

# U CUỘN CẢNH

BSNT: TRƯƠNG LÊ ANH KIỆT

# ĐẶT VẤN ĐỀ

- U cuộn cảnh vùng đầu cổ (glomus tumor) là khối u hiếm gặp, tiến triển chậm, giàu mạch máu thường gặp ở khu vực tai giữa và xương thái dương
- Theo phân loại của WHO 2004, các khối u này được xếp vào nhóm các khối u cận hạch ngoài thượng thận (extra-adrenal paraganglioma), có thể tiết hoặc không tiết catecholamine mặc dù tỉ lệ tiết hormon là rất nhỏ chỉ khoảng 5%.

# ĐẶT VẤN ĐỀ

Mặc dù bản chất của u đa số là lành tính, phát triển chậm tuy nhiên vì vậy mà các biểu hiện của u cũng ít được chú ý và dẫn tới chậm trễ trong chẩn đoán và điều trị. Trong trường hợp được chẩn đoán muộn, khối u sẽ ăn mòn xương, xâm nhập nội sọ gây ra chèn ép thần kinh và nhu mô não.

# ĐẠI CƯƠNG

Cuộn cảnh (glomus bodies), hay gặp ở vùng tai giữa và xương thái dương, là tập hợp của các mô cận hạch (paraganglionic tissue) có nguồn gốc từ các tế bào mào thần kinh (neural crest cells) thời kỳ bào thai, gần với nguồn gốc của hệ thần kinh tự động. Các cuộn cảnh có nhiệm vụ kiểm soát và điều chỉnh những thay đổi bất thường hoặc bệnh lý của tuần hoàn máu vùng đầu cổ.

# Giải phẫu đại thể

- U cuộn cảnh vùng đầu cổ được xếp thành 2 nhóm: u cuộn cảnh thái dương và u cuộn cảnh vùng cổ.
- U cuộn cảnh thái dương gồm 2 nhóm có tên gọi khác nhau phụ thuộc vào vị trí xuất phát của chúng từ ụ nhô của ốc tai hay từ hành cảnh: u cuộn cảnh hòm nhĩ (glomus tympanicum tumors) và u cuộn cảnh tĩnh mạch cảnh (glomus jugulare tumors).

## Giải phẫu đại thể

- U cuộn cảnh vùng cổ gồm: U tiểu thể cảnh ( carotid body tumor) có nguồn gốc từ các tiểu thể cảnh và u cuộn cảnh phế vị có nguồn gốc từ các cuộn cảnh dọc theo dây X.

## VI THỂ

- *Do* không thể phân biệt được sự khác biệt giữa u cuộn cảnh với các khối u tủy thượng thận hoặc các khối u cận hạch ở các vị trí khác của cơ thể nên WHO (2004) xếp u vào nhóm các khối u cận hạch ngoài thượng thận (extra-adrenal paraganglioma) và sử dụng tên này như danh pháp quốc tế mới.

# CHẨN ĐOÁN



# Lâm sàng

## *Giai đoạn đầu*

- ù tai là triệu chứng chính. ù nhiều, tiếng ù giống như tiếng thổi theo nhịp mạch ở một bên tai, tăng lên khi bệnh nhân gắng sức như bê vật nặng
- Nghe kém cũng là triệu chứng hay gặp. Bệnh nhân nghe kém ở một bên tai ngày càng tăng. Điếc theo kiểu dẫn truyền.
- Màng nhĩ của bệnh nhân bị xung huyết màu hồng nhạt, có vài mao quản bị giãn (tia máu) ở phía trước và dưới.

# LÂM SÀNG

## *Giai đoạn toàn phát*

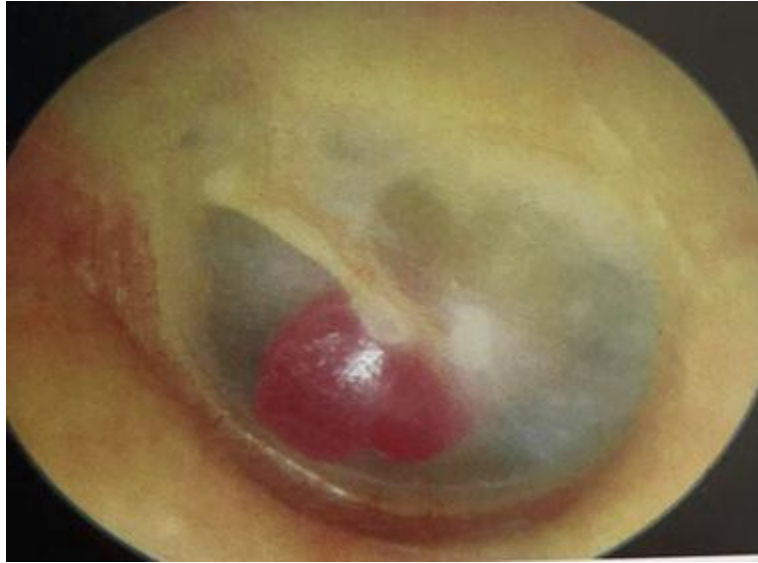
### *Triệu chứng về tai:*

Điếc một bên, kiểu dẫn truyền. ù tai thường giảm dần, nhất là khi mê nhĩ bị phá hủy.

