



Các bệnh ung thư phổi hiếm gặp

Ung thư phổi có nhiều loại khác nhau, thường được nhắc đến như các phân loại của ung thư phổi. Một số phân loại thường gặp hơn số khác. Trong tài liệu này chúng tôi đề cập đến các phân loại ung thư không thường gặp và được xem là 'hiếm'.

Người bệnh mắc loại ung thư phổi hiếm gặp này thường cũng có các triệu chứng giống như người mắc dạng ung thư phổi thường gặp. Tuy nhiên, có một số khác biệt về phương pháp điều trị và tiên lượng cho mỗi loại. Một số loại ung thư phổi đòi hỏi các xét nghiệm chuyên biệt để chẩn đoán.

Tài liệu này phát thảo đặc điểm của một số loại ung thư phổi hiếm gặp, và nêu lên các điểm nổi bật giúp phân biệt mỗi phân loại ung thư.

Các điểm chung

Chẩn đoán

Một cách tổng quát quy trình chẩn đoán ung thư phổi như sau:

Một phim x-quang và chụp cắt lớp điện toán ngực (CT scan) (cơ thể bạn được chiếu tia ở nhiều góc độ khác nhau và dữ liệu thu thập được chuyển về một máy điện toán để được tích hợp thành hình ảnh chi tiết) sẽ được thực hiện đầu tiên để cho thấy sự hiện diện của khối u ở phổi. Sau đó bạn sẽ cần làm một số xét nghiệm để kiểm tra sự tiến triển của ung thư đã xa đến đâu. Quá trình này được gọi là phân độ ung thư và có thể cần đến các hình chụp CTscan khác như bụng (qua bao tử) và sọ não, hoặc chụp cắt lớp phát xạ positron (PET CT) (là hình kết hợp CT scan và PET, phương pháp sử dụng một lượng nhỏ chất đánh dấu phóng xạ tiêm vào tĩnh mạch để truy tìm các bất thường có thể có ở các mô khác nhau trong cơ thể).

Cuối cùng, bác sĩ của bạn có thể khẳng định chẩn đoán ung thư bằng cách lấy một mẫu tế bào từ khối u để kiểm tra (hay còn gọi là sinh thiết).

Điều trị

Các bệnh ung thư phổi mô tả trong tài liệu này thuộc loại hiếm gặp, do đó một

số nghiên cứu lâm sàng để thử nghiệm và xây dựng phương pháp điều trị chuyên biệt cho từng loại bệnh còn đang được tiến hành. Vậy nên, loại điều trị mà bạn được áp dụng sẽ tùy thuộc vào bệnh cảnh của bạn, ý kiến chuyên gia và phương thức điều trị sẵn có ở quốc gia nơi bạn sinh sống.

Tiên lượng

Ung thư phổi là một bệnh nặng và không may là dự hậu của các phân những loại ung thư phổi hiếm gặp nhìn chung không tốt lắm. Tuy nhiên, có nhiều công trình nghiên cứu đang thực hiện để phát triển các phương pháp điều trị mới.

Tài liệu này sẽ cung cấp thông tin về tiên lượng của mỗi loại phân loại ung thư hiếm gặp dựa trên các dữ liệu hiện có. Tuy nhiên, điều quan trọng cần nhớ là mỗi cá thể đều khác biệt, và bạn có thể có đáp ứng không giống với người khác đối với cùng một phương thức trị liệu. Bạn nên xem tiên lượng như là một chỉ dẫn tham khảo.



Phần lớn các thông tin về tiên lượng trích dẫn trong tài liệu này được để dưới dạng 'tỉ lệ sống còn sau 5 năm'. Thuật ngữ này thường được sử dụng bởi các chuyên viên chăm sóc sức khỏe, ý nói số lượng người trong quần thể nghiên cứu sống đến 5 năm hoặc hơn tính từ khi được chẩn đoán loại ung thư phổi này.

Ung thư biểu mô tuyến vảy ở phổi

Ung thư biểu mô tuyến vảy là loại ung thư tạo bởi hai loại tế bào chính (biểu mô tuyến và biểu mô vảy). Đây là một phân loại hiếm của ung thư phổi không phải tế bào nhỏ, chiếm 0.4-4% trong số tất cả các trường hợp ung thư phổi.

Chẩn đoán

The tests used to diagnose adenosquamous carcinoma are no different from the ones used in other types of lung cancer.

