

BỆNH CASTLEMAN Ở TRUNG THẤT TRƯỚC: BÁO CÁO MỘT TRƯỜNG HỢP

Võ Đắc Truyền*

TÓM TẮT

Bệnh Castleman là một tăng sản lành tính của hạch limphô, bệnh thường biểu hiện lâm sàng là u trung thất. Bệnh có 2 thể: thể mạch máu - hyalin hóa và thể tương bào. Thể mạch máu - hyalin hóa biểu hiện nổi bật là sự tăng sinh của các nang hyalin hóa nhỏ và sự phát triển của các mạch máu giữa các nang, trong khi đó, thể tương bào biểu hiện sự tăng sản của các trung tâm mầm, bao quanh bởi các tương bào, có hình ảnh tăng sản các mạch máu hyalin hóa. Thể mạch máu - hyalin hóa thường ở một vị trí, trong lúc đó thể tương bào thường ở nhiều vị trí và là bệnh hệ thống. Thể tương bào chiếm khoảng 10-20% của tất cả các trường hợp.

Tác giả trình bày một trường hợp bệnh Castleman thể tương bào, vị trí ở trung thất trước trên bệnh nhân nam 51 tuổi, biểu hiện lâm sàng đau ngực. Phẫu thuật là phương pháp điều trị được lựa chọn. Vào thời điểm mổ ngực, một u có vỏ bao, kích thước 5,7 x 3,8 x 4 cm ở trung thất trước được lấy bỏ đi. Bệnh nhân trải qua giai đoạn hậu phẫu một cách bình thường và xuất viện vào ngày thứ 10 sau mổ.

CASTLEMAN'S DISEASE IN THE ANTERIOR MEDIASTINUM : A CASE REPORT

SUMMARY

Castleman disease is a benign hyperplasia of the lymph node, commonly manifest as a solitary mediastinal mass. There are two pathological types of Castleman's Disease: the hyaline vascular variant and plasma cell variant.

The hyaline vascular variant exhibits prominent proliferation of small hyalinized follicles with marked interfollicular vascular proliferation, but while the plasma cell variant exhibits hyperplastic germinal centers, sheets of plasma cells in the interfollicular region, proliferation of blood vessels.

*Khoa Ngoại tổng hợp bệnh viện C Đà Nẵng

The hyalin vascular type is commonly unicentric disease. Multicentric Castleman's Disease (MCD) or multifocal disease, is usually the plasma cell variant and is a systemic disease. It is postulated that 10 – 20 percent of all cases are of the plasma cell variant.

We report a 51 year-old-male with anterior mediastinal Castleman disease of the plasma cell variant. Clinical presentation is chest pain. Surgical excision was the treatment of choice and at thoracotomy, an encapsulated, size 5,7 x 3,8 x 4 cm mass was excised from the anterior mediastinum. The patient had an uneventful postoperative course and was discharged on the tenth postoperative day.

ĐẶT VẤN ĐỀ

Bệnh Castleman còn có tên gọi là tăng sản mạch máu nang limphô của hạch. Đó là một tổn thương tăng sản hạch limphô lành tính. Bệnh này mang tên Castleman vì do Dr. Benjamin Castleman và cộng sự mô tả lần đầu tiên năm 1956^[5]. Trong nghiên cứu này, Castleman đã phân tích một nhóm gồm 13 bệnh nhân với bệnh lý hạch lành tính khu trú ở trung thất rất giống với u tuyến ức. Các nghiên cứu tiếp theo về bệnh này cho thấy^[8], ngoài vị trí trong trung thất, bệnh còn có thể xuất hiện ở nhiều vị trí khác nhau trên cơ thể và xác định bệnh có 2 thể: (1) thể mạch máu - hyalin hóa và (2) thể tương bào. Ngày nay, hầu hết các nhà bệnh học đều chấp nhận đây là một tăng sản mô limphô lành tính có tính chất hệ thống. Bệnh có thể ở một vị trí hay nhiều vị trí trên cơ thể. Cần chẩn đoán phân biệt với bệnh lý ác tính của hạch limphô, vì để điều trị chỉ cắt bỏ u là đủ, không cần hóa trị hay xạ trị.

