U XƠ DẠNG GÂN SAU PHÚC MẠC CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ NHÂN MỘT TRƯỜNG HỢP

***Nguyễn Tiến Quang*[1]**

ĐẶT VẤN ĐỀ

U xơ dạng gân là quá trình tăng sinh nguyên bào xơ, đặc trưng bởi sự phát triển xâm lấn và có xu hướng tái phát tại chỗ nhưng không có di căn xa. Đây là một loại bệnh hiếm gặp, chiếm tỷ lệ 2 - 4%/triệu dân, độ tuổi hay gặp từ 15 - 60, nữ gặp nhiều hơn nam [1]. Điều trị chủ yếu là phẫu thuật nhưng tỷ lệ tái phát còn cao, chưa có phác đồ điều trị thống nhất [4]. Nghiên cứu điểm lại y văn về một vài đặc điểm của bệnh, chẩn đoán và thái độ điều trị thông qua một trường hợp tại Khoa Điều trị theo yêu cầu, Bệnh viện K.

THÔNG BÁO LÂM SÀNG

- Số bệnh án: 066241.

- Bệnh nhân (BN): Nguyễn Thị L, nữ, 22 tuổi.

- Nghề nghiệp: Giáo viên.

- Địa chỉ: Xóm 4, Minh Sơn, Đô Lương, Nghệ An.

- Vào viện ngày 09/12/2019; mổ ngày 02/01/2020; ra viện ngày 13/01/2020.

- Tiền sử: Không có tiền sử cao huyết áp, đái tháo đường, chưa mổ lần nào.

- Nguyên nhân vào viện: Đau hạ vị, tê chân trái.

- Đặc điểm lâm sàng: Thể trạng trung bình, da niêm mạc hồng, hạch ngoại vi không sờ thấy, tuyến giáp không to. Mạch 80 l/p, huyết áp 120/86 mmHg, nhịp thở 18 l/phút. Chiều cao 160 cm, cân nặng 42 kg; BMI 16.4. Khám tim mạch, hô hấp và các bộ phận khác chưa thấy tổn thương.

- Đặc điểm cận lâm sàng: Nhóm máu O (Rh+), hồng cầu 4,9 T/L, huyết sắc tố 101 g/L, hematocrit 0,322 L/L, bạch cầu 6,3 G/L, bạch cầu trung tính 60,4%, bạch cầu lympho 24%, tiểu cầu 156 G/L. Các chỉ số đông máu, sinh hóa máu trong giới hạn bình thường, HIV: âm tính, HbsAg: âm tính, HCV: âm tính, chỉ điểm u: CEA 0,401, CA19,9 9,17, α FP 1,66, CA125 18,17.

- Siêu âm: Khoang sau phúc mạc bên trái vùng tiểu khung có khối giảm âm dày 25 mm, chèn ép niệu quản T, ứ nước thận T, nhiều hạch bẹn T kích thước 6 x 11 mm.

- Cắt lớp vi tính 64 dãy: Vị trí vùng hố chậu trái bờ ngoài bó mạch chậu ngoài bên trái có khối tổ chức kích thước 45 x 26 mm, ngấm thuốc ít sau tiêm. Lân cận tổn thương có khối khác, tính chất tương tự, nằm phía trước cơ thắt lưng chậu trái kích thước 53 x 26 mm, tiếp xúc với xương chậu trái nhưng chưa xâm lấn xương, ôm quanh niệu quản trái đoạn 1/3 dưới gây ứ nước thận - niệu quản trái. Tổn thương có ranh giới không rõ với cơ thắt lưng chậu trái. Lân cận có nhiều hạch bẹn, hạch lớn nhất kích thước 10 x 12 mm.

[1]*Khoa Điều trị theo yêu cầu, Bệnh viện K*

Người phản hồi: Nguyễn Tiến Quang (ntienquangbvk@gmail.com)

Ngày nhận bài: 25/3/2020

Ngày bài báo được đăng: 15/6/2020

- Kết quả sinh thiết kim 19 - 56178: U xơ dạng gân.

- Bệnh nhân được đặt JJ niệu quản tại Khoa Tiết niệu nhưng thất bại. Sau đó, BN được phẫu thuật mở xử trí tổn thương.

- Thời gian phẫu thuật: 180 phút.

- Cách thức phẫu thuật: Mở bụng đường trắng giữa dưới rốn kiểm tra: Ổ bụng không có dịch, phúc mạc nhẵn, gan 2 thùy sờ ngoài không có khối. Túi mật, cuống gan không có gì đặc biệt. Dạ dày, tá tràng, tụy, lách, ruột non, đại trực tràng không có gì đặc biệt. Sau phúc mạc hố chậu và tiểu khung trái có khối u cứng chắc, không di động, dạng xơ, gồm 2 khối lớn: khối trên nằm sát cơ thành bụng 4 x 4 cm, ranh giới không rõ nằm ở hố chậu T, khối dưới 3 x 3 cm ôm quanh động mạch chậu trong và chậu ngoài xâm lấn gây tắc niệu quản T đoạn 1/3 dưới, phía trên chỗ tắc niệu quản giãn 1 cm.

