

NHÂN TRƯỜNG HỢP U MÔ BÀO LANGERHANS HIẾM GẶP XƯƠNG HÀM DƯỚI

Nguyễn Văn Dân¹, Hoàng Lê Huệ¹, Trịnh Văn Nhân¹

TÓM TẮT

U mô bào langerhans (LCH) là bệnh lý hiếm gặp do sự rối loạn tăng sinh của tế bào langerhans. Triệu chứng lâm sàng của LCH phụ thuộc vào vị trí và mức độ của bệnh. Các biểu hiện ở xương hàm dưới chiếm chủ yếu trong khoang miệng và chiếm từ 10% đến 20% trong tổng số các bệnh nhân LCH. Phương pháp điều trị LCH khá đa dạng, bao gồm phẫu thuật nạo, cắt xương, xạ trị, hóa trị, liệu pháp steroid tại chỗ và toàn thân. Tiên lượng bệnh khá tốt. Bệnh nhân cần theo dõi thường xuyên thậm chí sau khi lành thương.

Chúng tôi báo cáo trường hợp lâm sàng, bệnh nhân nam, 42 tuổi, được chẩn đoán LCH xương hàm dưới, điều trị phẫu thuật kết hợp liệu pháp corticoid toàn thân tại bệnh viện 175.

Từ khóa: U mô bào langerhans, xương hàm dưới.

LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS OF THE MANDIBLE: A RARE CASE REPORT.

ABSTRACT

Langerhans cell histiocytosis (LCH) is a rare disorder characterized by the proliferation of Langerhans cells. The clinical symptoms of patients with Langerhans cell histiocytosis depend on the site and the degree of involvement. The proportion of LCH in mandibular is reported from 10% to 20% of total LCH patients. LCH treating

¹Bệnh viện Quân y 175

Người phản hồi: Nguyễn Văn Dân, email: vandan120190@gmail.com

Ngày nhận bài: 20/8/2024

Ngày phản biện: 29/8/2024

methods are various including the surgical curettage, the radiation therapy, the steroid injection, and the chemotherapy. LCH has a good prognosis. Regular follow-up must be performed even after healing.

We report the clinical case: a 42-year-old male patient was diagnosed with LCH in mandibular, treated with surgery and the steroid injection at hospital 175.

Key words: Langerhans cell histiocytosis, mandibular.

1. ĐẶT VẤN ĐỀ

U mô bào langerhans (LCH) là bệnh lý hiếm gặp do sự rối loạn tăng sinh của tế bào đuôi gai. Biểu hiện lâm sàng có thể tại chỗ hoặc toàn thân với các triệu chứng đã được mô tả trong y văn như bệnh bạch cầu ưa axit, bệnh Hand-Schüller-Christian, và bệnh Letterer-Siwe. Bệnh lý LCH rất hiếm gặp nên tỷ lệ mắc phải hiện vẫn chưa được biết rõ, một vài tài liệu ước tính khoảng 1:50.000 đến 1:200.000, từ 2-6 ca trên 1 triệu dân mỗi năm. LCH có thể phát triển ở nhiều cơ quan như xương, phổi, gan, da hoặc hệ thống nội tiết, hạch hay hệ tiêu hóa. Trong đó khoảng 80% bệnh biểu hiện ở xương, còn lại ở các cơ quan khác [1].

Triệu chứng lâm sàng của LCH phụ thuộc vào vị trí và mức độ của bệnh. Các biểu hiện ở xương hàm dưới chiếm từ 10% đến 20% trong tổng số các bệnh nhân LCH và cũng là vị trí hay gặp nhất trong khoang miệng, sau đó đến lợi và xương khẩu cái. Các triệu chứng này bao gồm sưng đau lợi, loét niêm mạc miệng, phòng xương, nhiễm trùng, lung lay răng, tiêu xương ổ răng [2]. Trên Xquang răng có thể thấy hình ảnh phá hủy xương

không đồng nhất, dẫn tới xuất hiện hình ảnh “răng trôi nổi trên không”. Đôi khi có thể thấy hình ảnh bồi xương mới ở màng xương và tiêu nhẹ chân răng [3].

Chúng tôi báo cáo ca lâm sàng LCH ở xương hàm dưới được khám, chẩn đoán và điều trị tại khoa Mặt Hàm - Bệnh viện Quân Y 175.

