



SARCOMA MẠCH MÁU NGUYÊN PHÁT TẠI GAN: THÔNG BÁO CA LÂM SÀNG

Primary hepatic angiosarcoma: a case report

Nguyễn Việt Hằng*, La Vân Trường**

SUMMARY

We report a case who was diagnosed with primary hepatic angiosarcoma (PHA). A 62-year-old man presented with right upper quadrant abdominal pain, weight loss, and hepatomegaly. He did not have a history of carcinogen exposure or any relevant medical history. On laboratory evaluation, the patient had an elevation of white blood cell count, AST, ALT and anemia. The levels of serum carcinoembryonic antigen, carbohydrate antigen (CA)-19-9, α -fetoprotein, and PIVKA-II were normal. Abdominal ultrasound, computed tomography, and magnetic resonance imaging revealed a large lesion in the right lobe of the liver and a small lesion in the left lobe of the liver which are non-specific images. The patient underwent liver biopsy and histopathological examination confirmed PHA.

PHA is a rare disease that usually occurs in the sixth decade of life, and males are more frequently affected than females. In most cases, the cause is unknown. Clinical symptoms and laboratory evaluation of PHA are nonspecific. There is no pattern recognition in diagnostic imaging. Liver biopsy and histopathology confirmed the presence of PHA.

Keywords: angiosarcoma, primary hepatic angiosarcoma.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Sarcoma mạch máu nguyên phát tại gan (primary hepatic angiosarcoma - PHA) là loại ung thư gan nguyên phát hiếm gặp, chiếm khoảng 0,1 - 2% các bệnh ung thư nguyên phát tại gan [1-7]. PHA thường được chẩn đoán ở độ tuổi 60 - 70 tuổi, với biểu hiện lâm sàng không đặc hiệu, gây khó khăn cho việc chẩn đoán xác định bệnh, đặc biệt là ở những bệnh nhân không có tiền sử tiếp xúc với các hóa chất gây ung thư [4-8]. Cho đến nay, chỉ có một số lượng hạn chế các trường hợp PHA được báo cáo trong các tài liệu tiếng Anh [4-9]. 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 sarcoma mạch máu nguyên phát tại gan được khám và chẩn đoán tại bệnh viện TWQĐ 108.

II. GIỚI THIỆU CA BỆNH

Bệnh nhân nam, 62 tuổi, không nghiện rượu, không nghiện thuốc lá, không tiếp xúc lâu dài với các chất hóa học có hại, có 1 vợ và 2 con, đến khám vì đau bụng, gầy sút cân nhanh.

Bệnh sử: Khoảng 3 tháng trước khi vào viện nhân biểu hiện đau hạ sườn phải, đau tăng dần, kèm theo gầy sút cân.

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, gan to dưới bờ sườn phải khoảng 7cm, mật độ chắc, khám; 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.

* Bệnh viện Bệnh Nhiệt đới Trung ương

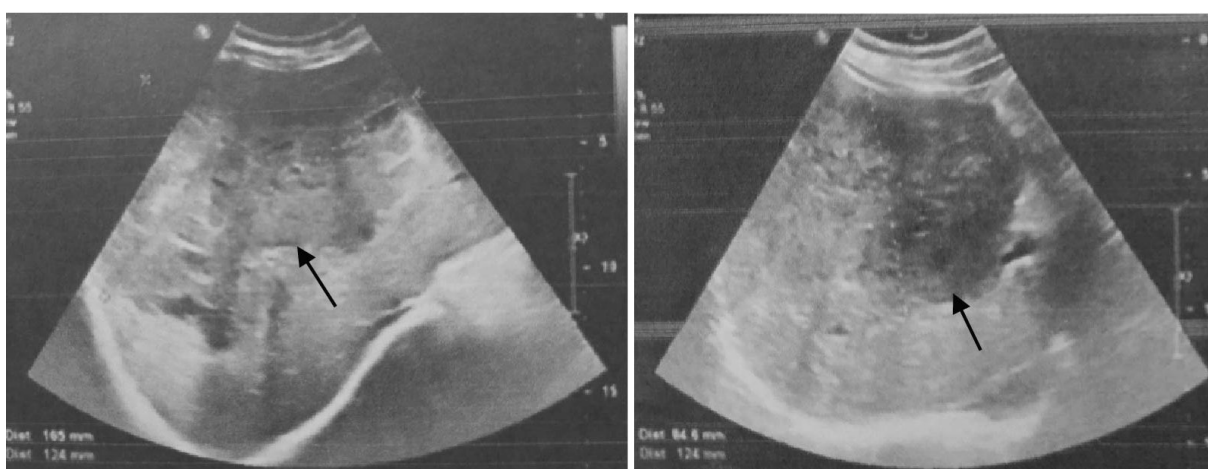
** Bệnh viện Trung ương Quân đội 108

Xét nghiệm:

