

TỪ MỘT TRƯỜNG HỢP HỘI CHỨNG BẠCH HUYẾT HIẾM GẶP

Bùi Thị Mỹ Hương¹, Trương Đình Khải², Nguyễn Đình Văn¹

1. Bệnh viện Nhi Đồng 2;

2. Trường Đại học Y Dược TP. Hồ Chí Minh

TÓM TẮT

Kết quả: U bạch huyết hay còn gọi là u tân dịch (Lymphangioma) thường xuất hiện ở trẻ em, ở vị trí đầu, cổ, nách hoặc háng. Y văn ghi nhận khoảng 70% u được tìm thấy ở vùng cổ, 20% tìm thấy ở vùng nách, trong khi 5% còn lại xuất hiện ở trung thất, ổ bụng, bao gồm mạc nối, phúc mạc và xương. U bạch huyết nằm trong ổ bụng được ghi nhận có thể xuất phát từ mạc nối, ống tiêu hóa, gan, lách, tụy. Nếu xuất hiện tổn thương rải rác ở nhiều nơi, đặc trưng của u bạch huyết thì được gọi là hội chứng bạch huyết (lymphangiomatosis syndrome). Chúng tôi báo cáo một trường hợp bé gái, 16 tháng, phát hiện u bạch huyết ở nhiều vị trí trong cơ thể: gan, lách, tụy, mạc treo tràng, trung thất, xương. Bệnh nhi đã được phẫu thuật cắt u tân dịch to nhất ở lách và mạc treo tràng

Từ khóa: U bạch huyết, hội chứng bạch huyết

ABSTRACT

CASE REPORT OF LYMPHANGIOMATOSIS SYNDROME

Result: Lymphangioma usually occurs in children, located in the head, neck, armpits or groin. The literature reports that about 70% of neoplasms are found in the neck region, 20% are found in the armpit, while the remaining 5% are found in the mediastinum, abdomen, including the omentum, peritoneum, and bone. Intra-abdominal neoplasms have been reported that may originate from the omentum, gastrointestinal tract, liver, spleen, and pancreas. If lesions appear scattered in many places, characteristic of neoplasms, it is called lymphangiomatosis syndrome. We report a case of a 16-month-old girl who was found to have neoplasms at multiple sites in the body: liver, spleen, pancreas, mesentery, mediastinum, bone. The patient underwent surgery to remove the largest neoplasm in the spleen and mesentery.

Key words: Lymphangioma, lymphangiomatosis syndrome.

Nhận bài: 15-3-2022; Chấp nhận: 20-4-2022

Người chịu trách nhiệm chính: Bùi Thị Mỹ Hương

Địa chỉ: ĐT 0786125190; Email: buinhi1808@gmail.com

1. MÔ TẢ CA LÂM SÀNG

Bé gái, 16 tháng, nhập viện vì bụng to dần trong một tháng nay, không sốt, ăn dễ bị ọc trở. Khám ghi nhận bụng to, thể trạng suy kiệt, cân nặng lúc nhập viện 8kg.

Siêu âm ghi nhận khối dịch lớn chiếm gần hết ổ bụng, bên trong có nhiều vách và nang, kích thước 160 x 90mm, có vài nang dịch có hồi âm, nghi hướng chẩn đoán ban đầu là dị dạng mạch bạch huyết mạc treo.

CT scan ghi nhận khối dạng nang, vách, không thấy lách, kích thước nang rất to, có nhiều nang nhỏ trong gan, lấn qua đường giữa, cảm nghĩ khối này xuất phát từ lách, đẩy dạ dày ra trước, kèm dị dạng bạch huyết vùng cổ, trung thất, rải rác tổn thương có cùng bản chất ở xương.

Xét nghiệm huyết đồ ghi nhận giảm tiểu cầu, với tiểu cầu dao động từ 55.000/m³ đến 90.000/m³, giảm fibrinogen, fibrinogen dao động từ 1,03g/L giảm còn 0,4g/L, thiếu máu mức độ trung bình - nặng. Bệnh nhi được truyền kết tủa lạnh, truyền hồng cầu lắng.

