

- and Transplantation, 23(5), tr. 953-957.
6. **Alexopoulou M, Giannakopoulou N, Komna E và cộng sự** (2016). The effect of perceived social support on hemodialysis patients' quality of life. *Mater Sociomed*, 28(5), tr. 338-342.
7. **Alikari V, Tsironi M, Matziou V và cộng sự** (2019). The impact of education on knowledge,

- adherence and quality of life among patients on haemodialysis. *Qual Life Res*, 28(1), tr. 73-83.
8. **Bakarman M. A, Felimban M. K, Atta M. M và cộng sự** (2019). The effect of an educational program on quality of life in patients undergoing hemodialysis in western Saudi Arabia. *Saudi Med J*, 40(1), tr. 66-71.

BỆNH CASTLEMAN VÔ CĂN: BÁO CÁO HAI TRƯỜNG HỢP VÀ HỒI CỨU LẠI Y VẤN

Trần Thị Kim Phượng¹, Trương Quang Anh¹, Lê Phong Thu¹,
Nguyễn Quang Hưng², Trần Hữu Hiệu²,
Phạm Tuấn Anh², Hứa Thị Giang²

TÓM TẮT

Bệnh Castleman (CD) là bệnh tăng sản hạch lympho lành tính hiếm gặp được mô tả lần đầu tiên bởi Benjamin Castleman vào những năm 1950. Bệnh đặc trưng bởi tăng số lượng nang lympho với sự thoái triển trung tâm mầm và sự tăng sinh mao mạch rõ rệt, bao gồm tăng sản nội mô nang và giữa nang. Năm 1972, Keller và cộng sự đã phân loại bệnh Castleman thành hai loại: (1) thể mạch máu - hyalin hóa và (2) thể tương bào. CD được chia thành CD đơn tâm (Unicentric Castlesman disease - UCD), huyết và CD đa tâm (Multicentric castleman disease - MCD). MCD bao gồm MCD liên quan đến HHV-8 và MCD vô căn (idiopathic MCD - iMCD). iMCD được phân loại theo kiểu hình, iMCD-TAFRO và iMCD không xác định rõ (iMCD-NOS). Biểu hiện lâm sàng của bệnh Castleman rất đa dạng và không đặc trưng gây khó khăn trong vấn đề chẩn đoán trước khi có mô bệnh học. Trong bài này, chúng tôi báo cáo 2 ca bệnh iMCD. Ca bệnh thứ nhất là bệnh nhân nữ 40 tuổi ban đầu biểu hiện đau nửa đầu trái, nuốt vướng, có hội chứng B, sau đó chụp CLVT có u khoang cảnh bên trái và hạch cổ vào viện được mổ sinh thiết hạch cổ. Ca bệnh thứ hai là bệnh nhân nữ 65 tuổi với biểu hiện ho và mẩn ngứa dai dẳng kèm theo có hạch cổ, nách, bẹn và được sinh thiết hạch bẹn. Kết luận: iMCD hiếm gặp và là một thách thức lớn trong y khoa với bệnh cảnh lâm sàng phức tạp, nhiều chẩn đoán phân biệt. Sinh thiết đầy đủ hạch và mô bệnh học là tiêu chuẩn vàng cho chẩn đoán. Các đặc điểm xét nghiệm cùng với chẩn đoán hình ảnh sẽ giúp phân loại bệnh.

Từ khóa: Bệnh Castleman, hạch lympho, tăng sản hạch lympho, virus herpes ở người 8.

