

Sarcoidosis



Trần Thị Thu
Dr. Lê Vũ Duy

<https://radiopaedia.org/articles/sarcoidosis-thoracic-manifestations-2?lang=us>

- Sarcoidosis là bệnh viêm hạt với biểu hiện lâm sàng và x-quang đa dạng.
- Tổn thương phổi và trung thất khá phổ biến, chiếm đến 90% các bệnh nhân sarcoidosis.

Dịch tễ

- 90% bệnh nhân sarcoidosis có biểu hiện ở phổi. Độ tuổi thường từ 20-40, mặc dù tổn thương phổi có thể gặp ở mọi lứa tuổi.
- Bệnh chiếm ưu thế ở nữ giới, phổ biến ở người Mỹ gốc Phi, hiếm gặp ở người châu Á.

Biểu hiện lâm sàng

- Biểu hiện lâm sàng khác nhau. 50% bệnh nhân không có triệu chứng.
 - Các triệu chứng hô hấp như ho hoặc khó thở, hoặc các biến đổi ở da như hồng ban nút, lupus pernio, sẹo, mảng,...
 - Hội chứng Löfgren là một biểu hiện cấp tính không đặc hiệu nhưng có tiên lượng tốt hơn.
 - Đo chức năng thông khí cho thấy giảm thể tích phổi với giảm khả năng khuếch tán khí. Rối loạn thông khí tắc nghẽn cũng xảy ra với bệnh nhân có hút thuốc lá.

Bệnh lý học

- Các u hạt Sarcoid chủ yếu phân bố dọc theo hệ bạch huyết trong hệ thống mạch máu phế quản, vách liên tiểu thùy và vùng phổi dưới màng phổi. Đặc điểm phân bố này giúp phân biệt với các bệnh lý khác và hướng dẫn cho việc sinh thiết.
- Trên hình ảnh vi thể, các u hạt không liên kết lại với nhau và không bã đậu hóa.
- Các u hạt có thể tự thoái triển hoặc tiến triển thành xơ hóa.

Bệnh lý học

- Một số kiểu hình phân bố đặc biệt, bao gồm:
 - Sarcoidosis phế nang
 - Bullous Sarcoidosis
 - U hạt sarcoid hoại tử
 - Sarcoidosis dạng kê
 - Sarcoidosis hoại tử tạo hang.

Đặc điểm hình ảnh

- Cả x-quang và CT đều được sử dụng để đánh giá bệnh sarcoidosis ở lồng ngực. Các biểu hiện có thể thay đổi và phụ thuộc vào giai đoạn bệnh.
- 25-30% trường hợp có các phát hiện không đặc hiệu và không điển hình.

Đặc điểm hình ảnh

X-quang

- X-quang có thể bình thường ngay cả khi có biểu hiện trên mô học (5-10% trường hợp).

Các đặc điểm của hạch bao gồm:

- Dấu hiệu 1-2-3 hay bộ ba Garland, pawnbroker's sign: bao gồm các hạch lớn ở các vị trí: *cạnh phải khí quản, rốn phổi hai bên*. Hạch ở cạnh trái khí quản và cửa sổ phế chủ cũng thường to ra nhưng khó xác định được trên phim x-quang.

Đặc điểm hình ảnh

- Các hạch thường lớn, nhưng thường **không xóa mờ bóng tim**: khác với lymphoma, các hạch thường tiếp xúc với bờ tim.
- **Vôi hóa**: 20% trường hợp có vôi hóa các hạch trong lồng ngực sau 10 năm bệnh. Các kiểu hình vôi hóa: bóng ngô, vô định hình, vỏ trứng (5%).

Đặc điểm hình ảnh

Các kiểu hình tổn thương phổi:

- **Mờ dạng lưới nốt:**

- Phổ biến nhất: 75-90% trường hợp bệnh ở giai đoạn II và III.
- Phân bố ở vùng giữa và trên phổi.
- Hai bên và đối xứng.
- Các nốt có thể biểu hiện rõ như nốt kê (sarcoidosis dạng kê).

