

DI DẠNG XOANG MÀNG CỨNG HIẾM GẶP: BÁO CÁO HAI TRƯỜNG HỢP CAN THIỆP NỘI MẠCH THÀNH CÔNG TẠI BỆNH VIỆN NHI TRUNG ƯƠNG

Ngô Thị Ngọc Minh*, Hoàng Nguyên Tài*, Phùng Thị Thùy Ngân*,
Trần Văn Dự*, Nguyễn Thế Mạnh*, Lê Đình Công*

TÓM TẮT

Dị dạng xoang màng cứng là bệnh cực kì hiếm gặp ở trẻ nhỏ. Bệnh này rất ít được báo cáo trên thế giới và chưa từng được báo cáo trên y văn trong nước. Bệnh có tiên lượng xấu với tỉ lệ tử vong cao nếu không được điều trị đúng cách. Với hai trường hợp được chẩn đoán và điều trị nội mạch thành công tại bệnh viện Nhi Trung ương, chúng tôi trình bày các đặc điểm lâm sàng, hình ảnh và kinh nghiệm can thiệp nội mạch trong bệnh lý dị dạng xoang tĩnh mạch.

Từ khóa: Dị dạng xoang màng cứng, thông động tĩnh mạch màng cứng, can thiệp nội mạch.

SUMMARY

DURAL VENOUS MALFORMATION : REPORTED TWO CLINICAL CASES OF SUCCESSFUL ENDOVASCULAR EMBOLIZATION

Dural sinus malformation in children are extremely rare and rarely reported in the literature. The most common clinical presentation is macrocrania, seizures, psychomotor delay, intracranial hemorrhage, congestive heart failure and brain ischemia. Early recognition of these lesions is essential to prevent brain injury for ischemia and intracranial hypertension. We present two case of DSM in 4 months childrens were successfully treated by endovascular procedure reaching the goal of the treatment that is to obliterate the arterial portion of the fistula while preserving cerebral venous drainage.

Keywords: Dural venous malfomation in children, Dural arterial venous shunts, endovascular embolization.

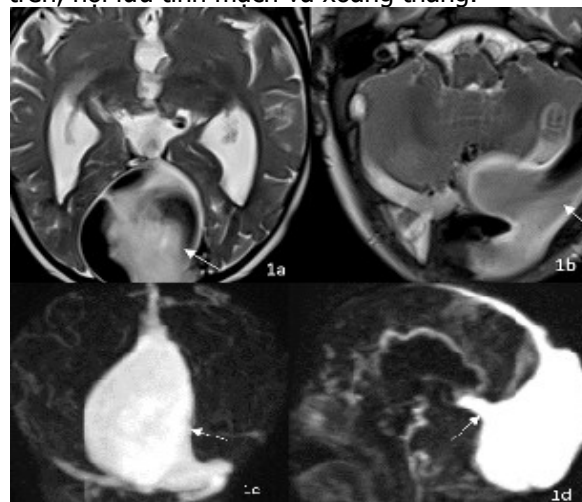
I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Dị dạng xoang màng cứng (Dural sinus malformation: DSM) là bệnh lý rất hiếm gặp ở trẻ nhỏ, được cho là hiếm gặp hơn dị dạng phình mạch Galen, cho tới nay chưa có báo cáo đầy đủ về tỉ lệ mắc bệnh¹, các báo trên thế giới dưới dạng các ca bệnh hoặc chum ca bệnh. Theo Morita và cs, bệnh có tiên lượng rất xấu với tỉ lệ tử vong cao khoảng 38%². Cùng với sự phát triển của khoa học kỹ thuật và tiến bộ trong kỹ thuật điện quang can thiệp hiện nay, điều trị

bằng phương pháp can thiệp nội mạch với DSM được coi chỉ định đầu tay. Bệnh lý hiếm gặp, các kinh nghiệm điều trị chưa nhiều. Chúng tôi xin báo cáo hai trường hợp được chẩn đoán và điều trị can thiệp nội mạch thành công tại khoa Chẩn đoán hình ảnh, Bệnh viện Nhi Trung ương, mô tả đặc điểm lâm sàng, hình ảnh, hiệu quả điều trị của phương pháp can thiệp nội mạch trong điều trị dị dạng xoang màng cứng.

