

U LYMPHO TẾ BÀO B TRƯỞNG THÀNH TẠI BỆNH VIỆN NHI TRUNG ƯƠNG: ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG VÀ CẬN LÂM SÀNG

Bùi Ngọc Lan, Nguyễn Hoài Anh, Trần Thị Liên Nhi, Nguyễn Thị Nga
Trung tâm Ung thư, Bệnh viện Nhi Trung ương

TÓM TẮT

Đặt vấn đề: U lympho tế bào B trưởng thành (B-NHL) là bệnh lý ác tính và tiến triển nhanh ở trẻ em. Triệu chứng lâm sàng và cận lâm sàng có đặc điểm của bệnh lý u lympho nói chung và B-NHL nói riêng, giúp cho quá trình chẩn đoán và điều trị bệnh. Nghiên cứu này nhằm mục tiêu nhận xét một số đặc điểm lâm sàng và cận lâm sàng bệnh nhân (BN) B-NHL tại Bệnh viện Nhi Trung ương (BVNTƯ). **Đối tượng và phương pháp nghiên cứu:** Nghiên cứu mô tả cắt ngang các BN B-NHL dưới 16 tuổi được điều trị tại BVNTƯ từ 01/01/2015 đến thời điểm kết thúc điều trị trước 30/06/2021, không bao gồm các BN không theo dõi được. **Kết quả:** 84 BN B-NHL có tuổi trung bình 5,4 tuổi. Nam chiếm 75%, tỷ lệ nam/nữ là 3/1. Triệu chứng lâm sàng khi vào viện hay gặp nhất là triệu chứng tiêu hóa (58,3%), triệu chứng tại vùng đầu cổ xuất hiện ít hơn (26,2%). Nhóm có biểu hiện khởi phát tại cơ quan tiêu hóa, hay gặp nhất là đau bụng (77,6%), tiếp đến là chướng bụng và sờ thấy khối ổ bụng (42,9%). Trong nhóm có triệu chứng khởi phát ở vùng đầu mặt cổ, hay gặp nhất là xuất hiện khối vùng đầu mặt cổ và hạch cổ. Triệu chứng B gặp ở 26 BN (31%). Trên chẩn đoán hình ảnh, 45,2% BN xuất hiện u từ 2 vị trí trở lên, 85,7% BN có tổn thương trong ổ bụng, sau đó là vùng đầu mặt cổ (40,5%). Trong nhóm tổn thương tại bụng trên chẩn đoán hình ảnh, thường gặp nhất là thâm nhiễm dạ dày - ruột và thâm nhiễm thận; trong nhóm tổn thương tại đầu mặt cổ, hay gặp khối vùng xoang và hạch cổ. 11,9% BN thâm nhiễm thần kinh trung ương (CNS) và 29,8% thâm nhiễm tủy xương. Thể mô bệnh học u lympho Burkitt's (BL) gặp nhiều nhất (75%), tiếp theo là u lympho tế bào B lớn lan tỏa (DLBCL) 11,9% và các loại khác 13,1%. Thể BL hay gặp di căn tủy xương và CNS hơn các loại mô bệnh học khác. BN chủ yếu ở giai đoạn 3 (51,2%) và giai đoạn 4 (33,3%). 57,1% BN có nồng độ LDH dưới 1000 UI/ml và 45,3% BN có nồng độ LDH trên 1000UI/ml. Chuyển đoạn gen C-MYC gặp ở 10 trong số 15 BN, trong đó 8 BN là thể BL. **Kết luận:** BN mắc u lympho tế bào B trưởng thành có tuổi trung bình là 5,4 tuổi và có các triệu chứng lâm sàng và cận lâm sàng riêng để chẩn đoán và theo dõi điều trị.

