



# HUYẾT KHỐI HỘI LƯU CÁC XOANG TĨNH MẠCH MÀNG CỨNG TỔNG QUAN VÀ BÁO CÁO CA

## Dural venous sinus thrombosis: an overview and case report

Phạm Thị Thùy Dương\*, Trần Công Trình\*\*, Hà Tố Nguyên\*

### ABSTRACT:

Torcular herophili is the site of the confluence of superior sagittal sinus, tranverse sinus, straight sinus and occipital sinus [1]. Anatomy of torcular herophili is highly variable. Dilatation of torcular herophili is presented as an anechoic triangular structure, with venous flow communicated with other sinuses and cerebral veins.

Torcular herophili thrombosis is a rare cerebrovascular disorder[9, 11, 13, 15], and the prenatal diagnosis of this condition is difficult. This condition can be caused by the abnormalities that produce prothrombotic states, such as acute fetal distress, and congenital deficiency of anticoagulants such as antithrombin III, protein C, and protein S[8]. Prenatal ultrasound is the first-line modality for diagnosing and monitoring thrombosis of the torcular herophili. In addition, color-Doppler ultrasound helps to differentiate this disorder from other cerebrovascular malformations such as vein of Galen aneurysmal dilatation[5] and identify the presence of collateral vessels and its relationship with other dural sinuses[6, 7]. As a complementary technique, MRI can provide additional information to rule out secondary cerebral damages and associated brain malformations. Prognosis of this disorder is highly variable, ranging from spontaneous resolution with a normal neurologic outcome to severe neurologic deficits and death.

We present 1 case of thrombosis of ectatic torcular herophili with serial sonographic and magnetic resonance imaging (MRI) examinations, along with review of literature of this condition. Besides, we have a routine follow-up of the new-born mental development until now.

**Keywords:** thrombosis, torcular herophili, ultrasound, magnetic resonance imaging (MRI).

**Method:** case-report, prospective study from July 2017 until now.

### 1. Tóm tắt

Chẩn đoán huyết khối hội lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng trước sinh rất hiếm gặp, và dễ dẫn đến chẩn đoán nhầm. Siêu âm kèm hình ảnh Doppler màu là chìa khóa để chẩn đoán huyết khối hội lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng trước sinh. Các dấu hiệu điển hình trên siêu âm bao gồm một cấu trúc hồi âm dày – do huyết khối, nằm trong vùng hội lưu hồi âm trống hình tam giác giới hạn rõ ở vùng chằm – là hội lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng. Cộng hưởng từ thai là phương tiện hỗ trợ để chẩn đoán, giúp cung cấp thêm các thông tin chính xác về giải phẫu và đặc tính hóa tổn thương tốt hơn. Chúng tôi xin phép giới thiệu một trường hợp huyết khối hội lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng, được theo dõi định kỳ bằng siêu âm và cộng hưởng

từ, đồng thời cũng xem lại trong y văn những trường hợp được chẩn đoán huyết khối hội lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng trước sinh.

**Các từ khóa:** Huyết khối, hội lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng, siêu âm, cộng hưởng từ (MRI).

**Phương pháp:** Báo cáo một trường hợp, theo dõi tiến cứu.

### 2. Giới thiệu

Hội lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng là vùng hội lưu của xoang tĩnh mạch dọc trên, xoang thẳng, xoang chằm và xoang ngang.[1] Về mặt siêu âm, hội lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng là một vùng tam giác hồi âm trống hay một cấu trúc kéo dài phía dưới xương chằm và phía sau tiểu não, ngay bên trong vòm sọ.[2] Dẫn hội lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng là một biến thể của dị dạng xoang tĩnh mạch màng cứng,

