

# THIẾU MÁU TAN MÁU

## ĐỊNH NGHĨA :

- Thiếu máu là tình trạng giảm lượng Hb hoặc số lượng HC trong 1 đơn vị thể tích máu so với giới hạn bình thường của người cùng lứa tuổi.
- Thiếu máu tan máu là loại thiếu máu do hồng cầu bị vỡ nhanh và quá nhiều hơn mức vỡ HC sinh lý. Một đặc điểm chung là đời sống HC bị rút ngắn lại.

## 1. PHÂN LOẠI NGUYÊN NHÂN THIẾU MÁU TAN MÁU:

Có nhiều nguyên nhân gây tan máu, phân loại nguyên nhân gây tan máu theo cơ chế gây vỡ hồng cầu là thích hợp nhất.

### 1.1. Tan máu do nguyên nhân tại hồng cầu:

Thiếu máu tan máu do NN tại hồng cầu hầu hết là bệnh tan máu di truyền.

- *Bệnh ở màng hồng cầu:*
  - + Hồng cầu nhỏ hình cầu di truyền (bệnh Minkowski-Chauffard).
  - + Hồng cầu hình bầu dục di truyền.
  - + Bệnh hồng cầu hình răng cưa di truyền (Stomatocytosis).
- *Bệnh về hemoglobin:*
  - + Bệnh thalassemia: alpha-thalassemia, beta-thalassemia.
  - + Bệnh hemoglobin bất thường HbE, HbS, HbC, HbD...
  - + Hemoglobin không bền vững.
- *Bệnh thiếu hụt enzym hồng cầu:*
  - + Bất thường đường pento - phosphat: thiếu gluco - 6 phosphat - dehydrogenase (G6PD).
  - + Thiếu enzym glycolytic: thiếu pyruvat-kinase (PK), thiếu gluco phosphat - isomerase.

### 1.2. Tan máu do nguyên nhân ngoài hồng cầu:

Thiếu máu tan máu do NN ngoài hồng cầu hầu hết là bệnh tan máu mắc phải.

- *Tan máu miễn dịch:*
  - + Đồng kháng thể, gây tan máu sơ sinh do bất đồng nhóm máu mẹ - con hệ ABO, Rh.
  - + Thiếu máu tan máu tự miễn (kháng thể IgG hay IgM).
  - + Tan máu miễn dịch liên quan đến thuốc (Penicillin, Methyl dopa).
- Nhiễm khuẩn hay nhiễm kí sinh trùng: Sốt rét, nhiễm khuẩn huyết.
- Độc tố: vi khuẩn, nọc rắn, bọ,...
- Cường lách.
- Hội chứng tan máu Urê máu cao.

## 2. TRIỆU CHỨNG:

### 2.1. Lâm sàng:

- Thiếu máu tan máu có thể xảy ra ở mọi lứa tuổi.
- Nghĩ tới thiếu máu tan máu khi thiếu máu có kèm theo các biểu hiện của vỡ hồng cầu nhiều như vàng da, đái ra hemoglobin....

#### 2.1.1. Thiếu máu tan máu cấp:

- Thường do ngộ độc hoặc cơn tan máu kịch phát, truyền nhầm nhóm máu.

- Tam chứng thiếu máu.
  - + Thiếu máu xảy ra nhanh.
  - + Vàng da rõ.
  - + Lách không to hoặc to ít.
- Nước tiểu:
  - + Sẫm màu hoặc đỏ, nâu đen do đái hemoglobin.
  - + Có thể đái ít hoặc vô niệu (do hậu quả tắc ống thận cấp gây suy thận cấp)
- Trong cơn tan máu:
  - + Trẻ thường sốt, rét run.
  - + Đau đầu, nôn.
  - + Đau bụng, đau lưng.

