

CA BỆNH PHỔI HIẾM GẶP: DỊ DẠNG NANG TUYẾN BẨM SINH (CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION)

Hoàng Văn Đình*, Hoàng Khắc Thiệp*, Hoàng Văn Lương*

1. Ca lâm sàng

Trần Thị Kim Ng. 16 tuổi. Tiền sử gia đình bố mẹ khỏe mạnh. Con đầu lòng, đẻ thường, cân nặng 3kg. Từ khi sinh đến nay thường xuyên ho sốt. Bệnh sử bệnh nhân (BN) đều trị tại Bệnh viện Lao và bệnh phổi Nam Định. Với chẩn đoán tràn mủ màng phổi do lao thời gian 20 ngày, bệnh tiến triển chậm nên chuyển Bệnh viện phổi Trung ương. Khoa khám bệnh chẩn đoán tràn mủ màng phổi phải, chuyển khoa bệnh màng phổi. Khám: cân nặng: 41 kg, có ho, khạc đờm không có mùi hôi. Mạch: 88 lần/phút, nhiệt độ: 37°C. Huyết áp 90/60 mmHg, nhịp thở 22 lần/phút. Xét nghiệm máu: bạch cầu 10.000, trung tính 84%, các chỉ số khác, sinh hóa trong giới hạn bình thường. Vi khuẩn lao âm tính.

Siêu âm màng phổi không có dịch, thùy dưới phổi phải có nhiều ổ dịch và giàu mạch phân bố không đều. Siêu âm các bộ phận khác không thấy bất thường X-Quang có hình mức khí dịch đáy phổi phải.



Bệnh nhân khi vào viện

CT 1 dãy: viêm phổi mãn tính áp xe hóa.

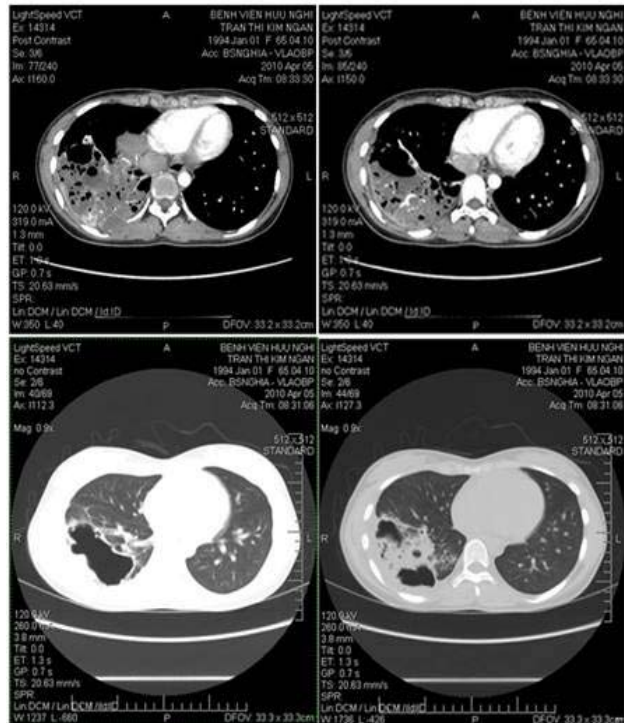
Chẩn đoán Absces thùy dưới phải.

Phân biệt: kén phế quản bội nhiễm, tràn mủ màng phổi khu trú. Điều trị kháng sinh, vỗ rung.

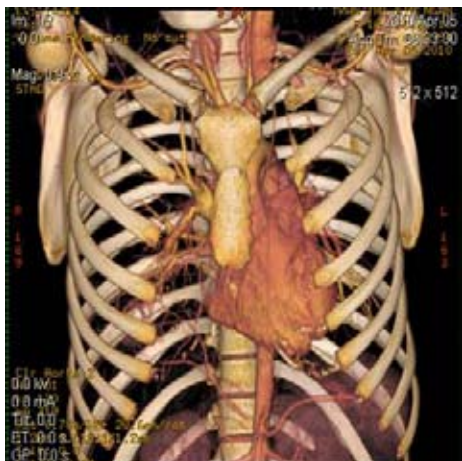


Bệnh nhân sau điều trị kháng sinh và vỗ rung

Bệnh tiến triển chậm hình ảnh trên nghi phổi biệt lập. Đề nghị chụp CT 64 dãy.



