

**SARCOMA CƠ VÂN ÂM ĐẠO
TRONG THAI KỲ: NHÂN MỘT
TRƯỜNG HỢP VÀ ĐIỂM QUA Y VẤN**

*BS Trần Đình Vinh
BS Nguyễn Đức Hùng
BS Phạm Chí Kông
Khoa Phụ Sản- BV Đà Nẵng*

ĐẠI CƯƠNG (1)

- Ung thư âm đạo chiếm dưới 1% ung thư đường sinh dục nữ
- Rất hiếm gặp ung thư âm đạo ở người trưởng thành
- 95% ung thư âm đạo là tế bào lát (squamous cell), phần còn lại là ung thư tuyến (adenocarcinoma)

ĐẠI CƯƠNG (2)

- Sarcoma âm đạo được báo cáo trong y văn:
 - + Chủ yếu dưới dạng báo cáo một trường hợp
 - + Một số nhỏ là loạt trường hợp từ các trung tâm chuyên sâu
- Tổng quan (2000): 66 trường hợp sarcoma âm đạo được báo cáo trong y văn tiếng Anh
- 2006: Ahram J và cộng sự đã kết hợp số liệu này với số liệu trong các ngôn ngữ khác cho thấy có 138 trường hợp sarcoma âm đạo được báo cáo

ĐẠI CƯƠNG (3)

- 90% trường hợp sarcoma cơ vân âm đạo xuất hiện ở trẻ em <5 tuổi
- Khoảng 2/3 trường hợp xuất hiện trong 02 năm đầu tiên của cuộc sống.
- Rất hiếm gặp sarcoma cơ vân âm đạo ở những bệnh nhân trên 20 tuổi.
- Sarcoma âm đạo ở người trưởng thành
 - + sarcoma cơ trơn: thường gặp nhất chiếm 68%
 - + sarcoma cơ vân (Rhabdomyosarcoma) chỉ chiếm dưới 2%

ĐẠI CƯƠNG (4)

- Về mặt mô học, theo Horn và Enterline, sarcoma cơ vân âm đạo được chia làm 04 thể chính:
 - + Phôi (embryonal)
 - + Chùm (botryoid)
 - + Nang (alveolar)
 - + Đa hình (pleomorphic)
- Trong đó thể đa hình là ít gặp nhất

ĐẠI CƯƠNG (5)

- **Cực kỳ hiếm gặp sarcoma cơ vân âm đạo trong thai kỳ.**
- **Tìm kiếm trên MEDLINE trong y văn tiếng Anh: chỉ có ba trường hợp sarcoma âm đạo trong thai kỳ được báo cáo, tất cả các trường hợp này đều là thể phôi (Embryonal Rhabdomyosarcoma)**
- **Chúng tôi báo cáo trường hợp sarcoma cơ vân thể đa hình ở một thai phụ 37 tuổi với tuổi thai lúc chấm dứt thai kỳ là 37 tuần**

Bệnh án chi tiết (1)

- Họ tên bệnh nhân: Lương Thị Phương Ng, 37 tuổi.
- Ngày vào viện lần ba: 06/5/2008; Số hồ sơ: 4915D
- Tiền sử sản khoa: PARA 2012, mổ đẻ cách ngày nhập viện lần ba 12 ngày
- Tiền sử phụ khoa: Mổ u âm đạo cách ngày nhập viện lần ba 03 tháng (13/2/2008), lúc thai 27 tuần (Kết quả GPB: Sarcoma cơ vân đa dạng. (Mã số: B539/2008))

Bệnh án chi tiết (2)

