

NHÂN MỘT TRƯỜNG HỢP LẠC CHỖ TUYẾN YÊN

Phạm Thị Ngọc Hiền, Lê Trọng Khoan

Bộ môn Chẩn đoán hình ảnh, Trường Đại học Y Dược Huế

Tóm tắt:

Lạc chỗ tuyến yên sau là một bất thường bẩm sinh hiếm gặp được chẩn đoán dựa vào hình ảnh cộng hưởng từ không thấy vùng tăng tín hiệu bình thường của tuyến yên sau trên T1W, nốt tăng tín hiệu nhỏ vị trí bất thường vùng trên yên thường là ở điểm giữa vùng lõm ra của sàn não thất ba. Trong bài này chúng tôi giới thiệu lâm sàng, cận lâm sàng và hình ảnh một trường hợp lùn yên bẩm sinh có lạc chỗ tuyến yên sau.

Từ khóa: *Lạc chỗ tuyến yên sau, lùn yên bẩm sinh.*

Summary:

A CASE REPORT: ECTOPIC POSTERIOR PITUITARY GLAND

Pham Thi Ngoc Hien, Le Trong Khoan

Dept. of Radiology, Hue University of Medicine and Pharmacy

Posterior pituitary ectopia refers to an absent normal posterior pituitary bright spot within the sella with ectopic bright signal at another site (such as the median eminence) on T1 weighted images. We describe one case with congenital pituitary dwarfism caused by ectopic posterior pituitary gland.

Key words: *Ectopic posterior pituitary gland, congenital pituitary dwarfism.*

1. ĐẠI CƯƠNG

Tuyến yên là tuyến nội tiết đóng vai trò “nhạc trưởng” đối với các tuyến nội tiết khác, có kích thước bằng hạt đậu nằm ở sàn não thất ba, trong hố yên của thân xương bướm [7]. Dựa vào chức năng và nguồn gốc phôi thai, tuyến yên được chia thành 3 phần [1], [7]:

+ Tuyến yên trước (tuyến yên nội tiết): gồm hai loại tế bào là tế bào ưa acid tiết ra hormone GH, Prolactin và tế bào ưa kiềm tiết ra ACTH, TSH, FSH, LH, Lipoprotein... quyết định sự tăng trưởng của cơ thể, sự tăng trưởng phát triển các tuyến sinh dục, giáp, vỏ thượng thận. Các hormone tuyến yên trước còn có tác động điều hòa hầu hết các tuyến nội tiết khác.

+ Tuyến yên sau (tuyến yên thần kinh): tiếp nhận, lưu trữ và giải phóng Vasopressin và Oxytocin là các hormone do vùng dưới đồi bài tiết ra.

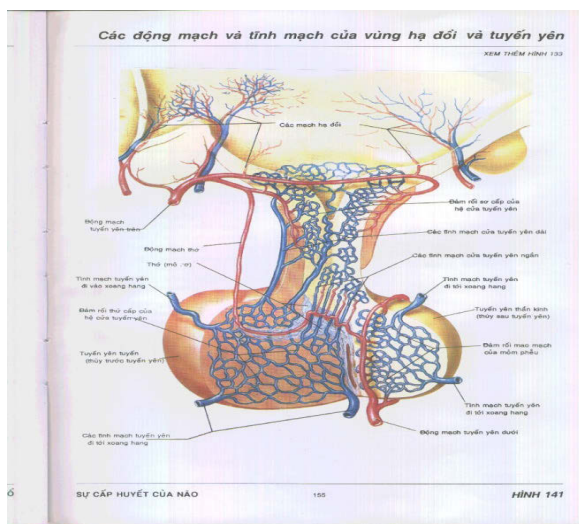
+ Tuyến yên giữa: phát triển ở động vật bậc thấp, ở người chỉ là một dải mỏng tiết MSH (Melanostimulating hormon).

Về phôi thai học tuyến yên bắt đầu được hình thành từ tuần thứ 3, tạo bởi mô thần kinh của sàn gian não và túi Rathke (ngoại bì hầu xuất phát từ miệng nguyên thủy gấp lại về phía đáy sọ). Trong giai đoạn này sàn gian não hình thành một tấm, tấm này lõm xuống tạo thành dạng phễu, phễu đi sâu xuống dưới rồi phình ra biệt hóa thành tuyến yên sau nối với não qua phần cuống tuyến yên và vùng lõm giữa. Lúc này túi Rathke tách ra từ xoang miệng tiến về phần thần kinh rồi biệt hóa thành 3 phần tuyến yên trước lớn nhất ở dưới, phần củ nhỏ hơn ở trên bọc quanh phần cuống và lõm giữa, phần còn lại bị ép sát tạo khe Rathke nằm giữa phần thần kinh và nội tiết [1],[7].

