

NHÂN MỘT TRƯỜNG HỢP HIẾM: U QUÁI VÙNG RỄ MŨI

Lê Thành Thái¹, Võ Đoàn Minh Nhật², Vũ Thị Khánh Huyền³

1.2.3. Bộ môn Tai Mũi Họng, Trường Đại Học Y – Dược, Đại Học Huế

<https://doi.org/10.60137/tmhvn.v69i66.147>

TÓM TẮT

U quái vùng đầu cổ rất hiếm gặp, trong đó u quái vùng mặt là cực kỳ hiếm gặp chỉ chiếm dưới 6 % các trường hợp u quái. Với tính chất lâm sàng đa dạng cùng với sự hỗ trợ của các phương tiện hình ảnh học như CT, MRI, siêu âm và sự phát triển của công nghệ sinh học phân tử, việc chẩn đoán và điều trị u quái đã có nhiều tiến bộ. Chúng tôi báo cáo một trường hợp u quái nang bì lành tính vùng rễ mũi ở bệnh nhân nam 22 tuổi, vào viện vì khối sưng nề vùng rễ mũi không đau, kích thước lớn. Chụp MRI cho thấy cấu trúc choán chỗ kích thước lớn tỷ trọng mô mỡ vùng rễ mũi. Bệnh nhân được phẫu thuật cắt khối u và giải phẫu bệnh cho thấy một u quái lành tính. Bệnh nhân sau đó được xuất viện trong vòng 3 ngày và tiếp tục theo dõi.

Từ khóa: U quái rễ mũi, U nang bì rễ mũi

ABSTRACT

A RARE CASE REPORT: TERATOMA OF THE NASAL ROOT

Teratomas of the head and neck region are very rare, with facial teratomas being extremely uncommon, accounting for less than 6% of all teratoma cases. With diverse clinical presentations and the support of imaging modalities such as CT, MRI, ultrasound, and advancements in molecular biotechnology, the diagnosis and treatment of teratomas have seen significant progress.

We report a case of a benign dermoid cyst teratoma at the nasal root in a 22-year-old male patient, who was admitted to the hospital due to a large, painless swelling at the nasal root. MRI imaging revealed a large, space-occupying lesion with fat density at the nasal root. The patient underwent surgical excision of the mass, and histopathology confirmed a benign teratoma. The patient was discharged within 3 days post-surgery and was scheduled for continued follow-up.

Keywords: Nasal root teratoma, Nasal root dermoid cyst.

¹ Tác giả liên hệ: Lê Thành Thái. ĐT: 0914156248; Email: ltthai@huemed-univ.edu.vn

Nhận bài: 29/09/2024

Ngày nhận phản biện: 07/10 /2024

Ngày nhận phản hồi: 21/10/24

Ngày duyệt đăng: 30 /10/2024

1. Đặt vấn đề

Teratoma là một thuật ngữ có nguồn gốc từ tiếng Hy Lạp: $\tau\epsilon\rho\alpha\varsigma$ (có nghĩa là quái vật). Về mặt cổ điển, u quái là khối u bao gồm các mô từ ba lớp mầm phôi: ngoại bì, trung bì và nội bì (Silberman và Meldelson, 1960) [1].

Ngoại bì sản xuất da, răng, móng, biểu mô, đám rối màng mạch, thần kinh đệm và tế bào thần kinh. Trung bì tạo ra mô mỡ, xương, sụn và cơ, trong khi nội bì tạo ra biểu mô đường hô hấp và ruột, tuyến ngoại tiết và các cơ quan rắn (tuyến tụy, gan, thận, phổi, tuyến giáp). U quái bắt nguồn từ các tế bào mầm bất thường ở tuần thứ 4 hoặc thứ 5 của thai kỳ. Những tế bào mầm lạc chỗ này trải qua quá trình tăng sinh và biệt hóa ở mô trưởng thành (u quái trưởng thành) hoặc mô bào thai (u quái chưa trưởng thành) (Silberman và Meldelson, 1960; Holt et al., 1979) [1].

