

PULMONARY SCLEROSING PNEUMOCYTOMA: CASE REPORT

Ngo Vi Hai, Le Hai Son, Nguyen Van Xuan Ha, Nguyen Duc Thang, Dang Trung Dung,
Nguyen Manh Tuong*, Dao Thi Huyen

108 Military Central Hospital - No. 1 Tran Hung Dao, Bach Dang, Hai Ba Trung, Hanoi, Vietnam

Received: 15/10/2023

Revised: 13/11/2023; Accepted: 15/12/2023

ABSTRACT

Introduction: The issue at hand revolves around Pulmonary Sclerosing Pneumocytoma (PSP), a rare benign lung lesion predominantly found in Asian women. The rarity of this condition and its vague clinical characteristics pose challenges in the diagnostic process.

Objective: This article aims to comprehensively report a case of PSP, providing an evaluation of imaging diagnostics, biopsy, and surgical intervention. The primary goals include contributing to scientific data, as well as sharing insights into the diagnostic and treatment processes.

Case Report: A 36-year-old female patient was incidentally discovered to have a left lung mass during a routine health examination. The diagnostic approach involved CT, PET/CT, core biopsy, and video-assisted thoracoscopic surgery for tumor resection. Immunohistochemical staining of the tissue confirmed the distinctive features of PSP.

Discussion: The discussion centers on the diagnostic characteristics of PSP, the challenges in distinguishing it from malignant lesions, and the strategic considerations for surgical intervention. Emphasis is placed on the rarity of PSP and underscores the significance of accurate diagnosis.

Conclusion: Summarizing insights from the case report and discussion, the conclusion underscores the critical importance of precise diagnosis and effective treatment strategies for PSP. Encouragement is given for further research and long-term monitoring to deepen our understanding of this uncommon pathology.

Keywords: Pulmonary sclerosing pneumocytoma, pulmonary sclerosing hemangioma.

*Corresponding author

Email address: nguyenmanhtuongdhyt@gmail.com

Phone number: (+84) 349 800 834

<https://doi.org/10.52163/yhc.v65i1.901>



U PHẾ BÀO XƠ HÓA: BÁO CÁO CA BỆNH

Ngô Vi Hải, Lê Hải Sơn, Nguyễn Văn Xuân Hà, Nguyễn Đức Thắng, Đặng Trung Dũng,
Nguyễn Mạnh Tường*, Đào Thị Huyền

Bệnh viện Trung ương Quân đội 108 - Số 1 Trần Hưng Đạo, Bạch Đằng, Hai Bà Trưng, Hà Nội, Việt Nam

Ngày nhận bài: 15 tháng 10 năm 2023

Chỉnh sửa ngày: 13 tháng 11 năm 2023; Ngày duyệt đăng: 15 tháng 12 năm 2023

TÓM TẮT

Đặt vấn đề: U phế bào xơ hóa (Pulmonary Sclerosing Pneumocytoma - PSP) là một tổn thương phổi lành tính, hiếm gặp, thường gặp ở phụ nữ châu Á, đặt ra thách thức trong quá trình chẩn đoán do tính hiếm gặp và đặc điểm lâm sàng mơ hồ.

Mục tiêu: Bài báo nhằm mục đích báo cáo chi tiết một trường hợp PSP, đánh giá chẩn đoán hình ảnh, sinh thiết, và phẫu thuật, đóng góp vào dữ liệu khoa học, và chia sẻ kinh nghiệm về quá trình chẩn đoán và điều trị.

Báo cáo ca bệnh: Bệnh nhân nữ 36 tuổi, phát hiện khối u phổi trái trong quá trình kiểm tra sức khỏe. Chẩn đoán bao gồm CT, PET/CT, sinh thiết lõi và phẫu thuật nội soi lồng ngực cắt u. Kết quả nhuộm hoá mô miễn dịch xác định đặc điểm của PSP.