\* Khoa CDHA – Bệnh viện Từ Dũ

\*\* Khoa CDHA- bệnh viện đa khoa quốc tế Vinmec Central park, TP HCM

với một hồ tĩnh mạch lớn có dòng chảy rất chậm thông với các xoang tĩnh mạch khác và các tĩnh mạch não[3, 4]. Dị dạng xoang tĩnh mạch màng cứng là một loại của dò động – tĩnh mạch màng cứng bẩm sinh và được phân loại thành 2 nhóm: nhóm ở đường giữa với những túi khổng lồ và nhóm nằm ở bên liên quan đến hành cảnh. Sự phá vỡ dẫn lưu tĩnh mạch vào hệ lưu các xoang tĩnh mạch dẫn đến huyết khối, đây là bệnh sử tự nhiên của dị dạng xoang tĩnh mạch màng cứng[3]. Chẩn đoán huyết khối hệ lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng trước sinh rất hiếm gặp, và đôi khi chẩn đoán nhầm do không quen thuộc với bệnh lý này. Tiên lượng của bệnh lý này rất đa dạng, từ ly giải huyết khối tự nhiên với sự phát triển thần kinh bình thường, đến những khiếm khuyết thần kinh nghiêm trọng và tử vong.

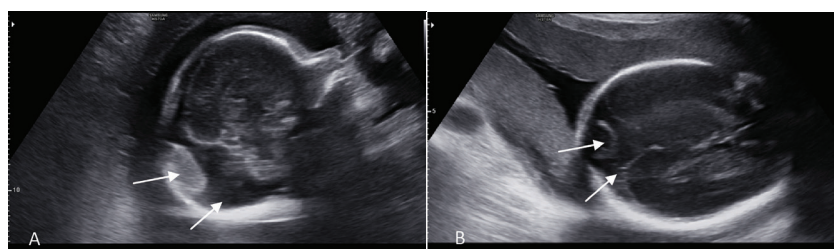
Chúng tôi xin giới thiệu một trường hợp huyết khối hệ lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng được siêu âm

kiểm tra định kỳ và chụp cộng hưởng từ (MRI), cũng như xem lại trong y văn những trường hợp được chẩn đoán huyết khối hệ lưu các xoang tĩnh mạch trước sinh.

### 3. Báo cáo trường hợp

Một thai phụ 31 tuổi, PARA 1001, đến bệnh viện chúng tôi với chẩn đoán khối u ở hố sọ sau phát hiện lúc siêu âm 4D ở bệnh viện khác. Chúng tôi thực hiện siêu âm lại ở tuần thứ 22 - 23 của thai kỳ. Người mẹ không có yếu tố nguy cơ của bệnh hệ thống hay yếu tố gây huyết khối như thiếu máu, mất nước, rối loạn đông máu.

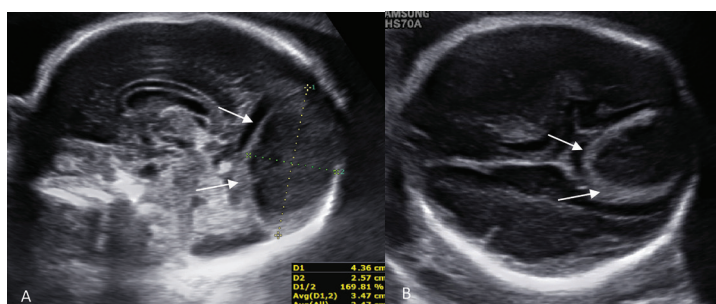
Siêu âm qua thành bụng được thực hiện trên máy Samsung HS70A với các đầu dò đa tần số từ 3.5 đến 9 MHz. Siêu âm cho thấy một cấu trúc dạng nang hình tam giác, nằm ở vùng chẩm tầng trên lều. Bên trong cấu trúc này, hiện diện một khối hồi âm dày 45x22x27mm, phù hợp với huyết khối (Hình 1).



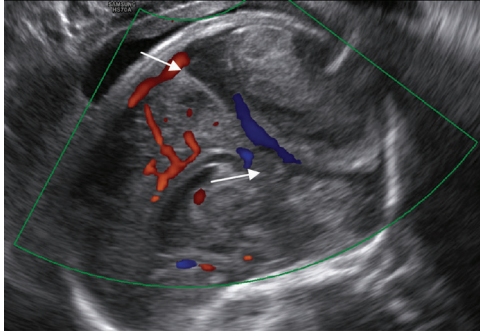
**Hình 1.** Thai nhi 22-23 tuần, được siêu âm 2D qua mặt phẳng sagittal (A) và axial (B) cho thấy một cấu trúc hình tam giác dạng nang ở tầng trên lều (mũi tên), bên trong có cấu trúc echo dày đồng nhất, giới hạn rõ, phù hợp với huyết khối (mũi tên gạch).

