# NHÂN MỘT TRƯỜNG HỢP U MẠCH-CƠ-MỠ Ở THẬN VỠ

Nguyễn Thị Thanh Việt[1], Hồ Nguyễn Phương Anh[1], Nguyễn Phước Bảo Quân[1]

**TÓM TẮT**

*U mạch-cơ-mỡ ở thận là loại u nghịch tạo lành tính thường gặp ở thận. Là loại u trung mô hỗn hợp bao gồm ba thành phần như tên gọi là mỡ, cơ trơn và mạch máu. Phần lớn bệnh nhân không có biểu hiện lâm sàng và thường phát hiện tình cờ. U chỉ biểu hiện triệu chứng khi có các biến chứng: đái máu do xuất huyết, đau bụng cấp hoặc sờ thấy khối ở mạn sườn. Chúng tôi báo cáo một trường hợp bệnh nhân nữ 16 tuổi vào viện với triệu chứng đau ở mạn sườn phải. Tiền sử, bệnh nhân phát triển thể chất bình thường, mắt phải không nhìn thấy từ hai năm trước. Bệnh nhân được làm siêu âm và chụp CLVT bụng, kết quả cho thấy có khối u mạch-cơ-mỡ ở thận phải xuất huyết. Bệnh nhân được tiến hành phẫu thuật cắt bỏ thận phải. Kết quả giải phẫu bệnh cũng khẳng định u mạch-cơ-mỡ. Siêu âm và CLVT là hai phương tiện hình ảnh không chỉ để chẩn đoán u mạch cơ mỡ vỡ mà còn để theo dõi, đặc biệt với những trường hợp u không có triệu chứng và không có biến chứng.*

***Từ khóa:*** *U mạch cơ mỡ, chảy máu, vỡ thận.*

**RÉSUMÉ**

**CAS CLINIQUE: LA RUPTURE D'ANGIOMYOLIPOME**

*Nguyen Thi Thanh Viet[1], Ho Nguyen Phuong Anh[1], Nguyen Phuoc Bao Quan[1]*

*L'angiomyolipome rénal (AMLR) est une harmatome tumeur bénigne la plus fréquente du rein. C'est une mésenchymome mixte qui est composée de trois éléments/parties: graisseux, fibres musculaires lisses et vasculaires. La plupart des patients atteintes d'une AMLR qui ne présentent aucun signe clinique. sont découverts par hasard. Les symptômes apparus/Les présents symtômes évoquent de telles complications: hématurie provoquée par l'hémorragie, douleur abdominale aigüe ou masse palpable dans le flanc. Nous rapportons le cas d'une fille de 16 ans/ En vois le cas d'une fille de 16 ans: Elle a été hospitalisée pour une douleur au flanc droite de l'abdomen. Son développement physique est normal. Son oeil droit ne s'est pas vu depuis 2 ans. Sur le bilan biologique, elle présentait une anémie et sa fonction rénale était normale. Le bilan radiologique, comportant une échographie et une tomodensitométrie abdominale, a montré une angiomyolipome rénale droite hémorragique. Le patient a été traité par néphrectomie droite. Le résultal anatomopathogique a confirmé aussi une angiomyolipome. L'échographie et la tomodensimétrie sont les deux outils d'imagerie utiles non seulement pour le diagnostic de la rupture d'AMLR, mais aussi pour le suivi, notamment pour les cas asymptomatiques et sans complications.*

***Mots clés:*** *Angiomyolipome, hémorragie, néphrectomie.*

1. Khoa Thăm dò chức năng, Bệnh viện Trung ương Huế

- Ngày nhận bài (Received): 30/10/2016; Ngày phản biện (Revised): 26/12/2016
- Ngày đăng bài (Accepted): 2/1/2017
- Người phản biện: Lê Trọng Khoan
- Người phản hồi (Corresponding author): Nguyễn Thị Thanh Việt
- Email: bs.tronvo@gmail.com; ĐT: 0975614631

## I. ĐẶT VẤN ĐỀ

U mạch cơ mỡ (Angiomyolipoma-AML) là loại u mô thừa (harmatome) lành tính thường gặp ở thận, là loại u trung mô hỗn hợp gồm các thành phần như tên gọi của u gồm mỡ, cơ và mạch máu [6].

