



Tạp chí Khoa học và Kinh tế Phát triển
Trường Đại học Nam Cần Thơ

Website: jsde.nctu.edu.vn



U NGUYÊN PHÁT TIM MẠCH

Martin Nguyen¹, Phillip Tran²

¹West Virginia School of Osteopathic Medicine, WV, USA. Email: dtam2008@gmail.com

²Trường Đại học Nam Cần Thơ. Email: PTranNYIT@gmail.com

Ngày nhận bài: 7/7/2023

Ngày duyệt bài: 17/7/2023

ABSTRACT

Cardiac tumors represent a seldom encountered diagnosis, yet their potential to give rise to severe complications, including mortality, cannot be underestimated. This diverse group of lesions encompasses both benign and malignant pathologies. Frequently, they are incidentally discovered during the evaluation of other medical conditions. Echocardiography stands out as one of the primary imaging techniques employed for the initial assessment of these tumors. Furthermore, the World Health Organization's (WHO) updated classification guidelines in 2015 have significantly revised and expanded the nomenclature system pertaining to cardiac tumors. The objective of this review is to provide a concise overview of primary cardiac tumors, encompassing their epidemiology, diagnostic approaches, current imaging modalities, and management strategies, with a particular focus on the most prevalent tumors encountered in clinical settings.

TÓM TẮT

Khối u tim mạch là một bệnh lý tương đối hiếm gặp, tuy nhiên có thể gây nhiều tai biến nguy hiểm, thậm chí tử vong. U tim mạch gồm nhiều sang thương khác nhau, gồm cả u lành tính và u ác tính. Thường phát hiện u tim mạch tình cờ trong quá trình chẩn đoán các bệnh lý khác. Biện pháp hình ảnh đầu tay để khảo sát u tim mạch là siêu âm tim. Ngoài ra, năm 2015, Tổ chức Y tế Thế giới (WHO) đã cập nhật lại hệ thống phân loại u tim mạch với nhiều thay đổi trong thuật ngữ. Mục tiêu của bài review này là cung cấp một cái nhìn tổng quan về nhiều loại u nguyên phát tim mạch, nhìn

dưới nhiều góc độ khác nhau từ dịch tế học, đến tiếp cận chẩn đoán, các biện pháp hình ảnh học hiện tại, và chiến lược xử trí, đặc biệt tập trung vào một số loại u thường gặp nhất trên lâm sàng.

1. GIỚI THIỆU

Khối u tim mạch là một nhóm bệnh lý với nhiều dạng sang thương khác nhau với tần suất xuất hiện khá hiếm, tuy nhiên có thể gây nhiều tai biến nguy hiểm khi không điều trị kịp thời. Một trong những khó khăn trong chẩn đoán là khó tiến hành sinh thiết, ngoài ra chúng ta thường sử dụng hình ảnh học để chẩn đoán đối với nhóm bệnh này. Khối u tim mạch có thể là u nguyên phát, u nguyên phát ác tính, u di căn từ vị trí khác, và các sang thương biểu hiện giống u, ví dụ (vd.) huyết khối. Đa số u nguyên phát ở tim là u lành tính (90%).¹ Mặc dù tính chất bệnh học của u là yếu tố rất quan trọng trong tiên lượng bệnh, bất kỳ u nào cũng sẽ gây triệu chứng tùy thuộc vào kích thước và vị trí u. Một u lành tính nếu kích thước đủ lớn hoặc nằm ở vị trí nguy hiểm có thể sẽ gây triệu chứng nặng, thậm chí đột tử.

Dịch tế học

Dựa trên số liệu mô tử thi, khoảng 45% số u lành tính là u nhày, tuy nhiên nếu dựa trên chẩn đoán bằng siêu âm, u xơ chun (fibroelastoma) lại tỏ ra phổ biến hơn.^{2,3} Ngoài ra, khoảng 3-10% u nhày thuộc phức hợp Carney, là một rối loạn di truyền thuộc tính trội do đột biến gene tổng hợp

protein PRKAR1A, từ đó tăng nguy cơ tạo u nhày tim.⁴ Hội chứng này có biểu hiện rối loạn nội tiết (vd. hội chứng Cushing hoặc to đầu chi) và tăng sắc tố da (đặc biệt vùng môi).⁵ Đa số các u ác tính ở tim là sarcoma, chỉ 1-2% là lymphoma không-Hodgkin. Trong nhóm sarcoma, khoảng 40% là sarcoma mạch máu, và có thể xuất hiện thứ phát do xạ trị.⁶

Đối với u phổi, màng phổi, tuyến ức, và tim, tổ chức Y tế Thế giới (World Health Organization – WHO) phân thành các nhóm lành tính, ác tính và không xác định.⁷ U lành tính gồm các u bẩm sinh và u mắc phải. Cần lưu ý một số u ác tính (dựa trên hoạt động phân bào) nhưng lại không có xu hướng xâm lấn, một số u khác tuy lành tính (về mô học) nhưng lại thường xâm lấn vào các cấu trúc lân cận. Sarcoma tim thuộc nhóm sarcoma mô mềm (soft-tissue sarcomas – STS). Sarcoma grade cao trước đây gọi là u mô bào sợi ác tính (malignant fibrous histiocytoma), giờ được gọi là sarcoma đa hình không-biệt-hóa (undifferentiated pleomorphic sarcoma – UPS). Sarcoma grade thấp, gồm sarcoma xơ và sarcoma nhày, hiện được gọi chung là sarcoma xơ-nhày (myxofibrosarcoma). Nhiều sarcoma ở tim có nhiều tính chất tương tự nhau.^{7,8}

Bảng 1. Hệ thống phân loại của u tim và u màng ngoài tim (được đơn giản hóa)

Nhóm	Mô học	Ghi chú ^a
Bẩm sinh/Trẻ em	U cơ vân	Trẻ sơ sinh; tâm thất; bệnh xơ củ
	Bệnh cơ tim dạng mô bào (histiocytoid cardiomyopathy)	Trẻ sơ sinh; tâm thất.

