

CHẨN ĐOÁN HÌNH ẢNH BẤT SẢN ỐC TAI VÀ THIỂU SẢN ỐC TAI - NHÂN MỘT CA LÂM SÀNG HIẾM GẶP VÀ ĐỐI CHIẾU Y VĂN

Nguyễn Trường Đức¹, Nguyễn Thị Nhân^{1*},
Giáp Thị Thu¹, Nguyễn Tuấn Đạt¹

DOI: 10.38103/jcmhch.2021.73.1

TÓM TẮT

Đặt vấn đề: Giảm thính lực tiếp nhận bẩm sinh do dị dạng tai trong chiếm khoảng 1/3800 trẻ sơ sinh và khoảng 15 - 20% gặp ở cả hai bên. Chẩn đoán hình ảnh đóng vai trò quan trọng trong phát hiện và phân loại các bất thường tai trong. Chúng tôi xin trình bày một trường hợp trẻ 30 tháng tuổi bị bất sản ốc tai bên phải và thiếu sản ốc tai bên trái type 2, được chẩn đoán tại bệnh viện đa khoa quốc tế Vinmec Times City.

Báo cáo ca lâm sàng: Trẻ nữ 30 tháng tuổi đến khám vì có biểu hiện kém đáp ứng với âm thanh. Trẻ được chỉ định chụp được chụp cắt lớp vi tính xương thái dương và cộng hưởng từ tai trong để đánh giá cấu trúc tai và nhu mô não. Hình ảnh trên cắt lớp vi tính và cộng hưởng từ phù hợp với bất thường tai trong hai bên với bất sản ốc tai và nhánh thần kinh ốc tai bên phải, thiếu sản ốc tai type 2 và thiếu sản nhánh thần kinh ốc tai bên trái, và quyết định không phẫu thuật cấy điện cực được đưa ra do nguy cơ thất bại cao.

Kết luận: Cắt lớp vi tính xương thái dương và cộng hưởng từ tai trong đóng vai trò quan trọng trong chẩn đoán dị dạng tai trong, từ đó đưa ra quyết định có hay không chỉ định cấy điện cực ốc tai và ước tính tỷ lệ thành công của phẫu thuật.

Từ khóa: Dị dạng tai trong, bất sản ốc tai, thiếu sản ốc tai.

ABSTRACT

IMAGING IN COCHLEAR APLASIA AND COCHLEAR HYPOPLASIA - A RARE CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Nguyen Truong Duc¹, Nguyen Thi Nhan^{1*},
Giap Thi Thu¹, Nguyen Tuan Dat¹

Background: Congenital sensorineural hearing loss due to inner ear malformations is approximately 1 in 3800 childbirths. There were bilateral malformations in 15 - 20% of the cases. Imaging plays an important evaluation in the detection and classification of inner ear malformations. We present a 30 - month - old female with cochlear aplasia on the right side and cochlear hypoplasia type 2 on the left side diagnosed at Vinmec Times City Hospital.

Case report: A female 30 - month - old has been examined at Vinmec Times City Hospital due to her low response to sounds. She has performed Temporal Bone Computed Tomography (CT) and Magnetic Resonance Imaging (MRI) of the inner ear to assess the ear structure and brain parenchyma. On CT and MRI images, presence of cochlear aplasia and cochlear nerve aplasia on the right side, hypoplasia of cochlear (type 2) and cochlear nerve on the left side, and decision was made not to implant surgery due to high risk of failure.

¹Khoa Chẩn đoán hình ảnh,
Hệ thống y tế Vinmec, Hà Nội

- Ngày nhận bài (Received): 10/9/2021; Ngày phản biện (Revised): 23/9/2021;
- Ngày đăng bài (Accepted): 10/10/2021
- Người phản hồi (Corresponding author): Nguyễn Thị Nhân
- Email: nhannguyenvp2@gmail.com; SĐT: 0363556761

Conclusion: Temporal Bone CT and Inner Ear MRI have an essential role in the diagnosis of inner ear malformations and help with surgical decisions making whether a cochlear implant is indicated or not and estimating the success rate.

