

BỆNH CASTLEMAN VÙNG BỤNG Ở TRẺ EM, ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG VÀ HÌNH ẢNH SIÊU ÂM - BÁO CÁO CA LÂM SÀNG VÀ HỒI CỨU Y VẤN

Castleman's disease in the abdomen in children Clinical and sonographics findings: Case report and review of literature

Nguyễn Hữu Chí, Huỳnh Nhất Hạnh Nhân*,*

Võ Hà Nhật Thúy, Nguyễn Thị Thu Hiền*, Đinh Việt Hưng***

SUMMARY

Castleman's disease, also known as angiofollicular lymph node hyperplasia, is a rare benign disease, has two principal histologic types are hyaline-vascular and plasma cell types, can be unicentric or multicentric. The disease is usually detected by imaging diagnostic tools, but difficult to diagnose accurately before surgery and is easily confused with malignant disease. We present 5 cases of hyaline vascular unicentric Castleman disease in the abdomen, had been operated at Children's Hospital N01, we investigated the ultrasound characteristics and reviewed literature.

Keywords: *Castleman's disease, ultrasound, in children*

I. MỞ ĐẦU

Bệnh Castleman hay bệnh tăng sinh hạch bạch huyết, có thể khu trú hay lan tỏa, không triệu chứng, phát hiện tình cờ hoặc biểu hiện toàn thân, dễ nhầm với những bệnh lý ác tính. Bệnh thường được phát hiện bởi các phương tiện chẩn đoán hình ảnh, nhưng khó chẩn đoán chính xác trước mổ. Nhân 5 trường hợp bệnh Castleman vùng bụng được phẫu thuật tại Bệnh viện Nhi đồng 1, chúng tôi hồi cứu đặc điểm siêu âm và tham khảo y văn.

II. TỔNG QUAN

Bệnh Castleman hay bệnh hạch tăng sản nang lympho-mạch máu (Angiofollicular Lymph Node Hyperplasia), và tăng sản hạch bạch huyết khổng lồ, lành tính, được mô tả lần đầu tiên vào năm 1954 bởi Benjamin Castleman. Ông báo cáo 13 trường hợp Castleman đơn ổ thể mạch máu hyalin hóa ở ngực và mô tả những đặc điểm giải phẫu bệnh lý của bệnh [1]. Bệnh nguyên chưa rõ, nhưng được cho là sự đáp ứng viêm hoặc hamartoma hệ thống lympho. Bệnh thường gặp ở bệnh nhân 2-85 tuổi, trung bình 23 tuổi. Bệnh xảy

ra khắp cơ thể, thường ở trung thất (67%), nhưng có thể ở vùng cổ (14%), vùng chậu (4%), vùng nách 2 %, với biểu hiện một hoặc nhiều mass. Có 2 hệ thống phân loại bệnh Castleman: phân loại cũ, theo hình thái học, bao gồm dạng đơn ổ hay đa ổ dựa trên tổn thương lan rộng của hạch, phân loại mới, được ưa chuộng hơn, theo giải phẫu bệnh, có 2 dạng bao gồm là dạng mạch máu hyalin hóa và dạng tương bào, hiếm hơn dạng chuyển dạng hoặc hỗn hợp. *Dạng mạch máu hyalin* thường gặp (90% trường hợp), 70% được chẩn đoán ở người trẻ. Thường không có triệu chứng, chỉ 3% có triệu chứng toàn thân. Về mô học, cho thấy tăng mạch máu hyalin trung tâm mầm. Các nang trung tâm tế bào tập trung thành lớp và dẹp với sự tăng sản mao mạch quá mức, xóa mờ hoàn toàn xoang hạch. *Dạng tương bào*, 50% có triệu chứng khi khởi phát, triệu chứng và dấu hiệu toàn thân bao gồm sốt, tăng vận tốc máu lắng, thiếu máu, tăng gammaglobulin và lách to. Ở trẻ em, có thể biểu hiện rối loạn tăng trưởng, suy dinh dưỡng.