Nhóm	Mô học	Ghi chú ^a
	U xơ bẩm sinh (congenital fibroma)	Trẻ sơ sinh; tâm thất; hội chứng Gorlin
	U nang vùng nốt nhĩ-thất (cystic tumor of atrioventricular node)	Người lớn; tâm nhĩ.
	U mô thừa (hamartoma)	
	U tế bào Schwann (Schwannoma)	Người lớn; tâm nhĩ.
	U tế bào hạt (granular cell tumor)	
U người lớn không-tân-sinh (non-neoplastic)	U nhú xơ chun (papillary fibroelastoma)	Người lớn; vavle tim.
	Phì đại mỡ vách tâm nhĩ (lipomatous hypertrophy of atrial septum)	Người lớn; tâm nhĩ.
U lành tính tân-sinh (neoplastic)	U mỡ (lipoma)	Người lớn; màng ngoài tim; bệnh xơ củ
	U nhày (myxoma)	Người lớn; tâm nhĩ; phức hợp Carney
	U mạch máu (hemangioma)	Người lớn; tâm thất.
U ác tính	Sarcoma mạch máu (angiosarcoma)	Người lớn; tâm nhĩ; hội chứng Li-Fraumeni
	Sarcoma cơ vân (rhabdomyosarcoma)	
	Sarcoma cơ trơn (leiomyosarcoma)	
	Sarcoma đa hình không-biệt-hóa (UPS)	Người lớn; tâm nhĩ; hội chứng Li-Fraumeni
	Sarcoma xương	Người lớn; tâm nhĩ; hội chứng Li-Fraumeni
	Sarcoma hoạt dịch (synovial sarcoma)	
	Sarcoma nội mạc (intimal sarcoma)	
	Lymphoma	
U trung biểu mô ác tính màng ngoài tim (pericardial malignant mesothelioma)	Người lớn; màng ngoài tim	
U không xác định (lành tính/ác tính)	U viêm cơ-sợi (inflammatory myofibroblastic tumor)	
	Sarcoma mạch máu grade thấp	
	U tế bào cận hạch tim (cardiac paraganglioma)	Người lớn; tâm nhĩ.
	U sợi đơn độc màng ngoài tim	
	U tế bào cơ vân người lớn (adult cellular rhabdomyoma)	

Nguồn: Lestuzzi^{1,6}

^a, một số ghi chú về lứa tuổi và vị trí thường gặp, và một số hội chứng/rối loạn di truyền kèm theo

Biểu hiện lâm sàng

Một khối u tim có biểu hiện lâm sàng tùy thuộc vị trí, kích thước, khả năng gây huyết tắc, khả năng xâm lấn các cấu trúc lân cận khác của tim.⁹ Đối với u nhày (myxoma) sẽ có biểu hiện tùy thuộc vào vị trí u, nếu u xâm lấn và gây hẹp valve hai lá sẽ có thể gây ngất, khó thở, hoặc phù phổi sau thuyên tắc. Bệnh nhân cũng có thể có một số triệu chứng không đặc hiệu khác như sốt, ho, mệt mỏi, đau khớp, nổi hồng ban, tăng tốc độ lắng máu, và tăng nồng độ CRP (C-reactive protein) máu. Khó thở khi nằm nghiêng trái có thể giúp hướng về chẩn đoán u nhày.⁹ Một số biểu hiện ít gặp hơn bao gồm tím tái, ngón tay dùi trống, và hiện tượng Raynaud.¹⁰ Khám lâm sàng có thể phát hiện âm thổi tâm trương khi u nhày kèm sa valve hai lá.

Đối với các u trong cơ (intramural), triệu chứng có thể gồm rối loạn dẫn truyền, loạn nhịp, và đột tử. Trong u xơ tim (fibroma), triệu chứng có thể xuất hiện do khối u gây chèn ép mạch máu và suy tim.¹¹ Còn đối với sarcoma, bệnh nhân thường đến khám khi bệnh đã có biểu hiện muộn, với các triệu chứng thường gặp như khó thở, đau ngực kiểu màng phổi, ngất, và mệt mỏi.¹²

Chẩn đoán

Đa số u tim mạch thường được chẩn đoán tình cờ khi đang khảo sát các bệnh lý khác bằng siêu âm, cắt lớp điện toán (computed tomography – CT), hoặc cộng hưởng từ (magnetic resonance imagin – MRI) để tìm nguyên nhân các triệu chứng bất thường hoặc

không đặc hiệu.¹ Phương tiện hình ảnh đầu tiên thường dùng là siêu âm, và nó có thể giúp gợi ý u lành tính hoặc ác tính. Các tính chất gợi ý (u) ác tính bao gồm vị trí nằm ở tim phải (tâm nhĩ hoặc tâm thất phải), đáy u rộng, xâm lấn mô lân cận và tràn dịch màng ngoài tim.¹² Ngoài ra, siêu âm dùng chất cản quang tỏ ra rất hữu ích trong phân biệt u và huyết khối, hoặc chẩn đoán các u có độ phản âm kém trong tâm nhĩ, cũng như phát hiện (hiện tượng) tăng tín hiệu Doppler ở những vùng có nhiều mạch máu.¹³

So với siêu âm, MRI có độ nhạy và độ đặc hiệu cao hơn trong đánh giá phân biệt khối u tim. Thời gian đảo ngược (inversion time - TI) có thể hữu ích trong phân biệt huyết khối so với khối u. Ta có thể điều chỉnh TI sao cho một cấu trúc hiện rõ hơn hoặc biến mất trên hình, vd. khi tăng TI khối u có thể mờ đi hoặc biến mất trong khi đó vẫn giữ nguyên tín hiệu của huyết khối, từ đó giúp ta có thể thấy rõ hơn huyết khối trên hình. Ngoài ra, các chỉ số khảo sát tưới máu cơ tim lần đầu tiên (first pass perfusion – FPP) và tăng sáng sau tiêm gadolinium (Late Gadolinium Enhancement – LGE) cũng rất hữu ích.¹⁴ Cả FPP và LGE thường gặp nhiều hơn ở u ác tính, tuy nhiên có thể thấy tăng FPP ở các loại u giàu mạch máu (u mạch máu, u nhày), còn u xơ và u cơ vân có thể tăng LGE. Thậm chí khi không có đặc điểm nào gợi ý ác tính, kết hợp nhiều thông số của MRI vẫn có thể giúp tiên đoán tương đối chính xác tính chất mô học của u.¹⁵

Bảng 2. Một số đặc điểm giúp chẩn đoán phân biệt huyết khối, u lành tính, u ác tính dựa trên siêu âm và cộng hưởng từ (MRI)

