

hoạt động của các enzym này⁽⁴⁾. Do đó, nếu không thể phân tích kịp thời mẫu thì các phòng xét nghiệm nên đông lạnh mẫu máu hoặc mẫu huyết tương để đảm bảo độ ổn định của HbA1c và glucose huyết, và khi cần có thể sử dụng để phân tích lại, xác minh kết quả.

V. KẾT LUẬN

Trong nghiên cứu này, lượng HbA1c trong máu toàn phần và nồng độ glucose huyết tương ổn định nhất khi mẫu được bảo quản ở nhiệt độ -20 °C. Glucose huyết tương dường như ổn định hơn HbA1c trong mẫu toàn phần khi được bảo quản trong cùng điều kiện nhiệt độ. Các nghiên cứu tiếp theo có thể đánh giá ảnh hưởng của điều kiện bảo quản đến sự ổn định của nồng độ glucose huyết tương và lượng HbA1c trong mẫu máu bất thường.

Nghiên cứu này được thực hiện dưới sự giúp đỡ của tập thể Trung tâm Xét nghiệm Y khoa Buôn Ma Thuột và Đại học Y Dược Tp. Hồ Chí Minh.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **Agarwal R.** Measurement of errors in clinical laboratories. *Indian J. Clin Biochem.* 2013; 28(3):227-34. doi: 10.1007/s12291-013-0314-3.

2. **Allison FI, Stephen DU.** Effect of Different Anti-Coagulants on the Accuracy of Glycated Haemoglobin Results. *Asian Journal of Medicine and Health.* 2019;16(4): 1-5.
3. **American Diabetes Association.** Standard of medical care in diabetes-2022 Abridged for Primary Care Providers. *Clinical Diabetes.* 2022; 40(1):10-38.
4. **Flores CFY, Pineda ALMH, Bonilla VMC, Sáenz-Flor K.** Sample Management: Stability of Plasma and Serum on Different Storage Conditions. *eJIFCC.* 2020; 31(1):46-55.
5. **Hedayati M, Razavi SA, Boroomand S, Kia SK.** The impact of pre-analytical variations on biochemical analytes stability: A systematic review. *J Clin Lab Anal.* 2020 Dec; 34(12): e23551.
6. **Little RR, Rohlfing CL, Tennill AL, Connolly S, Hanson S.** Effects of sample storage conditions on glycated hemoglobin measurement: evaluation of five different high performance liquid chromatography methods. *Diabetes Technol Ther.* 2007; 9:36-42.
7. **Makris K, Spanou L.** Is There a Relationship between Mean Blood Glucose and Glycated Hemoglobin? *J Diabetes Sci Technol.* 2011 Nov; 5(6): 1572-1583.
8. **Oddoze C, Lombard E, Portugal H.** Stability study of 81 analytes in human whole blood, in serum and in plasma. *Clinical Biochemistry.* 2012; 45:464-469.

U TÚI NỘI DỊCH: BÁO CÁO CA LÂM SÀNG VÀ NHÌN LẠI Y VĂN

Bùi Tiến Nguyễn¹, Lê Hồng Nhân¹,
Bùi Minh Thắng¹, Đoàn Tuấn Anh¹, Lê Văn Ngân¹

TÓM TẮT

U túi nội dịch hay còn gọi là endolymphatic sac tumor là loại u hiếm gặp, nguồn gốc từ biểu mô tuyến của ống, túi nội dịch tai. Chúng tôi ghi nhận, điều trị và báo cáo 1 trường hợp u túi nội dịch bên phải. BN vào viện vì giảm thính lực tai (P) kèm đau đầu nôn kéo dài. Trên phim cắt lớp vi tính và cộng hưởng từ hình ảnh khối u lớn ăn mòn xương chũm, hệ thống xương tai và chèn ép vào vùng góc cầu tiểu não. Bệnh nhân được thực hiện phẫu thuật lấy u theo 3 đường retrosigmoid, đường mổ sau tai và đường mổ sau xương chũm. Tuy nhiên không thể lấy hết khối u do BN đến ở giai đoạn muộn, khối u đã xâm lấn diện rộng. **Từ khóa:** U túi nội dịch, ống nội dịch, giảm thính lực, Von Hippel-Lindau

