



Thầy thuốc tận tâm
Chăm sóc đất nước

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

- Bs CK2: Nguyễn Hữu Chí
- Khoa CDHA-Siêu âm-BV Nhi đồng 1



NỘI DUNG

- Mở đầu
- Tổng quan
- Kết quả-Bàn luận
- Kết luận



Mở đầu

- Bệnh Castleman hay bệnh hạch tăng sản nang lympho-mạch máu được mô tả lần đầu tiên vào năm 1954 bởi Benjamin Castleman.
- 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.
- Được phát hiện bởi các phương tiện chẩn đoán hình ảnh, nhưng khó chẩn đoán chính xác trước mổ.



TỔNG QUAN₁

- 1954: Benjamin Castleman, 13 trường hợp Castleman đơn ổ, thể mạch máu hyalin hóa ở ngực.
- Bệnh nguyên chưa rõ, nhưng được cho là sự đáp ứng viêm hoặc hamartoma hệ thống lympho.
- Tuổi: 2-85 tuổi, trung bình 23
- Vị trí: trung thất (67%), vùng cổ (14%), vùng chậu (4%), vùng nách (2 %), với biểu hiện một hoặc nhiều mass



TỔNG QUAN₂

Có 2 hệ thống phân loại bệnh Castleman:

- * theo hình thái học, bao gồm dạng đơn ổ hay đa ổ
 - * 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.
- 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.

TỔNG QUAN₃

- **Bệnh Castleman đơn ổ:**

- thường không có triệu chứng, phát hiện tình cờ
- 90% dạng mạch máu hyalin hóa, 10-20% dạng tương bào trong đó 50% có biểu hiện toàn thân.
- 70% ở trung thất, còn lại có thể ở vùng bụng chậu bao gồm sau phúc mạc, mạc treo, khoảng cửa và tụy

- **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.
- 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, 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 và lymphoma non Hodgkin



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.
- Mệt mỏi, xanh xao và chậm tăng trưởng, 2 trường hợp đau bụng



KẾT QUẢ

Bệnh nhi	Giới	Tuổi	Triệu chứng lâm sàng
N ⁰¹	Nam	11.5	Đau bụng thượng vị
N ⁰²	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 ⁰³	Nữ	14	Mệt mỏi, xanh xao, sụt cân. Sốt cao liên tục 2 tuần trước phẫu thuật. Dậy thì muộn.
N ⁰⁴	Nam	10	Mệt mỏi, chán ăn, sụt cân, đau bụng.
N ⁰⁵	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.

Phần lớn: mệt mỏi, xanh xao và chậm tăng trưởng, 2 trường hợp đau bụng



KẾT QUẢ

Bệnh nhân	Vị trí u	Kích thước (mm)	Đặc điểm siêu âm	Giải phẫu bệnh lý
N ⁰ 1	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
N ⁰ 2	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
N ⁰ 3	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
N ⁰ 4	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
N ⁰ 5	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

-3/5 khối u là sau phúc mạc trong hoặc quanh tụy

-5/5 ca giới hạn rõ, độ hồi âm kém, đồng dạng, không vôi hóa.

-Tăng sinh mạch máu, đặc biệt 3/5 ca có tăng tưới máu ngoại biên, có dẫn mạch máu

BV NHI DONG 1

11:17:21 Th 02/03/2017

TRUONG AN 12YF F 250739/06

CH5-2
RENAL-DrCH
-9 dB
THI 3.6 MHz
DR 65 dB
Edge 2
Persist 3
R/S 3
Map F
Tint 2
SC 2
DTCE Med
18 fps