- Kết quả mô bệnh học: U dạng sarcoma.

- Chẩn đoán: U xơ dạng gân sau phúc mạc tiểu khung T, ôm quanh bó mạch chậu trong - ngoài xâm lấn niệu quản T.

- Xử trí: Cắt u sau phúc mạc, cắt đoạn niệu quản, cắm lại niệu quản vào bàng quang, đặt JJ niệu quản T. Cắt khối lớn bên trên vị trí hố chậu trái, không lấy được toàn bộ khối. Khối dưới bao quanh bó mạch chậu trong và ngoài.

- Kíp mổ: Giải phóng niệu quản trái, không tách được niệu quản ra khỏi u, tiến hành cắt đoạn niệu quản, buộc đầu niệu quản dưới, giải phóng bàng quang, cắm lại niệu quản vào đáy bàng quang 2 lớp Monosyl 4.0, lớp trong khâu với niêm mạc bàng quang một lớp vắt, lớp ngoài khâu vùi niệu quản vào thành bàng quang, đặt JJ niệu quản T. Cầm máu, khâu lại vết thương nhánh động mạch chậu ngoài vị trí xâm lấn bằng chỉ Prolen 4.0, 5.0.

- Đặt 2 dẫn lưu rãnh đại tràng trái, đóng bụng 2 lớp.

- Diễn biến sau mổ: BN tiến triển ổn định, không sốt, vết mổ khô, sonde dẫn lưu ra ít dịch, trung tiện ngày thứ 4.

- Bệnh nhân ra viện ngày thứ 11 trong tình trạng vết mổ khô, không sốt, tiểu trong. Hẹn rút JJ sau 1 tháng.

- Kết quả mô bệnh học sau mổ: Số 20 - 00161 u xơ dạng gân (Desmoid fibromatosis).

BÀN LUẬN

1. Điểm lại y văn về chẩn đoán và điều trị

U xơ dạng gân do Mankin tìm ra năm 1932. U xơ dạng gân là khối u cơ xương lành tính hiếm gặp, chiếm gần 0,03% của tất cả các khối u. Các tổn thương này đặc trưng bởi tăng sinh các nguyên bào xơ cơ với hình thái không ác tính biểu hiện rõ trên vi thể nhưng thường hay xâm lấn tại chỗ, có xu hướng tái phát cao nhưng ít di căn xa, hay kết hợp với hội chứng đa u tuyến tiền liệt tính gia đình (Familial adenomatuos polyposis - FAP) do một đột biến dòng tế bào mầm trong gen APC [1].

Nguyên nhân cụ thể của khối u xơ dạng gân là không rõ, nhưng có liên quan đến tiền sử phẫu thuật ổ bụng, chấn thương và liệu pháp estrogen (thuốc tránh thai). Những BN có tiền sử bệnh FAP và tiền sử gia đình có người bị u xơ dạng gân có 25% nguy cơ mắc khối u desmoid. Khối u desmoid trở thành nguyên nhân quan trọng gây tử vong, trong đó tỷ lệ tử vong ở BN thuộc nhóm

FAP lên đến 11% [2]. U desmoid trong ổ bụng chiếm ít hơn 10% các khối u khác, và đặc biệt hay gặp ở BN FAP. Bệnh liên quan đến phụ nữ trẻ, trong và sau khi mang thai, nồng độ estrogen trong máu [3]. Khối u xơ sẽ phát triển trong thời kỳ mãn kinh [1]. Tuy nhiên, trong trường hợp này, BN chưa sinh lần nào và không có yếu tố nguy cơ nói trên.

Bệnh thường không có triệu chứng do khối u phát triển chậm. Triệu chứng lâm sàng đa dạng, tùy thuộc vào vị trí của khối u, gặp nhiều là đau bụng do hội chứng chèn ép, thỉnh thoảng có phản ứng viêm, sốt hoặc tăng bạch cầu. Mặc dù kết quả mô bệnh học là lành tính và khả năng di căn ít, nhưng u xơ dạng gân có xu hướng gây ra sự xâm lấn với các mô xung quanh, dẫn đến sự tắc nghẽn các cấu trúc và cơ quan xung quanh. Điều này làm bệnh tiến triển và trầm trọng lên [4]. Bên cạnh đó, tỷ lệ tái phát cao nên đôi khi bệnh được coi là một sarcoma sợi có độ ác tính thấp.

