

NÃO ÚNG THỦY ÁP LỰC BÌNH THƯỜNG

Dennis E. Hughes, DO, FACEP

CƠ BẢN

MÔ TẢ

- Não úng thủy áp lực bình thường (NPH) là một tam chứng lâm sàng gồm: mất ổn định dáng đi, tiểu không tự chủ và sa sút trí tuệ (ghi nhớ: ướt, loạn choạng, lú lẫn); được Hakim mô tả lần đầu vào năm 1957
- Có hai thể bệnh: vô căn và tắc nghẽn (thể tắc nghẽn thường do tổn thương thực thể — sau chấn thương, viêm màng não, hoặc xuất huyết dưới nhện)
- Không có phù gai thị khi khám lâm sàng và áp lực dịch não tủy (CSF) bình thường khi chọc dò tủy sống

CẢNH BÁO

- NPH vô căn (iNPH) chủ yếu ảnh hưởng người >60 tuổi; rất hiếm gặp trước 40 tuổi
- Cần nghĩ đến NPH ở bệnh nhân >60 tuổi bị ngã từ độ cao ngang mặt đất. Trong một nghiên cứu, hơn 10% có dấu hiệu của NPH (1).

DỊCH TỄ HỌC

- Thể iNPH chủ yếu ảnh hưởng người cao tuổi, ít nhất >40 tuổi.
- Thể thứ phát có thể xảy ra ở mọi lứa tuổi.
- Ước tính là yếu tố góp phần trong 6% tổng số ca sa sút trí tuệ

Tỷ lệ mới mắc

Dao động từ 1,1% đến 2,2%. Việc có được số liệu chính xác gặp khó khăn do chẩn đoán chưa chắc chắn (2).

Tỷ lệ hiện mắc

Dao động từ 1,3% ở nhóm tuổi >65 và tăng lên 5,9% ở nhóm ≥80 tuổi. Ước tính có khoảng 700.000 người mắc bệnh tại Hoa Kỳ (so với 400.000 người mắc bệnh đa xơ cứng) và 2.000.000 người tại châu Âu (2).

CĂN NGUYÊN VÀ SINH LÝ BỆNH

- Thể vô căn là não úng thủy thông thương, một rối loạn giảm hấp thu CSF (không phải tăng sản xuất). Trong iNPH, giả thuyết chính cho rằng độ giãn nở tĩnh mạch kém làm suy giảm khả năng của các hạt màng nhện trong việc duy trì mức loại bỏ CSF nên. Trong NPH thứ phát, khả năng do sẹo hóa.
- Kết quả là tạo ra một gradient áp lực giữa khoang dưới nhện và hệ thống não thất.
- Sản xuất CSF giảm khi điểm đặt áp lực tăng lên (nhưng vẫn vượt quá lượng CSF được hấp thu).
- Áp lực tăng cao làm giãn não thất và chèn ép nhu mô não, làm gián đoạn lưu lượng máu não bình thường, dẫn đến thay đổi thiếu máu cục bộ và sau đó là tổn thương, mất mô.
- Một số cho rằng thể vô căn là hậu quả của tình trạng loại bỏ CSF không đầy đủ kéo dài do các hạt màng nhện chưa trưởng thành từ thời thơ ấu.
- NPH thứ phát có thể do các nguyên nhân sau:
 - Chấn thương đầu (thường gặp nhất)
 - Xuất huyết dưới nhện
 - Viêm màng não cấp đã hồi phục
 - Viêm màng não mạn (lao, giang mai)
 - Bệnh Paget của xương sọ

YẾU TỐ NGUY CƠ

Thể thứ phát là do chấn thương đầu, xuất huyết dưới nhện, viêm màng não hoặc viêm não.

CHẨN ĐOÁN

Bệnh sử chi tiết và thăm khám cẩn thận là chìa khóa để chẩn đoán sớm.

