

U lympho không Hodgkin thể lâm sàng biểu hiện ở tim nhân một trường hợp chẩn đoán và nhìn lại y văn

Lê Hồng Quân, Phạm Hữu Lưu

Đại học Y Hà Nội

Từ khóa:

U lympho không Hodgkin, u lympho không Hodgkin thể tim, phẫu thuật nội soi lồng ngực một lỗ

Địa chỉ liên hệ:

Phạm Hữu Lưu

Đại học Y Hà Nội

Số 1, Tôn Thất Tùng, Đống Đa, Hà Nội

Điện thoại: 0913 572 381

Email: huulupham@gmail.com

Tóm tắt

U lympho không Hodgkin biểu hiện ở tim hiếm gặp, chẩn đoán khó khăn và thường chẩn đoán muộn, nhiều trường hợp có thể không được phát hiện về mặt lâm sàng. Tuy nhiên các kỹ thuật chẩn đoán hình ảnh ngày càng cải tiến đã xác định được nhiều trường hợp u lympho không Hodgkin liên quan đến tim một cách tình cờ. Chúng tôi báo cáo một trường hợp u lympho không Hodgkin biểu hiện ở tim được chẩn đoán xác định tại Bệnh viện Hữu nghị Việt Đức.

Ngày nhận bài: 01/02/2022

Ngày chấp nhận đăng:

21/02/2022

Ngày xuất bản: 15/03/2022

Non-Hodgkin lymphoma - Case of clinical manifestations in the heart: Diagnostic and review of literature

Le Hong Quan, Pham Huu Lu

Hanoi Medical University

Abstract

Cardiac non-Hodgkin lymphoma is rare, difficult to diagnose and late. Many cases may not be clinically detected. However, increasingly improved imaging techniques have identified many cases of cardiac non-Hodgkin lymphoma incidentally. We report a case of cardiac non-Hodgkin lymphoma that has been successfully diagnosed at Viet Duc University Hospital.

Keyword: Non-Hodgkins lymphoma, cardiac lymphoma, Uniportal VATS

Đặt vấn đề

U lympho không Hodgkin là nhóm bệnh ác tính của tổ chức lympho mà thường có biểu hiện tại hạch hoặc ngoài hạch và có thể ở bất cứ cơ quan, vị trí khác nhau trong cơ thể như da, đường tiêu hoá, vòm họng... Các khối u lympho biểu hiện ở tim có thể phát sinh từ tim, màng ngoài tim hay là biểu hiện tại tim như là một dấu hiệu lâm sàng của u lympho [1], [2]. U lympho nguyên phát tại tim rất hiếm gặp [3], các khối u lympho thứ phát thì phổ biến hơn chiếm khoảng 8 - 28% [1], [3] có thể gây tử vong nếu không được chẩn đoán và điều trị kịp thời [1]. Các biểu hiện lâm sàng của u lympho tại tim khá đa dạng nhưng lại không đặc hiệu, phụ thuộc vào nhiều yếu tố khác nhau [1], [2], [3]. Vì vậy việc chẩn đoán khá khó khăn, thường chẩn đoán muộn khi mà khối u đã ở giai đoạn toàn phát, ảnh hưởng tới chức năng tim nghiêm trọng, vấn đề chẩn đoán các trường hợp u lympho có liên quan đến tim cần được nghĩ tới và chẩn đoán tế bào học xác định. Chúng tôi báo cáo một trường hợp u lympho không Hodgkin biểu hiện ở tim được chẩn đoán xác định tại Bệnh viện Hữu nghị Việt Đức.

Đối tượng phương pháp nghiên cứu

Nghiên cứu mô tả một trường hợp người bệnh chuyển đến Bệnh viện Hữu nghị Việt Đức với chẩn đoán là u tâm thất phải/hạch ổ bụng, người bệnh đã được phẫu thuật nội soi 1 lỗ bên phải để làm sinh thiết chẩn đoán tế bào, chẩn đoán xác định sau mổ là u lympho không Hodgkin tế bào B lớn lan tỏa type không tâm mầm. Các thông số về đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng trước phẫu thuật, kết quả trong và sau mổ được ghi nhận. Khó khăn trong việc chẩn đoán tại Bệnh viện Hữu nghị Việt Đức được phân tích và so sánh với những trường hợp tương tự đã được mô tả trong y văn.

