

NHÂN MỘT TRƯỜNG HỢP UNG THƯ BIỂU MÔ NHẦY PHẾ QUẢN HIẾM GẶP Ở TRẺ EM

Đặng Mai Liên, Lê Thanh Chương, Nguyễn Đăng Quyết,
Tôn Thị Thúy Trang, Nguyễn Hoài Anh, Bùi Ngọc Lan, Nguyễn Văn Linh
Bệnh viện Nhi Trung ương

TÓM TẮT

Ung thư biểu mô nhầy (Mucoepidermoid carcinoma - MEC) là một loại u phổ biến ở các tuyến nước bọt, được mô tả lần đầu tiên bởi Stewart và cộng sự vào năm 1945 [1]. Loại u này được báo cáo lần đầu tiên ở phế quản bởi Smetana và cộng sự vào năm 1952, và kể từ đó chỉ có một số ít trường hợp được ghi nhận thêm do tính hiếm gặp của nó [2].

Bản chất chính xác của các khối u này vẫn chưa được làm rõ, và thông tin về sự hình thành mô cũng như sinh bệnh học của bệnh còn rất hạn chế. Điều này có thể là do bệnh hiếm gặp và số lượng nghiên cứu công bố còn ít, chủ yếu tập trung vào các khía cạnh phân tử. Trong bài viết này, chúng tôi báo cáo một trường hợp u biểu mô nhầy ở phế quản, với các triệu chứng ban đầu là ho kéo dài và xẹp phổi. Chúng tôi muốn nhấn mạnh rằng, việc sàng lọc kỹ lưỡng các triệu chứng lâm sàng và cận lâm sàng trong những trường hợp viêm phổi kéo dài là rất quan trọng để tìm ra nguyên nhân gây bệnh.

Từ khóa: Ung thư biểu mô nhầy, phế quản, trẻ em, ho kéo dài, viêm phổi, xẹp phổi

A RARE CASE OF BRONCHIAL MUCOEPIDERMOID CARCINOMA IN PEDIATRICS

Dang Mai Lien, Le Thanh Chuong, Nguyen Dang Quyet,
Ton Thi Thuy Trang, Nguyen Hoai Anh, Bui Ngoc Lan, Nguyen Van Linh
Vietnam National Children's Hospital

Mucoepidermoid carcinoma (MEC) is a common neoplasia of the salivary glands, initially described by Stewart et al. in 1945 [1]. It was reported for the first time in bronchi by Smetana et al. in 1952, and since then a few cases have been further described, given his relative rarity [2].

The precise nature of these neoplasms is not yet clear and little is known on the histogenesis and pathogenesis of the disease. This is probably due to its rarity and the small number of studies published, focusing on its molecular aspects. Here we report a case of a bronchial mucoepidermoid tumor with initial symptoms of persistent cough and lung collapse. We would like to emphasize the importance of thoroughly screening clinical and paraclinical symptoms in cases of prolonged pneumonia to identify the underlying cause of the disease.

Keywords: Mucoepidermoid carcinoma, bronchi, children, persistent cough, pneumonia, lung collapse.

Nhận bài: 20-8-2024; Phản biện: 22-9-2024; Chấp nhận: 10-10-2024

Người chịu trách nhiệm: Đặng Mai Liên

Email: liendangmai1986@gmail.com

Địa chỉ: Bệnh viện Nhi Trung ương

I. GIỚI THIỆU CA BỆNH

Bệnh nhân nam 12 tuổi vào viện 7/10/2024 vì ho kéo dài

Lâm sàng: Trẻ đã được chẩn đoán viêm phổi, điều trị 10 ngày tại Bệnh viện Sản Nhi Bắc Ninh, tiêm kháng sinh Meronem x 10 ngày, uống tavanic x 5 ngày. Trẻ còn ho đờm, không sốt → tự lên Bệnh viện Nhi Trung ương, nhập viện tại Khoa Hô hấp 2.

Tiền sử: con lần 2, có một lần viêm phổi cách đây 9 năm.

