

# Ung thư bao hoạt dịch màng phổi nguyên phát với biểu hiện khối u trung thất trên bên phải: Báo cáo trường hợp lâm sàng

## Primary pulmonary synovial sarcoma presenting with a mass in the right upper mediastinum: A case report

Cung Văn Công

Bệnh viện Phổi trung ương

### Tóm tắt

Sarcoma hoạt dịch (Synovial Sarcoma-SS) đại diện cho một tập hợp nhỏ duy nhất của sarcoma mô mềm (Soft tissue sarcomas- STS) và chiếm 5-10% tổng số STS. Sarcoma hoạt dịch màng phổi nguyên phát (Primary Pulmonary Synovial Sarcoma - PPSS) là một thực thể cực kỳ hiếm gặp, đặc biệt là ở nhóm trẻ em và thanh thiếu niên. Do sự hiếm gặp ở vị trí này và sự phát sinh các biến đổi về mô bệnh học (MBH) nên việc chẩn đoán PPSS luôn là một thách thức lâm sàng. Tương tự như các STS khác, chẩn đoán SS thường kết hợp của bệnh sử, khám lâm sàng, chụp cộng hưởng từ, sinh thiết dưới hướng dẫn cắt lớp vi tính, MBH, hóa mô miễn dịch (HMMD) và sinh học phân tử. Cắt bỏ rộng khối u vẫn là tiêu chuẩn để điều trị dứt điểm căn bệnh cùng với tia xạ hỗ trợ được sử dụng cho các tổn thương lớn hơn. Vẫn còn nhiều tranh cãi xung quanh vai trò của hóa trị liệu trong điều trị SS. Ngày nay, khi sự hiểu biết về các đặc điểm phân tử và miễn dịch của SS phát triển, một số liệu pháp điều trị hệ thống tiềm năng đã được đề xuất. Chúng tôi giới thiệu ca bệnh PPSS hiếm gặp đến khám và điều trị tại Bệnh viện Phổi Trung ương với thể hiện khối u trung thất có đầy đủ các tiêu chí chẩn đoán và điều trị để các đồng nghiệp cùng tham khảo.

*Từ khóa:* Sarcoma mô mềm, sarcoma hoạt dịch, sarcoma hoạt dịch màng phổi nguyên phát.

### Summary

Synovial sarcoma (SS) represents a unique subset of soft tissue sarcomas (STS) and accounts for 5–10% of total STS. Primary Pulmonary Synovial Sarcoma (PPSS) is an extremely rare entity, especially in children and adolescents. Because of the rarity of this site and the generation of histopathological changes, the diagnosis of PPSS has always been a clinical challenge. Similar to other STS, the diagnosis of SS is often a combination of history, physical examination, magnetic resonance imaging, computed tomography-guided biopsy, histopathology, immunohistochemistry, and molecular biology. Extensive resection of the tumor remains the standard for definitive treatment of the disease, with adjuvant radiation used for larger lesions. There is still much controversy surrounding the role of chemotherapy in the treatment of SS. Today, as the understanding of the molecular and immunological features of SS develops, several potential systemic therapies have been proposed. We introduce a rare case of PPSS to the National Lung Hospital for examination and treatment with a mediastinal tumor presenting all the diagnostic and treatment criteria for colleagues' reference.

*Keywords:* Soft tissue sarcoma, synovial sarcoma, primary pleural synovial sarcoma.

*Ngày nhận bài:* 28/9/2022, *ngày chấp nhận đăng:* 10/10/2022

*Người phản hồi:* Cung Văn Công, Email: vancong13071964@gmail.com - Bệnh viện Phổi Trung ương

## 1. Đặt vấn đề

Sarcoma hoạt dịch (SS) là những khối u mô mềm ác tính hiếm gặp, thường bắt nguồn từ mô mềm cạnh khớp của chi trên và chi dưới. Bệnh thường gặp ở những người trưởng thành, trẻ tuổi và trung niên không có khuynh hướng giới tính. SS được coi là sarcoma vì chúng có sự chuyển đoạn nhiễm sắc thể đặc hiệu của sarcoma. SS không phát sinh từ tế bào hoạt dịch mà phát sinh từ tế bào trung mô đa năng, trải qua quá trình biệt hóa để giống mô hoạt dịch trên kính hiển vi [1].

Sarcoma hoạt dịch màng phổi nguyên phát (PPSS) là một loại phụ của SS, nó thường phát sinh từ thành ngực, phổi, tim và trung thất. PPSS chiếm 0,1-0,5% của tất cả các khối u ác tính phổi nguyên phát. Thuật ngữ PPSS được mô tả lần đầu tiên bởi Essary và cộng sự liên quan đến những khó khăn trong việc xác định nguồn gốc giải phẫu chính xác của khối u từ phổi hoặc màng phổi. PPSS là một khối u ác tính mạnh với tiên lượng xấu và tỷ lệ sống sót sau 1 năm là 55%. Bệnh nhân thường có các triệu chứng liên quan đến các cơ quan lân cận, các triệu chứng bao gồm khó thở, ho, đau ngực và đau lưng hoặc vai [2, 3].