Từ khóa: U lympho tế bào B trưởng thành, lâm sàng u lympho, cận lâm sàng u lympho

ABSTRACT

MATURE B CELL LYMPHOMA AT VIETNAM NATIONAL CHILDREN'S HOSPITAL: CLINICAL CHARACTERISTICS AND INVESTIGATION FINDINGS

Background: Mature B cell lymphoma (B-NHL) is a highly aggressive and fast-growing human disease in children. Clinical symptoms and investigation findings have characteristics of lymphoma in general and B-NHL in particular, which helps in the diagnosis and treatment process. This study aims

Nhận bài: 10-3-2022; Chấp nhận: 20-4-2022

Người chịu trách nhiệm chính: Bùi Ngọc Lan

Địa chỉ: Trung tâm Ung bướu - Bệnh viện Nhi Trung ương

to review some clinical characteristics and investigation findings of B-NHL patients at the National Children's Hospital. **Objective and methods:** A descriptive study was carried out in all B-NHL patients under 16 years old that start their treatment in VNCH since 01 January 2015 and end before 30 June 2021, excluding patients can't follow up. **Results:** 84 B-NHL patients had a mean age of 5.4 years. Male accounts for 75%, male/female ratio is 3/1. The most common clinical symptoms on admission were gastrointestinal symptoms (58.3%), symptoms in the head and neck area appeared less (26.2%). The group had symptoms of onset in the digestive system, the most common was abdominal pain (77.6%), followed by abdominal distension and palpable abdominal mass (42.9%). In the group with symptoms that started in the head and neck region, the most common was the appearance of head and neck mass and cervical lymphadenopathy. Symptoms B was seen in 26 patients (31%). On imaging, 45.2% of patients had tumors from 2 or more locations, 85.7% of patients had lesions in the abdomen, followed by head and neck (40.5%). In the group of abdominal lesions on imaging, the most common are gastrointestinal infiltrates and renal infiltrates; In the group of lesions in the head, face and neck, sinus and cervical lymph nodes are common. 11.9% of patients had central nervous system (CNS) infiltrates and 29.8% of bone marrow infiltrates. BL histopathology was the most common (75%), followed by DLBCL 11.9% and others 13.1%. The BL type is more common with bone marrow and CNS metastases than other histopathological types. Patients are mainly in stage 3 (51.2%) and stage 4 (33.3%). 57.1% of patients had LDH concentration below 1000 IU/ml and 45.3% of patients had LDH concentration above 1000 UI/ml. The c-MYC gene translocation was found in 10 out of 15 patients, of which 8 were BL. **Conclusions:** Patients with B-NHL had mean age 5.4 years old and their own clinical and investigation characteristics that help in diagnosis, monitoring of treatment.

Keywords: Mature B cell lymphoma, clinical characteristic of mature B cell lymphoma.

1. ĐẶT VẤN ĐỀ

U lympho tế bào B trưởng thành (B-NHL) chiếm 50-60% u lympho không Hodgkin ở trẻ em và thanh thiếu niên trên thế giới [16]. Theo phân loại mô bệnh học (WHO 2008), B-NHL được chia thành nhiều dưới nhóm, nhưng ở trẻ em chỉ hay gặp u lympho thể Burkitt (BL) và u lympho tế bào B lớn lan tỏa (DLBCL). Nghiên cứu của Đỗ Thị Thanh Thủy năm 2016 trên 125 trẻ mắc u lympho không Hodgkin, u lympho thể Burkitt chiếm 56,8% và u lympho tế bào B lớn lan tỏa chiếm 3,2% [3].

B-NHL có tính chất ác tính, lan tỏa và tiến triển nhanh. Triệu chứng lâm sàng biểu hiện ở nhiều cơ quan đặc biệt ở vùng bụng và đầu cổ. Các xét nghiệm cận lâm sàng đặc biệt là chẩn đoán hình ảnh có ý nghĩa trong định hướng chẩn đoán và điều trị bệnh.

2. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

Chúng tôi tiến hành nghiên cứu mô tả cắt

ngang, theo dõi dọc trên 84 BN dưới 16 tuổi được chẩn đoán B-NHL dựa vào mô bệnh học, hóa mô miễn dịch, dấu ấn miễn dịch tại Bệnh viện Nhi Trung ương (BVNTU) trong thời gian từ 01/01/2015 và có thời điểm kết thúc điều trị trước 30/06/2021. Loại trừ các BN không đồng ý tham gia nghiên cứu và không theo dõi được.