Huyết khối		U lành tính	U ác tính
Vị trí thường gặp	Tâm thất trái (gần vùng vô động), tâm nhĩ trái (lớn)	Tâm nhĩ trái, valve động mạch chủ hoặc valve hai lá	Các buồng tim bên phải, tâm nhĩ trái, hoặc hiện diện ở nhiều buồng tim, thân động mạch phổi
Siêu âm	Mật độ đồng nhất; không tăng sáng sau tiêm cản quang	Đáy hẹp; di động; một u đơn độc; tăng sáng mức độ thấp sau tiêm cản quang	Đáy rộng; xâm lấn cấu trúc lân cận; nhiều khối u; tăng sáng mức độ trung bình-nhiều sau tiêm chất cản quang
MRI	Đồng nhất; giảm đậm độ khi TI tăng; không kèm FPP hoặc LGE	FPP gặp trong u mạch máu; +/- LGE ở u xơ hoặc u cơ vân.	Thường gặp tăng FPP và LGE

Nguồn: Lestuzzi⁶

FPP, tưới máu cơ tim lần đầu tiên (sau tiêm gadolinium); LGE, tăng sáng sau tiêm gadolinium; MRI, cộng hưởng từ (magnetic resonance imaging); TI, thời gian đảo ngược (inversion time)

Tâm nhĩ trái

U nhày. U nhày tim là loại u thường gặp nhất trong nhóm u tim lành tính, thường biểu hiện lúc 30-59 tuổi, tuy nhiên có thể gặp ở bất kỳ lứa tuổi nào, với tỷ lệ nữ/nam khoảng 1.5:1 (đối với nhóm <65 tuổi).⁵ Hơn 80% u nhày xuất hiện tại tâm nhĩ trái, ít gặp hơn có thể thấy ở tâm nhĩ phải, tâm thất phải, và tâm thất trái. Đa số u nhày xuất hiện đơn độc, tuy nhiên một tỷ lệ nhỏ (3-10%) xuất hiện trong phức hợp Carney. Phức hợp này có đột biến bất hoạt ở gene tổng hợp protein PRKAR1A, và loại đột biến này xuất hiện ở đa số trường hợp. Ngoài ra, trong phức hợp này, u nhày thường biểu hiện không điển hình như nhiều sang thương u ở nhiều vị trí khác nhau, bệnh nhân trẻ tuổi hơn, và tỷ lệ tái phát cao.¹

Lâm sàng. Có thể dao động từ không triệu chứng tới đột tử. Bệnh nhân cũng có thể biểu hiện sụt cân, sốt, mệt mỏi, loạn nhịp, khó thở,

hoặc ngất. Triệu chứng tùy thuộc bản chất, kích thước và vị trí u. Nếu u có nhiều ‘tua’ (microvilli), khả năng gây huyết tắc và nồng độ IL-6 sẽ cao hơn.^{16,17} Có thể phát hiện âm thổi tâm trương nếu có kèm sa valve tim. Nếu u nhày thuộc phức hợp Carney, có thể kèm rối loạn nội tiết hoặc da.

Hình ảnh học. Có thể phối hợp siêu âm qua thành ngực (transthoracic echocardiography – TTE) và siêu âm qua thực quản (transesophageal echocardiography – TEE) để đánh giá kích thước u, hình dạng u, và huyết động tim. Trên siêu âm, u nhày có hai dạng: có ‘tua’ (villiform), và có bề mặt trơn.¹⁸ U nhày thường có cuống dính vào vách tâm nhĩ tại lỗ bầu dục, và sẽ tăng sáng khi dùng siêu âm kèm tiêm cản quang. Chẩn đoán phân biệt gồm u nhú xơ chun, u xơ, u cơ vân, huyết khối, sarcoma, và bệnh di căn. Có thể chỉ định CT kèm cản quang để đánh giá u và động mạch vành. Trên

CT, u có dạng bầu dục, giới hạn rõ, và phân thùy. Trên MRI, u có tín hiệu vừa (isointense) trên phim T1 và tăng tín hiệu trên phim T2. Phần mềm xử lý ảnh MRI tốt có thể giúp phát hiện cuống u và khảo sát xem u có sa xuống valve tim không. Xử lý sau tiêm thuốc cản từ (contrast) có thể thấy u có mật độ không đồng nhất, ngoài ra có thể thấy một lớp mỏng huyết khối (giảm đậm độ) bao quanh u.¹⁹ Trong u, ta có thể phát hiện nang, hoại tử, xơ hóa, xuất huyết, và những vùng bị calcium hóa.⁹

Mô bệnh học. U nhày thường có màu vàng, trắng, hoặc nâu, và có cuống, thường được bao quanh bởi huyết khối. Kích thước dao động từ 1-10 cm, bề mặt thường trơn hoặc có ‘tua’ (dạng có tua thường tăng nguy cơ huyết tắc). Về mặt vi thể, u có chất nền dạng nhày kèm tế bào nhày (myxoma cells), nhuộm Alcian-PAS dương tính, có thể kèm hiện tượng calcium hóa và hoại tử. Những u có nhiều chất nền dạng nhày sẽ làm tăng nguy cơ huyết tắc.²⁰ Có thể chỉ định nhuộm hóa mô miễn dịch để khảo sát PRKARIA khi nghi ngờ phức hợp Carney.

Lưu ý trong xử trí. Tiêu chuẩn vàng là phẫu thuật cắt bỏ u.^{18,21} Nếu phẫu thuật có thể lấy trọn đáy u, tiên lượng rất tốt. Nên đánh giá lại bằng TTE 1 năm sau phẫu thuật, sau đó mỗi 5 năm. Còn nếu bệnh nhân bị phức hợp Carney, ta có thể chỉ định TTE để theo dõi mỗi năm.

Sarcoma đa hình không-biệt-hóa

Đây là u ác tính nguyên phát thường gặp nhất của tim, chiếm 10% tất cả u nguyên phát. Vị trí thường gặp là tâm nhĩ trái, và thường xuất hiện ở người lớn.^{9,22}

Lâm sàng. Có thể biểu hiện không đặc hiệu tương tự một u lành tính, hoặc cũng có thể biểu

hiện bệnh toàn thân. Các triệu chứng thường gặp nhất bao gồm khó thở khi gắng sức, đau ngực, và ho.²³

Hình ảnh học. Có thể phát hiện u lớn, hình dạng bất thường nằm trong buồng tim. Trên CT, u có đậm độ thấp, còn trên MRI u tăng tín hiệu trên phim T2, mật độ không đồng nhất, và tăng tín hiệu trong phase trễ sau tiêm gadolinium.^{1,22}

Mô bệnh học. U thường do sự tăng trưởng lớp nội mạc tim hướng vào trong buồng tim, và có thể xâm lấn cơ tim. Phát hiện tế bào không điển hình, tế bào hình thoi hoặc đa giác, nhuộm hóa mô miễn dịch dương tính với desmin và myoglobin, ngoài ra CD68 âm tính.²² Một số u có thể tăng nồng độ biểu hiện gene *MDM2*.²²