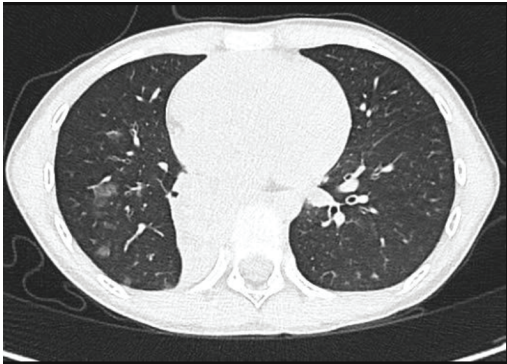
Tiền sử gia đình: đợt này, bố và mẹ đã được chụp Xquang ngực, mẹ làm RMP expert đờm âm tính tại Bệnh viện Phổi Trung ương

Cận lâm sàng:

Xét nghiệm 18/10:

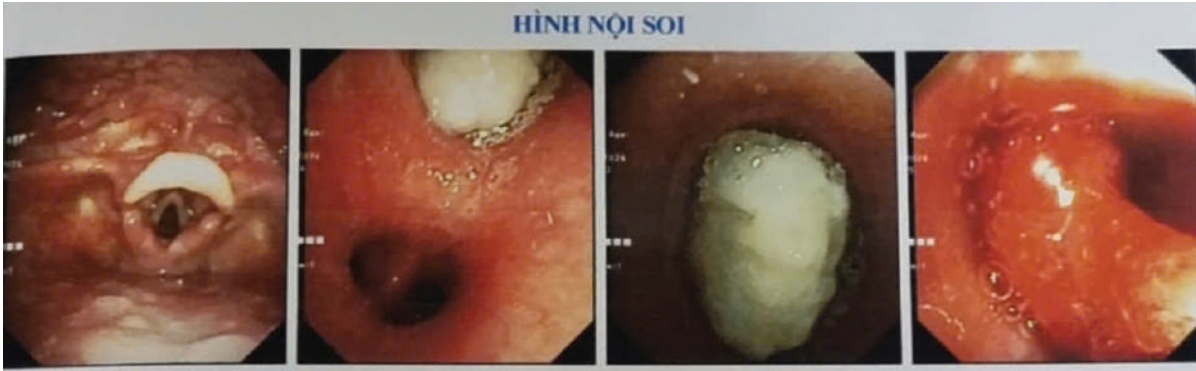
	7/10	18/10
WBC	7,82	16,43
% NEUT	56,6	81,5
% LYM	28,9	12,1
% Éoinophiles	5,1	0,8
% Basophiles	0,1	0,1
HGB	139	117
PLT	257	270
CRP	7,88	2,14
Ure		2,7
Creatinin		44
GOT		17,7
GPT		3,8
Na+/K+/Cl-		138,1/3,86/106,2

• **Chụp CT ngực ngày 9/10:** Hình ảnh nốt trong lòng phế quản thùy của thùy giữa-dưới phổi phải, ngấm thuốc sau tiêm ở thùy giữa-dưới phải, gây xẹp gần như hoàn toàn nhu mô thùy giữa-dưới phải, giãn kèm tụ dịch lấp đầy trong các nhánh phế quản phân thùy thuộc thùy giữa-dưới.



- **Chụp CT ổ bụng:** ít dịch tự do ổ bụng 6 mm. Gan,lách, tụy, thận: bình thường
- **Chụp MRI toàn thân:** sọ não, vùng cổ, ổ bụng, hệ cơ xương, hệ bạch huyết: bình thường
- **Nội soi phế quản sinh thiết:**

Phế quản trung gian bên phải có khối màu trắng che lấp hoàn toàn khẩu kính. Tiến hành sinh thiết khối u qua ống cứng.