II. CA BỆNH

Case lâm sàng 1. Bệnh nhi nữ 4 tháng tuổi đến khám tại bệnh viện Nhi Trung ương vì đầu to và nổi tĩnh mạch vùng mặt. Trẻ bú được, không sốt, không có dấu hiệu thần kinh khu trú. Trẻ được chụp cộng hưởng từ (MRI) thấy hình ảnh giãn khổng lồ phía sau xoang tĩnh mạch dọc trên, hội lưu tĩnh mạch và xoang thẳng.



Hình 1: Hình ảnh DSM trên chụp MRI: 1a, 1c: giãn khổng lồ xoang thẳng trên phim T2W axial và T1W 3D sau tiêm Gadolinium, 1b: Máu dẫn lưu về xoang Sigmoid bên trái, 1d: giãn xoang thẳng trên T1W 3D sau tiêm.

Bệnh nhân được chẩn đoán DSM trên MRI và được tiến hành chụp mạch số hóa xóa nền (DSA). Hình ảnh DSA trước can thiệp cho thấy nhiều nguồn cấp máu cho tổn thương DSM từ động mạch cảnh ngoài hai bên và hệ động mạch não sau. Chúng tôi tiến hành can thiệp thì một nút tắc nguồn nuôi từ nhánh động mạch màng não giữa bên trái bằng vật liệu Onyx.

*Bệnh viện Nhi Trung ương

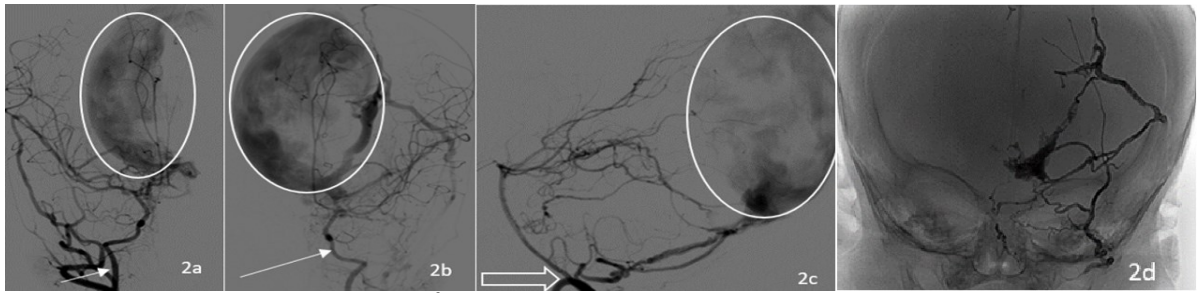
Chịu trách nhiệm chính: Ngô Thị Ngọc Minh

Email: dr.wind2020@gmail.com

Ngày nhận bài: 13.3.2023

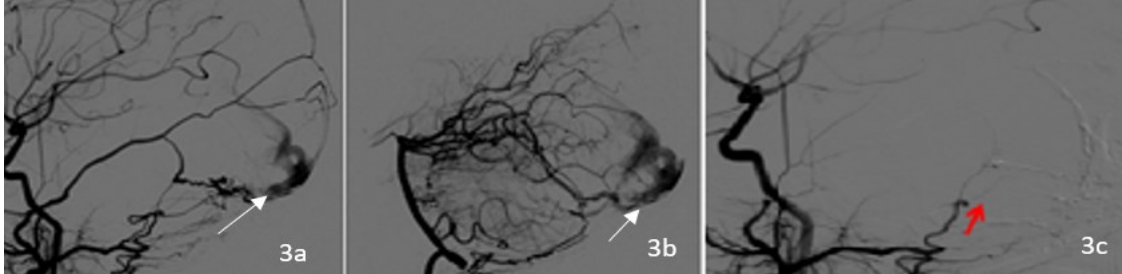
Ngày phản biện khoa học: 21.4.2023

Ngày duyệt bài: 16.5.2023



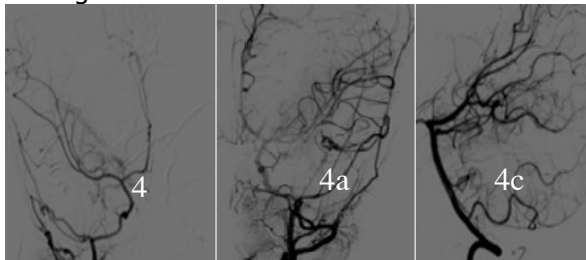
Hình 2: Hình ảnh DSA cho thấy tổn thương DSM (hình oval) được nuôi từ nhánh của động mạch cảnh ngoài bên phải (2a: mũi tên ngắn), động mạch cảnh ngoài trái (2b: mũi tên dài) và động mạch não sau (2c: mũi tên lớn). Tiến hành nút tắc nguồn nuôi từ động mạch thái dương bên phải bằng Omyx (2d).

