

UNG THƯ TUYẾN MỒ HÔI NHÂN MỘT TRƯỜNG HỢP

Sweat gland carcinoma study case

Lê Duy Chung*, Bùi Văn Lệnh*

SUMMARY

Sweat gland carcinomas are rare malignant tumors derived from sweat glands of the skin and occur in elderly persons. The disease grows slowly and often diagnosed in late stage. Definitive tumor diagnosis based on histopathology. Radiology plays important role in tumor determining, assessing enlargement and staging. We introduce a case study with diagnosis sweat gland carcinoma in the cheek and discuss features of tumor that are helpful in early diagnosis and treatment.

Key words: *sweat gland carcinoma features, ultrasound, MRI, CT Scanner.*

*Bệnh viện Đại học Y Hà Nội

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Ung thư (UT) tuyến mồ hôi là một loại u ác tính hiếm gặp. Cùng với UT tuyến bã là một trong hai UT của tuyến phụ thuộc da. Bệnh thường gặp ở người cao tuổi, tiến triển qua các giai đoạn với nhiều hình thái đa dạng ở da. UT tuyến mồ hôi dễ nhầm với các loại u lành tính của da và các u phần mềm khác nên bệnh nhân thường được chẩn đoán và điều trị ở giai đoạn muộn khi u đã xâm lấn cơ và phần mềm dưới da, xâm lấn xương. Tiên lượng bệnh khó khăn, khi có di căn thường xấu, tỉ lệ tái phát sau phẫu thuật cao. Việc điều trị chủ yếu là phẫu thuật rộng lấy bỏ u, hóa chất và xạ trị đem lại kết quả rất hạn chế.

II. GIỚI THIỆU BỆNH ÁN

Bệnh nhân (BN) nam 72 tuổi, vào viện với lý do sưng nhẹ và đau vùng má phải, đã được khám và điều trị ở các viện khác với nhiều chẩn đoán khác nhau (viêm tuyến bã, u bã đậu, u phần mềm vùng má phải...)

Diễn biến lâm sàng

Bệnh xuất hiện từ khoảng 3 - 4 năm. Ban đầu không thấy đau, vùng má phải sưng nhẹ, dày và hơi cứng, BN khám da liễu được bôi thuốc gì không rõ. Vài

tháng gần đây da vùng này có màu đỏ nhẹ, dày nhiều và nhanh hơn, đau tức nhẹ, BN tới khám tại bệnh viện chúng tôi.

Khám thực thể có khối dưới da vùng má phải, chắc, ấn đau nhẹ, không di động tạo thành mảng đầy lồi nhẹ phần mềm vùng má phải. Bề mặt da đỏ nhẹ, giãn nhẹ mao mạch dưới da, không có sùi loét (hình 5). Vùng góc hàm phải có hạch tròn, chắc, không di động kích thước 14x1,5cm.

Tiền sử BN được mổ u dạ dày với chẩn đoán giải phẫu bệnh u mô đệm dạ dày (GIST) tháng 10 năm 2011.

Các xét nghiệm máu và xạ hình xương không thấy bất thường.

Chẩn đoán hình ảnh

Siêu âm bằng đầu dò Linear tần số cao 7-10MHz, thấy một khối đặc kích thước 40x43mm ngay dưới bề mặt da, đồng âm với lớp cơ, ranh giới rõ, bờ không đều, không có dịch hay vôi hóa, có tín hiệu mạch nhưng không thấy tăng sinh mạch. Khối nằm chủ yếu ở tổ chức dưới da, dính và xâm lấn các lớp của da. Có một hạch ở góc hàm phải tương ứng với lâm sàng kích thước 17x18mm, hình tròn, ranh giới rõ, bờ không đều, mất cấu trúc hạch thông thường.



