

ĐẶC ĐIỂM HÌNH ẢNH CỘNG HƯỞNG TỪ BẤT THƯỜNG DÂY THẦN KINH VIII Ở BỆNH NHÂN NGHE KÉM TIẾP NHẬN BẨM SINH

Nguyễn Duy Hùng^{1,2} và Nguyễn Phương Lan^{3,✉}

¹Trường Đại học Y Hà Nội

²Bệnh viện Hữu nghị Việt Đức

³Bệnh viện Lão khoa Trung ương

Nghiên cứu mô tả cắt ngang đặc điểm hình ảnh cộng hưởng từ của 102 tai có bất thường thần kinh VIII trên 54 bệnh nhân được chẩn đoán lâm sàng nghe kém tiếp nhận bẩm sinh có chụp cắt lớp vi tính và cộng hưởng từ 1.5T xương thái dương, sử dụng chuỗi xung T2W gradient-echo độ phân giải cao cắt mỏng $\leq 1\text{mm}$. Phân tích đặc điểm dây thần kinh VIII ở 2 đoạn giải phẫu góc cầu tiểu não và trong ống tai trong, đánh giá mối liên quan với cấu trúc xương mang thần kinh và các dị dạng tai trong kèm theo. Kết quả cho thấy bất thường dây VIII chủ yếu là bất thường của nhánh thần kinh ốc tai; thiếu hụt nhánh thần kinh ốc tai liên quan mật thiết với bất thường ống tai trong và hố ốc tai; có những dị dạng tai trong nhất định liên quan với bất thường thần kinh VIII.

Từ khóa: Nghe kém tiếp nhận bẩm sinh, cộng hưởng từ, thần kinh VIII, thần kinh ốc tai.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Nguyên nhân gây nghe kém bẩm sinh do bất thường thần kinh (TK) chiếm khoảng 1%, đặc biệt trong nghe kém tiếp nhận bẩm sinh (NKTNBS) chiếm 6-16%.¹ Cộng hưởng từ (CHT) là phương pháp hình ảnh duy nhất cho hình ảnh trực tiếp về dây TK VIII và các nhánh của nó.²⁻⁵ Hiện nay tại Việt Nam chưa có báo cáo nào vấn đề này, do vậy chúng tôi tiến hành nghiên cứu mô tả đặc điểm hình ảnh cộng hưởng từ dây thần kinh VIII ở nhóm bệnh nhân NKTNBS.

Dây TK VIII đi từ góc cầu tiểu não vào ống tai trong và phân nhánh thành dây TK ốc tai, TK tiền đình trên và dưới. Trên các máy cộng hưởng từ từ lực cao sử dụng chuỗi xung T2W 3D gradient-echo độ phân giải cao có thể quan sát tương đối rõ nét hình ảnh dây thần kinh đoạn góc cầu tiểu não và trong ống tai trong.^{2,4,6-8} Ngoài ra, CHT

phối hợp với cắt lớp vi tính (CLVT) giúp đánh giá tình trạng tai trong và ống xương mang TK VIII là ống tai trong và hố ốc tai.^{7,9-11}

II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP

1. Đối tượng

Nghiên cứu mô tả cắt ngang, hồi cứu 102 tai bất thường dây TK VIII trên 54 bệnh nhân (BN) được chẩn đoán lâm sàng nghe kém tiếp nhận bẩm sinh. Các BN được chụp cắt lớp vi tính và cộng hưởng từ xương thái dương với chuỗi xung T2W gradient-echo cắt mỏng 1 mm và độ phân giải cao. Nghiên cứu tiến hành tại Bệnh viện Đại học Y Hà Nội từ năm 2015 đến năm 2020.

2. Phương pháp

Kĩ thuật chụp cộng hưởng từ: Máy chụp 1.5 Tesla máy GE (Mỹ) hoặc máy Siemens (Đức), sử dụng coil sọ. Bệnh nhân nằm ngửa, đầu quay vào trong, hai tay để dọc thân mình. Có thể dùng an thần cho bệnh nhi không phối hợp. Chụp khu trú xương thái dương, chuỗi xung T2W gradient-echo độ phân giải cao (chuỗi xung FIESTA trên máy GE hoặc chuỗi xung

Tác giả liên hệ: Nguyễn Phương Lan

Bệnh viện Lão khoa Trung ương

Email: lannguyentm@gmail.com

Ngày nhận: 17/01/2021

Ngày được chấp nhận: 08/03/2021

CISS trên máy Siemens) theo mặt phẳng ngang (song song với trục của ốc tai), độ dày lát cắt 1mm, khoảng cách 0.5mm, FOV 16 x 16; và mặt phẳng dọc chéo vuông góc với đường đi của dây thần kinh VIII, độ dày lát cắt 1mm, khoảng cách 0.5mm, FOV 12 x 12. Các chuỗi xung T1W, FLAIR theo mặt phẳng ngang cắt toàn bộ sọ não đánh giá hệ thần kinh trung ương.

