

BÁO CÁO CA LÂM SÀNG SARCOM EWING NHIỀU VỊ TRÍ THÂN ĐỐT SỐNG

Hoàng Văn Làn Đức, Vương Kim Ngân và Nguyễn Hồng Hải✉

Hệ thống Y tế Vinmec

Sarcom Ewing là tổn thương ác tính nguyên phát tại xương, chủ yếu hay gặp ở trẻ em và người trẻ trong thập niên thứ 2 tại vùng hành xương dài. Sarcom Ewing từ 2 vị trí trở lên ở cột sống ít gặp, chỉ chiếm khoảng 10% các trường hợp sarcom Ewing xương cột sống. Chúng tôi báo cáo một trường hợp bệnh nhân nam 37 tuổi vào viện vì đau mỗi vùng cổ sau đó tiến triển triệu chứng liệt hai chân và yếu hai tay; có tổn thương tiêu xương đốt sống nhiều vị trí ở cột sống cổ và cột sống ngực trên phim chụp cắt lớp vi tính và cộng hưởng từ (MRI), hướng đến tổn thương thứ phát. Sau đó, bệnh nhân được tiến hành sinh thiết làm mô bệnh học và nhuộm hóa mô miễn dịch hướng đến sarcom Ewing. Tổn thương sarcom Ewing xương đốt sống đa ổ ít gặp và khó chẩn đoán phân biệt với tổn thương đa ổ khác tại đốt sống như thứ phát, đa u tủy xương... vì vậy cần được chẩn đoán bằng mô bệnh học và hóa mô miễn dịch.

Từ khóa: Ewing's sarcoma, Ewing's sarcoma of spine, malignant primitive tumors of spine.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Sarcom Ewing của xương là tổn thương ác tính nguyên phát của xương, lần đầu tiên được mô tả bởi James Ewing vào năm 1921. Tổn thương chủ yếu gặp ở trẻ em và người trẻ trong thập niên thứ 2, nam ưu thế hơn nữ.^{1,2} Vị trí hay gặp nhất của sarcom Ewing là hành xương dài, không thường gặp ở xương cột sống, chiếm tỷ lệ khoảng 3,5 - 15% các ca sarcom Ewing ở xương, trong đó hay gặp hơn cả là xương cụt, sau đó tới xương đốt sống thắt lưng, ngực và ít gặp hơn cả là cột sống cổ.^{2,3} Sarcom Ewing từ 2 vị trí trở lên ở cột sống ít gặp, chiếm khoảng 10% các trường hợp sarcom Ewing xương cột sống.² Chúng tôi báo cáo một trường hợp bệnh nhân nam 37 tuổi vào viện vì đau mỗi vùng cổ sau đó tiến triển triệu chứng liệt hai chân và yếu hai tay; có tổn thương tiêu xương đốt sống nhiều vị trí ở cột sống cổ và cột sống ngực, trong đó tổn thương lớn nhất ở cột sống cổ, được chẩn đoán ban đầu dựa trên đặc điểm

hình ảnh là tổn thương thứ phát. Tuy nhiên trên phim chụp Cắt lớp vi tính toàn thân chưa phát triển vị trí nghi ngờ tổn thương u nguyên phát, sau đó bệnh nhân được tiến hành sinh thiết làm mô bệnh học và nhuộm hóa mô miễn dịch, chẩn đoán cuối cùng hướng đến là sarcom Ewing.

II. CA LÂM SÀNG

Bệnh nhân nam 37 tuổi có tiền sử khỏe mạnh vào viện vì đau mỗi vùng cổ, bệnh diễn biến khoảng 4 tháng, đã khám tại bệnh viện tuyến trước với chẩn đoán xẹp đốt sống và thoát vị đĩa đệm cột sống cổ. Sau đó trong khoảng 1 tháng trước khi vào bệnh viện Vinmec, bệnh nhân xuất hiện liệt 2 chi dưới, yếu vận động 2 tay kèm tiểu tiện không tự chủ. Bệnh nhân được tiến hành chụp cắt lớp vi tính (Cắt lớp vi tính) toàn thân có tiêm thuốc cản quang và cộng hưởng từ (MRI) cột sống có tiêm thuốc đối quang từ để đánh giá. Trên hình ảnh, ghi nhận tổn thương tiêu xương ở cung sau và thân đốt sống C7 gây xẹp mức độ nặng thân đốt sống C7, tổn thương có phá vỡ vỏ xương và xâm lấn phần mềm lân cận, xâm lấn các xương đốt sống C5 đến T2, xương sườn 1 lân cận, chèn ép và gây phù tủy cổ ngang mức từ C5 đến T2 (hình 1).