Đặc điểm hình ảnh

- **Các vùng mờ**: sarcoidosis phế nang (không điển hình): có thể có ranh giới không rõ và ở vùng ngoại vi, đặc trưng là tổn thương ở khoảng kẽ hơn là tiến triển trong phế nang.
- **Các nốt**: (sarcoidosis nhu mô phổi dạng nốt) (hiếm).
- **Khối** (dấu hiệu dải ngân hà - **Galaxy sign**): thường ở những bệnh nhân > 50 tuổi, hiếm khi đơn độc. Do sự liên kết các nốt có ranh giới không rõ.

Đặc điểm hình ảnh

- Các **hang** ở ngoại vi (hiếm gặp): Phổ biến ở dạng sarcoidosis hoại tử, cần loại trừ bệnh nhiễm lao hoại tử.
- **Xơ phổi** (20-25%) ở giai đoạn cuối: phổ biến nhất ở vùng trên và giữa phổi: các đường mờ kẽ thô, kéo dài từ rốn phổi ra ngoại vi.
- Co kéo khí quản.

Đặc điểm hình ảnh

CT

- CT có độ nhạy cao hơn trong đánh giá hạch ở trung thất và rốn phổi (80-90% trường hợp).

Các đặc điểm nhu mô phổi trên CT:

- Dày dạng nốt không đều quanh bạch mạch phân bố ở vùng trên và giữa của phổi: các nốt trung tâm tiểu thùy, vách liên tiểu thùy, dưới màng phổi và rãnh liên thùy.
- Các nốt nhỏ chiếm ưu thế và biểu hiện tương tự nốt lao kê.

Đặc điểm hình ảnh

- Các nốt hoặc hình mờ lớn có kích thước từ 1-4cm:
 - Hợp lại của các nốt nhỏ nên có bờ không đều.
 - Gặp ở 15-25% bệnh nhân
 - Có thể giống với hình đông đặc
 - Thường có hình phế quản chứa khí.

Đặc điểm hình ảnh

- Kiểu hình kính mờ.
- Các đặc điểm của bệnh đường dẫn khí nhỏ :do viêm tiểu phế quản tận.
- Xơ phổi: đặc trưng ở giai đoạn IV, với 3 kiểu hình chính:
 - Co kéo, giãn các phế quản trung tâm, tạo ra các cạm khí, gây rối loạn thông khí tắc nghẽn.
 - Kiểu hình tổ ong ở ngoại vi; chủ yếu trong trường hợp xơ hóa nặng, dưới màng phổi ở vùng giữa và trên phổi. Biểu hiện ở vùng dưới phổi có thể giống với UIP nhưng hiếm.
 - Các dải xơ: ít ảnh hưởng đến chức năng hô hấp.

Đặc điểm hình ảnh

- Thay đổi cấu trúc phổi là hỗn hợp giữa:
 - Giãn phế quản co kéo
 - Tăng thông khí vùng dưới do thở bù
 - Co kéo rốn phổi lên trên và ra ngoài
 - Sự dịch chuyển ra sau của các phế quản thùy trên.

Đặc điểm hình ảnh

- Nang phổi.
- Bẫy khí trong thì thở ra: bẫy khí ở mức tiểu thùy phổi thứ cấp, do tắc nghẽn các tiểu phế quản tận do u hạt dưới niêm mạc, thấy rõ hơn ở những bệnh nhân có hút thuốc.

Đặc điểm hình ảnh

Tổn thương màng phổi không thường gặp.

- Tràn dịch màng phổi.
- Mảng màng phổi/dày màng phổi.

Đặc điểm hình ảnh

Y học hạt nhân.

- PET/CT có độ nhạy từ 94-100% trong đánh giá sarcoidosis trong lồng ngực. Vai trò của PET/CT:
 - Đánh giá vị trí tổn thương của bệnh.
 - Hướng dẫn sinh thiết
 - Đánh giá giai đoạn viêm hoạt động ở những bệnh nhân có triệu chứng mạn tính.
 - Đánh giá đáp ứng điều trị.

