ELASTOLYTIC GIANT CELL GRANULOMA VỚI TỔN THƯƠNG Ở LÒNG BÀN TAY: BÁO CÁO MỘT CA LÂM SÀNG HIẾM GẶP

Trần Hữu Sơn[1], Nguyễn Hữu Sáu[1,2], Bùi Thị Phương Minh[2], Phạm Thị Hoàng Yến[1], Trần Sơn Tùng[1], Phạm Đình Hòa[1,2,*]

TÓM TẮT

U hạt tế bào khổng lồ thoái hóa sợi chun (Elastolytic Giant Cell Granuloma - EGCG) là một rối loạn da hiếm gặp thuộc nhóm phản ứng viêm dạng u hạt, được cho là hậu quả của sự thay đổi tính kháng nguyên của sợi chun, từ đó kích hoạt đáp ứng miễn dịch qua trung gian tế bào dẫn đến hiện tượng phá hủy và thực bào sợi chun. Bệnh thường gặp ở các vùng da hở chịu tác động của tia cực tím như mặt, cổ và cẳng tay; tuy nhiên, ngày càng có nhiều báo cáo ghi nhận tổn thương xuất hiện tại các vùng da được che phủ, không tiếp xúc với ánh sáng. Tổn thương lâm sàng của EGCG thường không đặc hiệu, biểu hiện dưới dạng các sẩn hoặc mảng hồng ban, đôi khi hợp thành hình vòng, bề mặt nhẵn, mật độ chắc và ranh giới tương đối rõ so với vùng da lành xung quanh. Chẩn đoán xác định chủ yếu dựa trên mô bệnh học với đặc điểm đặc trưng là sự hiện diện của các tế bào khổng lồ đa nhân thực bào các sợi chun bị thoái hóa (elastophagocytosis). Mặc dù biểu hiện lâm sàng đa dạng và dễ nhầm lẫn với các bệnh lý u hạt khác, EGCG nhìn chung có tiên lượng lành tính và thường đáp ứng tốt với các liệu pháp điều trị thông thường như corticosteroid bôi hoặc tiêm nội tổn thương, liệu pháp lạnh hoặc laser CO_2 phân đoạn. Trong báo cáo này, chúng tôi trình bày một trường hợp EGCG hiếm gặp với tổn thương lâm sàng khu trú ở lòng bàn tay, được chẩn đoán xác định bằng mô bệnh học và điều trị thành công bằng corticosteroid kết hợp tacrolimus bôi tại chỗ.

Từ khóa: *Elastolytic giant cell granuloma; u hạt tế bào khổng lồ thoái hóa sợi chun; tổn thương lòng bàn tay; u hạt.*

