

U XƠ ĐƠN ĐỘC DẠNG MỠ ÁC TÍNH Ở PHỔI - TỔNG QUAN TÀI LIỆU VÀ BÁO CÁO CA BỆNH

Cung Văn Công✉

Bệnh viện Phổi Trung ương

U xơ đơn độc (Solitary Fibrous Tumor - SFT) là bệnh hiếm gặp, có thể xảy ra ở nhiều cơ quan trong cơ thể. Bản chất mô bệnh học SFT có nguồn gốc trung mô và có dấu ấn đặc hiệu đối với nhuộm hoá mô miễn dịch. Hai dạng thường gặp là SFT dạng mạch và SFT dạng mỡ. Phần lớn SFT là lành tính song cũng có thể hiện ác tính. Tại ngực, SFT thường thấy xuất hiện ở màng phổi. U xơ đơn độc ở phổi (Solitary Fibrous Tumor of the chest - SFTC) rất hiếm gặp, và u xơ đơn độc dạng mỡ ác tính ở phổi (Malignant Lipomatous Solitary Fibrous Tumor of the chest - MLSFTC) lại càng hiếm gặp hơn. Chúng tôi giới thiệu ca bệnh LSFTC ác tính với mục tiêu phân tích về đặc điểm giải phẫu bệnh và hình ảnh cắt lớp vi tính ngực, mong muốn được bổ sung vào ngân hàng các bệnh hiếm gặp ở phổi, qua đó giúp các bác sỹ sẽ có cách tiếp cận chính xác khi gặp ca bệnh tương tự.

Từ khoá: U xơ đơn độc, u xơ đơn độc phổi, u xơ đơn độc dạng mỡ phổi.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

U xơ đơn độc (Solitary Fibrous Tumor - SFT) là một khối u nguyên bào sợi có nguồn gốc trung mô, hiếm gặp, ban đầu được mô tả ở màng phổi nhưng hiện nay được hiển thị ở hầu hết mọi vị trí giải phẫu trong cơ thể. Biểu hiện lâm sàng của SFT khởi đầu thường rất nghèo nàn, không có triệu chứng đặc hiệu. Về mặt mô bệnh học, SFT đặc trưng là một loại ung thư có gianh giới (có giới hạn) bao gồm các phân bố tế bào khác nhau và không theo khuôn mẫu của các tế bào hình thoi và hình thoi nhọn, nổi bật bên trong mô đệm và cho thấy sự biểu hiện lan tỏa của CD34. Trước đây SFT có nhiều tên gọi khác nhau, trong đó có u mạch máu - lipomatous hemangiopericytoma, đã được sử dụng nhưng bây giờ đã được gộp lại dưới thuật ngữ "SFT" và nguồn gốc tế bào cũng đã được kết luận. Hiện nay người ta đã công nhận SFT là một loại ung thư liên quan đến chuyển vị,

liên kết gen NAB2-STAT6 phát sinh từ sự sắp xếp lại trên nhiễm sắc thể 12q, và sự chuyển vị này có khả năng là nguyên nhân chính dẫn đến bệnh lý. Trong khi hầu hết các SFT thể hiện lành tính thì cũng có SFT thể hiện đặc điểm mô học ác tính, xu hướng hoạt động như các loại sarcoma bậc cao. Diễn tiến của SFT là không thể đoán trước và điều quan trọng là phải nhận thức được khuynh hướng ác tính của nó về mặt mô học để đảm bảo theo dõi lâm sàng và xử trí kịp thời. Phẫu thuật cắt bỏ khối u vẫn lựa chọn "vàng" trong điều trị; Xạ trị và hóa trị liệu thông thường cho thấy hiệu quả hạn chế. Hiểu biết thêm về cơ chế phân bào cơ bản hình thành khối u có thể cho phép phát triển các phương pháp điều trị nhắm đích mới.¹

Có rất nhiều các kỹ thuật chẩn đoán hình ảnh khác nhau hỗ trợ cho chẩn đoán SFT đặc biệt là MLSFTC. X quang ngực thường qui có tác dụng sàng lọc bất thường phổi. Chụp cắt lớp vi tính có tiêm cản quang, siêu âm ngực, chụp cộng hưởng có tiêm đối quang từ và PET/CT-18FDG là những kỹ thuật cho phép khẳng định bản chất LSFTC và nhận định khả năng lành hay ác tính.²⁻⁶

Tác giả liên hệ: Cung Văn Công

Bệnh viện Phổi Trung ương

Email: vancong13071964@gmail.com

Ngày nhận: 21/03/2022

Ngày được chấp nhận: 11/04/2022

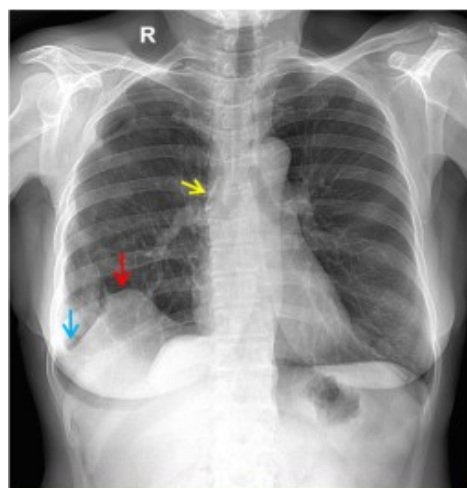
II. GIỚI THIỆU CA BỆNH

Bệnh nhân nữ, 65 tuổi, đến bệnh viện Phổi trung ương khám vì khó thở. Tiền sử: Bệnh nhân đã phẫu thuật cắt thủy trên phổi phải cách đây 22 năm do u; bệnh nhân không rõ loại u gì.

Diễn biến bệnh: Trước khi đến viện khám bệnh nhân thấy xuất hiện đau tức ngực phải tăng dần, ho ít, ho không có đờm kèm đau, tê bì tay phải. Bệnh nhân không sốt, không đau đầu,

không liệt vận động.