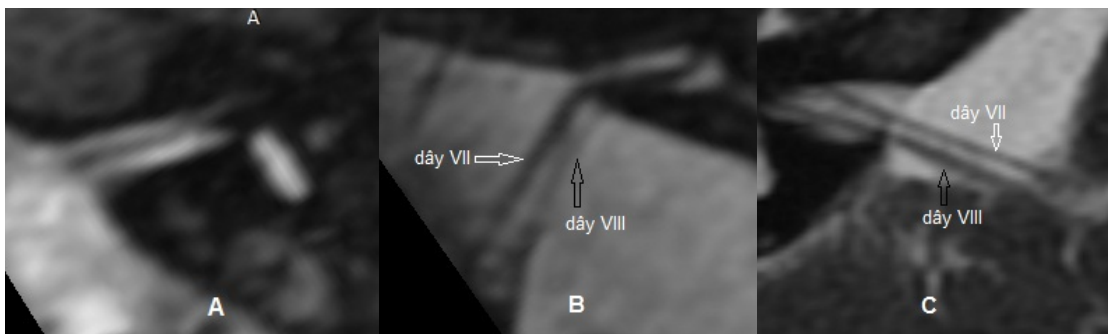
Kĩ thuật chụp cắt lớp vi tính xương thái dương: Máy chụp GE 128 dãy. Chuẩn bị bệnh nhân tương tự như chụp cộng hưởng từ. Chụp xoắn ốc không tiêm thuốc cản quang theo mặt phẳng OM (mặt phẳng lỗ tai đuôi mắt) từ mỏm chũm tới hết bờ trên xương đá với độ dày lớp cắt 1mm, tái tạo cửa sổ xương FOV phóng đại 7 - 9 cm từng bên tai.

Thu thập các thông tin về đặc điểm mẫu nghiên cứu gồm: tuổi, giới, tiền sử gia đình có người bị nghe kém bẩm sinh, tiền sử mẹ mang thai nhiễm bệnh (Rubella, CMV, cúm...), tiền sử trẻ đẻ non hoặc nhẹ cân.

Cách đánh giá dây thần kinh VIII trên cộng hưởng từ: quan sát TK VIII ở hai đoạn giải phẫu là đoạn góc cầu tiểu não và đoạn ống tai trong. Đoạn góc cầu tiểu não: dây VIII bình thường khi quan sát định tính thấy nó lớn hơn hoặc tương đương dây VII cùng bên hoặc kích thước tương đương dây VIII bên đối diện; dây VIII mảnh khi

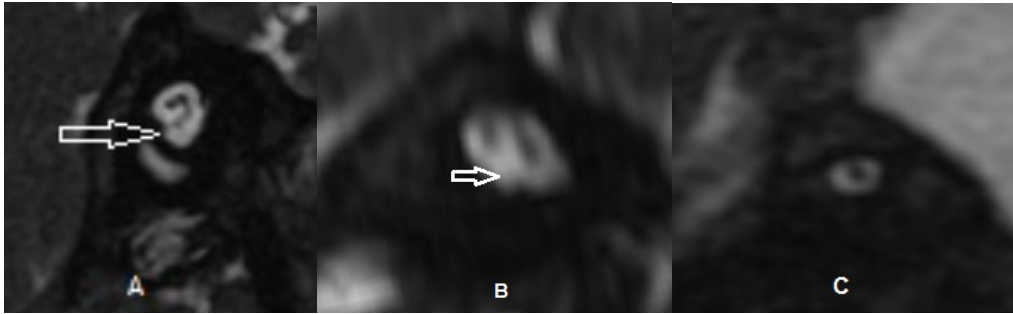
nó nhỏ hơn dây VII cùng bên hoặc dây VIII bên đối diện; không quan sát thấy dây VIII khi không thấy nó đi cùng dây VII vào ống tai trong. Đoạn ống tai trong: đánh giá các nhánh dây TK VIII, gồm dây TK ốc tai, dây TK tiền đỉnh trên, dây TK tiền đỉnh dưới, so sánh định tính kích thước từng nhánh TK với dây VII cùng bên trong ống tai trong hoặc nhánh TK tương ứng bên đối diện, có 4 đặc điểm nhánh TK như sau: bình thường, mảnh, không thấy và dây ốc tai tiền đỉnh chung (tức là dây VIII không phân chia thành 3 nhánh TK ở đoạn ống tai trong). Thiếu hụt TK ốc tai bao gồm không thấy TK và TK mảnh. Phân loại hình ảnh cộng hưởng từ bất thường dây TK VIII theo tác giả ²Casselmann năm 1997 chia ra 3 type: type 1 là không có dây VIII và hẹp ống tai trong, type 2A là bất thường dây TK ốc tai kèm theo dị dạng tai trong, type 2B là bất thường dây TK ốc tai có tai trong bình thường.

Ngoài ra, trên ảnh CLVT và CHT xác định tình trạng tai trong theo phân loại ⁹Sennaroglu năm 2017. Trên ảnh CLVT đánh giá tình trạng ống tai trong (đường kính ngang $\geq 3\text{mm}$ là bình thường, $< 3\text{mm}$ là hẹp,¹² ống tai trong có vách xương ngăn thành 2 ống xương gọi là ống tai trong có vách) và hố ốc tai (đường kính ngang $> 1.4\text{mm}$ là bình thường, $\leq 1.4\text{mm}$ là hẹp,⁹ hố ốc tai tịt là không có hố ốc tai).