BV NHI DONG 1

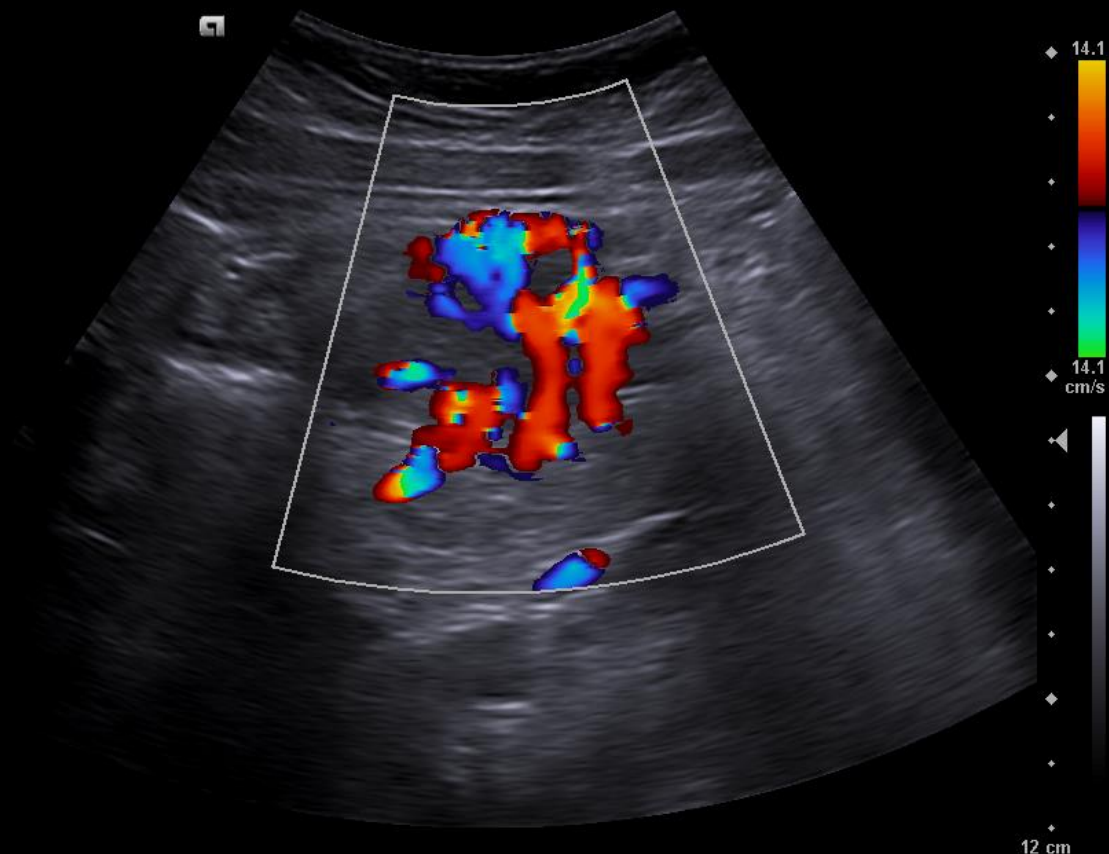
11:05:05 Th 02/03/2017

TRUONG AN 12YF F 250739/06

VF12-4
MO MEM
9 dB
THI 8.0 MHz
DR 70 dB
Edge 1
Persist 3
R/S 3
Map D
Tint 2
SC 2
DTCE Med
24 fps

CH5-2
RENAL-DrCH
-12 dB
2.7 MHz
977 Hz
Filter 1
Persist 3
R/S 3
Map A
Priority 4
Smooth 3
Flow M
7 fps
SC 2
DTCE Med

