

U LYMPHO NGUYÊN PHÁT KHÔNG HODGKIN XƯƠNG CÙNG – BÁO CÁO TRƯỜNG HỢP LÂM SÀNG

Vô Bá Tường¹, Takashi Noda², Huỳnh Nguyên Minh¹, Đinh Thị Phương Hoài¹

TÓM TẮT

U lymphô nguyên phát xương cùng rất hiếm gặp. Với các triệu chứng không điển hình: đau lưng và bệnh lý rễ thần kinh. Nhưng có giá trị tiên lượng tốt hơn nhiều so với các khối u nguyên phát xương cùng. Bài báo cáo xin trình bày về một trường hợp lâm sàng: u lymphô nguyên phát xương cùng ở bệnh nhân nữ 74 tuổi với biểu hiện đau, tê 2 chân. CT và MRI cho thấy một khối u xương cùng # 5,6x9,5x7,7 cm, với mô bệnh học là u lymphoma không Hodgkin của dòng tế bào B. Bài viết nhằm mục tiêu: Bổ sung thêm tư liệu về một trường hợp lâm sàng hiếm gặp – U lympho nguyên phát không Hodgkin xương cùng.

Từ khóa: U lympho nguyên phát không Hodgkin xương cùng.

ABSTRACT

PRIMARY SACRAL NON-HODGKIN'S LYMPHOMA: A CASE REPORT

Vo Ba Tuong¹, Takashi Noda², Huynh Nguyen Minh¹, Dinh Thi Phuong Hoai¹

Primary sacral lymphoma is rare. With atypical symptoms: back pain and radiculopathy. It has prognostic value, which is much better than the other primary sacral tumor. The report presents a clinical case of primary lymphoma in a 74-year-old woman with pain and numbness the legs. CT and MRI showed the mass # 5.6x9.5x7.7 cm, with histopathology of Non-Hodgkin's lymphoma of B cell lineage. Aim: to report a rare case - Primary sacral Non- Hodgkin's lymphoma.

Keywords: Primary sacral Non-Hodgkin's lymphoma.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Các khối u nguyên phát xương cùng rất hiếm gặp, chiếm khoảng 5-7% u tủy sống [1]. Tổ chức ác tính phổ biến nhất của xương cùng là di căn và khối u xương cùng nguyên phát phổ biến nhất là chordoma [2]. Lymphoma là khối u ác tính phổ biến đứng thứ 3 trong các khối u ác tính của xương cùng nhưng chiếm ít hơn 5% khối u xương ác tính [3]. Nó thường gặp có ở nam giới lớn tuổi hơn nữ giới [4]. Với các triệu chứng như đau lưng vùng thấp có hoặc không có bệnh lý rễ thần kinh

kèm với triệu chứng tiêu xương cùng. Trên hình ảnh cắt lớp vi tính (CT) và cộng hưởng từ (MRI), u lymphô xương cùng có thể nhầm lẫn với các tổn thương u nguyên phát khác và do đó dễ phân biệt các tổn thương này là rất quan trọng vì giá trị tiên lượng chung của u lymphô nguyên phát là tốt hơn [2]. Bài báo cáo xin trình bày trường hợp lâm sàng: bệnh nhân nữ 74 tuổi vào viện vì đau, tê hai chân với các triệu chứng của bệnh lý rễ thần kinh 2 bên kèm tiêu xương đốt sống cùng S1, S2, S3, S4.

1. Bệnh viện TW Huế

2. Bệnh viện Yokosuka Kyosai,
Nhật Bản

- Ngày nhận bài (Received): 1/12/2018; Ngày phản biện (Revised): 3/12/2018;