U quái vùng mặt rất thú vị vì nguồn gốc khó hiểu, các đặc điểm vi mô kỳ quái, hình thái, vị trí khác nhau và biểu hiện lâm sàng bất thường. Chúng là khối u thực sự, bao gồm hỗn hợp các mô không có nguồn gốc ở khu vực xuất hiện khối u [2].

Về phân tích mô học, mức độ biệt hóa mô xác định hình thái khác nhau của các khối u này: từ cấu trúc cơ thể nguyên thủy đến cấu trúc bào thai phát triển tốt. U quái có thể được phân loại thêm theo thành phần phân đoạn của các yếu tố trưởng thành và chưa trưởng thành. Sự hiện diện ngày càng tăng của các thành phần mô phôi như tế bào

biểu mô thần kinh và tế bào thần kinh nguyên thủy cho thấy khối u quái chưa trưởng thành, được phân loại từ I đến III dựa trên các tiêu chí do Norris và cộng sự đặt ra; u quái trưởng thành có các mô biệt hóa tốt và được xếp vào loại 0 theo định nghĩa. Khối u quái được coi là ác tính dựa trên khả năng di căn, nhưng mức độ ác tính không tương quan trực tiếp với sự non nớt của khối u. Di căn từ u quái cổ tử cung bẩm sinh có thể chỉ liên quan đến mô thần kinh trưởng thành hoặc hỗn hợp các yếu tố mô trưởng thành và chưa trưởng thành. Nếu xác định được các ổ của khối u túi noãn hoàng (khối u tế bào mầm ác tính), ung thư biểu mô màng đệm hoặc ung thư biểu mô phôi thì khối u được phân loại là ác tính [3].

Với tỉ lệ mắc là 1: 4000 ca sinh sống và chủ yếu là nữ, u quái ở đầu và cổ hoặc sọ cổ là những khối u hiếm gặp, chiếm 0,47%–6% tổng số u quái, với tỉ lệ mắc là 2,5–5/100.000 ca sinh sống [3].

U quái ở vùng đầu và cổ thường được phát hiện trong thời kỳ sơ sinh, trong khi u quái ở các vùng giải phẫu khác thường được phát hiện ở thập kỷ thứ hai của cuộc đời. Những khối u này thường liên quan đến các dị tật bẩm sinh khác ở đầu và cổ như sứt môi, hở hàm ếch, lưỡi chẻ đôi và lưỡi gà chẻ đôi [4].

U quái thường nằm ở vùng cùng cụt, tiếp theo là buồng trứng, tinh hoàn, trung thất trước, sau phúc mạc và cuối cùng là đầu và cổ. U quái ở mặt cực kỳ hiếm gặp, chỉ chiếm dưới 6% [4].

U quái thường là những khối có giới hạn rõ ràng, khác nhau tùy theo các lớp mô tổng hợp; chúng có thể có cả vùng nang và vùng đặc với các vùng sụn, xương và sắc tố có thể phân biệt được [5].

Không có đặc điểm lâm sàng hoặc X quang đặc trưng (Koeller và cộng sự, 1999, Lloyd và McHugh, 2010), tuy nhiên sự hiện diện của vôi hóa trong một khối không đồng nhất là gợi ý mạnh mẽ cho chẩn đoán. Phẫu thuật cắt bỏ hoàn toàn và xét nghiệm tế bào học được coi là Tiêu chuẩn Vàng (Anderson và David, 2003; Benouaiche và cs, 2007) [1].

Thường có bằng chứng X quang cho thấy mô bị vôi hóa trong khối gợi ý u quái. Cần tiến hành kiểm tra để loại trừ các loại khối u khác ở cổ khi biểu hiện ban đầu: dị dạng bạch huyết, u nang khe hở nhánh, u nang ống giáp lưỡi; so với nhóm này, u quái là hiếm gặp nhất [5].

Chúng hầu hết là lành tính nhưng do sự hiếm gặp của chúng nên kinh nghiệm của hầu hết bác sĩ lâm sàng về các khối u này rất hạn chế và do đó hầu hết các tài liệu liên quan chỉ bao gồm các báo cáo trường hợp riêng lẻ [2].