2. GIỚI THIỆU CA LÂM SÀNG

Bệnh nhân nam, 42 tuổi, nghề nghiệp bộ đội, tiền sử hẹp động mạch đốt sống thân nền đang dùng thuốc chống đông hằng ngày. Bệnh nhân biểu hiện bệnh ban đầu là sưng đau lợi kèm lung lay răng 44,45,46 các triệu chứng viêm diễn biến tăng dần. Bệnh nhân đến khám tại Bệnh viện Quân y 175 được chụp Xquang và CT-Scanner hàm mặt phát hiện có hình ảnh phá hủy xương đa ổ vùng thân xương hàm dưới 2 bên. Bệnh nhân được nhập viện với chẩn đoán ban đầu nghi ngờ tổn thương ác tính. Ghi nhân tiền sử bệnh không có các biểu hiện bệnh lý toàn thân như sốt, sụt cân, mẩn đỏ da hay đái tháo nhạt. Khám lâm sàng thấy khối sưng vùng thân xương hàm dưới bên phải, ranh giới rõ, phòng xương và niêm mạc ngách lợi

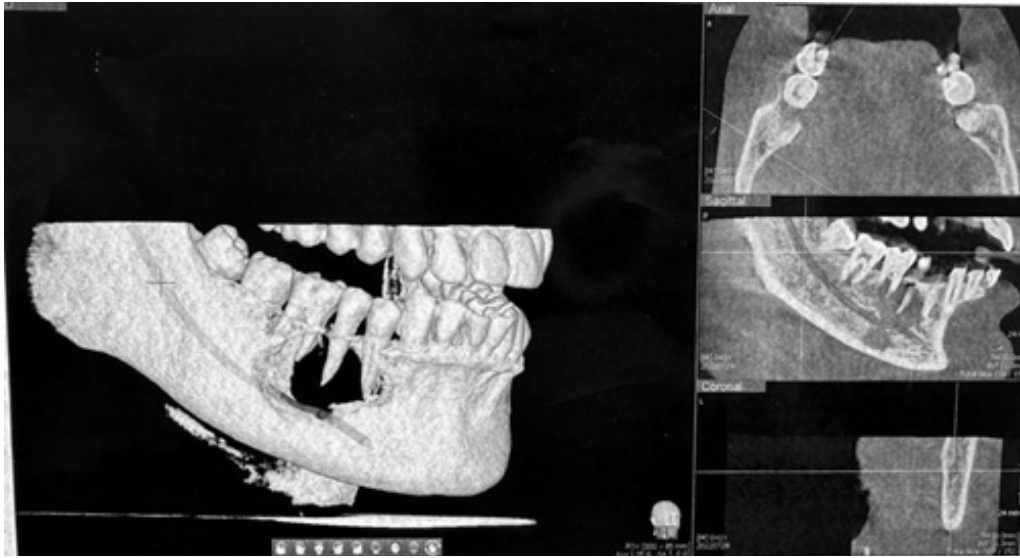
hàm dưới. Răng 44,45,46 lung lay độ 3. Bên trái không có biểu hiện rõ ràng, Răng 35,36,37 lung lay nhẹ, niêm mạc ngách lợi hàm dưới bình thường. Trên hình ảnh Xquang panorama và CT-Scanner hàm mặt thấy hình ảnh phá hủy xương nham nhỡ, nhiều ổ vùng thân xương hàm dưới bên phải, lộ dây thần kinh hàm dưới, bên trái có hình ảnh phá hủy xương với tính chất tương tự nhưng khu trú hơn, chưa xâm lấn đến dây thần kinh và không tiêu chân răng. Hình ảnh răng 44,45,46 trôi nổi trên không. Bệnh nhân được làm các xét nghiệm công thức máu, chức năng gan thận, đông máu, chụp CT-Scanner

lồng ngực, siêu âm ổ bụng, siêu âm tim để loại trừ các tổn thương kết hợp, dùng thuốc chống đông 5 ngày trước phẫu thuật. Bệnh nhân được phẫu thuật nạo vét khối u 2 bên, nhổ răng 35,36,37,44,45,46, đặt nẹp giữ khoảng tăng cường đề phòng gãy xương thứ phát. Lấy mẫu bệnh phẩm làm xét nghiệm mô bệnh học. Được làm hóa mô miễn dịch marker CD1a(+), S100(+), CD68(+). Chẩn đoán bệnh u bào langerhans. Bệnh nhân được chăm sóc hậu phẫu sau mổ, dùng corticoidi đường toàn thân, theo dõi 3,6,9 tháng và hằng năm.

