

BƯỚU BAO THẦN KINH NGOẠI BIÊN ÁC TÍNH CỦA BÀNG QUANG: NHÂN MỘT TRƯỜNG HỢP TẠI BỆNH VIỆN NHÂN DÂN GIA ĐỊNH

Trần Trọng Nhân¹, Tô Quyên²,
Tô Quốc Hãn¹, Phan Đỗ Thanh Trúc¹

TÓM TẮT

Đặt vấn đề: Bướu bao thần kinh ngoại biên ác tính là loại sarcoma hiếm gặp. Loại bướu này thường xuất phát từ một nhánh thần kinh ngoại biên lớn, các khối bướu bao thần kinh ngoại biên ác tính ở bàng quang cực kỳ hiếm gặp. Chúng tôi báo cáo một trường hợp bướu bao thần kinh ngoại biên ác tính ở bàng quang tại Bệnh viện Nhân Dân Gia Định.

Đối tượng, phương pháp: Đây là một báo cáo trường hợp lâm sàng.

Kết quả: Chúng tôi phát hiện một trường hợp bướu bao thần kinh ngoại biên ác tính sau khi cắt một phần bàng quang trên bệnh nhân có kết quả cắt đốt nội soi là bướu vỏ bao thần kinh.

Kết luận: Đối với các trường hợp bướu bao thần kinh lành tính lớn tại bàng quang, dù các kết quả mô học cho thấy đây là bướu lành tính nhưng với đặc tính bướu lớn, tạo hiệu ứng choáng chỗ vẫn có thể là bướu ác tính, vì vậy cần cân nhắc phẫu thuật cắt một phần bàng quang để điều trị triệt căn.

Từ khóa: bướu bao thần kinh ngoại biên ác tính, bướu bàng quang, MPNST.

SUMMARY

MALIGNANT PERIPHERAL NERVE SHEATH TUMOR OF THE BLADDER: A RARE CASE REPORT FROM NHAN DAN GIA DINH HOSPITAL

Background: Peripheral malignant nerve sheath tumors are rare types of sarcomas. These tumors typically originate from a large peripheral nerve branch, and malignant peripheral nerve sheath tumors in the bladder are extremely rare. We report a case of malignant peripheral nerve sheath tumor in the bladder at the People's Hospital of Gia Dinh.

Methods: This is a case report.

Results: We identified a case of malignant peripheral nerve sheath tumor after performing partial cystectomy in a patient with histopathologic findings of nerve sheath tumor.

Conclusions: For cases of large benign peripheral nerve sheath tumors in the bladder, although histologic findings suggest a benign tumor, the presence of a large tumor with mass effects may still indicate malignancy. Therefore, partial cystectomy, might be a definitive treatment, should be considered.

Keywords: Malignant peripheral nerve sheath tumor, bladder tumor, MPNST.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Bướu bao thần kinh ngoại biên ác tính (Malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST) là một sarcoma hiếm gặp [1]. Loại bướu này thường phát sinh từ một nhánh thần kinh ngoại biên lớn hoặc từ mô mềm cơ

¹Bộ môn Tiết niệu học, Đại học Y Dược Thành phố Hồ Chí Minh, Thành phố Hồ Chí Minh

