

Phân loại u trung thất theo Tổ chức Y tế thế giới năm 2004

Nguyễn Vương*, Nguyễn Thanh Hải**, Ngô Quý Châu**

TÓM TẮT

Trung thất là vùng nằm trong lồng ngực, giữa các khoang màng phổi bao gồm tim và các tạng trong lồng ngực, ngoại trừ phổi. Trung thất được bao quanh bởi các màng phổi lá thành, phía trước là xương ức, phía sau là cột sống, chuỗi hạch giao cảm cạnh cột sống. Phía trên là nền cổ và phía dưới là cơ hoành.

U trung thất bao gồm nhiều khối u có nguồn gốc khác nhau nằm trong trung thất, các khối u này được xếp thành bốn nhóm chính: u tuyến ức, các khối u thần kinh nội tiết, u lympho và các khối u tế bào mầm. Các bảng phân loại u trung thất được chia thành hai nhóm chính: phân loại theo định khu (giải phẫu, lâm sàng) và theo mô bệnh học.

I. PHÂN LOẠI U TRUNG THẤT THEO TỔ CHỨC Y TẾ THẾ GIỚI

Năm 2004, Tổ chức Y tế thế giới đưa ra bảng phân loại u trung thất chi tiết [4], trong đó các nguyên nhân u trung thất bao gồm: u tuyến ức lành tính, ung thư tuyến ức, các khối u tế bào mầm, u lympho, u nguồn gốc trung mô,... Tuy nhiên, trong phân loại này, tất cả các khối u lympho và u nguồn gốc tế bào mầm trung thất đều được xếp chung thành u tuyến ức.

1. Phân loại mô bệnh học của các khối u tuyến ức theo WHO (2004) [4]

1.1. Các khối u biểu mô

- U tuyến ức
- Typ A (tế bào hình thoi - spindle cell; tủy)
- Typ AB (hỗn hợp)
- Typ B1 (giàu lympho bào; chủ yếu ở vùng vô, cơ quan hóa)
- Typ B2 (vỏ)
- Typ B3 (biểu mô, không điển hình, vảy hóa, ung thư biểu mô tuyến ức biệt hóa rõ)
- U tuyến ức nốt nhỏ

- Dị sản tuyến ức
- U tuyến ức vi thể
- U tuyến ức xơ hóa
- U xơ mỡ
- Ung thư biểu mô tuyến ức (bao gồm cả các khối u biểu mô tế bào thần kinh nội tiết của tuyến ức)
- Ung thư biểu mô tế bào vảy
- Ung thư biểu mô tế bào đáy (Basaloid carcinoma)
- Ung thư biểu mô dạng biểu bì nhầy (Mucoepidermoid carcinoma)
- Ung thư biểu mô giống u lympho - biểu mô (Lymphoepithelioma-like carcinoma)
- Ung thư biểu mô sa côm (carcinosarcoma)
- Ung thư biểu mô tế bào sáng
- Ung thư biểu mô tuyến
- Ung thư biểu mô tuyến nhú
- Ung thư biểu mô có chuyển đoạn t(15;19)
- Các ung thư biểu mô thần kinh nội tiết biệt hóa rõ (các khối u carcinoid)
 - + U carcinoid điển hình
 - + U carcinoid không điển hình
- Các khối ung thư biểu mô tế bào thần kinh nội tiết biệt hóa kém.

* Trung tâm Giải phẫu bệnh - Bệnh viện Bạch Mai

** Khoa Hô hấp - Bệnh viện Bạch Mai



- Ung thư biểu mô tế bào thần kinh nội tiết tế bào lớn

- Các ung thư biểu mô tế bào nhỏ, typ thần kinh nội tiết

- Ung thư biểu mô không biệt hóa

- Các khối u biểu mô tuyến ức hỗn hợp bao gồm cả các ung thư biểu mô thần kinh nội tiết

1.2. Các khối u tế bào mầm (GCT) của trung thất

- Các GCT của một typ MBH (GCT đơn thuần)

