

Sarcoma Ewing (thành ngực)- Ewing sarcoma (chest wall)

Trần Thị Thu

Dr. Lê Vũ Duy

<https://radiopaedia.org/articles/ewing-sarcoma-chest-wall>

Đại cương

- Khối u sarcoma Ewing gia đình (Ewing sarcoma family of tumors (ESFT)) hay còn gọi là sarcoma Ewing thành ngực, là khối u ác tính ở trẻ em và người trẻ, xuất phát từ xương hoặc mô mềm thành ngực.
- Trên hình ảnh, đặc trưng là một khối mô mềm lớn, đậm độ không đồng nhất do chảy máu, hoại tử hoặc thoái hóa dạng nang. Khối u có tính chất ngấm thuốc và tăng hấp thu đồng vị phóng xạ. Vô hóa hiếm gặp, thường có tràn dịch màng phổi lượng ít.

Thuật ngữ

- Ban đầu, các khối u tế bào tròn, nhỏ, màu xanh của mô mềm được gọi là u Askin hay khối u biểu bì thần kinh nguyên thủy ngoại vi (peripheral primitive neuroectodermal tumor (pPNET)). Các thuật ngữ này hiện nay được gọi chung là Ewing sarcoma family of tumors (ESFT).

Dịch tễ học

- Độ tuổi của khối u này giống với sarcoma Ewing ở vị trí khác, thường ở người trẻ và trẻ em.
- Sarcoma Ewing chiếm khoảng 10-15% các khối u nguyên phát ở thành ngực.

Biểu hiện lâm sàng

- Các khối u này xuất phát từ cấu trúc xương của thành ngực (xương sườn, xương bả vai, đầu trong xương đòn) và ít gặp ở mô mềm thành ngực (các khối u này được gọi là Askin tumors/pPNET).
- Chúng có thể đơn độc hoặc nhiều khối, phát triển nhanh, gây đau phần mềm.

Bệnh lý học

- Có tính chất di truyền. Do đột biến chuyển đoạn $t(11;22)(q24;q12)$, tạo ra gen hỗn hợp EWS-ETS với các mức độ khác nhau. Giai đoạn tiến triển, có thể có thoái hóa dạng nang.

Đặc điểm hình ảnh

- Mặc dù có tính chất xâm lấn, những khối u này có xu hướng đẩy lệch các cấu trúc như phổi hoặc cơ hoành. Khối u lớn có thể xâm lấn trực tiếp. Có thể gây phá hủy xương sườn.

Đặc điểm hình ảnh

CT

- Các khối u này có đặc điểm điển hình trên CT là không rõ ranh giới, không đồng nhất với nhiều vùng thoái hóa dạng nang. Thành phần đặc ngấm thuốc sau tiêm. Tràn dịch màng phổi thường gặp nhưng thường lượng ít. Thường không có vôi hóa.
- Các khối u xuất phát từ xương có thể có phản ứng màng xương dạng vỏ hành.

Đặc điểm hình ảnh

MRI

- Khối không đồng nhất với các vùng hoại tử, thoái hóa dạng nang, chảy máu. Khối u nhỏ có thể đồng nhất.
 - T1: đồng hoặc tăng tín hiệu so với cơ
 - T2: tín hiệu cao không đồng nhất
 - T1 C+ (Gd): ngấm thuốc không đồng nhất.

Điều trị và tiên lượng

- Điều trị phẫu thuật và hóa chất +/- xạ trị.
- Tiên lượng phụ thuộc vào tổn thương tại chỗ và di căn xa.
- Tỷ lệ sống sau 5 năm là 15-48%.

