

BÁO CÁO MỘT TRƯỜNG HỢP SARCÔM MỠ VIÊM SAU PHÚC MẠC

Dương Thị Thúy Vy*, Phạm Quốc Thăng*, Phan Đặng Anh Thu*, Ngô Quốc Đạt*

TÓM TẮT

Chẩn đoán u sau phúc mạc có thể gặp nhiều khó khăn. Vì u ở vị trí này có thể xuất nguồn từ nhiều loại mô học khác nhau. Trong đó, sarcôm mỡ là loại sarcôm thường gặp nhất ở vùng sau phúc mạc. Vì vậy, nhân báo cáo một trường hợp sarcôm mỡ viêm, chúng tôi hồi cứu y văn về một số vấn đề có ảnh hưởng đến việc chuẩn đoán sarcôm mỡ sau phúc mạc. Do tỉ lệ tái phát và tử vong cao, sarcôm mỡ sau phúc mạc cần một phương pháp điều trị hiệu quả và tích cực. Trong đó, phẫu thuật đóng vai trò chủ yếu trong điều trị sarcôm mỡ sau phúc mạc.

Từ khóa: u sau phúc mạc, sarcôm mỡ, sarcoma mỡ viêm.

SUMMARY

RETROPERITONEAL INFLAMMATORY LIPOSARCOMA: A CASE REPORT

Duong Thi Thuy Vy, Pham Quoc Thang, Phan Dang Anh Thu, Ngo Quoc Dat

* Y Hoc TP. Ho Chi Minh * Vol. 20 - No 5 - 2016: 88 - 91

Retroperitoneal tumor diagnosis can be difficult. Because tumors in this location can belong to many different histological types. Liposarcoma is the most common type of sarcoma in the retroperitoneum. Therefore, beside of reported a case of retroperitoneal inflammatory liposarcoma, we review literature for some issues that affect the diagnostic of retroperitoneal liposarcoma. Because of high recurrence and mortality, retroperitoneal liposarcoma need effective and aggressive treatment. Surgery plays a major role in the treatment of retroperitoneal liposarcoma.

Keywords : retroperitoneal tumor, liposarcoma, inflammatory liposarcoma.

TỔNG QUAN

Những loại u thường gặp nhất ở vùng sau phúc mạc là sarcôm mỡ (41%), sarcôm cơ trơn (28%), u mô bào - sợi ác tính (7%), sarcôm sợi (6%) và u bao sợi thần kinh ngoại biên (3%)⁽⁵⁾. Sarcôm mỡ thường phát triển chậm không triệu chứng cho đến khi đạt kích thước lớn, đặc biệt là ở vùng sau phúc mạc, u có thể đạt đến đường kính > 20 cm trước khi được phát hiện⁽¹⁾. Tỉ lệ tái phát có nhiều thay đổi tùy theo vị trí u, trong trường hợp u sau phúc mạc tỉ lệ tái phát cao do khả năng cắt rộng hạn chế và khả năng xuất hiện thành phần hồi biệt hóa cao. Vì vậy tỉ lệ tử vong khi theo dõi từ 10-20 năm có thể lên đến 80% và thời gian tử vong trung bình là 6 đến 11 năm⁽⁴⁾. Tuy nhiên, di căn xa với tỉ lệ thấp

(7%), thấp hơn so với những loại mô học khác là 15 đến 34%⁽⁷⁾.

BÁO CÁO CA BỆNH

Bệnh nhân nữ, 76 tuổi nhập viện vì bụng to. Chẩn đoán lâm sàng: U sau phúc mạc nghi sarcôm mỡ.

Đại thể

U kích thước 9x5x3 cm, mặt cắt màu vàng dai, có vùng trắng dai.