Huyết học	Sinh hóa	Miễn dịch
Số lượng hồng cầu: 3,82 T/L	AST: 52,9 U/L	AFP: 7,6 UI/mL
Huyết sắc tố: 103 g/L	ALT: 49,7 U/L	PIVKA-II: 26,7 mAU/mL
Hematocrite: 0,321 L/L	Bilirubin toàn phần: 17,1 μ mol/L	CEA: 1,52 ng/mL
Số lượng bạch cầu: 10,86 G/L	Bilirubin trực tiếp: 7,5 μ mol/L	CA 19-9: 17,6 UI/mL
Tỷ lệ bạch cầu hạt: 80,7%	PT: 12,2 giây	HBsAg: âm tính
Số lượng tiểu cầu: 409 G/L	APTT: 33,7 giây	Anti-HCV: âm tính

Siêu âm ổ bụng (Hình 1): Trên nền gan nhiễm mỡ nhẹ, xác định thấy hình ảnh khối tổn thương kích thước lớn trải dài trên các phân thùy giữa, trước và sau; dạng

hỗn hợp âm gồm thành phần tăng âm xen lẫn giảm âm; ranh giới với nhu mô gan lành tương đối rõ, bờ không đều.

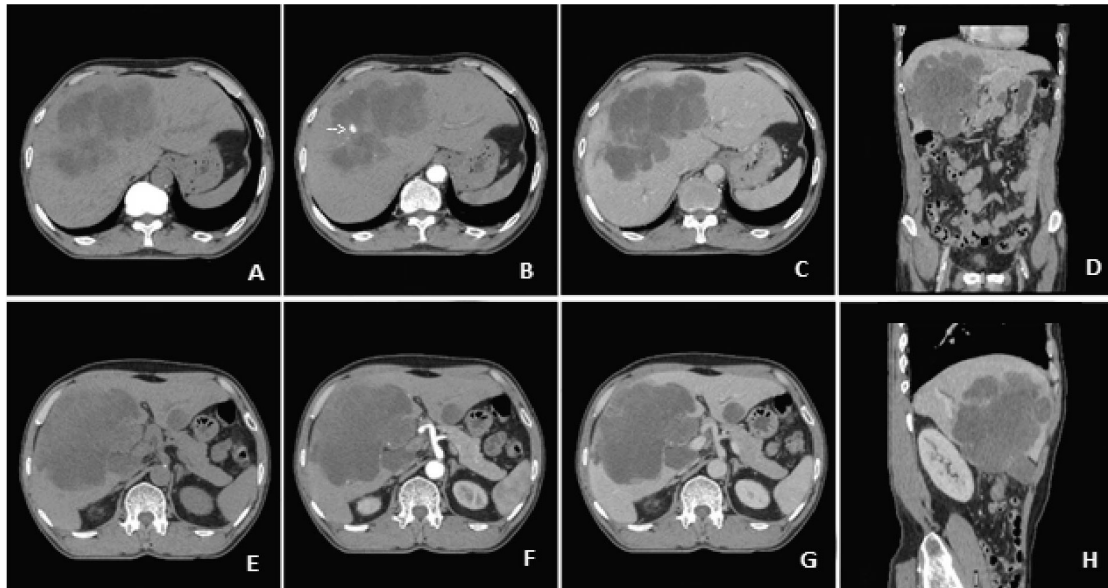


Hình 1. Hình ảnh siêu âm ổ bụng. lát cắt quặt ngược gan phải cho thấy tổn thương với kích thước lớn, tăng giảm âm không đồng nhất (mũi tên đen)

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

Chụp CLVT bụng (Hình 2): Khối tổn thương kích thước lớn trải dài trên các phân thùy trước, giữa và sau,

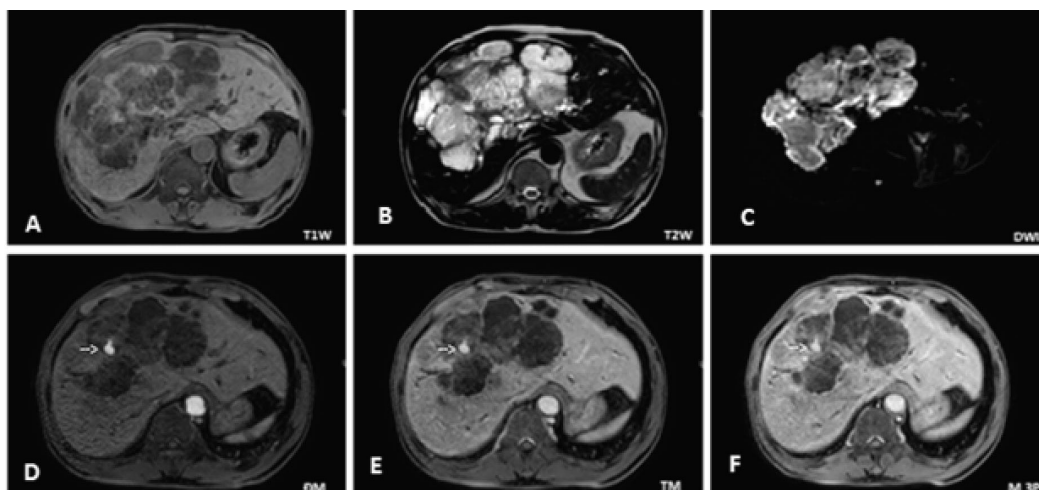
kích thước ~ 15x11cm và một nốt tổn thương kích thước ~ 2.5x2.8cm vị trí phân thùy bên. Giảm tỉ trọng trước tiêm. Sau tiêm ngấm thuốc kém, không đồng nhất qua các thì; khối lớn có ổ ngấm thuốc ngang mức động mạch chủ.