Tâm nhĩ phải

U mỡ. Đây là loại u hiếm gặp, chiếm 3% tất cả u lành ở tim. Vị trí thường gặp là tâm nhĩ phải, nhưng có thể xuất hiện bất kỳ đâu, thậm chí cả màng ngoài tim. U mỡ thường xuất hiện ở bệnh nhân nữ lớn tuổi, tăng BMI (chỉ số khối cơ thể (body mass index – BMI)).⁵

Hình ảnh học. Tùy thuộc vào vị trí u, tính chất trên siêu âm có thể khác nhau. Nếu u nằm trong buồng tim, ta sẽ thấy u có mật độ đồng nhất và tăng cản âm. Nếu u nằm trong màng ngoài tim, có thể ghi nhận tăng hoặc giảm cản âm. Trên CT, có thể thấy một vùng giảm tín hiệu tương tự mỡ dưới da hoặc mỡ trung thất.^{1,9} Trên MRI, tín hiệu T1 và T2 tương tự nhau, và u có mật độ đồng nhất. Do u mỡ không có mạch máu, nên không thấy tăng tín hiệu sau khi bơm thuốc cản từ.

Mô bệnh học. Thường sang thương là một khối đơn độc, giới hạn rõ. Trên vi thể phát hiện tế bào mỡ trưởng thành, đôi khi gặp mô liên kết

xơ. Cần chẩn đoán phân biệt với phì đại mỡ (lipomatous hypertrophy). Rối loạn này ta sẽ phát hiện tế bào mỡ trưởng thành và chưa trưởng thành, kèm tế bào cơ tim vùng tâm nhĩ.⁹ Ngoài ra, trong u mỡ chúng ta còn có thể phát hiện những vùng thoái hóa hoặc calcium hóa.

Sarcoma mạch máu

Đây là bệnh ác tính của tế bào nội mô, thường biểu hiện ở độ tuổi 40-50, vị trí thường gặp là tâm nhĩ phải.²⁴

Hình ảnh học. Trên siêu âm, thường phát hiện một u hình dạng bất thường, không di động, đáy rộng, có thể xâm lấn nội tâm mạc hoặc lớp cơ tim. Trên CT, có thể phát hiện một khối đậm độ thấp, hình dạng bất thường, thường dính vào thành tự do của tâm nhĩ phải. Trên MRI, u có mật độ không đồng nhất, FPP tăng do u có nhiều mạch máu, LGE tăng do xơ hóa quanh u, ngoài ra có thể phát một vùng giảm đậm độ trung tâm do hoại tử.²⁵

Mô bệnh học. Về đại thể, u có hai dạng là khu trú và lan tỏa. U khu trú là một khối có giới hạn rõ xâm chiếm vào buồng tâm nhĩ phải, gây bí tắc và ảnh hưởng huyết động học. U lan tỏa sẽ xâm lấn tâm thất phải và màng ngoài tim, gây suy tim phải và chèn ép tim.¹ Về mặt vi thể, trong sarcoma mạch máu ta sẽ phát hiện tế bào không điển hình tăng sinh và xâm lấn mạch máu, và thường có những vùng hoại tử hoặc xuất huyết lớn.¹

Valve tim

U nhú xơ chun (papillary fibroelastoma). Đây là một loại u nhú lành tính phát triển từ nội tâm mạc, và cũng là loại u thường được cắt bỏ nhiều nhất tại tim. U xơ chun là loại u thường gặp nhất tại valve tim, với tỷ lệ ảnh hưởng ở

nam/nữ như nhau, thường biểu hiện ở nhóm bệnh nhân 60-79 tuổi. Một điểm cần lưu ý là u thường xuất hiện ở vùng nội tâm mạc hoặc valve tim bị tổn thương (vd. bệnh thấp tim). U xơ chun thường nằm ở trong mặt đóng lại của valve tim.¹

Hình ảnh học. Siêu âm là phương tiện chẩn đoán đầu tay đối với loại u này. Khi phóng to trên siêu âm, u thường biểu hiện đồng nhất, có cuống, di động, và vị trí thường gặp gần valve tim. Trên phim CT hoặc MRI, thường phát hiện u nằm gần valve tim hoặc lớp nội tâm mạc.¹

Mô bệnh học. U có thể biểu hiện đơn độc hoặc nhiều u. Về đại thể, u thường tròn, màu trắng, và kích thước dao động từ 2mm đến 5 cm, nếu u lớn có thể thấy calcium hóa và xơ hóa.¹ Vi thể có thể phát hiện lõi collagen vô-mạch, gồm elastin và mucopolysaccharide.

Lưu ý trong xử trí: Chỉ định ngoại khoa vì u có thể tăng nguy cơ huyết tắc và đột quy. Có thể mổ hở (cắt xương ức) hoặc phẫu thuật bằng robot. Tuy nhiên, cần phẫu thuật tại trung tâm lớn và có thể áp dụng các kỹ thuật bảo tồn valve 95% số trường hợp.³

Tâm thất

U cơ vân trong tim (rhabdomyoma)

Đây là loại u thường gặp nhất ở trẻ em, vị trí thường gặp là tâm thất.¹ Ngoài ra, khoảng 80% số cases u cơ vân sẽ kèm theo bệnh xơ củ (tuberous sclerosis). Đây là một bệnh lý di truyền, thuộc tính trội, do đột biến gene *TSC1* và *TSC2* tổng hợp protein trong con đường mTOR.²⁶

Lâm sàng. Những trường hợp bệnh xơ củ ta nên tầm soát để tìm u cơ vân ở tim vì có khoảng 1/3 số bệnh nhân sẽ phát hiện u cơ vân tại tim,

và khoảng 80% sẽ có nhiều khối u.²⁷ Bệnh xơ củ có tam chứng lâm sàng gồm co giật, thiếu năng trí tuệ, và u xơ mạch vùng mắt.¹ Vị trí khối u sẽ quyết định biểu hiện lâm sàng, có thể không có triệu chứng hoặc triệu chứng của suy tim do chèn ép đường ra của tâm thất và/hoặc loạn nhịp.¹

Hình ảnh học. Trên siêu âm, ta sẽ thấy khối u sáng, nhô vào buồng tim. Trên phim T1 MRI, u có mật độ vừa (isointense) và thường tăng tín hiệu trên phim T2, ngoài ra u thường không tăng sáng sau tiêm chất cản từ.²⁸ Do loại u này thường gặp ở trẻ em, nên ít chỉ định CT để hạn chế phơi nhiễm với tia phóng xạ.