Vì chẩn đoán huyết khối hệ lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng là chẩn đoán hiếm gặp, chúng tôi phải chẩn đoán phân biệt với các bệnh lý khác như dị dạng Dandy-Walker, nang màng nhện, hoặc phình tĩnh mạch Galen, cũng như khối u như u quái, u mỡ, hoặc nang bì.

Thai phụ được tiếp tục theo dõi và thực hiện siêu âm lại ở tuần 26-27 của thai kỳ. Siêu âm cho thấy huyết khối tăng kích thước 43x26x35mm và thay đổi độ hồi âm bên trong (hình 2). Hình ảnh Doppler màu cho thấy dòng chảy tĩnh mạch bên trong cấu trúc tam giác dạng nang, nằm ở vị trí hệ lưu của các xoang tĩnh mạch màng cứng (Hình 3).



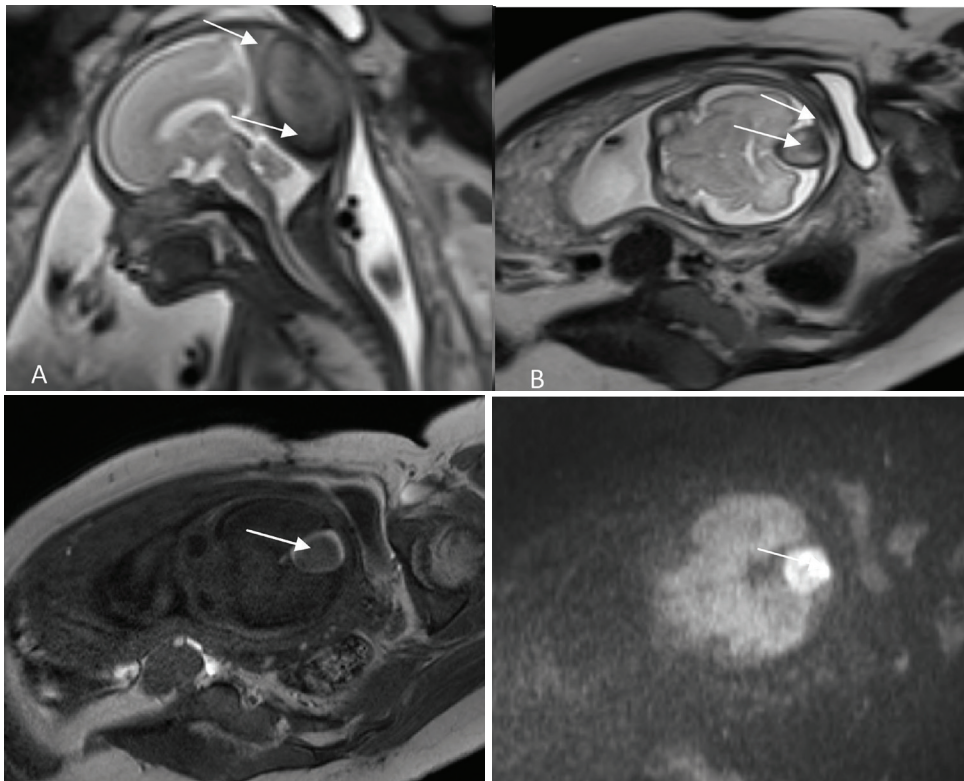
**Hình 2.** Thai nhi 26-27 tuần, siêu âm 2D với các mặt phẳng sagittal (A) và axial (B) qua hệ lưu các xoang tĩnh mạch cho thấy một cấu trúc dạng nang hình tam giác (mũi tên), bên trong có huyết khối (mũi tên gạch) với kích thước 43x26x35mm.



**Hình 3. Thai nhi 26 – 27 tuần, siêu âm Doppler màu ở mặt phẳng sagittal cho thấy cấu trúc dân hình tam giác có tín hiệu Doppler nằm ở vị trí hội lưu của xoang tĩnh mạch dọc trên (mũi tên) và xoang thẳng (mũi tên gạch).**

Thai phụ được chụp cộng hưởng từ (MRI) để chẩn đoán xác định.

