

NHÂN 2 TRƯỜNG HỢP BƯỚU NGUYÊN BÀO PHỔI - MÀNG PHỔI Ở TRẺ EM

Nguyễn Hoan Châu¹, Lưu Diệp Yến Anh¹, Mai Tấn Liên Bang²,
Hồ Trần Bản^{3*}, Vũ Trường Nhân³, Trương Đình Khải^{3*}

TÓM TẮT

Đặt vấn đề: Bướu nguyên bào phổi - màng phổi (Pleuropulmonary-blastoma-PPB) là u trong lồng ngực trẻ em tiến triển và hiếm gặp, với đặc điểm bệnh học đặc trưng, xuất phát từ trung mô phổi - màng phổi. Điều trị PPB chủ yếu là phẫu thuật kết hợp hóa trị. Tuy nhiên, tiên lượng bệnh PPB vẫn còn là thách thức.

Đối tượng và phương pháp nghiên cứu: Nghiên cứu hồi cứu 2 bệnh nhi 4 tuổi được chẩn đoán Bướu nguyên bào phổi - màng phổi tại Bệnh viện Nhi Đồng 2 Tp HCM. Chúng tôi ghi nhận dấu hiệu lâm sàng, mô bệnh học, tóm tắt phác đồ điều trị.

Kết quả: Suy hô hấp là triệu chứng nổi bật nhất (không có di căn hệ thần kinh trung ương và xương)

Một trường hợp có dị dạng dạng nang, một trường hợp là u mô đặc. Cả hai trường hợp đều được bắt đầu hóa trị hỗ trợ trong suốt thời gian chờ mổ. Phẫu thuật triệt để là điều kiện tiên quyết trong điều trị và hóa trị là phần quan trọng.

Từ khóa: Bướu nguyên bào phổi - màng phổi.

ABSTRACT

CASE REPORT: TWO CASES OF PLEUROPULMONARY-BLASTOMA IN CHILDREN

Nguyễn Hoan Châu¹, Lưu Diệp Yến Anh¹, Mai Tấn Liên Bang²,
Hồ Trần Bản^{3*}, Vũ Trường Nhân³, Trương Đình Khải^{3*}

Background: Pleuropulmonary-blastoma (PPB) is a very rare and progressive pediatric intra- thoracic neoplasm, with distinct pathological morphology. PPB is arised from pleuropulmonary mesenchyme. Modality of therapeutic PPB consists of surgery, radiation and chemotherapy. However, prognosis of PPB remains challenging.

Materials and methods: Two childrens, 4 years old with PPB diagnosed was analyzed retrospectively in Children Hospital #2, Ho Chi Minh City. Clinical data, surgical notes, histologic pathology, summary of chemotherapy were obtained.

Results: - Respiratory failure was the most common clinical symtom (no CNS and bone metastases).

- One case had congenital cyst. The other was presented with solid tumor. Both of them were started with flowing adjuvant intensive chemotherapy during ventilator dependent time. Complete resection is a prerequisite for cure, and effective chemotherapy is important for PPB treatment.

Key words: Pleuropulmonary-blastoma (PPB).

1. Khoa Ung bướu - Huyết học, BV Nhi Đồng 2
2. Khoa Chẩn đoán Hình ảnh, BV Nhi Đồng 2
3. Khoa Ngoại Tổng hợp, Bệnh viện Nhi Đồng 2;
3* Bộ môn Ngoại Nhi ĐHYDTP. HCM

- Ngày nhận bài (Received): 20/7/2016; Ngày phản biện (Revised): 14/8/2016;
- Ngày đăng bài (Accepted): 22/8/2016
- Người phản biện: Trần Kiêm Hào
- Người phản hồi (Corresponding author): Nguyễn Hoan Châu
- Email: chownnguyen22@gmail.com; ĐT: 0907010723

I. ĐẠI CƯƠNG

Bướu nguyên bào phổi – màng phổi (PPB) là 1 loại bướu ác tính có nguồn gốc phôi thai, xuất hiện ở lứa tuổi nhỏ hơn 5 tuổi, xuất phát từ trung mô phổi – màng phổi. Về sinh bệnh học, PPB theo thời gian tiến triển từ dạng nang thành dạng đặc.

