



BÁO CÁO TRƯỜNG HỢP U NHÚ ĐÁM RỐI MẠCH MẠC Ở GÓC CẦU TIỂU NÃO VÀ TRA CỨU Y VĂN

A case report of ectopic Choroid Plexus Papilloma in the cerebellopontine angle and literature review

Nguyễn Thanh Nam*, Nguyễn Văn Hương*

SUMMARY

Choroid plexus papillomas (CPPs) are uncommon intracranial benign tumors classified as World Health Organization (WHO) grade I malignancies and account for 0.4%-1% of all intracranial tumors. In adults, CPPs typically present in the fourth ventricle whereas in children they are identified in lateral ventricle. CPPs arising from extraventricular locations are extremely rare and challenging to diagnose. We report a case of a 41-year-old male with complaint of occipital headache of few weeks duration with occasional visual decreasing. Magnetic resonance imaging revealed a lesion occupying in the left cerebellopontine (CP) angle. Patient underwent surgery with partial tumor resection. Histology showed a tumor composed of papillae lined by cuboidal to columnar epithelium with clear nuclei. The cells showed immuno-reactivity for CK7, glial fibrillary acidic protein (GFAP) whereas immuno-negativity for thyroid transcription factor-1 (TTF-1). The final diagnosis was affirmed ectopic Choroid plexus papilloma. Patient has been continuing to undergo Gamma radiosurgery and to follow up by clinical presentation and MRI imaging.

Keywords: Choroid plexus papilloma, ectopic neoplasm, extra-ventricular, cerebellopontine angle

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

U nhú đám rối mạch mạc (Choroid plexus papillomas -CPPs) là u lành tính được phân loại grade 1 theo bảng phân loại của Tổ chức Y tế Thế giới (WHO Grade 1), được cập nhật theo phân loại WHO CNS 5 (2021) là U đám rối mạch mạc/ U nhú đám rối mạch mạc/Phân loại WHO CNS5 grade 1[1,15]. Loại u này có thể được phát hiện ở tất cả các nhóm tuổi mặc dù tần suất phát hiện cao hơn ở trẻ với độ tuổi trung bình 3.5 tuổi lúc được chẩn đoán[5]. U nhú đám rối mạch mạc là u não nguyên phát phát triển từ tế bào biểu mô đám rối mạch mạc. Ở trẻ em, khối u thường phát triển ở trên lều trong đó não thất bên là vị trí thường gặp nhất. Ngược lại, não thất IV là vị trí thường gặp u nhú đám rối mạch mạc ở người lớn. U nhú đám rối mạch mạc ngoài não thất cực kỳ hiếm và một số vị trí được báo cáo trong y văn bao gồm trong nhu mô não, vùng trên yên, tủy sống, rễ thần kinh cùng

[3,4,7,8,9,10,11]. Phẫu thuật cắt bỏ toàn bộ là biện pháp điều trị triệt để, tránh tái phát [5,6,7]. Chúng tôi báo cáo trường hợp u nhú đám rối mạch mạc được phát hiện ở góc cầu tiểu não.

