



U SẴN DẠNG LYMPHO (LYMPHOMATOID PAPULOSIS) BÁO CÁO MỘT TRƯỜNG HỢP LÂM SÀNG HIẾM GẶP

Nguyễn Thị Kim Cúc^{1,2}, Quách Thị Hà Giang¹, Lê Hữu Doanh^{1,2}, Phạm Đình Hòa^{1,2}, và Nguyễn Thị Ngọc Anh^{1,2*}

1. TÓM TẮT

U sản dạng lympho (Lymphomatoid papulosis - LyP) là một loại u lympho tế bào T không xâm lấn, đặc trưng bởi các tổn thương dạng sẩn cục tái phát, tự thoái triển và có thể kèm theo hoại tử. Đây là một bệnh hiếm gặp, mạn tính và chiếm khoảng 12% u lympho da. Tổn thương thường lan tỏa với các đặc điểm mô học gợi ý đến u lympho dương tính với CD30. Những bệnh nhân mắc LyP có nguy cơ tiến triển một bệnh lý huyết học khác, chủ yếu là u sùi dạng nấm, u lympho tế bào T hồng cầu, bệnh Hodgkin hoặc u lympho tế bào lớn CD30⁺.

Từ khóa: U sản dạng lympho, Lymphomatoid papulosis, u lympho tế bào T.

2. BÁO CÁO TRƯỜNG HỢP LÂM SÀNG

Bệnh nhân nam, 17 tuổi, biểu hiện bệnh cách đây 3 năm. Khởi phát bệnh nhân xuất hiện sẩn đỏ vùng đùi phải, một vài tổn thương hóa mủ trung tâm, vỡ, để lại vảy tiết khô kèm đau tại tổn thương, sau đó dần ra tay chân thân mình. Bệnh nhân chưa đi khám và điều trị gì trước đó. Tổn thương đau nhức. Tiền sử bản thân khỏe mạnh, không mắc bệnh kèm theo. Khám lâm sàng thấy các tổn thương sẩn đỏ thẫm màu, một số đóng vảy tiết đen trên tổn thương. Dát đỏ ranh giới không rõ, một số mảng đỏ thâm nhiễm nhẹ. Các tổn thương phân bố rải rác tay chân thân mình. Một số tổn thương sau khi lành để lại dát giảm sắc tố, không có sẹo.

¹Bệnh viện Da liễu Trung ương

²Trường Đại học Y Hà Nội

*Tác giả liên hệ: Email: drngocanh.dl@gmail.com



Hình 1. Dát đỏ ranh giới không rõ, một số mảng đỏ thâm nhiễm nhẹ, rải rác thân mình

Ảnh: Khoa điều trị bệnh da nam giới



Hình 2. Sẩn đỏ thâm màu, một số tổn thương đóng vảy tiết đen trên tổn thương

Ảnh: Khoa điều trị bệnh da nam giới

Cận lâm sàng

- **Siêu âm hạch:** Vùng nách hai bên, bên hai bên: Vài hạch to nhỏ không đều, ranh giới rõ, bờ đều chưa thấy phá vỡ cấu trúc hạch, hạch lớn nhất kích thước 16,5 x 5,2 mm.

- Mô bệnh học:

- + Thương bì: Dày sừng, á sừng, quá sản thượng bì, thoát bào lympho tạo thành ổ, các tế bào lympho có nhân không điển hình (nhân thô, kiềm tính, to nhỏ không đều), thoái hóa lỏng lẻo đáy.
- + Trung bì: Xâm nhập viêm lympho bào thành đám sát thượng bì, hướng thượng bì, xâm nhập vào phần phụ (ống tuyến mồ hôi, tuyến bã), xen kẽ các bó sợi collagen, một số đám tế bào có nhân không điển hình.

