

# BỆNH TỦY SỐNG

Ngô Minh Triết, Trần Công Thắng

## Mục tiêu học tập

1. Giải phẫu chức năng tủy sống
2. Các hội chứng bệnh lý tủy sống
3. Đặc điểm lâm sàng, chẩn đoán và điều trị các bệnh lý tủy sống thường gặp

## GIỚI THIỆU

Bệnh tủy sống gây ra liệt tứ chi, liệt hai chi dưới, các khiếm khuyết cảm giác và thường để lại di chứng tàn phế. Nhiều bệnh tủy sống có thể hồi phục nếu nhận biết và điều trị trong giai đoạn sớm (Bảng 20.1).

**Bảng 20.1: Các bệnh lý tủy sống có thể điều trị được**

|   |
|---|
| <b>Chèn ép</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- U ngoài màng cứng, trong màng cứng hay u nội tủy</li><li>- Abscess ngoài màng cứng</li><li>- Xuất huyết ngoài màng cứng</li><li>- Thoái hóa cột sống cổ</li><li>- Thoát vị đĩa đệm</li><li>- Chèn ép tủy sau chấn thương do gãy đốt sống hoặc xuất huyết</li></ul> |
| <b>Mạch máu</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Dị dạng động tĩnh mạch hoặc dò động tĩnh mạch</li><li>- Hội chứng kháng phospholipid và các tình trạng tăng đông khác</li></ul>   |
| <b>Viêm</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Xơ cứng rải rác (MS)</li><li>- Viêm tủy thị thần kinh (NMO)</li><li>- Viêm tủy cắt ngang</li><li>- Sarcoidosis</li><li>- Bệnh tủy liên quan Sjögren</li><li>- Bệnh tủy liên quan lupus đỏ hệ thống</li><li>- Viêm mạch máu</li></ul>                                  |
| <b>Nhiễm trùng</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Virus: VZV, HSV-1 và 2, CMV, HTLV-1, khác</li><li>- Vi trùng: borrelia, listeria, giang mai, lao</li><li>- Ký sinh trùng: schistosomiasis, toxoplasmosis</li></ul>   |
| <b>Bẩm sinh</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Rỗng ống tủy</li><li>- Thoát vị màng não tủy</li><li>- Hội chứng tủy chẻ đôi</li></ul>  |
| <b>Thoái hóa</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Thiếu vitamin B12 (Thoái hóa kết hợp bán cấp)</li><li>- Thiếu đồng</li></ul>   |

Do có sự phát triển khác nhau của phần mô thần kinh và mô xương ống sống nên khoang tủy sống và thân sống có sự lệch nhau về cấu trúc (Bảng 20.2). Mỗi liên hệ

khoanh tủy và thân sống có tầm quan trọng đặc biệt trong định khu tổn thương gây chèn ép tủy. Ví dụ, mất cảm giác dưới rốn tương ứng tổn thương khoanh tủy ngực 10 nhưng chỉ ra tổn thương phần tủy sống nằm kế cận đốt sống ngực 7-8.

### Xác định vị trí tổn thương

Sự hiện diện khuyết chức vận động, cảm giác và thần kinh tự chủ dưới mức tổn thương là đặc điểm của bệnh tủy sống. Khoanh cảm giác này được xác định bằng cách hỏi bệnh nhân xác định cảm giác đau nhiệt từ phần đùi và thân dưới lên tới vùng cổ mỗi bên. Mất cảm giác đau nhiệt bên dưới khoanh cảm giác là kết quả của tổn thương bó gai đồi thị bên đối diện, cao hơn 1 đến 2 khoanh trong trường hợp tổn thương tủy sống một bên và tại khoanh nếu tổn thương tủy sống hai bên. Sự khác biệt khoanh này là do đường đi của neuron cảm giác số 2, vốn bắt nguồn từ sừng sau tủy sống, đi lên 1 đến 2 khoanh khi chúng bắt chéo trước ông trung tâm để hợp lại thành bó gai đồi thị đối bên. Tổn thương cắt ngang bó vỏ gai và các đường vận động đi xuống khác gây ra liệt hai chi dưới hoặc liệt tứ chi kèm theo tăng phản xạ gân cơ, có dấu Babinski và thậm chí liệt cứng (hội chứng neuron vận động trên). Tổn thương cắt ngang tủy sống cũng gây ra các rối loạn thần kinh tự chủ, bao gồm mất tiết mồ hôi dưới tổn thương và các rối loạn chức năng bàng quang, ruột và tình dục.

Mức tổn thương tủy sống cao nhất cũng có thể được xác định bằng cách chú ý dấu hiệu khuyết vận động và cảm giác tại một khoanh riêng biệt. Bằng thay đổi cảm giác (tăng cảm đau - hyperalgesia hay hyperpathia) ở tận cùng trên của rối loạn cảm giác, rung giật bó cơ và teo cơ tại vùng chi phối của một vài khoanh, hoặc mất phản xạ gân cơ cũng có thể ghi nhận tại mức này. Những dấu hiệu này cũng xuất hiện trong bệnh rễ và bệnh thần kinh ngoại biên, vì vậy sẽ hữu ích nhất nếu chúng xuất hiện kèm theo các tổn thương bó dài. Với tổn thương cắt ngang cấp tính và nặng nề, các chi có thể ban đầu liệt mềm (mất phản xạ gân cơ, mất trương lực cơ). Giai đoạn choáng tủy này thường kéo dài vài ngày, hiếm khi vài tuần, có thể nhầm lẫn với tổn thương lan rộng tế bào sừng trước ở nhiều khoanh tủy hoặc bệnh đa dây thần kinh cấp tính

**Bảng 20.2:** Mối liên hệ giữa khoanh tủy và thân sống tương ứng

| Khoanh tủy sống | Thân đốt sống tương ứng |
|-----------------|-------------------------|
| Cổ cao          | Tương ứng khoanh tủy    |
| Cổ thấp         | Cao hơn 1 khoanh        |
| Ngực cao        | Cao hơn 2 khoanh        |
| Ngực thấp       | Cao hơn 2 hoặc 3 khoanh |
| Thắt lưng       | Ngực 10-12              |
| Cùng            | Ngực 12 - Thắt lưng 1   |

### **Tổn thương cắt ngang mỗi đoạn tủy sống có các đặc điểm:**

**Tủy cổ:** tổn thương tủy cổ trên gây ra liệt tứ chi và yếu cơ hoành. Tổn thương tại khoanh C5-6 gây yếu cơ nhị đầu và mất phản xạ; ở C7 yếu cơ tam đầu, cơ duỗi cổ tay và duỗi ngón tay; và ở C8 yếu cơ gập cổ tay và ngón tay. Hội chứng Horner (sụp mí, đồng tử co nhỏ, giảm tiết mồ hôi nửa mặt) có thể xuất hiện trong tổn thương tủy cổ ở bất kỳ đoạn nào.

**Tủy ngực:** tổn thương ở tủy ngực được định khu bằng khoanh cảm giác ở thân mình, và vị trí đau cột sống ngực nếu có. Chỉ dấu hữu ích của khoanh cảm giác trên thân mình là vú (T4) và rốn (T10), ngoài ra yếu hai chi dưới và rối loạn cơ vòng đi kèm. Tổn thương ở T9-10 gây ra liệt cơ thành bụng dưới (nhưng không liệt cơ thành bụng

trên), tạo ra sự di chuyển hướng lên của rốn khi co thành bụng (dấu hiệu Beevor).

