

ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG, CẬN LÂM SÀNG CỦA DẠY THÌ SỚM DO HARMATOMA VÙNG DƯỚI ĐỒI

*Lê Ngọc Duy, Lê Thanh Hải, Vũ Chí Dũng, Bùi Phương Thảo
Bệnh viện Nhi Trung Ương*

- ✓ Harmoratoma là bất thường bẩm sinh hiếm gặp (1-2/100.000)
- ✓ Lành tính
- ✓ Harmoratoma gây:
 - dậy thì sớm,
 - suy giảm nhận thức,
 - động kinh thể cười
 - rối loạn hành vi

- Dậy thì sớm do hamatoma bắt đầu ở độ tuổi rất nhỏ
- Không điều trị:
 - ảnh hưởng tới sự phát triển chiều cao
 - hưởng đến sức khỏe nghiêm trọng
 - rối loạn hành vi

Dấu hiệu lâm sàng của dậy thì sớm do hamatoma

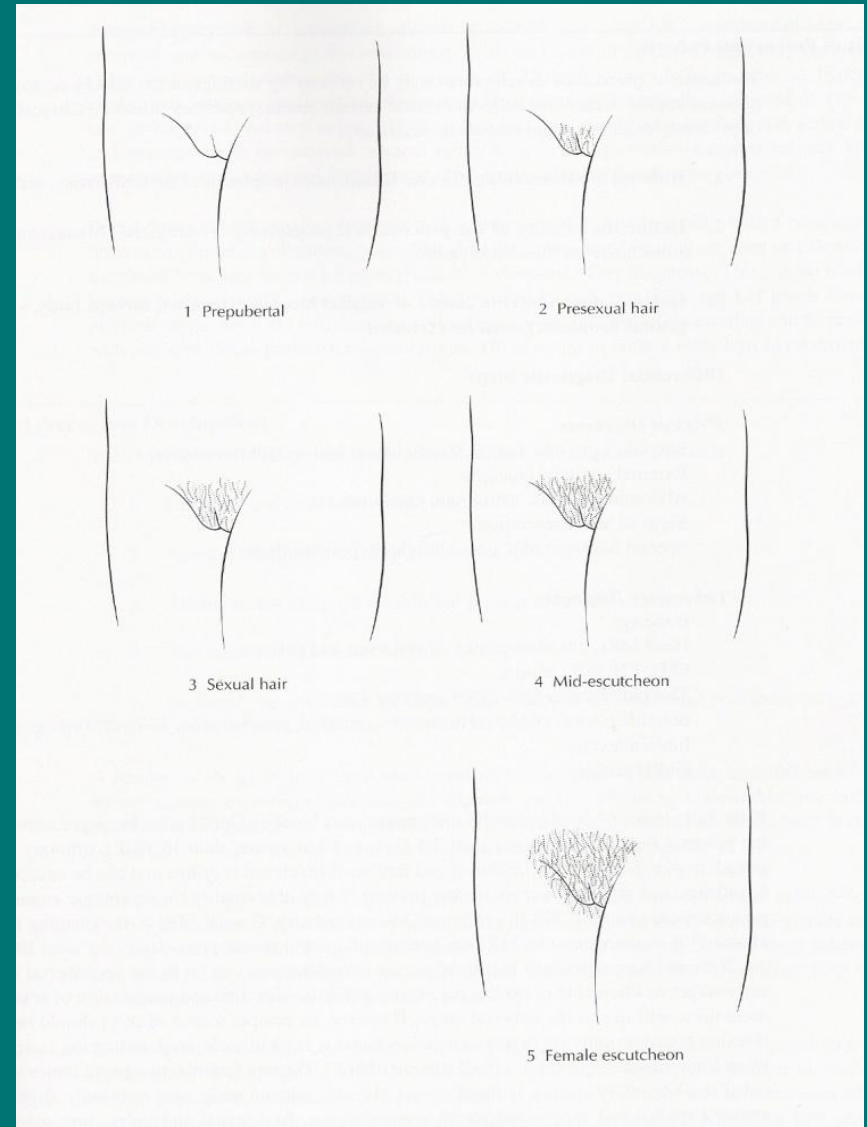
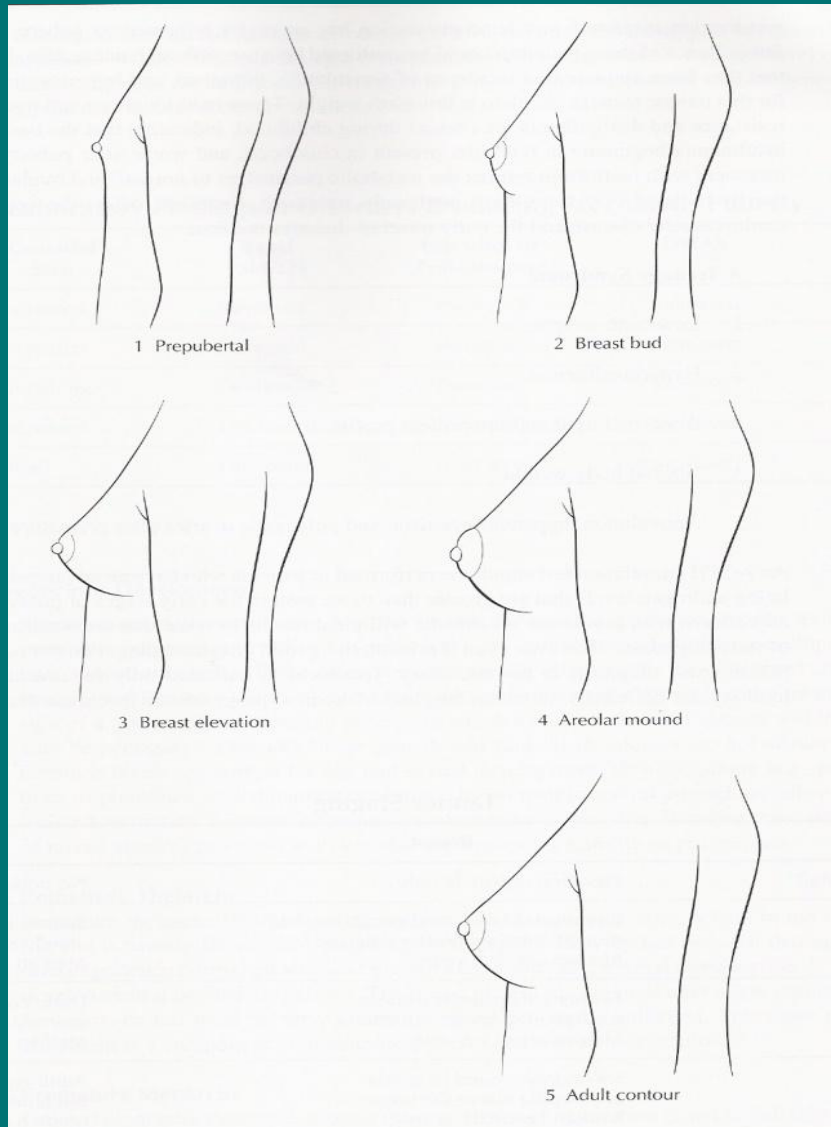
Đặc điểm cận lâm sàng của nhóm bệnh này

