

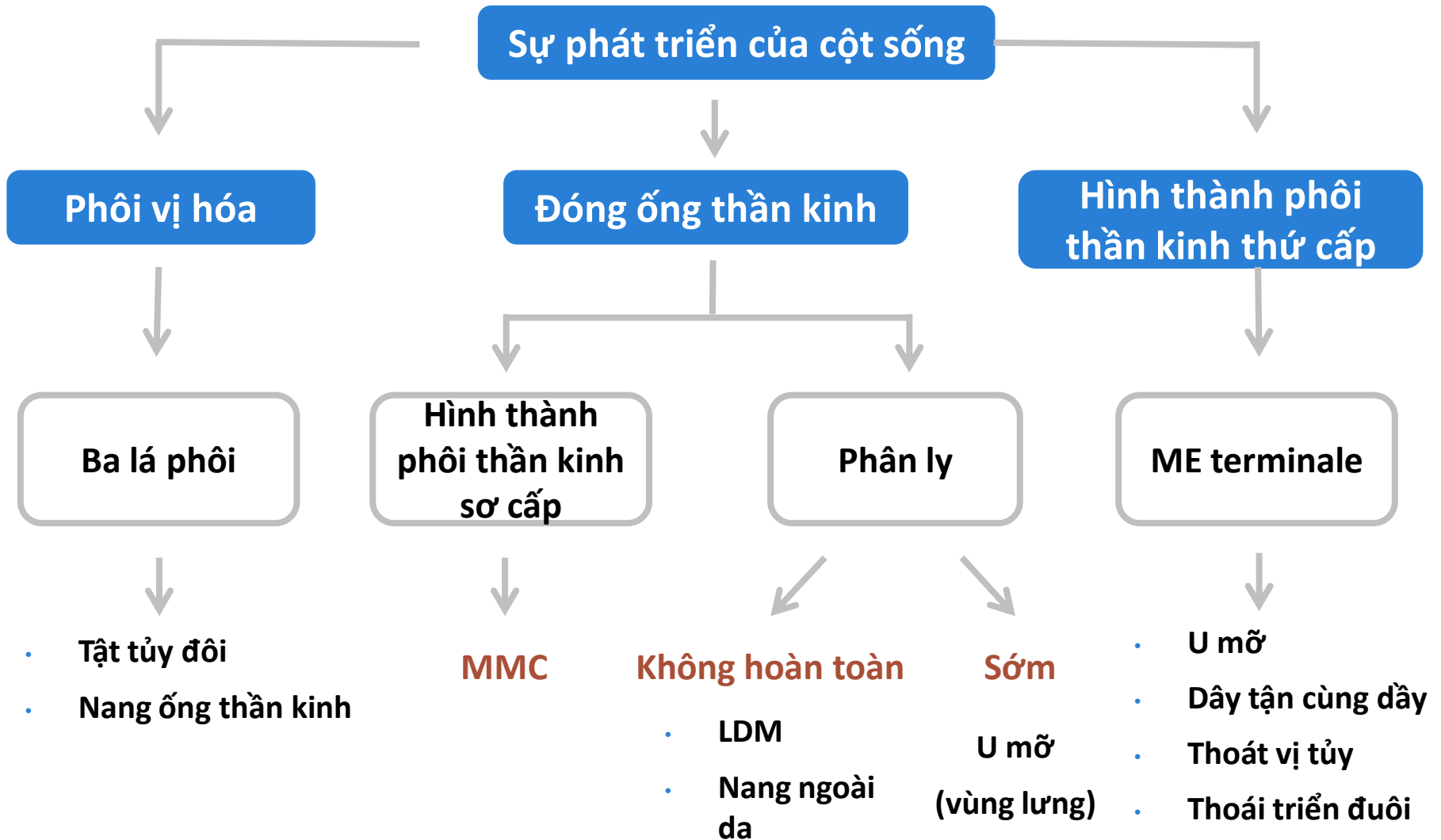
SIÊU ÂM CHẨN ĐOÁN THOÁT VỊ CỘT SỐNG

Jean-Marie Jouannic, Stéphanie Friszer, Catherine Garel
Service de Médecine Foetale, Hôpital Armand Trousseau, Paris

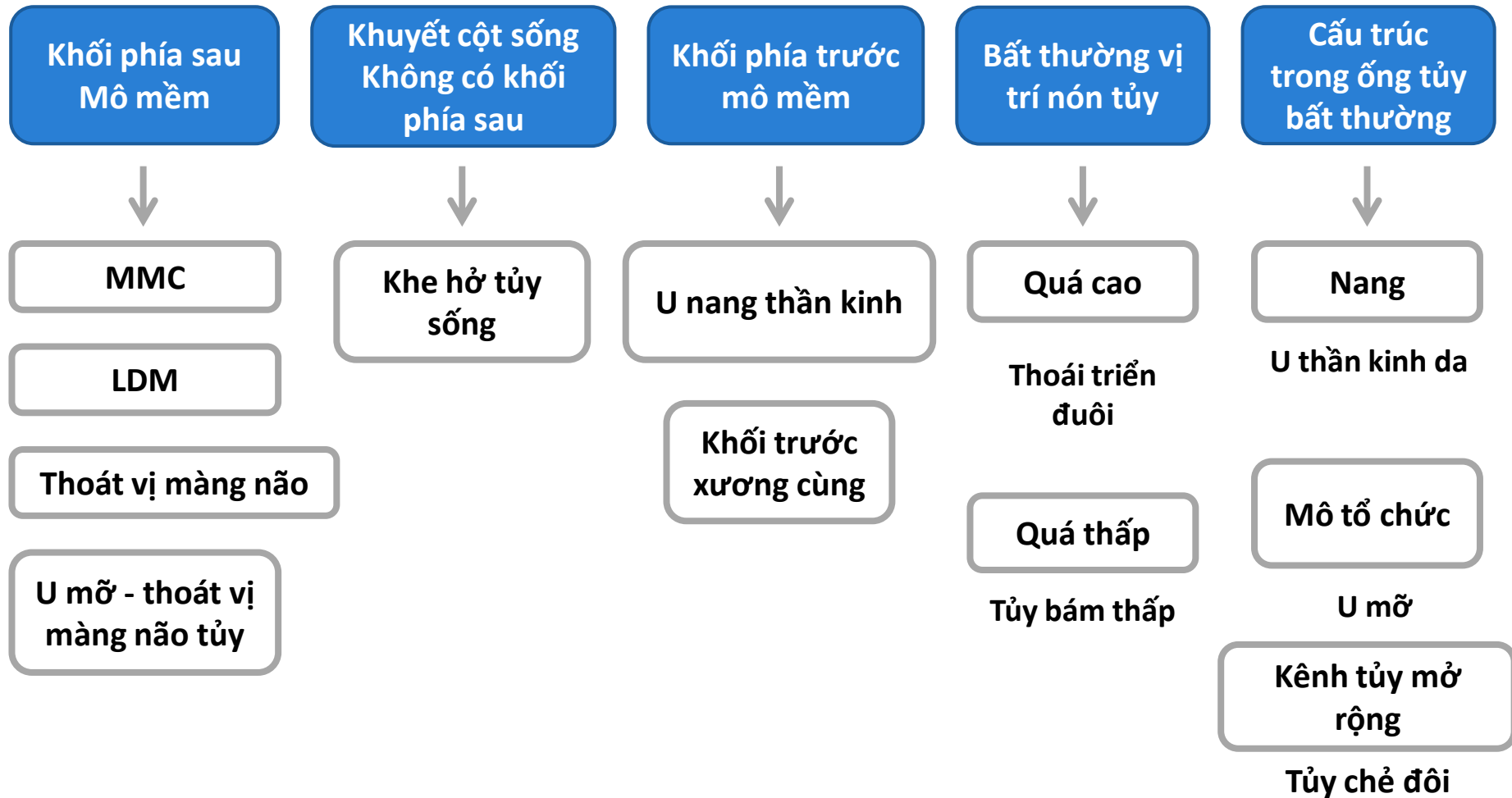
Nhắc lại kiến thức

Mở	Đóng
Tỷ lệ : 0.1 - 5 ‰	Tỷ lệ : 0.05 - 0.1‰
Dị tật hệ thống thần kinh trung ương	Dị tật cục bộ
Không có tính chất di truyền	Có tính chất di truyền
Có vai trò của acid folique	Không có vai trò của acid folique
Thường xuyên	Hiếm gặp
Nam = nữ	Nữ > nam
Cột sống, tủy sống +/- hội chứng Chiari, thoát vị não	Tủy sống +/- cột sống, thận, BQ, hệ tiêu hóa
Myélodysplasie	Chèn ép, kéo dài, tổn thương nhỏ, myélodysplasie

Phân loại mô học



Phân loại : hình ảnh



Tiên lượng

Thoát vị cột sống hở

=

Thoát vị tửu màng tửu

=

Tiên lượng xấu



Handb Clin Neurol. 2013;112:975-91. doi: 10.1016/B978-0-444-52910-7.00018-0.

Spinal cord malformations.

Zerah M¹, Kulkarni AV.

Thoát vị cột sống kín

=

Nhiều tổn thương khác nhau

Tủy bám thấp

U mỡ (tận cùng túi màng cứng,
nón tủy, u mỡ thoát vị tủy-
màng tủy)

Khe hở tủy sống

Tủy đôi

Nang thần kinh

Xoang ngoài da +/- Ung thư da
(Sd Curarino/Thoái triển đuôi)

=

Tiên lượng tốt hơn

Mục tiêu của siêu âm

Đánh giá tiên lượng tốt hay xấu +++

Thoát vị cột sống hở

Thoát vị cột sống kín

Chẩn đoán chính xác nếu có thể

Mô tả chi tiết tổn thương

Đánh giá ngoại khoa

1. Da?

Sự toàn vẹn
Độ dày
Độ rộng của tổn thương

2. Có tổn thương đến xương không?

Đốt sống cuối cùng có bình thường không
Mở hạn chế
Ống sống vẫn bình thường ?

3. Cấu trúc liên kết của tủy sống?

Trong ống sống
Nếu thoát vị tủy, đốt sống cuối cùng có bình thường
Hình dạng của nón tủy
Mức độ thoát ra của tủy sống
Có sự xuất hiện của rễ

4. Sự xuất hiện một túi dịch não tủy ngoài cột sống?

Thoát vị màng tủy
Kích cỡ
Cấu trúc
Khe hở cột sống

5. Vị trí của tiểu não và não thất bốn?

Chiari 2
Vị trí của não thất 3
Hình dạng của thân não (Kink)

6. Não?

Não nhỏ
Não úng thủy

7. Tiến triển?

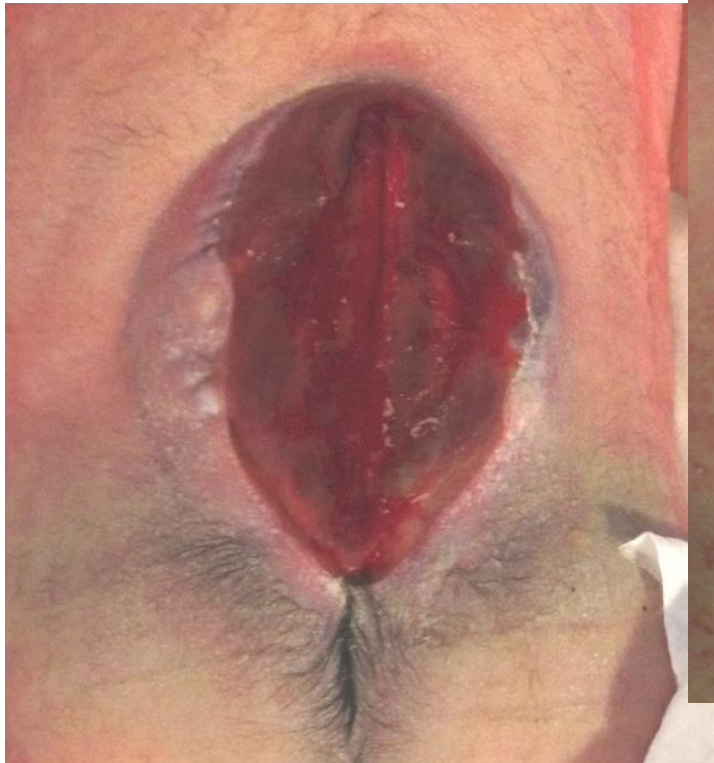
Tủy sống
Thoát vị màng não
Các não thất

8. Đánh giá chung?