BỆNH SỬ

- Khởi phát âm thầm và thường tiến triển; mất ổn định dáng đi thường xuất hiện đầu tiên, sau đó là thay đổi về nhận thức, và cuối cùng là tiểu không tự chủ.
- Thay đổi hành vi được ghi nhận trong nhiều trường hợp: Trầm cảm, hưng cảm và các triệu chứng loạn thần trong nhiều trường hợp xuất hiện trước các dấu hiệu thực thể và đáp ứng kém với điều trị thông thường.
- Khó khăn khi khởi động vận động: Bàn chân như "dính chặt xuống sàn". Dáng đi rộng chân và lê bước, xoay người theo kiểu "cả khối".
- Mất tập trung, hay quên và thiếu tự phát thường gặp trong sa sút trí tuệ dưới vỏ của NPH.
- Tiểu gấp lúc đầu, sau đó mất khả năng ức chế và cuối cùng là tiểu không tự chủ hoàn toàn
- Thời gian triệu chứng tối thiểu từ 3 đến 6 tháng và tiến triển theo thời gian
- Tiền sử chấn thương hoặc nhiễm trùng từ trước gợi ý thể thứ phát hơn là thể vô căn.

- Không có bệnh lý tâm thần, thần kinh hoặc bệnh lý nội khoa khác giải thích được triệu chứng (bao gồm cả nguyên nhân cấu trúc gây hạn chế lưu thông CSF)
- Vì có thể có suy giảm trí nhớ, cần có người thân hiểu rõ tình trạng trước bệnh của bệnh nhân để cung cấp thông tin.
- Chức năng thùy trán bị ảnh hưởng không tương xứng so với suy giảm trí nhớ (xét nghiệm khách quan có thể giúp chẩn đoán sớm).
- Nhiều bệnh nhân có triệu chứng giống Parkinson như chậm vận động và cứng đờ.

KHÁM THỰC THỂ

- Giảm chiều cao và độ dài bước chân
- Giảm tốc độ đi (nhịp bước)
- Đứng rộng hơn
- Lắc lư thân mình khi đi
- Giảm tốc độ và độ chính xác vận động tinh
- Suy giảm khả năng nhớ lại các sự kiện gần đây
- Suy giảm khả năng thực hiện nhiệm vụ nhiều bước hoặc diễn giải khái niệm trừu tượng
- Nghiệm pháp "đứng dậy và đi" (đứng dậy từ ghế, đi 10 bước, xoay người và quay lại) hữu ích

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT

- Bệnh Alzheimer (có thể là bệnh đồng mắc ở tới 75% trường hợp)
- Bệnh Parkinson
- Nghiện rượu mạn tính
- Nhiễm trùng nội sọ
- Sa sút trí tuệ đa nhồi máu
- Máu tụ dưới màng cứng
- Viêm màng não ung thư
- Rối loạn mạch máu - collagen
- Trầm cảm
- Giang mai
- Thiếu vitamin B12
- Rối loạn tiết niệu
- Báo cáo ca bệnh gợi ý bệnh Lyme có thể gây ra đặc điểm hình ảnh học và lâm sàng tương tự (có thể hồi phục khi điều trị kháng sinh) (3)

XÉT NGHIỆM CHẨN ĐOÁN & DIỄN GIẢI

Xét nghiệm ban đầu (xét nghiệm, hình ảnh học)