- Địa chỉ liên hệ: Lê Trọng Khoan; Email: Khoan06@yahoo.com.vn

DOI: 10.34701/jmp.2015.1.16

- Ngày nhận bài: 16/9/2015 * Ngày đồng ý đăng: 25/12/2015 * Ngày xuất bản: 5/3/2015

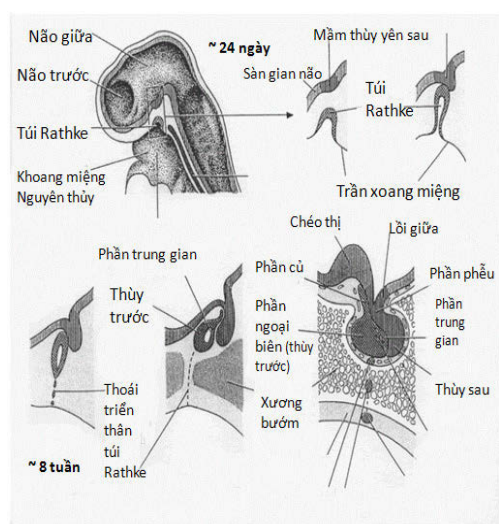


Hình 1. Sự hình thành tuyến yên
(*"The Developing Human", Keith L. Moore*)

Tuyến yên có một hệ thống tưới máu rất phong phú với hệ thống mao mạch sơ cấp vùng cuống yên liên tục với hệ thống mao mạch thứ cấp vùng tuyến yên trước, sau của hệ tĩnh mạch cửa. Tuyến yên liên quan mật thiết với vùng dưới đồi thông qua hệ mạch máu và thần kinh, chính vì vậy khi có bất thường bất kì vị trí nào trong trục dưới đồi - yên cơ thể đều có biểu hiện lâm sàng của rối loạn nội tiết [7].

Lạc chỗ tuyến yên sau là một bất thường bẩm sinh hiếm gặp khi tuyến yên sau không nằm đúng vị trí của nó trong hố yên mà nằm ở vị trí khác, thường là trên đường đi của nó và hiện nay chưa có nguyên nhân cụ thể giải thích hiện tượng này [3],[4]. Có hai giả thuyết được bàn luận: 1, sự đứt quãng cuống yên do sang chấn trong quá trình sinh nở hoặc do thiếu cung cấp máu tuyến yên trong quá trình mang thai. 2, sự bất thường hoặc khiếm khuyết xảy ra trong quá trình hình thành tuyến yên thời kì phôi thai [3].

Lạc chỗ tuyến yên sau thường được phát hiện kết hợp giảm sản tuyến yên trước, có hay không giảm sản, bất sản cuống yên và là một nguyên nhân khá phổ biến ở những bệnh nhân “lùn tuyến yên”. Theo nghiên cứu của tác giả Nagel BH. và cộng sự, tỷ lệ phát hiện các bất thường này chiếm đa số trong những bệnh nhân “lùn tuyến yên” có thiếu hụt hóc môn GH đơn thuần (57%) hoặc kết hợp thiếu hụt nhiều hóc môn tuyến yên (92%) [6]. Bất thường này có thể đơn độc cũng có thể kết hợp với các bất thường khác ở sọ não như loạn



Hình 2. Các động mạch và tĩnh mạch vùng hạ
đồi tuyến yên (Atlas giải phẫu người, Frank
H.Netter)

sân vách-thị (có liên quan gen HESX1) [5], giảm sản thần kinh thị, tồn tại kênh sọ- hầu, hội chứng Kallmann, lạc chỗ chất xám quanh não thất...hay kết hợp với các bất thường khác ở tim, hệ cơ.

Lạc chỗ tuyến yên sau được phát hiện duy nhất nhờ vào chụp cộng hưởng từ tuyến yên với hình ảnh không thấy vùng tăng tín hiệu bình thường của tuyến yên sau trên T1W, nốt tăng tín hiệu nhỏ trên T1W ở vị trí bất thường vùng trên yên thường là ở điểm giữa vùng lồi ra của sàn não thất ba [2],[3],[4],[6]. Tăng tín hiệu tự nhiên trên T1W của tuyến yên sau do sự hiện diện của phospholipid trong thành của các nang chứa arginine vasopressin neurophysin complex.