Biến số nghiên cứu gồm: tuổi (năm), nhóm tuổi (< 5 tuổi, 5 – 10 tuổi, ≥ 10 tuổi), giới tính nam, nữ. Tỷ lệ nhóm triệu chứng lâm sàng (tiêu hóa, đầu cổ, hô hấp, thần kinh, triệu chứng B), tỷ lệ triệu chứng lâm sàng hay gặp trong nhóm. Nhóm triệu chứng cận lâm sàng của chẩn đoán hình ảnh bao gồm: tỷ lệ vị trí khối u lúc chẩn đoán gồm bụng, đầu cổ, hô hấp, thần kinh trung ương (CNS); số vị trí xuất hiện khối u, gồm 1 và nhiều vị trí; đặc điểm tổn thương theo nhóm vị trí. Số BN thâm nhiễm tủy xương (dưới 25%, ≥25%) và không thâm nhiễm tủy xương, số BN thâm nhiễm CNS và không thâm nhiễm CNS. Số BN theo nồng

độ LDH máu: <1000 UI/ml, ≥1000 UI/ml. Tỷ lệ các loại mô bệnh học gồm BL, DLBCL và loại khác; theo giai đoạn bệnh, theo tình trạng thâm nhiễm tủy xương và CNS. Tỷ lệ giai đoạn bệnh (giai đoạn 1, 2, 3, 4). Xác định số BN có chuyển đoạn c-MYC, không có chuyển đoạn c-MYC và số BN chuyển đoạn c-MYC theo mô bệnh học.

Phân loại giai đoạn bệnh theo phân loại Murphy (1980).

Xử lý số liệu: Nhập và xử lý số liệu theo phần mềm SPSS 20.0.

3.2. Triệu chứng lâm sàng

Bảng 1. Tỷ lệ triệu chứng xuất hiện theo nhóm vị trí lúc ban đầu

Vị trí	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
Tiêu hóa	49	58,3
Đầu cổ	22	26,2
Thần kinh	13	15,5
Hô hấp	3	3,6
Sinh dục	1	1,2

Nhận xét: Triệu chứng lâm sàng hay gặp nhất thuộc cơ quan tiêu hóa (58,3%), triệu chứng vùng đầu cổ xuất hiện ít hơn (26,2%), sau đó là triệu chứng thần kinh (15,5%). Một số BN biểu hiện ở nhiều vị trí.

Bảng 2. Tỷ lệ xuất hiện triệu chứng lâm sàng lúc vào viện

Vị trí	Triệu chứng	Số bệnh nhân
Tiêu hóa (n=49)	Đau bụng	38
	Bụng chướng/sờ thấy khối ổ bụng	21
	Gan/lách to	9
	Nôn/ nôn máu	8
	Ỉa máu	4
Đầu cổ (n=22)	Khối vùng đầu mặt cổ	11
	Hạch cổ	11
	Ngạt mũi/chảy mũi kéo dài	6
Thần kinh (n=13)	Sụp mí	9
	Giảm thị lực	4
	Yếu chi	3
	Đau đầu	3
	Bí đái	2
Ngực (n=3)	Ho kéo dài	2
	Hội chứng 3 giảm đáy phổi	2
	Đau ngực	1
Sinh dục (n=1)	Tinh hoàn to	1
Triệu chứng B		26

Nhận xét: Trong nhóm triệu chứng tiêu hóa hay gặp nhất là đau bụng (38/49). Nhóm triệu chứng vùng đầu cổ xuất hiện nhiều nhất là khối vùng đầu cổ và hạch cổ (11/22). Nhóm triệu chứng thần kinh hay gặp sụp mí (9/13) và giảm thị lực (4/13). Triệu chứng B xuất hiện ở 26 BN (31%).