Khám lúc vào: Bệnh nhân tỉnh táo, thể trạng suy kiệt; da, niêm mạc kém hồng; phù nhẹ hai chi dưới; tê bì tay phải; không xuất huyết dưới da; hạch ngoại biên không sờ thấy; tuyến giáp không to. Mạch và huyết áp trong giới hạn bình thường. Bệnh nhân được chụp phim X-quang ngực, hình ảnh và kết quả chi tiết được thể hiện trong hình 1.



Hình 1. X-quang ngực của bệnh nhân khi vào viện

Còn tồn tại chỉ khâu cuống phổi (mũi tên vàng); Hoành phải cao, lồi (mũi tên đỏ); góc sườn hoành bên phải kém nhọn (mũi tên xanh); trung thất xu thế phải. Kết luận của bác sỹ chẩn đoán hình ảnh bất thường vị thế hoành phải do phổi phải giảm thể tích (đã cắt thủy trên phải).

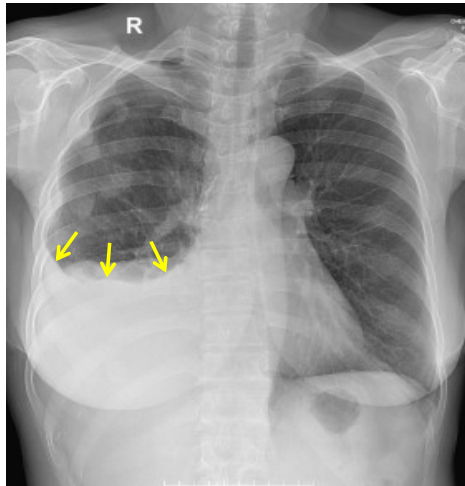
Bệnh nhân được xét nghiệm công thức máu: Bạch cầu: 27.000 G/l, BC ĐNTT 88%; CRP: 63,9. Các chỉ số sinh hoá, khí máu trong giới hạn bình thường. Các xét nghiệm về lao (AFB trực tiếp, Gene Xpert) cho kết quả âm tính. Siêu âm ổ bụng tổng quát, siêu âm tim, điện tim không thấy bất thường.

Bệnh nhân được chẩn đoán theo dõi viêm phổi do có billan nhiễm trùng rõ, được cho vào

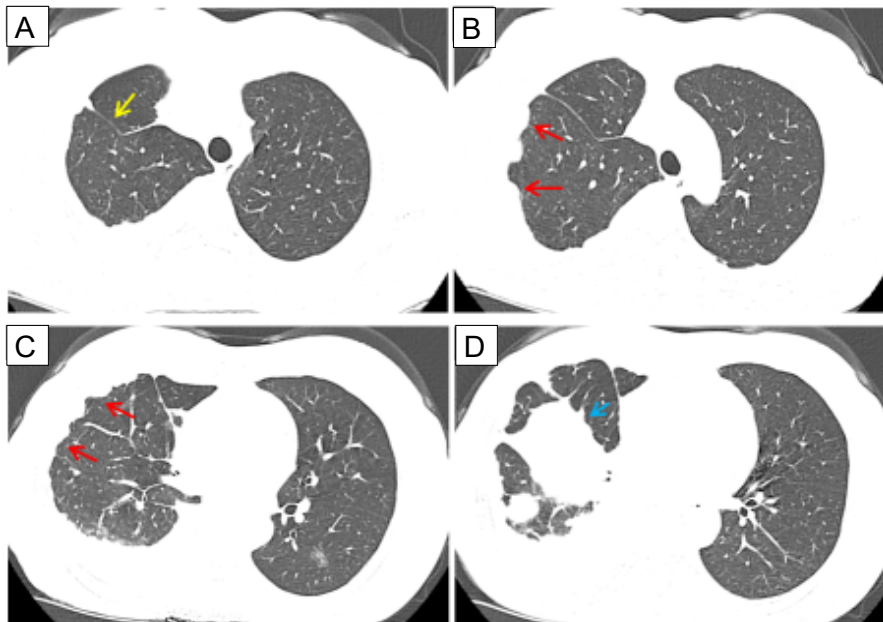
điều trị nội trú.

Trong quá trình điều trị bệnh nhân được sử dụng kháng sinh (phác đồ viêm phổi cộng đồng), chống viêm, nâng cao thể trạng song lâm sàng không cải thiện. Bệnh nhân thấy đau tức ngực phải tăng lên, ho nhiều hơn, mệt mỏi. Sau 10 ngày điều trị, bệnh nhân được chụp phim X-quang ngực lần 2; chi tiết hình ảnh và kết quả được thể hiện trong hình 2.

Do có diễn biến xấu đi trên phim thường qui ngực, bệnh nhân được chỉ định chụp CT ngực có tiêm cản quang tĩnh mạch, chi tiết hình ảnh và kết quả đọc phim được thể hiện trong hình 3, 4 và 5.