Mặc dù hiếm gặp nhưng u quái ở đầu và cổ có thể gây ra hậu quả nghiêm trọng, đặc biệt là trong thời kỳ chu sinh. Các biểu hiện lâm sàng của u quái ở đầu và cổ là sự mở rộng trực tiếp của các vị trí giải phẫu bị ảnh hưởng do hiệu ứng khối: vòm họng, hầu họng, cổ, xương thái dương, hố dưới thái dương, hốc mắt hoặc nội sọ. Nếu khối u bị

tắc nghẽn trong tử cung, sẽ tăng nguy cơ thiếu sản phổi. Việc trẻ sơ sinh không thể ngậm nước bình thường trong tử cung thường dẫn đến tình trạng đa ối có thể phát hiện được trên siêu âm và có thể làm tăng chu vi bụng và khó chịu về hô hấp ở người mẹ. U quái ổ mắt có thể gây lồi mắt rõ rệt trong khi u quái khu trú ở các vị trí hầu họng hoặc vòm họng có thể dẫn đến chứng khó nuốt, khó ăn hoặc suy hô hấp [5].

2. Báo cáo trường hợp lâm sàng

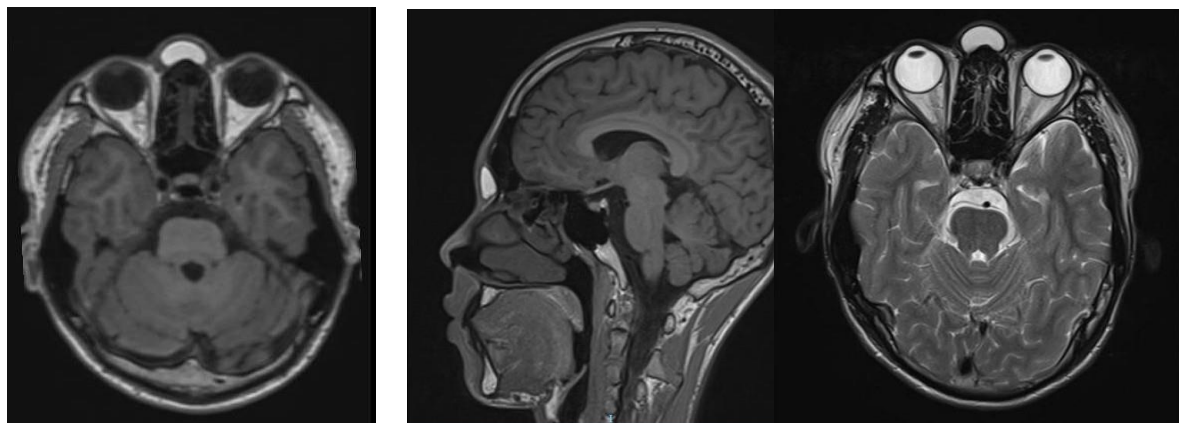
Đầu tháng 3 năm 2024, tại Khoa Tai Mũi Họng, Bệnh viện Đại học Y Dược Huế các bác sĩ đã tiến hành phẫu thuật thành công bệnh nhân nam, 22 tuổi, có khối u quái vùng rãnh mũi trước trán, kích thước khá lớn, gây biến dạng vùng rãnh mũi, ảnh hưởng thẩm mỹ của bệnh nhân. Bệnh nhân có khối sưng tấy vùng rãnh mũi không đau, phát triển chậm dần từ khi sinh ra và ngày càng to ra trong 6 tháng gần đây.

Khám thực thể cho thấy một khối mềm, di động ít, không đau, có kích thước khoảng 19x26x10mm ở vùng rãnh mũi trước trán (Hình 1). Da trên khối còn nguyên vẹn. Bệnh nhân không bị liệt dây thần kinh mặt, không rối loạn thị lực và không có vấn đề sức khỏe nào khác. X-Quang ngực và xét nghiệm sinh hóa đều bình thường. Các hạch bạch huyết khu vực không lan rộng và không sờ thấy được.

