

XUẤT HUYẾT GIẢM TIỂU CẦU VÔ CĂN (MIỄN DỊCH)

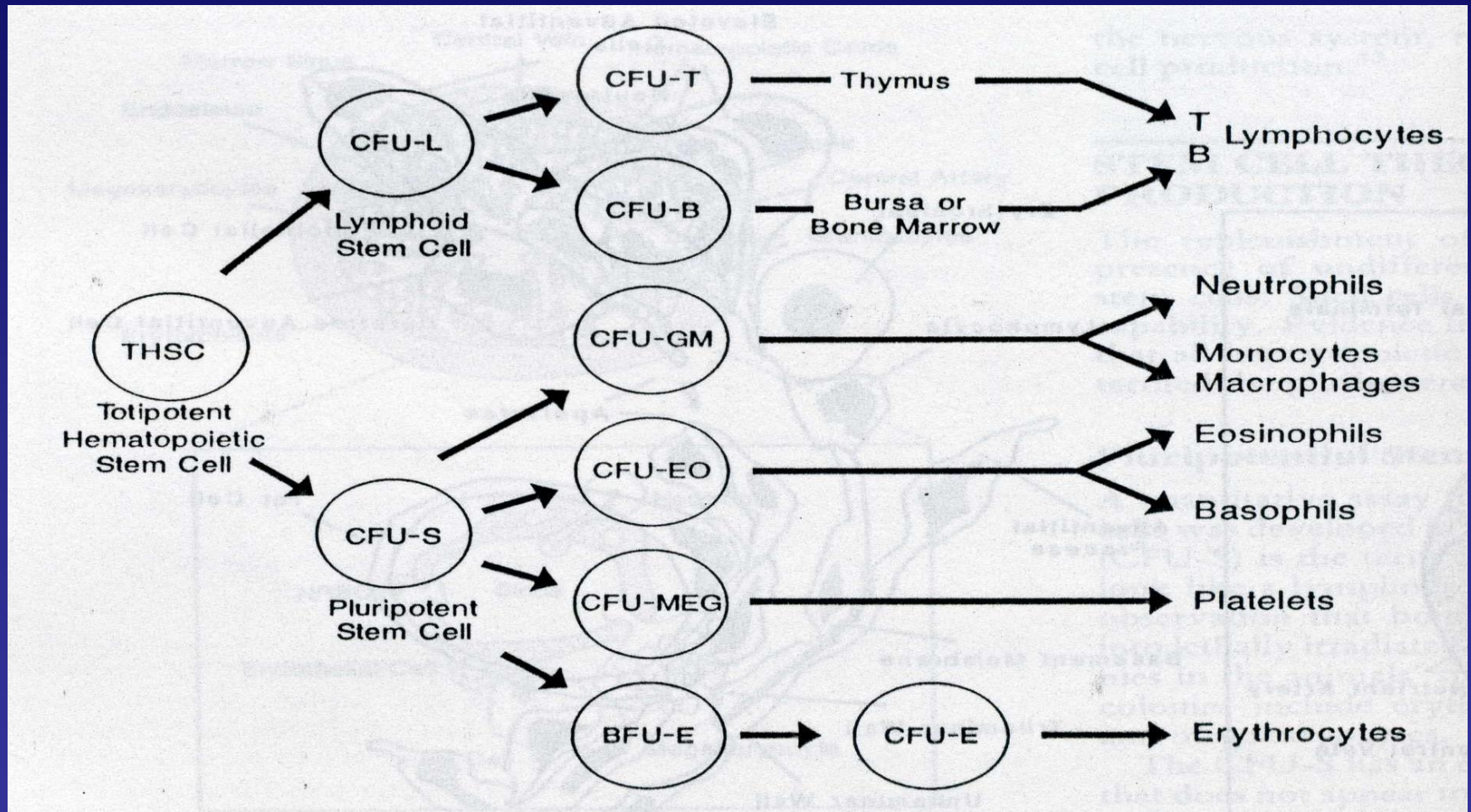
TS. Trần Kiều My

Bộ môn Huyết học-truyền máu. ĐHY Hà nội

I. Định nghĩa

- XHGTC miễn dịch là tình trạng bệnh lý trong đó tiểu cầu ngoại vi bị phá huỷ ở hệ liên võng nội mô do sự có mặt của một tự kháng thể kháng tiểu cầu.