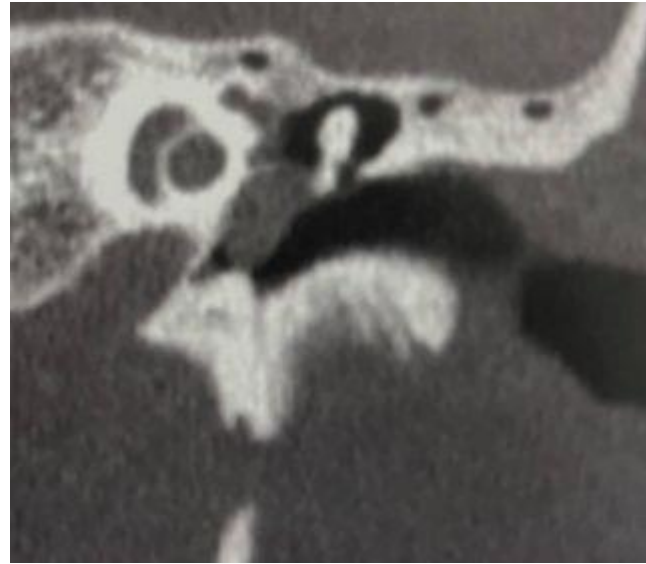
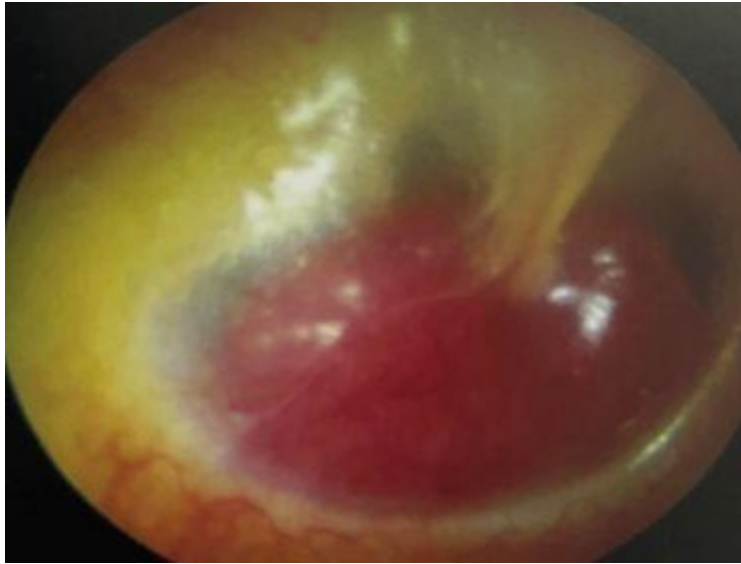
Chóng mặt: do khối u lan vào mê nhĩ hoặc vào hố cầu-tiểu não.

## LÂM SÀNG

- Khám tai: Trong ống tai ngoài có khối u to bằng đầu ngón tay út, màu xám hồng, giống như pôlíp, làm căng cửa tai. Khối u có đặc điểm: dày, sùi như vỏ cam sành, đập theo nhịp mạch, rất dễ chảy máu. Vùng xương chũm có thể sưng
- Đôi khi u phát triển về phía mạch cảnh làm phồng cơ ức đòn chũm và da. Khi sờ có hiện tượng rung. Khi nghe có tiếng thổi.







## *Triệu chứng thần kinh*

Khối u phát triển về phía mê nhĩ và phía lỗ rách sau gây ra liệt một số dây thần kinh sọ.

Dây số VII bị liệt theo kiểu ngoại biên do bị chèn ép ở hòm nhĩ hoặc ở mê nhĩ hoặc ở góc cầu tiểu não, thường là liệt toàn bộ, ít khi liệt bán phần.

Các dây số IX, số X, số XI có thể bị liệt riêng lẻ từng dây một hoặc chung cả nhóm. Nếu cả 3 dây cùng bị liệt, bệnh nhân sẽ có hiện tượng liệt một bên ở màng hầu, ở họng, ở thanh quản, ở cơ thang, ở cơ ức đòn chũm.

## *Triệu chứng thần kinh*

Dây số XII cũng thường dễ bị liệt: Nửa bên lưỡi bị teo và vẹo về bên bệnh.

Dây số V ít bị thương tổn, chúng ta chỉ thấy dây V bị liệt khi u lan đến mỏm xương đá.



## *Giai đoạn nặng*

Khối u xâm nhập vào hố não sau, chủ yếu là góc cầu tiểu não qua lỗ rách sau. Bệnh nhân có hội chứng tăng áp lực nội sọ (nhức đầu, tinh thần trì trệ, nôn, mạch chậm, phù nề gai mắt), hội chứng tiểu não (mất thăng bằng, giảm trương lực cơ, mất liên động, mất đồng vận, quá tầm), đôi khi có cả triệu chứng bó tháp (bại liệt các chi).

## *Giai đoạn nặng*

Các triệu chứng ở cổ trở nên rõ rệt: Phình động – tĩnh mạch cảnh to bằng quả cam, có khi xuống đến hố thượng đòn hoặc lên đến vòm mũi họng.

Bệnh nhân sẽ chết vì chảy máu, vì chèn ép nội sọ, vì suy tim (do thông thương giữa động mạch và tĩnh mạch), tắc động mạch cảnh.

Thời gian diễn biến của bệnh kéo dài 5-20 năm.

# CHẨN ĐOÁN HÌNH ẢNH

Cộng hưởng từ là xét nghiệm hình ảnh quan trọng nhất trong đánh giá trước mổ của các khối u cuộn cảnh. Xét nghiệm này cung cấp chính xác cho phẫu thuật viên các hình ảnh của khối u cũng như mức độ xâm lấn của khối u cũng như liên quan của chúng với bó mạch cảnh cũng như các thành phần mô mềm lân cận và giúp phân loại giai đoạn khối u trước mổ. U cuộn cảnh thường tăng tín hiệu trên T2W và ngấm thuốc rõ trên T1W sau tiêm thuốc

# CHẨN ĐOÁN HÌNH ẢNH

CLVT là xét nghiệm được chỉ định thêm trong trường hợp u cuộn cảnh có liên quan tới xương đá và xương thái dương do giá trị của phương pháp này trong đánh giá các tổn thương phá hủy xương, một yếu tố quan trọng trong phân loại Fisch về u cuộn cảnh.

# CHẨN ĐOÁN HÌNH ẢNH

Chụp mạch máu số hóa xóa nền cung cấp cho phẫu thuật viên bản đồ mạch máu cũng như nguồn cấp máu, động học dòng chảy của khối u. Tuy nhiên do đây là phương pháp chẩn đoán xâm nhập vì vậy chỉ nên được chỉ định trong trường hợp bệnh nhân dự định tiến hành nút mạch trước mổ

# CHẨN ĐOÁN HÌNH ẢNH

Một số nghiên cứu gần đây cho thấy PET-CT có giá trị rất cao trong chẩn đoán u cuộn cảnh với độ nhạy lên tới 100%, độ đặc hiệu 88%, giá trị chẩn đoán dương tính 100% và giá trị chẩn đoán âm tính 88%. Tuy nhiên do giá thành rất cao của phương pháp này, PET-CT chỉ nên được chỉ định trong trường hợp nghi ngờ u cuộn cảnh ác tính ( có di căn xa).

## Phân loại Fisch

Phân loại Fisch thường được sử dụng để đánh giá các khối u cuộn cảnh thái dương dựa trên mức độ xâm lấn và phá hủy xương thái dương. Phân loại này rất có ý nghĩa trong đánh giá tổn thương trước mổ cũng như lựa chọn đường vào khối u.

