

XUẤT HUYẾT GIẢM TIỂU CẦU MIỄN DỊCH ITD

◆ Định nghĩa.

- Immune thrombocytopenia ITD
- Xuất hiện đốm nốt trên cơ địa khỏe mạnh.
- TC $< 100 \cdot 10^9 / L$; đơn độc.
- Đa số lành tính, tự giới hạn.

◆ Nhân loại

Nguyên phát: không xác định nguyên nhân, đa số bị hết trong 3m.

Cứu phát: bệnh hệ thống - thuốc, lupus, HIV.

◆ Dịch tễ

Cộng gặp nhất ở TE.

Đỉnh cao 2-5 tuổi \rightarrow tuổi thiếu niên

Tuổi - trẻ nhỏ nam > nữ, dậy thì nam < nữ.

Mùa xuân và đầu hè, quan N° SV.

◆ Sinh lý bệnh

① Phá hủy TC ngoại biên

tự kháng thể (IgG) + KN bề mặt TC \rightarrow ĐTB bắt lại / lách, nội mô.

② Giảm SX TC.

KT ức chế mẫu TC ở tủy xương lympho CD8 ức chế mẫu TC / hủy hoại

③ RL SX KT do RL hoạt TB MD.

T CD4 để kích hoạt qua tương tác TB trình diện KN, (KN này là KN mang (P) TC) \rightarrow lymph T bộc lộ CD4 ligand, T CD4 hoạt hóa \rightarrow phóng cytokine, hoạt hóa TB B qua thụ thể CD4 ligand \rightarrow lymph B \uparrow SX KT chống lại (P) mang TC.

◆ chẩn đoán

- Cảnh huống khởi phát \rightarrow XH đột ngột, tự nhiên.
XH da da dạng, chấm mưng, đôi khi XH nổi tảng
Z nang thg ổn, khỏe mạnh.

- Cận
Nhiễm siêu vi (2w-2m): kháng 60%
HIV + ITP: HIV ức chế lympho T, BL-ATMD, KT công TC
Nhiễm Hpyloni.
Chủng ngừa: sởi-quai bị-rubella
GP: bt.

- Khám \oplus Triệu XH thg gặp: Da 60% Niêm 40% Nặng 3%
 \oplus Nhân độ XH:

Cô Mỹ: 1. Vài chấm XH và kim máu
2. n' chấm XH, kim máu, k' niêm
3. XH niêm k' cần can thiệp
4. XH niêm cần can thiệp

Chỉ tổng. Nhẹ XH da rải rác (XH khô)

TB XH niêm (XH ướt) mũi, nướu, răng

Nặng XH mũi loét dài, tiêu hóa, tiết niệu, rong kinh

Nguy kịch: XH nổi n' rất nặng, nguy cơ tử vong cao
thg gặp ở ITP bị CT điều, TC $< 20 \times 10^9/L$.

\oplus dấu hiệu quan còn lại:

k' thay đổi gan lách hạch to \rightarrow nếu to cần theo dõi ITP thu' phát sau t' miễn

- Cận lâm sàng.

① CTM: $\downarrow TC < 100 \times 10^9/L \rightarrow \downarrow TC$ đơn thuần, k' cần làm XN CN TC.

TC \perp hay k' tg xu' XH \rightarrow làm XN CN TC: TS, độ tập trung, co cục máu
 \rightarrow BL-DM h'tg \rightarrow TCK, TQ.

$\downarrow HC, BC \rightarrow$ check lại LB, Δ , $\Delta p_b \rightarrow$ tuý đ'.

② CT BC: thg \perp , nếu \uparrow/\downarrow : n' SV, NT hay suy tuý, xâm lấn tuý

③ HCL: bt, \uparrow : huyết tán; \downarrow : suy tuý.

④ MCV, MCH: bt hay đ' nhẹ, nếu to: suy tuý mức j' hay di truyền.

⑤ IMNB: TC \downarrow , size bt.

Có TC kết cụm $\rightarrow \downarrow TC$ giả.

TC to: theo dõi bệnh DT

TC nhỏ: Wiskott - Aldrich

Nhỏ v' huyết tán

⑥ Coombs: $\bar{t}H \rightarrow$; nếu $(+)$ \rightarrow AIHA.

