

Case Report

A Case Report of Presacral Ganglioneuroma: Diagnostics,
Treatment and Review of the LiteraturesLe Tho Duc^{1*}, Vu Truong Nhan¹, Truong Dinh Khai²¹Children's Hospital No 2, 14 Ly Tu Trong, Ward Ben Nghe, District 1,
Ho Chi Minh City, Vietnam²University of Medicine and Pharmacy, 217 Hong Bang, Ward 11, District 5,
Ho Chi Minh City, Vietnam

Received 19 April 2022

Revised 25 April 2022; Accepted 6 May 2022

Abstract

Ganglioneuroma (GN) is a benign tumor of the sympathetic nervous system. GN is often localized in the posterior mediastinum, retroperitoneum, and adrenal gland, grow slowly, often asymptomatic. Tumors are often discovered incidentally on ultrasound. Definitive diagnosis of GN based on pathology. Tumor located in the pelvis, in front of the sacrum is a rare case.

A 4 years and 8 months girl, the patient had no clinical symptoms, tumor detected by abdominal ultrasound. Abdominal and pelvic CT detected a presacral tumor with dimensions: 56 x 55 x 75 mm. Part of the tumor was located in the sacral canal.

Subtotal surgical excision was performed through an anterior transperitoneal approach and posterior transsacral approach was proposed to remove a tumor completely involving the sacral nerve root. After the tumor was removed, there was a remnant of the tumor that invaded the sacral canal. After surgery, the patient could eat and drink normally, had normal bowel, and urinated normally, dry incision. The patient was hospitalized for 5 days.

Keyword: Ganglioneuroma, diagnosis, treatment, subtotal resection, residual tumor, pelvis

* Corresponding author.

E-mail address: thoduc2003@yahoo.com

<https://doi.org/10.47973/jprp.v6i3.420>

Nhân một trường hợp u hạch thần kinh trước xương cùng cột: Chẩn đoán, điều trị và hồi cứu y văn

Lê Thọ Đức^{1*}, Vũ Trường Nhân¹, Trương Đình Khải²

¹Bệnh viện Nhi đồng 2, 14 Lý Tự Trọng, Phường Bến Nghé, Quận 1, TP. Hồ Chí Minh, Việt Nam
²Đại học Y Dược TP Hồ Chí Minh, 217 Hồng Bàng, Phường 11, Quận 5, TP. Hồ Chí Minh, Việt Nam

Nhận ngày 9 tháng 4 năm 2022

Chỉnh sửa ngày 25 tháng 4 năm 2022; Chấp nhận đăng ngày 6 tháng 5 năm 2022

Tóm tắt

U hạch thần kinh là u lành tính của hệ thần kinh giao cảm. U có thể nằm ở trung thất sau, sau phúc mạc, tuyến thượng thận, u phát triển chậm, thường không có triệu chứng, u thường được phát hiện tình cờ qua siêu âm. Chẩn đoán xác định u hạch thần kinh dựa vào giải phẫu bệnh. U nằm ở vùng chậu, trước xương cùng cột là một trường hợp hiếm gặp.

Chúng tôi xin trình bày ca bệnh: bé gái 4 tuổi 8 tháng, không có triệu chứng bệnh, phát hiện khối u vùng chậu khi tình cờ đi siêu âm bụng. CT bụng chậu phát hiện u vùng chậu trước xương cùng cột có kích thước: 56 x 55 x 75 mm. U xâm lấn ống sống cùng – cột.

Bệnh nhân được tiến hành phẫu thuật bằng 2 đường mổ cắt u là đường bụng vào trước phúc mạc và đường cùng cột. Sau cắt u, còn sót lại phần u xâm lấn ống sống cùng. Sau phẫu thuật bệnh nhân ăn uống bình thường, đi tiêu, đi tiểu bình thường, vết mổ khô. Bệnh nhân xuất viện sau 5 ngày điều trị.

