

# CA LÂM SÀNG U LYMPHO BIỂU HIỆN Ở TIM BIỂU HIỆN GIỐNG BÓC TÁCH ĐỘNG MẠCH PHỔI

Nguyễn Ngọc Quang<sup>1,2,✉</sup>, Lê Xuân Thiện<sup>2</sup>, Lê Văn Đạt<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Trường Đại học Y Hà Nội

<sup>2</sup>Bệnh viện Bạch Mai

*U lympho là một bệnh khá hiếm gặp với các biểu hiện lâm sàng toàn thân, cận lâm sàng dễ gây nhầm lẫn với các bệnh khác. Báo cáo một trường hợp ca bệnh lâm sàng U lympho có biểu hiện ở tim hiếm gặp với các biểu hiện lâm sàng và cận lâm sàng giống với trường hợp bệnh nhân bị bóc tách động mạch phổi tự phát. Tuy nhiên, chẩn đoán xác định chỉ được đưa ra sau khi tiến hành phẫu thuật mở ngực và làm sinh thiết giải phẫu bệnh. Hình ảnh đại thể trong lúc phẫu thuật mở ngực cho thấy hình ảnh khối u lớn xâm lấn động mạch chủ, động mạch phổi và các tổ chức di căn đến hạch góc hàm và một vài khối u nhỏ cạnh nhĩ phải. Hình ảnh vi thể trên giải phẫu bệnh cùng kết quả hóa mô miễn dịch đã đưa ra chẩn đoán xác định U lympho thể nang độ I.*

**Từ khoá:** U lympho biểu hiện tại tim, bóc tách động mạch phổi.

## I. ĐẶT VẤN ĐỀ

U lympho chiếm 13,6% nguyên nhân của các khối u biểu hiện tại tim hoặc di căn tới tim.<sup>1</sup> U lympho nguyên phát ở tim là một bệnh cảnh hiếm gặp và được định nghĩa là u lympho chỉ liên quan đến tim và/hoặc màng ngoài tim, hoặc với phần lớn tổn thương khu trú ở tim.<sup>2</sup> Bệnh nhân có thể xuất hiện với các dấu hiệu của suy tim, loạn nhịp tim và/hoặc tràn dịch màng ngoài tim tùy thuộc vào vị trí của khối u.

Trong lịch sử y văn, nhiều trường hợp u lympho biểu hiện tại tim có thể không được phát hiện về mặt lâm sàng; tuy nhiên, sự tiến bộ các phương tiện chẩn đoán hình ảnh đã xác định được sự liên quan của u lympho với tim nhiều hơn. Sự ra đời của các liệu pháp điều trị giúp cải thiện kết quả điều trị ung thư có thể giúp làm thay đổi tỷ lệ xuất hiện tổn thương di căn ở những vị trí bất thường hơn, bao gồm cả tổn thương ở hệ tim mạch. Ngoài ra, chẩn

đoán bệnh nhân bị u lympho có tổn thương tại tim thường khá muộn, dễ nhầm lẫn bỏ sót và đôi khi chỉ được chẩn đoán sau khi giải phẫu tử thi.<sup>2</sup> Do tính hiếm gặp và dễ nhầm lẫn trong quá trình làm chẩn đoán của bệnh dễ làm các bác sĩ lâm sàng lúng túng và có thể chẩn đoán nhầm, chúng tôi xin báo cáo một trường hợp ca lâm sàng u lympho biểu hiện tiên phát ở tim khá hiếm gặp và được chẩn đoán nhầm do biểu hiện giống với bóc tách động mạch phổi.

