

# U TẾ BÀO QUANH MẠCH NGUYÊN PHÁT Ở XƯƠNG CHÀY - BÁO CÁO MỘT TRƯỜNG HỢP HIẾM VÀ TỔNG KẾT TRÊN Y VĂN

## Primary haemangiopericytomas of tibia - a rare case report and review in litterature

Nguyễn Văn Anh\*, Phạm Mạnh Cường\*\*, Vũ Đăng Lưu\*\*, Phạm Minh Thông\*\*, Đào Xuân Thành\*\*\*, Phạm Văn Tuyền\*\*\*\*

### SUMMARY

*Hemangiopericytomas (HPCs) are rare vascular tumors arising from pericytes. Therefore HPCs have a wide distribution in both soft tissue and skeletal system, with the latter being the most unusual occurrence. Currently, there are about 74 cases of osseous HPC have been reported in the available English literature, only five of them located in the tibia. Primary hemangiopericytomas of bone usually occurs in pelvis, vertebrae and long bones of lower extremities. The prognosis of the tumor behaviour is still not feasible and it has the potential to demonstrate a highly malignant course. We introduce a case of primary HPCs of bone located in tibia, which received a treatment by widen resection and bone transportation.*

**Keywords:** u tế bào quanh mạch, u xương/ hemangiopericytoma, bone tumor.

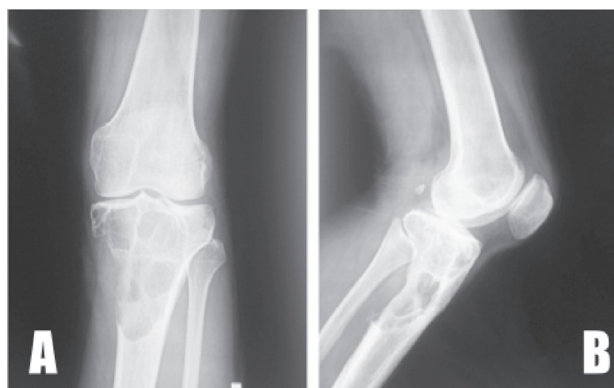
#### 1. ĐẶT VẤN ĐỀ:

UTBQM có thể phát triển ở bất cứ nơi nào có mặt các tế bào quanh mạch, là một dạng u mạch hiếm gặp và có khả năng ác tính cao. UTBQM phát triển ở các mô mềm và mô xương, trong đó u nguyên phát ở xương rất hiếm gặp. UTBQM nguyên phát ở xương được mô tả lần đầu tiên bởi Stout và Murray năm 1942 [1]. Triệu chứng phụ thuộc vào vị trí khối u, kích thước và mức độ ác tính của u [2]. Bài báo này báo cáo một trường hợp u tế bào quanh mạch nguyên phát ở đầu gần xương chày hiếm gặp và tổng kết qua 74 ca đã được báo cáo trên y văn.

#### 2. CA LÂM SÀNG:

Bệnh nhân nữ 27 tuổi, vào viện vì đau và hạn chế vận động khớp gối trái 2 năm nay, đau mức độ tăng dần, hạn chế đi lại, bệnh nhân tự điều trị tiêm corticoid nhưng không đỡ. Tiền sử bản thân và gia đình không phát hiện gì đặc biệt. Khám lâm sàng: khối mặt sau đầu trên xương chày trái. Không nóng đỏ, ấn đau. Không hạn chế tầm vận động khớp.

Bệnh nhân được chỉ định chụp Xquang khớp gối trái thẳng nghiêng và chụp Cộng hưởng từ khớp gối có tiêm thuốc.

