

BÁO CÁO MỘT CA U MỠ-CƠ-MẠCH TYP BIỂU MÔ CỦA THẬN

NGUYỄN VĂN HƯNG - Đại học Y Hà Nội

TÓM TẮT

U mỡ-cơ-mạch typ biểu mô của thận thường là loại u lành tính và rất hiếm gặp. Mục tiêu: báo cáo đặc điểm vi thể một ca u mỡ-cơ-mạch typ biểu mô của thận và phân biệt với ung thư biểu mô tế bào thận sáng. Đối tượng và phương pháp nghiên cứu: nghiên cứu mô bệnh học và hóa mô miễn dịch 01 ca u mỡ-cơ-mạch typ biểu mô của thận. Kết quả: mô u có cấu trúc đặc dưới dạng các ổ đặc, hoặc đám, bè tế bào. Nhiều vách xơ-mạch rất mỏng không liên tục nằm trong mô u. Tế bào u đa diện với bào tương rộng, sáng hoặc ưa toan, nhân thường đều và hạt nhân nhỏ. Rất hiếm các thành phần phần khác của u như các mạch máu bất thường và mô mỡ thành thực. Về

hóa mô miễn dịch, tế bào u có CK (-), HMB45 (+), desmin (+). Kết luận: tuy mô u có cấu trúc vi thể khá giống (bất chức) cấu trúc của ung thư biểu mô tế bào thận sáng nhưng một số dấu ấn miễn dịch có thể cho phép phân biệt hai thực thể bệnh này.

Từ khóa: *U mỡ-cơ-mạch typ biểu mô. Hóa mô miễn dịch*

RÉSUMÉ

Angiomyolipome à type épithélial du rein est souvent bénign et très rare. Objectif: Rapportant des caractères microscopiques d'un angiomyolipome à type épithélial du rein et distinguant avec un carcinome à cellule claire du rein. Méthode: études

histopathologiques et immunohistochemiques d'un angiomyo-lipome à type épithélial du rein. Résultat: la construction tumorale est solide, composant des alvéoles solitaires, des amas ou trabécules. Des cloisons fibro-vasculaires sont minces et discontinuées situant au tissu tumoral. La cellule tumorale est polyédrique à cytoplasme abondant, claire ou éosinophile. Les noyaux sont souvent réguliers et des nucléoles sont petits. Les autres des tumeurs comme des artérioles anormales et le tissu adipeux mûré sont rares. En immuno-histochemie, les cellules tumorales montrent les marqueurs CK (-), HMB45 (+), Desmin (+). Conclusion: Malgré de structure tumorale en microscope imite celle du carcinome à cellule claire du rein, mais nombres marqueurs peuvent permettre à distinguer 2 cette maladies.

Mots clés: Angiomyolipome à type épithélial, immunohistochemie

ĐẶT VẤN ĐỀ

U mỡ -cơ- mạch dạng biểu mô của thận là u trung mô có tiềm năng ác tính với các đặc trưng: tăng sinh ưu thế các tế bào dạng biểu mô và có mối liên quan chặt chẽ với u mỡ-cơ-mạch 3 pha kinh điển của thận [8].

U mỡ -cơ- mạch nói chung là bệnh hiếm gặp và cho đến nay, người ta vẫn chưa biết bệnh nguyên và bệnh sinh của tổn thương [4,3,8]. Tần số mắc bệnh chỉ vào khoảng dưới 1% các u thận [1,8]. Đặc biệt, biến thể dạng biểu mô của u lại càng hiếm hơn nữa [2,7]. Bệnh có thể xuất hiện đơn độc hoặc phối hợp với bệnh xơ-củ (một hội chứng di truyền trội). Về hóa mô miễn dịch, mô u bộc lộ cả 2 dấu ấn sợi cơ trơn (actin/desmin) [5,6,8].

Typ kinh điển của u, về mô học, gồm 3 thành phần theo định nghĩa của WHO (thành phần cơ trơn, mô mỡ và mô mạch máu), trong khi typ dạng biểu mô lại chỉ có 1 hoặc 2 thành phần: cơ trơn dạng biểu mô chiếm ưu thế so với thành phần thứ hai là các mạch máu có vách dày, kính hóa bất thường. Typ dạng biểu mô rất dễ nhầm với ung thư biểu mô tế bào thận, đồng thời cũng là tổn thương có tiềm năng ác tính và có thể bộc lộ khả năng tấn công về sinh học như tái phát và di căn [5,8]. Trong đề tài này, chúng tôi báo cáo một trường hợp u mỡ-cơ-mạch dạng biểu mô lành tính của thận và phân biệt nó với ung thư biểu mô tế bào sáng của thận.

ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

Báo cáo một trường hợp hồi cứu u mỡ-cơ-mạch dạng biểu mô lành tính của thận tại labo Giải phẫu bệnh Bệnh viện Việt - Đức.