Mô bệnh học. Đại thể, u cơ vân thường có nhiều sang thương khu trú trong tâm thất trái. Kích thước có thể dao động từ nhỏ cho đến khá lớn (9 cm).²⁷ U có giới hạn rõ, gồm nhiều nốt đơn độc. Về vi thể, khối u gồm nhiều tế bào cơ tim với nhiều khoang trống (vacuoles), kèm tế bào hình nhện (spider cells), tế bào cơ tim hình đa giác, và kèm tăng sáng vùng lưới nội chất (sarcoplasmic clearing).

Lưu ý trong xử trí: U thường tự thoái triển khi trẻ lớn dần. Tuy nhiên, có thể cần nhắc can thiệp ngoại khoa trong những trường hợp nặng. Một số tác giả báo cáo kết quả tốt khi điều trị với everolimus, một chất ức chế phức hợp mTOR 1.²⁹

U xơ (fibroma)

U xơ là hiện tượng tăng sinh lành tính của nguyên bào sợi và chất nền (có collagen). Các u này thường biểu hiện ở trẻ em tương tự u cơ vân. U xơ tim có thể là một biểu hiện của hội chứng Gorlin. Đây là một bệnh lý di truyền thuộc tính trội do đột biến gene *PTCH1*, với các đặc trưng

như ung thư da, u não, và rối loạn hệ xương (vd. xương sườn chẻ đôi), và não to (macrocephaly).

Lâm sàng. Thường u nằm trong tâm thất thai nhi, trẻ em, hiếm khi gặp ở người lớn. U xơ thường đơn độc, khác với u cơ vân (rhabdomyoma) thường gồm nhiều u. Triệu chứng có thể biểu hiện là loạn nhịp tim, tắc nghẽn mạch máu, và suy tim.

Hình ảnh học. Trên siêu âm, u xơ tim thường sáng hơn mô xung quanh, và có thể thấy các dải calcium hóa trong u.²⁰ Các khối u lớn có thể khó phân biệt với lớp cơ tim, dẫn đến chẩn đoán nhầm là bệnh cơ tim phì đại. Trên CT, u xơ biểu hiện là những khối nằm trong cơ tim, đậm độ đồng nhất, đơn độc, giới hạn có thể rõ hoặc xâm lấn, những vùng lân cận có thể phát hiện calcium hóa. Thường phát hiện u ở gần vách tâm thất. Trên MRI, ta có thể phát hiện khối đậm độ đồng nhất, tín hiệu vừa (isointense) trên phim T1 và giảm tín hiệu (hypointense) trên phim T2, không kèm tăng sáng sau tiêm gadolinium do u có mật độ mạch máu thấp, nhưng thường tăng tín hiệu trong phase trễ, có thể do thành phần collagen trong u, giúp gadolinium đọng lại trong u xơ cao hơn.¹⁹

Mô bệnh học. U xơ tim có giới hạn rõ, gồm nhiều nốt tương tự mô sẹo, vị trí thường gặp là tâm thất. Ở bệnh nhân lớn tuổi, có thể phát hiện calcium hóa trong u, đây là một đặc điểm hữu ích giúp phân biệt với u cơ vân trong tim.²⁰ Ở bệnh nhân trẻ, thành phần tế bào trong u nhiều hơn, còn ở bệnh nhân lớn tuổi, mật độ collagen trong u sẽ tăng. Mặc dù u có giới hạn rõ, nhưng sẽ có xu hướng xâm lấn vào vùng cơ tim lân cận.¹

Lưu ý trong xử trí: Những case có triệu chứng có thể chỉ định ngoại khoa. Nếu u quá to có thể cân nhắc ghép tim.¹

U mạch máu (hemangioma)

Chiếm khoảng 2% u nguyên phát tại tim, có thể gặp ở bất kỳ lứa tuổi nào. Có thể xuất hiện ở bất kỳ buồng tim nào, nhưng thường gặp ở tâm thất, và khoảng 30% số trường hợp sẽ có nhiều u.³⁰

Hình ảnh học. Trên siêu âm, u là một khối tăng cản âm. Còn trên CT và MRI, u thường tăng sáng sau tiêm cản quang.^{1,30}

Mô bệnh học. U có nhiều mạch máu nhỏ hoặc mạch máu lớn, ngoài ra có thể thấy hiện tượng dị sản (dysplastic).⁹

Điều trị

Ta nên cân nhắc can thiệp ngoại khoa với các u nằm ở buồng tim trái hoặc trong lòng buồng tim vì nguy cơ gây huyết tắc, thậm chí khi kích thước u nhỏ hoặc chỉ phát hiện tình cờ.⁹ Đối với những khối u lành tính buồng tim phải và không có triệu chứng, không kèm thông liên nhĩ, ta có thể chỉ định theo dõi bằng siêu âm. Tất cả các khối u có triệu chứng nên cân nhắc can thiệp ngoại khoa ngoại trừ: (1) u cơ vân (vì thường tự thoái triển), ngoài ra các u này cũng có thể điều trị với thuốc ức chế phức hợp mTOR 1; (2) u mạch máu trong cơ tim (có thể đáp ứng với corticosteroids); (3) u xơ khi vị trí u không thể phẫu thuật được, ta có thể điều trị loạn nhịp bằng nội khoa.^{21,31}

Nếu u nằm trong lòng tâm thất, tiếp cận phẫu thuật thường qua mở tâm nhĩ cùng bên (ipsilateral atriotomy). Khi u nằm trong cơ tim tâm thất, ta cần mở tâm thất và cắt trọn u. Đa số các u lành tính có thể cắt trọn (en bloc), nhưng khi không thể, ta có thể cân nhắc mổ giảm khối.¹

U nhày nên được mổ bởi phẫu thuật viên kinh nghiệm để lấy trọn u, tiên lượng rất tốt.