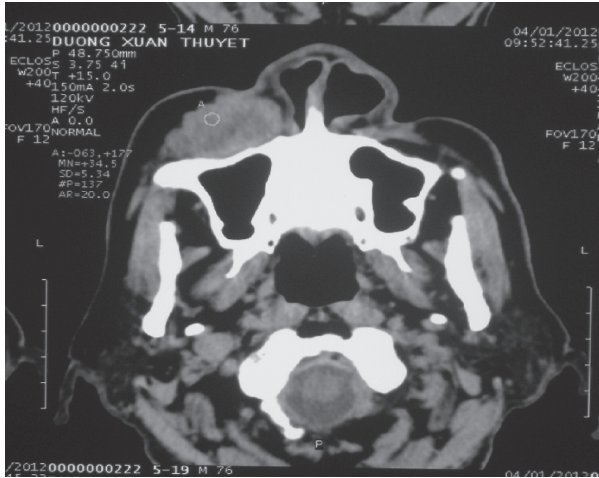
Hình 1. Khối đặc nằm chủ yếu ở tổ chức dưới da, có phần liên tục với các lớp của da.



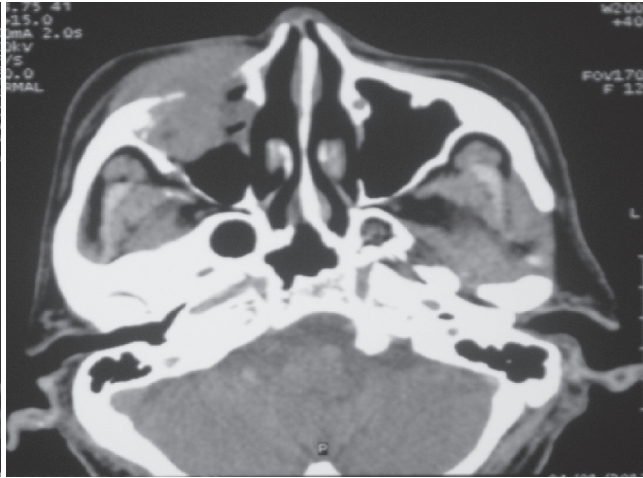
Hình 2. Hạch góc hàm mất cấu trúc hạch bình thường.

Chụp cắt lớp vi tính vùng hàm mặt thấy khối tử trọng tổ chức kích thước 40x45mm, không thấy vôi hóa hoặc tỉ trọng dịch. Khối ranh giới rõ, bờ không đều chủ yếu

xâm lấn và lan theo tổ chức dưới da vùng má phải, có phần u liên tục với các lớp của da. Tổn thương phá hủy xương và xâm lấn xoang hàm (hình 3, 4).



Hình 3. Khối tử trọng tổ chức liên tục với mặt da.



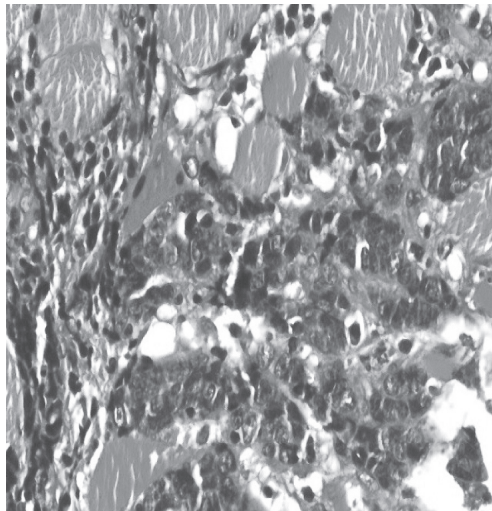
Hình 4. Khối u phá hủy thành xương hàm, xâm lấn xoang hàm phải.

Giải phẫu bệnh sinh thiết qua da trước phẫu thuật là UT tuyến mồ hôi (hình 6).

Phẫu thuật thấy u là một khối đặc, màu trắng, mật độ chắc vỏ không rõ, xâm lấn và không rõ ranh giới với tổ chức xương.



Hình 5. Tổn thương da vùng má phải, màu da hồng nhẹ, giãn mao mạch dưới da, không có sùi loét.



Hình 6. Hình ảnh giải phẫu bệnh của tổn thương u.