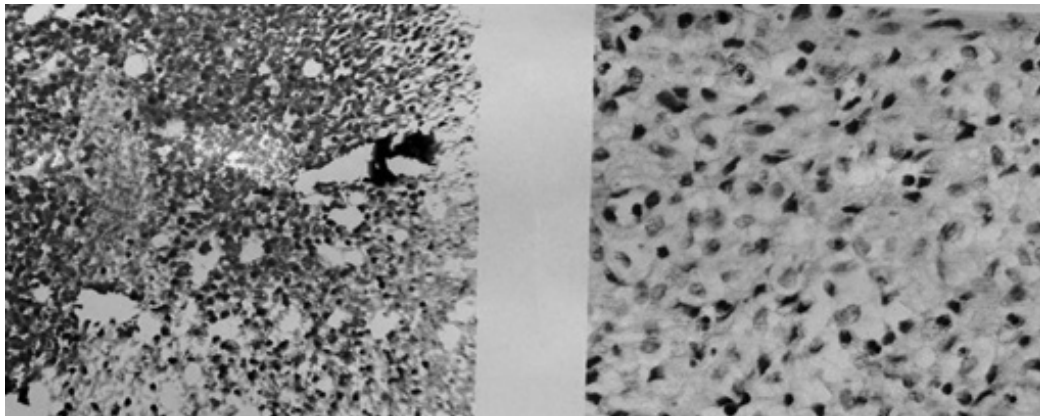
Một số hình ảnh



Hình 1: Xquang panorama có hình ảnh thấu quang đa ổ ở thân xương hàm dưới 2 bên, bên phải nhiều hơn bên trái.



Hình 2: CT-Scanner hàm mặt có hình ảnh phá hủy đa ổ, răng 45,46,47 trôi nổi trên không, không tiêu chân răng, lộ dây thần kinh hàm dưới.



Hình 3: Sinh thiết thấy mô u có rất nhiều bạch cầu đa nhân ái toan, tế bào langerhans, bọt bào, mô bào và tế bào lympho bình thường, ngoài ra có nơi tạo thành ổ áp xe. Nhuộm hóa mô miễn dịch CD1a(+), S100(+), CD68(+).

3. BÀN LUẬN

LCH là bệnh lý hiếm gặp, tỷ lệ thực sự mắc phải đến nay vẫn chưa được biết rõ, một vài tài liệu ước tính khoảng 1:50.000 đến 1:200.000. Một nghiên cứu hồi cứu của các tác giả Hàn Quốc cho thấy, có 24

ca LCH mỗi năm. Tỷ lệ nữ nhiều hơn nam và tuổi trung bình là 65 tháng, 80% hay gặp ở xương [4]. Hầu hết các tài liệu đều cho thấy LCH hay gặp ở lứa tuổi trẻ em, tuy nhiên ca bệnh của chúng tôi gặp ở lứa tuổi trung niên, cho thấy sự khác biệt và đa dạng về mặt dịch tễ của bệnh.

Cơ chế bệnh sinh của LCH hiện nay vẫn chưa rõ, tuy nhiên nhiều tài liệu hiện nay cho rằng LCH là một khối u đơn dòng, do sự tăng sinh của 1 dòng tế bào của hệ thống miễn dịch gọi là tế bào langerhans. LCH trước đây được coi là bệnh mô bào X dựa trên hình ảnh của tế bào này dưới kính hiển vi. Tế bào langerhans hiện diện ở mọi cơ quan nhưng có phần nhiều hơn ở tủy xương, phổi, niêm mạc và da. Do đó LCH có thể biểu hiện đơn ổ hoặc đa ổ ở bất kỳ xương nào, hay gặp nhất là xương sọ, xương mặt, đầu xương đùi, xương sườn, cũng có thể gặp ở phổi, da, niêm mạc quanh hốc miệng, sinh dục. Ở phổi, LCH có thể liên quan đến hút thuốc, nếu ngừng hút thuốc, nhiều trường hợp thoái lui bệnh [5].

