

ANNULAR ELASTOLYTIC GIANT CELL GRANULOMA: BÁO CÁO CA BỆNH HIẾM GẶP

Vũ Xuân Hương^{1,*}, Nguyễn Hữu Sáu^{1,2}, Lê Thị Hải Yến², Phạm Đình Hòa^{1,2},
Bùi Thị Phương Minh², Trần Thị Linh²

TÓM TẮT

Annular elastolytic giant cell granuloma (AEGCG) là tình trạng u hạt ở da hiếm gặp với căn nguyên và cơ chế bệnh sinh chưa rõ ràng, thường xuất hiện ở người trưởng thành trên 40 tuổi. Bệnh được đặc trưng bởi biểu hiện lâm sàng là các mảng hình vành khuyên, bờ ngoài vi rõ, trung tâm xu hướng bình thường hoặc teo, vị trí thường xuất hiện ở những vùng da tiếp xúc với ánh nắng mặt trời như mu bàn tay, mặt dưới cánh tay, mặt, cổ trước và ngực trên. Chẩn đoán bệnh chủ yếu dựa vào hình ảnh mô bệnh học đặc trưng là phản ứng u hạt với các tế bào đa nhân khổng lồ thực bào và phá hủy sợi đàn hồi elastin. Trong bài viết này, chúng tôi sẽ trình bày một trường hợp bệnh nhân nam giới 25 tuổi chẩn đoán AEGCG dựa trên kết quả mô bệnh học kết hợp với tổn thương da trên lâm sàng.

Từ khóa: AEGCG, tế bào đa nhân khổng lồ, elastin.

1. GIỚI THIỆU

Annular elastolytic giant cell granuloma được mô tả lần đầu tiên vào năm 1975 bởi O'Brien với tên gọi là u hạt ánh sáng (Actinic granuloma - AG)¹. Tổn thương là sẩn hoặc mảng hình vành khuyên, viền nhẵn, không có vảy, vùng trung tâm hơi teo và bị giảm sắc tố. Tác giả cho rằng ánh nắng mặt trời là yếu tố gây bệnh chính dẫn đến sự xuất hiện của các tổn thương vùng da hở. Hình ảnh mô bệnh học là sự thâm nhiễm chủ yếu của tế bào đa nhân khổng lồ có liên quan đến các sợi đàn hồi elastin, có ít hoặc không có lắng đọng mucin hay hoại tử^{2,3}.

Sau đó, vào năm 1979, Hanke đã đề xuất thuật ngữ Annular elastolytic giant cell granuloma khi mô tả 5 trường hợp có phản ứng viêm mạn tính với biểu hiện là các mảng hình vành khuyên ở những vùng da không tiếp xúc với ánh sáng và các đặc điểm mô học tương tự AG của O'Brien là phản ứng u hạt với sự thực bào sợi đàn hồi elastin. Tuy nhiên, trái ngược với O'Brien, Hanke tuyên bố rằng sự phá hủy các sợi đàn hồi là thứ yếu và không phải là hậu quả của tác hại của ánh nắng mặt trời. Các tác giả sau này cũng cho rằng AG không phải là một thực thể riêng biệt, mà là một thể của AEGCG ở các khu vực tiếp xúc với ánh sáng mặt trời.

