

LÊ ĐỨC HÌNH - NGUYỄN CHƯƠNG

THẦN KINH HỌC TRẺ EM

Xuất bản lần thứ hai, có sửa chữa và bổ sung



NHÀ XUẤT BẢN Y HỌC
HÀ NỘI - 2001

LÊ ĐỨC HÌNH - NGUYỄN CHƯƠNG

THẦN KINH HỌC TRẺ EM

Xuất bản lần thứ hai, có sửa chữa và bổ sung

NHÀ XUẤT BẢN Y HỌC
HÀ NỘI - 2001

BIÊN SOẠN

PGS. TS. Lê Đức Hình

PGS. TS. Nguyễn Chương

PGS. TS. Nguyễn Quang Bài

TS. Trần Thu Hương

PGS. TS. Nguyễn Phương Mỹ

CHỦ BIÊN

PGS. TS. Lê Đức Hình – PGS. TS. Nguyễn Chương

*Tưởng niệm Bác sĩ
NGUYỄN QUỐC ANH,
người thầy đã truyền thụ
những kiến thức “ THẦN
KINH HỌC” cho chúng tôi.*

L.Đ.Hình – N.Chương

TỰA CHO BẢN IN LẦN THỨ HAI

Trong mười năm qua, các khoa học về thần kinh đã có rất nhiều tiến bộ vượt bậc dẫn đến sự phát triển của các chuyên khoa sâu trong Thần Kinh Học. Theo qui luật chung, “Thần Kinh Học Trẻ Em” trên thế giới cũng đã và đang đạt được nhiều thành tựu đáng kể trong chẩn đoán và điều trị. Đó là điều rất đáng phấn khởi, khích lệ mọi thầy thuốc quan tâm đến vấn đề phát triển và trưởng thành của trẻ em.

Lĩnh vực bệnh thần kinh ở trẻ em khá phức tạp vì liên quan đến nhiều rối loạn bệnh lý khác nhau. Biểu hiện lâm sàng có thể diễn ra ở mọi vị trí của hệ thần kinh, từ vỏ não đến dây thần kinh ngoại biên và cơ. Các bệnh tật thần kinh có thể xảy ra trong mọi giai đoạn phát triển và chức năng của trẻ em, nhất là trong những năm tháng đầu của lứa tuổi ấu thơ. Chính vì vậy kiến thức về Thần Kinh Học Trẻ Em luôn là một yêu cầu bức xúc đối với các thầy thuốc lâm sàng thần kinh.

Năm 1994 cuốn Thần Kinh Học Trẻ Em này đã được ra mắt quý bạn đọc nhưng do những điều kiện khó khăn nhất

định nên có nhiều đề mục quan trọng đã phải để lại. Tiếp thu những ý kiến đóng góp phê bình của quý bạn đọc, chúng tôi cho xuất bản lần này với những sửa chữa, chỉnh lý và bổ sung cần thiết. Tuy vậy với những khả năng hiểu biết còn hạn chế của chúng tôi, bản in lần thứ hai này chắc vẫn còn nhiều khiếm khuyết. Chúng tôi kính mong quý đồng nghiệp và bạn đọc sẽ vui lòng chỉ giáo cho chúng tôi để cuốn sách này mỗi ngày được hoàn chỉnh thêm.

Nhân đây chúng tôi xin chân thành cảm ơn sự đóng góp của Phó Giáo sư Nguyễn Quang Bài, Phó Giáo sư Tiến sĩ Nguyễn Phương Mỹ và Tiến sĩ Trần Thu Hương trong lần xuất bản này. Chúng tôi cũng xin trân trọng bày tỏ tấm lòng biết ơn của chúng tôi đối với Ban Giám đốc Nhà Xuất bản Y học đã tạo điều kiện thuận lợi để cuốn Thần Kinh Học Trẻ Em lại được ra mắt quý bạn đọc trong dịp kết thúc Thập Kỷ Của Não (1990 - 2000) và bước sang Thiên Niên Kỷ mới.

LÊ ĐỨC HÌNH - NGUYỄN CHƯƠNG

LỜI NÓI ĐẦU

(1994)

Chuyên khoa "THẦN KINH HỌC TRẺ EM" ở Việt Nam đã có mầm mống từ khi Khoa Thần kinh và Tinh thần Bệnh viện Bạch Mai cùng với Bộ môn Thần kinh và Tinh thần Trường Đại học Y Dược Khoa Hà Nội được thành lập ngày 2 tháng 12 năm 1956. Từ đầu năm 1967 những khoá giảng về thăm khám thần kinh trẻ em đã được tiến hành cho một số cán bộ chuyên khoa thần kinh và tinh thần. Năm 1968 được Bộ Y tế giao cho nhiệm vụ nghiên cứu về "hội chứng não cấp" ở trẻ em, một Đơn vị Nghiên cứu Viêm não được hình thành và trên cơ sở đó, một Phòng Thần Kinh Trẻ Em lần đầu tiên ra đời tại Bệnh viện Bạch Mai vào năm 1970.

Hơn hai mươi năm đã trôi qua đi từ ngày đó. Đã bao nhiêu bệnh nhi thần kinh vào điều trị tại Khoa Thần Kinh Bệnh Viện Bạch Mai trong tình trạng cực kỳ trầm trọng cũng đã được cứu thoát từ nơi này. Hình ảnh của những tháng hè rực nóng hàng năm toàn thể cán bộ công nhân viên trong Khoa cùng với gia đình của các bệnh nhi ngày đêm dốc lòng chung sức chống dịch bệnh, cứu bệnh nhi hẳn vẫn còn sinh động trong trí nhớ của bao người.

Từ tất cả những công việc thực tế nêu trên, thông qua các hoạt động trong học tập, nghiên cứu, điều trị, giảng dạy và xây dựng tuyến chuyên khoa, một số kiến thức đã

được thu thập lại trong tập "THẦN KINH HỌC TRẺ EM" này. Ước mong tha thiết của chúng tôi, những người soạn thảo các tài liệu ở đây, là làm sao các đồng nghiệp trong chuyên khoa Thần Kinh có thêm những thông tin cơ bản cần thiết đối với môn Thần Kinh Học Trẻ Em. Với những hiểu biết và kinh nghiệm còn rất hạn chế của chúng tôi, tập sách này chắc chắn còn rất nhiều thiếu sót. Chúng tôi mong các đồng nghiệp trong và ngoài chuyên khoa sẽ góp ý bổ sung sửa chữa cho chúng tôi để các lần xuất bản sau sẽ ngày một hoàn chỉnh hơn. Chúng tôi không bao giờ quên ơn Bs. Nguyễn Quốc Ánh, người Thầy đã truyền thụ những kiến thức thần kinh học cho chúng tôi.

Sống trong "Thập kỷ của Não 1990 - 2000", suy nghĩ về khẩu hiệu "Trẻ em hôm nay - Thế giới ngày mai", chúng tôi hy vọng tập sách này sẽ góp phần nhỏ vào công tác chăm sóc sức khỏe của con em chúng ta. Nhân đây chúng tôi xin trân trọng cảm ơn Cap Anamur, Tổ chức cứu trợ của nhân dân Đức và Bác sĩ Kot Raphael đã giúp đỡ chúng tôi mọi mặt để cuốn Thần Kinh Học Trẻ Em được xuất bản.

PGs.Ts.Bs. LÊ ĐỨC HINH

*Khoa Thần Kinh
Bệnh viện Bạch Mai*

PGs.Ts.Bs. NGUYỄN CHƯƠNG

*Bộ môn Thần Kinh
Trường Đại học Y Hà nội*

MỤC LỤC

	Trang
- Tựa cho bản in lần thứ hai (L.Đ. Hình, N. Chương).	3
- Lời nói đầu (L.Đ. Hình, N. Chương).	5
Phần 1. Đại cương	9
- Đặc điểm về giải phẫu chức năng não - tủy ứng dụng vào lâm sàng thần kinh trẻ em (N. Chương).	10
- Đặc điểm phát triển tâm lý - vận động của trẻ em (L.Đ. Hình).	41
- Khám thần kinh trẻ sơ sinh (L.Đ. Hình).	56
- Đánh giá sự phát triển tâm lý - vận động (L.Đ. Hình).	68
- Một số xét nghiệm và thăm dò chức năng trong chẩn đoán bệnh thần kinh ở trẻ em (L.Đ. Hình).	76
- Biến đổi điện não đồ trong bệnh lý thần kinh trẻ em (N.P. Mỹ).	90
Phần 2. Một số nhóm bệnh phổ biến	101
- Đại cương về khuyết tật bẩm sinh (L. Đ. Hình).	103
- Thoát vị màng não và màng tủy (N. Q. Bài).	115
- Hẹp hộp sọ ở trẻ nhỏ (N. Q. Bài).	131
- Các hội chứng động kinh (L. Đ. Hình).	139
- Viêm não Nhật Bản (L. Đ. Hình)	177
- Bệnh sốt rét (L. Đ. Hình).	192
- Bệnh bại liệt trẻ em (L. Đ. Hình).	199
- Viêm tủy (L. Đ. Hình).	207
- Hội chứng Guillain - Barré (L. Đ. Hình)	212
- Hội chứng Reye (L. Đ. Hình).	219

	225
- Giang mai thần kinh bẩm sinh (L. Đ. Hình)	285
- Các biến chứng thần kinh của các bệnh phát ban và sau tiêm chủng (N. Chương).	230
- Biến chứng thần kinh sau tiêm phòng dại (L.Đ.Hình).	233
- Đại cương về bệnh cơ (L.Đ.Hình)	237
- Nhược cơ (L.Đ.Hình).	244
- Teo cơ nửa mặt tiến triển (L.Đ. Hình)	248
- Đại cương về bệnh dây thần kinh (L.Đ. Hình).	250
- Bệnh lý mạch máu não ở trẻ em (N. Chương).	257
- Tai biến mạch máu não ở trẻ em (L.Đ. Hình).	262
- Nhức đầu do rối loạn vận mạch (migren) (L.Đ.Hình).	273
- Biểu hiện thần kinh từ các bệnh nội khoa ở trẻ em (N. Chương).	280
- Rối loạn thể nhiễm sắc (L.Đ. Hình).	284
- Bệnh Wilson (L.Đ. Hình)	288
- Bệnh Schilder (L.Đ. Hình)	299
- U não (N. Chương)	301
- U tuỷ (N. Chương)	307
- Sang chấn sọ ở trẻ em (N. Chương)	309
- Sang chấn cột sống ở trẻ em (N. Chương).	311
- Nang nước trong hộp sọ (N. Q. Bài)	312
- Trần dịch não (N.Q.Bài).	320
- Chậm phát triển tâm trí (L.Đ.Hình).	337
- Vài nét tâm bệnh học trẻ em (T.T. Hương)	357
Phần 3. Điều trị	369
- Đại cương về dược lý thần kinh (L.Đ. Hình)	371
- Phục hồi chức năng thần kinh (L.Đ. Hình)	403
Phần 4. Phụ lục	409
- Thuật ngữ Việt - Anh - Pháp về thần kinh trẻ em (N. Chương).	411

Phần 1

Đại cương

ĐẶC ĐIỂM VỀ GIẢI PHẪU CHỨC NĂNG NÃO - TUỖ ỨNG DỤNG VÀO LÂM SÀNG THẦN KINH TRẺ EM

1. HỆ THẦN KINH

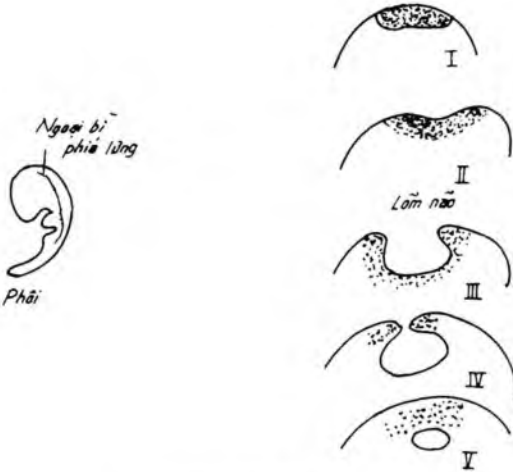
Là một hệ thống trẻ tuổi trong các hệ thống cơ quan của con người. Trong quá trình tiến hoá (bậc thang sinh vật), hệ thần kinh là dẫn chứng điển hình cho sự phân biệt giữa người và vật, cho sự phát triển sinh vật học, phát triển bệnh chứng.

1.1. Hệ thần kinh

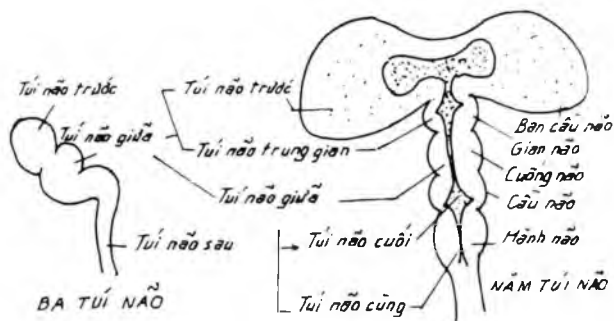
Là cơ quan chủ động của toàn thể, phụ trách hoàn toàn mọi hoạt động của cơ thể. Thần kinh kết hợp hai hệ: hệ tiếp ngoại chi phối hoạt động cơ thể đối với môi trường bên ngoài và hệ thực vật phụ trách hoạt động của môi trường bên trong; cơ thể con người tiếp thu các phản ứng kích thích ở bên ngoài và ở bên trong cơ thể, chọn lọc, loại trừ và tuỳ từng trường hợp có những hành động phản ứng khác nhau. Thông qua các tổ chức khác nhau, từ đơn giản đến phức tạp, thậm chí rất phức tạp, hoạt động toàn bộ hệ thần kinh để thực hiện tốt nhiệm vụ tiếp thu và giải đáp đó. Như vậy, thứ nhất, hệ thần kinh, giữ mối liên hệ của cơ thể đối với môi trường bên ngoài, qua đó, biểu hiện những hình thái tinh vi và phức tạp của cơ thể đối với thế giới bên ngoài; thứ hai là, điều chỉnh toàn bộ hoạt động của cơ thể; và thứ ba là, tạo mối thống nhất giữa hoạt động bên ngoài và hoạt động bên trong của cơ thể.

1.2. Sự phát triển của hệ thần kinh

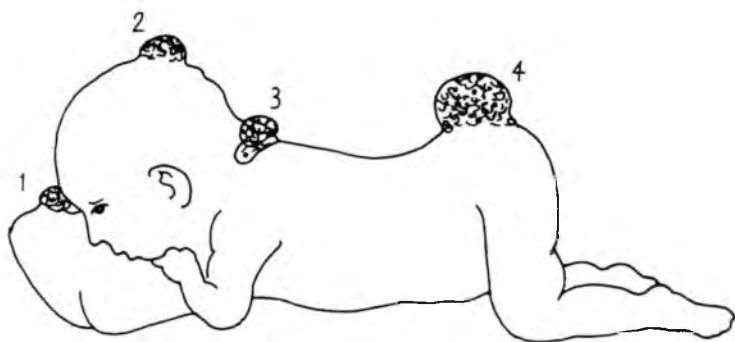
Vào ngày thứ 18 của phôi, ống thần kinh được hình thành từ phần ngoại bì (tấm thần kinh): phần trên của ống thần kinh phát triển thành não, còn phần dưới thành tủy sống.



Sự hình thành ống thần kinh



Biến chuyển của đầu trên thành não



Những dị dạng của ống thần kinh: Các thoát vị não - màng não;
 1. trán - mũi; 2. đỉnh; 3. chẩm; 4. thoát vị tủy - màng não thất
 lưng cùng

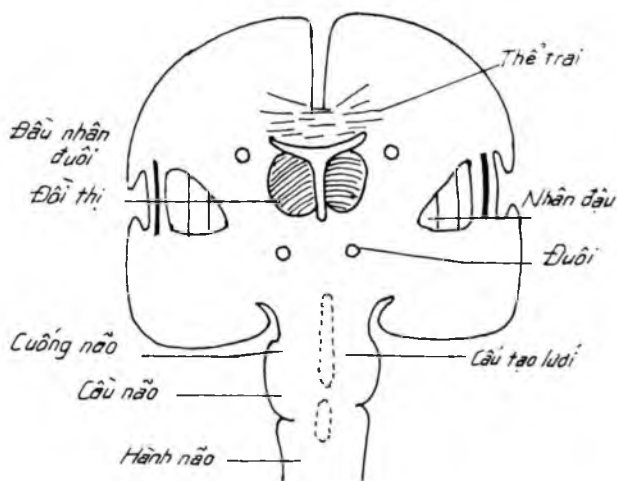
Hiện tượng không nào là thiếu sự phát triển của đầu trên.

Đóng không kín ống thần kinh gây nên nhiều loại dị dạng: Thoát vị màng não, thoát vị não - màng não (ở đầu trên); gai đôi, thường ở S, là dị dạng thường gặp ở đầu dưới của ống thần kinh (hình 3).

Sự phát triển quan trọng nhất là sự myêlin hoá các tổ chức ở thần kinh và những biến đổi ở vỏ não. Myêlin hoá có liên quan tới sự chín mùi trưởng thành của hệ thần kinh. Myêlin hoá bắt đầu từ tháng thứ tư của phôi, sớm nhất là bắt đầu vào các sợi của rễ trước và rễ sau của tuỷ sống. Đặc biệt đường dẫn truyền xuống, bó tháp, bắt đầu được myêlin hoá từ tháng thứ sáu tới tháng thứ mười và tới 1 - 4 tuổi mới hoàn chỉnh (Điều này rất quan trọng trong việc ứng dụng về nhận định đánh giá dấu Babinski khi thăm khám thần kinh ở trẻ nhỏ).

Vào tuần thứ năm tới giữa tháng thứ ba của phôi, có sự phân chia về tổ chức ở vỏ não: vỏ não mới bắt đầu phát triển từ tháng thứ ba của phôi, tiếp tục phát triển cho tới khi thai nhi chào đời, tới ba tuổi, có biệt hoá chức năng cơ bản cho tới 8 tuổi. Ban đầu, mặt ngoài của vỏ não thì nhăn. tới tháng thứ 4 - 6 của phôi sẽ lần lượt xuất hiện rãnh giữa Rolando, rãnh Sylvius.

Từ 1 - 2 tuổi, vỏ não phát triển nhiều hơn, đã chín mùi hơn, chức năng phân tích, phân biệt và từ 4 - 7 tuổi đã có nhiều vùng gần như của người lớn và cho tới 10 - 12 tuổi, các tổ chức tế bào vỏ não mới đủ nhưng cho tới 22 - 25 tuổi mới hoàn chỉnh cùng các hệ thống khác của cơ thể.



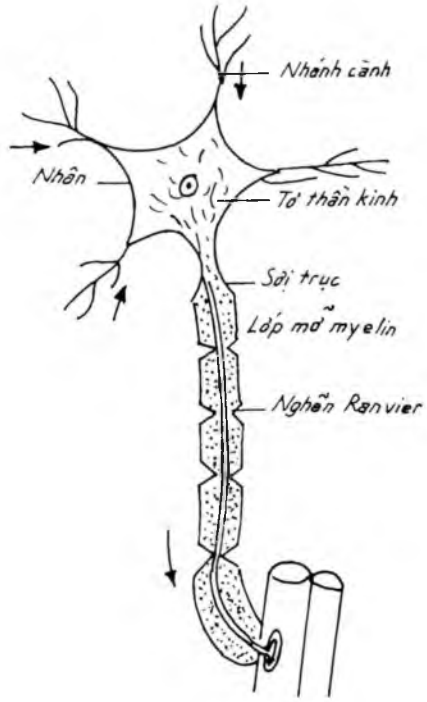
Các phân của trục não qua thiết đồ Charcot

Như vậy, sự phát triển của hệ thần kinh – của não. tuy sống – có thể tóm tắt qua thiết đồ Charcot, bảng dưới đây, giúp ta luôn luôn chú ý ứng dụng đánh giá sự phát triển thần kinh trẻ em liên quan mật thiết với sự phát triển chung của cơ thể trẻ.

Phần của trục thần kinh		Nhân trung ương		Nhân ngoại vi	Kênh ống nội tuỷ		
N Ã O	Bán cầu não	Bán cầu não	Vỏ não Nhân đuôi Nhân nhát N. đậu Nhân củi	Nhân xám trung ương	Đôi I	Não thất bên	
		Gian não	Đôi thị Hạ khâu não - tuyến yên		Đôi dây II	Não thất III	
	Thần não	Cuống não	Nhân đỏ Nhân đen Nhân mài	Cấu tạo lưới	Đôi III, IV	Kênh Sylvius	
					Đôi VI, VII, VIII, V		
					Đôi XII - IX - X - XI	Não thất IV	Triều não
		Cấu não	Chám cầu				
	Hành não	Chám hành					
TUỖ SỐNG		Phần sau của trục xám		Phần trước của trục xám	Kênh ống nội tuỷ (NT Krause)		

Do một nguyên nhân nào đó, từ cơ thể, môi trường, từ tổ chức cấu tạo thần kinh, làm chậm trễ hoặc ngắt quãng sự phát triển thần kinh sẽ gây nên các thể loại chậm phát triển tâm thần kinh trẻ em...

1.3. Nơron



Nơron và các phần kéo dài

Là đơn vị giải phẫu cơ sở của các tổ chức thần kinh. Mỗi nơron gồm có thân tế bào và các phần kéo dài, các

nhánh cành và sợi trục. Các nhánh cành thường có nhiều, thường mảnh và ngắn, dẫn truyền các xung động thần kinh tới thân tế bào. Sợi trục là phần kéo dài, có nhiều nhánh bên, thường có bọc lớp myêlin (có độ dài tới 120 micromet) dẫn truyền các xung động thần kinh từ thân tế bào thần kinh đi tới các khớp thần kinh khác (sináp).

Từ những nơron này hình thành các cấu trúc của trục xám với nhiều trung tâm khác nhau. Từ những sợi trục, hình thành các đường dẫn truyền, dẫn truyền hướng tâm (tiếp thu - cảm giác), và dẫn truyền ly tâm (thực hiện, giải đáp - vận động). Tốc độ dẫn truyền của những đường này càng nhanh khi đường kính sợi trục cùng độ dày bọc myêlin càng lớn; mặt khác với cấu trúc ở không gian, các sợi trục đan chằng chéo lên nhau nên tốc độ dẫn truyền lại càng nhanh và là tính chất siêu dẫn. Đây cũng là cơ sở lý luận cho những quan niệm về phục hồi chức năng thần kinh và tâm lý.

1.4. Hệ thần kinh trung ương

Bao gồm não và tuỷ sống; từ đó có những dây thần kinh, dây thần kinh sọ đối với não, dây thần kinh gai đối với tuỷ sống. Toàn bộ các dây thần kinh (thần kinh sọ và thần kinh gai) hình thành hệ thần kinh ngoại vi. Ở hệ thần kinh trung ương cũng như ở hệ thần kinh ngoại vi đều có tổ chức của thần kinh động vật và thần kinh thực vật.

1.4.1. Não ở trong hộp sọ, được bảo vệ và nuôi dưỡng bởi màng não, dịch não - tuỷ và mạch máu.

1.4.2. Tuỷ sống ở trong ống sống được bao bọc, nuôi dưỡng bởi màng tuỷ và mạch máu.

1.4.3. Do cấu trúc đặc biệt của màng não - tuỷ và mạch máu não - tuỷ hình thành "hàng rào": hàng rào máu - màng

não - não, hàng rào máu - não (chất đi từ máu vào não thì được chọn lọc và chỉ ở một mức độ nhất định).

Từ các đặc điểm này, người ta đã ứng dụng trong điều trị ở thần kinh ví dụ: dùng sulfamid để điều trị viêm màng não cấp (qua đường uống và vào được não): tiêm thuốc qua đường ống sống...

1.4.4. Sự tưới máu ở não và ở tuỷ sống cũng có những nét đặc biệt:

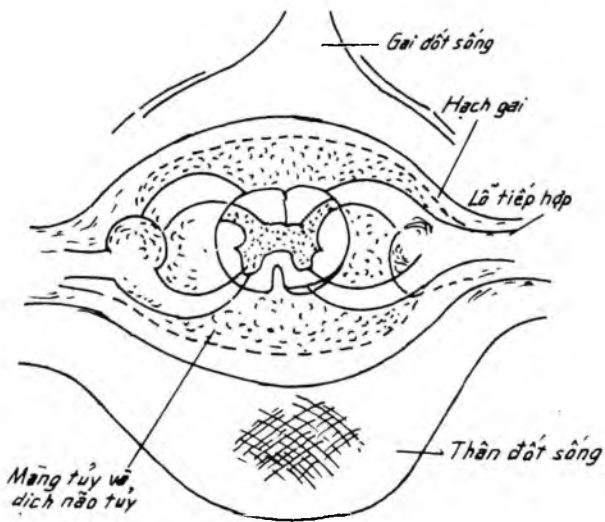
Ở tuỷ sống, do hệ thống tưới máu chằng chịt suốt dọc tuỷ sống kết hợp với mạng lưới theo từng diện cắt ngang nên hình thành mạng lưới chi chít như mắt lưới (do đó nguyên nhân bệnh nhũn tuỷ ít gặp hơn ở não).

Ở não, các động mạch não là những động mạch tận, nhưng nhờ nhiều loại tiếp nối (tiếp nối ở nền não, tiếp nối giữa các động mạch não trước, động mạch não giữa, động mạch não sau... tiếp nối ở ngay nhu mô não), nên có sự bù trừ cao. Từ đặc điểm này, người ta đã ứng dụng trong theo dõi đánh giá chẩn đoán tiên lượng cũng như trong điều trị thiếu năng tuần hoàn não.

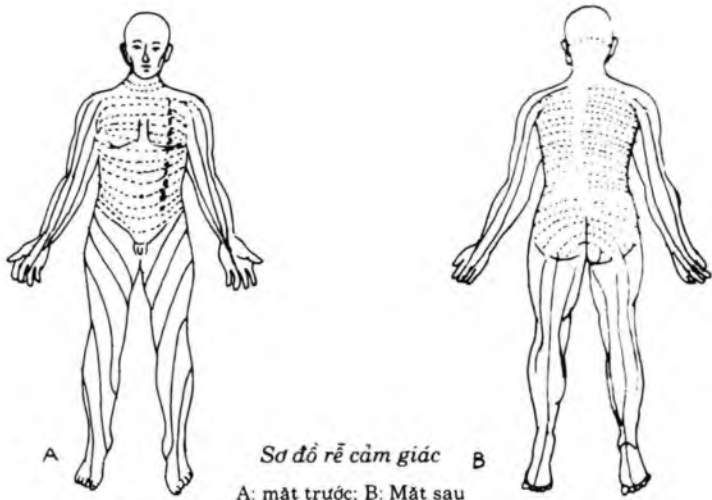
2. TUYỂN SỐNG

2.1. Tuỷ sống

Nằm trong ống sống và ngắn hơn ống sống. Tuỷ sống được bao bọc và nuôi dưỡng bởi các màng tuỷ và dịch não - tuỷ (ở khoang dưới nhện); đặc biệt từ đốt sống thất lưng thứ hai (L_{11}) không có tuỷ sống, có 40 đôi rễ thần kinh tập hợp thành đuôi ngựa.

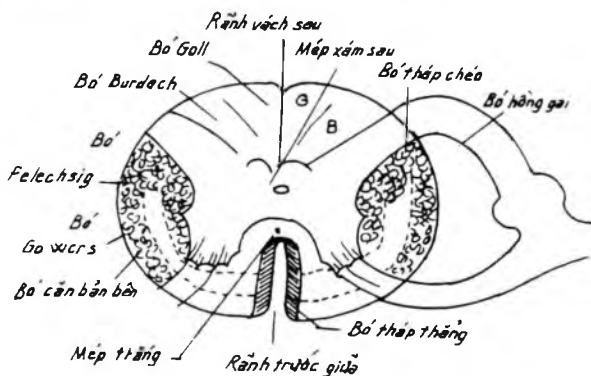


Liên hệ khoang tủy, đốt sống, màng tủy

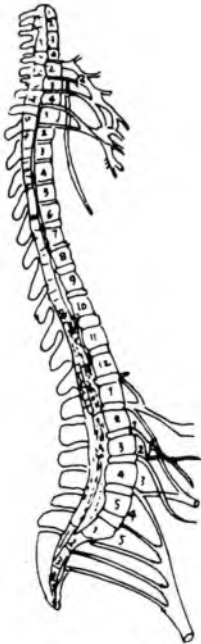


Sơ đồ rẽ cảm giác B
A: mặt trước; B: Mặt sau

Tủy sống được tạo thành bởi chất xám và chất trắng



Cấu tạo tủy sống



Chất xám được tạo thành bởi nhiều loại tế bào thần kinh (nơron): nơron vận động ở sừng trước tuỷ, nơron cảm giác ở sừng sau, nơron thực vật ở sừng bên, ở đoạn tuỷ lưng. Viêm sừng trước tuỷ cấp ở trẻ em, bệnh bại liệt, là loại bệnh dịch ở trẻ em gây nhiều tai biến và di chứng nặng nề.

Phình tuỷ

Từ 31 khoanh tuỷ được tập hợp thành các đoạn tuỷ cổ ($C_1 - C_8$), đoạn tuỷ lưng ($D_1 - D_{12}$), đoạn tuỷ thắt lưng ($L_1 - L_5$), đoạn tuỷ cùng và đoạn tuỷ cụt. Có những đôi dây thần kinh gai tương ứng từ những đoạn tuỷ, đặc biệt từ các phình tuỷ (phình tuỷ cổ, phình tuỷ thắt lưng - cùng...) hình thành các đám rối thần kinh (đám rối thần kinh cánh tay, đám rối thần kinh thắt lưng...). Các dây thần kinh tách ra từ các đám rối thần kinh sẽ tới chi phối vận động và cảm giác, dinh dưỡng... ở những vùng tương ứng.

2.2. Chức năng cơ bản

Chức năng cơ bản của tuỷ sống là đảm bảo hoạt động của các vòng cung phản xạ. Vòng cung phản xạ đảm bảo động tác của cơ, tình trạng cơ và dinh dưỡng cơ; đó là phản xạ, vận động, trương lực, dinh dưỡng và cảm giác.

Cơ chế hoạt động phản xạ ở tuỷ sống

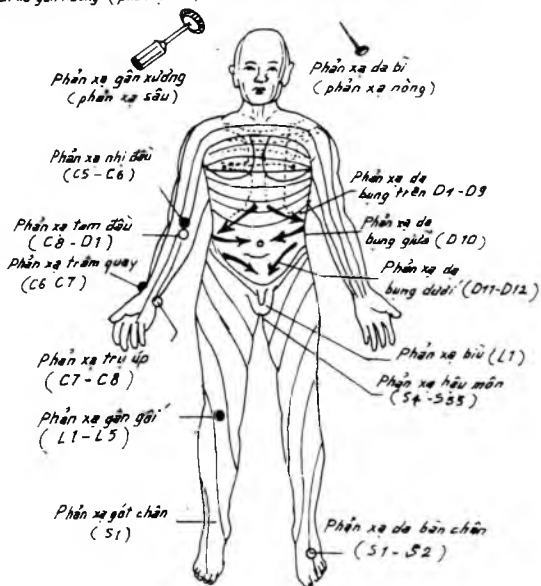
Loại phản xạ	Hình thức kích thích	Tác nhân kích thích	Đường vào	Đáp ứng ra	Kết quả
Phản xạ gân-xương	Cảm giác sâu	Búa gõ phản xạ → gân cơ	Kích thích kéo dài cơ bằng đường sợi dài	Vận động cơ cơ	+
Phản xạ da bụng	Cảm giác nông	Mũi kim → da bụng	Kích thích bằng đường sợi ngắn	Vận động cơ	+

Phản xạ gân xương (phản xạ sâu)

Phản xạ da bì (phản xạ nông)

Phản xạ gân xương (phản xạ sâu)

Phản xạ da bì (phản xạ nông)



Các loại phản xạ thường được thăm khám ở lâm sàng thần kinh

Chức năng thứ hai của tuỷ sống là tham gia dẫn truyền, chức năng dẫn truyền cảm giác và chức năng dẫn truyền vận động.

2.3. Rối loạn chức năng

Rối loạn chức năng của tuỷ sống là rối loạn các hoạt động phản xạ (phản xạ gân - xương và phản xạ da-niêm mạc) cũng là rối loạn chức năng các đường dẫn truyền.

Rối loạn hoạt động của các vòng cung phản xạ sẽ gây nên hiện tượng mất phản xạ gân - xương, giảm mất trương lực, dinh dưỡng teo cơ, mất vận động hoàn toàn. Đó là biểu hiện ngoại biên do tổn thương các thành phần ngoại biên của tuỷ sống (của hệ thần kinh).

Rối loạn chức năng các đường dẫn truyền thực chất là giải phóng các hoạt động của các vòng cung phản xạ khỏi sự chỉ huy của não thông qua các đường dẫn truyền, chủ yếu thấy rõ ở lâm sàng là bó tháp (liệt tăng phản xạ gân-xương, giảm phản xạ da bụng, dấu hiệu kích thích tháp).

2.4. Hội chứng lâm sàng của tuỷ sống

Có nhiều phân loại hội chứng tuỷ: phân loại theo giải phẫu định khu (hội chứng mép xám, hội chứng cột bên, hội chứng rỗng tuỷ...), phân loại theo nguyên nhân (ví dụ hội chứng viêm tuỷ, hội chứng ép tuỷ...), phân loại theo hình thái lâm sàng thường được chú ý tới trước tiên: thường gặp là hội chứng liệt hai chi dưới, và hội chứng liệt tứ chi (trường hợp tổn thương ở trên tuỷ cổ C₄).

3. NÃO

3.1. Não

Não ở trong hộp sọ. Não được bao bọc bảo vệ và nuôi dưỡng bởi các màng não và hệ thống tưới máu não.

3.1.1. Lều tiểu não: phần dày của màng não chia hộp sọ làm hai phần: phần trên là hang lớn (trên lều) chứa não bán cầu. phần dưới là hố sau (dưới lều) chứa thân não và tiểu não. Cần phát hiện sớm, xử trí kịp thời các tổn thương hố sau nhất là u hố sau, viêm dày dính hố sau ở trẻ em.

3.1.2. Các màng não: đặc biệt khoang dưới nhện hình thành đường lưu thông dịch não - tủy, chú ý tới các ổ chứa - các xitéc...

Các màng cứng cùng các phần xương làm thành các xoang tĩnh mạch đảm bảo tuần hoàn máu não được thẳng bằng đều khắp. Viêm tắc xoang tĩnh mạch não là bệnh lý thường phải chú ý tới trong thực hành thần kinh trẻ em

3.1.3. Tuổi máu não nhờ vào hai nguồn động mạch: động mạch cảnh và động mạch sống - nền. Động mạch cảnh trong, tách từ động mạch cảnh gốc, phân ra động mạch não trước, động mạch não giữa. Động mạch thân nền từ động mạch gai sống trước phân nhánh tưới máu vùng thân não hố sau và phần động mạch não sau. Các động mạch não đều phân nhánh nông, và các nhánh sâu tưới máu vùng ngoài nông và ở trong sâu của bán cầu não.

Đặc biệt, hầu hết mặt ngoài vỏ não là do nhánh nông của động mạch não giữa chi phối. Do đó phần lớn căn nguyên mạch máu của liệt nửa người là do rối loạn nhánh nông động mạch não giữa.

3.2. Thân não

Thân não ở dưới lều tiểu não, ở trong hố sau, có ba thành phần nối tiếp nhau từ dưới lên là hành não, cầu não và cuống não.

Thân não có đặc điểm chung:

Một là, có những trung điểm của sự sống: tuần hoàn, hô hấp, tiêu hoá...

Hai là, nơi qua lại của các đường dẫn truyền vận động và các đường cảm giác.

Ba là, nơi tập trung hầu hết các nhân dây thần kinh sọ.

Bốn là, các cấu tạo đặc biệt, các nhân xám trung ương tham gia điều chỉnh trương lực, điều hoà các động tác. Chú ý trước tiên tới nhân đỏ, liềm đen, nhân xám cầu. xám hành...

Năm là, cấu tạo lưới ở suốt dọc thân não, có liên quan tới sự sống, cảnh giới, cảnh tỉnh, hoạt động của ý thức.

3.3. Tiểu não

Tiểu não ở phía sau của thân não, được dính vào thân não bởi sáu cổng tiểu não (hai cổng tiểu não trên, hai cổng tiểu não giữa và hai cổng tiểu não dưới).

Tiểu não được cấu tạo bởi chất xám (ở ngoài vỏ) và chất trắng. Vỏ tiểu não chủ yếu là tế bào Purkinje; các nhân răng, nhân mái và chất trắng. Chức năng của tiểu não là giữ thăng bằng, điều chỉnh trương lực và điều hoà các cử động.

Hội chứng tiểu não, thất điều kiểu tiểu não (cần phân định với thất điều kiểu tabét, thất điều kiểu tiền đình và thất điều vùng trán).

Tổn thương tiểu não có thể từ thùy giun hoặc từ bán cầu tiểu não với những căn nguyên chính sau: u, áp xe, viêm nhiễm, rối loạn mạch máu thân nền và thoái hoá các thành phần cấu tạo của tiểu não...

Đặc biệt ở trẻ em, cần chú ý đánh giá kỹ sự loạn choạng sinh lý ở trẻ dưới 6 tuổi (chưa hoàn chỉnh myelin hoá tiểu não).

U hố sau ở trẻ em thường là u tiểu não, u thủy giun và là u nguyên bào tuỷ (loại u độc tính, khó phát hiện lúc đầu và tiến triển nhanh).

3.4. Não thất IV

Não thất IV ở phía sau của thân não, ở ngang mức của cầu não (phần trên hay tam giác cầu não của não thất IV), ở ngang mức của hành não (phần dưới hay tam giác hành não của não thất IV).

Sàn não thất IV là nơi tập trung các nhân dây thần kinh sọ: tất cả có một sự sắp xếp ở cạnh đường giữa là các nhân vận động, ở ngoài cùng là các nhân cảm giác, còn bốn cột nhân ở giữa thuộc về thần kinh thực vật - đặc biệt là các cột nhân dây X. Hai góc bên của não thất IV có đám rối mạch mạc tham gia vào việc điều tiết dịch não - tuỷ.

Tổn thương não thất IV, u não thất IV (u tế bào kênh ống nội tuỷ, u nguyên bào kênh ống nội tuỷ) là loại u gây tử vong cao nhất.

3.5. Các dây thần kinh sọ

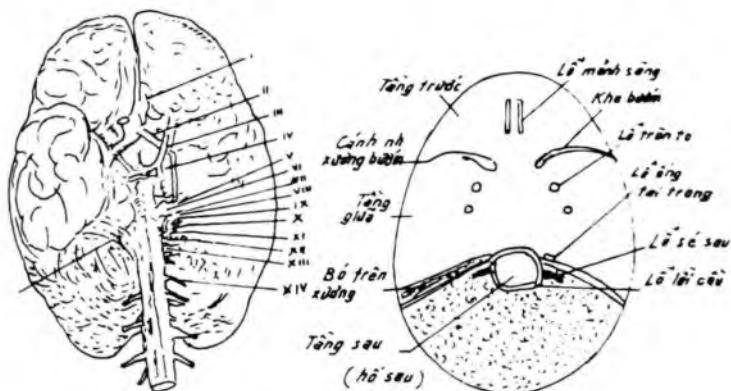
Các dây thần kinh sọ có loại chi phối vận động thuần tuỷ, có loại thuần tuỷ cảm giác, có loại hỗn hợp. Các dây thần kinh sọ có đặc điểm chung: một là, các nhân dây thần kinh sọ (tổ chức ngoại biên) đều tập trung ở thân não; hai là, từ nhân trở ra, các nhân dây thần kinh sọ có liên hệ với các đường dẫn truyền cảm giác và vận động, đặc biệt là bó tháp (bắt chéo ở một phần ba dưới hành não); ba là các nhân dây thần kinh sọ được vỏ não chi phối bởi bó vỏ - nhân (còn gọi là bó gối vì bó này đi qua phần gối của bao trong); bốn là, các dây thần kinh sọ đều tập trung đi qua các lỗ ở nền sọ trước khi đi tới chi phối các cơ quan ngoại vi.

Bảng 3: Các dây thần kinh sọ

Các dây T.K	Vị trí của nhân dây thần kinh sọ	Nơi xuất lộ	Lỗ ra ở nền sọ	Hạch cảm giác của thần kinh sọ
XI	Chất xám của tuỷ sống cổ C ₁ - C ₅ . Hành tuỷ	Mặt bên tuỷ vào sọ qua lỗ chẩm	Lỗ cảnh lỗ rách sau	
XII	Hành tuỷ, chất xám C ₁ - C ₂ ở sàn não thất NT. IV, tam giác XII	Khoảng giữa chẩm hành	Kênh hạ thiệt	
IX.X	Hành tuỷ, sàn NT.IV: Nhân cảm giác, nhân vận động nội tạng, nhân bụng bên vận động cơ thể (IX, X) cảm giác nếm, tiết nước bọt.	Hành tuỷ: chẩm hành và thể thừng	Lỗ rách sau	Hạch trước hạch (IX) Hạch cảnh (X)
VII	Nhân vận động ở ranh giới cầu não - hành tuỷ	Góc cầu - tiểu não	Lỗ tai trong	
VII	Hạch tiết cận giao cảm nước bọt; Nhân nếm ở hành tuỷ	Góc cầu- tiểu não	Lỗ tai trong	Hạch gối
VIII ốc tai	N cảm giác ở phía trước cầu não. N cảm giác ở bên sau cầu não	Góc cầu - tiểu não	Lỗ tai trong	Hạch xoắn hạch Corti

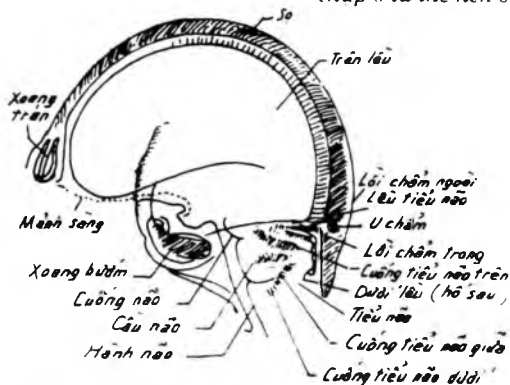
VIII tiền đỉnh	Ở góc bên cầu não, ở góc ngoài sàn não thất IV	Góc cầu - tiểu não	Lỗ tai trong	Hạch Scarpa
V	N vận động ở phần lưng bên ngoài cầu não N cảm giác ở suốt dọc thân não	ở 1/3 giữa cầu não	Lỗ tròn V ₁ qua khe bướm	Hạch Gasser
III	ở nền kênh Sylvius ở ngay củ sinh tư trước	Ranh giới cuống - cầu	Khe bướm	
IV	ở nền kênh Sylvius ở ngay củ sinh tư sau	Ranh giới cuống - cầu	Khe bướm	
VI	Sàn não thất IV, gần nhân dây VII	Rãnh hành-cầu ngay vị trí tháp-hành	Khe bướm	

Có nhiều hội chứng dây thần kinh sọ. Theo định khu, có hội chứng đơn độc, hội chứng phối hợp (phối hợp với bó tháp) còn gọi là hội chứng giao bên, hội chứng nền sọ (hội chứng khe bướm, hội chứng ống tai trong, hội chứng lỗ rách sau, hội chứng lồi cầu - lỗ rách sau...). Theo căn nguyên, cũng như các phần khác của hệ thần kinh, trước hết là viêm nhiễm, các loại sang chấn, rối loạn mạch máu với những hội chứng ở vùng này.

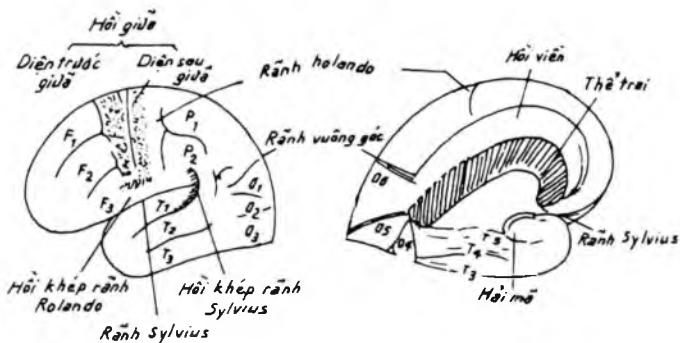


Các dây thần kinh sọ

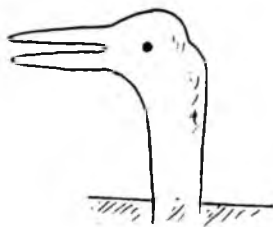
Các dây thần kinh sọ đi qua các lỗ ở nền sọ (Phim tư thể Hirtz, chụp ở tư thế nền sọ).



Hình 12: mặt ngoài và mặt trong của vỏ não



Hình 13. mặt ngoài; mặt trong



Nghiệm pháp mở đầu về thân kinh tâm lý, đánh giá ưu thế bán cầu:

Đầu thỏ ?

đầu vịt, ngan, ngỗng ??

3.6. Bán cầu não

Não ở trên lều tiểu não, trong hang lớn, bao gồm ở phía dưới ngay chính giữa là vùng gian não, ở trên ở hai bên là hai bán cầu vỏ não.

3.6.1. Vùng gian não: Vùng gian não bao gồm đồi thị, hạ khâu não, tuyến yên; ở giữa vùng gian não là não thất III.

Đồi thị là một tập hợp các đám nhân, nơi tập trung tất cả các loại cảm giác, kể cả thị giác, thính giác của cơ thể trước khi đi lên tới các diện cảm giác giác quan tương ứng ở vỏ não.

Có nhiều tập hợp nhân của đồi thị với nhiều chức năng riêng biệt do có các liên hệ với vùng nhất định ở vỏ não. Do vậy, chức năng của đồi thị bao gồm cảm giác, vận động, thực vật, dinh dưỡng và tâm lý.

Vùng hạ khâu não - tuyến yên là phức hợp hạ khâu não - tuyến yên có những trung điểm quan trọng của thực vật nội tạng, điều chỉnh chuyển hoá nước, muối khoáng, glucid, protid và lipid, điều hoà nhiệt, điều chỉnh hoạt động của các tuyến nội tiết, sinh dục.

Tổn thương vùng gian não, nhất là viêm não B ở trẻ em, sẽ có biểu hiện rối loạn thực vật từ nhẹ tới nặng điển hình là cơn bão táp thực vật. Động kinh gian não là loại động kinh vừa có rối loạn tâm lý, rối loạn vận động, cảm giác và rối loạn thực vật - và thường dễ thấy đó là "màu sắc của loạn thần kinh chức năng".

3.6.2. Các nhân xám trung ương

Các nhân xám trung ương, chủ yếu là nhân đuôi và nhân đậu. Toàn bộ là thành phần quan trọng của hệ ngoại tháp.

Chức năng chung là điều chỉnh trương lực góp phần điều hoà các cử động. Trẻ mới đẻ là sinh vật thể nhạt nên có nhiều

động tác hỗn loạn, giảm trương lực (trẻ mới đẻ là trẻ đẻ non về thân kinh). Trong quá trình phát triển thể vân, có thể vân cũ và thể vân mới...

Tổn thương thể vân cũ (liềm đen, thể nhạt) sẽ gây tăng trương lực và giảm cử động mà điển hình là hội chứng Parkinson.

Tổn thương thể vân mới sẽ gây nên hội chứng ngược lại với giảm trương lực và tăng động tác, điển hình ở trẻ em là chứng múa giật. Đặc biệt chứng múa giật Sydenham ở trẻ em thường có liên quan nhiều tới bệnh thấp.

3.6.3. Vỏ não

Vỏ não bao phủ mặt ngoài của bán cầu não, chùm xuống tận bán cầu não.

Các rãnh Sylvius, rãnh Rolando và rãnh đỉnh - chảm chia mặt ngoài và mặt trong vỏ não thành các thùy trán, thùy đỉnh, thùy thái dương, thùy chảm. Có các rãnh nhỏ chia các thùy thành các hồi, ví dụ hồi thứ nhất trán, hồi thứ ba thái dương, đáng chú ý nhất là hồi trước giữa, hồi sau giữa, hồi khếp rãnh Sylvius, hồi nếp cong, hồi ổ mắt.

Hồi trước giữa bao gồm chủ yếu là các tế bào tháp, tế bào Betz, từ đó tập hợp thành bó tháp đi xuống các khoanh đoạn chỉ huy vận động hữu ý ở nửa người bên đối diện với thể hình đặc biệt (Penfield) là 9 phần 10 chi phối vận động ở tay và mặt. Hồi sau giữa là diện cảm giác cũng có thể hình cảm giác đặc biệt (Penfield).

Không có tổ chức vật chất nào phức tạp như vỏ não; gồm 10^{10} nơron và 10^{12} tế bào thân kinh đệm. Bề mặt của vỏ não là 22.000cm^2 , còn ở loài khỉ chỉ có chừng 5.500cm^2 ; và có tới 2 phần 3 diện tích vỏ não được vùi lẩn vào các khe rãnh não.

Chức năng của vỏ não là tiếp thu và giải đáp thông qua các quá trình tâm lý; tất cả còn tùy thuộc vào các diện tương ứng ở vỏ não.

Tổn thương các diện ở vỏ não bao gồm tổn thương kích thích sẽ có biểu hiện ở lâm sàng là các hiện tượng động kinh; điều này thấy rõ ở diện não đồ. Điều này cần chú ý trong thực hành lâm sàng nhất là đánh giá các cơn kích thích giác quan ở động kinh hay là các ảo giác giác quan ở bệnh tâm thần.

Hội chứng lâm sàng ở vỏ não có nhiều và khá phức tạp, thông thường trong thực hành đa khoa trẻ em phải chú ý tới hội chứng liệt nửa người, hội chứng liệt hai bên nửa người.

3.6.4. Vấn đề khu trú chức năng vỏ não.

Cơ sở liên hệ của các chức năng thần kinh - tâm thần.

Cảm giác, qua các loại đường dẫn truyền cảm giác, giác quan ta thấy diện "chiếu" từ cơ thể lên diện tương ứng ở vỏ não. Tế bào ở diện đó bất liên lạc với những diện, trung điểm khác ở vỏ não.

Những liên lạc vĩnh viễn hoặc tạm thời đó tạo nên hoạt động thần kinh cao cấp tức đời sống tinh thần.

Vận động - liên lạc từ các diện cảm giác qua nhiều nơron tới những điểm quyết định giải đáp và từ những điểm này những xung động sẽ tới phát động những nơron tháp thích hợp - chiếu xuống cơ thể (qua các đường dẫn truyền) để thực hiện "lệnh" vận động.

Như vậy, ở vỏ não có những "diện chiếu", còn gọi là diện phóng chiếu có liên hệ với cơ thể mang những chức năng thần kinh. Tổn thương chúng gây những rối loạn về vận động, cảm giác và giác quan.

Vỏ não còn lại, chừng 80%, là những vùng liên hợp, các diện liên hợp; những diện này sử dụng những diện phóng chiếu như những "dụng cụ" phục vụ cho chức năng tâm thần, hoạt động thần kinh cao cấp...

Mặt khác cần lưu ý tới quá trình động tính các quá trình thần kinh cho phép cấu trúc này, nọ ở vỏ não tham gia hình thành, thực hiện chức năng vỏ não...

Khu trú chức năng của hệ thống tín hiệu thứ hai còn phức tạp hơn nhiều.

Nhiều nhà nghiên cứu như Ajuriaguerra, Hécaen, Kreindler A, Luria AP, đã kết hợp hệ thống hoá chức năng vỏ não và tâm lý, xây dựng nên lý thuyết thần kinh - tâm lý, nghiên cứu khu trú chức năng vỏ não ứng dụng trong chẩn đoán tổn thương ở não...

Chẩn đoán qua các nghiệm pháp thần kinh tâm lý giữ vai trò quan trọng trong chẩn đoán các bệnh thần kinh ở trẻ em, đặc biệt trong u não, trong các thể bệnh động kinh, trong các rối loạn tâm sinh lý ở trẻ. Xem hình giới thiệu nghiệm pháp "mở đầu" trong trắc nghiệm thần kinh tâm lý).

4. MỘT VÀI NÉT VỀ PHÁT TRIỂN THẦN KINH Ở TRẺ EM

Phát triển thần kinh ở trẻ em là một vấn đề lớn và khá phức tạp. Nghiên cứu vấn đề này đòi hỏi sự hợp tác của nhiều ngành chuyên khoa, của khoa học tự nhiên cũng như của khoa học xã hội...

Nghiên cứu phát triển thần kinh ở trẻ em, đúng là phát triển Tâm - Thần kinh trẻ em, dựa trên cơ sở đặc điểm giải phẫu sinh lý thần kinh, các hiểu biết về tâm lý học, về tâm sinh lý, của giáo dục học cũng như các kiến thức về ngôn ngữ học. Đồng thời dựa trên những phân tích về sự phát triển chung về thể chất ở trẻ em.

Là một vấn đề cũng được đông đảo nhân dân ta chú ý tới. Ta có câu "Ba tháng biết lẫy, bảy tháng biết bò, chín tháng lò dò biết đi" hoặc hỏi "cháu bé biết làm gì rồi?". Hoặc có người quan sát đứa bé xem khi nào biết nhìn theo, khi nào biết cười, khi nào biết nói...

Như trên ta đã thấy, trong quá trình phát triển hệ thần kinh, hiện tượng myêlin hoá các tổ chức thần kinh và những biến đổi ở vỏ não là những "sự kiện" quan trọng ảnh hưởng trước tiên tới phát triển thần kinh ở trẻ em... Và từ phôi - đứa trẻ - sinh vật phát triển từ những vòng cung phản xạ ngày càng chỉnh hợp với não, và vỏ não ngày càng phát triển hoàn chỉnh. Ở đây chúng tôi chỉ điểm sơ lược về sự phát triển tâm thần kinh trẻ em từ khi sinh ra cho tới 2 - 3 tuổi...

4.1. Phát triển về vận động

Trong "phôi" thai nhi bắt đầu dựa mình vào tuần lễ thứ 20. Các cử động này hoàn toàn tự động và bất kỳ ở thời khắc nào; và mang tính chất kiểu múa giật - vận động của thể nhậy, Thể nhậy myêlin hoá sớm hơn thể vân (nhân đuôi, nhân cùi) và cố nhiên sớm hơn vỏ não.

Sau đó, thiết lập sớm các liên hệ thể nhậy và vùng dưới đồi, nhất là liên hệ thể nhậy và liềm đen. Trẻ mới đẻ là "sinh vật thể nhậy" (trẻ "để non" về phương diện thần kinh!). Ở trẻ dưới 1 tuổi, chưa có kiểm tra của vỏ não. vận động không cố định, không chính xác, có nhiều động tác. Và ở trẻ sơ sinh, 10 ngày sau khi sinh và thời kỳ sau sơ sinh - chủ yếu là các thay đổi về trương lực và phản ứng.

Cho tới 1 - 2 tuổi bắt đầu có sự chỉ huy của vỏ não với chức năng kiểm tra và kim hãm vùng dưới vỏ kể cả thể vân, thể nhậy. Lúc đó, ở trẻ sẽ xuất hiện dần các động tác có ý nghĩa, dáng điệu và nét mặt.

4.2. Phát triển về cảm giác - giác quan

Ngay từ ngày đầu của thai nhi, đã có tiếp thu các kích thích qua các thụ thể (cơ quan thụ cảm), các nối tiếp cảm giác.

Bắt đầu từ cảm giác sờ; có thể thấy được qua khai thác các vòng cung phản xạ, ví dụ cảm giác giác mạc, phản xạ bốn phương.

Ở trẻ sơ sinh, bó dẫn truyền cảm giác nông chưa myêlin hoá hết, còn đối với cảm giác sâu thì cũng myêlin hoá tuần tự.

Phát triển về cảm giác không chỉ liên hệ tới sự chín mùi về hệ thống cảm giác ở tuỷ sống mà còn với sự phát triển các phần khác của não kể cả vỏ não.

Về giác quan, cơ quan thị giác phát triển sớm. Trẻ mở mắt ngay khi ra đời; đôi khi thấy ở trẻ có mắt không đều: mắt mở, mắt nhắm cho tới ngày thứ mười của trẻ; trẻ mới sinh mở hai mắt cùng thời hoặc gián cách: nhắm mắt lại khi gặp ánh sáng chói; có phản xạ đồng tử đối với ánh sáng ngay khi ra đời.

Vào khoảng ba tháng tuổi, mắt đứa trẻ nhìn chằm chằm vào bàn tay. Sự trau dồi thị giác - vận động và tiến bộ về kỹ ức thị giác giúp cho phát triển hiện tượng cảm, hiện tượng chơi đùa và ngôn ngữ của trẻ... Trẻ còn bú có khả năng sau khi trông thấy đồ vật, tiến tới tận nó mà không cần nhìn mãi vào đồ vật đó. Dần dần các diện thị giác chín mùi ở vỏ não, kết hợp với các diện vỏ não hình thành các tri giác thị giác từ giản đơn tới phức tạp...

Hiện tượng cảm, Cảm là một hiện tượng ở vỏ não bao gồm mở bàn tay khi trông thấy (thị giác), nghe thấy (thính giác), hoặc sờ thấy các đồ vật (xúc giác), sau đó khép bàn tay lại. Mặt khác còn thông qua các tiến bộ về vận động.

trương lực các đoạn chi, đoạn thân, hiện tượng cầm trở nên thành thạo hơn.

Hiện tượng cầm là bước phát triển quan trọng về tâm sinh lý trẻ, nhờ vậy mà trẻ có thể tìm hiểu thế giới bên ngoài.

4.3. Phát triển về tâm lý

Phát triển về tâm lý ở trẻ là mục đề quan trọng và phức tạp nhất của sự phát triển ở trẻ. Phát triển về tâm lý ở trẻ có liên hệ nhiều tới sự hoàn chỉnh các đường tiếp thu và giải đáp, cùng các trung tâm ở các cấp ở não, tới sự chín mùi của vỏ não, tới giáo dục học, tới môi trường xung quanh (hoàn cảnh gia đình, xã hội, học đường), nhất là ở tuổi vườn trẻ, tuổi mẫu giáo...

Hiện tượng chơi, đùa. Hiện tượng chơi đùa giúp cho trẻ sử dụng được các khả năng thị giác, tay cầm, đi đứng, thăng bằng cũng như tìm hiểu được cơ thể trẻ, rồi các vật xung quanh, người thân, môi trường bên ngoài.

Dưới 4 - 5 tháng tuổi, trẻ chơi đùa với các phần của cơ thể trẻ. Như trên ta đã thấy, quãng 3 - 4 tháng tuổi tới 4 - 5 tháng tuổi, trẻ nhìn chăm chăm vào lòng bàn tay. Tới 4 - 5 tháng tuổi, trẻ chơi đùa bằng các cử động ở chân, các động tác nhanh (kiểu đạp xe); sau đó trẻ nắm lấy bàn chân kéo đưa lên miệng...

Từ chỗ trẻ cầm đồ chơi để nhìn màu sắc tới chỗ lắc lắc để nghe tiếng kêu; tới 8 - 9 tháng tuổi, trẻ sờ mó ngắm nghía đồ chơi, cầm chơi hay vút bỏ...

Phát triển lời nói. Phát triển tiếng nói ở trẻ dựa trên sự hoàn chỉnh nhất định của hệ thống cảm giác, giác quan và vận động cùng những điểm tương ứng ở vỏ não cùng sự

hoàn chỉnh của cơ quan phát âm: từ những âm họng với tiếng cười, tiếng nói của trẻ, trên cơ sở phát triển về chủng loại phát sinh đã hình thành tiếng cười ở trẻ 2 – 3 tháng tuổi. Từ những âm họng tới cuối tháng thứ ba trẻ đã phát âm môi rồi âm lưỡi. Ba tháng tuổi, trẻ đã bi bô "ba ba, ma ma...".

Đồng thời phát triển vùng ngôn ngữ hiểu vào cuối kỳ 6 - 12 tháng (trẻ đã hiểu và chỉ tay khi hỏi về tai - mũi...).

Từ 2 - 3 tuổi trẻ phát triển nhanh về tiếng nói - tình cảm tới 4 - 6 tuổi (khi đã hoàn chỉnh myêlin hoá ở tiểu não, vùng khứu não) với mức độ của trí nhớ và bắt chước "học nghề", tiếng nói của trẻ phong phú hơn, hiểu được một số ý trừu tượng...

5. KẾT LUẬN

Dựa trên những đặc điểm về giải phẫu chức năng não - tuỷ ta thấy:

Não, tuỷ sống và các dây thần kinh là một tổ chức tinh vi nhất, từng bước được hoàn chỉnh trong quá trình phát triển của trẻ. Phát triển thần kinh ở trẻ em gắn liền với phát triển chung về thể chất của trẻ.

Nhận xét dân gian "ba tháng biết lẫy, bảy tháng biết bò, chín tháng lò dò biết đi" là kinh nghiệm được cất nghĩa bởi cơ sở khoa học là sự myêlin hoá các đường dẫn truyền vận động...

Từ đó ứng dụng cho việc huấn luyện giáo dục trẻ em đang góp phần sớm tiếp thu, thích nghi, hoạt động đặc biệt. Đó là điều cần được sự quan tâm của các cô nuôi dạy trẻ ở vườn trẻ, mẫu giáo, của các cô giáo ở lớp vỡ lòng, cấp 1.

Rối loạn chức năng của hệ thần kinh là rối loạn hoạt động đường của trung tâm tiếp thu hoặc đường của trung tâm giải

đáp thực hiện; tất cả ở trong toàn bộ hệ Nội, trong hoạt động tim mạch, phổi, thận, gan, dạ dày...

Rối loạn các trung tâm, các đường tiếp thu sẽ biểu hiện các cơn tê, đau nhức, mù điếc, các cơn kích thích giác quan.

Rối loạn các trung tâm, các đường giải đáp, thực hiện là những biểu hiện cơ giết, cứng cơ, hoặc có những động tác bất thường, hoặc những biểu hiện liệt...

Từ đó, giúp cho công tác chẩn đoán ở thần kinh trẻ em được tốt:

Một mặt, khai thác về phương diện lâm sàng triệu chứng học (có phân tích các biểu hiện chức năng và thực thể: của vận động cảm giác và giác quan; đồng thời phải biết phát hiện kịp thời những biểu hiện nội khoa... đặc biệt ở trẻ em, cần chú ý tới tim, phổi, gan, thận.

Mặt khác, dựa vào những cấu trúc bảo vệ và nuôi dưỡng não và tuỷ để tiến hành các thăm dò chức năng thần kinh như X quang thần kinh, dịch não - tuỷ, điện não đồ.

Chẩn đoán vị trí tổn thương ở thần kinh là bước quan trọng đặc biệt trong chẩn đoán. Cơ sở của chẩn đoán này là dựa trên những đặc điểm giải phẫu - lâm sàng của từng đoạn, khoanh của trục xám.

Cần chú ý tới bốn nguyên nhân chính của bệnh thần kinh: sang chấn, u chèn ép, viêm nhiễm và mạch máu. Ở Trẻ em cần chú ý trước tiên tới sang chấn sọ , u não, áp xe não, viêm não B, viêm màng não mủ, viêm màng não do lao...

Trong điều trị, chú ý tới công tác phục hồi chức năng về vận động và về tâm lý.

ĐẶC ĐIỂM PHÁT TRIỂN TÂM LÝ - VẬN ĐỘNG CỦA TRẺ EM

Mỗi trẻ sơ sinh đều mang sẵn trong mình những tính năng như nhau khi ra đời là tập hợp những năng lực giác quan - vận động sẵn sàng triển khai hoạt động nếu thiết lập được quan hệ kích thích - đáp ứng : đó là sự tổng hợp hài hoà giữa bẩm sinh (các khả năng) và tiếp thụ (các kích thích), là môi tương tác giữa đứa trẻ với môi trường quanh nó. Sự phát triển của mối tương tác đó, trước hết và chủ yếu là quan hệ mẹ - con, là một hiện tượng phức tạp.

1. MỐI QUAN HỆ MẸ - CON VÀ SỰ PHÁT TRIỂN CỦA TRẺ EM

Danh từ "mẹ" cần được hiểu theo nghĩa rộng vì người mẹ có thể là một cá nhân nào đó, không nhất thiết phải là một phụ nữ hoặc người đã sinh ra đứa trẻ. Người mẹ đó có thể là một người mẹ "sinh học" cũng như người cha hoặc bất cứ cá nhân nào với sự có mặt thường xuyên gần gũi đứa trẻ và các sự săn sóc âu yếm tạo cho đứa trẻ đó phát triển được những quan hệ tình cảm vững chắc. Sự thiết lập được những mối liên lạc đầu tiên này sẽ làm cho trẻ sau này phát triển được nhân cách một cách toàn bộ và cân đối, làm cho trẻ phát huy khả năng quan tâm đến người khác, đáp ứng được tình cảm và trong tương lai đến lượt nó trở thành một bậc cha mẹ biết yêu thương và chú ý đến con cái. Có thể nói rằng quan hệ mẹ - con là cơ sở của mọi quan hệ mà đứa trẻ sẽ tạo lập nên trong suốt cuộc đời đối với mọi nhân vật, sinh vật và đồ vật.

Quan hệ mẹ - con bắt đầu triển khai ngay từ thời kỳ con còn trong bụng mẹ. Các cử động của bào thai có thể cảm nhận được từ tuần thứ 12 trở đi tuy vậy mãi sau này người mẹ mới nói rằng mình cảm thấy thai đã động đậy. Suốt quá trình mang thai người mẹ cùng chia sẻ những cảm giác với đứa con của mình. Sự giao tiếp ở đây là trực tiếp và thường xuyên giữa hai cơ thể và đó chính là mối quan hệ "ruột thịt". Và như vậy đứa trẻ là một sinh vật có giao tiếp.

2. THỂ NĂNG GIÁC QUAN

Ngay từ lúc ra đời, trẻ đã có thể năng quan trọng về giác quan và quan hệ làm cho nó có thể giao tiếp với xung quanh và tham gia vào các quan hệ xã hội.

2.1. Cấu trúc giác quan

Được hình thành cơ bản vào khoảng từ cuối tháng thứ 2 đến đầu tháng thứ 7 của đời sống trong tử cung, theo một trình tự nhất định giống nhau đối với mọi loại động vật có xương sống. Trước tiên là hệ da rồi tới hệ khứu và vị giác. Hệ tiền đình xuất hiện muộn hơn, còn hệ thính giác và thị giác phát triển sau cùng.

Trong các giác quan, xúc giác thông qua da của bào thai được phát triển sớm nhất cùng lúc với hệ thần kinh nguyên thủy. Ngay từ lúc 2 tháng, giữa tuần thứ 6 và thứ 8, bào thai phản ứng mạnh bằng cách tránh lui nếu bị chạm vào vùng mũi hoặc môi trên. Bào thai nhạy cảm với các tín hiệu xúc giác qua thành bụng của người mẹ. Rất nhiều thông tin giác quan được truyền từ da lên não. Da là hệ giác quan rộng lớn nhất và cơ bản nhất bao gồm các thể thụ cảm đối với nhiệt độ (nóng, lạnh), đụng chạm, đau đớn v.v...

Bộ máy vị giác đã có mặt và hoạt động từ tháng thứ 3 của thời kỳ trong tử cung. Suốt quá trình được mang thai, bào thai thường nuốt dịch ối. Ở giai đoạn này, vị có ảnh hưởng tới lượng

dịch bào thai nuốt vào. Người ta đã chứng minh nếu đưa vào dịch ối một chất ngọt sẽ thấy lượng dịch bào thai nuốt tăng lên và nếu có vị đắng lượng đó sẽ giảm đi. Thức ăn của người mẹ làm cho dịch ối (cũng như huyết tương và sữa) có vị và mùi. Dịch ối sẽ biến thiên theo vị đậm nhiều hoặc ít của thức ăn.

Còn trong lúc bào thai đắm mình trong dịch ối như vậy hiện vẫn chưa rõ bộ máy khứu giác hoạt động ra sao. Đường như nó đã có mặt suốt thời kỳ bào thai cũng như bộ máy vị giác vì khi ra đời là thấy hoạt động ngay. Khứu giác của trẻ có lẽ đã được lập trình một cách di truyền đối với khả năng cảm nhận tính chất hấp dẫn hoặc xua đuổi của một vài mùi nào đó.

Hệ tiền đình hoạt động rất sớm vào khoảng giữa tuần thứ 14 và tháng thứ 5 của đời sống bào thai. Đó là một hệ giác quan nguyên thủy cơ bản cung cấp những chỉ báo về vị trí và sự di chuyển của đầu cần thiết cho thăng bằng động cũng như tĩnh của cơ thể và cả đối với sự kiểm soát các động tác của mắt. Thời kỳ bào thai, hệ này được đặc biệt kích thích vì bào thai luôn vận động. Hệ tiền đình đóng vai trò quan trọng ngay sau khi trẻ ra đời là lúc hình thành các điều phối giác quan - vận động chủ yếu.

Hệ thính giác đã có vị trí ở thời kỳ trong tử cung. Phần lớn các cấu trúc của tai trong đã được biệt hoá về mặt giải phẫu từ tháng thứ 5 của bào thai. Nhưng giữa sự trưởng thành giải phẫu và sự xuất hiện các điện thế báo hiệu sự trưởng thành chức năng có một khoảng thời gian nên hiện nay chưa rõ hệ này bắt đầu hoạt động khi nào. Tuy nhiên vào tháng thứ 7 bào thai đã phản ứng đối với các tiếng động xảy ra bên ngoài tử cung người mẹ: ví dụ có thể giật thót mình đối với một tiếng động mạnh dù cho người mẹ không nghe thấy. Bào thai cũng có thể phân biệt các âm thanh có tần số khác nhau, ví dụ cho nghe một tiếng động mạnh nhịp tim thai tăng lên và bào thai biểu

lộ các động tác thụt lui, còn đối với một tiếng động nhẹ bào thai phản ứng bình lặng hơn. Dần dần quen với các âm thanh đó bào thai sẽ thôi không phản ứng nữa và sẽ trở lại phản ứng khi có âm thanh mới xảy ra.

Thị giác là chức năng giác quan chậm trưởng thành nhất khi ra đời và trong thời kỳ bào thai cũng ít được kích thích nhất. Vào lúc 4 tháng, bào thai đã mở được mí mắt. Bào thai nhìn được trong những tháng sau cùng trước khi ra đời: đèn sáng mạnh gần bụng người mẹ và trong khu vực thị trường của bào thai, thai sẽ giật thót mình nhưng nếu là đèn đỏ dù thai sẽ nhẹ nhàng quay thân về hướng đó. Ngoài ra bào thai còn có khả năng phản ứng biệt hoá. Ngay lúc được 4 ngày, 95% trẻ sơ sinh đã có thể nhìn theo một vật có màu sáng.

Ngay khi ra đời, trẻ sơ sinh đã có khả năng phát tín hiệu cho người xung quanh, phản ánh cảm nhận của trẻ ra sao, dễ chịu hoặc khó chịu. Trẻ không sống thụ mình mà lần lượt chuyển từ căng sang giãn, từ thức sang ngủ. Ngay từ những phút lọt lòng ban đầu, trẻ đã nhập vào một cuộc tương tác với môi trường xung quanh. Trẻ đã có khả năng tiếp nhận và phản ứng với các tín hiệu cũng như đã biết lựa chọn các loại tín hiệu. Đối với loại ưa thích, trẻ cố làm tăng cường và kéo dài, còn đối với loại không thích trẻ cố tránh và biểu thị không đồng ý. Những điều đó phản ánh khả năng quan hệ của trẻ.

2.2. Các khả năng giác quan và quan hệ

Giác quan và quan hệ của trẻ sơ sinh hoàn toàn khác người lớn. Trong lúc ra đời, các giác quan của trẻ đều thức tỉnh nhưng phải chờ thời gian, với sự trưởng thành của hệ thần kinh và thông qua luyện tập, thế năng giác quan của trẻ sẽ tiến triển làm cho trẻ thực hiện được nhiều điều mới từ đó đưa trẻ tới các khả năng hoạt động và biểu lộ khác.

Trẻ sơ sinh có một trang bị phong phú để giao tiếp. Trẻ sử dụng tất cả các giác quan của mình để đối thoại với những người xung quanh như thị giác, xúc giác, thính giác, khứu giác và vị giác. Trẻ dùng tất cả các khả năng biểu lộ của mình như kêu, khóc, động tác. Dần dần phát triển, trẻ sẽ có các phương thức biểu lộ khác như cười, giận, ngôn ngữ. v.v... Trẻ nhạy cảm và tiếp nhận các kích thích và có thể nói là trẻ được thích nghi trước với các tương tác xã hội. Tuy vậy, các khả năng của trẻ đều phiến diện và hạn chế. Lúc đầu những tiếp nhận của trẻ là những mảng riêng rẽ, thiếu phối hợp: khu vực miệng khác biệt với khu vực sờ mó, ngửi và nghe. Khi bú trẻ hoàn toàn bị thu hút vào động tác đó; khi làm chủ được động tác đó trẻ sẽ kết hợp thêm các động tác khác. Các cơ quan khác nhau cũng thiếu phối hợp trong việc thực hiện một chức năng. ví dụ hoạt động phát âm tách rời với tiếp âm; trẻ nhỏ bị điếc cũng bị - bô như trẻ nghe được. Hơn thế trẻ chóng bị mệt và các khả năng cũng biến động theo. Khả năng giác quan và giao tiếp của nhũ nhi không phụ thuộc vào mệt mỏi mà gắn liền với các "trạng thái" (état) liên quan đến thức tỉnh, hoạt động và chất lượng cảm xúc của trẻ sơ sinh. Wolff phân biệt ra sáu trạng thái:

Phân loại các trạng thái	Trạng thái tinh thức	Hoạt động	Cảm xúc	Khả năng giao tiếp
Trạng thái 1	Ngủ	Giấc ngủ sâu		Không sẵn sàng
Trạng thái 2		Ngủ nông		Thu mình lại
Trạng thái 3	Trạng thái trung gian giữa ngủ và thức	Ngủ gà		Trạng thái trung gian giữa thu mình và tìm giao tiếp
Trạng thái 4	Thức	Trẻ chú ý Không hoạt động	Bình tĩnh	
Trạng thái 5		Hoạt động mạnh	Kích thích hoặc căng thẳng	Tìm giao tiếp
Trạng thái 6		Khóc. Kêu	Hoảng hốt	

Về mặt giao tiếp, các trạng thái nói trên của trẻ rất quan trọng. Trạng thái đó cho người mẹ biết con mình đang như thế nào: Sự quan tâm tới xung quanh (trạng thái 4), kích thích và/hoặc căng thẳng (trạng thái 5) hoặc hoảng hốt (trạng thái 6). Các trạng thái 4, 5, 6 cho thấy trẻ tìm giao tiếp; các trạng thái 1, 2 phản ánh sự thu mình của trẻ; còn trạng thái 3 là trung gian tùy theo trẻ sẽ thức hay ngủ.

Các trạng thái của nữ nhi tạo thành một hệ thống trao đổi thông tin với người mẹ. Qua hệ này, đứa trẻ truyền đi và tiếp nhận nhiều tin tức. Khi đứa trẻ đang từ kêu khóc chuyển sang ngủ sau khi được mẹ ru thì có thể hiểu là đứa trẻ đã cho

người mẹ biết hiệu lực của sự chăm sóc nhưng đồng thời cũng để cho người mẹ chú ý tới những gì trước đó đã làm cho trẻ phải kêu khóc.

Trạng thái 4 đặc biệt quan trọng. Đây là lúc đứa trẻ đang tập trung chú ý và như vậy thuận lợi cho giao tiếp. Trạng thái này tăng về độ dài trong 4 tuần đầu. Các giai đoạn tỉnh thức yên tĩnh và chú ý bao giờ cũng dài hơn ngay sau bữa ăn. Trẻ không đói là điều kiện thuận lợi cho trạng thái này còn nếu đói thì gắn với trạng thái 5 và 6. Một số kích thích cũng làm cho trạng thái 4 kéo dài hơn: đó là trường hợp ta đưa trước mắt trẻ một đồ vật gì hoặc khi ta bỗng bế trẻ hay khi ôm giữ trẻ.

Khả năng giác quan và quan hệ của nhũ nhi cũng chịu chi phối của hiện tượng quen dần, tiến triển theo sự phát triển và kinh nghiệm giao tiếp. Trạng thái hằng định (homéostasie) là việc đạt được cơ chế điều hoà làm cho trẻ giữ được nhịp độ ăn uống và đảo thải, các trạng thái thức ngủ, tự bảo trì trong một trạng thái tương đối thư giãn, bao gồm ba thời kỳ. Trước tiên, đứa trẻ đạt được các nhịp độ dự kiến trong lĩnh vực ăn uống, ngủ và thức. Thời kỳ này ở vào khoảng tuần thứ 3 - 4: đó là thích ứng ban đầu. Thời kỳ thứ hai là lúc điều hoà các động tác cơ thể: các động tác này của trẻ sơ sinh lúc đầu diễn ra thành chập và hạn chế sau trở nên đều đặn và rộng hơn. Thời kỳ thứ ba là lúc điều hoà được các trạng thái tỉnh thức: trẻ dần dần biết nằm yên một mình (bằng cách mút tay) dưới sự giúp đỡ của người mẹ hoặc của người chăm sóc trẻ.

Người ta chưa biết gì về trí nhớ của bào thai nhưng chỉ biết là trí nhớ tồn tại từ lúc trẻ ra đời. Sau khi lọt lòng 45 giờ, trẻ sơ sinh nhớ được một đáp ứng điều kiện hoá 10 giờ trước đó. Lúc được 11 tuần, trẻ có thể nhận biết một tín hiệu và có thể đáp lại tín hiệu đó 1 tháng sau kích thích ban đầu.

Trên cơ sở trình bày trên đây người ta đã có thể hệ thống hoá được sự phát triển thần kinh - giác quan và tâm lý - vận động của trẻ em nói chung cũng như sự phát triển tâm lý - xã hội nói riêng.

3. SỰ PHÁT TRIỂN VẬN ĐỘNG

3.1. Sự phát triển vận động

Đó là mặt chủ yếu để đưa trẻ tới bước đi tự chủ vào lúc 1 tuổi. Trẻ sơ sinh có tư thế hỗn nhiên là gập tứ chi và đầu trẻ ra phía sau.

Lúc được 1 tháng, tư thế của các chi và thân không cân xứng và đầu còn chưa vững nhưng ở tư thế bụng có thể thấy trẻ bắt đầu ngẩng đầu lên.

Lúc được 2 tháng, dụng thân tư thế treo thẳng, trẻ có thể ngẩng thẳng đầu.

Lúc 3 tháng, ở thế nằm ngửa, khi được cầm hai tay kéo lên ta thấy trẻ nâng được đầu theo.

Lúc 4 tháng là bước vào giai đoạn cân xứng đối với đầu và tứ chi. Nếu để đứng, trẻ dẫm bàn chân xuống mặt bàn.

Trong khoảng 5 - 7 tháng, đầu đã vững, trẻ có thể lật người từ ngửa sang sấp và ngược lại. Mặt khác nếu được đỡ lưng hoặc đỡ hông, trẻ đã ngồi được vững.

Lúc 8 tháng, trẻ ngồi được một mình không cần đỡ. Ngồi được vững là một giai đoạn quan trọng có tính chất quyết định cho sự phát triển vận động của trẻ và thường diễn ra trong khoảng 7 - 9 tháng.

Lúc 10 tháng trẻ hoàn toàn tự ngồi được một mình vững vàng.

Thế đứng diễn ra lúc 8 tháng nếu trẻ được người đỡ giữ hoặc khi trẻ nứu vào thành giường. Trong khoảng 10 - 12

tháng, mỗi ngày trẻ đứng được tốt hơn và trẻ có thể chuyển thể từ ngồi sang đứng vào lúc 9 - 10 tháng.

Trẻ tập đi lúc 12 - 15 tháng, có thể sớm hơn trước đó hoặc muộn hơn vào lúc 18 tháng. Bước đi mỗi ngày một tăng tiến và trẻ có thể chạy được trong khoảng 15 - 18 tháng. Được 15 tháng, trẻ có thể trèo lên các bậc thang theo kiểu bò; trẻ lên 2 tuổi mới có thể lên thang một cách bình thường bằng cách níu vào tay vịn và đi lên từng bước một; đây cũng là lúc trẻ đã chạy được vững vàng. Lên thang theo cách đặt bước chân này kế tiếp chân kia chỉ thực hiện được vào lúc 2 tuổi rưỡi; còn đi xuống thang phải chờ tới 3 - 4 tuổi mới làm được. Trẻ biết nhảy vào lúc 2 tuổi rưỡi và nhảy lò cò vào lúc 4 - 5 tuổi, có thể đạp xe ba bánh lúc 3 tuổi và nhảy dây lúc 5 tuổi.

Tóm lại, từ sơ sinh đến 12 tháng, có ba thời điểm cần chú ý là: giữ đầu vững lúc 3 tháng, ngồi vững lúc 10 tháng và tập đi lúc được 1 năm. Nhân dân ta đã có câu: "ba tháng biết lẫy, bảy tháng biết bò, chín tháng lò dò biết đi".

3.2. Động tác cầm nắm của bàn tay

Rất quan trọng. Trẻ sơ sinh bàn tay thường luôn nắm lại và thường chỉ bắt đầu xoè ra từ tháng thứ hai trở đi. Lúc này ở thể nằm ngửa, trẻ đã có thể chấp hai tay cân đối ở trước ngực. Khoảng 4 tháng, tay của trẻ đã đưa được quá đường giữa, nắm bắt lấy các đồ vật và đưa lên miệng. Vào khoảng 6 tháng, trẻ biết chuyển một vật từ bàn tay này sang bàn tay kia của bản thân và biết sử dụng cả hai bàn tay vào khoảng 7 - 9 tháng.

Trong năm đầu, động tác cầm nắm trở nên khéo léo thuận thực dần: mới đầu trẻ sử dụng hai ngón út và ô mô nhỏ để lượm nhặt đồ vật, tiến tới nắm vào lòng bàn tay; lúc 7 - 8 tháng sử dụng các ngón phía xương quay và lòng bàn tay; cuối năm đầu trẻ biết kẹp ngón cái và ngón trỏ rồi tới lượm ngón trỏ có thể vận động độc lập.

4. SỰ PHÁT TRIỂN TÂM LÝ

4.1. Ngôn ngữ

Sự phát triển ngôn ngữ theo những trình tự nhất định, tuy nhiên đối với mỗi dân tộc, căn cứ vào đặc điểm của phong tục, tập quán và nền văn hoá, sự phát triển đó còn mang những sắc thái đặc biệt. Đối với trẻ em Việt Nam, qua nghiên cứu của Vũ Thị Chín và cộng sự (1981), có thể tóm lược như sau:

Trẻ sơ sinh thường khóc oa - oa hay e - e.

Lúc 1 tháng, trẻ phát được âm họng nhỏ.

Lúc 2 tháng, phát được vài nguyên âm riêng biệt như a, e, u...

Lúc 3 tháng, trẻ đã biết gẫu chuyện. Lúc 4 tháng đã cười ròn thành tiếng.

Lúc 5 tháng, phát những tiếng reo mừng, phát được các âm ma, ba.

Lúc 6 tháng, phát ra những âm thanh có âm điệu khác nhau.

Lúc 7 tháng, trẻ có thể bắt chước nhắc lại một số âm và phụ âm như: ma - ma, ba - ba, da - da, cha - cha, ăm - ăm, và - và...

Lúc 8 tháng, trẻ thể hiện thái độ khi nghe thấy một số từ đã quen thuộc, ví dụ gọi tên, đi ăn, đi chơi.

Lúc 9 tháng, đã biết nghe lệnh của người lớn.

Lúc 10 tháng, có thể tự nói ma - ma, ba - ba.

Lúc 11 tháng, thực hiện được nói thạo hơn trước.

Lúc 12 tháng, có thể nói được 4 - 5 từ như: ma, cha, ba, ăn...

Lúc 15 tháng, trẻ biết thêm được 3 - 4 từ, chủ yếu là những từ gọi tên: lúc này trẻ phát âm có thể còn ngọng.

Lúc 18 tháng, trẻ có thể chỉ được hai hình vẽ trong tranh.

Lúc 21 tháng, trẻ ghép được hai từ và nói còn ngọng.

Lúc 24 tháng, nói được câu có nhiều từ với ba thành phần là chủ ngữ, vị ngữ, bổ ngữ.

Lúc 30 tháng, đã biết sử dụng các ngôi để tự xưng hoặc gọi người khác (tôi, tao, mày...).

Lúc 36 tháng, trẻ có thể hát được một bài ngắn.

4.2. Phân kỳ lứa tuổi

Quá trình phát triển của trẻ em phải trải qua nhiều năm tháng.

Trong năm đầu, sự phát triển cơ thể, đặc biệt của thần kinh là yếu tố quyết định. Quá trình phát triển vận động diễn ra giống nhau ở các dân tộc, ít phụ thuộc vào môi trường và ít chịu ảnh hưởng của luyện tập: hệ thần kinh thuần thục đến đâu thì khả năng vận động xuất hiện đến đó; nếu có tùy thuộc là tùy thuộc vào chế độ dinh dưỡng, hoàn cảnh vệ sinh và điều kiện bệnh tật.

Nhưng dần dần ảnh hưởng của môi trường xã hội trở thành yếu tố quyết định. Bắt đầu năm thứ hai, trẻ em biết sử dụng: một bên là những công cụ hàng ngày của xã hội xung quanh trẻ cho đến ngày dùng được những máy móc tinh vi; một bên là ngôn ngữ bao gồm nói, vẽ, viết là những phương tiện sắc bén để hiểu biết sự vật, giao tiếp với người khác, diễn đạt và biểu lộ ý muốn cũng như tâm tư của bản thân. Cảm giác, vận động, việc biết sử dụng các công cụ và ngôn ngữ ngày càng tinh vi, đa dạng cho đến lúc trưởng thành. Vì vậy ở lứa tuổi nào cũng phải xét tới ba mặt là cơ thể sinh lý, quan hệ xã hội và tâm tính. Trong thực tế từng mặt đó có thể từng lúc trội hơn nhau và khi tổng hoà cả ba mặt sẽ tạo ra một hình thái nhân cách đặc biệt.

Theo Nguyễn Khắc Viện (1991), có thể phân chia lứa tuổi như sau:

- Tuổi bé bỏng: từ mới sinh đến khoảng 15 tháng.
- Tuổi bé em: từ 15 tháng đến 36 tháng tức 3 tuổi;
- Tuổi thơ: từ 36 tháng đến 72 tháng tức 6 tuổi
- Tuổi nhi đồng: từ 7 đến 11 - 12 tuổi;
- Tuổi thiếu niên: từ 11 - 12 đến 15 tuổi;
- Tuổi thanh niên: từ 14 - 15 đến 20 tuổi

Quá trình chuyển từ lứa tuổi này sang lứa tuổi tiếp sau có khi về một số mặt nào đó vẫn mang tính chất tuần tự liên tục nhưng cũng có khi mang tính chất biến đổi rõ rệt tạo ra những thời kỳ khủng hoảng, chuyển đột ngột từ cơ cấu tâm lý này sang cơ cấu tâm lý khác làm cho quan hệ của trẻ em với xã hội xung quanh trở nên căng thẳng hơn bình thường.

Tuổi bé bỏng có một số đặc điểm:

Trẻ em còn hoàn toàn bất lực, cảm giác vận động chưa đến mức đảm bảo thích nghi với môi trường cho nên hoàn toàn lệ thuộc vào người lớn về mọi mặt. Vì vậy trong cả năm đầu cho đến lúc biết đi, mối quan hệ mẹ - con là quan hệ đặc biệt tác động đến mọi mặt phát triển của trẻ. Ngoài ra, chưa có sự phân hoá, tách biệt giữa bản thân và sự vật cho nên trẻ em sống trong tình trạng bất phân, hoà mình với sự vật xung quanh, với người mẹ hay người thay thế mẹ.

Đến 2 - 3 tháng, trẻ em nhìn mặt mẹ biết mỉm cười. Đây chưa phải là trẻ đã thực sự nhận ra người mẹ vì trẻ mỉm cười với bất kỳ người nào và mỉm cười ngay cả với một chiếc mặt nạ (Spitz).

Cho tới 6 - 7 tháng, nói chung ai bế bồng trẻ cũng được nhưng trong một vài hoàn cảnh như sắp ngủ, đau bụng, khó chịu trong người thì chỉ người mẹ mới có thể dỗ dành được.

Đến 7 - 8 tháng, gặp người lạ là trẻ hay có phản ứng, không chịu cho bế và có khi oà khóc: đó là "sự lo hãi ở tháng thứ tám".

Vào cuối năm đầu, sự phối hợp giữa cảm giác và vận động, đặc biệt giữa mắt và tay có hiệu quả hơn trước: những cảm giác cũng bắt đầu rõ nét và chính xác hơn. Lúc này trẻ em bắt đầu nhận ra có những vật thể riêng biệt. Khi chân tay bắt đầu vững, trẻ đứng dậy được, bắt đầu biết đi là chuyển sang lứa tuổi bé em.