Hình 2. Hình ảnh CLVT ổ bụng. Hình A, E: Lát cắt axial trước tiêm, tổn thương giảm tỉ trọng so với nhu mô gan lân cận. Hình B, F: Lát cắt axial sau tiêm thuốc cản quang thì động mạch. Hình C, G: Lát cắt axial sau tiêm thuốc cản quang thì tĩnh mạch cửa. Hình D, H: Lát cắt coronal và sagittal, sau tiêm thuốc cản quang thì tĩnh mạch cửa. Điểm ngắm thuốc ngang mức động mạch chủ (mũi tên trắng).

Chụp cộng hưởng từ (CHT)gan (Hình 3): Tổn thương kích thước lớn với ranh giới không rõ, đa cung. Trên chuỗi xung T1W, tổn thương có tín hiệu thấp, không đều. Trên chuỗi xung T2W, tổn thương có tín hiệu không đồng nhất rõ rệt với các vùng khu trú tăng tín hiệu đan

xen các vùng dạng vách ngăn giảm tín hiệu. Sau tiêm thuốc đối quang từ, tổn thương ngấm thuốc kém, không đồng nhất, xu hướng tăng dần qua các thì, khối lớn có ổ ngấm thuốc ngang mức động mạch chủ.

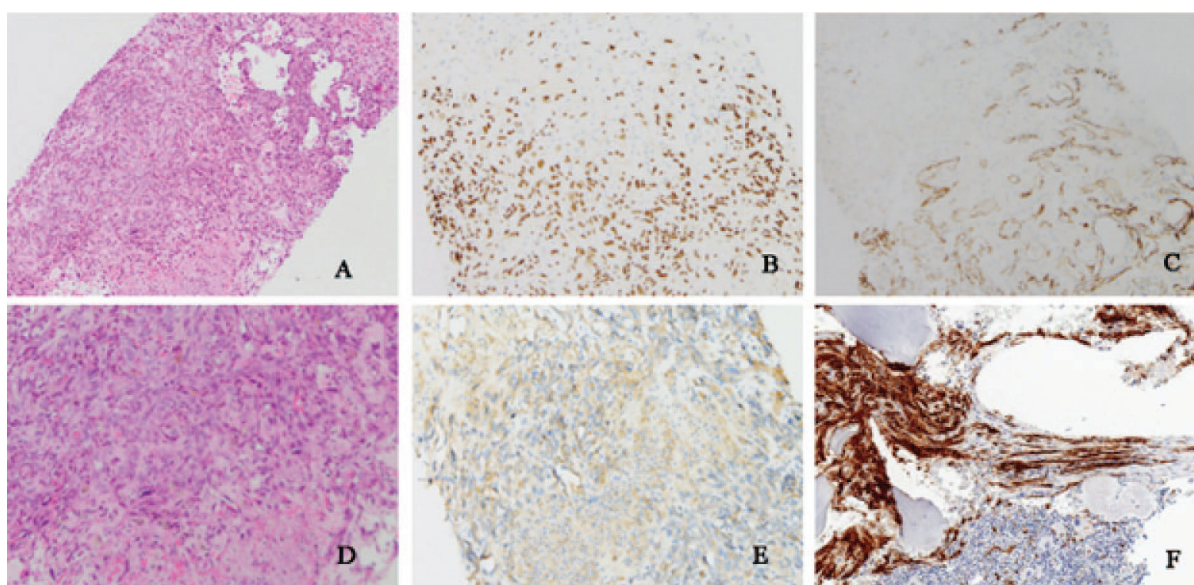


Hình 3. Hình ảnh CHT. Hình A: chuỗi xung T1W trước tiêm, tổn thương giảm tỉ trọng. Hình B: chuỗi xung T2W trước tiêm, tổn thương tăng tỉ trọng. Hình C: Cộng hưởng từ khuếch tán - DWI. Hình D, E, F: hình ảnh sau tiêm thuốc đối quang từ thì động mạch, tĩnh mạch và thì muộn 3 phút cho thấy tổn thương ngấm thuốc kém và có xu hướng tăng dần. Điểm ngắm thuốc ngang mức động mạch chủ (mũi tên trắng)

Chụp xạ hình xương: Chưa phát hiện hình ảnh tổn thương xương nghi ngờ do di căn trên xạ hình.