Kết quả ca lâm sàng

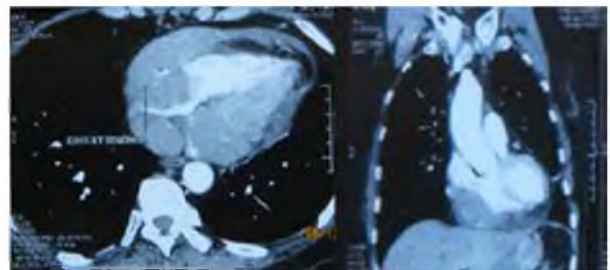
Lâm sàng: Người bệnh nữ, 68 tuổi, tiền sử viêm dạ dày nhiều năm đã điều trị ổn định. Người bệnh xuất hiện đau tức ngực từ vài năm nay, không điều trị gì. Cách 3 tháng trước khi nhập viện, người bệnh xuất hiện tê bì tay trái kèm liệt mặt trái đã điều trị

châm cứu tại bệnh viện địa phương. Khoảng một tuần trước khi vào viện, người bệnh xuất hiện khó thở kèm đau tức ngực tăng lên vào khám tại Bệnh viện Hữu nghị Việt Đức. Tình trạng lúc vào viện: Tỉnh mệt mỗi nhiều; đau tức ngực nhiều, mạch 100 lần/phút, huyết áp 141/57 mmHg; NYHA III; da niêm mạc hồng, không phù; bụng mềm, gan lách không to, hạch ngoài biên không sờ thấy, không yếu liệt tứ chi.

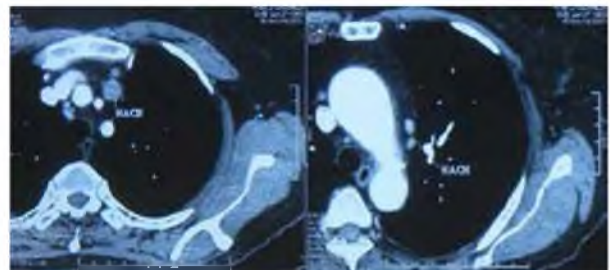
Cận lâm sàng

Siêu âm tim: Cận thành thất vị trí giáp với nhĩ phải có cấu trúc hồi âm không đều, kích thước 34x40 mm, dè dẩy nhĩ phải.

Cắt lớp vi tính lồng ngực - bụng đa dãy: Nằm trong khoang màng tim, chủ yếu phần dưới phải tương ứng vị trí tâm thất có khối tổ chức ngấm thuốc mạnh sau tiêm, khối lớn nhất kích thước 53 x 65 mm. Khối tổn thương có bờ thùy mũi, ôm quanh động mạch vành phải và đoạn xa động mạch mũ, tổn thương chưa phát triển ra ngoài màng tim (Hình 1). Dịch màng tim, chỗ dày nhất 11 mm. Hạch trung thất, thượng đòn 2 bên, hạch lớn nhất 10 x 11 mm (Hình 2). Nhiều khối tổ chức ngấm thuốc sau tiêm bao quanh tâm vị, tụy, cạnh động mạch chủ bụng, rốn gan, kích thước lớn nhất 40 x 17 mm. Kết luận: Hình ảnh khối tim phải/hạch ổ bụng nghĩ đến u lympho.



Hình 1. Hình ảnh khối u nằm trước dưới bề mặt nhĩ - thất phải



Hình 2. Hình ảnh hạch trung thất

Công thức máu, sinh hóa máu, miễn dịch: trong giới hạn bình thường.

Điện tim đồ: nhịp tim đều nhanh, tần số 100 chu kì/phút.