Hình 1. Hình ảnh cộng hưởng từ dây thần kinh VIII trên chuỗi xung T2W gradient-echo độ phân giải cao qua ống tai trong

A: Không có dây VIII, chỉ có 1 dây TK VII đi từ góc cầu tiểu não vào ống tai trong. B: Dây VIII (mũi tên đen) mảnh hơn dây VII (mũi tên trắng). C: Dây VIII kích thước bình thường



Hình 2: Hình ảnh cộng hưởng từ chuỗi xung T2W gradient-echo độ phân giải cao mặt phẳng dọc chéo bất thường các nhánh TK của dây VIII trong ống tai trong

A: có 4 dây TK trong ống tai trong: TK ốc tai mảnh (mũi tên). B: có 3 dây TK trong ống tai trong, không có TK ốc tai (góc $\frac{1}{4}$ trước dưới ống tai trong trống) (mũi tên). C: có 1 dây TK trong ống tai trong là dây VII, không thấy nhánh nào của dây VIII.

3. Xử lý số liệu

Số liệu được phân tích bằng phần mềm SPSS 26.0. Các biến định tính được trình bày dưới dạng tần số và tỉ lệ, được kiểm định bằng phép kiểm Chi bình phương hoặc Fisher.

4. Đạo đức nghiên cứu

Nghiên cứu hồi cứu số liệu từ hồ sơ bệnh án của bệnh nhân nên không vi phạm các nguyên tắc đạo đức y sinh học. Thông tin bệnh nhân được giữ kín. Các số liệu được ghi nhận một cách trung thực, chính xác và chỉ sử dụng vào mục đích nghiên cứu.

III. KẾT QUẢ

1. Đặc điểm chung đối tượng nghiên cứu

Trong 54 BN có 29 nam, 25 nữ (tỉ lệ nam/nữ = 1.1) với tuổi trung bình 37 tháng, nhỏ nhất 10 tháng tuổi, lớn nhất 106 tháng tuổi.

Đa phần trẻ khỏe mạnh. Tiền sử thai kì ghi nhận được 2 trẻ có mẹ mắc rubella và 14 trẻ có mẹ nhiễm cúm. Tiền sử đẻ non có 4 trẻ. Tiền sử gia đình có người bị nghe kém bẩm sinh có 4 trẻ. Bệnh lí bẩm sinh kèm theo có 4 trẻ.

2. Đặc điểm hình ảnh bất thường dây VIII

54 bệnh nhân có 48 trẻ bất thường dây VIII 2 bên, 6 trẻ bất thường dây VIII 1 bên.

Bất thường dây VIII liên quan với dây TK ốc tai: so sánh hình ảnh cộng hưởng từ dây VIII đoạn góc cầu tiểu não và dây TK ốc tai trong ống tai trong trình bày ở bảng 1.

Bảng 1. Mối liên quan giữa hình ảnh dây VIII đoạn góc cầu tiểu não và TK ốc tai

Dây ốc tai	Dây VIII góc cầu			Tổng
	Bình thường	Mảnh	Không thấy	
Không thấy	44	25	9	78
Mảnh	11	1	0	12
Dây ốc tai tiền đình chung	12	0	0	12
Tổng (số tai)	67	26	9	102

100% dây TK VIII bất thường đoạn góc cầu tiểu não có thiếu hụt TK ốc tai. 100% dây ốc tai tiền đình chung có hình ảnh dây VIII bình thường đoạn góc cầu tiểu não.

Bảng 2. Đặc điểm hình ảnh cộng hưởng từ các nhánh thần kinh của dây VIII

Tình trạng dây TK	TK ốc tai		TK tiền đình trên		TK tiền đình dưới	
	Tần số	Tỉ lệ	Tần số	Tỉ lệ	Tần số	Tỉ lệ
Bình thường	0	0%	40	39%	36	34%
Không thấy	78	76%	29	28%	40	39%
Mảnh	12	12%	21	21%	14	14%
Dây ốc tai tiền đình chung	12	12%	12	12%	12	12%
Tổng (số tai)	102	100%	102	100%	102	100%

Bất thường TK VIII luôn đi cùng bất thường TK ốc tai. Trong đó, hơn 1/3 các ca là tổn thương độc lập của dây TK ốc tai. Trong nhóm bất thường TK ốc tai: 78/102 tai (76%) không thấy TK ốc tai.

Bảng 3. Đặc điểm hình ảnh ống tai trong liên quan với dây thần kinh ốc tai

Ống tai trong	Dây ốc tai	Không thấy	Mảnh	Dây ốc tai tiền đình chung	Tổng
Hẹp		21	2	2	25
Bình thường		45	9	10	64
Có vách		12	1	0	13
Tổng		78	12	12	102

100% trong ống tai trong có vách có thiếu hụt TK ốc tai. Đa phần ống tai trong hẹp có thiếu hụt TK ốc tai (23/25 tai). Đa phần dây ốc tai tiền đình chung nằm trong ống tai trong bình thường (10/12 tai).