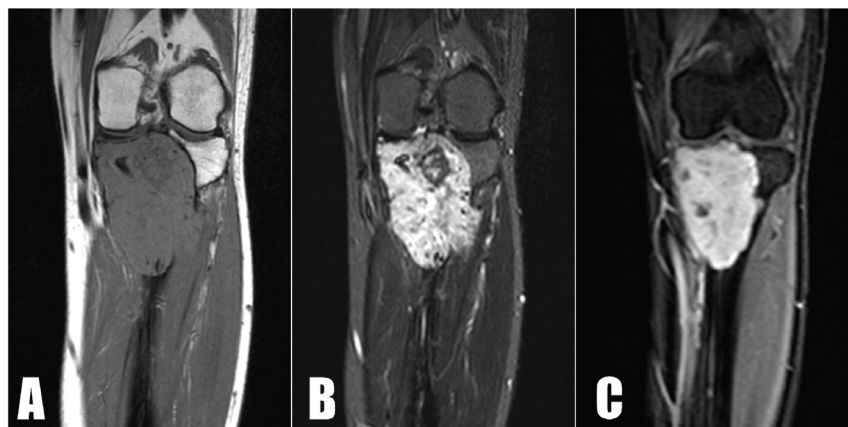


**Hình 1. Hình ảnh chụp Xquang thẳng nghiêng khớp gối trái cho thấy ổ tổn thương ở đầu gần xương chày, nhiều vách ngăn mỏng, và lệch tâm. Tổn thương tiêu xương, trong có nhiều vách, viền đặc xương rất mỏng xung quanh (A) kèm phá vỡ vỏ xương ở bờ sau xương chày (B), không quan sát thấy dấu hiệu phản ứng màng xương xung quanh.**

Hình ảnh CHT cho thấy khối tổn thương lệch tâm vị trí đầu gần xương chày trái, có tín hiệu trung bình trên T1W, tăng tín hiệu không đồng nhất trên STIR, bên trong có các cấu trúc dạng ống liên tục trống tín hiệu phân bố rải rác trong khối, ngấm thuốc mạnh và không đồng nhất sau tiêm. Các lát cắt ngang và đứng dọc cho thấy khối tổn thương phá vỡ vỏ xương bờ sau xương chày, xâm lấn ra phần mềm xung quanh.

\* BSNT ĐHY Hà Nội, \*\* Khoa Chẩn đoán hình ảnh BV Bạch Mai, \*\*\* Khoa Phẫu thuật cột sống- Bv Bạch Mai

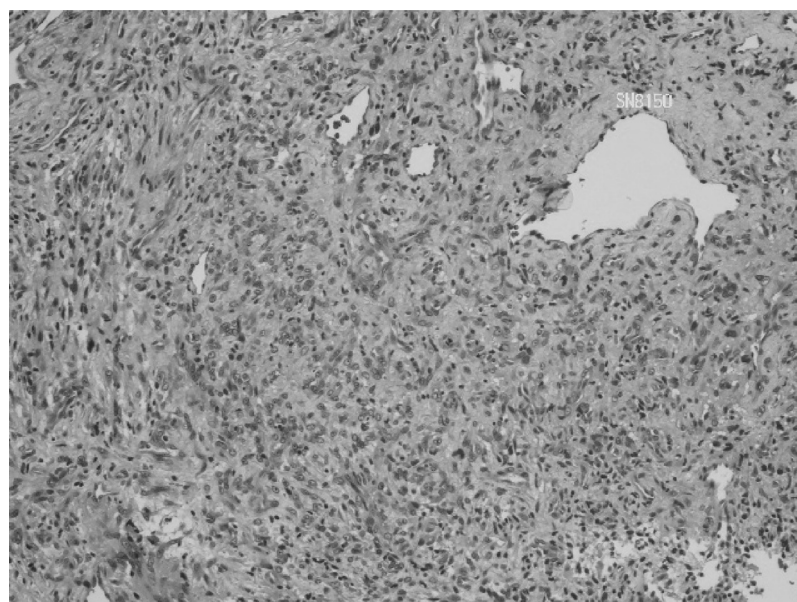
\*\*\*\* Khoa Giải Phẫu Bệnh- BV Bạch Mai