Đặc điểm hình ảnh

Scintigraphy

- Tăng hấp thụ Gallium-67 Scintigraphy trong sarcoidosis giai đoạn hoạt động, được sử dụng để đánh giá giai đoạn hoạt động của bệnh và mức độ đáp ứng điều trị.

Giai đoạn

- Giai đoạn bệnh có thể được phân loại dựa trên x-quang.

Phân loại của Scadding:

- **Giai đoạn 0**: x-quang ngực bình thường (5-15% trường hợp)
- **Giai đoạn I**: Chỉ có hạch ở rốn phổi hoặc trung thất (25-65%) , 60-90% khỏi bệnh.

Giai đoạn

- **Giai đoạn II:** hạch rốn phổi và có tổn thương nhu mô (thâm nhiễm mô kẽ một phần hay toàn bộ phổi): 20-40% trường hợp, tỷ lệ khỏi bệnh 40-70%.
- **Giai đoạn III:** bệnh chỉ ở nhu mô (thâm nhiễm nhu mô phổi hai bên mà không có dấu hiệu của hạch rốn phổi) (10-15%), tỷ lệ khỏi là 10-20%.
- **Giai đoạn IV:** xơ phổi (5%), không điều trị khỏi được.

Điều trị và tiên lượng

- Điều trị chủ yếu là corticosteroids, trong giai đoạn bệnh hoạt động. Tuy nhiên khó phân biệt được giai đoạn bệnh hoạt động với giai đoạn biến đổi xơ hóa.
- Tổn thương nhu mô phổi là nguyên nhân dẫn đến tử vong. Tỷ lệ tử vong chung là 5%.
 - Giai đoạn I: 60% hồi phục sau 1-2 năm.
 - Giai đoạn II: 46%
 - Giai đoạn III: 12%.

Biến chứng

- Xơ phổi (giai đoạn IV)
- Các biến chứng mạch máu: Tăng áp động mạch phổi và bệnh tim phổi, ...
- Ho máu ở bệnh nhân nhiễm nấm aspergillus.

Chẩn đoán phân biệt

- Giai đoạn I: phân biệt với bệnh lý gây hạch to trong lồng ngực.
- Giai đoạn III:
 - Phân biệt với các hình mờ mạn tính: viêm phổi tổ chức hóa vô căn (COP) và viêm phổi quá mẫn.
 - Phân biệt với bệnh dày vách liên tiểu thùy: ung thư theo đường bạch mạch.
- Giai đoạn IV: phân biệt với các bệnh xơ phổi, vôi hóa hạch dạng vỏ trứng.

Các ví dụ

Ví dụ 1: giai đoạn I

- Bệnh nhân nam, 30 tuổi, biểu hiện khó thở 4 tháng nay.
- Phim x-quang cho thấy hạch rốn phổi hai bên, không có thâm nhiễm nhu mô, không có xơ hóa.

Các ví dụ



Các ví dụ

Case 2: giai đoạn II.