Chẩn đoán

Chẩn đoán vào viện và hướng xử trí: U tâm thất phải/ hạch ổ bụng theo dõi lymphoma và được hội chẩn xét sinh thiết u tim và hạch trung thất nhưng do các khối u đều nằm ở vị trí nguy hiểm (thuộc thành cơ tim và các mạch máu lớn) nên khả năng làm sinh thiết không khả thi. Sau khi hội chẩn quyết định sẽ phẫu thuật nội soi 1 lỗ hỗ trợ bên phải để sinh thiết chẩn đoán tế bào học chẩn đoán xác định.

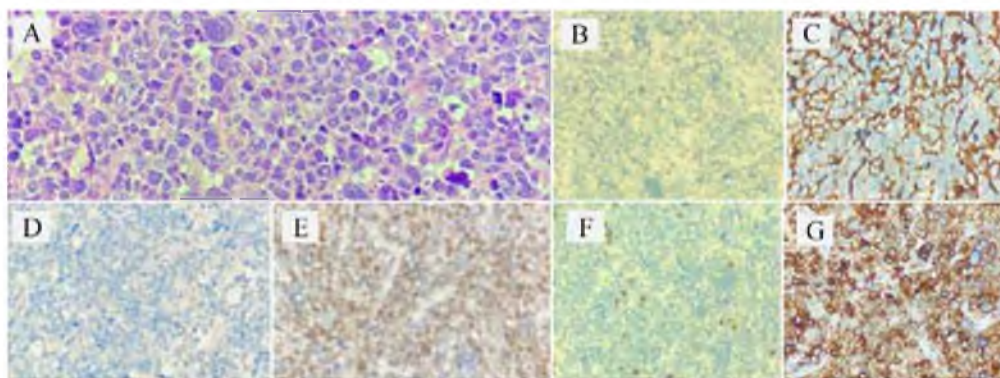
Kiểm tra trong mổ: Màng tim căng, mở màng tim có dịch vàng đục được lấy để quay ly tâm tìm tế bào lạ (cellblock). Khối u có đáy gắn toàn bộ mặt trước thất phải và 1 phần thất trái, đường kính khoảng 5 x 8 cm, nhiều mạch tân tạo (Hình 3). Sinh thiết tức thì trong mổ: Mẫu bệnh phẩm có tế bào ác tính và bệnh phẩm gửi làm mô bệnh học để chẩn đoán xác định sau mổ.



Hình 3. Hình ảnh khối u nằm trước tâm thất phải trong mổ (mũi tên chỉ)

Diễn biến sau mổ: Người bệnh được rút dẫn lưu màng phổi bên phải vào ngày thứ 5, lâm sàng ổn định (không phù, không khó thở nhưng vẫn còn đau ngực).

Kết quả giải phẫu bệnh sau mổ: Hình ảnh u lympho không Hodgkin tế bào B lớn lan tỏa type không tâm mầm (Hình 4)



Hình 4. Hình ảnh u lympho tế bào B lớn lan tỏa type không tâm mầm (A: HE x 40, B: CD10 x 40, C: CD20x40, D: CK x 40, E: MUM1 x 40, F: CD3x40, G: Bcl2 x 40)

Sau khi có chẩn đoán xác định: U lympho không Hodgkin tế bào B lớn lan tỏa type không tâm mầm giai đoạn III, người bệnh được chuyển điều trị hoá trị liệu toàn thân. Diễn biến ổn định sau 1 tháng điều trị: Lâm sàng hết khó thở, không đau ngực và không có tràn dịch màng phổi phải. Siêu âm tim: Khối tim phải nhỏ lại nhiều, không có tràn dịch màng ngoài tim và màng phổi bên phải.

Bàn luận

VỀ MẶT DỊCH TẾ HỌC

U lympho không Hodgkin là nhóm bệnh tăng sinh ác tính dòng tế bào lympho, với biểu hiện lâm sàng thường gặp nhất tại hạch nhưng bệnh u lympho thể ngoài hạch cũng khá phổ biến [4]. Vị trí ngoài hạch thường gặp nhất là hệ thống tiêu hóa, kể đến là vùng đầu mặt cổ [4]. Các khối u