Bệnh nhân thường không có triệu chứng lâm sàng nên thường được phát hiện tình cờ, u chỉ thể hiện triệu chứng khi có biến chứng xuất huyết gây đái máu, đau tức vùng hông hoặc sờ thấy một khối ở vùng hông [7], [10].

Siêu âm và chụp cắt lớp vi tính (CLVT) là hai phương tiện cho phép chẩn đoán AML mà không cần phải sinh thiết trong đa số trường hợp, do hình ảnh đặc trưng của các mô mỡ [6].

## II. HỒ SƠ BỆNH ÁN

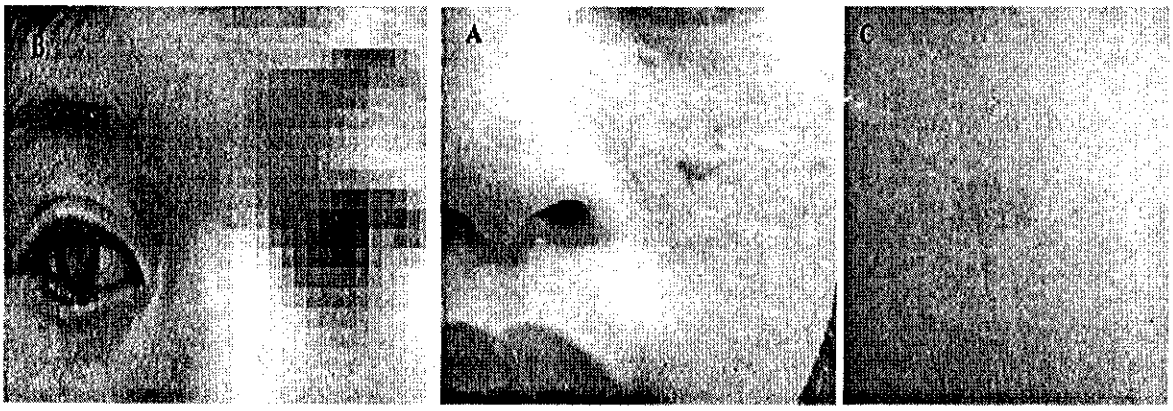
Họ và tên: Đậu Thị Th... 16 tuổi, mã hồ sơ: 1520239

Lý do đi khám: đau hông phải

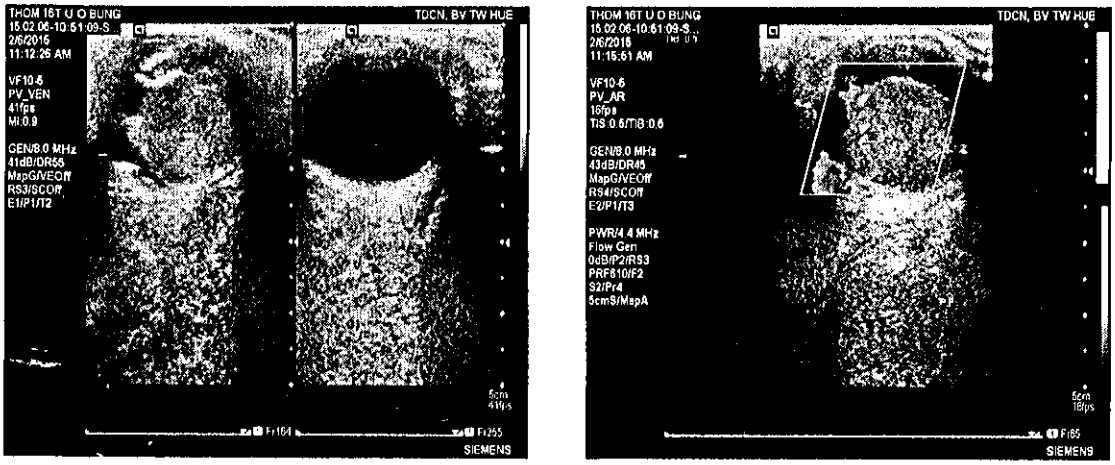
Bệnh sử: Bệnh nhân khởi phát cách ngày nhập viện khoảng 1 tháng với đau tức vùng hông phải và HSP, đau lâm râm có lúc có cơn trội lên, không kèm sốt, không tiểu buốt, không tiểu rát. 10 ngày nay đau tăng lên kèm bụng to hơn nên đi khám.