Keywords: Inner ear malformation, cochlear aplasia, cochlear hypoplasia.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Giảm thính lực tiếp nhận bẩm sinh gây ra bởi các bất thường của tai trong, thần kinh tiền đình ốc tai hoặc bất thường trong quá trình phát triển của não. Bất thường này có thể do các nguyên nhân bẩm sinh, di chứng do nhiễm trùng hoặc chấn thương mắc phải khi sinh, tuy nhiên trong một số trường hợp không xác định được nguyên nhân [1]. Chẩn đoán hình ảnh đóng vai trò quan trọng trong đánh giá giảm thính lực bẩm sinh. Đối với các trường hợp có chỉ định cấy điện cực ốc tai, cắt lớp vi tính xương thái dương và cộng hưởng từ tai trong cung cấp các thông tin quan trọng trước phẫu thuật về tai trong, thần kinh tiền đình - ốc tai và nhu mô não [2]. Cắt lớp vi tính xương thái dương giúp đánh giá các bất thường giải phẫu của tai trong để phân loại tổn thương, ngoài ra đánh giá các bất thường của tai ngoài và tai giữa. Trong khi đó, cộng hưởng từ có ưu thế trong đánh giá mê đạo màng, các nhánh của dây thần kinh tiền đình ốc tai và các bất thường của nhu mô não. Chúng tôi xin trình bày một trường hợp bất sản ốc tai bên phải (Cochlear aplasia) và thiếu sản ốc tai type II bên trái (Cochlear hypoplasia type II) được phát hiện trên chụp cắt lớp vi tính xương thái dương và trên cộng hưởng từ tai trong tại bệnh viện đa khoa quốc tế Vinmec Times City.

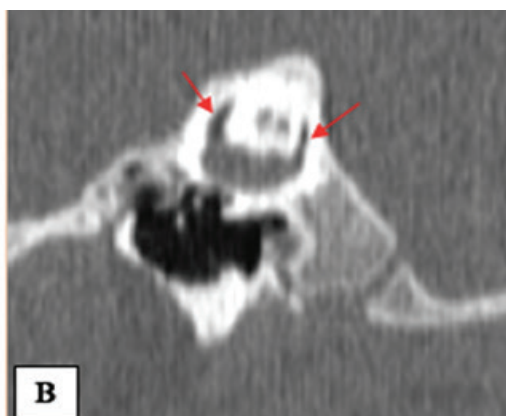
II. BÁO CÁO CA LÂM SÀNG

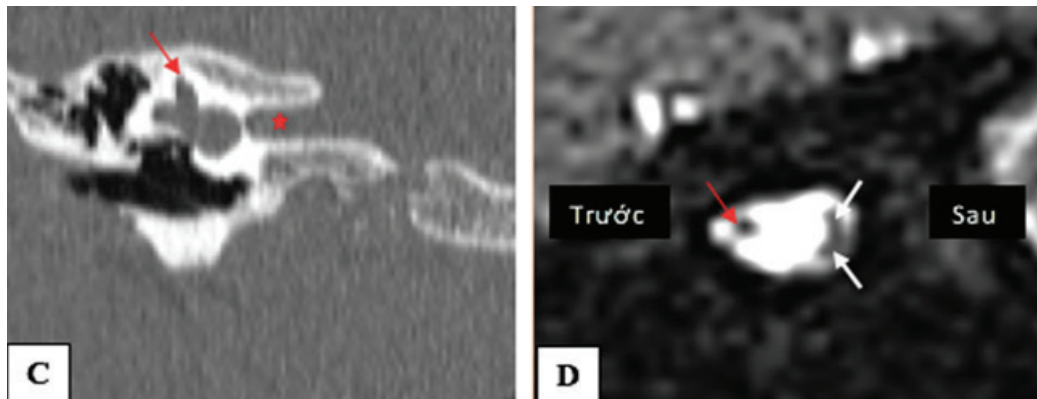
Trẻ nữ 30 tháng tuổi đến khám để đánh giá về khả năng nghe và đáp ứng với âm thanh. Theo lời

kể gia đình, trẻ có biểu hiện kém đáp ứng với âm thanh từ khi bé 9 tháng tuổi nhưng chưa đi khám. Trẻ là con thứ nhất, được sinh thường đủ tháng, không phát hiện bất thường trong quá trình mang thai, và không có tiền sử chảy dịch tai hay không sung đau vùng tai. Gia đình không có ai có bất thường về tai. Khám lâm sàng ban đầu cho thấy, trẻ quấy khóc, hiếu động, không thấy dấu hiệu thần kinh khu trú, nội soi tai mũi họng bình thường. Trẻ được chụp cắt lớp vi tính (CLVT) xương thái dương, cộng hưởng từ (CHT) để đánh giá bất thường về tai và nhu mô não.