Sau khi hội chẩn nhóm nội-ngoại ung bướu, chúng tôi đánh giá u bạch huyết xuất phát từ lách, có phần u ở gan, trung thất, và phẫu thuật được lựa chọn. Tuy nhiên do tình trạng nội khoa chưa ổn định, chưa kiểm soát được rối loạn đông máu, nên chúng tôi trì hoãn phẫu thuật, và bệnh nhi được sử dụng everolimus với mục tiêu giúp cải thiện tình trạng đông máu, chuẩn bị an toàn cho cuộc phẫu thuật.

Bệnh nhi được sử dụng everolimus trong vòng 4 tháng, theo dõi các chỉ số mỗi tháng bao gồm: công thức máu, fibrinogen, định lượng everolimus để điều chỉnh lượng thuốc, đồng thời tiến hành cho bệnh nhân chủng ngừa phế cầu, não mô cầu, viêm gan siêu vi B, Hemophilus influenza type B trước khi tiến hành cắt lách.

Về liều lượng everolimus, ban đầu chúng tôi sử dụng everolimus 1,5mg/ngày, sau đó chúng tôi giảm xuống còn 0,75mg/ngày do tình trạng đông máu có cải thiện (Tiểu cầu duy trì từ 91.000/mm³

đến 120.000/mm³, fibrinogen trên 1g/dL) đồng thời kích thước vòng bụng có nhỏ lại (nhỏ hơn 2cm so với ban đầu).

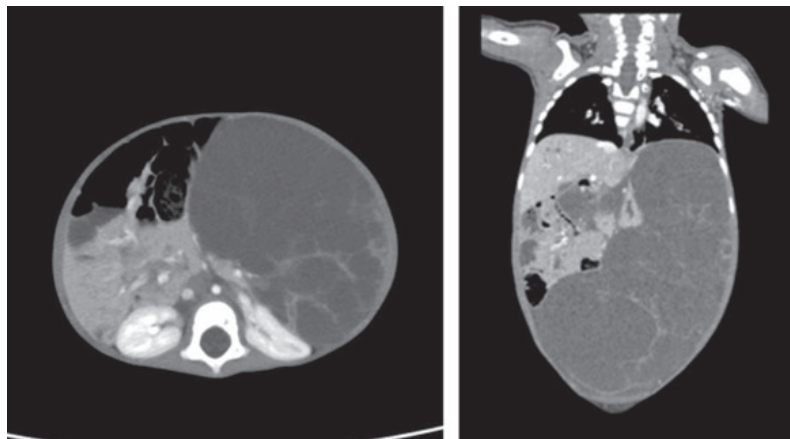
Sau khi bệnh nhân đã được chủng ngừa trước cắt lách, tình trạng đông máu toàn bộ có cải thiện, công tác chuẩn bị trước phẫu thuật được thực hiện suôn sẻ, nâng Hgb > 10g/dL, tiểu cầu > 100.000/mm³, fibrinogen > 2g/dL, chuẩn bị chế phẩm máu cho cuộc phẫu thuật (hồng cầu lắng, kết tủa lạnh, huyết tương đông lạnh), bệnh nhi được tiến hành phẫu thuật. Đúng như dự đoán ban đầu dựa trên hình ảnh CT scan, lúc phẫu thuật, chúng tôi ghi nhận u bạch huyết ở các vị trí như lách, mạc treo đại tràng, trong gan có nhiều tổn thương dạng nốt lan tỏa, lách to độ IV, không còn mô lách, lổn nhổn nhiều nang lớn nhỏ, kích thước lớn nhất là 4cm, có vài nang bạch huyết nhỏ vùng rốn lách dính với đuôi tụy, mạc treo đại tràng ngang ghi nhận nhiều thùy, kích thước lớn nhất là 6 cm, có xuất huyết bên trong, không dính vào đại tràng, gan có nhiều tổn thương dạng nốt lan tỏa. Chúng tôi tiến hành cắt trọn lách chứa u, lấy một phần mô đuôi tụy mà u dính vào, cắt u ở vị trí mạc treo đại tràng ngang, chọc hút dẫn lưu u sau phúc mạc vùng trên thận phải, đặt dẫn lưu ở hố lách, đuôi tụy. Trong lúc phẫu thuật, bệnh nhi có truyền 1 đơn vị hồng cầu lắng. Hậu phẫu bệnh nhi ổn, được cai NCPAP, thở oxy canulla, thở khí trời.