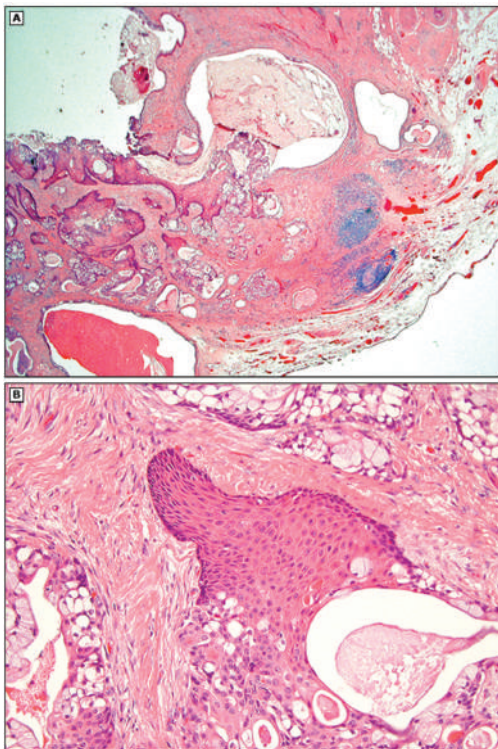
- Lần 1 ngày 10/10: mảnh sinh thiết nhỏ, không làm giải phẫu bệnh được
- Lần 2 vào ngày 16/10: Đến ngày 18/10: đã có kết quả GPB: carcinoma biểu bì nhầy phế quản
- Nhuộm hóa mô miễn dịch 3 dấu ấn: CK7(+), CKAE1/3(+), Ki67(+) 10%
- PÁS (+) rải rác, PASD(+) rải rác

• **Kết quả dịch rửa phế quản:**

- Tế bào: 191, trung tính: 31%, lympho: 19%, mono: 32%, biểu mô 18%
- RMP expert lao trong dịch rửa PQ: âm tính
- Cấy DRPQ: âm tính
- Aspergillus Ag: âm tính

II. BÀN LUẬN

Ung thư biểu mô nhầy - Mucoepidermoid carcinoma (MEC) là khối u ác tính phổ biến nhất của tuyến nước bọt ở cả người lớn và trẻ em [3]. U này bao gồm một hỗn hợp các tế bào trụ sản xuất chất nhầy, tế bào biểu mô (tế bào vảy), và các tế bào trung gian đa giác (hình A). Việc tạo keratin rõ ràng là hiếm gặp.



Hình A

(A) Ung thư biểu mô nhầy độ thấp. Các không gian u nang với các ổ u đặc có kích thước khác nhau, tất cả đều được cấu thành từ một hỗn hợp các tế bào biểu mô vảy, tế bào tiết nhầy và tế bào biểu mô trung gian ác tính.

(B) Ung thư biểu mô nhầy độ thấp. Các ổ u đặc có tâm giãn rộng cho thấy sự phân hóa thành tế bào biểu mô vảy, được bao quanh bởi các tế bào tuyến chứa nhầy và các tế bào biểu mô trung gian đa giác.

Đánh giá mô học rất quan trọng trong việc quản lý khối u này, đặc biệt là trong việc xác định nhu cầu điều trị bổ trợ bằng xạ trị. Thực tế, các tổn thương ở mức độ thấp thường có tính chất u nang; các tổn thương độ cao sẽ ngày càng phát triển đặc hơn và khó phân loại chính xác hơn.

Các hệ thống phân loại đối kháng chính (Brandwein, [AFIP], và Healey chỉnh sửa) đã được tổng hợp và tóm tắt trong các sách giáo khoa chuẩn [4]. Các hệ thống AFIP và Brandwein phân bổ điểm cho các đặc điểm mô học riêng lẻ, từ đó góp phần vào điểm số cuối cùng. Tuy nhiên, tính hữu ích của nhiều hệ thống phân loại cũ không còn rõ ràng, vì nhiều trường hợp được dùng để xác minh các tiêu chí phân loại trước đây hiện nay không còn được coi là MEC theo các tiêu chuẩn hiện đại.

Một hệ thống phân loại đơn giản hơn đã được nhóm nghiên cứu của Trung tâm Ung thư Memorial Sloan Kettering đề xuất, chủ yếu đánh giá các tổn thương dựa trên sự hiện diện của hoại tử đông tụ và có từ 4 hoặc nhiều hơn các hình ảnh phân chia tế bào trong 10 trường hợp ở độ phóng đại cao. Trong một loạt 52 ca MEC đã được xác nhận, các khối u chứa một trong những yếu tố nguy cơ này được phân loại là bệnh độ cao, và tất cả bệnh nhân có khối u độ cao đều bị tái phát bệnh hoặc tử vong. Tái phát ở bệnh nhân có khối u không có các đặc điểm này chỉ giới hạn ở một bệnh nhân có vết cắt dương tính [5].