## II. GIỚI THIỆU CA BỆNH

Bệnh nhân nữ 59 tuổi có tiền sử đái tháo đường 5 năm điều trị không thường xuyên vào viện vì xuất hiện triệu chứng tức nặng ngực và khó thở trong vòng tuần. Điện tâm đồ nhịp xoang và không có dấu hiệu thiếu máu cơ tim, X-quang tim phổi thẳng có hình ảnh bóng tim to, trường phổi sáng. Siêu âm tim chỉ ra có tràn dịch màng ngoài tim số lượng vừa, dịch tự do tập trung chủ yếu ở thành sau và thành bên thất trái, cạnh nhĩ phải. Ngoài ra có cấu trúc đậm âm ở phía trước thất phải bề dày 35 mm, lan lên gốc và thân động mạch phổi (ĐMP), thân và các nhánh động mạch phổi giãn nhiều (đường

Tác giả liên hệ: Nguyễn Ngọc Quang

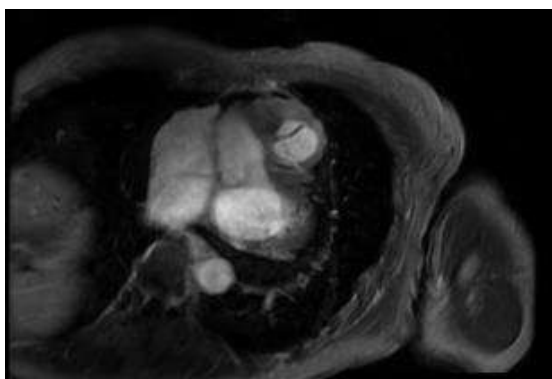
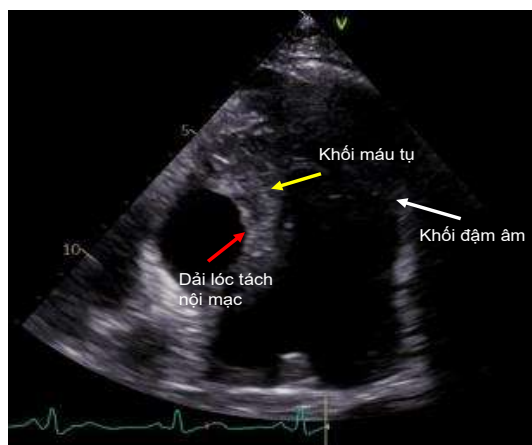
Trường Đại học Y Hà Nội

Email: quangtm@hmu.edu.vn

Ngày nhận: 16/01/2023

Ngày được chấp nhận: 02/03/2023

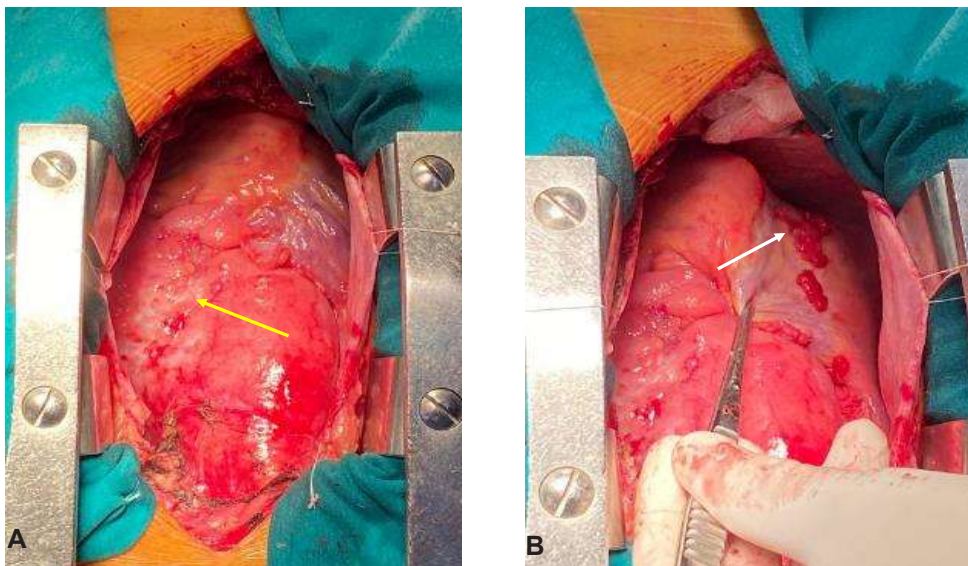
kính thân 51mm, nhánh phải 22mm và nhánh trái 28mm), áp lực ĐMP tăng nhẹ (38mmHg), kích thước và chức năng thất trái trong giới hạn bình thường. Khai thác kĩ bệnh sử và lâm sàng cho thấy bệnh nhân có gầy sút 2 kg trong vòng 3 tháng, không rõ triệu chứng sốt, không có tiền sử mắc bệnh suy giảm miễn dịch hay điều trị các thuốc ức chế miễn dịch; siêu âm hạch ngoại vi các vị trí phát hiện 1 khối hạch dưới hàm nằm sâu kích thước 20x30mm cấu trúc giảm âm, không rõ rốn hạch và không thấy thâm nhiễm xung quanh và chọc tế bào hạch dưới hàm ở bệnh viện khác không thấy có tế bào ác tính.



