

BỘ Y TẾ

HƯỚNG DẪN CHĂM SÓC ĐIỀU DƯỠNG CHO NGƯỜI BỆNH NÚT ĐỐT SỐNG VÀ NÃO ÚNG THỦY

(Ban hành kèm theo Quyết định số 5623 /QĐ-BYT ngày 21/9/2018 của Bộ trưởng Bộ Y tế)

(Tài liệu Hướng dẫn về Điều dưỡng)

Hà Nội, năm 2018

Tài liệu này được xây dựng với sự hỗ trợ của USAID trong khuôn khổ dự án “Tăng cường Chăm sóc Y tế và Đào tạo Phục hồi chức năng” do tổ chức Humanity & Inclusion thực hiện

MỤC LỤC

| | |
|--|----|
| Danh mục chữ viết tắt..... | 6 |
| 1. Giới thiệu..... | 9 |
| 1.1 Sự Cần thiết của Các Hướng dẫn | 9 |
| 1.2 Đối tượng của Hướng dẫn | 9 |
| 1.3 Mục đích của Hướng dẫn | 10 |
| 1.4 Lưu ý | 10 |
| 1.5 Định nghĩa nút đốt sống | 10 |
| 1.6 Dịch tễ học..... | 12 |
| 2. Hệ thống và Nguyên tắc Phục hồi chức năng..... | 13 |
| 2.1 Hệ thống và Tổ chức | 13 |
| 2.1.1. Các vấn đề quan trọng trong Phối hợp chăm sóc cho người bệnh bị Tật nứt đốt sống và Não úng thủy | 13 |
| 2.1.2 Các khuyến cáo để thực hiện các biện pháp điều phối chăm sóc | 14 |
| 2.1.3 Những vấn đề quan trọng với các nhà lâm sàng..... | 14 |
| 2.1.4 Thiết lập Đơn vị Phục hồi chức năng | 15 |
| 2.1.5 Lộ trình chăm sóc và chuyển bệnh..... | 16 |
| 2.2 Nhóm đa chuyên ngành..... | 18 |
| 2.2.1 Giới thiệu..... | 18 |
| 2.2.2 Vai trò của điều phối viên điều dưỡng | 19 |
| 2.3 Phân loại Quốc tế về Hoạt động chức năng, Khuyết tật và Sức khỏe (ICF) | 20 |
| 2.3.1 Giới thiệu..... | 20 |
| 2.3.2 Phân loại Quốc tế về Hoạt động chức năng, Khuyết tật và Sức khỏe (ICF) cho bệnh nhân bị tật nứt đốt sống và Thoát vị tủy màng tủy..... | 21 |
| 2.3.3 Phân loại Quốc tế về Hoạt động chức năng, Khuyết tật và Sức khỏe (ICF) và lượng giá ... | 21 |
| 2.3.4 Phân loại Quốc tế về Hoạt động chức năng, Khuyết tật và Sức khỏe ICF và khả năng di chuyển | 22 |
| 2.4 Phát triển, Tham gia và Hoà nhập | 23 |
| 2.4.1 Giới thiệu..... | 23 |
| 2.4.2 Phương pháp tiếp cận lấy người bệnh và gia đình làm trung tâm | 23 |
| 2.5 Các kết quả dự kiến của chăm sóc lâu dài..... | 25 |
| 2.6 Quy trình Phục hồi chức năng..... | 27 |
| 2.6.1 Giới thiệu..... | 27 |
| 2.6.2 Sàng lọc, lượng giá, thiết lập mục tiêu và can thiệp với tật nứt đốt sống..... | 28 |
| 3. Sự suy thoái thần kinh và chăm sóc điều dưỡng | 30 |
| 3.1 Sàng lọc | 30 |
| 3.2 Lượng giá và lập kế hoạch PHCN (thiết lập mục tiêu) | 30 |

| | | |
|-------|--|----|
| 3.3 | Cung cấp dịch vụ chăm sóc..... | 31 |
| 3.4 | Xuất viện và theo dõi..... | 31 |
| 4. | Dụng cụ chỉnh hình và chăm sóc điều dưỡng..... | 32 |
| 4.1 | Sàng lọc và lượng giá..... | 32 |
| 4.2 | Cung cấp dịch vụ chăm sóc..... | 32 |
| 5. | Di chuyển - Đi lại và chăm sóc điều dưỡng..... | 33 |
| 5.1 | Sàng lọc..... | 33 |
| 5.2 | Lượng giá và lập kế hoạch..... | 33 |
| 5.3 | Cung cấp chăm sóc..... | 33 |
| 6. | Các biến dạng cơ xương khớp và chăm sóc điều dưỡng..... | 34 |
| 6.1 | Cột sống..... | 34 |
| 6.1.1 | Sàng lọc..... | 34 |
| 6.1.2 | Lượng giá và lập kế hoạch PHCN (thiết lập mục tiêu)..... | 34 |
| 6.1.3 | Cung cấp chăm sóc..... | 34 |
| 6.1.4 | Xuất viện và theo dõi..... | 34 |
| 6.2 | Khớp háng..... | 34 |
| 6.2.1 | Sàng lọc..... | 35 |
| 6.2.2 | Lượng giá và lập kế hoạch PHCN (thiết lập mục tiêu)..... | 35 |
| 6.2.3 | Cung cấp chăm sóc..... | 35 |
| 6.2.4 | Xuất viện và theo dõi..... | 35 |
| 7. | Chăm sóc da..... | 36 |
| 7.1 | Giới thiệu..... | 36 |
| 7.2 | Sàng lọc, lượng giá và cung cấp chăm sóc..... | 36 |
| 8. | Tình dục và chăm sóc điều dưỡng..... | 38 |
| 8.1 | Giới thiệu..... | 38 |
| 8.2 | Sàng lọc, lượng giá và cung cấp chăm sóc..... | 38 |
| 9. | Bàng quang thần kinh, đường ruột thần kinh và chăm sóc điều dưỡng..... | 40 |
| 9.1 | Giới thiệu..... | 40 |
| 9.2 | Bàng quang thần kinh..... | 40 |
| 9.2.1 | Sàng lọc..... | 40 |
| 9.2.2 | Lượng giá và lập kế hoạch PHCN..... | 41 |
| 9.2.3 | Cung cấp chăm sóc..... | 41 |
| 9.3 | Đường ruột thần kinh..... | 43 |
| 9.3.1 | Sàng lọc..... | 43 |
| 9.3.2 | Lượng giá và lập kế hoạch PHCN..... | 43 |
| 9.3.3 | Cung cấp chăm sóc..... | 43 |

| | |
|-------------------------|----|
| Tài liệu tham khảo..... | 47 |
| Phụ lục..... | 52 |

Danh mục chữ viết tắt

Tiếng Anh

| | |
|-------|--|
| AFO | ankle foot orthosis dụng cụ chỉnh hình cổ bàn chân |
| CIC | clean intermittent catheterisation thông tiểu sạch ngắt quãng |
| CISC | clean intermittent self-catheterisation tự thông tiểu sạch ngắt quãng |
| CSD | closed spinal dysraphism khiếm khuyết đường giữa đốt sống thể kín |
| CT | computed tomography chụp cắt lớp vi tính |
| DSD | detrusor sphincter dyssynergia mất đồng vận cơ bàng quang- cơ vòng |
| ETV | endoscopic third ventriculostomy mở thông não thất ba bằng nội soi |
| FMS | functional mobility scale thang điểm di chuyển chức năng |
| FMT | functional muscle testing đánh giá cơ chức năng |
| FO | foot orthosis dụng cụ chỉnh hình bàn chân |
| H | hydrocephalus não úng thủy |
| HHD | handheld dynamometer lực kế cầm tay |
| HKAFO | hip-knee-ankle-foot orthosis |
| ICF | International classification of functioning, disability and health Phân loại quốc tế về Hoạt động Chức năng, Khuyết tật và Sức khỏe |
| IMSG | International Myelodysplasia Study Group Nhóm Nghiên cứu Quốc tế về Loạn sản tuỷ |

| | |
|------|--|
| IQ | intelligence quotient chi số thông minh |
| KAFO | knee-ankle-foot orthosis dụng cụ chỉnh hình gối- cổ - bàn chân |
| MAS | modified Ashworth scale thang điểm Ashworth sửa đổi |
| MMC | myelomeningocele thoát vị màng não |
| MMT | manual muscle testing thử cơ bằng tay |
| MoH | Ministry of health Bộ Y tế |
| MRC | medical research council hội đồng nghiên cứu y khoa |
| MRI | magnetic resonance imaging chụp cộng hưởng từ |
| NBSD | neurogenic bladder sphincter dysfunction rối loạn cơ vòng bàng quang do thần kinh |
| OSD | open spinal dysraphism khuyết đường giữa đốt sống thể hở |
| OT | occupational therapy/therapist hoạt động trị liệu/kỹ thuật viên hoạt động trị liệu |
| PEDI | pediatric evaluation of disability inventory bảng kiểm đánh giá khuyết tật trẻ em |
| P&O | prosthetics and orthotics chân tay giả và dụng cụ chỉnh hình |
| PT | physiotherapy/physiotherapist vật lý trị liệu/kỹ thuật viên vật lý trị liệu |
| RGO | reciprocating gait orthosis dụng cụ chỉnh hình (tạo) dáng đi luân phiên |
| SALT | speech and language therapy/therapist âm - ngữ trị liệu/kỹ thuật viên âm - ngữ trị liệu |

| | |
|-------------|---|
| SB | spina bifida nứt đốt sống |
| S.H.I.P. | spina bifida and hydrocephalus interdisciplinary program passport sổ tay chương trình chăm sóc liên chuyên ngành cho nứt đốt sống và não úng thủy |
| 6MWT | six minute walk test thử nghiệm đi bộ 6 m |
| 10MWT | ten meter walk test thử nghiệm đi bộ 10 m |
| THKAFO | thoracic-hip-knee-ankle-foot orthosis Dụng cụ chỉnh hình ngực- háng - gối- cổ bàn chân |
| TLSO | Thoracolumbosacral orthosis Dụng cụ chỉnh hình ngực- thắt lưng- cùng |
| TUG | Timed up and go Thử nghiệm tính thời gian đứng dậy và đi |
| QoL | quality of life chất lượng cuộc sống |
| Tiếng Việt: | |
| HĐTL | Hoạt động trị liệu |
| PHCN | Phục hồi chức năng |
| VLTL | Vật lý trị liệu |

1. Giới thiệu

1.1 Sự Cần thiết của Các Hướng dẫn

Một trong những mục tiêu của Bộ Y Tế là "Củng cố, phát triển mạng lưới cơ sở phục hồi chức năng, nâng cao chất lượng dịch vụ phục hồi chức năng; tăng cường phòng ngừa khuyết tật, phát hiện sớm, can thiệp sớm và cải thiện chất lượng cuộc sống của người khuyết tật về mọi mặt để người khuyết tật được hòa nhập và tham gia bình đẳng vào các hoạt động trong xã hội, và đóng góp hiệu quả vào sự phát triển của cộng đồng nơi họ sinh sống." (Bộ Y tế, 2014)

Hướng dẫn Chăm sóc điều dưỡng cho người bệnh Nứt đốt sống và Não úng thủy để hiện thực hoá mong muốn cải thiện các dịch vụ phục hồi chức năng là cần thiết. Hiện tại đã có các hướng dẫn chăm sóc phục hồi chức năng cho các tình trạng bệnh lý và chấn thương thường gặp ở Việt Nam và đã được Bộ Y tế thông qua vào năm 2014. Các hướng dẫn này gồm hai tài liệu chính:

- "Hướng dẫn Chẩn đoán, Điều trị chuyên ngành Phục hồi chức năng" mô tả các yêu cầu và thủ tục phải tuân theo liên quan đến chẩn đoán, chăm sóc và theo dõi phục hồi chức năng, và
- "Hướng dẫn Quy trình Kỹ thuật chuyên ngành Phục hồi chức năng", mô tả các kỹ thuật phục hồi chức năng hiện có cũng như các lĩnh vực áp dụng, chỉ định, chống chỉ định và các kết quả mong đợi.

Các hướng dẫn này tạo nên một nền tảng khá vững chắc cho việc xây dựng các Hướng dẫn Chung và Chuyên ngành mới nhất, dựa trên các kết quả nghiên cứu mới và phù hợp với hoàn cảnh của Việt Nam.

Trong quý đầu của năm 2017, một nhóm gồm nhiều chuyên gia trong nước và quốc tế đã đóng góp vào việc xây dựng các Hướng dẫn Chung và Chuyên ngành cập nhật cho tật nứt đốt sống/não úng thủy.

Về những vấn đề chung, nhóm chuyên gia đã trình bày các khuyến cáo "cắt ngang" về các yêu cầu của hệ thống tổ chức, chăm sóc đa ngành và toàn diện, chăm sóc lấy người bệnh làm trung tâm, hỗ trợ gia đình và tham gia của gia đình, các tuyến và giới thiệu chăm sóc, xuất viện và theo dõi, tái hoà nhập cộng đồng và tham gia vào xã hội.

Hướng dẫn dành riêng cho điều dưỡng về nứt đốt sống/não úng thủy này đưa các khuyến cáo và hướng dẫn về loại chăm sóc điều dưỡng phục hồi chức năng cần cung cấp cho người bệnh.

1.2 Đối tượng của Hướng dẫn

Hướng dẫn sẽ hữu ích cho điều dưỡng viên, bác sĩ chuyên khoa (bác sĩ thần kinh, bác sĩ PHCN, bác sĩ phẫu thuật thần kinh, bác sĩ phẫu thuật chỉnh hình) quan tâm đến PHCN Nứt đốt sống/Não úng thủy, các kỹ thuật viên vật lý trị liệu, kỹ thuật viên hoạt động trị liệu, kỹ thuật viên âm-ngữ

trị liệu, chuyên viên dinh dưỡng, kỹ thuật viên chỉnh hình, dược sĩ, nhà tâm lý học, các chuyên viên về sức khỏe cộng đồng, nhân viên xã hội, cộng tác viên cộng đồng, người bệnh nứt đốt sống/não úng thủy và gia đình và người chăm sóc.

1.3 Mục đích của Hướng dẫn

Hướng dẫn này giúp điều dưỡng biết cách thực hiện được các bước xử lý, chăm sóc cho người bệnh bị tật nứt đốt sống/não úng thủy ở Việt Nam một cách linh hoạt và điều chỉnh cho phù hợp với hoàn cảnh của từng địa phương.

Các tài liệu hướng dẫn này không chỉ là tài liệu áp dụng trong thực hành lâm sàng mà còn là tài liệu truyền thông giáo dục cho nhân viên y tế, các cộng tác viên tại cộng đồng thực hiện có hiệu quả công việc quản lý và chăm sóc cho người bệnh bị tật nứt đốt sống/não úng thủy.

Các hướng dẫn này giúp cho dịch vụ chăm sóc PHCN được can thiệp sớm hơn vào giai đoạn cấp của bệnh. Qua đó giúp các nhà chuyên môn, quản lý thấy rõ những thiếu hụt và nhu cầu nguồn nhân lực cũng như mục tiêu 5-10 năm tới nhằm cải thiện khả năng dự phòng ban đầu và nâng cao chất lượng PHCN cho người bệnh bị tật nứt đốt sống/não úng thủy ở Việt Nam.

1.4 Lưu ý

Các hướng dẫn này không có ý định đóng vai trò như một chuẩn mực chăm sóc y tế. Các chuẩn mực chăm sóc được xác định trên cơ sở tất cả các dữ liệu lâm sàng có được cho từng trường hợp cụ thể và có thể thay đổi khi kiến thức khoa học và tiến bộ công nghệ và các mô hình chăm sóc phát triển. Việc tuân thủ theo các hướng dẫn sẽ không đảm bảo kết quả thành công trong mọi trường hợp. Một quy trình can thiệp lâm sàng hoặc kế hoạch điều trị cụ thể phải được chọn lựa dựa trên các dữ liệu lâm sàng của người bệnh và các chẩn đoán cũng như điều trị sẵn có. Tuy nhiên, trong trường hợp có những quyết định khác hẳn các hướng dẫn này, nên ghi chép đầy đủ trong hồ sơ bệnh án vào thời điểm đưa ra quyết định có liên quan.