¹ Trường Đại học Y Hà Nội

² Bệnh viện Da liễu Trung ương

Tác giả liên hệ: Email: vuxuanhuong45@gmail.com

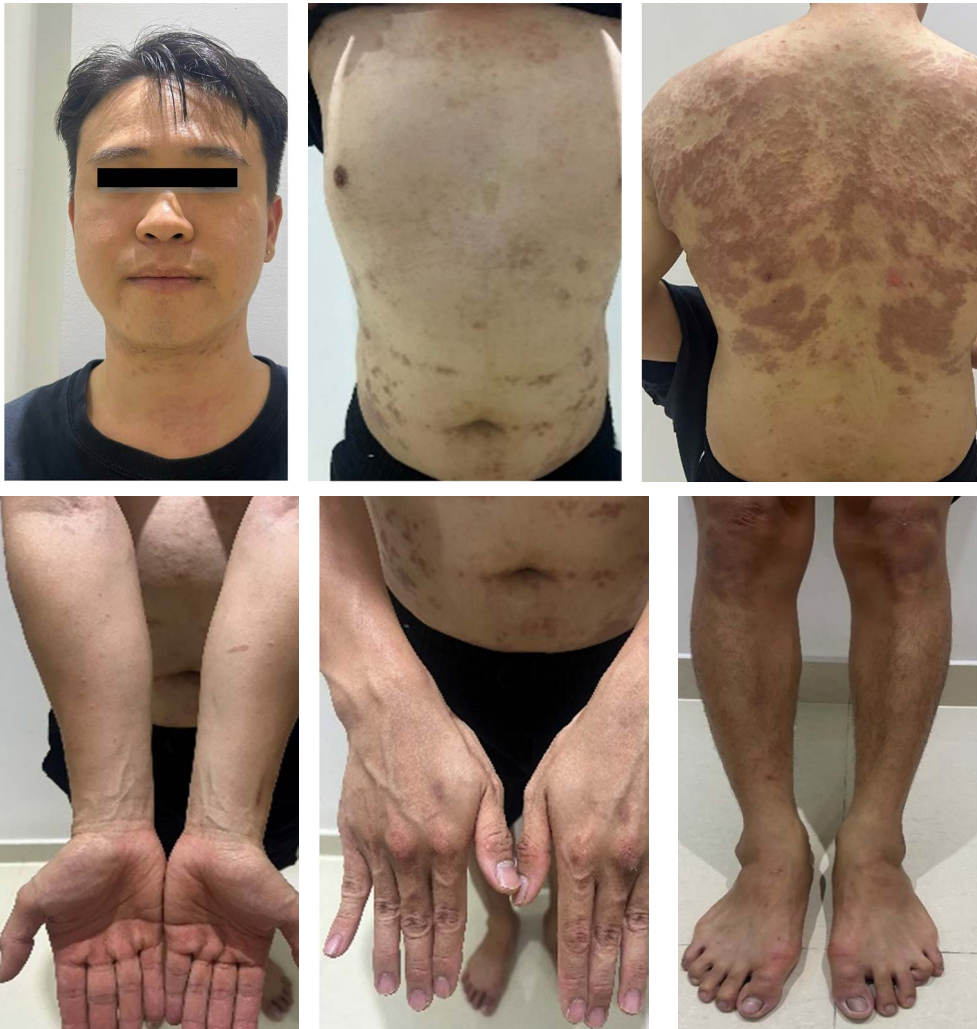
DOI: <https://doi.org/10.56320/tcdlhn.43.153>



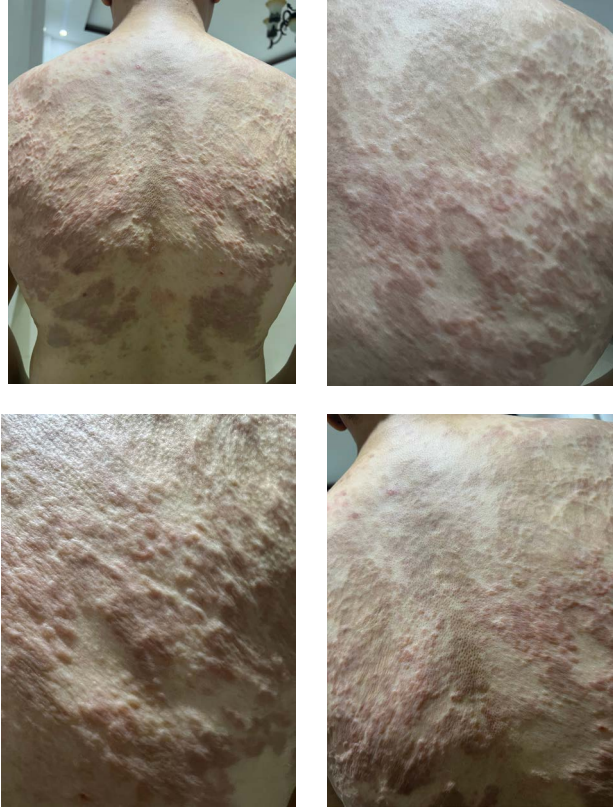
2. CA LÂM SÀNG

Bệnh nhân nam giới 25 tuổi, tiền sử khỏe mạnh, làm nghề sửa chữa ô tô, chủ yếu làm việc trong nhà, ít khi tiếp xúc với ánh nắng mặt trời. Diễn biến bệnh tăng dần trong vòng 3 năm, khởi đầu bệnh nhân xuất hiện sẩn màu đỏ nâu, nổi gờ vùng rìa, xu hướng đối xứng hai bên lưng. Các tổn thương tiến triển tăng kích thước và lan chậm ra xung quanh, một số tổn thương liên kết nhau

thành mảng lớn. Bệnh nhân không đau, ngứa ít, đã khám tại Bệnh viện Da liễu Đà Nẵng và điều trị theo đơn gồm Methylprednisolon 4 mg/ngày, acnotin 20 mg/ngày, bôi clobetasol, tổn thương có đỡ, thoái triển chậm và tái phát sau khi ngừng thuốc. Tổn thương cơ bản của bệnh nhân tại thời điểm thăm khám là các mảng đỏ thẫm màu, ranh giới tương đối rõ, một vài đám tổn thương có dạng hình nhẫn, bờ nổi cao, trung tâm teo giữa, phân bố chủ yếu vùng thân trên, lưng, bụng (Hình 1, 2).