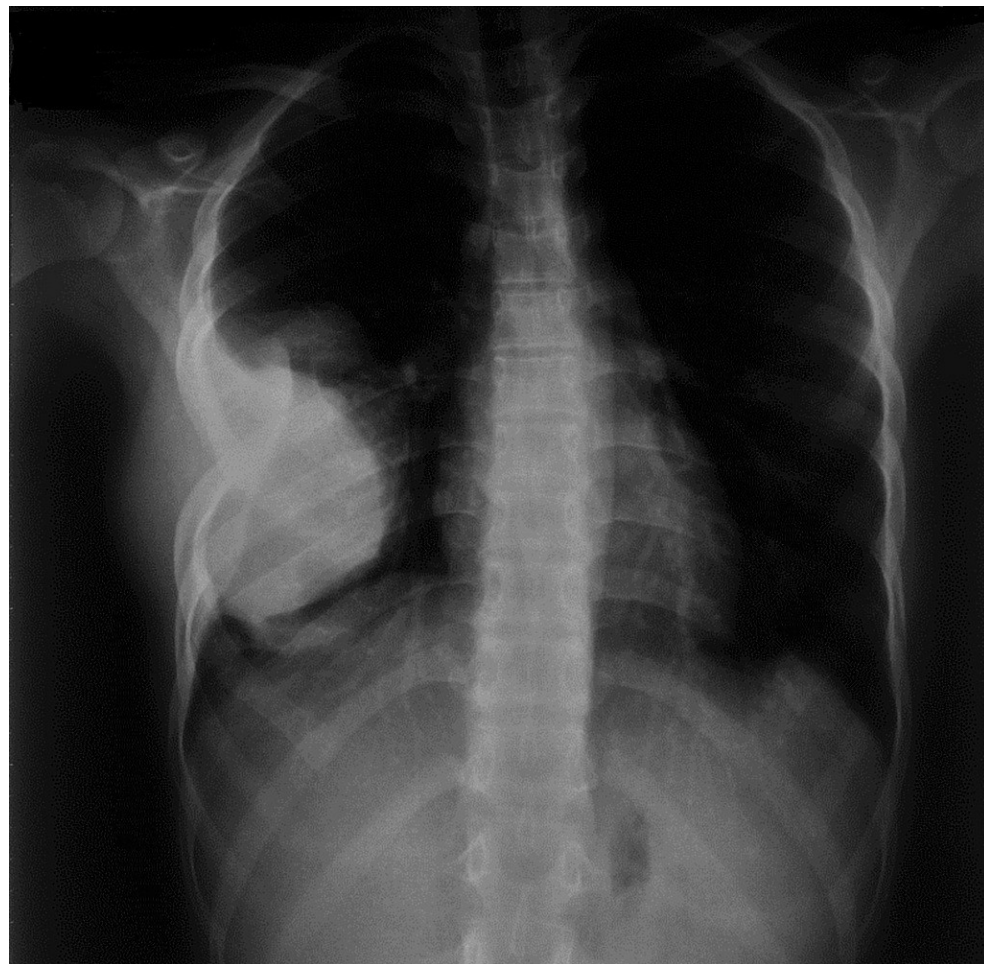
Chẩn đoán phân biệt

Chẩn đoán phân biệt bao gồm các khối u khác ở thành ngực, đặc biệt là các tổn thương sarcomas khác.

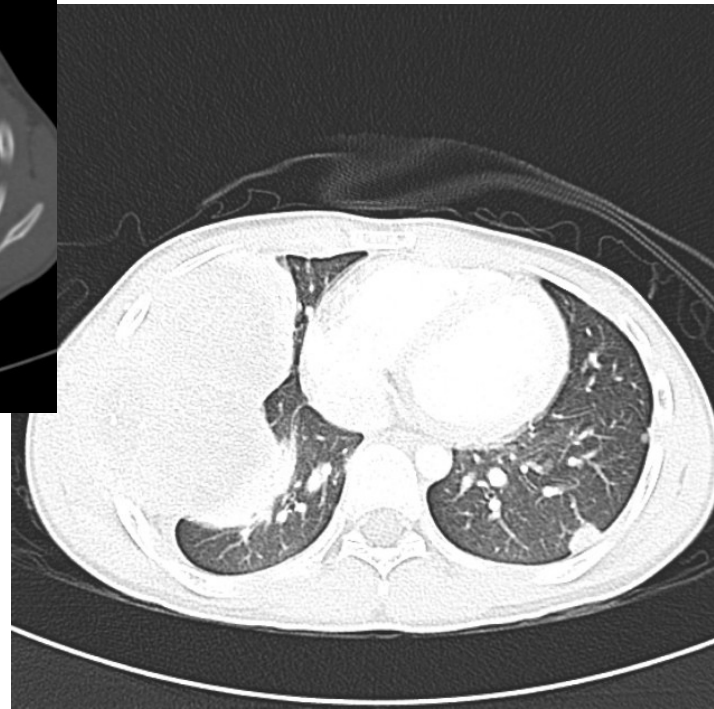
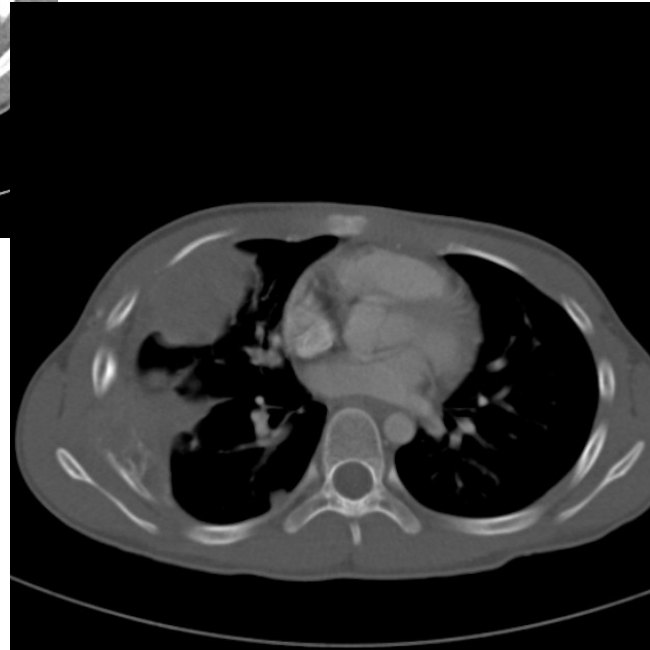
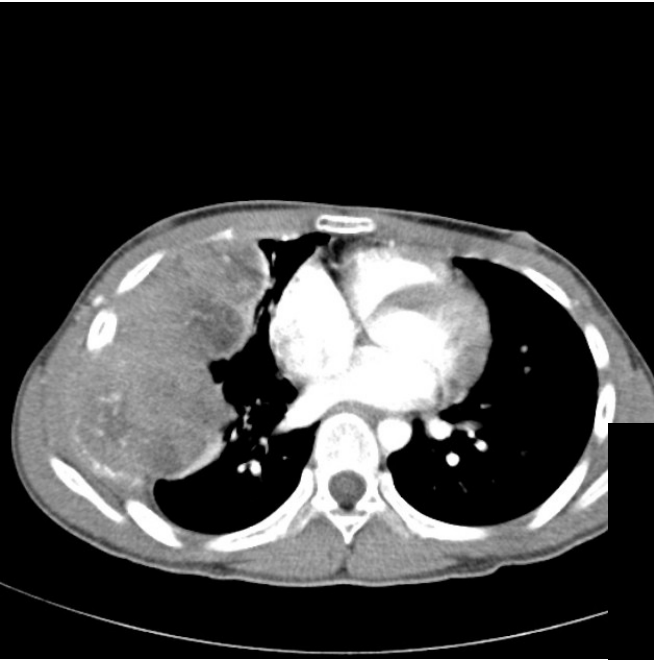
- Osteosarcoma:
 - Có ma trận xương/sụn.
 - Vị trí ở ngực không thường gặp.
- Di căn thành ngực và màng phổi: phổ biến nhất là từ các khối u nguyên phát ở ngực như ung thư phổi, ung thư vú.
- U lympho: đồng nhất, ngấm thuốc rõ ràng và không phá hủy xương sườn.
- Khối u xơ màng phổi: rất hiếm gặp
- Sarcoma tế bào cơ vân: hiếm gặp ở thành ngực, thường khó phân biệt được.