**Hình 1. A. Hình ảnh khối đậm âm ở phía trước thất phải lan lên xung quanh gốc và thân động mạch phổi (mũi tên trắng). B. Hình ảnh MRI theo dõi dải lóc tách nội mạc ĐMP ngay trên van (mũi tên đỏ) và khối máu tụ ôm quanh ĐMP (mũi tên vàng)**

Với chẩn đoán bóc tách động mạch phổi và tổn thương dạng máu tụ ôm quanh động mạch chủ, động mạch phổi cũng như dịch màng tim có số lượng vừa theo dõi bóc tách động mạch phổi biến chứng vỡ, chúng tôi quyết định chuyển bệnh nhân đi phẫu thuật nhằm đánh giá và xử trí tổn thương trong lúc mổ. Tuy nhiên, sau khi mở ngực cho thấy dịch màng tim dạng dịch trong và có tổ chức dạng khối u tính chất bề mặt sần sùi ôm toàn bộ ĐMP và xâm lấn vào

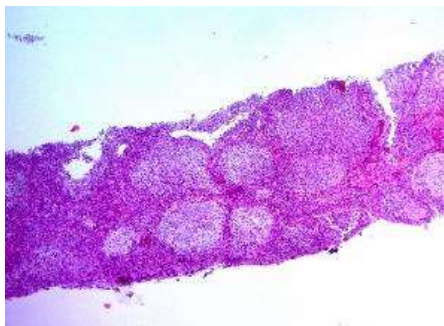
động mạch chủ, gốc động mạch vành hai bên, có một vài ổ u nhỏ bám vào thành bên nhĩ phải. Do tổ chức khối u lớn, xâm lấn nhiều cơ quan quan trọng, nguy cơ làm tổn thương động mạch chủ, động mạch phổi và cả hai nhánh chính động mạch vành, xét thấy không có khả năng cắt bỏ toàn bộ khối u nên chúng tôi đã quyết định chỉ lấy lấy tổ chức khối u ở thân ĐMP và nhĩ phải để làm giải phẫu bệnh, cắt rộng màng ngoài tim.



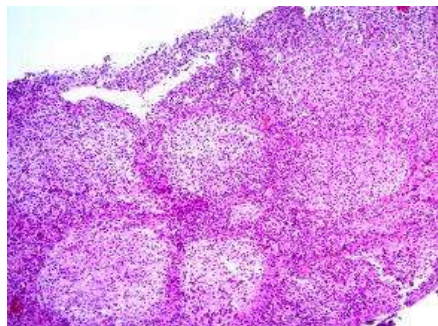
**Hình 2. A. Tổ chức u sần sùi ôm toàn bộ ĐMP và xâm lấn 1 phần động mạch chủ, gốc động mạch vành 2 bên (mũi tên vàng). B. Có một vài u nhỏ bám vào thành bên nhĩ P (mũi tên trắng)**

Kết quả giải phẫu bệnh mô bệnh học nhuộm bằng phương pháp HE và PAS ở cả hạch dưới hàm và tổn thương giải phẫu lúc mổ (bệnh nhân chưa được điều trị bằng corticoid trước sinh thiết) theo dõi là u lympho. Sau đó, chúng tôi đã trao đổi với các bác sĩ chuyên ngành ung thư và các bác sĩ có kinh nghiệm khoa giải phẫu bệnh và quyết định nhuộm bệnh phẩm hóa mô

miễn dịch các tế bào u phản ứng dương tính với các dấu ấn: CD20, Bcl16, Ki67 (thấp) và phản ứng âm tính âm tính với các dấu ấn CD3, CD5, CD10, Cyclin D1; dấu ấn Bcl2 nền, CD 23 mất network tâm mầm. Bệnh nhân được chẩn đoán xác định là U lympho thể nang, độ I (Follicular lymphoma).