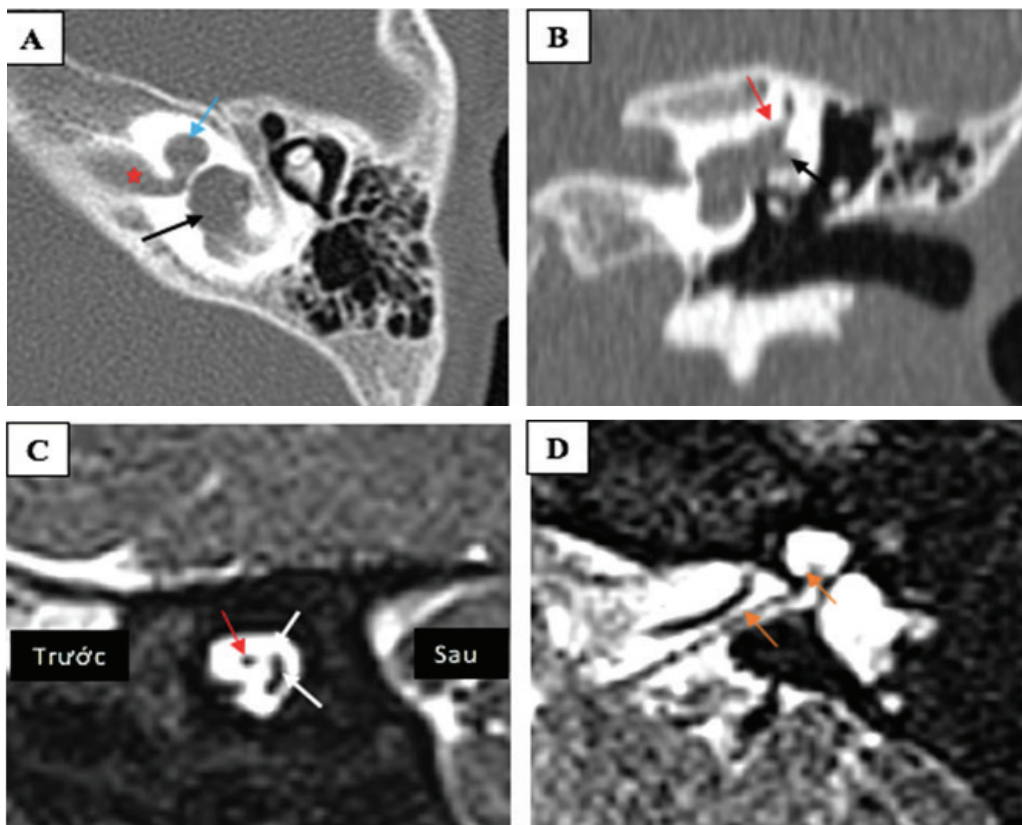
Trên phim chụp CLVT, tai phải không có ốc tai, tiền đình giãn lớn, ống tai trong có kích thước bình thường và đổ vào phần trước của tiền đình, thành ngoài của tai trong phẳng (**hình 1 A, B, C**). Không quan sát thấy nhánh thần kinh ốc tai trên phim CHT (**hình 1D**).

Ốc tai bên trái trên ảnh CLVT có hơn một vòng với hình thái bên ngoài bình thường, không có cấu trúc trụ ốc tai và mảnh xoắn xương (modiolus), và có vách ngăn rõ với tiền đình (**hình 2A**). Tiền đình bên trái giãn, ống bán khuyên trên bình thường, giãn ống bán khuyên bên và thiếu sản ống bán khuyên sau (**hình 2B**). Trên CHT, quan sát thấy nhánh ốc tai và tiền đình dưới chung và có nhánh nhỏ đi vào vùng ốc tai (**hình 2 C, D**).





