

U màng não dưới da thứ phát sau chấn thương: Thông báo một trường hợp và điểm y văn

Post-traumatic cutaneous meningioma: A case report and literature review

Đào Thị Huyền, Đinh Hữu Tâm,
Nguyễn Thị Ngọc Ánh, Ngô Thị Minh Hạnh

Bệnh viện Trung ương Quân đội 108

Tóm tắt

U màng não dưới da là khối u hiếm gặp, có nguồn gốc từ các tế bào màng nhện, gặp ở da đầu dưới dạng bẩm sinh hoặc mắc phải. Mặc dù hầu hết các khối u màng não dưới da có đặc điểm của u màng não thể biểu mô nhưng việc chẩn đoán gây nhiều khó khăn không những cho các nhà lâm sàng, chẩn đoán hình ảnh mà còn thách thức các nhà Giải phẫu bệnh do bệnh hiếm gặp và đặc điểm lâm sàng mơ hồ. Chúng tôi báo cáo một trường hợp bệnh nhân nam 54 tuổi, tiền sử chấn thương sọ não do tai nạn giao thông, có tổn thương lan rộng dưới da và đẩy lồi da vùng trán và hốc mắt bên trái với ranh giới không rõ. Kết hợp với chẩn đoán hình ảnh, các bác sĩ nghi ngờ đây là một khối u ác tính. Tuy nhiên, trên mẫu sinh thiết nhỏ được thực hiện trước mổ cho thấy hình ảnh mô bệnh học có những đặc điểm của u mô bào xơ không điển hình: Các tế bào dạng nguyên bào sợi xếp dạng cuộn với nhân khá đều, chất nhiễm sắc mịn, có chỗ gọi dạng biểu mô và nhuộm dấu ấn CKAE1/AE3 âm tính, mô u có tính chất xâm lấn trung bì và hạ bì. Kết quả giải phẫu bệnh sau mổ khối u khẳng định “U màng não dưới da, phù hợp với u màng não tít III” dựa trên lâm sàng, hình ảnh mô bệnh học và hóa mô miễn dịch.

Từ khóa: U màng não dưới da, u màng não dưới da thứ phát sau chấn thương.

Summary

Cutaneous meningiomas which arise from of arachnoid cells are rare tumors that occur on the scalp and occur in both congenital and acquired forms. Although most of the case have histopathological features of meningotheelial meningioma, the diagnosis has remained challenging for clinicians, radiologists and as well as pathologist due to their rarity and vague clinical symptoms. We reported a case of a 54-year-old male with a medical traumatic brain injury caused by traffic accident. He presented extensive subcutaneous lesions pushing the skin surface on the left frontal and orbital areas with an indistinct boundary. The combined of clinical examination and imaging tests suggested a malignant tumor. However, the histopathological images of small preoperative biopsy showed features of atypical fibrous histiocytoma: Monomorphic fibroblast-like and epithelioid shaped cells with delicate chromatin arranged in the whorl/curlicue pattern and CKAE1/AE3-negative staining; the tumor extended into the dermis and hypodermis. The postoperative histopathological results confirmed cutaneous meningioma, type III based on the medical history, histopathology and immunohistochemistry.

Keywords: Cutaneous meningioma, post-traumatic cutaneous meningioma.

Ngày nhận bài: 30/9/2022, ngày chấp nhận đăng: 15/10/2022

Người phản hồi: Ngô Thị Minh Hạnh, Email: ngominhhanh108@gmail.com - Bệnh viện Trung ương Quân đội 108

1. Đặt vấn đề

U màng não là khối u thần kinh phổ biến nhất ở người lớn, chiếm khoảng 1/3 các khối u nội sọ [2], [4]. Chúng có nguồn gốc từ tế bào màng nhện nên có thể xảy ra ở bất cứ nơi nào có tế bào này. Ở hệ thần kinh trung ương, các tế bào màng nhện tập trung thành các hạt màng nhện và là nơi phát sinh u màng não. Vị trí thường gặp nhất là dọc theo tĩnh mạch màng cứng nơi tập trung các nhung mao của các hạt màng nhện. Các vị trí khác liên quan đến các dây thần kinh sọ não khi chúng thoát ra khỏi vòm sọ, thậm chí cả đám rối mạch mạc (vì màng nhện tham gia vào quá trình hình thành đám rối mạch mạc) [2]. Ngoài hệ thần kinh trung ương, u thường gặp nhất dưới da đầu ở dạng bẩm sinh hoặc mắc phải [4]. Chính vì hiếm gặp lại thêm các đặc điểm lâm sàng mơ hồ, việc chẩn đoán u màng não có thể gây ra nhiều thách thức đối với nhà Giải phẫu bệnh (GPB) [3]. Chẩn đoán loại u này cần phải được phân biệt với các khối u tuyến phụ thuộc, sarcoma tế bào hình thoi/tế bào dạng biểu mô, u vỏ dây thần kinh, ung thư biểu mô tế bào vảy, u quanh mạch ... [4]. Trường hợp bệnh đầu tiên được báo cáo vào năm 1904. Năm 1974, Lopez và cộng sự đã báo cáo 25 trường hợp u màng não dưới da (UMNDD) làm cơ sở

