

Ca lâm sàng: U hạch thần kinh tuyến thượng thận phát hiện tình cờ

Ganglioneuroma presenting as an adrenal incidentaloma: A case report

Nguyễn Thị Thúy, Lưu Thúy Quỳnh, Vũ Thị Loan,
Nguyễn Văn Mạnh, Ngô Thị Phụng, Ngô Quân Vũ

Bệnh viện Trung ương Quân đội 108

Tóm tắt

U hạch thần kinh là khối u lành tính xuất phát từ chuỗi hạch giao cảm lớn, thường gặp ở trung thất sau và sau phúc mạc. U hạch thần kinh tại tuyến thượng thận là một khối u rất hiếm gặp, không có triệu chứng và hầu hết được phát hiện tình cờ. Khối u tuy lành tính nhưng có thể phát triển gây chèn ép nên phẫu thuật là phương pháp điều trị tối ưu. Việc chẩn đoán xác định trước phẫu thuật rất khó khăn, dễ nhầm lẫn với u thượng thận ác tính. Tiên lượng u hạch thần kinh sau phẫu thuật là tốt và chỉ cần theo dõi định kỳ mà không cần điều trị gì thêm. Chúng tôi báo cáo trường hợp lâm sàng u hạch thần kinh tuyến thượng thận phát hiện tình cờ, chưa có chẩn đoán xác định trước mổ, chưa loại trừ ung thư tuyến thượng thận. Sau phẫu thuật lấy u, bệnh nhân phục hồi tốt, chẩn đoán xác định khối u bằng giải phẫu bệnh. *Kết luận:* U hạch thần kinh tuyến thượng thận là khối u lành tính, rất hiếm gặp, chẩn đoán trước mổ khó khăn, phẫu thuật là phương pháp điều trị duy nhất, giải phẫu bệnh là phương pháp chính trong chẩn đoán.

Từ khóa: U hạch thần kinh, u thượng thận phát hiện tình cờ.

Summary

Ganglioneuromas (GNs), benign tumors of sympathetic nervous systems arising from the neural crest tissue and are most commonly located in the posterior mediastinum and retroperitoneum. They are rarely found in the adrenal gland, asymptomatic and incidentaloma in almost cases. Although GNs is benign but it can grow and cause compression, so surgery is the optimal treatment method. It is complicated to diagnose exactly before surgery, difficult distinction with adrenal cortical carcinoma. Postoperatively, there is no need for adjuvant therapy in patients with adrenal GNs and their prognosis is excellent. We report the clinical case describing adrenal ganglioneuroma, without exact diagnosis and the exception of adrenal cortical carcinoma. Postoperation, the patient has a good recovery. Histopathological examination is required in order to confirm the diagnosis of GNs. *Conclusion:* Adrenal ganglioneuroma is benign, occurs rarely and preoperative

Ngày nhận bài: 16/6/2021, ngày chấp nhận đăng: 8/7/2021

Người phản hồi: Nguyễn Thị Thúy, Email: thuys0401@gmail.com - Bệnh viện Trung ương Quân đội 108

diagnosis is difficult, thus surgery is the gold standard for the treatment and histopathological examination is the mainstay of diagnosis.

Keywords: Ganglioneuroma, adrenal incidentaloma.

1. Đặt vấn đề

U hạch thần kinh là khối u lành tính xuất phát từ chuỗi hạch giao cảm lớn, kéo dài từ đáy hộp sọ tới cổ, trung thất sau và sau phúc mạc [1]. U hạch thần kinh rất hiếm khi được tìm thấy ở tuyến thượng thận. Khối u này thường không gây ra triệu chứng gì và hầu hết các trường hợp được phát hiện tình cờ qua việc khám sức khỏe tổng quát, siêu âm ổ bụng và chụp cắt lớp vi tính. Việc chẩn đoán xác định trước phẫu thuật rất khó khăn, dễ bị nhầm lẫn với u thượng thận ác tính. Hiện nay, giải phẫu bệnh vẫn là công cụ duy nhất để chẩn đoán xác định u hạch thần kinh. Hơn nữa, phẫu thuật nội soi lấy u tuyến thượng thận kích thước lớn vẫn là một thách thức với phẫu thuật viên. Chúng tôi báo cáo ca lâm sàng u hạch thần kinh thượng thận phát hiện tình cờ tại Bệnh viện Trung ương Quân đội 108 (BV TWQĐ 108).