Bệnh Castleman đơn ổ: thường không có triệu chứng, phát hiện tình cờ nhờ chẩn đoán hình ảnh, 90% dạng mạch máu hyalin hóa, 10-20% dạng

* BV Nhi đồng 1

tương bào trong đó 50% có biểu hiện toàn thân. Nói chung, Castleman đơn ổ, 70% ở trung thất, còn lại có thể ở vùng bụng chậu bao gồm sau phúc mạc, mạc treo, khoảng cửa và tụy. Bệnh lý hạch ngoại biên và bất thường xét nghiệm ít gặp. Ngoại khoa cắt bỏ hoàn toàn, không ghi nhận tái phát. Đối với những bệnh nhân không thể cắt bỏ hoàn toàn, cũng đáp ứng, ổn định không triệu chứng trong nhiều năm.

Bệnh Castleman đa ổ: thường biểu hiện toàn thân với **bệnh lý hạch ngoại biên, gan lách to**, thường kèm sốt, đổ mồ hôi về đêm, mệt mỏi, sụt cân. Giải phẫu bệnh lý, thường dạng biến thể bào tương. Bệnh thường gặp ở bệnh nhân bị HIV và sarcoma Kaposi mà thường kết hợp với HHV-8 (human herpes virus). Bệnh Castleman đa ổ, có thể biểu hiện tiến triển nhanh, dẫn đến tử vong trong vài tuần, hay gặp ở bệnh nhân nhiễm HIV. Một số tồn tại mạn tính, khởi phát không đau, tồn tại vài tháng cho đến vài năm. Hầu hết bệnh chết do nhiễm trùng hoặc xuất hiện những bệnh lý ác tính khác, đặc biệt sarcoma kaposi (chiếm 13% ở bệnh nhân Castleman) và lymphoma non Hodgkin (chiếm 15-20%)

Đặc điểm hình ảnh thay đổi theo dạng mô học của Castleman: Trên CT, dạng mạch máu hyalin hóa vùng ngực có 3 dạng: mass đơn độc, không xâm lấn, mass dạng thâm nhiễm kèm bệnh lý hạch, khối chùm hạch không hiệu ứng mass. Vùng bụng chậu, mass rễ mạc treo hoặc sau phúc mạc, bắt thuốc nhẹ, giống như bệnh lý hạch sau phúc mạc hoặc u carcinoid. Những

mạch máu nuôi đáng kể vùng lân cận mass, là chìa khóa chẩn đoán, thường gặp Castleman mạch máu hyalin hóa. Khoảng 10%, mass có vôi hóa to hoặc phân bố dạng nhánh cây.

Dạng tương bào thường đa ổ, vùng ngực biểu hiện bệnh lý hạch trung thất lan tỏa bắt thuốc không mạnh, có thể xơ hóa, hoại tử trung tâm cho hình ảnh không đồng nhất, nếu u to trên 5cm, có thể biểu hiện bệnh lý vùng cổ, bụng chậu. Castleman thể tương bào đơn ổ, có thể biểu hiện như một khối u khu trú, nếu nằm gần tụy, rất giống với lymphoma, adenocarcinoma hoặc u nội tiết thần kinh của tụy, hoặc bệnh lý hạch cổ hoặc nách.

III. KẾT QUẢ

Từ tháng 1/2016 – 8/2018, chúng tôi có 5 bệnh nhân được chẩn đoán sau mổ là bệnh Castleman, 2 nam 3 nữ. Tuổi trung bình 12.3 tuổi. Đặc điểm lâm sàng (bảng 1), phần lớn đến khám vì mệt mỏi, xanh xao và chậm tăng trưởng, 2 trường hợp đau bụng. Đặc điểm siêu âm (bảng 2), 3 trong 5 khối u là sau phúc mạc trong hoặc quanh tụy, 2 trường hợp u rễ mạc treo. Kích thước trung bình 62mm. 5/5 ca giới hạn rõ, độ hồi âm kém, đồng dạng, không vôi hóa. Có tăng sinh mạch máu, đặc biệt 3/5 ca có tăng tưới máu ngoại biên, có dẫn mạch máu. Bốn trong 5 ca, được xác định mô học bệnh Castleman đơn ổ, mạch máu hyalin hóa. Đáp ứng tốt sau phẫu thuật, không ghi nhận tái phát sau gần 1 năm theo dõi lâm sàng.