SUMMARY

IDIOPATHIC MULTICENTRIC CASTLEMAN

¹Đại học Y Dược - Đại học Thái Nguyên

²Bệnh viện Trung ương Thái Nguyên

Chịu trách nhiệm chính: Trần Thị Kim Phượng

Email: tranthikimphuong@tnmc.edu.vn

Ngày nhận bài: 2.12.2024

Ngày phản biện khoa học: 13.01.2025

Ngày duyệt bài: 13.2.2025

DISEASE: TWO CASE REPORTS AND RETROSPECTIVE MEDICAL LITERATURE

Castleman disease (CD) is a rare benign lymph node hyperplasia first described by Benjamin Castleman in the 1950s. CD is characterized by increased numbers of lymphoid follicles with germinal center regression and marked capillary proliferation, including intrafollicular and midfollicular hyperplasia. In 1972, Keller and colleagues classified histopathology Castleman's disease into two types: (1) Hyaline-vascular type and (2) plasma-cell type. Clinically, CD is divided into Unicentric Castleman disease (UCD) and Multicentric Castleman disease (MCD). MCD includes HHV-8-associated MCD and idiopathic MCD (iMCD). iMCD is subclassified into iMCD-TAFRO and iMCD-not otherwise specified (iMCD-NOS). The clinical manifestations of Castleman disease are diverse and non-characteristic, which makes it difficult to diagnose before there is histopathology. In this article, we report 2 iMCD cases. The first case was a 40-year-old female patient who initially showed left migraine, dysphagia and "B symptoms". After she had CT scanning, tumor in left carotid space and neck lymph nodes were seen. Then she was admitted to the hospital for cervical lymph node biopsy. The second case was a 65-year-old female patient with persistent cough and rash accompanied with cervical, axillary, inguinal lymph nodes and underwent an inguinal lymph node biopsy. Conclusion: iMCD is a major challenge in medicine with its complex clinical features and many differential diagnoses. Excisional lymph nodes biopsy and histopathology is the gold standard for accurate diagnosis. The laboratory test and diagnostic imaging will help to sub-classify the disease.

Keywords: Castleman disease, lymph nodes, lymphocyte hyperplasia, human herpes virus 8.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Bệnh Castleman (CD) là bệnh tăng sản hạch lympho lành tính hiếm gặp, có chung các đặc điểm bệnh lý học đặc trưng nhưng có nhiều nguyên nhân, biểu hiện, phương pháp điều trị và kết quả điều trị khác nhau. CD lần đầu tiên được Benjamin Castleman mô tả vào những năm 1950

là tình trạng phì đại hạch trung thất khu trú được đặc trưng bởi tăng số lượng nang lympho với sự thoái triển trung tâm mầm và sự tăng sinh mao mạch rõ rệt, bao gồm tăng sản nội mô nang và giữa nang [7]. Năm 1972, Keller và cộng sự đã phân loại bệnh Castleman thành hai loại: (1) thể mạch máu - hyalin hóa và (2) thể tương bào [5]. Đến giữa những năm 1980, CD được chia thành CD đơn tâm (Unicentric Castlesman disease - UCD), liên quan đến sự phì đại của một hoặc một vùng hạch bạch huyết và CD đa tâm (Multicentric castlesman disease - MCD), liên quan đến nhiều vùng hạch bạch huyết [6],[8]. Mạng lưới hợp tác bệnh Castleman (CDCN) đã phân loại MCD theo tác nhân gây bệnh bao gồm MCD có HHV-8 (+) và HHV-8 (-) hay còn gọi là MCD vô căn (idiopathic MCD - iMCD). Và iMCD được chia theo kiểu hình, iMCD-TAFRO và iMCD không xác định rõ (iMCD-NOS) [4]. Tiên lượng chung của iMCD là khá kém với khoảng 23%–45% bệnh nhân tử vong trong vòng 5 năm sau khi được chẩn đoán và khoảng 60% tử vong trong vòng 10 năm [3],[8]. Trong bài này, chúng tôi báo cáo về 2 ca bệnh iMCD, cung cấp thêm thêm cho y văn về bệnh hiếm gặp này.

II. THÔNG TIN CA LÂM SÀNG

2.1. Ca bệnh số 1: Bệnh nhân Trương Thị N 40 tuổi vào viện ngày 20/03/2024 với lý do đau nửa đầu trái. Bệnh nhân có tiền sử khỏe mạnh. Diễn biến bệnh ban đầu từ cuối tháng 01/2024 (1 tháng), bệnh nhân xuất hiện nuốt vướng, đau nửa đầu trái, kèm theo ra mồ hôi trộm, sốt nhẹ về chiều tối, gầy sút 14kg/2 tháng. Bệnh nhân khám tại Bệnh viện TW Thái Nguyên, phát hiện u thành sau họng, hạch cổ 2 bên.

