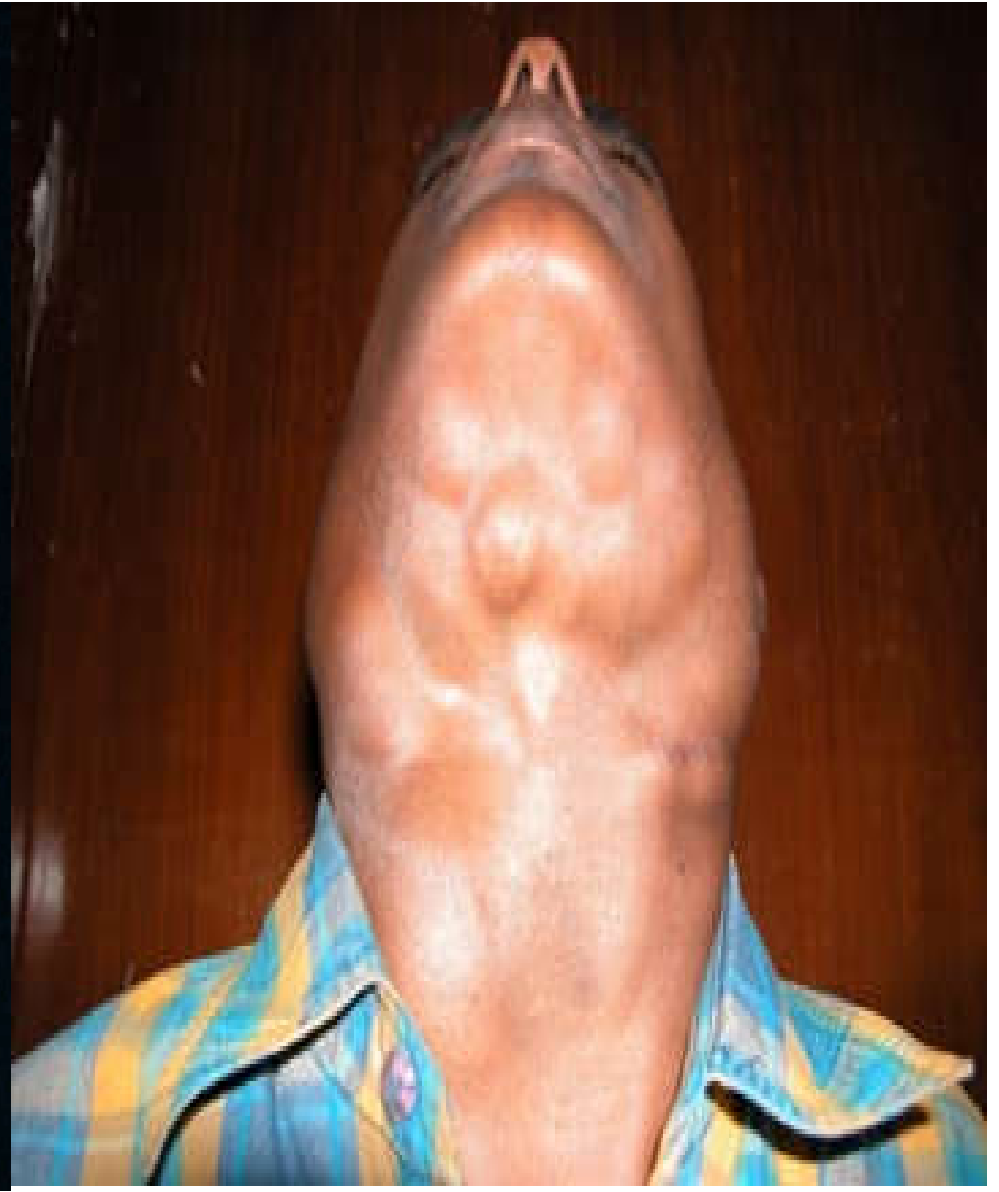
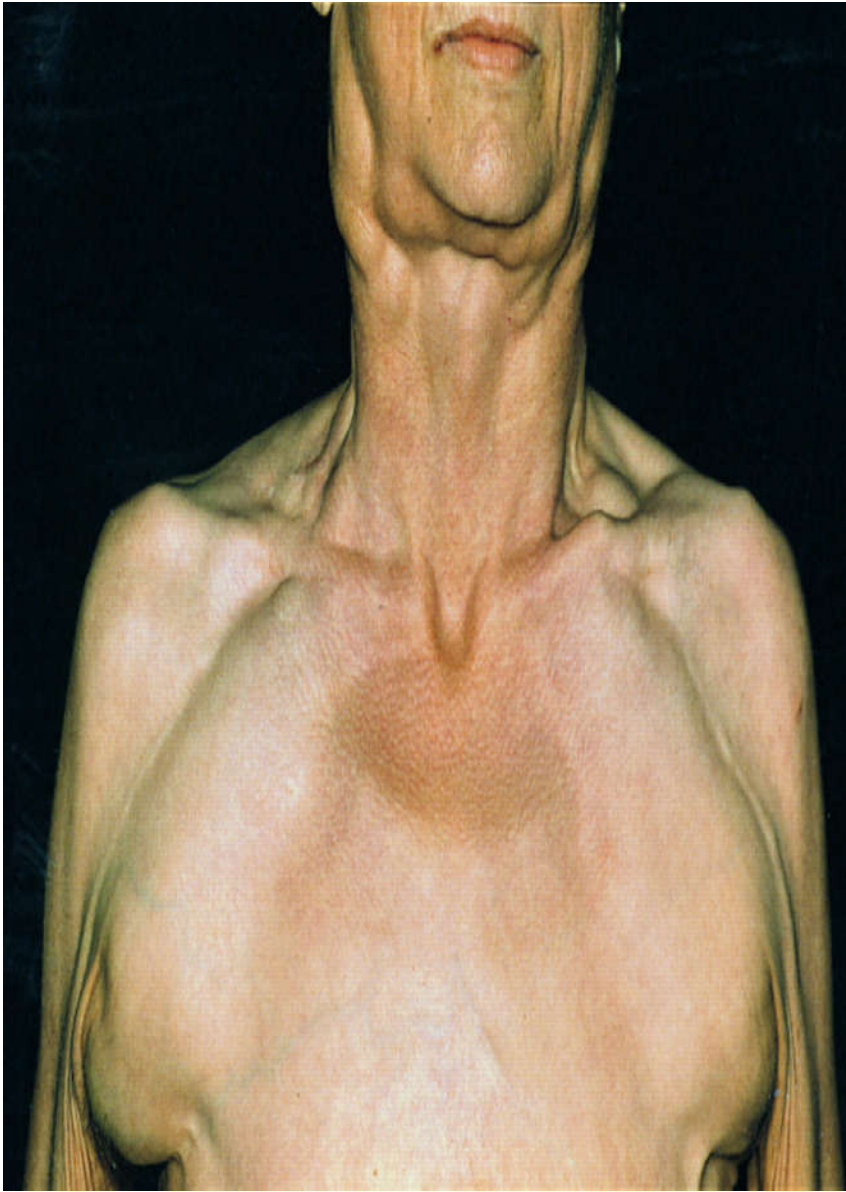


