

BỆNH BẠCH CẦU CẤP Ở TRẺ EM

Ths Nguyễn Thị Hương Mai

Mục tiêu học tập:

- ✗ Trình bày được dịch tể học và nguyên nhân BCC
- ✗ Nêu được phân loại BCC theo phân loại FAB
- ✗ Trình bày được các triệu chứng lâm sàng và huyết học của BCC ở trẻ em.
- ✗ Trình bày được tiêu chuẩn chẩn đoán BCC ở trẻ em.
- ✗ Trình bày được các yếu tố tiên lượng và cách phân nhóm nguy cơ
- ✗ Trình bày được nguyên tắc điều trị bệnh BCC ở trẻ em
- ✗ Trình bày được nguyên tắc hoá trị liệu BCC ở trẻ em

ĐẠI CƯƠNG

- ✖ Tăng sinh ác tính tế bào máu chưa biệt hóa tại tủy xương
- ✖ Là bệnh ung thư hay gặp nhất ở TE, 2-10 t
- ✖ ALL nhóm nguy cơ không cao – là bệnh chữa được (< 1%, 80%)
- ✖ Nguyên nhân chưa rõ, yt nguy cơ: ngoại sinh (vi rút HTLV-1, EBV; phóng xạ, hóa chất...), nội sinh (bệnh di truyền Down, Fanconi; suy giảm miễn dịch)

LÂM SÀNG

- ✖ Khởi phát: 2-4 tuần, mệt mỏi, chán ăn, sốt thất thường, da xanh, đau xương
- ✖ Hậu quả của BCN lần át TB tủy xương
 - + Thiếu máu
 - + Xuất huyết giảm tiểu cầu
 - + Sốt, nhiễm khuẩn tái diễn
- ✖ Thâm nhiễm các cơ quan: gan, lách, tinh hoàn, TKTW, da, niêm mạc, thận...

XÉT NGHIỆM

✖ Huyết học

- + Huyết đồ: giảm HC, HC lưới, Hb, TC; BC tăng /giảm/bình thường, BCĐNTT giảm, có thể có BCN.
- + Tủy đồ: BCN > 25%, hình thái học (FAB), hóa học TB, miễn dịch TB, di truyền TB hoặc phân tử

✖ Sinh hóa

- + LDH, ure, creatinin, a. uric, K^+ , Phospho tăng, Ca^{++} giảm.

✖ Chẩn đoán hình ảnh: X quang, Siêu âm

CHẨN ĐOÁN

- ✖ Xác định:

- + Lâm sàng
- + Tủy đồ ($\geq 25\%$ BCN)

- ✖ Phân biệt:

- + Di căn tủy xương
- + Suy tủy xương
- + Rối loạn sinh tủy
- + HLH
- + Bệnh hệ thống

PHÂN LOẠI

✖ Nguồn gốc tế bào:

- + BCC dòng lympho – ALL
- + BCC dòng tủy - AML
- + BCC kết hợp hai dòng - AMLL

PHÂN LOẠI

- ✖ Phân loại theo FAB 1976: hình thái học và nhuộm hóa học (dòng lympho có PAS (+), dòng tủy có POX (+))
 - + BCC dòng lympho – ALL : L1, L2, L3
 - + BCC dòng tủy - AML
 - . Mo: không biệt hóa
 - . M1: ít biệt hóa
 - . M2: biệt hóa
 - . M3: tiền tủy bào
 - . M4: tủy bào- mono
 - . M5: nguyên bào mono
 - . M6: nguyên H-BC
 - . M7: nguyên MTC

PHÂN LOẠI

✕ Phân loại theo MD:

+ ALL CD33(-) :

lympho B, tiền B : CD19, CD20, CD22 (+),

lympho T : CD3, CD5, CD7 (+)

+ AML CD13, CD14, CD15, CD33, CD34, MPO (+)

+ Phối hợp AMLL

PHÂN LOẠI

✖ Phân loại theo nhóm nguy cơ:

- + ALL nguy cơ thường: 1-9 t, SLBC<50G/l
- + ALL nguy cơ cao

TIỀN LƯỢNG

- ✖ ALL: tuổi (<1->9t), giới (nam), SLBC lúc CĐ, Hb>100g/l, TC<100G/l, thâm nhiễm cơ quan, thể FAB, PL miễn dịch, bất thường di truyền (thiếu bội, t(8,14), t(9,22), t(4,11), t(11,19)), đáp ứng với ĐT cảm ứng, tái phát bệnh, chùng tộc, suy giảm MD, dinh dưỡng.
- ✖ AML: đáp ứng lui bệnh lần 1, di truyền TB (tốt t(8,21), thể M3 (CIVD))