Tuổi bé em có một số đặc điểm mới:

Trẻ biết đi, mở đầu giai đoạn tích cực thăm dò thế giới xung quanh.

Trẻ biết nói, bắt đầu xuất hiện khả năng suy nghĩ và do đó song song với thế giới vật chất có thể tiếp xúc bằng giác quan và vận động, trẻ có thêm một thế giới biểu tượng ở bên trong. Ở tuổi này trẻ bước đầu tách rời mẹ, tự lập, khẳng định con người riêng biệt của mình. Đây cũng là lúc quan hệ của trẻ với người mẹ và người lớn trở nên căng thẳng vì bắt đầu trẻ phải ép mình vào tổ chức kỷ luật của xã hội. Mâu thuẫn giữa con và bố mẹ bắt đầu xuất hiện.

Mâu thuẫn giữa mẹ còn làm cho trẻ nhận ra mẹ và bản thân trẻ là hai con người khác nhau và do đó kết thúc giai đoạn hoà mình với mẹ. Hết hoà mình với mẹ, trẻ cũng hết hoà mình với sự vật. Đối lập bản thân với người mẹ và người khác, đối lập thân thể của mình với đồ vật, trẻ em bắt đầu tự khẳng định lấy mình. Tự khẳng định đó có phần nào quá mức dường như ngang bướng: đây là "thời kỳ khủng hoảng đối lập của cuối năm thứ ba".

Tuổi thơ (tuổi mẫu giáo) có nhiều biến động về mặt vận động, trí khôn, tính tình, quan hệ xã hội. Trẻ ba tuổi đã đi vững, phạm vi hoạt động ngày càng mở rộng, tiến từ những

vận động tự phát đến những xây dựng phức tạp. Cũng trong thời gian ba năm này, ngôn ngữ phát triển nhanh. vốn từ của trẻ lên đến hàng ngàn; trẻ bắt đầu nói thành câu, biết nghe kể chuyện và kể chuyện lại.

Tư duy ở lứa tuổi này có nhiều đặc điểm tạo ra một lối suy nghĩ riêng, ngây thơ. Trực giác rất nhạy bén; dần dần vừa nhờ hành động vừa nhờ ngôn ngữ, trẻ bắt đầu biết phân tích tổng hợp. Biết phân tích tổng hợp tức là biết định hướng trong không gian. Biết nghe chuyện và biết kể chuyện lại là đã có ý niệm về thời gian. Ngoài ý niệm về không gian - thời gian, cuộc sống xã hội còn đòi hỏi biết tính toán tức là vận dụng những con số. Con số là một ý niệm trừu tượng, đã tách khỏi đồ vật cụ thể; như vậy trẻ em ở tuổi này do những hạn chế trong suy nghĩ nên chưa đạt được lối tư duy trừu tượng.

Nếu trong sự tiếp xúc với sự vật, trẻ em dần dần thoát khỏi tính duy kỷ ở tuổi thơ thì trong quan hệ tình cảm với người khác, với xã hội xung quanh mình, trẻ cũng phải qua một quá trình tương tự để tiến tới nhận rõ vị trí của bản thân và giữa mọi người. Thực ra, cho đến 6 - 7 tuổi, khi tay chân trẻ đã khéo léo vững vàng, tính tình mới dần dần ổn định, định hướng được trong không gian - thời gian, xác định được vị trí xã hội và có ý thức về bản thân, trẻ sẽ hết ngây thơ và bắt đầu khôn lớn.

Tuổi học sinh bao gồm lứa tuổi nhi đồng và thiếu niên. Bước đến trường, ranh giới giữa hai lứa tuổi thiếu nhi không rõ nét ranh giới vì các đặc điểm tâm lý tiến triển tuần tự, với tốc độ rất khác nhau từ trẻ này sang trẻ khác. Có thể nói rằng 6 - 7 tuổi là một bước ngoặt quan trọng trong xã hội ngày nay. Trong quan hệ xã hội, trẻ sẽ từ quan hệ ruột thịt gia đình dần dần chuyển sang những quan hệ xã hội mới. Một yếu tố quan trọng trong quá trình phát triển nhân cách của trẻ là

quan hệ bè bạn. Nếu quan hệ với cha mẹ và thầy cô giáo là đối với người ở bậc trên thì đối với bạn bè là quan hệ bình đẳng. Dưới 9 - 10 tuổi là bạn bè quen nhau ở lớp học hay đường phố liên lạc liên kết với nhau; về sau mới có lựa chọn kết thân với các trẻ khác một cách cố định bền vững hơn. Đến tuổi học sinh, thường các trẻ tự phát chia thành các nhóm theo giới tính để chơi với nhau. Vì thể lực khác nhau, các trẻ em gái thường phát triển nhanh hơn các trẻ trai về mặt tâm lý. Vào tuổi 13 có thể nói nhân cách của trẻ đã được hình thành một cách tương đối hoàn chỉnh để sau lúc dậy thì trẻ sẽ bước vào tuổi thành niên đứng trước những vấn đề quan trọng của cuộc sống xã hội.

KHÁM THẦN KINH TRẺ SƠ SINH

I. ĐẠI CƯƠNG

Cổ điển cho giai đoạn sơ sinh kéo dài từ 4 đến 6 tuần (Minkovski, Gesell); đó là một qui ước vì qua các tài liệu không thấy nêu rõ ràng. André-Thomas cho rằng trên thực tế chỉ có 10 ngày và sau 10 ngày sẽ có biến đổi bước sang giai đoạn khác. Còn Saint - Anne Dargassies đề xướng khám thần kinh trẻ sơ sinh ba lần trong vòng 15 ngày. Khám trẻ sơ sinh phải theo dõi, không thể chỉ khám một lần cũng như không thể khám ở phòng khám thông thường vì không thể rút ra kết luận. Vì vậy để tiện thăm khám trẻ sơ sinh nên qui ước giai đoạn sơ sinh trong vòng hai tuần và nên khám ba lần trong vòng hai tuần đó.

Phương án khám có thể thay đổi tùy theo giai đoạn và tùy điều kiện hoàn cảnh của đứa trẻ. Kỹ thuật khám nhằm phát hiện các dấu hiệu trên trẻ để có thể so sánh với các dấu hiệu đó trên trẻ sơ sinh bình thường. Như vậy phải:

- Quan sát dáng bộ trong các tư thế khác nhau và các hoạt động hỗn nhiên của trẻ;
- Lựa tay vân mó để biết trương lực cơ thông qua vận động thụ động của trẻ và kêu gọi động tác để tìm phản xạ phản ứng.

Nói chung trong khám có hai giai đoạn đối với thầy thuốc cũng như đứa trẻ là giai đoạn thụ động (có khía cạnh chủ động) và giai đoạn chủ động. Trong mỗi giai đoạn đó đều có mặt tĩnh trạng và mặt động trạng. Nhưng dù sao trình tự khám phải rất đơn giản vì không được phép làm cho trẻ bị mệt mỏi; mặt khác phải khám đầy đủ vì nếu các mặt phát triển

của thân kinh phản ánh chung thì từng mặt riêng biệt cũng phản ánh nhiều điểm quan trọng và cần được so sánh sự phát triển trên mọi mặt với nhau.

2. QUAN SÁT

2.1. Dáng bộ trong các tư thế

Phải để trẻ vào nhiều tư thế khác nhau vì chúng ta không biết chính xác về tư thế tự nhiên (trong tử cung, đầu có thể ở dưới). Thực tế loài người lúc mới ra đời không có tư thế tự nhiên.

Người ta nhận thấy có một sự phân bố trương lực khác nhau ở trục thân kinh và các chi. Ở trục, đầu thì trương lực thấp, thân ở trạng thái trương lực kém. Đối với đầu và cổ, trương lực của cơ gấp kém trương lực của cơ duỗi; ngay lúc mới sinh trẻ đã có khuynh hướng duỗi đầu. Đối với thân, trương lực cơ gấp cao hơn trương lực cơ duỗi nên thân có khuynh hướng khuyu. Ở các chi có trương lực cao; đối với chi trên và chi dưới, trương lực cơ gấp tăng hơn cơ duỗi do đó tứ chi ở tư thế gấp. Như vậy tứ chi, các đoạn chi đều ở tư thế gấp chỉ trừ có cổ tay.

Tư thế hai bên cũng không cân xứng nhưng không phải do một bên có ưu thế; tuy nhiên nhìn nhiều đứa trẻ thấy hai bên đều tương đương.

2.1.1. Tư thế nằm ngửa

Khám trẻ sau khi đã băng rốn, André-Thomas mô tả:

Đầu không cân xứng, đầu quay về một bên; thân cân xứng: đứa bé nằm ngửa; hai chi trên gấp và khép, bàn tay khép nắm, ngón tay cái ở bên trong, ngay ở tư thế này trẻ đã có thể mút tay.

Khám trẻ không bằng rốn. Illingworth mô tả:

Để đứa bé nằm ngửa thì nó lăn sang tư thế nghiêng (vì các cơ gấp đầu nghiêng một bên); nếu để nằm ngửa thì đứa bé sẽ quay đầu một bên gây ra phản xạ trương lực cổ Magnus-Klein với hiện tượng tay phía trán duỗi và tay phía chẩm gấp (thường gặp ở các tổn thương cứng đờ lia não).

André-Thomas cho trẻ nằm ngửa thì không có phản xạ Magnus-Klein vì nếu thế trẻ không mút được tay. Như vậy hai tác giả hoàn toàn không thống nhất trên mọi mặt và phải chăng sự không thống nhất đó phụ thuộc vào việc bằng rốn ?

2.1.2. Tư thế nằm sấp

Để nằm sấp trẻ tự động quay đầu về một bên như vậy đầu không cân xứng, lưng sụm xuống ở vai nhưng cao hơn ở chậu hông (trẻ nằm hơi chống mông) vì chi trên vẫn gấp và khép còn chi dưới gấp và khép ở dưới bụng nên mông cao hơn vai.

Khám trẻ dễ non thấy nằm tư thế con nhái, hai chân dạng ra. Còn hai chân có cân xứng hay không là vấn đề cần nghiên cứu.

2.1.3. Các tư thế khác

Với tư thế treo ngang bụng, treo ngang lưng hoặc xoắn ngược có thể đánh giá được sức cử động của thân cũng như đầu, cổ.

Ở tư thế ngồi, trẻ được 4 tuần thể hiện tư thế phôi thai với đặc điểm: đầu rũ xuống, lưng gù tròn, tay gấp, chân gấp không duỗi ra được (nên người khám phải đỡ giữ trẻ).

Trong tư thế xoắn nách và tư thế đứng có thể quan sát được các động tác của hai chân và nhất là trương lực cơ của đùi, cẳng chân và bàn chân.

2.2. Hoạt động hỗn nhiên

Trong giai đoạn sơ sinh, trẻ ngủ trung bình 16 giờ rưỡi trong vòng 24 giờ (như vậy trẻ thức gần 8 giờ). Ban ngày trẻ ngủ nhiều gần như ban đêm (tỷ lệ 90/100). Giấc ngủ dài nhất trong tuần lễ đầu khoảng 4 giờ 10 phút, trong tuần sau có khuyh hướng ngày một kéo dài. Trong vòng 24 giờ trẻ thức dậy từ 6 đến 7 lần: trong tuần đầu thức dài nhất 2 giờ 40 phút, trong tuần thứ hai thức dài nhất tới 2 giờ 50 phút. Nói chung sau khi bú trẻ thường lim dim hoặc thức. Như vậy cần bố trí chọn lúc khám vì có nhiều dấu hiệu diễn ra trước hoặc sau lúc bú, lúc ngủ.

2.2.1. Vận động hỗn nhiên

Ở tuổi sơ sinh vỏ não chưa phát triển nên không có vận động hữu ý. Cái gọi là động tác hỗn nhiên thực ra là động tác có khêu gợi nhưng các nhân tố khêu gợi chúng ta không biết, không đo lường được vì có thể do kích thích nội tạng hoặc ngoại cảnh mà chúng ta không nhận xét được. Nói chung, hoạt động toàn bộ là hoạt động diễn hình của trẻ sơ sinh vì toàn thân đều tham gia. Trong hoạt động toàn bộ đó có hoạt động từng đoạn thân, hoạt động của đầu cũng như trực và các phần phụ. Căn cứ vào nhịp độ và cường độ hoạt động có thể đánh giá được tính linh hoạt và mức độ thuần thục của hệ thần kinh.

2.2.2. Hoạt động của vẻ mặt

Là hoạt động cục bộ nhưng phản ánh toàn bộ. Vẻ mặt trẻ có thể thay đổi đột ngột và thường kéo theo một hoạt động toàn bộ. Trong giấc ngủ, vẻ mặt thường bình lặng có một dáng đáng yêu. Ngay trong khi ngủ trẻ có thể mỉm cười, có thể chiêm bao thấy đang bú. Lúc thức tỉnh và sau khi bú, trẻ tương đối bình tĩnh. Quan sát mặt thường tương đối ít thấy động tác ở mặt; có khi trẻ lim dim mắt; có khi một mắt nhắm, một mắt mở. Ở mắt, nhãn cầu có những động tác không hệ thống được, hai mắt chưa phối hợp được tốt (khoảng 3 tháng

hai mắt mới phối hợp được). Ngoài ra trẻ còn biết ngáp, thở dài, ho, hắt hơi, chảy rãi. Nếu đang ngủ mà bị mó động đến thì trẻ tỉnh dậy và la khóc. Đây là loại khóc không có nước mắt (trừ khi bị chạm tới giác mạc) và phải đến lúc 3 - 4 tuần khóc mới có nước mắt. Khi khóc, mặt trẻ nhăn nhó, trương lực toàn thân tăng đến nổi đầu cổ cứng và còn kéo theo hoạt động toàn bộ.

2.2.3. Hoạt động toàn bộ

Xảy ra hỗn nhiên hoặc sau kích thích mạnh gây khóc hoặc giật mình. Khởi đầu thường đột ngột, tiếp tục bằng các động tác đột ngột, ngắt quãng rồi lan tràn toàn bộ cơ thể với sự tham gia của mọi cơ một cách loạn xạ khó hệ thống hoá và có thể hơi run. Ngoài ra có lúc trẻ rướn mình, vươn vai.

2.2.4. Hoạt động cục bộ

Không cân đối nhưng không bên nào có ưu thế. Đối với trục thân, đầu và cổ có thể quay hỗn nhiên; đầu có thể quay bên này bên nọ nhưng không bao giờ nghiêng đầu do đó có thể thay đổi tư thế đầu. Về thân các tác giả không nhất trí với nhau. André - Thomas cho là thân hoàn toàn bất động (trương lực rất thấp) nhưng nhiều tác giả khác cho là thân có những động tác mạnh nhất và lạnh lẽ nhất. Đối với các phần phụ, phải quan sát tứ chi. Ở chi trên, gốc chi không có động tác, động tác rất hạn chế. Toàn bộ chi ít động tác, động tác chậm; bao giờ cũng trong tư thế gấp; tay đưa lên miệng, có thể mút tay. Bàn tay ở tư thế khép, ngón cái nằm trong; có lúc mở xoè năm ngón nhưng lại khép ngay. Chi dưới hoạt động nhiều và mau lẹ hơn chi trên; hoạt động thành từng hồi từng chập. Hai chân có động tác có nhịp kế tiếp nhau; thuật ngữ chuyên môn gọi là động tác đạp xe hoặc động tác bật lửa. Trong tư thế nằm sấp có lúc có động tác như vậy như là sự chớm nở của trườn để tiến tới động tác bò.

3. LỰA TAY VẤN MÓ

3.1. Động tác thụ động

Đánh giá trương lực vô cùng quan trọng trong thăm khám trẻ sơ sinh. Thoạt nhìn cũng đã phần nào có thể chẩn đoán trương lực vì ở trực thân trương lực thấp còn ở các chi trương lực tăng. Nhưng cần phải xem xét ba tính chất là độ cứng mềm, mức co doãi và tính thụ động.

Illingworth cho rằng đánh giá độ cứng mềm có tính chất chủ quan vì vậy người khám nên tự nắn vào chỗ cơ liên đốt bàn tay giữa ngón cái và ngón trỏ để làm thước đo.

Ở trực thân, cần kiểm tra đầu và cổ. Về độ co doãi, nói chung đầu và cổ lỏng lẻo. Nếu để trẻ ngồi dựa lưng vào bàn tay người khám còn tay kia ta quay đầu đứa trẻ thì bình thường đầu quay được tới mồm cùng vai và cả hai bên rất cân đối. Đối với gập và duỗi các tác giả không nói được tới đâu nhưng nói chung cảm chạm ngực. Còn về nghiêng, tai có thể chạm vai. Về tính chất thụ động có hai điểm là hiện tượng đầu rũ xuống và sức đề kháng chủ động đối với trọng lực. Đầu trẻ sơ sinh chưa vững nên thường trẻ ra phía sau hoặc gục xuống phía trước (head lag, tête ballante); khi lắc đầu trẻ không thấy có kháng cự. Tuy cổ có trương lực thấp nhưng trương lực cơ gập không mạnh bằng trương lực cơ duỗi vì vậy để trẻ ngồi thì đầu rũ xuống nhưng để một lát thì đầu ngẩng lên và rồi lâu hơn nữa thấy đầu ngửa hẳn (phản xạ Moro). Đó là sức đề kháng gây nên bởi trọng lực. Đặc biệt khi trẻ tỉnh cờ mút tay thì cổ vững đến mức ta có thể nâng đầu trẻ lên.

Ở thân, trương lực cơ duỗi thấp hơn cơ gập: đầu ngẩng lên nhưng thân có khuynh hướng gập xuống. Đối với mức co doãi, nếu gập thân đứa trẻ thì thấy gập về phía bụng nhiều hơn. Kiểm tra tính thụ động bằng cách xóc nách và ve vẩy phần

dưới thân thể thì thấy bản lề thắt lưng - cùng mức độ ve vẩy cao. cao hơn đùi như vậy mức độ thụ động ở lưng cao hơn mức độ thụ động của chi dưới.

Ở phân phụ, đối với chi trên ta thấy tứ chi đều ở tư thế gấp và trương lực cao. Có thể đánh giá mức co duỗi ở vai và cánh tay bằng nghiệm pháp khăn quàng phía trước: Để trẻ ngồi, ta cầm bàn tay của trẻ và kéo qua vai bên đối diện qua phía trước ngực: bình thường bàn tay trẻ có thể chạm tới bả vai. André - Thomas còn mô tả thêm nghiệm pháp khăn quàng phía sau: đưa tay trẻ lên trên và ra sau cũng thấy hai bên hoàn toàn cân đối. Ở khuỷu tay và cẳng tay, mọi tác giả đều nhận xét gấp thì dễ nhưng không biết tới đâu cũng như không thấy nói duỗi tới đâu. Ở cổ tay - bàn tay, khi gấp bàn tay trẻ thấy phía ngoài thẳng góc 90° nhưng ở trong là hình tam giác nên được gọi là cửa sổ tam giác (Window sign); ở trẻ đẻ non thì phía ngoài tương tự phía trong nên được gọi là cửa sổ vuông.

Mức độ duỗi của cổ tay - bàn tay cũng không thấy ai mô tả. Còn về ngón tay cũng không thấy tác giả nào nói về gấp và duỗi. Đối với tính thụ động cần dựa vào độ ve vẩy và sự dễ kháng tích cực. Kiểm tra cánh tay bằng cách ôm đứa trẻ để lại một tay tự do rồi vung vẩy trẻ thì thấy ve vẩy cánh tay ít và hạn chế. Kiểm tra cổ tay bàn tay thì có thể ve vẩy bàn tay trẻ một cách hạn chế (André - Thomas) hoặc ve vẩy độ 5 cái thôi (Illingworth). Về sự dễ kháng tích cực, André - Thomas đã mô tả hiện tượng ở vai: để trẻ nằm ngửa, ta nâng cánh tay trẻ lên rồi buông ra thì thấy tay rơi xuống từ từ không chạm mặt giường chứng tỏ có dễ kháng tích cực với trọng lực. Có thể để trẻ ngồi rồi ta kéo vai ra sau đó ta buông tay thì thấy vai của trẻ giật trở về; đó là hiện tượng dễ kháng ở cơ thang. Ở khuỷu tay và cẳng tay, ta thấy tay trẻ thường xuyên gấp nhưng nếu ta kéo duỗi ra rồi buông thả thì tay trẻ tự gấp lại. Ở tư thế

nằm sấp, nếu ta kéo tay trẻ ra thì thấy tay trẻ tự co lên như muốn vươn lên. Muốn cho rõ hơn ta có thể ấn bàn tay ta xuống một bên mông của trẻ để cho hơi ngửa thân lên thì tay trẻ có thể vươn lên dễ hơn. Còn ở cổ tay bàn tay, bình thường cổ tay trẻ ở tư thế duỗi, nếu bị gấp vào thì tự trẻ sẽ duỗi ra.

Đối với chi dưới, có thể xem xét độ co duỗi khi đặt trẻ ở tư thế nằm ngửa: Khi gấp đùi lên chụ, nếu chân gấp lên đùi thì hoàn toàn nhưng nếu gấp duỗi thì chân không chạm tới tai của trẻ. Còn nếu dạng chân trong tư thế đùi gấp 90° với chân thì đầu gối chạm tới giường tức là dạng được 180° ; trái lại nếu đùi và cẳng chân đều duỗi thẳng mà dạng ra thì chỉ còn 30° . Muốn kiểm tra, ta để đùi trẻ thẳng ở đường giữa, nếu dạng tới 15° thì cả thân của trẻ bị kéo theo; đó là góc kéo thân. Khám đầu gối và cẳng chân ở tư thế nằm ngửa bằng cách gấp đùi trên châu đến cùng rồi sau duỗi chân ra thì chân đó không duỗi được quá 90° . Còn ở tư thế nằm sấp, để đùi duỗi gấp chân thì gót chạm tới giữa mông chứ không đưa sang bên được. Ở cổ chân và chân, chân có thể gấp hoàn toàn và mu chân sát với xương chày; còn duỗi không thấy các tác giả mô tả. Về tính thụ động, kiểm tra sự ve vẩy vùng háng và đùi thì thường thấy ve vẩy chi dưới có hạn chế hơn so với ve vẩy của chân; còn ở cổ chân bàn chân bao giờ cũng hạn chế hơn về độ ve vẩy so với bàn tay. Nhận xét về sự đề kháng tích cực bằng cách để dựng thân của trẻ và cho chân chạm mặt phẳng thì thấy đứa trẻ có thể đứng thẳng lên.

3.2. Động tác khêu gọi: phản xạ, phản ứng

3.2.1. Phản xạ thông thường

Đối với phản xạ gân - xương và phản xạ da - niêm mạc, André - Thomas đánh giá rất thấp cho là không quan trọng, trái lại Gesell lại đánh giá rất cao. Tính chất chung của phản xạ là nhạy và có khuynh hướng lan tỏa, mặt khác vùng gây nên

phản xạ tương đối rộng so với người lớn nhưng nói chung không có hiện tượng bệnh lý như rung giật (clonus) hoặc phản xạ đa động.

Ở mặt, có thể thấy phản xạ mũi - mi, phản xạ trên ổ mắt Mc Carthy, phản xạ mí, phản xạ cơ nhai, phản xạ giác mạc, phản xạ đồng tử và phản xạ ốc - mi. Ở thân, André - Thomas nói là không có phản xạ da bụng nhưng có tác giả nói là 78% trẻ có phản xạ này. Đối với chi trên vì chi ở tư thế gấp nên dễ tìm phản xạ gấp như phản xạ nhị đầu, phản xạ trâm quay. Về phản xạ duỗi, Illingworth nói là có nhưng André - Thomas cho là không có phản xạ cơ tam đầu và nêu có phản xạ duỗi là bệnh lý. Ở chi dưới, phản xạ bánh chè có, mạnh, không rộng nhưng lan toả sang cơ gấp đùi bên đối diện. Khi tìm phản xạ này nên gõ kích thích từ xa đến gần và nếu thấy từ xa đã có đáp ứng là khả nghi bệnh lý. Riêng về phản xạ gót, Illingworth cho là có và có thể có cả rung giật giả hiệu; tuy nhiên André - Thomas cho là không có phản xạ này và nếu có là bệnh lý vì liệt cơ gấp.

Đặc biệt đối với phản xạ da bàn chân, thường khám khó vì ngón chân của trẻ di động luôn. Chủ yếu cần tìm động tác của ngón cái cho nên có thể tìm phản xạ bản thể hoặc ở nơi khác. Có thể theo cách cổ điển gõ bờ ngoài bàn chân nhưng có thể kích thích ở lòng ngón cái; cũng có thể bấm vào ngón cái rồi buông ra hoặc có thể bẻ gấp ngón cái xuống. Có tác giả kích thích mặt ngoài cẳng chân, đùi và có thể lên tới D₃. Cũng có khi gõ ở gáy lại gây hiện tượng ngón cái. Nơi kích thích tốt nhất là mặt ngoài cẳng và đùi. Kết quả là một đáp ứng cùng bên. Đây không phải là dấu hiệu Babinski vì thấy đáp ứng nhanh, đột ngột chứ không trang trọng như dấu Babinski. Có tác giả cho là trong 8 ngày đầu bao giờ cũng có đáp ứng duỗi; còn André - Thomas cho là có thể đáp ứng duỗi hoặc gấp nhưng không có ý nghĩa gì.

3.2.2. Phản xạ và phản ứng.

Phản ứng là một dây chuyền động tác phức tạp. Có một số phản ứng được gọi là phản xạ nguyên thủy, phản xạ cổ cựa (archaïques) trong quá trình phát triển sẽ mất đi. Phát hiện phản ứng khá tế nhị vì lúc có lúc không tùy theo trạng thái của đứa trẻ. Đó là những điểm phản ứng khác phản xạ thông thường.

Đối với trực thân, ở đầu và cổ có các phản xạ tránh; ví dụ khi bị kích thích vào vùng tai hay thái dương, trẻ sẽ quay đầu để tránh: đó là phản xạ tai - đầu. Phản xạ Moro hay phản xạ trương lực cổ còn gọi là phản xạ dang tay chữ thập (réflexe des bras en croix) gồm hai thì: ở thì 1, khi đập tay xuống bàn phía gần đầu của trẻ (Moro), sẽ có hiện tượng trẻ dang tay chữ thập dạng và duỗi, ngón tay xoè ra tức là duỗi toàn bộ trừ đốt cuối của ngón cái và ngón trỏ; có khi cả chi dưới cũng duỗi nhưng không rõ rệt bằng; ở thì 2, là lúc trẻ thu hồi tay để trở lại vị trí cũ với động tác ôm (embrassement). André - Thomas còn mô tả sự khởi động hỗn nhiên của phản xạ Moro (déclenchement spontané du réflexe de Moro): để trẻ ngồi, đầu rũ xuống đến một lúc thì đầu ngửa lên duỗi ra sau và tay sẽ dang ra. Đó là do trương lực ở cổ vì nếu đỡ vào cổ ngửa trẻ ra thì không có hiện tượng này. Ngoài ra còn có nhiều cách tiến hành khác để phát hiện được phản xạ Moro như nâng đầu trẻ ở thế nằm ngửa lên rồi buông ra (Illingworth), hoặc nắm đùi nâng phần dưới cơ thể hát lên (André - Thomas), hoặc cũng có thể cầm tay trẻ nhấc lên rồi bỏ ra (Illingworth).

Đối với mặt có một số phản xạ giác quan. Ví dụ: phản xạ ném hay phản xạ ăn, phản xạ mút (dùng ngón tay chấm đường đặt vào miệng trẻ thì trẻ mút chặt đến nỗi có thể kéo đầu trẻ lên được), phản xạ bốn phương (dùng đầu ngón tay kích thích bốn phía của môi trẻ rồi từ từ rút tay ra theo hướng thì thấy môi chạy đuổi theo và lưỡi đưa theo, đầu quay cúi hoặc ngẩng

theo), phản xạ rúc (bế đứa trẻ áp đầu vào ngực thì đầu trẻ quay rúc tìm vú mẹ), phản xạ thị giác và vận nhân (đứa trẻ không liếc không qui tụ nhưng đã có phản xạ đồng tử: khi chiếu ánh sáng trẻ uốn thân hướng đầu và nhân cầu về phía ánh sáng dịu, đó là phản xạ chói hay phản xạ thị (réflexe optique de Peiper) còn hiện tượng mắt búp - bê chỉ thấy trong những ngày đầu), phản xạ thính giác (đổi với tiếng động mạnh trẻ chớp mắt, mạnh hơn sẽ giật mình; đó là phản xạ ốc - mi), phản xạ khứu giác.

Đối với thân, có thể tìm phản xạ cong thân (réflexe d'incurvation du tronc de Galant): nâng trẻ ngang bụng rồi kích thích bằng đầu ngón tay hoặc kim hai bên xương sống hoặc mạng sườn thì thấy cả móng và thân trẻ quay ra. Ở chi trên, có hai loại: phản xạ gan tay - ngón tay và phản xạ gan tay - mặt. Trong loại thứ nhất có thể tìm phản xạ nắm (grasping) mà André - Thomas gọi là phản xạ trương lực các cơ nắm ngón tay (kích thích nền bàn tay - ngón tay phía bờ xương trụ bằng vật nhọn và dài thì trẻ nắm lấy vật đó; khi ta kéo vật kích thích ra thì trẻ duỗi tay theo có thể cả vai đến mức có thể nâng vai lên được) và phản xạ mở tay (kích thích mu bàn tay phía trụ thì bàn tay mở ra lần lượt các ngón, riêng ngón cái hạn chế hơn). Trong loại thứ hai có thể tìm phản xạ gan tay - cầm (75% trẻ sơ sinh có phản xạ này) và phản xạ gan tay - miệng (ấn vào lòng bàn tay của trẻ thì trẻ há miệng ra; ở trẻ đẻ non cũng có phản xạ này). Ở chi dưới cũng có nhiều phản xạ quan trọng như phản xạ nắm ở bàn chân (grasping du pied); phản xạ co và duỗi (phản xạ co: kích thích gan chân bằng mũi kim hay ngón tay thì chân trẻ rụt lại ngay tức khắc; phản xạ duỗi: dùng búa gõ vào gót chân thì chân duỗi ra; duỗi tiếp tục hay hiện tượng nam châm (magnet reflex): dùng ngón tay ta ấn vào gót chân trẻ và đẩy chân co vào đùi rồi buông ra thì thấy chân đi theo; duỗi chéo: cố định một bên chân rồi kích

thích nhẹ ở mặt ngoài chân hoặc cẳng chân thì thấy chân bên kia rút vào rồi duỗi ra như muốn gạt kích thích đi; (hiện tượng này chỉ tồn tại vài ngày); phản xạ bước chân (ở cuối thời kỳ sơ sinh, đặt bàn chân trẻ vào dưới mặt bàn thì chân trẻ sẽ co lên, rồi duỗi ra như muốn bước lên mặt bàn); phản xạ dựng thân (dựng trẻ lên, với cách để hai bàn chân trẻ chạm thật sát mặt bàn thì thấy trẻ sẽ đứng lên); dựng thân tư thế treo thẳng (bế trẻ cho mông chạm vào thân người khám, ta cầm bàn chân trẻ vận động lên xuống sẽ thấy thân trẻ dựng lên và đầu ngừng lên); phản ứng đi hay bước đi tự động của sơ sinh (xóc trẻ ở nách để chân chạm xuống bàn và đẩy trẻ đi thì thấy hai chân đi ở tư thế gấp, đặt gót bàn chân xuống trước).

DANH GIÁ SỰ PHÁT TRIỂN TÂM LÝ - VẬN ĐỘNG

1. KHÁI NIỆM

Sự phát triển và trưởng thành của trẻ em từ khi ra đời tới lúc dậy thì là cả một quá trình vô cùng quan trọng.

Theo Illingworth, phát triển là một quá trình liên tục bắt đầu từ khi thụ thai, tiếp tục diễn biến sau khi lọt lòng cho đến khi trưởng thành. Như vậy là đã có phát triển từ trong tử cung và lọt lòng chỉ là một sự kiện của quá trình phát triển mặc dầu nó báo hiệu khởi đầu của các tác nhân ngoại cảnh.

Trình tự phát triển đồng nhất ở mọi trẻ nhưng tốc độ phát triển khác nhau từ trẻ này đến trẻ khác. Mỗi lĩnh vực phát triển có một trình tự riêng nhưng phát triển không nhất thiết phải diễn ra song song trong mọi lĩnh vực. Sự phát triển chênh lệch giữa các lĩnh vực đó được gọi là "phân ly".

Phát triển có liên quan mật thiết đến sự trưởng thành của hệ thần kinh. Chính Gesell cho rằng cơ sở để đánh giá mức trưởng thành của trẻ sơ sinh là thần kinh.

Theo André – Thomas quan niệm sự trưởng thành của trục thần kinh là kết quả tổng hợp của một khuynh hướng tiến triển nội phát cộng với những đóng góp ngoại lai. Nếu những đường tủy của xúc giác và cảm thụ bản thể đã hoạt động từ khi còn ở trong tử cung thì khi trẻ ra đời sự kiện quan trọng "mới" là sự xuất hiện chức năng thị giác.

Như vậy có thể nói rằng quá trình phát triển và trưởng thành phụ thuộc chặt chẽ vào thời gian cụ thể đối với thai nhi chính là tuổi thai của thai nhi. Đó là yếu tố quyết định đối với sự hoàn thiện của tổ chức cơ và thần kinh.

Sự trưởng thành của hệ thần kinh nói riêng, của cơ thể thai nhi nói chung là kết quả của một quá trình bẩm sinh theo một chương trình đã được thiết lập từ trước, do đó nó tuân theo những quy luật nhất định. Những quy luật đó chi phối các phản ứng thần kinh và các thành phần của trương lực cơ.

Sự tiến triển của các phản ứng và trương lực cơ xảy ra song song và đồng thời theo hai chiều ngược nhau:

- Chiều đầu - đuôi đối với tính phản ứng và các phản xạ nguyên thủy;

- Chiều đuôi - đầu đối với tính chất tăng dần của trương lực cơ.

Căn cứ vào các biểu hiện nói trên người ta có thể đánh giá được mức độ phát triển của đứa bé so với tuổi thực của nó.

Tóm lại, phát triển liên quan tới các hình thức biệt hoá về hình thái hoặc chức năng bao gồm cả các biến đổi cảm xúc do tác động qua lại trong quan hệ với môi trường kể cả môi trường xã hội. Có nhiều yếu tố ảnh hưởng tới quá trình này như yếu tố di truyền, chấn thương trước hoặc sau khi sinh, chấn thương có thể là hoá học, tác động của nhiễm khuẩn, vật lý hoặc miễn dịch, tác động của xã hội, chính trị và văn hoá. Trưởng thành bao hàm biến đổi kích thước hoặc trị giá của một vài cách đo lường độ chín mùi của cơ thể và thần kinh. Sự trưởng thành và phát triển cơ thể nói lên sự biến đổi về kích thước và chức năng cơ thể. Biến đổi chức năng cơ thể có thể từ mức phân tử cho đến các quá trình phức tạp khác trong chuyển hoá ở các cơ quan bộ phận vào tuổi dậy thì và thanh thiếu niên. Sự trưởng thành và phát triển trí tuệ khó phân biệt đối với sự chín mùi của hệ thần kinh và tác phong ở trẻ nhỏ nhưng khi lớn dần lên thì chức năng trí tuệ có thể đánh giá đo lường bằng sự khéo léo thuần thục và khả năng sử dụng

các vật liệu trừu tượng và tượng trưng. Sự trưởng thành cảm xúc phụ thuộc vào khả năng lập được quan hệ tình yêu tình thương, khả năng kiểm chế lo âu và tính xung động. quan hệ với cha mẹ họ hàng, trong và ngoài gia đình. Còn khả năng học tập là khía cạnh chủ yếu của sự thâm nhập vào nền văn hoá của xã hội.

2. CÁC PHƯƠNG PHÁP ĐÁNH GIÁ SỰ PHÁT TRIỂN

2.1. Lợi ích của việc đánh giá là:

- Tìm kiếm các dấu hiệu của sự phát triển thần kinh tức là quá trình chín mùi do đó buộc phải thăm khám lâm sàng một cách có phương pháp và hệ thống từ đó phát hiện các dấu hiệu bệnh lý tiềm tàng.

- Đánh giá sự phát triển thần kinh tức là dự đoán được tương lai của đối tượng vì quá trình phát triển và trưởng thành tiếp diễn sau khi lọt lòng.

Có nhiều tác giả quan tâm tới vấn đề này ví dụ như ở Hoa Kỳ có Arnold Gesell và Amatruda, ở Pháp có André - Thomas và Saint- Anne Dargassies, ở Anh có Illingworth v.v...

Nhưng đánh giá vào lúc nào và như thế nào ? Các tác giả đều nhất trí cho rằng phải khám trong giai đoạn sơ sinh. Cổ điển cho giai đoạn sơ sinh kéo dài 4 - 6 tuần (Minkowski, Gesell). André - Thomas cho rằng thực tế chỉ có 10 ngày. Saint-Anne Dargassies đề nghị khám 3 lần trong vòng 15 ngày: tìm tiêu chuẩn bình thường trong 5 ngày đầu, tìm tiêu chuẩn của trưởng thành vào ngày thứ 6 - 9, tìm tiêu chuẩn của phát triển vào ngày thứ 10 - 15 vì quá trình trưởng thành theo chương trình bẩm sinh còn quá trình phát triển phụ thuộc cả vào bẩm sinh lẫn môi trường.

2.2. Lâm sàng

Từ trước tới nay có nhiều cách:

2.2.1. Đối với trẻ sơ sinh: Đánh giá khi ra đời

Nữ bác sĩ Apgar đã đề xuất một phương pháp hiện đang được nhiều nhà hộ sinh trên thế giới áp dụng. Đó là cách chấm điểm 60 giây sau khi trẻ ra đời.

Điểm	0	1	2	Phút 1	5 phút sau
Nhịp tim	không đập	dưới 100/phút	trên 100/phút		
Hô hấp	ngừng thở hơn 60 giây	thở nhanh nông không đều	tốt khác bình thường		
Trương lực cơ	nhẽo	hơi co gập tứ chi	động tác chủ động		
Tình kích thích phản xạ (đối với catête mũi)	không đáp ứng	đáp ứng nhẹ	ho, hắt hơi		
Màu da	xanh tím	thân hồng đều, tứ chi hơi xanh	hồng đều		

Nhận xét kết quả:

Từ 7 đến 10 điểm : tốt

Từ 3 đến 6 điểm: hơi bị ức chế

Từ 0 đến 2 điểm: ức chế nặng (cần phải cấp cứu hồi sức khẩn trương).

2.2.2. Khám thần kinh trẻ sơ sinh

Các trường phái nổi tiếng trên thế giới như André - Thomas, Illingworth đã đề xuất những phương thức điển hình đối với việc thăm khám lứa tuổi này.

2.2.3. Khám thần kinh trẻ được 4 - 6 tuổi

Nổi bật có trường phái của Gesell.

2.2.4. Chẩn đoán tuổi thai (Dubowitz, Saint-Anne Dargassies)

Gồm năm tiêu chuẩn:

Ba tiêu chuẩn đánh giá thể hình vị trí của trương lực cơ:

- Tư thế các chi, vị trí của đầu đối với vai;
- Phân phối trương lực bằng cách so sánh trương lực cơ ở nửa thân trên với nửa thân dưới của cơ thể;
- Góc gấp chân và đùi: 35° .

Hai tiêu chuẩn xác định tính chất của hai phản xạ nguyên thủy cơ bản:

- Phản xạ bốn phương;
- Phản xạ duỗi dài chéo.

2.2.5. Các nghiệm pháp (test) khác

- Đánh giá sự phát triển của trẻ trước tuổi học:

Có các nghiệm pháp của Borel Maissonny, Gesell, Brunet - Lézine, Merrill Palmer, Borelli Oléron, Columbia, W.P.P.S.I., Ohwaki...

- Đánh giá trí tuệ của trẻ trên 5 tuổi:

Có nhiều nghiệm pháp nổi tiếng như của Binet-Simon, Terman, Terman-Merrill, W.I.S.C. Cattell, Gille. Kohs, Goodenough, Snijders-Oomen, Fay, Raven...

- Đánh giá nhận thức không gian - thời gian:

Người ta thường dùng nghiệm pháp của Bender. Rey...

- Đánh giá vận động:

Các nghiệm pháp được chú ý tới là của Oseretzki, Stambak...

- Đánh giá nhận thức sơ đồ cơ thể:

Có thể nêu ra đây các nghiệm pháp của Galifret-Granjon, Berges và Lézine. Ngoài ra có thể xếp loại vào đây nghiệm pháp của Goodenough và Fay.

- Đánh giá trình độ ngôn ngữ:

Đã có các nghiệm pháp của Gesell, Brunet - Lézine, Borel Maisonny...

- Đánh giá trình độ học vấn:

Mỗi nước đều đề xuất những nghiệm pháp riêng phù hợp với tổ chức và chương trình giáo dục của mình.

- Đánh giá nhân cách:

Tuy đã có nhiều phương pháp nhưng những nghiệm pháp nổi tiếng và đặc sắc nhất là Rorschach và T.A.T.

- Các loại nghiệm pháp khác.

Còn rất nhiều loại nghiệm pháp dùng để đánh giá các mặt phát triển của trẻ em dưới nhiều góc độ khác nhau.

Tất cả các phương pháp nói trên đều có những ưu điểm đặc sắc riêng và dĩ nhiên cũng có những mặt khó thực hiện hoặc không ứng dụng được trong điều kiện phát triển kinh tế và văn hoá của một cộng đồng xã hội nhất định. Trong hoàn cảnh nước ta hiện nay, chúng ta đã và đang lựa chọn cũng như ứng dụng nhiều phương pháp khác nhau cho các lứa tuổi trẻ em khác nhau. Riêng đối với các đối tượng trước tuổi học, chúng tôi xin giới thiệu một phương pháp thăm dò tương đối đơn giản, đầy đủ, thuận tiện và dễ áp dụng: đó là nghiệm pháp đánh giá sự phát triển Denver (Denver Developmental Screening Test).

3. NGHIỆM PHÁP DENVER

Mục đích của nghiệm pháp này nhằm tiêu chuẩn hoá một phương pháp đánh giá sự phát triển có thể phát hiện sớm các trạng thái chậm phát triển ở trẻ nhỏ. Chủ yếu là vận dụng các tiêu chuẩn bình thường đã biết, sắp xếp các tiêu chuẩn đó vào một hệ thống chung để tiến hành, dễ nhận định, dễ đánh giá và tiện làm lại nhiều lần trên cùng một đối tượng.

Dụng cụ nói chung đơn giản, không công kênh, dễ trang bị gồm: một túm len màu đỏ, một ít nho khô, một quả lóc - lóc có cán nhỏ, tám khối vuông (bằng gỗ hoặc nhựa) có cạnh chừng 2,5cm với bốn màu khác nhau (đỏ, vàng, lục, xanh lá cây) mỗi màu sơn cho hai khối, một lọ nhỏ bằng thuỷ tinh trong đường kính miệng lọ độ 1,5cm, một chuông nhỏ, một quả bóng quần, một bút chì và một phiếu kiểm tra trên đó đã in sẵn biểu đồ các tiết mục sẽ tiến hành theo từng lứa tuổi.

Các tiết mục đó được phân chia trên phiếu kiểm tra theo bốn khu vực: vận động thô sơ, ngôn ngữ, vận động tinh tế - thích ứng, cá nhân - xã hội. Để kiểm tra vận động thô sơ có 31 tiết mục nhằm phát hiện xem trẻ có biết ngồi, đi, nhảy... không, ví dụ: ngẩng đầu, lẫy, chững, lò cò, ném bóng, đá bóng v.v... Với 21 tiết mục kiểm tra ngôn ngữ chúng ta có thể biết khả năng nghe, nói và thực hành mệnh lệnh của trẻ. ví dụ: phản ứng nghe chuông, cười, nói bập bẹ, gọi được bố mẹ, chỉ được một vài bộ phận trên cơ thể, nhận biết màu sắc v.v... Trong bình diện vận động tinh tế - thích ứng có 30 tiết mục giúp cho ta nhận định về khả năng nhìn, sử dụng bàn tay để nhặt đồ vật và khả năng vẽ của trẻ, ví dụ: nắm quả lóc, với lấy đồ chơi, nhặt quả nho, vẽ nguyệt ngoạc, xếp các khối vuông, vẽ hình người v. v... Còn trong khu vực cá nhân - xã hội, 23 tiết mục khác cho thấy khả năng tiếp cận của trẻ với mọi người xung quanh và cách tự chăm sóc bản thân, ví dụ: biết chơi ú-tim, biết vẫy tay, biết xúc ăn, mặc quần áo, chơi với tre khác, biết rửa tay và lau tay v.v...

Như vậy nội dung nghiệm pháp Denver gồm 105 tiết mục sắp xếp theo trình tự trẻ em có thể thực hiện được trong khoảng tuổi từ khi ra đời đến 6 tuổi. Với nghiệm pháp này chúng ta có thể đánh giá được sự phát triển tâm lý - vận động ở mọi trẻ em dưới 6 tuổi, xác nhận và theo dõi một quá trình phát triển bình thường cũng như phát hiện được các trường hợp bất thường, nói lên được các đặc điểm chậm phát triển nếu có. Trên cơ sở bước đầu đó nếu thấy có vấn đề gì nghi ngờ trẻ sẽ được kiểm tra sâu hơn nữa về mặt thần kinh và nhi khoa.

Nghiệm pháp Denver được áp dụng ở nước ta từ năm 1977. Đối với chuyên khoa Thần kinh trẻ em chúng tôi cho rằng đây không phải chỉ là một biện pháp hữu dụng để phát hiện sớm các rối loạn về phát triển và tác phong mà còn là một phương tiện có giá trị trong thăm khám lâm sàng.

Xem bảng nghiệm pháp Denver (phụ bản mẫu)

MỘT SỐ XÉT NGHIỆM VÀ THĂM DÒ CHỨC NĂNG TRONG CHẨN ĐOÁN BỆNH THẦN KINH Ở TRẺ EM

Trong lâm sàng thần kinh trẻ em, ngoài việc thăm khám thần kinh có hệ thống kết hợp với kiểm tra cơ thể toàn diện còn cần phải có thêm những tài liệu cận lâm sàng. Muốn thể chính người thầy thuốc sẽ đề ra những yêu cầu đối với các xét nghiệm cũng như các thăm dò chức năng. Những kết quả thu thập được sẽ là những tư liệu, những thông số giúp cho chẩn đoán nguyên nhân và sinh bệnh. Một mặt các xét nghiệm và thăm dò rất quan trọng và cần thiết cho chẩn đoán nhưng mặt khác không phải vì thế mà không cần tới thăm khám lâm sàng cũng như bỏ qua phần bệnh sử. Trong điều kiện hiện nay với những tiến bộ không ngừng về khoa học kỹ thuật, trước rất nhiều các phương pháp xét nghiệm và thăm dò, người thầy thuốc lâm sàng cần cần nhắc để có thể đề ra những chỉ định đúng đắn và cấp thiết phù hợp với thực tế bệnh trạng trong từng trường hợp cũng như có thể thực hiện được.

Dưới đây sẽ đề cập đến một số xét nghiệm và thăm dò chức năng có thể tiến hành được ở nước ta.

1. XÉT NGHIỆM ĐIỆN QUANG

1.1. Chụp X quang sọ và cột sống

Nói chung các trường hợp bệnh lý trong sọ hoặc trong tủy sống đều có chỉ định chụp X quang sọ và cột sống. Các tư thế cần xem xét khi chụp X quang chuẩn là thẳng, nghiêng và tư thế Hirtz (đáy sọ) đối với sọ. Các tư thế khác, ví dụ tư thế

Blondeau, Stenvers, Schuller, Chaussé thường được chỉ định để phát hiện các tổn thương liên quan đến tai - mũi - họng. Khi cần nghiên cứu một số vị trí đặc biệt như hố yên, hố mắt, lỗ rách sau, sẽ phải chụp khu trú.

Khi xem phim, cần chú ý tới hình dạng chung của hộp sọ, độ dày của các bàn xương, các đường khớp sọ, đặc biệt là kích thước của hố sau so với kích thước của toàn hộp sọ cũng như các vết in hằn của mạch máu. Các tổ chức phần mềm nằm sát trên xương sọ cũng cần được quan sát kỹ và khi cần có thể chụp thêm các tư thế tiếp tuyến. Hình dáng của hố yên, các hình sáng hình mờ bất thường ở vòm sọ, các khe bướm, hố mắt, lỗ tai trong, mỏm xương đá, đều là những vị trí quan trọng. Để có thể nhận định về các hình ảnh bất thường trên các phim chụp sọ chuẩn cần so sánh với các hình ảnh bình thường.

Những biểu hiện bất thường hoặc bệnh lý của sọ não khá phong phú như: những điểm vôi hóa, những vị trí khuyết xương hoặc loãng xương, những vết gãy xương, giãn khớp sọ, thóp liền quá sớm, chông chéo khớp sọ, biến đổi hình dáng hố yên v.v... Đặc biệt là những hình ảnh của hội chứng áp lực quá cao trong sọ thường được phản ánh trên phim chuẩn.

Ngay trên phim chụp sọ ở hai tư thế thẳng và nghiêng đã cho ta những nhận định về hình dáng của các đốt sống cổ đầu tiên. Trường hợp có dị dạng ở các đốt này cũng như khi bị gãy đốt sống cổ đều có thể nhìn thấy ngay trên phim chụp thường. Khi nghi ngờ gãy mòm nha cần chụp khu trú và tư thế há miệng.

Đối với cột sống, thông thường chụp ở hai tư thế thẳng và nghiêng; trường hợp nghi có tổn thương ở xương sống liên quan đến các rễ và dây thần kinh sẽ cần tới các tư thế chéch 3/4. Trên phim chụp cột sống có thể phát hiện thấy các hình dáng bình thường hoặc bệnh lý của các đốt sống. Những

khuyết tật của xương sống như gai đôi ẩn có thể gặp ở 25% trẻ bình thường. Cần chú ý tới các đốt sống dính liền với nhau hoặc bị phá hủy cũng như các hình ảnh của khối áp-xe.

Qua xem xét các xương dài hoặc các xương bàn tay, bàn chân cũng có thể phát hiện các hình ảnh bất thường trên phim ví dụ các dấu hiệu của xương chậm phát triển, của loạn sản sụn - xương, hiện tượng ngón liền, thừa ngón v.v...

1.2. Chụp X quang có dùng chất cản quang hoặc khi

Với phương pháp dùng chất cản quang đưa vào các mạch máu nhất là các mạch máu não, vào khoang dịch não - tủy hay vào các não thất khi chụp X quang sọ não hoặc tủy sống, người ta có thể thấy tương đối rõ hình ảnh, kích thước của não, tủy sống và các mạch máu ở não, ở tủy. Còn có thể dùng không khí trong chụp não, tủy.

Chụp động mạch não theo đường động mạch cảnh hoặc theo đường động mạch đùi cho phép phát hiện các dị dạng mạch máu ở não, các túi phình mạch máu, các tổn thương làm tắc nghẽn lưu thông của các mạch máu lớn. Chụp động mạch não ở trẻ em thường cần phải gây mê để trẻ khỏi rầy rụa.

Bơm hơi chụp não, nếu tiến hành, cần phải hết sức thận trọng đối với các trường hợp có phù gai thị và các triệu chứng khác của hội chứng áp lực quá cao trong sọ. Phương pháp này giúp cho thấy hình ảnh của não thất IV, kênh Sylvius, não thất III, các não thất bên và các bể chứa.

Chụp não thất bằng cách bơm khí thường không rõ bằng cách bơm chất cản quang. Kỹ thuật này có thể cho thấy các tổn thương ở não thất bên, não thất III, kênh Sylvius, não thất IV và nhất là vùng tuyến yên và khu vực hố sau. Nếu dùng không khí thường thấy rõ não thất bên và não thất III còn đối với các khu vực ở dưới cần phải dùng chất cản quang.

Chụp tủy thường được chỉ định trong các trường hợp có tổn thương chèn ép vào các cấu trúc bên trong tủy sống gây tắc nghẽn lưu thông dịch não - tủy như các khối u trong hoặc ngoài tủy sống và cả các dị tật bẩm sinh khác.

2. CHỤP CẮT LỚP VI TÍNH

Sử dụng những thành tựu mới trong kỹ thuật X quang và kỹ thuật vi xử lý, đặc điểm nổi bật của hệ thống máy X quang chụp cắt lớp vi tính là sự kết hợp giữa kỹ thuật X quang thông thường với kỹ thuật xử lý bằng máy vi tính mà hình ảnh thu được là hình ảnh tái tạo. Với trữ lượng bộ nhớ lớn, máy có thể lưu giữ được hình ảnh của trên 100 trường hợp được chụp và khi cần có thể dễ dàng gọi lại (một ví dụ là máy STC-3.000T của hãng Shimadzu Nhật Bản đang dùng hiện nay ở Bệnh viện Hữu Nghị Hà Nội có thể lưu trữ được các hình ảnh của 150 bệnh nhân, mỗi bệnh nhân có khoảng 12-25 ảnh).

Khi bệnh nhân được đưa vào chụp, các yêu cầu chẩn đoán được sắp xếp theo sự lựa chọn và thiết lập chương trình của chuyên khoa X quang. Trong quá trình chụp, hình ảnh các lớp cắt lần lượt hiện lên trên màn hình do đó có thể quan sát và thay đổi các chương trình khám cũng như thực hiện các phép đo và phân tích hình ảnh để được kết quả nhanh và chính xác. Trong thời gian bóng X quang phát tia, bóng quay vòng tròn xung quanh trục dần khám, tia X xuyên qua cơ thể bệnh nhân một phần hấp thụ ở đó và phần còn lại đập đến bộ cảm biến đặt đối diện với bóng X quang và đồng thời cùng quay, từ bộ cảm biến tín hiệu thu được sẽ đưa đến bộ xử lý số liệu rồi tới bộ phận tái tạo ảnh và đưa lên màn hình. Khi các thông số của bệnh nhân đang được chụp được đưa lên màn hình, lúc đó hệ thống máy sẽ chụp các ảnh cần thiết cho chẩn đoán.

Chụp cắt lớp vi tính thông thường hoặc có dùng chất cản quang có thể thấy rõ chi tiết các cấu trúc ở não cũng như ở mọi bộ phận khác của cơ thể, đặc biệt giúp cho nhận định phân biệt các tổn thương do cấu trúc bất thường của các mạch máu não hay là do rối loạn hàng rào máu - não. Với phương pháp chụp cắt lớp vi tính não hiện nay có thể chẩn đoán các khối u, các khối máu tụ, các tổn thương viêm nhiễm, thoái hóa hoặc bẩm sinh một cách tương đối chính xác và nhanh chóng mặt khác đây cũng là một phương pháp ít nguy hại và không gây chấn thương.

3. CHỤP CỘNG HƯỞNG TỬ

Đây là một kỹ thuật không phải là điện quang sử dụng hiện tượng điện từ trong các tổ chức sinh học để phát sinh ra hình ảnh. Các nguyên tử có số hạt nhân lẻ proton hoặc neutron (ví dụ: Hydro là 1, carbon, 13; fluorin, 19; natrium 23; phospho, 31...) thường thể hiện rõ tính từ hóa và hoạt động như các thể lưỡng cực vô cùng nhỏ bé. Trong trạng thái tự nhiên, sự phân bố các thể lưỡng cực đó trong các tổ chức không theo hướng từ rõ rệt. Các máy chụp cộng hưởng từ sử dụng một từ trường rất mạnh (từ 0,15 đến 2,0 teslas; gấp hàng mười nghìn lần lớn hơn từ trường của trái đất) sẽ có khả năng sắp xếp một cách nhân tạo các thể từ tính lưỡng cực theo một hướng từ nhất định. Sau khi các thể lưỡng cực đã được sắp hàng theo từ trường, người ta dùng các tần số sóng ngắn quang tuyến chiếu vào. Đối với mỗi loại nguyên tử ở một độ từ trường nhất định sẽ có một tần số quang tuyến duy nhất làm cho hạt nhân hấp thụ năng lượng và chuyển sang một trạng thái kích thích. Lúc đó các hạt nhân sẽ trở lại trạng thái được sắp xếp trong từ trường lúc trước. Trong thời gian thư giãn đó, năng lượng kích thích được hấp thụ lúc trước sẽ được giải

phóng ra dưới dạng tín hiệu quang tuyến có thể đo được và xử lý qua máy vi tính để tạo nên một hình ảnh. Đó là sự cộng hưởng của hạt nhân từ tính di động từ trạng thái thư giãn sang trạng thái kích thích rồi lại trở về trạng thái thư giãn.

Thông thường, các hình ảnh của chụp cộng hưởng từ được gọi là T1, T2 hoặc tỷ trọng proton đo được. Thời gian thư giãn T1 là hằng số phản ánh thời gian sau kích thích khi 63% của từ tính hóa trở về trục dọc (theo hướng của từ trường bên ngoài). Thời gian thư giãn T2 là hằng số phản ánh thời gian sau kích thích tần số quang tuyến khi 63% của phần từ tính hoá bị mất đi trong bình diện ngang (thẳng góc với từ trường). Thời gian T1 bao giờ cũng dài hơn thời gian T2. Hình ảnh chụp tỷ trọng được của proton dựa trên số lượng proton có trong tổ chức. Những hình ảnh T1 cho thấy giải phẫu và sự phân biệt chất trắng chất xám còn những hình ảnh T2 phát hiện được các biến đổi bệnh lý tinh vi. Trên hình ảnh T1, dịch não - tủy có màu trắng và nhu mô thần kinh có màu xám hoặc trắng; còn trên hình ảnh T2, dịch não - tủy có màu trắng. Ngoài ra người ta sử dụng chất cản quang trong chụp cộng hưởng từ để có thể nhìn rõ hơn cấu trúc mạch máu ở não.

Ngoài việc cho thấy rõ hình ảnh giải phẫu của não, chụp cộng hưởng từ còn có khả năng cung cấp thông tin về sinh hóa não như đo được số lượng nguyên tử của Phospho 31, proton của H₁, carbon 13, fluorin 19 cũng như phosphat vô cơ, phosphocreatin, adenosin triphosphat, các este đơn của phospho và các dieste phospho.

4. ĐIỆN NÃO ĐỒ

Điện não đồ được Richard Caton (Anh) phát minh ra từ năm 1875, được nghiên cứu trên súc vật năm 1912 (Kaufman)

và được ứng dụng trên người vào năm 1929 qua các công trình của Hans Berger (Đức). Năm 1935, Gibbs và cộng sự nêu lên các đặc điểm của hình ảnh điện não ở bệnh nhân động kinh. Hiện nay ghi điện não đã trở thành một phương pháp quan trọng trong thăm khám lâm sàng thần kinh và giữ một vị trí chủ yếu trong chẩn đoán động kinh.

Các tín hiệu điện phát hiện qua máy ghi điện não là tổng của các điện thế phát sinh từ vỏ não. Tuy dải tần số điện thế của não có thể từ 0,1 đến 1.000Hz nhưng tần số cao của điện thế qua ghi điện não chỉ vào khoảng 70Hz. Dải tần này được chia thành các làn tần số beta (trên 13Hz), alpha (8 - 13Hz), theta (4 - 7Hz) và delta (bằng hoặc dưới 3Hz). Đó là các hình thái sóng điện trên bản ghi điện não.

Ghi điện não thường quy được tiến hành khi bệnh nhân tỉnh thức nghỉ ngơi. Các kỹ thuật tăng thở hoặc kích thích ánh sáng được sử dụng để làm rõ thêm các hoạt động bất thường. Thường sử dụng từ 10 đến 20 điện cực mắc theo các qui định quốc tế theo từng chương trình.

Khi phân tích một bản ghi điện não thường trước hết phải chú ý tới các ổ bất thường, các hoạt động kiểu động kinh, các hoạt động kích phát, tính chất đối xứng và các dấu hiệu giả tạo. Hoạt động cơ bản được tính theo tần số và biên độ. Thực chất hình ảnh điện não là một chỉ báo không đặc hiệu về chức năng của não vì bất kỳ một xung kích bệnh lý hoặc sinh lý vào hệ thần kinh trung ương đều có thể được thể hiện qua các biến đổi điện sinh lý. Do đó trừ một số trường hợp nhất định điện não đồ có thể giúp cho chẩn đoán cụ thể chính xác còn rất nhiều tổn thương ở các cấu trúc não ở sâu hoặc tình trạng mất tế bào thần kinh kinh điển không có khả năng chẩn đoán qua điện não đồ.

Ở trẻ em mỗi lứa tuổi từ sơ sinh, nhi đồng đến thiếu niên đều có những đặc điểm riêng qua ghi điện não, cũng như trong các trạng thái thức hay ngủ. Đối với các trẻ đẻ non 32 tuần của tuổi thai, hoạt động điện não có thể ít nhiều liên tục. Cho tới tuần thứ 36 có sự khác nhau đối với các đặc điểm điện não trong trạng thái thức hay ngủ. Thường thấy các đợt bộc phát sóng θ ($4 - 7c/s$) và δ ($3c/s$ và chậm hơn) xuất hiện khoảng 10 giây trong trạng thái ngủ không động mắt với hoạt động biên độ nhỏ pha lẫn trong các sóng nói trên trong khoảng 10 giây đó. Đặc điểm đó xuất hiện thường xuyên trong khi tỉnh thức hoặc trong giấc ngủ có động mắt (động tác mắt đưa nhanh, rapid eye movements). Ở trẻ sơ sinh đủ tháng, sau lúc tỉnh thức có thể thấy giai đoạn ngủ động mắt đi trước giai đoạn ngủ không động mắt nhưng tới 46 tuần (6 tuần sau khi ra đời) có một thời kỳ trung gian chuyển sang các chu kỳ ngủ kiểu như ở người lớn trong đó tiếp sau giai đoạn tỉnh thức tới giấc ngủ không động mắt trước khi đi vào giai đoạn ngủ động mắt. Chính ở thời kỳ trung chuyển này có thể thấy sóng θ và δ nhịp nhàng xuất hiện trên bản ghi điện não cả trong lúc tỉnh thức. Các đặc điểm điện não đồ từ tuổi trẻ đến lớn đã được Eeg - Olofsson (1971) mô tả chi tiết. Có thể nhận thấy số lượng các hoạt động θ và δ giảm dần đi khi tuổi càng lớn và các nhịp sóng ở vùng sau cũng như vùng trung tâm sẽ có tần số cao hơn và biên độ thấp hơn cho tới khi đạt các đặc điểm như ở người lớn. Trong quá trình đó luôn có những biến đổi khác nhau từ trẻ này đến trẻ khác và những thành phần nhịp chậm vẫn có thể tồn tại đặc biệt ở các vùng thái dương sau tới khi bước vào tuổi lớn.

Trong lĩnh vực động kinh, ghi điện não có một giá trị đặc biệt giúp cho chẩn đoán các thể bệnh tuy nhiên, đối với các

trường hợp động kinh cũng như đối với các bệnh thần kinh khác, không nên chỉ duy nhất dựa vào kết quả của ghi điện não mà bỏ qua các xét nghiệm thường qui khác rất cần thiết cho nhận định đầy đủ và toàn diện bệnh nhân.

5. VANG NÃO ĐỒ

Phương pháp này sử dụng một máy phát siêu âm và thu lại tín hiệu đã phát được thể hiện trên một dao động nghiệm và có thể ghi chụp lại. Các đầu dò dùng để phát sóng siêu âm (1 - 10 mega chu kỳ mỗi giây) cũng được dùng để tiếp thu âm dội. Đầu dò được đặt ở đầu thẳng góc với hộp sọ. Để phát hiện vang giữa phải đặt đầu dò cách 4 - 5cm dọc trên lỗ tai ngoài. Muốn phát hiện vang dội của u, phải đặt đầu dò thẳng góc với bất kỳ vị trí nào của đầu ở phía trên của đường ụ chẩm - xương gò má. Nguồn gốc các hình thái của vang giữa có thể xuất xứ từ tuyến yên và các cấu trúc đường giữa như não thất III, vách trong suốt, rãnh dọc và liềm não. Các vang khác trong não xuất xứ từ các não thất bên, rãnh bên của não và các khối choán chỗ.

6. MỘT SỐ PHƯƠNG PHÁP THĂM DÒ KHÁC

6.1. Xạ hình não - tủy

Đây là kỹ thuật chụp não bằng các chất đồng vị phóng xạ đưa vào cơ thể bằng đường miệng hoặc đường tĩnh mạch, hay qua dịch não - tủy. Các chất thường dùng hiện nay là albumin huyết thanh người xạ hóa với Iod (RIHSA) và technetium 99m (dạng pertechnat). Thông thường chất đồng vị phóng xạ qua các mặt lỗ ở não trước khi đi vào các não thất. Trong trường hợp tràn dịch não có thông và tràn dịch não đẳng áp sẽ thấy

chất phóng xạ tập trung trong các não thất. Ngoài ra trong trường hợp của u não, tụ máu dưới màng cứng, áp-xe não, nhồi máu não cũng thường thấy ngấm chất phóng xạ. Trong các loại u, u màng não thường hiện hình rõ nhất.

6.2. Điện thế khêu gợi

Ứng dụng kỹ thuật của máy tính điện tử, có thể dùng một kích thích cảm giác thích hợp phát động vào một hệ thống để xác định thời gian đáp ứng của hoạt động điện ở não đối với kích thích khêu gợi đó. Cũng theo cách đó có thể nghiên cứu điện thế khêu gợi của các cơ quan nhỏ tận cùng ví dụ như các bộ phận ở võng mạc và ốc tai. Các phương thức thử nghiệm thông thường là các dấu hiệu, âm thanh và xúc giác. Ví dụ, đối với điện thế khêu gợi thị giác, người ta đặt một đĩa điện cực ở vùng sống mũi để ghi các đáp ứng của võng mạc đối với kích thích ánh sáng nhấp nháy nhiều lần và trên vùng chẩm đĩa điện cực khác ghi nhận các điện thế khêu gợi ở não. Như vậy có thể phát hiện được thiếu sót của chức năng các cơ quan tiếp nhận ở võng mạc ví dụ như trong bệnh viêm võng mạc sắc tố và do đó phân biệt được đối với các khuyết tật của đường thị giác đi tới vỏ não vùng chẩm. Đối với điện thế khêu gợi thính giác, đặt điện cực qua màng nhĩ hoặc trên ống tai ngoài hay trên da vùng gân tai có thể ghi nhận được điện thế hoạt động của ốc tai.

6.3. Chụp cắt lớp phát điện tử dương

Đây là phương pháp chụp cắt lớp bằng đồng vị phóng xạ để làm hiện hình các dòng máu não khu vực và chuyển hóa. So với chụp cộng hưởng từ, kỹ thuật này bị hạn chế hơn nhưng mặt khác lại có khả năng đo được tỷ lệ chuyển hóa (ví dụ của glucoza) do đó giúp cho chẩn đoán phân biệt các khối u các loại và phân biệt các tổn thương do tia xạ gây ra hay do các khối u tái phát ở các bệnh nhân đang điều trị.

6.4. Nhiệt ký

Đây là phương pháp đo nhiệt độ ở các chi. Rối loạn nhiệt độ ở các chi là do rối loạn các sợi thần kinh thực vật gây ra do đó dùng nhiệt ký có thể xác định được bệnh ở rễ và dây thần kinh ngoại biên. Phương pháp này kém nhạy và không đặc hiệu so với các kỹ thuật điện chẩn đoán khác.

7. ĐIỆN CƠ ĐỒ, ĐO TỐC ĐỘ DẪN TRUYỀN THẦN KINH

Điện cơ đồ là phương pháp nghiên cứu hoạt động điện của cơ xuất phát từ cơ và kết hợp với hoạt động của cơ. Những biến đổi về điện thế có thể phát hiện được qua các điện cực kim gắn vào cơ.

Cơ vân của người gồm nhiều đơn vị vận động trong đó trụ phận của các tế bào vận động chi phối các sợi cơ. Hàng trăm sợi cơ có thể do một trụ phận chi phối. Tất cả các sợi cơ được một đơn vị vận động chi phối đáp ứng lại đối với các kích thích phù hợp theo qui luật "tất cả hoặc không". Điện thế hoạt động của một cơ là tổng các điện thế hoạt động của nhiều đơn vị vận động. Điện thế hoạt động của một cơ bình thường bắt nguồn từ bản vận động và được phát động từ xung thần kinh tới tại khớp cơ - thần kinh, sau đó lan truyền dọc các sợi cơ và gây co cơ. Còn bản thân sự co không gây được hoạt động điện. Biên độ điện thế phóng ra của các đơn vị vận động (sóng hai pha hoặc ba pha) thường từ 20 đến 2.000 μ V; thời gian phóng vào khoảng 0,003 - 0,015 giây; tần số thường từ 6 đến 30 mỗi giây.

Nhiệt độ của cơ có ảnh hưởng nhiều đến điện thế hoạt động. Nhiệt độ thấp gây giảm biên độ xung, tăng thời gian xung, tăng tỷ lệ sóng đa pha. Ngược lại nhiệt độ cao tăng biên độ xung, tăng nhịp xung. Vì vậy trước khi ghi điện cơ cần để bộ phận chi thể ở nhiệt độ bình thường, không đắp nóng.

chườm đá hay làm một phương pháp trị liệu vật lý nào. Phòng ghi điện cơ cũng cần giữ một nhiệt độ từ 20° - 25° C.

Trong xét nghiệm điện cơ cổ điển, có bốn giai đoạn: ghi điện cơ khi cơ nghỉ, ghi khi cơ co nhẹ, ghi khi cơ co vừa và ghi khi cơ co tối đa. Xét nghiệm điện cơ có kích thích điện bổ sung cho kỹ thuật ghi điện cơ cổ điển. Trường hợp có tổn thương hủy hoại thần kinh, kích thích bằng xung dài 100 – 1.000 mili giây sẽ gây xuất hiện các điện thế tổn thương thần kinh như rung cơ (rung cơ do kích thích) đồng thời có hiện tượng cơ co bóp chậm. Khi kích thích dây thần kinh bằng một xung ngắn (thời gian từ 0,5 đến 1 mili giây) thấy điện cơ đáp ứng khá chậm tức là sau 30 - 40 mili giây, sau đó kích thích với một cường độ cao hơn thì đáp ứng nhanh hơn chỉ sau 5 - 10 mili giây thì điều đó phản ánh là thần kinh chưa bị hủy hoại hoàn toàn. Như vậy dùng kết hợp cả hai phương pháp giúp ta nhận định rõ hơn về mức độ tổn thương thần kinh. Nếu chỉ có vài thớ cơ có thần kinh bị tổn thương thì khi kích thích dọc cơ chỉ thấy một ít rung cơ, kích thích dây thần kinh thì sóng đáp ứng biên độ chỉ giảm ít. Nếu tổn thương dây thần kinh nặng sẽ có sóng rung cơ rất nhiều và điện cơ chỉ có đồ thị giản đơn hoặc trung gian, không có đồ thị giao thoa mặc dầu có kích thích cơ co tối đa. Khi dây thần kinh bị gián đoạn hoàn toàn thì 20 ngày sau khi bị tổn thương, hình ảnh điện cơ chỉ có thể gặp các sóng rung cơ tự phát và điện thế chậm mất đáp ứng thần kinh.

Mỗi kích thích điện đều được phản ánh trên hình ảnh điện cơ bằng một điện thế nhỏ rất thấp. Mặt khác với một xung kích thích đủ thời gian sẽ luôn có sự đáp ứng của cơ bị kích thích. Khoảng cách giữa xung kích thích và xung đáp ứng là thời gian dẫn truyền xung qua hệ thần kinh từ điểm kích thích điện đến điểm cắm kim vào cơ. Với thử nghiệm hai điểm kích thích có khoảng cách khác nhau tới điểm cắm kim vào cơ sẽ giúp tính được tốc độ dẫn truyền xung vận động trong dây

thần kinh cũng như tốc độ dẫn truyền xung cảm giác. Phương pháp đo tốc độ dẫn truyền xung qua dây thần kinh giúp đánh giá sâu hơn về tình trạng thoái hóa dây thần kinh.

Một điện cơ bình thường có những đặc điểm sau:

- Biên độ: thường từ 100 đến 500 μ V.

- Thời gian xung: bao giờ cũng ổn định nhất chỉ phụ thuộc vào tính đồng bộ nhiều ít của các điện thế hoạt động của các thớ cơ hợp thành. Thời gian xung còn tăng dần theo tuổi. Ví dụ ở cơ nhị đầu cánh tay của trẻ 2 tuổi thời gian xung trung bình là 3,8 mili giây, của người 70 tuổi, thời gian đó là 7,2 mili giây.

- Dạng xung: Thường gặp nhất đối với điện thế đơn vị vận động là sóng ba pha, nhưng cũng có thể là sóng hai pha, một pha hay đa pha.

- Nhịp xung: Nhịp xung của một đơn vị vận động do tế bào sừng trước tủy sống chi phối là từ 4 đến 12 chu kỳ / giây nhưng do có ảnh hưởng của vỏ não chi phối và phản xạ nên nhịp xung có ba loại tần số là 4 đến 7 chu kỳ / giây và loại hoạt động tối đa với tần số 50 chu kỳ / giây.

Điện cơ đồ có thể áp dụng rộng rãi trong chẩn đoán các bệnh thần kinh như: Bệnh cơ và viêm da - cơ, bệnh Steinert, nhược cơ, bại liệt trẻ em, xơ cứng cột bên teo cơ, bệnh rỗng ống tủy, liệt mặt, viêm nhiều dây thần kinh, chấn thương thần kinh, thoát vị đĩa đệm, múa vờn, hội chứng Parkinson, và cả trong các bệnh rối loạn chuyển hóa, nội tiết khác.

8. XÉT NGHIỆM DỊCH NÃO - TỦY

Không đi sâu vào chi tiết, ai cũng biết xét nghiệm dịch não - tủy là một khâu quan trọng trong chẩn đoán các bệnh thần kinh và tâm thần ở trẻ em. Một vấn đề cần được chú ý là chống chỉ định trong các trường hợp có hội chứng áp lực quá cao trong sọ; tuy nhiên trong trường hợp cần thiết và tuân

theo những qui tắc nhất định người ta vẫn có thể thực hiện được xét nghiệm này mà không gây ra nguy hiểm cho bệnh nhân.

Nghiên cứu dịch não - tủy cần chú ý phân tích các kết quả về mặt vật lý (như áp lực, màu sắc của dịch não - tủy) cũng như về mặt sinh hóa (prôtêin, glucoza, clo, phản ứng thuốc tím...) và vi sinh y học (soi trực tiếp và nuôi cấy tìm vi khuẩn). Ngoài những điểm trên còn cần quan tâm nghiên cứu về mặt miễn dịch học (tìm kháng thể đối với các bệnh virut), huyết thanh học (phản ứng giang mai) và tế bào học (tìm hiểu thành phần tế bào não - tủy, phát hiện các tế bào bất thường).

9. CÁC XÉT NGHIỆM KHÁC

Nói chung trước các trường hợp bệnh nhi dù là bệnh thần kinh hay tâm thần, các xét nghiệm cơ bản về mặt huyết học, sinh hóa khác cũng đều cần phải tiến hành. Vấn đề đặt ra là chỉ định sao cho đúng đắn, phù hợp với hướng chẩn đoán lâm sàng, không lãng phí và tốn kém không cần thiết. Đối với các xét nghiệm nhằm đánh giá các chức năng quan trọng trong cơ thể cũng đều phải tuân theo những qui định trên. Mặt khác cần cân nhắc các phương pháp xét nghiệm cũng như thăm dò không nguy hiểm, ít gây chấn thương, hạn chế tình trạng gây thêm sang chấn tâm lý đối với mọi bệnh nhi. Do đó việc thăm khám lâm sàng chu đáo vẫn là điều kiện tiên quyết để có chỉ định tiến hành xét nghiệm.

BIẾN ĐỔI ĐIỆN NÃO ĐỒ TRONG BỆNH LÝ THẦN KINH TRẺ EM

Điện não đồ là phương pháp thăm dò chức năng hoạt động sinh lý của tế bào não, là một trong những xét nghiệm bổ trợ kết hợp với lâm sàng đem lại đóng góp đáng kể trong chẩn đoán, điều trị và tiên lượng bệnh của hệ thống thần kinh trung ương. Xét nghiệm điện não đồ dễ thực hiện không tốn phí và không nguy hiểm. Ngày càng có nhiều phát minh cải tiến hoàn thiện phương pháp ghi điện não.

Để đánh giá phân tích biến đổi điện não đồ nói chung và đặc biệt ở trẻ em nói riêng cần nắm được một số yêu cầu:

- Bản ghi điện não cần thực hiện nghiêm túc qui trình kỹ thuật qui ước.

- Cần biết những thông tin quan trọng cần thiết về bệnh nhân như quá trình bệnh lý, tổn thương thực thể về thần kinh, điều trị (đặc biệt với bệnh nhân động kinh).

- Nắm vững hoạt động cơ bản của điện não bình thường theo các lứa tuổi để làm chuẩn so sánh. Hoạt động cơ bản của điện não thay đổi theo lứa tuổi, đặc biệt tuổi từ sơ sinh cho đến dậy thì có rất nhiều biến động; tuổi trưởng thành gần như ổn định, ở tuổi trung niên và tuổi già có biến đổi ít hơn. Vì vậy để đánh giá, phân tích biến đổi hoạt động điện não ở trẻ em cần nắm vững điện não cơ bản của từng lứa tuổi.

1. HOẠT ĐỘNG CƠ BẢN CỦA ĐIỆN NÃO ĐỒ THEO LỨA TUỔI

1.1. Trẻ 1 tháng tuổi

Trẻ đẻ thiếu tháng: Sóng điện não gián đoạn ngắt quãng.

chủ yếu sóng delta xen kẽ theta, beta. Rải rác xuất hiện những khoảng lặng 3 - 10 giây. Kiểu này ghi được chủ yếu trong giấc ngủ và có thể kéo dài trong thời gian 1 tháng tuổi. Nếu hiện tượng này ghi được trong lúc thức và kéo dài sau 1 tháng tuổi thì được coi là bất thường.

Trẻ đẻ đủ tháng: Sóng điện thế thấp không ổn định gặp trong lúc thức và ngủ có động mắt (REM).

Sóng chậm xen kẽ nhau, có thể điện thế cao, có khi dẹt trong giấc ngủ (non REM).

Nhọn rải rác ở các kênh vùng trán. Sóng chậm ở các kênh vùng trước nhiều hơn. Đôi khi có thể gặp sóng nhọn đồng thì không đối xứng hai bên bán cầu.

1.2. Trẻ từ 1 đến 3 tháng

Điện não nền chủ yếu sóng delta biên độ thấp không ổn định. Vùng trung tâm có hoạt động 5 - 6 chu kỳ/giây không bị ức chế khi mở mắt, là tiền thân của nhịp Muy Rolando.

Vùng chẩm có hoạt động 3 - 4 chu kỳ/giây không bị ức chế khi mở mắt, là tiền thân của nhịp alpha sau này.

Khi kích thích ánh sáng có thể đáp ứng khoảng dưới 3Hz.

1.3. Trẻ từ 4 đến 6 tháng

- Nhịp trung tâm thường là 5 - 8 chu kỳ/giây.

Vùng chẩm : hoạt động 5 chu kỳ/giây xuất hiện khi mở mắt, ức chế khi nhắm mắt.

Kích thích ánh sáng: Đồng hóa nhịp 5 - 6 Hz.

1.4. Trẻ từ 6 tháng đến 2 tuổi:

Nhịp trung tâm 5 - 8 chu kỳ/giây.

Vùng chẩm: Hoạt động 6 - 7 chu kỳ/giây chiếm ưu thế, có khuynh hướng tiền đề của sóng alpha sau này.

Nhọn nhanh biên độ cao 6 - 8 chu kỳ/giây có thể xen kẽ

trên các kênh vùng sau. Sóng chậm hai pha ngắt quãng ở vùng chẩm liên quan đến hoạt động của mắt cần thận trọng để nhầm với điện não bất thường.

1.5. Trẻ từ 2 đến 5 tuổi

Vùng trung tâm nhịp đạt tối đa 8 - 9 chu kỳ/giây ở hai/ba năm đầu của cuộc sống.

Nhịp chẩm 6 - 8 chu kỳ/giây (có thể biến đổi từ 5 - 8 chu kỳ/giây trong hai/ba năm đầu của cuộc sống).

Các hoạt động điện não tăng dần về biên độ trong năm năm đầu tiên, sau đó giảm dần sau 6 tuổi với biên độ cao ở vùng chẩm. Sóng delta, theta giảm rõ rệt với delta dần mất hẳn và theta chỉ còn rải rác ở các kênh vùng trước.

1.6. Trẻ từ 6 đến 16 tuổi

Sóng alpha tăng dần từ 8 đến 14 tuổi, tần số 8 - 9 chu kỳ/giây. Đến 15 - 16 tuổi tần số alpha 10 chu kỳ/giây giống với người trưởng thành.

Ở tuổi 13 - 14 sóng alpha biên độ tương đối cao là đặc trưng của lứa tuổi này, vùng trán - thái dương có thể xuất hiện ít theta (10 - 15%).

Nghiệm pháp thở sâu: dưới 8 tuổi sóng chậm xuất hiện nhiều ở vùng chẩm, sau 8 tuổi sóng chậm nhiều ở vùng trán - thái dương.

Kích thích ánh sáng: dưới 9 tuổi đồng hóa nhịp dưới 16Hz:
10 tuổi đồng hóa nhịp 8 - 15Hz.

Nhìn chung sự phát triển sóng điện não từ 1 đến 16 tuổi:

Hoạt động delta chiếm chủ đạo trong năm đầu, nhiều nhất ở trẻ ba tháng tuổi sau đó giảm dần và mất hẳn sau ba năm.

Hoạt động theta chủ đạo ở lứa 2 - 5 tuổi.

Hoạt động alpha xuất hiện sau 5 tuổi và đạt đến mức như người trưởng thành ở 8 - 15 tuổi.

Tóm tắt hình ảnh điện não ở trẻ em

Có sự chuyển hoạt động nên từ vùng trung tâm sang vùng chẩm.

Tần số sóng alpha tăng dần từ khi 4 - 5 tuổi và đạt tới tần số của người trưởng thành ở 8 - 13 tuổi.

Biên độ sóng lúc mới sinh thấp sau đó tăng dần và đạt tới mức tối đa từ 1 đến 5 tuổi sau đó lại giảm dần cho đến tuổi trưởng thành và tuổi già.

1.7. Hình ảnh điện não bất thường ở trẻ em

Trong quá trình đánh giá phân tích biến đổi bệnh lý của điện não trẻ em cần chú ý một số đặc điểm:

- Bệnh lý hệ thống thần kinh trẻ em mang một số đặc thù riêng khác với người trưởng thành.

- Những năm đầu của cuộc sống sự phát triển về thể lực, vận động, trí tuệ thay đổi rất nhanh. Hoạt động của tế bào thần kinh của lứa tuổi mẫu giáo nhi đồng còn chưa hoàn thiện do quá trình myelin hóa chưa hoàn chỉnh. Vì vậy biến đổi bệnh lý điện não trẻ em có những điểm khác với người trưởng thành.

- Điều quan trọng và cần thiết phải nắm vững điện não cơ bản của các lứa tuổi, trạng thái thức ngủ và bệnh lý khi tiến hành bản ghi để đánh giá phân tích kết quả cho phù hợp. Đặc biệt quan trọng là phải tìm được sự mất cân xứng giữa các khu vực hai bên bán cầu vì đây là yếu tố chỉ điểm nơi tổn thương.

2. MỘT SỐ HÌNH ẢNH ĐIỆN NÃO BẤT THƯỜNG TRONG MỘT SỐ BỆNH LÝ THẦN KINH TRẺ EM

2.1. Biến đổi điện não ở trẻ mới sinh

- Hoạt động nền biên độ thấp dưới $5\mu\text{v}$ thường gặp trong

bệnh lý mạch máu não, tràn dịch não, chảy máu trong hoặc quanh não thất, nhiễm khuẩn nhiễm độc. Nếu hiện tượng này tồn tại quá 24 giờ sau sinh chỉ ra một sự hủy hoại tế bào não, tỷ lệ tử vong cao, nếu sống sót di chứng nặng nề.

- Biên độ hoạt động nền thấp (còn gọi là điện não dẹt) với biên độ 5 - 5-15 μ v trong lúc thức và 10 - 25 μ v trong lúc ngủ. Hiện tượng này nếu tồn tại đến tuần thứ hai của trẻ đủ tháng có thể coi là bất thường.

- Delta xen kẽ theta rải rác: Hình ảnh delta 0,5 - 2 chu kỳ/giây liên tục hoặc rải rác, xen kẽ ít theta. Tính đáp ứng với kích thích kém hoặc không có. Hiện tượng này cần phân biệt với delta điện thế cao xuất hiện trong ngủ sâu. Nếu hiện tượng này tồn tại dài sau hai tuần tuổi ở trẻ sơ sinh đủ tháng tiên lượng không tốt thường liên quan đến chảy máu não, nhồi máu, thiếu ô xy não, khiếm khuyết cấu trúc não.

- Bản ghi có mặt của hoạt động kích phát kéo dài từ 1 - 10 chu kỳ/giây đa dạng về thời gian và hình thái (có thể sóng nhọn, gai, delta hoặc theta). Hình ảnh này gặp trong thiếu máu, thiếu ô xy não, chảy máu não, nhiễm khuẩn não.

- Bản ghi mất đồng thì hoạt động nền, mất đối xứng về biên độ kéo dài quá 1/4 độ dài bản ghi được coi là bất thường. Sher và cộng sự (1982), Also và cộng sự (1989) cho thấy sóng chậm biên độ cao khu trú trên điện não nền tương quan với khu trú trên phim chụp cắt lớp vi tính sọ não.

2.2. Vai trò điện não trong chẩn đoán cơn động kinh

Trong phân loại quốc tế về động kinh thường chia làm hai loại chính:

- Động kinh cục bộ, cục bộ - toàn thể hóa.
- Động kinh toàn thể.

Động kinh cục bộ toàn thể hóa thứ phát là dạng hay gặp ở trẻ em, thường liên quan đến quá trình bệnh lý thứ phát ở não thí dụ: phù não do sang chấn, khiếm khuyết về sự phát triển cấu trúc não, lao hoặc các nhiễm khuẩn khác ở hệ thần kinh trung ương. Biểu hiện trên lâm sàng thường gặp là sự suy giảm phát triển trí tuệ, dấu hiệu tổn thương thần kinh và cơn động kinh khó chữa.

Ba hình mẫu điện não hay gặp trong bệnh lý mạn tính hoặc bệnh lý tiến triển của trẻ em là:

- Loạn nhịp điện thế cao;
- Phức hợp nhọn - sóng chậm;
- Kích phát nhọn nhiều ổ độc lập.

Những hình ảnh này không đặc trưng cho nguyên nhân bệnh mà là biểu hiện của sự xâm phạm vào vỏ não mới.

Loạn nhịp điện thế cao hay gặp ở trẻ em tuổi mẫu giáo, còn phức hợp nhọn - sóng chậm hay gặp ở tuổi nhi đồng, kích phát nhọn nhiều ổ gặp ở cả hai loại tuổi trên. Có thể dựa vào tuổi và biến đổi trên điện não đồ người ta chia hai loại lớn:

- Động kinh trẻ em hoặc hội chứng West với loạn nhịp điện thế cao.
- Động kinh trẻ em hoặc hội chứng Lennox - Gastaut với nhọn - sóng chậm.

Tuy nhiên sự phân biệt trên chỉ là tương đối vì có sự liên quan chặt chẽ giữa hai hội chứng đó cả trên lâm sàng và trên điện não.

2.2.1. Hội chứng West

Thường xảy ra sau sáu tháng tuổi cho đến 2 - 3 tuổi.

Điện não biểu hiện loạn nhịp điện thế cao: Sóng cơ bản biên độ cao, thay đổi, xen kẽ trên nền điện não này có hoạt

động kịch phát nhọn, nhiều nhọn, nhọn - chậm khu trú hoặc toàn thể hai bán cầu.

Trẻ trên 2 tuổi loạn nhịp điện thế cao điển hình và có thể có biến đổi điện não sau:

- Sóng chậm rải rác trên các kênh;
- Sóng chậm rải rác trên các kênh với kịch phát nhọn - sóng chậm (Hội chứng Lennox - Gastaut).
- Sóng chậm rải rác trên các kênh với hoạt động kịch phát một hay nhiều ổ.

Tuy nhiên một số ít có thể gần như điện não bình thường.

2.2.2. Hội chứng Lennox - Gastaut

Gồm có cơn động kinh khó chữa, phức hợp nhọn - sóng chậm trên điện não đồ và sự phát triển trí tuệ không bình thường (75 - 80%).

Tuổi có thể từ 1 - 6 tuổi.

Điện não có thể thấy sóng nhọn hai pha, ba pha hoặc sóng chậm tần số 1 - 4 chu kỳ/giây (thường là 2 chu kỳ/giây).