Bàn luận: Bàn luận về đặc điểm chẩn đoán, sự khó khăn trong phân biệt với tổn thương ác tính, và chiến lược phẫu thuật. Nhấn mạnh sự hiếm gặp của PSP và tầm quan trọng của chẩn đoán chính xác.

Kết luận: Tổng hợp thông tin từ báo cáo trường hợp và bàn luận, kết luận về sự quan trọng của chẩn đoán đúng và phương pháp điều trị hiệu quả cho PSP. Khuyến khích nghiên cứu và theo dõi lâu dài để làm sâu rộng hiểu biết về loại tổn thương này.

Từ khóa: U phế bào xơ hóa, u mạch xơ cứng phổi.

*Tác giả liên hệ

Email: nguyenmanhtuongdhytb@gmail.com

Điện thoại: (+84) 349 800 834

<https://doi.org/10.52163/yhc.v65i1.901>

1. ĐẶT VẤN ĐỀ

U phế bào xơ hoá (Pulmonary sclerosing pneumocytoma- PSP) là một tổn thương phổi lành tính, hiếm gặp [1], được biết đến với tên gọi u mạch xơ cứng phổi (Pulmonary sclerosing hemangioma- PSH). Liebow báo cáo lần đầu tiên vào năm 1956, đổi tên thành PSP vào năm 2015 bởi Tổ chức Y tế Thế giới [2]. PSP thường gặp ở nữ (88.2%), độ tuổi 40-70 [3]. Theo WHO (2021) [4], PSP có nguồn gốc từ tế bào phế nang của phổi, gồm hai quần thể: tế bào bề mặt giống tế bào phế nang loại II và tế bào tròn. Về giải phẫu bệnh, PSP có đặc điểm:

Dại thể: Khối ranh giới rõ, rắn chắc, mặt cắt nâu-xám tới vàng, có các ổ xuất huyết. Có thể thấy các ổ nang hóa hoặc canxi hóa.

Vi thể: Đặc điểm chính của PSP là sự hiện diện của hai thành phần tế bào: thành phần tế bào khối bề mặt và tế bào mô đệm tròn. Các tế bào bề mặt hình khối và hình thái tương tự tế bào phế nang loại II. Các tế bào tròn nhỏ, viền rõ, nhân nằm ở trung tâm với hạt nhân nhỏ, nhạt, chất nhiễm sắc mịn. Các khối u thường có sự kết hợp của các mô hình cấu trúc khác nhau: nhú, xơ hóa, đặc và xuất huyết.

Nhìn chung, PSP thể hiện nhiều cấu trúc khác nhau và sự hòa trộn của tế bào, cùng với sự đặc trưng của kết quả nhuộm mô miễn dịch, giúp phân biệt PSP với các khối u khác. Mặc dù vậy, trong bối cảnh các đặc điểm lâm sàng của bệnh này thường mơ hồ và bệnh thường bị phát hiện tình cờ, việc xuất hiện của khối u phổi trên chẩn đoán hình ảnh luôn cảnh báo một nguy cơ tiềm ẩn về tính ác tính. Sự khó khăn trong việc xác định bệnh qua các mẫu sinh thiết nhỏ tạo ra một thách thức đối với quá trình chẩn đoán và quyết định liệu trình điều trị.

Chúng tôi trình bày một trường hợp hiếm gặp của PSP, một loại bệnh lý lành tính, nhưng có thể gây nhầm lẫn

với các tổn thương ác tính, và đặc biệt, với những khó khăn trong việc chẩn đoán, cũng như trong việc lựa chọn phương pháp điều trị.

Mục tiêu: Bài báo nhằm mục đích báo cáo chi tiết một trường hợp PSP, đánh giá chẩn đoán hình ảnh, sinh thiết, và phẫu thuật, đóng góp vào dữ liệu khoa học, và chia sẻ kinh nghiệm về quá trình chẩn đoán và điều trị.