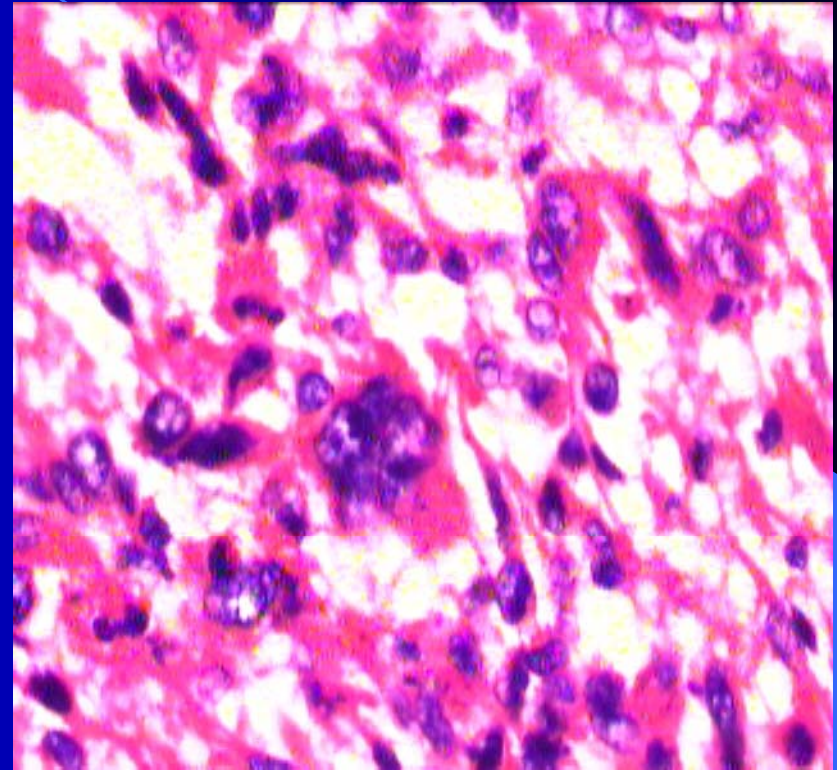
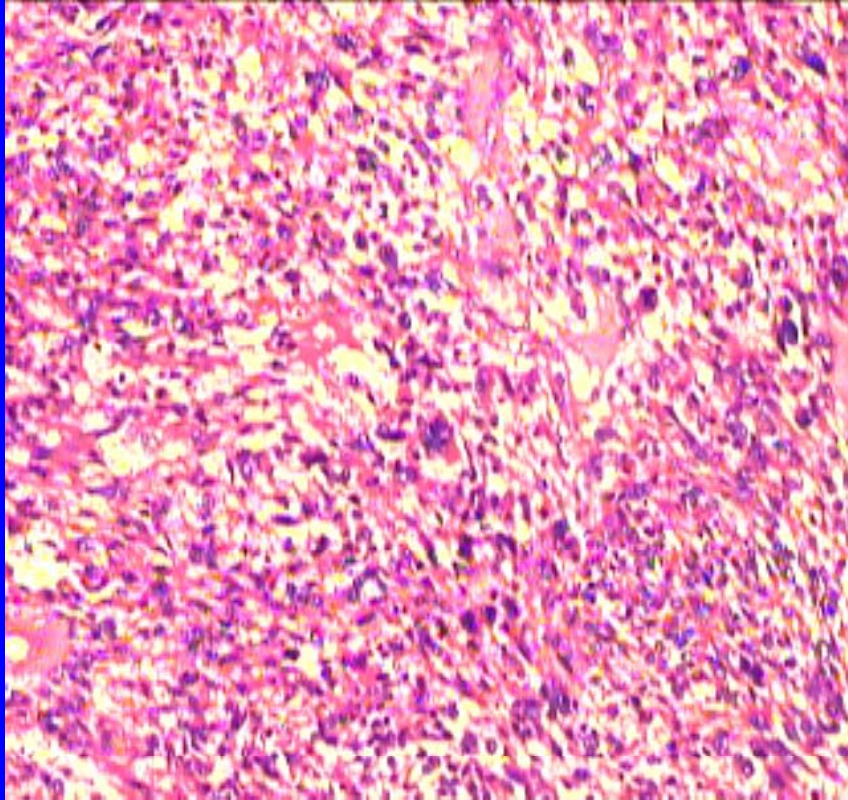
- **Quá trình bệnh lý:**

- Trung tâm Y tế Quận Liên Chiểu chuyên Khoa Phụ Sản BV Đà Nẵng với chẩn đoán: Thai lần III 23 tuần. Theo dõi Nhau tiền đạo chảy máu âm đạo/Khối u thành bên âm đạo+ Vết mổ cũ (Số vào viện: 289D).
- Ghi nhận tại BV Đà Nẵng: Thai 23 tuần, BCTC/VB:25/88cm. Cử động thai (+).
- + u ở thành P âm đạo 6x6 cm, mật độ chắc, không di động, không có hạch bẹn.
- +Kết quả các xét nghiệm: công thức máu, XQ phổi, siêu âm bụng tổng quát, sinh hoá máu bình thường.
- + Siêu âm thai: một thai phát triển trong tử cung tương đương 23 tuần. Nhau ối bình thường

Bệnh án chi tiết (3)

