

Di căn phổi từ sarcoma xương thể giãn mạch hay u tế bào khổng lồ? Báo cáo trường hợp bệnh và thách thức trong thực hành lâm sàng

Lung metastasis from telangiectatic osteosarcoma or giant cell tumor of bone? Case reporting and clinical practice challenges

Cung Văn Công

Bệnh viện Phổi Trung ương

Tóm tắt

Bệnh sarcoma xương có nguồn gốc từ tế bào gốc tạo xương. Mô bệnh học sarcoma xương theo phân loại của Tổ chức Y tế thế giới năm 2002 bao gồm: (1) Sarcoma xương thông thường (chiếm 70-75% các trường hợp); (2) Sarcoma xương tế bào nhỏ; (3) Sarcoma xương bề mặt ác tính cao; (4) Sarcoma xương dạng giãn mạch; (5) Sarcoma xương dạng thứ phát (trong Paget, sau tia xạ); (6) Sarcoma xương dạng trung tâm ác tính thấp; (7) Sarcoma xương cận vỏ; (8) Sarcoma xương màng xương. Sarcoma xương thường có độ ác tính cao, di căn sớm, thậm chí phát hiện di căn ngay tại thời điểm chẩn đoán, vị trí hay di căn nhất là phổi. Sarcoma xương dạng giãn mạch (Telangiectatic osteosarcoma -TOS) là một phân nhóm sarcoma xương hiếm. Bệnh thường xuất hiện ở vị trí đầu các xương ống dài. Xương đùi là vị trí thường gặp nhất, tiếp theo là xương cánh tay và xương chày. Về mặt mô học, TOS được mô tả là bao gồm nhiều khoang hình giãn nhỏ chứa đầy máu và các tế bào sarcomatous cao cấp có thể được quan sát thấy ở vành ngoại vi và trong vách ngăn. Chúng tôi giới thiệu trường hợp bệnh ban đầu được chẩn đoán lâm sàng u tế bào khổng lồ, đã phẫu thuật cắt cụt chi cách thời điểm báo cáo trên 1 năm. Giải phẫu bệnh khi đó đã cảnh báo đây có thể là sarcoma xương thể giãn mạch (Telangiectatic osteosarcoma - TOS), song bệnh nhân đã không lưu ý đến điều trị bổ trợ. Một năm sau bệnh nhân xuất hiện di căn phổi với khối u lấp lòng phế quản gốc trái gây xẹp hoàn toàn phổi một bên và vài nốt khác bên phổi đối diện. Khuyến cáo việc xác định chính xác tình trạng lành/ác hay chẩn đoán phân biệt giữa u tế bào khổng lồ xương và sarcoma xương thể giãn mạch trường hợp bệnh này vào thời điểm phẫu thuật là vô cùng quan trọng.

Từ khóa: Khối u xương, ung thư xương, ung thư xương thể giãn mạch, u tế bào khổng lồ xương.

Summary

Bone sarcoma is derived from bone - forming stem cells. Histopathology of osteosarcoma according to the classification of the World Health Organization in 2002 includes: (1) Common osteosarcoma (accounting for 70-75% of cases); (2) Small cell osteosarcoma; (3) Highly malignant superficial osteosarcoma; (4) Telangiectatic osteosarcoma; (5) Secondary osteosarcoma (in Paget, after radiation); (6) Low-grade central osteosarcoma; (7) Paracortical bone sarcoma; (8) Periosteal osteosarcoma. Bone sarcoma often has high malignancy, early metastasis, even detected metastases at the time of diagnosis, the most common site of metastasis is the lung. Telangiectatic osteosarcoma (TOS) is a rare subtype of bone sarcoma. The disease usually occurs at the tip of the long tubular bones. The femur is the most common site, followed by the humerus and tibia. Histologically, TOS is described as consisting of many small dilated aneurysms filled with

Ngày nhận bài: 25/11/2022, ngày chấp nhận đăng: 31/01/2023

Người phản hồi: Cung Văn Công, Email: vancong13071964@gmail.com - Bệnh viện Phổi trung ương

blood and high-grade sarcomatous cells can be observed in the peripheral rim and in the septum. We present a case that was initially clinically diagnosed with giant cell tumor and underwent amputation more than 1 year before the reporting time. Pathology at that time warned that this could be telangiectatic osteosarcoma (TOS), but the patient did not pay attention to adjuvant treatment. One year later, the patient presented with lung metastases with tumor filling the lumen of the left main bronchus causing complete collapse of the lung on one side and several other nodules on the opposite lung. It is strongly recommended that the correct determination of benign/malignant status or the differential diagnosis between osteoblastic giant cell tumor and vasodilating osteosarcoma at the time of surgery is extremely important.

Keywords: Bone tumor, bone cancer, telangiectatic osteosarcoma, giant cell tumor of bone.