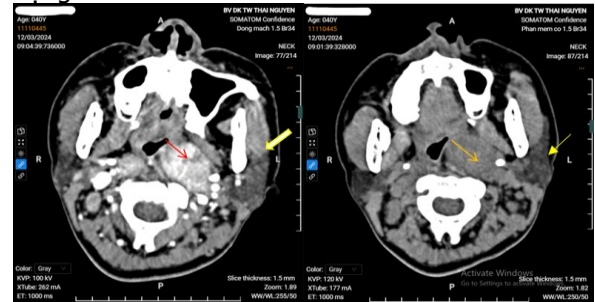
Các triệu chứng lâm sàng gồm: bệnh nhân tỉnh, tiếp xúc được, không sốt, PS:1. Đau nửa đầu trái trong cơn đau có buồn nôn, nôn ra dịch dạ dày. Ra mồ hôi trộm. Thành sau họng trái có khối lan tới đường giữa, chắc, bề mặt nhẵn, không chảy máu. Hạch thượng đòn, hạch nách, bẹn không sờ thấy. Các cơ quan khác không phát hiện gì bất thường. Chụp cắt lớp vi tính: hình ảnh hướng nhiều đến u lympho vùng cổ và khoang cảnh hai bên ưu thế bên trái chưa loại trừ u cuộn cảnh.

Bệnh nhân được chẩn đoán theo dõi u lympho ác tính, chỉ định sinh thiết hạch thượng đòn. Mô bệnh học: trên mảnh cắt thấy tăng sinh nhiều lympho bào có kích thước nhỏ, nhân tròn hoặc bầu dục, hạt nhân rõ, nhân có khía hoặc chia múi, ít nhân chia, rải rác thấy ít nang lympho; kết luận nghĩ đến u lympho tế bào nhỏ. Xét nghiệm hóa mô miễn dịch: các tế bào tâm

nang dương tính với CD20, BCL2; các tế bào áo nang và gian nang dương tính với CD3, CD5; các tế bào âm tính với cyclinD1, CD23, BCL6; KI67 dương tính thấp (2%); kết luận: bệnh Castleman.

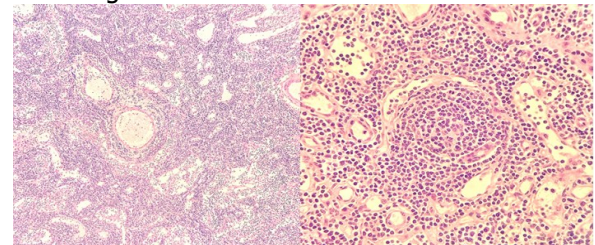
Các xét nghiệm khác: HIV Antibody miễn dịch tự động âm tính; hóa mô miễn dịch âm tính với HHV-8; IL-6: 1.52 pg/ml; CRP định lượng: 0.6g/l, tốc độ máu lắng tăng giờ thứ 2: 23mm (bt: <20mm); các xét nghiệm sinh hoá khác và tổng phân tích tế bào máu bình thường. Huyết tủy đồ: bình thường.

Kết luận chẩn đoán: Bệnh Castleman đa ổ vô căn típ không xác định (iMCD-NOS) - đang hoạt động.



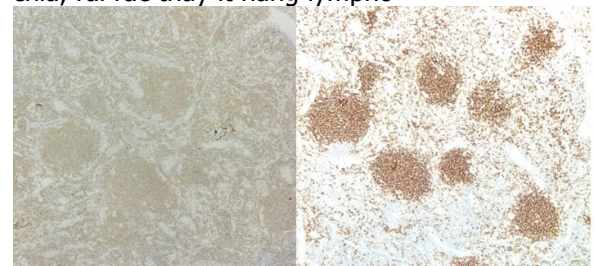
Hình 1. Hình ảnh chụp CLVT của bệnh nhân N

Mô tả: Khoang cảnh 2 bên có khối ngấm thuốc không đồng nhất sau tiêm, bên trái đường kính 22x33mm và bên phải đường kính 14x9mm, bờ tương đối rõ