Kết luận: Mô bệnh học có nhiều đặc điểm hướng tới u lympho, cần phân biệt với sẩn dạng lympho

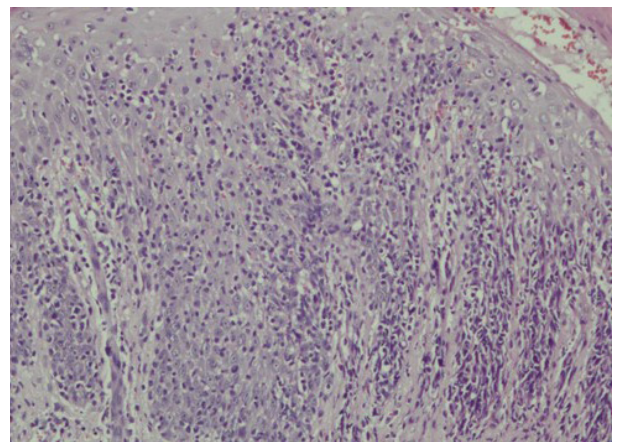
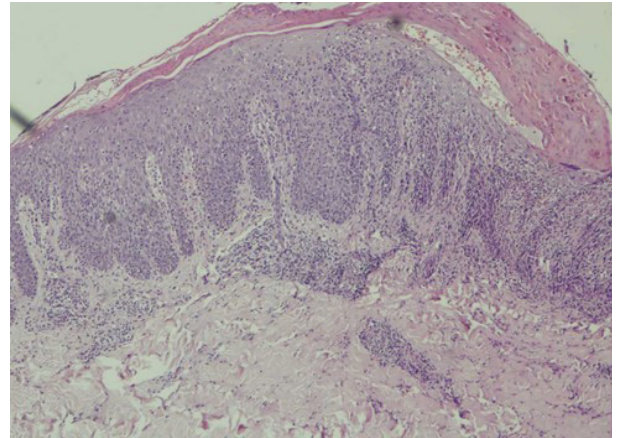
- Hóa mô miễn dịch:

CD3, CD8, CD56, CD30 dương tính.

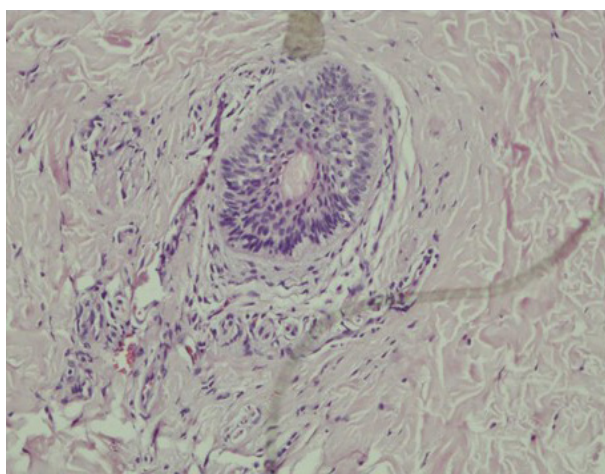
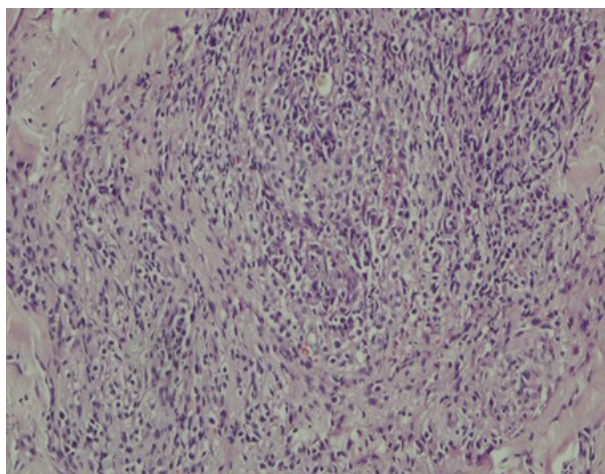
CD4, CD79a dương tính nhẹ.

Ki 67 dương tính > 30%.