Trên phim X-quang ngực, PPSS có thể xuất hiện dưới dạng một khối ở lồng ngực với đường bờ rõ ràng hoặc không, dựa trên màng phổi hoặc mờ gần hoàn toàn lồng ngực liên quan, có hoặc không kèm theo tràn dịch màng phổi. Chụp cắt lớp vi tính có cản quang thường thấy nhất là một khối lớn, bám sát màng phổi, đường bờ rõ, ngấm cản quang không đồng nhất. Trong khối có thể có hoại tử, xuất huyết và thay đổi dạng nang thể hiện bằng những vùng không/ngấm thuốc cản quang kém. Vô hóa trong khối và xuất hiện hạch lớn vùng lân cận là những phát hiện không phổ biến [4].

Chụp PET/CT được thực hiện để loại trừ SS nguyên phát ngoài lồng ngực và mục đích chẩn đoán giai đoạn, lập kế hoạch điều trị và đánh giá đáp ứng điều trị. Kết quả PET thường cho thấy sự gia tăng khu trú của FDG-18 trong tổn thương mà không có bất thường hạch ác tính trung thất [4, 5].

Hình ảnh cộng hưởng (CHT) từ tăng cường Gadolinium ưu việt hơn CLVT trong việc xác định phạm vi thâm nhiễm của khối u và chứng minh các

nốt dạng mô mềm, các thành phần nang chứa dịch của khối u. CHT cũng có thể mô tả khối u có cường độ tín hiệu hỗn hợp với các khu vực chiếm ưu thế của đồng tín hiệu đến thành ngực trên cả hai xung T1W và T2W. Sự hiện diện của các vùng có cường độ tín hiệu T1W và T2W cao phù hợp với xuất huyết trong khi các vùng có cường độ tín hiệu T1W thấp và T2W cao tương ứng với hoại tử. Cường độ tín hiệu không đồng nhất của tổn thương trên hình ảnh T2W (tín hiệu cao, trung bình và thấp) dẫn đến cái gọi là "dấu hiệu bộ ba" và nó được thấy trong 36% sarcoma hoạt dịch mô mềm. Khối u thường cho thấy sự tăng cường tín hiệu mạnh trên xung T1 sau gadolinium [4].

Chẩn đoán phân biệt của PPSS bao gồm ung thư phổi nguyên phát, di căn đến ngực, u xơ đơn độc của màng phổi, u trung biểu mô ác tính, u vỏ bọc thần kinh ác tính, u mạch máu và các sarcoma phổi nguyên phát khác. Hình ảnh đơn thuần không thể phân biệt được các loại phụ của sarcoma, do đó mối tương quan về mô bệnh học kết hợp HMMD là cần thiết để chẩn đoán xác định các thực thể này [1, 4].

Về mặt mô học, khối u có thể phát sinh từ 2 loại tế bào: Tế bào biểu mô và tế bào hình thoi giống như nguyên bào sợi. Dựa vào nguồn gốc tế bào, khối u có thể được phân thành 4 loại phụ khác nhau: Hai pha, một pha sợi, một pha biểu mô và u kém biệt hóa [4].

Không có phương pháp điều trị tiêu chuẩn vàng đối với PPSS, một phương pháp điều trị đa mô thức bao gồm phẫu thuật cắt bỏ để kiểm soát cục bộ, sau đó là hóa trị hoặc xạ trị thường được khuyến khích. Sarcoma hoạt dịch cho thấy tỷ lệ đáp ứng 50% với ifosfamide và doxorubicin. Theo dõi chặt chẽ sau điều trị là bắt buộc vì chúng thường tái phát [4, 5].

## 2. Trường hợp lâm sàng

Bệnh nhân (BN) nữ, 44 tuổi, bệnh viện chuyên khoa phổi tuyến tỉnh chuyển đến Bệnh viện Phổi Trung ương với chẩn đoán theo dõi u trung thất.

Bệnh sử: BN có tiền sử đau và điều trị viêm loét dạ dày đã nhiều năm. Khoảng 1 tháng trước khi vào viện BN xuất hiện ho, có đờm nhiều, đau tức ngực, không sốt, không khó thở, không gầy sút cân. BN đến khám tại bệnh viện chuyên khoa tuyến tỉnh, được chụp cắt

lớp vi tính ngực, chẩn đoán u trung thất, sau đó được chuyển đến Bệnh viện Phổi Trung ương.