Sau phẫu thuật, bệnh nhi được siêu âm kiểm tra lại, thì ghi nhận trên thận phải có khối echo kích thước 37 x 20 mm, bên trong có ít dịch kèm vách. Xét nghiệm máu ghi nhận tiểu cầu hồi phục về bình thường, không còn ghi nhận thiếu máu, không còn giảm fibrinogen. Cân nặng sau cắt u của bệnh nhi giảm từ 8kg xuống còn 6,4 kg.

Kết quả giải phẫu bệnh lý ghi nhận mô u gồm các khoang mạch lòng giãn rộng, chứa nhiều máu. Tế bào nội mô dẹt. Quanh các khoang mạch có các tế bào cơ trơn. Kết luận cuối cùng phù hợp với u bạch huyết.



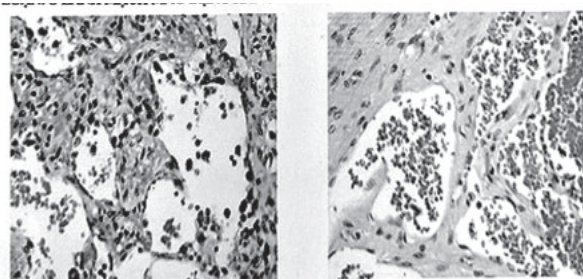
Hình 1. Thể trạng bệnh nhi lúc nhập viện



Hình 2. Phim CT scan mặt cắt ngang và mặt cắt thẳng đứng



Hình 3. Hình ảnh đại thể tổn thương u lúc phẫu thuật



Hình 4. Hình ảnh vi thể của tổn thương

2. BÀN LUẬN

U bạch huyết là một dị tật bẩm sinh, ảnh hưởng đến hệ bạch huyết, khiến cho mạch máu bạch huyết bị co giãn ra. Hệ thống mao mạch bạch huyết có ba chức năng chính: duy trì sự cân bằng chất lỏng trong cơ thể, bảo vệ cơ thể chống lại bệnh tật bằng cách sản xuất tế bào lympho và hấp thu chất béo và các vitamin tan trong chất béo (Vitamin A, D, E, K) từ ruột non và vận chuyển chúng đến máu, bỏ qua gan. Thống kê cho thấy 90% u bạch huyết được phát hiện ở trẻ em và thường được chẩn đoán trước 2 tuổi, gặp ở trẻ nữ

nhiều hơn trẻ nam[1].

Vị trí có thể gặp của u bạch huyết là vùng cổ (75%), vùng nách (20%) và ít gặp hơn ở trung thất, sau phúc mạc, thận, xương, tuyến thượng thận, lách, gan và tụy [1]. Khi xuất hiện nhiều vị trí tổn thương đặc trưng của u bạch huyết thì được gọi là hội chứng bạch huyết (lymphangiomatosis syndrome) [2]. Trường hợp ca lâm sàng chúng tôi báo cáo ở trên có thể thấy tổn thương nằm rải rác ở vùng cổ, trung thất, xương, và khối tổn thương lớn nhất xuất phát từ lách.

Ngày nay, chẩn đoán bệnh được sự hỗ trợ bởi

các phương tiện hình ảnh học như siêu âm, CT, MRI [3]. Siêu âm được xem là một phương pháp an toàn, dễ tiếp cận và cần thiết trong chẩn đoán trước sinh. Siêu âm mô tả tổn thương giảm âm với nhiều vách ngăn, vôi hóa, không ghi nhận tín hiệu mạch máu trên phổ Doppler [4]. CT scan cho thêm những thông tin chi tiết về kích thước lách cũng như phát hiện những tổn thương đi kèm có liên quan đến các nội tạng khác [4]. Tổn thương phát hiện trên CT là những tổn thương dày đặc, đồng nhất, có vách ngăn mỏng, không có bắt cản quang ở thì tĩnh mạch [4]. Hình ảnh cộng hưởng từ MRI có độ nhạy hơn CT scan [5].