2. MÔ TẢ

Bệnh nhân Nguyễn Ngọc S., nam, 19 tuổi ở Quảng Bình, đi khám vì chiều cao thấp. Bệnh sử: quá trình mang thai mẹ không phát hiện bất thường, sinh thường, ngôi mông, ngạt sau sinh, chậm phát triển thể chất, hay có những cơn mệt mỏi, không vận động thể thao được như các bạn cùng tuổi. Gia đình có chiều cao trung bình của người Việt Nam. Hiện tại bệnh nhân có chiều cao 1,37m, cân nặng 28kg, cân đối, chưa có các dấu hiệu dậy thì (chưa mọc lông nách, lông mu, chưa vỡ tiếng, chưa mộng tinh). Bệnh nhân được tiến hành chụp cộng hưởng từ sọ não, Xquang hố yên, Xquang xương bàn tay trái và các xét nghiệm định lượng nồng độ hormon, sinh hóa, huyết học.

Tên xét nghiệm	Kết quả	Trị số bình thường	Đơn vị
TSH	2,05	0,27- 4,2	μ IU/ml
FT4	0,767	0,93-1,7	ng/dl
LH	1,32	1,7- 8,6	mIU/ml
FSH	0,944	1,5- 12,4	mIU/ml
Prolactin	234,6	86-324	μ IU/ml
Cortisol	163,6	171,0- 536,0	nmol/ml
Testosteron	0,025		ng/ml
HbA1C	4,9	4,8- 5,9	mmol/l

Các xét nghiệm đánh giá chức năng gan, thận và công thức máu bình thường. Suy giảm bài tiết hormone của tuyến yên sau lạc chỗ hiếm thấy, gợi ý rằng tổ chức lạc chỗ vẫn sản xuất bình thường antidiuretic hormon.



Hình 3. BN Nguyễn Ngọc S



Hình 4. quang xương bàn tay

- Xquang bàn tay trái: Còn điểm chưa cốt hóa đầu gần các xương đốt bàn tay và đầu xa xương bàn tay trái tương ứng tuổi xương khoảng 13.

- Xquang hố yên:

+ Hình dáng bình thường.

+ Kích thước hố yên nhỏ (phương pháp Taveras và Wood) : chiều dài trước sau xấp xỉ 9mm, trên dưới xấp xỉ 7mm.



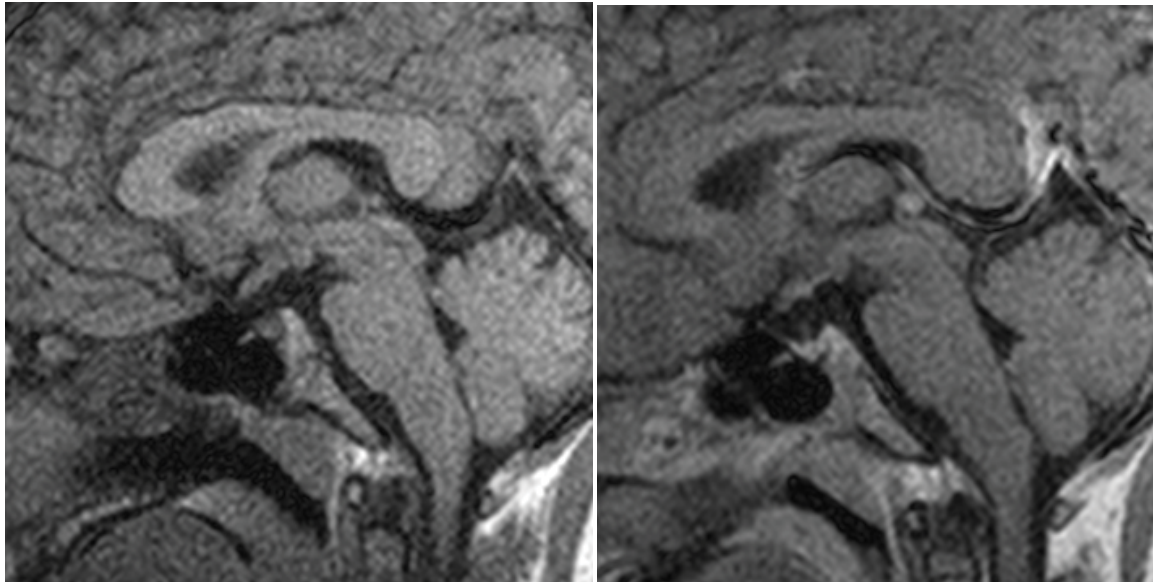
Hình 5. X quang hố yên nghiêng

- Cộng hưởng từ sọ não (Neusoft 0.23T):