Các ví dụ

- **Ví dụ 1:** bệnh nhân nam, 19 tuổi, đau bên ngực phải.
- Hình ảnh x-quang cho thấy khối có đậm độ mô mềm ở thành ngực phải và phá hủy xương sườn 6 bên phải.

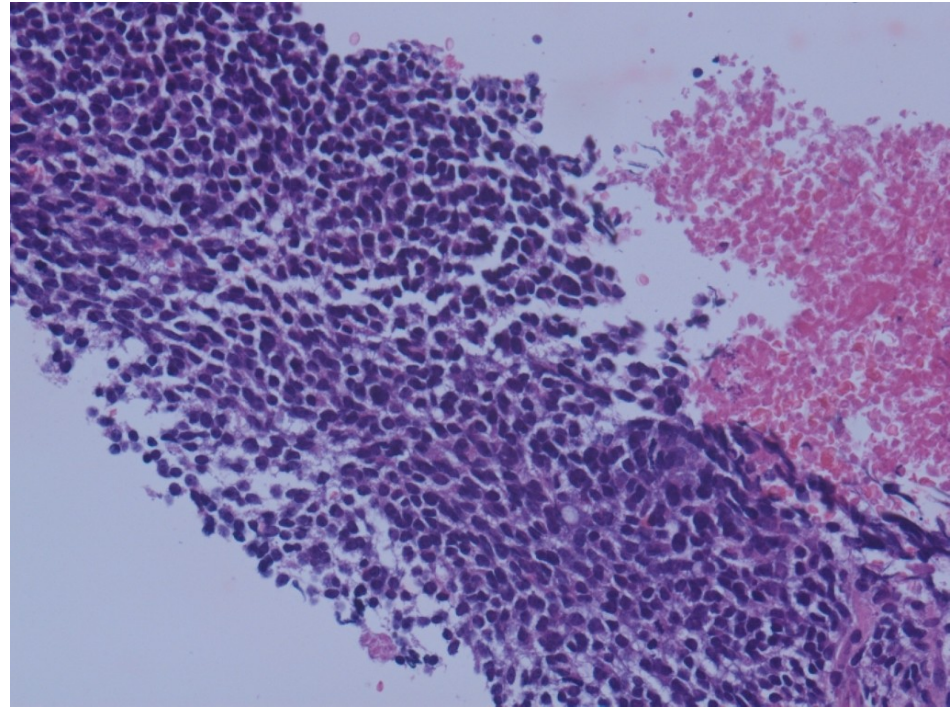


Hình ảnh CT cho thấy khối phá
hủy xương sườn 6 bên phải.
Nhiều nốt hai phổi



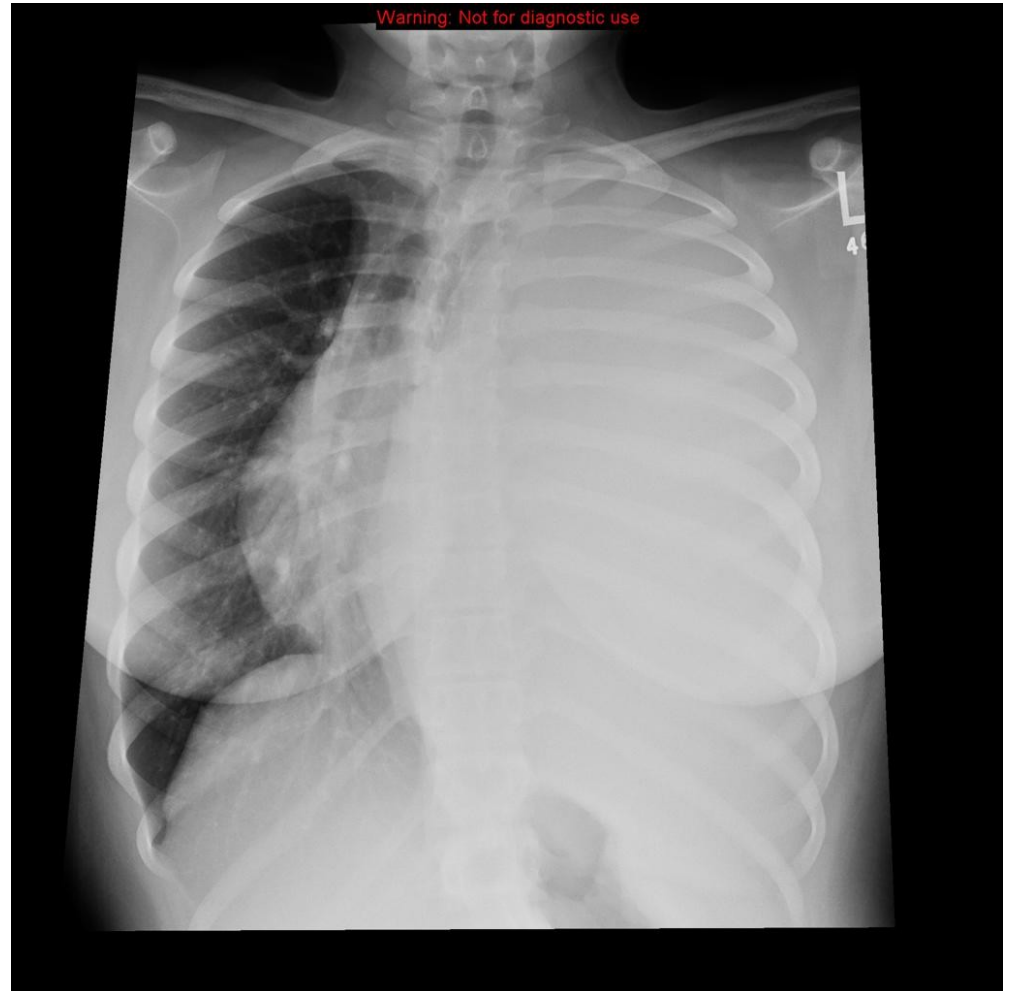
Các ví dụ

- Hình ảnh nhuộm HE: nhiều tế bào tròn nhỏ, màu xanh, đồng nhất. (+) với CD 99 và (-) với Cytokeratin.
- Bệnh nhân được chẩn đoán là sarcoma Ewing thành ngực.



Các ví dụ

- **Ví dụ 2:** bệnh nhân nữ, 15 tuổi, ho khan, khó thở và sút cân 2 tháng nay, không sốt.
- Phim x-quang cho thấy hình mờ toàn bộ lồng ngực trái, đè đẩy trung thất sang phải.



Các ví dụ

- CT cho thấy một khối rất lớn, mất lớp mỡ ngoài màng phổi.
- Bệnh nhân được chẩn đoán là sarcoma Ewing thành ngực hay u Askin.