1. Đối tượng nghiên cứu






- 16 bệnh nhân DTSTU' do hamatoma vùng dưới đồi
- Khoa Nội tiết-Chuyển hóa-Di truyền, Bệnh viện Nhi TƯ'
- Thời gian: 2000 - 2016
- Tiêu chuẩn chẩn đoán dựa theo Carel và CS

2. Phương pháp nghiên cứu

- Nghiên cứu mô tả cắt ngang hồi cứu
- Đặc tính sinh dục phụ theo Marshall và Tanner
- Tuổi xương: chụp XQ xương cổ tay trái.
- Hormon FSH, LH, estradiol ở trẻ nữ, testosterone ở trẻ nam.
- Test kích thích bằng GnRH
- Chụp MRI não có hình ảnh đặc trưng của hamatoma.
- Siêu âm bụng để loại trừ các nguyên nhân khác.



CÁC GIAI ĐOẠN TANNER

I		3	<2,5
II		4	2,5-3,2
III		10	3,6
IV		16	4,1-4,5
V		25	>4,5

Stage I: prepubertal; testicular size less than 4 cc in volume and 2.5 cm in longest dimension

Stage II: enlargement of scrotum and testes; scrotal skin reddens and changes in texture; growth of testes to 4 cc or greater in volume

Stage III: enlargement of penis (length at first); further growth of testes

Stage IV: increased size of penis with growth in breadth and development of glans; testes and scrotum larger, scrotal skin darker

Stage V: adult genitalia

❖ Tuổi chẩn đoán:

- ✓ trẻ nam: 15 - 96 tháng (trung bình $55,8 \pm 11,2$ tháng)
- ✓ trẻ nữ: 19 - 96 tháng (trung bình $46,1 \pm 9,3$ tháng)

❖ Lý do đến khám:

- ✓ trẻ nam: dương vật to (100%)
- ✓ trẻ nữ: vú to 62,5%, kinh nguyệt 37,5%

❖ Thời gian xuất hiện triệu chứng đến khi khám:

- ✓ trẻ nam: $7,3 \pm 2,1$ tháng
- ✓ trẻ nữ: $11,3 \pm 3,7$ tháng

**Đặc
điểm
âm
sàng
ở
trẻ
nữ**

Đặc điểm	Giai đoạn theo Tanner	n
Tuyến Vú	B1	0 (0%)
	B2	3 (37,5%)
	B3	4 (50%)
	B4	12,5 (0%)
	B5	0 (0%)
Lông Mu	P1	6 (75%)
	P2	2 (25%)
	P3	0
	P4	0
	P5	0
Kinh nguyệt	3 (37,5%)	
Trứng cá	0 (0%)	

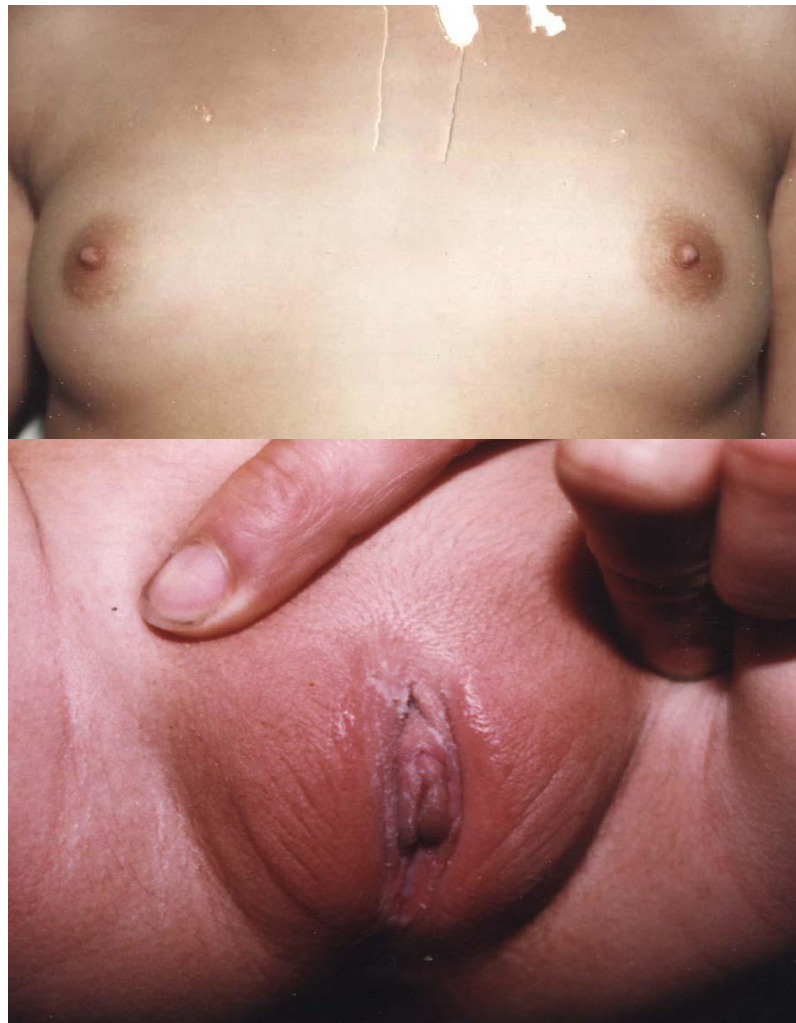
	Đặc điểm	Kết quả	n
Đặc điểm âm sàng ở trẻ nam	Chiều dài dương vật	7,1±1,7 (cm)	8
	Thể tích tinh hoàn	10,1±4,3 (cm)	8
	Trứng cá		2 (25%)
	Lông mu	P1	5 (62,5%)
		P2	2(25%)
		P3	1(12,5%)
		P4	0
		P5	0