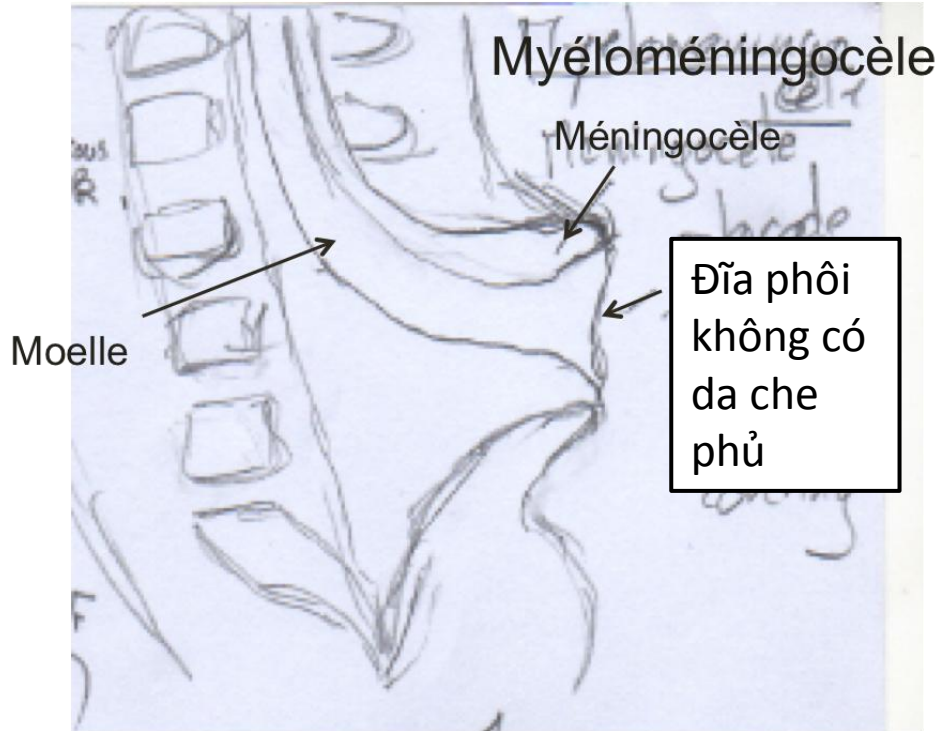
Bất thường ngoài não
NST đồ

**Tiên lượng
và chuẩn bị cho cuộc đi**

Dị tật bẩm sinh cột sống thể hở

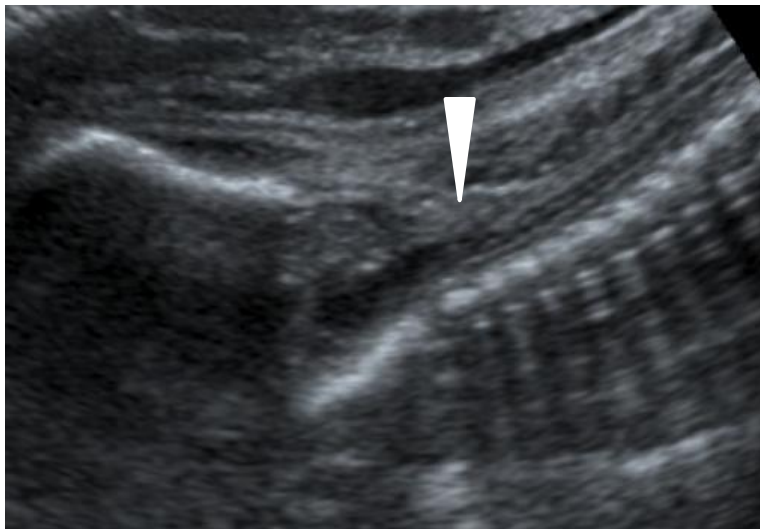
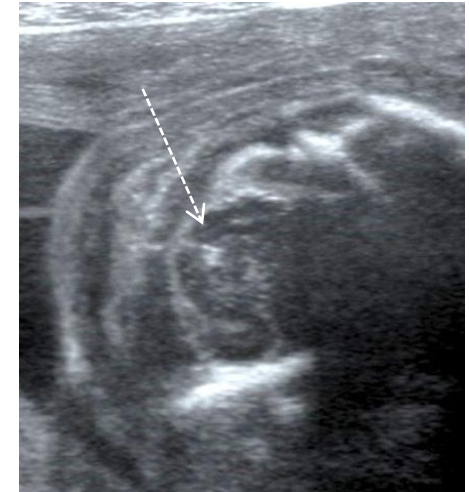
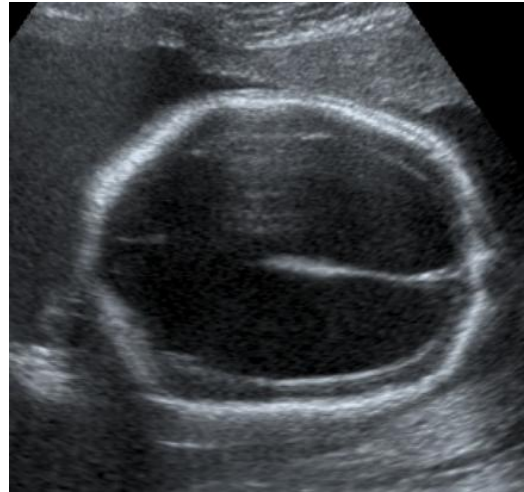
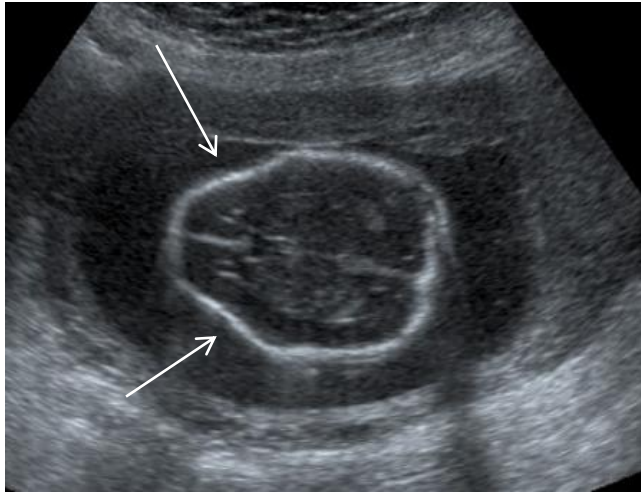


Chẩn đoán : MMC- Thoát vị màng não- tủy



**Chảy dịch não tủy:
Dấu hiệu não hằng định +++**

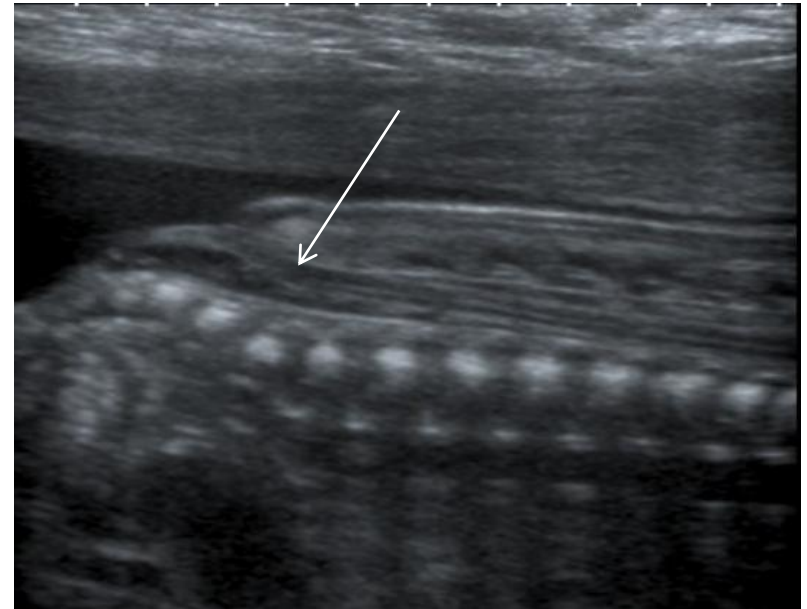
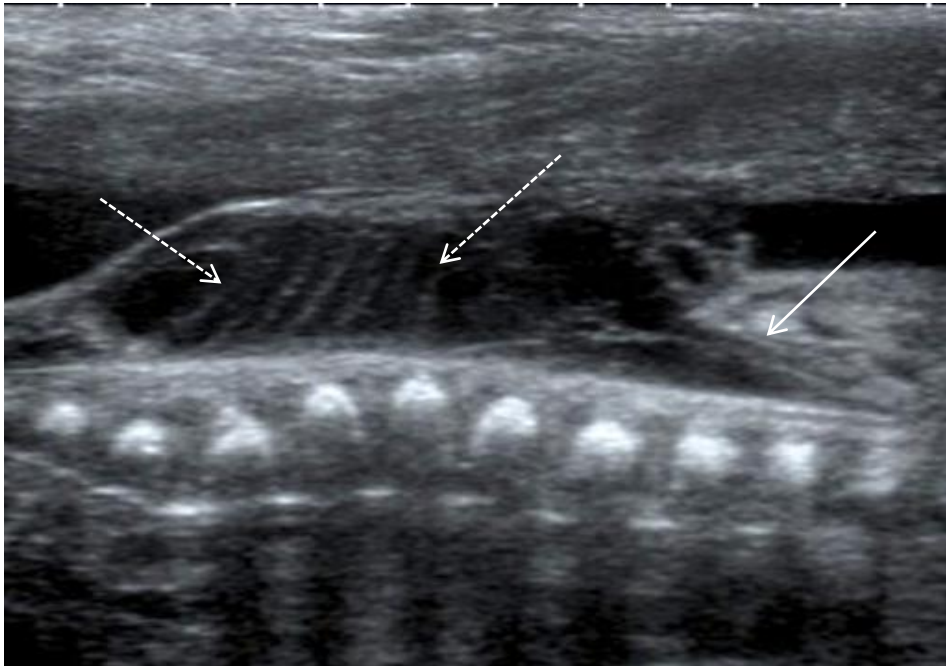
Dấu hiệu gián tiếp thoát vị màng não tủy



MMC : dấu hiệu gián tiếp

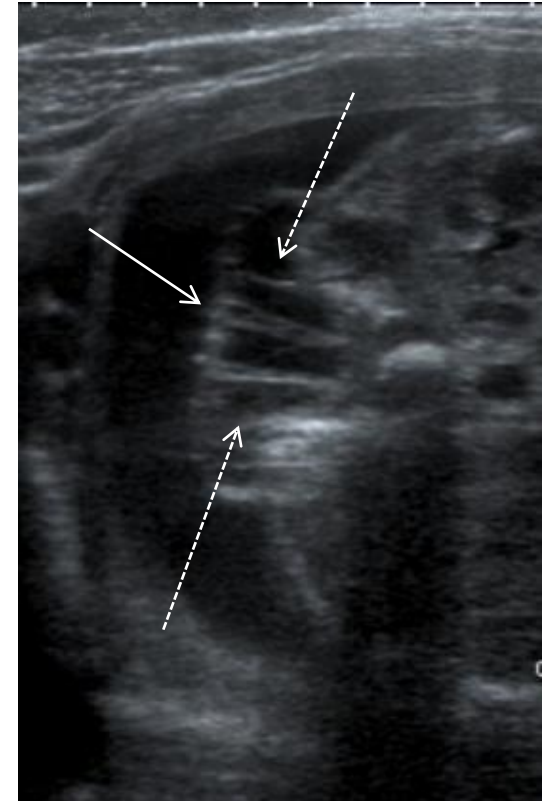
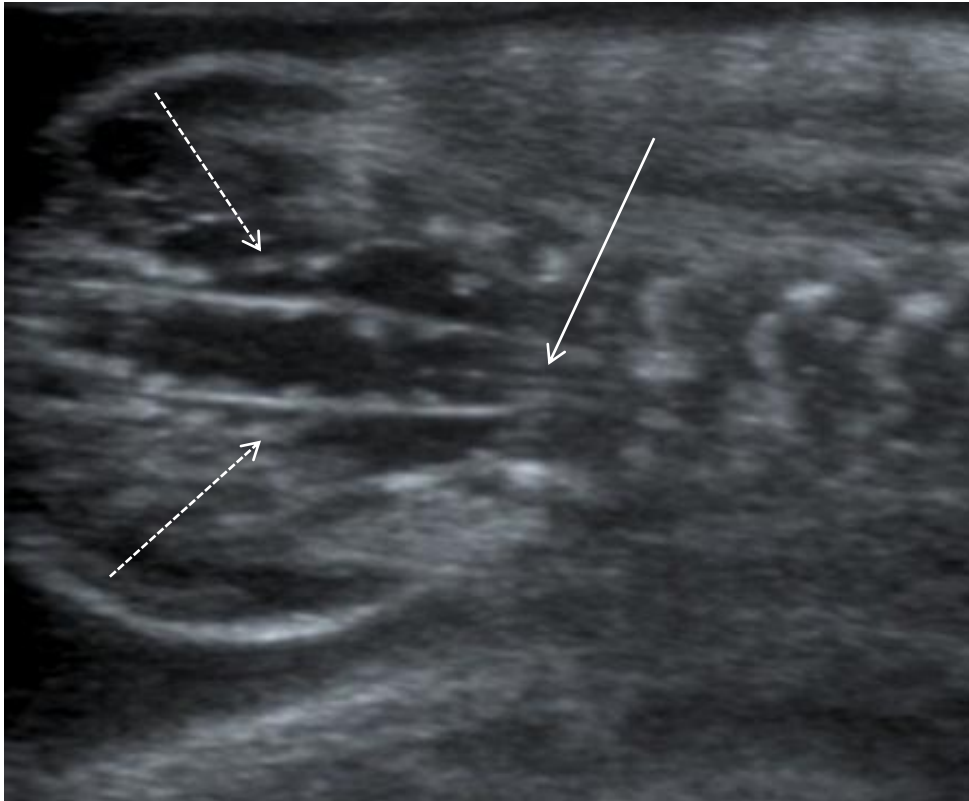
Analyse Rachis + Moelle