Bảng 4. Đặc điểm hình ảnh hố ốc tai liên quan với tình trạng dây thần kinh ốc tai

Hố ốc tai	Dây ốc tai	Không thấy	Mảnh	Dây ốc tai tiền đình chung	Tổng
Tịt		18	0	0	18
Hẹp		49	8	1	58
Bình thường		11	4	11	26
Tổng		78	12	12	102

100% hố ốc tai tịt không quan sát thấy TK ốc tai. Hố ốc tai hẹp gần như chắc chắn có thiếu hụt TK ốc tai (57/58 tai). Đa số dây ốc tai tiền đình chung nằm trong hố ốc tai bình thường (11/12 tai).

Bảng 5. Đặc điểm bất thường thần kinh VIII liên quan tới tình trạng tai trong

Tai trong	Dây TK VIII	Bất thường			Tổng
		Type 1	Type 2A	Type 2B	
Ốc tai bình thường, bất thường thần kinh		5	0	48	53
Ốc tai bình thường, dị dạng tiền đình ống bán khuyên		1	3	0	4
Bất sản ốc tai		0	6	0	6
Dị dạng khoang chung		0	12	0	12
Thiếu sản ốc tai		3	21	0	24
Dị dạng phân chia không hoàn toàn type I		0	3	0	3
Tổng		9	45	48	102

Bất thường dây VIII type 1 có số lượng ít nhất (9/102 tai). Bất thường type 2A và 2B có số lượng tương đương nhau (khác biệt không có ý nghĩa thống kê với $p > 0.05$). Đa phần dị dạng tai trong thường gặp là thiếu sản ốc tai, dị dạng khoang chung (36/48 tai).

IV. BÀN LUẬN

Bất thường TK VIII gây NKTNBS tuy chiếm một tỉ lệ nhỏ nhưng việc phát hiện ra các tổn thương TK là yếu tố tiên quyết trong điều trị. Tổn thương TK được đánh giá trực tiếp hoàn toàn bằng hình ảnh CHT và gián tiếp bằng các xét nghiệm đo thính lực và chức năng tiền đình.⁹

Đặc điểm đối tượng nghiên cứu cho thấy thời điểm nhập viện của BN NKTNBS tương đối muộn, trung bình 37 tháng tuổi (nhỏ nhất 10 tháng, lớn nhất 106 tháng), điều này có thể giải thích là do việc phát hiện nghe kém ở trẻ bằng các phương pháp đo thính lực rất khó khăn, đồng thời bệnh nhân tới bệnh viện thực hiện các can thiệp phẫu thuật như cấy điện cực ốc tai thời điểm muộn hơn lần chẩn đoán bệnh đầu tiên do phải xác định chính xác tình trạng dị dạng tai trong và mức độ giảm thính lực. Các chương trình sàng lọc thính lực sơ sinh trên Thế giới¹³ khẳng định các yếu tố nguy cơ gây

nghe kém bẩm sinh (nhiễm Rubela, đẻ non, gia đình có người bị nghe kém bẩm sinh) cũng được ghi nhận trong nghiên cứu của chúng tôi; và các bất thường dây VIII cũng thường xảy ra cả 2 tai tương tự như kết quả của chúng tôi (48/54 BN).

Bất thường dây VIII đoạn góc cầu tiểu não liên quan tới tình trạng TK ốc tai: Trong 102 tai có dây VIII bất thường, chỉ phát hiện 35 tai có bất thường dây VIII ở đoạn góc cầu tiểu não (Bảng 1). Khi đánh giá các nhánh TK của dây VIII đoạn trong ống tai trong (Bảng 2) làm tăng khả năng phát hiện bất thường về thần kinh. Kết quả này tương đồng với nghiên cứu của³Gieseemann khi đánh giá hình ảnh cộng hưởng từ dây VIII ở 2 đoạn góc cầu tiểu não và ống tai trong kết hợp với dị dạng tai trong kèm theo, ông cũng ghi nhận những ca có dây VIII bình thường đoạn góc cầu tiểu não nhưng lại không

đủ số lượng các nhánh TK đoạn ống tai trong. Bên cạnh đó, 100% dây VIII mảnh và không thấy dây VIII ở góc cầu tiểu não đều có thiếu hụt TK ốc tai, rõ ràng đây là dấu hiệu quan trọng để chỉ điểm tình trạng thiếu hụt TK ốc tai khi thăm khám CHT sọ não thông thường. Kết luận này là tương đồng với ²Casselmann và ³Gieseemann.

Đặc điểm hình ảnh cộng hưởng từ của các nhánh TK tách từ dây VIII: Trong 102 tai có dị dạng TK VIII có 78 tai (chiếm 76%) không thấy thần kinh ốc tai, 12 tai TK ốc tai mảnh, 12 tai dây ốc tai tiền đình chung (Bảng 2). Tỷ lệ bất sản trong nhóm dị dạng TK ốc tai là tương đương với các nghiên cứu về nhóm thiếu hụt TK ốc tai (⁸Glastonbury, ¹²Adunka, ¹⁴Tahir, ¹⁵Lê Duy Chung cũng cho thấy tỷ lệ bất sản TK ốc tai lần lượt là 78%, 84%, 77%, 73,8%). Trong nghiên cứu của chúng tôi có hơn 1/3 tai bất thường TK VIII có tổn thương độc lập của dây TK ốc tai và không ghi nhận bất thường dây VIII type 3. Tác giả ²Casselmann khi phân loại bất thường dây VIII cũng đưa ra type 3 chỉ là phân loại mang tính chất lí thuyết. Đánh giá về kích thước của 2 dây tiền đình, nghiên cứu của chúng tôi nhận thấy tỷ lệ gặp tình trạng dây tiền đình dưới mảnh và không quan sát thấy cao hơn dây tiền đình trên. Tác giả ¹⁶Kim khi đánh giá giải phẫu bình thường của TK VII và các nhánh của TK VIII thấy rằng dây tiền đình trên lớn hơn dây tiền đình dưới ở 81% các mẫu xương thái dương được nghiên cứu. Trong một số nghiên cứu, ¹⁷⁻¹⁹ chức năng tiền đình của BN NKTNBS chỉ được đánh giá thông qua một số bài kiểm tra tiền đình và không so sánh với hình ảnh của dây tiền đình.