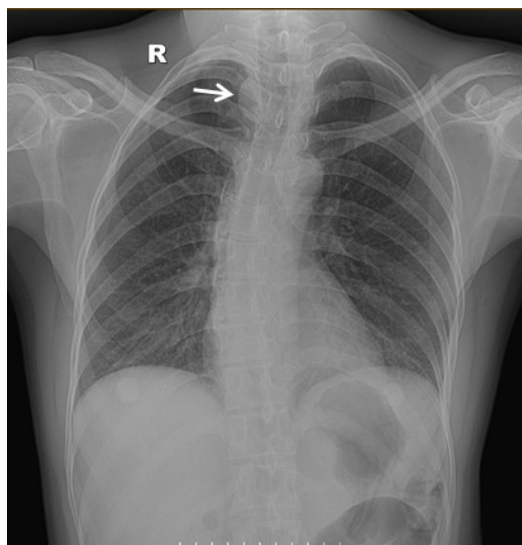
Khám lúc vào: BN tỉnh, tiếp xúc tốt, không khó thở, da niêm mạc hồng nhạt, hạch ngoại vi không to. Nghe phổi RRPN hai bên rõ, không thấy rale bệnh lý; nghe tim nhịp đều, không thấy tiếng tim bệnh lý; mạch: 90 lần/phút; huyết áp: 120/85mmHg; nhiệt độ: 37°C. Khám hệ cơ-xương-khớp: không thấy bất thường; thận-tiết niệu: Bình thường; Tai-mũi-họng, Răng-hàm-mặt: Không thấy bất thường, khám hệ thần kinh vận động: Không thấy bất thường.

Các xét máu (CTM; SHM; đông máu cơ bản; khí máu): Các chỉ số trong giới hạn bình thường; Các marker viêm (CRP, PCT): Trong giới hạn bình thường.

Các xét nghiệm về lao (AFB đờm trực tiếp; Gene Xpert MTB; nuôi cấy MGIT): Âm tính.

Siêu âm tim, siêu âm ổ bụng, đo chức năng hô hấp: Không thấy bất thường.

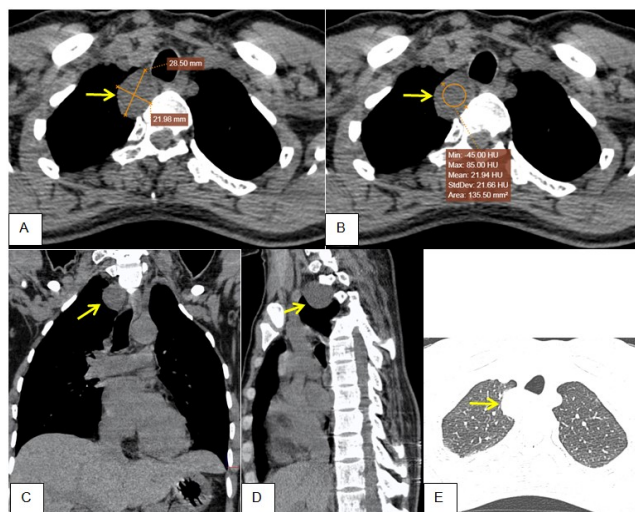
Bệnh nhân được chụp phim X-quang ngực qui ước, hình ảnh và kết quả chi tiết được thể hiện trong Hình 1.



**Hình 1.** X-quang ngực thẳng khi BN vào mới vào viện

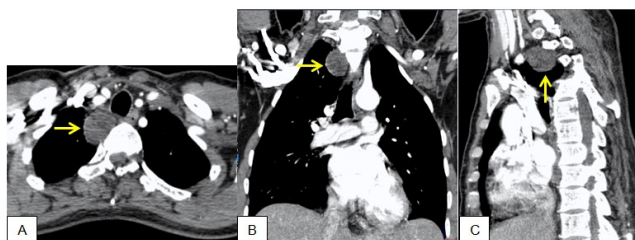
Cột sống ngực vẹo phải; xuất hiện nốt mờ, bờ trong chìm trong trung thất, đường bờ ngoài lồi vào trường phổi phải, trơn nhẵn, đường kính trên - dưới # 25mm (mũi tên). Kết luận: Theo dõi u trung thất (mũi tên).

Bệnh nhân được chụp cắt lớp vi tính ngực bằng máy cắt lớp 64 dãy. Kết quả chi tiết thể hiện trong Hình 2 và 3.



**Hình 2.** Hình ảnh u trung thất trên CT ngực cửa sổ trung thất axial (A, B), coronal (C), sagital (D) và cửa sổ phổi axial (E) qua vị trí có u trước tiêm cản quang

Xuất hiện nốt có tỷ trọng mô mềm, kích thước 28 × 21 × 23mm, bám sát mặt trước-bên cột sống ngực D3-D4 và thành sau khí quản, đường bờ ngoài trơn nhẵn (các mũi tên vàng).