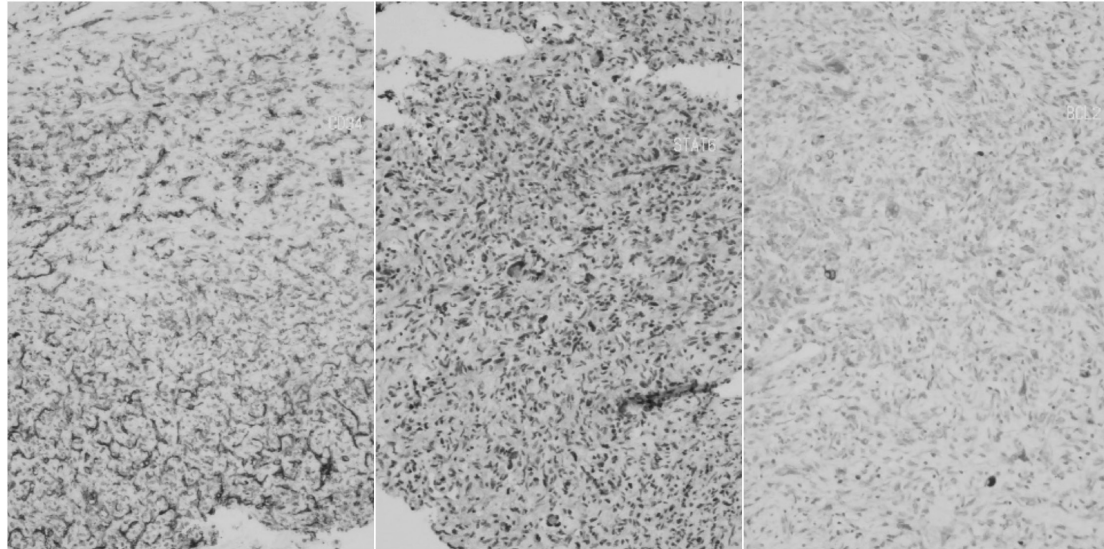
**Hình 2.** Hình ảnh cộng hưởng từ của khối u đầu gần xương chày trái cho thấy (A) tín hiệu trung bình trên xung T1W và (B) tăng tín hiệu không đồng nhất trên STIR và (C) ngấm thuốc mạnh, không đồng nhất sau tiêm. Bên cạnh đó, cấu trúc dạng ống trống tín hiệu (mũi tên) ngoằn ngoèo cho thấy có mạch máu trong khối.

Bệnh nhân được tiến hành phẫu thuật nạo u, ghép xương với chẩn đoán sơ bộ là u tế bào quanh mạch.

Kết quả mô bệnh học sau phẫu thuật cho thấy mô u được cấu tạo bởi các tế bào hình thoi, nhân không đều, chất nhuộm sắc mịn, tỷ lệ nhân chia thấp. Các tế bào u xếp thành bó, cuộn, trên nền xơ collagen, các mạch máu thành mỏng, giãn rộng, chia nhánh, hướng đến chẩn đoán u tế bào quanh mạch. Kết quả hoá mô miễn dịch phù hợp với chẩn đoán u tế bào quanh mạch nguyên phát ở xương và lành tính: dương tính với dấu ấn STAT6, SMA, CD99, BCL2, Ki67 và âm tính với dấu ấn Desmin, CD34 (Hình 3,4).



**Hình 3.** Hình ảnh chụp tiêu bản mô bệnh học nhuộm HE và PAS cho thấy mô u được cấu tạo bởi các tế bào hình thoi, nhân không đều, chất nhuộm sắc mịn. Các tế bào u xếp thành bó, cuộn, trên nền xơ collagen, các mạch máu thành mỏng, giãn rộng, chia nhánh.



**Hình 4. Hình ảnh chụp tiêu bản sau khi nhuộm hoá mô miễn dịch cho kết quả dương tính trên các dấu ấn STAT6, BCL2 và âm tính trên CD34.**

Hình ảnh Xquang sau phẫu thuật 10 ngày cho thấy tổ chức u đã được thay thế bằng mô xương ghép (Hình 5).



**Hình 5. Hình ảnh chụp Xquang khớp gối thẳng nghiêng sau phẫu thuật 10 ngày cho thấy tổ chức u đã được thay thế bằng mô xương ghép.**

### 3. BÀN LUẬN:

U tế bào quanh mạch nguyên phát là một dạng u mạch phát triển từ các tế bào co rút bám quanh thành mao mạch. UTBQM nguyên phát thường gặp ở mô mềm (chiếm 2,5% trong tất cả các loại u mô mềm), trong khi đó UTBQM nguyên phát ở xương rất hiếm

gặp, chỉ chiếm 0,1% trong tất cả các loại u xương [3]. U nguyên phát ở xương lần đầu tiên được báo cáo bởi Stout và Murray năm 1942 [1] và đến hiện nay, chỉ có 5 trường hợp gặp ở xương chày được báo cáo [3].

