

NHÂN MỘT TRƯỜNG HỢP SARCOMA HOẠT DỊCH MẠC NỔI LỚN ĐƯỢC CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ TẠI BỆNH VIỆN QUÂN Y 175

Nguyễn Văn Mạnh¹, Trịnh Văn Thảo¹, Nguyễn Thanh Toàn¹

TÓM TẮT

Sarcoma hoạt dịch là một loại khối u mô mềm ác tính hiếm gặp và thường ở tứ chi của người trưởng thành liên quan chặt chẽ với bao khớp, bao gân, bao hoạt dịch, chỉ một số rất ít trường hợp sarcoma hoạt dịch phát sinh trong ổ bụng. Trường hợp Sarcoma hoạt dịch nguyên phát phát sinh từ mạc nối lớn là đặc biệt hiếm và chúng đều là những khối u có độ ác tính cao thường được chẩn đoán muộn với tiên lượng xấu. Trong báo cáo này, chúng tôi giới thiệu một trường hợp Sarcoma hoạt dịch nguyên phát phát sinh từ mạc nối lớn được chẩn đoán và điều trị với biểu hiện lâm sàng giống như là một khối u mạc treo có biến chứng chảy máu.

Từ khóa: Sarcoma hoạt dịch; U mô mềm ác tính.

A CASE OF OMENTAL SYNOVIAL SARCOMA WAS DIAGNOSED AND TREATED AT MILITARY HOSPITAL 175

ABSTRACT

Synovial sarcoma is a rare malignant soft tissue tumor and usually in the extremities of adults closely related to the joint capsule, tendon sheath, synovial capsule, only a very few cases of synovial sarcoma arise in the abdomen. Cases of primary synovial sarcomas arising from the great omentum are extremely rare and they are all highly malignant tumors that are often diagnosed late with poor prognosis. In this report, we present a case of primary synovial sarcoma arising from the great omentum that was diagnosed and treated with a clinical presentation resembling a mesenteric tumor with bleeding complications.

¹ Bệnh viện Quân y 175

Người phản hồi (Corresponding): Nguyễn Văn Mạnh (manhnguyen2388@gmail.com)

Ngày nhận bài: 14/12/2022, ngày phản biện: 22/5/2023

Ngày bài báo được đăng: 30/12/2023

Keywords: Synovial Sarcoma; Malignant soft tissue tumor.

1. ĐẶT VẤN ĐỀ

Sarcoma hoạt dịch - *Synovial Sarcoma* (SS) chiếm 5-10% tổng số các sarcoma mô mềm, khoảng 85-90% SS thường xảy ra ở tứ chi của người trẻ trưởng thành, cân bằng ở hai giới [2, 4, 6, 7]. Sarcoma hoạt dịch nguyên phát ở bụng là một vị trí hiếm gặp của khối u SS ngoài khớp, trường hợp nó phát sinh từ mạc nối lớn là đặc biệt hiếm và có rất ít báo cáo trong y văn thế giới [2]. Các khối u SS thường phát triển âm thầm không có triệu chứng đặc hiệu, chỉ biểu hiện triệu chứng khi u có kích thước lớn, thường bị chẩn đoán chậm chễ, dễ bị nhầm với khối u mô mềm phổ biến khác và hầu như SS chỉ được chẩn đoán bằng mô học sau phẫu thuật [2, 4]. Nguồn gốc tế bào SS được cho là từ các tế bào trung mô nguyên thủy hoặc nguyên bào sợi, phát sinh liên quan đến sự chuyển đoạn nhiễm sắc thể dẫn đến sản sinh gen ung thư dung hợp SS18-SSX [1, 6]. Hầu hết SS là những khối u có độ ác tính cao (grade 2/3, grade 3/3), có thể xảy ra ở mọi vị trí cơ thể với ba kiểu mô học chính: SS đơn pha (*Monophasic type*); SS hai pha (*Biphasic type*); SS biệt hóa kém (*Poorly differentiated type*) [1].

