

## SARCOMA XƯƠNG NGOÀI XƯƠNG VÙNG ĐÙI: BÁO CÁO NHÂN HAI TRƯỜNG HỢP HIẾM GẶP

LÊ THỊ THU, NGÔ LÊ LÂM

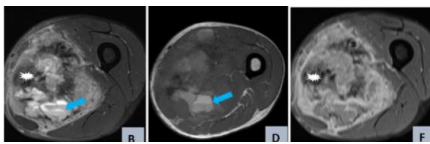
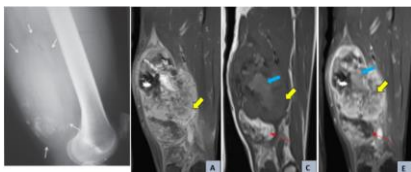
### GIỚI THIỆU

**Sarcoma xương ngoài xương** (Extraskelatal osteosarcoma – ESOS) là khối u trung mô ác tính hiếm gặp, có khả năng tạo xương và không có sự gắn kết với xương hay màng xương. Mặc dù có các đặc điểm mô học tương tự Sarcoma xương ở xương, ESOS thể hiện các điểm khác biệt về hình ảnh, tiên lượng và điều trị. Hiện tại, các đặc điểm hình ảnh của ESOS còn chưa được hiểu biết rõ. Chúng tôi xin báo cáo đặc điểm hình ảnh 02 trường hợp được chẩn đoán và điều trị ESOS.

### CA LÂM SÀNG

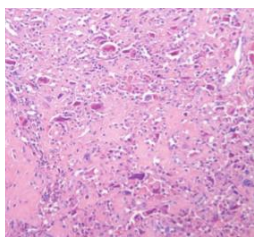
#### Trường hợp thứ 1:

Bệnh nhân (BN) nam 63 tuổi, tiền sử khỏe mạnh, sờ thấy khối u ở đùi trái, tăng nhanh kích thước trong 2 tháng. Khám lâm sàng thấy khối u lớn rắn chắc, ranh giới không rõ, kém di động, không đau ở 1/2 dưới đùi trái. X-quang đùi thấy khối tăng đậm độ trong phần mềm mắt trong đùi trái, trong có nhiều nốt vôi hóa phân bố không đều, không thấy bằng chứng tổn thương xương. Trên CHT tiêm thuốc có khối tổn thương nằm trong khối cơ mắt trong đùi trái kích thước khoảng 105x110x120mm, tín hiệu hỗn hợp gồm phần đặc ngấm thuốc mạnh không đồng nhất sau tiêm, phần nang (tạo mức dịch – dịch), xuất huyết, vôi hóa và phần tín hiệu dạng mỡ, ranh giới rõ với xương lân cận.



**Hình 1:** X-quang đùi ghi nhận khối tăng đậm độ trong phần mềm 1/2 dưới đùi trái, trong có các đám – nốt vôi hóa (mũi tên trắng). MRI 1,5 Tesla tiêm thuốc với các chuỗi xung (A,B) coronal, axial PDFS, (C,D) coronal, axial T1W, (E,F) coronal, axial T1FS sau tiêm cho thấy khối u kích thước 105x110x120mm với các thành phần đặc (mũi tên vàng), nang dịch và xuất huyết (mũi tên xanh), vôi hóa (đầu sao) và mỡ (mũi tên đỏ) ở 1/2 dưới đùi trái. Tổn thương ranh giới rõ với xương đùi lân cận.

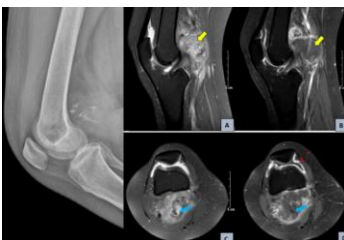
Ngoài ra BN được sàng lọc bằng CLVT sọ não, ngực và ổ bụng không thấy di căn xa. BN được tiến hành phẫu thuật cắt cụt, lấy bệnh phẩm gửi giải phẫu bệnh, kết quả là ESOS độ cao với bờ diện cắt không còn tổ chức u (Hình 2), các liệu pháp hóa trị đã được áp dụng, hiện sau 3 tháng BN ổn định, chưa ghi nhận bất thường trên phim chụp cắt lớp sọ, ngực, bụng và đùi trái phần còn lại.