Bệnh nhân được sinh thiết tổn thương gan qua da dưới hướng dẫn của siêu âm. Bệnh phẩm sau khi sinh thiết được tiến hành làm giải phẫu bệnh và nhuộm hóa mô miễn dịch. Kết quả mô bệnh học: Trên các mảnh sinh thiết thấy phần mô gan có các bè gan hình thái lành tính,

phần mô tăng sinh các tế bào dạng thoi với nhân bầu dục, thoi dài, tăng sắc. Các tế bào xếp thành đám, cuộn xen kẽ các khoang mạch máu to nhỏ, có thành mỏng. Mô u được nhuộm hóa mô miễn dịch cho kết quả dương tính với các dấu ấn ERG, CD34, CD31, CD117 (Hình 4); âm tính với các dấu ấn arginase-1, cytokeratin 19, cytokeratin 7, cytokeratin ae1/ae3, DOG-1, glutamin synthetase, glypican-3.



Hình 4. Hình ảnh mô bệnh học vi thể khối u gan nhuộm H.E (hình A, D) và dương tính với các dấu ấn ERG (hình B), CD34 (hình C) và CD31 (hình E) và CD117 (hình F).

Bệnh nhân được hội chẩn đa chuyên khoa, nhận định chẩn đoán: sarcoma mạch máu nguyên phát tại gan kích thước lớn, không còn khả năng phẫu thuật cắt gan triệt căn. Chúng tôi quyết định điều trị hóa chất giảm nhẹ phác đồ paclitaxel đơn trị liệu. Đánh giá sau 02 tháng điều trị bệnh ổn định và bệnh nhân được tiếp tục điều trị hóa chất.

III. BÀN LUẬN

1. Về đặc điểm tiền sử, dịch tễ

Bệnh nhân của chúng tôi là nam giới, 62 tuổi. Bệnh nhân không có tiền sử tiếp xúc với các chất hóa học có hại, không nhiễm virus viêm gan B, C. Theo nghiên cứu của Falk H và cộng sự khảo sát toàn bộ các bệnh nhân được chẩn đoán sarcoma mạch máu nguyên phát tại gan ở Mỹ trong khoảng thời gian từ năm 1964 đến năm 1974 xác định được 168 bệnh nhân, nhận thấy PHA thường

xây ra ở nam giới với tỷ lệ nam: nữ xấp xỉ 3:1 và thường xảy ra ở độ tuổi từ 60 đến 70 tuổi. Cũng theo nghiên cứu này, 42 bệnh nhân (chiếm 25%) có liên quan với các nguyên nhân đã biết như tiếp xúc với Vinyl chloride, sử dụng chất cản quang Thorotrast trong chụp mạch, tiếp xúc với Arsen vô cơ hay sử dụng steroid đồng hóa; còn lại 126 bệnh nhân (chiếm 75%) không rõ nguyên nhân gây bệnh [1]. Nghiên cứu của Baxter PJ thực hiện tại Vương quốc Anh trong khoảng thời gian từ năm 1963 đến năm 1977 ghi nhận 35 bệnh nhân được chẩn đoán xác định PHA, tỷ lệ nam: nữ là 4:1, trong đó có 2 bệnh nhân tiếp xúc với Vinyl chloride và 8 bệnh nhân có sử dụng chất cản quang Thorotrast [2]. Huang NC và cộng sự nghiên cứu tại Đài Loan trong khoảng thời gian từ tháng 1/2000 đến tháng 8/2010 ghi nhận 18 bệnh nhân được chẩn đoán PHA với tỷ lệ nam: nữ là 1,57:1, trong đó có 2 bệnh nhân phơi nhiễm Asen, 2 bệnh nhân nhiễm

virus viêm gan C và 1 bệnh nhân nhiễm virus viêm gan B; tuy nhiên, nghiên cứu không tìm được bằng chứng ủng hộ vai trò của Arsen và nhiễm virus viêm gan B, C như là nguyên nhân phát sinh PHA ở nhóm bệnh nhân nghiên cứu [3].

2. Về triệu chứng lâm sàng và xét nghiệm

Bệnh nhân của chúng tôi biểu hiện đau hạ sườn phải, đau tăng dần, kèm theo gầy sút cân và khám thấy gan to dưới bờ sườn. Theo nghiên cứu của Molina E và cộng sự, các triệu chứng của PHA không đặc hiệu, hay gặp nhất là đau bụng, mệt mỏi và sút cân; khám thấy cổ chướng, gan to và vàng da; chảy máu ổ bụng cấp tính xảy ra ở 17-27% bệnh nhân [4]. Theo nghiên cứu của Jiang L và cộng sự, đa số các bệnh nhân PHA không biểu hiện lâm sàng và có 1 bệnh nhân đau bụng vùng hạ sườn phải [5]. Một nghiên cứu gần đây của Wang ZB và cộng sự thấy các triệu chứng lâm sàng ở bệnh nhân PHA là đau bụng, đau lưng, nhịp tim nhanh, gan to và có 12,5% bệnh nhân không biểu hiện triệu chứng lâm sàng [6].