Trong bài báo này chúng tôi trình bày một trường hợp bệnh Castleman được chẩn đoán và điều trị tại khoa Ngoại Tổng hợp bệnh viện C Đà Nẵng. Đây là trường hợp bệnh hiếm gặp, dễ chẩn đoán nhầm với bệnh lý ác tính của hạch limphô, vì kích thước hạch quá lớn.

GIỚI THIỆU BỆNH ÁN

Bệnh nhân TRƯƠNG CÔNG M, 51 tuổi, Nam.

Địa chỉ: Tổ 23, phường Khuê Mỹ, quận Ngũ Hành Sơn, TP Đà Nẵng.

Số vào viện: 09. 9841, ngày nhập viện: 21.10.2009, ngày xuất viện: 18.11.2009

Lý do nhập viện: Đau ngực

Bệnh sử: Bệnh nhân cảm thấy đau ngực cách nhập viện khoảng 1 tháng. Bệnh nhân ăn uống bình thường, tổng trạng không suy giảm. Đau ngực ngày càng tăng nên xin nhập viện.

Khám:

Bệnh nhân có thể trung bình, tổng trạng chung khá. Sinh hiệu: Mạch 80 l / ph, huyết áp 120 / 80 mmHg. Bụng mềm không đau, không có u, gan, lách không sờ chạm. Hạch ngoại biên không sờ chạm.

Cận lâm sàng:

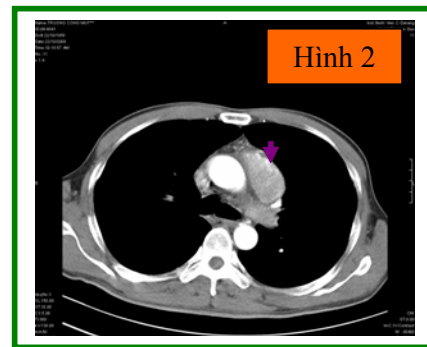
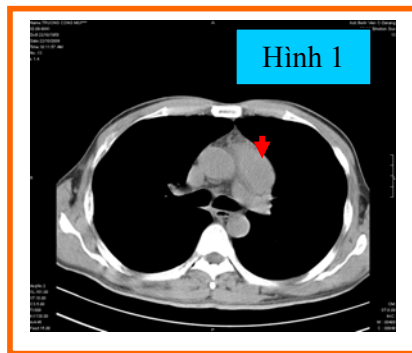
Chụp điện toán cắt lớp: Nhìn thấy u nằm ở trung thất trước lệch trái, u hình trái xoan, bờ đều, ranh giới xung quanh rõ, đậm độ mô mềm, đồng nhất, tăng quang rất rõ sau khi tiêm thuốc cản quang. Kết luận: U tuyến ức

Các xét nghiệm tiền phẫu bao gồm:

Công thức máu, sinh hoá máu, chức năng đông máu, điện tim, siêu âm tim, siêu âm bụng, chức năng hô hấp, X-quang phổi, nội soi phế quản trong giới hạn bình thường.

Chẩn đoán sơ bộ: U trung thất trước. Nghi ngờ u tuyến ức.

Bệnh nhân được mổ ngày 06.11.2009.

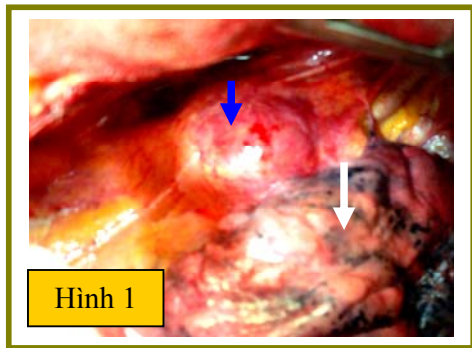


Hình 1: Trên phim CLDT không thuốc cản quang cửa sổ trung thất nhìn thấy u ở trung thất trước, lệch trái, bờ đều, ranh giới xung quanh rõ, đậm độ mô mềm, đồng nhất, giá trị đậm độ từ 30-50 HU (mũi tên đỏ)