# Bảng Phân loại Fisch cho u cuộn cảnh thái dương

Phân loại	Đặc điểm khối u
A	Khối u xuất phát từ đám rối màng nhĩ cạnh ụ nhô
B	Khối u xâm lấn hạ nhĩ, vỏ xương quanh hành cảnh
C1	Khối u gây tiêu xương quanh lỗ động mạch cảnh
C2	Khối u phá hủy dọc theo ống động mạch cảnh
C3	Khối u lan tới phần ngang của ống động mạch cảnh, và lỗ rách
C4	Khối u xâm lấn vào lỗ rách và xoang hang
De1/2	Khối u xâm lấn vào nội sọ nhưng còn nằm ngoài màng cứng . De1/2 phụ thuộc vào mức độ đè đẩy màng não. (De1: dưới 2cm, De2: trên 2cm)
Di1/2/3	Khối u xâm lấn nội sọ tới tận dưới màng cứng. Di1/2/3 phụ thuộc mức độ xâm lấn vào hố sau. (Di1: dưới 2cm, Di2: từ 2-4cm, Di3: trên 4cm)

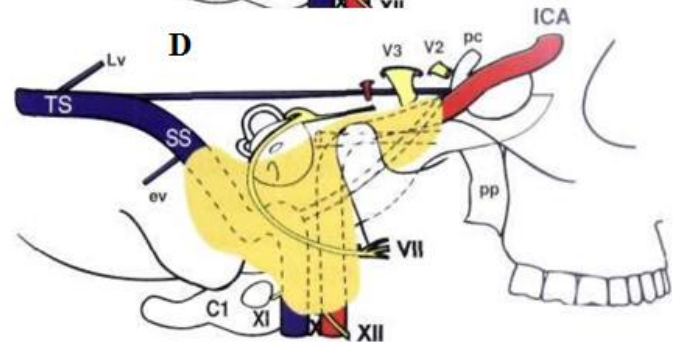
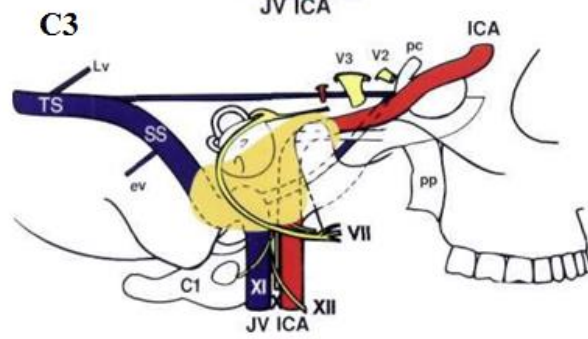
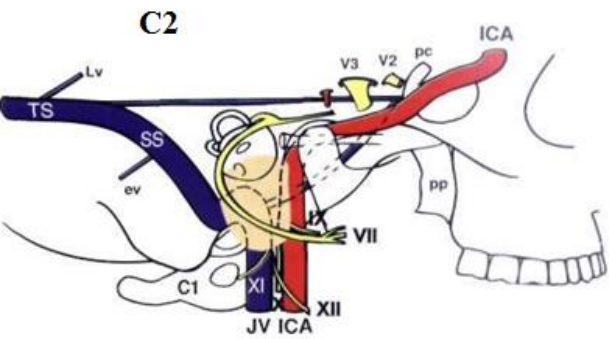
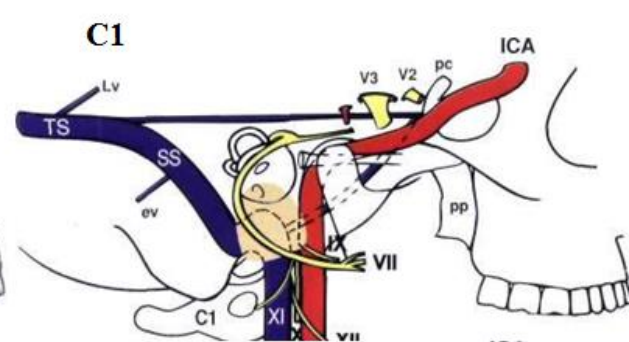
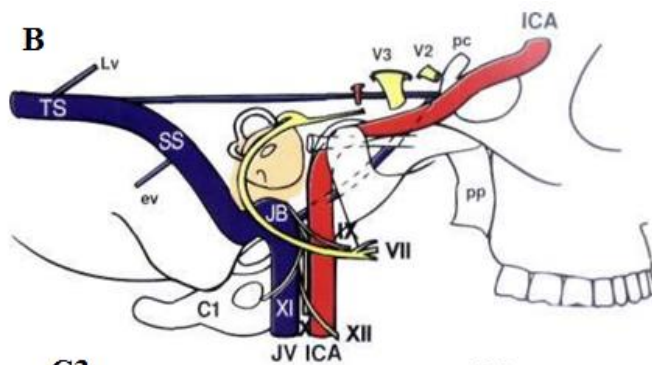
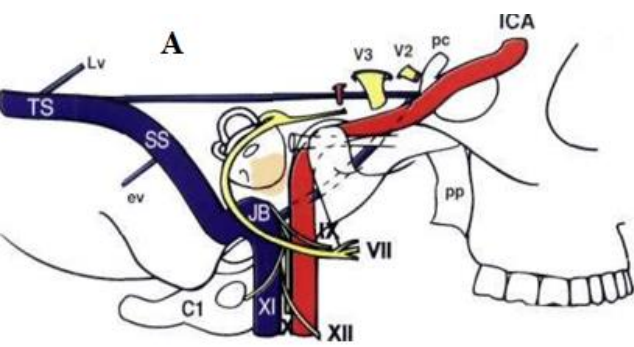