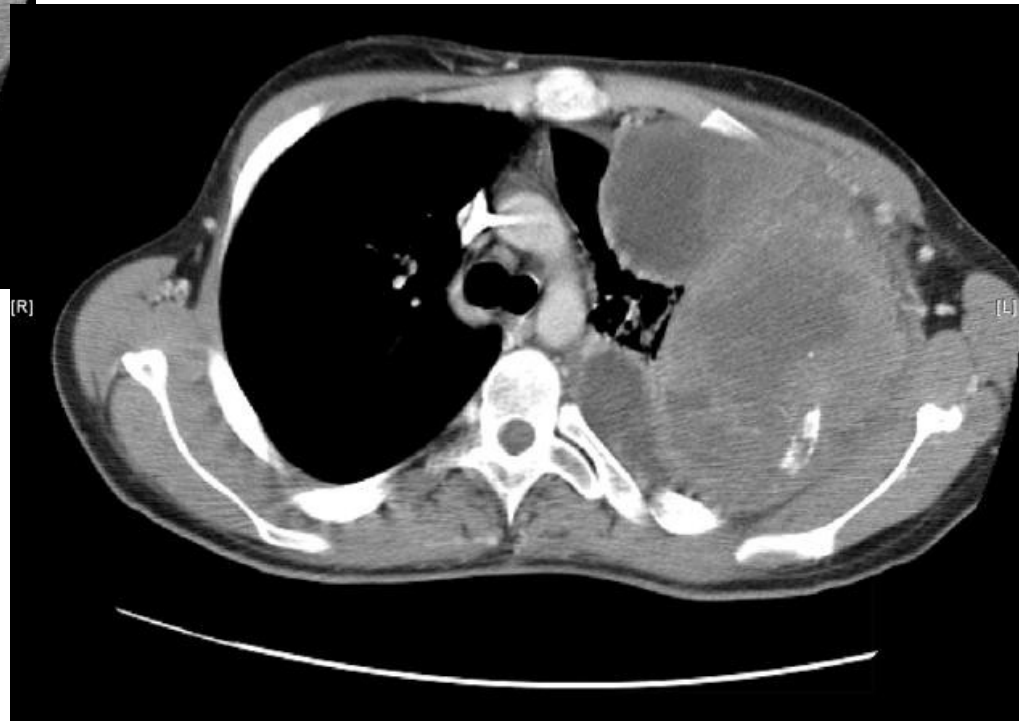


Các ví dụ

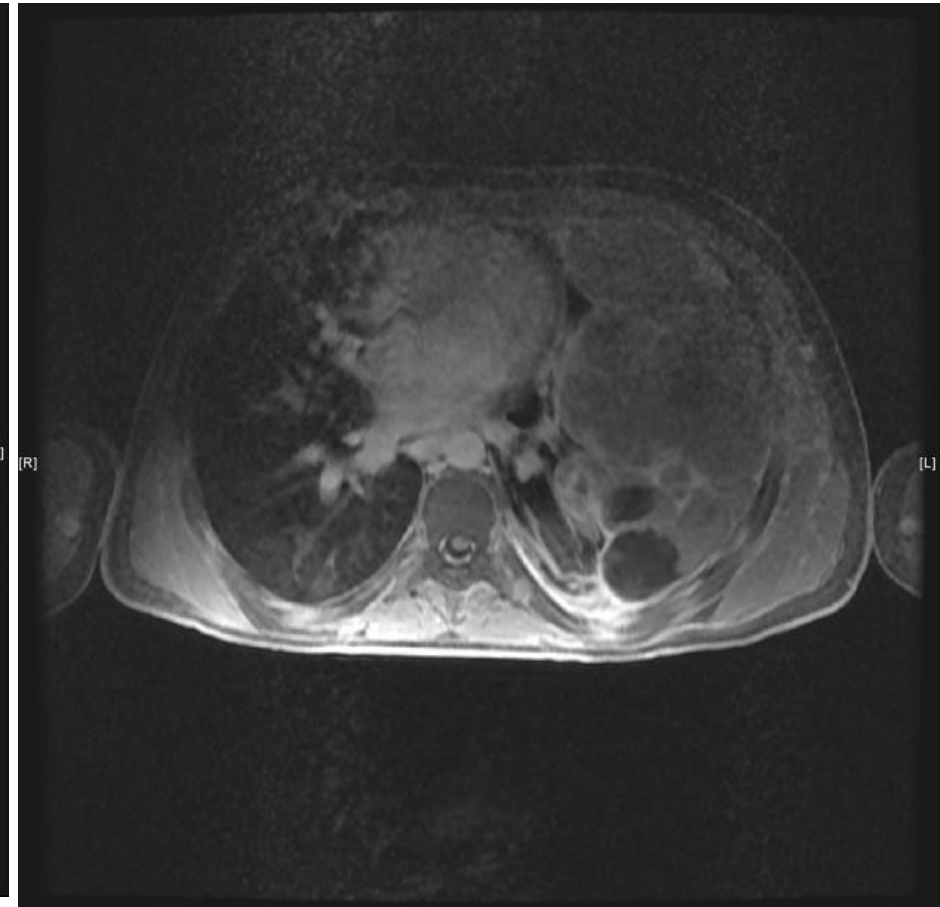
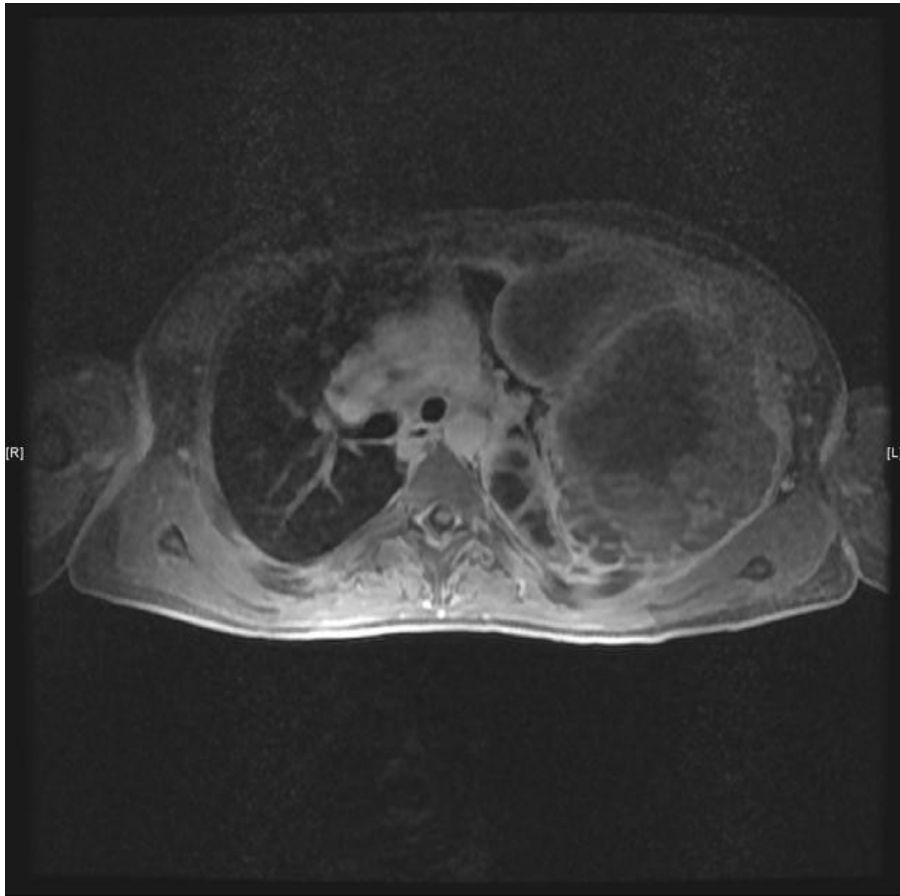
- **Ví dụ 3:** bệnh nhân nam, 16 tuổi.
- Hình ảnh x-quang cho thấy một khối lớn phá hủy phần mềm xuất phát từ thành ngực trái.



- Hình ảnh CT cho thấy phá hủy xương sườn 4 bên trái, giãn các mạch máu phía trước bên thành ngực, khối ngấm thuốc không đồng nhất.

