

Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng lymphôm tế bào T nguyên phát ở da

Trần Hương Giang¹, Phạm Văn Hùng², Nguyễn Thanh Tú^{1*}

(1) Đại học Y Dược thành phố Hồ Chí Minh

(2) Khoa Giải phẫu bệnh, Bệnh viện Đại học Y Dược thành phố Hồ Chí Minh

Tóm tắt

Đặt vấn đề: Lymphôm tế bào T nguyên phát ở da là một nhóm bệnh đa dạng và hiếm gặp, biểu hiện lâm sàng dễ nhầm lẫn với các bệnh lý da lành tính nếu không được sinh thiết. **Mục tiêu:** Khảo sát một số đặc điểm lâm sàng của lymphôm tế bào T nguyên phát ở da và phân loại lymphôm theo bảng phân loại của Tổ chức Y tế thế giới và Tổ chức Nghiên cứu và Điều trị Ung thư Châu Âu cập nhật năm 2018. **Đối tượng và phương pháp nghiên cứu:** Mô tả hàng loạt ca. 39 trường hợp có kết quả giải phẫu bệnh lymphôm tế bào T nguyên phát ở da tại Bệnh viện Đại học Y Dược thành phố Hồ Chí Minh từ tháng 01/2018 đến tháng 02/2022. **Kết quả:** Tuổi trung vị lúc chẩn đoán là 59 tuổi. Tỷ lệ nam:nữ là 1:2,3. Theo thứ tự tỷ lệ, các chẩn đoán bao gồm: lymphôm giống viêm mô mỡ dưới da (35,8%), u sùi dạng nấm (28,2%), lymphôm tế bào lớn thoái sản nguyên phát ở da (15,4%), lymphôm tế bào T ngoại vi không đặc hiệu (7,7%), lymphôm tế bào diệt tự nhiên/tế bào T ngoài hạch, kiểu mũi (7,7%), rối loạn tăng sinh lymphô tế bào T nhỏ/trung bình CD4+ nguyên phát ở da (2,6%) và lymphôm tế bào T hướng thượng bì tiến triển nhanh nguyên phát ở da (2,6%). Lymphôm giống viêm mô mỡ dưới da luôn có biểu hiện nốt-u (100%) dưới da; vị trí thường gặp nhất là chi dưới (71,4%). U sùi dạng nấm có biểu hiện hình thái đa dạng hơn (36,4%) với dát-mảng (100%), thường ảnh hưởng thân mình (90,9%). Lymphôm tế bào diệt tự nhiên/tế bào T ngoài hạch, kiểu mũi luôn có loét da (100%). **Kết luận:** Nghiên cứu ghi nhận tỷ lệ bệnh và các đặc điểm lâm sàng của từng phân nhóm lymphôm tế bào T nguyên phát ở da. Lymphôm giống viêm mô mỡ dưới da và u sùi dạng nấm thường gặp nhất. Hình thái và vị trí sang thương da ở các phân nhóm tuy có sự chồng lấp nhưng vẫn góp phần định hướng chẩn đoán lymphôm da.

Từ khóa: lymphôm tế bào T, nguyên phát, da.