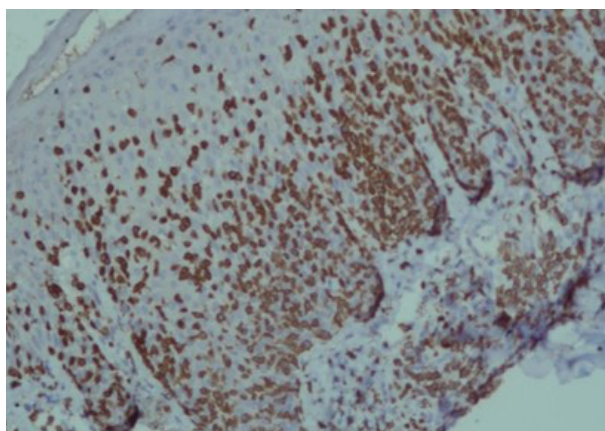
CD20 âm tính.



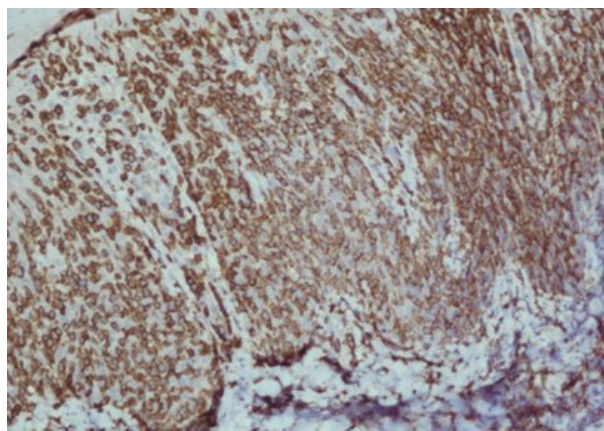
Hình 3. Thương bì: Dày sừng, á sừng, quá sản thượng bì, thoát bào lympho tạo thành ổ, các tế bào lympho có nhân không điển hình (nhân thô, kiềm tính, to nhỏ không đều), thoái hóa lỏng lẻo đáy



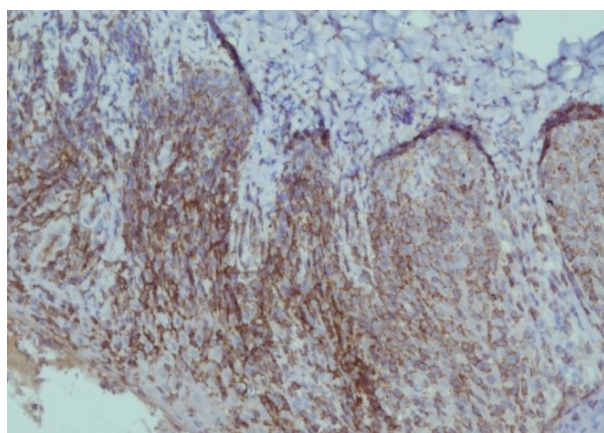
Hình 4. Trung bì: Xâm nhập viêm lympho bào thành đám sát thượng bì, hướng thượng bì, xâm nhập vào phần phụ, một số đám tế bào có nhân không điển hình