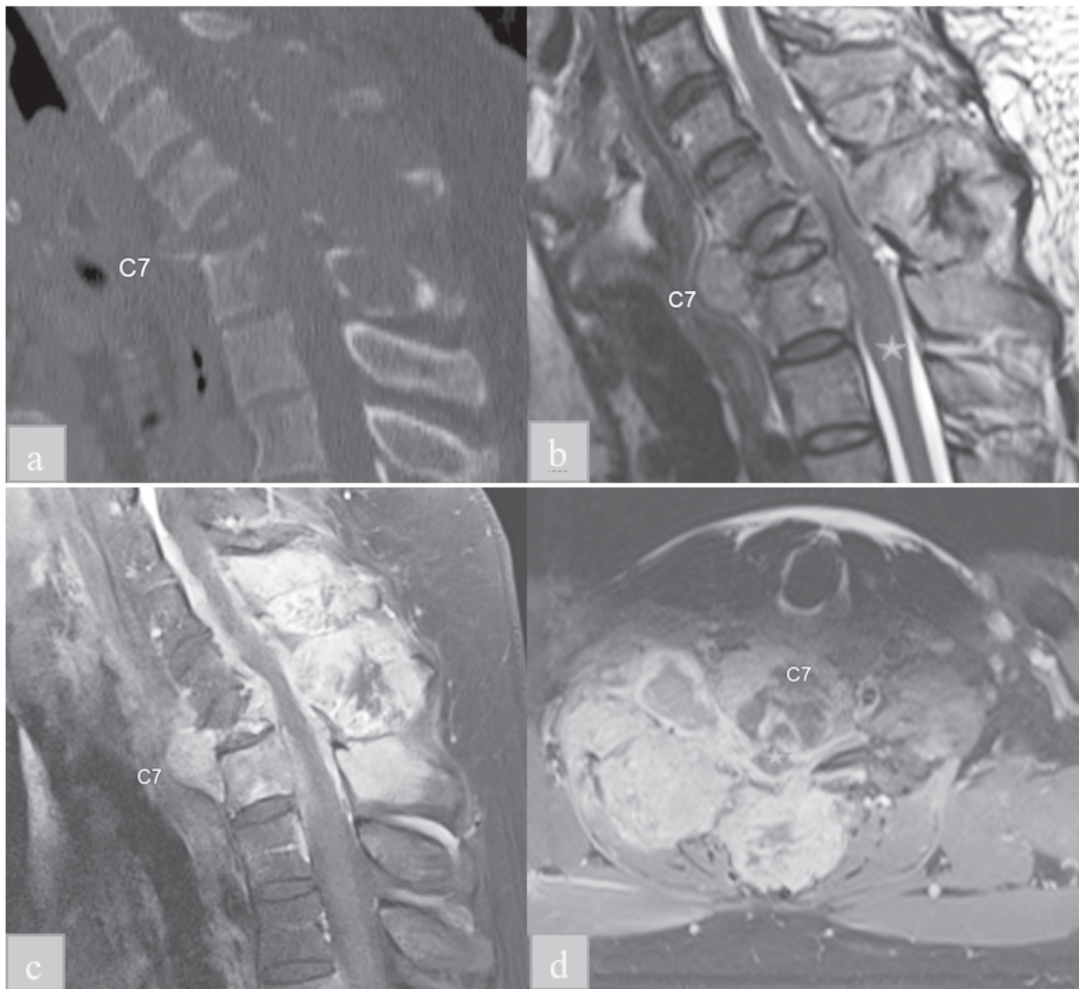
Tác giả liên hệ: Nguyễn Hồng Hải

Hệ thống Y tế Vinmec

Email: Haianh.0915hmu@gmail.com

Ngày nhận: 30/06/2022

Ngày được chấp nhận: 30/07/2022

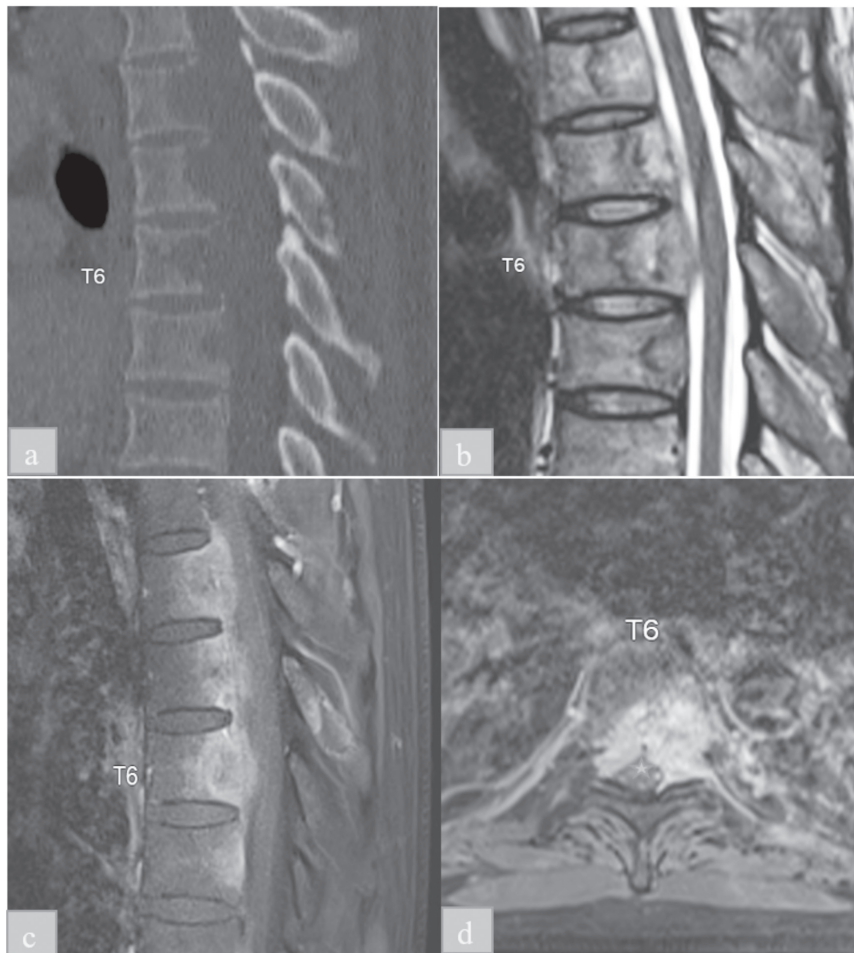


Hình 1. Hình ảnh Cắt lớp vi tính và MRI tổn thương các thân đốt sống tầng cột sống cổ.

(a) Cắt lớp vi tính sagittal cột sống cổ với tổn thương tiêu xương và xẹp mức độ nặng thân đốt sống C7, có xâm lấn vào gai sau và thân đốt sống lân cận. (b) Sagittal T2W cột sống cổ cho thấy tổn thương chèn ép và gây phù tủy cổ (dấu sao). (c) Sagittal T1FS sau tiêm thuốc đối quang từ cho thấy tổn thương ngấm thuốc mạnh, không đồng nhất, xâm lấn vào trong ống sống. (d) Axial T1FS sau tiêm thuốc đối quang từ cho thấy tổn thương xâm lấn vào trong ống sống, chèn ép tủy cổ ngang mức (dấu sao) và ngấm thuốc mạnh lan tỏa màng cứng.

Ngoài ra, thân đốt sống T4 đến T7, bán phần sau đốt sống T11, T12 có các ổ tổn thương dạng tiêu xương, phá vỡ vỏ xương và ngấm thuốc đối quang từ mạnh, gây chèn ép tủy ngực từ T4 đến T7 (hình 2). Ngoài ra, góc dưới xương bả vai bên trái và cung sau xương sườn 4 bên trái cũng có tổn thương tiêu xương khác tính chất tương tự. Dựa trên đặc điểm hình ảnh, bệnh

nhân được chẩn đoán là tổn thương xương đốt sống đa ổ, nghĩ đến tổn thương thứ phát. Tuy nhiên trên phim chụp Cắt lớp vi tính toàn thân, hiện chưa thấy dấu hiệu gợi ý tổn thương nguyên phát. Các xét nghiệm marker chỉ điểm khối u như CEA, CA 72-4 và Cyfra 21-1 nằm trong giới hạn bình thường.