Bảng 1. Đặc điểm lâm sàng

Bệnh nhi	Giới	Tuổi	Triệu chứng lâm sàng
N ^o 1	Nam	11.5	Đau bụng thượng vị
N ^o 2	Nữ	12	Tình cờ siêu âm phát hiện u tụy từ lúc 4 tuổi, không đau, không ói. U tăng kích thước, nhập viện.
N ^o 3	Nữ	14	Mệt mỏi, xanh xao, sụt cân. Sốt cao liên tục 2 tuần trước phẫu thuật. Dậy thì muộn.
N ^o 4	Nam	10	Mệt mỏi, chán ăn, sụt cân, đau bụng.
N ^o 5	Nữ	14	1 năm nay: da niêm nhợt, mệt mỏi, chán ăn, không tăng cân. Phát hiện nang mạc treo → không xử trí, điều trị thiếu máu thiếu sắt. 2 tuần nay: mệt hơn, niêm nhợt, buồn nôn-nôn.

Bảng 2. Đặc điểm siêu âm

Bệnh nhân	Vị trí u	Kích thước (mm)	Đặc điểm siêu âm	Giải phẫu bệnh lý
Nº1	sau phúc mạc cạnh đầu tụy	38x52	Khối dạng mô, giới hạn rõ, hồi âm kém tương đối đồng dạng, không vôi hóa, không hoại tử, có tăng sinh mạch máu.	Castleman-Mạch máu hyalin hóa
Nº2	sau phúc mạc cạnh đầu tụy	32x62	Khối dạng mô, giới hạn rõ, hồi âm kém, tương đối đồng dạng, không vôi, tăng tưới máu.	Castleman-Mạch máu hyalin hóa
Nº3	sau phúc mạc cạnh thân tụy	52x65	Khối dạng mô, hồi âm kém, giới hạn rõ, không vôi hóa, có tăng sinh và chèn ép một số mạch máu, kèm một số hạch.	Castleman-Mạch máu hyalin hóa
Nº4	Rễ mạc treo hông tràng	46x68	Khối dạng mô, hồi âm kém, tương đối đồng dạng, có một số nốt vôi, có tăng sinh một số mạch máu,	Castleman-Mạch máu hyalin hóa
Nº5	rễ mạc treo vùng thượng vị	63x34	Khối dạng mô, hồi âm kém, giới hạn rõ, đồng dạng, không vôi hóa, dẫn tăng tưới máu ngoại vi, Vs 140cm/s, RI 0,45	Castleman-Mạch máu hyalin hóa

III. BÀN LUẬN

Bệnh Castleman hay bệnh hạch tăng sản nang lympho-mạch máu, lành tính. Bệnh có thể đơn ổ hay đa ổ, thể mạch máu hyalin hóa hay thể tương bào, bệnh có thể đơn thuần nhưng cũng có thể kết hợp với một số bệnh như nhiễm HHV-8 (human herpes virus), HIV và sarcoma Kaposi, hội chứng POEMS (polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M protein, and skin changes). Thể đơn ổ, mạch máu hyalin hóa thường không biểu hiện lâm sàng hoặc phát hiện tình cờ ở bệnh nhân tuổi dưới 30. Bệnh nhân trong nhóm nghiên cứu tuổi trung bình 12,3 tuổi. Khoảng 3% Castleman thể mạch máu hyalin hóa có triệu chứng toàn thân [11], chúng tôi ghi nhận 3 trong 5 trường hợp có biểu hiện mệt mỏi, thiếu máu nhẹ, kèm suy duy dưỡng và chậm phát triển thể chất. Khối tổn thương thường ở trung thất (67%), nhưng có thể ở vùng cổ (14%), vùng chậu (4%) bao gồm sau phúc mạc, mạc treo, khoảng cửa và tụy [5], vùng nách 2%, với biểu hiện một hoặc nhiều mass. Nhóm bệnh Castleman vùng bụng của chúng tôi, 3 trong 5 ca là sau phúc mạc ở khoảng quanh đầu tụy, 2 ca là trong rễ mạc treo. Kích thước

trung bình 62mm. Castleman thể tương bào đơn ổ, có thể biểu hiện như một khối u khu trú, nếu nằm gần tụy, rất giống với lymphoma, adenocarcinoma hoặc u nội tiết thần kinh của tụy. Tuy nhiên 3 trường hợp u quanh đầu tụy của chúng tôi thuộc thể mạch máu hyalin hóa, đơn ổ.