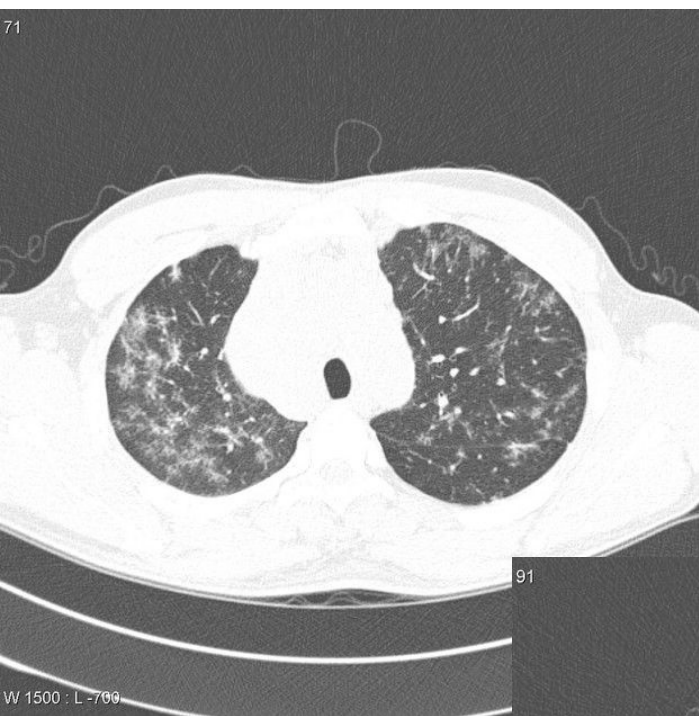
- Phim x-quang cho thấy tổn thương dạng lưới nốt ở vùng trên phổi với hạch rốn phổi và trung thất, phù hợp với giai đoạn II.



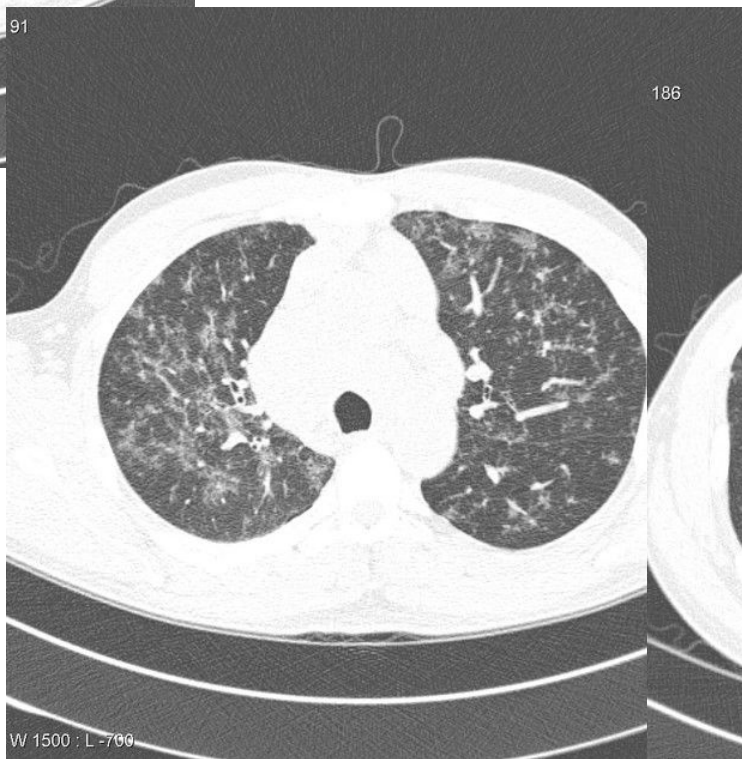
Các ví dụ

- CT cho thấy tổn thương dạng nốt lan tỏa phân bố quanh phế quản và đông đặc ở thùy trên. Một số có hình kính mờ xung quanh. Không có tổn thương xơ hóa.

