

Nguyễn Thị Thủy<sup>a,b</sup>, Nguyễn Thị Ngân<sup>a</sup>, Mai Thị Ngọc<sup>a,b</sup>, Trịnh Văn Lĩnh<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Bệnh viện Ung bướu Thanh Hóa

<sup>b</sup> Phân hiệu Trường Đại học Y Hà Nội tại Thanh Hóa

## GIỚI THIỆU

- U lympho T giống viêm mô mỡ dưới da – SPTCL là một rối loạn tăng sinh dòng lympho có ái lực với mô mỡ
- Chủ yếu liên quan đến mô mỡ dưới da, hiếm khi ở vị trí mỡ quanh các tạng sâu hay vùng giàu mô mỡ khác
- Bệnh rất hiếm gặp, người gốc Châu Á có tỷ lệ mắc cao hơn các khu vực khác.
- Chẩn đoán SPTCL là một thách thức. Bệnh có thể biểu hiện tương tự nhiều bệnh lành tính khác

## CA BỆNH

### Lâm sàng

- Người bệnh (NB) nam, 37 tuổi, tiền sử khỏe mạnh, có các khối u đùi phải, thành bụng.
- Gần ngày vào viện NB xuất hiện đau nhức tại vị trí u, mệt mỏi, chán ăn
- Khám thấy: Khối u dưới da đùi phải 2x3cm, u dưới da thành bụng phải 2x2cm, ranh giới rõ, ấn đau, bề mặt da không có tổn thương tương ứng.
- Chẩn đoán lâm sàng: U mỡ dưới da

### Giải phẫu bệnh

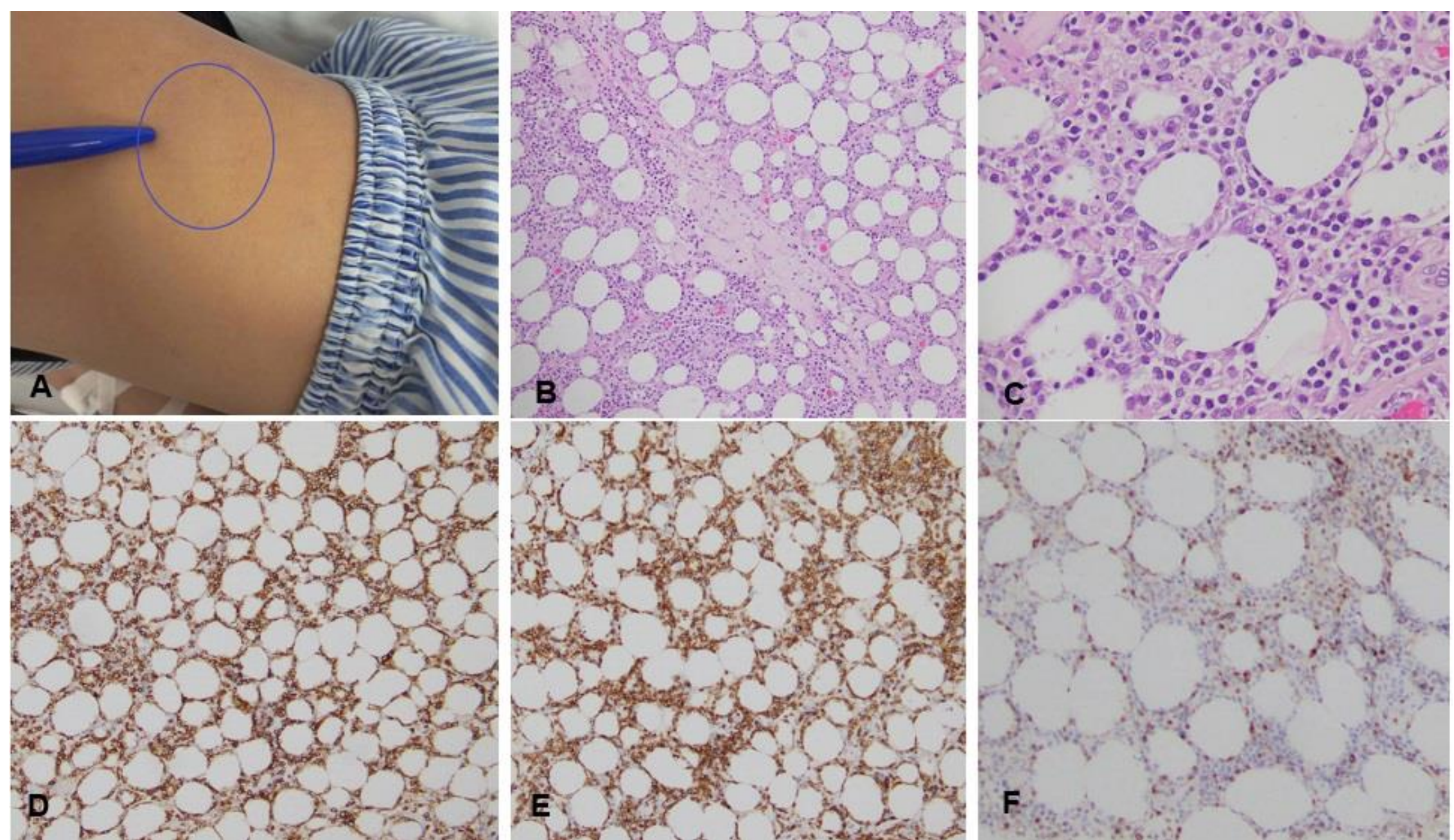
- **H&E:** Khối u tăng sinh các tế bào dòng lympho kích thước nhỏ và trung bình. Các tế bào u có màng nhân méo mó, góc cạnh, thâm nhiễm vào các thùy mỡ, tập trung quanh các tế bào mỡ tạo hình ảnh “riềm hạt”. Xen giữa các tế bào u và mô mỡ có nhiều đại thực bào, bạch cầu đa nhân trung tính, các mảnh vụn tế bào chết theo chương trình
- **HMMD:** Các tế bào u bộc lộ các dấu ấn: CD3, CD8, Ki67 (70%); không bộc lộ các dấu ấn CD4, CD56, CD20.