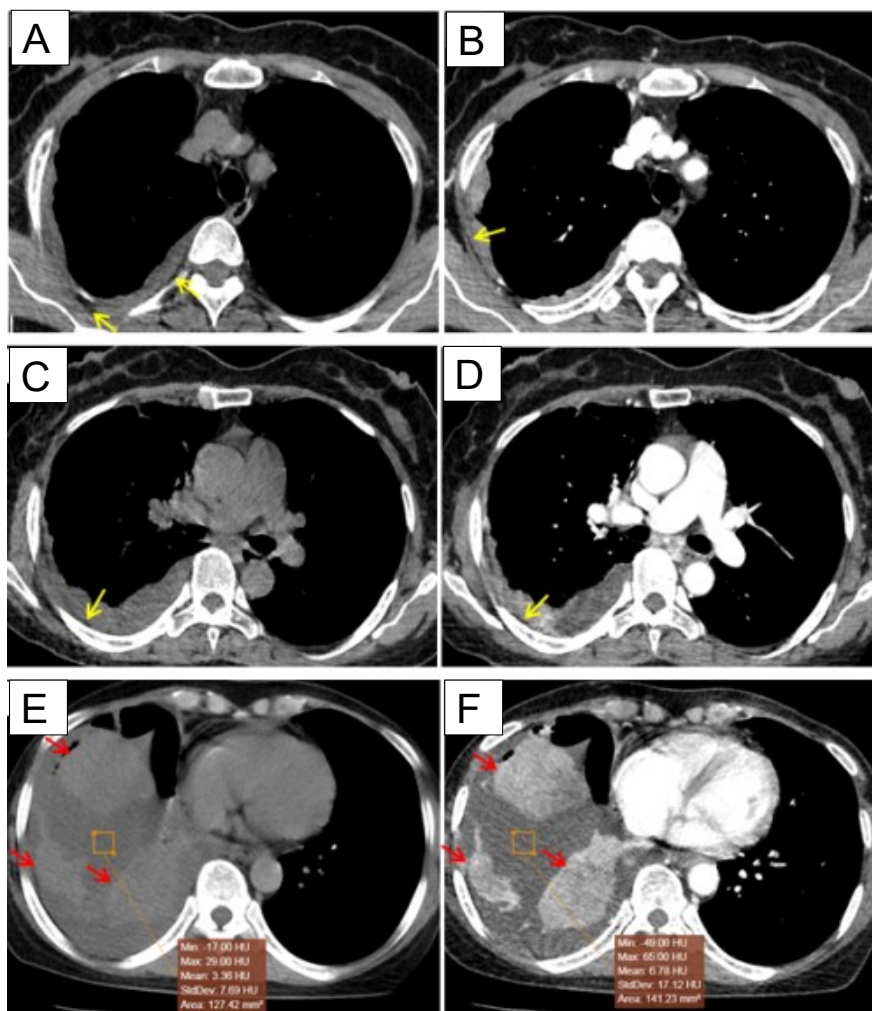


Hình 2. X quang ngực của bệnh nhân sau 10 ngày điều trị
 Xuất hiện hình tràn dịch màng phổi phải (mũi tên vàng)



Hình 3. CT ngực, cửa sổ phổi của bệnh nhân sau 10 ngày điều trị, các lát cắt đại diện từ trên xuống dưới

A: Lát cắt qua vùng đỉnh thấy phần rãnh liên thùy lớn (mũi tên vàng), không thấy RLT bé (đã cắt thùy trên). B, C: Hình ảnh giống màng phổi dày không đều (hình đồi - núi/mũi tên đỏ). D: Giống hình C nhưng có khối bất thường nhu mô đáy phổi phải (mũi tên xanh). Kết luận của bác sỹ chẩn đoán hình ảnh hướng nhiều đến u màng phổi (mesotheliomas) bên phải

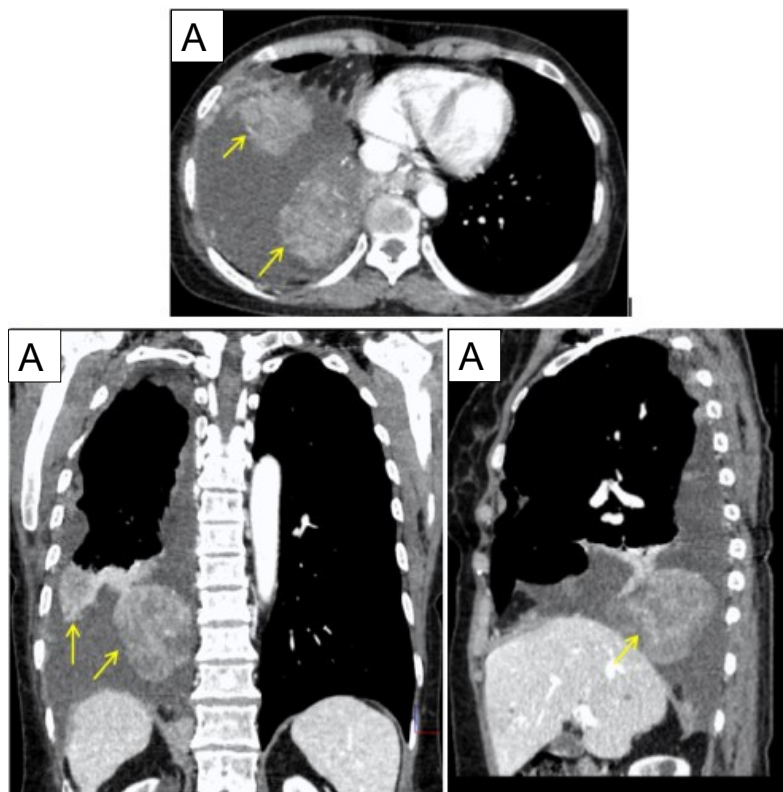


Hình 4. CT ngực, cửa sổ trung thất trước và sau tiêm cản quang (A cùng cặp B; C cùng cặp D; E cùng cặp F) của bệnh nhân sau 10 ngày điều trị, các lát cắt đại diện từ trên xuống dưới.

A-D: Đông đặc nhu mô vùng bìu phổi (vấn quan sát thấy lớp mỡ ngoài màng phổi - các mũi tên vàng). E-F: Tràn dịch màng phổi (HU dịch) và các khối bất thường nhu mô ngấm cản quang mạnh vùng đáy phổi phải (mũi tên đỏ)

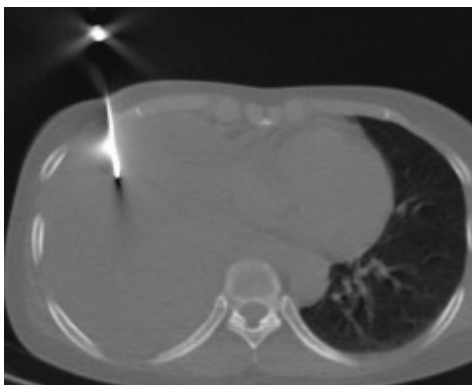
Trong quá trình điều trị, bệnh nhân đã được chọc hút dịch nhiều lần, số lượng mỗi lần từ 300 - 500ml, dịch đặc và màu sắc không hằng định: ban đầu dịch màu vàng, sau chuyển sang màu hồng nhạt và hồng sẫm. Xét nghiệm dịch thấy tế bào ác tính song không phân định được typ tế bào.