1. Đặt vấn đề

Sarcoma xương hoặc sarcoma tạo xương (Osteosarcoma - OS) là một khối u ác tính bậc cao nguyên phát trong khung xương, trong đó các tế bào ung thư có nguồn gốc từ tế bào tạo xương [1].

Telangiectatic osteosarcoma (TOS), một biến thể mô học hiếm gặp của OS, được đặc trưng bởi nhiều khoang, phình giãn nhỏ, chứa đầy máu với các tế bào sarcom bậc cao ở vành ngoại vi và vách ngăn. Việc xác định các đặc điểm mô học và X-quang của TOS là rất quan trọng để chẩn đoán chính xác trường hợp bệnh. Chẩn đoán sai luôn dẫn đến sự chậm trễ trong việc bắt đầu điều trị thích hợp và có khả năng ảnh hưởng đến tiên lượng. TOS có ưu thế ở nam giới, với tỷ lệ nam nữ là 2:1. Vị trí biểu hiện phổ biến nhất là đầu các xương dài, phổ biến nhất là đầu xa xương đùi, tiếp theo là đầu gần xương chày, đầu gần xương cánh tay, đầu gần xương đùi, xương chày, xương sọ và xương sườn [1-3].

TOS được Paget mô tả lần đầu tiên vào năm 1854. Ban đầu, nó được coi là chứng phình động mạch xương ác tính. Về mặt mô học, TOS phải được phân biệt với type nang xương phình mạch (Aneurysmal Bone Cyst - ABC) và khối u tế bào khổng lồ (GCTB). ABC là một tình trạng phá hủy lan rộng, xuất huyết, giống như khối u và là một quá trình mạch máu phản ứng lành tính. Cả ABC và TOS đều giống nhau về mặt mô bệnh học, nhưng không giống như TOS, các tế bào mô đệm trung mô trong ABC có bản chất lành tính. U hạt tế bào khổng lồ trung tâm và khối u tế bào khổng lồ trung tâm không có khoảng hình sin lớn. TOS có sự hiện diện của các khoảng trống chứa đầy máu với các vùng giống như xương bị vôi hóa mỏng manh và các tế bào khối u kém biệt hoá [1, 4, 5].

Khối u tế bào khổng lồ của xương (GCTB) là một loại u thường chỉ phát triển tại chỗ và hiếm khi di căn. Mô bệnh học bao gồm các tế bào mô đệm đơn

nhân tân sinh trộn với các đại thực bào và các tế bào khổng lồ giống như tế bào hủy xương. Trong một số ít trường hợp GCTB là ác tính. Thuật ngữ trước đây liên quan đến thực thể này bao gồm u nguyên bào xương (Osteoclastoma) và u mô bào sợi lành tính (Benign fibrous histiocytoma- BFH), nay không còn được sử dụng. Tế bào khổng lồ xuất hiện trong nhiều tình trạng bệnh lý khác của xương và đây là nguyên nhân dẫn đến sự mô tả sai của các khối u không phải GCTB trong các tài liệu ban đầu. U xơ không hóa xương (Non-ossifying fibroma - NOF), u nang xương phình động mạch (Aneurysmal bone cyst) và u nguyên bào sụn (Chondroblastoma) đã được gán nhãn sai GCTB vì lý do này. GCTB là một khối u xương lành tính xâm lấn bao gồm các tế bào đơn nhân tăng sinh và các tế bào khổng lồ đa nhân giống tế bào hủy xương. Hình ảnh mô học của khối u tế bào khổng lồ của xương được đặc trưng bởi nhiều tế bào khổng lồ giống như tế bào hủy xương. Tuy nhiên, đây không phải là các tế bào khối u thực sự, mà được tạo thành từ một phản ứng thâm nhiễm. Các tế bào khối u thực chất là các tế bào trung mô đơn nhân, thậm chí còn tiết lộ rõ sự biệt hóa tạo xương. GCTB chiếm 4-5% các u xương nguyên phát. GCTB thường có xu hướng tái phát (73,9%). Tỷ lệ di căn phổi ở bệnh nhân (BN) GCTB khoảng 1-9% [1].

Chẩn đoán hình ảnh trong các bệnh lý xương nói chung thường vẫn khởi đầu bằng X-quang thường qui. Tiếp đến là cắt lớp vi tính (CLVT), cộng hưởng từ (CHT) và xạ hình xương. Do thường xuất hiện ở vị trí đầu các xương dài nên rất khó phân biệt hình ảnh đối với TOS, GCTB, ABC. Điều này cũng tạo ra thách thức đối với các nhà chẩn đoán hình ảnh. CLVT có ưu thế trong nhận định cấu trúc xương, đặc biệt sự phá huỷ xương; CHT có giá trị cao trong nhận định sự xâm lấn của u vào phần mềm xung quanh.

PET/CT thường được sử dụng khảo sát chuyển hoá tế bào tại khối u và tầm soát di căn xa.

