

U SÙI DẠNG NẤM



(Mycosis fungoides)

1. ĐẠI CƯƠNG

U sùi dạng nấm (Mycosis fungoides - MF) là một thể hay gặp nhất của U lympho T biểu hiện ở da (Cutaneous T-cell lymphoma - CTCL). Đây là một bệnh ác tính, tiến triển qua nhiều giai đoạn, mỗi giai đoạn có đặc điểm lâm sàng riêng biệt. Bệnh hay gặp ở nam giới trên 50 tuổi. Tuy nhiên, gần đây người ta đã phát hiện được một số trẻ em bị MF trong giai đoạn từ 1 - 5 tuổi. Bệnh tiến triển âm thầm trong nhiều tháng, nhiều năm. Chẩn đoán sớm trong giai đoạn đầu có ý nghĩa rất quan trọng trong điều trị và tiên lượng bệnh.

2. DỊCH TỄ

Bệnh rất hiếm gặp, tỷ lệ mắc bệnh khoảng 1/100.000 đến 1/350.000. MF chiếm khoảng 50% các u lympho ở da và 60 - 70% u lympho T ở da (CTCL). Ở Mỹ ước tính có 3,6 trường hợp bị MF trong 100.000 người trong 01 năm. Bệnh hay gặp ở nam giới với tỷ lệ nam/nữ là 2/1.

3. CĂN NGUYÊN

Cho đến nay căn nguyên chính xác của MF chưa được rõ. Tuy nhiên, nhiều nghiên cứu gần đây đã đề cập đến hai yếu tố chính có liên quan đến bệnh.

- Di truyền: một số tác giả đã xác định được một số gen HLA có liên quan đến bệnh.
- Môi trường: nhiễm độc, vi khuẩn, virus cũng được cho là yếu tố phối hợp quan trọng gây bệnh MF.

4. BIỂU HIỆN LÂM SÀNG

Bệnh tiến triển lâu dài, qua nhiều giai đoạn khác nhau.

4.1. Giai đoạn tiền Mycosis Fungoides (Premycosis Fungoides hay Patch Stage)

Thương tổn da là các dát không điển hình, giống nhiều bệnh da thông thường nên rất khó chẩn đoán.

- Đặc điểm của dát:
 - + Màu đỏ hay tím, tăng hay giảm sắc tố.
 - + Có vảy trắng, ranh giới không rõ ràng.
 - + Có thể teo ở giữa.
 - + Vị trí: hay gặp ở tay, chân, mông, thân mình.
 - + Số lượng: nhiều, rải rác toàn thân, tuy nhiên, có bệnh nhân chỉ có 1 tổn thương.
 - + Thương tổn đa dạng, không đặc hiệu, giống thương tổn của các bệnh: vẩy nến, xơ cứng bì khu trú (nếu tiến triển lâu), lichen đơn mạn tính, viêm da tiếp xúc...

4.2. Giai đoạn mảng thâm nhiễm (Plaque Stage)

- Thương tổn là các mảng thâm nhiễm sâu, có thể teo ở giữa.
- Xuất hiện mới hay tại vị trí của dát cũ.
- Màu đỏ hay tím, bề mặt bóng.
- Có thể ngứa.

4.3. Giai đoạn U (Tumor Stage)

- Các u xuất hiện ở nhiều vị trí trên cơ thể.
- Kích thước trên 1 cm đường kính.
- Thâm nhiễm sâu.
- Màu thâm, hay hồng, đỏ, tím.
- Có thể loét sâu.