SUMMARY

ENDOLYMPHATIC SAC TUMOR: CLINICAL

¹Bệnh Viện E

Chịu trách nhiệm chính: Bùi Tiến Nguyễn

Email: tiennguyenbui@gmail.com

Ngày nhận bài: 01.3.2024

Ngày phản biện khoa học: 18.4.2024

Ngày duyệt bài: 13.5.2024

CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE

Endolymphatic sac tumor is a rare tumor originating from the glandular epithelium of the ear canal and endolymphatic sac. We recorded, treated and reported a case of right endolymphatic sac tumor. The patient was admitted to the hospital because of hearing loss (P) along with persistent headache and vomiting. On computed tomography and magnetic resonance imaging, the large tumor eroded the mastoid bone, the ear bone system and pressed on the angle area. The patient underwent surgery to remove the tumor using 3 retrosigmoid incisions, the incision behind the ear and the incision behind the occipital bone. However, it was not possible to remove all of the tumor because the patient arrived at a late stage and the tumor had invaded extensively.

Keywords: Endolymphatic sac tumor, ear canal, hearing loss, Von Hippel-Lindau

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Khối u túi nội dịch (ELST) là một khối u biểu mô tuyến rất hiếm gặp, phát sinh từ túi nội dịch hoặc ống nội dịch của tai.

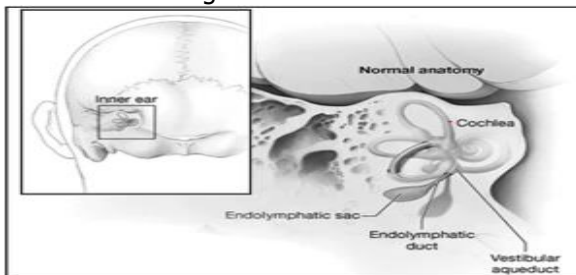
Bệnh có thể gặp đơn lẻ hoặc liên quan đến bệnh Von Hippel-Lindau (VHL). Thường thấy ở

6-15% bệnh nhân Von Hippel–Lindau (VHL). Bệnh VHL có tỉ lệ 1/36.000 dân. Bệnh là do mất hoặc đột biến gen nằm trên nhánh ngắn của nhiễm sắc thể 3(3p25-p26). Gen VHL là gen ức chế tạo khối, khi gen này bị đột biến sẽ dẫn đến suy giảm hoạt động ức chế khối, gây nên các bệnh: u nguyên bào mạch máu của tiểu não, tủy sống, thân não và võng mạc, khối u thần kinh nội tiết, u nang thận và ung thư biểu mô thận, u nang tuyến tụy¹

Túi nội dịch nằm phía sau trong xương thái dương. Phần loe ra nằm trong cống tiền đình, được bao phủ bởi xương. Phần xa nằm bên ngoài cống tiền đình. Túi nội dịch là một mạng lưới các xoang và ống nối với nhau. Ở giữa có biểu mô biệt hóa cao gồm các tế bào hình trụ tiếp tục đi vào các ốc và nhú không đều.

Về mặt phát sinh, túi bắt nguồn từ ngoại bì thần kinh và nằm trên bề mặt sau trong của xương thái dương. ELST trước đây được phân loại là khối u tuyến nguyên phát của xương thái dương và không được xác định rõ ràng cho đến cuối những năm 1980 khi Gaffey et al. phân biệt nó với các khối u xương thái dương có biểu hiện lành tính. Với sự phát triển của các nghiên cứu mô học, siêu cấu trúc và hóa mô miễn dịch, năm 1989 Heffner đã xác định vào rằng các khối u nhú của xương thái dương có nguồn gốc từ biểu mô túi nội dịch, chứ không phải từ niêm mạc tai giữa như trước đây. Tổ chức Y tế Thế giới hiện nay đã phân loại, ELST thuộc nhóm ung thư biểu mô tuyến độ thấp, có nguồn gốc từ bạch huyết²

Các khối u túi nội dịch thường có cấu trúc u tuyến nhú. Chúng là những khối u phát triển chậm, có thể tái phát cục bộ nhưng thường không di căn. Khối u phát triển, xâm lấn hệ thống tai trong, xương chũm, khoang nhĩ sau. Tổ chức u giàu mạch máu, xâm lấn và gây phá hủy xương lân cận. Có thể có xuất huyết, hemosiderin trong u.