U MÔ BÀO XOANG (**Sinus histiocytosis**)

Bs Phạm Thế Thạch





Đại cương

- U mô bào xoang với hạch bệnh lí khổng lồ (bệnh Rosai–Dorfman) là bệnh hiếm gặp
- Lần đầu tiên mô tả vào năm 1969 bởi Rosai và Dorfman
- Nguyên nhân khởi phát chưa rõ
- Thường nhầm với u lympho. Chẩn đoán phân biệt dựa vào mô bệnh học

Dịch tễ

- Mọi lứa tuổi, thường gặp hơn ở trẻ em và người trẻ
- Nhiều BN biểu hiện khu trú trong sọ, xu hướng ở người già
- Thường gặp ở nam, và người Châu Phi
- Có thể gặp sau ghép tủy ở Leucemia cấp dòng B, hoặc sau u lympho non Hodgkin/Hodgkin
- Yếu tố khởi phát: bệnh tự miễn, ung thư máu, sau nhiễm khuẩn, virus (Herpesvirus 6, 7 và EBV)

Giải phẫu bệnh

- Mô bệnh học: xơ hóa quanh nang và giãn xoang, thâm nhiễm nặng với mô bào (histiocytes) lớn và các tương bào.
- HMMD: mô bào dương tính với **S-100 là tiêu chuẩn chẩn đoán.**
- Ngoài S – 100, HMMD **dương tính với CD68,CD163** và α 1-antichymotrypsin, α 1-antitrypsin, fascin và HAM-56, trong khi đó CD1a thường âm tính