⑦ DL KT MD: $\bar{t}H$ bt, nếu $IgG \downarrow$ $IgA \downarrow$ $IgM \downarrow \rightarrow$ SGMĐ tiên phát

Xét nghiệm bổ sung $\left[\begin{array}{l} \text{không đáp ứng } \bar{O}, \text{ kéo dài ở mọi hình} \\ \text{cần } \Delta \neq \text{ vs nguyên nhân } \neq \end{array} \right.$

① Chẩn đoán:

EA: kéo dài $> 6m$, chứa \bar{O}

không đáp ứng \bar{O}

tiền hiện thay đổi: ITD + hạch to, lách gan to, sốt, đau nhức kg
giảm NEU, LYM \bar{O} đ hình

có TC bình ac bình: thiếu máu nặng, sụt cân, \downarrow HC BC CRNN.

có BC non / máu, ngoại biên

qua tăng sinh dòng TC, dòng HC BC \perp } phù hợp vs ITD.
tủy đồ bt.

② Alg KT kháng TC

③ Sàng lọc kính tự miễn ANA, Anti ds DNA, BA

④ Sàng lọc kính tiếp, TSH KT kháng giáp

⑤ KT antiphospholipid: EA: ITD mạn kéo dài + nhức đầu, huyết khối

⑥ PCR: EBV, CMV, HIV, parvovirus

Chẩn đoán xác định

Tchuẩn Δ : + TC $< 150 \times 10^9/L$ ($\bar{t}H$ gấp < 20)

CTM: BC HC \perp

HCL bt.

PMNB bt, không có TB non hay tán huyết

Bsú XH hi nhiên, đngôt, tẩn khở mạnh.

LĐ: không thiếu máu, không gan lách hạch to, không triệu chứng biến thể
không XH kéo dài $> 12m$

Chẩn đoán giai đoạn

Cấp / nặng: hôn mê \bar{O} 3th đầu, TC $> 150 \times 10^9/L$

Kéo dài: 8th - 12th

Mạn: $> 12m$

Chẩn đoán phân biệt

① Leucemie

LS: sốt, đau nhức ng khớp, sút cân, thiếu máu, gan lách hạch to
CLS: CTM thay đổi BC, thiếu máu, PMNB thấy có TB non.

② Suy huyết

LS: dấu hiệu ↓ dòng

CLS: CTM ↓ dòng, Δ = huyết đồ

③ NT đang hoạt động

Siêu vi EBV, CMV, VGC, HIV, có thể ↓ TC

LS: NT, N⁺ siêu vi

CLS: PCR, xem xét XN Hpylori / ITP mạn trong công đồng nguy cơ

④ Thiếu máu tan huyết hi miễn AHA

AHA + ↓ TC = HC Evans

CLS: HC hình cầu, HC đa sắc, ↑ HCL, Coombs TT (+)

Xét đc AHA → làm Xn Δ HC tăng sinh lympho bào hi miễn ALPS

⑤ Bệnh hi miễn Lupus, ALPS

Lupus → ITC

ALPS: hạch to, lách to, khối đầu = Evans

Xn Δ ALPS: lymphT bị mất ↓ IP (DNT cells), đột biến CD95 FAS

⑥ HC SGMD tiền sản

Bé trai, chàm sữa, XH, ↓ TC, Tuyến gđ, k^o đái ① ITP → liên y¹ A Wiskott Aldrich

Bé trai hạ Ca^{2+} + hạt thq cug PMC(P) → HC Di George

⑦ HC tăng ure máu HUS

LS: Bức vi Tiêu hóa (Tchảy đau bụng, nôn ói) HC 1W

Xn: Thiếu máu tan huyết (mảnh vỡ HC / PMNB), ↓ TC, ↑ Ure, Cre cao, Coombs (-)

⑧ Thrombotic thrombocytopenia purpura TTP

Thiếu máu tan huyết, RLTK (lở mồm, buồn ngủ, nhức đầu), có thể tiểu máu, suy thận

Xn: mảnh vỡ HC, ↓ TC, nếu tiểu có HC

DT: đột biến gen ADAMTS13, bệnh mắc phải do KT chống ADAMTS13

⑨ DIC + BS: NT, CT, ác hnh → XH nặng, Σ tạng kém

+ CLS: ↓ TC, thiếu máu tan huyết nội mạch → mảnh HC (PMNB)

RLAM, D-Dimer (+)

♦ Điều trị

① Tiêu chuẩn NV (Phác đồ NĐ1)

XHGTC mới phát hiện có XH niêm mạc.

LS: XH nặng, nguy kịch.

XHGTC > 3m cần NV làm hủy diệt.

XHGTC cần Δ reason TL.