Vị trí giải phẫu u túi nội dịch

Triệu chứng lâm sàng và hình ảnh học

Bệnh nhân thường đến khám lại chuyên khoa TMH với các triệu chứng giảm thính lực (95%), ù tai (92%), chóng mặt hoặc mất cân

bằng (62%), ngoài ra BN còn có các triệu chứng tăng áp lực nội sọ khi khối u kích thước lớn đè vào vùng tiểu não hay triệu chứng liệt mặt (8%), nuốt nghẹn do tổn các dây TK VII, IX, XI, XII bị chèn ép³

Giảm thính lực ở bệnh nhân ELST bắt đầu là điếc dẫn truyền sau đó là điếc hỗn hợp. Triệu chứng giảm thính lực diễn ra cấp tính, không có cơ chế chấn thương. Triệu chứng diễn biến tăng dần, trong khoảng thời gian từ 3 đến 6 tháng. Nếu BN đến viên đã có giảm thính lực thì khả năng hồi phục lại thính lực là rất thấp. Nó thường trùng với đỉnh điểm của các triệu chứng tiền đình.

Hội chứng tăng áp lực nội sọ thường gặp ở bệnh nhân phát hiện muộn, biểu hiện các triệu chứng đau đầu, nôn, thường gặp do khối u kích thước lớn phá hủy xương chũm, chèn ép vào cống não gây giãn não thất 3, não thất bên.

Chẩn đoán hình ảnh học bao gồm chụp cắt lớp vi tính sọ não cửa sổ xương và chụp cộng hưởng từ sọ có tiêm thuốc cản quang. Hình ảnh CT cho thấy một tổn thương tiêu xương lan rộng ở mỏm chũm của xương đá, lan rộng đến cả hố sau cũng như tai giữa. Trong trường hợp khối u bé, có thể chụp CT độ phân giải cao để phát hiện sự xâm lấn vào ống tai và đánh giá mức độ xói mòn xương của xương thái dương (đặc biệt là cống tiền đình ở các khối u rất nhỏ). Trên phim cộng hưởng từ khối u đồng tín hiệu với não trên cả ảnh T1 và T2 và tăng tín hiệu hỗn hợp trên phim tiêm thuốc cản quang. Hình ảnh xuất huyết trong u được phát hiện bằng tín hiệu tăng trên hình ảnh T1W trước tiêm thuốc cản quang⁴

II. PHƯƠNG PHÁP ĐIỀU TRỊ

Các chỉ định điều trị ELST bao gồm mất thính giác thần kinh tiến triển, các triệu chứng tiền đình, chèn ép dây thần kinh mặt, có tăng áp lực nội sọ và ảnh hưởng khối cục bộ do sự phát triển của khối u.

Phẫu thuật là phương pháp điều trị đầu tay cho ELST. Có nhiều đường mổ tiếp cận khối u như đường xuyên mê nhĩ, đường mổ sau tai, đường retrosigmoid hoặc đường sau chũm.

Theo Schipper và cộng sự, ELST chưa xâm lấn nhiều có thể cắt bỏ toàn bộ thông qua phương pháp tiếp cận xuyên qua xương chũm – retrolabyrinthine với việc bảo tồn dây thần kinh mặt, dây thần kinh tiền đình ốc tai và cấu trúc tai trong⁵

Đường mổ retrosigmoid có thể giúp bảo tồn thính giác, cho phép kiểm soát tốt lấy bỏ phần khối u xâm lấn góc cầu tiểu não so với phương

pháp retrolabyrinthine, cũng như tạo điều kiện thuận lợi cho việc cắt bỏ màng cứng. Ngược lại, đường mổ retrosigmoid không thể lấy bỏ được u xâm lấn phần xương đá.