Kết quả xét nghiệm của bệnh nhân trong báo cáo của chúng tôi có tăng số lượng bạch cầu, thiếu máu, tăng AST và ALT; kết quả các xét nghiệm đông cầm máu cơ bản và các chất chỉ điểm ung thư (AFP, PIVKA-II, CEA, CA 19-9) trong giới hạn bình thường. Theo nghiên cứu của Locker GY và cộng sự, hầu hết các bệnh nhân (97%) có các bất thường về xét nghiệm chức năng gan, trong đó thường gặp nhất là tăng ALP và tăng AST, tăng bilirubin có thể xảy ra ở các bệnh nhân có tổn thương gan kích thước lớn, khoảng 54% bệnh nhân có giảm tiểu cầu và 76% bệnh nhân có thời gian prothrombin kéo dài; các xét nghiệm chất chỉ điểm khối u là CEA, CA 19-9, AFP, PIVKA-II đều trong giới hạn bình thường; không có chất chỉ điểm đặc hiệu cho PHA [7].

3. Về đặc điểm hình ảnh

Siêu âm thông thường được báo cáo là một phương thức chẩn đoán hình ảnh không đặc hiệu. Bệnh nhân của chúng tôi siêu âm ổ bụng thấy trên nền gan nhiễm mỡ nhẹ, xác định thấy hình ảnh khối tổn thương kích thước lớn trải dài trên các phân thùy giữa, trước và sau; dạng hỗn hợp âm gồm thành phần tăng âm xen lẫn giảm âm; ranh giới với nhu mô gan lành tương đối rõ, bờ không đều. Theo tác giả Chaudhary P và cộng sự, các

tổn thương dạng nốt nhỏ thường xuất hiện dưới dạng đồng âm, có ranh giới rõ ràng; trong khi tổn thương dạng khối lớn thường là giảm âm, ranh giới kém rõ, bên trong khối có thể thấy thành phần hoại tử (giảm âm dạng dịch đặc) hoặc xuất huyết (tăng âm); dạng thâm nhiễm lan toả khó nhận định trên siêu âm, thường thấy nhu mô gan không đồng nhất, cấu trúc bề gan vùng tổn thương đảo lộn [8]. Chen G đã báo cáo trường hợp tổn thương có hình thái trống âm dạng nang dịch với nhiều vách tương tự như trong bệnh Hydatid ở một bệnh nhân nam 64 tuổi [9]. Siêu âm tăng cường chất tương phản (CEUS) bộc lộ tổn thương tốt hơn, với vùng trung tâm không tăng tương phản; ngoại vi tăng tương phản không đều ở pha động mạch và tĩnh mạch cửa, rửa trôi hoàn toàn ở pha muộn được Wang L và cộng sự ghi nhận khi khảo sát trên 3 bệnh nhân [10].

Hình ảnh của PHA trên CLVT thay đổi tùy theo dạng hình thái học, việc xuất hiện thành phần hoại tử và xuất huyết sẽ làm việc nhận định kết quả phức tạp hơn. Bệnh nhân của chúng tôi được chụp cắt lớp vi tính bụng phát hiện khối tổn thương kích thước lớn trải dài trên các phân thùy trước, giữa và sau, kích thước ~ 15x11cm và một nốt tổn thương kích thước ~ 2.5x2.8cm vị trí phân thùy bên, giảm tỉ trọng trước tiêm, sau tiêm ngấm thuốc kém, không đồng nhất qua các thì; khối lớn có ổ ngấm thuốc ngang mức động mạch chủ. Theo tác giả Yuan WH và cộng sự, trên phim trước tiêm, tổn thương PHA dạng nốt thường giảm tỉ trọng, giao động từ 36-45HU, các tổn thương khối lớn thường có tỉ trọng không đồng nhất, có thể có thành phần tăng tỉ trọng hướng tới xuất huyết (~60-70HU). Sau khi tiêm thuốc cản quang, thì động mạch hầu hết các tổn thương PHA dạng nốt không ngấm thuốc hoặc ngấm kém dạng kì dị, hay ngấm hình vòng; tổn thương khối lớn thường ngấm thuốc không đồng nhất bên trong khối, có thể có vùng hoàn toàn không ngấm thuốc hướng tới hoại tử; điều này khác với cách ngấm dạng chấm điểm phía ngoại vi của các u máu lành tính [11]. Ở trường hợp của chúng tôi, chỉ có duy nhất một điểm ngấm thuốc ngang mức động mạch chủ với đường bờ sắc nét định hướng nhiều hơn đến điểm phình mạch trong khối u; cách ngấm thuốc này có phần giống với cách ngấm thuốc của khoang mạch trong u máu thể hang. Sự phân biệt này có thể rõ ràng hơn khi tiến hành siêu âm đối chiếu tại vị trí