Báo cáo lâm sàng và đại thể:

Bệnh nhân nữ 45 tuổi vào viện vì đau bụng, chụp CT có u thận trái với đường kính khoảng 4,5cm. Tiền sử bệnh nhân và gia đình không bị u thận. Lâm sàng chẩn đoán là ung thư thận và đã cắt toàn bộ thận trái. Thông tin lâm sàng không cho biết tổn thương u xơ củ ở da. Về đại thể, u quá to nên không xác định rõ ở cực nào của thận trái. Kích thước u 6,5 x 5,5cm, có

giới hạn khá rõ. Mặt cắt màu vàng tươi, không có chảy máu hoặc hoại tử.

Tiến hành nghiên cứu vi thể:

Lấy 5 mảnh mô với kích thước như thường lệ ở các vị trí khác nhau của mô u, trong đó có 2 mảnh tại vùng vỏ u.

- Kỹ thuật được sử dụng

+ Kỹ thuật vi thể thông thường: H.E, PAS

+ Kỹ thuật hoá mô miễn dịch: CK, desmin, HMB45.

Các kỹ thuật được tiến hành tại Khoa Giải phẫu bệnh Bệnh viện Việt - Đức và Bộ môn Giải phẫu bệnh Trường Đại học Y HN.

- Đánh giá kết quả

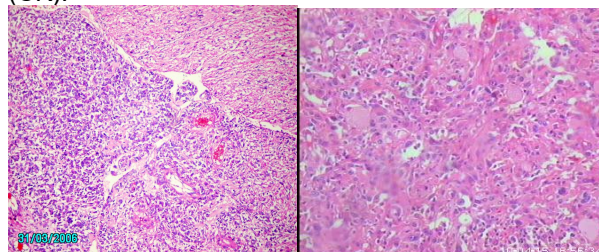
+ Sử dụng kính hiển vi quang học Nikon ở các độ phóng đại khác nhau (40, 100 và 400 lần) để quan sát tổn thương.

+ Tiêu chuẩn đánh giá: dựa vào phân loại mô học của Tổ chức Y tế thế giới năm 2004 về u mỡ - cơ - mạch của thận [8].

KẾT QUẢ VI THỂ VÀ HÓA MÔ MIỄN DỊCH

Mô u được tạo bởi các tế bào đa diện, khá đồng nhất, bào tương rộng ưa toan, nhân vừa phải hoặc hơi nhỏ, đơn dạng và hạt nhân nhỏ. Các tế bào u tạo cấu trúc đặc, đôi khi là đám nhỏ. Các thành phần khác của u rất khó tìm do phân bố rải rác, như thành phần mạch máu có vách bất thường do thoái hóa kính và mô mỡ thành thực chỉ là nhóm nhỏ vài tế bào. Không có hiện tượng xâm nhập mạch hoặc vào mô mỡ quanh thận.

Về hóa mô và hóa mô miễn dịch, bào tương tế bào u âm tính với PAS, trong khi dương tính với HMB45 và desmin, nhưng lại âm tính với cytokeratin (CK).



Mô u với thành phần ưu thế là tế bào dạng biểu mô (nhuộm H&E).

Các thành phần khác (mạch bất thường, mô mỡ thành thực) rất hiếm gặp.

BÀN LUẬN

Lần đầu tiên vào năm 1998, Pea và CS (dẫn theo 1) đã mô tả u mỡ-cơ-mạch dạng biểu mô của thận với cấu tạo khá thuần nhất gồm các tế bào cơ trơn dạng biểu mô tạo thành dây, hoặc dạng lưới, trong khi không hoặc rất hiếm thành phần mạch và mô mỡ thành thực. Về tạo mô học, cho đến nay, vẫn chưa được sáng tỏ. Nhiều tác giả cho đó là tổn thương loạn sản phôi. Những nghiên cứu gần đây gợi ý bệnh có liên quan đến hiện tượng rối loạn một dòng của hệ gen [8]. Tần số u mỡ-cơ-mạch của thận theo một nghiên cứu sàng lọc bằng siêu âm ở 17941 người

khỏe mạch là vào khoảng 0,22% ở phụ nữ và 0,1% ở nam giới. Hơn 50% các ca được chẩn đoán có phối hợp với bệnh xơ củ của da còn lại bệnh ở trạng thái khảm. Tỷ lệ nữ:nam là 4:1. Tuổi trung bình lúc chẩn đoán vào khoảng 38 – 43 tuổi [7].

Về đại thể, nhiều tài liệu cho thấy u thường có màu vàng-xám, vàng nhạt hoặc tươi. Một số u có thể mô u bị chảy máu hoặc hoại tử, thậm chí di căn tới hạch, phổi, cột sống. Tiên lượng bệnh ở trạng thái di căn là rất xấu. Tuy nhiên, khó có thể tiên lượng được khả năng ác tính của u mỡ-cơ-mạch [3]. Một số tác giả gợi ý dựa vào tính chất bất thường của nhân và nhân chia, hoặc hoại tử u nhưng không phải khi nào cũng chính xác. Đồng thời, họ khuyến cáo cần phải theo dõi chặt chẽ biến thể biểu mô của loại u này [4].

