

TWO RECURRENT CASES OF DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS: LESSONS IN DIAGNOSIS AND SURGICAL MANAGEMENT

Pham Thanh Nha^{1*}, Le Van Tho¹, Ngo Viet Nhuân²
Nguyen Tan Hung¹, Nguyen Khanh Linh²

¹Hospital for Traumatology and Orthopaedics at Ho Chi Minh city - 929 Tran Hung Dao,
Cho Quan ward, Ho Chi Minh city, Vietnam

²University of Medicine and Pharmacy at Ho Chi Minh city - 217 Hong Bang,
Cho Lon ward, Ho Chi Minh city, Việt Nam

Received: 12/6/2025

Revised: 23/7/2025; Accepted: 30/7/2025

ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a rare, locally aggressive cutaneous sarcoma that often mimics benign lesions, leading to delayed diagnosis and high recurrence risk. We present two diagnostically challenging cases. The first involved a 15-year-old girl with a painless nodule on the index finger. She underwent two resections without prior biopsy. An incisional biopsy suggested dermatofibroma, and two subsequent resections were performed. Recurrences led to index ray amputation. Final histopathology confirmed dermatofibrosarcoma protuberans with diffuse CD34 positivity. The second case involved a 51-year-old woman with a painful, pruritic nodule on the left thigh that recurred after excision and persisted for nine years. MRI showed a subcutaneous mass, and biopsy confirmed dermatofibrosarcoma protuberans. Wide local excision with 2-3 cm margins to the fascia was performed. Preoperative skin mapping and margin orientation enabled precise pathological assessment and allowed for targeted re-excision if needed. Skin undermining was avoided, and closure achieved with a skin graft. Both cases have shown no recurrence during follow-up and achieved acceptable functional outcomes. These cases emphasize the need for early biopsy and CD34 immunostaining in atypical or persistent skin lesions. Wide excision with accurate surgical margin assessment is critical for curative treatment and recurrence prevention.

Keywords: Dermatofibrosarcoma protuberans, soft tissue sarcoma, surgical margins, CD34, recurrence.

*Corresponding author

Email: bsphamthanhnha@gmail.com **Phone:** (+84) 353934796 **https://doi.org/10.52163/yhc.v66iCD12.2947**



NHÂN HAI TRƯỜNG HỢP SARCOMA SỢI BÌ LỖI TÁI PHÁT: NHỮNG BÀI HỌC TRONG CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ PHẪU THUẬT

Phạm Thanh Nhã^{1*}, Lê Văn Thọ¹, Ngô Viết Nhuận²
Nguyễn Tấn Hưng¹, Nguyễn Khánh Linh²

¹Bệnh viện Chấn thương Chỉnh hình thành phố Hồ Chí Minh - 929 Trần Hưng Đạo,
phường Chợ Quán, thành phố Hồ Chí Minh, Việt Nam

²Đại học Y Dược thành phố Hồ Chí Minh - 217 Hồng Bàng, phường Chợ Lớn,
thành phố Hồ Chí Minh, Việt Nam