1.5 Định nghĩa nứt đốt sống

Tật nứt đốt sống (Spina bifida) là một thuật ngữ chung đề cập phạm vi rộng các dị tật. Trong các tài liệu gần đây, các tác giả tránh sử dụng thuật ngữ “nứt đốt sống” càng nhiều càng tốt vì thuật ngữ này đề cập đến các dị dạng mà đốt sống thật sự bị chẻ đôi. Thuật ngữ “Dị tật ống sống đóng không kín” bao gồm nhiều tình trạng hơn (spinal dysraphism). Trong thực hành hằng ngày, vấn đề quan trọng nhất là phân biệt giữa nứt đốt sống thể mở (spina bifida aperta) và nứt đốt sống thể ẩn (spina bifida occulta).

Các dạng khác nhau của dị tật ống sống đóng không kín có biểu hiện lâm sàng rất khác nhau, có thể biểu hiện lâm sàng kín đáo và được phát hiện một cách tình cờ hoặc có biểu hiện nặng nề dẫn đến biến chứng hoặc tử vong sớm. Tortori-Donati và cộng sự đưa ra bảng phân loại như sau:

Bảng 1

| |
|---|
| Dị tật ống sống đóng không kín thể mở (95%) |
| <ul style="list-style-type: none"> > Thoát vị tủy- màng tủy (Myelomeningocele) > Thoát vị tủy (Myelocele) > Thoát vị màng tủy- tủy chẻ đôi (hemimyelomeningocele) > Thoát vị tủy chẻ đôi (hemimyelocele) |
| Dị tật ống sống đóng không kín thể kín (5%) |
| Có khối dưới da |
| 1) Vùng thắt lưng cùng |
| <ul style="list-style-type: none"> • U mỡ với khiếm khuyết màng cứng (Lipoma with dural defect) • Thoát vị tủy- màng tủy- kèm theo u mỡ (lipomyelomeningocele) • Thoát vị tủy- u mỡ (lipomyeloschisis) • Thoát vị tủy dạng nang vùng thắt lưng cùng (terminal myelocystocele) • Thoát vị màng tủy (Meningocele) |
| 2) Vùng cổ ngực |
| <ul style="list-style-type: none"> • Thoát vị tủy dạng nang vùng cổ ngực (Non-terminal myelocystocele) • Thoát vị màng tủy (Meningocele) |
| Không có khối dưới da |
| 1) Nút đốt sống đơn thuần |
| <ul style="list-style-type: none"> • U mỡ trong màng cứng (Intradural lipoma) • U mỡ dây tện cùng (Filar lipoma) • Dây tện cùng dính chặt (Tight filum terminale) • Tồn tại nang cùng (Persistant terminal ventricle) • Xoang bì (Dermal sinus) |
| 2) Nút đốt sống phức tạp |
| <p>Rối loạn sự hợp nhất của sụn sống ở đường giữa</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dò ruột vùng lưng (dorsal enteric fistula) • Nang thần kinh ruột (Neurenteric cysts) • Tủy sống chẻ đôi I (Diastematomyelia) <p>Rối loạn quá trình cấu thành sụn sống</p> <ul style="list-style-type: none"> • Thiếu sản cột sống cùng (caudal agenesis) • Rối loạn phát triển đốt sống (segment spinal dysgenesis) |

Đối với tật nứt đốt sống thể mở, sau khi sinh trẻ thường cần được mổ đóng lại ở vị trí bị thoát vị, và hơn 85% trẻ cần được dẫn lưu não thất phúc mạc hoặc nội soi phá sàn não thất III trong trường hợp có giãn não thất. Mức độ yếu liệt và khả năng đi lại của trẻ sẽ phụ thuộc vào vị trí và mức độ đốt sống bị khiếm khuyết.

Đối với tật nứt đốt sống thể kín, trẻ không cần phải phẫu thuật sớm sau sinh. Không cần phải đặt dẫn lưu não thất phúc mạc và khả năng đi lại của trẻ không phải lúc nào cũng bị ảnh hưởng.

Trẻ bị dị tật ống sống đóng không kín cần được phối hợp nhiều chuyên ngành trong điều trị và được quản lý lâu dài bao gồm những nguyên tắc sẽ được mô tả kỹ hơn trong phần hướng dẫn. Tiếp cận người bệnh sớm nhất đầy đủ và toàn diện là nền tảng để điều trị, chăm sóc và quản lý tốt nhất trẻ bị tật nứt đốt sống.

1.6 Dịch tễ học

Khoảng 5% dân số bị dị tật ống sống đóng không kín thể kín (Sandler, 2010). Các loại nứt đốt sống khác, tỷ lệ thay đổi theo từng nước từ 0,1 đến 5 trên 1000 trẻ sinh ra (Özek và cộng sự, 2008). Ở các nước phát triển, tỷ lệ trung bình là 0,4 trên 1000 trẻ sinh ra (Kondo và cộng sự, 2009). Ở Hoa Kỳ, tỷ lệ này là 0,7 trên 1000 (Canfield, 2006), và ở Ấn Độ khoảng 1,9 trên 1000 trẻ sinh ra (Bhide, 2013).

Nguy cơ trẻ bị tật nứt đốt sống có thể gặp ở nhiều đối tượng khác nhau. Tuy nhiên, những cặp bố mẹ đã có con bị dị tật này hoặc khiếm khuyết ống thần kinh khác thì nguy cơ sinh con thứ 2 bị nứt đốt sống tăng lên 4%. Cặp bố mẹ đã có hai trẻ bị tật nứt đốt sống thì có nguy cơ tăng 10% sinh thêm trẻ bị dị tật này. Khi bố hoặc mẹ bị tật nứt đốt sống, con sinh ra sẽ có 4% khả năng bị dị tật này (Cheschier, 2003). Mỗi năm có khoảng 1500 trẻ sinh ra bị tật nứt đốt sống ở Hoa Kỳ (Canfield, 2006).

Vào thời điểm này, chúng ta chưa có được con số chi tiết về tỷ lệ mắc hàng năm và tỷ lệ hiện mắc dị tật nứt đốt sống/não úng thủy ở Việt Nam. “Hiện tại không có dữ liệu về khiếm khuyết của trẻ sinh ra ở Việt Nam. Chúng ta chưa có một bộ phận chịu trách nhiệm về việc đăng ký hoặc theo dõi trẻ sinh ra bị khiếm khuyết. Tuy nhiên, Việt Nam có những chính sách mạnh mẽ nhằm đem lại sự công bằng trong chăm sóc sức khỏe cho người dân, cũng như cấu trúc chăm sóc sức khỏe ban đầu tốt. Vì vậy, việc theo dõi khuyết tật ở trẻ sinh ra là có thể thực hiện được.” (Truong Hoang, 2013).

2. Hệ thống và Nguyên tắc Phục hồi chức năng

2.1 Hệ thống và Tổ chức

2.1.1. Các vấn đề quan trọng trong Phối hợp chăm sóc cho người bệnh bị Tật nứt đốt sống và Não úng thủy

Để đáp ứng được nhu cầu chăm sóc toàn diện cho trẻ bị tật nứt đốt sống và não úng thủy, gia đình và nhân viên cung cấp dịch vụ cần xây dựng mối quan hệ chặt chẽ. Khi mối quan hệ này được duy trì tốt, việc trao đổi thông tin giữa gia đình và người cung cấp dịch vụ được coi là yếu tố quan trọng. Đặc biệt, việc xây dựng mối quan hệ với gia đình người bệnh được xem là rất cần thiết để có thể điều phối tốt các hoạt động chăm sóc cho bệnh nhân. Đã có nhiều cán bộ y tế và gia đình người bệnh ghi nhận vai trò quan trọng của việc xây dựng lòng tin cũng như mối quan hệ lâu dài giữa hai bên. Điều này còn có ý nghĩa quan trọng đặc biệt hơn nữa đối với trẻ bị tật nứt đốt sống/não úng thủy vì đây là một bệnh lý phức tạp và trong hầu hết các trường hợp thì các vấn đề liên quan đến sức khỏe của trẻ cần được các cán bộ chuyên môn đã theo dõi và quen với tình trạng của trẻ thăm khám và xử lý. Nếu cán bộ chuyên môn thiếu kinh nghiệm và không nắm thông tin được tình trạng của trẻ có thể sẽ đưa ra các giải pháp can thiệp dựa trên nguồn thông tin thiếu chính xác. Tóm lại, việc thiết lập mối quan hệ với bệnh nhi và gia đình sẽ giúp cho việc trao đổi thông tin giữa các cán bộ chuyên môn và dịch vụ cộng đồng được tiến hành thuận lợi.

Nhu cầu chăm sóc, quản lý trẻ bị tật nứt đốt sống/não úng thủy là rất phức tạp do trẻ thường gặp cùng lúc nhiều vấn đề sức khỏe. Vì vậy, điều rất quan trọng là cần cho trẻ được tiếp cận nhiều dịch vụ khác nhau trong cùng một lần đi khám bệnh hay tạm gọi là “một ngày khám bệnh”. Trong “ngày khám bệnh” đó, các chuyên gia và người cung cấp các dịch vụ hỗ trợ nên bố trí hợp lại để thảo luận thống nhất hướng chăm sóc riêng cho các bệnh nhi nứt đốt sống. Ở một số nơi, người bệnh có thể được chuyển gửi từ phòng khám nứt đốt sống tới các khoa phòng gần đó, có thể là ngay trong cùng bệnh viện, để thăm khám các chuyên khoa khác. Điều này giúp cho người bệnh dễ dàng tiếp cận dịch vụ hơn cũng như được chăm sóc liên tục hơn, đồng thời cũng giảm bớt gánh nặng cho gia đình họ. Nhiều báo cáo đã cho thấy lợi ích của sự điều phối này là giảm số lần đi khám, ít biến chứng và giảm thời gian nằm viện cho bệnh nhân. Đồng thời cách làm này cũng giúp tăng cách làm việc theo nhóm.

Trước hết, cần chọn một người trong nhóm chuyên gia chăm sóc làm điều phối viên. Điều phối viên này là người liên lạc giữa gia đình trẻ với các thành viên còn lại. Theo quan điểm trước đây về nhóm chăm sóc thì người ta thường lựa chọn một thành viên làm người điều phối ví dụ như một bác sỹ nhi khoa. Theo quá trình trẻ lớn lên, bác sỹ phục hồi chức năng có thể đảm nhận vai trò này. Cụ thể là người điều phối viên sẽ có trách nhiệm bố trí để các chuyên gia thuộc các chuyên khoa khác nhau khám và tư vấn cho người bệnh trong “ngày khám bệnh”, hẹn tái khám, chuyển gửi nếu cần và đảm bảo rằng các khuyến cáo cũng như kế hoạch điều trị mà các chuyên gia đưa ra được thực hiện, đồng thời cũng thông tin đầy đủ đến gia đình và những người có liên quan trong cộng đồng (Brustrom et al, 2012).

Thành lập Cơ sở y tế đa chuyên ngành tập trung để điều phối, quản lý, điều trị, chăm sóc toàn diện sẽ tạo điều kiện cho việc thực hành lâm sàng được triển khai tốt nhất.

Tiếp theo, thành lập các trung tâm phục hồi chức năng phân bố theo địa lý (vùng) để cung cấp dịch vụ phục hồi chức năng và theo dõi người bệnh ở cộng đồng.

Cần giúp trẻ trở nên độc lập hơn và phát huy tối đa tiềm năng của trẻ. Cha mẹ của trẻ bị tật nứt đốt sống/não úng thủy cũng sẽ già đi và không thể đi theo giúp trẻ mãi mãi. Vì vậy, phối hợp chăm sóc không nên dừng lại ở việc “ổn định” các vấn đề y khoa. Mỗi cá nhân bị tật nứt đốt sống/não úng thủy cần được giúp đỡ để đạt được sự độc lập tối đa trong việc tự chăm sóc, sống độc lập, và việc làm cũng như tham gia tối đa vào xã hội trong khả năng của họ.

Cha mẹ và các tổ chức hỗ trợ cùng hoàn cảnh có thể giúp người bệnh tiếp cận đến các nguồn hỗ trợ quan trọng.

Chú ý đến các biện pháp chăm sóc sức khỏe toàn diện có thể giúp ngăn ngừa các biến chứng dài hạn của tật nứt đốt sống/não úng thủy (tiêm phòng, dinh dưỡng, tập thể dục, vệ sinh, chăm sóc da).

2.1.2 Các khuyến cáo để thực hiện các biện pháp điều phối chăm sóc

- Cải thiện sự giao tiếp giữa các gia đình (tạo thuận lợi cho sự tương tác giữa bố mẹ- bố mẹ và trẻ- trẻ với sự giúp đỡ từ đại diện Hội Tật nứt đốt sống ở địa phương)
- Thực hiện các biện pháp để ngày khám bệnh trở nên nhẹ nhàng cho gia đình và người cung cấp dịch vụ chăm sóc.
- Xây dựng mối quan hệ với các tổ chức hỗ trợ cộng đồng
- Cung cấp gia đình các thông tin về các nguồn tài nguyên cộng đồng
- Cải thiện trao đổi thông tin giữa các thành viên trong đội ngũ chăm sóc (phác đồ, họp trước và sau khi khám bệnh)
- Cải thiện trao đổi thông tin giữa các chuyên gia y tế và gia đình (viết tóm tắt nội dung mỗi lần khám)

2.1.3 Những vấn đề quan trọng với các nhà lâm sàng

- Tật nứt đốt sống có hoặc kèm theo não úng thủy là dị tật bẩm sinh nghiêm trọng, gắn bó với toàn bộ đời sống của trẻ.
- Cần phải theo dõi tích cực và chẩn đoán sớm các vấn đề liên quan đến bệnh.
- Việc chăm sóc đòi hỏi theo dõi thường xuyên các chuyên khoa Thần kinh, Tiết niệu và Cơ xương khớp.
- Khuyến cáo người bệnh và người nhà phải đưa bệnh nhân đi khám ngay khi phát hiện những bất thường.
- Các biến chứng tiết niệu là nguyên nhân chính gây tình trạng bệnh lý và tử vong.

- Xử lý kiểm soát đại tiểu tiện là mấu chốt để đạt được sự độc lập.
- Mất hoặc giảm khả năng di chuyển làm giảm đáng kể chất lượng cuộc sống.
- Các rối loạn chức năng nhận thức thường ảnh hưởng bất lợi đến khả năng tuân thủ điều trị của bệnh nhân

2.1.4 Thiết lập Đơn vị Phục hồi chức năng

Việc phân cấp trong chăm sóc trẻ bị tật nứt đốt sống/não úng thủy còn nhiều khó khăn do năng lực chuyên môn của các cơ sở y tế liên quan đến chăm sóc cho nhóm người bệnh này. Sở dĩ là do tỷ lệ mắc bệnh là khá thấp, trong khi bệnh lý lại phức tạp không phải cơ sở nào cũng có kinh nghiệm trong việc điều trị, quản lý và chăm sóc cho nhóm người bệnh này, nhất là các cơ sở y tế xa các trung tâm lớn. Vì vậy, chúng tôi đề nghị chia hai mức độ:

- Tập trung tại các cơ sở lâm sàng đa chuyên khoa
- Tập trung tại các cơ sở phục hồi chức năng

2.1.4.1 Cơ sở y tế đa khoa

Tập trung tại các bệnh viện đa khoa các tỉnh thành

Khuyến cáo: Một Trung tâm y tế đa chuyên

- Có một đội ngũ chuyên gia đa chuyên khoa gồm phẫu thuật viên chỉnh hình, phẫu thuật viên thần kinh, bác sĩ tiết niệu và phục hồi chức năng
- Điều phối các dịch vụ khám bệnh cho khoảng 10-30 người bệnh mỗi ngày ('ngày khám bệnh').
- Có đầy đủ dịch vụ chẩn đoán hình ảnh chuyên sâu về thần kinh và siêu âm/niệu động học.
- Sử dụng các dụng cụ latex an toàn không gây dị ứng
- Các trách nhiệm chính là:

1. Theo dõi đa chuyên ngành để thực hiện sự chăm sóc, phối hợp liên tục, toàn diện lâu dài.
2. Có điều phối viên tật nứt đốt sống/não úng thủy (sẵn sàng để điều phối các hoạt động chăm sóc 20 giờ mỗi tuần), người này làm việc như một đầu mối liên hệ với bệnh nhân, người quản lý các nguồn lực và chuyển giao kiến thức, và là người gắn kết các mối liên lạc với địa phương và các trung tâm phục hồi chức năng.
3. Giới thiệu khái niệm sổ tay Chương trình chăm sóc đa chuyên ngành về tật Nứt đốt sống/ Não úng thủy S.H.I.P (Hydrocephalus Interdisciplinary Program passport): Sổ tay chương trình chăm sóc đa chuyên ngành là hồ sơ cá nhân của trẻ bị tật nứt đốt sống/não úng thủy, được sử dụng như một dụng cụ liên lạc giữa các nhà cung cấp dịch vụ chăm sóc khác nhau.