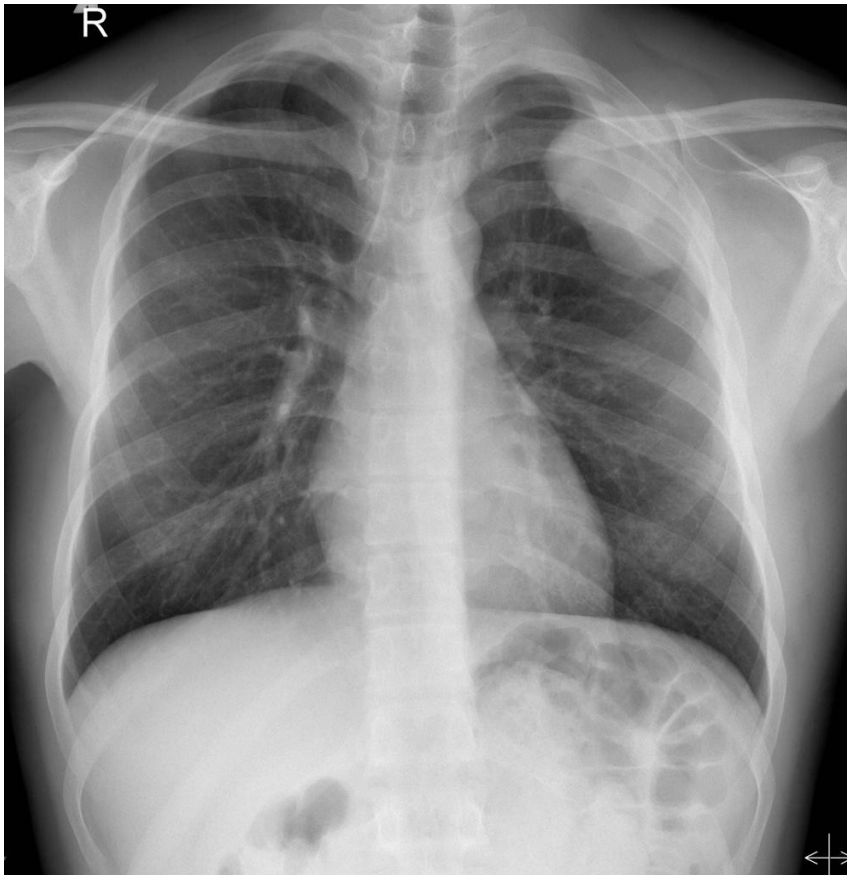


- Trên MRI, khối có đặc điểm tương tự như CT.
- Bệnh nhân được chẩn đoán là u Askin.

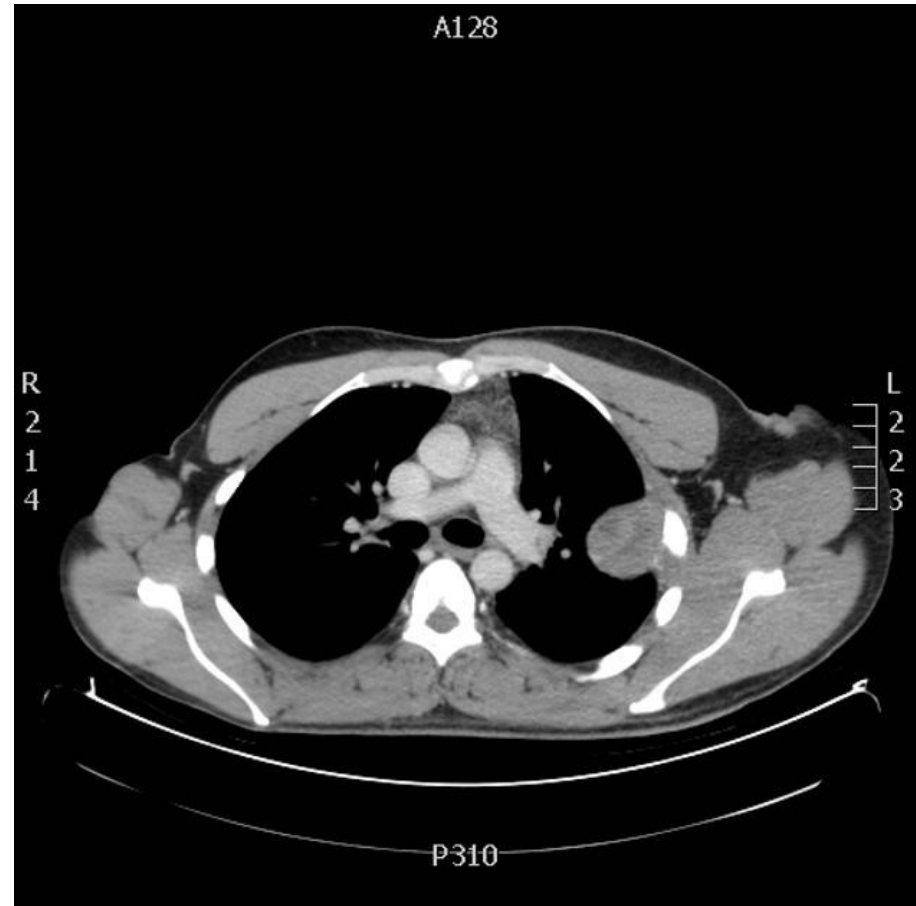


Các ví dụ

- **Ví dụ 4:** bệnh nhân nam, 25 tuổi, đau ngực.
- X-quang cho thấy khối phân thùy tựa lên đỉnh phổi trái.