Vi thể

U gồm các tế bào mỡ có nhân dị dạng, tăng sắc, có những vùng mô mỡ non gồm các nguyên bào mỡ, có vùng thoái hóa nhầy, với các đại bào dị dạng, xen lẫn là các tế bào viêm

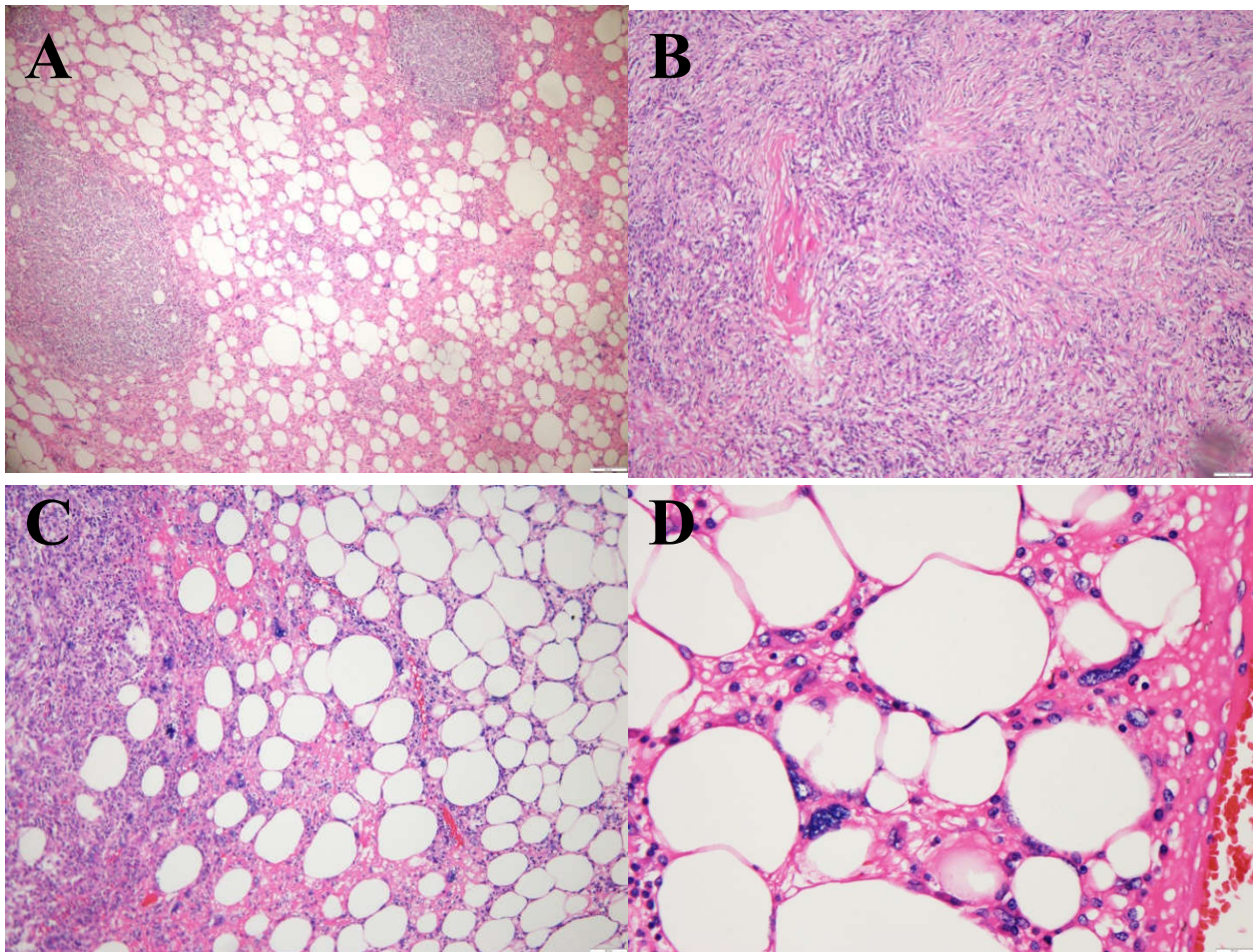
* Bộ môn Giải Phẫu Bệnh – Đại học Y Dược TP. HCM

Tác giả liên lạc: PGS. Ngô Quốc Đạt

ĐT: 0903.619.468

Email: quocdat_yds@yahoo.com

man, có nơi tạo nang lymphô.



Hình 1: Vi thể. (A) Tế bào viêm mạn thâm nhập lan tỏa, có nơi tạo thành nang lymphô, (B) Vùng tế bào u xếp dạng xoáy ốc, (C, D) Nguyên bào mỡ với nhân tăng sắc, dị dạng rải rác trong mô đệm.