II. BÁO CÁO TRƯỜNG HỢP

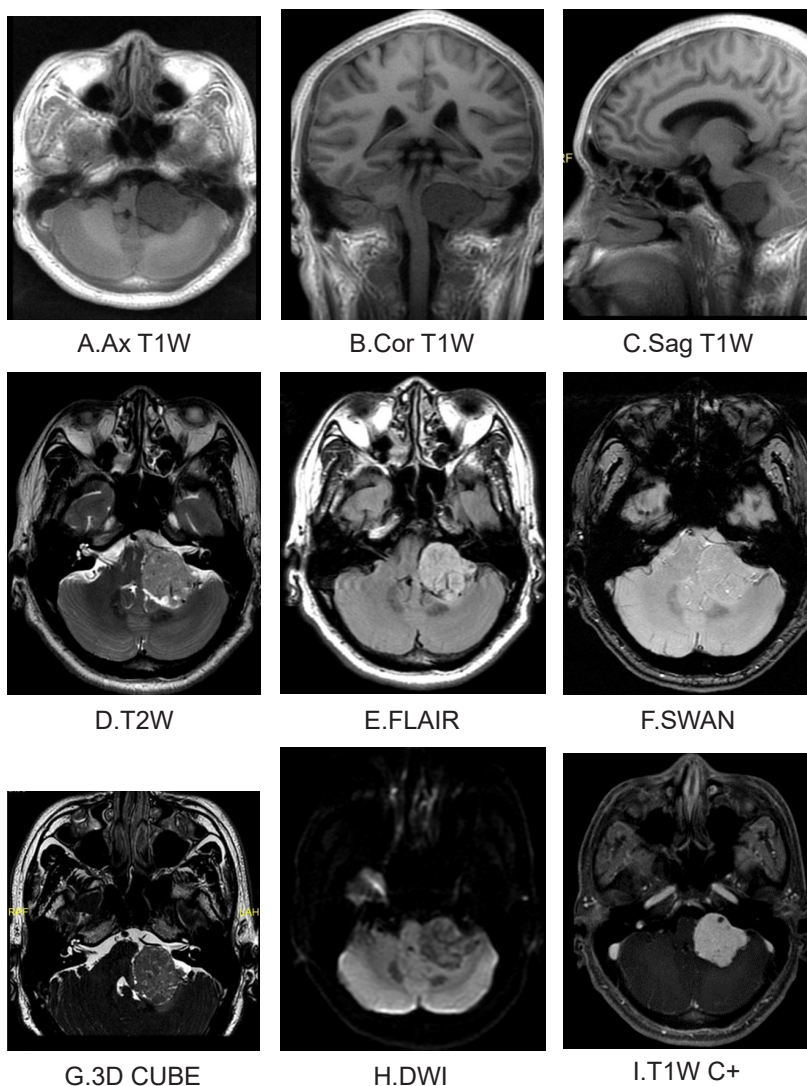
Bệnh nhân nam 41 tuổi tiền sử khỏe mạnh, đến khám với triệu chứng đau đầu vùng chẩm và thỉnh thoảng bị giảm thị lực khoảng vài tuần trước khi vào viện. Hình ảnh cộng hưởng từ sọ não trước và sau tiêm Gadolinium tĩnh mạch cho thấy khối giới hạn rõ, bờ khá đều, kích thước # 35x32x29mm, giảm nhẹ tín hiệu không đồng nhất trên T1w, tăng nhẹ trên T2w, FLAIR, SWAN, 3D CUBE, không hạn chế khuếch tán, ngấm thuốc đối quang từ mạnh không đồng nhất sau tiêm, choán chỗ ở góc cầu tiểu não trái (Hình 1.A-I). Khối chèn đẩy hành não và não thất IV sang phải (Hình 1A,B), đẩy dây thần kinh tiền đình (dây VIII) trái lên trên ra trước (1.A,D,G) và đẩy bán

* Khoa CDHA - Bệnh viện ĐKQT Vinmec Đà Nẵng

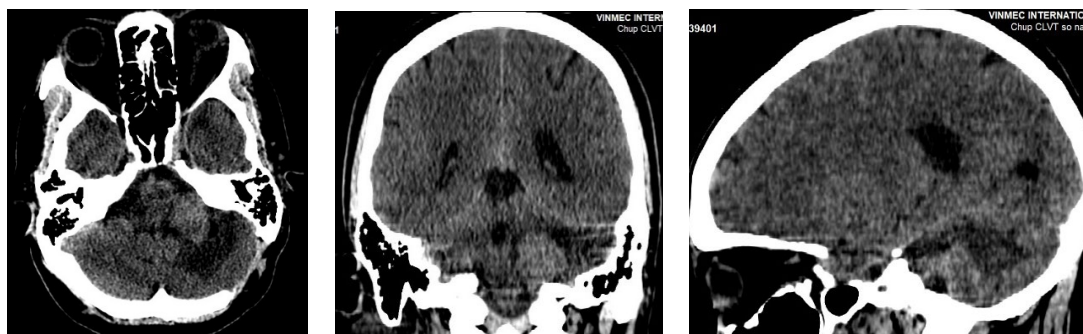
cầu tiểu não trái lên trên, gây phù cứng tiểu não trên trái (1.C,E). Không thấy giãn hệ thống não thất hay não úng thủy. Không có khối bất thường khác. Bệnh nhân được chẩn đoán u góc cầu tiểu não trái, khả năng u bao dây thần kinh (Schwannoma) VIII.