Phẫu thuật lấy bỏ toàn bộ u, đục bỏ mặt trước xoang hàm phải lấy sạch tổ chức u trong xoang hàm sau phẫu thuật chỉ định xạ trị tránh tái phát. Giải phẫu bệnh là UT tuyến mồ hôi.

III. BÀN LUẬN

1. Lịch sử

UT tuyến mồ hôi là một u hiếm gặp và thực sự được đề cập đến từ khoảng thập niên 50 của thế kỷ trước với một số ít ca được báo cáo, tuy nhiên những

hiểu biết về bệnh còn khá đơn giản. Năm 1951, Stout và Cooley đã mở ra một kỷ nguyên mới về mô bệnh học của UT tuyến mồ hôi khi đưa ra cách xác định chính xác loại u này và lần đầu phân loại tỳ mô bệnh học của u. Năm 1968, Berg và McDivitt có một nghiên cứu lớn nhất với 101 trường hợp báo cáo đã đưa ra một hệ

thống phân loại UT tuyến mồ hôi sử dụng song song với u lành tính tuyến mồ hôi. Từ đó tới nay có khá nhiều các báo cáo ở trên thế giới đề cập đến UT tuyến mồ hôi. Tuy nhiên, các nghiên cứu chỉ với một số ít ca và những hiểu biết về đặc điểm mô bệnh học, tỉ lệ mắc, phân loại, chẩn đoán và điều trị vẫn còn chưa thật sự rõ ràng. Ở Việt Nam gần đây có một số ca bệnh UT tuyến mồ hôi được chẩn đoán và điều trị tại các trung tâm ung bướu. Tuy nhiên, những hiểu biết về bệnh còn hạn chế và chưa có một y văn nào đề cập một cách đầy đủ về các đặc điểm của bệnh.

2. Nguồn gốc u và phân loại

Tuyến mồ hôi cùng với tuyến bã là một trong hai tuyến phụ thuộc da. Chúng gồm hai loại: tuyến mồ hôi toàn vẹn (eccrine sweat glands) là tuyến mồ hôi thông thường hay ngoại tiết có vai trò tham ra điều hòa nhiệt độ cơ thể và tuyến mồ hôi đầu hủy (apocrine sweat glands) vai trò chưa thật sự rõ ràng. Ngoài ra còn có loại tuyến mồ hôi hỗn hợp gọi là tuyến đầu ngoại tiết (apo-eccrine glands). Tuyến mồ hôi cấu tạo gồm cuộn bài tiết hình cầu bên trong có mao mạch xen lẫn những nhánh thần kinh thực vật nằm ở phần sâu của trung bì và ống tiết chạy qua trung bì và thượng bì ra mặt da, có hai đoạn, đoạn trung gian thẳng và đoạn xoắn ốc. UT tuyến mồ hôi có thể xuất phát từ tiểu cầu mồ hôi hoặc từ ống tuyến.

Với những u thuộc da bao gồm rất nhiều loại từ lành tính, trung gian đến ác tính hoặc di căn ở da. Những u nguyên phát của da được chia thành hai loại u hắc tố và u không phải hắc tố. U không phải hắc tố lại được phân loại thêm dựa vào nguồn gốc xuất phát từ lớp bì, biểu bì hay từ phần phụ của da. U ác tính không phải hắc tố hay gặp nhất là u của tế bào đáy hay tế bào vảy. UT phần phụ của da gồm UT tuyến bã và tuyến mồ hôi. Dựa vào đặc điểm giải phẫu bệnh Tổ chức Y tế thế giới đã phân UT tuyến mồ hôi thành nhiều các nhóm nhỏ khác nhau tùy theo nguồn gốc tế bào xuất phát từ phần nào của tuyến mồ hôi. Giai đoạn bệnh được đánh giá theo TNM chia thành các giai đoạn từ GĐ 0 đến GĐ IV.