Tiền sử: Bản thân: Bệnh nhân được sinh thường, quá trình phát triển bình thường, năm 14 tuổi mắt phải BN không nhìn thấy, đi khám được chẩn đoán là bị bệnh lý giác mạc. Gia đình: không có ai mắc bệnh lý gì đặc biệt.

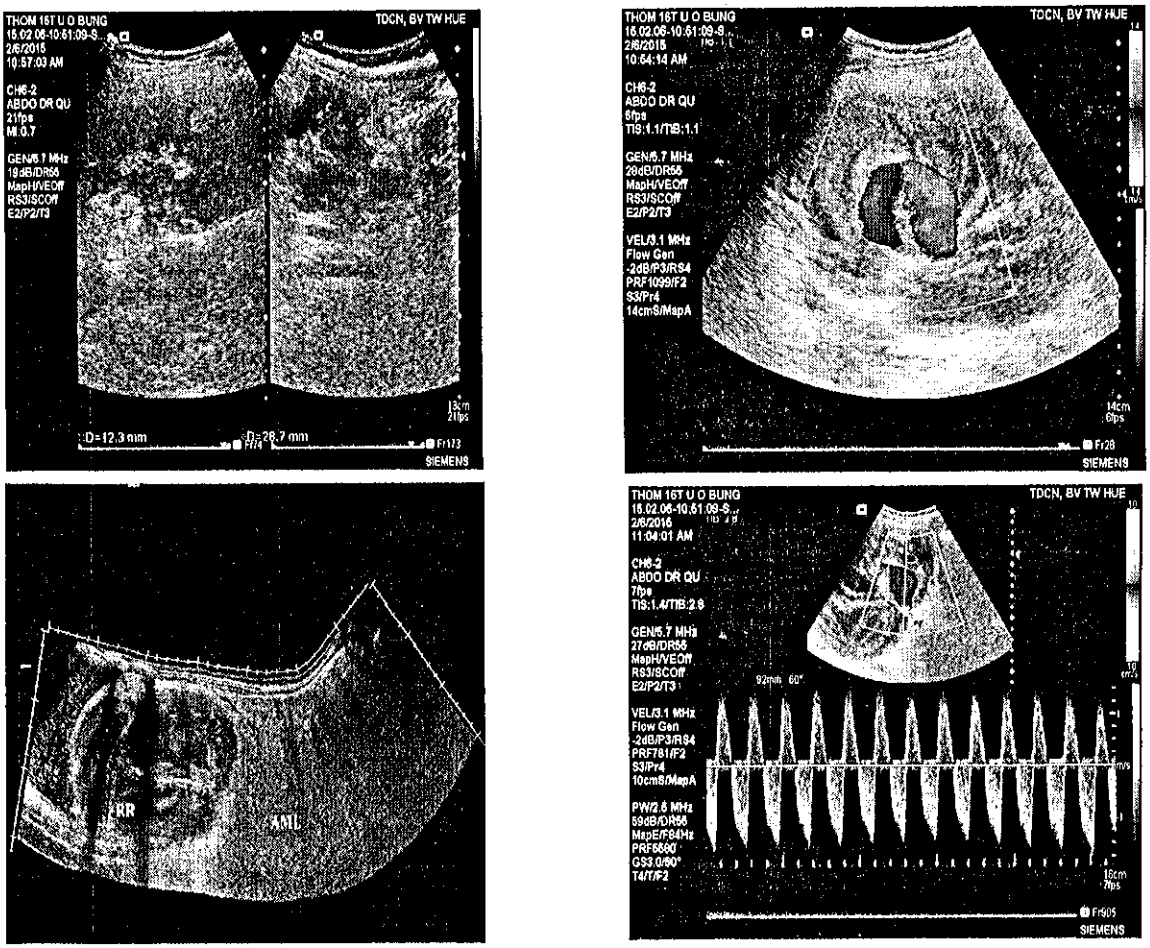
Xét nghiệm cận lâm sàng: Công thức máu: Có biểu hiện thiếu máu với hồng cầu giảm (2,7 M/µL), hemogolobin giảm (7,2 g/dL), hematocrit giảm (23,8%), bạch cầu tăng chủ yếu là đa nhân trung tính (18,3 K/ µL, Neut 18,1%).