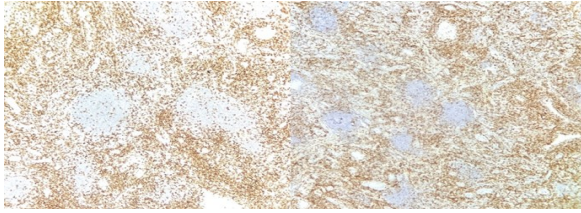
Hình 2. Tiêu bản nhuộm HE của bệnh nhân N

Mô tả: thấy tăng sinh nhiều lympho bào có kích thước nhỏ, nhân tròn hoặc bầu dục, hạt nhân rõ, nhân có khía hoặc chia múi, ít nhân chia, rải rác thấy ít nang lympho



Hình 3. Tiêu bản nhuộm HMMD của bệnh nhân N

Mô tả: các tế bào tâm nang dương tính với CD20, BCL2

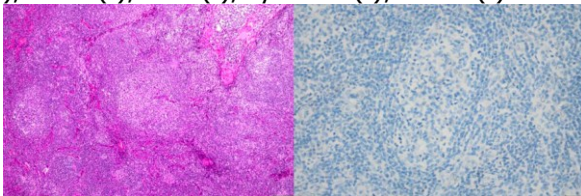


Hình 4. Tiêu bản nhuộm HMMD của bệnh nhân N

Mô tả: các tế bào áo nang và gian nang dương tính với CD3, CD5.

2.2. Ca bệnh số 2: Bệnh nhân Nguyễn Thị H, 65 tuổi, vào viện ngày 05/06/2024 với lý do ho và mẩn ngứa dai dẳng. Tiền sử: không có gì đặc biệt. Diễn biến bệnh từ tháng 01/2024 (6 tháng), bệnh nhân xuất hiện nhiều hạch vùng cổ, nách 2 bên, bẹn 2 bên vài tháng, không đau, thường xuyên ho, mẩn ngứa nhiều ở thân mình và tay chân diễn biến dai dẳng. Bệnh nhân đến Bệnh viện TW Thái Nguyên khám và điều trị.

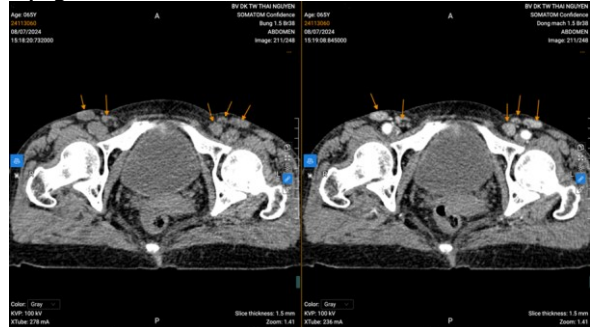
Triệu chứng lâm sàng gồm: bệnh nhân tỉnh, tiếp xúc tốt, PS 1. Thể trạng gầy. Gầy sút 5kg trong vòng 6 tháng. Ngứa ngoài da thân mình. Nhiều hạch cổ 2 bên, hạch nách 2 bên, hạch bẹn 2 bên, kích thước lớn nhất 2x3cm, mật độ chắc, di động kém. Các cơ quan khác không phát hiện gì bất thường. Cận lâm sàng: Chụp cắt lớp vi tính: hình ảnh hạch to vùng cổ, hố nách, hố thượng đòn hai bên và trung thất kích thước lớn nhất 18 x 9 mm; đám tổn thương kính mờ thủy giữa phổi phải - theo dõi viêm; vài hạch nhỏ dọc bó mạch chủ bụng và bó mạch chậu hai bên; hạch to hố bẹn hai bên thành đám kích thước lớn nhất 24 x 10 mm. Mô bệnh học hạch cổ: các mảnh cắt thấy mô hạch, các nang lympho quá sản với tâm mầm rõ, vùng tuỷ hạch tăng sinh xơ và huyết quản, không thấy tế bào ác tính; kết luận là hạch viêm quá sản. Hội chẩn tiêu bản bệnh viện K: cấu trúc hạch bị xoá, tổ chức hạch gồm các nang lympho với tâm mầm teo nhỏ, một số tâm mầm có thoái hoá hyalin hoặc có mạch máu, vùng gian nang gồm nhiều huyết quản tăng sinh xen kẽ nhiều tương bào và bạch cầu ái toan; kết luận: bệnh Castleman tip xơ mạch. Nhuộm HMMD: CD3(-), CD20 (-), BCL2 (-), BCL6 (-), CD5 (-), cyclinD1 (-); HHV8 (-).