Từ khóa: u hạch thần kinh, chẩn đoán, điều trị, cắt toàn bộ u, sót u, khung chậu

I. Đặt vấn đề

U hạch thần kinh (Ganglioneuroma) (GN) là một khối u lành tính, hiếm gặp, phát triển chậm của hệ thần kinh giao cảm bắt nguồn từ các tế bào mào thần kinh [4]. Nó chiếm 0,1% đến 0,5% các khối u hệ thần kinh [8]. U có thể phát sinh ở bất kỳ vị trí nào dọc theo chuỗi giao cảm và các vị trí phổ biến nhất là trung thất sau (41,5%), sau phúc mạc (37,5%), tuyến thượng thận (21%) và cổ (8%) [3]. Chúng hiếm khi được tìm thấy ở vùng trước xương cùng cột, trong y văn tổng

kết chỉ dưới 30 trường hợp được báo cáo [5,7,11]. Việc chẩn đoán sử dụng các phương thức chẩn đoán hình ảnh là chủ yếu như CT, siêu âm [6-7]. Phương pháp điều trị là phẫu thuật cắt bỏ hoàn toàn. Tuy nhiên việc cắt bỏ không hoàn toàn cũng được một số tác giả báo cáo [1,11]. Chúng tôi báo cáo 1 trường hợp bé gái 4 tuổi 8 tháng bị u hạch thần kinh trước xương cùng cột được chúng tôi điều trị phẫu thuật.

II. Giới thiệu ca bệnh

Bé gái 4 tuổi 8 tháng nhập viện phát hiện khối u trước xương cùng cột khi mẹ cho bé đi khám sức khỏe, phát hiện khối u khi siêu âm bụng. Em bé tiền căn khỏe mạnh, không

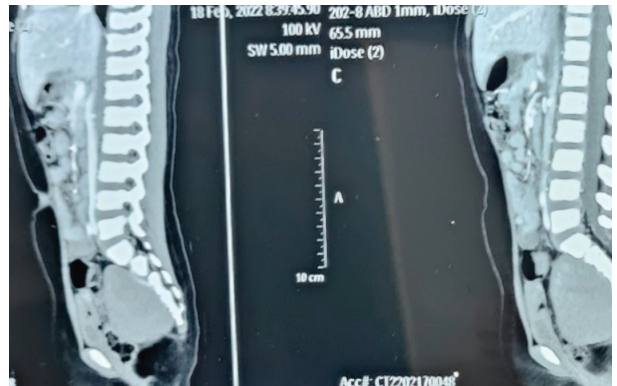
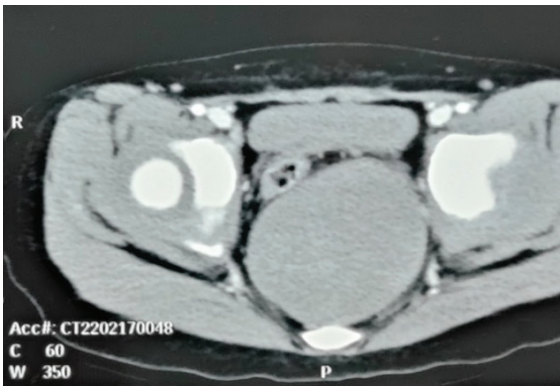
* Tác giả liên hệ

E-mail address: thoduc2003@yahoo.com

<https://doi.org/10.47973/jprp.v6i3.420>

có tiền căn đau bụng hoặc táo bón. Không có thói quen đi cầu bất thường. Khám bụng không sờ thấy khối u ở bụng, không thấy khối bất thường ở vùng cùng cụt. Siêu âm bụng có khối ở vùng sau bàng quang và tử cung kích thước 52 mm x 50mm. Công thức máu trong giới hạn bình thường, các xét nghiệm AFP, HCG trong giới hạn bình thường, sinh thiết tủy không thấy tế bào lạ ác tính di căn.

CT bụng - tiểu khung: vùng chậu trước xương cùng cụt có khối u (ngang x trước sau x cao) 56mm x 55mm x 75mm, u có cấu trúc không đồng nhất, có hoại tử bên trong. U xâm lấn ống sống cùng – cụt từ bên trái. U có bản chất là mô đặc, không vôi hóa, ngấm thuốc không đồng nhất sau tiêm thuốc tương phản. Chụp CT sọ cận quang không ghi nhận bất thường, CT ngực cận quang không thấy các nốt tổn thương phổi, không thấy u hay hạch lớn bất thường trung thất và rốn phổi.