tương ứng, điểm phình mạch có tín hiệu dòng chảy trên Doppler còn khoang mạch tương tự như trong u máu thể hang thì không, việc đối chiếu hình ảnh tương ứng sẽ thuận tiện hơn khi ta sử dụng kỹ thuật hòa hình ảnh giữa siêu âm động (thời gian thực) với hình ảnh của CLVT hoặc (fusion imaging of real - time ultrasonography with CT or MRI). Thị tĩnh mạch cửa, tổn thương PHA dạng nốt thường đồng tỉ trọng với nhu mô gan; tổn thương khối lớn tiếp tục ngấm không đồng nhất và trở nên đồng nhất một phần hoặc toàn bộ với nhu mô gan lành ở thì muộn; điều này có nét tương đồng với ung thư biểu mô đường mật nhưng khác biệt với hiện tượng thải thuốc gặp trong ung thư biểu mô tế bào gan (Hepatocellular carcinoma-HCC) và tổn thương di căn. Theo báo cáo từ Rujeerapaiboon N và cộng sự, ngấm thuốc tăng dần ở PHA theo xu hướng ngấm dạng viền phía ngoại vi hướng tâm không đồng nhất theo dạng đường, vách; cách thức ngấm này khác biệt với ngấm thuốc dạng chấm điểm từ ngoại vi và hướng tâm đồng nhất trong u máu [12] Theo tác giả Chaudhary P, CLVT mạch (CTA) có hữu ích đáng kể trong chẩn đoán PHA; trên CTA, PHA là các tổn thương tăng sinh mạch với đặc điểm ngấm thuốc cản quang sớm, không đồng nhất và tăng dần [8].

Hình ảnh CHT cho thấy bản chất tăng sinh mạch, xuất huyết hay hoại tử của các tổn thương PHA. Kết quả chụp cộng hưởng từ gan của bệnh nhân: tổn thương kích thước lớn với ranh giới không rõ, đa cung; trên chuỗi xung T1W, tổn thương có tín hiệu thấp, không đều; trên chuỗi xung T2W, tổn thương có tín hiệu không đồng nhất rõ rệt với các vùng khu trú tăng tín hiệu đan xen các vùng dạng vách ngăn giảm tín hiệu; sau tiêm ngấm thuốc kém, không đồng nhất. Theo tác giả Chaudhary P. và cộng sự ghi nhận hình ảnh cộng hưởng từ của 19 bệnh nhân báo cáo rằng trên chuỗi xung T1W, tổn thương dạng nốt thường giảm tín hiệu, các tổn thương dạng khối lớn thường có tín hiệu thấp, không đều; có thể có các vùng tăng tín hiệu, gợi ý xuất huyết. Trên chuỗi xung T2W, tổn thương khối PHA có tín hiệu không đồng nhất rõ rệt với các vùng khu trú tăng tín hiệu đan xen các vùng hình tròn hoặc dạng vách ngăn giảm tín hiệu. Các vùng tăng tín hiệu trên T2W gợi ý xuất huyết hoặc hoại tử, trong khi các vùng giảm tín hiệu hướng đến sự lắng đọng hemosiderin, thành phần sợi của mô đệm hoặc điểm xuất

huyết mới. Sau tiêm thuốc đối quang từ, sự ngấm thuốc tương tự đối với thuốc cản quang trong CLVT [8]. Theo tác giả Kamatani và cộng sự, với thuốc đối quang từ đặc hiệu mô gan (Gd-EOB-DTPA, Primovist), PHA được báo cáo không ngấm ở pha động mạch, sau đó ngấm từ từ và đồng nhất; tổn thương thải thuốc hoàn toàn ở pha muộn và pha gan-mật [13]. Hằng số khuếch tán biểu kiến (ADC) trên cộng hưởng từ khuếch tán (Diffusion MRI) của PHA giao động lớn giữa các vùng và hệ số trung bình ADC của PHA cao hơn so với các khối u ác tính khác tại gan được ghi nhận từ báo cáo của Bruegel M và cộng sự [14].

4. Về đặc điểm giải phẫu bệnh

Về hình ảnh đại thể, báo cáo từ tác giả Yuan WH và cộng sự khảo sát trên 22 bệnh nhân cho thấy PHA xuất hiện dưới 4 dạng: hỗn hợp một khối ưu thế và nhiều nốt chiếm tỉ lệ chủ yếu (13/22 trường hợp, chiếm 59%); các dạng nhiều nốt, một khối đơn độc và thâm nhiễm lan toả chiếm tỉ lệ tương đương nhau (3/22 trường hợp, chiếm 14%).¹¹ Bệnh nhân của chúng tôi thuộc nhóm hình thái gặp chủ yếu là dạng có một khối tổn thương kích thước lớn trải dài trên các phân thùy trước, giữa và sau, kích thước ~ 15x11cm và một nốt tổn thương kích thước ~ 2.5x2.8cm vị trí phân thùy bên.