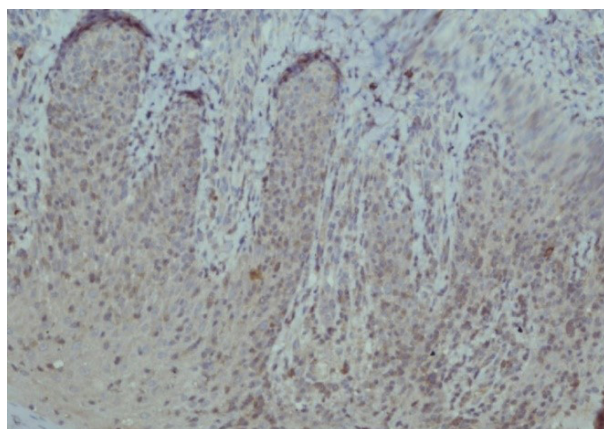
Hình 5. CD3 dương tính



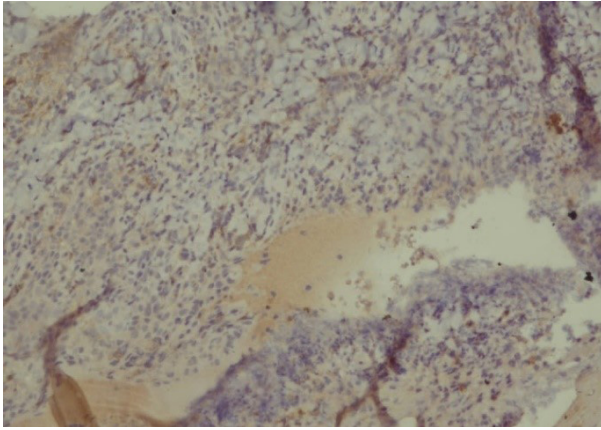
Hình 6. CD8 dương tính



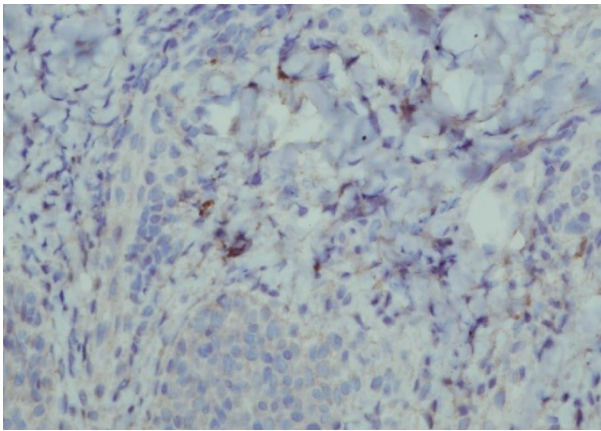
Hình 7. CD56 dương tính



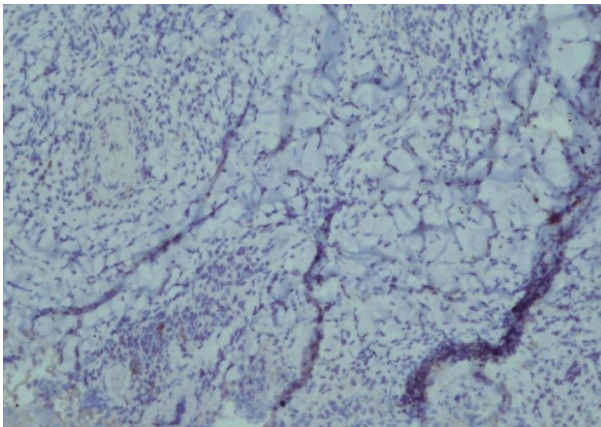
Hình 8. CD30 dương tính



Hình 9. CD4 dương tính nhẹ



Hình 10. CD79a dương tính nhẹ



Hình 11. CD20 âm tính

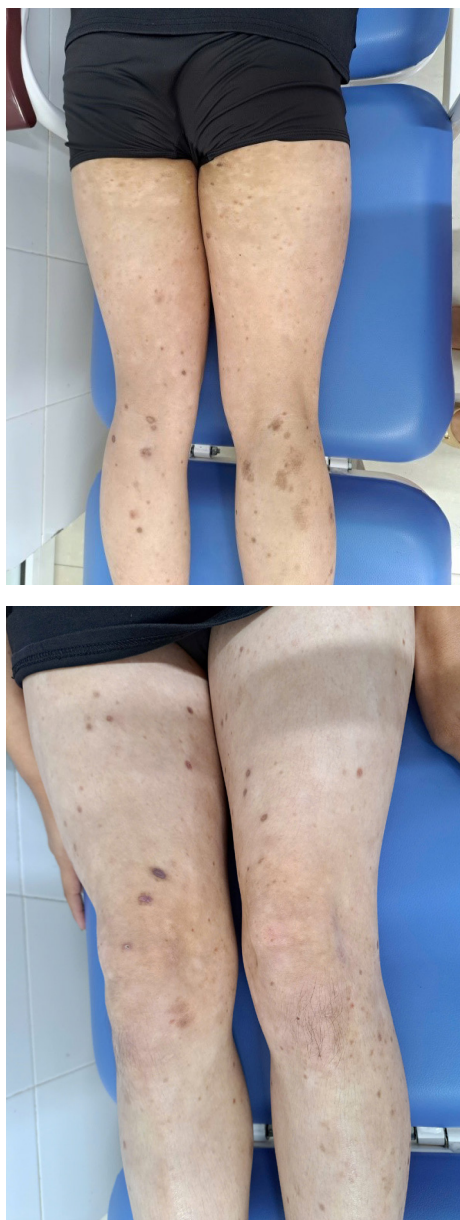
Chẩn đoán: Bệnh u sản dạng lympho (lymphomatoid papulosis).