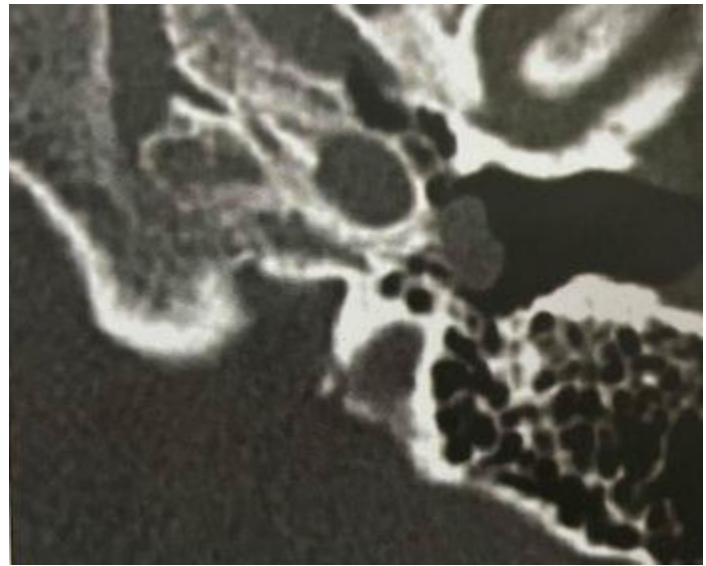
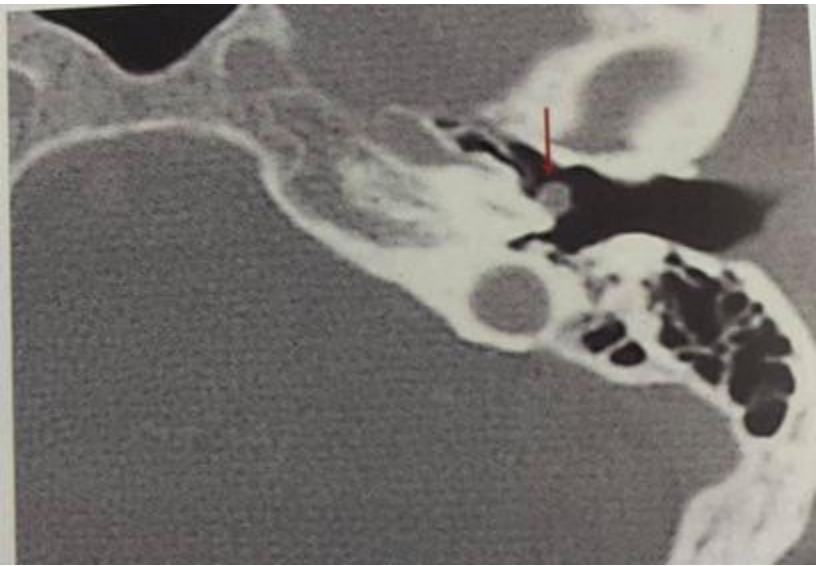
Fisch A: khối u còn giới hạn bởi ụ nhô và nằm trong hòm nhĩ.

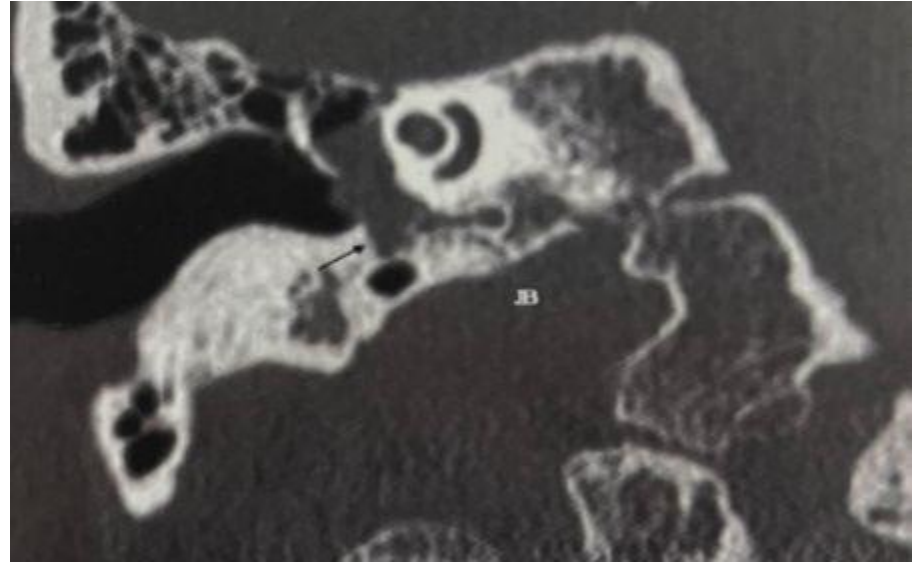
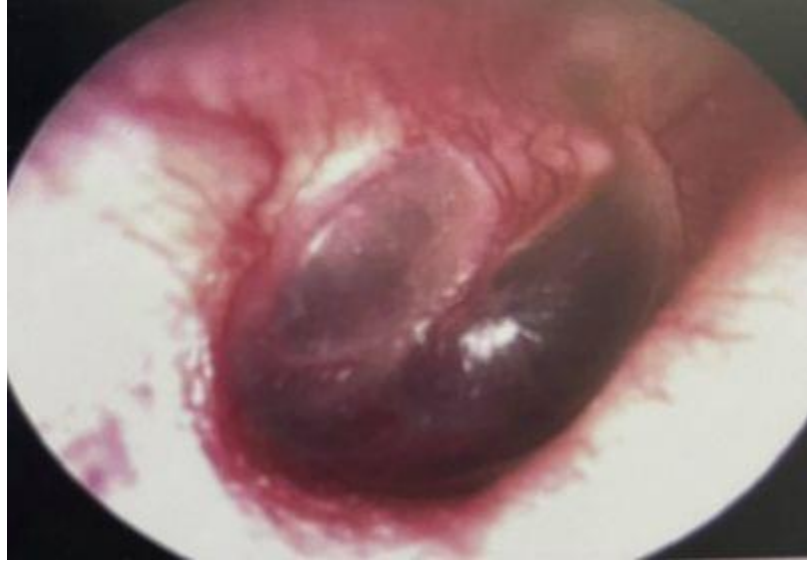
Fisch B: khối u bắt đầu xâm lấn vào hạ nhĩ, thường có dấu hiệu phá hủy các xương con. Đối với u cuộn cảnh nhĩ ( nguồn gốc từ tympanic plexus của ụ nhô) các tổ chức xương nằm cao hơn hành cảnh thường được bảo tồn trong khi đối với u cuộn cảnh ( nguồn gốc từ các cuộn cảnh quanh hành cảnh) thường luôn có tổn thương xương quanh hành cảnh kèm theo.