Cộng hưởng từ (MRI) được thực hiện trên hệ thống Siemens 1.5T MAGNETOM Avanto (Siemens Healthcare, Erlangen, Germany) được thực hiện ở tuần 26-27 của thai kỳ, không tiêm thuốc tương phản, các chuỗi xung T2WI theo các hướng sagittal, axial; axial T1WI và Diffusion. Cộng hưởng từ (MRI) thai cho thấy một cấu trúc hình tam giác có tín hiệu trung gian trên T2WI kích thước = 46x28x31mm ở vùng chẩm, trung tâm của cấu trúc này hiện diện một khối có viền tín hiệu cao trên T1WI và thấp trên T2WI, giới hạn khuếch tán trên Diffusion (hình 4). Cộng hưởng từ cho thấy tổn thương nằm ở vị trí của hội lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng, xác định chẩn đoán huyết khối hội lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng.



**Hình 4. Cộng hưởng từ (MRI) với các chuỗi xung T2WI theo các hướng sagittal (A), axial (B); axial T1WI (C) và Diffusion (D) cho thấy một cấu trúc hình tam giác là hội lưu các xoang tĩnh mạch (mũi tên) có tín hiệu trung gian trên T2WI ở hố sau, vùng trung tâm của cấu trúc này hiện diện một khối (mũi tên gạch) có viền tín hiệu cao trên T1WI và thấp trên T2WI, giới hạn khuếch tán trên Diffusion**

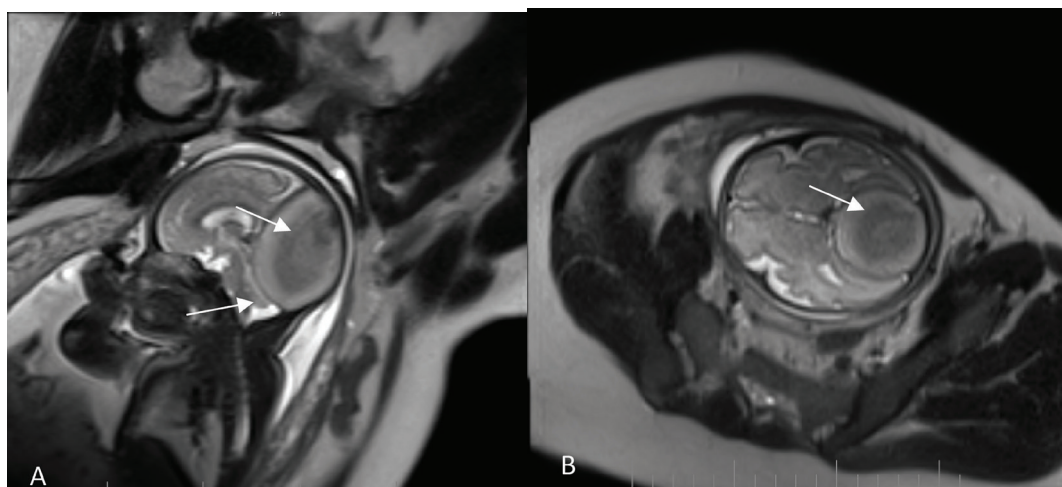
Thai phụ được theo dõi định kỳ và thực hiện siêu âm 2D và Doppler màu ở tuần 30-31 của thai kỳ cho thấy huyết khối tăng kích thước 55x45x60mm và có hồi âm không đồng nhất. Trong suốt quá trình theo dõi bằng siêu âm, siêu âm Doppler màu được thực hiện để giúp phân biệt huyết khối hội lưu các xoang tĩnh mạch với các dị dạng



mạch máu não khác như hình dẫn tĩnh mạch Galen. [5]14 và giúp xác định sự hiện diện các mạch máu bàng hệ và mối liên quan của huyết khối với các xoang màng cứng khác.[6, 7]15,16

Cộng hưởng từ (MRI) được thực hiện lần thứ hai vào tuần 30-31 của thai kỳ cho thấy huyết khối nằm

trong hội lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng tăng kích thước và có tạo hiệu ứng khối chèn ép bán cầu tiểu não hai bên. Tổn thương có viền tín hiệu cao trên T1WI, với viền tăng tín hiệu và vùng trung tâm giảm tín hiệu trên T2WI, không xuất huyết hoặc thiếu máu nhu mô não (Hình 5).



