

BỆNH DEGOS



(Malignant atrophic papulosis)

1. ĐẠI CƯƠNG

Bệnh Degos (malignant atrophic papulosis - MAP) là một bệnh vừa có biểu hiện ở da, vừa có thương tổn ở nhiều cơ quan nội tạng. Bệnh rất hiếm gặp, theo báo cáo, cho tới nay toàn thế giới có khoảng 200 trường hợp mắc MAP. Thương tổn cơ bản của bệnh Degos là các sẩn teo ác tính do bác sĩ người Pháp Robert Degos mô tả lần đầu vào năm 1942. Các thương tổn này có thể chỉ khu trú ở da (thể lành tính), những cũng có thể xuất hiện ở bất kỳ cơ quan nào trong cơ thể gây các biến chứng trầm trọng, có nguy cơ tử vong. Chính vì vậy bệnh có tên là sẩn teo "ác tính".

2. CĂN NGUYÊN VÀ CƠ CHẾ BỆNH SINH

2.1. Căn nguyên

Cho đến nay căn nguyên gây bệnh Degos vẫn chưa rõ ràng. Nhiều giả thuyết được cho là có liên quan đến bệnh, bao gồm:

- Di truyền, đặc biệt các bệnh có liên quan tới đông máu.
- Nhiễm virus: gây viêm thành mạch.
- Bệnh tự miễn: lupus ban đỏ, xơ cứng bì, viêm bì cơ..., các tự kháng thể có thể chống lại các thành phần của tế bào nội mạch.

2.2. Cơ chế bệnh sinh

Vì một lý do đặc biệt nào đó (cho đến nay người ta vẫn chưa biết), các thành mạch của các mạch máu có kích thước nhỏ và vừa bị viêm (endovasculitis). Hiện tượng viêm tiến triển làm hẹp lòng mạch, có thể gây huyết khối và tắc mạch. Hậu quả là da bị teo, các cơ quan khác, đặc biệt là hệ thống tiêu hóa, hệ thần kinh



bị tổn thương: xuất huyết, thủng ruột, chảy máu não... gây biến chứng nghiêm trọng, có thể tử vong.

3. PHÂN LOẠI

Tùy theo mức độ, số lượng, vị trí của các thương tổn, người ta chia bệnh Degos làm hai thể:

3.1. Thể lành tính (benign cutaneous form)

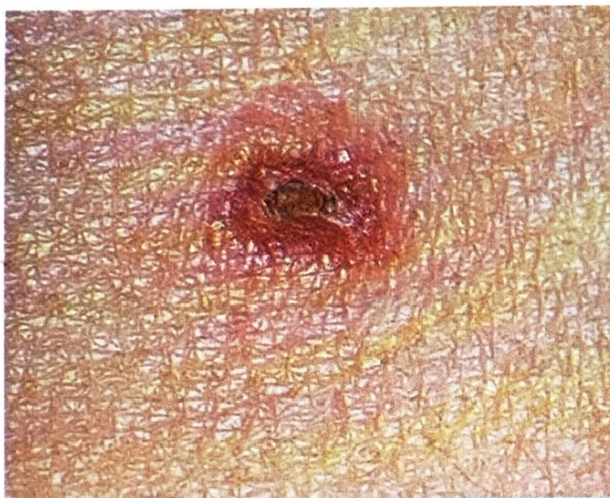
Thể này chỉ có các thương tổn khu trú ở da nên "lành tính". Tuy nhiên, một số ít có thể chuyển thành thể "ác tính" với nhiều thương tổn ở nội tạng.

3.2. Thể hệ thống ác tính (malignant form)

Thương tổn ở da và các cơ quan khác như hệ thống tiêu hóa, thần kinh, tim mạch, mắt, phổi... gây nhiều biến chứng trầm trọng.

4. TRIỆU CHỨNG LÂM SÀNG

- Thương tổn da: thương tổn da đặc trưng là các sẩn teo da. Đầu tiên xuất hiện các sẩn mầu đỏ, kích thước từ 2 - 5 mm, sau vài ngày, các sẩn to ra, mầu tím nhạt, trung tâm teo lõm và có mầu trắng sứ đặc trưng. Vị trí thương tổn hay gặp ở tay, chân và thân mình. Một số ít có thể thấy các sẩn rải rác ở mặt, lòng bàn tay...



Hình 6.9. Sẩn hoại tử trung tâm ở bệnh nhân Degos (Nguồn: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine, Vol.1. 2019, Chap 146)

