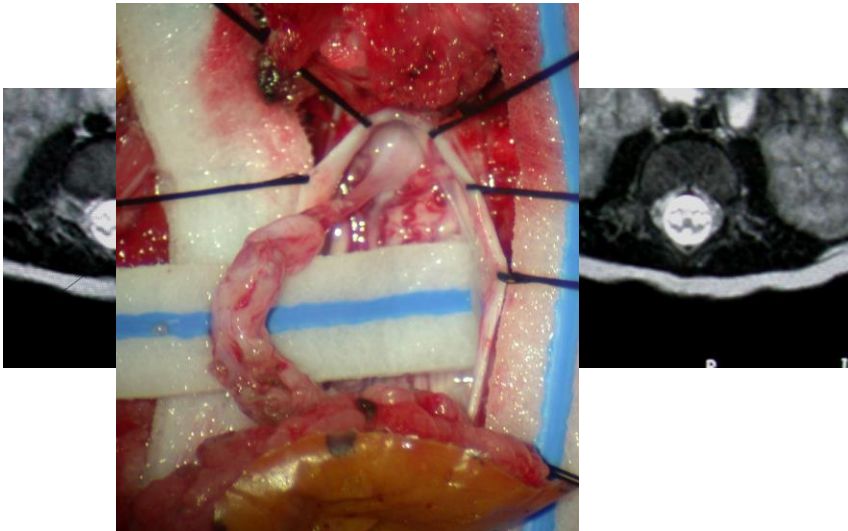
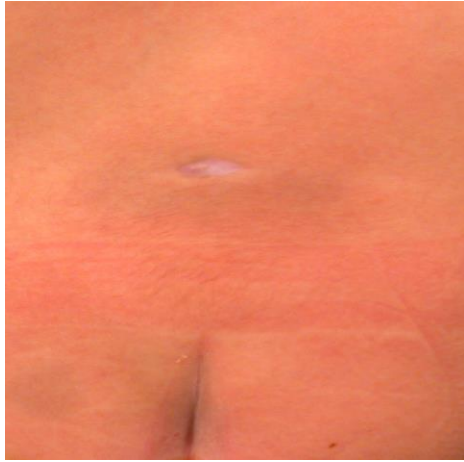
BIỂU HIỆN Ở DA



HÌNH ẢNH HỌC







LIPOMYELOSCHISIS

3 loại chính:

- 1. Lipomyelomeningocele: 84%**
- 2. Filum terminale fibrolipoma: 12%**
- 3. Intradural lipoma: 4%**

LIPOMYELOMENINGOCELE

1. Lâm sàng:

- Khối u cạnh sống: 56%
- Rối loạn cơ vòng: 32%
- Biến dạng chân, yếu liệt, đau chân: 10%