Điều trị bằng phẫu thuật cắt cụt xương có u vẫn là lựa chọn hàng đầu đối với TOS, GCTB và ABC. Tuy nhiên việc xác định u lành hay ác tính của bệnh phẩm sau phẫu thuật vẫn đang là vấn đề thách thức, khó khăn đối với các cơ sở y tế do tính chất phức tạp về GPB của loại u này. Từ nhận thức phần lớn u là lành tính nên xuất hiện tình trạng chủ quan, xem nhẹ của cả nhân viên y tế và người bệnh trong vấn đề tiếp cận hoá trị tiếp theo. Khi có biểu hiện tái phát tại chỗ cũng thường là lúc xuất hiện di căn xa thể hiện giai đoạn muộn của bệnh.

2. Trường hợp lâm sàng

Bệnh nhân nữ, 37 tuổi, bệnh viện chuyên khoa Phổi tuyến tỉnh chuyển đến Bệnh viện Phổi Trung ương với chẩn đoán theo dõi u phổi.

Bệnh sử: Tháng 3/2021 bệnh nhân đã phẫu thuật cắt cụt chân phải vì u đầu dưới xương chày. Giải phẫu bệnh phẩm chi tiết sau mổ (tham khảo từ bệnh viện tuyến trước):

Đại thể: Bệnh phẩm bao gồm 1/3 trên cẳng bàn chân phải. Mặt trước cổ chân và cẳng chân có sẹo mổ cũ 10cm. Đầu dưới xương chày có tổ chức u, kích thước 12 x 8cm, đẩy lùi mặt da; u cách diện cắt xương 15cm, xâm lấn phần mềm 12cm, tổ chức phần mềm quanh xương chưa xâm nhập da, có vùng giống huyết khối động mạch chày trước.

Vi thể: Trên vi thể thấy hình u với các tế bào u nhân lớn, sẫm màu, bào tương hẹp, sắp xếp lan toả. U nhiều tế bào khổng lồ, giãn mạch, nhiều vùng tạo xương. U xâm nhập, phá vỡ cấu trúc, xâm nhập xương.

Kết luận: Hình ảnh MBH phù hợp với sarcoma xương thể giãn mạch, độ cao hơn u tế bào khổng lồ.

Sau phẫu thuật BN không chấp nhận điều trị gì (do các tư vấn trái chiều); sử dụng chân giả và hoà nhập cuộc sống bình thường.

Khoảng 1 tháng trước khi vào viện, BN thấy xuất hiện ho nhiều, ho khan, tức ngực nhiều, khó thở nhẹ, không sốt. Bệnh nhân đi khám tại BV chuyên khoa tuyến tỉnh chụp phim X-quang ngực, nghi u phổi => chuyển Bệnh viện Phổi Trung ương.

Khám lúc vào bệnh viện: BN tỉnh, tiếp xúc tốt; thể trạng gầy; da, niêm mạc kém hồng, không phù, không xuất huyết dưới da, tuyến giáp không to, hạch ngoại vi không sờ thấy. Khám hô hấp: Thở khí

phòng, SpO₂ 96%; nghe giảm thông khí phổi trái. Khám các hệ cơ quan khác (tuần hoàn, tiêu hoá, tiết niệu, thần kinh) không thấy gì bất thường.

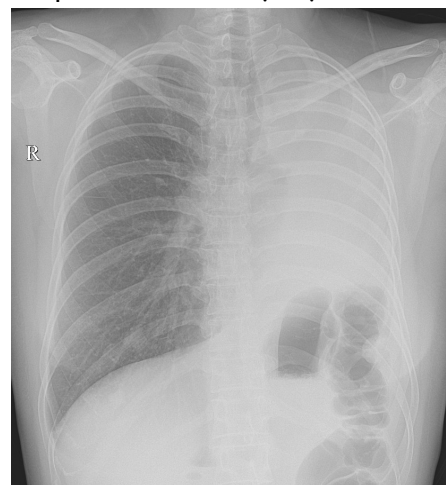
Các xét nghiệm (XN) cơ bản (công thức máu, sinh hoá máu, đông máu, khí máu, các marker viêm: CRP, PCT): Các chỉ số trong giới hạn bình thường.

Điện tâm đồ, siêu âm tim, siêu âm ổ bụng tổng quát: Không thấy bất thường.

Các XN về lao (AFB đờm trực tiếp, GeneXpert, nuôi cấy MGIT): Âm tính.

Các test nhanh: HIV, HBsAg, HCV, Sar-CoV-2) đều cho kết quả âm tính.

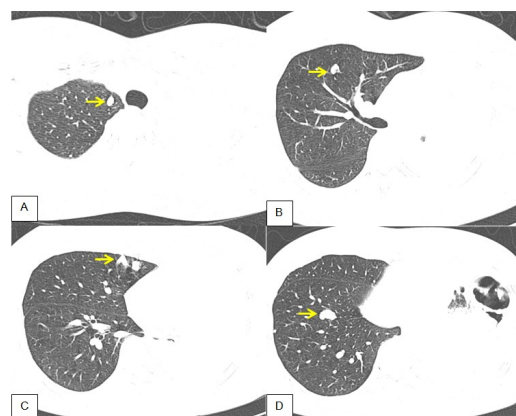
Bệnh nhân được chụp phim X-quang ngực chuẩn, kết quả chi tiết thể hiện tại Hình 1.



