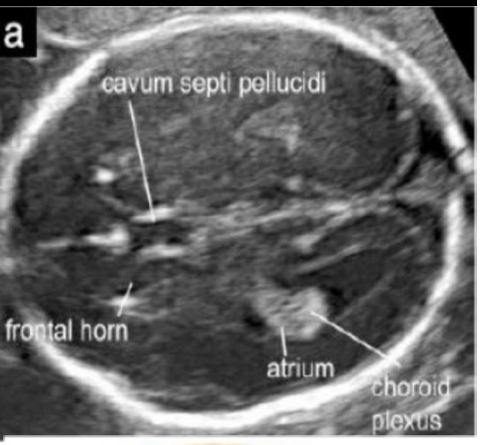
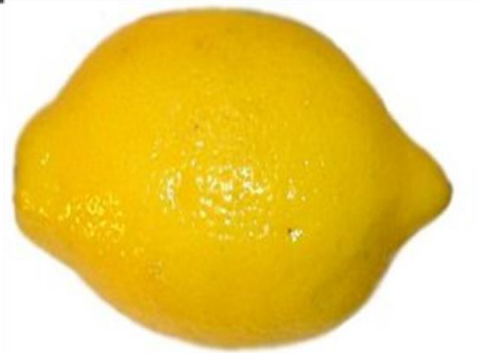






Sikiön keskushermosto, kasvot ja luusto

21.5.2015

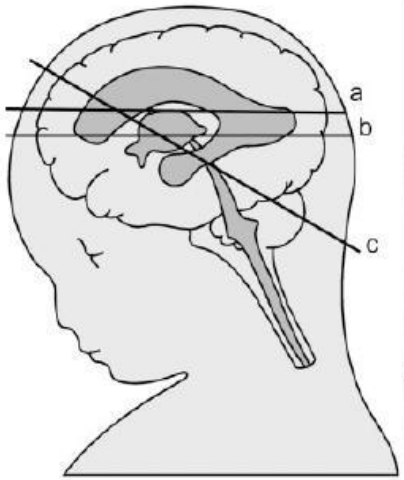
Marja Vääräsmäki

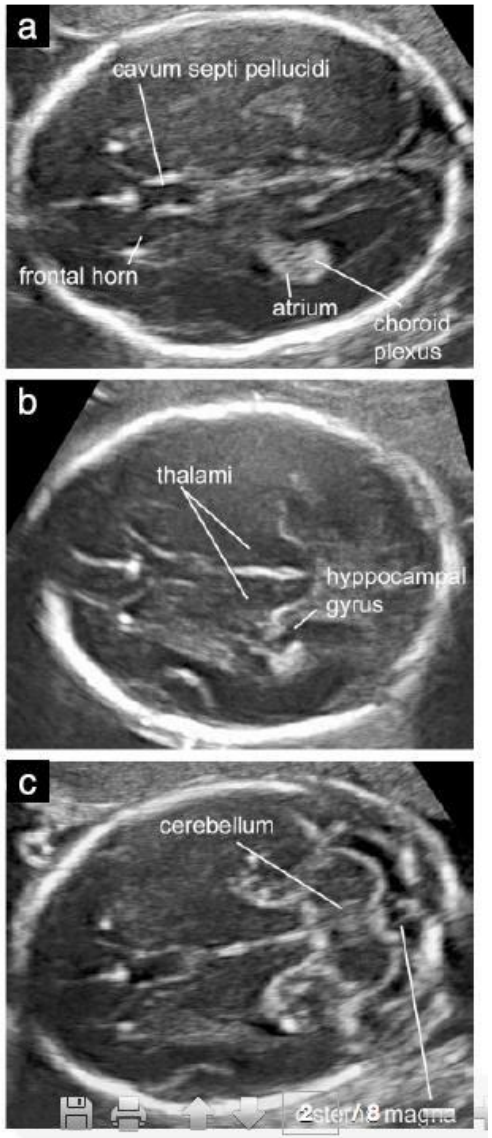
OYS, synnytys-ja naistentautien klinikka

Sikiön aivojen tutkiminen

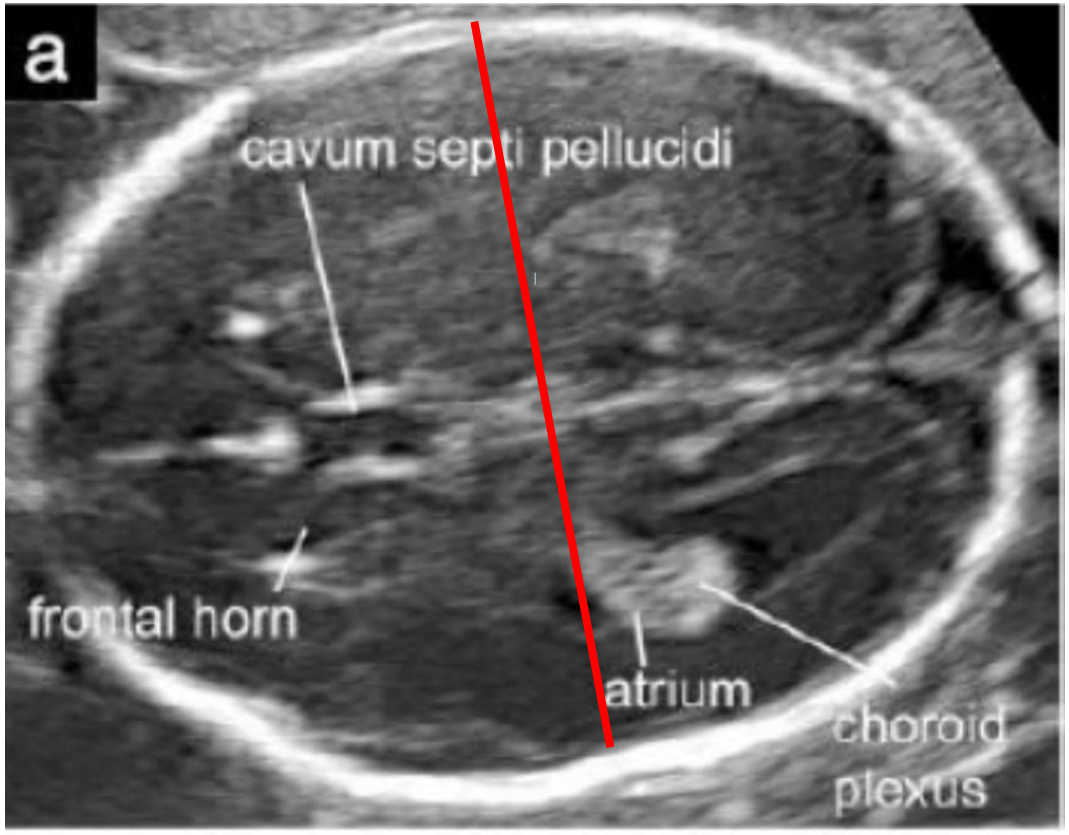
- Kallon luut
  - Keskiviiva
- Lateraaliventrikkelit
  - Plexus chorioideus
- Pikkuaivot
- Cisterna magna

  - Thalamus
  - Cavum septum pellucidum





Kallon muoto ja biparietaalimitta (BPD)



- cavum septum pellucidum -taso
- etummaisen ulkoreunasta vastakkaisen sisäreunaan
- samalla päänympärys ulkoreunoja myöten



Mansikkakallo → T18





Sitruunakallo → Spina bifida



Lateraaliventrikkelit (atrium)

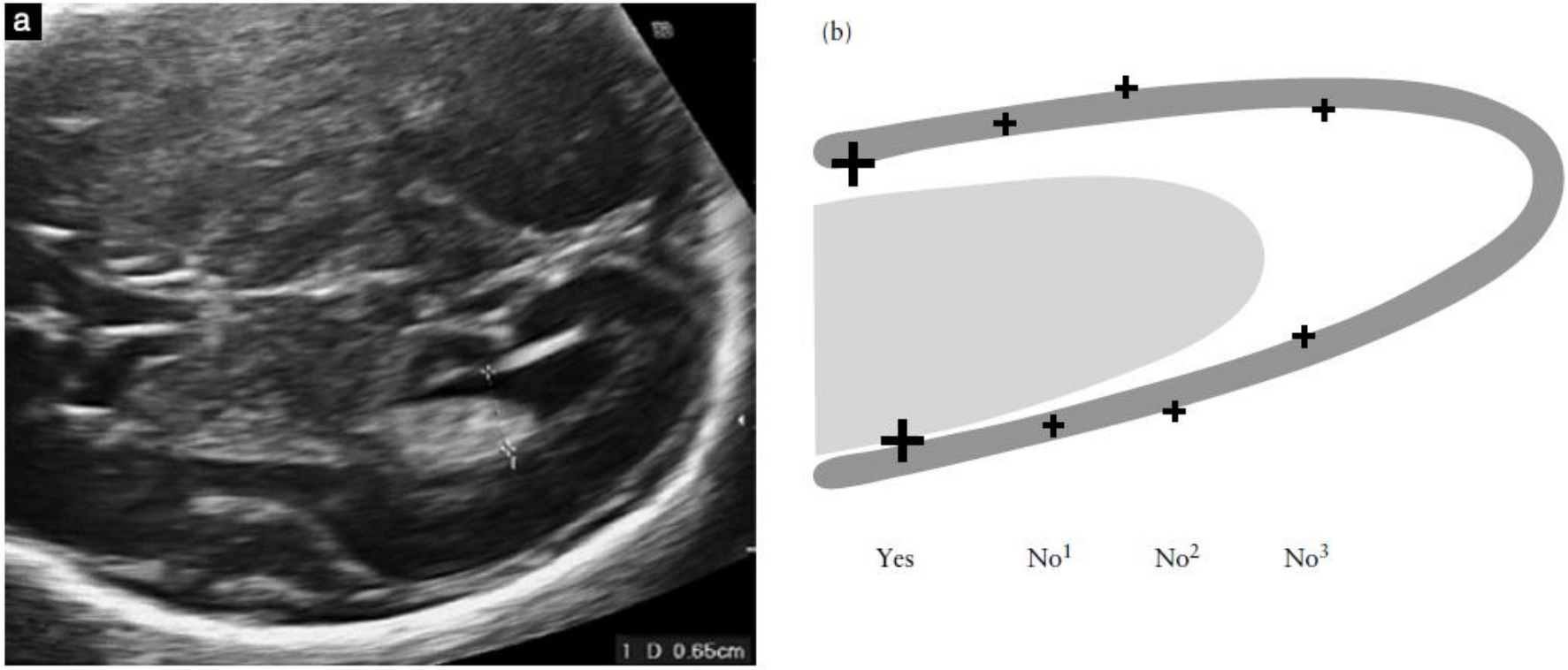


Figure 1 (a) Measurement of the atrium of the lateral ventricles. The calipers are positioned at the level of the glomus of the choroid plexus, inside the echoes generated by the ventricular walls. (b) Diagram illustrating correct caliper placement for ventricular measurement. Calipers are correctly placed touching the inner edge of the ventricle wall at its widest part and aligned perpendicular to the long axis of the ventricle (Yes). Incorrect placements include middle–middle (No[1]), outer–outer (No[2]), and placement that is too posterior, in the narrower part of the ventricle or not perpendicular to the ventricle axis (No[3]). Reproduced from the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology guidelines[3].

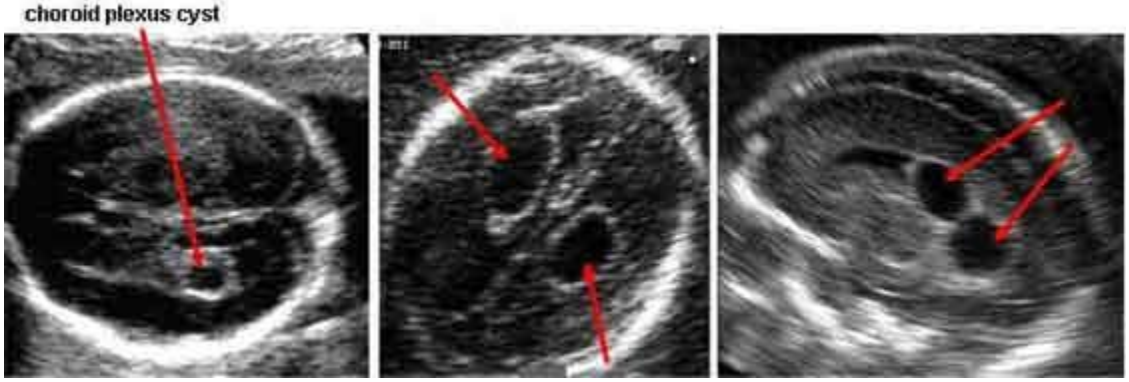
Melchiorre et al 2009

Lateraaliventrikkelit (atrium)

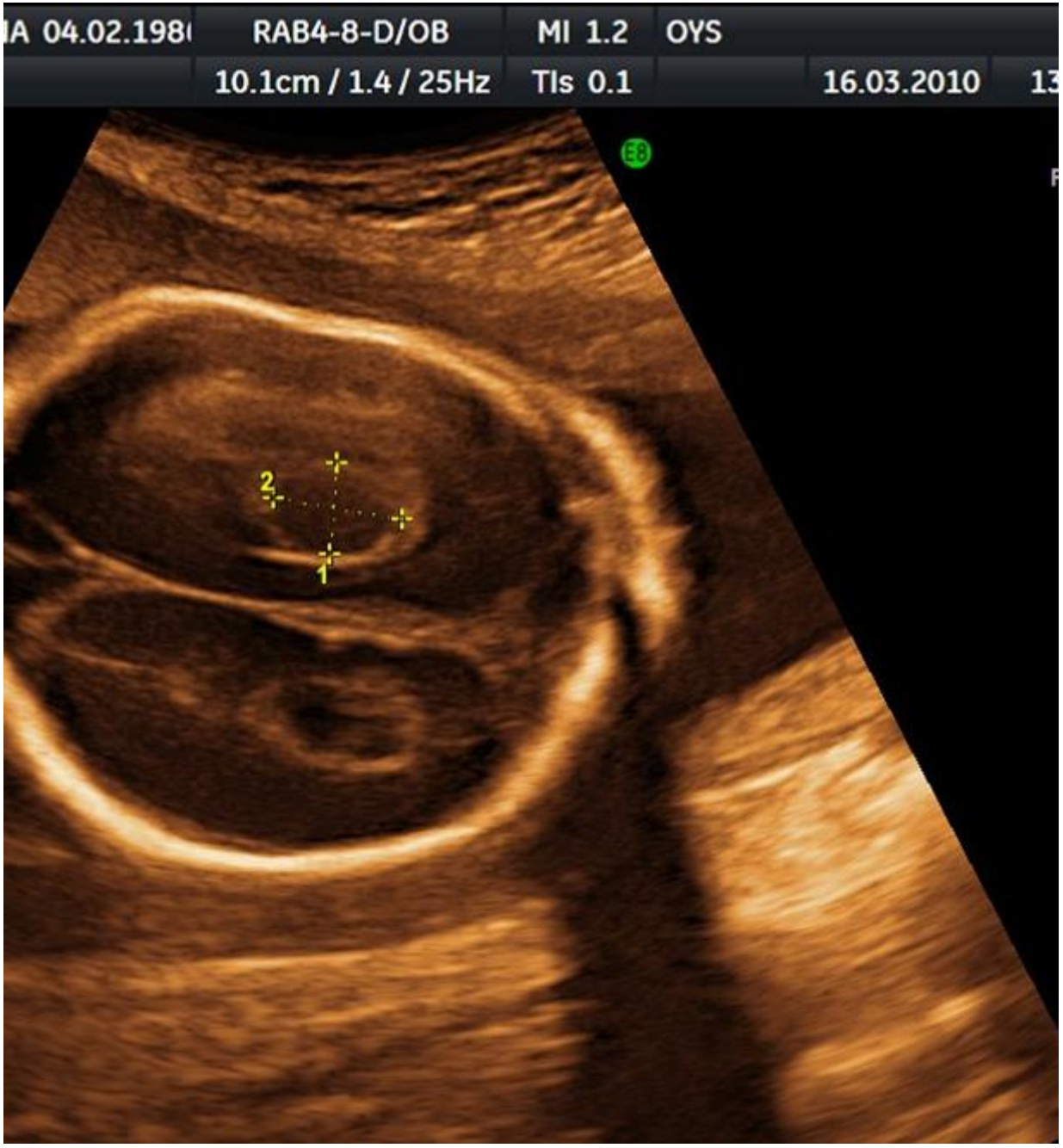
- Plexuksen kohdalta mitattuna keskimäärin **7 mm**, nyrkkisääntönä yläraja 10 mm
- 2. ja 3. trimesterillä yleensä plexuksen täyttämä
- koko suhteellisen konstantti läpi raskauden
- poikasikiöllä hieman leveämpi
- lievä epäsymmetria normaalia