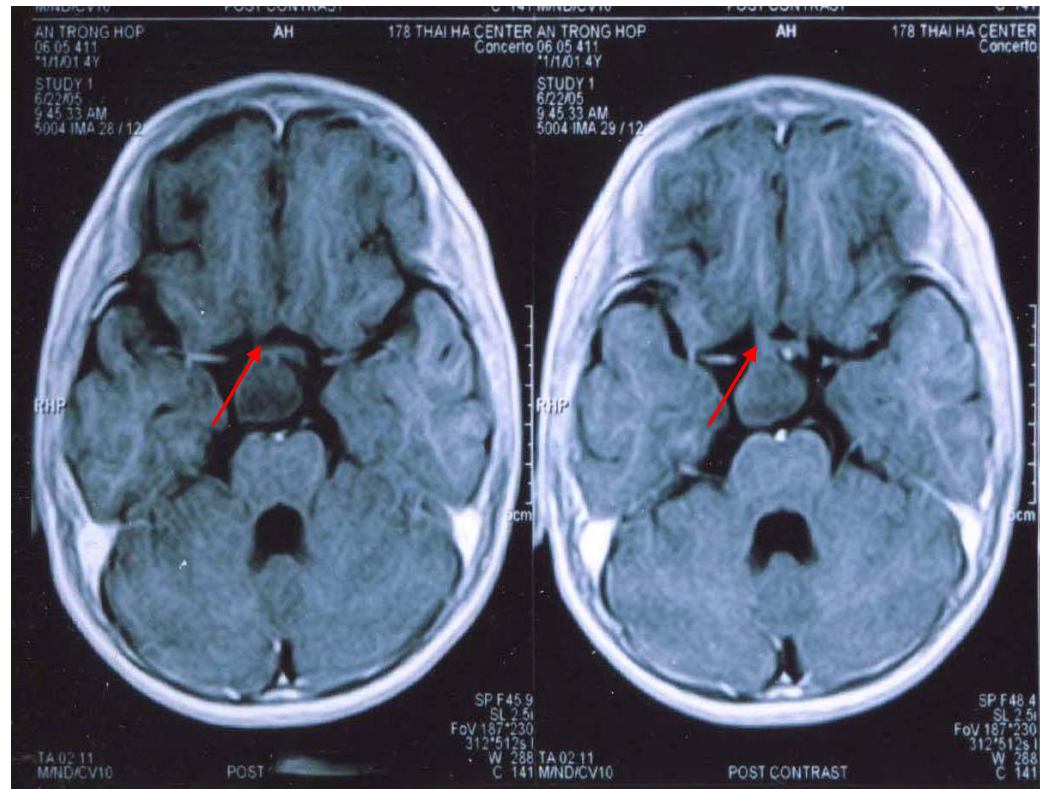
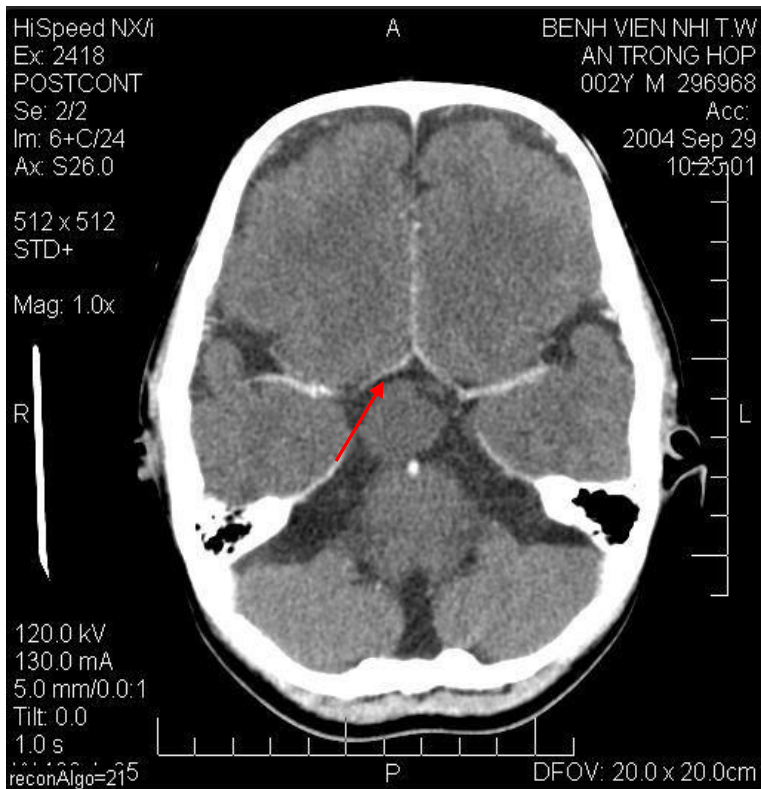
Ảnh 1. Trẻ nam 2 tuổi có thể tích tinh hoàn 4ml, dương vật 8 cm.