lympho biểu hiện ở tim ít gặp, nó có thể phát sinh từ tim, màng ngoài tim hay là biểu hiện tại tim như là một dấu hiệu lâm sàng của u lympho [1], [2]. Trong số các u tim thì có khoảng 75% u nguyên phát là lành tính [2], [5]. Các khối u ác tính nguyên phát ở tim phổ biến nhất là sarcoma và u lympho [5]. Tuy nhiên u lympho nguyên phát ở tim cũng rất hiếm; chúng thường xảy ra ở những người bị suy giảm miễn dịch [3]; chỉ chiếm 0,5% các loại u lympho ngoài hạch và chiếm 1 - 2% các trường hợp có khối u ở tim [3], [6]. Các khối u lympho thứ phát ở tim thì phổ biến hơn khoảng 8 - 28% đứng sau ung thư phổi và ung thư vú [1], [2], [3] trong đó u lympho tế bào B lớn lan tỏa là hay gặp nhất (31%) và gây tử vong nhanh chóng khi không được phát hiện và điều trị kịp thời [1], [6].

VỀ MẶT CHẨN ĐOÁN

Chẩn đoán u lympho biểu hiện tại tim gặp khó khăn do triệu chứng lâm sàng không đặc hiệu và u nằm ở vị trí khó lấy bệnh phẩm làm chẩn đoán mô bệnh học.

Đặc điểm lâm sàng: Được xác định bởi một số yếu tố: vị trí, kích thước, tốc độ phát triển, mức độ xâm lấn của khối u lympho [1], [2]. U lympho tế bào B lớn lan tỏa được đặc trưng bởi tốc độ tăng trưởng cao thường biểu hiện dưới dạng một khối gây ra các triệu chứng khi thâm nhiễm mô hoặc cơ quan [2]. Có 3 cơ chế cho thấy u lympho có thể biểu hiện ở tim: Do sự xâm lấn của khối u lympho ở trung thất vào tim; do di căn theo đường máu hoặc do di căn theo hệ bạch huyết về tim nên tại biểu hiện bệnh của u lympho hay gặp ở tim phải [4]. Các vị trí phổ biến nhất có thể gặp của u lympho nguyên phát ở tim là tâm nhĩ phải, tiếp theo là tâm thất phải, tâm thất trái, tâm nhĩ trái; cuối cùng là vách ngăn tâm nhĩ, vách liên thất, ngoài ra có thể ở màng ngoài tim, van tim, nút nhĩ thất và vách ngăn nhĩ thất [7]. Tại tim u lympho có biểu hiện triệu chứng khá đa dạng, hiếm khi phát hiện được ở giai đoạn đầu của bệnh, thường sau khi có chẩn đoán ban đầu khoảng 20 tháng, hầu hết xuất hiện ở giai đoạn toàn phát của bệnh từ chỗ không có dấu hiệu gì cho đến khi suy tim, tràn dịch màng tim hoặc

loạn nhịp tim [2]. Trong y văn không có những nghiên cứu lớn tập trung vào u lympho biểu hiện tại tim mà chỉ ghi nhận những trường hợp bệnh riêng lẻ. Li YH và cộng sự đã ghi nhận 10 trường hợp u lympho không Hodgkin biểu hiện tại tim từ tháng 1/2000 tháng 6/2016 trong tổng số 3918 ca bệnh u lympho cho thấy biểu hiện lâm sàng phổ biến nhất là khó thở (chiếm 70%), đau ngực (50%), mệt mỏi (20%), phù (20%), thể mô bệnh học phổ biến nhất là tế bào B lớn lan tỏa (70%). Trường hợp người bệnh của chúng tôi trước khi nhập viện cũng có xuất hiện các dấu hiệu đau tức ngực, khó thở nhẹ nhưng không rõ ràng [8].

Đặc điểm cận lâm sàng: Có ý nghĩa quan trọng giúp chẩn đoán X - quang ngực đơn thuần mặc dù độ nhạy và độ đặc hiệu thấp tuy nhiên nó có thể cho thấy dấu hiệu như trung thất rộng, tim to, bất thường các đường viền tim, phì đại các buồng tim hay là sự dè dặt của khí quản [2].