Hình 1: Tai phải. (A) Ảnh CLVT hướng Axial không quan sát thấy ốc tai ở vị trí bình thường (bắt sản ốc tai - mũi tên đỏ), ống tai trong (dấu sao) đi vào phần trước của tiền đình với giãn tiền đình (mũi tên đen); thành ngoài của tai trong phẳng (mũi tên xanh). (B, C) Ảnh CLVT hướng Sagital và Coronal: Ống bán khuyên trên bình thường (mũi tên đỏ) đổ vào tiền đình. (D) Ảnh CHT Sagital 3D CISS: Không quan sát thấy nhánh ốc tai bình thường ở vị trí trước dưới, dây thần kinh mặt bình thường (mũi tên đỏ), nhánh tiền đình trên và dưới ở phía sau (mũi tên trắng).



Hình 2: Tai trái. (a) Ảnh CLVT hướng Axial cho thấy ốc tai có 1 vòng đáy, không quan sát thấy trụ ốc tai (modiolus) bên trong (mũi tên xanh), ống tai trong đổ vào ốc tai có kích thước bình thường (dấu hoa thị); tiền đình giãn (mũi tên đen). (b) Ảnh CLVT hướng Coronal: ống bán khuyên trên bình thường (mũi tên đỏ) và giãn ống bán khuyên bên (mũi tên đen). (c) Ảnh CHT Sagital 3D CISS: không quan sát thấy nhánh ốc tai riêng ở vị trí trước dưới, nhánh tiền đình trên và tiền đình dưới (mũi tên trắng) và thần kinh mặt ở trước trên (mũi tên đỏ). (d) Ảnh CHT Axial 3D CISS: có nhánh thần kinh đi vào ốc tai (mũi tên màu cam), khả năng là tách từ nhánh tiền đình.

Bệnh nhân được chẩn đoán bất sản ốc tai và nhánh thần kinh ốc tai bên phải (Cochlear aplasia) và thiếu sản ốc tai type II (Cochlear hypoplasia type II) kèm thiếu sản nhánh thần kinh ốc tai bên trái. Bệnh nhân được tư vấn không nên đặt điện cực ốc tai do bất sản ốc tai bên phải là chống chỉ định hoàn toàn, chống chỉ định tương đối với dị dạng thiếu sản ốc tai type II bên trái kèm thiếu sản nhánh thần kinh ốc tai do nguy cơ thất bại cao.

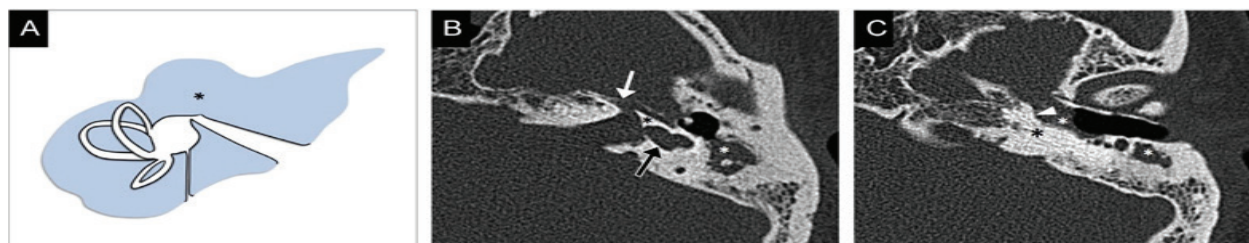
III. BÀN LUẬN

Giảm thính lực tiếp nhận bẩm sinh có thể được phân loại dựa trên nguyên nhân thành nhóm nguyên nhân không do gen (nhiễm trùng, chuyển hóa, chấn thương) và nhóm do gen, với tỷ lệ mỗi nhóm khoảng 50% [3]. Dị dạng tai trong gặp ở 1/3800 trẻ sơ sinh và khoảng 15 - 20% gặp ở cả hai bên [4]. Dựa trên phân loại của Jackler và Sennaroglu, bất thường tai trong được phân loại thành 8 nhóm: bất sản mê đạo (dị dạng Michel), túi thính giác sơ khai (rudimentary otocyst), bất sản ốc tai, dị dạng khoang chung, dị dạng phân chia không hoàn toàn ốc tai tiền đình, thiếu sản ốc tai, hội chứng rộng cống tiền đình và bất thường hốc ốc tai [5], [6].