2.1.4.2 Trung tâm Phục hồi chức năng

- Được phân cấp, tại các trung tâm phục hồi chức năng hoặc cơ sở y tế gần nhất.
- Cần có đội ngũ chăm sóc tối thiểu: Kỹ thuật viên vật lý trị liệu/ kỹ thuật viên hoạt động trị liệu, điều dưỡng và nhân viên xã hội (hoặc bố mẹ).

Khuyến cáo: nên có **Dịch vụ chân tay giả và dụng cụ chỉnh hình** ở trung tâm phục hồi chức năng.

Ghi chú: Trong đa số trường hợp, xưởng dụng cụ chỉnh hình mang tính tập trung hóa. Các chuyên gia chỉnh hình đến thăm và làm việc với đội ngũ nhân viên của trung tâm phục hồi chức năng, điều này tạo thêm giá trị rất lớn vì việc trao đổi với đội ngũ phục hồi chức năng rất quan trọng. Sửa chữa dụng cụ chỉnh hình và chân tay giả thường có thể làm ở tuyến này. Điều đó giúp bệnh nhân tiết kiệm chi phí đi lại.

Khuyến cáo:

Bác sỹ chuyên ngành phục hồi chức năng tại trung tâm phục hồi chức năng có vai trò quan trọng trong việc khám, đánh giá và quản lý bệnh nhân.

Ghi chú: Để theo dõi và đánh giá, việc đi khám bác sỹ phục hồi chức năng đều đặn là rất cần thiết. Điều này sẽ tạo thuận lợi cho quá trình phục hồi chức năng và ngăn ngừa các biến chứng cần can thiệp không cần thiết.

- Các dịch vụ khác: Phòng xét nghiệm, công tác dược và chẩn đoán hình ảnh.
- Các nhiệm vụ cốt lõi:
 1. Đánh giá và giám sát quá trình phục hồi chức năng.
 2. Điều trị phục hồi chức năng, phối hợp với Cơ sở y tế đa chuyên khoa
 3. Phát hiện và dự phòng biến chứng thứ phát
 4. Điều phối các dịch vụ tại cộng đồng và hoà nhập.

2.1.5 Lộ trình chăm sóc và chuyển bệnh

2.1.5.1 Lịch trình chăm sóc

1. Ở giai đoạn trước sinh, siêu âm có thể phát hiện dị tật vào tuần thứ 18-20 của thai kỳ, đa số được thực hiện tại cơ sở y tế địa phương hoặc trung tâm chăm sóc bà mẹ và trẻ em. Độ nhạy và độ đặc hiệu của siêu âm trước sinh khá cao, giá trị tiên đoán vị trí giải phẫu của tổn thương và độ phức tạp của thương tổn khoảng 75% đến trên 90% nếu người làm siêu âm có kinh nghiệm. Alphafetoprotein tăng trong máu vào tuần 16 (một phần của xét nghiệm Triple hoặc Quad). Sau khi phát hiện, dựa vào các thông tin đầy

đủ nhất có được vào thời điểm hiện tại và tiên lượng, bố mẹ sẽ được tư vấn về việc quyết định giữ lại đứa trẻ hay không.

Các khuyến cáo:

- Cần có một hệ thống tầm soát và chuyển viện đầy đủ.
- Sau khi phát hiện, bố mẹ nên được giới thiệu đến Cơ sở y tế đa chuyên khoa để được tư vấn trước sinh.
- Đối với thai kỳ có nguy cơ, nên thực hiện siêu âm kiểm tra vào tuần thứ 12 và 18 bởi bác sỹ chuyên khoa ở các cơ sở y tế đa khoa.
- Giới thiệu người mẹ đến sinh ở bệnh viện có Đơn vị chăm sóc sơ sinh tích cực và phẫu thuật viên có kinh nghiệm.
- Trẻ được phát hiện sau khi sinh ra hoặc thậm chí muộn hơn nếu có biểu hiện đại tiểu tiện không tự chủ hoặc dị dạng bàn chân nên được chuyển đến cơ sở y tế đa khoa.

2. Sau khi sinh và phẫu thuật đóng kín cột sống (thể hở), phải tiếp tục theo dõi (và/hoặc điều trị não úng thủy), đồng thời trẻ nên được lượng giá đa chuyên ngành ngay từ ban đầu và phục hồi chức năng sớm. Bắt đầu với sự hỗ trợ của gia đình và giới thiệu gia đình trở lại cơ sở y tế đa khoa để tiếp tục theo dõi.

Nếu Trường hợp trẻ bị tật nứt đốt sống/não úng thủy được sinh ra ở bệnh viện không phải là bệnh viện hoặc Cơ sở y tế đa chuyên khoa, nên mời một chuyên gia của bệnh viện hoặc cơ sở y tế đa chuyên khoa đến khám cho trẻ và gặp gỡ gia đình.

3. Sau khi rời khỏi khoa ngoại thần kinh, việc tiếp tục theo dõi được tổ chức tại Cơ sở y tế đa chuyên khoa và Trung tâm phục hồi chức năng. Sự chăm sóc lâu dài cần được bắt đầu từ ngay lúc này.

2.1.5.2 Kế hoạch theo dõi và tái khám

Để quản lý việc phối hợp và chăm sóc toàn diện, cần cân nhắc số lần tái khám tại các cơ sở y tế chuyên khoa. Tần suất tái khám được khuyến cáo dưới đây được đưa ra dựa trên kinh nghiệm làm việc của các chuyên gia về tật nứt đốt sống/não úng thủy. Cho dù không có vấn đề đột xuất hoặc cấp cứu thì việc kiểm tra định kỳ về chuyên khoa thần kinh, tiết niệu và chỉnh hình là rất cần thiết để dự phòng biến chứng của bệnh trong tương lai.

Tại Cơ sở y tế đa chuyên khoa:

- 0 – 36 tháng tuổi: 2 tháng/1 lần
- 3 – 6 tuổi: 3 tháng/1 lần

- 7 – 18 tuổi : 6 tháng/1 lần
- Trên 18 tuổi: 1 năm / 1 lần
- Tuy nhiên, số lần tái khám có thể thay đổi hoặc nhiều hơn nếu có những dấu hiệu bất thường nào đến với người bệnh và cần phải đến tái khám mà không theo lịch hẹn.

Tại Trung tâm phục hồi chức năng:

- Theo dõi và tái khám theo mục tiêu, nhu cầu phục hồi chức năng.

Lưu ý: Các hướng dẫn về thực hành tốt và chuyển viện để phục hồi chức năng sẽ được thảo luận trong những hướng dẫn chuyên biệt cho phục hồi chức năng.

2.1.5.3 Các hướng dẫn về việc chuyển viện ngay lập tức đến Cơ sở y tế đa chuyên khoa

Nhân viên y tế cần phải biết được một số tình trạng quan trọng đòi hỏi phải chuyển cấp cứu bệnh nhân đến Cơ sở y tế đa khoa.

- Vòng đầu tăng nhanh
- Nghi ngờ dẫn lưu kém hoạt động hoặc nhiễm trùng
- Trẻ có tiếng khò khè khi hít vào, thất điều hoặc khó nuốt
- Dấu hiệu suy giảm thần kinh ngày càng nặng hơn
- Trẻ mất đi các mốc phát triển đã đạt được trước đây
- Nhiễm trùng đường tiểu nhiều lần, suy thận
- Sốt cao không rõ nguyên nhân
- Vết thương ở túi thoát vị bị hở ra và chảy dịch.
- Bỏ hoặc không làm đúng theo chế độ xử lý kiểm soát đại tiểu tiện
- Đau hoặc loét do tỳ đè.

2.2 Nhóm đa chuyên ngành

2.2.1 Giới thiệu

Tật nứt đốt sống là một trong những khiếm khuyết sơ sinh phức tạp nhất ảnh hưởng lâu dài, có thể làm giảm khả năng di chuyển đi lại của trẻ, mất cảm giác da, các vấn đề về kiểm soát tiểu tiện, và khó khăn về học. Đa số trẻ sinh ra với tật nứt đốt sống có thể phát triển dẫn đến não úng thủy. Người lớn và trẻ em bị tật nứt đốt sống có nguy cơ cao bị các vấn đề sức khỏe thứ phát như dẫn lưu não thất không hoạt động, hoạt động kém hoặc nhiễm trùng, các vấn đề về chỉnh hình như vẹo cột sống và co rút biến dạng khớp, tủy sống bầm thấp, nhiễm trùng đường tiểu và các vấn đề tiết niệu khác, loét do tỳ đè, và béo phì. Thêm vào đó, người lớn có thể gặp phải các biến chứng tiềm tàng do các tác động lâu dài của các thủ thuật được tiến hành lúc còn nhỏ như dẫn lưu não thất, chuyển dòng nước tiểu, các thủ thuật xử lý kiểm soát tiểu tiện, các phẫu thuật chỉnh hình cột sống, háng và chi dưới. Trẻ em và người lớn bị tật nứt đốt sống cần có chuyên gia giúp giải quyết các vấn đề y khoa và nhận thức; thúc đẩy lối sống khỏe mạnh hơn, bao gồm dinh dưỡng và luyện tập. Nói một cách đơn giản, cá nhân bị tật nứt đốt sống cần

một hệ thống tích hợp để cung cấp dịch vụ chăm sóc và tạo sự phối hợp đồng bộ, thông tin đầy đủ giữa các nhà cung cấp dịch vụ chăm sóc. Các dịch vụ cần phù hợp lứa tuổi và bao gồm các biện pháp bảo đảm một sự chuyển đổi thích hợp từ chăm sóc đa chuyên ngành cho trẻ em sang chăm sóc đa chuyên ngành cho người lớn bị tật nứt đốt sống/não úng thủy.

Không có chăm sóc đa chuyên ngành, trẻ em và người lớn bị tật nứt đốt sống/não úng thủy sẽ phải thực hiện nhiều cuộc hẹn, thường là tại các bệnh viện khác nhau tại các địa điểm khác nhau. Khi lên lịch hẹn, họ có thể phải bị chờ đợi lâu, di chuyển nhiều và tốn kém. Đối với trẻ bị tật nứt đốt sống, chậm trễ khi tiếp cận các dịch vụ chăm sóc y tế có thể đe dọa đến tính mạng. Thường đó là những trường hợp mà sự trao đổi thông tin giữa bác sỹ chuyên khoa về vấn đề sức khỏe của người bệnh bị tật nứt đốt sống/ não úng thủy với những nhân viên chăm sóc sức khỏe khác không được đầy đủ. Phương pháp tiếp cận không toàn diện này làm tăng nguy cơ bỏ sót các biến chứng tiềm tàng.

Để trẻ em, thiếu niên và người lớn bị tật nứt đốt sống /não úng thủy phát triển tốt và phục hồi chức năng tối đa khả năng, hoạt động tích cực và khỏe mạnh, tận hưởng chất lượng sống tốt, chúng tôi mạnh mẽ khuyến cáo tiếp cận chăm sóc đa chuyên ngành cho người bị tật nứt đốt sống và não úng thủy ở mọi lứa tuổi.

Nhóm đa chuyên ngành:

| | |
|--|--|
| Bác sỹ nhi khoa: chuyên ngành nội thần kinh và chuyên gia đánh giá sự tăng trưởng của trẻ Bác sỹ PHCN Phẫu thuật viên chỉnh hình Phẫu thuật viên thần kinh Bác sỹ tiết niệu Kỹ thuật viên vật lý trị liệu Kỹ thuật viên hoạt động trị liệu Điều dưỡng Nhà tâm lý học trẻ em Chuyên viên dinh dưỡng Nhân viên công tác xã hội | Các nhà tư vấn: Chuyên gia chăm sóc vết thương Chuyên gia tư vấn gen Chân tay giả và dụng cụ chỉnh hình |
|--|--|

2.2.2 Vai trò của điều phối viên điều dưỡng

Có nhiều chuyên ngành liên quan đến chăm sóc người bệnh bị nứt đốt sống. Các cơ sở y tế chăm sóc người bệnh nứt đốt sống đa chuyên ngành nên có một điều phối viên điều dưỡng. (Dunleavy, 2007) Vai trò của điều phối viên này có nhiều vai trò hơn điều phối buổi thăm khám mà người bệnh và gia đình đến để được chăm sóc. Vai trò này bao gồm nhiều khía cạnh chăm sóc cho nhóm người bệnh này với các vấn đề sức khỏe thường là phức tạp.

Để đạt được hiệu quả tốt nhất, việc điều phối quá trình chăm sóc liên tục, toàn diện, và thống nhất trong suốt cuộc đời cho nhóm người bệnh này là điều hết sức quan trọng. Điều này sẽ

mang lại nhiều lợi ích cho bệnh nhân, gia đình và tăng cường kết quả chăm sóc tối ưu. (Merkens, 2006).

Vai trò của điều phối viên điều dưỡng bao gồm tạo điều kiện thuận lợi cho các nhà cung cấp chăm sóc sức khỏe ở cơ sở y tế, cũng như cho các người bệnh và gia đình. Vai trò khác là điều phối các buổi thăm khám trong tương lai, với lượng giá phù hợp, các can thiệp và giới thiệu chuyển viện theo khuyến cáo của nhóm đa chuyên ngành.

