

BƯỚU MÔ ĐỆM DẠ DÀY Ở TRẺ EM

Nguyễn Trần Việt Tánh¹, Hồ Trần Bản¹,
Vũ Trường Nhân¹, Trương Đình Khải¹

TÓM TẮT

Mục tiêu: khảo sát chẩn đoán và phẫu thuật bướu mô đệm đường tiêu hóa (BMĐĐTH) ở trẻ em.

Đối tượng và phương pháp nghiên cứu: báo cáo trường hợp BMĐĐTH được phẫu thuật tại bệnh viện Nhi Đồng 2.

Kết quả: một trường hợp của một bệnh nhi nữ 8 tuổi với bệnh sử 4 tuần mệt mỏi, chán ăn, xanh xao, nôn và đau thượng vị. Nội soi thực quản, dạ dày, tá tràng cho thấy 2 khối bướu bị viêm loét ở hang vị phần bờ cong nhỏ - lớn. Cắt 2/3 dạ dày, đóng mồm tá tràng, nối dạ dày – hỗng tràng theo Billroth II.

Kết luận: trẻ nữ có biểu hiện đau thượng vị mơ hồ và thiếu máu cần loại trừ BMĐĐTH. Phẫu thuật cắt trọn khối với bờ phẫu thuật an toàn là bước đầu tiên điều trị chuẩn.

Từ khóa: bướu mô đệm đường tiêu hóa, trẻ em, chẩn đoán, phẫu thuật.

ABSTRACT

GASTRIC STROMAL TUMORS IN CHILDREN

Nguyen Tran Viet Tanh¹, Ho Tran Ban¹,
Vu Truong Nhan¹, Truong Dinh Khai¹

Objective: to study the diagnosis and surgery of gastrointestinal stromal tumors (GIST) in children.

Subjects and methods: case report of GIST operated at Children Hospital No2 HCMC.

Results: a case of eight-year-old girl with a 4-weeks history of general fatigue, loss of appetite, pallor, vomiting and epigastric pain. Esophagogastroduodenoscopy showed two masses with ulceration on her lesser and greater curvature of antrum. Resection of 2/3 of the stomach with blind closure of the duodenal stump and Billroth II gastrojejunostomy procedure were performed.

Conclusion: a girl having a dull epigastric pain and anemia should be ruled out GIST. The "en bloc" resection of the tumors with a safe margin is a standard initial management.

Key words: gastrointestinal stromal tumors, children, diagnosis, operation.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Bướu mô đệm đường tiêu hóa (BMĐĐTH) là loại bướu trung mô không thường gặp, được mô tả một cách kinh điển ở người lớn, nhưng bướu hiếm khi thấy ở trẻ em. Tần suất chính xác của bệnh ở trẻ em chưa được biết rõ. Nguồn gốc tế

bào được nghiên cứu xuất phát từ tế bào gian kẽ (interstitial cell of Cajal), một tế bào có thuộc tính thần kinh và cơ, có chức năng như máy tạo nhịp cho vận động cơ trơn đường tiêu hóa.

Khác với người lớn, BMĐĐTH ở trẻ em thường có bệnh cảnh nặng nề hơn cũng như so với các bướu

1. BV Nhi Đồng 2, Tp HCM

- Ngày nhận bài (received): 11/7/2013; Ngày phản biện (revised): 09/8/2013;
Ngày đăng bài (accepted): 26/8/2013
- Người phản biện: TS. Phạm Hoàng Hưng; TS. Trần Kiêm Hào
- Người phản hồi (corresponding author): Hồ Trần Bản
- Email: hotranban@gmail.com

trung mô đường tiêu hóa khác có phân độ mô học tương tự. Chúng tôi mô tả một trường hợp BMD dạ dày ghi nhận ở trẻ em, được chẩn đoán và điều trị tại bệnh viện Nhi Đồng 2 thành phố Hồ Chí Minh và nhận mạnh những khác biệt về biểu hiện và xử trí ở người lớn và trẻ em cũng như tổng kết lại ý kiến về bệnh này.