Di truyền: Một sự chuyển đoạn involving (11;19)(q21;p13), tạo ra một sản phẩm liên hợp độc đáo, MECT1-MAML2, xảy ra trong khoảng 50% các trường hợp MEC. Mặc dù sự hiện diện của chuyển đoạn này ban đầu được coi là có triển vọng thuận lợi [6,7], điều này có thể không còn

đúng [8], vì nhiều trường hợp trước đây được chẩn đoán là MEC độ cao giờ đây đã được phân loại sang các mô bệnh học khác. Mặc dù việc xét nghiệm rearrangement MAML2 không được chỉ định cho chẩn đoán thường quy, nhưng nó có thể hữu ích trong việc phát hiện MEC nghèo chất nhầy hoặc MEC oncocytic, đặc biệt khi chẩn đoán phân biệt bao gồm một thực thể lành tính [9].

III. KẾT LUẬN

Ung thư biểu mô nhầy phế quản (Bronchial MEC) là một khối u hiếm gặp ở phổi, thường gặp ở những bệnh nhân trẻ và trung niên, không có sự thiên lệch giới tính. Loại u này gồm có hai dạng: dạng mức độ thấp, thường có tiên lượng và kết quả điều trị tốt, và dạng mức độ cao hiếm gặp hơn, với các đặc điểm xâm lấn mạnh mẽ hơn. Bệnh nhân có thể có các triệu chứng thường gặp như ho kéo dài, đau ngực, dễ bị nhầm lẫn với chẩn đoán viêm phổi. Do đó, khi tiếp cận các triệu chứng như ho, tức ngực và khó thở, cần phải tiến hành đánh giá kỹ lưỡng, thăm khám cẩn thận và chỉ định các xét nghiệm phù hợp để sớm xác định được nguyên nhân gây bệnh.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **Stewart FW, Foote FW, Becker WF.** Muco-Epidermoid Tumors of Salivary Glands. *Ann Surg* 1945;122(5):820-844. <https://doi.org/10.1097/00000658-194511000-00005>
2. **Smetana HF, Iverson L, Swan LL.** Bronchogenic carcinoma; an analysis of 100 autopsy cases. *Mil Surg* 1952;111(5):335-51. PMID: 13002149.
3. **Jones AV, Craig GT, Speight PM et al.** The range and demographics of salivary gland tumours diagnosed in a UK population. *Oral Oncol* 2008;44(4):407-417. <https://doi.org/10.1016/j.oraloncology.2007.05.010>
4. **Gnepp DR, Henley J, Simpson RHW, Eveson J.** Salivary and lacrimal glands. In: *Diagnostic Surgical Pathology of the Head and Neck*, 2nd ed, Gnepp DR (Ed), Elsevier, 2009. p.474.
5. **Katabi N, Ghossein R, Ali S et al.** Prognostic features in mucoepidermoid carcinoma of major salivary glands with emphasis on tumour histologic grading. *Histopathology* 2014;65(6):793-804. <https://doi.org/10.1111/his.12488>
6. **Fehr A, Röser K, Heidorn K et al.** A new type of MAML2 fusion in mucoepidermoid carcinoma. *Genes Chromosomes Cancer* 2008;47(3):203-206. <https://doi.org/10.1002/gcc.20522>
7. **Bell D, Luna MA, Weber RS et al.** CRTC1/MAML2 fusion transcript in Warthin's tumor and mucoepidermoid carcinoma: evidence for a common genetic association. *Genes Chromosomes Cancer* 2008;47(4):309-314. Bell D, Luna MA, Weber RS, Kaye FJ, El-Naggar AK. CRTC1/MAML2 fusion transcript in Warthin's tumor and mucoepidermoid carcinoma: evidence for a common genetic association. *Genes Chromosomes Cancer*. 2008 Apr;47(4):309-14. doi: 10.1002/gcc.20534. PMID: 18181164.
8. **Seethala RR, Chiosea SI.** MAML2 Status in Mucoepidermoid Carcinoma Can No Longer Be Considered a Prognostic Marker. *Am J Surg Pathol* 2016;40(8):1151-1153. <https://doi.org/10.1097/pas.0000000000000676>
9. **Bishop JA, Cowan ML, Shum CH et al.** MAML2 Rearrangements in Variant Forms of Mucoepidermoid Carcinoma: Ancillary Diagnostic Testing for the Ciliated and Warthin-like Variants. *Am J Surg Pathol* 2018;42(1):130-136. <https://doi.org/10.1097/pas.0000000000000932>