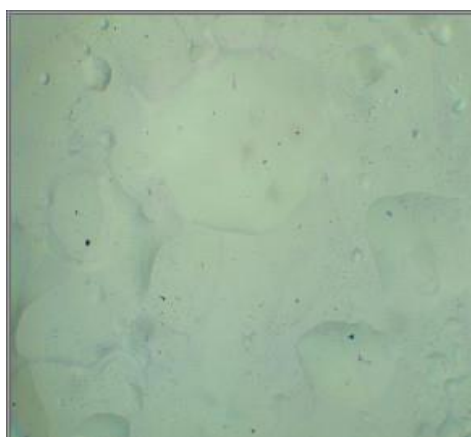
Hình ảnh MRI (Hình 2a và b) cho thấy có cấu trúc tỷ trọng mô mỡ, bờ đều giới hạn rõ kích thước 22x13x22mm nằm trong mô dưới da tầng tín hiệu trên T1W, xóa trên

T2W trước giữa xương trán, ngay sát gốc mũi. Khối u không đồng nhất với thành phần rắn và mỡ. Không có dấu hiệu vôi hóa khu trú.

Kết quả tế bào học của khối u trên bệnh nhân này là phiên đồ gồm các giọt mỡ sáng, không thấy hình ảnh các tế bào ác tính trên tiêu bản.



Hình 2: MRI không thuốc cản quang, lát cắt axial và coronal cho thấy có cấu trúc choán chỗ tỷ trọng mô mỡ kt 22x13x22 mm nằm ngay sát gốc mũi ngay trước giữa xương trán (hình 2A, lát cắt axial), (hình 2B lát cắt coronal)



Hình 3: Phiên đồ gồm các giọt mỡ sáng, không bắt màu thuốc nhuộm. Không thấy hình ảnh tế bào ác tính trên tiêu bản.

Phương pháp điều trị ưu tiên đối với hầu hết các trường hợp: phẫu thuật cắt bỏ hoàn toàn là tiêu chuẩn vàng trong điều trị u quái ở đầu và cổ. Ngay cả trong trường hợp lành tính, việc can thiệp chậm trễ có thể dẫn

đến phá hủy các cấu trúc liên quan do khối u ngày càng phát triển. Mặt khác việc cắt bỏ không hoàn toàn sẽ làm tăng nguy cơ tái phát. Trong trường hợp u quái ác tính, có thể cần phải xạ trị bổ sung hoặc hóa trị kết hợp.

Tuy nhiên tiên lượng xấu vì thiếu các phác đồ hóa trị liệu cho u quái và thường dựa vào việc quản lý các khối u tế bào mầm ác tính khác [6]. Sự gắn gũi của khối u quái trên khuôn mặt với các cấu trúc như mắt, tuyến mang tai, dây thần kinh mặt, mạch máu và não khiến chúng trở nên khó khăn và đòi hỏi sự thăm dò kiên nhẫn và tỉ mỉ trong quá trình phẫu thuật.

Bệnh nhân được gây mê toàn thân,

rạch da ngang theo vòm chân mày, vạt da trán được mở rộng và phát hiện tổn thương bề mặt dạng polyp. Khối u bám vào cân cơ trước trán và bám sát vào thành trước xoang trán 2 bên (Hình 3). Trong quá trình loại bỏ, khối u vỡ ra và một chất dịch huyết thanh màu vàng nhạt chứa một chùm lông chảy ra. Khối u đã được loại bỏ hoàn toàn và các cấu trúc lân cận không bị thâm nhiễm. Hốc mổ được làm sạch và đóng lại bằng chỉ khâu.



Hình 4: 4A: Đường rạch phẫu thuật; 4B: khối quái được lấy ra bên trong chứa nhiều cấu trúc dạng lông; 4C: Hình ảnh cấu trúc dạng lông ở khối u

Mô bệnh học của mẫu vật cho thấy một khối bao bọc kích thước 40x13x22 mm với bề mặt dạng polyp. Về mặt vĩ mô, cho thấy cấu trúc dạng nang đặc màu đỏ. Thành phần nang vỡ ra trước phẫu thuật chiếm khoảng 70% toàn bộ khối lượng và có thành không đều được bao phủ bởi chất lỏng nhớt màu vàng, còn lại 30% là thành phần gồm các cấu trúc giống lông.