Điều trị

Điều trị ung thư biểu mô tuyến vảy có thể khác biệt so với các loại ung thư phổi thông thường bởi sự kết hợp của hai loại ung thư, điều này dẫn đến một loại thuốc như, pemetrexed (thường dùng trong ung thư biểu mô tuyến), sẽ không hiệu quả. Điều trị thường phải dùng đến các thuốc hoá trị nhắm vào thành phần tế bào vảy của khối u, như là cisplatin.

Tiên lượng

Bệnh nhân ung thư biểu mô tuyến vảy thường có thời gian sống còn ngắn hơn so với người chỉ có ung thư phổi dạng biểu mô tuyến hoặc tế bào vảy đơn thuần, bất kể tình trạng tiến triển của ung thư vào thời điểm chẩn đoán và có hoặc không can thiệp phẫu thuật loại bỏ u. Tỷ lệ thành phần tế bào biểu mô tuyến/ tế bào vảy (hay có bao nhiêu phần của khối u là tế bào biểu mô tuyến và bao nhiêu phần là tế bào biểu mô vảy) dường như không ảnh hưởng đến dự hậu. Ở một số bệnh nhân mắc ung thư biểu mô tuyến vảy, tế bào ung thư gieo rắc đến não (di căn).

Ung thư biểu mô tế bào thần kinh nội tiết lớn

Ung thư biểu mô tế bào thần kinh nội tiết lớn là một phân loại của ung thư phổi không phải tế bào nhỏ, chiếm khoảng 3% trong toàn bộ ung thư phổi. Đó là một khối u thần kinh nội tiết, nghĩa là phát triển từ các tế bào của hệ thần kinh và hệ nội tiết (hốc-môn).

Chẩn đoán

Ung thư biểu mô tế bào thần kinh nội tiết lớn được chẩn đoán tương tự như các loại ung thư phổi khác. Tuy nhiên, bởi vì các tế bào thần kinh nội tiết đôi khi không thấy được trên PET CT, nên người ta thường dùng CT scan (hình bên phải) để lượng giá độ lan rộng của u và trong quá trình theo dõi diễn tiến.



Điều trị

Phần lớn các bước điều trị của dạng ung thư phổi này cũng tương tự như các dạng ung thư phổi thường gặp.

Nếu bạn đủ điều kiện để phẫu thuật, rất có thể bạn sẽ được phẫu thuật để loại bỏ khối u. Bạn được hoá trị bằng thuốc có chứa platinum nhằm làm co nhỏ khối u tối đa trước phẫu thuật giúp việc bóc tách u dễ dàng hơn.

Nếu khối u của bạn ở giai đoạn tiến triển xa hơn, bạn sẽ được chỉ định hoá trị cùng liệu trình với điều trị ung thư phổi tế bào nhỏ. Mặc dù tỷ lệ đáp ứng thuốc được ghi nhận là tốt hơn cho bệnh lý này, thời gian sống còn dao động khoảng 8 đến 16 tháng.

Tiên lượng

Dữ liệu hiện thời cho thấy như sau:

- 27.4% bệnh nhân sống sau 5 năm hoặc hơn sau chẩn đoán mà không tái phát u.
- 35.3% bệnh nhân sống sau 5 năm hoặc hơn sau chẩn đoán.

Phần lớn tái phát xảy ra trong 2 năm đầu tiên.

Ung thư biểu mô tuyến nước bọt ở phổi

Ung thư biểu mô tuyến nước bọt ở phổi chiếm 0.1-0.2% của tất cả các ung thư phổi. Bệnh lý bao gồm ung thư biểu mô túi tuyến và thượng bì tiết nhầy của phổi. Ung thư biểu mô tuyến nước bọt được biết đến trước đó như là ung thư tuyến phế quản. Người ta nghĩ rằng các tế bào ung thư bắt nguồn từ các tuyến của đường dẫn khí, và khối u thường nằm trên đường dẫn khí.

Chẩn đoán

Triệu chứng và quy trình chẩn đoán cho ung thư biểu mô tuyến nước bọt ở phổi tương tự như các loại ung thư phổi thường gặp.

Điều trị

Ung thư biểu mô tuyến nước bọt ở phổi thường được phẫu thuật loại bỏ. Trong một số trường hợp, phẫu thuật này có thể được phối hợp với hoá trị.