Abstract

Analysis of clinical features in primary cutaneous T cell lymphoma

Tran Huong Giang¹, Pham Van Hung², Nguyen Thanh Tu^{1*}

(1) University of Medicine and Pharmacy at Ho Chi Minh city

(2) Pathology Department, University Medical Center at Ho Chi Minh city

Background: Primary cutaneous T cell lymphoma is a diverse and rare group of diseases with clinical manifestations that, if not biopsied, are easily confused with benign skin diseases. **Objective:** To determine some clinical features of primary cutaneous T cell lymphomas and classify them according to the 2018 update of World Health Organization and European Organisation for Research and Treatment of Cancer classification. **Methods:** a case series study with 39 cases of primary cutaneous T cell lymphomas diagnosed at Pathology Department of University Medical Center at Ho Chi Minh city from 01/2018 to 02/2022. **Results:** Median age at diagnosis is 59 years old. Male:Female ratio is 1:2.3. In order of frequency, diagnoses were: subcutaneous panniculitis-like T cell lymphoma (35.8%), mycosis fungoides (28.2%), primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma (15.4%), peripheral T cell lymphoma not otherwise specified (7.7%), extranodal NK/T cell lymphoma, nasal type (7.7%), primary cutaneous CD4⁺ small/medium T cell lymphoproliferative disorder (2.6%) and primary cutaneous CD8⁺ aggressive epidermotropic T- cell lymphoma (2.6%). Subcutaneous panniculitis-like T cell lymphoma always presents as subcutaneous nodule-tumor (100%); the most common site is lower extremities (71.4%). Mycosis fungoides has various appearance of skin lesions (36.4%) including patch-plaque (100%), and usually involves in trunk (90.9%). Extranodal NK/T cell lymphoma, nasal type always has skin ulcer (100%). **Conclusion:** The study documented the frequency and clinical characteristics of each subtype of primary cutaneous T cell lymphoma. The most common were subcutaneous panniculitis-like T cell lymphoma and mycosis fungoides. Although the morphology and location of skin lesions in the subtypes overlap, they still aid in the diagnosis of skin lymphoma.

Keywords: T-cell lymphoma, primary, cutaneous.

Địa chỉ liên hệ: Nguyễn Thanh Tú; email: tunguyenyds@gmail.com

Ngày nhận bài: 22/12/2022; Ngày đồng ý đăng: 21/2/2023; Ngày xuất bản: 10/3/2023

DOI: 10.34071/jmp.2023.1.7

1. ĐẶT VẤN ĐỀ

Lymphôm da nguyên phát có thể chia thành 2 nhóm chính gồm lymphôm da dòng tế bào T và lymphôm da dòng tế bào B. Ở các nước phương Tây, tỉ lệ lần lượt 2 nhóm lymphôm trên là 75-80% và 20-25%, trái ngược với ưu thế dòng tế bào B của lymphôm không Hodgkin ở hạch [1],[2]. Các số liệu lymphôm da nguyên phát đã công bố trong các nghiên cứu lớn thường giới hạn ở châu Âu, Mỹ, và các nước phát triển. Số liệu từ các nước đang phát triển khá khan hiếm, đồng thời có ý kiến cho rằng xuất độ và dịch tễ học lymphôm da ở châu Á khác với các nước phương Tây[1]. Tương tự tại Việt Nam, vẫn chưa có nghiên cứu nào về lymphôm da do bệnh hiếm, khó chẩn đoán và cần có sự phối hợp với lâm sàng. Việc phân loại lymphôm da giúp các nhà lâm sàng có định hướng rõ ràng trong việc điều trị và tiên lượng bệnh. Hiện nay, phân loại lymphôm da theo Tổ chức Y tế thế giới (WHO) và Tổ chức Nghiên cứu và Điều trị Ung thư Châu Âu (EORTC) được ứng dụng rộng rãi và cũng được cập nhật liên tục với sự thay đổi trong thuật ngữ cũng như tiêu chí chẩn đoán. Hình thái và vị trí sang thương đóng vai trò quan trọng trong việc phân nhóm LTBTNP ở da [3]. Nhiều phân nhóm có thể có các đặc điểm mô bệnh học tương tự nhau như u sùi dạng nấm (MF) chuyển dạng tế bào lớn có thể khó phân biệt với lymphôm tế bào lớn thoái sản nguyên phát ở da (pcALCL) và sẩn dạng lymphôm (LyP) trên mô học lẫn hóa mô miễn dịch. Vì vậy, tương quan lâm sàng có giá trị quan trọng trong việc chẩn đoán chính xác và phân loại lymphôm da khi so với các lymphôm ở hạch hoặc vị trí ngoài hạch khác. Từ đó, chúng tôi thực hiện nghiên cứu đặc điểm lâm sàng lymphôm tế bào T nguyên phát ở da.

2. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

2.1. Đối tượng nghiên cứu

Các trường hợp được chẩn đoán lymphôm tế bào T ở da hoặc các rối loạn tăng sinh lymphô T ở da theo bản phân loại 2018 của WHO-EORTC trong khoảng thời gian 01/2018 đến 02/2022.

2.2.1. Tiêu chuẩn chọn bệnh

Các trường hợp được chẩn đoán trên mô bệnh học lymphôm tế bào T hoặc rối loạn tăng sinh lymphô T nguyên phát ở da dựa vào tiêu chuẩn lâm sàng, mô bệnh học, hóa mô miễn dịch với tiêu chí tế bào u dương với một trong các dấu ấn tế bào T (CD3, CD2, CD5, CD7, CD4, CD8) và âm với dấu ấn tế bào B (CD20).

2.2.2. Tiêu chuẩn loại trừ

Mẫu vụn nát, không được cố định và xử lý đúng. Lymphôm ở vị trí khác, ngoại trừ hạch vùng. Không có hồ sơ lưu trữ ghi các thông tin hình thái và vị trí sang thương cho việc nghiên cứu.

2.3. Phương pháp nghiên cứu

Mô tả hàng loạt ca.

2.4. Đánh giá kết quả

Các biến số: Phân loại chẩn đoán, tuổi, giới tính, hình thái và vị trí sang thương da.

Dữ liệu thô được quản lý và mã hóa bằng phần mềm Microsoft Excel. Dữ liệu sau khi được mã hóa được xử lý bằng phần mềm thống kê SPSS 20.

2.5. Y đức

Nghiên cứu đã được Hội đồng Đạo đức của Đại học Y Dược TP.HCM xét duyệt và thông qua số 172/HĐĐĐ-ĐHYD ngày 21/02/2022.

3. KẾT QUẢ

Chúng tôi khảo sát 39 trường hợp được chẩn đoán lymphôm tế bào T nguyên phát (LTBTNP) ở da từ tháng 01/2018 đến tháng 02/2022. Bảng 1 tóm tắt lại các đặc điểm lâm sàng về tuổi, giới tính của các bệnh nhân trong nghiên cứu.

Lymphôm giống viêm mô mỡ dưới da (SPTCL) là loại LTBTNP ở da thường gặp nhất, chiếm 35,8% với các tế bào u viền quanh mô mỡ và dương với CD3, CD8. U sùi dạng nấm (MF) chiếm 28,2% gồm các tế bào u hướng thượng bì và lớp bì với kiểu hình ưu thế CD3+/CD4+/CD8-. Lymphôm tế bào lớn thoái sản nguyên phát ở da (pcALCL) chiếm 15,4% gồm các tế bào u lớn-dị dạng, biểu hiện với CD30 trên 75%.

Các nhóm khác ít gặp hơn bao gồm lymphôm tế bào diệt tự nhiên/tế bào T ngoài hạch, kiểu mũi (ENKTCL,NT) (7,7%) với kiểu hình CD3+/CD56+; rối loạn tăng sinh lymphô (LPD) tế bào T nhỏ/trung bình CD4+ nguyên phát ở da (pcCD4+ small/medium T cell LPD) (2,6%) với tế bào u nhỏ-trung bình, lan tỏa trong lớp bì và dương với CD3, CD4; Lymphôm tế bào T (TCL) hướng thượng bì tiến triển nhanh nguyên phát ở da (pcAECD8+ cytotoxic TCL) (2,6%) với tế bào u hướng thượng bì và biểu hiện với CD3, CD8. Lymphôm tế bào T ngoại vi không đặc hiệu (PTCL,NOS) là những trường hợp không xếp vào được bất kì các phân nhóm của LTBTNP ở da, chiếm 7,7% với các tế bào u nhỏ-trung bình lan tỏa ở lớp bì và mô mỡ dưới da, kiểu hình thường gặp là CD4+/CD8-. Ngoài ra, cả 39 trường hợp được khảo sát ghi nhận không có hạch vùng và các hạch ở vị trí khác.

