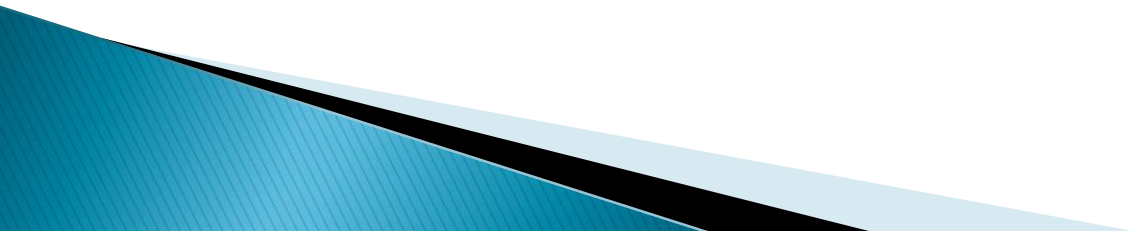


XUẤT HUYẾT GIẢM TIỂU CẦU VÔ CĂN (MIỄN DỊCH)

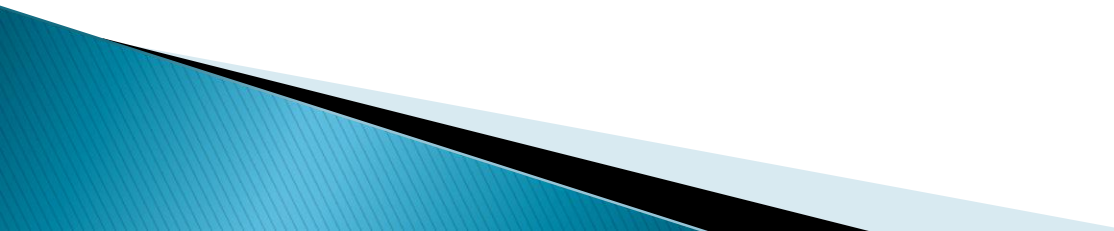


Mục tiêu:

1. Trình bày được khái niệm XHGTC
2. Trình bày được nguyên nhân, cơ chế bệnh sinh bệnh XHGTC
3. Trình bày được các triệu chứng lâm sàng, cận lâm sàng XHGTC
4. Trình bày được chẩn đoán xác định, chẩn đoán phân biệt bệnh XHGTC
5. Trình bày được các phương pháp điều trị bệnh XHGTC