- U nguyên bào tinh

- Ung thư biểu mô phôi

- U túi noãn hoàng

- Ung thư biểu mô nguyên bào nuôi (Choriocarcinoma)

- U quái trưởng thành

- U quái chưa trưởng thành

- Các GCT của trên một typ MBH (GCT hỗn hợp)

- Thay đổi: u đa phôi

- Các GCT ác tính typ không biệt hóa (somatic-type malignancy)

- Các GCT liên quan tới bệnh máu ác tính

1.3. Các khối u lympho trung thất và cơ quan tạo máu

- U lympho tế bào B

- U lympho tế bào B lớn trung thất nguyên phát

- U lympho tế bào B vùng rìa ngoài tuyến ức của các tổ chức nhầy liên quan lympho

- U lympho tế bào T

- U lympho tiền nguyên bào T

- Bệnh bạch cầu tiền nguyên bào T

- U lympho tế bào lớn thoái triển và dạng trưởng thành hiếm gặp khác

- U lympho tế bào T và NK trung thất

- U lympho Hodgkin trung thất

- "Vùng xám" giữa u lympho Hodgkin và không Hodgkin

- Các khối u mô bào và tế bào đuôi gai

- U mô bào huyết tế bào Langerhan

- Sa côm tế bào Langerhan

- Sa côm mô bào

- U mô bào huyết ác tính

- U tế bào nang gai (Follicular dendritic cell tumour)

- Sa côm tế bào nang gai (Follicular dendritic cell sarcoma)

- U tế bào gai cài răng lược (Interdigitating dendritic cell tumour)

- Sa côm tế bào gai cài răng lược (Interdigitating dendritic cell sarcoma)

- Sa côm tủy và bệnh bạch cầu cấp dòng tủy ngoài tủy xương

- + Các khối u trung mô tuyến ức và trung thất

- U mỡ tuyến ức

- U mỡ trung thất

- Sa côm mỡ trung thất

- U xơ đơn độc

- Sa côm hoạt dịch

- Các khối u mạch

- Sa côm cơ vân

- U cơ trơn

- Các khối u thần kinh ngoại biên

- Các khối u hiếm gặp của trung thất

- Các khối u lạc chỗ trung thất

- U tuyến giáp lạc chỗ

- U tuyến cận giáp lạc chỗ

- Các tổn thương di căn tới tuyến ức và trung thất trước

II. PHÂN GIAI ĐOẠN U TUYẾN ÚC

Chỉ định điều trị các khối u tuyến ức phụ thuộc nhiều vào phân giai đoạn u tuyến ức. Cắt bỏ khối u trung thất qua nội soi nên được chỉ định cho những trường hợp khối u trung thất có kích thước nhỏ [7]. Những khối u tuyến ức chưa phá vỡ lớp vỏ có thể có thời gian sống sau phẫu thuật tương tự như người bình thường[2]. Những khối u tuyến ức đã có xâm lấn ra ngoài bao xơ đều có tiên lượng xấu, với tỷ lệ sống sau 5 năm là 50-77% và 10 năm là 30-55%[1][2]. Chỉ định phẫu thuật cắt bỏ khối u tuyến ức nên được xem xét trong tất cả các trường hợp u trung thất, ngay cả với những khối u tuyến ức có kích thước rất lớn (910g) [7] hoặc



những khối u đã có xâm lấn các mạch máu, tổ chức xung quanh hoặc di căn. Theo Stremmel C và cộng sự (2007), phẫu thuật vẫn là nền tảng trong điều trị u tuyến ức ở tất cả các giai đoạn, việc phẫu thuật cắt bỏ u tuyến ức càng nhiều càng tốt, kết hợp hóa trị liệu và xạ trị liệu có khả năng cải thiện thời gian sống rõ rệt [8].