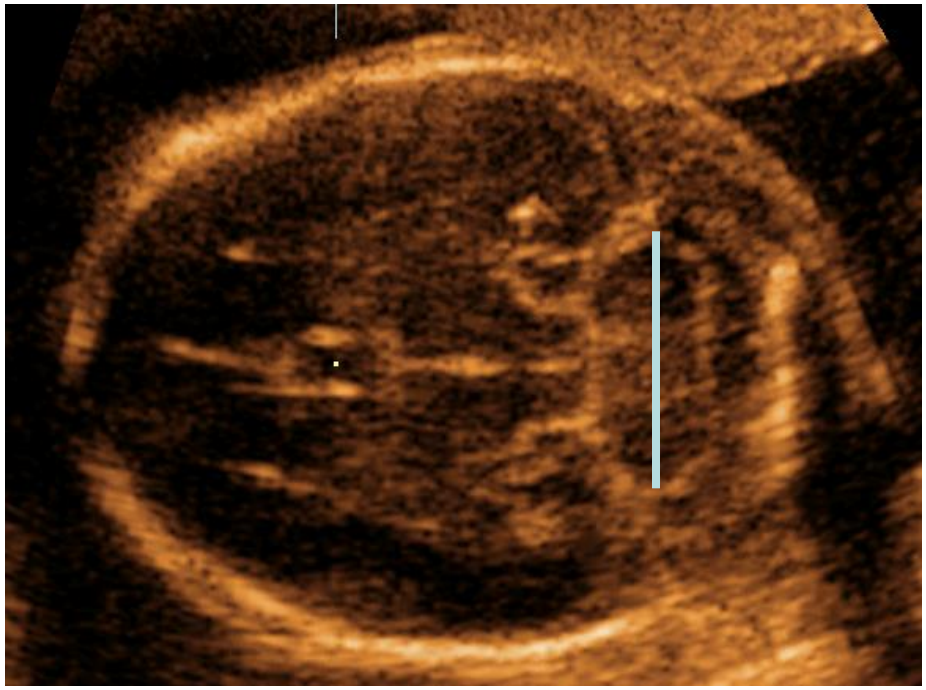
Plexus chorioideus cystat

- Keskiraskaudessa n.1-2 %:lla sikiöistä, suurimmalta osalta häviää h 26 mennessä



- Isoloitu löydös ei lisää aneuploidian riskiä
  - Tavataan enemmän T18-sikiöillä
- Yksittäisenä löydöksenä ei seurannan tarvetta


A 04.02.198(
RAB4-8-D/OB
MI 1.2
OYS
10.1cm / 1.4 / 25Hz
TIs 0.1
16.03.2010
13
E8
2
1

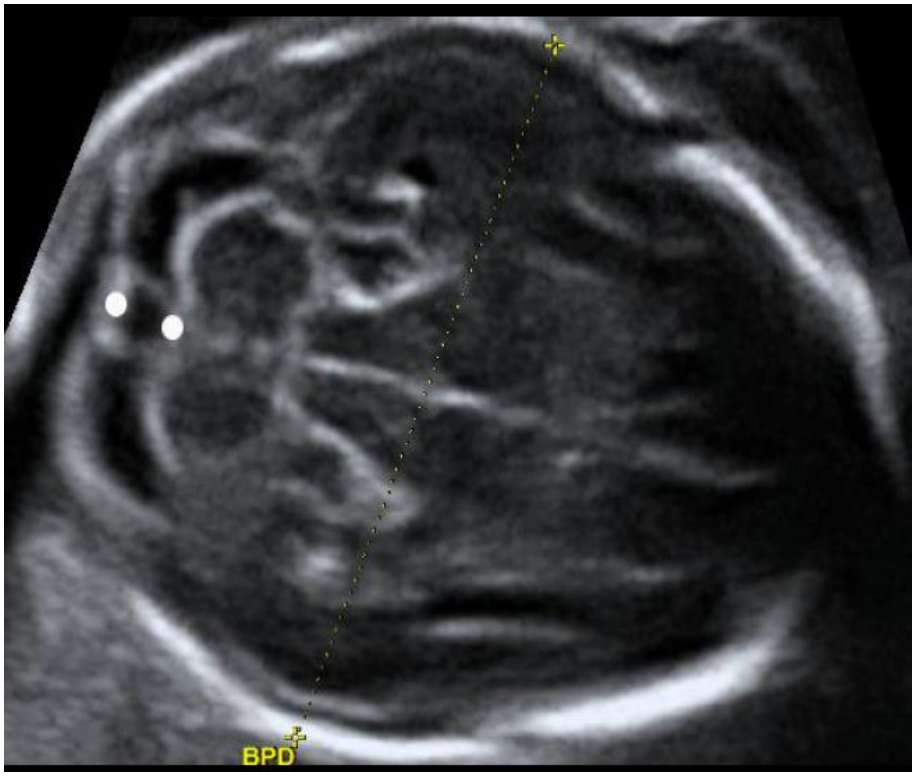




Pikkuaivot

- BPD-tasosta kallistus kaudaalisuuntaan
- “kuorimaton maapähkinä”
- levein kohta ulkoreunasta toiseen
- koko mm:nä vastaa raskausviikkoja n. h24 saakka
  - 21 mm – h 21

Cisterna magna



- Vapaa alue keskiviivassa pikkuaivoista takaraivoon
- Kuvaa subaraknoidaalitilaa

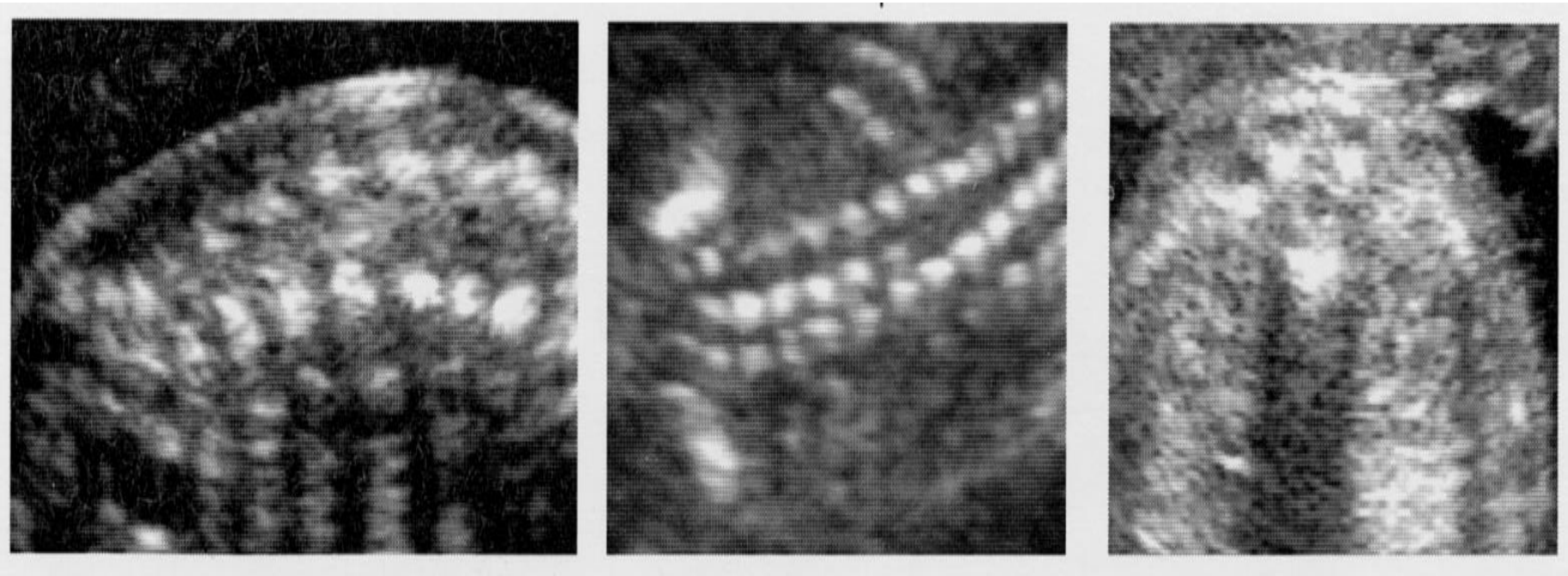
Cisterna magna

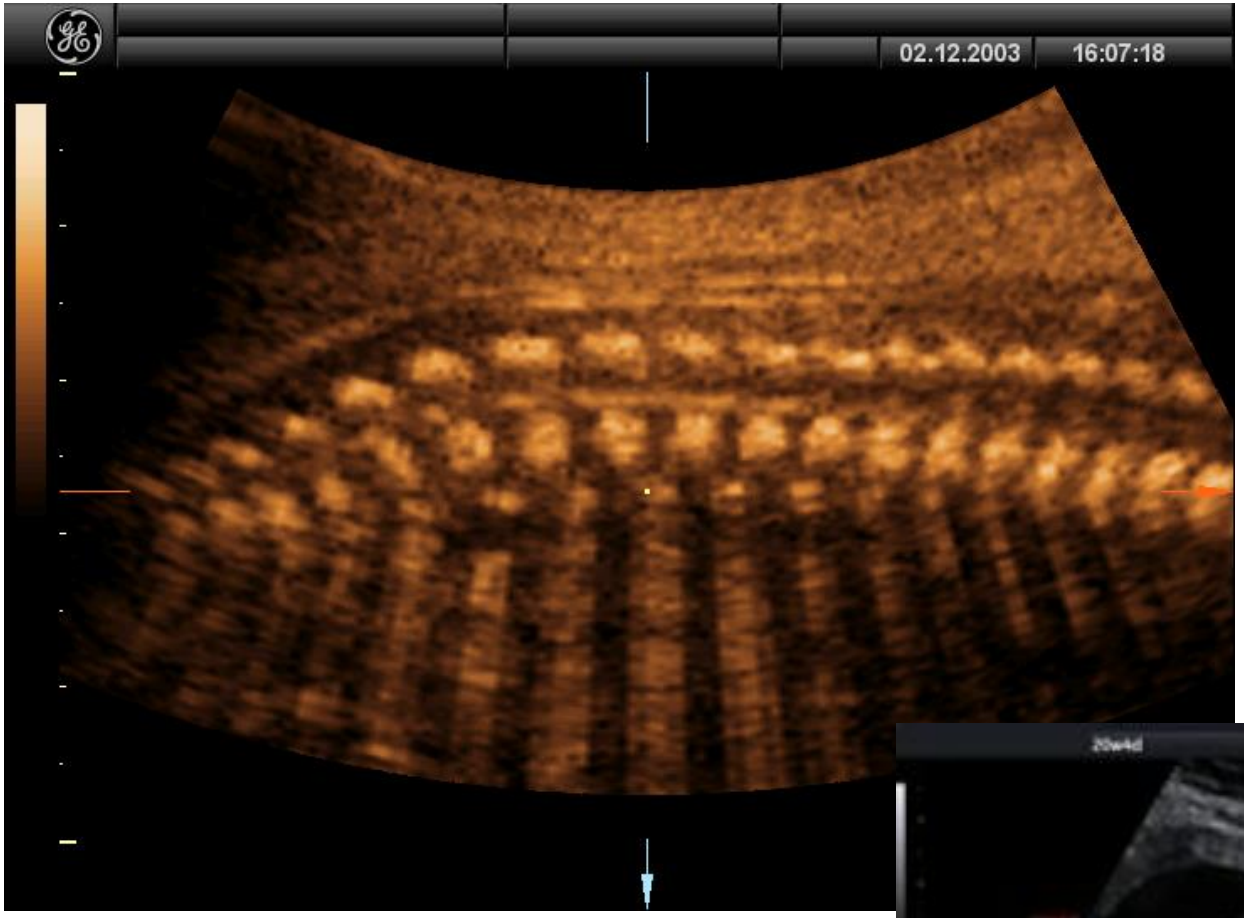
- Normaali leveys n. 5 mm (1-10mm)
  - laaja esim. Dandy-Walker, takakuopan araknoidaalikystat
  - kapea (< 2 mm) Arnold-Chiari

- Laaja variaatio: yksittäisenä löydöksenä laajentuminen harvoin merkittävä, ellei todeta muita epämuodostumia

Spinaalikanava

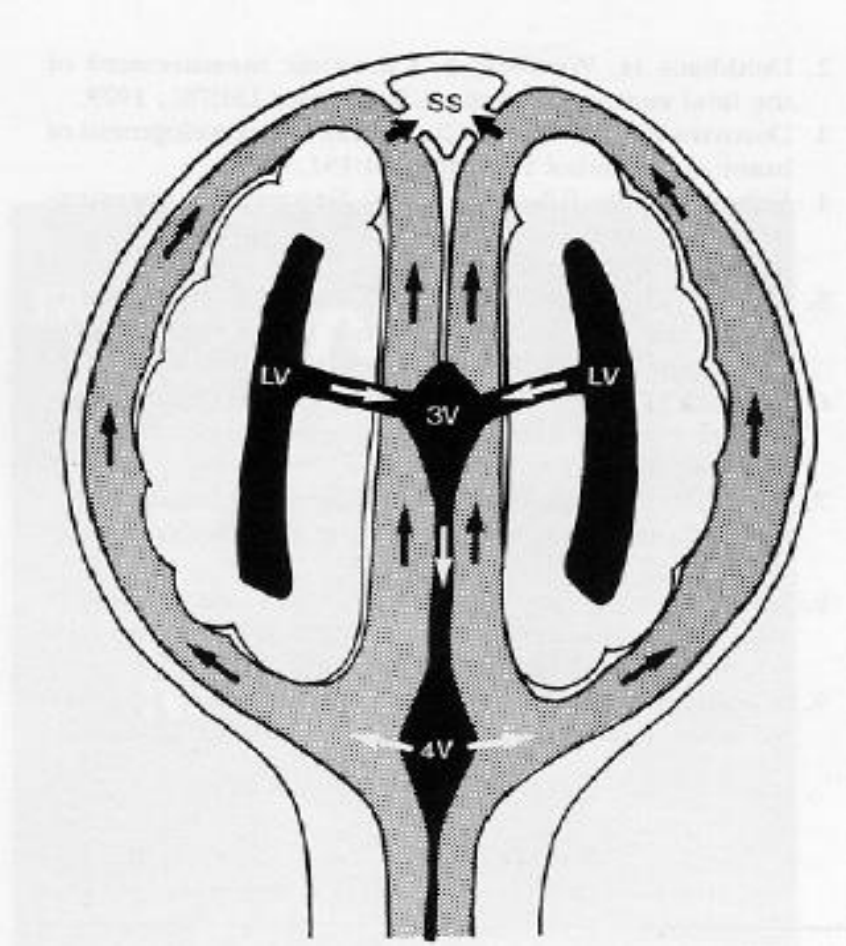
- Sagittaali-, koronaali- ja aksiaaliprojektiot
- iho, nikamat, pullistumat?