**Hình 5. Cộng hưởng từ (MRI) chuỗi xung T2WI trên các mặt phẳng sagittal (A) và axial (B) được thực hiện lần thứ hai vào tuần 30-31 của thai kỳ cho thấy huyết khối ở hội lưu các xoang tĩnh mạch màng cứng (mũi tên) tăng kích thước và có tạo hiệu ứng khối chèn ép bán cầu tiểu não (mũi tên gạch).**

Em bé được sinh mổ vào tuần 36-37 của thai kỳ với thang điểm Apgar 9 ở phút thứ 1, và 10 điểm ở phút thứ 5. Cân nặng của trẻ là 3000g, đường kính vòng đầu 33 cm.

Theo dõi cho đến thời điểm hiện tại, em bé phát triển tâm thần – vận động bình thường theo tuổi, không có các biểu hiện khiếm khuyết thần kinh.

#### 4. Bàn luận

Huyết khối các xoang tĩnh mạch màng cứng ở trẻ em có thể do những bất thường dẫn đến sản xuất prothrombin, như mất nước, choáng, homocystine niệu, bạch cầu cấp dòng nguyên bào lympho, giảm oxy chu sinh, giảm hồng cầu máu, xuất huyết quanh não thất, viêm màng não, suy thai cấp, và những rối loạn đông máu bẩm sinh như thiếu antithrombin III, protein C, và protein S[8]. Tuy nhiên, trong hầu hết các trường hợp được chẩn đoán trước sinh, không ghi nhận các bệnh lý có sẵn[6, 9-11]. Trong những trường hợp này, huyết khối tĩnh mạch được cho là thứ phát trên nền dị

dạng xoang tĩnh mạch màng cứng và xảy ra do hậu quả của bất thường phát triển xoang tĩnh mạch kèm rối loạn dòng chảy, những thay đổi của lớp tế bào nội mô, và những thông nối dòng chảy chậm ở các thành của xoang tĩnh mạch[8]. Cơ chế sinh bệnh học của dị dạng xoang tĩnh mạch màng cứng được cho là dẫn sinh lý kéo dài của xoang ngang hoặc phần sau của xoang tĩnh mạch dọc trên trong tháng thứ tư đến tháng thứ sáu của thai kỳ, điều này dẫn đến tăng áp lực tĩnh mạch kèm phát triển thứ phát các thông nối động – tĩnh mạch màng cứng[12]. Một giả thuyết khác là sự phát triển quá mức và hỗn loạn của các xoang tĩnh mạch liên quan đến rối loạn khởi phát tại chỗ[13].

Mặc dù không có dữ liệu về tần suất của huyết khối hội lưu các xoang tĩnh mạch, những chẩn đoán bệnh lý này là chẩn đoán thường gặp nhất trong các bệnh lý huyết khối thần kinh trong quá trình mang thai[11, 13-15].

Siêu âm kèm hình ảnh Doppler màu là chìa khóa để chẩn đoán huyết khối hội lưu các xoang tĩnh mạch