Điều trị: Methotrexat 15 mg/tuần, clobetasol propionat 0,05% bôi tổn thương.

Kết quả điều trị sau 1 tháng: Các tổn thương dát đỏ và sản thoái triển hoàn toàn để lại dát tăng, giảm sắc tố rải rác thân mình, tay chân. Không xuất hiện tổn thương mới.



Hình 12. Các tổn thương dát đỏ thâm nhiễm cũ thoái triển, để lại một số dát giảm sắc tố rải rác thân mình tay chân



Hình 13. Tổn thương sẩn đỏ thẫm màu cũ vùng đùi và cẳng chân 2 cải thiện, để lại dát tăng sắc tố

3. BÀN LUẬN

Bệnh u sẩn dạng lympho (LyP) là một bệnh hiếm gặp, thuộc nhóm các bệnh tăng sinh nguyên phát lympho CD30 tại da. Bệnh có 2 đỉnh tuổi khởi phát, nhiều nhất là độ tuổi 50 với tỷ lệ nữ chiếm ưu thế. Ở đỉnh tuổi thấp hơn là ở trẻ em (dưới 18

tuổi) tỷ lệ nam giới cao hơn nữ. Nguyên nhân gây bệnh và cơ chế bệnh sinh hiện nay vẫn chưa được biết rõ.

Tổn thương cơ bản là các sẩn mạn tính, tái phát và tự thoái triển. Tổn thương ban đầu xuất hiện dưới dạng sẩn nhỏ màu đỏ hoặc tím, sau đó tiến triển thành sẩn lớn hơn, có thể xuất huyết trung tâm, hoại tử và đóng vảy. Các tổn thương của LyP thường nhỏ hơn 2 cm. Có thể thoái triển tổn thương trong vòng 3 đến 8 tuần. Triệu chứng cơ năng có thể gặp, đặc biệt ở trẻ em là biểu hiện ngứa. Triệu chứng toàn thân có thể gặp bao gồm: Sốt, đổ mồ hôi, sụt cân. LyP có thể biểu hiện đồng thời với MF, thường được biểu hiện bằng các mảng thâm nhiễm và cuối cùng là các khối u.

Mô bệnh học cho thấy thâm nhiễm hình nêm các tế bào lympho dày đặc ở trung bì. Thành phần của thâm nhiễm thay đổi và tương quan với tuổi của tổn thương. Thượng bì thường có loét. Theo số lượng và kích thước của tế bào lympho biểu hiện CD30, có thể phân loại thành:

- Loại A: xuất hiện rất nhiều tế bào CD30.
- Loại B gắn với mycosis fungoides, không có hoặc có ít tế bào CD30+ và hướng thượng bì.
- Loại C: có các đám tế bào lympho CD30+ lớn.
- Các dạng hiếm khác đã được báo cáo: Các dạng biểu hiện các dấu hiệu của độc tế bào, CD8, TIA1, granzyme B, các dạng có hướng mạch.

Trường hợp của chúng tôi ghi nhận ngoài CD30+, bệnh nhân còn có CD3+, CD8+, CD56+, CD4 và CD79a + nhẹ. Các marker CD3, CD8, CD56, CD4 dương tính đã được ghi nhận trong một số trường hợp báo cáo lâm sàng.

Chẩn đoán LyP cần được đặt ra theo dõi khi bệnh nhân có các biểu hiện lâm sàng: Có tiền sử xuất hiện, tái phát và tự thoái triển các tổn thương dạng sẩn. Các tổn thương sẩn tập trung hoặc rải rác toàn thân ở các giai đoạn tiến triển khác nhau, một số có loét ở trung tâm hoặc đóng vảy.

