U THẦN KINH TRUNG THẤT: BÁO CÁO MỘT TRƯỜNG HỢP

*Võ Đắc Truyền**

TÓM TẮT

Những u thần kinh trung thất xuất phát từ những tế bào của vỏ bao thần kinh, hạch thần kinh tự chủ và những mô cận hạch. Tất cả có nguồn gốc mô học từ mào thần kinh. Mặc dù những u thần kinh có thể xuất phát từ những yếu tố thần kinh ở bất kỳ nơi đâu trong ngực, nhưng trung thất sau dọc theo rãnh sườn - sống là vị trí phổ biến nhất.

Tác giả trình bày một trường hợp u thần kinh ở trung thất sau trên bệnh nhân nữ 53 tuổi, không có triệu chứng được phát hiện tình cờ trên phim Xquang ngực. Phẫu thuật là phương pháp điều trị được lựa chọn. Vào thời điểm mở ngực, một u có vỏ bao, kích thước 10,87 x 11,05 cm ở trung thất sau được lấy bỏ. U hình trái xoan với mặt ngoài trơn láng, ranh giới rõ. Mặt cắt có màu hồng (Hình 3). Phân tích mô học mẫu bệnh phẩm được cắt bỏ cho thấy một sự tăng sinh không có tổ chức của tất cả các yếu tố thần kinh. Những bó đan xen với nhau của các tế bào hình thoi với những nhân gợn sóng và một chất nền của hình thái nhầy và collagen hỗn hợp với nhau là đặc trưng của u này. Trên cơ sở những dấu hiệu mô học này, khối choán chỗ được nhận diện là u thần kinh sợi.

Bệnh nhân trải qua giai đoạn hậu phẫu một cách bình thường và xuất viện vào ngày thứ 15 sau mổ.

SUMMARY

Neurogenic tumors of the mediastinum arise from the cells of the nerve sheath, autonomic ganglia and paraganglionic tissues, all of which trace their embryologic heritage to the neural crest.

Although neurogenic tumors may arise from neural elements anywhere within the thorax, the posterior mediastinum along the costovertebral sulcus is most common.

We report a 58 year-old-woman with posterior mediastinal neurogenic tumor. Tumor are asymptomatic and are detected on chest radiographs taken for unrelated reason. Surgical excision was the treatment of choice and at thoracotomy, an encapsulated, size 10,87 x 11,05 cm mass was excised from the posterior mediastinum. The tumor was oval with a smooth external surface. The cut surface was pink (Figure 2). Histologic analysis of the resected specimen demonstrated a disorganized proliferation of all nerve elements. Interlacing bundles of spindle cells with wary nuclei and a stroma of mixed collagenous and mucoid types are characteristic. On the basis of these histologic findings, the mass was identified as a neurofibroma.

The patient had an uneventful postoperative course and was discharged on the fifteenth postoperative day.

**** Trưởng khoa Ngoại Tổng Hợp Bệnh viện C Đà Nẵng***

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Những u thần kinh của ngực thông thường xuất hiện ở trung thất sau và chủ yếu ảnh hưởng đến những người trưởng thành trẻ hoặc trẻ em. Những u thần kinh chiếm khoảng 15% của tất cả các u trung thất ở người lớn.

Những u thần kinh trung thất xuất phát từ những tế bào của vỏ bao thần kinh, hạch thần kinh tự chủ và những mô cận hạch. Tất cả có nguồn gốc mô học từ mào thần kinh.

Những u thần kinh xuất phát từ những dây thần kinh liên sườn bao gồm u thần kinh sợi, u bao thần kinh và sarcom thần kinh. Những u của hạch giao cảm bao gồm u hạch thần kinh, u nguyên bào hạch thần kinh và u nguyên bào thần kinh. U sắc bào (u phó hạch) có thể xuất hiện từ những tế bào cận hạch.

Những u thần kinh thì hiếm khi xuất phát từ thần kinh hoành và thần kinh lang thang.