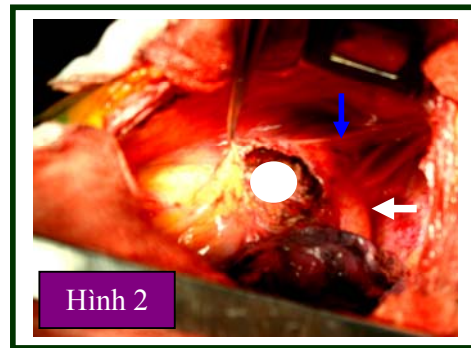
Hình 2: Phim CLDT có thuốc cản quang cửa sổ trung thất ngang mức với hình 1 nhìn thấy u ở trung thất trước, bờ đều, ranh giới xung quanh rõ, đậm độ đồng nhất, tăng quang rất mạnh sau khi tiêm thuốc cản quang, giá trị đậm độ từ 80-160 HU, kích thước 5,7 x 3,8 x 4cm, mặt sau u nằm rất sát thân động mạch phổi (mũi tên tím)

Tường trình phẫu thuật:

Mở ngực qua khoang liên sườn 5 đường trước bên trái. Vào ngực kiểm tra thấy u nằm ở trung thất trước, u tròn đều, vỏ bao tương đối rõ, phía trên sát với quai động mạch chủ, phía sau u nằm trên động mạch phổi. Mở màng phổi trung thất, phẫu tích u ra khỏi các cơ quan lân cận, nhất là động mạch phổi, lấy u, kiểm tra không chảy máu. Dẫn lưu kín khoang màng trái. Đóng ngực theo các lớp giải phẫu.



Hình 1



Hình 2

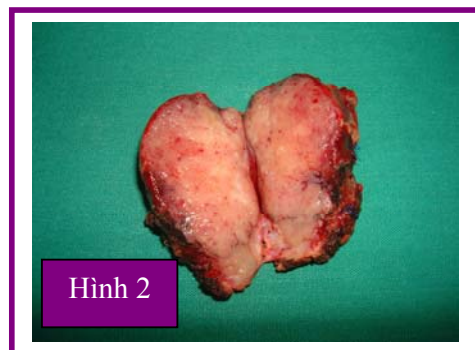
Hình 1: Sau khi mở ngực đường trước bên trái qua khoang liên sườn 5, nhìn thấy u ở trung thất trước, u tròn đều, có vỏ bao rõ (mũi tên xanh), phổi trái (mũi tên trắng).

Hình 2: Màng phổi trung thất được mở ra, u được lấy bỏ toàn bộ (vòng tròn màu trắng). Phẫu trưởng nhìn thấy rõ thần kinh hoành trái (mũi tên xanh), quai động mạch chủ và các nhánh của nó (mũi tên trắng).

Đại thể: U có kích thước 5,7 x 3,8 x 4 cm, giới hạn rõ, màu trắng hồng, đồng nhất, mật độ chắc, vỏ bao rõ.



Hình 1

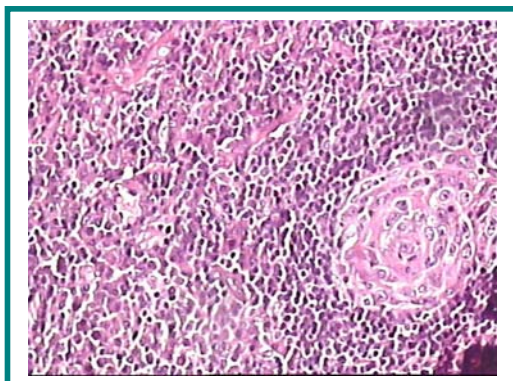


Hình 2

Hình 1: Toàn bộ u được lấy ra ngoài, nhìn đại thể u tròn đều, có vỏ bao tương đối rõ, mật độ chắc.