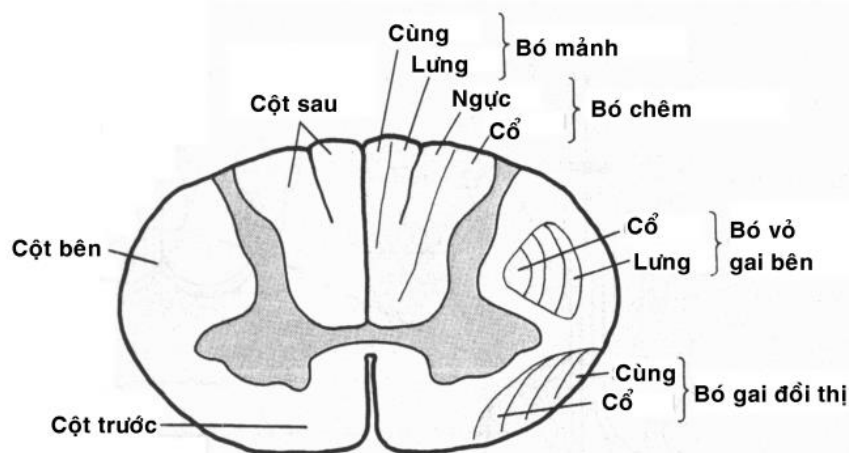
**Tủy thắt lưng:** tổn thương tại khoanh tủy L2-L4 gây ra liệt cơ gấp và khép đùi, yếu cơ duỗi gối và mất phản xạ gân xương bánh chè. Tổn thương L5-S1 gây ra liệt vận động bàn chân và cổ chân, yếu cơ gấp gối, duỗi đùi và mất phản xạ gót.

**Tủy cùng/Nón tủy:** nón tủy nằm ở tận cùng tủy sống, gồm các đoạn tủy cùng và 1 đoạn tủy cụt. Hội chứng nón tủy bao gồm mất cảm giác vùng yên ngựa hai bên (S3-S5), nổi trội rối loạn chức năng cơ vòng bàng quang-ruột (giữ nước tiểu, mất trương lực cơ vòng hậu môn) và bất lực. Mất phản xạ hành hang (S2-S4) và mất phản xạ cơ vòng hậu môn (S4-S5). Sức cơ phần lớn bình thường. Ngược lại, tổn thương chùm đuôi ngựa (vốn là các rễ thần kinh có nguồn gốc từ vùng tủy thấp), có đặc điểm đau lưng và đau kiểu rễ, yếu và mất cảm giác hai chân không đối xứng, có thể mất phản xạ và tương đối bảo tồn chức năng cơ vòng bàng quang-ruột. Tổn thương choán chỗ ở ống tủy có thể tạo ra bức tranh lâm sàng hỗn hợp với các đặc điểm của cả hai hội chứng nón tủy và chùm đuôi ngựa.

## CÁC HỘI CHỨNG BỆNH TỦY SỐNG THƯỜNG GẶP

### Phân bố đường dẫn truyền đi lên và đi xuống trong tủy sống

Hầu hết các bó sợi bao gồm bó cột sau, bó tháp và bó gai tiểu não nằm cùng bên với bên thân thể nó chi phối. Tuy nhiên, các sợi hướng tâm dẫn truyền cảm giác đau nhiệt đi lên bó gai đối thị đối bên. Đặc điểm giải phẫu của các bó này tạo thành các hội chứng đặc trưng giúp hướng tới chẩn đoán nguyên nhân bệnh tủy sống (Hình 20.1)



Hình 20.1: Tổ chức hóa các bó trong tủy sống

**Hội chứng Brown-Sequard:** gồm yếu liệt (bó vỏ gai), mất cảm giác rung âm thoa và vị trí khớp (cột sau) cùng bên, mất cảm giác đau nhiệt đối bên (bó gai đối thị) một hoặc hai khoanh dưới tổn thương. Dấu hiệu tại khoanh tổn thương như đau kiểu rễ, teo cơ, mất phản xạ gân cơ một bên cùng bên tổn thương. Thường gặp thể không đầy đủ hơn là hội chứng điển hình.

**Hội chứng tủy trung tâm:** do tổn thương tế bào thần kinh ở chất xám tủy sống và bó gai đối thị bất chéo trước ống trung tâm. Ở tủy cổ, hội chứng tủy trung tâm gây ra yếu hai tay mà không yếu chân và có mất cảm giác “phân ly”, nghĩa là mất cảm giác đau nhiệt ở hai vai, cổ thấp và thân trên (kiểu treo), tuy nhiên vẫn còn cảm giác sờ nóng, cảm giác rung âm thoa và vị trí khớp ở những vùng này. Chấn thương tủy, rỗng ống

tủy và u nội tủy là các nguyên nhân chính.

**Hội chứng động mạch tủy gai trước:** nhồi máu tủy do tắc hoặc giảm lưu lượng máu cung cấp cho động mạch tủy gai trước. Kết quả gây tổn thương nhu mô tủy 2/3 trước ở một vài khoanh, nhưng cột sau không bị. Tất cả các chức năng của tủy sống bao gồm vận động, cảm giác, thần kinh tự trị mất bên dưới nơi tổn thương nhưng còn bảo tồn cảm giác rung âm thoa và vị trí khớp.

**Hội chứng cột sau:** mất cảm giác rung âm thoa và vị trí khớp dưới nơi tổn thương, bảo tồn các phương thức cảm giác khác. Các triệu chứng trên giống như tổn thương liên quan sợi lớn ở cột sau. Bệnh nhân có thể than phiền cảm giác siết chặt như dải băng, thỉnh thoảng có cảm giác dị cảm (như điện giật) lan xuống hai chân khi gập cổ (dấu Lhermitte).

**Hội chứng nội tủy và ngoại tủy:** rất hữu ích để phân biệt tổn thương có nguồn gốc nội tủy hay bên ngoài tủy chèn ép tủy sống và các mạch máu cung cấp. Các đặc điểm này chỉ có ý nghĩa tương đối và có vai trò hướng dẫn lâm sàng. Với tổn thương ngoài tủy, đau kiểu rễ thường nổi trội, mất sớm cảm giác vùng cùn và liệt cứng chi dưới với rối loạn cơ vòng do vị trí nằm nông của các sợi vận động và cảm giác đau nhiệt chi phối chân. Tổn thương nội tủy gây ra đau bỏng buốt vị trí không rõ ràng và bảo tồn cảm giác vùng cùn, dấu hiệu bó vỏ gai xuất hiện sau.

