



NHÂN MỘT TRƯỜNG HỢP U MÔ THỪA TRUNG MÔ THÀNH NGỰC HIẾM GẶP Ở TRẺ EM

Mesenchymal hamartoma of the chest wall in infancy - Case report

Lê Hoài Giang*, Trần Phan Ninh*

SUMMARY

We present the case of the chest wall tumor in children that was diagnosed and treated in NHP, Hanoi. The child aged 6 month old which was attended to hospital with an asymptomatic chest-wall mass. The child was examined by chest X ray, thoracic CT scanner and MRI. Biopsy of the tumor revealed the diagnosis of mesenchymal hamartoma of the chest wall.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

U mô thừa trung mô thành ngực là các khối u xuất phát từ xương, phần mềm hoặc sụn ở thành ngực. Thành phần của u chủ yếu là sụn và các khoang máu nên còn gọi là nang xương phình mạch thứ phát. Chúng là các loại u hiếm gặp với tỉ lệ <2% dân số, chiếm khoảng 50% đến 80% các u ác tính thành ngực [1]. U mô thừa trung mô thành ngực là u xương sụn lành tính hiếm gặp của xương ở thành ngực và thường xảy ra ở trẻ nhỏ. Tỉ lệ u mô thừa trung mô ở thành ngực chỉ chiếm khoảng 0,03% các u xương nguyên phát. U mô thừa trung mô thành ngực thường thể hiện là một khối ở thành ngực mặc dù là u lành tính nhưng có thể gây ra suy hô hấp do chèn ép nhu mô phổi dẫn đến phải can thiệp bằng đặt ống nội khí quản [2].

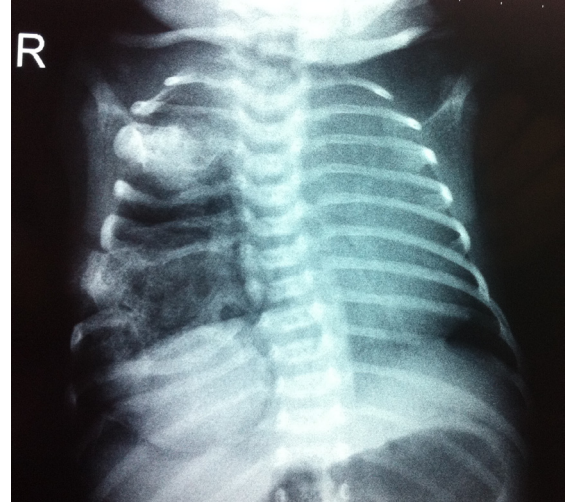
Chúng tôi trình bày một ca bệnh u mô thừa trung mô thành ngực xảy ra ở trẻ nhỏ. Bệnh nhân được làm các xét nghiệm chẩn đoán bằng X quang phổi, chụp cắt lớp vi tính và cộng hưởng từ lồng ngực và được khẳng định chẩn đoán bằng giải phẫu bệnh.

II. GIỚI THIỆU BỆNH ÁN

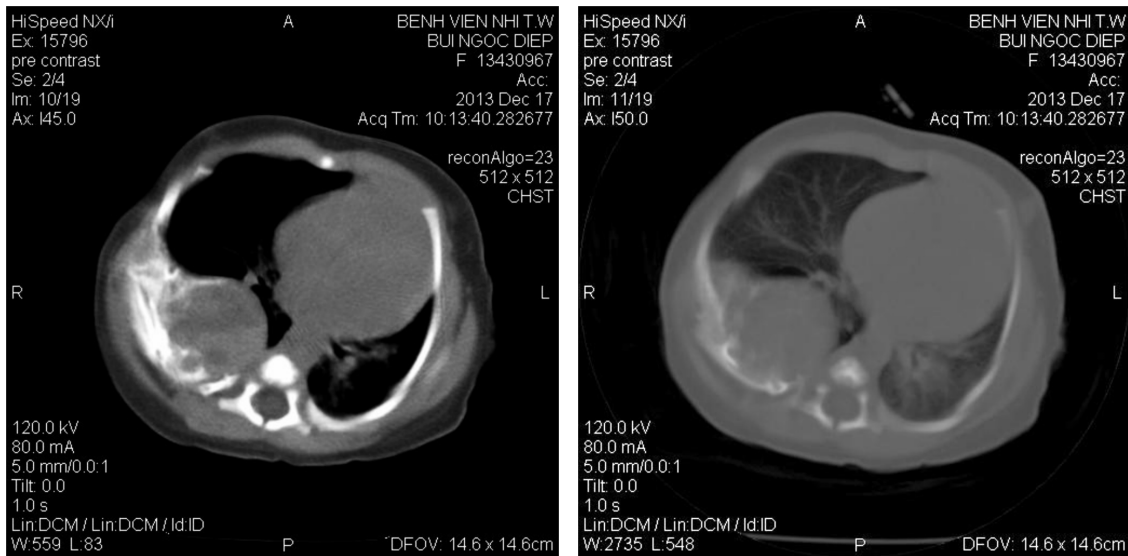
- Họ tên: Bùi Ngọc D. Tuổi: 2 tháng. Mã hồ sơ: 13430967.
- Địa chỉ: Xã Thượng Trưng, Huyện Vĩnh Tường, Vĩnh Phúc.
- Lý do vào viện: Khối u biến dạng lồng ngực phải.
- Tiền sử: Không có gì đặc biệt.
- Bệnh sử: Xuất hiện khối u thành ngực bên phải.
- X quang phổi thẳng, nghiêng: hình mờ ở lồng ngực bên phải do khối u lớn ở thành ngực trước và bên, có hình can xi hóa bên trong. Các xương sườn 5,6,7 bên phải bị biến dạng phình to. Bóng tim và trung thất bị di lệch sang bên trái (Hình 1).
- Cắt lớp vi tính lồng ngực: khối u ở thành ngực bên phải giới hạn rõ kích thước 50x60mm với can xi hóa bên trong. Các xương sườn 7, 8,9 bên phải bị phá hủy (Hình 2,3).

