BỆNH PHỔI MÔ BÀO X HIẾM GẶP (PULMONARY LANGERHANS' CELL HISTIOCYTOSIS): NHÂN 3 TRƯỜNG HỢP KHÁM VÀ ĐIỀU TRỊ TẠI BỆNH VIỆN PHỔI TRUNG ƯƠNG

Hoàng Văn Lương[1,✉], Nguyễn Ngọc Trung[2]

[1]Bệnh viện Phổi Trung ương

[2]Trường Đại học Y Dược Thái Bình

Bệnh mô bào Langerhans ở phổi là bệnh hiếm gặp, tỉ lệ mắc bệnh ở trẻ dưới 15 tuổi là 0,7 - 4,1/1 triệu trẻ, ở người lớn là 1 - 2/1 triệu người. Bệnh rất khó chẩn đoán do triệu chứng không đặc hiệu và nếu không được chẩn đoán và điều trị kịp thời, bệnh có thể gây ra các biến chứng nặng nề ảnh hưởng đến tính mạng như tăng áp động mạch phổi nặng, tràn khí màng phổi tái diễn nhiều lần và suy hô hấp nặng dẫn đến tử vong. Chúng tôi báo cáo 3 trường hợp bệnh phổi mô bào Langerhans khám và điều trị tại Bệnh viện Phổi Trung ương, được quản lý và theo dõi từ 3 đến 6 tháng. Bệnh mô bào Langerhans có thể biểu hiện ở nhiều cơ quan khác nhau như da, phổi, tuyến nội tiết, gan, lách, hạch bạch huyết và tủy xương. Việc chẩn đoán chủ yếu dựa vào cắt lớp vi tính độ phân giải cao với các hình ảnh là các kén khí đặc thù lan tỏa trong nhu mô phổi hai bên và sinh thiết phổi thấy hình ảnh xâm nhập tế bào Langerhans trong mô phổi tổn thương. Báo cáo này nhằm lưu ý các bác sĩ trong việc chẩn đoán, tiên lượng, điều trị và theo dõi bệnh. Đồng thời cũng thảo luận thêm về một dạng bệnh phổi kẽ với biểu hiện chính trên phim X-quang và cắt lớp vi tính là các kén khí lan tỏa ở nhu mô phổi hai bên, điều này dễ chẩn đoán nhầm với các bệnh phổi khác như giãn phế quản, giãn phế nang hoặc bệnh phổi tắc nghẽn mãn tính (COPD).

Từ khóa: Bệnh mô bào Langerhans, bệnh phổi kẽ, kén phổi, nốt phổi.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Bệnh phổi mô bào bào Langerhans (Pulmonary Langerhan's Cell Histiocytosis - PLCH) là một bệnh hiếm gặp, chỉ chiếm 5% trong các bệnh phổi kẽ ở người. PLCH chủ yếu ảnh hưởng đến người trẻ tuổi, thông thường hay gặp ở lứa tuổi từ 26 - 40 tuổi, nhưng cũng có thể gặp ở trẻ em và người già.[1] Tỷ lệ bệnh không có sự khác biệt ở cả hai giới.[1,2] PLCH hình thành do sự rối loạn phát triển của tế bào đuôi gai gây ra rối loạn chức năng, hoặc thu hẹp các cấu trúc lành của phổi.[1-3] Vì sự tích tụ tế bào Langerhans và các tế bào viêm khác trong và ngoài đường dẫn khí nhỏ dẫn đến hình thành các tổn thương viêm dạng nốt và kén khí. Thông thường, PLCH xảy ra ở những người hút thuốc lá, nhưng cơ chế hút thuốc gây ra bệnh này hiện nay vẫn chưa được biết rõ.[4] Một số giả thuyết cho rằng có thể liên quan đến sự kết hợp của các yếu tố khác trong khói thuốc dẫn đến tăng cường huy động và kích hoạt hoạt động tế bào Langerhans trong đường thở nhỏ. Khi có sự lắng đọng tế bào Langerhans sẽ dẫn đến viêm tiểu phế quản và đi kèm với các tổn thương mạch máu cũng như mô kẽ phổi ở nhiều mức độ khác nhau.[5,6] Đặc trưng của bệnh là sự thâm nhiễm u hạt ở thành phế quản ngoại vi tạo ra các nốt nhỏ và sau đó tổn thương lan đến các mạch máu và phá hủy mô kẽ, dẫn đến hình thành các kén khí lớn nhỏ khác nhau. Ở giai đoạn muộn, các kén này lớn dần, thành kén bị phá hủy nhiều và trở nên méo mó, không

Tác giả liên hệ: Hoàng Văn Lương

Bệnh viện Phổi Trung ương

Email: bshoangluong@gmail.com

Ngày nhận: 27/09/2024

Ngày được chấp nhận: 29/10/2024

đều, tạo thành các hình dạng "kỳ quái" và thấy rõ trên phim chụp cắt lớp vi tính, đặc biệt cắt lớp vi tính độ phân giải cao (HRCT).[1,4] Triệu chứng lâm sàng ở phổi gặp trong khoảng 10% bệnh nhân. Các triệu chứng thường không điển hình bao gồm ho, khó thở, đau ngực hoặc có thể bị tràn khí màng phổi tự phát và tái diễn nhiều lần.[1-5]