3.3. Triệu chứng cận lâm sàng**Bảng 3. Tỷ lệ số vị trí xuất hiện khối u theo nhóm vị trí trên chẩn đoán hình ảnh**

Số vị trí xuất hiện khối u	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
1 vị trí	46	54,8
≥ 2 vị trí	38	45,2
Tổng	84	100

Nhận xét: 54,8% BN chỉ xuất hiện 1 vị trí; 45,2% BN xuất hiện từ 2 vị trí trở lên.

Bảng 4. Tỷ lệ nhóm vị trí khối u trên chẩn đoán hình ảnh (n=84)

Vị trí	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
Bụng	72	85,7
Đầu cổ	34	40,5
Ngực	18	21,4
Thần kinh trung ương	6	7,1
Xương	23	27,4

Nhận xét: Tổn thương trong ổ bụng gặp nhiều nhất (85,7%), tiếp theo là 40,5% BN có tổn thương vùng đầu mặt cổ và 21,4% BN có tổn thương vùng ngực.

Bảng 5. Tỷ lệ tổn thương theo nhóm vị trí trên chẩn đoán hình ảnh

Đặc điểm trên chẩn đoán hình ảnh	Vị trí cụ thể	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
Ổ bụng (n=72)	Dạ dày - ruột	40	55,6
	Thận	33	45,8
	Gan/lách	28	38,9
	Tụy	16	22,2
	Hạch	15	20,8
	Màng bụng	12	16,7
	Khối lỏng	9	12,5
	Buồng trứng/tinh hoàn	8	11,1
Đầu cổ (n=34)	Xoang	16	47,1
	Hạch	15	44,1
	Khối phần mềm	11	32,3
	Nền sọ ngoài trực	7	20,6
	Hầu họng	5	14,7
Ngực (n=18)	Màng phổi	9	
	Trung thất	4	
	Phổi	2	
	Khối thành ngực	2	
	Hạch	2	
	Tim	1	
Thần kinh trung ương (n=6)	Tủy sống	5	
	Não	1	
Xương (n=23)	Sọ mặt	21	
	Sườn	1	
	Chậu	1	

Nhận xét: - Trong nhóm tổn thương tại bụng, thường gặp nhất là thâm nhiễm dạ dày - ruột (55,6%), sau đó là thâm nhiễm thận (45,8%), gan/lách (38,9%) và tụy (22,2%).

- Trong nhóm tổn thương tại đầu cổ: khối vị trí các xoang chiếm 47,1%, hạch cổ chiếm 44,1%, khối phần mềm 32,3%, khối nền sọ ngoài trực chiếm 20,6%.

Bảng 6. Số bệnh nhân thâm nhiễm tủy xương và hệ thần kinh trung ương

Thâm nhiễm CNS	Thâm nhiễm tủy xương	Số bệnh nhân
Có CNS (10)	Tủy xương < 25%	1
	Tủy xương ≥ 25%	6
	Không di căn tủy	3
Không CNS (74)	Tủy xương < 25%	1
	Tủy xương ≥ 25%	17
	Không di căn tủy	56

Nhận xét: 10 BN thâm nhiễm CNS (11,9%) và 25 BN thâm nhiễm tủy xương (29,8%).

Bảng 7. Tỷ lệ bệnh nhân theo mô bệnh học

Mô bệnh học	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
BL	63	75
DLBCL	10	11,9
Khác	11	13,1
Tổng	84	100

Nhận xét: U lympho Burkitt's (BL) chiếm tỷ lệ cao nhất 75%, tiếp theo là u lympho tế bào B lớn lan tỏa (DLBCL) 11,9% và các loại khác 13,1% (u lympho không Hodgkin lan tỏa dòng B, tế bào trung bình hoặc hỗn hợp, độ ác tính cao; u lympho không Hodgkin trung gian giữa BL và DLBCL).

Bảng 8. Tỷ lệ bệnh nhân theo giai đoạn bệnh

Giai đoạn	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
1	4	4,8
2	9	10,7
3	43	51,2
4	28	33,3
Tổng	84	100

Nhận xét: Chủ yếu là giai đoạn 3 (51,2%) và giai đoạn 4 (33,3%).