Điều trị SS vẫn còn là một thách thức đối với y học thế giới, chiến lược điều trị là sự phối hợp đa mô thức, trong đó phẫu thuật là phương pháp điều trị nền tảng kết hợp xạ trị, hóa trị hỗ trợ. Mặc dù

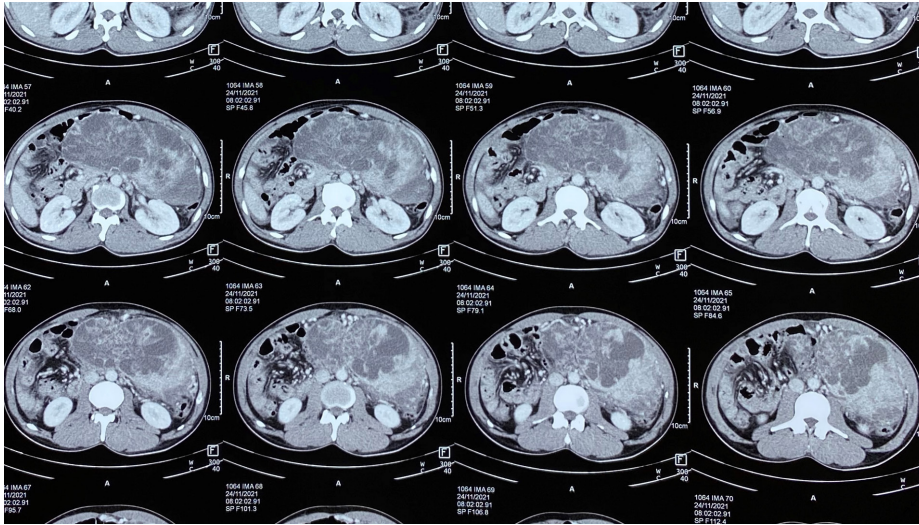
vậy hiệu quả của các liệu pháp hỗ trợ trong điều trị SS vẫn còn đang được bàn luận, trong đó liệu pháp điều trị đích tế bào bằng công nghệ sinh học phân tử là hướng đi có nhiều triển vọng [1, 2, 6].

2. CA LÂM SÀNG

Bệnh nhân nam 37 tuổi được đưa vào Khoa Cấp cứu trong tình trạng đau tức nửa bụng trái và hạ vị âm ỉ kéo dài ngày thứ 7 kèm theo chán ăn, mệt mỏi và sốt nhẹ. Trước đó khoảng 2 tháng bệnh nhân có tình trạng đau nhẹ vùng bụng trái, tự sờ tay thấy khối gồ vùng hạ sườn trái, bệnh nhân vẫn sinh hoạt bình thường, không rối loạn đại tiện. Bệnh nhân khám bệnh viện tuyến trước, được soi dạ dày và điều trị bằng PPI, tiền căn bệnh nhân không có bệnh mạn tính. Khám vào viện, bệnh nhân thể trạng trung bình (BMI: 21,5kg/m²), huyết động ổn, sốt nhẹ, bụng trái có khối căng gồ kích thước lớn kéo dài từ thượng vị xuống đến hố chậu trái, ấn đau, dấu hiệu viêm phúc mạc không rõ ràng, bụng đề kháng nhẹ, thăm trực tràng không thấy u, không có máu, túi cùng Douglas ấn đau tức. Phân tích máu, tình trạng nhiễm trùng không rõ với bạch cầu 7,7 G/l (N: 64,9%), tỉ lệ Prothrombin giảm nhẹ 65%, hồng cầu 4,2 T/L, HST: 11.4 g/dl chức năng gan, thận, điện giải máu trong giới hạn bình thường, albumin máu giảm 28,4g/L. Hình ảnh CLVT ổ bụng phát hiện khối tổn thương kích thước lớn 17x18x9cm dạng

hỗn hợp gồm tỉ trọng mô mềm, dịch, có vách, biệt lập với ruột, tăng sinh mạch, gây chèn ép, có nhiều dịch ổ bụng nghi là dịch máu hướng tới chẩn đoán một khối u mạc