II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

Một trường hợp BMD dạ dày ở trẻ em được phẫu thuật ở bệnh viện Nhi Đồng 2 được mô tả.

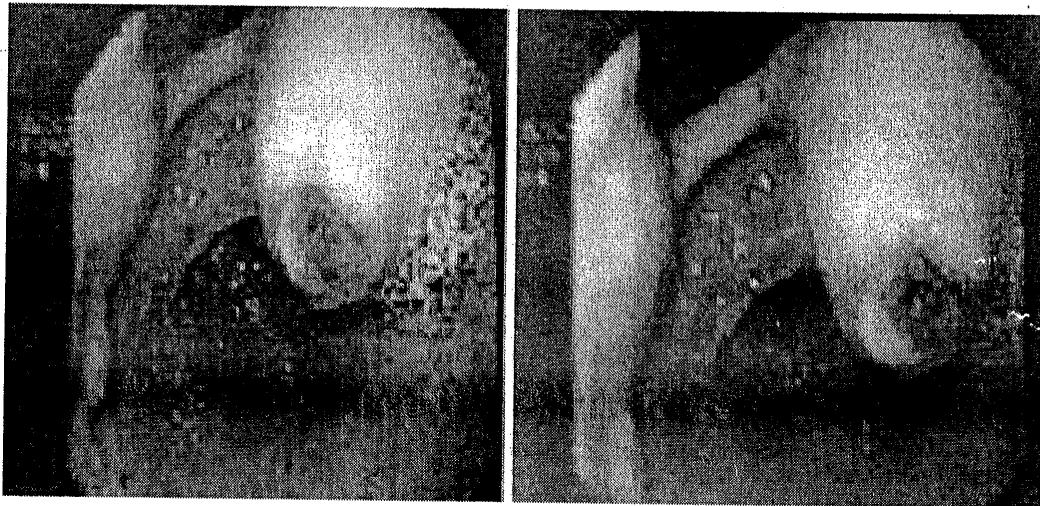
III. KẾT QUẢ

Một bệnh nhi nữ 8 tuổi với bệnh sử 4 tuần mệt mỏi, xanh xao, chán ăn, nôn và đau thượng vị, tiêu phân đen 1 lần/ngày. Tiền căn bệnh tật bản thân và gia đình không ghi nhận gì lạ. Thăm khám lâm sàng không ghi nhận gì đặc biệt ngoài biểu hiện mệt mỏi

và da niêm nhợt nhạt.

Xét nghiệm máu cho thấy nồng độ hemoglobin ở mức 7.9g/dl. Chụp cắt lớp điện toán (CLDT) có bơm thuốc cản quang tĩnh mạch cho thấy hình ảnh 2 khối bướu xuất phát từ bờ cong nhỏ của dạ dày với kích thước lần lượt là 19x29x37 mm và 24x21x20 mm, có bờ rõ, bắt thuốc cản quang trung bình, không ghi nhận tổn thương ở gan.

Nội soi thực quản, dạ dày, tá tràng ghi nhận góc bờ cong nhỏ có 2 khối bướu ở mặt sau và mặt trước kích thước khoảng 20x30 mm, bị viêm loét. Sinh thiết bướu cho kết quả viêm loét dạ dày mạn tính hoạt động. Chọc hút bướu dưới niêm mạc bằng kim nhỏ (FNA) gồm tế bào sợi trưởng thành, lympho bào, mô bào, và bạch cầu đa nhân trung tính, không thấy tế bào ác tính, phù hợp với mô viêm xơ. Bệnh nhi được thực hiện 2 lần nội soi dạ dày và sinh thiết, FNA đều cho kết quả tương tự.

