

EPITHELIOID SARCOMA

Trần Thị Quyên¹

1. CA LÂM SÀNG

Bệnh nhân nam, 60 tuổi, tiền sử khỏe mạnh. Khởi phát cách 2 năm bệnh nhân xuất hiện vài sẩn kích thước 0,5 x 0,5 cm, mật độ chắc ở mu bàn tay phải, tăng kích thước dần và xuất hiện thêm các tổn thương mới ở lòng bàn tay và lan dọc cẳng tay phải. Các tổn thương tiến triển thành các nốt gờ cao trên mặt da, dễ chảy máu, đóng vảy tiết đen dày, một số tổn thương loét trung tâm, không chảy mủ. Cẳng bàn tay của bệnh nhân nề đỏ, đau nhức. Toàn trạng bệnh nhân ổn định, không sốt, không gây sút. Bệnh nhân đã đi khám tại Bệnh viện

tỉnh Thái Bình, không rõ chẩn đoán và điều trị, tổn thương tiếp tục tăng kích thước và xuất hiện thêm nhiều nốt ở cánh tay, cẳng tay và bàn tay phải.

Thăm khám cho thấy bệnh nhân có nhiều sẩn, nốt đường kính 0,3 – 2 cm rải rác lòng bàn tay, mu tay, cánh - cẳng tay phải, một số tổn thương mới xuất hiện, một số tổn thương cũ đóng vảy tiết đen dày, khi bong dễ chảy máu (Hình 1). Cẳng bàn tay phải nề đỏ, hạn chế vận động gấp duỗi các ngón tay, cổ tay phải. Sờ thấy vài hạch ống cánh tay phải, kích thước lớn nhất 1 cm, bề mặt nhẵn, mật độ mềm. Đường bạch huyết ở tay P không to.



Hình 1: Các sẩn - nốt dọc cẳng bàn tay phải (nguồn: BSNT. Trần Thị Quyên)

1: Trường Đại học Y Hà Nội

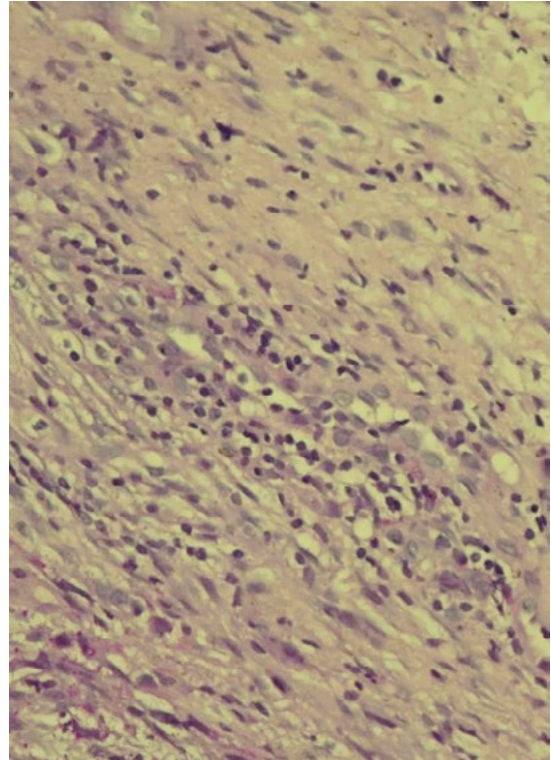
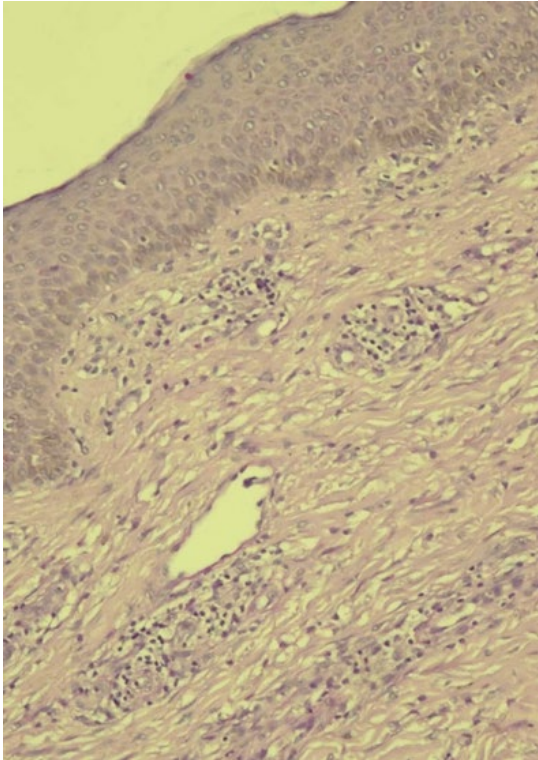
DOI: <https://doi.org/10.56320/tcdlhn.38.47>