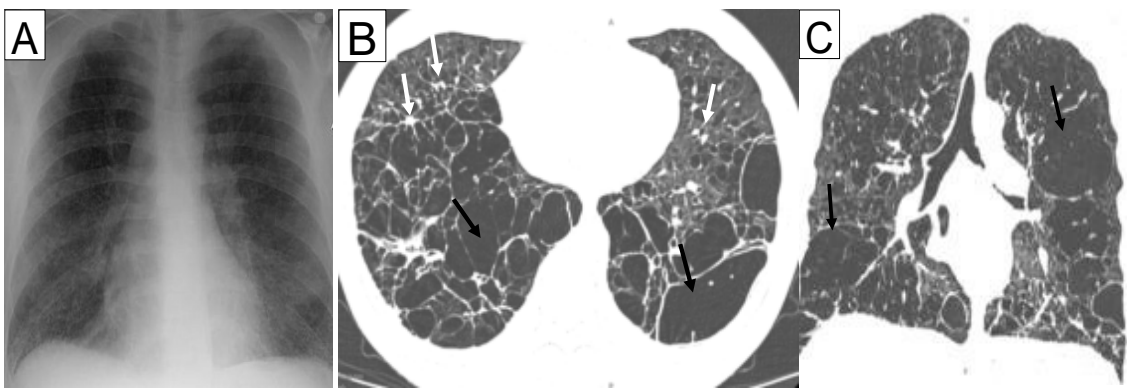
II. GIỚI THIỆU CA BỆNH

Cả 3 trường hợp bệnh mô bào Langerhans khám và điều trị tại Bệnh viện Phổi Trung ương đều có các triệu chứng lâm sàng không điển hình khi vào viện bao gồm ho, khó thở, đau tức ngực, mệt mỏi và sốt nhẹ (38 - 38,5°C). Trong các ca bệnh này có 1 trường hợp (42 tuổi) được chẩn đoán bệnh là COPD và điều trị kéo dài nhiều năm tại cơ sở nhưng triệu chứng càng ngày càng nặng, đặc biệt là khó thở tăng nhanh, có các bệnh lý khác kèm theo như viêm dạ dày, viêm tuyến giáp mạn tính, giảm lưu lượng tuần hoàn hai bán cầu não. Có 02 trường hợp (26 tuổi và 42 tuổi) có tiền sử tràn khí màng phổi phải, trong đó trường hợp 42 tuổi có tràn khí tái phát 3 lần. Tất cả các bệnh nhân đều được làm các xét nghiệm như sinh hóa, huyết học, đo chức năng hô hấp, nội soi phế quản ống mềm, siêu âm tim, chụp X-quang ngực thẳng, chụp CLVT độ phân giải cao và làm sinh thiết phổi mở để chẩn đoán xác định.

Ca lâm sàng 1

Bệnh nhân nam 42 tuổi, Quê quán: Nghệ An.

Tiền sử: hút thuốc lá nhiều năm, từ năm 20 tuổi, bị viêm phổi tái đi tái lại nhiều lần, được chẩn đoán viêm phổi và điều trị nội khoa. Cách đây 3 năm được chẩn đoán COPD đợt cấp và điều trị nhiều đợt.

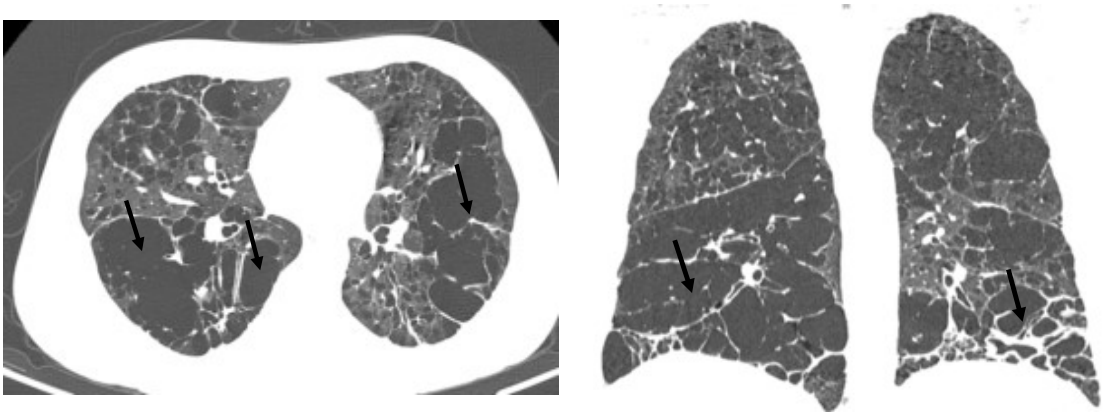


Hình 1. X-quang (A) và CLVT (B và C) chụp lúc vào viện ngày 13/2/2023: Hình ảnh dày thành phế quản, kén khí thành dày, đa kích thước và hình thái (mũi tên đen) kèm hình ảnh các nốt mờ 1 - 2mm lan tỏa hai phổi (mũi tên trắng). Một số vị trí có hình mờ kính đan xen