Bệnh nhân được phẫu thuật cắt bỏ/sinh thiết khối u một phần nhỏ. Mô bệnh học cho thấy mẫu mô được cấu tạo các cấu trúc dạng nhú lót bởi tế bào vuông đơn, nhân tế bào sáng, có hạt nhân. Xét nghiệm hóa mô miễn dịch

cho kết quả dương tính đối với CK7(1+), GFAP(+), âm tính đối với TTF-1. Chẩn đoán cuối cùng: U nhú đám rối mạch mạc ở góc cầu tiểu não trái. Tuy nhiên, không phát hiện các thương tổn tương tự ở vị trí khác, kể cả trong hệ thống não thất và tủy sống. Vì vậy, chẩn đoán cuối cùng được xác định là u nhú đám rối mạch mạc lạc chỗ ở góc cầu tiểu não trái. Sau đó bệnh nhân được tiến hành xạ phẫu bằng dao Gamma nhiều đợt và theo dõi sát về lâm sàng, hình thái khối u trên hình ảnh MRI.



Hình 1. Hình ảnh khối giới hạn rõ, bờ khá đều, giảm nhẹ tín hiệu không đồng nhất trên T1w (A), tăng nhẹ trên T2w(D), FLAIR(E), SWAN (F), 3D CUBE (G), không hạn chế khuếch tán(H), ngấm thuốc đối quang từ mạnh không đồng nhất sau tiêm(I) ở góc cầu tiểu não trái. Khối chèn đẩy hành não và não thất IV sang phải (Hình 1A,B), đẩy dây thần kinh tiền đình (dây VIII) trái lên trên ra trước (1.A,D,G) và đẩy bán cầu tiểu não trái lên trên, gây phù cứng tiểu não trên trái (1.C,E).



Hình 2. Hình ảnh CLVT khối choán chỗ giới hạn rõ, đa cung, tăng tỷ trọng tự nhiên ở góc cầu tiểu não trái (Hình chụp sau phẫu thuật bóc 1 phần u).

III. BÀN LUẬN VÀ TRA CỨU Y VĂN

U nhú đám rối mạch mạc là loại u lành tính xuất phát từ lá thượng bì thần kinh lót màng não thất, do đó vị trí u thường gặp ở đám rối mạch mạc não thất bên (ở trẻ em) và não thất IV (ở người lớn). Vị trí u nhú đám rối mạch mạc ngoài não thất là rất hiếm gặp, kể cả ở trẻ em lẫn người lớn, bao gồm vị trí trên yên, trong nhu mô não, hố sau, bể đáy, tủy sống và vùng cùng cụt[4,8]. Trong 10 năm từ 2002-2015, số ca u nhú đám rối mạch mạc vị trí góc cầu tiểu não tra cứu được là 1 ca trong tổng số 8 báo cáo u nhú đám rối mạch mạc gặp ở các vị trí bất thường [8] và có 5 báo cáo nhắc đến trong các nghiên cứu bệnh nhân từ 3 tuần tuổi – 62 tuổi từ năm 2005 đến 2015[8], đặc biệt có 5 ca vị trí góc cầu tiểu não trong seri 10 ca bệnh nhân u nhú đám rối mạch mạc ngoài não thất[14]. Về mặt hình ảnh học, khối giới hạn rõ, đa thùy, tăng nhẹ tỷ trọng tự nhiên trên hình ảnh cắt lớp vi tính, giảm tín hiệu không đồng nhất trên T1w, tăng không đồng nhất trên T2w, FLAIR, SWAN, 3D CUBE, không hạn chế khuếch tán, ngấm thuốc mạnh sau tiêm đối quang từ tĩnh mạch. Đặc điểm hình ảnh như vậy chông lấp khá nhiều với đặc điểm hình ảnh của các khối u vùng góc cầu tiểu não như u bao dây VIII, u màng não, u dưới màng nội tủy. Do đó cần cẩn trọng đưa ra chẩn đoán phân biệt khi nghi ngờ u nhú đám rối mạch mạc để tránh chẩn đoán nhầm. U dây thần kinh là loại thường gặp nhất ở góc cầu tiểu não, thương gặp với hình ảnh giảm tín hiệu trên T1w, hoại tử, tạo nang trong u. Dấu hiệu gợi ý u màng não bao gồm khối hình bầu dục, đáy màng cứng rộng với dấu đuôi màng não. Khối ngấm thuốc càng mạnh, không

đồng nhất nguy cơ chuyển dạng ác tính (carcinoma) càng cao.