Tuy nhiên, u thường tái phát ở bệnh nhân nam trẻ, có nhiều u, hoặc những case có tiền căn gia đình liên quan, hoặc bị phức hợp Carney. Chúng ta nên theo dõi định kỳ bằng TTE 1 năm sau phẫu thuật, và sau đó mỗi 5 năm.¹⁸

Đối với u nhú xơ chun, thường tiến hành cắt u và tạo hình valve. Hiếm gặp hơn ta có thể cần thay valve nhân tạo. Cuống u và một phần lớp nội tâm mạc sẽ được cắt bỏ. Chỉ định can thiệp ngoại khoa đối với những case bị huyết tắc, hoặc tai biến do u vd. bít động mạch vành, những u di động nhiều, và những trường hợp có u lớn (≥ 1 cm).³²

Đối với sarcoma tim, biện pháp đầu tay là cắt trọn u. Tuy nhiên, đa số sẽ tái phát và tử vong. Những trường hợp cắt được trọn u sẽ có thời gian sống trung vị là 15 tháng, còn những bệnh nhân không thể phẫu thuật sẽ có thời gian sống là 5 tháng.²³ Lợi ích của hóa trị và/hoặc xạ trị kèm theo hiện không rõ, nhưng thường được sử dụng đặc biệt đối với những cases không thể phẫu thuật.⁹ Nói chung, tiên lượng u ác tính ở tim khá xấu, thời gian sống sót trung vị khoảng 6-18 tháng, xấu nhất là sarcoma mạch máu (sống sót trung vị khoảng 5 tháng).²³

2. KẾT LUẬN

Đối với u tim mạch, chúng ta cần phải chẩn đoán phân biệt chính xác để có lựa chọn điều trị hợp lý. Siêu âm thường là biện pháp hình ảnh được dùng đầu tiên trong chẩn đoán. Các biện pháp hình ảnh học khác bao gồm MRI tim mạch (cardiac magnetic resonance imaging – CMR) hoặc phối hợp chụp cắt lớp positron (positron emission tomography – PET) và CT có thể giúp tăng khả năng chẩn đoán cũng như cải thiện độ nhạy và độ đặc hiệu. Trong những trường hợp

phức tạp, chẩn đoán mô học vẫn là tiêu chuẩn vàng giúp xác định tính chất u, lên kế hoạch điều trị cũng như tiên lượng chính xác. Trước khi hội chẩn với ngoại khoa, chúng ta nên có một chẩn đoán hợp lý khối u nghĩ nhiều là lành tính hoặc ác tính (dựa trên các tính chất của hình ảnh học). Ngoài ra, đối với u ác tính, ta cần phải phải hội chẩn với nhiều chuyên khoa vd. ngoại

lồng ngực, ung thư, dinh dưỡng để có kế hoạch xử trí tốt nhất.

Trong tương lai gần, khi chúng ta hiểu thêm về cơ chế sinh học phân tử của một số loại u này, chúng ta có thể sẽ có thêm nhiều biện pháp mới trong điều trị nhóm bệnh lý này (vd. everolimus trong điều trị u cơ vân tại tim).

TÀI LIỆU THAM KHẢO

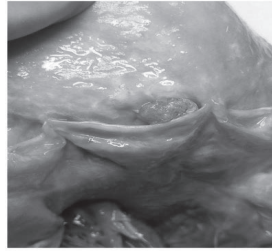
- [1] Maleszewski, J. J., Anavekar, N. S., Moynihan, T. J. & Klarich, K. W. (2017). Pathology, imaging, and treatment of cardiac tumours. *Nat. Rev. Cardiol.* 14, 536–549.
- [2] Hudzik, B. et al. (2015). Malignant tumors of the heart. *Cancer Epidemiol.* 39, 665–672.
- [3] Tamin, S. S. et al. (2015). Prognostic and bioepidemiologic implications of papillary fibroelastomas. *J. Am. Coll. Cardiol.* 65, 2420–2429.
- [4] Maleszewski, J. J. et al. (2014). PRKAR1A in the development of cardiac myxoma: a study of 110 cases including isolated and syndromic tumors. *Am. J. Surg. Pathol.* 38, 1079–1087 (2014).
- [5] Jain, D., Maleszewski, J. J. & Halushka, M. K. (2010). Benign cardiac tumors and tumorlike conditions. *Ann. Diagn. Pathol.* 14, 215–230.
- [6] Lestuzzi, C. (2016). Primary tumors of the heart. *Curr. Opin. Cardiol.* 31, 593–598.
- [7] Travis, W. D., Brambilla, E., Burke, A. P., Marx, A. & Nicholson, A. G. (2015). Introduction to the 2015 World Health Organization classification of tumors of the lung, pleura, thymus, and heart. *J. Thorac. Oncol.* 10, 1240–1242.
- [8] Burke, A. & Yi, E. (2015). Pulmonary artery intimal sarcoma. WHO Classif. Tumours Lung Pleura Thymus Heart 4th Ed Lyon Fr. Int. Agency Res. *Cancer* 128–129.
- [9] Bussani, R. et al. (2020). Cardiac tumors: diagnosis, prognosis, and treatment. *Curr. Cardiol. Rep.* 22, 1–13.
- [10] Acebo, E., Val-Bernal, J. F., Gomez-Roman, J. J. & Revuelta, J. M. (2003). Clinicopathologic study and DNA analysis of 37 cardiac myxomas: a 28-year experience. *Chest* 123, 1379–1385.
- [11] ElBardissi, A. W. et al. (2008). Analysis of benign ventricular tumors: long-term outcome after resection. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 135, 1061–1068.
- [12] Kupsky, D. F. et al. (2016). Echocardiographic features of cardiac angiosarcomas: the mayo clinic experience (1976–2013). *Echocardiography* 33, 186–192.
- [13] Saric, M. et al. (2016). Guidelines for the use of echocardiography in the evaluation of a cardiac source of embolism. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 29, 1–42.
- [14] Pazos-López, P. et al. (2014). Value of CMR for the differential diagnosis of cardiac masses. *JACC Cardiovasc. Imaging* 7, 896–905.
- [15] Patel, R. et al. (2016). Diagnostic performance of cardiac magnetic resonance imaging and echocardiography in evaluation of cardiac and paracardiac masses. *Am. J. Cardiol.* 117, 135–140.