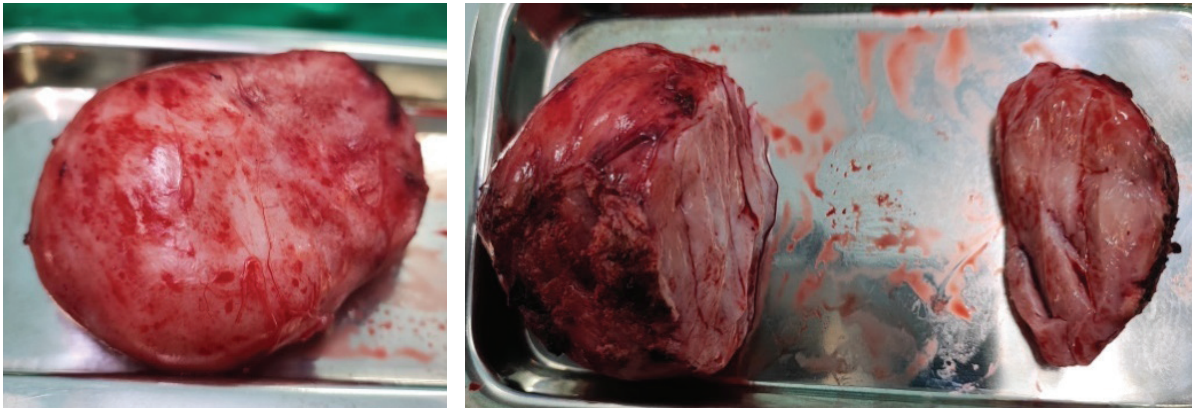


Hình 1. Hình ảnh CT bụng chậu

Nguồn: Bệnh nhân Đặng Ngọc Tú V, Hs: 12100050204

Bệnh nhân được tiến hành phẫu thuật với 2 đường mổ cắt u là đường bụng vào trước phúc mạc và đường cùng cụt. Đường bụng, rạch da đường Pfannenstiel 12 cm. Mở phúc mạc trên u, bóc tách đưa trực tràng sang một bên, u nằm trong vùng chậu trước xương cùng cụt kích thước # 6 x 7 x 8cm, mật độ chắc, phía trước tiếp giáp với trực tràng có giới hạn rõ, u không dính với trực tràng, bóc tách u ra khỏi trực tràng dễ dàng, phía sau bám chắc vào bề mặt của xương cùng cụt và khe liên hợp của xương cùng. Tiến hành cắt hoàn toàn u nhưng phần u nằm ở phía dưới xương cùng, cụt không tiếp cận được. Vùng ở dưới xương

cụt u bám rất chắc vào xương cụt, thao tác rất khó khăn nên tiến hành đóng tạm thời da vết mổ bụng, chuyển bệnh nhân sang nằm sấp, chân gập vào bụng. Tiến hành rạch da đường liên mông chữ y ngược, bộc lộ xương cụt, cắt một phần xương cụt, đi phía sau xương cụt tiếp cận u, tiến hành cắt u phần xâm lấn vào ống sống, tách u ra khỏi trực tràng phía trước, u mật độ chắc, kích thước lớn không đưa u ra khỏi vết mổ cùng cụt được. Khâu vết mổ vùng cùng cụt, chuyển bệnh nhân nằm ngửa, mở lại vết mổ ở bụng, lấy u ra ở đường mổ bụng. Cầm máu vị trí ụ nhô xương cùng bằng tấm Surgicel. Khâu phúc mạc thành sau, đóng bụng và vết mổ.

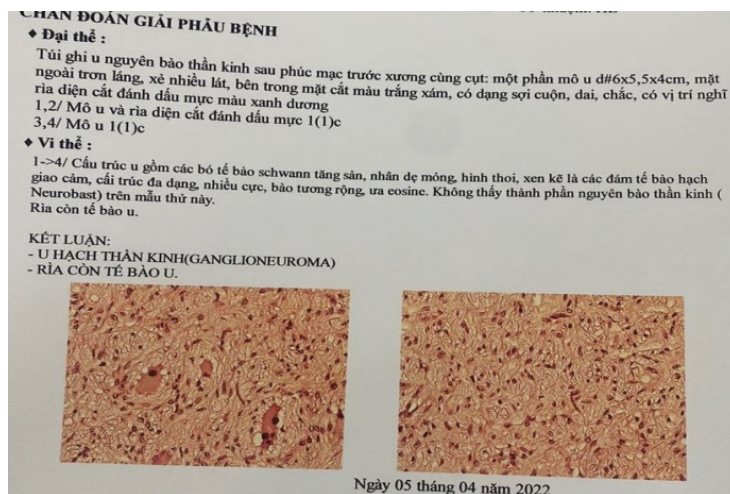


Hình 2. Hình ảnh đại thể u trước xương cùng cụt sau cắt bỏ

Nguồn: Bệnh nhân Đặng Ngọc Tú V, Hs: 12100050204

Bệnh nhân sau phẫu thuật được giảm đau đường uống. Bệnh nhân được uống nước đường, uống sữa sau mổ 8 giờ, sau đó cho bệnh nhân ăn uống bình thường. Bệnh nhân xuất viện sau mổ 5 ngày. Kết quả giải phẫu

bệnh là u hạch thần kinh. Em bé ăn uống bình thường, tiêu tiểu bình thường, vết mổ khô. Siêu âm kiểm tra không có gì bất thường vùng mổ và vùng trước xương cùng cụt, xét nghiệm máu bình thường.