Triệu chứng lâm sàng của LCH xương hàm dưới là các biểu hiện ở khoang miệng, đây chính là những phần nân chính của bệnh nhân khi họ đi khám bệnh ban đầu. Bệnh thường biểu hiện là sưng đau, viêm nhiễm, phòng xương, răng lung lay kiểu “răng trôi nổi trên không”. Trên Xquang có hình ảnh tiêu xương đơn ổ hoặc đa ổ, có hình ảnh phản ứng màng xương tuy nhiên rất khó nhận biết trên Xquang răng. Phản ứng màng xương và hình ảnh thấu quang đục lỗ được quan sát rõ hơn trên CT-Scanner. Bệnh nhân của chúng tôi có đầy đủ các triệu chứng lâm sàng này, bao gồm sưng phòng, viêm nhiễm, răng trôi nổi, phản ứng màng xương, thấu quang đa ổ. Tuy nhiên, trong y văn có nhận định, LCH có thể biểu hiện ở vùng góc hàm, cành cao,

xương mặt khác biểu hiện giống một cốt tủy viêm, sarcoma hay u do răng, và triệu chứng của bệnh nhân với các tổn thương dạng này rất mờ nhạt, gần như không có biểu hiện lâm sàng nào. Do đó, để chẩn đoán phân biệt trên lâm sàng thì rất khó phát hiện, hình ảnh “răng trôi nổi trên không” là một dấu hiệu đặc trưng để phân biệt với các tổn thương khác ở xương hàm dưới. Nếu các LCH ở xương bướm thì thường kèm theo đái tháo nhạt, lòi mắt và song thị, nếu ở phổi thì có thể gây khó thở, ho kéo dài và mệt mỏi [1]. Bệnh nhân của chúng tôi được làm xét nghiệm tổng trạng, chụp CT-Scanner phổi, siêu âm ổ bụng đều chưa phát hiện tổn thương có liên quan.

Trên hình ảnh mô bệnh học cho thấy sự tăng sinh của các tế bào langerhans, có thể thấy tế bào lympho, bạch cầu trung tính chủ yếu là bạch cầu ưa axit, có thể thấy hình ảnh hoại tử. Hóa mô miễn dịch cho thấy CD1a dương tính, S100 dương tính, CD68 dương tính [1]. Bệnh nhân của chúng tôi trên hình ảnh mô bệnh có tất cả các đặc điểm này. Ở bệnh nhân này được phẫu thuật nạo vỏ nang sau đó làm sinh thiết. Khi xác định tổn thương nghi ngờ LCH được chúng tôi làm thêm các xét nghiệm về hóa mô miễn dịch để khẳng định chẩn đoán. Sau đó phẫu thuật bổ sung lần hai. Như vậy việc làm mô bệnh học với các tổn thương vùng xương hàm là hết sức cần thiết để đưa ra được phương án điều trị thích hợp.

Phương pháp điều trị LCH khá đa dạng, bao gồm phẫu thuật nạo, cắt xương, xạ trị, hóa trị, liệu pháp steroid tại chỗ và toàn thân. Tuy nhiên, với các tổn thương khu trú xương hàm, thì phẫu thuật nạo cắt xương ở các xương có thể tiếp cận mang lại kết quả khả quan. Tiên lượng bệnh LCH khá tốt, tỷ lệ khỏi bệnh chung khoảng 80%, cao nhất có thể lên đến 99,8%, tỷ lệ tái phát sau 5 năm từ 17,9% đến 34,3% [6], [7], [9]. Bệnh nhân của chúng tôi được lựa chọn phương pháp nạo vét u, mài xương xung quanh tổn thương, nhổ răng. Kết hợp dùng steroid đường toàn thân. Chúng tôi phối hợp đa phương pháp nhằm đem lại kết quả điều trị tốt nhất và hạn chế tỷ lệ tái phát cho bệnh nhân. Ngoài ra, LCH còn được điều trị bằng hóa trị liệu và xạ trị trong trường hợp không thể tiến hành phẫu thuật hoặc điều trị kết hợp phòng ngừa tái phát. Với phương pháp xạ trị, các tác giả báo cáo thường sử dụng tổng liều trung bình khoảng 15 Gy, liều trung bình cho một lần trị liệu là 2Gy [10].

