

Kết quả xa ung thư nhầy nguyên phát ở phổi được điều trị bằng phẫu thuật: Nhân một trường hợp

Long-term outcomes of surgical management of primary pulmonary myxoid sarcoma: A case study

Vũ Đức Thắng*, Nguyễn Trường Giang**,
Nguyễn Ngọc Trung*, Nguyễn Văn Nam*,
Lê Bá Hạnh*, Trần Thu Hiền***, Nguyễn Thế Kiên*

*Bệnh viện Quân y 103,
**Học viện Quân y,
***Trung tâm Y tế Dự phòng Hà Nội

Tóm tắt

Ung thư nhầy nguyên phát ở phổi là một bệnh rất hiếm gặp. Cơ chế chính xác của tổn thương này vẫn chưa được biết, có thể xuất phát từ nguồn gốc tế bào trung mô. Chúng tôi xin báo cáo một trường hợp theo dõi sau phẫu thuật 4 năm ung thư nhầy nguyên phát ở thùy trên phổi trái. Bệnh nhân nam 30 tuổi, có ho khạc đờm trắng từng đợt. Tháng 3 năm 2014 chụp CT phát hiện tổn thương u trung tâm thùy trên phổi trái kích thước 27 x 29mm, sinh thiết xuyên thành ngực cho kết quả tổ chức hoại tử. Bệnh nhân không điều trị gì. Một năm sau kích thước trên CT tăng gần gấp đôi (45 x 53mm). Bệnh nhân được phẫu thuật cắt thùy trên phổi trái. Mô bệnh học sau mổ là ung thư nhầy nguyên phát ở phổi. Sau phẫu thuật bệnh nhân ổn định, không điều trị hóa xạ trị. Hiện tại 4 năm sau mổ bệnh nhân hoàn toàn khỏe mạnh, CT không phát hiện tổn thương tái phát.

Từ khóa: Ung thư nhầy, ung thư phổi, u phổi.

Summary

Primary pulmonary myxoid sarcoma (PPMS) is a very rare lung cancer. The exact mechanisms of PPMS are still unknown, possibly derived from mesenchymal cells. We report 4-year outcomes of a case with PPMS in the left upper lobe. A 30-year-old man who complained of phlegm cough. In March 2014, CT showed a mass measuring 27 x 29mm in the central left upper lobe. The patient underwent CT-guided percutaneous transthoracic needle biopsy of the tumor, which showed necrotic and inflammatory changes and the patient received no treatment. After one year, the tumor almost doubled in size (45 x 53mm) on chest CT. The tumor with the left upper lobe was surgically removed. Subsequent immunohistochemistry analysis of the sample confirmed the diagnosis of PPMS. Postoperative follow-up showed no sign of recurrence up to 4 years.

Keywords: Myxoid sarcoma, lung cancer, lung tumor.

Ngày nhận bài: 03/7/2019, ngày chấp nhận đăng: 08/7/2019

Người phản hồi: Nguyễn Thế Kiên, Email: thekien103@gmail.com - Bệnh viện Quân y 103

1. Đặt vấn đề

Ung thư nhày nguyên phát ở phổi là loại ung thư phổi rất hiếm gặp, được mô tả lần đầu tiên bởi Nicholson AG và cộng sự năm 1999 [1]. Cho đến nay mới chỉ có khoảng 21 trường hợp được mô tả trong y văn [2], [3], [4]. Cơ chế chính xác của tổn thương này vẫn chưa được biết rõ, tuy nhiên một số tác giả cho rằng nó có thể có nguồn gốc từ tế bào trung mô nguyên thủy ở phổi với sự biệt hóa nguyên bào sợi hoặc nguyên bào xơ cơ. Phần lớn tổn thương gặp ở nữ giới trẻ và trung niên (tỷ lệ nam/nữ: 1/1,3). Đây là loại ung thư mức độ ác tính thấp, với 14,3% bệnh nhân có di căn trên 21 bệnh nhân được theo dõi (thời gian theo dõi ngắn nhất 4 tháng và dài nhất 180 tháng) và chỉ có 1 bệnh nhân chết do bệnh tái phát [2]. Chẩn đoán hình ảnh không đặc hiệu, rất dễ nhầm với các tổn thương phổi lành tính như u mạch, hamartome, u tuyến... [4]. Chúng tôi xin chia sẻ về kinh nghiệm chẩn đoán và điều trị một

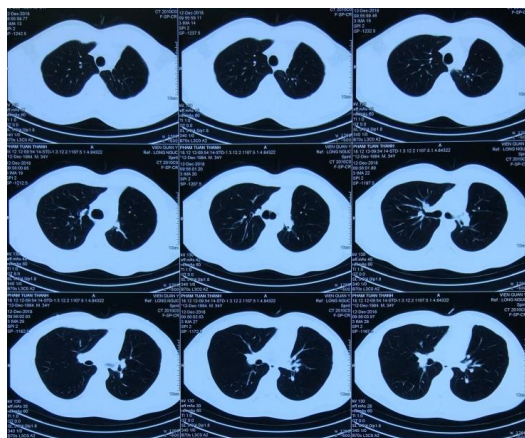
trường hợp ung thư nhày nguyên phát ở phổi hiếm gặp.