Biểu hiện lâm sàng

- Hạch:
 - Hạch cổ hai bên, ít đau kèm theo sốt, ra mồ hôi và sụt cân
 - Ngoài ra có hạch trung thất, bẹn và sau phúc mạc
- Ngoài hạch (43%):
 - Da, mô mềm và đường hô hấp trên, nhiều ổ ở xương, mắt và hố mắt
 - Các cơ quan khác (22%) (*): đường tiết niệu, vú, ống tiêu hóa, gan tụy và phổi
- Gần đây, RDD biểu hiện ban đầu ở cột sống, thận, tuyến giáp, khu trú ở trung thất

Biểu hiện lâm sàng

- Thường không tiên lượng được đợt cấp và thuyên giảm
- Tiên lượng tốt, bệnh thường tự kiểm soát (self – limiting). Tử vong 5-11%.
- RDD chia thành 3 loại:
 - Chỉ có hạch lympho với biểu hiện to lên đột ngột và tự thoái triển
 - BN có bất thường miễn dịch và hạch nhiều nơi, tỉ lệ tử vong cao(*)
 - Biểu hiện ngoài hạch nặng, nhiều vị trí, lâm sàng tái phát nhiều lần trong nhiều năm

Cận lâm sàng

- Mô bệnh học:
 - phân biệt với mô bào Langerhans (LCH), nhiễm khuẩn, và rối loạn tăng sinh lympho (lymphoproliferative disorders) (*).
 - S-100 dương tính
- Xn không đặc hiệu. Máu lắng tăng cao
- Thiếu máu mạn tính và tan máu tự miễn và ferretin tăng cao

* Arch Pathol Lab Med 1998; 122: 161-165.

Điều trị

- Phần lớn trường hợp ban đầu không cần điều trị
- Biểu hiện ngoài hạch với các dấu hiệu biến chứng đe dọa tính mạng mới cần điều trị (*)
 - Mổ bóc hạch và làm giải phẫu bệnh
 - Tắc nghẽn đường hô hấp trên
 - Khối màng cứng gây chèn ép
 - Sau phẫu thuật kết hợp với hóa chất.