Bảng 9. Phân bố mô bệnh học theo tình trạng thâm nhiễm tủy xương và CNS

Mô bệnh học	Thâm nhiễm		
	Tủy xương < 25% (n=2)	Tủy xương ≥ 25% (n=23)	CNS (n=10)
BL	2	21	9
DLBCL	0	1	0
Khác	0	1	1

Nhận xét: hầu hết BN có thâm nhiễm tủy xương và CNS là thể BL.

Bảng 10. Tỷ lệ bệnh nhân theo nồng độ LDH

Nồng độ LDH	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
<1000	48	57,1
≥1000	36	42,9
Tổng	84	100

Nhận xét: 57,1% BN có nồng độ LDH<1000, 42,9% BN có nồng độ LDH ≥ 1000.

Bảng 11. Phân bố chuyển đoạn gen c-MYC theo mô bệnh học

	BL	DLBCL	Khác	Tổng
Có chuyển đoạn	8	1	1	10
Không có chuyển đoạn	1	1	2	4
Không có kết quả	0	0	1	1

Nhận xét: Trong 84 BN có 15 BN được làm xét nghiệm xác định chuyển đoạn gen. Chuyển đoạn gen c-MYC chủ yếu gặp ở thể BL.

4. BÀN LUẬN

4.1. Đặc điểm chung

Tuổi trung bình mắc bệnh là 5,4 năm, thấp hơn so với nghiên cứu trên thế giới. Nghiên cứu đa trung tâm tại Israel trên 88 BN u lympho B trưởng thành do Eldar thực hiện thấy phần lớn BN là nam (72%), tuổi trung vị là 8,9 tuổi [4]. Nghiên cứu có BN chủ yếu dưới 5 tuổi (51,2%), trong khi những nghiên cứu trước đây thường BN trên 5 tuổi. Nghiên cứu của Mario tại Mexico nhóm trên 5 tuổi chiếm 68,3% còn nhóm dưới 5 tuổi chỉ chiếm 31,7% [5]. Nam mắc nhiều hơn nữ, tỷ lệ nam/nữ là 3/1, giống với phần lớn các nghiên cứu khác. Sự khác biệt trong độ tuổi trung bình có thể liên quan đến tỷ lệ mắc ung thư ngày càng trẻ hóa, cũng có thể do Bệnh viện Nhi Trung ương tiếp nhận nhiều BN nhỏ tuổi hơn các trung tâm điều trị ung thư gồm cả trẻ em và người lớn.

4.2. Triệu chứng lâm sàng và cận lâm sàng

4.2.1. Triệu chứng lâm sàng

Nghiên cứu của chúng tôi chỉ ra triệu chứng lâm sàng khi vào viện hay gặp nhất là triệu chứng tiêu hóa (58,3%). Triệu chứng tại vùng đầu cổ xuất hiện ít hơn (26,2%) sau đó là triệu chứng thần kinh (15,5%). Trong nhóm biểu hiện khởi phát triệu

chứng tiêu hóa, nhiều nhất là đau bụng (38/49), tiếp đến là chướng bụng và sờ thấy khối ổ bụng (21/49). Trong nhóm có triệu chứng khởi phát ở vùng đầu mặt cổ, hay gặp nhất là xuất hiện khối vùng đầu mặt cổ và hạch cổ. Sụp mí và giảm thị lực là các triệu chứng hay gặp thuộc nhóm triệu chứng thần kinh. Triệu chứng B gặp ở 26 BN (31%). Một số BN có thể biểu hiện triệu chứng ở nhiều cơ quan.