Bảng 1. Tỷ lệ lymphôm tế bào T nguyên phát ở da theo giới tính, tuổi trung vị

	Tổng số ca (%)	Nam	Nữ	Tỷ lệ nam:nữ	Tuổi trung vị (khoảng tuổi)
Tổng số ca	39 (100)	12	27	1:2,3	59 (6 - 81)
MF	11 (28,2)	3	8	1:2,7	64 (31 - 72)
pcALCL	6 (15,4)	3	3	1:1	63,5 (13 - 81)
SPTCL	14 (35,8)	3	11	1:3,7	18 (6 - 65)
ENKTCL,NT	3 (7,7)	1	2	1:2	67 (46 - 68)
pcAECD8 ⁺ cytotoxic TCL	1 (2,6)	0	1	-	48 (48)
pcCD4 ⁺ small/medium T cell LPD	1 (2,6)	0	1	-	55 (55)
PTCL,NOS	3 (7,7)	2	1	2:1	61 (55 - 66)

- Không khảo sát

MF: u sùi dạng nấm; pcALCL: lymphôm tế bào lớn thoái sản nguyên phát ở da; SPTCL: lymphôm tế bào T giống viêm mô mỡ dưới da; ENKTCL,NT: lymphôm tế bào NK/tế bào T ngoài hạch, kiểu mũi; pcAECD8⁺ cytotoxic TCL: lymphôm tế bào T hướng thượng bì tiến triển nhanh nguyên phát ở da; pcCD4⁺ small/medium T cell LPD: rối loạn tăng sinh lymphô tế bào T nhỏ/trung bình CD4⁺ nguyên phát ở da; PTCL,NOS: lymphôm tế bào T ngoại vi không đặc hiệu.

Tuổi và giới tính

Chúng tôi ghi nhận có 12 bệnh nhân nam (30,8%) và 27 bệnh nhân nữ (69,2%). Nhìn chung, nữ chiếm đa số trong các phân nhóm LBTNP ở da (tỷ số Nam:Nữ = 1:2,3), ngoại trừ PTCL,NOS có số lượng bệnh nhân nam nhiều hơn nữ (Nam:Nữ = 2:1) và pcALCL với tỷ số Nam:Nữ = 1:1.

Tuổi trung vị của LBTNP ở da là 59 tuổi (dao

động từ 6 - 81 tuổi). Tuổi trung vị của từng phân nhóm đều trên 50 tuổi, trừ 1 trường hợp pcAECD8⁺ cytotoxic TCL có tuổi lúc chẩn đoán là 48 tuổi, và SPTCL có tuổi trung vị trẻ (18 tuổi).

Hình thái và vị trí sang thương

Bảng 2 ghi nhận hình thái và vị trí sang thương. Sang thương đa dạng được định nghĩa gồm nhiều loại sang thương kết hợp. Số liệu của bảng được tính dựa trên số sang thương da trên tổng số các trường hợp trong phân nhóm. SPTCL luôn có biểu hiện nốt-u (100%), chỉ có 1 trường hợp loét bề mặt (7,1%); vị trí thường gặp nhất là chi dưới (71,4%), tiếp theo sau là thân (50%) và chi trên (42,9%). Tương tự, biểu hiện dát-mảng ở MF được ghi nhận ở 11/11 trường hợp, tuy nhiên, sang thương đa dạng nhiều hơn SPTCL (36,4%); thường ảnh hưởng thân mình (90,9%). Sang thương loét thường gặp trong pcALCL (83,3%) và ENKTCL,NT (100%).