Hoạt động kịch phát nhọn - sóng chậm đồng thì hai bán cầu tuy nhiên biên độ thường cao ở vùng trước, số ít có thể ưu thế biên độ ở vùng chẩm. Độ dài của loạt kịch phát rất thay đổi, có thể ngắn, có thể kéo dài suốt bản ghi.

Hoạt động nền thường chậm về tần số.

Kích thích ánh sáng và thở sâu có ảnh hưởng hoạt hóa ít đến kịch phát, nhưng giấc ngủ có ảnh hưởng rõ rệt. Trong thời gian ngủ hoạt động kịch phát kéo dài hơn và xuất hiện nhiều lần hơn, thậm chí có thể suốt bản ghi.

2.2.3. Kịch phát nhọn nhiều ổ độc lập

Hoạt động nhọn ít nhất xảy ra ở ba kênh ghi và ít nhất có một ổ ở một bên bán cầu.

Hình ảnh này thường liên quan đến tổn thương xâm phạm vào não. màng não như chấn thương, nhiễm khuẩn.

Các hoạt động nền thường chậm, mức độ sóng chậm phụ thuộc vào tình trạng suy giảm trí tuệ của trẻ.

2.2.4. Động kinh toàn thể nguyên phát

Có thể có nhiều dạng cơn, cơn vắng ý thức, cơn giật cơ, cơn cứng gập cơ...

Biểu hiện điện não là những hoạt động kịch phát đồng thì hai bán cầu của sóng nhọn, gai, phức hợp gai - sóng chậm.

Hội chứng Doose : Thường chỉ các cơn động kinh gập cơ ở trẻ em, bắt đầu từ 1 đến 7 tuổi, hầu hết căn nguyên ẩn. Các bệnh nhi gần như bình thường về mặt trí tuệ. Hình ảnh điện não là các loại kịch phát hai bên bán cầu với nhọn - sóng chậm tần số trên 2.5 chu kỳ/giây.

2.2.5. Co giật do sốt cao

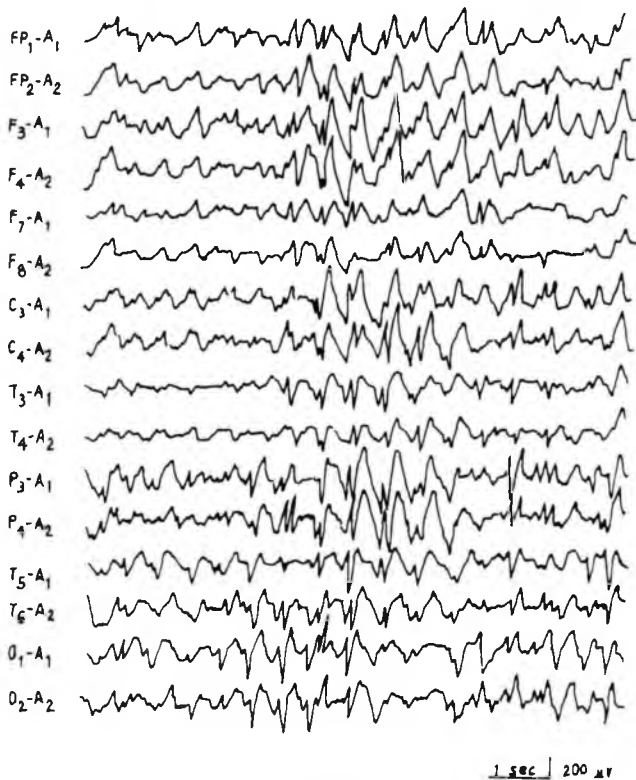
Biểu hiện điện não của trẻ co giật do sốt cao hầu hết là bình thường hoặc rải rác ít sóng chậm xen kẽ. Nếu điện não chỉ ra hoạt động kịch phát rõ ràng cần chú ý loại cơn không phải co giật do sốt cao. Những trường hợp này phải hỏi kỹ bệnh sử gia đình, những dấu hiệu tổn thương thần kinh kèm theo. Nếu cơn giật kéo dài trên 15 giây và hơn một cơn trong một ngày, có kèm theo biểu hiện thần kinh khu trú phải nghĩ tới bệnh lý thần kinh.

2.2.6. Điện não đồ trong tổn thương thực thể não

Trong các bệnh lý xâm phạm cấu trúc não như tai biến mạch máu não, chấn thương, khối u, dị dạng... điện não đồ không có biến đổi đặc trưng cho từng loại bệnh. Tùy theo mức độ xâm phạm và vị trí ổ tổn thương sẽ có biến đổi bệnh lý trên điện não đồ khác nhau. Tổn thương ở vỏ hoặc gần bề mặt não xuất hiện nhiều sóng chậm hơn tổn thương trong sâu.

Do tính dễ kích thích của tế bào thần kinh trẻ em nên biểu hiện trên điện não đồ thường rầm rộ hơn ở người trưởng thành với biên độ cao hơn, tần số chậm hơn và lan tỏa rộng hơn. Cần chú ý phát hiện sự mất cân xứng giữa các khu vực trên điện não đồ để xác định ổ tổn thương.

Hình ảnh điện não đồ không cho biết chính xác về bản chất, hình thái và kích thước của ổ tổn thương. Cho nên cần kết hợp chặt chẽ với biểu hiện lâm sàng và các xét nghiệm bổ trợ khác để có chẩn đoán chính xác.

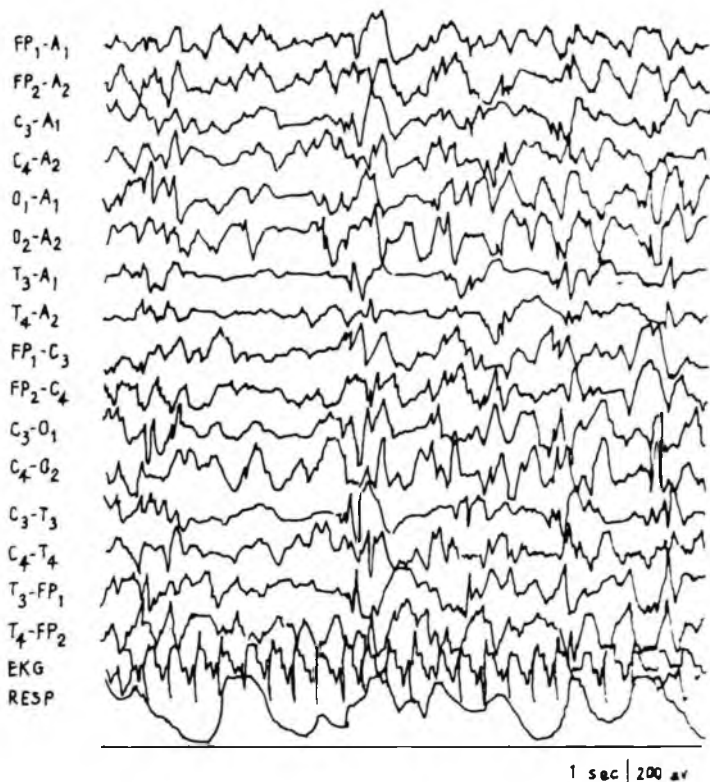


Hình 14

Bệnh nhân nam, 9 tuổi hội chứng Lennox - Gastaut.

Điện não đồ: Hình ảnh kích phát nhọn - sóng chậm đồng thì hai bán cầu.

Trên điện não nền rải rác các sóng chậm.



Hình 15

Bệnh nhân nữ, 6 tháng tuổi, hội chứng West
 Điện não đồ: Hình ảnh loạn nhịp điện thế cao

Phần 2
Một số nhóm bệnh
phổ biến

ĐẠI CƯƠNG VỀ KHUYẾT TẬT BẨM SINH

1. ĐẶC TÍNH CHUNG CỦA KHUYẾT TẬT BẨM SINH

Thuật ngữ "khuyết tật bẩm sinh" bao gồm mọi biến thể về giải phẫu hoặc chức năng ở loài người xảy ra theo tính di truyền hoặc do biến dị gen, mọi bất thường về thể nhiễm sắc, hoặc do nhiễm khuẩn, hóa học hoặc do yếu tố vật lý xâm phạm vào phôi hay thai trước khi sinh ra đời.

Khuyết tật có thể xảy ra đối với mọi hệ thống, bộ máy, cơ quan trong cơ thể. Phạm vi bài này chỉ đề cập tới các khuyết tật thuộc hệ thần kinh.

Có thể chia các sự phát triển bất thường của hệ thần kinh khởi phát từ trước khi trẻ ra đời thành hai nhóm chính. Trong nhóm thứ nhất, một bộ phận nào đó của hệ thần kinh bị thiếu sót hoặc được cấu tạo không hoàn chỉnh. Trong nhóm thứ hai có những dấu hiệu chứng tỏ là hệ thần kinh đã phát triển tới một mức nào đó và tới lúc ấy đã chợt xảy ra sự hủy hoại của tổ chức thần kinh. Thực ra cũng khó tách biệt hai nhóm này vì các tổn thương trong quá trình phát triển không những chỉ phá huỷ cấu trúc bị xâm phạm mà còn có thể ức chế sự phát triển của các vùng có liên quan mật thiết với cấu trúc đó. Tuy nhiên người ta nhận thấy các thiếu sót về phát triển có vẻ phổ biến hơn là các bệnh trong giai đoạn bào thai.

Có nhiều loại khuyết tật về phát triển của hệ thần kinh và cũng có nhiều bệnh cảnh lâm sàng khác nhau nhưng chúng ta vẫn có thể nêu lên được một số đặc tính của cả nhóm. Trước hết, khuyết tật thường sẵn thấy có từ lúc khai sinh; trái với các bệnh thoái hoá gia đình, căn bệnh thường không theo một

quá trình diễn biến nhất định. Nhưng mặt chủ yếu của vấn đề là ở đây không phát hiện được các bằng chứng về một tổn thương chu sinh hoặc về một bệnh nào đó của thời kỳ sơ sinh. Tuy vậy, trong một số trường hợp phát triển thiếu sót của vỏ não, các nhân xám vùng đáy và có thể cả các cấu trúc khác, triệu chứng lâm sàng chỉ thể hiện vài tháng sau khi trẻ ra đời vì các cấu trúc nói trên chưa thực sự hoạt động ở trẻ sơ sinh do đó lúc đầu chưa thể thấy sự thiếu hụt của các chức năng liên quan. Vì thế có thể nói rằng nếu không thấy có triệu chứng gì trong một thời gian sau khi trẻ ra đời cũng chưa thể loại trừ được chẩn đoán có rối loạn về phát triển các cấu trúc trên đoạn của hệ thần kinh.

Một số khuyết tật về phát triển có thể làm cho hệ thần kinh trở nên quá mẫn cảm đối với các chấn thương chu sinh rất nhỏ khiến cho ta sinh nghi là có một tổn thương vào thời điểm đó. Vấn đề trở nên phức tạp hơn nữa vì tính nhạy cảm đặc biệt của các trường hợp này đối với nhiễm độc và nhiễm khuẩn. Các trạng thái sốt đơn thuần và một số bệnh khác có thể làm cho các triệu chứng thần kinh trở nên trầm trọng rõ rệt; mặt khác có khi còn phát sinh thêm các triệu chứng mới khiến cho ta có thể bị lạc hướng chẩn đoán và cho rằng các biểu hiện thần kinh hiện tại là hậu quả trực tiếp của các bệnh đó. Một vài trường hợp teo vỏ não nặng thường kết hợp với các rối loạn dinh dưỡng mạn tính dẫn đến suy mòn và tử vong có thể làm cho ta lầm tưởng tới một bệnh cảnh thần kinh tiến triển. Như vậy có nghĩa là các triệu chứng của các rối loạn đối với hệ thần kinh trước khi trẻ ra đời có thể biến đổi trong thời kỳ sơ sinh vì nhiều yếu tố. Một mặt khuynh hướng tự nhiên của trẻ em là phát triển và đạt tới những phản ứng mới, mặt khác càng gần tới lúc mà các cấu trúc trên đoạn phải kiểm soát được sự thích ứng của bộ máy trong đoạn thì các khuyết tật của các cấu trúc đó càng có khuynh hướng bộc lộ rõ hơn.

Ngoài ra còn phải xét tới các phản ứng quá độ của một hệ thần kinh đã bị tổn thương trước các tổn thương mới và sự chống đỡ có hạn của các tế bào thần kinh có khuyết tật trước các yêu cầu của hoàn cảnh mới.

2. NGUYÊN NHÂN

Nguyên nhân của các rối loạn về phát triển của hệ thần kinh khá phức tạp. Trước hết người ta thường gán các khuyết tật ấy cho vấn đề di truyền. Chắc chắn tính di truyền bệnh tật là yếu tố rõ rệt nhất trong một số trường hợp ví dụ như gai đôi hoặc teo não. Nhưng trong phần lớn các trường hợp rối loạn bẩm sinh của hệ thần kinh cũng như trong các trường hợp thoái hóa tiến triển lại không phát hiện được tính di truyền. Vì vậy còn cần phải tiếp tục nghiên cứu thêm đối với di truyền học.

Một loại nguyên nhân thứ hai liên quan đến bào thai học. Khi dùng kim chọc vào một số diện nào đó của một trứng đã được thụ tinh rồi đặt trứng đó vào các loại dung dịch khác nhau hoặc giữ trứng ở nhiệt độ thấp trong từng thời gian ngắn, người ta đã gây được một số rối loạn trong phát triển của hệ thần kinh. Stockard (1920) cho rằng mỗi cơ quan phát triển trong một hệ kỳ nhất định và có một giai đoạn phát triển tối đa nhất định. Nếu trong giai đoạn một cơ quan nào đó đang phát triển nhanh nhất, chuyển hoá của bào thai bị ức chế do lạnh hoặc do bị đặt vào một môi trường không thuận lợi, cơ quan đó sẽ không có cơ hội đạt được sự phát triển thích hợp và như vậy sẽ tồn tại trong trạng thái khuyết tật hoặc thô sơ. Qua phương pháp đo thời gian kỳ lưỡng, Stockard đã có thể gây được các khuyết tật của hầu hết mọi cơ quan. Ingalls (1956) cũng đã thông báo các kinh nghiệm tương tự. Đặt chuột ở các thời kỳ có chửa khác nhau vào một phòng áp suất oxy rất thấp, người ta có thể gây được các khuyết tật khác nhau về

phát triển của bào thai tùy theo giai đoạn chuột có chưa đã bị thiếu dưỡng khí. Vì vậy người ta nói rằng các quái thai một mắt sinh ra trong tuần đầu của đời sống trong tử cung. các thai sinh đôi dính liền trong tuần thứ hai. chi quái vào tuần thứ ba. lỗ dò khí - thực quản tuần thứ tư, đục nhân mắt tuần thứ năm, sứt môi tuần thứ sáu và nứt vòm miệng tuần thứ bảy.

Các khuyết tật về phát triển còn có khả năng do rau thai dính xấu hoặc do nhồi máu rau thai gây ra. Bourne và Benirschke (1960) nghiên cứu 1.500 rau thai và cuống rốn thấy trong số đó thiếu mất một trong 15 động mạch rốn. Sau đó các tác giả lại xem xét 113 trẻ em lấy trong số những trẻ em đã bị thiếu một động mạch rốn: khoảng 65 trẻ đó sinh ra đã tử vong ngay hoặc ít lâu sau khi ra đời; trong số này 91% có rất nhiều loại dị dạng bẩm sinh khác nhau; chỉ 48 trẻ còn sống sót và 29% có các dị dạng bẩm sinh.

Các bất thường của thể nhiễm sắc cũng là một nhóm nguyên nhân quan trọng. Đó là các trường hợp của hội chứng Langdon Down, hội chứng Turner, hội chứng Klinefelter, hội chứng Patau, hội chứng Edward, hội chứng mèo kêu v.v...

Một số virus và vi sinh vật khác còn có thể theo dòng máu của người mẹ qua rau thai đưa tới thai. Có thể nêu ra đây các bệnh như Rubêôn, bệnh do Toxoplasma, giang mai, sốt rét, bệnh do Listerella, đậu mùa, bệnh tế bào khổng lồ, nhiễm virus Cocksackie, viêm tủy xám, viêm não do Herpes. viêm não ngựa, cúm và một số bệnh do trực khuẩn v.v...

Các rối loạn chuyển hóa và nhiễm độc của mẹ cũng có thể dẫn đến các khuyết tật bẩm sinh của con. Con của các người mẹ mắc bệnh đái tháo đường có dị tật của hệ thần kinh nhiều gấp 8 lần so với con của các người mẹ không có bệnh này. Các bệnh về máu, thiếu vitamin, thiếu hụt một chất khoáng kể cả Mangan cũng có khả năng gây ra các khuyết tật cho con của

những người mẹ mắc các chứng bệnh đó. Một số thuốc an thần người mẹ dùng trong lúc có mang có thể là nguyên nhân của các dị tật, điển hình là chất thalidomid.

Sau cùng cũng còn phải chú ý các chấn thương ở phụ nữ có thai và cả những phương pháp trị liệu bằng quang tuyến trên tử cung có thai cũng đều có thể coi là những nguyên nhân có hại cho sự phát triển của hệ thần kinh ở thai nhi.



3. BẢNG PHÂN LOẠI QUỐC TẾ CÁC BỆNH TẬT LẦN THỨ 10 (I.C.D. - 10, 1993)

Chương XVII. Dị tật bẩm sinh và các bất thường thể nhiễm sắc (Q 00-Q 99)

Q 00 - Q 07: Dị tật bẩm sinh của hệ thần kinh

Q 10 - Q 18: Dị tật bẩm sinh của mắt, tai, mặt và cổ

Q 20 - Q 28: Dị tật của hệ tuần hoàn.

Q 30 - Q 34: Dị tật của hệ hô hấp

Q 35 - Q 37: Sứt môi và hở hàm ếch

Q 38 - Q 45: Dị tật bẩm sinh khác của hệ tiêu hóa

Q 50 - Q 56: Dị tật bẩm sinh của cơ quan sinh dục

Q 60 - Q 64: Dị tật bẩm sinh của hệ tiết niệu

Q 65 - Q 79: Dị tật bẩm sinh của hệ xương - khớp và các cơ

Q 80 - Q 89: Các dị tật bẩm sinh khác

Q 90 - Q 99: Bất thường thể nhiễm sắc không phân loại ở nơi khác.

3.1. Dị tật bẩm sinh của hệ thần kinh (Q 00 - Q 07)

Q 00 Không não và các dị tật tương tự

Q 00.0 Không não

 Không đầu

 Không sọ

 Không não - tuỷ

 Không có nửa não

 Không có nửa đầu

Q 00.1 Nứt sọ - sống

Q 00.2 Thoát vị não chẩm

Q 01 Thoát vị não

- Q 01.0 Thoát vị não vùng trán
- Q 01.1 Thoát vị não vùng mũi - trán
- Q 01.2 Thoát vị não vùng chẩm
- Q 01.8 Thoát vị não vị trí khác
- Q 02 Não nhỏ
- Q 03 Trần dịch não bẩm sinh
- Q 03.0 Dị tật kênh Sylvius
- Q 03.1 Tịt khe Luschka và lỗ Magendie
- Q 04 Các dị tật bẩm sinh khác của não
- Q 04.0 Dị tật bẩm sinh thể trai
- Q 04.1 Không có khâu não
- Q 04.2 Não trước toàn khối
- Q 04.3 Các bất thường khu trú khác trong quá trình phát triển của não
- Q 04.4 Loạn sản vách và đường thị giác
- Q 04.5 Não không lỗ
- Q 04.6 Nang não bẩm sinh
- Q 04.8 Các dị tật bẩm sinh cụ thể khác của não
- Hồi não lớn
- Q 04.9 Dị tật bẩm sinh khác của não, không chỉ rõ
- Q 05 Gai đôi cột sống
- Q 05.0 Gai đôi cột sống cổ, có tràn dịch não
- Q 05.1 Gai đôi cột sống lưng, có tràn dịch não
- Q 05.2 Gai đôi cột sống thắt lưng, có tràn dịch não
- Q 05.3 Gai đôi cột sống cùng, có tràn dịch nước não
- Q 05.4 Gai đôi cột sống, có tràn dịch não
- Q 05.5 Gai đôi cột sống cổ, không tràn dịch não

- Q 05.6 Gai đôi cột sống lưng, không tràn dịch não
- Q 05.7 Gai đôi cột sống thắt lưng, không tràn dịch não
- Q 05.8 Gai đôi cột sống cùng, không tràn dịch não
- Q 05.9 Gai đôi cột sống, không chỉ rõ
- Q 06 Dị tật bẩm sinh khác của tủy sống
- Q 06.0 Không có tủy sống
- Q 06.1 Thiếu sản và loạn sản tủy sống
- Q 06.2 Nẻ dọc giữa tủy sống
- Q 06.3 Các dị tật bẩm sinh khác của đuôi ngựa
- Q 06.4 Giãn ống nội tủy
- Q 07 Các dị tật bẩm sinh khác của hệ thần kinh
- Q 07.0 Hội chứng Arnold - Chiari
- 3.2. Bất thường thể nhiễm sắc, không phân loại ở nơi khác (Q 90 - Q 99)**
- Q 90 Hội chứng Down
- Q 91 Hội chứng Edwards và hội chứng Patau
- Q 92 Các tam bội thể và tam bội thể cục bộ của tự thể, không phân loại ở nơi khác.
- Q 93 Có một thể nhiễm sắc và khuyết đoạn tự thể, không phân loại ở nơi khác
- Q 95 Sắp xếp lại cân bằng và dấu ấn cấu trúc, không phân loại ở nơi khác
- Q 96 Hội chứng Turner
- Q 97 Các bất thường khác của thể nhiễm sắc sinh dục, phenotyp nữ, không phân loại ở nơi khác
- Q 98 Các bất thường khác của thể nhiễm sắc sinh dục, phenotyp nam, không phân loại ở nơi khác
- Q 99 Các bất thường khác của thể nhiễm sắc, không phân loại ở nơi khác

4. PHÂN LOẠI CÁC KHUYẾT TẬT BẨM SINH CỦA HỆ THẦN KINH TRUNG ƯƠNG THEO F.FORD (1966): ĐẶC ĐIỂM GIẢI PHẪU BỆNH

4.1. Loạn phát triển não với sọ đôi

- Sọ nút không hoàn toàn. Trong các trường hợp này vòm sọ bị thiếu hụt; não hoàn toàn bị lộ ra và ít nhiều có khuyết tật. Có nhiều loại khác nhau. Trong thể không có não, đoạn não và trung não bị thiếu và được thay thế bằng một đám tổ chức xếp không biệt hóa hoàn toàn gọi là diện não - mạch. Châm não tương đối đầy đủ. Trong thể có nửa não thì thiếu đoạn não còn trung não đầy đủ hoặc chỉ được cấu tạo một phần. Trong thể thoát vị não não cũng có bộ phận của các bán cầu và gian não phát triển khá tốt.

- Thoát vị não - màng não. Ở sọ có một lỗ khuyết để lọt qua một bộ phận của não có thể có chứa hoặc không chứa một phần của hệ não thất. Chỗ thoát vị được màng não và da che phủ. Não có thể có khuyết tật.

- Thoát vị màng não. Trong túi thoát vị chỉ thấy có màng não và não có thể có khuyết tật.

- Sọ đôi ẩn. Trong loại này không có túi nhưng xương bị khuyết và thường thấy chỗ da che phủ ngay trên có một dạng kiểu vết dấu loang.

- Não lỗ. Ở đây có một khe nứt hoặc lỗ nẻ trên bề mặt của vỏ não viền quanh là các hồi não lành lặn nối thông với hệ não thất bằng một lỗ hở nhỏ. Các lỗ nẻ này có đối xứng hai bên. Có thể là do ống thần kinh khép không kín cho nên có tác giả dùng thuật ngữ não nứt để chỉ loại này. Trong nhiều trường hợp khác, các khuyết tật của não kết hợp với sọ đôi cũng có thể được xếp vào loại này.

4.2. Loạn phát triển tuỷ với gai đôi.

- Sống nút hoàn toàn. Ống thần kinh do không được khép kín nên tuỷ sống bị bộc lộ và căng ra như một giải. Nói chung không có túi. Tuỷ sống bao giờ cũng bị nhiều khuyết tật và khó có thể tìm thấy tế bào thần kinh hoặc sợi thần kinh nào ở vùng tổn thương.

- Thoát vị màng não - tuỷ. Trong trường hợp này, có một túi gồm da và màng não chứa đựng tuỷ và các rễ dính chặt vào mặt trong của túi đó.

- Thoát vị màng não. Trong trường hợp này, rễ cũng như tuỷ đều không thấy có chứa trong túi đó.

- Gai đôi ẩn. Ở đây không có túi bên ngoài nhưng các mảnh sống đều có khuyết tật và tại phần da che phủ vùng này thường thấy có một chùm lông hoặc một đặc điểm nào đó. Ống thần kinh tuy đã khép lại nhưng đôi khi tuỷ sống lại phát triển không được hoàn chỉnh.

- Xoang da bẩm sinh. Đó là các ống dẫn hẹp mở ra ngoài da và kéo dài từ đường giữa lưng đến màng tuỷ sống. Thường thấy ở vùng cùng và có thể coi các ống đó là di chứng của sự khép thiếu sót cực đuôi của ống thần kinh.

4.3. Khuyết tật không kết hợp với sự khép không kín của ống thần kinh

- Khuyết thể trai. Khuyết tật này ít khi xảy ra mà không kết hợp với các bất thường khác. Thường không thấy có hệ viển. Đôi khi lại kết hợp với sự hợp nhất các thùy trán và sự thiếu hụt liềm não.

- Lạc vị trí. Thuật ngữ này được áp dụng đối với các dị tật do rối loạn trong di chuyển bình thường của tế bào thần kinh trong quá trình phát triển: hậu quả là thấy có các đám nhân ở

giữa chất trắng. Các tế bào thần kinh này thường thuộc loại bào thai và đôi khi có một vùng tế bào thần kinh đậm cách biệt với tổ chức xung quanh; hiếm khi đó là dị tật duy nhất.

- Teo vỏ não. Nhóm này gồm nhiều loại. Có thể xếp vào đây loại hồi não dày trong đó cấu tạo của vỏ não thường đơn sơ không hoàn chỉnh và hồi não bé, trong đó cấu tạo vỏ não rất phức tạp. Cấu trúc tổ chức học của vỏ não thuộc loại bào thai với các bó liên hợp và phóng chiếu nghèo nàn. Trong các trường hợp khác hình ảnh vỏ não bình thường nhưng ở vỏ não và trong các bó vận động lại có các khuyết tật về mặt tổ chức học. Có tác giả cho rằng có tăng sinh thần kinh đậm dạng và đó là hậu quả của sự phát triển thiếu sót chứ không phải là phản ứng đối với thoái hóa.

- Khuyết tật ở các nhân vùng đáy. Nhóm này gồm trạng thái myelin hóa quá độ của nhân đậu và các khuyết tật tương tự.

- Khuyết tật của tiểu não. Người ta mô tả các khe nứt ở một hoặc hai bên kết hợp với sự phát triển không hoàn chỉnh của nhân chám và cầu não.

- Khuyết tật của các dây thần kinh sọ. Các hạt nhân có hoặc không có, hoặc nhỏ và teo. Người ta thường dùng thuật ngữ teo nhân.

- Khuyết tật của tủy. Bao gồm trạng thái tủy nứt và tủy đôi.

- Nang ruột - thần kinh. Các nang ruột - thần kinh là hậu quả của sự tồn tại ống ruột - thần kinh và tủy đôi cũng như trạng thái tủy - huyết là do các ống đó chậm thoái triển.

- Khuyết tật về cấu trúc của giác quan. Có thể gặp các khuyết tật của bộ máy khứu giác, thính giác và thị giác. Theo qui luật, khuyết tật xâm phạm tới toàn bộ máy; ví dụ, nếu thiếu dây thị thì các tế bào thị giác thứ hai và cả các trung khu vỏ não cũng sẽ bị thiếu sót.

4.4. Phi đại

- Não lớn. Não to hơn bình thường và vỏ não thường phức tạp. Các tế bào thần kinh và các sợi myêlin rất phong phú; thường thấy tăng sinh đệm lan tỏa.

- Phi đại một nửa. Phi đại nửa não thường kết hợp với phi đại nửa thân.

4.5. Khuyết tật về phát triển các khoang dịch não - tuỷ với tràn dịch não

- Khuyết tật của kênh.

- Khuyết tật về cấu tạo các lỗ của não thất IV.

- Khuyết tật về cấu tạo của khoang dưới nhện và bể chứa.

THOÁT VỊ MÀNG NÃO VÀ MÀNG TUYỆ

1. KHÁI NIỆM CHUNG

Thoát vị màng não và màng tủy đã được nhiều tác giả bàn luận đến từ lâu: Nicolai (1685), A. Thoi (1857). Virchow (1875)... Thoát vị màng não và màng tủy là do khuyết tật bẩm sinh của hộp sọ và ống tủy sống (hộp sọ có lỗ hở, một hoặc vài đốt sống không có cung sau hoặc gai sau tách đôi) dẫn đến màng não, màng tủy, dịch não - tủy hoặc kèm theo một phần tổ chức não hoặc rễ thần kinh tủy thoát ra ngoài qua lỗ hở của hộp sọ hoặc lỗ khuyết của ống sống.

Tần suất xuất hiện bệnh này gặp 1/2.500 ở trẻ mới sinh theo Trelat; 1/25.000 theo Vigne; 1/1.000 theo Andrew, H. Haye (1991); 1-5/1.000 theo Owen B. Evans; và khoảng chừng gần 75% trẻ tử vong lúc bào thai do những dị tật thần kinh theo B. Evans (1987).

Về nguyên nhân của bệnh này cho đến nay vẫn còn nhiều giả thuyết.

2. GIẢI PHẪU BỆNH LÝ

2.1. Màng não cứng hoặc màng tủy lồi ra qua lỗ khuyết của xương sọ hoặc qua lỗ khuyết của ống sống tạo thành một cái túi (bao thoát vị). Khi màng cứng thoát ra ngoài hộp sọ hoặc ống sống thường các thành phần kề liền bên trong (màng mềm, dịch não - tủy, tổ chức thần kinh gồm não, tủy, rễ thần kinh tủy cũng có thể thoát ra theo. Như vậy, túi thoát vị (màng não hoặc màng tủy) thông với bên trong hộp sọ hoặc ống sống tủy.

2.2. Cấu trúc túi thoát vị (cả màng não hoặc màng tủy) từ ngoài vào trong gồm: da, màng cứng, màng mềm, tổ chức thần kinh. Màng mềm thường phát triển nhất, bao phủ toàn bộ túi thoát vị, còn da và màng cứng ngược lại có thể dừng lại ở một đoạn từ lỗ thoát vị, rồi chúng chỉ tiếp tục phát triển thành bản mỏng tổ chức sợi bám vào màng mềm. Về tổ chức thần kinh thì thường co rút lại.

2.3. Chất chứa trong túi thoát vị

Hoặc chỉ có dịch não - tủy đơn thuần, nhưng đa số có kèm theo tổ chức thần kinh thoát ra (não, tủy, rễ thần kinh đuôi ngựa). Klein gặp những bệnh nhân có túi thoát vị trong đó chứa gần hết bán cầu đại não. Ở một số bệnh nhi của chúng tôi đã mổ có thoát vị vùng dưới chẩm trong túi thoát vị chứa gần hoàn toàn hai bán cầu tiểu não. Riêng thoát vị vùng gằm sần hố trước nền sọ, tổ chức não thoát ra ít hơn, cũng như thoát vị ở cột sống lưng cao thường chỉ có dịch não - tủy. Ngược lại ở vùng thắt lưng cùng - cụt thường kéo chùm rễ thần kinh đuôi ngựa ra theo.

2.4. Kích thước túi thoát vị

To nhỏ không phụ thuộc vào lỗ khuyết xương sọ hoặc lỗ khuyết ống sống mà tùy thuộc vào chất chứa trong túi thoát vị nhiều hay ít. Có trường hợp túi thoát vị chỉ bằng quả cam nhỏ, nhưng cũng có trường hợp to bằng quả bưởi hoặc to hơn cả chính đầu bệnh nhi. Nếu là dạng thoát vị thể sùi loét thì thường không to lắm mà thường trông như một u quái dị mọc lồi qua da.



Thoát vị màng tuỷ được biểu bì che phủ túi thoát vị

Thoát vị màng não thành màng mỏng không có hình thù, khó nhận ra và dính sát vào màng trong của túi thoát vị.

Tuỷ theo tính chất phát triển của túi thoát vị mà chia ra hai hình thái chính:

- *Dạng được biểu bì che phủ*: mặt ngoài túi thoát vị hoàn toàn được che phủ bởi một lớp biểu bì



*Thoát vị vùng dưới cằm
(u thoát vị nhỏ trên cằm)*

- *Thể loét sùi:* Loại thoát vị này, lớp da ngoài cùng không phủ hết bề mặt túi thoát vị mà dừng lại ở quanh cổ túi (cuống túi) hoặc lưng chũng túi. còn đại bộ phận mặt túi (đáy túi) chỉ được tạo bởi màng cứng não hoặc màng cứng tuỷ và lớp tổ chức thần kinh đơn điệu. bởi vậy trên bề mặt loại túi thoát vị này thường phát triển không đồng đều biến thành hình sùi loét trông rất quái dị.



Thoát vị màng tuỷ thể sùi loét

2.5. Thương tổn của não và tuỷ

- Thoát vị màng não: Trừ trường hợp hiếm gặp là chất chứa trong túi thoát vị chỉ có dịch - não tuỷ đơn thuần và não ít biến đổi, còn nói chung thì não bị biến dạng vì bị kéo hút về phía có thoát vị do phần não đã thoát ra túi thoát vị co kéo. Phần não qua cổ túi thoát vị bị kéo dài chuyển thành dạng sợi và thường dính vào màng cứng ở vùng này. Trường hợp lỗ khuyết sọ lớn ở vùng chẩm thường não thoát ra nhiều, có trường hợp cả não thất IV và ống Sylvius cũng có thể bị kéo theo và nằm trong khối thoát vị làm cản trở lưu thông dịch não - tuỷ gây ra tràn dịch não. Còn có trường hợp do co kéo làm biến dạng cả thân não. Thoát vị ở đỉnh có thể kéo theo một phần của hai bán cầu thoát ra vùng trán và nền sọ não ít bị biến dạng hơn.

- Thoát vị màng tuỷ: Ở cột sống lưng vùng cao thường chỉ có dịch não - tuỷ, còn tuỷ ít bị biến dạng. Ngược lại, ở vùng thất lưng, cùng - cụt thường kéo theo dây thần kinh và chùm rễ đuôi ngựa ra túi thoát vị



*Thoát vị màng não cùng đỉnh
đầu*

3. VỊ TRÍ XUẤT HIỆN THOÁT VỊ

3.1. Đầu

Thường thấy xuất hiện trên đường giữa đầu từ chẩm đến sống mũi, và sâu hơn nữa là ở gằm sán hố trước nền sọ (vùng sán bướm - hầu), không gặp ở vùng hố yên.

Nơi thường gặp nhất là thoát vị vùng chẩm, vùng dưới chẩm rồi đến vùng đỉnh.



Thoát vị màng não vùng chẩm



Thoát vị màng não vùng đỉnh đầu

Còn gặp thoát vị ở vùng trán, trán - mũi

Thoát vị còn có thể gặp ở gằm sần hố trước nên sọ như:

- Thoát vị mũi - sàng : khối thoát vị thoát qua xương sàng ra mũi
- Thoát vị bướm - hầu: khối thoát vị thoát vào khoang mũi - hầu.

Theo Klein còn có các dạng thoát vị khác như: bướm - hố mắt, khối thoát vị lọt qua khe trên hố mắt vào thẳng hóc

mắt; thoát vị bướm - hàm trong đó khối thoát vị qua khe dưới hố mắt vào hố chân bướm miệng; và thoát vị mũi - hố mắt.

3.2. Thoát vị màng tuỷ

Thường gặp trên dọc cột sống phía sau: gặp nhiều ở vùng thắt lưng, cùng cột ít gặp ở đốt sống lưng vùng cao và vùng cổ.



Thoát vị màng tuỷ ở đốt sống lưng cao



Thoát vị màng tuỷ vùng cùng cut

Số ít trường hợp túi thoát vị phát sinh ở một vài vị trí hiếm gặp: Duthel và c.s cho thấy trường hợp ống sống mở ra phía trước tạo ra túi thoát vị màng tuỷ phía trước xương cùng (khối thoát vị nằm trong tiểu khung). Đây là trường hợp rất hiếm gặp. Trong 11 năm (1975 - 1986) các tác giả chỉ thu thập được 11 trường hợp (2 trẻ em, 9 người lớn) có biểu hiện nhiều hình thái khác nhau và biến chứng của dạng thoát vị này rất nguy hiểm vì thường vỡ vào trực tràng gây viêm màng não nặng.

4. THOÁT VỊ MÀNG NÃO, MÀNG TUỖ VỚI TRÀN DỊCH NÃO

Morgagni (1769): người đầu tiên nêu ra có sự kết hợp tràn dịch não với thoát vị màng não, màng tuỷ.

Klein (1966): đa số các trường hợp thoát vị màng não, màng tuỷ, đầu vẫn bình thường khi mới đẻ nhưng trẻ đã mắc bệnh tràn dịch não hoặc bệnh sẽ xuất hiện trong vài ba tuần lễ đầu sau đẻ.

Lapras (1988) cho biết tỉ lệ tràn dịch não có kết hợp với thoát vị màng não, màng tuỷ tới 75 - 85%.

Trong 16 trường hợp của chúng tôi mổ (1993 - 1996) có 13 trường hợp có kèm theo tràn dịch não.

Thoát vị màng não hoặc màng tuỷ có kết hợp với tràn dịch não thường là tràn dịch não thể thông, nguyên nhân thường do tăng tiết dịch não - tuỷ.

5. CHẨN ĐOÁN

5.1. Lâm sàng

Bệnh xuất hiện từ thời kỳ thai nhi, ngay sau khi đẻ người phát hiện bệnh đầu tiên là các thầy thuốc đỡ đẻ; trên đầu bệnh nhi hoặc ở vị trí dọc cột sống có một khối u (túi thoát vị) nhỏ bằng quả sấu to, nhỏ bằng quả cam, to bằng quả bưởi hoặc to hơn cả chính đầu bệnh nhi (thoát vị màng não).

Khối u này không có biểu hiện sưng, nóng, đỏ, đau, nhìn bề mặt khối u có thể thấy tổ chức da bình thường, nhưng thường đa số là da rất mỏng, nhăn nheo, tím đỏ dần từ đáy đến cuống u (cổ túi thoát vị). Nếu là thể sùi loét thì thấy lớp da chỉ bám quanh chân u hoặc tới lưng chừng u, còn đáy u (đỉnh u) có hình thù sần sùi, tím đỏ trông rất dị dạng.

Sờ có thể thấy u đập theo nhịp đập của não: mật độ u thường mềm, nắn bóp u có thể nhỏ lại (do dịch não - tuỷ bị dồn vào trong khoang dưới nhện). Khi bỏ tay ra u lại đàn hồi to trở lại như cũ. Túi thoát vị có thể di động dễ dàng khi khám (nếu u to có cuống nhỏ và dài). Nếu là u nhỏ hoặc có chân (cổ túi) rộng thì thường cố định dưới da. Riêng thể sùi loét thì ít di động khi khám.

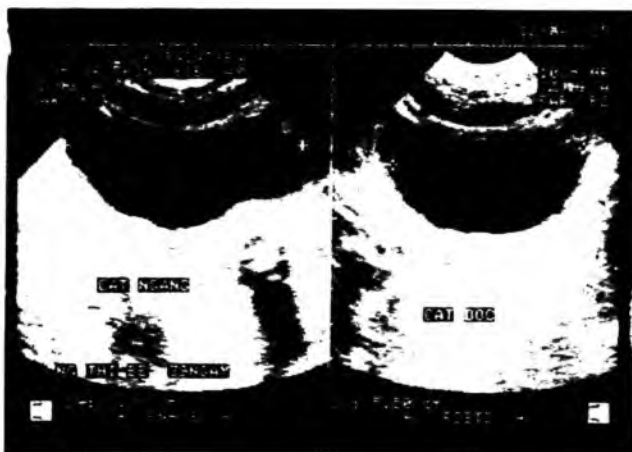
Khó chẩn đoán hơn là loại thoát vị xuất hiện ở vùng mũi và gằm sần sọ tầng trước: u thường không to, ít di động và đa số là thể sùi loét, rỉ nước, bề mặt u thường phủ lớp dây mạch máu như u mạch. Tuy nhiên có trường hợp mới chỉ biểu hiện sưng to gốc mũi kéo dài xuống góc trong hai bên hốc mắt làm mũi biến dạng và hai hố mắt cách xa nhau. Nếu thoát vị qua xương sàng thì không thấy thay đổi gì bên ngoài nên việc chẩn đoán có khó khăn hơn, biểu hiện chính của bệnh là có chảy dịch não - tuỷ qua mũi hoặc rò giọt vào hàm hầu. Thoát vị màng não ở nền sọ trước có thể kèm theo một số dị dạng khác (sút môi, thủng sần sọ trước và khối thoát vị xuất hiện vào trong khoang mũi - hầu dưới dạng một khối u màu tím đỏ kéo dài 2 - 3 cm). Trên cùng một bệnh nhân có thể có 1 - 2 thoát vị ở vị trí khác nhau.

Thoát vị màng tuỷ thường xuất hiện ở vùng thất lưng, cùng - cụt ít thoát vị ở đốt sống lưng vùng cao. Các hình thái lâm sàng cũng như thoát vị màng não. Khó chẩn đoán nhất là thoát vị ở phía trước vùng cùng - cụt vì khối thoát vị nằm trong tiểu khung.

Tất cả bệnh nhân có thoát vị màng não và màng tuỷ đều phải lưu ý khám đầu vì đa số có kèm theo tràn dịch não.



Thoát vị mang tụy lọt vào khối cơ mông trái



Siêu âm của khối thoát vị mang tụy lọt vào khối cơ mông trái:

-Chiều ngang 6,85cm

- Chiều dọc: 5,50cm

5.2. CẬN LÂM SÀNG

5.2.1. X quang qui ước

Chụp sọ hoặc cột sống (vùng có thoát vị) để phát hiện lỗ khuyết của xương sọ hoặc ống sống. Qua kích thước của lỗ khuyết cũng có thể tiên lượng được khối thoát vị: nếu khối thoát vị to mà lỗ khuyết nhỏ thường tiên lượng tốt vì như vậy ít có khả năng tổ chức thần kinh (não hoặc rễ đuôi ngựa) thoát được ra túi thoát vị mà thường chủ yếu chỉ có dịch não - tủy ra khối thoát vị. Ngược lại nếu khối thoát vị to mà lỗ khuyết rộng thì tiên lượng xấu hơn vì thường kèm theo có một phần tổ chức thần kinh thoát ra trong túi thoát vị.

Thoát vị vùng nền sọ tăng trước chụp sọ thường khó thấy hơn, cần chụp phía mặt hoặc tư thế Hirtz có thể thấy được lỗ ra (lỗ khuyết) giữa hai hốc mắt, thấy biến dạng xương sàng hoặc xương bướm.

5.2.2. Chụp cắt lớp vi tính

Cho thấy các tổn thương trên dễ dàng và chính xác hơn, đồng thời còn biết được cả thương tổn của não hoặc tủy có trong túi thoát vị hay không, có kèm theo tràn dịch não không?

5.2.3. Siêu âm

Siêu âm qua túi thoát vị có thể phát hiện được chất chứa trong túi thoát vị.

Qua thóp trước cần đo kích thước não thất và chiều dày nhu mô não vì 70 - 80% thoát vị màng não, màng tủy có kèm theo tràn dịch não.

5.2. Chẩn đoán loại trừ

Trẻ có bướu huyết thanh dưới da đầu sau đẻ hoặc có khối máu tụ dưới da đầu lan rộng khác với thoát vị màng não là trên phim chụp X quang sọ không có lỗ khuyết xương sọ.

6. TIẾN TRIỂN CỦA TÚI THOÁT VỊ

Khối thoát vị (màng não, màng tuỷ) có ngay từ lúc trẻ sinh ra và sẽ to dần theo thời gian do dịch não - tuỷ hoặc kèm theo một phần tổ chức thần kinh ra theo. Khi khối thoát vị càng to sẽ làm cho lớp da ở đáy túi thoát vị giãn mỏng dần, căng phồng và có thể bị loét, rồi vỡ gây rò dịch não - tuỷ dẫn đến viêm màng não.

70 - 80% đầu bệnh nhi to dần và có biểu hiện của bệnh tràn dịch não, thường là tràn dịch não thể thông. nguyên nhân là do tăng tiết dịch não - tuỷ.

Thoát vị vùng sàn sọ trước nếu kèm theo rò rỉ dịch não - tuỷ sẽ dẫn đến hội chứng giảm áp lực nội sọ và dễ gây nhiễm khuẩn khoang dưới nhện.

Thoát vị màng tuỷ vùng trước xương cùng (vào tiểu khung) dễ vỡ vào trực tràng gây nhiễm khuẩn màng não nặng.

Thoát vị vùng cùng - cắt cả mặt sau hoặc mặt trước thường kéo theo đám rễ đuôi ngựa ra dẫn đến rối loạn cơ tròn hoặc dị tật hai chi dưới.

7. ĐIỀU TRỊ.

Thoát vị màng não, màng tuỷ chủ yếu là phẫu thuật

7.1. Những điều không nên làm.

Cấm chọc hút bao thoát vị vì dễ gây nhiễm khuẩn gây viêm màng não hoặc chảy máu trong túi thoát vị.

Khi khám, hoặc mổ, hạn chế tối đa làm di động túi thoát vị vì dễ gây xoắn vặn cứng thoát vị (nhất là thoát vị có cuống dài) sẽ tác động cơ kéo đến thân não và các cuống não đó là nguyên nhân gây tử vong rất nhanh (nếu là thoát vị màng não), còn nếu thoát vị vùng cùng - cắt sẽ kéo rút thần kinh đuôi ngựa.

Hạn chế tối đa nhiễm khuẩn túi thoát vị vì dễ dẫn đến dò gây viêm màng não. Muốn vậy phải chăm sóc tốt túi thoát vị nhất là túi thoát vị xuất hiện ở những vị trí dễ tiếp xúc, tỳ đè (vùng chằm, vùng thắt lưng cùng cụt), không để loét và phải được mổ sớm.

7.2. Nguyên tắc chung về mổ

Mổ càng sớm càng tốt (trẻ 5 ngày tuổi có thể mổ)

Phải tránh được viêm, loét, dò dịch não tủy.

Phải đảm bảo thẩm mỹ và loại được biến chứng

7.3. CHỈ ĐỊNH MỔ

Đều phải mổ đối với các loại thoát vị

Nếu có tràn dịch não thì dẫn lưu não thất - ổ bụng, sau 2 - 3 tuần mới cắt bỏ túi thoát vị

(Có tới 70 - 80% thoát vị kèm theo tràn dịch não nếu chỉ mổ cắt túi thoát vị đơn thuần)

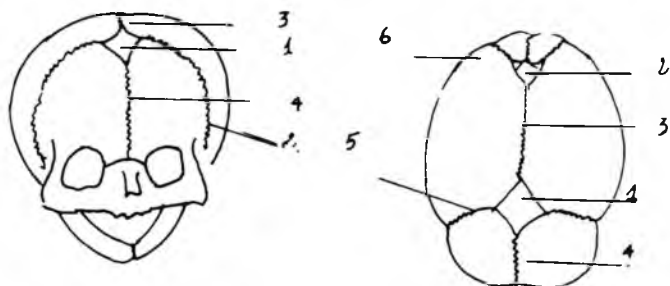
HỆP HỘ SỌ Ở TRÉ NHỎ (CRANIOSTENOSIS)

1. ĐẠI CƯƠNG

Não bộ nằm trong hộp sọ. Bình thường khi khối lượng não phát triển ra đến đâu thì dung tích hộp sọ cũng phát triển nở rộng ra tới đó để chứa não. Bệnh hẹp hộp sọ là khi khối lượng não vẫn phát triển bình thường, nhưng dung tích hộp sọ không phát triển tương ứng, hoặc không phát triển được nữa, dẫn đến bộ não ngày càng bị bó ép lại và trẻ sẽ chậm phát triển tâm lý - vận động.

Khác với não bé (teo não) hộp sọ cũng nhỏ nhưng là do não không phát triển nên không có sức đẩy từ trong ra và cũng làm cho dung tích hộp sọ kém phát triển. Hộp sọ nhỏ do teo não không có chỉ định can thiệp bằng phẫu thuật.

1.1. Thóp và các khe khớp chính của xương sọ



1: thóp trước

3: khớp đỉnh

5: khớp trán đỉnh

2: thóp sau

4: khớp trán

6: khớp đỉnh chẩm

1.2. Mốc thời gian khép kín thóp và khớp xương sọ

Thóp, khớp	Thời gian kín
Thóp trước	16 - 18 tháng
Thóp sau	2 - 3 tháng
Đỉnh	tuổi trưởng thành
Trán	18 - 36 tháng
Trán - đỉnh	tuổi trưởng thành
Đỉnh - chẩm	24 - 36 tháng

- Não phát triển đến năm 10 - 12 tuổi

- Khi thóp và khớp kín sớm trước mốc thời gian ta gọi là liền khớp sớm và sinh ra bệnh hẹp hộp sọ.

2. NGUYÊN NHÂN

Hẹp hộp sọ là một bệnh toàn thân của xương chứ không phải chỉ là hiện tượng khép kín sớm của một hay nhiều khớp xương sọ, vì người ta thường thấy có sự kết hợp với những dị dạng khác của xương, còn hộp sọ hẹp chỉ là một trong những biểu hiện của bệnh. Tuy nhiên đa số bệnh nhi có hẹp hộp sọ biểu hiện sớm, biệt lập, còn những biểu hiện khác của xương xuất hiện chậm hơn.

Có nhiều giả thuyết về nguyên nhân của bệnh: nhiễm khuẩn, chấn thương sản khoa, rối loạn chuyển hoá. Có tác giả còn cho là bệnh có biểu hiện di truyền của tổ chức xương và phần lớn gặp ở con trai chiếm 80 - 90%.

Hẹp hộp sọ là bệnh làm biến đổi sâu sắc về cấu trúc xương sọ, do sự liền sớm của một hay nhiều khớp xương sọ, mà lẽ ra các khớp này còn mở trong năm đầu của cuộc sống đứa trẻ.

Bệnh tiếp tục phát triển trong những năm sau, nên ở những bệnh nhi này không còn tìm thấy dung tích thực của hộp sọ và đa số trường hợp có vòng đầu nhỏ hơn bình thường (so với cùng tuổi) 1 - 2cm, cá biệt nhỏ hơn 4 - 5cm (Klien, 1996).

Khi dung tích hộp sọ đã nhỏ, rắn chắc sớm, trong khi đó não vẫn phát triển bình thường thì sẽ dẫn đến bộ não bên trong hộp sọ bị bó ép lại không thể phát triển được nữa. Não bé, teo não, khác với hẹp hộp sọ là bản thân não không phát triển, thiếu năng não, nên không có tác động đẩy hộp sọ to ra và cũng tạo thành hộp sọ nhỏ.

Ở 235 bệnh nhi hẹp hộp sọ chúng tôi mổ tại Khoa Phẫu thuật Thần kinh Bệnh viện Saint Paul trong bốn năm 1994 - 1997 thống kê thấy:

- Sau xuất huyết màng não	70 b/n
- Sau viêm màng não	7 b/n
- Đẻ khó	1 b/n
- Kéo hút khi đẻ	6 b/n
- Mổ đẻ	8 b/n
- Một gia đình nhiều cháu bị	3 b/n
- Không rõ tiền sử và nguyên nhân	40 b/n

3. CHẨN ĐOÁN

Những biểu hiện chính về lâm sàng và cận lâm sàng của hẹp hộp sọ như sau:

3.1. Lâm sàng

Giới: Theo các tác giả nước ngoài không có sự khác biệt giữa trai và gái. Thống kê của chúng tôi (235 b/n) thì trai có phần trội hơn gái (nam 135, nữ 82).

Về tuổi: Phần lớn phát hiện ra bệnh dưới 1 tuổi. Ở 235 bệnh nhi của chúng tôi tuổi khi mổ như sau:

Dưới 2 tháng tuổi	4 b/n
2 - 6 tháng tuổi	94 b/n
7 - 12 tháng tuổi	58 b/n
2 - 3 tuổi	55 b/n
4 - 5 tuổi	21 b/n
Trên 6 tuổi	3 b/n

Chúng tôi mới mổ đến trẻ 8 tuổi, Klien mổ đến trẻ 10 tuổi.

Toàn thân: thường là trẻ khỏe mạnh, bụ bẫm, nhưng đầu nhỏ không cân đối với cơ thể.

Về trí khôn và vận động của trẻ : Biểu hiện chính về lâm sàng của bệnh này là trẻ chậm phát triển tâm lý - vận động. Trẻ chậm chạp, lảm lỵ ít tiếp xúc hóng chuyện, đến tuổi nhận biết nhưng vẫn không biết phân biệt người lạ người quen, không biết theo mẹ, đặt đâu nằm đấy, có trẻ thỉnh thoảng có những cơn động kinh cục bộ hoặc toàn thân. Ở 235 bệnh nhi của chúng tôi thì 158 có biểu hiện động kinh (67,2%). Nếu trẻ đến khám muộn từ 3 - 4 tuổi trở lên thì trẻ ở dạng rối loạn tâm trí, ngôn ngữ không chuẩn, nghịch ngợm vô duyên cớ, đi đứng loạng choạng. Về vận động thường phát triển rất chậm so với tuổi, ở nhũ nhi cơ bắp trẻ thường mềm nhẽo, chậm biết lẫy, hễ để ngồi thì đầu trẻ luôn luôn gục về phía trước, rất chậm biết đi, có một số trẻ 3 - 4 tuổi mới đi được thì thường đi đứng loạng choạng.

Đo vòng đầu: thường vòng đầu nhỏ hơn 1 - 2 - 3cm so với cùng lứa tuổi.

Khám thóp và các khe khớp sọ: thóp và một hoặc nhiều khe khớp kín sớm trước thời hạn. Tùy theo sự liền sớm của một hay nhiều khớp xương sọ mà tạo ra nhiều dạng hẹp hộp sọ khác nhau:

- Nếu liền sớm khớp dọc giữa sẽ tạo thành hình hộp sọ dài trước - sau, đầu hình thuyền (scaphocéphalie).

- Nếu liền sớm khớp trán - đỉnh, sẽ tạo thành tật đầu ngắn (brachycéphalie).

- Nếu liền sớm khớp trán - đỉnh kết hợp với biến dạng một phần khớp dọc giữa sẽ tạo thành hình đầu cao, còn gọi là tật đầu hình tháp (acrocéphalie).

- Bệnh Crouzon là sự kết hợp của tật đầu hình tháp với lệch khớp sọ - mặt (mặt biến dạng).

- Nếu hộp sọ hẹp không đối xứng, nghĩa là trong đó có biến dạng quan trọng về một bên đầu thì gọi là tật sọ nghiêng (plagiocéphalie).

- Còn có trường hợp hẹp hộp sọ kèm theo sự biến chất về cấu trúc của xương nền sọ, đặc biệt là tầng giữa nền sọ, teo xương hàm, hai hốc mắt tách xa nhau, hẹp ống thị giác gây teo thị thần kinh, có tác giả còn cho biết hẹp các lỗ ra của các dây thần kinh sọ, đây là trường hợp rất khó khăn cho các phẫu thuật viên khi cần can thiệp.

- Những dị tật khác có thể kết hợp với hẹp hộp sọ như tật dính các ngón tay, chân, Hội chứng kết hợp đầu hình tháp kèm theo dính ngón đã được Apert mô tả đầu tiên. Ở 235 bệnh nhi của chúng tôi, chúng tôi cũng gặp hầu hết các dạng hẹp hộp sọ trên, nhiều nhất là dạng chông khớp trán - đỉnh 187/235 (79,5%) và một trường hợp có biến dạng cấu trúc nền sọ, teo thị thần kinh (trường hợp này anh ruột bệnh nhi cũng bị).

- Chông khớp trán - đỉnh (xương trán chui vào xương đỉnh) đo vòng đầu thường cũng nhỏ hơn vòng đầu cùng lứa tuổi. Chông khớp đỉnh có lẽ là đặc điểm riêng ở số bệnh nhi của chúng tôi và hầu hết gặp ở bệnh nhi có tiền sử xuất huyết màng não tuổi nhũ nhi.



A

Chống khớp trán đình (Tiền sử: xuất huyết màng não)

A: Trước mổ



B

B: Sau mổ



A



B

Chống khớp trán đình

A: Trước mổ

B: Sau mổ

Khám thị lực: theo dõi ở 64 bệnh nhi chúng tôi thấy 42 trường hợp (65,62%) có tổn thương đáy mắt (phù gai thị giác, xuất huyết võng mạc, teo thị thần kinh).

Về dị tật bẩm sinh chúng tôi gặp 4/235 trường hợp (sút môi, tim bẩm sinh, đảo lộn phủ tạng).

3.2. Cận lâm sàng

3.2.1. Chụp sọ qui ước thông kê 123 trường hợp bệnh nhi chụp sọ theo qui ước của chúng tôi có 110 (89,43%) có các hình ảnh: kín thóp sớm, kín sớm khe khớp, chông khớp trán - đỉnh, chông khớp chẩm - đỉnh, một vài trường hợp có hình dấu ấn ngón tay.

3.2.2. Điện não đồ, chủ yếu cho thấy sóng kiểu động kinh. Ở 84 trường hợp chúng tôi theo dõi điện não đồ thì 81 (96,42%) có sóng kiểu động kinh từ nhẹ đến nặng.

3.2.3. Chụp cắt lớp vi tính sọ để phát hiện thêm các tổn thương trong hộp sọ kèm theo và để phân biệt não bé và hẹp hộp sọ.

Thường hẹp hộp sọ thì hệ thống não thất nhỏ hơn bình thường và nhu mô não đồng nhất dày đặc, các rãnh cuộn não bị xoá.

Một số trường hợp có kèm theo nang nước trên hộp sọ. Ở những bệnh nhi này phần lớn có kèm theo dấu hiệu thần kinh khu trú: Liệt, yếu tay, chân, hoặc nửa người.

Số trường hợp khác phát hiện có kèm theo tụ dịch ở khoang nhện hoặc có tràn dịch não kèm theo, thường gặp ở bệnh nhi chông khớp sọ sau xuất huyết màng não.

Nếu là não bé thì trên phim chụp cắt lớp vi tính thấy teo tổ chức não làm não thất cũng giãn rộng và có nhiều dịch ở khoang dưới nhện và các khe rốn cuộn não.

4. ĐIỀU TRỊ

Bệnh hẹp hộp sọ điều trị chủ yếu là can thiệp bằng ngoại khoa nhằm mục đích nới rộng hộp sọ để giải toả não khỏi bị bó ép.

4.1. Chỉ định mổ

Có nhiều quan điểm khác nhau:

Theo Laurin và Mason, trong 120 trường hợp mổ, các tác giả khuyên nên mổ ngay trước khi xuất hiện biến dạng đầu, hoặc chỉ mới liền đơn thuần một khớp và mổ ở trẻ dưới một tuổi để đạt được cả thẩm mỹ về đầu; còn những trường hợp đến quá muộn (đã có dấu hiệu tăng áp lực nội sọ hoặc có khả năng não không hồi phục thì không nên mổ và nếu mổ thì gần như không thu được kết quả).

Theo Klien, chỉ mổ khi có dấu hiệu tăng áp lực nội sọ cấp tính hoặc tiềm tàng (nhức đầu kéo dài, phù gai thị giác) và chỉ số trí tuệ giảm. Trong số 30 trường hợp của Klien đã mổ thì 4 là dưới 1 tuổi, 7 là từ 6 đến 10 tuổi.

Quan điểm của chúng tôi, khi đã phát hiện ra bệnh thì mổ càng sớm càng tốt. Mổ khi trẻ càng nhỏ xương sọ còn mỏng thì dễ nở ra và não mới bị bó ép dễ đàn hồi trở lại, sau mổ đạt hiệu quả tốt hơn. Trong số 235 bệnh nhi của chúng tôi: mổ sớm nhất là dưới 2 tháng tuổi: 4 trường hợp; từ 2 - 12 tháng: 152 trường hợp; 2 - 3 tuổi: 76 trường hợp; từ 4 - 8 tuổi: 24 trường hợp.

4.2. Phương pháp mổ

Nguyên tắc chung của phẫu thuật là tách rời, mở rộng các khớp đã liền sớm, tạo cho các mảnh xương nở ra tự do khi não phát triển, hoặc có thể cắt rời mảnh xương sọ đã biến dạng, rồi uốn nắn lại và quay chuyển mảnh xương đặt lại cho hợp với hình dạng bình thường của đầu, có thể tách rời một mảnh hoặc nhiều mảnh ở vị trí khác nhau tùy từng loại đầu biến dạng.

CÁC HỘI CHỨNG ĐỘNG KINH

Trong lĩnh vực thần kinh thiếu nhi, động kinh là một nhóm bệnh phổ biến nhất và khá phức tạp bao gồm động kinh, các chứng co giật và các loại cơn. Cách đây hơn hai mươi thế kỷ, Hippocrat đã khẳng định rằng một cơn co giật toàn bộ bao giờ cũng phải được coi là một đe dọa nghiêm trọng cho tới khi bệnh nhi được thăm khám toàn diện và có đủ thời gian theo dõi để chứng minh cơn đó chỉ là một triệu chứng thoáng qua của một bệnh nhất thời và có thể điều trị được. Riêng ở trẻ em, ai cũng biết rằng hiện tượng co giật là những triệu chứng thường gặp trong một loạt các rối loạn của hệ thần kinh. Theo Samuel Livingston (1956), các cơn co giật thường xảy ra vào những năm đầu của tuổi ấu thơ. Chính vì vậy trong lâm sàng việc xem xét sự liên quan giữa các yếu tố nguyên nhân với sự phát triển của hệ thần kinh qua các lứa tuổi khác nhau có thể giúp cho chẩn đoán thêm chính xác và tiên lượng đáng tin cậy. Trên thực tế, một mặt cần chú ý mối liên quan giữa nguyên nhân và lứa tuổi, mặt khác cần xem xét mối liên quan giữa lứa tuổi với các biểu hiện lâm sàng.

1. PHÂN LOẠI QUỐC TẾ CÁC CƠN ĐỘNG KINH (LIÊN HỘI QUỐC TẾ CHỐNG ĐỘNG KINH, 1981)

Từ trước tới nay vấn đề phân loại động kinh vẫn luôn luôn là một trọng tâm nghiên cứu của thần kinh học. Năm 1981, Tiểu ban về Phân loại và Thuật ngữ của Liên hội Quốc tế chống Động kinh (ILAE) đã giới thiệu một phân loại động kinh chủ yếu dựa trên đặc điểm lâm sàng và các dấu hiệu điện não

đồ trên cơ sở của bảng phân loại năm 1970, công trình nghiên cứu của H.Gastaut (1964 - 1969), và đã được Tổ chức Y tế Thế giới công nhận. Phân loại đó như sau:

1.1. Cơ cục bộ

1.1.1. Cơ cục bộ đơn sơ (không rối loạn ý thức)

a) Với triệu chứng vận động

- Vận động cục bộ (không lan toả)
- Cơ Bravais - Jackson
- Cơ vận thân
- Cơ tư thế
- Cơ vận âm (phát âm hoặc ngừng nói)

b) Với triệu chứng cảm giác hoặc giác quan (ảo giác đơn sơ)

- Cảm giác cơ thể
- Thị giác
- Thính giác
- Khứu khác
- Vị giác
- Cơ chóng mặt

c) Với dấu hiệu hoặc triệu chứng thực vật

d) Với triệu chứng tâm trí (rối loạn các chức năng cao cấp, thường hay kèm theo rối loạn ý thức)

- Loạn vận ngôn
- Loạn nhớ (ví dụ: cảm tưởng đã thấy rồi)
- Tri giác (ví dụ: trạng thái chiêm bao, rối loạn định hướng thời gian)
- Cảm tính (sợ hãi, giận dữ v.v...)
- Ảo tưởng (ví dụ: thấy hình to ra)
- Ảo giác cấu trúc hoá (ví dụ: âm nhạc, cảnh diễn)

1.1.2. Cơ cục bộ phức tạp (kèm theo rối loạn ý thức)

- a) Khởi phát với cục bộ đơn giản tiếp theo là rối loạn ý thức
 - Với dấu hiệu cục bộ đơn sơ tiếp theo là rối loạn ý thức
 - Với tự động
- b) Khởi phát là rối loạn ý thức
 - Và chỉ có rối loạn ý thức thôi
 - Kèm theo tự động

1.1.3. Cơ cục bộ toàn bộ hoá thứ phát

- a) Cơ cục bộ đơn sơ tiến triển sang toàn bộ hoá thứ phát
- b) Cơ cục bộ phức tạp tiến triển sang toàn bộ hoá thứ phát
- c) Cơ cục bộ đơn sơ tiến triển thành một cơ cục bộ phức tạp rồi sang toàn bộ hoá thứ phát

1.2. Cơ toàn bộ

1.2.1.A Cơ kiểu vắng ý thức

- Chỉ có biến đổi ý thức
- Kèm theo các biểu hiện giật (Clonic)
- Kèm theo các biểu hiện mất trương lực
- Kèm theo các biểu hiện co cứng (Tonic)
- Kèm theo tự động
- Kèm theo các biểu hiện thực vật

1.2.1.B Cơ vắng ý thức điển hình có thể có

- Các biến đổi co cứng rõ hơn ở 1.2.1.A
- Khởi phát và / hoặc kết thúc ít đột ngột hơn

1.2.2. Cơ giật cơ (myoclonic)

1.2.3. Cơ giật (Clonic)

1.2.4. Cơ co cứng

1.2.5. Cơ co giật

1.2.6. Cơ mất trương lực

1.3. Các cơn chưa phân loại được.

2. CÁC HỘI CHỨNG ĐỘNG KINH CỦA THIẾU NHI

Căn cứ vào bảng phân loại quốc tế trên đây và dựa trên thực tế lâm sàng, có thể sắp xếp các hội chứng thường gặp ở trẻ em nói chung theo lứa tuổi như sau:

2.1. Trẻ sơ sinh

- Co giật sơ sinh lạnh tính
- Co giật sơ sinh lạnh tính gia đình
- Bệnh não giật cơ sớm
- Bệnh não động kinh sớm ở trẻ em

2.2. Nhũ nhi và trẻ em

- Co giật do sốt cao
- Hội chứng West
- Động kinh giật cơ lạnh tính của nhũ nhi
- Động kinh giật cơ trầm trọng của nhũ nhi
- Động kinh giật cơ mất trương lực
- Hội chứng Lennox - Gastaut

2.3. Trẻ em

- Động kinh cơn nhỏ (cơn vắng ý thức)
- Động kinh với cơn vắng ý thức giật cơ
- Động kinh cục bộ lạnh tính
- Động kinh cục bộ lạnh tính có nhọn ở trung tâm - thái dương
- Động kinh cục bộ lạnh tính có kích phát ở chẩm
- Các thể động kinh cục bộ lạnh tính khác
- Hội chứng Landau - Kleffner
- Động kinh có nhọn - sóng liên tục khi ngủ

2.4. Trẻ em và thiếu niên

- Động kinh cơn nhỏ (vắng ý thức) của thiếu niên
- Động kinh giật cơ lạnh tính của thiếu niên
- Động kinh cơn lớn khi tỉnh giấc
- Các cơn cục bộ lạnh tính của thiếu niên
- Hội chứng Kojevnikov
- Động kinh giật cơ tiến triển chưa rõ căn nguyên.

Dưới đây sẽ lần lượt giới thiệu một số hội chứng quan trọng thường gặp trong lâm sàng.

3. CƠ GIẬT SƠ SINH LẠNH TÍNH (CGSSLT)

Theo định nghĩa, CGSSLT là một nhóm bệnh có tiên lượng tốt nghĩa là sự phát triển tâm lý - vận động của trẻ được bình thường và không có cơn động kinh thứ phát.

Ở thời kỳ sơ sinh, các tiêu chuẩn để nói tới tiên lượng tốt là số cơn không nhiều, giữa các cơn trạng thái thần kinh bình thường, điện não đồ giữa các cơn bình thường hoặc biến đổi nhẹ và có biểu hiện liên quan giữa điện não - lâm sàng trong các cơn.

Trong các loại CGSSLT, có thể phân biệt được hai hội chứng:

- CGSSLT vô căn xảy ra vào ngày thứ 5 sau khi trẻ ra đời;
- CGSSLT gia đình xảy ra vào ngày thứ 2 và 3.

3.1. CGSSLT vô căn (Dehan, 1977)

Tần suất của bệnh khoảng từ 4 đến 20%. Về giới phần lớn gặp ở con trai (khoảng 62%). Trong mọi trường hợp, cơn khởi phát trong khoảng từ ngày thứ 1 đến ngày thứ 7.

- Lâm sàng:

Trên lâm sàng biểu hiện của cơn bao giờ cũng dưới dạng giật cơ (clonic) không bao giờ dưới dạng cơ cứng (tonic). Thường là cơn cục bộ và có thể kèm theo ngừng thở. Cơn có khuynh hướng lan toả từ nửa thân một bên sang bên đối diện, kéo dài độ 1 đến 3 phút và ít khi toàn bộ hoá. Tuy nhiên có khi các cơn diễn ra liên tiếp dẫn đến động kinh liên tục. Thời gian động kinh như vậy có thể từ 2 đến 20 giờ và có khi tới 3 ngày.

Giữa các cơn cũng như trước khi có động kinh liên tục, khám thần kinh trẻ sơ sinh này vẫn thấy bình thường. Nhưng sau cơn trẻ có thể ngủ gà, giảm trương lực cơ phần lớn do tác động của thuốc kháng động kinh. Trạng thái ngủ gà và giảm trương lực cơ đó có khi kéo dài nhiều ngày sau khi đã hết động kinh liên tục. Sau cùng bệnh nhi cũng hồi phục lại trạng thái thần kinh bình thường.



Hình ảnh điện não của CGSSLTVC

Điện não đồ:

Trong một số trường hợp, điện não đồ giữa các cơn có thể bình thường, gián đoạn hoặc có một số ổ bất thường, nhưng phần lớn đều có hình ảnh theta nhọn gián cách. Đặc điểm của đường ghi này theo Dehan và cs. (1977) là có các hoạt động ưu thế theta, gián cách hoặc không liên tục, gồm các sóng - nhọn và thường mất đồng lực liên bán cầu. Hoạt động điện não này có thể diễn ra lúc thức cũng như trong giấc ngủ vật vã hoặc bình lặng do đó khó phân biệt hai trạng thái của giấc ngủ.

Hình ảnh theta nhọn gián cách có thể tồn tại 12 ngày sau khi khởi động kinh liên tục vì thế có thể chẩn đoán hồi cứu CGSSLT vào lúc đó.

Đặc điểm điện não này có thể thấy trong các trạng thái bệnh lý khác như hạ Calci - huyết, viêm màng não, chảy máu màng não vì vậy không hoàn toàn đặc hiệu của CGSSLT. Điều đáng chú ý là bao giờ cũng thấy có trong các trường hợp tiến triển thuận lợi.

Khi đang có cơn động kinh, biểu hiện điện não đồ có thể kéo dài 1 - 3 phút và hình thái lúc này cũng không có gì đặc biệt. Cơn có thể khu trú ở bất cứ vùng nào nhưng thường là vùng đỉnh, có thể duy nhất ở một bên, khởi đầu toàn bộ hoặc cục bộ, nhưng rồi cũng toàn bộ hoá thứ phát. Có những cơn điện não - lâm sàng, có những cơn phóng lực trên điện não và cũng có khi chỉ thấy cơn lâm sàng. Đối với động kinh liên tục khởi đầu là các cơn lâm sàng và / hoặc cơn điện não - lâm sàng nhưng giai đoạn cuối các phóng lực trên điện não có thể tồn tại vài giờ. Hình ảnh của phóng lực chủ yếu là nhọn hoặc sóng chậm tái hiện nhiều lần. Người ta chưa bao giờ thấy các phóng lực có nhịp kiểu alpha.

- Điều trị.

Người ta thường phối hợp Phenobarbital, Phenytoin, Diazepam, Paraldehyd cloran, Clomethiazol, Clonazepam nhưng cũng không dễ cắt nhanh được động kinh liên tục; nhiều khi tự nhiên dứt cơn.

- Chẩn đoán:

Chẩn đoán phân biệt rất quan trọng vì phải loại trừ mọi nguyên nhân khác như rối loạn chuyển hoá, viêm màng não sơ sinh, nhiễm virus v. v... Goldberg và Sheehy (1983) đã nêu lên giả thuyết về sự thiếu hụt kẽm ở trong dịch não - tủy.

- Tiến triển:

Nói chung tốt tuy có thể có trường hợp chậm phát triển tâm lý - vận động, co giật do sốt cao và cả co giật không do sốt cao. Ở một vài trẻ trong lứa tuổi từ 2 đến 6 tuổi thấy điện não đồ có ổ nhọn nhưng không có cơn lâm sàng.

3.2. CGSSLT gia đình (Rett, 1964)

Cơn co giật thường xuất hiện vào ngày thứ 2 và 3; tuy nhiên có thể khởi phát muộn vào ngày thứ 21, sau một tháng hoặc sau ba tháng.

Trẻ đẻ đủ tháng, cân nặng lúc ra đời bình thường. Từ khi lọt lòng mẹ tới khởi đầu các cơn bao giờ cũng có một thời gian tiềm tàng. Người ta thấy tỷ số bệnh nhi trai thường cao hơn gái. Nói chung cho tới nay chưa biết rõ nguyên nhân bệnh trừ một trường hợp thấy có hạ Magiê - huyết thoáng qua.

- Lâm sàng:

Biểu hiện của động kinh là các cơn giật cơ (clonic) đôi khi có ngừng thở. Chỉ một trường hợp có cơn co cứng cơ (tonic). Các cơn động kinh thường ngắn (1 - 3 phút), tái diễn có khi tới ngày thứ 7 và trong các tuần tiếp theo có thể vẫn còn các cơn ngắn.

- Điện não đồ:

Nói chung không có gì đặc biệt trong các trường hợp đã được kiểm tra.

Điện não giữa các cơn có thể bình thường, không liên tục, hoặc có các ổ bất thường hoặc có dạng theta nhọn gián cách.

- Tiến triển:

Nói chung tốt đứng về mặt phát triển tâm lý - vận động; tuy nhiên vẫn có thể xuất hiện động kinh thứ phát (14%) trước 2 tuổi, ở tuổi nhi đồng hoặc vào lúc trưởng thành.

- Điều trị:

Không phức tạp. Sau này một vài trường hợp có thể xảy ra co giật do sốt cao.

Tóm lại, CGSSLTGD khác CGSSLTVC ở nhiều điểm:

- CGSSLTGD bao giờ cũng có tiền sử gia đình còn ở CGSSLTVC chỉ 2% có tiền sử.

- Tuổi bắt đầu của CGSSLTGD sớm hơn (N_2 , N_3) của CGSSLTVC (N_4 , N_5).

- Cơn tồn tại lâu hơn đối với CGSSLTGD và tỷ lệ xuất hiện động kinh thứ phát cũng cao hơn (14%) so với CGSSLTVC (0,5%).

4. CƠ GIẬT SƠ SINH KHÁC

4.1. Bệnh não giật cơ sớm (Aicardi, 1978)

Bệnh này có nhiều tên gọi khác nhau đôi chút như: bệnh não giật cơ sơ sinh, bệnh não giật cơ khởi đầu lúc sơ sinh, bệnh não động kinh sơ sinh có đợt chu kỳ, bệnh não giật cơ sớm kèm động kinh.

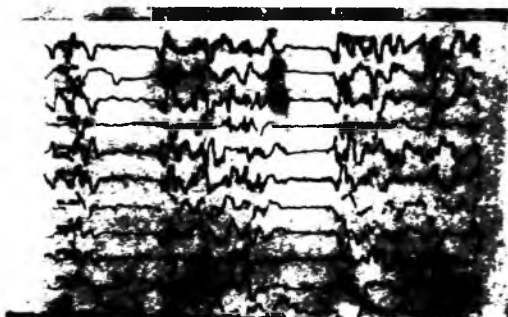
- Lâm sàng:

Hội chứng khởi phát vào thời kỳ sơ sinh, trong vòng 28 ngày đầu hoặc trong vòng ba tháng đầu. Biểu hiện của các cơn bao gồm:

- Các giạt cơ thất thường từng đoạn hoặc cục bộ;
- Các giạt cơ toàn khối (hai bên);
- Các cơn cục bộ đơn thuần;
- Các cơn cơ thất cơ kiểu cơ cứng (tonic).

Các cơn giạt cơ từng đoạn thất thường là biểu hiện sớm nhất và có thể xuất hiện vài giờ sau khi trẻ ra đời. Thấy rõ ở mặt hoặc các chi. Còn có thể giới hạn ở một khu vực rất nhỏ: ví dụ một ngón tay, một bên lông mày hoặc riêng ở một chi. Ở bệnh nhi phần lớn các cơn giạt cơ này tái diễn liên tiếp hoặc gần như liên tục. Cơn cũng có thể tồn tại cả trong giấc ngủ. Từ vị trí này cơn không ngừng lan sang vị trí khác một cách không đồng bộ và hỗn độn. Hiếm gặp trường hợp giạt cơ rất ít.

- Các cơn giạt cơ hai bên ở trục thân và toàn khối có thể xuất hiện sớm và lần lượt kế tiếp với các cơn giạt cơ thất thường.



Hình ảnh điện não của bệnh não giạt cơ sớm.

Các cơn cục bộ thường phối hợp với các giạt cơ thất thường. Biểu hiện lâm sàng khá đặc biệt, có thể chỉ giới hạn ở dấu hiệu quay mắt kèm theo hay không kèm theo giạt cơ, hoặc có những

hiện tượng thực vật như ngừng thở, đỏ mặt v.v... Các cơn này tiếp diễn ngay sau các cơn giật cơ thất thường chút ít.

Trái lại các cơn co thất kiểu co cứng bao giờ cũng xuất hiện sau các loại cơn khác nói trên và thường vào lúc 3 - 4 tháng tuổi. Các cơn co thất trẻ em này thường xảy ra lúc trẻ tỉnh thức nhưng đôi khi có thể thấy cả trong lúc ngủ và hay tái diễn nhiều lần.

– Điện não đồ:

Biểu hiện điện não khá khêu gợi. Lúc ngủ cũng như khi thức, không thấy nhịp cơ bản và các sóng chỉ là các đợt phức hợp nhọn - sóng cấp diễn, sóng chậm, không đều, không có nhịp, kéo dài 1 - 5 giây, ngắt quãng là các chu kỳ sóng det hầu như hoàn toàn im lặng từ 3 đến 10 giây. Các đợt phức hợp có thể đồng bộ ở cả hai bán cầu hoặc xuất hiện một cách độc lập trên từng bán cầu. Các thành phần cấu tạo của các đợt nhọn và sóng cấp diễn không bao giờ đồng bộ trên hai bán cầu. Các đợt kịch phát (bộc phát) tiếp với các chu kỳ sóng det (xoá) không đồng bộ với các cơn giật cơ thất thường nhưng có thể đồng bộ với các giật cơ toàn khối.

Các cơn cục bộ có tính chất thông thường của các cơn co giật sơ sinh. Phóng lực nhọn thường khu trú ở một vùng giới hạn của một bán cầu. Trong lúc có cơn cục bộ đường ghi xoá - bộc phát vẫn tồn tại không thay đổi.

Đến lúc được 3 - 5 tháng tuổi, đường ghi xoá - bộc phát có khuynh hướng được thay bằng loạn nhịp điện thế cao không điển hình hoặc đường ghi kịch phát nhiều ổ.

Các cơn thất trẻ em xảy ra lúc này có khi không thấy thể hiện trên điện não đồ.

– Khám thần kinh:

Các bệnh nhi ngay lúc ra đời thấy phát triển tồi hoặc ngừng phát triển. Bao giờ cũng thấy giảm trương lực trực thân

nhưng lại tăng trương lực tứ chi, đôi khi có tư thế cứng đờ lia não.

Vòng đầu lúc mới sinh bình thường nhưng về sau vẫn có thể thấy đầu bé. Dấu hiệu tháp thường có hai bên. Tâm trí hầu như không phát triển. Có thể gặp tổn thương hệ thần kinh ngoại biên. Xét nghiệm X quang thần kinh (bơm hơi chụp não, chụp cắt lớp vi tính) lúc đầu thấy bình thường nhưng cũng có thể thấy giãn não thất bên, teo vỏ não, teo quanh não thất tiến triển. Tiến triển bao giờ cũng xấu. Nhiều bệnh nhi tử vong trước lúc 1 - 2 tuổi. Trong nghiên cứu của Aicardi, tỷ lệ tử vong tới 60%.



Hình ảnh điện não của bệnh não động kinh trẻ em sớm.

Điều trị bằng thuốc kháng động kinh cổ điển, ACTH hoặc corticoid, pyridoxin không mang lại kết quả.

- Nguyên nhân:

Đây là một bệnh hiếm, gặp ở cả hai giới và đặc điểm là có tính chất gia đình. Cha mẹ bệnh nhi đều bình thường và

không cùng huyết thông. Tiền sử có thai và sản khoa không có gì đặc biệt.

Xét nghiệm giải phẫu bệnh trong một trường hợp cho thấy mất tế bào thần kinh ở vỏ não và tăng sinh tế bào sao phù hợp với chẩn đoán loạn dưỡng chất xám không đặc hiệu.

Nhiều bệnh án loạn dưỡng chất xám gia đình đã được báo cáo và do đó người ta đề ra giả thuyết bệnh di truyền ẩn. Cũng có khi thấy tính chất rối loạn chuyển hoá hoặc dị dạng. Xét nghiệm sinh hoá như sắc ký acid amin và acid hữu cơ, nghiên cứu men lysosom, đo lượng acid béo chuỗi dài, điện di prôtêin dịch não - tuy đều không phát hiện được gì, kể cả sinh thiết da.

Trong điều kiện hiện nay, các tài liệu X quang thần kinh, sinh hoá, giải phẫu bệnh cho thấy bệnh não giạt cơ sớm mang tính chất của một hội chứng hơn là một bệnh duy nhất.

- Chẩn đoán:

Có ba bệnh cảnh có nhiều tính chất chung giống như bệnh não giạt cơ sớm là bệnh tăng glycin - huyết, bệnh acid D-glyceric - huyết và bệnh não động kinh trẻ em sớm.

Hai bệnh trên về mặt lâm sàng - điện não giống như bệnh não giạt cơ và có thể coi như là nguyên nhân của động kinh giạt cơ. Người ta biết rằng bệnh não giạt cơ do rối loạn chuyển hoá của glycin bao giờ cũng tiến triển nặng và tử vong 50% trong tháng đầu.

Bệnh não động kinh trẻ em sớm có nhiều nguyên nhân khác và thường do các dị dạng não trầm trọng.

4.2. Bệnh não động kinh trẻ em sớm (Ohtahara, 1978)

Bệnh này khác bệnh não giạt cơ sớm ở điểm không thấy có giạt cơ thất thường và lan toả. Theo Ohtahara có thể coi bệnh này là một thể sơ sinh của hội chứng West.

- Lâm sàng:

Trẻ ra đời bình thường và sau một giai đoạn tiềm tàng sẽ xuất hiện các cơn kiểu co thắt cơ, có thể cân xứng hoặc không : cơn xảy ra thường xuyên và thường tập hợp thành từng chập xen vào đó là những cơn co - giật (tonic - clonic) hoặc co giật nửa bên (hemiclonic).

Người ta thường thấy các dấu hiệu bất thường về mặt thần kinh kết hợp với chậm phát triển tâm trí. Tiến triển bao giờ cũng nặng và có thể tiếp nối bằng một hội chứng West.

- Điện não đồ:

Ghi điện não lúc sơ sinh thấy hình ảnh kiểu xoá - bọc phát tương tự như điện não đồ của bệnh não giật cơ sớm; mặt khác tiến triển của điện não sẽ thành loạn nhịp điện thế cao.



Hình ảnh điện não của Động kinh liên tục nặng sơ sinh

- Nguyên nhân:

Phần lớn do các khuyết tật bẩm sinh.

4.3. Động kinh liên tục nặng không rõ nguyên nhân của sơ sinh

Đối với các cơ giật sơ sinh phần lớn các trường hợp có tiên lượng tốt. Tuy nhiên O. Dulac (1984) đã thấy 12 trường hợp động kinh liên tục nặng ở trẻ sơ sinh không phát hiện được nguyên nhân.

- Lâm sàng:

Trẻ ra đời bình thường và ngay trong những giờ tiếp theo hoặc trong những ngày đầu sẽ xuất hiện một bệnh cảnh thần kinh nặng nề cấp tính với những cơn xảy ra thường xuyên và rối loạn ý thức giữa các cơn.

Các cơn xuất hiện khá sớm trong vòng 5 ngày đầu; 2/3 trường hợp có cơn trước ngày thứ 4. Cơn thường ngắn, không quá 1 - 2 phút, gồm có một thì co cứng (tonic); ở nhiều bệnh nhi đó cũng là biểu hiện lâm sàng duy nhất. Tuy nhiên, trong phần lớn các trường hợp, còn có các cơn giật (clonic) toàn bộ, một bên hoặc cục bộ. Các cơn đó thường kèm theo quay mắt quay đầu và các triệu chứng thực vật khác như ngừng thở, thở nhanh, nhịp tim chậm, tím tái v.v... Các cơn động kinh đó xảy ra nhiều lần trong ngày, có khi kéo dài từ 3 đến 6 tuần, trung bình là 5 tuần và không dùng thuốc để cắt được cơn.

Ngoài cơn khám thần kinh có thể thấy giảm trương lực trực thân, động tác tự động như nhai, đập xe, run rẩy và rối loạn ý thức.

- Điện não đồ :

Ghi điện não giữa các cơn cho thấy không có hình thành giấc ngủ, có các bộc phát toàn thể sóng chậm, sóng nhọn kéo dài vài giây xen kẽ là các thì giảm hoạt động. Phóng lực gồm các nhịp alpha lúc khởi phát hoặc cuối các cơn, hoặc hoạt động cơ bản bị dẹt khá rõ.

- Tiến triển:

Các xét nghiệm điện quang, máu và dịch não - tủy đều không phát hiện được gì đặc biệt. Quá trình tiến triển sẽ có biểu hiện chậm phát triển tâm lý - vận động; tuy vậy một số vẫn có thể đi được lúc 3 tuổi và nói được lúc 5 tuổi. Trong vòng hai năm đầu phần lớn sẽ lại có những cơn động kinh mới, cục bộ hoặc toàn bộ và một vài bệnh nhi có hội chứng West.

4.4. Động kinh liên tục cục bộ sơ sinh

Billard (1982) và Bour (1983) đã mô tả trường hợp các trẻ sơ sinh có các cơn cục bộ tái diễn ở một khu vực có liên quan đến một tổn thương khu trú ở não. Các cơn tự nhiên hết sau 2 - 3 ngày. Phần lớn là các bệnh nhi trai. Sau giai đoạn cấp tính ban đầu do đẻ khó hoặc phẫu thuật, động kinh liên tục xảy ra khoảng sau 8 - 72 giờ. Trên một bệnh nhi, cơn bao giờ cũng định hình ở một chi hoặc ở mặt kèm theo các hiện tượng thực vật và đôi khi có cơn toàn bộ hoá thứ phát. Cơn thường rất ngắn, từ 30 giây đến 1 phút.

Điện não đồ có ổ khu trú vùng trán hoặc đỉnh hoặc lan toả ở một bên bán cầu. Có thể do tắc mạch máu hoặc máu tụ trong não; nhưng cũng cần tìm các nguyên nhân khác như viêm màng não do vi khuẩn, bệnh Sturge - Weber - Krabbe v.v...

5. CO GIẬT DO SỐT CAO

Cơ giật do sốt cao là những cơn toàn bộ xảy ra trong quá trình của một bệnh cấp tính có sốt. Đối với những cơn co giật xảy ra kết hợp với các bệnh nhiễm khuẩn thần kinh cần xem xét riêng vì nhiễm khuẩn hệ thần kinh có thể làm thay đổi tiến triển của căn bệnh. Cơ giật do sốt cao là nhóm bệnh gắn liền với lứa tuổi của bệnh nhi và phần lớn các trường hợp đều lành tính. Cần phân biệt cơ giật do sốt cao với động kinh vì trong động kinh các cơn tái diễn nhưng không sốt. Tuy nhiên,

một trẻ em đã có bệnh động kinh hoặc có tổ tính đối với động kinh toàn bộ nguyên phát có thể xuất hiện một cơn toàn bộ trong quá trình tiến triển của một cơn bệnh có sốt và việc đó có thể diễn ra ở bất cứ tuổi nào nhưng phổ biến hơn là ở các trẻ nhỏ.