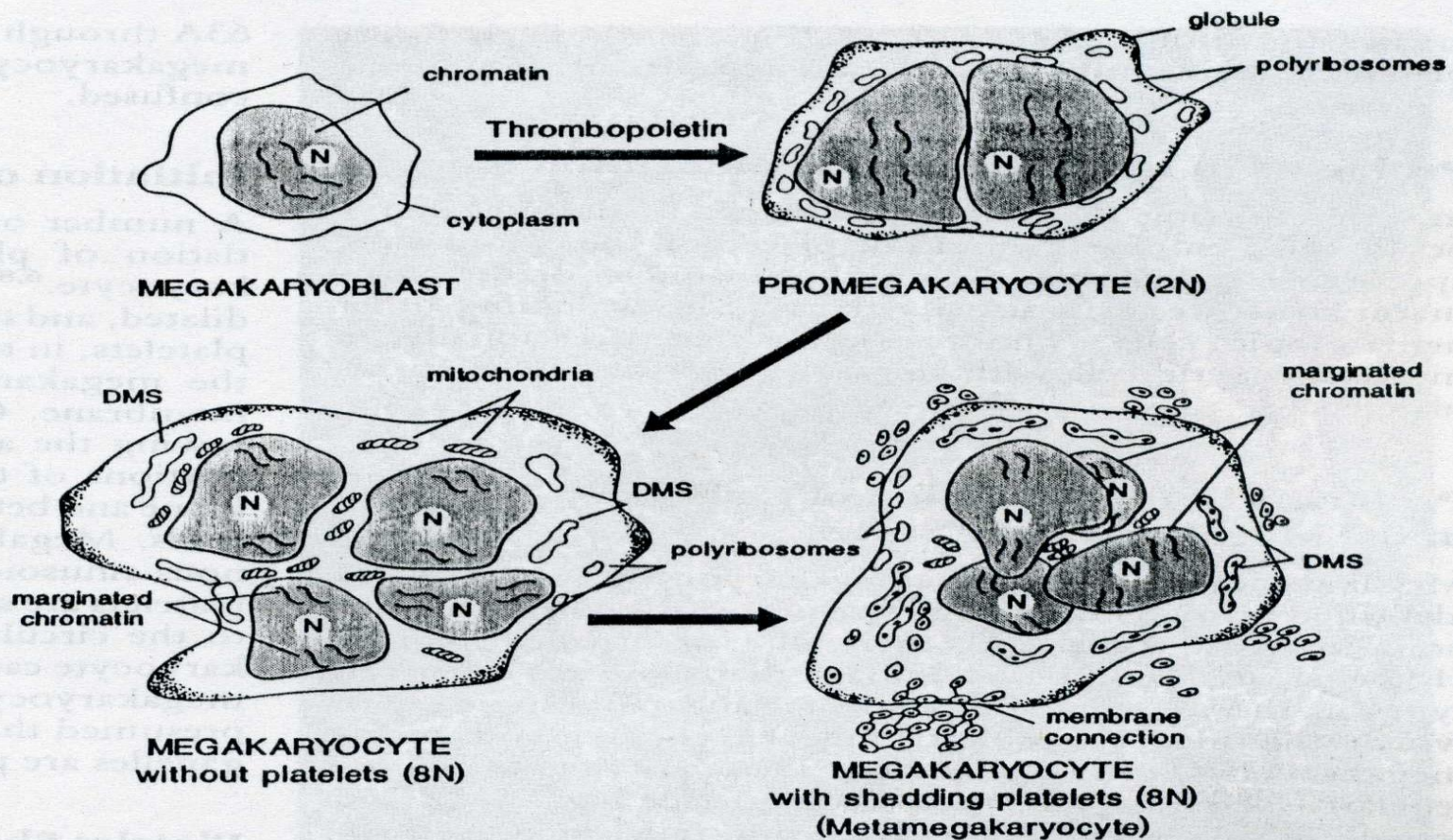
Sơ đồ phát triển dòng tiểu cầu



Các lứa tuổi của MTC

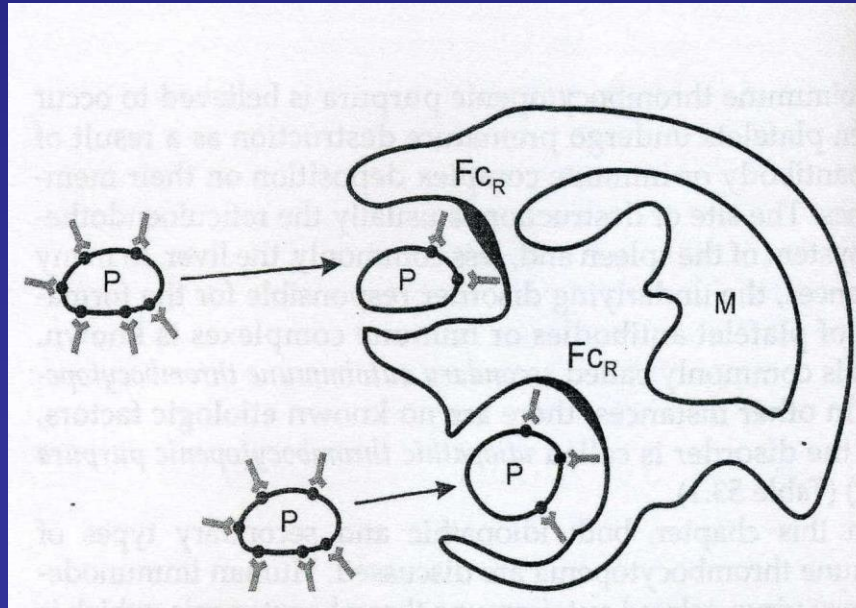
The Megakaryocyte—Platelet System: Structures and Function