Triệu chứng lâm sàng lúc khởi phát về cơ bản giống với nhiều nghiên cứu tại các nước châu Mỹ và châu Âu nhưng khác với một số nước châu Phi. Nghiên cứu của Mario tại Mexico cho thấy hầu hết khối u xuất hiện đầu tiên tại ổ bụng, sau đó là vùng đầu cổ và lồng ngực, triệu chứng B gặp ở 34% số BN [5]. Nghiên cứu của Biko tại Mỹ thấy rằng triệu chứng lâm sàng tại đường tiêu hóa hay gặp là sờ thấy khối, đau bụng và bụng chướng [2]. Tuy nhiên, nghiên cứu của McGoldrick tại Uganda (châu Phi) có 44% BN biểu hiện lâm sàng tại đầu cổ và 42% BN biểu hiện ở bụng, 22% có triệu chứng thần kinh [10]. Tại các nước châu Mỹ và châu Âu, thể BL dạng lẻ tẻ chiếm đa số, thường xuất hiện triệu chứng đầu tiên ở bụng. Ngược lại, các nước châu Phi chủ yếu là thể BL địa phương, triệu chứng khởi phát hay gặp ở vùng đầu cổ.

4.2.2. Triệu chứng cận lâm sàng

Trên chẩn đoán hình ảnh, 54,8% BN chỉ xuất hiện khối u tại 1 vị trí; 45,2% BN xuất hiện từ 2 vị trí trở lên, cho thấy tính chất lan tỏa của bệnh. Khi nghi ngờ BN mắc B-NHL cần đánh giá tất cả các vị trí trên cơ thể bằng chụp cắt lớp vi tính, chụp cộng hưởng từ và PET-CT. Trong nghiên cứu của chúng tôi, 85,7% BN có tổn thương trong ổ bụng, sau đó là vùng đầu mặt cổ (40,5%). Trong nhóm tổn thương tại bụng, thường gặp nhất là thâm nhiễm dạ dày - ruột và thâm nhiễm thận. Trong nhóm tổn thương tại đầu mặt cổ, hay gặp khối vùng xoang và hạch cổ.

Nghiên cứu của chúng tôi có tỷ lệ khối u tại ổ bụng cao nhất, tương tự với các nghiên cứu tại châu Mỹ và châu Âu. Nghiên cứu của Morale chỉ ra vị trí u tiên phát hay gặp nhất là ổ bụng chiếm 48%, tiếp theo là đầu cổ 20% [6]. Theo Molyneux và Thomas, trên chẩn đoán hình ảnh đặc biệt là phim chụp cắt lớp vi tính, vị trí hay gặp tổn thương nhất là bụng [12]. Tại vị trí bụng và tiểu khung, thường gặp tổn thương ở dạ dày ruột, mạc treo, phúc mạc và đường tiết niệu. Nghiên cứu của Eldar trên 88 BN thống kê 43% BN biểu hiện ban đầu ở bụng và 45% biểu hiện ở đầu mặt cổ [4]. Trong nghiên cứu của Kamona cũng có các tổn thương tương tự nghiên cứu của chúng tôi mặc dù tỷ lệ khác nhau. Tổn thương ở dạ dày - ruột xuất hiện trên 19 trẻ (57,5%), thận (27,2%), phúc mạc (24,2%), gan (12,1%), lách (9%), và tụy (3%). Khối vùng đầu cổ chiếm 24,2% và hạch cổ chiếm 24,2% [9]. Trong một nghiên cứu khác của Hong, với khối u tiên phát vùng đầu cổ, trên chẩn đoán hình ảnh tìm thấy các vị trí khối u bao gồm vùng mũi hầu (nhiều nhất, 40%), tiếp theo là xương hàm trên và xoang bướm [8]. Mặc dù tỷ lệ các đặc điểm vùng đầu cổ không giống nhưng nhìn chung về vị trí xuất hiện cũng tương tự như nghiên cứu của chúng tôi. Như vậy, tổn thương trong B-NHL là lan tỏa, xuất hiện chủ yếu ở vùng bụng và vùng đầu cổ.

4.2.3. Thâm nhiễm tủy xương và thần kinh trung ương

Nghiên cứu của chúng tôi có 11,9% BN thâm nhiễm CNS và 29,8% thâm nhiễm tủy xương, tương tự với nghiên cứu của một số tác giả. Theo Worch, xấp xỉ $\frac{1}{4}$ trẻ mắc B-NHL có thâm nhiễm tủy xương và 5-10% thâm nhiễm CNS [16]. Trong nghiên cứu của Morale, tỷ lệ thâm nhiễm tủy xương chiếm 24% và 10% thâm nhiễm CNS [6].