Ngày nhận bài: 12/6/2025

Ngày chỉnh sửa: 23/7/2025; Ngày duyệt đăng: 30/7/2025

TÓM TẮT

Sarcoma sợi bì lõi là một loại sarcoma da hiếm gặp, xâm lấn tại chỗ, thường dễ bị nhầm lẫn với các tổn thương lành tính, dẫn đến chẩn đoán muộn và nguy cơ tái phát cao. Chúng tôi trình bày hai trường hợp lâm sàng khó chẩn đoán. Trường hợp đầu tiên là một bé gái 15 tuổi có nốt không đau ở ngón trỏ, được phẫu thuật cắt bỏ hai lần mà không thực hiện sinh thiết trước. Sau đó, sinh thiết mở chẩn đoán bướu sợi bì và hai lần phẫu thuật tiếp theo được thực hiện. Do bướu tái phát và ngón trỏ không chức năng, bệnh nhân được phẫu thuật cắt bỏ ngón. Kết quả mô học cuối cùng xác định là sarcoma sợi bì lõi với CD34 dương tính lan tỏa. Trường hợp thứ hai là một phụ nữ 51 tuổi có mảng ngứa và đau ở đùi trái, đã được phẫu thuật cắt bỏ nhưng tái phát và tồn tại trong suốt 9 năm. MRI cho thấy khối bướu dưới da, và sinh thiết mở xác định là sarcoma sợi bì lõi. Phẫu thuật cắt rộng được thực hiện với bờ phẫu thuật rộng từ 2-3 cm và sâu đến qua lớp cân. Việc đánh dấu da trước mổ giúp định hướng bờ phẫu thuật cho đánh giá mô bệnh học, tạo điều kiện cắt lại nếu cần thiết. Chúng tôi không cố gắng bóc tách dưới da để khâu da thì đầu, và vết mổ được đóng lại bằng ghép da. Hai trường hợp theo dõi đều không tái phát và chức năng chấp nhận. Các ca lâm sàng nhấn mạnh tầm quan trọng của việc sinh thiết sớm và nhuộm hóa mô miễn dịch CD34 ở những tổn thương da không điển hình hoặc dai dẳng. Cắt rộng và đánh giá bờ phẫu thuật chính xác là yếu tố then chốt để điều trị triệt để và ngăn ngừa tái phát.

Từ khóa: Sarcoma sợi bì lõi, sarcoma phần mềm, bờ cắt phẫu thuật, CD34, tái phát.

1. MỞ ĐẦU

Sarcoma sợi bì lõi (dermatofibrosarcoma protuberans - DFSP) là một dạng sarcoma phần mềm hiếm gặp xuất phát từ lớp bì của da. Theo phân loại của Tổ chức Y tế Thế giới năm 2020 về bướu xương và phần mềm, DFSP thuộc nhóm trung gian, có tính xâm lấn tại chỗ và hiếm khi di căn. Dù hiếm gặp (< 1 ca trên 100.000 người/năm), DFSP là một trong những sarcoma da phổ biến nhất [1-2]. Bệnh chủ yếu gặp ở người trẻ và trung niên, nhưng cũng có thể xuất hiện ở trẻ em [1-2].

Trên lâm sàng, DFSP thường biểu hiện dưới dạng mảng hoặc nốt phát triển chậm, không đau, dễ nhầm với bướu sợi bì hoặc sẹo lồi [2-3]. Mô học cho thấy các tế bào hình thoi xếp theo mô hình dạng lóc xoáy, xâm lấn lớp bì và mô mỡ dưới da, với biểu hiện CD34 lan tỏa trong đa số trường hợp. Sinh thiết sớm có vai trò quan trọng để phân biệt với các tổn thương lành tính tương tự và định hướng phẫu thuật phù hợp.

Phẫu thuật cắt rộng là nền tảng điều trị với bờ cắt

khuyến cáo từ 2-4 cm, bao gồm cả lớp cân sâu để giảm nguy cơ tái phát [4-7]. Phẫu thuật Mohs cho kết quả xuất sắc trong bảo tồn mô và giảm tái phát, nhất là ở vùng giải phẫu nhạy cảm [2], [4], [8]. Chẩn đoán trễ và bờ cắt không thích hợp là hai yếu tố nguy cơ tái phát tại chỗ.

Chúng tôi trình bày hai trường hợp DFSP lâm sàng khó chẩn đoán, những bài học trong chẩn đoán và điều trị phẫu thuật.

2. CA LÂM SÀNG

2.1. Ca lâm sàng 1

Bé gái 15 tuổi với tiền sử có nốt dưới da không đau, phát triển chậm tại đốt gần ngón trỏ bàn tay trái, được phẫu thuật hai lần tại bệnh viện địa phương mà không tiến hành sinh thiết trước hay đánh giá giải phẫu bệnh sau mổ. Bướu tái phát sớm sau mỗi lần phẫu thuật. Trong lần phẫu thuật thứ ba, sinh thiết mở được thực hiện và kết quả chẩn đoán bướu sợi bì. Dựa vào kết quả này, bệnh nhân được phẫu thuật lần thứ tư, bao gồm cắt