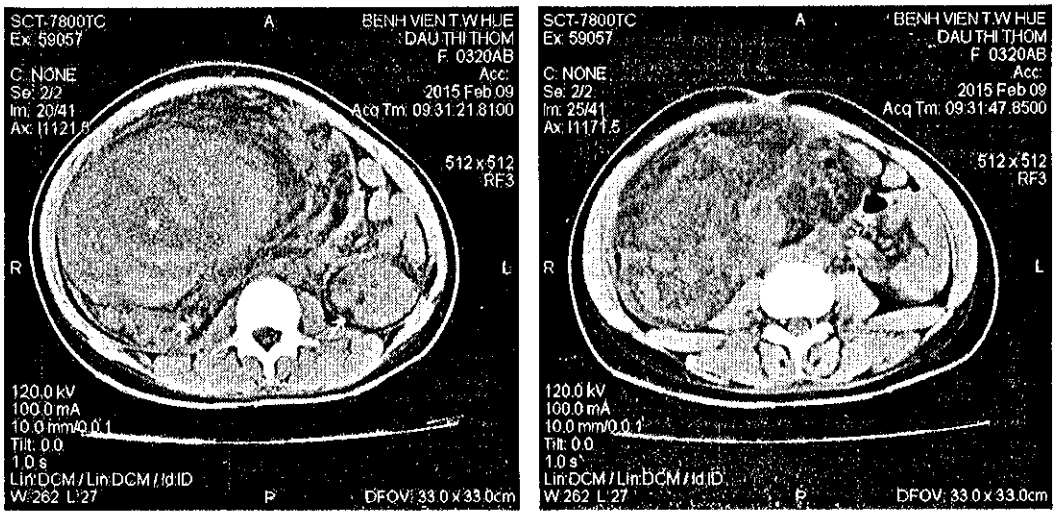

*Hình 1: Thăm khám toàn thân: Mắt phải bệnh nhân bị đục thủy tinh thể (B). Trên mặt bệnh nhân có vài nốt sợi mạch (A, C), ở lưng và tay rải rác có vài vết giảm sắc tố.*



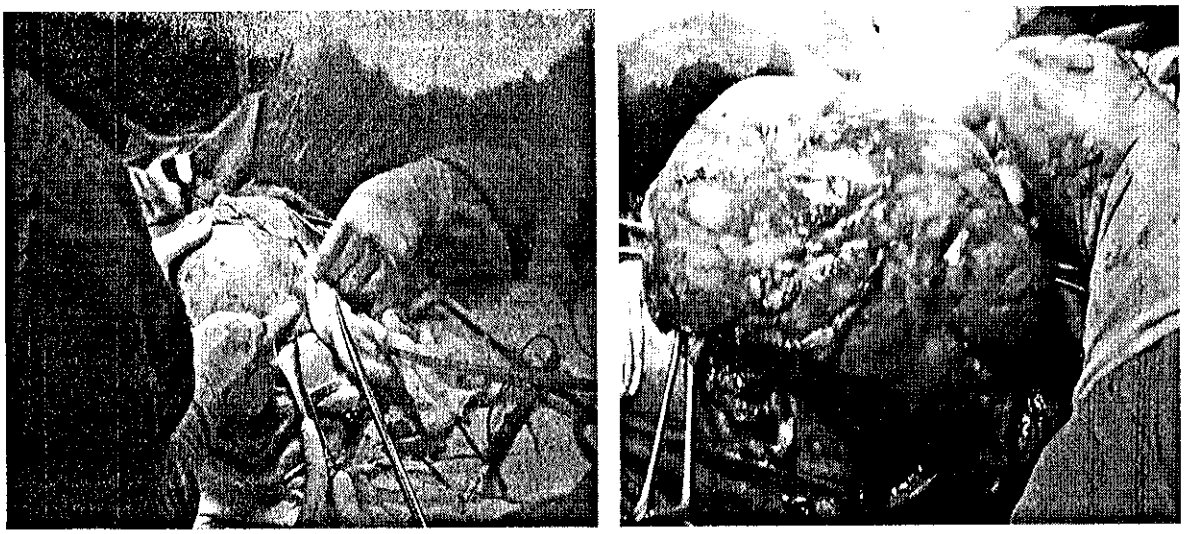

*Hình 2: Siêu âm mắt thấy mắt phải thể thủy tinh vôi hóa, phát hiện có khối đặc giảm âm không đồng nhất ở trong dịch kính xuất phát từ võng mạc, khối có tăng tưới máu trên siêu âm Doppler.*