Hình 1. X-quang ngực chuẩn khi BN mới vào viện

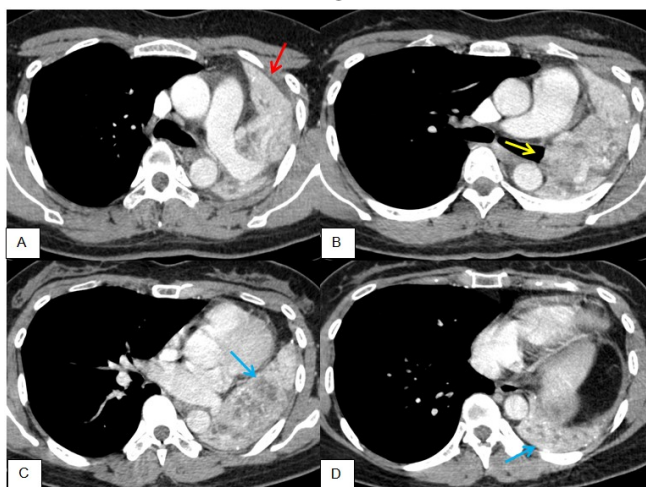
Mờ toàn bộ lồng ngực trái, trung thất sang trái, hoành trái lên cao; nốt mờ 1/3 dưới trường phổi phải. Kết luận: Theo dõi hình ảnh xẹp phổi trái.

Bệnh nhân được chỉ định chụp CT ngực. Chi tiết kết quả được thể hiện trong Hình 2 và 3.



Hình 2. CT ngực, cửa sổ nhu mô, các lát từ trên xuống dưới

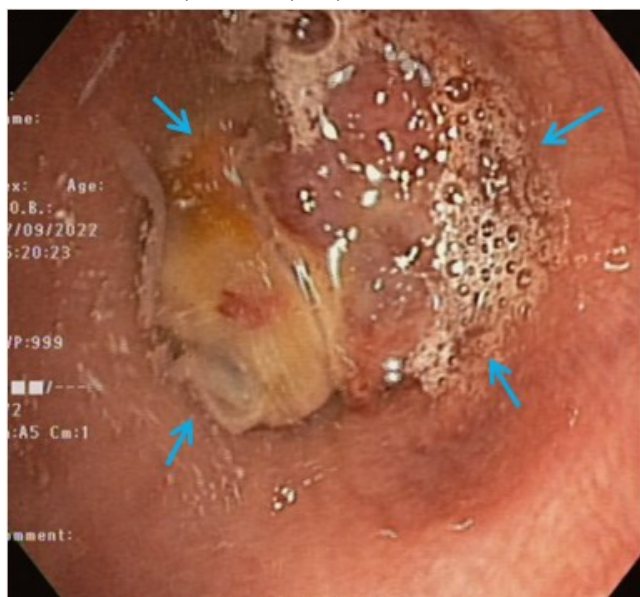
A-D: Không quan sát thấy nhu mô phổi trái; phổi phải xuất hiện nhiều nốt, KT # 2-18mm, đường bờ trơn nhẵn (các mũi tên vàng)



Hình 3. CT ngực, cửa sổ trung thất sau tiêm cản quang, các lát từ trên xuống dưới

A-D: Quan sát thấy nhu mô phổi trái xẹp toàn bộ, ngấm thuốc mạnh, trong phần xẹp có hình ảnh nhiều phế quản chứa nhày (mũi tên xanh). B: Hình nghi khối bất thường bít tắc phế quản gốc trái (mũi tên vàng). Toàn bộ trung thất sang trái. Kết luận: Theo dõi hình ảnh xẹp mới toàn bộ phổi trái nghi do bít tắc phế quản gốc trái.

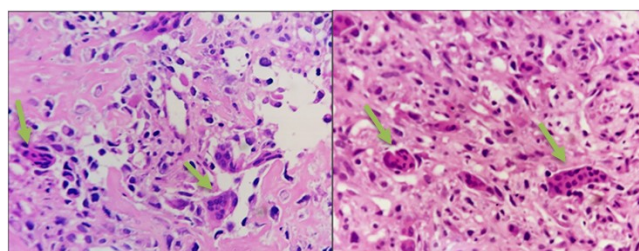
Bệnh nhân được chỉ định nội soi phế quản. Hình ảnh chi tiết được thể hiện tại Hình 4.



Hình 4. Nội soi phế quản ống mềm

Xuất hiện khối u gây bít tắc hoàn toàn phế quản gốc trái (các mũi tên). Đã tiến hành lấy dịch rửa phế quản làm các XN tìm căn nguyên vi sinh. Sinh thiết (ST) trực tiếp khối u lấy bệnh phẩm làm GPB.