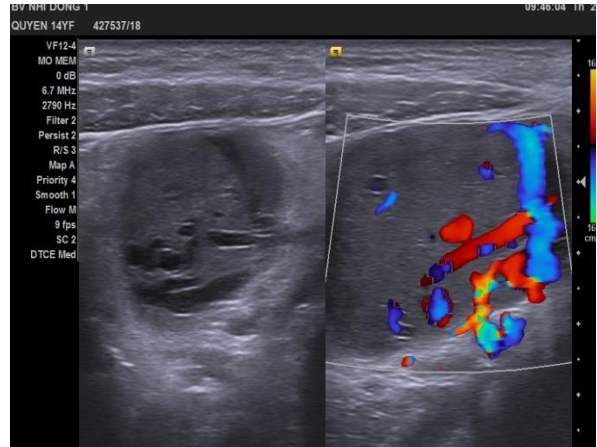
Về đặc điểm siêu âm, chúng tôi ghi nhận khối u giới hạn rõ, độ hồi âm kém, cấu trúc tương đối đồng dạng, không thấy vôi hóa, nhưng 10% có vôi hóa dạng chấm, to, có thể phân bố dạng cành cây [3]. Khối u nên được phân biệt với lymphoma hoặc lao, tuy nhiên lao thường có ổ hoại tử trung tâm và vôi hóa, còn neuroblastoma hiếm gặp ở trẻ lớn. Đối với doppler màu, có tăng tưới máu ngoại vi, đặc biệt dẫn mạch máu nuôi rất gợi ý chẩn đoán.

IV. KẾT LUẬN

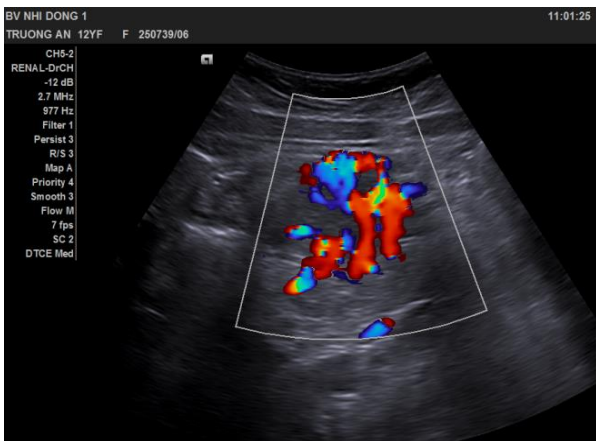
Bệnh Castleman ở trẻ em có thể gặp vùng bụng chậu, trong hoặc sau phúc mạc, dạng đơn ổ, thể mạch máu hyalin hóa. Với những đặc điểm siêu âm: khối tổn thương giới hạn rõ, độ hồi âm kém, có tăng tưới máu ngoại vi, đặc biệt dẫn mạch máu nuôi rất gợi ý chẩn đoán.



Hình 1. Khối u giới hạn rõ, độ hồi âm kém, đồng dạng (N02)



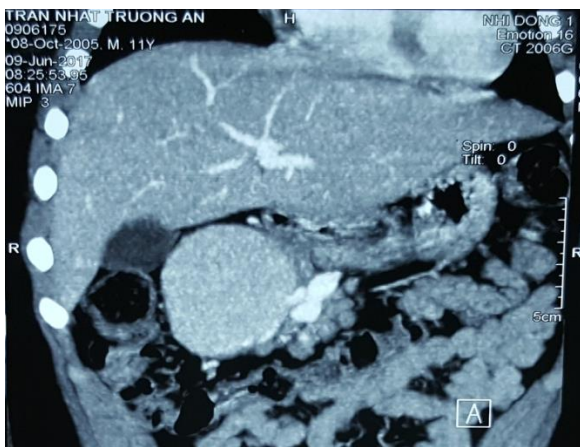
Hình 2. Dẫn và tăng sinh mạch máu ngoại vi (N05)