Hình 5. Tiêu bản nhuộm HE và HMMD dấu ấn HHV-8 âm tính

Các xét nghiệm khác: Albumin: 31,2g/l; CRP: 1g/l; IL-6: 1,5pg/ml; HIV Antibody miễn dịch tự động âm tính, tốc độ máu lắng tăng ở giờ thứ 1: 33mm (bt <10mm); giờ thứ 2: 65mm (bt < 20mm). Các xét nghiệm sinh hoá khác và tổng phân tích tế bào máu bình thường. Huyết tủy đồ: bình thường.

Kết luận chẩn đoán: Bệnh Castleman đa ổ vô căn tip không xác định (iMCD - NOS) - đang hoạt động.



Hình 6. Hình ảnh chụp CLVT của bệnh nhân H

Mô tả: hạch to hố bẹn hai bên thành đám kích thước lớn nhất 24 x 10 mm, ngấm thuốc sau tiêm.

III. BÀN LUẬN

Bệnh Castleman là một nhóm rối loạn tăng sinh hạch bạch huyết hiếm gặp chưa được giải thích rõ ràng. UCD thường gặp hơn MCD, đặt ra thách thức về chẩn đoán nhóm bệnh này, đặc biệt là phân nhóm đa tâm vô căn (iMCD). Theo y văn, chẩn đoán phân biệt các phân nhóm khác nhau của CD rất rộng, ngay cả khi sinh thiết hạch cho kết quả là phù hợp với CD. Tuy nhiên, với thể UCD, HHV8-MCD và POEMS-MCD có chẩn đoán phân biệt hẹp và ít bệnh cần loại trừ hơn iMCD. Chẩn đoán phân biệt iMCD với nhiều bệnh tự miễn như lupus ban đỏ hệ thống (SLE), viêm khớp dạng thấp và hội chứng tăng sinh lympho tự miễn (ALPS), cũng như các bệnh nhiễm trùng cấp tính và ác tính [1]. Đã có nhiều báo cáo trên thế giới về các trường hợp được chẩn đoán khi bệnh tiến triển nặng, suy đa cơ quan. Trong báo cáo của chúng tôi, hai trường hợp đều biểu hiện hạch ngoại vi khám lâm sàng có tính chất ác tính, một trường hợp biểu hiện "hội chứng B" với chẩn đoán ban đầu là u lympho ác tính, một trường hợp có biểu hiện ho, mẩn ngứa ở thân mình và tay chân với chẩn đoán ban đầu là hạch viêm quá sản. Kết quả nhuộm hoá mô miễn dịch với dấu ấn HHV-8 đều âm tính.

Các biểu hiện lâm sàng đặc trưng của iMCD bao gồm hạch to đa tâm, thiếu máu, CRP tăng cao, thiếu máu, giảm tiểu cầu, gammaglobulin