XHGTC cần can thiệp thủ thuật khẩn cấp có khả năng XH, chuyển PT và TC < 50k.

② Chỉ định dùng thuốc

XH niêm

XH da + TC < $10 \times 10^3/L$

Chuẩn bị làm thủ thuật khẩn cấp, PT.

Cơ địa nguy cơ XH (hemophilia)

③ Các loại thuốc thg dùng

* Corticosteroids

- Cơ chế: \downarrow SX KT, \downarrow hoạt động TB, ổn định thành mạch, \uparrow SXTC.

- Liều: \oplus Prednisone 1-2mg/kg/ngày chia 2 lần x 2 w đầu \rightarrow giảm liều 1-2w.
4mg/kg/ngày chia 3 lần x 4 ngày.

\oplus Methylprednisolone: 30mg/kg/ngày TTM x 3 ngày.

\oplus Dexamethasone 40mg/kg/ngày (u) x 4 ngày \rightarrow 14d lặp lại \rightarrow 3 lần.

- Tai phát sau ngưng ϵ' \rightarrow có thể lặp lại.

- TDL - thay đổi hành vi

- BL giấc ngủ

- \uparrow thèm ăn, tăng cân, chậm lớn

- Vô da da

- \uparrow giữ nước, \uparrow đq huyết, \uparrow HA

* iViG

- Cơ chế: cạnh tranh KT ức KT (gắn kết TC, ngựa mị bắt giữ phức hợp TC-KT bởi các TB, kích hoạt thụ thể Fe của TB dendritic, tg tác của KT truyền vào và từ KT

- CA: XH uốt (niêm, nặng)

- Liều: 400 mg/kg/ngày TTM 5 ngày.

1000 mg/kg/4 lần.

800 mg/kg/ngày x 2 ngày.

} Khử sốt 24-72h sau truyền, đạt đ' 9N.

- TDL: giống cúm: buồn nôn, nôn, nhức đầu, sốt

lòng tuổi \downarrow NEU (< 1500/ μ L), shock LV ở BN thiếu IgA DT

* Anti-Rho (D) immune globulin

- Cơ chế: gắn vào kN Rh D trên HC, phức hợp anti D / HC sẽ bị các thụ thể ở cuống ĐTB bắt giữ, do đó làm ↓ hiệu quả phức TC / KT
- liều 75 mg/kg TTM trong 3 Op
- TDL: sốt run
 - nguy cơ thiếu máu tan huyết → cần KT Hb ($>10 \text{ g/dl}$) và Coombs
 - Chẩn BN Rh(+)

* Corticoid TCDD

- Đ. XH giảm hồng
 - TC $< 10 \text{ K/mm}^3$ + LS XH nặng
 - TC $< 50 \text{ K/mm}^3$ + XH giảm hồng, PT, thủ thuật x lãn
- liều: 1 đv / 5-7 kg CN → đến SL TC sau th, 4h, 3 đ sau huyết
- Phối hợp IVIG trong lúc chờ huyết TC

* Rituximab

- Cơ chế: ức lym B
- liều 375 mg/m² da, TTM 4-6h mỗi tuần / 4 tuần
- TDL: sốt, nhức đầu, nôn ói, ức lym B / 6th, ↓ SX KT toàn bộ IgG

④ Điều trị đặc hiệu

* XH nhẹ (da rải rác, k° niêm) + TC $> 20 \text{ K/mm}^3$

k° ngứa corti, theo dõi diễn biến LS và KT huyết để / theo dõi

* XH trung bình (da toàn thân) + TC $< 20 \text{ K}$ or XH niêm

- Prednisone 2mg/kg/ngày (max 60-80) trong 14 ngày → ↓ hcg 7 ngày ⇒ 2 đv
- đli kt: XH niêm, TC $> 30 \text{ K/mm}^3$
- Prednisone 4mg/kg/ngày x 7 ngày → ↓ liều sau 7 đ → ngưng hẳn 2 đv

* XH nặng (niêm n° nở, XH n° tăng)

- Methylprednisolone 10mg/kg / TMC 1 lần / hay 10mg/kg / 24h chia 2 lần TTM 3 ngày
- IVIG 0.8g/kg / TTM 1 lần → có thể lặp lại 24-48h nếu XH giảm hồng
- đli: ngưng XH và TC $> 20 \text{ K}$ sau 48h ÷

* XH nguy kịch (XH n° tăng ồ ạt, XH não, bị CT)