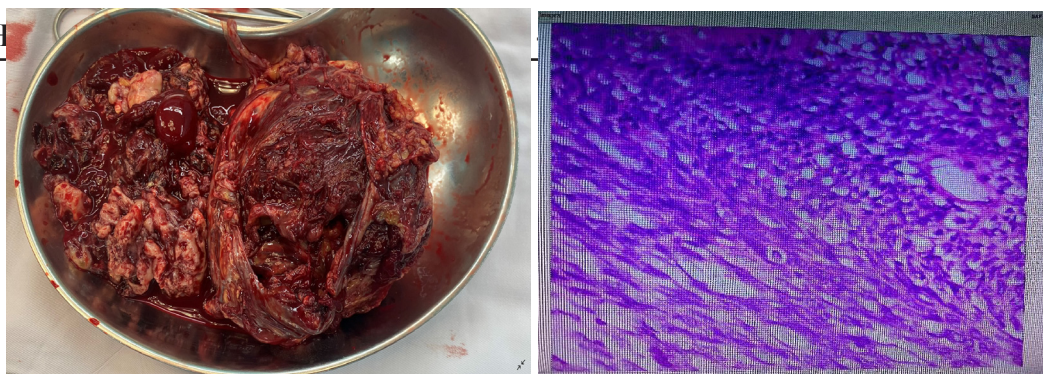
treo có biến chứng chảy máu do vậy chúng tôi quyết định tiến hành phẫu thuật xử trí (Hình 1).



Hình 1: Hình ảnh khối u đậm độ hỗn hợp trên CT-scan ổ bụng.

Khám nội phẫu cho thấy một khối u đặc có vỏ kích thước lớn 18x20cm, phát sinh từ mạc nối lớn với nhiều mạch tăng sinh có biến chứng xuất huyết trong lòng u và xuất huyết vào ổ bụng (khoảng 2 lít). U có kết cấu hỗn hợp có phần chắc đàn hồi và phần mềm mủn, mặt cắt khối u có màu vàng trắng có nhiều vị trí hoại tử xuất huyết, máu cục (Hình 2). Về mặt vi thể, khối u bao gồm các cấu trúc tế bào hình thoi tăng sản, nhân tăng sắc và một

số cấu trúc giả tuyến. Hóa mô miễn dịch (HMMD) tế bào khối u nhuộm dương tính đối với u lympho tế bào B (BCL-2), dương tính với Vimentin và kháng nguyên màng biểu mô (EMA), cytokeratin (CK) 7 và CK AE1/3; âm tính với CD117 và CD99. Phù hợp với chẩn đoán mô học SS hai pha (*Biphasic type*). Quá trình hậu phẫu của bệnh nhân diễn biến thuận lợi, bệnh nhân được xuất viện vào ngày hậu phẫu thứ 10, được hướng dẫn điều trị hóa chất sau mổ 3 tuần.



Hình 2: A: Hình ảnh khối u với thành phần đặc chắc, phần mềm mủn với các vị trí xuất huyết. B: Nhuộm hematoxylin và eosin của u, cho thấy sự tăng sinh lan tỏa của các tế bào khối u tròn nhỏ và hình thoi

3. BÀN LUẬN

SS là một khối u ác tính mô mềm hiếm gặp nó được biết đến nhiều nhất là phát sinh ở gần các cấu trúc bao khớp, bao gân chính vì vậy mà nó được gọi là sarcoma hoạt dịch còn bản chất SS lại không phát sinh từ tế bào bao hoạt dịch và các tế bào u cũng không biểu hiện đặc điểm của tế bào hoạt dịch mà thay vào đó nó biểu hiện đặc điểm của tế bào trung mô và biểu mô [1, 6]. SS có thể phát sinh ở hầu hết các vị trí, nhiều nhất ở tứ chi chiếm 85-90% các SS đặc biệt là ở đầu gối và gặp tần suất lớn hơn ở nam giới trưởng thành ngoài ra SS đã được ghi nhận ở các vị trí khác chẳng hạn như đầu, cổ, ngực, phổi và màng phổi...[4]. SS nguyên phát trong ổ bụng là rất hiếm, đặc biệt hiếm khi u phát sinh từ mạc nối lớn, cho đến nay có chưa đầy 10 trường hợp được báo cáo trong y văn thế giới [2]. Việc chẩn đoán SS nguyên phát trong ổ bụng trước mổ là rất khó, triệu chứng bệnh và hình ảnh u thường dễ nhầm lẫn với các u đặc khác trong ổ bụng như u mạc treo, u buồng trứng...[2-4]. Hầu hết các SS đều chỉ được chẩn đoán sau phẫu