Đối với các đối tượng có nguy cơ, các trẻ em từ 6 tháng đến 5 tuổi, co giật do sốt cao chiếm tỷ lệ khoảng 3%. Các cơn co giật thường là toàn bộ và ngắn cũng như tự nhiên chấm dứt. Nhưng trong một số ít trường hợp cơn có thể diễn ra ưu thế một bên hoặc có thể cục bộ kể cả trong các cơn ngắn, trong 1/4 các trường hợp có khi cơn kéo dài nửa giờ hoặc lâu hơn nữa.

Theo Lewis và cs (1979) khoảng 90% các trường hợp co giật do sốt cao có nguyên nhân là nhiễm virus đường hô hấp trên. Trong các bệnh nhi khoảng một phần tư có tiền sử gia đình.

Nhiệt độ gây co giật thường trên 39°C. Một yếu tố quan trọng khác cần chú ý là giới tính của bệnh nhi vì thường thấy các trẻ gái dưới 18 tháng hay bị co giật do sốt cao.

5.1. Lâm sàng

Có thể phân chia ra hai loại:

- Co giật do sốt cao đơn thuần hoặc không có biến chứng với sự xuất hiện của các cơn co - giật toàn bộ xảy ra ở các trẻ phát triển bình thường. Các cơn thường ngắn, không xảy ra nhiều lần trong ngày, không phải là cơn cục bộ và không để lại thiếu sót thần kinh thoáng qua.

- Co giật do sốt cao có biến chứng với tính chất kéo dài của các cơn có thể xảy ra nhiều lần trong cùng một ngày. Các cơn mang nét cục bộ hoặc thiên về một bên: mặt khác có thể để lại các triệu chứng thiếu sót thoáng qua hoặc kéo dài.

Ở các trẻ dưới 1 tuổi, tỷ lệ co giật do sốt cao có biến chứng lên tới 30%. Hơn 75% loại này gặp ở ngay cơn co giật đầu tiên và nói chung người ta không biết rằng trẻ đã bị sốt trước khi có cơn co giật.

Tỷ lệ tái phát của cơ giật do sốt cao dao động từ 25 đến 50% trung bình là 30%. Khoảng 9% có ba cơn hoặc nhiều hơn nữa. Cơn đầu tiên xảy ra khi trẻ còn ít tuổi bao nhiêu thì càng có nguy cơ xảy ra tái phát bấy nhiêu, nhất là đối với các trẻ gái. Nelson và Ellenberg (1978) nhận thấy 50% cơn thứ hai xảy ra sáu tháng sau cơn đầu, 75% trong năm đó và 90% trong vòng hai năm.

5.2. Chẩn đoán

Điện não đồ có một giá trị giới hạn đối với chẩn đoán. Thường thấy hoạt động chậm toàn bộ sau cơn và tồn tại vài ngày. Cũng có thể thấy một ổ khu trú hoặc mất cân xứng sau cơn đối với loại có biểu hiện lâm sàng cục bộ hoặc thiên về một bên. Nếu thấy tồn tại lâu nhịp theta phía sau với tần số 4 - 7 chu kỳ/ giây cần cảnh giác đối với khả năng tái phát cao đặc biệt nếu lại có kết hợp với các phóng lực nhọn - sóng.

Chẩn đoán phân biệt cần loại trừ các trường hợp ngộ độc thuốc, ngất, cơn phản xạ do thiếu oxy, các bệnh viêm não, viêm màng não và hội chứng Reye.

Các trường hợp cơ giật do sốt cao kéo dài trên 15 - 30 phút hoặc tái diễn nhiều lần trong vòng 24 giờ có thể gây ra tổn thương cho não đặc biệt ở thùy thái dương khiến cho khu vực Soemmering của hồi hải mã bị xơ hoá.

Các cơn kéo dài có thể ảnh hưởng tới sự phát triển tâm lý vận động của trẻ sau này cho nên cũng cần phát hiện xem có bệnh lý chu sinh không.

5.3. Phòng bệnh và điều trị

Cần hướng dẫn cho gia đình của bệnh nhi biết cách theo dõi phát hiện kịp thời khi xảy ra sốt và cách xử trí hợp lý đúng đắn. Có thể dùng nước ấm, thuốc hạ nhiệt và Diazepam đặt hậu môn. Đối với trường hợp đã vào viện, cần kiểm tra dịch não - tủy.

Những bệnh nhi thuộc loại có biến chứng sau cơn cần được uống thuốc kháng động kinh dự phòng. Đối với mọi trường hợp đã bị co giật do sốt cao đều cần được theo dõi lâu dài và kiểm tra định kỳ.

6. Hội chứng West

Hội chứng West còn có tên là co thắt trẻ em được W.J. West mô tả lần đầu năm 1841. Hội chứng này có bộ ba triệu chứng là co thắt trẻ em, rối loạn phát triển tâm lý - vận động, điện não đồ có hình ảnh loạn nhịp điện thế cao.

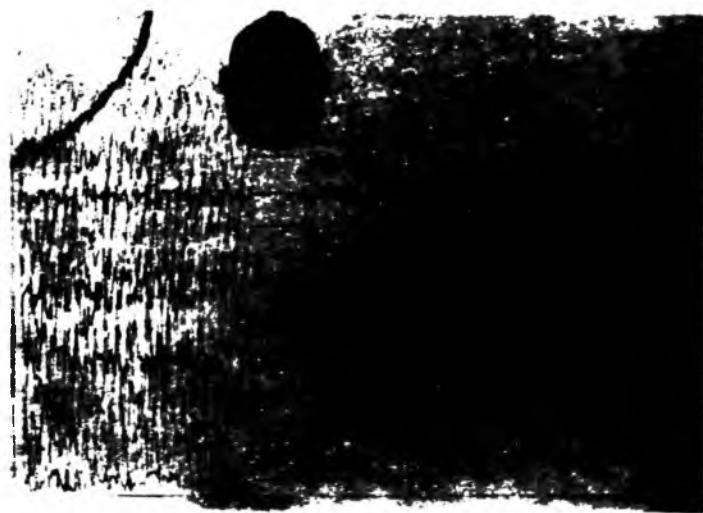
Hội chứng West tương đối hiếm, người ta ước tính tần suất bệnh khoảng 1 đối với 4.000 - 6.000 trẻ.

Bệnh thường khởi phát lúc 3 - 7 tháng, khoảng 80 - 95% trước một tuổi với đỉnh cao lúc 5 tháng. Nếu thấy bệnh khởi phát sau lúc một tuổi thì có nhiều khả năng đó là hội chứng Lennox - Gastaut sớm.

Trẻ trai thường chiếm đa số và 3 - 6% có thể có các trường hợp khác trong gia đình. Người ta nhận thấy hội chứng West có mặt trong rất nhiều bệnh trong số đó có khi thấy yếu tố di truyền.

6.1. Lâm sàng

Triệu chứng của các cơn co thắt tùy thuộc phần lớn vào các nhóm cơ bị chi phối và thời gian của cơn. Có thể phân biệt ba hình thái: co thắt gấp, co thắt duỗi và co thắt hỗn hợp. Một số tác giả còn phân biệt các động tác gục đầu với các cơn co thắt chớp nhoáng.



hình ảnh điện não của loạn nhịp điện thế cao ở bệnh nhi 3 tuổi

Cơ thắt gấp liên quan tới cổ, thân và tứ chi kèm theo khép hoặc dạng chi trên. Y văn mô tả trường hợp gấp mạnh rõ rệt với các chi trên đưa lên giống như khi gấp con dao lại. Đối với cơn co thắt như vái chào, các cánh tay của bệnh nhi bị hất ra ngoài, giống như tư thế che đầu hoặc phản xạ Moro.

Trong cơn thất duỗi, đầu, thân và tứ chi vươn ra, các chi có thể ở thế khép hoặc dạng.

Động tác gục đầu biểu lộ một sự co thắt gấp khu trú ở các cơ vùng gáy.

Các cơn co thắt chớp nhoáng có đặc điểm là rất nhanh có thể bỏ qua nếu không quan sát đúng lúc trẻ có cơn.

Loại cơ thất không cân xứng hoặc chỉ xảy ra một bên thường hiếm và bao giờ cũng phản ánh về một bệnh não; thời gian của các cơn chỉ từ 1 đến 15 giây.

Phần lớn người ta nhận thấy nhiều nhất vẫn là các cơn thất gấp rồi đến cơn thất hỗn hợp, còn cơn thất duỗi hiếm có. Jeavons và Bower (1964) đưa ra các tỷ lệ sau: 68% là cơn thất gấp, 24% cơn thất hỗn hợp, 6% cơn thất duỗi, 2% cơn gục đầu và 2% cơn thất chớp nhoáng. Còn Kellaway và cs. (1979) nhận thấy trong số 5.042 cơn ở 24 nhũ nhi thì 42% là cơn thất hỗn hợp, 34% cơn thất gấp và 22,5% cơn thất duỗi. Đối với Lombroso (1983), 50% là cơn thất hỗn hợp, 42% cơn gấp và 19% cơn duỗi.

Một đặc điểm của cơn thất trẻ em là thường xảy ra thành chập (50 - 66%) có khi tới 30 cơn liên tiếp. Cơn xuất hiện lúc trẻ thức cũng như đang ngủ, thông thường hay gặp nhất vào lúc trẻ sắp ngủ hoặc ngay sau khi tỉnh dậy.

Chậm phát triển tâm lý - vận động hoặc thoái triển xảy ra trong 95% các trường hợp và thường khá nặng (88%); chỉ 5% có thể phát triển bình thường. Các triệu chứng thần kinh phổ biến là cơn cứng hai bên, liệt tứ chi hoặc liệt nhẹ nửa người và thường phối hợp với não bé.

Ngoài các cơn lâm sàng kể trên còn có thể xảy ra trước, sau hoặc kèm theo các cơn toàn bộ hoặc cục bộ khác với tỷ lệ khoảng 20 - 30% các trường hợp.

6.2. Điện não đồ

Đặc điểm của điện não đồ là loạn nhịp điện thế cao. Đó là sự kết hợp hỗn loạn các sóng chậm 1 - 7 chu kỳ / giây, biên độ cao trên 200 μ V với các sóng thẳng đứng và nhọn có biên độ, hình thái, thời gian kéo dài và vị trí thay đổi. Một số trường hợp loạn nhịp điện thế cao ít rối loạn hơn trong đó các đợt phóng lực có thể đồng thì hai bên.

Trường hợp có bệnh não kết hợp, loạn nhịp điện thế cao chỉ thấy ở một bên hoặc có hiện tượng mất cân xứng rõ rệt. Điện não đồ ghi trong giấc ngủ có khi phát hiện rõ loạn nhịp điện thế cao nhưng cũng có khi lại không rõ rệt. Cũng có thể thấy kiểu xoá - bộc phát ở các bệnh nhi dưới 4 tháng. đặc biệt có trong lúc trẻ thức hoặc trong giấc ngủ.

Hình thái thường thấy của cơn là một sóng chậm biên độ lớn có kết hợp hoặc không kết hợp với một nhọn tiếp theo là một đoạn dẹt của đường ghi trong nhiều giây; ở giai đoạn biên độ giảm có thể thấy hoạt động nhanh đôi khi nối tiếp bằng một hoạt động nhịp nhàng bình thường của lứa tuổi. Một hình thái khác của phóng lực trong cơn là một sóng nhọn biên độ lớn, một sóng chậm hoặc một nhọn và một sóng chậm và tiếp theo không thấy giảm biên độ.

6.3. Nguyên nhân

Có hai nhóm : nguyên phát và thứ phát.

Đối với nhóm nguyên phát, sự phát triển tâm lý - vận động của trẻ vẫn bình thường cho tới lúc xuất hiện các cơn và ngoài ra không thấy có dấu hiệu của một bệnh não.

Trong nhóm thứ phát, hội chứng West thường là triệu chứng của các tổn thương não trước khi sinh và chu sinh. các hội chứng da - thần kinh đặc biệt là xơ cứng củ của Bourneville, các khuyết tật của não, các bệnh chuyển hoá và các nhiễm khuẩn não. Sự phát triển tâm lý - vận động rất sớm bị rối loạn hoặc có khi đã thấy các dấu hiệu thần kinh khác trước khi khởi phát các cơn. Nhóm có nguyên nhân thứ phát thường chiếm tỷ lệ tới 70% các trường hợp có hội chứng West.

Đối với các trường hợp được chụp cắt lớp vi tính có thể phát hiện được teo não và các khuyết tật bẩm sinh khác.

6.4. Chân đoán

Cần chẩn đoán phân biệt với một số hội chứng có thể xảy ra trong cùng lứa tuổi của bệnh nhi như:

- Bệnh giật cơ (myoclonus) lành tính của trẻ bé (Lombroso và Fejerman, 1977). Lâm sàng có các cơn giống như trong hội chứng West nhưng điện não đồ bình thường và không bị chậm phát triển tâm lý - vận động. Điều trị bệnh này đạt được kết quả tốt.

- Các hội chứng động kinh khác của nhũ nhi: Động kinh giật cơ lành tính, động kinh giật cơ - mất trương lực, bệnh não giật cơ sớm.

6.5. Điều trị

Có thể sử dụng ACTH và các corticoid cũng như loại Benzodiazepin và Natri valproat. Đối với thể nguyên phát có hy vọng khỏi hoàn toàn và sự phát triển tâm lý - vận động gần như bình thường. Đối với các bệnh nhi nói chung của hội chứng West, nếu được điều trị sớm và tích cực, có thể đạt kết quả tốt với tỷ lệ 60 - 85%.

6.6. Tiên lượng

Các cơn thường chấm dứt lúc 5 tuổi, kể cả nếu không được điều trị. Sự phát triển tâm lý - vận động nói chung có thể không được bình thường.

Những trường hợp khỏi hẳn thuộc nhóm nguyên phát, tuy nhiên điều đó còn phụ thuộc vào phương thức điều trị cũng như nhiều yếu tố khác. Tỷ lệ tử vong từ 6 đến 24% trung bình là 16% theo nhiều tác giả.

7. HỘI CHỨNG LENNOX - GASTAUT (LENNOX VÀ DAVIS, 1950; GASTAUT, 1966)

7.1. Đặc điểm chung

Theo một số tác giả, tần suất bệnh này là từ 3 đến 10,7% đối với động kinh ở trẻ em. Tuy không mang tính chất gia đình nhưng tiền sử gia đình có động kinh có thể từ 2,5 đến 40%.

Về giới thông thường hay gặp ở con trai. Bệnh hay bắt đầu trước lúc 8 tuổi với đỉnh cao lúc 3 - 5 tuổi. Tuy cũng có khi khởi đầu rất sớm vào lúc 2 tuổi nhưng sau 10 tuổi rất hiếm.

Hội chứng Lennox - Gastaut hay thấy ở các trẻ mắc bệnh não (khoảng 60%) thể hiện bằng những cơn động kinh có hoặc không kèm theo chậm phát triển tâm lý - vận động và dấu hiệu thiếu sót về mặt thần kinh. Cũng có khi chỉ thấy chậm phát triển mà không có cơn động kinh. Nguyên nhân của các bệnh vốn có từ trước rất khác nhau nhưng phần lớn không rõ rệt.

7.2. Triệu chứng lâm sàng - điện não

Đặc điểm của hội chứng Lennox - Gastaut là bộ ba triệu chứng:

- Có các cơn động kinh: Cơn trương lực ở trục thân, cơn mất trương lực và các cơn vắng ý thức không điển hình:

- Điện não đồ là các nhọn - sóng chậm lan toả hoặc biến tướng của động kinh cơn nhỏ lúc thức và các đợt nhịp nhanh 10 chu kỳ/ giây trong lúc ngủ;

- Đỉnh trệ phát triển tâm lý - vận động kết hợp với rối loạn nhân cách.

- Triệu chứng trong cơn:

Ba loại cơn nói trên thường kết hợp ở một bệnh nhi.

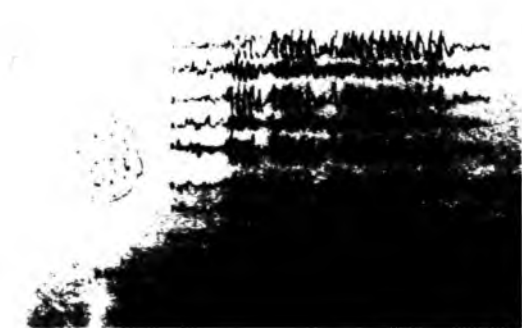
Các cơn trương lực là một triệu chứng chủ yếu của hội chứng. Cơn có thể xảy ra ban ngày hoặc ban đêm: tại trục thân, thân và gốc chi hoặc toàn bộ; đối xứng hoặc thiên về một bên. Khi cơn ngắn, chỉ là động tác đảo nhân cầu và biến đổi nhịp thở có thể bị bỏ qua vì hay diễn ra trong lúc ngủ. Khi cơn kéo dài vài chục giây, có thể thấy kết thúc bằng một giai đoạn rung giật cơ rất nhanh biên độ hẹp trên toàn bộ cơ thể. Hiện tượng mất ý thức không phải là thường xuyên. Nếu có, mất ý thức không nhất thiết xảy ra lúc đầu. Ý thức được phục hồi

đồng thời với kết thúc của phóng lực trên bản ghi điện não. Có thể thấy dải dâm và đồng tử giãn.

Các cơn trương lực - tự động có đặc tính là tiếp sau giai đoạn co cứng có một thi động tác tự động về mặt cử chỉ hoặc di động.

Giấc ngủ chậm dễ làm xuất hiện các cơn trương lực ngắn và hay thấy xảy ra vào nửa sau lúc ban đêm; nhưng ở trẻ nhỏ có khi lại diễn ra hàng chập vào lúc thức dậy.

Điện não đồ có phóng lực nhịp nhanh hai bên ưu thế ở vùng trước và đỉnh. Trước lúc có phóng lực, có một giai đoạn ngắn giảm biên độ các nhịp cơ bản hoặc là một phóng lực nhọn - sóng chậm toàn bộ. Đặc biệt không thấy yên lặng sau cơn. Các cơn trương lực - tự động được thể hiện trên điện não là những nhịp nhanh của giai đoạn co cứng tiếp nối bằng các nhọn - sóng chậm lan tỏa trong giai đoạn tự động.



Hình ảnh điện não của hội chứng Lennox - Gastaut: Cơn vắng không điển hình với phóng lực nhọn - sóng chậm không đều lan tỏa hai bán cầu.

Các phóng lực nhanh hay thấy trong lúc ngủ chủ yếu là giấc ngủ chậm trong lúc đó cơn thường rất ngắn và không thấy biểu hiện lâm sàng.

Các cơn vắng ý thức không điển hình thấy có trong phần lớn các trường hợp. Ý thức không bị mất hoàn toàn và bệnh nhi vẫn có thể tiếp tục một vài hoạt động. Các biểu hiện giật cơ mi và nhất là quanh miệng xảy ra đồng thời với cơn vắng ý thức. Các cơn vắng ý thức không điển hình thường hay kèm theo giảm trương lực cơ khiến cho cơ thể yếu dần, bắt đầu hoặc khu trú ở các cơ mặt và cổ làm cho bệnh nhi có thể bị gục đầu và há miệng; ngoài ra có khi còn chảy rãi.

Điện não đồ của vắng ý thức không điển hình là một phóng lực nhọn - sóng chậm không đều 2 - 2,5 chu kỳ / giây. lan tỏa, có thể cân đối ít nhiều trên hai bán cầu. đôi khi khó phân biệt được với các nhọn - sóng chậm giữa các cơn.

Dấu hiệu chung của giật cơ toàn khối, giật cơ mất trương lực và *các cơn mất trương lực* là thấy đầu hoặc toàn thân gục xuống; vì thế khó phân biệt ba loại cơn đó. Người ta dựa vào ghi hoạt động của cơ để chẩn đoán.

Trên điện não đồ thường thấy có nhiều nhọn - sóng chậm hoặc nhọn - sóng lan tỏa hoặc các nhịp nhanh ưu thế phía trước. Các cơn nhịp nhanh ưu thế phía trước tương ứng với một cơn co thắt tăng trương lực rất ngắn gần giống như một cơn giật cơ.

Ba loại cơn mô tả trên thường hay thấy phối hợp trên cùng một bệnh nhi. Tính chất ưu thế của loại cơn này hay loại cơn khác tùy thuộc vào nhiều yếu tố nhất là tuổi (ví dụ các cơn vắng ý thức không điển hình thời gian rất ngắn hay thấy ở trẻ bé) và trạng thái tỉnh thức (ví dụ các cơn vắng ý thức không điển hình kèm theo ngã và mất trương lực hay xảy ra lúc trẻ không được kích thích; các cơn trương lực ngắn hoặc dài bao giờ cũng xảy ra lúc trẻ ngủ).

Ngoài ra các cơn không đặc hiệu của hội chứng Lennox - Gastaut. ví dụ các cơn co - giật, cơn giật (clonic) hoặc cơn cục bộ cũng đều có thể có.

Các trường hợp động kinh liên tục xảy ra trong 2/3 số bệnh nhân. Thông thường hay thấy có trạng thái u ám nhẹ hoặc nặng kèm theo các cơn trương lực liên tiếp, còn các cơn giật cơ - mất trương lực hiếm hơn. Đặc tính chủ yếu của loại động kinh liên tục này là thường diễn ra rất lâu (nhiều ngày, hàng tuần có khi tới hàng tháng), kháng lại điều trị và tái diễn trên cùng một đối tượng.

– Triệu chứng điện não giữa các cơn:

Khi bệnh nhi vào viện thường được ghi bản điện não đầu tiên. Trong hầu hết các trường hợp ngay từ khởi phát, điện não lúc tỉnh thức đều không bình thường. Hoạt tính của các nhịp có thể vẫn giữ được nhưng phần lớn là các nhịp chậm và không tương ứng với lứa tuổi. Kể cả ngoài cơn, đường ghi lúc thức cũng toàn là các phóng lực nhọn - sóng chậm, 2 - 2,5 chu kỳ/giây, lan tỏa hai bên bán cầu. Ngoài ra cũng còn hay thấy các nhọn và các nhọn - sóng nhiều ổ chiếm ưu thế trong khu vực trán và thái dương. Các giai đoạn của giấc ngủ và trật tự chu kỳ vẫn giữ được bình thường cũng như duy trì như vậy trong quá trình diễn biến của bệnh, tuy nhiên đường ghi thấy có nhiều phóng lực nhọn thành nhịp khoảng 10 chu kỳ / giây, lan tỏa với ưu thế trong các khu vực phía trước. Có thể coi các cơn phóng lực ngắn, kèm theo hoặc không kèm theo các cơn trương lực là yếu tố chủ yếu để chẩn đoán quyết định hội chứng Lennox - Gastaut. Trong giấc ngủ chậm cũng còn thấy các nhọn và nhọn - sóng chậm lan tỏa thể hiện một khuynh hướng đồng bộ hai bên rõ hơn là trong khi thức.

– Triệu chứng thần kinh - tâm lý:

Đối với hội chứng Lennox - Gastaut, không có triệu chứng thần kinh riêng biệt nào cả. Điều nổi bật là dù khởi phát cách nào thì cũng đều nhanh chóng bị suy yếu trí tuệ. Đối với trẻ

3 - 5 tuổi, có thể thấy chậm phát triển tâm lý - vận động kèm theo rối loạn tính tình và tính tình thường không ổn định. Ở các trẻ lớn hơn, rối loạn chú ý làm cho trẻ bị học kém, khó học tập và có thể không tiếp thu được điều gì mới; đồng thời sẽ xuất hiện các rối loạn tính tình với biểu hiện chính là công kích. Trong phần lớn các trường hợp, người ta thấy khó khăn học tập gắn liền với rối loạn phát triển nhân cách theo kiểu tiến triển không nhịp điệu và có khi trở nên nặng ngay.

7.3. Thể lâm sàng

Trên đây đã mô tả bộ ba triệu chứng trong giai đoạn toàn phát. Một biến thể giạt cơ của hội chứng Lennox - Gastaut là loại có cơn chủ yếu các giạt cơ toàn khối và giạt cơ - mất trương lực chiếm tỷ lệ khoảng 18% các trường hợp. Trong thể lâm sàng này hiếm có các cơn trương lực và nếu có thường xảy ra ban đêm; động kinh liên tục thường thể hiện là các trạng thái u ám kèm theo giạt cơ. Điện não ghi lúc thức ngoài cơn không có gì đặc biệt còn khi ngủ không phải bao giờ cũng thấy xuất hiện các cơn trương lực. Người ta nhận thấy 64% trường hợp này là một thể nguyên phát và tiên lượng về mặt tâm trí ít tồi hơn thể điển hình.

Theo tuổi thì các thể nguyên phát hay xảy ra trước lúc 1 tuổi với triệu chứng và tiến triển hơi khác các thể khác: còn các thể thứ phát xuất hiện vào tuổi này thường trầm trọng hơn.

Những thể xuất hiện muộn sau 10 tuổi có hai loại: có thể tiếp nối với một cơn động kinh bề ngoài tương tự như nguyên phát nhưng đồng thời lại thấy có nhọn - sóng nhanh và nhọn - sóng chậm trên bản ghi điện não; có những thể khởi phát ngay giống như hội chứng Lennox - Gastaut. Lâm sàng thường thấy dạng cơn trương lực - tự động và cũng có cả các cơn gục bất chợt. Chậm phát triển vận động và trí tuệ diễn ra dần dần nhưng thường hay thấy rối loạn tính tình và nhân cách có thể tiến triển theo chiều hướng loạn thần. Các thể muộn đó thường xảy ra trước lúc 20 tuổi và hoá hoàn lúc 20 - 30 tuổi.

7.4. Tiến triển

Bệnh thường tiến triển mạn tính. Có thể sau vài năm giảm bớt động kinh nhưng rối loạn tâm trí lại trở nên trầm trọng. Tiến triển sang một hội chứng loạn thần cũng không hiếm.

Khoảng 15 - 20% có thể có tiến triển khả quan sau nhiều năm với khuynh hướng thành từng giai đoạn có tiến bộ và thoái giảm. Tỷ lệ tử vong khoảng 5%; còn khỏi hoàn toàn là điều hiếm gặp.

8. ĐỘNG KINH CƠN VẮNG (Ý THỨC)

Động kinh cơn vắng là một hội chứng động kinh ở trẻ em có đặc tính chủ yếu là các cơn vắng ý thức điển hình. Đối với bệnh này, từ trước tới nay đã có nhiều tên gọi khác nhau như động kinh cơn nhỏ (Petit Mal - Esquirol, 1815), cơn vắng (Absence - Calmeil, 1824), động kinh dày cơn (Pycnopsie - Sauer, 1916). Năm 1970, Phân loại Quốc tế các cơn động kinh đã phân biệt các cơn vắng ý thức điển hình với các cơn vắng ý thức không điển hình.

Động kinh cơn vắng có những đặc điểm sau:

- Cơn động kinh bắt đầu trước lúc dậy thì.
- Xảy ra ở các trẻ trước đó vẫn bình thường.
- Lâm sàng biểu hiện bằng các cơn vắng ý thức.
- Có rất nhiều loại vắng ý thức trừ loại giật cơ.

- Cơn vắng kết hợp trên điện não đồ với phóng lực cân đối hai bên và đồng thì các phức hợp nhọn - sóng đều đặn 3 chu kỳ / giây trên một nền bình thường. Có khi có các nhọn - sóng ít đều đặn hơn nếu thấy phù hợp được với chẩn đoán là cơn vắng ý thức điển hình.

8.1. Đặc điểm chung

Tỷ lệ mắc bệnh (Prevalence) hàng năm khoảng 1 / 10.000; động kinh cơn vắng chiếm từ 2,3% đến 37,7% đối với động

kinh trẻ em và ước độ 8% các trường hợp động kinh gặp ở tuổi đến trưởng.

Con gái thường thấy mắc nhiều hơn con trai với tỷ lệ 60% - 76%. Tỷ lệ có tiền sử gia đình cũng khác nhau tùy theo từng tác giả, có thể từ 15 đến 44%. 7 - 30% có tiền sử chấn thương sản khoa chu sinh và sau khi ra đời cũng như các bệnh viêm nhiễm khác. 15% bệnh nhi có tiền sử co giật do sốt cao.

Bệnh thường khởi phát trong khoảng 3 - 13 tuổi với đỉnh cao lúc 6 - 7 tuổi và lúc 11 - 12 tuổi. Các trường hợp vắng ý thức xuất hiện muộn hơn không được xếp vào loại động kinh cơn vắng của trẻ em.

8.2. Lâm sàng

Đặc tính của các cơn vắng là cơn thường ngắn, khởi đầu và kết thúc đột ngột, có rối loạn ý thức kèm theo hoặc không kèm theo các dấu hiệu khác, tần số cơn thường cao.

Cơn vắng ý thức thường xảy ra trong vòng 2 - 3 giây đến 1 - 2 phút nhưng phần lớn từ 5 đến 10 giây hoặc từ 5 đến 30 giây. Cơn thường bắt đầu đột ngột và có thể quên ngược chiều chừng 4 - 15 giây. Cơn kết thúc đột ngột và bệnh nhi tiếp tục hoạt động lúc trước khi có cơn dường như không có việc gì đã xảy ra; tuy vậy cũng có thể mất vài giây trước khi tác phong trở lại bình thường. Thông thường bệnh nhi không biết mình có cơn vắng; mặt khác kích thích bên ngoài như gọi hỏi hoặc kích thích đau có thể làm cho cơn ngắn lại.

Đặc điểm chủ yếu của cơn vắng là mất nhận thức và mất phản ứng đồng thời ngừng mọi hoạt động đang tiến hành. Bệnh nhi ngừng ăn, ngừng nói, ngừng viết, ngừng đi; ngáy người, mắt nhìn lơ đãng trước mặt hoặc ngược lên trên; nhịp thở tiếp tục bình thường và trường hợp cơn kéo dài nhịp thở có thể chậm lại. Thông thường như vậy trẻ hoàn toàn mất nhận thức, phản ứng và trí nhớ trong cơn vắng. Tuy nhiên một vài trường hợp bệnh nhi có thể mơ hồ biết điều gì đang xảy ra hoặc có thể nghe thấy nhưng không thể nào trả lời được.

Phân loại quốc tế các cơn động kinh (1981) chia ra sáu thể vắng ý thức tùy theo các dấu hiệu lâm sàng kết hợp như sau:

- Cơn vắng đơn thuần, chỉ có biến đổi ý thức: khoảng dưới 10% các trường hợp đã được quan sát.

- Cơn vắng với hiện tượng giật (clonic) nhẹ: các động tác giật ở đây chỉ giới hạn ở mí mắt theo nhịp 3 lần / giây, ít khi thấy giật ở cằm, môi hoặc mặt. Khoảng một nửa số bệnh nhi có biểu hiện này.

- Cơn vắng với hiện tượng mất trương lực: các cơ đảm bảo tư thế bị giảm trương lực hơn là mất trương lực do đó thấy đầu và / hoặc cánh tay của bệnh nhi chúi dần xuống, thường là có nhịp nếu có rung giật cơ (secousses cloniques) kèm theo. Trong trường hợp đó, bệnh nhi có thể buông rơi vật đang nắm trong tay. Rất hiếm khi trương lực cơ giảm tới mức làm cho bệnh nhi bị ngã. Nếu thấy cơn vắng kèm theo ngã chúi thì đó thường là cơn vắng không điển hình. Hiện tượng mất trương lực gặp trong 20% các trường hợp cơn vắng và thường kết hợp với một số hiện tượng khác.

- Cơn vắng với hiện tượng tăng trương lực: tăng trương lực tư thế liên quan đến các cơ duỗi. Thường khu trú tại nhân cầu với biểu hiện đảo mắt và đầu với xu hướng bị ngã ra sau. Tăng trương lực có thể lan tỏa làm cho thân bệnh nhi cũng bị kéo ngửa ra sau. Nếu tăng trương lực không cân đối thì đầu và thân của bệnh nhi sẽ bị kéo nghiêng về một phía. Đôi khi còn thấy có yếu tố giật (clonic) phụ họa thêm vào hiện tượng co tăng trương lực.

- Cơn vắng với tự động: Có hai loại tự động trong cơn. Một là bệnh nhi tiếp tục làm các việc đang làm như ăn, đi, cầm nắm đồ vật và những hoạt động đó có thể vẫn chính xác; nhưng thông thường các hoạt động đó bị rối loạn ví dụ đang đi thì đi chậm hơn, hoặc cứ tiếp tục rót nước vào chiếc cốc đã đầy.

Hai là sự xuất hiện các động tác tự động đơn giản như liếm mép, nuốt, vuốt mặt, gãi, xếp quần áo; cũng có khi thấy các động tác phức tạp hơn như với lấy đồ vật, nói líu riu, hát. Các hiện tượng tự động nói trên xảy ra trong 60% các trường hợp và có liên quan với độ lâu dài của cơn vắng: nếu cơn lâu khoảng 3 giây sẽ thấy có tự động trong 22% trường hợp; nếu cơn lâu tới 16 giây tỷ lệ tự động lên tới 95%.

- Cơn vắng với hiện tượng thực vật: Các biểu hiện thực vật có khi dễ thấy ví dụ như trẻ đái dầm; nhưng có khi phải chú ý quan sát mới phát hiện được ví dụ như giãn đồng tử, mặt tái, mặt đỏ, nhịp tim nhanh, huyết áp thay đổi v.v...



Hình ảnh điện não của động kinh cơn vắng (b/n 7 tuổi)

Ở đây có hai điểm cần chú ý: nhiều trường hợp có nhiều hiện tượng đồng diễn trong một cơn và, tuy bệnh nhi có khuynh hướng rõ rệt là có cùng một loại cơn vắng nhưng ở nhiều bệnh nhi lại đồng thời có nhiều loại cơn vắng khác nhau.

Các cơn vắng thường xảy ra nhiều lần trong ngày: ở giai đoạn toàn phát tần số khoảng từ 10 đến 200 lần mỗi ngày. Tuy cơn xảy ra bất chợt tự phát nhưng cũng còn bị ảnh hưởng rất nhiều của môi trường ví dụ các yếu tố xúc cảm, tâm trí, ngày đêm, chuyển hóa. Ngược lại cơn cũng ít xảy ra khi trẻ đang chăm chú điều gì hoặc đang có hoạt động cơ thể hay tâm lý. Ngoài ra cũng ít khi thấy động kinh liên tục đối với loại bệnh này: tỷ lệ 10% các trường hợp theo Livingston và cs. (1965).

8.3. Điện não đồ

Động kinh cơn vắng thường kèm theo phóng lực cân xứng hai bên và đồng thì với các nhọn - sóng có nhịp. Các cơn kịch phát bao giờ cũng xuất hiện bất chợt, hai bên và đồng thì trên cả hai bán cầu với các nhọn - sóng cùng hình thái cùng biên độ tại các điểm tương tự ở hai bán cầu. Biên độ tối đa thấy rõ ở các điện cực trán - trung tâm. Giai đoạn kết thúc của phóng lực thường ít đột ngột hơn lúc khởi phát: các sóng chậm giảm dần biên độ và tốc độ trước khi trở về với dạng điện não trước khi xảy ra cơn. Tần số các phức hợp nhọn - sóng là 3 chu kỳ / giây lúc khởi phát của phóng lực và có thể giảm xuống 2,5 - 2 chu kỳ / giây vào lúc kết thúc. Mỗi bệnh nhi thường bao giờ cũng có một kiểu phóng lực: từng trường hợp lại cũng có nhiều nét khác nhau về mặt biên độ tương đối của các nhọn - sóng, vị trí điện cực các sóng đó xuất hiện đầu tiên và cả dạng sóng.

Hoạt động cơ bản của điện não ngoài cơn thường bình thường. Tuy nhiên cũng có thể thấy một vài bất thường của hoạt động nền ví dụ như kịch phát ngoài cơn gồm các nhọn -

sóng lẻ loi hoặc phóng lực ngắn nhọn - sóng hai bên. Các điểm bất thường này thường thấy trong giấc ngủ chậm.

Một số trường hợp có khi có nhịp delta phía sau khá đặc biệt, xuất hiện thành đợt hình sin 3 chu kỳ / giây, biên độ cao có thể cân xứng hoặc không cân xứng, tại vùng chẩm và đỉnh - chẩm, nhịp chậm đó bị ức chế khi mở mắt và gia tăng khi thở sâu.

8.4. Tiên triển

Có ba khả năng:

- Hết cơn: trung bình bệnh có khi kéo dài sáu năm: 1/3 trường hợp dứt cơn trước 15 tuổi và 3/4 dứt cơn khoảng 30 tuổi.

- Cơn tiếp diễn: tỷ lệ cũng thấp khoảng 6% các trường hợp. Nói chung các cơn có khuynh hướng ngày càng rất ngắn.

- Xuất hiện các cơn toàn bộ: khoảng 40% sẽ xuất hiện các cơn co - giật toàn bộ vào lúc 10 - 15 tuổi nhưng cũng có khi muộn hơn ví dụ sau 20 tuổi hoặc có khi sau 30 tuổi. Người ta nhận thấy sự xuất hiện của các cơn co - giật phụ thuộc vào nhiều yếu tố như: khởi bệnh sau 8 tuổi, con trai mắc nhiều hơn con gái, đáp ứng lúc ban đầu với điều trị (chóng dứt cơn vắng thì ít mắc cơn toàn bộ sau này), được điều trị đúng đắn v.v...

Động kinh cơn vắng có thể ảnh hưởng tới trí tuệ của các bệnh nhi do số lượng các cơn cũng như số lượng thuốc kháng động kinh; mặt khác có thể chi phối khả năng thích ứng trong xã hội của bệnh nhi về lâu dài.

8.5. Điều trị

Hiện nay tốt nhất là Natri Valproat (Depakin) vì tác động đối với cơn vắng cũng như cơn toàn bộ. Các thuốc loại oxazolidin - dion hoặc ethosuximid không có khả năng ngăn ngừa cơn co - giật toàn bộ cho nên nếu dùng cần phải phối hợp với một loại thuốc kháng động kinh chủ yếu.

9. ĐỘNG KINH CỤC BỘ LÀNH TÍNH

Động kinh cục bộ lành tính chiếm tỷ lệ từ 37 đến 66% các loại động kinh ở trẻ em. Đây là nhóm quan trọng nhất có liên quan đến lứa tuổi và tiên lượng.

9.1. Đặc điểm lâm sàng

- Tuổi khởi bệnh:

Tuổi trung bình trong khoảng từ 4 đến 8 tuổi; các trường hợp có cơn đầu tiên trước lúc 2 tuổi rất hiếm. Tuy nhiên cũng có thể bắt đầu sớm vào lúc 1 tuổi và muộn nhất lúc 11 tuổi. Các trường hợp khởi phát sớm liên quan đến nguyên nhân thực thể. Trong nghiên cứu các trường hợp động kinh xuất hiện trong vòng ba năm đầu, Dalla Bernardina và cs. (1983) nhận thấy các trường hợp thực thể và các trường hợp lành tính chiếm tỷ lệ là 91.4 và 8.6% đối với năm đầu, 65 và 35% cho năm thứ hai, 45.5 và 54.5% cho năm thứ ba. Do đó cần thận trọng khi đặt chẩn đoán động kinh cục bộ lành tính đối với các bệnh nhi có cơn động kinh nhưng không kèm theo sốt xảy ra trước 18 tháng tuổi.

- Tần số cơn:

Trong nhiều trường hợp lúc khởi đầu thường có nhiều cơn trong vài ngày. Các cơn đó có thể điều trị nhanh chóng bằng thuốc. Tỷ lệ khởi phát có nhiều cơn có thể tới 20% các trường hợp; tuy vậy trong quá trình tiến triển không thấy tần số cơn tăng hơn dù không được điều trị.

- Triệu chứng các cơn:

Phần lớn các trường hợp là các cơn cục bộ vận động hoặc giác quan đơn thuần; nhưng cũng có nhiều trường hợp lại thấy có các cơn cục bộ phức hợp. Khoảng 1/3 có các cơn cục bộ vận động một bên và hiếm khi kết hợp với các cơn toàn bộ. Đôi khi cũng có cơn vắng ý thức điển hình xảy ra trong quá trình tiến triển. Không bao giờ thấy có cơn trương lực hoặc mất trương

lục. Một vài trường hợp người ta đã thấy nhiều cơn vắng ý thức không điển hình kèm theo gục đầu hoặc giật cơ toàn thân cũng như có thể ảnh hưởng ít nhiều đến trí tuệ của bệnh nhi.

- Triệu chứng thiếu sót sau cơn:

Trong một số trường hợp, đặc biệt sau các cơn giật (clonic) cục bộ một bên, người ta thấy có thiếu sót nhẹ cũng ở bên đó nhưng không xâm phạm tới mặt và thường chỉ tồn tại trong vòng vài phút.

- Không có triệu chứng khu trú ngoài cơn:

Đây là một yếu tố đặc hiệu của động kinh cục bộ lành tính và cũng là một chỉ báo tiên lượng tốt.

- Không có suy yếu trí tuệ:

Đây cũng là yếu tố quan trọng như vừa nêu trên đối với triệu chứng khu trú ngoài cơn.

- Tiền sử gia đình:

Tất cả các tác giả đều nhất trí về tỷ lệ cao có tiền sử động kinh trong gia đình của các bệnh nhi: từ 17% (Blom và cs., 1972) đến 59% (Blom và Heijbel, 1975). Một điều đáng chú ý là các trường hợp trong gia đình có động kinh thì các cơn động kinh đó thường lành tính và kết thúc vào lúc dậy thì.

- Sự phát triển thần kinh và tâm lý:

Nói chung bình thường và không thấy rối loạn tâm thần.

Đó là tám tiêu chuẩn giúp cho chẩn đoán lâm sàng.

9.2 TIÊU CHUẨN ĐIỆN NÃO.

- Hoạt động nền:

Khi thức, hoạt động có cấu trúc ổn định và cân xứng hai bên; các giai đoạn của ngủ và các yếu tố sinh lý của giấc ngủ cũng bình thường.

- Các ổ bất thường:

Đặc điểm của động kinh cục bộ lành tính là có các ổ kích phát bất thường, có thể nhiều hoặc ít trong quá trình tiến triển. Điện hình là có một nhọn chậm ở một ổ nối tiếp bằng một sóng chậm ví dụ như nhọn vùng đỉnh, đặc hiệu của động kinh cục bộ vùng đỉnh. Các bất thường điện não có thể khu trú tại các vùng trung tâm - thái dương hoặc đỉnh - thái dương hay đỉnh - chẩm; nếu thấy ở vị trí trán hoặc đỉnh là không điển hình.

Người ta thường thấy tần số của các ổ bất thường đó tăng lên khi trẻ bắt đầu ngủ và trong các giai đoạn của giấc ngủ. Khi thấy tần số các bất thường kích phát đó giảm đi đột ngột trong giấc ngủ có khả năng do nguyên nhân thực thể.

- Nhiều ổ bất thường:

Trong 1/3 các trường hợp, ngay ở bản ghi điện não đầu tiên hoặc trong quá trình diễn biến, lúc thức hoặc lúc ngủ có thể thấy xuất hiện các ổ độc lập có hình thái tương tự nhau. Không bao giờ có nhọn nhanh hoặc nhiều nhọn trong giấc ngủ; mặt khác trong giấc ngủ cũng không bao giờ có sự giảm hoặc tăng điện sinh của thành phần sóng chậm. Trường hợp thấy có nhiều nhọn nhanh hoặc xóa ngắn thường tương ứng với một nguyên nhân thực thể dù cho bản điện não lúc thức và các nhận xét lâm sàng ban đầu hướng về động kinh cục bộ lành tính ở trẻ em.

- Nhọn - sóng toàn bộ:

Trong quá trình diễn biến, 1/3 đến 1/2 số trường hợp thấy xuất hiện các đợt phóng lực của nhọn - sóng toàn bộ; thường có trong lúc bệnh nhi thức hoặc chỉ có khi bắt đầu ngủ. Lúc thức các phóng lực đó không dài quá 2 - 3 giây và hiếm khi thấy biểu hiện lâm sàng, cũng như tần số không bao giờ tăng trong

khi ngủ. Ngoài ra sự có mặt của các nhọn - sóng toàn bộ cũng không ảnh hưởng tới tần số các cơn.

- Biểu hiện của cơn:

Nói chung hình ảnh điển hình của điện não là thấy tiếp diễn các sóng nhọn hoặc các nhọn có nhịp cùng một dạng kéo dài trong suốt đợt phóng lực và không có dấu hiệu gì về tổn thương sau cơn tiếp nối theo.

Ngoài ra đợt phóng lực trong cơn đó cho thấy cơn có thể xuất hiện trong lúc thức cũng như trong khi ngủ. Mặt khác, lúc cơn bắt đầu cũng không thấy giảm hoạt động điện tiếp nối bằng một nhịp nhanh và cơn phóng lực bao giờ cũng giữ nguyên hình dạng sóng trong cùng một cơn. Khi thấy các cơn xuất hiện một cách đa dạng và có những dấu hiệu quan trọng của tổn thương sau cơn, cần nghĩ tới một nguyên nhân thực thể.

Trên cùng một bệnh nhi dù cơn có xảy ra nhiều nhưng không bao giờ thấy hình ảnh điện não đa dạng và điều đó phù hợp với lâm sàng là không thấy biểu hiện cơn đa dạng.

VIÊM NÃO NHẬT BẢN

Trong các bệnh nhiễm virus của hệ thần kinh, bệnh Viêm não Nhật Bản (VNNB) chiếm một vị trí quan trọng đặc biệt. Đây là loại viêm màng não - não virus do muỗi truyền, thường gặp tại nhiều nước ở châu Á với tỷ lệ mắc bệnh và tử vong khá cao. Cho tới nay người ta thấy VNNB xảy ra ở miền Đông Cộng hoà các Quốc gia Độc lập, Trung Quốc, Miến Điện, Triều Tiên, Nhật Bản, Đài Loan, Xingapo, Malaixia, Thái Lan, Indônêxia, Pakistan, Bangladesh, Sri Lanka, Ấn Độ, Népan, Philippin và Việt Nam.

I. DỊCH TỄ HỌC

VNNB có đặc điểm bùng lên theo mùa ở các vùng khí hậu ôn hoà ví dụ như ở Nhật Bản, còn tại các nơi nóng hơn bệnh xuất hiện không theo mùa. Thời điểm bệnh xảy ra hàng năm trùng hợp với thời kỳ các côn trùng truyền bệnh phát triển mạnh trong thiên nhiên. Sự kiện này giải thích tại sao VNNB là một bệnh của mùa nóng ở các nước khí hậu ôn hoà còn ở những nơi khí hậu ít biến đổi lớn thì bệnh lại có thể xảy ra quanh năm. Ví dụ ở Việt Nam trong vòng hơn bốn mươi năm qua các vụ dịch VNNB đã xảy ra vào mùa hè ở các tỉnh miền Bắc. Thực tế cho thấy các trường hợp khả nghi thường xuất hiện vào giữa tháng năm, vọt nhanh lên đỉnh cao vào giữa tháng sáu rồi giảm dần đi vào cuối tháng bảy và kết thúc khoảng tháng mười dương lịch. Trong lúc đó ở các tỉnh miền Nam, ngoại trừ một vài trường hợp mắc VNNB một cách lẻ tẻ chưa bao giờ thấy xảy ra dịch như ở các tỉnh miền Bắc. Tuy nhiên xét nghiệm huyết thanh học năm 1962 ở Sài Gòn (nay là TP. Hồ Chí Minh trên người

lành đã thấy tỷ lệ dương tính đối với VNNB là 62% (Beytout, 1962), ở Mỹ Tho năm 1978, tỷ lệ đó là 30.35% (Đỗ Quang Hà, 1978). Dấu sao vẫn có những ngoại lệ nhất là đối với người nước ngoài: mùa hè năm 1969 đã có 57 trường hợp VNNB xảy ra trong quân đội Hoa Kỳ tại Sài Gòn - Long Bình trong đó có 1 trường hợp tử vong (W.B.Ketel, A.J. Ognibene, 1971).

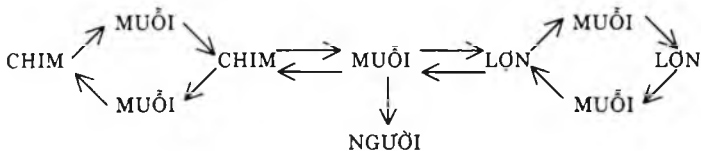
Cổ điển coi các loài chim hoang dã, đặc biệt Diệc là ổ dự trữ virut. Ở nước ta đã phân lập được virut VNNB từ nội tạng của chim Liếu Diều (Đỗ Quang Hà, Đoàn Xuân Mượng, 1965). Ngoài các chim hoang dã, vai trò của ngựa và nhất là lợn khá quan trọng. Nhiều nghiên cứu đã chứng minh chính lợn là một khâu trung gian giữa chu kỳ thiên nhiên chim - muỗi với các vụ dịch ở người. Hiện nay người ta coi lợn là một vật chủ quan trọng làm lan rộng dịch, gia tăng truyền virut VNNB mạnh mẽ ở các nước vùng Đông - Nam châu Á và Tây Thái Bình Dương (T.Umenai và cs, 1985).

Vật truyền bệnh VNNB chủ yếu là muỗi *Culex tritaeniorhynchus*. Ngoài muỗi này còn có muỗi *Culex pipiens* với hai loài *pallens* và *fatigans*.

Trong một số vụ dịch ở miền Viễn Đông của Nga người ta còn thấy có cả muỗi *Aedes*. Ở Ấn Độ, chủ yếu là *Culex vischnui* rồi mới tới *Culex tritaeniorhynchus* và *Culex bitaeniorhynchus*. Tại Guam phải kể tới *Culex annulirostris* còn ở Malaixia là *Culex gelidus*. Ở Việt Nam, trong số 169 loài muỗi khác nhau (C. J. Stojanovich và H.G. Scott, 1966), vai trò truyền bệnh của *Culex tritaeniorhynchus* đã được khẳng định (Đỗ Quang Hà, 1972; Nguyễn Thị Kim Thoa, 1974).

Người ta thừa nhận chu kỳ bình thường của virut VNNB trong thiên nhiên là một chu kỳ "Chim - Muỗi". Về

mùa hè chu kỳ cơ bản này phát triển thêm ra một chu kỳ "Muối - Lợn" từ đó có thể phát sinh tiếp nối một chu kỳ đặc biệt "Muối - Người". Có thể minh họa chu kỳ tự nhiên của bệnh VNNB như sau:



VNNB thường gặp ở trẻ em chưa được tiêm phòng, người nước ngoài (nước không có bệnh này) tới vùng có bệnh lưu hành và cả ở người cao tuổi. Bệnh không liên quan với giới tính tuy nhiên số bệnh nhân nam thường lớn hơn số bệnh nhân nữ. Tỷ lệ mắc bệnh theo nhóm tuổi biến đổi hàng năm và cũng khác nhau từ nước này sang nước khác. Ở nước ta phần lớn gặp ở trẻ em trước tuổi đến trường.

Ngoài các trường hợp bệnh có biểu hiện lâm sàng còn có rất nhiều nhiễm khuẩn ẩn. Theo tài liệu của Tổ chức Y tế Thế giới (1983) ở khu vực nhiệt đới tỷ lệ nhiễm khuẩn ẩn rất cao và có thể vượt mức 1:300, dao động từ 1:20 đến 1:1.000. Điều tra huyết thanh học từ năm 1964 đến năm 1978, Đỗ Quang Hà (1978) thấy tỷ lệ người có kháng thể đối với kháng nguyên VNNB là từ 30,35% đến 82,94%.

Song song với vụ dịch lớn năm 1935 của người tại Nhật Bản, lần đầu tiên đã thấy xảy ra một vụ dịch viêm não ở ngựa. Một số gia súc khác như trâu bò và lợn cũng đều bị nhiễm bệnh. Người ta đã phân lập được virus từ não của phôi thai ở các lợn nái hay bị xảy thai. Các vụ lợn xảy thai đó cũng thường trùng hợp với các vụ dịch viêm não ở người.

Chính sự kiện gia súc bị nhiễm bệnh do bị muỗi nhiễm virus hút máu đã thúc đẩy sự lan truyền nhanh chóng của virus trong loài muỗi và sự xuất hiện VNNB ở người gần liền với nguy cơ bị muỗi nhiễm virus đốt phải. Ngoài các vật chủ nói trên cũng còn cần phải chú ý tới la, lừa, dê, cừu, dơi, diệc, cò bạch, bồ câu, chim sẻ vì các giống đó đều có thể bị nhiễm virus huyết.

2. BIỂU HIỆN LÂM SÀNG

2.1. Thể điển hình

Giai đoạn tiền chứng thường từ 1 đến 6 ngày, ngắn nhất dưới 24 giờ và dài nhất tới 14 ngày. Nói chung thường ít thấy có tiền chứng nhưng ở các trẻ bé có khi xuất hiện đau bụng và đi lỏng.

Bệnh thường khởi phát đột ngột với các triệu chứng như sốt và nhức đầu, lợm giọng và nôn. Ngày thứ hai, nhiệt độ cơ thể lên tới 39°C. Co giật, co cứng cơ và lú lẫn thường hiếm theo các tác giả Nhật Bản. Nếu khám kỹ có thể thấy lúc này gáy hơi cứng kèm theo biến đổi trong dịch não - tuy như tăng tế bào và tăng prôtêin. Vào ngày thứ ba, bệnh nhân sốt cao tới 40°C và lú lẫn. Hầu hết các trường hợp có thể thấy dấu hiệu màng não, động tác tự động, phản xạ bệnh lý, liệt vận động cơ v.v... Ngày thứ tư và thứ năm nổi lên các rối loạn tâm thần; các dấu hiệu thâp và ngoại thâp xuất hiện rõ hơn. Liệt vận nhãn và liệt mặt cũng khá phổ biến.

Đối với các bệnh nhi Việt Nam giai đoạn tiền chứng nói chung cũng không có gì đặc biệt. Một vài trường hợp bệnh nhi bị đau bụng, đi lỏng, chảy máu cam hoặc ho còn phần lớn trước khi mắc bệnh vẫn ăn chơi bình thường. Ở thời kỳ khởi đầu những triệu chứng khá phổ biến là sốt và nôn. Ngoài ra thân nhiệt tăng nhanh dễ gây co giật nhất là đối với các trẻ bé. Những triệu chứng nổi bật trong giai đoạn

toàn phát là những dấu hiệu màng não, những triệu chứng não và những rối loạn thần kinh thực vật. Đối với dấu hiệu màng não có hai triệu chứng phổ biến là cứng gáy và dấu hiệu Kernig. Rối loạn vận động thể hiện trên nhiều mặt như: co cứng cơ, co vận, cứng đờ lia não, cơn quay mắt quay đầu, biến đổi phản xạ gân xương, co giật, động kinh liên tục, run, liệt nửa người hoặc tứ chi, tổn thương thần kinh sọ não, mất vận động ngôn ngữ v.v... Tổn thương dây thần kinh sọ não thể hiện bằng liệt vận động nhãn cầu, rối loạn nuốt hoặc liệt mặt. Các triệu chứng tâm thần chủ yếu là rối loạn ý thức với nhiều mức độ khác nhau từ u ám, ngủ gà đến hôn mê sâu. Các triệu chứng thần kinh thực vật rất đa dạng và nghiêm trọng: nhiệt độ dao động trong khoảng 38° - 40°C và nhiều khi sốt quá cao, xanh tái, rối loạn hô hấp, tăng tiết đờm rãi, nhịp tim nhanh, chướng bụng, nôn, bí đại tiểu tiện, đầu nóng chân tay lạnh; ngoài ra có thể xuất hiện nôn ra chất màu nâu (nôn ra máu) và ngừng hô hấp đột ngột. Nói chung các rối loạn nói trên phát triển khá nhanh chóng, có thể biến đổi hàng ngày và khác nhau tùy theo từng trường hợp; nhiều khi bệnh có thể diễn biến một cách dao động.

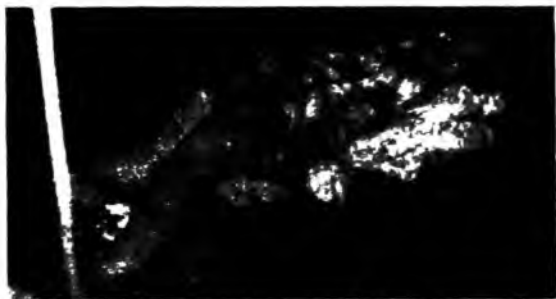
Trong các trường hợp cực kỳ nặng tiến tới tử vong thường thấy sốt cao quá 40°C kèm với các rối loạn thần kinh thực vật nặng nề khác. Chúng tôi đã nhiều lần chứng kiến sự xuất hiện nhanh chóng của một bệnh cảnh phức tạp gồm các rối loạn hô hấp, tăng tiết đờm rãi, động kinh liên tục, nôn ra chất màu nâu và đột nhiên ngừng thở. Tử vong thường xảy ra từ ngày thứ ba đến ngày thứ tám của giai đoạn cấp. Tỷ lệ tử vong khác nhau tùy theo từng nơi và từng tác giả. Ở miền Bắc Việt Nam, theo Puyuelo và Prévot (1953), tỷ lệ thông thường là 35,7% và vào mùa hè là 48,5%. Trong các binh lính Mỹ ở miền Nam Việt Nam mắc bệnh năm 1969 đã có 1 trường hợp tử vong trong số 57 bệnh nhân



13



14



Di chứng Viêm não Nhật Bản

của Ketel và Ognibene. Gần đây nhất, theo tài liệu của Tổ chức Y tế Thế giới (1983) con số này có thể tới 30% tại các nước trong vùng nhiệt đới. Tại Khoa Thần kinh Bệnh viện Bạch Mai, tỷ lệ tử vong đã từ 31,7% năm 1970 giảm xuống 18% vào năm 1978 - 1980 và năm 1988 tỷ lệ đó là 7,5%.

Ngoài ra các trường hợp đó ra tiến triển của bệnh có liên quan tất nhiên với điều trị. Co giật thường ngừng sau 24 - 48 giờ. Rối loạn ý thức giảm dần trong vòng ba đến năm ngày. Nhiệt độ có khuynh hướng trở về mức tương đối bình thường từ tuần thứ hai trở đi. Các rối loạn khác cũng thoái giảm sau 10 đến 14 ngày. Tuy nhiên có thể vẫn còn lại một số dấu hiệu khu trú và thất ngôn. Trong phần lớn các trường hợp ở giai đoạn lui sốt, cùng với các triệu chứng tháp sẽ thấy nổi lên các triệu chứng ngoại tháp kèm theo rối loạn tính tình và tác phong. Trường hợp bệnh tiến triển tốt, các biểu hiện đó sẽ thoái giảm cùng với việc phục hồi chức năng vận động và ngôn ngữ dần dần.

Trên các bệnh nhi sống sót nói chung có thể còn lại ít nhiều di chứng thần kinh và tâm thần. Về mặt thần kinh, nếu kiểm tra lại bệnh nhân sau nhiều năm có khi vẫn thấy có một vài dấu hiệu thiếu sót kín đáo. Sự xuất hiện muộn của động kinh cũng không phải hiếm gặp. Về mặt tâm thần có thể thấy chậm phát triển tâm trí, rối loạn cảm xúc hoặc rối loạn hành vi tác phong sau này.

2.2. Các thể lâm sàng khác

Ngoài thể điển hình nói trên còn có một số thể khác. Thể màng não khởi đầu có sốt và nhức đầu. Thường thấy nổi bật các triệu chứng màng não nhưng không có dấu hiệu tổn thương khu trú của não; tuy vậy đôi khi ý thức có thể bị rối loạn nhẹ. Phần lớn đối tượng bệnh nhân thuộc nhóm trên 10 tuổi. Thể màng não thường không để lại di chứng.

Thể thô sơ nói chung nhẹ hơn thể màng não. Bệnh nhân có thể bị sốt, nhức đầu, nôn và các triệu chứng đó thoái giảm nhanh chóng.

Ngoài ra còn có thể liệt hành tuỷ, thể khởi đầu bằng tổn thương tuỷ hoặc thể xảy ra sau một chấn thương. Ở miền Nam nước ta, trong số 22 trẻ em có hội chứng liệt mềm cấp, đã phát hiện được 12 trường hợp là do virus VNNB gây bệnh cảnh tương tự như trong bệnh viêm chất xám sừng trước tuỷ (bại liệt trẻ em) (Tom Solomon và cs., 1998).

Để có một khái niệm đầy đủ về VNNB cần phải nhắc cả tới thể nhiễm khuẩn ẩn nũa.

3. XÉT NGHIỆM

3.1. Vi rút học

Khâu chính xác nhất trong các mặt chẩn đoán VNNB là sự phân lập ra virus nhưng cho tới nay việc phân lập virus VNNB từ dịch não - tuỷ và từ máu của bệnh nhân ngay ở giai đoạn sớm vẫn cực kỳ khó khăn. Người ta chưa bao giờ phân lập được virus này từ phổi, gan, lách, nước bọt và phân của bệnh nhân nhưng có thể phân lập được từ chất não đặc biệt trong thời kỳ cấp tính. Điều kiện cần thiết là phải tiến hành lấy bệnh phẩm ở trực thần kinh ngay sau khi bệnh nhân vừa tử vong hoặc chậm nhất là sau 3 giờ. Virus VNNB được xếp vào nhóm B của các virus ARBO thuộc dòng virus Flavi.

3.2. Giải phẫu bệnh

Về mặt giải phẫu bệnh, các nhận xét đại thể thường không đủ để xác định chẩn đoán. Phải thông qua các nghiên cứu vi thể chúng ta mới có bằng chứng để phân biệt tổn thương của VNNB với các loại bệnh viêm não khác. Hiện

nay ngoài kỹ thuật tử thiêt người ta đã có thể tiến hành sinh thiết não trong giai đoạn cấp và bán cấp một cách tương đối an toàn. Đặc tính chủ yếu của VNNB ở thời kỳ cấp tính là các vỏ ngoại quản, các đám tế bào và các ổ hoại tử thưa chiếm ưu thế trong chất xám (H. Shiraki và cs., 1963).

Vỏ ngoại quản



Đám tế bào



Ô hoại tử thưa chiếm ưu thế trong chất xám



Ảnh 16. Hình ảnh vi thể của viêm não Nhật Bản

3.3. Huyết thanh học

Đối với tất cả các trường hợp không dẫn tới tử vong, các xét nghiệm huyết thanh học rất quan trọng. Nguyên tắc là phải lấy máu hai lần: lần thứ nhất vào ngày thứ 4 - 5 và lần thứ hai sau đó khoảng 10 - 20 ngày. Chẩn đoán huyết thanh dựa trên sự phát triển động lực của kháng thể. Phản ứng được coi là dương tính nếu hiệu giá kháng thể lần thứ hai gấp bốn lần của lần thứ nhất. Kháng thể ngăn ngưng kết hồng cầu tồn tại 5 - 10 năm; kháng thể kết hợp bổ thể chỉ tồn tại trong vòng 6 - 9 tháng còn kháng thể trung hoà tồn tại mãi có khi suốt đời mặc dầu hiệu giá sau này xuống thấp hơn thời kỳ đầu. Chính vì thế sự có mặt của kháng thể kết hợp bổ thể phản ánh tình trạng bệnh mới mắc.

Những mẫu huyết thanh chỉ xét nghiệm một lần dù chứa kháng thể cũng không thể kết luận ngay là dương tính

vì trong máu người lành sống trong ổ bệnh tự nhiên có thể có kháng thể tiền sử; nhưng nếu hiệu giá kháng thể cao quá 1/320 thì có thể coi là phản ứng dương tính (Đoàn Xuân Mượu, 1969). Theo nghiên cứu của chúng tôi đối với máu đơn ở giai đoạn bán cấp, phản ứng có thể được coi là dương tính khi hiệu giá kháng thể là từ 1/640 trở lên đối với phản ứng ngưng kết hồng cầu.

Phương pháp hiện đại nhất trong chẩn đoán nhanh VNNB hiện nay là miễn dịch enzym ELISA (enzyme - linked immunosorbent assay) nhằm mục đích định lượng kháng nguyên hoặc kháng thể hoà tan ở trong các dịch sinh học. Kỹ thuật này đặc biệt có thể phát hiện được những hàm lượng rất thấp của globulin miễn dịch IgM trong huyết thanh của bệnh nhân VNNB cũng như trong dịch não - tuỷ. Trong hoàn cảnh của nước ta, ngoài VNNB còn có bệnh sốt xuất huyết (dengue), chính kỹ thuật này có thể giúp chẩn đoán phân biệt hai loại bệnh đó cùng do các virus ARBO gây nên (K. Bundo và cs., 1986). Cũng theo K. Bundo và cs., hiệu giá IgM ELISA đối với kháng nguyên VNNB thường trên 200 còn đối với kháng nguyên dengue hiệu giá này thường dưới 400. Với kỹ thuật phát hiện kháng thể IgM này người ta có thể chẩn đoán được bệnh vào khoảng ngày thứ 3 - 4 sau khi có triệu chứng bắt đầu. Và cũng chỉ với một bệnh phẩm huyết thanh hoặc dịch não - tuỷ của bệnh nhân cũng đủ xác định chẩn đoán vì tỷ lệ dương tính có thể lên tới 70%.

3.4. Dịch não - tuỷ

Xét nghiệm dịch não - tuỷ rất quan trọng. Theo H. Shiraki và cs. phần lớn thấy quá tăng tế bào. Một đặc điểm đáng chú ý là có những trường hợp biểu hiện lâm sàng khá trầm trọng nhưng số lượng tế bào não - tuỷ không tăng cao lắm. Ở giai đoạn đầu thường gặp bạch cầu đa nhân là chủ

yếu, còn bạch cầu một nhân xuất hiện vào cuối tuần đầu. Lượng prôtêin - não tủy tăng ít nhiều 0,31 - 0,40 g/l, lượng glucoza não - tủy là 0,71 - 0,80 g/l và không có trường hợp nào dưới 0,50 g/l. Theo Timofeev (1964) prôtêin - não - tủy tăng không quá 1 g/l còn tế bào từ 20 đến 400 bạch cầu/ml với ưu thế limphô. Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy hơn 90% các trường hợp đều có biến đổi trong dịch não - tủy, đối với riêng tế bào hoặc prôtêin hoặc đồng thời cả hai thành phần đó. Mức tăng của prôtêin từ 0,50 đến 1,0 g/l và tế bào từ 10 đến 100 bạch cầu /ml với ưu thế limphô. Còn lượng glucoza và Natri clorua không biến đổi. Sau tuần lễ thứ ba, dịch não - tủy dần dần trở về mức bình thường.

3.5. X quang

Xét nghiệm X quang phổi thường gặp hình ảnh rốn phổi đậm kèm theo viêm hạch rốn phổi.

3.6. Điện não đồ

Trong giai đoạn cấp thường thấy có những hoạt động sóng nhọn, gai chậm hoặc nhiều gai xen lẫn những hoạt động chậm. Các hoạt động này phản ánh một tổn thương nặng vừa là hình ảnh của một cơ giật với những phóng lực kích phát dữ dội vừa có tính chất của một phù não và hôn mê sâu.

Trong giai đoạn di chứng, các sóng cơ bản như alpha (nếu bệnh nhi đã lớn) và beta hồi phục trở lại, các sóng theta còn nhiều hơn so với cùng tuổi; các hoạt động delta đa dạng xuất hiện rải rác. Một đặc tính chung là thường xuất hiện cục bộ một điểm khác điện thế cao hơn bình thường và nhất là các sóng bệnh lý hay có dạng hình nhọn, thỉnh thoảng tìm thấy được gai hoặc phức hợp gai - sóng không điển hình (Lê Văn Thành, 1982).

4. CHẨN ĐOÁN

Căn cứ vào các đặc điểm dịch tễ - lâm sàng - sinh học của VNNB, chúng tôi đề xuất sơ đồ hướng dẫn chẩn đoán như sau:

Tiêu chuẩn	Dấu hiệu chủ yếu	Dấu hiệu thứ yếu
Lâm sàng - dịch tễ	<ol style="list-style-type: none">Hội chứng màng nãoBộ ba triệu chứng:<ul style="list-style-type: none">Sốt trên 38°CCo giật liên tiếp và / hoặc liệt vận độngNgủ gà hoặc hôn mê	<ol style="list-style-type: none">Bệnh nhân phần lớn dưới 15 tuổi (thường 2 - 7 tuổi).Mắc bệnh mùa hè (tháng 5 - 8).
Xét nghiệm thông thường	<ol style="list-style-type: none">Dịch não - tuỷ<ul style="list-style-type: none">Tế bào: 10 - 100 bạch cầu / ml, ưu thế limphôprôtêin : 0,50 - 1,0 g/lCông thức máu: bạch cầu tăng, trung tính tăng	<ol style="list-style-type: none">Đường huyết: bình thườngĐiện giải đồ: bình thường
Xét nghiệm đặc hiệu	<ol style="list-style-type: none">Cho mọi trường hợp: phản ứng huyết thanh dương tính với kháng nguyên VNNB. máu kép: động lực kháng thể máu đơn: hiệu giá 1/640 trong phản ứng ngăn ngưng kết hồng cầu. Hiệu giá IgM - ELISA trên 200 đối với kháng nguyên VNNB.Trường hợp tử vong:<ul style="list-style-type: none">Phân lập được virus ARBO giống NakayamaGiải phẫu bệnh vi thể thấy hình ảnh tổn thương hay gặp trong VNNB.	

Trong chẩn đoán phân biệt, cần phải loại trừ : các viêm não - màng não do vi khuẩn; bệnh não cấp tính xảy ra sau các bệnh truyền nhiễm (bệnh não sau phát ban, viêm não thứ phát, viêm não cận nhiễm khuẩn); bệnh não do rối loạn chuyển hoá, thường thấy hạ đường huyết tự phát và đặc biệt hội chứng Reye; bệnh não do rối loạn mạch máu: u não; áp-xe não v.v...

5. PHÒNG BỆNH

Tìm cách hạn chế sự phát triển của vectơ truyền bệnh là phương thức tốt nhất đối với các bệnh nhiễm virut ARBO nói chung. Sử dụng các loại thuốc diệt côn trùng có thể mang lại kết quả tốt nhưng cũng có nguy cơ sản sinh ra những loài kháng thuốc. Phải phát động rộng rãi chiến dịch tuyên truyền vệ sinh phòng bệnh và đẩy mạnh phong trào năm dứt điểm của Bộ Y tế.

Dùng vắc-xin tiêm phòng hàng năm cho các đối tượng có nguy cơ mắc VNNB là điều rất quan trọng. Tuy nhiên việc sử dụng vắc-xin cũng có những mặt hạn chế nhất định đặc biệt đối với tính chất thuần khiết của chế phẩm và khả năng miễn dịch bảo vệ. Hàm lượng prôtêin chứa trong vắc-xin phòng VNNB không được quá 80 microgram trong 1ml (A. Oya., 1987). Hiện nay ở Nhật bản đang tiếp tục nghiên cứu điều chế vắc-xin thế hệ thứ hai bằng các kỹ thuật hiện đại của sinh học phân tử. Ở nước ta, Viện Vệ sinh Dịch tễ học Hà Nội đã sản xuất được một vắc-xin phòng VNNB đạt tiêu chuẩn quốc tế. Bộ Y tế cũng đã đưa việc tiêm phòng VNNB vào chương trình tiêm chủng mở rộng từ năm 1997.

6. ĐIỀU TRỊ

Cần giải quyết các triệu chứng của giai đoạn cấp tính dựa trên cơ sở điều hoà thần kinh thực vật, chống phù não, lập lại cân bằng nước và điện giải, chống rối loạn thân nhiệt và co giật, giải quyết bí đại tiểu tiện, để phòng bội nhiễm, trợ lực và nâng cao thể trạng bệnh nhân. Đối với các trường hợp bị rối loạn ý thức và rối loạn nuốt cần nuôi dưỡng bệnh nhân qua đường mũi bằng ống thông mũi - dạ dày.

Từ tuần thứ ba trở đi có thể dùng các thuốc doãi cơ và thuốc chống Parkinson để giải quyết các rối loạn trương lực và động tác bất thường. Các di chứng thần kinh và tâm thần cần được kiên trì điều trị lâu dài. Trong suốt quá trình điều trị và chăm sóc bệnh nhân có thể kết hợp các phương pháp y học dân tộc cổ truyền với các kỹ thuật hiện đại về phục hồi chức năng.

BỆNH SỐT RÉT

Sốt rét là một bệnh rất phổ biến ở Việt Nam cũng như trên thế giới. Bệnh xảy ra do nhiễm ký sinh Plasmodium trong máu thông qua loài muỗi truyền bệnh Anopheles. Trong bốn chủng Plasmodium gây bệnh, ở Việt Nam đã xác định có ba chủng theo tỷ lệ sau: *P. falciparum* 80 - 85%, *P. vivax* 15 - 20% và *P. malariae* 2 - 3%; còn *P. ovale* dường như chỉ thấy chủ yếu ở châu Phi. Trong 56 loài muỗi Anopheles ở nước ta cũng đã xác định được 9 loài mang truyền ký sinh vật sốt rét là: *An. Balabacensis*, *An. minimus*, *An. sundaicus*, *An. subpictus*, *An. aconitus*, *An. jeyporiensis*, *An. maculatus*, *An. culicifacies* và *An. sinensis*.

Trên lâm sàng ngoài các thể thường gặp cần đặc biệt quan tâm đến các thể nặng của sốt rét trong đó thường nổi lên bệnh cảnh của sốt rét thể não.

1. NHẮC LẠI BIỂU HIỆN VÀ BIẾN CHỨNG CỦA SỐT RÉT NẶNG

Theo tài liệu của Tổ chức Y tế Thế giới (1990), những biểu hiện nặng và biến chứng của sốt rét do *P. falciparum* là:

- Sốt rét thể não (hôn mê không tỉnh lại) và các triệu chứng bệnh lý thần kinh khác như: triệu chứng màng não, tiểu não, phù gai thị, chảy máu võng mạc, rối loạn vận động, vận nhãn, phản xạ.

- Thiếu máu nặng: Hematocrit dưới 15% hoặc Hemoglobin dưới 5g/dl.

- Suy thận: khi thấy lượng nước tiểu thải ra dưới 400ml trong 24 giờ ở người lớn, hoặc 12ml/kg/24 giờ ở trẻ em;

creatinin huyết thanh trên 265 $\mu\text{mol/l}$ (tức là trên 3,0 mg/dl).

- Phù phổi hoặc hội chứng suy hô hấp ở người lớn.

- Hạ đường huyết: nồng độ glucoza trong máu dưới 2,2mmol/l (tức là dưới 40mg/dl).

- Truy tuần hoàn hoặc choáng: hạ huyết áp tâm thu dưới 50 mmHg ở trẻ em từ 1 - 5 tuổi hoặc dưới 70mmHg ở người lớn.

- Chảy máu đột phát ở lợi, mũi, ống tiêu hoá v.v... và / hoặc đông máu rải rác trong huyết quản.

- Co giật toàn bộ tái diễn: có trên hai cơn động kinh trong vòng 24 giờ.

- Tình trạng toan huyết: pH động mạch dưới 7,25 hoặc nồng độ bicarbonat huyết tương dưới 15 mmol/l.

- Hemoglobin - niệu do sốt rét: có thể thấy thiếu hụt men G-6PD.

Trong trường hợp bệnh nhân bị tử vong, qua kiểm tra vi thể não, thường phát hiện thấy ở các tĩnh mạch và vi quản dây đặc các hồng cầu có chứa ký sinh *P.falciparum*.

Ngoài ra còn có thể thấy trên các bệnh nhân các biểu hiện khác, tùy theo vùng địa lý và nhóm tuổi, như sau:

- Rối loạn ý thức ở mức độ nhẹ hơn hôn mê không tỉnh lại.

- Trạng thái kiệt lực tới mức bệnh nhân không thể ngồi nổi hoặc đi được nhưng không phải là do tổn thương thần kinh.

- Quá nhiều ký sinh vật trong máu.

- Vàng da thấy rõ trên lâm sàng hoặc qua xét nghiệm nồng độ bilirubin huyết thanh lớn hơn 50 $\mu\text{mol/l}$ (khoảng 3,0mg/dl).

- Sốt quá cao khi thấy nhiệt độ hậu môn trên 40°C ở người lớn cũng như trẻ em.

2. ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG SỐT RÉT NẶNG Ở TRẺ EM

2.1. Một số điểm khác biệt trong sốt rét nặng giữa người lớn và trẻ em

Ở người lớn sốt rét nặng thể não có thể xảy ra sau nhiều ngày sốt và thường không có triệu chứng gì đặc biệt báo trước còn ở trẻ em thường chỉ trong vòng hai ngày. Bệnh khởi phát với co giật toàn bộ và tiếp theo là mất ý thức. Ở trẻ em cũng như người lớn, có thể có gáy cứng và cả tư thế uốn ván. Phù gai thị không phải là một đặc điểm còn chảy máu võng mạc có thể gặp với tỷ lệ 15% các trường hợp; xuất tiết rất hiếm. Chảy máu võng mạc có khi là dấu hiệu báo trước sẽ xảy ra sốt rét thể não ở người lớn cũng như trẻ em.

Hàng năm tại các vùng lưu hành sốt rét người ta ước tính có tới 1 - 2 triệu trẻ em từ 1 đến 5 tuổi bị chết vì sốt rét. Biến chứng phổ biến nhất và quan trọng nhất của nhiễm *P.falciparum* là sốt rét thể não và thiếu máu nặng. Một số biến chứng khác có thể hay thấy ở trẻ em nhưng ít gặp ở người lớn.

Dưới đây là một vài điểm khác biệt chính trong sốt rét nặng giữa người lớn và trẻ em.

Dấu hiệu / triệu chứng	Người lớn	Trẻ em
- Ho	Triệu chứng sớm ít gặp	Triệu chứng sớm khá phổ biến
- Co giật	Báo hiệu não bị xâm phạm hoặc hạ đường huyết	Có thể báo hiệu não bị xâm phạm hoặc hạ đường huyết nhưng có thể là hậu quả không đặc hiệu của sốt.
- Diễn biến của triệu chứng trước khi xảy ra tình trạng nặng	Thông thường nhiều ngày	Thông thường chỉ 1 - 2 ngày
- Vàng da	Thông thường	Không phổ biến
Hạ đường huyết	ít gặp	Phổ biến
- Phù phổi	Phổ biến	Hiếm
- Suy thận	Phổ biến	Hiếm
- Di chứng thần kinh	ít gặp	Khoảng 10% trường hợp

2.2. Đặc điểm lâm sàng

Đối với các trẻ em bị sốt rét thể não được vào viện, thời gian sốt thường ngắn. Nghiên cứu của Molyneux và cộng sự (1989) cho thấy trong 131 trường hợp thời gian ngắn nhất là 2 giờ, dài nhất là 7 ngày và trung bình là 47 giờ. Sốt là triệu chứng sớm nhất, tiếp theo là trẻ không ăn uống được. Một số trường hợp có thể bị ho và nôn nhưng phổ biến nhất vẫn là co giật trước hoặc sau khi bị hôn mê.

Nhiệt độ hậu môn từ 36°C đến 41°C hoặc cao hơn nữa. Huyết áp vẫn giữ được bình thường; tuy nhiên phần lớn bệnh nhi thấy mạch nhanh và thở nhanh. Khám tim phổi vẫn bình thường nhưng trong trường hợp thiếu máu nặng có thể có dấu hiệu suy tim. Một số nhỏ bệnh nhân ớn lạnh. Các trường hợp trong trạng thái choáng, huyết áp có thể hạ dưới 50mmHg (tâm thu). Trẻ em thường ít có biểu hiện vàng da. Có thể thấy gan to lách to ngay từ đầu hoặc trong quá trình diễn biến của bệnh. Một vài bệnh nhi có thể bị chảy máu võng mạc còn chảy máu đột phát dưới da hoặc của đường tiêu hoá thì hiếm.

Về mặt thần kinh, bệnh nhi có thể hôn mê nông hoặc sâu. Đối với hôn mê sâu, phản xạ giác mạc và hiện tượng mắt búp - bê thường mất. Có thể vẫn còn phản xạ ánh sáng và thường không thấy phù gai thị. Thường thấy rối loạn trương lực và tư thế với các đặc điểm như: giảm trương lực cơ, hoặc phổ biến hơn là tư thế cứng đờ lia não, cứng đờ lia vỏ, xảy ra từng lúc hoặc thường xuyên; một số trường hợp có khi giữ tư thế uốn ván. Phản xạ da bụng bao giờ cũng mất còn phản xạ da chân nhiều khi thấy bất thường.

Bệnh nhi thường có cơn co giật ngay lúc vào viện. Đó là những cơn toàn bộ hoặc cục bộ, xảy ra một lần hoặc tái phát, thường không giống cơn giật do sốt cao.

Xét nghiệm cho phép phát hiện tình trạng nhiễm ký sinh *P.falciparum* trong máu, có hoặc không kèm theo thiếu máu. Số lượng tiểu cầu thường giảm còn số lượng bạch cầu nói chung bình thường. Các hằng số về urê huyết, creatinin, albumin, các men gan, các điện giải như Calci và Phosphat cũng phần lớn bình thường. Acid lactic có thể tăng cao trong máu và dịch não - tuỷ nhất là đối với các trường hợp bị hạ đường huyết. Hạ đường huyết hay gặp ở các trẻ nhỏ

dưới 3 tuổi, các trẻ bị co giật hoặc quá nhiều ký sinh vật trong máu và cả ở các trẻ bị hôn mê sâu.

Tỷ lệ tử vong trong sốt rét thể não ở trẻ em khá cao, từ 10 đến 40%. Phần lớn tử vong trong vòng 24 giờ sau khi bắt đầu được điều trị.

Đối với các trường hợp được cứu sống, thời gian rối loạn ý thức có thể từ vài giờ đến vài ngày, trung bình khoảng 30 giờ và cũng có khi là 12 giờ (White và cs., 1987). Phần lớn bệnh nhi có thể được phục hồi hoàn toàn; tuy nhiên tỷ lệ di chứng có khi tới 10%. Các biểu hiện của di chứng thường gặp là: liệt nửa người, loạn choạng tiểu não, mù vỏ não, giảm trương lực cơ nặng, chậm phát triển tâm trí, co cứng tứ chi.

Trước các trường hợp sốt rét thể não, tiên lượng có thể dựa trên các đặc điểm về thời gian kéo dài của các triệu chứng nhưng như vậy chưa đủ. Còn cần phải xem xét các yếu tố nguy cơ khác là: trẻ dưới 3 tuổi, hôn mê sâu, co giật xảy ra trong vòng ba giờ sau khi vào viện, mất phản xạ giác mạc, có dấu hiệu của lìa não (như quá tăng trương lực, tư thế cứng đờ lìa não hoặc lìa vỏ, hay uốn ván), đường huyết hạ (dưới 2.2 mmol/l) tăng bạch cầu trong máu (trên 15.000 bạch cầu trong 1ml) và quá nhiều ký sinh vật trong máu. Các trường hợp có bốn hoặc hơn nữa đối với các chỉ số trên thì có nguy cơ (tử vong hoặc di chứng thần kinh nặng) gấp tám lần so với các trường hợp có dưới bốn chỉ số đó.

3. CHẨN ĐOÁN

Có rất nhiều bệnh truyền nhiễm khác cần được phân biệt với sốt rét như:

- Các loại viêm màng não do vi khuẩn, virus, nguyên sinh hoặc nấm.
- Nhiễm khuẩn huyết.

- Các loại viêm gan, leptospira, trypanosom. sốt xuất huyết.

- Các loại viêm não do virus như viêm não Nhật Bản. đại, sởi v.v...

- Các bệnh nhiễm khuẩn đường ruột.

- Say nắng, say nóng v.v...

Chẩn đoán phân biệt, ngoài các biểu hiện lâm sàng, cần dựa vào kết quả của chẩn đoán ký sinh vật. Hiện nay người ta đang tiếp tục nghiên cứu ứng dụng các kỹ thuật tiên tiến hiện đại trong phát hiện bệnh sốt rét như di truyền học, miễn dịch học v.v...

4 . ĐIỀU TRỊ

Mọi trường hợp sốt rét thể não phải được cấp cứu khẩn trương.

Trên nguyên tắc, cần điều trị hạ đường huyết, chống co giật, điều hoà thân nhiệt và nhất là truyền rõ giọt tĩnh mạch các thuốc chống sốt rét cũng như các loại dung dịch khác. Trường hợp thiếu máu nặng có khi cần phải truyền máu.

Đối với các thuốc chống sốt rét, trong hoàn cảnh nước ta hiện nay, phải điều trị theo phác đồ hướng dẫn của Bộ Y tế. Trên những nét lớn, đặc biệt đối với Clorokin và quinin có thể cho như sau:

- Cho Quinin vào huyết thanh Glucoza 5% để rõ giọt tĩnh mạch chậm với liều 10 - 20mg/kg trong 24 giờ (nên dùng quinin urethan ống 0,50mg) cho tới khi bệnh nhân nuốt được. Tiếp đó cho uống với liều 10mg/kg trong vòng 7 ngày hoặc

- Cho Clorokin trong dung dịch đẳng trương để rõ giọt tĩnh mạch với liều 5mg/kg trong 8 giờ rồi tiếp nối với liều 15mg/kg trong vòng 24 giờ.

BỆNH BẠI LIỆT TRẺ EM

(Viêm chất xám sừng trước tuỷ cấp tính)

Bệnh bại liệt trẻ em là một bệnh truyền nhiễm cấp tính do virus có ái tính đối với chất xám của tổ chức thần kinh xâm phạm chủ yếu vào sừng trước tuỷ sống và gây tổn thương cho các tế bào thần kinh vận động ở đó nên dẫn đến một hội chứng liệt mềm cấp tính.

1. DỊCH TỄ HỌC

Nguyên nhân gây bệnh là virus bại liệt polio thuộc nhóm các virus đường ruột (Enterovirus) nằm trong họ Picornaviridae. Đó là những virus nhỏ nhất và có ba típ khác nhau:

- Típ 1, giống điển hình là Brunhilde, thường phân lập được nhiều nhất trong các trường hợp liệt;
- Típ 2, giống điển hình là Lansing, ít gặp nhất;
- Típ 3, giống điển hình là Leon, ít gặp hơn típ 1.

Cả ba típ nói trên đều có thể gây liệt vận động nhưng chỉ gây nhiễm cho người và không có ổ chứa ở động vật. Phần lớn típ 1 gây dịch còn hầu hết các trường hợp liên quan đến vắc xin là do típ 2 và típ 3.

Khi chưa thực hiện tiêm chủng, bệnh lưu hành khắp nơi trên thế giới. Các vụ dịch thường xảy ra vào mùa hè và mùa thu đặc biệt tại các vùng khí hậu ôn hoà; ở nhiều nước bệnh xuất hiện vào thời điểm nóng và ẩm. Các đối tượng dễ nhiễm bệnh là trẻ nhỏ, nhất là nhũ nhi và các cháu dưới 5 tuổi (80 - 90%). Tuy

nhiên nếu nhiễm khuẩn có thể khá phổ biến thì sự xuất hiện bệnh lại tương đối ít hơn.

Mầm bệnh tồn tại rộng rãi tại các vùng có tình trạng vệ sinh yếu kém. Phương thức lây truyền là từ người này sang người khác. Không có tình trạng người mang bệnh lâu dài. Virut lan truyền chủ yếu theo đường phân - miệng. Tại các nước có điều kiện vệ sinh tốt, bệnh chủ yếu lây truyền theo đường hô hấp. Ở bệnh nhân, virut bại liệt polio có thể tồn tại trong máu trong vòng 1 tuần, tại họng trong vòng 2 tuần và trong phân từ 3 đến 17 tuần.

Người bị nhiễm một tí virut bại liệt polio nhất định sẽ được miễn dịch vĩnh viễn đối với tí virut đó nhưng không có miễn dịch chéo giữa ba tí virut bại liệt. Mặc dầu tỷ lệ tử vong do bệnh bại liệt polio không lớn lắm nhưng điều quan trọng hơn cả là các di chứng thần kinh rất khó phục hồi về mặt vận động. Từ năm 1988 chiến lược của Tổ chức Y tế Thế giới là tiến tới thanh toán bệnh này trên toàn thế giới và thực tế cho thấy các nước trong khu vực Tây Thái Bình Dương trong đó có Việt Nam đã được công nhận là đã thanh toán được bệnh bại liệt vào năm 2000.

2. SINH BỆNH HỌC

Đường vào của virut bại liệt polio trong nhiễm khuẩn tự nhiên là hầu họng. Virut gắn vào rồi nhân lên trong đường tiêu hoá. Tuỳ theo giai đoạn nhiễm khuẩn, virut xâm nhập vào hệ bạch mạch và dòng chảy của máu. Quá trình nhiễm virut vào hệ thần kinh cũng như vậy mặc dầu trong một số điều kiện nhất định virut còn có thể vào theo đường dây thần kinh.

Các tổn thương trong hệ thần kinh trung ương thường khu trú tại chất xám ở tuỷ sống, cấu tạo lưới, đồi thị và vùng dưới đồi. Ở vỏ não tổn thương chỉ giới hạn tại cuốn trước trung tâm.

Các tổn thương kiểu viêm khá phổ biến ở màng não. Nếu trong các nhiễm vi khuẩn gây mũ đáp ứng tế bào chủ yếu là các bạch cầu đa nhân thì, trong bệnh bại liệt polio, phản ứng viêm nhiễm có đặc điểm là sự xâm nhập của các bạch cầu một nhân và limphô.