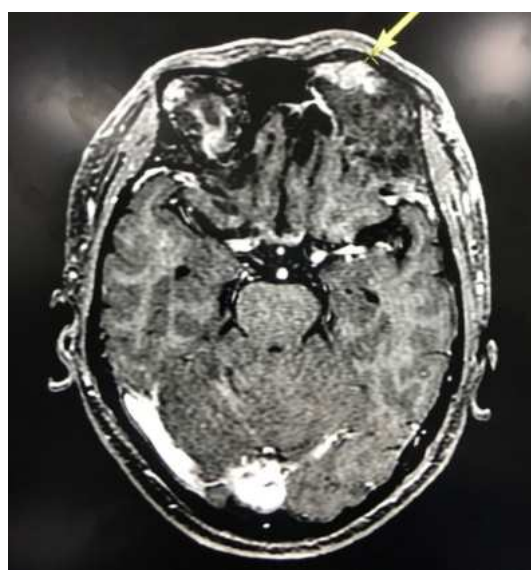
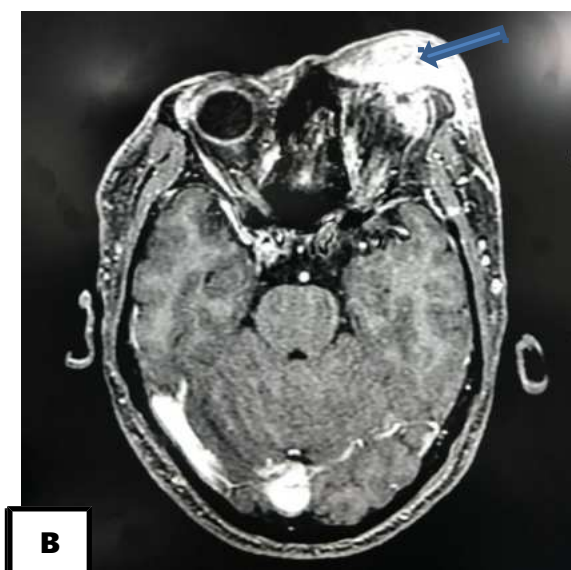
cho hệ thống phân loại u màng não [6]. Tuy nhiên, hầu hết các tài liệu viết về những khối u này thường ở dạng báo cáo ca bệnh, càng cho thấy mức độ hiếm gặp của nó [8]. Chính vì vậy, chúng tôi báo cáo một trường hợp bệnh “u màng não dưới da” đã gặp khó khăn ban đầu trong thực hành chẩn đoán và hồi cứu y văn.

2. Trường hợp lâm sàng

Bệnh nhân (BN) nam, 54 tuổi có tiền sử mổ lấy máu tụ, giải chèn ép não do chấn thương sọ não 1 năm trước, không có tiền sử u màng não trước đó. 4 tháng trước ngày vào bệnh viện Trung ương quân đội 108, BN xuất hiện khối bất thường vùng trán thái dương bên trái, đẩy lùi da vùng trán và hốc mắt về phía trước, không đau (mã hồ sơ bệnh án: 22043232). Qua thăm khám cho thấy khối u vùng trán và hốc mắt trái với kích thước khoảng 5×6cm, mật độ chắc, không di động, ranh giới không rõ, khối u đè đẩy làm biến dạng ổ mắt trái. Các cơ quan khác vùng hàm mặt và thị lực không phát hiện gì bất thường. BN được tiến hành làm các xét nghiệm cận lâm sàng thu được kết quả:

Chụp cắt lớp vi tính sọ não: Trên các phim chụp mở cửa sổ xương thấy có hình ảnh nhiều ổ khuyết xương ở bản xương đã mổ để lấy máu tụ lần phẫu thuật trước.