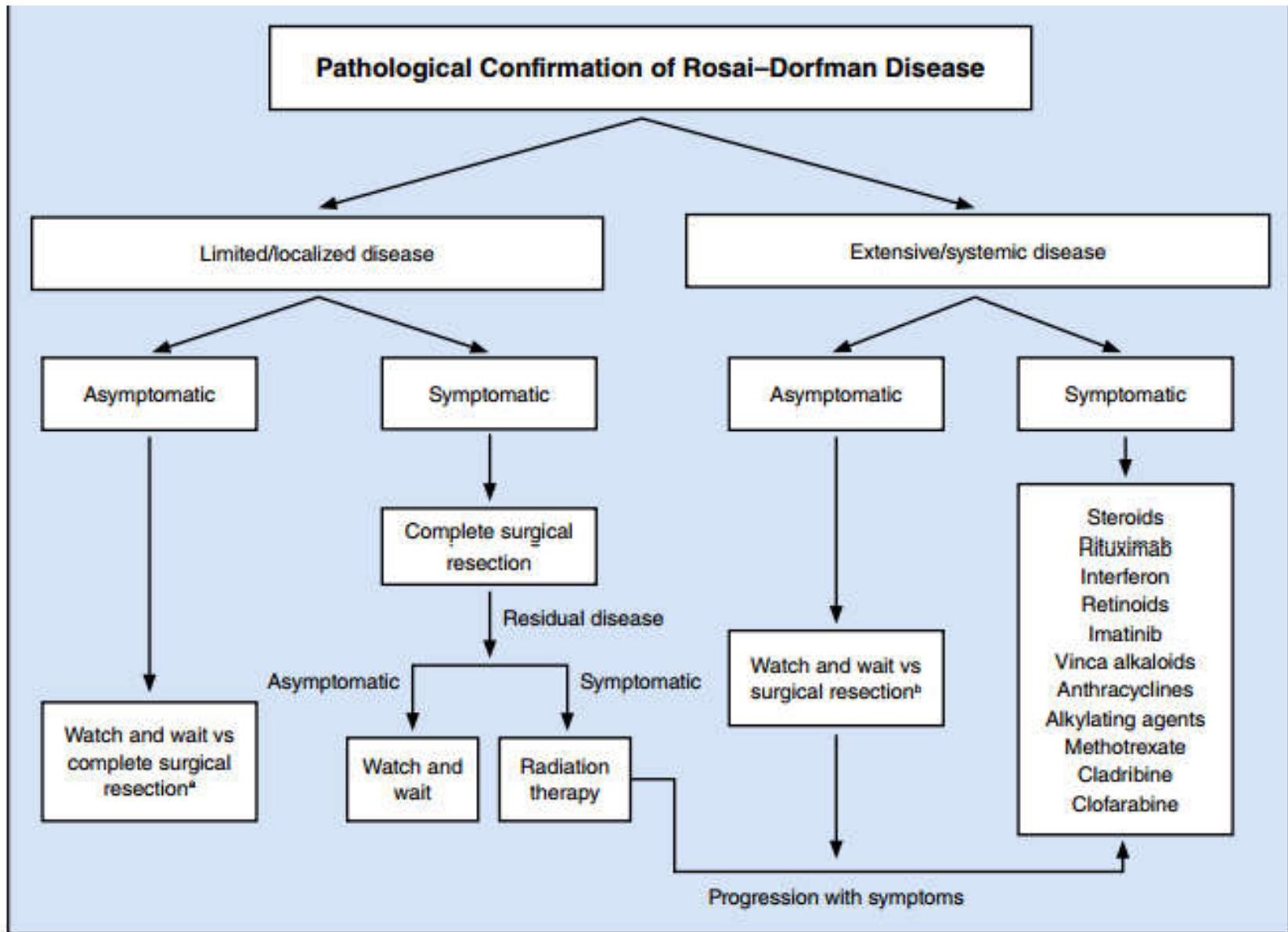
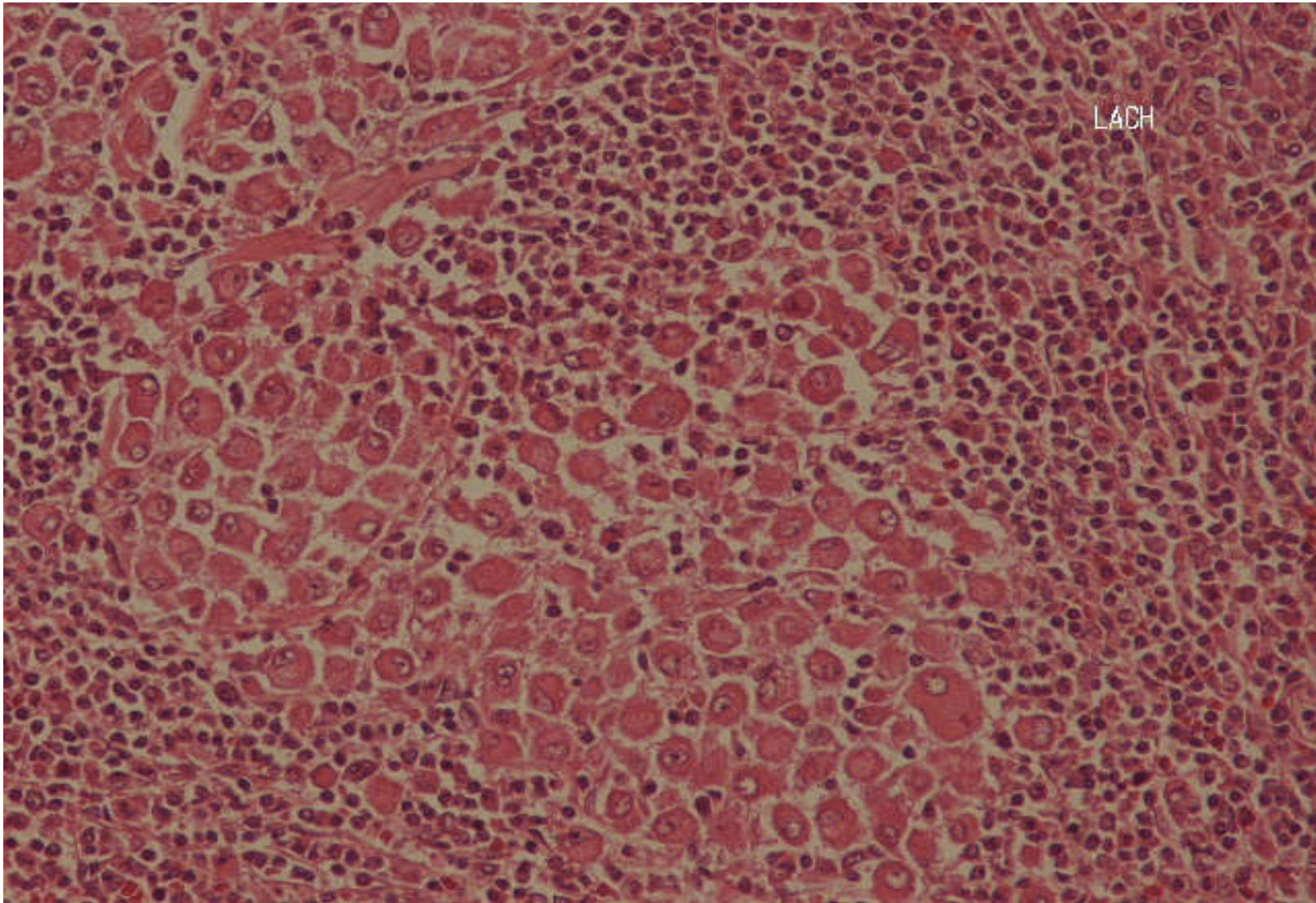


