



LUPUS PROFUNDUS (LUPUS PANNICULITIS)

BS NGUYỄN THỊ KIM UYÊN
PK NGOÀI DA_ PKĐK HOÀ
HẢO

I. CAS LÂM SÀNG

HÀNH CHÁNH

Bệnh nhân nữ, 45 tuổi

Địa chỉ: Canada (gốc Việt, sống ở Canada từ năm 10 tuổi)

Lý do khám bệnh: nổi nhiều nốt, cục dưới da vùng vai và cánh tay

BỆNH SỬ

Cách 3 năm, vùng cơ delta tay P có nổi một nốt cục dưới da, không sưng đỏ, bề mặt da vẫn bình thường, chỉ cảm giác đau khi ấn vào.

Dần dần sau đó nổi thêm vài nốt ở tay và vai P, T, nốt nổi gần đây nhất là cách 3 tháng.

Không sốt, không phát ban, không hạch ngoại vi, không rụng tóc, không loét họng miệng, không đau khớp, chỉ đau nhẹ vùng vai và cổ.

Bệnh nhân đến khám tại bệnh viện ở Toronto Ontario, Canada, lúc đầu được theo dõi một lupus đỏ hệ thống, nhưng các kết quả xét nghiệm về lupus như: CTM, TPTNT, C3, C4: trong giới hạn bình thường, và ANA (-).

Đến tháng 7/2021, có kết quả sinh thiết nốt dưới da: bệnh lupus profundus.

Bệnh nhân được tiêm Triamcinolone vào sang thương da và uống Hydroxychloroquine.

Tuy nhiên, sau khi tiêm thì sang thương da bị lõm và bệnh nhân bị phản ứng phụ (nhức đầu, đau, co giật cơ) với HCQ, nên bác sĩ đã ngưng điều trị. Đó là lý do bệnh nhân về Việt Nam điều trị

KHÁM LÂM SÀNG

Bệnh nhân tỉnh, tiếp xúc tốt, không sốt, không hạch ngoại vi, không phát ban ở da, không rụng tóc, không đau khớp

Có nhiều nốt cục sâu dưới da mặt trước vai và cánh tay P, T, kích thước khác nhau, d= 2-5 cm, nốt mới thì nhỏ hơn, giới hạn đều, rõ, bề mặt da bình thường, không căng đỏ, không gờ lên, không dính với da, sờ chắc và nhạy cảm: đau khi chạm vào.

KẾT QUẢ XÉT NGHIỆM

CTM, VS, TPTNT, C3, C4: trong giới hạn bình thường

ANA test, anti_ dsDNA, antiSm: (-)

SA bụng, SA tim, SA vú, Xquang phổi: chưa phát hiện bệnh lý

KẾT QUẢ GPB: Viêm mô dưới da mạn tính

KẾT QUẢ SA PHẦN MỀM: Tổn thương dạng viêm khu trú đa ổ ở lớp da và dưới da mặt trước vai và cánh tay P và T

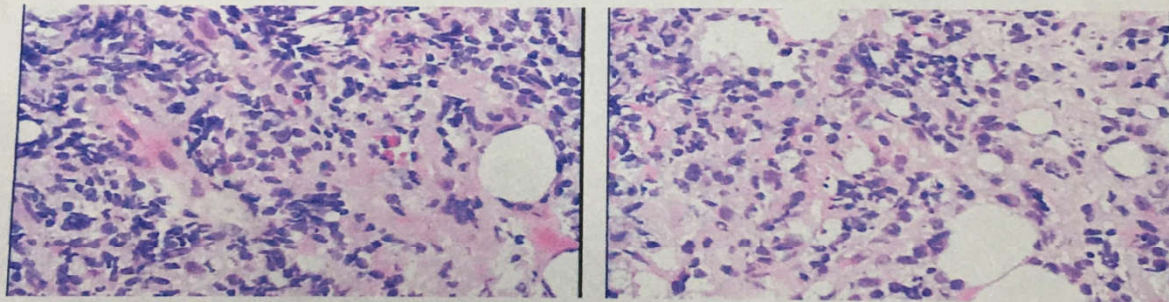


ID Medic : 6712661 Ngày nhận mẫu: 05/03/2022 13:59
Bệnh nhân :
Địa chỉ :
Bác sĩ (Physician) : Bs Lê Thông Lưu
Bệnh viện (Hospital) : CTTNHHYT HÒA HẢO / KTBN
Lâm sàng : Nốt viêm dưới da cánh tay (P)
Nhiều nốt viêm dưới da ở chi, cứng, lõm bề mặt
GPB ĐẠI THỂ : Nhiều mô 0,5 - 2 cm