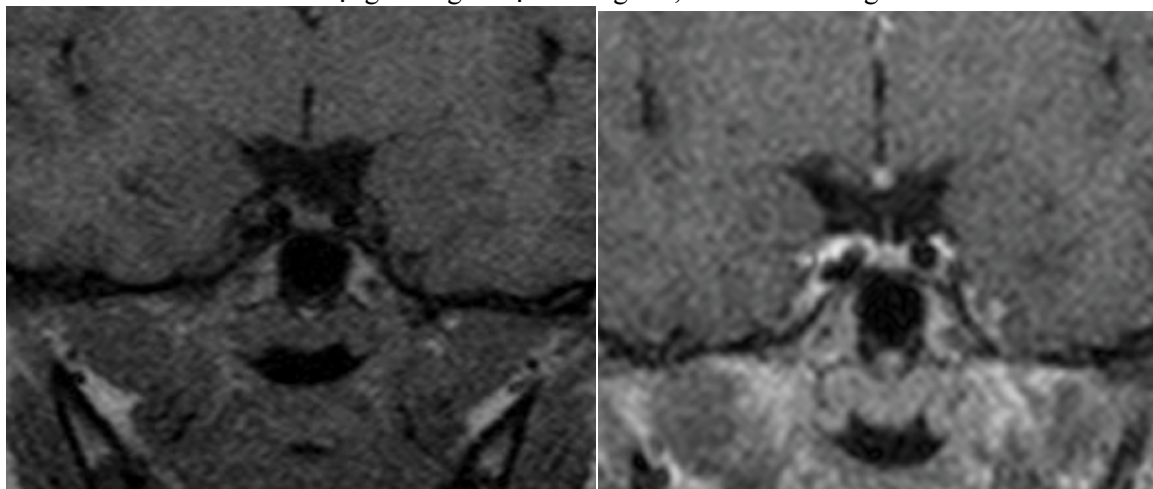
+ Kỹ thuật chụp với các lớp cắt dày 6mm mặt phẳng axial chuỗi xung T1, T2, FET2, FLAIR. Cắt các lát dày 4 mm theo ba mặt phẳng axial, coronal, sagittal khu trú khu vực tuyến yên và quanh yên với trường nhìn 220x220, ma trận 192x192, chuỗi xung T1 360/15 [TR/TE] và T1 Gado (Magnevist, Schering, Berlin, Germany,

liều lượng 0,2ml/kg, tiêm đường tĩnh mạch).

+ Kết quả: Tuyến yên trước kích thước nhỏ, không thấy hình ảnh tăng tín hiệu của tuyến yên sau tại vị trí bình thường trên T1W. Nốt tăng tín hiệu và ngấm thuốc gadolinium chậm đường kính # 4mm vị trí trên cuống yên nghi ngờ tuyến yên sau lạc chỗ. Không thấy rõ cuống tuyến yên. Không thấy bất thường tín hiệu nhu mô não khác.



Hình 6. Ảnh cộng hưởng từ sọ não Sagittal, trước sau tiêm gadolinium



Hình 7. Ảnh cộng hưởng từ sọ não Coronal, trước sau tiêm gadolinium

3. BÀN LUẬN

Bệnh nhân nam, 19 tuổi lâm sàng nghi ngờ nhiều đến lùn, chậm phát triển sinh dục do suy tuyến yên. Bệnh nhân có tiền sử ngôi mông, ngạt sau sinh đây là một nguy cơ dẫn tới tình trạng thiếu máu nuôi dưỡng tuyến yên giai đoạn ngay sau sinh và suy chức năng tuyến yên sau này. Qua các xét nghiệm sinh hóa thấy có sự