## CÁC BỆNH LÝ TỦY SỐNG THƯỜNG GẶP

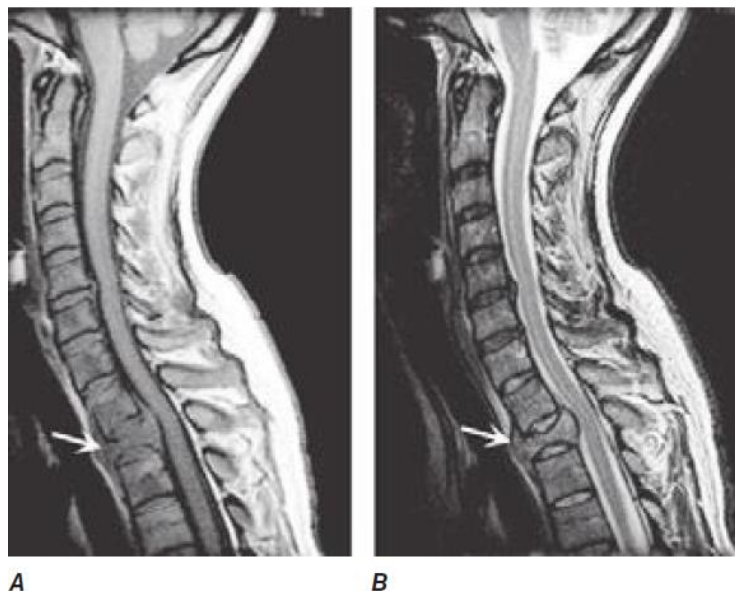
### Bệnh tủy do chèn ép

#### Chèn ép tủy sống do u

**U ngoài màng cứng:** Ở người trưởng thành, hầu hết là do u ngoài màng cứng di căn vào cột sống kế cận. Hầu như tất cả các khối u ác tính đều có thể di căn cột sống, thường gặp là ung thư vú, phổi, thận, tiền liệt tuyến, lymphoma, u tủy (myeloma). Thường di căn đến cột sống ngực, ngoại trừ ung thư tiền liệt tuyến và buồng trứng có xu hướng di căn đốt sống thắt lưng-cụt. U sau phúc mạc (lymphoma và sarcoma) đi vào một bên ống sống qua lỗ gian đốt sống và gây ra triệu chứng đau rễ cũng như yếu liệt cơ được chi phối bởi rễ đó.

**Đau** là triệu chứng khởi đầu của di căn cột sống, đau kiểu thần kinh (bỏng buốt, rát, như dao đâm) tăng lên khi vận động, ho, hắt hơi và đặc biệt có thể làm cho bệnh nhân thức giấc giữa đêm. Đau vùng cột sống ngực dai dẳng mỗi khi phát (là vị trí ít gặp của thoát vị đĩa đệm), nên xem xét di căn cột sống. Hiếm khi có trường hợp đau nhẹ hoặc không đau.

X-quang thường quy cột sống và xạ hình xương chỉ có vai trò giới hạn trong chẩn đoán di căn cột sống vì bỏ sót 15-20% các trường hợp. MRI là chọn lựa tối ưu để chẩn đoán xác định u tủy sống và có thể phân biệt tổn thương ác tính và các khối choán chỗ khác- abscess ngoài màng cứng, u lao, u mỡ hay xuất huyết ngoài màng cứng - vốn có biểu hiện lâm sàng tương tự (Hình 20.2).



**Hình 20.2:** Chèn ép tủy ngoài màng cứng do carcinoma tuyến vú.  
 Hình MRI T1 (A) và T2 (B) vùng cột sống cổ-ngực cho thấy thâm nhiễm và xẹp thân đốt sống ngực 2 kèm trượt ra sau và chèn ép tủy ngực trên. (Harrison 19<sup>th</sup>, pp.2653)

**U trong màng cứng:** trái với u tủy ngoài màng cứng, các u trong màng cứng tiến triển chậm và lành tính. U màng não và u sợi thần kinh chiếm đa số, hiếm gặp các loại khác như u nguyên sừng (chordoma), u mỡ, u dạng thượng bì và u mô liên kết (sarcoma). U màng não (Hình 20.3) có thể bắt nguồn từ màng não ở bất kỳ vị trí dọc ống sống, nhưng thường gặp nhất là vùng sau tủy ngực và gần lỗ lớn. U sợi thần kinh là u lành tính có nguồn gốc từ rễ sau. Triệu chứng khởi đầu là đau kiểu rễ, sau đó là hội chứng tủy sống tiến triển và không đối xứng. Điều trị phẫu thuật loại bỏ khối u.

**U nội tủy nguyên phát** ít gặp. Biểu hiện lâm sàng là hội chứng tủy trung tâm hoặc cắt ngang nửa tủy thường ở vùng tủy cổ. Có thể kèm theo đau bỏng buốt mơ hồ (khó định vị trí) ở chi, và bảo tồn cảm giác vùng cùng. Ở người trưởng thành, nguyên nhân là u màng não thất, u nguyên bào mạch máu và u tế bào hình sao grade thấp.

#### **Điều trị chèn ép tủy do u**

Điều trị chèn ép tủy bao gồm glucocorticoid để giảm phù tủy, xạ trị khu trú (càng sớm càng tốt) vùng tổn thương có triệu chứng và điều trị đặc hiệu loại u.

Tiêm glucocorticoid (dexamethasone lên tới 40mg/ngày) trước khi thực hiện hình ảnh học nếu lâm sàng nghi ngờ chèn ép tủy và dùng liên tục liều thấp cho tới khi xạ trị (3000 cGy trong 15 ngày) và/hoặc phẫu thuật giải ép hoàn thành. Trong một nghiên cứu ngẫu nhiên có đôi chứng, điều trị phẫu thuật khởi đầu, theo sau là xạ trị hiệu quả hơn xạ trị đơn thuần ở bệnh nhân bị chèn ép tủy một chỗ do u ngoài màng cứng; tuy nhiên, bệnh nhân với chèn ép tủy tái phát, di căn não, u nhạy cảm xạ trị, hoặc có triệu chứng vận động nặng kéo dài trên 48h được loại khỏi nghiên cứu này.

Điều trị thường giúp phòng ngừa yếu liệt nặng hơn, hồi phục chức năng vận động ở 1/3 số bệnh nhân. Các khiếm khuyết vận động, một khi đã xuất hiện trên 12h, thường không cải thiện và trên 48h tiên lượng hồi phục rất kém.

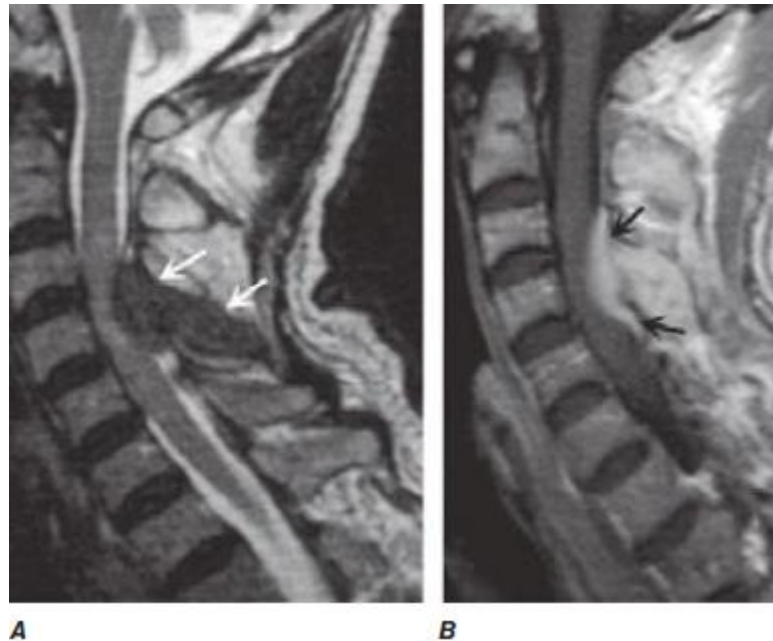
Mặc dù một số bệnh nhân không ghi nhận tái phát nhiều tháng sau xạ trị, nhưng với tiên lượng sống trên 2 năm, có thể tái phát và cần xạ trị bổ sung. Các kỹ thuật mới như xạ phẫu định vị không gian có tỷ lệ đáp ứng tương tự xạ phẫu truyền thống. Sinh thiết khối u ngoài màng cứng không cần thiết ở các bệnh nhân đã biết ung thư nguyên phát, nhưng cần chỉ định nếu chưa rõ.