thuật dựa trên các xét nghiệm về mô học và HMMD [1, 2, 5]. Trường hợp SS chúng tôi báo cáo nằm trong nhóm ít gặp nhất của SS với vị trí phát sinh từ mạc nối lớn, u có kích thước lớn, chỉ được chẩn đoán khi có biến chứng chảy máu nghiêm trọng. Việc bệnh nhân được điều trị muộn là do sự chẩn đoán nhầm lẫn của tuyến trước là đau dạ dày mạc dù người bệnh đã tự sờ thấy khối gò bụng trái với biểu hiện đau nhẹ. Tuy vậy trên thực tế, chúng tôi không thể xác định bản chất của SS trước phẫu thuật mà chỉ có thể dựa vào mô bệnh học u sau mổ.

Hiện nay nguồn gốc tế bào SS chưa được chứng minh rõ ràng nhưng đa số các nghiên cứu đều cho rằng nó phát triển từ các tế bào trung mô nguyên thủy hoặc nguyên bào sợi, phát sinh liên quan đến sự chuyển đoạn nhiễm sắc thể dẫn đến sản sinh gen ung thư dung hợp SS18-SSX [1]. Về mặt mô học, SS là những khối u có độ ác tính cao (grade 2/3, grade 3/3), với ba kiểu mô học chính: SS đơn pha (*Monophasic type*) chỉ có tế bào biểu mô hoặc một thành phần tế bào trực; SS hai

pha (*Biphasic type*) bao gồm sự kết hợp của các thành phần tế bào biểu mô và tế bào hình thoi; SS biệt hóa kém (*Poorly differentiated type*) được hình thành từ các tế bào tròn không biệt hóa với nhân tăng sắc, với hoạt tính phân bào mạnh biểu hiện thường xuyên giảm phân [1]. Các dấu ấn miễn dịch thường gặp của tế bào SS bao gồm SMARCB1/INI1, cytokeratins, kháng nguyên màng biểu mô (EMA), kháng nguyên carcinoembryonic (CEA), vimentin, calponin, TLE1, Bcl2, CD34, CD99 và protein S100 [1, 5]. Trường hợp chúng tôi báo cáo, khối u bao gồm các cấu trúc tế bào hình thoi tăng sắc, nhân tăng sắc và một số cấu trúc giả tuyến, kết quả HMMD dương tính đối với u lympho tế bào B (BCL-2), dương tính với Vimentin và kháng nguyên màng biểu mô (EMA), cytokeratin (CK) 7 và CK AE1/3; âm tính với CD117 và CD99 phù hợp với chẩn đoán mô học SS hai pha.

Điều trị các SS nói chung là sự phối hợp đa mô thức, trong đó phẫu thuật là phương pháp điều trị nền tảng kết hợp xạ trị, hóa trị hỗ trợ nhưng trong hầu hết các báo cáo về SS, khối u đã nhanh chóng tái phát sau khi cắt bỏ hoàn toàn. Trong một nghiên cứu gần đây, người ta thấy rằng tế bào u xuất hiện ở 43% các giường khối u đã được cắt bỏ và việc cắt rộng rãi quanh u với sinh thiết mô học diện cắt được khuyến khích thực hiện [2]. Các khối u lớn hơn ở các vị trí sâu hơn, không thuận lợi hơn có thể cần xạ trị và phẫu thuật. Đối với bệnh nặng hơn, điều trị đa phương

thức bao gồm phẫu thuật, xạ trị và hóa trị toàn thân có thể được chỉ định. Mặc dù, SS đã được chứng minh là nhạy cảm hơn với hóa trị liệu so với sarcoma mô mềm khác ở người trưởng thành, đặc biệt là đối với các tác nhân alkyl hóa và phác đồ đầu tay được khuyến dùng bao gồm ifosfamide và doxorubicin [4]. Tuy nhiên, hiệu quả của hóa trị hiện tại kém hơn mức tối ưu và các liệu pháp toàn thân mới hơn cần được phát triển, tỷ lệ di căn và tái phát tại chỗ khối u với đầy đủ các liệu pháp điều trị vẫn có cao từ 28% đến 36% [1, 2, 6]. Chiến lược điều trị thích hợp nhất cho SS nguyên phát nói chung vẫn còn đang được nghiên cứu, đặc biệt đối với các SS nguyên phát trong ổ bụng vẫn đang còn là một thách thức và có rất ít kinh nghiệm điều trị. Ở báo cáo này, đây là lần đầu tiên chúng tôi điều trị SS ở vị trí hiếm có, khối u đã được cắt bỏ hoàn toàn bằng phẫu thuật và sau đó là hóa trị toàn thân.