Ngoài các dấu hiệu điển hình của u nhú đám rối mạch mạc, khối bầu dục hoặc tròn, tăng nhẹ tín hiệu trên T1w, T2w hoặc tăng nhẹ trên T1w, tăng/giảm nhẹ trên T2w, ngấm thuốc ít, không gây não úng thủy cũng có thể là dấu hiệu hình ảnh không điển hình của u nhú đám rối mạch mạc ngoài não thất. Hiểu đầy đủ các đặc tính này cho phép đưa ra chẩn đoán cẩn trọng hơn trước phẫu thuật và các chẩn đoán phân biệt, nhằm giảm thiểu sai sót.

Việc chẩn đoán xác định cuối cùng tất yếu phải dựa vào mô bệnh học với mẫu mô được cấu tạo các cấu trúc dạng nhú lót bởi tế bào vuông đơn, nhân tế bào sáng, có hạt nhân không nguyên phân; và xét nghiệm hóa mô miễn dịch cho kết quả dương tính đối với CK7, vimentin, S-100 protein, synaptophysin, GFAP(+), âm tính đối với CK-20, EMA, CEA, TTF-1[7,8,14].

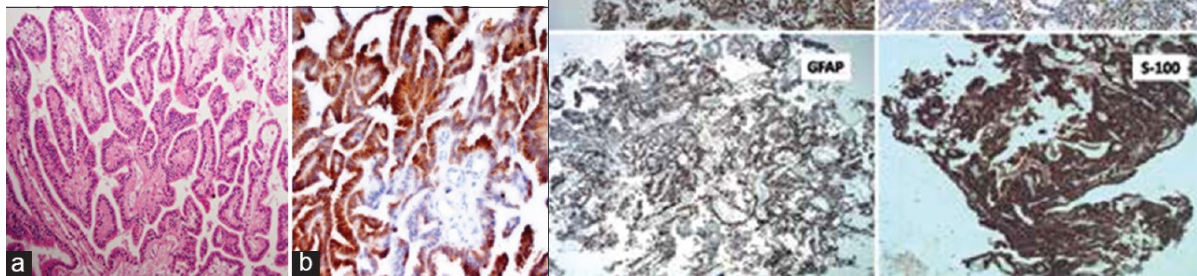
U nhú đám rối mạch mạc chiếm chưa đến 1% khối u não, và là u có nguồn gốc từ tấm thượng bì thần kinh hiếm gặp thường được chẩn đoán ở trẻ em với hơn 70% trường hợp được chẩn đoán trước 2 tuổi, độ tuổi chẩn đoán trung bình – 3.5 tuổi[1,5,7]. Hầu hết khối u ở não thất bên bên trái (trẻ em) và não thất IV (người lớn) với triệu chứng lâm sàng tăng áp lực nội sọ dẫn đến não úng thủy như đau đầu, buồn nôn kèm nôn hoặc không, quấy khóc, chậm phát triển tinh thần, đầu to [5,7]

Với u đám rối mạch mạc điển hình, chẩn đoán hình ảnh được chỉ định ở bệnh nhân có triệu chứng lâm sàng

ngghi ngờ tăng áp lực nội sọ/não úng thủy hoặc u nội sọ[5,7]. Nếu thóp chưa đóng, siêu âm qua thóp có thể phát hiện khối hồi âm bên trong não thất. Hình ảnh CT có thể phát hiện khối đồng/tăng nhẹ tỷ trọng trong não thất kèm giãn não thất/não úng thủy, 25% khối u có thể có vôi hóa lấm tấm kèm giãn động mạch đám rối mạch mạc. Hình ảnh MRI cho thấy khối giới hạn rõ, đều, đa thùy giảm tín hiệu trên T1w, tăng trên T2w, có thể có flowvoid và giàu mạch, ngấm thuốc mạnh sau tiêm.