Đặc điểm hình ảnh TK ốc tai liên quan tới ống tai trong và hố ốc tai: Xét về đặc điểm hình ảnh ống tai trong liên quan tới tình trạng dây TK ốc tai (Bảng 3) có 100% thiếu hụt TK ốc tai ở ống tai trong có vách (13 tai). Nghiên cứu về các ca lâm sàng có ống tai trong có vách

đều cho thấy luôn có bất thường dây TK VIII và dây TK ốc tai.²⁰⁻²² Nghiên cứu của chúng tôi cũng nhận thấy đa phần ống tai trong hẹp có thiếu hụt TK ốc tai (23/25 tai), tuy nhiên lại có 54 tai có ống tai trong bình thường có thiếu hụt TK ốc tai. Kết quả này tương tự với các nghiên cứu từ trước ^{23,24} cũng ghi nhận trong nghiên cứu của mình có trường hợp thiếu hụt TK ốc tai ở ống tai trong bình thường và không có dị dạng ốc tai. Xét về đặc điểm hình ảnh hố ốc tai liên quan tới tình trạng dây TK ốc tai (Bảng 4) có 100% thiếu hụt TK ốc tai ở hố ốc tai tịt (18 tai). ²³Adunka và ¹⁴Tahir cũng cho kết quả 100% hố ốc tai tịt có bất sản TK ốc tai. Bên cạnh đó, chúng tôi ghi nhận 57/58 (98%) tai hố ốc tai hẹp có thiếu hụt TK ốc tai. Kết quả này tương đồng với ⁷Miyasaka và ¹¹Fatterpekar khi cho rằng hẹp hố ốc tai ở BN NKTNBS có thể dự đoán bất thường TK ốc tai. Tóm lại, tình trạng các nhánh TK của dây VIII có mối liên quan rõ ràng với cấu trúc xương mang TK là ống tai trong và hố ốc tai, tuy nhiên vẫn có một tỷ lệ nhất định thiếu hụt TK trong ống tai trong/hố ốc tai bình thường. Giải thích về mô phôi học thì ^{24,25} sự hình thành ống tai trong xảy ra ở tuần thai thứ 9 phụ thuộc vào sự có mặt của TK ốc tai tiền đình. Nếu TK ngừng phát triển hoàn toàn thì sẽ không có ống tai trong. Ống tai trong cốt hóa hoàn toàn ở tuần thai thứ 24,²⁶ nếu TK có thể phát triển 1 phần (thiếu sản) hoặc thoái triển sau tuần thai 24 thì vẫn sẽ có ống tai trong bình thường. Nguyên nhân gây thoái triển thứ phát có thể là do tổn thương mạch máu, chấn thương hoặc chèn ép TK ở giai đoạn sớm của thai kì.²⁵

Đặc điểm hình ảnh bất thường dây VIII liên quan dị dạng tai trong: Khi phân tích mối liên quan giữa tình trạng TK VIII và tai trong trong nhóm BN có hình ảnh bất thường (Bảng 5) có 100% bất sản ốc tai và dị dạng khoang chung đều có dị dạng dây VIII; 100% dị dạng phân chia không hoàn toàn type II, III và hội chứng rộng

cống tiền đình đều có TK bình thường. Như vậy, có một số dị dạng tai trong có liên quan nhất định với tình trạng dây VIII. Nghiên cứu của ³Giesemann cũng cho kết quả tương tự, cụ thể: bất sản mê đạo, nang tai thô sơ 100% có liên quan dị dạng TK VIII; bất sản ốc tai, thiếu sản ống bán khuyên, dị dạng khoang chung, dị dạng phân chia không hoàn toàn type I, thiếu sản nhẹ ốc tai giảm mức độ liên quan với thiếu sản TK VIII; các dị dạng tai trong khác không thấy bất thường TK VIII. Trong bài hướng dẫn phân loại và điều trị các dị dạng tai trong của ⁹Sennaroglu (2017) đã khẳng định tất cả các BN có dị dạng phân chia không hoàn toàn type II, type III đều có TK ốc tai bình thường.