2. CA LÂM SÀNG

2.1. Lâm sàng

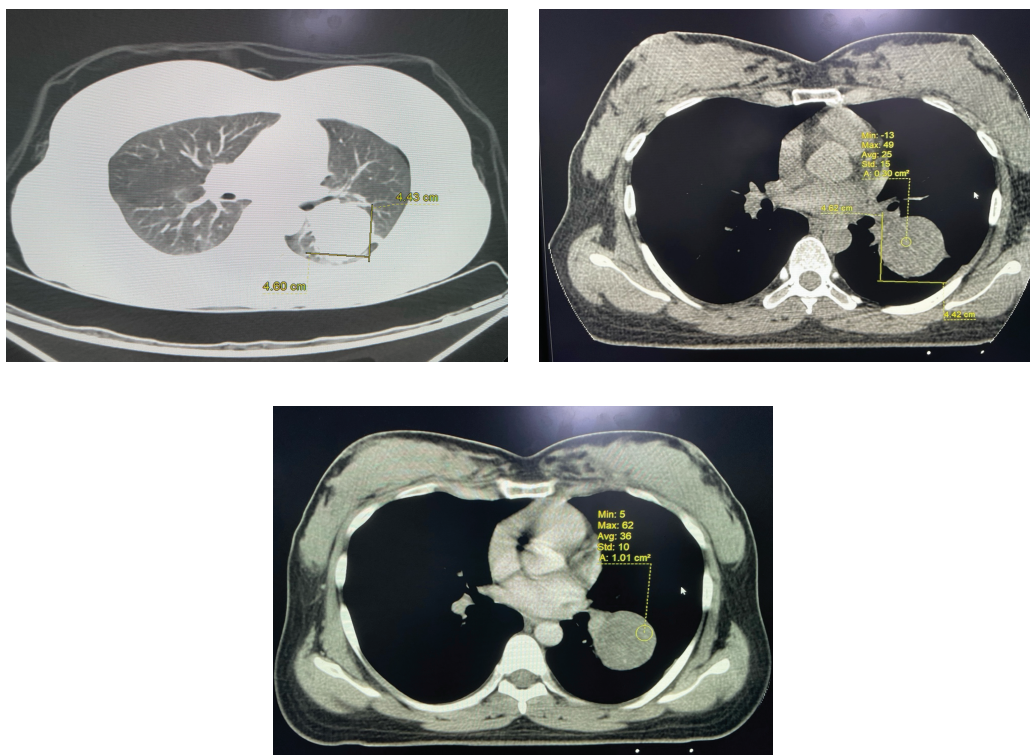
Chúng tôi báo cáo trường hợp bệnh nhân nữ 36 tuổi tình cờ phát hiện khối u phổi trái khi khám kiểm tra sức khỏe vào tháng 7/2022. Về lâm sàng, bệnh nhân không có triệu chứng (không sút cân, không ho, không sốt, không khó thở, không đau ngực, da niêm mạc hồng), không có tiền sử hút thuốc lá, thuốc lá, chưa từng bị lao. Các chỉ số toàn trạng trong giới hạn bình thường: huyết áp 120/70mmHg, nhịp tim 84 chu kỳ/phút, nhịp thở 14 lần/phút, độ bão hòa oxy trong máu ngoại vi với điều kiện khí phòng 98%.

2.2. Cận lâm sàng

- Nội soi phế quản: Cho kết quả hình ảnh tăng sinh mạch đờ đầy tổ chức lỗ phế quản S6 từ ngoài vào; xạ hình xương không phát hiện tổn thương nghi di căn.
- Các xét nghiệm huyết học, sinh hoá: Không có bất thường về công thức máu và sinh hoá máu.
- Chẩn đoán hình ảnh: Hình ảnh cắt lớp vi tính (CLVT) lồng ngực cho thấy tổn thương tỷ trọng mô mềm ở phổi trái kích thước 46x44 mm, bờ đều, trong rải rác có nhiều nốt vôi hóa, sau tiêm ngấm thuốc mạnh, không thấy nhánh mạch máu nuôi xuất phát từ động mạch chủ ngực, không thấy tổn thương liên quan khác (hạch, tràn dịch, tràn khí màng phổi...) (**Hình 1**).