4.2.4. Giải phẫu bệnh

Trong nghiên cứu, BL gặp nhiều nhất (75%), tiếp theo là DLBCL 11,9% và các loại khác 13,1%. BL hay gặp di căn tủy xương và CNS hơn so với 2 nhóm mô bệnh học còn lại. Kết quả này giống các nghiên cứu trên thế giới. Theo Sandlund, u lympho B trưởng thành ở trẻ em hay gặp nhất là BL và DLBCL [14]. Nghiên cứu của Morale chỉ ra 76% BN là BL, 23% là DLBCL và 1% là loại khác [6]. Theo Miles, BL thường kết hợp với thâm nhiễm CNS và tủy xương [11]. Điều này là do thể BL có độ ác tính cao nhất trên trẻ em và mức độ phát triển nhanh nên nguy cơ thâm nhiễm cũng cao hơn.

4.2.5. Giai đoạn bệnh

BN trong nghiên cứu của chúng tôi chủ yếu từ giai đoạn 3 (51,2%) và giai đoạn 4 (33,3%), tỷ lệ này giống với các nghiên cứu ở nhiều trung tâm khác nhau. Theo nghiên cứu của Morale có 52% BN giai đoạn 3, 30% BN giai đoạn 4 [6]. Nghiên cứu của Afungchwi tại Cameroon năm 2019 gồm 225 BN BL, BN chủ yếu là giai đoạn 3 (81,4%) [1]. Ở trẻ em do tỷ lệ mắc BL cao mà vị trí thường gặp ở bụng, tỷ lệ thâm nhiễm tủy xương và CNS cao nên BN chủ yếu gặp giai đoạn 3 và 4.

4.2.6. Nồng độ LDH

Nghiên cứu này chỉ ra 57,1% BN có nồng độ LDH dưới 1000 UI/ml và 45,3% BN có nồng độ LDH trên 1000 UI/ml. Tỷ lệ này giống với nghiên cứu của Morale (50% BN có tăng LDH trên 1000 UI/ml) nhưng khác so với nghiên cứu của Goldman (78% BN tăng LDH trên 1000 UI/ml) [7]. Sự khác biệt này có thể do số lượng BN khác nhau giữa các nghiên cứu.

4.2.7. Chuyển đoạn gen c-MYC

Chuyển đoạn gen c-MYC gặp ở 10 trong số 15 BN, trong đó 8 BN là thể BL. Mặc dù số lượng BN được làm chuyển đoạn này không nhiều nhưng tỷ lệ có chuyển đoạn khá cao và chủ yếu trên BN thể BL, thể DLBCL có gặp chuyển đoạn nhưng rất ít. Kết quả này tương tự với nhiều nhận xét trên thế giới. Một vài nghiên cứu trước đây cho thấy chỉ có 5 đến 10% BN thể BL là không tìm thấy chuyển đoạn c-MYC [15]. Nghiên cứu của Reiter chỉ ra có 5-10% BN DLBCL có chuyển đoạn này [13].