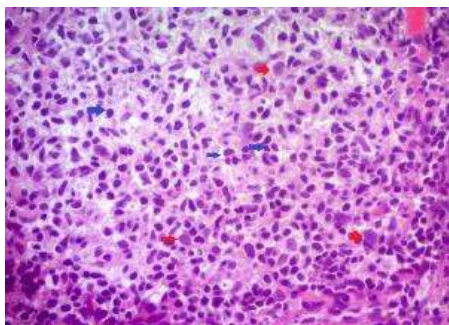


(Hình A (HE x 40))

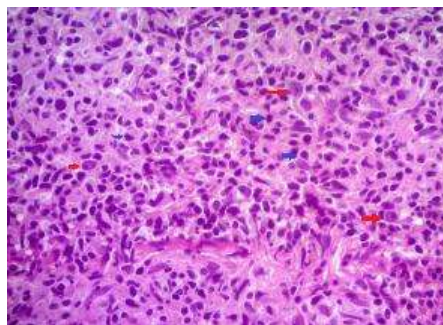


(Hình B (HE x 100))

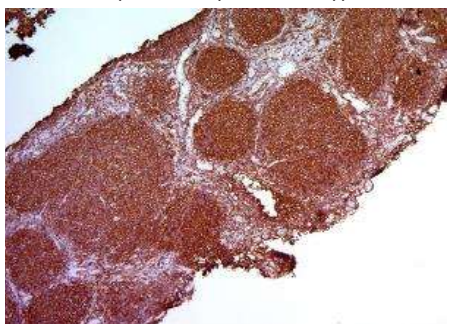
**Hình 3. Hình ảnh U lympho dạng nang, độ I. Khối u có dạng nang chủ yếu, các nang xếp cạnh nhau làm mờ cấu trúc nốt (A, HE x 40). Các nang tân sinh có vùng vỏ bị thay đổi cấu trúc hoặc không có (B, HE x100)**



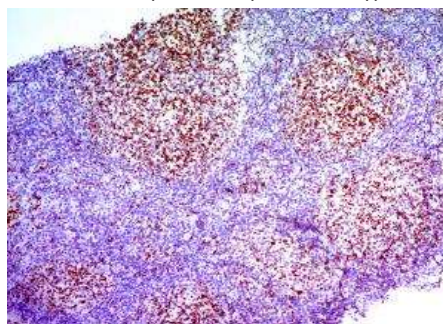
(Hình C (HE x 100))



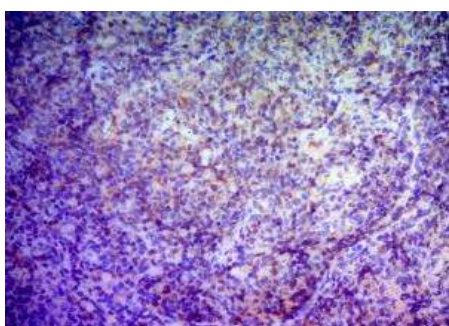
(Hình D (HE x 100))



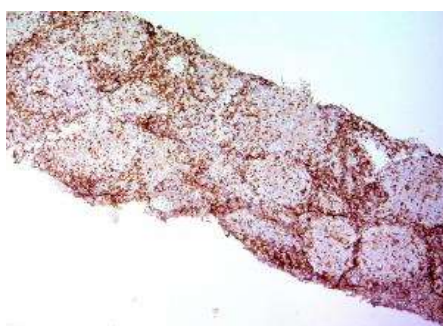
(Hình E)



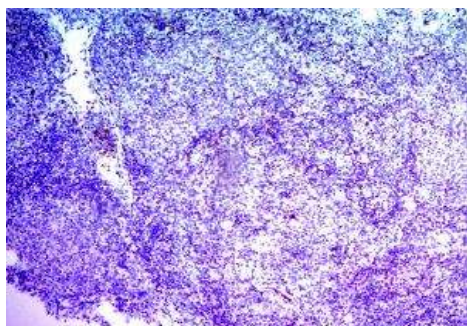
(Hình F)



