

## U HẠCH THẦN KINH TRUNG THẤT VÀ TUYẾN THƯỢNG THẬN: NHÂN MỘT TRƯỜNG HỢP

Bùi Bình Bảo Sơn<sup>1,2</sup>, Trần Kiên Hào<sup>2,3</sup>, Nguyễn Thị Kim Hoa<sup>2</sup>, Đặng Thị Tâm<sup>2</sup>, Nguyễn Văn Tuy<sup>1,2</sup>

1. Bộ môn Nhi, Đại học Y Dược Huế; 2. Trung tâm Nhi, Bệnh viện Trung ương Huế

3. Sở Y tế tỉnh Thừa Thiên Huế

### TÓM TẮT

**Đặt vấn đề:** U hạch thần kinh là một khối u thần kinh lành tính hiếm gặp xuất phát từ hạch giao cảm, khối u này thường xuất phát từ trung thất sau, sau phúc mạc và tuyến thượng thận.

**Báo cáo trường hợp:** Chúng tôi báo cáo một trẻ trai 6 tuổi vào viện vì đau bụng, CTscan và MRI phát hiện một khối u ở trung thất sau bên phải kích thước 8,3x6,3x5,3cm, và khối u khác ở tuyến thượng thận phải kích thước 3,9x3,4x3,2cm. Sinh thiết cho kết quả u hạch thần kinh, và sau đó trẻ được cắt hoàn toàn cả hai khối u. Kết quả giải phẫu bệnh sau phẫu thuật xác định chẩn đoán u hạch thần kinh. Bệnh nhân hồi phục tốt sau phẫu thuật.

**Kết luận:** U hạch thần kinh là khối u lành tính và được điều trị bằng phẫu thuật cắt u hoàn toàn. Tiên lượng sau phẫu thuật rất tốt mà không tái phát hoặc cần phải điều trị hóa chất.

**Từ khoá:** U hạch thần kinh.

### ABSTRACT

#### GANGLIONEUROMA OF MEDIASTINUM AND ADRENAL GLAND

#### A CASE REPORT

**Introduction:** Ganglioneuroma is a rare benign nervous tumor arising from sympathetic ganglion which commonly occurs at posterior mediastinum, retroperitoneum and adrenal gland.

**Case:** We report a 6 year-old boy who presented with abdominal pain. CTscan and MRI showed one tumor at his right posterior mediastinum area measuring 8.3x6.3x5.3cm, and the other tumor at his right adrenal gland measuring 3.9x3.4x3.2cm. A biopsy showed ganglioneuroma, and complete resection of both tumors was performed. Post operative biopsy confirmed definitive diagnosis as ganglioneuroma. The patient is well after surgery.

**Conclusion:** Ganglioneuroma is benign and treatment is complete surgical resection. Prognosis after surgical resection seems to be so good, without any recurrences or need for adjunct therapy.