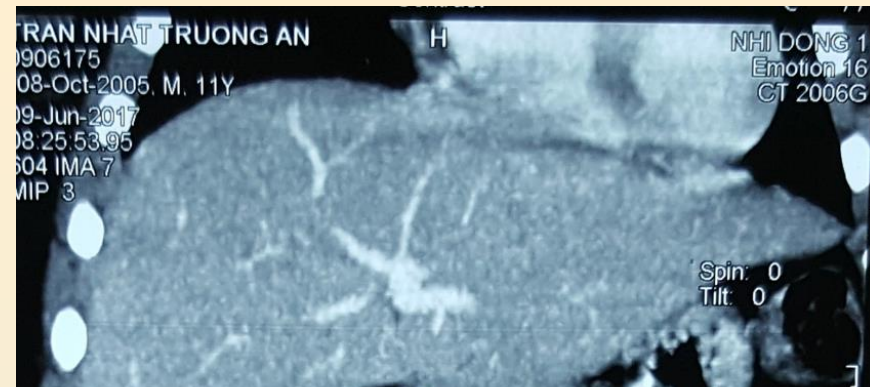
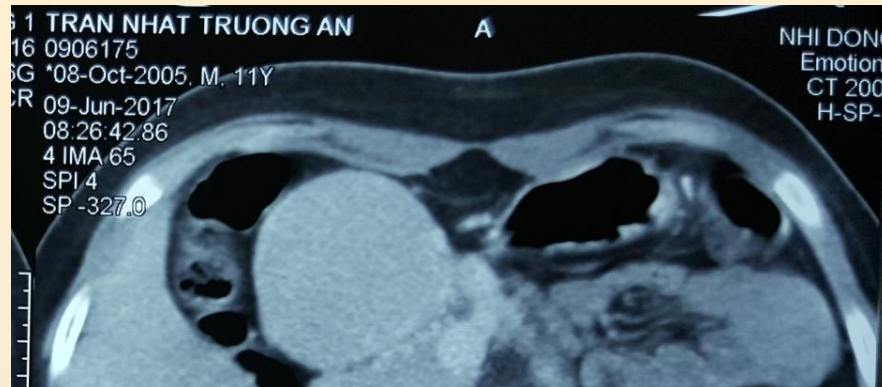
11:01:25 Th 02/03/2017

