

# U TẾ BÀO QUANH MẠCH ÁC TÍNH NGUYÊN PHÁT TẠI MẠC TREO RUỘT: THÔNG BÁO CA LÂM SÀNG

## Malignant perivascular epithelioid cell tumor arising in the mesentery: A case report

*Đặng Duy Anh\*, Tạ Thanh Xuân\*, Phạm Yến Nhi\*,  
Nguyễn Việt Hằng\*\**

### SUMMARY

We report a rare case of primary malignant PEComa arising in the mesentery. A 35-year-old male patient with medical history of papillary thyroid carcinoma and chronic hepatitis B virus infection, presented with periumbilical abdominal pain. Upon physical and imaging exploration, a mesenteric mass was detected. The patient underwent tumor resection surgery. Thirteen months post-surgery, the disease recurred in multiple mesenteric masses leading to bowel obstruction complication. The tumor's characteristics, including its precise location, size, invasive nature, and metastatic lesions were fully documented on CT-scan/MRI reports. The patient subsequently had a second surgery to remove the extensively invasive obstructive lesion and to restore gastrointestinal continuity. Histopathological analysis confirmed the diagnosis of primary malignant PEComa of the mesentery.

PEComas is more common in women than men and typically occurs between the ages of 45 and 55. These tumors originate from perivascular cells and can develop in various locations throughout the body. The clinical symptoms and laboratory findings of PEComa are nonspecific, and there are no typical imaging patterns to identify them. PEComa is definitively diagnosed by histopathology, which demonstrates a tumor with differentiation features of both smooth muscle and melanocytic cells. The malignant behavior of PEComa is determined by the presence of invasion, metastasis on clinical examination as well as high-risk histologic features. For localized PEComas, the most effective treatment is radical tumor resection surgery. In the case of locally advanced or metastatic disease, where radical surgery is no longer feasible, targeted therapies with mTOR inhibitors are effective and have been incorporated into current treatment guidelines. Further researches are needed to elucidate the pathogenesis of PEComa and develop novel therapeutic strategies.

**Key words:** *perivascular epithelioid cell tumor, malignant perivascular epithelioid cell tumor of mesentery.*

### I. ĐẶT VẤN ĐỀ

U tế bào quanh mạch (PEComa) đại diện cho một họ các khối u trung mô ít gặp và mới được xác định, phát sinh từ các tế bào quanh mạch máu [1-2]. Họ PEComa bao gồm các thực thể cụ thể như: u mạch cơ mỡ thận và ngoài thận (AML), u cơ mỡ mạch biểu mô (EAMLs - Epithelioid Angiomyolipoma), khối u đường tế bào sáng (CCST) của phổi và khối u đường ngoài phổi nguyên phát (PEST), u cơ trơn mạch bạch huyết (LAM), khối u tế bào sáng myomelanocytic (CCMT) của dây chằng liềm/dây chằng tròn, PEComa da nguyên phát (CCCMT-u cơ

tế bào sáng myomelanocytic da) và PEComa không xác định cụ thể (NOS). Đa phần PEComa lành tính, tuy nhiên một số lượng nhỏ biểu hiện tính chất ác tính với tỷ lệ u ác tính được chẩn đoán trên toàn thế giới ước tính là 0,12 – 0,24 trên một triệu dân [2-3]. PEComa thường được chẩn đoán ở nữ trong độ tuổi 45 – 55 tuổi [1] Cho đến nay, chỉ có một số lượng hạn chế các trường hợp PEComa ác tính nguyên phát tại mạc treo được báo cáo trong các tài liệu tiếng Anh [3-5]. PEComa ác tính nguyên phát tại mạc treo thường biểu hiện các triệu chứng không đặc hiệu, gây khó khăn cho việc sớm chẩn đoán xác định bệnh

\* Bệnh viện TWQĐ 108

\*\* Bệnh viện Bệnh Nhiệt đới Trung ương

[2-5]. Ở báo cáo này, chúng tôi trình bày triệu chứng lâm sàng, chẩn đoán hình ảnh, mô bệnh học – hóa mô miễn dịch của một bệnh nhân u tế bào quanh mạch ác tính nguyên phát tại mạc treo được khám và chẩn đoán tại bệnh viện TWQĐ 108.

**II. GIỚI THIỆU CA BỆNH**

Bệnh nhân nam, 35 tuổi, có tiền sử ung thư tuyến giáp thể nhú đã phẫu thuật và điều trị I-131, nhiễm virus viêm gan B.