*Tác giả liên hệ

bỏ tổn thương và tạo hình bằng vật da điều bay. Tuy nhiên, bướu tiếp tục tái phát. Ở lần phẫu thuật thứ năm, tổn thương được cắt bỏ và ghép da. Bướu tiếp tục tái phát và tổn thương chiếm khoảng ba phần tư chu vi ngón tay. Tại thời điểm này, ngón tay không còn chức năng đáng kể do tổn thương mô mềm nghiêm trọng và vận động hạn chế. Chúng tôi nghi ngờ DFSP do tính chất xâm lấn và tái phát. Bệnh nhân được phẫu thuật lần thứ sáu với cắt bỏ toàn bộ ngón trở. Kết quả giải bệnh học sau mổ mô tả hình ảnh các tế bào hình thoi sắp xếp theo mô hình dạng lổ xoáy, xâm lấn lớp bì và mỡ dưới da. Nhuộm hóa mô miễn dịch cho kết quả CD34 dương tính mạnh, lan tỏa, xác định chẩn đoán DFSP.

Tái khám 6 tháng sau mổ, bướu không tái phát và chức năng bàn tay chấp nhận.

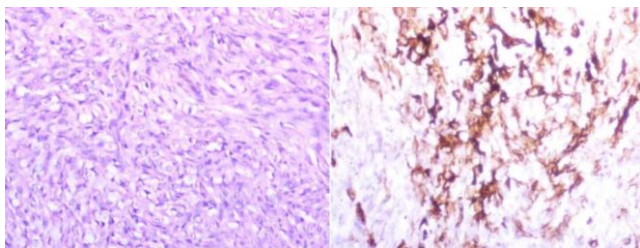
Dưới đây là hình ảnh tổng hợp ca lâm sàng 1:



Hình ảnh lâm sàng sau hai lần phẫu thuật thất bại không sinh thiết



Hình ảnh lâm sàng tái phát sau 5 lần phẫu thuật



Giải phẫu bệnh mô tả các tế bào hình thoi sắp xếp dạng lổ xoáy và nhuộm hóa mô miễn dịch CD34 (+)



Hình ảnh sau mổ cắt bỏ ngón trở

2.2. Ca lâm sàng 2

Một phụ nữ 51 tuổi với tiền sử có mảng ngứa và đau tại đùi trái, được phẫu thuật cắt bỏ cách 9 năm và không đánh giá giải phẫu bệnh sau mổ. Vết sẹo phẫu thuật dần to lên theo thời gian, kèm theo triệu chứng đau và ngứa.

Thăm khám lâm sàng ghi nhận khối bướu ở đùi trái kèm loét, kích thước bề mặt khoảng 8×4 cm. Sờ thấy khối chắc dưới da lan rộng khoảng 12×4 cm. MRI mô tả tổn thương trong da, giảm tín hiệu trên hình ảnh T1W và tăng tín hiệu trên hình ảnh T2W xóa mỡ, gợi ý bướu phần mềm. Sinh thiết mở được thực hiện, và giải phẫu bệnh mô tả các tế bào hình thoi sắp xếp dạng lổ xoáy, xâm lấn lớp bì và mỡ dưới da, xác định chẩn đoán DFSP.

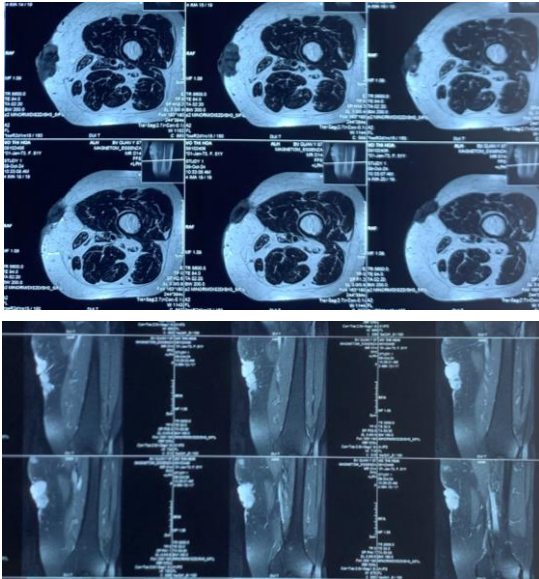
Trước phẫu thuật, da được vẽ để định hướng bờ phẫu thuật, cho phép cắt lại nếu bờ cắt dương tính, tập trung vào vị trí còn tế bào bướu. Bệnh nhân được phẫu thuật cắt rộng với bờ rộng 2-3 cm và sâu đến qua lớp cân. Để tránh vấy bẩn tế bào bướu sang mô lân cận, chúng tôi không cố gắng thực hiện bóc tách dưới da để khâu da thi đầu. Toàn bộ diện cắt sâu và chu vi được gửi để đánh giá giải phẫu bệnh học. Vết mổ được đóng bằng ghép da mỏng. Kết quả giải phẫu bệnh xác nhận chẩn đoán và các bờ cắt âm tính.

