PHẪU THUẬT KHOAN SỌ NHIỀU LỖ TRONG ĐIỀU TRỊ MOYAMOYA Ở TRẺ EM

Nguyễn Ngọc Pi Doanh*, Đặng Đỗ Thanh Cần*

TÓM TẮT

***Mục tiêu**: đánh giá hiệu quả của phẫu thuật khoan sọ nhiều lỗ- một trong những phương pháp bắc cầu mạch máu gián tiếp- trong điều trị Moyamoya ở trẻ em*

***Phương pháp**: báo cáo ca lâm sàng. Hai bệnh nhân: nữ- 12 tuổi và nữ-13 tháng, nhập viện vì triệu chứng yếu nửa người. Sau khi khám lâm sàng và đánh giá bằng MRI, DSA mạch máu não, được chẩn đoán Moyamoya. Hai bệnh nhân được tiến hành điều trị bằng phương pháp phẫu thuật bắc cầu mạch máu gián tiếp khoan sọ nhiều lỗ ở 1 và 2 bán cầu.*

***Kết quả:** Thời gian theo dõi 20-22 tháng, cả hai bệnh nhân không xuất hiện các triệu chứng đột quỵ hoặc thiếu máu não thoáng qua. MRI không ghi nhận hình ảnh tổn thương não mới. DSA mạch máu não: tăng sinh mạch mãu não từ động mạch cảnh ngoài vào trong sọ qua các lỗ khoan sọ, mạch máu Moyamoya hẹp tiến triển nặng hơn ở cả 2 bệnh nhân. Trên SPECT: có cải thiện tưới máu não vỏ não ở bán cầu bị ảnh hưởng.*

***Kết luận:** Phẫu thuật khoan sọ nhiều lỗ có hiệu quả trong điều trị Moyamoya, cái thiện tình trạng tưới máu não bên bán cầu tổn thương, ngăn ngừa tình trạng đột quỵ tái diễn. Tuy nhiên, thời gian theo dõi còn ngắn, do đó cần được theo dõi lâu dài để đánh giá hiệu quả tốt hơn.*

***Từ khóa:** Moyamoya, phẫu thuật khoa sọ nhiều lỗ.*

ABSTRACT

THE EFFECT OF MULTIPLE BURR HOLES TECHNIQUE IN THE TREATMENT OF MOYAMOYA DISEASE

Nguyen Ngoc Pi Doanh, Dang Do Thanh Can

* Y Hoc TP. Ho Chi Minh * Supplement of Vol. 19 - No 6 - 2015: 274 - 280

***Objective**: To estimate the effect of multiple burr hole operation as an indirect revascularization techniques in the treatment of Moyamoya disease in children.*

***Methods:** This is a case-report study. We present two cases: a 12 year-old female and 13 month-old female who admitted to Children's hospital 2 due to sudden stroke and hemiplegia. All patients were diagnosed with Moyamoya disease after a full protocol for Moyaya disease include MRI, SPECT, DSA. They underwent by standard multiple burr hole technique in one and two hemispheres.*

***Results**: All patients were stable without any symptoms of ischemia or transient ischemic attack. There were no more new brain injuries on post – op MRI and excellent neo-revascularization from the external carotid artery to the brain through the burr holes. Single-photon emission computerized tomography (SPECT) showed the improvement of the cerebral perfusion on affected hemispheres.*

***Conclusions**: Multiple burr holes technique is effective in the treatment of Moyamoya disease, improved cerebral perfusion and prevented ischemic troke recurrence.*

Keywords: moyamoya disease, multiple burr holes technique.

* Khoa ngoại thần kinh bệnh viện Nhi Đồng II

Tác giả liên lạc: BS. Nguyễn Ngọc Pi Doanh, *ĐT*: 0906322018, *Email*: pidoanh.nguyen@yahoo.com.vn

TỔNG QUAN

Moyamoya là bệnh lý mạch máu não mạn tiến triển, được đặc trưng bởi hẹp động mạch cảnh trong sọ, và các nhánh của nó.

Bệnh Moyamoya được mô tả đầu tiên vào năm 1957 bởi Takeuchi và Shimizu- " thiểu sản động mạch trong cảnh hai bên", dãn các mạch máu bàng hệ trên hình chụp mạch máu não, giống như những cột ống khói, trong tiếng Nhật có nghĩa là Moyamoya.

Bệnh thường gặp ở Nhật và các nước Châu Á. Châu Âu và Bắc Mỹ ít gặp hơn.

Bệnh xuất hiện ở cả trẻ em và người lớn. Trong đó, 2 đỉnh tuổi hay gặp là từ 45-49 tuổi và 5-9 tuổi.