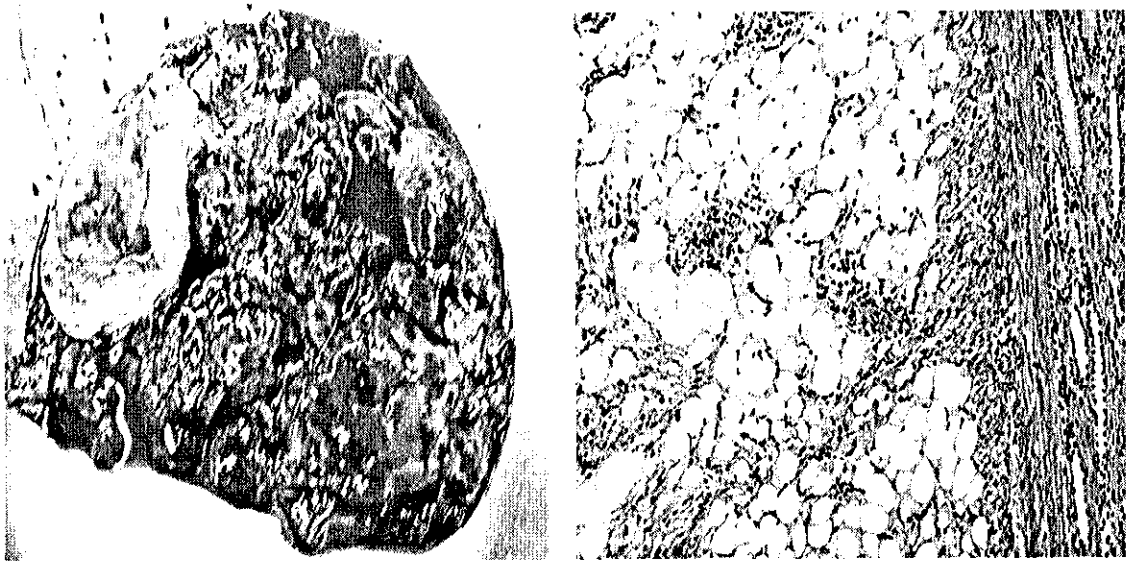

*Hình 3: Siêu âm thấy thận hai bên có nhiều nốt và khối tăng âm giới hạn rõ, trong đó ở cực dưới thận phải có khối tăng âm không đồng nhất kích thước lớn (>10cm), bên trong khối có phần trống âm, trong phần trống âm này có hình ảnh dòng chảy xoáy cuộn với phổ màu xanh đỏ giống biểu tượng âm-dương trên hình Doppler màu, trên Doppler xung thể hiện dòng chảy tới-lui.*




*Hình 4: CLVT: thấy chiếm gần hết ổ bụng khối tỷ trọng hỗn hợp cạnh thận phải, quan sát bên trong khối có các ổ có tỷ trọng mỡ kèm theo có những vùng tăng tỷ trọng tự nhiên biểu hiện cho tình trạng xuất huyết nằm, ngoài ra rải rác ở hai thận còn có nhiều nốt có tỷ trọng mỡ (⟶)*



*Hình 5: Hình ảnh phẫu thuật: Khối u thận kích thước # 30x20cm vỡ gây xuất huyết sau phúc mạc.*



*Hình 6: Hình ảnh đại thể và vi thể.*

## III. BÀN LUẬN

U mạch-cơ-mỡ là loại u lành tính thường gặp ở thận, là loại u trung mô hỗn hợp gồm các thành phần như tên gọi là mỡ, cơ trơn và mạch máu với tỉ lệ mắc khoảng 0,3 – 3% dân số [4], [7]. U tồn tại dưới hai dạng: Khối đơn độc chiếm 80% chủ yếu ở nữ (nữ/nam=8/1) ở độ tuổi 40 – 60 tuổi. 20% còn lại liên quan đến nhóm bệnh lý u – thần kinh da ngoại bì (phakamatoses), phần lớn gặp trên bệnh nhân xơ hóa củ (Tuberous Sclerosis – TS). Ngoài ra còn gặp ở hội chứng Hippel Lindau syndrome (vLH) và Neurofibromatosis (NF1). Loại này thường có nhiều u và có ở hai bên thận [4], [6].