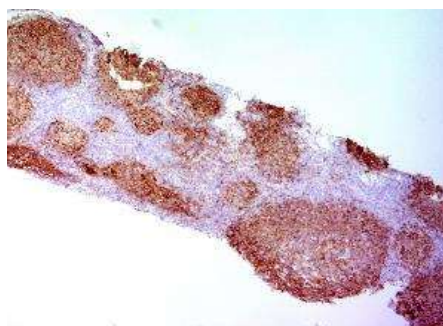
(Hình G)



(Hình H)



(Hình I)



(Hình K)

**Hình 3 (tiếp).** Hình ảnh U lympho dạng nang, độ I. Trong các nang, nguyên bào nằm trung tâm (mũi tên xanh) được phân bố ngẫu nhiên và không có đại thực bào. Có 15 nguyên bào trung tâm trên mỗi trường năng lượng cao (C, D; HE x 400). Nhuộm hóa mô miễn dịch cho thấy các tế bào khối u dương tính với CD20, BCL6, BCL2 (E, F, G) và âm tính với CD3, CD10 (H, I). Nhuộm cho dấu hiệu tế bào đuôi gai nang (CD23) làm nổi bật mô hình nang (K)

#### IV. BÀN LUẬN

Bóc tách ĐMP trên lâm sàng khá hiếm gặp, dễ đe dọa tính mạng người bệnh, thường xảy ra ở bệnh nhân có phình giãn động mạch phổi. Bóc tách ĐMP thường do vết rách xảy ra từ lớp nội mạc vào tới lớp ngoài cùng của lớp áo giữa, sau đó bóc tách có xu hướng lan theo chiều dọc động mạch phổi do áp lực tiến triển dẫn đến hình thành lòng giả.<sup>4</sup> Thành động mạch phổi mỏng hơn động mạch chủ do phải chịu áp lực dòng máu thấp hơn. Thông thường, bóc tách ĐMP sẽ dẫn đến vỡ ra khoang màng tim, màng phổi hoặc trung thất hơn thay vì có đường vào lại (re-entry) như diễn tiến xảy ra ở bệnh nhân lóc tách động mạch chủ.<sup>5,6</sup> Trong một nghiên cứu tổng quan trên 150 bệnh nhân cho thấy, hầu hết các bệnh nhân bóc tách ĐMP xảy ra ở những bệnh nhân bị tăng áp lực động mạch phổi hoặc có tiền sử bệnh tim mạch bao gồm cả tim bẩm sinh (chủ yếu là còn ống động mạch) và bệnh tim mạch phải.<sup>7</sup> Bệnh nhân của chúng tôi tuy không có tiền sử bệnh lý tim mạch từ trước, và áp lực ĐMP tăng nhẹ tuy nhiên có nhiều yếu tố nguy cơ (động mạch phải giãn lớn đường kính 51mm), yếu tố lâm sàng (đau ngực, khó thở mà không do nguyên nhân tim mạch khác), yếu tố cận lâm sàng (hình ảnh có vết rách nội mạc khá điển hình và tụ máu quanh động mạch phổi, tràn dịch màng tim theo dõi dịch máu trên siêu âm, MSCT cũng như MRI). Chính những biểu hiện này đã khiến chúng tôi nghĩ tới chẩn đoán bóc tách động mạch phổi có biến chứng tụ máu, tràn máu màng tim và quyết định cần phẫu thuật mở ngực sớm đánh giá tổn thương. Gần như không có dấu hiệu đặc hiệu hay gợi ý đến chẩn đoán u lympho trước phẫu thuật. Hình ảnh trong lúc mổ cho thấy khối u lớn tính chất sần sùi xâm lấn nhiều cơ quan quan trọng: ôm quanh động mạch phổi và động mạch chủ, lan vào gốc động mạch vành hai bên nên không có khả năng cắt bỏ toàn bộ khối u, đồng

thời dịch màng tim trong nên các phẫu thuật viên chỉ lấy bệnh phẩm làm giải phẫu bệnh và cắt rộng màng ngoài tim dự phòng tràn dịch màng tim tái phát.