1. GIỚI THIỆU

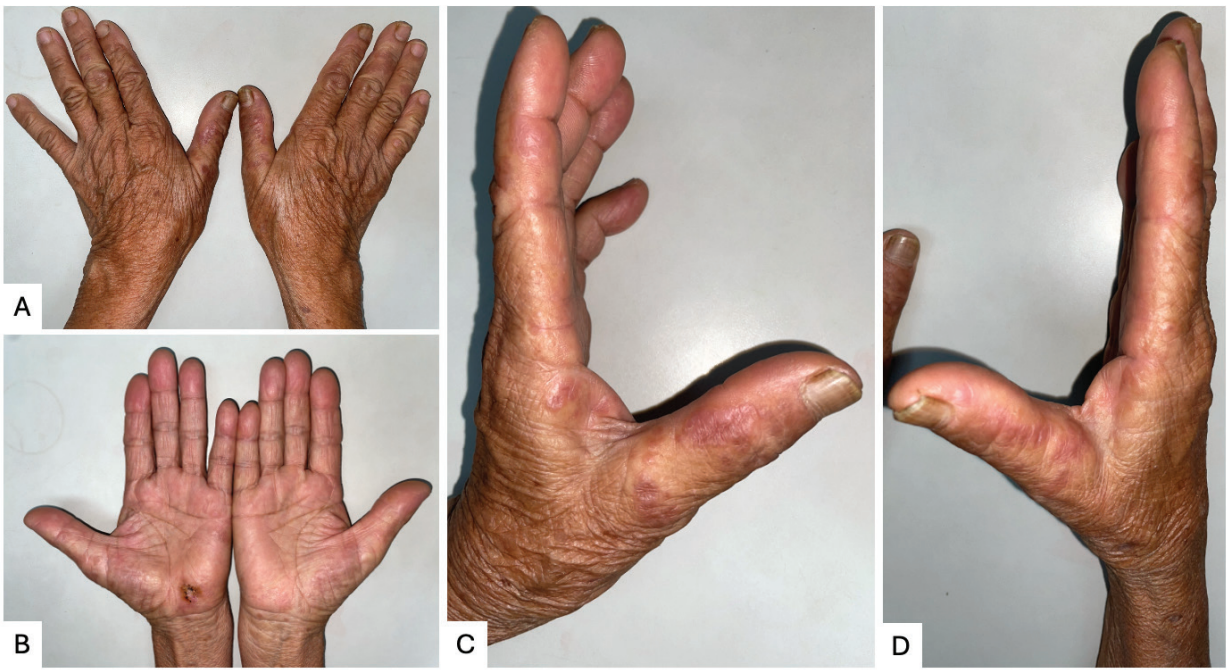
Bệnh u hạt tế bào khổng lồ thoái hóa sợi chun (Elastolytic Giant Cell Granuloma - EGCG) là một rối loạn da dạng u hạt hiếm gặp, chưa rõ nguyên nhân [1]. Bệnh được mô tả lần đầu với tên gọi u hạt do ánh sáng (actinic granuloma) hoặc u hạt tế bào khổng lồ thoái hóa sợi chun dạng vòng (annular elastolytic giant cell granuloma - AEGCG), đặc trưng bởi các mảng hồng ban dạng vòng xuất hiện ở vùng da tiếp xúc với ánh sáng mặt trời.[2,3] Gần đây, thuật ngữ EGCG được sử dụng phổ biến hơn do đã ghi nhận các tổn thương không có dạng vòng xuất hiện ở nhiều vùng da được che chắn khỏi ánh nắng. Tổn thương ở bàn tay đã được mô tả, tuy nhiên hầu hết chỉ khu trú ở mặt mu và mặt bên bàn tay. Trong bài báo này, chúng tôi trình bày một trường hợp EGCG hiếm gặp với tổn thương xuất hiện cả ở gan bàn tay, được ghi nhận tại Bệnh viện Da liễu Trung ương.

2. CA LÂM SÀNG

Bệnh nhân nữ, 68 tuổi, không ghi nhận tiền sử bệnh lý nội khoa hoặc ngoại khoa, đến khám vì xuất hiện các tổn thương dạng sẩn đỏ kèm ngứa trong khoảng 3 tháng gần đây, khu trú dọc hai bờ

[1]Trường Đại học Y Hà Nội
[2]Bệnh viện Da liễu Trung ương
**Tác giả liên hệ: Phạm Đình Hòa:*
Email: phamdinhhoa@hmu.edu.vn
DOI: 10.56320/tcdlhvn.51.324