5. KẾT LUẬN

BN mắc u lympho tế bào B trưởng thành có tuổi trung bình là 5,4 tuổi, triệu chứng chủ yếu biểu hiện ở vùng bụng và vùng đầu cổ, thường di căn tủy xương và hệ thần kinh trung ương. Thể mô bệnh học BL gặp nhiều nhất và tế bào u hay gặp chuyển đoạn gen c-MYC. Những đặc điểm riêng này giúp cho quá trình chẩn đoán, theo dõi và điều trị bệnh.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Afungchwi GM, Hesseling P, van Elsland SL, et al. Destitution, treatment adherence and survival of children with Burkitt lymphoma in a twinning programme in Northwest Cameroon. *Pediatr Blood Cancer*. 2019; 66(12): e27946. doi:10.1002/pbc.27946.
2. Biko DM, Anupindi SA, Hernandez A, et al. Childhood Burkitt lymphoma: abdominal and pelvic imaging findings. *AJR Am J Roentgenol*. 2009; 192(5):1304-1315. doi:10.2214/AJR.08.1476.
3. Đỗ Thị Thu Thủy. Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng và bước đầu đánh giá kết quả điều trị u lympho không Hodgkin ở trẻ em. Luận văn Thạc sĩ y học 2016.
4. Eldar AH, Futerman B, Abrahami G, et al. Burkitt lymphoma in children: the Israeli experience. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2009; 31(6): 428-436. doi: 10.1097/MPH.0b013e31819a5d58.

5. Enrique Rendón-Macías M, Alfonso Valencia - Ramón E, Fajardo-Gutiérrez A. Clinical and Epidemiological Characteristics of Burkitt Lymphomas in Pediatric Patients from Two Defined Socioeconomic Regions in Mexico. *J Trop Pediatr*. 2017; 63(4): 253-259. doi: 10.1093/tropej/fmw082.

6. Gaytan-Morales F, Alejo-Gonzalez F, Reyes-Lopez A, et al. Pediatric mature B-cell NHL, early referral and supportive care problems in a developing country. *Hematol Amst Neth*. 2019; 24(1): 79-83. doi: 10.1080/10245332.2018.1510087.

7. Goldman S, Smith L, Galardy P, et al. Rituximab with chemotherapy in children and adolescents with central nervous system and/or bone marrow - positive Burkitt lymphoma/leukaemia: a Children's Oncology Group Report. *Br J Haematol*. 2014; 167(3): 394-401. doi: 10.1111/bjh.13040.

8. Hong X, Khalife S, Bouhabel S, et al. Rhinologic manifestations of Burkitt Lymphoma in a pediatric population: Case series and systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2019; 121: 127-136. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.03.013.

9. Kamona AA, El-Khatib MA, Swaidan MY, et al. Pediatric Burkitt's lymphoma: CT findings. *Abdom Imaging*. 2007; 32 (3): 381-386. doi: 10.1007/s00261-006-9069-0.

10. McGoldrick SM, Mutyaba I, Adams SV, et al. Survival of children with endemic Burkitt lymphoma in a prospective clinical care project in Uganda. *Pediatr Blood Cancer*. 2019; 66(9): e27813. doi: 10.1002/pbc.27813.

11. Miles RR, Arnold S, Cairo MS. Risk factors and treatment of childhood and adolescent Burkitt lymphoma/leukaemia. *Br J Haematol*. 2012; 156(6): 730-743. doi: 10.1111/j.1365-2141.2011.09024.x.

12. Molyneux EM, Rochford R, Griffin B, et al. Burkitt's lymphoma. *Lancet Lond Engl*. 2012; 379(9822): 1234-1244. doi: 10.1016/S0140 - 6736(11)61177-X.

13. Reiter A, Klapper W. Recent advances in the understanding and management of diffuse large B-cell lymphoma in children. *Br J Haematol.* 2008;142(3): 329-347. doi: 10.1111/j.1365 - 2141. 2008.06988.x.

14. Sandlund JT, Martin MG. Non-Hodgkin lymphoma across the pediatric and adolescent and young adult age spectrum. *Hematol Am Soc Hematol Educ Program.* 2016; 2016(1): 589-597. doi: 10.1182/asheducation - 2016.1.589.

15. Van Rijk A, Mason D, Jones M, et al. Translocation detection in lymphoma diagnosis by split-signal FISH: a standardised approach. *J Hematop.* 2008; 1(2): 119-126. doi: 10.1007/s12308-008-0017-5.

16. Worch J, Rohde M, Burkhardt B. Mature B-cell lymphoma and leukemia in children and adolescents-review of standard chemotherapy regimen and perspectives. *Pediatr Hematol Oncol.* 2013; 30(6): 465-483. doi: 10.3109/08880018. 2013.783891.