Tiên lượng

Theo báo cáo của các nghiên cứu, tỉ lệ sống còn của bệnh nhân mắc ung thư biểu mô tuyến nước bọt ở phổi đã được phẫu thuật loại bỏ như sau:

- Tỉ lệ sống còn sau 3 năm: 82%
- Tỉ lệ sống còn sau 5 năm: 70%
- Tỉ lệ sống còn sau 10 năm: 63%

Ung thư biểu mô tế bào dạng sarcoma ở phổi

Khoảng 0.3 đến 3% của ung thư phổi không tế bào nhỏ là ung thư biểu mô tế bào dạng sarcoma.

Phần lớn bệnh nhân được chẩn đoán loại ung thư này là người đã từng hoặc đang hút thuốc. Tuy nhiên điều đáng nhớ là một nhóm bệnh nhân trong số này được ghi nhận có tiếp xúc với a-mi-ăng, do đó người ta tin rằng có mối liên hệ giữa phân nhóm ung thư này và a-mi-ăng.

Người ta cho rằng có thể có sự trùng lặp giữa ung thư biểu mô tế bào dạng

sarcoma ở phổi và một loại ung thư phổi khác là u trung biểu mô bắt nguồn từ lớp bao bề mặt phổi (màng phổi) và gây ra bởi a-mi-ăng.

Cũng như u trung biểu mô, ung thư biểu mô tế bào dạng sarcoma thường phát triển trên màng phổi và tiến triển rất chậm.

Chẩn đoán

Chẩn đoán ung thư biểu mô tế bào dạng sarcoma thường đi đúng theo quy trình chẩn đoán của các loại ung thư phổi không tế bào nhỏ khác và u trung biểu mô.

Điều trị

Nếu khối u của bạn chỉ giới hạn ở một vị trí và chưa gieo rắc, nhiều khả năng bạn sẽ được điều trị phẫu thuật loại bỏ u.

Nếu khối u đã di căn, bạn sẽ được điều trị theo liệu trình hóa trị chuẩn, thường nhất là thuốc có chứa platinum.

Gần đây các nghiên cứu ban đầu cho thấy một loại protein gọi là c-Met thúc đẩy sự phát triển của ung thư biểu mô tế bào dạng sarcoma.

Các nghiên cứu lâm sàng liên quan đến khám phá này đang được tiến hành. Các thử nghiệm này có thể cho ra đời một liệu pháp mới cho ung thư biểu mô tế bào dạng sarcoma nhắm vào c-Met.

Tiên lượng

Ung thư biểu mô tế bào dạng sarcoma có tính xâm lấn cao. Về tổng thể, 20% bệnh nhân mắc ung thư biểu mô tế bào dạng sarcoma sống sót sau 5 năm hoặc hơn sau chẩn đoán.



U phổi tế bào hạt

U phổi tế bào hạt rất rất hiếm, chiếm chỉ 0.2% tất cả các u phổi. Và còn hiếm hơn nữa khi chúng chứa các tế bào ác tính (ung thư).

Các khối u này thường là các nốt nhỏ, chắc, đơn độc (cục) được tìm thấy hoặc gây bít tắc lòng hoặc tụ quanh làm hẹp đường dẫn khí.

Chẩn đoán

U phổi tế bào hạt được chẩn đoán tương tự như các loại ung thư phổi khác.

Điều trị

Các chuyên gia không thể lập một kế hoạch điều trị tốt nhất cho u hạt nội phế quản do thiếu các nghiên cứu được tiến hành. Lựa chọn điều trị hiện thời là cắt bỏ khối u bằng phẫu thuật, nội soi (bằng cách đưa một ống dài gọi là ống soi phế quản có gắn camera ở một đầu qua đường họng vào đến khối u), đốt điện (bằng cách dùng dòng điện để phá hủy khối u), hoặc điều trị bằng laser. Phẫu thuật loại bỏ u có tỉ lệ thành công cao nhất.

Carcionoids

U carcinoid ở phổi là phân loại u liên quan đến hệ thần kinh nội tiết. Chúng rất khác với các phân loại u khác được nhắc đến trong tài liệu này, và chiếm khoảng 1-6% của tất cả u phổi. Khoảng 25% bệnh nhân có u carcinoid ở phổi không có triệu chứng khi khối u được phát hiện.