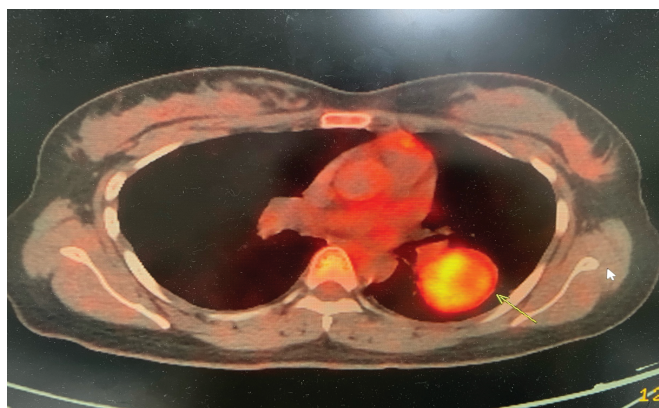


Hình 1. Hình ảnh tổn thương mô mềm phổi trái trên CT ngực



- PET/CT, tổn thương dạng khối, tăng hấp thụ FDG (SUV max 9,4) ở nhu mô phổi trái tương ứng với tổn thương ác tính nguyên phát kích thước 41x42mm (Hình 2).

Hình 2: Hình ảnh tổn thương dạng khối tăng chuyển hóa FDG trên PET/CT



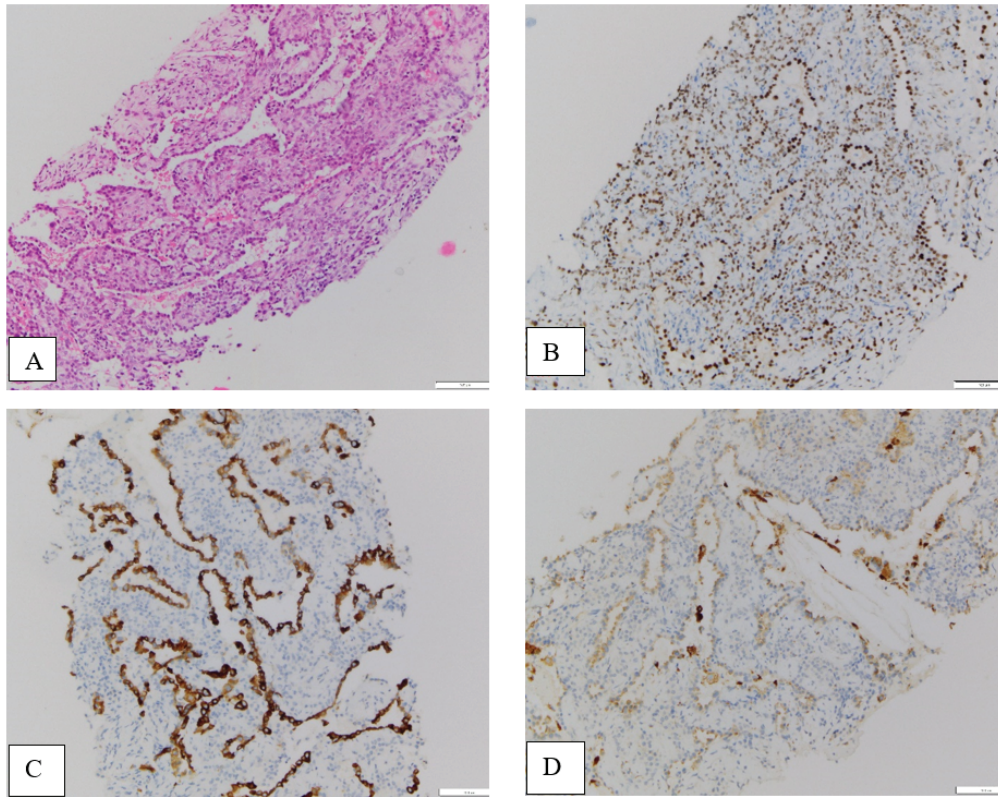
- Chẩn đoán giải phẫu bệnh: Sinh thiết lõi dưới sự hướng dẫn cắt lớp vi tính, bệnh phẩm được lấy làm xét nghiệm mô bệnh học phương pháp nhuộm Hematoxylin-Eosin (HE) và xét nghiệm hoá mô miễn dịch.