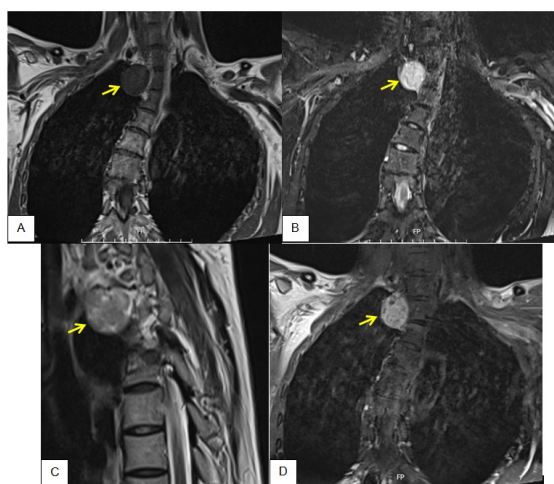
**Hình 3.** Hình ảnh u trung thất CT ngực cửa sổ trung thất axial (A), coronal (B), sagital (C) qua vị trí có u sau tiêm cản quang

Khối bất thường bám bờ trước-phải cột sống D3-D4, thành sau khí quản, có vỏ ngấm cản quang mạnh, vùng lõi ít ngấm thuốc (các mũi tên vàng).

**Kết luận của CLVT ngực:** U tăng trên trung thất, theo dõi u thần kinh. Cần chẩn đoán phân biệt bướu giáp chìm trong trung thất.

Bệnh nhân đã được siêu âm tuyến giáp, kết quả không thấy bất thường.

Bệnh nhân được hội chẩn, chỉ định chụp cộng hưởng từ cột sống lưng đã được thực hiện. Chi tiết hình ảnh CHT được mô tả tại Hình 4.



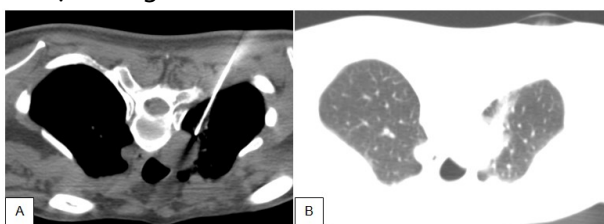
**Hình 4.** Hình ảnh cộng hưởng từ cột sống lưng (lưu ý các mũi tên)

A (T1W): Khối u bám sát cột sống, tín hiệu thấp; B (T2 Stir coronal): Khối tăng tín hiệu mạnh dạng dịch song không đồng nhất tín hiệu trong khối; C (T2 Stir sagittal-phóng to): Khối tăng tín hiệu; trong có cấu trúc nhiều kén; D (T1W sau tiêm, coronal): Khối ngấm đối quang từ mạnh song bên trong tồn tại nhiều ổ ngấm thuốc kém.

**Kết luận CHT:** Khối bất thường tăng trung thất trên, xu thế tín hiệu dịch, ngấm đối quang không đều sau tiêm, không điển hình của dạng u thần kinh.

Bệnh nhân đã được siêu âm tuyến giáp, kết quả cho thấy kích thước và cấu trúc tuyến giáp hoàn toàn bình thường.

Bệnh nhân được hội chẩn liên khoa, kết luận của hội chẩn: U trung thất, khó định loại, cần STXTN dưới hướng dẫn CLVT để có kết quả chẩn đoán xác định. Thủ thuật STXTN đã được tiến hành. Chi tiết được thể hiện trong Hình 5.



**Hình 5.** Sinh thiết XTN dưới hướng dẫn CLVT (BN nằm sấp) bằng kim 18G. A: kim ST trúng đích; B: sau ST không có biến chứng TKMP

Bệnh phẩm sinh thiết gồm 4 mảnh, gửi làm GPB, nuôi cấy tổ chức và bảo quản dự trữ làm HMMD cũng như XN sinh học phân tử tìm đột biến gene (nếu cần).

**Kết quả GPB:** Mảnh sinh thiết dạng vách kèm biểu mô phủ vách kén loại lát dẹt. Thành kén là mô liên kết xơ, xâm nhập thể bào viêm 1 nhân có vùng còn sót lại mô tuyến ức lành tính. Kết luận: Tổn thương vách kén xơ hoá.

Như vậy, mặc dù đã có kết quả GPB song vẫn chưa có kết quả bản chất u cụ thể.

Cuộc hội chẩn tiếp theo đã được tiến hành. Quyết định phẫu thuật nội soi cắt u đã được đưa ra và cuộc mổ đã được tiến hành. Chi tiết quá trình mổ được thể hiện trong biên bản phẫu thuật như sau: Rạch da 3cm khoang liên sườn 4 bên phải, bộc lộ phổi quan sát thấy khối u nằm ở đỉnh phổi, khu vực trung thất sau, ngay sau TMC trên chui ra từ nền cổ, cạnh bên khí quản và thực quản, một phần dính vào thành ngực sau thân đốt sống. Tiến hành phẫu tích giải phóng khối u bằng dao Ligasure, khối u có cuống phía trên dính vào thành ngực sau. Tiến hành cắt cuống, lấy ra khối u có KT #30 x 30mm. Cầm máu kỹ, thử phổi kín, đặt 1 sonde dẫn lưu KMP, đóng thành ngực.