Chẩn đoán xác định dựa trên mối tương quan giữa biểu hiện lâm sàng, quá trình tổn thương da và đặc điểm mô bệnh học, miễn dịch.

Bệnh hiện nay chưa có phương pháp điều trị đặc hiệu để thay đổi diễn biến tự nhiên hoặc làm giảm nguy cơ tiến triển thành u lympho liên quan. Một số phương pháp có thể cân nhắc sử dụng bao gồm:

- Corticoid bôi tại chỗ loại rất mạnh.
- Methotrexat (MTX) liều thấp (5 - 35 mg/tuần), bắt đầu từ liều 5 - 10 mg/tuần và tăng thêm 2,5 - 5 mg mỗi tuần hoặc tùy theo khả năng dung nạp đến liều tối đa là 25 - 35 mg/tuần nếu không có cải thiện về mặt lâm sàng trong vòng từ 4 - 8 tuần.

Đáp ứng hoàn toàn: Tất cả các tổn thương được loại bỏ và không xuất hiện tổn thương mới. Đáp ứng một phần: Ít nhất 50% tổn thương được loại bỏ và ít phát triển tổn thương mới. Điều trị duy trì sau khi đạt đáp ứng hoàn toàn, liều MTX giảm dần 2,5 - 5 mg/tuần cho đến liều thấp nhất có hiệu quả.

- Quang trị liệu:

- + PUVA được chỉ định cho các bệnh nhân không đáp ứng hoặc có chống chỉ định với MTX, có thể dùng 2 lần/tuần trong 6 - 8 tuần hoặc cho đến khi khỏi.
- + UVB dải hẹp (NB-UVB), liệu pháp quang trị liệu bằng tia cực tím A1 (UVA1) cũng có thể được cân nhắc chỉ định.

Ca bệnh báo cáo điều trị với methotrexat liều 15 mg/tuần và thuốc bôi corticoid mạnh trong tháng đầu tiên, đáp ứng hoàn toàn với các tổn thương được loại bỏ và không xuất hiện tổn thương mới.

Mặc dù có nguy cơ tiến triển thành u lympho ác tính ở da hoặc hạch nhưng tiên lượng của LyP

đa phần là rất tốt trong các trường hợp. Tuy nhiên bệnh nhân cần được theo dõi lâu dài để theo dõi diễn biến bệnh và đáp ứng với điều trị. Bệnh nhân nên được thăm khám định kỳ 6 - 12 tháng để theo dõi tình trạng da, các cơ quan khác bao gồm hạch, lách, gan.

4. KẾT LUẬN

Bệnh u sẩn dạng lympho (LyP) là một loại phát ban da dạng sẩn, tự thoái triển, tái phát mạn tính, hiếm gặp với các đặc điểm mô học của sự tăng sinh lymphoid CD30+ của các tế bào T không điển hình. Chẩn đoán xác định bệnh dựa trên sự phù hợp về lâm sàng, mô bệnh học và hóa mô miễn dịch. Bệnh có tiên lượng tốt, tuy nhiên có nguy cơ tiến triển thành u lympho ác tính, do vậy cần được theo dõi và quản lý lâu dài.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Uptodate, (Apr 03, 2024.), Lymphomatoid papulosis.
2. Toumi A, Fazal S, Litaïem N. Lymphomatoid Papulosis. [Updated 2023 May 22].
3. Nowicka D, Mertowska P, Mertowski S, Hymos A, Forma A, Michalski A, Morawska I, Hryniewicz R, Niedźwiedzka-Rystwej P, Grywalska E. Etiopathogenesis, Diagnosis, and Treatment Strategies for Lymphomatoid Papulosis with Particular Emphasis on the Role of the Immune System. Cells. 2022 Nov 21.
4. Magro CM, Crowson AN, Morrison C, Merati K, Porcu P, Wright ED. CD8+ lymphomatoid papulosis and its differential diagnosis. Am J Clin Pathol. 2006 Apr;125(4):490-501. doi: 10.1309/NNV4-L5G5-A0KF-1T06. PMID: 16627259.