

U XƠ THỂ XƠ CỨNG TẠI XƯƠNG SƯỜN: BÁO CÁO CA LÂM SÀNG VÀ Y VĂN

Nguyễn Duy Hùng^{1,2}, Nguyễn Duy Huệ^{1,2}, Lê Thanh Dũng² và Nguyễn Nhật Quang^{2,✉}

¹Trường Đại học Y Hà Nội

²Bệnh viện Hữu nghị Việt Đức

U xơ thể xơ cứng (Desmoplastic fibroma) tại xương sườn rất hiếm gặp. Các dấu hiệu chẩn đoán hình ảnh của u thường không đặc hiệu có thể tương tự các u xương khác. Mặc dù vậy, do tính chất xâm lấn và tỷ lệ tái phát cao sau phẫu thuật nên sự hiểu biết về các đặc điểm hình ảnh và mô bệnh học của loại u này là cần thiết trong chẩn đoán và điều trị. Chúng tôi thu thập thông tin và báo cáo một trường hợp bệnh nhân nữ 30 tuổi có tổn thương tiêu xương sườn 9 bên phải trên cắt lớp vi tính, được phẫu thuật cắt hoàn toàn khối u với kết quả mô bệnh học u xơ thể xơ cứng, đồng thời tham khảo y văn các ca bệnh đã được báo cáo.

Từ khóa: U xơ thể xơ cứng, Desmoplastic fibroma, u xương sườn

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Desmoplastic fibroma (DF - tạm dịch: u xơ thể xơ cứng) là khối u hiếm gặp, tiến triển tại chỗ, thường tổn thương đơn độc. Khối u có thể xảy ra ở bất kỳ độ tuổi nào, khoảng 75% bệnh nhân trẻ hơn 30 tuổi và chỉ có 6% lớn hơn 50 tuổi, không có sự khác biệt về giới tính.¹ Tỷ lệ mắc DF so với các u xương nguyên phát và u xương lành tính lần lượt là 0,06-0,11% và 0,3%.² U có thể gặp ở bất cứ xương nào, thường ở xương dài 56% (xương đùi 15%, xương quay 12%, xương chày 9%), xương hàm dưới 26% và xương chậu 14%.³ Ngoài ra u có thể xuất hiện tại một số vị trí hiếm gặp hơn như xương sọ, xương vai, xương đòn, thân đốt sống, xương gót, các xương bàn tay. Mặc dù vậy, xương sườn là vị trí cực kỳ hiếm gặp của DF. Với hiểu biết của chúng tôi, chỉ có 05 báo cáo DF tại xương sườn được ghi nhận trong y văn cho tới nay.^{1,4-7}

Các đặc điểm chẩn đoán hình ảnh của DF

trên cắt lớp vi tính (CLVT) và cộng hưởng từ (CHT) đã được mô tả trong một vài báo cáo trước đây là tổn thương tiêu xương, phá vỡ vỏ xương, bên trong có vách dạng giả bè xương.^{7,8} Tuy nhiên, những dấu hiệu này có thể thấy ở các khối u xương khác như loạn sản xơ xương, u máu, u hạt ái toan và sarcoma xương độ thấp. Trên thực tế, việc chẩn đoán hình ảnh DF thường rất khó khăn do u hiếm gặp và không có hình ảnh đặc hiệu.

Chúng tôi báo cáo một trường hợp DF hiếm gặp ở xương sườn, được chụp cắt lớp vi tính và chẩn đoán xác định dựa trên mô bệnh học.

II. GIỚI THIỆU CA BỆNH

Bệnh nhân nữ 30 tuổi vào viện vì khối vị trí mạn sườn phải, không đau, không có tiền sử chấn thương trước đó. Khám lâm sàng thấy khối cứng chắc, ấn không đau, không thấy rối loạn cảm giác vị trí tương ứng.