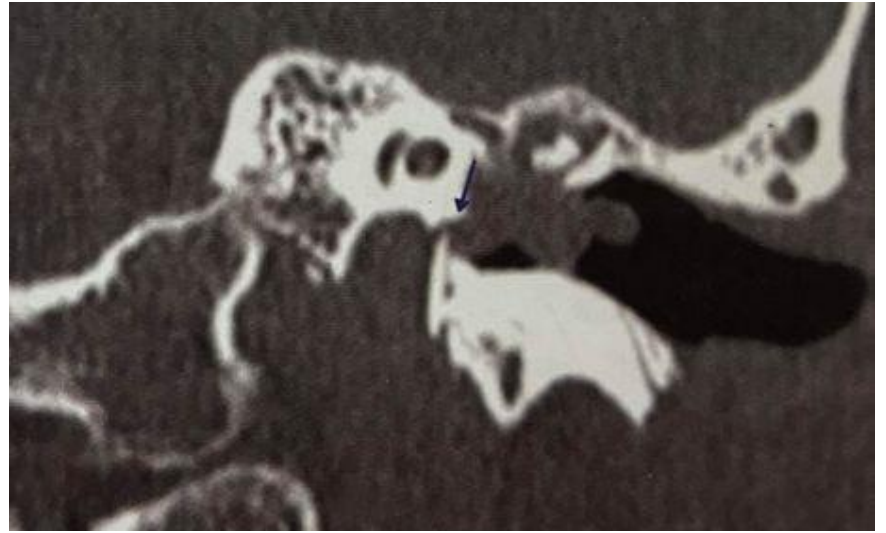
Fisch C được phân loại thêm thành các dưới nhóm từ C1-C4 phụ thuộc vào mức độ tiêu xương quanh lỗ động mạch cảnh, ống động mạch cảnh và lỗ rách.

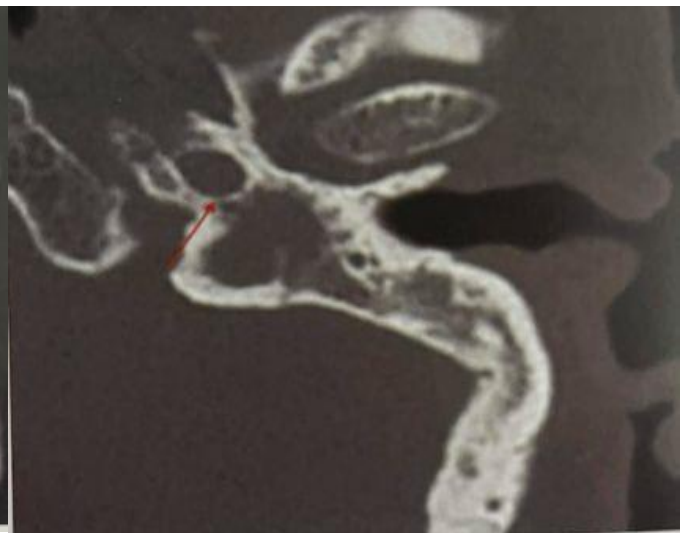
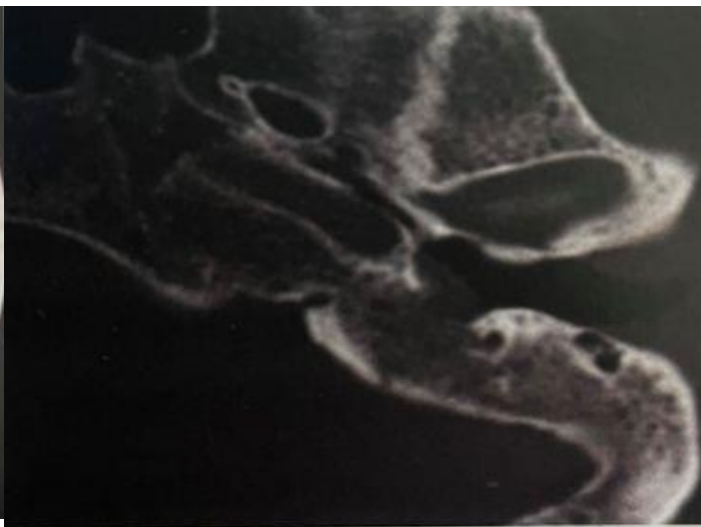
Fisch D: khối u phát triển vào nội sọ. Fisch D cũng được chia thành các dưới nhóm phụ thuộc vào mức độ xâm lấn dưới màng cứng hay ngoài màng cứng, cũng như độ sâu của tổn thương.