Hình 3. Kết quả giải phẫu bệnh

Nguồn: Bệnh nhân Đặng Ngọc Tú V, Hs: 12100050204

III. Bàn luận

U hạch thần kinh thường xảy ra ở trẻ lớn hơn là u nguyên bào hạch thần kinh. GN trước xương cùng cụt ở bệnh nhi hiếm gặp. Trong y văn chúng tôi tìm thấy báo cáo ca

bệnh ở trẻ em [1,11]. Những khối u này thường không có triệu chứng vì chúng phát triển chậm và thường được phát hiện tình cờ phát hiện khi u đã to hoặc sờ thấy khối u, hoặc u to chèn ép các cơ quan lân cận

[6,8]. U cũng có thể tiến vào ống sống qua đĩa đệm, tạo thành một khối u hình quả tạ [9]. Đối với GN trước xương cùng cụt, khi u chèn ép vào tủy sống có thể gặp các triệu chứng ở lưng và chân, đau hông hai bên, táo bón và bàng quang thần kinh đã được báo cáo trong các nghiên cứu khác nhau.

U vùng chậu trước xương cùng cụt thường phát hiện tình cờ bằng siêu âm. U có thể là u tế bào mầm, u nguyên bào thần kinh, u nguyên bào hạch thần kinh, u lymphoma, hoặc nang ruột đôi vùng trực tràng. U tế bào mầm nằm trong vùng chậu trước xương cùng cụt. U tế bào mầm ác tính tiết ra AFP, HCG. Xét nghiệm AFP, HCG được thực hiện để đánh giá khả năng ác tính đối với những u này. Siêu âm, CT hoặc MRI thấy hình ảnh u dạng hỗn hợp chứa nang dịch, vôi hóa trong u. U nguyên bào thần kinh hình ảnh trên CT hoặc MRI, siêu âm cho hình ảnh u dạng đặc, có các nốt vôi hóa, một số trường hợp u di căn, có thể có hình ảnh di căn xương, xương sít u có hình ảnh di căn thường bề mặt xương nhám nhở, đối với u nguyên bào thần kinh, u lymphoma xét nghiệm tủy xương được thực hiện để khảo sát sự di căn u vào tủy xương đồng thời chụp CT hoặc MRI ngực bụng có cản quang để khảo sát di căn u tới các vị trí này.

Sinh thiết u bằng kim nhỏ đối với các u lớn thường được đặt ra, khi sinh thiết u thực dưới hướng dẫn của siêu âm để đánh giá chính xác vị trí cần sinh thiết, từ kết quả sinh thiết u, bác sĩ xác định được bản chất u để có hướng điều trị, tuy nhiên trong trường hợp của chúng tôi sinh thiết kim không thực hiện được vì đường tiếp cận u khó khăn.

Điều trị u hạch thần kinh là phẫu thuật cắt bỏ. Một số nghiên cứu cho thấy rằng việc cắt bỏ không hoàn toàn không liên quan đến

tăng nguy cơ tiến triển nếu phần còn lại nhỏ hơn hơn 2 cm. Những tác giả khác báo cáo rằng GN còn sót lại sau khi cắt bỏ vẫn ổn định trong nhiều năm mà không có sự biến đổi ác tính [1,11]. Retrosi và cộng sự theo dõi sau nhiều năm những trường hợp u còn sót lại sau khi cắt bỏ không hoàn toàn của 23 trẻ em ở các vị trí khác nhau của GN đã không thấy sự phát triển của u [11]. Ông cho rằng việc cố gắng cắt bỏ hoàn toàn khối u có thể gây ra các biến chứng sau phẫu thuật, ảnh hưởng đến chất lượng cuộc sống của bệnh nhân [11].