- Forme sacculaire ou rachischis
- Dernière vertèbre normale
- Niveau d'issue de la moelle



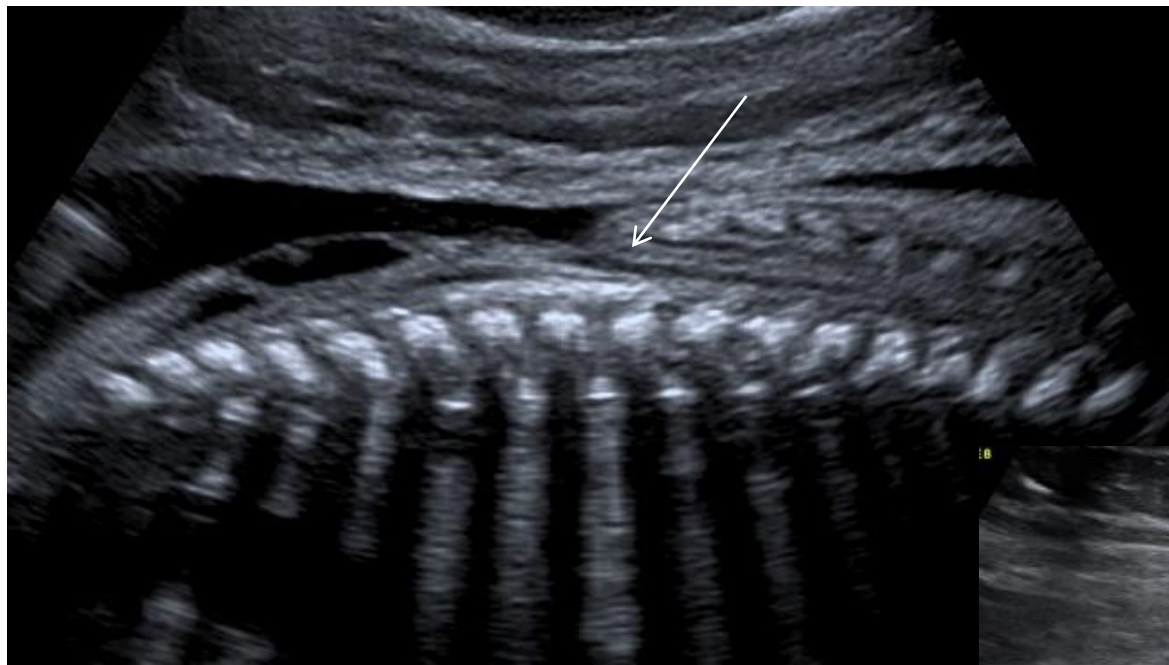
Dấu hiệu gián tiếp thoát vị màng não tủy

Hình ảnh Tổn thương dạng túi



Dấu hiệu gián tiếp thoát vị màng não tủy

Khe hở cột sống



Tật nứt đốt sống dạng đóng

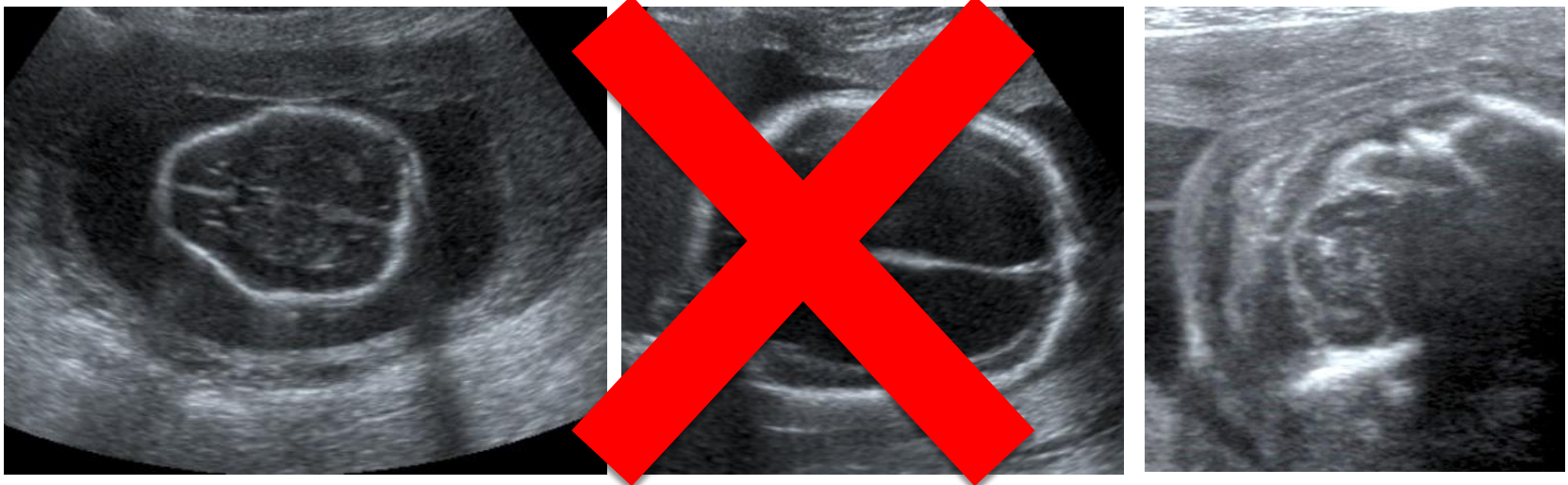


Yếu tố phân biệt

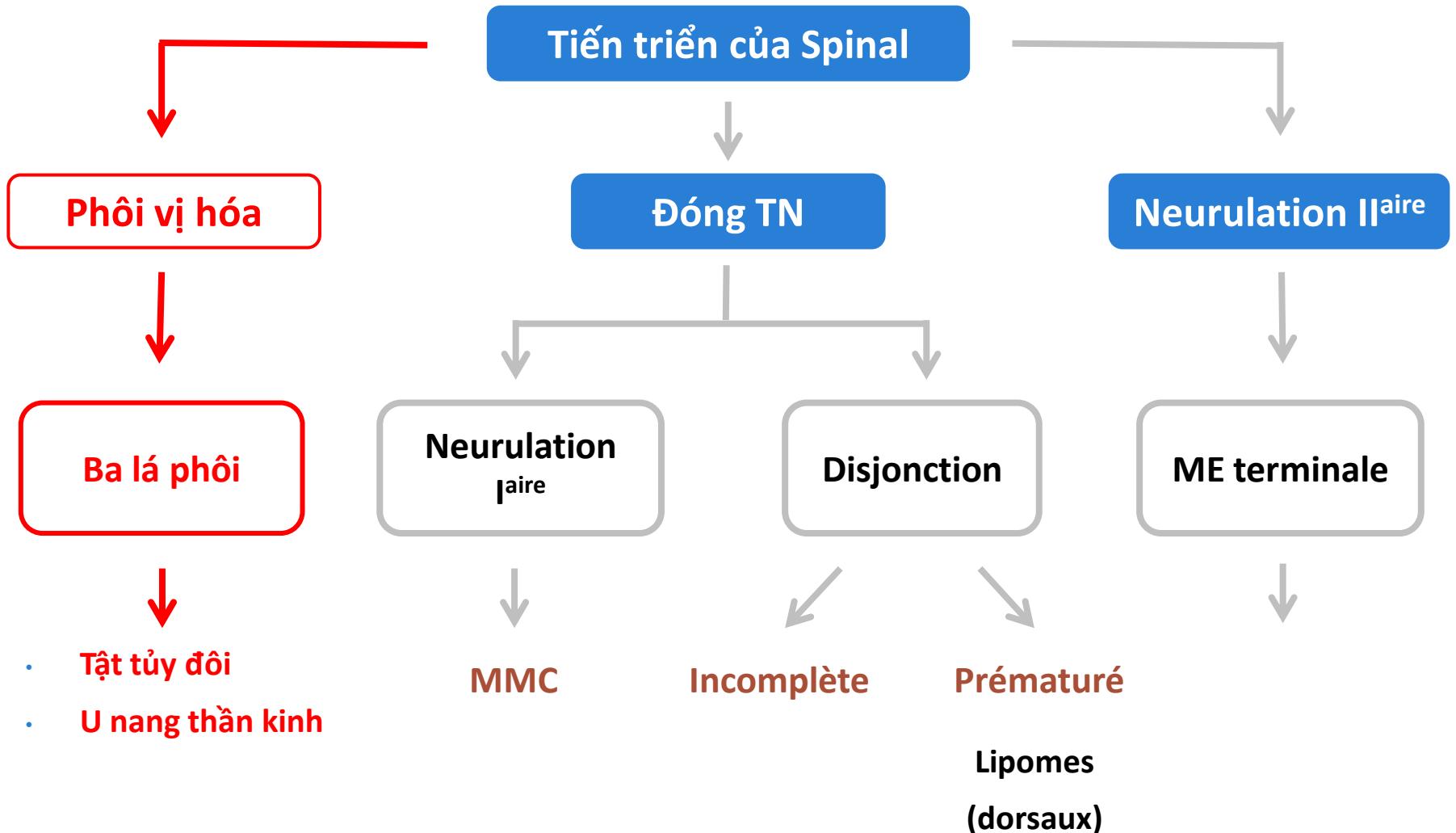
Tật chẻ đốt sống dạng đóng = Không bị rò rỉ dịch não tủy