2. Trường hợp lâm sàng

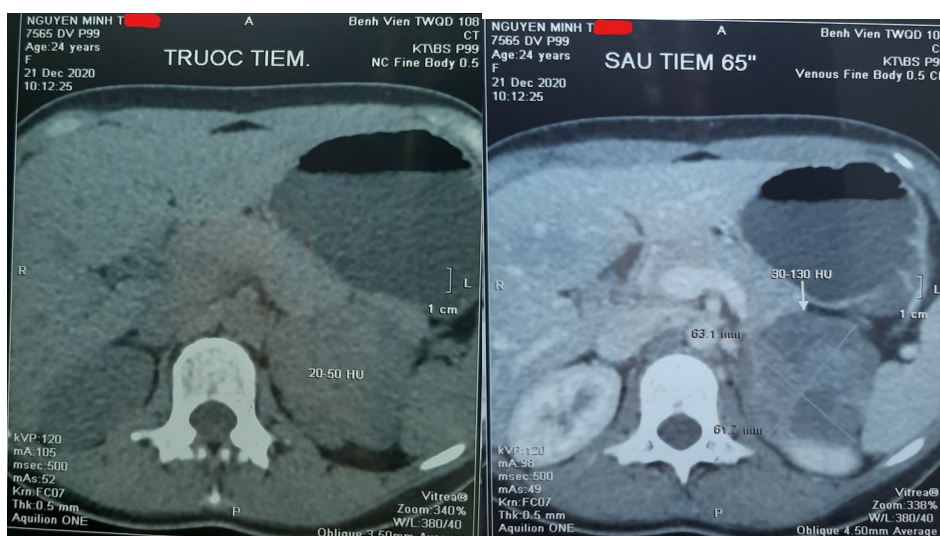
Bệnh nhân nữ, 25 tuổi, tiền sử khỏe mạnh, không có bất kỳ triệu chứng lâm sàng, tiền sử gia đình bình thường. Tháng 12/2020 bệnh nhân đi khám sức khỏe định kỳ tại cơ quan, được siêu âm bụng tổng quát phát hiện khối u tuyến thượng thận trái. Bệnh nhân đã chụp cắt lớp vi tính 320 dãy ổ bụng, kết quả cho thấy: Tại vị trí tuyến thượng thận trái có một khối kích thước 63 × 62 × 75mm, ranh giới rõ, bờ đa cung đè ép vào đuôi tụy, thận trái, tĩnh mạch lách, lách, đậm độ mô mềm không thuần nhất, tỷ trọng trước tiêm 20 - 50HU, sau tiêm ngấm thuốc cản quang không đều, tỷ trọng sau tiêm 30 - 130HU. Thấy nhánh nuôi xuất phát từ động mạch thận trái. Với hình ảnh như trên bệnh nhân được nhập viện vào Khoa Nội tiết - BV TWQĐ 108. Khám lâm sàng bệnh nhân có thể trạng và kiểu hình bình thường, không có kiểu hình Cushing, BMI: 18,8kg/m². Các xét nghiệm công thức máu, chức năng gan, thận trong giới hạn bình thường. Kết quả các xét nghiệm nội tiết như sau:

Chỉ số	Kết quả	Giới hạn bình thường	Đơn vị
Cortisol máu 8 giờ	289,9	64 - 563	nmol/L
Cortisol sau nghiệm pháp ức chế dexamethasone 1 mg qua đêm	67,56	< 50	nmol/L
Cortisol sau nghiệm pháp ức chế dexamethasone liều tiêu chuẩn	57.96	< 50	nmol/L
Cortisol niệu 24 giờ	155,2	21 - 143	µg/24 giờ
ACTH	2,89	7,2 - 63,3	pg/mL

Renin	52,1	2,80 - 39,00	μIU/ml
Aldosterone	134,85	8,58 - 272,30	pg/ml
Dopamin máu	49,05	0,0 - 10,0	pg/mL
Adrenalin máu	27,33	0,0 - 10,0	pg/mL
Noradrenalin máu	139,0	0,0 - 60,0	pg/mL
Dopamin niệu	146,35	0,0 - 60,0	μg/24 giờ
Adrenalin niệu	3,34	0,0 - 20,0	μg/24 giờ
Noradrenalin niệu	38,5	0,0 - 90,0	μg/24 giờ
Natri máu	139	135 - 145	mmol/l
Kali máu	4,1	35 - 5,0	mmol/l
Clo máu	107	98 - 106	mmol/l

Vì có tình trạng tự động tiết cortisol, kích thước khối u rất lớn, tỷ trọng khối u cao nên vẫn nghi ngờ khối u có tính chất ác tính. Chúng tôi đã tiến hành chụp PET-CT, cho kết quả: Hình ảnh 2 khối tỷ trọng ở thượng

thận trái, kích thước 40 × 30mm và 31 × 41mm, tăng chuyển hóa FDG nhiều (SUV max: 3,8 và 4,1), nhiều khả năng ác tính, cần đối chiếu với lâm sàng.