**Từ khoá:** Ganglioneuroma.

Nhận bài: 15-3-2022; Chấp nhận: 20-4-2022

Người chịu trách nhiệm chính: Bùi Bình Bảo Sơn

Địa chỉ: Bộ môn Nhi, Đại học Y Dược Huế

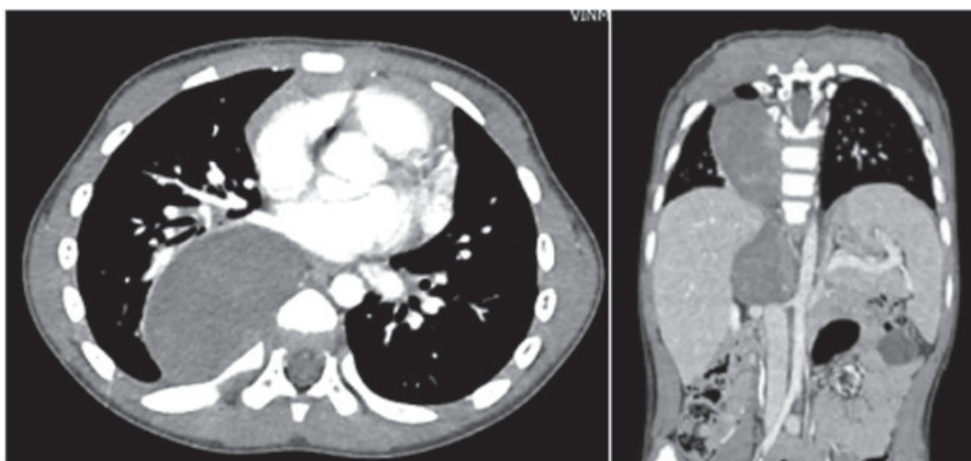
### 1. ĐẶT VẤN ĐỀ

U hạch thần kinh là một khối u thần kinh lành tính hiếm gặp xuất phát từ một phần của hệ giao cảm trung ương hoặc ngoại biên[1, 2]. U hạch thần kinh thường xuất phát từ trung thất sau, sau phúc mạc và tuyến thượng thận. Khối u này hiếm khi xuất hiện ở cổ và vùng đầu[3]. Bệnh thường không có triệu chứng và chẩn đoán là một thách thức; đôi khi, bệnh có thể gây ra các triệu chứng chèn ép do kích thước khối u lớn và hiếm khi có các triệu chứng toàn thân [4, 5]. U hạch thần kinh có thể được gợi ý bằng chụp cắt lớp vi tính (CTscan), chụp cộng hưởng từ (MRI) và siêu âm. Tuy nhiên, giải phẫu bệnh là phương tiện duy nhất để xác định chẩn đoán u hạch thần kinh và

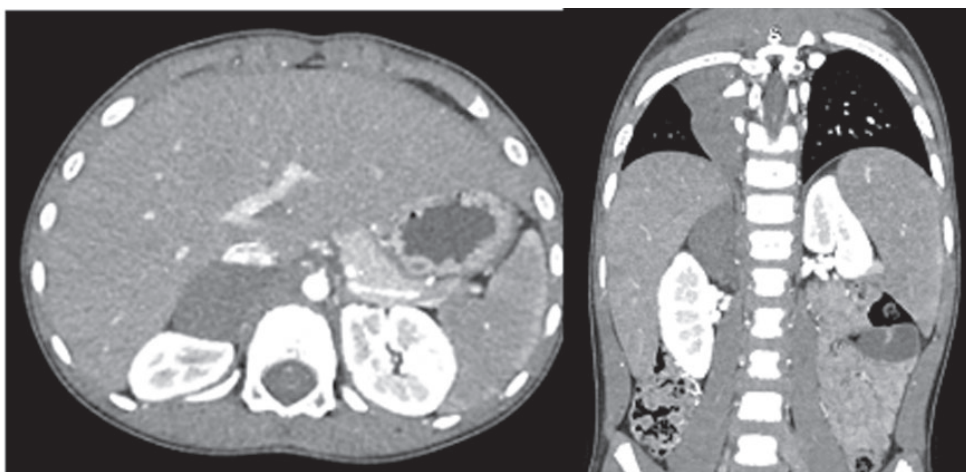
phân biệt với các khối u mào thần kinh khác[6]. Phẫu thuật cắt bỏ hoàn toàn khối u là phương pháp điều trị bệnh [6]. Hầu hết u hạch thần kinh không ác tính, do đó tiên lượng bệnh thường tốt.

### 2. BÁO CÁO TRƯỜNG HỢP

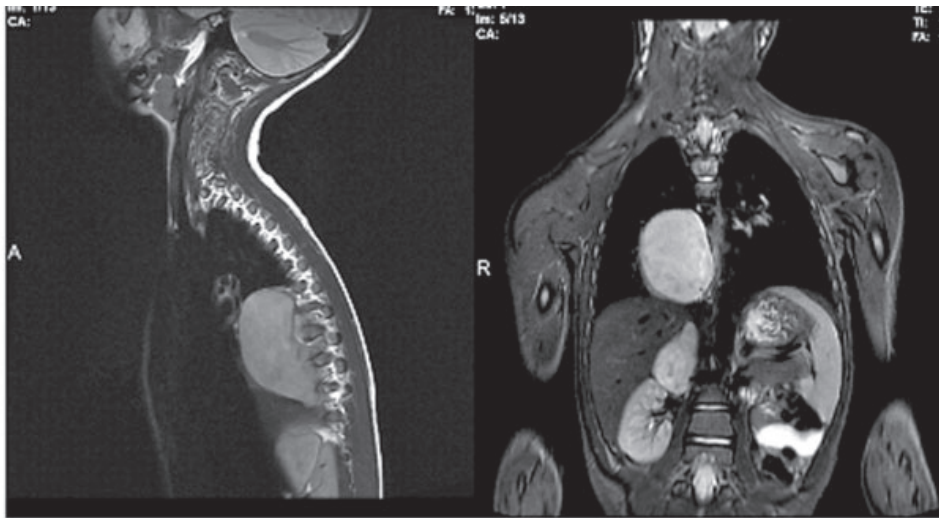
Bệnh nhân nam, 6 tuổi, đến từ Đà Nẵng. Trẻ vào viện vì đau bụng, siêu âm tình cờ phát hiện một khối u ở tuyến thượng thận phải. Trẻ đã được chụp CTscan và MRI toàn thân cho kết quả khối u kích thước 8,3 x 6,3 x 5,3 cm ở trung thất sau kèm vôi hoá bên trong (Hình 1) và một khối khác kích thước 3,9 x 3,4 x 3,2 cm ở tuyến thượng thận phải (Hình 2). Cả hai khối đều giảm tỷ trọng ở thì động mạch và không đồng nhất ở thì muộn.