**Hình 2.** Tiêu bản nhuộm HE x100. Các mảnh cắt lấy vào tổ chức u gồm những tế bào không biệt hóa, đa diện hoặc hình thoi, bào tương rõ, nhiều nhân quái nhân chia; các tế bào u hợp thành từng bè tạo dạng xương hoặc mô xương.

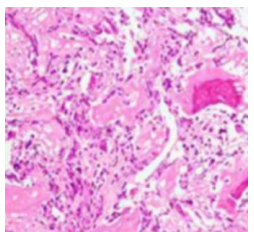
#### Trường hợp thứ 2:

BN nữ 34 tuổi, vào viện vì sờ thấy khối vùng khoeo phải, không đau, tăng kích thước trong 12 tháng. Qua khám lâm sàng, ta thấy có một khối u lớn, cứng, không rõ ranh giới, không đau được ghi nhận ở vùng khoeo phải. X-quang đùi thấy khối tăng đậm độ trong cơ với hóa hóa phần mềm vùng khoeo, không thấy tổn thương xương. MRI tiêm thuốc thấy khối tổn thương kích thước khoảng 40x50x60mm, tín hiệu hỗn hợp, phần đặc ngấm thuốc mạnh không đồng nhất sau tiêm, phần nang dịch, vôi hóa, ranh giới khá rõ với xương lân cận (Hình 3). Các xét nghiệm máu cơ bản và bilan viêm không ghi nhận bất thường.



**Hình 3.** X-quang khớp gối ghi nhận khối tăng đậm độ kèm vôi hóa trong phần mềm vùng khoeo phải (mũi tên trắng). Cộng hưởng từ khớp gối 1,5 Tesla có tiêm thuốc với các chuỗi xung (A, C) sagittal, axial PDFS, (B, D) sagittal, axial T1FS sau tiêm cho thấy khối u kích thước 40x50x60mm với các thành phần rắn (mũi tên xanh lá), nang dịch (mũi tên vàng), vôi hóa (mũi tên xanh dương), tổn thương ranh giới khá rõ với xương lân cận. Ngấm thuốc mạnh màng hoạt dịch kèm ít dịch khớp gối (mũi tên đỏ).

BN được tiến hành sinh thiết kết quả cho thấy là tế bào hình thoi có nhân thô tăng sắc, rải rác nhân chia, bào tương hẹp, tế bào u xếp thành đám, nghi ngờ sarcoma.



**Hình 4.** Tiêu bản nhuộm HE x 200. Mảnh sinh thiết gồm các tế bào hình thoi có nhân không đều, thô tăng sắc, rải rác nhân chia, bào tương hẹp, ranh giới không rõ; các tế bào u sắp xếp thành đám, bó; có một số tế bào nhân lớn trên nền chất căn bản dạng xương.

GPB không điển hình nên BN được làm hóa mô miễn dịch. Kết quả cho thấy dương tính với SOX9, SATB2 nhưng âm tính với desmin, protein S100, SMA, SOX10, CD99. Chỉ số tăng sinh Ki-67 xấp xỉ 30%. Mô bệnh học và hóa mô miễn dịch phù hợp với sarcoma xương độ cao. CLVT toàn thân không ghi nhận tổn thương di căn.

### BÀN LUẬN

Sarcoma xương ngoài xương (Extraskelatal Osteosarcoma – ESOS) là khối u trung mô ác tính hiếm gặp, chiếm khoảng 1% các khối sarcoma phần mềm và khoảng 4% các loại Sarcoma xương.

**Nguyên nhân** vẫn chưa rõ ràng, giả thiết về sinh hóa cho rằng các nguyên bào sụn cơ được kích thích bởi yếu tố bên trong hoặc bên ngoài, các nguyên bào xương hay các nguyên bào sụn dị sản có thể bị biến đổi thành Sarcoma xương. Một số yếu tố nguy cơ là bệnh Paget, sau xạ trị (4-13%), chấn thương (12,5%). Bệnh thường gặp ở thập niên thứ 6, ưu thế nam. Vị trí phổ biến nhất là đùi (46%), tiếp theo là chi trên (20%), tuy nhiên có thể gặp ở bất kì vị trí nào của cơ thể.