²Khoa Ngoại Thận – Tiết niệu, Bệnh viện Nhân Dân Gia Định, Thành Phố Hồ Chí Minh

Chịu trách nhiệm chính: Trần Trọng Nhân

ĐT: 0962270743

Email: ttphan.nt.ngoaitn.19@ump.edu.vn

Ngày nhận bài: 30/01/2024

Ngày phản biện khoa học: 29/03/2024

Ngày duyệt bài: 05/04/2024

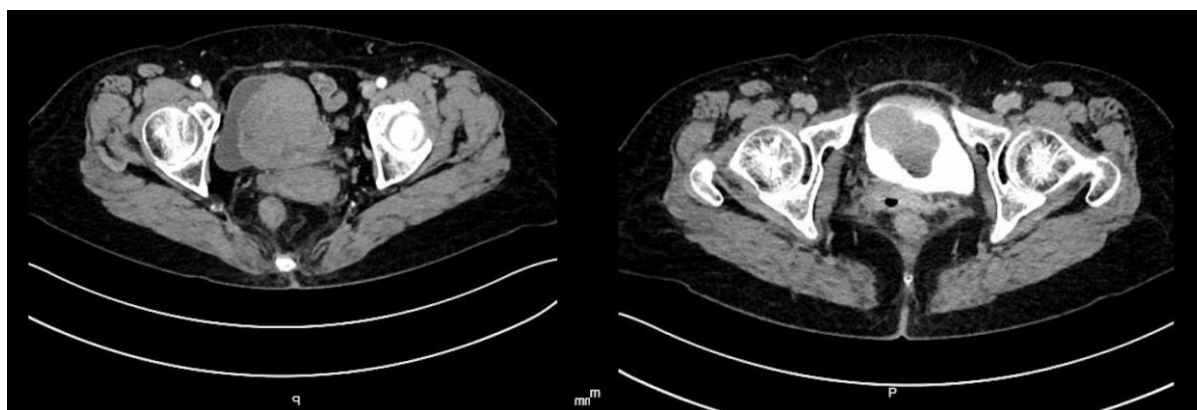
thể [2]. Các vị trí phát hiện bướu phổ biến nhất bao gồm các chi và thân nhưng đôi khi có thể xuất hiện ở một vị trí khác [1]. Các khối bướu ở bàng quang thường là các loại bướu phát sinh từ lớp tế bào niệu mạc, tuy nhiên các khối bướu trung mô cũng có thể gặp ở bàng quang với tần suất thấp. Ở đây, chúng tôi trình bày một trường hợp MPNST ở bàng quang của một bệnh nhân nữ 68 tuổi. Đây là một trong rất ít báo cáo trên thế giới về chủ đề này.

II. TRƯỜNG HỢP LÂM SÀNG

Bệnh nhân nữ, 68 tuổi tình cờ phát hiện bướu bàng quang khi khám sức khỏe tổng quát. Trong những tháng gần đây, bệnh nhân không tiểu máu, tự tiểu dễ, tiểu khoảng 7-8 lần/ngày, tiểu đêm 1 lần, không sốt, không sụt cân, không ho, cũng như không có tiền căn bệnh lý nào được ghi nhận.

Khám thực thể: bệnh nhân tinh táo và tiếp xúc tốt, da niêm hồng, không sờ thấy

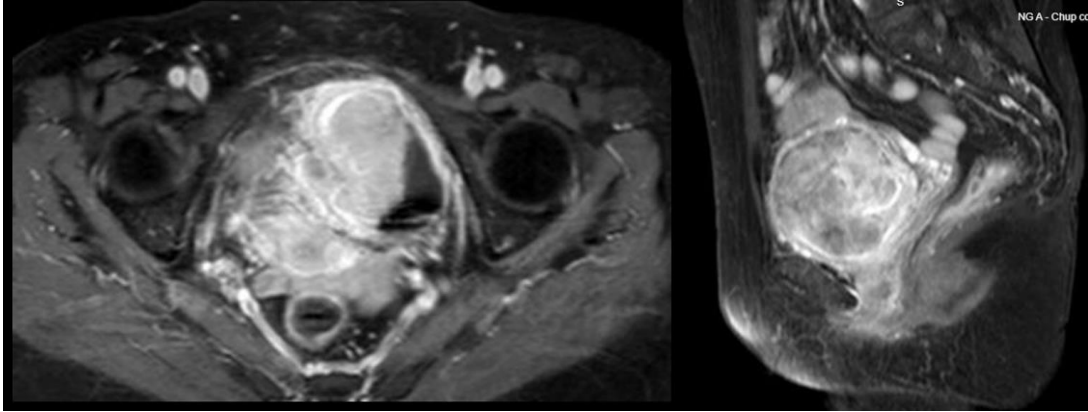
hạch ngoại biên. Không có đặc điểm bên ngoài nào cho thấy bệnh bướu sợi thần kinh (NF1) như đốm màu > 5 mm ở da, tàn nhang ở nách, bẹn hoặc các vùng có nếp gấp da, không sờ thấy các khối bướu lạnh tính dưới da. Khám trực tràng bằng ngón tay: niêm mạc trực tràng trơn láng, thành trước trực tràng sờ được một khối cứng lớn cách rìa hậu môn 6 cm, ấn không đau, không sờ thấy giới hạn trên. Siêu âm bụng cho thấy một khối kích thước 61 x 67 mm ở thành sau bàng quang, mật độ không đồng nhất, thận và niệu quản hai bên ứ nước. Tổng phân tích tế bào máu trong giới hạn bình thường, creatinine máu 82.2 $\mu\text{mol/L}$, độ lọc cầu thận ước đoán (eGFR) là 67,05 ml/phút/1,73m². Nồng độ natri, kali và canxi trong huyết thanh ở mức bình thường. Trên phim chụp cắt lớp vi tính bụng – chậu có tiêm thuốc cản quang ghi nhận: Tổn thương choán chỗ lòng bàng quang, KT# 67x61mm, bờ đa cung, bắt thuốc tương phản mạnh không đồng nhất [Hình 1]