Xét nghiệm mô bệnh học kết hợp nhuộm hóa mô miễn dịch giúp chẩn đoán xác định PHA. Hình ảnh mô bệnh học ở bệnh nhân của chúng tôi thấy phần mô tăng sinh các tế bào dạng thoi với nhân bầu dục, thoi dài, tăng sắc; các tế bào xếp thành đám, cuộn xen kẽ các khoang mạch máu to nhỏ, có thành mỏng. Theo tác giả Wang ZB và cộng sự nghiên cứu 24 bệnh phẩm thấy PHA được cấu tạo bởi các tế bào trung mô không điển hình đa dạng, hình đa diện và đôi khi có hình thoi. Tế bào u chứa chất nhuộm sắc nổi bật, tăng sắc tố không điển hình và nhân kéo dài với nhân chia thường xuyên. Khối u này thể hiện các kênh mạch nối tiếp nhau không có tổ chức, từ các khoảng trống giãn nở hình hang đến các mạch thông nối tự do, được hình thành bởi các tế bào hình thoi. Các vùng hoại tử, xuất huyết và vôi hóa được báo cáo trong 80% mẫu bệnh phẩm [6].

Bệnh phẩm sinh thiết được nhuộm hóa mô miễn dịch cho kết quả dương tính với các dấu ấn CD117, CD31,

CD34, ERG; âm tính với các dấu ấn arginase-1, cytokeratin 19, cytokeratin 7, cytokeratin ae1/ae3, DOG-1, glutamin synthetase, glypican-3. Theo tác giả Moreiva RK, nhuộm hóa mô miễn dịch dương tính với các dấu hiệu nội mô như CD31, CD34, Ulex europaeus agglutinin I, và kháng nguyên liên quan yếu tố VIII thể hiện bản chất mạch máu của PHA; khoảng 10% các trường hợp dương tính với pan-cytokeratin; các dấu ấn khác có thể dương tính trong PHA là CD117, vimentin, ERG, GPC-3, desmin và Ki-67 [15]. Theo nghiên cứu của tác giả Wang ZB và cộng sự, dấu ấn có độ nhạy và độ đặc hiệu cao nhất là biểu lộ ERG, với độ nhạy 100%; tiếp theo là CD34 (87,5%), CD31 (87,2%) và kháng nguyên liên quan yếu tố VIII (41,7%) [6]

IV. KẾT LUẬN

PHA là bệnh lý hiếm gặp, hay gặp ở nam giới hơn ở nữ giới và thường xảy ra ở độ tuổi từ 60 đến 70 tuổi. Đa số các trường hợp không rõ nguyên nhân gây bệnh, một số liên quan đến tiếp xúc với Vinyl chloride, sử dụng chất cản quang Thorotrast trong chụp mạch, tiếp xúc với

Arsen vô cơ hay sử dụng steroid đồng hóa. Các triệu chứng lâm sàng của PHA không đặc hiệu, hay gặp nhất là đau bụng, mệt mỏi và sút cân; khám thấy cổ chướng, gan to và vàng da. Hầu hết các bệnh nhân có các bất thường về xét nghiệm chức năng gan, nhưng không đặc hiệu cho PHA. 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. Trên hình ảnh CTA, PHA là các tổn thương tăng sinh mạch với đặc điểm ngấm thuốc cản quang sớm, không đồng nhất và tăng dần. Việc tăng ngấm thuốc cản quang, đối quang từ ở thì tĩnh mạch cửa và thì muộn có thể dùng để phân biệt PHA và HCC; ngấm thuốc tăng dần ở PHA theo xu hướng ngấm dạng viền phía ngoại vi hướng tâm không đồng nhất theo dạng đường, vách để phân biệt với u máu. PHA được chẩn đoán xác định bằng mô bệnh học thấy tổ chức u gồm các tế bào trung mô không điển hình đa dạng, hình đa diện và đôi khi có hình thoi, nhuộm hóa mô miễn dịch thường dương tính mạnh với các dấu ấn ERG, CD34, CD31 và kháng nguyên liên quan yếu tố VIII.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Falk H, Herbert J, Crowley S, Ishak KG, Thomas LB, Popper H, Caldwell GG. Epidemiology of hepatic angiosarcoma in the United States: 1964-1974. *Environ Health Perspect.* 1981 Oct;41:107-13.
2. Baxter PJ. The British hepatic angiosarcoma register. *Environ Health Perspect.* 1981 Oct;41:115-6.
3. Huang NC, Wann SR, Chang HT, Lin SL, Wang JS, Guo HR. Arsenic, vinyl chloride, viral hepatitis, and hepatic angiosarcoma: a hospital-based study and review of literature in Taiwan. *BMC Gastroenterol.* 2011 Dec 26;11:142.
4. Molina E, Hernandez A. Clinical manifestations of primary hepatic angiosarcoma. *Dig Dis Sci.* 2003 Apr;48(4):677-82.
5. Jiang L, Xie L, Li G, Xie H, Fang Z, Cai X, Chen Y. Clinical characteristics and surgical treatments of primary hepatic angiosarcoma. *BMC Gastroenterol.* 2021 Apr 7;21(1):156.
6. Wang ZB, Yuan J, Chen W, Wei LX. Transcription factor ERG is a specific and sensitive diagnostic marker for hepatic angiosarcoma. *World J Gastroenterol.* 2014 Apr 7;20(13):3672-9.
7. Locker GY, Doroshow JH, Zwelling LA, Chabner BA. The clinical features of hepatic angiosarcoma: a report of four cases and a review of the English literature. *Medicine (Baltimore).* 1979 Jan;58(1):48-64.
8. Chaudhary P, Bhadana U, Singh RA, Ahuja A. Primary hepatic angiosarcoma. *Eur J Surg Oncol.* 2015 Sep;41(9):1137-43.
9. Chen G, Li J, Wan R, Wang G, Shi J. Primary hepatic angiosarcoma in a 64-year-old man: A case report. *Oncol Lett.* 2016 Apr;11(4):2445-2448.