Bệnh nhân được hội chẩn, sinh thiết u xuyên thành ngực dưới hướng dẫn cắt lớp vi tính đã được tiến hành. Quá trình sinh thiết diễn ra thuận lợi. Các mảnh sinh thiết đã được làm giải phẫu bệnh. Hình ảnh sinh thiết được thể hiện tại hình 6, kết quả GPB nhuộm HE và hoá mô miễn dịch được thể hiện tại hình 7.



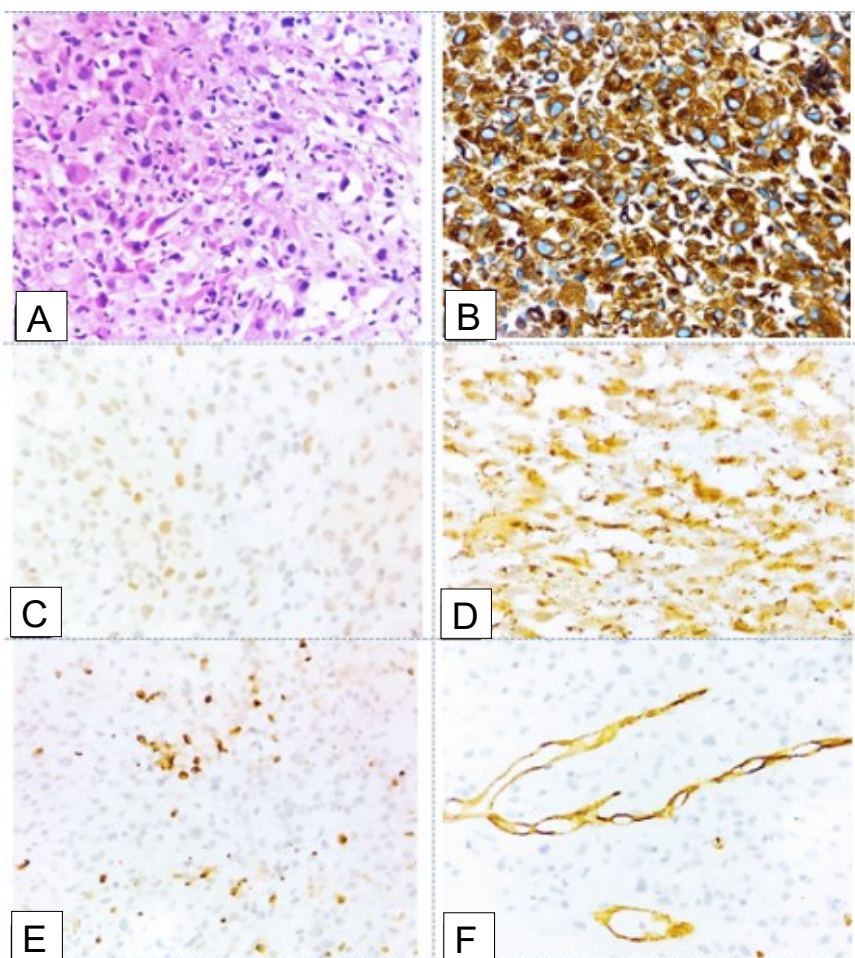
Hình 5. CT ngực, cửa sổ trung thất sau tiêm cản quang, các ảnh MPR của bệnh nhân sau 10 ngày điều trị.

Tràn dịch màng phổi phải và các khối bất thường phổi phải ngấm cản quang không đều (các mũi tên vàng)



Hình 6. Sinh thiết U xuyên thành ngực dưới hướng dẫn CLVT

Kim ST đã chọc trúng và lấy bệnh phẩm u tại phía trước (tham khảo hình 4.A)



Hình 7. Mô bệnh học và hóa mô miễn dịch của trường hợp ca bệnh

Số tiêu bản 236.B22. A: (Tiêu bản nhuộm HE x 400): Mảnh sinh thiết nhỏ thấy mô u, gồm các tế bào u hình thoi, nhân hình oval đến hình thoi, màng nhân không rõ, các tế bào u sắp xếp lộn xộn, chằng chịt; các tế bào có bào tương sáng rộng gợi dạng nguyên bào mỡ. Một số tế bào có nhân lớn, biến đổi không điển hình. Mạch máu giãn rộng, phân nhánh, thành mỏng hyalin hóa giống u mạch máu (hemangiopericytoma-like). Mô đệm có vùng collagen hóa. Kết luận: A: Hình ảnh Sarcoma. B: Nhuộm HMMD với Vimentin dương tính → Xác định u của mô liên kết. C: Nhuộm HMMD với MDM2 dương tính → Xác nhận tế bào u dạng tế bào mỡ. D: Nhuộm

HMMD với STAT6 dương tính → Đặc hiệu với u xơ đơn độc. E, G: Nhuộm HMMD với BC12 và CD34 (quanh mạch): Phù hợp với U xơ đơn độc. Đặc biệt CD34 dương tính với thành mạch ở hình G cho thấy các cấu trúc mạch phân nhánh dạng sừng hươu khá đặc trưng.

Để bạn đọc dễ hình dung, chúng tôi tổng hợp lại kết quả nhuộm hoá mô miễn dịch cụ thể như sau:

- Vimentine: Các tế bào U dương tính (+).
- MDM2: Các tế bào U dương tính (+).
- BC12: Các tế bào U dương tính (++)
- STAT6: Các tế bào U dương tính (++)
- SMA: Các tế bào u âm tính.