3. LÂM SÀNG

Thời gian ủ bệnh, từ khi nhiễm virus đến lúc khởi phát triệu chứng thông thường khoảng 7 đến 14 ngày nhưng cũng có thể ngắn hơn, độ 2 ngày, hoặc dài hơn tới 35 ngày. Phản ứng lâm sàng đối với nhiễm virus bại liệt polio rất khác nhau. Hơn 90% các trường hợp không thấy biểu hiện. Khoảng 4 - 8% có một bệnh cảnh nhẹ (thể bại liệt thô sơ) và 1% xuất hiện viêm màng não vô khuẩn. Đối với 1.000 người nhiễm bệnh, chỉ 1 đến 10 người (khoảng 0,1 - 1,0%) có bệnh cảnh liệt rõ.

3.1. Thể liệt

Bệnh thường diễn ra theo hai giai đoạn, nhẹ và nặng, có khi cách nhau vài ngày không có triệu chứng. Ở giai đoạn nhẹ, bệnh nhi thường sốt, có triệu chứng của đường hô hấp trên và đường tiêu hoá nhưng cũng có khi trẻ bị nhức đầu, buồn nôn, đau ở các chi, gáy và lưng. Khám có thể thấy trẻ không giữ vững nổi đầu khi trẻ đang nằm ngửa được kéo ngồi dậy và, ở thế ngồi, trẻ phải đưa hai tay ra phía sau lưng chống tay xuống giường để ngồi cho vững. Các phản xạ nông sâu lúc đầu có thể vẫn bình thường nhưng về sau cũng giảm dần khi cơ bị yếu.

Sang giai đoạn nặng trẻ bị đau cơ, cơ thất cơ và sốt trở lại. Trong vòng vài giờ thấy xuất hiện liệt mềm nhưng mức độ lan toả của liệt cũng kết thúc trong vòng 48 giờ và không bao giờ quá 5 ngày. Các cơ bị liệt do tổn thương các tế bào vận động ở tuỷ sống, nhất là ở vùng phình cổ và thất lưng: đó là thể tuỷ sống, thể phổ biến nhất của bệnh bại liệt polio.

Trong thể này, biểu hiện của liệt thương không cân xứng. Các cơ ở chi dưới hay bị xâm phạm nhất và các cơ lớn ở góc chi cũng bị tổn thương nhiều hơn các cơ nhỏ ở ngọn chi. Đặc tính của liệt là liệt mềm với các cơ bị nhẽo, mất trương lực và mất phản xạ. Các dây thần kinh cảm giác không bị tổn thương, các cảm giác sờ và đau vẫn bình thường. Nói chung hiện tượng bại liệt hay gặp ở các trẻ dưới 1 tuổi.

Khi tuỷ sống vùng thất lưng bị tổn thương còn có thể thấy liệt cơ bàng quang và bí tiểu tiện. Trường hợp tuỷ sống vùng lưng bị tổn thương có thể gây liệt cơ hô hấp khi các cơ liên sườn, cơ hoành và cơ bụng bị xâm phạm do đó sẽ thấy bệnh nhân thở nhanh, giảm ho và phải sử dụng các cơ phụ để hô hấp.

Thể hành tuỷ ít gặp hơn. Đối với thể hành tuỷ, các cơ cũng sẽ yếu đi khi hạt nhân vùng hành tuỷ bị xâm phạm hoặc có thể liệt cơ hô hấp do tổn thương ở tuỷ. Thực tế thể hành tuỷ thường kèm theo thể tuỷ, như vậy sẽ thấy có cả hai loại triệu chứng. Nếu hành tuỷ bị tổn thương, các cơ mặt, họng, mắt và khẩu cái có thể bị xâm phạm do đó sẽ thấy bệnh nhân nói giọng mũi, khàn tiếng và khó nuốt. Liệt cơ hô hấp là hậu quả của tổn thương cấu tạo lưới hoặc do liệt cơ vùng họng. Trong trường hợp đó, thở sẽ không đều và loạn nhịp. Các trường hợp bị rối loạn hô hấp và tuần hoàn có tỷ lệ tử vong cao.

3.2. Thể viêm màng não vô khuẩn và / hoặc liệt nhẹ thoáng qua (thể không rõ liệt)

Bệnh nhi có thể bị sốt, nhức đầu, nôn, tăng cảm giác đau, táo bón hoặc đi lỏng, đau bụng nhưng bao giờ cũng kèm theo dấu hiệu gáy cứng và đau ở gáy cũng như lưng, nhất là trong giai đoạn đầu của bệnh. Bệnh thường kéo dài từ 2 đến 10 ngày. Đột xuất có thể thấy yếu nhẹ cơ hoặc liệt nhẹ thoáng qua nhưng hầu hết đều hồi phục được; tuy nhiên cũng có một tỷ lệ nhỏ các trường hợp bệnh tiến sang liệt thực sự rõ ràng.

Điều cần ghi nhớ ở đây là các virus bại liệt không phải là các virus duy nhất gây ra viêm màng não vô khuẩn: còn có nhiều tác nhân khác, đặc biệt là các virus trong nhóm virus đường ruột cũng có thể gây ra hội chứng này.

3.3. Thể nhẹ (thể bại liệt thô sơ)

Đặc điểm chung là có biểu hiện của sốt, khó ở, ngủ gà, nhức đầu, lợm giọng, nôn, táo bón, đau bụng, đau họng. Bệnh diễn biến nhanh chóng không thấy liệt và bệnh nhân bình phục trong vài ngày. Cần thận trọng khi đặt chẩn đoán đối với thể thô sơ này ngay cả trong một vụ dịch trừ khi đã phân lập được virus bại liệt polio hoặc xác định được kháng thể có động lực.

3.4. Thể không rõ triệu chứng

Đây là thể thường gặp nhất và trên lâm sàng cũng không thấy rõ triệu chứng hoặc chỉ có những biểu hiện khó ở rất nhẹ. Tuy vậy vẫn cần hết sức cảnh giác vì nhiều khi khởi đầu rất nhẹ nhưng có thể chuyển biến tiếp sang thể nặng. Mặt khác dù không phải chăm sóc gì đặc biệt nhưng những bệnh nhân này vẫn có thể truyền virus sang cho người khác.

3.5. Thể viêm não

Rất ít gặp đối với bệnh bại liệt polio. Tuy nhiên bệnh vẫn có thể xảy ra ở các nhũ nhi và trẻ em hơn là người lớn. Về mặt lâm sàng, khó chẩn đoán phân biệt với các bệnh viêm não virus khác.

4. XÉT NGHIỆM

4.1. Phân lập virus

Có thể tiến hành lấy bệnh phẩm bằng cách ngoáy họng, ngoáy hậu môn hoặc lấy phân của bệnh nhân ngay khi bệnh mới khởi phát và trong các thời gian tiếp theo. Người ta thường sử dụng nuôi tế bào của người hoặc của khỉ để theo

rối sự phát triển của virus bại liệt polio. Có thể phát hiện được virus ở bệnh nhân trong vòng hai tuần đầu với tỷ lệ 80% nhưng vào hai tuần tiếp đó chỉ còn đạt được tỷ lệ 25%.

Đối với các trường hợp tử vong, cần phải tìm virus ở vị trí phình tuỷ cổ và thất lưng, trong tuỷ sống và trong đại tràng.

4.2. Huyết thanh học

Các kháng thể trung hoà thường xuất hiện sớm và có thể phát hiện được ngay khi bệnh nhân vào viện. Cần lấy máu kép để xét nghiệm phản ứng huyết thanh và qua đó đánh giá được hiệu giá kháng thể. Tuy nhiên nên lưu ý là các xét nghiệm huyết thanh thông dụng không cho phép phân biệt giữa nhiễm virus bại liệt polio hoang dại với phản ứng bình thường sau tiêm chủng phòng bệnh bại liệt. Các kháng thể kết hợp bổ thể chỉ thấy trong vòng 3 - 5 năm còn kháng thể trung hoà tồn tại suốt đời.

4.3. Dịch não - tuỷ

Trong dịch não - tuỷ, tế bào tăng từ 10 đến 200 bạch cầu/ml, hiếm khi tới trên 500 bạch cầu/ml nhưng trong thể viêm màng não vô khuẩn, có thể lên tới 1.500 bạch cầu/ml. Ở giai đoạn sớm của bệnh, tỷ lệ bạch cầu đa nhân thường cao so với limphô nhưng chỉ trong vài ngày, tỷ lệ đó sẽ đảo ngược. Prôtêin não - tuỷ có thể tăng vừa, trung bình khoảng 40 - 50mg/100ml, nhưng cũng có trường hợp tăng cao hơn nữa và giữ như vậy trong nhiều tuần. Còn lượng glucoza trong ranh giới bình thường.

5. CHẨN ĐOÁN

Chẩn đoán quyết định dựa trên các biểu hiện lâm sàng và kết quả của các xét nghiệm. Hiện nay, theo khuyến cáo

của Tổ chức Y tế Thế giới, chẩn đoán phòng xét nghiệm phải dựa trên phân lập và định loại virus bại liệt polio tại các cơ sở xét nghiệm chuyên biệt sử dụng kỹ thuật nuôi cấy tế bào. Do sự thải loại virus bại liệt trong phân có thể biến đổi nên cần phải xét nghiệm hai mẫu phân lấy đúng qui định, cách nhau 24 - 48 giờ, lấy sớm nhất ngay khi có chẩn đoán lâm sàng, tốt nhất là trong vòng 1 tuần sau khi bệnh nhân bị liệt.

Cần chẩn đoán phân biệt hội chứng liệt mềm cấp do bệnh bại liệt polio với các nguyên nhân khác như hội chứng Guillain - Barré, viêm tuỷ ngang, các bệnh dây thần kinh do viêm, chấn thương, tổn thương dây tọ sau tiêm vào mông, bại não v.v...

Các thể lâm sàng không rõ liệt và các giai đoạn trước khi liệt cần được phân biệt với các loại viêm não - màng não virus và các viêm màng não vô khuẩn khác.

Ngoài ra cần phải xem xét khả năng bệnh nhân đã uống vaccin phòng bại liệt trong vòng 6 - 30 ngày trước hoặc đã tiếp xúc với một đôi tượng được chủng ngừa 6 - 60 ngày trước khi bệnh nhân bị liệt.

6. TIỀN LƯỢNG

Tiền lượng nói chung tốt đối với thể không rõ liệt. Tỷ lệ tử vong trong các thể liệt khoảng 5%; tỷ lệ tử vong cao nhất gặp trong thể hành tuỷ và thường do suy hô hấp. Kết quả sau cùng phụ thuộc vào mức độ tổn thương của các tế bào thần kinh vì vậy cần phải theo dõi nhiều tháng trước khi kết luận về tiên lượng. Nói chung khoảng sáu tuần sau khỏi bệnh, những tổn thương thần kinh có thể hồi phục được đã thoái biến; riêng các cơ còn bị liệt sau sáu tuần có nguy cơ khó phục hồi và nếu có phục hồi được là nhờ vào luyện tập và phục hồi chức năng.

7. PHÒNG BỆNH

Có hai loại vaccin để phòng bệnh bại liệt là vaccin polio sống dùng uống (OPV) và vaccin polio bất hoạt (IPV). Vaccin polio uống được Tổ chức Y tế Thế giới khuyến cáo sử dụng rộng rãi cho tất cả các trẻ em và trong các vụ dịch. Bệnh bại liệt liên quan đến vaccin vào khoảng 3 trường hợp cho 10.000.000 liều vaccin uống. Ở các nước đang phát triển, với 3 liều vaccin Sabin khả năng phòng bệnh bại liệt polio có thể tới 80 - 85%. Hiện nay ở nước ta đang tiếp tục thực hiện thường xuyên chương trình tiêm chủng mở rộng phòng 6 bệnh phổ biến trong đó có bệnh bại liệt trẻ em.

8. ĐIỀU TRỊ

Hiện nay chưa có phương pháp điều trị đặc hiệu nên cần phải điều trị triệu chứng. Khi bệnh nhân còn đang sốt, cần phải nghỉ tại giường và nếu đau nhiều có thể sử dụng thuốc giảm đau không thuộc loại steroid. Nên tránh lao động nặng và tập luyện vất vả trong vài tuần. Ngoài ra nên tránh tiêm bắp trong giai đoạn nghỉ mắc bệnh bại liệt polio. Các trường hợp có rối loạn hô hấp, rối loạn nuốt hoặc yếu nhiều cơ cần được điều trị nội trú trong bệnh viện. Khi bệnh nhân đã hết đau nên tiến hành vận động sớm cho bệnh nhân. Một vấn đề quan trọng là trong giai đoạn cấp, ngay tại giường bệnh đã phải đề phòng các biến dạng tư thế. Ở các giai đoạn sau cần đẩy mạnh phục hồi chức năng.

VIÊM TUYẾT

Viêm tủy là thuật ngữ dùng để gọi các trạng thái bệnh lý viêm nhiễm tủy sống diễn biến một cách cấp tính hoặc bán cấp tính phần lớn do nhiễm khuẩn hoặc nhiễm độc. Cần phân biệt với các biểu hiện ở tủy sống của giang mai và bại liệt trẻ em.

1. NGUYÊN NHÂN

Tác nhân gây bệnh có thể vào theo đường máu, màng não hoặc dây thần kinh ngoại biên.

1.1. Viêm tủy nguyên phát: chưa biết rõ nguyên nhân hoặc nghi do virus bao gồm:

- Viêm tủy của bệnh Cruchet - Economo (viêm não dịch mê ngủ).
- Viêm tủy của bệnh Zona (nhưng không có Zona rõ rệt).
- Viêm tủy của bệnh phát ban ẩn.

1.2. Viêm tủy thứ phát

- Sau một bệnh nhiễm khuẩn: thủy đậu, thương hàn, lậu, lỵ...
- Sau nhiễm khuẩn huyết, đại, phát ban.
- Sau một bệnh nhiễm độc tố: uốn ván, bạch hầu.
- Sau một ngộ độc: chì, thạch tín, rượu, bệnh huyết thanh.

2. LÂM SÀNG

Dưới đây mô tả trường hợp điển hình của viêm ngang tủy vùng lưng thấp.

2.1. Khởi đầu

Bệnh có thể bắt đầu đột ngột (trong vài giờ) hoặc có thể có giai đoạn tiền chứng trước khi liệt hai chân. Trong giai đoạn này thường có trạng thái sốt kèm theo các rối loạn cảm giác như đau cột sống lưng, loạn cảm, kiến bò... và các rối loạn vận động như cảm thấy hai chân mỏi, khó đi đứng và yếu dần. Đặc biệt sớm thấy tiểu tiện khó khăn.

2.2. Toàn phát

- Nổi bật là bệnh cảnh liệt mềm với giảm trương lực cơ và mất phản xạ gân - xương ở hai chân.

- Rối loạn cảm giác: mất cảm giác sờ, đau, nóng, lạnh.

- Rối loạn cơ tròn: bí tiểu tiện hoặc đi tiểu dầm dề.

- Rối loạn dinh dưỡng: sớm xảy ra với các hiện tượng như loét vùng bị đè ép (vùng cùi, mông, gót...) teo cơ dần dần, da lạnh, xám, phù.

Trong khi đó dịch não - tủy gân như bình thường. Tuy nhiên có thể thấy có phản ứng tế bào, có khuynh hướng phân ly Anbumin - tế bào và Glucoza não - tủy có khi quá tăng.

2.3. Tiến triển

Trường hợp nặng có thể tử vong do rối loạn hô hấp hoặc do bội nhiễm thứ phát (nhiễm khuẩn đường tiết niệu, hô hấp, loét sâu).

Trường hợp trung bình: từ giai đoạn liệt mềm. liệt hai chân sẽ chuyển sang giai đoạn cơ cứng; bệnh nhân dần dần đi đứng được nhưng triệu chứng tiểu tiện khó có khi còn tồn tại rất lâu.

Trường hợp nhẹ : cũng có bệnh nhân phục hồi hoàn toàn không di chứng. Những trường hợp đó thường hiếm và hay gặp ở viêm tủy sau tiêm chủng.

3. THỂ LÂM SÀNG

3.1. Thể viêm tuỷ cấp ở trẻ em

Bệnh có thể xảy ra trong lứa tuổi từ 5 tháng đến 16 tuổi nhưng thường gặp vào lúc 3 tuổi và trong kháng từ 10 - 14 tuổi. Phần lớn trước khi có biểu hiện thần kinh đã có triệu chứng nhiễm khuẩn.

Khởi đầu bao giờ cũng đột ngột. Các triệu chứng thường gặp là đau vùng cột sống, đau các chi và liệt chủ yếu ở hai chân. Giai đoạn lan toả từ triệu chứng liệt nhẹ ban đầu đến liệt tối đa thường không quá một tuần; cũng có trường hợp liệt hai chân xảy ra trong vòng vài giờ. Theo thứ tự diễn biến có thể lúc đầu là liệt vận động rồi tiếp theo là rối loạn cơ tròn, chủ yếu là bí tiểu tiện. Trong giai đoạn này, khám thấy mất phản xạ gân - xương, phản xạ da và không có dấu hiệu Babinski.

Trong giai đoạn tiếp diễn, vẫn còn có biểu hiện đau cột sống và cũng có thể thấy các dấu hiệu màng não. Bệnh cảnh lâm sàng phổ biến là hình ảnh của viêm tuỷ ngang cấp tính với liệt vận động hai chân, phần lớn có tính chất cân xứng toàn bộ và những dấu hiệu rối loạn cảm giác nông khách quan có ranh giới phía trên trong khoảng $D_1 - D_6$. Ở giai đoạn này thấy xuất hiện dấu hiệu tổn thương bó tháp. Phần lớn bệnh nhi đều bị rối loạn tiểu tiện. Một số ít bệnh nhi bị rối loạn hô hấp và có khi cần tới hô hấp hỗ trợ.

Ở trẻ em, giai đoạn phục hồi từ khi bắt đầu tiến triển tốt đến khi hoàn toàn hết liệt hoặc tới thời kỳ có di chứng có thể trong vòng từ một tháng đến một năm. Di chứng thường chủ yếu thể hiện trên mặt vận động và cơ tròn.

3.2. Thể viêm tuỷ lan toả: Hội chứng Landry

Đặc điểm của hội chứng này là triệu chứng liệt lan rộng nhanh chóng và trở nên liệt toàn bộ nặng nề. Người ta nhận thấy hội chứng Landry xảy ra dưới 12 giờ trong 9%, các trường hợp, từ 12 đến 48 giờ trong 11%, từ 2 đến 4 ngày trong 31% và trên 10 ngày khoảng 15%. Mặt khác hội chứng này có thể xuất hiện từ một trường hợp viêm tuỷ lan lên hoặc từ viêm nhiều rễ dây thần kinh lan rộng.

3.3. Thể Brown - Sequard của các trường hợp viêm tuỷ cấp

Khởi đầu là bệnh cảnh viêm tuỷ ngang không cân xứng.

3.4. Viêm tuỷ cấp rải rác

Có những dấu hiệu giống như trong bệnh xơ cứng rải rác cấp tính ví dụ mất phối hợp động tác của hai chân. phân xạ gân - xương nhạy, rối loạn ngôn ngữ (nói nhát gừng...). rung giật nhãn cầu đánh ngang, run hữu ý hai chân...

3.5. Viêm tuỷ ở phình cổ

Lâm sàng thấy hai chân liệt cứng còn hai tay liệt mềm.

3.6. Viêm tuỷ - thị thần kinh cấp tính (Devic, 1894)

Viêm tuỷ đi kèm với teo dây thị cấp. Khởi đầu là viêm thị thần kinh hậu nhãn cầu sau đó xảy ra viêm tuỷ tiếp theo. Tiến triển có thể tử vong trong vòng một tháng.

Hiện nay người ta coi bệnh Devic là một biến thể lâm sàng của bệnh xơ cứng rải rác thường gặp tại các nước ở châu Âu.

3.7. Viêm tuỷ hoại tử bán cấp (Foix và Alajouanine)

Ở đây liệt hai chân teo cơ tiến triển dần dần và kèm theo rối loạn cảm giác. Dịch não - tuỷ có phân ly anbumin - tế bào. Bệnh tiến triển bán cấp: bệnh nhân có thể tử vong sau một đến hai năm và thường do nguyên nhân nhiễm khuẩn.

3.8. Theo nguyên nhân

Cần kể ra thể viêm tuỷ của các bệnh phát ban (rõ rệt hoặc ẩn) như đậu mùa, thủy đậu, sởi, zona, quai bị, ho gà...

Tử vong có thể từ 15 đến 30% (thủy đậu 2.2%).

4. CHẨN ĐOÁN

Chẩn đoán khu trú cần xác định bờ trên của vùng rối loạn cảm giác tương ứng với ranh giới trên của tổn thương tuỷ.

Chẩn đoán quyết định dựa vào lâm sàng có liệt mềm hai chân, mất cảm giác, rối loạn cơ tròn và dinh dưỡng kèm theo các dấu hiệu nhiễm khuẩn.

Ở giai đoạn liệt mềm, cần chẩn đoán phân biệt tổn thương ngoại biên hay trung ương. Ở giai đoạn liệt cứng, cần phân biệt với tổn thương ép tuỷ do bệnh Pott, u tuỷ v.v...

Đặc biệt đối với viêm tuỷ do giang mai cần thử phản ứng VDRL trong máu và trong dịch não - tuỷ để xác định bệnh.

5. ĐIỀU TRỊ

Nguyên tắc là phải chống viêm, phòng bội nhiễm, ngăn ngừa loét dinh dưỡng, nâng cao thể trạng và phục hồi chức năng. Trong công tác chăm sóc cần đặc biệt chú ý tới rối loạn cơ tròn.

HỘI CHỨNG GUILLAIN - BARRÉ

Hội chứng Guillain - Barré là loại bệnh viêm nhiều rễ và dây thần kinh cấp tính thường gặp xảy ra sau giai đoạn nhiễm khuẩn virus, tuy phần lớn tiến triển thuận lợi nhưng cũng có thể để lại một số di chứng vận động.

1. DỊCH TẾ HỌC

Các trường hợp viêm nhiều rễ và dây thần kinh cấp tính có thể thấy ở trẻ em từ 4 đến 9 tuổi, với tần suất bằng nhau trai cũng như gái. Bệnh thường xuất hiện từ 1 đến 3 tuần sau giai đoạn nhiễm khuẩn, phần lớn do virus thuộc nhóm herpes, ít gặp hơn là sởi, hồng ban, thủy đậu, quai bị, viêm gan A hoặc B và cũng có thể cả vi khuẩn ví dụ *Mycoplasma pneumoniae*. Đôi khi yếu tố khởi bệnh có thể là tiêm chủng hoặc phẫu thuật.

2. LÂM SÀNG

Thông thường trong vòng hai tuần trước khi khởi bệnh có thể thấy biểu hiện của nhiễm khuẩn hô hấp hoặc tiêu hoá. Low và cs (1958) và Peterman và cs (1959) nhận thấy tiến chứng này trong 2/3 số bệnh nhi của mình.

Các triệu chứng thần kinh xuất hiện đột ngột chủ yếu là yếu các cơ. Khoảng một nửa số bệnh nhi, liệt vận động đi kèm với đau và loạn cảm: các trường hợp còn lại triệu chứng cảm giác không rõ. Hiện tượng liệt thường bắt đầu ở hai chân rồi lan ngược lên trên và có tính chất đối xứng, phần lớn chủ yếu ở ngón chi, một số ít trường hợp lại thấy rõ ở

gốc chi. Trong quá trình bệnh có thể liệt một số dây thần kinh sọ não, phần lớn là liệt mặt. Phù gai thị thường hiếm.

Trong các trường hợp nặng, biến chứng hay gặp là liệt các cơ hô hấp. Tuy nhiên, đối với bệnh nhi không có triệu chứng rối loạn hô hấp, dung tích sống cũng có thể bị suy giảm. Hệ thần kinh giao cảm bị xâm phạm cũng có thể sinh ra nhiều biến loạn tuần hoàn bao gồm loạn nhịp tim, tăng huyết áp và có thể cả hạ huyết áp.

Phản xạ gân - xương thường mất mặc dầu trong những ngày đầu có thể thấy tăng phản xạ duỗi ở bàn chân.

3. TIẾN TRIỂN

Nói chung bệnh diễn biến theo ba giai đoạn căn cứ vào tổn thương vận động:

- Giai đoạn lan tràn từ khi bắt đầu có triệu chứng lâm sàng tới lúc liệt vận động tối đa, thời gian từ 2 đến 30 ngày, trung bình 15 ngày (theo Boutin, 1990).

- Giai đoạn tiếp diễn từ khi liệt vận động tối đa tới lúc bắt đầu phục hồi vận động cũng kéo dài từ 2 đến 30 ngày, trung bình 10 ngày.

- Giai đoạn bệnh lui.

Trong giai đoạn lan tràn, hiện tượng liệt có thể lên tới các cơ ở chi trên, ở thân và các cơ hô hấp hoặc tới các dây thần kinh VII, IX, và X (55% trường hợp theo Boutin). Rối loạn thần kinh thực vật cũng có thể gặp trong 50% trường hợp với biểu hiện rối loạn vận mạch, tăng huyết áp hoặc hiếm hơn là hạ huyết áp, loạn nhịp tim. Các rối loạn cơ tròn như bí đại tiểu tiện hoặc đại tiểu tiện không tự chủ ít xảy ra và nếu có cũng chỉ nhất thời.

Ngày nay với các kỹ thuật hồi sức hô hấp có thể tránh được nguy cơ tử vong. Các trường hợp khỏi nói chung không thấy di chứng lâm sàng. Các di chứng chủ yếu là vận động ở ngón chi có tỷ lệ từ 6 đến 25% các trường hợp. Điều cần chú ý là hội chứng Guillain - Barré vẫn có thể tái phát sau nhiều tháng nhiều năm. Những yếu tố tiên lượng là giới và tuổi của bệnh nhi cũng như thời gian kéo dài của giai đoạn tiếp diễn và mức độ liệt vận động ngón chi. Tỷ lệ di chứng thường cao ở trẻ trai, ở các bệnh nhi trên 5 tuổi và giai đoạn tiếp diễn dài hơn 20 ngày.

4. CẬN LÂM SÀNG

4.1. Dịch não - tuỷ

Những ngày đầu, dịch não - tuỷ có thể vẫn bình thường nhưng sau đó prôtêin não - tuỷ sẽ tăng cao trong vòng 10 ngày đầu, đạt trị số tối đa sau 4 - 6 tuần rồi dần dần trở về bình thường. Tế bào não - tuỷ theo quy luật là bình thường do đó có thuật ngữ cổ điển "phân ly albumin - tế bào": tuy vậy cũng có khi (5%) tế bào tăng cao tới 100 bạch cầu trong 1mm^3 hoặc hơn thế. Ngoài ra dịch não - tuỷ có thể vẫn hoàn toàn bình thường trong suốt quá trình của bệnh và như vậy cũng không thể loại trừ chẩn đoán lâm sàng.

4.2. Điện cơ đồ

Ghi điện cơ cho thấy ảnh hưởng của tổn thương tới các tế bào thân kinh vận động thấp hoặc các dây thần kinh ngoại biên. Trong phần lớn các trường hợp, tốc độ dẫn truyền vận động giảm rõ rệt, thời gian tiềm tàng ngón chi tăng cao, không tính được tốc độ dẫn truyền cảm giác và đường ghi điện cơ phản ánh tổn thương thần kinh.

4.3. Giải phẫu bệnh

Đặc điểm chính là các tổn thương kiểu viêm và huỷ myêlin từng khoanh đoạn ở vị trí quanh tĩnh mạch. Các đám xâm nhập viêm gồm các tế bào miễn dịch tùy thuộc vào giai đoạn tiến triển của bệnh: khởi đầu là các tế bào lymphô nhỏ rồi tới các tế bào lymphô hoạt hoá và các đại thực bào. Các tổn thương huỷ myêlin bắt đầu từ vị trí nút Ranvier rồi tiến triển hướng tâm về phía tương bào của tế bào Schwann. Tổn thương đó xâm phạm hệ thần kinh ngoại biên, đối với rễ vận động cũng như rễ cảm giác, ở khu vực gốc cũng như khu vực ngọn. Chỉ khi tổn thương rất nặng mới thấy thoái hoá trục phan. Sau này sẽ thấy tăng sinh thứ phát tế bào Schwann là giai đoạn đầu của quá trình tái tạo myêlin. Nghiên cứu qua kính hiển vi điện tử có thể thấy sự phân huỷ myêlin xảy ra khi tiếp cận với các đại thực bào chứ không phải với các tế bào lymphô.

5. CHẨN ĐOÁN

Chẩn đoán quyết định dựa vào bệnh sử khởi đầu có trạng thái sốt nhiễm khuẩn, sự xuất hiện của yếu cơ cân xứng hai bên, phần lớn chi dưới nặng hơn chi trên và có biến loạn trong dịch não - tủy.

Trong chẩn đoán phân biệt, trước hết cần loại trừ viêm chất xám sừng trước tủy cấp tính (bệnh bại liệt trẻ em), rồi tới các trường hợp viêm cơ, liệt chu kỳ do rối loạn chuyển hoá Kali - huyết, viêm tủy ngang cấp tính và các trường hợp viêm nhiều dây thần kinh khác.

6. ĐIỀU TRỊ

Chủ yếu hiện nay vẫn là điều trị triệu chứng.

Điều cần chú trọng là theo dõi sát chức năng hô hấp và khi cần thiết phải chuyển bệnh nhi tới đơn vị điều trị tích cực.

Có nhiều ý kiến trái ngược nhau đối với việc sử dụng các chất corticoid trong điều trị.

Một số tác giả dùng liều cao các globulin miễn dịch của người cho bệnh nhi.

Phương pháp tách loại huyết tương (plasmapheresis) áp dụng cho bệnh nhân người lớn đã mang lại nhiều kết quả khả quan.

VIỆN NCTE TRƯỚC TUỔI HỌC

PHIẾU KIỂM TRA
ĐÁNH GIÁ SỰ PHÁT TRIỂN TRẺ EM

Ngày kiểm tra:
Họ và tên:
Ngày sinh:
Nơi kiểm tra:



Mẫu vòng tròn



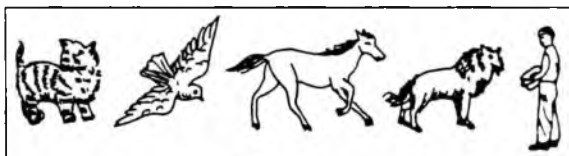
Chi đường kẻ dài hơn



Mẫu chữ thập



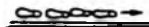
Mẫu hình vuông



Gọi tên hình trong tranh



Đi nổi gót



Đi nổi gót giắt mũi

NHẬN XÉT CHUNG:

Họ tên người giám sát

HỘI CHỨNG REYE

Năm 1963, dựa trên 21 bệnh án thu thập tại một bệnh viện ở trẻ em ở Sydney từ tháng 3 năm 1951 đến tháng 3 năm 1962. Reye, Morgan và Baral đã mô tả lần đầu một thực thể lâm sàng - giải phẫu ở trẻ em là sự phối hợp một bệnh não cấp tính với thoái hoá mỡ trong các phủ tạng đặc biệt ở gan, nguyên nhân không rõ.

Từ đó đến nay đã có nhiều nghiên cứu tiếp theo tập trung trên ba mặt: nhiễm virut, nhiễm độc tố và rối loạn chuyển hoá.

1. DỊCH TỄ HỌC

Từ năm 1962 đến năm 1971 đã có khoảng hơn 400 trường hợp được mô tả trong y văn. Ở Canada và Hoa kỳ tới năm 1975 hơn 500 trường hợp đã được thông báo. Cũng tại Bắc Mỹ, trong mùa đông 1970 - 1980 có tới 548 trường hợp. Tại Pháp theo thống kê ở Nancy có 425 bệnh nhân (Micheau và cs., 1978) nhưng trong thời gian 1984 - 1985 chỉ phát hiện được 13 trường hợp khả nghi ở 23 Khoa Hồi sức đa khoa trẻ em. Tại Tây Ban Nha từ 1980 đến 1984 có 57 bệnh nhân. Còn ở Đan Mạch, với một trường hợp cho thấy tỷ lệ mắc bệnh là 0,09 đối với 100.000 người dưới 18 tuổi. Ở Việt nam, từ 1974 đến 1980, Đặng Phương Kiệt và Hoàng Công Chánh gặp 22 trường hợp. Tại Khoa Thần Kinh Bệnh viện Bạch Mai, Lê Đức Hình và cộng sự đã giới thiệu 11 trường hợp vào điều trị từ 1977 đến 1980.

Hội chứng Reye có liên quan với một nhiễm khuẩn kiểu virut ở giai đoạn tiền chứng. Người ta đã nói nhiều tới virut

cúm B và thủy đậu nhưng cũng còn phải đề cập tới cả virus cúm A, sởi, các vắc xin sống và các virus gây viêm ruột.

Bệnh chủ yếu gặp ở trẻ em, phần lớn trong lứa 3 - 4 tuổi ở cả hai giới. Phần lớn bệnh nhi thuộc các vùng nông thôn. Kinh nghiệm của chúng tôi cho thấy bệnh có thể xuất hiện lẻ tẻ và rải rác quanh năm.

2. LÂM SÀNG

2.1. Dấu hiệu báo trước

Bệnh thường xảy ra 4 - 5 ngày sau một trạng thái nhiễm khuẩn kiểu virus như cúm hoặc thủy đậu. Sát trước lúc phát bệnh, phần lớn trẻ có vẻ mệt mỏi, bỏ ăn bữa chiều hoặc tối, đi nằm sớm và trong đêm đó có thể trằn trọc quấy khóc.

2.2. Giai đoạn khởi đầu

Nói chung sau một giấc ngủ mệt nói trên, trẻ tỉnh dậy vào lúc nửa đêm đòi uống nước, chỉ uống nhiều và không chịu ăn; sau đó lại đi nằm tiếp. Nhưng không bao lâu đột nhiên sẽ xuất hiện nôn hoặc đi lỏng và nhất là co giật. Hiện tượng nôn rất phổ biến với tỷ lệ 80% - 90% các trường hợp. Các cơn co giật mang tính chất toàn bộ và liên tiếp. Sau cơn co giật bệnh nhi đi vào tình trạng ngủ gà, li bì và phần lớn hôn mê. Một số trường hợp có sốt.

2.3. Giai đoạn toàn phát

Hội chứng lâm sàng thể hiện rõ trên ba mặt:

- *Vận động và trương lực*: Nổi bật là các cơn co giật liên tiếp, phần lớn là các cơn toàn bộ, rõ rệt ở đầu, mặt và chi trên. Một số bệnh nhi bị giảm trương lực cơ toàn thân nhưng một số khác lại có hiện tượng duỗi cứng tu chi hoặc cứng gập chi trên và duỗi cứng chi dưới (cứng đờ lia vò hoặc cứng đờ lia nảo). Những trường hợp có tăng trương lực cơ thường hay kèm theo co vận các chi nhất là chi trên.

thân hơi uốn nghiêng, đầu hơi ngửa ra sau (giống kiểu uốn ván). Cũng có khi thấy liệt nửa người. Phản xạ gân - xương phản lớn giảm. Dấu hiệu Babinski bao giờ cũng thấy có cả hai bên. Các dấu hiệu tổn thương dây thần kinh sọ não không có. Không thấy có dấu hiệu màng não.

- Y thức: Từ trạng thái ngủ gà ban đầu, bệnh nhi sẽ nhanh chóng vào hôn mê. Phần lớn ở vào giai đoạn 3 và 4 của hôn mê.

- Thực vật: Phần lớn bệnh nhi đều sốt với nhiệt độ dao động từ 37⁰5C đến 40⁰C. Nhiều trường hợp bị nôn tiếp tục sau khi vào viện; trường hợp nặng có thể nôn ra chất màu nâu.

Rối loạn hô hấp cũng thường thấy trên phần lớn bệnh nhi với các biểu hiện từ thở nhanh, thở nông, ứ đọng phế quản đến ngừng hô hấp. Trong các trường hợp nặng, rối loạn hô hấp diễn biến đồng thời với các cơn rối loạn trương lực hoặc các cơn co giật liên tiếp.

Nhiều bệnh nhi có cầu bàng quang; một số rối loạn khác cũng có thể xảy ra như chướng bụng, vã nhiều mồ hôi.

- Bên cạnh các triệu chứng thần kinh nói trên, khám toàn trạng thường thấy bệnh nhi suy dinh dưỡng, không vàng da và hạch ngoại biên không sưng. Tuy nhiên hay thấy gan to; đặc biệt có trường hợp lúc mới vào viện không sờ thấy gan nhưng trong quá trình diễn biến về sau gan to dần.

2.4. Tiến triển

Các triệu chứng lâm sàng tuy theo từng trường hợp có thể lúc tăng lúc giảm. Một vài bệnh nhi sau khi được điều trị cấp cứu dường như có vẻ tạm ổn định nhưng cũng đột nhiên rối loạn hô hấp có thể xuất hiện lại và bệnh nhi nhanh chóng tử vong trong cơn ngừng hô hấp. Nhiều trường hợp được cắt cơn co giật nhưng cũng có bệnh nhi bị

động kinh liên tục tới lúc tử vong. Suy hô hấp thường là bệnh cảnh kết thúc.

Nói chung từ khi khởi bệnh đến tử vong thường không quá ba ngày. Tỷ lệ tử vong khá cao có thể tới 40 - 60% (A. Chécoury, 1991). 20% các trường hợp sống sót thường có di chứng. Những biểu hiện phổ biến của di chứng là: động tác tự động kiểu tăng động như hội chứng miệng - lưỡi, giật mình, rối loạn trương lực cơ, thất ngôn, chậm phát triển tâm lý - vận động, cơn động kinh kiểu co thắt gập.

3. CẬN LÂM SÀNG

3.1. Dịch não - tủy

Lượng prôtêin, clorua, tế bào đều trong ranh giới bình thường. Riêng những bệnh nhân của chúng tôi đều có lượng đường não - tủy hạ thấp dưới 50mg/100ml; đặc biệt có 2 trường hợp chỉ còn vết.

3.2. Máu

Đường huyết phần lớn hạ dưới 48mg/100ml. Amôniac huyết thường tăng cao mặc dầu có khi lúc đầu tương đối bình thường. Các acid amin có trong huyết tương và nước tiểu cũng đều tăng như lysin, alanin, glutamin v.v. Các men SGOT, SGPT cũng đều tăng. Các yếu tố đông máu cũng bị rối loạn. Các nghiệm pháp phát hiện sự tiêu hủy tế bào có thể dương tính đặc biệt tỷ lệ men ornithin - carbamyl - transferaza (OCT) có thể rất cao. Ngoài ra tình trạng cân bằng kiềm - toan có thể biến đổi tùy theo mức độ nặng nhẹ cũng như giai đoạn tiến triển của bệnh.

3.3. Điện não đồ

Lovejoy (1974) đã nghiên cứu điện não đồ ở các trẻ dưới 5 tuổi bị mắc hội chứng Reye và mô tả năm giai đoạn sau.

- Giai đoạn I: Hoạt động theta là chủ yếu xen lẫn yếu tố delta.

Lâm sàng thấy bệnh nhi ngủ gà hoặc ngủ mê. nồng độ lượng transaminaza tăng cao.

- Giai đoạn II: hoạt động delta là chủ yếu, xen lẫn ít hoạt động theta.

Lâm sàng thấy bệnh nhi lú lẫn, đôi khi vật vã, tăng thờ và quá tăng phản xạ gân - xương.

- Giai đoạn III: Hoạt động delta đơn thuần và có nhịp ,

Lâm sàng thấy bệnh nhi rối loạn ý thức kèm theo hoặc không kèm theo các cơn co giật; đồng tử vẫn còn phản ứng nhưng lúc này có thể xuất hiện cứng đờ lia vỏ.

- Giai đoạn IV: Hoạt động theta có nhịp xen lẫn các thì giảm nặng hoạt động điện não.

Lâm sàng có thể thấy cứng đờ lia não, mất các phản xạ đầu - mắt và biến đổi các phản xạ vận nhãn.

- Giai đoạn V: từ hoạt động mất hình dạng đến đường đẳng điện.

Lâm sàng thấy hôn mê sâu, cơ mềm nhẽo, ngừng hô hấp, đồng tử giãn không còn phản ứng.

Aoki và Lombroso cho rằng các trường hợp có điện não đồ ở giai đoạn IV và V thường khó lòng thoát khỏi hiểm nghèo. Nhưng thực ra điện não đồ không phải là đặc hiệu đối với hội chứng Reye: những sóng chậm theta và delta nếu có mặt chỉ phản ánh tình trạng rối loạn ý thức chứ không thể phản ánh nguyên nhân. Tuy vậy điện não đồ có giá trị tiên lượng và cần thiết để theo dõi trong quá trình chăm sóc cấp cứu bệnh nhi.

4. CHẨN ĐOÁN

4.1. Chẩn đoán quyết định

Tiêu chuẩn chẩn đoán dựa trên bốn đặc điểm của hội chứng Reye là:

- Có một hội chứng não cấp tính, xuất hiện đột ngột, tiến triển nhanh và không có tổn thương viêm của hệ thần kinh trung ương.

- Có rối loạn chức năng gan thể hiện bằng hạ đường huyết và tăng transaminaza; cùng với hạ đường huyết có hạ đường não - tuỷ.

- Gan bị thoái hoá mỡ.

- Không thấy rõ nguyên nhân; không có bệnh khác đồng diễn.

4.2. Chẩn đoán phân biệt

Cần phải loại trừ:

- Các trường hợp nhiễm độc: aflatoxin, hypoglycin, acid valproic, aspirin.

- Viêm gan do virus.

- Các bệnh rối loạn chuyển hoá v.v.

5. ĐIỀU TRỊ

Bệnh nhi mắc hội chứng Reye thuộc diện cấp cứu, điều trị dựa trên các nguyên tắc sau:

- Chống phù não tích cực.

- Điều chỉnh đường huyết.

- Chống rối loạn máu.

GIANG MAI THẦN KINH BẨM SINH

1. NHIỄM KHUẨN GIANG MAI

Các hội chứng lâm sàng và phản ứng bệnh lý của giang mai thần kinh bẩm sinh cũng tương tự như ở người lớn. Những sự khác biệt chủ yếu do mức độ chín muồi của hệ thần kinh vào thời điểm bị xoắn khuẩn giang mai xâm nhập.

Nhiễm khuẩn giang mai có thể truyền qua bào thai bất kỳ lúc nào trong khoảng từ tháng thứ 4 đến tháng thứ 7. Thai có thể bị xảy hoặc đẻ ra chết ngay nhưng cũng có thể sống sót với nhiều biểu hiện của giang mai thời kỳ thứ hai. Sự rải rác xoắn khuẩn trên cơ thể, thời gian xuất hiện các biểu hiện của giang mai và thời gian hình thành kháng thể reagin trong máu theo như các qui luật sinh học đối với giang mai người lớn.

Khi trẻ mới ra đời, sự nhiễm xoắn khuẩn huyết chưa đủ thời gian cho reagin giang mai kịp xuất hiện; vì vậy nếu thấy phản ứng VDRL trong máu của dây rốn âm tính cũng không thể cho là không có giang mai. Người ta nhận thấy trong nhóm các bà mẹ mắc giang mai, 25% đến 80% thai bị nhiễm bệnh và 20% đến 40% số đó sẽ bị xâm phạm vào hệ thần kinh qua kiểm tra dịch não - tuỷ thấy bất thường. Nhìn chung, tỷ lệ giang mai thần kinh bẩm sinh cũng gần tương tự như giang mai thần kinh ở người lớn và các thể bệnh cũng giống như vậy: viêm màng não kín và có triệu chứng, bệnh mạch máu màng não, tràn dịch não . liệt toàn thể và ta - bét: riêng bệnh ta - bét rất hiếm.

2. ĐẶC ĐIỂM

Trong thể đầy đủ có thể gặp tam chứng Hutchinson với răng bị biến dạng, viêm giác mạc và điếc hai bên; tuy nhiên tam chứng đó không thường xuyên phổ biến, đặc biệt hiếm thấy có điếc. Trình tự xuất hiện các hội chứng thần kinh cũng giống như ở người lớn, cơ bản là ngược chiều thời gian và viêm màng não mạn tính do xoắn khuẩn giang mai. Viêm màng não mạn tính này thường bộc lộ triệu chứng trong các tuần đầu và tháng đầu sau khi trẻ ra đời còn các tổn thương mạch máu màng não và tràn dịch não xuất hiện trong khoảng từ 9 tháng đến 6 tuổi. Liệt toàn thể bẩm sinh xuất hiện lúc 9 đến 15 tuổi còn bệnh ta - bet thiếu niên vào tuổi dậy thì. Đặc điểm giải phẫu bệnh của từng hội chứng giang mai thần kinh là viêm động mạch màng não đối với giang mai mạch máu, viêm não - màng não đối với liệt toàn thể và viêm rãnh - màng não - tuỷ đối với ta - bet.

Nếu tất cả các người mẹ mắc giang mai đều được điều trị trước tháng thứ 4 trong lúc mang thai thì có nhiều khả năng thai nhi sẽ không bị nhiễm bệnh. Nếu lúc ra đời thấy trẻ bình thường và không có dấu hiệu gì chứng tỏ màng não bị xâm nhập hoặc chỉ có một trạng thái viêm màng não không có triệu chứng được điều trị tích cực tới khi dịch não - tuỷ trở lại bình thường thì các tổn thương mạch máu ở não và tuỷ sống, tràn dịch não, liệt toàn thể và bệnh ta - bet có hy vọng sẽ không xảy ra sau này. Đối với các trường hợp giang mai mạch máu màng não, liệt toàn thể và ta - bet nếu được điều trị bằng Penicillin từ 3 đến 4 tuần cho tới khi dịch não - tuỷ không thấy tế bào và lượng prôtêin giảm xuống mức bình thường thì căn bệnh có thể chặn đứng lại và thông thường sẽ thấy có tiến triển tốt về mặt chức năng.

3. MỘT SỐ ĐẶC ĐIỂM KHÁC CỦA CÁC THỂ GIANG MAI THẦN KINH BẨM SINH

Ngoài các hội chứng giang mai thần kinh đã được mô tả trong y văn, các thể bẩm sinh còn có những đặc điểm dưới đây.

3.1. Giang mai mạch máu màng não

Diễn biến dưới hình thái một tai biến mạch máu xâm phạm não, thân não hoặc tủy sống trong các tháng đầu hoặc năm đầu, do đó cần chẩn đoán phân biệt với liệt nửa người trẻ em. Các biểu hiện thiếu sót khác của thần kinh cũng có thể xảy ra. Do có nhiều ổ tổn thương kiểu nhũn não nên bệnh nhi có thể bị chậm phát triển và có cơn động kinh..

3.2. Tràn dịch não sớm và chậm phát triển tâm lý - vận động

Trước các bệnh cảnh này cần phải nghĩ tới khả năng do giang mai bẩm sinh mặc dầu qua nghiên cứu người ta chỉ thấy dưới 1% có nguồn gốc giang mai thôi. Các bệnh nhi này bao giờ cũng chậm phát triển.

3.3. Liệt toàn thể bẩm sinh

Khoảng phần nửa số bệnh nhi mắc giang mai bẩm sinh sẽ suy thoái cơ thể và trí tuệ, còn nửa kia có thể sẽ phát triển bình thường. Nghiên cứu trên 23 trường hợp, R.D. Adams và M. Victor (1997) nhận thấy triệu chứng khởi đầu có thể là tâm thần hoặc cơ thể. Nếu bệnh nhân vốn đã yếu kém trí tuệ thì sẽ trở nên kém cỏi hơn nữa; nếu trí tuệ trước bình thường thì sẽ rối loạn tác phong và học hành sút kém. Những biểu hiện khờ dại, hay quên, dễ cáu giận và đãng trí rất có giá trị giúp cho việc đánh giá triệu chứng. Các cơn động kinh hoặc trầm cảm cũng có thể xảy ra. Gần nửa số bệnh nhi nói trên có các cơn động kinh. Các động tác kiểu

múa giật, co giật đột ngột và run khá phổ biến. Phan xạ gân - xương thường quá tăng và hay có dấu hiệu Babinski. Đồng tử không phản ứng với ánh sáng và điều tiết cũng như có khuynh hướng giãn hơn là co. Ngoài ra có thể kèm theo teo gai thị và viêm võng mạc.

3.4. Ta - bet bẩm sinh

Các triệu chứng sớm thường là giảm thị lực và rối loạn tiêu tiện. Các rối loạn cảm giác như loạn choạng và cơn đau hiếm thấy. Hai chân tuy mất phản xạ nhưng không yếu còn bàng quang thường giãn: trương lực và bị giãn. Đồng tử không phản ứng với ánh sáng và thường hay giãn hơn là co, ngoài ra hay bị teo gai thị và lác.

4. ĐIỀU TRỊ

Cho tới nay Penicillin vẫn là loại thuốc thích hợp nhất để điều trị mọi thể giang mai. Trường hợp bệnh nhân dị ứng với Penicillin có thể thay thế bằng Erythromyxin hoặc Tetracyclin.

Đối với giang mai thần kinh bẩm sinh sớm (dưới 2 tuổi), có thể cho Benzathin penicillin (tổng liều là 50.000 đơn vị cho mỗi kg thể trọng, tiêm một lần hoặc chia làm nhiều lần) hoặc Penicillin G ((tổng liều là 100.000 đơn vị cho mỗi kg thể trọng, tiêm mỗi ngày 10.000 đơn vị cho mỗi kg thể trọng, trong 10 ngày liền). Các trường hợp trên 12 tuổi có thể điều trị như người lớn.

Trong mọi thể giang mai thần kinh, bệnh nhi phải được kiểm tra lại thường kỳ cách ba tháng và xét nghiệm dịch não - tủy cách sáu tháng một lần. Nếu sau sáu tháng thấy triệu chứng lâm sàng đã hết và dịch não - tủy đã trở về bình thường thì có thể không phải điều trị thêm nữa. Tuy nhiên sau đó vẫn cần theo dõi kiểm tra lâm sàng sau 9 tháng, 12 tháng và xét nghiệm dịch não - tủy sau một năm cho tới khi dịch não - tủy hoàn toàn âm tính.

5. PHÒNG BỆNH

Phòng bệnh giang mai thần kinh bẩm sinh nằm trong chương trình phòng chống các bệnh lây truyền qua đường tình dục nói chung. Ngoài ra đối với công tác bảo vệ sức khỏe bà mẹ trẻ em, cần chú ý tới bảo vệ thai nghén, làm tốt công tác sản phụ khoa và tiến hành kiểm tra thần kinh sớm cho mọi trẻ em.

CÁC BIẾN CHỨNG THẦN KINH CỦA CÁC BỆNH PHÁT BAN VÀ SAU TIÊM CHỦNG

1. CÁC BIẾN CHỨNG CỦA BỆNH PHÁT BAN

- Các bệnh phát ban như bệnh sởi, thủy đậu, bệnh đậu mùa: Trong một số trường hợp thường gây biến chứng thần kinh.

Đặc điểm chung là về giải phẫu bệnh lý ở não (có thể cả ở tuỷ sống) với những ổ quanh tinh mạch của sự mất myêlin và thâm nhiễm kiểu vi thần kinh đệm. Những ổ này có thể ở rải rác trong trục thần kinh nhưng chủ yếu ở chất trắng. Có những độc tố có tác dụng phân huỷ myêlin (chất trắng), các phản ứng dị ứng và sự xuất hiện các kháng thể cũng có khả năng ly giải myêlin.

Như vậy, viêm nhiễm quanh tĩnh mạch ở não có lẽ có ý nghĩa của một phản ứng dị ứng của tổ chức thần kinh đối với các dị nguyên có nguồn gốc nhiễm khuẩn.

- Bệnh cảnh thần kinh thường xuất hiện ở một thời điểm tương đối cố định.

Thường gặp ở trẻ em quăng 6 - 10 tuổi. Biểu hiện thần kinh của các bệnh phát ban rất đa dạng: có thể tiến triển bán cấp, cấp tính, hoặc tiến triển rải rác...

Trường hợp nặng, có thể tử vong trong vòng mười ngày đầu với tổn thương vào hành tủy, tủy sống, và tử vong là 20%. Có thể diễn biến nặng; có diễn biến tốt lên trong khoảng 15 ngày cho tới hai tháng, với tỷ lệ là 15 - 20%.

Chứng 20% viêm não: viêm não thường để lại nhiều di chứng và không có thoái triển.

- Viêm não do bệnh sởi: Thường xuất hiện trong khoảng 4 - 6 ngày sau ngoại ban. Dạng lâm sàng thường gặp nhất là viêm não - tủy cấp tính rải rác. Diễn biến thường tốt; hoặc có di chứng động kinh hay những hỗn loạn về tâm lý.

- **Viêm não do bệnh thủy đậu:** Có thể co trước khi phát ban.

Thường phát bệnh vào ngày 3 - 6 của phát ban, đôi khi muộn hơn vào ngày thứ hai mươi. Bắt đầu bằng những rối loạn tâm lý, rối loạn tác phong, dạng vô tình cảm. Có những dạng biểu hiện thần kinh: viêm màng não, viêm não - màng não, thường gặp chứng rối loạn điều phối kiểu tiểu não, chứng múa giật.

- **Viêm não do bệnh rubêôn,** thường gặp nhất vào ngày thứ 3 - 4 của phát ban với các bệnh cảnh viêm màng não - não. Tiên lượng thường tốt.

2. VIÊM NÃO BIẾN CHỨNG SAU TIÊM CHỦNG

- **Có nhiều thuyết nghiên cứu biến chứng thần kinh sau tiêm chủng:** Không những ở trẻ em mà ngay cả ở người lớn (sau tiêm chủng phòng chống dại, phòng uốn ván...): Protein lạ, phản ứng mạnh của virus trong thành phần vacxin, hiện tượng miễn cảm của cá thể...

- **Biến chứng thần kinh sau tiêm chủng thường gặp ở trẻ em 4 tuổi (hay trên 4 tuổi):** Sau khi tiêm chủng lần đầu tiên. Trẻ lớn dễ mắc biến chứng sau tiêm chủng hơn trẻ nhỏ đã được nhiều tài liệu chứng minh. Do đó, người ta thường khuyên nên tiến hành tiêm chủng cho trẻ khi mới sinh hay trong những tháng đầu tiên của trẻ...

- **Thường xuất hiện biến chứng tiêm chủng** vào ngày thứ 7 - 14 với những đợt sốt, nôn mửa, rối loạn ý thức và

các biểu hiện cơ giật; cuối cùng là những biểu hiện toà lan ở não.

Tiến triển: có thể tử vong trong vòng ngày đầu; thông thường các biểu hiện thần kinh tâm thần sẽ thoái triển dần vào ngày thứ 8..

- **Thường có bệnh cảnh liệt hai chi dưới:** Do biến chứng của tiêm chủng vaccin phòng bệnh dại; bệnh cảnh có thể xảy ra ngay sau khi tiêm mũi thứ 1 hoặc sau khi tiêm đủ 6 lần .

Có trường hợp liệt hai chi dưới - viêm tuỷ biến chứng của tiêm chủng tiến triển thành hội chứng Landry và gây tử vong.

3. TRONG CHẨN ĐOÁN CÁC TRƯỜNG HỢP BIẾN CHỨNG THẦN KINH (VIÊM NÃO..., BỆNH NÃO) từ các bệnh phát ban., hoặc sau tiêm chủng, thường phải chú ý tới sự phát ban. hoặc tiêm chủng; sự xuất hiện ban đầu của các biểu hiện ở não, ở tuỷ sống. Đối với trẻ nhỏ, trẻ 3 - 4 tuổi, cần phân định với bệnh não có cơ giật, có những hỗn loạn về huyết động học và tính thấm của thành mạch - bệnh não tuần hoàn toà lan ở trẻ em.

Trong điều trị - ngoài phần điều trị cho các loại bệnh phát ban cần chú ý cho các kháng viêm, các corticoid...

BIẾN CHỨNG THẦN KINH SAU TIÊM PHÒNG DẠI

1. ĐẠI CƯƠNG

Tai biến xảy ra sau tiêm vacxin phòng dại đã được biết từ lâu, ngay từ thời Pasteur. Năm 1952. Remlinger đã báo cáo về các trường hợp bị liệt xảy ra sau tiêm phòng dại. Trước kia người ta nhận thấy tỷ lệ các tai biến có thể từ 1/300 đến 1/7.000 các trường hợp; có tác giả nêu tỷ lệ 1/3.500. Theo R.D.Adams và M.Victor (1985), tỷ lệ mắc viêm não - tuỷ là 1/750 trường hợp và trong số đó 25% dẫn đến tử vong. Theo J.H.Menkes (1985) hiện nay mặc dầu kỹ thuật điều chế vacxin đã có thể đảm bảo an toàn tốt nhất cho người được tiêm phòng nhưng vẫn có chừng 1/100.000 trường hợp bị tai biến. Những tai biến đó chủ yếu về mặt thần kinh.

Trên phương diện sinh bệnh học, các tổn thương ở chất trắng tạo nên bệnh cảnh viêm chất trắng ở trục thần kinh và mất myêlin ở hệ thống mô quanh tủy mạch. Người ta cho rằng các biểu hiện lâm sàng kiểu cận nhiễm khuẩn ở đây là do một cơ chế gián tiếp: cơ chế miễn dịch - dị ứng.

2. LÂM SÀNG

Có nhiều thể lâm sàng khác nhau như viêm não - tuỷ, viêm tuỷ, viêm rễ và dây thần kinh. Diễn biến nặng cần chú ý phát hiện là hội chứng Landry. Vị trí tiêm không có ảnh hưởng gì tới đặc điểm của các hội chứng thần kinh.

Các triệu chứng thần kinh thường xảy ra vào ngày 8 - 11 sau mũi tiêm đầu tiên và ngày càng nặng hơn qua các mũi tiêm tiếp theo.

Khởi bệnh thường đột ngột với các biểu hiện như sốt, nhức đầu, nôn, lú lẫn, và đôi khi có cơn co giật.

Vào giai đoạn toàn phát, các triệu chứng xuất hiện tùy theo các thể bệnh.

2.1. Viêm não - tuỷ sau tiêm phòng dại

Trong giai đoạn toàn phát thường có nhiều biểu hiện như:

- Các dấu hiệu màng não: cứng gáy, dấu hiệu Kernig và các dấu hiệu kích thích màng não.

- Các dấu hiệu của não: hôn mê, co giật, liệt nửa người hoặc liệt tứ chi, liệt vận động nhãn cầu.

- Các dấu hiệu của tuỷ: liệt mềm, mất phản xạ gân - xương, rối loạn cảm giác, rối loạn cơ tròn.

Trong lâm sàng bệnh cảnh viêm não là chủ yếu và như vậy triệu chứng tuỷ thường kín đáo nhưng cũng có thể thấy bệnh cảnh viêm tuỷ ngang nổi bật kèm với các triệu chứng của tổn thương não. Thông thường và điển hình là sự xuất hiện các dấu hiệu và triệu chứng của tuỷ trước tiên rồi nhanh chóng tiếp nối bằng các dấu hiệu và triệu chứng của não.

Các trường hợp thấy nổi bật các triệu chứng của thân não (liệt vận nhãn, rối loạn đồng tử, rung giật nhãn cầu...) hoặc của gian não (trạng thái sững sờ, đờ đẫn, tiến vào hôn mê sâu...) thường có tiên lượng xấu.

Trong dịch não - tuỷ, tế bào tăng vừa, chủ yếu là tăng limphô; prôtein cũng tăng vừa phải. Một vài trường hợp hiếm, dịch não - tuỷ có thể vẫn bình thường.

2.2. Viêm tuỷ sau tiêm phòng dại

Như trên đã nói, tổn thương xảy ra sau tiêm phòng dại xâm phạm vào não và tuỷ sống nhưng có thể tổn thương đó diễn ra ở tuỷ là chủ yếu hoặc có khi chỉ ở tuỷ mà thôi.

Ở đây, sốt thường tăng trước hoặc cùng lúc với các triệu chứng thần kinh, còn nhức đầu và cứng gáy có thể có hoặc không thấy. Bệnh nhân thấy yếu, tê ở bàn chân và cẳng chân còn ở bàn tay và cánh tay ít tê hơn. Sau vài ngày xuất hiện liệt rõ ở hai chân, vùng mất cảm giác lan rộng nặng nề, rối loạn cơ tròn và các rối loạn thực vật khác.

Có thể có thể có thêm các triệu chứng khác phản ánh một tổn thương lan toả như các dấu hiệu của dây thị, thân não, tiểu não và cả các rễ hoặc dây thần kinh ngoại biên.

Trường hợp tiến triển tốt thì trong vài ngày các triệu chứng nói trên sẽ dừng lại rồi thoái triển chậm. Trường hợp nặng có thể xảy ra hội chứng Landry và có nguy cơ đe dọa tính mạng của bệnh nhân.

Dịch não - tủy thường thấy tăng tế bào limphô và tế bào một nhân, vào khoảng từ 20 đến 200 bạch cầu/ ml và ít khi cao hơn; prôtêin có thể bình thường hoặc hơi tăng còn glucoza vẫn bình thường.

Ngoài thể viêm tủy ngang cấp này, có thể gặp thể viêm màng não - tủy cấp (Rohmer và Dureux, 1971).

2.3. Viêm rễ và dây thần kinh sau tiêm phòng dại

Lâm sàng có khi có bệnh cảnh viêm rễ và dây thần kinh cấp tính kiểu hội chứng Guillain - Barré như đã thấy xảy ra ở Nam Mỹ. Nhưng cũng có thể chỉ có tổn thương một vài dây thần kinh, phần lớn là liệt dây vận nhãn chung hoặc dây thần kinh mặt. Nói chung các thể lâm sàng này thường nhẹ, tuy nhiên đôi với bất kỳ bệnh cảnh nào cũng đều phải cảnh giác diễn biến xấu chuyển sang hội chứng Landry.

3. TIẾN TRIỂN

Đối với các viêm não - tủy, viêm tủy ngang hoặc viêm màng não - tủy, tiến triển nói chung thường nặng. Tỷ lệ tử

vong có thể tới 30 - 50%. Trong thể viêm tủy ngang cấp vùng lưng - thắt lưng, tử vong khoảng ít nhất cũng là 5%, còn trong thể viêm tủy cấp lan lên (hội chứng Landry) tử vong cũng vào khoảng 30%. Các rối loạn cảm giác nặng nề, rối loạn dinh dưỡng và cơ tròn trầm trọng cũng như đáp ứng phản xạ kiểu cụp ngón chân thường là những chỉ báo có tiên lượng xấu.

Nếu tiến triển thuận lợi, các triệu chứng bệnh lý thoái giảm nhanh thì bệnh nhân có thể hồi phục trong thời gian sau vài tuần. Theo Applebaum và cộng sự (1953), tỷ lệ hồi phục là 64%.

Các trường hợp nặng của viêm não - tủy hoặc viêm tủy thường để lại các di chứng thần kinh và tâm trí. Trong số bệnh nhân được cứu sống, khoảng 1/3 có di chứng rõ rệt.

4. ĐIỀU TRỊ

Ngoài những biện pháp chống phù não, nâng cao thể trạng, vai trò quan trọng trong điều trị là các corticoid được sử dụng sớm và đúng mức. Có một số tác giả dùng ACTH. Các kháng sinh có chỉ định để phòng bội nhiễm.

Công tác chăm sóc bệnh nhân và kỹ thuật phục hồi chức năng rất cần thiết trong mọi giai đoạn tiến triển của bệnh.

ĐẠI CƯƠNG VỀ BỆNH CƠ

1. KHÁI NIỆM

Bệnh cơ là loại bệnh trong đó cấu trúc và/ hoặc chức năng của các sợi cơ bị tổn thương do một quá trình bệnh lý nhất định gây nên. Tổn thương cơ có thể là triệu chứng chủ yếu của căn bệnh (ví dụ loạn dưỡng cơ tiến triển) hoặc chỉ là một triệu chứng trong bệnh cảnh chung (ví dụ trong ung thư). Cần sử dụng đúng hai thuật ngữ bệnh cơ hoặc teo cơ (myopathy) và loạn dưỡng cơ (dystrophy) đối với từng bệnh cảnh cụ thể.

2. PHÂN LOẠI

Theo Bảng Phân loại Quốc tế các Bệnh tật lần thứ 10 (ICD - X, 1993), bệnh cơ được sắp xếp như sau:

Bệnh cơ và thần kinh - cơ (G 70 - G73)

G 70 Nhược cơ và bệnh thần kinh - cơ khác

G71 Bệnh cơ tiên phát

G71.0 Loạn dưỡng cơ

G71.1 Cường tính cơ (Loạn trương lực cơ)

G71.2 Teo cơ bẩm sinh

G71.3 Bệnh cơ ti lạp thể

G72 Các bệnh cơ khác

G72.0 Bệnh cơ do thuốc

G72.1 Bệnh cơ do rượu

G72.2 Bệnh cơ do các yếu tố độc khác

G72.3 Liệt chu kỳ (gia đình)

Tăng Kali - huyết

- Hạ Kali - huyết
Kali - huyết bình thường
Loạn trương lực cơ
- G72.4 Bệnh cơ do viêm, không phân loại ở nơi khác
G73 Bệnh cơ và thần kinh - cơ trong quá trình các bệnh
- G73.0 Hội chứng nhược cơ trong quá trình bệnh nội tiết
G73.1 Hội chứng Lambert - Eaton
G73.2 Hội chứng nhược cơ trong quá trình các bệnh u
G73.3 Hội chứng nhược cơ trong quá trình các bệnh khác
G73.4 Bệnh cơ trong quá trình các bệnh nhiễm khuẩn và ký sinh
G73.5 Bệnh cơ trong quá trình các bệnh nội tiết
G73.6 Bệnh cơ trong quá trình các bệnh chuyển hoá
G73.7 Bệnh cơ trong quá trình các bệnh khác phân loại ở nơi khác

3. NGUYÊN NHÂN

Cần đặc biệt chú ý đến các nguyên nhân do:

- Di truyền.
- Nhiễm khuẩn, nhiễm virus.
- Nhiễm độc.
- Nội tiết.

4. ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG CHUNG

4.1. Trương lực và vận động

Có sự suy yếu vận động, giảm cơ lực, giảm trương lực thường thấy rõ ở các cơ gốc chi, ví dụ:

- Ở chi dưới: bệnh nhi đi đứng khó khăn, không bước lên bậc được và khi ngồi xếp xuống đất sẽ đứng dậy rất khó; giai đoạn nặng có khi không đứng dậy nếu không có người đỡ hoặc níu vịn.

- Ở chi trên: bệnh nhi khó nâng được vai, khó giơ tay lên cao và thậm chí có khi không chải được đầu tóc.

Tuy nhiên không nhất thiết bao giờ các triệu chứng cũng diễn ra như vậy vì còn tùy thuộc vào giai đoạn xuất hiện hoặc tiến triển của bệnh.

Có thể lượng giá cơ lực theo cổ điển như sau:

Độ 0: Không co được cơ

Độ 1: Chớm co nhưng không thành động tác

Độ 2: Có động tác nhưng không chống được trọng lực

Độ 3: Có tác động chống lại trọng lực

Độ 4: Có động tác chống lại kháng trở nhưng cơ lực yếu kém

Độ 5: Cơ lực bình thường.

4.2. Loạn dưỡng cơ

Bắp cơ có thể bị teo hoặc phì đại nhưng không nhất thiết có biểu hiện song song với rối loạn trương lực, cơ lực hoặc vận động. Trong trường hợp cơ bị teo nhiều có thể thấy cơ rút gân thứ phát và lâu ngày có khi biến dạng khớp liên quan.

4.3. Đau /co thắt cơ

Có khi xảy ra cơn co cứng (chuột rút) hoặc cơn kiểu như tetani. Cần xác định qua kiểm tra cơ xem có hiện tượng giật sợi hoặc giật cả một nhóm sợi cơ có thể dẫn đến triệu chứng rung cơ (myokymia). Nói chung trong bệnh cơ thường không có giật sợi.

4.4. Phản xạ bản thân cơ

Nếu là bệnh teo cơ do nguồn gốc cơ thì phản xạ này mất còn nếu do nguồn gốc thần kinh phản xạ này vẫn còn.

4.5. Rối loạn thực vật

Nói chung có thể gặp các biến đổi về đồng tu, huyết áp, nhịp tim cũng như các rối loạn vận mạch, bài tiết mồ hôi, thân nhiệt và cả đến sự vận động của các cơ nội tạng.

5. ĐẶC ĐIỂM CẬN LÂM SÀNG

5.1. Điện cơ đồ

Cần nhận xét bản ghi điện cơ về mật độ điện thế, hình dáng, biên độ, thời gian tiềm tàng, phản xạ H, v.v. Đặc điểm của bệnh cơ do nguồn gốc cơ là vẫn còn nhiều đường ghi các đơn vị vận động nhưng cũng có thể giảm biên độ và thời gian hiệu thế các đơn vị vận động. Nếu do nguồn gốc thần kinh thường sẽ thấy có mật độ ít các đơn vị vận động. Một đặc điểm cần lưu ý là hiện tượng "nhiều pha".

5.2. Sinh thiết cơ

Xét nghiệm giải phẫu vi thể thường cho thấy có biến đổi cấu trúc sợi cơ và cấu trúc tế bào. Cũng cần chú ý là khi sinh thiết cơ phải lấy bệnh phẩm ở đúng vị trí của cơ bị teo.

5.3. Sinh hóa

Do tổn thương sợi cơ nên các men trong máu của bệnh nhi như aldolaza, lactico - dehydrogenaza, creatininphosphokinaza... thường tăng cao. Những kết quả xét nghiệm đó cho phép phân biệt với các trường hợp bệnh do nguồn gốc thần kinh vì hàm lượng của các men có thể vẫn bình thường hoặc chỉ hơi tăng.

5.4. Chẩn đoán hình ảnh

Chụp cộng hưởng từ cơ cho thấy phản ứng của mô và tình trạng hoại tử cơ nếu có.

5.5. Sinh học phân tử

Trên thế giới hiện nay đã tiến hành được phản ứng khuếch đại chuỗi polymeraza với các kỹ thuật dò DNA để phát hiện các tổn thương trong gen và như vậy có thể xác định được chắc chắn loại bệnh cơ.

6. CHẨN ĐOÁN

Muốn đi tới chẩn đoán đúng cần kết hợp thăm khám lâm sàng với các tư liệu cận lâm sàng. Đối với lâm sàng cần tiến hành hỏi kỹ bệnh sử, khám thần kinh có hệ thống và kiểm tra toàn diện bệnh nhi. Trường hợp nếu thấy có yếu tố gia đình sẽ lập phả hệ của đôi tượng. Trong chẩn đoán cần phân biệt chủ yếu teo cơ với loạn dưỡng cơ. Dưới đây nêu lên một số đặc điểm lâm sàng giúp phân định hai nhóm đó:

Bệnh cơ/ Teo cơ	Loạn dưỡng cơ
Bệnh thường xảy ra muộn	Thường gặp ở trẻ em
Tổn thương ở ngọn chi	Thường ở gốc chi (vai, hông)
Có giât sợi	Không có giât sợi
Không có yếu tố gia đình	Có yếu tố gia đình

6.1. Loạn dưỡng cơ tiến triển do thiếu hụt dystrophin

Còn được gọi là bệnh Duchenne. Đây là một bệnh có đặc tính di truyền ẩn liên quan đến thể nhiễm sắc X. Thường gặp với tỷ lệ 1 cho 3.000 - 5.000 trẻ trai và thường xuất hiện sau ba tuổi. Hàm lượng men CPK thường tăng gấp 30 - 300 lần so với trẻ bình thường. Điện cơ đồ thấy rõ do nguồn gốc cơ. Về mặt di truyền có liên quan đến thể

niêm sắc Xp21 với nhiều biến thể lâm sàng. Một biến thể của bệnh Duchenne là bệnh Becker, thường khởi phát vào tuổi thiếu niên, quãng 16 tuổi. Tiến triển cũng chậm hơn.

6.2. Loạn dưỡng cơ mặt - vai - cánh tay của Landouzy-Dejerine

Đây là một bệnh hay gặp với tỷ lệ 1/20.000 trẻ em, đặc tính là tự thể trội. Bệnh có liên quan đến thể nhiễm sắc 4q35.

6.3. Các bệnh loạn dưỡng cơ khác

Loạn dưỡng cơ có thể khu trú chủ yếu ở chi trên thuộc đai vai như bệnh Erb, hoặc chủ yếu ở chi dưới thuộc đai hông như bệnh Leyden - Moebius. Cũng có khi teo cơ chủ yếu ở ngón chi hoặc ở cơ tứ đầu hoặc có khi khu trú ở cơ mắt hay vùng mắt - hầu.

6.4. Loạn dưỡng cơ bẩm sinh

Đây là những bệnh có thể xác định được ngay lúc trẻ ra đời hoặc trong những tháng sơ sinh đầu tiên. Các thể vừa phải thường thấy nổi bật là chậm phát triển vận động tư thế, yếu cơ và có thể co rút chi. Các thể nặng dẫn đến một bệnh cảnh suy hô hấp sơ sinh kèm theo triệu chứng co cứng các khớp (arthrogryposis). Người ta đã phân định ra một số bệnh cảnh đặc biệt có đặc tính di truyền tự thể ẩn như:

- Các hội chứng mắt - não - cơ bẩm sinh như hội chứng Fukuyama, hội chứng Walker - Warburg v.v.

- Loạn dưỡng cơ thiếu hụt merozin (mérosine)

- Hội chứng Werdnig - Hoffmann.

6.5 Bệnh Steinert

Đây cũng là một bệnh loạn dưỡng cơ tiến triển, gặp ở người trưởng thành với tỷ lệ dao động từ 10 đến 20.000 người

có thể gặp 1 trường hợp. Bệnh khởi phát khoảng 20 - 30 tuổi và có liên quan đến thể nhiễm sắc 19.

6.6. Bệnh của kênh ion

- Bệnh Thomsen còn gọi là bệnh trương lực cơ bẩm sinh tự thể trội và có liên quan đến thể nhiễm sắc 7q35 và kênh Clo.

- Liệt chu kỳ gia đình

Bệnh có liên quan đến thể nhiễm sắc 1q31 và kênh Calci với đặc tính là tự thể trội. Có ba bệnh cảnh là bệnh Westphal (hạ Kali - huyết), bệnh Gamstorp (tăng Kali - huyết) và liệt chu kỳ Kali - huyết bình thường.

6.7. Ngoài ra còn có nhiều loại bệnh cơ khác như bệnh teo cơ tì lập thể, teo cơ chuyển hoá, teo cơ nội tiết, teo cơ do độc và nhiễm độc, bệnh tiêu cơ vân, bệnh viêm da - cơ, v.v.

NHƯỢC CƠ

Bệnh nhược cơ là bệnh của tiếp đoạn thần kinh - cơ có đặc điểm lâm sàng là sự yếu mỏi của cơ khi gắng sức. Thuật ngữ nhược cơ bao gồm nhiều bệnh khác nhau trong đó cần phân biệt bệnh nhược cơ nặng (myasthenia gravis) với các hội chứng nhược cơ do di truyền hoặc mắc phải. Phạm vi bài này đề cập tới bệnh nhược cơ gặp ở lứa tuổi thiếu nhi.

1. LÂM SÀNG

Bệnh thường khởi đầu phần lớn vào lúc 10 tuổi với ưu thế hay gặp ở trẻ gái nhiều hơn trẻ trai.

Có ba thể lâm sàng phổ biến:

- Thể mắt đơn thuần;
- Thể toàn bộ;
- Thể mắt đơn thuần tiếp theo là toàn bộ.

Đặc điểm lâm sàng chủ yếu là hiện tượng chóng mỏi yếu cơ xảy ra khi gắng sức và hết đi khi nghỉ ngơi thường thấy trong giai đoạn bệnh khởi phát. Do đó nếu các cơ vận nhãn bị xâm phạm sẽ gây ra lác hoặc sụp mí mắt một bên hoặc hai bên với tính chất đối xứng hoặc không đối xứng. Trường hợp các cơ khác do các dây thần kinh sọ chi phối bị tổn thương sẽ gây nên hiện tượng nhai thức ăn khó, phát âm khàn giọng và có thể nuốt khó. Nếu bệnh xâm phạm tới các cơ ở thân và các chi, bệnh nhi có thể bị rối loạn hô hấp, khó thở và hạn chế vận động tứ chi. Theo phân loại của Osserman, có bốn giai đoạn tiến triển:

- Giai đoạn 1: Chỉ một nhóm cơ bị xâm phạm, thường là các cơ mắt.

- Giai đoạn 2A: toàn bộ cơ bị xâm phạm nhưng chưa có triệu chứng rối loạn hô hấp hoặc hầu - họng.

- Giai đoạn 2B: Toàn bộ cơ bị xâm phạm kèm theo triệu chứng hầu - họng nhưng không có rối loạn hô hấp.

- Giai đoạn 3: Toàn bộ cơ bị xâm phạm kèm theo triệu chứng hầu - họng và rối loạn hô hấp.

2. CHẨN ĐOÁN

Chẩn đoán quyết định dựa vào:

- Tài liệu bệnh sử;
- Kết quả thăm khám lâm sàng;
- Nghiệm pháp prosticmin;
- Hình ảnh điện cơ đồ;
- Phát hiện các kháng thể kháng thụ thể acetylcholin.

3. ĐIỀU TRỊ

3.1. Thuốc kháng men cholinesteraza

Có ba thuốc phổ biến:

- Neosticmin (Prosticmin); loại viên nén 15 mg tác động sau 1 giờ và kéo dài tới 3 giờ.

- Pyridosticmin (Mestinon): loại viên nén 60mg tác động sau 2 giờ và kéo dài tới 6 giờ.

- Ambenomium (Mytelase): viên nén 60mg. tác động sau 2 giờ và kéo dài tới 6 giờ.

Đối với loại thuốc trên, cần cho liều từ thấp lên cao và chia nhiều lần trong ngày.

3.2. Phẫu thuật tuyến hung

Kết quả của phẫu thuật có thể thấy rất tốt về mặt lâm sàng từ 57 đến 85% (Boutin, 1991) và mặt khác hiện nay

tai biến phẫu thuật cũng rất ít do các kỹ thuật hồi sức ngày một hoàn hảo.

3.3. Các cocticoïd

Liệu pháp corticoid với prednison có thể mang lại kết quả tốt trong 70% các trường hợp nhưng cần phải điều trị lâu dài.



Nhược cơ thể mắt

3.4. Các chất giảm miễn dịch

Hiện nay người ta đã nói nhiều tới hiệu quả của các chất azathioprin, cyclophosphamid và cả cyclosporin.

3.5. Phương pháp tách loại huyết tương (plasmapheresis)

Điều trị theo phương pháp này cũng đã mang lại kết quả tốt đối với các triệu chứng lâm sàng nhưng cũng có tác giả cho là hiệu quả không bền vững.

TEO CƠ NỬA MẶT TIẾN TRIỂN

Bệnh teo cơ nửa mặt tiến triển, còn gọi là hội chứng Parry - Romberg, là một bệnh hiếm gặp, có đặc điểm là nửa bên mặt bị teo với tính chất tiến triển bao gồm các mô dưới da, mỡ, cơ và đôi khi cả sụn và xương.

Nguyên nhân hiện nay chưa rõ; tuy vậy con gái thường bị nhiều hơn con trai theo tỷ lệ 3/2.

1. LÂM SÀNG

Bệnh thường thấy xảy ra ở trẻ em và hãn hữu ngay từ sơ sinh. Khoảng 75% trường hợp phát bệnh trước 20 tuổi. Khoảng 25% có tiền sử chấn thương ở mặt. Một số ít bệnh nhân bị teo cả hai bên mặt (Rogers, 1963). Khởi đầu tổ chức dưới da khu vực xương hàm hoặc góc trên của rãnh mũi - má bị xâm phạm và thường hay thấy rối loạn sắc tố tại nơi đó. Không thấy yếu cơ, không thấy rối loạn chức năng của dây thần kinh tam thoa cũng như không bị teo da. Tóc và da mặt bên bị teo cũng bị ảnh hưởng: tóc rụng hoặc biến màu; da mặt da đầu cũng bị rối loạn sắc tố. Đặc biệt nửa mặt tổn thương dạng xơ cứng bì là biểu hiện của teo cơ nặng cho nên được mệnh danh là "vết dao chém" (coup de sabre).

Ngoài triệu chứng teo cơ ở nửa mặt còn có những triệu chứng khác của não bao gồm các cơn động kinh toàn bộ hoặc cục bộ và các dấu hiệu tháp kín đáo khác: ngoài ra cũng có khi thấy chậm phát triển trí tuệ.

2. CẬN LÂM SÀNG

Giải phẫu bệnh lý ở não không phát hiện được gì đặc biệt. Tuy nhiên có khi có đông vôi (Merritt và cs. 1937).

Chụp cắt lớp vi tính có thể thấy hình ảnh bình thường hoặc teo não cùng bên với phía mặt bị teo, hoặc đối bên và cũng có thể lan toả.

3. ĐIỀU TRỊ

Teo cơ nửa mặt thường tiến triển trong nhiều năm nhưng không bao giờ tiến tới mức teo hoàn toàn.

Có thể đặt vấn đề phẫu thuật thẩm mỹ ở giai đoạn bệnh ngừng tiến triển.



Bệnh nhi bị teo cơ nửa mặt tiến triển

ĐẠI CƯƠNG VỀ BỆNH DÂY THẦN KINH

1. KHÁI NIỆM

Bệnh dây thần kinh là những bệnh gây rối loạn chức năng và cấu trúc của hệ thần kinh ngoại biên. Như vậy có thể ảnh hưởng không những tới các dây thần kinh gai, các đám rối thần kinh, các thân dây thần kinh và các đuôi gai mà cả tế bào sừng trước, hạch ở rễ sau, các rễ thần kinh và phần trước khớp thần kinh - cơ (xi - nap thần kinh). Tuy nhiên trong thực tế có những bộ phận của hệ thống nói trên có liên quan chặt chẽ với hệ thần kinh trung ương như tế bào sừng trước và nhánh trung tâm của tế bào thần kinh cảm giác thứ nhất do đó các bộ phận này cũng còn có thể bị tổn thương do các bệnh của hệ thần kinh trung ương.

Có nhiều nguyên nhân khác nhau có thể gây ra bệnh dây thần kinh ngoại biên như:

- Chấn thương.
- Nhiễm độc (rượu, oxyd carbon, benzen, phospho, sunfamid...).
- Nhiễm khuẩn (bạch hầu, giang mai, lao, quai bị, viêm phổi...).
- Chuyển hoá (đái tháo đường, gút, thấp khớp, luput ban đỏ, porphyrin niệu, viêm nút quanh động mạch...).
- Dinh dưỡng (tê phù, thiếu hụt vitamin, trạng thái suy kiệt...).
- Ung thư.

2. NHẮC LẠI GIẢI PHẪU VÀ BỆNH LÝ

Dây thần kinh ngoại biên có hai loại sợi song song với nhau: sợi vận động vào cơ, sợi cảm giác dẫn truyền cảm giác từ da hoặc nội tạng về tuỷ sống.

Có bốn loại tổn thương giải phẫu đối với bệnh dây thần kinh ngoại biên:

- Tổn thương trục (do dinh dưỡng, nhiễm độc, chuyển hoá).
- Mất myêlin (sau nhiễm khuẩn hoặc trong hội chứng Guillain - Barré).
- Mạn tính, di truyền (như trong bệnh Charcot - Marie - Tooth, Déjerine - Sottas, Refsum).
- Do mạch máu (viêm nút quanh động mạch, đái tháo đường).

3. TRIỆU CHỨNG LÂM SÀNG

Có rất nhiều dấu hiệu và triệu chứng điển hình ít hoặc nhiều tuỳ theo từng loại bệnh dây thần kinh ngoại biên được đưa vào trong các tiêu chuẩn chẩn đoán.

3.1. Rối loạn vận động

Mức độ vận động ít hoặc nhiều thường tương ứng với số lượng tế bào vận động alpha bị xâm phạm ít hoặc nhiều, thêm vào đó là do mất cảm giác về vận động. Lâm sàng có thể thấy hiện tượng liệt hoặc bại các cơ ở bàn chân và cẳng chân, bàn tay và cẳng tay. Trong thể nhẹ thường chỉ có chân bị liệt. Như vậy phần lớn thấy bắt đầu từ ngón chi. Khi các cơ ở thân và cổ bị xâm phạm sẽ có thể bị liệt hô hấp như trong hội chứng Guillain - Barré là một bệnh cảnh có ảnh hưởng tới các cơ ở gốc chi cũng như ngón chi. Ngoài liệt các chi, có trường hợp còn liệt cả các dây thần kinh sọ não nhất là liệt mặt. Hậu quả của liệt vận động là teo cơ.

3.2. Rối loạn phản xạ

Các phản xạ gân - xương bị giảm hoặc bị mất là một dấu hiệu quan trọng trong bệnh dây thần kinh ngoại biên.

3.3. Giật sợi và co thắt

Trong nhiều bệnh dây thần kinh ngoại biên, dây không phải là những dấu hiệu quan trọng. Tuy nhiên cũng có trường hợp liệt vận động nhẹ, đến lúc phục hồi thì các cơ vẫn trong tình trạng bị kích thích liên tục nhất là khi cần sử dụng tới các cơ đó: ví dụ như trong chứng co thắt nửa mặt hoặc chuột rút cẳng chân.

3.4. Mất cảm giác

Người ta thường thấy cảm giác hay bị xâm phạm ở các ngón chi và chi dưới bị nhiều hơn chi trên. Có nhiều bệnh dẫn tới mất toàn bộ mọi loại cảm giác nhưng cũng có trường hợp cảm giác nông bị rối loạn nhiều hơn cảm giác sâu.

Một đặc điểm cần chú ý phát hiện là hiện tượng phân ly cảm giác, ví dụ mất cảm giác đau và nhiệt độ nhưng vẫn còn cảm giác sờ, rung và vị trí.

3.5. Loạn cảm (dị cảm)

Thường có loạn cảm ở bàn tay và bàn chân với nhiều đặc tính khác nhau như tê bì, bông buốt...

3.6. Loạn choạng cảm giác và run

Có thể gặp trong các bệnh như đái tháo đường và tabes.

3.7. Biến dạng và rối loạn dinh dưỡng

Trong nhiều bệnh dây thần kinh ngoại biên mạn tính, bàn tay, bàn chân và cột sống của bệnh nhân có thể bị biến dạng nhất là khi bệnh xảy ra từ lúc còn nhỏ tuổi. Do rối loạn vận động và teo cơ nên có thể dẫn đến hiện tượng tay khoèo hoặc chân khoèo.

Đối với các rối loạn dinh dưỡng, cần chú ý tới các hiện tượng rụng các đốt bàn tay hoặc bàn chân, các ô loét khoét bàn chân, các biến đổi ở da, lông, tóc và móng của bệnh nhân.

3.8. Rối loạn thực vật

Có hai hiện tượng phổ biến là không ra mồ hôi và hạ huyết áp ở tư thế đứng. Ngoài ra có thể gặp các biến đổi của các phản xạ đồng tử, khô nước mắt và nước miếng, yếu sinh dục, yếu các cơ tròn bàng quang và hậu môn.

4. TRIỆU CHỨNG THẦN KINH TRONG BỆNH TÊ PHÙ (BERI - BERI)

Bệnh tê phù còn có tên gọi là bệnh viêm dây thần kinh lưu hành, chủ yếu do thiếu hụt Vitamin B₁ trong chế độ ăn uống.

Dưới đây chỉ đề cập tới những triệu chứng thần kinh của bệnh tê phù. Đó là bệnh cảnh của viêm nhiều dây thần kinh, khởi phát lạng lẹ từ từ và chủ yếu xâm phạm vào các dây thần kinh cảm giác.

4.1. Lâm sàng

Triệu chứng đầu tiên là rối loạn cảm giác, chủ yếu là loạn cảm (dị cảm) ở cẳng chân và bàn chân tại phía mu bàn chân và các ngón chân rồi lan dần lên theo kiểu như đi bít - tất nhưng không bao giờ tiến triển sang mất cảm giác. Riêng các vùng quanh hố mắt, vùng cằm, mặt trong đùi và gan bàn chân thường không bị rối loạn. Tuy nhiên các trường hợp nặng có khi toàn bộ da cơ thể đều bị rối loạn cảm giác. Trên cơ sở đó bệnh nhân sẽ thấy giảm mọi loại cảm giác kể cả cảm giác sâu và do đó có thể dẫn đến triệu chứng đi đứng loạng choạng; đồng thời bệnh nhân còn thấy đau bắp cơ nhất là ở hai chân.

Khi vận động, bệnh nhân cảm thấy yếu mỏi và nặng nề ở hai cẳng chân, từ đó dần xuất hiện bại hai chân rồi có thể tiến sang liệt hai chân và thường thấy rõ ở các cơ duỗi

bàn chân. Nhiều trường hợp sau khi bị liệt sẽ bị teo cơ. Hậu quả là khi đi bệnh nhân phải dùng chân hoặc tăng cường các động tác của đầu gối. Sau khi các cơ mất bị teo, có thể cả cơ đùi - chậu cũng bị teo làm cho bệnh nhân khó khoan chân khi ngồi và khi đang ngồi xõm khó tự đứng thẳng dậy. Một số bệnh nhân phải chống gậy hoặc dùng nạng khi đi.