BÀN LUẬN

Theo số liệu thống kê lại các trường hợp sarcoma phần mềm của Viện ung thư quốc gia Hoa Kỳ từ năm 2009 đến 2013, sarcoma mỡ chiếm tỉ lệ cao nhất trong các loại mô học của u phần mềm và u sau phúc mạc – phúc mạc⁽⁹⁾. Vì vậy, có thể nói vị trí đóng vai trò rất quan trọng trong việc xác định bản chất của u sau phúc mạc.

Nếu so sánh với các loại u phần mềm khác, hóa mô và hóa mô miễn dịch chỉ đóng một vai trò hạn chế trong chẩn đoán u mỡ. Nền tảng chẩn đoán cho hầu hết các trường hợp chủ yếu dựa vào lâm sàng, hình ảnh học và tiêu bản H&E truyền thống. Trong đó, nguyên bào mỡ là một đặc điểm chìa khóa về mô học giúp chuẩn đoán. Các tiêu chuẩn chẩn đoán nguyên

bào mỡ bao gồm: (1) nhân tăng sắc, viền nhân lõm hoặc dạng vỏ sò sắc nét, (2) bào tương chứa những giọt giàu lipid (chất béo trung tính) và (3) đặc điểm mô nền “phù hợp” chẩn đoán sarcoma mỡ. Tuy nhiên, các tiêu chuẩn này vẫn cần cẩn thận khi đánh giá vì có nhiều trường hợp tế bào giống – nguyên bào mỡ và tế bào – giả nguyên bào mỡ như: thực bào rải rác trong mô mỡ hoại tử, tế bào mỡ teo kiệt nặng, tế bào dị dạng chứa nhầy trong các u ác tính khác u mỡ và ảnh giả do cố định hoặc sau điều trị u ác tính. Bên cạnh đó, một số trường hợp bệnh lành tính vẫn có sự hiện diện của nguyên bào mỡ như: u mỡ dị dạng/tế bào hình thoi, u mỡ dạng sụn và u nguyên bào sụn. Vì vậy, hiện diện nguyên bào mỡ đơn độc không đủ để chuẩn đoán sarcoma mỡ và chẩn đoán u mỡ có

thể đặt ra trong trường hợp không thấy sự hiện diện của nguyên bào mỡ (như trong trường hợp sarcôm mỡ biệt hóa rõ và một số trường hợp sarcôm mỡ nhầy⁽⁶⁾).

Bảng 1: Thống kê của Viện ung thư quốc gia Hoa Kỳ từ năm 2009 đến 2013 về các loại mô học thường gặp của u phần mềm và u sau phúc mạc – phúc mạc⁽⁹⁾

Loại mô học	Phần mềm		Sau phúc mạc và phúc mạc	
	Số lượng	Tỉ lệ	Số lượng	Tỉ lệ
Sarcôm sợi	1.018	7,6%		
U mô bào sợi ác tính	982	7,4%	21	1,0%
Sarcôm sợi bì lõi	552	4,1%		
Sarcôm mỡ	2.230	16,8%	461	22,1%
Sarcôm cơ trơn	1.775	13,3%	409	19,6%
Sarcôm cơ vân	381	2,9%	16	0,8%
Sarcôm cơ vân dạng phôi	165	1,2%		
Sarcôm mạch máu	525	3,9%		
U mạch chu bào ác tính	73	0,5%		
Sarcôm Kaposi	116	0,9%		
U vỏ bào sợi thần kinh ác tính	184	1,4%		
U nguyên bào thần kinh	84	0,6%	109	5,2%
Sarcôm màng khớp	608	4,6%		
U trung mạc ác			412	19,7%
Sarcôm xương ngoài trục và đại bào	434	3,3%		
Sarcôm nhầy	88	0,7%		
Sarcôm NOS	2.736	20,6%	163	7,8%
Sarcôm dạng biểu mô	194	1,5%		
Sarcôm tế bào sáng, NOS	80	0,6%		

Phân loại u mỡ theo Tổ chức y tế thế giới năm 2013 đối chiếu với phân loại năm 2002 có một số thay đổi.

Trong đó, thuật ngữ “Sarcôm mỡ biệt hóa rõ” không xuất hiện cùng với thuật ngữ “U mỡ không điển hình”, không còn thuật ngữ “Sarcôm mỡ tế bào tròn” (đồng nghĩa với “Sarcôm mỡ nhầy”) và cũng không còn phân nhóm “Sarcôm mỡ loại hỗn hợp”.