PPB được chia thành 3 nhóm theo giải phẫu bệnh: type I (dạng nang), type II (hỗn hợp dạng nang và đặc) và type III (dạng đặc). Type II và III có thể kèm theo di căn (thường là di căn não).

Biểu hiện lâm sàng thường là những rối loạn về hô hấp ở những mức độ khác nhau. Để chẩn đoán PPB, cần sinh thiết phần mô đặc.

Điều trị PPB chủ yếu là phẫu thuật kết hợp hóa trị. Dù được điều trị đa mô thức, tỷ lệ sống của PPB khá thấp, khoảng 40-50%. Chúng tôi báo cáo về vấn đề điều trị PPB để chỉ ra những thách thức trong điều trị hiện tại.

II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

Báo cáo nghiên cứu theo dõi biểu hiện lâm sàng, diễn tiến điều trị và đáp ứng ở 2 ca được chẩn đoán bướu nguyên bào phổi - màng phổi tại Bệnh viện Nhi Đồng 2 năm 2015. Trong nghiên cứu này, 2 bệnh nhi đều 4 tuổi lúc chẩn đoán.

Đặc điểm theo dõi, biểu hiện lâm sàng, phương pháp phẫu thuật, giải phẫu bệnh lý, tóm tắt hóa trị, xạ trị 2 ca bệnh. Kích thước bướu được đo trên CT scan ngực. Cả 2 ca đều được sinh thiết. Đánh giá đáp ứng sau hóa trị tuần 9-10, dựa vào mức độ giảm thể tích khối bướu trên lâm sàng và hình ảnh học. Các phân độ đáp ứng: đáp ứng hoàn toàn (không còn thấy bướu), đáp ứng 1 phần (thể tích bướu giảm >67%), đáp ứng ít (33% ≤ thể tích bướu giảm <67%), bệnh không thoái lui (thể tích bướu giảm <33%) hoặc bệnh tiến triển (bướu tăng kích thước).

III. KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

3.1. Đặc điểm lâm sàng

Bảng 1: Đặc điểm lâm sàng:

Bệnh nhi	1	2
Tuổi (tháng)	47 tháng	44 tháng
Giới	Nữ	Nam
Vị trí tổn thương	Phổi – màng phổi phải, cơ hoành	Phổi – màng phổi phải
Phân loại giải phẫu bệnh	III	II
Tiền căn	Không có	Dị dạng nang tuyến đường hô hấp dưới (Cystic adenomatoid malformation)
Kích thước bướu lúc chẩn đoán	117x87x104 mm	111x90x120 mm

Cả 2 ca bệnh đều có suy hô hấp, trong đó ca 1 suy hô hấp tiến triển sau khi sinh thiết bướu.

Ở thời điểm chẩn đoán, vị trí bướu tiên phát đều ở 1 bên lồng ngực, cụ thể ở 2 ca này đều ở bên ngực phải. Ca 1 bướu có liên quan đến cơ hoành.

Cả 2 ca đều được tầm soát di căn (MRI sọ não,

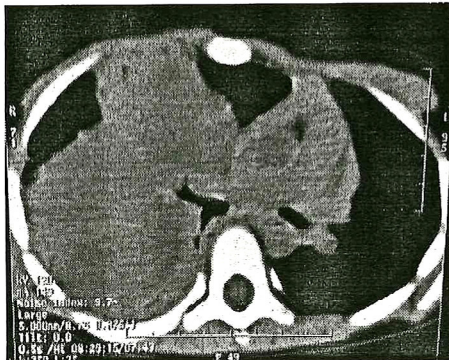
xạ hình xương). Tất cả đều âm tính.

Ca 2 từng được chẩn đoán dị dạng nang tuyến đường hô hấp (CCAM) lúc 2 tuổi.