Cắt lớp vi tính xương thái dương và cộng hưởng từ tai trong đóng vai trò quan trọng trong đánh giá các bất thường tai trong và nhu mô não ở trẻ giảm thính lực tiếp nhận bẩm sinh. Trong khi cắt lớp vi tính xương thái dương giúp đánh giá chi tiết các cấu trúc xương của tai trong, tai giữa, tai ngoài và các biến thể giải phẫu có thể ảnh hưởng đến phẫu thuật từ đó giúp phẫu thuật viên lập kế hoạch phẫu thuật thích hợp. Cộng hưởng từ lại đóng vai trò quan trọng trong đánh giá dây thần kinh ốc tai, mê đạo của tai trong và các bất thường nhu mô não [2], [7].

Cắt lớp vi tính xương thái dương được thực hiện trên máy CT đa dãy, với ma trận 512 x 512, trường chụp nhỏ khoảng 9 cm, cắt hướng ngang (Axial) song song với đường ốc tai - ổ mắt, diện cắt đi từ bờ trên xương đá đến hết mồm chũm, sau đó được tái tạo lát cắt mỏng 0.6 mm và dựng hình trên các hướng đứng ngang (Coronal), đứng dọc (Sagital) để đánh giá chi tiết giải phẫu tai trong, tai giữa và tai ngoài [2], [8]. Về cộng hưởng từ tai trong, nên sử dụng máy cộng hưởng từ có từ lực cao 1.5 hoặc 3 Tesla để đánh giá. Chuỗi xung T2 gradient - echo hướng cắt ngang (Axial), lát cắt mỏng 0.4 - 0.7 mm, cho phép phân biệt rõ các cấu trúc mê đạo, thần kinh ốc tai, hướng cắt đứng dọc (Sagital) với trục vuông góc với ống tai trong để đánh giá thần kinh tiền đình - ốc tai [2].