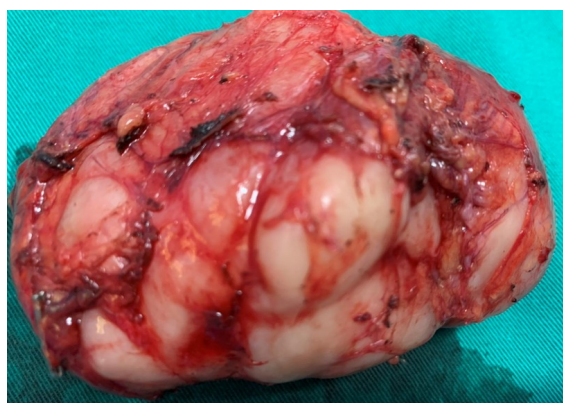


Hình 1. Hình ảnh CT scan

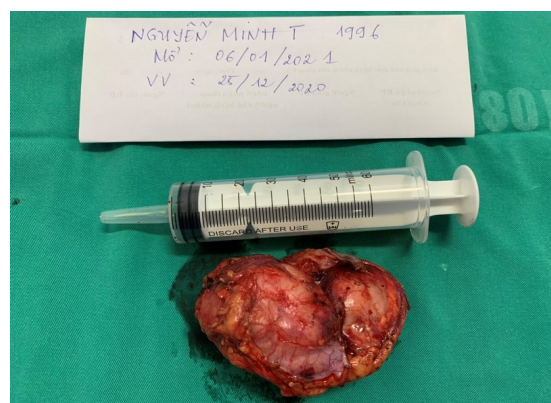
Với xét nghiệm và hình ảnh trên, chưa thể kết luận khối u tuyến thượng thận là lành tính hay ác tính, tuy nhiên có chỉ định mổ lấy u. Bệnh nhân đã được phẫu thuật mổ nội soi qua đường phúc mạc lấy bỏ toàn bộ khối u và tuyến thượng thận trái. Cuộc mổ thuận lợi, huyết động trong và sau mổ ổn định, bệnh nhân hồi phục tốt. Về mặt đại thể: Kích thước khối u: 10 × 8 × 5cm, mặt cắt màu vàng nhạt, xơ dai. Về mặt vi thể: Trên các mặt cắt thấy

mô u gồm có nền các tế bào hình thoi với nhân lượn sóng, chất nhuộm sắc mịn, sắp xếp thành bó gợi hình ảnh tế bào thần kinh. Xen lẫn các tế bào thần kinh là các tế bào có hình ảnh đa diện với nhân hình tròn, hạt nhân rõ, bào tương rộng dạng hạt ưa kiềm gợi hình ảnh tế bào hạch thần kinh. Không thấy hình ảnh nhân chia hay nhân không điển hình. Kết luận giải phẫu bệnh lý: Ganglioneuroma: U hạch thần kinh tuyến thượng thận. Sau mổ bệnh

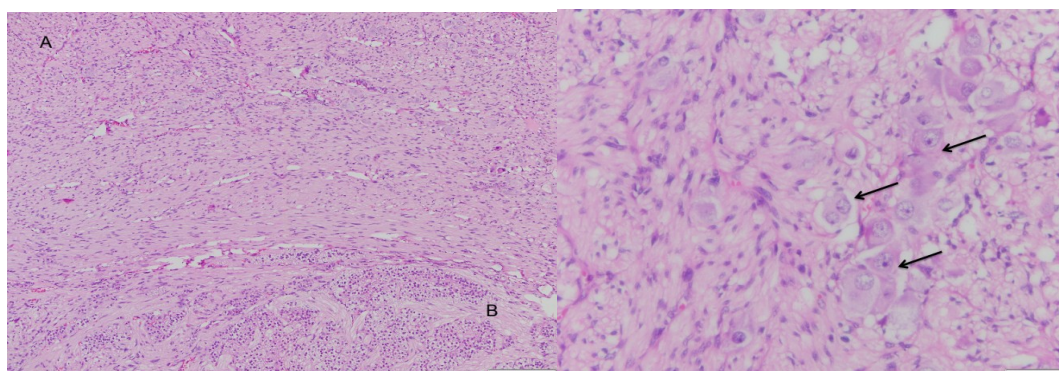
nhân ổn định, hiện sau 6 tháng theo dõi không có bất kỳ sự tái phát nào.