Hình 1. Chụp cắt lớp vi tính ngực cho thấy khối u ở vùng trung thất sau phải



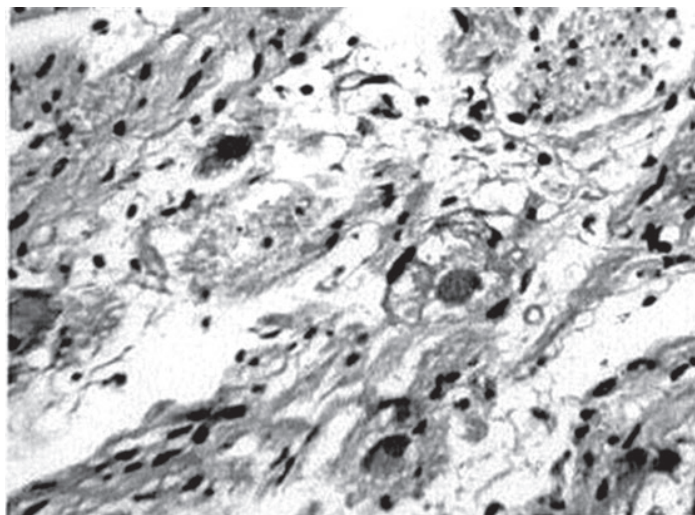
Hình 2. Chụp cắt lớp vi tính vùng bụng cho thấy khối u ở tuyến thượng thận phải



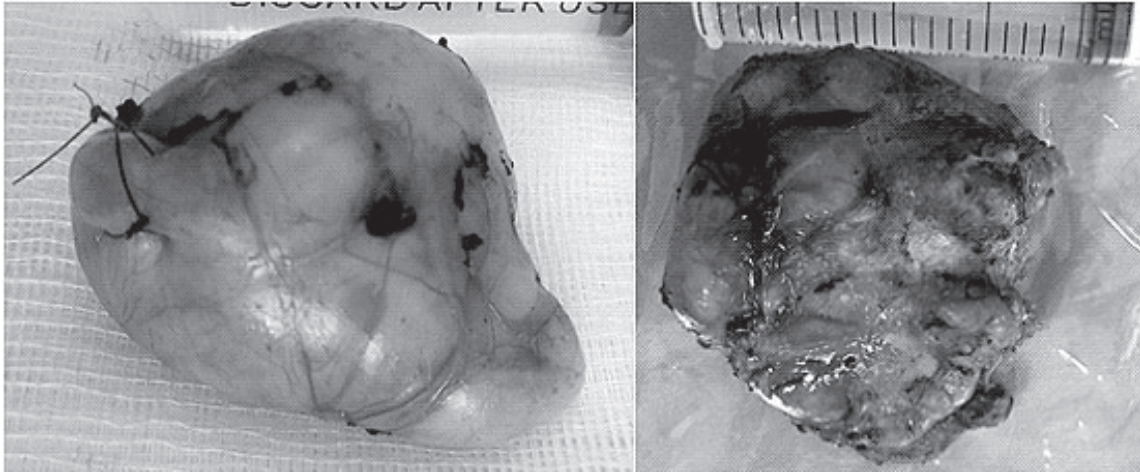
**Hình 3.** Chụp cộng hưởng từ cho thấy khối u ở trung thất sau và tuyến thượng thận