màng cứng trước sinh[11]. Biểu hiện trên siêu âm có thể thay đổi tùy theo kích thước và giai đoạn hình thành huyết khối (dẫn đến biến dạng những cấu trúc xung quanh), nhưng những dấu hiệu điển hình trên siêu âm bao gồm một cấu trúc chứa dịch hồi âm trống hình tam giác giới hạn rõ ở vùng chằm và một cấu trúc sinh hồi âm bên trong, do huyết khối[4, 9]. Hình ảnh cấu trúc tăng hồi âm hình tròn tương ứng với giai đoạn tạo huyết khối hoàn toàn[16]. Khi huyết khối tiến triển, sẽ trở nên ngày càng không đồng nhất, với các viền đồng tâm điển hình của huyết khối[13]. Thêm vào đó, vẫn còn nhiều tranh cãi về những mô tả của dòng máu chảy ở ngang mức hội lưu các xoang tĩnh mạch trong y văn. Dòng máu chảy được ghi nhận bị gián đoạn trong hầu hết các trường hợp[6, 9-11]. Rossi et al[17] ghi nhận chỉ có dòng chảy ở bờ huyết khối, có thể là một biểu hiện của những thông nối động – tĩnh mạch ở thành thường liên quan đến tổn thương, và sự thất bại trong việc phát hiện dòng chảy bên trong lòng gọi ý đến dòng chảy có vận tốc rất chậm. Legendre et al[18] báo cáo dòng chảy vận tốc cao phù hợp với thông nối động – tĩnh mạch, và Grange et al[16] báo cáo 2 vùng có dòng chảy chủ động liên tục từ xoang thẳng và xoang dọc trên vào cấu trúc dạng nang. Merzoug et al[13] cho thấy dòng chảy mạch đập ở khối dạng nang trước khi hình thành huyết khối. Những khác biệt về sự hiện hữu của dòng chảy có thể liên quan đến kích thước của huyết khối, có thể chiếm toàn bộ xoang tĩnh mạch dẫn trong một số trường hợp, cũng như vận tốc của máu chảy.

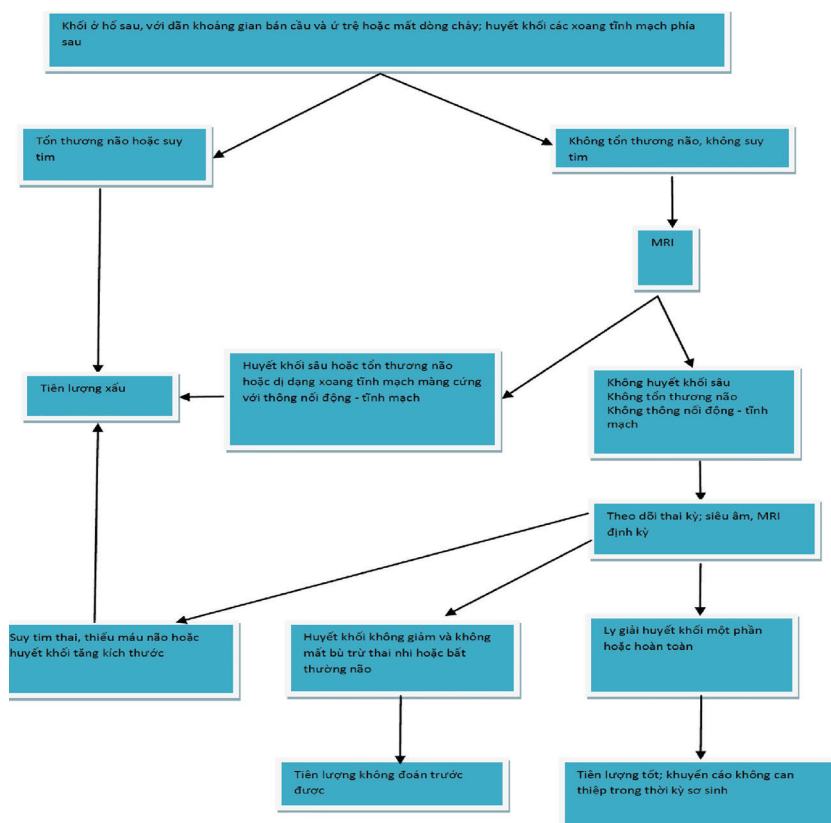
Như đã trình bày trong trường hợp này, cộng hưởng từ (MRI) thai không làm thay đổi chẩn đoán, nhưng có ích vì cung cấp các thông tin bổ sung khi có tổn thương nhu mô não và để loại trừ sự hiện diện của các dị dạng thần kinh kèm theo.[8, 13, 14, 19, 20]. Cộng hưởng từ cũng giúp xác định thời điểm xuất hiện huyết khối, có thể cung cấp các thông tin quan trọng để kiểm soát thai kỳ sau đó và tham vấn cho thai phụ. Trong giai đoạn cấp (dưới 3 ngày), deoxyhemoglobin bên trong cục máu đông có thể có giảm tín hiệu trên T2WI, trong khi đó huyết khối trở nên tăng tín hiệu trên T1WI do

sự hình thành metahemoglobin trong giai đoạn bán cấp (dưới 10 ngày)[21].