Nếu sau xạ trị vẫn có dấu hiệu chèn ép nặng hơn, phẫu thuật giải ép bằng cách cắt bản sống hoặc cắt đốt sống.

### **Abscess ngoài màng cứng**

**Biểu hiện lâm sàng:** đau cột sống (cổ, ngực, lưng), sốt và yếu chi tiến triển. Chẩn đoán sớm sẽ giúp ngăn ngừa các di chứng vĩnh viễn. Triệu chứng đau hầu như luôn có, thời gian từ khi khởi phát đau đến khi nhập viện khoảng 2 tuần nhưng có thể kéo dài vài tháng. Sốt gần như là triệu chứng hằng định, kèm theo xét nghiệm có tăng bạch cầu, tăng CRP. Khi khối abscess lan rộng, gây ra tổn thương tủy sống do sung huyết hoặc huyết khối tĩnh mạch tủy. Khi đã xuất hiện yếu liệt và các triệu chứng bệnh tủy khác, bệnh sẽ tiến triển nhanh và không hồi phục.



**Hình 20.3:** MRI abscess ngoài màng cứng do lao. A. Hình T2 thấy khối giảm tín hiệu sau C3 lan từ từ ngoài màng cứng chèn ép tủy. B. Hình T1 sau tiêm thuốc cản từ thấy tăng bất thuốc lan tỏa ngoài màng cứng. (Harrison 19<sup>th</sup>, pp 2655)

**Các yếu tố nguy cơ:** gồm suy giảm miễn dịch (HIV, đái tháo đường type 2, suy thận, nghiện rượu, bệnh ác tính), sử dụng chất gây nghiện đường tĩnh mạch, nhiễm trùng da và các mô khác. 2/3 các trường hợp nhiễm trùng ngoài màng cứng do lan truyền vi khuẩn theo đường máu từ da, mô mềm (abscess hậu họng, răng, viêm xoang), hoặc nội tạng (viêm nội tâm mạc nhiễm trùng). Còn lại bắt nguồn từ sự lan truyền trực tiếp của ổ nhiễm trùng khu trú ở khoang dưới màng cứng, ví dụ viêm tủy xương đốt sống, loét tì đè, chọc dò tủy sống, gây tê ngoài màng cứng, phẫu thuật tủy sống. Hầu hết các trường hợp tác nhân gây bệnh là *Staphylococcus Aureus*, ít gặp hơn là trực khuẩn gram âm, streptococcus, vi khuẩn kỵ khí, nấm. Lao cột sống (bệnh Pott) vẫn là nguyên nhân quan trọng ở các nước đang phát triển.

**MRI:** chẩn đoán xác định ổ abscess và loại trừ các nguyên nhân khác của bệnh tủy (Hình 20.3).

**Cấy máu** dương tính trong khoảng một nửa số trường hợp, nhưng **chọc hút abscess** khi phẫu thuật để làm chẩn đoán vi sinh.

**Chọc dò dịch não tủy:** chỉ chọc dò dịch não tủy nếu có bệnh não và các dấu hiệu nghi ngờ viêm màng não. Bất thường dịch não tủy trong abscess ngoài và dưới màng cứng gồm tăng tế bào (chủ yếu bạch cầu đa nhân), tăng protein, giảm đường, không cần cấy dịch não tủy nếu không có viêm màng não kèm theo.

**Điều trị:** phẫu thuật kết hợp với điều trị kháng sinh kéo dài. Phẫu thuật giúp ngăn ngừa yếu liệt tiến triển và cải thiện yếu liệt nhưng cần chẩn đoán sớm. Kháng sinh phổ rộng theo kinh nghiệm cần sử dụng trước phẫu thuật và điều chỉnh dựa trên kết quả cấy, sử dụng kháng sinh liên tục trong 6 tuần. Với chẩn đoán sớm và điều trị phù hợp, 2/3 bệnh nhân sẽ hồi phục tốt.

### **Xuất huyết ngoài màng cứng tủy sống**

Xuất huyết vào khoang ngoài màng cứng (hay dưới màng cứng) gây ra đau khu trú hoặc đau kiểu rễ, sau đó là các dấu hiệu bệnh tủy sống hoặc hội chứng nón tủy.

Các yếu tố nguy cơ bao gồm sử dụng thuốc kháng đông trước đó, chấn thương, u, bệnh huyết học, hiếm hơn là chọc dò tủy sống và gây tê ngoài màng cứng.

MRI và CT giúp chẩn đoán xác định và đánh giá mức độ chảy máu.

Điều trị bao gồm khôi phục lại tình trạng rối loạn huyết học và phẫu thuật giải ép.

### **Xuất huyết tủy sống**

Xuất huyết vào nhu mô tủy là hậu quả hiếm gặp của chấn thương, dị dạng mạch máu trong nhu mô tủy, viêm mạch máu do viêm nút quanh động mạch hay lupus đỏ hệ thống, rối loạn đông máu, hoặc u tủy.

Biểu hiện lâm sàng là hội chứng cắt ngang tủy cấp kèm đau. Với tổn thương lớn, lan vào khoang dưới nhện sẽ gây ra xuất huyết dưới nhện. Chẩn đoán dựa vào MRI hoặc CT.

Chủ yếu điều trị nâng đỡ, phẫu thuật nhìn chung không hiệu quả ngoại trừ do nguyên nhân dị dạng mạch máu tủy, chụm mạch máu tủy và can thiệp nội mạch làm tắc có thể chỉ định, kèm theo phẫu thuật lấy bỏ cục máu đông và dị dạng.

### **Bệnh tủy không do chèn ép**

Nguyên nhân thường gặp nhất của bệnh tủy cắt ngang không do chèn ép nhồi máu tủy, các bệnh hệ thống gồm lupus và sarcoidosis, bệnh mất myelin (xơ cứng rải rác), viêm tủy thị thần kinh, viêm tủy cắt ngang hậu nhiễm hay vô căn trong viêm não tủy lan tỏa cấp (ADEM), nguyên nhân nhiễm trùng (thường virus).