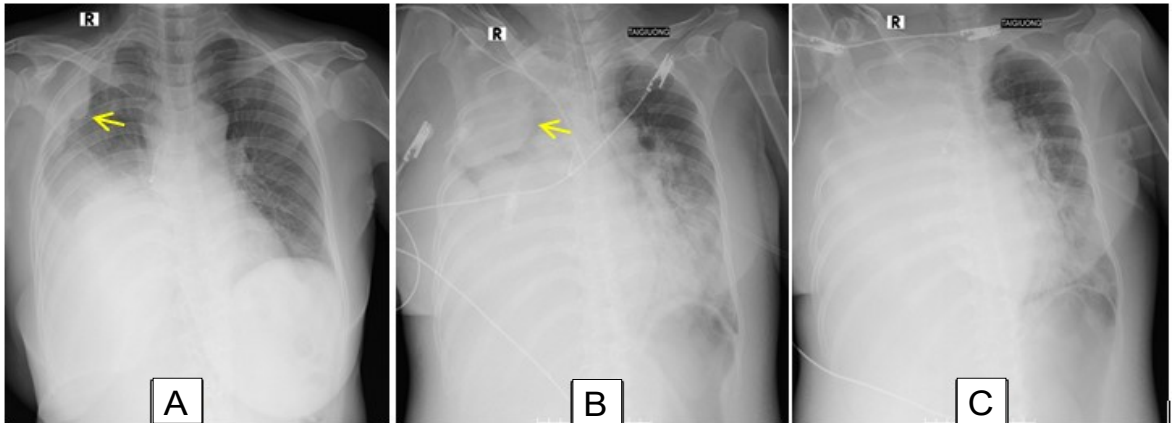
- Desmin: Các tế bào u âm tính.
- MUC4: Các tế bào u âm tính.
- S100: Các tế bào u âm tính.
- CDK4: Các tế bào u âm tính.
- EMA: Các tế bào u âm tính.
- CD99: Các tế bào u âm tính.
- CD34: Các tế bào u âm tính.

(Dấu ấn âm tính như S100, Desmin giúp loại trừ các Sarcoma của các loại tế bào khác như cơ trơn, thần kinh, xơ, bao hoạt dịch...).

Kết luận: Kết hợp Hình ảnh mô bệnh học và hóa mô miễn dịch phù hợp với U xơ đơn độc dạng mỡ ác tính (Malignant Lipomatous Solitary Fibrous Tumor).

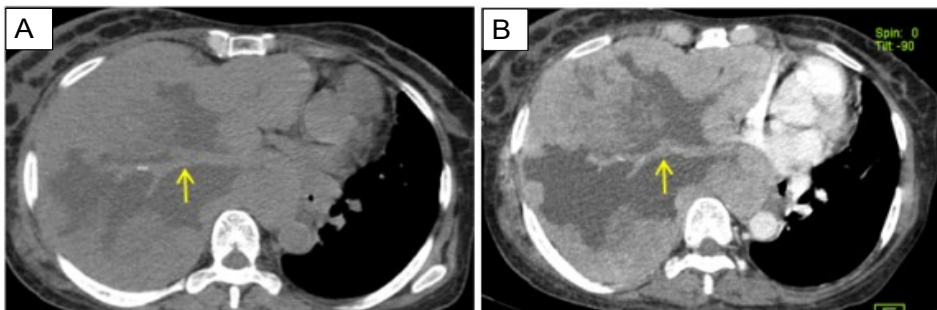
Sau khi có kết quả GPB, bệnh nhân được hội chẩn liên khoa. Kết luận của hội chẩn: Ca bệnh u xơ đơn độc dạng mỡ phổi có nguồn gốc trung mô (theo hướng dẫn phân loại của Tổ chức Y tế thế giới về phân loại u lồng ngực, tái bản lần thứ 5, năm 2021 - WHO classification of Thoracic Tumor; 5th edition).

Bệnh nhân được tiếp tục nằm viện điều trị song tình trạng xấu dần. Các cuộc hội chẩn tiếp tục được tiến hành song đều đi đến kết luận không có chỉ định điều trị hoá chất hoặc xạ trị (do u lan rộng, loại tế bào LSFT không nhạy cảm hoá chất). Các phim X-quang ngực chỉ định chụp tại giường (chi tiết tại hình 8) cho thấy dấu hiệu tiến triển nặng.



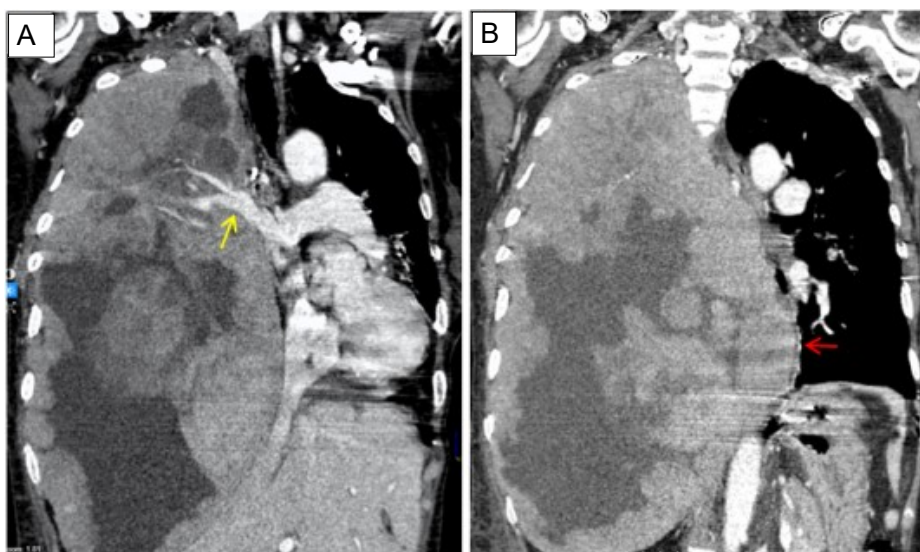
Hình 8. X-quang ngực của bệnh nhân ngày thứ 14; 18 và 21 trong quá trình điều trị.

A - B: Tràn dịch màng phổi phải tăng và thấy dải mờ nhu mô sát thành ngực khu vực 1/3 trên trường phổi phải (mũi tên vàng). C: Tràn dịch màng phổi toàn bộ bên phải



Hình 9. CT ngực bệnh nhân trước khi ra viện (Axial)

Lát cắt trước (A) và sau tiêm cản quang (B) của BN ngang mức tĩnh mạch phổi sau dưới cho thấy rõ tĩnh mạch phổi nằm trong vùng có tỷ trọng mỡ (mũi tên vàng)



Hình 10. CT ngực bệnh nhân trước khi ra viện (Coronal)

A: Thấy rõ động mạch nằm trong tổ chức hỗn hợp u (mỡ, mô mềm) bị đẩy lên trên (mũi tên vàng).