655



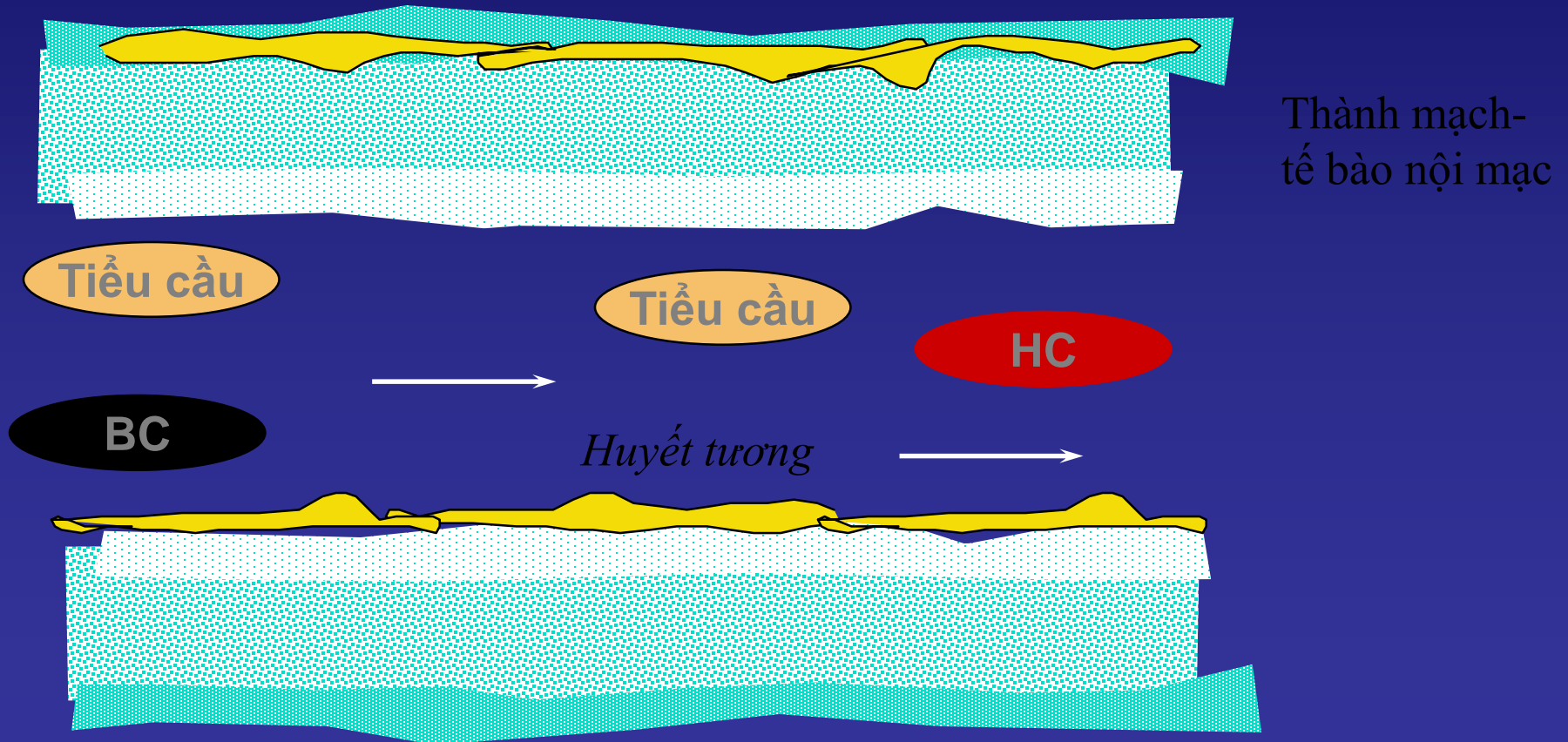
II. Sinh lý bệnh

- Tụ KT chống lại KN tiểu cầu : IgG (50-85%BN) hoặc phối hợp IgM,IgA
- Tụ KT được sản xuất chủ yếu ở lách.
- TC gắn KT bị ĐTB tiêu diệt chủ yếu ở lách