- Hormone kích thích tuyến giáp (TSH), huyết thanh chẩn đoán giang mai, công thức máu toàn phần, vitamin B12, folate, bảng chuyển hóa
- Nồng độ cồn trong máu, xét nghiệm chất gây nghiện
- Tổng phân tích nước tiểu
- Phân tích CSF, bao gồm áp lực mở <245 mm H₂O (giá trị lớn hơn mức này loại trừ iNPH theo định nghĩa)
- Hình ảnh học là bắt buộc.
 - Chụp cắt lớp vi tính (CT) hoặc cộng hưởng từ (MRI, được ưu tiên hơn) cho thấy giãn não thất (đặc biệt não thất bên và não thất III) với nhu mô não còn được bảo tồn (khác với giãn não thất kèm teo não thấy trong các thể sa sút trí tuệ khác). Khoang dưới nhện hẹp ("tight convexity") gần đây được chứng minh có tương quan với iNPH khả năng cao hoặc chắc chắn.
 - Sử dụng hình ảnh MRI chuỗi xung T1 kết hợp chỉ số Evans (tỷ lệ chiều rộng não thất bên/đường kính trong tối đa của hộp sọ) và góc thể chai cho độ chính xác tốt trong phân biệt NPH với các bệnh lý khác (AUC = 0,96). Chỉ số Evans >0,3 gợi ý NPH (1).

Thủ thuật chẩn đoán/Khắc

Loại bỏ CSF giúp chẩn đoán xác định cũng như dự đoán đáp ứng với điều trị phẫu thuật.

- Loại bỏ CSF thể tích lớn (30 đến 70 mL) qua chọc dò tủy sống ("nghiệm pháp tap test") (4)
- So sánh phân tích đáng đi trước và sau khi loại bỏ CSF nên được thực hiện trong vòng 24 giờ (cải thiện ≥20% cho thấy kết quả dương tính), đặc biệt khi kết hợp với cải thiện chức năng điều hành đồng thời. Xét nghiệm nên được thực hiện bằng thang đo đáng đi có thể định lượng (thang thẳng bằng Berg, nghiệm pháp Timed Get Up and Go, v.v.) (5).

ĐIỀU TRỊ THUỐC

- Không có thuốc nào có hiệu quả đáng kể.
- Sử dụng thuốc ức chế men carbonic anhydrase (acetazolamide) kết hợp chọc dò tủy sống lặp lại đã mang lại cải thiện nhẹ và tạm thời nhưng chỉ được hỗ trợ bởi bằng chứng giai thoại.
- Sử dụng levodopa để loại trừ bệnh Parkinson có thể hữu ích (NPH sẽ cải thiện rất ít, nếu có, khi dùng thuốc đồng vận dopamine).

VẤN ĐỀ CHUYÊN TUYẾN

- Hội chẩn thần kinh hoặc phẫu thuật thần kinh hữu ích trong các trường hợp nghi ngờ sau khi đã loại trừ các bệnh lý nội khoa có thể hồi phục khác.
- Các nghiên cứu đoàn hệ gần đây đã chứng minh cải thiện lâm sàng sau đặt shunt phẫu thuật. Các thông số về khả năng kiểm soát tiêu tiện, ổn định dáng đi và điểm nhận thức đều cải thiện sau 1 năm đặt shunt.

CÁC LIỆU PHÁP BỔ SUNG

Huấn luyện dáng đi và sử dụng dụng cụ hỗ trợ đi lại khi có chỉ định, nhưng hiệu quả hạn chế

PHẪU THUẬT/THỦ THUẬT KHÁC

- Điều trị hiện tại giới hạn ở việc đặt shunt não thất-phức mạc hoặc não thất-nhĩ từ não thất bên, đi dưới da và dẫn lưu vào khoang phúc mạc (hoặc tâm nhĩ phải). Nghiên cứu gần đây cho thấy shunt thất lưng-phức mạc không thua kém, kỹ thuật thực hiện dễ hơn và ít biến chứng hơn.
- Bệnh nhân có triệu chứng trong thời gian ngắn hơn (<2 năm) có khả năng cải thiện cao hơn khi đặt shunt. Tuổi tác không được chứng minh là ảnh hưởng tiêu cực đến đáp ứng với đặt shunt. Cải thiện đã được ghi nhận ở bệnh nhân có triệu chứng kéo dài nhiều năm và trước đó chưa được chẩn đoán.
- Mở thông sàn não thất III qua nội soi đang được chú ý vì tránh được các vấn đề hậu phẫu liên quan đến shunt (nhiễm trùng shunt muộn, tắc nghẽn, v.v.) (2)