### **Nhồi máu tủy**

#### **Sinh bệnh học**

Cung cấp máu cho tủy sống là 3 động mạch, 1 động mạch tủy trước và 2 động mạch tủy sau. Động mạch tủy trước bắt nguồn từ động mạch đốt sống, được nuôi bởi các động mạch vòng xuất phát ở C6, tủy ngực cao và hầu hết ở T11-L2 (động mạch Adamkiewicz). Ở mỗi đoạn tủy sống, các nhánh xuyên hai bên từ động mạch tủy trước cấp máu cho 2/3 trước tủy. Hai động mạch tủy sau, cung cấp máu cho cột sau.

Nhồi máu tủy có thể xuất hiện ở bất kỳ đoạn nào, tuy nhiên với sự hiện diện của động mạch Adamkiewicz bên dưới và tuần hoàn động mạch tủy trước ở trên, tạo thành vùng lưu lượng máu ranh giới ở tủy ngực trên. Khi tụt huyết áp hoặc gián đoạn dòng máu cung động mạch chủ, nhồi máu tủy xuất hiện điển hình ở đoạn tủy T3-T4. Triệu chứng yếu liệt xuất hiện tiến triển nhanh trong vài giờ và ít có rối loạn cảm giác.

Nguyên nhân của nhồi máu tủy bao gồm xơ vữa cung động mạch chủ, phình bóc tách động mạch chủ, tắc động mạch đốt sống hoặc bóc tách động mạch đốt sống vùng cổ, phẫu thuật động mạch chủ, tụt huyết áp nặng do bất kỳ nguyên nhân nào. Ngoài ra ít gặp hơn là thuyên tắc từ tim, viêm mạch máu, bệnh collagen (lupus đỏ hệ thống, hội

chứng Sjögren, hội chứng kháng thể kháng phospholipid là các nguyên nhân khác.

### ***Lâm sàng và cận lâm sàng***

Nhồi máu động mạch tủy trước biểu hiện liệt hai chi dưới hoặc liệt tứ chi, mất cảm giác phân ly (mất cảm giác đau nhiệt nhưng còn cảm giác rung âm thoa và vị trí khớp) kèm theo rối loạn cơ vòng. Khởi phát có thể đột ngột, nhưng diễn hình tiến triển trong vài phút đến vài giờ. Thường thấy đau khu trú vùng nhồi máu tủy. Mất phản xạ do choáng tủy xuất hiện trong thời gian đầu, sau đó liệt cứng và tăng phản xạ. Rất ít gặp nhồi máu vùng động mạch tủy sau, vốn có biểu hiện lâm sàng mất đột ngột chức năng cột sau.

MRI giúp xác định chẩn đoán nhồi máu tủy, nhưng đôi khi hình MRI bình thường trong ngày đầu tiên.

### ***Điều trị***

Điều trị kháng đông. Một số nghiên cứu nhỏ cho thấy dẫn lưu dịch tủy sống có hiệu quả và sử dụng để phòng ngừa nhồi máu tủy trong phẫu thuật động mạch chủ, tuy nhiên cần các nghiên cứu lớn hơn để đánh giá chính xác.

### ***Bệnh tủy do viêm (viêm tủy)***

Đây là nhóm bệnh lớn bao gồm các bệnh mất myelin như xơ cứng nhiều nơi (MS), viêm tủy thị thần kinh (NMO), viêm tủy hậu nhiễm, cũng như sarcoidosis và bệnh tự miễn hệ thống. Khoảng 25% các trường hợp viêm tủy không xác định được nguyên nhân, và số này theo dõi thêm sẽ phát hiện ra các triệu chứng mới xuất hiện của bệnh lý qua trung gian miễn dịch. Viêm tủy tái phát từng đợt thường do bệnh miễn dịch hay nhiễm Herpes Simplex Virus (HSV).

### ***Xơ cứng nhiều nơi (MS)***

Biểu hiện lâm sàng viêm tủy cấp, đặc biệt là ở chủng tộc châu Á, châu Phi. Biểu hiện lâm sàng đợt cấp viêm tủy cắt ngang (yếu liệt hai bên, rối loạn cảm giác và cơ vòng) hay hội chứng tủy một phần.

Dấu hiệu MRI trong viêm tủy do MS gồm phù nhẹ tủy, các mảng tín hiệu bất thường trên T2 nhiều ổ hoặc lan tỏa. Các tổn thương trên tăng bất cân từ, cho thấy rối loạn hàng rào máu não do viêm. Chụp thêm MRI não để đánh giá khả năng viêm tủy này là đợt cấp của MS hay không. Nếu MRI bình thường, nguy cơ tiến triển thành MS thấp, 10-15% sau 5 năm; nếu có tổn thương tăng tín hiệu trên T2 rải rác quanh não thất thì nguy cơ cao hơn nhiều, trên 50% sau 5 năm và trên 90% sau 14 năm. Dịch não tủy thấy tăng nhẹ tế bào đơn nhân, nồng độ protein bình thường hoặc tăng nhẹ, sự hiện diện dải oligoclonal giúp tăng khả năng chẩn đoán MS.

Hiện chưa có thử nghiệm lâm sàng trong điều trị viêm tủy cắt ngang liên quan MS. Methylprednisolon tiêm tĩnh mạch (500mg 4 lần/ngày trong 3 ngày), sau đó là prednisone uống (1mg/kg/ngày trong vài tuần, sau đó giảm dần) là điều trị khởi đầu. Thay huyết tương được chỉ định trong trường hợp nặng nếu corticoid không đáp ứng.

### ***Viêm tủy thị thần kinh (NMO) (xem bài 18)***

### ***Bệnh miễn dịch toàn thân***

*Viêm tủy kèm lupus đỏ hệ thống*: xảy ra ở một số nhỏ bệnh nhân bị lupus đỏ hệ thống (SLE), nhiều trường hợp liên quan đến kháng thể kháng phospholipid và/hoặc aquaporin-4. Bệnh nhân có kháng thể kháng aquaporin-4 có tổn thương viêm tủy lan



rộng theo chiều dọc trên MRI, được xếp trong nhóm liên quan NMO và có nguy cơ tái phát viêm tủy hay viêm thị thần kinh. Dịch não tủy trong viêm tủy SLE bình thường hay tăng nhẹ tế bào lympho, có thể xuất hiện dải oligoclonal. Khuyến cáo điều trị liều cao glucocorticoid liều cao sau đó là cyclophosphamide. Nếu đợt cấp viêm tủy cắt ngang không đáp ứng corticoid, cần thay huyết tương.

*Hội chứng Sjögren liên quan NMO hay viêm tủy cắt ngang và bệnh tủy tiến triển mạn tính khác.* Một số viêm tủy liên quan hội chứng kháng thể kháng phospholipid, bệnh mô liên kết hỗn hợp, bệnh Behçet, viêm nút quanh động mạch và viêm mạch nguyên phát hệ thần kinh trung ương.