Trẻ được chuyển đến Bệnh viện Trung ương Huế để điều trị tiếp. Thăm khám đánh giá lúc vào viện ghi nhận trẻ tỉnh, linh hoạt, không tăng huyết áp, không suy hô hấp và không đau bụng. Trẻ đã được xét nghiệm công thức máu, chức năng gan, thận, điện giải đồ, LDH, acid uric và xạ hình xương. Kết quả cho thấy có tăng nhẹ LDH (285 U/L), còn các xét nghiệm khác trong giới hạn bình thường. Trẻ đã được sinh thiết bằng kim vào khối u vùng ngực cho kết quả hình ảnh các tế bào Schwann và tế bào hạch thần kinh trưởng thành.

Sau khi hội chẩn đa chuyên khoa và thảo luận với các chuyên gia trong và ngoài nước, quyết định phẫu thuật cắt bỏ khối u cho bệnh nhân. Cả hai khối u đã được cắt bỏ hoàn toàn. Giải phẫu bệnh sau phẫu thuật xác định chẩn đoán u hạch thần kinh. Mô bệnh học nhuộm Hematoxylin-eosin cho thấy các tế bào hạch thần kinh trưởng thành với bào tương ưa acid, màng tế bào rõ, nhân lệch tâm, có hạt nhân rõ, bên cạnh đó là các tế bào Schwann.



**Hình 4.** Mô bệnh học của u hạch thần kinh. Nhuộm HE cho hình ảnh tế bào hạch thần kinh trưởng thành và tế bào Schwann.



Hình 5. Khối u trung thất và u thượng thận đã được cắt ra ngoài

Sau phẫu thuật, trẻ hồi phục hoàn toàn. Bây giờ trẻ khỏe mạnh và siêu âm không phát hiện bất kỳ khối u tồn dư hoặc tái phát nào.

### 3. BÀN LUẬN

U hạch thần kinh xuất phát từ các tế bào của mào thần kinh bao gồm hạch giao cảm và tuyến thượng thận. U thường ở ngực 41,5%, vùng sau phúc mạc (37,5%) và tuyến thượng thận (21%). Các vị trí khác như đầu và cổ cũng có thể bị tổn thương (8%). Bệnh xảy ra ở trẻ em với ba phần năm số trường hợp xảy ra trước 20 tuổi. Trẻ gái có xu hướng bị bệnh nhiều hơn so với trẻ trai [4, 6-8].

U hạch thần kinh là một khối u lành tính và tiến triển chậm, hầu hết không có rối loạn nội tiết. Bệnh thường không có triệu chứng, và thường được phát hiện tình cờ khi khám hoặc điều trị vì một bệnh khác. Các triệu chứng khác sẽ phụ thuộc vào vị trí khối u và các cơ quan lân cận [6, 7, 9].

Siêu âm, CTscan và MRI có thể được sử dụng để chẩn đoán bệnh. U thường giới hạn rõ và đồng âm trên siêu âm và CTscan. U hạch thần kinh biểu hiện là một khối u có bao, bắt màu thuốc cản quang nhẹ. Bên trong khối u có thể vôi hoá, bệnh nhân của chúng tôi cũng vậy. MRI cho thấy một khối u đồng nhất với tín hiệu cao hơn tín hiệu của gan trên T2 [10, 11]. Tuy nhiên, mô bệnh học là

phương tiện duy nhất để xác định chẩn đoán u hạch thần kinh và phân biệt các khối u mào thần kinh khác. Nó bao gồm các tế bào hạch thần kinh, tế bào Schwann và mô xơ.

U nguyên bào thần kinh là chẩn đoán phân biệt quan trọng nhất của u hạch thần kinh. Trong u nguyên bào thần kinh thường tăng nồng độ noradrenaline, dopamine, HVA, và VMA trong nước tiểu, trong khi u hạch thần kinh thường có nồng độ noradrenaline, dopamine, HVA, và VMA trong nước tiểu bình thường. Trong trường hợp của chúng tôi, chúng tôi không xét nghiệm VMA, HVA. Tuy nhiên, giải phẫu bệnh đã xác định chẩn đoán u hạch thần kinh.