02.12.2003
16:07:18

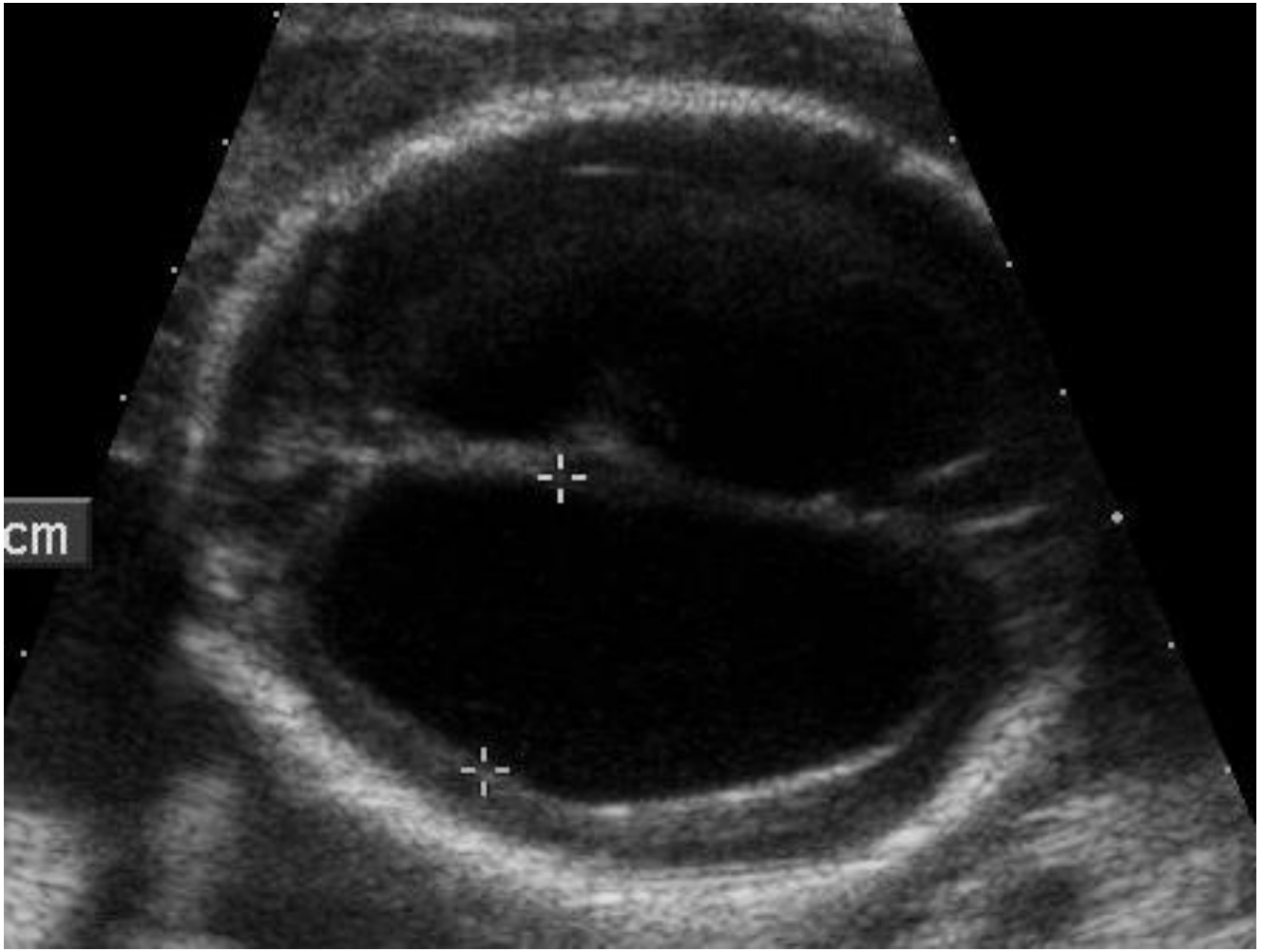

20w4d
10.1cm / 1.5 / 45Hz
15.09.2008

Aivonestekierto



Plexus tuottaa →
lateraaliventrikkelit →
Foramen Monro →
3.ventrikkeli →
aqueductus Sylvii →
4.ventrikkeli →
keski(Magendie)/lateraali-aukot (Luschka)
basaaliset cisternat →
subaraknoidaalitila
Granulaatiokudos absorboi

Hydrocephalus

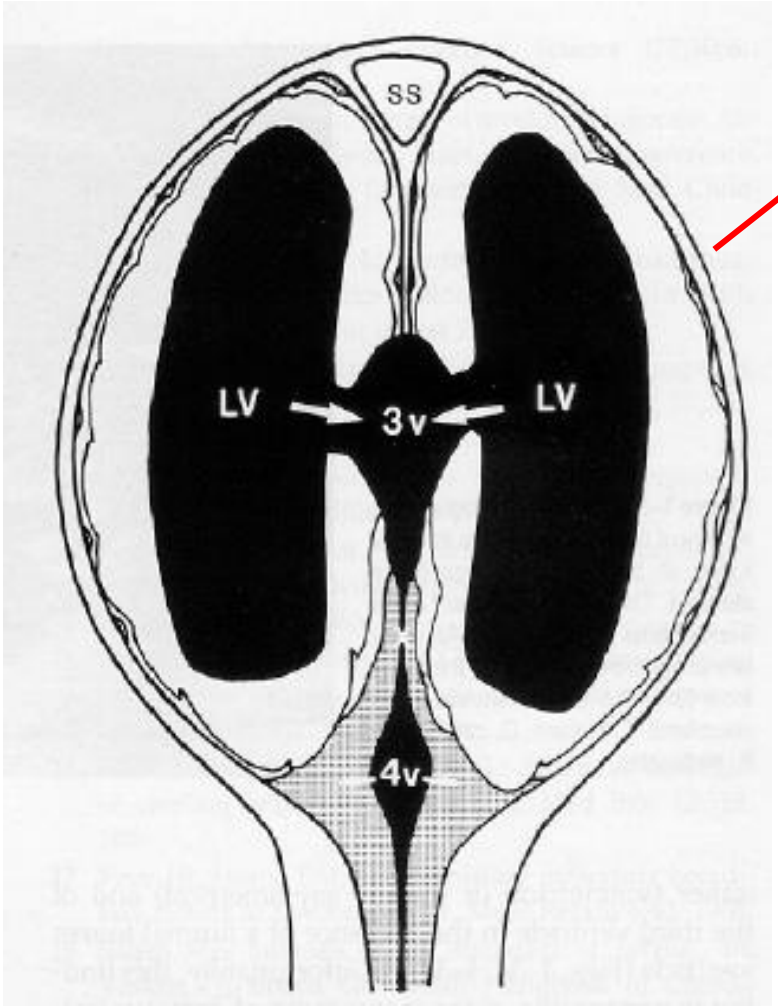


Hydrocephalus

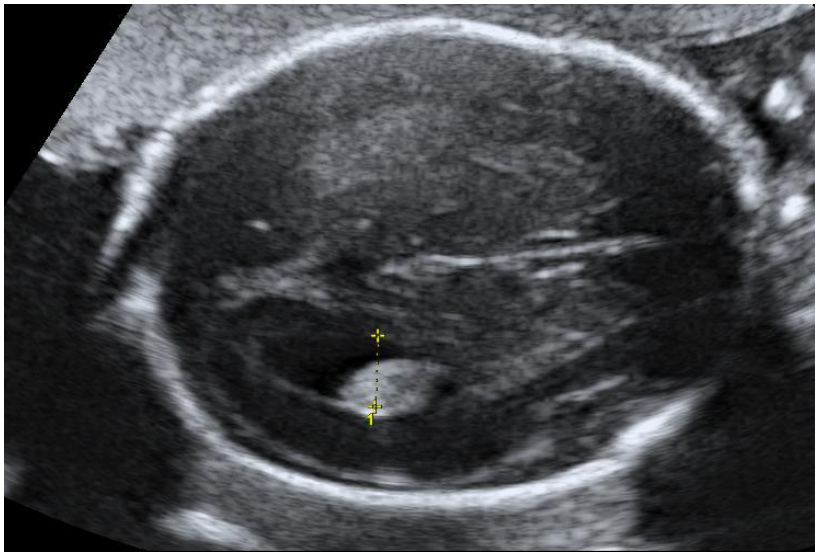
- **Ventrikulomegalia**
  - yleisesti lateraaliventrikkelien laajeneminen ≥ 10 mm
  - n. 1 %:lla sikiöistä keskiraskaudessa
  - normaali intraventrikulaarinen paine

- **Hydrocephalus**
  - aivo-selkäydinnesteen määrän lisääntymisen aiheuttama lateraaliventrikkelien laajeneminen ja pään koon kasvu
  - syynä lisääntynyt tuotanto tai vähentynyt eteenpäin-virtaus
  - yleisyys n. 2/1000 synnytystä

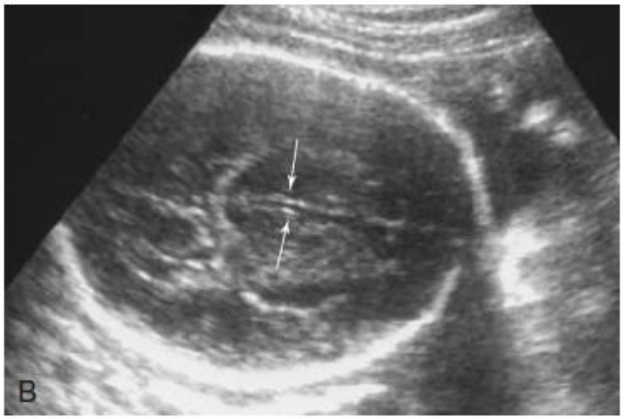
Aqueductus stenoosi

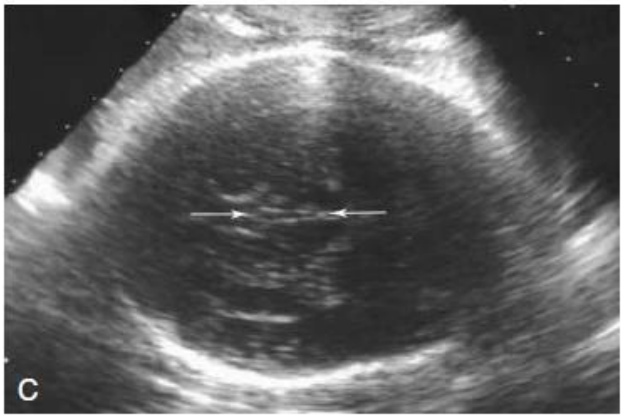


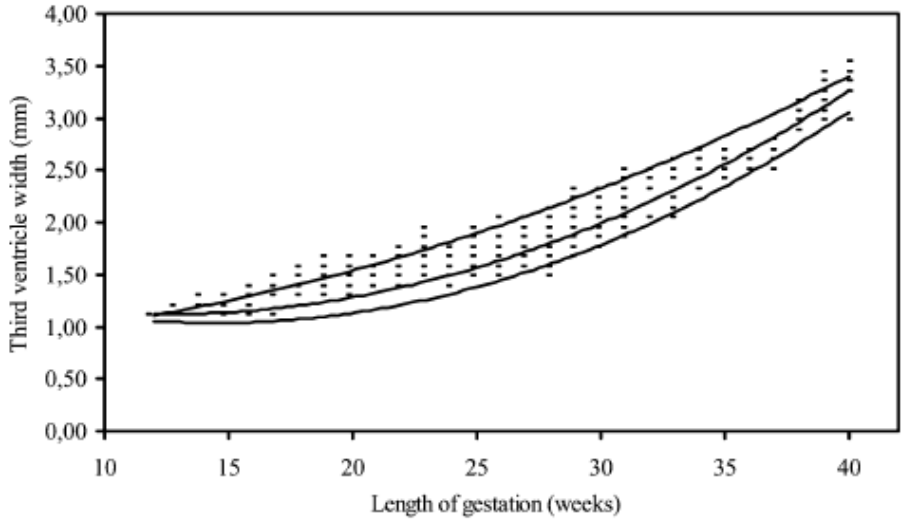












ORIGINAL ARTICLE

ACTA RADIOLOGICA

Fetal Biometry: Size and Configuration of the Third Ventricle

A. SARI, A. AHMETOGLU, H. DINC, A. SAGLAM, U. KURTOGLU, S. KANDEMIR & H. REŞIT GÜMELE
KTU Farabi Hospital, Department of Radiology, 61080 Trabzon, Turkey

Hydrocephalus

- Lateraaliventrikkelien koko normaalisti < 10 mm
  - useasta mitasta pienin yleensä luotettavin, vähiten projektiovirhettä
- Lievä laajeneminen 11-15 mm, selvä >15 mm
- Kontrolloi, jos läpimitta ≥ 10 mm

Lievästi laajentunut (10-15 mm) atrium

- Karyotyypitys harkinnan mukaan – aneuploidian, erityisesti T21, LR 9-kertainen
- Sytomegalo- ja toksoplasmavasta-aineet?
- Seuranta aiheellinen
  - n. 13 % nähdään myöhemmin jokin rakennepoikkeavuus
  - 16 % progredioi (*Melchiorre et al 2009)*