Phẫu thuật cắt bỏ toàn bộ khối u là kỹ thuật hàng đầu ở bệnh nhân có triệu chứng lâm sàng, với sự tiến bộ về hình ảnh y học, hướng phẫu thuật, vi phẫu và hồi sức tích cực sau mổ, tỷ lệ triệt căn hoàn toàn tiệm cận 100%. Tuy nhiên, tỷ lệ tử vong quanh mổ ở trẻ lên đến 12% do khối u giàu mạch, chảy máu ồ ạt là một vấn đề lớn. Nút mạch tiền phẫu hoặc tiêm xơ nội u qua da nhằm giảm nguy cơ chảy máu đã được báo cáo. Xạ phẫu là một lựa chọn thay thế ở những bệnh nhân không thể phẫu thuật[5].

Hình 3. Hình ảnh mô học cho thấy u nhú được cấu tạo bởi các nhú lót bằng lớp biểu mô trụ đơn nhân sáng không nguyên phân [7]. Nhuộm hóa mô miễn dịch dương tính với pancycokeratin [7], Vimentin, CK, GFAP, S100 [8].



TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Kleihues P, Cavenee WK. *WHO Classification of Tumors of the Nervous System*. 1st ed. Lyon: IARC Press; 2000. [Google Scholar]
2. Khoddami M, Gholampour Shahaboddini R. Choroid plexus papilloma of the cerebellopontine angle. *Arch Iran Med*. 2010;13:552–5. [PubMed] [Google Scholar]
3. Mitsuyama T, Ide M, Hagiwara S, Tanaka N, Kawamura H, Aiba M. Adult choroid plexus papilloma of the posterior fossa: Extraventricular location. *No Shinkei Geka*. 2005;33:825–9. [PubMed] [Google Scholar]
4. Nguyen XuanHien MD, PhD, Assoc Profa1Nguyen MinhDucMDb1Thieu-Thi TraMyMDc1Tran-ThiLyMDdDong-VanHeMD, PhD, Assoc Profe1. A case report of atypical choroid plexus papilloma in the cervicothoracic spinal cord *Radiology Case Reports* Volume 17, Issue 3, March 2022, Pages 502-504

Về đại thể, khối u là những khối mềm đa thùy màu hồng dễ vỡ, giàu mạch máu. Nhuộm hóa mô miễn dịch thường dương tính với cytokeratin, vimentin, podoplanin, synaptophysin, và protein S-100.[8] [13] GFAP có thể dương tính lên đến 20% các u nhú đám rối mạch mạc và bệnh nhân trên 20 tuổi biểu hiện dương tính nhiều với GFAP và transthyretin hơn bệnh nhân trẻ tuổi, và khối u ở não thất IV dương tính nhiều hơn với protein S-100 hơn khối u não thất bên.[12]

Để kết luận, chẩn đoán nhâm u nhú đám rối mạch mạc ngoài não thất nói chung và u nhú đám rối mạch mạc góc cầu tiểu não nói riêng với các loại u khác như u dây thần kinh, u màng não, u dưới màng nội tủy là thường gặp. Việc hiểu rõ dấu hiệu hình ảnh của từng loại u, dấu hiệu hình ảnh điển hình và không điển hình của u nhú đám rối mạch mạc góc cầu tiểu não giúp chẩn đoán cần trọng và chẩn đoán phân biệt. Chẩn đoán xác định cuối cùng dựa vào mô bệnh học và hóa mô miễn dịch.