Bảng 2: Phân loại u mỡ theo WHO 2013 và 2002

WHO 2002 ⁽³⁾	WHO 2013 ⁽²⁾
Lành tính	
U mỡ	U mỡ
Bệnh u mỡ nhiều nơi	Bệnh u mỡ nhiều nơi
Bệnh u mỡ nhiều nơi của sợi thần kinh	Bệnh u mỡ nhiều nơi của sợi thần kinh
U nguyên bào mỡ/bệnh nguyên bào mỡ nhiều nơi	U nguyên bào mỡ
U mỡ mạch máu	U mỡ mạch máu
U mỡ cơ	U mỡ cơ
U mỡ dạng sụn	U mỡ dạng sụn
U mỡ cơ mạch máu ngoài thận	
U mỡ tủy ngoài thượng thận	
U mỡ dị dạng/tế bào hình thoi	U mỡ dị dạng/tế bào hình thoi
U mỡ nâu	U mỡ nâu
Trung gian (tiến triển tại chỗ)	
U mỡ không điển hình/sarcôm mỡ biệt hóa rõ	U mỡ không điển hình
Ác tính	
Sarcôm mỡ hồi biệt hóa	Sarcôm mỡ hồi biệt hóa
Sarcôm mỡ nhầy	Sarcôm mỡ nhầy
Sarcôm mỡ tế bào tròn	
Sarcôm mỡ dị dạng	Sarcôm mỡ dị dạng
Sarcôm mỡ loại hỗn hợp	
Sarcôm mỡ không đặc hiệu	Sarcôm mỡ không đặc hiệu

“U mỡ không điển hình” và “sarcôm mỡ biệt hóa rõ” đồng nghĩa với nhau vì có chung đặc điểm hình thái và di truyền. Người ta nhận thấy, Sarcôm mỡ biệt hóa rõ không có khả năng di căn nếu như không có thành phần hồi biệt hóa. Vì vậy, vào cuối thập niên 70, người ta sử dụng thuật ngữ “U mỡ không điển hình” cho những tổn thương ở những vùng dễ dàng phẫu thuật như chi và thân mình⁽⁴⁾. Ngược lại, đối với những tổn thương ở những vùng không thể phẫu thuật rộng được như sau phúc mạc, trung thất, tái phát tại chỗ gần như chắc chắn và dẫn đến tử vong, ngay cả khi không có thành phần hồi biệt hóa hay di căn. Vì vậy, thuật ngữ “sarcôm mỡ biệt hóa rõ” phù hợp hơn trong trường hợp này. Do đó, việc sử dụng thuật ngữ nào là tùy thuộc vào cách trao đổi của nhà giải phẫu bệnh và phẫu thuật viên để tránh nhầm lẫn và điều trị không phù hợp⁽²⁾.

U mỡ không điển hình là nhóm thường gặp nhất của sarcôm mỡ, chiếm tỉ lệ 40-45%. Bệnh

thường gặp ở nhóm tuổi trung niên, nhất là ở khoảng 60 tuổi. Các nghiên cứu không ghi nhận có sự khác biệt về giới tính. U thường ở mô mềm sâu của chi, nhất là đùi sau đó là sau phúc mạc, quanh tinh hoàn và trung thất⁽¹⁾. U có thể phát triển chậm không gây đau cho đến khi đạt kích thước lớn. Đặc biệt là ở vùng sau phúc mạc, u có thể đạt đến đường kính > 20 cm trước khi được phát hiện. U mỡ không điển hình có thể phân thành 3 phân nhóm dựa vào đặc điểm mô học: dạng mỡ, xơ hóa, viêm⁽¹⁰⁾. Tùy vào thành phần mô học hiện diện mà có các chẩn đoán phân biệt khác nhau: (1) thành phần xơ hóa nếu hiện diện quá trội có thể dẫn đến bỏ sót các vùng biệt hóa theo hướng mỡ; (2) tế bào viêm thấm nhập quá mức có thể cần phân biệt với bệnh nguyên bào sợi cơ viêm, bệnh Castleman và lymphôm Hodgkin và không Hodgkin⁽⁴⁾. Các dạng mô học có thể kết hợp trong cùng một trường hợp, nhất là với u ở sau phúc mạc. Như đã nhắc đến ở trên, yếu tố tiên lượng quan trọng nhất là vị trí của khối u. Ngoài ra, vị trí u và giai đoạn cũng dẫn đến sự khác biệt về khả năng xuất hiện thành phần hồi biệt hóa: > 20% với u ở sau phúc mạc và < 2% với u ở chi. Tỷ lệ tử vong khi theo dõi từ 10-20 năm thay đổi từ 0% trong trường hợp u ở chi đến 80% đối với u sau phúc mạc, thời gian tử vong trung bình là 6 đến 11 năm⁽¹¹⁾.