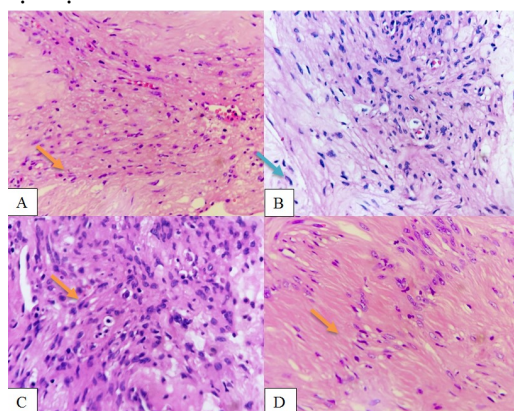
Toàn bộ bệnh phẩm sau mổ được gửi khoa GPB để làm các XN theo qui định sau mổ.

**Kết quả GPB bệnh phẩm sau mổ:**

Đại thể: Khối u có kích thước 3cm, có vỏ xơ mỏng, mật độ chắc, màu trắng ngà.

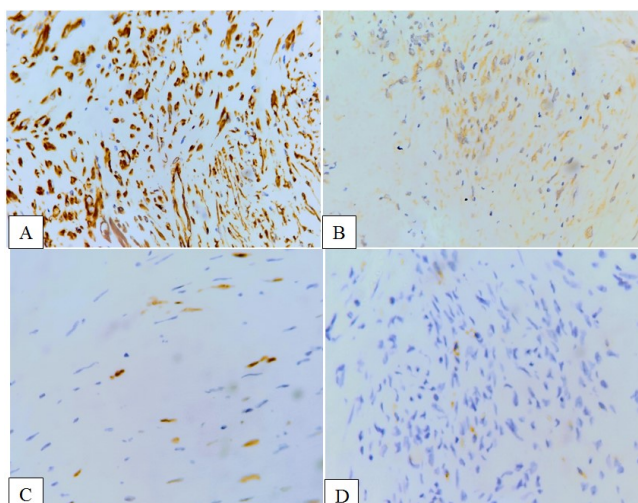
Vi thể: Mảnh sinh thiết là mô phổi và mô u; mô u chủ yếu là các tế bào hình thoi, nhân nhỏ đều, đứng thành từng đám hoặc rải rác trên nền mô đệm nhầy. Kết luận: U tế bào hình thoi hướng đến u xơ (Fibroma). Đề nghị nhuộm HMMD xác định bản chất u.

Chi tiết hình ảnh GPB bệnh phẩm sau mổ được thể hiện tại Hình 6.



**Hình 6.** Hình ảnh u vi thể trên tiêu bản nhuộm HE. HE (Vk x 40): Tế bào hình thoi (Mũi tên cam), mô đệm nhầy (Mũi tên xanh)

Bệnh phẩm đã được tiến hành nhuộm HMMD. Kết quả chi tiết như sau: Các tế bào u dương tính với các dấu ấn TLE1, Vimentine, BCl2; Âm tính với các dấu ấn STAT6, EMA, Desmin, Calponin, CD99, SMA, đặc điểm bộc lộ hóa mô miễn dịch này phù hợp với sarcoma bao hoạt dịch, minh họa ở hình dưới đây (Hình 7).



**Hình 7.** Hình ảnh vi thể u nhuộm Hóa mô miễn dịch (HMMD x 40). A. Vimentine, B. BCl2, C. TLE1, D. STAT6

*Chẩn đoán xác định của trường hợp bệnh:* Sarcoma hoạt dịch màng phổi nguyên phát (Primary Pulmonary Synovial Sarcoma - PPSS).

Sau phẫu thuật BN được ra viện, sức khoẻ ổn định và được hẹn quay lại bệnh viện sau 1 tháng để xem xét hoá trị tiếp tục.

### 3. Bàn luận

PPSS là một tập hợp nhỏ giải phẫu khá hiếm của SS, được cho là phát sinh từ mô trung mô đa năng nhiều hơn là tế bào hoạt dịch vì chúng xảy ra ở những nơi như màng phổi, nơi không tồn tại cấu trúc hoạt dịch và có thể cho thấy sự biệt hóa biểu mô, do đó thuật ngữ SS sử dụng trong thực thể này sẽ có thể gây thắc mắc nếu không có sự giải thích rõ của các nhà GPB. SS không phát sinh từ tế bào hoạt dịch mà phát sinh từ tế bào trung mô đa năng, trải qua quá trình biệt hóa để giống mô hoạt dịch trên kính hiển vi. Ngoài ra, để khẳng định PPSS cần khẳng định chắc chắn không có khối u SS ngoài lồng ngực vì SS có xu hướng di căn trong lồng ngực, đặc biệt là đến phổi [1]