Hình 2. Hình ảnh khối u



Hình 3. Hình ảnh giải phẫu bệnh



Hình 4. Hình ảnh vi thể u hạch thần kinh ở thượng thận

A. Phần mô u gồm các bó sợi thần kinh xen lẫn các tế bào hạch thần kinh;

B. Phần mô tuyến vỏ thượng thận (HE x 100); Mũi tên đen: Tế bào hạch thần kinh (HE x 200).

3. Bàn luận

U thượng thận phát hiện tình cờ được định nghĩa là khối u của tuyến thượng thận không có triệu chứng, được phát hiện ngẫu nhiên khi tiến hành các xét nghiệm chẩn đoán hình ảnh như siêu âm, chụp cắt lớp vi tính (CT scan) ổ bụng. U phát hiện trong quá trình theo dõi ung thư không được coi là u phát hiện tình cờ. Ngày nay với sự phát triển của các phương tiện chẩn đoán hình ảnh thì tỷ lệ u thượng thận phát hiện tình cờ ngày càng cao, dao động từ 1 - 7% tùy thuộc vào lứa tuổi [2], [3]. Bệnh lý u tuyến thượng thận được chia ra: U tiết

hormone; u không tiết hormone, u lành tính, u ác tính.

U hạch thần kinh tuyến thượng thận là khối u rất hiếm gặp, lành tính, xuất phát từ các tế bào mào thần kinh nguyên thủy hệ giao cảm. Nó bao gồm các tế bào hạch, tế bào thần kinh, tế bào Schwann và mô sợi. U hạch thần kinh thường gặp ở người trẻ tuổi, phát hiện trước 20 tuổi, phụ nữ gặp nhiều hơn nam giới. Phần lớn khối u được tìm thấy ở trung thất sau và sau phúc mạc, u tại vị trí tuyến thượng thận là rất hiếm gặp [1], [4]. Khối u thường không biểu hiện triệu chứng, lành tính, không tiết hormone, một số trường hợp tiết hormone liên quan

đến khối u có kích thước lớn và thường u được phát hiện tình cờ. Nghiên cứu cho thấy khoảng 30% u hạch thần kinh có tăng dopamin nước tiểu và có triệu chứng tăng huyết áp, một số rất ít có tăng cortisol và aldosterone. Nghiên cứu 29 trường hợp u hạch thần kinh tuyến thượng thận tại Bệnh viện Đại học Tianjin Trung Quốc có 2 trường hợp tăng aldosterone, 1 trường hợp béo trung tâm và có tăng cortisol niệu [5]. Bệnh nhân của chúng tôi có tăng cortisol.

Thăm dò hình ảnh rất có ý nghĩa trong chẩn đoán u hạch thần kinh, 29 bệnh nhân trong nghiên cứu trên có tới 9 bệnh nhân được chẩn đoán bằng hình ảnh CT scan ổ bụng, đó là hình ảnh khối đồng nhất, ranh giới rõ, không xâm lấn xung quanh và vôi hóa ở khoảng 40 - 60% các trường hợp [6]. Hình ảnh học bệnh nhân của chúng tôi chỉ có 1 yếu tố phù hợp với u hạch thần kinh đó là u có ranh giới rõ. Xét trên phương diện hình thái học, các nghiên cứu đều cho thấy tỷ trọng khối u > 10HU và khối u có kích thước càng lớn thì khả năng ác tính càng cao. Tỷ trọng khối u là 10 HU, tỷ trọng < 10HU là u giàu lipid; tỷ trọng > 10HU là u nghèo lipid và khả năng ác tính sẽ cao hơn. Nghiên cứu của [Veli Vural](#) cho thấy tỷ lệ ác tính với kích thước u < 4cm, 4 - 6cm và > 6cm lần lượt là 0%; 2,9% và 13,6% [7]. Một nghiên cứu 139 ca phẫu thuật có khối u tuyến thượng thận > 5cm thì có tới 25,2% là ung thư, 12,9% là pheochromocytoma; ung thư di căn là 10,1% và 24,5% là u tuyến lành tính [8].