Theo dõi sau mổ 6 tháng, bướu không tái phát, da ghép liền tốt và chức năng chi được bảo tồn.

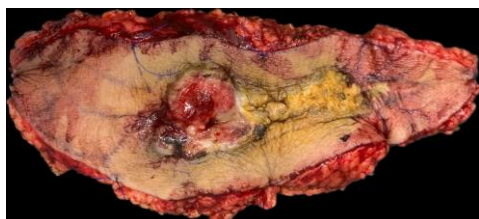
Dưới đây là hình ảnh tổng hợp ca lâm sàng 2:



Hình ảnh lâm sàng với nốt đau, ngứa ở đùi trái



MRI cho thấy khối dưới da rõ ràng (T1W và FS-T2W)



Mẫu cắt sau khi lật bàn đồ da và đánh dấu hướng trước mổ



Hình ảnh sau mổ 3 tháng sau khi cắt rộng và ghép da

3. BÀN LUẬN

DFSP là một thách thức chẩn đoán do tiến triển chậm và biểu hiện lâm sàng tương tự các tổn thương da lành tính. Như được minh họa trong các trường hợp trên, việc chẩn đoán sai hoặc trì hoãn, hậu quả dẫn đến phẫu thuật nhiều lần, tăng biến chứng và phải thực hiện các phẫu thuật xâm lấn hơn. Ở ca lâm sàng 1, việc không tiến hành sinh thiết và đánh giá giải phẫu bệnh ban đầu đã khiến bệnh nhân phải trải qua nhiều lần phẫu thuật, các phẫu thuật không chú trọng đến bờ cắt và nguy cơ vậy bản dẫn đến cuối cùng là cắt bỏ ngón tay. Quyết định cắt bỏ ngón tay được đưa ra nhằm đạt được hai mục tiêu: cắt triệt căn khối bướu tái phát lan rộng quanh ngón và cắt bỏ ngón không còn chức năng gây trở ngại chức năng bàn tay.

Giải phẫu bệnh vẫn là tiêu chuẩn vàng trong chẩn đoán DFSP. Việc phân tích mô bệnh học cũng giúp loại trừ thể sarcoma sợi, dạng tiến triển ác tính hơn với nguy cơ tái phát và di căn cao. DFSP điển hình có các tế bào hình thoi sắp xếp dạng lổc xoáy, xâm nhập lớp bì và mô mỡ dưới da. CD34 dương tính trong nhuộm hóa mô miễn dịch là đặc điểm quan trọng giúp phân biệt DFSP với bướu sợi bì và các bướu phần mềm lành tính khác [1-2]. Dù được thực hiện ở giai đoạn muộn, kết quả nhuộm CD34 trong ca lâm sàng 1 dương tính lan tỏa, giúp xác định chẩn đoán khi kết hợp với hình thái mô học đặc trưng.

Phẫu thuật cắt rộng với bờ cắt âm tính là một trong các phương pháp điều trị triệt để đối với DFSP. Cắt rộng với bờ rộng từ 2-4 cm và sâu qua lớp cân sâu là tiêu chuẩn để kiểm soát tại chỗ [4], [7]. Việc đánh giá giải phẫu bệnh bờ cắt ngay trong mổ hoặc ngay sau mổ là hết sức quan trọng [4], [6]. Trong một số trường hợp, đặc biệt ở vị trí nhạy cảm về thẩm mỹ, phẫu thuật Mohs cho kết quả rất tốt, bảo tồn mô lành và đạt tỷ lệ khối bệnh cao. Tuy nhiên, việc tiếp cận phương pháp này còn hạn chế tại nhiều cơ sở, do đó cần tối ưu hóa kỹ thuật cắt rộng truyền thống. Đối với các trường hợp tái phát mà không thể tiếp cận phẫu thuật Mohs, Ali S.S và cộng sự khuyến nghị nên thực hiện phẫu thuật cắt rộng tại chỗ với bờ an toàn 4 cm, đồng thời cân nhắc đến cả hiệu quả lâm sàng và yếu tố kinh tế, xã hội của bệnh nhân [9]. van Houdt W.J nhấn mạnh rằng việc điều trị DFSP thành công phụ thuộc vào khả năng của