Qua 64 trường hợp tác giả I. Hatzokos thống kê năm 2005 [3], 10 trường hợp được tổng hợp từ cơ sở

dữ liệu PubMed năm 2005 đến nay [4], [5], [6], [7], [8], [9], [10], [11], [12], [13] và bao gồm trường hợp của bài báo này cho thấy tỷ lệ phân bố u tế bào quanh mạch nguyên phát trên hệ xương như sau: thường gặp nhất của loại u này là xương chậu (15/75), xương đùi (12/75), xương cột sống (12/75), xương sọ (9/75), thành ngực (7/75), xương chày (5/75). Các vị trí ít gặp hơn lần lượt là xương hàm dưới (4/75), xương cánh tay (4/75), xương đòn (2/75), xương vai, xương mác, xương bàn tay, xương gót (1/75).

Tuổi trung bình mắc bệnh này từ 8,5 đến 90 tuổi, và tỷ lệ mắc bệnh cao nhất rơi vào nhóm tuổi từ 40 đến 60 tuổi. Qua phân tích 75 trường hợp đã được báo cáo cho thấy tỷ lệ mắc bệnh ở nam cao hơn ở nữ (40 nam, 33 nữ, 01 trường hợp không xác định giới tính).

Đặc điểm hình ảnh Xquang của UTBQM không điển hình và ít có giá trị tiên lượng bệnh. Theo những ca bệnh đã được báo cáo, đặc điểm hình ảnh chính của UTBQM ở xương là những tổn thương khuyết xương có bờ rõ hoặc không rõ. Ngoài ra, có thể thấy hình ảnh ổ tổn thương đậm độ không đồng nhất. Trong một số ít trường hợp, có thể có phản ứng màng xương cũng như hình ảnh phá vỡ vỏ xương, xâm lấn phần mềm xung quanh [3], [14], [15], [16].

Các đặc điểm tổn thương dạng lành tính của UTBQM trên Xquang cần chẩn đoán phân biệt với một số các u xương lành tính khác như u tế bào khổng lồ, nang xương phình mạch, u xơ sụn nhầy và loạn sản xơ. Trong khi đó, tổn thương mang nhiều đặc điểm ác tính cần chẩn đoán phân biệt với tổn thương di căn xương, sarcoma xương, u tương bào và u máu ác tính [16].

Cắt lớp vi tính ưu thế hơn Xquang trong đánh giá các tổn thương ở những vị trí khó xem xét trên XQ như xương cột sống, khung chậu hay thành ngực. Bên cạnh đó, CLVT còn có giá trị cao trong đánh giá các tổn thương di căn trong UTBQM ở xương, đặc biệt là di căn phổi [17].

Các nghiên cứu về đặc điểm CHT của UTBQM nguyên phát ở xương khá hiếm. Các nghiên cứu được báo cáo trước đây cho thấy hầu hết các u đều có ranh giới rõ, ngoại trừ một trường hợp. Trên chuỗi xung T1W, tổn thương có tín hiệu thay đổi từ thấp đến trung bình. Các tổn thương hầu hết đều tăng tín hiệu trên

T2W, ngoại trừ một trường hợp giảm tín hiệu. Ngấm thuốc mạnh, có thể đồng nhất hoặc không đồng nhất, sau tiêm thuốc đối quang từ. Đặc biệt, trên hình ảnh MRI có thể quan sát thấy hình ảnh các cấu trúc dạng mạch máu ngoằn ngoèo tập trung vùng ngoại vi của khối, mặc dù là một dấu hiệu không đặc hiệu nhưng là dấu hiệu ủng hộ cho chẩn đoán UTBQM. Trong trường hợp của chúng tôi, các đặc điểm trên MRI giống với hầu hết các trường hợp được báo cáo trong y văn. Một trường hợp khác đã báo cáo trên hình ảnh MRI có đặc điểm các nhánh mạch máu phân bố dạng “nan hoa” tập trung ở vùng trung tâm, toả ra xung quanh [11], [17].