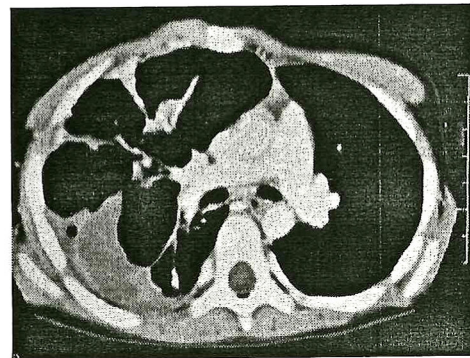
Không trường hợp nào bướu ở 2 bên. Cả 2 ca đều có bướu kích thước lớn >5cm, chiếm gần hết lồng ngực khiến bệnh nhân phải đặt nội khí quản giúp thở trong thời gian dài.

Nhân hai trường hợp bướu nguyên bào phổi...

Trước hóa trị

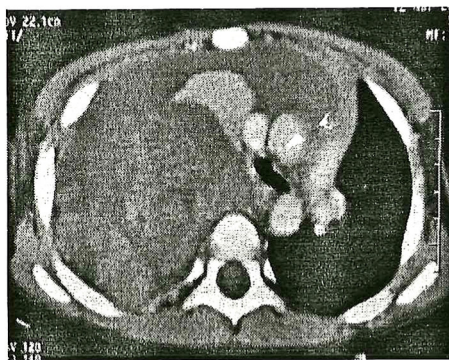


Sau hóa trị

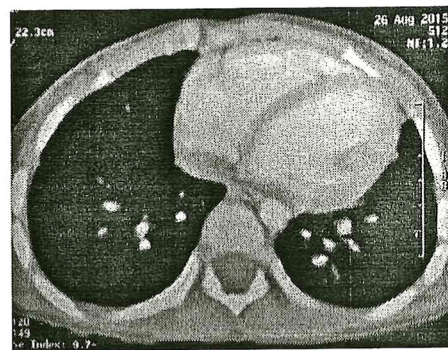


Hình 1. CT scan trước và sau hóa trị của bệnh nhi 1

Trước hóa trị



Sau hóa trị



Hình 2. CT scan trước và sau hóa trị của bệnh nhi 2

3.2. Điều trị và tiên lượng lâm sàng

Bảng 2: Điều trị, diễn tiến và tiên lượng

Bệnh nhi	1	2
Phẫu thuật lần 1	Sinh thiết bướu	Sinh thiết bướu
Hóa trị	IVDo	IVDo
Xạ trị cấp cứu	Không	Không
Đánh giá đáp ứng	Đáp ứng 1 phần	Đáp ứng 1 phần
Phẫu thuật lần 2	Phẫu thuật cắt u, bóc tách màng phổi. Thực hiện sau hóa trị tuần 16	Phẫu thuật cắt u Thực hiện sau hóa trị tuần 10
Giải phẫu bệnh sau hóa trị	Mô sợi, sụn; không thấy tế bào bướu	Mô hoại tử, không thấy tế bào bướu
Di căn lúc chẩn đoán	Không	Không
Điều trị tiếp theo	Hóa trị IVDo	Hóa Trị IVDo
Tiên lượng	Không có bằng chứng bệnh	Sống Không có bằng chứng bệnh
Thời gian theo dõi từ lúc chẩn đoán (tháng)	7 tháng	6 tháng

IV. BÀN LUẬN

Đặc điểm lâm sàng: Bướu nguyên bào phổi – màng phổi là loại bướu hiếm gặp, có độ ác tính cao, tỉ lệ sống 5 năm khoảng 45% và tỉ lệ sống không bệnh 2 năm là 49%.

Vì là bướu hiếm nên chúng tôi gặp nhiều khó khăn khi giải thích đặc điểm lâm sàng dẫn đến tiên lượng và đánh giá đáp ứng điều trị.

Biểu hiện lâm sàng thường làm trì hoãn chẩn đoán PPB, vì lúc chẩn đoán khối bướu đã liên quan nhiều đến trung thất, màng phổi làm bệnh nhân suy hô hấp nặng.