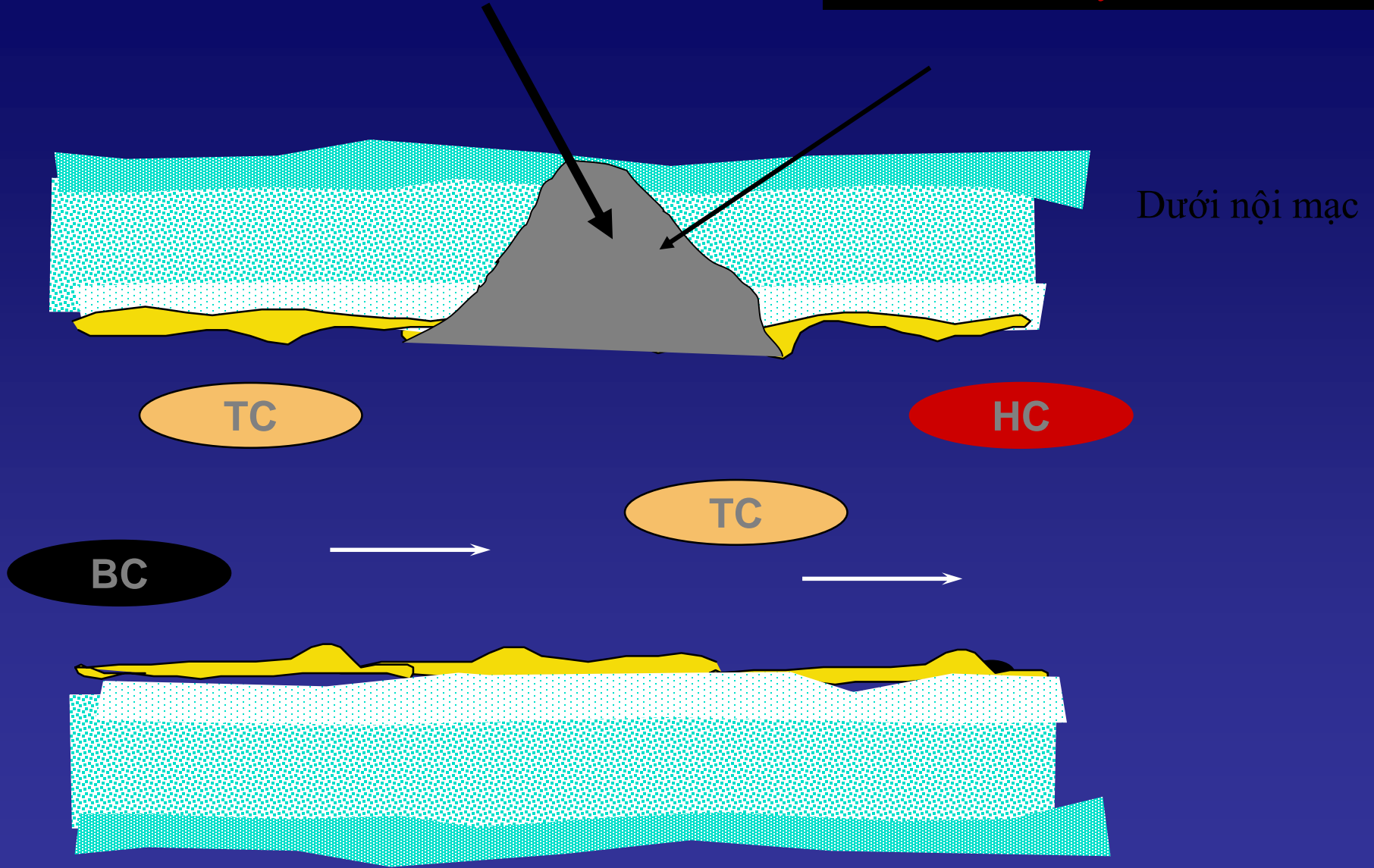
Nhắc lại cơ chế đông cầm máu

Mạch máu



Tổn thương thành mạch