Vào viện ngày 13/2/2023 với lý do khó thở nặng, mệt mỏi và sốt. Khám lúc vào viện: Bệnh nhân khó thở nhiều, nhịp thở 35 lần/phút. Tim nhanh, 120 chu kỳ/phút, SpO_2 90%. Ho, khạc đờm ít, đau ngực và sốt nhẹ (28°C). Phổi có ral ẩm và ral nổ. Kết quả xét nghiệm: Công thức máu và sinh hóa máu bình thường. Soi đờm trực tiếp AFB âm tính, MTB Quantiferon âm tính. Test giãn phế quản (broncho modilator test): Rối loạn thông khí tắc nghẽn mức độ nặng. Giảm đồng đều thể tích phổi động. Theo dõi rối loạn thông khí hạn chế. Test hồi phục phế quản âm tính. Test đi bộ 6 phút được 170m (21,7%). Soi dạ dày: viêm trợt nhẹ hang vị. Siêu âm tim, ổ bụng bình thường. Siêu âm tuyến giáp: viêm tuyến giáp mạn tính. Điện tim: trục phải, nhịp xoang nhanh 116 chu kỳ/phút. Lưu huyết não: Hiện tại có giảm lưu lượng tuần hoàn ở cả hai bán cầu não. Trên phim X-quang ngực thẳng: hình tăng thể tích lồng ngực, dày

thành phế quản và kén khí phổi lan tỏa (hình 1).

CLVT 64 dãy không tiêm thuốc cản quang: Hình ảnh đa kén khí phổi thành dày lan tỏa nhu mô phổi hai bên, kén lớn nhất ĐK 70mm, một số kén bị phá vỡ thành và thông thương với kén khác tạo thành bóng khí lớn. Dày thành phế quản, dày vách liên tiểu thùy và kính mờ rải rác nhu mô phổi hai bên (hình 1 và 2).

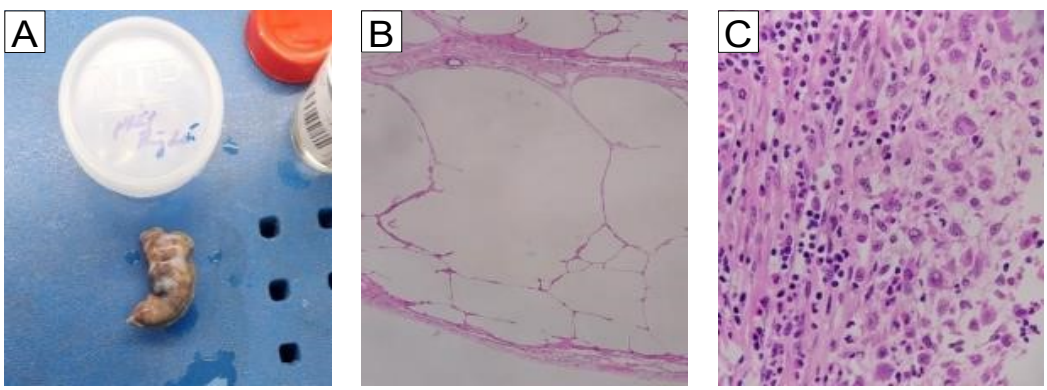


Hình 2. CLVT lại sau 3 tháng điều trị (ngày 16/5/2023): Tổn thương phá hủy thành các kén khí nhiều hơn tạo thành các bóng khí lớn thành dày không đều, lan tỏa khắp hai phổi (các mũi tên đen), xung quanh có hình mờ kính kèm dày tổ chức kẽ dạng lưới lan tỏa (mức độ nặng hơn so với phim cũ)

Kết quả sinh thiết phổi: Nhuộm HE: Hình ảnh viêm mô hạt mạn tính với sự xâm nhập của các tế bào viêm và đại thực bào kèm sự hiện diện của tế bào Langerhans. Chẩn đoán giải phẫu bệnh là Bệnh phổi mô bào Langerhans (Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis) (hình 3).

Chẩn đoán: Bệnh phổi mô bào Langerhans.

Điều trị: Nội khoa, oxy liệu pháp. Hướng dẫn cai thuốc lá. Bệnh nhân tiến triển chậm, sau 3 tháng ra viện và tái khám định kỳ 3 tháng/ lần hoặc khi có bất kỳ các dấu hiệu và triệu chứng về hô hấp.



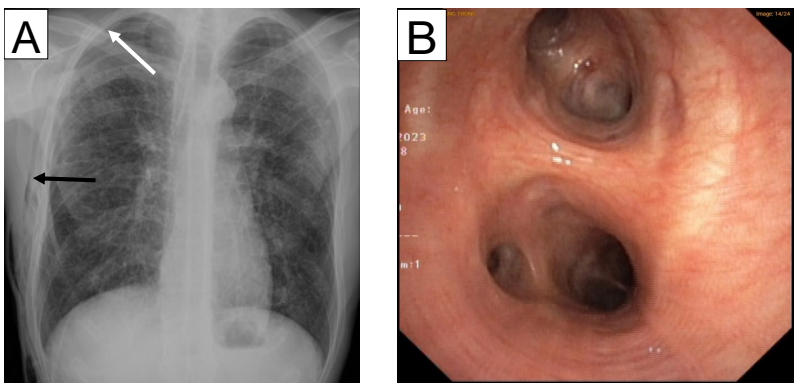
Hình 3. Kết quả giải phẫu bệnh của bệnh nhân: A: mảnh sinh thiết đại thể thùy dưới phổi phải. B và C: hình ảnh nhuộm HE thấy tổn thương dạng nang lớn, thành nang được tạo bởi các nốt với sự hiện diện của tế bào Langerhans có nhân hình hạt đậu, có khía (mũi tên xanh) trên nền giàu tế bào bạch cầu ái toan xen lẫn các tế bào viêm mãn tính