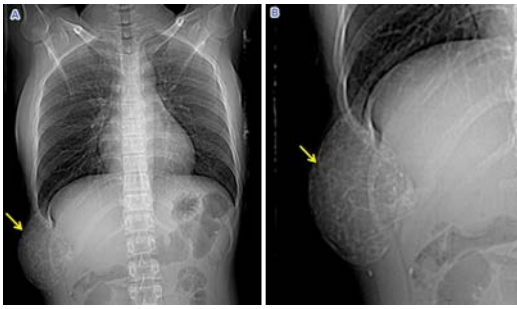
Tác giả liên hệ: Nguyễn Nhật Quang

Bệnh viện Hữu nghị Việt Đức

Email: nhatquang174@gmail.com

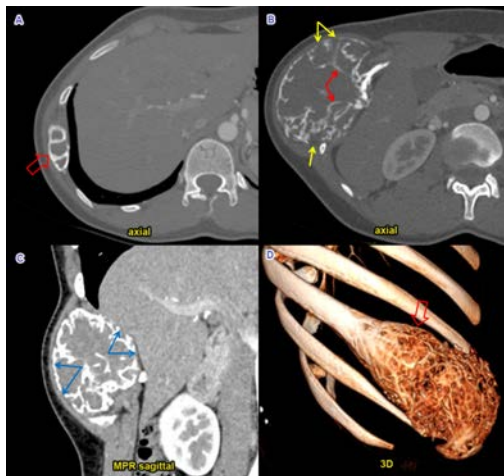
Ngày nhận: 10/03/2021

Ngày được chấp nhận: 16/05/2021



Hình ảnh 1. Dấu hiệu trên phim XQuang

Khối u phát triển từ cung bên xương sườn 9 bên phải, tiêu xương, phá hủy vỏ xương, bên trong có vách, giới hạn rõ (mũi tên).

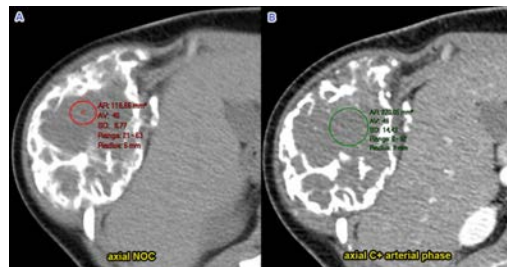


Hình ảnh 2. Các dấu hiệu trên cắt lớp vi tính

(A) và (B) Mặt cắt ngang, cửa sổ xương. Tổn thương tiêu xương cung bên, xương sườn 9 bên phải, phát triển từ ống tuỷ, làm mỏng vỏ xương (mũi tên vàng), bên trong có vách dạng giả bè xương (mũi tên đỏ). (C) Trên mặt cắt đứng dọc, cửa sổ nhu mô. Khối còn ranh giới rõ, đẩy lùi nhưng không xâm lấn các lớp cơ thành bụng, nhu mô gan phải (mũi tên xanh). (D) Hình ảnh dựng tái tạo 3D. Dấu hiệu thối vỏ (mũi tên mở màu đỏ).

Trên Xquang, cung bên xương sườn 9 bên phải có khối tổn thương dạng tiêu xương, mất liên tục vỏ xương, bên trong có vách, giới hạn rõ, không thấy xâm lấn phần mềm xung quanh (hình ảnh 1). Trên CLVT, khối kích thước 11 x 9

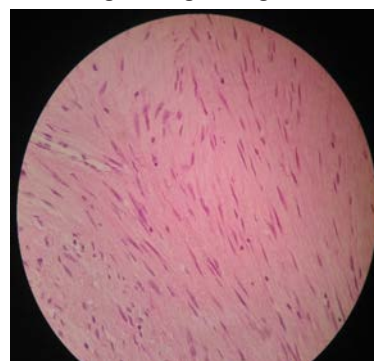
x 6 cm, tại cung bên xương sườn 9 bên phải, tổn thương dạng tiêu xương, phát triển từ trong ống tuỷ làm mỏng và mất liên tục vỏ xương, bên trong có nhiều vách dạng giả bè xương (hình ảnh 2). Phần tổ chức trong u ngấm thuốc ít, tỷ trọng trước tiêm 40HU, sau tiêm thì động mạch tỷ trọng 46HU (hình ảnh 3). Khối đẩy lùi, còn ranh giới rõ với các lớp cơ thành ngực, không thấy xâm lấn vào khoang màng phổi, nhu mô gan lân cận.



Hình ảnh 3. Cắt lớp vi tính cửa sổ phần mềm

(A) trước tiêm (40HU) và (B) sau tiêm thuốc đối quang thì động mạch (46HU).

Bệnh nhân được tiến hành phẫu thuật cắt bỏ hoàn toàn khối u. Mô tả bệnh phẩm là khối cứng chắc phát triển từ xương sườn 9 bên phải, kích thước khoảng 15x12cm, tổn thương dính vào cơ hoành nhưng không thông với màng phổi.