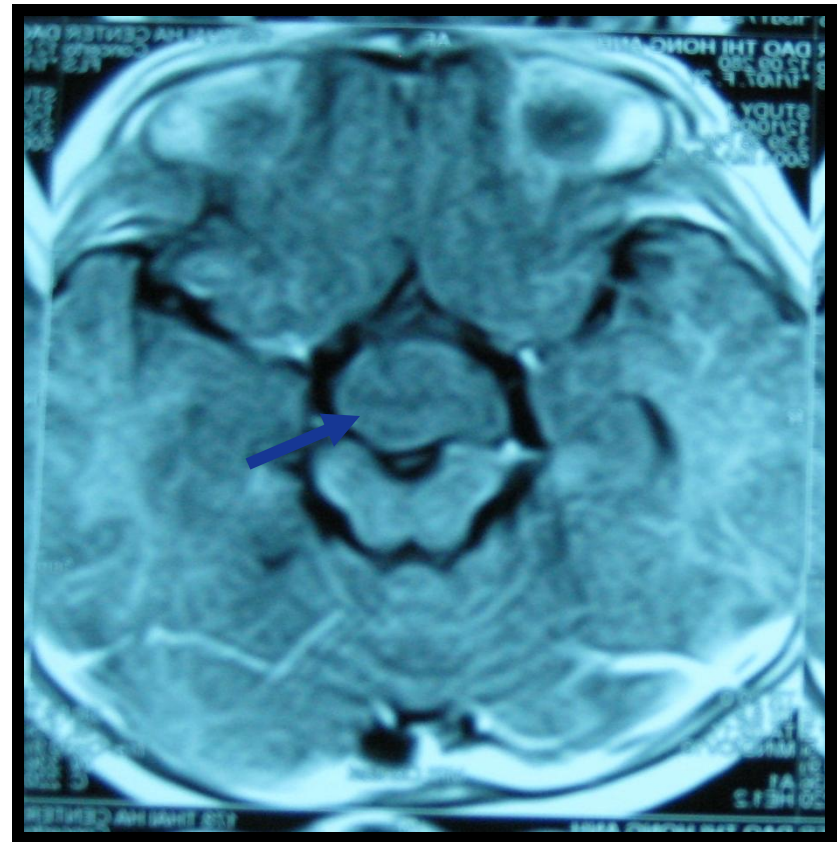
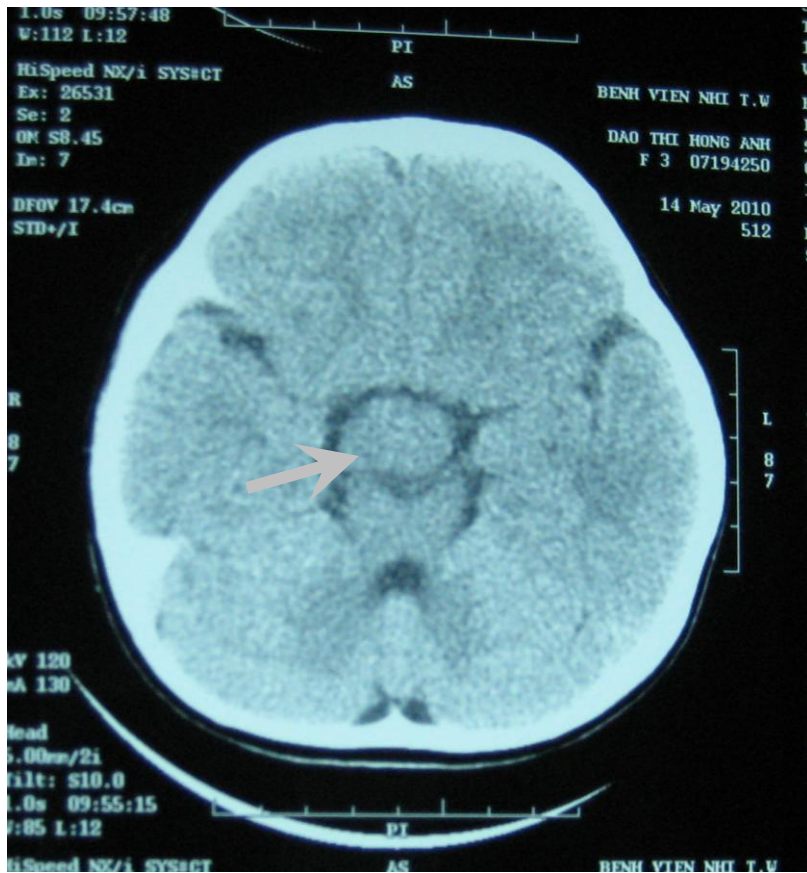
Ảnh 2. Trẻ nữ 2,5 tuổi, vú mức độ B3, âm vật phát triển