Một nguyên nhân quan trọng trong nhóm này là *viêm tủy do sarcoidosis*, có thể biểu hiện là một bệnh tủy tiến triển chậm hoặc bệnh tủy tái phát. Hình ảnh MRI thấy dấu hiệu phù tủy có thể chẩn đoán nhầm u tủy, luôn có tăng bắt gadolinium ở tổn thương đang hoạt động, tăng bắt dạng nốt hoặc tăng bắt cản từ vùng trung tâm tủy. Dịch não tủy điển hình tăng nhẹ tế bào lympho, tăng nhẹ protein, hiếm khi có giảm glucose hay dải oligoclonal. Chẩn đoán đặc biệt khó khăn nếu không biểu hiện các đặc điểm toàn thân của bệnh sarcoidosis, hoặc thiếu các đặc điểm thần kinh điển hình của bệnh, như bệnh nhiều dây sọ, tổn thương hạ đồi và không bắt thuốc màng não trên MRI có cản từ. X-quang ngực thẳng và CT Scan ngực đánh giá phổi và hạch trung thất. Nồng độ men chuyển trong huyết thanh hoặc dịch não tủy, nồng độ canxi và xạ hình gallium có thể hỗ trợ chẩn đoán. Điều trị khởi đầu bằng corticoid uống, các thuốc ức chế miễn dịch khác (bao gồm cả thuốc ức chế yếu tố hoại tử u alpha -  $\alpha$ TNF Infliximab được sử dụng trong những trường hợp kháng trị).

### ***Viêm tủy hậu nhiễm***

Nhiều trường hợp viêm tủy xảy ra sau nhiễm trùng hoặc tiêm vắc-xin, gọi là viêm tủy hậu nhiễm. Một số tác nhân đã được đề cập, bao gồm Epstein-Barr virus (EBV), Cytomegalovirus (CMV), mycoplasma, influenza, sởi, varicella, rubeola, quai bị. Tương tự trong viêm não tủy lan tỏa cấp (ADEM), viêm tủy hậu nhiễm biểu hiện sau khi đã hồi phục tình trạng nhiễm trùng vài ngày hay vài tuần, và tác nhân gây nhiễm không thể phân lập trong từ hệ thần kinh hay dịch não tủy. Điều đó cho thấy tình trạng viêm tủy này là một bệnh tự miễn được kích hoạt bởi nhiễm trùng và không phải do nhiễm trùng trực tiếp ở tủy sống. **Điều trị glucocorticoids và thay huyết tương trong trường hợp nặng.**

### ***Viêm tủy cấp do nhiễm trùng***

*Viêm tủy virus:* nhiều virus liên quan đến viêm tủy cấp có bản chất là do nhiễm hơn là hậu nhiễm như đã đề cập. Tuy nhiên, hai quá trình này thường khó phân biệt. Herpes zoster là nguyên nhân gây ra bệnh cảnh điển hình của viêm tủy virus, ngoài ra còn có các tác nhân khác như HSV-1, HSV-2, EBV, CMV, dại. HSV-2 biểu hiện hội chứng đặc trưng viêm thần kinh chùm đuôi ngựa và sang thương herpes sinh dục tái phát (hội chứng Elsberg). Viêm tủy polio (bại liệt) giới hạn ở sừng trước chất xám tủy sống, vốn chứa các neuron vận động. Hội chứng giống polio do một số tác nhân khác như enterovirus (gồm enterovirus 71 và coxsackie) và flavivirus. Viêm tủy mạn do virus, do các tác nhân như HIV, HTLV-1 sẽ được đề cập ở phần sau.

*Viêm tủy do vi trùng và mycobacteria* ít gặp hơn virus. Các tác nhân gây bệnh bao gồm *Borrelia burgdorferi* (bệnh Lyme), *Listeria monocytogenes* và *treponema pallidum* (giang mai).

*Schistosomiasis* là nguyên nhân quan trọng của viêm tủy do ký sinh trùng ở vùng dịch

tế. Toxoplasmosis đôi khi gây viêm tủy khu trú, cần chú ý ở các bệnh nhân AIDS.

**Điều trị:** Khi nghi ngờ viêm tủy do virus, có lẽ nên bắt đầu điều trị phù hợp trong khi chờ xét nghiệm xác định tác nhân. Viêm tủy herpes zoster, HSV, EBV được điều trị với acyclovir tiêm tĩnh mạch (10mg/kg mỗi 8h) hoặc valacyclovir uống (2g 3 lần/ngày) trong 10-14 ngày. CMV được điều trị với ganciclovir (5mg/kg tiêm tĩnh mạch 2 lần/ngày) kèm foscarnet (60mg/kg tiêm tĩnh mạch 3 lần/ngày) hoặc cidofovir (5mg/kg mỗi tuần trong 2 tuần).

### **Tổn thương tủy do điện cao thế**

Tổn thương tủy rất hay gặp trong các tai nạn điện giật. Hội chứng bao gồm yếu thoáng qua cấp tính (kèm thay đổi ý thức và dấu thần kinh khu trú), sau đó vài ngày hay thậm chí vài tuần là bệnh tủy nặng nề. Các dữ kiện giới hạn cho thấy có liên quan tổn thương mạch máu tủy gai trước. Điều trị chủ yếu là nâng đỡ.

## **Các bệnh tủy mạn tính**

### **Bệnh tủy do thoái hóa cột sống**

#### **Bệnh nguyên**

Thoái hóa cột sống là nguyên nhân thường gặp nhất gây chèn ép tủy mạn tính và rối loạn dáng đi ở người cao tuổi. Đau cột sống cổ, đau vai là triệu chứng sớm, sau đó đau cánh tay thuộc vùng phân bố rễ C5-C6. Chèn ép tủy cổ, xảy ra trong khoảng 1/3 các trường hợp, gây ra yếu hai chi dưới tiến triển chậm, không đối xứng và kèm theo tê, dị cảm tay chân. Cảm giác rung âm thoa giảm ở hai chân, có dấu Romberg. Trong một số trường hợp, ho, hắt hơi gây ra yếu hai chân, đau cánh tay và đau vai. Mất cảm giác hai tay theo phân bố rễ, teo cơ nội sinh bàn tay, tăng phản xạ gân cơ hai chân và có dấu tháp. Trường hợp nặng xuất hiện rối loạn cơ vòng bàng quang. Phản xạ gân cơ hai tay giảm, đặc biệt ở gân cơ nhị đầu. Nghi tới chẩn đoán trong trường hợp bệnh tủy mạn tính tiến triển, dị cảm tứ chi và teo cơ bàn tay.

**Chẩn đoán xác định** dựa trên MRI, X-quang cho rất ít thông tin. Chèn ép tủy thấy rõ trên MRI cắt ngang tủy sống cổ và trên T2 thấy tăng tín hiệu tủy sống kế cận vùng chèn ép.

**Điều trị:** nhẹ cổ trong trường hợp nhẹ. Nặng hơn cần phẫu thuật giải ép, cắt bản sống từ phía sau hay trước loại bỏ vùng lõi đĩa đệm.

### **Dị dạng mạch máu tủy**

Dị dạng mạch máu tủy là nguyên nhân có thể điều trị được của bệnh tủy tiến triển. Phổ biến nhất là dò động tĩnh mạch trong màng cứng phía sau tủy sống dọc bề mặt tủy. Hầu hết dò động tĩnh mạch màng cứng nằm ở đoạn giữa đốt sống ngực hay thấp hơn.

