



# PHIẾU TÓM TẮT THÔNG TIN ĐIỀU TRỊ

## UNG THƯ' NGUYÊN BÀO VÕNG MẠC

### ĐỊNH NGHĨA

U võng mạc là u nội nhãn ác tính phổ biến nhất ở trẻ em với tỷ lệ mắc bệnh là 1:14.000 – 1:20.000 tương đương 9000 ca mắc mới mỗi năm.

Bệnh do sự đột biến gene (RB1) ở nhiễm sắc thể 13

- UTNBVM hai mắt: chiếm 40%, tuổi trung bình phát hiện là 12 tháng tuổi, 100% có đột biến gen RB1.
- UTNBVM một mắt: chiếm 60%, tuổi trung bình phát hiện là 24 tháng tuổi, 15% trẻ có đột biến gen RB1.

Phân độ:

Nhóm A: U nhỏ võng mạc và nằm xa vùng hoàng điểm và đĩa thị,  $U \leq 3$  mm  
Cách hoàng điểm  $> 3$  mm (2DD - 2 đường kính gai thị) và cách đĩa thị  $> 1,5$  mm (1DD)

Nhóm B: U võng mạc kích thước hơn 3mm, u nằm gần vùng hoàng điểm và gai thị hơn giai đoạn A. Có dịch dưới võng mạc  $< 3$ mm quanh u và không có phân tán tế bào u võng mạc.

Nhóm C: Bệnh còn khu trú có phân tán tế bào u (seeding) võng mạc hoặc dịch kính mức độ nhẹ. Dịch dưới võng mạc không có phân tán tế bào u dưới  $\frac{1}{4}$  võng mạc Phân tán tế bào u vào dịch kính khu trú gần u. Phân tán tế bào u trong võng mạc  $< 3$ mm tính từ khối u.

Nhóm D: Bệnh lan tỏa với phân tán tế bào u vào dịch kính và võng mạc nhiều. U to hoặc rải rác khắp võng mạc

Dịch dưới võng mạc không phân tán tế bào u gây bong võng mạc rộng hoặc bong võng mạc toàn bộ.

Phân tán tế bào u vào dịch kính nhiều hoặc các tế bào u phát triển thành u trong dịch kính.

Các tế bào u phân tán trong võng mạc lan rộng tạo thành mảng hay nốt.

Nhóm E: Xuất hiện các dấu hiệu nặng

- U chạm thủy tinh thể
- U xâm nhập vùng móng mắt thể mi.
- Bệnh ở giai đoạn lan tỏa khắp nội nhãn.
- Bệnh gây glaucoma tân mạch.
- Bệnh gây xuất huyết pha lê thể không quan sát được bán phần sau.
- U hoại tử gây viêm nội nhãn.

Bệnh diễn tiến teo nhãn.

## XÉT NGHIỆM

Sieu âm B: cơ đau canxi khoảng bóng lưng phía sau.

MRI: khối u nội nhãn, khảo sát xâm lấn thành nhãn cầu thị thần kinh, khảo sát tuyến tòng

Siêu âm Doppler: khối u nội nhãn kèm mạch nuôi

CT scan: khối canxi nội nhãn. Hiện ít dùng do nguy cơ gây đột biến gen bởi tia xạ.

## TRIỆU CHỨNG

Triệu chứng cơ năng

- Đồng tử trắng (56%)
- Lé (20%)
- Đỏ mắt, đau mắt
- Thị lực kém
- Tình cờ phát hiện khi khám bệnh

Triệu chứng thực thể

Soi đáy mắt:

- Khối u nội nhãn màu trắng hồng từ võng mạc nhô vào khoang pha lê thể, các mạch máu trên khối u to và đi chìm vào khối u.
- Đám tế bào u trắng trôi nổi trong khoang pha lê thể

Các biểu hiện lâm sàng khác có thể gặp:

- Viêm tổ chức hốc mắt
- Dẫn đồng tử 1 mắt
- Dị sắc mỏng
- Xuất huyết tiền phòng
- 

## PHẪU THUẬT

- Chỉ định điều trị bảo tồn: u nội nhãn một hoặc hai mắt thuộc nhóm A-C. Trường hợp thuộc nhóm D có thể hóa trị 2-6 chu kỳ rồi tiếp tục bằng lazer TTT hoặc áp lạnh.

- Chỉ định cắt bỏ nhãn cầu:

Thuộc nhóm E: một hoặc hai mắt.

Thuộc nhóm D: bệnh một mắt tiên lượng thị lực kém, sau điều trị bảo tồn thất bại.

- Chỉ định nạo vết hốc mắt: bệnh thuộc giai đoạn 3

## THUỐC

Hóa trị (chemoreduction): 2-6 chu kỳ (tối đa 12 chu kỳ): phối hợp với điều trị bảo tồn u nội nhãn nhóm B-D, hoặc trước chi định cắt bỏ nhãn cầu đối với bệnh thuộc giai đoạn 3.

Hóa trị (chemoprophylaxis) 6 chu kỳ: kết quả giải phẫu bệnh có xâm lấn hắc mạc, củng mạc, thị thần kinh sau lá sàng.

Thuốc hậu phẫu

- Kháng sinh toàn thân
- Kháng viêm toàn thân
- Giảm đau
- Tại chỗ: Thuốc nhỏ kháng sinh kháng viêm

## CHĂM SÓC SAU PHẪU THUẬT

Tùy vào mức độ đáp ứng điều trị và diễn tiến bệnh sẽ có lịch trình tái khám thích hợp đối với từng trường hợp cụ thể. Việc tái khám rất quan trọng bệnh nhân phải tuân thủ theo đúng lịch hẹn của Bác sĩ điều trị.

Chụp hình ảnh khi:

- Thăm khám lần đầu
- Trong những trường hợp xâm lấn thần kinh thị hoặc bị bệnh cả 2 mắt