- Ngày đăng bài (Accepted): 25/12/2018

- Người phản hồi (Corresponding author): Đinh Thị Phương Hoài

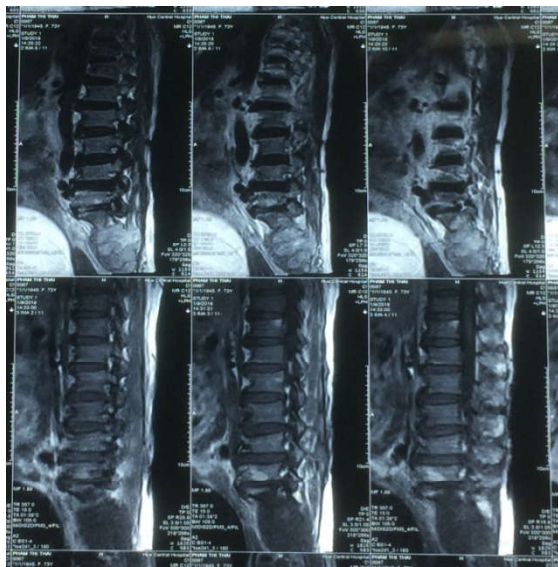
- Email: phuonghoai1412.md@gmail.com; ĐT: 0169 3579 437

II. BÁO CÁO TRƯỜNG HỢP LÂM SÀNG

Một bệnh nhân nữ 74 tuổi vào viện vì đau, tê hai chân khoảng 2 tháng nay. Gần 1 tháng trở lại đây, triệu chứng tiến triển với yếu cả hai chân làm hạn chế vận động. Bệnh nhân cũng đau âm ỉ vùng xương cùng và đau nhiều hơn khi ngồi kèm theo triệu chứng táo bón và rối loạn tiểu tiện. Khám lâm sàng, bệnh nhân có triệu chứng rễ thần kinh L5 và S1 hai bên, và cơ lực 2 bên 3/5. Bệnh nhân giảm cảm giác 2 bên cột sống L5 và S1 xuống hai chân. Phản xạ gân sâu



Hình 1: X-Quang cột sống thắt lưng là bình thường. Bệnh nhân được chụp X-quang cột sống thắt lưng-cùng, kết quả cho thấy bình thường.(Hình 1)



Hình 2: MRI cột sống thắt lưng - cùng cắt

MRI cột sống thắt lưng-cùng, phát hiện khối choáng chỗ xương cùng cắt, bờ không đều # 5,6 x 9,5 x 7,7 cm. giảm tín hiệu trên T1W, tăng tín hiệu trên T2W, ngấm thuốc mạnh. Tổn thương đã có ranh giới rõ với trực tràng phía trước, không vượt qua khớp cùng chậu hai bên, có giới hạn không rõ với mô mềm phía sau.(Hình 2).

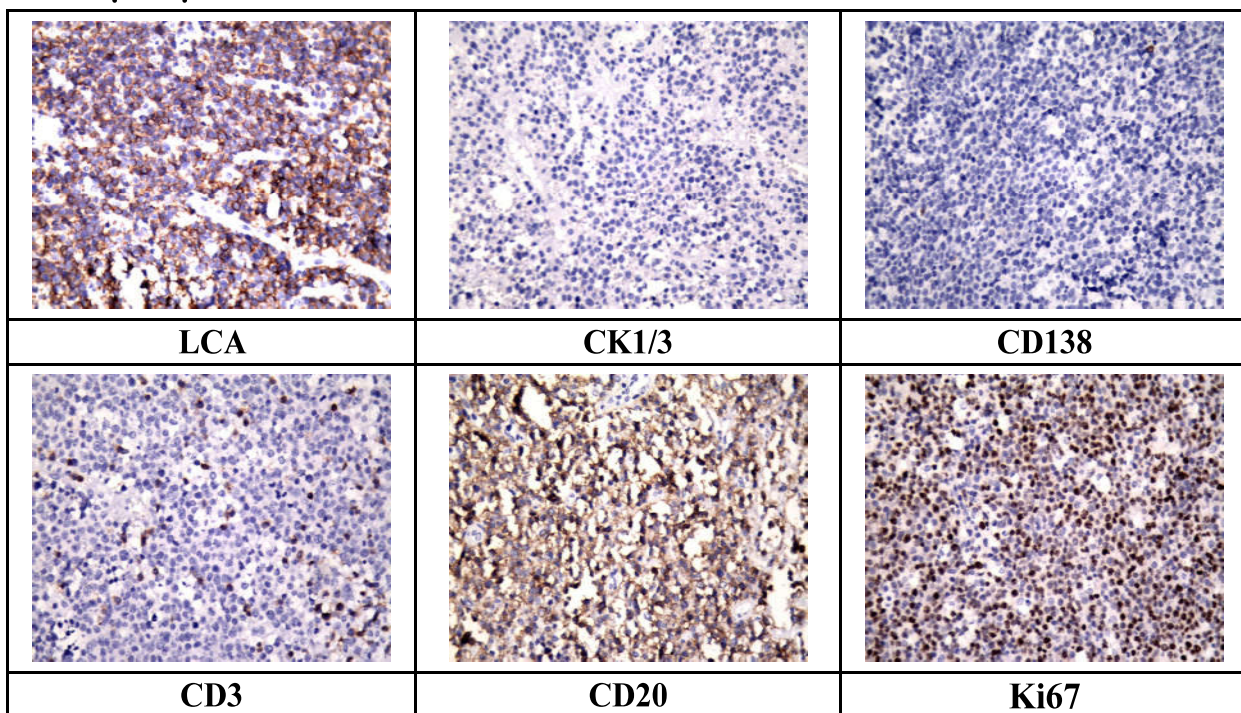
CT scan của cột sống thắt lưng cùng khối tổ chức đặc có tỉ trọng không đồng nhất ở vùng đốt sống cùng S1- S4. Khối này xâm lấn lan rộng ra xung quanh kèm tiêu xương các đốt sống cùng S1- S4. Khối này có tính chất ngấm thuốc vừa phải và không đồng nhất. Kèm thâm nhiễm tổ