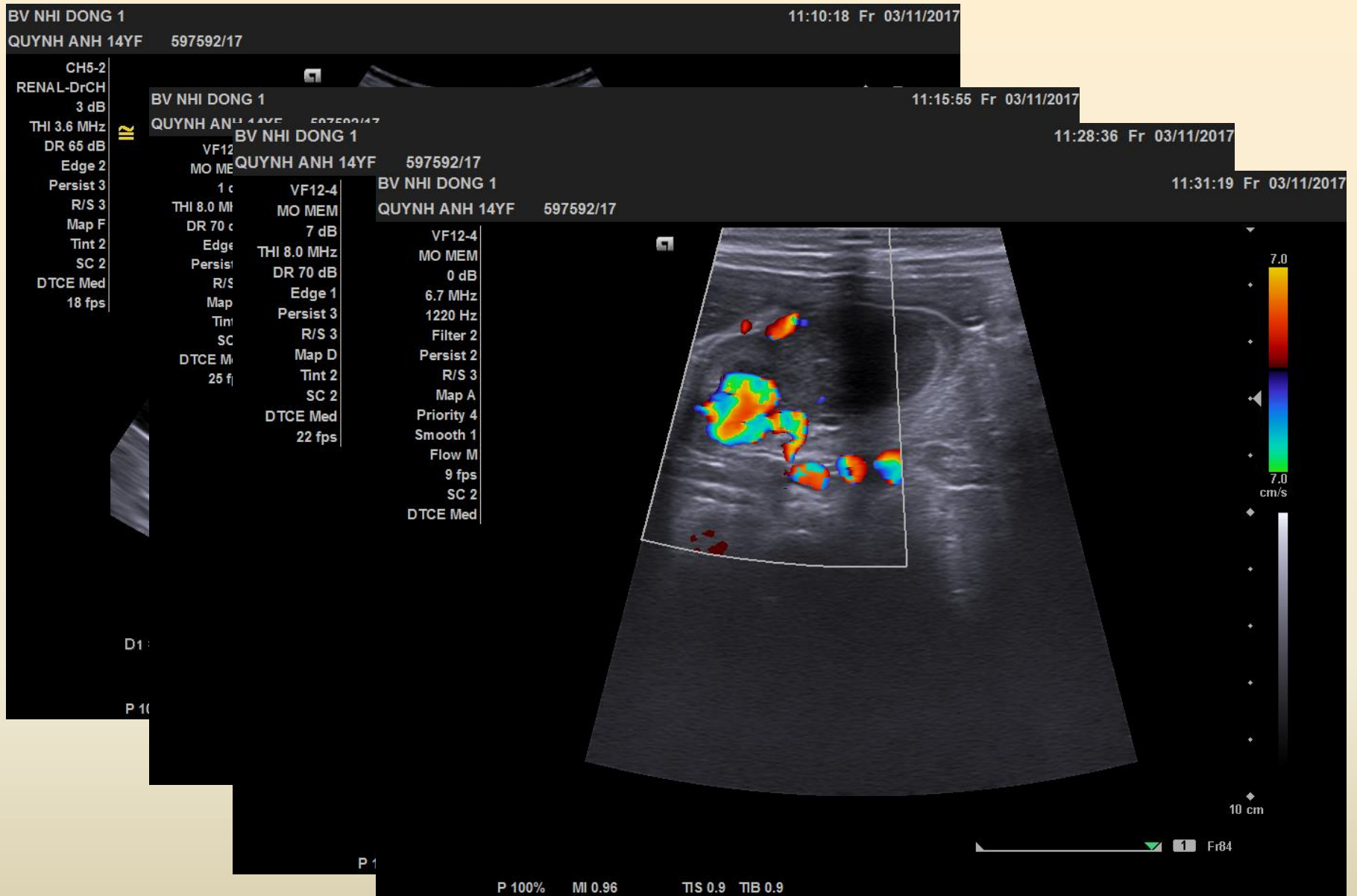


P 100%

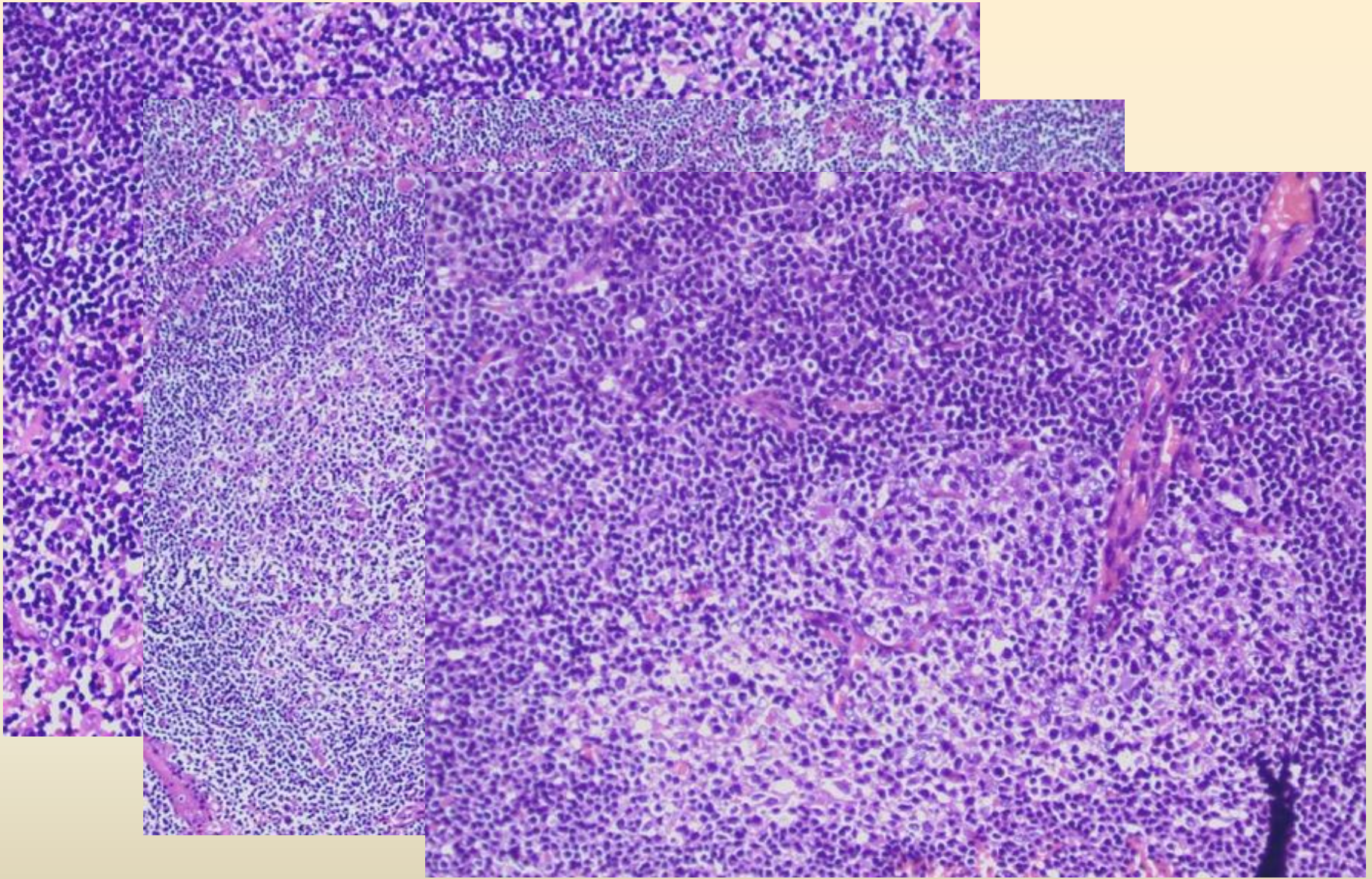
1 Fr63

P 100% MI 1.38 TIS 0.6 TIB 0.6





GPBL: Castleman-Mạch máu hyalin hóa



Bệnh nhi Lưu Thị Hiền A. (Nang lympho tăng sản và dấu “Lollipop”)