#### **Lâm sàng**

Biểu hiện điển hình nam giới tuổi trung niên có bệnh tủy tiến triển chậm, có thể có thời kỳ thoái lui và tái phát khiến chẩn đoán nhầm lẫn với MS. Diễn tiến xấu đi đột ngột do chảy máu vào tủy sống và khoang dưới nhện cũng xảy ra nhưng hiếm. Hầu hết các bệnh nhân có triệu chứng vận động, cảm giác và cơ vòng không hoàn toàn. Triệu chứng vận động có thể hỗn hợp cả dấu hiệu neuron vận động trên và dưới khiến nhầm lẫn bệnh xơ cứng cột bên teo cơ (ALS). Có thể kèm theo đau cột sống, loạn cảm đau, đau kiểu rễ. Triệu chứng khác cũng hay gặp là đau cách hồi.

Ít gặp hơn là các AVM nằm trong tủy sống. Biểu hiện lâm sàng bệnh tủy ngực tiến triển nhiều tuần nhiều tháng, với đặc trưng bệnh học là mạch máu hyalin, dày bất

thường bên trong tủy sống (bệnh tủy hoại tử bán cấp, hay hội chứng Foix Alajouanine). Có thể nghe âm thổi vùng tủy sống khi nghỉ ngơi hoặc sau gắng sức tuy ít gặp. Các u mạch máu ở vùng da bên ngoài gợi ý dị dạng mạch máu trong hội chứng Klippel-Trenaunay-Weber.

MRI có cản từ và chụp mạch máu tủy giúp xác định chẩn đoán.

### ***Điều trị***

Gây thuyên tắc nội mạch các mạch máu nuôi chính có thể giúp ổn định khiếm khuyết thần kinh và hồi phục từ từ. Với một số tổn thương dò động tĩnh mạch màng cứng kích thước nhỏ, có thể điều trị phẫu thuật.

## **Bệnh tủy liên quan retrovirus**

### ***Bệnh nguyên***

Bệnh tủy liên quan HTLV-1, trước đây gọi là liệt cứng hai chi dưới vùng nhiệt đới, biểu hiện là hội chứng liệt cứng hai chi dưới tiến triển chậm kèm theo rối loạn cảm giác và cơ vòng. Khoảng một nửa số bệnh nhân có đau lưng, đau chân. Các dấu hiệu thần kinh không đối xứng, không xác định rõ khoanh cảm giác và chỉ có tăng phản xạ gân cơ ở tay sau vài năm tiến triển bệnh. Khởi phát từ từ, bệnh tiến triển chậm, hầu hết các bệnh nhân không thể đi bộ sau 10 năm khởi bệnh. Biểu hiện lâm sàng này tương tự MS thể tiến triển nguyên phát hay AVM tủy ngực.

### ***Chẩn đoán và điều trị***

Chẩn đoán xác định kháng thể đặc hiệu HTLV-1 bằng phương pháp ELISA, phân tích Western Blot. Đặc biệt nếu ở trong vùng dịch tễ, huyết thanh chẩn đoán HTLV-1 dương tính ở bệnh nhân bệnh tủy không nhất thiết chứng minh rằng HTLV-1 là nguyên nhân. Đo lường DNA provirus bằng phương pháp PCR cũng hữu ích để hỗ trợ chẩn đoán.

Chỉ điều trị triệu chứng liệt cứng và rối loạn cơ vòng.

Bệnh tủy tiến triển mạn tính cũng xảy ra trong nhiễm HIV. Bệnh học đặc trưng là thoái hóa tạo không bào trong tủy sống ở cột sau và cột bên, tương tự như thoái hóa kết hợp bán cấp (xem phần dưới).

## **Rỗng ống tủy**

### ***Bệnh sinh***

Rỗng ống tủy là sự tạo khoang trong tủy cổ ở thời kỳ phôi thai, có thể giãn lớn gây ra bệnh tủy tiến triển hay không triệu chứng. Triệu chứng khởi đầu ở tuổi thiếu niên hay nhỏ hơn, tiến triển không hằng định, có thể ngưng tiến triển trong một vài năm. Nhiều bệnh nhân trẻ bị vẹo cột sống cổ-ngực. Hơn một nửa các trường hợp, kèm theo dị dạng Chiari type 1 (hạh nhân tiểu não lồi qua lỗ lớn vào khoang ống sống cổ). Sinh lý bệnh sự lan rộng của rỗng ống tủy còn nhiều tranh cãi, giả thuyết có liên quan đến dòng chảy dịch não tủy và dị dạng Chiari type 1. Một số nguyên nhân gây rỗng ống tủy mắc phải, như sau chấn thương, viêm tủy, u tủy hoại tử, viêm màng nhện mạn tính do lao, và các nguyên nhân khác.



**Hình 20.4:** MRI rỗng ống tủy liên quan dị dạng Chiari. Hình T1 cột sống cổ-ngực trên cho thấy hạnh nhân tiểu não nằm bên dưới lỗ lớn (mũi tên đen), bên trong tủy cổ-ngực, ống trung tâm dãn lớn chứa dịch não tủy (mũi tên trắng). (Harrison 19<sup>th</sup>, pp.2570)

### Lâm sàng

Biểu hiện lâm sàng là hội chứng tủy trung tâm gồm mất cảm giác phân ly (mất cảm giác đau nhiệt, còn cảm giác sờ và cảm giác rung âm thoa) kèm theo yếu, teo cơ và mất phản xạ gân cơ chi trên. Khiếm khuyết cảm giác phân bố ở cổ, vai và hai bên cánh tay (kiểu “treo”). Hầu hết các trường hợp khởi đầu không đối xứng với mất cảm giác một bên ở bàn tay, dẫn đến các bong hay các tổn thương khác mà bệnh nhân không nhận biết được. Teo cơ ở vùng cổ thấp, hai vai, cánh tay và bàn tay kèm theo mất phản xạ gân cơ không đối xứng ở hai tay phản ánh sự lan rộng tổn thương rỗng ống tủy vào khoang chất xám tủy sống. Khi chèn ép các bó dài, liệt cứng hai chân, rối loạn chức năng cơ vòng bàng quang-ruột và hội chứng Horner xuất hiện. Một số bệnh nhân có biểu hiện tê và mất cảm giác vùng mặt do tổn thương bó dẫn truyền xuống của dây thần kinh sinh ba (trên khoảng C2). Trong trường hợp kèm theo hội chứng Chiari, có thể có triệu chứng đau đầu, đau cổ, đau cánh tay, đau mặt khi ho. Khi lan rộng tới hành tủy, thuật ngữ rỗng hành tủy, gây ra liệt khẩu cái và dây thanh âm, nói khó, rung giật nhãn cầu ngang-dọc, choáng váng, chóng mặt, yếu liệt và teo cơ lưỡi.

### Hình ảnh học

MRI giúp chẩn đoán chính xác rỗng ống tủy, độ nặng cũng như xác định là bẩm sinh hay do mắc phải (Hình 20.4). Nên thực hiện hình ảnh học não và toàn bộ tủy sống để đánh giá chiều dài của rỗng ống tủy, đánh giá cấu trúc hố sau trong dị dạng Chiari và xác định não úng thủy nếu có.