* Khoa Chẩn đoán hình ảnh Bệnh viện Nhi Trung ương

- Chụp cộng hưởng từ lồng ngực: thấy khối có cấu trúc nhiều thùy có ổ dịch ở trung tâm. Khối xuất phát từ mặt trong thành ngực phát triển vào bên trong gây chún chỗ trong lồng ngực và đè ép nhu mô phổi phải. Trung thất bị di lệch sang bên trái. Phần đặc của u tăng tín hiệu trên ảnh T2W, giảm tín hiệu trên ảnh T1W (Hình 4,5).
- Bệnh nhân đã được mổ sinh thiết. Kết quả giải phẫu bệnh: U mô thừa trung mô thành ngực (Hình 6,7).
- Do trẻ không có triệu chứng gì về hô hấp nên bác sĩ lâm sàng giải thích cho bệnh nhân về nhà và hẹn tái khám định kỳ.



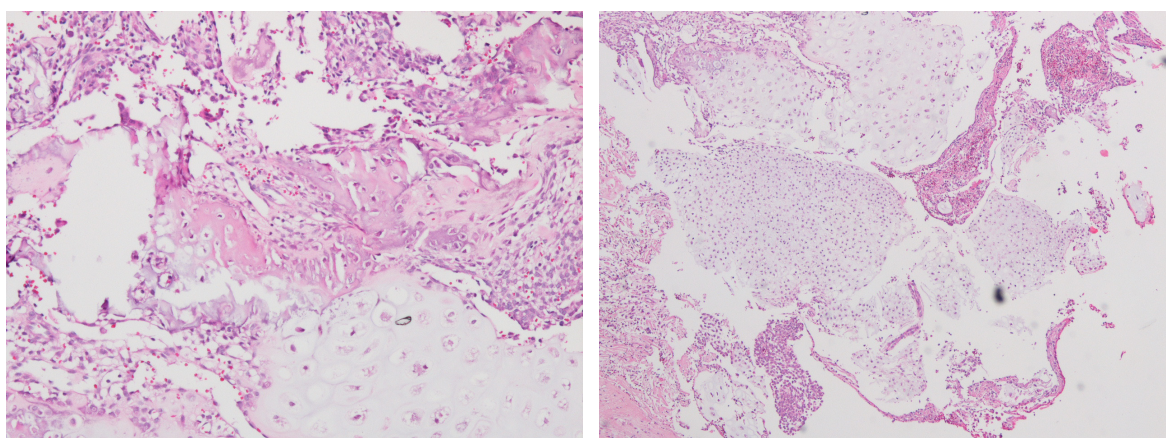
Hình 1. Hình ảnh X quang phổi. Đám mờ lan tỏa lồng ngực phải, các xương sườn bị phá hủy, biến dạng.



Hình 2,3. Hình ảnh chụp CLVT lồng ngực. Khối u hỗn hợp gồm tổ chức đặc và các ổ dịch bên trong với mức dịch-dịch. Khối xuất phát từ các cung sau xương sườn 2,3,5 bên phải. Xương sườn bị phá hủy và biến dạng.



Hình 4, 5. Hình ảnh cộng hưởng từ lồng ngực. Khối u hỗn hợp đặc và dịch với nhiều hình mức dịch-dịch bên trong. Phần dịch tăng tín hiệu trên ảnh T1W. Phần đặc có tín hiệu trung gian trên các ảnh T1W và T2W



Hình 6, 7. Hình ảnh vi thể. Tổ chức u gồm 3 thành phần chính, mô sụn với các tế bào sụn lành tính, thành phần các tế bào hình thoi nhân kiềm nhẹ, thành phần thứ ba là các mô bào. Ngoài ra còn một số xoang mạch.

III. BÀN LUẬN

U mô thừa trung mô thành ngực là khối u lành tính hiếm gặp. Bệnh được mô tả lần đầu tiên vào năm 1972 bởi Blumenthal và cộng sự. Cho tới năm 2002 mới chỉ có khoảng 60 trường hợp được mô tả trên y văn bằng tiếng Anh [3]. Khối u này thường xảy ra ở trẻ nhỏ. Các tác giả cho rằng bệnh phát triển từ thời kỳ bào thai và xuất hiện sớm sau khi đẻ. Biểu hiện lâm sàng thay đổi từ mức độ không có triệu chứng gì cho tới mức suy hô hấp nặng do khối u đè ép nhu mô phổi.