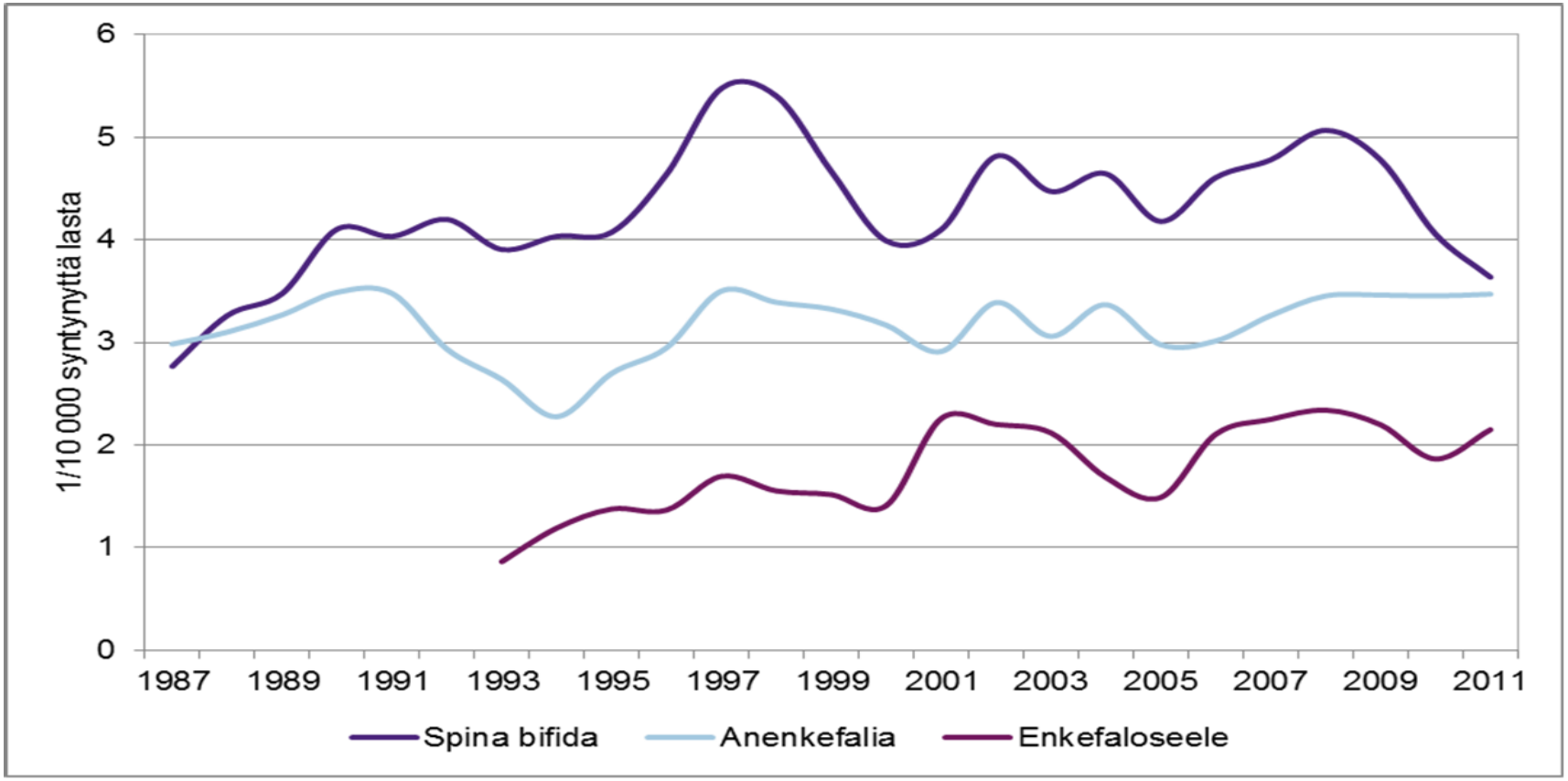
Neuraaliputken sulkeutumishäiriöt

- Anencephalia
- Cephalocele
- Spina bifida
  - Meningocele, meningomyelocele



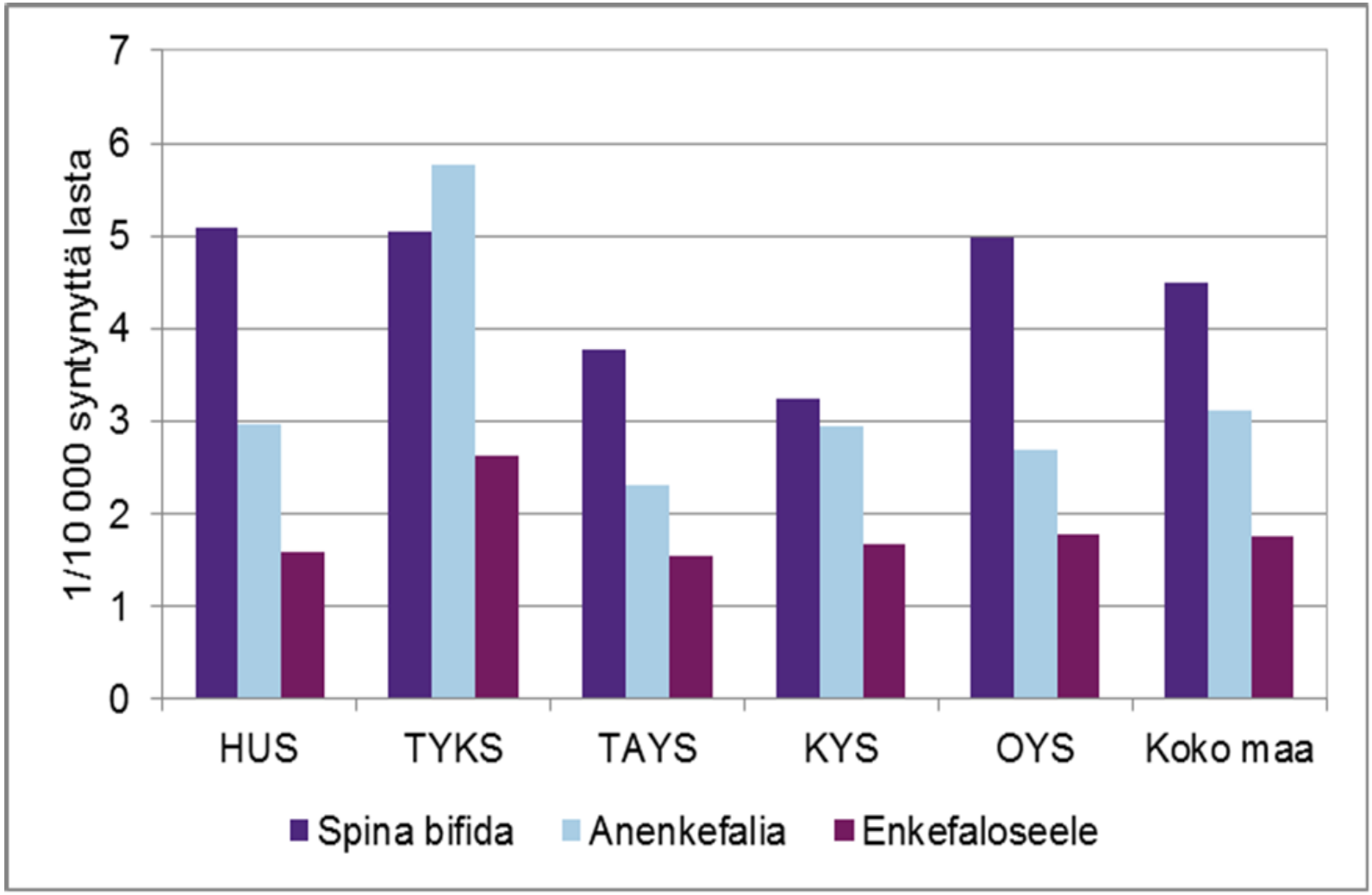
- esiintyvyys Suomessa n. 7,5/10 000
  - Matala useisiin Euroopan maihin verraten

Kuvio 7. Anenkefalian, spina bifidan ja enkefaloseelen kokonaisesiintyvyys (1/10 000 syntynyttä lasta) vuosina 1987–2011. (Kolmen vuoden liukuva keskiarvo). (Kokonaisesiintyvyydessä syntyneet ja sikiöperustekeskeytykset)



THL, Annukka Ritvanen

Kuvio 9. Spina bifidan, anenkefalian ja enkefaloseelen kokonaisesiintyvyydet (1/10 000 syntynyttä lasta) vuosina 1993−2011 yliopistollisten sairaaloiden erityisvastuualueittain. (Kokonaisaesiintyvyydessä syntyneet ja sikiöperustekeskeytykset).



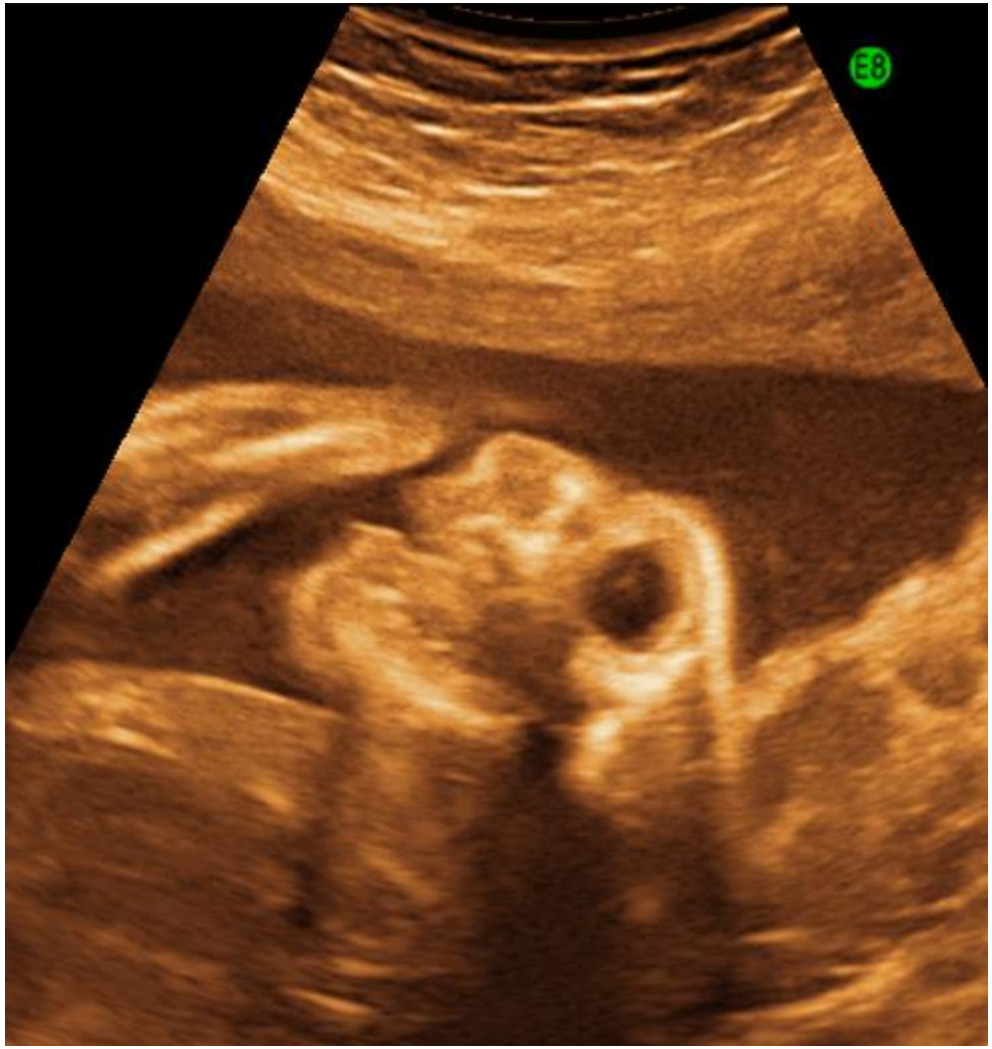
THL, Annukka Ritvanen

Anencephalia

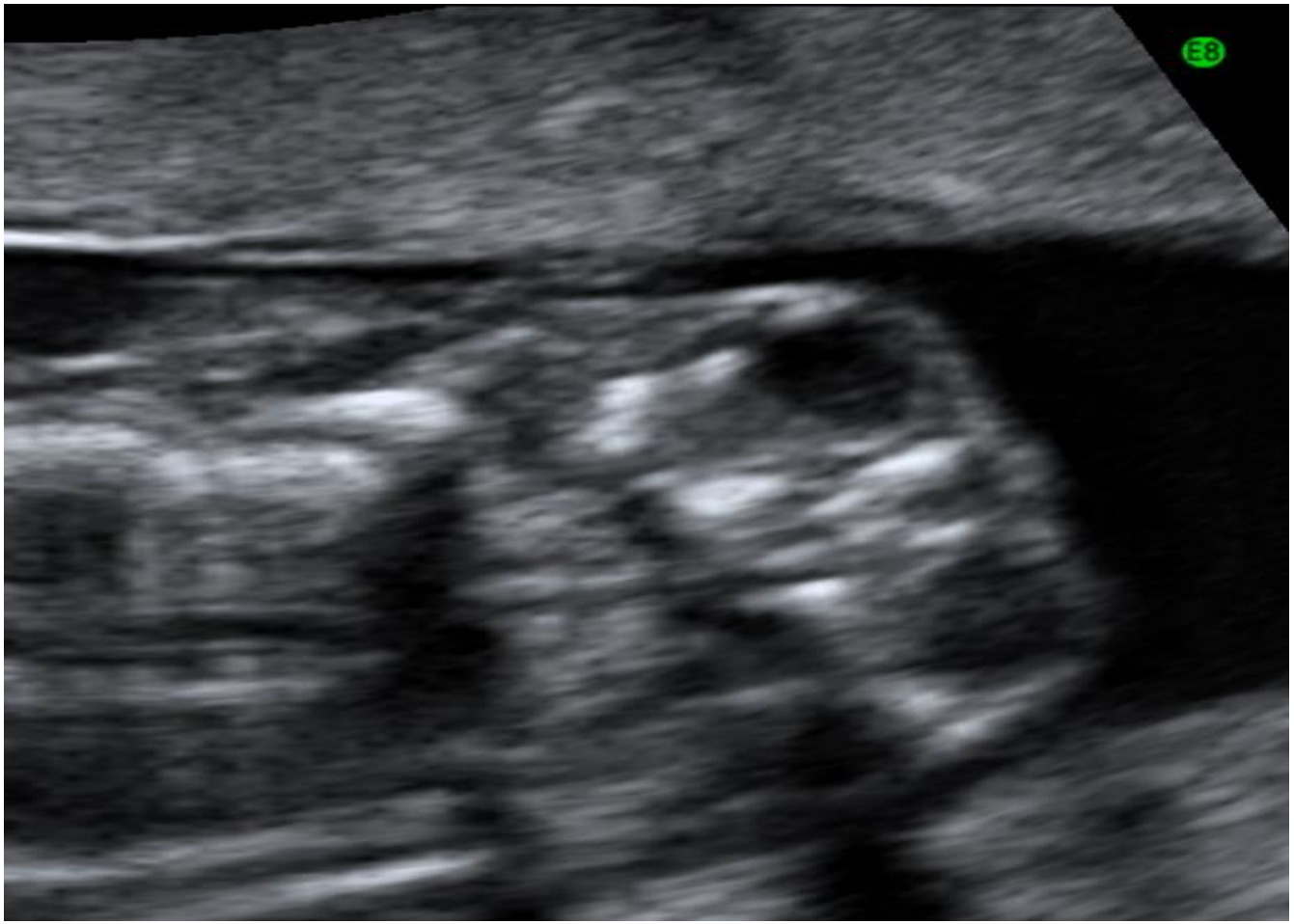


- Suomessa n. 3/10 000
- Uä-diagnoosi 1.trimesteriltä alkaen
  - Progredioiva muutos
  - Kalloholvin ja aivopuoliskojen puutos, ”sammakon silmät”
  - Pikkuaivot, aivorunko, keskiaivot nähdään
- 40-50%:lla liitännäisanomalioita

Anencephalia



Anencephalia

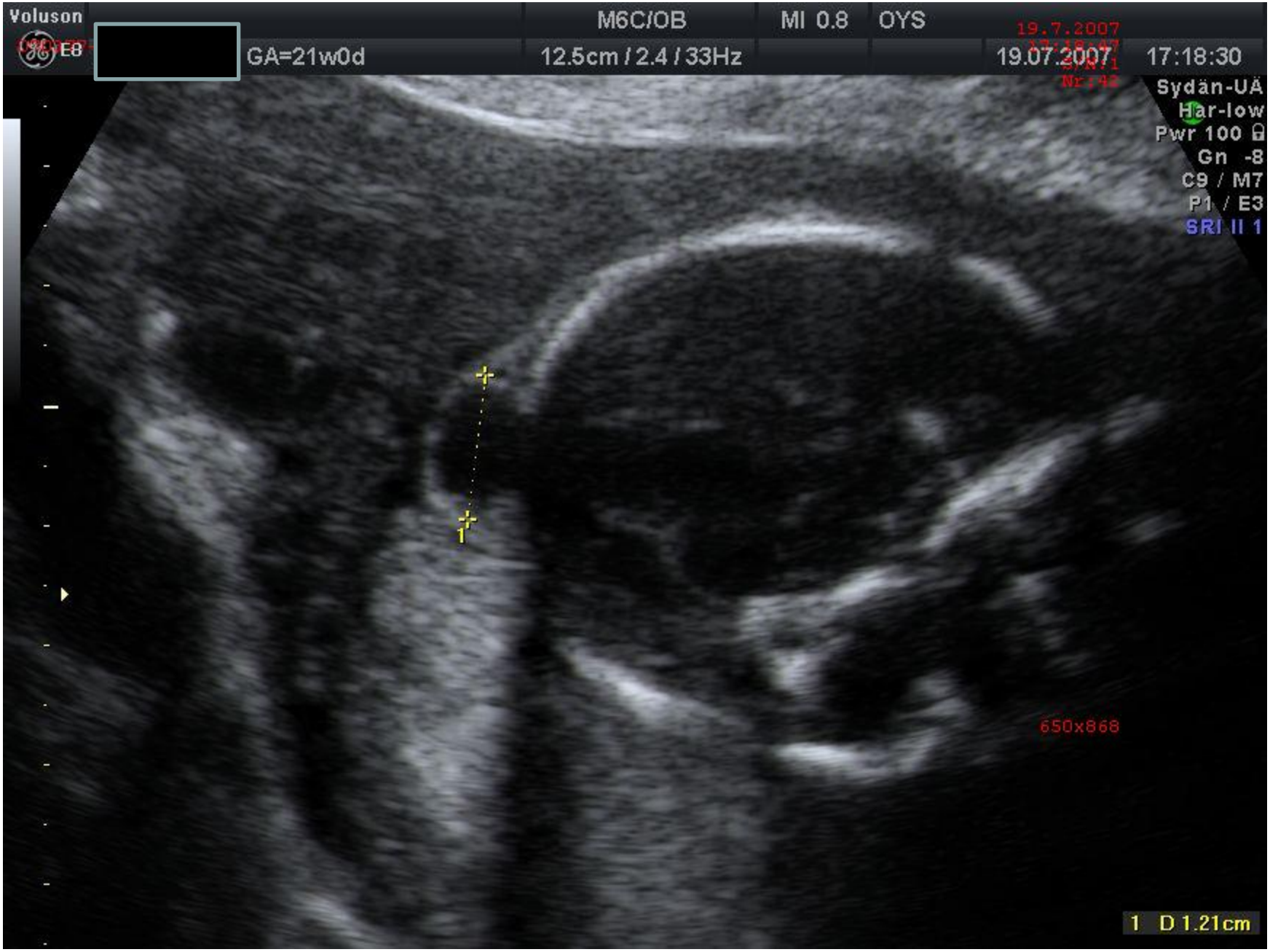


Anencephalia



Cephalocele

- Aivokudoksen ja/tai -kalvojen hernioituminen kallodefektistä
  - 90% encefalocele/ 10% meningocele
- tavallisimmin keskiviivassa takaraivolla, yleensä ihon peittämä
- Ei yleensä liity aneuploidioita. Muita epämuodostumia saattaa liittyä (Sdr Meckel-Gruber)


Voluson
E8
[redacted]
GA=21w0d
M6C/OB
12.5cm / 2.4 / 33Hz
MI 0.8
OYS
19.7.2007
19.07.2007
17:18:30
Sydän-UÄ
Har-low
Pwr 100
Gn -8
C9 / M7
P1 / E3
SRI II 1
650x868
1 D 1.21cm