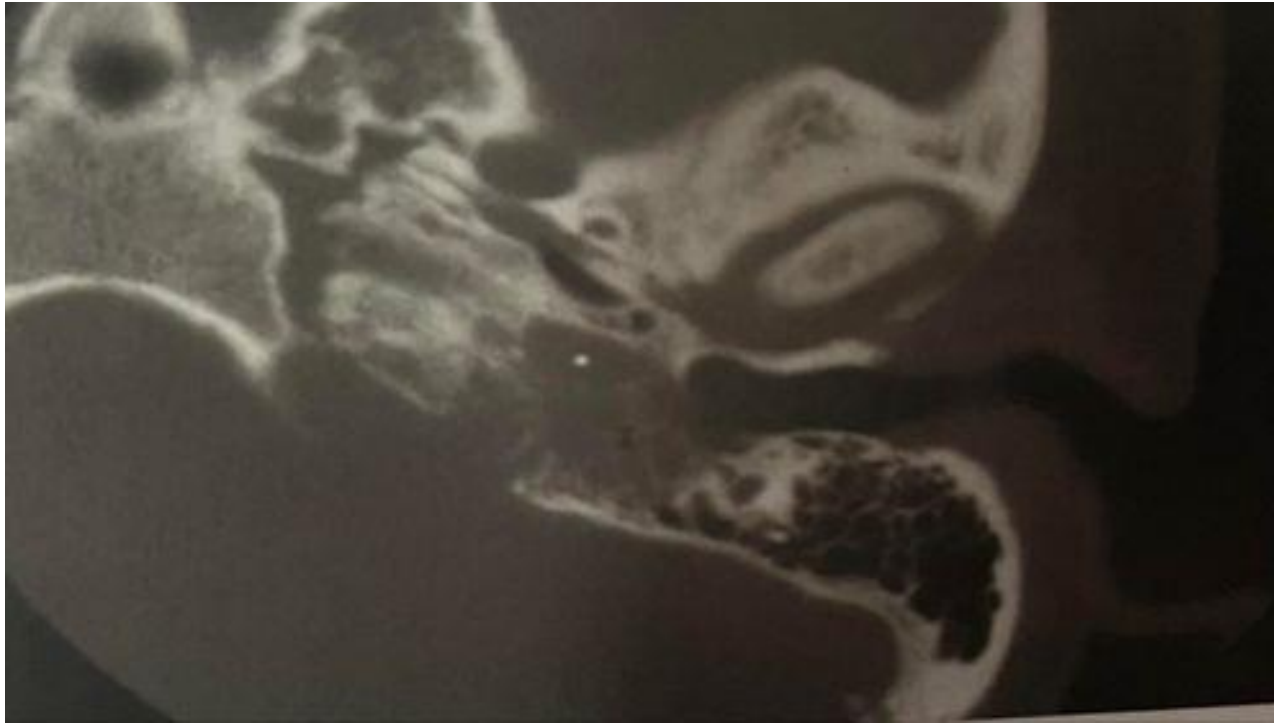


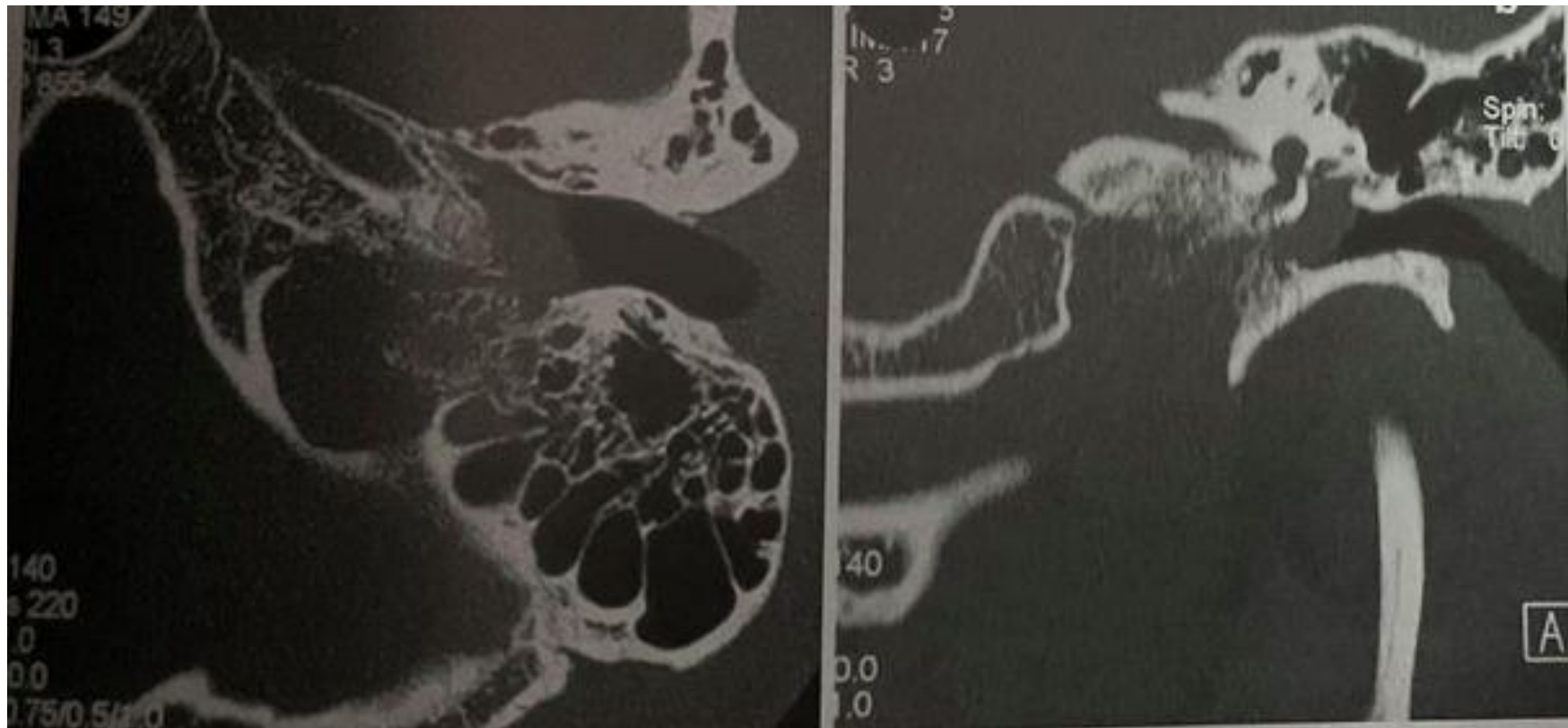






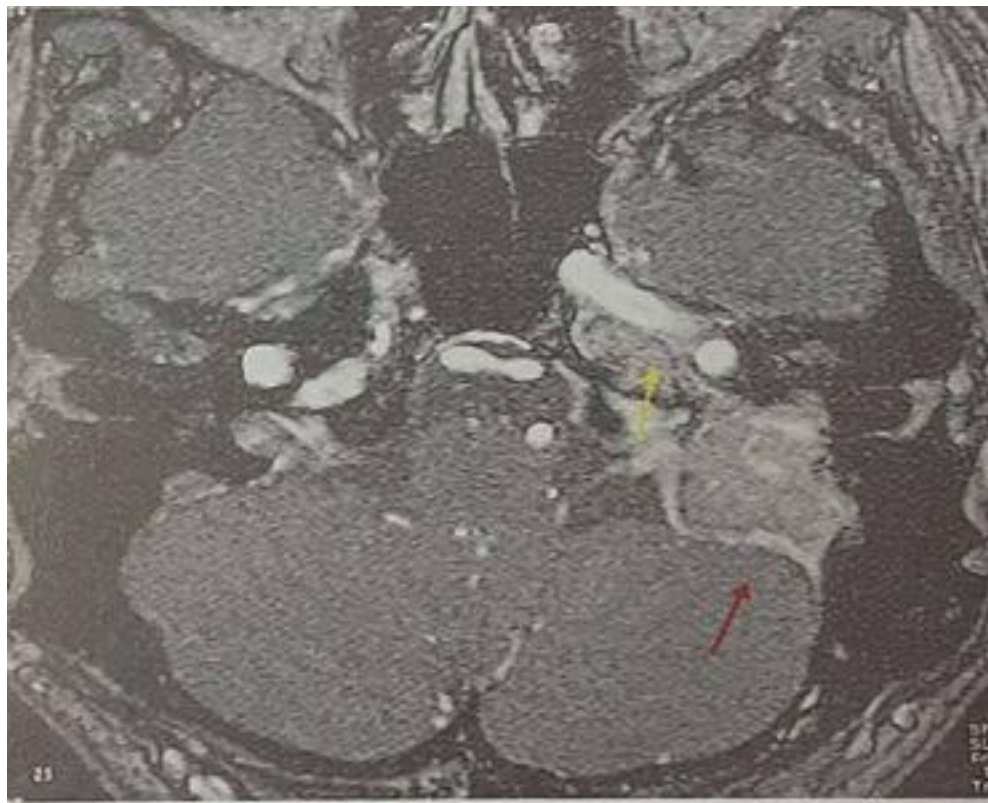
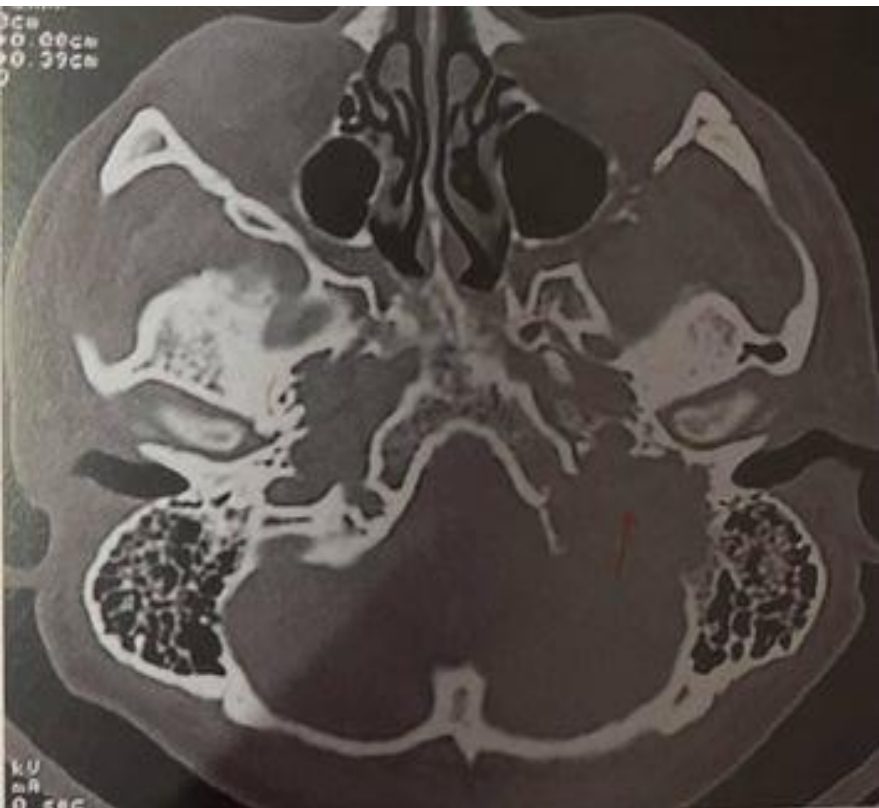












# Phẫu thuật

- Phẫu thuật có hai ưu điểm nổi trội: trước hết đây là biện pháp điều trị triệt để duy nhất, thứ hai đây là phương pháp duy nhất có thể lấy được mẫu sinh thiết ( do sinh thiết mở hoặc chọc hút qua kim nhỏ là không khả thi với những khối u này).
- Với các BN có khối u cuộn cảnh nhĩ ( Fisch A và Fisch B), phẫu thuật cắt bỏ hoàn toàn khối u là lựa chọn điều trị đầu tay nếu BN không có chống chỉ định về gây mê. Các khối u này thường gây ù tai và điếc dẫn truyền ở giai đoạn sớm.

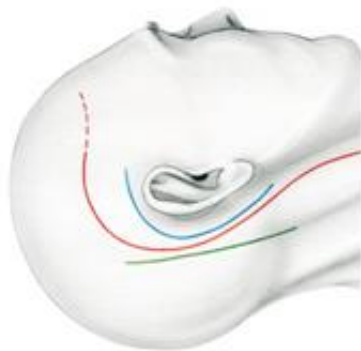
# PHẪU THUẬT

Đối với các trường hợp Fisch C hoặc Fisch D, phẫu thuật triệt để thường khó thực hiện do khó lấy hết được toàn bộ tổn thương u cũng như do tỉ lệ các biến chứng thần kinh cao. Theo Persky