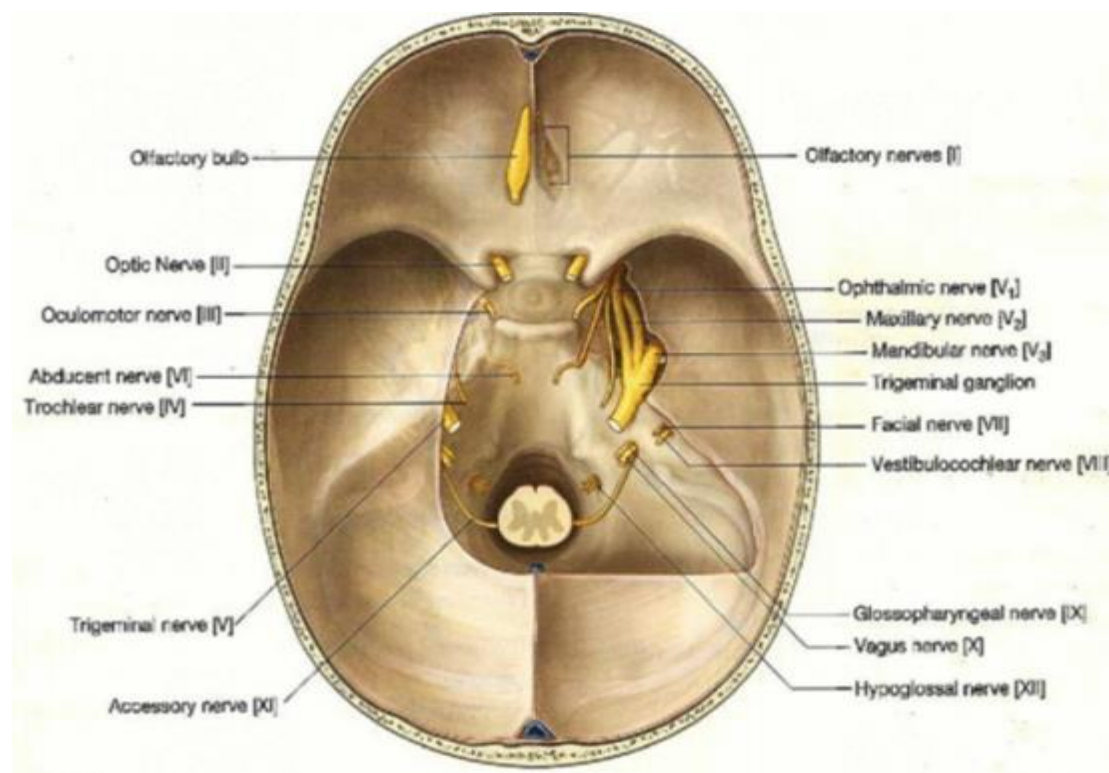


HỘI CHỨNG KHE HỐC MẮT TRÊN VÀ HỘI CHỨNG ĐỈNH HỐC MẮT

Bài tổng quan này nhằm mục tiêu nêu các biểu hiện lâm sàng, phương pháp tiếp cận hình ảnh thần kinh và các xét nghiệm hỗ trợ trong chẩn đoán các hội chứng tổn thương nhiều dây thần kinh sọ, đặc biệt là kiến thức giải phẫu các thành phần lỗ nền sọ (bảng 1) cũng như các vị trí mà các dây thần kinh sọ được tập hợp (bảng 2). Những tiến bộ trong hình ảnh thần kinh giúp cho bác sĩ lâm sàng và bác sĩ x-quang thần kinh có sự lựa chọn thích hợp, cần thiết để chẩn đoán và xử trí chính xác.

Bảng 1: Các lỗ nền sọ và thành phần của nó (Cranial foramina and their contents)

Cribriform plate	Olfactory nerve
Optic canal	Optic nerve, ophthalmic artery
Superior orbital fissure	CNs 3, 4, 6, 5 (1st), superior ophthalmic vein
Foramen rotundum	CN 5 (2nd)
Foramen ovale	CN 5 (3rd), accessory meningeal artery
Foramen spinosum	Middle meningeal artery
Internal auditory canal	CNs 7, 8
Jugular foramen	CNs 9, 10, 11, jugular vein
Hypoglossal canal	CN 12
Foramen magnum	CN11, spinal cord, vertebral and spinal arteries



Hình 1: vị trí các dây sọ qua lỗ nền sọ

Bảng 2: Các vị trí đặc biệt liệt các dây sọ do bệnh lý ngoài trực

CNs 3,4,6 5(1 st)	Superior orbital fissure/anterior cavernous sinus
CNs 3, 4, 6, 5 (1 st and 2nd)	Posterior cavernous sinus
CNs 5, 6	Petrous temporal apex
CNs 7, 8	Internal auditory meatus/cerebellopontine angle
CNs 9, 10, 11	Jugular foramen
CN 9, 10, 11, 12 and sympathetic	Retropharyngeal space (below skull base)

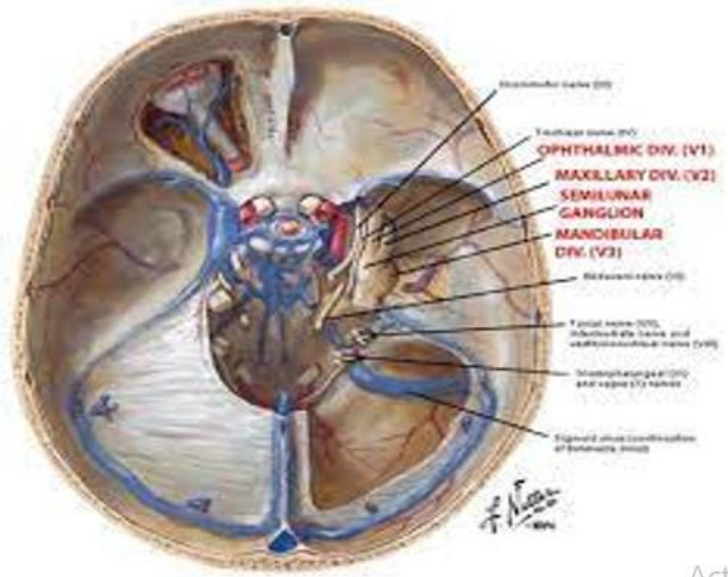
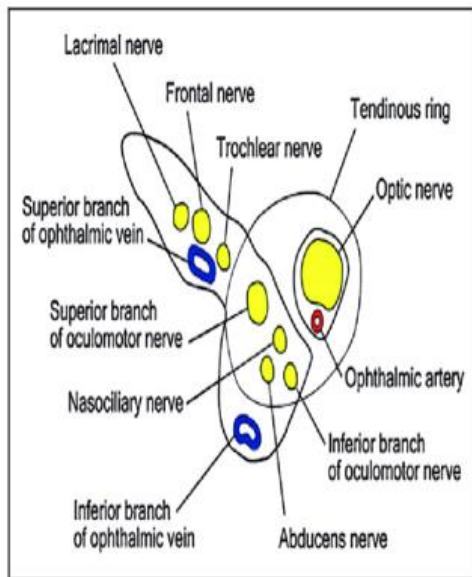
HỘI CHỨNG KHE HỐC MẮT TRÊN (Superior orbital fissure syndrome)