2. Ca lâm sàng

Bệnh nhân nam 30 tuổi, thỉnh thoảng có ho khạc đờm trắng. Không có tiền sử bệnh lý mạn tính, không hút thuốc lá. Thăm khám lâm sàng không khó thở, hội chứng cận u không có. Tháng 3 năm 2014 bệnh nhân được chụp CT cho kết quả khối u vùng trung tâm thùy trên phổi trái, kích thước 27 × 29mm, ranh giới rõ, ngấm thuốc cản quang vùng rìa. Không xâm lấn cấu trúc xung quanh, không phát hiện hạch rốn phổi và trung thất. Nội soi phế quản không phát hiện tổn thương. Bệnh nhân được sinh thiết xuyên thành ngực dưới hướng dẫn của CT cho kết quả tổ chức hoại tử. Về lâm sàng và chẩn đoán hình ảnh phù hợp với một tổn thương lành tính ở phổi. Tuy nhiên, một năm sau kích thước trên CT tăng gần gấp đôi (45 × 53mm), gợi ý đến tổn thương ác tính.



Hình 1. Hình ảnh u trên CT scan



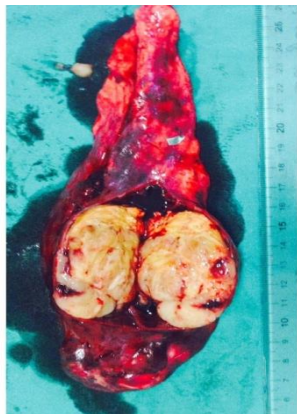
Hình 2. Hình ảnh CT scan sau 4 năm

Do đó bệnh nhân được lên kế hoạch phẫu thuật và chẩn đoán mô bệnh học. Trong mổ, khoang màng phổi không dính, khối u kích thước lớn 5 × 6cm, ranh giới rõ, nằm gọn trong thùy trên, sát rốn phổi, không xâm lấn cấu trúc mạch máu, không có hạch rốn phổi và trung thất. Do khối u kích thước lớn nằm sát rốn phổi chúng tôi nhận thấy phẫu thuật nội soi cắt thùy phổi hoặc cắt phổi hình chêm để sinh thiết tức thì là khó

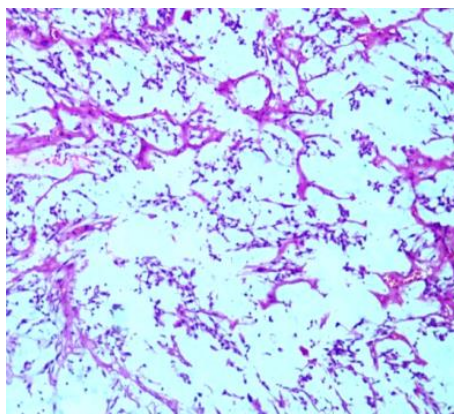
khăn, vì vậy phẫu thuật cắt thùy trên phổi trái diễn hình bằng đường mở ngực bên được tiến hành thuận lợi. Kết quả giải phẫu bệnh: Tổn thương đại thể mặt cắt màu trắng hơi trong, xám nhạt. Vi thể là mô đệm nhày rộng lớn, ngăn cách nhiều ổ bởi các tế bào u hình thoi hoặc hình đa diện, có nhân nhỏ sắp xếp thành các dải hoặc hình lưới. Nhuộm hóa mô miễn dịch dương tính với vimentin và âm tính với CK-7, CK-20, MUC-

1, TTF-1. Bệnh nhân được chẩn đoán ung thư nhầy nguyên phát ở phổi. Sau mổ ra viện ổn định, không điều trị hóa xạ trị, tái khám định kỳ 3

tháng/lần. Hiện tại theo dõi sau 4 năm không phát hiện tái phát trên lâm sàng và CT.