Các chẩn đoán phân biệt bao gồm một tổn thương choán chỗ dạng nang ở hố sau như dị dạng Dandy-Walker, nang màng nhện, hoặc phình tĩnh mạch Galen, cũng như khối u như u quái, u mỡ, hoặc nang bì[17, 19]. Dị dạng Dandy-Walker và nang màng nhện khác với dị dạng xoang tĩnh mạch màng cứng do có hồi âm trống thành mỏng, không có dòng máu trên hình ảnh Doppler màu, và tín hiệu tương đương với dịch não tủy[10]. Dị dạng tĩnh mạch Galen có thể phân biệt với huyết khối hội lưu các xoang tĩnh mạch nhờ vào vị trí, do thường ở rãnh mạch mạc và lan vào lỗ gian não thất đến tuyến tùng[20].

Tư vấn trước sinh khó khăn do tiến triển của bệnh trong và sau sinh rất đa dạng. Huyết khối có thể có các xoang tĩnh mạch trường thành bình thường, và tiên lượng tốt, hoặc gây tắc tất cả các đường thoát tĩnh mạch, dẫn đến nhồi máu xuất huyết trong nhu mô não[12, 18]. Thêm vào đó, sung huyết tĩnh mạch do rối loạn dẫn lưu tĩnh mạch dẫn đến thoát vị hạnh nhân tiểu não vào lỗ lớn xương chằm và dãn não thất, là những dấu hiệu tiên lượng xấu[17]. Ngoài những dị tật về thần kinh như co giật, kích thích, chậm phát triển ý thức, bệnh nhân có thể có nguy cơ suy tim cung lượng cao và đông máu nội mạch lan tỏa[17]. Tuy nhiên, những biến chứng về huyết động toàn thân hiếm thấy vì dòng chảy vận tốc thấp của các thông nối động – tĩnh mạch[3, 12].

Những bất thường ở não kèm theo như nhồi máu và xuất huyết não thất, biến dạng giải phẫu nhu mô não, trường thành sớm, huyết khối do những bệnh lý có sẵn, và các dấu hiệu của suy tim gọi ý đến các yếu tố tiên lượng xấu, trong khi đó sự ly giải huyết khối tự nhiên và đường kính lưỡng đỉnh bình thường là những dấu hiệu tiên lượng tốt[10, 11]. Laurichesse Delmas et al[11] gọi lý biểu đồ tư vấn và quản lý huyết khối hội lưu các xoang tĩnh mạch và các xoang hố phía sau (Sơ đồ bên dưới).



**5. Kết luận**

Khám nghiệm siêu âm trước sinh một cách hệ thống có độ nhạy chẩn đoán tốt và hữu ích để đánh giá sự tiến triển của cục huyết khối ở hội lưu các xoang tĩnh mạch trong thai kỳ, nhưng hạn chế trong đánh giá nhu mô não; do vậy, theo dõi bằng cộng hưởng từ (MRI)

trước sinh cần được cân nhắc để loại trừ những tổn thương khác hoặc những dị dạng kèm theo và xác định thời điểm cũng như tiến triển của huyết khối. Kết quả của sự phát triển hệ thần kinh trong huyết khối hội lưu các xoang tĩnh mạch nên đánh giá bằng các nghiên cứu theo dõi trong thời gian dài.