Bệnh sử: Từ tháng 8/2021 bệnh nhân biểu hiện đau bụng vùng quanh rốn, khám phát hiện u mạc treo, được điều trị phẫu thuật cắt u. Kết quả mô bệnh học và nhuộm hóa mô miễn dịch phù hợp với u tế bào dạng biểu mô quanh mạch (PEComa). Sau phẫu thuật bệnh nhân theo dõi định kỳ, tình trạng bệnh ổn định. Từ tháng 9/2022 bệnh nhân biểu hiện đau bụng vùng quanh rốn với tính chất quặn từng cơn. Tháng 10/2022 bệnh nhân biểu hiện tắc

ruột, có chỉ định phẫu thuật, giải quyết nguyên nhân gây tắc ruột. Trong quá trình phẫu thuật phát hiện nhiều khối tổn thương ở mạc treo không có khả năng cắt bỏ hoàn toàn; trong đó có một khối phát triển từ mạc treo hồi tràng đường kính khoảng 8cm xâm lấn gây tắc hồi tràng, một khối phát triển từ trực tràng 1/3 trên kích thước khoảng 5cm xâm lấn thành bụng. Tiến hành phẫu thuật cắt đoạn hồi tràng chứa khối u, nối hồi tràng – hồi tràng kiểu tận – tận; cắt u cùng trực tràng 1/3 trên hình chêm. Sau phẫu thuật bệnh nhân tái khám xét chỉ định điều trị tiếp.

Khám lúc vào: tỉnh, tiếp xúc tốt; thể trạng tốt; tình trạng toàn thân ECOG = 0 điểm; da, niêm mạc hồng, không phù, không xuất huyết dưới da; hạch cổ, nách, bẹn không sờ thấy; bụng mềm, không có điểm đau khu trú; khám các cơ quan tuần hoàn, hô hấp, thận – tiết niệu – sinh dục, thần kinh, cơ xương khớp, tai mũi họng, răng hàm mặt, mắt, nội tiết không phát hiện dấu hiệu bất thường.

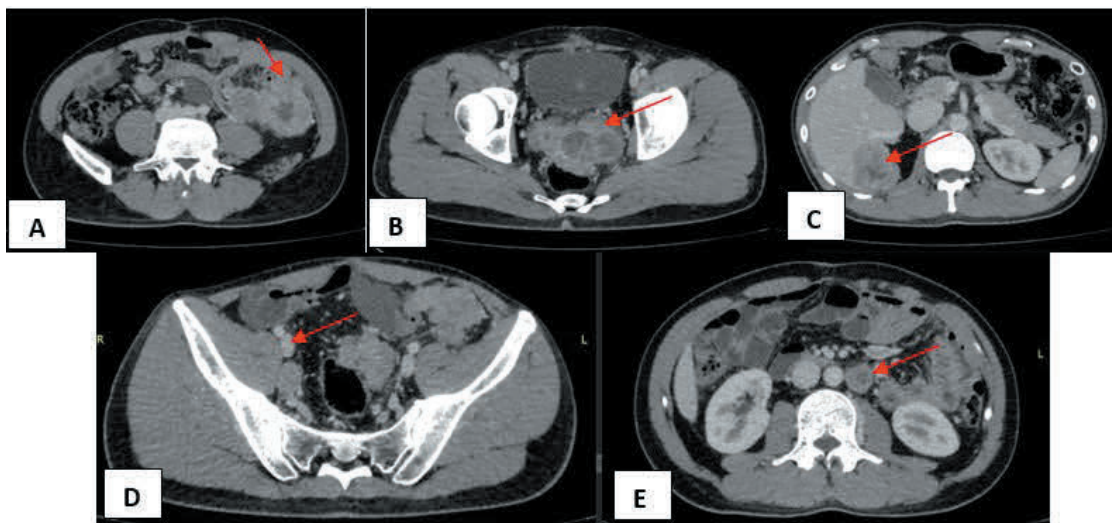
Xét nghiệm:

Huyết học	Sinh hóa - Miễn dịch	
Số lượng hồng cầu: 4,33 T/L Glucose: 5,07 mmol/L	Protein: 73,5 g/L	
Huyết sắc tố: 135 g/L	Ure: 3,0 mmol/L	Albumin: 46,3 g/L
Hematocrite: 0,419 L/L	Creatinin: 75 µmol/L	Na+: 139,9 mmol/L
Số lượng bạch cầu: 5,82 G/L	AST: 15,8 U/L	K+: 3,9 mmol/L
Tỷ lệ bạch cầu hạt: 77,1%	ALT: 17,3 U/L	HBsAg: Dương tính
Số lượng tiểu cầu: 215 G/L	Bilirubin toàn phần: 11,9 µmol/L	Anti-HCV: âm tính

Chụp cắt lớp vi tính (CLVT) ngực: Không phát hiện bất thường.