NHẬP VIỆN, ĐIỀU TRỊ NỘI TRÚ VÀ CHĂM SÓC ĐIỀU DƯỠNG

Đối với điều trị phẫu thuật theo kế hoạch

CHĂM SÓC LIÊN TỤC

KHUYẾN CÁO THEO DÕI

- Đánh giá và điều chỉnh môi trường sống để giảm nguy cơ té ngã
- Đánh giá khả năng lái xe an toàn (nếu bệnh nhân còn lái xe)

Theo dõi bệnh nhân

- Lặp lại đánh giá thần kinh tâm lý để theo dõi tình trạng sa sút trí tuệ sau điều trị.
- Cải thiện tình trạng tiêu không tự chủ và tốc độ đi cũng có thể được đo lường khách quan.

GIÁO DỤC BỆNH NHÂN

Thông tin tại:

<https://www.ninds.nih.gov/Disorders/All-Disorders/Normal-Pressure-Hydrocephalus-Information-Page>

TIỀN LƯỢNG

Diễn tiến tự nhiên của bệnh là suy giảm dần. Sự ổn định trục cơ thể của bệnh nhân xấu đi dần, dẫn đến mất khả năng đi, đứng, ngồi hoặc trở mình trên giường.

BIẾN CHỨNG

- Ở bệnh nhân điều trị phẫu thuật: nhồi máu não, xuất huyết, nhiễm trùng và co giật (ngoài các nguy cơ phẫu thuật thông thường): tất cả các bệnh lý thường gặp liên quan đến tuổi (vì NPH là bệnh lý ảnh hưởng người >65 tuổi)
- Rối loạn chức năng shunt (đặc biệt khi triệu chứng tái phát sau khi đặt shunt thành công)
- Té ngã do mất ổn định dáng đi
- Nhiễm trùng đường tiết niệu
- Tồn thương da, loét do tì đè, nhiễm trùng khi rối loạn vận động tiến triển

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Oike R, Inoue Y, Matsuzawa K, et al. Screening for idiopathic normal pressure hydrocephalus in the elderly after falls. Clin Neurol Neurosurg. 2021;205:106635.
2. Wang Z, Zhang Y, Hu F, et al. Pathogenesis and pathophysiology of idiopathic normal pressure hydrocephalus. CNS Neurosci Ther. 2020;26(12):1230–1240.
3. Gimsing LN, Hejl AM. Normal pressure hydrocephalus secondary to Lyme disease, a case report and review of seven reported cases. BMC Neurol. 2020;20(1):347.
4. Lee S-M, Kwon K-Y. Clinical tips in diagnosing idiopathic normal pressure hydrocephalus: a new concept beyond the cerebrospinal fluid tap test. J Integr Neurosci. 2021;20(2):471–475.

5. Allali G, Laidet M, Armand S, et al. Brain comorbidities in normal pressure hydrocephalus. Eur J Neurol. 2018;25(3):542–548.

XEM THÊM

Thuật toán: Mất điều hòa vận động (Ataxia)

MÃ BỆNH

ICD10

- G91.2 Não úng thủy áp lực bình thường (vô căn)
- G91.0 Não úng thủy thông thương
- G91.3 Não úng thủy sau chấn thương, không xác định

ĐIỂM LÂM SÀNG CẦN LƯU Ý

- Cần nghĩ đến chẩn đoán này khi có sa sút trí tuệ hoặc thay đổi hành vi không rõ nguyên nhân.
- Khởi phát âm thầm và thường tiến triển; mất ổn định dáng đi thường xuất hiện đầu tiên, sau đó là thay đổi nhận thức, và cuối cùng là tiểu không tự chủ.