Chụp cộng hưởng từ sọ não:



Hình 1. Hình ảnh chụp cộng hưởng từ trước và sau mổ

(A) Hình ảnh u dưới da vùng trán bên trái trước phẫu thuật.

(B) Hình ảnh ngấm thuốc đối quang từ của màng cứng trán bên trái sau phẫu thuật.

Khối bệnh lý vùng tổ chức dưới da vùng trước trên nhãn cầu, trán trái, dày nhất ~22mm với chiều rộng ~60mm, tính hiệu không đồng nhất. Tổn thương phát triển vào trần hốc mắt, phía trên nhãn cầu. Dày màng não vùng trán đỉnh trước hai bên, ngấm thuốc không đều.

Các xét nghiệm cận lâm sàng khác: Xét nghiệm huyết học, sinh hóa máu; xét nghiệm miễn dịch trong giới hạn bình thường.

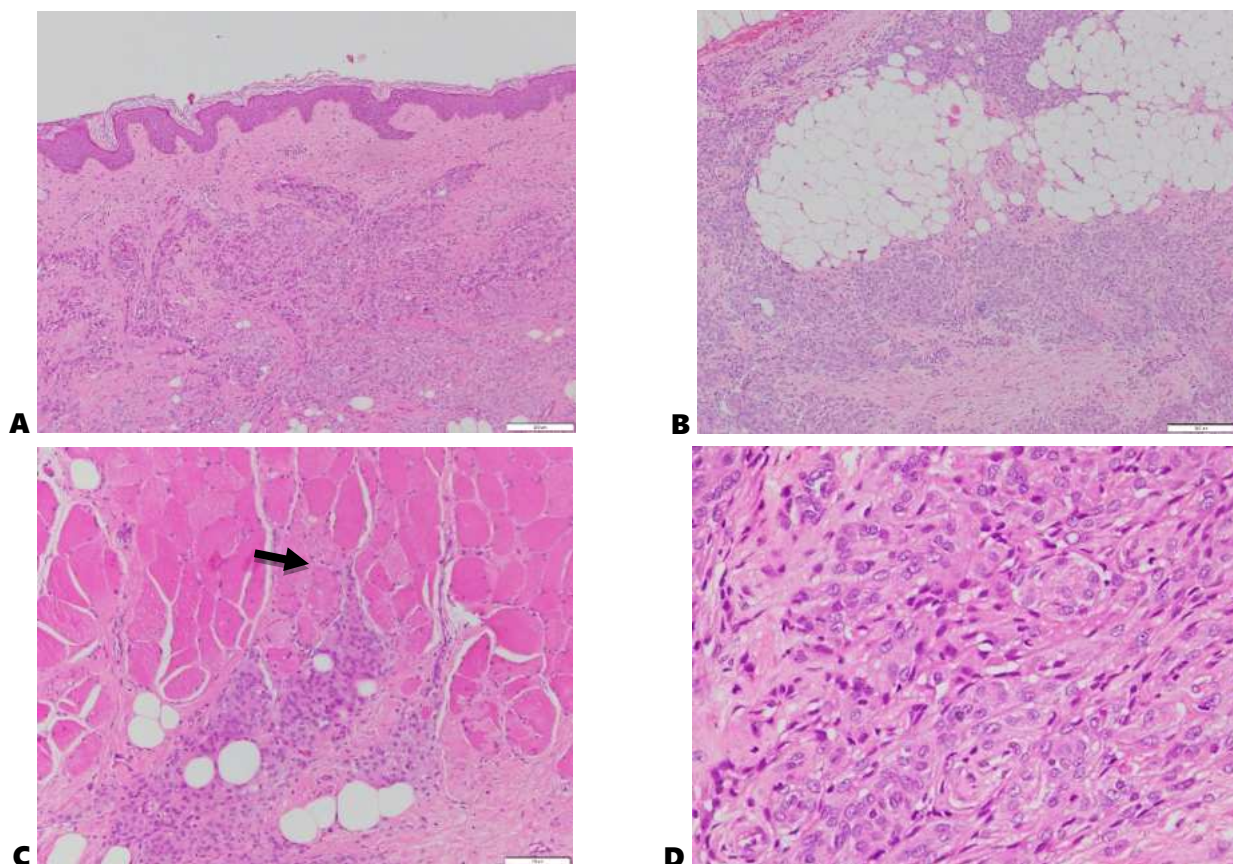
BN được tiến hành sinh thiết khối u, làm xét nghiệm GPB trước mổ và được chẩn đoán u mô bào xơ không điển hình với các đặc điểm trên mô bệnh học (MBH): Các tế bào dạng nguyên bào sợi xếp dạng cuộn với nhân khá đều, chất nhuộm sắc mịn, có chỗ gọi dạng biểu mô nhưng nhuộm dấu ấn CK AE1/AE3 âm tính, mô u có tính chất xâm lấn trung bì và hạ bì.