Bệnh nhi được tái khám vào thời điểm 3 tháng sau lần can thiệp đầu tiên, không có biến chứng sau can thiệp cũng như biểu hiện lâm sàng bất thường. Bệnh nhân được chụp mạch ghi nhận tổn thương DSM còn nguồn nuôi từ động mạch cảnh ngoài phải và động mạch não sau. Chúng tôi can thiệp thì hai nút tắc nguồn nuôi từ động mạch cảnh ngoài bên phải. Nguồn nuôi từ động mạch não sau được giữ lại do nhánh mạch ngoằn ngoèo khó tiếp cận, khả năng nút tắc ngay luồng thông là rất khó.



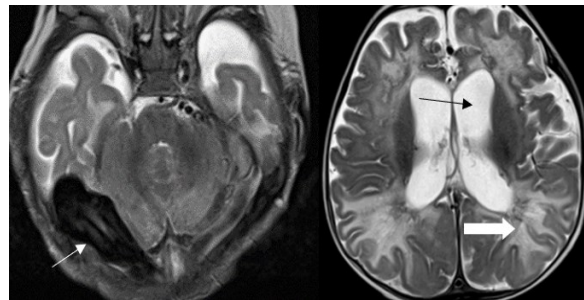
Hình 3: Chụp DSA sau 3 tháng ghi nhận nguồn nuôi từ động mạch cảnh ngoài phải (3a: mũi tên trắng) và động mạch não sau phải (3b: mũi tên trắng). Tiến hành nút tắc nguồn nuôi từ động mạch não sau bằng Onyx (hình 3c: mũi tên đỏ).

Thời điểm 6 tháng sau can thiệp, bệnh nhi được tái khám và chụp DSA không còn thấy tổn thương DSM trên DSA.



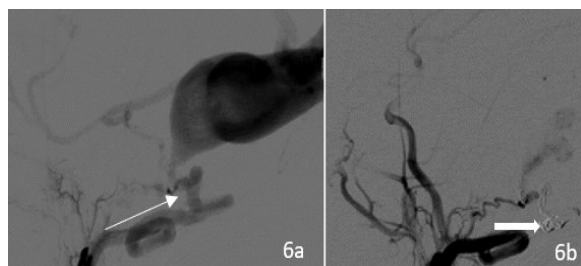
Hình 4: Chụp DSA thời điểm sau can thiệp 6 tháng động mạch cảnh ngoài phải (4a), cảnh ngoài trái (4b) và động mạch não sau (4c) không còn thấy tổn thương DSM

Case lâm sàng 2. Bệnh nhi nam 4 tháng tuổi vào viện vì nổi tĩnh mạch vùng mặt, không thấy dấu hiệu thần kinh khu trú, chưa thấy biểu hiện chậm phát triển tâm thần, vận động. Trẻ được chụp MRI sọ não phát hiện tổn thương DSM ở xoang Sigmoid bên phải gây tổn thương nhu mô não do ứ trệ tuần hoàn tĩnh mạch.



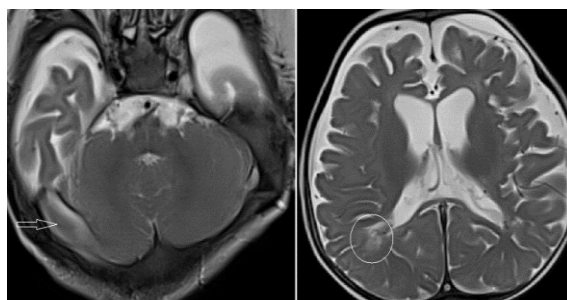
Hình 5: Phim chụp MRI sọ não T2W axial ghi nhận giãn lớn xoang Sigmoid bên trái (mũi tên trắng nhỏ) với tín hiệu "flow void", phù não chất trắng do ứ trệ tuần hoàn tĩnh mạch (mũi tên trắng lớn), nhu mô não teo nhẹ gây giãn não thất bên hai bên (mũi tên đen)

Bệnh nhi được chụp DSA thấy nguồn nuôi DSM từ nhánh của động mạch cảnh ngoài phải. Chúng tôi tiến hành thả các vòng xoắn kim loại (coil) nút tắc luồng thông, còn nhánh nhỏ từ động mạch cảnh ngoài bên trái quyết định dừng thủ thuật, tránh ảnh hưởng huyết động do tình trạng tăng tưới máu bù nhu mô não.