chức mỡ xung quanh. Chưa thấy tổn thương ở vùng lân cận.

Phẫu thuật: Bệnh nhân đã được phẫu thuật laminectomy S1-S4. Trong phẫu thuật, khối u nằm trong khoang xương cùng và xâm lấn cả rễ S1. Khối u màu trắng xám, mềm, dễ vỡ, Khối u mở rộng từ S1 đến S4. Giải ép khối u kèm sinh thiết và kết quả giải phẫu bệnh là u lymphoma không Hodgkin dòng tế bào B xương cùng

Sau phẫu thuật: Bệnh nhân đã trải qua một giai đoạn hậu phẫu tốt. Các triệu chứng rễ thần kinh giảm. Giảm cảm giác được cải thiện. Vận động hai chi dưới có cải thiện.

Mô bệnh học



Hình 3: Hóa mô miễn dịch của mẫu bệnh phẩm

Về việc nhuộm hematoxylin-eosin, khối u bao gồm các lá tế bào lớn của chuỗi bạch huyết. Có những khu vực xuất huyết và hoại tử. Các tế bào u có hoạt động phân bào nhanh với nhiều xác tế bào. Hóa mô miễn dịch cho thấy các tế bào khối u dương tính mạnh mẽ đối với LCA, CD3, CD20 và Ki67 (50% dương tính) và âm tính đối với CK1/3, CD138 (Hình 3).

Sàng lọc cho u lymphoma thứ phát. Công thức máu và tủy xương bình thường. CT ngực và bụng bình thường. Không có các hạch hoặc tạng lớn.

Theo dõi: Bệnh nhân được theo dõi 2 tháng và đã được xạ trị cho cột sống thắt lưng – cùng với tiến triển tốt.

III. BÀN LUẬN

U ác tính nguyên phát xương cùng rất hiếm gặp, chiếm khoảng 5-7% các u tủy sống [1]. Tổ chức ác tính phổ biến nhất của xương cùng là di căn và khối u xương cùng nguyên phát phổ biến nhất là chordoma [2]. Lymphoma là khối u ác tính phổ biến đứng thứ 3 trong các khối u ác tính của xương cùng

nhưng chiếm ít hơn 5% khối u xương ác tính [3]. Ở cột sống, thường là thắt lưng - lưng thấp có liên quan đến u lymphoma [5]. Sự liên quan đến xương bởi u lymphoma là phổ biến ở nam giới hơn nữ giới [6]. Độ tuổi thường gặp 50-60 tuổi [4], mặc dù một số báo cáo cho thấy tuổi trung bình cao hơn 70 năm [6].

Các đặc điểm lâm sàng của u lymphoma tủy sống được chia làm hai giai đoạn như sau: một giai đoạn tiền lâm sàng: trong đó đau cục bộ là phổ biến và giai đoạn thứ hai được đặc trưng bởi các đặc điểm của chèn ép rễ thần kinh hoặc hội chứng chùm đuôi ngựa [5, 6]. Lymphoma có thể gây ra sự phá hủy xương tiến triển, mặc dù chúng có khuynh hướng mở rộng ra mô mềm để lại mô xương còn nguyên vẹn [8, 9, 10].