4 tuổi, dậy thì sớm trung ương do harmatoma



CT và MRI sọ não: hình ảnh hamatoma vùng dưới đồi



- Xét nghiệm
- FSH: 6,98 UI/l
- LH: 6,29 UI/l
- Estradiol: 0,32 pmol/l
- Tuổi xương: 7 tuổi
- Siêu âm: tử cung 21,8 mm không có nang buồng trứng



Kết quả xét nghiệm ở trẻ nữ

Xét nghiệm	Khi chẩn đoán	Sau điều trị 3 tháng	N	P
LH (UI/L)	5,4±2,2	0,5±0,2	8	
FSH (UI/L)	6,4±2,2	1,4±1,0	8	<0,05
Estradiol (pmol/L)	168,5±63,4	24,7±9,5	8	

Kết quả xét nghiệm ở trẻ nam

Xét nghiệm	Khi chẩn đoán	Sau điều trị 3 tháng	N	P
LH (UI/L)	2,4±0,6	1,2±0,6	8	>0,05
FSH (UI/L)	8,8±3,7	0,69±0,3	8	
Testosteron (nmol/L)	17,4±5,1	0,45±0,3	8	<0,05

❖ *Trẻ nam:*

- Siêu âm tinh hoàn đều bình thường.
- Tuổi xương trung bình: $93,0 \pm 42,9$ tháng, lớn hơn tuổi thực $34,5 \pm 15,7$ tháng.
- MRI sọ não có hamatoma vùng dưới đồi kích thước $12,2 \pm 6,6$ mm x $14,8 \pm 6,5$ mm.