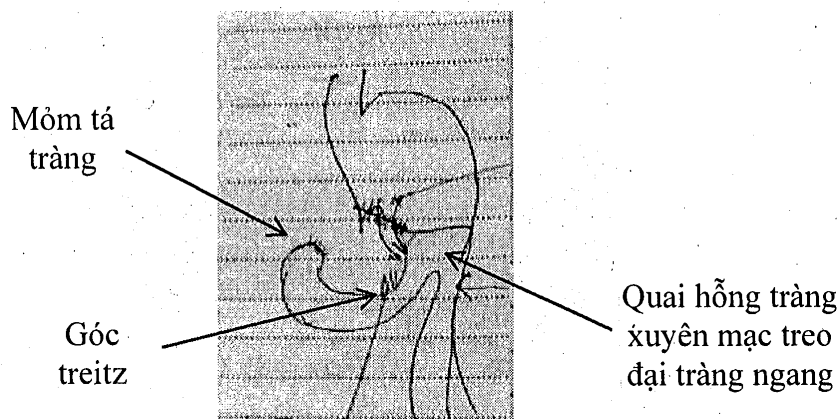


Hình 1. Hình ảnh nội soi dạ dày tá tràng.

Tuy nhiên qua nhiều lần hội chẩn trong khối ngoại, dựa trên hình ảnh đại thể của bướu qua nội soi, chúng tôi không loại trừ được bệnh lý ác tính, và dĩ nhiên trong trường hợp này BMDĐTH được nghĩ đến nhiều nhất. Do đó phẫu thuật cho bệnh nhi đã được tiến hành. Chúng tôi vào bụng qua đường ngang trên rốn trái. Sau khi bộc lộ được dạ dày, chúng tôi nhận thấy khối bướu ở vị trí phần ngang bờ cong nhỏ, phần hang vị bờ cong lớn. Nền khối bướu có cảm giác sượng và phá hủy cấu trúc thanh mạc, không thể loại trừ khả năng ác tính.

Do đó chúng tôi tiến hành cắt 2/3 dạ dày mang bướu, đóng dạ dày hai lớp (B), cắt D₁ tá tràng, đóng móm tá tràng hai lớp (A), nối dạ dày (C) – hồng tràng theo Billroth II.

Bệnh nhi có tình trạng hậu phẫu ổn định và xuất viện vào ngày hậu phẫu thứ 7. Sau đó, bệnh nhi được chuyển sang bệnh viện Ung Bướu để tiếp tục hóa trị. Kết quả giải phẫu bệnh của bướu phù hợp với BMDĐTH. Cho đến thời điểm báo cáo này, bệnh nhi đã được phẫu thuật 2 tháng và đang có diễn tiến tốt.



Hình 2. Mô tả phương pháp phẫu thuật

IV. BÀN LUẬN

Bướu mô đệm đường tiêu hóa (BMĐĐTH) thuộc nhóm sarcôm phần mềm hay bướu trung mô. Bệnh được mô tả đầu tiên vào năm 1941, nhưng lúc đó được xem là nhóm nhỏ của sarcôm cơ trơn (SCT) bởi vì sự giống với cơ trơn của nó [1]. Tên gọi “bướu mô đệm đường tiêu hóa” được đề nghị năm 1983 bởi hai nhà giải phẫu bệnh học người Mỹ Mazur và Clark, nhưng nguồn gốc của tế bào vẫn chưa biết rõ cho đến năm 1998 khi Hirota và cộng sự báo cáo về bằng chứng hóa mô miễn dịch cho thấy rằng bướu phát xuất từ tế bào gian kẽ bởi vì chúng biểu hiện đồng thời kháng nguyên tế bào gốc CD34 và KIT [2]. Hầu hết bướu có biểu hiện KIT, một thụ thể tyrosine kinase được mã hóa bởi gen KIT. Ít hơn 5% bướu không có biểu hiện cả CD34 và KIT, những trường hợp này thuộc vào một nhóm nhỏ được chi phối bởi thụ thể yếu tố alpha có nguồn gốc tiểu cầu (platelet-derived growth factor receptor alpha: PDGFRA). Gần đây, phương pháp nhuộm hóa mô miễn dịch giúp xác định rõ những đặc điểm của BMĐĐTH như dương tính đồng nhất với yếu tố CD34 và c-kit (CD-117), dương tính thay đổi với α -SMA và S-100, và âm tính với desmin [3]. Điều này giúp phân biệt rõ BMĐĐTH và SCT. Một chẩn đoán chính xác là rất quan trọng vì BMĐĐTH có tỉ lệ sống sót thấp và được xem là kháng nhiều với hóa trị quy ước so với những bướu trung mô đường tiêu hóa khác [4]. Mặc dù tần suất chính xác của bệnh vẫn chưa rõ, nhưng nó được ước đoán ở Mỹ vào khoảng 5000 đến 10000 người mắc bệnh mỗi