Hình ảnh 4. Hình ảnh mô học của khối u trên giải phẫu bệnh

Các tế bào hình thoi, dẹt nằm giữa các bó sợi collagen tăng sinh. (hematoxylin-eosin, phóng đại, x200).

Trên giải phẫu bệnh, đại thể là đoạn xương dài 14 x 6 x 7cm, ở một đầu xương và thân xương có u kích thước 12 x 6 x 7cm, cứng chắc. Mảnh cắt vào mô xương có u. Mô u là các tế bào hình thoi nhân tương đối đều, sắp xếp tạo bó, dải xen vào trong mô xương, có vùng xâm lấn vào mô cơ vân. Tỷ lệ nhân chia thấp, không thấy hoại tử. Hình ảnh mô bệnh học hướng đến Desmoplastic fibroma (hình ảnh 4).

4 tháng sau điều trị hiện không thấy dấu hiệu tái phát.

III. BÀN LUẬN

DF được mô tả lần đầu tiên bởi Jaffe vào năm 1958, là u xương nguyên phát hiếm gặp có thể xảy ra ở mọi xương.⁹ Tuy nhiên, DF khởi phát từ xương sườn rất hiếm gặp, chỉ có một vài ca được báo cáo và tổng hợp ở bảng 1.^{1,4-7} Kích thước khối u dao động từ 110 đến 140mm. Dấu hiệu chẩn đoán hình ảnh thường gặp bao gồm tiêu xương, kèm phá huỷ vỏ xương. Tổn thương phát triển rộng, bên trong thường có vách tạo hình ảnh giả bè xương. Vỏ xương mỏng, bị phá

huỷ là dấu hiệu thường gặp kèm với khối mô mềm, không có phản ứng màng xương. CLVT có giá trị trong đánh giá sự liên tục vỏ xương. CHT đánh giá tốt xâm lấn phần mềm xung quanh khối u.⁸ Việc chẩn đoán xác định khối u là rất khó nếu chỉ dựa đơn thuần vào chẩn đoán hình ảnh, vì có nhiều loại u có dấu hiệu tương tự như DF. Sinh thiết vẫn là tiêu chuẩn vàng để chẩn đoán xác định. Phẫu thuật cắt bỏ hoàn toàn và tái tạo thành ngực được tiến hành trên ba ca. Tái phát được thấy ở hai ca điều trị bằng nạo vét. Phương pháp điều trị ở hai ca khác không rõ. Bệnh nhân của chúng tôi được điều trị phẫu thuật, diện cắt rộng rãi lấy hoàn toàn khối u và một phần cấu trúc xương lành, hiện không thấy tổn thương tái phát sau 4 tháng. Một số trường hợp bệnh nhân được điều trị khối u bằng phương pháp xạ trị. Sanfilippo và cộng sự dùng 60 Gy, 30 phân liều để điều trị DF của xương chậu.¹⁰ Trong khi Nag và cộng sự dùng 45Gy, 25 phân liều điều trị DF của đầu xa xương đùi.¹¹ Kết quả đã làm giảm tốc độ phát triển của bệnh trong khoảng thời gian lần lượt là 30 và 36 tháng.

Bảng 1. Tổng hợp các ca báo cáo lâm sàng u Desmoplastic fibroma tại xương sườn

Tác giả	Tuổi	Giới	Triệu chứng lâm sàng	Vị trí (xương sườn)	Kích thước (mm)	Dấu hiệu chẩn đoán hình ảnh	Điều trị	Theo dõi sau điều trị
Butters và cộng sự ⁴	17	M	Đau và sưng	6 bên trái	-	Tiêu xương, không phá huỷ vỏ	Cắt bỏ hoàn toàn	-
Taconis và cộng sự ¹	57	F	Sưng	5 bên phải	-	Tiêu xương, phá huỷ vỏ, xâm lấn phần mềm	Nạo vét	Tái phát sau 9 năm
Barbashina và cộng sự ⁵	19	M	Sưng	10 bên trái	110	Tiêu xương, phá huỷ vỏ	Cắt bỏ hoàn toàn	Không có bằng chứng của bệnh trong 4 năm
Ayadi-Kaddour và cộng sự ⁶	45	M	Đau, rối loạn cảm giác	2 bên trái	70	Thối vỏ	Cắt bỏ	Không có bằng chứng tái phát sau 4 năm