Những u thần kinh có thể lành tính hoặc ác tính. Những u lành tính gồm có u bao thần kinh (u bao Schwann) hoặc u thần kinh sợi. U bao thần kinh thì phổ biến hơn u thần kinh sợi. Khoảng 25-40% những bệnh nhân u bao thần kinh thì có bệnh đa u sợi thần của Recklinghausen. Những u ác tính gồm sarcom thần kinh hoặc u bao thần kinh ác tính thì không thường gặp. Tỉ lệ u ác tính thì lớn hơn ở những bệnh nhân có bệnh Recklinghausen (10-20%).

Bệnh nhân với những tổn thương lành tính thì thường không có triệu chứng ngược lại với những bệnh nhân có u ác tính, những người này thường biểu hiện triệu chứng chèn ép dây sống hoặc có ho, khó thở, đau ngực và khàn giọng. Hội chứng Horner do tổn thương hạch cổ trên của chuỗi hạch giao cảm ngực là biểu hiện không thường thấy. Đa số bệnh nhân với u thần kinh thì không có triệu chứng, do đó chẩn đoán ban đầu thường tình cờ trên phim X-quang ngực.

Những u thần kinh xuất phát từ những sợi thần kinh liên sườn là những u bao thần kinh và những u thần kinh sợi điển hình. U bao thần kinh là u thần kinh phổ biến nhất.

U nguyên bào thần kinh, u nguyên bào hạch thần kinh và u hạch thần kinh là những u của hệ thống thần kinh giao cảm. Những u này xuất phát từ hạch giao cảm nguyên thủy và được gọi chung là những u nguyên bào thần kinh. Chúng xuất phát ở bất cứ nơi nào có mô giao cảm tồn tại và có thể thấy những u này ở cổ, ở trung thất sau, tuyến thượng thận, sau phúc mạc và khung chậu. Ba u khác nhau về mức độ trưởng thành trong và ngoài tế bào, những u chưa trưởng thành thì có khuynh hướng xâm lấn và xảy ra ở những bệnh nhân trẻ hơn (tuổi trung bình chỉ dưới 2 tuổi), trong khi những u trưởng thành thì xuất hiện ở những đứa trẻ lớn hơn (tuổi trung vị khoảng 7 tuổi) và có biểu hiện là lành tính.

U lành tính nhất là u hạch thần kinh, nó bao gồm những tế bào hạch và chất nền đã trưởng thành. U này xuất hiện ở tuổi rất sớm trong vùng cạnh sống và là u thần kinh phổ biến nhất xuất hiện ở tuổi ấu thơ.

U nguyên bào hạch thần kinh bao gồm cả hai tế bào hạch trưởng thành nguyên bào thần kinh chưa trưởng thành và nó có khả năng ác tính ở mức độ trung gian.

U nguyên bào thần kinh cũng phát triển ở trẻ em. Hơn 75% trường hợp xảy ra ở trẻ em dưới 4 tuổi.

Cắt lớp điện toán là phương pháp ghi hình được lựa chọn để chẩn đoán những u thần kinh trung thất. Phẫu thuật cắt bỏ hoàn toàn u là phương pháp điều trị được lựa chọn khi có chỉ định.

II. GIỚI THIỆU BỆNH ÁN

Bệnh nhân: NGUYỄN THỊ Q, 53 tuổi, Nữ.

Địa chỉ: Phường An Hải Đông, Sơn Trà, TP Đà Nẵng.

Số vào viện: Số vào viện: 8457 Mã số: 619539

Ngày nhập viện: 30/9/2010

Ngày xuất viện: 26/10/2010

Lý do nhập viện: Nhập viện để mổ bướu tuyến giáp.

Bệnh sử: Bệnh nhân cảm thấy cổ to lên kèm theo khó nuốt, kiểm tra siêu âm thấy bướu giáp nên xin vào viện mổ. Trong thời gian làm các xét nghiệm tiền phẫu thì phát hiện u trong ngực.

Khám: Bệnh nhân có tổng trạng chung khá. Sinh hiệu: Mạch 80l/ph, huyết áp 120/80 mmHg. Bụng mềm không đau, không ho, không đau ngực, không có u, gan, lách không sờ chạm. Hạch ngoại biên không sờ chạm.