Hội chứng khe hốc mắt trên là tập hợp các triệu chứng gây ra bởi sự chèn ép của các cấu trúc ngay trước đỉnh hốc mắt. Giải phẫu phức tạp và chồng chất của khe hốc mắt trên tạo ra một hình ảnh đặc trưng tổn thương các dây thần kinh vận nhãn ngoài và đồng tử. Điều quan trọng là dây thần kinh thị giác không bị ảnh hưởng giúp phân biệt hội chứng khe hốc mắt trên với hội chứng đỉnh hốc mắt. Hirschfeld mô tả lần đầu tiên vào năm 1858 và được đặt tên chính thức bởi Rochon-Duvigneaud vào năm 1896

Giải phẫu học

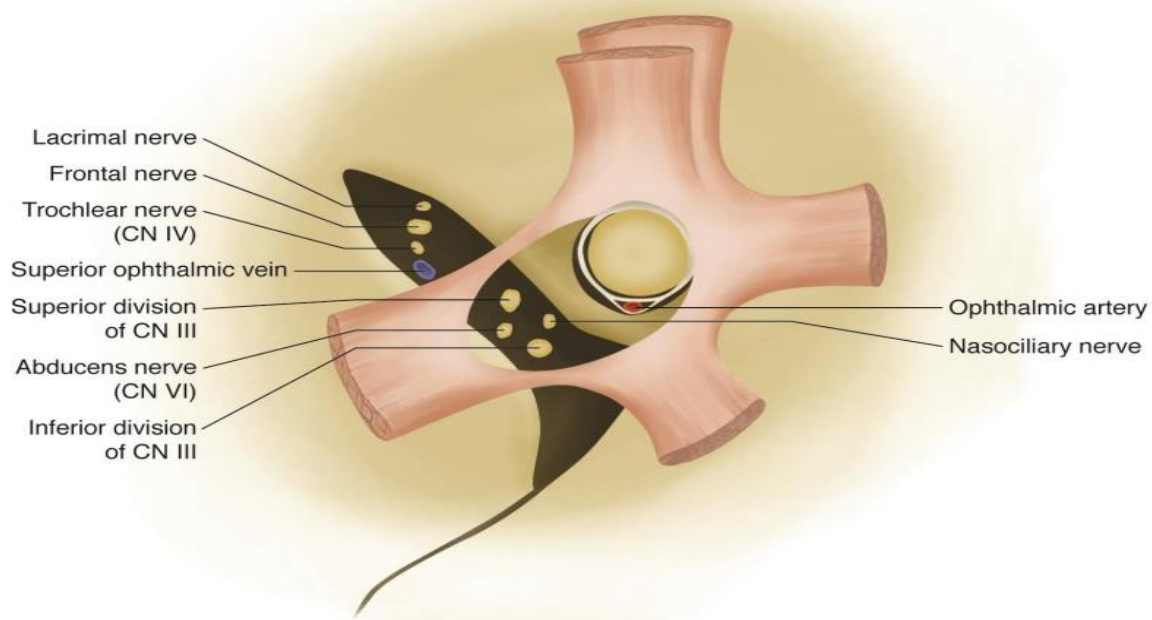
Khe hốc mắt trên là một khe hở xương được tìm thấy ở đỉnh hốc mắt giữa mái và thành bên. Liên thông giữa khoang hốc mắt và hố sọ giữa và được bao bọc bởi cánh lớn, cánh nhỏ và thân của xương bướm. Kích thước 22mm chiều dài và 2-8mm chiều rộng (phần hẹp nhất và rộng nhất).

Phía trước, khe hốc mắt trên liên quan đến vòng Zinn (vòng gân chung) có bốn cơ trực bám vào. Vòng chia khe hốc mắt phía trên thành ba phần: bên, trung tâm (oculomotor foramen) và dưới. Khu vực bên có chứa các dây thần kinh tuyến lệ, trán và ròng rọc (trochlear) và tĩnh mạch mắt trên. Khu vực trung tâm, được bao quanh bởi vòng Zinn, chứa các nhánh trên và dưới của dây thần kinh III (oculomotor), dây thần kinh mũi mi (nasociliary) và dây thần kinh VI (abducens). Khu vực dưới chứa tĩnh mạch mắt dưới. Các tài liệu cũ đã chia khe hốc mắt thành hai phần trên và dưới, thay vì ba, mặc dù vị trí tương đối của các nội dung bên trong vẫn không thay đổi.



Acti

Hình 2: khe hốc mắt trên và đỉnh hốc mắt



Hình 3: khe hốc mắt trên bên phải

Bệnh sinh

Sự chèn ép các cấu trúc trong hội chứng khe hốc mắt trên có thể do một mảnh xương (chẳng hạn như gãy xương mặt) hoặc hiệu ứng choáng chỗ (mass effect). Trong tất cả các nguyên nhân của hội chứng khe hốc mắt trên, tình trạng viêm và chèn ép các mô thần kinh lân cận là nguyên nhân gây ra phần lớn các triệu chứng lâm sàng. Vì chóp cơ

hốc mắt có thể tích tương đối cố định, được bao bọc bởi màng liên cơ và bao Tenon, bất kỳ sự phù nề hoặc chảy máu hoặc choáng chỗ trong khu vực này đều ảnh hưởng đến cấu trúc thần kinh mỏng manh.