Chụp CLVT bụng (Hình 1): Ghi nhận tại thời điểm tái phát sau phẫu thuật thấy nhiều khối nằm trong mạc treo vùng hố chậu trái, hạ vị, mạn sườn phải; khối lớn nhất vị trí hố chậu trái xuất phát từ mạc treo hồi tràng, đường kính 9cm; khối vị trí mạn sườn phải có ranh giới

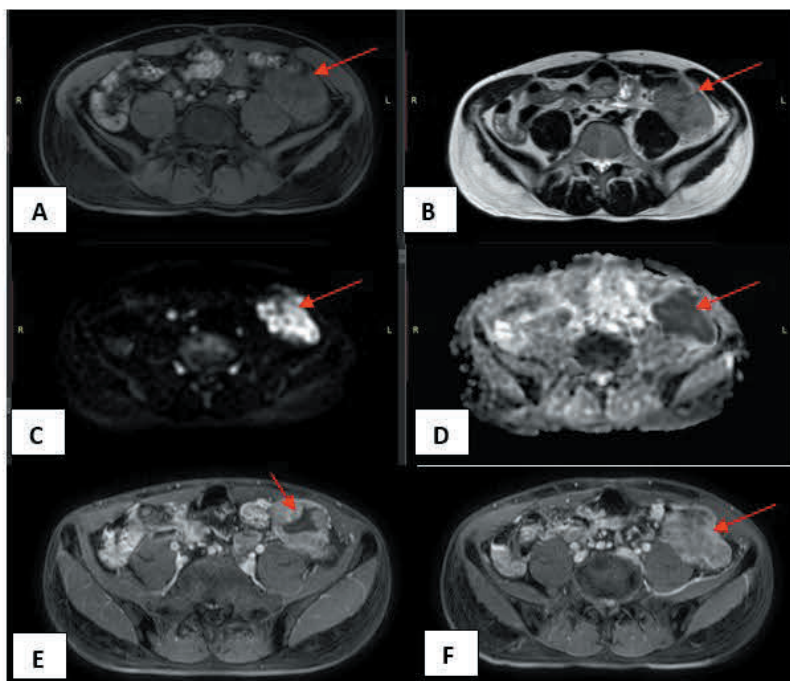
không rõ với nhu mô gan phân thùy sau; các khối tổn thương giảm tỷ trọng trước tiêm, sau tiêm ngấm thuốc không đồng nhất, trung tâm có phần hoại tử không ngấm thuốc. Đồng thời ghi nhận một số hạch ổ bụng vị trí bó mạch chậu hai bên và dọc động mạch chủ bụng, kích thước lớn nhất 26x22mm.



Hình 1. A, B, C: Các khối tổn thương nằm trong mạc treo vùng hố chậu trái, hạ vị, mạn sườn phải, ngấm thuốc không đồng nhất sau tiêm, trung tâm có phần hoại tử không ngấm thuốc. D, E: Hạch cạnh động mạch chủ bụng và bó mạch chậu phải.

Chụp cộng hưởng từ bụng (Hình 2): Ghi nhận tại thời điểm tái phát sau phẫu thuật thấy khối lớn nhất vị trí hố chậu trái xuất phát từ mạc treo hồi tràng, đường kính 9cm; so với

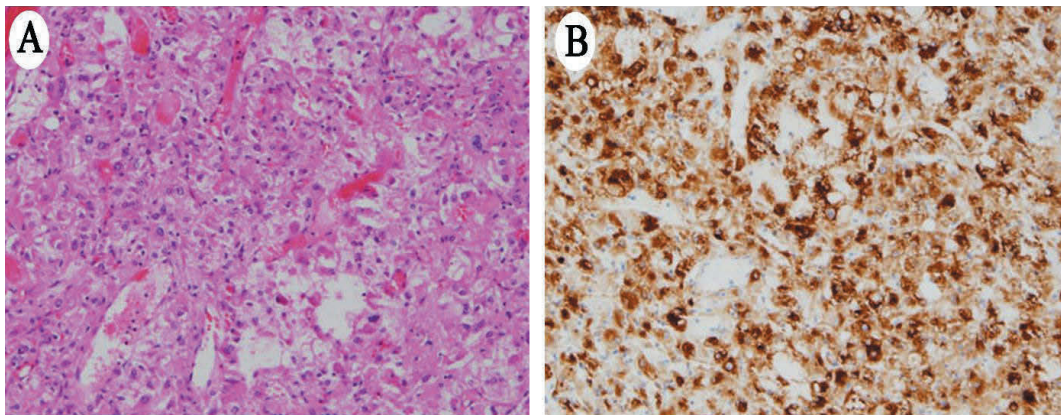
cơ, khối đồng tín hiệu trên T1W và tăng tín hiệu trên T2W; hạn chế khuếch tán trên DWI/ADC; sau tiêm ngấm thuốc mạnh, trung tâm có phần hoại tử không ngấm thuốc.



Hình 2. Tổn thương đồng tín hiệu với cơ trên T1W (hình A), tăng tín hiệu so với cơ trên T2W (hình B), hạn chế khuếch tán trên DWI/ADC (hình C, D), ngấm thuốc mạnh sau tiêm và trung tâm có phần hoại tử không ngấm thuốc (hình E, F).