*Khoa Chẩn đoán hình ảnh - Bệnh viện Lao và Bệnh Phổi Trung ương



Kết luận: (BV Hữu nghị) viêm phổi áp xe hóa diện rộng ở thùy dưới phải, không nghĩ tổn thương phổi biệt lập hay phổi nang tuyến. Hội chẩn dựa trên thông tin CT 1 lớp - 64 lớp, XQ thường quy, siêu âm: tổn thương nhu mô thùy dưới phổi phải. Tổn thương có hình kén kích thước 6 cm x 9 cm và nhiều kén nhỏ hơn với nhiều kích khác nhau chứa tỉ trọng dịch, thành kén nhẵn. Nhiều mạch máu trong tổn thương phân bố không đều, được nuôi nhiều nguồn từ cơ hoành, liên sườn, màng phổi dày dính. Kết luận: hình ảnh nghĩ đến dị dạng nang tuyến phế quản bẩm sinh type 1 (congenital cystic adenomatoid malformation CCAM). Không nghĩ đến absces.

Trước mổ chẩn đoán: phổi đa nang thùy dưới phải. Cát thùy dưới phổi phải. Chẩn đoán sau mổ: phổi đa nang viêm mãn.



Kết quả GPB: Đại thể: tổ chức phổi có 1 kén to đường kính 6x9 cm, thành kén dày 0,2 cm, có nhiều kén nhỏ đường kính 2-3 cm chứa chất dịch màu vàng nhầy dính, đặc sánh, lòng kén đôi khi có vách ngăn, màng phổi viêm dính. Vi thể: tổn thương có cấu trúc của phổi với các vách kén có cấu trúc của biểu mô phổi hình trụ

đơn hoặc vuông đơn, đôi chỗ còn nhận được biểu mô phế quản có hình lông chuyển. Không có tổ chức sụn, sợi tạo keo, sợi chun tăng sinh. Ở 1 số vùng lân cận còn nhận thấy được một số hình ảnh vách phế nang thành vách dày, biểu mô phủ ban đầu biến đổi thành hình vuông đơn hoặc teo đi, lòng phế nang chứa đầy đại thực bào bọt (phế nang không có hình ảnh thông khí), ở 1 số vùng khác có hình ảnh bội nhiễm lòng phế quản và lòng kén chứa đầy dịch nhầy.

Chẩn đoán GPB: dị tật dạng tuyến nang bẩm sinh / bội nhiễm (Congenital Cystic Adenomatoid Malformation - CCAM).



Đại thể giải phẫu bệnh

Tổng số ngày nằm viện: 43 ngày. Tổng số ngày ra viện tính từ ngày mổ 07 ngày. Tình trạng sức khỏe sau phẫu thuật và hiện nay rất tốt.

2. Bàn luận

Bệnh dị dạng nang tuyến bẩm sinh CCAM phát triển bất thường của phổi thai xảy ra từ tuần thứ 7, hiếm gặp được mô tả đầu tiên vào năm 1949. Phần bất thường này có nguồn gốc từ tổ chức tiểu phế quản, tổn thương đa nang, có khi như chùm nho, loại chiếm chỗ (Space occupying lesion), phần bất thường này không có chức năng hô hấp. Đặc điểm thông với cây phế quản, cung cấp máu bởi động mạch phổi. Tổn thương có thể xảy ra ở mọi thùy của phổi. Tỷ lệ 1/35.000 đến 1/25.000 thai nhi. Nguyên nhân gây ra bất thường chưa rõ, chưa thấy liên quan đến bệnh lý gene. Ở người lớn CCAM tổn thương nang chứa khí dịch hoặc dịch hay bị nhiễm trùng. Tổn thương lâu có thể K hóa.