- Kết quả sinh thiết (lấy một mảnh 1x1 cm): u sợi lành tính (Mã số B276/2008). Do tuổi thai còn nhỏ, tình trạng chảy máu đã hết, kết quả sinh thiết là u sợi lành tính nên bệnh nhân được theo dõi không can thiệp gì.
- Sau đó khối u lớn dần lên, hoại tử, chèn ép gây bí tiểu → Mô bóc u: gồm hai thùy, mỗi thùy có kích thước 10x10cm. U không xâm lấn vào vách chậu và được bóc hoàn toàn
- Kết quả GPB: Sarcoma cơ vân đa dạng. (Mã số: B539/2008) (Hình 1)

Bệnh án chi tiết (4)



Hình 1: Sarcoma cơ vân đa dạng (A: HE x100; B: HE x400)

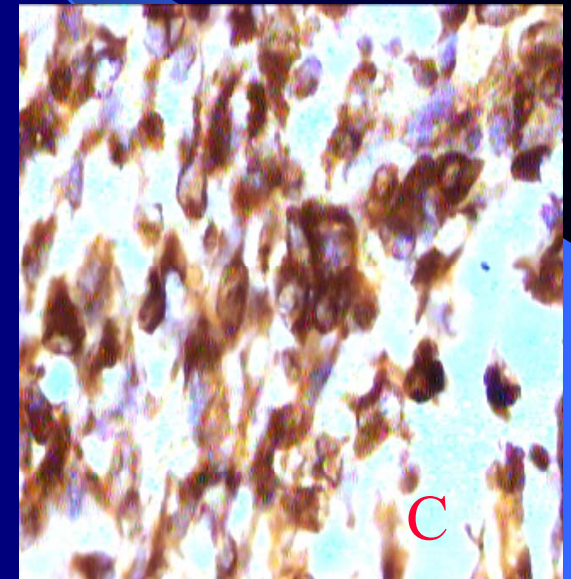
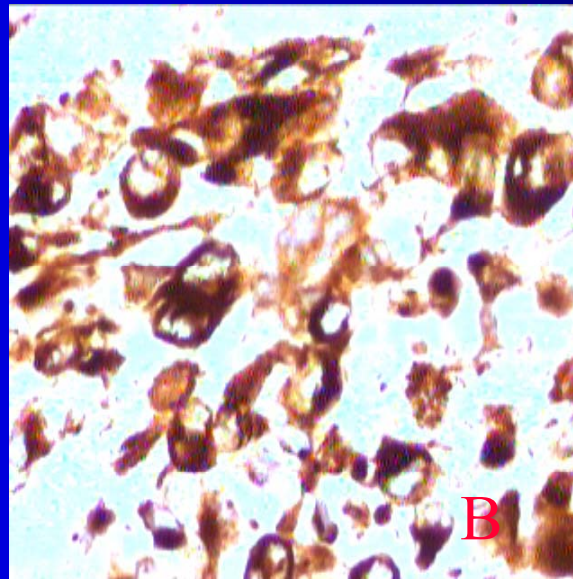
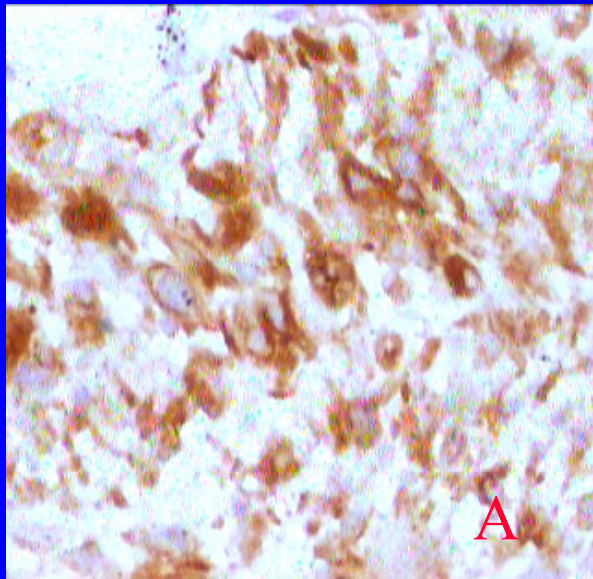
(Tiêu bản B539/2008)

Bệnh án chi tiết (5)