Đặc điểm lâm sàng của bệnh Moyamoya bao gồm : cơn thiếu máu não thoáng qua, đột quỵ thiếu máu não –thường gặp ở trẻ em, xuất huyết não- thường gặp ở người lớn, động kinh.

Bệnh có khuynh hướng tiến triển nặng hơn, là suy giảm chức năng thần kinh, nhận thức do nhồi máu não hoặc xuất huyết tái diễn. Một số nghiên cứu ước tính lên đến 50-66% bệnh nhân Moyamoya diễn tiến nặng hơn[1], tiên lượng xấu nếu không điều trị, ngược lại, chỉ khoảng 2,6% trong nhóm được điều trị[6].

Do đó, việc điều trị được đặt ra nhằm mục đích cải thiện tưới máu não ở bán cầu bị ảnh hưởng, kiểm soát co giật, ngăn ngừa đột quỵ thiếu máu não tái diễn.

Hiện nay, phương pháp điều trị bao gồm phẫu thuật bắc cầu mạch máu trực tiếp hoặc gián tiếp. Ở trẻ em, phương pháp bắc cầu mạch máu trưc tiếp khó thực hiện vì mạch máu cho và nhận nhỏ, vì vậy bắc cầu mạch máu gián tiếp được thực hiện chủ yếu. Hiện nay có khá nhiều phương pháp bắc cầu mạch máu giám tiếp, bao gồm: khoan sọ nhiều lỗ (*Multiple burr holes*), thông nối động mạch- màng cứng-não (*encephaloduroarteriosynangiosis- EDAS*), thông nối cơ- não (*encophalomyosynangiosis- EMS*)…

Năm 1989, Masataka Endo và cộng sự[3], quan sát thấy có sự tân tạo mạch máu thông qua lỗ khoan sọ ở vùng trán vào não trên bệnh nhi xuất huyết não thất trên nền bệnh Moyamoya được đặt dẫn lưu não thất ra ngoài. Sau đó, ông tiến hành kết hợp phương pháp tạo thông nối cơ- não (EMS) với một lỗ khoan sọ ở vùng trán trong điều trị các bệnh nhi bệnh Moyamoya, kết quả thu được cho thấy sự tân tạo mạch máu ở vùng trán tốt hơn so với phương pháp EMS đơn thuần. Đến năm 1996, Tetsuro Kawaguchi và cộng sự[4] thực hiện phương pháp khoan sọ nhiều lỗ mà không kết hợp phương pháp khác trên 10 bệnh nhân lớn, với việc khoan sọ từ 1 đến 4 lỗ ở mỗi bán cầu, ghi nhận sự tân tạo mạch máu tốt qua các lỗ khoan sọ. Và cũng theo T. Kawaguchi[2] và cộng sự, phẫu thuật khoan sọ nhiều lỗ có hiệu quả lâu dài tương đương phẫu thuật bắc cầu mạch máu trực tiếp trên bệnh nhân thiếu máu não do bệnh Moyamoya.

PHƯƠNG PHÁP THỰC HIỆN

Đối tượng và phương pháp nghiên cứu

Báo cáo ca lâm sàng

Đối tượng

Bệnh nhi nhập viện tại bệnh viện Nhi Đồng 2, được chẩn đoán Moyamoya. Các bệnh nhi này nhập viện vì triệu chứng yếu liệt, co giật do nhồi máu não, được đánh giá trước mổ bằng thăm khám lâm sàng, CT Scan sọ não, MRI sọ não và chụp DSA mạch máu não. Sau khi được chẩn đoán, bệnh nhi được tiến hành điều trị bằng phương pháp khoan sọ nhiều lỗ tại bên bán cầu bị ảnh hưởng.

Phương pháp

Dưới gây mê toàn thân, bệnh nhi được đặt tư thế nằm ngửa.

Đối với trường hợp phẫu thuật 1 bên, đầu bệnh nhân xoay về bên đối diện, rạch da theo đường dấu hỏi để bộc lộ rộng sọ trán- thái dương- đỉnh.

Trong trường hợp phẫu thuật 2 bên, đầu giữ tư thế trung tính, rạch da đường sau khớp vành 2 bên.