năm. BMĐĐTH ở người trẻ (dưới 18 tuổi) thì hiếm hơn, vào khoảng 1% đến 2% trong số các bệnh nhân BMĐĐTH [5]. Vì vậy các nhà lâm sàng ít có cơ hội chạm trán với bệnh này. Việc mô tả một trường hợp bệnh ở trẻ em của chúng tôi sẽ cho chúng ta một số kinh nghiệm trong chẩn đoán và điều trị bệnh.

Ở người lớn, bệnh thường bắt gặp ở độ tuổi 50 đến 60 và nam bị nhiều hơn nữ. Bướu thường biểu hiện dưới dạng một khối dưới niêm mạc dạ dày, và thông thường sau khi cắt bỏ hiếm khi có hiện tượng di căn. BMĐĐTH xuất hiện ở dạ dày với tần suất 60 đến 70% các trường hợp người lớn và ở ruột non từ 20 đến 30% [6]. Mặc dù bệnh cảnh lâm sàng tương tự ở người lớn và trẻ em nhưng cũng có một vài điểm khác biệt quan trọng. Ở trẻ em, ba phần tư các trường hợp báo cáo là nữ và tần suất mắc bệnh cao nhất ở độ tuổi dậy thì. Biểu hiện triệu chứng thay đổi tùy thuộc vào kích thước và vị trí của bướu, có thể gồm: đau bụng, ói ra máu, tiêu phân đen, thiếu máu do xuất huyết tiêu hóa vi thể, chán ăn, nôn ói, sụt cân, đầy bụng vùng thượng vị. Các yếu tố nguy cơ không được ghi nhận. Ở người lớn, hiện tượng di căn được xem là hiếm. Tuy nhiên một khi di căn xuất hiện gan là vị trí được mô tả thường gặp nhất. Qua việc hồi cứu y văn, chúng tôi tìm thấy 24 trường hợp BMĐĐTH được mô tả ở trẻ em (từ sơ sinh đến 18 tuổi) và chỉ có 2 trường hợp được ghi nhận là có di căn [6], [7], [8]. Chúng tôi nhận thấy bệnh ngày càng được ghi nhận với biểu hiện nặng hơn. Một khi BMĐĐTH ngày càng được phát hiện nhiều, việc xác định bệnh cảnh lâm sàng chính xác của bệnh là

rất quan trọng. Điều này sẽ cảnh giác các nhà lâm sàng xếp giai đoạn bướu đúng để có phương thức điều trị thích hợp. Trường hợp chúng tôi báo cáo đây cho thấy những đặc điểm hình ảnh học quan trọng của BMĐĐTH. Loại bướu này thường thấy ở đường tiêu hóa trên với triệu chứng đau bụng và thiếu máu. Tổn thương điển hình là khối chia thùy, không đều, trong lòng ống tiêu hóa có thể bị loét và khá lớn. Không như bệnh nhân lớn, ở đường tiêu hóa trẻ em bướu biểu mô đệm thường gặp hơn là bướu lympho hay bướu cơ trơn. Chụp cắt lớp điện toán được thực hiện để thấy được thành phần nhô ra ngoài của bướu với hình ảnh khối tròn, mờ, bắt thuốc cản quang kém, cũng như sự hiện diện di căn ở gan nếu có. Nội soi thực quản dạ dày tá tràng cho thấy hình ảnh rất đặc trưng của bướu, đó là khối dưới niêm mạc có lõm và loét trung tâm.