BN được hội chẩn các chuyên khoa và được quyết định cắt bỏ toàn bộ tổn thương, tạo hình bằng vật tại chỗ, làm xét nghiệm GPB sau mổ.

Kết quả giải phẫu bệnh sau mổ:

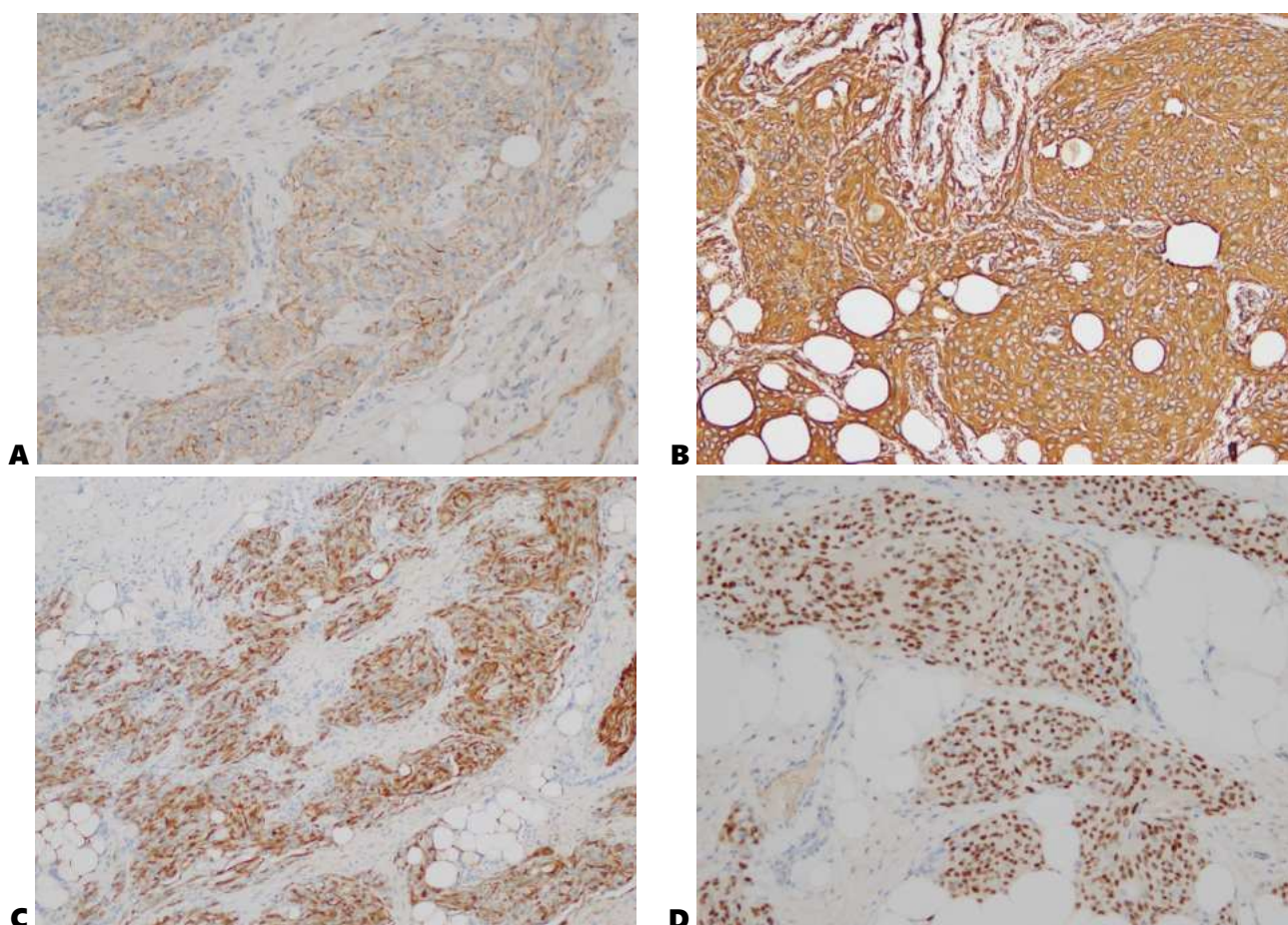
Đại thể: 2 vật da 4×3×1cm và 5×4×1cm, bề mặt da nhẵn, cắt qua thất mặt cắt không thuần nhất, trắng xám xen lẫn nâu hồng, chắc dai, tổn thương lan tỏa, không hình thành rõ khối.