Não luôn bình thường (hoặc gần như bình thường) +++



Bất thường tạo phôi

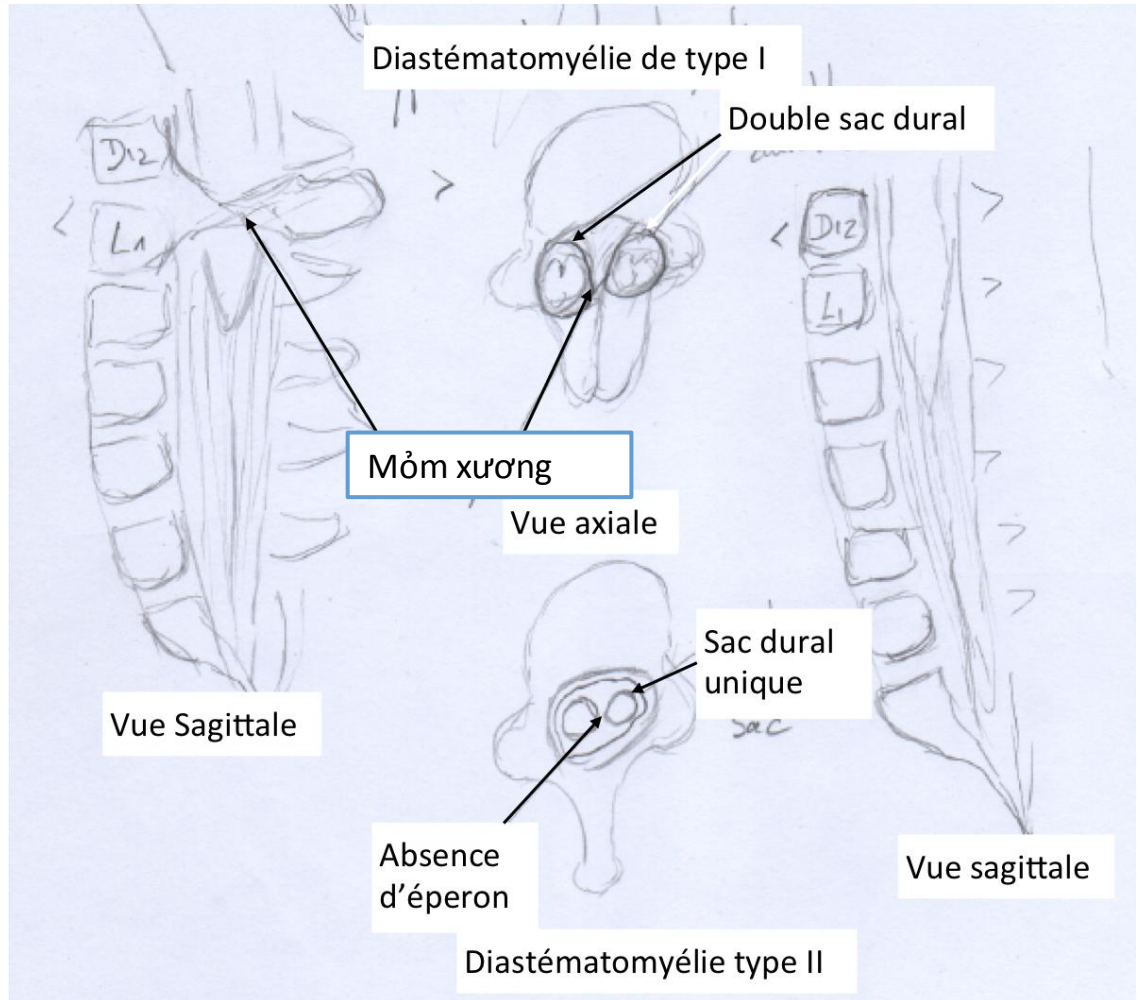


Tật tủy đôi

Type I

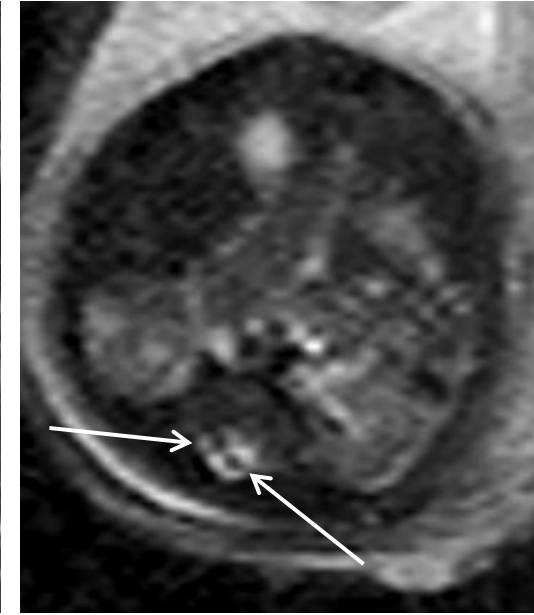
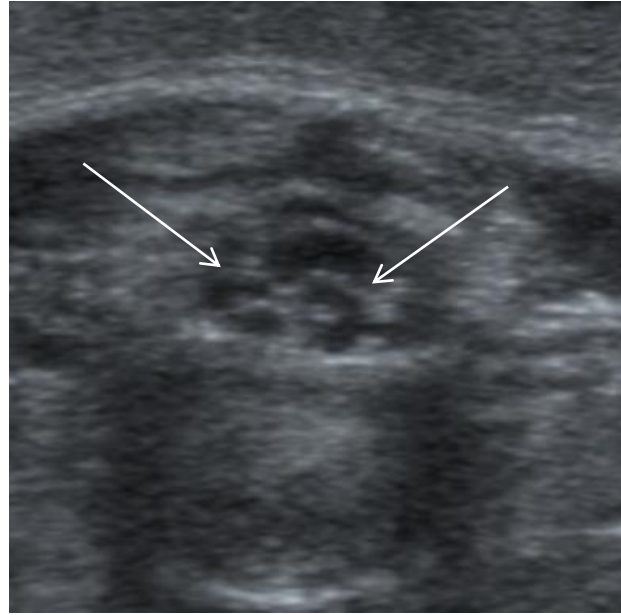
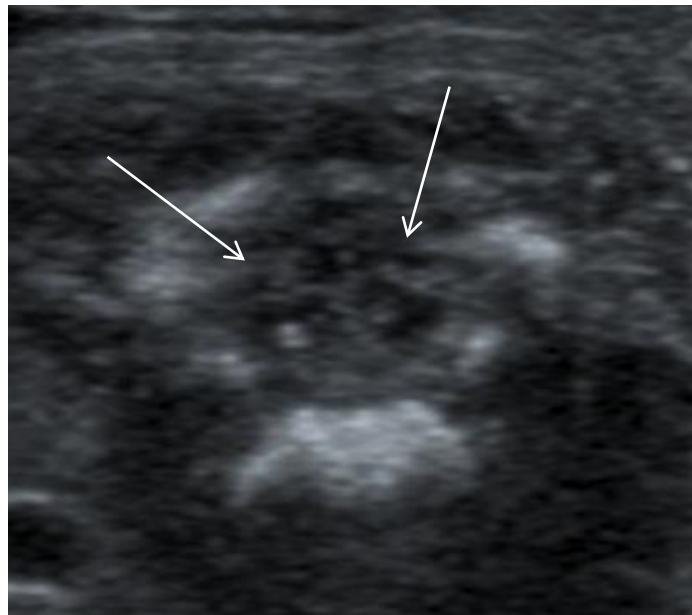


Type II



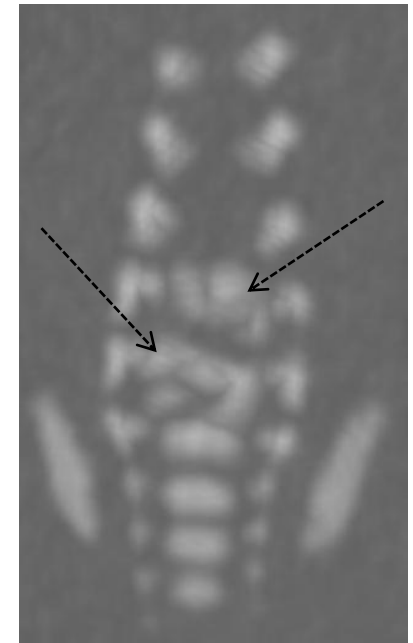
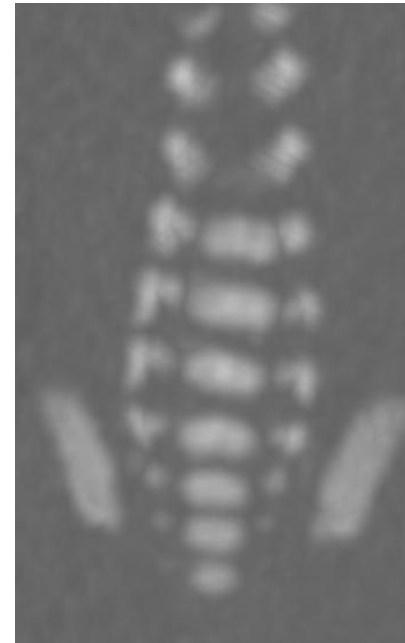
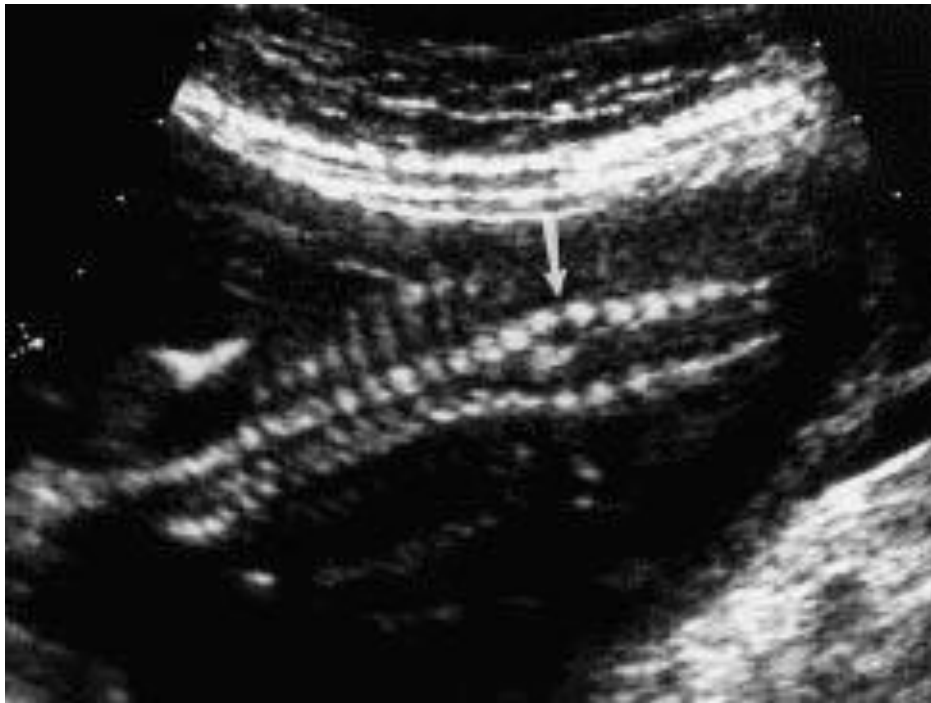
Tật túy đôi

- 2 nửa túy sống quan sát rõ ở mặt cắt ngang +/- mặt cắt trán
- Gai sống : cấu trúc tăng âm dạng đường thẳng có hướng trước- sau
- Túy bám thấp trong 75% tổng số cas
- Các bất thường liên quan đến sự phân đoạn cột sống