Dựa vào kích thước của khối u, mối liên quan giữa u và các cơ quan lân cận xác định đường mổ phù hợp [5,7]. Phương pháp tiếp cận 2 đường mổ, đường mổ bụng và đường cùng cụt với trường hợp u xâm lấn ống sống, chèn ép thần kinh vùng cùng cụt, u to, u dính chặt vào xương cùng cụt được đặt ra để loại bỏ hoàn toàn khối u, đường mổ đường cùng cụt có nguy cơ tổn thương thần kinh vùng này và có thể gây ảnh hưởng chức năng đi tiêu, đi tiểu của bệnh nhân, như tiêu tiểu không kiểm soát [11]. Chúng tôi cắt được khối u với 2 đường mổ, đường bụng và đường cùng cụt do u xâm lấn ống sống cùng, u dính sát vào xương cùng cụt và khối u lớn. Sau khi cắt u, do u dính sát và nằm trong ống sống cùng cụt, chúng tôi chưa cắt được. Theo Decarolis [10] thì u GN chỉ cần phẫu thuật là đủ để điều trị, không cần phải cắt triệt để nếu khối u còn sót lại < 2cm và chỉ cần theo dõi thường xuyên và lâu dài.

Tiền lượng sau phẫu thuật cắt bỏ GN là rất tốt, ngay cả khi cắt bỏ không hoàn toàn khối u. U hạch thần kinh là u lành tính không cần hóa trị. Theo dõi lâu dài là bắt buộc để đánh giá sự phát triển của khối u còn sót

lại, theo dõi các triệu chứng liên quan tới sự tái phát của khối u và sự ác tính hóa [3,6-7]

IV. Kết luận

U hạch thần kinh là một u lành tính, phát triển chậm và thường không có triệu chứng trên lâm sàng. Điều trị u là phẫu thuật cắt bỏ. Khi phẫu thuật cắt u hoàn toàn khó khăn, không nên cố gắng cắt bỏ hết vì nguy cơ biến chứng sau phẫu thuật, ảnh hưởng tới chất lượng cuộc sống. Khi cắt u không hoàn toàn mà phần u đó có kích thước < 2cm, u không gây biểu hiện lâm sàng của sự chèn ép thì phần u sót lại chỉ cần theo dõi lâm sàng và tái khám định kỳ, lâu dài.

Tài liệu tham khảo

- [1] Ammar S, Cheikhrouhou T, Jallouli M et al. Pediatric case of presacral ganglioneuroma: diagnostic considerations and therapeutic strategy. *Annals of Pediatric Surgery* volume 2021;17(34). <https://doi.org/10.1186/s43159-021-00100-z>
- [2] Cerullo G, Marrelli D, Rampone B et al. Presacral ganglioneuroma: a case report and review of literature. *World J Gastroenterol* 2007;13(14):2129-2131. <https://doi.org/10.3748/wjg.v13.i14.2129>
- [3] Georger B, Hero B, Harms D et al. Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas. *Cancer* 2001;91(10):1905-1913. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(20010515\)91:10<1905::aid-cnrcr1213>3.0.co;2-4](https://doi.org/10.1002/1097-0142(20010515)91:10<1905::aid-cnrcr1213>3.0.co;2-4)
- [4] Kocaoglu M, Frush DP. Pediatric Presacral Masses. *RadioGraphics* 2006;26(3): 833-857. <https://doi.org/10.1148/rg.263055102>
- [5] Lee D, Choe WJ, Lim SD. Ganglioneuroma of the Sacrum. *Korean Journal of Spine* 2017;14(3):106-108. <https://doi.org/10.14245/kjs.2017.14.3.106>
- [6] Otal P, Mezghani S, Hassissene S et al. Imaging of retroperitoneal ganglioneuroma. *Eur Radiol* 2001;11(6):940-945. <https://doi.org/10.1007/s003300000698>
- [7] Modha A, Paty P, Bilsky MH. Presacral ganglioneuromas. Report of five cases and review of the literature. *J Neurosurg Spine* 2005;2(3):366-371. <https://doi.org/10.3171/spi.2005.2.3.0366>
- [8] Shimada H, Ambros IM, Dehner LP et al. Terminology and morphologic criteria of neuroblastic tumors: recommendations by the International Neuroblastoma Pathology Committee. *Cancer* 1999;86(2):349-363.
- [9] Sobowale O, Ibrahim I, du Plessis D et al. Dumbbell ganglioneuroma mimicking lumbar neurofibroma: a case report and review of the literature. *Br J Neurosurg* 2013;27(4):521-523. <https://doi.org/10.3109/02688697.2013.771142>
- [10] Decarolis B, Simon T, Krug B. Treatment and outcome of Ganglioneuroma and Ganglioneuroblastoma intermixed. *BMC Cancer* 2016;16:542. <https://doi.org/10.1186/s12885-016-2513-9>
- [11] Retrosi G, Bishay M, Kiely EM et al. Morbidity after ganglioneuroma excision: is surgery necessary? *Eur J Pediatr Surg* 2011;21(1):33-37. <https://doi.org/10.1055/s-0030-1263195>