Các cấu trúc giải phẫu trong vòng gân chung (tức là khu vực trung tâm) dễ bị tổn thương nhất. Đặc biệt, dây thần kinh VI bị tổn thương nhiều nhất vì nó nằm trong khu vực trung tâm, nằm gần cánh lớn và chạy trong nội sọ tương đối dài. Dây thần kinh IV ít bị tổn thương nhất vì ở phía trên vòng gân chung, nơi được bảo vệ tốt. Sự gần gũi về mặt giải phẫu của khe hốc mắt trên với xoang hang và động mạch cảnh trong cho phép bệnh lý mạch máu như phình động mạch cảnh và rò động mạch cảnh- hang cũng có thể gây chèn ép.

Lâm sàng

Các biểu hiện lâm sàng phổ biến trong hội chứng khe hốc mắt trên bao gồm:

- Liệt vận nhãn : do chèn ép hoặc tổn thương các dây thần kinh III, IV VI.
- Sụp mí (Ptosis): do liệt cơ nâng mí trên (dây III) và mất giao cảm đến cơ Muller
- Chứng lồi mắt (Proptosis): giảm sức căng của các cơ vận nhãn ngoài do mất phân bố thần kinh.
- Đồng tử dẫn cố định: mất cung cấp phó giao cảm cho đồng tử (dây III).
- Giảm tiết nước mắt và mất cảm giác mí mắt hoặc trán: tổn thương nhánh mắt của dây V
- Mất phản xạ giác mạc: do mất đầu vào hướng tâm từ nhánh mắt dây V.

Các triệu chứng khác có thể cung cấp về căn nguyên bao gồm:

- Sưng phù mô kết mạc xung quanh giác mạc (chemosis) và âm thổi nguyên nhân mạch máu: do lưu lượng máu bị thay đổi và tắc nghẽn mạch máu
- Bệnh nhân chấn thương mặt có thể đồng thời xuất huyết dưới kết mạc, bầm máu quanh hốc mắt và đụng dập mô mềm
- Các khối lan rộng trong khe hốc mắt trên gây lồi mắt, sưng mí mắt và chemosis

Chẩn đoán

Việc chẩn đoán hội chứng khe hốc mắt trên dựa vào cơ sở lâm sàng. Các khảo sát hình ảnh đóng một vai trò trong việc xác định chẩn đoán và căn nguyên. Việc chụp sớm phim x-quang thường khe hốc mắt trên (ngiên đầu 20-25 °) phần lớn đã được thay thế bằng CT và MRI. Hình ảnh phổ biến nhất hiện nay là CT với các lát cắt 2mm tìm kiếm các mảnh xương hoặc khối chèn ép. Khi nghi ngờ nguyên nhân mạch máu, nên chụp động mạch để xác định bất kỳ lỗ rò động mạch cảnh-hang hoặc phình động mạch cảnh.

Bảng 3: Tổn thương các dây sọ trong hội chứng xoang hang, đỉnh hốc mắt và khe hốc mắt trên

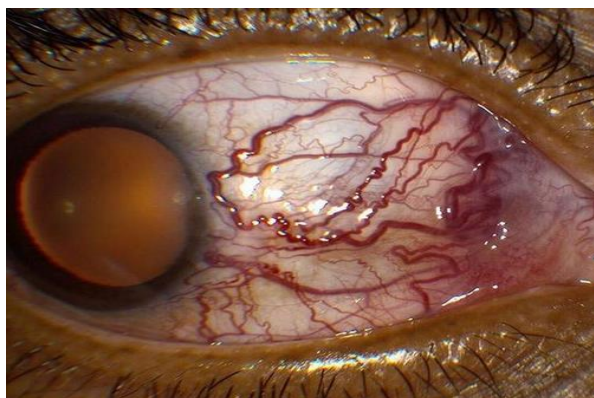
Cavernous sinus syndrome (CSS)	Orbital apex syndrome (OAS)	Superior orbital fissure syndrome (SOFS)
Abducens Nerve (VI),		Oculomotor Nerve (III),
Oculomotor Nerve (III),	Oculomotor Nerve (III),	
	Trochlear Nerve (IV),	Trochlear Nerve (IV),
Trochlear Nerve (IV),		
Ophthalmic Branch Of Trigeminal Nerve (V1)	Abducens Nerve (VI),	Abducens Nerve (VI),
Maxillary branch of the trigeminal nerve (V2)	Ophthalmic Branch Of Trigeminal Nerve (V1)	
Oculosympathetic fibers .	Optic Nerve dysfunction.	Ophthalmic Branch Of Trigeminal Nerve (V1) OR Nasociliary nerve

Chẩn đoán phân biệt

Hội chứng đỉnh hốc mắt: phân biệt chính là liên quan đến thần kinh thị giác, vì cả hai hội chứng đều ảnh hưởng đến dây III, IV, VI và nhánh mắt dây V (dây V-1). Hội chứng khe hốc mắt trên kèm theo bệnh lý thần kinh thị giác do thiếu máu phía sau cùng bên (ipsilateral posterior ischemic optic neuropathy) do bóc tách và tắc động mạch cảnh trong có thể chẩn đoán nhầm hội chứng đỉnh hốc mắt.

Hội chứng xoang hang: được phân loại thành ba nhóm phụ. Hội chứng xoang hang sau bao gồm toàn bộ dây V. Hội chứng xoang hang giữa liên quan đến nhánh thứ nhất và thứ hai của dây V (mắt và hàm trên). Hội chứng xoang hang trước chỉ liên quan đến nhánh mắt. Hơn nữa, hội chứng xoang hang có thể kết hợp với hội chứng Horner và đau, trái ngược với hội chứng khe hốc mắt trên.

Rò động mạch cảnh-hang sau chấn thương: có thể được phân biệt bằng các dấu hiệu lồi mắt mạch đập (pulsatile exophthalmos), corkscrew dilated episcleral vessels, nghe tiếng thổi tâm thu trên hốc mắt, áp suất nội nhãn tăng, BN phàn nàn về “ tiếng động lạ trong đầu ” và / hoặc tiền sử chấn thương sọ não hàm mắt.