Cephalocele



Spina bifida



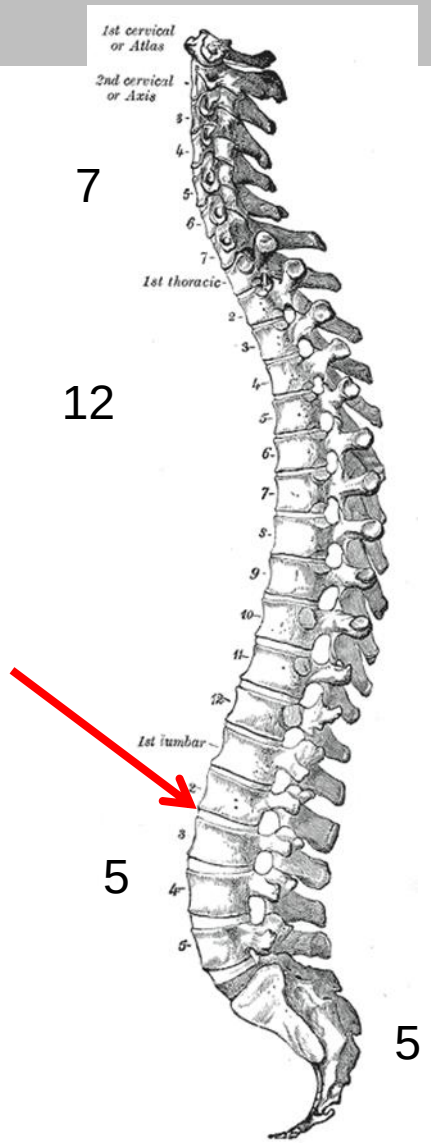
Esiintyvyys Suomessa 4,6/10 000

1. Spina bifida occulta
   - nikamakaarien fuusioitumisen häiriö
   - ehyt iho, ei hernioitunutta neuraalista kudosta

2. Spina bifida cystica (suljettu)
   - hernioituu
     - aivokalvoa (meningocele)
     - aivokalvoa ja neuraalista kudosta (meningomyelocele)
     - lisäksi rasvakudosta (lipomeningomyelocele)

Spina Bifida

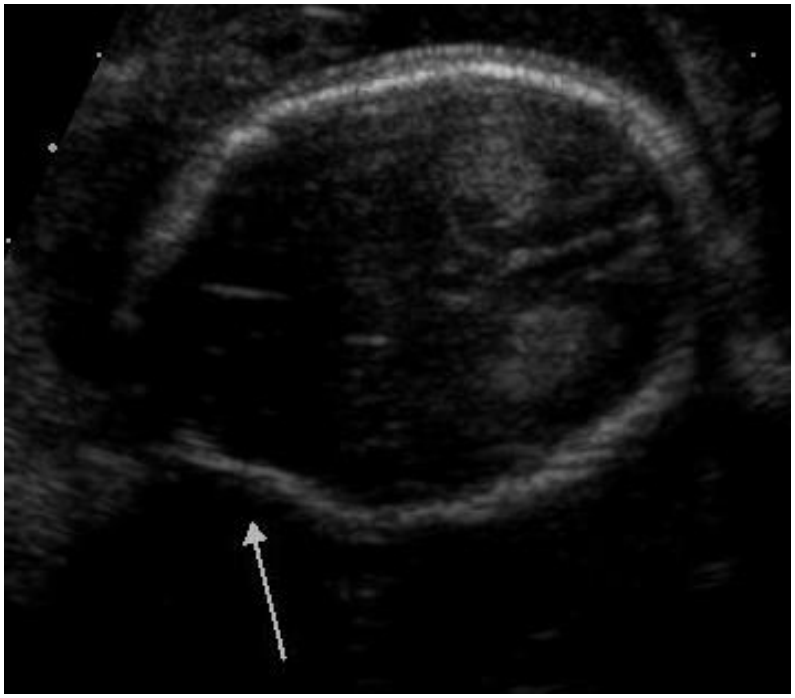
3. Spina Bifida aperta
   - tavallisin
   - ihon ja luun defekti, neuraalista kudosta hernioituu
   - yleensä lumbaalialueella
   - ennuste riippuu defektin koosta ja sijainnista:
     - L3 yläpuolella paraplegia, alapuolella alaraajojen motorisia ja sensorisia häiriöitä, rakko- ja suoliongelmia



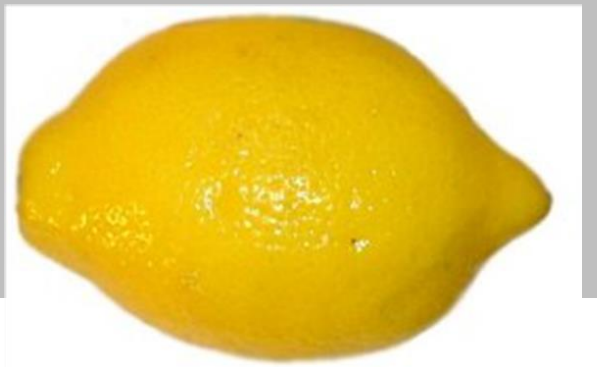
Kraniaaliset löydökset

- Hydrocephalus
- Ohimojen sisäänpainuma (lemon sign)
- Poikkeavan muotoiset pikkuaivot, jotka obliteroivat cisterna magnan (banana sign)

- Arnold Chiari II



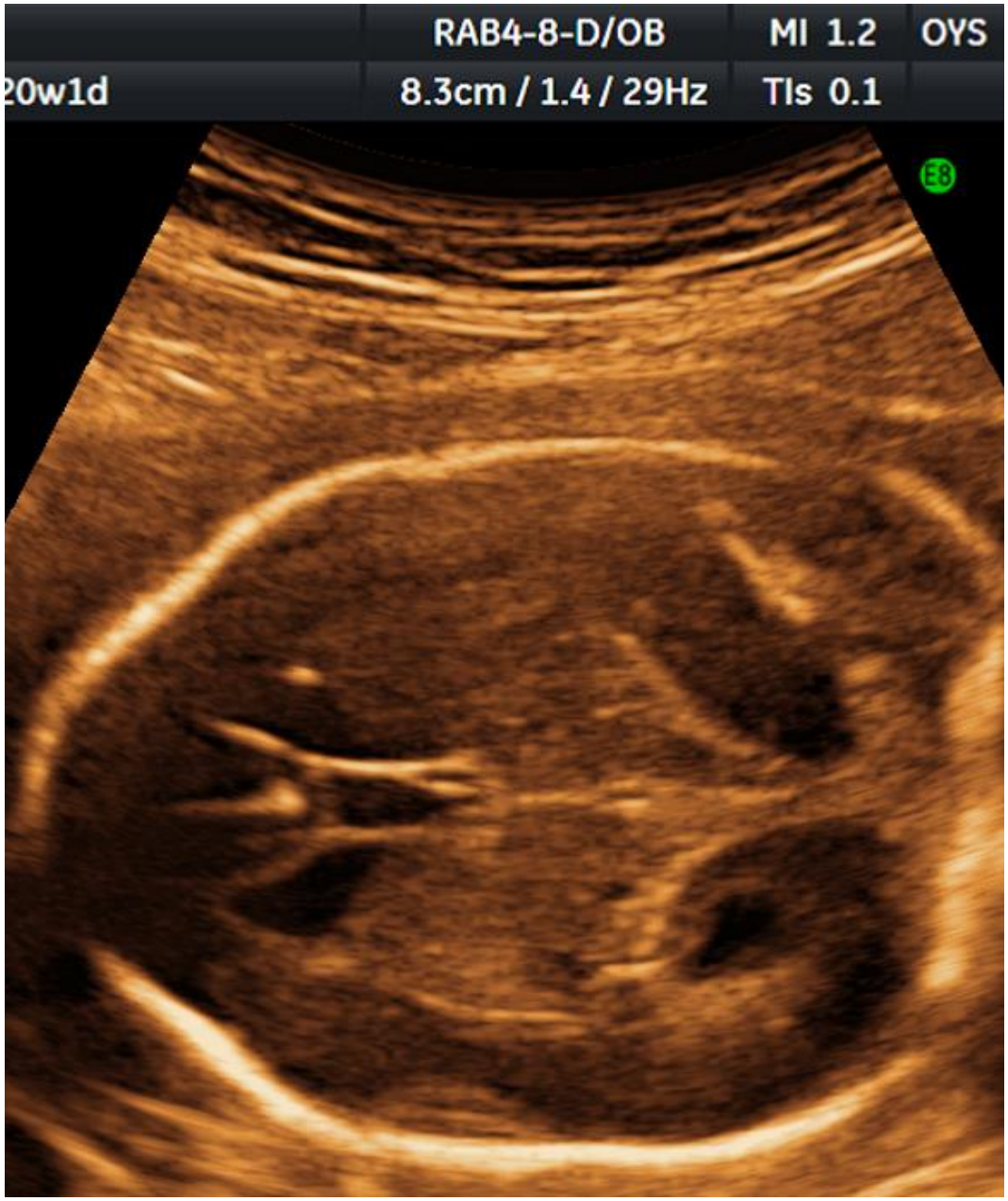
Lemon sign



- Kallon etuosan sisäänpainuma
- Parhaiten todettavissa lateraaliventrikkelien tasolta
- Voi hävitä 3.trimesterillä

- Spesifisyys 99%, sensitiivisyys 97%
  - sen puuttuminen h 14-24 sulkee pois suurelta osin spina bifidan

Lemon sign



Banana sign



- Pikkuaivojen hernioituminen spinaalikanavan yläosaan, jolloin CM obliteroituu (Arnold-Chiari II)
- 2. trimesterillä sensitiivinen ja spesifinen avoimelle NTD:lle
  - Vääriä positiivisia vähemmän kuin lemon signilla
- 3. trimesterillä obliteroitunut CM paremmin nähtävissä kuin banana sign

Banana sign

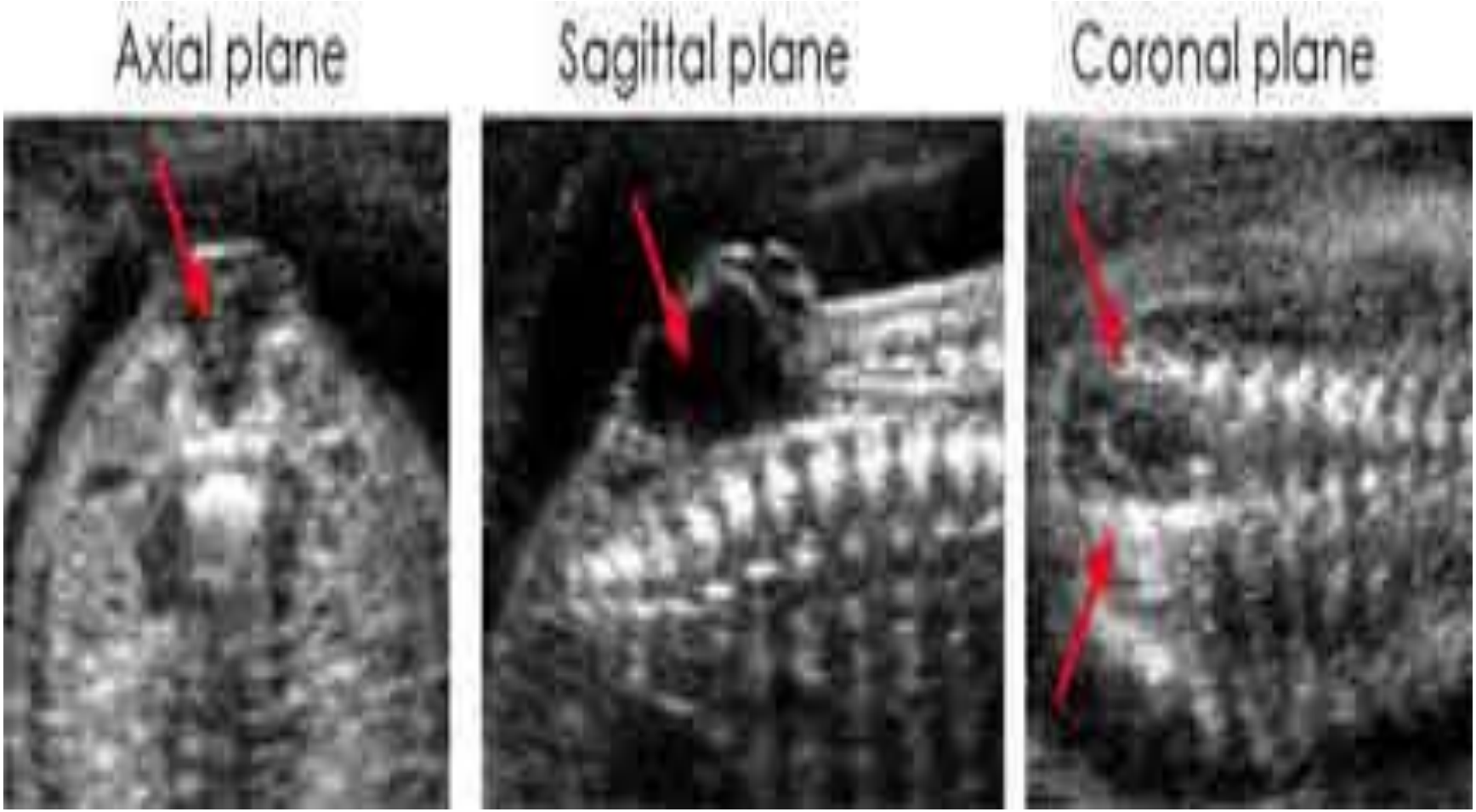


Spinaalikanavan löydökset

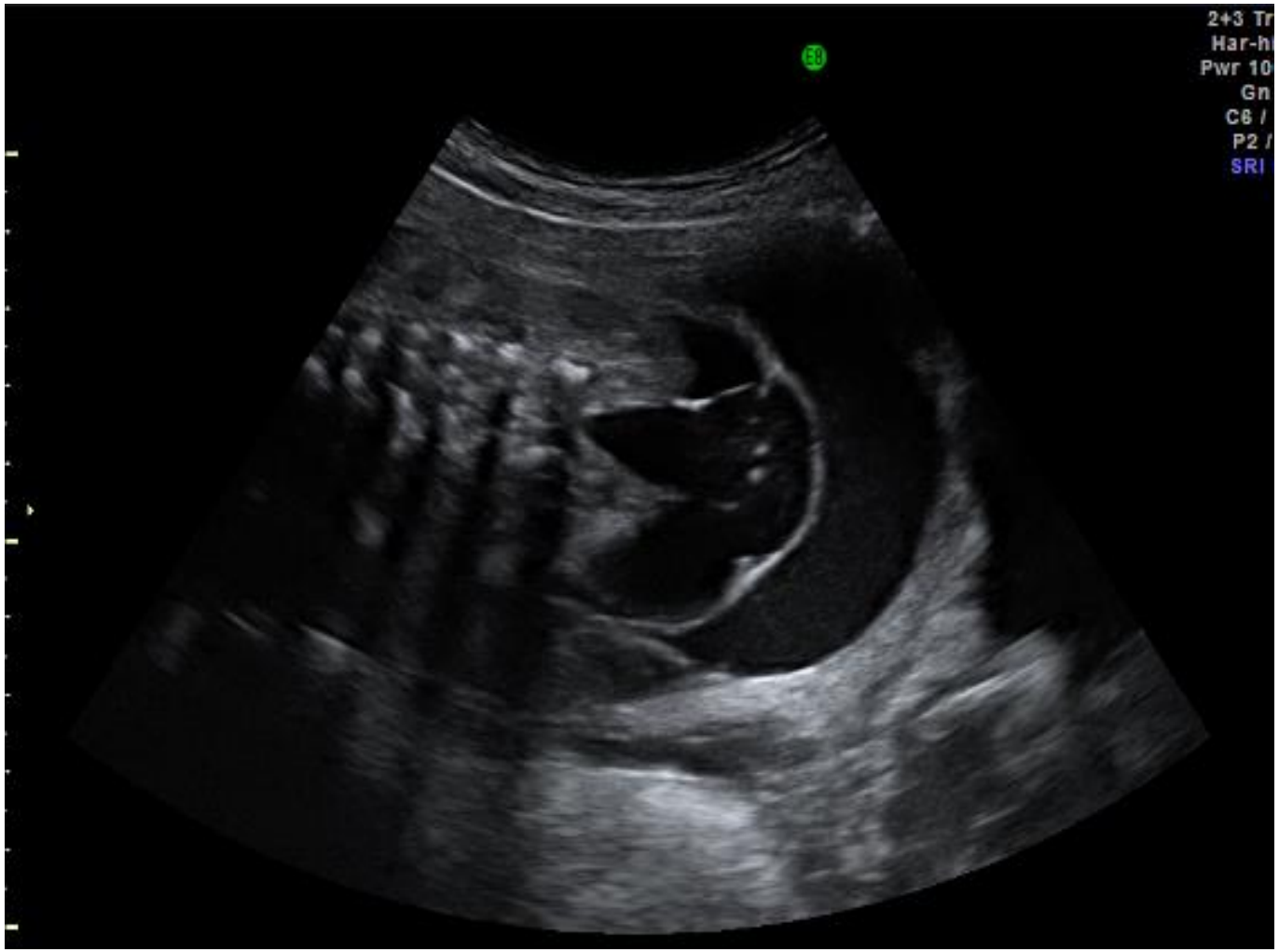
- yleisimmin alaselän alueella
- luudefekti nikama-alueella
  - Ihodefekti, kanavasta hernioituva pussukka