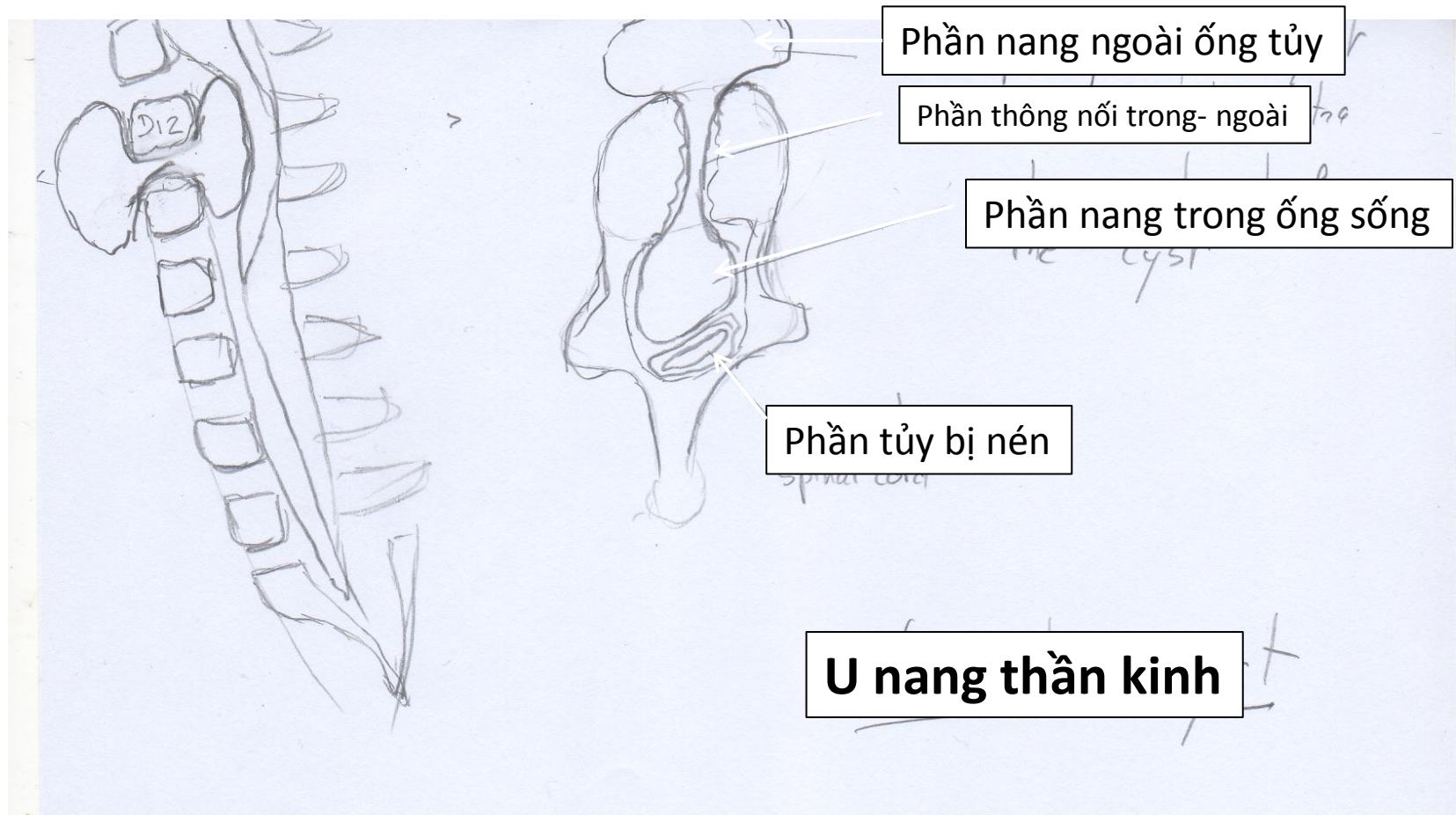


Tật tủy đôi

Mở rộng khoang tủy



U nang thần kinh

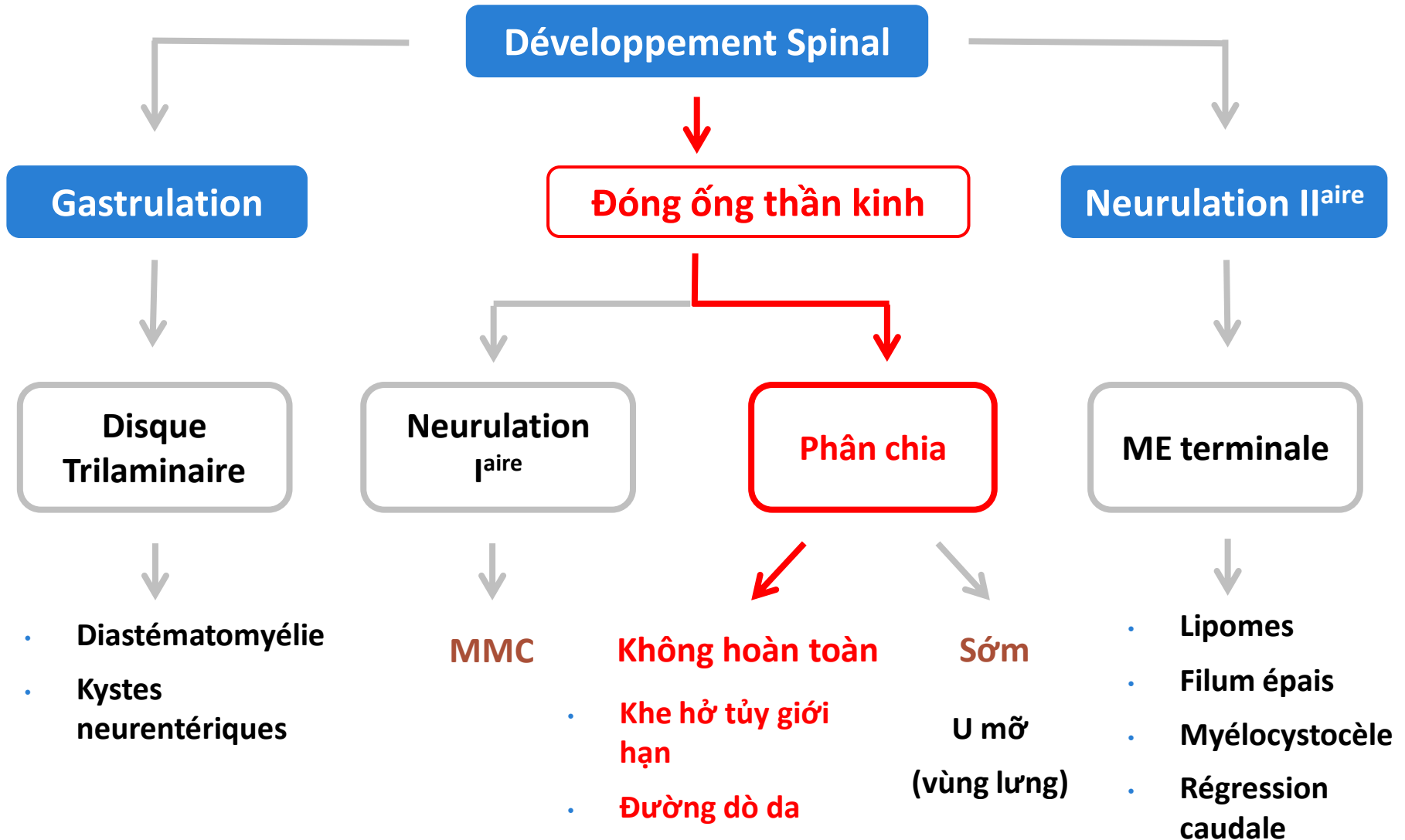


U nang thần kinh

- Lỗi biệt hóa phần nội bì của ruột và ngoại bì của dây sống
- Thực thể hiếm gặp → Chẩn đoán khó +++
- Khối dạng nang phía trước các mô mềm /hay khối dạng nang trong ống tủy



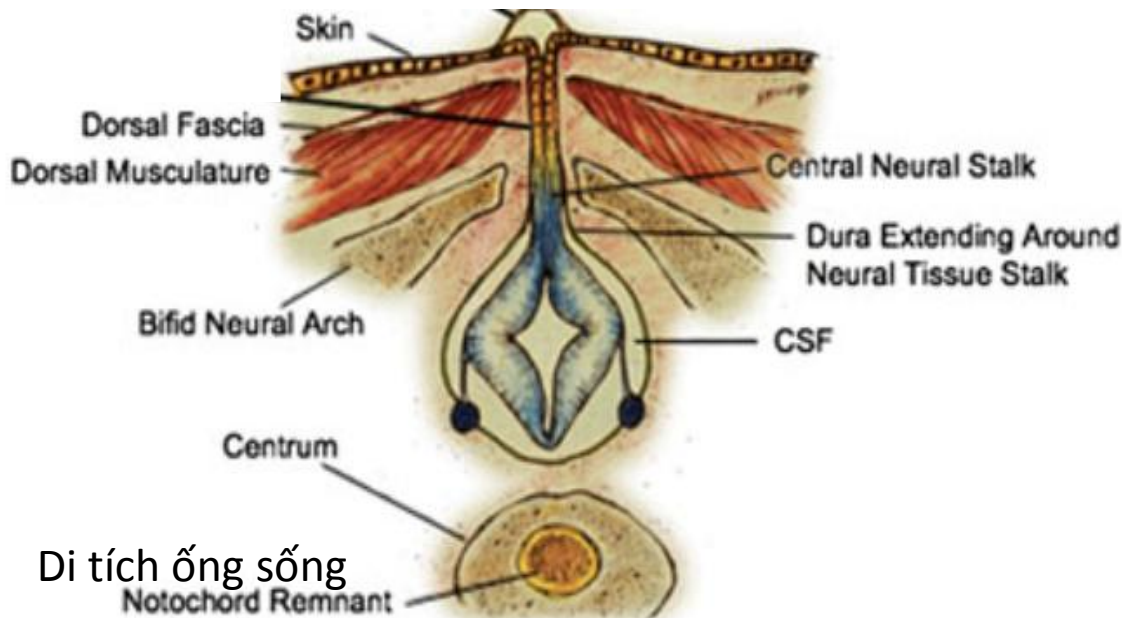
Gián đoạn phân chia ống thần kinh



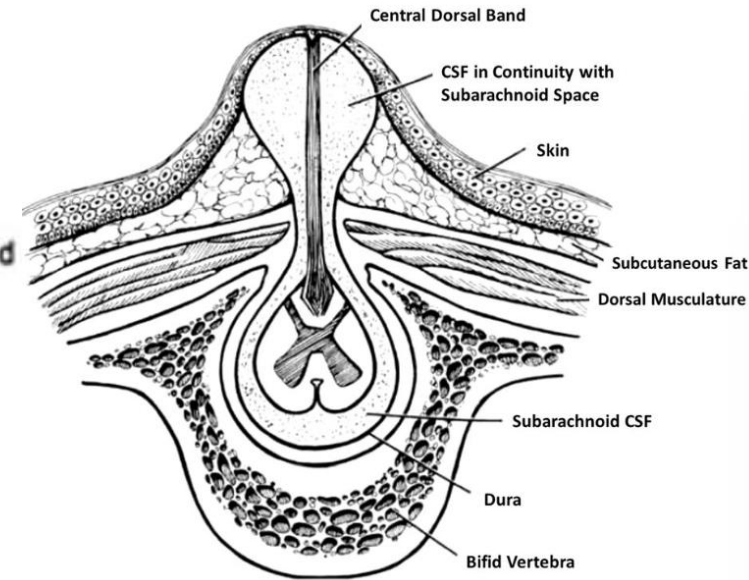
Khe hở tủy vùng lưng

- Không phân ly hoàn toàn tổ chức da và ngoại bì thần kinh

Không thành túi



Dạng túi



Pang et al. 2010
McComb et al. 2015

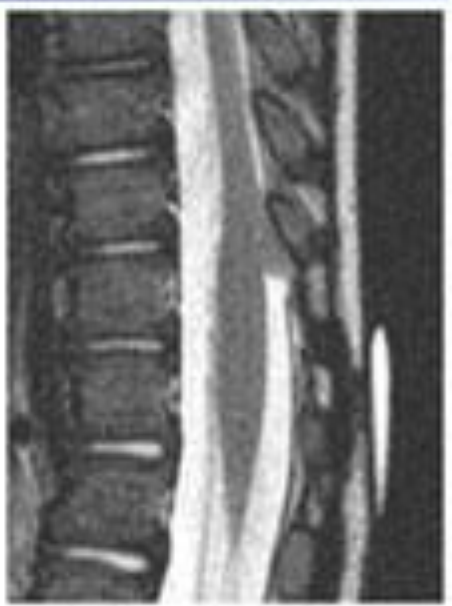
Limited Dorsal Myeloschisis

Non-Saccular



Hố

Lỗ



Thân thần kinh

Saccular



Vảy dày



Vảy mỏng



Vòm có lỗ



Túi dạng màng



Cục



Thân dạng vòm



Nang thoát vị

Khe hở tủy vùng lưng

Dạng túi +++

Cắt ngang

Có sự mở rộng trung bình các thớ không song song

Cắt đứng dọc

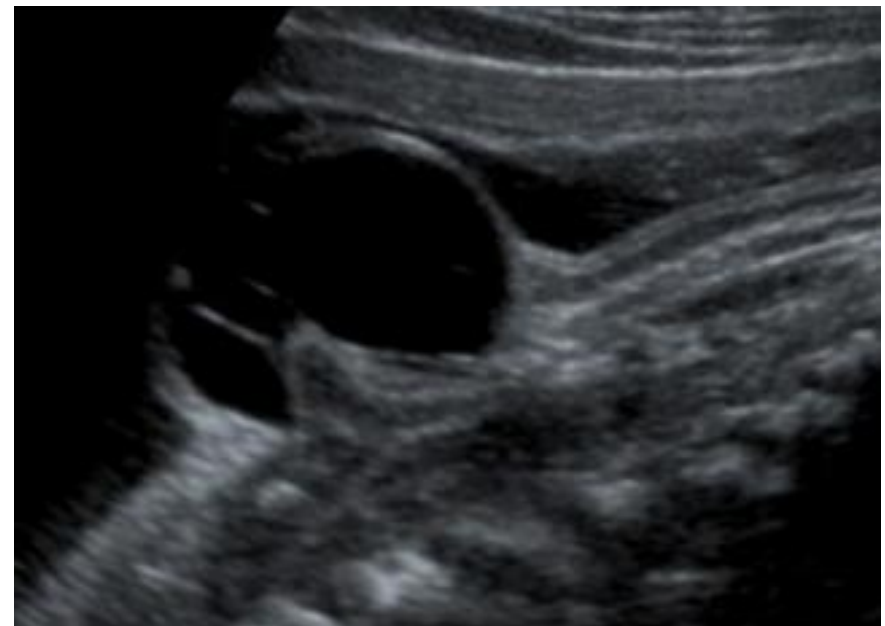
Thành dày

Tủy sống bình thường, hơi bị co kéo về phía sau

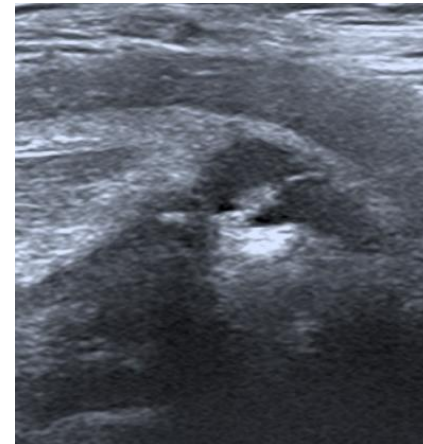
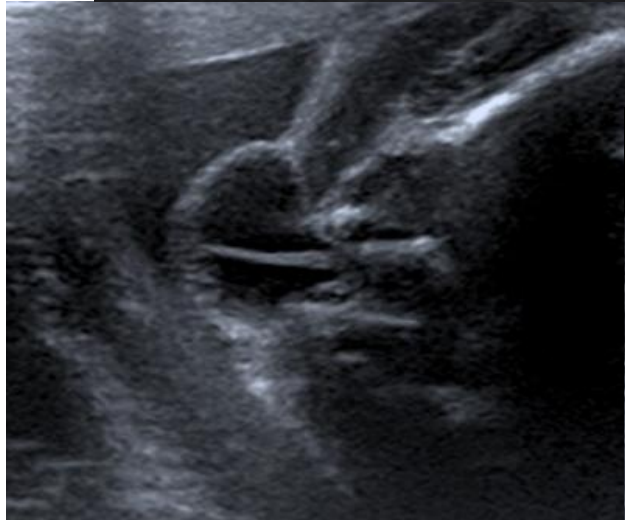
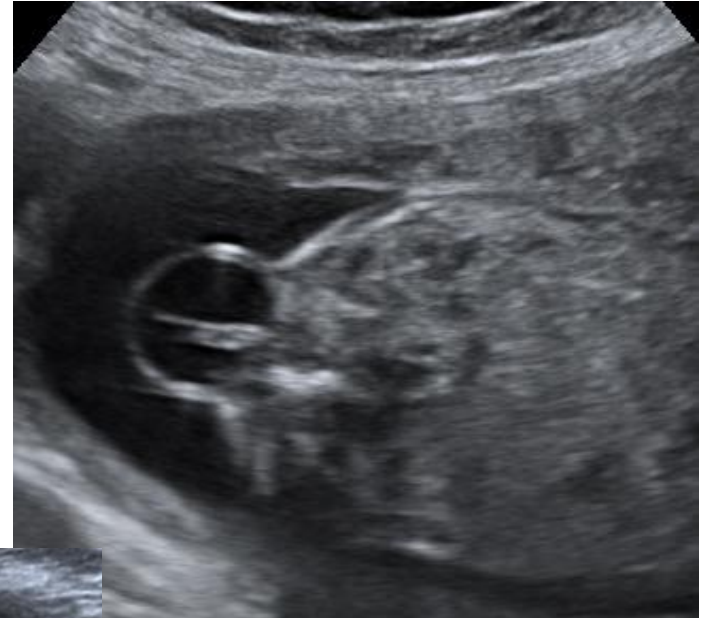
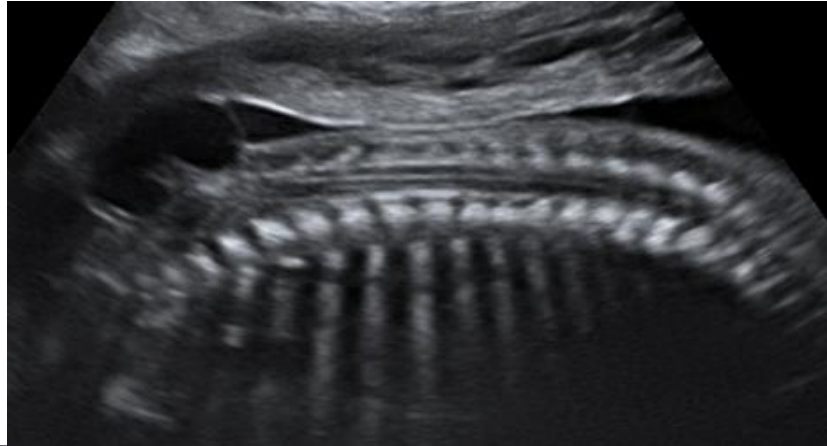
Thân thớ thần kinh