Ca lâm sàng 2

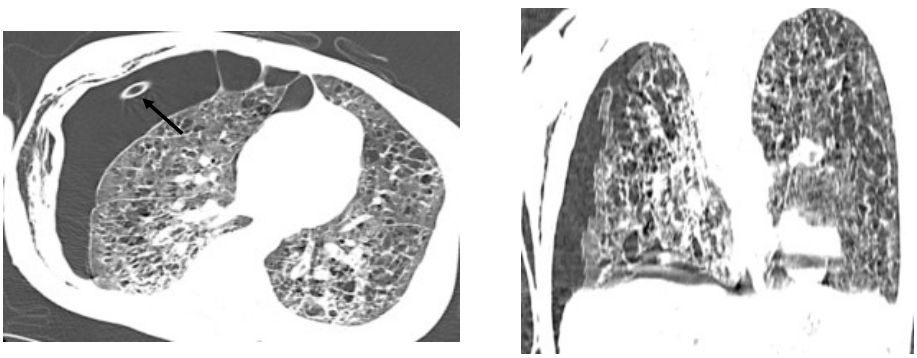
Bệnh nhân nam 39 tuổi, Quê quán: Hà Nội.

Tiền sử: viêm phổi tái đi tái lại nhiều lần, hút thuốc lá thuốc lào nhiều năm.

Vào viện ngày 14/12/2023 với lý do khó thở nặng, đau tức ngực phải, ho khạc đờm, sốt 38,5°C, người mệt mỏi và ăn uống kém. Khám lúc vào viện: Bệnh nhân thể trạng gầy. Da, niêm mạc nhợt, vã mồ hôi. Đau tức ngực phải. Thở nhanh, nông, nhịp thở 42 lần/ phút. Nghe phổi giảm thông khí, ral ẩm và ral rít lan tỏa. Tim nhịp nhanh, tần số 120 chu kỳ/phút. SpO_2 86% tự thở. Kết quả xét nghiệm: Bạch cầu tăng nhẹ (10,5 G/L; TT 78%). Thiếu máu: HC 4,1 T/L, HGB 11 g/dL, HCT 35%. CRP 55,8mg/l. Soi đờm trực tiếp AFB âm tính, MTB Quantiferon âm tính. Test giãn phế quản (broncho modilator test): Rối loạn thông khí tắc nghẽn mức độ nặng. Giảm thể tích phổi động. Theo dõi rối loạn thông khí hạn chế. Test hồi phục phế quản âm tính. Kết quả nội soi phế quản: Viêm niêm mạc phế quản. Siêu âm ổ bụng, tuyến giáp, siêu âm tim bình thường. Kết quả X-quang ngực: Tăng thể tích lồng ngực, dày thành phế quản và kén khí hai phổi, tràn khí màng phổi phải và tràn khí dưới da thành ngực phải (hình 4). Kết quả CLVT: Tổn thương dạng đa kén khí thành dày không đều, kích thước to nhỏ khác nhau, một số kén lớn méo mó hoặc có hình thù kì quái. Dày thành phế quản, dày vách liên tiểu thùy và kính mờ rải rác nhu mô hai phổi, ưu thế phần thấp. Tràn khí màng phổi phải, khoang màng phổi có hình ảnh sonde dẫn lưu. (hình 5). Kết quả sinh thiết phổi mở: Hình ảnh viêm hạt mãn tính có xâm nhập tế bào viêm, đại thực bào và có sự hiện diện của tế bào Langerhans (hình 6).



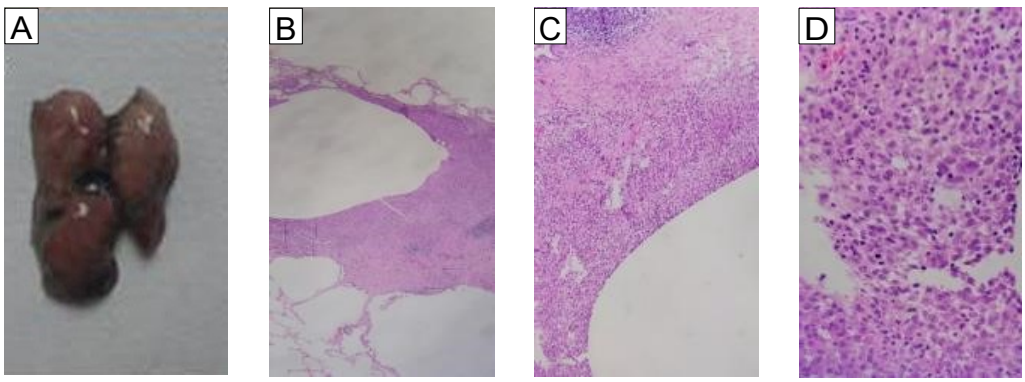
Hình 4. A: X-quang ngực thẳng thấy tăng thể tích lồng ngực, dày thành các nhánh phế quản và kén khí lan tỏa hai phổi, tràn khí màng phổi phải ít (mũi tên trắng), tràn khí dưới da thành ngực phải (mũi tên đen). B: Kết quả soi phế quản: Viêm niêm mạc phế quản



Hình 5. Phim chụp CLVT lúc vào viện: Hình ảnh đa kén khí thành dày không đều, kích thước to nhỏ khác nhau, một số kén lớn méo mó hoặc có hình thù kì quái. Dày thành phế quản, dày vách liên tiểu thùy và kính mờ rải rác nhu mô hai phổi, ưu thế phần thấp. Tràn khí màng phổi phải, khoang màng phổi có hình ảnh sonde dẫn lưu (mũi tên)

Chẩn đoán: Bệnh phổi mô bào Langerhans.