Không có tiêu chí thống nhất khi khối u lympho được chẩn đoán là tiên phát tại tim. Tác giả L. Zaharia and P. Gill cho rằng những khối u có liên quan đến cơ tim và khoang màng ngoài tim được coi là u tiên phát tại tim.<sup>8</sup> Tuy nhiên, Curtsinger và cộng sự cho rằng chỉ những khối u lympho tại tim và không có bằng chứng tại cơ quan khác khi phẫu tích tử thi.<sup>9</sup> Bệnh nhân của chúng tôi ngoài khối u tại tim còn có 1 hạch nhỏ di căn tại hạch dưới hàm và các triệu chứng lâm sàng và cận lâm sàng ban đầu không đặc hiệu đối với u lympho nên đã làm sai lệch chẩn đoán của bệnh nhân. Hầu hết bệnh nhân u lympho tại tim biểu hiện các triệu chứng khó thở và triệu chứng toàn thân (sốt, gầy sút cân, mệt mỏi, vã mồ hôi), đau ngực, suy tim và tràn dịch màng tim tuy nhiên bệnh nhân của chúng tôi không biểu hiện triệu chứng toàn thân rõ ràng trừ việc gầy sút mà nổi bật biểu hiện tại tim như đau ngực, khó thở... U lympho tiên phát tại tim thường liên quan đến bên tim phải (cả tâm nhĩ và tâm thất), nhưng cũng có vài trường hợp lâm sàng cáo cáo tổn thương liên quan đến bên tim trái.<sup>10</sup> Tăng troponin do tổn thương cơ tim do thâm nhiễm tế bào lympho thì khá ít gặp. Trong trường hợp ca bệnh của chúng tôi, troponin T không tăng (4,7 ng/L) không tăng có lẽ do khối u ôm quanh ĐMP và ĐMC và không xâm lấn mô cơ tim. Siêu âm tim là phương tiện chẩn đoán hình ảnh không xâm lấn nhằm đánh giá màng ngoài tim và cấu trúc tim, tuy nhiên do hạn chế về cửa sổ siêu âm nên việc đánh giá bằng siêu âm qua thành ngực vẫn còn hạn chế mặc dù siêu âm tim qua thực quản cũng cho biết thêm nhiều thông tin.<sup>11,12</sup> Chụp MSCT cho phép đánh giá hình thái, vị trí và mức độ của khối u tim, trong khi chụp MRI tim có sử

dụng chất đối quang từ mang lại hình ảnh vượt trội xác định giải phẫu, lưu lượng máu và chức năng tim.<sup>13,14</sup> Hình ảnh chụp cắt lớp có gắn đồng vị phóng xạ (PET) gần đây đã được báo cáo cho thấy tổn thương tại tim ở những trường hợp lâm sàng không nghi ngờ.<sup>15</sup> Ca bệnh của chúng tôi không rõ hình ảnh xâm lấn hay biểu hiện gây tắc nghẽn mà chỉ có biểu hiện nghi ngờ trên MRI giống như khối máu tụ, khiến dấu hiệu bóc tách ĐMP trở nên nhiều khả năng hơn. Việc không phát hiện được các vị trí thoát thuốc trên phim MRI hay MSCT là một dấu hiệu cần phải tính đến để làm kỹ bilan chẩn đoán hơn đối với trường hợp nghi bóc tách ĐMP.