Siêu âm tim qua lồng ngực là kỹ thuật hình ảnh không xâm lấn sẵn có nhất và do đó vẫn là xét nghiệm chẩn đoán đầu tay khi nghi ngờ có khối u ở tim. Hơn nữa, nhiều khối u tim được phát hiện tình cờ. Siêu âm tim ba chiều có thể đánh giá các khối u tim, đặc biệt là về vị trí giải phẫu, hình thái và chức năng tim. Mặc dù hiện nay có sự phổ cập của siêu âm tim là một lợi thế lớn nhưng cũng có một số hạn chế, bao gồm phụ thuộc vào người thực hiện, trường nhìn hẹp (đặc biệt ở những người bệnh bị bệnh phổi hoặc béo phì), hình ảnh thu được của tim phải, trung thất, cấu trúc ngoại tâm mạc hạn chế. Khi có nghi ngờ về chẩn đoán, siêu âm tim qua thực quản có thể cung cấp các mặt phẳng hình ảnh bổ sung để đánh giá thêm tổn thương [9].

Chụp cắt lớp vi tính là phương thức chẩn đoán thường được sử dụng để đánh giá khối u tim giúp hiển thị hình thái học, vị trí, tính chất và mức độ xâm lấn của khối u, tổn thương di căn. Hạn chế của cắt lớp vi tính là phải tiếp xúc với bức xạ ion hóa, đánh giá thời gian thực thấp hơn so với siêu âm tim và độ phân giải tương phản mô mềm thấp hơn so với hình ảnh cộng hưởng từ [2], [9].

Chụp cộng hưởng từ tim có thể được sử dụng để

dự đoán khả năng ác tính của khối u tim, đặc điểm hình thái (vị trí, kích thước, tính chất thâm nhiễm, sự hiện diện của tràn dịch màng phổi/màng ngoài tim) và độ tương phản của khối u tim. So với cắt lớp vi tính thì hình ảnh cộng hưởng từ cung cấp độ phân giải thời gian thực cao hơn và mô tả đặc điểm mô tốt hơn, không tiếp xúc với bức xạ ion hóa. Tuy nhiên, mặc dù khả năng tiếp cận với cộng hưởng từ tim ngày càng tăng, nó vẫn ít khả dụng hơn so với siêu âm tim hoặc cắt lớp vi tính.

Chụp cắt lớp phát xạ positron (PET/CT) cũng có thể được sử dụng nhất là để xác định đặc điểm của các khối u tim, giúp phát hiện, nhất là giúp chẩn đoán giai đoạn bệnh, theo dõi điều trị và góp phần phân biệt lành tính với tổn thương ác tính nhưng tính khả dụng của nó vẫn còn hạn chế [9].

Sinh thiết khối u: Là biện pháp quan trọng giúp chẩn đoán xác định khối u nghi ngờ từ đó đề ra các biện pháp xử trí thích hợp nhất. Chẩn đoán hình ảnh thường giúp xác định đặc điểm của loại khối u tim trước đó (thông thường sự phân biệt giữa lành tính và ác tính hoặc thậm chí chẩn đoán bệnh cụ thể có thể được thực hiện chỉ dựa trên hình ảnh). Tùy thuộc vào hình ảnh và căn nguyên nghi ngờ của bệnh ác tính, việc sinh thiết khối có thể được thực hiện hoặc không. Nếu trên chẩn đoán hình ảnh không thể mô tả đặc điểm của khối u nhất là có nhiều khối u trên cùng một người bệnh như u lympho thì thường cần phải thảo luận về các phương án thực hiện (cho vị trí dễ thực hiện, an toàn nhất), rủi ro và lợi ích của sinh thiết u. Một số phương pháp lấy tế bào làm chẩn đoán mô bệnh học bao gồm sinh thiết khối u qua hướng dẫn của cắt lớp vi tính, chọc dò màng tim nếu có tràn dịch màng ngoài tim, sinh thiết có hướng dẫn qua siêu âm tim qua thực quản và sinh thiết cơ tim qua tĩnh mạch, sinh thiết khối u bằng phẫu thuật nội soi lồng ngực [10].