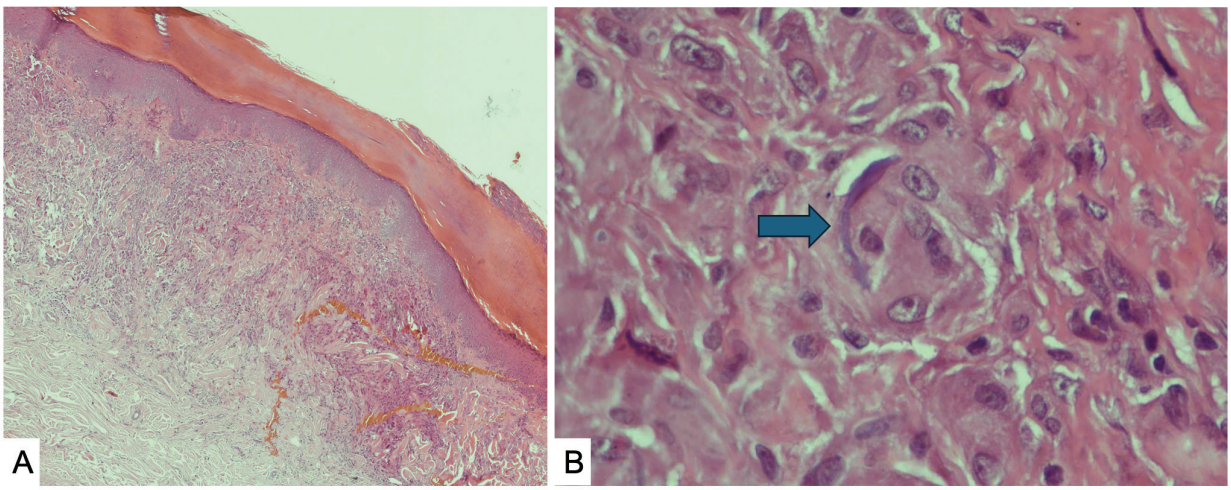
ngón cái, ngón trỏ, rải rác ở mặt mu các ngón và vùng gan bàn tay hai bên. Tại Bệnh viện Da liễu Trung ương, bệnh nhân được thăm khám và đánh giá toàn diện bởi các bác sĩ chuyên khoa Da liễu. Khám lâm sàng ghi nhận nhiều tổn thương dạng dát - sẩn hồng ban, hình tròn hoặc bầu dục, kích thước 0,5 - 1 cm, ranh giới rõ với vùng da lành xung quanh, bề mặt nhẵn, một số tổn thương có ít vảy mịn kèm ngứa nhẹ. Bệnh nhân không có tiền sử chấn thương, không thường xuyên tiếp xúc với ánh sáng mặt trời hoặc các yếu tố cơ học tại vùng tổn thương.



Hình 1. Ảnh lâm sàng bệnh nhân trước điều trị

(Nguồn: Khoa Giải phẫu bệnh - Bệnh viện Da liễu Trung ương)

Bệnh nhân được chỉ định sinh thiết tổn thương tại vị trí gan tay. Hình ảnh mô bệnh học cho thấy thượng bì có hiện tượng dày lớp sừng và quá sản thượng bì dạng vảy nến. Ở trung bì, quan sát thấy phản ứng viêm dạng u hạt, thành phần tế bào viêm chủ yếu gồm bạch cầu đơn nhân và các tế bào khổng lồ đa nhân. Đặc biệt, ghi nhận hiện tượng thoái hóa và đứt gãy các sợi chun, kèm hình ảnh các tế bào khổng lồ đang thực bào sợi chun (elastophagocytosis). Ngoài ra, sự tăng sinh của các bó collagen cũng được nhận ghi nhận.



Hình 2. Mô bệnh học tổn thương của bệnh nhân

(A) Phản ứng viêm dạng u hạt của các bạch cầu đơn nhân, tế bào khổng lồ, kèm tăng sinh các bó sợi collagen trong lớp trung bì. (B) Sợi chun bị đứt gãy nằm trong tế bào khổng lồ (hiện tượng thực bào sợi chun - Elastophagocytosis) (mũi tên)

(Nguồn: Khoa Giải phẫu bệnh Bệnh viện Da liễu Trung ương)