Xu Y và cộng sự (CS) đã báo cáo một trường hợp BN PPSS 14 tuổi có khối PPSS phổi phải, có tràn dịch màng phổi do máu rỉ ra từ khối u. Hình ảnh chụp CLVT có tiêm cản quang và CHT có đối quang cho thấy cấu trúc khối vùng đỉnh phổi phải tương tự như ca bệnh chúng tôi đã báo cáo. Bệnh nhân đã được phẫu thuật, khối u có kích thước: 5,5cm × 4,5cm × 3cm. Các mặt cắt chủ yếu cho thấy bề ngoài u có vỏ mềm, màu xám đỏ. Mô bệnh học khối u cho thấy xuất huyết và hoại tử mà không xâm lấn các hạch bạch huyết. Hình ảnh nhuộm HE cho thấy mật độ tế bào cao, tỷ lệ nhân chia cao. Phân tích hóa mô miễn dịch cho thấy bộc lộ dương tính với dấu ấn BCl2, CD99, cytokeratin (CK) và vimentin, và bộc lộ dương tính đặc hiệu với EMA, và TLE1. Đã có bằng chứng về chỉ số phân bào cao [Ki-67 (MIB-1)] trong khoảng 40% tế bào. Các tế bào u âm tính với CD34, protein S100, desmin, α-SMA, chromogranin A, ALK và WT-1. Khối u âm tính với chuyển vị t (X; 18) (p11: q11) bằng cách sử dụng phân tích lai huỳnh quang tại chỗ (FISH). Theo phân tích hình thái học và hóa mô miễn dịch, khối u được chẩn đoán là SS hai pha. Bệnh nhân được xuất viện 1 tuần sau khi phẫu thuật cắt bỏ mà không có biến chứng, và điều trị hóa chất hỗ trợ đã được tiến hành ở 1 bệnh viện chuyên khoa ung bướu khác. Hiện tại, bệnh nhân làm sàng tốt sau phẫu thuật 6 tháng, không có dấu hiệu bệnh tái phát [1].

PPSS có thể thoái triển tự phát theo thời gian. Katsurada N và CS đã báo cáo ca bệnh PPSS ở một người đàn ông 39 tuổi đã được tiến hành sinh thiết hướng dẫn bằng siêu âm hai lần, nhưng không có chẩn đoán xác định nào được đưa ra. Theo dõi CT sau 8 tháng sau lần sinh thiết thứ hai cho thấy tổn thương ngày càng mở rộng. Sinh thiết lần thứ ba, và kiểm tra MBH cho thấy sự tăng sinh của các tế bào khối u ác tính hình thoi. Chụp CT ngực và bụng cho thấy không có bằng chứng về di căn xa. Phẫu thuật cắt bỏ khối u bằng phương pháp cắt bỏ hình chêm thùy trên bên trái. Khối u có kích thước 7,3 × 3,6 × 2,6cm và xuất phát từ màng phổi nội tạng. Giải phẫu bệnh cho thấy sự tăng sinh dày đặc của các tế bào hình thoi không điển hình và hoạt động phân bào cao. Về mặt hóa mô miễn dịch, khối u dương tính với CD99, BCl1 và EMA. Phân tích nhiễm sắc thể X (SYT - SSX1) bằng phản ứng chuỗi polymerase của

enzym phiên mã ngược cho thấy sarcoma chuyển vị và sarcoma hoạt dịch được phát hiện. Do đó, chẩn đoán là sarcoma hoạt dịch màng phổi nguyên phát đã được xác nhận. Hai năm sau cuộc phẫu thuật đầu tiên, chụp CT cho thấy một nốt nhỏ nằm sát trung thất ở vùng ức trên bên trái. Khối u dần dần to lên và 6 năm sau cuộc phẫu thuật ban đầu, việc cắt bỏ sụn chêm (cắt phần phổi hình chêm) của thùy trên bên trái đã được thực hiện trở lại cho thấy khối u có kích thước  $2,7 \times 2,2 \times 0,9\text{cm}$  phát sinh từ màng phổi tạng. Kiểm tra MBH cho thấy sự tăng sinh tế bào hình thoi. Phát hiện tương thích với sự tái phát của sarcoma bao hoạt dịch. Ba năm sau cuộc phẫu thuật thứ hai, bệnh nhân bị đau lưng bên trái và chụp CT cho thấy một nốt tiếp giáp với trung thất ở vùng ức dưới bên trái. Khối u thoái triển tự nhiên sau 1 tháng và gần như biến mất sau 3 tháng và không có dấu hiệu tái phát sau 1 năm theo dõi. Phần bàn luận tác giả cho rằng có thể do diễn tiến của chảy máu trong u tạo nên hiện tượng này [2]

PPSS xảy ra ở trẻ em là cực kỳ hiếm. Pal M và CS đã báo cáo 1 ca bệnh nhi được chẩn đoán PPSS bằng GPB và HMMD sau phẫu thuật khối u trung thất sau bên trái với tràn dịch màng phổi bên trái. Báo cáo MBH khẳng định nó là một sarcoma hoạt dịch hai pha với sự xâm lấn của nang tại các vị trí [3].