### **2.1.2. Thiếu máu tan máu mạn tính :**

- Thường gặp trong bệnh bẩm sinh: Thalassemia.
- Thiếu máu mạn:
  - + Thiếu máu từ từ, từng đợt tăng dần.
  - + Vàng da nhẹ hoặc không rõ.
  - + Lách to nhiều.
- Nước tiểu sẫm màu do có Urobilinogen và Hemosiderin.
- Biến dạng xương sọ:
  - + Nếu bệnh diễn biến nhiều năm, đặc biệt trong bệnh Thalassemia.
  - + Làm bộ mặt thay đổi: đầu to, trán dô, bướu đỉnh, sống mũi tẹt.
  - + Chụp X-quang thấy xương sọ dày, có hình "chân tóc", các xương dài có hình loãng xương.
- Ngoài ra, bệnh nhân có thể biểu hiện
  - + Chậm phát triển thể chất, chậm dậy thì.
  - + Có thể có biểu hiện nhiễm sắt: sạm da, gan to, suy tim.

## **2.2. Cận lâm sàng :**

### **2.2.1. Những XN chứng tỏ HC vỡ nhanh, có tăng giá trị hoá hemoglobin:**

- CTM: HC, Hb giảm.
- Sắt huyết thanh bình thường hoặc tăng trong tan máu mạn tính.
- Bilirubin tự do máu tăng > 0,6 mg/dl.
- Nước tiểu: nhiều Urobilinogen. Nếu tan máu trong mạch sẽ có hemoglobin và hemosiderin trong nước tiểu.
- Đời sống HC rút ngắn lại: bằng kỹ thuật phóng xạ thấy thời gian bán huỷ HC ngắn chỉ 7 - 15 ngày.

### **2.2.2. XN chứng tỏ có tăng phản ứng tạo hồng cầu:**

- Máu ngoại biên (huyết đồ):
  - + Hồng cầu lưới tăng.
  - + Có nhiều HC cầu non (đa sắc và ưa acid) ra máu ngoại vi.
- Trong tủy (tủy đồ):
  - + Giàu tế bào.
  - + Dòng hồng cầu tủy tăng.
  - + Tỷ lệ hồng cầu lưới tủy cũng tăng.

### **2.2.3. Các xét nghiệm khác giúp chẩn đoán nguyên nhân:**

- Tìm kháng thể kháng HC: test Coombs.
- Điện di Hb.
- XN enzym của hồng cầu.
- Tìm KST sốt rét.

## **3. ĐIỀU TRỊ**

### **3.1. Xử trí ban đầu khi chưa rõ nguyên nhân tan máu :**

- Loại bỏ nguyên nhân nghi gây tan máu như :
  - + Ngừng thuốc.
  - + Loại trừ độc tố.
  - + Điều trị sốt rét...
- Truyền máu khi thiếu máu nặng, nhanh. Tốt nhất là chỉ truyền khối HC.
- Nếu có đái ít hoặc vô niệu: cho thuốc lợi tiểu, truyền dd Glucose 10%.

### **3.2. Điều trị theo nguyên nhân :**

Sau khi biết được nguyên nhân gây tan máu, phải điều trị theo nguyên nhân. Một số bệnh tan máu thường gặp:

#### **3.2.1. Thiếu máu tan máu do bất đồng nhóm máu mẹ - con:**

- Cần điều trị sớm để hạ nhanh bilirubin tự do, tránh bị vàng da nhân não.
- Ánh sáng trị liệu:
  - + Tác dụng chuyển bilirubin tự do thành dạng dễ tan trong nước, dễ thải ra ngoài.
  - + Cách làm :
    - Đặt trẻ ở lồng ấp, bỏ hết quần áo, tã lót, che mắt cho trẻ.
    - Dùng đèn ống xanh 240 - 320 watt, bước sóng 4.000 Angstrom, đặt cách 20 cm.
    - Chiếu liên tục để giảm bilirubin tự do dưới 10 mg/100ml máu.
- Truyền thay máu:
  - + Nếu bất đồng hệ ABO mẹ - con nên chọn hồng cầu rửa nhóm O, huyết tương nhóm AB.
  - + Nếu bất đồng Rh mẹ - con nên chọn hồng cầu rửa nhóm Rh (-), và huyết tương cùng nhóm theo hệ ABO giống con.
  - + Số lượng 200 ml/ kg.
- Truyền Plasma tươi, Alvesion 20 ml/ kg/24h cung cấp albumin để gan kết hợp Albumin - bilirubin không ngấm vào não.
- Truyền Glucose 10% x 50-100 ml/ kg/24h.
- Gardenal 5 - 10 mg/ kg/24h.
- Thuốc ức chế tan máu: Immunoglobulin liều cao cho trẻ tan máu do bất đồng nhóm máu Rh.