**TÀI LIỆU THAM KHẢO**

1. Park, H.K., et al., *Morphological study of sinus flow in the confluence of sinuses*. Clinical Anatomy, 2008. **21**(4): p. 294-300.
2. Segal, S. and H. Rosenberg, *Sonographic appearance of the torcular Herophili*. American journal of roentgenology, 1986. **146**(1): p. 109-112.
3. Pandey, V., K. Dummula, and P. Parimi, *Antenatal thrombosis of torcular herophili presenting with anemia, consumption coagulopathy and high-output cardiac failure in a preterm infant*. Journal of Perinatology, 2012. **32**(9): p. 728.
4. Jenny, B., et al., *Giant dural venous sinus ectasia in neonates: Report of 4 cases*. Journal of Neurosurgery: Pediatrics, 2010. **5**(5): p. 523-528.
5. Sepulveda, W., C. Platt, and N. Fisk, *Prenatal diagnosis of cerebral arteriovenous malformation using color Doppler ultrasonography: case report and review of the literature*. Ultrasound in Obstetrics & Gynecology, 1995. **6**(4): p. 282-286.
6. Visentin, A., et al., *Prenatal diagnosis of thrombosis of the dural sinuses with real-time and color Doppler ultrasound*. Ultrasound in obstetrics & gynecology, 2001. **17**(4): p. 322-325.

7. Schwartz, N., et al., *Thrombosis of an ectatic torcular herophili: anatomic localization using fetal neurosonography*. Journal of ultrasound in medicine: official journal of the American Institute of Ultrasound in Medicine, 2008. **27**(6): p. 989-991.
8. Byrd, S.E., et al., *Fetal MR imaging of posterior intracranial dural sinus thrombosis: a report of three cases with variable outcomes*. Pediatric radiology, 2012. **42**(5): p. 536-543.
9. Clode, N., R. Gouveia, and L. Graca, *Prenatal diagnosis of thrombosis of the dural sinuses*. International Journal of Gynecology and Obstetrics, 2005. **91**(2): p. 172-174.
10. Marc Gicquel, J., et al., *Normal outcome after prenatal diagnosis of thrombosis of the torcular Herophili*. Prenatal diagnosis, 2000. **20**(10): p. 824-827.
11. Laurichesse Delmas, H., et al., *Prenatal diagnosis of thrombosis of the dural sinuses: report of six cases, review of the literature and suggested management*. Ultrasound in Obstetrics & Gynecology, 2008. **32**(2): p. 188-198.
12. Komiyama, M., et al., *Transumbilical embolization of a congenital dural arteriovenous fistula at the torcular herophili in a neonate: case report*. Journal of neurosurgery, 1999. **90**(5): p. 964-969.
13. Merzoug, V., et al., *Dural sinus malformation (DSM) in fetuses. Diagnostic value of prenatal MRI and follow-up*. European radiology, 2008. **18**(4): p. 692-699.
14. Fanou, E.M., et al., *In utero magnetic resonance imaging for diagnosis of dural venous sinus ectasia with thrombosis in the fetus*. Pediatric radiology, 2013. **43**(12): p. 1591-1598.
15. Has, R., et al., *Prenatal Diagnosis of Torcular Herophili Thrombosis*. Journal of Ultrasound in Medicine, 2013. **32**(12): p. 2205-2211.
16. Grangé, G., et al., *Prenatal demonstration of afferent vessels and progressive thrombosis in a torcular malformation*. Prenatal diagnosis, 2007. **27**(7): p. 670-673.
17. Rossi, A., et al., *Prenatal MR imaging of dural sinus malformation: a case report*. Prenatal diagnosis, 2006. **26**(1): p. 11-16.
18. Legendre, G., et al., *Prenatal diagnosis of a spontaneous dural sinus thrombosis*. Prenatal diagnosis, 2009. **29**(8): p. 808-813.
19. Breyssem, L., et al., *Fetal magnetic resonance imaging of an intracranial venous thrombosis*. Fetal diagnosis and therapy, 2006. **21**(1): p. 13-17.
20. Spampinato, M.V., et al., *Thrombosed fetal dural sinus malformation diagnosed with magnetic resonance imaging*. Obstetrics & Gynecology, 2008. **111**(2, Part 2): p. 569-572.
21. Sheerin, F. *The imaging of the cerebral venous sinuses*. in *Seminars in Ultrasound, CT and MRI*. 2009. Elsevier.

Người liên hệ: Hà Tố Nguyễn; Email: hatonguyen@gmail.com

Ngày nhận bài: 20/12/2017; Ngày chấp nhận đăng: 30/11/2017