Điều trị: Nội khoa, dẫn lưu khí màng phổi, oxy liệu pháp. Cai thuốc lá. Bệnh tiến triển tốt và kiểm tra định kỳ sau 3 tháng hoặc khi có bất kỳ triệu chứng nào về hô hấp.

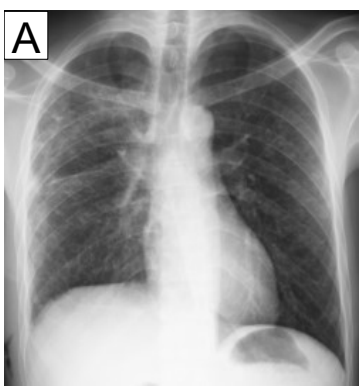


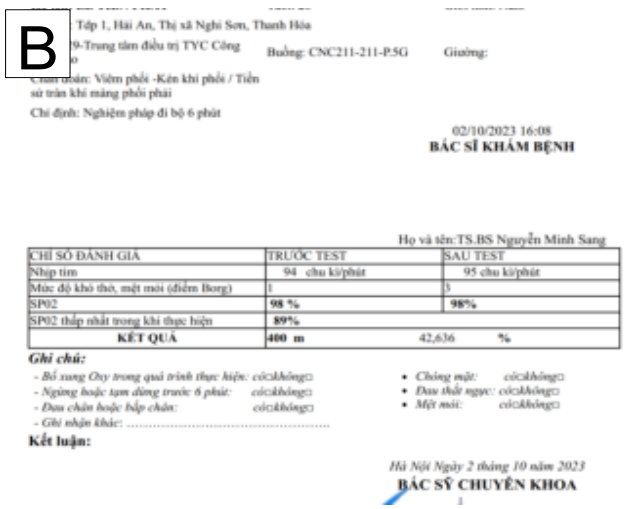
Hình 6. Kết quả giải phẫu bệnh của bệnh nhân: A: mảnh sinh thiết đại thể thùy dưới phổi phải. B, C và D: hình ảnh nhuộm HE thấy các kén khí lớn thành dày, có thâm nhập tế bào viêm, đại thực bào đa nhân và sự hiện diện của tế bào Langerhans có nhân hình hạt đậu và có khía (mũi tên xanh)

Ca lâm sàng 3

Bệnh nhân nam 26 tuổi, Quê quán: Thanh Hóa.

Tiền sử hút thuốc lá, tràn khí màng phổi phải cách 3 tháng, viêm phổi tái đi tái lại nhiều lần.





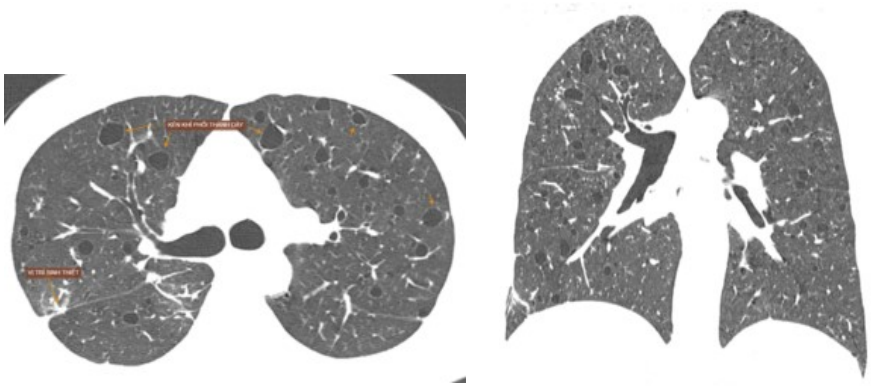
Hình 7. Phim X-quang của bệnh nhân lúc vào viện (A): Tăng thể tích lồng ngực, dày thành phế quản và kén khí rải rác hai phổi, hình mờ kẽ không đều 1/3 trên ngoài phổi phải. Kết quả test đi bộ 6 phút (B): kết quả SpO_2 98%, lúc thực hiện test 89%, đi được 400m (42,6%)

Vào viện ngày 28/8/2023 với lý do ho, khó thở. Khám lúc vào viện: Bệnh nhân tỉnh, tiếp xúc tốt. Da, niêm mạc hồng nhạt. Thở 38 lần/ phút, nghe phổi thấy giảm thông khí, có nhiều ral ẩm, ral nổ và ral rít. Tim nhịp đều, tần số 94 chu kỳ/ phút. SpO_2 98% tự thở. Xét nghiệm máu: Bình thường. CRP 55,8 mg/l. Soi đờm trực tiếp AFB âm tính, MTB Quantiferon âm