Cận lâm sàng:

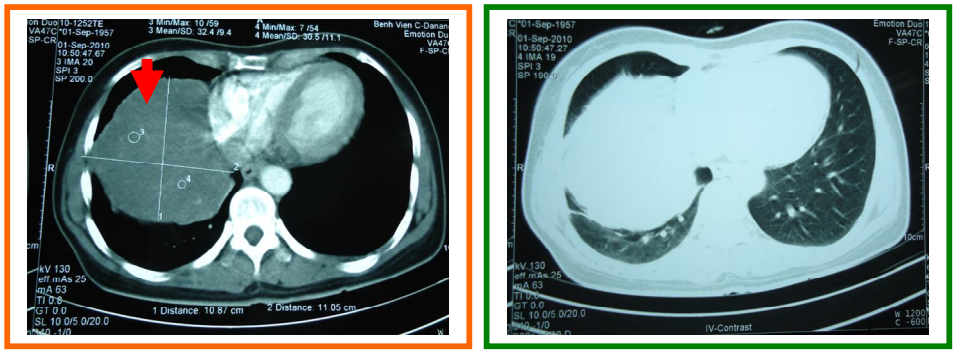
Chụp điện toán cắt lớp có thuốc cản quang: Nhìn thấy u nằm ở trung thất sau, u hình trái xoan, bờ đều, ranh giới xung quanh rõ, u có đậm độ mô mềm, đồng nhất, tăng quang vừa sau khi tiêm thuốc cản quang **(Hình 1)**.

Các xét nghiệm tiền phẫu bao gồm:

Công thức máu, sinh hoá máu, chức năng đông máu, điện tim, siêu âm tim, siêu âm bụng, chức năng hô hấp, X-quang phổi, nội soi phế quản và các xét nghiệm khác trong giới hạn bình thường.

Chẩn đoán sơ bộ: U trung thất sau. Nghi ngờ u thần kinh.

Bệnh nhân được mổ ngày 11/10/2010.



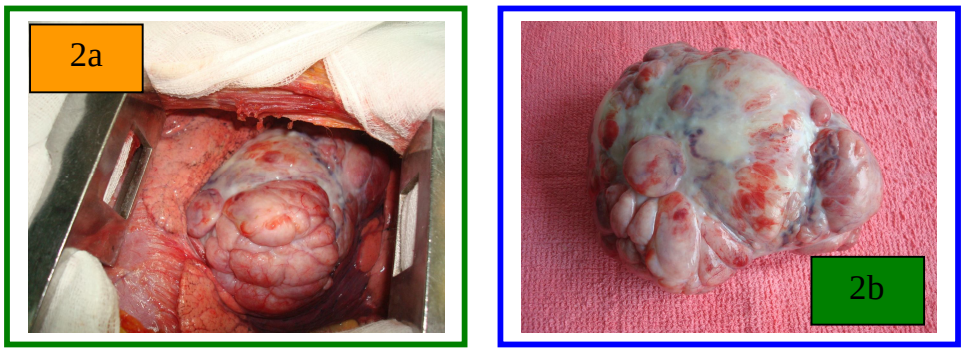
***Hình 1**: Phim điện toán cắt lớp có thuốc cản quang: Nhìn thấy u nằm ở trung thất sau lệch phải, u hình trái xoan, bờ đều, ranh giới xung quanh rõ, u nằm sát màng tim và thành ngực, đè ép phổi, u có tỉ trọng mô mềm, tăng quang vừa sau khi tiêm thuốc cản quang (mũi tên đỏ).*

Tường trình phẫu thuật:

Mở ngực đường trước bên qua khoang liên sườn 6 phải, vào ngực kiểm tra thấy u trung thất sau nằm lệch hoàn toàn sang bên phải.