Khu vực tổn thương

Cổ
Lưng
Thắt lưng



Khe hở tủy vùng lưng



Khe hở tủy vùng lưng

Formes avec fistule possibles

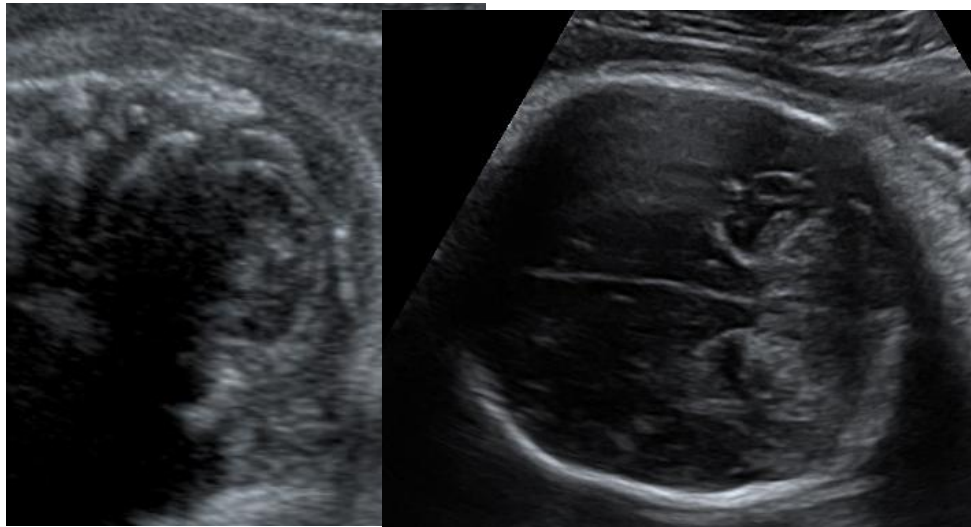
Piège ! Cerveau normal ou pres

Signes indirects *a minima*



LDM

MMC



Khe hở tủy vùng lưng

Tiên lượng

- 55% bệnh nhân không có triệu chứng
- 100% độ 0/1 trước 12 tháng
- Không có sự liên quan giữa vị trí tổn thương và tiên lượng bệnh

TABLE 3. Neurological Grading System in Limited Dorsal Myeloschisis

Neurological Grade	Deficits
0	No deficits or symptoms
1	Mild upper or lower extremity weakness; or pure sensory deficits ± pain
2	Moderate to severe upper or lower extremity weakness ± sensory deficits; or neurogenic bladder without weakness
3	Upper or lower extremity weakness + neurogenic bladder

Neurosurgery. 2010 Dec;67(6):1555-79; discussion 1579-80. doi: 10.1227/NEU.0b013e3181f93e5a.

Limited dorsal myeloschisis: a distinctive clinicopathological entity.

Pang D¹, Zovickian J, Oviedo A, Moes GS.

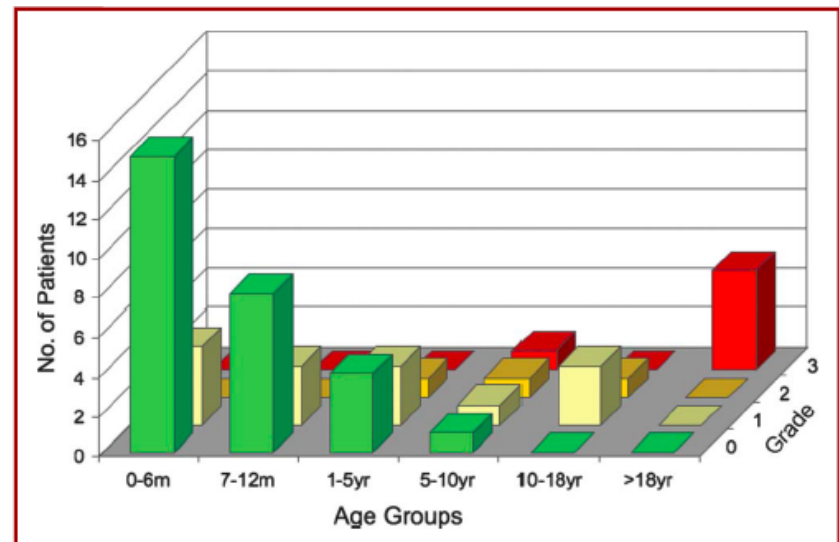
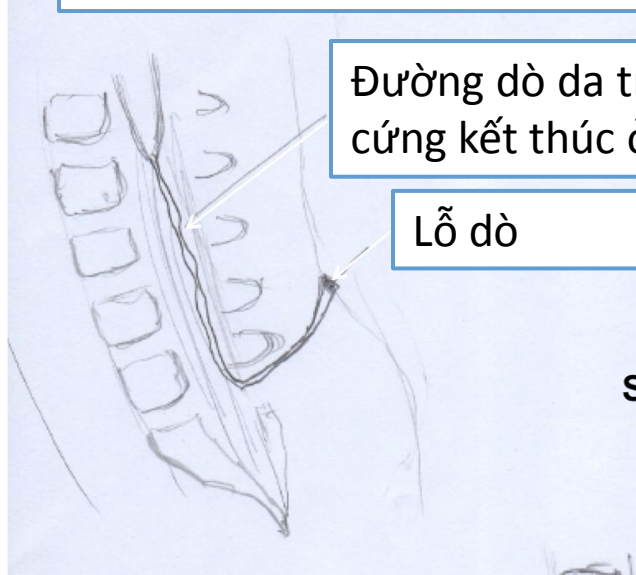


FIGURE 9. Clustered bar graphs showing neurological grade classified by patient age groups (birth to 6 months; 6-12 months; 1-5 years; 6-10 years; 11-18 years; and older than 18 years) within each neurological grade of 0 to 3. There is a preponderance of younger children with better neurological grades and preponderance of older patients with worse grades.

Dò xoang bì

Đường dò da với một phần trong màng cứng



Đường dò da trong màng cứng kết thúc ở nón tủy

Lỗ dò

Sinus dermique extra-dural pur

Sinus dermique avec kyste dermoïde

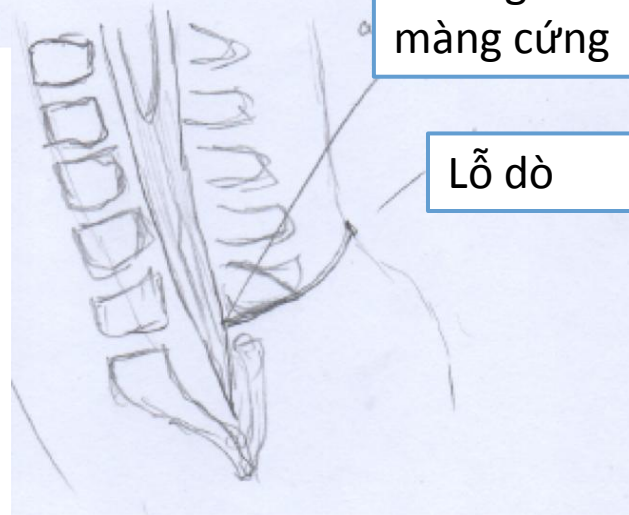


Nang bì

Đường dò trong màng cứng

Lỗ dò

Đường dò từ màng cứng

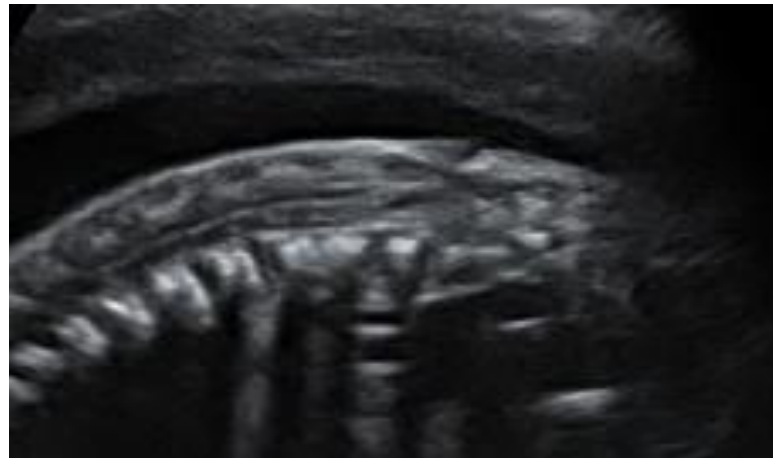
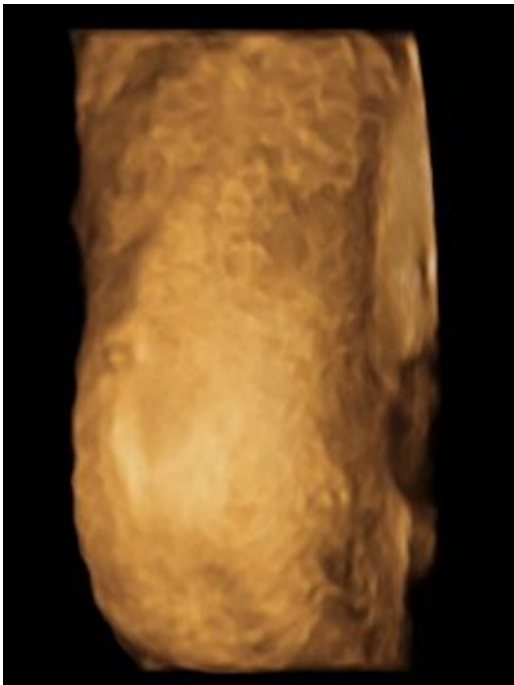


Lỗ dò

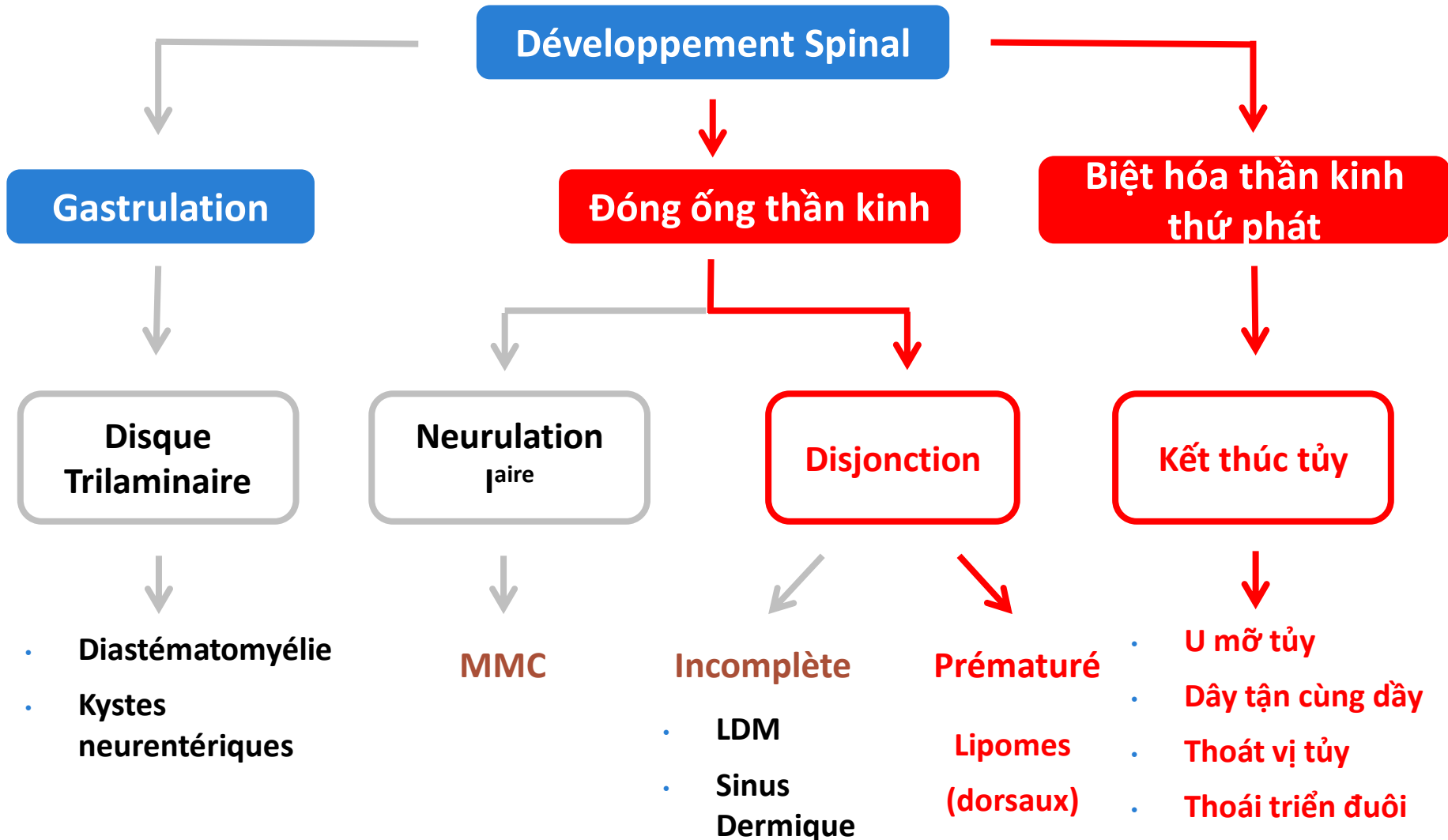


Dò xoang bì

- Có thể kết hợp với một khối đó là u nang bì trong ống tủy
- Có thể có hiện tượng tủy bám thấp +/-
- Chẩn đoán rất khó +++ (Chủ yếu dựa vào các dấu hiệu ngoài da sau sinh)