Các xét nghiệm loại trừ nhiễm nấm sâu, nhiễm Mycobacteria không điển hình, lao da, nhiễm khuẩn đều âm tính. Xét nghiệm cơ bản trong giới hạn bình thường.

Trên tiêu bản nhuộm H.E cho thấy thượng bì quá sản, có vùng biểu mô loét, trung bì có u với

tế bào u tập trung thành đám. Tế bào u có nhân lớn, kiềm tính, méo mó với bào tương sáng hoặc ái toan, có vùng hoại tử (Hình 2). Hóa mô miễn dịch dương tính với các marker CK, CK19, CD34, Vimentin. S100 và HMB45 âm tính.



Hình 2: Tế bào u tập trung thành đám (nguồn: BSNT. Trần Thị Quyên)

Siêu âm hạch cho thấy dọc mặt trong cánh tay phải và vùng nách phải có nhiều hạch to nhỏ không đều, một số hạch không rõ cấu trúc hạch, kích thước lớn nhất 25 x 20 mm, theo dõi hạch thứ phát. Chọc hạch nách phải có một số đám tế bào nhân lớn, kiềm tính, nhân quái, nhân chia, tỷ lệ nhân/bào tương tăng.

Kết hợp hình ảnh lâm sàng và kết quả nhuộm HE, hóa mô miễn dịch, bệnh nhân được chẩn đoán epitheliod sarcoma giai đoạn IV (T3N1M0), bệnh nhân sau đó được chuyển đến Bệnh viện K Tân Triều điều trị kết hợp hóa xạ trị, sau đó phát

hiện di căn não và phổi, tử vong sau 10 tháng.

2. TỔNG QUAN VỀ BỆNH EPITHELIOID SARCOMA

2.1. Đại cương

Năm 1970, Franz Enzinger mô tả 62 ca lâm sàng sarcoma đặc biệt, hay nhầm lẫn với tổn thương viêm mạn tính, u hạt hoại tử, ung thư biểu mô tế bào vảy, gặp chủ yếu ở nam giới trẻ tuổi. Năm 1985, Chase mô tả 241 ca sarcoma gặp chủ yếu ở nam giới trẻ tuổi, thường gặp ở tứ chi, tổn thương ở da và mô dưới da, có xu hướng lan dọc

theo bao gân và dải mạc. Cả hai tác giả đều nhấn mạnh tính tái phát và di căn của căn bệnh này, và khẳng định tiên lượng nặng hơn nếu tổn thương nằm ở phần gần của chi hoặc ở nếp gấp. Thuật ngữ “epithelioid sarcoma” ra đời, ám chỉ khối u có nguồn gốc trung mô, với các tế bào u có hình dạng giống tế bào biểu mô.

2.2. Dịch tễ

Đây là bệnh lý hiếm gặp, chiếm < 1% các loại ung thư mô mềm gặp ở người lớn. Bệnh gặp ở mọi lứa tuổi, nhiều nhất ở người trưởng thành và thường gặp ở nam giới. Các yếu tố dịch tễ còn chưa được sáng tỏ, 27% các trường hợp có liên quan đến các sang chấn trước đó, một số ca lâm sàng báo cáo khối u phát triển từ mô sẹo.