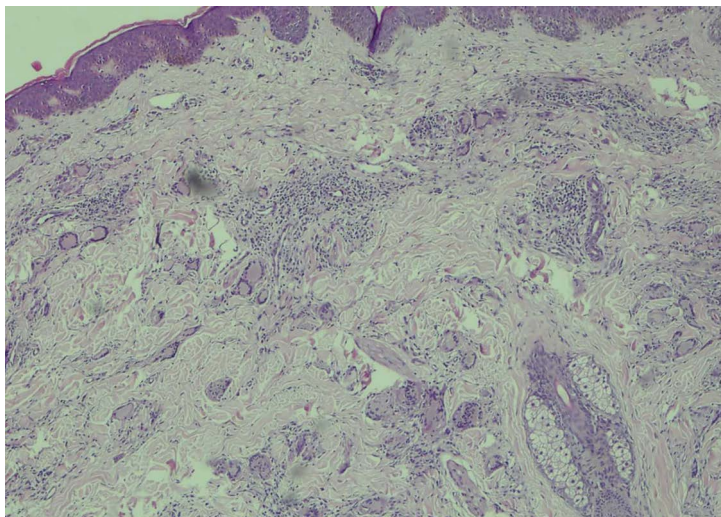


Hình 1. Hình ảnh lâm sàng của bệnh nhân tại thời điểm thăm khám với các mảng đỏ thẫm màu phân bố chủ yếu vùng lưng, bụng. Các vùng da hở, tiếp xúc ánh nắng mặt trời như mặt, tay chân không có tổn thương

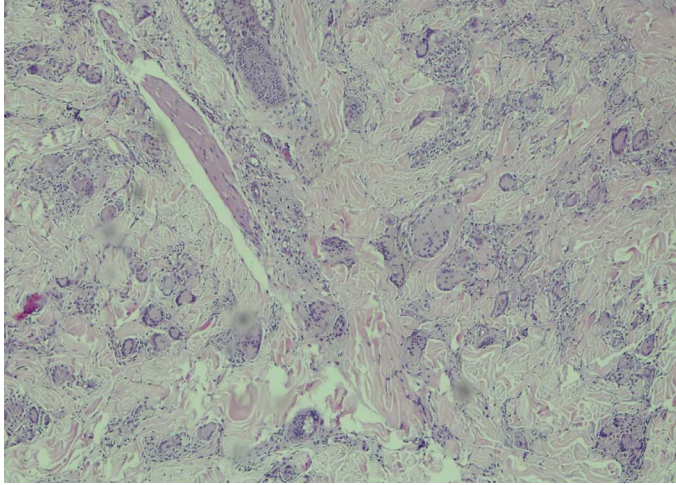


Hình 2. Tổn thương cơ bản là các sẩn và mảng. Một số tổn thương dạng vành khuyết, nổi gờ cao vùng rìa, trung tâm xu hướng teo

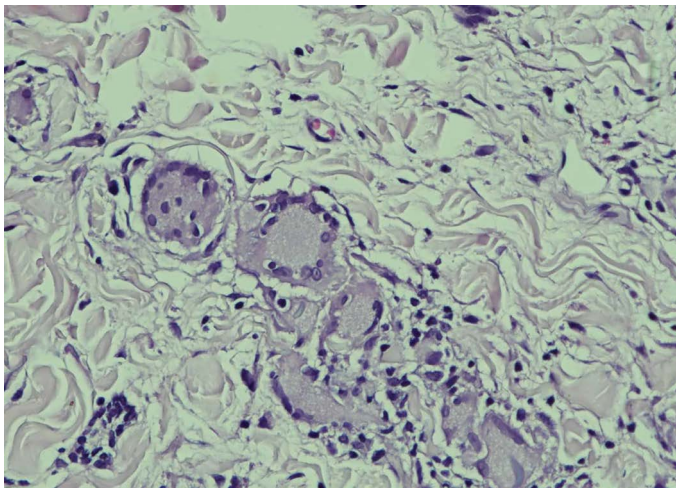
Bệnh nhân được chỉ định sinh thiết tổn thương da và có kết quả mô bệnh học: Thương bì tương đối bình thường. Trung bì xâm nhập thành từng đám phản ứng u hạt với các tế bào đa nhân khổng lồ, mô bào, lympho bào. Một số vùng có tế bào đa nhân khổng lồ thực bào sợi chun (Hình 3, 4, 5).