Hình 4: *Corkscrew vessels in the conjunctiva in CCF*

Bảng 4: *Chẩn đoán phân biệt hội chứng khe hốc mắt trên*

	Key Differentiator	Nerves Involved	Common Differential Presentations
Orbital Apex Syndrome	Is CN II is involved?	CN II, III, IV, CN V-1, CN VI	-----
Posttraumatic Carotid Cavernous Fistula	Are differential associations present?	-----	Pulsatile exophthalmos, "corkscrew" dilated episcleral vessels, systolic wheeze in orbital region, elevated IOP, "strange noises in the head," craniomaxillofacial trauma
Raeder's (paratrigeminal oculosympathetic) Syndrome	Are differential associations present?	CN V-1	Middle cranial fossa lesion, constant unilateral pain in distribution of CN V-1 (painful ophthalmoplegic neuropathy), ipsilateral Horner's syndrome and trigeminal sensory deficits
Cavernous Sinus Syndrome	Which divisions of CN V are involved?	-----	Horner's syndrome, pain
Posterior	-----	CN V-1 (ophthalmic), V-2 (maxillary), V-3 (mandibular)	-----
Middle	-----	CN V-1, V-2	-----
Anterior	-----	CN V-1	-----

Điều trị

Điều trị hội chứng khe hốc mắt trên phụ thuộc vào căn nguyên của nó. Điều trị không được chuẩn hóa vì ít trường hợp đã được ghi nhận. Các lựa chọn điều trị được báo cáo bao gồm nội khoa và phẫu thuật, cũng như theo dõi đơn thuần. Chỉ định can thiệp khẩn cấp nguyên nhân mạch máu (cần thuyên tắc mạch) và gãy xương với các mảnh di lệch hoặc gây hẹp nghiêm trọng, đặc biệt là gãy thành hốc mắt bên. Các trường hợp liên quan đến khối u, va chạm vật lý, nhiễm trùng hoặc xuất huyết hậu nhãn cầu cần phẫu thuật thăm dò. Trong một số trường hợp nhất định, sự kết hợp của các lựa chọn điều trị có thể phù hợp, chẳng hạn như điều trị bằng corticosteroid liều cao kết hợp với can thiệp phẫu thuật.

Gãy xương: nếu khe hốc mắt trên bị chèn ép hoặc hẹp, phẫu thuật giải ép có thể có lợi. Xử trí phẫu thuật trong điều kiện không khẩn cấp được thực hiện trung bình 10 ngày do lo ngại rằng can thiệp sớm có liên quan đến tăng phù và nhãn áp.

Phù nề: điều trị bảo tồn và theo dõi sát, sự cải thiện tự phát được ghi nhận. Nếu không có bằng chứng về trật khớp xương không cần can thiệp phẫu thuật khẩn cấp, điều trị nội khoa bảo tồn corticosteroid liều cao đã được chứng minh là có hiệu quả.

Mạch máu: Trường hợp tụ máu sau hốc mắt, xuất huyết thường tự khỏi sau 3-12 tuần. Tuy nhiên, một số tác giả đề nghị can thiệp nếu khối máu tụ liên quan đến gãy xương, chẳng hạn như chọc hút, hoặc steroid đường tĩnh mạch. Các trường hợp rò xoang động mạch cảnh- hang có thể được xác định bằng chụp động mạch cảnh.

Điều trị bảo tồn: Điều trị thận trọng thông qua theo dõi đã được đề xuất các trường hợp khó trong phẫu thuật và nguy cơ tổn thương thêm do thăm dò phẫu thuật. Sự phục hồi tự phát, cả hoàn toàn và một phần, chức năng vận động và cảm giác đã được báo cáo trong các trường hợp chấn thương. Một tổng quan tài liệu gần đây đã ghi nhận mười chín trường hợp hội chứng khe hốc mắt trên thứ phát sau chấn thương sọ mặt được điều trị chỉ bằng theo dõi, với sự hồi phục hoàn toàn tự phát trong tám trường hợp.

Biến chứng và tiên lượng

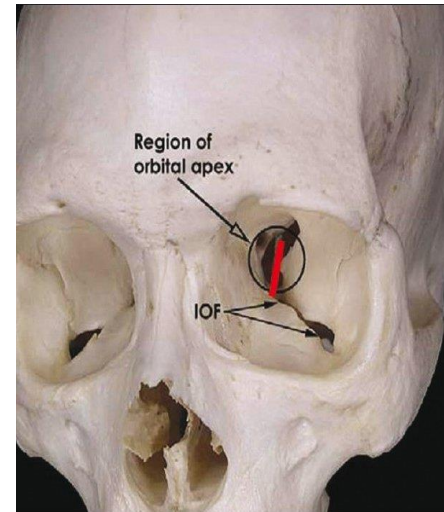
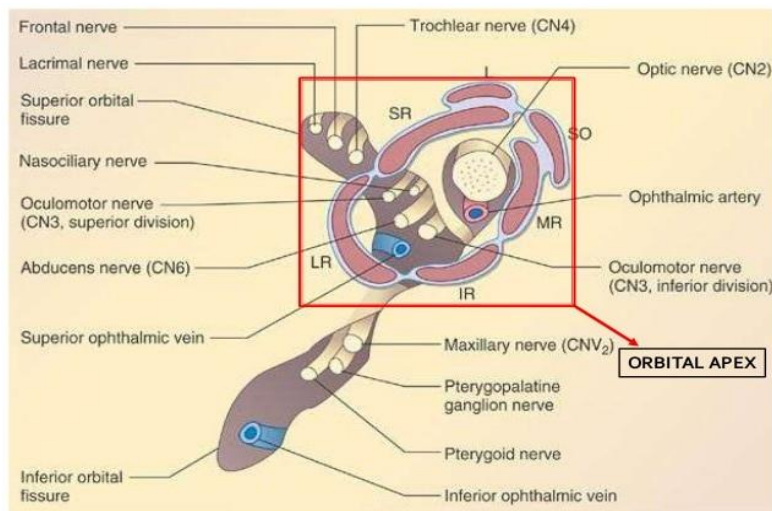
Không có tác dụng phụ nào từ điều trị nội khoa với steroid liều cao được mô tả. Sự phục hồi hoàn toàn của tất cả các dây thần kinh đã được báo cáo ở 24-40% bệnh nhân được điều trị bằng steroid so với 21,4% ở những người không điều trị. Quá trình phục hồi thường kéo dài trong khoảng thời gian vài tháng với tiến độ kéo dài sau 6 tháng. Dây thần kinh VI thường bị tổn thương nhất cho thấy sự phục hồi tốt nhất. Các di chứng có thể xảy ra từ hội chứng khe hốc mắt trên bao gồm các thiếu hụt còn lại đòi hỏi phải điều trị phẫu thuật như lác hoặc sụp mí.

HỘI CHỨNG ĐỈNH HỐC MẮT (Orbital Apex syndrome)

Giải phẫu đỉnh hốc mắt

Hốc mắt có hình dạng giống như một kim tự tháp với đỉnh hướng ra phía sau. Vùng này phức tạp về mặt giải phẫu do sự tương tác giữa các cấu trúc xương, mạch máu và thần kinh.