Tỷ lệ LCH rất thấp, do đó việc chẩn đoán, theo dõi cần tiến hành ở đa trung tâm, bệnh nhân cần được theo dõi lâu dài để đánh giá tình trạng của bệnh. Bệnh nhân của chúng tôi được dặn dò tái khám sau 3,6,9 tháng và hằng năm, ít nhất 2 năm đầu [8].

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Dae-Seok Hwang and et (2019), “Langerhans cell histiocytosis of the mandible: two case reports and literature review”, *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg.* 45(3): 167–172.

Do LCH biểu hiện ở lứa tuổi trẻ em là chủ yếu, việc sàng lọc LCH ở bệnh nhân trẻ em là cực kỳ quan trọng, do đó, đối với các nha sỹ chăm sóc sức khỏe răng miệng học đường, việc đưa bệnh nhân đến khám tại các cơ sở răng hàm mặt lớn là việc nên làm ngay nếu phát hiện các tổn thương có tính chất liên quan.

4. KẾT LUẬN

LCH là một bệnh lý hiếm gặp, do sự tăng sinh bất thường của tế bào langerhans. Bệnh hay gặp ở trẻ em. 80% hay gặp ở xương, trong đó tỷ lệ gặp ở xương hàm dưới chiếm 10-20% các tổn thương LCH nói chung. Triệu chứng lâm sàng đa dạng, biểu hiện toàn thân hoặc tại chỗ, tại xương hàm dưới các biểu hiện về răng miệng như sưng phồng, lung lay răng, răng trôi nổi trên không. Trên Xquang răng và CT-Scanner hàm mặt có hình ảnh phá hủy xương nham nhở, đa ổ, có thể tiêu nhẹ chân răng. Chẩn đoán và điều trị sớm rất quan trọng. Phương pháp điều trị đa dạng bao gồm phẫu thuật nạo, cắt xương, xạ trị, hóa trị, liệu pháp steroid tại chỗ và toàn thân. Bệnh nhân cần được theo dõi thường xuyên kể cả sau lành thương.

2. Ardekian L, Peled M, Rosen D, and et al (1999), “Clinical and radiographic features of eosinophilic granuloma in the jaws: review of 41 lesions treated by surgery and low-dose radiotherapy”. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 87:238–242.

3. Guiglia R, Pizzo G, Aricò M, and et al (2009). “Bifocal manifestation of eosinophilic granuloma in a pediatric patient”. *Med Sci Monit.* 15:CS95–CS99.

4. Kim BE, Koh KN, Suh JK, and et al (2014). “Clinical features and treatment outcomes of Langerhans cell histiocytosis: a nationwide survey from Korea Histiocytosis Working Party”. *J Pediatr Hematol Oncol.* 36:125–133.

5. Badalian-Very G, Vergilio JA, Degar BA, and et al (2010). “Recurrent BRAF mutations in Langerhans cell histiocytosis”. *Blood.* 116:1919–1923.

6. Yasko AW, Fanning CV, Ayala AG, and et al (1998). “Percutaneous techniques for the diagnosis and treatment of localized Langerhans-cell histiocytosis (eosinophilic granuloma of bone)”, *J Bone Joint Surg Am.* 80:219–228.

7. Karagoz Guzey F, Bas NS, Emel E, and et al (2003). “Polyostotic monosystemic calvarial and spinal langerhans’ cell histiocytosis treated by surgery and chemotherapy”. *Pediatr Neurosurg.*38:206–211.

8. Haupt R, Minkov M, Astigarraga I, Schäfer E, and et al (2013). “Langerhans cell histiocytosis (LCH): guidelines for diagnosis, clinical work-up, and treatment for patients till the age of 18 years” . *Pediatr Blood Cancer.* 60:175–184.

9. Võ Thị Phương Mai và cộng sự (2011), “Chẩn đoán và điều trị bệnh mô bào langerhans ở trẻ em”, tạp chí Y Học TP. Hồ Chí Minh, Tập 15, 216-224.

10. Jan Kriz, Hans Theodor Eich, Frank Bruns and et al(2013), “Radiotherapy in langerhans cell histiocytosis - a rare indication in a rare disease”, *Radiation Oncolog*, 8, Article number: 233