Xơ cứng củ là bệnh di truyền gen trội nằm trên nhiễm sắc thể thường, hai gen gây bệnh là TSC1 và TSC2 nằm ở nhiễm sắc thể 9q34 và 16p13. Bệnh xơ cứng củ cũng được biết là bệnh Bourneville, tên một bác sĩ người Pháp, được mô tả bệnh vào năm 1880 [8]. Bệnh biểu hiện đa dạng ở nhiều cơ quan khác nhau (não, phổi, gan, thận, da, võng mạc....). Tam chứng lâm sàng cổ điển của bệnh xơ cứng củ bao gồm: động kinh, u sợi mạch ở mặt và chậm phát triển trí tuệ [6]. Chẩn đoán bệnh lý xơ cứng củ dựa vào lâm sàng kết hợp với các tiêu chuẩn chính và phụ. Gomez phân loại các tiêu chuẩn chẩn đoán TS như sau [8]:

Bảng 1. Phân loại các tiêu chuẩn chẩn đoán bệnh lý xơ cứng củ

| Dấu hiệu chính | Dấu hiệu phụ |
|---|---|
| U sợi mạch (≥ 3) hoặc mảng sắc tố vùng mặt | Nhiều vết lõm trong men răng (≥ 3) |
| U sợi ở móng hoặc quanh móng (≥3) | U xơ lợi răng |
| Những vết giảm sắc tố (≥ 3) | Đốm ở võng mạc |
| Mảng Shagreen | Hamartome ngoài thận (phổi, tiêu hóa) |
| Nhiều nốt ở võng mạc | Tổn thương da "hoa giấy" |
| Loạn sản chất trắng | Đa nang thận |
| Nốt dưới màng não thất | Nang xương |
| U tế bào hình sao khổng lồ dưới màng não thất | |
| U cơ vân tim | |
| U cơ trơn bạch mạch | |
| U mạch cơ mỡ ở thận (≥ 3) | |

Trong đó để chẩn đoán xác định TS cần hai tiêu chuẩn chính hoặc có một tiêu chuẩn chính và có từ hai tiêu chuẩn phụ. Chẩn đoán có thể gồm một tiêu chuẩn chính và một tiêu chuẩn phụ. Chẩn đoán nghi ngờ khi chỉ có một tiêu chuẩn chính hoặc có từ hai tiêu chuẩn phụ. Bệnh của chúng tôi có biểu hiện u sợi mạch cũng như các vết giảm sắc tố ở vùng mạch và có nhiều u mạch-cơ-mỡ ở thận hai bên, như vậy theo Gomez đây là hai dấu hiệu trong nhóm tiêu chuẩn chính nên chẩn đoán xác định TS.

Đa số AML không có triệu chứng lâm sàng nên thường được phát hiện tình cờ, trong một số trường hợp có biểu hiện đau tức vùng hông, đái máu, sờ thấy khối ở vùng hông. Một vài trường hợp khác bệnh nhân có AML còn có biểu hiệu tăng huyết áp và sốt [10]. Khi các khối u lớn dần có thể có biến chứng xuất huyết trong u hoặc u vỡ gây xuất huyết (nhất là phụ nữ trong thời kỳ mang thai) gây nên tình trạng sốc giảm thể tích [5]. Năm 1986, Oestering hồi cứu 602 ca AML trong y văn và 13 ca từ nghiên cứu của ông, ông nhận thấy 90% AML gây ra những triệu chứng nghiêm trọng có kích thước lớn hơn 4cm, trong khi đó những u có kích thước nhỏ hơn 4cm chỉ có 23% gây ra triệu chứng [6]. Bệnh nhân của chúng tôi vào viện với tình trạng đau vùng hông phải nhiều, đi tiểu bình thường, lúc vào viện bệnh nhân có sốt cao, xét nghiệm máu cho thấy tình trạng thiếu máu cấp.