Do có cấu trúc vi thể ở dạng biểu mô nên mô u trong trường hợp này dễ nhầm với ung thư biểu mô tế bào thận, đặc biệt là typ u thận có độ mô học cao như ung thư biểu mô tế bào thận không xếp loại [2,5]. Tuy nhiên, trong ung thư biểu mô tế bào thận, mô u có cấu trúc ống đặc đa dạng và được giới hạn bởi các vách mạch mỏng. Nhìn chung, mô u khá giàu mạch máu. Hơn nữa, bào tương tế bào u thường sáng, một số trường hợp lại ưa toan, nhân tế bào u thường lớn, đa hình, hạt nhân lớn, dễ gặp nhân chia và tùy giai đoạn bệnh học, tế bào u có thể xâm nhập mạch máu trong thận hoặc lan vào vỏ thận hoặc mô mỡ quanh thận.

Hóa mô miễn dịch sẽ giúp ích cho việc chẩn đoán phân biệt giữa u mỡ-cơ-mạch của thận với ung thư biểu mô tế bào thận. U cơ-mỡ-mạch dương tính với dấu ấn của hắc tố bào (HMB45) và dấu ấn sợi cơ (desmin/actin), âm tính với cytokeratin. Trong khi ung thư biểu mô tế bào thận lại có HMB45 (-), desmin (-) nhưng lại dương tính với vimentin và cytokeratin [5,7].

U mỡ-cơ-mạch ở trạng thái khảm thường có cấu trúc đặc về vi thể và rất hiếm chảy máu mô cũng như rất hiếm phối hợp với bệnh xơ củ, đồng thời bệnh xảy ra ở người nhiều tuổi hơn. Ngược lại, khi phối hợp với bệnh xơ củ, bệnh thường xuất hiện cả 2 bên thận và nhiều ổ, thường ở tuổi trẻ hơn cũng như kích thước u to hơn, mô u thường bị chảy máu [1,3].

Mặc dù được coi là khối u lành tính, nhưng một số u mỡ-cơ-mạch có khả năng tấn công vào mô thận lành hoặc mô quanh thận. Chính đặc điểm này đã gợi ý tính chất ác tính của tế bào u [2,8].

KẾT LUẬN

Mô u có cấu trúc đặc với khá nhiều vách xơ-mạch rất mỏng không liên tục nằm trong mô u. Tế bào u đa diện với bào tương rộng, sáng hoặc ưa toan, nhân thường đều và hạt nhân nhỏ. Rất hiếm các thành phần khác của u như các mạch máu bất thường và mô mỡ thành thực.

Cấu trúc vi thể u mỡ-cơ-mạch dạng biểu mô của thận đôi khi khá giống ung thư biểu mô tế bào thận sáng nhưng một số dấu ấn miễn dịch như CK (-), HMB45 (+), Desmin (+) có thể cho phép phân biệt được hai thực thể bệnh này.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Bharwani N; Christmas T.J; Jameson C; Moat N; Sohaib S.A. (2009). *Epithelioid angiomyolipoma: imaging appearances*. The British J Radio. 82:e249-e252.
2. Huang K.H; Huang C.Y; Chung S.D; Pu Y.S; Shun C.T; Chen J. (2007). *Malignant epithelial angiomyolipoma of the kidney*. J Formos Med Assoc. 106:s51-s54.
3. Kato I; Inayama Y; Yamanaka S; Ohshiro H; Gomi K; Shirai S; Aoki I; Uemura H; Kubota Y; Yao M; Nagashima Y. (2009). *Epithelioid angiomyolipoma of the kidney*. Path Inter. 59:38-43.
4. Koh P.S; Muhilan P.; Dublin N.; Razack A.H. (2009). *Renal angiomyolipoma in the university of Malaysia medical centre: Its spectrum of presentation and management*. JUMMEC; 12:39-43.
5. Martigoni G; Pea M; Bonetti F; Brunelli M; Eble J.N. (2002). *Oncocytoma-like angiomyolipoma. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 2 cases*. Arch Path Lab Med. 126:610-612.
6. Sood N; Batra R. (2007). *Cytology of renal angiomyolipoma with predominant epithelioid cell component- A report of two cases with review of literature*. Journal of Cyto. 24(2):92-95.
7. Stone C.H; Lee M.W; Amin M.B; Yaziji H; Gown A.M; Ro J.Y; Tetu B; Paraf F; Zarbo R.J. (2001). *Renal angiomyolipoma. Further immunophenotypic characterization of expanding morphologic spectrum*. Arch Path Lab Med. 125:751-758.
8. WHO. (2004). *Pathology and genetics. Tumors of the urinary system and male genital organs*. IARC Press, Lyon.