Hình 2: Mặt trong u nhìn thấy màu hồng, mật độ đồng nhất, không có vùng thoái hóa dạng nang, u chắc, có vỏ bao rõ.

Vi thể:



Mẫu mô u có hiện tượng tăng sản nang limphô, vùng vỏ nang bao quanh bởi các lớp tế bào biệt hoá thành tương bào trưởng thành, bào tương ái toan nhẹ, chất nhuộm sắc nằm ở màng nhân, rải rác có hình ảnh tăng sản các vi mạch máu hyalin hóa, hướng về trung tâm mầm

Kết luận: Bệnh Castleman, thể tương bào

BÀN LUẬN

Đại cương

Bệnh Castleman còn có tên gọi là tăng sản mạch máu nang limphô của hạch. Đó là một tổn thương tăng sản hạch limphô lành tính. Bệnh này mang tên Castleman vì do Dr. Benjamin Castleman và cộng sự mô tả lần đầu tiên năm 1956^[5].

Ngày nay, các nhà bệnh học đều thống nhất cho rằng bệnh có hai thể: thể hyalin mạch máu và thể tương bào^[8]. Các đặc điểm của 2 loại này được trình bày trong bảng 1.

Thể mạch máu - hyalin hóa biểu hiện nổi bật là sự tăng sinh của các nang hyalin hóa nhỏ và sự phát triển của các mạch máu giữa các nang, trong khi đó, thể tương bào biểu hiện sự tăng sản của các trung tâm mầm, bao quanh bởi các tương bào, có hình ảnh tăng sản các mạch máu hyalin hóa.

Thể mạch máu - hyalin hóa thường ở một vị trí, trong lúc đó thể tương bào thường ở nhiều vị trí và là bệnh hệ thống.

Thể tương bào chiếm khoảng 10-20% của tất cả các trường hợp. Thể hyalin mạch máu thường gặp hơn, chiếm tỉ lệ khoảng 90% các trường hợp và không đặc hiệu, thường kết hợp với các rối loạn miễn dịch khác như: bệnh tự miễn, suy giảm miễn dịch nguyên phát, sarcom Kaposi. Thể tương bào thường kết hợp với viêm khớp dạng thấp, hội chứng POEMS (Ioachim).

Bệnh nhân của chúng tôi thuộc thể tương bào, nhưng không có bệnh lý nào khác ngoài khối u ở trung thất trước.

Tuổi:

Bệnh Castleman thể hyalin mạch máu thường gặp ở người trẻ tuổi, thể tương bào thường gặp ở tuổi lớn hơn, cả hai thể đều hiếm gặp ở trẻ em, bệnh nhân của chúng tôi 51 tuổi phù hợp với lứa tuổi được ghi nhận trong y văn^{[1],[2],[3],[4]}.

Vị trí :

Thể hyalin-mạch máu thường khu trú ở trung thất^{1],[12]}. Tuy nhiên các vị trí khác như sau phúc mạc^[15], trong nhu mô phổi^[7], thực quản^[10], trong tuyến mang tai^[6], trong mạc treo^[14], trong thành ngực^[13], những vị trí khác trong ngực^{[3],[11]}, trong tụy^[2] v.v... cũng đã được báo cáo từng trường hợp bệnh riêng rẽ trong Y văn.

Thể tương bào thường ở nhiều vị trí khác nhau^{[4],[8]}, trong trường hợp của chúng tôi, bệnh nhân chỉ có u ở trung thất trước mà không có vị trí nào khác.