Về mô bệnh học, UTBQM nguyên phát ở xương có đặc điểm giống với UTBQM mô mềm, gồm các tế bào u có nhân hình tròn hoặc bầu dục, ranh giới tế bào chất mờ, tập trung thành đám quanh các mao mạch giãn rộng hình “sừng hươu”, thành mạch mỏng. Ngoài ra, phụ thuộc vào mức độ ác tính, có thể thấy hình ảnh nhân quái, nhân chia [16].

Hoá mô miễn dịch giúp hỗ trợ chẩn đoán u tế bào quanh mạch. Một nghiên cứu của nhóm tác giả Trung Quốc trên 53 bệnh phẩm cho thấy nhóm các dấu ấn STAT6, CD34, CD99 và BCL2 dương tính ủng hộ cho chẩn đoán UTBQM với độ nhạy cao (lần lượt 96,2%; 88,7%; 94,3% và 96,2%). Càng nhiều dấu ấn trong nhóm 4 dấu ấn trên dương tính, mức độ ủng hộ cho chẩn đoán u tế bào quanh mạch càng cao [18]. Trong trường hợp của chúng tôi, nhuộm hoá mô miễn dịch cho kết quả STAT6, CD99, BCL2 dương tính và CD34 âm tính, ủng hộ cao cho chẩn đoán u tế bào quanh mạch.

Việc đưa ra tiên lượng cho UTBQM nguyên phát ở xương vẫn còn nhiều tranh cãi. Nhìn chung, một số yếu tố dùng để tiên lượng UTBQM gồm: (1) tuổi bệnh nhân (nhóm u ở trẻ nhỏ có tiên lượng tốt hơn), (2) vị trí khối u (u vị trí sau phúc mạc và màng não có tỷ lệ tái phát cao hơn so với u ở chi), (3) đặc điểm Xquang (xuất hiện phản ứng màng xương, phá vỡ vỏ xương có tiên lượng xấu hơn) và (4) đặc điểm mô bệnh học (nhiều nhân quái, nhân chia, tăng tốc độ phân bào, hoại tử trung tâm u có tiên lượng bệnh xấu hơn) [3].

Về điều trị, theo các trường hợp đã được báo cáo trong y văn, trong trường hợp khối u còn khả năng phẫu thuật, đa số các tác giả ủng hộ phẫu thuật cắt bỏ khối u

rộng rãi và theo dõi định kỳ trong thời gian dài. Một số tác giả khác cho rằng nên kết hợp phẫu thuật cắt bỏ và xạ trị hậu phẫu. Đối với các khối u không còn khả năng phẫu thuật, bệnh nhân được chỉ định xạ trị giảm nhẹ. Đối với các u giàu mạch, một vài tác giả đề xuất nên nút mạch tiền phẫu để giúp kiểm soát chảy máu trong khi tiến hành phẫu thuật cắt bỏ khối u [3].

Ghép xương sau phẫu thuật cắt bỏ rộng rãi khối u giúp phục hồi tốt chiều dài và chức năng chi, trong trường hợp của chúng tôi là xương chày.

#### **KẾT LUẬN:**

U tế bào quanh mạch nguyên phát ở xương là một bệnh lý rất hiếm gặp. Triệu chứng lâm sàng và đặc điểm hình ảnh Xquang không đặc hiệu, cần chẩn đoán phân biệt với các u xương lành tính và ác tính khác như đã trình bày. Hình ảnh trên cộng hưởng từ thường gặp là giảm tín hiệu hoặc tín hiệu trung bình trên T1W, tăng trên T2W, ngấm thuốc không đồng nhất sau tiêm và hình ảnh cấu trúc dạng mạch máu trống tín hiệu, ngoằn ngoèo hoặc phân bố theo hình nan hoa. Hình ảnh mô bệnh học và hoá mô miễn dịch dương tính với các dấu ấn STAT6, CD34, CD99, BCL2 giúp xác định chẩn đoán.