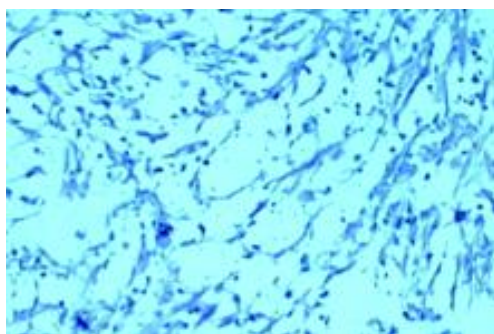


Hình ảnh tổn thương đại thể

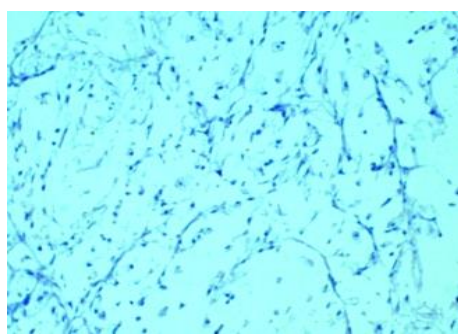


Hình ảnh tổn thương vi thể

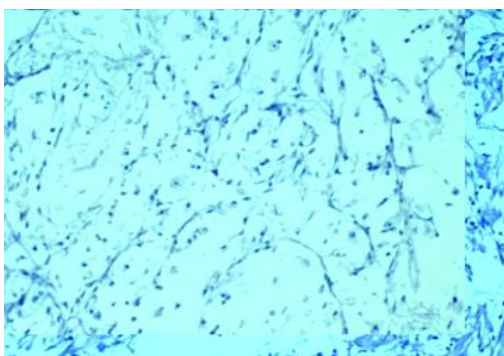
Hình 3. Mô bệnh học khối u



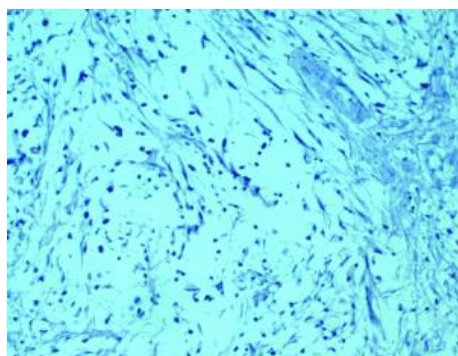
Hóa mô miễn dịch dương tính với vimentin



Hóa mô miễn dịch âm tính với TTF1



Hóa mô miễn dịch âm tính với CK7



Hóa mô miễn dịch âm tính với MUC1

Hình 4. Hóa mô miễn dịch

3. Bàn luận

Ung thư nhầy nguyên phát ở phổi là một bệnh hiếm gặp. Trường hợp đầu tiên được báo cáo bởi Nicholson AG và cộng sự năm 1999 [1].

Theo hiểu biết của chúng tôi thì đây là trường hợp đầu tiên được báo cáo tại Việt Nam. Phần lớn các trường hợp đã được báo cáo trong y văn gặp ở nữ giới tuổi từ 26 đến 67 tuổi. Triệu chứng lâm sàng chủ yếu xuất hiện do khối u chèn ép

các cấu trúc lân cận. Đây là loại ung thư phổi có mức độ ác tính thấp. Trong 21 trường hợp đã được báo cáo với thời gian theo dõi ngắn nhất 4 tháng, dài nhất 180 tháng thì chỉ có 14,3% trường hợp xuất hiện di căn và chỉ có duy nhất 1 trường hợp chết do bệnh tái phát [2], [3], [4]. Tuy nhiên, chẩn đoán trước phẫu thuật vẫn là một thách thức về mặt chẩn đoán lâm sàng và hình ảnh [4]. Ở bệnh nhân của chúng tôi có tổn thương trên CT đồng nhất, ranh giới, bờ viền rõ, ngấm thuốc cản quang vùng rìa, không xâm lấn, phá hủy cấu trúc xung quanh, không phát hiện hạch rốn phổi và hạch trung thất. Như vậy, về lâm sàng và chẩn đoán hình ảnh phù hợp với một tổn thương lành tính ở phổi.