Bảng 1: Các đặc điểm của 2 thể bệnh Castleman

Đặc điểm	Thể mạch máu - hyaline	Thể tương bào
Tuổi	Trẻ	Già
Vị trí	Một chỗ	Nhiều chỗ
Triệu chứng	Thường không có triệu chứng	Thiếu máu, thiếu sắt, tăng gammaglobulin đa dòng, triệu chứng thần kinh ngoại biên
Vi thể	Nhiều nang limphô nhỏ Tăng sản mạch máu trong nang Tích tụ hyaline trong trung tâm mầm Không có các xoang limphô Hình ảnh “kẹo mút” Hình ảnh “vỏ củ hành” Limphô bào trưởng thành Hiếm phân bào Khu trú	Tăng sản nang limphô Trung tâm mầm hoạt động Tương bào thành mảng Nguyên bào miễn dịch, tương bào, limphô bào B
Điều trị	Điều trị lành bằng phẫu thuật	Điều trị bằng phẫu thuật, có thể tiến triển thành u limphô

KẾT LUẬN

Bệnh Castleman là một bệnh tăng sản nang limphô lành tính, bệnh tương đối hiếm gặp, thường có biểu hiện lâm sàng là u trung thất.

Bệnh có hai thể: thể hyalin mạch máu và thể tương bào. Thể hyalin hóa mạch máu thường chỉ khu trú ở một vị trí, thể tương bào có thể có nhiều vị trí khác nhau.

Phẫu thuật cắt bỏ u là phương pháp được lựa chọn và là phương pháp điều trị duy nhất không cần xạ trị hay hóa trị.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Abdullah E, Irfan E, Gülay Ö (2004), “*Posterior Mediastinal Localization of Castleman’s Disease: Report of a Case*”, Surg Today , 34:772–773.
2. Adolfo P, Emilio E, Marco B, Carlo B, Piero C, Fabio R, Giuseppe N (2009), “*Unicentric Castleman's disease approached as a pancreatic neoplasm: case report and review of literature*” Cases Journal 2009, 2:9090.
3. Ahluwalia A, Saggar K, Sandhu P, Kalia V (2005), “*Castleman Disease Of Thorax*”, Ind J Radiol Imag 2005 15:2:231-232.
4. Brian FM, Rosemary M, Mohammed A, (2007) “*Multicentric Castleman's disease: a case report*”, Journal of Medical Case Reports 2007, 1:78.
5. Castleman B, Iverson L, Mendez VP (1956), “ *Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma*”, Cancer 1956; 9:822-830.
6. Engin D, Levent A, Hakan K, (2006) “*CASTLEMAN’S DISEASE OF THE PAROTID: A CASE REPORT*”, KBB-Forum 2006;5(2).
7. James RB, John CE, Nestor M (1996), “*Castleman’s Disease of the Lung: Radiographic, High-Resolution CT, and Pathologic Findings*”, AJR ;166:1055-1056.
8. Keller AR, Hocholzer L, Castleman B (1972), “*Hyaline vascular and plasma cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations*”, Cancer 1972;29:670±682.
9. Kim JH, Jun JG, Sung SW, Shim YS, Han SK, Kim YW, Yoo CG, Seo JK, Rho JR, (1995) “*Giant lymph node hyperplasia in the chest*”. Ann Thorac Surg 1995;59:1162±1165.
10. Kim KN, Lee KN, Kang MJ (2006), “*Hyaline Vascular-Type Castleman Disease Presenting as an Esophageal Submucosal Tumor: Case Report*”, Korean J Radiol; 73-76.
11. Ottavio R, Caterina C, Giuliano M (2001), “*Castleman's disease: unusual intrathoracic localization: Case report*”, European Journal of Cardio-thoracic Surgery 19 519±521.
12. Panagiotis H, Panagiotis D, Mattheos D (2008), “*The management of Castleman's disease of the mediastinum: a case report*”, Cases Journal 2008, 1:330.
13. Sasaki H, Maeda S, Oota T, Suda H (1996), “*Chest wall Castleman's disease with massive pleural effusion (Japanese)*”, Jpn J Thorac Dis 1996;34(5):597±600
14. Jean SN, Hwang SJ, (2001), “*Mesenteric Castleman disease: A Case Report*”, Chin J Radiol, 26:265-268.
15. Kaneda Y, Kuniyasu S, Yu Y, Mitsuhiro N, Yoshiaki W, Fumio K (2007), “*A Case of Unicentric type Castleman’s Disease in the Retroperitoneal Space*”, Jichi Medical University Journal 30.