- [16] Pinede, L., Duhaut, P. & Loire, R. (2001). Clinical Presentation of Left Atrial Cardiac Myxoma: A Series Of 112 Consecutive Cases. *Medicine (Baltimore)* 80, 159.
- [17] Burke, A. P. & Virmani, R. (1993). Cardiac myxoma: a clinicopathologic study. *Am. J. Clin. Pathol.* 100, 671–680.
- [18] Jain, S., Maleszewski, J. J., Stephenson, C. R. & Klarich, K. W. (2015). Current diagnosis and management of cardiac myxomas. *Expert Rev. Cardiovasc. Ther.* 13, 369–375.
- [19] Motwani, M. et al. (2013). MR Imaging of Cardiac Tumors and Masses: A Review of Methods and Clinical Applications. *Radiology* 268, 26–43.
- [20] Burke, A., Tavora, F. R., Maleszewski, J. J. & Frazier, A. A. (2015). Tumors of the Heart and Great Vessels. (*American Registry of Pathology Silver Spring, Maryland*, 2015). doi:10.55418/9781933477336.
- [21] Garatti, A. et al. (2012). Surgical excision of cardiac myxomas: twenty years experience at a single institution. *Ann. Thorac. Surg.* 93, 825–831.
- [22] Neuville, A. et al. (2014). Intimal Sarcoma Is the Most Frequent Primary Cardiac Sarcoma: Clinicopathologic and Molecular Retrospective Analysis of 100 Primary Cardiac Sarcomas. *Am. J. Surg. Pathol.* 38, 461–469.
- [23] Simpson, L. et al. (2008). Malignant primary cardiac tumors: review of a single institution experience. *Cancer Interdiscip. Int. J. Am. Cancer Soc.* 112, 2440–2446.
- [24] Leduc, C., Jenkins, S. M., Sukov, W. R., Rustin, J. G. & Maleszewski, J. J. (2017). Cardiac angiosarcoma: histopathologic, immunohistochemical, and cytogenetic analysis of 10 cases. *Hum. Pathol.* 60, 199–207.
- [25] Bruna, J. & Lockwood, M. (1998). Primary heart angiosarcoma detected by computed tomography and magnetic resonance imaging. *Eur. Radiol.* 8, 66–68.
- [26] Tworetzky, W. et al. (2003). Association between cardiac tumors and tuberous sclerosis in the fetus and neonate. *Am. J. Cardiol.* 92, 487–489.
- [27] Burke, A. & Virmani, R. (1991). Cardiac rhabdomyoma: a clinicopathologic study. *Mod. Pathol. Off. J. U. S. Can. Acad. Pathol. Inc* 4, 70–74.
- [28] Fieno, D. S. et al. (2006). Cardiovascular magnetic resonance of primary tumors of the heart: a review. *J. Cardiovasc. Magn. Reson.* 8, 839–853.
- [29] Hoshal, S. G., Samuel, B. P., Schneider, J. R., Mammen, L. & Vettukattil, J. J. (2016). Regression of massive cardiac rhabdomyoma on everolimus therapy. *Pediatr. Int.* 58, 397–399.
- [30] Araoz, P. A., Mulvagh, S. L., Tazelaar, H. D., Julsrud, P. R. & Breen, J. F. (2000). CT and MR imaging of benign primary cardiac neoplasms with echocardiographic correlation. *Radiographics* 20, 1303–1319.
- [31] Coelho, P. N., Banazol, N. G., Soares, R. J. & Fragata, J. I. (2010). Long-term survival with heart transplantation for fibrosarcoma of the heart. *Ann. Thorac. Surg.* 90, 635–636.
- [32] Castrichini, M., Albani, S., Pinamonti, B. & Sinagra, G. (2020). Atrial thrombi or cardiac tumours? The image-challenge of intracardiac masses: a case report. *Eur. Heart J.-Case Rep.*
- [33] Bhattacharyya, S., Khattar, R. S., Gujral, D. M. & Senior, R. (2014). Cardiac tumors: the role of cardiovascular imaging. *Expert Rev. Cardiovasc. Ther.* 12, 37–43.

PHỤ LỤC 1. MỘT SỐ THUẬT NGỮ VÀ GHI CHÚ

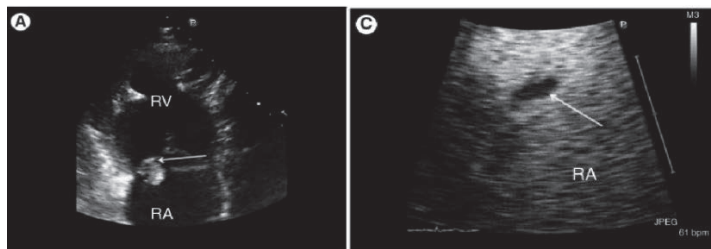
Thuật ngữ	Viết tắt (nếu có)	Ghi chú
Carney complex		Phức hợp Carney, một bệnh di truyền gồm nhiều điểm tăng sắc tố trên da, u nhày tim, và u ở nhiều tuyến nội tiết; u trong bệnh lý này có thể lành tính hoặc ác tính.
Computed tomography	CT	Chụp cắt lớp điện toán
C-reactive protein	CRP	<i>Tạm dịch:</i> Protein C hoạt hóa
Fibroma		U xơ
First pass perfusion	FPP	Tưới máu lần đầu; đây là một kỹ thuật chụp MRI MRI để khảo sát tưới máu cơ tim (hoặc khối u) trong phase đầu sau tiêm gadolinium, ta sẽ thấy được các vùng tưới máu của cơ tim hoặc khối u. Thường được dùng trong bệnh mạch vành, thiếu máu cơ tim.
Gorlin syndrome		Hội chứng Gorlin, một rối loạn di truyền hiếm gặp gồm ung thư da (khởi phát lúc thanh thiếu niên), u não, và một số loại u tân sinh khác vd. u xơ tim.
Granular cell tumor		U tế bào hạt
Harmatoma		U mô thừa
Late Gadolinium Enhancement	LGE	Một kỹ thuật chụp của MRI. Thường dùng để phát hiện mô xơ hoặc sẹo ở tim.
Lipomatous hypertrophy of atrial septum		Phi đại mỡ vách tâm nhĩ
Magnetic resonance imaging	MRI	Cộng hưởng từ
Myxoma		U nhày
Papillary fibroelastoma		U nhú xơ chun
Paraganglioma		U tế bào cận hạch
Raynaud phenomenon		Hiện tượng Raynaud, gồm những đợt co mạch kịch phát gây lạnh và tê ở ngón tay, ngón chân, kèm đổi màu da ở những khu vực đó.
Schwannoma		U tế bào Schwann
Soft-tissue sarcoma		Sarcoma mô mềm
Transesophageal echocardiography	TEE	Siêu âm qua thực quản
Transthoracic echocardiography	TTE	Siêu âm qua thành ngực
Tuberous sclerosis		Bệnh xơ củ, là một bệnh di truyền gồm nhiều u (lành tính) trong não và các khu vực khác vd. tủy sống, tim, phổi, thận, da.
Undifferentiated pleomorphic sarcoma	UPS	Sarcoma đa hình không-biệt-hóa

PHỤ LỤC 2. HÌNH ẢNH MỘT SỐ KHỐI U



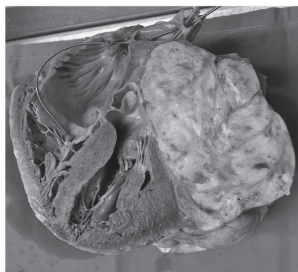
Hình 1. U nhú xơ chun khổng lồ gây tắc lỗ động mạch vành phải