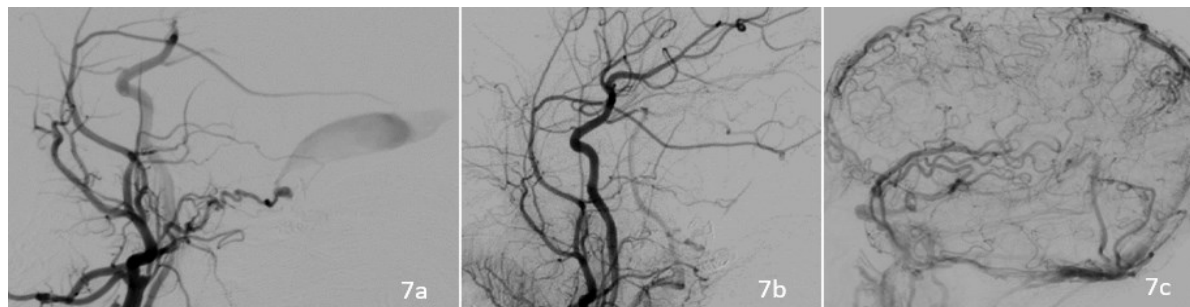
Hình 6: Chụp DSA ghi nhận luồng thông lớn từ động mạch cảnh ngoài phải trào ngược về phía hội lưu tĩnh mạch (6a). Chúng tôi nút tắc luồng thông bằng vật liệu coil (6b) gây tắc hoàn toàn luồng thông động tĩnh mạch

Bệnh nhi được tái khám và chụp MRI sọ não sau 1 tháng không ghi nhận biến chứng, trên phim MRI sọ não thấy tổn thương phù não hoàn toàn biến mất, xoang Sigmoid bên phải giảm kích thước so với phim chụp cũ. Chất trắng nhu mô não còn vài tổn thương chất trắng di chứng nhỏ.



Hình 7: Chụp MRI sau 1 tháng can thiệp thấy xoang Sigmoid giảm hẳn kích thước và dòng chảy so với trước can thiệp (mũi tên trắng lớn), tồn tại ổ tổn thương chất trắng tổn thương do ứ trệ tĩnh mạch thùy đỉnh phải (vòng tròn trắng)

Bệnh nhi được chụp lại DSA tại thời điểm 3 tháng phát hiện luồng thông nhỏ từ nhánh nhỏ của động mạch cảnh ngoài. Chúng tôi tiến hành nút tắc mạch mang và chụp lại DSA tại thời điểm 6 tháng, tổn thương DSM biến mất hoàn toàn.



Hình 7: (7a): Chụp DSA sau can thiệp 3 tháng cho thấy luồng thông nhỏ từ nhánh động mạch cảnh ngoài phải, (7b): chúng tôi thả vòng xoắn kim loại nút tắc động mạch mang. (7c): Chụp DSA tại thời điểm 6 tháng sau can thiệp lần hai cho thấy tổn thương DSM hoàn toàn biến mất.

III. BÀN LUẬN

Thông động tĩnh mạch màng cứng (dAVS) ở trẻ em cực kì hiếm gặp trong thực hành, chỉ chiếm khoảng 10% bệnh lý động tĩnh mạch não nội sọ. Có 3 dạng bệnh lý dAVS ở trẻ em gồm DSM, shunt động tĩnh mạch màng cứng thể trẻ nhỏ và shunt động tĩnh mạch màng cứng thể người lớn³, trong đó DSM là bệnh lý phổ biến nhất trong các bệnh lý dAVS nội sọ, chiếm từ 59 – 65%^{1,3}. Cho tới nay chỉ có dưới 100 case lâm sàng báo cáo về DSM ở trẻ em trong y văn, hầu hết trong số đó báo cáo dưới dạng case lâm sàng⁴. DSM có hai thể gồm DSM thể xoang khổng lồ và DSM hành cảnh với đường thông duy nhất ở vùng chũm có tiên lượng tốt hơn³. Triệu chứng phổ biến nhất của bệnh nhi mắc DSM là đầu to với tỉ lệ khoảng 76%, các triệu chứng khác ít phổ biến hơn như động kinh, chậm phát triển tâm thần vận động, tăng áp lực nội sọ, chảy máu nội sọ, giãn tĩnh mạch vùng mặt, tổn