BV NHI DONG 1

09:46:04 Th 23/08/2018

QUYEN 14YF 427537/18

VF12-4

MO MEM

0 dB

6.7 MHz

2790 Hz

Filter 2

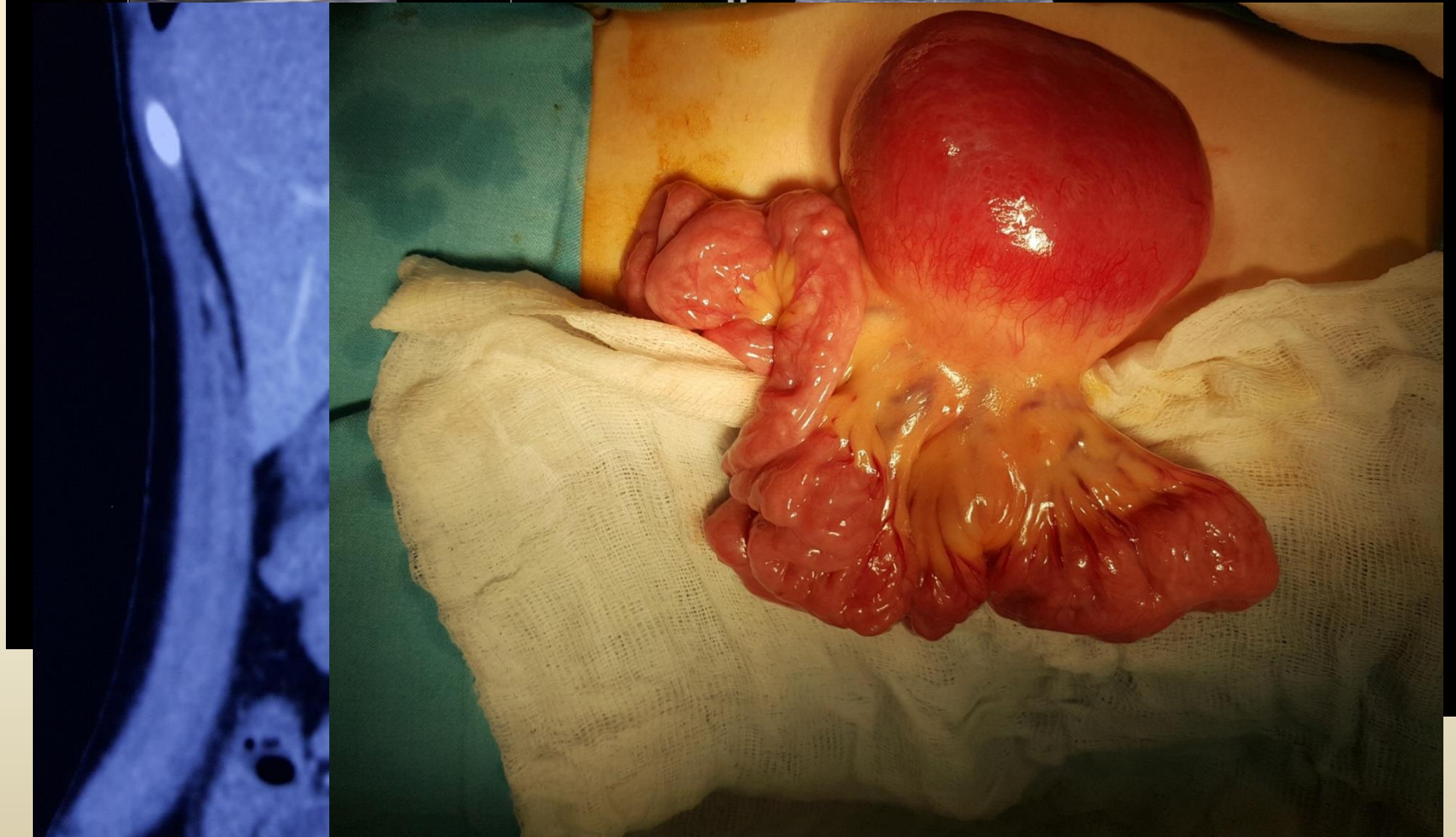
16.1

BV NHI DONG 1

09:59:59 Th 23/08/2018

QUYEN 14YF 427537/18

VF12-4



@saote MyLab

BENH VIEN NHI DONG I

@saote MyLab

BENH VIEN NHI DONG I

B F
D
PI
P:

B F 5.0 M
D 13 C
PRC 10-3
PST 4

SCT-7800TX
Ex: 24859

21 MAR 2016 12:12

DAKLAK HOSPITAL

Y VAN NIE

2004 Jan 01 M 2004A

Acc:

2016 Feb 24

Acq Tm: 18:00:05-2700

DR CHI 7 CA1421

DR CHI 7 CA1421

C: XENETIX
Se: 3/4
Im: 17/39
Ax: 1122.0

+0.21

-0.21
m/s

R

L

512 x 512

RF3

143785/

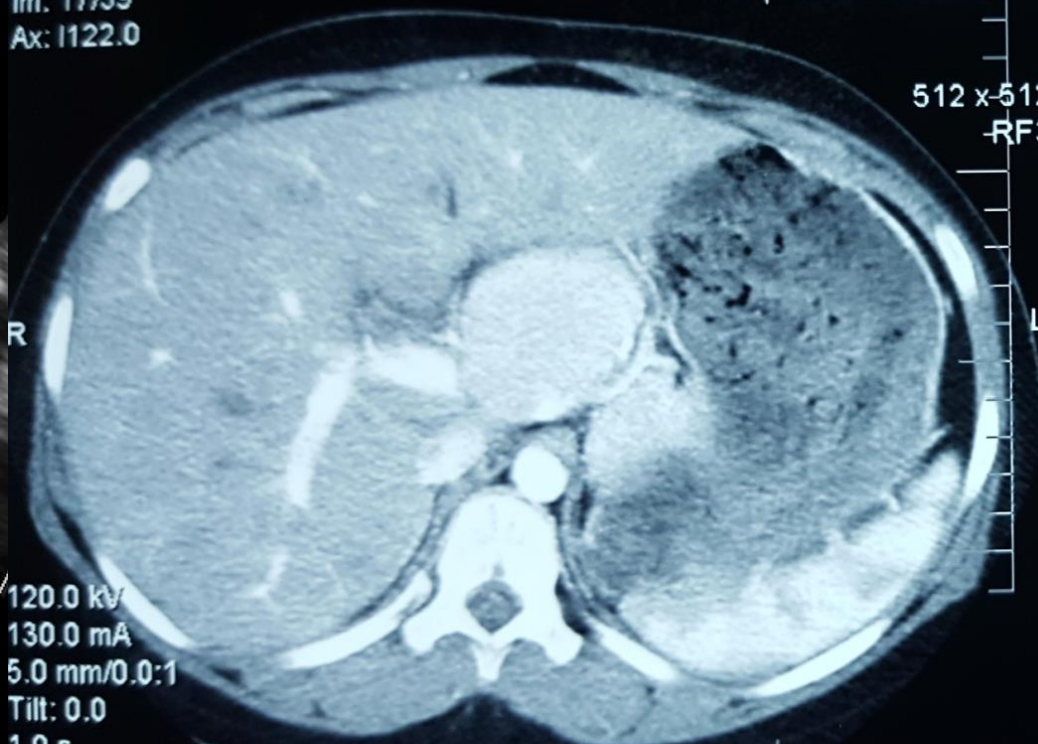
120.0 kV
130.0 mA
5.0 mm/0.0:1
Tilt: 0.0
1.0 s