3. Đặc điểm lâm sàng

UT tuyến mồ hôi thường xuất hiện ở người cao tuổi từ 50 đến 80 tuổi. Qua nghiên cứu 60 BN Carmelo

Uro, thấy tuổi trung bình là $71 \pm 16,8$. Sự phân bố tỉ lệ giữa nam và nữ chưa nhận thấy có sự khác biệt. Kích thước của u khá đa dạng từ 1 - 10cm, thường gặp từ 2 - 5cm. UT tuyến mồ hôi có thể gặp ở các vị trí khác nhau trên cơ thể chi trên, chi dưới, thân mình, vùng đầu và cổ, hay thậm chí ở môi, mí mắt, nách hay âm hộ. Bệnh hay gặp hơn ở da vùng đầu mặt và cổ, theo Carmelo Uro có khoảng 48% u gặp ở vùng đầu và cổ.

Bệnh nguyên của UT tuyến mồ hôi hiện chưa được biết đến một cách rõ ràng, có tác giả đề cập tới yếu tố nguy cơ như tia cực tím. Một số tác giả cho rằng UT tuyến mồ hôi có thể xuất phát từ một u lành tính cùng loại trước đó tiến triển qua một thời gian dài, BN thường không được chẩn đoán cho tới khi u phát triển nhanh, thay đổi màu sắc, loét hoặc đau. Đặc điểm này cũng phù hợp với BN của chúng tôi, thời gian bệnh kéo dài tới 4 năm và người bệnh đến viện chúng tôi khi đau và u đã to.

Biểu hiện ngoài da của u khá đa dạng có thể ở dạng nốt hay mảng, dạng loét sùi hay polype hoặc mảng ăn mòn. Màu sắc da thay đổi có thể hồng, đỏ nhẹ hay sẫm màu tùy dạng u. BN của chúng tôi biểu hiện ngoài da là mảng dày cứng dưới da, không có sùi loét, màu da đỏ nhẹ, có giãn mạch nhẹ ngoài da.

4. Phát hiện và chẩn đoán

Chẩn đoán UT tuyến mồ hôi được căn cứ vào kết quả giải phẫu bệnh. Do u nằm ngay dưới mặt da lên việc sinh thiết khá thuận lợi và dễ dàng. Tuy nhiên, UT tuyến mồ hôi thường được phát hiện và chẩn đoán ở giai đoạn muộn do u phát triển âm thầm, thời gian đầu thường ít có biểu hiện lâm sàng dẫn tới sự chủ quan của BN và bác sĩ. Thêm vào đó do tính chất hiếm gặp của u nên cần những cơ sở có chuyên môn sâu về giải phẫu bệnh để xác định chẩn đoán. BN của chúng tôi cũng được chẩn đoán ở giai đoạn khá muộn khi u đã to và di căn hạch vùng mạc dù đã được khám bệnh trước đó và đã được điều trị bằng thuốc da liễu và các điều trị khác.

Các phương pháp chẩn đoán hình ảnh:

Siêu âm với những tổn thương da và dưới da cần sử dụng đầu dò Linear với tần số cao (đầu dò nông) để có thể thấy được nguồn gốc xuất phát và liên quan của u. Với u nhỏ khu trú có thể thấy tổn thương ranh giới rõ,

nằm trong các lớp của da, có liên quan hay không với lớp mỡ dưới da. Với u to thường lan vào lớp mỡ dưới da, xâm lấn phần mềm dưới da, mặc dù vậy một số trường hợp vẫn có thể thấy có phần u liên tục với các lớp của da, điều này thể hiện nguồn gốc xuất phát từ da của u. Dấu hiệu này cũng thấy trên ca bệnh của chúng tôi. Với những u sùi loét nhiều khó đánh giá được sự liên quan trên.