Bệnh CCAM có 3 type:

Type 1 chiếm khoảng 55% số ca, tổn thương chứa một hoặc nhiều nang có đường kính lớn hơn 2 cm, có nang chứa dịch, có nang chứa khí dịch, chiếm chỗ của thùy phổi.

Type 2 chiếm khoảng 40% số ca tổn thương chứa nhiều nang có đường kính nhỏ hơn 2 cm, các nang chứa khí hoặc khối đặc hoặc vùng đông đặc. Loại này thường kết hợp với bất thường về thận và tim nên tiên lượng xấu.

Type 3 chiếm khoảng 5% chứa nhiều nang nhỏ kích thước nang nhỏ hơn 3-5 mm, trên X quang là khối đặc.

Bệnh có thể phát hiện trước sinh nhờ siêu âm hoặc MRI, phát hiện được trước tuần thứ 20. Siêu âm hoặc MRI thấy bất thường ở phổi có kén phải nghĩ đến bệnh phổi biệt lập hoặc CCAM, tùy theo mức độ tổn thương hoặc nếu kèm theo các dị tật khác, có thể đình chỉ thai.

Việc phát hiện sớm bệnh rất quan trọng vì đối với thể có triệu chứng suy hô hấp ngay sau sinh, tỉ lệ tử vong khá lớn đến 25-30%.

Hình thái CT type 1-2 có thể 1 kén hoặc nhiều kén với kích thước khác nhau, có thể chứa khí, dịch khí, dịch hỗn hợp. Type 3 thường là khối đặc (trên kính hiển vi mới thấy kén).

Điều trị là phẫu thuật tùy theo mức độ tổn thương cắt thùy phổi hoặc cắt phần thùy phổi bị bệnh. Tiên lượng phụ thuộc vào diện tích tổn thương hay có các dị tật khác kèm theo (thận, tim...).

Trường hợp BN này chẩn đoán hình ảnh trên CT có 3 quan điểm khác nhau: CT 1 đây kết luận viêm phổi mãn tính áp xe hóa. CT 64 đây kết luận viêm phổi áp

xe hóa diện rộng ở thùy dưới phải, không thấy dấu hiệu gợi ý tổn thương phổi biệt lập hay phổi nang tuyến, nghĩ đến dị dạng nang tuyến phế quản bẩm sinh type 1 (congenital cystic adenomatoid malformation CCAM). Kết quả này giống kết quả giải phẫu bệnh.

Trong 3 kết quả có 2 kết quả là viêm phổi abces hóa. Chúng tôi cho không phải tổn thương hang ở phổi vì abces phế quản, mạch máu sẽ bị cắt đứt, tổn thương lao sẽ có hang. Ung thư phổi hoại tử tạo hang có mức khí dịch nên chúng tôi cho đây là tổn thương kén vì thành tổn thương dưới 3 mm, bờ đều.

Trong các bệnh kén ở phổi chúng tôi đã loại trừ với các bệnh tổn thương kén như của phổi biệt lập, kén phế quản bội nhiễm, giãn phế nang bội nhiễm, bệnh giãn phế quản dạng kén, bệnh bẩm sinh do thiếu vòng sụn ở đoạn phân chia thứ 4 đến thứ 6 của đường dẫn khí, bệnh bất sản phế quản (atresia), bệnh nung mù phế quản giãn phế quản giống kén. Sau khi phân biệt với các bệnh kén và đối chiếu tổn thương với bệnh CCAM chúng tôi nghĩ đến đây là bệnh dị dạng nang bẩm sinh type 1.

3. Kết luận

Bệnh nhi thường xuyên nhiễm trùng phổi kéo dài 16 năm được phát hiện và điều trị tại Bệnh viện phổi Trung ương, hiện nay sức khỏe rất tốt. Chẩn đoán hình ảnh đóng vai trò quan trọng trong chẩn đoán bệnh CCAM. Chẩn đoán xác định nhờ GPB, điều trị chủ yếu là phẫu thuật.