Hình 2. Hình ảnh Cắt lớp vi tính và MRI tổn thương các thân đốt sống tầng cột sống ngực.

(a) Cắt lớp vi tính sagittal cột sống cổ với tổn thương tiêu xương ưu thế bán phần sau thân đốt sống T4-T7. (b) Sagittal T2W cột sống ngực cho thấy tổn thương chèn ép nhẹ vào tủy ngực với tín hiệu tủy ngực không đồng nhất trên ảnh T2W khả năng do phù tủy ngực. (c) Sagittal T1FS sau tiêm thuốc đối quang từ cho thấy tổn thương ngấm thuốc mạnh, xâm lấn vào trong ống sống. (d) Axial T1FS sau tiêm thuốc đối quang từ cho thấy tổn thương xâm lấn vào trong ống sống, chèn ép tủy ngực ngang mức (dấu sao) và ngấm thuốc mạnh lan tỏa màng cứng.

Sau đó, bệnh nhân được tiến hành sinh thiết tổn thương ở xương và phần mềm ngang mức C7 làm mô bệnh học. Trên hình ảnh vi thể, tế bào u có nhân tròn nhỏ, kích thước khá đều, hạt nhân rõ, rải rác có nhân chia, bào tương ưa toan; rải rác có các tế bào lympho, hướng đến tổn thương di căn. Nhuộm hóa mô miễn dịch được chỉ định để tìm nguồn gốc u nguyên phát

và cho kết quả nhuộm hóa mô miễn dịch bước 1 là CK7 (-); CK20 (-); CD138 (-); SALL4 (-); D2-40 (-); HMB45 (-); Melan A (-); kết quả này giúp loại trừ ung thư biểu mô di căn, u tương bào, u tế bào mầm và u hắc tố. Sau đó, nhuộm hóa mô miễn dịch bước 2 cho kết quả CKAE1/AE3 (-), S100 (-), Vimentin (+), Myogenin (-), MyoD1 (-); CD99 (+), hướng đến chẩn đoán Sarcom Ewing.

III. BÀN LUẬN

Tổn thương u ác tính ở cột sống thường gặp nhất là tổn thương thứ phát. U nguyên phát ác tính tại cột sống ít gặp hơn và chủ yếu là u nguyên sừng (chordoma), sarcom sụn (chondrosarcoma), u lympho, đa u tủy xương, u tương bào (plasmocytoma), sarcom Ewing hoặc sarcom xương (osteosarcoma).³ Sarcom Ewing tại xương đốt sống ít gặp, trong đó chủ yếu là xương cùng cụt, sau đó là cột sống thắt lưng và cột sống ngực, cột sống cổ chỉ chiếm khoảng 3.2%. Trong số các ca sarcom Ewing xương cột sống không phải ở xương cùng, 60% các trường hợp xuất phát từ cung sau và xâm lấn vào các thân đốt sống. Tỷ lệ sarcom Ewing xương cột sống đa vị trí chiếm khoảng 8-10% các trường hợp tùy theo nghiên cứu.^{2,3}

Triệu chứng lâm sàng hay gặp nhất là đau, có thể khởi phát từ đau khu trú vùng cột sống có tổn thương, đau nhiều, dữ dội, không giảm khi nghỉ ngơi, ngoài ra có thể co cứng cơ tại vùng đau. Dấu hiệu thần kinh khu trú, đau theo rễ thần kinh hoặc sờ thấy khối phần mềm cũng có thể gặp.⁴