+ Đối với kết quả của phương pháp nhuộm HE: Trên vi thể, thấy một phần lớn là các tế bào u có nhân kích thước lớn, hạt nhân rõ, bào tương hẹp, sắp xếp dạng tuyến trên

nền thành phế nang, mật độ cao, nghi ngờ ung thư biểu mô tuyến của phổi, giữa các ống tuyến tăng sinh mô liên kết xơ và rải rác các tế bào viêm một nhân.

+ Đối với kết quả của phương pháp nhuộm hoá mô miễn dịch: TTF1 bộc lộ nhân cả tế bào tròn và tế bào bẹt mặt. CK7 và NapsinA chỉ bộc lộ với các tế bào bẹt mặt. Kết quả phù hợp PSP (Hình 3).

Hình 3: Hình ảnh mô bệnh học và hóa mô miễn dịch trên mẫu sinh thiết trước mổ của bệnh nhân NTTT- nữ 36 tuổi



A: HE 100X, các tế bào u gồm tế bào bề mặt và tế bào tròn. B: TTF1 bộc lộ nhân cả tế bào tròn và tế bào bề mặt. C và D: CK7 và NapsinA chỉ bộc lộ với các tế bào bề mặt.

Bệnh nhân được hội chẩn Tiểu ban Ung thư phổi và được chỉ định phẫu thuật.

Bệnh nhân được phẫu thuật nội soi lồng ngực trái cắt u, diễn biến thuật lợi, sau phẫu thuật không có tai biến - biến chứng, rút dẫn lưu khoang màng phổi sau mổ 3 ngày. Bệnh nhân ổn định ra viện.

Khối u sau mổ có đặc điểm: Khối u có đường kính lớn nhất 4,5cm, ranh giới rõ, mặt cắt trắng xám xen lẫn nâu đen, có vùng hơi vàng (Hình 4).

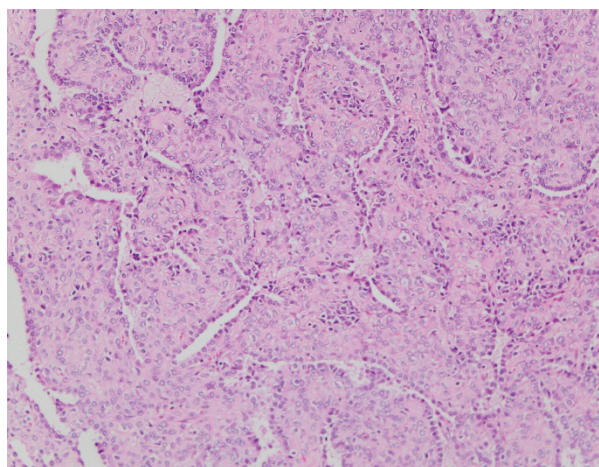
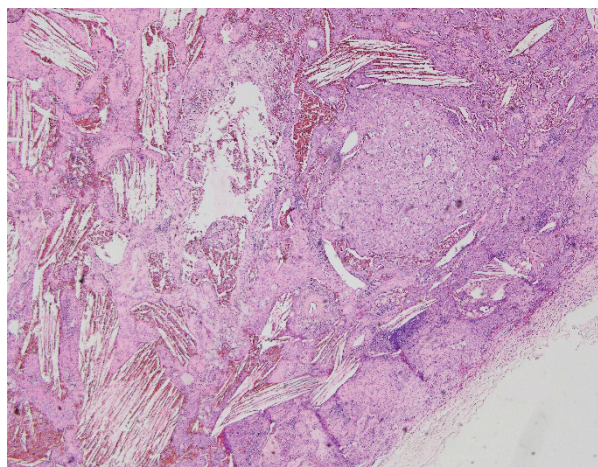
Hình 4: Hình ảnh đại thể khối u phế bào xơ hóa của bệnh nhân NTTT- nữ 36 tuổi