❖ *Trẻ nữ:*

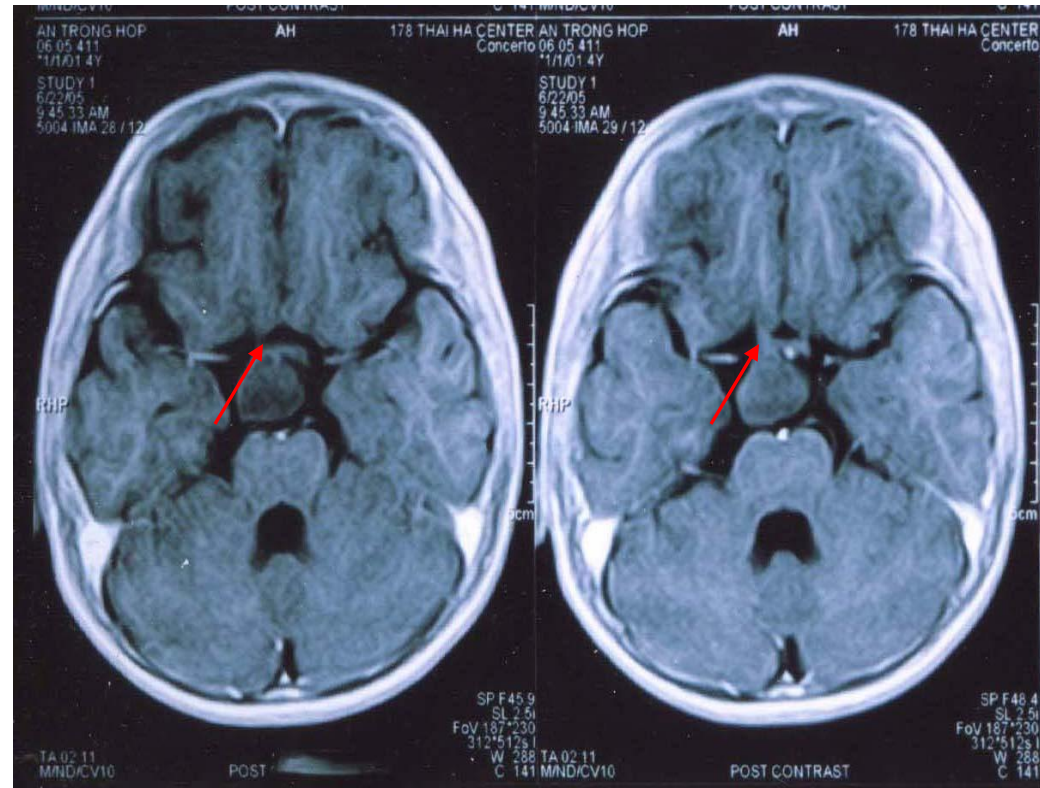
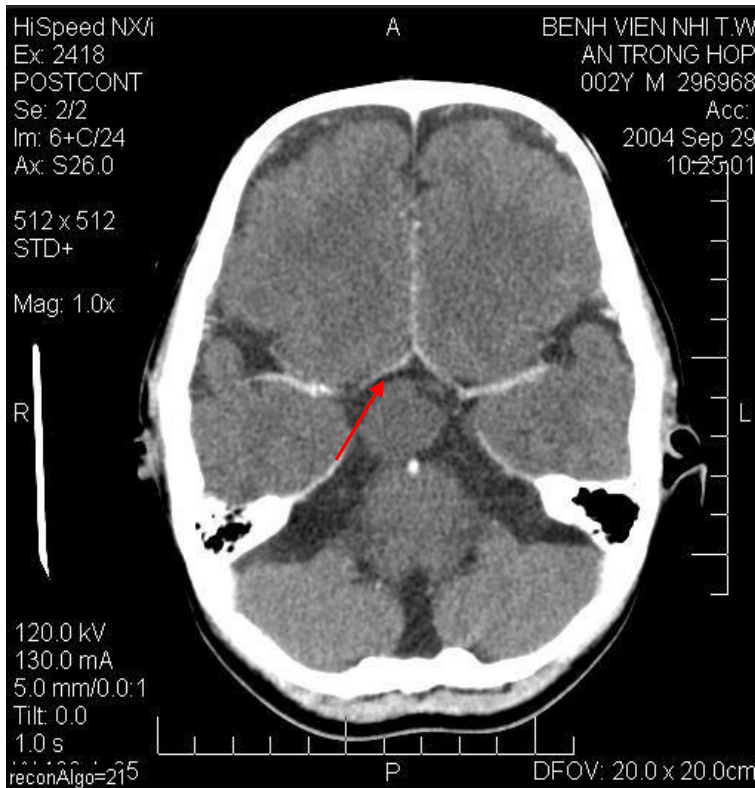
- Siêu âm tử cung: $11,3 \pm 3,7$ mm x $42,2 \pm 5,8$ mm.
- Tuổi xương trung bình: $67,5 \pm 28,6$ tháng, hơn tuổi thực $23,8 \pm 11,3$ tháng.
- MRI sọ não có hamatoma vùng dưới đồi,
kích thước trung bình là $10,8 \pm 0,8$ mm x $13,8 \pm 1,2$ mm.