Hội chứng đỉnh hốc mắt bao gồm một loạt các triệu chứng do bệnh lý của các cấu trúc khác nhau trong vùng đỉnh hốc mắt. Những cấu trúc này bao gồm bốn cơ trực nguồn gốc từ vòng gân Zinn (tendinous annulus of Zinn), dây thần kinh thị giác và động mạch mắt qua ống thị giác. Các nhánh trên và nhánh dưới của dây III (oculomotor nerve), dây VI (abducens nerve) và dây thần kinh mũi-mi (nasociliary) đi qua vòng Zinn phần giữa của khe hốc mắt trên.



Hình 5: đỉnh hốc mắt

Lâm sàng

Hội chứng đỉnh hốc mắt tham gia bởi các dây thần kinh sọ sau:

- Thần kinh thị giác (dây II)
- Thần kinh vận nhãn chung (dây III)
- Thần kinh ròng rọc (dây IV)
- Thần kinh gang ngoài (dây VI)
- Nhánh số 1 của dây thần kinh sinh ba (nhánh mắt của dây V)

Do sự gần gũi về mặt giải phẫu, hội chứng khe hốc mắt trên (Superior orbital fissure syndrome) và xoang hang (cavernous sinus syndrome) nên có các đặc điểm trùng lặp. Trong hội chứng xoang hang, các đặc điểm lâm sàng là sự kết hợp hội chứng đỉnh hốc mắt và sự tham gia của các sợi giao cảm và nhánh hàm trên của dây V (V2). Hội chứng khe trên hốc mắt, còn được gọi là hội chứng Rochon -Duvigneaud là do tổn thương trước đỉnh hốc mắt và gần vòng Zinn. Đặc trưng bởi sự tham gia của nhiều dây thần kinh sọ nhưng nói chung là không ảnh hưởng dây thần kinh thị giác.

Nhiều bệnh lý ảnh hưởng đến đỉnh hốc mắt, các triệu chứng lâm sàng nổi bật và mức độ nghiêm trọng có thể khác nhau. Các đặc điểm lâm sàng phổ biến nhất của bệnh lý đỉnh hốc mắt là giảm thị lực, cử động mắt đau và hạn chế. Ngoài ra các triệu chứng và dấu hiệu giúp xác định vị trí tổn thương, ví dụ, đau xung quanh hốc mắt hoặc vùng da xung quanh hốc mắt cho thấy sự liên quan nhánh mắt (V1) trong khi đau mặt sẽ hướng đến nhánh hàm trên của dây V (V2). Sự liên hệ đến các dây thần kinh III, IV, VI có thể dẫn đến nhìn đôi theo chiều dọc hoặc ngang.

Các dấu hiệu lâm sàng quan trọng khác là

- Lồi mắt (Proptosis)

- Có / Không có cảm giác giác mạc và phản xạ giác mạc – liên quan dây V
- Bất thường đồng tử: RAPD (Relative Afferent Pupillary Defect) chỉ ra sự khiếm khuyết của đồng tử liên hệ đường hướng tâm và đồng tử không đều (Anisocoria), đồng tử không đều 2 bên, bên đồng tử giãn do tổn thương các sợi phó giao cảm (dây III)
- Phù hoặc teo gai thị,

Việc phân biệt giữa hội chứng xoang hang và đỉnh hốc mắt có thể khó khăn vì sự tham gia tương tự của các dây vận nhãn và dây V, tuy nhiên, điểm khác biệt chính là sự liên quan của dây thần kinh thị giác trong hội chứng đỉnh hốc mắt. Sự phân biệt này rất quan trọng vì căn nguyên có thể khác nhau đáng kể (ví dụ như viêm nhiễm hoặc nhiễm trùng lần đầu tiên so với huyết khối ở xoang hang).

Bệnh sinh

Nhiều nguyên nhân gây hội chứng đỉnh hốc như: viêm nhiễm, nhiễm trùng, mạch máu hoặc u. Bảng 5 cho thấy các nguyên nhân chính hội chứng đỉnh hốc mắt.

Viêm nhiễm

Nguyên nhân viêm nhiễm gây hội chứng đỉnh hốc mắt có các đặc điểm sau

- Các triệu chứng khởi phát nhanh chóng và thường tiến triển trong nhiều ngày
- Các triệu chứng phổ biến bao gồm đau hạn chế cử động mắt và có thể liên quan đến các dấu hiệu bệnh thần kinh thị giác

Một số nguyên nhân đã biết bao gồm:

Kháng thể chống tế bào chất bạch cầu trung tính (ANCA, Anti-neutrophil cytoplasmic antibody): liên quan đến viêm mạch máu, qua trung gian miễn dịch ở các mạch máu kích thước vừa và nhỏ. Nhóm viêm mạch này gây ra hội chứng đỉnh hốc mắt bao gồm:

- *U hạt (Granulomatosis) kèm theo viêm đa mạch (polyangiitis)*, trước đây được gọi là Wegener's Granulomatosis
- *Microscopic polyangiitis (Viêm đa mạch vi thể, MPA)* là một tình trạng viêm các mạch máu nhỏ. Đây là một loại viêm mạch hiếm gặp. MPA thường ảnh hưởng đến những người ở độ tuổi 50 và 60, nhưng nó có thể xảy ra ở mọi lứa tuổi)
- *Hội chứng Churg - Strauss* là tình trạng viêm nhiễm mạch máu, có thể hạn chế lưu lượng máu đến các cơ quan và mô, đôi khi làm tổn thương vĩnh viễn. Còn được gọi là u hạt bạch cầu ái toan với viêm đa mạch máu (eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, EGPA). Hen suyễn là triệu chứng phổ biến nhất của hội chứng Churg – Strauss)

Những bệnh lý này, ngoài ảnh hưởng đến mắt, còn ảnh hưởng đến viêm nhiều dây thần kinh, u hạt và xuất huyết ở phổi, đường tiêu hóa và hệ thần kinh trung ương. Các biểu hiện ở mắt (ngoài hội chứng đỉnh hốc mắt) bao gồm khô mắt, loét giác mạc ngoại vi, viêm chu vi màng cứng và màng cứng (episcleritis and scleritis), tắc mạch máu võng mạc ở bệnh nhân trẻ tuổi.