Vi thể: Trên các mảnh cắt lấy vào mô da, lớp biểu mô vảy bề mặt còn rõ cấu trúc, lớp mô đệm phía dưới tăng sinh lan tỏa các tế bào nhân đơn dạng hình tròn hoặc bầu dục, chất nhuộm sắc mịn, rải rác có giả thể vùi trong nhân. Các tế bào không rõ ranh giới bào tương, sắp xếp tạo thành các đám hay cuộn xoáy, rải rác có thể cát. Mô u xâm nhập lan rộng vào mô xơ mỡ, cơ vân, bao quanh mạch máu và thần kinh.

**Hình 2.** Hình ảnh MBH trên nhuộm hematoxylin và eosin

(A) Mô u xâm lấn tổ chức mô liên kết xơ lớp trung bì, lớp biểu mô vảy bề mặt vẫn còn rõ cấu trúc ($\times 100$); (B) Mô u xâm lấn mô liên kết xơ mỡ dưới da ($\times 100$); (C) Mô u xâm lấn mô liên kết xơ mỡ, cơ vân ($\times 100$). (D) Mô u tạo bởi các tế bào nhân đơn dạng, hình tròn, hình bầu dục, chất nhiễm sắc mịn, rải rác có giả thể vùi, viền bào tương không rõ, sắp xếp dạng hợp bào hoặc gọi cấu trúc xoắn cuộn (mũi tên đen) ($\times 400$)

Nhuộm hóa mô miễn dịch: Các tế bào u dương tính lan tỏa với Vimentin, S100, EMA, PR và âm tính với CK AE1/AE3, SMA, CD31.



Hình 3. Hình ảnh nhuộm hóa mô miễn dịch

Các tế bào u biểu hiện dương tính ở màng bào tương:

(A) dấu ấn EMA, (B) dấu ấn Vimentin, (C) dấu ấn S100, dương tính với nhân: (D) dấu ấn PR; ($\times 200$)

Sau khi đánh giá lại toàn bộ tổn thương trên MBH kết hợp với kết quả nhuộm HMMD, chẩn đoán xác định: U màng não dưới da (cutaneous meningioma).

3. Bàn luận

U màng não dưới da là khối u hiếm gặp xuất phát từ các tế bào màng nhện, khu trú ở lớp hạ bì hoặc mô dưới da. Vị trí phổ biến nhất của khối u được tìm thấy ở da đầu dưới dạng bẩm sinh

hoặc mắc phải [4]. Năm 1974, Lopetz và cộng sự đã đưa ra một phân loại và được sử dụng rộng rãi dựa trên các tiêu chí bệnh học-lâm sàng. Tác giả chia UMNDD thành ba thể bệnh [4], [6], [8]:

Típ I: UMNDD da nguyên phát. Đây là típ bẩm sinh, xuất hiện từ khi mới sinh và thường ở da đầu hoặc vùng cạnh cột sống. Chúng bắt nguồn từ tế bào màng nhện lạc chỗ, mắc kẹt lại trong lớp hạ bì và mô dưới da do ống thần kinh không đóng kín trong quá trình phát triển.

Típ II: U màng não lạc chỗ của mô mềm mở rộng vào vùng da kề cận, thường gặp ở xung quanh mắt, tai, mũi, miệng. Không thấy có sự liên quan với u màng não của hệ thần kinh trung ương. Lopetz và cộng sự đưa ra giả thuyết rằng những khối u này được hình thành do tồn dư của các tế bào màng nhện kéo dài dọc theo các dây thần kinh sọ não.