Phần lớn các trường hợp ung thư nhày nguyên phát ở phổi tổn thương nằm trong nhu mô phổi và trong phế quản. Tuy nhiên, gần đây tác giả Kim và cộng sự (2017) báo cáo 1 trường hợp tổn thương nằm ngoài nhu mô phổi, ở rãnh liên thùy trên động mạch phổi trái [5]. Bệnh nhân của chúng tôi có tổn thương nằm ở trung tâm thùy trên phổi trái, nhưng không thấy tổn thương khi soi phế quản. Kết quả sinh thiết xuyên thành ngực là tổ chức hoại tử. Theo dõi trên CT chúng tôi nhận thấy khối u tăng kích thước gấp đôi sau 1 năm. Đây là đặc điểm cận lâm sàng duy nhất gợi ý đến một tổn thương ác tính ở phổi. Do đó, bệnh nhân được chỉ định phẫu thuật và xét nghiệm mô bệnh học. Trong mổ tổn thương nằm gọn trong thùy trên phổi trái, vùng trung tâm, không xâm lấn thùy dưới, thành ngực, mạch máu vùng rốn phổi. Với những tổn thương này gợi ý đến chẩn đoán tổn thương lành tính ở phổi hoặc các ung thư phổi ít gặp như u carcinoid, ung thư nhày nguyên phát [6]. Chúng tôi nhận thấy những trường hợp tổn thương kích thước lớn vùng trung tâm để phẫu thuật nội soi cắt thùy phổi hoặc cắt phổi hình chêm là khó khăn, do đó phẫu thuật cắt thùy phổi điển hình bằng đường mổ ngực bên được tiến hành an toàn và hiệu quả.

Mô bệnh học khối u sau mổ với mô đệm nhày rộng lớn, ngăn cách nhiều ổ bởi các tế bào u hình thoi hoặc hình đa diện, có nhân nhỏ sắp xếp thành các dải hoặc hình lưới. Hóa mô miễn dịch dương tính với vimentin, âm tính với CK-7,

CK-20, MUC-1, TTF-1. Bệnh nhân được chẩn đoán ung thư nhày nguyên phát. Kết quả mô bệnh học và hóa mô miễn dịch của chúng tôi phù hợp với mô tả của phân loại khối u phổi của WHO phiên bản số 4 [7].

Sau phẫu thuật bệnh nhân không điều trị hóa xạ trị, chỉ theo dõi định kỳ bằng chụp Xquang và CT ngực 3 tháng một lần. Hiện tại sau 4 năm theo dõi, bệnh nhân hoàn toàn khỏe mạnh, CT không phát hiện bệnh tái phát. Kết quả của chúng tôi phù hợp với các công bố của các tác giả nước ngoài khác với chỉ 1 trong số 21 bệnh nhân tử vong liên quan đến bệnh [1]. Do đó, ung thư nhày nguyên phát ở phổi là loại ung thư phổi có tiên lượng tốt.

4. Kết luận

Ung thư nhày nguyên phát ở phổi rất dễ chẩn đoán nhầm với các tổn thương lành tính ở phổi. Trong những trường hợp này, phẫu thuật lồng ngực cắt thùy phổi điển hình được chỉ định và kết quả mô bệnh học cho chẩn đoán xác định. Việc điều trị bằng phẫu thuật cắt thùy phổi không cần hóa xạ trị sau mổ cho kết quả tiên lượng tốt.

Tài liệu tham khảo

1. Nicholson AG, Baandrup U, Florio R et al (1999) *Malignant myxoid endobronchial tumour: A report of two cases with a unique histological pattern*. *Histopathology* 35(4): 313-318.
2. Prieto-Granada CN, Ganim RB, Zhang L et al (2017) *Primary pulmonary myxoid sarcoma: A newly described entity-report of a case and review of the literature*. *Int J Surg Pathol* 25(6): 518-525.
3. Thway K, Nicholson AG, Lawson K et al (2011) *Primary pulmonary myxoid sarcoma with EWSR1-CREB1 fusion: A new tumor entity*. *Am J Surg Pathol* 35(11): 1722-1732.
4. Matsukuma S, Hisaoka M, Obara K et al (2012) *Primary pulmonary myxoid sarcoma with EWSR1-CREB1 fusion, resembling extraskelatal myxoid chondrosarcoma: Case report with a review of literature*. *Pathol Int* 62(12): 817-822.

5. Kim S, Song SY, Yun JS et al (2017) *Primary pulmonary myxoid sarcoma located in interlobar fissure without parenchymal invasion*. Thorac Cancer 8(5): 535-538.
6. Jeon YK, Moon KC, Park SH et al (2014) *Primary pulmonary myxoid sarcomas with EWSR1-CREB1 translocation might originate from primitive peribronchial mesenchymal cells undergoing (myo)fibroblastic differentiation*. Virchows Arch 465(4): 453-461.
7. Travis WD, Brambilla E, Nicholson AG et al (2015) *The 2015 World Health Organization classification of lung tumors: Impact of genetic, clinical and radiologic advances since the 2004 classification*. J Thorac Oncol 10(9): 1243-1260.