Sau khi đối chiếu đặc điểm mô bệnh học với hình thái tổn thương lâm sàng, chúng tôi chẩn đoán xác định bệnh nhân mắc Elastolytic Giant Cell Granuloma (EGCG). Đây là một bệnh lý lành tính và có thể tự thoái triển, do đó việc điều trị không phải lúc nào cũng cần thiết, đặc biệt ở những bệnh nhân không có triệu chứng. Tuy nhiên, do bệnh nhân trong trường hợp này có triệu chứng ngứa ảnh hưởng đến sinh hoạt, chúng tôi quyết định điều trị bằng corticosteroid hoạt tính mạnh (clobetasol propionate 0,05%), bôi 1 lần/ngày trong tuần đầu tiên, sau đó bôi cách ngày trong tuần thứ hai rồi ngừng, kết hợp bôi xen kẽ tacrolimus 0,1%. Sau 1 tháng điều trị, các tổn thương giảm rõ rệt, chỉ còn rải rác các dát - sẩn màu hồng hoặc màu da, không bong vảy, không ngứa và bệnh nhân không tiếp tục duy trì thuốc bôi. Tại thời điểm viết báo cáo, tương ứng sau 2 tháng kể từ khi bắt đầu điều trị, các tổn thương không thay đổi thêm và không còn triệu chứng cơ năng tại vị trí tổn thương.

3. BÀN LUẬN

EGCG là một rối loạn u hạt hiếm gặp, lần đầu được mô tả năm 1975 bởi O'Brien với tên gọi u hạt do ánh sáng, biểu hiện bằng các sẩn và mảng dạng vòng, ban đỏ, có bờ gồ cao và trung tâm teo nhẹ, giảm sắc tố. Các vùng da thường tiếp xúc với ánh sáng mặt trời như mặt, cổ, phần trên thân mình và cánh tay thường bị ảnh hưởng.[3] Bệnh xảy ra chủ yếu ở phụ nữ da sáng màu, tuổi trung niên, và đa phần không có triệu chứng.

Nguyên nhân và cơ chế bệnh sinh của EGCG vẫn chưa được hiểu rõ. Các nghiên cứu hiện nay cho thấy sợi chun đóng vai trò thiết yếu trong cơ chế bệnh sinh của EGCG; những vùng da không có sợi chun, như sẹo bỏng hoặc vết rạn da, không bị ảnh hưởng bởi bệnh này [4][5]. Các yếu tố môi trường như tia cực tím, nhiệt hoặc các yếu tố từ cơ thể như tổn thương mạch máu, bệnh lý hệ thống hay bệnh lý ác tính được giả thuyết có thể làm thay đổi tính kháng nguyên của sợi chun. Sự

thay đổi này có thể kích hoạt chuỗi đáp ứng miễn dịch qua trung gian tế bào, cuối cùng dẫn đến phản ứng u hạt, tiêu hủy sợi chun (elastolysis) và thực bào sợi chun (elastophagocytosis).[6] Trường hợp của chúng tôi đặc biệt ở chỗ tổn thương xuất hiện ở cả lòng bàn tay - vị trí được che chắn hoàn toàn khỏi ánh nắng mặt trời. Điều này gợi ý khả năng tồn tại các yếu tố khởi phát khác ngoài tia cực tím. Mặc dù bệnh nhân không ghi nhận tiền sử chấn thương rõ ràng, vẫn không loại trừ khả năng các vi chấn thương lặp đi lặp lại trong sinh hoạt hằng ngày đóng vai trò là yếu tố kích thích tại chỗ, làm thay đổi cấu trúc sợi chun và khởi phát bệnh. Về các yếu tố bệnh lý nội khoa liên quan, hiện tại chúng tôi chưa phát hiện bất thường ở bệnh nhân này.