- Corticoid TC + IVIG 1000 (mg/kg / TTM x 2 ngày)
- Methylprednisolone 50mg/kg / ngày TTM 3 ngày

* XH mạn

Corti: Đ hcg đột ngột → tranh lē ÷; Nếu đã lē ÷ → cách ngày đē tranh BC

IVIG, Anti Rho: hq đv vs ITP khác corti, cải thiện tạm thời TC

thức đē IVIG 500mg/kg / ngày x 2 đ

Rituximab: KT đơn clone khác CD20 dùng ức KT tế lym B

thuốc 2nd dành cho ITP mạn k° đli Corti và k° máu cắt lách

① Dinh nghĩa

~~SUY TÚY~~

No.

Date _____

⑥ Cắt lách

Ch: xh năng kú dāi, k^o đli θ n^o khoa.

Nên cắt sâu 12m khỏi bình.

10. cắt ở trẻ $< 5t$, chọn cắt NSoi

Nên chúg ngừa ~~pseudomonas~~ pneumococcus, Influenza, não mô cầu. và
uống KS. PNC trẻ cấ, Erythromycin sale cấ

⑤ hiệu trị hệ số bán đầu

Nghỉ ngơi, hạn chế hoạt động ra và chạm như chơi thể thao

Tránh dùng ϵ' ảnh hưởng cảm màu: aspirin, ibuprofen, nonsteroid

Tranh B, lấy mẫu TM đui, TM cò

⑥ Jedes $\lambda \in \theta$

Đếm π mỗi 1-2 lần tuần trong giờ XH trên hàng.

Đem TC mỗi 1-2 tuần \rightarrow hết XT niêm, sau đó 3-4w \rightarrow TC > 150 k.

Ngày khi $\pi > 150$ sau 3m

XUẤT HUYẾT GIẢM TIỂU CẦU

1. Định nghĩa về bệnh giảm SLTC

TC $< 150 \times 10^9 / L$

LS nghi ngờ: vết lằn, chảy máu kéo dài

2. Nguyên nhân giảm SLTC

① Giảm SX

⊕ Di truyền Fanconi

Bernard Soulier syndrome

May Hegglin anomaly

Wiskott Aldrich

Bệnh ↓ TC k° có mẫu TC BS

Bệnh ↓ TC r° k° có xquang

⊕ Mắc phải: Suy huy, loạn sản huy, leucemie, đốm huy.

Chester

Siêu vi

leish ly' hien hu

SDD nặng

② Tăng tiêu thụ

⊕ Kháng thể kháng TC XHG TC MD

Lupus đỏ hệ thống
thuốc

HIV, SR

Sau truyền máu

Do k thể hie me.

⊕ k° k thể tăng tiêu thụ: DIC

tăng bất gút HC tan huyết ↑ Ure máu

+

3. Lâm sàng

- XH do TC + hthức • chấm XH petechiae
• mảng bầm ecchymose
+ XH ngay lập tức sau cao, teo
+ Vtsi: da niêm (mặt mũi họng) song kính
TC $< 20 \times 10^9$: XH niêm + nổi tag
TC $> 10 \times 10^9$: XH nẫu, XH hi nhiên

- Xhien đột ngột / eo đơ khoi mạnh.

Mức độ

- ① Vài chấm XH và bầm máu
- ② N' chấm XH, bầm máu, k° XH niêm
- ③ XH niêm nhũg k° cần can thiệp
- ④ XH niêm cần can thiệp

- Đoan thể + k° có TM (trừ XH nặng) gan lách k° to
→ gan lách to: theo dõi XH TC MD thể phát sau bệnh hi miễn

- Đoan [đw-đm tr': n' niêm vi HH, niêm hoá
gđ: lành hi miễn

A. Cận lâm sàng

- ① CTM: TC $< 100 \times 10^9/L$, HC BC ↓
- ① PMNB đang kthức msắc HC BC TC k° thay đổi
- ① Creati.

Đ: XH-TM nặng

k° đáp ứng Đ

XH + gan lách to

↓ TC + 1 trong

TCLS bệnh hệ thống: sốt, sụt cân, đau nhức ng
TC bệnh ác tính: TM nặng, sụt cân + ↓ HC BC CRNN
XH TB non / PMNB

- ① Chl, VS, điện di Đ, IgG.

- ① kình lý quan kháng thể chống TC.

KT kháng GI Ib, GI Ib IIIa.

KT kháng trong lành hi miễn ANA, LE

KT lành NT HIV, CMV, EBV