### Điều trị

Điều trị rỗng ống tủy nhìn chung không thỏa mãn. Thoát vị hạnh nhân tiểu não trong dị dạng Chiari có thể phẫu thuật, nếu có não úng thủy, dẫn lưu bằng shunt. Phẫu thuật giúp ổn định khiếm khuyết thần kinh và một số bệnh nhân có thể cải thiện. Các bệnh nhân có triệu chứng nhẹ thường không cần thiết phẫu thuật và họ cần được theo dõi định kỳ bằng thăm khám lâm sàng và hình ảnh học. Rỗng ống tủy thứ phát do chấn



thương hoặc nhiễm trùng, nếu có triệu chứng, có thể điều trị bằng phẫu thuật giải ép và dẫn lưu. Các trường hợp do u nội tủy thì điều trị bằng cách phẫu thuật loại bỏ khối u.

### **Thoái hóa kết hợp bán cấp (thiếu vitamin B12)**

Biểu hiện lâm sàng dị cảm hai bàn tay và bàn chân, mất cảm giác rung âm thoa và vị trí khớp, thất điều và yếu tứ chi kiểu thấp tiến triển bán cấp. Mất phản xạ do kèm theo bệnh thần kinh ngoại biên (do thiếu B12) ở các bệnh nhân có dấu Babinski là các dấu hiệu có giá trị chẩn đoán. Teo thần kinh thị và rối loạn nhận thức xảy ra trong giai đoạn muộn của bệnh, nhưng đôi khi là triệu chứng ban đầu. Bệnh tủy trong thoái hóa kết hợp bán cấp có xu hướng lan tỏa hơn là khu trú. Dấu hiệu lâm sàng nhìn chung đối xứng và liên quan nổi trội các triệu chứng của tổn thương cột sau và cột bên, bao gồm cả dấu Romberg. Chẩn đoán xác định dựa trên hình MRI, các xét nghiệm có thiếu máu hồng cầu to, giảm nồng độ vitamin B12 trong máu, tăng nồng độ homocystein và acid methylmalonic, các trường hợp chưa rõ ràng thì xét nghiệm tìm kháng thể kháng tế bào đỉnh và Schilling test. Điều trị bổ sung vitamin B12, khởi đầu 1000 µg tiêm bắp sau đó chuyển qua đường uống.

### **Bệnh tủy do thiếu đồng**

Biểu hiện tương tự thoái hóa kết hợp bán cấp, ngoại trừ không có bệnh thần kinh ngoại biên, là nguyên nhân của các trường hợp nồng độ B12 bình thường. Nồng độ đồng trong máu thấp, thường kèm theo ceruloplasmin thấp. Một số trường hợp sau phẫu thuật đường tiêu hóa, gây ra giảm hấp thu đồng, số khác liên quan đến sử dụng kẽm quá nhiều trong các thuốc bổ sung, cũng làm giảm hấp thu đồng, thông qua giảm sản xuất metallothionein - một protein gắn kết đồng; nhiều trường hợp vô căn. Điều trị bổ sung đồng đường uống giúp ổn định và cải thiện triệu chứng.

### **Bệnh Tabes**

Hội chứng bệnh tủy sống do giang mai kinh điển này ngày càng ít gặp, nhưng phải xem là chẩn đoán phân biệt các bệnh tủy sống. Triệu chứng đặc trưng của bệnh Tabes là đau bỏng buốt lan xen lập đi lập lại, chủ yếu ở hai bàn chân, ít gặp hơn ở lưng, ngực, bụng, cánh tay và mặt. Thất điều hai chân và thất điều dáng đi do mất cảm giác vị trí khớp xuất hiện ở một nửa số bệnh nhân. Dấu hiệu chính của bệnh Tabes là mất phản xạ hai chân, giảm cảm giác rung âm thoa và vị trí khớp, dấu Romberg và trong hầu hết các trường hợp có dấu hiệu đồng tử Argyll Robertson hai bên - không đáp ứng phản xạ ánh sáng nhưng còn phản xạ điều tiết. Chẩn đoán phân biệt với bệnh đa rễ thần kinh do đái tháo đường.

### **Liệt cứng hai chi dưới gia đình**

Nhiều trường hợp bệnh tủy tiến triển chậm có nguồn gốc di truyền. Hơn 30 ổ gen gây bệnh đã được xác định, gồm di truyền trội nhiễm sắc thể thường, di truyền lặn nhiễm sắc thể thường và liên kết giới tính X. Đặc biệt ở thể di truyền lặn và liên kết giới tính X, có thể không có tiền sử gia đình bị bệnh tủy. Hầu hết bệnh nhân biểu hiện liệt cứng hai chi dưới tiến triển rất chậm nhiều khi không thể nhận biết, thường đối xứng. Có thể có rối loạn cơ vòng nhưng ít khi có triệu chứng cảm giác. Khởi phát bệnh có thể sớm trong vài năm đầu sau sinh hoặc muộn hơn ở tuổi thiếu niên. Chỉ có điều trị triệu chứng và vật lý trị liệu.

### **Bệnh tủy do loạn dưỡng chất trắng thượng thận (Adrenomyeloneuropathy)**

Bệnh di truyền liên kết giới tính X, hầu như ảnh hưởng nam giới, có tiền sử thiếu năng tuyến thượng thận, sau đó tiến triển liệt cứng hai chi dưới, một số bệnh nhân kèm theo bệnh thần kinh ngoại biên nhẹ. Thể dị hợp tử ở nữ giới tiến triển chậm hơn, khởi phát

muộn hơn và không có thiếu năng tuyến thượng thận. Chẩn đoán bằng cách đo nồng độ acid béo chuỗi rất dài trong huyết tương và trong nguyên bào sợi. Gen đáp ứng mã hóa cho protein loạn dưỡng chất trắng thượng thận (ALDP), một protein vận chuyển acid béo chuỗi rất dài đến peroxisome để phân rã. Điều trị glucocorticoid nếu suy thượng thận, ghép tủy xương và bổ sung dinh dưỡng.

### **Xơ cột bên nguyên phát**

Là bệnh lý thoái hóa biểu hiện liệt cứng hai chi dưới tiến triển, kèm theo nói khó và rối loạn phát âm, triệu chứng cơ vòng bàng quang xảy ra ở một nửa số bệnh nhân, chức năng cảm giác không bị ảnh hưởng. Bệnh này có biểu hiện giống xơ cứng cột bên teo cơ (ALS) và được xem là biến thể của nhóm bệnh neuron vận động nhưng không có biểu hiện lâm sàng tổn thương neuron vận động dưới. Điều trị chủ yếu là triệu chứng và vật lý trị liệu.

### **Hội chứng tủy chẻ đôi**

Là rối loạn phát triển từ thời kỳ phôi thai vùng tủy thấp và rễ thần kinh, biểu hiện lâm sàng rối loạn chức năng tủy sống vùng thấp và hội chứng bệnh rễ thần kinh. Một số bệnh nhân có biểu hiện dị dạng bàn chân và cẳng chân, nhìn vùng da bên ngoài vùng lưng thấp có mảng lông tóc, hoặc đường xoang trên da. Chẩn đoán dựa trên MRI, cho thấy nón tủy nằm thấp và dày dây tủy, đôi khi thấy được vùng tủy chẻ đôi (tủy thấp bị phân đôi thành hai nửa), u mỡ, nang và các bất thường bẩm sinh khác của cột sống cùng tồn tại. Điều trị phẫu thuật.