Về mặt lâm sàng, Qian và cộng sự gần đây đã công bố phân tích 105 trường hợp EGCG, trong đó 72,4% chỉ có tổn thương ở vùng da tiếp xúc với ánh sáng mặt trời; 20,9% có tổn thương ở cả vùng da tiếp xúc và không tiếp xúc với ánh sáng; và 6,7% chỉ có tổn thương ở vùng da không tiếp xúc với ánh sáng.1 Trong nghiên cứu này, tổn thương ở bàn tay cũng được ghi nhận, tuy nhiên đều khu trú ở mặt mu tay - vùng da tiếp xúc với ánh sáng. Qian và cộng sự cũng phân loại các đặc điểm lâm sàng của EGCG thành 5 thể gồm: thể vòng, thể sẩn, thể khổng lồ, thể lan tỏa và thể hỗn hợp. Đối chiếu với trường hợp của chúng tôi, bệnh nhân có tổn thương xuất hiện cả ở lòng bàn tay - vị trí không điển hình và không tiếp xúc với ánh sáng. Bên cạnh đó, tổn thương cơ bản là các sẩn hồng ban, không đặc hiệu cho bất kỳ thể lâm sàng cổ điển nào của EGCG.

Chẩn đoán phân biệt chính trên lâm sàng cần đặt ra là Collagenous and elastotic marginal plaques of the hands (CEMPH) với biểu hiện sẩn mảng đỏ ở rìa bàn tay khá tương tự. Tuy nhiên, hình ảnh mô bệnh học của CEMPH không có phản ứng viêm u hạt hay hiện tượng thực bào sợi chun. Ngoài ra, u hạt hình nhẫn (granuloma annulare) cũng là một chẩn đoán phân biệt khác, nhưng bệnh này thường có tổn thương dạng vòng và trên mô bệnh học có hình ảnh u hạt dạng hàng rào và lắng đọng mucin, khác với EGCG.7 Trường hợp này một lần nữa khẳng định vai trò "tiêu chuẩn vàng" của sinh thiết và phân tích mô bệnh học trong chẩn đoán EGCG, đặc biệt là khi biểu hiện lâm sàng không điển hình. Việc phát hiện các tế bào khổng lồ đa nhân thực bào các sợi chun là đặc điểm mấu chốt để chẩn đoán xác định.[1]

Về điều trị, EGCG là một bệnh lý lành tính, có thể tự thoái lui sau vài tháng đến vài năm, thường không có triệu chứng,[1] do đó việc điều trị là không bắt buộc. Hiện chưa có phương pháp điều trị tiêu chuẩn nào, đáp ứng tốt của bệnh nhân với corticosteroid bôi tại chỗ phù hợp với một số báo cáo trong y văn, cho thấy đây là một lựa chọn an toàn và hiệu quả cho các trường hợp EGCG khu trú và có triệu chứng. Một số phương pháp khác đã được báo cáo với kết quả khác nhau, bao gồm corticosteroid tiêm nội tổn thương hoặc toàn thân, HCQ, cyclosporin, áp lạnh, methotrexat, isotretinoin, acitretin, pentoxifyllin, retinoid kết hợp chiếu PUVA, pulsed dye laser và laser CO_2 phân đoạn.[1,8,9,10]