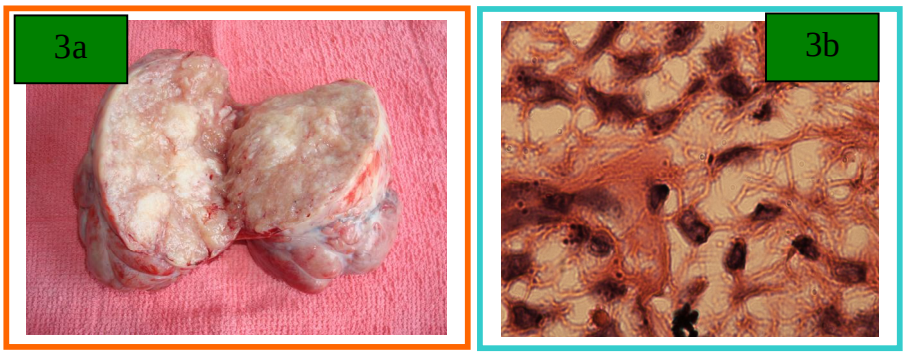
U to chiếm gần nửa khoang màng phổi phải. U đè ép phổi, nhưng không xâm lấn vào các tổ chức lân cận.

Tiến hành mở màng phổi trung thất, tiếp cận u, về đại thể u màu trắng hồng Phẫu tích cẩn thận, kẹp và buộc các mạch máu nuôi u, lấy trọn u, cầm máu kỹ. Dẫn lưu kín khoang màng phổi phải. Đóng lại thành ngực theo các lớp giải phẫu.



***Hình 2a:** U được nhìn thấy sau khi mở ngực. U to, đè ép phổi*

***Hình 2b**: Toàn bộ u được lấy ra ngoài, u hình trái xoan, vỏ u mỏng, chưa thấy dấu hiệu xâm lấn vỏ bao.*



Hình 3a: Mặt trong u cứng chắc, màu trắng hồng.
Hình 3b: Hình ảnh vi thể u thần kinh sợi

III. BÀN LUẬN

Những nghiên cứu trước đây [2],[7],[9] đều cho rằng những u thần kinh của ngực thường xuất hiện ở trung thất sau và chủ yếu ảnh hưởng đến những người trưởng thành trẻ hoặc trẻ em.

Trong những thập niên gần đây, mặc dù những u này tiếp tục là những tổn thương ác tính phổ biến nhất ở trẻ em, nhưng ở người lớn chúng trở nên ít phổ biến hơn những u ở trung thất trước như u tuyến ức hoặc u limphô. Những u thần kinh chiếm khoảng 15% của tất cả các u trung thất ở người lớn. Hơn nữa, ở người trưởng thành, tỉ lệ ác tính của các u thần kinh thì ít hơn 10%. Ở trẻ em, khoảng 50% của những tổn thương này là ác tính.

Trong một nghiên cứu 146 bệnh nhân bị u thần kinh trung thất, Takeda và CS [11] nhận thấy rằng u thần kinh chiếm tỉ lệ khoảng 18% (146/806) tất cả các loại u trung thất. Trong đó, u hạch thần kinh chiếm tỉ lệ 35% (51/146), u bao thần kinh 25% (37/146), u sợi thần kinh 21% (30/146), u nguyên bào thần kinh 12% (18/146), u nguyên bào hạch thần kinh 3% (5/146). Biên độ tuổi khi đến khám thay đổi từ 6 tháng cho đến 77 tuổi, tuổi trung bình là 35,5, trong đó trẻ em chiếm 41% (60/146), người lớn 59% (86/146), nam 51% (74/146), nữ 49% (72/146), tỉ lệ nam/nữ là 1/1,03.

Không tìm thấy mối liên quan giữa bệnh đa u sợi thần kinh von - Recklinghausen và giới tính.

Trong nghiên cứu của Takeda và CS [11] chỉ có 33% có triệu chứng khi đến khám chủ yếu là khó chịu ở ngực, khó thở và ho. Có 3/146 (2%) bệnh nhân có liên hệ với bệnh đa u sợi thần kinh von -Recklinghausen trên lâm sàng.

Trong một nghiên cứu 134 bệnh nhân u thần kinh trung thất, Ribet và CS [8] nhận thấy chỉ có 37% bệnh nhân có triệu chứng khi đến khám và tỉ lệ u thần kinh trung thất liên hệ với bệnh đa u sợi thần kinh von - Recklinghausen trên lâm sàng là 14% (19/134).