Một số nghiên cứu thấy rằng, yếu tố tiên lượng tốt với SS là nữ giới, tuổi trẻ hơn, khối u với kích thước dưới 5cm, biệt hóa tốt, có vôi hóa rộng (80% sống sót sau 5 năm) [1, 2, 4]. Trong khi SS ở nam giới, lớn tuổi hơn, khối u ở vị trí trung tâm, kích thước lớn, có xâm lấn mạch máu, tủy xương, có hoại tử trong u, u biệt hóa kém có tiên lượng xấu hơn [1, 2, 6]. Đặc biệt đối với SS không biệt hóa, độ mô học cao, tỷ lệ phân bào cao, kèm sự hiện diện của tế bào Rhabdoid có nguy cơ di căn cao hơn và thời gian sống còn ngắn hơn [4]. Trong 3 loại SS thì SS kém biệt hóa có tiên lượng

rất xấu, SS đơn pha và 2 pha có tiên lượng ngang nhau [1]. Phần lớn SS ở vị trí bất thường ngoài chi thể đều có tiên lượng xấu, mặc dù khối u có đặc điểm là tiến triển chậm nhưng thời gian sống còn của bệnh nhân thường không quá 3 năm [2].

4. KẾT LUẬN

Đây là trường hợp rất hiếm gặp của sarcoma hoạt dịch hai pha phát triển từ mạc nối lớn, khối u có kích thước lớn gây biến chứng chảy máu được điều trị bằng can thiệp phẫu thuật và hóa trị liệu. Đây là dạng khối u khó nhận diện và chẩn đoán sớm trước phẫu thuật, có khả năng di căn mạnh mẽ, tiên lượng xấu. Chiến lược điều trị vẫn đang được tiếp tục nghiên cứu, với khuyến cáo là sự kết hợp đa mô thức trong đó phẫu thuật là cơ bản để loại bỏ khối u nguyên phát, hóa trị và liệu pháp điều trị đích để ngăn chặn sự tái phát và di căn, điều trị đích là hướng đi có nhiều triển vọng.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. M. El Beaino, D. M. Araujo, A. J. Lazar, P. P. Lin (2017) "Synovial Sarcoma: Advances in Diagnosis and Treatment Identification of New Biologic Targets to Improve Multimodal Therapy". *Ann Surg Oncol*, 24, (8), 2145-2154.
2. N. Iwahashi, Y. Deguchi, Y. Horiuchi, K. Ino, K. Furukawa (2017) "Omental synovial sarcoma mimicking an ovarian malignancy: A case report". *Mol Clin Oncol*, 6, (5), 688-690.
3. Jeanine McNeill, Y. Vien Nguyen (2015) "Synovial Sarcoma of the Abdominal Wall". *Radiology case reports*, 2, (4), 108-108.
4. K. Pan, N. Waheed, J. M. Smith, Z. Zaidi (2020) "A rare case of synovial sarcoma presenting as abdominal pain". *Clin Case Rep*, 8, (12), 3520-3523.
5. Bharat Rekhi, Ranjan Basak, Sangeeta B. Desai, Nirmala A. Jambhekar (2012) "Immunohistochemical validation of TLE1, a novel marker, for synovial sarcomas". *The Indian journal of medical research*, 136, (5), 766-775.
6. Alsaif H. Saif (2008) "Primary synovial sarcoma of the abdominal wall: a case report and review of the literature". *Journal of family & community medicine*, 15, (3), 123-125.
7. Đoàn Trọng Tú (2020) Nghiên cứu kết quả điều trị bảo tồn chi ung thư phần mềm giai đoạn T2N0M0. Luận án tiến sỹ y học, Trường đại học y Hà Nội.