Bướu nguyên bào phổi – màng phổi có thể xuất hiện ở những bệnh nhi có hoặc không có dị dạng phổi bẩm sinh. Một số trường hợp chẩn đoán dị dạng tuyến nang phổi (CCAM) cần đánh giá lúc phẫu thuật khối tổn thương ngoài thành phần nang có thành phần đặc hay không.

Điều trị:

Vì ở thời điểm chẩn đoán cả 2 trường hợp khối bướu đều quá lớn và đe dọa tính mạng, nên cả 2 ca đều được sinh thiết, sau đó được hóa trị mạnh với Ifosfamide, Vincristin và Doxorubicin (thay cho Actinomycin-D).

Cả 2 ca đều được đánh giá đánh giá đáp ứng 1 phần sau 9 tuần hóa trị (thể tích bướu giảm >67%). Sau đó cả 2 đều được phẫu thuật lần 2. Bệnh nhân 1 được cắt trọn bướu, kèm 1 phần cơ hoành; bệnh nhân 2 được cắt trọn bướu. Kết quả giải phẫu bệnh sau phẫu thuật lần 2 là mô sợi, sụn hoặc mô hoại tử,

không thấy tế bào bướu.

Phác đồ hóa trị IVDo tương tự như khuyến cáo trong điều trị Non Rhabdomyosarcoma, nhưng với việc thay đổi liệu trình, bằng việc khởi đầu nhiều chu kỳ hóa trị có Doxorubicin đã đem lại đáp ứng như mong muốn ở cả 2 trường hợp nhằm đảm bảo phẫu thuật lần 2 cắt trọn bướu.

Cả 2 ca đều đang được theo dõi và tiếp tục liệu trình hóa trị.

Thời gian theo dõi từ lúc chẩn đoán đến hiện tại là 7 và 6 tháng. Hiện cả 2 bệnh nhi đều không có dấu hiệu bệnh về lâm sàng và hình ảnh học.

Sau nghiên cứu này chúng tôi có thể nhấn mạnh hiệu quả của hóa trị trong điều trị PPB, dù hóa trị đơn thuần không tạo tiên lượng tốt hơn.

V. KẾT LUẬN

Vì số lượng ca được báo cáo còn ít nên chưa có phác đồ điều trị chung cho tất cả các trường hợp PPB. Tuy mục tiêu chính trong điều trị là phẫu thuật triệt để nhưng chúng tôi cũng nhận ra hiệu quả của hóa trị giúp đạt được đáp ứng mong đợi.

Hiện tại vẫn còn nhiều tranh cãi xung quanh thời gian hóa trị sau phẫu thuật bao lâu là đủ, vai trò của xạ trị... Ngoài ra, các trường hợp tiên lượng xấu cần có thêm nhiều nghiên cứu về hóa trị liều cao nối tiếp là ghép tế bào gốc tự thân. Hiện đang có nhiều nghiên cứu hợp tác quốc tế để tìm ra hướng điều trị thống nhất cho bệnh nhi PPB.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Hill DA, Jarzembowski JA, Priest JR, et al, (2008), "Type I pleuropulmonary blastoma: pathology and biology study of 51 cases from the international pleuropulmonary blastoma registry", Am J Surg Pathol., 32(2), pp:2 82-95.
2. Naffaa LN, Donnelly LF (2005), "Imaging findings in pleuropulmonary blastoma", Pediatric Radiol, Springer-Verlag, V 35, pp: 387–391.
3. Priest JR, McDermott MB, Bhatia S, et al (1997) "Pleuropulmonary Blastoma - A Clinicopathologic Study of 50 Cases", Cancer, V8, pp: 147-160.
4. Priest JR, Abromowitch M, Finkelstein M, et al (2007), "Cerebral Metastasis and Other Central Nervous System - Complications of Pleuropulmonary Blastoma", Pediatric Blood Cancer, V 49, pp: 266-273.