2.3. Phân loại

Epithelioid sarcoma được phân thành 2 thể: Thể cổ điển (thể xa) và thể trực. Thể cổ điển (thể xa) hay gặp nhất, biểu hiện ở chi trên, đặc biệt

phần ngọn chi, hay gặp ở nam giới trưởng thành, tuy nhiên có thể gặp ở một số vị trí khác (xương). Epithelioid sarcoma điển hình thường biểu hiện bởi các nốt nông, mềm, phát triển chậm, không đau, sau đó tiến triển thành các vết loét không lành, bờ gồ cao. Thể cổ điển cũng có thể có tổn thương ở sâu hơn và lan theo dọc dây thần kinh và lớp cân cơ.

Thể trực ít gặp hơn, chủ yếu gặp ở người trẻ tuổi - trung niên, tiến triển ác tính hơn. Tổn thương nằm ở phần gần của chi hoặc thân mình, có xu hướng sâu, thâm nhập vào các khối mô mềm, thường có xuất huyết và hoại tử, ảnh hưởng đến trực gần, đường kính lên đến 20 cm (trung bình 4 cm). Các vị trí được báo cáo bao gồm xương chậu và vùng đáy chậu, vùng mu và âm hộ, mông, hông, dương vật, nách, trung thất, cằm và cẳng tay. Khối u cũng có thể gặp ở da và lớp mỡ dưới da nhưng hiếm hơn. (Bảng 1).

Bảng 1: Phân loại Epithelioid sarcoma

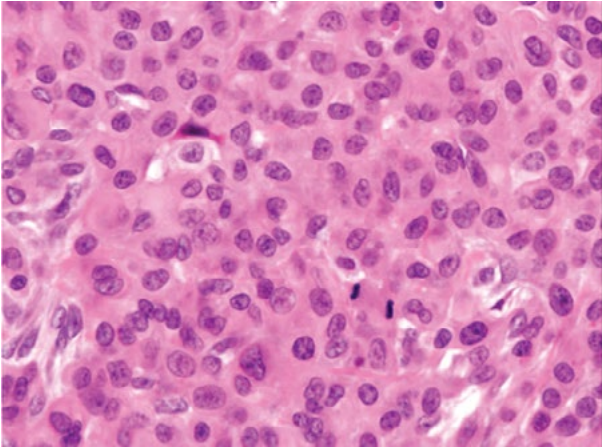
Đặc điểm	Tên viết tắt	Đặc trưng
Tần suất	Thường gặp hơn	Ít gặp hơn
Độ tuổi	Thiếu niên, người trưởng thành (nam)	Người trẻ tuổi - trung niên (hiếm gặp ở trẻ em) (nam)
Vị trí	Hay gặp ở phần xa của chi trên Vị trí khác: xương	Hay gặp ở phần gần của chi hoặc thân mình
Tổn thương cơ bản	Nodule chắc, phát triển chậm, loét trung tâm, bờ cao, có thể nhầm lẫn với SCC Thường phát triển sâu xuống và có thể phát triển dọc theo dây thần kinh và lớp cân cơ	Khối kích thước lớn (đường kính trung bình 4 cm, có thể lên tới 20 cm), sâu, thường có hoại tử và xuất huyết
Tiên lượng	Kém ác tính hơn	Ác tính hơn



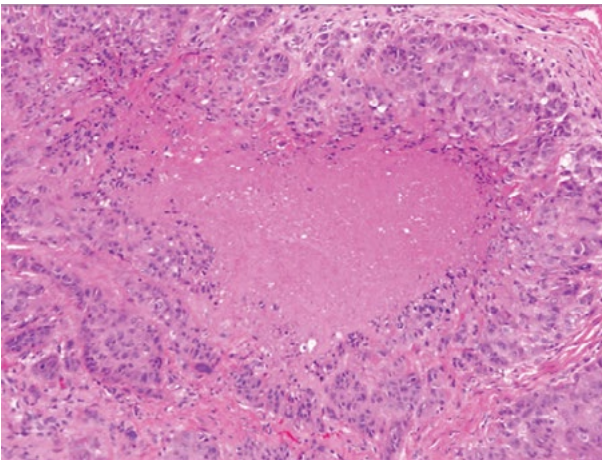
2.4. Mô bệnh học

Các đặc điểm giải phẫu bệnh của Epithelioid sarcoma bao gồm:

- Tăng sinh tế bào biểu mô không điển hình với hình ảnh nhân quá, nhân chia (Hình 3).
- Ngoại vi có hình ảnh tế bào hình thoi bờ không rõ ràng, mô đệm xung quanh giảm sợi đàn hồi.