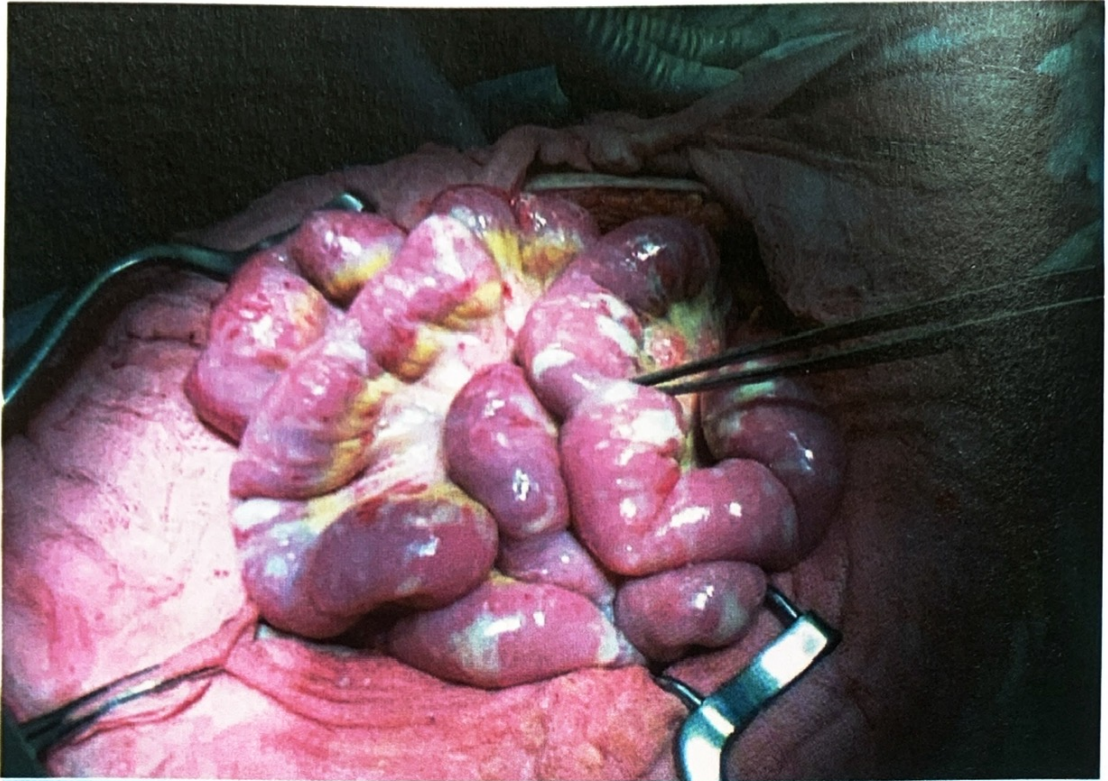


Hình 6.10. Sẩn điển hình với trung tâm teo da mầu trắng sứ với quầng đỏ bao quanh (Nguồn: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine, Vol.1. 2019, Chap 146)



Hình 6.11. Sẩn teo da điển hình vùng cổ gáy, kích thước 4 - 5 mm ở bệnh nhân nam, 41 tuổi
(Nguồn: BS. Phạm Thị Thảo, Khoa Khám bệnh, Bệnh viện Da liễu Trung ương)

- Thương tổn hệ thống tiêu hóa: các thương tổn hay khu trú ở ruột non. Tuy nhiên, hiện tượng viêm nội mạch có thể gặp bất kỳ vị trí nào của hệ thống tiêu hóa gây các triệu chứng:
 - + Đau bụng, có thể đau vừa hay đau dữ dội phải cấp cứu.
 - + Đi ngoài nhiều lần.
 - + Có thể bị táo bón.
 - + Buồn nôn, nôn ra máu.
 - + Đi ngoài phân đen.
 - + Sinh thiết ruột non: màu trắng đục (vô mạch) xen kẽ các nốt xuất huyết. Có thể có các ổ loét, thủng ruột.



Hình 6.12. Toàn bộ ruột non có các màng vô mạch, màu trắng đục dọc theo đường tiêu hóa, loang lổ, xen kẽ các nốt xuất huyết
(Nguồn: BS. Hoàng Thị Phượng, Khoa Điều trị nội trú ban ngày, Bệnh viện Da liễu Trung ương)

- Hệ thống thần kinh: não, tủy sống bị tổn thương gây nhồi máu, xuất huyết...

Triệu chứng hay gặp:

- Đau đầu, mệt mỏi.
- Liệt vận động.
- Rối loạn cảm giác.
- Mất ngôn ngữ, khó giao tiếp.

Các cơ quan khác:

Thương tổn có thể xuất hiện ở nhiều cơ quan, gây các triệu chứng sau:

- Tiêu mạch: viêm màng ngoài tim, đau ngực, khó thở.
- Hô hấp: viêm màng phổi, viêm phổi.
- Mắt: viêm màng mắt, giác mạc, thị giác giảm, có thể mù loà.

5. CHẨN ĐOÁN

- Dựa vào các thương tổn đặc hiệu (sẩn teo da, màu trắng sứ).
- Sinh thiết có hình ảnh teo thượng bì, tắc mạch, huyết khối.
- Các cơn đau bụng dữ dội không rõ nguyên nhân.

6. ĐIỀU TRỊ

- Thuốc bôi chống viêm, chống sẹo.
- Các thuốc chống đông: aspirin, dipyridamol.
- Truyền tĩnh mạch immunoglobulin.
- Thuốc sinh học: eculizumab, infliximab.
- Chú ý: corticoid có thể làm bệnh nặng, trầm trọng hơn, nên khuyến cáo không nên dùng.
- Hội chẩn các chuyên khoa có liên quan, đặc biệt là ngoại khoa để xử lý, cấp cứu kịp thời các biến chứng như thủng ruột, xuất huyết tiêu hóa...

7. KẾT LUẬN

Bệnh Degos rất hiếm gặp nên có thể bỏ qua hay không được chú ý. Vì vậy, khi có các thương tổn da điển hình, cần phối hợp hội chẩn với các chuyên gia ngoại khoa, nội khoa để có kế hoạch theo dõi, quản lý, xử lý kịp thời các biến chứng trầm trọng có thể xuất hiện bất cứ lúc nào.