Mặc dù u hạch thần kinh là lành tính, phẫu thuật cắt bỏ là điều trị chính của bệnh [12], vì khối u có thể gây chèn ép hoặc đau, nó có thể xâm lấn mạnh tại chỗ và dẫn đến chèn ép tủy sống. Hơn nữa, giải phẫu bệnh của khối u sau phẫu thuật có thể xác định chẩn đoán [5]. Nhìn chung, tiên lượng sau phẫu thuật rất tốt mà không tái phát hoặc cần phải điều trị hóa chất.

### 4. KẾT LUẬN

U hạch thần kinh là khối u lành tính không phổ biến xuất phát từ các tế bào mào thần kinh. Tổn thương thường được phát hiện tình cờ và không có triệu chứng. CTscan và MRI có thể gợi ý chẩn

đoán. Tuy nhiên, giải phẫu bệnh là tiêu chuẩn vàng để chẩn đoán bệnh. Phẫu thuật cắt bỏ khối u hoàn toàn là chìa khoá để điều trị u hạch thần kinh thượng thận và trung thất. Sau phẫu thuật, bệnh không cần điều trị hoá chất và tiên lượng rất tốt.

#### TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Sawaryn T. [Ganglioneuroma of the mediastinum]. *Pol Tyg Lek (Wars)* 1959; 14: 867-870. 1959/05/11.
2. Hayat J, Ahmed R, Alizai S, et al. Giant ganglioneuroma of the posterior mediastinum. *Interact CardiovascThoracSurg* 2011;13:344-345. 2011/06/23. DOI: 10.1510/icvts.2011.267393.
3. Kiflu W and Negussie T. Ganglioneuroma of the Neck: A case report. *Ethiop Med J* 2017; 55: 69-71. 2017/11/18.
4. Georger B, Hero B, Harms D, et al. Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas. *Cancer* 2001; 91: 1905-1913. 2001/05/11. DOI: 10.1002/1097-0142(20010515)91:10<1905:aid-cncr 1213> 3.0.co; 2-4.
5. Lin PC, Lin SH, Chou SH, et al. Ganglioneuroma of posterior mediastinum in a 6-year-old girl: imaging for pediatric intrathoracic incidentaloma. *Kaohsiung J Med Sci* 2010; 26: 496-501. 2010/09/15. DOI: 10.1016/S1607-551X(10)70078-4.
6. Sucandy I, Akmal YM and Sheldon DG. Ganglioneuroma of the adrenal gland and retroperitoneum: A case report. *N Am J Med Sci* 2011; 3: 336-338. 2012/04/28. DOI: 10.4297/najms.2011.3336.
7. Mylonas KS, Schizas D and Economopoulos KP. Adrenal ganglioneuroma: What you need to know. *World J Clin Cases* 2017; 5: 373-377. 2017/11/01. DOI: 10.12998/wjcc.v5.i10.373.
8. Yorita K, Yonei A, Ayabe T, et al. Posterior mediastinal ganglioneuroma with peripheral replacement by white and brown adipocytes resulting in diagnostic fallacy from a false-positive 18F-2-fluoro-2-deoxyglucose-positron emission tomography finding: a case report. *J Med Case Rep* 2014; 8: 345. 2014/10/17. DOI: 10.1186/1752-1947-8-345.
9. Chang CY, Hsieh YL, Hung GY, et al. Ganglioneuroma presenting as an asymptomatic huge posterior mediastinal and retroperitoneal tumor. *J Chin Med Assoc* 2003; 66: 370-374. 2003/08/02.
10. Radin R, David CL, Goldfarb H, et al. Adrenal and extra-adrenal retroperitoneal ganglioneuroma: imaging findings in 13 adults. *Radiology* 1997; 202: 703-707. 1997/03/01. DOI: 10.1148/radiology.202.3.9051020.
11. Guan YB, Zhang WD, Zeng QS, et al. CT and MRI findings of thoracic ganglioneuroma. *Br J Radiol* 2012; 85: e365-372. 2012/05/11. DOI: 10.1259/bjr/53395088.
12. Kizildag B, Alar T, Karatag O, et al. A case of posterior mediastinal ganglioneuroma: the importance of preoperative multiplanar radiological imaging. *Balkan Med J* 2013; 30: 126-128. 2013/03/01. DOI: 10.5152/balkanmedj.2012.099.