Điều phối viên điều dưỡng thường được xem như là một nguồn lực cho nhiều người, bên trong và bên ngoài cơ sở y tế. Một lần nữa, vai trò đó thường bắt đầu trong giai đoạn trước khi sinh. Nó có thể bao gồm tham khảo ý kiến với bác sĩ sản khoa và chuyên gia tư vấn di truyền. Khi đứa trẻ được sinh ra, điều phối viên có thể phối hợp với các nhóm chăm sóc sơ sinh và phẫu thuật thần kinh giúp điều phối các kế hoạch xuất viện và giáo dục. Các bác sĩ nhi khoa là một liên kết quan trọng trong chăm sóc trẻ bị tật nứt đốt sống. Thông thường, một bác sĩ nhi khoa có thể không chăm sóc trẻ sơ sinh bị tật nứt đốt sống, do đó điều phối viên điều dưỡng là người mà họ dựa vào để chia sẻ thông tin y tế và giáo dục về các vấn đề quan trọng. Các chương trình can thiệp sớm, chương trình chăm sóc ban ngày và trường học cũng tìm đến điều phối viên điều dưỡng để biết thông tin y tế, hiểu rõ hơn về tình trạng và các nhu cầu ưu tiên của trẻ. Người điều dưỡng thường tham gia giúp đỡ các phụ huynh và nhà trường xây dựng các Kế hoạch Giáo dục Cá nhân (IEP) phù hợp cho trẻ đó và đáp ứng với tất cả các nhu cầu của trẻ. Trẻ bị nứt đốt sống có thể phải nhập viện thường xuyên, hoặc là để phẫu thuật hoặc là do bệnh lý nội khoa. Điều phối viên điều dưỡng có thể đóng một vai trò quan trọng trong việc nhập viện diễn ra tốt đẹp. Điều dưỡng viên thường là người hiểu rõ nhất về tình trạng gia đình hoặc cách thức gia đình đó đối phó với căng thẳng. (Dunleavy, 2007)

2.3 Phân loại Quốc tế về Hoạt động chức năng, Khuyết tật và Sức khỏe (ICF)

2.3.1 Giới thiệu

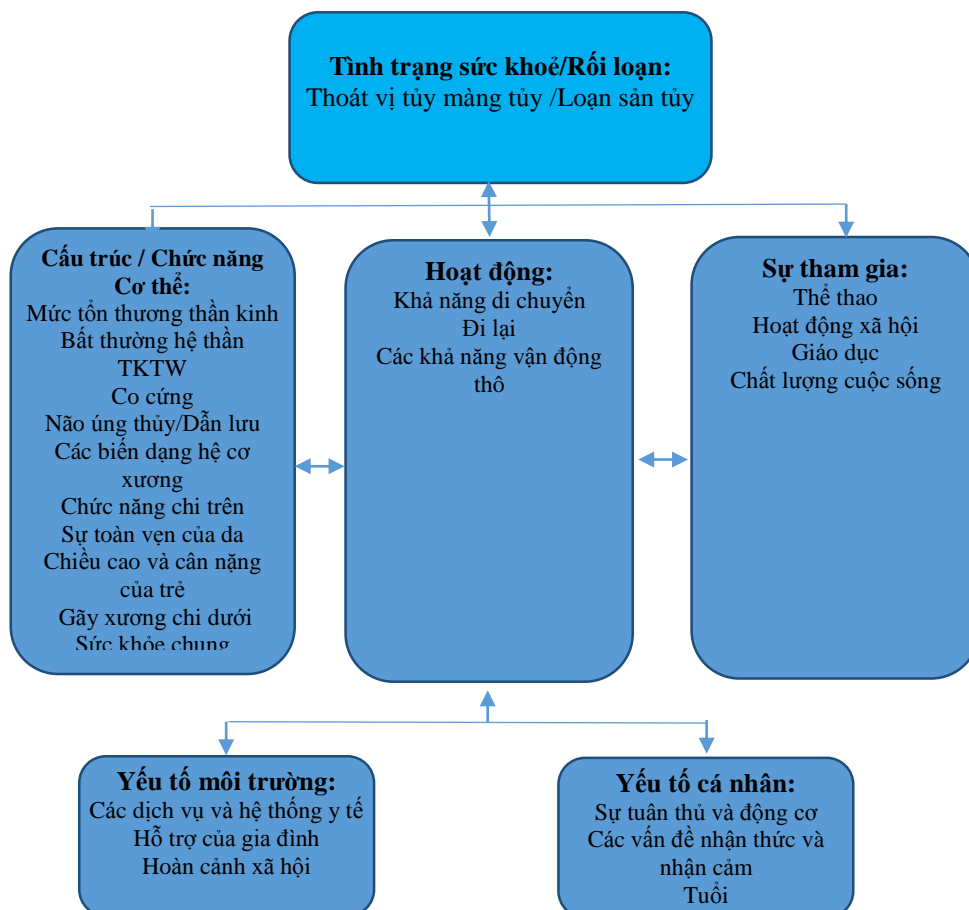
Phân loại Quốc tế về Hoạt động chức năng, Khuyết tật và Sức khỏe cho Trẻ em và Thanh thiếu niên (ICF-CY) đã được Tổ chức Y tế Thế giới phát triển để phân loại tình trạng sức khỏe của khuyết tật và hoạt động do hậu quả của một tình trạng sức khỏe. Phân loại này nhấn mạnh về chức năng hơn là bản thân tình trạng sức khỏe, và được xây dựng quanh ba thành phần đa yếu tố, tương tác lẫn nhau và năng động:

1. Các cấu trúc (các bộ phận giải phẫu của cơ thể) và chức năng cơ thể (chức năng sinh lý của một hệ thống cơ thể, gồm cả chức năng tâm lý)
2. Các hoạt động (thực hiện nhiệm vụ hoặc hành động của một cá nhân) và tham gia (tham gia vào một tình huống trong cuộc sống)
3. Môi trường (môi trường vật lý, xã hội và thái độ) và các yếu tố cá nhân.

Thoát vị tủy màng tủy đặc trưng bởi khiếm khuyết khả năng di chuyển, thay đổi từ khiếm khuyết vận động nhẹ hoặc liệt hoàn toàn hai chân.

Các nghiên cứu gần đây nhấn mạnh sự độc lập về khả năng đi lại, tự chăm sóc, và nhận thức xã hội là những yếu tố quan trọng góp phần cải thiện chất lượng cuộc sống liên quan đến sức khỏe ở thanh thiếu niên bị nứt đốt sống.

2.3.2 Phân loại Quốc tế về Hoạt động chức năng, Khuyết tật và Sức khỏe (ICF) cho bệnh nhân bị tật nứt đốt sống và Thoát vị tủy màng tủy



2.3.3 Phân loại Quốc tế về Hoạt động chức năng, Khuyết tật và Sức khỏe (ICF) và lượng giá

Lượng giá cho trẻ và thiếu niên bị tật nứt đốt sống/ não úng thủy cần được tiến hành đều đặn. Điều đó cho phép người khám phát hiện sớm dấu hiệu suy giảm thần kinh, hỗ trợ trong đưa ra quyết định lâm sàng và đánh giá tính hiệu quả của các biện pháp can thiệp. Lượng giá này nên bao gồm các lĩnh vực của ICF bao gồm cấu trúc và chức năng cơ thể, hoạt động và sự tham gia.

Cấu trúc và chức năng cơ thể

- Cột sống và tư thế
- Tầm vận động của khớp và sự co rút
- Thử cơ lực hai chi dưới
- Lượng giá trương lực và cảm giác
- Các thông số về sự phát triển (chiều cao, chiều dài cánh tay...)

- Chức năng chi trên
- Sự phát triển tâm thần và tâm lý

Hoạt động và tham gia

- Lượng giá chức năng theo phân loại Hoffer
- Khả năng di chuyển: Đánh giá đáng đi, khả năng sử dụng xe lăn, sử dụng các dụng cụ hỗ trợ, đi trên các bề mặt và môi trường khác nhau, sức bền của trẻ.
- Các kỹ năng vận động thô: Khả năng di chuyển vào/ra của các chi ở các tư thế khác nhau, duy trì tư thế, chức năng ở các tư thế
- Tự chăm sóc: Các hoạt động hằng ngày như vệ sinh thân thể, ăn uống, mặc áo quần, tự đặt xông tiêu sạch ngắt quãng, và mức độ độc lập trong các hoạt động đó.
- Khả năng học tập và giao tiếp
- Hòa nhập vào cuộc sống ở cộng đồng (tương tác và chơi với các trẻ khác, cuộc sống ở trường học).

2.3.4 Phân loại Quốc tế về Hoạt động chức năng, Khuyết tật và Sức khỏe ICF và khả năng di chuyển

ICF phân loại khả năng di chuyển của trẻ bị tật nứt đốt sống theo 3 lĩnh vực: cấu trúc và chức năng cơ thể, hoạt động và sự tham gia.

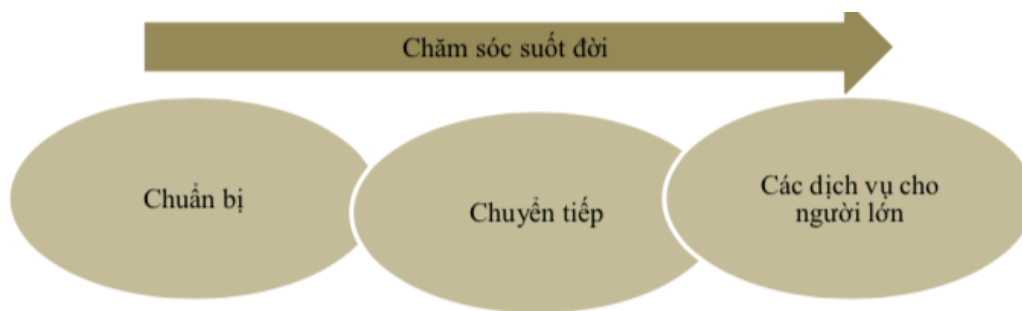
- **Cấu trúc và chức năng cơ thể:** "Mức tổn thương phân đoạn thần kinh" là một thuật ngữ thường được sử dụng trong y văn khi thảo luận khả năng di chuyển và đi lại ở trẻ bị tật nứt đốt sống. Mức tổn thương thần kinh được phân loại dựa theo rễ thần kinh thấp nhất còn nguyên vẹn, được xác định dựa trên chức năng vận động của hai chi dưới. Mức tổn thương được xác định là mức rễ thần kinh thấp nhất mà cơ được chi phối có cơ lực bậc 3 khi thử cơ bằng tay. Thử cơ bằng tay chính xác và ổn định nhất ở trẻ từ (bốn) năm tuổi trở lên. Khi đánh giá cơ lực ở trẻ sơ sinh, cần quan sát trẻ, phân mức cơ lực thành "bình thường", "yếu" hoặc "liệt hoàn toàn". Các phương pháp thử cơ ở trẻ nhỏ đòi hỏi phải thay đổi thông qua sử dụng các hoạt động phát triển và chức năng.
- **Hoạt động:** Mức độ hoạt động có thể được mô tả theo mức độ đi lại. Hoffer phân loại sự đi lại thành 4 mức chức năng: 1. Đi lại trong cộng đồng, 2. Đi lại trong nhà, 3. Đi lại điều trị. 4. Không đi lại được. Tuy nhiên, vẫn thường có sự khác nhau đáng kể về biểu hiện lâm sàng và khả năng đi lại giữa các cá nhân có cùng mức tổn thương thần kinh, đặc biệt với các tổn thương ở mức thắt lưng. Khi nhìn đến khả năng đi lại trong cộng đồng, hệ thống phân loại như vậy có khuynh hướng đánh giá quá cao hoặc quá thấp khả năng của trẻ. Cũng như vậy, bố mẹ và trẻ có thể có cảm nhận khác về khả năng đi lại của trẻ, khi so sánh với các chuyên gia y tế. Vì vậy, thường có sự không nhất quán giữa khả năng đi lại được báo cáo và thực tế. Gần đây, thử nghiệm Tính Thời gian Đứng dậy và Đi (Time Up and Go) có vẻ là nghiệm pháp đáng tin cậy và có giá trị cho trẻ bị khuyết tật. Nghiệm pháp này đánh giá khả năng trẻ kết hợp chuyển tư thế (nghĩa là chuyển từ ngồi sang đứng) và di chuyển một cách hiệu quả.

- Sự tham gia: Thang điểm di chuyển chức năng (Functional Mobility Scale, FMS) là một công cụ lượng giá đơn giản được thiết kế để đo lường khả năng di chuyển của trẻ trong các môi trường khác nhau của chúng. Nó phản ánh khả năng tham gia của trẻ. Di chuyển chức năng bao gồm tất cả các phương pháp mà một cá nhân sử dụng để di chuyển và tương tác với môi trường. Thang điểm di chuyển chức năng cũng bao gồm nhu cầu về dụng cụ hỗ trợ hoặc di chuyển.

2.4 Phát triển, Tham gia và Hoà nhập

2.4.1 Giới thiệu

Việc chuẩn bị cho trẻ bị tật nứt đốt sống chuyển qua giai đoạn người lớn nên được bắt đầu sớm, thực tế và tích cực cùng với chia sẻ hy vọng và mong đợi về tương lai (Kieckhefer và cộng sự, 2000; Reiss & Gibson, 2002). Mục tiêu cuối cùng của phục hồi chức năng là để giúp đỡ trẻ tham gia toàn diện vào trong đời sống của gia đình và của cộng đồng (King G. và cộng sự, 2003).



Sống với tật nứt đốt sống/não úng thủy đòi hỏi sự chăm sóc lâu dài. Lúc còn nhỏ trẻ cần được điều trị và phục hồi chức năng sớm. Kế hoạch đặt ra là trẻ sẽ lớn lên với tình thương yêu và niềm hy vọng, đạt được những kỹ năng cần thiết để phát triển đầy đủ tiềm năng của chúng trong gia đình và cộng đồng. Ở giai đoạn đầu của tuổi thanh niên, điều quan trọng là động viên định hướng tương lai, đặt ra kế hoạch suốt đời. Điều này có thể thay đổi từ việc lập kế hoạch chăm sóc toàn thời gian cho một trẻ sống phụ thuộc đang lớn lên và đôi khi là lập kế hoạch cho một trẻ khác làm việc và sống độc lập. Các dịch vụ chăm sóc người lớn cần tiếp tục một khi trẻ bước qua tuổi vị thành niên và việc đảm bảo sắp xếp các dịch vụ chăm sóc cho người lớn càng quan trọng khi mà các ảnh hưởng tự nhiên của tật nứt đốt sống/não úng thủy trở nên rõ ràng.

2.4.2 Phương pháp tiếp cận lấy người bệnh và gia đình làm trung tâm

2.4.2.1 Giới thiệu

Quản lý cùng chia sẻ là cách tiếp cận quan trọng để phát triển sự độc lập của trẻ từ thời thơ ấu.

Mối liên kết giữa trẻ, gia đình và người cung cấp dịch vụ chăm sóc là rất cần thiết để cho phép những trẻ khuyết tật phát triển thành người lớn khỏe mạnh, hoạt động độc lập (Kieckhefer & Trahms, 2000). Vai trò của các thành viên trong liên kết này thay đổi khi đứa trẻ lớn lên, trách nhiệm và quyền quyết định chuyển dần từ người cung cấp dịch vụ chăm sóc và bố mẹ sang cho người thanh niên (sự chuyển giao này được lập kế hoạch một cách có hệ thống và thích hợp với sự phát triển). Quản lý cùng chia sẻ đòi hỏi sự chuyển đổi cách suy nghĩ để tạo điều kiện thuận lợi một cách hợp lý cho việc chuẩn bị cuộc sống của người lớn và việc này phải bắt đầu từ giai đoạn đầu của thời thơ ấu (Gall, Kingsnorth & Healy, 2006).

Cách cung cấp dịch vụ chăm sóc tốt nhất khi làm việc với trẻ khuyết tật và gia đình là thực hiện theo cách lấy người bệnh và gia đình làm trung tâm.