Điều trị khối u lympho tại tim thường kết hợp giữa phẫu thuật và hóa trị liệu. Y văn ghi nhận hóa trị liệu giúp thuyên giảm 61% bệnh nhân trong khi phẫu thuật không làm kết cục điều trị.<sup>10</sup> Tuy nhiên, phẫu thuật được xem như một liệu pháp “bắt cầu” trong khi chờ đợi hiệu quả của hóa trị liệu, đặc biệt ở những bệnh nhân có rối loạn huyết động. Những khối u lớn xâm lấn ở đường ra thất phải làm tắc nghẽn một phần hoặc hoàn toàn thì tiên lượng xấu hơn.<sup>16</sup> Thậm chí, những khối u ở đường ra thất phải có tắc nghẽn thì phẫu thuật cũng không làm thay đổi kết cục của bệnh nhân. Tác giả Y.H. Jung cho rằng cần chẩn đoán sớm đối với u lympho tại tim và điều trị hóa chất tích cực với hóa trị liệu theo phác đồ mới nhằm đạt kết quả tối ưu.<sup>16</sup> Tác giả K.W. Chen và sau đó là A. Habereuer cùng cộng sự báo cáo các trường hợp các ca lâm sàng phục hồi tốt sau phẫu thuật và hóa trị liệu.<sup>10,17</sup> Đôi khi, rất khó để phẫu thuật cắt bỏ hoàn toàn khối u ở những bệnh nhân này, phẫu thuật giúp giải quyết tình trạng “tắc nghẽn” máu lên phổi với mục tiêu chính của phẫu thuật là giúp bệnh nhân nhiều thời gian hơn chờ đợi hóa trị liệu. Bệnh nhân của chúng tôi mặc dù khối u lympho lớn ôm quanh động mạch phổi, động mạch chủ và gốc động mạch vành tuy nhiên

khối u chưa gây tắc nghẽn cho nên chúng tôi đã quyết định không cắt bỏ khối u mà chỉ lấy bệnh phẩm làm giải phẫu bệnh và mở màng tim dẫn lưu và sau khi có kết quả giải phẫu bệnh chẩn đoán xác định, bệnh nhân được chuyển sang chuyên khoa huyết học và thực hiện hóa trị liệu và bệnh nhân đáp ứng khá tốt với liệu trình qua theo dõi kích thước khối u giảm đáng kể, hết dịch màng tim. Những tiến bộ trong phát triển các loại thuốc (bao gồm cả việc bổ sung các liệu pháp đơn dòng vào hóa trị, đã giúp cải thiện tỷ lệ đáp ứng hóa chất và tăng tỷ lệ sống còn đối với bệnh nhân u lympho nói chung.<sup>18</sup> Xạ trị liệu trong điều trị u lympho nói chung và đặc biệt ở bệnh nhân u lympho vùng ngực có thể làm tăng nguy cơ viêm màng ngoài tim, bệnh cơ tim, rối loạn dẫn truyền và bệnh mạch mạch. Xạ trị liệu chỉ nên sử dụng ở những bệnh nhân khối u tiếp tục tiến triển mà ít đáp ứng với điều trị hóa chất.

## V. KẾT LUẬN

U lympho nguyên phát tại tim hoặc liên quan đến tim là bệnh lý khá hiếm gặp và triệu chứng thường khá đa dạng và không đặc hiệu dẫn đến việc chẩn đoán xác định có thể chậm trễ và đôi khi gây nhầm lẫn cho các bác sĩ lâm sàng. Việc chẩn đoán sớm giúp làm tăng hiệu quả điều trị của hóa trị liệu và tăng tỷ lệ sống còn cho bệnh nhân. Phẫu thuật đối với U lympho tại tim không cho thấy hiệu quả mà chỉ giúp ích đối với trường hợp u có gây tắc nghẽn hoặc giúp bệnh nhân có thêm thời gian chờ đợi hóa trị liệu có hiệu quả.

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med.* 1993;117(10):1027-1031.
2. Antoniadou L, Eftychiou C, Petrou PM, et al. Primary cardiac lymphoma: Case report