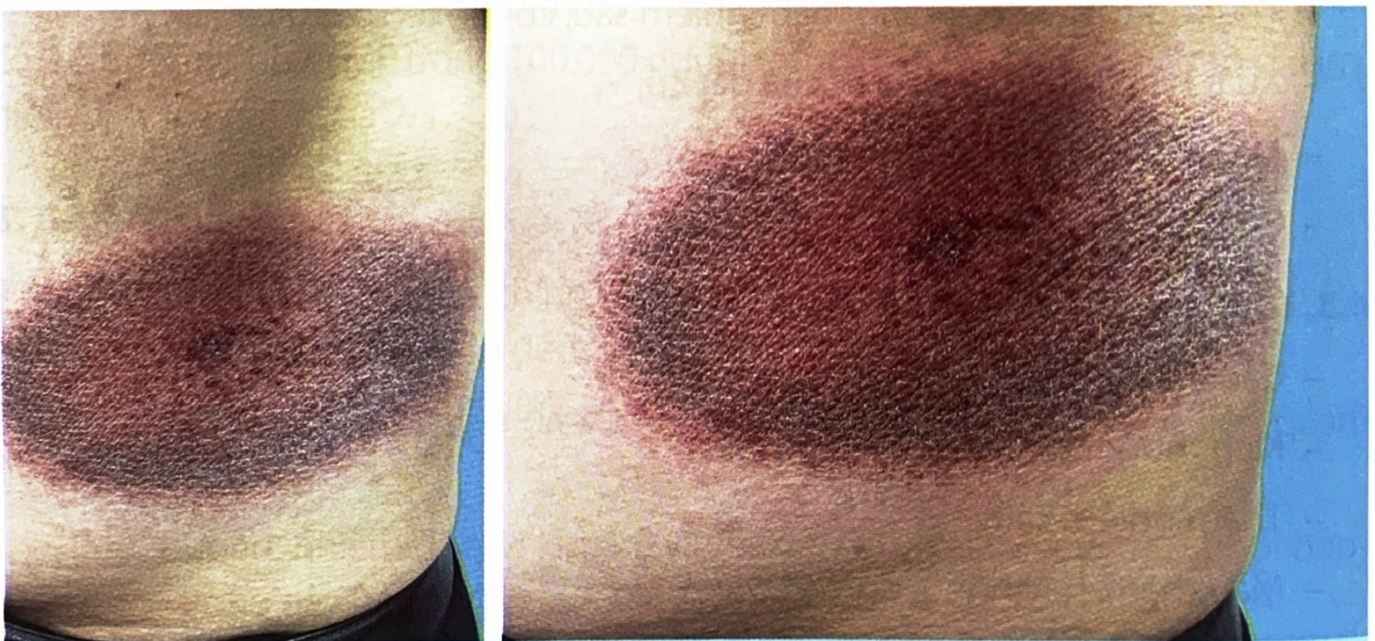
4.4. Các thể khác không điển hình

- Syringotropic MF.
- Bullous MF.
- Mycosis Fungoides ở lòng bàn tay, bàn chân.
- Solitary MF.
- Pagetoid reticulosis.
- Gramolomatous Slack Skin.

5. CHẨN ĐOÁN

5.1. Chẩn đoán xác định

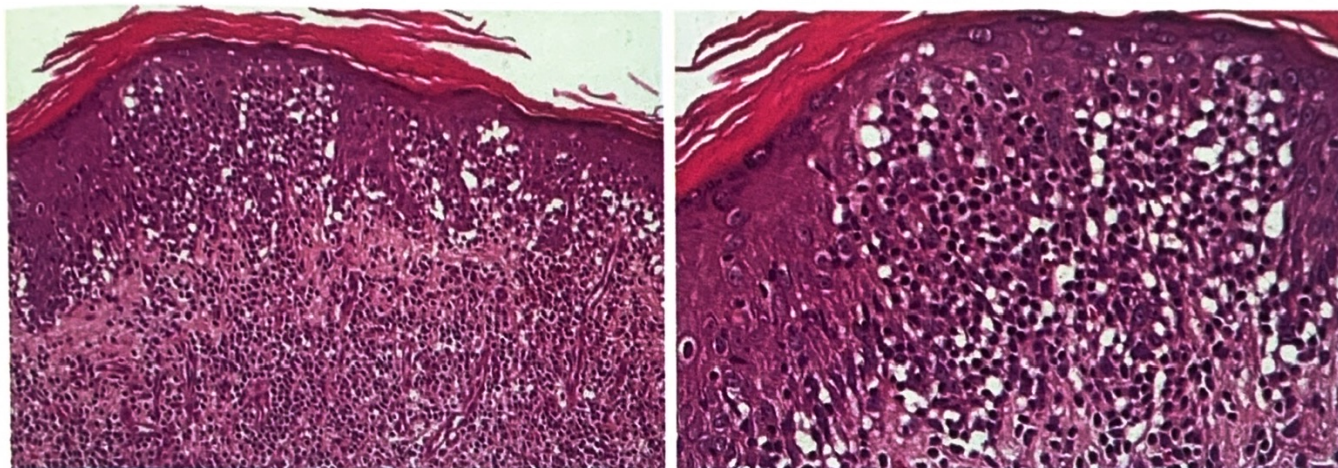
- Dựa vào lâm sàng. Tuy nhiên, giai đoạn tiền Mycosis thương tổn không đặc hiệu nên dễ nhầm, bỏ sót.
- Xét nghiệm:
 - + Sinh thiết: làm nhiều lần, nhiều thương tổn ở các vị trí khác nhau nếu không điển hình.
 - + CT/PET: xác định các thương tổn nội tạng bị di căn, xâm lấn.
 - + Hoá mô miễn dịch (xác định các markers).



Hình 6.33. Bệnh nhân H (Nguồn: tác giả)

Bệnh nhân này có thương tổn da lúc đầu là dát, sau đó là mảng thâm nhiễm, tồn tại 10 năm, được chẩn đoán là lichen đơn mạn tính, viêm da tiếp xúc, xơ cứng bì, nhưng điều trị không có kết quả.

Bệnh nhân đến khám tại Bệnh viện Da liễu Trung ương, được sinh thiết da và nhuộm hoá mô miễn dịch, chẩn đoán là Mycosis Fungoides.



Hình 6.34. Hình ảnh mô bệnh học

Thương bì:

- Có vùng teo, dày sừng.
- Nhiều vùng thoái hoá lỏng màng đáy và thoát bào lympho, có hình ảnh gợi ý áp xe Pautrier.

Trung bì:

- Xâm nhập viêm dạng lichen các tế bào lympho nhân to nhỏ, không điển hình.
- Nhuộm hoá mô miễn dịch, dương tính với: CD45(+), CD43(+), CD56(+), CD8(+), Ki67(+).

Chẩn đoán: Mycosis Fungoides.

5.2. Chẩn đoán phân biệt

Cần chẩn đoán phân biệt với các bệnh da thông thường khi bệnh ở giai đoạn tiền Mycosis và mảng thâm nhiễm:

- Bệnh vẩy nến.
- Sarcoidosis.



- Phong.
- U hạt hình nhẫn.
- Lichen đơn mạn tính.
- Ung thư da.
- Bệnh Paget.

6. ĐIỀU TRỊ

Điều trị tùy theo từng giai đoạn.

Giai đoạn chưa có thâm nhiễm, di căn:

Tại chỗ: bôi các thuốc:

- Corticoid.
- Nitrogen mustard.
- Carmustine.
- Retarotene.
- PUVA, UVB_NB.

Toàn thân:

- Corticoid.
- Retinoid.
- Hoá trị liệu.

có hiệu quả