Bảng 2. Hình thái và vị trí sang thương của lymphôm tế bào T nguyên phát ở da

	MF (N=11)	pcALCL (N=6)	SPTCL (N=14)	ENKTCL,NT (N=3)	pcAECD8 ⁺ cytotoxic TCL (N=1)	pcCD4 ⁺ small/medium T cell LPD (N=1)	PTCL,NOS (N=3)
Hình thái, N(%)							
Dát-mảng	11 (100%)	0	0	1 (33,3%)	1 (100%)	0	1 (33,3%)
Nốt-u	4 (36,4%)	4 (66,7%)	14 (100%)	1 (33,3%)	0	1 (100%)	3 (100%)
Loét	2 (18,2%)	5 (83,3%)	1 (7,1%)	3 (100%)	1 (100%)	0	1 (33,3%)
Đa dạng	4 (36,4%)	3 (50%)	1 (7,1%)	1 (33,3%)	0	0	2 (66,7%)

Vị trí, N(%)						
Đầu cổ	4 (36,4%)	2 (33,3%)	1 (7,1%)	0	0	1 (100%) 2 (66,7%)
Thân mình	10 (90,9%)	2 (33,3%)	7 (50%)	1 (33,3%)	0	0 (33,3%)
Chi trên	4 (36,4%)	2 (33,3%)	6 (42,9%)	2 (66,7%)	0	0 (33,3%)
Chi dưới	4 (36,4%)	3 (33,3%)	10 (71,4%)	2 (66,7%)	1 (100%)	0 (66,7%)

4. BÀN LUẬN

Hiện nay, rất ít nghiên cứu báo cáo về tỉ lệ cũng như các đặc điểm lâm sàng, giải phẫu bệnh của LTBTP ở da tại các nước Đông Nam Á. Gần đây nhất, Pruksaeakanan và cộng sự [4] đã báo cáo 137 trường hợp lymphôm nguyên phát ở da, trong đó lymphôm tế bào T chiếm ưu thế (97,8%) với MF thường gặp nhất (67,9%). Ở Việt Nam, nghiên cứu của Nguyễn Hoàng Vinh [5] cho thấy lymphôm da

chiếm 14,9% tổng số lymphôm tế bào T ngoại vi. Tuy nhiên, số liệu tỉ lệ của LTBTP ở da chưa được làm rõ. Nghiên cứu của chúng tôi lần đầu tiên báo cáo về tỉ lệ của nhóm bệnh hiếm này, tuy không đại diện được cho dân số chung, nhưng cũng cho thấy được xu hướng bệnh ở Việt Nam. Chúng tôi cũng đã so sánh kết quả với các dữ liệu trước đó từ các nước trên thế giới (Bảng 3).

Bảng 3. So sánh tỉ lệ của lymphôm tế bào T nguyên phát ở da giữa các nước trên thế giới

	Nghiên cứu này	Thái Lan [4]	Đài Loan [6]	Iran [1]	Nhật Bản [7]	Thụy Sĩ [8]	Hoa Kỳ [9]
Thời gian nghiên cứu	2018 - 2022	2008 - 2017	2001 - 2010	2003 - 2013	2007 - 2011	1990 - 2009	2001 - 2005
Số lượng ca lymphôm T	39	134	84	95	1485	190	2769
Tuổi trung vị	59 (6 - 81)	35 (1 - 80)	50 (4 - 86)	40,5 (7 - 84)	64 (5 - 100)	57,5 (12 - 93)	-
Nam:Nữ	1:2,3	1:1,4	1,8:1	1:1,2	1,3:1	1:1,3	1,7:1
MF	28,2%	69,4%	61,9%	90,6%	50,5%	60%	53,7%
pcCD30 ⁺ T cell LPD	15,4%	5,2%	23,7%	3,2%	14,1%	17,9%	14,3%
pcALCL	15,4%	3,7%	8,3%	2,1%	9,2%	11,6%	-
LyP	0%	1,5%	15,4%	1,1%	4,4%	6,3%	-
SPTCL	35,8%	21,6%	2,4%	0%	2,3%	0%	0,8%
ENKTCL,NT	7,7%	0,7%	4,8%	1,1%	2,3%	0,5%	0,4%
pcAECD8 ⁺ cytotoxic TCL	2,6%	0%	0%	0%	0,4%	0%	0%
pcCD4 ⁺ small/medium T cell LPD	2,6%	0%	2,4%	0%	1,7%	3,7%	0%
PTCL, NOS	7,7%	0,8%	1,2%	1,1%	6,7%	2,6%	29,2%