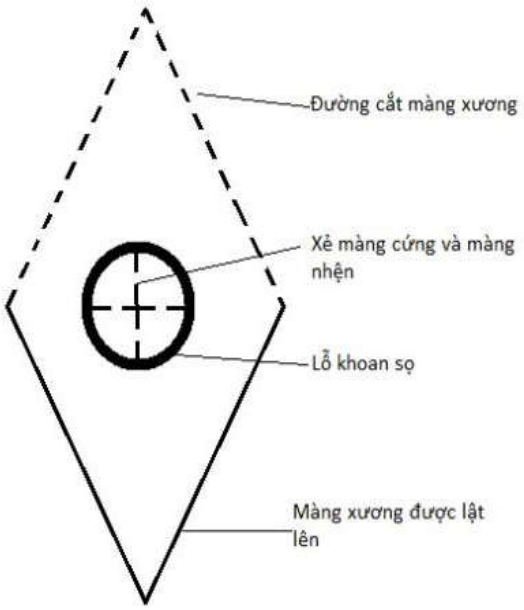
Tách cẩn thận lớp dưới galea, giữ cho lớp màng xương còn nguyên vẹn

Rạch màng xương theo hình tam giác, mỗi cái cách nhau khoảng 3cm, cách đường giữa khoảng 3cm. Tách màng xương và xương. Tại mỗi vị trí, khoan sọ 1 lỗ.

Xẻ màng cứng tại lỗ khoan sọ, cắt cẩn thận màng nhện tránh tổn thương mạch máu bên dưới, sau đó, đưa lớp màng xương vừa tách vào trong tiếp xúc mô não qua lỗ khoan sọ.

Khâu da từng lớp.

Quấn băng thun đầu khoảng 5 ngày ngăn ngừa tụ dịch dưới da đầu.



Hình 1: *Hình vẽ sơ lược lỗ khoan sọ*

Theo dõi

Bệnh nhi được chụp lại CTScan sọ sau mổ, đánh giá biến chứng do xuất huyết sau mổ.

Theo dõi sau mổ 1 tháng, sau đó mỗi 3-6 tháng. Đánh giá lâm sàng, khảo sát lại MRI sọ não, DSA mạch máu não, SPECT để đánh giá sự thông nối mạch máu, hiệu quả tưới máu não.

Ca lâm sàng

Ca 1

Bé gái 12 tuổi, nhập viện vì yếu nửa người phải, xảy ra đột ngột, không đau đầu, không nôn ói, không co giật. Tại thời điểm nhập viện, ghi nhận bé yếu nửa người phải, sức cơ 4/5. Triệu chứng sau đó cải thiện dần sau vài ngày điều trị.

Tiền căn: cách khoảng 5 năm, bé bị một đợt tương tự, phục hồi sau vài ngày.

Bé được khảo sát MRI sọ não, ghi nhận các ổ nhồi máu lỗ khuyết vùng nhân đuôi, nhân bèo, chất trắng cạnh não thất trán, đỉnh Trái. Hẹp đoạn tận động mạch cảnh trong trái. Hẹp đoạn M1, A1 bên trái, có các mạch máu bất thường tạo thành mạng lưới ở vùng nền não trái, thái dương, rãnh sylvein trái. *(hình 2*).

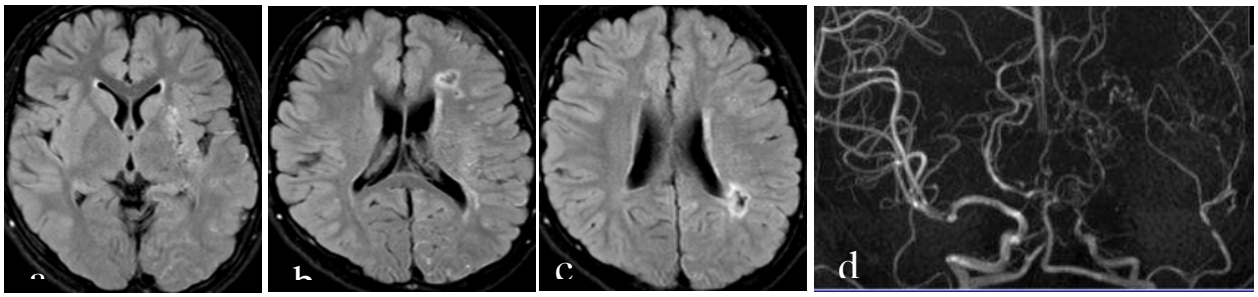
Trên phim SPECT, giảm hấp thu dược chất phóng xạ trên 10% tại vùng đồi thị, hạch nền, thái dương, trán đỉnh bán cầu trái *(hình 3,a).*

Bệnh nhân được chỉ định phẫu thuật bắc cầu mạch máu não gián tiếp bán cầu não trái, phương pháp khoan sọ nhiều lỗ *(hình 4*). Sau mổ không biến chứng.