U carcinoid có thể được phát hiện bằng phim x-quang hay CT scan như tất cả các ung thư khác. Không giống với các loại ung thư khác, PET CT không đủ nhạy để phát hiện u cũng như đánh giá di căn. Vì vậy, nếu bạn bị nghi ngờ bị u carcinoid, bạn sẽ được chỉ định chụp octreotide, Kỹ thuật này sử dụng một loại chất đánh dấu đồng vị phóng xạ khác.

Carcinoid điển hình

Độ tuổi trung bình của bệnh nhân bị u carcinoid điển hình vào khoảng 40-50 tuổi, tuy nhiên họ được ghi nhận ở hầu hết các nhóm tuổi, ngay cả ở tuổi thiếu niên.

U carcinoid điển hình thường phát triển khá chậm và hiếm khi gieo rắc (di căn) ngoài phổi. Các u này thường được điều trị bằng phẫu thuật loại bỏ. Có thể sử dụng các thủ thuật sau:

- Cắt một phần phân thùy phổi: chỉ khối u và một phần nhỏ mô phổi lành bao quanh u được lấy đi.
- Cắt phân thùy phổi: toàn phân thùy phổi có chứa u được lấy đi.

Trong một số hiếm trường hợp khi khối u lớn hơn, phải dùng đến các thủ thuật ngoại khoa như sau:

- Cắt hai phân thùy phổi: một phần nhu mô phổi lớn hơn một phân thùy có chứa u được loại bỏ
- Cắt thùy phổi: toàn bộ phổi một bên được loại bỏ

80-90% u carcinoid điển hình phát triển trên đường dẫn khí nhỏ, trong khi khoảng 10% ở đường dẫn khí lớn, và khoảng 10% xuất hiện ở vùng ngoại vi phổi.

Các khối u này thường nằm trên đường thở, nội soi phế quản (bằng cách đưa một ống

dài gọi là ống soi phế quản có gắn camera ở một đầu qua đường họng vào đến khối u) là cách thường dùng nhất để lấy mẫu mô (sinh thiết) và xác định bản chất của các khối u này.

Nếu bạn rơi vào trường hợp không thể phẫu thuật loại bỏ khối u (do kích thước u, vấn đề chức năng phổi hay có bệnh lý nặng đi kèm khác), khối u của bạn có thể được lấy ra bằng phẫu thuật can thiệp nội soi, có thể tiến hành ở một trung tâm chuyên sâu. Thủ thuật này dùng một camera đặt vào trong phổi cùng lúc khối u được cắt thành mẫu nhỏ và lấy đi, hoặc toàn bộ hoặc một phần. Thao tác này sử dụng laser/đốt điện (khối u bị đốt cháy), kèm sinh thiết, hoặc ít dùng hơn là que toả lạnh (khối u được đông lạnh và làm vỡ thành nhiều mảnh nhỏ để đưa ra ngoài).

Tiên lượng

Tỉ lệ sống còn ở bệnh nhân bị carcinoid điển hình là:

- Tỉ lệ sống còn sau 5 năm: 78-95%
- Tỉ lệ sống còn sau 10 năm: 77-90%

Một khi u carcinoid điển hình đã được loại bỏ, rất hiếm khi u tái phát.

Trải nghiệm của bệnh nhân bị carcinoid điển hình

“Trong 2 năm liền trước khi được chẩn đoán, tôi bị ớn lạnh triền miên, ho và nhiễm trùng phổi rất lâu hết. Tôi bị một đợt viêm phổi rất nặng kéo dài khoảng một tuần lễ và không thể dùng thuốc kháng sinh. Tôi đến gặp bác sĩ gia đình của mình, người đã chuyển tôi đến bác sĩ tham vấn.

Tôi được chụp cắt lớp, nhằm xác định tôi có khối u carcinoid. Sau đó tôi được nội soi phế quản lấy mẫu sinh thiết, để khẳng định có u và bản chất của khối u là lành tính (không gieo rắc). Điều này làm tôi khá sốc vì khối u carcinoid hầu như không làm ảnh hưởng đến cuộc sống thường ngày của tôi: tôi vẫn chạy bộ và chất lượng sống vẫn bình thường.”

Paul Harrison

“Vì phải phẫu thuật lấy đi khối u carcinoid, tôi bị cắt bỏ thùy trên phổi trái. Tôi rất đau sau đó, vì vậy tôi khuyến cáo bất kỳ ai phải tiến hành phẫu thuật này bàn luận trước liệu trình giảm đau với bác sĩ để được giảm đau đúng mức.