Trên các phương tiện chẩn đoán hình ảnh, tổn thương có thể là dạng tiêu xương, đặc xương hoặc hỗn hợp. Trong đó, hình thái tổn thương hay gặp nhất là tiêu xương với đặc điểm hình thái của tổn thương tiến triển nhanh và có xâm lấn phần mềm cạnh sống (93%), khối xâm lấn phần mềm thường có kích thước lớn hơn tại xương đốt sống.² Trên hình ảnh cộng hưởng từ (MRI), tổn thương chủ yếu là thành phần đặc giảm tín hiệu trên ảnh T1W, tăng tín hiệu trên ảnh T2W, ngấm thuốc đối quang từ mạnh, trong một số trường hợp có hoại tử, thoái hóa dạng nang có thể làm tín hiệu và ngấm thuốc của tổn thương không đồng nhất.³ Khoảng 91% các trường hợp có xâm lấn vào trong ống sống gây nên chèn ép các cấu trúc tủy cũng như rễ thần kinh.² Đặc xương đơn thuần trong sarcom Ewing rất hiếm gặp, có thể gặp trong

phản ứng xương sau điều trị hoặc hoại tử. Một số hình thái hiếm gặp như xẹp mỏng đốt sống (vertebral plana) chiếm khoảng 6% số ca do tổn thương phá hủy vỏ xương gây xẹp đốt sống và đặc xương phản ứng hoặc giả u máu đốt sống.^{3,5} Khe đĩa đệm thường được bảo tồn, tuy nhiên có một số ít ca lâm sàng báo cáo sarcom Ewing đốt sống có xâm lấn vào khe đĩa.

Tổn thương sarcom Ewing đa vị trí ở đốt sống hiếm gặp, theo nghiên cứu của Ilasslan và cộng sự, tổn thương sarcom Ewing trên 1 vị trí tại thân đốt sống chỉ chiếm khoảng 10% các trường hợp.² Khi đó cần phải chẩn đoán phân biệt với các tổn thương đa ổ khác tại đốt sống như tổn thương thứ phát, lymphoma hoặc đa u tủy xương, đặc biệt là khi tổn thương gặp ở ngưỡng tuổi cao hơn so với đỉnh tuổi dịch tễ thường gặp.^{1,5} Khoảng hơn 10% các trường hợp sarcom Ewing có di căn xa, trong đó vị trí hay gặp nhất là di căn phổi, sau đó đến xương khác.⁵

Sarcom Ewing là nằm trong nhóm các u tế bào tròn, nhỏ, cùng với u nguyên bào thần kinh (neuroblastoma), u ngoại bì thần kinh (PNET), lympho ác tính, sarcom cơ vân (rhabdomyosarcoma). Vì vậy, nếu chỉ dựa vào đặc điểm hình thái soi trên kính hiển vi có thể chẩn đoán nhầm. Ngày nay, với sự phát triển của kỹ thuật nhuộm hóa mô miễn dịch với các marker miễn dịch có thể giúp chẩn đoán phân biệt. CK7 và CK20 âm tính có ý nghĩa giúp loại trừ ung thư biểu mô di căn, đặc biệt trong trường hợp tổn thương đa ổ. CD99, FLI1 và NSE dương tính với Sarcom Ewing; marker của lympho như CD45RB, CD3, CD20, và TdT dương tính trong lympho ác tính; u nguyên bào thần kinh có các dấu ấn của thần kinh nội tiết như synaptophysin, chromogranin và sarcom cơ vân biểu hiện dương tính với desmin, myogenin, myo-D1 và myoglobin là marker của cơ xương.^{4,6}

Bệnh nhân chúng tôi báo cáo nằm trong số ít trường hợp bệnh nhân sarcom Ewing có tổn thương đa vị trí tại đốt sống và có di căn tới xương khác như xương bả vai, xương sườn. Đặc điểm là tổn thương tiêu xương chủ yếu xuất phát từ cung cung sau và bán phần sau thân đốt sống với khối lớn xâm lấn phần mềm lân cận khá phù hợp với y văn trước đó mô tả.