Kết quả giải phẫu bệnh lý sau phẫu thuật phương pháp nhuộm HE: Mô u ranh giới rõ với mô phổi lành, nổi trội bởi mẫu cấu trúc nhú và xuất huyết với hai thành phần tế bào u hình thái hiền hòa bao gồm tế bào bề mặt hình khối và tế bào mô đệm tròn. Các tế bào biểu mô

bề mặt phủ xung quanh trực nhú tạo bởi các tế bào tròn hoặc lợp xung quanh các vùng xuất huyết rộng với các vách tinh thể cholesterol. Một số vùng có xơ hóa nhẹ với thâm nhiễm tế bào viêm mạn tính. Kết quả hình ảnh điển hình của PSP (**Hình 5**).

Hình 5: Hình ảnh mô bệnh học mẫu bệnh phẩm u sau mổ



A. Mô u ranh giới rõ với mô phổi lành (mũi tên đen), nhiều khoảng không chứa đầy hồng cầu và các vách tinh thể cholesterol (mũi tên xanh) (HE x 40). B. Mô u với mẫu cấu trúc nhú, các tế bào bề mặt hình khối, hiền hòa phủ trên trực nhú tạo bởi các tế bào mô đệm tròn, ranh giới rõ, nhân nằm trung tâm với hạt nhân nhỏ (HE x 200).

Bệnh nhân được ra viện và tiếp tục theo dõi định kỳ 3 tháng/lần bằng chụp X-Quang/CT đến nay là hơn 1 năm không thấy tái phát.

4. BÀN LUẬN

PSP là tổn thương lành tính của phổi hiếm gặp, thường thấy ở phụ nữ châu Á tuổi trung niên. Ngược lại, ung thư phổi phổ biến hơn ở nam giới độ tuổi 60-70 [3].

Người bệnh thường được phát hiện tình cờ khi chụp XQ ngực. Các triệu chứng lâm sàng thường gặp bao gồm ho, đờm và đau ngực. So với ung thư phổi, bệnh nhân mắc PSP thường ít có triệu chứng hơn và hiếm khi xuất hiện các biểu hiện toàn thân như giảm cân, khàn giọng và đau toàn thân [3].

Tổn thương PSP trên CT thường biểu hiện dưới dạng nốt đơn lẻ với hình dạng tròn hoặc hình bầu dục, có tính chất đồng nhất. Kích thước tổn thương PSP chủ yếu

dưới 3cm, thường gặp ở thùy dưới của phổi (57,7%), thường có bờ rõ và nhẵn trong khi ung thư biểu mô phổi thì tổn thương nằm rải rác ở các thùy, kích thước thường lớn hơn 3cm (76,2%), ranh giới thường nhám nhòe, hình tua gai [3]. Tổn thương PSP thường không đi kèm với các hạch bạch huyết trung thất phì đại (hạch có đường kính trục ngắn trên CT > 10 mm) [3]. Tuy nhiên, một số báo cáo ca bệnh tìm thấy tổn thương di căn đến các hạch bạch huyết, màng phổi và xương.

Một số nghiên cứu đã chỉ ra rằng PSP cũng thể hiện sự hấp thụ mạnh mẽ trong FDG-PET [5]. Tuy nhiên, việc sử dụng FDG-PET để xác định PSP vẫn cần nghiên cứu kỹ hơn với một lượng lớn bệnh nhân để đưa ra kết luận chính xác.

Chẩn đoán tiền phẫu là bước khả thi và hữu ích để lên kế hoạch điều trị. Khi sinh thiết nhỏ lấy vào vùng mô u có cấu trúc nhú, chúng ta có thể thấy các tế bào bề mặt hình khối phủ lên trực nhú tạo bởi các tế bào mô đệm tròn. Mặc dù đặc điểm tế bào ít biến đổi không thấy rõ các trực nhú xơ mạch điển hình thường gặp trong ung thư biểu mô tuyến nhú của phổi, khối u vẫn cần phân biệt giữa ung thư biểu mô tuyến nhú của phổi với PSP.