Bệnh phẩm ST u qua nội soi phế quản được tiến hành làm GPB/MBH. Hình ảnh và kết quả chi tiết được thể hiện tại Hình 5.



Hình 5. Tiêu bản HE bệnh phẩm sinh thiết u bít tắc phế quản gốc trái

Mảnh sinh thiết là mô phế quản có u. Mô u có các tế bào có nhân lớn, kiềm tính trên nền mô đệm tăng sinh xơ xâm nhập tế bào viêm một nhân, xen kẽ rải rác có các tế bào khổng lồ nhiều nhân (mũi tên) đứng rời rạc. Kết luận: Tổn thương tế bào ác tính; Hình thái cần chẩn đoán phân biệt di căn từ TOS và GCTB.

Sau khi có kết quả GPB, bệnh nhân đã được hội chẩn. Kết hợp tiền sử, diễn biến và MBH hiện tại kết hợp với xem xét y văn, Hội đồng đã đi đến thống nhất chẩn đoán ca bệnh: Sarcom xương thể giãn mạch di căn phổi, giai đoạn IVB. Bệnh nhân đã được điều trị hoá chất, phác đồ: Eroposid - Carboplatin chu kỳ 28 ngày x 6 chu kỳ kết hợp nâng cao thể trạng bằng Aminoplasma, Smoflipid. Hiện nay, BN vẫn đang điều trị ngoại trú, truyền hoá chất theo hẹn; bước đầu cho kết quả khả quan.

3. Bàn luận

TOS là một phân nhóm của sarcoma xương, hiếm gặp với tỷ lệ mắc 2-12% trong số tất cả các trường hợp OS, được Paget mô tả lần đầu tiên vào năm 1853. Vị trí phổ biến của TOS tương tự như OS thông thường: Xương đùi là vị trí thường gặp nhất, tiếp theo là xương cánh tay và xương chày. Về mặt mô học, TOS được mô tả là bao gồm nhiều khoang hình giãn nhỏ chứa đầy máu và các tế bào sarcoma quan sát thấy ở vành ngoài vi và trong vách ngăn [1]. TOS dễ bị chẩn đoán nhầm là

một loại u lành tính, đặc biệt là ABC). Mặc dù nhiều nhà điều tra đã mô tả các đặc điểm X-quang và mô học của TOS nhưng việc phân biệt TOS với ABC vẫn là một nhiệm vụ đầy thách thức đối với các bác sĩ X-quang và bệnh lý học. Các đặc điểm hình ảnh cộng hưởng từ (MRI) của TOS bao gồm các tổn thương dạng nang lớn, tăng tín hiệu mạnh trên T2W do chứa nhiều chất lỏng. Do tính chất này nên TOS rất khó khăn khi lấy mẫu bằng kim sinh thiết lõi, khó có thể lấy được tế bào hình thành xương, điều này có thể dẫn đến chẩn đoán sai lầm. Chẩn đoán chính xác và điều trị thích hợp có thể bị trì hoãn; điều này có thể ảnh hưởng tiêu cực đến tiên lượng của người bệnh [1, 3, 4].

Ngoài sự khó khăn trong chẩn đoán, TOS còn nổi tiếng với những tranh cãi liên quan đến tiên lượng của bệnh nhân. Năm 1976, Matsuno và cộng sự (CS) đề xuất rằng kết quả của TOS tồi tệ hơn so với sarcom xương thông thường. Tuy nhiên, các báo cáo sau đó chỉ ra rằng tỷ lệ sống sót chung của bệnh nhân TOS tương tự như tỷ lệ sống sót của các phân nhóm OS khác. Về các yếu tố tiên đoán tiên lượng, Scully và CS báo cáo rằng gãy xương bệnh lý tương quan với tỷ lệ tái phát tại chỗ cao hơn và tỷ lệ sống sót thấp hơn. Tuy nhiên, Weiss và CS báo cáo nghiên cứu trên 22 bệnh nhân TOS và kết luận rằng, sự hiện diện của gãy xương bệnh lý không ảnh hưởng đến kết quả điều trị khi sử dụng hóa trị liệu [1, 5].

Yin JQ và cộng sự đã tiến hành nghiên cứu 51 bệnh nhân TOS và 162 bệnh nhân ABC có chẩn đoán được xác nhận bằng bệnh lý sau phẫu thuật và được điều trị tại bệnh viện từ tháng 3 năm 2001 đến tháng 1 năm 2016 và từ tháng 1 năm 2003 đến tháng 5 năm 2014. Kết quả nghiên cứu cho thấy các bệnh nhân TOS đều đáp ứng các tiêu chuẩn chẩn đoán theo phân loại của Tổ chức Y tế Thế giới với những đặc điểm sau: (1) Tổn thương tiêu xương và hủy trên X-quang mà không có xơ cứng đáng kể; (2) Tổn thương đa nang xuất huyết nặng không có mô đệm hoặc xơ cứng; và (3) Hình thành hợp lưu xương về mặt mô học và các khoang chứa đầy máu hoặc nang rỗng được ngăn cách bởi vách ngăn chứa và/hoặc được lót bởi các tế bào u ác tính với nhân không điển hình nổi bật. Các bệnh nhân ABC đáp ứng các tiêu chí: (1) Khối tiêu xương, lệch tâm,