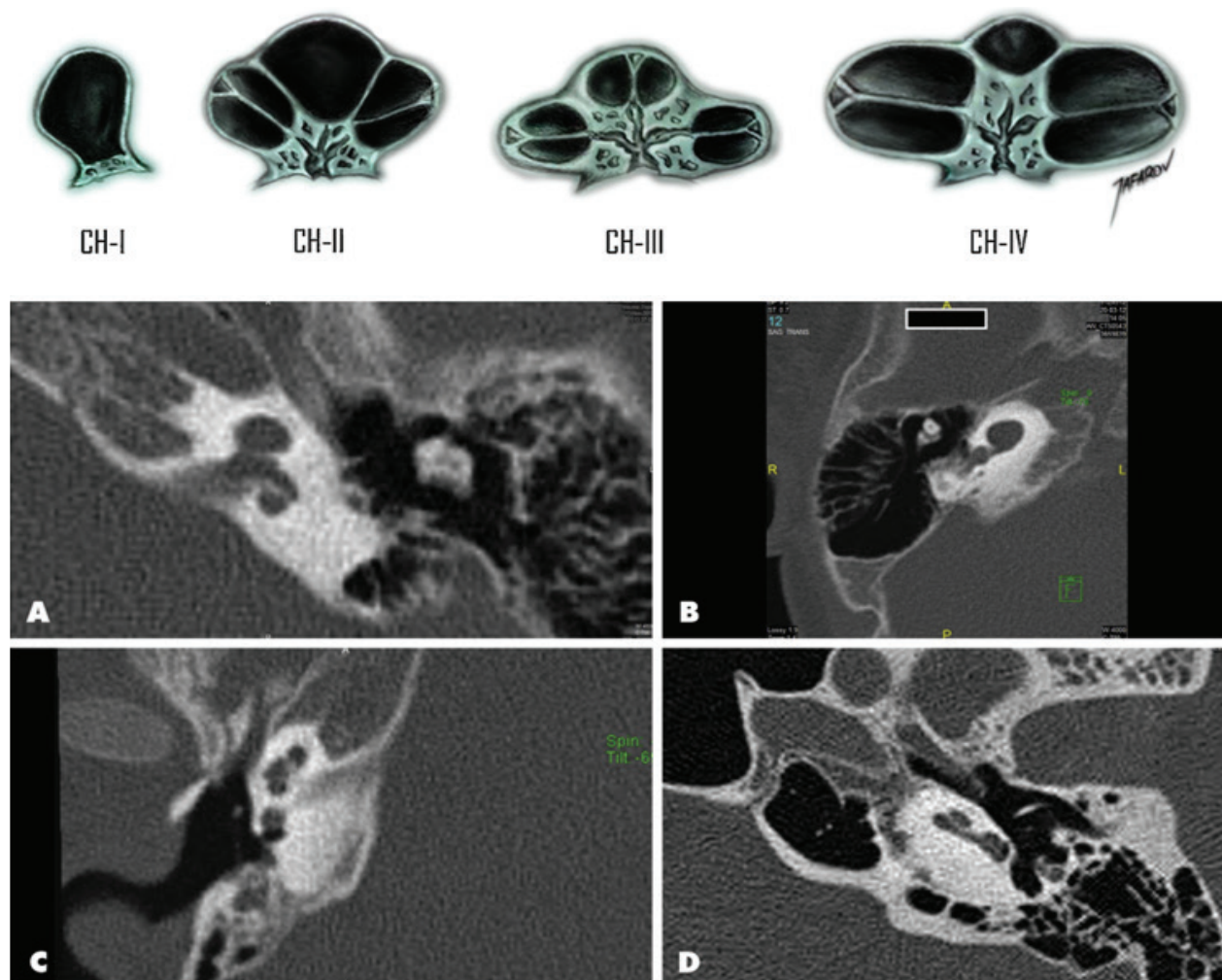
Bất sản ốc tai là dị dạng không thấy hình ảnh ốc tai do ngừng phát triển tai trong vào cuối tuần thứ ba của thai kì. Đây là một tổn thương ít gặp, chiếm khoảng 3% các trường hợp dị dạng tai trong và cần được chẩn đoán trước khi tiến hành phẫu thuật vì là chống chỉ định tuyệt đối của đặt điện cực ốc tai [8]. Trên hình ảnh, ốc tai bất sản hoàn toàn và hệ thống tiền đình có thể bình thường hoặc giãn [2]. Thành ngoài tai trong phẳng là dấu hiệu quan trọng để phân biệt với viêm mê nhĩ cốt hóa. Trong trường hợp có giãn tiền đình cần chẩn đoán phân biệt với dị dạng khoang chung do khác nhau về chiến lược điều trị và sự khác biệt dựa vào vị trí của ống tai trong [5]. Trường hợp bất sản ốc tai thì ống tai trong nằm ở phía trước hoặc đổ vào phần trước tiền đình, còn trong dị dạng khoang chung thì ống tai trong đổ vào phần trung tâm hoặc phần sau của tiền đình [5]. Trong bất sản nhánh thần kinh ốc tai, trên CHT không quan sát thấy nhánh thần kinh ốc tai trong ống tai trong [9].



Hình 3: Bất sản ốc tai. (A) Hình vẽ minh họa bất sản ốc tai (dấu sao) với hệ thống tiền đình bình thường. (B, C) Hình chụp CLVT cửa sổ xương hướng Axial cho thấy bất sản tai trong (dấu sao đen). Tiền đình giãn (mũi tên đen) và ống tai trong nằm trước tiền đình (mũi tên trắng). Hình C có thể thấy thành ngoài tai trong phẳng (đầu mũi tên trắng). Ngoài ra, có hình ảnh viêm tai giữa mạn tính với đặc xương và dịch trong các thông bào chũm (dấu sao trắng) [5].

Thiểu sản ốc tai gây ra do ngừng phát triển của ốc tai vào tuần thứ sáu của thai và chiếm khoảng 15% dị dạng tai trong [8]. Bất thường này biểu hiện bởi ốc tai có kích thước nhỏ nhưng có sự phân biệt rõ ràng giữa ốc tai và tiền đình. Thiếu sản ốc tai được chia thành bốn type là type I, type II, type III và type IV. Thiếu sản ốc tai type I (dạng túi noãn hoàng - yolk sac) với ốc tai là cấu trúc nhỏ xuất phát từ tiền đình, không có trụ ốc tai, mảnh xoắn xương và cấu trúc bên trong. Thiếu sản dạng dẹt ốc tai (type II) cho thấy ốc tai có kích thước nhỏ, không có trụ ốc tai hay mảnh xoắn xương bên trong nhưng hình thái bên ngoài bình thường; tiền đình và ống tiền đình thường giãn [10]. Thiếu sản ốc tai type III thì ốc tai có ít hơn 2 vòng, trụ ốc tai và mảnh xoắn