Chẩn đoán xác định:

**“U lympho T giống viêm mô mỡ dưới da”**

### Tiến triển và điều trị:

- Sau 1 tháng, NB thể trạng yếu, mệt mỏi nhiều. Chụp PET-CT đánh giá thấy hình ảnh tổn thương thâm nhiễm dưới da nhiều vị trí: thành ngực hai bên, vai phải, thất lưng hai bên, hông phải, đùi hai bên, tăng chuyển hóa FDG.
- NB được điều trị với phác đồ CHOP.
- Sau 2 chu kỳ, NB diễn biến nặng, chuyển Bệnh viện Huyết học Trung ương (NIHBT).



**Hình 1.** A – Lâm sàng khối u thành bụng phải. B,C – Thâm nhiễm các tế bào u trong các thùy mỡ, hình ảnh “riềm hạt”. D – CD3 (+). E – CD8 (+). F – CD20 (+) rải rác

**Bảng 1. Dấu hiệu lâm sàng và các chỉ số xét nghiệm**

	Trước điều trị	Sau 2 chu kỳ CHOP	Sau 3 chu kỳ Etoposid + 3 chu kỳ CHOP-E
Sốt cao >37,5°	Có	Có	Không
Lách to >3cm dưới bờ sườn	Không	Không	Không
Huyết sắc tố (g/l)	129,9	79,5	135
Bạch cầu (G/L)	6,03	1,24	11,9
Bạch cầu trung tính (G/L)	3,84	0,68	3,93
Tiểu cầu (G/L)	238,3	9,3	244
Ure (mmol/L)	2,2	4,2	2,8
Triglycerid (mmol/L)	2,14	9,6	x
Cholesterol (mmol/L)	6,18	5,56	x
AST (U/L)	35,7	591,5	35
ALT (U/L)	26,9	202,8	36
Fibrinogen (g/l)	x	0,67	3,12
Ferritin huyết thanh (ng/mL)	x	>2000	>2000

- Tại NIHBT, NB biểu hiện 4/8 tiêu chí của HLH (Bảng 1).
- NB được điều trị 3 chu kỳ Etoposid sau đó điều trị theo phác đồ CHOP-E. Sau 3 chu kỳ CHOP-E, tình trạng bệnh cải thiện tốt.