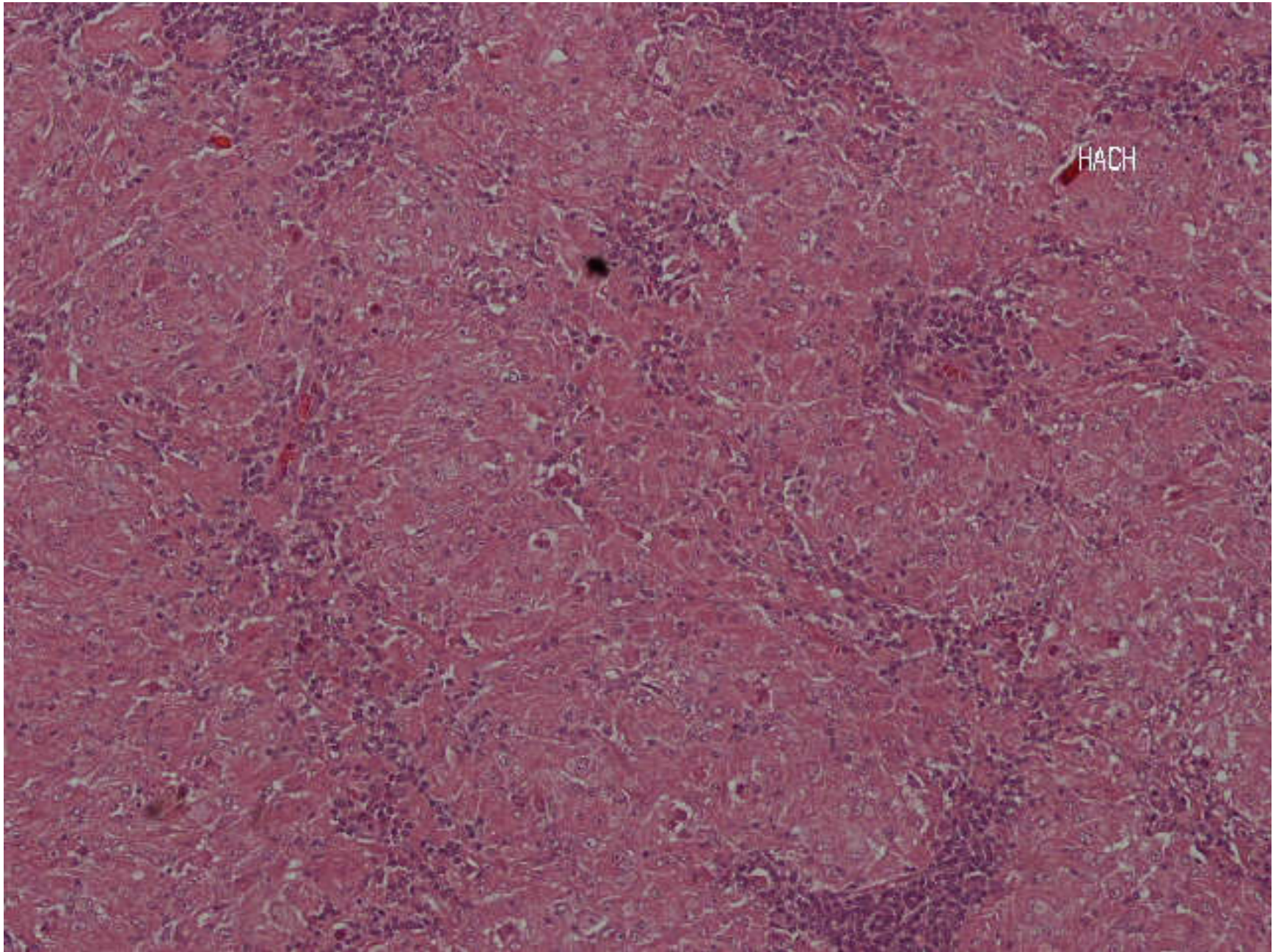
Fig 3. — Treatment algorithm for Rosai–Dorfman disease.