Chẩn đoán hình ảnh có vai trò quan trọng phát hiện cũng như chẩn đoán AML

- Hình ảnh học siêu âm của AML tùy thuộc vào tỉ lệ thành phần u, điển hình thường thấy khối mô đặc hình tròn nằm trong vùng vỏ thận, ranh giới rõ. Khối tăng âm mạnh và đồng nhất, khi có biến chứng chảy máu trong u thì trung tâm có vùng giảm âm. Có khoảng 8% AML có tính chất âm hỗn hợp (U > 4cm) có thể có giảm âm do có quá ít mỡ hoặc do xuất huyết cũ. Siêu âm Doppler giúp phát hiện phình mạch bên trong u hoặc giả phình mạch khi u đã vỡ [2], [7].

- Trên CTVT kích thước khối u thay đổi từ vài mm nhưng có khi rất lớn có thể lên tới 20 cm: Thì trước tiêm thuốc cản quang: Phát hiện thành phần mỡ chứa trong u với tỷ trọng < -20HU. Thì sau tiêm thuốc cản quang: Khối u ngấm thuốc đa dạng tùy thuộc vào thành phần mạch của u. Có thể thành đám, thành vệt hay ngoằn ngoèo [1], [2]. Dấu hiệu để phát hiện AML vỡ trên CLVT chính là xuất huyết, trong đó xuất huyết chỉ giới hạn ở khoang quanh thận, nhưng trong một vài trường hợp có thể lan ra ngoài khoang cạnh thận trước và sau thận, lan xuống cơ thắt lưng chậu, dưới cơ hoành, vỡ vào khoang phúc mạc [3].

- Cộng hưởng từ có ưu thế trong việc phát hiện các những lượng nhỏ mô mỡ trong u mà trên CLVT không thấy được. Trên MRI, dấu hiệu đặc trưng của AML là tín hiệu mỡ bên trong khối u - tăng tín hiệu trên cả T1W và T2W tương tự mỡ ở quanh thận; giảm tín hiệu trên các chuỗi xung xóa mỡ [2].

- Chụp mạch: Trước khi có siêu âm, CLVT, MRI, chụp mạch được lựa chọn để xác định các đặc điểm của AML giúp phân biệt với ung thư biểu mô tế bào thận. AML ở thận trên chụp mạch biểu hiện: Tăng sinh mạch máu nhiều (95%), với các nhánh động mạch gian thùy và gian tiểu thùy mở rộng. Mạch máu bên trong khối u quanh co, không đều, có phình mạch. Tĩnh mạch bên trong u xuất hiện hình ảnh "tia mặt trời", xoắn, "vỏ-hành". Thường không có shunt động – tĩnh mạch bên trong u [2], [7].

Nguy cơ u mạch-cơ-mỡ ở thận vỡ gia tăng theo kích thước của khối u, khối u vỡ gây xuất huyết có tỉ lệ thấp khi kích thước < 4cm, và nguy cơ u vỡ tăng lên khi u có kích thước, tuy nhiên những AML nhỏ cũng có thể có nguy cơ gây xuất huyết, trong 7 trường hợp của Chun-ya Lu et al (2012) có AML ở thận vỡ được chụp CLVT thấy có 2 trường hợp tổn thương có kích thước < 4cm [3]. Bên cạnh việc đo kích thước khối u, thì việc phát hiện hình ảnh phình mạch trong u trong lúc chụp mạch cũng quan trọng để đánh giá nguy cơ khối u vỡ, theo nghiên cứu Yamakado et al (2002) nhận thấy phình mạch bên trong u có kích thước > 5mm thì khả năng u vỡ khá cao [5].

Như vậy, việc xác định kích thước khối u giúp cho việc điều trị dự phòng cũng như theo dõi: Đối với những khối u có triệu chứng lâm sàng có kích thước bất kỳ nên được điều trị. Đối với những khối u > 4cm không có triệu chứng thì vẫn còn là vấn đề gây tranh cãi, một số tác giả nên được điều trị dự phòng, một số tác giả khác lại gợi ý không cần điều trị mà chỉ theo dõi và kiểm tra 6 tháng một lần bằng siêu âm hoặc CLVT. Đối với những u < 4cm không có triệu chứng phải được theo dõi hàng năm với siêu âm hoặc CLVT [4], [6], [10]. Việc điều trị AML ở thận có hai lựa chọn: Trước đây chỉ định phẫu thuật cắt bỏ u bảo tồn thận đối với u nhỏ hoặc cắt bỏ thận nếu u thận có kích thước lớn hoặc u thận có biến chứng [10]. Ngày nay cùng những tiến bộ trong thiết bị và dụng cụ trong X quang can thiệp cũng như kỹ thuật thông mạch siêu chọn lọc, tắc mạch là phương pháp ngày càng được lựa chọn để điều trị tổn thương này với ưu điểm nổi bật là ít xâm nhập và đạt được mục đích bảo tồn thận, chất liệu gây tắc mạch thường được khuyến cáo dùng là các vật liệu tắc vĩnh viễn như vòng xoắn kim loại. Trong một số báo cáo các loại hạt (particles), bóng thả rời và các loại keo sinh học cũng được sử dụng nhằm mục đích thuyên tắc [1], [4]. Bệnh nhân của chúng tôi do khối u mạch-cơ-mỡ ở thận rất lớn vỡ gây xuất huyết nên được chỉ định mổ cắt thận phải cầm máu.