Típ III: U màng não của hệ thống thần kinh trung ương với sự phát triển lan rộng đến lớp hạ bì và mô dưới da. Chúng có thể phát triển do tổn thương ở xương, gây ra bởi chấn thương hoặc các nguyên nhân phẫu thuật khác. Do đó những khối u này thường gặp ở người lớn nhiều hơn.

Khối u típ I là bẩm sinh trong khi típ II và III phát triển muộn hơn [8]. Các trường hợp đã được báo cáo có độ tuổi dao động từ 5 tháng tuổi đến 86 tuổi, trung bình là 34 tuổi với tỉ lệ giữa nam:nữ là 4:5 [5]. Trên lâm sàng, các tổn thương này xuất hiện như các nốt dưới da, cứng chắc và có màu sắc biến đổi từ màu xám đến hơi sẫm màu; có thể rụng tóc hoặc tăng sinh bất thường; thông thường không đau, nhưng vẫn có những trường hợp gây đau [8]. U màng não có nhiều típ MBH nhưng hầu hết các khối UMNDD có đặc điểm của u màng não thể biểu mô với các đám tế bào ranh giới không rõ, nhân đơn dạng hình tròn hoặc bầu dục với chất nhiễm sắc mịn, bào tương ưa toan. Tuy nhiên, các khối u này có thể không có đặc điểm cổ điển như xoáy cuộn tế bào, thể cát, giả thể vùi trong nhân. Chính vì vậy, chẩn đoán MBH vẫn còn nhiều thách thức đối với các nhà GPB. Típ I thường có mô đệm giàu collagen hơn trong khi típ II và III thường giàu tế bào hơn và có thể bắt gặp hình ảnh teo hoặc loét lớp biểu bì [5], [6]. Do khối u hiếm gặp, đặc điểm lâm sàng mơ hồ và hình ảnh MBH biểu hiện khác nhau nên cần phải chẩn đoán phân biệt với các khối u khác bao gồm các khối u tuyến phụ thuộc, khối hamartomas, u xơ, u mạch máu, ... [4], [9]. Nhuộm HMMD cho thấy các tế bào u dương tính lan tỏa với EMA và vimentin ủng hộ cho chẩn đoán u màng não, trong khi đó các dấu

ấn: CKAE1/AE3, CD34, Desmin, SMA, CD68 giúp loại trừ các tổn thương khác.

Trường hợp ca bệnh thông báo, trên phim chụp MRI trước mổ cho thấy tổ chức dưới da vùng trước trên nhãn cầu, trán trái với tín hiệu không đồng nhất, các bác sĩ chẩn đoán hình ảnh đã nhận thấy có các ổ ngấm thuốc không đều ở vị trí màng não thùy trán trái, tuy nhiên không tìm ra mối liên hệ giữa khối u mô mềm dưới da và tổn thương của màng não. Do đó BN đã được nhận định trên MRI là một khối u mô mềm của tổ chức dưới da. BN được tiến hành sinh thiết khối u dưới da để làm xét nghiệm MBH. Mảnh sinh thiết nhỏ có thể do không lấy được vào vùng tổn thương điển hình, không đại diện được cho tổn thương cùng với việc nhận định đây là một tổn thương mô mềm dưới da, nên đã hướng chúng tôi đưa ra chẩn đoán trên MBH trước mổ là “u mô bào xơ không điển hình”. Tuy nhiên, trên bệnh phẩm sau mổ, khối u có các đặc điểm tương đối điển hình của khối u màng não thể biểu mô của hệ thần kinh trung ương: Các tế bào đơn dạng, nhân hình tròn hay bầu dục, có giả thể vùi, sắp xếp dạng hợp bào hoặc có vùng gợi xoáy cuộn biểu mô, rải rác có thể cát. Mô u xâm lấn tổ chức mô liên kết trung bì, xơ mỡ dưới da, cơ vân. Lớp biểu mô vảy tương ứng bề mặt u cho thấy cấu trúc còn nguyên vẹn. Kết quả HMMD cho thấy các tế bào u dương tính với EMA, Vimentin, S100, PR và âm tính với các dấu ấn CKAE1/AE3, CD31, SMA; phù hợp với khối “u màng não dưới da”. Thêm nữa, với thông tin BN có tiền sử chấn thương sọ não và đã được phẫu thuật mổ sọ lấy máu tụ, giải chèn ép não, chúng tôi rất nghi ngờ đây là một tổn thương UMNDD thứ phát. Hồi cứu lại các phim chụp cộng hưởng từ trước và sau mổ cho thấy có sự ngấm thuốc đối quang từ không điển hình vùng màng não trán bên trái. BN được chẩn đoán xác định là U màng não dưới da, phù hợp với u màng não típ III. Đây là tổn thương thứ phát do sự phát triển của khối u màng não hệ thống thần kinh trung ương thông qua các ổ khuyết xương sau ghép xương sọ đã phẫu thuật vì chấn thương sọ não.