Cắt lớp vi tính là một chỉ định cần thiết đặc biệt với những u lớn xâm lấn và lan rộng đánh giá bằng siêu âm hạn chế. Hình ảnh là khối u đặc, cấu trúc có thể không đồng nhất khi có thành phần dịch. Với những u lớn thường xâm lấn lớp mỡ dưới da, xâm lấn cơ, xương. Với những u nhỏ khu trú trong các lớp của da cắt lớp vi tính để bỏ sót tổn thương, khi đó siêu âm với đầu dò nông thường cho hình ảnh chi tiết hơn. Cắt lớp vi tính cũng có ưu thế trong việc đánh giá các tổn thương ở sâu, di căn hạch và các tạng khác. Trong ca bệnh của chúng tôi BN được chụp cắt lớp vi tính cho thấy khối u tỉ trọng mô mềm, xâm lấn lớp mỡ dưới da, phá hủy xương và lan vào xoang hàm, những tổn thương khó đánh giá trên siêu âm.

Cộng hưởng từ là kỹ thuật tốt đánh giá các liên quan của u với các lớp của da và tổ chức dưới da, tuy nhiên không có hình ảnh mang tính đặc hiệu, phụ thuộc vào cấu trúc của u có thành phần kén dịch hoặc ổ hoại tử chảy máu hay không. Có rất ít các nghiên cứu về cộng hưởng từ đánh giá về đặc điểm hình ảnh của UT tuyến mồ hôi. Một số tác giả cho rằng trên T1W và trên proton density u thường đồng hoặc giảm tín hiệu so với lớp cơ và trên T2W trên STIR đồng hoặc tăng tín hiệu. Tổn thương có thể ranh giới rõ khu trú trong da hoặc thâm nhiễm hay xâm lấn, thường tín hiệu không đồng nhất và ngấm thuốc đối quang từ không đều. Cắt lớp vi tính đánh giá những u nhỏ hạn chế hơn so với cộng hưởng từ, thường chỉ thấy khi u đã to, tuy nhiên việc đánh giá xâm lấn xương chi tiết hơn. Do tính chất hiếm gặp của u nên những mô tả trên chỉ mang tính đơn lẻ chưa đánh giá hết được những đặc điểm của u.

Cần chẩn đoán phân biệt UT tuyến mồ hôi với một số u lành và ác tính khác cũng xuất phát từ các lớp của da như u bã đậu, u xơ thần kinh, u máu (thường là u máu thể mao mạch), u hạt, u hắc tố và một số sarcoma

và u khác của da. Với u xơ thần kinh trên cộng hưởng từ có thể thấy dấu hiệu hình bia trên T2W, có nốt giảm tín hiệu ở trung tâm của sợi thần kinh với cấu trúc xơ trên nền u tăng tín hiệu. Các u máu thường xuất hiện ở BN trẻ. Các u hắc tố trên T1W có thể có tăng tín hiệu với mức độ khác nhau tùy thuộc vào thành phần các chất thuận từ trong u. Tuy nhiên các đặc điểm trên chỉ mang tính định hướng, việc xác định bản chất vẫn cần sinh thiết u làm giải phẫu bệnh.

Đánh giá sự lan rộng của khối u, xâm lấn xương và các cấu trúc xung quanh bằng siêu âm và cắt lớp vi tính. Mặc dù BN có tiền sử mổ cắt u dạ dày tuy nhiên mô bệnh học đã khẳng định là u mô đệm dạ dày ruột (GIST) và không có sự liên quan tới khối u tuyến mồ hôi, hơn nữa khối u vùng má phải này đã xuất hiện một thời gian dài 3 - 4 năm. Các thăm khám siêu âm và cắt lớp vi tính ổ bụng trước mổ không thấy u tái phát cũng như tổn thương thứ phát, không thấy có di căn phổi và hạch thượng đòn. Hạch góc hàm phải là tổn thương di căn hạch vùng của khối u vùng má phải.

5. Điều trị và tiên lượng

Điều trị UT tuyến mồ hôi giống như đối với các u khác của da không phải u hắc tố bằng cách cắt bỏ rộng rãi u, nạo vét hạch vùng. Xạ trị và hóa trị được cân nhắc để tránh tái phát, tuy nhiên hầu hết các tác giả đều cho rằng hiệu quả không cao. UT tuyến mồ hôi có thể di căn hạch vùng hoặc di căn xa, thường gặp di căn gan, phổi, não, có di căn thì tiên lượng rất xấu. Theo CarmeloUrso và Cs trên 60 ca có 8,5% di căn hạch, 1,7% di căn nơi khác, có 11,8% u có tái phát sau điều trị. Một tổng kết khác trên 40 ca UT tiểu cầu tuyến mồ hôi có tỉ lệ tái phát là 17,5%.