^aIn selected patients with a high risk of future end-organ damage (ie, airway obstruction due to progression).

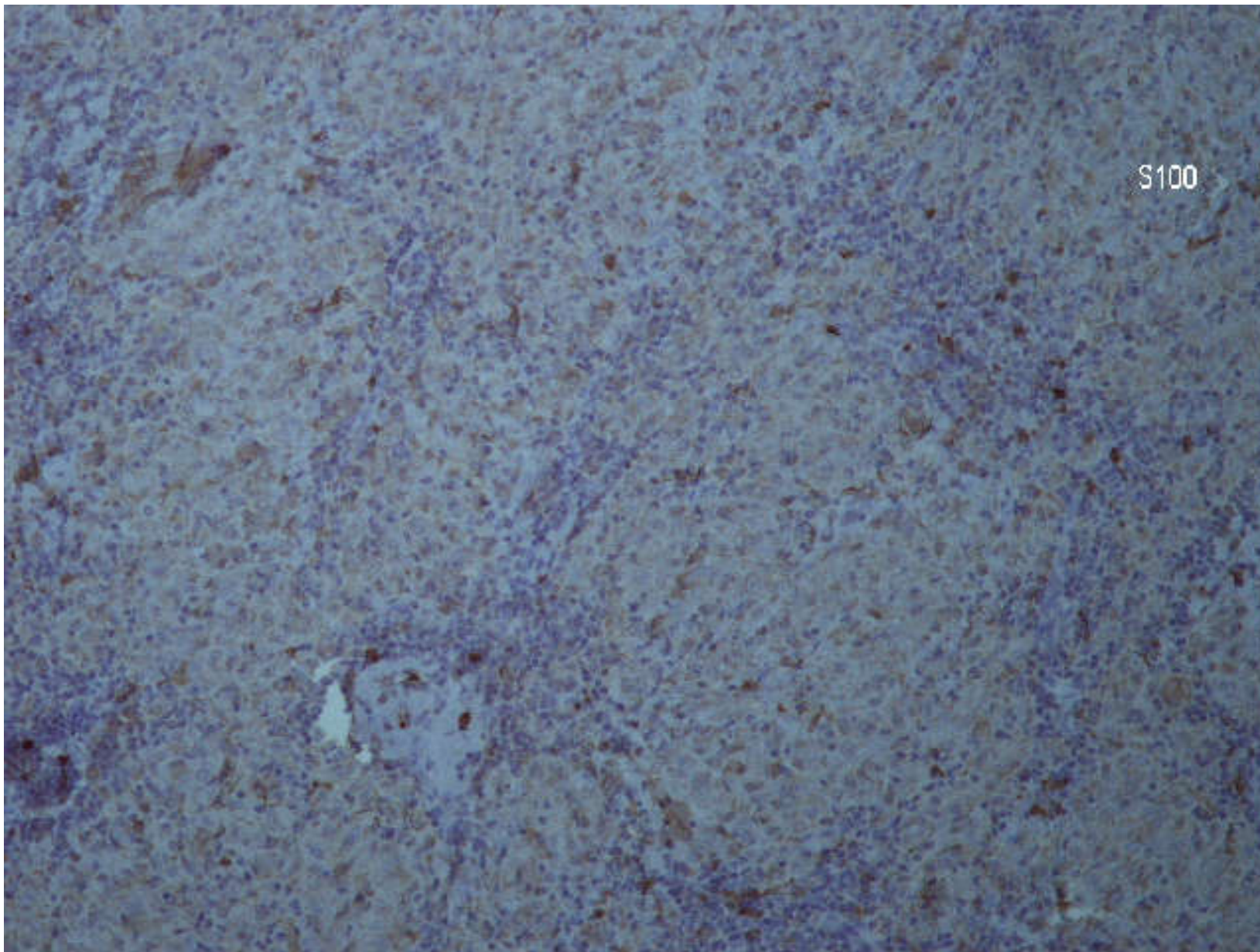
^bResection of the selected mass located in an anatomical region with a high risk of end-organ damage due to disease progression.