Giờ tôi đã khoẻ; tôi là người hành nghề tự do và đã có thể trở lại với công việc khoảng 4 tháng sau phẫu thuật. Tôi tự lên kế hoạch vật lý trị liệu cho bản thân để cải thiện động tác thở và trở lại phòng gym rất sớm sau đó (tôi nghĩ đã hồi phục cường độ tập luyện như trước đây). Tôi nhận thấy một số việc, như vừa đi bộ vừa nói chuyện dễ gây khó thở hơn trước, nhưng điều đó không làm ảnh hưởng quá nhiều đến cuộc sống.”

Katharine St John-Brooks

Carcinoid không điển hình

Carcinoid không điển hình ít gặp hơn loại điển hình, chiếm khoảng 10% tất cả các loại u carcinoid. Chúng có khuynh hướng tiến triển nhanh hơn và gieo rắc nhiều hơn đến các cơ quan khác trong cơ thể.

Mặc dầu carcinoid không điển hình thường được chẩn đoán ở giai đoạn rất sớm của bệnh (giai đoạn 1), hơn một nửa được phát hiện ở giai đoạn đã tiến triển.

Chẩn đoán

Chẩn đoán carcinoid không điển hình đi đúng theo quy trình chẩn đoán của carcinoid điển hình.

Điều trị

Tiếp cận phẫu thuật tương tự như đối với carcinoid điển hình; tuy nhiên, carcinoid không điển hình xâm lấn hơn, phẫu thuật viên có khuynh hướng cắt bỏ phần mô phổi rộng hơn.

Hoá trị và xạ trị chưa cho thấy hiệu quả khả quan trong điều trị carcinoid không điển hình đã di căn. Tuy nhiên, một nhóm thuốc khác gọi là dẫn xuất của somatostatin, được cấy dưới da, giúp cải thiện triệu chứng.

Tiên lượng

Tiên lượng của carcinoid không điển hình như sau:

- Tỷ lệ sống còn sau 5 năm: 40-60%
- Tỷ lệ sống còn sau 10 năm: 31-60%

Bệnh nhân bị carcinoid không điển hình thường dễ tái phát hơn dạng điển hình; tỷ lệ này là khoảng 26% bệnh nhân mắc carcinoid không điển hình.

Nếu bạn bị chẩn đoán mắc một trong các phân loại ung thư phổi hiếm gặp, điều quan trọng cần làm là bạn chủ động đề nghị được chuyển đến một trung tâm chuyên sâu như vậy bạn có thể được hưởng chế độ điều trị tốt nhất hiện có cũng như có cơ hội tiếp cận với các nghiên cứu lâm sàng, mà có thể bạn muốn được tham gia.

Để được cập nhật thêm thông tin về nghiên cứu lâm sàng, bạn có thể tham khảo:

www.clinicaltrialsregister.eu/ctr-search/search

Trang đăng ký nghiên cứu lâm sàng Châu Âu: www.clinicaltrialsregister.eu/ctr-search/



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY



Tổ chức Phổi Châu Âu (ELF) được thành lập bởi Hội Hô Hấp Châu Âu (ERS), nhằm mục đích liên kết người bệnh, cộng đồng và các chuyên gia về sức khỏe hô hấp nhằm tạo ảnh hưởng tích cực lên ngành hô hấp. ELF phục vụ cho sức khỏe hô hấp cho toàn khối Châu Âu, với định hướng kết hợp các chuyên gia Hô hấp hàng đầu Châu Âu nhằm cung cấp thông tin cho người bệnh và nâng cao ý

Tài liệu này được biên soạn dưới sự giúp đỡ của Bác sĩ Georgia Hardavella, Giáo sư Bodgan Grigoriu, Bác sĩ Rohit Lal, Katharine St John-Brooks và Paul Harrison.

ECPC là tiếng nói của cộng đồng người bệnh ung thư Châu Âu, đại diện duy nhất cho lợi ích của tất cả nhóm bệnh nhân mắc bệnh ung thư ở các phân loại từ phổ biến đến hiếm gặp, với hơn 370 tổ chức người bệnh thành viên trên khắp Châu Âu. Thêm thông tin tại: www.ecpc.org
RARECARENet (Information Network on Rare Cancers) là dự án được tài trợ bởi Hội đồng Châu Âu nhằm xây dựng một mạng lưới cung cấp thông tin toàn diện về các loại ung thư hiếm gặp cho cộng đồng chung.