- Nhập viện lần II vì thai 37 tuần chuyển dạ đau vết mổ cũ, dọa nứt vết mổ cũ. Khám âm đạo thấy u ở thành P âm đạo 4x5 cm, không tiếp cận được cổ tử cung. Mổ ra bé trai 2700g, IA 8/1-9/5 (Số vào viện 4372D)
- Sau mổ đẻ 12 ngày, bệnh nhân nhập viện lần III vì bí đại tiểu tiện. Khám: u thành bên P âm đạo choáng toàn bộ âm đạo. U chắc, có chỗ hoại tử mủn chảy máu
- Bệnh nhân được mổ bán cấp cứu. Kết quả GPB: Sarcoma cơ vân âm đạo đa dạng. (Mã số B1903/2008). Sau đó, bệnh nhân được chuyển ra BVTW Huế để hoá xạ trị vào ngày 28/5/2008

Bệnh án chi tiết (6)

- Kết quả hoá mô miễn dịch: (Bệnh viện K Hà Nội- Khoa GPB) (Hình 2): Sarcoma cơ vân thể đa hình (Pleomorphic Rhabdomyosarcoma)



Hình 2: Hoá mô miễn dịch (A: Actin x 400; B: Desmin x400; C: Vimentin x400)

Bàn luận (1)

- >50% trường hợp sarcoma cơ vân âm đạo xuất hiện ở trẻ dưới 2 tuổi và gần 90% trường hợp xuất hiện ở trẻ < 5 tuổi
- Sarcoma âm đạo thường gặp nhất ở người trưởng thành là sarcoma cơ trơn (chiếm 68%), sarcoma cơ vân chỉ chiếm chưa đến 2%
- Rất ít gặp sarcoma cơ vân âm đạo ở những bệnh nhân trên 20 tuổi. Và càng hiếm gặp sarcoma cơ vân âm đạo ở những phụ nữ mang thai

Bàn luận (2)

- Triệu chứng của sarcoma cơ vân đường sinh dục nữ:
 - + Khối u âm đạo: hay gặp nhất
 - + Chảy máu âm đạo: phổ biến nhất ở những bệnh nhân lớn tuổi
- Hình dạng chung của sarcoma cơ vân âm đạo:
 - + Có thể là một polyp
 - + Hay một khối giống như chùm nho hay có nhiều ổ.
 - + Khối u thường giới hạn ở thành trước âm đạo
 - + Thường được phân chia giai đoạn theo hệ thống phân chia của nhóm nghiên cứu về các loại sarcoma cơ vân

Bàn luận (3)

Bảng 1: Phân loại theo hệ thống phân chia của nhóm nghiên cứu về các loại sarcoma cơ vân

Nhóm	Đặc điểm
I	U khu trú tại chỗ, được bóc hoàn, không còn sót lại về mặt vi thể A. Khu trú ở vị trí ban đầu, được bóc hoàn toàn B. Thâm nhiễm qua vị trí ban đầu, được bóc hoàn toàn
II	U được bóc hoàn toàn A. Được bóc hoàn toàn nhưng có bằng chứng về việc sót lại tổ chức về mặt vi thể B. U khu trú tại chỗ, có hạch, được bóc hoàn toàn, không sót tổ chức về mặt vi thể
III	U được bóc không hoàn toàn
IV	Di căn xa

Bàn luận (4)

- Chẩn đoán vi thể của sarcoma cơ vân âm đạo: dựa vào sự hiện diện
 - + Các nguyên bào cơ vân (là các tế bào lớn với bào tương có không bào và bắt màu toan)
 - + Và các sợi cơ vân đang chéo nhau
 - + Sarcoma cơ vân thể đa hình gồm nhiều tế bào đa hình dạng với các tế bào khổng lồ đa nhân và gián phân thường xuyên
- Nhuộm hoá mô miễn dịch để chẩn đoán phân biệt sarcoma cơ vân với các u tân sinh thể đa hình khác

Bàn luận (5)

- Ở bệnh nhân của chúng tôi:
 - + Kết quả sinh thiết lần đầu không phù hợp với kết quả giải phẫu bệnh hai lần sau và kết quả nhuộm hoá mô miễn dịch của BV K Hà Nội có thể do việc lấy mẫu không đúng vị trí hay do việc đọc kết quả lần đầu không chính xác.
 - + Khi sinh thiết, chúng tôi chỉ lấy một mẫu duy nhất nên khả năng có thể do việc lấy mẫu không đúng vị trí.
 - + Việc u tái phát sau khi mổ bóc trọn u lần thứ nhất là có thể do sót tổ chức về mặt vi thể.