thương nhu mô não, suy tim đối với trường hợp có luồng thông lớn¹. Các yếu tố tiên xấu của DSM bao gồm có luồng trào ngược về xoang dọc trên, xoang thẳng hoặc tĩnh mạch vỏ não, DSM tại hội lưu tĩnh mạch, hành cảnh không phát triển và không có dẫn lưu về xoang hang. Đặc biệt trong nghiên cứu của Barbosa và cs đối chiếu lâm sàng giữa nhóm có can thiệp mạch và nhóm điều trị bảo tồn, 75% nhóm can thiệp nút mạch có cải thiện lâm sàng tốt với tỉ lệ tử vong chỉ 19%, trong khi đối với nhóm không can thiệp tỉ lệ tử vong lên tới 64%¹. Nghiên cứu này đã chỉ ra vai trò quyết định của can thiệp nội mạch trong điều trị bệnh lý DSM.

Case lâm sàng thứ nhất của chúng tôi có dấu hiệu về mặt hình ảnh nguy cơ cao với luồng thông trực tiếp vào hội lưu tĩnh mạch, có dòng trào ngược vào xoang dọc trên và xoang thẳng, nguồn cấp máu phức tạp nhưng nhờ có tĩnh mạch cảnh trong phát triển dẫn lưu máu về tĩnh

mạch hệ thống nên chưa phát triển tổn thương nhu mô não. Trường hợp 2 mặc dù có tổn thương ở xa vị trí hội lưu tĩnh mạch nhưng do hành cảnh phải không phát triển gây trào ngược máu vào xoang dọc trên đã xuất hiện tổn thương nhu mô não trên MRI. Cả hai case lâm sàng nói trên đều có tiên lượng tử vong nếu không được can thiệp đúng cách. Tuy nhiên nhờ được can thiệp kịp thời và hợp lý đã đưa đến cải thiện lâm sàng tốt, qua đó chứng minh những bước tiến của kỹ thuật can thiệp điện quang mạch não Nhi khoa tại Việt Nam.

KẾT LUẬN

Bệnh lý DSM cực kỳ hiếm gặp và được báo cáo rất ít trong y văn thế giới. Bệnh có tiên lượng về lâm sàng rất xấu nếu không được điều trị với tỉ lệ tử vong rất cao nếu không được can thiệp đúng cách. Hiện nay can thiệp nội mạch được xem là tiêu chuẩn vàng trong chẩn đoán và điều trị bệnh lý này. Những bước tiến về vật liệu can thiệp và kỹ thuật can thiệp mạch nhi khoa trên thế giới và Việt Nam trong những năm qua đã giúp cải thiện tiên lượng của bệnh lý hiếm gặp

này một cách rõ rệt

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **Barbosa M, Mahadevan J, Weon YC, et al.** Dural Sinus Malformations (DSM) with Giant Lakes, in Neonates and Infants. Review of 30 Consecutive Cases. *Interv Neuroradiol J Peritherapeutic Neuroradiol Surg Proced Relat Neurosci.* 2003;9(4):407-424. doi:10.1177/159101990300900413
2. **Morita A, Meyer FB, Nichols DA, Patterson MC.** Childhood dural arteriovenous fistulae of the posterior dural sinuses: three case reports and literature review. *Neurosurgery.* 1995;37(6):1193-1199; discussion 1199-1200. doi:10.1227/00006123-199512000-00020
3. **Lasjaunias P, Maguifis G, Goulao A, et al.** Anatomoclinical Aspects of Dural Arteriovenous Shunts in Children. Review of 29 cases. *Interv Neuroradiol J Peritherapeutic Neuroradiol Surg Proced Relat Neurosci.* 1996;2(3):179-191. doi:10.1177/159101999600200303
4. **Cohen JE, Gomori JM, Benifla M, Itshayek E, Moscovici S.** Endovascular management of sigmoid sinus dural arteriovenous fistula associated with sinus stenosis in an infant. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas.* 2013;20(1):168-170. doi:10.1016/j.jocn.2012.06.001