Hình 1. Hình ảnh tổn thương choán chỗ lòng bàng quang trên phim CLVT

Với kết quả trên, bệnh nhân được chỉ định chụp cộng hưởng từ có tiêm thuốc tương phản, kết quả: thành bên (P) bàng quang có khối choán chỗ có cuống, nhô vào lòng bàng quang, kích thước # 43 x 53 x 63

mm, tín hiệu thấp trên T1W, trung gian trên T2W, bắt thuốc mạnh, bờ không đều, chưa xâm lấn mỡ quanh bàng quang, không thấy hình ảnh xâm lấn các cơ quan kế cận. [Hình 2]



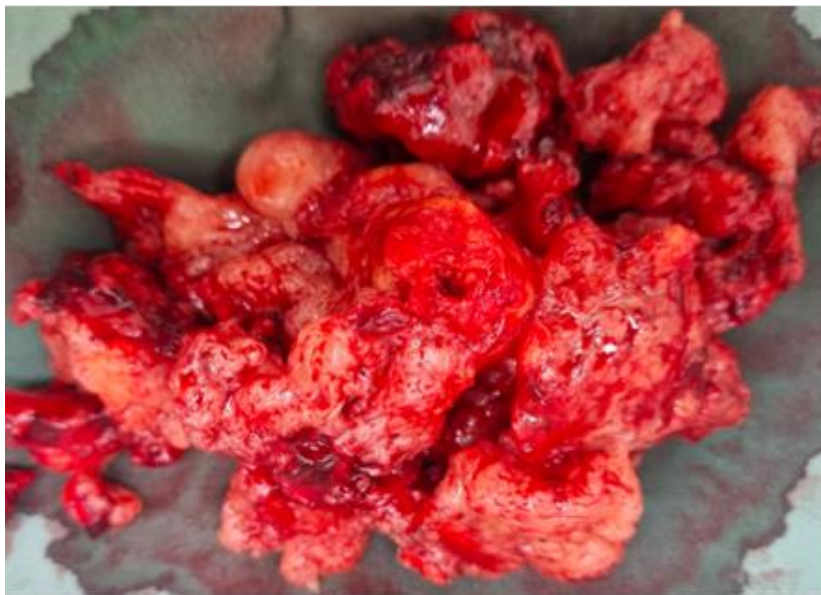
Hình 2. Chụp CHT ghi nhận thành bên (P) bàng quang có khối choán chỗ có cuống, nhô vào lòng bàng quang, kích thước # 43 x 53 x 63 mm, tín hiệu thấp trên T1W, trung gian trên T2W

Bệnh nhân được cắt đốt nội soi bướu bàng quang để sinh thiết. Quan sát trong mổ ghi nhận có 1 bướu bàng quang kích thước 7x7 cm, có cuống, chân rộng, hình dáng 1 phần sùi bông cải và 1 phần bề mặt trơn láng, cách miệng niệu quản (P) # 2cm.

Kết quả giải phẫu bệnh sau cắt đốt nội soi bướu bàng quang: Bướu vỏ bao thần kinh (Schwannoma).

Sau khi thảo luận với bệnh nhân về các lợi ích và nguy cơ của các phương pháp điều

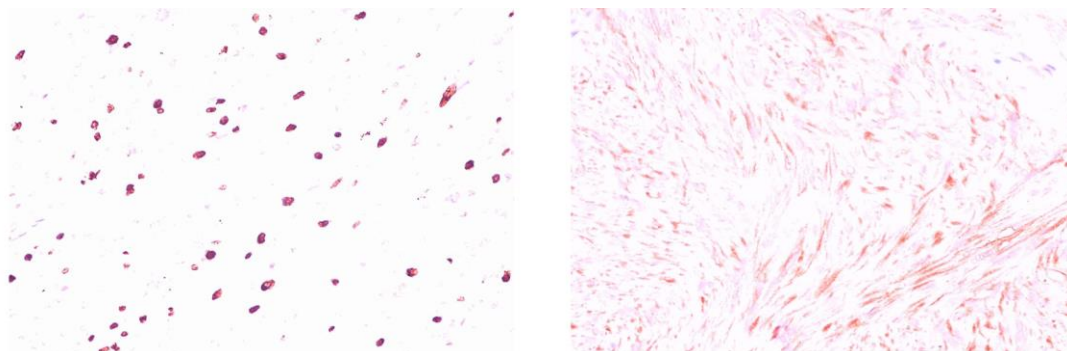
trị, bệnh nhân lựa chọn phương pháp điều trị phẫu thuật cắt một phần bàng quang. Phẫu thuật được thực hiện sau khi cắt đốt nội soi 1 tuần sau. Trong mổ ghi nhận bướu ở thành phải bàng quang, bề mặt trơn láng, kích thước 6x6 cm, có chân bướu rộng khoảng 3x3 cm, chân bướu cách miệng niệu quản phải (P) 2 cm, mật độ bướu mềm, dễ vụn. Tiến hành cắt bướu bàng quang, lấy rộng cách rìa chân bướu 0,5 cm, lấy hết thành bàng quang ở chân bướu. [Hình 3]