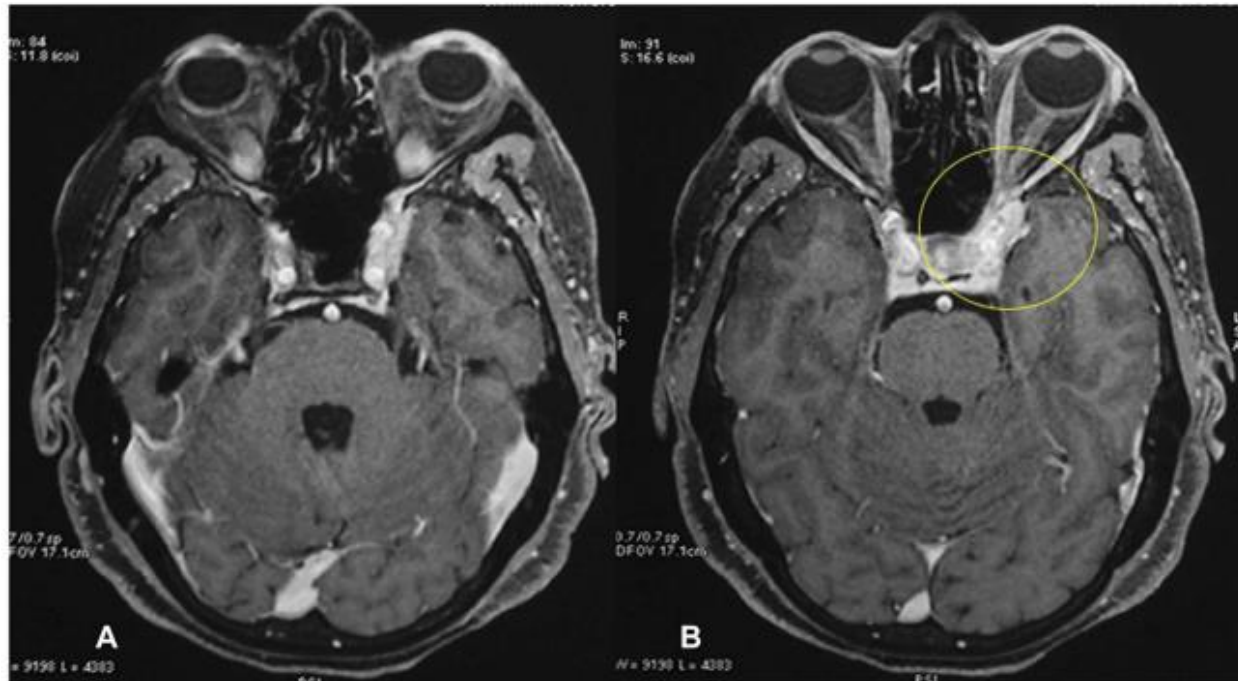
Hội chứng Tolosa Hunt (THS): là nguyên nhân thường gặp của hội chứng đỉnh hốc mắt. Biểu hiện đau và cử động mắt hạn chế và mặc dù nguyên nhân chính xác vẫn chưa được biết, nhưng được cho là do đáp ứng tự miễn dịch bất thường và viêm u hạt (granulomatous inflammation) ảnh hưởng đỉnh hốc mắt và / hoặc xoang hang. Đặc điểm của THS là đau quanh hốc mắt, thường được mô tả như một cơn đau “gặm nhấm”, kết hợp liệt dây thần kinh vận nhãn và thường đáp ứng tốt với điều trị steroid, với hầu hết các trường hợp chứng tỏ sự cải thiện lâm sàng trong vòng 48-72 giờ.

Bảng 5: nguyên nhân hội chứng đỉnh hốc mắt

Inflammatory	• Sarcoidosis • Tolosa Hunt syndrome • Systemic lupus erythematosus • Microscopic polyangiitis • Granulomatosis with Polyangiitis • Churg Strauss syndrome • IgG4 –related variant form • Non-specific orbital inflammation
Infections	• Bacterial • Fungal • Viral • Parasitic
Traumatic	Cranial-maxillo-facial injuries
Iatrogenic	Post orbital and sino-nasal surgeries
Vascular (Most frequently present as cavernous sinus syndrome)	• Cavernous sinus Thrombosis • Carotid cavernous fistula • Carotid artery aneurysm
Endocrinal	Thyroid orbitopathy
Tumors	• Head and neck tumors • Nasopharyngeal carcinoma • Adenoid cystic carcinoma • Head and neck tumors with perineural spread • Metastases- • Breast carcinoma • Lung carcinoma • Renal carcinoma • Hematologic- • Burkitt's lymphoma • Non-Hodgkin's lymphoma • Leukemia
Others	• Neurofibromatosis • Fibrous dysplasia • Mucocoele

Kết quả cận lâm sàng bệnh nhân nghi ngờ THS bao gồm: số lượng và thành phần bạch cầu, xét nghiệm dịch não tủy để tìm tế bào học, vi trùng và chụp MRI não và hốc mắt có gadolinium. Các nguyên nhân viêm khác và nhiễm nấm phải được loại trừ trước khi bắt

đầu điều trị bằng steroid trong THS. Mặc dù đáp ứng tốt với steroid, THS có thể tái phát, và một tỷ lệ nhỏ bệnh nhân có thể cần thuốc ức chế miễn dịch khác ngoài hoặc sau liệu pháp steroid.



Hình 5: (A và B) MRI não và hốc mắt với độ tương phản gadolinium. Vòng tròn màu vàng mô tả một tổn thương tăng cường đồng nhất kéo dài từ đỉnh hốc mắt trái đến xoang hang.

Nhiễm trùng

Hội chứng đỉnh hốc mắt có thể do nhiễm vi rút, vi khuẩn, nấm và ký sinh trùng, tiếp giáp với xoang cạnh mũi hoặc các cấu trúc xung quanh khác bị nhiễm trùng. Các sinh vật phổ biến nhất liên quan đến nhiễm khuẩn xoang cạnh mũi là staphylococcal species, *Streptococcus pneumoniae*, và trực khuẩn gram âm như *Pseudomonas aeruginosa*, *Klebsiella* và *Proteus species*. BN đái tháo đường kiểm soát kém hoặc suy giảm miễn dịch đặc biệt bị nhiễm. *Pseudomonas* sinh độc tố và osteoclastogenic lipopolysaccharides có thể gây phá hủy lan rộng xương. Điều này trái ngược với các bệnh nhiễm trùng do nấm xâm lấn mạch (angioinvasive). Chẩn đoán sớm và điều trị khẩn cấp rất quan trọng giảm tỷ lệ tử vong và tỷ lệ mắc bệnh.