Bệnh nhân của chúng tôi biểu hiện với đau và tê hai chân và đau rễ thần kinh L5 và S1 hai bên.

Trên MRI, những dấu hiệu tiêu xương tương ứng S1 – S4. Các ranh giới khó phân định do vùng chuyển tiếp rộng [11]. Ba dấu hiệu hình ảnh, mặc dù không đặc hiệu, được đề xuất là u lympho. Chúng bao gồm cường độ và mức độ hấp thu trên CT xương (cho

thấy một điểm nóng), khối u xâm lấn tủy xương trên MRI (không ranh giới rõ ràng với một vùng chuyển tiếp rộng) mặc dù X quang bình thường, và khối u mô lớn không có tổn thương vỏ não được tìm thấy trên CT [12]. Mascacchi và cộng sự sau khi xem lại hình ảnh MRI của 8 bệnh nhân u lymphoma tủy sống kết luận rằng chứng minh tổn thương đồng tín hiệu, kéo dài trên nhiều đoạn của cột sống, có thể mở rộng cạnh cột sống và đi kèm với sự thay đổi tín hiệu tủy lan tỏa làm tăng nghi ngờ về u lympho tủy sống nguyên phát hoặc thứ phát.

Họ cũng nhận thấy sự mở rộng theo chiều dọc, trung bình là 2,6 đốt sống (khoảng 1-4 đoạn)[13]. Bệnh nhân của chúng tôi có phần mở rộng theo chiều dọc 4 đốt sống cùng. Trên X quang cột sống thất lưng-cùng là bình thường và MRI cho thấy những thay đổi tín hiệu trong thân đốt sống S1 - S4. Trên hình ảnh cần chẩn đoán phân biệt các khối u xương nguyên phát, di căn, đa u tủy xương.

Về mô học, các khối u xương nguyên phát có đặc điểm chẩn đoán đặc biệt ngoại trừ tế bào ung thư tế bào nhỏ và sarcom Ewing. Tuy nhiên, chúng được loại trừ bằng hóa mô miễn dịch: mẫu dương tính với kháng nguyên phổ biến bạch cầu (LCA). Các tế bào ung thư tế bào nhỏ không được tìm thấy trong trường hợp của chúng tôi. Các khối u di căn có thể bị nhầm lẫn với u lymphoma là ung thư biểu mô tế bào nhỏ từ phổi, nhưng hóa mô miễn dịch không dương tính với LCA, nhưng sẽ dương tính với cytokeratin [14]. Tất cả các tổn thương di căn trên MRI sẽ giảm tín hiệu trên T1W và tăng trên T2W. Chordomas xương

cùng và ung thư chondroma có các vết vôi hóa. Đa u tủy xương có liên quan đến xương có cùng đặc điểm trên chụp MRI, tuy nhiên trên cắt lớp đồng vị sẽ không có sự hấp thu và tạo ra một điểm lạnh [15].

U lympho tế bào B-lan tỏa là loại phổ biến nhất của u lympho không Hodgkin. U lympho tế bào Brăt xâm lấn. Sự liên quan của tủy xương hiện diện lên đến 20% bệnh nhân ban đầu, sự phát hiện của nó rất quan trọng vì nó có mối tương quan chặt chẽ với sự lan truyền của hệ thần kinh trung ương [2],[16]. Ở bệnh nhân của chúng tôi không có sự tham gia của tủy xương.

Đối với bệnh cột sống tủy sống với chèn ép tủy hoặc chùm đuôi ngựa, phẫu thuật giải ép và xạ trị sau đó là sự lựa chọn điều trị. Trong một nghiên cứu với 52 bệnh nhân u lympho ngoài màng cứng tủy, phát hiện ra rằng liều lý tưởng của xạ trị tại chỗ là 36 Gy [17]. U lympho rất nhạy cảm với xạ trị và hóa trị. Kết quả của điều trị bệnh tại chỗ là tốt [2],[7].