Năm 1938, lần đầu liên tác giả Curshing đã báo cáo mối liên quan giữa chấn thương sọ não hoặc tổn thương màng não với sự phát triển của u màng não [7]. Quá trình chữa lành vết thương ở vị trí gãy xương cũ, có hoặc không có rách màng cứng dẫn tới sự tăng sinh quá mức của các tế bào màng nhện. Barnett và cộng sự cho rằng tình trạng viêm mạn tính do dị vật hoặc sự hình thành u hạt có thể gây kích thích màng não, các tế bào biến đổi không điển hình với sự hình thành khối u sau đó [7]. Mặc dù một số trường hợp UMNDD sau chấn thương đã được báo cáo trong tài liệu, UMNDD cấp III vẫn là một khối u hiếm gặp với tuổi trung bình ghi nhận được khi chẩn đoán là 54 tuổi [1]. Phương pháp điều trị được lựa chọn với các khối UMNDD là phẫu thuật cắt bỏ. Tiên lượng UMNDD phụ thuộc và cấp khối u. Khối u cấp I có tiên lượng tốt sau phẫu thuật cắt bỏ, chưa ghi nhận được trường hợp nào tái diễn. Các khối u cấp II và III có tiên lượng kém thuận lợi hơn, đặc biệt là khối u cấp III với sự tham gia của u nội sọ, do đó khó cắt bỏ hoàn toàn tổn thương. Trong trường hợp không thể cắt bỏ hoàn toàn tổn thương cần cân nhắc điều trị xạ trị [1].

4. Kết luận

U màng não dưới da là một khối u rất hiếm gặp và đặt ra nhiều thách thức chẩn đoán không chỉ cho các nhà lâm sàng, chẩn đoán hình ảnh mà còn khó khăn cho các nhà giải phẫu bệnh. Nhân một trường hợp bệnh nhân nam, 54 tuổi, được chẩn đoán u màng não dưới da, phù hợp với cấp III. Kết hợp điểm y văn thấy đây là một tổn thương thứ phát do sự phát triển của khối u màng não hệ thống thần kinh trung ương thông qua các ổ khuyết xương sau ghép xương sọ do chấn thương sọ não. Điều trị chủ yếu nhờ phẫu

thuật, cân nhắc xạ trị khi không lấy bỏ hoàn toàn tổn thương.

Tài liệu tham khảo

1. Compañía FJP, Míguez JM, Oviedo EMA et al (2016) *Post-Traumatic Cutaneous Meningioma*. Archives of Plastic Surgery 43(4): 4.
2. Huntoon K, Toland AMS and Dahiya S (2020) *Meningioma: A Review of Clinicopathological and Molecular Aspects*. Front Oncol 10: 579-599.
3. Hussein MR and Abdelwahed AR (2007) *Primary cutaneous meningioma of the scalp: A case report and review of literature*. J Cutan Pathol 34(1): 26-28.
4. Kishore M, Bhardwaj MM and Sharma N (2017) *Cutaneous meningioma: A cytomorphological diagnosis*. Indian Dermatol Online J 8(3): 201.
5. Konopinski J, Prieto VG, Ivan D et al (2017) *Isolated ectopic cutaneous atypical meningioma of the scalp: Another mimicker of primary adnexal tumor*. The American Journal of Dermatopathology 39(7): 545-547.
6. Lopez DA, Silvers DN and Helwig EB (1974). *Cutaneous meningiomas a clinicopathologic study*. Cancer 34(3): 728-744.
7. Mahmoud Taha M (2017) *Post-Traumatic spinal meningioma: A case report and review of the literature*. OJMN 7(2): 34-39.
8. Miedema JR and Zedek D (2012) *Cutaneous Meningioma*. Archives of Pathology & Laboratory Medicine 136(2): 208-211.
9. Ramos L, Coutinho I, Cardoso JC et al (2015). *Frontal cutaneous meningioma - Case report*. An Bras Dermatol 90(3-1): 130-133.