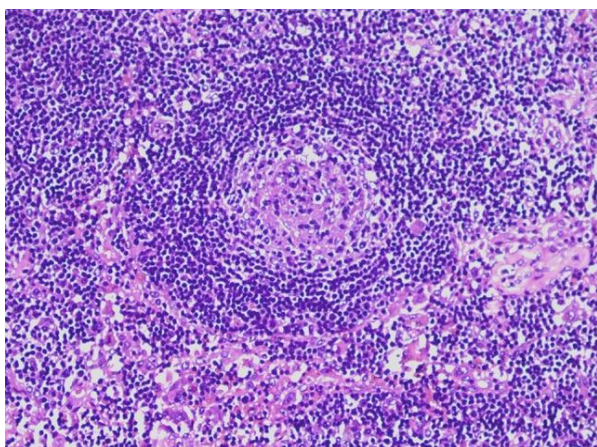
Hình 3. Khối u tăng sinh và tăng tưới máu ngoại vi (N02)



Hình 4. Khối u trong rễ mạc treo (N05, lúc phẫu thuật)



Hình 5. Khối u bắt thuốc nhẹ, đồng dạng, đặc biệt thấy cường mạch máu nuôi ngoại vi dẫn. (N02)



Hình 6. Trong nang lympho bào sắp xếp thành từng lớp bao quanh một mạch máu ở giữa. Một số mạch máu này có hiện tượng hyalin hóa bao quanh. (N02)

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Aguilar-Rodriguez et al, *Localized retroperitoneal Castleman's disease: A case report and review of the literature*, Journal of Medical Case Reports 2014, 8:93
2. Castleman B, Towne VW. *Case records of the Massachusetts General Hospital: case 40011*. N Engl J Med, 1954, 250:26–30
3. David Bonekamp et al, *Castleman Disease: The Great Mimic*, RadioGraphics 2011; 31:1793–1807
4. Ellen M. Chung et al, *Solid Tumors of the Peritoneum, Omentum, and Mesentery in Children: Radiologic Pathologic Correlation*, radiographics, Volume 35 Number 2, March-April 2015
5. Garber SJ, Shaw DG. Case report: the ultrasound and computed tomography appearance of mesenteric Castleman disease. Clin Radiol 1991;43:429–430.
6. Hua Guo et al, *Castleman disease mimicked pancreatic carcinoma: report of two cases*, World Journal of Surgical Oncology 2012, 10:154
7. Joseph N, Vogelzang RL, Hidvegi D, Neiman HL. Computed tomography of retroperitoneal Castleman disease (plasma cell type) with sonographic and angiographic correlation. J Comput Assist Tomogr 1985 ;9:570–572
8. Nabil Sherif M et al, *Ultrasound and Doppler findings in a rare case of Castleman's disease of the parotid*, Dentomaxillofacial Radiology (2010) 39, 54–56
9. Raniga S, et al, *Doppler Findings In Castleman Disease - A Rare Case*, Ind J Radiol Imag 2006 16:1:127-130
10. Sean W. Delaney et al, *Castleman's Disease Presenting as a Parotid Mass in the Pediatric Population: A Report of 2 Cases*, Case Reports in Otolaryngology Volume 2015, Article ID 691701, 4 pages
11. Toni L. M, John K. McLarney, *CT Features of Castleman Disease of the Abdomen an Pelvis*, AJR, 2000; 175:115–118

TÓM TẮT

Bệnh Castleman hay bệnh hạch tăng sản nang lympho-mạch máu, lành tính, có 2 thể mạch máu hyalin hóa và thể tương bào, có thể đơn ổ hay đa ổ. Bệnh thường được phát hiện bởi các phương tiện chẩn đoán hình ảnh, nhưng khó chẩn đoán chính xác trước mổ và dễ nhầm với bệnh lý ác tính. Nhân 5 trường hợp bệnh Castleman vùng bụng, đơn ổ thể mạch máu hyalin hóa, được phẫu thuật tại Bệnh viện Nhi đồng 1, chúng tôi hồi cứu đặc điểm siêu âm và tham khảo y văn.

Từ khóa: *Bệnh Castleman, siêu âm, trẻ em*

Người liên hệ: Nguyễn Hữu Chí, ĐT: 0786558536, Email: dr_huuchi@yahoo.com

Ngày nhận bài: 11.12.2019. Ngày chấp nhận đăng: 19.12.2019