GPB Vi Thể :

Gồm thượng bì có tăng gai, tăng sừng. Mô bì có thâm nhập viêm mạn tính. Không có hình ảnh ác tính trên mẫu thử này.



KẾT LUẬN : VIÊM MÔ DƯỚI DA MẠN TÍNH
(L30.9)

Tp. Hồ Chí Minh, ngày 07/03/2022

: 6712661
 và tên :
 địa chỉ :
 im sàng : KT
 ic sĩ chỉ định : BS UYÊN

Ngày ĐK: 08/03/2022 13:37

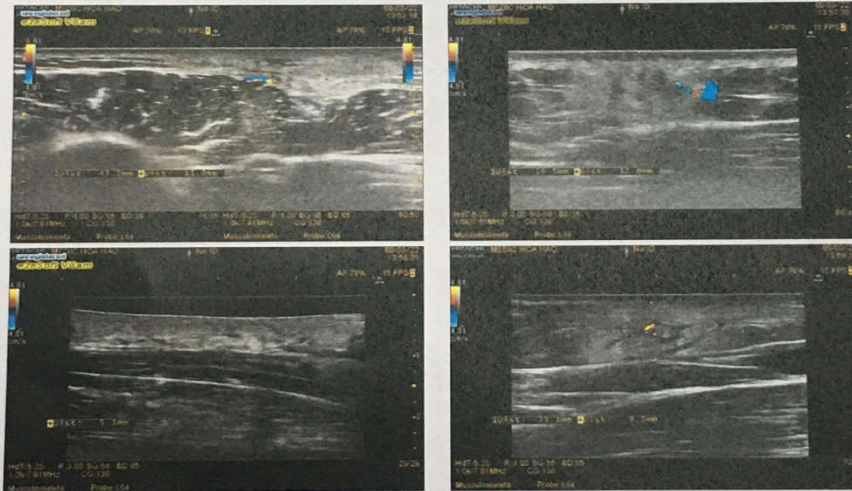
LÊ MINH THU 1977K

BV chỉ định : MEDIC

VÙNG KHẢO SÁT : SIÊU ÂM PHẦN MỀM

* PHẦN MỀM VÙNG MẶT TRƯỚC VAI - CÁNҺ TAY:

- LỚP DA VÀ LỚP DƯỚI DA MẶT TRƯỚC CÁNҺ TAY TRÁI: có 1 tổn thương echo dày, d # 22x9,3mm, giới hạn không rõ, không vỏ bao, tăng tưới máu nhẹ, có động mạch trung tâm.
- LỚP DA VÀ LỚP DƯỚI DA MẶT TRƯỚC VAI VÀ CÁNҺ TAY PHẢI: có vài tổn thương tương tự d=43x11,3mm, 20x13mm, 18x10mm. Có 1 vị trí đã điều trị có hình ảnh teo da, d=30x5,4mm.
- LỚP CƠ: cấu trúc bình thường, không sang thương khu trú, không bướu, không áp xe, không hematoma.



LUẬN :

TỔN THƯƠNG DẠNG VIÊM KHU TRÚ ĐA Ổ LỚP DA VÀ LỚP DƯỚI DA MẶT TRƯỚC VAI VÀ CÁNҺ TAY PHẢI VÀ TRÁI.

ghi :

Tp. Hồ Chí Minh, ngày 08/03/2022 14:20

BS. CKI. LÊ THANH LIÊM

PATH REPORT.GROSS OBSERVATION:FIND:PT:SPECIMEN:NARA. Container label: patient's name and 'right

arm upper'; in formalin, punch biopsy of skin 0.5 cm in diameter, 0.7 cm in depth; submitted in toto in 1 block.