Ca lâm sàng chúng tôi báo cáo ở trên có hình ảnh CT scan là khối dạng nang, có nhiều vách, kích thước nang rất to, không thấy lách, có nhiều nang nhỏ ở gan, u lấn qua đường giữa. Hiện nay tại Việt Nam thì siêu âm và chụp CT scan là hình ảnh chẩn đoán tốt và rõ ràng trong chiến lược điều trị, do một số nơi chưa có máy MRI.

Bệnh nhi lúc nhập viện được ghi nhận có tình trạng thiếu máu, giảm tiểu cầu và rối loạn đông máu. Sự liên quan giữa bệnh cường lách và u bạch huyết có cũng đã được báo cáo [6]. Hơn nữa, các biến chứng như bệnh rối loạn đông máu tiêu thụ và bệnh cường lách có tương quan với kích thước hoặc sự mở rộng của khối u bạch huyết của lách.

Sirolimus, là một loại kháng sinh lactone đa vòng được sản xuất từ vi khuẩn *Streptomyces hygroscopicus*, đây là một chất ức chế mục tiêu rapamycin (mTOR) ở động vật có vú, đóng một vai trò quan trọng trong sự tăng sinh và di chuyển tế bào thông qua con đường PI3K/AKT. Các nghiên cứu gần đây đã chứng minh rằng sirolimus có tiềm năng đầy hứa hẹn trong điều trị các dị thường mạch máu phức tạp [7]. Everolimus là một dẫn xuất của sirolimus. Cả hai đều liên kết với cùng một immunophilin nội bào như tacrolimus (FKBP12), nhưng thay vì ức chế calcineurin, phức hợp thụ thể thuốc lại liên kết với rapamycin đích ở động vật có vú. Điều này gây ra sự ức chế của một kinase serine-threonine đa chức năng, ngăn cản sự tổng hợp cả DNA và protein, dẫn đến sự

ngừng trệ của chu kỳ tế bào [8]. Trường hợp bệnh nhi trên, chúng tôi thay thế bằng everolimus do giá thành thuốc rẻ hơn so với Sirolimus. Thời gian sử dụng là 4 tháng, và ghi nhận các chỉ số về đông máu, tiểu cầu, hemoglobin có cải thiện dần dần, đạt được sự an toàn để chuẩn bị phẫu thuật.

Sau 4 tháng sử dụng everolimus, các chỉ số về đông máu, huyết đồ có cải thiện, tuy nhiên bụng bé vẫn to, chỉ giảm khoảng 2cm vòng bụng so với lúc đầu, do đó chúng tôi quyết định tiến hành phẫu thuật cắt u. Phẫu trường lúc mở bụng ghi nhận u bạch huyết lớn nhất xuất phát ở lách, một số tổn thương nhỏ rải rác ở gan, mạc treo đại tràng, do đó chúng tôi tiến hành loại bỏ lách. Một số tài liệu đã cho thấy điều trị u bạch huyết vùng lách phụ thuộc vào kích thước tổn thương và lựa chọn điều trị hiện nay là cắt bỏ lách. [9]

Nội soi ổ bụng cắt lách được đề xuất đầu tiên bởi Kwon vào năm 2001[10]. Tuy nhiên cắt lách dưới nội soi ổ bụng có nhiều chống chỉ định bao gồm tăng áp lực tĩnh mạch cửa với nguy cơ xuất huyết cao, đặc biệt trong trường hợp lách to (lách to, nặng trên 3,5kg, đường kính trên 20-25cm) không đủ an toàn khi lấy lách qua ngã nội soi [11]. Do đó, cắt toàn bộ lách qua mổ hở là một lựa chọn thích hợp, thay vì sử dụng các phương pháp khác trong điều trị u bạch huyết như chọc hút, thoát dịch [12]. Ngoài ra đây là 1 lựa chọn phù hợp để ngăn ngừa các biến chứng như vỡ lách, nhiễm trùng, xuất huyết, tắc ruột [13].

Về mô học, u bạch huyết được chia làm 3 loại dựa trên sự giãn của mạch bạch huyết, đó là dạng mao mạch, thể hang, và dạng nang [14]. Ca lâm sàng chúng tôi báo cáo ở trên, kết quả giải phẫu bệnh phù hợp với thể hang. Về mặt mô học, u bạch huyết thể hang đặc trưng bởi sự giãn nở của các mạch bạch huyết được lót bởi một lớp tế bào nội mô [15].