Ngoài ra, đôi khi còn thấy viêm dây thần kinh ở cả hai chi trên. Riêng các dây thần kinh sọ não rất hiếm khi bị tổn thương.

Trong hội chứng viêm nhiều dây thần kinh do thiếu hụt Vitamin B₁, ngoài các triệu chứng thần kinh còn có thể thấy nhiều biểu hiện của một hội chứng tim - mạch. Ở trẻ em, trên lâm sàng chủ yếu là các triệu chứng tim - mạch.

Hội chứng viêm nhiều dây thần kinh do thiếu hụt Vitamin B₁ thường có các thể lâm sàng khác nhau như:

- Thể liệt hai chân với các triệu chứng thần kinh (thể tê phù khô);
- Thể bị phù nặng với các triệu chứng tim - mạch (thể tê phù ướt);
- Thể phối hợp phù và liệt hai chân;
- Thể có rối loạn tâm thần (bệnh não Wernicke).

4.2. Chẩn đoán

Đối với mọi trường hợp, trước hết cần khai thác kỹ bệnh sử, chú ý tới tình trạng dinh dưỡng, các bệnh tật đã xảy ra trước hoặc đồng thời, các thuốc đã sử dụng, điều kiện sinh hoạt và môi trường.

Cần khám bệnh nhi về toàn trạng, nội khoa và thần kinh. Đối với các trẻ còn bú mẹ, sau khi khám cháu nhỏ còn phải kiểm tra cả người mẹ đang nuôi cho con bú.

Đối với phụ nữ có thai hoặc bệnh nhân nghi suy tim, phải tìm prôtêin - niệu và ghi điện tim ngoài các xét nghiệm cận lâm sàng khác.

4.2.1. Đối với trẻ lớn

Chẩn đoán lâm sàng dựa vào sự phối hợp các triệu chứng cảm giác, vận động, dinh dưỡng, thực vật với đặc điểm là các biểu hiện lâm sàng hình thành dần dần, đồng bộ, đối xứng hai bên và ưu thế ở ngón chi.

- Rối loạn cảm giác: bao gồm tê bì, kiến bò, nóng râm ran hoặc rất bỏng ngoài da; tăng cảm giác ngoài da (có khi sờ vào da bệnh nhân cũng cảm thấy đau hoặc khó chịu); đau khi bị bóp vào các khối cơ; giảm toàn bộ mọi loại cảm giác; vị trí ở hai chân theo kiểu như đi bít - tất.

- Rối loạn vận động: nếu ở mức nhẹ chỉ giảm hoặc yếu vận động ngón chi ở hai chân; nếu ở mức độ nặng sẽ thấy bại hoặc liệt vận động hai chân.

- Rối loạn phản xạ: lúc đầu mất các phản xạ gót chân; về sau mất cả phản xạ gối hai bên.

- Rối loạn dinh dưỡng: teo các cơ cẳng chân (cơ cẳng chân trước, cơ mác bên); da khô hoặc phù nề; móng chân dễ gãy; loét gan bàn chân; đau các khớp ; tiến triển nặng có thể bị co các gân.

- Rối loạn thực vật: Nhịp tim nhanh, hạ huyết áp tư thế đứng, khó thở, rối loạn tiêu hoá, rối loạn tiết niệu.

4.2.2. Đối với trẻ còn bú

Chẩn đoán lâm sàng dựa vào những đặc điểm sau:

- Trẻ bị thiếu máu, suy dinh dưỡng, phù.
- Giảm hoặc yếu hoặc liệt vận động.
- Trẻ kém nhanh nhẹn tỉnh táo.

- Khóc khan hoặc mất tiếng; có khi rên è - è
- Lác mắt hoặc sụp mí mắt.
- Có thể có triệu chứng suy tim: nhịp tim nhanh, khó thở, gan to.
- Có thể bị co giật, động kinh.

Khi đó cần phát hiện xem có triệu chứng tràn dịch màng phổi hoặc tràn dịch màng bụng hay không. Đồng thời xem người mẹ đang cho trẻ bú có đang bị viêm nhiều dây thần kinh không.

4.2.3. Chẩn đoán phân biệt

Cần loại trừ:

- Bại liệt trẻ em do virus polio.
- Viêm tuỷ ngang.
- Viêm nhiều rễ và dây thần kinh (hội chứng Guillain - Barré).

4.3. Xử trí

Khi đã xác định viêm nhiều dây thần kinh do thiếu hụt Vitamin B₁, có thể cho bệnh nhi dùng Vitamin B₁ từ 10mg đến 25mg mỗi ngày theo đường miệng; khi thấy bệnh nhi nặng cần phải cho tiêm bắp ngay. Nói chung, liều dùng cho trẻ em dưới 5 tuổi tính bằng 1/3 hoặc 1/2 liều cho người lớn (Người lớn dùng từ 100 đến 150 mg mỗi ngày; trường hợp nặng có thể tới 200mg mỗi ngày). Nếu có, nên dùng dưới dạng phức hợp B (Vitamin B complex). Ngoài ra, tùy theo diễn biến của bệnh và toàn trạng của bệnh nhi sẽ có thể cho thêm các thuốc thiết yếu khác.

BỆNH LÝ MẠCH MÁU NÃO Ở TRẺ EM

1. KHÁI NIỆM CHUNG

1.1. Bệnh lý mạch máu não ở trẻ em thường ít gặp; song có thể biểu hiện với các loại dị dạng, các trạng thái u mạch...

Có thể gặp thương tổn ở não bẩm sinh, sau khi sinh ra và quãng ba năm đầu của trẻ.

1.2. Bệnh lý mạch máu não ở trẻ em là kết quả của sự phát triển không bình thường của hệ thống mạng lưới mạch não - tuy...

Song song với sự phát triển trục xám, hệ thống mạch máu não - tuy, cơ quan bảo vệ và nuôi dưỡng não, cũng được hình thành và phát triển. Hệ thống lưới mạch máu não được hoàn thành từ 7 tuổi cho hệ cảnh, và tới 12 tuổi cho hệ sống - nền (chú ý là tiểu não tới 6 tuổi mới hoàn chỉnh myêlin).

1.3. Bệnh lý mạch máu não ở trẻ em còn liên quan tới sự phát triển và bệnh lý của cấu tạo máu..... tới tác nhân có hại từ môi trường bên ngoài.

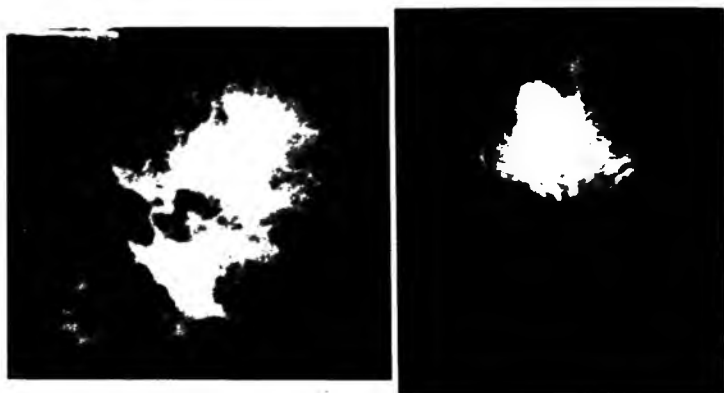
2. CÁC TRẠNG THÁI U MẠCH - THẦN KINH

Các trạng thái u mạch thần kinh phát sinh do loạn sản bẩm sinh ở thần kinh ngoại bì:

2.1. Trạng thái u mạch máu não - dây tam thoa (hay hội chứng Sturge - Weber)

Bệnh biểu hiện bởi u mạch ở da bì, các biểu hiện ở mắt, não và các dấu X quang.

- Biểu hiện ở ngoài da rõ nhất; thường ở diện chi phối của dây tam thoa hay ở các nhánh của dây này. Đôi khi biểu hiện có giới hạn ở một vùng nhất định ở một nửa mặt nhưng cũng có thể sang cả bên đối diện; niêm mạc môi họng cũng có thể bị tổn thương. Thông thường, u mạch trải ra ngoài vùng dây tam thoa tới cổ, tới các chi, cả âm hộ hay ở tầng sinh môn.



Đi dạng mạch máu não

- Các rối loạn tâm trí thường có: từ hiện tượng dần tới ngu si. Có các rối loạn tính tình và tác phong.

- Các dấu hiệu thần kinh, hình như tùy thuộc trực tiếp vào u mạch ở não: thường gặp các cơn động kinh bắt đầu sớm ngay từ thời kỳ 1 hay 2 của trẻ.

Có thể có liệt nhẹ, liệt nửa người hoặc liệt một chi.

- Các biểu hiện ở mắt được đặc trưng là glôcôm bẩm sinh hay mắc phải.

- X quang sọ cho thấy các hoá vôi với thành dày gấp khúc, lồng vào nhau như hình giun, dạng dứt khúc và khum.

2.2. U mạch ở võng mạc - tiểu não

U mạch ở võng mạc - tiểu não hay hội chứng Von Hippel - Lindau, biểu hiện trạng thái "u mạch" ở võng mạc, thường ở một bên và trạng thái u mạch ở tiểu não với những triệu chứng tiểu não; đôi khi có hội chứng tăng áp lực trong sọ.

Có thể có cả chậm phát triển tâm trí nhưng thường ít gặp.



Ổ máu tụ trong nhu mô não

2.3. U mạch ở thân kinh võng mạc

U mạch ở thân kinh võng mạc được P. Bonnet, J. Dechaume và Blanc mô tả; bệnh này có phình động- tĩnh mạch ở não giữa, lồi mắt, có bất thường về mạch ở ngoài da ở cùng bên và chậm phát triển tâm trí ở mức độ nặng.

3. BỆNH NÃO CẤP CÓ CƠ GIẬT Ở TRẺ NHỎ

Trong ba năm đầu của trẻ nhỏ, có thể có một tai biến ở não; tai biến do rối loạn về huyết động học ở não và rối loạn về tính thấm của thành mạch; tất cả được biểu hiện ở lâm sàng dưới dạng bệnh não có cơ giật (S. Thieffry), loại bệnh não tuần hoàn tỏa lan.

Thường gặp ở trẻ nhỏ, vào ngày thứ 9, ngay lập tức có hôn mê sâu và các cơn co giật liên tiếp, đồng thời có rối loạn về nhịp thở và tuần hoàn.

Diễn biến thường rất nặng, dẫn tới tử vong; hoặc để lại những di chứng nặng nề về tâm thần kinh.

4. CHẢY MÁU MÀNG NÃO TRẺ SƠ SINH

4.1. Chảy máu màng não

Chảy máu màng não trẻ sơ sinh là thể cấp của tai biến mạch máu não ở trẻ em; có thể đó là do cơ địa chảy máu (tính thấm của thành mạch, rối loạn về huyết động học...) hoặc có dị dạng mạch não phát triển quá nhanh, hoặc do tác nhân có hại từ môi trường bên ngoài (nhiễm độc, nhiễm khuẩn...)

4.2. Đặc điểm chảy máu màng não ở trẻ sơ sinh

Thường biểu hiện đột ngột có cơn co giật, động kinh, trạng thái động kinh, cơn ưỡn; có sốt, nôn mửa.

Có các biểu hiện khác như thóp phồng, thường không có cứng gáy nhưng có dấu Brudzinski dương tính.

Có các biểu hiện rối loạn về mạch, nhịp thở.

Có dấu hiệu kích thích tháp ở hai bên.

Xác định qua chọc dò sống thất lưng lấy dịch não - tủy; có máu không đông.

4.3. Điều trị

Điều trị chảy máu màng não trẻ sơ sinh là điều trị hồi sức cấp cứu nội khoa trong tai biến mạch máu não.

- Chống phù não, giảm phản ứng vận mạch.
- Trợ lực hô hấp và tuần hoàn.
- Trợ lực cơ thể.
- Chống nhiễm khuẩn thứ phát...

TAI BIẾN MẠCH MÁU NÃO Ở TRẺ EM

1. ĐẠI CƯƠNG

Khác với người lớn, tai biến mạch máu não không phải là một nhóm bệnh phổ biến ở trẻ em. Tham khảo tài liệu nước ngoài, ví dụ ở Hoa Kỳ từ 1965 đến 1974, có thể thấy tỷ lệ mắc bệnh mới phát hiện hàng năm trung bình là 2,52 đối với 100.000 người trong đó đã loại trừ các trường hợp tai biến mạch máu não kết hợp với sinh đẻ, nhiễm khuẩn trong sọ và chấn thương (B.S. Schoenberg và cs., 1978). Trong lứa tuổi 0 - 14, tỷ lệ đó ước khoảng 3,1 cho 100.000 người mỗi năm và trong lứa tuổi 15 - 19 tỷ lệ đó là 8,1 cho 100.000 người. Cả hai nhóm tuổi đó như vậy chiếm 35,2% các tai biến mạch máu não ở người dưới 35 tuổi (Gudmundsson và Benedikz, 1977).

Cũng trong nghiên cứu trên của Schoenberg (1978) trong quần thể đó có 110 trường hợp lã chảy máu trong não chu sinh đối với 100.000 sơ sinh sống. Qua 69 bệnh nhi dưới 15 tuổi bị tai biến mạch máu não, Schoenberg nhận thấy:

Bệnh cảnh tắc mạch máu não	38 bệnh nhi (55%).
Bệnh tim	18
Không rõ nguyên nhân	13
Bệnh moya - moya	3
Các nguyên nhân khác	4
Bệnh cảnh chảy máu não	31 bệnh nhi (45%)
Dị dạng động - tĩnh mạch	13
Không rõ nguyên nhân	7
Túi phình mạch máu	6
Bệnh tim	1
Các nguyên nhân khác	4

Mở tử thi các trường hợp tai biến mạch máu não ở trẻ em, Banker (1961) thấy 8,7% có bệnh kèm theo và đó thường là các bệnh nặng. Trong nhóm trẻ em bị liệt do tổn thương não (cerebral palsy) sau khi ra đời, 14,7% có bệnh lý mạch máu não và 12,3% có viêm tắc tĩnh mạch não kết hợp với nhiễm khuẩn trong sọ (Laderman, 1978). Các đối tượng có nguy cơ cao nhất là các trẻ đẻ non, trẻ mắc bệnh tim bẩm sinh và trẻ có bệnh máu.

2. NHẮC LẠI SINH LÝ BỆNH

2.1. Nhồi máu não

Có nhiều nguyên nhân có thể gây ra bệnh cảnh tắc mạch máu não ở trẻ em. Ví dụ: chấn thương vào động mạch cảnh trong, biến chứng của bệnh tim bẩm sinh thể tím, bệnh của huyết sắc tố.

Hậu quả của thiếu máu não đối với trẻ nhỏ hoặc trẻ lớn cũng tương tự như tình trạng ngạt ở trẻ sơ sinh. Thiếu máu não có tính chất cục bộ và kéo dài còn trong trường hợp ngạt, toàn bộ não bị xâm phạm trong một thời gian ngắn tuy vậy ngạt còn có thể dẫn tới thiếu máu cục bộ thứ phát hoặc chảy máu. Sự đáp ứng tế bào đối với tình trạng tổ chức bị phá huỷ của não sơ sinh cũng khác so với hệ thần kinh ở tuổi lớn hơn. Về mặt sinh hoá, ở não sơ sinh, vai trò của acid lactic trong quá trình làm tổn thương tế bào cũng bị hạn chế có thể vì hàng rào máu - não ở sơ sinh có tính thấm cao nên acid lactic ít bị tích tụ tại chỗ.

Não bị thiếu máu dù trong thời gian ngắn cũng để lại hậu quả nặng nề. Nếu trong trường hợp bị ngạt hoặc thiếu máu não toàn bộ, tổn thương tế bào có tính chất chọn lọc thì, trong trường hợp nhồi máu não, toàn bộ tổ chức trong khu vực không được tưới máu sẽ bị chết. Qua theo dõi tế bào học và điện sinh lý người ta thấy biểu hiện của tổn thương tế bào não không diễn ra ngay sau khi não không được tưới máu mà thường xuất hiện muộn sau nhiều giờ.

2.2. Chảy máu não

Trong phạm vi bài này sẽ không đề cập đến trường hợp chảy máu trong não ở trẻ sơ sinh đủ tháng hoặc đẻ non.

Ở các trẻ lớn hơn, chảy máu não thường là hậu quả của một khuyết tật của thành một huyết quản xảy ra sau chấn thương hoặc do dị dạng mạch máu. Ngoài ra chảy máu có thể thứ phát sau tăng huyết áp cũng như do các bệnh lý khác của máu.

Máu thoát ra khỏi huyết quản sẽ đổ vào khoang dưới nhện, hoặc chảy tràn trên diện não lân cận và cũng có thể xuyên qua chất trắng đi vào hệ não thất. Máu cũng có thể chảy vào khoang dưới màng cứng nhưng rất hiếm gặp. Chảy máu dưới nhện thường kèm theo viêm màng não vô khuẩn hoặc gây phản ứng mạch máu não. Tổ chức bị huy hoặc do chảy máu có thể bị tổn thương phần nào đó nhưng chảy máu trong khoang dưới nhện sẽ dẫn tới nhiều triệu chứng thiếu sót thần kinh quan trọng.

Qua nghiên cứu thực nghiệm cũng như theo dõi lâm sàng, người ta thấy chảy máu trong khoang dưới nhện đặc biệt là trong bể chứa vùng đáy sẽ dẫn tới cơ thất mạch hai thì. Thì thứ nhất bắt đầu vài phút sau khi máu chảy và kéo dài độ một giờ, một phần do serotonin được giải phóng khỏi tiểu cầu của máu ngoài huyết quản. Thì thứ hai diễn ra lâu hơn. Tình trạng cơ thất mạch bắt đầu từ 3 đến 24 giờ sau khi máu chảy, đạt độ cao trong vòng 6-8 ngày và có thể kéo dài vài tuần. Hiện nay chưa rõ nguyên nhân của thì thứ hai này. Chính giai đoạn thứ hai này gây nhiều tổn hại thần kinh và có thể dẫn tới tử vong.

Hiện tượng co thắt mạch này không thấy trong trường hợp chảy máu do dị dạng động - tĩnh mạch hoặc do chấn thương. Mặt khác nếu so sánh với người lớn thì các triệu chứng thần kinh ở trẻ em cũng nhẹ hơn nhiều. Cùng với co thắt mạch, lưu lượng của dòng máu não cũng bị giảm do đó bệnh nhân thường bị mất ý thức. Ngoài ra khối lượng máu chảy ra trong não còn gây tăng áp lực trong sọ. Sự kết hợp của co thắt mạch và áp lực quá cao trong sọ làm cho bệnh cảnh lâm sàng trở nên nguy kịch hơn.

3. LÂM SÀNG

3.1. Chảy máu dưới nhện

Nguyên nhân

Nghiên cứu trên 8.413 bệnh nhân, Sedzimir và Robinson (1973) nhận thấy 321 trường hợp (3,8%) trong lứa tuổi từ 0 đến 20 có sự khác biệt rõ rệt giữa lứa tuổi này với các lứa tuổi khác. Đó là tỷ lệ rất cao của các dị dạng động - tĩnh mạch ở nhóm tuổi trẻ (27,41%) so với các nhóm tuổi khác (6,53%) và tỷ lệ tương đối thấp của các túi phình mạch máu ở nhóm tuổi trẻ (36,13%) so với các nhóm tuổi khác (56,69%).

Xem xét 510 u mạch não, McCornick và cs. (1968) nhận thấy:

Loại u mạch	Não	Tiểu não	Thân não	Cộng
U vi mạch	22	6	32	60
U mạch xoang hang	59	4	10	80
U tĩnh mạch	48	22	13	83
Dị dạng động - tĩnh mạch	217	52	18	287
Cộng	346	91	73	510

Triệu chứng

Chỉ phần nửa số trường hợp dị dạng động - tĩnh mạch mới có triệu chứng rõ. 10% bệnh nhân có biểu hiện lâm sàng lúc dưới 10 tuổi, còn 45% sẽ rõ rệt lúc 20 - 30 tuổi. Michelson (1979) thấy bệnh gặp ở nam nhiều gấp đôi so với nữ và 23% trường hợp chảy máu diễn ra tái phát từ vài ngày đến nhiều năm sau lần chảy máu đầu tiên.

Bệnh cảnh lâm sàng tùy thuộc vào vị trí của tổn thương và theo cách xuất hiện dưới dạng chảy máu não hoặc dạng khối choán chỗ. Phần lớn bệnh nhi từ trước tới lúc xảy ra bệnh hoàn toàn không có triệu chứng hoặc đã nhiều lần có đợt nhức đầu kiểu migren rồi đột ngột nhức đầu dữ dội, nôn, cứng gáy, động kinh cục bộ hoặc toàn bộ. Cũng có thể thấy liệt nhẹ nửa người và rối loạn tâm trí kiểu sa sút.

Theo Menkes (1985) các tổn thương nhỏ thường ở sâu và gây chảy máu nhiều còn các tổn thương lớn hay gây động kinh và các dấu hiệu khu trú khác nhưng chảy máu ít hơn.

Kelly và cs. (1978) nghe được tiếng thổi ở đầu trong số 25% các bệnh nhân có dị dạng động tĩnh - mạch.

Tùy theo vị trí của dị dạng, có thể thấy nhiều hội chứng khác nhau như: hội chứng đường giữa vùng dưới vỏ, hội chứng hố sau, hội chứng vùng bán cầu não, hội chứng tuỷ sống.

Chẩn đoán

Phải căn cứ vào thăm khám lâm sàng. 80% trường hợp u mạch có tiếng thổi trong đầu. Tuy nhiên ở trẻ bình thường cũng có khi nghe thấy loại tiếng thổi này ở một hoặc hai bên (Wada và Monskton, 1957).

Xét nghiệm dịch não - tuỷ cho biết có chảy máu não không. Nếu có, dịch não - tuỷ có thể đỏ máu, vàng xám và ít lâu sau ngày chảy máu glucoza não - tuỷ hạ thấp. Có khi có tăng áp lực dịch não - tuỷ và thấy tăng bạch cầu. Cần hết sức thận trọng khi chọc dò thất lưng đối với các trường hợp áp lực quá cao trong sọ và chống chỉ định khi thấy tụ máu phát triển hoặc có dấu hiệu lột não.

Chụp X quang sọ chuẩn có thể phát hiện được vết đóng vôi (10%). Chụp cắt lớp vi tính não cho phép phát hiện được các tổn thương mạch máu cỡ 1,5cm đường kính. Chụp cộng hưởng từ cho thấy rõ các khối máu tụ. Trường hợp bệnh nhi có cơn động kinh và các dấu hiệu khu trú khác, có thể tiến hành chụp động mạch não. Trường hợp có dị dạng động - tĩnh mạch ở tuỷ sống cần tiến hành chụp tuỷ sống.

Điều trị

Chủ yếu là phẫu thuật.

Trường hợp vỡ túi phình mạch máu não, điều trị nhằm đảm bảo hô hấp, duy trì huyết áp, chống phù não và chống cơn động kinh.

Tiên lượng

Nhìn chung nặng mặc dầu các kỹ thuật và phương pháp phẫu thuật hiện nay đã có nhiều thành tựu quan trọng.

Theo Sedzimir và Robinson (1973) tỷ lệ tử vong chung sau lần chảy máu ban đầu ở 33 bệnh nhân tuổi từ 7 đến 20 có đi dạng động - tĩnh mạch gây chảy máu dưới nhện là 21,2% và riêng cho lần chảy máu đầu tiên đã là 12,1% . 41,6% trường hợp bị chảy máu tái phát có tỷ lệ tử vong là 25%

3.2. Tắc mạch máu não

3.2.1. Huyết khối động mạch não

Nguyên nhân

Nếu ở người lớn, tắc động mạch não chủ yếu là hậu quả của xơ cứng động mạch thì ở trẻ em phần lớn trường hợp là do loạn sản bẩm sinh của huyết quản, viêm động mạch và chấn thương.

Do động mạch não bị tắc nên sẽ gây ra bệnh cảnh liệt nửa người cấp tính. Hội chứng này đã được nhiều tác giả mô tả trong y văn nhưng thực ra có thể do nhiều nguyên nhân khác nhau. Solomon và cs. (1970) xem xét 86 trẻ em có hội chứng liệt nửa người cấp tính nhận thấy có các nguyên nhân sau:

Nguyên nhân	Số bệnh nhi
Chấn thương	11
Nhiễm khuẩn hệ thần kinh trung ương	11
Bệnh tim	10
Thiếu máu tế bào liềm	5
Dị dạng động - tĩnh mạch	4
Tắc mạch máu não được xác định	16
Không rõ nguyên nhân	25
Linh tinh	4

Triệu chứng

Phân liệt nửa người cấp tính xảy ra trước 3 tuổi (Freud, 1897; Ingram, 1964). Khởi phát thường có dạng kinh một bên hoặc toàn bộ. Thời gian của cơn động kinh có thể kéo dài tới 24 giờ. Tiếp theo động kinh, chức năng vận động có thể bị mất hoặc tổn thương nặng. Trong một số ít trường hợp, liệt nửa người có thể diễn ra bán cấp trong vài tháng. Một số tác gia nhận thấy tay thường liệt nhiều hơn chân; một số khác lại thấy chủ yếu là rối loạn cảm giác và bán manh. Cũng có khi chỉ có nhức đầu tái diễn hoặc động kinh đơn thuần.

Tuy nhiên trước khi xảy ra liệt nửa người cấp tính, một đôi trường hợp đã sẵn có liệt rất nhẹ nửa người. Ingram (1964) nhận thấy 1/3 bệnh nhi có tiền sử sản khoa hoặc lúc mẹ mang thai bất thường và khoảng 20% có tiền sử động kinh. Ở các bệnh nhi đó liệt nửa người phần lớn kế tiếp ngay sau cơn động kinh.

Chẩn đoán

Ngoài các triệu chứng lâm sàng, cần dựa vào các xét nghiệm cận lâm sàng.

Dịch não - tủy nói chung bình thường. Một số bệnh nhi có tăng nhẹ tế bào não - tủy (dưới 50 bạch cầu/ml) và prôtêin.

Điện não đồ có các sóng chậm và điện thế biến đổi ở một bên hoặc chủ yếu ở bên bán cầu bị tổn thương.

Chụp cắt lớp vi tính não có thể thấy hình ảnh phù não không đồng đều ở bên não tổn thương giai đoạn đầu. Cuối tuần đầu, diện sáng đó trở nên đều đặn hơn và có bờ viền rõ. Trường hợp bệnh tiến triển lâu ngày có thể thấy hình ảnh teo não một bên. Đôi khi có hiện tượng đóng vôi chúng ta nơi đó trước đã có chảy máu.

Do tốc độ dòng máu não theo hiệu ứng Doppler giúp cho chẩn đoán tắc các mạch máu đoạn ngoài sọ và các dị dạng động - tĩnh mạch khác.

Trong nhiều trường hợp, chụp động mạch não phát hiện được rõ rệt tổn thương. Có thể chia ra năm loại khác nhau (Solomon và cs., 1970; Hilal và cs., 1971): thông thường hay gặp hình ảnh tắc động mạch cảnh trong, đoạn trên mỏm yên và phần đầu của động mạch não giữa và động mạch não trước. Có khi thấy kèm theo một u vi mạch lớn ở các huyết quản vùng các hạt nhân ở đáy não. Ngoài ra có thể còn thấy nhiều nhánh bên. Đó là hình ảnh điện quang được Takeuchi đặt tên là bệnh moyamoya (hình khối thuốc lá). Có hai thể lâm sàng của bệnh moyamoya: hội chứng nguyên phát hay gặp ở bệnh nhân Nhật Bản có yếu tố di truyền và liệt nửa người không tiến triển; còn hội chứng thứ phát có thể do nhiều bệnh khác nhau, ví dụ như bệnh hồng cầu liềm, u xơ thần kinh, xơ cứng củ Bourneville, các nhiễm khuẩn hệ thần kinh trung ương đặc biệt là lao màng não. Một loại hình ảnh chụp động mạch não khác cũng hay gặp là tắc động mạch vùng đáy nhưng không kèm theo u vi mạch. Theo qui luật vị trí tắc hoặc nghẽn là ở đoạn trên mỏm yên của động mạch cảnh trong; người ta cho là do viêm động mạch, hậu quả của nhiễm khuẩn tai - mũi - họng. Hiếm gặp hơn là tắc ở gốc động mạch cảnh trong hay một hoặc nhiều nhánh của đoạn cuối động mạch não giữa (Solomon, 1970; Hilal, 1971). Dù sao có khi hình ảnh chụp mạch não vẫn bình thường: đối với các bệnh nhi này phần lớn liệt nửa người thường kèm theo nhiều cơn động kinh cục bộ hoặc toàn bộ.

Điều trị

Cần chống phù não, sử dụng Mannitol hoặc Dexamethason. Dùng các thuốc chống động kinh đối với các cơn cục bộ hoặc toàn bộ.

Nếu không cắt được động kinh bằng thuốc sẽ đặt ra vấn đề phẫu thuật thần kinh cắt đoạn bán cầu não.

Ngoài ra cần kết hợp với phục hồi chức năng.

Tiên lượng

25% trường hợp có thể tử vong trong các giai đoạn sớm của bệnh và hơn 50% bệnh nhi sông sót có di chứng liệt nhẹ nửa người hoặc động kinh.

3.2.2. Nghẽn mạch não

Nguyên nhân

Thông thường nghẽn mạch não xảy ra ở các bệnh nhi mắc bệnh tim bẩm sinh loại tím, viêm nội tâm mạc vi khuẩn hoặc bệnh van tim do thấp. Hiếm gặp hơn là do mỡ xuất phát từ một xương dài bị gãy hoặc sau truyền tĩnh mạch chất mỡ. Lấp mạch do khí có thể xảy ra sau phẫu thuật tim hoặc các kỹ thuật phẫu thuật lồng ngực.

Triệu chứng

Bệnh cảnh nghẽn mạch não hậu quả của bệnh tim thường diễn ra cấp tính với nhiều triệu chứng thần kinh trong đó bao gồm mất ý thức, động kinh, liệt nửa người, thất ngôn hoặc bán manh. Những dấu hiệu báo trước có thể không có hoặc rất nhẹ như nhức đầu, nôn mửa.

Nghẽn mạch do mỡ thường xảy ra trong vòng 48 giờ sau khi gãy xương chậu hoặc xương chân. Bệnh cảnh lâm sàng gồm rối loạn ý thức, động kinh, liệt nửa người, khó thở nhanh, sốt và ban xuất huyết lấm tấm vùng ngực, mặt và nách (Moore và cs., 1981).

Nghẽn mạch do khí có đặc điểm mất ý thức đột ngột, có thể kèm theo hoặc không kèm theo triệu chứng ở một bên thuộc khu vực tưới máu của hệ mạch cảnh. Cũng có khi thấy có dấu hiệu thần não.

Điều trị

Xử trí theo nguyên nhân. Nói chung cần chống phù não, cung cấp đủ oxy, sử dụng corticoid.

3.2.3. Tắc xoang tĩnh mạch não

Nguyên nhân

Thường hay gặp ở các bệnh nhi mắc bệnh tim bẩm sinh nặng thể tím. Phần lớn do một quá trình nhiễm khuẩn từ một vị trí lân cận như xương chũm, mũi trên, hổ mắt.

Đối với trường hợp bệnh tim bẩm sinh thể tím, ở nhồi máu hay xâm phạm xoang tĩnh mạch dọc trên và các tĩnh mạch não đổ vào đó.

Triệu chứng

Ở bệnh nhi mắc bệnh tim bẩm sinh, các dấu hiệu thần kinh có thể diễn ra đột ngột không có tiền chứng. Thường thấy mất ý thức và động kinh, liệt vận động và các dấu hiệu của áp lực quá cao trong sọ như thóp phồng, phù gai thị.

Dịch não - tủy lúc đầu vẫn trong và áp lực hơi tăng; về sau áp lực tăng rõ rệt trong 50% các trường hợp. Dịch có thể đỏ máu hoặc vàng xám, prôtêin tăng cao và tế bào cũng tăng mặc dầu có khi không thấy nhiễm khuẩn rõ.

Chẩn đoán

Ngoài các biểu hiện lâm sàng còn phải căn cứ vào kết quả của chụp cắt lớp vi tính não và chụp động mạch não đặc biệt chú ý tới tĩnh mạch.

Điều trị

Cần chú ý điều trị chống phù não, cắt cơn động kinh; đảm bảo đủ nước và điện giải kết hợp với kháng sinh.

NHỨC ĐẦU DO RỐI LOẠN VẬN MẠCH (MIGRAINE)

Trong các chứng nhức đầu thường gặp ở trẻ em, phổ biến nhất là nhức đầu do rối loạn vận mạch kiểu nhức nửa đầu (migraine). Bệnh có tính chất gia đình, tái diễn nhiều lần, thường thấy đau một bên đầu với tiền chứng rối loạn thị giác mặt khác nhức đầu hay kèm theo lợm giọng và nôn.

1. VÀI NÉT VỀ SINH LÝ BỆNH

Cơ chế nhức đầu (kiểu migraine) chủ yếu do nguồn gốc mạch máu. Bệnh diễn ra qua hai thì. Ở thì thứ nhất, giai đoạn tiền chứng, có hiện tượng co thắt các động mạch trong sọ gây biến đổi lòng huyết quản dẫn tới giảm lưu lượng máu não và một số triệu chứng có tính chất cục bộ. Ở thì thứ hai, giai đoạn có cơn nhức đầu, có hiện tượng tăng cường luồng máu não đối với não và ngoài da đầu, liên quan đến giãn các động mạch trong và ngoài sọ.

Hiện nay người ta vẫn chưa rõ nguyên nhân của các biến đổi đó. Người ta cho rằng khởi phát có tăng độ dính và ngưng tập tiểu cầu làm nghẽn vi tuần hoàn dẫn tới giảm luồng máu não. Thêm vào các biến đổi huyết quản còn có rối loạn chuyển hoá và nồng độ của các chất truyền dẫn thần kinh. Ở giai đoạn sớm của cơn bệnh, no-adrenalin trong huyết tương tăng lên và serotonin ở tiểu cầu giảm xuống kèm theo giảm hoạt động rõ rệt của men oxy hoá amin đơn trong tiểu cầu. Một số chất khác như prostaglandin E₁, tyramin và phenylethylamin có thể gây khởi phát nhức đầu. Riêng tyramin và phenylethylamin có

mặt trong nhiều thức ăn. đặc biệt là trong phô mai và sô- cô- la. đã gây xuất hiện cơn nhức đầu ở nhiều bệnh nhân người lớn. Tuy nhiên, ở trẻ em các amin đó không quan trọng lắm. Người ta cũng nhận thấy không phải chỉ riêng não bị ảnh hưởng trong cơn nhức đầu mà cả chức năng thận cũng bị biến đổi gây tiểu tiện nhiều và tăng thải histidin. Sự giải phóng ra các chất amin có tác động tới mạch máu, một số có tính chất gây co mạch như serotonin, sẽ nối tiếp bằng quá trình giáng hoá thành chất acid - 5 - hydroxy - indol - acetic (5HIAA). Bản thân chất 5HIAA có tính chất gây giãn mạch và nồng độ chất này thường tăng cao trong huyết thanh ở giai đoạn nhức đầu đồng thời với giảm lượng serotonin. Ngoài ra còn có giải phóng ra chất bradykinin cũng có tính chất giãn mạch. Xung quanh các động mạch bị giãn thấy có giải phóng và tích tụ các amin có khả năng làm giảm ngưỡng đau như histamin.

2. LÂM SÀNG

2.1. Thể điển hình thông thường

Các cơn nhức đầu đầu tiên thường xảy ra ở trẻ trong tuổi học. M. Arthuis (1990) cho rằng 80% chứng nhức đầu ở trẻ em thuộc thể này.

Ở trẻ em và thiếu niên, cơn bệnh xảy ra khá đặc sắc. Tiền chứng thất thường diễn ra vào khoảng 1 - 2 ngày trước khi có cơn bao gồm: bồn tính, buồn ngủ, thay đổi tính tình, buồn bã, kém ăn, mất ngủ, co máy các bắp cơ. Mặt trẻ thường xanh xao, mắt quầng, vẻ mệt mỏi. Yếu tố gây khởi bệnh có thể khác nhau ví dụ như sau khi ăn một thức ăn nào đó, thiếu ngủ, chấn thương sọ não, cố sức quá, giai đoạn nhiễm khuẩn, trước khi hành kinh, nắng chói.

Nhức đầu chủ yếu ở một bên vùng trán, trên hoặc sau hố mắt, lúc đầu nhẹ sau nặng dần. Tuy vậy có thể bị đau cả hai bên hoặc ở các điểm khác vùng đầu. Kèm theo nhức đầu bao giờ cũng có rối loạn thị giác dưới hình thức ám điểm nhấp nháy. Lúc đầu, trẻ thường kêu là có một điểm mù nhỏ tại giữa nhãn trường, điểm đó tiếp tục lan rộng và có thể chiếm nửa nhãn trường. Xung quanh điểm đó có nhấp nháy các đường sáng gấp khúc diễn ra trong vòng 10 - 20 phút rồi hết. Một số trẻ chỉ nói là nhìn mờ hoặc là thấy đom đóm rồi sau đó xuất hiện nhức đầu.

Trong cơn nhức đầu hay thấy trẻ lợm giọng hoặc nôn thực sự kèm với đau bụng trong vòng vài giờ. Lúc này xem thấy trẻ xanh xao, mắt thâm quầng, sợ ánh sáng và đòi nằm chỗ tối một mình, không muốn ai động tới mình.

Khi sắp xảy ra nhức đầu hoặc lúc khởi phát có khi có hiện tượng tê bì quanh miệng, loạn cảm bàn tay, chóng mặt hoặc thất ngôn thoáng qua. Đôi khi thấy rõ động mạch thái dương đập mạnh.

Nếu trẻ ngủ được, cơn nhức đầu có thể ngăn lại. Và lúc tỉnh giấc lại thấy trẻ trở nên bình thường. Tuy nhiên đôi khi vẫn còn hơi nhức đầu, một mỗi trong 1 - 2 ngày. Ngoài cơn trẻ hoàn toàn bình thường và số lần cơn tái diễn cũng khác nhau ở mỗi bệnh nhi.

2.2. Thể nhức đầu thị giác (migraine ophtalmique)

Loại này chiếm tỷ lệ 10 - 20% các trường hợp nhức đầu ở trẻ em. Về lâm sàng, cơn nhức đầu có thể biểu hiện với các triệu chứng bất thường như: đau bụng dữ dội, nôn chu kỳ, đi lỏng chu kỳ, cơn chóng mặt lạnh tính kịch phát. Nhưng đặc biệt sau này có thể sẽ không xảy ra cơn nhức đầu nữa.

2.3. Thể kèm theo triệu chứng thần kinh

- Nhức đầu liệt nửa người:

Rất hay gặp ở trẻ em. Hội chứng thiếu sót xảy ra đột ngột kèm theo loạn cảm ở nửa người bên liệt, ở tay nặng hơn chân và không kèm theo mặt. Nếu liệt nửa người bên phải có thể thấy thất ngôn. Hội chứng thiếu sót đó thường đối lập với bên nhức đầu và có thể xảy ra trước khi nhức đầu. Bệnh cảnh đó thường không quá vài giờ và qua khỏi không để lại di chứng.

Một đặc điểm là các cơn đó có thể diễn ra xen kẽ một lần phía bên này, lần khác phía bên kia. Đôi khi gặp bệnh ở trẻ dưới 1 tuổi. Tiến triển của bệnh là sau này sẽ có nhức đầu theo kiểu thông thường tuy vậy đôi khi trẻ bị di chứng như thiếu năng trí tuệ hoặc có các động tác bất thường.

- Nhức đầu liệt mắt:

Thể bệnh này rất hiếm ở trẻ em. Có thể khởi đầu trước lúc 10 tuổi (khoảng 4 - 8 tuổi), phần lớn ở trẻ gái. Bệnh xuất hiện với đau vùng hố mắt có thể lan ra nửa đầu và kéo dài từ một ngày đến một tuần. Thường thấy liệt dây vận nhãn chung (III) xảy ra sau nhức đầu chừng 3 - 5 ngày và có thể tồn tại tới một tháng. Cũng có khi kèm theo liệt các dây IV và VI. Hiếm khi để lại di chứng nhưng các cơn bệnh có thể tái hiện trong nhiều năm sau với nhịp độ thất thường.

- Nhức đầu của động mạch thân nền:

Thể này thường gặp ở trẻ gái vào tuổi dậy thì và thời kỳ hành kinh. Các triệu chứng chủ yếu là thị giác với giảm thị lực, nhìn mờ và đôi khi mất thị lực cả hai mắt. Đôi khi có ám điểm hoặc ảo thị thoáng qua. Ngoài ra có khi kèm theo loạn cảm, nói khó, chóng mặt, loạn choạng, rối loạn ý thức.

Các triệu chứng đó thường xuất hiện trước cơn nhức đầu và nhức đầu với tính chất mạch đập mạnh vùng chẩm cũng như hay kèm theo nôn mửa dữ dội.

- Nhức đầu kèm theo rối loạn ý thức:

Rất hiếm thấy tuy có thể xảy ra sau một chấn thương nhẹ vào đầu cho nên có thể dẫn tới chẩn đoán không chính xác. Trạng thái lú lẫn cấp tính diễn ra có hoặc không kèm theo nhức đầu nhưng phần lớn có tiền sử nhức đầu hoặc trong bối cảnh có nhức đầu. Hội chứng lâm sàng bao gồm sự kết hợp của nhức đầu với ảo thị, biến dạng sơ đồ cơ thể và ngoại cảnh cùng nhận thức sai lầm về thời gian. Cơn lú lẫn có khi gặp ở một trẻ ngủ gà hoặc não động, mất định hướng, phản ứng chậm với kích thích và cũng có thể kèm theo các dấu hiệu thần kinh trầm trọng: hôn mê nông hoặc sâu có biến đổi trương lực cơ, co giật và rối loạn thị giác. Cần phân biệt với bệnh cảnh ngộ độc, viêm não cấp hoặc chảy máu màng não.

3. TIẾN TRIỂN

Nói chung nhức đầu do rối loạn vận mạch ở trẻ em có tiến triển tốt. Tỷ lệ bệnh đỡ lúc 7 - 17 tuổi khoảng 3 - 17% và sau sáu năm diễn biến tỷ lệ hết hoàn toàn triệu chứng khoảng 50%. Tuy nhiên nếu tuổi khởi bệnh muộn dễ có tái phát khi sang tuổi người lớn.

4. XÉT NGHIỆM

Dịch não - tủy bao giờ cũng bình thường, không bao giờ có dấu hiệu của chảy máu màng não. Tuy nhiên trong một vài trường hợp hiếm gặp có khi thấy có phản ứng tế bào đơn thuần hoặc hơi tăng prôtêin não - tủy.

Ghi điện não có thể thấy hình ảnh bất thường với tỷ lệ biến đổi từ 10 - 70% các trường hợp nhức đầu này ở trẻ em. Holquin và Fenichel (1967) đưa ra tỷ lệ 27%, còn Friedman

và Pampiglione (1974) nêu tỷ lệ 23%. Phổ biến nhất là sự xuất hiện các sóng chậm delta và theta, cục bộ hoặc lan toả. Các sóng đó có thể tồn tại hoặc mất đi sau cơn nhức đầu.

Chụp cắt lớp vi tính não thường không phát hiện được gì đặc biệt, nhưng cần thiết tiến hành xét nghiệm này để loại trừ một tổn thương thiếu máu hoặc chảy máu. Thông thường có thể thấy giảm tỷ trọng ở khu vực gần các não thất.

Đối với chụp động mạch não, M. Arthuis (1990) cho là chống chỉ định vì có thể làm cho các triệu chứng trở nên nặng thêm, nhất là đối với các thể kèm theo triệu chứng thần kinh.

5. CHẨN ĐOÁN

Chẩn đoán nhức đầu do rối loạn vận mạch chủ yếu dựa trên tính chất xuất hiện chu kỳ các cơn cấp diễn và có thể khởi phát do các sang chấn. Ngoài ra có thể căn cứ vào một số đặc điểm như:

- Có cơn báo trước thường là thị giác (10 - 50% các trường hợp).
- Có triệu chứng tiêu hoá, chủ yếu là lợm giọng và nôn mửa, nhưng cũng có khi là biếng ăn hoặc đau bụng (70 - 100% các trường hợp).
- Trong gia đình cũng có người bị nhức đầu (44 - 87% các trường hợp).
- Ở trẻ em chỉ nhức đầu ở một bên ít gặp hơn ở người lớn (25 - 66%).
- Có tiền sử hay bị say tàu say xe (45%).

Đối với các trường hợp nhức đầu kéo dài cần loại trừ một hội chứng áp lực quá cao trong sọ do các tổn thương chوán chỗ.

Ngoài ra cần loại trừ các trường hợp nhức đầu do căng thẳng lo âu.

6. ĐIỀU TRỊ

Cơ ban là điều trị triệu chứng: nghỉ ngơi yên tĩnh, dùng thuốc giảm đau nhẹ như Paracetamol, Aspirin; có chế độ ăn uống thích hợp; sinh hoạt học tập bình thường.

Trong cơn nhức đầu có thể cho Dihydroergotamin hoặc ergotamin tartrat, liều 1 - 2mg uống, có thể nhắc lại cách 15 - 30 phút. Tuy vậy, nếu trẻ có bán manh hoặc liệt nhẹ nửa người không nên cho thuốc này lúc đang ở thì co mạch.

Để phòng cơn nhức đầu có thể cho các dẫn xuất của Belladon dưới dạng Belladéna hoặc Bellergal, Belligamin. Đặc biệt có thể cho Propanolol với liều 20 - 60mg/ ngày đường miệng cho các trẻ có thể trọng dưới 35 kg (1,5mg/kg/ngày).

Đối với một số trường hợp, có những thức ăn có thể dễ gây cơn như sữa bò, trứng, sô - cô - la, cam, pho - ma, cà chua... vì vậy cần chú ý trong vấn đề dinh dưỡng cho các bệnh nhi đó.

BIỂU HIỆN THẦN KINH TỪ CÁC BỆNH NỘI KHOA Ở TRẺ EM

1. KHÁI NIỆM CHUNG

Hệ thần kinh có liên hệ mật thiết với toàn bộ hệ thống các cơ quan của cơ thể trẻ em.

Biểu hiện thần kinh của các bệnh nội khoa ở trẻ em thường có tính chất ở giai đoạn phát triển, có thể là dấu hiệu báo hiệu, có thể xuất hiện ở giai đoạn toàn phát, có thể là dấu hiệu tiên lượng và cũng có thể xuất hiện ở giai đoạn cuối cùng của bệnh.

- Các quá trình bệnh lý của các bệnh nội khoa ở trẻ em tác động vào hệ thần kinh qua đường máu gây rối loạn tuần hoàn não, phù não (như các bệnh van tim), hoặc gây hiện tượng tự nhiễm độc như các bệnh thận (urê huyết cao gây hiện tượng sảng cấp...).
- Có những bệnh đặc trưng là thần kinh nhưng lại ở chuyên khoa nội tiết, thực ra đó là thần kinh - nội tiết có phạm vi rộng và khá phức tạp, ví dụ các vòng tự điều chỉnh, vòng hạ khâu não - tuyến yên, tuyến nội tiết...
- Đặc biệt ở trẻ em, các bệnh phổi - não.
- Các bệnh ung thư ở nội tạng có thể di căn vào trực xám.
- Thực tế lâm sàng đã có ung thư gan ở trẻ di căn vào tủy sống gây bệnh cảnh ép tủy...

2. BIỂU HIỆN CHUNG

Có thể là biểu hiện rối loạn quá trình tiếp thu (cảm giác, giác quan...) và quá trình giải đáp thực hiện (vận động). Rối loạn này thể hiện dưới dạng kích thích hoặc huỷ hoại: kích thích sẽ có biểu hiện cơn đau, cơn tê, cơn giật... huỷ hoại sẽ có liệt với liệt một tay, liệt hai chân, liệt nửa người...

- Có thể gây trạng thái hôn mê, rối loạn ý thức, cơn đột quỵ.
- Có các hình thái rối loạn vận mạch...
- Có thể là biểu hiện của "di căn lên não" với các hình thái của hội chứng choán chỗ ở não...

3. RỐI LOẠN THẦN KINH TRONG CÁC BỆNH THẬN

Trong viêm thận mạn tính, urê huyết cao gây một tình trạng nhiễm độc chung - có những biểu hiện nhức đầu, rối loạn cảm giác (ngứa), giác quan (mất mờ, ù tai) ngày càng phát triển, rối loạn ý thức tăng dần dần tới hôn mê do tăng urê huyết.

Đây là trường hợp cấp tính cần phải xử trí kịp thời - chủ yếu là hạ urê huyết, chống phù não...

4. RỐI LOẠN THẦN KINH TRONG CÁC BỆNH GAN

- Hôn mê gan.
- Hội chứng gan - não. Thoái hoá gan có thể có những biểu hiện thoái hoá nhân đậu ở não với bệnh Wilson.

5. RỐI LOẠN THẦN KINH TRONG CÁC BỆNH TIM - MẠCH

Một số trường hợp các bệnh tim - mạch sẽ dẫn tới những biểu hiện ở thần kinh, một phần do rối loạn- thiếu ô xy não, một phần do rối loạn về huyết động học.

Các bệnh van tim, ví dụ biến chứng hẹp van tim gây nhũn não, lấp mạch não ở bên trái và gây liệt nửa người phải.

Viêm cơ tim, dẫn tới bệnh não, áp - xe não...

6. RỐI LOẠN THẦN KINH TRONG CÁC BỆNH VỀ MÁU

Các bệnh gây chảy máu (do sự kéo dài của thời gian máu chảy hay thời gian máu đông), có thể dẫn tới máu chảy ở màng não, chảy máu màng não - não.

7. RỐI LOẠN THẦN KINH TRONG CÁC BỆNH NỘI TIẾT

Thần kinh - nội tiết có phạm vi rộng và khá phức tạp. Chúng ta đã biết tuyến nội tiết được điều chỉnh bởi tuyến yên và tuyến yên lại được sự chỉ đạo của hạ khâu não; mặt khác lại do tác động các chất nội tiết tác ngược lại tuyến yên và vùng hạ khâu não. Từ đó có thể có những biểu hiện ở các tầng của trục xám, vào các chức năng tiếp thụ hay chức năng giải đáp...

- Glucoza tăng hay giảm quá mức đều dẫn tới hôn mê, đặc biệt ở trẻ em có hội chứng Reye - liên quan tới bệnh nội khoa. Glucoza giảm ở trong máu và cả ở trong dịch não - tủy gây bệnh cảnh hội chứng não cấp...
- Các thay đổi nội tiết sinh dục, nhất là ở nữ (kinh nguyệt thay đổi ở thời kỳ bắt đầu và thời kỳ tiền mãn kinh), có thể gây nhức đầu kiểu rối loạn vận mạch.
- Chứng thiếu năng tuyến giáp: gây hạ calci huyết và tủy trẻ nhỏ sơ sinh, sau sơ sinh hay trẻ lớn sẽ có những biểu hiện cơn tetani, co giật toàn bộ đôi khi dẫn tới cơn liên tục; đôi khi có phù gai thị, chậm phát triển tâm trí.
- Suy tuyến giáp: chậm phát triển tâm trí trong suy tuyến giáp là chứng bệnh cổ điển nhất và điển hình nhất.

Chúng suy tuyến giáp dẫn tới rối loạn phát triển về kích thước và chậm cốt hoá: dạng các trẻ này có mũi bè tẹt, miệng rộng, lưỡi dày, cổ ngắn và ngực rộng, bụng to, da và tóc khô, chậm mọc răng. Chỉ số khôn rất thấp và trẻ lại có các rối loạn về tác phong với vô tình cảm.

không hứng thú và đôi khi có cơn tức giận. Ngoài ra có chậm phát triển tâm lý - vận động.

Người ta phân biệt suy giáp trạng không có bướu cổ, suy giáp trạng từ tổn thương tuyến yên hay từ tổn thương gian não... đặc biệt ở ta *cơn bườu đơn phát và độn đờn phát* thường có liên quan chặt chẽ tới thức ăn thiếu iốt...

8. RỐI LOẠN THẦN KINH TRONG CÁC BỆNH PHỔI

Bệnh phổi - não là chứng bệnh thường gặp ở lâm sàng thần kinh trẻ em.

- Viêm phổi, áp xe phổi có thể dẫn tới viêm nhiễm trực xám với bệnh cảnh viêm não thứ phát, áp xe não.

Thực tế lâm sàng, trong vụ dịch viêm não trẻ em, có nhiều trường hợp cần phân định chẩn đoán giữa viêm phổi có rối loạn hô hấp, ứ tiết đờm rãi, viêm nhiễm với bệnh cảnh viêm phổi, viêm phế quản - phổi ở trẻ em biến chứng vào não với bệnh cảnh viêm não thứ phát...

Có trường hợp từ phổi gây viêm màng não mủ và biến chuyển thành áp xe não.

9. PHÁT HIỆN KỊP THỜI CÁC BIỂU HIỆN THẦN KINH TỪ CÁC BỆNH NỘI KHOA

Trong phần thăm khám lâm sàng thần kinh trẻ em bao giờ cũng cần chú ý phát hiện các biểu hiện về hô hấp, tim mạch, thăm khám vùng bụng, thăm khám toàn diện.

Xét nghiệm cơ bản sẽ giúp chúng ta đánh giá các biến đổi về máu, nước tiểu, dịch não - tuỷ...

10. ĐIỀU TRỊ

Chủ yếu điều trị các bệnh nội khoa của trẻ em, đồng thời kết hợp điều trị triệu chứng các chứng bệnh thần kinh (chống phù não, giảm phản ứng vận mạch, phục hồi chức năng...).

RỐI LOẠN THỂ NHIỄM SẮC

Một số bệnh thần kinh có liên quan mật thiết đến các bất thường của thể nhiễm sắc. Các triệu chứng lâm sàng phổ biến là chậm phát triển tâm trí, các khuyết tật về mặt giải phẫu hình thái hoặc vi thể và các rối loạn thể nhiễm sắc.

Khoảng 6,2% các trường hợp chậm phát triển tâm trí có rối loạn thể nhiễm sắc; đặc biệt phổ biến là tam bội thể 21, 18 và 13.

Về mặt di truyền học có bốn loại cần chú ý là: thừa hoặc thiếu một hay nhiều thể nhiễm sắc; biến dị gien: tích tụ các biến đổi nhỏ của gien dẫn tới sự phát triển khuyết tật hoặc bệnh tật; không hòa hợp gien mẹ - con. Thực tế trong lĩnh vực thần kinh học trẻ em các khuyết tật của ống thần kinh thuộc nhóm có rất nhiều yếu tố nguyên nhân.

Với những thành tựu hiện đại về khoa học kỹ thuật, hiện nay người ta ngày càng phát hiện được cụ thể các bất thường của gien cũng như xác định được vị trí bệnh lý trong các thể nhiễm sắc.

Bảng dưới đây sẽ giới thiệu tóm tắt một số bệnh có liên quan mật thiết đến rối loạn thể nhiễm sắc và khuyết tật của gien.

Phân loại gen và loại bệnh	Thể nhiễm sắc	Khuyết tật của gen	
<i>I. Tự thể trội</i>			
Bệnh Charcot-Marie-Tooth (loại 1)	1p 22-1q 23	chưa biết rõ	
Bệnh vonHippel-Lindau	3p	nt	
Bệnh Huntington	4p 16.3	nt	
Loang choang gai- tiểu não	6p 21.2-q 12	nt	
Loan trương lực cơ vân	9q 32-q 34	nt	
U nguyên bào võng mạc	13q14	thiếu prôtêin Rb	
Bệnh von Recklinghausen	17q 11.2	chưa biết rõ	
Viêm nhiều dây thần kinh amyloid gia đình	18q 11.2 - q 12 1	thay thế tranthyretin bằng bazơ đơn ở mRNA	
Loạn dưỡng cơ trương lực	19-centromere	chưa biết rõ	
Cơ giât gia đình lạnh tinh	20q 13.2	nt	
Bệnh Alzheimer gia đình	21q 21	nt	
U xơ thần kinh thính giác hai bên	22q 11- q13	nt	
<i>II. Tự thể ẩn</i>			
Bệnh Gaucher	1q 21	thay thế acid amin trong Glucocerebrosidaza	
Teo cơ cột sống	5q 11.2 - q13.3	chưa biết rõ	
Bệnh Friedreich	9p22-centromere	nt	
Loang choang-gi \square vi mạch	11q 22-23	nt	
Bệnh Wilson	13q 14.11	nt	
G_{M2} Gangliosidosis :			
{	Bệnh Tay - Sachs	15q 22-q 25	biến đổi gen lập mã chuỗi alpha của hexosaminidaza
	Bệnh Sandhoff	5q13	biến đổi gen lập mã beta của hexosaminidaza

<i>III. Gân X ắn</i>		
Teo cơ Duchenne	Xp 21 21	thiếu dystrophin
Teo cơ Becker	Xp 21 21	khuyết tật của dystrophin
Bệnh Pelizaeus- Merzbacher	Xq 21-q22	khuyết tật của protein proteolipidmyelin
Loan dưỡng chất trắng (Adrenoleukodystrophy)	Xq 27-q28	chưa biết rõ
Hội chứng Lesch-Nyhan	Xq 27	thiếu hụt Hypoxanthinoguanin phosphosponbosyltransferaza
Loan dưỡng Emery-Dreifuss	Xq 28	chưa biết rõ
<i>IV. Bệnh thể ti lập truyền qua mẹ</i>		
Bệnh teo cơ do thể ti lập	đứt đoạn ở DNA ti lập	
Bệnh teo thị di truyền Leber	thay thế acid amin trong NADA Dehydrogenaza tiểu đơn vị 4	



Hội chứng Down (Tam hội thể 21)

BỆNH WILSON

Bệnh Wilson là một bệnh biến dị gen tự thể ẩn tính gây rối loạn chuyển hoá chất đồng (Cu) dẫn đến thoái hoá một số khu vực của não và xơ gan. Với những biểu hiện phong phú, bệnh đã thu hút sự chú ý của nhiều chuyên khoa lâm sàng và cận lâm sàng, y học và sinh học. Bệnh tuy tương đối hiếm nhưng vẫn có thể gặp ở mọi nơi cũng như ở mọi chủng tộc trên thế giới. Ngày nay, nếu phát hiện được sớm và điều trị thích hợp, người ta có nhiều hy vọng làm thay đổi tiên lượng của căn bệnh phức tạp này.

1. CHUYỂN HOÁ CỦA ĐỒNG

Đồng là một chất dinh dưỡng vi lượng chủ yếu của người và động vật. Đó cũng là một thành phần chính trong nhiều enzym quan trọng; nhưng đồng thời cũng lại là một ion rất độc.

Cơ thể người lớn bình thường có từ 70 đến 100 mg đồng. Sự hằng định phụ thuộc vào cân bằng giữa hấp thu ở ruột và thải trừ qua mật trong giới hạn từ 1 đến 5 mg mỗi ngày. Đồng có thể hấp thu được qua da, thải qua nước tiểu và mồ hôi với một số lượng rất nhỏ. Khoảng 25% lượng đồng đưa vào cơ thể được hấp thu ở ruột non nhờ Metallothionein là một prôtêin kim loại có trọng lượng phân tử thấp. Nghiên cứu bằng chất đồng vị phóng xạ ^{64}Cu cho thấy lượng đồng đã hấp thu sẽ vào huyết tương gắn với albumin dưới dạng Cu^{++} . Trong vòng hai giờ, đồng sẽ gắn với prôtêin của gan.

(hepatocuprein) rồi được tổng hợp thành Ceruloplasmin và đi vào tuần hoàn hoặc thải qua đường mật. Như vậy có một chu kỳ ruột - gan đối với đồng.

Trong huyết thanh bình thường, hơn 95% đồng là dưới dạng Ceruloplasmin. Ceruloplasmin là chất alpha 2-globulin-glycoprotein màu xanh, trọng lượng phân tử khoảng 155.000 có chứa 6 nguyên tử đồng trong một phân tử. Thời gian bán hủy trong huyết thanh là 54 giờ. Bình thường lượng đồng trong huyết thanh là 100 μ g trong 100ml còn nồng độ ceruloplasmin là từ 20 đến 40 μ g trong 100ml. Ceruloplasmin tăng trong lúc có thai hoặc khi nồng độ estrogen cao, trong nhiễm khuẩn cấp và mạn tính, nhồi máu cơ tim, ung thư và bệnh bạch huyết, cường giáp, xơ gan. Ceruloplasmin giảm ở các trẻ sơ sinh bình thường, ở các trường hợp thiếu máu và thiếu dinh dưỡng, trong hội chứng thận hư, trong bệnh tóc cứng (kinky hair disease). Trong bệnh Wilson, ceruloplasmin có thể bị giảm xuống bằng nửa trị số bình thường hoặc thấp hơn nữa; còn lượng đồng gắn với albumin lại tăng từ hai đến năm lần. Kết quả là lượng đồng toàn phần trong huyết thanh bị giảm nhưng cũng không quá 60-80 μ g trong 100ml. Tuy nhiên cũng có thể gặp trường hợp nồng độ ceruloplasmin bình thường trong bệnh Wilson.

Nước tiểu người bình thường có độ 0,1mg đồng trong 24 giờ. Lượng đồng đó có thể tăng vừa trong mọi thể xơ gan và sau khi ăn quá nhiều protêin. Trong bệnh Wilson, lượng đồng niệu thường rất cao và có thể vượt mức 1,2mg trong 24 giờ. Tăng đồng niệu mạn tính sẽ dẫn tới rối loạn một vài thông số của chức năng thận, đặc biệt là đối với tái hấp thu ở ống thận. Khi bệnh diễn biến kéo dài sẽ thấy có acid amin niệu. Do tái khả năng hấp

thu glucoza của ông thận cũng bị suy yếu cho nên có thể xuất hiện glucoza niệu; còn tăng calci niệu cũng khá phổ biến. Lượng acid uric huyết thanh thấp cũng theo cơ chế trên.

2. LÂM SÀNG

Theo số liệu của nhiều tác giả, tần số của bệnh Wilson trong nhân dân vào khoảng 1/200.000. Những triệu chứng thần kinh thường khởi phát sau 10 tuổi nhưng cũng có thể xảy ra rất sớm vào lúc 4 tuổi hoặc rất muộn vào lúc 50 tuổi. Tuổi khởi bệnh trung bình ở nhiều nước là từ 12 đến 16; ở Trung Quốc đối với bệnh nhân nam trung bình là 20,9; còn ở Hoa kỳ là 23,2 cho cả hai giới. Ở Nhật Bản bệnh thường thấy bắt đầu trong khoảng từ 6 đến 13 tuổi. Ở Việt Nam phần lớn bệnh xảy ra trong khoảng 9 đến 13 tuổi (L.Đ. Hình và c.s. 1990).

Các biểu hiện ban đầu thường gặp là vận động cơ thể và tứ chi trở nên chậm chạp, đi đứng khó khăn, ăn uống chậm chạp, nói khó, nuốt khó, run tay, chảy nhiều rãi. Một số trường hợp viết khó, học tập sút kém, giảm lượng ngôn ngữ, hoạt động tâm trí cũng trở nên chậm chạp và tiếp xúc dần dần bị hạn chế. Các triệu chứng diễn ra lạng lẹ, kế tiếp nhau và xen lẫn với nhau tiến triển mỗi ngày một thêm rõ nét. Một vài trường hợp có biểu hiện bán cấp như mờ mắt, đau bụng, chảy máu chân răng hoặc rối loạn tâm thần. Qua hỏi bệnh có thể thấy có bệnh nhân đã có biểu hiện viêm gan xảy ra vài năm trước.

Giai đoạn toàn phát, các triệu chứng lâm sàng thể hiện trên nhiều mặt:



Rối loạn trương lực ở bệnh nhi Wilson



Rối loạn trương lực ở bệnh nhi Wilson

Về thần kinh: Nổi bật là rối loạn trương lực cơ và các động tác bất thường. Trương lực cơ tăng lan tỏa kiểu ngoại tháp thấy rõ ở các cơ mặt, cơ phát âm, cơ vùng cổ và thắt lưng. Cường độ và biên độ của tăng trương lực luôn thay đổi, thường có khuynh hướng tăng lên khi bệnh nhân gắng sức, đi, nói và đôi khi có thể có cơn thất

đổi động. Có điển mô tả "bộ mặt Wilson" với đặc điểm bất động mặt – miệng – hầu. Bệnh nhân thường nói khó, tốc độ chậm, âm thanh đơn điệu, loạn âm. Khi đi cũng như khi đứng thường thấy cứng đờ như tượng. Các động tác bất thường bao gồm run, múa giật, múa vờn, co vắn, động tác định hình. Cũng có thể có dấu hiệu tháp kín đáo, rối loạn nuốt, rối loạn mắt (như hạn chế liếc dọc, quy tụ), rối loạn cơ tròn giai đoạn nuốt, rối loạn thần kinh thực vật (như ra nhiều rãi, nhiều trứng cá, rối loạn vận mạch). Đặc biệt có thể xảy ra các cơn kịch phát là các thể động kinh. Cũng có thể không thấy động kinh mặc dầu điện não đồ có rối loạn. Ngoài ra cũng có thể gặp cơn đột quy và cơn trương lực.

- *Về tâm thần*: Thường sớm có biểu hiện rối loạn cảm xúc và khí sắc. Nhiều trường hợp suy yếu trí tuệ có khuynh hướng tiến tới tâm trí sa sút. Đôi khi có thể có cơn loạn thần.

- *Rối loạn sắc tố*: Thường thấy rõ ở mắt và ngoài da. Ở mắt, vòng Kayser – Fleischer với kích thước là 1,2mm màu xanh nâu, quanh giác mạc ở vị trí mặt sau màng Descemet. Lắng đọng đồng còn có khi xâm phạm vào củng mạc và thể thủy tinh (đục nhân hình hoa hướng dương của Siemerling và Oloff). Tình trạng lắng đọng ở da thất thường, xảy ra chậm; nhìn da thấy màu nâu nhạt hoặc xám nhạt như màu băng đá.

- *Các triệu chứng tiêu hoá*: Khoảng 40% bệnh nhân có biểu hiện tổn thương gan (Ara Tourian, 1982). Đối với các trường hợp này trước khi có biểu hiện thần kinh đã thấy có một dấu hiệu tiêu hoá hoặc gan thoáng qua như đi lỏng kèm theo sốt, nôn, chán ăn, đau bụng, chảy máu mũi, chảy máu lợi, vàng da. Bệnh cảnh của xơ gan diễn ra với gan to rồi teo, tăng áp lực tĩnh mạch cửa, giãn tĩnh mạch thực quản; còn lách to thất thường.

- Các rối loạn khác rất phong phú. Các biến đổi xương khớp thường là mất chất vôi kiểu nhuyễn xương, rỗng xương làm cho xương dễ gãy; ở khớp thấy đóng vôi tại các dây chằng và đầu sụn có thể bị mòn. Về mặt nội tiết là thiếu năng sinh dục kèm rối loạn thực vật vùng gian não-như ngủ nhiều, hạ thân nhiệt hoặc hơi tăng thân nhiệt. Cũng có thể bị đái tháo đường. Ngoài ra hay gặp thiếu máu tan huyết và còn bị tổn thương thận gây prôtêin niệu, tuy nhiên urê huyết vẫn trong ranh giới bình thường.

Có nhiều thể lâm sàng theo triệu chứng:

- Thể chủ yếu ở trẻ em với hội chứng thể vân.
- Thể người lớn với hội chứng xơ cứng giả hiệu của Westphal – Strumpell.
- Thể co vắn với rối loạn trương lực tu thể.
- Thể bất động – tăng trương lực.
- Thể múa giật – múa vờn.

Căn cứ vào giai đoạn tiến triển của bệnh, người ta phân biệt:

- Thể không rõ triệu chứng: ở giai đoạn trước khi có biểu hiện lâm sàng chỉ thấy lượng ceruloplasmín giảm và đồng niệu tăng.

- Thể trước khi có biểu hiện thần kinh: bệnh nhân vốn bị rối loạn tiêu hoá từ nhỏ, có nhiều đợt sốt, trẻ chậm lớn, dễ gãy xương, vàng da tan huyết, gan lách to và xơ.

- Thể thần kinh với hai bệnh cảnh Wilson và Westphal- Strumpell.

3. CẬN LÂM SÀNG

- Đồng huyết thường hạ thấp dưới $50\mu\text{g}/100\text{ml}$.
- Đồng niệu có thể tăng gấp 4-30 lần hơn mức bình thường.
- Ceruloplasmin bao giờ cũng xuống thấp, có thể tới mức 0 hoặc chỉ còn thấy vết (L.Đ.Hình và cs.,1990).



Hình ảnh lắng đọng đồng ở tế bào gan



Hình ảnh lắng đọng đông ở tế bào gan

- Lượng acid amin niệu tăng cao. Các men SGOT, SGPT cũng đều tăng .

- Dịch não-tủy vẫn bình thường.

- Ghi điện não có thể thấy rối loạn nhịp nhưng nói chung vai trò của điện não đồ rất hạn chế.

- Bơm hơi chụp não có thể phát hiện được teo thùy trán.

- Chụp cắt lớp vi tính và cộng hưởng từ có thể phát hiện giãn não thất, teo vỏ não và biến đổi tỷ trọng, cũng như các dấu hiệu bất thường khác ở các hạt nhân xám đáy não (P.J Whitehouse và cs., 1992).

- Xét nghiệm vi thể về gan góp phần quan trọng cho chẩn đoán.

Phương pháp hoá tổ chức Mallory cho thấy lắng đọng đồng ở tế bào gan. Nghiên cứu hình thái học các biến đổi ở gan từ mức độ tương đối nhỏ đến các tổn thương nặng có thể thấy những hình ảnh của biến đổi mô, viêm gan cấp, viêm gan mạn hoạt hoá, xơ gan, hoại tử gan từng đám (Stromeyer và Ishak, 1980; Cotran và cs., 1989). Ở não thường có tăng sinh tế bào đệm lớn và xốp não (Pépin và Barraine, 1967).

- Định lượng đồng ở các tổ chức nhất là ở mọi bộ phận của hệ thần kinh trung ương và cả dây thần kinh ngoại biên, người ta đã thấy hàm lượng đồng trong bệnh Wilson ít nhất cao hơn mức bình thường gấp mười lần; còn các nguyên tố vi lượng khác như Fe, Mo, Mg và Co vẫn bình thường (Lowenthal và Mevis, 1969).

4. CHẨN ĐOÁN

Chẩn đoán quyết định dựa trên bốn tiêu chuẩn của Sternlieb (1978) gồm: các triệu chứng thần kinh, vòng Kayser – Fleischer, lượng ceruloplasmín huyết thanh dưới 20mg/100ml và các dấu hiệu của tổn thương gan.

Trong chẩn đoán phân biệt cần loại trừ các bệnh não di truyền có triệu chứng ngoại tháp, các bệnh tâm thần đã được điều trị bằng các thuốc có thể gây hội chứng ngoại tháp và các bệnh thoái hoá gan-não mắc phải khác.

Ngoài ra cũng cần xem xét những trường hợp ceruloplasmín xuống thấp ở bệnh nhân không mắc bệnh Wilson nhưng lại có suy gan cấp và những trường hợp ceruloplasmín có hàm lượng bình thường trên bệnh nhân bị bệnh Wilson.

5. ĐIỀU TRỊ

Tuy B.A.L. và E.D.T.A. có thể mang lại một số kết quả nào đó nhưng hiện nay D-Penixilamin (Walsh, 1956) vẫn được coi là phương pháp điều trị lâu dài đạt kết quả tốt với liều lượng từ 1 đến 3g mỗi ngày.

Theo kinh nghiệm của Hoogenraad (1978) có thể sử dụng Sunfat kêm với liều lượng 100-300mg mỗi ngày.

BỆNH SCHILDER

Năm 1912, P.Schilder mô tả lần đầu tiên bệnh này và gọi là viêm não quanh trục lan toả. Thực chất đây là một bệnh huỷ hoại myêlin cấp tính tiến triển nên còn có tên là xơ cứng não lan toả. Tuy về mặt hình thái học của các diện mất myêlin ở não của bệnh Schilder giống như trong bệnh xơ cứng rải rác nhưng do quá trình tiến triển không ngừng nên có thể phân biệt được đôi với bệnh xơ cứng rải rác.

1. LÂM SÀNG

Bệnh Schilder thường xảy ra ở lứa tuổi từ 5 đến 12 tuổi ở các trẻ vẫn khoẻ mạnh với hiện tượng trí tuệ trì trệ và rối loạn đi đứng. Các loại cơn động kinh khác nhau có thể xuất hiện sớm và trong quá trình tiến triển các triệu chứng thần kinh cũng khác nhau. Có khi là những dấu hiệu khu trú như liệt nửa người hoặc những rối loạn thần kinh giác quan như mù vỏ não hoặc teo gai thị. Các triệu chứng đó cũng có thể phối hợp với các dấu hiệu ngoại tháp hoặc rối loạn nuốt có liên quan đến một hội chứng giả hành tuỷ. Cũng có những thể giả tạo khối u với biểu hiện của hội chứng áp lực quá cao trong sọ và các dấu hiệu khu trú có liên quan đến sự huỷ hoại myêlin cấp tính. Phần lớn trường hợp, bệnh tiến triển từ từ rồi tiến đến trạng thái suy thoái nặng trong vòng 1-2 năm. Diễn biến thành nhiều đợt hiếm gặp hơn.

2. CẬN LÂM SÀNG

Mặc dù không có triệu chứng lâm sàng rõ rệt của phù não, dịch não – tủy não vẫn có thể thấy phản ứng tế bào

với ưu thế limphô và tăng prôtêin não – tủy có hoặc không kèm theo sản sinh tại chỗ các kháng thể

Chụp cắt lớp vi tính não cho thấy các tổn thương giảm tỷ trọng của chất trắng có ngấm cản quang ở chu vi và vị trí khu trú chủ yếu tại trung tâm bán nguyệt với tính chất không đối xứng.

3. ĐIỀU TRỊ

Hiện nay điều trị triệu chứng là chính trước hết nhằm giảm bớt phù não trong các trường hợp có hội chứng áp lực quá cao trong sọ. Các corticoid có thể dùng với liều 1-2mg/kg.



Các hình ảnh chụp cắt lớp vi tính não ở một bệnh nhân S. J. Zder

U NÃO

U não là những tổ chức bao bọc bảo vệ nâng đỡ của não phát triển không bình thường ở một vị trí nào đó và gây chèn ép vào não.

1. CÓ NHIỀU LOẠI U NÃO

U lành tính, u ác tính với nhiều loại triệu chứng, triệu chứng chung và triệu chứng khu trú (tùy theo vị trí u).

U não ở trẻ em thường gặp là u dưới lều – u hố sau (70%) và thường là u đường giữa (vùng hạ khâu não tuyến yên, u thủy giục của tiểu não, u não thất IV).

2. BIỂU HIỆN CHUNG

Do đặc điểm ở não trẻ em đang trong quá trình phát triển nên giai đoạn bù trừ kéo dài và khó phát hiện được triệu chứng cơ năng.

- Thường nghiên cứu qua thay đổi về tâm lý của trẻ: trẻ ít hoạt động, ít chạy nhảy, mắt nhìn kém, động tác ngưng nghỉ, thay đổi tính tình.

- Ở trẻ lớn hơn (9 - 11 tuổi) có thể thấy đầy đủ tập hợp hội chứng tăng áp lực trong sọ, chú ý tới hiện tượng nhức đầu của trẻ (nặng đầu) buồn nôn, mờ mắt và rối loạn tâm trí.

- Có thể thấy tình trạng phản xạ gân - xương như bị ức chế (phản xạ giảm, mất...) với hiện tượng kích thích tháp ở hai bên: phản ứng màng não (u hố sau). Phù gai thị rõ và nhanh chóng dẫn tới teo gai.

X quang sọ, tư thế chuẩn cho thấy hình ảnh điển hình của hội chứng tăng áp lực trong sọ.

Tuỳ theo vị trí khối u, có nhiều tập hợp triệu chứng khu trú như động kinh cục bộ, động kinh toàn bộ, liệt nửa người, liệt hai bên nửa người, liệt các dây thần kinh sọ (chú ý liệt giao bên ở cầu não), hội chứng tiêu não...

3. CHẨN ĐOÁN

3.1. Xác định u não

Dựa trên sự phân tích các triệu chứng chung và triệu chứng khu trú với diễn biến của quá trình kích thích và gián đoạn huỷ hoại thông qua hồi bệnh, thăm khám lâm sàng và thăm dò chức năng.

Cần phân định với những chứng bệnh khác của hệ nhi chung (ví dụ chứng buồn nôn và nôn mửa của các bệnh thuộc hệ tiêu hoá), bệnh ký sinh vật, phân định giữa u và viêm.

Phân biệt u và viêm

Dấu hiệu phân biệt	Viêm nhiễm	U, chèn ép não
Cách bắt đầu	Nhanh, đột ngột	Từ từ (đột ngột trong u ác tính)
Triệu chứng bắt đầu	Nhiễm khuẩn, sốt ít nhiều có dấu hiệu màng não	Triệu chứng khu trú biểu hiện rối loạn vận động cảm giác
Toàn phát	<ul style="list-style-type: none"> • Hội chứng màng não • Hội chứng khu trú rải rác không đều • Phụ gai, có teo gai khi có tác nhân 	<ul style="list-style-type: none"> • Hội chứng khu trú phát triển • Phụ gai rõ, mất xuất huyết xuất tiết tăng dần có biểu chứng
Diễn biến	Nhanh, có thể khỏi. Nâng	



Ổ chón chỗ hỗn hợp giảm tỷ trọng kèm những mảng vôi hoá nhỏ ở những vùng thân não trên yên. Trần dịch não do tắc nghẽn.



Ổ chón chỗ ngấm mạnh thuốc cản quang ở vùng củ não sinh tư.



Ổ tăng tỷ trọng ở nhân đuôi bên trái



Khối u trên hồ yên



U trung tâm hố sau kèm theo tràn dịch não do tắc nghẽn



U giữa tiêu não kèm hình ảnh tràn dịch não do tắc nghẽn

3.2. Xác định vị trí u não

Trước hết cần phân định u trên lều và u dưới lều (u hố sau). Ở trẻ em thường là u hố sau nên cần chú ý tới những thay đổi về tính tình của trẻ, hiện tượng giãn khớp sọ qua hình ảnh X quang sọ chuẩn.

Triệu chứng chính của một số u não ở trẻ em

Loại u	Dấu hiệu chính	Triệu chứng có sớm của hội chứng tăng áp sọ
U hố sau, u nướu thất IV, u thủy giun	1) Con nhúc đầu dữ dội khi có cứng gáy với tư thế bất thường của đầu cổ (tư thế hư ở cổ) 2) Hội chứng tiểu nướu thủy giun, dáng đi say rượu. Giảm trương lực.	Rất sớm
U thân nướu (u cường, u cấu nướu, u hành tủy)	1) Liệt ngoại biên dây sọ (tuỳ vị trí) 2) Hội chứng giao bên tiến tới kích thích tháp hai bên 3) Phân xa giác mạc giảm 4) Dấu tiểu nướu	Không sớm
U vùng tuyến yên	Hội chứng nội tiết - tuyến yên. Hội chứng thị giác: bán manh ở chéo thị	Không có hoặc có chậm
U thủy não	1) Rối loạn tâm thần kiểu phân ly, sa sút cười vô cơ. 2) Phân xa năm, mùt 3) Liệt VII trung ương nhẹ 4) Có khi có thất điều trán	Không sớm lắm

Kết hợp với các phương pháp thăm dò chức năng: vang não đồ, chụp cắt lớp vi tính, chụp cộng hưởng từ, điện não đồ, xạ hình não, chụp não thất (ở cơ sở thần kinh ngoại khoa) để xác định vị trí u não, cũng là sơ bộ nhận định tính chất khối u.

Chú ý để phòng biến chứng của u não nhất là u hố sau ở trẻ em- để phòng tụt kẹt hạnh nhân tiểu não.

4. ĐIỀU TRỊ

Điều trị phẫu thuật là chủ yếu.

Điều trị nội khoa chống hội chứng tăng áp lực trong sọ nhằm làm dễ dàng cho chẩn đoán xác định và khu trú u não, ngăn ngừa biến chứng, hoặc trong khi chờ đợi phẫu thuật:

- Có thể dùng dung dịch Glucoza 10% - tiêm mạch máu mỗi lần 10ml.
- Ngày tiêm 2-3 lần. Cân thận khi phối hợp với 1-2ml Novocain 1%.
- Trường hợp nặng có thể cho tiêm truyền ra giọt dung dịch trên với liều lượng 200 – 300ml.

Có thể dùng Mannitol 20%

- Cho uống dung dịch Glycerol 60 – 120ml hàng ngày.
- Kết hợp cho kháng viêm; cũng có tác dụng chống phù não.

Phục hồi chức năng thần kinh là cần thiết sau phẫu thuật u não.

U TUỖ

U tuỷ là những tổ chức bảo vệ và nuôi dưỡng của tuỷ sống phát triển không bình thường ở một vị trí nào đó của tuỷ sống và gây bệnh cảnh ép tuỷ.

Có nhiều loại u tuỷ: u trong tuỷ, u ngoài tuỷ, u lành tính, u ác tính ... u tuỷ cổ, u tuỷ lưng, u chóp cùng tuỷ.

1. XÁC ĐỊNH U TUỖ

Dựa vào sự phân tích những biểu hiện của giai đoạn ép rễ (đau dây thần kinh liên sườn, đau dây thần kinh hông) tới giai đoạn ép tuỷ, ép vào các đường dẫn truyền của tuỷ (liệt cứng hai chi dưới với rối loạn cảm giác dẫn truyền) và tắc đường lưu thông não-tuỷ.

2. CẦN PHÂN ĐỊNH ÉP TUỖ VỚI VIÊM TUỖ

Phân định u tuỷ với các căn nguyên chèn ép khác (lao đốt sống, viêm dây dĩnh màng tuỷ, viêm màng nhện tuỷ...)

Dấu hiệu phân biệt	Viêm tuỷ	Ép tuỷ
Bắt đầu	Đột ngột	Tư tư
Triệu chứng bắt đầu	Tiền chứng nhiễm khuẩn	Hội chứng ép rễ
Diễn biến	Liệt mềm -> liệt cứng	Liệt co cứng
Rối loạn cảm giác	ít, mất, hoặc hạn chế	Thương rối loạn có giới hạn trên rõ ràng ở nơi tổn thương giảm ở dưới nơi tổn thương
Phản xạ tự động tuỷ	=	**
Dịch não - tuỷ	Bình thường hoặc tăng cả Prôtêin và tế bào	Nghiệm pháp QS (+) phản lý prôtêin và tế bào
X quang cột sống	Bình thường	Hình ảnh bất thường ở lao đốt sống

Phân biệt viêm tuỷ và ép tuỷ

3. CHẨN ĐOÁN VỊ TRÍ CỦA U TUỶ

Thường dựa vào ranh giới của rối loạn cảm giác dẫn truyền, của hội chứng khoanh (hội chứng "treo"), dựa vào xạ hình tuỷ vào X quang cột sống không chuẩn bị và có chuẩn bị (chụp tuỷ có cản quang tự tiêu), cũng như chụp cộng hưởng từ.

Cần chú ý tới u tuỷ ở đoạn tuỷ lưng (ép rễ có biểu hiện như đau dây thần kinh liên sườn), u ở chóp cùng tuỷ đuôi ngựa (có đau thần kinh hông và có hội chứng đuôi ngựa), u ở tuỷ cổ (thường là u nội tuỷ với liệt mềm có teo cơ ở tay và liệt cứng ở hai chân).

4. ĐIỀU TRỊ

Điều trị u tuỷ chủ yếu là phẫu thuật.

Chú ý phục hồi chức năng sau phẫu thuật.

SANG CHẤN SỌ Ở TRẺ EM

1. SANG CHẤN SỌ Ở TRẺ EM là chứng bệnh thường gặp: tai biến xảy ra trên đường giao thông (do va chạm, do xe cộ va chạm, do ngã xe đạp hay tai nạn xe máy), do ngã từ trên cao xuống...

Thường gặp “tai nạn” của trẻ ở quãng 6-10 tuổi, ở trẻ em trai nhiều hơn ở trẻ em gái.

2. SANG CHẤN SỌ HỞ LÀ BỆNH CẤP TÍNH (thuộc phạm vi thần kinh ngoại khoa).

Sang chấn sọ kín ở trẻ em cần chú ý tới đặc điểm về giải phẫu chức năng của sọ và não; đang phát triển, sự hiện diện các thóp, các đường khớp rộng ... sự bù trừ của não.

- Theo F.D.Ingraham và D.D.Matson, trong số 1.330 trẻ bị sang chấn sọ nằm viện có 28% đụng dập não, 2% tụ máu ngoài màng cứng, và 24% tụ máu dưới cứng.

- Tụ máu ngoài màng cứng có thể có ở trước 2 tuổi và người ta không thấy khoảng tĩnh như ở người lớn; tụ máu dưới màng cứng thường gặp trong ba năm đầu của trẻ; tần suất này giảm đi rõ rệt từ 10 đến 11 tuổi.

Biểu hiện chung có thể có rối loạn ý thức, cơn kích thích vật vã, liệt nửa người, hội chứng kích thích tháp hai bên...

Tụ máu ngoài màng cứng thì không có máu ở dịch não-tủy; tụ máu dưới cứng thì có màu hồng vàng.

3. RỐI LOẠN TÂM TRÍ SAU SANG CHẤN SỌ

Những rối loạn tâm trí có liên quan tới mức độ của sang chấn sọ.

Có thể có biểu hiện giảm sự chú ý. Điều này thấy được ở trẻ đi học và được thầy cô giáo cùng người thân trong gia đình trẻ nhận thấy trước tiên, có thể thấy sự nghèo nàn về tư duy, chứng lặp đi lặp lại và những rối loạn về tri giác.

Có thể rối loạn về tính tình, mất sự hồn nhiên ở trẻ.

4. ĐỘNG KINH SAU SANG CHẤN SỌ

Thường gặp động kinh sau sang chấn (hở đã xử trí) có thể có tỷ lệ là 26%. Cần có sự đánh giá phối hợp với điện não đồ: chừng 23% trẻ có dòng ghi trở lại bình thường sau ba tháng; 25% trong khoảng ba tháng tới hai năm; 42% có dòng ghi khá hơn nhưng vẫn còn có rối loạn; chừng 10% có dòng ghi tiến triển tới cơn lớn.

5. ĐIỀU TRỊ

Sau giai đoạn điều trị cấp, vấn đề phục hồi chức năng về tâm lý rất quan trọng.

Trường hợp có động kinh cần phải chú ý điều trị động kinh sau sang chấn kết hợp thuốc men và điều trị tâm lý.

SANG CHẤN CỘT SỐNG Ở TRẺ EM

Thường là phối hợp của sang chấn cột sống và sang chấn tuỷ sống, ở dạng sang chấn kín và sang chấn hở ở tuỷ sống. Cơ chế bệnh sinh phức tạp và đa dạng.

1. BIỂU HIỆN CHUNG LÀ CÓ CÁC HỘI CHỨNG TUỶ

Có thể có choáng tuỷ trong trường hợp đột quy, liệt mềm các chi.

Có thể có các biểu hiện của ép tuỷ: rối loạn cảm giác và vận động ở khoang tuỷ bị sang chấn (thường là 3 – 4 khoang), thường là đau và tê và tuỷ theo đoạn tuỷ bị tổn thương sẽ có những dạng đau kiểu rẽ khác nhau: đau vùng gáy (tổn thương tuỷ cổ), đau “kiểu đau thần kinh liên sườn” (đau tổn thương tuỷ lưng), đau kiểu đau thần kinh hông (tuỷ lưng - cùng...).

Rối loạn chức năng các đường dẫn truyền – còn gọi là hội chứng ở dưới nơi sang chấn tuỷ: tuỷ theo vị trí bị sang chấn có thể có liệt hai chi dưới, hay liệt tứ chi; có thể liệt mềm hay liệt cứng với rối loạn cảm giác dẫn truyền và có thể có rối loạn cơ tròn.

Chú ý tới sang chấn tuỷ cổ, có thể có rối loạn nhịp thở và tim - mạch.

Có những biểu hiện thay đổi ở dịch não - tuỷ (như bệnh cảnh ép tuỷ).

2. ĐIỀU TRỊ

Cần chú ý tới tình trạng cột sống khi di chuyển bệnh nhi, nhất là trường hợp tổn thương ở tuỷ cổ.

Điều trị bao tòn là chủ yếu.