đường bờ giãn, xác định rõ trên phim chụp X-quang; (2) Các nang chứa đầy máu và được xác định rõ ràng bởi các vách ngăn màu trắng nâu và có cận; và (3) các khoang đa nang được ngăn cách bởi vách ngăn xơ bao gồm nguyên bào sợi, tế bào khổng lồ, hủy cốt bào và xương dẹt phản ứng theo mô học. Chiếu theo các tiêu chuẩn chẩn đoán này thì BN của chúng tôi báo cáo, được cảnh báo TOS từ bệnh phẩm xương chày khi cắt cụt chi cần phải được nhận định một trường hợp u xương ác tính và rất cần hoá bổ trợ ngay sau phẫu thuật. Tuy nhiên, do các đặc điểm về MBH có khá nhiều điểm giống nhau, nên việc phân biệt được rõ ràng hai biến thể này đối với các nhà GPB, đặc biệt ở tuyến cơ sở thực sự là một thách thức. Nhu cầu cải thiện độ chính xác chẩn đoán của TOS là hiển nhiên và cấp bách. Kết quả giải phẫu bệnh được coi là tiêu chuẩn vàng để chẩn đoán TOS. Tuy nhiên, tỷ lệ chẩn đoán sai và kết quả âm tính khi sinh thiết kim lõi cao, chủ yếu là do thể tích mẫu hạn chế và sự tương đồng về bệnh lý giữa TOS và ABC. Khi không thể thu được kết quả sinh thiết chính xác, một mô hình chẩn đoán có các biến bao gồm các đặc điểm lâm sàng có thể hỗ trợ việc ra quyết định lâm sàng [1].

U tế bào khổng lồ của xương (Giant cell tumor of bone - GCTB) là khối u trung mô hiếm gặp được xếp vào loại trung gian trong phân loại của WHO năm 2020 (không hoàn toàn lành tính hoặc chắc chắn là ác tính); u rất hay tái phát và di căn phổi là rất hiếm. U thường xuất hiện tại phần đầu của các xương dài cũng như khung trục của các bộ xương trưởng thành, nơi mà phần sụn đã hợp nhất phần xương, kết thúc quá trình phát triển. Mô bệnh học bao gồm sự tăng sinh của các tế bào đơn nhân mô đệm có kiểu hình giống nguyên bào tạo xương, các tế bào đơn nhân của dòng đơn bào-đại thực bào và các tế bào khổng lồ đa nhân thuộc loại tế bào hủy xương (chịu trách nhiệm về sự phân hủy xương của khối u). Trong 95% trường hợp, người ta đã thấy đột biến gen H3F3A ở các thực thể này. Basu Mallick A và CS cho rằng, di căn chủ yếu xảy ra trong vòng 3 năm sau khi cắt bỏ u lần đầu tiên. Tuy nhiên, 20% trường hợp được báo cáo di căn xảy ra sau 5 năm hoặc lâu hơn. Tác giả khuyến cáo cần theo dõi lâu

dài và theo dõi cẩn thận xem có di căn xa hay không ngay cả đối với bệnh lành tính về mặt mô học [2].

Quay lại với trường hợp mà chúng tôi báo cáo, bất cập đã xảy ra ngay vào thời điểm BN được chẩn đoán u xương và phẫu thuật cắt cụt chi (thực hiện ở 1 bệnh viện ngoại khoa khác) khi mà kết quả GPB sau mổ đã không có được kết luận rõ ràng mà chỉ dừng lại ở mức cảnh báo (được hiểu theo nghĩa còn nghi ngờ/không chắc chắn). Do vậy, BN đã không được tư vấn để tiếp cận/chấp nhận hoá trị bổ trợ. Việc xuất hiện di căn phổi sau một năm (và có thể là sớm hơn) cho thấy rõ mức độ ác tính của u nguyên phát.