Phân giai đoạn u tuyến ức theo WHO (2004) [4]

T - U nguyên phát

- TX: u nguyên phát không đánh giá được
- T0: không có bằng chứng của u nguyên phát
- T1: u nằm hoàn toàn trong nang
- T2: khối u xâm lấn các tổ chức liên kết cạnh nang

- T3: khối u xâm lấn vào các cấu trúc xung quanh u như màng ngoài tim, màng phổi trung thất, thành ngực, phổi và các mạch máu lớn.

- T4: khối u có tổn thương phân tán ở màng phổi, cạnh tim.

N - Hạch vùng

- NX: không đánh giá được hạch vùng
- N0: không có di căn hạch vùng
- N1: di căn tới hạch trung thất trước
- N2: di căn tới các hạch trong lồng ngực khác ngoại trừ các hạch trung thất trước
- N3: di căn hạch cơ thang/ hạch hố thượng đòn

M - Di căn

- MX: không đánh giá được di căn
 - M0: không có di căn xa
 - M1: di căn xa
- Phân nhóm
- Giai đoạn I: T1 N0 M0
 - Giai đoạn II: T2 N0 M0
 - Giai đoạn III: T1 N1 M0

T2 N1 M0

T3 N0, 1 M0

- Giai đoạn IV: T4 N bất kỳ M0

T bất kỳ, N2, 3 M0

T bất kỳ, N bất kỳ, M1

Sugie C và cộng sự (2008) nghiên cứu vai trò của xạ trị hậu phẫu cho 60 bệnh nhân u tuyến ức, trong đó dùng liều 30 – 40Gy cho u tuyến ức

giai đoạn II và liều 50 – 55Gy cho u tuyến ức giai đoạn III. Với những trường hợp bệnh đã có lan tràn khoang màng phổi, tác giả áp dụng xạ trị liều thấp cho toàn bộ nửa lồng ngực (11,2Gy chia 7 phân liều hoặc 10 - 15Gy chia 10 phân liều). Kết quả cho thấy, tỷ lệ sống sau 5 năm của hầu hết các bệnh nhân đều đạt trên 70%. Với những bệnh nhân u tuyến ức đã có lan tràn khắp màng phổi (giai đoạn IV), tỷ lệ sống sau 3 năm đạt 71%[9].

Trong thời gian từ năm 1998 – 2005, Petrella F và cộng sự (2008) nhận thấy, ngay cả với những khối u trung thất có kích thước rất lớn, xâm lấn mạch máu xung quanh nhiều, việc kết hợp hóa trị, xạ trị trước, sau đó phẫu thuật cắt bỏ phần tồn dư của khối u vẫn làm cải thiện đáng kể thời gian sống. Ước tính thời gian sống thêm sau 5 năm theo Kaplan Meier là 56,6%. Các khối u nguồn gốc tuyến ức có tiên lượng tốt hơn những khối u phổi di căn trung thất, u quái, u lympho hoặc u thần kinh nội tiết[5].

Phân giai đoạn các khối u tế bào mầm theo WHO (2004) [4]

T – U nguyên phát

- TX: Không xác định được u nguyên phát
- T0: Không có bằng chứng của u nguyên phát
- T1: U khu trú tại cơ quan nguyên phát (tuyến ức và mỡ trung thất)
 - + T1a: U = 5 cm
 - + T1b: U > 5 cm
- T2: U xâm lấn các cơ quan liền kề hoặc có tràn dịch ác tính
 - + T2a: U = 5 cm
 - + T2b: U > 5 cm

- T3: U xâm lấn vào các cấu trúc xung quanh như màng ngoài tim, màng phổi trung thất, thành ngực, mạch máu lớn, phổi

- T4: U kèm lan tràn màng phổi, màng ngoài tim

N – Hạch vùng

- NX: Không đánh giá được hạch vùng
- N0: Không di căn hạch vùng
- N1: Di căn tới hạch vùng