Về mặt kính hiển vi, thành phần nang liên kết phủ bên ngoài là biểu mô lát tầng, bên trong chứa các thành phần phụ thuộc da, nang lông, bã, không thấy hình ảnh tế bào bất thường. Phù hợp giải phẫu bệnh là u nang bì lành tính. Hậu phẫu bệnh nhân ổn định, được ra viện sau thời gian ngắn là 3 ngày. Theo dõi hậu phẫu đến nay chưa ghi nhận tái phát.



Hình 5: Hậu phẫu ngày 4, hố mổ không sưng nề, không chảy máu.

3. Bàn luận

U quái là một trong những sự bất ngờ đầy thú vị của y học bởi vì tính chất không thể đoán trước và vẻ ngoài giống quái vật của chúng. Giả thuyết về nguyên nhân hình thành do các tế bào mầm hoặc tế bào sinh dục nguyên phát trong quá trình di chuyển từ túi vitellin trong tuần đầu tiên của cuộc sống trong tử cung. Trong quá trình di chuyển này chúng có thể vô tình bị bắt giữ và hình thành khối u mầm nằm từ phần đầu đến xương sườn của trẻ sơ sinh. U quái gồm từ lành tính, biệt hóa tốt hoặc trưởng thành (thường là tổn thương dạng nang hoặc rắn) và ác tính hoặc chưa trưởng thành. Có 90% u quái ở đầu cổ được báo cáo là lành tính, mặc dù nguy cơ chuyển dạng ác tính tăng theo tuổi tác [6].

U quái có nhiều biểu hiện lâm sàng và hình ảnh nên rất khó chẩn đoán. Thường những khối u này có hàm lượng chất béo không đồng nhất và trong trường hợp khối chưa trưởng thành hoặc ác tính, vôi hóa được thấy trên siêu âm, CT, MRI [6].

Việc quản lý theo dõi như hình ảnh và dấu ấn sinh học tân sinh trong huyết thanh đã được sử dụng trong một số báo cáo. Dấu hiệu sinh học được nghiên cứu nhiều nhất là AFP được sử dụng trong các khối u tế bào mầm khác nhau [6].

Cuối cùng, do hiếm gặp u quái ở đầu và cổ nên kinh nghiệm lâm sàng với những khối u này còn hạn chế và chỉ dựa trên một loạt báo cáo các ca bệnh [6].

4. Kết luận

U quái vùng đầu cổ, đặc biệt là vùng mặt rất hiếm gặp, chủ yếu là lành tính, tuy nhiên có thể gây ra các hậu quả nghiêm trọng. Chẩn đoán dựa vào đặc điểm lâm sàng phối hợp với các xét nghiệm hình ảnh học và sinh học phân tử. Điều trị chủ yếu là phẫu thuật lấy bỏ hoàn toàn khối u.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Kadlub N, Touma J, Leboulanger N et al (2014), Head and neck teratoma: from diagnosis to treatment, *Journal of cranio-maxillo-facial surgery : official publication of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery*;42(8):1598-603.
2. Anderson PJ and David DJ (2003), Teratomas of the head and neck region, *Journal of cranio-maxillo-facial surgery : official publication of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery*;31(6):369-77.
3. Yhoshu E, Chaudhary G, Ahmed I et al (2021), Congenital lateral facial teratoma: A case report and review of literature, *African journal of paediatric surgery* : *AJPS*;18(2):99-103.
4. Rai M, Hegde P and Devaraju UM (2012), Congenital facial teratoma, *Journal of maxillofacial and oral surgery*;11(2):243-6.
5. Dharmarajan H, Rouillard-Bazinet N and Chandy BM (2018), Mature and immature pediatric head and neck teratomas: A 15-year review at a large tertiary center, *International journal of pediatric otorhinolaryngology*;105:43-7.
6. Kisiel MA, Chmielewski R and Bartoszewicz R (2019), A rare case of benign teratoma of the facial fronto-temporal region in adult male, *Polski merkuriusz lekarski : organ Polskiego Towarzystwa Lekarskiego*;47(280):150-2.