Theo y văn, u mô thừa trung mô thành ngực thường tổn thương ở nhiều xương sườn. U có thể xuất hiện trên một hay nhiều vị trí ở thành ngực trong đó loại nhiều vị trí hiếm gặp hơn [3]. Bệnh nhân trong báo cáo của chúng tôi có hai ổ tổn thương, một ổ ở thành ngực trước tương ứng với cung trước xương sườn 1,2. Một ổ ở thành ngực bên tương ứng các cung sau xương sườn 5,6,7. U mô thừa trung mô thành ngực hai bên rất hiếm gặp và thường dễ nhầm với các bệnh ác tính. Các u này có thể gây đè ép nghiêm trọng các cấu trúc của tim cũng như nhu mô phổi. Trên hình ảnh X quang

phổi cho thấy khối xuất phát từ các xương sườn với tổn thương phần mềm lan rộng. Xương sườn bị biến dạng, bị ăn mòn hoặc phình to ra chứng tỏ quá trình phát triển tương đối chậm của khối u. Một số ổ xuất huyết trong u có thể dẫn đến tạo thành các ổ dịch hoặc tạo các nang xương phình mạch. Hình ảnh cộng hưởng từ khối u có cấu trúc không đồng nhất trên các ảnh chụp T1W và T2W. Có thể thấy xuất hiện những ổ tăng tín hiệu trên T1W do xuất huyết [4].

Việc chẩn đoán chính xác u mô thừa trung mô rất quan trọng vì phần lớn các khối u thành ngực ở trẻ em là ác tính. Chẩn đoán xác định dựa vào xét nghiệm giải phẫu bệnh. Trên ảnh đại thể, khối u mô thừa trung mô chứa nhiều máu và có nhiều nang nhỏ. Trên ảnh vi thể, tổn thương là hỗn hợp mô mỡ với số lượng lớn các tinh mạch có kích thước khác nhau kết hợp với các sợi collagen, ngoài ra còn có các thành phần trung mô nguyên phát với các tế bào lympho rải rác. Mô bệnh học cho thấy tổn thương gồm nhiều thành phần có nguồn gốc từ trung mô, có thể dẫn đến chẩn đoán lầm với các bệnh lý ác tính [3].

Có nhiều cách điều trị u mô thừa trung mô thành ngực được mô tả trên y văn trong đó chủ yếu bao gồm

phẫu thuật cắt bỏ khối u hoặc áp nhiệt [5]. Các tác giả cho rằng u mô thừa trung mô thành ngực có thể tự thu nhỏ kích thước sau 2 tuổi. Do vậy điều trị bảo tồn ở những trẻ không có triệu chứng lâm sàng có thể tiến hành được ở những trung tâm y tế có đủ điều kiện theo dõi định kỳ và có thể tiến hành phẫu thuật kịp thời bất cứ khi nào cần thiết. Chỉ định mổ cắt u chỉ khi u phát triển quá nhanh trong 2 năm đầu hoặc u đè ép nhiều vào khí quản hoặc nhu mô phổi. Việc phẫu thuật cắt bỏ u trong trường hợp này sẽ dẫn tới khuyết một phần thành ngực có thể được khắc phục bằng phẫu thuật tạo hình từ vật liệu nhân tạo hoặc vạt cơ tự thân [5].

IV. KẾT LUẬN

Tóm lại chúng tôi báo cáo một trường hợp u mô thừa trung mô thành ngực hiếm gặp ở trẻ em. Khối u có kích thước tương đối lớn gây biến dạng lồng ngực và đè ép nhu mô phổi cũng như đè đẩy tim sang bên đối diện. Chẩn đoán hình ảnh là phương tiện chẩn đoán có giá trị tuy nhiên do bệnh hiếm gặp và có những đặc điểm của bệnh lý ác tính trên hình ảnh nên việc chẩn đoán xác định dựa vào sinh thiết làm giải phẫu bệnh là cần thiết để có chỉ định điều trị thích hợp.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Berard, J., M. Jaubert de Beaujeu, and J.S. Valla, [Primary tumors of the ribs in children and adolescents. Apropos of 15 cases]. *Chir Pediatr*, 1982. **23**(6): p. 387-92.
2. Franken, E.A., Jr., J.A. Smith, and W.L. Smith, Tumors of the chest wall in infants and children. *Pediatr Radiol*, 1977. **6**(1): p. 13-8.
3. Kim, J.Y., et al., Mesenchymal hamartomas of the chest wall in infancy: radiologic and pathologic

- correlation. *Yonsei Med J*, 2000. **41**(5): p. 615-22.

4. Groom, K.R., et al., Mesenchymal hamartoma of the chest wall: radiologic manifestations with emphasis on cross-sectional imaging and histopathologic comparison. *Radiology*, 2002. **222**(1): p. 205-11.

5. Warzelhan, J., et al., Results in surgery for primary and metastatic chest wall tumors. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2001. **19**(5): p. 584-8.