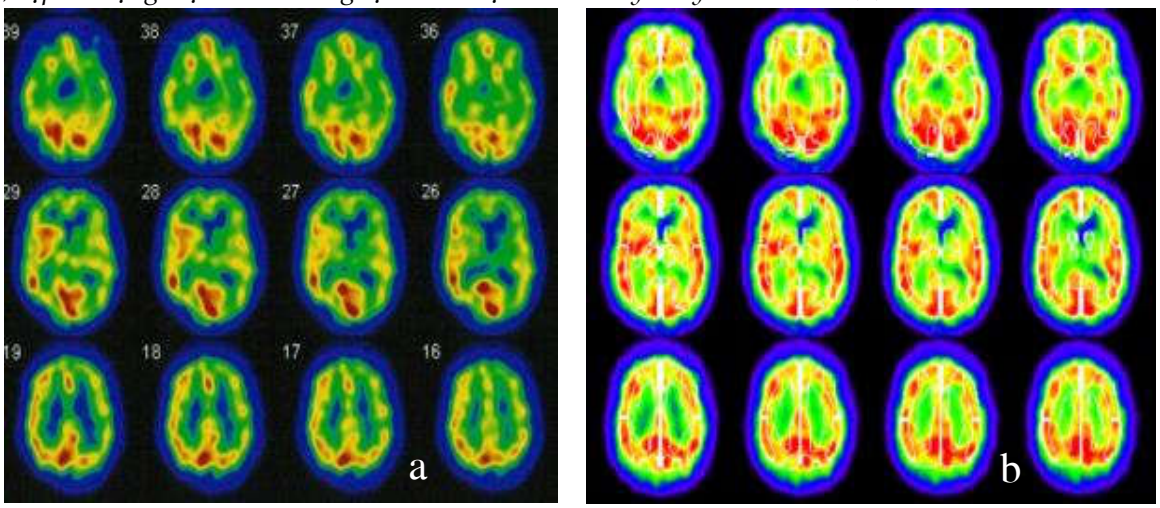
Bệnh nhân được theo dõi sau mổ 1 tháng, mỗi 3-6 tháng. Thời gian theo dõi 22 tháng, không ghi nhận triệu chứng đột quỵ tái diễn, không co giật, bệnh nhân đi đứng, học tập, sinh hoạt bình thường.

Trên DSA mạch máu não, ghi nhận hình ảnh mạch máu Moyamoya grade 3 bên Trái. *(hình 5,a)*. Bên bán cầu P có thiểu sản A1, động mạch não giữa bình thường.

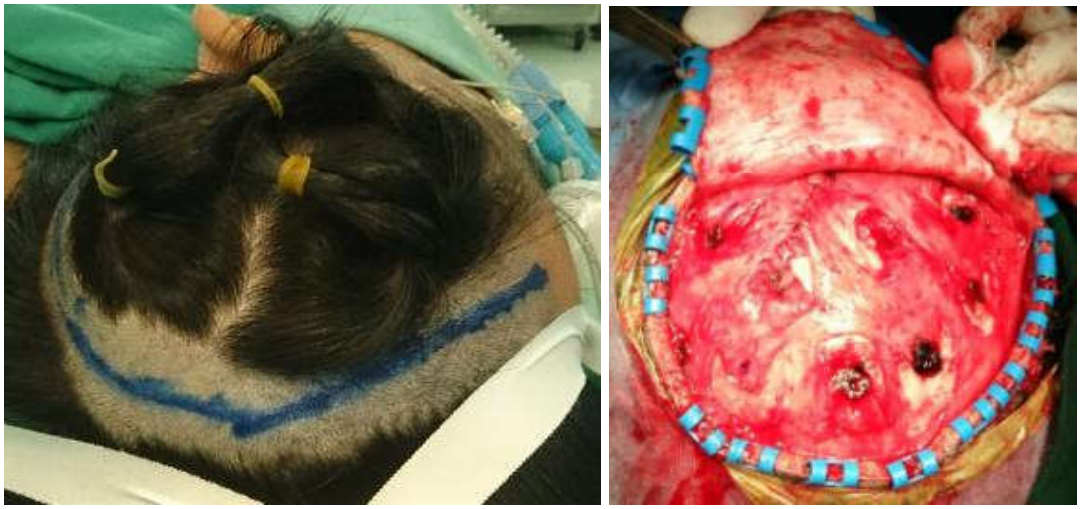
MRI không ghi nhận tổn thương não mới. Trên DSA, hình ảnh hẹp động mạch cảnh trong sọ nặng hơn, có sự thông nối từ động mạch cảnh ngoài qua các lỗ khoan sọ vào vỏ não *(hình 5 b,c,d).*