giảm nhẹ hóc môn hướng giáp, vỏ thượng thận, giảm hóc môn hướng sinh dục cũng cho chẩn đoán suy tuyến yên. X quang xương bàn tay trái đánh giá tuổi xương chứng tỏ có sự kém tăng trưởng đáng ngại về mặt thực thể. Trên cộng hưởng từ, dấu hiệu là không thấy hình ảnh tăng tín hiệu trên T1W của tuyến yên sau, có thể là thay đổi bình thường. Hình ảnh cộng hưởng

từ trên bệnh nhân này kết hợp hai dấu hiệu là không thấy hình ảnh tăng tín hiệu trên T1W của tuyến yên sau và nốt ngấm thuốc gado ở sàn não thất III, phù hợp chẩn đoán lạc chỗ tuyến yên sau; điều này phù hợp cho giải thích tình trạng suy chức năng tuyến yên của bệnh nhân vì khi có bất kì bất thường nào của trục dưới đồi-yên thì con đường phóng thích hay lưu trữ các nội tiết tố đều bị ảnh hưởng. Khó thấy cường tuyến yên trên cộng hưởng từ tiêm gadolinium do thiếu sản hoặc không có, là dấu hiệu kết hợp trong suy tuyến yên với biểu hiện bệnh sớm và nồng độ GH thấp. Tuy nhiên cường tuyến yên có thể khó thấy do chất lượng hình ảnh cộng hưởng từ. Ở bệnh nhân này chẩn đoán lạc chỗ tuyến yên sau có nhiều điểm phù hợp với y văn về cả lâm sàng, cận lâm sàng và hình ảnh cộng hưởng từ, nhưng hiện tại chưa có kết quả xét nghiệm định lượng hormone GH, ACTH nên chưa đánh giá đúng suy tuyến yên ở các trục nội tiết một cách đầy đủ. Sự hạn chế về

kỹ thuật hình ảnh (không sử dụng chuỗi xung xóa mỡ) nên về mặt lý thuyết, loại trừ tăng tín hiệu do u mỡ, u sọ hầu, u nang bì hoặc do phình mạch thuyên tắc là chưa hoàn toàn chắc chắn.

Y văn thế giới ghi nhận lạc chỗ tuyến yên sau liên quan tới sự thiếu hụt hormone tăng trưởng là một nguyên nhân của lùn yên bẩm sinh đồng thời cũng là một bất thường bẩm sinh hiếm gặp. Ở bệnh nhân này cả hai giả thuyết về nguyên nhân của lạc chỗ tuyến yên sau đều có thể phù hợp.

Cộng hưởng từ là kỹ thuật khảo sát hiệu quả vùng tuyến yên, kết hợp các dấu hiệu lâm sàng và xét nghiệm có thể chẩn đoán lạc chỗ tuyến yên, lùn tuyến yên. Đây là trường hợp được chẩn đoán muộn. Nghi ngờ lùn do suy tuyến yên cần chỉ định chụp cộng hưởng từ sọ não sớm (ngay khi trẻ còn nhỏ mà có biểu đồ tăng trưởng dưới -2SD hoặc trẻ chậm phát triển có yếu tố nguy cơ từ giai đoạn thai kì và sau sinh), điều trị sớm sẽ cải thiện chiều cao khi trẻ trưởng thành.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Trịnh Bình (2007), *Mô Phôi*, phần mô học, nhà xuất bản Y học, tr. 200-204
2. D Patkar và cộng sự (1999), "MR imaging in children with ectopic pituitary gland and anterior hypopituitarism", *Journal of Postgraduate medicine*, vol 45, pp.81-83
3. D. Maintz, G. Benz-Bohm và cộng sự (2000), "Posterior Pituitary Ectopia: Another Hint Toward a Genetic Etiology" *American Journal of Neuroradiology*, vol 21, pp.1116-1118.
4. Kenneth L. Becker (2001), *Principles and Practice of Endocrinology and Metabolism*, Lippincott Williams and Wilkins, third edition, pp. 224
5. L. Anne Mitchell, Paul Q. Thomas và cộng sự (2002), "Ectopic Posterior Pituitary Lobe and Periventricular Heterotopia: Cerebral Malformations with the Same Underlying Mechanism?", *American Journal of Neuroradiology*, vol 23, pp. 1475-1481.
6. Nagel BH, Palmbach M, và cộng sự (1997), "Magnetic resonance images of 91 children with different causes of short stature: pituitary size reflects growth hormone secretion", *Eur J Pediatr*. (10), pp. 758-763.
7. Shlomo Melmed (2011), *The Pituitary*, Elsevier, third edition, pp. 3-5, 666.