Hình 3. Hình ảnh đại thể khối bướu

Kết quả giải phẫu bệnh sau mổ: bướu tế bào hình thoi nghi nhiều sacroma cơ trơn grade thấp, chưa loại trừ bướu thần kinh ngoại biên ác tính grade thấp. Với kết quả trên, chúng tôi hội chẩn với bác sĩ giải phẫu bệnh, kết quả đề nghị nhuộm hóa mô miễn dịch để chẩn đoán xác định: Vimentin,

Desmin, S100 protein, Ki-67. Kết quả: S100 protein (+) (hình bên phải), Vimentin (-), Desmin (+) khu trú, Ki-67 (+) 15% tế bào bướu (hình bên trái) [Hình 4]. Chẩn đoán: phù hợp bướu thần kinh ngoại biên ác tính grade thấp.



Hình 4. Hình ảnh dưới kính hiển vi cho thấy dương tính ki67 15% tế bào bướu (trái), dương tính protein S100 trong tế bào chất trong tế bào khối bướu (phải)

III. BÀN LUẬN

MPNST là khối bướu hiếm gặp có nguồn gốc từ vỏ bao của dây thần kinh ngoại biên. Trước đây, khi chưa được phân nhóm riêng, MPNST thường được phân loại vào cùng nhóm với bướu tế bào schwann ác tính hoặc sacroma sợi thần kinh [4]. MPNST xuất hiện chủ yếu ở người trưởng thành và không có sự khác nhau trong tỷ lệ mắc bệnh của nam và nữ [5]. Trong số các trường hợp được ghi nhận trong y văn, có 50% là các trường hợp rải rác, 40-50% các trường hợp có liên quan đến đột biến gene NF1 và 10% có tiền căn hoá trị. So sánh tỷ lệ mắc bệnh giữa 2 nhóm có đột biến NF1 và không có đột biến NF1, nhóm không có đột biến NF1 có tỷ lệ mắc khoảng 0,001% dân số chung, và tăng lên đến 13-16% trong nhóm có đột biến NF1 [5]. Điều này gián tiếp cho thấy tỷ lệ mắc MPNST ở người có đột biến NF1 cao gấp hàng nghìn lần so với dân số chung. Ở trường hợp này, mặc dù chúng tôi không phân tích tìm đột biến NF1, tuy nhiên không ghi nhận bất kỳ dấu hiệu lâm sàng hoặc hình

ảnh học nào của người có đột biến NF1 và không ghi nhận tiền căn xạ trị. Vì vậy chúng tôi nghi đây là một trường hợp mắc bệnh rải rác. MPNST ở bàng quang cực kỳ hiếm gặp, chỉ có một số ít trường hợp được báo cáo trong y văn.

Trên đại thể, MPNST thường là những bướu lớn, kích thước trung bình khoảng trên 5 cm, trong bướu có thể có hoại tử. Hình dạng thường thấy của bướu thường là hình thoi hoặc hình cầu, mô bướu có thể có nhiều dạng từ chắc và trắng đến mềm và vàng tùy theo mức độ hoại tử của bướu [1]. Trên bệnh nhân này, bướu lớn, dạng hình cầu với chân bướu rộng, chia thùy, mật độ khá mềm và bở, dễ vụn, mô bướu có màu vàng, bên trong bướu có nhiều phần đã hoại tử mô.