B: Tổ chức u lấn qua khoảng trung thất giữa sang trái (mũi tên đỏ)

Bệnh nhân diễn biến ngày càng nặng dần, chúng tôi đã phải đặt nội khí quản và cho thở máy. Sau khi giải thích rõ tình trạng và tiên lượng bệnh, gia đình bệnh nhân đã làm đơn xin không can thiệp gì, xin ra viện về nhà chăm sóc.

Vì đây là bệnh hiếm gặp nên chúng tôi đã quyết định khảo sát hình ảnh CT của bệnh nhân lần cuối. Chụp cắt lớp bằng máy 64 dãy có tiêm cản quang đã được tiến hành. Hình ảnh chúng tôi thu được cũng làm sáng tỏ thêm nhiều điều. Chi tiết hình ảnh được thể hiện chi tiết tại hình 9 và 10.

Chẩn đoán xác định cuối cùng của ca bệnh: U xơ đơn độc dạng mỡ ác tính ở phổi.

III. BÀN LUẬN

U xơ đơn độc dạng mỡ là một khối u trung mô hiếm gặp, mô bệnh học cho thấy các vùng tế bào chứa lipid được trộn với thành phần tế bào hình thoi. Giống như các u mạch máu khác, nó cho thấy một mô hình mạch máu tương tự như khối u xơ đơn độc và, một phần vì lý do này

mà nó và các u mạch máu khác đã được gộp lại thành khối u xơ đơn độc (SFT).⁷

Ca bệnh chúng tôi báo cáo là trường hợp rất hiếm gặp. Các báo cáo ca bệnh về SFT tại ngực trên thế giới cũng còn khá khiêm tốn và chủ yếu thể màng phổi. Zhang J và cộng sự đã nghiên cứu 50 trường hợp SFTC (33 trường hợp ở màng phổi và 17 trường hợp ở phổi). Tất cả các bệnh nhân đều có các triệu chứng ho, khạc ra đờm, tức ngực, sốt và đau ngực. Các tổn thương được xác định thông qua chụp cắt lớp vi tính đa dãy có tiêm cản quang để tăng cường HU khối u. Kết quả mô bệnh học cho thấy nhân tế bào thường xuyên phân chia, biến đổi hình thái, hoại tử và biểu hiện cao của tế bào Ki-67 là dấu hiệu của SFTC ác tính. Có sự khác biệt đáng kể về tuổi, dấu hiệu đau ngực, các ổ hoại tử trên CT và biểu hiện của Ki-67 giữa các trường hợp SFTP lành tính và ác tính. Phẫu thuật và cắt bỏ bằng sóng cao tần (RF) có thể mang lại kết quả thuận lợi cho cả SFTC lành tính và ác tính.²

Yamazaki K và cộng sự đã nghiên cứu so

sánh hình ảnh MBH giữa u mạch dạng mỡ ở phổi với SFT. Nghiên cứu này cung cấp tài liệu toàn diện về một trường hợp u máu dạng mỡ ở phổi, và so sánh nó với khối u xơ đơn độc, về các phát hiện lâm sàng, mô học, hóa mô miễn dịch, siêu cấu trúc và di truyền tế bào. Ngoài thành phần tế bào chứa nhiều lipid, u máu mỡ ở phổi và u xơ đơn độc tương tự nhau về mặt mô học. Bcl-2 đều dương tính trong cả hai. CD34 được biểu hiện rất ít trong u mạch máu mỡ ở phổi, có một số điểm nối gian bào không mô tả được. Một đặc điểm chung của khối u xơ đơn độc là có CD34 dương tính khi nhuộm HMMD. Trong u máu mỡ ở phổi, người ta thấy mất đoạn nhiễm sắc thể 43-44, X, -Y. Trong SFT, các bất thường NST 46, XY, và 10 thường được quan sát thấy. Những điểm tương đồng và khác biệt này được thảo luận trong bối cảnh kết hợp chẩn đoán u máu và u xơ đơn độc đang được ưa chuộng hiện nay.⁷

Quay lại ca bệnh chúng tôi báo cáo, mặc dù hình thái và tiến triển của tổn thương phổi khá phức tạp song quan sát hình 9 và 10 chúng ta thấy rõ đây là một trường hợp LSFT nằm trong nhu mô phổi. Bằng chứng là chúng ta quan sát thấy rõ hệ thống mạch phổi (cả động mạch phổi và tĩnh mạch phổi) nằm trọn vẹn trong tổ chức u không đồng nhất (bao gồm vùng giảm tỷ trọng âm thể hiện tổ chức mỡ và vùng tỷ trọng mô mềm). Toàn bộ cấu trúc nhu mô phổi phải đã biến mất ở giai đoạn cuối, thay vào đó là tổ chức u phát triển nhanh chóng, gây hiệu ứng khối với trung thất và lan tràn, xâm lấn trung thất, vượt trung thất giữa sang lồng ngực trái.

Vấn đề chẩn đoán SFT thuộc phổi hay màng phổi vẫn luôn là thử thách cho chẩn đoán hình ảnh, đặc biệt khi mà u đã lan rộng. Park CY và cộng sự đã báo cáo ca bệnh SFT dạng mỡ màng phổi được chẩn đoán bằng GPB và HMMD khi tiến hành điều trị phẫu thuật cắt bỏ khối u. CT ngực trước mổ cho thấy một khối

mỡ lớn, không đồng nhất, phân thù/múi với thành phần mô mềm đa tiêu điểm ngấm thuốc cản quang mạnh ở vùng ức dưới bên trái. Sau phẫu thuật bệnh nhân được điều trị và cho kết quả cũng như tiên lượng tốt.⁸