- không khảo sát

Tuổi trung vị lúc chẩn đoán (59 tuổi) của bệnh nhân LTBTP ở da trong nghiên cứu này tương đồng với các nghiên cứu của Đài Loan [6] (50 tuổi), Nhật Bản [7] (64 tuổi) và Thụy Sĩ [8] (57,5 tuổi), nhưng lớn hơn các nghiên cứu của Thái Lan [4] (35 tuổi) và Iran

[1] (40,5 tuổi). Nghiên cứu chỉ ra rằng nữ chiếm ưu thế hơn nam (tỉ lệ nam: nữ = 1:2,3) trong hầu hết các phân nhóm lymphôm trừ pcALCL. Điều này trái ngược với các nghiên cứu trên mẫu dân số lớn như Nhật Bản [7] (nam: nữ = 1,3:1) và Hoa Kỳ [9] (nam: nữ = 1,7:1) với nam chiếm ưu thế.

SPTCL có biểu hiện vi thể thường là những tổn thương ở mô mỡ dưới da, hiếm khi có loét đi kèm. Tương ứng với hình ảnh vi thể, các sang thương da trong SPTCL thường là nốt-u sượng cứng dưới da kèm dát tăng sắc tố trên bề mặt. Trong nghiên cứu này, SPTCL là phân nhóm LBTNP ở da có tỉ lệ cao nhất (35,8%) và sang thương nốt-u sượng cứng dưới da hiện diện trên tất cả các trường hợp. Nghiên cứu ở Thái Lan cũng cho thấy tỉ lệ cao (21,6%), chiếm thứ hai sau MF và tuổi trung vị lúc chẩn đoán trẻ (31 tuổi). Tuổi lúc chẩn đoán của nhóm này trong nghiên cứu của chúng tôi tương tự (tuổi trung vị: 18 tuổi); đây là phân nhóm có số ca phát hiện bệnh trẻ nhất (8/14 ca phát hiện dưới 20 tuổi). Từ số liệu của nghiên cứu của chúng tôi và Thái Lan, có thể thấy được sự ưu thế của SPTCL ở các nước Đông Nam Á so với các nước phương Tây và các nước khác cũng như tuổi lúc chẩn đoán trẻ so với các LBTNP ở da khác.