Hình 3: Tế bào dạng biểu mô ái toan
(nguồn: Internet)



Hình 4: Hình ảnh giả u hạt (nguồn: Internet)

- Xâm nhập lympho, lắng đọng mucin, xuất huyết, lắng đọng hemosiderin, xâm lấn mạch máu.

- Loét và hoại tử trung nên có hình dạng giả u hạt (Hình 4)1.

2.5. Hóa mô miễn dịch

- CK và kháng nguyên màng biểu mô thường dương tính trong hầu hết các trường hợp.
- Tỷ lệ dương tính: CK8: 94%; CK14: 48%; CK19 72%, CK7 22%; CK20 15%; CK5/6 30%.
- Đa số các trường hợp: Vimentin (+).
- CD34 dương tính trong hơn 50% trường hợp.

2.6. Chẩn đoán phân biệt

Typ cổ điển thường có mô bệnh học nghèo nàn, hay gặp hình ảnh giả u hạt, do đó cần chẩn đoán phân biệt với u hạt dạng vòng, phản ứng u hạt viêm mạn tính, bệnh lý u hạt hoại tử khác (viêm mô mỡ hoại tử). Hướng đến epithelioid sarcoma khi có hiện tượng nhân chia, kết hợp hóa mô miễn dịch.

Ngoài ra, trên mô bệnh học của Epithelioid sarcoma còn có các tế bào hình thoi, do đó cần chẩn đoán phân biệt với các bệnh lý ác tính khác, tuy nhiên chỉ có Epithelioid sarcoma mới có đồng thời CK và vimentin dương tính, kèm hình dạng giả u hạt.

2.7. Điều trị, tiên lượng

Phẫu thuật cắt bỏ diện rộng vẫn là phương pháp điều trị chính. Trong trường hợp tổn thương khu trú, xạ trị tân bổ trợ hoặc bổ trợ thường được sử dụng để giảm tỷ lệ tái phát tại chỗ, vai trò của hóa bổ trợ chưa rõ ràng. Hóa trị toàn thân có thể hỗ trợ giảm nhẹ nhưng đáp ứng trong thời gian ngắn. Do tỷ lệ tái phát cao dù áp dụng đa trị liệu, điều trị đích đang được đưa ra nghiên cứu và áp dụng cho những bệnh nhân có di căn tại chỗ và di căn xa.

Mặc dù 47% các trường hợp Epithelioid sarcoma có tổn thương khu trú tại thời điểm phát hiện, thể cổ điển có khả năng tái phát tại chỗ, thường biểu hiện bởi các tổn thương mới xuất hiện lan dần đến gốc chi. Tỷ lệ tái phát tại chỗ của Epithelioid sarcoma lên tới 87%, tỷ lệ di căn lên tới 30 - 50%, hay gặp di căn hạch vùng, di căn xa (phổi, da đầu, xương, não, gan, màng phổi...). Tái phát tại chỗ và di căn thường xảy ra sau vài năm, thể trực thường di căn sớm hơn thể cổ điển. Các yếu tố tiên lượng tốt bao gồm: thể bệnh, mức độ xâm lấn mạch máu và hoại tử, phẫu thuật kịp thời, kích thước khối u (< 5cm), giới nam, tuổi phát hiện (trẻ em thường có tiên lượng tốt hơn).

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Thway K, Jones RL, Noujaim J, Fisher C. Epithelioid Sarcoma: Diagnostic Features and Genetics. *Adv Anat Pathol*. 2016;23(1):41 - 49. doi:10.1097/PAP.000000000000102.
2. Needs T, Fillman EP. Epithelioid Sarcoma. 2022 Apr 30. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. PMID: 30422506.
3. Chase DR, Enzinger FM. Epithelioid sarcoma. Diagnosis, prognostic indicators, and treatment. *Am J Surg Pathol*. 1985;9(4):241 - 263.