Kết quả mô bệnh học: Hình ảnh mô u phát triển thâm nhiễm mô liên kết xơ mỡ phía ngoại vi; các tế bào u nhân lớn, tăng sắc, méo mó, tỷ lệ nhân/bào tương cao, sắp xếp tạo thành cấu trúc đám, đảo, có vùng gợi ý cấu trúc tuyến nhân lớn, hạt nhân rõ, méo mó, bào tương rộng sáng, có một số tế bào bào tương có sắc tố; tế bào

u sắp xếp tạo thành đám, đảo, có vùng hoại tử xen lẫn các mạch máu mỏng. Mô u được nhuộm hóa mô miễn dịch cho kết quả dương tính dấu ấn HMB45; âm tính với các dấu ấn RCC, CD10, CD117, CD56, Chromogranin A, Cytokeratin ae, SMA, CD31, ERG.



**Hình 3. Hình ảnh mô bệnh học vi thể nhuộm H.E (hình A) và nhuộm hóa mô miễn dịch dương tính với dấu ấn HMB-45 (hình B)**

Bệnh nhân được hội chẩn đa chuyên khoa, nhận định chẩn đoán: u tế bào quanh mạch ác tính nguyên phát tại mạc treo tái phát đa ổ tại mạc treo. Chúng tôi quyết định điều trị nhắm đích everolimus. Đánh giá tại thời điểm sau điều trị 21 tháng (tháng 7/2024) bệnh ổn định và bệnh nhân được tiếp tục điều trị duy trì everolimus.

### III. BÀN LUẬN

#### 1. Về đặc điểm tiền sử, dịch tễ

Độ tuổi chẩn đoán PEComa phổ biến nhất trong khoảng 45 - 55 tuổi và phổ biến hơn ở giới nữ [1]. PEComa có thể phát sinh đơn lẻ hoặc trong bệnh cảnh của Bệnh xơ cứng củ (Tuberous sclerosis complex - TSC) – một hội chứng di truyền gây ra bởi tổn thương các gen TSC-1 và TSC-2 của tế bào dòng mầm. Hội chứng này được đặc trưng bởi sự phát triển của các khối u PEComa và các khối u khác như u cơ vân ở tim, u mô thừa (hamartoma) cùng với các rối loạn của hệ thần kinh trung ương bao gồm động kinh, tự kỷ và khuyết tật trí tuệ ở nhiều mức độ khác nhau [2-3]. Về dịch tễ, bệnh nhân của chúng tôi có sự khác biệt khi là nam giới ở độ tuổi trẻ hơn (35 tuổi) với tiền sử bệnh của bệnh nhân có ung thư tuyến giáp

thể nhú đã phẫu thuật và điều trị I-131, có nhiễm virus viêm gan B.

PEComa có thể phát sinh từ nhiều vị trí khác nhau, với khoảng 40% khối u có nguồn gốc từ cổ tử cung [5], ngoài ra còn có thể gặp ở gan, thận, ống tiêu hóa, đường mật, phúc mạc, khoang sau phúc mạc, da, xương, nền sọ, tim, màng ngoài tim, tuyến tiền liệt, buồng trứng, khoang mũi, bàng quang, và phổi [1-7]. PEComa phát sinh từ mạc treo như trường hợp chúng tôi rất hiếm gặp với một số ít các trường hợp được báo cáo trên y văn [3-6].

#### 2. Về triệu chứng lâm sàng và xét nghiệm

Tại thời điểm chẩn đoán, bệnh nhân của chúng tôi biểu hiện lâm sàng với triệu chứng đau bụng vùng quanh rốn. 13 tháng sau phẫu thuật cắt u mạc treo ban đầu, bệnh nhân biểu hiện tắc ruột do u tái phát nhiều khối ở mạc treo và phúc mạc, trong đó có một khối phát triển từ mạc treo hồi tràng xâm lấn gây tắc hồi tràng, một khối phát triển từ trực tràng 1/3 trên xâm lấn thành bụng. Ngoài ra trên các phương tiện chẩn đoán hình ảnh còn phát hiện khối vùng hạ sườn phải xâm lấn thùy gan phải.

Khoảng 20% trường hợp PEComa được chẩn đoán tình cờ trên các phương tiện chẩn đoán hình ảnh. Các triệu chứng lâm sàng thường gặp của PEComa tại mạc treo đại bụng và khó chịu tại vùng có khối u, gầy sút cân; khám lâm sàng có thể sờ thấy khối u [1-3]. PEComa ác tính thường tái phát trong vòng 6 – 22 tháng sau phẫu thuật cắt u ban đầu với đặc điểm xâm lấn và/hoặc di căn xa [6], [8], [9]. Tái phát sau phẫu thuật cắt bỏ PEComa mạc treo ác tính thường tại vị trí giương phẫu thuật và tái phát mạc treo.<sup>5</sup> Vị trí di căn xa hay gặp nhất của PEComa nguyên phát tại mạc treo là di căn gan, ngoài ra có thể di căn đến phổi, khoang ngoài phúc mạc, hệ thần kinh trung ương, hạch bạch huyết [3-6].