Ở các nghiên cứu khác và trong y văn, MF là phân nhóm chiếm tỉ lệ cao nhất, với hơn 50%, SPTCL chiếm tỉ lệ nhỏ không đáng kể (Bảng 3). Tuy nhiên, tỉ lệ các phân nhóm LBTNP ở da của nghiên cứu chúng tôi có sự khác biệt, với SPTCL là phân nhóm chiếm tỉ lệ cao nhất (35,8%) và MF đứng thứ hai với tỉ lệ 28,2%. Ngoài ra, số trường hợp được chẩn đoán là ENKTCL,NT (7,7%) tương đồng với nghiên cứu của Đài Loan [6] (4,8%) nhưng cao hơn so với các nghiên cứu khác. Sự khác biệt này có thể được củng cố khi ở Thái Lan [4], tỉ lệ SPTCL được phát hiện là 21,6%, cao hơn nhiều so với các nghiên cứu tương tự, cho thấy sự ưu thế của SPTCL ở các nước Đông Nam Á so với các nước phương Tây và các nước khác. Tỉ lệ ENKTCL,NT ở Việt Nam cao cho thấy việc nhiễm EBV cao ở Việt Nam cũng như các nước châu Á. Tỉ lệ phát hiện MF thấp có thể giải thích do đây là nghiên cứu mô tả hàng loạt ca, cỡ mẫu ít, cũng như bệnh diễn tiến âm thầm nhiều năm và việc chẩn đoán sớm MF còn hạn chế do thiếu các kĩ thuật như lai Southern blot, phản ứng chuỗi polymerase (PCR) và đếm tế bào dòng chảy để phát hiện tăng sinh tế bào T ác tính và tái sắp xếp gen thụ thể tế bào T. Thậm chí, do diễn tiến chậm nên các sang thương giai đoạn sớm của MF có thể nhầm lẫn với các bệnh viêm da khác nên không được sinh thiết. Trong nghiên cứu của chúng tôi, 2 trường hợp chỉ được chẩn đoán MF khi sinh thiết da có sang thương da giống với chàm hoặc vẩy nến. Do đó, vai trò của các nhà lâm sàng rất quan trọng trong việc lựa chọn vị trí sinh thiết nhằm giúp cho việc chẩn đoán giải phẫu bệnh chính xác.

Rối loạn tăng sinh lymphô tế bào T CD30⁺ nguyên phát ở da (pcCD30⁺ T cell LPD) là một phổ bệnh với hai thực thể ở hai biên là sản dạng lymphôm (LyP)

và pcALCL. Nghiên cứu của chúng tôi không ghi nhận trường hợp nào được chẩn đoán là LyP, tuy nhiên, tỉ lệ pcALCL cao thứ ba sau SPTCL và MF, làm cho tỉ lệ pcCD30⁺ T cell LPD sắp xỉ với các nghiên cứu của Nhật Bản, Thụy Sĩ và Hoa Kỳ, nhưng lại cao hơn nhiều so với Thái Lan và Iran. Các trường hợp pcALCL trong nghiên cứu thường có loét (83,3%) và nốt-u (66,7%). Dù biểu hiện sang thương da gợi ý đến ác tính, diễn tiến nhanh, nhưng pcALCL là phân nhóm có tiên lượng tốt với tỉ lệ sống còn 10 năm khoảng 90%[10].

Tỉ lệ của các phân nhóm hiếm LBTNP ở da khác nhau giữa các nghiên cứu. ENKTCL,NT chiếm tỉ lệ cao ở các nước châu Á so với các nước phương Tây và Hoa Kỳ và có sự kết hợp cao giữa nhiễm vi rút Epstein-Barr (EBV) và dân số châu Á [11]. Nghiên cứu của chúng tôi có ba trường hợp ENKTCL,NT (7,7%), cao hơn nhiều so với các nước châu Á khác. Cả ba trường hợp đều có sang thương da dạng loét (100%), thường ở chi trên và chi dưới (66,7%). Một trường hợp với sang thương da đa dạng gồm dát mỏng, nốt-u và loét giống MF, tuy nhiên bệnh sử chỉ vài tháng nên không phù hợp với MF. Lai tại chỗ cho ARN thông tin mã hóa vi rút Epstein-Barr (EBER-ISH) đều được thực hiện và đều dương tính mạnh. Điều này giúp khẳng định sự liên quan của vi rút Epstein-Barr trong phân nhóm, cũng như giúp chẩn đoán với những trường hợp lymphôm có tế bào u xâm nhập lớp mô mỡ dưới da dương với CD56⁺ hay kèm hiện tượng hủy mạch. Do đó, việc khai thác bệnh sử, thông tin của sang thương da, đặc điểm vi thể và hóa mô miễn dịch rất quan trọng trong việc chẩn đoán lymphôm da.