Phác đồ điều trị cho tất cả các bệnh nhân được chẩn đoán mắc bệnh ung thư xương bao gồm hóa trị và phẫu thuật. Hóa trị tiêu chuẩn bao gồm ít nhất một chu kỳ hóa trị trước phẫu thuật, bao gồm hai đợt methotrexate và một đợt adriamycin kết hợp với cisplatin, và không dưới ba đợt hóa trị sau phẫu thuật, mỗi đợt bao gồm hai đợt methotrexate và một đợt adriamycin kết hợp với cisplatin. Khoảng cách giữa mỗi đợt hóa trị là hai đến ba tuần và hóa trị bổ trợ được thực hiện từ hai đến ba tuần sau phẫu thuật. Trong nhiều thập kỷ, phẫu thuật cắt bỏ vẫn là phương pháp điều trị chính cho khối ung thư xương. Một số khối u có thể được điều trị bằng cách cắt bỏ và lấp đầy khoảng trống bằng xi măng hoặc cấy ghép xương. Đây là một lựa chọn điều trị hiệu quả đối với những trường hợp có nguy cơ tái phát tại chỗ từ thấp đến trung bình mà vẫn bảo tồn được chức năng của chi. Đối với các khối u có phá hủy nhiều hơn, việc cắt bỏ rộng và tái tạo bằng các vật liệu giả, cấy ghép tổ chức thường được sử dụng. Những tiến bộ trong quản lý y tế đối với căn bệnh này cũng hứa hẹn một một phương pháp điều trị hiệu quả hơn trong tương lai [1, 2, 5, 7].

Ngoài vị trí hay gặp ở vị trí đầu các xương dài, TOS còn xuất hiện ở những vị trí tương đối hiếm gặp. Takeuchi Y và CS đã báo cáo một trường hợp TOS ở xương trái của một phụ nữ 79 tuổi. Ban đầu BN được chẩn đoán u nang biểu bì nội mô (IEC); sau phẫu thuật được chẩn đoán ABC. Hình ảnh cộng hưởng từ (MRI) sau phẫu thuật cho thấy không có bằng chứng về các tổn thương còn sót lại. Về mặt mô bệnh học, thành nang bao gồm mô liên kết sợi

và không chứa các thành phần biểu mô, không có phần da và mô sừng hóa trong tổn thương. Dựa trên những phát hiện này, chẩn đoán đã thay đổi thành u nang xương phình mạch (ABC) song, rất thú vị là kiểm tra hóa mô miễn dịch sau đó đã xác nhận là một trường hợp TOS. Báo cáo chỉ ra rằng, chẩn đoán GPB một ca bệnh TOS vẫn đang còn là thách thức lớn đối với các nhà GPB. Trường hợp bệnh chúng tôi báo cáo cũng không phải là ngoại lệ [6]. Patibandla MR và CS cũng báo cáo trường hợp TOS xuất hiện tại xương chẩm của 1 phụ nữ 30 tuổi. Chẩn đoán xác định cũng phải trải qua vô vàn khó khăn và cũng không tránh khỏi nhầm lẫn [8].

Chẩn đoán hình ảnh đặc hiệu TOS cũng không hề đơn giản. Murphey MD và CS đã xem xét hồi cứu 40 trường hợp (27 nam ~ 68% và 13 nữ ~ 32%) TOS bằng hình ảnh chụp X-quang (n = 36), xạ hình xương (n = 17), chụp động mạch (n = 4), chụp cắt lớp vi tính (n = 25) và chụp cộng hưởng từ (n = 27). Kết quả chụp được 3 tác giả đánh giá độc lập và đồng thuận về vị trí, kích thước và đặc điểm bên trong của tổn thương. Hầu hết các tổn thương xuất hiện ở xương đùi, xương chày và xương cánh tay. X-quang cho thấy huỷ xương theo vùng địa lý; CT cho thấy vùng tỷ trọng thấp; MRI cho thấy cường độ tín hiệu cao trên hình ảnh T2W. Cả CT và MRI đều cho thấy tình trạng xuất huyết, mô phồng sự xuất hiện của u nang xương phình mạch. Mô sarcoma xung quanh các vùng xuất huyết và/hoặc hoại tử được nhìn thấy rõ trên hình ảnh CT và MRI với hình tăng cường tương phản, bắt quang dày ở ngoại vi, ở vách và nốt trong mọi trường hợp. Liên quan của việc xâm lấn mô mềm cũng được thấy ở 19/25 trường hợp (76%) trên CT và 24/27 trường hợp (89%) khi chụp cộng hưởng từ. Kết luận của nghiên cứu: Hình ảnh CT và MR của TOS cho phép phân biệt với nang xương phình mạch (ABC) [9].

Nghiên cứu về khả năng sống sót của BN TOS sau điều trị, Angelini A và CS đã nghiên cứu vai trò của các yếu tố tiên lượng, tái phát tại chỗ và di căn của 87 BN TOS (47 nam, 40 nữ) bằng phương pháp phân tích hồi cứu. Có 4 bệnh nhân được chẩn đoán di căn phổi; 27 trường hợp gãy xương bệnh lý; 78 bệnh nhân được điều trị bằng hóa trị tân bổ trợ.