IV. KẾT LUẬN

UT tuyến mồ hôi là một u hiếm gặp, thường phát hiện muộn, tiên lượng xấu khi đã di căn, tỉ lệ tái phát cao sau điều trị. Các phương pháp chẩn đoán hình ảnh như siêu âm, cắt lớp vi tính đóng vai trò quan trọng trong định khu tổn thương, đánh giá sự liên quan cũng như xâm lấn của khối u, đánh giá di căn, định hướng cho sinh thiết và phẫu thuật, theo dõi tái phát sau điều trị. Sinh thiết sớm là cần thiết để chẩn đoán.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Vũ Thái Hà, Nguyễn Hữu Sáu, Lê Đức Minh, Trần Hậu Khang, Nguyễn Sỹ Hóa, Ngô Văn Toàn (2011), "Nghiên cứu phân bố các loại UT da tại Bệnh viện Da liễu Trung ương giai đoạn 2007 - 2010", Tạp chí Y học thực hành số 8, tr.33-36.
2. Trần Văn Tăng (1999), Yếu tố dịch tễ và đặc điểm lâm sàng của UT da gặp ở Viện K Hà Nội và Viện Bông quốc gia trong thời gian từ tháng 1/1997 đến 6/1999, Luận văn thạc sĩ Y khoa, Học viện quân y.
3. Carmelo Urso M.D., Roberto Bondi M.D., Milena Paglierani B.S., Adriana Salvadori M.D., Chiara Anichini M.D., Augusto Giannini M.D., (2001), "Carcinomas of Sweat Glands Report of 60 Cases" Arch Pathol Lab Med—Vol 125.
4. Imran Mirza M.D., Robert Kloss M.D., Steven C. Sieber M.D., (2002) "Malignant Eccrine Spiradenoma" Arch Pathol Lab Med—Vol 126
5. Marcia F. Blacksin M.D., Doo-Hoe Ha M.D., Meera Hameed M.D., Seena Aisner M.D., (2006), "Superficial Soft-Tissue Masses of the Extremities", RadioGraphics, Vol 26: pp.1289-304
6. Mark J. Kransdirf M.D., Mark D. Murphey M.D., (2006), imaging of soft tissue tumors, 2nd Edition, Lippincott Williams & Wilkins, Vol 3.
7. Murilo de Almeida Luz, Daniel Cury Ogata, Marcos Flávio Gomes Montenegro, Luciano José Biasi, Leandro Carvalho III Ribeiro, (2010) "eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma): a series of eight challenging case" Clinics, 65(7):739-42
8. Natalie G. Cunningham., Robert S. Crockett., Donald Kushner., (2009), "intraepidermal Eccrine Adenocarcinoma of the Foot: A case report" The Foot and Ankle Online Journal 2 (7): 1

TÓM TẮT

Ung thư (UT) tuyến mồ hôi là một u ác tính hiếm gặp, thường gặp ở người cao tuổi. Bệnh tiến triển từ từ và thường phát hiện được ở giai đoạn muộn do lâm sàng nghèo nàn. Chẩn đoán xác định u dựa vào giải phẫu bệnh. Chẩn đoán hình ảnh đóng vai trò quan trọng trong việc xác định sự lan rộng của khối u, định hướng sinh thiết và đánh giá di căn. Chúng tôi giới thiệu một ca lâm sàng và điểm qua những đặc điểm của UT tuyến mồ hôi góp phần tìm hiểu thêm về bệnh hiếm gặp này.

Từ khóa: đặc điểm UT tuyến mồ hôi, siêu âm, cộng hưởng từ, cắt lớp vi tính.

NGƯỜI THẨM ĐỊNH: **PGS.TS Nguyễn Duy Huệ**