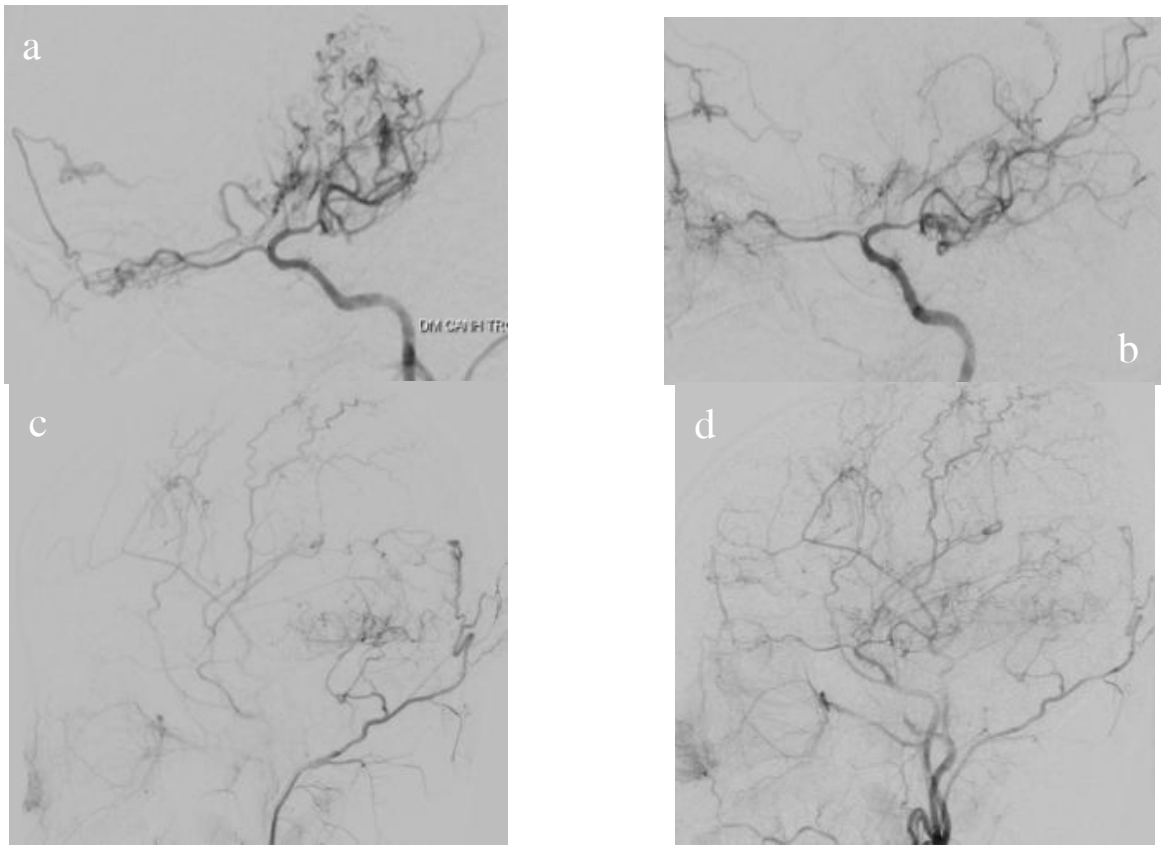
Hình 2: *Dãn các mạch máu bằng hệ vùng hạch nền bên T (a), kèm theo các tổn thương nhỏ quanh não thất bên T(b,c), hẹp tắc động mạch cảnh trong sọ và các mạch máu Moyamoya trên MRA (d)*



Hình 3: *Giảm tưới máu não bán cầu trái trên SPECT (a, trước mổ), và tưới máu não bán cầu trái được cải thiện (b, sau mổ)*