Phẫu thuật bảo tồn chi được thực hiện trong 71 trường hợp, cắt cụt chi trong 14 trường hợp và phẫu thuật xoay chi trong một trường hợp. Một bệnh nhân đã chết trước khi phẫu thuật. Kết quả: Tỷ lệ sống sót chung là 60,7% sau 10 năm theo dõi; 51 bệnh nhân khỏi bệnh (58,6%); 31 người chết vì bệnh (35,6%), 3 người chết do nguyên nhân khác (3,4%). Mười lần tái phát cục bộ đã được quan sát (11%). Hai mươi lăm bệnh nhân (29%) đã phát triển di căn phổi hoặc xương. Không có sự khác biệt thống kê nào được tìm thấy khi xem xét tuổi, di căn khi chẩn đoán, giới tính, gây xương bệnh lý, thể tích khối u, số lượng tác nhân hóa trị liệu tân bổ trợ. Kết luận: TOS không có tiên lượng xấu như đã được báo cáo trước đây trong y văn, với tỷ lệ sống khoảng 60% sau 10 năm. Hơn 50% các BN có thể được chữa khỏi bằng hóa trị liệu tân bổ trợ cộng với phẫu thuật (phẫu thuật bảo tồn chi là có thể và an toàn). Đáp ứng của khối u đối với hóa trị liệu gây hoại tử là yếu tố tiên lượng quan trọng duy nhất đối với sự sống sót, ngay cả khi khối lượng khối u còn nhỏ [10].

4. Kết luận

Qua trường hợp bệnh báo cáo và xem xét các y văn, chúng tôi thấy trước một trường hợp xuất hiện u xương ở đầu các xương dài thì việc chẩn đoán phân biệt giữa TOS, ABC và GCTB là vô cùng quan trọng. Cho đến nay vấn đề này vẫn luôn là một thách thức do có những phức tạp trong việc nhận định đặc điểm hình ảnh và giải phẫu bệnh, rất khó phân biệt. Sinh thiết khối u bằng kim lõi đồng trục ít được khuyến cáo vì khó lấy trúng bệnh phẩm. Phẫu thuật (cắt cụt/ bảo tồn) phải căn cứ vào từng trường hợp/tổn thương cụ thể và đặc biệt giải phẫu bệnh bệnh phẩm sau mổ là vô cùng quan trọng vì nó quyết định đến phương cách điều trị và tiên lượng của người bệnh. Trong những trường hợp này việc hội chẩn trường hợp bệnh giữa các tuyến, đặc biệt là giải phẫu bệnh là vô cùng cần thiết.

Tài liệu tham khảo

1. Yin JQ, Fu YW, Xie XB et al (2017) *Telangiectatic osteosarcoma: Outcome analyses and a diagnostic model for differentiation from aneurysmal bone cyst*. J Bone Oncol 11: 10-16. doi: 10.1016/j.jbo.2017.11.003. eCollection 2018 Jun. PMID: 29892520.
2. Basu Mallick A, Chawla SP (2021) *Giant cell tumor of bone: An update*. Curr Oncol Rep 23(5): 51. doi: 10.1007/s11912-021-01047-5. PMID: 33754215.
3. Liu JJ, Liu S, Wang JG et al (2013) *Telangiectatic osteosarcoma: A review of literature*. Onco Targets Ther 6: 593-602. doi: 10.2147/OTT.S41351. Print 2013. PMID: 23745051.
4. Limaiem F, Kuhn J, Tiwari V, Khaddour K (2022) *Telangiectatic osteosarcoma*. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. PMID: 30725994.
5. Sangle NA, Layfield LJ (2012) *Telangiectatic osteosarcoma*. Arch Pathol Lab Med 136(5): 572-576. doi: 10.5858/arpa.2011-0204-RS. PMID: 22540307.
6. Smeland S, Bielack SS, Whelan J (2019) *Survival and prognosis with osteosarcoma: Outcomes in more than 2000 patients in the EURAMOS-1 (European and American Osteosarcoma Study) cohort*. Eur J Cancer 109: 36-50. doi: 10.1016/j.ejca.2018.11.027. Epub 2019 Jan 25. PMID: 30685685
7. Takeuchi Y, Sonobe S, Iwabuchi N et al (2021) *a case of telangiectatic osteosarcoma in the frontal bone*. NMC Case Rep J 8(1): 159-165. doi: 10.2176/nmccrj.cr.2019-0217. eCollection 2021. PMID: 35079458.
8. Patibandla MR, Uppin SG, Thotakura AK et al (2011) *Primary telangiectatic osteosarcoma of occipital bone: A case report and review of literature*. Neurol India 59(1): 117-119. doi: 10.4103/0028-3886.76891. PMID: 21339678.
9. Murphey MD, wan Jaovisidha S, Temple HT et al (2003) *Telangiectatic osteosarcoma: radiologic-pathologic comparison*. Radiology 229(2): 545-53. doi: 10.1148/radiol.2292021130. Epub 2003 Sep 25. PMID: 14512511.
10. Angelini A, Mavrogenis AF, Trovarelli G et al (2016) *Telangiectatic osteosarcoma: A review of 87 cases*. J Cancer Res Clin Oncol 142(10): 2197-207. doi: 10.1007/s00432-016-2210-8. Epub 2016 Jul 28. PMID: 27469493.