Thâm nhiễm hệ thần kinh T_U

- ✖ TKTW 1: $< 5 \text{ BC/mm}^3$, không có blast
- ✖ TKTW 2: $< 5 \text{ BC/mm}^3$, có blast
- ✖ TKTW 3: $> 5 \text{ BC/mm}^3$, có blast

ĐIỀU TRỊ

- ✖ Mục tiêu: lui bệnh hoàn toàn, không tái phát, nâng cao chất lượng cuộc sống
- ✖ Đặc hiệu: hóa trị liệu (Nguyên tắc: phối hợp nhiều thuốc + nhiều giai đoạn)
- ✖ Hỗ trợ: rất quan trọng

ĐIỀU TRỊ ĐẶC HIỆU DÒNG LYMPHO

- ✖ Phác đồ CCG-1991: pre B, nguy cơ không cao
- ✖ Phác đồ CCG-1961: pre B, nguy cơ cao
- ✖ Phác đồ ANZ ALL Study VII: T, cả nguy cơ cao và không cao
- ✖ Giai đoạn: cảm ứng(induction), củng cố (consolidation), duy trì (maintenance) và dự phòng thâm nhiễm thần kinh.

ALL - GIAI ĐOẠN CẢM ỨNG (4 TUẦN):

- ✗ Đạt lui bệnh hoàn toàn
- ✗ Vincristin (VCR) $1,5 \text{ mg/m}^2/\text{tuần}$ 1 lần, tiêm tĩnh mạch
- ✗ Prednisolon $40 \text{ mg/m}^2/\text{ngày}$ hoặc Dexamethason $6 \text{ mg/m}^2/\text{ngày}$
- ✗ E.Coli Asparaginase (ASP) $6.000 \text{ UI/m}^2/\text{lần}$, tiêm bắp x 9 lần
- ✗ Daunorubicine (DAUN) $25 \text{ mg/m}^2/\text{tuần}$ 1 lần, truyền tĩnh mạch (không chỉ định trong dòng lympho B, nguy cơ không cao)
- ✗ Methotrexate: < 1 tuổi: 6 mg, 1 - < 2 tuổi: 8 mg, 2 - < 3 tuổi: 10 mg, từ 3 tuổi: 12 mg; 3 lần (ngày 0, 7 hoặc 14, ngày 28)

ALL – GIAI ĐOẠN DUY TRÌ

- ✖ 2 - 3 năm: tránh tái phát bệnh
- ✖ Methotrexate tiêm tủy sống: theo tuổi, 2-3 tháng / lần
- ✖ Dexamethason uống 5 ngày đầu / tháng, VCR 4 tuần / lần, 6MP uống hàng ngày, MTX uống hàng tuần
- ✖ Chỉnh liều 6MP, MTX để duy trì bạch cầu hạt từ 1000 – 2000 / mm³

BẠCH CẦU CẤP DÒNG TỬY

- ✖ 5 – 6 đợt hóa trị liệu liều cao, cách nhau 3 tuần hoặc bạch cầu hạt $\geq 1.000 / \text{mm}^3$, tiểu cầu $\geq 100.000 / \text{mm}^3$
- ✖ Thuốc: DAUN 60 mg/m^2 , Ara-C 200 mg/m^2 , Etoposid 100 mg/m^2 , Mitoxantron 10 mg/m^2
- ✖ AML M3: thêm ASTRA

GHÉP TBGTM

- ✖ Cho BN có tiên lượng xấu
- ✖ Phải đạt được lui bệnh hoàn toàn
- ✖ Người cho: phù hợp HLA ít nhất 6/8
- ✖ ALL: xạ trị toàn thân

ĐIỀU TRỊ HỖ TRỢ

- ✗ Truyền máu: các chế phẩm
- ✗ Hội chứng phân giải u: truyền dịch 3000 ml/m²/24 giờ, Allopurinol
- ✗ Sốt giảm bạch cầu hạt: cách ly, kháng sinh, \pm GCSF
- ✗ Dinh dưỡng: giàu đạm, xơ, sạch
- ✗ Tâm lý, giảm đau: quan trọng
- ✗ Các tác dụng phụ khác: viêm niêm mạc, tăng đường máu, cao huyết áp, viêm dạ dày...
- ✗ Dự phòng viêm phổi do *P. carinii*: Bactrim, TMP 5 mg/kg/ngày thứ 2, 4, 6, chia 2 lần

TÓM TẮT

- ✖ Chẩn đoán: tửy đồ
- ✖ Điều trị: dựa vào thể, nhóm nguy cơ
 - + Đặc hiệu
 - + Hỗ trợ
- ✖ Tiên lượng