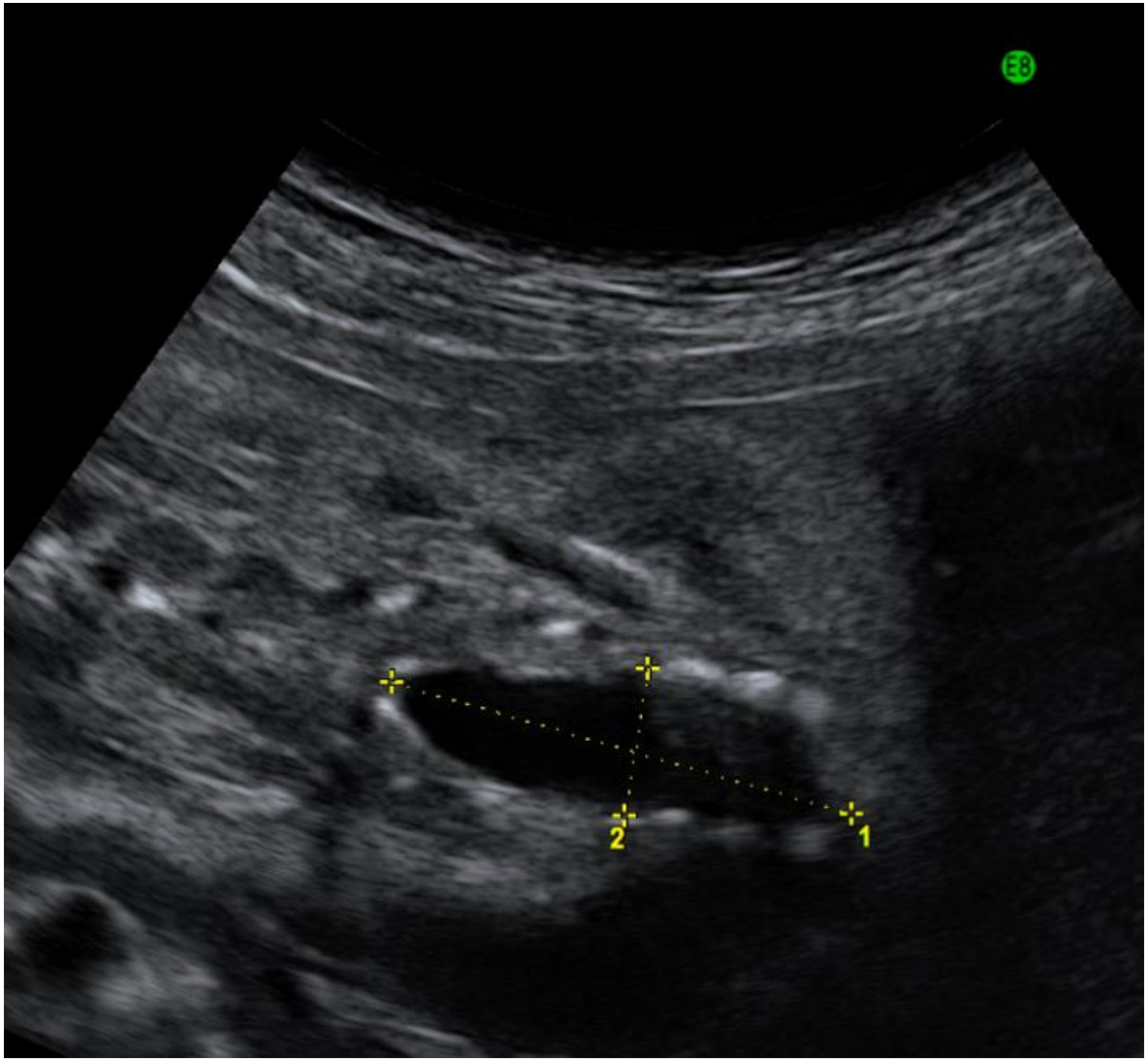


Spinaalikanava

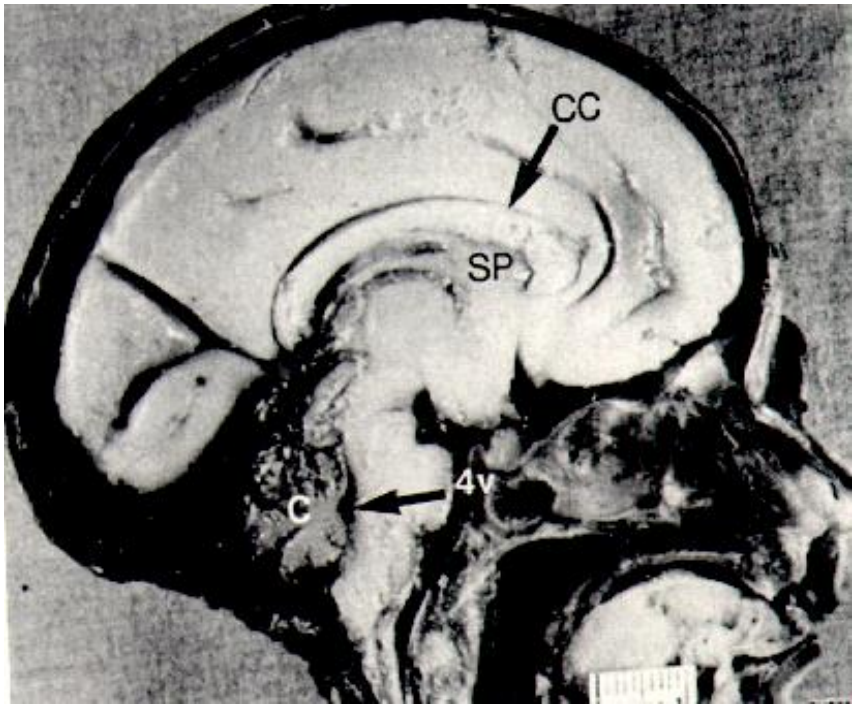


Spinaalikanavan löydökset



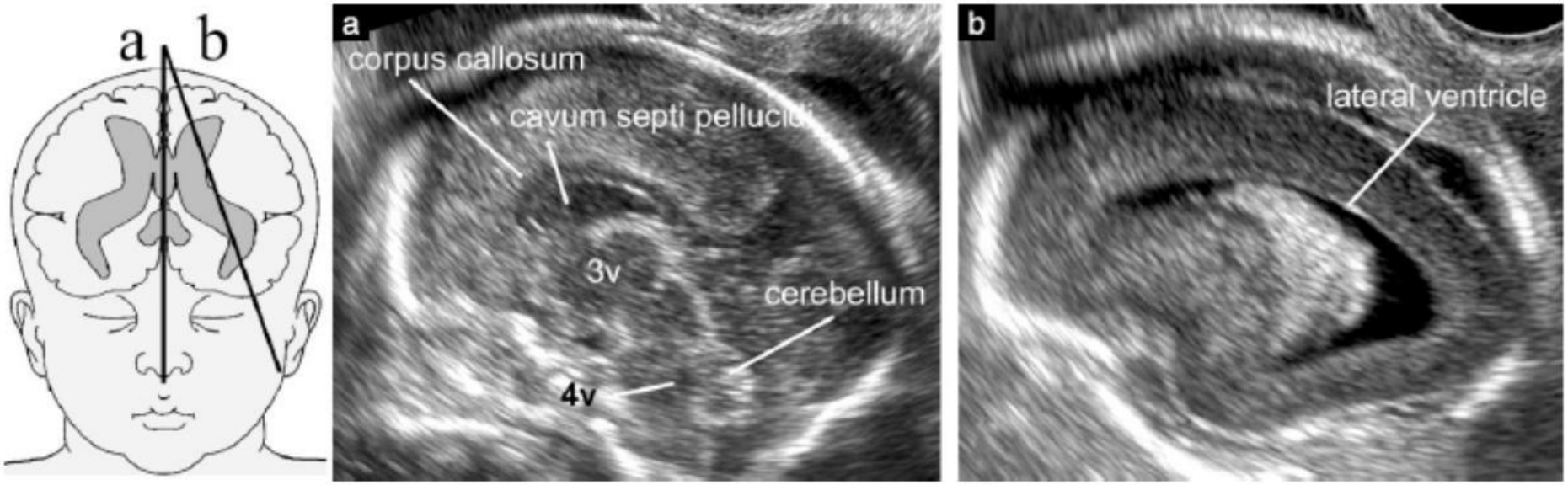

E8
2
1

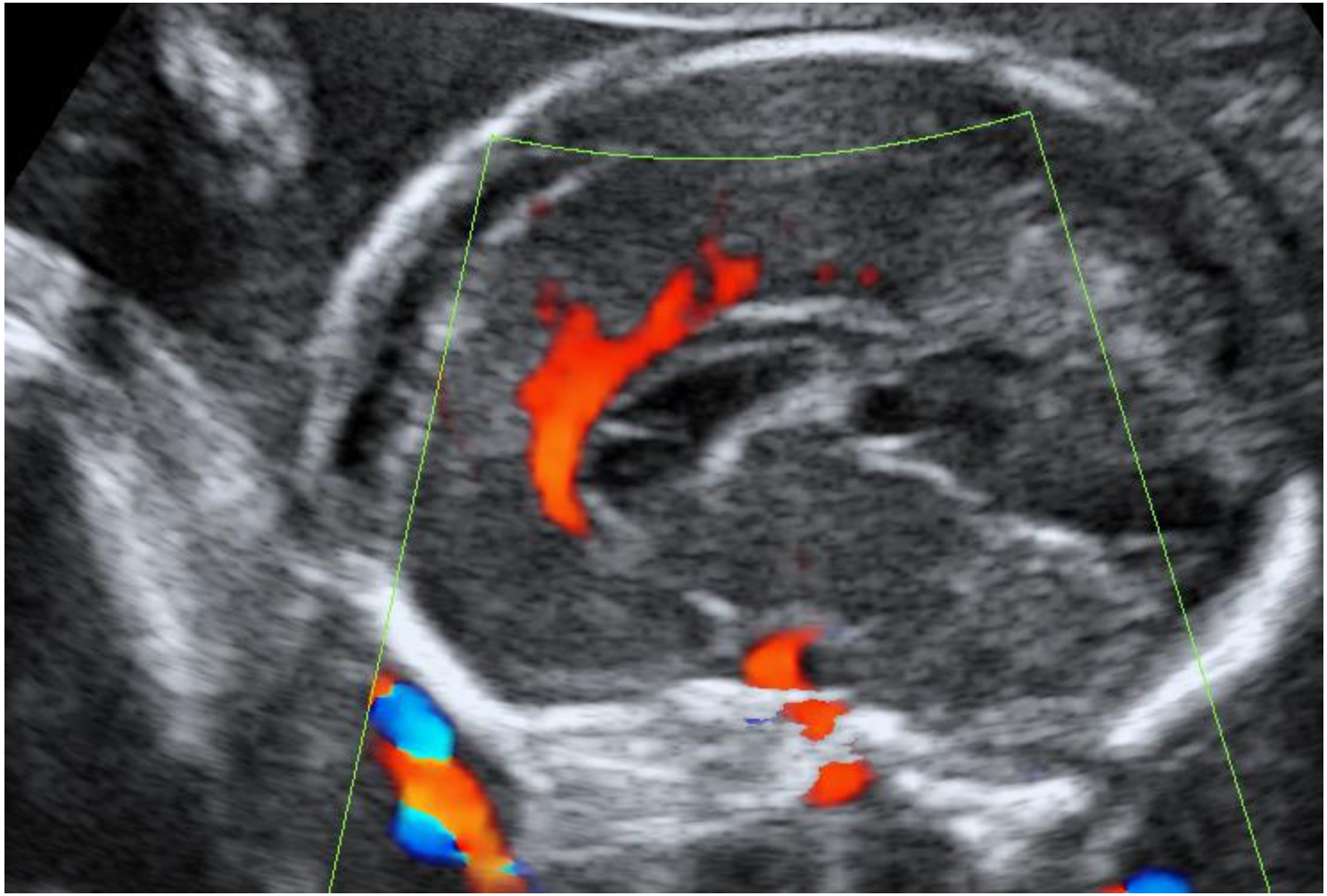
Corpus callosum



- Laajin aivohemisfäärejä yhdistävä rakenne
- kuvantuu parhaiten sagittaalisessa ja koronaalisessa projektiossa

Corpus callosum





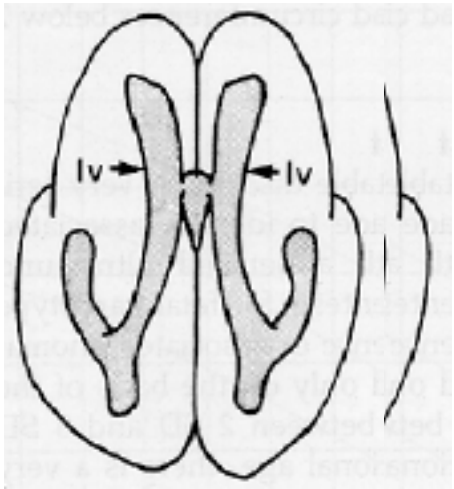
Corpus callosumin agenesia (CCA)

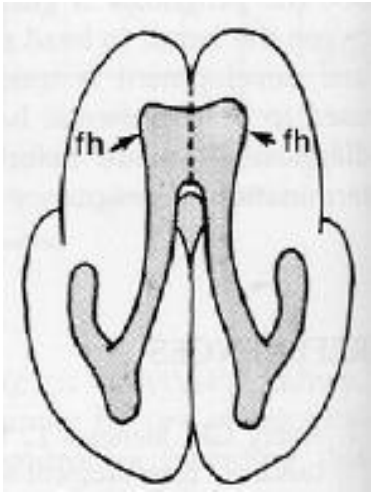


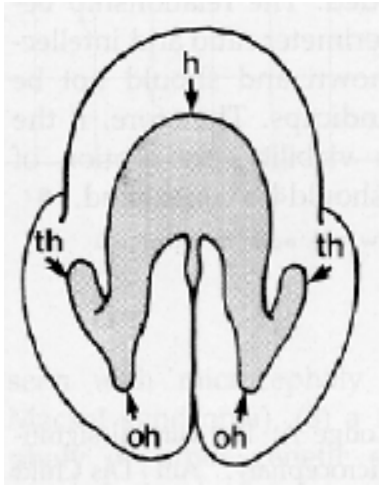
- ”Tear drop”
- CSP?