máu tăng, albumin máu giảm, mức lọc cầu thận giảm, tăng IL-6, gan to hoặc lách to, phù toàn thân, cổ trướng hoặc tràn dịch màng phổi [2]. Hai trường hợp của chúng tôi không có các biểu hiện lâm sàng như vậy, có một bệnh nhân có albumin máu giảm nhẹ, có thể chẩn đoán phân biệt với iMCD - TAFRO là bệnh cảnh lâm sàng nặng nề hơn của phân nhóm này [1]. iMCD-NOS khó phân biệt hơn với ALPS, các bệnh liên quan đến IgG4 và bệnh Rosai-Dorfman. Đối với bệnh ALPS và các bệnh liên quan đến IgG4, bệnh cảnh lâm sàng thường nặng nề hơn với tổn thương đa cơ quan. Đối với bệnh Rosai-Dorfman, bệnh thường gặp ở nam giới < 20 tuổi, đặc biệt là ở người da đen và chẩn đoán xác định chủ yếu dựa vào mô bệnh học. Trong cả hai trường hợp được báo cáo mặc dù các biểu hiện lâm sàng không hướng tới các bệnh trên, tuy nhiên cũng cần đánh giá thêm các xét nghiệm về miễn dịch như định lượng IgG4, xét nghiệm tế bào TCR $\alpha\beta$ +DNT và nhuộm HMMD. Đây cũng là hạn chế khi bệnh hiếm gặp cũng như chưa có đầy đủ xét nghiệm cần thiết tại các cơ sở khám chữa bệnh hoặc bệnh nhân không có điều kiện kinh tế làm xét nghiệm. Chẩn đoán phân biệt với SLE, viêm khớp dạng thấp không được đặt ra do bệnh nhân không có biểu hiện lâm sàng đáp ứng tiêu chuẩn của ACR 1997 với SLE và ACR 1987 hoặc ACR/EULAR 2010 đối với viêm khớp dạng thấp. Ở Việt Nam, các trường hợp hạch ngoại vi to, nhiều chằng hạch thường được nghĩ đến u lympho ác tính, sau đó là đến ung thư di căn hạch và một số bệnh lý nhiễm trùng. Trường hợp ca bệnh số một có hội chứng B điển hình, kết quả mô bệnh học sau sinh thiết kết luận là u lympho tế bào nhỏ. Do đó mặc dù nhuộm HMMD cho các trường hợp u lympho ác tính là bắt buộc, nhưng cũng cần đặt ra chẩn đoán phân biệt với bệnh Castleman đặc biệt là khi có biểu hiện hạch to đa trung tâm và thể u lympho ít gặp. Trong trường hợp ca bệnh thứ hai, kết luận mô bệnh học sau sinh thiết trọn hạch là hạch viêm quá sản, tuy nhiên khi thăm khám thấy hạch to có tính chất ác tính trên lâm sàng, kèm theo không xác định được bệnh nhân có liên quan đến nhiễm trùng cấp/ mạn tính, chẩn đoán u lympho ác tính vẫn được ưu tiên và tiêu bản mô bệnh học đã được hội chẩn lại. Kết luận là bệnh Castleman tủy xơ mạch. Qua đó khẳng định thêm đối với các trường hợp hạch to trên lâm sàng, lí tưởng nhất là sinh thiết toàn bộ hạch để khảo sát đầy đủ tránh bỏ sót bệnh dù hiếm gặp. Do bệnh cảnh lâm sàng phức tạp, sự đồng thuận liên quan đến tiêu chuẩn chẩn đoán của iMCD được công bố năm 2017, mỗi bệnh nhân phải

đáp ứng cả tiêu chuẩn chính và ít nhất hai tiêu chuẩn phụ [2]. Cả hai trường hợp của chúng tôi đều đáp ứng hai tiêu chuẩn chính, hai tiêu chuẩn phụ bao gồm xét nghiệm tốc độ máu lắng tăng và có triệu chứng về thể tạng. Đặc biệt trường hợp ca bệnh số 2 có thêm biểu hiện albumin máu giảm. Tuy nhiên, cũng nhấn mạnh sinh thiết hạch bạch huyết là phương pháp tiếp cận tiêu chuẩn vàng để cung cấp kết quả chính xác và phải đảm bảo rằng toàn bộ cấu trúc hạch đều được khảo sát. Kết luận cuối cùng đưa ra cho hai trường hợp này là iMCD-NOS.

Đánh giá mức độ nghiêm trọng của iMCD theo đồng thuận hướng dẫn điều trị iMCD quốc tế, mức độ bệnh nhẹ phải đáp ứng đầy đủ cả 5 tiêu chuẩn bao gồm: (1) PS 0-1; (2) mức lọc cầu thận bình thường; (3) không quá tải dịch; (4) huyết sắc tố $\geq 10\text{g/dL}$; (5) không có tổn thương phổi [8]. Cả hai trường hợp đều đáp ứng đủ 5 tiêu chuẩn trên, do đó được phân loại mức độ nhẹ.