2.4.2.2 Thực hành lấy người bệnh làm trung tâm

Thực hành lấy người bệnh làm trung tâm đặt cá nhân người bệnh ở trung tâm và nhấn mạnh việc xây dựng mối quan hệ đối tác với gia đình và trẻ mà trong đó họ là những thành viên có giá trị của nhóm phục hồi. Tiếp cận này nhấn mạnh bốn khía cạnh:

- Mỗi cá nhân là duy nhất
- Mỗi cá nhân là một chuyên gia trong cuộc sống của chính họ
- Quan hệ đối tác là chìa khóa
- Tập trung vào các điểm mạnh của cá nhân

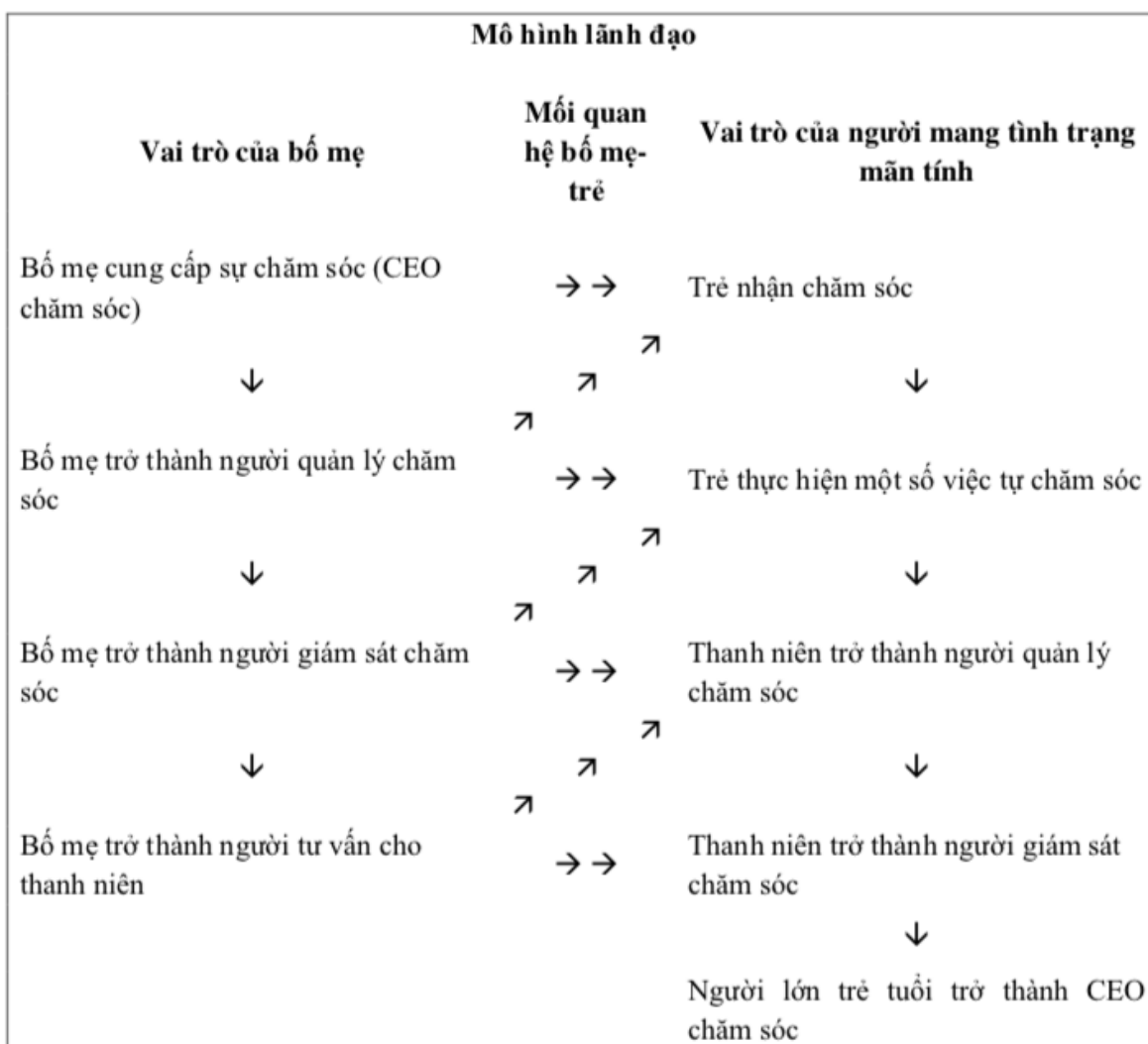
Thực hành lấy người bệnh làm trung tâm trao quyền và sự kiểm soát cho người bệnh và gia đình họ. Nó điều chỉnh các hỗ trợ để đạt được các mục tiêu và tương lai của người đó và nhằm mục đích hòa nhập xã hội, đạt được các vai trò có giá trị và sự tham gia vào cộng đồng.

2.4.2.3 Thực hành lấy gia đình làm trung tâm

Thực hành lấy gia đình làm trung tâm áp dụng một triết lý tương tự với thực hành lấy người bệnh làm trung tâm và tiến xa hơn, thừa nhận rằng gia đình và người chăm sóc là những người ra quyết định quan trọng khi làm việc với trẻ. Thực hành lấy gia đình làm trung tâm bao gồm một tập hợp các giá trị, thái độ và cách tiếp cận các dịch vụ cho trẻ có nhu cầu đặc biệt và gia đình của trẻ. Gia đình làm việc với những nhà cung cấp dịch vụ để đưa ra những quyết định sau khi được cung cấp đầy đủ thông tin về các dịch vụ và hỗ trợ mà trẻ và gia đình nhận được. Trong tiếp cận lấy gia đình làm trung tâm, những điểm mạnh và nhu cầu của tất cả các thành viên trong gia đình và người chăm sóc được xem xét. Gia đình xác định các ưu tiên của can thiệp và các dịch vụ. Tiếp cận này dựa trên các tiền đề rằng các gia đình hiểu biết rõ nhất về con của họ, rằng các kết quả phát triển tối ưu xảy ra trong một môi trường nâng đỡ của gia đình và cộng đồng và rằng mỗi gia đình là duy nhất. Dịch vụ cung cấp hỗ trợ và tôn trọng các năng lực và nguồn lực của mỗi gia đình. Năng lực gia đình bao gồm kiến thức và những kỹ năng mà gia đình cần để hỗ trợ cho trẻ phát triển và đáp ứng các nhu cầu của trẻ. Năng lực là mức năng lượng thể chất, trí tuệ, tình cảm và tâm linh cần thiết để hỗ trợ sự phát triển của trẻ, và nó ảnh

hưởng trực tiếp đến cảm giác có năng lực mà một thành viên trong gia đình trải qua khi chăm sóc một trẻ nhỏ bị khuyết tật.

Khuyến cáo: Các dịch vụ PHCN cần áp dụng các triết lý thực hành lấy người bệnh làm trung tâm và lấy gia đình làm trung tâm



Kieckhefer, G. & Trahms, C. (2000). Supporting Development of Children with Chronic Conditions: From Compliance Toward Shared Management. Pediatric Nursing, 26(4), 354 - 381

2.5 Các kết quả dự kiến của chăm sóc lâu dài

Khi việc cung cấp dịch vụ chăm sóc đạt được kết quả mong muốn, cần thực hiện tổ chức chăm sóc một cách tối ưu. Các kết quả dự kiến của tất cả các lứa tuổi được mô tả. Khi bắt đầu cuộc đời của trẻ, sự chăm sóc tập trung hơn vào việc bảo toàn các chức năng và dự phòng biến chứng, trong lúc khi trẻ lớn lên, các biện pháp để đạt được sự độc lập trở nên quan trọng hơn.

Giai đoạn trước sinh

- Cung cấp cho bố mẹ thông tin chính xác về tật nứt đốt sống/ não úng thủy
- Thảo luận phương pháp sinh tốt nhất
- Chuyển đến sinh ở bệnh viện có Đơn vị chăm sóc sơ sinh tích cực và bác sỹ phẫu thuật thần kinh có kinh nghiệm

Mới sinh

- Phẫu thuật đóng lỗ thoát vị ở cột sống và kiểm soát tình trạng não úng thủy
- Lượng giá ban đầu về phẫu thuật thần kinh, phẫu thuật chỉnh hình, tiết niệu và phục hồi chức năng
- Chỉ định các liệu pháp dự phòng/chỉnh sửa
- Chuyển trẻ đến Cơ sở y tế đa khoa

Trẻ nhỏ

- Duy trì áp lực nội sọ bình thường và chức năng hệ thần kinh trung ương
- Bảo tồn chức năng nhận thức tốt nhất
- Giữ sự thẳng trục chức năng của xương và cơ để phát triển tốt nhất
- Duy trì chức năng thận và dẫn lưu ở trong giới hạn bình thường
- Kiểm soát nhiễm trùng đường tiểu
- Xác định một nhà cung cấp dịch vụ chăm sóc ban đầu để tiêm phòng thường quy
- Cung cấp thông tin đầy đủ và hỗ trợ cho bố mẹ và anh chị em
- Tư vấn về di truyền
- Thảo luận về chăm sóc da
- Thảo luận về các cân trọng với latex
- Đăng ký trẻ vào một chương trình can thiệp sớm
- Thiết lập chương trình kiểm soát đường ruột

Tuổi tập đi

- Tiếp tục chăm sóc
- Giải quyết các vấn đề kiểm soát đại tiểu tiện, tối ưu khả năng di chuyển, các cân trọng với latex, thực hiện chương trình can thiệp sớm

Tuổi trước khi đến trường

- Tiếp tục chăm sóc
- Xác định chương trình tiền học đường thích hợp
- Trẻ tiếp tục sự phát triển chung
- Không thấy sự sa sút các kỹ năng của trẻ

Tuổi đến trường

- Tiếp tục sự chăm sóc

- Khi có hội chứng tủy bám thấp; dự phòng sự tàn tật thứ phát
- Trẻ độc lập trong xử lý đại tiểu tiện, sử dụng nẹp, chăm sóc da
- Trẻ có bạn và tham gia trong các hoạt động giải trí
- Thiết lập một chương trình thể dục đều đặn
- Xác định một trường học hoà nhập toàn bộ thích hợp
- Xác định và điều trị dậy thì sớm ở trẻ gái
- Thảo luận về đề phòng lạm dụng tình dục
- Trẻ đang phát triển khả năng của chúng trong dự phòng các biến chứng

Thanh niên

- Thanh niên độc lập trong việc tự chăm sóc
- Tiếp nhận đầy đủ các dịch vụ giáo dục/hướng nghiệp
- Là người quản lý trong dự phòng các biến chứng
- Hiểu biết về bổ sung acid folic
- Ý thức được các vấn đề tình dục

Người lớn

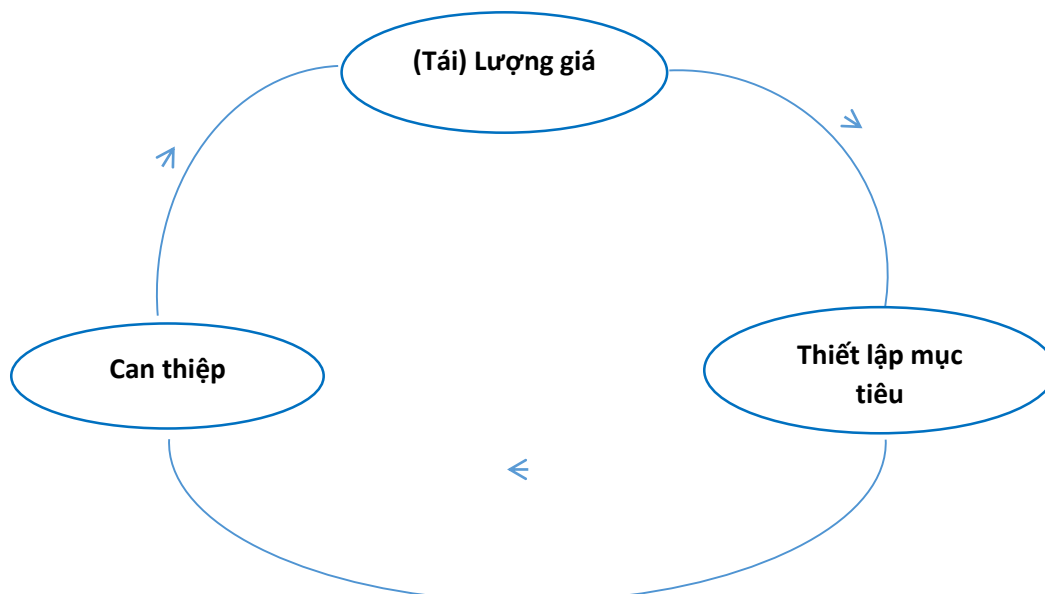
- Tìm việc làm
- Nhận được các dịch vụ hỗ trợ
- Nhận các thông tin về sinh sản
- Chuyển tiếp qua chăm sóc chuyên biệt dành cho người lớn

Xem thêm: Phụ lục 1- Tóm tắt chăm sóc suốt đời bệnh nhân bị tật nứt đốt sống

2.6 Quy trình Phục hồi chức năng

2.6.1 Giới thiệu

Tiếp cận PHCN truyền thống đi theo một quy trình:



- a) Lượng giá
 - Lượng giá người bệnh và xác định, định lượng các nhu cầu;
- b) Thiết lập mục tiêu
 - Trên cơ sở lượng giá, các mục tiêu PHCN của người bệnh được xác định. Đây có thể là các mục tiêu ngắn hạn, trung hạn và dài hạn;
 - Xây dựng một kế hoạch để đạt được các mục tiêu này
- c) Can thiệp
 - Cung cấp điều trị phù hợp để đạt được các mục tiêu;
- d) Tái Lượng giá
 - Lượng giá tiến triển của người bệnh nhằm xem xét can thiệp có đạt được các mục tiêu đã được thống nhất hay không. Nếu không thì có thể xem xét lại các mục tiêu và điều chỉnh các can thiệp.

2.6.2 Sàng lọc, lượng giá, thiết lập mục tiêu và can thiệp với tật nứt đốt sống

Trẻ bị tật nứt đốt sống cần được lượng giá và cung cấp các can thiệp, khi có thể được, trong những lĩnh vực khác nhau của cuộc sống, bao gồm ở môi trường tại nhà, trường học, giải trí hoặc các môi trường khác, để hiểu đầy đủ về khả năng chức năng của trẻ trong các môi trường khác nhau và tạo điều kiện cho sự hoà nhập đầy đủ vào cộng đồng mà trẻ đang sống. Cần giải quyết các khiếm khuyết, thúc đẩy hoạt động chức năng và tạo điều kiện thuận lợi cho trẻ tham gia đầy đủ trong mọi khía cạnh của cuộc sống.

Dưới đây đề cập đến các khía cạnh chung của việc sàng lọc, lượng giá và cung cấp chăm sóc, trong một bối cảnh đa ngành.

Các chi tiết của quá trình này được mô tả trong các hướng dẫn điều trị chuyên biệt dành cho bác sĩ, điều dưỡng, vật lý trị liệu và hoạt động trị liệu.

2.6.2.1 Sàng lọc

- Xác định các biến dạng về cơ xương khớp bẩm sinh và giới thiệu đến bác sĩ phẫu thuật chỉnh hình nhi khoa và / hoặc kỹ thuật viên VLTL để làm vững hoặc chỉnh sửa sớm.
- Xác định khả năng hình thành khiếm khuyết thứ phát để có thể thực hiện các biện pháp phòng ngừa.
- Theo dõi các thay đổi trong tình trạng chỉnh hình, các thay đổi này có thể chứng tỏ rối loạn chức năng thần kinh tiến triển và giới thiệu đến bác sĩ phẫu thuật thần kinh nếu tình trạng xấu đi.

2.6.2.2 Lượng giá và thiết lập mục tiêu

- Thiết lập các mục tiêu có sự hợp tác chặt chẽ với người bệnh và gia đình.

- Cần theo dõi tầm vận động của thân mình và các chi, tính kéo dãn của cơ, và sự thẳng trục của khớp trong suốt cuộc đời, và theo dõi chặt chẽ hơn trong các giai đoạn tăng trưởng nhanh, để có thể thực hiện các can thiệp thích hợp.
- Mục tiêu của nhóm đa ngành là xử lý các tình trạng hiện có và tiên liệu (phòng ngừa) các biến dạng cơ xương khớp có thể xảy ra.

2.6.2.3 Can thiệp

- Xử lý bảo tồn các biến dạng cơ xương khớp hiện tại hoặc có thể xảy ra bắt đầu ở trẻ sơ sinh và sau đó cần tiếp tục như là một phần của chăm sóc hàng ngày.
- Các quyết định liên quan đến các can thiệp điều trị cần được thảo luận với gia đình và người bị nứt đốt sống và cần nhằm mục đích tăng cường tối đa khả năng di chuyển và độc lập trong khi vẫn phù hợp với các mong đợi thực tế của mức chức năng vận động theo khoảng đoạn thần kinh của bệnh nhân. Cần cân nhắc tác động của các biến dạng trước khi quyết định có can thiệp hay không.

3. Sự suy thoái thần kinh và chăm sóc điều dưỡng

3.1 Sàng lọc

Điều dưỡng viên là người dễ dàng phát hiện sự suy thoái thần kinh ở các người bệnh bị tật nứt đốt sống/não úng thủy.

Có một số vấn đề phẫu thuật thần kinh cần được theo dõi, bất kể tuổi tác, trong nhóm người bệnh bị nứt đốt sống. Khoảng 80% người bệnh bị nứt đốt sống cần đặt dẫn lưu vì não úng thủy (Dias, 2003). Hiểu được các dấu hiệu và triệu chứng rõ rệt cũng như kín đáo khi dẫn lưu kém hoạt động là điều hết sức quan trọng. (Sandler, 1997). Dị dạng Chiari loại II (di chuyển của hạnh nhân tiểu não xuống ống sống cổ) tồn tại ở phần lớn người bệnh bị nứt đốt sống, nhưng chỉ có khoảng 33% người bệnh có triệu chứng (Oakes, 2001). Các triệu chứng có thể khác nhau, tùy thuộc vào độ tuổi xuất hiện (ở trẻ sơ sinh / trẻ nhỏ: thở khò khè, khó nuốt, khóc yếu; trong khi ở trẻ lớn hơn: co cứng ở chi trên, thăng bằng kém) (Oakes, 2001). Tuy nhiên, nó là nguyên nhân hàng đầu gây tử vong, đặc biệt là ở trẻ nhỏ (Oakes, 2001; Liptak, 2003). Điều phối viên điều dưỡng đóng một vai trò quan trọng, không chỉ trong việc giáo dục người bệnh và gia đình về những tình trạng này, mà còn ở khả năng lượng giá các triệu chứng liên quan. (Dunleavy, 2007)

Khi có bất kỳ thay đổi nào về chức năng bàng quang và ruột, cần xem xét khả năng suy thoái thần kinh do tăng áp lực nội sọ, hội chứng tuỷ bít tắc hoặc chứng rỗng tuỷ.