Các xét nghiệm công thức máu, chức năng gan, thận, điện giải của bệnh nhân trong giới hạn bình thường. Các tài liệu hiện tại cũng chưa mô tả các bất thường về xét nghiệm công thức máu, chức năng gan, thận, điện giải ở bệnh nhân PEComa nguyên phát tại mạc treo [3-6].

### 3. Về đặc điểm hình ảnh

Các đặc điểm hình ảnh của PEComa ác tính không đặc hiệu và không thể phân biệt được với các khối u lành tính khi không có hình ảnh xâm lấn cơ quan lân cận hoặc di căn. Tuy nhiên, các phương tiện chẩn đoán hình ảnh như CLVT, CHT có giá trị cao giúp phát hiện vị trí khối u, kích thước, tính chất xâm lấn mô xung quanh và các tổn thương di căn [10]. PEComa ác tính thường có hình ảnh giống với một số loại khối u ác tính khác và chẩn đoán phân biệt phụ thuộc vào cơ quan xuất phát. Trên thực tế, không có khối u PEComa nào được chẩn đoán tin cậy trên hình ảnh và giải phẫu bệnh là bắt buộc trong tất cả các trường hợp [11].

Vị trí phổ biến của các khối u PEComa ác tính là tử cung, ngoài ra còn có thận, các mô mềm sau phúc mạc, đường tiết niệu; hiếm gặp hơn tại gan, túi mật, mạc treo, tụy và mô mềm ở vị trí khác. Với đặc điểm hình ảnh trên CLVT/CHT là các khối tổ chức, tỉ trọng/tín hiệu thường thấp hơn cơ lân cận. Có thể gặp xuất huyết; ít gặp vôi hoá. Sau tiêm thuốc cản quang/cản từ, tổn thương ngấm thuốc mạnh với hình thái không đồng nhất phổ biến hơn là đồng nhất và hay có các vùng hoại tử không ngấm thuốc. Sự hiện diện của mỡ đại thể/vi thể trong PEComa

ác tính tương tự như nhiều khối u chứa mỡ ác tính khác, ví dụ như liposarcoma và thường khó để phân biệt các khối u này trên hình ảnh với nhau [10]. Siêu âm thường là phương thức đầu tay trong bước đầu tiếp cận bệnh nhân tuy nhiên không mang lại nhiều thông tin. Biểu hiện trên siêu âm của PEComa ác tính thường là các khối u có giới hạn rõ, giảm âm không đồng nhất với các vùng dịch hóa hoại tử thường thấy ở khối u kích thước lớn. Mặc dù đây là tổn thương bắt thuốc khá mạnh trên CLVT/CHT, nhưng chỉ một số ít có ghi nhận được tín hiệu mạch trên siêu âm Doppler màu [10]. Các báo cáo trước đây cho thấy vị trí tái phát sau phẫu thuật của các khối u PEComa ác tính thường gặp nằm tại giương phẫu thuật [10-11]. Xét về thứ phát, phổi được ghi nhận là cơ quan hay gặp thứ phát đầu tiên và phổ biến nhất của các khối u PEComa nói chung, với các tổn thương thường biểu hiện dưới dạng đa nốt đặc phân bố ngẫu nhiên hai phổi, không ghi nhận các nốt dạng hang hay xuất huyết.<sup>11</sup> Riêng với các khối u liên quan đến thận và mạc treo, cơ quan di căn đầu tiên thường là gan, còn các khối u liên quan đến tuyến thượng thận và mô mềm sau phúc mạc hay gặp di căn đầu tiên đến phúc mạc. Đặc biệt, rất ít gặp thứ phát tại hạch bạch huyết, xương, não và cơ [10-11]. Trên hình ảnh CLVT/CHT, các tổn thương di căn của PEComa ác tính không mang tính đặc hiệu với đặc điểm thường gặp là ngấm thuốc không đồng nhất trên thì động mạch và có phần thải thuốc ở thì tĩnh mạch cửa và thì muộn [10-11].