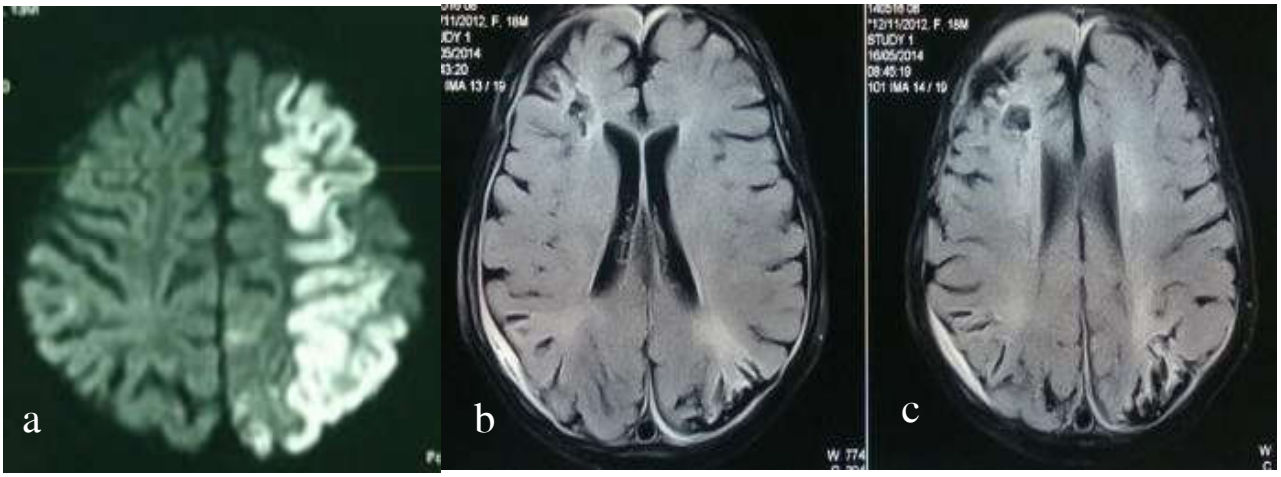
Hình 4: *Phẫu thuật khoan sọ nhiều lỗ 1 bên*



Hình 5: *DSA động mạch cảnh trong Trái trước mổ (a) và sau mổ (b) cho thấy sau mổ hẹp động mạch cảnh trong mức độ nặng hơn. Và vùng vỏ não bên Trái được cấp máu từ động mạch cảnh ngoài qua các lỗ khoan sọ (c,d)*

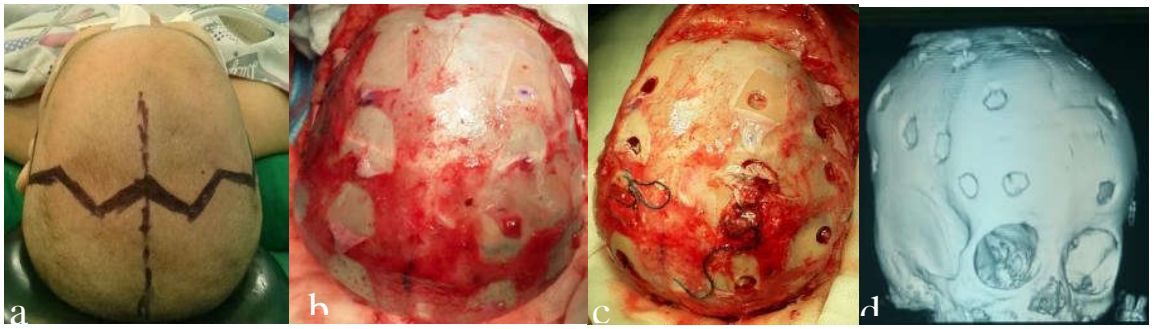
Ca 2

Bé gái 13 tháng, nhập viện vì co giật, sau co giật em yếu nửa người P. Cách 2 tháng trước, em cũng co giật 1 lần, sau co giật em yếu nửa người trái, sau đó có phục hồi dần. Qua thăm khám, khảo sát MRI, ghi nhận tổn thương nhồi máu não mới vùng trán, đỉnh chẩm trái, kèm tổn thương não cũ đỉnh phải. Trên phim chụp mạch máu não, ghi nhận hẹp động mạch cảnh trong sọ 2 bên.