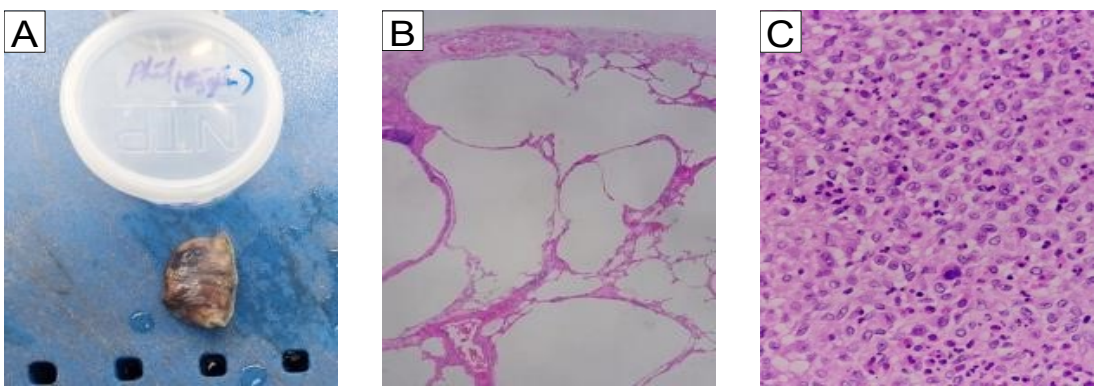
tính. Test giãn phế quản (broncho modilator test): Rối loạn thông khí tắc nghẽn mức độ vừa. Giảm đồng đều thể tích phổi động. Theo dõi rối loạn thông khí hạn chế. Test hồi phục phế quản âm tính. Test đi bộ 6 phút được 400m (42,6%) (hình 7). Kết quả nội soi phế quản: Viêm niêm mạc phế quản. Siêu âm ổ bụng, tuyến giáp, siêu âm tim bình thường. Kết quả X-quang: Tăng thể tích lồng ngực, dày thành phế quản và kén khí rải rác hai phổi, hình mờ kẽ không đều 1/3 trên ngoài phổi phải (hình 7). Kết quả CLVT: Tổn thương dạng đa kén khí thành dày không đều, kích thước 3 - 9mm. Dày thành phế quản, dày vách liên tiểu thùy và kính mờ rải rác nhu mô hai phổi, ưu thế phần thấp (hình 8). Kết quả sinh thiết phổi mở: Hình ảnh viêm hạt mãn tính có xâm nhập tế bào viêm, đại thực bào và có sự hiện diện của tế bào Langerhans (hình 9).

Chẩn đoán: Bệnh phổi mô bào Langerhans.

Điều trị: Nội khoa, dẫn lưu khí màng phổi, oxy liệu pháp. Cai thuốc lá. Bệnh tiến triển tốt và kiểm tra định kỳ sau 3 tháng hoặc khi có bất kỳ triệu chứng nào về hô hấp.



Hình 8. Hình ảnh chụp CLVT: Hình ảnh nhiều kén khí kích thước to nhỏ khác nhau, thành dày nhẹ, xung quanh có ít kính mờ. Phổi phải có dải xơ sẹo do vết mổ lấy bệnh phẩm cũ (mũi tên dài, cam)



Hình 9. Kết quả giải phẫu bệnh của bệnh nhân: A: mảnh sinh thiết đại thể thùy dưới phổi phải. B và C: hình ảnh nhuộm HE thấy các kén khí lớn thành dày không đều, có thâm nhập tế bào viêm, đại thực bào đa nhân, bạch cầu ái toan và sự hiện diện của tế bào Langerhans có nhân hình hạt đậu và có khía (mũi tên xanh)

III. BÀN LUẬN

Bệnh PLCH là một bệnh hiếm gặp, theo y văn, bệnh thường gặp ở tuổi trẻ (26 - 40 tuổi) với các biểu hiện lâm sàng không rõ ràng và dễ nhầm lẫn với các bệnh đường hô hấp khác. Một số trường hợp có thể không có triệu chứng, số ít có thể có tràn khí màng phổi tự phát do vỡ các kén khí ở phổi. Trong số 3 bệnh nhân chúng tôi báo cáo thì đều ở tuổi trẻ (26 tuổi, 39 tuổi và 42 tuổi), trong đó có 2 trường hợp bị tràn khí màng phổi phải tự phát và trong số này có trường hợp bị tràn khí tái phát nhiều lần (3 lần). Trong đợt bệnh tiến triển sẽ có các dấu hiệu như mệt mỏi, ho, sốt, khó thở, đau ngực, sút cân, đau cơ, nôn, đau khớp... và các dấu hiệu này hầu hết đều xuất hiện ở các bệnh nhân mà chúng tôi báo cáo. Bệnh phổi mô bào Langerhans thường xảy ra ở những người hút thuốc (90 - 95%), tuy nhiên chưa rõ ràng rằng việc hút thuốc lá có phải là căn nguyên gây ra bệnh hay không và hiện vẫn đang còn nhiều tranh luận.[4] Trong các ca lâm sàng của chúng tôi, thì 100% có hút thuốc lá và hút thuốc từ lúc trẻ, có một bệnh nhân vừa hút thuốc lá vừa hút thuốc lào nhiều năm (BN 39 tuổi, hút thuốc từ lúc 16 tuổi).

