

## U XƠ DẠNG GÂN VÙNG CỔ: BÁO CÁO MỘT CA BỆNH

*Nguyễn Ánh Ngọc, Trần Ngọc Lương,  
Trần Đoàn Kết, Phạm Quyết Thắng*

DOI: 10.47122/vjde.2021.50.9

### ABSTRACT

#### *Desmoid fibromatosis of the neck:*

#### *A case report*

Desmoid fibromatosis (DF) is a locally aggressive, deep seated connective tissue malignancy developing in musculoaponeurotic tissues, rarely in the neck. Patient Hoang Thi N., female, 29 years old. History of metastatic papillary thyroid cancer in the lymph nodes with total thyroidectomy and lymph node dissection in January 2020, 1 course of I-131 treatment. In July 2021, the patient was re-examined and discovered that an abnormal mass in the right anterior neck was growing rapidly. Ultrasound, computed tomography image of the right neck mass resembles the surrounding soft tissue. The patient underwent surgery to remove the right neck tumor. Immunohistochemistry: desmoids fibromatosis.

**Keywords:** *desmoids, fibromatosis, neck*

### TÓM TẮT

U xơ dạng gân là bệnh tổ chức liên kết khu trú sâu, phát triển cục bộ trong các mô cơ thần kinh, hiếm gặp ở cổ. Bệnh nhân Hoàng Thị N., nữ, 29 tuổi. Tiền sử ung thư tuyến giáp thể nhú di căn hạch đã phẫu thuật cắt toàn bộ tuyến giáp và nạo vét hạch tháng 1/2020, điều trị 1 đợt I-131. Tháng 7/2021, bệnh nhân tái khám phát hiện khối bất thường vùng cổ trước bên phải phát triển nhanh. Siêu âm, chụp cắt lớp vi tính cho hình ảnh khối vùng cổ phải giống mô mềm, xâm lấn xung quanh. BN được phẫu thuật cắt khối u cổ phải. Hóa mô miễn dịch: u xơ dạng gân.

**Từ khóa:** *u xơ, dạng gân, vùng cổ*

### 1. ĐẶT VẤN ĐỀ

U xơ dạng gân (desmoids fibromatosis) là một bệnh của tổ chức liên kết khu trú sâu, phát triển cục bộ trong các mô cơ thần kinh. Nó còn được gọi là bệnh u sợi huyết tích cực, bệnh u sợi huyết sâu, bệnh u sợi thần kinh cơ,

khối u xơ cơ. U xơ dạng gân hiếm gặp với tỉ lệ mắc chỉ 2 – 4 trên 1 triệu dân và chiếm 0,03% tổng số các loại u [1,2]. Bệnh thường gặp ở lứa tuổi 15 – 60 và gặp nhiều ở nữ giới [3]. U xơ dạng gân có thể gặp ở bất kỳ vị trí nào nhưng thường ở tứ chi, thành bụng và mạc treo ruột [4]. Bệnh rất hiếm thấy ở vùng cổ chiếm tỉ lệ chỉ 7-25%. Trong bài báo này, chúng tôi lần đầu gặp bệnh nhân u xơ dạng gân vùng cổ trước.

Tác giả liên hệ: Nguyễn Ánh Ngọc

Email: drmimeo@gmail.com

Ngày nhận bài: 1/11/2021

Ngày phản biện khoa học: 10/11/2021

Ngày duyệt bài: 15/12/2021

### 2. THÔNG TIN TRƯỜNG HỢP LÂM SÀNG

Số bệnh án: 21187880

Bệnh nhân (BN): Hoàng Thị N., nữ, 29 tuổi. Nghề nghiệp: Làm ruộng.

Địa chỉ: thôn Tiên Phong, xã Xuân Long, huyện Yên Bình, tỉnh Yên Bái.

Vào viện: 21/07/2021. Mổ ngày: 23/07/2021. Ra viện: 30/07/2021.

Lý do vào viện: phát hiện khối bất thường vùng cổ trước bên phải.

Tiền sử ung thư tuyến giáp thể nhú di căn hạch (T2N1M0) đã phẫu thuật cắt toàn bộ tuyến giáp và nạo vét hạch khoang trung tâm và khoang bên bên phải tháng 1 năm 2020. Sau mổ đã điều trị 1 đợt Iod 131. Hiện đang điều trị Berthyrox 100 mcg/ ngày theo đơn Bệnh viện Nội tiết Trung ương .

Tháng 7/2021, bệnh nhân tái khám theo hẹn phát hiện khối bất thường vùng cổ trước bên phải phát triển rất nhanh, kích thước 4x5cm, mật độ cứng, không di động, không nóng – đỏ - đau.

Sẹo mổ cũ đường Kocher 10cm liền tốt. Vận động và cảm giác tay phải bình thường. Các cơ quan khác hiện chưa phát hiện bệnh lý.