Do bệnh cảnh lâm sàng phức tạp và hiếm gặp, hạn chế của cả hai trường hợp được báo cáo là việc thiết lập chẩn đoán do không hướng tới CD ngay từ ban đầu và một số xét nghiệm miễn dịch chưa làm được tại cơ sở điều trị. Các phác đồ điều trị, kết quả điều trị sẽ được bàn luận và báo cáo sau khi kết thúc điều trị.

Theo y văn, đối với tất cả người bệnh iMCD, ở mức độ nhẹ hay nặng đều chỉ định bắt đầu điều trị bằng liệu pháp kháng IL-6. Siltuximab là một kháng thể kháng IL-6 được Cục quản lý thực phẩm và Dược phẩm Hoa Kỳ (FDA) chấp thuận để điều trị iMCD. Một kháng thể kháng thụ thể IL-6 khác là tocilizumab cũng được đưa vào nghiên cứu tại Nhật Bản và cũng được chấp thuận cho điều trị iMCD. Các tác dụng phụ phổ biến của hai liệu pháp này là tăng lipid máu, giảm tiểu cầu nhẹ và ngứa. Mặc dù vậy, nồng độ IL-6 lại không được sử dụng để theo dõi đáp ứng sau kết thúc liệu trình điều trị. Đáp ứng của hạch cũng thường chậm ở những bệnh nhân dùng liệu pháp đơn trị bằng kháng thể kháng IL-6 so với hoá trị. Các chỉ số xét nghiệm theo dõi đáng tin cậy hơn bao gồm hemoglobin, tốc độ máu lắng, CRP, albumin và triệu chứng lâm sàng. Các liệu pháp khác được lựa chọn bao gồm corticosteroid, rituximab, thalidomide, lenalidomide, bortezomib, cyclosporine, sirolimus, interferon. Rituximab có thể đáp ứng ở một số bệnh nhân và được coi là lựa chọn thay thế hàng đầu cho những bệnh nhân có iMCD nhẹ và lựa chọn hàng thứ hai cho những trường hợp thất bại với kháng IL-6 [4],[8].

IV. KẾT LUẬN

Bệnh castleman đa ổ vô căn là bệnh hiếm

gặp và là một thách thức lớn trong y khoa với bệnh cảnh lâm sàng phức tạp, nhiều chẩn đoán phân biệt. Mặc dù đã có hướng dẫn đồng thuận chẩn đoán cho iMCD vào năm 2017, nhưng việc đưa ra chẩn đoán kịp thời và chính xác vẫn còn là một thách thức. Đặc biệt ngay từ ban đầu không hướng đến chẩn đoán bệnh Castleman và một số xét nghiệm chuyên sâu chưa làm được. Hai ca bệnh của chúng tôi hiện tại được chẩn đoán bệnh ở mức độ nhẹ, tuy nhiên cần theo dõi chặt chẽ các triệu chứng do diễn biến bệnh phức tạp và có thể chuyển dạng ác tính. Sinh thiết đầy đủ hạch và mô bệnh học là tiêu chuẩn vàng cho chẩn đoán. Các đặc điểm xét nghiệm máu cùng với chẩn đoán hình ảnh sẽ giúp phân loại bệnh Castleman.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **Dispenzieri Angela, Fajgenbaum David C,** "Overview of Castleman disease", *Blood*, 135 (16), (2020), pp. 1353-1364.
2. **Keller A R, Hochholzer L, and Castleman B,** "Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations", *Cancer*, 29 (3), (1972), pp. 670-83.
3. **Liu A Y, Nabel C S, Finkelman B S, et al,** "Idiopathic multicentric Castleman's disease: a systematic literature review", *Lancet Haematol*, 3 (4), (2016) pp. e163-75.
4. **Fajgenbaum David C, Uldrick Thomas S, Bagg Adam, et al,** "International, evidence-based consensus diagnostic criteria for HHV-8-negative/idiopathic multicentric Castleman disease", *Blood*, 129 (12), (2017) pp. 1646-1657.
5. **Weisenburger D D, Nathwani B N, Winberg C D, et al,** "Multicentric angiofollicular lymph node hyperplasia: a clinicopathologic study of 16 cases", *Hum Pathol*, 16 (2), (1985), pp. 162-72.
6. **Frizzera G, Banks P M, Massarelli G, et al,** "A systemic lymphoproliferative disorder with morphologic features of Castleman's disease. Pathological findings in 15 patients", *Am J Surg Pathol*, 7 (3), (1983), pp. 211-31.
7. **Inada K, Hamazaki M,** "Localized mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma; a case report", *Ann Surg*, 147 (3), (1958), pp. 409-13.
8. **Van Rhee F, Voorhees P, Dispenzieri A, et al,** "International, evidence-based consensus treatment guidelines for idiopathic multicentric Castleman disease", *Blood*, 132 (20), (2018), pp. 2115-2124.