5. Choroid Plexus Papilloma, Jijo J. Joseph; Luke J. Weisbrod; Joe M. Das.
6. Bahar M, Hashem H, Tekautz T, Worley S, Tang A, de Blank P, Wolff J. Choroid plexus tumors in adult and pediatric populations: the Cleveland Clinic and University Hospitals experience. *J Neurooncol.* 2017 May;132(3):427-432. [PubMed]
7. Prasad GL, Mahapatra AK. Case series of choroid plexus papilloma in children at uncommon locations and review of the literature. *Surg Neurol Int.* 2015;6:151.
8. Khade S, Shenoy A. Ectopic Choroid Plexus Papilloma. *Asian J Neurosurg.* 2018 Jan-Mar;13(1):191-194. [PMC free article] [PubMed]
9. Piguet V, de Tribolet N. Choroid plexus papilloma of the cerebellopontine angle presenting as a subarachnoid hemorrhage: case report. *Neurosurgery.* 1984 Jul;15(1):114-6. [PubMed]
10. Abdulkader MM, Mansour NH, Van Gompel JJ, Bosh GA, Dropcho EJ, Bonnini JM, Cohen-Gadol AA. Disseminated choroid plexus papillomas in adults: A case series and review of the literature. *J Clin Neurosci.* 2016 Oct;32:148-54. [PubMed]
11. Lechanoine F, Zemmoura I, Velut S. Treating Cerebrospinal Fluid Rhinorrhea without Dura Repair: A Case Report of Posterior Fossa Choroid Plexus Papilloma and Review of the Literature. *World Neurosurg.* 2017 Dec;108:990.e1-990.e9. [PubMed]
12. Paulus W, Jänisch W. Clinicopathologic correlations in epithelial choroid plexus neoplasms: a study of 52 cases. *Acta Neuropathol.* 1990;80(6):635-41
13. Ikota H, Tanaka Y, Yokoo H, Nakazato Y. Clinicopathological and immunohistochemical study of 20 choroid plexus tumors: their histological diversity and the expression of markers useful for differentiation from metastatic cancer. *Brain Tumor Pathol.* 2011 Jul;28(3):215-21.
14. Yuzhen Shi et al, Imaging findings of extraventricular choroid plexus papillomas: A study of 10 cases, *Oncol Lett.* 2017 Mar; 13(3): 1479–1485. Published online 2016 Dec 30. doi: 10.3892/ol.2016.5552
15. Sverre Helge Torp, Ole Solheim & Anne Jarstein Skjulsvik, The WHO 2021 Classification of Central Nervous System tumours: a practical update on what neurosurgeons need to know—a minireview Mini-review (by Invitation) - *Brain Tumors Open access* Published: 26 July 2022. Volume 164, pages 2453–2464, (2022)

TÓM TẮT

U nhú đám rối mạch mạc (CPP) là khối u nội sọ lành tính hiếm gặp, được phân loại là khối u ác tính độ I theo Tổ chức Y tế Thế giới (WHO) và chiếm 0,4% -1% trong tất cả các khối u nội sọ. Ở người lớn, u nhú đám rối mạch mạc điển hình gặp ở não thất IV trong khi ở trẻ em chúng thường phát triển ở não thất bên. U nhú đám rối mạch mạc xuất phát từ các vị trí ngoài não thất là cực kỳ hiếm gặp và khó chẩn đoán. Chúng tôi báo cáo trường hợp bệnh nhân nam 41 tuổi bị đau đầu vùng chẩm kéo dài vài tuần và thỉnh thoảng giảm thị lực. Hình ảnh cộng hưởng từ sọ não trước và sau tiêm Gadolinium tĩnh mạch phát hiện khối nằm ở góc cầu tiểu não trái, giảm nhẹ tín hiệu không đồng nhất trên T1, tăng nhẹ trên T2, FLAIR, SWAN, 3D CUBE, không hạn chế khuếch tán, ngấm thuốc đối quang từ mạnh không đồng nhất sau tiêm. Bệnh nhân được phẫu thuật bóc u một phần. Mô bệnh học cho thấy mẫu mô được cấu tạo các cấu trúc dạng nhú lót bởi tế bào vuông đơn, nhân tế bào sáng, có hạt nhân. Xét nghiệm hóa mô miễn dịch cho kết quả dương tính đối với CK7(1+), GFAP(+), âm tính đối với TTF-1. Chẩn đoán cuối cùng: U nhú đám rối mạch mạc. Bệnh nhân được điều trị phối hợp xạ phẫu Gamma sau phẫu thuật và theo dõi sát lâm sàng và hình ảnh MRI.

Từ khóa: U đám rối mạch mạc, u lạc chỗ, ngoài não thất, góc cầu tiểu não

Người liên hệ: Người liên hệ: Ngô Ngọc Minh. Email: dr.minh95@gmail.com

Ngày nhận bài: Ngày nhận bài: 30/03/2024. Ngày nhận phản biện: 15/04/2024. Ngày chấp nhận đăng: 22/05/2024