Khi quan sát MPNST ở quang trường có độ phóng đại thấp, có nhiều mảng giống kính màu do nhiều vùng giảm tế bào và tăng tế bào khác xen kẽ nhau. Khi xem ở quang trường có độ phóng đại cao, có thể quan sát thấy nhiều tế bào hình thoi đồng dạng, tăng sắc tố nằm cạnh nhau hoặc tạo thành khối

[6]. Bên trong bướu có thể ghi nhận các vùng có biệt hoá theo dạng sacroma sụn, sacroma xương hoặc dạng sacroma cơ. Tuy nhiên, để chẩn đoán MPNST trên mô bệnh học cần dựa trên nhiều đặc điểm khác nhau, không có đặc điểm duy nhất nào đủ để chẩn đoán ngay. Mẫu mô của chúng tôi ghi nhận có sự hiện diện của các mảng tế bào khác nhau dạng kính màu, bên trong mô bướu có nhiều tế bào hình thoi tăng sinh xếp cạnh nhau, có các mảng tổn thương tăng sinh theo kiểu sacroma cơ trơn. Vì vậy, bác sĩ giải phẫu bệnh tại bệnh viện của chúng tôi chẩn đoán sacroma cơ trơn bàng quang và phân biệt với MPNST. Để làm rõ chẩn đoán, chúng tôi gửi mẫu bệnh phẩm nhuộm hoá mô miễn dịch với Vimentin, Desmin, S100 protein, Ki-67. Phổ mô học của MPNST rộng và chẩn đoán MPNST phải dựa trên nhiều bằng chứng khác nhau để có thể phân biệt với các sacroma khác. S100 protein là dấu ấn sinh học được dùng rộng rãi nhất để phát hiện các khối bướu từ bao thần kinh, chỉ dương tính trên khoảng 50% các mẫu MPNST. Trong trường hợp này, mô bướu dương tính khi nhuộm với S100 protein, dương tính khu trú với Desmin và Ki-67, âm tính với Vimentin [1]. Kết quả này phù hợp với MPNST grade thấp.

Hiện nay, phương pháp điều trị MPNST chính vẫn là phẫu thuật cắt trọn bướu. Hoá trị đóng vai trò tân hỗ trợ cho phẫu thuật ở các trường hợp bướu lớn hơn 5 cm, hoặc bướu đã di căn. Tỷ lệ tái phát của MPNST khá cao, có thể lên đến 40% vì khả năng di căn nhanh qua đường máu của bướu, tỷ lệ sống còn 5 năm khoảng 15 đến 66%. Bệnh nhân này được phẫu thuật một phần bàng quang, diện cắt âm tính với tế bào bướu, quá trình hậu phẫu ổn và bệnh nhân được xuất viện sau 3 ngày, thông niệu đạo được lưu một tuần sau xuất viện. Hiện tại, chúng tôi chưa ghi nhận bất kỳ triệu chứng hay dấu hiệu của tái phát và sẽ theo dõi sau 3 tháng.

IV. KẾT LUẬN

MPNST thường gặp ở các chi và có thể có thể xuất hiện ở những phần khác của cơ thể dù ở đó không có các dây thần kinh của các đám rối lớn đi qua. Việc chẩn đoán MPNST có thể gặp nhiều khó khăn do không có tiêu chuẩn giải phẫu bệnh đơn độc nào đủ để chẩn đoán MPNST. Đối với các trường hợp bướu bao thần kinh lành tính lớn tại bàng quang, dù các kết quả mô học cho thấy đây là bướu lành tính nhưng với đặc tính bướu lớn, tạo hiệu ứng choáng chỗ vẫn có thể là bướu ác tính, vì vậy cần cân nhắc phẫu thuật cắt một phần bàng quang để điều trị triệt căn.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **Panigrahi S, Mishra SS, Das S, Dhir MK** (2013) Primary malignant peripheral nerve sheath tumour of unusual location. *J Neurosci Rural Pract* 4(1):83–86
2. **Kchouk M, Rabet AM, Ghedas K, Nagi S, Douik M, Ben Romdhane K et al** (1993) Extensive malignant schwannoma of the sciatic nerve. *Contrib Imag Tech J Radiol* 74:641–644
3. **Weiss SW, Goldblum JR** (2001) Malignant tumours of the peripheral nerves. In: Strauss M, Grey L (eds) *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumours*, 4th edn. Mosby, Inc., St. Louis, pp 1209–1264.
4. **Cai Z, Tang X, Liang H, Yang R, Yan T, Guo W** (2020) Prognosis and risk factors for malignant peripheral nerve sheath tumor: a systematic review and meta-analysis. *World J Surg Oncol* 18(1):257
5. **Widemann BC** (2009) Current status of sporadic and neurofibromatosis type 1-associated malignant peripheral nerve sheath tumours. *Curr Oncol Rep* 11:322–328
6. **Chitale AR, Dickersin GR** (1983) Electron microscopy in the diagnosis of malignant schwannomas. *Rep Six Cases Cancer* 51:1448–1461