Tác giả	Tuổi	Giới	Triệu chứng lâm sàng	Vị trí (xương sườn)	Kích thước (mm)	Dấu hiệu chẩn đoán hình ảnh	Điều trị	Theo dõi sau điều trị
Ayadi-Kaddour và cộng sự ⁶	55	F	Sưng	8 hoặc 9 bên phải	100	Tiêu xương, xâm lấn phần mềm	Cắt lọc rộng rãi	Tái phát sau 2 năm điều trị
Okubo và cộng sự ⁷	40	F	Sưng	9 bên phải	140x120x80	Nang, phá huỷ vỏ	Cắt bỏ hoàn toàn	Không có bằng chứng của bệnh sau 6 tháng
Ca hiện tại	30	F	Sưng	9 bên phải	90x60x110	Tiêu xương, phá huỷ vỏ	Cắt bỏ hoàn toàn	Không có bằng chứng của bệnh sau 4 tháng

Về mô học, DF xuất hiện sự tăng sinh các tế bào hình thoi mảnh nằm giữa các bó sợi collagen. Các đặc điểm quan trọng trên mô bệnh học để chẩn đoán phân biệt bao gồm u xơ hóa ngoài ổ bụng (extra-abdominal desmoid tumor) và sarcoma xơ độ thấp của xương.³ U liên kết ngoài ổ bụng có rất nhiều dấu hiệu trên mô học và hoá mô miễn dịch trùng lặp với DF, rất khó để chẩn đoán phân biệt trong các ca có cả xâm lấn xương và phần mềm. Cả hai loại u trên hoá mô miễn dịch có một vài dấu ấn tế bào thuộc cơ như là SMA và MSA. Dịch tế, mô học, hoá mô miễn dịch gợi ý DF là tổn thương thuộc xương hơn là tổn thương u xơ liên kết. U liên kết ngoài ổ bụng thường phối hợp với hoạt hoá chuỗi dẫn truyền tín hiệu Wnt/B-catenin, và đột biến B-catenin thường được thấy. Những dấu hiệu này chứng minh B-catenin đóng vai trò quan trọng trong chẩn đoán u liên kết ngoài ổ bụng. Tuy nhiên, đột biến B-catenin không thấy có ở DF.¹²

Mặc dù đã được mô tả chi tiết trong các báo cáo trước đây, tuy nhiên, các dấu hiệu hình ảnh của DF cũng có thể thấy ở các u xương khác như loạn sản xơ xương, u máu, u hạt ái toàn và sarcome xương độ thấp. Ngoài ra, hình

ảnh mô bệnh học của DF cũng cần chẩn đoán phân biệt với các u lành tính và các u ác tính độ thấp như loạn sản xơ xương, sarcoma xương độ thấp, u xơ không vôi hoá. Dấu hiệu của loạn sản xơ xương là hình thành xương chưa trưởng thành, thiếu các bè xương. Fibrosaroma thường biểu hiện là mật độ tế bào cao, đa hình, tỉ lệ phân chia cao. Một số trường hợp hiếm gặp, Fibrosarcoma độ thấp không có mô giàu TB collagen, mật độ tế bào thấp, như vậy khó phân biệt với DF. Theo dõi điều trị sau phẫu thuật ở những trường hợp này giúp khẳng định chẩn đoán. Chính vì vậy, để đưa ra chẩn đoán chính xác cần phối hợp cả dấu hiệu chẩn đoán hình ảnh và mô bệnh học. Phẫu thuật cắt bỏ rộng rãi khối u là lựa chọn được đặt ra đầu tiên với những trường hợp khối u ở những vị trí có thể cắt bỏ mà không ảnh hưởng đến phục hồi chức năng sau phẫu thuật. Nạo vét hoặc cắt sát rìa khối u ở những trường hợp có thể mất hoàn toàn chức năng sau phẫu thuật. Bệnh nhân nên được tư vấn tái khám định kì để theo dõi tổn thương tái phát sau phẫu thuật, nhất là những trường hợp nạo vét vì nguy cơ tái phát cao. Xạ trị cũng là một phương pháp được lựa chọn ở những trường hợp không thể phẫu thuật nhưng chưa được nghiên cứu rộng rãi.