Bệnh cần được chẩn đoán phân biệt với bệnh u lympho bạch mạch (LAM), bệnh phổi tắc nghẽn mạn tính (COPD), giãn phế nang trung tâm tiểu thùy, di căn phổi dạng kén, bệnh sarcoidosis, bệnh lao và một vài bệnh nhiễm trùng khác có tổn thương dạng kén và nốt mờ. Tuy các triệu chứng lâm sàng của bệnh thường không đặc hiệu, nhưng chúng ta có thể dựa thêm vào tiền sử hút thuốc lá của người bệnh, cùng với sự hiện diện của các đặc điểm hình ảnh điển hình hoặc dấu hiệu gợi ý trên phim X-quang và CLVT đó là các kén khí ngày một tiến triển nhanh cả về số lượng và hình thái, chúng trở nên thành dày và có các hình dạng kỳ quái, vô định hình. Trong các kén này chúng ta không thể bắt gặp hình ảnh chứa dịch hoặc hình ảnh với mức dịch - khí bên trong do đây là tổn thương của tổ chức kẽ phổi, không thông với cây phế quản. Đây là mấu chốt để phân biệt với các tổn thương kén do hình thành từ cây phế quản như giãn phế quản, giãn phế nang trong bệnh COPD. Các kén này cũng biến đổi hình thái hoàn toàn so với ban đầu nên có thể giúp phân biệt với các bệnh lý kén khác như bệnh LAM hoặc di căn phổi dạng kén (các kén lớn dần và thành dày, không biến đổi hình thái). Thêm vào đó, khi chẩn đoán bệnh chúng ta phải dựa thêm vào các test chức năng hô hấp và phục hồi phế quản, là chìa khóa để nghi ngờ và chẩn đoán bệnh. Trong vài trường hợp cần thiết, chúng ta phải sinh thiết phổi cho bệnh nhân để chẩn đoán xác định.

Tiên lượng PLCH thay đổi tùy giai đoạn bệnh nhưng nhìn chung là tốt. Khi được chẩn đoán và điều trị sớm thì có đến 25% bệnh nhân thuyên giảm và khoảng 50% bệnh nhân ổn định cả về lâm sàng lẫn hình ảnh X-quang. Theo thống kê, có khoảng 15 - 25% các trường hợp không được chẩn đoán và phát hiện kịp thời, bệnh tiến triển nặng dẫn đến tăng áp động mạch phổi nặng và suy hô hấp, đặc biệt khi bệnh đã vào giai đoạn cuối, các kén khí này trở nên xơ hóa và thay thế hoàn toàn nhu mô phổi.[6,7] Trong số 3 bệnh nhân mà chúng tôi báo cáo có 1 trường hợp (26 tuổi) được chẩn đoán sớm và xử trí kịp thời nên tiên lượng rất tốt. Có 2 trường hợp chẩn đoán muộn khi đã có các biến chứng trầm trọng như tràn khí màng phổi tái phát nhiều lần, suy hô hấp nặng làm cho kết quả điều trị ít hiệu quả hơn. Bệnh nhân có thể tử vong do tăng áp động mạch phổi hoặc suy hô hấp nặng. Khả năng sống sót sau 5 năm ở bệnh nhân PLCH cao, lên đến 87,8%.[8] Bệnh có thể tái phát sau nhiều năm thuyên giảm.[9-12] Do tính chất bệnh hiếm gặp nên thiếu dữ liệu theo chiều dọc, thiếu dữ liệu nghiên cứu về lịch sử

phát triển tự nhiên lâu dài của bệnh và lợi ích lâu dài của các can thiệp trị liệu và từ đó việc tiên lượng bệnh lâu dài rất khó khăn.[7,13] Trong số các bệnh nhân của chúng tôi, đa số bệnh nhân mới đến viện trong khoảng 6 tháng đến 1 năm nên cũng chưa có bằng chứng khẳng định bệnh có ổn định lâu dài hay không, hiện tại các bệnh nhân đang ổn định hơn khi bỏ thuốc lá.

Về điều trị, thông thường sử dụng ô xy liệu pháp, điều trị triệu chứng và dựa trên hiểu biết về bệnh có liên quan đến hút thuốc nên cần hướng dẫn cho bệnh nhân cai thuốc và bỏ thuốc. Cai thuốc lá được cho là sẽ làm cho bệnh ổn định nên đây là biện pháp can thiệp đầu tiên. Việc ngừng hút thuốc đa số làm giảm triệu chứng và làm cho bệnh thoái lui hay ổn định lâu dài, tuy nhiên không phải tất cả bệnh nhân đều có kết quả tốt.[10,11] Sử dụng corticosteroid trong các giai đoạn bệnh, đặc biệt ngay từ giai đoạn đầu có thể kiểm soát được tình trạng viêm cấp tính và các triệu chứng toàn thân, nhưng biện pháp này hiện nay vẫn còn chưa thống nhất hoàn toàn.[12] Hóa trị được chỉ định ở những bệnh nhân mắc bệnh đa cơ quan hoặc bệnh nghiêm trọng ở phổi khi khởi phát hoặc với tình trạng chức năng phổi ngày càng xấu đi trong thời gian diễn biến bệnh.[6,14] Ghép phổi được chỉ định trong trường hợp suy hô hấp nặng. Trong cả 3 trường hợp chúng tôi báo cáo đều được điều trị nội khoa, oxy liệu pháp và hướng dẫn bệnh nhân bỏ thuốc lá. Một trường hợp (39 tuổi) phải mở khoang màng phổi phải dẫn lưu khí áp lực nước do tràn khí màng phổi nhiều. Tất cả 3 bệnh nhân đều thuyên giảm triệu chứng lâm sàng và X-quang trong lần đầu điều trị. Tiên lượng ban đầu khả quan, được khám theo dõi mỗi 3 tháng/ lần.