B. Container label: patient's name and 'right arm lower'; in formalin, punch biopsy of skin 0.5 cm in diameter, 0.7 cm in depth; submitted in toto in 1 block.

with some superficial sampling of subcutaneous tissue. There is moderate chronic inflammation and degenerative changes (i.e. fat necrosis and hyalinized fibrosis) most prominent within the deeper dermis and the sampled subcutis. The dermis shows moderate perivascular and periadnexal (perifollicular and peri-eccrine) chronic inflammation. The inflammatory infiltrate is mainly composed of lymphocytes with some admixed plasma cells and histiocytic cells (though no granulomas). Otherwise, there is no significant mixed inflammatory component. There is no lymphoid atypia and no prominent lymphocytic rimming of adipocytes. There is no foreign material. There is no vasculitis or other significant vasculopathy. Hale's colloidal iron stains demonstrate moderate stromal mucinosis. Prussian blue stains for iron are negative. Gram, GMS and PAS-D stains for micro-organism are negative. The epidermis is unremarkable including no interface changes.

By immunohistochemistry, the inflammatory infiltrate is a mixed lymphoid infiltrate (i.e. CD3:CD20 is approximately 2-3:1) and T lymphocytes are a mixed population (i.e. CD4:CD8 is approximately 1:1) with preserved T-cell antigens (i.e. CD2, CD5 and CD7). CD30 and CD56 staining is negligible (i.e. rare scattered cells only). Ki67 labeling of lymphoid cells is low at approximately 15%. The biopsy findings are in keeping with an inflammatory (lymphocytic) panniculitis with mixed septal and lobular pattern and the overall features are consistent with lupus profundus although other autoimmune associated disorders (e.g. morphea profunda) could be considered as well. The findings here are not supportive of a lymphoproliferative disorder (i.e. as per clinical DDx). Clinical correlation is required. Repeat biopsy may be considered if clinically indicated.

O/E:

she is anxious

atrophy skin 4 small areas right deltoid, no rash otherwise

no abnormal lymph nodes

no thyroid abnormality

no hair loss or mouth ulcers

chest clear CVS and Abdomen exam normal

joint exam is normal no joint effusion

muscle strength and reflexes are normal

pulses are normal

KẾT QUẢ GIẢI PHẪU BỆNH (BV Ở CANADA)

MÔ HỌC:

Có sự viêm mãn tính và thay đổi thoái hoá mô mỡ ở lớp bì sâu.

Lớp bì cho thấy một sự viêm mãn tính quanh mạch và quanh nang lông

HOÁ MÔ MIỄN DỊCH:

Có sự tẩm nhuận các tế bào viêm loại lympho: CD3: CD20= 2-3:1

Mật độ các tế bào lympho T CD4:CD8= 1:1, với các kháng nguyên tế bào T CD2, CD5, CD7

CD30, CD56 rất hiếm

CHẨN ĐOÁN:

Lupus profundus, CĐPB Viêm mô mỡ dạng Lympho T, cần kết hợp với lâm sàng

Dựa vào kết quả GPB là Lupus profundus, bệnh nhân được điều trị khởi đầu với:

_Plaquenil 200mg (Hydroxychloroquin) 1v x2/ ngày x 3 tuần

có ít tác dụng phụ với thuốc, nhưng sau 3 tuần, các nốt vẫn không thấy thuyên giảm, nên được chuyển qua:

_Medrol 16mg 1v/ ngày x 1 tuần, sau đó giảm liều dần

_Methotrexate 2,5mg 1v x2/ tuần, sau đó tăng liều dần

Bệnh nhân thấy giảm đau, các nốt mới xẹp gần 70%, tuy nhiên nốt lớn vẫn chưa thay đổi kích thước

II. LUPUS PROFUNDUS (LUPUS PANNICULIS)

Lupus profundus hay lupus erythematosus panniculitis (LEP) được xem là một thể hiếm của lupus mãn tính hay lupus da (chiếm 2% của bệnh lupus).

Đặc trưng là những tổn thương viêm mãn tính và tái phát ở mô mỡ dưới da.