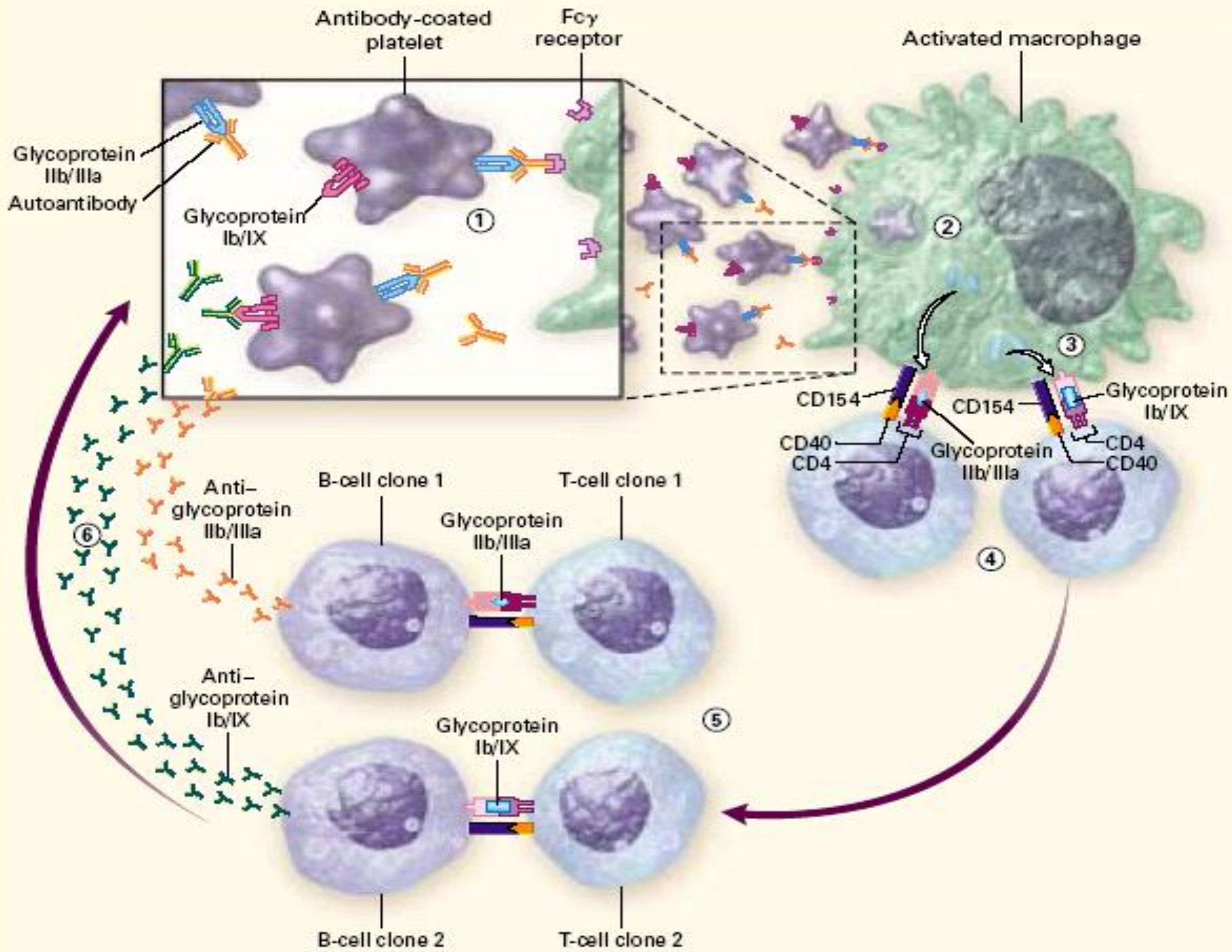
I. Định nghĩa

- ▶ 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 tự kháng thể kháng tiểu cầu.

- Các tên gọi
 - ▶ XHGTC vô căn (idiopathic thrombocytopenic purpura - ITP)
 - ▶ XHGTC miễn dịch (immune thrombocytopenic purpura- ITP)
 - ▶ XHGTC tự miễn (autoimmune thrombocytopenic purpura- AITP)
- 

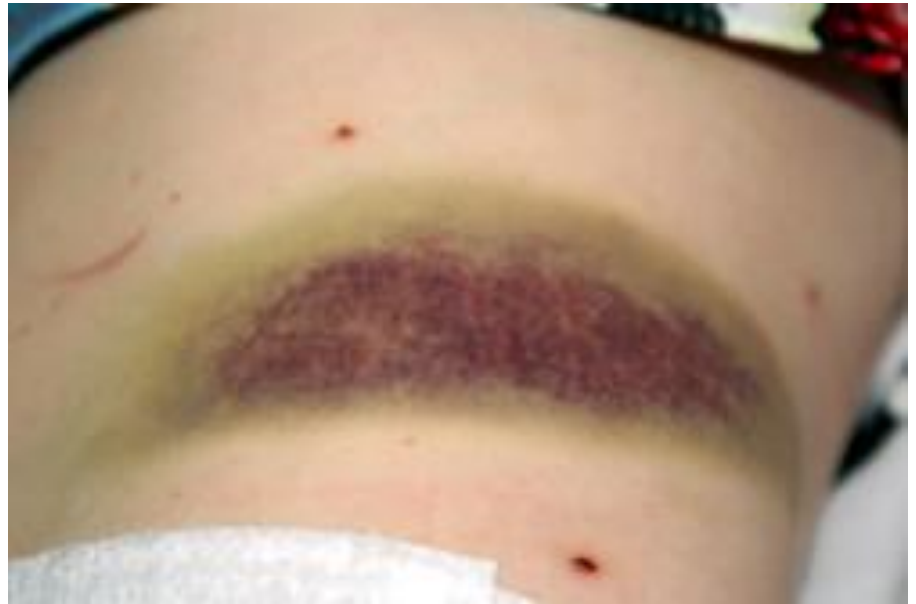
II. Sinh lý bệnh

- ▶ XHGTC: chưa rõ nguyên nhân \Leftrightarrow XHGTC miễn dịch.
- ▶ Tự KT chống lại KN tiểu cầu : IgG (50-85%BN) hoặc phối hợp IgM,IgA
- ▶ Tự KT được sản xuất chủ yếu ở lách.
- ▶ TC gắn KT bị ĐTB tiêu diệt chủ yếu ở lách



Triệu chứng lâm sàng

- HC XH:
 - da (dạng chấm, nốt, đám, mảng): tự nhiên
 - niêm mạc (xuất huyết niêm mạc mũi, lợi, củng mạc mắt).
 - nội tạng (XHTH, tiết niệu, tử cung, não - màng não).
 - * Thiếu máu: tùy thuộc vào mức độ chảy máu.
- Tiến triển:
 - cấp tính: trẻ em (XH sau một nhiễm trùng (TMH), khởi phát rất rầm rộ, giảm TC rất nặng. 80% có thể khỏi (15 ngày - 2 tháng).
 - bán cấp có diễn biến bệnh trong thời gian dài hơn.
 - mạn tính. Bệnh > 6 tháng, dễ tái phát, người lớn.