NANG NƯỚC TRONG HỘ SỢ

1.ĐẶC ĐIỂM CHUNG

Nang nước trong hộp sọ là một bệnh lành tính, tiến triển chậm, triệu chứng nghèo nàn, chẩn đoán khó, trước đây phần lớn chỉ phát hiện được qua mổ tử thi (Hume Adams). Từ khi có chọu cắt lớp vi tính và cộng hưởng từ đã giúp cho việc chẩn đoán bệnh này dễ dàng hơn và sớm hơn.

Nang nước có thể phát triển ở bất kỳ vị trí nào trong hộp sọ; khoang dưới nhện, trong nhu mô não (cả tuỷ sống).

- Riêng nang nước ở khoang dưới nhện theo H.Kaye (1991) gặp :

+ Ở khe Sylvius	50%
+ Góc cầu - tiểu não	10%
+ Vùng củ não sinh tư	10%
+ Chanh hố yên	10%
+ Vùng thùy giun	8%
+ Các vùng khác	12%

- Ở 11 bệnh nhi Việt Nam có nang nước trong hộp sọ chúng tôi mổ (1993-1995) đã gặp:

+ Ở khe Sylvius	1b n
+ Chanh hố yên	1b n
+ Vùng hố sau	5b n
+ Các vùng khác	3b n
+ Trong nhu mô não	1b n



1. Ổ dây thần kinh II (trong hố mắt hoặc trong hộp sọ)
2. Ổ khe Sylvius
3. Ổ khe giữa hai bán cầu đại não.
4. Ổ hố yên và trên yên.
5. Ổ vùng củ não sinh tư.
6. Ổ vùng cầu não.
7. Ổ vùng thủy giun.
8. Ổ bể lớn.
9. Ổ trong màng cứng tủy.
10. Ổ ngoài màng cứng tủy
11. Ổ lỗ ra của dây thần kinh tủy

Nang nước xuất hiện theo trục não - tủy (Theo C.Di Rocco)

- Thống kê của các tác giả về vị trí nang nước trong hộp sọ ở trên đều như sau:

Tác giả	Số b/n	Khu trú			
		Khe Sylvius	Vùng hố yên	Vùng dưới nhện khác	
ROBINSON (1971)	21	16	-	3	2
AICARDI và BANMAN (1975)	12	8	-	2	2
HARWOOD-NASH (1976)	24	9	5	6	4
GALASSI và Công sự (1980)	29	25	-	-	4
MENEZES và Công sự (1980)	26	5	4	13	4
CILLUFO và công sự (1983)	20	9	1	6	4
SATO và Công sự (1983)	26	20	-	6	-
LODRINI và công sự (1985)	24	12	7	4	1
CHOUX và YANEZ (1987)	49	28	15	6	2

2. NGUYÊN NHÂN VÀ GIẢI PHẪU BỆNH LÝ

Nguyên nhân gây ra nang nước trong hộp sọ là do bẩm sinh hoặc thứ phát (mắc phải) sau nhiễm khuẩn khu trú của khoang dưới nhện, sau chấn thương sọ, hoặc sau chảy máu trong hộp sọ (Craig, Oliver...).

Nang nước khoang dưới nhện đã được Bright mô tả lần đầu tiên năm 1831, rồi năm 1958 Starkman cũng thừa nhận nang đã phát triển khu trú ở trong khoang dưới nhện và được tạo thành từ các màng nhện tách ra. Năm 1964, Robinson trong trình bày số lớn nang nước khoang nhện ở hồ giữa hộp sọ cũng cho là do dị dạng của

khoang nhện. Các tác giả Choux và cộng sự, Di Trapani và cộng sự, Escourolle và cộng sự, Rengachary và cộng sự đều cho là thành của nang được tách ra từ lớp trong của màng cứng và được tạo bởi nhiều lớp tế bào nhện bình thường. Nang có thể thông hoặc không thông với khoang dưới nhện. Kích thước nang thường là nhỏ, nhưng có trường hợp nang lớn chiếm gần hết một bán cầu đại não. Thường chỉ có một nang, cá biệt có hai nang ở vị trí khác nhau. Nếu là nang bẩm sinh thì dịch chứa trong nang màu trong suốt như dịch não - tuỷ và thành nang mỏng có thể nhìn thấy nước trong nang; còn nang được hình thành thứ phát thì dịch trong nang là dịch tiết có màu hồng nhạt hoặc ngả màu vàng nhạt, thành nang thường dày và đôi khi trong nang còn có vách ngăn.

Ở 11 bệnh nhi (Việt nam) chúng tôi được mổ (1993-1995) đã gặp :

- Nang nước khoang dưới nhện bẩm sinh 5
- Sau chảy máu màng não 3
- Sau viêm màng não 1
- Không rõ nguyên nhân 2

Những năm gần đây chúng tôi còn gặp nang nước hình thành trong não thất và ở vách trong suốt.

3. CHẨN ĐOÁN

3.1. Lâm sàng

- Nang nước trong hộp sọ là một bệnh lành tính, tiến triển chậm, triệu chứng lâm sàng rất nghèo nàn: một số trường hợp có thể im lặng suốt cả cuộc sống của người bệnh, chung sống hoà bình với người bệnh - (C.Di Rocco) một số thì âm ỉ nhiều năm trước khi có biểu hiện lâm sàng, một số có thể tự nhiên biến mất (theo Beltramello và cộng sự).

- Biểu hiện lâm sàng thường gặp nhất là động kinh: ban đầu có những biểu hiện động kinh nhẹ, thoáng qua, dần dần có những cơn động kinh kéo dài "tương" không rõ nguyên nhân. Chúng tôi gặp một bệnh nhi được theo dõi điều trị động kinh bảy năm không đỡ, sau cùng xuất hiện cơn động kinh kịch phát dẫn đến hôn mê, cháu được chuyển đến bệnh viện đặt nội khí quản cấp cứu và lúc này nghi là u não nên cháu được chụp cắt lớp sọ, qua phim chụp cắt lớp phát hiện một nang nước lớn ở hố sau chiếm gần hết vùng tiểu não trái và gây ra tràn dịch não kèm theo

- Tuy vị trí xuất hiện của nang mà biểu hiện ra ngoài những dấu hiệu thần kinh khu trú: liệt, thất ngôn...

- Khi nang phát triển sẽ xuất hiện dấu hiệu tăng áp lực trong: nhức đầu, nôn, giảm thị lực, trẻ quấy khóc, thỉnh thoảng có cơn duỗi cứng chân tay.

- Nếu nang phát triển ở vùng hố sau (dưới lều) thường gây ra tràn dịch não kèm theo.

- Khi thấy dấu bệnh nhi phát triển không cân đối (phồng lệch về một bên) hoặc đầu to hơn so với tuổi cũng cần lưu ý đến có nang nước trong hộp sọ.

Ở 11 bệnh nhi có nang nước trong hộp sọ của chúng tôi được theo dõi và mổ (1993-1995) phát hiện biểu hiện chính về lâm sàng như sau:

- | | |
|-------------------------------------|---------------|
| - Sốt co giật ban đầu rồi động kinh | 7 trường hợp |
| - Được theo dõi điều trị động kinh | 10 trường hợp |
| - Có kèm theo liệt nửa người | 2 trường hợp |
| - Ứ phù gai thị | 1 trường hợp |
| - Chưa biểu hiện triệu chứng gì | 1 trường hợp |

- Ngoài ra cần lưu ý đến những bệnh nhi có tiền sử chảy máu màng não, sang chấn do đẻ (đẻ khó, bị kéo hút khi đẻ), chấn thương sọ não là những bệnh nhi có thể có nang nước trong hộp sọ thứ phát.

- Những bệnh nhi hẹp hộp sọ nhất là ở bệnh nhi chông khớp sọ sau chảy máu màng não thường hay có kèm theo nang nước trong hộp sọ hoặc tràn dịch não.

3.2. Cận lâm sàng

Ở bệnh nhi khi có một trong những biểu hiện lâm sàng trên cần tiến hành các xét nghiệm cận lâm sàng chính sau đây để xác định chẩn đoán:

- Điện não đồ: có sóng động kinh hoặc sóng điện giảm ở vùng có nang.

- Siêu âm: (ở trẻ còn thóp) phát sóng siêu âm qua thóp trước có thể phát hiện được nang nước trong hộp sọ, hoặc tràn dịch não kèm theo.

- Chụp cắt lớp vi tính (nếu nghi ngờ có thể chụp thêm cộng hưởng từ) là phương tiện tốt nhất để xác định vị trí, kích thước của nang.

+ Những năm gần đây chúng tôi còn gặp nang nước trong hộp sọ ở cả người lớn phát hiện được nhờ có biểu hiện hội chứng tăng áp lực trong sọ dẫn đến chụp cắt lớp xác định chẩn đoán, có lẽ ở những người lớn này có nang nước trong hộp sọ tiềm ẩn suốt trong thời niên thiếu của họ.

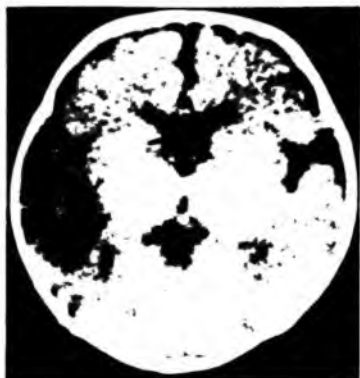


Chụp cắt lớp vi tính

- Nang nước ở não thất III (1) lệch phải đè vào lỗ Monro phải
- Gây giãn não thất bên phải

Chụp cắt lớp 1 tháng sau mổ:

- Ống dẫn lưu não thất ở bụng máu trắng nằm trong não thất bên phải
- Không còn nang nước



Chụp cắt lớp vi tính

- . 1 nang nước vùng thái dương phải*
- . 1 nang nước ở vách trong suốt (giữa hai não thất bên)*

Chụp cộng hưởng từ ở T₂

- 1: Nang nước vùng thái dương phải*
- 2: Nang nước vách trong suốt*

4. ĐIỀU TRỊ

Vì nang nước trong hộp sọ là một bệnh lành tính nên không nhất thiết phải can thiệp bằng ngoại khoa nếu nang nước chưa gây biến chứng (tăng áp lực trong sọ, liệt, tràn dịch não kèm theo).

Chỉ mổ khi nang có biểu hiện chèn ép não:

Tuỳ vị trí và tính chất nang mà có hai hướng mổ thường làm:

- Mổ thông nang nước ra khoang dưới nhện
- Dẫn lưu nang (hoặc não thất) xuống ổ bụng.

TRÀN DỊCH NÃO

1. ĐỊNH NGHĨA

Tràn dịch não là hiện tượng ứ thừa dịch trong hệ thống não thất và khoang dưới nhện não – tuỷ.

Khi chỉ ứ thừa dịch trong hệ thống não thất, trường hợp này gọi là tràn dịch não thể tắc nghẽn.

Nếu ứ thừa dịch cả trong não thất và khoang dưới nhện não – tuỷ là tràn dịch não thể thông.

Bệnh tràn dịch não được phát hiện từ thời Hippocrat, về điều trị chủ yếu là phẫu thuật.

2. NGUYÊN NHÂN GÂY BỆNH

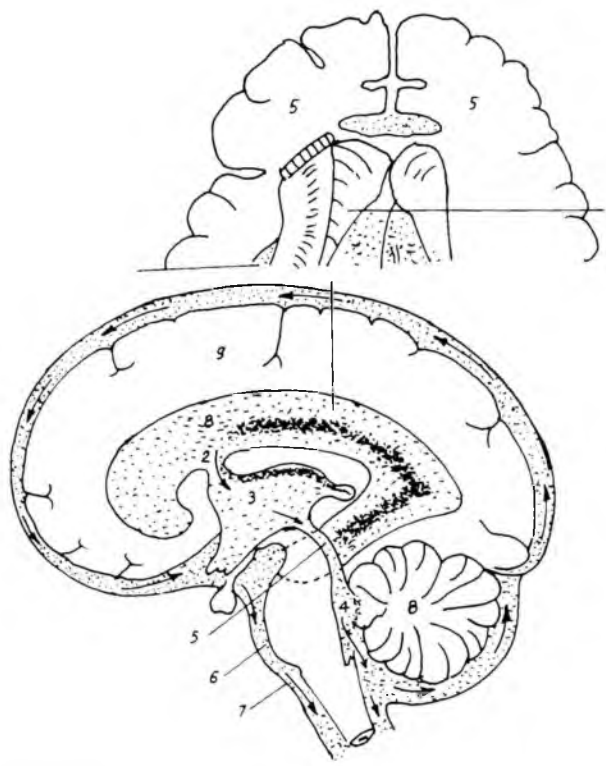
2.1. Những đặc điểm chính về giải phẫu và sinh lý có liên quan đến bệnh tràn dịch não

2.1.1. Hệ thống não thất

Não bộ nằm trong hộp sọ gồm hai phần chính: phía trước là hai bán cầu đại não, phía sau là hai bán cầu tiểu não. Các bán cầu này được nối liền với nhau bởi tổ chức não trung gian nằm ở giữa. Ngăn cách giữa phía trước và phía sau bởi một tổ chức màng dầy (màng cứng) gọi là lều tiểu não.

Nằm giữa mỗi bán cầu đại não có một khoang rỗng chứa dịch gọi là não thất bên. Như vậy có hai não thất bên.

Hai não thất bên đều thông với một khoang chứa dịch thứ ba nằm ở giữa hai bán cầu não bởi lỗ Monroe (mỗi bên một lỗ khoang này là não thất III).



- | | | |
|----------------------|----------------------|---------------------|
| B - Não thất bên | 4 - Não thất IV | 7 - Màng não cứng |
| 1 - Đám rối mạch mạc | 5 - Kênh Sylvius | → dịch chảy |
| 2 - Lỗ Monro | 6 - Khoảng dưới nhện | 8 - Tiểu não |
| 3 - Não thất III | | 9 - Bàn cầu đại não |

Sự lưu thông bình thường của dịch não - tủy

Từ não thất III được nối tiếp thông với kênh Sylvius. kênh này tiếp nối thông với một khoang dịch thu tụ nằm ở trước hai bán cầu tiêu não. khoang này gọi là não thất IV (NT IV).

Từ não thất IV mở thông ra khoang dưới nhện não – tuy bởi hai lỗ Luschka ở hai bên và lỗ Magendie ở giữa mái não thất IV.

Đó là hệ thống não thất. Như vậy hệ thống não thất gồm các khoang chứa dịch nằm ở giữa não thông với nhau liên tiếp và thông ra ngoài với khoang dưới nhện não – tuy.

2.1.2. Đám rối mạch mạc

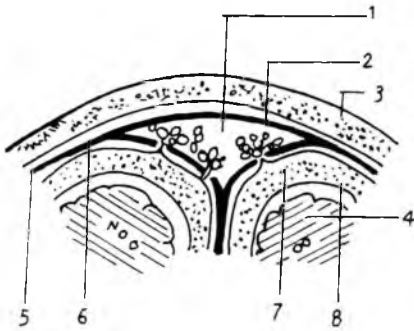
Ở thành bên của hai não thất bên. ở mái của não thất III và não thất IV có các đám rối mạch mạc. Đó là các đám tập trung rất nhiều mạch máu nhỏ tập hợp lại thành những màng mỏng mạch máu và chụm lại thành từng chùm như đám rối. Tổng diện tích bề mặt toàn thể của bốn đám rối mạch mạc (ở hai não thất bên, mái não thất III và não thất IV) chừng 200 cm². Mạch máu của các màng này được cung cấp bởi động mạch mạch mạc trước và động mạch mạch mạc sau. Dịch não – tuy được sản sinh ra chủ yếu từ các đám rối mạch mạc này.

2.1.3. Dịch não - tuy

Dịch não - tuy được sản sinh ra chủ yếu từ các đám rối mạch mạc trong hệ thống não thất. Tổng khối lượng dịch (trong não thất và khoang dưới nhện não-tuy) từ 100 – 150ml. hoặc tương ứng khoảng 1/ 500 trọng lượng cơ thể.

Bình thường mỗi ngày có chừng 50 – 100ml dịch từ não thất chảy ra khoang dưới nhện não – tuy. Ở khoang dưới nhện dịch được tái hấp thụ về mạch máu qua các tế bào, các tế bào ở nền sọ bởi các mao mạch ở khoang dưới nhện. đặc biệt dịch được thu về xoang tĩnh mạch dọc trên bởi các hạt

Pacchioni – hạt Pacchioni được tạo bởi nhiều tế bào, các hạt này cấu tạo thành những chùm hạt từ khoang dưới nhện rồi lồng chui vào trong lòng xoang tĩnh mạch não và bám dọc theo thành bên trong của xoang tĩnh mạch, đặc biệt là ở xoang tĩnh mạch dọc trên.



Hình 19

- | | |
|-----------------------------|---------------------|
| 1. Xoang tĩnh mạch dọc trên | 6. Màng nhện |
| 2. Hạt Pacchioni | 7. Khoang dưới nhện |
| 3. Xương sọ | 8. Màng nuôi |
| 4. Màng não cứng | |

Bình thường mỗi giờ các đám rối mạch máu tiết ra 20 ml dịch não - tủy. Cùng cùng thời gian ấy, cùng khối lượng dịch ấy ở trong khoang dưới nhện được tái hấp thu về mạch máu để giữ cho một hằng số cố định lượng dịch trong hệ thống não thất và khoang dưới nhện não - tủy theo lứa tuổi và duy trì một áp lực luôn luôn tồn dư trong não thất là 12 ± 3 cm nước sinh lý.

Tổng khối lượng dịch não-tủy luôn luôn có trong hệ thống não thất và khoang dưới nhện não-tủy theo lứa tuổi như sau:

Ở nữ nhi: 40 - 60 ml

Ở trẻ em : 80 - 120 ml

Ở người lớn: 140 ± 30 ml và phân phối như sau:

- Ở hai não thất bên: $(15 + 15) = 30$ ml

- Ở não thất III: 5 ml

- Ở khoang dưới nhện não: 25ml

- Ở khoang dưới nhện tủy: 75 ml

2.2. Nguyên nhân gây bệnh

Có ba nhóm chính:

2.2.1. Bài tiết nhiều dịch não tủy

Khi sự lưu thông và tái hấp thu dịch bình thường, nhưng bài tiết dịch tăng hơn bình thường, từ đó dẫn đến ngày một ứ thừa dịch trong não thất và cả ở khoang dưới nhện não - tủy, dần dần dẫn đến bệnh tràn dịch não thể thống. Demselben đã tìm hiểu vấn đề này từ năm 1884.

Nhóm nguyên nhân này chủ yếu là do bệnh lý của đám rối mạch mạc gây nên tăng tiết dịch não-tủy, do viêm hoặc do u của đám rối mạch mạc. Theo Koos và Miller, u của đám rối mạch mạc chiếm 8% u não ở trẻ em từ 1 - 2 tuổi.

và đa số gặp ở đám rối mạch mạc của não thất IV; hiếm gặp ở não thất III. Trong số 237 trường hợp u gai của Revit chỉ có 26 trường hợp ở não thất III, 112 trường hợp ở não thất IV và 99 ở não thất bên.

2.2.2. Tác nghẽn sự lưu thông dịch trong não thất

Trường hợp này bài tiết dịch và tái hấp thu dịch bình thường nhưng có sự cản trở hoàn toàn hoặc không hoàn toàn lưu thông dịch trong hệ thống não thất, hoặc từ não thất ra khoang nhện não - tuy, dần dần dẫn đến ứ thừa dịch từng phần hoặc toàn bộ hệ thống não thất và sinh ra bệnh tràn dịch não thể tắc nghẽn.

Nhóm nguyên nhân có thể xảy ra ở những vị trí khác nhau trong hệ thống não thất: do dị tật bẩm sinh hay mắc phải sau các viêm nhiễm, sau xuất huyết màng não như:

- Ở kênh Sylvius: do viêm dính, do màng ngăn, do phì đại, hoặc tắc kênh Sylvius bẩm sinh. Eswards, Morman và Robets còn thấy tắc nguyên phát kênh Sylvius có tính chất gia đình và thường gặp ở trẻ trai. Khi tắc kênh Sylvius sẽ gây ứ thừa dịch ở não thất III và hai não thất bên.

- Ở não thất IV: do teo não thất IV (theo Gardner, W.I.Abullan và Mac Cormack), do không có lỗ Luscka và Magendie (theo Collome H., Coursin B,...) trong hội chứng Arnold - Chiari; hội chứng Dandy - Walker cũng đều gây chít hẹp hoặc tắc nghẽn các lỗ Luscka và Magendie làm cản trở dịch từ não thất IV chảy ra khoang dưới nhện. Ngoài dị tật bẩm sinh các lỗ này còn có thể bị chít hẹp hoặc dính tắc thứ phát sau các bệnh nhiễm khuẩn ở khoang dưới nhện: sau viêm màng não mủ, sau lao màng não và sau chảy máu màng não. Về nguyên nhân do viêm màng não mủ và lao màng não theo Y. Lajat là 9.3%, theo D.Renier là 21.33%, do chảy máu màng não theo Y. Lajat là 10.84%, theo Renier là 30.66%; theo

thống kê của chúng tôi (ở 141 bệnh nhi tran dịch não Việt Nam từ 1974 – 1996) thì do nhiễm khuẩn là 31.1% và sau chảy máu màng não là 7.8%.

- Cá biệt còn thấy do bầm sinh hoặc do viêm dính làm tắc một bên lỗ Monro gây ứ thừa nước một bên não thất bên.

2.2.3. Tái hấp thu dịch kém

Bài tiết dịch và lưu thông dịch từ não thất ra khoang dưới nhện bình thường, nhưng có sự cản trở lưu thông dịch ở khoang dưới nhện tới các bộ phận tái hấp thu dịch (các mao mạch dưới nhện và các hạt Pacchioni) cũng gây ứ thừa dịch trong não thất, sinh bệnh tran dịch não thể thông.

Nhóm nguyên nhân này chủ yếu là do bệnh lý của khoang dưới nhện và hệ tĩnh mạch não do viêm dính, do sau chảy máu ở khoang dưới nhện.

- Theo Rougemond, Barge và Benabid thì 30% của viêm màng não ở nhũ nhi gây tran dịch não (viêm dính khoang dưới nhện cản trở lưu thông dịch tới các bộ phận tái hấp thu dịch...).

- Sau chảy máu màng não ở nhũ nhi (theo Y. Lajat và D. Renier); sau chấn thương sọ não (theo Zander và Fololou), do viêm tắc tĩnh mạch não hoặc xoang tĩnh mạch não (theo Yezid G.U.D., Reinhard, Friede và William) cũng thuộc loại nguyên nhân gây tran dịch não. Còn có thể thấy một số nguyên nhân khác hiếm gặp hơn như tắc não thất do dị dạng mạch (phình tĩnh mạch Galeno), do vỡ các dị dạng mạch não (theo Foltz và Yasargil). Theo Rougemond, Verain và Benabid 65% là do tắc đường chảy dịch não – tủy.

- U não ở đường giữa, nhất là ở hố sau cũng là nguyên nhân gây ra tran dịch não và thường gặp ở trẻ em. Ở 668 trường hợp tran dịch não được phẫu thuật dẫn lưu não thất – ổ bụng (1993 – 1998), chúng tôi gặp một số nguyên nhân sau:

U não (hở sau và đường giữa)	167 b/n
Sau viêm màng não mủ	99 b/n
Sau chảy máu màng não	72 b/n
Sau lao màng não	55 b/n
Thoát vị màng não màng tuỷ kèm theo tràn dịch não	31 b/n
Tràn dịch não bẩm sinh	27 b/n
Nang nước khoang nhện hố sau	22 b/n
Sau chấn thương sản khoa	13 b/n
Bệnh hẹp hộp sọ (gây dính hẹp kênh Sylvius)	10 b/n
Sau chấn thương sọ não	10 b/n
Không rõ nguyên nhân	162 b/n

3. CHẨN ĐOÁN

3.1. Lâm sàng

So sánh thống kê của J.Holter, Y.Lajat, C.Lapras, L.Renier và của chúng tôi thì tần suất bệnh ở trẻ Việt Nam cũng thường gặp như ở các nước và trẻ trai, gái mắc bệnh gần như nhau.

Về tuổi, theo thống kê ở 242 bệnh nhi tràn dịch não của chúng tôi thì từ 1 – 6 tháng chiếm 68%, từ 7 – 37 tháng là 32% và bệnh nhi ở nông thôn chiếm trên 90%.

Chẩn đoán về lâm sàng: tùy theo bệnh nhi đến sớm hay muộn, nhưng nói chung là dễ dàng:

- Nhìn: ở một trẻ có đầu to bất thường không cân đối với cơ thể. Da đầu căng bóng tóc thưa, hệ tĩnh mạch dưới da đầu dẹt, to, nổi rõ tạo thành mạng lưới tĩnh mạch kéo dài xuống tới thái dương và mi mắt trên. Khối xương mặt bình thường nhưng trở thành như nhỏ lại so với đầu quá to. Nhìn trẻ có đôi mắt như xít lại gần nhau, hai nhãn cầu

thường xuyên như quay xuống dưới để lộ 2/3 cung mạc phía trên, nhãn cầu và đồng tử phía dưới bị che phủ một phần bởi mí mắt dưới – Trẻ có đôi mắt như mặt trời lặn.

- Khi khám sẽ thấy:

Thóp trước phẳng căng, giãn rộng, các mảnh xương sọ bị tách xa nhau tạo thành những rãnh khớp sọ rộng, ấn mềm, có trường hợp như sọ bị tách đôi theo chiều trước sau, ấn vào thấy một khe mềm kéo dài từ gốc mũi qua đỉnh đầu đến thóp sau, chỉ có xương thái dương còn được cố định ở phía dưới.



Đầu bệnh nhi bị tràn dịch não

Tuy nhiên có một số trường hợp mắc bệnh muộn (khi thóp và các khe khớp xương sọ đã kín) thì các biểu hiện trên không điển hình, mà phải phát hiện thêm một số triệu chứng khác kèm theo: dấu hiệu tăng áp lực trong sọ (trẻ quấy khóc, nôn trớ, tiếp xúc chậm, dấu hiệu tiền đình) thường xuất hiện sớm hoặc khi bệnh nhi đến quá muộn thì có thể biểu hiện hội chứng dọa lợt hạnh nhân tiểu não (mạch chậm, thở chậm, có cơn ngừng thở, từng đợt tím tái vã mồ hôi, ở tư thế nằm đầu và cổ luôn luôn uốn ra sau, rồi xuất hiện những cơn duỗi cứng chân tay).

Cũng cần lưu ý thêm tiền sử: viêm màng não, chảy máu màng não, đẻ khó .. là những nguyên nhân thường gây ra tràn dịch não. Ở bệnh nhi có thoát vị màng não, màng tuỷ thường trên 70% cơ kèm theo tràn dịch não.

- Đo vòng đầu

Bình thường vòng đầu của trẻ nhỏ phát triển tương đối ổn định, có chênh lệch thì cũng không quá trên dưới 1cm.

Ở trẻ Việt Nam (theo Vũ Thị Chinh) đầu của trẻ sơ sinh: 31.75 cm \pm 1.56 cm; gái 31.45cm \pm 1.33 cm và lúc một tháng tuổi: trai 35.63 cm \pm 1.46 cm; gái 33.93 \pm 1.12 cm. từ tháng thứ hai trở đi mỗi tháng vòng đầu không tăng quá 2cm.

Theo kinh nghiệm của chúng tôi nếu vòng đầu tăng quá trên 2cm là phải nghĩ đến bệnh tràn dịch não. có trường hợp tăng nhanh 3.4.5 cm một tháng. Ở 48 bệnh nhi của chúng tôi được theo dõi thì vòng đầu tăng trung bình là:

$$\bar{X} = 6.37 \pm 2.45 \text{ cm/tháng.}$$

3.2. Cận lâm sàng

3.2.1. Chụp sọ theo qui ước

Xương sọ mỏng, thiếu xương ở đỉnh đầu.

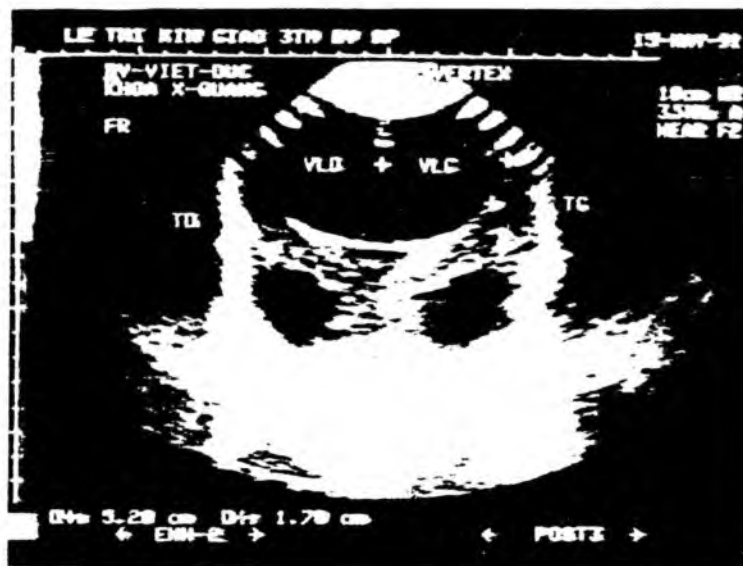
Ở trẻ kín thóp và liền khe khớp sẽ thấy dấu hiệu tăng áp lực trong sọ: dấu ấn ngón tay, tách rời khe khớp thứ phát.

3.2.2 Đo kích thước não thất và chiều dày nhu mô não bằng siêu âm (ở trẻ còn thóp).

- + Nếu dưới 2 cm là bình thường.
- + Nếu 2 – 2.5cm là hơi giãn
- + Nếu trên 3cm là giãn quá rộng.

Và khi nhu mô não bị đẩy giãn ra còn mỏng dưới 3cm là bệnh lý. Phương pháp này đơn giản nên làm định kỳ khi nghi có tràn dịch não. Ở 69 bệnh nhi tràn dịch não chúng tôi theo dõi kích thước não thất và chiều dày nhu mô não được kết quả như sau:

Kích thước giãn trung bình của não thất: $\bar{X} = 5.87 \pm 2.64$
và kích thước trung bình nhu mô não giãn mỏng còn lại:
 $\bar{X} = 1.75 \pm 1.18.$



Phim siêu âm bệnh nhân tràn dịch não

D+ = 5.20 cm Kích thước não thất

D+= 178cm Chiều dày nhu mô não

3.2.3. Chụp cắt lớp vi tính não, chụp cộng hưởng từ

Ở những bệnh nhi tràn dịch não phải chụp sọ cắt lớp vi tính để biết được độ giãn của não thất, độ dày của nhu mô não và còn có thể xác định được vị trí và nguyên nhân gây bệnh.



Hình giãn não thất trên phim chụp cắt lớp vi tính



Não thất giãn rộng trên phim chụp cắt lớp vi tính



Não thất giãn không rõ rệt trên phim chụp cắt lớp vi tính



Trên phim cũng cần chú ý đến vị trí Sylvius → các giãn thất ở vị trí này

4. DIỄN BIẾN

Tràn dịch não là một bệnh lành tính (trừ nguyên nhân do u não), nhưng nếu không được phát hiện và điều trị kịp thời, bệnh sẽ nặng dần: đa số tử vong, số ít tự khỏi nhưng mang theo những di chứng về hình thái cơ thể bất thường, di chứng về thần kinh và thị lực.

5. ĐIỀU TRỊ

Tràn dịch não được phát hiện từ thời Hippocrat và người ta cũng bắt đầu nghiên cứu cách điều trị bệnh này từ ngày đó bằng phương pháp ngoại khoa.

Nửa đầu thế kỷ XX nhiều tác giả trên thế giới đã đưa ra nhiều phương pháp mổ bệnh này. Trong y văn có rất nhiều phương pháp điều trị tràn dịch não, và dịch não - tuy đã được dẫn lưu theo mọi cách. Rất nhiều các phẫu thuật đã từng là một bằng chứng hùng hồn cho đến khi thấy là chưa thoả đáng (Udwadia, 1969).

Từ nửa sau thế kỷ XX là thời kỳ tiên tiến hoàn chỉnh việc nghiên cứu điều trị bệnh này. Các tác giả phương Tây đã tìm hướng dẫn lưu dịch não - tuy trực tiếp vào mạch máu: vào xoang tĩnh mạch dọc trên, vào tĩnh mạch cảnh (Payr, 1908) nhưng chưa tạo được van chống trào ngược. Cho đến những năm 1948 trong thực nghiệm Ingraham đã nêu ra sự cần thiết phải tạo van dẫn lưu.

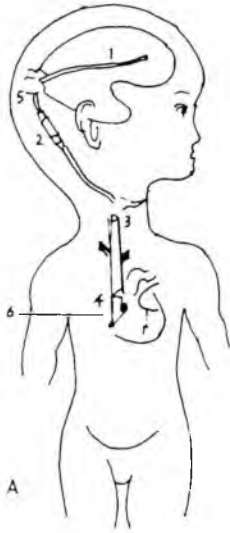
Năm 1951, van Holter đầu tiên ra đời ở Philadelphia, rồi một loạt van cải tiến khác được sản xuất tiếp theo: Spitz - Holter, Pudenz - Heyer, Hakim, Ames, Carria, Mischler, Raimondi. Sophy việc điều trị tràn dịch não bằng cầu nối não thất - mạch máu, não thất - nhĩ phải có van được thực hiện thành quy mô lớn ở hàng loạt các nước phương Tây suốt từ những thập kỷ 50 đến 70.

Tuy nhiên theo rồi kết quả sau mổ lâu dài, Little và nhiều tác giả khác cho thấy các phương pháp dẫn lưu trên có nhiều nhược điểm khó khắc phục như: nhiễm khuẩn huyết, tắc tĩnh mạch chủ trên, chủ dưới, tắc tĩnh mạch gan, thủng thất phải, tắc tĩnh mạch suy tim cấp, tràn dịch màng ngoài tim do dịch não - tủy, viêm cầu thận cấp, dò phế quản với thất gây tràn khí não thất, tràn dịch màng phổi. " Dẫn lưu não thất - nhĩ phải luôn luôn để lại trong sự lo âu về tai biến và ngừng chảy dịch mà chúng ta không phải lúc nào cũng có thể làm lại được": (Klein, 1966).

Do nhược điểm khó khắc phục của các phương pháp trên nên từ 1970 về sau các tác giả thiên nhiều về dẫn lưu não thất - ổ bụng. Thực ra dẫn lưu ổ bụng đã được các tác giả nhắc đến từ lâu: (Kaush 1908; Cone, 1948) nhưng cho đến thập kỷ 70 trở đi mới thực sự được thực hiện. Những năm gần đây đa số các tác giả đều thực hiện dẫn lưu não thất - ổ bụng trong điều trị bệnh tràn dịch não.

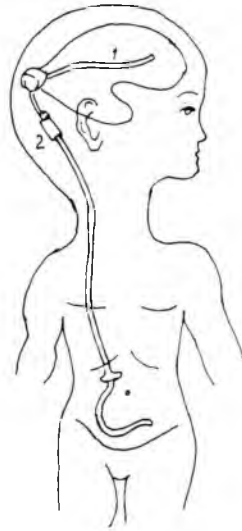
Tuy nhiên phẫu thuật cầu nối não thất - ổ bụng cũng lại gặp một nhược điểm chính là mạc nối lớn dính bịt làm tắc đầu cuối ống dẫn, nên Udwadia đã có lời khuyên "nên cắt bỏ mạc nối trước khi đặt ống vào ổ bụng".

Ở Việt Nam, chúng tôi nghiên cứu điều trị bệnh này từ năm 1974, những năm đầu chúng tôi áp dụng theo một số phương pháp mô kinh điển. Từ năm 1978, chúng tôi thực hiện theo phương pháp mổ **dẫn lưu não thất - ổ bụng có cải tiến**: chúng tôi không cắt bỏ mạc nối lớn, mà cố định đầu cuối ống vào mặt dưới cơ hoành trái, đoạn ống còn dự trữ (để khi trẻ lớn) đặt vào hố lách cách xa mạc nối lớn và các tạng trong ổ bụng. Từ ổ bụng dịch não - tủy được tái hấp thu về mạch máu và đào thải ra ngoài qua đường tiêu tiện.



Hình 20

Cấu nôi não thất - nhĩ phải



Hình 21

Cấu nôi não thất ở bụng



Hình 22

1. Nút chỉ cố định để tránh tụt ống.

2,3,4: Vết rạch da để luồn rút ống dưới da

5: Nút chỉ định đầu cuối ống vào mặt dưới cơ hoành phải đặt ngay dưới mòm tim.

CHẬM PHÁT TRIỂN TÂM TRÍ

1. KHÁI NIỆM

Chậm phát triển tâm trí là sự ngừng phát triển hoặc phát triển không hoàn chỉnh của trí tuệ với đặc điểm là các khả năng cấu thành trí tuệ như nhận thức, ngôn ngữ, vận động và xã hội đều bị yếu kém.

Về vấn đề này, cho tới nay còn có nhiều điểm chưa được hoàn toàn nhất trí giữa các trường phái trên thế giới khi đề cập đến thuật ngữ, định nghĩa, phân loại... Có tài liệu gọi là thiếu năng tâm thần hoặc thiếu năng trí tuệ, tài liệu khác lại nói tới chậm phát triển tâm thần hoặc chậm phát triển trí tuệ. Có hai tổ chức quốc tế cũng dùng hai từ khác nhau: Hiệp hội Quốc tế Nghiên cứu Khoa học về Thiếu sót Tâm thần (International Association for the Scientific Study of Mental Deficiency) và Liên hội Quốc tế đối với người bị Tồn thiệt Tâm thần (International League of Societies for Persons With Mental Handicap). Còn Tổ chức Y tế Thế giới dùng thuật ngữ "Chậm phát triển tâm trí" (Mental retardation).

Nhu vậy, chậm phát triển tâm trí bao gồm hai yếu tố chủ yếu:

- Khả năng trí tuệ hoạt động dưới mức trung bình.
- Khả năng thích nghi với các yêu cầu hàng ngày của môi trường xã hội bị yếu kém rõ rệt.

Hiện nay người ta có khuynh hướng coi cả hai bình diện hoạt động trí tuệ và ứng xử thích nghi ở đối tượng bị

chậm phát triển tâm trí đều bị yếu kém. Và như vậy, nếu chỉ một trong hai mặt nói trên có biểu hiện rõ, ví dụ trí tuệ thấp hoặc ứng xử thích nghi kém, thì chưa thể kết luận ngay là chậm phát triển tâm trí được. Một đặc điểm nữa cũng cần được chú ý là chậm phát triển tâm trí có thể kèm theo hoặc không kèm theo các dấu hiệu bất thường khác về tâm trí hoặc cơ thể.

Chậm phát triển tâm trí bao gồm rất nhiều các trạng thái bệnh lý có liên quan chặt chẽ đến các yếu tố sinh học, tâm lý hoặc xã hội. Theo tài liệu của Tổ chức Y tế Thế giới (1985), hiện có tới hàng chục triệu người bị chậm phát triển tâm trí do đó cần quan tâm đúng đắn tới vấn đề này để có thể đề xuất ra các biện pháp giải quyết thích đáng.

2. CHỈ SỐ KHÔN (IQ) VÀ PHÂN LOẠI CHẬM PHÁT TRIỂN TÂM TRÍ

Chỉ số khôn (Intelligence Quotient, IQ) là một khái niệm do W.Stern đề xướng ra (1912) nhằm bổ sung cho khái niệm về tuổi khôn (âge mental) của Binet - Simon (1904) để phản ánh mối liên quan giữa sự phát triển tâm trí (tuổi khôn) với sự phát triển cơ thể (tuổi đời) của một đối tượng.

$$\text{Chỉ số khôn (IQ)} = \frac{\text{Tuổi khôn}}{\text{Tuổi đời}}$$

Khi đề cập tới chậm phát triển tâm trí về mặt phân loại, dịch tễ hoặc nguyên nhân, bao giờ người ta cũng sử dụng chỉ số này. Ví dụ: trong bảng Phân loại Quốc tế các Bệnh tật lần thứ X, các trạng thái chậm phát triển tâm trí được sắp xếp như sau:

- F 70: chậm phát triển tâm trí nhẹ, I.Q. 50-69 (Người lớn: tuổi khôn là 9-12).

- F 71: Chậm phát triển tâm trí vừa, IQ 35-49. (Người lớn: tuổi khôn là 6-9).

- F 72: Chậm phát triển tâm trí nặng, IQ 20-34. (Người lớn: tuổi khôn là 3-6).

- F 73: Chậm phát triển tâm trí trầm trọng. IQ dưới 20. (Người lớn: tuổi khôn dưới 3).

Cũng theo tài liệu của Tổ chức Y tế Thế giới (1968), tỷ lệ các nhóm chậm phát triển tâm trí được ước tính phân bố như sau:

Nhóm	Chỉ số khôn (IQ)	Tỷ lệ toàn bộ CPTTT%
Trầm trọng	0-20	5
Nặng	20-35	} 20
Vừa	35-50	
Nhe	50-70 (Hoặc 75)	75

Ở các nước phát triển, tỷ lệ toàn bộ (Prevalence) chậm phát triển tâm trí nặng (nói chung IQ dưới 50) là 3 - 4/1.000 còn chậm phát triển nhẹ (nói chung IQ khoảng 50-70) lên tới 2-3/100. Trong khu vực Tây Thái Bình dương, tỷ lệ chậm phát triển tâm trí trong nhân dân ước khoảng 3%.

Đối với trẻ em, tỷ lệ chậm phát triển vừa và nặng vào khoảng 3/1.000, còn chậm phát triển nhẹ chiếm khoảng 2-3% trẻ em ở các nước phát triển. Đặc biệt ở Nhật, tỷ lệ toàn bộ chậm phát triển tâm trí kết hợp với động kinh ở các trẻ từ 0 đến 10 tuổi lên tới 3% trong đó đối với hội chứng West, 68,3% trường hợp bị chậm phát triển tâm trí còn trong hội chứng Lennox - Gastaut, tỷ lệ đó lên tới 90,6% (Ishida và cs.1984).

3. NGUYÊN NHÂN

3.1. Các yếu tố gây chậm phát triển tâm trí nặng (IQ 0-50)

Có rất nhiều:

- Thiếu dinh dưỡng: (Thường kết hợp với thiếu kích thích xã hội).
- Nhiễm khuẩn các loại: Vi khuẩn, vi rút, ký sinh vật.
- Các yếu tố chu sinh: Chấn thương sản khoa, chuyển dạ lâu, xô quá nhanh, ngạt...).
- Nguyên nhân di truyền: Rất phổ biến ở các nước phát triển.

- Rối loạn thể nhiễm sắc: Chiếm khoảng 35% tất cả các trường hợp chậm phát triển tâm trí nặng ở các nước phát triển. Phần lớn là hội chứng Down, đặc biệt có liên quan đến tuổi sinh nở của người mẹ vì nếu ở phụ nữ 20-25 tuổi có nguy cơ sinh con mắc hội chứng này là 1/2.000 thì ở người trên 45 tuổi tỷ lệ đó là 1/50. Hơn nữa nếu người mẹ quá trẻ hoặc nếu người cha trên 50 tuổi tỷ lệ nguy cơ đó còn cao hơn nhiều.

- Rối loạn một gen: Hiện nay người ta đã biết tới hơn 2.000 loại khác nhau và rất nhiều trường hợp là gen ẩn. Một ví dụ là bệnh chậm phát triển có phenylcétôn - niệu: ở người Côcaxơ có tỷ lệ là 1/10.000 thai sống, còn ở các nước phát triển chiếm 8 - 15% các trường hợp chậm phát triển nặng. Trong vấn đề này, ngoài bệnh phenylcétôn - niệu còn phải kể tới bệnh thiếu năng giáp trạng bẩm sinh vì đều liên quan đến chế độ dinh dưỡng.

- Rối loạn nhiều gen: Hậu quả đưa đến các khuyết tật của ống thần kinh, nặng nhất là thai không nở, nhẹ nhất là gai dôi đốt sống.

- Không hoà hợp nhóm máu mẹ – con: mẹ có Rh âm tính mang thai có Rh dương tính.

- Tác nhân lý-hoá: X quang, phóng xạ do bom nguyên tử, nhiễm độc thủy ngân, chì và các kim loại nặng khác.

- Thiếu hụt kích thích xã hội.

- Nguyên nhân chưa rõ: Chiếm khoảng 15% các trường hợp ở các nước phát triển.

3.2. Các yếu tố gây chậm phát triển tâm trí nhẹ (IQ 50-75)

- Yếu tố thực thể: Cũng giống như các yếu tố gây chậm phát triển tâm trí nặng, thiếu dinh dưỡng, nhiễm khuẩn, nguyên nhân di truyền... ở mức độ nhẹ hơn đều có khả năng dẫn tới chậm phát triển tâm trí nhẹ. Qua các điều tra, người ta thấy khoảng non 1/3 các trường hợp chậm phát triển tâm trí nhẹ có những yếu tố thực thể rõ rệt. Điều kiện xã hội càng tiên bộ thì những yếu tố thực thể càng trở nên quan trọng: ví dụ ở Thụy Điển, các yếu tố này chiếm khoảng 50% các trường hợp. Gần đây người ta nhận thấy nếu trong lúc có thai người mẹ vẫn uống rượu thì có thể dẫn tới "hội chứng thai nhiễm rượu" trong đó đứa trẻ sinh ra có một bộ mặt đặc biệt và thường kèm theo chậm phát triển tâm trí. Tương tác của các yếu tố xã hội và sinh học có thể là nguyên nhân của các trường hợp chậm phát triển được xếp loại là "không rõ" hoặc "không xác định được nguyên nhân".

Một số nguyên nhân thực thể của chậm phát triển tâm trí được trình bày trong bảng dưới đây:

Nguyên nhân	Nhóm	Thể lâm sàng
Khuyết tật não	Không có não Không phát triển thể trai Dị dạng các hồi não Lạc vị trí chất xám/trắng Não bé Không có khâu não Não khổng lồ Tràn dịch não Thoát vị não-màng não	Hội chứng Aicardi
Khuyết tật sọ - não	Loạn phát triển sọ - mặt	Hội chứng Apert Bệnh Crouzon Hội chứng Cornelia de Lange Hội chứng Rubinstein - Taybi Hội chứng Seckel Hội chứng Cockayne H/ch Laurence-Moon-Bardet- Biedl H/ch Prader - Willi H/ch Marinesco-Sjogren H/ch Sjogren - Larson H/ch Menkès H/ch Papillon - Leage H/ch Greig H/ch Franceschetti H/ch Hallerman-Stré 4 - Francois Bệnh Riley

Loan sản thần kinh - ngoại bi	Xơ cứng củ U xơ thần kinh U mạch não	Bệnh Bourneville Bệnh Recklinghausen Bệnh Sturge-Weber
Rối loạn chuyển hoá	Các acid amin	Bệnh Phenylceton-niêu Bệnh Hartnup Bệnh Lesch -Nyhan
	Các lipid thần kinh	Bệnh Tay-Sachs Bệnh Sandhoff Bệnh Niemann-Pick Bệnh Gaucher Bệnh Krabbe Bệnh Santavuori Bệnh Bielschowsky Bệnh Spielmeyer-Vogt
	Các Glucid	Bệnh Hurler Bệnh Hunter Bệnh San Filippo Bệnh Pompe
	Kim loại đồng	Bệnh Wilson Bệnh Menkes
Bệnh di truyền		Bệnh Lafora Bệnh Hallervorden-Spatz Bệnh Seitelberger Bệnh Leigh-Feigin-Wolf Bệnh thoái hoá thể vân Bệnh múa giật Huntington Bệnh Pelizaeus - Merzbacher Bệnh Schilder - Addison Bệnh Canavan Bệnh Alexander Bệnh Duchenne de Boulogne Bệnh Friedreich

Rối loạn nội tiết	Thiếu năng giáp trạng	
Sai lạc thể nhiễm sắc	Tam bội thể 8, 3, 18 Tam bội thể 21 Hội chứng 5p- Thể nhiễm sắc sinh dục	Hội chứng Langdon-Down Bệnh tiếng mèo kêu Hội chứng Turner Hội chứng Klinefelter

- Môi trường xã hội: sự phát triển trí tuệ của em bé phụ thuộc vào vai trò kích thích của người lớn và các trẻ em khác. Kích thích đó càng hữu hiệu nếu mối quan hệ của đứa trẻ với những người xung quanh càng gần bó mật thiết. Thiếu kích thích như vậy càng dễ sinh ra chậm phát triển tâm trí. Có nhiều yếu tố liên quan tới vấn đề này như hoàn cảnh nghèo túng, gia đình đông con, đẻ liên tiếp, cha mẹ của trẻ bị bệnh cơ thể hoặc tâm thần, cha mẹ của trẻ bị chậm phát triển tâm trí nhẹ, trình độ văn hoá của cha mẹ của trẻ bị thấp, trẻ được nuôi ở trại mồ côi hoặc cứu tế.

Một số nghiên cứu ở các nơi có thể cho ta một khái niệm rõ rệt hơn về các mặt nguyên nhân. Ví dụ công trình của Laxova và cộng sự (1977) tại Hertfordshire về 146 trường hợp trẻ em bị chậm phát triển tâm trí nặng đã được Alberman (1978) phân tích cho thấy có nhiều trường hợp có thể phòng ngừa được:

Các trường hợp có thể phòng ngừa được	Số trường hợp
20% hội chứng Down (me trên 40 tuổi)	9
Bệnh di truyền (có tiền sử gia đình)	5
Liệt do tổn thương não (có chấn thương sản khoa)	6
Viêm màng não sau tiêm chủng	
Viêm màng não	5
Hội chứng hồng ban	
Ngừng tim trong truyền đổi máu	
Khuyết tật của ống thần kinh	5
Tổng cộng "các trường hợp có thể phòng ngừa được"	30 (20,5%)
Các trường hợp còn lại	116 (79,5%)

Nghiên cứu của H.S.Narayanan (1981) tại Ấn Độ cho biết các nguyên nhân của mọi loại chậm phát triển (hơn 50% có IQ dưới 50) như sau:

- Yếu tố môi trường (trước khi sinh, chu sinh và sau khi sinh) 24%
- Gen biến đổi 13%
- Thể nhiễm sắc 10%
- Không xác định được 53%

Ở các nước phát triển, theo tài liệu của H.K.Blomquist (1982), nguyên nhân của các trường hợp chậm phát triển tâm trí nặng bao gồm:

- | | | |
|---|---------------|-----|
| | Thể nhiễm sắc | 35% |
| - Nguyên nhân trước khi ra đời | Gen biến đổi | 18% |
| | Mắc phai | 9% |
| | Không rõ | 7% |
| | | |
| - Nguyên nhân sau khi ra đời và loạn thần | | 2% |
| - Nguyên nhân chu sinh | | 8% |
| - Nguyên nhân không xác định được | | 20% |

Còn đối với các trường hợp chậm phát triển mức độ vừa, các nguyên nhân bao gồm:

- Nguyên nhân trước khi ra đời	}	Nhiều yếu tố	15%
		Gen biến đổi	8%
		Thế nhiễm sắc	8%
		Mắc phải	8%
		Không rõ	4%
- Nguyên nhân chu sinh			7%
- Nguyên nhân sau khi ra đời			5%
- Loạn thần			2%
- Nguyên nhân không các định được			43%

Riêng ở nước ta, theo tài liệu của Hội thao chuyên đề về vấn đề này (1987), kết quả của các đoàn điều tra ở các địa phương cho thấy các tỷ lệ khác nhau, dao động từ 0,47% (Biên Hoà) đến 2,85% (Hà Bắc) đối với chậm phát triển tâm trí nói chung; mức độ nhẹ từ 48% đến 70%, mức độ vừa từ 12% đến 39%, mức độ nặng và trầm trọng từ 7% đến 17%. Về nguyên nhân cũng có những khác biệt đáng kể: yếu tố di truyền dao động từ 5,7% đến 13,8% nhân tố sinh học từ 44,8% đến 79,6%, nhân tố tâm lý xã hội từ 0% đến 25%, không xác định được rõ nguyên nhân từ 6% đến 41,3%.

4. GIẢI PHẪU BỆNH LÝ

Nói chung, các tổn thương giải phẫu thường có tính chất thoái hoá và có thể không tương xứng với mức độ chậm phát triển tâm trí; tuy nhiên thường gặp nhiều nhất trong các trường hợp chậm phát triển nặng và trầm trọng.

Về mặt đại thể có thể thấy:

- Không não, không tủy;
- Teo một hoặc nhiều cuộn não hoặc một bán cầu đại não; teo vỏ não;

- Dị dạng của các cuộn não: cuộn não to ra, hoặc rất nhỏ, hoặc có nhiều cuộn não nhỏ; cũng có thể không có cuộn não như trong trường hợp não nhẵn (Lissencéphalie);
- Dị dạng của các não thất
Về mặt vi thể có thể thấy:
- Các tế bào bị biến dạng
- Các tế bào vỏ não ở trạng thái bào thai (Nguyên bào thần kinh).
- Các tế bào không phân chia thành sáu lớp;
- Chất xám ở lẫn trong vùng chất trắng và ngược lại.



Châm phát triển tâm trí trầm trọng

5. LÂM SÀNG

5.1. Chậm phát triển tâm trí trầm trọng

Chỉ số khôn (IQ) từ 0 đến 20. Tuổi khôn thường dưới 2 khi trẻ lớn lên cũng không quá 3.

5.1.1. Cơ thể

Hình dạng thay bất thường, hay có nhiều dị dạng ở đầu mặt, thân và tứ chi. Đó là các vết tích chứng tỏ một quá trình phát triển không hoàn chỉnh của bào thai. Tâm vóc thường thấp bé. Có dị dạng ở hộp sọ: não nhỏ, não có khí. Mặt có khí không cân đối ví dụ: teo nửa mặt, có khi biến dạng giống như mặt thú vật. Mắt, tai, răng có thể có dị hình như tam chứng Hutchinson với những biến đổi ở răng (răng Hutchinson), thương tổn ở mắt (viêm giác mạc) và rối loạn thính giác (điếc). Ở thân người thấy trục cột sống bị vẹo, có dị dạng ở lồng ngực và xương chậu. Tứ chi có các biểu hiện như ngón liến, có nhiều ngón, chân khèo. Đặc biệt có khi là quái thai với các khuyết tật như không não, gai đôi, thoát vị tủy sống.

5.1.2. Thần kinh

Có thể thấy liệt nửa người, liệt hai bên, động kinh, động tác bất thường.

5.1.3. Tâm lý - vận động

Nói chung cấu trúc thô sơ. Trẻ có khi đi được, có khi không biết đi. Thường hay có động tác lắc lư đầu, lắc lư thân, vận vẹo người với tính cách định hình. Mặt hay nhăn nhó. Thường bất động, ít khi nào động nhưng cũng có thể có cơn xung động với tính chất tự động hoặc phản xạ. Bệnh nhi không biết cách ăn, ăn uống bần thủ, phàn nàn, oán. Đại tiêu tiện thường bừa bãi. Về ngôn ngữ, trẻ không nói được, phát các âm không rõ rệt, có thể kêu vang hoặc nói sơ

nhưng kêu cũng không rõ hoặc có khi nhại âm. Tre bày tỏ cảm xúc bằng tiếng kêu không rõ hoặc bằng cử chỉ. Lúc dậy thì, thường hay thủ dâm. Tác phong nói chung mang tính cách của động tác phản xạ. Thường tre không hoạt động gì cả nhưng bất chợt có cơn giận dữ hung bạo. Về mặt cảm tính, ngoài thu dâm, còn thấy ăn không no, tự gặm chân tay. Tất cả đời sống cảm tính của bệnh nhi gắn liền với các bản năng nguyên thủy thô lỗ, chủ yếu là bản năng sinh tồn, là đời sống thực vật.

Các trường hợp trầm trọng nhất thường chỉ sống được vài năm.

5.2. Chậm phát triển tâm trí nặng

Chỉ số khôn (IQ) từ 20 đến 34. Tuổi khôn từ 3 đến 6.

5.2.1. Cơ thể

Cũng có thể có dị dạng nhưng không bao giờ tới mức độ quái gở như trong các trường hợp chậm phát triển trầm trọng.

5.2.2. Thần kinh

Có thể thấy liệt nửa người, liệt hai bên, động kinh. Nhưng cũng có khi không có biểu hiện rối loạn vận động hoặc rối loạn thị giác.

5.2.3. Tâm trí

Cảm tính nói chung ấu trĩ sơ cấp. Có bệnh nhi thờ ơ, cô độc không hoạt động; có bệnh nhi hiền lành, dễ xúc động, luôn bám lấy người chăm sóc mình. Biểu hiện tình cảm thất thường: Có lúc vô tình cảm, có lúc vô cớ khóc hoặc kêu, rất dễ bị kích thích sinh ra cơn giận hung bạo; cũng có lúc từ phủ định dẫn đến những phản ứng căm thù và hành vi phạm pháp.

Về mặt trí tuệ, trình độ tiếp thu ngôn ngữ và học lực khác nhau. Sự chú ý thường không bền vững. Tuy nhiên

cũng có trường hợp trí nhớ đặc biệt phát triển quá độ (trường hợp các trẻ nhỏ gọi là thần đồng, trẻ cử khôi về toán nhẩm, tính được lịch thời gian) nhưng trí thông minh thương tan mạn, cụ thể không đạt tới mức trau tượng hoá, khái quát hoá.

Lời nói không phát triển bình thường và hay thấy rối loạn phát âm. Nói chung từ vựng nghèo nàn hạn chế, văn pháp đơn giản thậm chí lời nói có khi không theo văn phạm. Trẻ có thể học được và viết được nhưng chữ viết thường không phát triển; nhiều trường hợp không viết được, không đọc được chữ viết hoặc chữ in, nói đúng hơn là trẻ không hiểu được điều mình đọc trong khi đó lại không bị rối loạn thị giác và không bị liệt vận động ở tay.

Các bệnh nhi này có thể phần nào tự vệ nhưng luôn cần có người chăm sóc vì không thể tự nuôi sống được. Người ta có thể huấn luyện cho bệnh nhi làm các công việc gia đình hoặc các việc đơn giản.

Một điều đáng chú ý là ở bệnh nhân chậm phát triển này rất hay có các giai đoạn rối loạn tâm thần. Đó là những cơn hoang tưởng cấp tính với các chủ đề bị hại, đòi hỏi và cũng có thể có cơn lú lẫn, cơn hưng cảm hoặc trầm cảm. Ngoài ra các đối tượng này rất dễ mắc nghiện rượu hoặc ma tuý và cũng thường có nhiều hành vi phạm pháp như ăn cắp, hành hung, dâm ô trắng trợn, giết người.



Một số hình ảnh dị tật ở bệnh nhi chậm phát triển tâm trí

5.3. Chậm phát triển tâm trí vừa

Chỉ số khôn (IQ) từ 35 đến 49. Tuổi khôn từ 6 đến 9.

5.3.1. Cơ thể

Cũng có thể thấy dị dạng. Các dị tật có khi kín đáo ở tai, răng, hàm ếch, sọ mặt, tứ chi và đường giao.

5.3.1. Thần kinh

Trong quá trình phát triển có khi chậm biệt đi. Có thể thấy một hội chứng chậm phát triển vận động với các dấu hiệu rối loạn trương lực ở hai chân kèm theo đồng tác (thông thường các dấu hiệu đó mất đi sau 3 tuổi nhưng ở bệnh nhi có thể vẫn còn tồn tại). Các phản xạ gân xương thường quá tăng và hơn nữa sau 18 tháng có thể vẫn còn thấy dấu hiệu Babinski.

Ngoài ra cũng có khi thấy tăng trương lực cơ lan toa, các động tác bất thường như run, giật cơ, múa giật và cả các triệu chứng ngoại tháp, tiểu não khác. Những biểu hiện co giật, co thắt, rối loạn phát âm, nói ngọng, thối tật (Tic) cũng không hiếm. Tất cả các triệu chứng nói trên chứng tỏ hệ thần kinh trung ương phát triển một cách thiếu hoàn chỉnh.

5.3.3. Tâm trí

Tuy bệnh nhi có thể học được, viết được nhưng cần mặt chú ý, trí nhớ, khả năng trừu tượng hoá, khả năng phân tích, qui nạp, phát huy sáng kiến đều có những nét rối loạn nhất định phản ánh sự rối loạn của trí tuệ nói chung.

Về mặt tình cảm, các biểu hiện của một trạng thái chậm phát triển là: cố bám lấy gia đình, luôn cần tới sự che chở bảo vệ, thiếu tính tự lập, đa nghi, tự phụ, hướng bình, luôn quan tâm đến những vấn đề như *đi đâu, ăn gì*, bạn thân, những quyền lợi dù rất nhỏ... Gặp bước *đi* *đến* *đến* *đến*

hoặc không giải quyết nổi, bệnh nhi hay có phản ứng giận dữ tấn công hung bạo. Các hành động thường mang màu sắc khờ khạo, vụng dại, tự vệ không suy tính.

Về mặt nhân cách, người ta thấy các bệnh nhân loại này đời sống thường thu hẹp, hạn chế, không hiểu bản thân kỹ càng như không hiểu nổi người khác, thường vụng về, dễ tin người, gặp khó khăn chỉ tìm cách giải quyết bằng cách nói dối, bưng bình hoặc hung hăng. Cũng do tình cảm chậm phát triển nên ý thức đạo đức cũng ở mức độ thấp: hoặc không công nhận các nề nếp qui tắc, đạo đức xã hội, hoặc tuân phục một cách mù quáng.

Các bệnh nhân này thường khó thích ứng trong đời sống xã hội vì hoặc là mọi người chịu đựng được bệnh nhân hoặc là bệnh nhân bị mọi người phản ứng. Thông thường bệnh nhân là bia chịu đựng mọi chế riễu, coi thường và rất phụ thuộc vào bố mẹ anh em trong gia đình .

Người ta cũng hay gặp các rối loạn tâm thần phối hợp ở bệnh nhân với một tỷ lệ khá cao. Có khi là trạng thái lú lẫn, ảo giác hay hoang hôn với một nội dung hoang tưởng nghèo nàn nhưng cố định; có khi là trạng thái hưng cảm hoặc trầm cảm; nhưng hay gặp nhất là các cơn hoang tưởng cấp tính với chủ đề là những ý tưởng lệch lạc, mê tín, ngây thơ. Cũng có thể thấy ở bệnh nhân một hội chứng tâm thần phân liệt.

Do đặc tính của bệnh, do nhân cách, do hoàn cảnh xã hội (ví dụ gặp môi trường xấu), do không thích ứng với xã hội, các bệnh nhân này rất hay có các hành động phi xã hội như đi lang thang, trộm cắp, mãi dâm, hiếp dâm, quái ác đối với súc vật, gây hoả hoạn, hành vi tấn công hung bạo, giết người, tự sát, theo băng đảng côn đồ v. v.

5.4. Chậm phát triển tâm trí nhẹ

Chỉ số khôn (IQ) từ 50 đến 70 hoặc 75. Tuổi khôn từ 9 đến 12. Nhóm này đông bệnh nhân hơn tất cả các nhóm trên và thường chiếm tỷ lệ 2-3% ở các trẻ trong lứa tuổi đến trường. Đây là những trường hợp không đủ khả năng theo học như các trẻ em cùng lứa tuổi: nếu bệnh nhi dưới 9 tuổi thì thường học chậm khoảng hai năm, nếu trên 9 tuổi thường học chậm tới ba năm. Sự chậm trễ đó không phải do thiếu học hoặc do không đủ học kỳ mà chủ yếu do khả năng tiếp nhận bị yếu kém trên cơ sở vốn dĩ chậm phát triển tâm trí.

Có rất nhiều trường hợp chậm phát triển tâm trí nhẹ chỉ được phát hiện khi thấy đôi tượng đó chứng tỏ không có khả năng thích ứng hoặc thích ứng một cách khó khăn với những yêu cầu mới đối với lao động, công tác hoặc lối sống v.v...

6. CHẨN ĐOÁN

6.1. Chẩn đoán xác định

Cần căn cứ vào kết quả thăm khám lâm sàng có hệ thống, đặc biệt chú trọng tới thăm khám thần kinh và sự đánh giá trình độ phát triển tâm lý - vận động. Hiện nay người ta thường sử dụng các trắc nghiệm (test) đã được chuẩn hoá, ví dụ đối với các trẻ em trước tuổi học có thể dùng nghiệm pháp của Brunet-Lézine hoặc nghiệm pháp Denver để biết được mức độ phát triển tâm lý - vận động. Trong các phương pháp trắc nghiệm tâm lý cũng có rất nhiều nghiệm pháp nổi tiếng như của Binet-Simon, Gille, Raven, W.A.I.S. W.I.S.C, vv...

Về mặt lâm sàng, cần dựa vào các xét nghiệm huyết học, sinh hoá, tế bào, X - quang, vi khuẩn, miễn dịch, di truyền... Đặc biệt đối với các trường hợp khả năng thay đổi có liên quan tới thể nhiễm sắc X cần được xét nghiệm nước ối.

Những phương pháp hiện đại như chụp cắt lớp vi tính, chụp cộng hưởng từ, trắc nghiệm thần kinh cũng đang mang lại thêm nhiều tài liệu quan trọng giúp cho chẩn đoán thêm cụ thể.

6.2. Chẩn đoán phân biệt

Đối với trẻ em cần đặc biệt chú ý:

- Chậm phát triển tâm lý- vận động nhất là trong ba năm đầu.
- Chậm phát triển tình cảm đơn thuần.
- Chậm phát triển tâm trí giả hiệu ví dụ do V.A., do quá xúc cảm lúc vào thi.

7. PHÒNG BỆNH VÀ ĐIỀU TRỊ

Căn cứ vào các nguyên nhân đã nêu trên, cần đề xuất ra nhiều biện pháp thích hợp với từng thời kỳ khác nhau. Ví dụ:

7.1.1. Trước khi sinh: Cần chú ý thực hiện kế hoạch hoá gia đình; khi có mang đi kiểm tra thai theo định kỳ; trường hợp cần thiết sẽ tiến hành kiểm tra siêu âm, xét nghiệm nước ối, đo lượng alpha-feto-protein huyết thanh...

7.1.2. Thời kỳ chu sinh: Cần chú ý tới công tác đỡ đẻ. Đối với các trường hợp có nguy cơ phải đẻ sinh tại bệnh viện: đối với trẻ sơ sinh cần thăm khám sớm và tiến hành các xét nghiệm tối cần.

7.1.3. Sau khi sinh: Trọng tâm là các hoạt động nhằm bảo vệ sức khoẻ trẻ em bao gồm nhiều mặt như: chăm sóc cơ bản, dinh dưỡng, tiêm chủng, điều trị nhiễm khuẩn, điều trị động kinh, giải quyết khuyết tật bẩm sinh, theo dõi quá trình phát triển tâm lý- vận động, hạn chế hậu quả của bệnh tật thuộc khu vực giác quan, mắt, tai, đề phòng và điều trị các rối loạn tâm thần, phục hồi chức năng, tổ chức các trường lớp chuyên biệt...

7.2. Trong hoàn cảnh thực tế của nước ta hiện nay, cần đặc biệt quan tâm giải quyết các vấn đề:

- Thiếu dinh dưỡng ở bà mẹ và trẻ em. ưu tiên chú ý các phụ nữ có thai. các dân tộc miền núi. các gia đình túng thiếu; đảm bảo cả hai mặt chất và lượng trong dinh dưỡng. đẩy mạnh giáo dục về nuôi trẻ.

- Phòng chống nhiễm khuẩn, tiến hành tiêm chủng mở rộng đồng thời tích cực thực hiện vệ sinh phòng bệnh.

- Bảo vệ sản phụ và sơ sinh: chú trọng kỹ thuật đỡ đẻ, phòng chống các tai biến sản khoa.

- Phát hiện sớm chậm phát triển tâm trí: có kế hoạch thăm khám trẻ em một cách có hệ thống ví dụ theo qui trình "ngày thứ 3, tuần thứ 3, tháng thứ 3, năm thứ 3" lồng ghép vào trong chương trình chăm sóc sức khoẻ ban đầu của các địa phương trong cả nước.

VÀI NÉT VỀ TÂM BỆNH HỌC TRẺ EM

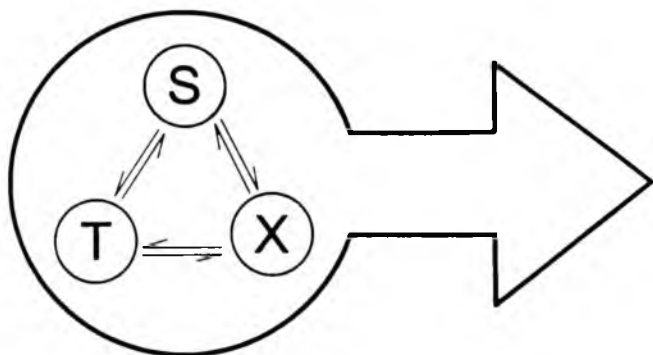
1. TÂM LÝ VÀ Y HỌC

Trẻ em sinh ra và lớn lên trong xã hội, có nghĩa là cần được sinh trưởng và phát triển. Sự phát triển của trẻ bao gồm nhiều mặt: vận động (khả năng vận động, phối hợp), nhận thức (khả năng tư duy và suy luận), cảm xúc (khả năng cảm nhận) và về tính xã hội (khả năng xây dựng các mối quan hệ với người khác). Giữa các mặt phát triển đều có mối tương quan lẫn nhau, phải được coi đó là một tổng thể, vì những thay đổi trong từng mặt đều có ảnh hưởng tới các mặt khác và ngược lại.

Quá trình phát triển là một hiện tượng động liên tục, luôn chịu những tác động của môi trường bên ngoài và những vận động bên trong. Những diễn biến trong hoàn cảnh sống có thể củng cố hoặc tác hại tới những cái “đã có” và những tác động tích cực thích hợp có thể sửa đổi bù trừ những thiệt hại.

Sự phát triển của trẻ đều theo một quá trình chung và người ta đã cho phép phân biệt từng giai đoạn, từng thời kỳ dựa trên những đặc điểm phát triển tâm sinh lý lứa tuổi. Tuy nhiên nhịp điệu, tính chất và chất lượng phát triển ở mỗi trẻ có khác nhau, phụ thuộc vào thể chất sinh học riêng cho mỗi trẻ và hoàn cảnh riêng trong đó trẻ đấu tranh để sinh tồn và phát triển, đó là tính cá biệt.

Chúng ta có thể vẽ ra theo sơ đồ sau (theo Nguyễn Khắc Viện, 1999):



Với S : Yếu tố sinh học

X : Yếu tố xã hội

T : Yếu tố tâm lý riêng biệt của chủ thể.

Phải tìm hiểu con người một cách toàn diện với ba mặt (S)-(X)-(T); nếu trong lúc tìm hiểu chẩn đoán một trường hợp phải xem xét cả ba mặt thì trong điều trị cũng vậy. Trong mỗi trường hợp phải có một loạt biện pháp cụ thể để phân tích cả ba mặt sinh lý, xã hội, tâm lý rồi xác định vai trò của từng yếu tố mà định ra phương hướng giải quyết cụ thể. Như vậy tâm lý y học phải trở thành một trong những khoa học cơ bản của y khoa.

Chân dung tâm lý đứa trẻ cần được bổ sung ít nhất với một chân dung tâm lý gia đình. Đứa trẻ không phải là một cá thể đơn độc mà xung quanh nó có rất nhiều mối quan hệ vệ tinh vì trước hết trẻ là thành viên của một gia đình. Mọi biểu hiện bệnh lý ở đứa trẻ đều bắt nguồn từ những tình trạng nhất định của gia đình và việc trị liệu đứa trẻ khó không thể không bao gồm cả việc cải tiến sinh hoạt trong gia đình.

Như vậy qui trình tâm lý lâm sàng hoàn chỉnh phải gồm nhiều khâu:

- Khám y khoa.
- Quan sát, hỏi chuyện đứa trẻ và bố mẹ (hay người thân thường chăm sóc trẻ).
- Trắc nghiệm tâm lý.
- Tìm hiểu sinh hoạt gia đình tại nhà.
- Tìm hiểu điều kiện học hành ở nhà trường và môi trường xã hội.

Cũng phải để ý đến thành phần xã hội của gia đình, đặc điểm văn hoá, tín ngưỡng, phương pháp giáo dục con của bố mẹ ...

Nhà tâm lý học cần đứng trên thái độ thật khách quan khi đánh giá, tổng hợp các yếu tố để xem xét vấn đề, không chỉ dựa vào những yếu tố chủ quan của bản thân người làm tâm lý. Các kết quả trắc nghiệm tâm lý đã thực hiện trên đối tượng cũng cần có nhận định khách quan, phù hợp, cần có cán bộ chuyên trách nhiều kinh nghiệm thực hiện.

2. MỘT SỐ VẤN ĐỀ TÂM BỆNH LÝ TRẺ EM

2.1. Chậm phát triển tâm lý - vận động

Việc phát triển tâm lý-vận động và trí khôn của trẻ góp phần vào việc thích nghi của cá thể với môi trường. Theo trình tự thời gian, cùng với sự chín muồi của hệ thần kinh trung ương, sự thành thục của hệ tháp, ngoại tháp và tiểu não cho phép một sự phối hợp toàn vẹn. Mặc dù nhịp độ đạt đến thành thục thay đổi tùy theo cá thể nhưng vẫn có những hạn định theo giai đoạn phát triển tiến dần theo hướng đầu - đuôi để đạt được tư thế đứng thẳng dậy, tiền đề cho bước đi đặc trưng của loài người.

Cùng với sự phát triển vận động, quá trình phát triển giác quan, các tập hợp tay - mắt, tai - mắt và đặc biệt sự

phát triển tiếng nói vào cuối năm đầu tuổi đời lam mơ rộng phạm vi hoạt động, mở rộng không gian tiếp xúc quanh trẻ và khả năng giao tiếp.

Quan hệ Mẹ – Con gắn bó ngay từ những bước đầu tiên và chất lượng mối quan hệ này tốt là cách dự phòng, tránh nhiều nguy cơ chậm hoặc lệch lạc phát triển sinh lý cũng như tâm lý ở trẻ.

Chậm phát triển tâm lý – vận động có thể đi cùng một chậm khôn, động kinh, chậm ngôn ngữ, rối loạn hành vi hoặc khuyết tật cơ thể.

- Chậm phát triển tâm lý – vận động và chậm khôn có thể được xác định bằng tình trạng giảm đáng kể mức thực hiện “làm” hoặc “lời” ở một cá nhân so với trung bình thống kê trong cư dân nhóm.

Dựa vào các trắc nghiệm phù hợp nhóm tuổi, ví dụ có thể áp dụng nghiệm pháp Denver cho nhóm trẻ dưới ba tuổi, nghiệm pháp Gille hoặc Weshsler cho nhóm sáu tuổi, đánh giá tương ứng của các điểm chỉ số khôn (IQ), chỉ số phát triển (QD).

- Có rất nhiều nguyên nhân nội sinh hoặc mắc phải dẫn đến tình trạng chậm phát triển tâm lý - vận động và chậm khôn ở trẻ. Dù sao ở những trẻ khiếm khuyết này, việc chăm chữa là một vấn đề quan trọng. Nhưng vấn đề bắt đầu từ đâu? Nếu chờ đợi ở trẻ quá nhiều, thất bại có thể không chịu đựng được cho cả trẻ cũng như người dạy chữa và ngược lại, nếu chờ đợi quá ít, ta cũng không thu được gì hơn, đứa trẻ được rất ít dịp để phát triển, trở lên lười nhác hoặc buồn chán, có thể kém ứng xử.

Vấn đề quan trọng là phải nhận định đúng mức độ phát triển thực của trẻ. Một khác biệt nữa so với trẻ bình

thường là sự phát triển của trẻ khiếm khuyết rất không đồng nhất. Sự thiếu đồng bộ giữa các khu vực phát triển đặt vấn đề phải phân định rõ mức độ phát triển chính xác của từng khu vực cụ thể trước khi bắt đầu tập hoặc dạy cho trẻ một vấn đề gì.

2.2. Rối loạn ngôn ngữ

Rối loạn ngôn ngữ liên quan đến nhiều nguyên nhân khác nhau. Có thể gặp một rối loạn ngôn ngữ riêng biệt hoặc kết hợp với những tổn thương khác của não.

Người ta phân loại hai khả năng:

- Tổn thương ngôn ngữ sau khi đã đạt được khả năng ngôn ngữ nhất định (thường gặp ở người lớn): mất nói, các chứng câm.
- Chậm, bất thường, không phát triển ngôn ngữ thấy riêng cho trẻ bao gồm: Rối loạn ngôn ngữ kết hợp với những rối loạn khác:
 - + Kết hợp với điếc: trước bất kỳ rối loạn ngôn ngữ nào của trẻ đều phải kiểm tra thính lực để tìm một thiếu hụt thính giác. Nếu có điếc phải tìm nguyên nhân và có biện pháp can thiệp thích hợp. Cho đến bảy tuổi ngôn ngữ của trẻ chưa hoàn toàn ổn định, điếc có thể làm ngôn ngữ bị ảnh hưởng mạnh.
 - + Kết hợp với chậm khôn: đứng trước một chậm ngôn ngữ ở trẻ cần đánh giá được trình độ trí khôn. Nếu chậm ngôn ngữ đơn thuần thì việc chăm chữa ngôn ngữ có triển vọng tốt. Nếu chậm ngôn ngữ tỷ lệ thuận với chậm phát triển tâm trí, trường hợp này chậm ngôn ngữ chỉ là sự biểu hiện chậm toàn bộ.

Muốn đánh giá mức trí khôn của những trẻ bị rối loạn ngôn ngữ, phải dùng các trắc nghiệm không lời.

+ Kết hợp một tôn thương nào.

+ Kết hợp một loạn tâm ở trẻ em.

Những rối loạn riêng biệt:

+ Rối loạn cấu âm: khi một âm vị, nguyên âm hoặc phụ âm không đọc được hoặc đọc sai.

+ Chậm cấu âm: không thực hiện được một hoặc nhiều âm vị, chủ yếu ở các phụ âm, sai lệch ít nhất một năm giữa tuổi của trẻ và tuổi trung bình đạt được những âm vị thiếu. Những âm khó nhất chỉ có thể thực hiện ở khoảng ba tuổi.

+ Nói ngọng: trẻ đạt được âm vị nhưng thực hiện kém.

+ Chậm nói hay chậm phát triển liên quan đến sự khó khăn của đứa trẻ khi cần kết hợp các âm vị thành âm tiết và thành những âm phức tạp, rồi thành từ.

+ Chậm ngôn ngữ.

+ Vụng nói.

+ Câm mà không điếc.

2.3. Rối loạn hành vi

Rối loạn hành vi có thể gặp như một triệu chứng trong nhiều tâm hoặc loạn tâm ở trẻ em. Ở đây chúng ta đề cập tới rối loạn hành vi đơn thuần, triệu chứng không tham gia vào một bệnh cảnh tâm bệnh lý đặc hiệu nào.

Những nguyên nhân gây rối loạn hành vi có thể liên quan đến yếu tố thể tạng có mang yếu tố di truyền. Những nhân tố mắc phải không có căn nguyên tâm lý, liên quan đến sự phát triển của hệ thần kinh (những nguyên nhân tôn thương trong thai, thời kỳ chu sinh hoặc những nguyên nhân mắc phải, cần lưu ý đến tình trạng rối loạn chức năng não nhẹ). Những yếu tố căn nguyên tâm lý có thể gây những rối loạn cảm xúc (môi trường văn hoá, xã hội xấu, rối loạn môi trường gia đình, những xung đột).

2.3.1. Chứng đái dầm

Đái dầm là đi tiểu không tự chủ ở trẻ trên bốn tuổi, thời kỳ mà sự tập luyện co thắt tiết niệu đã hoàn thành ở những trẻ bình thường. Chứng đái dầm có thể xảy ra ban đêm, ban ngày hoặc cả đêm lẫn ngày.

Chứng đái dầm tiên phát ở đứa trẻ chưa bao giờ chủ động khi đi tiểu thường gặp hơn. Sự diễn biến của chứng đái dầm tương đối chịu ảnh hưởng của môi trường tâm lý mà trẻ đang sống. Hơn nữa có thể gặp những hậu quả tâm lý khi đứa trẻ lớn dần lên.

Chứng đái dầm thứ phát ít gặp hơn: trẻ đã làm chủ được sự tự động tiết niệu, bàng quang nhưng lại mất đi do một nhiễu loạn nào đó.

2.3.2 Thói tật (Tic) ở trẻ em

Thói tật (tic) là một cử động bất thường ngắn, tác động lên một cơ hoặc một nhóm cơ, nhắc đi nhắc lại cùng một dạng (nháy mắt, lắc đầu, nhún vai...). Các thói tật mất đi hoàn toàn trong khi ngủ và giảm lúc nghỉ, sự mệt mỏi và xúc động làm chúng tăng hoạt động.

Khám thần kinh thường không phát hiện bất thường, trí lực bình thường. Có thể phát hiện một số trường hợp có rối loạn cảm xúc, rối loạn hành vi.

2.3.3. Bất an tâm lý - vận động :

Trẻ biểu hiện:

- Một sự quá mức hoạt động: hành động không được kiềm chế, kém phối hợp.
- Kém sự chú ý.

Quan hệ trong giao tiếp cũng quá mức, mang tính xuống xã màu sắc hưng cảm nhẹ.

Bất an tâm lý - vận động thường đi kèm với rối loạn ngôn ngữ nói và viết, mức độ kém thành thực về tâm lý-

vận động. Trạng thái này thường xuất hiện từ rất sớm. cường độ thay đổi tùy từng trường hợp. Vào tuổi thiếu niên trạng thái có thể dần dần thuyên giảm đi, tuy nhiên có thể đưa đến tình trạng kém thích ứng xã hội và phạm pháp.

2.3.4 Đi đứng khi ngủ (Somnambulisme)

Là một rối loạn cơ chế tự động của giấc ngủ. Những cơn đi đứng khi ngủ thường làm gián đoạn một giai đoạn III của giấc ngủ. Không rõ hiện tượng xảy ra có liên quan tới sự bất thường hoặc quá sớm của các cơ chế hoạt hoá giấc ngủ đảo nghịch, gây nên một phản ứng thức tỉnh không điển hình, nghĩa là tỉnh về vận động không tỉnh về ý thức.

Để nói là chứng đi đứng khi ngủ, các hoạt động tự động đó cần phải được diễn ra nhiều lần, triệu chứng thường có tính gia đình.

2.3.5. Khóc lặng (Spasme du sanglot)

Khóc lặng là kết quả của một phản ứng tìm cách phù hợp đối với một số tình huống tâm lý cảm xúc, thường có liên quan đến vai trò của người mẹ. Chứng này gặp ở trẻ vài tháng đến 3-4 tuổi, có thể kèm theo yếu tố cơ địa. Trong lúc trẻ khóc kéo dài, có thể gây ngạt thở. cơn ngạt thở thường có kèm theo tím tái và sau một vài giây nhịp thở bình thường trở lại. Ngạt kéo dài có thể dẫn đến mất ý thức và co giật do thiếu oxy não.

Hiện tượng thường xảy ra khá chọn lọc khi có mặt bố mẹ. Sự lo lắng ngày càng lớn là cơ sở một vòng luẩn quẩn làm bố mẹ ngày càng nhượng bộ đối với những đòi hỏi của đứa trẻ. Tiến triển của các cơn khóc lặng thuận lợi nhất nếu bố mẹ có một thái độ xử lý hợp lý.

2.4. Rối nhiễu tâm lý

Chứng nhiễu tâm tạo thành một tập hợp các chứng tâm bệnh lý có những tính chất chung:

- Gây nên những rối loạn hành vi tương đối nhẹ.
- Người bệnh còn ý thức được tính chất bệnh lý, các rối loạn.
- Các rối loạn phân tích được trong tiến triển nhân cách của bệnh nhân theo những tình huống của cuộc sống.
- Các yếu tố tâm lý có một vai trò nào đó trong nguồn gốc.
- Sự tiếp xúc với thực tế bên ngoài không bị suy giảm như trong các loạn tâm.
- Một sự lo âu nào đó luôn luôn được biểu lộ ra.

Ở trẻ em, là một cá thể đang phát triển, một số xung đột thường gắn liền với sự thành thực. Như vậy triệu chứng có thể là nhất thời, đa dạng và thay đổi, diễn tả những xung đột tương đối hiện hành.

Cần quan tâm đến tuổi lúc xuất hiện, tần số, cường độ, tính ổn định của các triệu chứng khác nhau và đánh giá ảnh hưởng nếu có đối với sự phát triển trí tuệ và bản năng, tình cảm của đứa trẻ. Tiên lượng tốt với những triệu chứng xuất hiện nhất thời ở trẻ nhỏ và gây ảnh hưởng đến quan hệ giao tiếp của trẻ. Khi trẻ mất tiếp xúc với thực tế là một tiêu chuẩn xấu về giới hạn giữa nhiễu tâm và loạn tâm.

2.4.1. Chứng lo sợ

Là một tình trạng kích động tâm trí, cảm xúc nặng nề, đau đớn do một sự sợ hãi khá rõ gây ra. Cường độ thường cao, thường xuyên xảy ra, có thể có những cơn lo sợ. Trong cơn xuất hiện các biểu hiện thực vật (xanh xám, vã mồ hôi, run đầu chi, mạch nhỏ, tim đập chậm rồi nhanh...). Cảm giác co thắt họng, lồng ngực. Cảm giác nguy hiểm và thỉnh thoảng nôn, chóng mặt, đánh trống ngực...

Cơn lo sợ có độ dài thay đổi từ vài phút đến vài giờ. Các cơn lo âu hoặc sợ hãi đôi khi do một vài tình huống xúc cảm hoặc những hoàn cảnh đặc biệt gây ra, đôi khi cơn xảy ra không rõ nguyên cơ.

Bố mẹ những trẻ này thường cũng bộc lộ những rối loạn khí sắc kiểu lo âu của mình

2.4.2. Những biểu hiện ghét sợ, ám ảnh

Chứng ghét sợ của trẻ em là một sợ sệt mang tính chất lo lắng gây ra bởi một đối tượng hoặc một tình huống nhất định mà trong bản thân đối tượng hoặc tình huống đó không có tính cách đặc biệt nguy hiểm. Sự sợ sệt lo lắng này chỉ xuất hiện khi có mặt cụ thể của vật gây ghét sợ, dẫn đến những thái độ lẩn tránh của đứa trẻ để tìm cách che dấu biểu hiện.

Chứng ám ảnh là sự suy tưởng không cố ý và gây lo sợ từ một cảm giác, trẻ nghi ngại những đối tượng vô hình hoặc các trạng thái tưởng tượng.

Một số ghét sợ và ám ảnh nhẹ hầu như là sinh lý, khi hiện tượng xảy ra theo trình tự thông thường của sự phát triển.

2.4.3. Những biểu hiện giả bệnh lý: Hysteria ở trẻ em

Bắt đầu các rối loạn thường có một tình hướng thuận lợi. Biểu hiện hysteria trẻ em muôn vẻ, hầu như gặp mọi triệu chứng nội, ngoại khoa. Thường xảy ở trẻ 8-9 tuổi, có nhân cách dễ xúc cảm, dễ ám thị...

- Các cơn hysteria với hình thái co giật, với hình thái giả ngất. Cần phân biệt với cơn động kinh, cơn khóc lạng, các cơn cáu giận, các biểu hiện co cứng.
- Các rối loạn vận động, vận động bất thường, rối loạn thăng bằng dáng đi. Có thể gặp rối loạn giác quan, rối loạn cảm giác, rối loạn nói, viết.
- Biểu hiện nội tạng: hô hấp (cơn khó thở, cơn hen...), tiết niệu (đái nhiều, đau vùng bàng quang, đái dầm thứ phát...), tiêu hoá (khó nuốt, lợm giọng, nôn, nấc, rối loạn bài tiết phân).

2.5. Những loạn tâm ở trẻ em

2.5.1. Trạng thái loạn tâm mạn tính của trẻ em

- Loạn tâm phát triển ở trẻ em: hiếm gặp, xảy ra trước ba tuổi, với tình trạng tự toả, giảm ngôn ngữ, hành vi định hình xuất hiện dai dẳng kéo dài.
- Các loạn tâm thiếu hoà hợp sớm, thường xảy ra giữa 3-6 tuổi, trẻ gặp khó khăn trong giao tiếp, thể hiện các rối loạn hành vi khác nhau, các rối loạn ngôn ngữ (ngôn ngữ thụt lùi hoặc câm không nói, hoặc lời nói mất thích ứng không hợp lý, trẻ như tự nói với mình). Có thể gặp những ám ảnh và sợ hãi đi kèm.
- Tâm bệnh phân liệt, rối loạn sâu sắc toàn bộ nhân cách, hành vi thiếu hoà hợp và phân ly.

2.5.2. Trạng thái loạn tâm cấp tính của trẻ em:

Cần phân biệt:

- Một bệnh thực tổn.
- Mê sảng cấp.
- Hậu quả một ngộ độc thuốc hoặc sau hàng loạt sang chấn tâm lý.

Trong quá trình đánh giá một tình trạng tâm bệnh lý ở trẻ em, cần chú ý những liên quan theo nhóm tuổi.