10. Wang L, Lv K, Chang XY, Xia Y, Yang ZY, Jiang YX, Dai Q, Tan L, Li JC. Contrast-enhanced ultrasound study of primary hepatic angiosarcoma: a pitfall of non-enhancement. *Eur J Radiol*. 2012 Sep;81(9):2054-9.
11. Yuan WH, Li AF, Hsu HC, Hu YS, Lee RC. Initial clinical radiological findings and staging to predict prognosis of primary hepatic angiosarcoma: A retrospective analysis. *PLoS One*. 2019 Nov 11;14(11):e0225043.
12. Rujeerapaiboon N, Wetwittayakhleng P. Primary Hepatic Angiosarcoma: A Rare Liver Malignancy - Varying Manifestations but Grave Prognosis. *Case Rep Gastroenterol*. 2020 Apr 8;14(1):137-149.
13. Kamatani T, Iguchi H, Okada T, et al. Co-registered positron emission tomography/computed tomography and gadolinium ethoxybenzyl-diethylenetriamine pentaacetic acid magnetic resonance imaging features of multiple angiosarcomas of the liver. *Hepatol Res*. 2013.
14. Bruegel M, Muenzel D, Waldt S, Specht K, Rummeny EJ. Hepatic angiosarcoma: cross-sectional imaging findings in seven patients with emphasis on dynamic contrast-enhanced and diffusion-weighted MRI. *Abdom Imaging*. 2013 Aug;38(4):745-54.
15. Moreiva RK, Washington K, In Lacobuzio-Donahue CA, Montgomery E. *Gastrointestinal and liver pathology*. 2nd ed., Elsevier Philadelphia, p666-667.

TÓM TẮT

Chúng tôi báo cáo một ca bệnh hiếm gặp là sarcoma mạch máu nguyên phát tại gan (primary hepatic angiosarcoma – PHA). Bệnh nhân nam, 62 tuổi, biểu hiện đau bụng vùng hạ sườn phải, gầy sút cân; khám lâm sàng phát hiện gan to dưới bờ sườn, mật độ chắc. Bệnh nhân không có tiền sử tiếp xúc hóa chất hoặc các bệnh lý liên quan khác. Kết quả xét nghiệm của bệnh nhân trong báo cáo của chúng tôi tăng số lượng bạch cầu, thiếu máu, tăng AST và ALT, kết quả các xét nghiệm các chất chỉ điểm ung thư (AFP, PIVKA-II, CEA, CA 19-9) trong giới hạn bình thường; khi tiến hành siêu âm, chụp cắt lớp vi tính và cộng hưởng từ ổ bụng phát hiện khối u kích thước lớn ở gan phải và một nốt tổn thương nhỏ ở gan trái với hình ảnh không đặc hiệu, khó định hướng bản chất u. Bệnh nhân được sinh thiết khối u gan phải xét nghiệm mô bệnh học và nhuộm hóa mô miễn dịch chẩn đoán xác định PHA.

PHA hay gặp ở nam giới hơn ở nữ giới và thường xảy ra ở độ tuổi từ 60 đến 70 tuổi. Đa số các trường hợp không rõ nguyên nhân gây bệnh. Các triệu chứng lâm sàng và xét nghiệm của PHA không đặc hiệu, đồng thời không có khuôn mẫu điển hình trên các phương tiện chẩn đoán hình ảnh. Sinh thiết gan làm mô bệnh học và nhuộm hóa mô miễn dịch giúp chẩn đoán xác định PHA.

Từ khóa: sarcoma mạch máu, sarcoma mạch máu nguyên phát tại gan.

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

Ngày nhận bài: 20/12/2022. Ngày nhận phản biện: 22/12/2022. Ngày chấp nhận đăng: 14/02/2023