Siêu âm vùng cổ: theo dõi hạch nhóm IV cổ phải, rốn hạch không rõ, nhu mô không

đều, xâm lấn tổ chức xung quanh, kích thước 38mm. Không thấy nhu mô 2 thùy tuyến giáp.



Chọc tế bào sinh thiết bằng kim nhỏ: chưa loại trừ carcinoma di căn hạch.

Chụp cắt lớp vi tính 128 dãy vùng cổ có tiêm thuốc cản quang: vùng cổ phải có khối tỷ trọng mô mềm 45HU tương đối đồng nhất, ngấm thuốc kém sau tiêm, ranh giới tương đối rõ, kích thước 72x 42x30mm.



Siêu âm ổ bụng: bình thường.

Các chỉ số sinh hóa: T3, FT4, TSH bình thường. TG: 0,297 ng/ml (thấp). Anti-TG bình thường.

Nhóm máu O, RhD dương tính. Công thức máu và các chỉ số sinh hóa máu trong giới hạn bình thường. Điện tim và X- Quang tim phổi bình thường.

Được chẩn đoán: theo dõi hạch di căn sau

mổ ung thư tuyến giáp và chỉ định phẫu thuật nạo vét hạch vùng cổ lại.

Thời gian phẫu thuật: 90 phút.

Cách thức phẫu thuật: Rạch da đường Kocher theo vết mổ cũ dài 10 cm. Tách vạt da lên trên và xuống dưới, bộc lộ khoang bên bên phải thấy khối u vùng cổ trước bên bên phải. Khối u nằm bờ ngoài cơ ức đòn chũm

phải, kích thước 42x70mm, màu trắng đục, mật độ cứng, ranh giới không rõ, tổ chức khối u mền nát, xâm lấn cơ ức đòn chũm phải, tĩnh mạch cảnh phải, dây hoành và đám rối thần kinh cánh tay phải. Bộc lộ tĩnh mạch cảnh phải và dây hoành phải. Cắt khối u. Kiểm tra cầm máu. Đặt dẫn lưu khoang bên phải. Khâu vết mổ 2 lớp.

Diễn biến sau mổ: bệnh nhân ổn định, tay phải vận động và cảm giác bình thường. Không sốt, không ho, không khó thở, không đau ngực. Mạch và huyết áp ổn định. Sau mổ 7 ngày bệnh nhân ra viện.

Giải phẫu bệnh sau mổ: hình ảnh hướng đến Schwannoma không điển hình.

Hóa mô miễn dịch: u xơ dạng gân.

### 3. BÀN LUẬN

#### 3.1. Ý văn về chẩn đoán và điều trị u xơ dạng gân:

U xơ dạng gân do Mankin tìm ra năm 1932. U xơ dạng gân là khối u cơ xương lành tính hiếm gặp, chiếm gần 0,03% của tất cả các khối u. Các tổn thương này đặc trưng bởi tăng sinh các nguyên bào xơ cơ với hình thái không ác tính biểu hiện rõ trên vi thể nhưng thường hay xâm lấn tại chỗ, có xu hướng tái phát cao nhưng ít di căn xa, hay kết hợp với hội chứng đa u tuyến tiền liệt gia đình (Familial adenomatous polyposis - FAP) do một đột biến dòng tế bào mầm trong gen APC [1].

Nguyên nhân cụ thể của khối u xơ dạng gân là không rõ, nhưng có liên quan đến tiền sử phẫu thuật ổ bụng, chấn thương và liệu pháp estrogen (thuốc tránh thai).

Những BN có tiền sử bệnh FAP và tiền sử gia đình có người bị u xơ dạng gân có 25% nguy cơ mắc khối u desmoid. Khối u desmoid trở thành nguyên nhân quan trọng gây tử vong, trong đó tỷ lệ tử vong ở BN thuộc nhóm FAP lên đến 11% [2].

U desmoid trong ổ bụng chiếm ít hơn 10% các khối u khác, và đặc biệt hay gặp ở BN FAP. Bệnh liên quan đến phụ nữ trẻ, trong và sau khi mang thai, nồng độ estrogen trong máu [3]. Khối u xơ sẽ phát triển trong thời kỳ mãn kinh [1].

Tuy nhiên, trong trường hợp này, BN đã phẫu thuật cắt toàn bộ tuyến giáp nạn vết hạch trung tâm và khoang bên phải và mổ để 2 lần. Bệnh thường không có triệu chứng do khối u phát triển chậm. Triệu chứng lâm sàng đa dạng, tùy thuộc vào vị trí của khối u, gặp nhiều là đau bụng do hội chứng chèn ép, thỉnh thoảng có phản ứng viêm, sốt hoặc tăng bạch cầu.