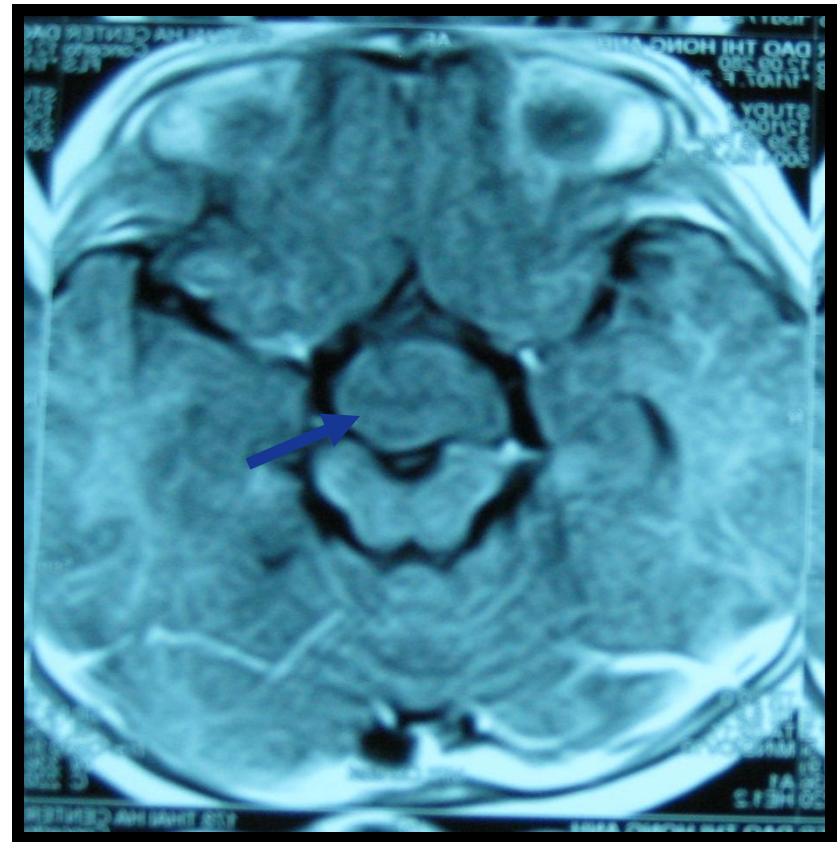
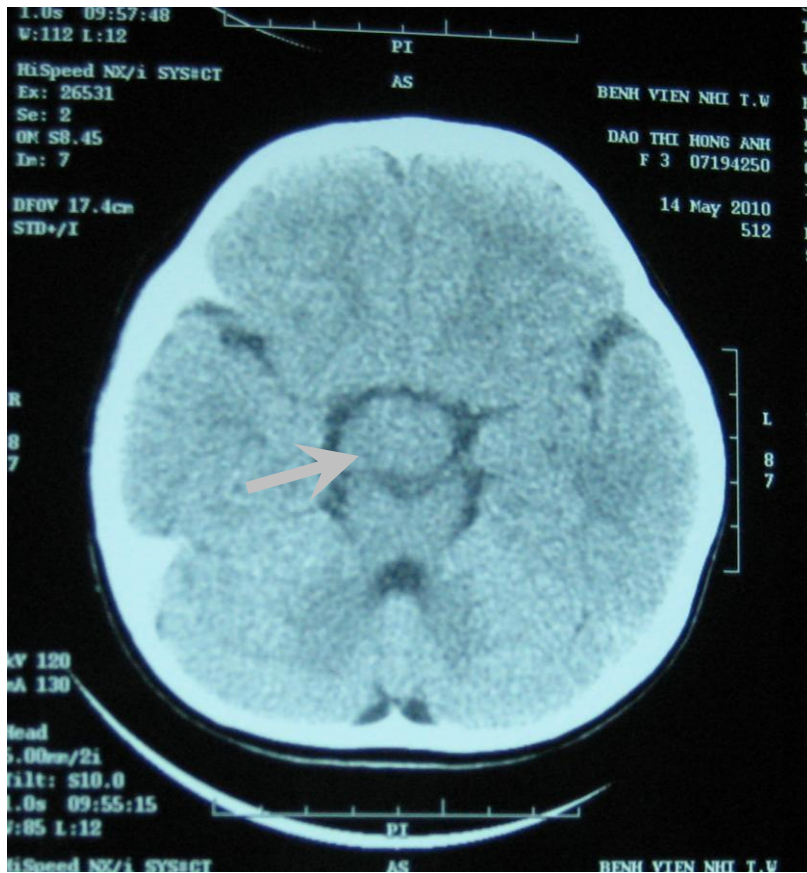
- Trẻ gái 5 tuổi
- Xét nghiệm
FSH: 6,98 UI/l
LH: 6,29 UI/l
Estradiol: 0,32 pmol/l
Tuổi xương: 7 tuổi



MRI SỌ NÃO



CT và MRI sọ não: hình ảnh hamatoma vùng dưới đồi



- ✓ Haimatoma là một nguyên nhân quan trọng gây DTSTU'
- ✓ Đặc điểm lâm sàng rõ,
- ✓ Tăng trưởng xương nhanh và mạnh,
- ✓ Nồng độ hormon sinh dục và gonadotropin tăng cao
- ✓ Chụp cộng hưởng từ là một chỉ định bắt buộc chẩn đoán

Thank You for your attention !