Khi sử dụng kỹ thuật nhuộm hoá mô miễn dịch TTF1, NapsinA, CK7, chúng ta có thể quan sát sự bộc lộ điển hình của hai quần thể tế bào khác nhau, bao gồm tế

bào bề mặt và tế bào tròn. Điều này giúp chúng ta đưa ra chẩn đoán chính xác về PSP. Trong trường hợp ung thư biểu mô tuyến nhũ, tất cả các thành phần tế bào thường sẽ dương tính với các chỉ số TTF1, NapsinA, CK7 tương tự nhau. Tuy nhiên, khi xem xét PSP có thể thấy sự khác biệt trong việc bộc lộ TTF1 so với Napsin A và CK7. Cụ thể, TTF1 thường dương tính cho cả hai loại tế bào, bao gồm tế bào bề mặt và tế bào tròn. Trong khi đó, Napsin+ CK7 chỉ dương tính với tế bào bề mặt và âm tính với tế bào tròn [4].

Chỉ định cắt bỏ u thường được áp dụng trong đa số các trường hợp, nhưng với một số trường hợp tổn thương u đa ổ chỉ định cắt thùy phổi được cân nhắc. Trong nghiên cứu của tác giả Park và cộng sự, đã chỉ ra rằng cắt phân thùy phổi không điển hình hoặc cắt u mang lại hiệu quả cao [6]. Tuy nhiên, một số báo cáo đề nghị theo dõi bằng hình ảnh X-quang trên bệnh nhân phát hiện PSP qua sinh thiết lõi [7]. Điều này hợp lý cho những bệnh nhân được theo dõi sát và phối hợp nhiều chuyên khoa.

5. KẾT LUẬN

PSP là bệnh lý hiếm gặp nhưng lành tính. Bệnh thường không có triệu chứng lâm sàng, thường được phát hiện tình cờ. Chẩn đoán hình ảnh luôn nghi ngờ với tổn thương ác tính đặc biệt khối u lại tăng chuyển hoá trên FDG-PET. Bệnh được chẩn đoán xác định bằng giải phẫu bệnh và phẫu thuật cắt bỏ hoàn toàn khối u đạt kết quả tốt. Tuy nhiên, để đánh giá hiệu quả điều trị PSP cần nghiên cứu trên một lượng lớn bệnh nhân và theo

đôi lâu dài.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

- [1] Liebow AA, DSHubbell, Sclerosing hemangioma (histiocytoma, xanthoma) of the lung; Cancer, 9(1), 1956, p. 53-75.
- [2] Travis WD et al., The 2015 World Health Organization Classification of Lung Tumors: Impact of Genetic, Clinical and Radiologic Advances Since the 2004 Classification; J Thorac Oncol, 10(9), 2015, p. 1243-1260.
- [3] Zhu J, Analysis of the clinical differentiation of pulmonary sclerosing pneumocytoma and lung cancer, J Thorac Dis 2017;9(9):2974-2981. doi: 10.21037/jtd.2017.08.07
- [4] Who classification of Tumour: Thoracic Tumours, the WHO Classification of Editorial Board, IARC, 2021, 5, 555.
- [5] De Luca G, Martucci N, Setola S et al., Sclerosing hemangioma of the lung mimicking pulmonary metastasis; Lung 2015; 193: 447-8.
- [6] Park JS et al., Surgery for Pulmonary Sclerosing Hemangioma: Lobectomy versus Limited Resection; Korean J Thorac Cardiovasc Surg, 44(1), 2011, p. 39-43.
- [7] Rivera E et al., Pulmonary Sclerosing Pneumocytoma; J Bronchology Interv Pulmonol, 25(4), 2018, p. e54-e56.