3. TÓM LẠI

Hội chứng bạch huyết là một bệnh hiếm gặp, đặc trưng bởi tổn thương bạch huyết ở nhiều vị trí như da, mô mềm, xương, ổ bụng, trung thất.

Chẩn đoán hình ảnh học như CT và MRI giúp định hướng chẩn đoán và theo dõi điều trị. Điều trị hiện tại có nhiều lựa chọn như dùng thuốc, phẫu thuật, chọc hút thoát dịch.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. S.-Y. Kim, H.-J. Kwon, H. W. Park, S.-Y. Lee, B. H. Son, and M. S. Kim, "Multiple cystic lymphangiomas of the spleen: radiologic and histopathologic findings," *Journal of Medical Ultrasonics*, vol. 42, no. 3, pp. 409-412, 2015.
2. R. Kaza, S. Azar, M. Al-Hawary, and I. Francis, "Primary and secondary neoplasms of the spleen," *Cancer Imaging*, vol. 10, no. 1, p. 173, 2010.
3. B. Alkofer, V. Lepennec, and L. Chiche, "Splenic cysts and tumors: diagnosis and management," *Journal de Chirurgie*, vol. 142, no. 1, pp. 6-13, 2005.
4. B. Vargas-Serrano, N. Alegre-Bernal, B. Cortina-Moreno, R. Rodriguez-Romero, and F. Sanchez-Ortega, "Abdominal cystic lymphangiomas: US and CT findings," *European journal of radiology*, vol. 19, no. 3, pp. 183-187, 1995.
5. J. G. Allen, T. S. Riall, J. L. Cameron, F. B. Askin, R. H. Hruban, and K. A. Campbell, "Abdominal lymphangiomas in adults," *Journal of Gastrointestinal Surgery*, vol. 10, no. 5, pp. 746-751, 2006.
6. A. Kakaje, R. Mujahed, and O. Hamdan, "Isolated splenic lymphangiomas presenting in an infant with isolated anaemia," *Case Reports in Medicine*, vol. 2020, 2020.
7. S. E. Croteau et al., "Kaposiform lymphangiomatosis: a distinct aggressive lymphatic anomaly," *The Journal of pediatrics*, vol. 164, no. 2, pp. 383-388, 2014.
8. R. N. Saunders, M. S. Metcalfe, and M. L. Nicholson, "Rapamycin in transplantation: a review of the evidence," *Kidney international*, vol. 59, no. 1, pp. 3-16, 2001.
9. T. Ousmane, F. P. Mamadou, S. I. Sitor, N. Abdou, and D. Madieng, "Splenic lymphangioma," *International Journal of Surgery Case Reports*, vol. 62, pp. 40-42, 2019.
10. A.-H. Kwon, H. Inui, K. Tsuji, S. Takai, A. Imamura, and Y. Kamiyama, "Laparoscopic splenectomy for a lymphangioma of the spleen: report of a case," *Surgery Today*, vol. 31, no. 3, pp. 258-261, 2001.
11. M. Khoursheed et al., "Laparoscopic splenectomy for hematological disorders," *Medical Principles and Practice*, vol. 13, no. 3, pp. 122-125, 2004.
12. I. Ioannidis and A. G. Kahn, "Splenic lymphangioma," *Archives of Pathology and Laboratory Medicine*, vol. 139, no. 2, pp. 278-282, 2015.
13. R. M. Abbott, A. D. Levy, N. S. Aguilera, L. Gorospe, and W. M. Thompson, "From the archives of the AFIP: primary vascular neoplasms of the spleen: radiologic-pathologic correlation," *Radiographics*, vol. 24, no. 4, pp. 1137-1163, 2004.
14. S. A. Al-Shaikh, A. M. Mubarak, and Z. F. Harb, "Splenic lymphangioma in an adult," *Saudi medical journal*, vol. 38, no. 11, p. 1148, 2017.
15. E. H. Ng, V. S. Shah, D. C. Armstrong, and H. M. Clarke, "Cavernous lymphangioma," *The Journal of Pediatrics*, vol. 138, no. 1, p. 146, 2001.