Mặc dù kết quả mô bệnh học là lành tính và khả năng di căn ít, nhưng u xơ dạng gân có xu hướng gây ra sự xâm lấn với các mô xung quanh, dẫn đến sự tắc nghẽn các cấu trúc và cơ quan xung quanh. Điều này làm bệnh tiến triển và trầm trọng lên [4].

Bên cạnh đó, tỷ lệ tái phát cao nên đôi khi bệnh được coi là một sarcoma sợi có độ ác tính thấp. Điều trị các khối u xơ hiếm gặp này vẫn còn gặp nhiều thách thức. Hơn nữa, độ xâm lấn của khối u có liên quan đến tốc độ tái phát [5].

Vì vậy, phẫu thuật rất quan trọng và là phương pháp chính trong điều trị bệnh. Nếu có thể, diện cắt được khuyến cáo từ 2 - 4 cm. Trong khi vai trò của hóa chất còn tranh cãi thì xạ trị có hiệu quả hơn. Tuy nhiên, xạ trị cũng gây ra một số biến chứng tùy theo vị trí nguyên phát của khối u.

Theo vị trí xuất hiện, u desmoid được phân thành 3 loại: trong ổ bụng, thành bụng và ngoài bụng. Các khối u ngoài bụng bao gồm một phần ba tổng số các khối u desmoid và thường xuất hiện ở đầu và cổ, vai, xương chậu và các chi.3

Cổ là một trong những vị trí phổ biến nhất và hầu hết chúng (80%) xảy ra ở khía cạnh trước-bên của cổ, tiếp theo là mặt, khoang miệng, da đầu và xoang cạnh mũi.

Không giống như các khối u lành tính khác của vùng đầu cổ, khả năng gây bệnh thực sự của u xơ dạng gân nằm ở khả năng xâm lấn cục bộ các cấu trúc xung quanh. Điều này cực kỳ quan trọng ở vùng đầu và cổ do cấu trúc giải phẫu dày đặc và liên kết chặt chẽ với các thành phần giải phẫu và mạch máu thần kinh quan trọng.

Hình dạng mô học của tổn thương này là các tế bào hình thoi đồng nhất với kiến trúc tế

bào trông tổng thể lành tính.

Phương pháp điều trị chủ yếu là phẫu thuật cắt bỏ tổn thương rộng rãi; tuy nhiên, do tính chất thâm nhiễm của khối u ở vùng đầu cổ và đôi khi khó phẫu thuật cắt bỏ hoàn toàn vì liên quan đến các cấu trúc quan trọng xung quanh; chiến lược đa phương thức thường được sử dụng để kiểm soát bệnh. Phẫu thuật thường được theo sau bởi xạ trị để kiểm soát các phần còn sót lại hoặc tái phát.[6]

Nuyttens và cộng sự đã thực hiện một đánh giá so sánh 22 bài báo về điều trị khối u xơ dạng gân từ năm 1983 đến năm 1998 và nhận thấy tỷ lệ kiểm soát cục bộ của phẫu thuật cộng với nhóm xạ trị hỗ trợ cho các khối u có tốt hơn đáng kể so với nhóm phẫu thuật đơn độc. [7]

Xạ trị có liên quan đến nguy cơ biến chứng cao, đặc biệt là ở vùng đầu và cổ, và theo ý kiến của chúng tôi chỉ nên xem xét trong trường hợp bệnh nhân không phẫu thuật được vì bệnh nặng kèm theo, bệnh còn sót lại hay tái phát, hoặc nơi phẫu thuật có thể làm giảm đáng kể các khả năng chức năng của bệnh nhân. Liệu pháp hóa trị và dược lý có thể được xem xét đối với các khối u không thể cắt bỏ, hoặc trong trường hợp xạ trị và phẫu thuật có thể dẫn đến bệnh tật đáng kể.

Meloxicam, một chất ức chế COX-2, một loại thuốc chống viêm không steroid (NSAID), cũng đã được chứng minh là có hiệu quả trong việc kiểm soát các khối u xơ dạng gân thêm ở bụng.

Có một số tác nhân toàn thân cũng đã được sử dụng trong điều trị các khối u desmoids như liệu pháp nội tiết tố và NSAID. đặc biệt là ở các loại trong ổ bụng.[8]

Trong y văn, tỷ lệ đáp ứng NSAID tổng thể là khoảng 50% khi kết hợp các liệu pháp y tế khác và thường được coi là điều trị y tế đầu tay vì tỷ lệ độc tính thấp hơn. Các loại thuốc khác vẫn đang trong quá trình nghiên cứu như imatinib; tỷ lệ đáp ứng của khối u rắn với imatinib nhỏ hơn 10%. [8]

“Chờ và xem” là chính sách mới để quan sát các bệnh nhân mắc các khối u không quá nghiêm trọng hoặc ở những bệnh nhân có bệnh nặng kết hợp.[9] Do không rõ sự phát

triển của bệnh, bệnh nhân nên có một thời gian theo dõi chặt chẽ và quyết định cuối cùng có điều trị hay không điều trị phải dựa trên các triệu chứng của bệnh nhân, tình trạng bệnh lý và đặc tính sinh học của khối u.