Phẫu thuật là phương pháp điều trị chuẩn cho sarcôm mỡ. Sarcôm mỡ sau phúc mạc cần một phương pháp phẫu thuật tích cực, bao gồm phẫu thuật nhiều lần hoặc phẫu thuật cắt bỏ các cơ quan khi xâm lấn hay tái phát. Di căn xa với tỉ lệ thấp (7%), thấp hơn so với tỉ lệ di căn của những loại mô học khác (15 đến 34%)⁽⁶⁾.

KẾT LUẬN

Sarcôm mỡ là loại mô học thường gặp nhất của u sau phúc mạc. Vấn đề chẩn đoán sarcôm mỡ chủ yếu cần dựa vào thông tin lâm sàng, hình ảnh học và tiêu bản nhuộm H&E. Trong đó, vị trí u đóng vai trò quan trọng. Sự hiện diện của nguyên bào mỡ là một dấu hiệu chìa

khóa cho chẩn đoán, tuy nhiên cần thận trọng khi đánh giá. Sarcôm mỡ viêm sau phúc mạc là một dạng mô học thuộc nhóm sarcôm mỡ biệt hóa rõ. Nhưng do vị trí u sau phúc mạc nên có tỉ lệ tái phát và tử vong cao, vì vậy cần một phương pháp điều trị tích cực.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Evans HL, Soule EH, Winkelmann RK (1979). Atypical lipoma, atypical intramuscular lipoma, and well differentiated retroperitoneal liposarcoma: a reappraisal of 30 cases formerly classified as well differentiated liposarcoma. *Cancer* 43: 574-584.
2. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoom PCW, Mertens F. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. IARC 2013: 10, Chapter 2 Adipocytic tumours: 19-43.
3. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. WHO Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. IARC 2002: 10.
4. Kraus MD, Guillou L, Fletcher CD (1997). Well-differentiated inflammatory liposarcoma: an uncommon and easily overlooked variant of a common sarcoma. *Am J Surg Pathol* 21: 518-527.
5. Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, Brennan MF. Retroperitoneal soft-tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg.* 1998; 228: 355-65.
6. Mahendra BAGG. Challenges in the diagnosis of lipomatous tumours. *Journal of Diagnostic Pathology* 2014;9(1):1-17.
7. McGrath PC, Neifeld, Lawrence W, Jr, DeMay RM, Kay S, Horsley JS, Parker DA. Improved survival following complete excision of retroperitoneal sarcomas. *Ann Surg.* 1984;200:200-4.
8. McGrath PC, Neifeld, Lawrence W, Jr, DeMay RM, Kay S, Horsley JS, Parker DA. Improved survival following complete excision of retroperitoneal sarcomas. *Ann Surg.* 1984; 200: 200-4.
9. National Cancer Institute. Soft Tissue Sarcomas-Histologic Type at Parenchymatous and Nonparenchymatous Sites (Soft Tissues, Heart and Mediastinum, Retroperitoneum and Peritoneum, Pleura, Spleen) Among Histologically Confirmed Cases 2009-2013 All Races, Both Sexes. Table 34.1.
10. Weiss SW (1994). Histologic Typing of Soft Tissue Tumours. World Health Organization Histological Classification of Tumours. Springer: Berlin.
11. Weiss SW, Rao VK (1992). Well-differentiated liposarcoma (atypical lipoma) of deep soft tissue of the extremities, retroperitoneum, and miscellaneous sites. A follow-up study of 92 cases with analysis of the incidence of "dedifferentiation". *Am J Surg Pathol* 16: 1051-1058.

Ngày nhận bài báo:	02/09/2016
Ngày phản biện nhận xét bài báo:	05/09/2016
Ngày bài báo được đăng:	10/10/2016