CT scan hoặc MRI đã giúp ích cho việc chẩn đoán trong u hạch thần kinh nên ít có nghiên cứu về vai trò PET-CT trong phát hiện u hạch thần kinh được báo cáo. Nhưng cũng có ca lâm sàng cho thấy u hạch thần kinh ít hấp thu FDG [9]. Bệnh nhân của chúng tôi được chụp PET-CT và thấy khối u tăng chuyển hóa FDG nhiều, là dấu hiệu gợi ý độ ác tính của khối u. Tuy nhiên cũng

có nghiên cứu thấy hấp thu FDG cao bất thường [10].

Đối với u hạch thần kinh, mặc dù là u lành tính nhưng khối u có thể phát triển nhanh nên không có phương pháp điều trị nào ngoài phẫu thuật lấy khối u. Tiên lượng u hạch thần kinh sau phẫu thuật là tốt và chỉ cần theo dõi định kỳ mà không cần điều trị gì thêm [11].

Như vậy, bệnh nhân của chúng tôi được chẩn đoán trước phẫu thuật là u kích thước lớn, tự động tiết cortisol, nghi ngờ khối u ác tính, không có gợi ý hình ảnh của u hạch thần kinh, chẩn đoán xác định là dựa vào kết quả giải phẫu bệnh lý.

4. Kết luận

U hạch thần kinh tuyến thượng thận là khối u lành tính, rất hiếm gặp, chẩn đoán trước mổ khó khăn. Phẫu thuật là phương pháp điều trị duy nhất. Giải phẫu bệnh là phương pháp chính trong chẩn đoán.

Tài liệu tham khảo

1. Joshi VV (2000) *Peripheral neuroblastic tumors: pathologic classification based on recommendations of international neuroblastoma pathology committee (Modification of shimada classification)*. Pediatric and developmental pathology: The official journal of the Society for Pediatric Pathology and the Paediatric Pathology Society 3(2): 184-199.
2. Sherlock M, Scarsbrook A, Abbas A et al (2020) *Adrenal incidentaloma*. Endocrine reviews 41(6): 775-820.
3. Fassnacht M, Arlt W, Bancos I, Dralle H, Newell-Price J, Sahdev A et al (2016) *Management of adrenal incidentalomas: European society of endocrinology clinical practice guideline in collaboration with the european network for the study of adrenal tumors*. European journal of endocrinology 175(2): 1-34.

4. Mylonas KS, Schizas D, Economopoulos KP (2017) *Adrenal ganglioneuroma: What you need to know*. World journal of clinical cases 5(10): 373-377.
5. Li J, Yang CH, Li LM (2013) *Diagnosis and treatment of 29 cases of adrenal ganglioneuroma*. European review for medical and pharmacological sciences 17(8): 1110-1113.
6. Majbar AM, Elmouhadi S, Elaloui M, Raiss M, Sabbah F, Hrrora A, et al (2014) *Imaging features of adrenal ganglioneuroma: A case report*. BMC research notes 7: 791.
7. Vural V, Kilinc EM, Saridemir D, Gok IB, Huseynov A, Akbarov A et al (2020) *Association between tumor size and malignancy risk in hormonally inactive adrenal incidentalomas*. Cureus 12(1): 6574.
8. Cichocki A, Samsel R, Papierska L, Roszkowska-Purska K, Nowak K, Jodkiewicz Z et al (2017) *Adrenal tumour bigger than 5cm - what could it be? An analysis of 139 cases*. Endokrynologia Polska 68(4): 411-415.
9. Dong A, Cui Y, Wang Y, Zuo C, Bai Y (2014) *¹⁸F-FDG PET/CT of adrenal lesions*. AJR American journal of roentgenology 203(2): 245-252.
10. Miyake M, Tateishi U, Maeda T, Arai Y, Seki K, Hasegawa T et al (2006) *A case of ganglioneuroma presenting abnormal FDG uptake*. Annals of nuclear medicine 20(5): 357-360.
11. Spinelli C, Rossi L, Barbetta A, Ugolini C, Strambi S (2015) *Incidental ganglioneuromas: A presentation of 14 surgical cases and literature review*. Journal of endocrinological investigation 38(5): 547-554.