Lin:DCM / Lin:DCM / Jc1D

W:350 L:40

P

DFOV: 28.0 x 28.0cm



BÀN LUẬN₁

- Bệnh Castleman:

bệnh hạch tăng sản nang lympho-mạch máu

tăng sản hạch bạch huyết khổng lồ

- Bệnh nguyên chưa rõ,

sự đáp ứng viêm hoặc hamartoma hệ thống lympho

- Tuổi: 2-85, NC: (10-14 tuổi)

- Vị trí: trung thất (67%), vùng cổ (14%), vùng chậu (4%),
vùng nách 2 %, với biểu hiện một hoặc nhiều mass.

BÀN LUẬN₂

* 5/5 cas vùng bụng:

-Hầu hết Castleman đơn ổ, thể mạch máu hyalin hóa

90%, 10-20% thể tương bào

-Thường không triệu chứng, được phát hiện bởi CDHA

-Xanh xao, chậm tăng trưởng, đau bụng

*Bệnh Castleman đa ổ: *thường thể tương bào*

- *sốt, đổ mồ hôi về đêm, mệt mỏi, sụt cân*

- *bệnh lý hạch ngoại biên, gan lách to,*

- *bệnh nhân bị HIV và sarcoma Kaposi*

BÀN LUẬN₃

- Đặc điểm hình ảnh:

Thay đổi theo dạng mô học của Castleman

***Dạng mạch máu hyalin hóa:** có 3 dạng: mass đơn độc, không xâm lấn, mass dạng thâm nhiễm kèm bệnh lý hạch, khối chùm hạch không hiệu ứng mass.

Những mạch máu nuôi đáng kể vùng lân cận mass

***Dạng tương bào** thường đa ổ, có thể xơ hóa, hoại tử trung tâm

->đơn ổ, có thể biểu hiện như một khối u khu trú

BÀN LUẬN₄

- Đặc điểm siêu âm:
 - Mass echo kém, đồng dạng, giới hạn rõ, tăng sinh mạch máu, dẫn MM ngoại vi, không có vôi và hoại tử