#### **TÀI LIỆU THAM KHẢO:**

1. Stout A.P. and Murray M.R. (1942). Hemangiopericytoma: A vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg* 1942 116 26-33, **116**, 26–33.
2. James G. Ravenel and Philip C. Goodman (2001). Late Pulmonary Metastases from Hemangiopericytoma of the Mandible: Unusual Findings on CT and MR Imaging. *AJR*, **177**, 244–246.
3. Ippokratis HATZOKOS and et al. (2005). Primary haemangiopericytoma of the tibia. Treatment by en bloc resection and bone transportation. A case report. *Acta Orthopædica Belg*, **71**, 122–127.
4. Sare Sipal et al. (2009). Primary Hemangiopericytoma of the Parietal Bone: A Case Report. *Eurasian J Med*, **41**, 205–207.
5. Jie Liu et al. (2014). Primary epidural hemangiopericytoma in the sacrum: a rare case and literature review. *Tumor Biol*, **35**, 11655–11658.
6. Ke Ren et al. (2014). Primary osseous hemangiopericytoma in the thoracic spine. *Clin Neuropathol*, **33**, 364–370.
7. Raghvendra V. Ramdasi et al. (2014). Hemangiopericytoma of the cervical spine. *J Craniovertebral Junction Spine*, **5(21)**, 95–98.
8. SS Bist et al. (2014). Temporal bone haemangiopericytoma - diagnostic and therapeutic challenge. **1**.
9. D. K. Srinivas et al. (2016). Solitary Fibrous Tumour of the Clavicle: A Rare Case Report. *J Clin Diagn Res*, **10(6)**, 1–2.
10. Serhat Findik et al. (2005). Preoperative Embolization in Surgical Treatment of a Primary Hemangiopericytoma of the Rib: A Case Report. *J Korean Med Sci*, **20**, 316–318.
11. Yu-Wei Lian et al. (2004). MRI of hemangiopericytoma in the sacrum. *Skeletal Radiol*, **33**, 485–487.
12. AzizZentar et al. (2009). Sacral Hemangiopericytoma Involving the Retrorectal Space: Report of a Case. *Surg Today*, **39**, 344–348.
13. Raj Kumar et al. (2007). Hemangiopericytoma of thoracic spine: a rare bony tumor. *Childs Nerv Syst*, **23**, 1215–1219.

14. Sahin-Akyar G, Fitoz S, Akpolat et al. Primary hemangiopericytoma of bone located in the tibia. .
  15. Gülden Şahin-Akyar et al. (1997). Primary hemangiopericytoma of bone located in the tibia. *Skeletal Radiol*, **26**, 47–50.
  16. John S. H. Tang et al. (1988). Hemangiopericytoma of Bone. *Cancer*, **62**, 848–859.
  17. Chun-Jung Juan et al. (2000). Primary hemangiopericytoma of the tibia: MR and angiographic correlation. *Skeletal Radiol*, **29**, 49–53.
  18. Yunan Han, Qingfu Zhang, Xinmiao Yu et al. (2015). Immunohistochemical detection of STAT6, CD34, CD99 and BCL-2 for diagnosing solitary brous tumors/hemangiopericytomas. *Int J Clin Exp Pathol*, **8(10)**, 13166–13175.
- 

**TÓM TẮT:**

U tế bào quanh mạch (UTBQM) là một dạng u mạch hiếm gặp phát triển từ các tế bào quanh mao mạch. U tế bào quanh mạch phân bố rộng cả ở mô mềm và mô xương, trong đó tổn thương ở mô xương rất hiếm gặp. Đến hiện nay, có khoảng 74 trường hợp UTBQM nguyên phát ở xương được báo cáo trong y văn tiếng Anh, trong đó chỉ có 5 trường hợp gặp ở xương chày. UTBQM nguyên phát ở xương thường xuất hiện ở xương chậu, xương cột sống và các xương dài chi dưới. Tiên lượng của loại u này chưa rõ ràng, tuy nhiên u có khả năng ác tính cao. Trong bài báo này, chúng tôi giới thiệu một trường hợp UTBQM nguyên phát ở đầu gần xương chày, được điều trị bằng phẫu thuật nạo ghép xương.

---

Địa chỉ liên hệ: Nguyễn Văn Anh: [dr.anhnguyen92@gmail.com](mailto:dr.anhnguyen92@gmail.com).