và cs, tỉ lệ biến chứng thần kinh sau mổ có thể lên tới 71,4% [13]. Schick và cs thống kê tỉ lệ biến chứng ở các BN này lần lượt là: dây VII 37,7%, dây 31%, dây X 45,8%, dây XI 7,1% và dây XII là 36% [1].

- .

Trong trường hợp tiến hành phẫu thuật, các khối u Fisch C và Fisch D thường được phẫu thuật qua đường mổ dưới xương thái dương. Đối với các nhóm C1, C2 kèm De, i1/2 còn có thể sử dụng đường mổ cạnh lồi cầu ( juxtacondylar approach).

Đây là phẫu thuật phức tạp nhất của vùng nền sọ trong chuyên ngành Tai Thần kinh. Nếu BN được xếp loại Fisch Di3 thì không còn chỉ định phẫu thuật mà chuyển sang xạ trị.



A Đường rạch da, màu đỏ là đường cổ sọ lớn nhất



C. Bộc lộ dây VII và tĩnh mạch cảnh



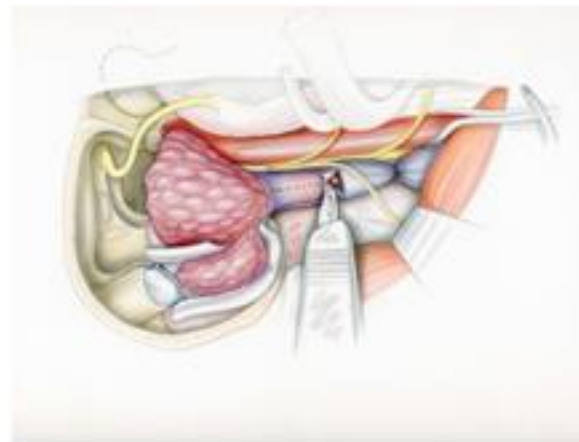
B Radical Mastoidectomy



D. Khối u type Fisch C2 được giải phóng



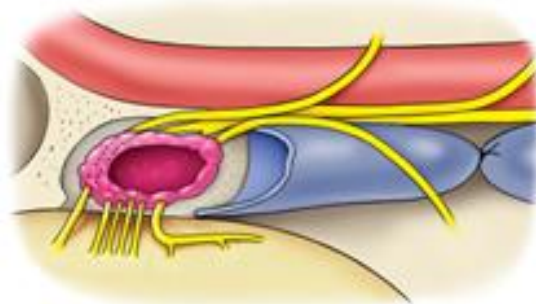
E. Chuyển đường dây VII và bộc lộ vùng lỗ rách và vùng cổ