Đối với các khối u xâm lấn sâu vào xương đá, có thể sử dụng đường mổ xuyên ốc tai kết hợp đường mổ retrosigmoid hoặc cắt bỏ một phần xương thái dương để bộc lộ đầy đủ các khối u liên quan đến hố sọ sau và giữa⁶

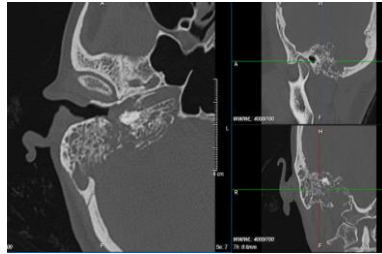
Xạ trị là phương pháp điều trị bổ trợ những bệnh nhân không thể phẫu thuật lấy bỏ hết khối u do bệnh lý hoặc có khối u không thể cắt bỏ hoàn toàn do tình trạng giải phẫu liên quan đến mạch máu, thần kinh. Vai trò của xạ trị trong việc điều trị ELST vẫn chưa được chứng minh⁷

Cấy ốc tai đã được chứng minh là thành công trong phục hồi chức năng thính giác ở bệnh nhân điếc mắc ELST đặc biệt trong trường hợp

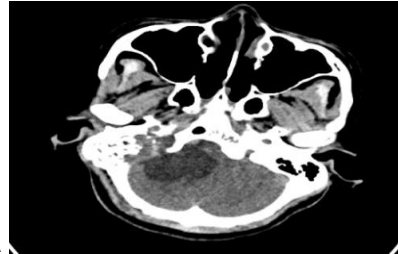
ELST hai bên. Phẫu thuật cần tạo hình tai để giữ cho vỏ tai còn nguyên vẹn nhằm đạt được lợi ích tối ưu khi cấy ốc tai điện tử⁸

III. BÁO CÁO CASE LÂM SÀNG

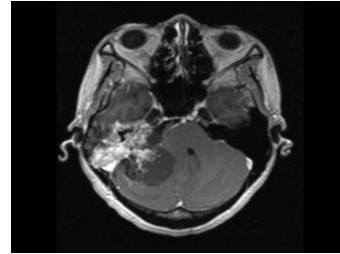
BN nữ 51 tuổi, TS khỏe mạnh. BN đến viện E Trung ương trong tình trạng suy kiệt, nôn, buồn nôn kéo dài nhiều tháng, giảm 10kg/2 tháng, kèm giảm thính lực tai phải. BN không có nuốt nghẹn, nuốt khó. Chụp phim CT sọ: Hình ảnh Khối chón chỗ phát triển từ góc cầu- tiểu não phải xâm lấn xương đá và bán cầu tiểu não cùng bên, đè xẹp não thất IV và gây giãn não thất phía trên. Trên phim Cộng hưởng từ sọ não ổ tổn thương tín hiệu hỗn hợp, gồm phần tổ chức, phần nang và dịch máu. Phần tổ chức phát triển lan rộng, xâm lấn, phá hủy xoang chũm, ngấm thuốc mạnh sau tiêm.



CT sọ não cửa sổ xương Trước mổ



CT sọ não cửa sổ nhu mô Trước mổ



CHT sọ não có thuốc Trước mổ

Chụp và nút mạch tiền phẫu, khối u được cấp máu bởi động mạch thái dương nông, thái dương sâu và động mạch tai sau.

BN được chỉ định phẫu thuật cắt chỏm nang. Trong mổ thấy búi mạch tăng sinh do tổn thương viêm lâu ngày và tổn thương dạng nang nằm phía sau búi mạch, kích thước khoảng 3x4 cm, vỏ mỏng ranh giới rõ xung quanh, đè ép đẩy tiểu não lên trên

Dịch bên trong nang màu vàng nâu, sánh, lấy dịch gửi xét nghiệm nuôi cấy và tế bào, giải phẫu bệnh tổ chức viêm. BN được kết hợp DL não thất ra ngoài

Sau mổ, triệu chứng đau đầu, nôn của BN cải thiện. BN được chuyển chuyên khoa TMH điều trị

T4 năm 2023, BN quay lại với các triệu chứng tương tự lần đầu, đau đầu, nôn kèm giảm thính giác, chụp phim CT và CHT hình ảnh khối u tăng kích thước so với lần đầu

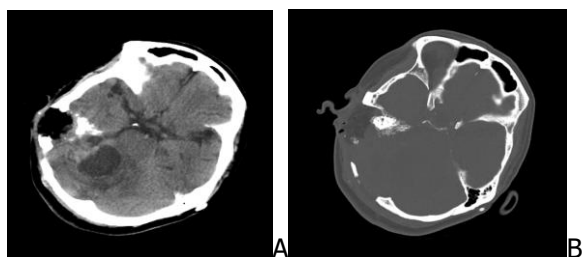
BN được chỉ định mổ kết hợp 2 chuyên khoa PTTK và TMH đường mổ phía sau tai và đường mổ sau xương chũm.