PEComa đường tiêu hóa nhìn chung ít gặp, được báo cáo nhiều nhất tại đại tràng; nguyên phát từ mạc treo rất hiếm. Theo hiểu biết của chúng tôi, cho đến nay mới có 15 trường hợp PEComa nguyên phát tại mạc treo được mô tả trong tài liệu y văn tiếng Anh [3-6]. Các trường hợp ghi nhận trước đây đều cho thấy đó là các tổn thương ác tính với biểu hiện hình ảnh là các khối lớn (>4cm), không ghi nhận thành phần mỡ; tổn thương giàu mạch, ngấm thuốc mạnh không đồng nhất sau tiêm; hay gặp xuất huyết hoại tử; có thể thấy xâm lấn mạch máu, ống tiêu hóa lân cận; một vài trường hợp ghi nhận bất thường hạch bạch huyết, di căn phúc mạc [3-6]. Về mặt hình ảnh, PEComa ác tính nguyên phát tại mạc treo không cho thấy sự đặc hiệu và khó phân biệt với các khối u ác tính khác cùng vị trí như leiomyosarcoma, u mô

sợi ác tính, liposarcoma, tổn thương di căn từ nơi khác hoặc u mô đệm đường tiêu hóa (GIST) trong tình huống có xâm lấn thành ống tiêu hóa lân cận.<sup>3-4</sup> Bệnh nhân của chúng tôi được chụp CLVT và CHT ổ bụng tại thời điểm tái phát sau phẫu thuật ghi nhận nhiều khối tổn thương xuất phát từ mạc treo vùng hố chậu trái, hạ vị và mạn sườn trái. Tổn thương mang các đặc điểm có phần tương đồng với ghi nhận từ y văn như: Trước tiêm, trên CLVT tổn thương giảm tỷ trọng; trên CHT, so với cơ, tổn thương đồng tín hiệu trên T1W, tăng tín hiệu trên T2W, hạn chế khuếch tán trên DWI/ADC. Sau tiêm thuốc cản quang/đối quang từ, tổn thương ngấm thuốc không đồng nhất, trung tâm có phần hoại tử không ngấm thuốc. Đồng thời cũng ghi nhận một số hạch bạch huyết bất thường lân cận.

#### 4. Về đặc điểm giải phẫu bệnh

Tổ chức khối u của PEComa thường bao gồm hỗn hợp của mạch máu, tế bào u và mô mỡ. Các tế bào u là biểu mô hoặc thoi được sắp xếp thành các dải, tổ hoặc xoáy, biểu hiện các dấu hiệu biệt hóa của cả tế bào cơ trơn và tế bào hắc tố [1], [9]. Các tế bào biểu mô xuất hiện với tế bào chất sáng và hạt mịn. Các tế bào u hình thoi thường được sắp xếp thành bó và xuất hiện dưới dạng tế bào chất ái toan với sự thoái hóa không bào khác nhau. Trong nhuộm hóa mô miễn dịch, các biểu hiện của tế bào hắc tố gồm có: HMB-45, Melan A/Mart1, yếu tố phiên mã MITF biểu hiện hạt nhân, S100 biểu hiện nhân và tế bào chất; các biểu hiện của tế bào cơ trơn gồm: desmin; SMA; caldesmon. Ngoài ra, PEComa cũng nhuộm màu dương tính với vimentin, CD-31 và CD-34. Xét nghiệm mô bệnh học kết hợp nhuộm hóa mô miễn dịch giúp chẩn đoán xác định PEComa [1], [8].

Do tính hiếm gặp của PEComa nên vẫn chưa thể xác định đầy đủ các tiêu chí ác tính của chúng trên mô bệnh học. Năm 2005, Folpe và cộng sự đã mô tả 6 đặc điểm mô học cho thấy nguy cơ cao: 1) kích thước khối u > 5 cm, 2) phát triển thâm nhiễm, 3) độ mô học cao, 4) tỷ lệ phân bào cao (chỉ số phân bào > 1/50 HPF), 5) hoại tử và 6) xâm lấn mạch máu. PEComa nhỏ (kích thước < 5 cm) không có bất kỳ đặc điểm nào trong số 6 đặc điểm nguy cơ cao rất có thể là lành tính, PEComa lớn (kích thước ≥ 5 cm) không có bất kỳ đặc điểm nào khác thì có

tiềm năng ác tính không chắc chắn; PEComa có từ 2 đặc điểm nguy cơ cao trở lên nên được coi là ác tính [2], [9].

Bệnh nhân của chúng tôi có hình ảnh mô bệnh học phù hợp với đặc điểm của PEComa và có 4 đặc điểm nguy cơ cao là kích thước khối u lớn, phát triển thâm nhiễm mô liên kết xơ mỡ phía ngoại vi, độ mô học cao và có các vùng hoại tử, phù hợp với tính chất ác tính trên mô bệnh học.