Phần lớn những nghiên cứu trước đây [2],[5],[6],[9],[10] đều nhận thấy rằng những u thần kinh từ thần kinh ngoại biên biểu hiện một khối choán chỗ hình tròn hoặc hình trái xoan, giới hạn rõ. Những u này không có sự vôi hóa và ở rãnh cạnh sống.

Những u bao thần kinh có sự tăng quang thay đổi, tỉ trọng đều hoặc không đều. Với cắt lớp điện toán cản quang, những u này có tỉ trọng khác nhau phụ thuộc vào mô học của chúng [1].

U thần kinh sợi thì thường có tỉ trọng đều, tổn thương có tỉ trọng thấp thấp trên phim cắt lớp điện toán không có thuốc cản quang. Trên phim cắt lớp điện toán cản quang, biểu hiện sự tăng quang đồng nhất hoặc tăng quang trung tâm ở giai đoạn sớm [4].

Những u phát triển từ chuỗi hạch giao cảm lan rộng dọc theo trục của đốt sống nên rất khó phát hiện khi nhìn phía bên. Những u của chuỗi hạch giao cảm không biểu hiện sự vôi hóa hoặc thay đổi xương.

Dấu hiệu đặc trưng trên phim cắt lớp điện toán của u hạch thần kinh bao gồm tổn thương có hình quả trám, tỉ trọng thấp và tỉ trọng đều trên cả 2 phim cắt lớp điện toán có và không có cản quang [3]. U nguyên bào thần kinh biểu hiện như những tổn thương mô mềm, xâm lấn với sự vôi hoá. U nguyên bào hạch thần kinh thì biểu hiện kết hợp dấu hiệu hình ảnh của cả u hạch thần kinh và u nguyên bào thần kinh.

Trên cắt lớp điện toán, u cận hạch biểu hiện đặc trưng ở cửa sổ phế chủ với tăng quang cao sau khi dùng thuốc cản quang.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Beaman FD, Kransdorf MJ, Menke DM (2004), "Schwannoma: Radiologic-pathologic correlation", *RadioGraphics*, 24:1477–1481.
2. Duwe BV, Sterman DH, Musani AI (2005), "Tumors of the mediastinum", *Chest*, 182:2893-2909.
3. Forsythe A, Volpe J, Muller R (2004), "Posterior mediastinal ganglioneuroma", *RadioGraphics*, 24:594–597.
4. Fortman BJ, Kuszyk BS, Urban BA, (2001), "Neurofibromatosis type 1: A diagnostic mimicker at CT", RadioGraphics, 21:601–612.
5. Kawasbima A, Fishman EK, Kuhlman JE, Nixon MS (1991), "CT of posterior mediastinal masses", *RadioGraphics*, 11:1045-1067.
6. Lonergan GJ, Schwab CM, Suarez ES (2002), "Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma and ganglioneuroma: Radiologic - pathologic correlation", *RadioGraphics*, 22:911–934.
7. Refai MA, Brunelli A, Fianchini A (1999), "Giant schwannoma of the posterior mediastinum" *Chest*, 115:907-908.
8. Ribet ME, Cardot GR (1994), "Neurogenic tumors of the thorax", *The Annals of Thoracic Surgery*, 58:1091-1095.
9. Strollo DC, Rosado-de-Christenson ML (1997), "Primary mediastinal tumors, part II: Tumors of the middle and posterior mediastinum, *Chest* 1997; 112:1344-57.
10. Suita S, Tajiri T, Sera Y, Takamatsu H, Mizote H, Ohgami H, Kurosaki N, Hara T, Okamura J (2000), "The characteristics of mediastinal neuroblastoma", *Eur J Pediatr Surg*, 10: 353-359.
11. Takeda S, Miyoshi S, Minami M, Matsuda H (2004), "Intrathoracic neurogenic tumors, 50 years' experience in a Japanese institution", *Eur J Cardiothorac Surg*, 26:807-812.

==========