Vấn đề chẩn đoán phân biệt SFT lành tính và ác tính bằng các kỹ thuật chẩn đoán hình ảnh đã và đang được nghiên cứu nhiều. Gupta A và cộng sự đã tiến hành nghiên cứu phân tích, so sánh các đặc điểm chụp cắt lớp vi tính của SFT lành tính hồi cứu của các trường hợp mô bệnh học đã được chứng minh về khối u xơ đơn độc của màng phổi (SFTP). Phân tích hồi cứu hình ảnh CT trước phẫu thuật của 28 trường hợp SFTP đã được chứng minh mô bệnh học và phân loại từ ba cơ sở tham gia nghiên cứu. Đặc điểm nhân khẩu học của bệnh nhân và các đặc điểm tổn thương bao gồm kích thước, đường viền, sự hiện diện của cuống phổi, phần mở rộng thành vết nứt, suy giảm, tăng cường, tràn dịch màng phổi và vôi hóa đã được ghi nhận và đối chiếu với chẩn đoán mô bệnh học cuối cùng (bao gồm cả MBH sau mổ). Mô bệnh học từ kết quả sinh thiết trước phẫu thuật cũng được ghi lại. Theo dõi hình ảnh và các biểu đồ lâm sàng để xác định có sự tái phát hay không. Kết quả: Trong số 28 trường hợp (15 nữ và 13 nam), 18 trường hợp được chứng minh là lành tính và 10 trường hợp ác tính. Tuổi trung bình của bệnh nhân lần lượt là $58,1 \pm 15,9$ và $66,5 \pm 11,8$ tuổi ($p = 0,1564$) đối với khối u lành tính và ác tính. Đường kính trung bình là 6,05 (3,2 - 10,9) cm đối với khối u lành tính và 15,7 (7,1 - 17,5) cm đối với khối u ác tính ($p = 0,0291$). Các khối u có gianh giới là đường viền tiểu thù 28% (5/18) trường hợp là lành tính và 80% (8/10) trường hợp là ác tính ($p = 0,0163$). Mật độ u không đồng nhất có ở 61% (11/18) tổn thương lành tính và 90% (9/10) tổn thương ác tính ($p = 0,19$). Vôi hóa xuất hiện ở 17% (3/18) khối u lành tính và 70% (7/10) khối

u ác tính ($p = 0,0113$). Trần dịch màng phổi gặp ở 6% (1/18) tổn thương lành tính và 40% (4/10) tổn thương ác tính ($p = 0,04$). Chỉ 1/13 lần chọc hút kim nhỏ trước phẫu thuật mang lại chẩn đoán SFTP. Chẩn đoán trước phẫu thuật của SFTP được thực hiện trong tất cả các trường hợp (11/11) với sinh thiết lõi. Tại thời điểm theo dõi (1 - 10 năm, trung bình 3 năm), tái phát tại chỗ xảy ra ở 3/6 (50%) bệnh nhân mắc SFTP ác tính và không ai trong số 10 bệnh nhân có SFTP lành tính. Nghiên cứu kết luận không tìm thấy đặc điểm hình ảnh xác định để phân biệt SFTP lành tính với ác tính. Kích thước u lớn, đường viền tiểu thùy, sự hiện diện của vôi hóa và tràn dịch màng phổi hai bên là những đặc điểm CT duy nhất dự đoán bệnh ác tính. Trong những trường hợp nghi ngờ, sinh thiết lõi nên được thực hiện hơn là chọc hút bằng kim nhỏ.

Việc sử dụng các kỹ thuật y học hạt nhân cũng đang được ứng dụng rộng rãi để chẩn đoán phân biệt SFT lành tính hay ác tính. Lococo F và cộng sự đã phân tích kết quả PET/CT của 5 trường hợp SFTP (3 lành tính và 2 ác tính) bằng sử dụng ^{68}Ga -DOTATOC. Kết quả chỉ thấy đối với tổn thương ác tính có SUVmax trung bình của khối u là $9,9 \pm 5,7$.¹⁰ Tazeler Z và cộng sự đã nghiên cứu PET/CT sử dụng FDG18 của 17 bệnh nhân SFTP lành và ác tính. Kết quả nghiên cứu cho thấy SUV Max trung bình là $3,02 \pm 1,02$ đối với SFTP lành tính và $4,89 \pm 2,12$ đối với SFTP ác tính ($p = 0,021$).¹¹ Liu X và cộng sự cũng đã báo cáo một ca lâm sàng SFTP sử dụng PET/CT FDG18. Một phụ nữ 30 tuổi có tiền sử khối u ở cổ tăng dần trong 6 tháng mà không có vàng da hoặc các triệu chứng tắc nghẽn khác Chụp PET/CT toàn thân cho thấy tăng chuyển hóa toàn bộ cơ thể nhẹ và không đồng nhất. Khác với các báo cáo trước đây, đây là báo cáo đầu tiên về các phát hiện ^{18}F -FDG-PET/CT của nhiều SFT ác tính, được xác nhận bằng phương

pháp nhuộm hóa mô miễn dịch dương tính cho CD2-40, CD99, SMA và nhuộm hóa mô miễn dịch âm tính đối với S100 và CD34. Chẩn đoán cuối cùng bệnh nhân mắc nhiều khối u xơ đơn độc ác tính, được xác nhận qua kết quả giải phẫu bệnh và kết quả ^{18}F -FDG-PET/CT. Bệnh nhân không được điều trị vì không thích hợp với phẫu thuật và từ chối bất kỳ liệu pháp nào khác. Bệnh nhân đã được theo dõi và vẫn còn sống cho đến thời điểm báo cáo. SFTs (SFT hệ thống) cần được phát hiện sớm và điều trị sớm, PET/CT có giá trị cao trong chẩn đoán và chẩn đoán phân biệt SFTs, kỹ thuật này không chỉ xác định được tổn thương lành tính và ác tính mà còn xác định được phạm vi tổn thương.¹²

Cuối cùng vấn đề cần bàn luận ở đây là BN đã mổ cắt u thùy trên phổi phải cách đây đã 22 năm, không biết là loại gì song chúng ta có thể loại trừ chắc chắn không phải u ác tính. Liệu có khả năng khi đó là một SFT lành tính hay không?, và có liên quan gì đến SFT phổi ác tính hiện tại không? Vấn đề u phát triển quá nhanh (mức độ ác tính cao) phù hợp với 1 u có nguồn gốc trung mô và cấu trúc u (mô mềm đan xen mô mỡ) điển hình trên CT ngực cũng rất phù hợp với một LSFTC ác tính.