Phân loại phôi học



Bệnh lý mỡ tủy

U mỡ dây tện cùng

U mỡ nón tủy

Lipome du filum

Tủy
bám thấp

U mỡ
Dây tện
cùng

Lipome du cône terminal Forme terminale

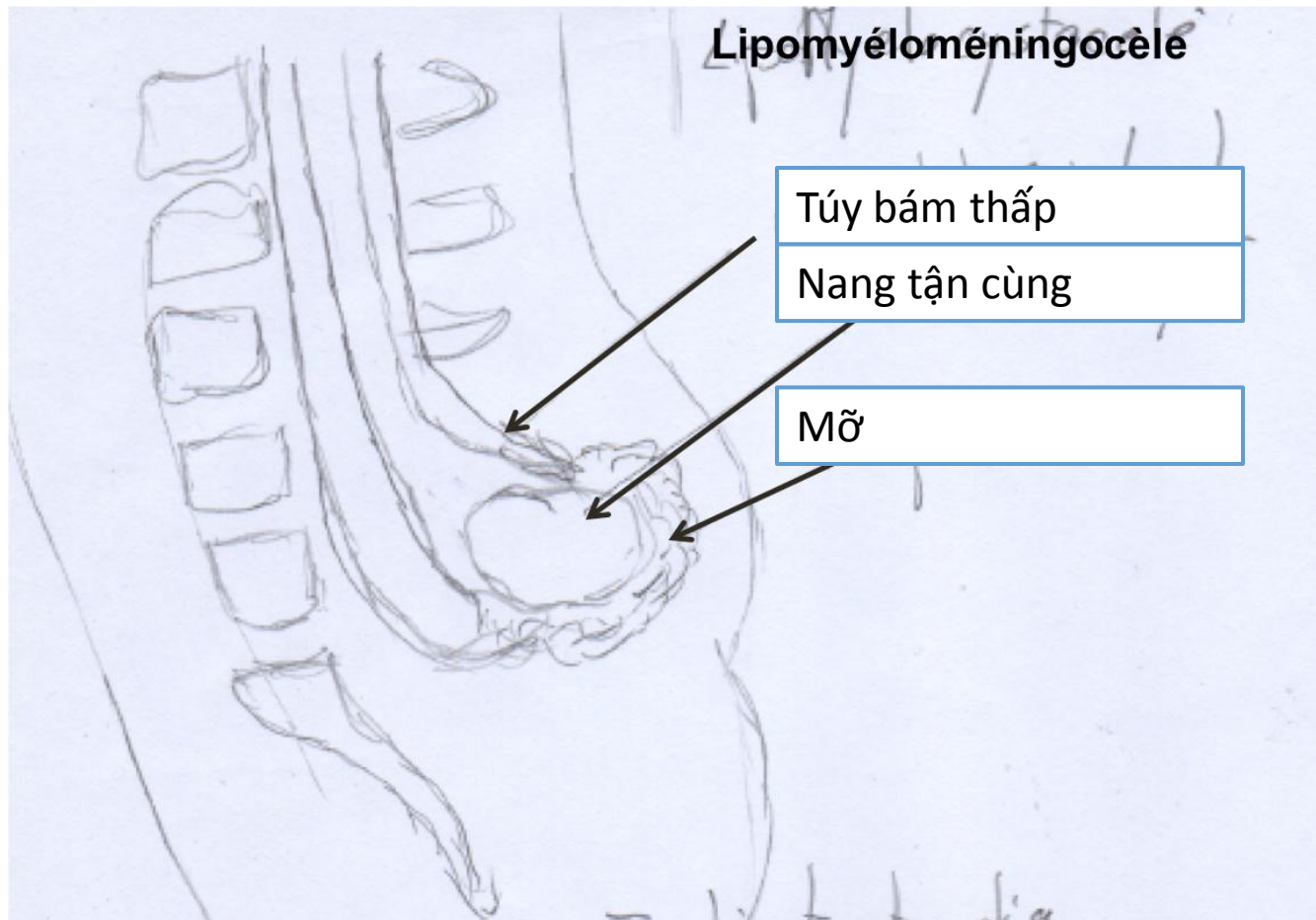
Moelle

Lipome

(terminal form)

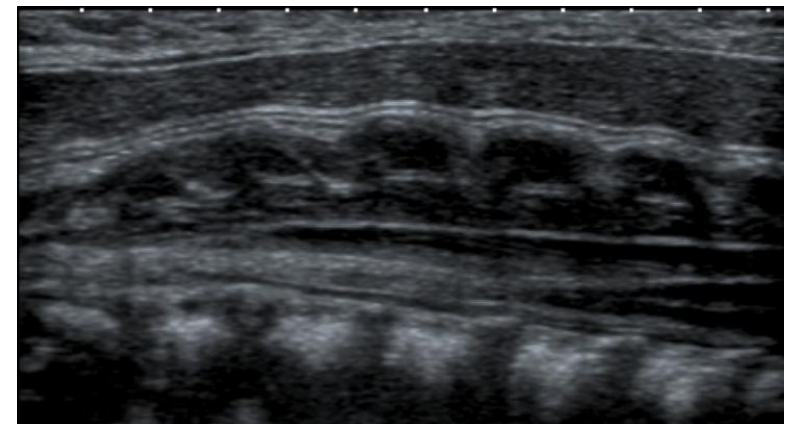
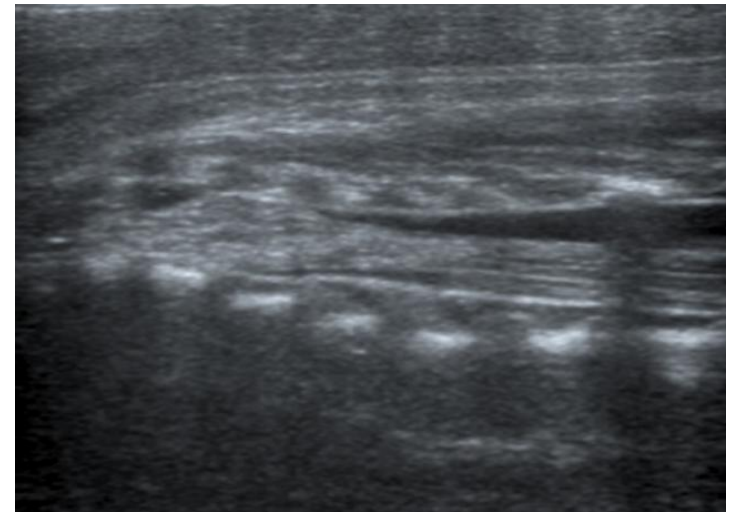
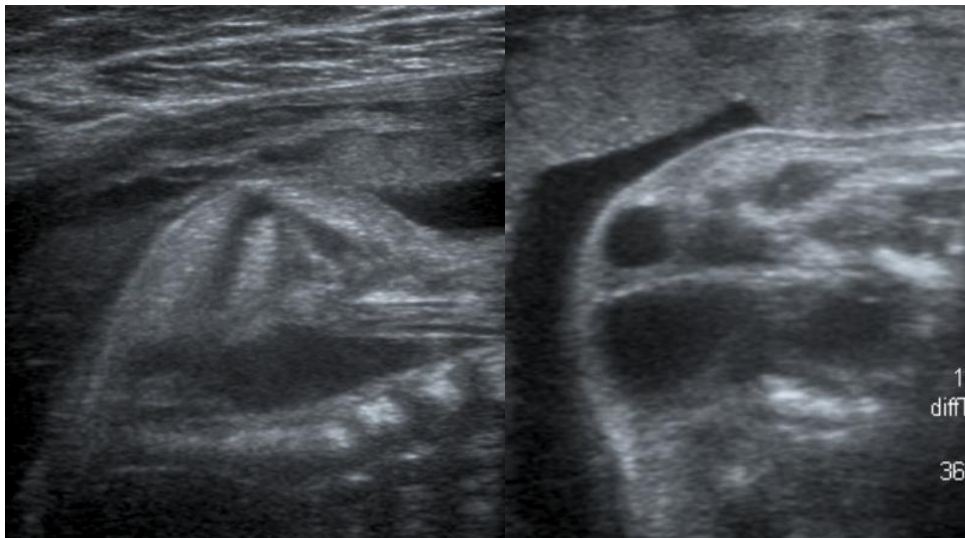
Bệnh lý mỡ tủy

Thoát vị mỡ- tủy- màng tủy



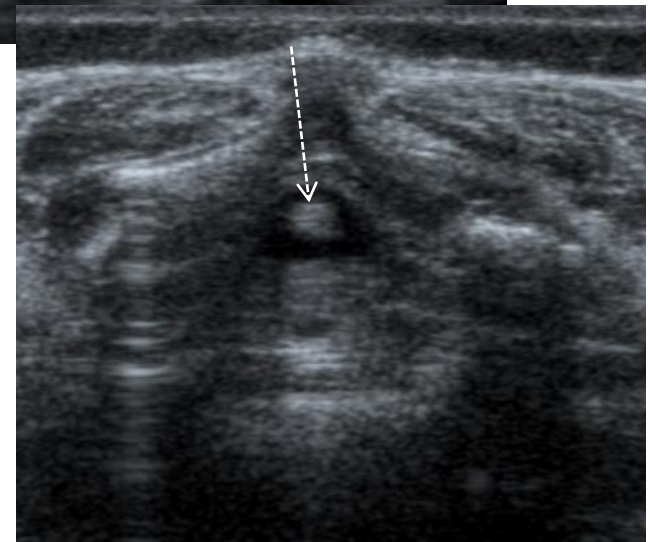
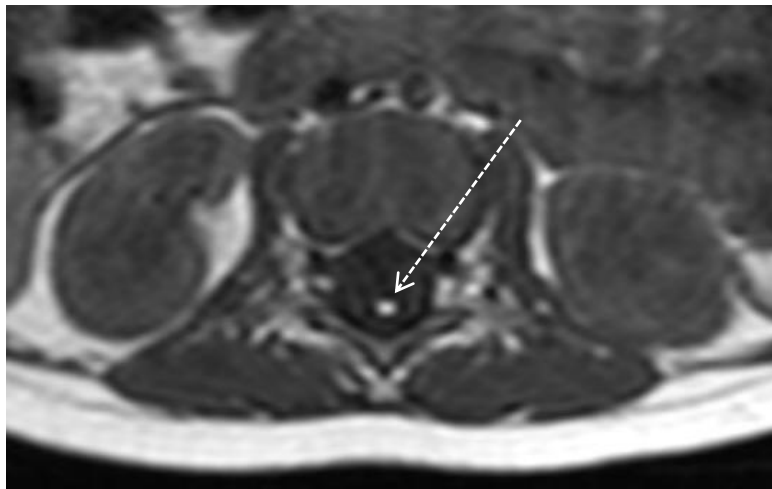
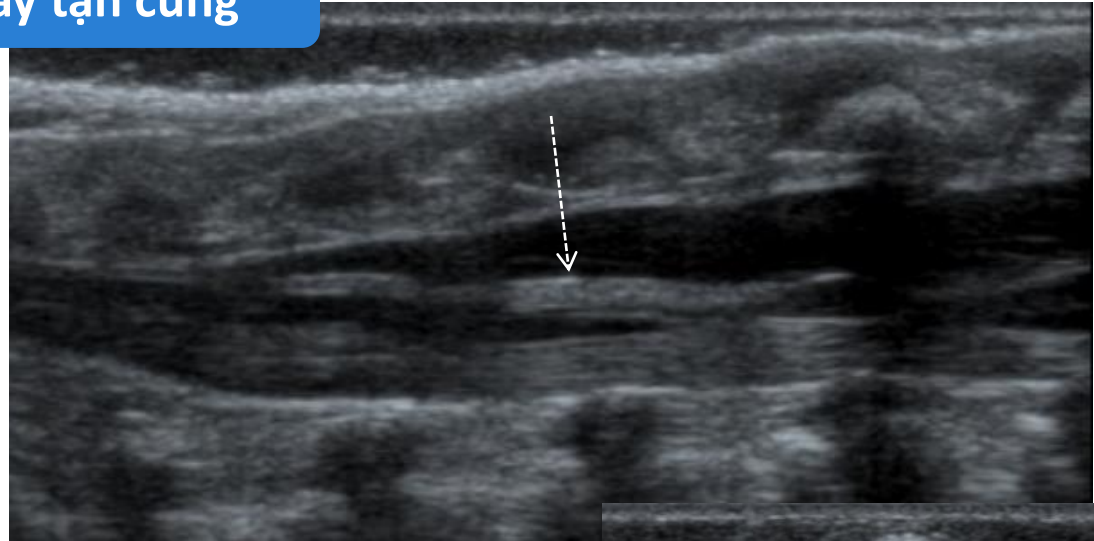
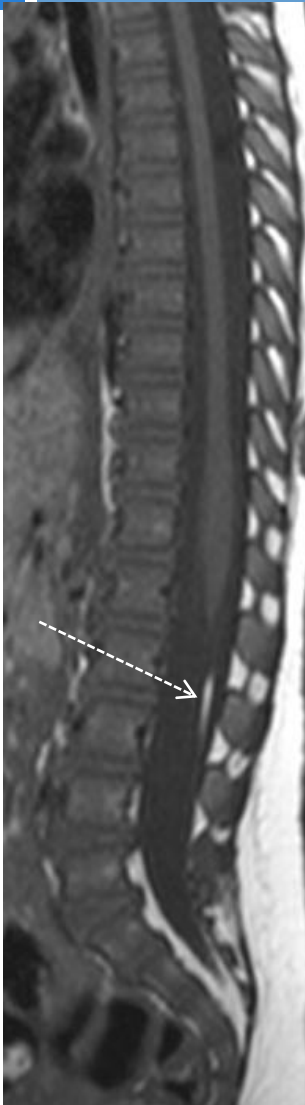
Bệnh lý mỡ tủy