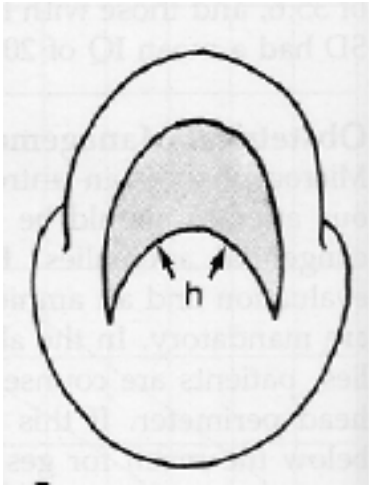
Holoprocencephalia

normal **lobar** **semilobar** **alobar**



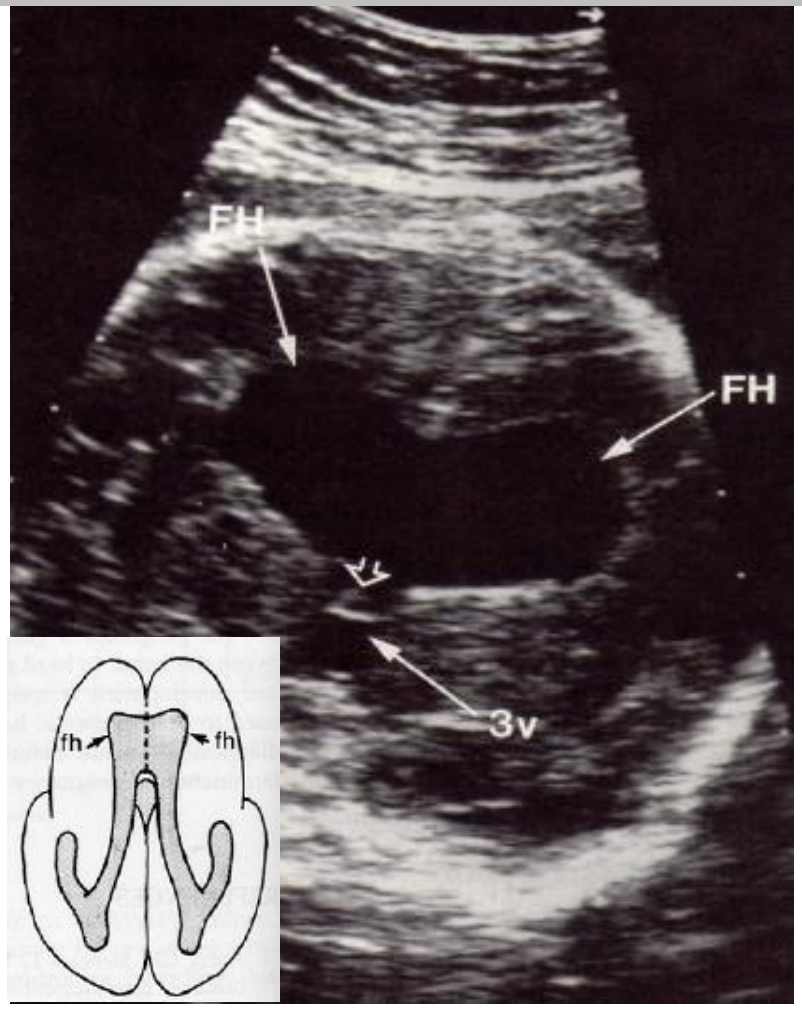






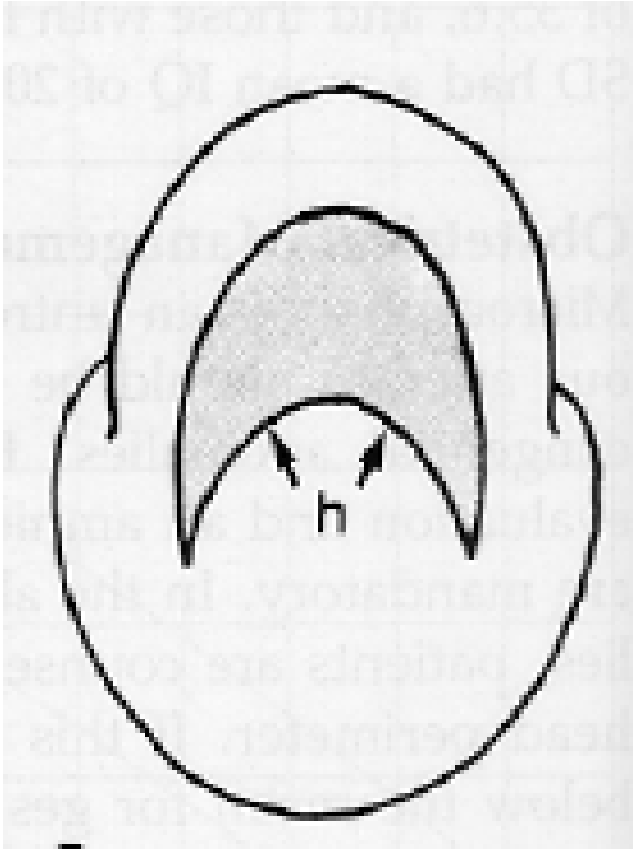
Aivojen jakautuminen puoliskoihin häiriintyy

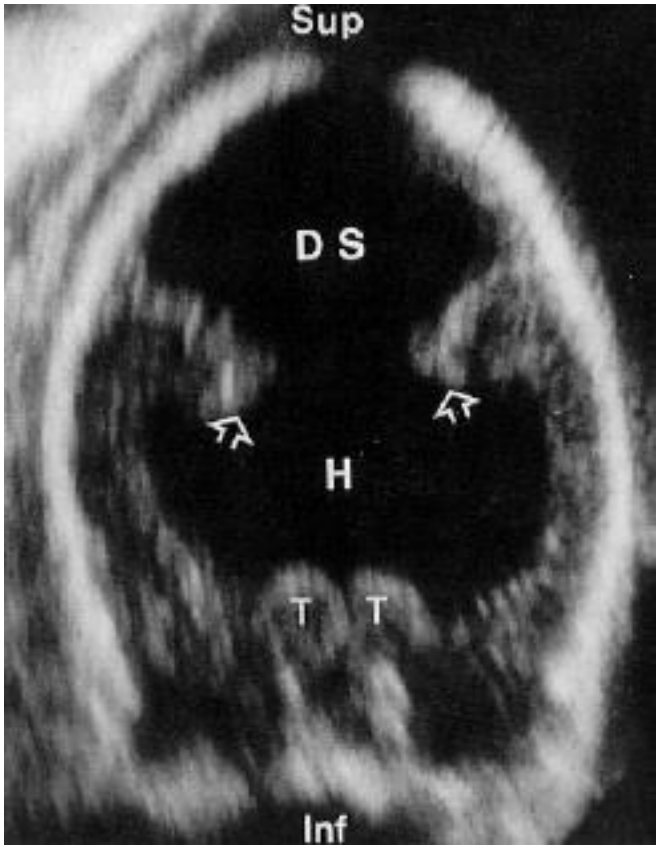
Lobar holoprosencephaly





Alobar holoprosencephaly





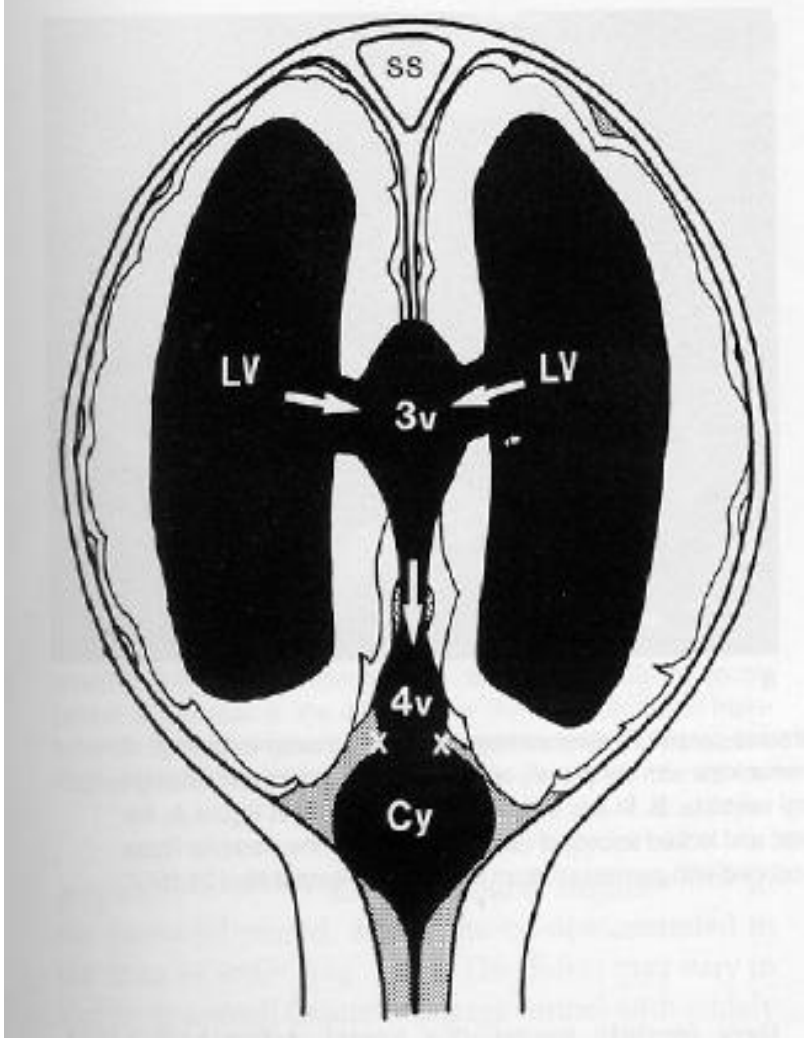
Dandy-Walker -oireyhtymä

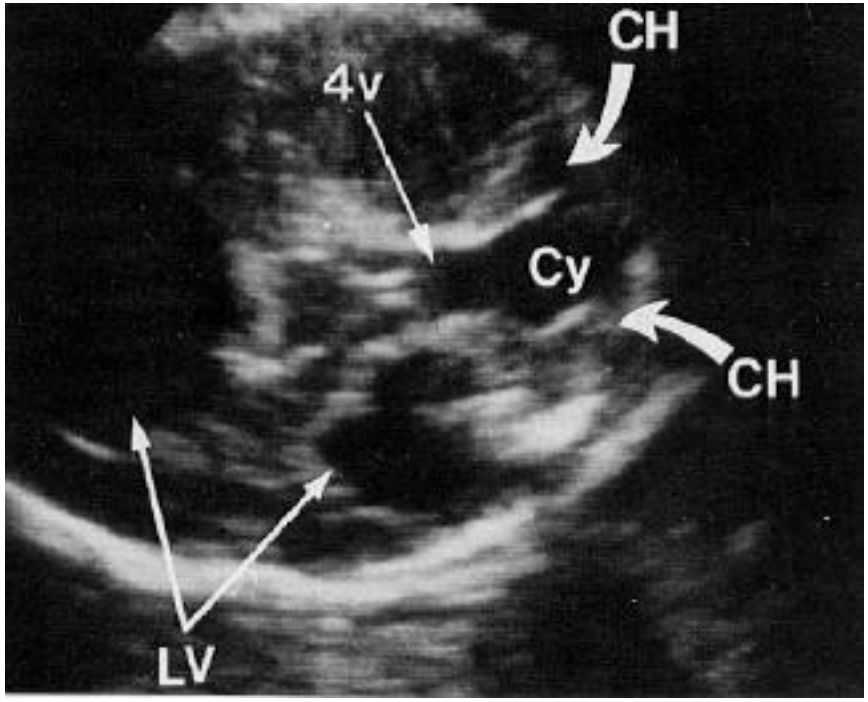
Vaikeusasteeltaan vaihtelevia tiloja, joihin liittyy

- pikkuaivojen vermiksen poikkeavuuksia
- 4. aivokammion kystinen dilataatio
- CM:n laajentuminen

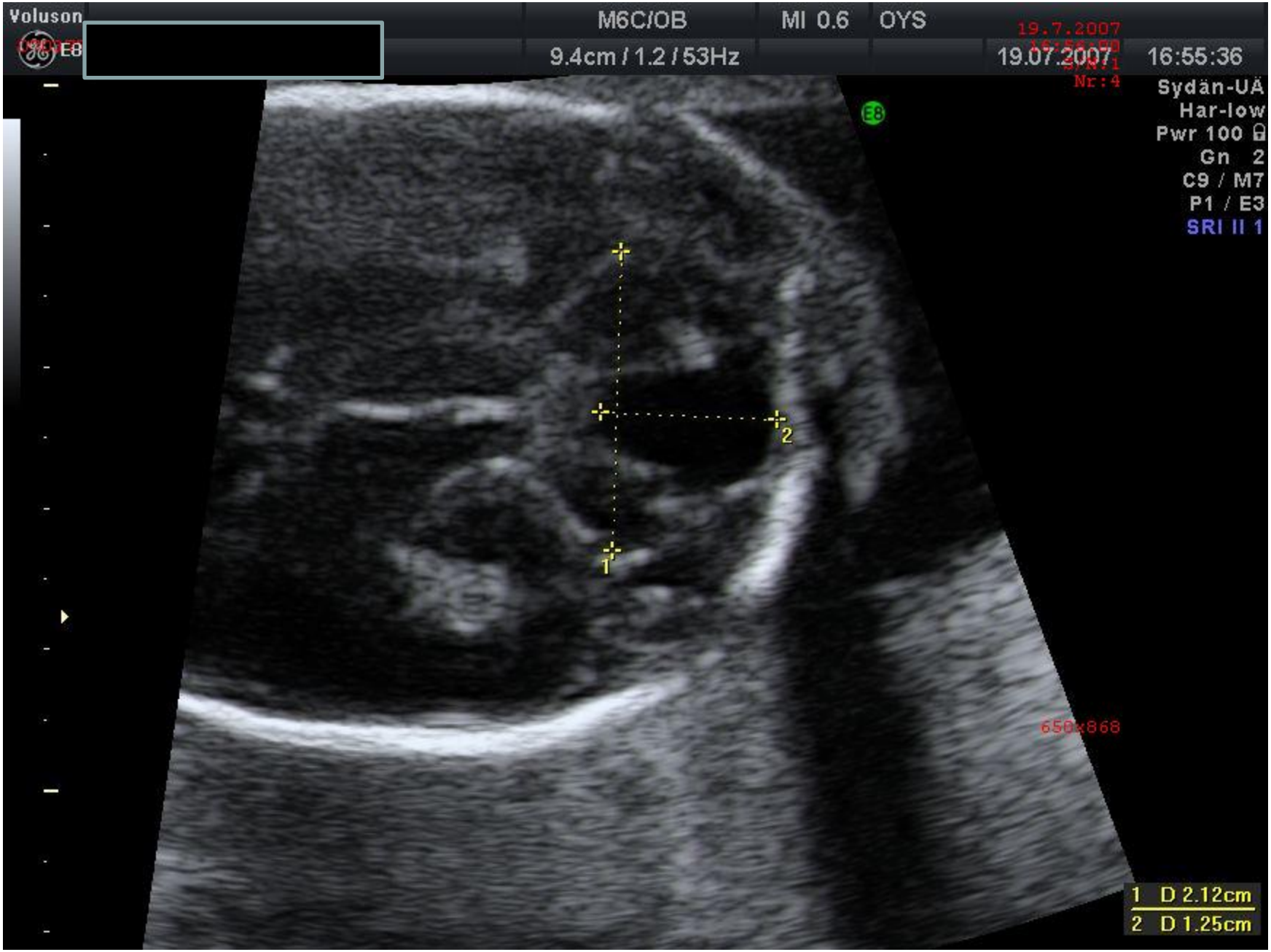


Dandy-Walker -oireyhtymä






Voluson
E8
RAB4-8-D/OB
MI 1.2
OYS
10.9cm / 1.1 / 33Hz
TIs 0.2
17.12.2012
13:03:09
Routine
Har-mid
Pwr 100
Gn -1
C7 / M7
P3 / E2
SRI II 3


Voluson
E8
M6C/OB
MI 0.6
OYS
9.4cm / 1.2 / 53Hz
19.7.2007
19.07.2007
16:55:36
Nr:4
Sydän-UÄ
Har-low
Pwr 100
Gn 2
C9 / M7
P1 / E3
SRI II 1
650x868
1 D 2.12cm
2 D 1.25cm

Sikiön kasvot



- Profiili
- Orbitat
- Ylähuuli

Sikiön kasvot: projektiot

- Sagittaalinen
  - profiili: otsa, nenän selkä, huulet, leuka
  - suun aukominen, kielen esiin työntyminen
- Koronaalinen
  - huulet, nenä, orbitat, linssit, suu, kieli
  - huuli-kitahalkio!
- Transversaalinen
  - hypo/hypertelorismi