Nhiễm nấm phổ biến nhất là do *Aspergillus* và *Mucor*. Những người có nguy cơ mắc là những người bị suy giảm miễn dịch do bệnh đái tháo đường không kiểm soát, bệnh nhân đang sử dụng thuốc ức chế miễn dịch, bệnh nhân bị hoặc đang điều trị các khối u ác tính lympho. Nhiễm trùng có thể lây lan từ các xoang cạnh mũi là phổ biến nhất và có báo cáo nhiễm trùng aspergillosis đột sống lan đến đỉnh hốc mắt qua đám rối Batson.

Mucormycosis mũi-mắt-não là phổ biến nhất và có thể gây tử vong nếu không được xác định và điều trị kịp thời, tiên lượng rất thận trọng.

(Mucormycosis (trước đây được gọi là zygomycosis) là một bệnh nhiễm nấm nghiêm trọng nhưng hiếm gặp do một nhóm nấm mốc gọi là mucormycetes gây ra. Các loại nấm mốc này sống khắp môi trường. Mucormycosis chủ yếu ảnh hưởng đến những người có vấn đề về sức khỏe hoặc dùng các loại thuốc làm giảm khả năng chống lại vi trùng và bệnh tật của cơ thể. Nó thường ảnh hưởng đến xoang hoặc phổi sau khi hít phải các bào tử nấm từ không khí. Nó cũng có thể xuất hiện trên da sau khi bị đứt tay, bỏng hoặc các loại chấn thương da khác)

Bệnh herpes zoster mắt: hội chứng đình hốc mắt là một biến chứng hiếm gặp. Bệnh nhân có biểu hiện nổi mụn nước một bên, giảm thị lực, liệt vận nhãn và đồng tử không đều cùng với các dấu hiệu của keratouveitis (Inflammation of both the cornea and the iris, ciliary body, and choroid). Thông thường, các biểu hiện ở mắt bắt đầu từ 1–4 tuần sau khi bị tổn thương da. Điều trị bằng thuốc kháng vi-rút. Việc sử dụng steroid như một liệu pháp bổ sung vẫn còn gây tranh cãi.

Nhiễm ký sinh trùng: bao gồm nhiễm cysticercosis, bắt nguồn từ nhiễm các cysts Taenia solium và Taenia saginata. Các vị trí lây nhiễm phổ biến nhất là mô dưới da, sau đó là não và mắt. Những tổn thương này có thể ảnh hưởng đến các cơ ngoài nhãn cầu hoặc hiếm khi cả dây thần kinh thị giác. Các giả thuyết về khả năng lây lan đến dây thần kinh thị giác như sau:

- Có thể lan truyền theo đường máu qua động mạch trung tâm võng mạc
- Qua các mạch máu nuôi (pial vessels) cung cấp dây thần kinh thị giác

Chẩn đoán lâm sàng phụ thuộc vào khám lâm sàng có hình ảnh. Siêu âm mắt (ophthalmic ultrasonography) có thể xác định cysticercosis liên quan đến phần trước của dây thần kinh thị giác. Tổn thương gần đình hốc mắt cần CT hoặc MRI. Các xét nghiệm huyết thanh và xét nghiệm miễn dịch có thể âm tính ở các khu vực lưu hành bệnh do đó vai trò bị nghi ngờ. Điều trị bằng cách kết hợp thuốc tẩy giun cùng với steroid. Điều trị bằng thuốc xổ giun không được khuyến khích vì nó có thể dẫn đến chết ký sinh trùng và gây ra phản ứng viêm nghiêm trọng.

Khối u (Neoplasms)

Nhiều loại ung thư khác nhau có thể gây hội chứng đình hốc mắt bao gồm khối u vùng đầu và cổ, ung thư huyết học và di căn. Ngoài ra các khối u thần kinh như meningiomas, schwannomas và neurofibromas có thể chèn ép đình hốc mắt. Triệu chứng phổ biến là nhìn đôi và hạn chế chuyển động của mắt. Hội chứng đình hốc mắt ở bệnh nhân ung thư đầu cổ là một dấu hiệu tiên lượng xấu.

Chấn thương

Chấn thương sọ não-hàm trên-mặt và phẫu thuật hốc mắt và xoang có thể dẫn đến hội chứng đình hốc mắt do các cơ chế sau

- Chèn ép trực tiếp bằng các mảnh xương bị dịch chuyển
- Di vật
- Khối máu tụ hoặc phù nề do viêm
- Các phẫu thuật để thắt động mạch sàng (ethmoid) chữa chảy máu cam tái phát, phẫu thuật nâng mũi và cắt polyp mũi đã được báo cáo dẫn đến hội chứng đỉnh hốc mắt.

Mạch máu

Ba tổn thương mạch máu chính gây ra hội chứng đỉnh hốc mắt là:

- Rò động mạch cảnh hang
- Phình động mạch cảnh
- Huyết khối xoang hang

Rò động mạch cảnh hang (Carotid cavernous fistula, CCF): được phân loại do chấn thương hoặc không do chấn thương. CCF do chấn thương rất có thể là do chấn thương đầu và thuộc loại dòng chảy cao. Thông thường, bệnh nhân có biểu hiện pulsatile exophthalmos, chemosis và conjunctival congestion. Có thể bị tăng nhãn áp do tăng áp suất tĩnh mạch chu vi màng cứng (episcleral venous pressure). Các nguyên nhân không do chấn thương dẫn đến các CCF gián tiếp dòng chảy thấp, ở những bệnh nhân cao huyết áp, mắc hội chứng Ehler-Danlos. Chẩn đoán CCFs cần khảo sát bao gồm siêu âm, Doppler hốc mắt, MRI với MRA, CTA, DSA, tùy thuộc vào từng trường hợp cụ thể

Huyết khối xoang hang (CST) có thể nhiễm trùng hoặc vô trùng. Nguyên nhân nhiễm trùng của CST được thấy sau nhiễm trùng xoang cạnh mũi, viêm mô tế bào hốc mắt, nhiễm trùng răng và tai. Nguyên nhân vô trùng do tăng đông như ở bệnh nhân điều trị thay thế hormone, đặc biệt là thuốc tránh thai, mang thai, khối u ác tính, nguyên nhân bẩm sinh như yếu tố V, đột biến Leiden, đột biến protein C và protein S. Trong khi phình động mạch cảnh có thể không có triệu chứng và tương đối “lành tính”, một số phình động mạch phát triển đủ lớn để gây ra các triệu chứng đỉnh hốc mắt. Phình động mạch cảnh cũng bị vỡ gây CCF.