Hạn chế của nghiên cứu: Một là, nguyên nhân gây bệnh NKTNBS do TK chỉ chiếm tỉ lệ nhỏ nên số lượng bệnh nhân nghiên cứu không đủ lớn dù thời gian lấy số liệu kéo dài. Hai là, hạn chế của CHT khi đánh giá dây TK trong ống tai trong, có dây TK nhưng không thấy trên CHT ⁴ gồm có:

1) Nhiều ảnh do chuyển động của BN hoặc hiệu ứng thể tích;

2) Các cấu trúc lân cận (vòng mạch, nếp nhăn tiểu não) có thể làm mờ hình ảnh các dây TK;

3) Thiếu hụt TK ốc tai thường đi kèm với bất thường xương thái dương: khi ống tai trong và hố ốc tai hẹp sẽ khó quan sát TK ốc tai;

4) Dị dạng khoang chung đi kèm với TK VIII không phân nhánh (có các sợi thính giác bên trong);

5) Bất thường đường đi của TK VIII và TK ốc tai.

V. KẾT LUẬN

Bất thường dây VIII đa phần bị cả hai bên tai, chủ yếu phát hiện trong đoạn ống tai trong và luôn có bất thường nhánh TK ốc tai, trong đó 1/3 trường hợp là bất thường độc lập nhánh TK ốc tai (không có bất thường 2 nhánh TK tiền

đình trên và dưới). Thiếu hụt nhánh TK ốc tai có liên quan mật thiết tới hẹp ống tai trong và hố ốc tai. Các bất thường của dây VIII thường kèm theo một số dị dạng tai trong nhất định.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Levi J, Ames J, Bacik K, Drake C, Morlet T, O'Reilly RC. Clinical characteristics of children with cochlear nerve dysplasias. *The Laryngoscope*. 2013;123(3):752-756.

2. Casselman JW, Offeciers FE, Govaerts PJ, et al. Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: diagnosis with MR imaging. *Radiology*. 1997;202(3):773-781.

3. Giesemann AM, Kontorinis G, Jan Z, Lenarz T, Lanfermann H, Goetz F. The vestibulocochlear nerve: aplasia and hypoplasia in combination with inner ear malformations. *European radiology*. 2012;22(3):519-524.

4. Freeman SR, Sennaroglu L. Management of Cochlear Nerve Hypoplasia and Aplasia. *Adv Otorhinolaryngol*. 2018;81:81-92.

5. Tien RD, Felsberg GJ, Macfall J. Fast spin-echo high-resolution MR imaging of the inner ear. *AJR American journal of roentgenology*. 1992;159(2):395-398.

6. Wu C-M, Lee L-A, Chen C-K, Chan K-C, Tsou Y-T, Ng S-H. Impact of cochlear nerve deficiency determined using 3-dimensional magnetic resonance imaging on hearing outcome in children with cochlear implants. *Otology & Neurotology*. 2015;36(1):14-21.

7. Miyasaka M, Nosaka S, Morimoto N, Taiji H, Masaki H. CT and MR imaging for pediatric cochlear implantation: emphasis on the relationship between the cochlear nerve canal and the cochlear nerve. *Pediatric radiology*. 2010;40(9):1509-1516.

8. Glastonbury CM, Davidson HC,

- Harnsberger HR, Butler J, Kertesz TR, Shelton C. Imaging findings of cochlear nerve deficiency. *AJNR American journal of neuroradiology*. 2002;23(4):635-643.
9. Sennaroğlu L, Bajin MD. Classification and Current Management of Inner Ear Malformations. *Balkan medical journal*. 2017;34(5):397.
10. Casselman JW, Offeciers EF, De Foer B, Govaerts P, Kuhweide R, Somers T. CT and MR imaging of congenital abnormalities of the inner ear and internal auditory canal. *Eur J Radiol*. 2001;40(2):94-104.
11. Fatterpekar GM, Mukherji SK, Alley J, Lin Y, Castillo M. Hypoplasia of the bony canal for the cochlear nerve in patients with congenital sensorineural hearing loss: initial observations. *Radiology*. 2000;215(1):243-246.
12. Adunka OF, Roush PA, Teagle HFB, et al. Internal auditory canal morphology in children with cochlear nerve deficiency. *Otology & Neurotology*. 2006;27(6):793-801.
13. American Academy of Pediatrics JCoIH. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2007;120(4):898-921.
14. Tahir E, Bajin MD, Atay G, Mocan BÖ, Sennaroğlu L. Bony cochlear nerve canal and internal auditory canal measures predict cochlear nerve status. *The Journal of Laryngology & Otology*. 2017;131(8):676-683.
15. Lê Duy Chung, Cao Minh Thành, Phạm Hồng Đức, Lê Quang Long. Hình ảnh cắt lớp vi tính và cộng hưởng từ bất thường dây thần kinh ốc tai ở bệnh nhân điếc tiếp nhận bẩm sinh. *Tạp chí y học Việt Nam*. 2019; số 1+2, tập 485:171-175.
16. Kim HS, Kim DI, Chung IH, Lee WS, Kim KY. Topographical relationship of the facial and vestibulocochlear nerves in the subarachnoid space and internal auditory canal. *AJNR American journal of neuroradiology*. 1998;19(6):1155-1161.
17. Inoue A, Iwasaki S, Ushio M, et al. Effect of vestibular dysfunction on the development of gross motor function in children with profound hearing loss. *Audiology & neuro-otology*. 2013;18(3):143-151.
18. Verbecque E, Marijnissen T, De Belder N, et al. Vestibular (dys)function in children with sensorineural hearing loss: a systematic review. *Int J Audiol*. 2017;56(6):361-381.
19. Kotait MA, Moaty AS, Gabr TA. Vestibular testing in children with severe-to-profound hearing loss. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*. 2019;125:201-205.
20. Takanashi Y, Kawase T, Tatewaki Y, et al. Duplicated internal auditory canal with inner ear malformation: Case report and literature review. *Auris Nasus Larynx*. 2018;45(2):351-357.
21. Ferreira T, Shayestehfar B, Lufkin R. Narrow, duplicated internal auditory canal. *Neuroradiology*. 2003;45(5):308-310.
22. Vilain J, Pigeolet Y, Casselman JW. Narrow and vacant internal auditory canal. *Acta Otorhinolaryngol Belg*. 1999;53(1):67-71.
23. Adunka OF, Jewells V, Buchman CA. Value of computed tomography in the evaluation of children with cochlear nerve deficiency. *Otology & Neurotology*. 2007;28(5):597-604.
24. Walton J, Gibson WP, Sanli H, Prelog K. Predicting cochlear implant outcomes in children with auditory neuropathy. *Otology & neurotology : official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*. 2008;29(3):302-309.