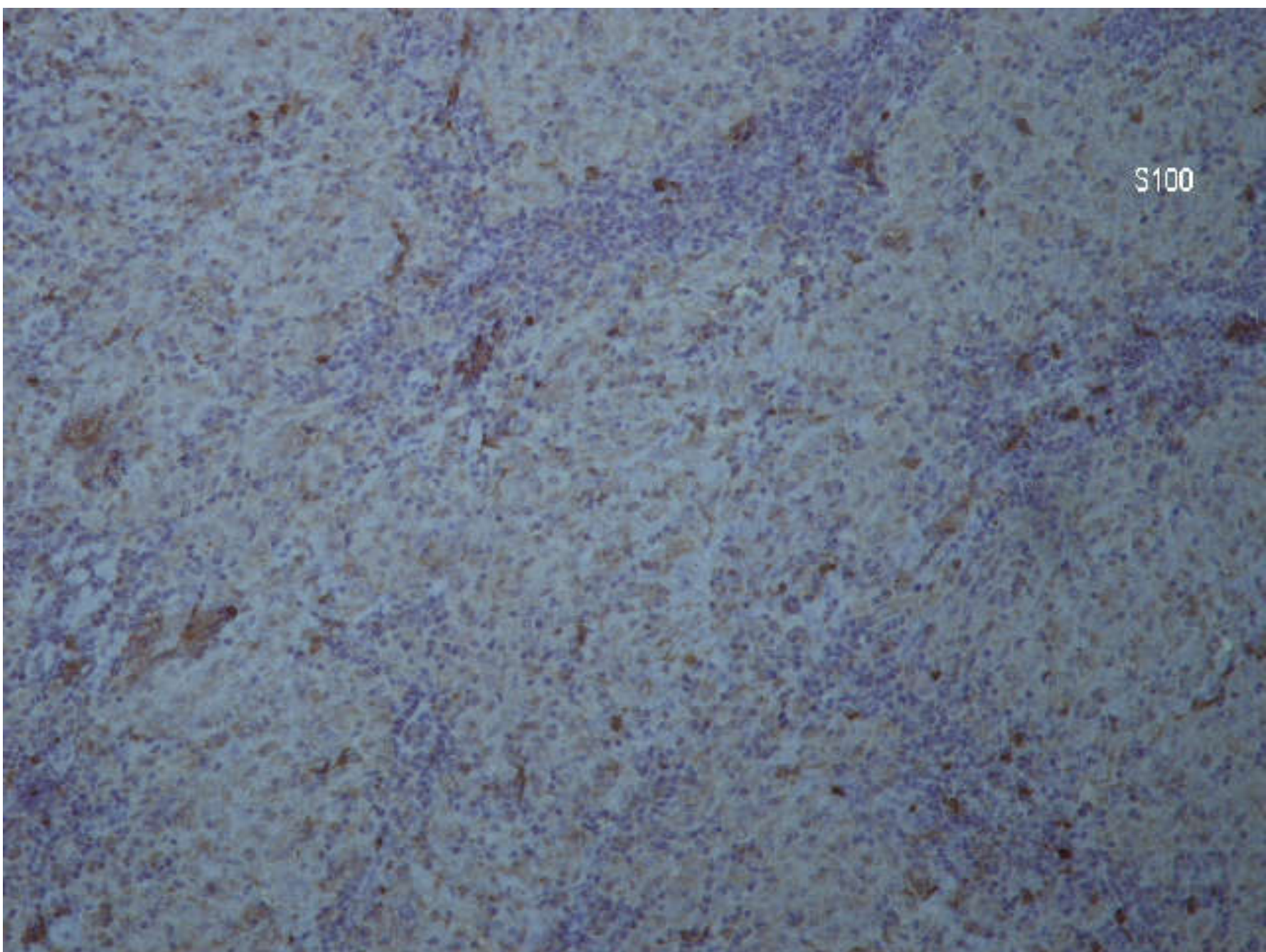
Một số hình ảnh GPB BN Bé 55T



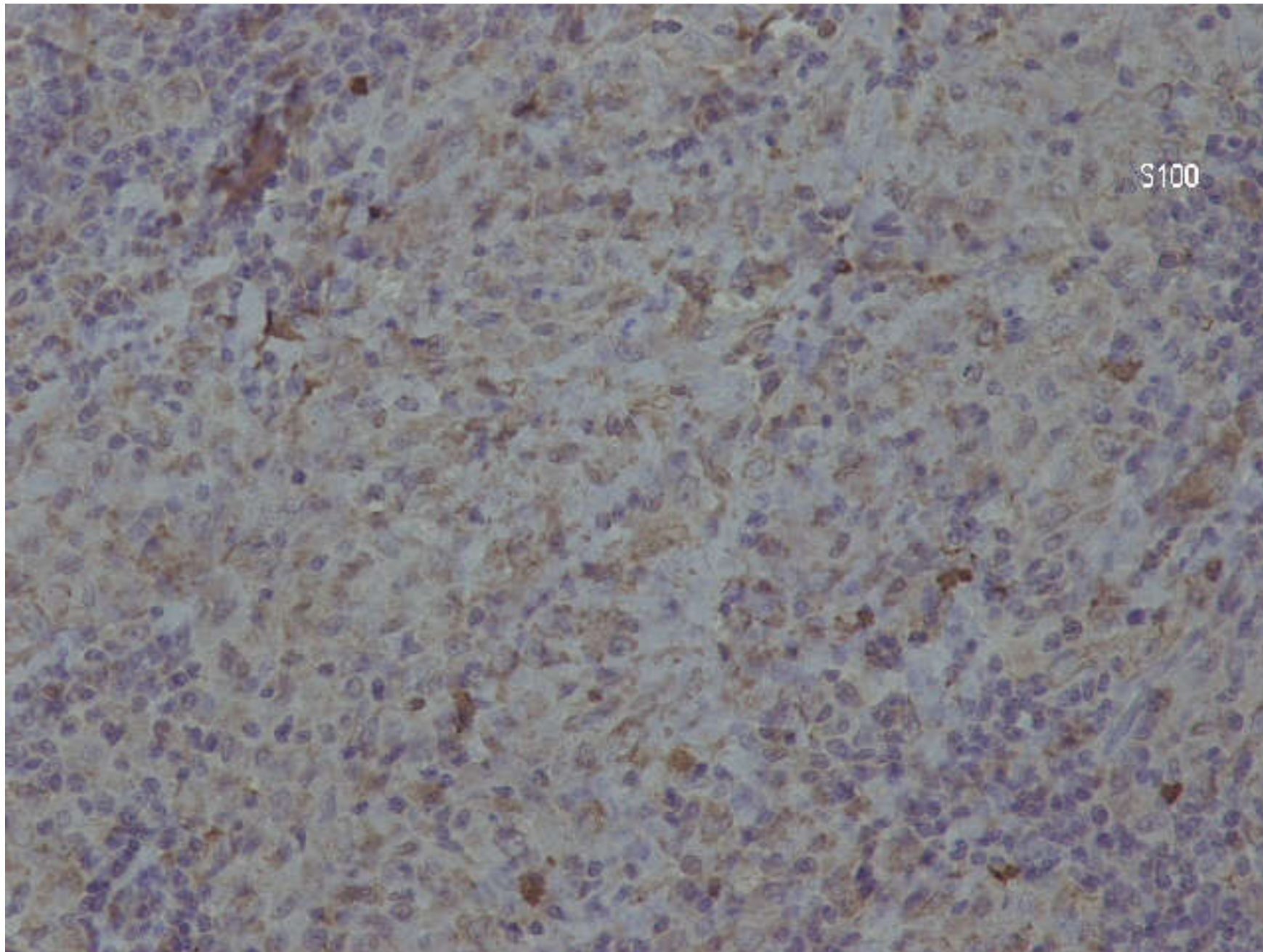


Một số hình ảnh GPB BN Bé 55T





S100



Một số hình ảnh GPB BN Bé 55T