Điều dưỡng viên sẽ nhận biết các triệu chứng có thể liên quan đến suy thoái thần kinh và cần đánh giá thêm: sự xuất hiện mới hoặc nặng lên của tình trạng không kiểm soát tiểu tiện, tiểu nhỏ giọt, chậm huấn luyện đi vệ sinh, tăng số lần đi tiểu, tăng số lần nhiễm trùng đường tiểu có sốt, sự xuất hiện mới tình trạng rò nước tiểu giữa các lần thông tiểu sạch ngắt quãng, các khiếm khuyết vận động ở chi trên như vụng về trong các vận động tinh của bàn tay làm cho việc tự đặt thông tiểu sạch ngắt quãng khó khăn, đau ở vùng chậu, v.v.

3.2 Lượng giá và lập kế hoạch PHCN (thiết lập mục tiêu)

- Ghi lại các đánh giá cơ sở về chức năng bàng quang nếu có thể được, và so sánh (hình ảnh X quang của đường tiết niệu trên, các nghiên cứu niệu động học, ghi lại các triệu chứng đường tiết niệu dưới ở trẻ trên 5 tuổi)
- Ghi lại các đánh giá đường cơ sở về chức năng đường ruột nếu có thể được, và so sánh (ghi lại các triệu chứng rối loạn chức năng đường ruột như rỉ phân, đại tiện không tự chủ, táo bón)
- Kiểm tra sự tuân thủ với xử lý bàng quang và đường ruột
- Tìm kiếm bất kỳ dấu hiệu suy giảm chức năng thần kinh nào khác

3.3 Cung cấp dịch vụ chăm sóc

Trong trường hợp có bất kỳ những thay đổi nào trong chức năng bàng quang và đường ruột, điều dưỡng viên cần thông báo ngay với bác sĩ hoặc cơ sở y tế đa khoa để lượng giá thêm.

3.4 Xuất viện và theo dõi

Có thể sử dụng các công cụ lượng giá như trong theo dõi sau một can thiệp phẫu thuật.

| |
|--|
| Tất cả các nhân viên y tế tham gia vào chăm sóc những người bệnh bị nứt đốt sống cần phải xem xét nhu cầu chuyển ngay lập tức đến một Cơ sở y tế đa khoa khi có sự suy giảm chức năng thần kinh. |
|--|

4. Dụng cụ chỉnh hình và chăm sóc điều dưỡng

Một điều phối viên điều dưỡng có thể đóng vai trò quan trọng trong việc theo dõi các vấn đề chỉnh hình. Khả năng di chuyển thường bị ảnh hưởng ở các người bệnh bị nứt đốt sống. Các biến dạng ở chi dưới có thể xảy ra, bao gồm bàn chân khoèo và các dị dạng bàn chân /cổ chân khác, trật khớp háng, và các co rút khớp. Biến dạng cột sống có thể bao gồm vẹo và gù cột sống. Có thể gãy xương bệnh lý liên quan đến loãng xương. Những vấn đề này có thể không được phát hiện trong một thời gian dài. Điều phối viên điều dưỡng có thể giúp cả người bệnh và gia đình, cũng như những người khác tham gia vào chăm sóc người bệnh bị nứt đốt sống. Việc hợp tác với bác sĩ chỉnh hình, kỹ thuật viên VTLT, kỹ thuật viên HĐTL và kỹ thuật viên chỉnh hình là quan trọng nhằm đảm bảo giáo dục phù hợp cho người bệnh và gia đình.

4.1 Sàng lọc và lượng giá

Lượng giá sự toàn vẹn của da.

4.2 Cung cấp dịch vụ chăm sóc

- Hướng dẫn bố mẹ và người bệnh đang sử dụng các dụng cụ chỉnh hình thực hiện kiểm tra da hàng ngày.
- Chăm sóc da khi xuất hiện các vết thương do đè ép (xem chăm sóc da).

5. Di chuyển - Đi lại và chăm sóc điều dưỡng

5.1 Sàng lọc

- Cần chú ý với các nhu cầu về thiết bị và dụng cụ chính hình để di chuyển hiệu quả phù hợp với tuổi, các yêu cầu của môi trường và xã hội
- Xác định sự toàn vẹn của da
- Xác định những thay đổi trong tình trạng đi lại mà có thể chứng tỏ rối loạn chức năng thần kinh tiến triển. Nếu không thể giải thích được sự suy giảm của mẫu dáng đi là diễn tiến tự nhiên, cần xem xét một suy giảm chức năng thần kinh, vì đây thường là than phiền đầu tiên của người bệnh hoặc bố mẹ của họ.

5.2 Lượng giá và lập kế hoạch

Lượng giá sự toàn vẹn của da.

5.3 Cung cấp chăm sóc

- Hướng dẫn bố mẹ kiểm tra các vùng da mất cảm giác và cung cấp các biện pháp bảo vệ da cho trẻ khi mới tập đi
- Phòng ngừa béo phì; thông báo cho bố mẹ và người bệnh rằng khả năng đi lại của trẻ có thể bị giảm đi khi tỷ lệ cơ thể thay đổi và tăng cân.

6. Các biến dạng cơ xương khớp và chăm sóc điều dưỡng

6.1 Cột sống

6.1.1 Sàng lọc

- Biến dạng cột sống ở trẻ có thoát vị tuỷ-màng tuỷ có thể có ảnh hưởng đến việc tự đặt thông tiểu sạch ngắt quãng, đặc biệt là ở trẻ gái bị quá ưỡn thắt lưng bởi vì sự xoay ra sau của sàn chậu.
- Nguy cơ tổn thương da tăng lên ở trẻ bị biến dạng cột sống và/hoặc phẫu thuật cố định cột sống và/hoặc mang dụng cụ chỉnh hình cột sống. Loét đè ép dễ hình thành, bất kể có lệch xương chậu hay không.

6.1.2 Lượng giá và lập kế hoạch PHCN (thiết lập mục tiêu)

- Trẻ bị biến dạng cột sống và/hoặc làm dính cột sống bằng phẫu thuật cần được lượng giá về mức độ độc lập trong thông tiểu sạch ngắt quãng: biến dạng cột sống này có cản trở việc đặt tư thế để thông tiểu sạch ngắt quãng hay không? Trẻ có bị mất kỹ năng đã đạt được trước đây trong thông tiểu sạch ngắt quãng bởi vì các vấn đề về đặt tư thế do biến dạng cột sống hay không?
- Các vùng da có nguy cơ bị tổn thương da chủ yếu là cột sống và ụ ngồi.

6.1.3 Cung cấp chăm sóc

- Cung cấp thông tin về đặt tư thế và tự thông tiểu sạch ngắt quãng. Thảo luận với bác sĩ PHCN hoặc phẫu thuật viên chuyên về cột sống.
- Chăm sóc da:
 - Cần chăm sóc da kỹ lưỡng với người bệnh bị biến dạng cột sống và/hoặc phẫu thuật cố định cột sống.
 - Khi chỉ định một dụng cụ chỉnh hình cột sống, tình trạng loét đè ép thường xảy ra, và một khi chúng hình thành thì hầu như không thể tiếp tục đeo nẹp để kiểm soát đường cong. Da của trẻ cần được kiểm tra thường xuyên bởi gia đình hoặc người chăm sóc, đặc biệt là vào lúc bắt đầu điều trị đeo nẹp. Nếu có bất kỳ vết đỏ nào không biến mất trong vòng 4 giờ, cần phải chỉnh sửa dụng cụ chỉnh hình.

6.1.4 Xuất viện và theo dõi

- Thường xuyên đánh giá khả năng tự thông tiểu sạch ngắt quãng và giới thiệu đến bác sĩ PHCN hoặc phẫu thuật viên chuyên về cột sống khi có vấn đề về kiểm soát tiểu tiện.
- Về chăm sóc da: xem dưới đây

6.2 Khớp háng

6.2.1 Sàng lọc

- Bán trật hoặc trật khớp háng có thể dẫn đến các vấn đề về loét đè ép và vệ sinh vùng hậu môn sinh dục.

6.2.2 Lượng giá và lập kế hoạch PHCN (thiết lập mục tiêu)

- Loét ép ở ụ ngồi hoặc máu chuyển lớn một bên tái phát sẽ cảnh báo cho bạn về thăng bằng ngồi kém vì các vấn đề ở khớp háng. Điều này cũng đúng đối với các vết loét ép mạn tính ở cột sống.
- Lượng giá các vùng đè ép tiềm năng khác.

6.2.3 Cung cấp chăm sóc

- Thảo luận về tình trạng loét ép ở ụ ngồi (hoặc máu chuyển lớn) một bên tái phát hoặc kháng trị với nhóm phục hồi của bạn.
- Thực hiện đánh giá loét đè ép mạn tính ở cột sống cùng với cả nhóm phục hồi.
- Cung cấp chăm sóc da đầy đủ.

6.2.4 Xuất viện và theo dõi

- Theo dõi các loét đè ép sau khi cải thiện tư thế ngồi.

7. Chăm sóc da

7.1 Giới thiệu

Do da mất cảm giác, người bệnh bị nứt đốt sống có nguy cơ cao bị tổn thương da trong suốt cuộc đời của họ. Giáo dục là chìa khóa để phòng ngừa. Điều phối viên điều dưỡng là người cung cấp giáo dục cho bố mẹ trong giai đoạn sơ sinh, và sau đó dạy cho trẻ học các kỹ năng tự kiểm tra da khi trẻ phát triển. Bố mẹ và trẻ cần phải biết các nguyên nhân thường gặp của tổn thương da, chẳng hạn như ngồi quá lâu, không kiểm soát tiểu tiện, giày dép và/hoặc nẹp không vừa, cũng như các biện pháp phòng ngừa để tránh những vấn đề như vậy. Mặc dù vậy, tổn thương da vẫn xảy ra. Điều dưỡng viên đóng vai trò trung tâm để giúp xử lý và phối hợp điều trị. Công việc này có thể được thực hiện thông qua phối hợp với các chuyên gia khác, chẳng hạn như điều dưỡng viên chăm sóc vết thương và bác sĩ phẫu thuật thẩm mỹ. (Dunleavy, 2007)

Những người bị tật nứt đốt sống bị dị ứng với latex với một tỷ lệ cao (từ 30 đến 72%) (Dunleavy, 2007). Điều phối viên điều dưỡng cần phải giáo dục bệnh nhân, gia đình và các bác sĩ lâm sàng khác về điều này, ở trong bệnh viện/cơ sở y tế và cả ở ngoài cộng đồng. Điều dưỡng viên đóng vai trò quan trọng trong việc thực hiện các thay đổi để tránh tiếp xúc liên tục với latex, bởi vì điều này có thể dẫn đến các phản ứng dị ứng đe dọa tính mạng.

7.2 Sàng lọc, lượng giá và cung cấp chăm sóc

| Tuổi | |
|---------|--|
| 0-3th | <ul style="list-style-type: none">- Kiểm tra kiến thức của bố mẹ về tổn thương da- Thay đổi thích ứng các vật liệu sử dụng cho tình trạng không kiểm soát tiểu tiện nếu cần thiết- Sử dụng các loại kem nếu cần thiết- Cung cấp thông tin về vệ sinh hàng ngày với da: sử dụng xà phòng nhẹ, cẩn thận với nước ấm và nước nóng |
| 3-18th | <ul style="list-style-type: none">- Hướng dẫn bố mẹ mua giày dép phù hợp hoặc mang tất để bảo vệ chân khi trẻ bò- Hướng dẫn bố mẹ kiểm tra sự thay đổi màu da, nhiệt độ, điểm đè ép (sử dụng các vật liệu trực quan)- Phổ biến kiến thức cho bố mẹ về mối quan hệ giữa dinh dưỡng tốt + bồi phụ nước và tổn thương da- Hướng dẫn bố mẹ cách bảo vệ bàn chân và đầu gối của trẻ trong khi trẻ bò |
| 18th-3t | <ul style="list-style-type: none">- Hướng dẫn bố mẹ mua giày dép vừa vặn- Hướng dẫn trẻ cách bảo vệ bàn chân và đầu gối khi bò |
| 3-7t | <ul style="list-style-type: none">- Sàng lọc da vùng mông khi trẻ đi học (tiểu học) và phải ngồi trong một thời gian dài trên xe lăn- Hướng dẫn trẻ kiểm tra của da về các thay đổi về màu sắc, nhiệt độ, điểm đè ép (sử dụng vật liệu trực quan) |

| | |
|--------|--|
| | <ul style="list-style-type: none"> - Hướng dẫn trẻ báo cáo bất kỳ dấu hiệu và triệu chứng nào của đê ép cho bố mẹ hoặc người chăm sóc; trong trường hợp vết thương hở trẻ cần đi khám bác sĩ - Hướng dẫn trẻ kiểm soát nhiệt độ nước tắm bằng tay trước khi đặt chân vào bồn tắm |
| 7-12t | <ul style="list-style-type: none"> - Kiểm tra tình trạng đỏ da và tổn thương da ở mỗi lần thăm khám |
| 13-18t | <ul style="list-style-type: none"> - Khuyến khích trẻ tự kiểm tra bàn chân, móng về đỏ da và tổn thương da - Hướng dẫn nâng cao hai chân để phòng ngừa phù nề |

Xem các phụ lục 2, 3, 4 và 5

8. Tình dục và chăm sóc điều dưỡng

8.1 Giới thiệu

“Điều quan trọng là cung cấp thông tin sớm cho bố mẹ về chức năng tình dục dự kiến của trẻ. Bố mẹ thường muốn biết thông tin này mặc dù họ có thể không nói ra mối quan tâm của họ. Điều này sẽ giúp họ sau này khi có những cuộc thảo luận thẳng thắn về tình dục với con của họ (Merkens, 2006). Cần thảo luận với bố mẹ của những bé gái bị nứt đốt sống về khả năng dậy thì sớm, xảy ra ở khoảng 15% trẻ gái bị ảnh hưởng (Merkens, 2006). Có thể giới thiệu đến một bác sĩ chuyên khoa nội tiết để ức chế nội tiết tố nhằm làm chậm sự khởi phát sớm của tuổi dậy thì (Sandler, 1997; Merkens, 2006; Liptak, 2003). Cần giáo dục về chức năng tình dục cho trẻ thiếu niên ở cả hai giới, tốt nhất là với nhân viên y tế có cùng giới tính với trẻ. Việc giáo dục có thể được thực hiện bởi các thành viên khác nhau của nhóm chăm sóc sức khỏe, nhưng thường là bởi điều phối viên điều dưỡng, bác sĩ nội khoa, bác sĩ PHCN hoặc bác sĩ nhi khoa. Như với bất kỳ thiếu niên nào khác, trẻ bị tật nứt đốt sống cần được hướng dẫn về bảo vệ chống lại các bệnh lây truyền qua đường tình dục và lạm dụng tình dục, cũng như kiểm soát sinh sản. Chức năng cương dương và xuất tinh sẽ thay đổi ở nam giới bị nứt đốt sống, tùy thuộc vào mức độ tổn thương. Phụ nữ bị nứt đốt sống cần biết rằng khả năng sinh sản của họ gần như bình thường. Cả hai giới cần hiểu rằng thực hành vệ sinh tốt, và duy trì các chương trình đường ruột và bàng quang tốt đóng vai trò quan trọng trong việc phát triển các mối quan hệ lành mạnh, hạnh phúc. Điều phối viên điều dưỡng có thể cung cấp lượng giá, giáo dục và hướng dẫn liên tục cho các vấn đề liên quan đến tình dục thường là nhạy cảm này.” (Dunleavy, 2007)