IV. KẾT LUẬN

Desmoplastic fibroma tổn thương xương lành tính hiếm gặp, đặc biệt ở xương sườn. Các dấu hiệu chẩn đoán hình ảnh của u thường không đặc hiệu. Chẩn đoán xác định dựa vào mô bệnh học. Mặc dù vậy, DF gây phá huỷ tại chỗ rất lớn và thường tái phát nếu không được cắt bỏ hoàn toàn. Vì vậy, sự hiểu biết về các dấu hiệu chẩn đoán hình ảnh và giải phẫu bệnh là cần thiết để chẩn đoán và điều trị tổn thương u này. Phương pháp điều trị DF dựa vào vị trí và tính chất tiến triển của khối u. Phẫu thuật cắt bỏ hoàn toàn khối u là phương pháp điều trị được ưu tiên hàng đầu.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Taconis WK, Schütte HE, van der Heul RO. Desmoplastic fibroma of bone: a report of 18 cases. *Skeletal Radiol.* 1994;23(4):283-288. doi:10.1007/BF02412362.
2. Böhm P, Kröber S, Greschniok A, Laniado M, Kaiserling E. Desmoplastic fibroma of the bone. A report of two patients, review of the literature, and therapeutic implications. *Cancer.* 1996;78(5):1011-1023. doi:10.1002/(SICI)1097-0142(19960901)78:5<1011::AID-CNCR11>3.0.CO;2-5.
3. Smith SE, Kransdorf MJ. Primary musculoskeletal tumors of fibrous origin. *Semin Musculoskelet Radiol.* 2000;4(1):73-88. doi:10.1055/s-2000-6856.
4. Butters M, Hamann H, Mohr W. Desmoplastic fibroma of the rib. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1985;33(5):317-318. doi:10.1055/s-2007-1014150.
5. Barbashina V, Karabakhtsian R, Aisner S, Bolanowski P, Patterson F, Hameed M. Desmoplastic fibroma of the rib. *Arch Pathol Lab Med.* 2002;126(6):721-722. doi:10.1043/0003-9985(2002)126<0721:DFOTR>2.0.CO;2.
6. Ayadi-Kaddour A, Ben Slama S, Braham E, et al. [Desmoplastic fibroma of the rib: two case reports]. *Ann Pathol.* 2005;25(5):398-401. doi:10.1016/s0242-6498(05)80149-x.
7. Okubo T, Saito T, Takagi T, Suehara Y, Kaneko K. Desmoplastic fibroma of the rib with cystic change: a case report and literature review. *Skeletal Radiol.* 2014;43(5):703-708. doi:10.1007/s00256-013-1772-7.
8. Stefanidis K, Benakis S, Tsatalou E, Ouranos V, Chondros D. Computed tomography and magnetic resonance imaging of desmoplastic fibroma with simultaneous manifestation in two unusual locations: a case report. *J Med Case Reports.* 2011;5:28. doi:10.1186/1752-1947-5-28.
9. Ober WB. Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. *Yale J Biol Med.* 1959;31(4):252-253.
10. Sanfilippo NJ, Wang GJ, Lerner JM. Desmoplastic fibroma: a role for radiotherapy? *South Med J.* 1995;88(12):1267-1269. doi:10.1097/00007611-199512000-00016.
11. Nag HL, Kumar R, Bhan S, Awasthy BS, Julka PK, Ray RR. Radiotherapy for desmoplastic fibroma of bone: a case report. *J Orthop Surg Hong Kong.* 2003;11(1):90-93. doi:10.1177/230949900301100117.
12. Matono H, Oda Y, Nakamori M, et al. Correlation between beta-catenin widespread nuclear expression and matrix metalloproteinase-7 overexpression in sporadic desmoid tumors. *Hum Pathol.* 2008;39(12):1802-1808. doi:10.1016/j.humpath.2008.05.005.

Summary

DESMOPLASTIC FIBROMA OF THE RIB: A CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Desmoplastic fibroma arising from a rib is extremely rare. Its radiological findings are unspecific and can mimic those of other bone tumors. However, due to its aggressive characteristic and high recurrent rate, knowledge of radiological and pathological findings is crucial for correct diagnosis and treatment. We collect and report a case of a 30-year-old female who had a mass at the right 9th rib on CT scan, underwent total excision with pathological report of desmoplastic fibroma. A review of the literature is also performed.

Keyword: Desmoplastic fibroma, Tumor of the rib.