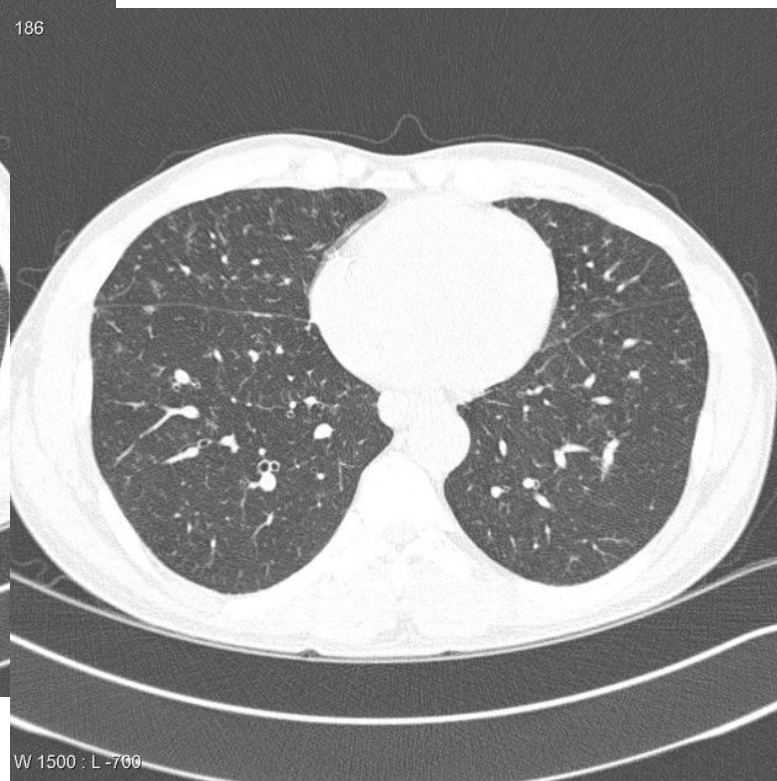
Các ví dụ



91



186



Các ví dụ

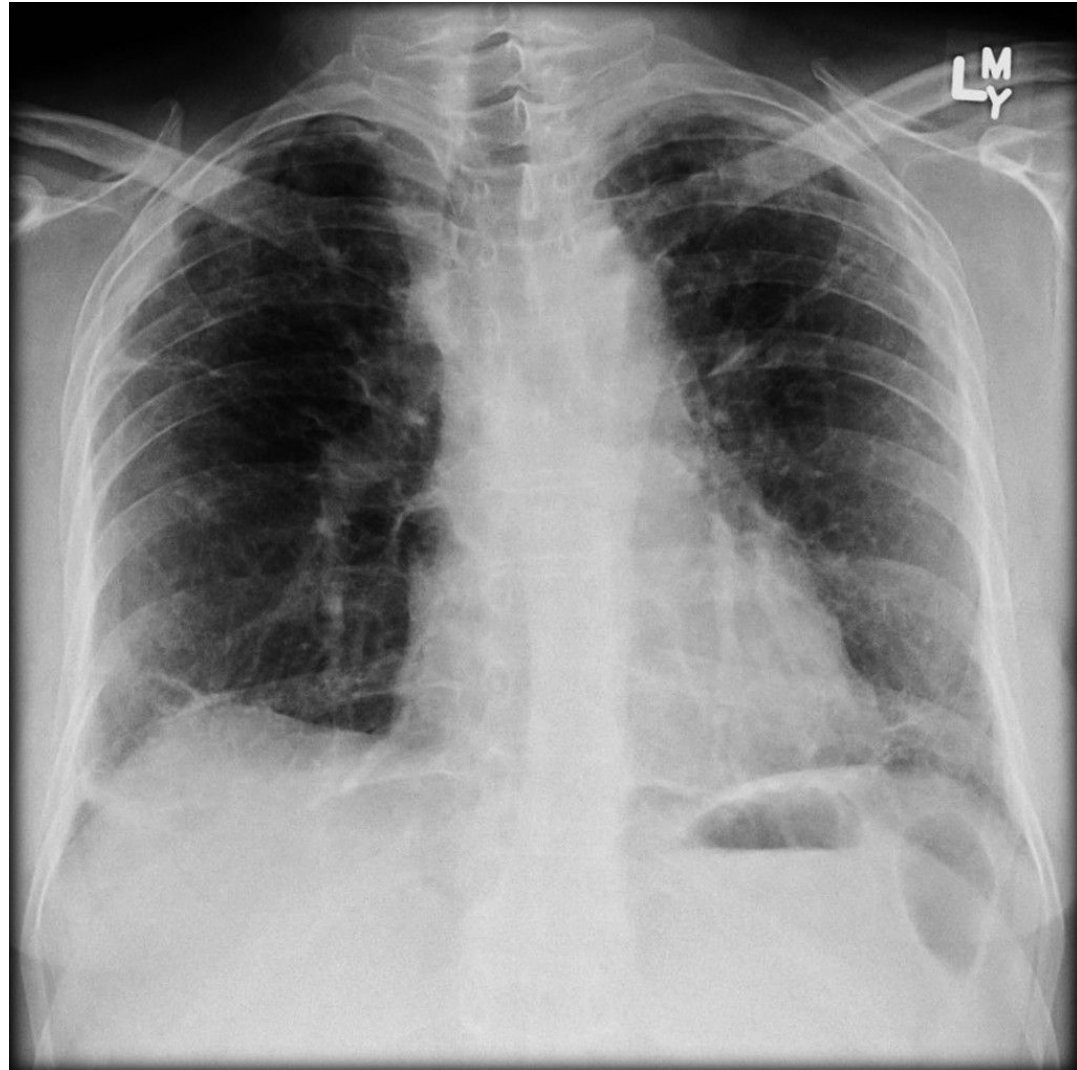
- Sau 3 năm điều trị thì tổn thương đã giảm rõ rệt.