Điều trị các khối u xơ hiếm gặp này vẫn còn gặp nhiều thách thức. Hơn nữa, độ xâm lấn của khối u có liên quan đến tốc độ tái phát [5]. Vì vậy, phẫu thuật rất quan trọng và là phương pháp chính trong điều trị bệnh. Nếu có thể, diện cắt được khuyến cáo từ 2 - 4 cm. Trong khi vai trò của hóa chất còn tranh cãi thì xạ trị có hiệu quả hơn. Tuy nhiên, xạ trị cũng gây ra một số biến chứng tùy theo vị trí nguyên phát của khối u: Xơ hóa tổ chức lân cận, viêm ruột, xơ hẹp niệu quản… [6].

2. Bàn luận về trường hợp lâm sàng chúng tôi thông báo

Bệnh nhân là nữ, 22 tuổi. Độ tuổi này tương tự theo thông báo của Kreuzberg [5], tỷ lệ u xơ dạng gân là 0,73% trong những trường hợp u bụng. Tỷ lệ nữ/nam: 3/1. Bệnh gặp nhiều ở phụ nữ trẻ có thai hoặc phụ nữ sau sinh ở độ tuổi 25 - 35 [1].

Biểu hiện lâm sàng ở hầu hết BN là không có triệu chứng gì, do khối u phát triển chậm. Những biểu hiện lâm sàng khá đa dạng, phụ thuộc vào vị trí và kích thước của khối u, triệu chứng có thể gặp là đau bụng âm ỉ, chèn ép niệu quản gây giãn thận, tắc ruột nếu u xâm lấn vào ruột, chảy máu nếu u xâm lấn mạch máu [1]. BN đến khám vì đau tức vùng hạ vị, một triệu chứng mơ hồ, không đặc hiệu, tương tự như nghiên cứu của Destri và CS thông báo trên 8 BN [3].

Bệnh nhân được chụp CT đánh giá tổn thương và sinh thiết kim làm mô bệnh học trước mổ. Kết quả mô bệnh học là u xơ dạng gân, đã được nhuộm hóa mô miễn dịch với dấu ấn S - 100 dương tính, SAM dương tính, Desmin âm tính, HMGA2 âm tính, β catenin và CD34 âm tính. Kết quả hóa mô miễn dịch phù hợp với u xơ dạng gân. Như vậy, BN đã có chẩn đoán xác định trước khi tiến hành điều trị.

Điều trị lựa chọn đầu tiên cho u xơ dạng gân là phẫu thuật cắt bỏ khối u với diện cắt cách u từ 1 - 3 cm [3] tùy vào vị trí của u. Nghiên cứu hồi cứu 189 BN điều trị tại Trung tâm Ung thư Anderson cho thấy, tình trạng diện cắt trên vi thể là yếu tố tiên lượng có tính chất quyết định tỷ lệ tái phát ở BN được điều trị phẫu thuật. Trong trường hợp BN của chúng tôi đã được phẫu thuật cắt bỏ u. Tuy nhiên, diện cắt còn tiếp cận, có tổn thương mạch máu. Do đó, sau khi hậu phẫu ổn định nên hội chẩn với các bác sĩ xạ trị để xạ trị bổ trợ.

KẾT LUẬN

Nhân 1 trường hợp nữ 22 tuổi, được chẩn đoán u xơ dạng gân sau phúc mạc và được phẫu thuật. Qua trường hợp này tìm hiểu y văn được biết:

- U xơ dạng gân là bệnh hiếm gặp. Nguyên nhân và cơ chế bệnh sinh chưa rõ ràng.

- Phẫu thuật là phương pháp điều trị chủ yếu, tuy nhiên tỷ lệ tái phát còn cao. Xạ trị có vai trò bổ trợ nhưng còn nhiều biến chứng.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Shinagare AB, Ramaiya NH, Jagannathan JP, et al. A to Z of desmoid tumors. AJR AM J Ronentgenol 2011; 197:W1008-W1014.

2. Church J, Lynch C, Neary P. A desmoid tumor-staging system separates patients with intra-abdominal, familial adenomatous polyposis-associated desmoid disease by behavior and prognosis. Dis Colon Rectum 2008; 51:897-901.

3. Penel N, Coindre JM, Bonvalot S, et al. Management of desmoid tumours: A nationwide survey of labelled reference centre networks in France. Eur J Cancer 2016; 58:90-96.

4. Penel N, Chibon F, Salas S. Adult desmoid tumors: Biology, management and ongoing trials. Curr Opin Oncol 2017; 29(4):268-274.

5. Crago AM, Denton B, Salas S, et al. A prognostic nomogram for prediction of recurrence in desmoid fibromatosis. Ann Surg 2013; 258:347-353.

6. Keus RB, Nout RA, Blay JY. Results of a phase II pilot study of moderate dose radiotherapy for inoperable desmoid-type fibromatosis - an EORTC STBSG and ROG study (EORTC 62991-22998). Ann Oncol 2013; 24:2672-2676.