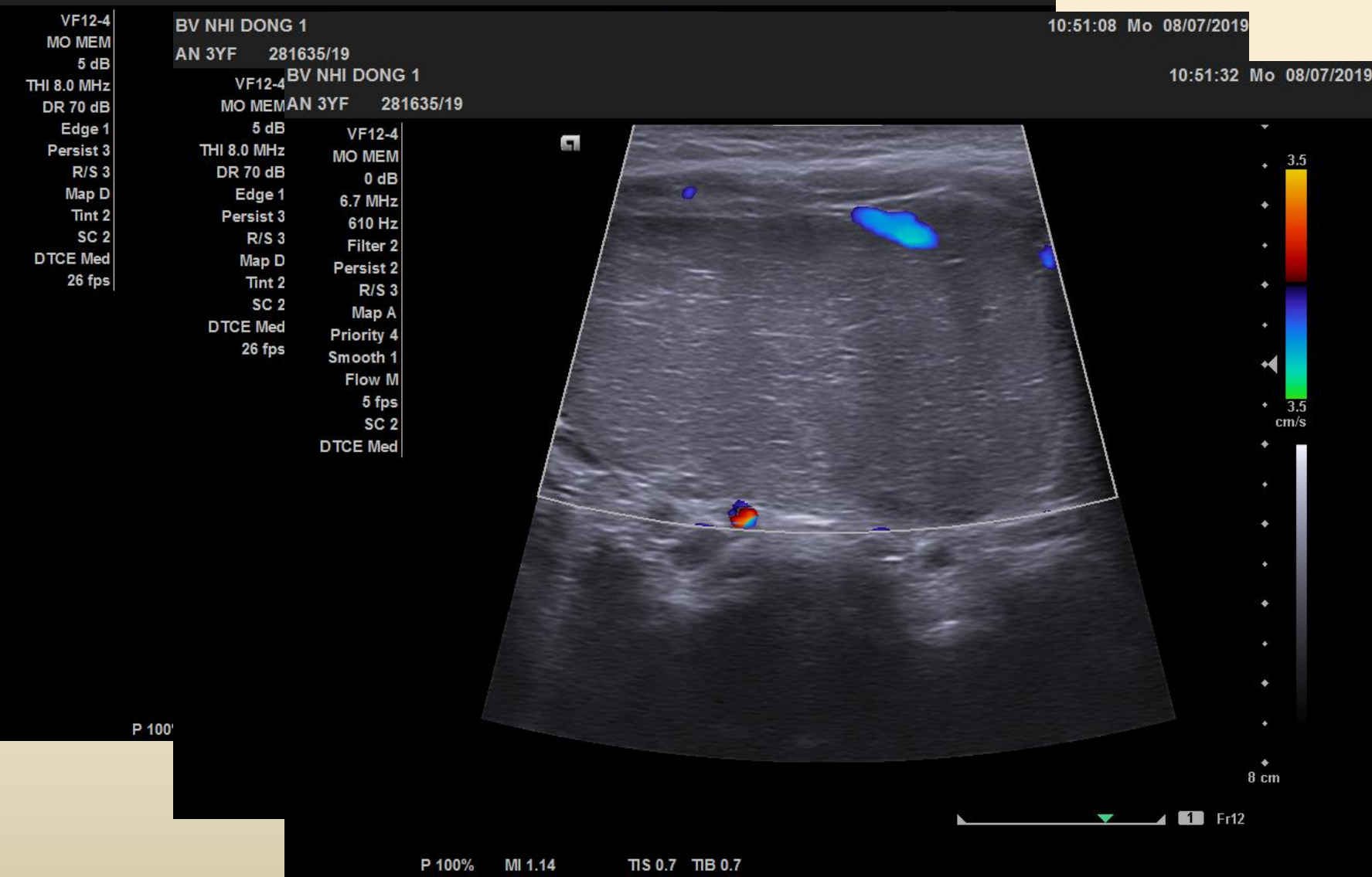
-> *10% vôi hóa dạng cành cây*

David Bonekamp et al, *Castleman Disease: The Great Mimic*, RadioGraphics 2011

-> $\Delta \neq$: Lao và Lymphoma, Neuroblastoma

- Chẩn đoán phân biệt







KẾT LUẬN

- Bệnh Castleman vùng bụng
- Thể đơn ổ hay đa ổ, thể tương bào hay MM hyalin hóa
- Siêu âm có vai trò tầm soát:

Mass đơn độc, giới hạn rõ, echo kém, đồng dạng, tăng sinh mạch máu, đặc biệt dẫn mạch máu ngoại vi.



XIN CẢM ƠN SỰ LẮNG NGHE
CỦA QUÝ ĐẠI BIỂU