Các ví dụ

Case 3: giai đoạn IV

- Phim x-quang cho thấy các dải xơ phổi và hạch trung thất.



Các ví dụ

- Phim CT:
 - Khí phế thũng vùng đỉnh với các kén khí thành mỏng
 - Các dải xơ ở vùng giữa và dưới hai phổi
 - Giãn phế quản thùy dưới hai bên
 - Các nốt nhỏ ở thùy dưới
 - Hình ảnh kính mờ ở thùy lưỡi
 - Dày màng phổi vùng đáy
 - Hạch bệnh lý: quanh mạch máu, cạnh phải khí quản.

102



41



183

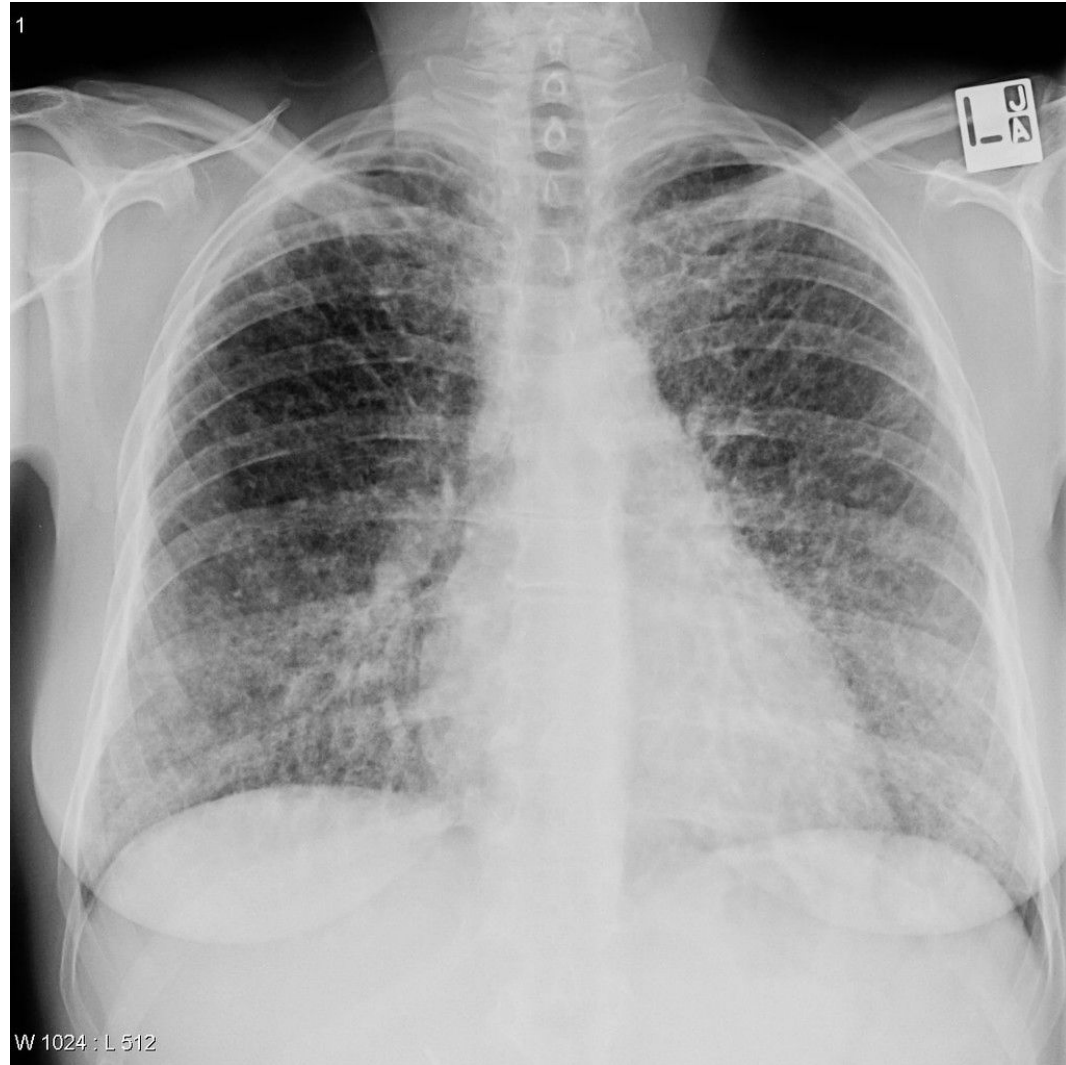
W



Các ví dụ

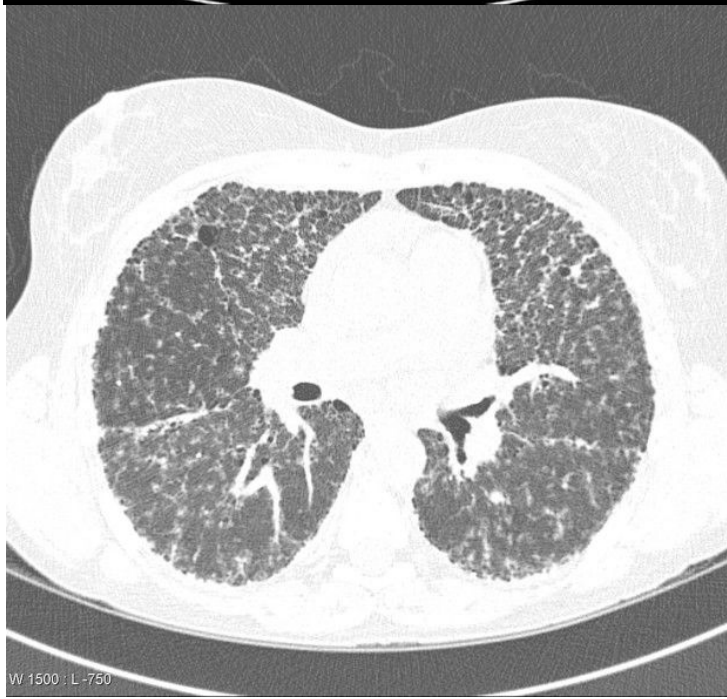
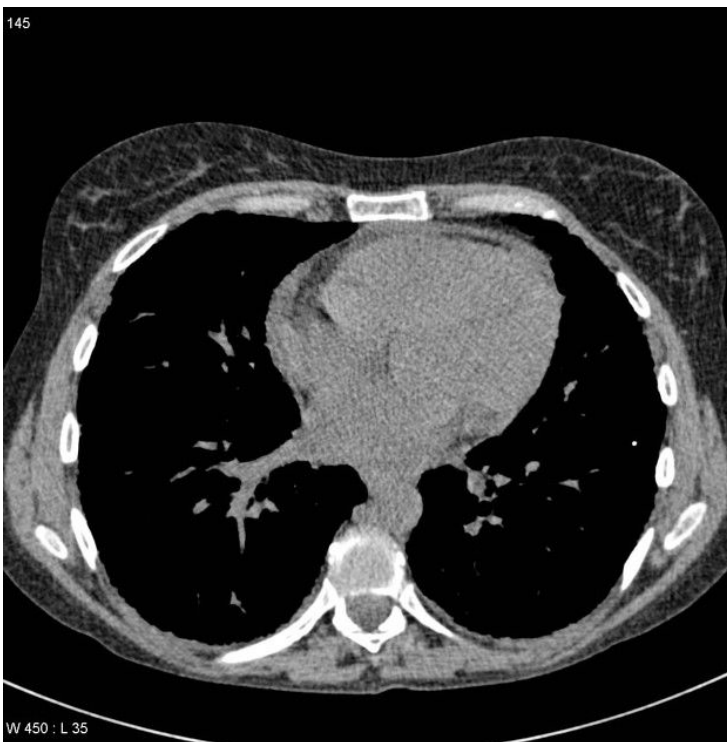
Case 4: bệnh nhân nữ, lớn tuổi.