Micrognatia



Flat face


I.G.E. LOGIQ 500.
29/05/97 12:07:18
P100NP C551
GE
CN0
10cm
DY60
G 50
IM=0.6

Hyper/hypotelorismi



Huuli/suulakihalkiot

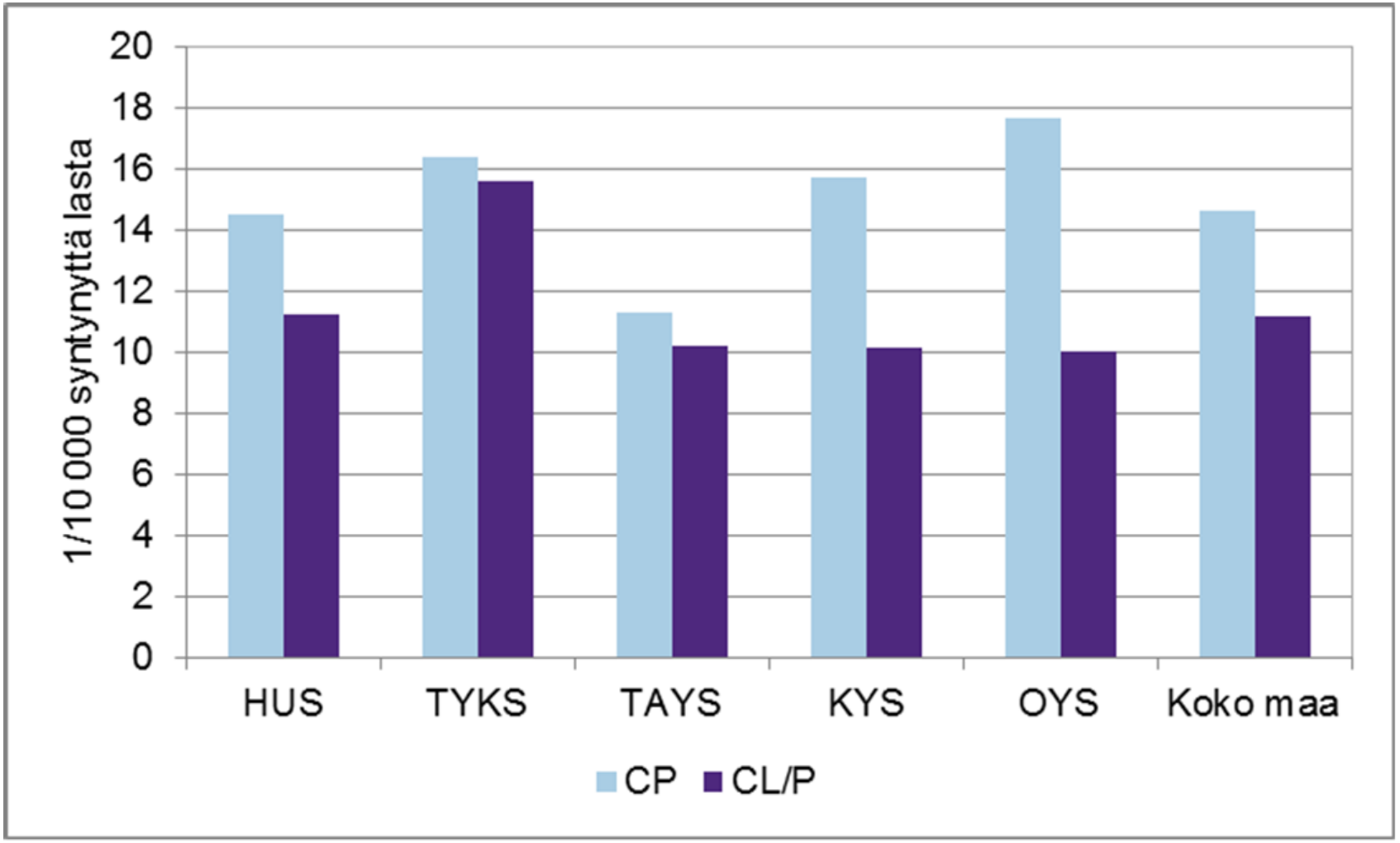


- Esiintyvyys länsimaissa 1/700
- uni/bilateraalinen/keskeinen
  - toispuoleinen useammin vasemmalla
  - pelkän kitahalkion diagnosoiminen vaikea
- näkyy parhaiten koronaaliprojektiossa: huulet, sieraimet, nenän pää

Huuli/suulakihalkiot

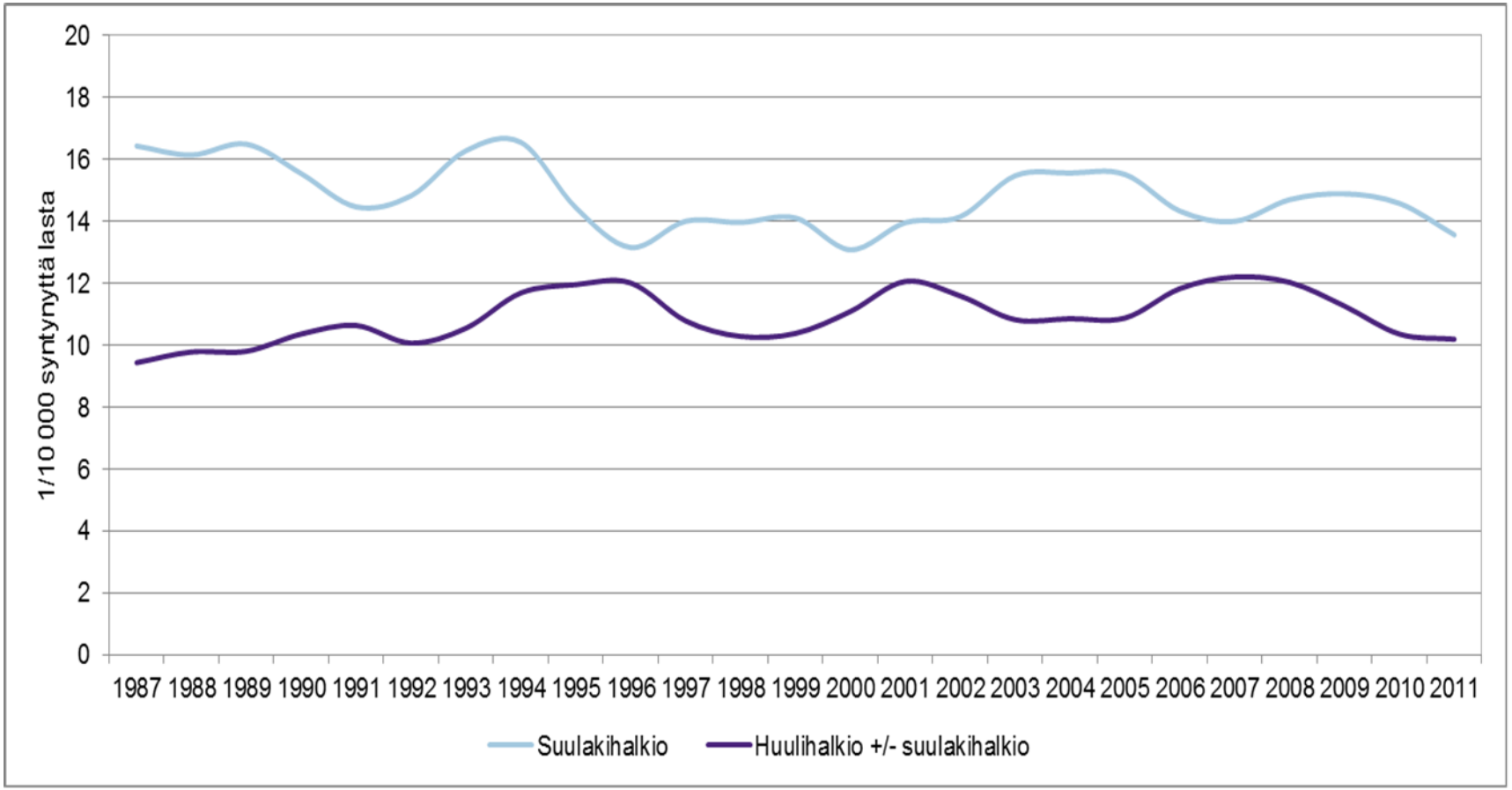
- Noin 50% huuli-suulakihalkio, 25% huuli- ja 25% suulakihalkio
  - Huulihalkio enemmän pojilla, suulakihalkio tytöillä
- assosioituu muihin epämuodostumiin ja kromosomivikoihin riippuen halkiotyypistä
  - suulakihalkio liittyy useammin muihin epämuodostumiin
- perinnöllinen taipumus!
- Tarkista, jos polyhydramnion!

Kuvio 18. Suulakihalkioiden ja huulisuulakihalkioiden kokonaisesiintyvyydet (1/10 000 syntynyttä lasta) yliopistollisten sairaaloiden erityisvastuualueittain vuosina 1993−2011. (Kokonaisesiintyvyydessä syntyneet ja sikiöperustekeskeytykset).



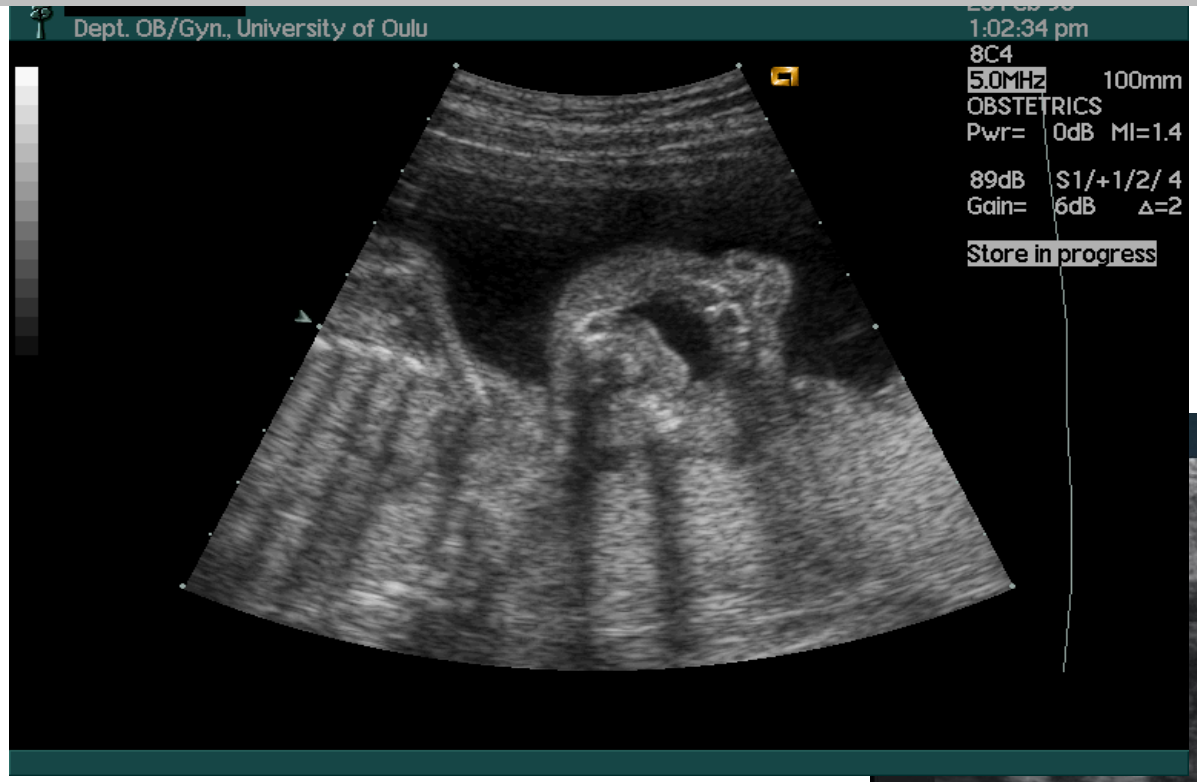
THL, Annukka Ritvanen

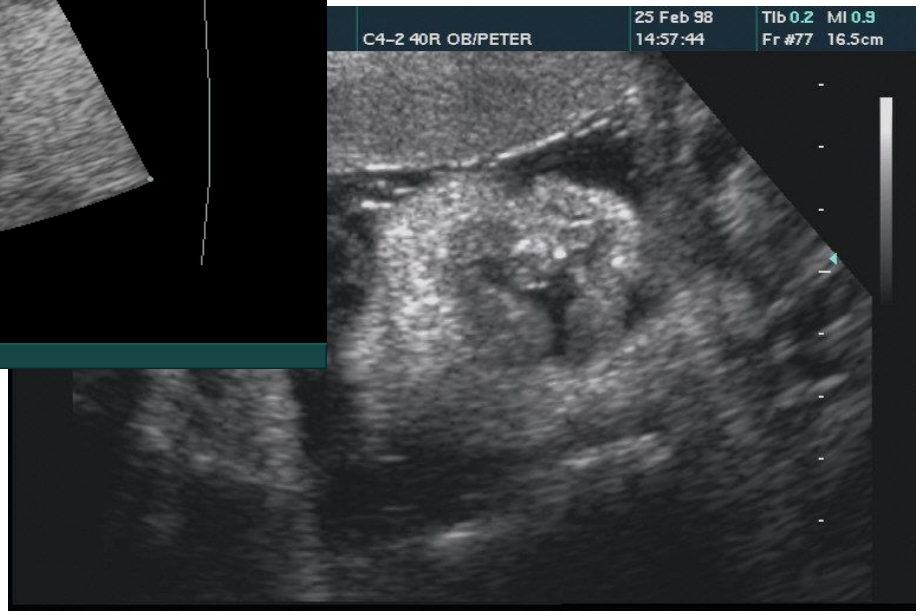
Kuvio 17. Suulakihalkioiden ja huulisuulakihalkioiden kokonaisesiintyvyys (1/10 000 syntynyttä lasta) vuosina 1987–2011. (Kolmen vuoden liukuva keskiarvo). (Kokonaisesiintyvyydessä syntyneet ja sikiöperustekeskeytykset).



THL, Annukka Ritvanen

Huuli/suulakihalkiot





Sikiön luusto

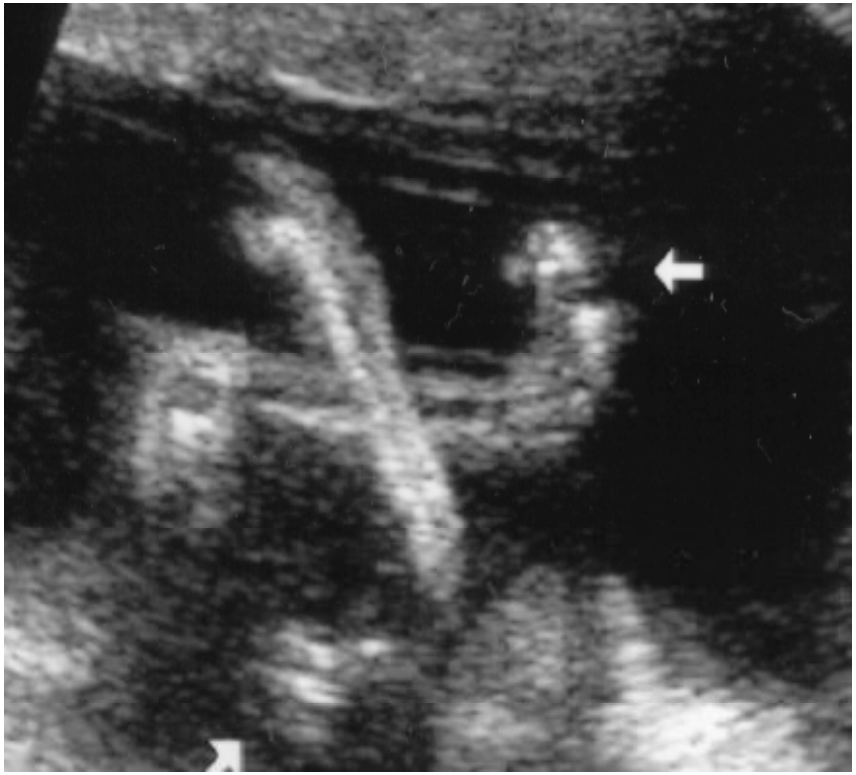
- Pitkät luut sikiöiän määrityksessä
  - 2.trimesterillä havaittu raajojen lyhyt mitta voi liittyä kromosomivikaan
  - 3.trimesterillä biologinen vaihtelu yleistä
- Sikiön asento?
- Sikiön liikkeet?
  - kontraktuurat

Reisimitta (Femur)

- sikiöiän määritys h10 jälkeen
  - h24 jälkeen luotettavampi kuin BPD
  - Soft marker
- anturi reisiluun suuntaisesti
- koko luu näkyvissä
- diafyysin mitta

- Jos mitta poikkeava, mittaa muutkin luut
- Kasvu hidastuu luustodyplasioissa yleensä vasta raskauden jälkipuoliskolla

Kontraktuurat





Kampurajalka



Luuston dysplasiat