25. Miyanohara I, Miyashita K, Takumi K, Nakajo M, Kurono Y. A case of cochlear nerve deficiency without profound sensorineural hearing loss. *Otology & neurotology : official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European*

Academy of Otolology and Neurotology. 2011;32(4):529-532.

26. Nemzek WR, Brodie HA, Chong BW, et al. Imaging findings of the developing temporal bone in fetal specimens. *AJNR American journal of neuroradiology.* 1996;17(8):1467-1477.

Summary

MAGNETIC RESONANCE IMAGING OF ABNORMAL VESTIBULOCOCHLEAR NERVES IN CONGENITAL SENSORINEURAL HEARING LOSS PATIENTS

This cross-study describes magnetic resonance imaging of 102 ears having abnormal vestibulocochlear nerves (VCN) in congenital sensorineural hearing loss patients. CT scan and MRI 1.5T were focused on the temporal bone with high resolution T2W gradient-echo sequence and $\leq 1\text{mm}$ -slice. We evaluated the image of VCN in cerebellopotine angle and internal auditory canal, and assessed the relation with bone covering VCN and attached malformation inner ears. The results show that almost all abnormal VCN are abnormal cochlear nerves; deficiency cochlear nerve relates with abnormal internal auditory canal and cochlear nerve canal; congenital abnormal VCN condition also has malformation of the inner ear.

Keywords: congenital sensorineural hearing loss, magnetic resonance image, vestibulocochlear nerve, cochlear nerve.

TỒN THƯƠNG BỌNG NƯỚC XUẤT HUYẾT Ở TRẺ BỊ BAN XUẤT HUYẾT HENOCH SCHÖNLEIN

Mai Thành Công^{1,✉}, Nguyễn Thị Diệu Thúy¹ và Phó Hồng Điệp²

¹Trường Đại học Y Hà Nội

²Bệnh viện Nhi Trung ương

Tồn thương da đặc trưng của Henoch-Schönlein (HSP) là ban xuất huyết nổi gồ gề ở phần xa hai chân và mông, thường hồi phục hoàn toàn không cần điều trị. Tồn thương bong nước xuất huyết là biểu hiện da hiếm gặp trong HSP trẻ em, gây khó khăn cho chẩn đoán và có thể để lại di chứng tại da. Chúng tôi báo cáo một trường hợp trẻ nam 9 tuổi biểu hiện ban xuất huyết hai cẳng chân và viêm khớp, được chẩn đoán là HSP và điều trị bằng ibuprofen. Sau 8 ngày, tổn thương da tiến triển thành các bong nước xuất huyết ở hai cẳng chân. Sinh thiết da mô bệnh học cho thấy viêm mạch hủy bạch cầu, lắng đọng IgA, C3 trong thành mạch khi nhuộm miễn dịch huỳnh quang trực tiếp, phù hợp với chẩn đoán HSP. Trẻ được điều trị corticosteroid toàn thân giảm liều dần và ngừng trong 45 ngày, tổn thương da hồi phục nhưng để lại sẹo ở vài vị trí. Tồn thương bong nước xuất huyết hiếm gặp trong HSP nhưng có thể để lại di chứng tại da, cần kết hợp với mô bệnh học để chẩn đoán chính xác và điều trị phù hợp.

Từ khóa: Henoch-Schönlein, xuất huyết, bong nước, trẻ em.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Ban xuất huyết Henoch-Schönlein (HSP: Henoch-Schönlein purpura) là dạng viêm mạch phổ biến nhất ở trẻ em, với tỉ lệ mắc mới từ 3 – 27 ca/100000 trẻ; thường gây tổn thương tại da, khớp, đường tiêu hóa và thận.^{1,3} Bệnh có thể biểu hiện ở bất kì lứa tuổi nào nhưng hầu hết gặp ở trẻ em 5 – 15 tuổi, với độ tuổi trung bình 4 – 7 tuổi.³

Tồn thương đặc trưng trên mô bệnh học của HSP là tình trạng viêm các mạch máu nhỏ gây ra bởi sự lắng đọng IgA1, các yếu tố bổ thể và sự xâm nhập của bạch cầu đa nhân trung tính. Một số giả thuyết mới cho rằng, phức hợp miễn dịch IgA hoạt hóa bạch cầu đa nhân trung tính thông qua thụ thể FcαRI; bạch cầu di chuyển và hoạt hóa gây tổn thương mô.⁴ Do vậy, hiện nay HSP còn được gọi là bệnh viêm mạch IgA.