- Phim x-quang cho thấy tổn thương dạng lưới nốt hai bên.

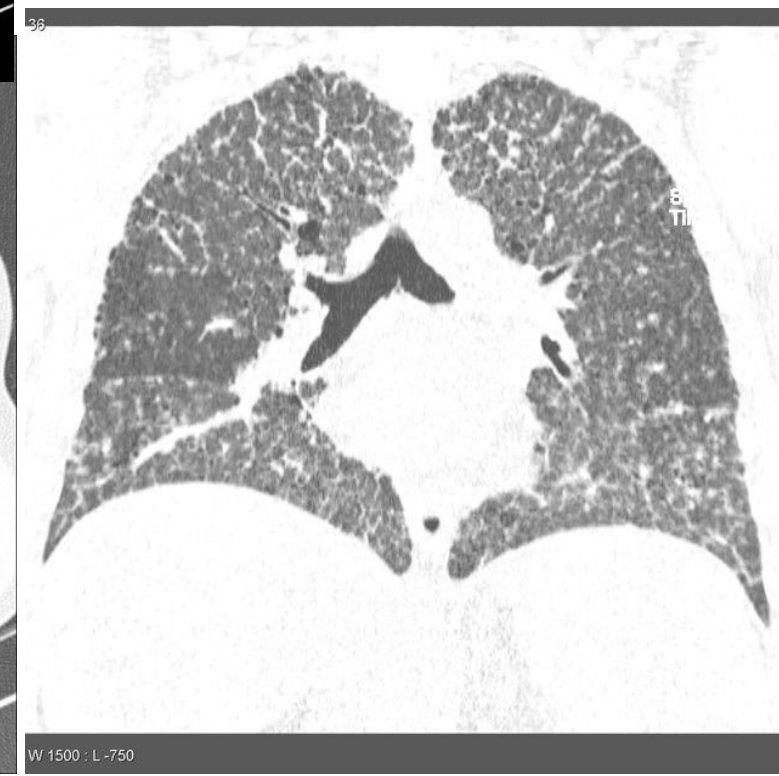


Các ví dụ

- Phim CT:
 - Các nốt quanh bạch mạch với khí phế thũng cạnh vách và tổn thương dạng tổ ong (giai đoạn IV)
 - Hạch rốn phổi vôi hóa
 - Động mạch phổi gốc giãn 3,1 cm cho thấy có tăng áp động mạch phổi. Ít dịch màng ngoài tim.



Các ví dụ



Các ví dụ

- **Case 5:** sarcoidosis dạng tổn thương ở phế nang. Bệnh nhân 50 tuổi, với ho và khó thở mạn tính.
- Hình ảnh kính mờ phân bố quanh phế quản mạch máu ở vùng trên và giữa hai phổi. Giãn phế quản co kéo chủ yếu ở thùy trên phổi trái. Vô hóa các u hạt được nhìn thấy.