phẫu thuật viên trong việc tìm ra sự cân bằng hợp lý giữa tránh can thiệp quá mức và đảm bảo bờ cắt, có xét đến đặc điểm sinh học của bướu, vị trí giải phẫu và hoàn cảnh cụ thể của từng bệnh nhân [5]. Trong ca lâm sàng 2, lập bản đồ da trước mổ giúp định hướng bờ cắt. Cách làm này cho phép phẫu thuật cắt lại đúng vị trí tổn thương nếu bờ cắt còn dương tính, tránh cắt bỏ quá mức, do đó bảo tồn mô bình thường. Việc không cố gắng bóc tách dưới da trong khi mổ như được áp dụng trong ca này giúp hạn chế nguy cơ vấy bẩn tế bào bướu vào các mô lân cận và tạo điều kiện đánh giá bờ cắt chính xác hơn nếu bờ cắt dương tính. Khi việc khâu da thì đầu có thể làm ảnh hưởng đến sự an toàn về ung thư học, ghép da là lựa chọn phù hợp hơn.

4. KẾT LUẬN

Chẩn đoán sớm và chính xác là yếu tố then chốt trong điều trị sarcoma sợi bì lõi. Sinh thiết các nốt da không điển hình hoặc tái phát là điều cần thiết để tránh chẩn đoán sai và trì hoãn điều trị triệt để. Nhuộm hóa mô miễn dịch CD34 vẫn là công cụ giá trị giúp phân biệt DFSP với các bướu sợi lành tính khác. Cắt rộng bướu kèm theo đánh giá bờ cắt là yếu tố quyết định nhằm giảm thiểu nguy cơ tái phát. Các trường hợp lâm sàng này nhấn mạnh sự cần thiết trong cảnh giác lâm sàng, chẩn đoán mô bệnh học sớm, lập kế hoạch phẫu thuật và đánh giá bờ cắt để đạt kết quả tối ưu.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

- [1] Board WCoT.E. Dermatofibrosarcoma protuberans. In: Board WCoTE, editor. WHO Classification of Tumours: Soft Tissue and Bone Tumours, 5th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer, 2020, p. 100-3.
- [2] Saiag P, Lebbe C, Brochez L, Emile J.F, Forsea A.M, Harwood C et al. Diagnosis and treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. European interdisciplinary guideline & #x2013; update 2024. European Journal of Cancer, 2025, 218.
- [3] Sheidaei S, Salehi M, Abedian Kenari F, Jafari H.R. Dermatofibrosarcoma protuberans challenges: a case series and review of the literature. J Med Case Rep, 2023, 17 (1): 18.
- [4] Bordeaux J, Blitzblau R, Aasi S.Z, Alam M, Amini A, Bibee K et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans, Version 1, 2025, NCCN Clinical Practice Guidelines In Oncology. J Natl Compr Canc Netw, 2025, 23 (1).
- [5] van Houdt W.J. Margins in DFSP Reconsidered: Primum Non Nocere. Ann Surg Oncol, 2020, 27 (3): 634-6.
- [6] Farma J.M, Ammori J.B, Zager J.S, Marzban S.S, Bui M.M, Bichakjian C.K et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: how wide should we resect? Ann Surg Oncol, 2010, 17 (8): 2112-8.
- [7] Durack A, Gran S, Gardiner M, Jain A, Craythorne E, Proby C et al. A 10-year Review of Surgical Management of Dermatofibrosarcoma Protuberans. British Journal of Dermatology, 2020, 184.
- [8] Hao X, Billings S.D, Wu F, Stultz T.W, Procop G.W, Mirkin G et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans: Update on the Diagnosis and Treatment. J Clin Med, 2020, 9 (6).
- [9] Ali S.S, Ahmad I, Yaseen M, Sudhy I.K. Recurrent Dermatofibrosarcoma Protuberance: A Single-center Analysis. Turkish Journal of Plastic Surgery, 2023, 31 (4): 136-42.