## IV. KẾT LUẬN

U mạch-cơ-mỡ là khối u lành tính ở thận có nguy cơ xuất huyết có thể dẫn đến tình trạng sốc do mất máu đe dọa tính mạng của người bệnh. Siêu âm và chụp CLVT là hai phương tiện chẩn đoán hình ảnh hữu ích trong việc chẩn đoán và phát hiện những trường hợp AML vỡ cũng như theo dõi các trường hợp khối u chưa có triệu chứng và biến chứng. Việc điều trị u mạch-cơ-mỡ phải được tiến hành càng sớm càng tốt, thuyên tắc mạch máu chọn lọc là phương pháp điều trị tốt cho tổn thương này, tuy nhiên trong một vài trường hợp phẫu thuật cắt bỏ thận hoặc cắt khối u là cần thiết đối với những khối u không thể can thiệp hoặc can thiệp thất bại.

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Nguyễn Quang Thái Dương, Võ Tấn Đức, Đặng Nguyên Trung An (2007), "Điều trị tắc mạch U cơ-mỡ-mạch máu ở thận", *Y học TP. Hồ Chí Minh*, 11(1), tr. 5-9.

2. Ali Nawaz Khan (2013), "Kidney Angiomyolipoma Imaging".emedicine. URL: http://emedicine.medscape.com/article/376848-overview. Updated: Apr 16, 2013.

3. Chun-yan Lu, Peng-qiu Min and Bing Wu (2012), "CT evaluation of spontaneously ruptured renal angiomyolipomas with massive hemorrhage spreading into multi-retroperitoneal fascia and fascial spaces", *Acta Radiologica Short Reports,* 1(18), pp. 1-6.
4. Ilkay S.I, Sanela V, Barbaros C, Bora P (2014), "Case Reporte: Giant Renal Artery Pseudoaneurysm Caused by Rupture of Renal Angiomyolipoma Following Pregnancy: Endovascular Treatment and Review of the Literature", *Saudi J Kidney Dis Transpl*, 25(2), pp. 385-389.
5. Koichiro Y, Naoshi T, Toshio N et al (2002), "Renal Angiomyolipoma: Relationships between Tumor Size, Aneurysm Formation, and Rupture", *Radiology*, 225(1), pp. 78-82.
6. Marcin M, Jerzy M, Marek W et al (2009), "Case Report: a case of the rupture of an angiomyolipoma on the kidney as the argument for the broader use of modern technology", *Central european Journal of urology*, 62(3), pp. 203-204.
7. Yuranga W, Behrang A et al, "Renal Angiomyolipoma".radiopedia. URL: http:// radiopaedia.org/articles/renal-angiomyolipoma.
8. Andreas S, Oliver B, Sarah B et al (2013), "La sclérose tubéreuse de Bourneville: pathogenèse, clinique et nouvelle options thérapeutiques", *Forum Med Suisse*, 13(36), pp. 696-702.
9. Bensouda A, Laji B, Karmounia T et al (2007), "Cas clinique: Angiomyolipome rénal bilatéral et hémorragique: A propos d'un cas avec revue de la littérature", *African of Journal of Urology*, 13(4), pp. 301-306.
10. Taner Y, Cengizhan Y, Bulent G et al (2004), "Cas clinique: Abdomen aigu lié à une rupture spontaneé d'un angiomyolipome rénal", *Progrès en Urologie*, 14, pp. 207-209.