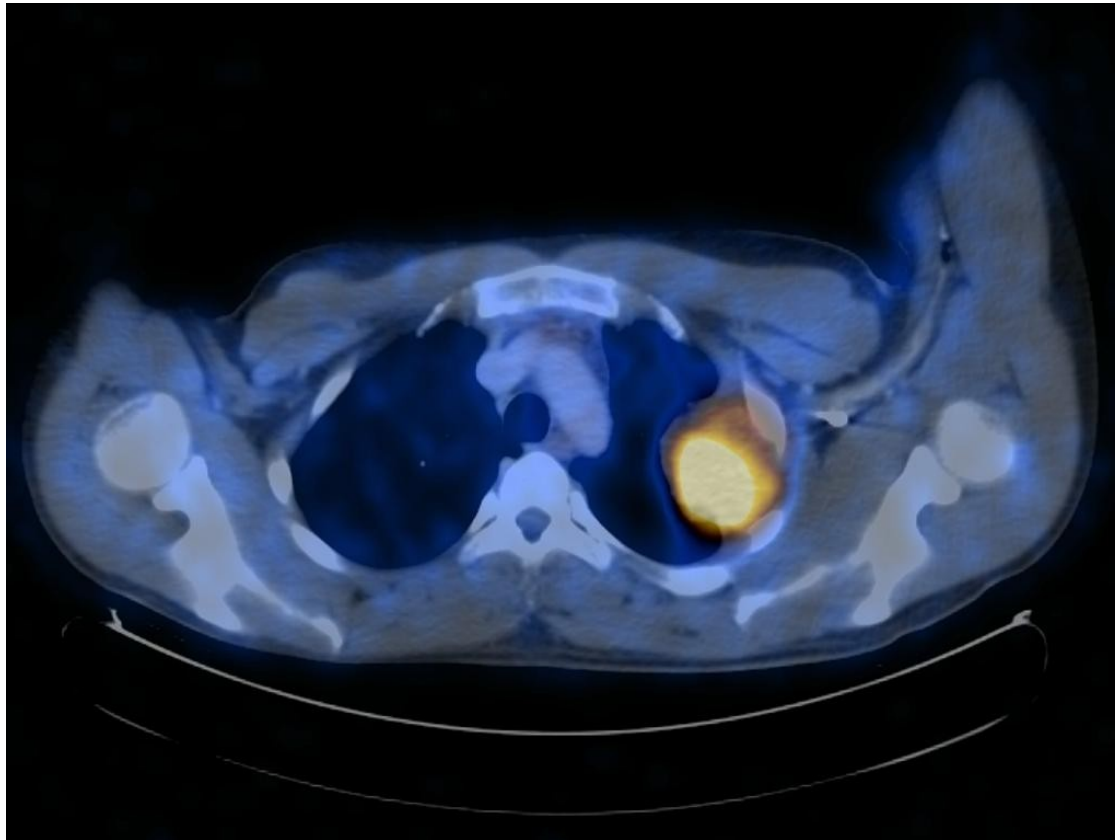


- CT: khối đậm độ mô mềm, ngấm thuốc không đồng nhất ở vùng đỉnh phổi trái.



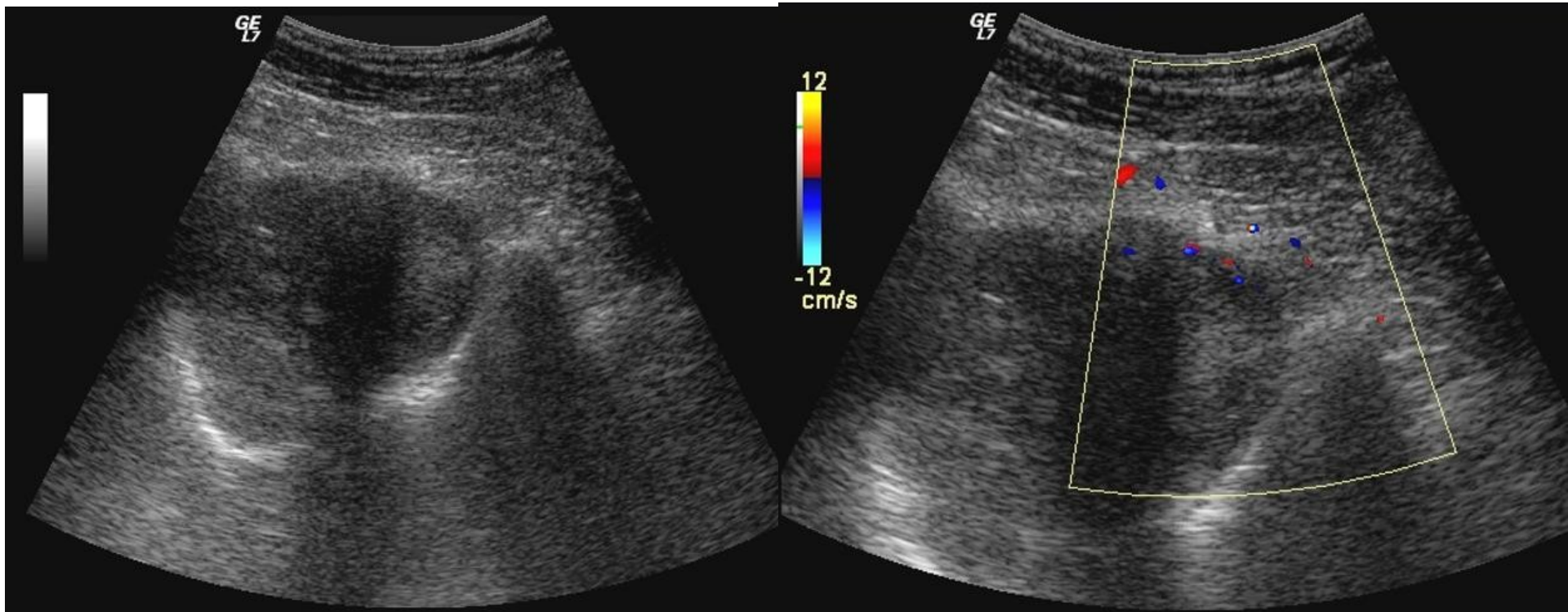
Các ví dụ

- PET-CT: khối tăng hấp thu FDG.