Sửa chữa thành mạch để ngừng chảy máu



Kết quả



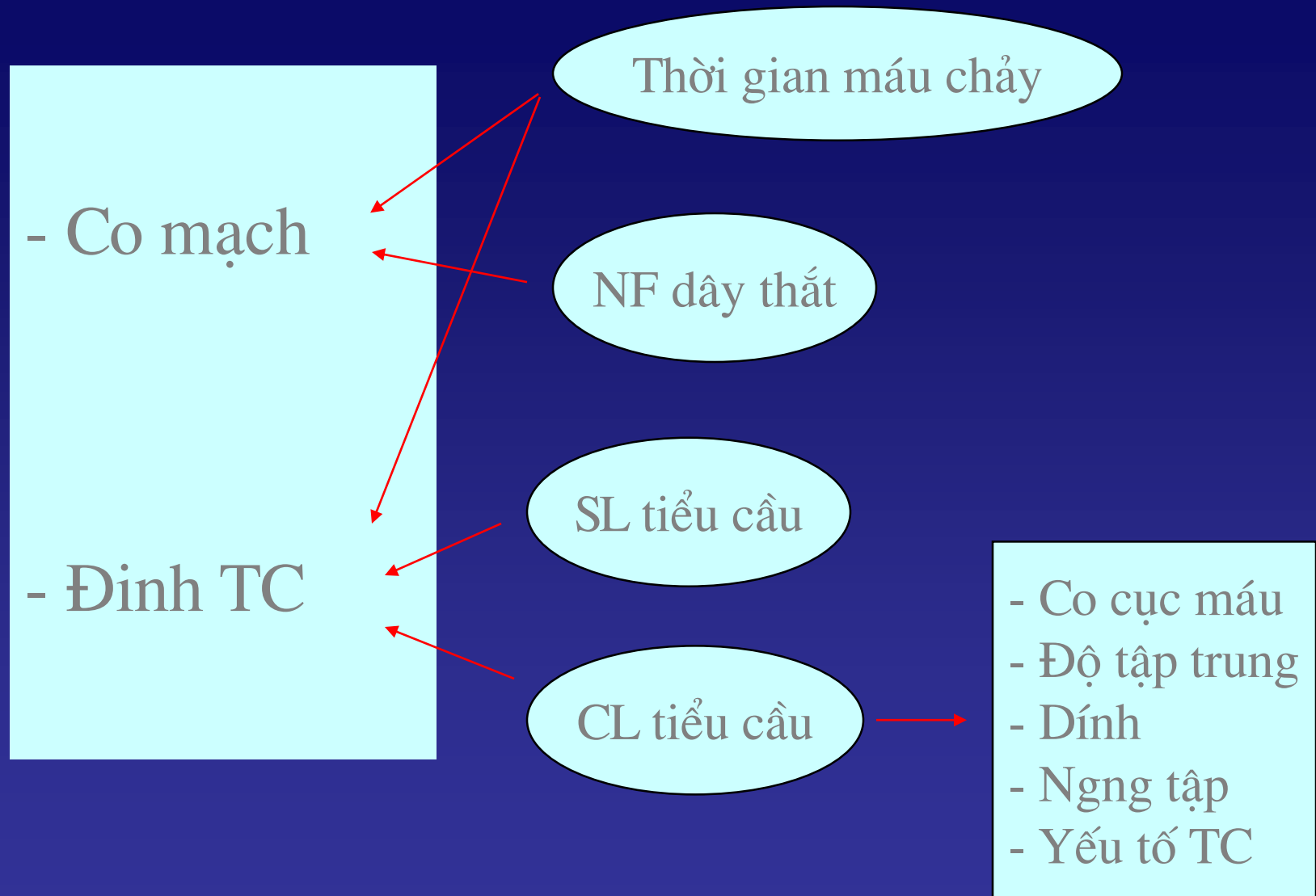
« cục sợi huyết »