- and brief review of the literature. *Echocardiogr Mt Kisco N*. 2009;26(2):214-219. doi: 10.1111/j.1540-8175.2008.00757.x.
3. Didier K A, Martin K, Eric B, et al. Pulmonary Artery Dissection: A Case Treated by Homograft Replacement. *Ann Thorac Surg*. 2017;103(1):47-49. doi: 10.1016/j.athoracsur.2016.06.052.
  4. Zhang C, Huang X, Li S, Yao H, Zhang B. Pulmonary Artery Dissection: A Fatal Complication of Pulmonary Hypertension. *Case Rep Med*. 2016;2016:4739803. doi: 10.1155/2016/4739803.
  5. Senbaklavaci O, Kaneko Y, Bartunek A, et al. Rupture and dissection in pulmonary artery aneurysms: incidence, cause, and treatment—review and case report. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;121(5):1006-1008. doi: 10.1067/mtc.2001.112634.
  6. Y Inayama, Y Nakatani, H Kitamura. Pulmonary artery dissection in patients without underlying pulmonary hypertension. *Histopathology*. 2001;38. doi: 10.1046/j.1365-2559.2001.01129.x.
  7. Dinesh Malcolm G F, Solokara Mudiyansele N K T, Chathula Ushari W. Pulmonary artery dissection - A review of 150 cases. *Heart Lung*. 2019;48(5):428-435. doi: 10.1016/j.hrtlng.2019.02.007.
  8. Zaharia L, Gill PS. Primary cardiac lymphoma. *Am J Clin Oncol*. 1991;14(2):142-145. doi: 10.1097/00000421-199104000-00009.
  9. Kosuda S, Kusano S, Ohsuzu F. Primary myocardial lymphoma demonstrated by Tl-201, Tc-99m sestamibi, and Ga-67 SPECT. *Clin Nucl Med*. 1998;23(7):482-483. doi: 10.1097/00003072-199807000-00023.
  10. Jonavicius K, Salcius K, Meskauskas R, et al. Primary cardiac lymphoma: two cases and a review of literature. *J Cardiothorac Surg*. 2015;10:138. doi: 10.1186/s13019-015-0348-0.
  11. R A Majano-Lainez. Cardiac tumors: A current clinical and pathological perspective. *Crit Rev Oncog*. 1997;8(4):293-303. doi: 10.1615/critrevoncog.v8.i4.10.
  12. Meng Q, Lai H, Lima J, et al. Echocardiographic and pathologic characteristics of primary cardiac tumors: A study of 149 cases. *Int J Cardiol*. 2002;84(1):69-75. doi: 10.1016/s0167-5273(02)00136-5.
  13. Deirdre O, Richard L P, W Patricia B. Cardiac Involvement with Lymphoma: A Review of the Literature. *Clin Lymphoma Myeloma*. 2008;8(4):249-252. doi: 10.3816/CLM.2008.n.034.
  14. Zhen J W, Gautham P R, Michael B G. CT and MR Imaging of Pericardial Disease. *RadioGraphics*. 2003;23(1):167-180. <https://doi.org/10.1148/rg.23si035504>.
  15. John D N, Jorge A C, Richard F L. Fluorodeoxyglucose positron emission tomography in the presence of cardiac metastases. *Clin Nucl Med*. 2003;28(12):979-80. doi: 10.1097/01.rlu.0000099808.30653.06.
  16. Ajam F, Batchu P, Wiseman K, et al. Primary Cardiac Lymphoma: A Case Report. *J Med Cases*. 2021;12(11):433-437. doi: 10.14740/jmc.v12i11.3773.
  17. Habertheuer A, Ehrlich M, Wiedemann D, et al. A rare case of primary cardiac B cell lymphoma. *J Cardiothorac Surg*. 2014;9:14. doi: 10.1186/1749-8090-9-14.
  18. Aledavood SA, Emadi Torghabeh A, Homae Shandiz F, et al. Cardiac Involvement in Non-Hodgkin Lymphoma, an Incidental Large Atrial Mass: A Case Report. *Iran J Cancer Prev*. 2015;8(5):e3913. doi: 10.17795/ijcp-3913.

## Summary

# CARDIAC LYMPHOMA MISDIAGNOSED WITH PULMONARY ARTERY DISSECTION

Lymphoma is a fairly rare disease with systemic, subclinical clinical manifestations that can easily be confused with other diseases. We report a case of rare cardiac lymphoma with clinical manifestations. Clinical and laboratory findings are similar to those of patients with spontaneous pulmonary artery dissection. However, a definitive diagnosis was made only after performing a thoracotomy and a pathological biopsy. Macroscopic imaging during thoracotomy showed a large tumor invading the aorta, pulmonary artery and other tissues with metastases to the mandibular ganglion and a few small tumors in the right atrium. Microscopic images on histopathology and immunohistochemistry results confirmed the diagnosis of Grade I Follicular Lymphoma.

**Keywords:** Cardiac lymphoma, pulmonary artery dissection.