- **Masse tissulaire intra-canalair**
 - Développée au dépend du cône : lipome du cône
 - Dans le filum : lipome du filum
- **Moelle attachée basse fréquente**
- **LipoMMC :**
 - Défect rachidien
 - Lipome sous-cutané



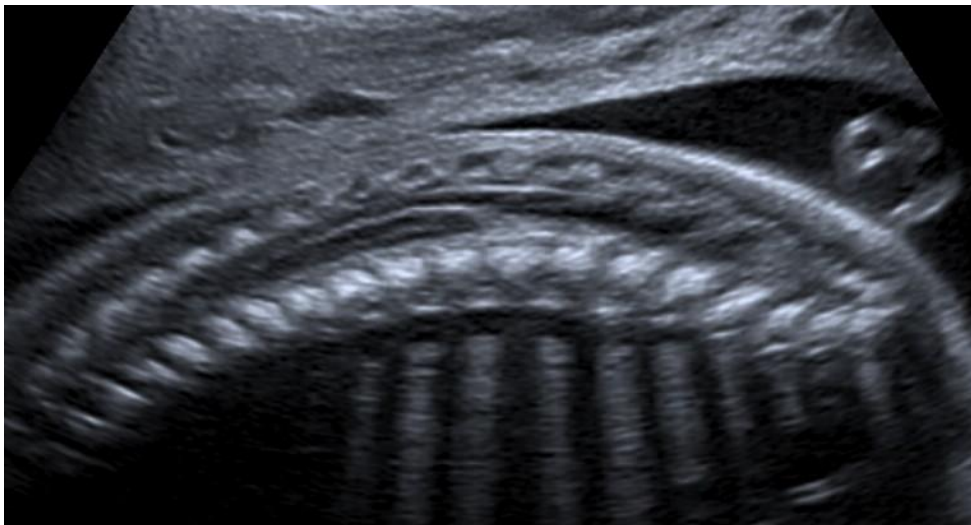
Pathologies lipomateuses

U mỡ dây tậ cùng

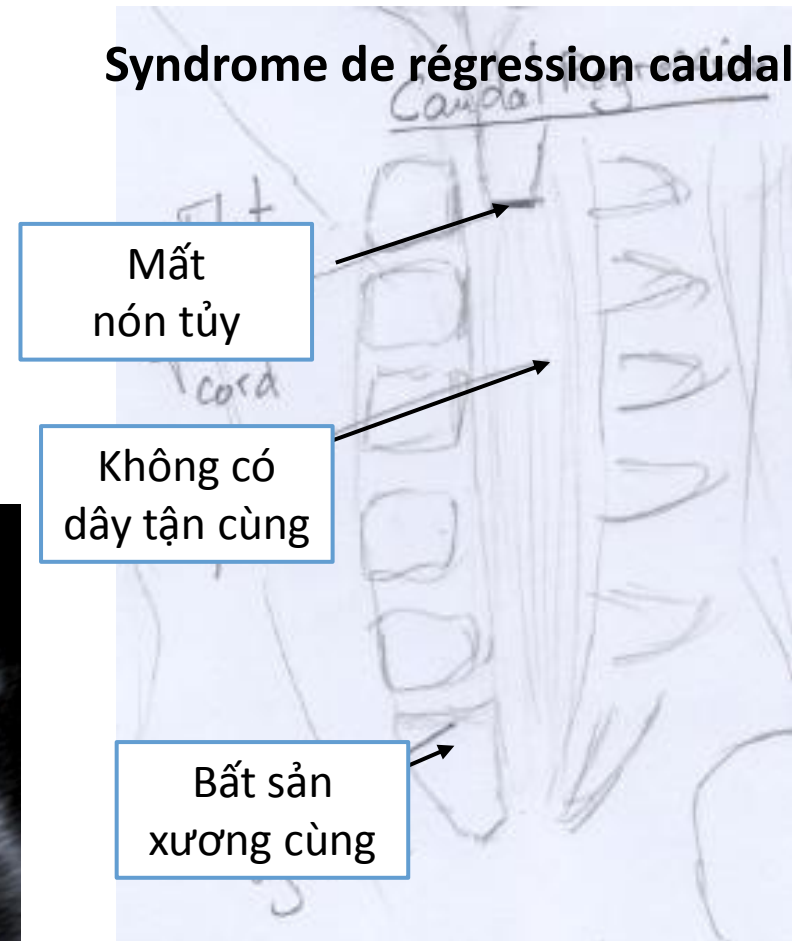


Hội chứng thoái triển đuôi

- Đái tháo đường +++
- Tủy quá cao :
 - Mất đoạn nón tủy
 - Không có dây tận cùng
 - Bất sản xương cùng



Syndrôme de régression caudale



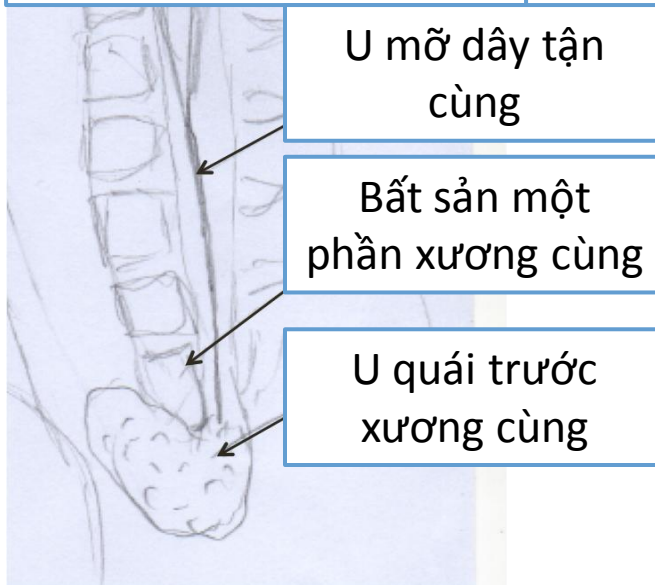
Bất thường phức tạp

□ Bất thường biệt hóa thần kinh thứ phát

Curarino : Bộ ba chẩn đoán

1. Bất sản xương cùng
2. Dị tật hậu môn trực tràng
3. Khối u trước xương cùng

Hội chứng Currarino
type I



Hội chứng Currarino
type II

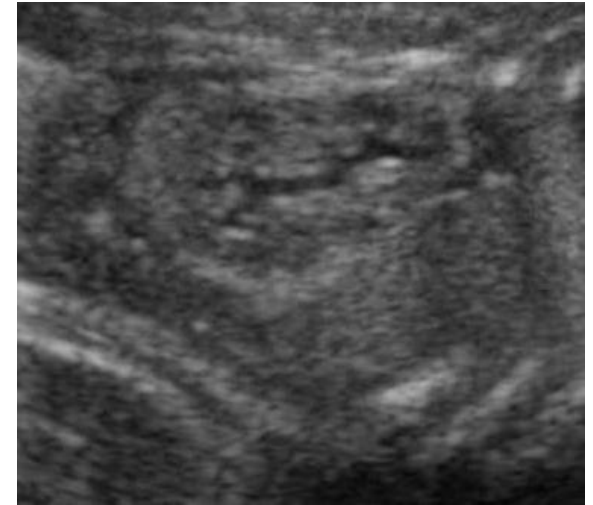
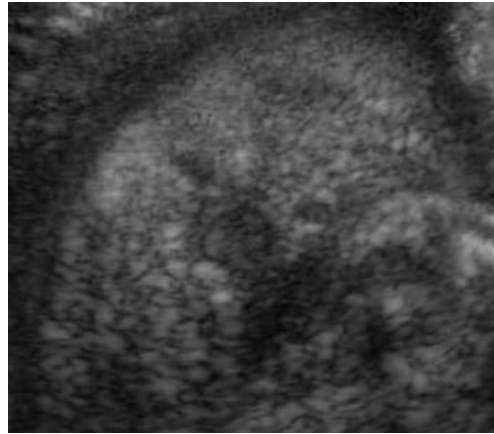


Bất thường phức tạp

OEIS

VACTERL

Lộn ổ nhớp

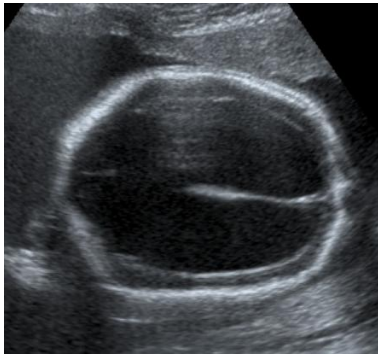


Mô tả chẩn đoán

Bất thường cột sống/ Tủy

Cực đầu

Bất thường



Thoát vị màng não
tủy

« Bình thường »

- Dị tật cột sống?
- Khối phứa trước mô mềm?
- Vị trí của nón tủy?
- Bất thường các cấu trúc trong ống tủy?

Có thể chẩn đoán
trước sinh.
NHƯNG ...

KẾT LUẬN

Là nhóm bệnh lý đa dạng, phức tạp

Chẩn đoán trước sinh giúp cho chúng ta có thể tiên lượng

Xấu

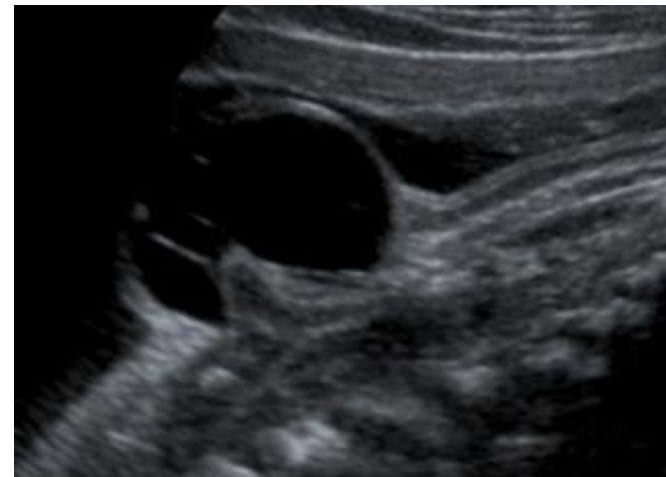
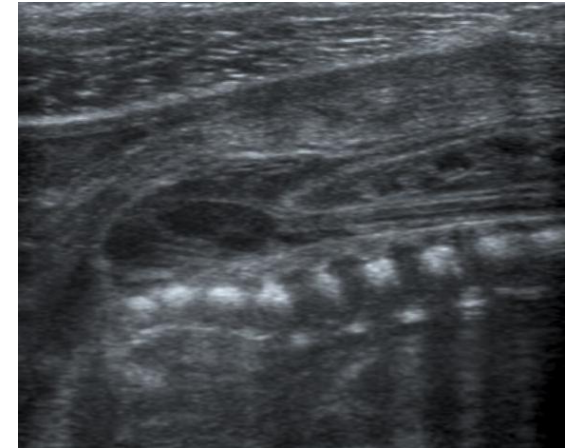
- Thoát vị màng não- tủy
- Thoái triển đuôi

Trung bình

- Thoát vị mỡ- tủy- màng tủy
- Hội chứng Currarino (I)

Tốt

- Tất cả các dạng khác



*TRÂN TRỌNG CẢM ƠN SỰ CHÚ
Ý LẮNG NGHE CỦA QUÝ VỊ*