xương nhỏ, cấu trúc bên trong bình thường; các ống bán khuyên thường thiếu sản [10]. Cuối cùng trong thiếu sản ốc tai type IV, vòng đáy ốc tai có kích thước bình thường, thiếu sản nhẹ của vòng giữa và vòng đỉnh ốc tai [11]. Nhánh thần kinh ốc tai bình thường có đường kính khoảng 1 mm, kích thước và tín hiệu tương tự dây thần kinh mặt cùng bên. Hiện chưa có sự thống nhất về tiêu chuẩn chẩn đoán thiếu sản nhánh thần kinh ốc tai [9]. Theo Clemmens và cộng sự, thiếu sản nhánh thần kinh ốc tai được chẩn đoán khi nó có đường kính, diện tích hoặc tín hiệu thấp hơn so với dây thần kinh mặt cùng bên [12]. Cây điện cực ốc tai được xem xét chỉ định cho các trường hợp thiếu sản ốc tai type 2 kèm theo thiếu sản nhánh thần kinh ốc tai [9].



Hình 4: Hình vẽ minh họa và ảnh CLVT các type thiếu sản ốc tai (CH). (A) Thiếu sản ốc tai type I. (B) Thiếu sản ốc tai type II. (C) Thiếu sản ốc tai type III. (D) Thiếu sản ốc tai type IV. [11]

IV. KẾT LUẬN

Cắt lớp vi tính xương thái dương và cộng hưởng từ tai trong đóng vai trò quan trọng trong chẩn đoán

dị dạng tai trong, từ đó đưa ra quyết định có hay không chỉ định cấy điện cực ốc tai và ước tính tỷ lệ thành công của phẫu thuật.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Korver A.M.H., Smith R.J.H., Van Camp G. và cộng sự. Congenital hearing loss. Nat Rev Dis Primer. 2017;3:16094.
2. Joshi V.M., Navlekar S.K., Kishore G.R. và cộng sự. CT and MR Imaging of the Inner Ear and Brain in Children with Congenital Sensorineural Hearing Loss. RadioGraphics. 2012; 32(3): 683-698.
3. Yiin R.S.Z., Tang P.H., và Tan T.Y. Review of congenital inner ear abnormalities on CT temporal bone. Br J Radiol. 2011; 84:859-863.
4. AL Sheikh M. Cochlear Apalsia and Cochlear Hypoplasia Incidental CT Finding A Case Report. Glob J Otolaryngol. 2017;12(1).
5. Mazón M., Pont E., Montoya-Filardi A. và cộng sự. Inner ear malformations: A practical diagnostic approach. 2016; 9.
6. Sennaroglu L., Sennaroglu G., và Atay G. Auditory Brainstem Implantation in Children. Curr Otorhinolaryngol Rep. 2013;1(2): 80-91.
7. Quirk B., Youssef A., Ganau M. và cộng sự. Radiological diagnosis of the inner ear malformations in children with sensorineural hearing loss. BJR|Open. 2019; 1(1): 20180050.
8. Swartz J.D. và Loevner L.A., btv.Imaging of the temporal bone.Thieme, New York Stuttgart.2009; 312(12): 605
9. Freeman S.R. và Sennaroglu L. Management of Cochlear Nerve Hypoplasia and Aplasia. Advances in Oto-Rhino-Laryngology. S. Karger AG. 2018; 81-92.
10. Sennaroglu L. Cochlear Implantation in Inner Ear Malformations - A Review Article. Cochlear Implants Int. 2010;11(1): 4-41.
11. Cinar B.C., Batuk M.O., Tahir E. và cộng sự. Audiologic and radiologic findings in cochlear hypoplasia. Auris Nasus Larynx.2017; 44(6): 655-663.
12. Clemmens C.S., Guidi J., Caroff A. và cộng sự. Unilateral Cochlear Nerve Deficiency in Children. Otolaryngol Neck Surg. 2013;149(2): 318-325.