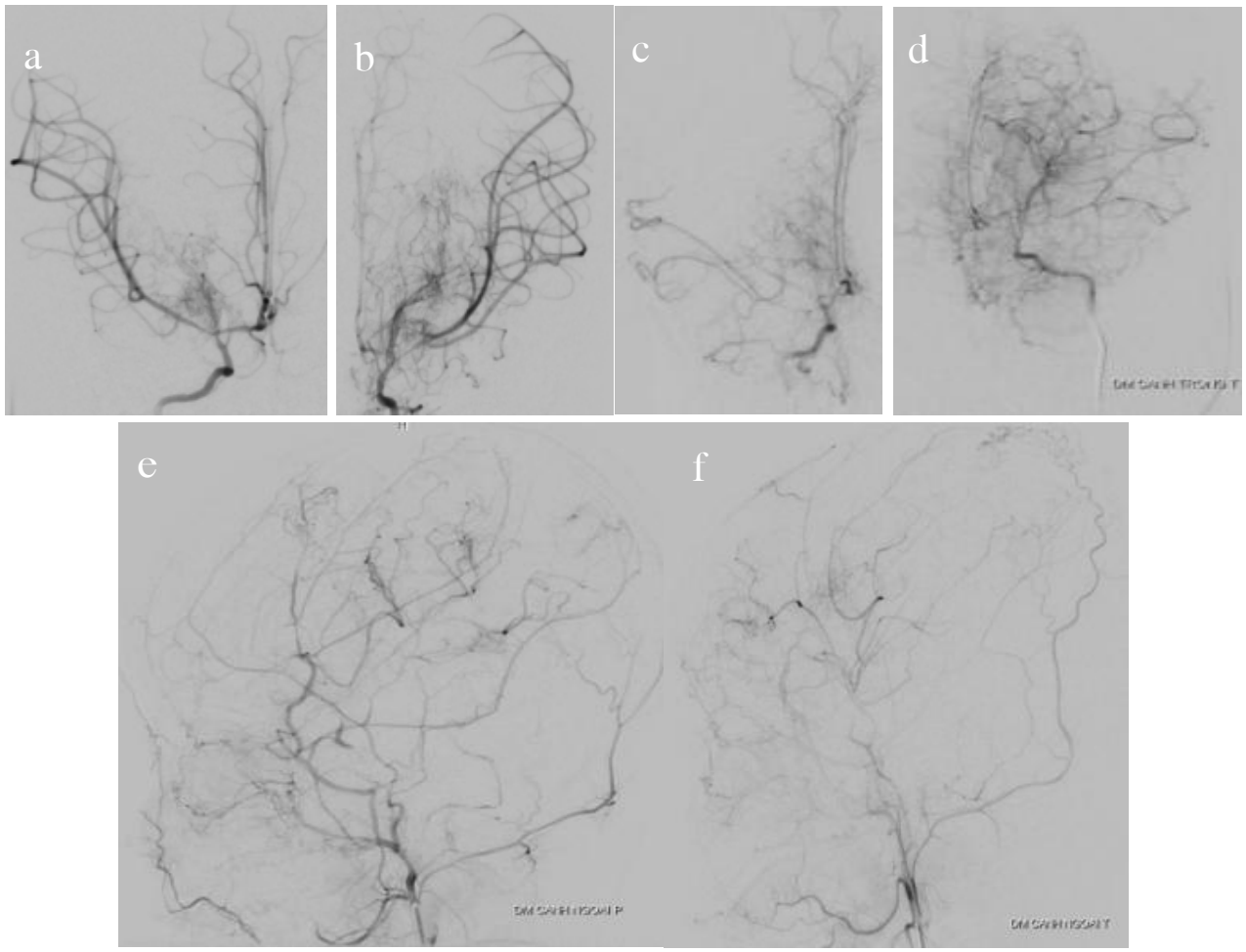
Hình 6: *MRI cho thấy tổn thương não mới vùng đính trái và tổn thương cũ vùng đính phải làm teo não đỉnh phải (a, trước mổ), tổn thương não cũ vùng trán đỉnh 2 bên, không ghi nhận tổn thương não mới (b,c: sau mổ)*

Bệnh nhi được phẫu thuật bắc cầu mạch máu gián tiếp 2 bán cầu theo phương pháp khoan sọ nhiều lỗ. Sau mổ, bệnh nhi có biến chứng tụ dịch dưới da đầu, sau đó tự khỏi trong 1 tuần.



Hình 7: *Phẫu thuật khoa sọ nhiều lỗ 2 bán cầu (a,b,c) CT Scan dựng hình hộp sọ sau mổ (d)*

Bé được theo dõi sau mổ, thời gian theo dõi 20 tháng, triệu chứng yếu chi được cải thiện, không ghi nhận triệu chứng đột quỵ mới hoặc co giật. Trên MRI, không ghi nhận các tổn thương não mới. Và khảo sát hình ảnh DSA mạch máu não sau mổ 4 tháng, cho thấy có sự tăng sinh các mạch máu qua các lỗ khoan sọ vào trong, hẹp động mạch cảnh trong sọ mức độ nặng hơn.



Hình 8: *Hẹp động mạch cảnh trong sọ kèm mạch máu Moyamoya cả 2 bên trước mổ (a,b) và diễn tiến nặng hơn sau mổ 4 tháng (c,d), có sự thông nối, tân sinh mạch máu qua các lỗ khoan sọ (e,f)*

BÀN LUẬN

Moyamoya là bệnh lý hẹp mạch máu não tiến triển, cơ chế bệnh sinh chưa rõ ràng. Nghiên cứu giải phẫu bệnh cho thấy có sự tăng sinh các tế bào cơ trơn lớp nội mạc làm dày lớp nội mạc, gây hẹp hoặc tắc nghẽn lòng mạch máu, kèm theo huyết khối lòng mạch, mà không có yếu tố viêm hay xơ vữa mạch máu[7].