Panigrahi MK và CS đã tiến hành hồi cứu 28 trường hợp SS. Kết luận của NC cho thấy SS là một khối u trung mô ác tính với sự biệt hóa biểu mô khác nhau, ảnh hưởng đến hầu hết người trưởng thành trẻ tuổi và có thể phát sinh ở bất kỳ vị trí giải phẫu nào của cơ thể. SS nguyên phát trong lồng ngực là rất hiếm, chiếm < 0,5% tổng số các khối u phổi. Thông thường, nó phát sinh từ phổi, sau đó là màng phổi và trung thất. SS ở phổi (PPSS) ảnh hưởng đến cả hai giới như nhau mà không có ưu tiên cho bất kỳ bên lồng ngực nào. Hình thái GPB, đặc tính nhuộm HMMD, đặc điểm di truyền tế bào và chiến lược quản lý của PPSS tương tự như SS của mô mềm. Về mặt mô học, có hai loại SS chính: Đơn pha và hai pha với đặc điểm phân biệt kém ở cả hai loại. Hầu hết BN có biểu hiện khối lớn trong lồng ngực có hoặc không có tràn dịch màng phổi hai bên. Xâm lấn xương hoặc u tuyến trung thất là rất hiếm. SS được đặc trưng bởi sự chuyển đoạn nhiễm sắc thể tạo ra gen dung hợp SS18-SSX trong hơn 90% trường hợp.

Việc xác định gene dung hợp này vẫn là tiêu chuẩn vàng để chẩn đoán với sự hiện diện của mô học và kiểu miễn dịch nhất quán. Điều trị đa phương thức bao gồm cắt bỏ rộng, hóa trị và xạ trị là phương pháp điều trị chính. SS tương đối nhạy cảm với hóa chất và phác đồ dựa trên ifosfamide cho thấy khả năng sống sót được cải thiện ở BN di căn. Nói chung, SS được coi là khối u bậc cao với tiên lượng xấu. Các liệu pháp mới nhằm vào gen gây ung thư, vắc xin peptide có nguồn gốc từ SS18-SSX, thụ thể yếu tố tăng trưởng biểu bì và yếu tố tăng trưởng nội mô mạch máu là hy vọng trong tương lai ở SS [5].

Jiang AG và CS đã báo cáo 1 trường hợp PPSS ở trung thất trên bên trái. Khối u lớn có chèn ép ĐM phổi cùng bên. Bệnh nhân được chẩn đoán xác định là sarcoma hoạt dịch phổi nguyên phát sau khi phân tích MBH và HMMD của các mẫu sinh thiết thu được qua nội soi lồng ngực. Bệnh nhân đã tử vong sau 3 tháng kể từ khi phát hiện bệnh mặc dù được hoá - xạ trị đồng thời. Tác giả cho rằng nguyên nhân trực tiếp gây tử vong cho BN này đó chính là khối PPSS đã xâm lấn trực tiếp vào trung thất, mạch máu [6].

Sarcoma hoạt dịch trung thất nguyên phát khổng lồ chiếm hoàn toàn nửa bên phải. Abu-Zaid A và CS đã báo cáo trường hợp BN nữ 37 tuổi vào viện với một khối u khổng lồ chiếm hết lồng ngực phải. Các xét nghiệm MBH và HMMD sau đó nhờ sinh thiết lõi khối u đã khẳng định PPSS loại TB hình thoi 2 pha. Tác giả cho rằng mặc dù PPSS hiếm gặp song vấn đề chẩn đoán phân biệt không nên bỏ qua trong những trường hợp tương tự [7].

Việc xâm lấn đến các cơ quan lân cận của khối PPSS cũng đã được Cabuk D và CS báo cáo. Trường hợp BN nam, 69 tuổi được chẩn đoán SS phổi biểu hiện với một tổn thương hàng loạt xâm lấn vào thùy trên và giữa bên phải, kéo dài đến trung thất và thành ngực mà không có hạch lớn trung thất. Sau khi cắt sinh thiết, phẫu thuật cắt bỏ đã được thực hiện. Chẩn đoán cuối cùng là SS (kiểu hai pha) dựa trên các phát hiện MBH và HMMD. Không có hướng dẫn điều trị tối ưu do sự hiếm gặp của các khối u này. Bàn luận đưa ra của tác giả là cần có sự lý giải về việc không có hạch lớn khu vực mặc dù trong tình trạng bệnh lý ác tính đã xâm lấn trung thất [8].