BÍT THÔNG LIÊN THẤT PHẦN QUANH MÀNG BẰNG DỤNG CỤ HAI ĐĨA ĐỒNG TÂM

Nguyễn Công Hà¹, Nguyễn Lâm Việt², Nguyễn Sinh Hiền¹

TÓM TẮT

Đặt vấn đề: Thông liên thất là bệnh lý tim bẩm sinh phổ biến. Phương pháp bít lỗ thông liên thất bằng dụng cụ hai đĩa đồng tâm đã được phát triển với mục tiêu nâng cao hiệu quả điều trị và giảm thiểu các biến chứng so với các dụng cụ truyền thống. **Mục tiêu:** Mô tả thủ thuật bít thông liên thất phần quanh màng bằng dụng cụ hai đĩa đồng tâm. **Phương pháp nghiên cứu:** Nghiên cứu mô tả tiến cứu được thực hiện tại Bệnh viện Tim Hà Nội trên 81 bệnh nhân được chẩn đoán thông liên thất phần quanh màng. Các thông tin lâm sàng, cận lâm sàng và quá trình can thiệp được thu thập. Các chỉ số được ghi nhận bao gồm áp lực động mạch phổi, mức độ shunt trái-phải (Qp/Qs), cỡ dụng cụ sử dụng, thời gian thực hiện thủ thuật và các biến chứng gặp phải trong quá trình điều trị. Phân tích số liệu được thực hiện bằng phần mềm SPSS 20.0. **Kết quả:** Các triệu chứng lâm sàng thường gặp bao gồm viêm phế quản tái diễn (33,3%) và chậm tăng cân (25,9%), với tiếng thổi tâm thu \geq

3/6 ghi nhận ở 80,2% bệnh nhân. Áp lực động mạch phổi trung bình là 27,4 mmHg, mức Qp/Qs trung bình là 2,3. Trong thủ thuật, cỡ dụng cụ phổ biến nhất được sử dụng là 5 mm (30,9%) và 6 mm (27,2%). Thời gian làm thủ thuật trung bình là 47,3 phút, với tỷ lệ thành công cao. Một số khó khăn như rơi dụng cụ, bắt lại snare hoặc đổi dụng cụ lớn hơn đều được xử lý thành công. **Kết luận:** Phương pháp này cho thấy tính an toàn, hiệu quả và khả năng áp dụng rộng rãi trong thực hành lâm sàng, đồng thời cung cấp thêm bằng chứng về vai trò của dụng cụ trong điều trị bệnh lý tim bẩm sinh. **Từ khóa:** Thông liên thất, dụng cụ hai đĩa đồng tâm, shunt trái-phải, áp lực động mạch phổi, bệnh tim bẩm sinh.

SUMMARY

CLOSURE OF PERIMEMBRANOUS VENTRICULAR SEPTAL DEFECT USING DOUBLE-DISK OCCLUDER

Background: Ventricular septal defect (VSD) is a common congenital heart defect. The double-disk occluder method has been developed to enhance treatment efficacy and minimize complications compared to traditional devices. **Objective:** To describe the procedure for perimembranous VSD closure using a double-disk occluder. **Methodology:** A prospective descriptive study was conducted at Hanoi Heart Hospital on 81 patients diagnosed with perimembranous VSD. Clinical, paraclinical, and

¹Bệnh viện Tim Hà Nội

²Trường Đại học Y Hà Nội

Chịu trách nhiệm chính: Nguyễn Công Hà

Email: conghacardio@gmail.com

Ngày nhận bài: 3.12.2024

Ngày phản biện khoa học: 15.01.2025

Ngày duyệt bài: 13.2.2025