Máu ngoại vi

- SL TC giảm.
- SL HC bình thường hoặc giảm tùy mức độ chảy máu.
- SL BC bình thường hoặc tăng nhẹ (do kích thích sinh tuỷ khi mất máu nặng)

Tuỷ xương

- giai đoạn đầu: Tăng sinh dòng mẫu tiểu cầu phản ứng.
- giai đoạn muộn, có thể giảm MTC trong tuỷ xương.
- Dòng HC, BC hạt phát triển bình thường (hoặc có thể có phản ứng tăng sinh khi có mất máu nặng).

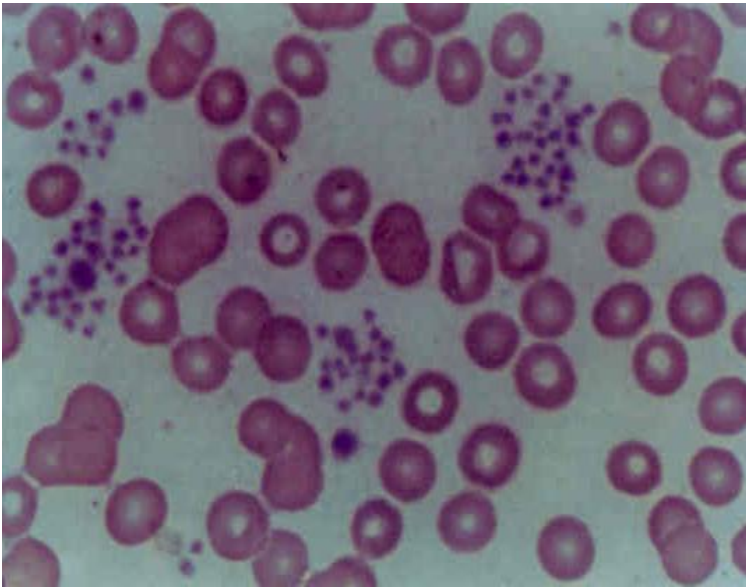
Tổng phân tích tế bào máu

	04/24/03	04/23/03	04/23/03
CBC	05:00	23:00	18:30
WBC	8.00	2.03*	3.20* - 4.0-11.0
RBC	3.70	3.60*	3.98 - 3.70-5.3
HGB	9.4*	9.2*	10.0* 11.5-16.1
HCT	30.2*	29.8*	32.7* 34.0 47.5
MCV	81.6	82.8	82.2 81 99
MCH	25.4*	25.6*	25.1* 28 35
MCHC	31.1*	30.9*	30.6* 32 37
RDW-CV	18.3*	18.5*	18.5* 11 16
PLT	5* T	4* T	8* T 140 400
MPV			0*
NEUT%			
LYMPH%			
MONO%			
EOS%			
BASO%			
NEUT#			
LYMPH#			
MONO#			
EOS#			
BASO#			

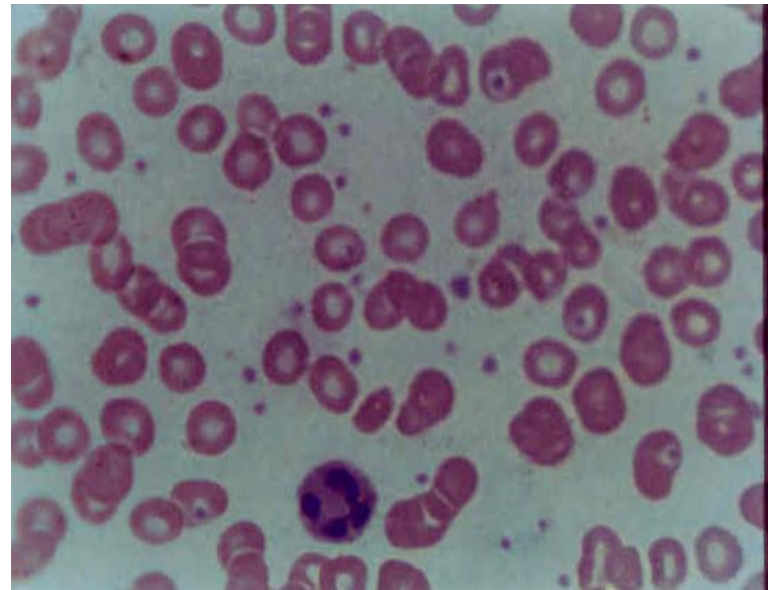
=====Group Continued=====

	04/23/03	04/23/03	04/22/03
CBC	12:00	04:45	23:10
WBC	3.48*	2.80*	2.72*
RBC	3.78	3.62*	3.67*
HGB	9.6*	9.1*	9.3*
HCT	30.9*	29.5*	29.8*
MCV	81.7	81.5	81.2
MCH	25.4*	25.1*	25.3*
MCHC	31.1*	30.8*	31.2*
RDW-CV	18.2*	18.1*	18.3*
PLT	4* T	6* T	5* T
MPV			