Điều trị sarcom Ewing là điều trị đa mô thức bao gồm phẫu thuật, hóa trị và xạ trị. Đối với sarcom Ewing tại đốt sống, việc phẫu thuật loại bỏ một phần chỉ áp dụng khi tổn thương nhỏ khi tổn thương lớn xâm lấn các cấu trúc lân cận mà cần loại bỏ hoàn toàn đốt sống tổn thương sẽ dẫn đến mất vững cột sống và khó khăn trong việc tạo hình. Đặc biệt với các trường hợp tổn thương đa vị trí ở cột sống việc phẫu thuật loại bỏ khối u là không thể, vì vậy hóa trị và xạ trị được xem xét trong các trường hợp này.⁷ Ngoài các trường hợp báo cáo riêng lẻ các ca bệnh, chưa có nghiên cứu hồi cứu nào tiến hành trên nhóm bệnh nhân sarcom Ewing đa vị trí tại thân đốt sống đủ lớn để thống kê về mặt tiên lượng cũng như theo dõi sau điều trị của bệnh nhân.

IV. KẾT LUẬN

Sarcom Ewing là tổn thương u ác tính nguyên phát tại xương không thường gặp tại đốt sống, tổn thương sarcom Ewing xương cột sống đa vị trí hiếm gặp, chỉ chiếm khoảng 8 - 10% các trường hợp. Tổn thương chủ yếu gặp ở bệnh nhân trẻ, hình thái hay gặp là tiêu xương, với đặc điểm hình thái của tổn thương tiến triển nhanh và có xâm lấn phần mềm cạnh sống, khối xâm lấn phần mềm thường có kích thước lớn hơn tại xương đốt sống. Mô bệnh hóa và hóa mô miễn dịch là cần thiết để chẩn

đoán phân biệt với các tổn thương đa ổ khác tại xương như thứ phát hoặc đa u tủy xương.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Chaudhry SR, Tsetse C, Chennan SE. Early recognition and diagnosis of Ewing sarcoma of the cervical spine. *Radiol Case Rep.* 2019; 14(2): 160-163. doi:10.1016/j.radcr.2018.09.017.
2. Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK, Dekutoski MB. Primary Ewing's sarcoma of the vertebral column. *Skeletal Radiol.* 2004; 33(9): 506-513. doi:10.1007/s00256-004-0810-x.
3. Mechri M, Riahi H, Sboui I, Bouaziz M, Vanhoenacker F, Ladeb M. Imaging of Malignant Primitive Tumors of the Spine. *J Belg Soc Radiol.* 2018; 102(1): 56. doi:10.5334/jbsr.1410.
4. Dini LI, Mendonça R, Gallo P. Primary Ewing's sarcoma of the spine: case report. *Arg Neuropsychiatr.* 2006; 64: 654-659. doi:10.1590/S0004-282X2006000400026.
5. Patnaik S, Yarlagadda J, Susarla R. Imaging features of Ewing's sarcoma: Special reference to uncommon features and rare sites of presentation. *J Cancer Res Ther.* 2018; 14(5): 1014-1022. doi: 10.4103/jcrt.JCRT_1350_16.
6. Desai SS, Jambhekar NA. Pathology of Ewing's sarcoma/PNET: Current opinion and emerging concepts. *Indian J Orthop.* 2010; 44(4): 363-368. doi:10.4103/0019-5413.69304.
7. Chen J, Li M, Zheng Y, Zheng L, Fan F, Wang Y. Treatment Outcomes and Prognostic Factors of Patients With Primary Spinal Ewing Sarcoma/Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumors. *Front Oncol.* 2019; 0. doi:10.3389/fonc.2019.00555.

Summary

EWING'S SARCOMA AT MULTIPLE VERTEBRAE: A CASE REPORT

Ewing's sarcoma is a malignant primitive bone tumor, commonly seen in children and the young in their second decade at the metaphysis of long bones. Ewing's sarcoma, at 2 regions of the spine is rare, only accounts for 10% of spinal Ewing's sarcoma cases. We reported a 37 year old male with complaint of cervical spine pain and then progressed to paralysis of both lower extremities and weakness of both arms. On CT scanner and MRI imaging, there were numerous lytic bone lesions at the cervical and thoracic spine, suggestive of metastases. Biopsy of the cervical spine was performed and the diagnosis of Ewing's sarcoma was confirmed by histopathology and immunohistochemistry. Multiple Ewing's sarcoma lesions at the spine is uncommon and difficult to distinguish with other multiple spinal lesions such as metastases and multiple myeloma, so histopathology and immunohistochemistry are essential for a final diagnosis.

Keywords: Ewing's sarcoma, Ewing's sarcoma of spine, malignant primitive tumors of spine.