Do vậy, các khối u xơ dạng gân là những khối u lành tính hiếm gặp với đặc tính sinh học độc đáo và xu hướng tái phát cục bộ cao. Khuyến cáo điều trị cho các khối u này thường mâu thuẫn, nhưng do tỷ lệ tái phát cao, nên một chiến lược quản lý đa phương thức thường được áp dụng để kiểm soát bệnh. Phẫu thuật tại chỗ thường kết hợp xạ trị để kiểm soát các phần còn sót lại hoặc tái phát và những bệnh nhân này phải được theo dõi chặt chẽ bằng khám lâm sàng và cận lâm sàng.

### **3.2. Bàn luận về trường hợp lâm sàng:**

Bệnh nhân là nữ, 29 tuổi. Độ tuổi này tương tự theo thông báo của Kreuzberg [5] Tỷ lệ nữ/nam: 3/1. Bệnh gặp nhiều ở phụ nữ trẻ có thai hoặc phụ nữ sau sinh ở độ tuổi 25 - 35 [1]. Bệnh nhân này đã mổ lấy thai 2 lần.

Biểu hiện lâm sàng ở hầu hết BN là không có triệu chứng gì, do khối u phát triển chậm. Những biểu hiện lâm sàng khá đa dạng, phụ thuộc vào vị trí và kích thước của khối u. Bệnh nhân được chụp CT đánh giá tổn thương và sinh thiết kim làm mô bệnh học trước mổ.

Kết quả mô bệnh học là u xơ dạng gân, đã được nhuộm hóa mô miễn dịch với dấu ấn S - 100 dương tính, SMA và  $\beta$  catenin dương tính, Ki67 dương tính <1%, Desmin âm tính và CD34 âm tính. Kết quả hóa mô miễn dịch phù hợp với u xơ dạng gân. Điều trị lựa chọn đầu tiên cho u xơ dạng gân là phẫu thuật cắt bỏ khối u với diện cắt cách u từ 1 - 3 cm [3] tùy vào vị trí của u.

Nghiên cứu hồi cứu 189 BN điều trị tại Trung tâm Ung thư Anderson cho thấy, tình trạng diện cắt trên vi thể là yếu tố tiên lượng có tính chất quyết định tỷ lệ tái phát ở BN được điều trị phẫu thuật. Trong trường hợp BN của chúng tôi đã được phẫu thuật cắt bỏ u. Tuy nhiên, diện cắt còn không cách xa khối u. Do đó, sau khi hậu phẫu ổn định nên hội chẩn với các bác sĩ xạ trị để xạ trị hỗ trợ.

**TÀI LIỆU THAM KHẢO**

1. Koukoutsis I, Pappas A, Karanikas G, Kotzadimitriou K, Chrysikos J, Tzika S, et al. Desmoid tumor of the supraclavicular region: a case report. *Cases J.* 2009; 2:7222.
2. Sobani ZA, Junaid M, Khan MJ. Successful management of aggressive fibromatosis of the neck using wide surgical excision: a case report. *J Med Case Rep.* 2011; 5:244.
3. Wang CP, Chang YL, Ko JY, Cheng CH, Yeh CF, Lou PJ. Desmoid tumor of the head and neck. *Head Neck.* 2006; 28:1008–1013.
4. Hosalkar HS, Fox EJ, Delaney T, Torbert JT, Ogilvie CM, Lackman RD. Desmoid tumors and current status of management. *Orthop Clin North Am.* 2006; 37:53–63.
5. Sze H, Yeung MW. Fibromatosis of the neck causing airway obstruction managed effectively with weekly low-dose methotrexate and vinblastine. *Hong Kong Med J.* 2009; 15:221–223.
6. Constantinidou A, Jones RL, Scurr M, Al-Muderis O, Judson I. Advanced aggressive fibromatosis: Effective palliation with chemotherapy. *Acta Oncol.* 2011; 50: 455–461.
7. Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas CR, Jr, Turrisi AT., 3rd Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: A comparative review of 22 articles. *Cancer.* 2000; 88:1517–1523.
8. Huang PW, Tzen CY. Prognostic factors in desmoid-type fibromatosis: a clinicopathological and immunohistochemical analysis of 46 cases. *Pathology.* 2010; 42:147–150.
9. De Bree E, Zoras O, Hunt JL, Takes RP, Suárez C, Mendenhall WM, et al. Desmoid tumors of the head and neck: a therapeutic challenge. *Head Neck.* 2014; 36:1517–1526.