Tỷ lệ sống sót toàn bộ 5 năm, tỷ lệ sống không bệnh, và báo cáo kiểm soát tại chỗ được báo cáo bởi Monnard và cộng sự trong u lympho ngoài màng cứng tủy nguyên phát là 69%, 57% và 88% tương ứng. Khoảng 42% tái phát tại chỗ. Trẻ tuổi và đáp ứng thần kinh hoàn toàn sau khi điều trị là những yếu tố tiên lượng thuận lợi [17].

IV. KẾT LUẬN

U lympho nguyên phát xương cùng nên được xem xét với một trong những chẩn đoán phân biệt khối u xương cùng ở bệnh nhân cao tuổi.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Feldenzer JA, McGauley JL, McGillicuddy JE. Sacral and presacral tumors: problems in diagnosis and management. *Neurosurgery*. 1989;25:884-91.
2. Liu JK, Kan P, Schmidt MH: Diffuse large B-cell lymphoma presenting as a sacral tumor. Report of two cases. *Neurosurg Focus* 15(2):1-5, 2003.
3. Gong L, Liu W, Sun X, Sajdik C, Tian X, Niu X, Huang X. Histological and clinical characteristics of malignant giant cell tumor of the bone. *Virchows Arch*. 2012;460(3):327-34.
4. Rathmell AJ, Gaspodarowicz MK, Sutcliffe SB, Clark RM: Localized extradural lymphoma: survival, relapse pattern and functional outcome. The Princess Margaret Hospital Lymphoma Group. *Radiother Oncol* 24(1):14-20, 1992

5. Haddad P, Thael JF, Kiely JM, Harrison EG, Miller RH: Lymphoma of the spinal extradural space. *Cancer* 38:1862-1866, 1976.
6. Lyon MK, O'Neill BP, Marsh WR, Kurtin PJ: Primary spinal epidural non-Hodgkins lymphoma: Report of eight patients and review of the literature. *Neurosurgery* 30(5):675-680, 1992.
7. Rathmell AJ, Gaspodarowicz MK, Sutcliffe SB, Clark RM: Localized extradural lymphoma: survival, relapse pattern and functional outcome. The Princess Margaret Hospital Lymphoma Group. *Radiother Oncol* 24(1):14-20, 1992.
8. Manaster BJ, Graham T. Imaging of sacral tumors. *Neurosurg Focus*. 2003;15(2):E2.
9. Peh WC, Koh WL, Kwek JW, Htoo MM, Tan PH. Imaging of painful solitary lesions of the sacrum. *Australas Radiol*. 2007;51(6):507-15.
10. Chiras J, Cognard C, Rose M, et al. Percutaneous injection of an alcoholic embolizing emulsion as an alternative preoperative embolization for spine tumor. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1993;14(5):1113-7.
11. Li MH, Holtas S, Larsson EM: MR imaging of spinal lymphoma. *Acta Radiol* 33:338-342, 1992.
12. Shimada A, Sugimoto KJ, Wakabayashi M, Imai H, Seikguchi Y, Nakamura N, Sawada T, Ota Y, Komatsu N, Noguchi M. Primary sacral non-germinal center type diffuse large B-cell lymphoma with MYC translocation: a case report and review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol*. 2013;6(9):1919-28.
13. Mascalchi M, Torselli P, Falaschi F, Dal Pozzo G: MRI of spinal epidural lymphoma. *Neuroradiology* 37:303-307, 1995.
14. Llombart-Bosch A, Blache R, Peydro-Oliva A: Round cell sarcoma of bone and their differential diagnosis (with particular emphasis on Ewing's sarcoma and reticulosarcoma). A study of 233 tumors with optical and electron microscope techniques. *Pathol Annu* 17(2):113-145, 1982.
15. Perry JR, Cohen WA, Jarvik JG: Radiology of the spine in Youmans Neurological Surgery. Vol 1, 5th ed, New York: Saunders, 2004:497-545.
16. DiMarco A, Compostrini F, Garusi GF: Non-Hodgkin lymphomas presenting with spinal epidural involvement. *Acta Oncol* 28:485-488, 1989.
17. Monnard V, Sun A, Epelbaum R, Poortmans P, Miller RC, Verschueren T, Scandolaro L, Villa S, et al: Primary spinal epidural lymphoma: Patients profile, outcome, and prognostic factors: A multicentre rare cancer network study. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1:65(3):817-823, 2006.