Hình 3. Thương bì tương đối bình thường. Trung bì có phản ứng u hạt (vật kính 10X)



Hình 4. Trung bì có phản ứng viêm dạng u hạt: Tế bào đa nhân khổng lồ, mô bào, lympho bào (vật kính 10X)



Hình 5. Tế bào đa nhân khổng lồ thực bào sợi chun (vật kính 40X)

Sau khi hội chẩn hình ảnh mô bệnh học kết hợp với đặc điểm tổn thương lâm sàng, chúng tôi đưa ra chẩn đoán Annular elastolytic giant cell granuloma (AEGCG).

3. BÀN LUẬN

AEGCG được coi là một biến thể lâm sàng không phổ biến của u hạt dạng vòng (Annular granuloma), chủ yếu xuất hiện từ thập kỷ thứ tư của cuộc đời và có thể xảy ra ở cả hai giới.

Cơ chế bệnh sinh của AEGCG vẫn chưa rõ ràng. Một số giả thuyết được đưa ra như tắm nắng để có làn da rám nắng nhân tạo, bức xạ tia cực tím, nhiệt độ cao hay việc sử dụng lâu dài các loại thuốc như doxycycline gây ra phản ứng miễn dịch tế bào. Đặc biệt, khả năng sinh miễn dịch của sợi đàn hồi được đề cập đóng vai trò trung tâm với sự thay đổi của kháng nguyên sợi elastin dẫn đến hình thành phản ứng u hạt ở trung bì da và phá hủy các sợi elastin. Ngoài ra, từ quan điểm sinh

học phân tử, người ta cho rằng thụ thể 67-kDa elastin và metalloelastase-12 là hai yếu tố đóng vai trò quan trọng trong sinh bệnh học của bệnh⁴

Về mặt lâm sàng, AEGCG cổ điển biểu hiện bởi một hoặc nhiều tổn thương hình vành khuyên, ranh giới rõ với đường bờ viền nhẵn bóng, teo ở trung tâm và thường không bong vảy. Các tổn thương ban đầu biểu hiện dưới dạng sẩn, tiến triển lan dần theo hướng ly tâm, gây ra các dạng tròn, bầu dục hoặc đa vòng. Đặc điểm đường viền nổi gờ rõ hoặc teo da vùng trung tâm được giải thích do sự thừa và thiếu các sợi elastin tại tổn thương. Kích thước của các tổn thương thường lớn hơn 3 cm và chủ yếu phân bố ở những vùng tiếp xúc với ánh sáng mặt trời nhưng cũng có thể xuất hiện ở những vùng được che phủ kín. Bệnh nhân thường không có triệu chứng cơ nặng hoặc đôi khi có thể ngứa nhẹ. Diễn biến lâm sàng thường mạn tính, tuy nhiên một tỷ lệ nhỏ có xu hướng tự thoái triển⁶. Một số báo cáo cho thấy AEGCG có mối liên quan với các bệnh lý toàn thân như đái tháo đường, viêm động mạch thái dương hay các bệnh ác tính như bệnh bạch cầu dòng tủy, bệnh sarcoidosis^{4,7}

Chẩn đoán xác định bệnh phải dựa trên kết quả mô bệnh học của nhiều vị trí. Vùng ngoại vi tổn thương đặc biệt tại các đường bờ viền có nhiều phản ứng u hạt với các tế bào đa nhân khổng lồ và hiện tượng thực bào sợi elastin ở trung bì. Trung tâm tổn thương, rải rác một vài phản ứng u hạt và có sự giảm các sợi đàn hồi elastin. Ngoài ra, rất hiếm khi quan sát thấy tổn thương do ánh sáng ở lớp trung bì nhú và lớp thượng bì thường không không bị tổn thương. Các tế bào viêm tham gia vào phản ứng u hạt tương đối đa dạng là các mô bào, tế bào lympho và một số bạch cầu trung tính, ít khi có xu hướng hình thành u hạt có vách ngăn, cũng như lắng đọng mucin ở mô kẽ⁵.