8.2 Sàng lọc, lượng giá và cung cấp chăm sóc

| Tuổi | |
|---------|---|
| 0-3th | <ul style="list-style-type: none">- Thông tin cho bố mẹ về chức năng tình dục dự kiến của trẻ- Hướng dẫn bố mẹ về sự riêng tư khi bộc lộ cơ thể của trẻ (khi thực hiện chăm sóc kiểm soát đại tiểu tiện) |
| 3-18th | <ul style="list-style-type: none">- Khuyến khích tình bạn và thân mật bình thường với bạn bè |
| 18th-3t | <ul style="list-style-type: none">- Khuyến khích kết bạn và vui chơi bạn bè |
| 3-7t | <ul style="list-style-type: none">- Hướng dẫn trẻ về sự riêng tư khi bộ lộ cơ thể của trẻ (khi thực hiện chăm sóc kiểm soát đại tiểu tiện)- Cung cấp thông tin về chức năng tình dục bình thường, giáo dục giới tính |
| 7-12t | <ul style="list-style-type: none">- Hướng dẫn kiến thức về các ranh giới để bảo vệ an toàn tình dục cá nhân- Hướng dẫn tình dục lành mạnh- Giáo dục về chức năng tình dục trong tật nứt đốt sống cho trẻ và bố mẹ- Tự bảo vệ |
| 13-18t | <ul style="list-style-type: none">- Hướng dẫn kiến thức về khả năng sinh sản, tránh thai (bao cao su không có latex) và các bệnh lây truyền qua đường tình dục- Hướng dẫn kiến thức về việc sử dụng axit folic |

| | |
|--|---|
| | <ul style="list-style-type: none">- Cung cấp thông tin về hoạt động tình dục an toàn, lạm dụng tình dục, vệ sinh trong chu kỳ kinh nguyệt, nguy cơ truyền tác do huyết khối với thuốc viên tránh thai- Cung cấp thông tin về nâng cao quan hệ bạn bè để cuối cùng tiến tới thân mật và quan hệ nam nữ- Khuyến cáo thông tiểu sạch ngắt quãng trước giao hợp |
|--|---|

9. Bàng quang thần kinh, đường ruột thần kinh và chăm sóc điều dưỡng

9.1 Giới thiệu

Xử lý đường ruột và bàng quang ở trẻ bị nứt đốt sống có thể đòi hỏi rất nhiều thời gian và kiên nhẫn đối với cả phụ huynh/người bệnh và cả nhà cung cấp dịch vụ chăm sóc. Học cách đặt thông tiểu cho trẻ là một công việc quan trọng đối với một phụ huynh. Điều phối viên điều dưỡng thường là người hướng dẫn cho phụ huynh việc này, và, khi trẻ lớn lên, cho chính trẻ đó. Có thể có các vấn đề thường xảy ra liên quan đến đặt ống thông, thuốc men, nhiễm trùng và không kiểm soát cần phải xử lý bằng theo dõi sát và thường xuyên bởi điều dưỡng viên phối hợp với bác sĩ chuyên khoa tiết niệu hoặc bác sĩ PHCN. Xử lý đường ruột ở trẻ bị nứt đốt sống là một thử thách suốt đời và cần bắt đầu sớm trong giai đoạn mới sinh để phòng ngừa táo bón mạn tính. Khi trẻ lớn lên, cần tiến hành các chiến lược để bắt đầu một chương trình đường ruột nhằm giảm thiểu tình trạng không kiểm soát. (Sandler, 1997; Merkens, 2006) Điều phối viên điều dưỡng thường là người liên lạc trong việc xử lý chương trình đường ruột của trẻ. Chương trình có thể được thực hiện với sự hợp tác của các thành viên khác trong nhóm chăm sóc sức khỏe, nhưng điều dưỡng viên thường là người thực hiện kế hoạch. Điều này liên quan đến lượng giá liên tục, hoặc qua điện thoại hoặc trực tiếp, và đòi hỏi phải luôn cảnh giác theo dõi. (Dunleavy, 2007)

9.2 Bàng quang thần kinh

9.2.1 Sàng lọc

Điều dưỡng viên nhận chỉ thị của bác sĩ về khi nào bắt đầu với thông tiểu sạch ngắt quãng và thuốc kháng cholinergic.

Có một số dấu hiệu của bàng quang thần kinh mà điều dưỡng viên cần thảo luận với bác sĩ:

- nước tiểu tồn dư trong bàng quang nhiều
- bị rỉ nước tiểu khi chăm sóc trẻ
- đi tiểu với áp lực cao (trẻ đáí với dòng nước tiểu mạnh)
- nước tiểu đục hoặc mùi hôi là dấu hiệu của nhiễm trùng tiết niệu!
- lượng nước tiểu rất nhiều hoặc rất ít
- để sàng lọc những dấu hiệu của bàng quang thần kinh, điều quan trọng nhất là điều dưỡng biết cách sử dụng nhật ký nước tiểu thành thạo.

Lưu ý: nếu sốt xảy ra, luôn kiểm soát nước tiểu!

9.2.2 Lượng giá và lập kế hoạch PHCN

Điều dưỡng là người quan trọng trong việc hướng dẫn cho bố mẹ/trẻ về kỹ thuật đặt thông tiểu sạch ngắt quãng và theo dõi, hỗ trợ họ trong chăm sóc bàng quang thần kinh lâu dài.

9.2.3 Cung cấp chăm sóc

| Tuổi | |
|--------------------|---|
| 0-3th | <ul style="list-style-type: none"> - Cung cấp thông tin về nhóm đa chuyên ngành, kiểm tra bố mẹ hiểu những gì từ lời giải thích của bác sĩ. - Cung cấp thông tin về xử lý kiểm soát tiểu tiện với các tài liệu dễ hiểu, như hình vẽ hoặc tranh ảnh. Cung cấp tài liệu đặt thông tiểu sạch ngắt quãng - Hướng dẫn kỹ thuật đặt thông tiểu sạch ngắt quãng nếu cần thiết - Giải thích các dấu hiệu của nhiễm trùng đường tiểu - Hướng dẫn bố mẹ cách ghi lượng nước tiểu trên biểu đồ thể tích nước tiểu hoặc nhật ký đi tiểu - Thảo luận về các vấn đề chung như dị ứng với latex, da mất cảm giác |
| 3-18 th | <ul style="list-style-type: none"> - Bắt đầu đặt thông tiểu sạch ngắt quãng ở trẻ nhỏ, trẻ từ 1 đến 3 tuổi sẽ khó chấp nhận kỹ thuật này vì ở độ tuổi này rất khó để giải thích sự cần thiết của kỹ thuật. |
| 18th-3t | <ul style="list-style-type: none"> - Thông báo cho người chăm sóc ở trường học về bàng quang thần kinh và điều trị - Cung cấp thông tin về khả năng tiếp cận nhà vệ sinh ở trường |
| 3-7t | <ul style="list-style-type: none"> - Thảo luận về nhu cầu tự đặt thông tiểu: hãy để trẻ làm càng nhiều càng tốt, đừng ép buộc chúng - Để trẻ tham gia trong việc uống thuốc |
| 7-12t | <ul style="list-style-type: none"> - Khuyến khích độc lập trong xử lý kiểm soát tiểu tiện - Hỗ trợ một phần trong lập thời gian đi vệ sinh |
| 13-18t | <ul style="list-style-type: none"> - Hỗ trợ tích cực trong xử lý kiểm soát tiểu tiện, thường là trẻ ở tuổi dậy thì không đáng tin cậy với điều trị. - Tôn trọng quyền tự quyết, thoả thuận |

Xem các phụ lục 7 và 8.

| Dung tích Bàng quang | |
|---|--|
| Dung tích bàng quang trung bình theo Hjalmas | Dung tích bàng quang tối thiểu theo Houle với áp lực thấp hơn 30cm H₂O |
| (tuổi theo năm + 1) x 30 | 18 x tuổi theo năm + 45ml |

| | |
|------------------------------------|-------------------------------------|
| $(1+1) \times 30 = 60 \text{ ml}$ | $18 \times 1 + 45 = 63 \text{ ml}$ |
| $(2+1) \times 30 = 90 \text{ ml}$ | $18 \times 2 + 45 = 81 \text{ ml}$ |
| $(3+1) \times 30 = 120 \text{ ml}$ | $18 \times 3 + 45 = 99 \text{ ml}$ |
| $(4+1) \times 30 = 150 \text{ ml}$ | $18 \times 4 + 45 = 117 \text{ ml}$ |
| $(5+1) \times 30 = 180 \text{ ml}$ | $18 \times 5 + 45 = 135 \text{ ml}$ |
| $(6+1) \times 30 = 210 \text{ ml}$ | $18 \times 6 + 45 = 153 \text{ ml}$ |
| $(7+1) \times 30 = 240 \text{ ml}$ | $18 \times 7 + 45 = 171 \text{ ml}$ |
| $(8+1) \times 30 = 270 \text{ ml}$ | $18 \times 8 + 45 = 189 \text{ ml}$ |
| $(9+1) \times 30 = 300 \text{ ml}$ | $18 \times 9 + 45 = 207 \text{ ml}$ |

Các khuyến cáo

- Tần suất đặt thông tiểu sạch ngắt quãng ở trẻ sơ sinh là ít nhất 5 đến 6 lần/ngày. Dung tích bàng quang, chắc chắn có nguy cơ bị mất đồng vận cơ bàng quang- cơ vòng (DSD) khi trẻ không bị rò rỉ ở giữa các lần thông, là quá thấp (khi so sánh với lượng dịch mà trẻ đưa vào mỗi ngày). Thông tiểu sạch ngắt quãng đúng kỹ thuật và đủ số lần sẽ phòng ngừa nguy cơ trào ngược bàng quang - niệu quản đối với loại bàng quang nguy hiểm này.

- Tránh các sản phẩm chứa latex là cần thiết để dự phòng dị ứng với latex.

Khuyến cáo sử dụng các ống thông bằng silicone. Có thể sử dụng ống thông của Ấn Độ: cần nghiên cứu các biện pháp để có được những ống thông này.

- Không cần phải đợi cho đến khi trẻ đủ lớn để uống thuốc kháng cholinergic bởi vì tình trạng suy giảm chức năng bàng quang và thậm chí có thể xuất hiện trong những năm đầu đời.

Giải pháp: Orbi Pharma có thể cung cấp bột Oxybutynin để tạo các dung dịch, dựa trên cân nặng của trẻ, để sử dụng trong bàng quang. Khuyến khích các dược sĩ ở Việt Nam sản xuất các dung dịch hoặc viên nang này.

Nếu chọn lựa duy nhất là thuốc viên Oxybutynin hàm lượng 5 mg (ở một số nước cũng có hàm lượng 2,5 mg), bố mẹ nên chia thuốc thành 4 phần, nghiền nát với 2 thìa và hoà tan vào một ít nước, sữa hoặc mật ong. Liều thuốc kháng cholinergic là 0,2 mg/kg. Vì vậy, $\frac{1}{4}$ của một viên thuốc 5 mg hoặc $\frac{1}{2}$ của một viên thuốc 2,5 mg là 1,25mg, có thể được sử dụng cho hầu hết các em bé mới sinh.

Một giải pháp khác cho trẻ sơ sinh và trẻ nhỏ là tiêm Botox trong bàng quang. Đây là một can thiệp nhỏ thực hiện với gây mê toàn thân. Có nhiều nghiên cứu khác nhau về sử dụng Botox

trong bàng quang ở trẻ em. Mặc dù thủ tục này vẫn còn chưa được ghi nhận chỉ định, các nghiên cứu cho thấy rằng can thiệp này tiết kiệm và có thể thực hiện một năm hai lần trong thời kỳ trẻ nhỏ. Ở Việt Nam bảo hiểm y tế chi trả chăm sóc cho trẻ dưới 7 tuổi, do đó có thể áp dụng trị liệu này cho các trẻ dưới 5 tuổi. Sau thời gian này trẻ có thể dùng thuốc uống.

- Không nên sử dụng kháng sinh phổ rộng cho nhiễm trùng bàng quang, vì sẽ dẫn đến kháng thuốc. Chỉ trong trường hợp sốt do nhiễm trùng bàng quang, có thể dùng kháng sinh để phòng ngừa viêm đài bể thận. Nếu trẻ bị nhiễm trùng bàng quang mà không bị sốt, trẻ cần phải uống nước nhiều hơn trong 2-3 ngày và cần kiểm soát kỹ thuật thông tiểu sạch ngắt quãng để đảm bảo bàng quang được làm rỗng hoàn toàn. Trong trường hợp nhiễm trùng tái lại, trẻ cần được khám thêm để đánh giá lại điều trị.

- Sự hiểu biết về lây nhiễm và vệ sinh tay ở Việt Nam là một vấn đề khác. Ở Việt Nam, việc sử dụng các sản phẩm và chất khử trùng với kỹ thuật thông tiểu sạch ngắt quãng rất phổ biến, mặc dù thông tiểu sạch ngắt quãng là một thủ thuật sạch, có nghĩa là không cần thêm vật liệu để vô trùng. Để giảm chi phí ở nhà, kỹ thuật phải càng đơn giản càng tốt. Nhân viên y tế phải sử dụng găng tay không có latex nhưng bố mẹ không cần phải làm vậy. Xin xem thêm phụ lục 7 và 8 về đặt thông tiểu ở trẻ gái và trẻ trai. Nếu kỹ thuật thông tiểu như vậy được áp dụng ở Việt Nam thì đó là một điều rất tốt. Khi bắt đầu một khóa đào tạo, nên thảo luận về thủ thuật không vô trùng này với tất cả các nhân viên của bệnh viện, từ đó điều dưỡng viên có thể sử dụng kỹ thuật không vô trùng đơn giản này mà không có vấn đề gì.

9.3 Đường ruột thần kinh

9.3.1 Sàng lọc

Trong một buổi khám theo dõi, điều dưỡng viên phải kiểm tra xem trẻ có bị són phân, táo bón, nhiễm trùng đường tiểu hay không và xem trẻ có vết thương ở vùng mông hay không.

9.3.2 Lượng giá và lập kế hoạch PHCN

Điều dưỡng viên là người quan trọng trong việc hướng dẫn bố mẹ/trẻ về kỹ thuật xử lý đường ruột và hỗ trợ họ trong việc chăm sóc đường ruột thần kinh lâu dài.

Làm trống đường ruột hàng ngày sẽ phòng ngừa phình đại tràng về sau.

9.3.3 Cung cấp chăm sóc

Ngược lại với việc điều trị bàng quang thần kinh, việc điều trị đường ruột mang tính chất làm thủ và sửa sai nhiều hơn. Cần điều chỉnh điều trị tùy thuộc vào độ tuổi và khả năng của trẻ.

Khi trẻ nhỏ và trẻ tập đi bắt đầu ăn, cần cung cấp thức ăn tốt cho dinh dưỡng và uống đủ nước.

Ở tuổi 2-3 năm, cần thực hiện một chương trình đường ruột. Trước hết trẻ sẽ cần được tập đi tiêu đều đặn. Thường sẽ cần bơm glycerin hậu môn hoặc bắt đầu sử dụng thuốc làm mềm phân. Khi trẻ không thể thải phân, có thể kích thích bằng ngón tay. Do bị tổn thương thần kinh, cơ

vòng hậu môn không hoạt động đúng cách nên trẻ sẽ gặp vấn đề kiểm soát đại tiện khi tham gia xã hội. Bơm rửa đại tràng với nước máy ấm từ 20-30 ml/kg cân nặng sẽ kích thích đường ruột co bóp và làm trơn phân. Kỹ thuật này có thể được thực hiện trên một xô vệ sinh, bệ xí hoặc ghế có xô vệ sinh.

Bởi vì giảm trương lực cơ vòng có thể làm trẻ không thể giữ được lượng nước bơm vào, kỹ thuật này chỉ thành công nếu được thực hiện với một nón chặn không chứa latex. Có thể sử dụng một ống thông với bóng không chứa latex nhưng hệ thống này hiện vẫn còn rất đắt tiền.