#### 5. Về điều trị

Phẫu thuật triệt căn là phương pháp điều trị hiệu quả nhất cho PEComa giai đoạn tại chỗ. Hiệu quả của các phương pháp điều trị bổ trợ sau mổ như hóa trị, xạ trị còn chưa được chứng minh và hiện tại không được khuyến cáo trong các hướng dẫn điều trị [1], [2], [12]. Đối với các bệnh nhân PEComa giai đoạn di căn hoặc xâm lấn rộng tại chỗ, không còn khả năng phẫu thuật triệt căn thì có tiên lượng xấu hơn. Đối với các bệnh nhân này, phẫu thuật được chỉ định trong trường hợp bệnh nhân xuất hiện biến chứng như tắc ruột, chảy máu khối u; hoặc để giảm nhẹ triệu chứng do khối u kích thước lớn, chèn ép [1], [2]. Phương pháp điều trị toàn thân được khuyến cáo cho bệnh nhân PEComa giai đoạn di căn hoặc xâm lấn rộng tại chỗ, không còn khả năng phẫu thuật triệt căn là các thuốc điều trị nhắm đích kháng mTOR (albumin-bound sirolimus, sirolimus, everolimus hoặc temsirolimus). Các phương pháp điều trị khác như điều trị hóa chất, xạ trị kém hiệu quả ở các bệnh nhân này [1], [2], [12].

Bệnh nhân của chúng tôi được phẫu thuật cắt u nguyên phát. Sau khi bệnh tái phát biến chứng tắc ruột, bệnh nhân được phẫu thuật cắt khối u tái phát xâm lấn, phục hồi lưu thông tiêu hóa và điều trị nhắm đích everolimus. Hiện tại bệnh ổn định sau 21 tháng điều trị.

#### IV. KẾT LUẬN

PEComa là bệnh lý hiếm gặp, hay gặp ở nữ giới hơn ở nam giới và thường xảy ra ở độ tuổi từ 45 đến 55 tuổi. PEComa phát sinh từ các tế bào quanh mạch máu, có thể xuất hiện tại nhiều vị trí khác nhau, đa số các khối u có nguồn gốc từ tử cung và rất hiếm gặp khối u nguyên phát tại mạc treo. Các triệu chứng lâm sàng của PEComa

nguyên phát tại mạc treo không đặc hiệu, hay gặp nhất là đau bụng và khó chịu tại vùng có khối u, gầy sút cân; khám lâm sàng có thể sờ thấy khối u. Các phương tiện chẩn đoán hình ảnh giúp phát hiện khối u, tuy nhiên lại không có khuôn mẫu điển hình giúp xác định chẩn đoán. PEComa được chẩn đoán xác định bằng mô bệnh học thấy tổ chức u gồm các tế bào biểu mô hoặc hình thoi biểu hiện các dấu hiệu biệt hóa của cả tế bào cơ trơn và tế bào hắc tố. Tính chất ác tính của PEComa được xác định bởi biểu hiện xâm lấn, di căn trên lâm sàng và đặc điểm nguy

cơ cao trên mô bệnh học. Phẫu thuật triệt căn là phương pháp điều trị hiệu quả nhất cho PEComa giai đoạn tại chỗ. Đối với các bệnh nhân giai đoạn di căn hoặc xâm lấn rộng tại chỗ, không còn khả năng phẫu thuật triệt căn, các thuốc điều trị nhắm đích kháng mTOR là phương pháp điều trị hiệu quả và đã được đưa vào các khuyến cáo điều trị hiện tại. Cần tiến hành các nghiên cứu lớn hơn để làm sáng tỏ cơ chế bệnh sinh và phát triển các chiến lược điều trị mới cho căn bệnh này.

### TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Sobiborowicz, A., Czarnecka, A. M., Szumera-Ciećkiewicz, A., Rutkowski, P., & Świtaj, T. (2020). Diagnosis and treatment of malignant PEComa tumours. *Oncology in Clinical Practice*, 16(1), 22-33.
2. Czarnecka AM, Skoczylas J, Bartnik E, Świtaj T, Rutkowski P. Management Strategies for Adults with Locally Advanced, Unresectable or Metastatic Malignant Perivascular Epithelioid Cell Tumor (PEComa): Challenges and Solutions. *Cancer Manag Res*. 2023 Jul 7;15:615-623.
3. Shi Y, Geng J, Xie H, Wang B. Malignant perivascular epithelioid cell tumor arising in the mesentery: A case report. *Oncol Lett*. 2015 May;9(5):2189-2192.
4. Meredith L, Chao T, Nevler A, Basu Mallick A, Singla RK, McCue PA, Bowne WB, Jiang W. A rare metastatic mesenteric malignant PEComa with TSC2 mutation treated with palliative surgical resection and nab-sirolimus: a case report. *Diagn Pathol*. 2023 Apr 11;18(1):45.
5. Lai CL, Hsu KF, Yu JC, Chen CJ, Hsieh CB, Chan DC, Li HS, Hsu HM. Malignant perivascular epithelioid cell tumor of the mesentery: a case report and literature review. *Onkologie*. 2012;35(3):114-7.
6. Fu X, Jiang JH, Gu X, Li Z. Malignant perivascular epithelioid cell tumor of mesentery with lymph node involvement: a case report and review of literature. *Diagn Pathol*. 2013 Apr 15;8:60.
7. Nguyễn, V. A., Phạm, M. C., Vũ, Đăng L., Phạm, M. T., Đào, X. T., & Phạm, V. T. (2022). U TẾ BÀO QUANH MẠCH NGUYÊN PHÁT Ở XƯƠNG CHÀY - BÁO CÁO MỘT TRƯỜNG HỢP HIẾM VÀ TỔNG KẾT TRÊN Y VĂN. *Tạp chí Điện quang & Y học hạt nhân Việt Nam*, 28, 90-95.
8. Bao L, Shi Y, Zhong J, Zhao M, Wu J, Hai L, Xu X, Du H, Shi Y. Histopathologic characteristics and immunotypes of perivascular epithelioid cell tumors (PEComa). *Int J Clin Exp Pathol*. 2019 Dec 1;12(12):4380-4389.
9. Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA, Fisher C, Balzer BL, Weiss SW. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol*. 2005 Dec;29(12):1558-75.
10. Phillips CH, Keraliya AR, Shinagare AB, Ramaiya NH, Tirumani SH. Update on the imaging of malignant perivascular epithelioid cell tumors (PEComas). *Abdom Radiol (NY)*. 2016 Feb;41(2):368-76.
11. Tirumani, S. H., Shinagare, A. B., Hargreaves, J., Jagannathan, J. P., Hornick, J. L., Wagner, A. J., & Ramaiya, N. H. (2014). Imaging features of primary and metastatic malignant perivascular epithelioid cell tumors. *American Journal of Roentgenology*, 202(2), 252-258.
12. National Comprehensive Cancer Network. Soft Tissue Sarcoma (Version 3.2024). [http://www.nccn.org/professionals/physician\\_gls/pdf/sarcoma.pdf](http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/sarcoma.pdf). Accessed September 10, 2024.

## TÓM TẮT

Chúng tôi báo cáo một ca bệnh hiếm gặp là u tế bào quanh mạch (perivascular epithelioid cell tumor - PEComa) ác tính nguyên phát tại mạc treo. Bệnh nhân nam, 35 tuổi, có tiền sử ung thư tuyến giáp thể nhú và nhiễm virus viêm gan B, biểu hiện đau bụng vùng quanh rốn, đi khám phát hiện u mạc treo, được điều trị phẫu thuật cắt u. Khối u tái phát đa ổ tại mạc treo 13 tháng sau phẫu thuật lần đầu, biến chứng tắc ruột. Hình ảnh cắt lớp vi tính/cộng hưởng từ giúp phát hiện vị trí khối u, kích thước, tính chất xâm lấn mô xung quanh và các tổn thương di căn. Bệnh nhân được phẫu thuật cắt bỏ khối tổn thương xâm lấn rộng gây tắc và phục hồi lưu thông tiêu hóa. Kết quả mô bệnh học giúp chẩn đoán xác định PEComa ác tính nguyên phát tại mạc treo.

PEComa hay gặp ở nữ giới hơn ở nam giới và thường xảy ra ở độ tuổi từ 45 đến 55 tuổi. PEComa phát sinh từ các tế bào quanh mạch máu, có thể xuất hiện tại nhiều vị trí khác nhau. Các triệu chứng lâm sàng và xét nghiệm của PEComa không đặc hiệu, đồng thời không có khuôn mẫu điển hình trên các phương tiện chẩn đoán hình ảnh. PEComa được chẩn đoán xác định bằng mô bệnh học thấy tổ chức u biểu hiện các dấu hiệu biệt hóa của cả tế bào cơ trơn và tế bào hắc tố. Tính chất ác tính của PEComa được xác định bởi biểu hiện xâm lấn, di căn trên lâm sàng và đặc điểm nguy cơ cao trên mô bệnh học. Phẫu thuật triệt căn là phương pháp điều trị hiệu quả nhất cho PEComa giai đoạn tại chỗ. Đối với các bệnh nhân giai đoạn xâm lấn rộng tại chỗ hoặc di căn xa, không còn khả năng phẫu thuật triệt căn, các thuốc điều trị nhắm đích kháng mTOR là phương pháp điều trị hiệu quả và đã được đưa vào các khuyến cáo điều trị hiện tại. Các nghiên cứu lớn hơn cần được tiến hành để làm sáng tỏ cơ chế bệnh sinh và phát triển các chiến lược điều trị mới cho căn bệnh này.

**Từ khóa:** u tế bào quanh mạch, u tế bào quanh mạch ác tính nguyên phát tại mạc treo.

Người liên hệ: Nguyễn Việt Hằng. Email: viethang2602@gmail.com

Ngày nhận bài: 20/11/2024. Ngày nhận phản biện: 21/11/2024. Ngày chấp nhận đăng: 30/12/2024