Yếu tố tiên lượng của BMĐĐTH bao gồm vị trí, kích thước và mô học. Thương tổn ở thực quản, dạ dày và đại tràng có kết quả điều trị tốt hơn so với bướu nguyên phát từ ruột non và mạc treo [9]. Bướu có kích thước lớn hơn 5cm cũng liên quan nhiều đến tỉ lệ sống sót thấp [1]. Cuối cùng là yếu tố phân độ của giải phẫu bệnh dựa trên hoạt động phân bào cũng liên quan với kết quả điều trị. Một phân bào hay ít hơn trong một quang trường 10 được xem là độ thấp, trong khi 2 hoặc hơn trong một quang trường 10 thì có xu hướng ác tính cao [10]. Tỉ lệ sống sót sau 5 năm của BMĐĐTH thay đổi từ 32 đến 63% sau phẫu thuật cắt trọn bướu [10].

Trong hầu hết các báo cáo, điều trị chính cho BMĐĐTH nói chung và BMĐ dạ dày nói riêng là phẫu thuật cắt trọn bướu nguyên khối với bờ an toàn [10], [11]. Phẫu thuật cắt trọn bướu về mặt đại thể được khuyến cáo là đủ vì khả năng đạt được bờ phẫu thuật không có tế bào bướu về mặt vi thể không ảnh hưởng đến kết quả điều trị trong hầu hết trường hợp [10], [12]. Ở trường hợp này, chúng tôi

chọn bờ an toàn là 2cm cách tổn thương trên đại thể. Việc nạo hạch rộng rãi trong nhiều nghiên cứu cũng không cho thấy tăng tỉ lệ sống sót [10], [13]. Sự đáp ứng với hóa trị và xạ trị quy ước của bướu đều kém, và những phương thức này không thiết lập được vai trò trong điều trị BMĐ [13]. Gần đây, sự ra đời của chất ức chế chọn lọc thụ thể men tyrosine kinase (Imatinib mesylate) đã cho nhiều hứa hẹn trong điều trị bệnh [1], [14]. Imatinib được đưa ra thị trường đầu tiên bởi công ty Novartis với tên Gleevec (ở Mỹ) hay Glivec (Châu Âu/ Úc/ Mỹ Latinh) dưới dạng muối mesylate, được FDA công nhận vào năm 2011. Imatinib là thế hệ đầu tiên của dòng thuốc mới với hoạt tính ức chế chọn lọc một loại men – thụ thể tyrosine kinase – là đặc trưng riêng biệt của một tế bào ung thư, hơn hẳn ức chế không chọn lọc và giết chết nhanh chóng tất cả các tế bào đang phân chia. Đây là một kiểu mẫu của liệu pháp nhắm trúng đích, được sử dụng rộng rãi ở người lớn và đem lại nhiều kết quả tốt. Tuy nhiên, ở trẻ em vẫn còn thiếu bằng chứng thuyết phục về hiệu quả của thuốc, chưa có liều điều trị chuẩn, cũng như độc tính lâu dài của thuốc đối với trẻ. Do đó phải cân nhắc kỹ việc dùng thuốc ở trẻ.

V. KẾT LUẬN

BMĐĐTH có thể có biểu hiện nặng nề hơn ở trẻ em và đòi hỏi nhiều khảo sát sâu hơn để có chẩn đoán phân loại chính xác với trường hợp mới phát hiện. Những bệnh nhi nữ có biểu hiện xanh xao, thiếu máu, đau bụng mơ hồ vùng thượng vị nên được nội soi dạ dày để loại trừ BMĐĐTH. Sinh thiết hay FNA qua nội soi không giúp nhiều cho việc thiết lập chẩn đoán. Hình ảnh đại thể qua nội soi dạ dày và phim chụp CLĐT sẽ giúp chúng ta đưa đến quyết định phẫu thuật cho bệnh nhân. Phẫu thuật cắt trọn khối với bờ phẫu thuật an toàn là bước đầu tiên điều trị chuẩn.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

Có 14 tài liệu tham khảo nếu có nhu cầu, xin độc giả liên hệ với tác giả