PPSS gặp ở trẻ em thường rất hiếm và di căn não lại càng vô cùng hiếm. Chirmade PC và CS đã

báo cáo trường hợp của một cậu bé 11 tuổi có biểu hiện về hô hấp, sốt và ho trong 20 ngày. Hình ảnh X-quang ban đầu là áp xe phổi. Tuy nhiên, trên nghiên cứu mô bệnh học, hóa mô miễn dịch và sinh học phân tử được chẩn đoán là sarcoma hoạt dịch. Sau một tuần đưa trẻ xuất hiện các triệu chứng thần kinh co giật và giảm trương lực của 2 chi dưới. Chụp CLVT và CHT gợi ý đến di căn não. Báo cáo chỉ ra rằng do sự hiếm gặp PPSS nguyên phát phổi ở trẻ em nên việc phát hiện lâm sàng vẫn còn là một thách thức. Chẩn đoán chậm trễ thường gặp vì các triệu chứng hô hấp che lấp. PPSS nguyên phát là một khối u hiếm gặp và được biết là thường không di căn đến não. Mặc dù hiếm gặp song PPSS nguyên phát nên được coi là một sự khác biệt quan trọng giữa các khối u nguyên phát phổi ở trẻ em do khả năng chữa khỏi nếu được phát hiện sớm [9].

Ca bệnh báo cáo là 1 trường hợp khá đặc biệt về mô bệnh học, hình ảnh các tế bào hình thoi quá sản gợi ý tế bào xơ hơn, nhưng sự bộc lộ hóa mô miễn dịch với việc dương tính với dấu ấn TLE 1 giúp khẳng định là PPSS. Việc chẩn đoán trường hợp này cần loại trừ tổn thương nguyên phát tại các cơ quan khác và có sự phù hợp giữa mô bệnh học và sự bộc lộ hóa mô miễn dịch.

#### 4. Kết luận

PPSS là thực thể hiếm gặp, nằm trong nhóm SS thuộc sarcoma mô mềm (STS). PPSS không phát sinh từ tế bào hoạt dịch mà phát sinh từ tế bào trung mô, trải qua quá trình biệt hóa trở nên giống mô hoạt dịch trên kính hiển vi. Việc phát hiện sớm PPSS là vô cùng quan trọng vì có liên quan trực tiếp đến kết quả điều trị. Chẩn đoán xác định dựa vào giải phẫu bệnh và hóa mô miễn dịch. Phẫu thuật triệt căn phổi hợp hoá xạ trị đồng thời giai đoạn khu trú sẽ đem lại kết quả điều trị tốt đẹp cho người bệnh.

#### Tài liệu tham khảo

- Xu Y, Lin J, Sun H, Xie S (2020) *Primary pleural synovial sarcoma in an adolescent: A case report*. *Transl Cancer Res*. 9(5): 3771-3775. doi: 10.21037/tcr.2020.03.56.PMID: 35117742.
- Katsurada N, Ohnishi H, Ikeda M et al (2019) *Primary pleural synovial sarcoma with repeated resection leading to long-term survival*. *Respirol Case Rep* 7(8): 00480. doi: 10.1002/rcr2.480. eCollection 2019 Nov.PMID: 31452897.
- Pal M, Ghosh BN, Roy C, Manna AK (2010) *Posterior mediastinal biphasic synovial sarcoma in a 12 year-old boy: A case report and review of literature*. *J Cancer Res Ther* 6(4): 564-566. doi: 10.4103/0973-1482.77075. PMID: 21358103.
- Abdulghaffar S, AlNuaimi D, AlMulla M et al (2020) *A rare case of pleuropulmonary synovial sarcoma of the chest wall: A case report and a literature review*. *Radiol Case Rep* 15;16(1):175-179. doi: 10.1016/j.radcr.2020.11.008. eCollection 2021 Jan.PMID: 33250949.
- Panigrahi MK, Pradhan G, Sahoo N, Mishra P, Patra S, Mohapatra PR (2018) *Primary pulmonary synovial sarcoma: A reappraisal*. *J Cancer Res Ther* 14(3): 481-489. doi: 10.4103/0973-1482.204883. PMID: 29893303.
- Jiang AG, Yu H, Gao XY, Lu HY (2016) *Primary pulmonary synovial sarcoma presenting with a large lump mass in the left upper mediastinum: A case report*. *Exp Ther Med* 11(6): 2395-2398. doi: 10.3892/etm.2016.3237. Epub 2016 Apr 8.PMID: 27284326.
- Abu-Zaid A, AlNajjar A, Alotaibi S et al (2018) *Huge primary mediastinal synovial sarcoma fully occupying the right hemithorax*. *J Cancer Res Ther* 14(3): 682-686. doi: 10.4103/0973-1482.172137. PMID: 29893340.
- Cabuk D, Ustuner B, Akgul AG et al (2014) *Primary synovial sarcoma of lung*. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 47(3): 306-309. doi: 10.5090/kjtcs.2014.47.3.306. Epub 2014 Jun 5. PMID: 25207234.
- Chirmade PC, Parikh S, Anand A et al (2017) *Primary pleuropulmonary synovial sarcoma with brain metastases in a paediatric patient: An unusual presentation*. *Adv Respir Med* 85(4): 206-210. doi: 10.5603/ARM.2017.0034. PMID: 28871588.