BA GIAI ĐOẠN CỦA ĐÔNG CẦM MÁU

- CẮM MẮU BAN ĐẦU
- ỨNG MẮU HUYẾT TỌNG
- TIÊU SỤI HUYẾT

Cắm máu ban đầu



ĐẢNG MẠU HUYỆT TỈNH

Tiêu sợi huyết

III. CHẨN ĐOÁN XÁC ĐỊNH

- 1. Lâm sàng:
- Trẻ em, nữ trẻ tuổi
- Tự phát hiện chảy máu (rong kinh, chảy máu chân răng..) hoặc phát hiện tình cờ
- Hội chứng xuất huyết:
 - XHDD và niêm mạc đa hình thái, nhiều lứa tuổi
 - XH tạng (tiêu hóa, tiết niệu, não, màng não...)
- Hội chứng thiếu máu: Phụ thuộc mức độ xuất huyết
- Gan lách hạch không to

2. Xét nghiệm

- Máu ngoại vi:
 - SLHC: bình thường hoặc giảm
 - SLBC: bình thường hoặc tăng (BCĐTT)
 - SL và độ tập trung TC giảm tùy mức độ
- Tủy đồ:
 - Tăng sinh tủy lành tính đặc biệt dòng MTC
 - Không có hiện tượng xâm lấn tủy

3. Xét nghiệm đông máu

- Số lượng TC giảm
- Xét nghiệm đông máu huyết tương: \perp
(Fibrinogen, PT, APTT, TT)
- Thời gian máu chảy: kéo dài
- Cục máu không co hoặc co không hoàn toàn

4. Xét nghiệm khác

- Kháng thể kháng TC: +
- Đồng vị phóng xạ (Cr51): xác định nơi tiêu hủy TC

Lưu ý

- Chẩn đoán XHGTC là chẩn đoán loại trừ
- Cần phân biệt với:
 - Giảm TC giả do kỹ thuật
 - Giảm TC do nguyên nhân tại tủy xương (STX, LXMC, RLST, K di căn, Đa u tủy xương)
 - Giảm TC do dùng thuốc
 - Giảm TC do nhiễm VR (dengue, HIV...)
 - Giảm TC do cường lách, bệnh hệ thống
 - Giảm TC do tiêu thụ trong DIC
 - Sau truyền máu

IV. Tiến triển

- 5% tử vong
- Cấp tính, khởi hoàn toàn: 80%, trẻ em
- Mạn tính (>6 tháng): dễ tái phát, người lớn

V. Điều trị (1)

1. Điều trị đặc hiệu:

Ức chế miễn dịch

- Corticoid liệu pháp: (methylprednisolon)
 - +1-2mg/kg×4-6tuần
 - +3-5mg/kg(TM)-giảm liều dần
 - +Bolus:1g/ngày×3 ngày

Đáp ứng: + Tốt
 + phụ thuộc
 + kháng

Lưu ý tác dụng phụ

V. Điều trị (2)

- **γ globulin :**
 - 0,4g/kg/ngày x 5 ngày)
 - **hoặc:** 1g/kg/ngày x 2 ngày
 - duy trì 10 ngày/lần trong 1→3 tháng.
 - Chỉ định: cấp cứu
- **Thuốc ức chế MD khác:**
 - Cyclophosphamid
 - Azathioprin (Immurel)
 - Cyclosporin A (Neoral)....

V. Điều trị (3)

- Cắt lách

- + Tiêu chuẩn cắt lách:

- Điều trị 6 tháng bằng corticoid thất bại
- MTC trong tuỷ còn tốt.
- Tuổi dưới 45.
- Không có các bệnh lý nội khoa khác
- BN và gia đình đồng ý.

- + Có thể đạt lui bệnh hoàn toàn ở 80% bệnh nhân

- + Nếu thất bại có thể dùng lại thuốc ức chế MD

V. Điều trị (4)

2. Điều trị hỗ trợ:

- Chỉ định: SLTC < 20G/l hoặc XH đe dọa tính mạng BN
- Chế phẩm: KTC pool hoặc KTC từ 1 người cho (KTC máy)
- Lưu ý các tai biến trong khi truyền
- Gạn huyết tương loại bỏ KT