4. KẾT LUẬN

U hạt tế bào khổng lồ thoái hóa sợi chun (EGCG) là một bệnh lý da lành tính nhưng có thể biểu hiện lâm sàng đa dạng, gây khó khăn trong chẩn đoán nếu chỉ dựa vào lâm sàng. Chúng tôi đã báo cáo một trường hợp EGCG hiếm gặp với tổn thương ở lòng bàn tay, nhấn mạnh rằng EGCG nên được xem xét trong chẩn đoán phân biệt các tổn thương dạng sẩn ở vị trí này. Chẩn đoán xác định phải dựa vào mô bệnh học với hình ảnh thực bào sợi chun đặc trưng. Điều trị bằng corticosteroid bôi tại chỗ có thể mang lại hiệu quả tốt trong việc kiểm soát triệu chứng và làm thoái lui tổn thương.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Qian YT, Liu JW, Liu W, Chen T, Tan Y, Ma DL. A Retrospective Study of 105 Patients with Elastolytic Giant Cell Granuloma and a Proposal for a New Clinical Classification. *Acta Derm Venereol*. 2022;102:adv00684. doi:10.2340/actadv.v102.1985.
2. O'Brien JP. Actinic Granuloma: An Annular Connective Tissue Disorder Affecting Sun and Heat-Damaged (Elastotic) Skin. *Arch Dermatol*. 1975;111(4):460. doi:10.1001/archderm.1975.01630160050003.
3. Ma DL, Vano-Galvan S. Actinic Granuloma. *N Engl J Med*. 2017;376(5):475-475. doi:10.1056/NEJMicm1600384.
4. Özkaya-Bayazit, Büyükbabani, Baykal, Öztürk, Okçu, Soyer. Annular elastolytic giant cell granuloma: sparing of a burn scar and successful treatment with chloroquine. *British Journal of Dermatology*. 1999;140(3):525-530. doi:10.1046/j.1365-2133.1999.02723.x
5. Oka M, Kunisada M, Nishigori C. Generalized annular elastolytic giant cell granuloma with sparing of striae distensae. *The Journal of Dermatology*. 2013;40(3):220-222. doi:10.1111/1346-8138.12048.
6. Szabo SR, Fernelius C, Arora N. Annular elastolytic giant cell granuloma: Mysterious enlarging scarring lesions. *Cutis*. 2019;103(1):E5-E7.
7. Promsena P, Triyangkulsri K, Rutnin S. Two Case Reports of Elastolytic Giant Cell Granuloma on the Palms. *CCID*. 2023;Volume 16:2497-2502. doi:10.2147/CCID.S422554.
8. Lazzarini R, Rotter A, Farias DCD, Muller H. Granuloma actínico de O'Brien: Apresentação clínica exuberante. *An Bras Dermatol*. 2011;86(2):339-342. doi:10.1590/S0365-05962011000200019.
9. Stefanaki C, Panagiotopoulos A, Kostakis P, Stefanaki K, Petridis A. Actinic granuloma successfully treated with acitretin. *Int J Dermatol*. 2005;44(2):163-166. doi:10.1111/j.1365-4632.2005.02043.x
10. Mamalis A, Ho D, Parsi KK, Jagdeo J. Successful Treatment of Actinic Granuloma With Pulsed-Dye Laser and Fractionated Carbon Dioxide Laser. *Dermatol Surg*. 2018;44(3):452-454. doi:10.1097/DSS.0000000000001227.

SUMMARY

ELASTOLYTIC GIANT CELL GRANULOMA WITH PALMAR INVOLVEMENT: A RARE CLINICAL CASE REPORT

Elastolytic Giant Cell Granuloma (EGCG) is a rare dermatologic disorder classified among granulomatous infla mmatory reactions. It is hypothesized to result from altered antigenicity of elastic fibers, triggering a cell-mediated immune response that leads to elastolysis and elastophagocytosis. EGCG typically occurs in sun-exposed areas such as the face, neck, and forearms; however, an increasing number of reports have documented lesions in covered, non-photo-exposed sites. Clinical manifestations are nonspecific, often presenting as erythematous papules or plaques, occasionally forming annular configurations, with smooth surfaces, firm consistency, and relatively well-demarcated borders. Definitive diagnosis relies on histopathology, characterized by multinucleated giant cells actively phagocytosing degenerated elastic fibers. Despite its diverse clinical presentation and potential for misdiagnosis with other granulomatous conditions, EGCG generally carries a benign prognosis and responds favorably to conventional therapies, including topical or intralesional corticosteroids, cryotherapy, or fractional CO_2 laser. In this report, we describe a rare case of EGCG localized to the palmar region, confirmed histologically and successfully treated with a combination of topical corticosteroids and tacrolimus. This case highlights the importance of considering EGCG in the differential diagnosis of granulomatous lesions arising in atypical, non-sun-exposed sites.

Keywords: *Elastolytic giant cell granuloma; elastolytic giant cell granuloma (EGCG); palmar involvement; granuloma.*