Kể từ khi Endo và cộng sự mô tả sự tân sinh mạch máu qua lỗ khoan sọ vào trong não, sau đó được ứng dụng trong điều trị bệnh Moyamoya. Ban đầu, phương pháp này được kết hợp chung với các phương pháp khác như EDAS, EMS để tăng hiệu quả, cải thiện tưới máu não ở những vùng mong muốn như vùng trán, chẩm…Sau đó, phương pháp này được sử dụng rộng rãi hơn, có thể thực hiện đơn thuần mà không cần kết hợp các phương pháp khác, và có thể thực hiện ở cả người lớn và trẻ em.

Nhiều nghiên cứu về hiệu quả của điều trị Moyamoya bằng phương pháp bắc cầu mạch máu gián tiếp khoan sọ nhiều lỗ đã được thực hiện ở nhiều nơi, bước đầu thu được những kết quả khả quan. Tuy nhiên số lượng bệnh chưa nhiều và thời gian theo dõi còn ngắn[5,8].

Trên cơ sở đó, khoa Ngoại Thần Kinh – BV Nhi Đồng 2 đã tiến hành điều trị bệnh nhân Moyamoya bằng phương pháp khoan sọ nhiều lỗ trên một hoặc hai bán cầu. Với kết quả ban đầu trên 2 bệnh nhân này, cho thấy có hiệu quả trong việc ngăn ngừa những triệu chứng do thiếu máu não gây ra như co giật, đột quỵ…đồng thời cải thiện tình trạng tưới máu não ở những vùng thiếu máu do hẹp- tắc động mạch cảnh trong sọ gây ra. Kết quả đánh giá sau mổ cho thấy sự tân sinh mạch máu tốt qua các lỗ khoan sọ vào vỏ não, cải thiện tưới máu vỏ não bên bán cầu tổn thương. Phẫu thuật được thực hiện khá đơn giản, chưa ghi nhận biến chứng nặng nề.

KẾT LUẬN

Phẫu thuật khoan sọ nhiều lỗ bước đầu có hiệu quả cải thiện tưới máu não, ngăn ngừa tổn thương não do thiếu máu não trong bệnh Moyamoya. Phẫu thuật được thực hiện tương đối đơn giản, ít biến chứng, có thể thực hiện ở một hoặc hai bán cầu cùng lúc.

Vì thời gian theo dõi còn ngắn, do đó cần được theo dõi lâu hơn để đánh giá hiệu quả lâu dài của phẫu thuật

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Choi JU, Kim DS, Kim EY, et al. Natural history of moyamoya disease: comparison of activity of daily living in surgery and non surgery groups. *Clin Neurol Neurosurg*. 1997; 99 (Suppl 2):S11-S18.
2. Endo M, Kawano N, Miyasaka Y, and Zada K, (1989). Cranial burr hole for revascularization in Moyamoya disease. *J Neurosurg* 71:180-185
3. Fung LW, Thompson D, Ganesan V. Revascularisation surgery for paediatric moyamoya: a review of the literature. *Childs Nerv Syst*. 2005;21:358-364.
4. Kawaguchi T, Fujita S, Hosoda K, Shose Y, Hamano S, Iwakura M, et al (1996): Multiple burr-hole operation for adult moyamoya disease. *J Neurosurg* 84:468–476.
5. Ravindranath K, Nigel PS, Goutham C, Anil P, et al (2010) Multiple burr hole surgery as a treatment modality for pediatric moyamoya disease. *J Pediatr Neurosci*. 2010 Jul-Dec; 5(2): 115–120
6. Sainte-Rose C, Oliveira R, Puget S, Beni-Adani L, Boddaert N, Thorne J, Wray A, Zerah, and Bourgeois M (2006). Multiple bur hole surgery for the treatment of moyamoya disease in children. *J Neurosurg* (6 Suppl Pediatrics) 105:437–442.
7. Scott RM, and ER. Smith MD (2009) Moyamoya disease and Moyamoya Syndrome: *N Engl J Med* ; 360:1226-1237.
8. Yoshito U; Kohkichi H; Tetsuro K; Mitsugu N; Eiji K (2013). Long Term Follow Up of Patients with Moyamoya disease Treated By Multiple Burr Holes Surgery. *Stroke* 2013:44:AWP170

Ngày nhận bài báo: *6/11/2015*

Ngày phản biện nhận xét bài báo: *13/11/2015*

Ngày bài báo được đăng: *05/12/2015*