IV. KẾT LUẬN

Ca bệnh STF dạng mỡ ở phổi chúng tôi báo cáo là trường hợp hiếm gặp. Rất không may mắn cho bệnh nhân khi được phát hiện ở giai đoạn muộn của quá trình ác tính. Chẩn đoán xác định bằng tiêu chuẩn vàng khi nhuộm hóa mô miễn dịch theo hướng dẫn phân loại u phổi của WHO.¹³ Một số marker âm tính cũng được tiến hành nhằm khẳng định chẩn đoán loại trừ. Hình ảnh cắt lớp vi tính có tiêm cản quang tĩnh mạch cho thấy rõ hình thái tổn thương phù hợp với LSTFP ác tính. Chúng tôi muốn chia sẻ ca bệnh cùng các đồng nghiệp để từ đó có cách tiếp cận chính xác hơn về phương cách chẩn đoán khi gặp trường hợp tương tự. Đặc biệt

việc chỉ định chụp CLVT sớm, có hệ thống, có tiêm cản quang đóng vai trò quan trọng chẩn đoán, theo dõi và tiên lượng căn bệnh này.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Thway K, Ng W, Noujaim J, et al. The current status of solitary fibrous tumor: Diagnostic features, variants, and genetics. *Int J Surg Pathol*. 2016 Jun;24(4):281-92. doi: 10.1177/1066896915627485. Epub 2016 Jan 25. PMID: 26811389.
2. Zhang J, Liu J, Zhang Z, et al. Solitary fibrous tumors of the chest: An analysis of fifty patients. *Front Oncol*. 2021 Jul;11:697156. doi: 10.3389/fonc.2021.697156. eCollection 2021. PMID: 34277442.
3. Chu X, Zhang L, Xue Z, et al. Solitary fibrous tumor of the pleura: An analysis of forty patients. *J Thorac Dis*. 2012 Apr;4(2):146-54. doi: 10.3978/j.issn.2072-1439.2012.01.05. PMID: 22833820.
4. Hélége S, Revel MP, Chabi ML, et al. Solitary fibrous tumor of the pleura: Can computed tomography features help predict malignancy? A series of 56 patients with histopathological correlates. *Diagn Interv Imaging*. 2016 Mar;97(3):347-53. doi: 10.1016/j.diii.2015.04.013. Epub 2015 Nov 2. PMID: 26542536.
5. Matsunaga K, Takanashi Y, Tajima S, et al. Solitary fibrous tumor originating from the visceral pleura presenting an extrapleural sign: Report of a Case. *Kyobu Geka*. 2017 Jun;70(6):474-476. PMID: 28595233.
6. Yamazaki K, Eyden BP. Pulmonary lipomatous hemangiopericytoma: Report of a rare tumor and comparison with solitary fibrous tumor. *Ultrastruct Pathol*. 2007 Jan-Feb;31(1):51-61. doi: 10.1080/01913120601172067. PMID: 17455098.
7. Park CY, Rho JY, Yoo SM, et al. Fat-forming variant of solitary fibrous tumour of the pleura: CT findings. *Br J Radiol*. 2011 Nov;84(1007):e203-5. doi: 10.1259/bjr/68692634. PMID: 22011822.
8. Zhang J, Liu J, Zhang Z, et al. Solitary fibrous tumors of the chest: An analysis of fifty patients. *Front Oncol*. 2021 Jul;11:697156. doi: 10.3389/fonc.2021.697156. eCollection 2021. PMID: 34277442.
9. Lococo F, Rufini V, Filice A, et al. 68Ga-DOTATOC PET/CT in Pleural Solitary Fibrous Tumors. *Clin Nucl Med*. 2021 Jun;46(6):e336-e338. doi: 10.1097/RLU.0000000000003570. PMID: 33661200.
10. Tazeler Z, Tan G, Aslan A, et al. The utility of 18F-FDG PET/CT in solitary fibrous tumors of the pleura. *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol*. 2016 May-Jun;35(3):165-70. doi: 10.1016/j.rem.2015.10.003. Epub 2015 Nov 27. PMID: 26632105.
11. Gupta A, Souza CA, Sekhon HS, et al. Solitary fibrous tumour of pleura: CT differentiation of benign and malignant types. *Clin Radiol*. 2017 Sep;72(9):796.e9-796.e17. doi: 10.1016/j.crad.2017.03.028. Epub 2017 May 8. PMID: 28495011.
12. Liu X, Zhu W, Zhou X, et al. 18F-FDG PET/CT imaging findings of multiple solitary fibrous tumor: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2019 Aug;98(32):e16743. doi: 10.1097/MD.00000000000016743. PMID: 31393388.
13. Nicholson AG, Tsao MS, Beasley MB, et al. The 2021 WHO Classification of Lung Tumors: Impact of Advances Since 2015. *J Thorac Oncol*. 2022 Mar;17(3):362-387. doi: 10.1016/j.jtho.2021.11.003. Epub 2021 Nov 20. PMID: 34808341.

Summary

MALIGNANT LIPOMATOUS SOLITARY FIBROUS TUMOR OF THE CHEST - LITERATURE OVERVIEW AND CASE REPORT

Solitary Fibrous Tumor (SFT) is a rare disease, which can occur in many organs in the body. Histopathology of SFT belongs to mesothelioma and has specific markers for immunohistochemical staining. The two most common types are hemangiopericytoma SFT and Lipomatous SFT. Most SFT are benign but can also present as malignancy. In the thorax, SFT usually originates and occurs in the pleura. Solitary Fibrous Tumor of the chest (SFTC) is very rare, and Malignant Lipomatous Solitary Fibrous Tumor of the chest (MLSFTC) is even rarer. We introduce a case of malignant LSFTC with the goal of analyzing the pathological characteristics and chest computed tomography images, wishing to add to the bank of rare lung diseases, as reference for physicians to have the correct approach when encountering a similar case.

Keywords: Solitary Fibrous Tumor, solitary fibrous tumor of the chest, Lipomatous Solitary Fibrous Tumor, computed tomography.