Các nguyên nhân khác

U sợi thần kinh (Neurofibromatosis), loạn sản dạng sợi (fibrous dysplasia), dermoid và epidermoid cysts cũng gây ra hội chứng đỉnh hốc mắt. Các nang Dermoid và epidermoid và mucocoele (nang nhầy niêm mạc miệng) đặc biệt của xoang sàng có thể chèn ép đỉnh hốc mắt. Nang Dermoid lớn trên yên (suprasellar) có thể dẫn đến hội chứng xoang hang. Hiếm khi tự vỡ gây viêm ở các mô xung quanh.

Chẩn đoán

Trong chuyên khoa thần kinh mắt, trọng tâm chính của bác sĩ là xác định vị trí tổn thương và sau đó xác định căn nguyên. Xác định vị trí của tổn thương dựa trên thăm khám lâm sàng đầy đủ là điều quan trọng hàng đầu. Như chúng tôi đã trình bày trước đây, việc

phân biệt giữa đỉnh hốc mắt, khe hốc mắt trên và hội chứng xoang hang có thể khó khăn. Điều quan trọng cần nhớ là dây thần kinh thị giác kết hợp với bất kỳ dây vận nhãn nào (III, IV, VI), nhánh mắt của dây thần kinh V có hoặc không có sự tham gia của nhánh hàm trên là hội chứng đỉnh hốc mắt, trong khi một hình ảnh tương tự không có sự tham gia của dây thần kinh thị giác phải hướng về một tổn thương trong khe hốc mắt trên. Cuối cùng, hội chứng xoang hang có thể nhận biết được bởi tất cả các đặc điểm của hội chứng khe trên hốc mắt cùng với sự tham gia của nhánh hàm trên của dây thần kinh V.

Chẩn đoán hình ảnh thần kinh là bắt buộc ở những bệnh nhân bị hội chứng đỉnh hốc mắt. MRI não và hốc mắt là được lựa chọn và nên được thực hiện với gadolinium trong trường hợp nghi ngờ các tình trạng viêm nhiễm như sarcoidosis, hội chứng Tolosa Hunt, bệnh viêm nhiễm hốc mắt không đặc hiệu và bệnh mạch máu. MRI với trình tự ức chế chất béo (MRI with fat suppression sequences) là lý tưởng để đánh giá đỉnh hốc mắt và xoang hang. Chụp cắt lớp vi tính (CT) có thể được thực hiện khi MRI chống chỉ định. Khi nghi ngờ có khối u hoặc di căn, nên chụp MRI với gadolinium để đánh giá tốt hơn.

Trong phình động mạch cảnh, chụp mạch cộng hưởng từ (MRA) hoặc chụp CT mạch máu có thể hữu ích nhưng chụp DSA vẫn là tiêu chuẩn vàng và hữu ích để lập kế hoạch điều trị nội mạch. Rò động mạch cảnh có thể được xác định bằng chụp CT scan mạch với các chuỗi tĩnh mạch, có thể cho thấy proptosis, tĩnh mạch mắt trên giãn rộng và xoang hang. Những đặc điểm này có thể được hỗ trợ bởi MRI với độ tương phản cho thấy tĩnh mạch mắt trên bị giãn ra và sự tăng cường sau tương phản của xoang hang. Cũng như trong phình động mạch, nên chụp DSA nếu có kế hoạch can thiệp.

Các xét nghiệm máu bao gồm công thức máu, phết máu ngoại vi, tốc độ lắng hồng cầu, và các xét nghiệm hướng tới một tác nhân lây nhiễm cụ thể nếu nghi ngờ. Test về bệnh viêm mạch máu để loại trừ viêm mạch máu hệ thống (systemic vasculitides). Bệnh lao và Sarcoidosis cũng cần được lưu ý và phải tiến hành các test như chụp X-quang phổi, Mantoux, PCR tìm M. tuberculosis, nồng độ ACE trong huyết thanh. Xét nghiệm HIV và chọc dò thất lưng (LP) có thể được xem xét trong một số trường hợp được chọn - LP có thể hỗ trợ chẩn đoán trong các tình trạng nhiễm trùng và cả trong các bệnh ung thư như u lympho, bệnh bạch cầu, thâm nhiễm màng não.

Điều trị

Trong các tình trạng viêm nhiễm, lựa chọn điều trị chính là dùng corticosteroid dưới sự theo dõi thường xuyên của bệnh nhân. Nếu ghi nhận tình trạng giảm thị lực hoặc tình trạng liệt vận nhãn trở nên tồi tệ hơn khi dùng steroid thì nên xem xét việc chụp lại hình ảnh và sinh thiết tổn thương.

Khía cạnh quan trọng cần nhớ khi đối phó với hội chứng đỉnh hốc mắt là việc điều trị phải hướng đến bệnh lý cơ bản. Sự khác biệt quan trọng nhất là giữa nguyên nhân gây viêm và nhiễm trùng, đặc biệt là nhiễm nấm vì chúng có thể xấu đi rất nhanh và có thể gây tử vong nếu điều trị steroid. Trong một số trường hợp hội chứng Tolosa Hunt, các chất ức chế miễn dịch như methotrexate và azathioprine được thêm vào và trong một số trường

hợp kháng trị và các trường hợp phụ thuộc steroid có thể được sử dụng. Trong trường hợp chấn thương, có thể dùng corticosteroid trong khi chờ điều trị phẫu thuật.

Kết luận

Có nhiều nguyên nhân gây ra hội chứng đỉnh hốc mắt, từ rối loạn viêm đến chấn thương, khối u và nhiễm trùng. Khám lâm sàng cẩn thận, thực hiện cận lâm sàng (bao gồm sinh thiết tổn thương trong một số trường hợp được chọn) và chẩn đoán hình ảnh là cần thiết để xác định chẩn đoán và bắt đầu điều trị thích hợp. Việc xác định căn nguyên của hội chứng đỉnh hốc mắt đặc biệt quan trọng khi xem xét một phương pháp điều trị cụ thể, chẳng hạn như corticosteroid, có thể hữu ích trong một số rối loạn, như nguyên nhân viêm nhiễm, nhưng có thể gây bất lợi cho những người khác, chẳng hạn như nhiễm trùng.

Tháng 7/2021

Nguồn Eye and Brain 2019;11 63–72

PGS.TS Cao Phi Phong