Biểu hiện da điển hình của HSP – tiêu chuẩn bắt buộc để chẩn đoán bệnh theo phân loại EULAR/PRES/PRINTO (European League Against Rheumatism/ Pediatric Rheumatology European Society/ Pediatric Rheumatology International Trials Organization) – là ban xuất huyết dạng chấm nốt, sờ thấy trên mặt da không do giảm tiểu cầu, thường xuất hiện ở vị trí chịu áp lực, đặc biệt là hai chân và mông.² Ban dạng dát sẩn và ban mày đay cũng có thể gặp trong HSP. Những biểu hiện da này thường hồi phục hoàn toàn có hoặc không cần điều trị đặc hiệu.

Tồn thương mụn nước hoặc bong nước xuất huyết hiếm gặp ở trẻ HSP (dưới 2% các trường hợp)⁵, là một thách thức trong chẩn đoán. Cơ chế bệnh sinh của tổn thương da bong nước trong HSP vẫn chưa rõ ràng. Matrix metalloproteinase (MMP)-2 và MMP-9 tiết bởi bạch cầu đa nhân trung tính có thể gây ra bong nước do ly giải collagen của màng đáy.⁶ Tuy nhiên, các tác nhân kích thích quá trình tiết những enzyme này vẫn chưa được biết rõ. Mặc

Tác giả liên hệ: Mai Thành Công

Trường Đại học Y Hà Nội

Email: maithanhcong@hmu.edu.vn

Ngày nhận: 18/01/2021

Ngày được chấp nhận: 17/03/2021

khác, tổn thương bong nước trong HSP có thể dẫn đến hoại tử da và để lại những di chứng tại da như sẹo hoặc tăng sắc tố nên cần chẩn đoán đúng và điều trị sớm.

Chúng tôi báo cáo một trường hợp bệnh nhi HSP biểu hiện tổn thương bong nước xuất huyết xuất hiện sau ban xuất huyết đặc trưng của bệnh. Mặc dù trẻ được điều trị bằng corticosteroid toàn thân nhưng tổn thương da vẫn để lại sẹo ở một số vị trí.

II. GIỚI THIỆU CA BỆNH

Bệnh nhân nam 9 tuổi biểu hiện ban xuất huyết dưới da dạng chấm, nốt ở phần thấp cẳng

chân và mu chân hai bên, kèm đau và sưng khớp cổ chân hai bên. Trẻ không sốt, không đau bụng. Tiền sử trẻ khỏe mạnh, không có triệu chứng nhiễm trùng hô hấp trước đợt bệnh này. Kết quả một số xét nghiệm được chỉ định: số lượng bạch cầu máu ngoại vi 15,42 G/L, nồng độ hemoglobin 126 g/L, số lượng tiểu cầu 473 G/L, CRP 6,71 mg/L. Các chỉ số đông máu cơ bản (INR, aPTT) nằm trong giới hạn bình thường. Nồng độ IgA huyết thanh tăng nhẹ 3,08 g/L (bình thường 0,33 – 2,36 g/L), nồng độ IgG, IgM, IgE bình thường (tương ứng 12,59 g/L, 2,21 g/L, 226,8 U/mL). Không có bất thường trong nước tiểu.



Hình 1. Tiến triển của tổn thương bong nước xuất huyết

(A, B) sau điều trị 5 ngày, (C) sau điều trị 2 tuần; (D) tăng sắc tố và sẹo da sau điều trị 3 tuần.

Bệnh nhân được chẩn đoán ban xuất huyết Henoch-Schönlein và điều trị bằng ibuprofen đường uống. Sau 3 ngày, bệnh nhân hết sưng đau khớp, ban xuất huyết mờ dần. Sau 8 ngày khởi phát bệnh, trẻ vào viện vì xuất hiện các tổn thương bong nước xuất huyết, kích thước 5 – 20 mm, rải rác ở cẳng chân và mu bàn chân hai bên (hình 1 A-B) cùng các chấm, nốt xuất huyết mới ở hai chân, mông và vành tai; kèm theo sưng nề, xuất huyết vùng thân dương vật; không tổn thương niêm mạc. Số lượng bạch cầu, tiểu cầu máu ngoại vi và nồng độ CRP tăng, lần lượt là 13,53 G/L, 529 G/L và 14,7 mg/L. Chúng tôi tiến hành làm một số xét nghiệm để chẩn đoán phân biệt với những nguyên nhân gây tổn thương bong nước khác, với kết quả: kháng thể kháng nhân (ANA) và kháng thể kháng bào tương bạch cầu đoạn trung tính (ANCA) âm tính, nồng độ bổ thể C3, C4