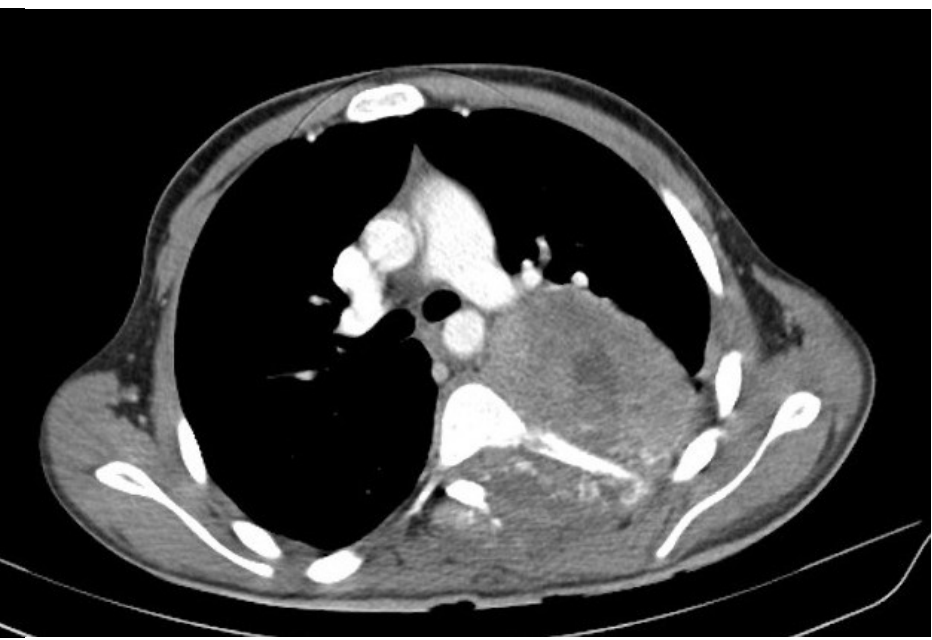
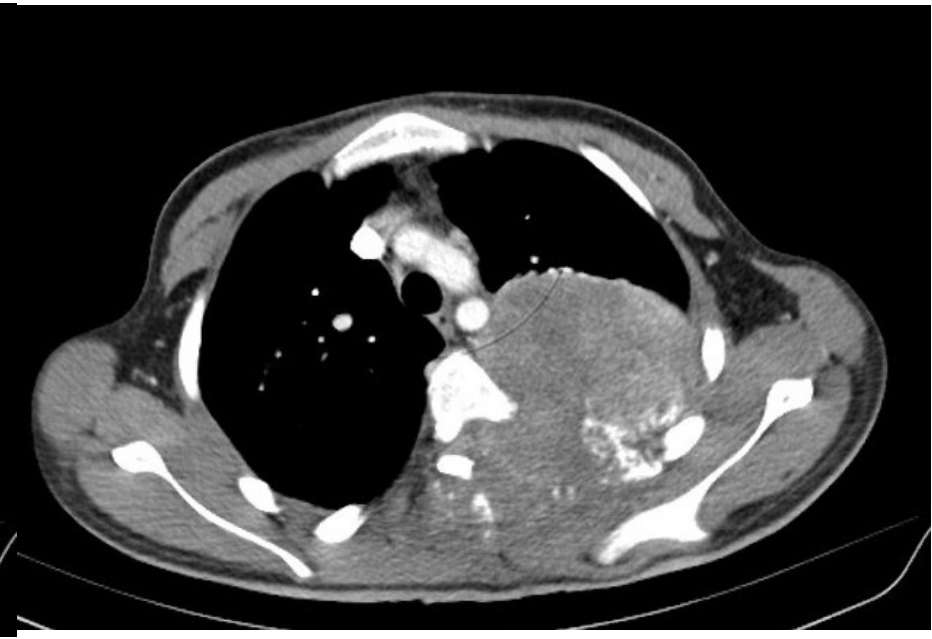
Các ví dụ

- Sinh thiết dưới hướng dẫn của siêu âm cho chẩn đoán là Sarcoma Ewing.



Các ví dụ

- **Ví dụ 5:** bệnh nhân nam, 16 tuổi, với khối ở thành ngực.
- CT: khối lớn có đậm độ mô mềm ở thành ngực sau, phá hủy xương sườn và thân đốt sống. Có thể thấy có xâm lấn vào ống sống, trung thất sau và rốn phổi. Vô hóa trong khối được nhìn thấy rõ.



A rectangular, light-brown wooden tag with a hole on the left side, secured by a black string. The tag is placed on a textured wooden surface. In the background, there are several bright green, serrated leaves, possibly from a young plant, which are slightly out of focus. The overall scene is bright and natural.

Thank
you!