Các phân nhóm hiếm gặp khác như pcAECD8⁺ cytotoxic TCL, pcCD4⁺ small/medium T cell LPD không thống nhất giữa các nghiên cứu và chiếm tỉ lệ nhỏ, dưới 3% trong hầu hết các nghiên cứu.

5. KẾT LUẬN

Nghiên cứu cho thấy tỉ lệ SPTCL thường gặp nhất, tiếp theo là MF. ENKTCL,NT là một thực thể hiếm gặp, với tỉ lệ 7,7% trong nghiên cứu của chúng tôi. Hình thái sang thương đa dạng gồm dát, mảng, nốt, u, loét có thể nhầm với các bệnh lí da lành tính. Phối hợp đặc điểm hình thái và vị trí sang thương da ở các phân nhóm góp phần định hướng chẩn đoán lymphôm.

Lời cảm tạ: Bài báo được sự hỗ trợ kinh phí đề tài nghiên cứu khoa học cấp cơ sở của Đại học Y Dược thành phố Hồ Chí Minh. Nhóm tác giả trân trọng cảm ơn Đại học Y Dược Thành phố Hồ Chí Minh đã cấp kinh phí thực hiện đề tài theo Hợp đồng số 09/2022/HĐ-ĐHYD ngày 18/4/2022.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Naeini FF, Abtahi-Naeini B, Pourazizi M, Sadeghiyan H, Najafian J (2015). "Primary cutaneous lymphomas: A clinical and histological study of 99 cases in Isfahan, Iran". J Res Med Sci, 20(9):827-31.
2. Willemze R, Hodak E, Zinzani PL, Specht L, Ladetto M (2018). "Primary cutaneous lymphomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up". Ann Oncol, 29(Suppl 4):iv30-iv40.
3. Fung MA, Murphy MJ, Hoss DM, Grant-Kels JM (2002). "Practical evaluation and management of cutaneous lymphoma". J Am Acad Dermatol, 46(3):325-57.
4. Pruksaeakanan C, Teyateeti P, Patthamalai P, Thumrongtharadol J, Chairatchaneeboon M (2021). Primary Cutaneous Lymphomas in Thailand: A 10-Year Retrospective Study. Biomed Res Int, 4057661, DOI: 10.1155/2021/4057661.
5. Nguyễn Hoàng Vinh (2020). "Nghiên cứu đặc điểm giải phẫu bệnh Lymphôm tế bào T ngoại vi". Luận văn Thạc sĩ Y học, Đại học Y Dược TP. Hồ Chí Minh.
6. Lee C, Hsu C, Chang K, Wu C, Chen T, Lee J (2018). "Cutaneous lymphomas in Taiwan: A review of 118 cases from a medical center in southern Taiwan". Dermatologica Sinica, 36(1):16-24.
7. Hamada T, Iwatsuki K (2014). "Cutaneous lymphoma in Japan: a nationwide study of 1733 patients". J Dermatol, 41(1):3-10.
8. Jenni D, Karpova MB, Seifert B, Golling P, Cozzio A, Kempf W, French LE, Dummer R (2011). "Primary cutaneous lymphoma: two-decade comparison in a population of 263 cases from a Swiss tertiary referral centre". Br J Dermatol, 164(5):1071-7.
9. Bradford PT, Devesa SS, Anderson WF, Toro JR (2009). "Cutaneous lymphoma incidence patterns in the United States: a population-based study of 3884 cases". Blood, 113(21):5064-73.
10. Elder DE, Massi D, Scolyer RA, Willemze R (2018). "WHO Classification of Skin Tumours". International Agency for Research on Cancer France, 223-290.
11. Qin C, Huang Y, Feng Y, Li M, Guo N, Rao H (2018). Clinicopathological features and EBV infection status of lymphoma in children and adolescents in South China: a retrospective study of 662 cases. Diagn Pathol, 17, DOI: 10.1186/s13000-018-0693-0.