F. Lây u C3D1



G. Đầu dò siêu âm tránh tổn thương động mạch cảnh



H. Tùy theo tình hình cụ thể, phân u có thể phải để lại vì lý do an toàn thần kinh sọ



## Khó khăn gồm 3 vấn đề chính

- Chảy máu, bản thân khối u chảy máu nhiều, vùng giải phẫu cũng có nhiều cấu trúc mạch, đặc biệt vịnh cảnh và động mạch cảnh.
- Bảo tồn dây VII và các dây thần kinh thoát ra ở đáy sọ và quanh vịnh cảnh. Trong một số trường hợp, u dính nhiều vào các dây thần kinh sọ, bóc tách khó khăn và chảy máu nhiều phải để lại 1 phần khối u( hình H)
- Kỹ thuật chuyển đường dây VII là kỹ thuật tinh tế, đòi hỏi nhiều về trang thiết bị cũng như kỹ thuật và kinh nghiệm của phẫu thuật viên.

# XẠ TRỊ

- Một trong các ưu điểm chính của xạ trị là tránh được xác suất tử vong của phẫu thuật trong khi vẫn đạt được hiệu quả kiểm soát khối u cao. Powell và cs cho biết tỉ lệ kiểm soát khối u có thể đạt được lên tới 90%, thời gian theo dõi trung bình trong nghiên cứu của ông là 9 năm .Chino và cs cho kết quả theo dõi xa của 31 BN u cuộn cảnh cảnh nhĩ, tỉ lệ kiểm soát khối u sau 5, 10 và 15 năm lần lượt là 96%, 90% và 90%
- Tỉ lệ biến chứng thần kinh cũng thấp hơn đáng kể so với phẫu thuật. Trong nghiên cứu của Powell và cs, tỉ lệ này chỉ là 4,7%

TUY NHIÊN...

## *BIẾN CHỨNG*

Viêm xương thái dương, hoại tử thùy thái dương hay suy tuyến yên. Ngoài ra còn các biến chứng ít nặng hơn như: viêm tai giữa mạn tính, hẹp ống tai ngoài... Nguy cơ mắc các bệnh ác tính sau xạ trị cũng là một yếu tố cần cân nhắc đặc biệt là ở các BN trẻ. Phẫu thuật cũng khó khăn hơn ở các BN đã xạ trị song không đạt được kiểm soát khối u.

# GAMMA KNIFE

- Là phương pháp điều trị mới cho các BN u cuộn cảnh cảnh nhĩ. Không giống như xạ trị thông thường, phương pháp này chỉ dùng liều xạ trị thấp từ 12-18Gy. Nghiên cứu của Foote và cs trên 25 BN u cuộn cảnh cảnh nhĩ điều trị gamma knife với thời gian theo dõi 37 tháng cho kết quả không có trường hợp nào khối u tăng kích thước, không có biến chứng thần kinh sọ[10]. Feigenberg và cs lại cho kết quả ngược lại: 2/5 BN được điều trị có khối u tăng kích thước và 1 BN có biến chứng ở dây V

## Theo dõi sau điều trị

- Dù cho áp dụng phương pháp điều trị nào thì các BN u cuộn cảnh cũng cần phải được theo dõi trong thời gian dài. Theo Boedecker, BN cần được kiểm tra 6 tháng một lần trong 5 năm đầu, sau đó thời gian kiểm tra có thể giãn cách ra 1 năm 1 lần

# Nút mạch trước phẫu thuật

- × Mục tiêu chính của nút mạch là làm giảm chảy máu trong ổ, giảm thiểu nguy cơ biến chứng trong ổ, ngăn ngừa nguy cơ tái phát cũng như làm giảm lượng máu phải truyền.

# *Nút mạch trước phẫu thuật cho u cuộn cảnh vùng đầu cổ*

<b>Vị trí và giai đoạn u</b>	<b>Nút mạch trước mổ</b>
Fisch A	Không
Fisch B	Cân nhắc
Fisch C	Có
Fisch D	Có



## *Nút mạch trước phẫu thuật u cuộn cảnh thái dương*

- Động mạch cấp máu cho u cuộn cảnh thái dương phụ thuộc vào giai đoạn khối u. U cuộn cảnh Fisch A thường được cấp máu bởi động mạch màng nhĩ dưới, trong khi u cuộn cảnh Fisch B thường được cấp máu bởi động mạch hầu lên. Trong u cuộn cảnh Fisch C, nguồn nuôi chính thường từ động mạch hầu lên cũng như các động mạch hàm, cằm và thái dương. U cuộn cảnh Fisch D thường có động mạch cấp máu riêng. Đối với Fisch C và Fisch D nút mạch trước mổ là bắt buộc.

# KẾT LUẬN

- U cuộn cảnh vùng đầu cổ là khối u nội tiết thần kinh hiếm gặp tiến triển chậm, giàu mạch máu thường gặp ở khu vực tai giữa và xương thái dương.
- Mặc dù bản chất của u đa số là lành tính, phát triển chậm tuy nhiên vì vậy mà các biểu hiện của u cũng ít được chú ý và dẫn tới chậm trễ trong chẩn đoán và điều trị.
- Vấn đề điều trị u cuộn cảnh hiện nay còn nhiều tranh cãi tuy nhiên tới nay phẫu thuật cắt u vẫn là phương án điều trị tiêu chuẩn cho đa số các trường hợp do đây là biện pháp điều trị triệt căn duy nhất.

## KẾT LUẬN

- Tùy thuộc vào số lượng, vị trí và kích thước u, tuổi tác và thể trạng BN, các biện pháp điều trị không triệt căn khác có thể được áp dụng như xạ trị, gamma knife hay thậm chí chiến lược “chờ đợi và kiểm tra”.
- Nút mạch trước mổ làm giảm nguy cơ chảy máu trong mổ. Các khối u cuộn cảnh xếp loại Fisch C-D cần được điều trị nút mạch trước phẫu thuật.

**CẢM ƠN MỌI NGƯỜI ĐÃ CHÚ Ý LẮNG NGHE**