## BÀN LUẬN

- SPTCL được mô tả lần đầu vào năm 1991, được chia thành 2 kiểu hình theo TCR: TCRαβ và TCRγδ
- Hiện nay, SPTCL được dùng cho những trường hợp TCRαβ với CD4(-), CD56(-), CD8(+), thường diễn biến chậm
- Tự miễn dịch và rối loạn miễn dịch đóng vai trò quan trọng trong cơ chế bệnh sinh.
- SPTCL rất hiếm gặp, chiếm khoảng <1% tổng số ca u lympho không Hodgkin. Độ tuổi mắc bệnh rộng, trung bình khoảng 35-42 tuổi, nữ mắc nhiều hơn nam (gấp khoảng 3-4 lần).
- **Lâm sàng:** Các nốt mềm dưới da kích thước từ 1 - >20cm, có thể tổn thương da kèm theo. Vị trí hay gặp nhất ở vùng chân, tay, thân mình và hiếm gặp ở các vị trí giàu mỡ ở tạng sâu.
- Đa phần các trường hợp bệnh tiến triển chậm, 20-30% biểu hiện nặng, diễn biến nhanh khi có hội chứng HLH
- **Giải phẫu bệnh:** Đặc trưng bởi sự thâm nhiễm các tế bào lympho kích thước trung bình với nhân không đều, tăng sắc, xâm nhập vào các tiểu thùy mỡ dưới da, xung quanh các tế bào mỡ tạo hình ảnh “riềm hạt”. Mô u đa dạng các loại tế bào khác: đại thực bào, mảnh vụn tế bào, dưỡng bào, bạch cầu hạt... HMMD cho thấy tế bào u biểu hiện dấu ấn tế bào Tαβ như CD3(+), CD8(+), CD4(-), CD56(-). Ki67 cho thấy hoạt động tăng sinh cao.
- **Chẩn đoán phân biệt:**
  - **U lympho Tγδ nguyên phát tại da:** Thường ở tuổi trung niên (khoảng 60 tuổi), thường có biểu hiện tại da như loét, hoại tử và hội chứng HLH ở 50% trường hợp. HMMD tế bào u bộc lộ CD56(+), TCR-δ, CD4(-), CD8(-). Tiên lượng của bệnh rất kém, tỷ lệ sống sót sau 5 năm khoảng 10%, thời gian sống trung bình <2 năm.
  - **Lupus ban đỏ hệ thống – SLE:** 25% SPTCL có biểu hiện SLE kèm theo gây chẩn đoán nhầm lẫn và bỏ sót. Hình ảnh mô bệnh học cũng có thể tương tự SPTCL. HMMD đóng vai trò quan trọng khi SLE hỗn hợp CD20(+) và CD3(+), hỗn hợp CD4(+) và CD8(+).
- **Điều trị bệnh:** Chưa có phương pháp điều trị tiêu chuẩn, có thể sử dụng các thuốc ức chế miễn dịch hoặc điều trị theo phác đồ CHOP. Khi có HLH kèm theo, điều trị hóa trị tích cực và/ hoặc ghép tế bào gốc đồng loại.
- **Tiên lượng:** SPTCL đa phần diễn biến chậm, 80% sống sót chung sau 5 năm. Khi NB có HLH, tỷ lệ sống sót chung sau 5 năm giảm còn 50%.

## KẾT LUẬN

- SPTCL là bệnh rất hiếm gặp, tạo nhiều thách thức trên chẩn đoán lâm sàng, giải phẫu bệnh.
- HMMD là xét nghiệm quan trọng để chẩn đoán SPTCL với các bệnh lành tính phổ biến cũng như phân biệt với các bệnh lý ác tính, tiến triển nhanh.
- Điều trị bệnh tùy thuộc diễn biến lâm sàng cùng sự có mặt của hội chứng HLH, thường sử dụng thuốc ức chế miễn dịch hoặc phác đồ CHOP

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Willemze R, Jansen PM, Cerroni L, et al. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma: definition, classification, and prognostic factors: an EORTC Cutaneous Lymphoma Group Study of 83 cases. *Blood*. 2008;111(2):838-845.
2. Willemze R, Cerroni L, Kempf W, et al. The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas. *Blood*. 2019;133(16):1703-1714.
3. Michonneau D, Petrella T, Ortonne N, et al. Subcutaneous Panniculitis-like T-cell Lymphoma: Immunosuppressive Drugs Induce Better Response than Polychemotherapy. *Acta Derm Venereol*. 2017;97(3):358-364.
4. Magro CM, Crowson AN, Kovatich AJ, Burns F. Lupus profundus, indeterminate lymphocytic lobular panniculitis and subcutaneous T-cell lymphoma: a spectrum of subcuticular T-cell lymphoid dyscrasia. *J Cutan Pathol*. 2001;28(5):235-247.
5. Ohtsuka M, Miura T, Yamamoto T. Clinical characteristics, differential diagnosis, and treatment outcome of subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma: a literature review of published Japanese cases. *Eur J Dermatol EJD*. 2017;27(1):34-41