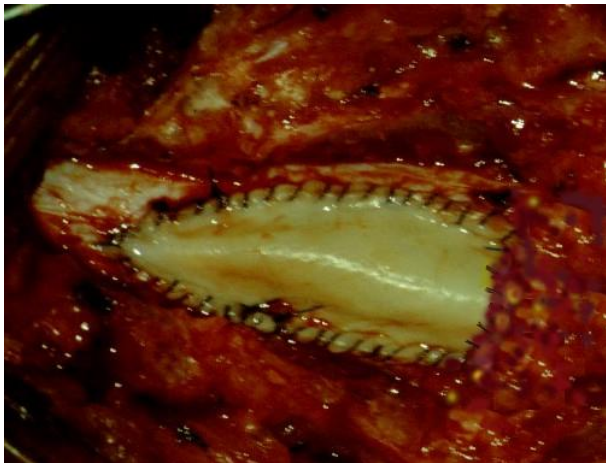
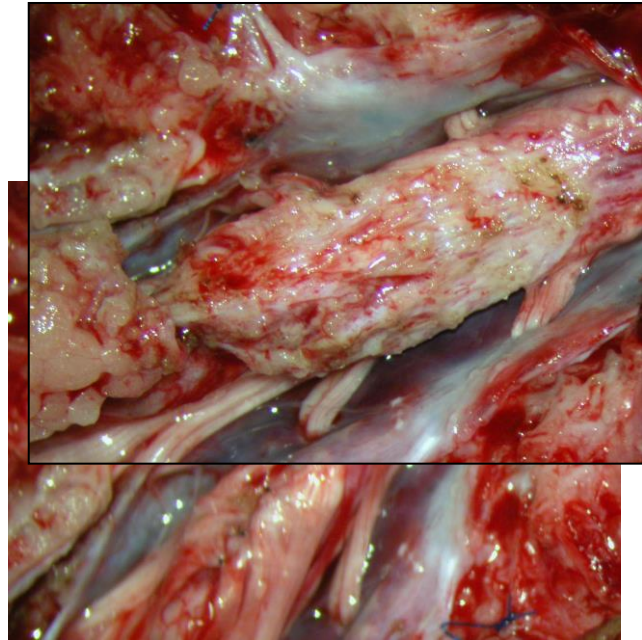
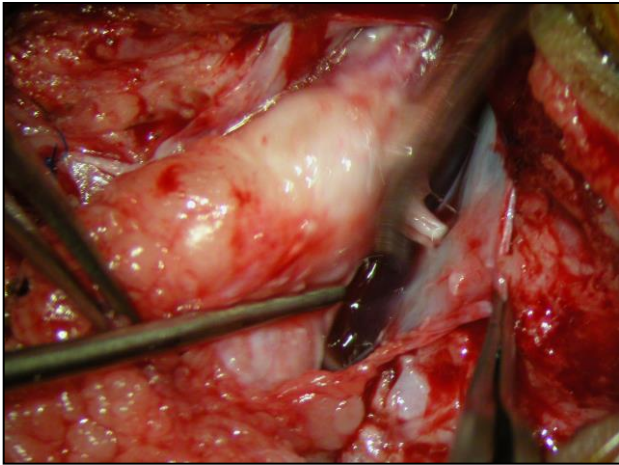
2. Điều trị: phẫu thuật

Mục tiêu:

- Cắt dây tận cùng
- Lấy bớt u mỡ bớt chèn ép

3. Tiên lượng:

Cải thiện: 19%, không đổi: 75%, nặng hơn: 6%



Nguyên tắc:
Khâu 5 lớp (màng nhện, màng cứng, lớp cơ, dưới da, da)

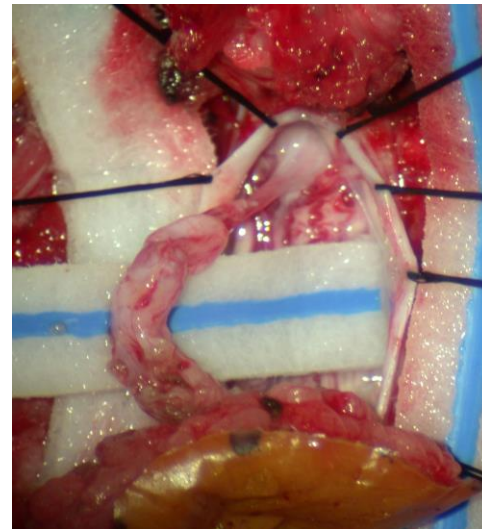
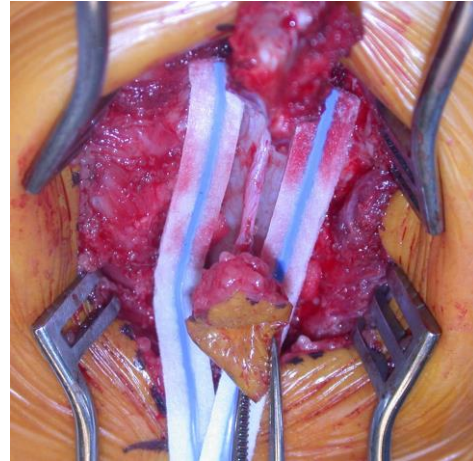
DERMAL SINUS

Lâm sàng:

- **Dermal sinus tract + dermoid cyst**
- **Nhiễm trùng hay không nhiễm trùng**

Điều trị:

- **Vùng thất lưng cùng: phẫu thuật**
- **Vùng chóp cụt: hiếm khi thông vào màng cứng. Không điều trị**



Nguyên tắc: bóc nguyên khối (en bloc removal)

Lạ lòng em bé Hà Nội 'mọc đuôi'

Infonet · 39 phút

Theo dõi

Từ lúc sinh ra, bé H. (Gia Lâm) đã mắc dị tật hiếm gặp khi mọc 'đuôi'. Hiện trên thế giới chỉ có khoảng 35-40 trường hợp dị tật còn đuôi bẩm sinh.



thank for attention