Có thể tiến triển thành lupus đỏ hệ thống (SLE)

1. TRIỆU CHỨNG LÂM SÀNG

Những nốt hay mảng mềm, chắc, sâu dưới da, nhạy cảm, đau khi chạm vào. Các nốt riêng biệt thường thì kích thước từ vài mm _ vài cm, hay dạng mảng

Vị trí ưu thế: mặt, phần trên cánh tay và chân... nhưng có thể gặp ở bàn tay, ngực, mông và thân mình...

Thường thì tổn thương nằm trên lớp bì, nhưng theo thời gian thì có thể lấn sâu xuống và gây lõm.

Thường thì bề mặt da trên các nốt là bình thường. Nhưng đôi khi lupus mãn dạng đĩa bao phủ lên các nốt, mảng, nên có thể thấy da có hồng ban, vảy, sản nang lông kết hợp với các nốt, mảng sâu dưới da.

Diễn tiến các nốt thường kéo dài, có thể loét, có thể calci hoá, nhưng teo da là có thể gặp và gây những ảnh hưởng thẩm mỹ đáng kể.



2. GIẢI PHẪU BỆNH

Chẩn đoán xác định dựa vào kết quả mô học

Kết quả mô học cho thấy là một viêm mô mỡ tế bào lympho với sự thoái hoá hyaline của mô mỡ, và cấu trúc dạng nốt ở lớp bì sâu và mô mỡ dưới da.

Vì vậy, quan trọng là phải loại trừ với Viêm mô mỡ dưới da dạng lympho T, cần làm thêm hoá mô miễn dịch và kết hợp với lâm sàng.

3. NGUYÊN NHÂN

Lupus đỏ mãn tính gồm lupus profundus là một bệnh tự miễn, để hiểu hết về sinh lý bệnh thì chưa được biết, nhưng có thể có vai trò tác động của di truyền, nội tiết và môi trường:

Lupus thường gặp ở phụ nữ tuổi sinh đẻ, vì vậy estrogen được xem là nguyên nhân.

Gene mã hoá cytokine, cytokine receptor có thể góp phần phát triển lupus đỏ. Sự thiếu hụt bổ thể có thể là yếu tố nguy cơ, đặc biệt là C4.

Yếu tố môi trường, là tia UV, kích thích những cytokine tiền viêm gây tổn thương da trong SLE và CLE, nhưng đối với LEP thì chưa rõ ràng.

4. ĐIỀU TRỊ

Mục đích điều trị là giảm viêm và tránh sẹo xấu.

Đáp ứng điều trị dựa vào sự cải thiện của tình trạng viêm hoạt tính. Teo da, vết lõm và sẹo thì không cải thiện bởi điều trị.

1. Thuốc được lựa chọn hàng đầu là Hydroxychloroquine, Quinacrine
2. Các thuốc tiếp theo là: Thalidomide, Dapsone, Methotrexate...
3. Trong trường hợp nặng: steroid uống và các thuốc ức chế MD có thể có hiệu quả
4. Ngoài ra, phải tránh nắng. Không hút thuốc, vì làm giảm hiệu quả của HCQ

III.KẾT LUẬN

_Lupus profundus (lupus panniculitis) là một thể rất hiếm của bệnh lupus đỏ

_ Lupus profundus và bệnh Lymphoma T loại viêm mô mỡ dưới da: giống nhau về lâm sàng và mô học. Vì vậy, nếu chẩn đoán Lupus profundus mà không đáp ứng với điều trị thì nên sinh thiết lại và làm hoá mô miễn dịch để loại trừ lymphoma T.

IV. TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Fitzpatrick's. Panniculitis. Dermatology in General Medicine 1999: 1281, 1282

2. Andrews'. LE panniculitis. Diseases of the Skin 1990: 163, 164

3. Jamanetwork.com

Clinical Characteristics of Lupus Erythematosus Panniculitis/Profundus. September 2nd, 2020.

4. Dermatologyadvisor.com

Lupus (profundus) Panniculitis (Lupus Erythematosus Panniculitis, Lupus Panniculitis, Subcutaneous Lupus Erythematosus, Lupus Profundus)

5. ncbi.nlm.nih.gov

Case report on a patient with Lupus Panniculitis