Trong trường hợp của chúng tôi, người bệnh nhập viện với các triệu chứng lâm sàng không điển hình; các kết quả chẩn đoán hình ảnh cho thấy có nghi ngờ bệnh lý u lympho (do có vài nhóm hạch tập trung tại các mạch máu lớn trong ổ bụng, không

có xuất hiện hạch cổ, bẹn, nách - là những vị trí dễ lấy bệnh phẩm) nhưng trước hết cần phân biệt giữa một u lympho có biểu hiện tại tim với một sarcoma của cơ tim hoặc một carcinoma di căn tới tim (tiên lượng rất ác tính). Vì vậy sau khi hội chẩn cân nhắc giữa lợi ích và nguy cơ của việc sinh thiết xuyên thành ngực, bụng chúng tôi quyết định phẫu thuật nội soi 1 lỗ qua đường mổ ngực nhỏ bên phải để lấy bệnh phẩm chẩn đoán mô bệnh học. Sau mổ cho kết quả mô bệnh học là u lympho không Hodgkin tế bào B lớn lan toả type không tâm mầm (Hình 4). Phẫu thuật nội soi lồng ngực và nhất là phẫu thuật nội soi một lỗ (Uniportal VATS) hiện nay là một trong những lựa chọn hiệu quả trong chẩn đoán một số loại hình bệnh lý phức tạp của trung thất, phổi, màng phổi.

Kết luận

Bệnh u lympho biểu hiện ở tim là một thương tổn hiếm gặp với dấu hiệu lâm sàng không đặc hiệu, bệnh chỉ được chẩn đoán xác định khi có kết quả mô bệnh học. Phẫu thuật nội soi lồng ngực một lỗ là một biện pháp lựa chọn chẩn đoán an toàn, hiệu quả đối với những biểu hiện trong lồng ngực của loại hình bệnh lý này. Biện pháp điều trị chính là hóa trị liệu. Tiên lượng bệnh cũng rất khác nhau, nếu được chẩn đoán sớm và điều trị đúng cho kết quả khả quan.

Tài liệu tham khảo

1. Melo E. de S., Oshiro F.S., Veloso P.M., et al. (2020). Non-Hodgkins Lymphoma with Heart Disease as a Rare Cause of Acute Heart Failure: A Case Report. *ABC Imagem Cardiovasc*, 33(4).
2. Caetano F., Mota P., Trigo J., et al. (2013). Non-Hodgkin Lymphoma as an Uncommon Cause of Acute Heart Failure. *Arq Bras Cardiol*, 100(2), e21–e24.
3. Celik Enes (2020). Unusual Localized Non-Hodkin Lymphoma: Left Ventricular Giant Mass in a Patient Admitted with Syncope. *Turk J Oncol*.
4. Reginelli A., Urraro F., Sangiovanni A., et al. (2020). Extranodal lymphomas: a pictorial review for CT and MRI classification. *Acta Bio Medica Atenei Parm*, 91(Suppl 8), 34–42.
5. Tabbah R., Nohra E., Rachoïn R., et al. (2020).

- Lymphoma Involving the Heart: A Case Report. *Front Cardiovasc Med*, 7, 27.
6. Nguyễn Thị Hương (2017). Ca bệnh hiếm gặp về u Lympho ác tính không Hodgkin biểu hiện ở tim. *Tạp chí ung thư học Việt Nam*. 2017:86-89., accessed: 01/23/2022.
 7. Yu J., Zhao X., Liu Y., et al. (2021). The diagnosis of a giant cardiac malignant lymphoma in the right ventricle: a case report. *ESC Heart Fail*, 8(2), 1620–1626.
 8. Li Y.H., Shi C.Y., Duan F.Q., et al. (2017). A clinical analysis of 10 cases with cardiac lymphoma. *Zhonghua Xue Ye Xue Za Zhi Zhonghua Xueyexue Zazhi*, 38(2), 102–106.
 9. Motwani M., Kidambi A., Herzog B.A., et al (2013). MR Imaging of Cardiac Tumors and Masses: A Review of Methods and Clinical Applications. *Radiology*, 268(1), 26–43.
 10. Mendelson L., Hsu E., Chung H., et al. (2018). Primary Cardiac Lymphoma: Importance of Tissue Diagnosis. *Case Rep Hematol*, 2018, e6192452.