Chẩn đoán phân biệt bao gồm u hạt vòng, giang mai thứ phát, lupus ban đỏ dạng đĩa, lichen vòng, lichen phẳng và bệnh sarcoidosis. Các lựa chọn điều trị dựa trên các ca báo cáo và bao gồm nhiều liệu pháp như tại chỗ (steroid, pimecrolimus, cắt bỏ tổn thương, liệu pháp áp lạnh) và toàn thân (chiếu PUVA, clofazimine uống, chloroquine/hydroxychloroquine, cyclosporine, corticosteroid, acid fumaric, dapsone, tranilast và isotretinoin) với đáp ứng điều trị khác nhau tùy từng trường hợp⁴. Trong đó các phương thức được sử dụng nhiều nhất bao gồm corticosteroid tại chỗ và thuốc điều hòa miễn dịch, corticosteroid tiêm vào tổn thương và liệu pháp áp lạnh. Thuốc toàn thân như thuốc chống sốt rét, retinoid đường uống, corticosteroid toàn thân và cyclosporin thường được xem xét trong các trường hợp kháng điều trị tại chỗ⁷.

Với trường hợp bệnh nhân của chúng tôi, có một số đặc điểm lâm sàng tương đối điển hình như các tổn thương cơ bản dạng mảng hình vành khuyên, bờ nổi rõ, trung tâm xu hướng teo. Đây là hình ảnh thường gặp trong các bệnh lý gây u hạt vòng nên khó chẩn đoán và dễ nhầm với Annular granuloma (AG) nếu chỉ dựa vào đặc điểm lâm sàng của tổn thương. Ngoài ra, vị trí phân bố tổn thương chủ yếu ở vùng kín và lứa tuổi trẻ không phù hợp với (AEGCG), mặc dù có một tỷ lệ tổn thương của AEGCG không liên quan tới tiếp xúc ánh sáng mặt trời, điều này khiến cho chẩn đoán trở nên khó khăn. Do đó, chúng tôi tiến hành sinh thiết tổn thương để đánh giá kỹ đặc điểm mô bệnh học và chẩn đoán phân biệt với Annular granuloma thông qua một số đặc điểm như hình ảnh tế bào đa nhân khổng lồ thực bào sợi chun, không có lắng đọng mucin ngoại bào và không có hình ảnh hoại tử. Kết hợp các bằng chứng điển hình trên mô bệnh học cùng một số biểu hiện lâm sàng, chúng tôi đã đưa ra chẩn đoán xác định Annular elastolytic giant cell granuloma.



4. KẾT LUẬN

Annular elastolytic giant cell granuloma là bệnh lý da liễu hiếm gặp được đặc trưng bởi các tổn thương dạng mảng hình vành khuyên nổi gờ rõ ngoài vi, trung tâm xu hướng lành hoặc teo. Hình ảnh mô bệnh học có phản ứng u hạt ở trung bì với các tế bào đa nhân khổng lồ thực bào sợi elastin. Do có nhiều đặc điểm lâm sàng và giải phẫu bệnh tương đồng với các bệnh lý u hạt vòng khác nên việc sinh thiết và đánh giá hình ảnh mô bệnh học là vô cùng quan trọng để chẩn đoán xác định bệnh.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. O'Brien JP. Actinic granuloma. An annular connective tissue disorder affecting sun- and heat-damaged (elastotic) skin. *Arch Dermatol.* 1975;111(4):460-466. doi:10.1001/archderm.111.4.460.
2. Hanke CW, Bailin PL, Roenigk HH Jr. Annular elastolytic giant cell granuloma. A clinicopathologic study of five cases and a review of similar entities. *J Am Acad Dermatol.* 1979;1(5):413-421.
3. Chen WT, Hsiao PF, Wu YH. Spectrum and clinical variants of giant cell elastolytic granuloma. *Int J Dermatol.* 2017;56(7):738-745. doi:10.1111/ijd.13502.
4. Mistry AM, Patel R, Mistry M, Menon V. Annular Elastolytic Giant Cell Granuloma. *Cureus.* 2020;12(11):e11456. doi:10.7759/cureus.11456.
5. Arora S, Malik A, Patil C, Balki A. Annular elastolytic giant cell granuloma: A report of 10 cases. *Indian Dermatol Online J.* 2015;6(Suppl 1):S17-S20. doi:10.4103/2229-5178.171055.
6. Ruiz-García E, Cutillas-Marco E. Annular elastolytic giant cell granuloma. Granuloma elastolítico anular de células gigantes. *Rev Clin Esp (Barc).* 2015;215(7):416. doi:10.1016/j.rce.2015.02.016.