Nguồn: Bussani⁹



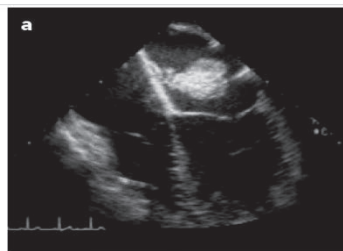
Hình 2. Hình ảnh siêu âm của u nhú xơ chun. (A) Hình ảnh TTE ghi nhận một khối di động, dính vào valve ba lá (mũi tên); (C) Siêu âm dùng cân quang ghi nhận u đứng tách biệt, cho thấy khối u không có mạch máu (vô mạch)

Nguồn: Bhattacharyya³³



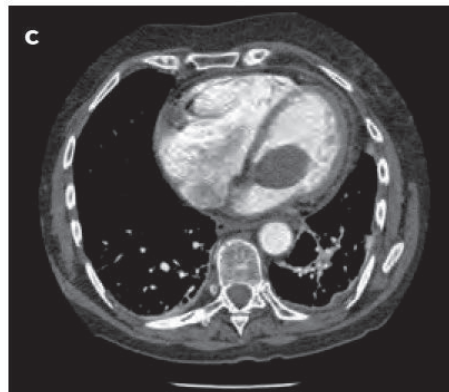
Hình 3. Sarcoma đa hình di căn tim

Nguồn: Bussani⁹



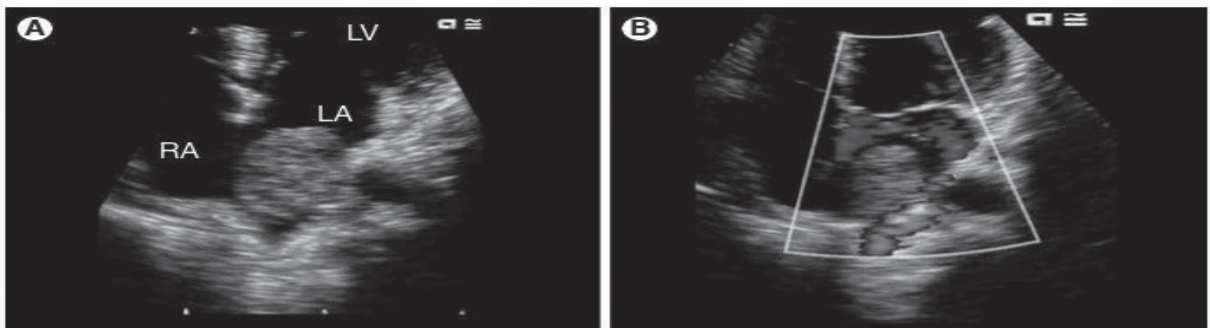
Hình 4. U nhày tim. Siêu âm qua thực quản (TEE) ghi nhận khối u nằm trong tâm nhĩ trái

Nguồn: Maleszewski¹



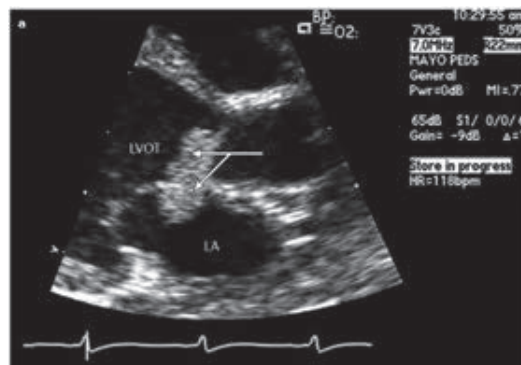
Hình 5. U nhày tim. Hình ảnh CT có cản quang ghi nhận một khối tương đối tròn và có cuống dính vào vách tâm nhĩ và sa qua khối valve hai lá

Nguồn: Maleszewski¹



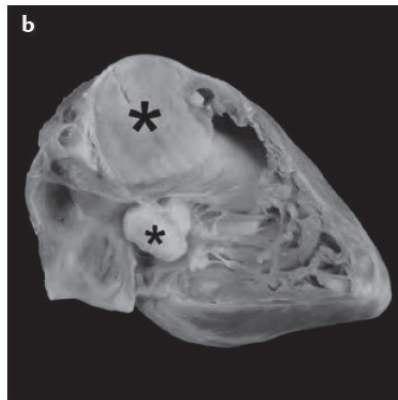
Hình 6. U nhày trong tâm nhĩ trái. (A) Hình ảnh siêu âm qua thành ngực (TTE) khi nhận một khối lớn trong tâm nhĩ trái; (B) Không thấy tín hiệu Doppler trong u, gợi ý u đặc, không có nang hoặc hang (cavitations)

Nguồn: Bhattacharyya³³



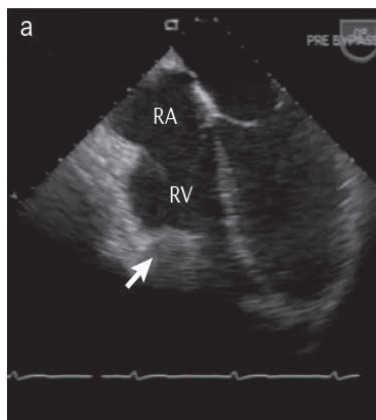
Hình 7. U cơ vân tại tim. Hình siêu âm qua thực quản thấy khối u nằm tại đường ra của tâm thất trái

Nguồn: Maleszewski¹



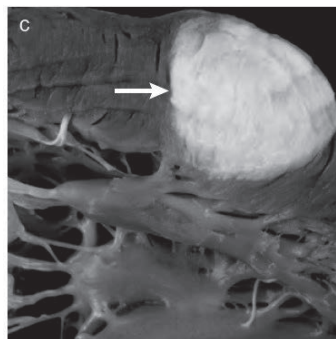
Hình 8. Kết quả mổ tử thiết ghi nhận nhiều khối u cơ vân tại tim trong bệnh lý xơ củ

Nguồn: Maleszewski¹



Hình 9. Siêu âm qua thực quản (TEE) ghi nhận một u xơ nhỏ nằm ở thành ngoài tâm thất phải

Nguồn: Maleszewski¹



Hình 10. Kết quả mổ tử thiết ghi nhận một u xơ tim nằm ở thành tự do tâm thất trái

Nguồn: Maleszewski¹