#### **3.2.2. Thiếu máu tan máu tự miễn:**

- Corticoid:
    - + Liều ban đầu trong khi có cơn tan máu cấp: Prednison 4 - 6 mg/kg/24h.
    - + Khi có đáp ứng: cho liều 2 mg/kg/24h trong 2 tuần.
    - + Nếu tốt lên:
      - Hemoglobin tăng dần
- } giảm liều Prednison 1mg/kg/ngày rồi dần dần ngừng thuốc.

- Hồng cầu lưới giảm dần
- Nghiệm pháp Coombs (-)
- + Nếu bệnh còn tái phát, nghiệm pháp Coombs còn (+), cần điều trị prednison kéo dài.
- *Truyền máu:* nên hạn chế vì có nguy cơ tan máu mạnh hơn. Nếu thiếu máu nặng phải truyền khối hồng cầu hoặc hồng cầu rửa và theo dõi chặt chẽ.
- *Cắt lách:* chỉ định cắt lách nếu:
  - + Con tan máu tái phát mạnh nhiều lần.
  - + Liệu pháp corticoid trong 6 tháng không có kết quả.
- *Các thuốc ức chế miễn dịch khác* như Imuran, Purinethol, Cloraminophen khi các biện pháp trên không có kết quả.

### 3.2.3. *Thiếu máu tan máu do bệnh Thalassemia:*

- Thalassemia là một bệnh di truyền, hiện nay chưa có phương pháp điều trị đặc hiệu.
- Đối với thể nhẹ không phải điều trị, song đối với thể nặng, thể có tan máu mạn tính thì cần phải điều trị tích cực.
- a) **Chống thiếu máu:**
  - Truyền khối hồng cầu 10 - 20 ml/kg → duy trì lượng Hb của trẻ ở giới hạn 80 - 110 g/dl.
  - Lưu ý: do nhu cầu phải truyền máu nhiều nên làm tăng nguy cơ gây nhiễm sắt.
- b) **Thải sắt:**
  - Mục tiêu: duy trì cân bằng Fe ở mức bình thường, nồng độ Ferritin trong giới hạn bình thường.
  - Thuốc:
    - + Desferal (Deferioxamin) 500 mg truyền nhỏ giọt dưới da trong 8 giờ/ngày hay tiêm bắp, theo dõi sắt huyết thanh để điều chỉnh liều điều trị. Hoặc:
    - + Kelfer 75 mg/kg/ngày uống hàng ngày.
- c) **Acid folic:** 5 mg/ngày để điều trị các đợt tăng nguyên hồng cầu khổng lồ trong cơn tan máu.
- d) **Cắt lách:**
  - Chỉ định khi:
    - + Có cường lách thứ phát.
    - + Tăng nhu cầu truyền máu.
    - + "Hội chứng dạ dày nhỏ" do lách quá to.
  - Lưu ý: sau cắt lách dễ có nguy cơ nhiễm khuẩn nặng nên cần có biện pháp phòng ngừa.

### 3.2.4. *Thiếu máu tan máu do bệnh hồng cầu nhỏ hình cầu di truyền*

- Truyền máu khi có đợt tan máu mạnh.
- Cắt lách:
  - + Là biện pháp có hiệu quả đối với thể nặng và kéo dài.
  - + Sau cắt lách cơn tan máu giảm và nhẹ rõ rệt, nhưng những bất thường về hồng cầu vẫn còn.

### 3.2.5. *Thiếu máu tan máu do thiếu Enzym hồng cầu*

- Đặc điểm bệnh: thiếu máu tan máu thường xảy ra nhanh, thường xảy ra sau khi dùng thuốc, hoặc sau nhiễm virus cúm.
- Loại bỏ ngay thuốc hoặc tác nhân gây tan máu.

- Truyền máu cấp cứu khi thiếu máu nặng. Trường hợp tan máu nặng, kéo dài do nồng độ thuốc trong máu nhiều, thiếu enzym nặng nề có thể phải chỉ định truyền thay máu.