**Mô bệnh học** ESOS là các khối u ác tính của tế bào hình thoi, thường độ cao. Khối u có thành phần hỗn hợp gồm mô xương và mô sụn, các mô xương có thể phân bố kiểu phân nhánh mịn hoặc các lớp rộng. Hoại tử dạng nang và xuất huyết là phổ biến.

**Lâm sàng** của ESOS là không đặc hiệu, khởi phát âm thầm. Hai BN được báo cáo đều sờ thấy các khối không đau trong khoảng thời gian từ 2- 12 tháng trước khi được thăm khám.

**Các đặc điểm hình ảnh** của ESOS không đặc hiệu. Trên X-quang, khối u thể hiện dưới dạng khối mờ tăng đậm độ với các nốt – đám vôi hóa trong phần mềm. Trên CLVT, tổn thương là các khối mờ mềm mật độ không đồng nhất, với các vùng hoại tử và thoái hóa dạng nang, vôi hóa, phương tiện này có thể đánh giá tốt hơn sự tách biệt của khối u với xương lân cận và sự phân bố vôi hóa bên trong. Trên MRI, khối u tín hiệu hỗn hợp, gồm phần đặc tín hiệu thấp đến trung gian trên T1W, tín hiệu cao trên T2W, sau tiêm ngấm thuốc mạnh không đồng nhất do hoại tử; thoái hóa nang rất phổ biến ở ESOS, xuất huyết thường được quan sát thấy trong các vùng thoái hóa nang, biểu hiện ở dạng tín hiệu cao trên T1W, T2W (dạng methemoglobin) hoặc tín hiệu thấp trên T2W (do thoái hóa hemosiderin), tạo mức dịch – dịch.

Chẩn đoán phân biệt với nhiều tổn thương tạo xương ở mô mềm, bao gồm viêm cơ cốt hóa, sarcoma sụn ngoài xương, sarcoma hoạt dịch, sarcoma đa hình chưa biệt hóa, sarcoma mỡ.

Điều trị chủ yếu phẫu thuật và hóa xạ trị bổ trợ. Bao gồm cắt cụt hoặc cắt bỏ rộng, hiện chưa ghi nhận sự khác biệt. Phần lớn trường hợp, ESOS không nhạy cảm với hóa xạ trị như Sarcoma xương trong xương, tuy nhiên, hóa trị liệu bổ trợ có thể giúp cải thiện khả năng sống sót. Mặc dù là khối u mô mềm, song phác đồ hóa trị dành cho ESOS tương tự u xương, bao gồm doxorubicin, ifosfamide, cisplatin, có/không kèm methotrexate.

Tiên lượng ESOS kém, hay di căn, phổ biến nhất là di căn phổi, hạch, xương. Tỷ lệ tái phát tại chỗ và tỷ lệ di căn lần lượt là 45-70% và 80-90%. Tỷ lệ sống sót sau 5 năm khoảng 66-77% với cắt bỏ rộng rãi và đa hóa trị liệu, 25-50% với trường hợp chỉ phẫu thuật đơn thuần.

### KẾT LUẬN

ESOS là u trung mô ác tính hiếm gặp đòi hỏi sự kết hợp của lâm sàng, chẩn đoán hình ảnh và mô học để chẩn đoán. Các đặc điểm hình ảnh của khối u không đặc hiệu, vôi hóa/ cốt hóa, thoái hóa nang, xuất huyết trong nang tạo mức dịch – dịch là các yếu tố giúp gợi ý chẩn đoán. Cần xem xét ESOS như một chẩn đoán phân biệt với các khối u phần mềm, kể cả khi không có vôi hóa. Cắt bỏ mở rộng là lựa chọn đầu tiên với các tổn thương tại chỗ và nên xem xét hóa xạ trị bổ trợ nếu cần thiết. Tiên lượng của ESOS kém với tỷ lệ tái phát và di căn lên đến 90%.

### Tài liệu tham khảo

1. McAuley G, Jagannathan J, O'Regan K, et al. Extraskelatal osteosarcoma: spectrum of imaging findings. AJR Am J Roentgenol. 2012;198(1):W31-37. doi:10.2214/AJR.11.6927
2. Wilson H. EXTRASKELATAL OSSIFYING TUMORS. Ann Surg. 1941;113(1):95-112.