- N2: Di căn tới hạch trong lồng ngực bao gồm cả hạch trung thất trước

- N3: Di căn tới hạch cơ thang hoặc hạch thượng đòn

M – Di căn xa

- MX: Không đánh giá được di căn

- M0: Không có di căn xa

- M1: Có di căn xa

- Phân giai đoạn

- Giai đoạn I: khối u khu trú, không di căn, có thể cắt bỏ hoàn toàn khối u

- Giai đoạn II: khối u khu trú, không di căn, có thể cắt bỏ khối u trên đại thể nhưng có thể còn tồn dư khối u vi thể

- Giai đoạn III: khối u khu trú, hạch vùng có hoặc không, không di căn xa, không thể cắt bỏ hoàn toàn khối u nguyên phát

- Giai đoạn IV: khối u có di căn xa

III. PHÂN LOẠI CÁC HẠCH LÀNH TÍNH TRUNG THẤT

Hạch trung thất thường nằm ở khoang trung thất giữa, các vị trí thường gặp bao gồm: hạch cạnh phần thấp bên phải khí quản, hạch dưới carina, cửa sổ chủ phổi. Hầu hết hạch trung thất có nguồn gốc ác tính, hạch lành tính trung thất ít gặp hơn và bao gồm các nguyên nhân dưới đây

Các hạch lành tính trung thất [6]

- Các bệnh u hạt trung thất

- Lao

- Nấm

- Bệnh saccit

- Bệnh bụi silic

- U hạt Wegener

- Bệnh Castleman

- Các bệnh lý khác

- Luput ban đỏ hệ thống

- Tăng bạch cầu đơn nhân nhiễm khuẩn

- Quá sản hạch phản ứng

- Bệnh thoái hóa dạng bột

- Hạch ở bệnh nhân nhiễm HIV

Lao hạch thường không có triệu chứng trong giai đoạn sớm, tuy nhiên cũng có thể gặp biểu hiện

nói khàn, giọng đôi do chèn ép dây thần kinh quặt ngược gây liệt dây thanh âm, một số bệnh nhân có biểu hiện sốt nhẹ về chiều, gầy sút cân [5]. Hạch trong bệnh saccit cũng là nguyên nhân thường gặp, các nguyên nhân hạch to do nấm, bệnh bụi silic hoặc tăng bạch cầu đơn nhân nhiễm khuẩn nhìn chung ít gặp hơn ❖

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Blumberg D, Port JL, Weksler B, et al (1995). *Thymoma: A multivariate analysis of factors predicting survival. Ann Thorac Surg*(60); 908-913.
2. Lewis JE, Wick MR, Scheithauer BW, et al (1987). *Thymoma: A clinicopathologic review. Cancer. 60:2727-2743.*
3. Moore K.L, Dalley A.F. (2006). *Thorax. Clinically oriented anatomy. Lippincott Williams & Wilkin. 5th edition, chapter 1, 75-190.*
4. Mÿller-Hermelink H.K, Engel P, Kuo T.T, et al. (2005). *Tumours of the thymus. Pathology & Genetics Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. World Health Organization Classification of Tumours. Chapter 3, 147-252.*
5. Petrella F, Leo F, Veronesi G, et al. (2008). *Salvage surgery for primary mediastinal malignancies: is it worthwhile ? J Thorac Oncol. 3 (1). 53-8.*
6. Shields T.W. (2005). *The Mediastinum, Its Compartments, and the Mediastinal Lymph Nodes. General Thoracic Surgery. Lippincott Williams & Wilkins. 6th Edition. 2343-46.*
7. Stremmel C, Passlick B. (2008). *Surgery of mediastinal tumors. Chirurg. 79 (1). 9-10, 12-17.*
8. Stremmel C, Dango S, Thiemann U, et al (2007). *Thymoma-incidence, classification and therapy. Dtsch Med Wochenschr. 132 (40). 2090-5.*
9. Sugie C, Shibamoto Y, Ikeya-Hashizume C et al (2008). *Invasive thymoma: postoperative mediastinal irradiation, and low-dose entire hemithorax irradiation in patients with pleural dissemination. J Thorac Oncol. 3 (1). 75-81.*