Bàn luận (6)

- Đặc điểm lâm sàng, mô bệnh học và hoá mô miễn dịch gợi ý cho thấy chẩn đoán ở bệnh nhân chúng tôi là sarcoma cơ vân âm đạo giai đoạn IIa/ thai 23 tuần
- Điều trị
 - + Sarcoma cơ vân âm đạo đặc biệt nhạy cảm với hoá trị liệu
 - + Phối hợp nhiều biện pháp (multimodal therapy) bao gồm phẫu thuật và/hoặc xạ trị và đa hoá trị liệu sẽ làm tăng hiệu quả

Bàn luận (7)

- Nhóm nghiên cứu về các loại sarcoma cơ vân đã tiến hành 04 nghiên cứu liên tiếp nhằm tìm ra biện pháp điều trị hiệu quả tối ưu:
 - + Trong thử nghiệm thứ nhất (1972-1978): điều trị ban đầu là phẫu thuật triệt để, tiếp theo là hoá trị liệu, có hoặc không có xạ trị
 - + Trong thử nghiệm thứ hai: đa hoá trị liệu là biện pháp điều trị ban đầu để làm giảm kích thước của khối u, làm giảm mức độ phẫu thuật vì mục tiêu điều trị là nâng cao hiệu quả trong khi vẫn duy trì được chức năng của cơ quan sinh sản. Xạ trị chỉ được dành cho những bệnh nhân mà khối u còn sót lại sau phẫu thuật

Bàn luận (8)

- + Trong cả hai thử nghiệm thứ III (1984-1991) và thứ IV (1991-1997): hoá trị liệu với mức độ cao được sử dụng trước khi bắt đầu điều trị tại chỗ với mục đích làm giảm nhu cầu phẫu thuật triệt để
- + Dựa trên kết quả của các thử nghiệm này và các báo cáo khác, Arndt CAS và cộng sự cho rằng: có thể chữa khỏi sarcoma cơ vân khu trú tại đường sinh dục nữ bằng cách kết hợp hoá trị liệu, phẫu thuật bảo tồn và xạ trị ở một số bệnh nhân chọn lọc

Bàn luận (9)

- Điều trị: các phác đồ hoá liệu pháp:
 - + Vincristine, actinomycin-D (VA)
 - + Vincristine, actinomycin-D, và cyclophosphamide (VAC)
 - + VA kết hợp với ifosfamide (VAI)
 - + Hoặc vincristine, ifosfamide, và etoposide (VIE)
 - + Hay ifosfamide và doxorubicin (ID)
 - + Vincristine và melphalan (VM)

Bàn luận (10)

- Điều trị phẫu thuật: Tùy theo mức độ lan rộng của khối u và tuổi bệnh nhân:
 - + Bóc u tại chỗ, cắt âm đạo bán phần hay toàn phần cho đến cắt tử cung triệt để
 - + Nên cố gắng duy trì chức năng của âm đạo, tử cung, buồng trứng nếu có thể, đặc biệt là bệnh nhân ở lứa tuổi sinh sản
 - + Tuy nhiên, cần xem xét cắt tử cung ở những bệnh nhân đủ con hay cắt tử cung toàn phần và hai phần phụ ở những bệnh nhân mãn kinh.
 - + Nói chung, biện pháp điều trị tối ưu phụ thuộc vào mỗi bệnh nhân và sự xem xét cẩn thận của phẫu thuật viên, các bác sĩ xạ trị và hoá trị

Bàn luận (11)

- Đối với trường hợp của chúng tôi:
 - + Việc theo dõi, không can thiệp mạnh lúc ban đầu là phù hợp vì tuổi thai còn nhỏ, trên lâm sàng cũng chưa có biến chứng gì đáng lo ngại.
 - + Tuy nhiên, khi khối u tiên triển, hoại tử gây bí đại tiểu tiện thì việc chỉ định bóc u là điều cần thiết.
 - + Vì bệnh nhân đang mang thai: không chỉ định hoá trị liệu hay xạ trị. Điều này → khối u phát triển trở lại bên cạnh việc còn sót lại tổ chức khối u về mặt vi thể sau phẫu thuật.
 - + Sau khi mổ lấy thai, bệnh nhân đã được phẫu thuật bóc u. Sau đó, bệnh nhân được hoá xạ trị tại BVTW Huế

Kết luận

- Rất hiếm gặp sarcoma cơ vân âm đạo trong thai kỳ
- Biện pháp điều trị tùy thuộc vào mức độ lan rộng của khối u và tuổi thai:
 - + Nếu khối u lớn gây chèn ép, có thể bóc u bảo tồn
 - + Sau khi sinh, xem xét việc sử dụng hoá xạ trị trong vấn đề điều trị.

THANK YOU VERY MUCH