Đường mổ sau tai: Bộc lộ bề mặt xương chũm, bóc tách và rách da ống tai, bóc màng nhĩ 1 lớp, thấy trong hòm nhĩ nhiều tổ chức u. Mở vào

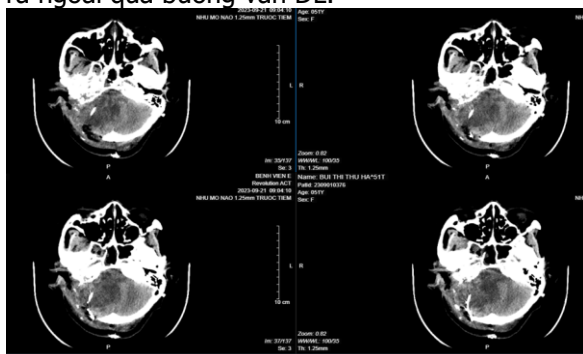
sào bào - thương nhĩ thấy các tế bào chũm thấy niêm mạc viêm dày dễ chảy máu. gỡ bỏ xương đe, xương búa, lấy hết tổ chức u ở hòm nhĩ. Mở rộng xương chũm, khoan qua vùng ống bán khuyên sau đuôi lấy hết u tới tận màng tiểu não. Phía trên và trước lấy hết u tới tận màng não vùng thái dương. Quá trình mổ chảy máu nhiều.

Đường mổ sau xương chũm: Mở từ mai chẩm đến ngang C1, thấy hạnh nhân tiểu não tụt xuống thấp. Có 2 phần nang hố sau, nang dưới nằm phía trước cực dưới hạnh nhân tiểu não chèn ép phức hợp dây X-XI bên trong chưa dịch vàng, vỏ mỏng dính sát các dây TK so, mở nang lấy dịch bóc vỏ nang. Nang trên nằm vị trí góc cầu tiểu não P, mở qua nhu mô tiểu não phải thấy nang lớn nằm vị trí góc cầu chèn ép tiểu não, vỏ dày tăng sinh mạch, dịch trong nang xanh vàng. BN được kết hợp DL não thất - ổ bụng. Giải phẫu bệnh: U túi nội dịch (Endolymphatic sac tumor)

BN được phối hợp xạ trị. Sau mổ, BN mất thính giác tai (P), nhiễm trùng vùng mổ. Sau 2 tháng nang dịch vùng góc cầu tái phát, nuốt nghẹn không cải thiện, BN phụ thuộc sonde DD. BN được chỉ định mổ đặt buồng dẫn lưu nang và bơm.



CT so sau mổ ---- CT so của số xương sau mổ
Đường mổ sau xương chũm. Mỡ nhu mô tiểu não phải, thấy 2 nang tái phát tại vị trí cũ bao gồm phần đặc và phần nang, lấy hết phần đặc u, mỡ nhỏ nang đưa 1 đầu catheter vào nang đưa ra ngoài qua buồng van DL.



CT sọ não sau mổ lần 2

IV. BÀN LUẬN

U túi nội dịch (ELST) là một loại u rất hiếm gặp, trên thế giới chỉ có khoảng 200 trường hợp được báo cáo từ trước đến nay. Khối u phát triển âm thầm, BN thường đến viện trong giai đoạn muộn khi khối u đã rất lớn ăn mòn xương thái dương, xương chũm và hệ thống xương tai. BN mất thính lực hoàn toàn, không thể hồi phục được. Phẫu thuật là biện pháp tốt nhất điều trị, tuy nhiên rất khó có thể lấy bỏ hết khối u do tính chất xâm lấn tại chỗ cao. Khi khối u không thể lấy hết, chúng tiếp tục phát triển và tiết dịch tạo các nang lớn, chèn ép vào vùng góc cầu tiểu não gây ứ trệ não thất phía trên.