3. CHẨN ĐOÁN - TRỊ LIỆU

Trên cơ sở tổng hợp toàn bộ các dữ liệu thu được trong quá trình khám y khoa, hỏi bệnh và các kết quả xét nghiệm, trắc nghiệm bổ sung để tìm nguyên nhân. Có thể đã xác định được một thể bệnh rõ nét với triệu chứng rõ ràng, căn nguyên đã được phát hiện. Có những nguyên nhân thực thể được thừa nhận của suy giảm trí năng và rối

loạn tâm trí ở trẻ em nhờ những tiến bộ của sinh hoá, di truyền và những phương pháp thăm dò mới. Nhiều nguyên nhân đã được xác định liên quan đến thời kỳ chu sinh, hoặc có yếu tố di truyền...

Trong tâm lý, khi đã xem xét tới cả ba yếu tố S (sinh học), X (xã hội) T (tâm lý), còn dẫn đến những "tình thế" trong đó nhiều tác nhân tác động lẫn nhau. Biểu hiện tâm bệnh lý ở trẻ em ngoài chân dung tâm lý trẻ cần được bổ sung tâm lý gia đình; trị liệu tâm lý một trẻ khó bao gồm cả việc cải tiến các sinh hoạt trong gia đình. Như vậy nhà trị liệu cần có một qui trình chăm chữa có hệ thống, linh hoạt. Với những trẻ không sử dụng được ngôn ngữ để diễn đạt hoặc bị ức chế không diễn đạt, phải dùng những cách thức diễn xuất tâm trí khác như chơi, vẽ, nặn đất, diễn kịch, thể pháp, áp dụng cho chẩn đoán và cả trị liệu. Triệu chứng xuất hiện ở trẻ em, cần xem xét ở thời điểm xuất hiện, mức độ xuất hiện để có biện pháp xử trí hợp lý.

Chăm chữa tâm lý cho trẻ em, ngoài việc sử dụng tân được, có phần hạn chế so với người lớn, thường phải dùng những phương pháp chỉnh năng, vừa dạy vừa chữa một chức năng nhất định. Dạy những thao tác chưa thực hiện được, uốn nắn lại những thao tác bị lệch lạc. Chỉnh năng liên quan đến giáo dục sư phạm.

Sự phát triển của một trẻ khiếm khuyết không đồng nhất. Cần thiết phải phân định rõ mức phát triển chính xác của từng khu vực cụ thể trước khi bắt đầu dạy, xác định được cách bắt đầu từ đâu.

Quá trình học tập của trẻ phải có phương pháp phù hợp như tìm chọn mục tiêu có thể thực thi được, chia nhỏ bài tập, có cách kích thích luyện tập động viên kịp thời.

Phần 3

Điều trị

ĐẠI CƯƠNG VỀ DƯỢC LÝ THẦN KINH

1. ĐẶC ĐIỂM CỦA BỘ MÁY THẦN KINH

Bộ máy thần kinh có thể coi như một bộ máy thông tin với các đặc điểm:

1.1. Về cấu trúc

Có hai hệ tiếp ngoại và thực vật gắn liền với nhau có khả năng thu nhận (chức năng cảm giác) và xử lý thông tin (quá trình này do não) đưa tới sự chấp hành của các cơ quan (chức năng vận động) trong cơ thể bao gồm mọi hoạt động kể cả cơ trơn lẫn cơ vân.

Nơ-rôn là tế bào thần kinh chuyên dẫn thông tin. Thành phần cơ bản của thần kinh là một đường dây, đường kính to nhất có thể tới 20μ , chiều dài nhất có thể tới hơn 1m. Bộ máy thông tin như vậy là một mạng lưới nơ-rôn: riêng ở não, phần vỏ não có tới 10 tỷ nơ-rôn.

Tế bào thần kinh có thể ở hai trạng thái: hoặc nằm yên hoặc truyền dẫn. Hoạt động của nơ-rôn có thể ví như một cái bơm natrium gây ra một sự mất cân bằng về mặt điện thế giữa môi trường bên trong và môi trường bên ngoài. Trạng thái hoạt động của nơ-rôn là một xung thần kinh khi truyền dẫn một thông tin từ thân nơ-rôn ra đến tận cùng sẽ làm thay đổi cân bằng điện thế và khi thông tin đã qua thì bơm natrium hoạt động sao cho trong vòng 1/400giây lại phục hồi được cân bằng. Sự hoạt động như vậy mất năng lượng nên cần tới glucoza và photpho (trong ATP). Khi cơ thể hoàn toàn thảnh thơi, ví dụ khi ngủ, cũng vẫn có 10 xung trong một giây để đảm bảo trương lực

thần kinh của cơ thể: như vậy 70% glucoza khôi phục được là do não sử dụng. Một đặc điểm của nơ-rôn là khi sinh ra có bao nhiêu thì về sau chỉ giảm dần đi chứ không sinh sản ra mới: chỉ cần 5 phút thiếu oxy là tế bào đã chết (trẻ em lúc mới đẻ có thể chịu đựng được 15 phút). Để thu nhận glucoza phải cần có cocarboxylaza tương trợ trong đó vitamin B₁ đóng vai trò chủ yếu. Ngoài ra còn cần acid amin trong đó loại vào được não trực tiếp chỉ có leucin và acid glutamic. Trong quá trình chuyển hoá của acid glutamic phải cần tới pyridoxin (vitamin B₆). Thông tin khi đến tận cùng của nơ-rôn sẽ chuyển qua một tế bào khác: khoảng cách giữa hai tế bào thần kinh đó là khớp thần kinh (sy-nap). Khi qua khe khớp thần kinh sẽ giải phóng ra acetylcholin là môi giới hoá học phổ biến trong toàn hệ thần kinh. Khi acetylcholin được giải phóng ra thì trong vòng một phần triệu giây sẽ bị men acetylcholinesteraza huỷ đi; ở đây lại thấy vai trò của vitamin B₁ vì cần thiết trong sự hình thành acetylcholin và trong quá trình ức chế acetyl - cholinesteraza.

Thần kinh đệm có một vai trò lớn trong sự dẫn truyền xung thần kinh. Cứ một nơ-rôn thì có 10 thần kinh đệm, vậy trong não có 100 tỷ thần kinh đệm. Mỗi thần kinh như một dây điện được tế bào Schwann bao bọc xung quanh. Ở những tế bào dẫn truyền dẫn rất nhanh thì đường kính của nơ-rôn có tới 20 μ và tế bào Schwann cuốn quanh có thể tới 80 lần chỉ có lipoprôtêin là chất myêlin. Để bảo vệ myêlin cần tới cyanocobalamin (vitamin B₁₂).

1.2. Về tổ chức

Là bộ máy thu nhận thông tin, bộ máy thần kinh nằm ở giữa thân người và trên đỉnh: đó là trục thần kinh gồm não và tuỷ sống. Trục thần kinh được bao bọc bởi một số màng, đặc biệt màng cứng trong đó có dịch não-tủy. Ngoài trục thần kinh có những dây thần kinh. Ở tuỷ sống có những khoanh

thân người được một đôi dây thần kinh phụ trách: nhận thông tin từ bên ngoài vào có nơ-rôn cảm giác (rễ cảm giác), ở tuỷ đưa lệnh ra ngoài có rễ vận động khi qua màng cứng sẽ kết hợp với rễ cảm giác tạo thành dây thần kinh đi ra ngoài. Dây thần kinh đi ra sẽ qua lỗ tiếp hợp ở đốt sống; đó là các dây thần kinh gai. Ở não có một số dây thần kinh sọ: đặc biệt có đôi V (tam thoa) tiếp thu cảm giác ở mặt và đôi VII (thần kinh mặt) chi phối vận động ở mặt.

2. NGUYÊN NHÂN GÂY BỆNH THẦN KINH

2.1. Có rất nhiều nguyên nhân khác nhau như:

- Nhiễm khuẩn: vi khuẩn lao; giang mai, phong, virus bại liệt, viêm não, ký sinh vật sốt rét; nấm ...

- Nhiễm độc: As, Pb, Hg, thuốc men; ma tuý; chất độc hoá học...

- Thiếu dinh dưỡng: do thiếu Vitamin B₁ (bệnh tê phù Beri-beri), do huỷ vitamin B₁ (nghiện rượu, uống INH), thiếu Vitamin B₁₂...

- Chấn thương và di chứng của chấn thương vào hệ thần kinh.

- Khối u chèn ép vào não, màng não, tuỷ, rễ và dây thần kinh; áp-xe.

- Bệnh lý mạch máu ở não, tuỷ với các hình thái xung huyết, chảy máu, tắc mạch máu, lấp mạch.

- Các bệnh thoái hoá v.v.

2.2. Các căn nguyên gây bệnh

Dù rất khác nhau nhưng đều có thể sinh ra hai hội chứng chung:

- Huỷ hoại nơ-rôn gây liệt;

- Viêm túc là có phản ứng của hệ thần kinh.

Những biểu hiện lâm sàng trong bệnh lý thần kinh rất đa dạng:

- Rối loạn cảm giác: đau, nhức, tê, giảm cảm giác, mất cảm giác...

- Rối loạn vận động: bại hoặc liệt chi, co giật, co vận, tăng động...

- Rối loạn giác quan: giảm hoặc mất thị lực, thính lực.

- Rối loạn thực vật: mạch, nhiệt độ, huyết áp, mồ hôi, nước bọt, hô hấp, tim mạch, tiêu hoá, bài tiết...

- Rối loạn tâm trí: lú lẫn, sa sút, hôn mê, kích động, nói khó, rối loạn trí nhớ, rối loạn tính tình và tác phong...

- Rối loạn các chức năng biểu tượng: thất ngôn, thất tri, thất dụng.

Các triệu chứng nói trên có thể kết hợp với nhau đưa tới những bệnh cảnh khá phức tạp ví dụ như trong tai biến mạch máu não, viêm não, u não v.v.

3. TÂM QUAN TRỌNG CỦA ĐIỀU TRỊ

Điều trị có một tầm quan trọng đặc biệt trong lâm sàng thần kinh vì nhiều lý do:

- Trước hết đó là một yêu cầu bức thiết thường xuyên của mọi bệnh nhân và mọi loại bệnh tật.

- Một số phương pháp có tác dụng giảm bớt những triệu chứng bệnh lý và đặc biệt có thể chữa khỏi một số biểu hiện bệnh lý.

- Trong một số trường hợp, hiệu quả của điều trị còn giúp cho việc xác định phương hướng chẩn đoán.

- Ngoài ra điều trị luôn luôn gắn bó với rất nhiều đề mục cần được nghiên cứu như giải phẫu bệnh, sinh lý bệnh, sinh học phân tử, sinh hóa thần kinh v.v.

Muốn điều trị có kết quả phải chẩn đoán đúng đắn. Như vậy người thầy thuốc cần phải phát hiện chính xác các triệu chứng, quyết định xử trí các biểu hiện bệnh lý một cách thích đáng cũng như luôn cố gắng tìm đúng được các nguyên nhân cần giải quyết căn cứ vào cơ chế sinh bệnh cụ thể đối với từng trường hợp, đối với từng bệnh nhân. Cổ điển thường nói: không có cái bệnh mà chỉ có những người bệnh.

Có nhiều phương pháp khác nhau có thể áp dụng độc lập hoặc kết hợp với nhau, có khả năng chữa triệu chứng hoặc nguyên nhân, có tác động tới bệnh lý chủ yếu hoặc đồng diễn: tất cả đều nhằm mục đích điều trị bệnh nhân một cách toàn diện. Phạm vi bài này chỉ đề cập tới mặt dùng thuốc trong thực tế lâm sàng thần kinh.

Theo định nghĩa của Tổ chức Y tế Thế giới, thuật ngữ "thuốc" dùng để chỉ mọi chất hay sản phẩm được dùng hoặc được chỉ định dùng để làm thay đổi hoặc nghiên cứu một hệ thống sinh lý hay một trạng thái bệnh lý nhằm mục đích có lợi cho con người. Như vậy, có thể sắp xếp các thuốc hiện nay thành bốn loại lớn:

- Các thuốc dùng để dự phòng, ví dụ các loại vắc xin chống vi khuẩn hoặc virut.

- Các thuốc có tác dụng điều trị thay thế khi cơ thể có một sự thiếu hụt nào đó do nguyên nhân nội sinh như rối loạn nội tiết hoặc ngoại sinh như thiếu vitamin.

- Các thuốc có khả năng xoá bỏ nguyên nhân gây bệnh, ví dụ các chất diệt khuẩn.

- Các thuốc dùng để giải quyết các triệu chứng của một trạng thái bệnh lý, ví dụ: các thuốc chống đau, các thuốc an thần.

Trong điều kiện khoa học kỹ thuật ngày càng phát triển, các thuốc mới cũng mỗi ngày xuất hiện một nhiều. Trong điều trị bệnh thần kinh cũng như đối với các bệnh

khác, các thuốc hoá học đang được sử dụng rất rộng rãi. Qua việc phân loại các thuốc thường dùng trong lâm sàng thần kinh sẽ không nhắc lại các thuốc quen thuộc đối với mọi khoa bệnh khác (thuốc kháng sinh, trợ lực hay bồi dưỡng...) cũng như không thể trình bày đầy đủ tất cả các thuốc thuộc phạm vi dược lý thần kinh.

4. DƯỢC ĐỘNG HỌC Ở TRẺ EM.

Trẻ em đáp ứng khác người lớn đối với các thuốc thần kinh và tâm thần. Sự khác nhau đó do cả hai yếu tố dược động học và dược lực học. Dược động học liên quan đến các quá trình sinh học dẫn tới những biến đổi theo thời gian về nồng độ thuốc trong tổ chức và các dịch của cơ thể. Các tác động điều trị và đối lập của bất kỳ thuốc nào đều liên quan đến nồng độ của thuốc đó tại tổ chức tiêu điểm, thời gian cần để nồng độ hiệu lực được đạt tới và độ dài của thời gian để nồng độ hiệu lực đó được duy trì. Những biến đổi trong quá trình phát triển và hấp thu thuốc, phân phối, chuyển hoá và đào thải có thể ảnh hưởng tới việc giải phóng thuốc tại tổ chức tiêu điểm. Dược lực học nghiên cứu tác động sinh hoá và sinh lý cũng như cơ chế tác động của thuốc. Tác động của một loại thuốc có thể biến đổi trong quá trình phát triển, ví dụ các vùng ở não hoặc các hệ chất truyền dẫn thần kinh phát triển và trưởng thành theo tỷ lệ khác nhau. Dưới đây chúng ta sẽ điểm lại các yếu tố dược động học có ảnh hưởng tới sự phân bố của thuốc trong quá trình phát triển. Mặc dầu đã có cả một phức hệ nguyên lý làm nền tảng cho dược động học trong quá trình phát triển, vẫn cần phải nêu ra hai nhận xét cơ bản quan trọng về mặt lâm sàng:

- Đối với phần lớn các loại thuốc, trẻ em cần tới các liều lượng cao hơn người lớn, phù hợp với trọng lượng cơ thể để đạt được nồng độ trong máu và hiệu lực điều trị:

- Trẻ em ở các lứa tuổi khác nhau cũng hưởng ứng khác nhau đối với thuốc.

Đối với dược động học khái niệm quan trọng nhất cho thầy thuốc lâm sàng là sự bán hủy tức là thời gian cần thiết để nồng độ thuốc giảm xuống một nửa. Trong lâm sàng, thông số này được xác định bằng cách đo sự lắng đọng của nồng độ thuốc trong huyết tương hoặc huyết thanh và được coi là thời gian bán hủy huyết tương. Thời gian bán hủy huyết tương của một loại thuốc có thể không giống như thời gian bán hủy đối với toàn bộ cơ thể, nhất là đối với các loại thuốc ngấm vào các tổ chức và giải phóng chậm từ tổ chức vào máu, ví dụ như các thuốc có ái tính mạnh đối với mỡ có thể được hấp thu và dự trữ trong mỡ rồi sau được giải phóng dần. Các trị số thời gian bán hủy giúp cho việc xác định khoảng cách thời gian cho thuốc. Với cách cho thuốc theo khoảng cách thời gian đều đặn, nồng độ huyết tương trung bình bền vững sẽ đạt được trong vòng một thời gian bằng sáu lần thời gian bán hủy. Sự thải trừ hoàn toàn một loại thuốc cũng đạt được như vậy trong khoảng thời gian bằng sáu lần thời gian bán hủy sau khi cho liều điều trị sau cùng.

Phần lớn các thuốc có thể gắn với các thụ thể. Nói chung tác dụng của một thứ thuốc liên quan trực tiếp đến nồng độ trong dịch của tổ chức quanh thụ thể. Vì thuốc thường được giải phóng trực tiếp từ máu ra tổ chức, nồng độ của một thứ thuốc ở dịch của tổ chức thường phụ thuộc vào nồng độ trong huyết tương. Do đó, sự khởi đầu, kéo dài và cường độ của tác động dược lý được phản ánh qua nồng độ của thuốc trong huyết tương, mức độ lớn nhỏ tùy thuộc vào loại thuốc đặc hiệu.

4.1. Các yếu tố ảnh hưởng tới phân bố thuốc

4.1.1. Hấp thu

Tính chất sinh học của một thứ thuốc trong hệ thống tuần hoàn được xác định bằng sự hấp thu và tác động thấm qua ban đầu. Các thuốc uống vào được hấp thu trong dung dịch nhầy qua dạ dày, hoặc ruột non rồi vào dòng máu. Các yếu tố ảnh hưởng chủ yếu tới hấp thu ở dạ dày và ruột phụ thuộc vào mức độ hoà tan theo pH và thời gian thoát khỏi dạ dày.

Ở sơ sinh, pH dạ dày bằng 6-8, sau đó trong vòng 24 giờ pH giảm xuống 1-3. Ở trẻ đẻ non, do phát triển của dạ dày chưa bình thường nên dạ dày tiết acid kém hơn ở trẻ sơ sinh đủ tháng. Ở sơ sinh, thời gian thuốc thoát ra khỏi dạ dày kéo dài 6-8 giờ và chỉ đạt chỉ tiêu như người lớn khi trẻ được 6-8 tháng tuổi. Nhu động ruột của trẻ thất thường, chức năng mật chưa hoàn chỉnh cũng ảnh hưởng tới thuốc thải qua mật và thuốc có chu kỳ gan-ruột; ngoài ra hệ mạch ngoại biên cũng chưa hoàn chỉnh. Tóm lại, ở trẻ sơ sinh, tốc độ hấp thu thuốc (khi uống cũng như khi tiêm) giảm rõ rệt, ví dụ với penicilin G, ampicilin, phenobarbital, rifampicin, diphenylhydantoin, gentamycin, paracetamol, các sulfamid... Ở trẻ em đang bú và các trẻ em lớn hơn, tốc độ hấp thu dần dần trở lại bình thường như ở người lớn, có khi còn hấp thu tốt hơn ở người lớn, ví dụ như với imipramin, phenobarbital, carbamazepin, diazepam. Cũng cần chú ý đến thuốc dễ hấp thu qua da trẻ sơ sinh và gây kích ứng da, niêm mạc.

4.1.2. Tác động thấm qua ban đầu

Trước khi vào vòng tuần hoàn, thuốc uống vào phải qua gan. Trong bước thấm qua đầu tiên này, một phần lớn của thuốc được gan chuyển hoá do đó một phần thuốc sẽ vào hệ thống tuần hoàn ít hơn là lượng đã bị hấp thu trước đó vào ống tiêu hoá.

4.1.3. Gắn thuốc vào prôtêin huyết tương

Ở sơ sinh, khả năng này rất kém do nồng độ prôtêin huyết tương thấp, chất lượng kém (còn gọi là prôtêin thai nhi), chưa có ái lực cao với thuốc. Nồng độ bilirubin và acid béo tự do trong máu tăng do đó tranh chấp với thuốc để gắn vào prôtêin. pH máu hạ cũng làm cho khó gắn một số thuốc loại acid như salicylat.

Trẻ sơ sinh còn thiếu prôtêin Y ở gan, prôtêin này gắn được các anion và nhiều thuốc kháng sinh. Lượng prôtêin toàn phần và prôtêin gắn với thuốc chỉ đạt được chỉ tiêu của người lớn sau một tuổi.

4.1.4. Phân phối

Tiếp theo hấp thu, thuốc được phân phối vào các vị trí ở khoang trong mạch máu và ngoài mạch máu. Nhiều yếu tố vật lý có thể ảnh hưởng tới phân phối thuốc trong cơ thể: tầm cỡ các khoang chứa nước trong cơ thể và sự lắng đọng tổ chức mỡ, cung lượng của tim, dòng máu từng khu vực, áp lực tưới vào cơ quan, độ thấm của các màng tế bào, thăng bằng kiềm-toan, độ gắn vào prôtêin huyết tương và prôtêin tổ chức. Mỗi yếu tố đó có thể biến đổi trong quá trình phát triển, dẫn tới biến đổi trong phân phối thuốc và hậu quả là biến đổi trong tác động dược lý. Một yếu tố quan trọng ảnh hưởng tới phân phối thuốc trong quá trình phát triển là tỷ lệ tương quan giữa tổng lượng nước trong cơ thể và nước ngoài tế bào. Tổng lượng nước cơ thể giảm dần khoảng từ 85% trọng lượng của một trẻ đẻ non xuống 70% ở trẻ sơ sinh đủ tháng, tới 60%, ở trẻ đủ năm là một mức thường được duy trì cho đến tuổi trưởng thành. Còn nước ngoài tế bào giảm dần khoảng từ 40-50% trọng lượng cơ thể ở trẻ sơ sinh xuống 15-20% lúc 10-15 tuổi. Do đó các trẻ em có lượng phân phối thuốc lớn hơn đối với các loại thuốc được phân

phối trước tiên vào nước trong cơ thể (ví dụ như lithium). Liên quan giữa liều lượng thuốc được hấp thu (L), nồng độ thuốc trong huyết tương (N) và khối lượng phân phối (K) được biểu thị bằng phương trình:

$$N = \frac{L}{K}$$

Khối lượng phân phối các thuốc có ái tính cao đối với chất mỡ, bao gồm phần lớn các chất an thần kinh và chống trầm cảm, chịu ảnh hưởng lớn của tỷ lệ mỡ trong cơ thể. Tỷ lệ đó biến đổi trong quá trình phát triển và ở trẻ em thường cao hơn ở người lớn; tuy nhiên những sự khác nhau đó chỉ có tác động rất nhỏ tới những biến đổi liên quan đến tuổi đối với sự chịu thuốc.

Sau khi được hấp thu và thẩm ban đầu qua gan, thuốc sẽ được vận chuyển vào tuần hoàn chung dưới hai dạng ở thể cân bằng động: gắn vào prôtêin huyết tương hoặc ở dạng tự do. Duy nhất chỉ phần thuốc ở dạng tự do mới qua được màng tế bào, có tác động dược lý, được chuyển hoá và bị đào thải. Prôtêin huyết tương gắn với phần lớn các loại thuốc thường hạ thấp ở trẻ bé nhưng không phải là yếu tố quan trọng về phát triển ở trẻ lớn và thiếu niên. Ví dụ ở các trẻ từ 7 đến 10 tuổi, prôtêin huyết tương gắn imipramin vào khoảng từ 78% đến 86% là mức so sánh được với tỷ lệ đó ở người lớn là 77% đến 95%.

4.1.5. Chuyển hoá

Phần lớn các thuốc đều tan trong mỡ, đó là điều cần thiết cho hấp thu, phân phối và tác động tại vị trí của thụ thể. Tuy vậy, muốn thực sự được đào thải, thuốc cần được chuyển hoá thành các thành phần có ái tính đối với nước. Các men có tác động tới các phản ứng chuyển hoá này sẽ rất

nhiều trong gan là cơ quan chủ yếu của chuyển hoá thuốc và ở thành ruột non, các loại cơ bám xương, thận và phổi.

Các phản ứng chuyển hoá ở giai đoạn 1 sẽ chuyển thuốc thành các dạng dễ thải loại. Sản phẩm hoá giáng của phản ứng giai đoạn 1 thường có hoạt tính và độc tính thấp hơn các loại thuốc gốc (ngoại trừ đối với desipramin là chất hoá giáng của imipramin). Ở giai đoạn 2, các chất hoá giáng sản sinh ra từ giai đoạn 1 sẽ liên hợp với acid glucuronic, sulfat hoặc glycin và được thải trừ theo nước tiểu và các chất dịch khác của cơ thể.

Hoạt tính của các enzym oxy-hoá thuốc ở giai đoạn 1 rất kém ở trẻ sơ sinh. Hoạt tính của cả ba loại esteraza (acetylcholinesteraza, pseudocholinesteraza, arylesteraza) và của các enzym chuyển hoá thuốc ở giai đoạn 2 (giai đoạn liên hợp) cũng thấp. Ở sơ sinh, có đến 32 loại enzym giảm số lượng và non yếu về chất lượng, trong đó cần kể đến những enzym có liên quan đến chuyển hoá thuốc như UDP-glycuronyl-transferaza, G6PD, methemoglobinreductaza, catalaza, alcoholdehydrogenaza... do đó chuyển hoá của nhiều thuốc bị trì trệ.

Yêu cầu đối với liều lượng của nhiều thuốc thần kinh và tâm thần ở trẻ em thường tương đối cao do tăng khả năng chuyển hoá của gan. Nhìn chung, chuyển hoá thuốc trong thời kỳ chu sinh thường thấp, rồi khá hơn vào lúc được sáu tháng tuổi, đạt tới đỉnh cao từ một đến năm tuổi, rồi giảm dần về trị số như của người lớn vào lúc 15 tuổi. Trọng lượng của gan cũng có tỷ lệ tương đối lớn ở trẻ em hơn ở người lớn. Ví dụ: gan của trẻ em hai tuổi nặng khoảng 40-50% lớn hơn của người lớn, tính theo 1g gan trên 1 kg trọng lượng cơ thể; gan của một trẻ sáu tuổi nặng hơn gan của người lớn khoảng 30% cũng theo cách tính trên. Do đó khi cho trẻ em dùng thuốc, liều lượng thuốc

tính bằng mg cho mỗi kg thể trọng cân cao hơn để đạt được mức độ bền vững trong huyết tương.

Alvarez và cs. (1975) đã nghiên cứu chuyển hoá của antipyrin và phenylbutazon ở 10 người lớn bình thường và 10 trẻ em từ 1 đến 8 tuổi. Sự chuyển hoá của cả hai thứ thuốc đó ở trẻ em gấp hai lần tỷ lệ ở người lớn: thời gian bán huỷ trung bình là 6,6 giờ ở trẻ em và 13,6 giờ ở người lớn đối với antipyrin; còn đối với phenylbutazon là 1,7 giờ ở trẻ em và 2,3 giờ ở người lớn.

Trong tuổi thiếu niên, hiện tượng nồng độ thuốc trong huyết tương tăng lên nhất thời thoáng qua trong khi đang dùng một liều thuốc nhất định cũng thường xảy ra.

Như vậy, sự chuyển hoá thuốc ở trẻ em còn bú và trẻ lớn tuổi khác trẻ sơ sinh. Trẻ sơ sinh dễ bị ngộ độc do thuốc chưa chuyển hoá kịp, ví dụ hội chứng xám (gray baby syndrome) xảy ra vì trẻ sơ sinh chưa có đủ UDP-glycuronyl-transferaza để giúp cho cloramphenicol glucuro-liên hợp. Ngoài ra trẻ cũng dễ bị ngộ độc sulfamid vì quá trình liên hợp với acid acetic còn yếu.

4.1.6. Hàng rào máu - não

So với thể trọng thì não ở trẻ sơ sinh có tỷ lệ cao hơn ở người lớn. Thành phần myêlin thấp ở não trẻ sơ sinh, tế bào thần kinh trung ương chưa biệt hoá đầy đủ. Về thành phần hoá học, não của trẻ sơ sinh chứa nhiều nước hơn so với não người lớn. Hàng rào máu-não chưa phát triển đầy đủ, do đó thuốc (và chất độc) vào tế bào thần kinh trung ương của trẻ nhanh nhiều hơn ở người lớn. Não trẻ em cũng phản ứng mạnh hơn ở người lớn khi bị ngộ độc thuốc; ví dụ trung tâm hô hấp ở hành não của trẻ em dễ thụ cảm với opiat gây ngừng thở đột ngột.

4.1.7. Thải loại

Thận là cơ quan quan trọng nhất để thải loại thuốc. Lúc mới ra đời (nhất là trẻ đẻ non), cả ba chức năng thận đều quá non nớt (độ lọc ở cầu thận, thải qua ống lượn, tái hấp thu), pH nước tiểu giảm hơn so với trẻ lớn tuổi, lưu lượng máu qua thận cũng còn yếu. Vì vậy thuốc nào phải thải qua thận sẽ kéo dài thời gian bán hủy ở huyết tương gây ngộ độc thuốc. Cần lưu ý đặc biệt đến thuốc kháng sinh loại aminoglycosid (gentamycin, streptomycin, neomycin...) và thuốc loại acid yếu như các sulfamid, penicilin, salicylat, indomethaxin, paracetamol (vì ở pH acid của nước tiểu trẻ sơ sinh, thuốc acid sẽ tăng tái hấp thu, tức là tăng tích lũy).

Digoxin lọc qua cầu thận, có thể cho thời gian bán hủy ở huyết tương rất dài (170 giờ) ở trẻ đẻ non. Cũng cần lưu ý khi cho người mẹ đang cho con bú dùng nitrofurantoin vì thuốc này thải qua sữa, trẻ bú sữa có chứa nitrofurantoin dễ bị viêm nhiều dây thần kinh, dị cảm, có thể bị tử vong vì thuốc thải quá kém ở trẻ sơ sinh.

Sự thải trừ các thuốc an thần kinh chịu ảnh hưởng của chuyển hoá ở gan. Các chất chống trầm cảm ba vòng như imipramin, desipramin, clomipramin, amitriptylin, nortriptylin cũng vậy. Các thuốc kích thích tâm trí như methylphenidat có thời gian bán hủy ở huyết tương là 2-3 giờ ở trẻ trước tuổi dậy thì và đối với d-amphetamin là 6-7 giờ. Trong các thuốc benzodiazepin, thời gian bán hủy huyết tương của diazepam ở người lớn (trung bình là 24 giờ) lại dài hơn ở trẻ em (17 giờ) hoặc trẻ còn bú (10 giờ).

5. PHÂN LOẠI THUỐC THƯỜNG DÙNG TRONG THẦN KINH HỌC

5.1. Thuốc giảm đau và chống viêm

5.1.1. Thuốc giảm đau loại Morphin.

Đây là những thuốc giảm đau rất mạnh đồng thời có tác dụng gây tê, gây mê, gây ngủ. Tác dụng thứ phát là ức chế hoạt động thần kinh thực vật làm cho nhịp tim, nhịp thở, quá trình tiêu hoá bị trì trệ hơn nữa dễ sinh nghiện và có thể gây loạn thần vì thế các thuốc này ít được dùng trong thần kinh học.

5.1.2 Thuốc giảm đau không thuộc loại Morphin

Đây là những thuốc có tác dụng giảm đau đơn thuần hoặc kết hợp với tác dụng hạ nhiệt hay chống viêm, hoặc có khi kết hợp đồng thời cả ba tác dụng đó.

- Thuốc giảm đau không hạ nhiệt: Glafenin, Clomethaxin.
- Thuốc giảm đau hạ nhiệt:

Nhóm 1: Thuốc giảm đau hạ nhiệt chống viêm.

Đây là những thuốc thông thường nhưng đều gây rối loạn về máu (gây chảy máu dạ dày), rối loạn về thận, ức chế hệ thần kinh làm cơ thể mệt mỏi. Có một số họ khác nhau; đáng chú ý nhất là acid salicylic (natri salicylat, aspirin).

Nhóm 2: Thuốc giảm đau hạ nhiệt không chống viêm.

Dẫn xuất của para - aminophenon: phenacetin, paracetamol.

Dẫn xuất của pyrazolon: antipyryn, pyramidon, no - amidopyrin.

5.1.3. Thuốc chống viêm

Viêm là có biểu hiện phản ứng của hệ thần kinh, đó là một quá trình xung huyết, giãn mạch, phù nề. Viêm là một

hiện tượng khách quan sẽ gây đau là một hiện tượng chủ quan; do đó điều trị viêm sẽ làm giảm đau và ngược lại điều trị đau sẽ góp phần giải quyết viêm.

- Thuốc chống viêm loại Steroid: các Cocticoid.
- Thuốc chống viêm không thuộc loại Steroid:

Nhóm I: Thuốc chống viêm giảm đau hạ nhiệt

Dẫn xuất của Acid salicylic: Aspirin;

Dẫn xuất của Pyrazolon: Phenylbutazon.

Indomethaxin.

Các Acid hữu cơ khác: Acid niflumic, acid tiaprofenic, diclofenac.

Đó là những thuốc thường được dùng điều trị bệnh khớp.

Nhóm 2: Thuốc chống viêm tác dụng chậm

Các muối vàng (Au);

D – Penixilamin;

Các thuốc sốt rét như Cloroquin;

Corticotrophin (ACTH): là hormon kích thích vỏ thượng thận do thủy trúc tuyến yên tiết ra, có tác dụng làm tiết các glucocorticoid chủ yếu là Cortizon và Hydrocortizon. (Thuốc có tác dụng chậm là Synacthène Retard, Procortan D, 1 đơn vị quốc tế = 1mg ACTH).

5.1.4 Thuốc giảm đau giúp dinh dưỡng

Người ta đã biết từ lâu tác dụng chống đau của Vitamin nhóm B. đặc biệt là.

- Vitamin B₁ (Thiamin),
- Vitamin B₆ (Pyridoxin),
- Vitamin B₁₂ (Cyanocobalamin, Hydroxocobalamin, Mecobalamin) và Coenzym của Vitamin B₁₂ là Cobamamid (Dibencozid, Dibencozan, Héraclène).

Các Vitamin nhóm B có thể dùng riêng hoặc phối hợp với nhau.

5.1.5. Một số thuốc khác có tác dụng giảm đau

Trong một số trường hợp đặc biệt còn có một số thuốc khác cũng có khả năng giải quyết triệu chứng đau như:

- Thuốc an thần kinh, thuốc chống trầm cảm: dùng chống đau trong ung thư.
- Thuốc chống co cứng cơ: dùng chống đau do co thắt các cơ vân.
- Thuốc động kinh: một vài thứ như Hydantoin, Carbamazepin có thể dùng điều trị các chứng đau dây thần kinh (Neuralgia).

5.1.6. Thuốc điều chỉnh thần kinh thực vật

Trong lâm sàng thần kinh thường gặp nhiều trường hợp đau nhức xảy ra có liên quan đến các rối loạn thần kinh thực vật ví dụ như nhức đầu do rối loạn mạch máu và tuần hoàn, rối loạn giao cảm hoặc cận giao cảm v.v. Tùy theo bệnh cảnh cụ thể sẽ có chỉ định dùng các thuốc thích hợp.

- Thuốc co mạch:

Cựa lõa mạch: Ergotamin (Gynergène) và Dihydroergotamin (Ikaran, Séglor).

Methysergid (Désernil) là một dẫn xuất của acid lysergic.

Dimethothiagin (Migristène) là một dẫn xuất của Phenothiazin.

- Thuốc giãn mạch:

Có rất nhiều loại khác nhau, ở đây chỉ đề cập tới: Papaverin có tác dụng chống co thắt cơ trơn;

Dẫn xuất Nicotinic như Acid nicotinic (Nicyl):

Naftidrofuryl (Praxilène). Piribédil (Trivastal). Vincamin (Pervincamin).....

Những thuốc nói trên thường đặc biệt có tác động tới thành mạch nên hay được sử dụng trong điều trị bệnh lý mạch máu ở các chi hoặc ở não.

- Thuốc chống Cholin:

Cổ điển thường dùng một số chất có khả năng làm giảm tác động của cận giao cảm như các Ancaloid của Benladon: Atropin, Hyoscyamin, Scopolamin.

Trong lĩnh vực biệt dược người ta thường kết hợp Benladon với cựa loã mạch hoặc Phenobarbital (Belloid, Belladéna, Bellergal, Bellergamin...).

- Thuốc có tính chất kháng Histamin:

Một số thuốc thường được dùng điều trị nhức đầu kiểu Migren có tác dụng tốt như:

Flunarizin (Sibelium), Pizotifen (Sanmigran), Oxetoron (Nocertone).

Một số khác có thể dùng để chống nôn như:

Diphenhydramin (Nautamine), Metopimazin (Vogalène), Metoclopramid (Primpéran)...

- Thuốc phong bế thần kinh:

Lâm sàng thần kinh thường dùng loại Novocain (Procain) có tác dụng giảm phản ứng thần kinh thực vật. Có thể kết hợp Novocain với Huyết thanh Glucoza, Atropin.

5.2. Thuốc chống động kinh

Trong lâm sàng người ta thường phân chia ra ba loại thuốc chống động kinh:

- Các thuốc chống động kinh có tác dụng đối với mọi thể động kinh (bao gồm các cơn vắng ý thức điển hình).
- Các thuốc chống động kinh có tác dụng đối với mọi loại cơn động kinh (trừ các cơn vắng ý thức điển hình).
- Các thuốc chống động kinh chỉ có tác dụng đối với một vài thể loại.

5.2.1. Thuốc điều trị mọi thể động kinh

Natri Valproat (Natri dipropylacetat, Dépakine)

Có tác dụng của một thuốc chống động kinh loại lớn (major antiepileptic drug) thường được dùng điều trị cơn vắng ý thức của động kinh cơn nhỏ, động kinh cơn lớn, giật cơ toàn khối hai bên. Cũng có thể dùng dự phòng tái phát đối với cơ giật do sốt cao.

Dạng thuốc: Viên nén 200mg, viên bọc 500mg, thuốc nước (1mg có 200mg hoạt chất).

Liều dùng: 20 – 30 mg/kg.

Tác dụng thứ phát: lợm giọng, đau dạ dày, run, rối loạn điều phối, rối loạn ý thức kiểu u ám, giảm bạch cầu, rụng tóc.

(Các biệt dược khác là Convulsofin tức Calci Valproat và Dipromal tức Magiê Valproat).

Benzodiazepin

Là những thuốc bình thần nhưng đặc biệt lại có tác dụng chống cơ giật trên thực nghiệm cũng như trong lâm sàng. Các thuốc này có tác dụng đối với mọi thể động kinh, thường được dùng để điều trị động kinh thể giật cơ, hội chứng Lennox – Gastaut và động kinh cơn nhỏ. Loại thuốc tiêm dùng để cắt cơn động kinh nặng hoặc động kinh kéo dài và động kinh liên tục.

Có năm dẫn xuất thường dùng là:

Clonazepam (Rivotril)

Dạng thuốc: Viên nén 2mg, ống tiêm 2ml (1mg).

Diazepam (Valium, Seduxen).

Dạng thuốc: Viên nén 2mg, 5mg, 10mg; ống tiêm 2ml (10mg).

Nitrazepam (Mogadon).

Dạng thuốc: Viên nén 5mg, toa dược 10mg.

Clobazam (Urbanyl)

Dạng thuốc: viên nén 10mg.

Chlordiazepoxid (Librium)

Dạng thuốc: viên nén 5mg, viên bọc 10mg.

Liều lượng như sau:

- Clonazepam: 0,08mg/ kg đối với trẻ em
0,10 mg/kg đối với trẻ còn bú
0,05mg/kg đối với người lớn.
- Diazepam, Nitrazepam, Clobazam: 0,5 mg/kg cho người lớn
0,8 mg/kg cho trẻ em.
1 mg/kg cho trẻ còn bú.

Tác dụng thứ phát: mồi mết, giảm trương lực cơ, buồn ngủ, bản tính, nhức đầu, chóng mặt, rối loạn điều phối, nói khó, ức chế hô hấp, hạ huyết áp, tăng tiết nước bọt và phế quản.

5.2.2. Thuốc điều trị các cơn động kinh (trừ thể vắng ý thức điển hình)

Barbituric

Là thuốc chống động kinh loại lớn có tác dụng đối với tất cả các thể lâm sàng của động kinh trừ các cơn vắng ý thức của động kinh cơn nhỏ. Có hai loại:

- Phenobarbitan (Gardéнал, Luminal):

Thuốc được trình bày đơn thuần hoặc bào chế phối hợp với các chất cường thần hay các chất điều hoà thần kinh thực vật. Lượng hoạt chất từ 1 – 20 centigam.

Dạng thuốc: Viên nén 0,01g – 0,05g – 0,10g; ống tiêm 0,20g.

Liều dùng trung bình: 2 – 3mg/kg/ngày cho người lớn.
3 – 4mg/kg/ngày cho trẻ em.

Không nên cho trẻ dưới 2 tuổi dùng Phenobarbitan!

Tác dụng thứ phát: mệt mỏi, buồn ngủ, rối loạn tác phong. Khi dùng quá liều có thể sinh ra suy nhược cơ thể, nói khó, rung giật nhãn cầu, rối loạn điều phối, u ám. Các biến chứng thường thể hiện ở ngoài da, xương khớp và máu cũng như gan, thận.

- Hexamidin (Primaclone, Mysoline, Primidon):

Trong cơ thể chất này sẽ chuyển hoá một phần thành Phenobarbitan và một phần thành Phenyl-ethyl-malonamid, cả hai đều có tác dụng chống động kinh do đó Hexamidin có chỉ định như Phenobarbitan và hoàn toàn không cần phải phối hợp với Phenobarbitan một cách phi lý.

Dạng thuốc: viên nén 250 mg.

Liều dùng: 10 – 15 mg/kg/ngày cho người lớn (3 – 4 viên).

15 – 20 mg/kg/ngày cho trẻ em (1 – 2 viên).

Tác dụng thứ phát: giống như Phenobarbitan.

- Hydantoin và các dẫn xuất

Đây là thuốc chống động kinh loại lớn thường được sử dụng phổ biến ở các nước Âu – Mỹ.

- Diphenylhydantoin (Phenytoin, Dihydan, Solantyl, Sodanton, Dilantin):

Dạng thuốc: viên nén 100 mg.

Liều dùng: 3 – 4 mg/kg/ngày cho người lớn.

4 – 6 mg/kg/ngày cho trẻ em.

Tác dụng thứ phát: quá phát lợi, hội chứng tiểu não - tiền đình, bệnh dây thần kinh ngoại biên, thiếu máu, sưng hạch, bệnh da, chóng mặt, rung giật nhãn cầu, rối loạn điều phối, tâm thần trì trệ.

Chỉ định đặc biệt: Đau dây thần kinh (mặt, tam, thoa, Herpès, tabes).

- Mephenytoin (Sédantoinal. Sacerno)

Tác động mạnh hơn Phenytoin nhưng độc hơn nhiều; có thể gây dị ứng, buồn ngủ, giảm bạch cầu.

- Diphenyl – tetra – hydroglioxalin – on (Glior):

Phải dùng liều cao hơn phenytoin mới có tác dụng.

Carbamazepin (Tégréto)

Ngoài tác dụng đối với tất cả các thể lâm sàng, thuốc này đặc biệt có hiệu lực đối với động kinh cục bộ nhất là thể có triệu chứng phức hợp.

Dạng thuốc: viên nén 200 mg, thuốc nước 1ml chứa 100 mg hoạt chất.

Liều dùng: 10 – 15 mg/kg/ngày cho người lớn (600 – 1.200 mg).

15 – 20 mg/kg/ngày cho trẻ em (200 – 600mg).

Tác dụng thứ phát: buồn ngủ, chóng mặt, rối loạn tiêu hoá, tổn thương da, máu, gan, rối loạn điều phối.

Chỉ định đặc biệt: Đau dây thần kinh tam thoa, đái tháo đường.

Dẫn xuất của Acetylurê

- Phenylacetylurê (Phénacémide, Phénurone, Epiclase):

Có tác dụng đặc biệt đối với động kinh thái dương.

Dạng thuốc: viên nén 300 mg.

Liều dùng: 2 – 6 viên/ngày. Tùy theo tuổi.

Tác dụng thứ phát: tổn thương da, máu, gan, rối loạn tâm thần.

Tai biến tử vong do viêm gan.

- Phenyethylacetylurê:

Chỉ định giống như Phenylacetylurê và đặc biệt động kinh trương lực ở trẻ nhỏ.

5.2.3 Thuốc điều trị một vài thể loại động kinh

Suxinimid

Được coi là thuốc đặc hiệu điều trị các cơn vắng ý thức điển hình của động kinh cơn nhỏ.

– Ethosuxinimid (Zarontin, Succilep):

Dạng thuốc: viên nang 250 mg, xirô chứa 250 mg hoạt chất trong 5 ml.

Liều dùng trung bình: 20 mg/kg.

Tác dụng thứ phát: chán ăn, lợm giọng, nôn, buồn ngủ, rối loạn điều phối, nhức đầu, bất sản tuỷ, loạn thần.

Thuốc này không có tác dụng đối với động kinh cơn lớn cho nên nếu dùng trong trường hợp có cả cơn lớn cần phải phối hợp với Phenobarbital hoặc Phenytoin.

– Phensuxinimid (Lifene, Milontin, Célontin):

Tác dụng kém hơn Ethosuxinimid.

Oxazolidin

Có tác dụng đối với động kinh cơn nhỏ đặc biệt đối với cơn vắng ý thức điển hình, nhưng có nguy cơ gây xuất hiện cơn lớn.

Có hai loại thông dụng:

Dẫn xuất dimethyl: Paramethadion (Paradione).

Dẫn xuất trimethyl: Trimethadion (Triméthine) và Epidion.

Dạng thuốc: viên nang 300 mg, viên nén 300 mg.

Liều dùng trung bình: 10 – 20 mg/kg, tuỳ theo tuổi.

Tác dụng thứ phát: buồn ngủ, đau dạ dày, lợm giọng, mẩn da, sợ ánh sáng, quáng gà, rối loạn điều phối, giảm bạch cầu.

Tai biến tử vong vì bất sản tuỷ.

Sultiam (Elisal, Ospolot)

Có tác dụng trong động kinh thái dương và động kinh toàn bộ cơn lớn.

Dạng thuốc: viên nén 250 mg.

Liều dùng trung bình: 1 – 4 viên/ngày.

Tác dụng thứ phát: rối loạn hô hấp, giảm bạch cầu.

Clomethiazon (Hémineurine)

Được dùng điều trị động kinh liên tục, sản giật, sảng nhiễm độc rượu (Delirium tremens).

Dạng thuốc: dung dịch 1,50% để truyền rỏ giọt tĩnh mạch.

Acetazolamid (Diamox)

Là một sulfamid lợi niệu nhưng cũng có tác dụng nhất thời đối với động kinh cơn nhỏ và cơn toàn bộ.

Dạng thuốc: viên nén 250 mg.

Liều dùng: 1 – 2 viên/ngày.

Tác dụng thứ phát: Hạ Kali-huyết, chán ăn, chóng mặt, nhức đầu, buồn ngủ, phản ứng dị ứng, loạn sản.

Imipramin (Tofranil, Melipramin)

Một số tác giả dùng loại Clomipramin (Anafranil) vì thuốc này có tác dụng đối với động kinh cơn nhỏ; tuy nhiên hiệu quả không lâu bền và mặt khác lại dễ gây nên các cơn toàn bộ.

Dạng thuốc: viên 25 mg.

Liều dùng: 0,5 – 0,8 mg/kg/ngày.

Tác dụng thứ phát: rối loạn điều phối, viêm dây thần kinh, hạ huyết áp khi đứng, khô miệng, táo bón, bí tiểu tiện, ra nhiều mồ hôi, mất ngủ, gây co giật, loạn thần.

ACTH chậm và các Corticoid

Các thuốc này có tác dụng chống động kinh đối với trẻ em, nhất là đối với các thể nặng như hội chứng Lennox – Gastaut, động kinh giật cơ, hội chứng West.

Liều dùng trung bình đối với ACTH là 5 đơn vị quốc tế/ngày;

Không bao giờ được quá 60đv/ngày bất cứ đối với tuổi nào.

Thời gian điều trị kéo dài tùy theo từng tác giả.

Gamma – globulin

Theo nghiên cứu của Gibert và Péchadre, thuốc này có tác dụng tốt đối với các thể động kinh nặng ở trẻ em và nhất là hội chứng Lennox – Gastaut giai đoạn khởi đầu.

Dạng thuốc: ống tiêm 1ml, 2ml, 5ml, 10ml, dung dịch 10% hoặc 16.5%.

Liều dùng: 1ml/kg tiêm bắp sâu chia làm hai lần; tiêm nhắc lại cách 15 – 20 ngày.

5.3. Thuốc chống Parkinson

5.3.1. Các Ancaloid

Cổ điển thường dùng đến ancaloid của họ cà độc dược như: Atropin, Scopolamin, Datura stramonium.

Muốn đạt được hiệu quả thường phải cho liều lượng rất cao do đó dễ sinh ra các tác dụng thứ phát không có lợi cho điều trị; vì vậy hiện nay hầu như không sử dụng tới các thuốc này.

5.3.2. Các kháng histamin tổng hợp

Có nhiều thuốc khác nhau. Đặc điểm chung là thường có tác dụng kiểu Atropin (Atropin – like) nhưng hiệu quả thực tế đối với bệnh Parkinson rất yếu. Tuy nhiên nếu phối hợp các dẫn xuất chống cholin, các kháng histamin tổng hợp có thể tăng cường hiệu thế (Potentialiser) của các chất đó. Trong thực tế hiện nay cũng ít dùng trong điều trị bệnh Parkinson.

5.3.3. Các dẫn chất tổng hợp chống cholin

Các thuốc này thường được chỉ định trong các thể khởi đầu của bệnh Parkinson và có thể cho dùng đơn độc hoặc phối hợp với L - dopa. Riêng Benzatropin (Cogentine) có thể phối hợp với Trihexyphenidyl.

Trình bày và liều dùng:

- Dẫn xuất Phenothiazin:

Diethiazin (Diparcol): 0,50 – 2 g/ngày.

Isothiazin (Profénamine, Parsidol): 0,15 - 0,50 g/ngày.

- Dẫn xuất Benzhydryl:

Benzatropin (Cogentine): 1 – 6 mg/ngày.

Etybenzatropin (Ponalide): 5 – 20 mg/ngày.

Clofenetamin (Keithon): 100 – 300 mg/ngày.

Orphenadrin (Disipal): 150 – 400 ngày.

- Dẫn xuất Piperidin:

Trihexyphenidyl (Artane, Cyclodol, Benzhexol):
6 – 15 mg/ngày.

Procyclidin (Kémadrine): 10 – 30 mg/ngày.

Biperidin (Akinophyl); 6 – 12 mg/ngày.

Triperidin (Norakin): 3 – 18 mg/ngày.

Pridinol (Parks 12): 5 – 20 mg/ngày.

- Dẫn xuất Glutaramid:

Phenglutaramid (Aturbane): 10 – 30mg/ngày.

5.3.4. Thuốc đặc hiệu

L - dopa

Là dạng tá tuyến của Dihydroxyphenylalanin, acid amin tiền thân của Dopamin có khả năng thâm nhập vào

não rồi chuyển hoá thành Dopamin có tác dụng điều trị bệnh Parkinson, vì trong bệnh này chất dopamin bị giảm đi nhiều trong các hạt nhân xám trung ương. L-dopa có tác dụng tốt đối với các triệu chứng của hội chứng Parkinson nói chung; trong thực tế ít có tác động đối với hiện tượng run.

Dạng thuốc: viên nang 0.125g – 0,250g; viên nén 0.50g.

Liều dùng: nâng dần từ 0.50g đến 1 – 2g/ngày.

Tác dụng thứ phát: rối loạn tiêu hóa, động tác bất thường, rối loạn tim - mạch, rối loạn tâm thần.

Để tránh tác dụng đối lập, không nên cho dùng đồng thời với Vitamin B₆ hoặc các chất ức chế men monoaminoxidaza (MAO). Để giải quyết rối loạn tiêu hoá có thể cho dùng Methoclopramid (Primpéran) hoặc Methopimazin (Vogalène).

Muốn giảm liều L-dopa cần thiết tới mức thấp 0,40 – 2g/24 giờ, người ta sử dụng các biệt dược như Modopar (theo tỷ lệ 4/1 giữa L-dopa và benserazid) hoặc Sinemet (theo tỷ lệ 10/1 giữa L-dopa và Alphamethyldopahydrazin).

Amantadin (Mantadix, Symmetrel)

Trong lâm sàng thuốc này tác động tới triệu chứng bất động là chính, ít ảnh hưởng tới tăng trương lực và run.

Dạng thuốc: viên nang 100mg.

Liều dùng: 0,20 – 0,40g/24 giờ.

Có thể phối hợp với L-dopa (theo tỷ lệ 2 – 3g L-dopa với 0,20g Amantadin) hoặc thay thế hẳn L-dopa khi có hiện tượng không chịu đựng được L-dopa.

Tác dụng thứ phát: mất ngủ, rối loạn tiêu hoá, phù chân, lú lẫn.

Bromocriptin (Parlodel)

Có thể sử dụng đơn độc hoặc kết hợp với L-dopa.

Dạng thuốc: viên nén 2,5mg; viên nang: 5 mg-10 mg.

Liều dùng: 10 - 40 mg/ngày.

Tác dụng thứ phát: mệt mỏi, nôn, lợm giọng, hạ huyết áp khi đứng, táo bón, buồn ngủ, lú lẫn, kích động, ảo giác, khô miệng.

5.4. Thuốc có tác động tới trương lực cơ

5.4.1. Thuốc điều trị nhược cơ

Corticoid

Thông qua cơ chế miễn dịch, Prednison và Dexamethason thường được dùng điều trị bệnh nhược cơ. Liều dùng tùy thuộc vào giai đoạn tiến triển của bệnh cũng như có liên quan tới thời kỳ trước hay sau điều trị bằng phẫu thuật.

Neosticmin (Prosticmin)

Được dùng trong các trường hợp nhược cơ nặng (Myasthenia gravis).

Dạng thuốc: ống tiêm 0,5mg, viên nén 15mg.

Liều dùng: 2 - 5 ống 0,5mg/ngày tiêm dưới da hoặc tiêm bắp. 5 - 20 viên/ngày chia uống nhiều lần.

5.4.2. Thuốc điều trị di chứng bại liệt

Galantamin (Nivalin)

Có tác dụng tốt đối với bệnh loạn dưỡng cơ tiến triển và di chứng của bệnh bại liệt (PAA) cũng như các viêm rễ và viêm dây thần kinh khác.

Dạng thuốc: viên nén 1mg, ống tiêm 1ml dung dịch 0,1% - 0,25% - 0,5% và 1%.

Liều dùng: liều khởi đầu cho trẻ từ 0,25 đến 1mg và tùy theo tuổi; người lớn liều khởi đầu từ 1,25mg. Tăng dần liều cho tới khi đạt gấp bốn lần liều khởi đầu vào khoảng thời gian từ ngày thứ 11 đến ngày thứ 50. Cho điều trị từng đợt cách nhau sáu tuần.

Bendazol (Dibazol)

Có tác dụng đối với di chứng bại liệt (PAA) và một số bệnh lý rễ và dây thần kinh do viêm.

Dạng thuốc: viên nén 2.3.4.20mg; viên bọc đường 30mg; ống tiêm 1.2.5ml dung dịch 0.5 và 1%.

Liều dùng điều trị di chứng bại liệt theo tháng tuổi như sau:

Trẻ em dưới 13 tháng: 1mg/ngày.

Từ 1 đến 3 tuổi: 2mg.

Từ 4 đến 8 tuổi: 3 mg.

Từ 9 đến 12 tuổi: 4mg.

Từ 13 tuổi trở lên: 5 mg.

5.4.3. Thuốc điều trị co cứng cơ

Mydocalm (Mydeton)

Có tác dụng giảm sự tăng trương lực của các cơ vân và làm giãn mạch ngoại biên. Được dùng để điều trị xơ cứng rải rác, viêm não - tuỷ lan toả, viêm màng nhện tuỷ, di chứng viêm não, di chứng bệnh não, di chứng tai biến mạch máu não.

Dạng thuốc: viên nén bọc đường 0,05g; ống tiêm 1ml.

Liều dùng: trung bình 3 – 9 viên/ngày cho người lớn; 5 – 10mg/ngày cho trẻ em.

Dẫn xuất của Acid gamma-aminobutyric: Baclofen (Lioresal)

Có tác dụng trên các phân xạ của khớp thần kinh (xi-nap) do đó làm giảm co cứng duỗi cũng như co cứng gập do tổn thương ở não hoặc ở tuỷ.

Dạng thuốc: viên nén 5mg, 10mg, 25mg.

Liều dùng: cho trẻ em 10 – 20 mg/ngày.

cho người lớn: 30 - 60 mg/ngày.

Tác dụng thứ phát: buồn ngủ, rối loạn tiêu hoá, rối loạn tâm thần, rối loạn thăng bằng.

5.5. Thuốc có tác động tâm trí

5.5.1. Thuốc ngủ

- Thuốc ngủ loại Barbituric:

Có thể sắp xếp các Barbituric theo thời gian và tốc độ tác động như sau:

Từ 10 đến 12 giờ: Barbitan (Véronal, Barbitural, Barbiton).

Từ 8 đến 10 giờ: Phenobarbitan (Gardéнал, Léпinal, Sévéнал).

Từ 6 đến 8 giờ: Amobarbitan (Amytal, Barbamyl, Dorlotin, Dormital, Eunoctal).

Từ 4 đến 6 giờ: Butobarbital (Sonéryl).

Từ 1 đến 3 giờ: Hexobarbitan (Novopan, Privéнал, Noctivane, Evipan, Hexonal)

Từ 1/2 đến 1 giờ: Penthiobarbitan (Nesdonal, Thiopental, Pentothal).

Do đó, tùy theo nhu cầu, mục đích và chỉ định, có thể sử dụng các barbituric nói trên để an thần, gây ngủ, tiền mê, chống động kinh hoặc điều trị động kinh liên tục.

- Thuốc ngủ không thuộc loại barbituric:

Có rất nhiều thuốc khác nhau:

Cloran hydrat: liều uống 1 – 2g/24 giờ.

Glutethimid (Doridène, Rigénox, Glimid): liều uống 0,25 – 0,50g/24 giờ.

Dẫn xuất của quinazolon: Mecloqualon (Nubarène, Dormalon), Methaqualon (Motolon, Mandrax).

Dẫn xuất của benzodiazepin: Nitrazepam (Mogadon), liều uống 5 – 10mg.

Các kháng histamin tổng hợp: Promethazin (Phénergan) cho trẻ em;

Alimenazin (Théralène) thường dùng cho tiền mê.

5.5.2. Thuốc bình thần

Ở đây chỉ nhắc tới một vài loại thuốc thông dụng nhất hiện nay.

Dẫn xuất của Propandion:

Meprobamat (Equanil, Procalmadiol, Andaxine, Miltown)
Methylpentynon carbamat (N-Oblivon).

Cyclarbatamat (Calmalone).

Dẫn xuất của Benzodiazepin:

Clodiazepoxid (Librium).

Clorazepat (Tranxène).

Diazepam (Valium, Seduxen, Dipam).

Oxazepam (Séresta).

Modazepam (Nobrium).

Lorazepam (Temesta).

Các thuốc bình thần nói trên đều có tính chất an thần, tiêu tán lo âu, không gây ngủ nhưng đặc biệt còn có tác dụng làm doãi cơ, chống co giật động kinh. Cần đề phòng khả năng sinh nghiện thuốc.

5.5.3. Thuốc an thần kinh

Dẫn xuất của Phenothiazin:

Clopromazin (Largactil, Aminazin, Plégomazin, Fenactil, Thiorazin).

Levomepromazin (Nozinan, Tisercine).

Thioridazin (Melleril).

Thioproperezin (Majeptil).

Proclopermazin (Témentil) có tác dụng chống nôn mạnh.

Fluphenazin (Moditen) có tác dụng chậm.

Dẫn xuất của Thioxanthen:

Cloprothixen (Taractan) có tác dụng bình thần hơn là an thần kinh.

Dẫn xuất của Bytyrophenon:

Haloperidol (Haldol).

Trifluperidol (Triperidol).

Droperidol (Droleptan).

Các thuốc này thường được sử dụng trong trường hợp kích động ảo giác và tăng động.

Dẫn xuất của benzamid:

Sulpirid (Dogmatil) đặc biệt có tác dụng chống nôn được sử dụng nhiều trong bệnh lý tiêu hoá. Ngoài ra còn được dùng điều trị chóng mặt và nhức đầu kiểu migren.

5.5.4. Thuốc chống trầm cảm

Có hai loại:

- Dẫn xuất ba vòng:

Không có tính chất an thần: Imipramin (Tofranil)
Clomipramin (Anafranil), Désipramin (Pertofran).

Có tính chất an thần: Amitriptylin (Elavil, Laroxyl).
Doxepin (Quitaxon, Sinequan), Dibenzepin (Noveril).
No-triptylin (Psychostyl), Opipramol (Insidon),
Trimeprimin (Surmontil).

- Các chất ức chế men monaminoxidaza (MAO):

Các Hydrazid: Iproniazid (Marsilid), Nialamid (Niamide),
Isocarboxazid (Marplan), Iproclozid (Sursum).

Các Hydrazin: Phenelzin (Nardelzine).

Các dẫn xuất khác: Tranylecypromin (Tylciprine).

Ngoài các thuốc trên, gần đây người ta còn sử dụng nhiều Lithium Carbonat có tác dụng đối với trầm cảm cũng như hưng cảm và có thể dự phòng các cơn rối loạn khí sắc chu kỳ.

5.5.5. Thuốc tác động chuyển hoá

- Đồng hoá:

Glucosa (đăng trương, ưu trương).

Acid Glutamic (Glutaminol, Glutamag).

Centrophenoxin (Lucidril) có tác dụng phục hồi ý thức trong hôn mê, điều chỉnh nhiệt độ và đường huyết, điều hoà trạng thái đói và khát, thức và ngủ.

Dạng thuốc: viên bọc đường 0,10g và 0,25g. ống tiêm 0,25g, 1g.

Liều dùng: 0,40 – 0,80g/ngày.

- Điều hoà tuần hoàn não:

Vincamin (Pervincamine).

Vinpocetin (Cavinton).

Piribedil (Trivastal).

Nicergolin (Sermion).

Naftidrofuryl (Praxilène).

Piracetam (Nootropil).

L-eburnamonin (Cervoxan, Vinburnine).

Tanakan (Ginkgo Biloba).

- Chống phù não:

Ngoài Glucozauưu trương, còn có thể sử dụng

Mannitol: dung dịch ưu trương 5%, 10%, 20% truyền rõ giọt tĩnh mạch. Người lớn 250ml/ngày loại 20% với tốc độ XL giọt/phút. Trẻ em 10ml/kg/ngày loại 5% hoặc 10% với tốc độ X - XV giọt/phút.

Glycerol: để uống 1.5 – 2g/kg/24giờ.

Các Corticoid.

Thuốc lợi tiểu.

PHỤC HỒI CHỨC NĂNG THẦN KINH

1. MỤC ĐÍCH

Phục hồi chức năng là một vấn đề y học có tính chất vừa cổ điển vừa hiện đại. Từ trước tới nay một số mặt của công tác phục hồi chính là một bộ phận quan trọng thiết yếu của mọi hình thức chăm sóc bệnh nhân nhằm trả bệnh nhân trở về với hoạt động xã hội. Nhưng trong vòng bốn thập kỷ nay những tiến bộ khoa học và kỹ thuật ứng dụng vào phục hồi cho các bệnh nhân nội khoa cũng như bệnh nhân ngoại khoa thần kinh đã thực sự góp phần làm thay đổi hẳn bộ mặt của các chứng tật. Do đó nếu đứng trên góc độ kỹ thuật thì mục đích của phục hồi chức năng thần kinh nhằm phòng ngừa các thiên hướng sinh học làm cho bệnh nhân bị cách biệt với cuộc sống rồi trở nên suy thoái. Nhưng đứng trên góc độ hoạt động thì mục đích của phục hồi phức tạp hơn nhiều. Nó không phải chỉ đơn thuần là việc tiến hành phục hồi cho cá nhân bệnh nhân mà còn bao gồm việc giáo dục cho tất cả mọi người liên quan đến công tác chăm sóc phục vụ bệnh nhân cùng tập trung mọi cố gắng để bảo vệ con người. Đó cũng là vấn đề thời sự của phục hồi chức năng trong cộng đồng.

Mặc dầu phục hồi chức năng quan tâm trước hết đến các chứng tật chứ không phải nguyên nhân nhưng dù sao sự hiểu biết về bản chất các trạng thái bệnh lý dẫn tới các chứng tật lại vô cùng quan trọng. Trước hết xuất phát từ quan điểm chữa bệnh, bệnh tật có thể giải quyết theo phương pháp nội khoa hoặc ngoại khoa. Hơn nữa phương thức xử trí nguyên nhân của chứng tật có khả năng ngăn ngừa bệnh nặng lên, tiếp diễn không thuận lợi hoặc tái

phát ví dụ kiểm soát được tăng huyết áp có thể đề phòng tai biến mạch máu não. Xuất phát từ quan điểm tiên lượng, hiểu biết bệnh lý cho phép dự đoán các chứng tật sẽ ổn định, tiến triển hoặc thoái giảm. Chính sự hiểu biết đó sẽ cho phép vạch ra kế hoạch phục hồi cụ thể đối với từng trường hợp bệnh nhân. Riêng trong lĩnh vực thần kinh học trẻ em, phục hồi chức năng là một vấn đề vô cùng quan trọng. Đối tượng của phục hồi là trẻ em bao gồm mọi lứa tuổi từ sơ sinh đến dậy thì, là những bệnh nhi chưa đủ hiểu biết như người trưởng thành. Mặt khác rất nhiều loại bệnh lý khác nhau có thể gây ra đồng thời các triệu chứng thần kinh và các biểu hiện rối loạn tâm trí không giống như ở người lớn. Đặc biệt sự phát triển tâm lý của trẻ em nói chung, của bệnh nhi nói riêng theo những quy luật cần được các thầy thuốc điều trị, các y tá điều dưỡng, các kỹ thuật viên phụ trách phục hồi nắm vững và từ đó có những thái độ tác phong ứng xử thích hợp tùy theo từng tình huống thực tế cũng như tùy theo từng bệnh cảnh lâm sàng, từng hoàn cảnh cá nhân của bệnh nhi.

2. NGUYÊN TẮC PHỤC HỒI CHỨC NĂNG THẦN KINH

Ngoài những nguyên tắc ứng dụng đối với phục hồi chức năng nói chung, riêng đối với bệnh nhân thần kinh còn cần chú trọng đặc biệt tới:

- Đảm bảo chức năng sinh tồn cơ bản: dinh dưỡng, chức năng ruột, chức năng bàng quang.

- Phòng ngừa các chứng tật thứ phát: teo cơ xương, cứng khớp, rỗ xương, sỏi đường tiết niệu, hạ huyết áp khi đứng, viêm tắc tĩnh mạch, xung huyết phổi, viêm phổi, loét do tư thế đè ép, rối loạn cơ tròn, biến đổi tâm lý, đau vai đối với chi trên bị liệt, biến dạng đầu gối.

- Nâng đỡ động viên bệnh nhân trước các bản khoản đối với đời sống riêng tư, xã hội, tình cảm. Đặc biệt đối với trẻ em cần tránh để trẻ em có mặc cảm là bị nhốt giữ trong bệnh viện, cách ly với gia đình, xa lánh mọi người thân.

- Huấn luyện bệnh nhân trở lại sinh hoạt thường ngày: vận động tại giường, đi đứng, di chuyển...

- Phục hồi chức năng thần kinh cao cấp: thị giác, thính giác, ngôn ngữ; đặc biệt chú trọng tới các chức năng biểu tượng bị tổn thương như thất ngôn, thất tri, thất dụng.

3. QUÁ TRÌNH THỰC HIỆN PHỤC HỒI CHỨC NĂNG THẦN KINH

Trước hết cần phải đánh giá tình hình cụ thể các chứng tật trên bệnh nhân mới có thể đề ra chương trình phục hồi. Như vậy phải nhận định qua ba mặt:

- Chẩn đoán bệnh kể cả tiên lượng.

- Đánh giá chứng tật: phân biệt chứng tật nguyên phát hay thứ phát hoặc có từ trước; nhận xét khả năng hoạt động ngoài các chứng tật, khả năng sinh hoạt thường ngày, mức độ hạn chế lao động (nghệp vụ, học tập).

- Đánh giá về mặt tâm lý – xã hội: tiền sử học tập và xã hội bệnh nhân, hoàn cảnh kinh tế xã hội hiện tại, trạng thái cảm xúc và phản ứng của bệnh nhân đối với tình hình bệnh tật. quan niệm và cảm nghĩ của bệnh nhân đối với công tác điều trị, chăm sóc và phục hồi chức năng. Đối với các trẻ em cần đặc biệt quan tâm tới mọi phản ứng và đáp ứng trong quá trình điều trị của các cháu đối với người nhà và đối với nhân viên chuyên môn.

Trên cơ sở đó sẽ vạch ra chương trình phục hồi theo các nguyên tắc đã nêu trên cũng như sẽ cụ thể hoá theo một lịch biểu hàng ngày. Cùng với mức độ của bệnh nhân, lịch đó sẽ được bổ sung hoặc thay đổi hàng tuần. Sự diễn biến của mọi chứng tật bao giờ cũng được ghi chép lại trong hồ sơ theo dõi của bệnh nhân.

4. ÁP DỤNG THỰC TẾ

Ở đây chỉ nêu lên những nét tóm tắt trong một vài trường hợp thường gặp.

4.1. Phục hồi chức năng đối với liệt nửa người

4.1.1. Tiến hành vận động và di chuyển

- Giai đoạn nằm tại giường, tập theo trình tự sau:

Nghiêng thân về phía bên liệt.

Nghiêng thân về phía bên lành.

Chuyển thân người lên thế ngồi.

Vận nghiêng thân về cả hai bên theo một góc lớn hơn 90°

Chuyển từ thế nằm sang thế ngồi và từ thế ngồi sang thế nằm.

Dùng chân bên lành đẩy cho chân bên liệt di động.

Nắm thành giường để lê kéo thân ngay trên giường.

Ngồi trên giường ở một phía buồng thông chân.

Di chuyển men theo cạnh giường.

- Giai đoạn tập đứng, tập theo trình tự sau:

Ngồi trên ghế rồi vịn đứng dậy sử dụng chân bên lành.

Tự di chuyển từ giường nằm xuống ghế ngồi và từ ghế lên giường.

Sử dụng xe lăn.

- Giai đoạn tập đi tập theo trình tự sau:

Đi trên lối phẳng;

Lên bậc thang.

Xuống bậc thang.

Đi có sử dụng gậy chống.

4.1.2. Thực hiện tự chăm lo sinh hoạt:

Cần tiến hành đối với:

Các hoạt động ăn uống.

Các hoạt động vệ sinh.

Các hoạt động mặc quần áo.

4.2. Phục hồi chức năng đối với liệt hai chân

4.2.1. Giai đoạn nằm tại giường

Cần chú trọng tới việc thay đổi tư thế để phòng tránh loét và co cứng.

Tập luyện ruột.

Tập luyện bàng quang.

Tự giải quyết ăn uống, lau rửa.

4.2.2. Giai đoạn dùng xe lăn

Ngoài các điểm tập luyện giống như lúc còn phải nằm tại giường, cần tập thêm:

Tự giải quyết ăn uống, vệ sinh, mặc quần áo trên xe lăn.

Tập lên xuống bậc.

Tập di chuyển bằng xe lăn ra khỏi nhà.

4.2.3. Giai đoạn tập đứng

Tập luyện cần tới sử dụng xà đơn.

4.2.4. Giai đoạn tập đi

Phải sử dụng nạng và các nẹp chân.

4.3. Phục hồi chức năng ruột, bàng quang

Đối với bệnh nhân liệt hai chân dẫn tới liệt vận động ruột, cần giải quyết:

· Làm cho mềm phân: chú ý nuôi dưỡng chất mềm, lỏng, nhiều nước; cho dùng thuốc nhuận tràng.

- Duy trì nhu động ruột: chú ý dinh dưỡng thích hợp: cho dùng thuốc kích thích nhu động ruột.

- Thực hiện đại tiểu tiện đúng lúc: áp dụng phân xa có điều kiện: có thể kết hợp với toạ dục.

Đối với rối loạn chức năng bàng quang, xử trí theo từng trường hợp khác nhau. Nếu bệnh nhân bị mất phản xạ bàng quang: gõ kích thích bàng quang, thông tiểu. Nếu là bàng quang tự động: sử dụng túi hứng nước tiểu và kích thích gây tiểu tiện khi bàng quang ứ đầy. Trong mọi trường hợp, luôn để phòng sỏi tiết niệu và nhiễm khuẩn tiết niệu.

Phần 4

Phụ lục

THUẬT NGỮ VIỆT - ANH - PHÁP VỀ THẦN KINH TRẺ EM

Áp xe não	Abscess	Abcès
- não	Cerebral abscess	- cérébral
- Tiểu não	Cerebellar abscess	- cérébelleux
ảo giác	Hallucination	Hallucination
Âm thoa	Diapason	Diapason

B

Bại nửa người	Hemiparesis	Hémi-parésie
Bán manh	Hemianopsia	Hémianopsie
Bất đồng lực	Asynergia	Asynergie
Bất động	Akinesia	Akinésie
Bẩm sinh	Congenital	Congénital
Bệnh	Disease	Maladie
- Addison	Addison s -	d' Addison
- Cơ	Myopathy	Myopathie
- Giảm trương lực, cơ bẩm sinh	Congenital myotonia	myotonie congénitale
Loạn phát triển sọ mặt di truyền	Hereditary cranio - facial dysostosis	Dysostose crânio- faciale héréditaire
- Nhi tính khổng lồ	Infantilo-gigantism	Infantilo-gigantisme
- Nhi tính lùn	Infantilo-nanism	infantilo-nanisme

- Parkinson	Parkinson's disease	M-de Parkinson
- Pott	Tuberculous spondylite	Mal de Pott
- Té phu	Beriberi	Béribéri
- To đầu chi	acromegalia	acromégalie
Bịa chuyện	Confabulation	confabulation
Biến chứng	Complication	Complication
Bù trừ	Compensation	Compensation

C

Cá thể phát triển	Ontogenesis	Ontogénese
Cảm xúc	Emotion	émotion
Câm điếc (trẻ)	Deaf & dumb	Sourd(e)-muet(te)
Cây thuốc	Medicinal plant	Plante médicinale
Co đồng tử	Myosis	Myosis
Co giật	Convulsion	Convulsion
Cơ địa chảy máu	Hemorrhagic diathesis	Diathese hémorragique
Cơ khuy	Cataplexy	Cataplexie
- Ngủ	Narcolepsy	Narcolepsie
Cung phản xạ	Reflex arc	Arc de reflexe
Cứng hoá	Sacralization	Sacralisation
Chán ăn	Anorexia	Anorexie
Chẩn đoán	Diagnosis	Diagnostic
- Xác định	Positive -	- positif
- Phân định	Differential -	- différentiel
- Định khu	Topographical -	- Topographique
- Nguyên nhân	Etiological-	- étiologique

- Huyết thanh	Serological -	- Sérologique
Giải phẫu bệnh lý	Pathological -	-anatomopathologique
Chín muối	Maturity	Maturité
Chống đau	Analgesia	Analgésie
Chụp mạch não	Cerebral arteriography	Artériographie cérébrale
Chụp não thất	Ventriculography	Ventriculographie
Chùng loại phát sinh	Phylogenesis	Phylogénèse
Chứng không đi không đứng	Astasia-abasia	Astasie-abasie
Chứng nhại lời	Echolalia	Echolalie
Vắng ý thức	Absence	Absence

D

Dây thần kinh	Nerve	Nerf
... tam thoa	Trigeminaltrijumeau
Dị ứng	Allergia, allergy	Allergie
Dịch tế học	Epidemiology	épidémiologie
Diện	Zone, Area	Zone, Aire
... vận động	Motor...	...motrice
... cảm giác	Sensitives ensitive

Đ

Đau cơ	Myalgia	Myalgie
Đau dây thần kinh hông	Sciatica	Sciatique
Đái dầm	Enuresia	énurésie
... ban đêm	Enuresis nocturna	énurésie nocturne
Đám rối cổ	Plexus cervicalis	Plexus cervical

cánh tay	Plexus brachialis	... brachial
... thắt lưng cùng	... lumbosacralis	... lombosacre
Đáy mắt	Fundus oculi	Fond d'œil
Đần	Debility	Débilité mentale
Đèn soi phim	Negatoscope	Negatoscope
Đèn soi đáy mắt	Ophthalmoscope	Ophthalmoscope
Điện cơ đồ	Electromyogram	électromyogramme
Điện não đồ	Electroencephalogram	électroencephalogramme
Đỉnh, vòm	Vertese, summit, apex	Vertex, Sommet, Apex
Động kinh	Epilepsy	épilepsie
... cục bộ	Partial partielle
... vận động	Motor motrice
... cơn lớn	... Grand mal	... Grand mal
... cơn nhỏ	... Petit mal	... Petit mal
... trương lực	Tonic...	... Tonique
Động mạch cảnh trong	Internal carotid artery	artère carotide interne
... Não trước	Anterior cerebral	...cérébrale antérieure
... Não giữa	Middle...	...moyenne
... sống nển	Vertebrobasilarvertébrobasilaire
Đột quỵ	Apoplexia	Apoplexie

G

Gai đôi	Spina bifida	Spina bifida
Giải phẫu định khu	Topographical anatomy	Anatomie topographique
Giãn đồng tử	Mydriasis	Mydriase
Giật cơ	Myoclonia	Myoclonie

H

Hàng rào máu - não	Blood brain barrier	Barrière hématoencéphalique
Ha đường huyết	Hypoglycemia	Hypoglycémie
Hành nhân tiểu não	Cerebellar tonsila	Amygdale cérébelleuse
Hệ thần kinh	Nervous system	Système nerveux
... Trung ương	Central central
... Ngoại vi	Peripheric périphérique
... Thực vật	Vegetativevégétatif
Hội chứng	Syndrome	Syndrome
... Vỏ não	Cortical syndrome	...cortical
... bao trong	Internal Capsular	... capsulaire interne
... thân não	Brain stem	...tronculaire
... suy nhược	Neurasthenic neurasthénique
... Cảm xúc	Emotional ..	émotionnel
Hôn mê	Coma	Coma
Hủy hoại	Destruction	Destruction
Kháng nguyên	Antigen	Antigène
Kháng thể	Antibody	Anticorps
Kích động	Agitation	Agitation
Kích thích	excitation	excitation
Không nói	Mutism	Mutisme
Không não	Anencephalia	Anencéphalie

L

Lác	Strabism	Strabisme
- Phân kỳ (III)	Divergent-	-Divergent

- Hội tụ (IV)	Convergent-	-Convergent
Lành tính	Benign	Bénigne
U-	-Tumor	Tumeur Benigne
Lấp mạch não	cerebral embolus	Embolie cérébrale
Loang choạng	Ataxia	Ataxie
Loan dưỡng phi sinh dục	Adiposogenital dystrophy	Dytrophie adiposogenitale
Lệch	Deviation	Deviation
Liệt	Paralysis	Paralysie
- Nửa người	Hemiplegia	Hémiplégie
- Hai chi dưới	Paraplegia	Paraplégie
- Hai bên	Diplegia	Diplégie
- ở trẻ em	Little 's disease	Maladie de Little
- Vận động nhãn cầu	Ophthalmoplegia	Ophtalmoplégie
Luật	Law	Loi
- Tất cả hay không có gì	Law of all or none	Loi du tout ou rien

M

Màng cứng	Dura mater	Dure-mère
- Mém	Pia-	Pie-mère
- Nhện	arachnoida	arachnoïde
Mào gà	Crista gallia	Crista gallia
Mất đồng vận	asynergia	asynergie
Mất trương lực	Atonia	Atonie
Mất cảm giác nhận biết đồ vật	astereognosia	astéréognosia
Miễn dịch	Immunology	Immunologie
Mô vòng cung	Eminentia arcuata	Eminentia arcuata

Múa vờn	Athetosis	Athétose
Múa giật	Chorea	Chorée
Myêlin hoá	Myelinization	Myélinisation

N

Não	Brain	Cerveau
Vỏ não	Cortex	Cortex
Não bán cầu	Cerebral hemisphere	Hémisphere cérébral
Gian não	Diencephalon	Diencéphale
Tiểu não	Cerebellum	Cervelet
Cầu não	Pons Varoli	Pont de Varole
Nói lắp	Stammering	Bégaïement
Ngoại bì	Epiderma	épiderme
Nhánh cành	Dendrite	Dendrite
Nhân đỏ	Nucleus ruber	Noyau rouge
Nhồi máu	Infarction	infarctus
Nhìn	Vision	Vision
- To ra	macropsia	macropsia
- Bé đi	Micropsia	Micropsie
Nhìn đôi	Diplopia	Diplopie
Nhức đầu	Headache	Céphalée
Nhức nửa đầu	Migraine	Migraine
Nhược cơ	Myasthenia	Myasthénie

O

Ống thần kinh	Neural tube	Tube neural
---------------	-------------	-------------

P

Phản xạ	Reflex	Reflexe
- Nắm	Grasping R	- grasping
- Da bụng	Abdominal-	- abdominal
- Gân cơ nhị đầu	Bicipital-	- Bicipital
- Gân cơ tam đầu	Tricipital-	- tricipital
- Giác mạc	Corneal-	- Cornéen
- Da bìu	Cremasteric	Crémastérien
- Mũi mí	Nasopalpebral	- Naso - palpebral
- Thị mí	Opticopalpebral-	- Opticopalpebral
- Gân gối	Patellar-	- Rotulien – patellaire
- Gân gót	Achille-	- Achilléen
- Bệnh lý	Pathologic-	-Pathologique
Phát âm	Vocalization	Vocalization
Phản ứng màng não	Meningeal reaction meningism	Réaction méningée Ménningisme
Phát triển	Development	Développement
Phân tích tâm lý	Psychonalysis	Psychanalyse
Phình mạch não	Cerebral aneurism	Anévrysme cérébral
Phòng bệnh	Prophylaxis	Prophylaxie
Phôi	Embryon	Embryon
Phù não	Cerebral edema	Oedeme cérébral
Phủ định thể	Negativism	Négativism

Q

Quên	Amnesia	Amnésie
------	---------	---------

R

Rối loạn ý thức	Consciousness disturbance	Troubles de la conscience
Rối loạn cơ tròn	Sphincteric Disorder	Trouble sphinctérien
- Đái dầm dề	Incontinence	Incontinence
- Bí đái	Retention	Rétention
Đái tự động	Medullary automatism	Automatisme médullaire
Rung giật	Clonus	Clonus
- Gân xương bánh chè	Patellar-	- De la rotule
- Gân gót chân	Foot -	- Du pied
Rung giật nhãn cầu	Nystagmus	Nystagmus

S

Sảng	Delirium	Délire
So	Encephalon	Encéphale
Sốt	Fever	Fièvre
Si	Idiotia	Idiotia

T

Tai biến mạch máu não	Cerebrovascular accident	Accident cérébrovasculaire
Tật thiếu tay đầu	Abrachiocephalia	Abrachiocéphalie
Tật đầu nhọn ngón dính	Apert's disease	Maladie d'Apert
Tật ở cột sống		
- Gù	- Kyphosis	Cyphose
- Vẹo	- Scoliosis	- Scoliose
- Gù – Vẹo	- Kyphoscoliosis	- Cyphoscoliose
- Nghiến răng	Bruxism	Bruxisme

Tắc mạch não	Cerebral thrombosis	Thrombose Cerebrale
Teo	atrophy	atrophie
Teo cơ tiến triển	Progressive muscular Dystrophy	Dystrophie musculaire Progressive
Teo nửa người	Hemianesthesia	Hémianesthésie
Tiếp thu	Reception	Réception
Tiêm chủng	vaccination	Vaccination
Tiếng nói	Voice	Voix
Tụ máu	Hematoma	Hématome
Túi não	Cerebral vesicle	Vésicule cérébrale
Tự động tuỷ	Medullary automatism	Automatisme médullaire
Tự miễn dịch	Autoimmunization	Autoimmunisation
Tụt não, tụt kẹt não	Cerebral herniation	Engagement cérébral
Tuyến yên	Hypophysis cerebri	Hypophyse
Thần kinh dịch tễ	Neuro epidemiology	Neuro épidémiologie
Thần kinh dược lý	Neuropharmacology	Neuropharmacologie
Thần kinh tâm lý	Neuropsychology	Neuropsychologie
Thần kinh trẻ em	Child neurology Neuropaediatrics	Neurologie infantile Neuropédiatrie
Thất dụng	apraxia	apraxie
Thất ngôn	Aphasia	Aphasie
Thất tri	Agnosia	Agnosie
- Kiểu tiểu não	Cerebellar A	- Cérébelleuse
- Thất điều	Ataxia	Ataxie
... Tiến đình	Vestibular A	- Vestibulaire
... Ta bết	Spinal A	- Tabétique

Thăm dò chức năng	Functional exploration	Exploration fonctionnelle
Thế trai	Corpus callosum	Corps calleux
Thích nghi	Adaptation	Adaptation
Thiếu máu não	Cerebral ischemia	ischémie cérébrale
Thuyên giảm, thoái triển	Regression	Regression
Thắt lưng hoá	Lombalization	Lombalisation
Thoái hoá gan – nhân đầu	Hepatolenticular degeneration	Dégéné rescence hépatolenticulaire
Thoái vị màng não	Meningocele	Méningocèle
- não màng não	Encephalo M	Encéphaloméningocèle
Thuốc	Drugs	Médecament
- An thần	Sedative	Sédatif
- Ngủ	Narcotic	M narcotique
- Kháng động kinh	Antiepileptic D	M. e'pileptique
Thùy	Lobe	Lobe
- trán	Frontal L	- frontal
- thái dương	Temporal L	- temporal
- đỉnh	parietal L	- pariétal
- chẩm	Occipital L	- occipital
Thực hiện	effective	- effecteur
Trí nhớ	Memory	Mémoire
Trung ương	Central	Central

U

U não	Cerebral tumor	Tumeur cérébrale
- Tiểu não	Cerebellar T	Tumeur du cervelet

- Mang não	Meningioma	Meningiome
- Tuỷ	Medulloblastoma	Medulloblastome
- Nguyên bào hình sao	astrocytoma	astrocytome
- TUYẾN tưng	Pinealoma	Pinénaïome
Ứ phũ hai mắt	Papillar edema	Oedeme papillaire
Ứ nước não	Hydrocephalia	Hydrocéphalie
Ứ chế	Inhibition	Inhibition
Ứõn lũng	Lordosis	Lordose

V

Vách	Septum	Septum
- Trong suốt	- Lucidum	- Lucidum
Vãn mạch.	Vasomotor	Vascmoteur
Vãn nhãn	Oculomotor	Oculomoteur
Vật vã	Agitation	Agitation
Viêm gian não	Diencephalitis	Diencéphalite
Viêm màng não	Meningitis	Méningite
Viêm màng nhên	arachnoiditis	arachnoidite
Viêm màng não – não	Meningoencephalitis	méningo - encéphalite
Viêm màng não do lao	Tuberculous meningitis	Méningite tuberculeuse
Viêm màng não do não mô cầu	Meningococcal M	- a méningocoques
VMN do phế cầu	Pneumococcal M	- Pneumocoques
VMN do tụ cầu	Staphylococcal M	- Staphylocoques
Viêm não	Encephalitis	Encéphaïite
- Nhật Bản	Japanese E	- Japonaise
- Chất trắng	Leukoencephalitis	Leukoencéphaïite
- Tuỷ	Encephalomyelitis	Encéphaïomyéïite

Viêm tủy	Myelitis	Myélite
Viêm nhiều rễ dây thần kinh	Polyradiculoneuritis	Polyradiculonévrite
Viêm nhiễm	Inflammation	Inflammation
Vô niệu	Anuria	Anurie
Vô tình cảm	Apathy	Apathie

X

Xong	Sinus	Sinus
- Cảnh	- Caroticus	- Carotidien
- Dọc trên	Superior longitudinal sinus	Sinus longitudinal supéneur
- Hang	Caverneous S.	- caverneux
Xơ cứng mạch	Arteriosclerosis	Artériosclérose
Xung động	Impulsion	Impulsion
- ở vỏ não	Cortical I.	- Corticale

Y

Y đức học	Deontology	Déontologie
ý thức	Consciousness	Consciousness
"Vô thức"	Inconscience	Inconscience
"Rối loạn ý thức"	Unconsciousness	Troubles de la conscience

NHÀ XUẤT BẢN Y HỌC

THẦN KINH HỌC TRẺ EM

(Xuất bản lần 2 có sửa chữa bổ sung)

Chịu trách nhiệm xuất bản

HOÀNG TRỌNG QUANG

NGUYỄN THỊ KIM LIÊN

Biên tập:

BS. Trần Quyên

Sửa bản in:

BS. Trần Quyên

Trình bày bìa:

Doãn Vượng

Lê Đức Hình

In 1.000 cuốn khổ 14,5x20,5cm tại Xưởng in Nhà xuất bản y học
Giấy đăng ký kế hoạch xuất bản số: 174-115/XB - QLXB ngày 17/01/2001
In xong và nộp lưu chiểu quý III năm 2001.

MS: $\frac{61 - 617.9}{YH - 2001}$ 115 - 2001