IV. KẾT LUẬN

Bệnh phổi mô bào Langerhans là một bệnh hiếm gặp với tổn thương cơ bản là các kén khí tiến triển theo sự phát triển của bệnh. Bệnh có triệu chứng không đặc hiệu như ho, sốt, khó thở và đau ngực. Lịch sử của bệnh liên quan đến hút thuốc lá, cùng với những phát hiện trên phim X-quang và CLVT phổi bệnh nhân đó là những tổn thương dạng kén khí điển hình và lan tỏa hai phổi, ở giai đoạn muộn các kén khí này biến đổi hình thái và trở thành hình dạng kỳ quái (như các hình ảnh phim chụp của 3 bệnh nhân trên) là chìa khóa để chẩn đoán. Việc chẩn đoán sớm và điều trị kịp thời rất quan trọng nhằm cải thiện tình trạng sức khỏe của người bệnh và có thể điều trị hiệu quả tránh các biến chứng nặng nề như suy hô hấp và tử vong.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Tazi A. Adult pulmonary Langerhans' cell histiocytosis. *Eur Respir J*. 2006;27(6):1272-85.

2. Annels NE, Da Costa CE, Prins FA, et al. Aberrant chemokine receptor expression and chemokine production by Langerhans cells underlies the pathogenesis of Langerhans cell histiocytosis. *J Exp Med*. 2003;197(10):1385-90.

3. Colasante A, Poletti V, Rosini S, et al. Langerhans cells in Langerhans cell histiocytosis and peripheral adenocarcinomas of the lung. *Am Rev Respir Dis*. 1993;148(3):752-9.

4. Ryu K, Nam BD, Hwang JH, et al. Early and Atypical Radiologic Presentations of Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis: A Report of Two Cases. *Taehan Yongsang Uihakhoe Chi*. 2021; 82(3):756-763.

5. Abbott GF, Rosado-de-Christenson ML, Franks TJ, et al. From the archives of the AFIP: pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *RadioGraphics*. 2004;24(3):821-41.

6. Elia D, Torre O, Cassandro R, et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis: a comprehensive analysis of 40 patients and literature review. *Eur J Intern Med*. 2015; 26(5):351-6.

7. Soler P, Bergeron A, Kambouchner M,

et al. Is high-resolution computed tomography a reliable tool to predict the histopathological activity of pulmonary Langerhans cell histiocytosis? *Am J Respir Crit Care Med*. 2000; 162(1):264-70.

8. Castoldi MC, Verrioli A, De Juli E, et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis: the many faces of presentation at initial CT scan. *Insights Imaging*. 2014;5(4):483-92.

9. Kalchiem DO, Paulk A, Kligerman SJ, et al. Development of pulmonary Langerhans cell histiocytosis in a patient with established adenocarcinoma of the lung. *2017*. 2017; 9(12):E1079-E1083.

10. Seaman DM, Meyer CA, Gilman MD, et al. Diffuse cystic lung disease at high-resolution CT. *AJR Am J Roentgenol*. 2011;196(6):1305-11.

11. Baldi BG, Carvalho CRR, Dias OM, et al. Diffuse cystic lung diseases: differential diagnosis. *J Bras Pneumol*. 2017;43(2):140-149.

12. Lee KC, Kang EY, Yong HS, et al. A Stepwise Diagnostic Approach to Cystic Lung Diseases for Radiologists. *Korean J Radiol*. 2019;20(9):1368-1380.

13. Hoag JB, Sherman M, Fasihuddin Q, et al. A comprehensive review of spontaneous pneumothorax complicating sarcoma. *Chest*. 2010;138(3):510-8.

14. Silva M, Sabato M, Valentino M, et al. Unusual findings of Langerhans cell histiocytosis in a young asymptomatic patient: case report. *J Pulm Respir Med*. 2014;4(3).

Summary

PULMONARY LANGERHANS' CELL HISTIOCYTOSIS: 3 CASES OF EXAMINATION AND TREATMENT AT NATIONAL LUNG HOSPITAL

Pulmonary Langerhans cell histiocytosis is a rare disease, the incidence in children under 15 years old is 0.7 - 4.1/1 million, in adults is 1 - 2/1 million. If the disease is not diagnosed and treated promptly, it can cause serious life-threatening complications such as severe pulmonary hypertension, repeated pneumothorax and severe deadly respiratory failure. We report 3 cases of Langerhans cell histiocytic lung disease examined and treated at the National Lung Hospital. All patients were managed and monitored for 3 to 6 months. Langerhans cell histiocytosis can manifest in many different organs such as the skin, lungs, endocrine glands, liver, spleen, lymph nodes and bone marrow. Diagnosis is mainly based on high-resolution computed tomography and lung biopsy. This report is intended to assist doctors in the diagnosis, prognosis, treatment and monitoring of the disease. And we also discuss a form of interstitial lung disease which are diffuse air cysts in the lung parenchyma on both sides, which is easily misdiagnosed with other lung diseases such as bronchiectasis, emphysema, or chronic obstructive pulmonary disease (COPD).

Keywords: Langerhan's celll histiocytosis, interstitial lung disease, cysts, nodules, lung.