Hệ thống với nón chặn



Hệ thống với bóng trực tràng



Ghế xô vệ sinh



| Tuổi | |
|---------|--|
| 0-3th | - Hầu như không cần chăm sóc đường ruột ở độ tuổi này |
| 3-18th | - Giới thiệu thức ăn dinh dưỡng tốt và uống đủ nước - Phòng ngừa phình đại tràng |
| 18th-3t | - Thảo luận với bố mẹ về tập đi vệ sinh và giới thiệu thời gian biểu đi vệ sinh - Thông báo cho người chăm sóc ở trường mầm non về đường ruột thần kinh và điều trị - Bắt đầu một chương trình đường ruột tùy theo nhu cầu của trẻ nếu cần thiết - Hướng dẫn bố mẹ nhận biết tổn thương da và cách kiểm tra |
| 3-7t | - Bắt đầu bơm rửa đại tràng để có thể kiểm soát đại tiện khi tham gia xã hội - Đa số các trẻ sẽ cần ít nhất 3 lần bơm rửa đường ruột một tuần. |

| | |
|--------|--|
| | <ul style="list-style-type: none"> - Trong thời gian học kỹ thuật, hướng dẫn trẻ thực hiện bơm rửa đường ruột mỗi ngày trong 2 tuần để quen với kỹ thuật này và để làm sạch đường ruột - Bắt đầu tăng sự độc lập trong chăm sóc đường ruột |
| 7-12t | <ul style="list-style-type: none"> - Khuyến khích độc lập trong xử lý kiểm soát đại tiện - Xử lý đường ruột thường là làm thử và sửa sai, cần giữ liên lạc gần gũi với trẻ để thay đổi chỉnh sửa điều trị. - Chỉ dẫn cho trẻ về tổn thương da và cách kiểm tra bằng gương |
| 13-18t | <ul style="list-style-type: none"> - Hỗ trợ tích cực trong xử lý kiểm soát đại tiện, thường trẻ ở tuổi dậy thì không đáng tin cậy với điều trị. - Tôn trọng quyền tự quyết, thoả thuận |

Chú ý khi sử dụng tài liệu

Bộ tài liệu hướng dẫn này không có ý định phủ nhận các hướng dẫn hiện hành mà các cán bộ y tế đang tuân thủ thực hiện trong quá trình khám và điều trị cho người bệnh theo từng bệnh cảnh của mỗi người và tham khảo ý kiến người bệnh cũng như người nhà của họ.

Tài liệu tham khảo

Australian Family Physician (2002) Spina bifida. Journal of The Royal Australian College of General Practitioners January 2002 Volume 31 Special feature. <http://www.waisman.wisc.edu/~rowley/sb-kids/publications/SpinaBifida.pdf>

Baghdadi T et al, Surgical management of hip problems in myelomeningocele: a review article.

Beeckman D, Mathei C, Van Lancker A, Vanwalleghem G, Van Houdt S, Gryson L, Heyman H, Thyse C, Toppets A, Stordeur S, Van Den Heede K. (2013) A national guideline for the treatment of pressure ulcers. Good Clinical Practice (GCP) Brussels: Belgian Health Care Knowledge Centre (KCE). KCE Reports 203. D/2013/10.273/30.

Beverley JA, Montgomery G, and Stapleford C. (2009) *Many Layers of Social Support: Capturing the Voices of Young People with Spina Bifida and Their Parents*. Retrieved from: <https://pdfs.semanticscholar.org/9aab/82647312c9247fb4fde0f24a8399a0de3fc0.pdf>

Bhide P; Sagoo GS; Moorthie S; Burton H; Kar A (2013). "Systematic review of birth prevalence of neural tube defects in India.". Birth Defects Research. Part A, Clinical and Molecular Teratology. 97 (7): 437–43. PMID 23873811. doi:10.1002/bdra.23153

Bowman RM and McLone DG (2008) Tethered cord in children with spina bifida, chapter 22, Spina Bifida management and outcome, Springer.

Brustrom J, Thibadeau J, John L, Liesmann J, Rose S. Care coordination in the Spina Bifida Clinic Setting: Current Practice and Future Directions. Journal of Pediatric Health Care, volume 26, 2012.

Canfield MA, Honein MA, Yuskiv N, Xing J, Mai, CT, Collins JS, et al. (2006). National estimated and race/ethnic-specific variation of selected birth defects in the United States, 1999–2001. Birth Defects Research. Part A: Clinical and Molecular Teratology, 76(11), 747–756.

Cartwright C. Primary tethered cord syndrome: diagnosis and treatment of an insidious defect. Journal of neuroscience nursing 2000; 32:210-5

Children's National Medical Centre. Answering your questions about spina bifida. A guide from the spina bifida program Department of Pediatrics. Washington.

Cochrane Collaboration. Honey as a topical treatment for wounds, a Cochrane review, prepared and maintained by The Cochrane Collaboration and published in *The Cochrane Library* 2009

Decubitus Ulcer Victimes <http://decubitusulcervictims.com>

Dias L, The orthopedic care of children with spina bifida. (2009) First World Congress on spina bifida, Research and Care.

Dias MS, Neurosurgical causes of scoliosis in patients with myelomeningocele: an evidence-based literature review. J neurosurg 2005; 103: 24-35

Dicianno BE, Kurowski BG, Yang JM, Chancellor MB, Bejjani GK, Fairman AD, Lewis N, Sotirake J. (2008) Rehabilitation and medical management of the adult with Spina Bifida. Am J Phys Med Rehabil. 2008 Dec;87(12):1027-50. doi: 10.1097/PHM.0b013e31818de070

Dunleavy, M.J. (2007) *The role of the nurse coordinator in spina bifida clinics*. TheScientificWorldJOURNAL: TSW Urology 7, 1884–1889. DOI 10.1100/tsw.2007.305

Emmelot CH et al. Spina Bifida, Kinderrevalidatie, Van Gorcum 2009

Erol B, Tamai J. Spina Bifida: the management of extremity deformities in myelomeningocele. Chapter 27 in Spina Bifida Management and Outcome, Springer, 2008

Frawley PA et al, (1998) Incidence and type of hindfoot deformities in patients with low-level spina bifida, J Pediatr Orthop 1998; 18:312-313

Frischut B, Stökl B, Landaur F, Krismer M and Menardi G. (2000) Foot deformities in adolescents and young adults with Spina Bifida. J Pediatr Orthop.

Gall C, Kingsnorth S, Healy H (2006) Growing up ready: a shared management approach. Phys Occup Ther Pediatr. 2006;26(4):47-62.

Canfield, M. A., Honein, M. A., Yuskiv, N., Xing, J., Mai, C. T., Collins, J. S., et al. (2006). National estimated and race/ethnic-specific variation of selected birth defects in the United States, 1999–2001. Birth Defects Research. Part A: Clinical and Molecular Teratology, 76(11), 747–756.

Cheschier N. (2003) ACOG practice bulletin. Neural tube defects. Number 44, July 2003. Int J Int J Gynaecol Obstet. 2003 Oct;83(1):123-33.

Guille JT et al. (2006) Congenital and developmental deformities of the spine in children with myelomeningocele. J Am Acad Orthop Surg 2006; 14:294-302

Hetherington R. et al. (2006) Functional outcome in young adults with spina bifida and hydrocephalus, Childs Nerv Syst 2006; 22:117-124

Hinderer K, Hinderer S, Walker WO, Shurtleff JD (2017) Myelodysplasia, chapter 23 in Campbell's, Physical Therapy for Children, Elsevier.

International Federation for Spina Bifida and Hydrocephalus (2015) Unfold their potential. (Y)our return on investment. Ageing with spina bifida and hydrocephalus – No time to lose. Retrieved from: <https://www.ifglobal.org/images/documents/Position%20paper%20Healthy%20Ageing%20Unfold%20their%20potential%202012.pdf>

International Federation for Spina Bifida and Hydrocephalus. (no date) IF statement on Multidisciplinary Care for the treatment of children and adults born with Spina Bifida and Hydrocephalus. Retrieved from: https://www.ifglobal.org/images/documents/IF_Statement_SBH_Multidisciplinary_Care.pdf

Kieckhefer, G. M., & Trahms, C. M. (2000). Supporting development of children with chronic conditions: From compliance toward shared management. Pediatric Nursing, 26, 354–363.

Kieckhefer G. M., Trahms C., Churchill S., Simpson J. (2009). Measuring parent-child shared management of chronic illness. Pediatric Nursing, 35, 101-108. [Google Scholar Medline](#)

Kiekens C, Seksueel functioneren, seksualiteitsbeleving na ruggenmergletsel, 2015

- King G, Law M, King S, Rosenbaum P, Kertoy MK, Young NL. (2003) *A Conceptual Model of the Factors Affecting the Recreation and Leisure Participation of Children with Disabilities*. Occupational Therapy in Pediatrics, Vol. 23(1) <http://www.haworthpressinc.com/store/product.asp?sku=J006>
- Kondo, A; Kamihira, O; Ozawa, H (2009). Neural tube defects: prevalence, etiology and prevention.. International Journal of Urology. 16 (1): 49–57. PMID 19120526. doi:10.1111/j.1442-2042.2008.02163
- Liptak GS. (2003) Evidenced-based Practice in Spina Bifida: developing a research agenda.
- Lowes L P and Hay K (2017) Musculoskeletal development and adaptation, in Campbell's Physical therapy for children, 2017;99-116
- McDonald CM, Jaffe KM, Mosca VS, Shurtleff DB (1991) Ambulatory outcome of children with myelomeningocele; effect of lower-extremity muscle strength. Dev Med Child Neurol 33:482-490
- Merkens, M., Ed. (2006) Guidelines for Spina Bifida Health Care Services Throughout the Life Span. Spina Bifida Association, Washington, D.C.
- Mitchell L.E., Scot N: Spina Bifida, 2004 Institute of Bioscience and technology Texas A&M university System Health USA
- Molan PC. (2001) Honey as a topical antibacterial agent for treatment of infected wounds, Waikato New Zealand. Retrieved from: <http://www.worldwidewounds.com/2001/november/Molan/honey-as-topical-agent.html>
- Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen. (2013) Richtlijn loopvaardigheid bij kinderen en adolescenten met spina bifida.
- Oakes J. (2001) Symptomatic Chiari Malformation. Fact Sheet. Spina Bifida Association, Washington, D.C.
- Özaras N, Spina Bifida and Rehabilitation, T J Phys Med Rehab(2015)
- Özek MM, Cinalli G, Maixner W (Eds.) (2008) Spina bifida: management and outcome. Milan: Springer. ISBN 9788847006508.
- Parmanto B (2015) Development of mHealth system for Supporting Self-management an remote consultation of skincare. Medical Informatics and Decision Making.
- Pico EL, Wilson PE, Haas R, Spina Bifida, chapter 9 in Pediatric Rehabilitation, principles and practice, fourth edition, 2010, editors: Alexander Ma & Matthews DJ. Demosmedical, New York. Retrieved from <http://www.tabae.org/tabaebooks/Pediatric-Rehabilitation.pdf>
- Reiss JG, Gibson RW, Walker LR (2005). Health care transition: Youth, family and provider perspectives. Pediatrics, 115, 112-120. doi:10.1542/peds.2004-1321
- Rekate H. (1991) Comprehensive management of spina bifida. Barrow Neurological institute Phoenix, Arizona.
- Sandler AD (2010). Children with spina bifida: key clinical issues. Pediatric Clinics of North America. 57 (4): 879–92. PMID 20883878. doi:10.1016/j.pcl.2010.07.009.

SBH Queensland (2015) Educating a child with spina bifida and/or hydrocephalus. Queensland <https://static1.squarespace.com/static/5926168ef7e0ab55ef3dc982/t/593e519dd482e99f138140f2/1497256351020/Booklet+Educating+a+Child+with+SBH.pdf>

SBH Queensland (2007) From 6 months to 3 years, Queensland. <https://static1.squarespace.com/static/5926168ef7e0ab55ef3dc982/t/593e5060414fb5755f644c5a/1497256038214/Six+month+booklet.pdf>

Schopler SA, Menelaus M (1987) Significance of the strength of quadriceps muscles in children with myelomeningocele. *J Pediatr Orthop* 7:507-512

Setzberg A, Lind M, Biering-Sorensen F, (2008) Ambulation in adults with myelomeningocele. Is it possible to predict the level of ambulation in early life? *Childs Nerv Syst* 24:231-237

Sgouros S (2008), Chiari II malformation and syringomyelia, chapter 19, *Spina Bifida management and outcome*, Springer.

Spina Bifida Association. Guidelines for Spina Bifida Health Care Services Throughout Life. June, 2006.

Steinbok P, Irvine B, Douglas Cochrane D. et al. Long-term outcome and complications of children with myelomeningocele. *Child's Nerv Syst* (1992) 8: 92. <https://doi.org/10.1007/BF00298448>

Swaroop VT, Dias L, (2009) Orthopedic management of spina bifida. Part I: Hip, knee and rotational deformities. *J Child Orthop*. 2009; 3:441-449

Swaroop VT, Dias L, (2011) Orthopedic management of spina bifida. Part II: foot and ankle deformities. *J Child Orthop*. 2011 Dec; 5(6): 403–414. doi: [10.1007/s11832-011-0368-9](https://doi.org/10.1007/s11832-011-0368-9)

Thomson JD and Segal LS, Orthopedic management of spina bifida, *Developmental Disabilities, research reviews* 2010; 16:96-103

Tortori-Donati, Rossi A (2006) Current Classification and Imaging of congenital spinal Abnormalities. Gaslini Children's Research hospital Genova Italy

Truong Hoang, Dung The Nguyen, Phuong Van Ngoc Nguyen, Dong A Tran, Yves Gillerot, Raymond Reding, and Annie Robert. *External birth defects in southern Vietnam: a population-based study at the grassroots level of health care in Binh Thuan province.* *BMC Pediatr*. 2013; 13: 67. Published online 2013 Apr 30. doi: [10.1186/1471-2431-13-67](https://doi.org/10.1186/1471-2431-13-67)

Veenboer PW, Bosch JL, van Asbeck FW, de Kort LM. Paucity of evidence for urinary tract outcomes in closed spinal dysraphism: a systematic review. *BJU Int*. 2013 Nov;112(7):1009-17. doi: [10.1111/bju.12289](https://doi.org/10.1111/bju.12289).

Verpoorten C and Buyse GM (2008) The neurogenic bladder: medical treatment. *Pediatr Nephrol*. 2008 May; 23(5): 717–725.

Vinchon M and Dhellemmes P, Hydrocephalus in myelomeningocele: shunts and problems with shunts, chapter 17, *Spina Bifida management and outcome*, Springer 2008

Visconti D (2012) Sexuality, Pre-Conception Counseling and Urological Management of Pregnancy for Young Women with Spina Bifida, Department of Obstetrics and Gynaecology, Sacro Cuore Catholic University, Rome, Italy

Vladusic S, Phillips D (2008) Independence in Mobility. Chapter 29, Spina Bifida Management and Outcome, Springer.

Warf BC (2005) Comparison of endoscopic third ventriculostomy alone and combined with choroid plexus cauterization in infants younger than 1 year of age: a prospective study in 550 African children. J Neurosurg. 2005 Dec;103(6 Suppl):475-81.

Werner D (2009). Disabled Village Children. http://hesperian.org/wp-content/uploads/pdf/en_dvc_2009/en_dvc_2009_fm.pdf

World Health Organization (2001) International classification of functioning, disability and health. Geneva Retrieved from: http://www.who.int/classifications/icf/icf_more/en/

World Health Organization (2007) International classification of functioning, disability and health. Children & Youth version. Geneva. Retrieved from: http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/43737/1/9789241547321_eng.pdf

Phụ lục

1. Tóm tắt chăm sóc suốt đời cho người bệnh Nứt đốt sống
2. Các vùng có nguy cơ bị loét ép
3. Tổn thương da
4. Các giai đoạn của loét ép
5. Giữ cho da mất cảm giác không bị tổn thương
6. Các mức vận động
7. Thông tiêu cho trẻ gái
8. Thông tiêu cho trẻ trai
9. Biểu đồ vòng đầu ở trẻ trai
10. Biểu đồ vòng đầu ở trẻ gái