Giảm tiểu cầu giả tạo



Platelet clumping in EDTA



No clumping in heparin

Xét nghiệm

- ▶ 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
- ▶ Kháng thể kháng TC: dương tính
- ▶ Đồng vị phóng xạ ($Cr51$): xác định nơi tiêu hủy TC

CHẨN ĐOÁN XÁC ĐỊNH

1. Lâm sàng:

- ▶ Trẻ em, nữ trẻ hoặc trung tuổi
- ▶ XH tự nhiên (rong kinh, CMCR..), tình cờ XN có TC ↓
- ▶ Hội chứng xuất huyết:
 - XHDD, niêm mạc: đa hình thái, đa lứa tuổi, đa vị trí
 - 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. Lưu ý

- ▶ Chẩn đoán XHGTC là chẩn đoán loại trừ
- ▶ Cần phân biệt với:
 - Giảm TC giả do kỹ thuật
 - Giảm TC do giảm sản xuất tiểu cầu, nguyên nhân tại tủy xương (STX, LXMC, RLST, K di căn, Đa u tủy xương)
 - Giảm TC do tăng tiêu hủy: cường lách, miễn dịch (bệnh hệ thống), DIC, thuốc, virus....
 - Sau truyền máu

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT:

- (1) Suy tuỷ xương:
- (2) Bệnh máu ác tính: lơ-xê-mi cấp, đa u tuỷ xương;
- (3) Ung thư di căn tuỷ xương;
- (4) Thiếu vitamin B12 hoặc acid folic:
- (5) Do rượu:
- (6) Hội chứng rối loạn sinh tuỷ nguyên phát: :
- (7) Do thuốc:quinidin, penicillin, heparin, muối vàng;
- (8) Do virus: HIV, HBV, HCV, Dengue, sởi, thủy đậu;
- (9) Bệnh lupus ban đỏ hệ thống

4. Tiến triển

- ▶ 3-5% tử vong. Đặc biệt khi SLTC < 20G/L
- ▶ Cấp tính, khởi hoàn toàn: 80%, trẻ em sau nhiễm trùng nặng/
- ▶ Mạn tính (>6 tháng): dễ tái phát, người lớn

5. Điều trị (1)

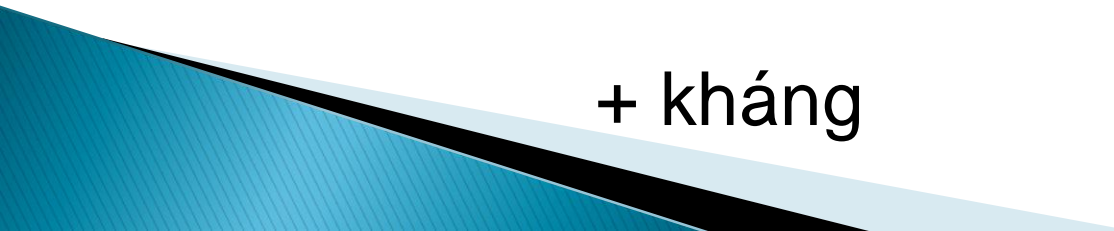
1. Điều trị đặc hiệu:

Ức chế miễn dịch

- Corticoid liệu pháp: (methylprednisolon)
 - +2-4mg/kg×2-4tuần, giảm liều dần nếu có đáp ứng
 - +Bolus:1g/ngày×3 ngày

Đáp ứng:

- + Tốt
- + phụ thuộc
- + kháng



5. 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)....

- ▶ Chỉ định: điều trị bằng corticoid và cắt lách không đáp ứng.

V. Điều trị (3)

▶ Cắt lách

+ Tiêu chuẩn cắt lách:

- Điều trị 6 tháng bằng corticoid thất bại
- MTC trong tuỷ còn tốt.

+ 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)

▶ Điều trị hỗ trợ

- Truyền khối tiểu cầu
- Trao đổi huyết tương
- ▶ Phương pháp khác:
 - Kháng thể đơn dòng: Rituximab (kháng thể kháng CD20) có thể tạo sự đáp ứng lâu bền ở khoảng 50% bệnh nhân.
 - immunoglobulin anti-D truyền tĩnh mạch.



Thanks for your attention!