Thực tế, ca bệnh của chúng tôi, BN được phát hiện khối u vùng góc cầu và được phẫu thuật lần đầu T12/2022, sau mổ BN hồi phục tốt, không còn nôn buồn nôn, BN tăng cân trở lại, còn nghe kém, BN được ra viện tuy nhiên vì không thể lấy hết u nên T4/2023, BN quay trở lại trong tình trạng tương tự lần đầu, chụp phim CT và CHT hình ảnh nang vùng góc cầu xuất hiện trở lại và có kích thước lớn hơn so với lần trước. BN được hội chẩn chuyên khoa TMH, mổ phối hợp lấy bỏ xương chũm, các ống bán khuyên, xương đe, xương búa. U túi nội dịch là loại u có

rất nhiều mạch tăng sinh, nguy cơ chảy cao trong mổ. Thực tế, trong quá trình lấy u, xương chũm, BN chảy máu rất nhiều và rất khó cầm máu. Kèm thể trạng kếp nên trong mổ, BN bị tụt huyết áp, phải dùng đến vận mạch liều cao. Do đó cuộc mổ bắt buộc phải dừng lại.

BN được phẫu thuật kết hợp với xạ trị, tuy nhiên kết quả xạ trị không được nhiều, bắt buộc chúng tôi phải lên kế hoạch lấy u lần 3 kèm lấy bỏ nang dịch tiết vị trí góc cầu. Chúng ta có thể cắt bỏ một phần vỏ, làm xẹp nang, nhưng nếu không thể lấy hết u, nguy cơ nang dịch tiết của u túi nội dịch lại tiếp tục phát triển.

Nếu không thể lấy bỏ hết nang, DL NT-OB là một biện pháp khắc phục tình trạng giãn não thất hiệu quả. Gần đây, xạ trị là một biện pháp điều trị phối hợp tuy nhiên chưa có nghiên cứu nào cho thấy hiệu quả của xạ trị với ELST.

V. KẾT LUẬN

U túi nội dịch là loại u hiếm gặp, thường gặp ở các bệnh nhân VHL.

Bệnh diễn biến từ từ nên BN thường phát hiện bệnh muộn khi khối u đã xâm lấn ăn mòn xương chũm, hệ thống xương tai và chèn ép vùng góc cầu.

Phẫu thuật là phương pháp điều trị chính tuy nhiên tỉ lệ tái phát cũng di chứng điếc cao đặc biệt nếu phát hiện bệnh muộn.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **Prashant Chittibonia**, Handbook of clinical Neurology, Volume 132, 2015, Pages 139-156
2. **Heffner DK**. Low-grade adenocarcinoma of probable endolymphatic sac origin A clinicopathologic study of 20 cases. Cancer. 1989;64:2292-302.
3. **Lee KJ, Kirsch CF, Lai C, et al**. Endolymphatic sac tumor presenting with Meniere's disease. Otolaryngol Head Neck Surg. 2010;142:915-6.
4. **Ho VT, Rao VM, Doan HT, et al.**: Low-grade adenocarcinoma of probable endolymphatic sac origin: CT and MR appearance. AJNR Am J Neuroradiol. 1996, 17: 168-170
5. **Schipper J, Maier W, Rosahl SK, et al**. Endolymphatic sac tumours: surgical management. J Otolaryngol. 2006;35:387-94.
6. **Poletti AM, Dubev SP, Barbo R, et al**. Sporadic endolymphatic sac tumor: its clinical, radiological, and histological features, management, and follow-up. Head Neck. 2013; 35:1043-7.
7. **Diaz RC, Amiad EH, Sargent EW, et al**. Tumors and pseudotumors of the endolymphatic sac. Skull Base. 2007;17:379-93.
8. **Kim HJ, Haan M, Butman JA, et al**. Surgical resection of endolymphatic sac tumors in von Hippel-Lindau disease: findings, results, and indications. Laryngoscope. 2013;123:477-83.