Sách Nhi N có năm 2004 , tìm không thấy ppt, nên thấy cô dạy thêm nhiều.

Cơ chế RL điều hoà MD lympho B, T – cần sơ đồ cô có vẻ tâm đắc, nhắc hoài ☹

BÀI XHGTC

Đặc điểm XHGTC:

* Chú ý những yếu tố giống, khác so với người lớn bệnh XHGTC

Bệnh huyết học gồm

* Dòng tb HC, BC, TC
* Bệnh lí MD bản chất huyết tương gây bệnh lí dòng HC thiếu máu, BC trong bệnh BC cấp
* LS xuất huyết nn : TC, yếu tố đông máu (hemophilia A,B)

1. **Đặc điểm cấu trúc TC**

Kích thước: TC 1-2um nhỏ nhất HC 6-7um BC to nhất 9-10 um

TC, Hc không có nhân, không có khả năng phân chia

Đời sống TC: 8-10 ngày; HC 120 ngày

Ứng dụng LS:

* thuốc ảnh hưởng đời sống, muốn đánh giá sản xuất TC của trẻ thì phải biết thời gian sử dụng thuốc, thời gian ngưng thuốc để phục hồi tiểu cầu
* truyền máu đời sống TC của sản phẩm truyền vào cơ thể bệnh nhi là 3 ngày, HC tồn tại bình thường 30 ngày

Nguồn gốc: Mẫu TC(Megacarycyte - TC mẹ) ở tuỷ xương ( nơi sản xuất tb máu). TC ở ngoại biên 70%, còn lại ở Lách

1. **Chức năng TC trong cầm máu**
2. Khoảng SL bình thường TC:200-300 /mm3
3. Tb chất TC:

* hạt anpha lien quan yếu tố cầm máu 🡪thiếu hạt anpha Bệnh TC xám
* hạt đậm / kính hiển vi chất co thành mạch 🡪 thiếu hạt đậm Bệnh giảm chất lượng TC – TC Trống rỗng.

Ứng dụng:

Thường uống thuốc cảm cúm, kháng viêm lâu ngày sẽ có Trchứng Chảy máu bầm da, số lượng TC bình thường thời gian bán huỷ kéo dài

1. Vỏ TC:

* glycoprotein đột biến thụ thể không kết dính TC khác 🡪 Bệnh lí giảm chức năng TC
* Quá trình đông máu:

tb nội mạc không liên tục lộ mô liên kết ở dưới do tổn thương xây xác :

Bước 1 Von Wilberand gắn kết mô liên kết, TC đi ngang kết dính tb dưới nội mạc qua Von Wilberand

Bước 2 xuất tiết chất trong hạt đậm mục đích co thắt tại chỗ làm Vết thương không dãn rộng 🡪 kéo TC vùng khác đến kết dính 🡪Kết dính HC, TC (trong quá trình kết dính, TC thay đổi bề mặt tăng sự kết dính YTĐM 🡪 cục đông máu hoàn chỉnh)

Bước 3 thromboxan A2

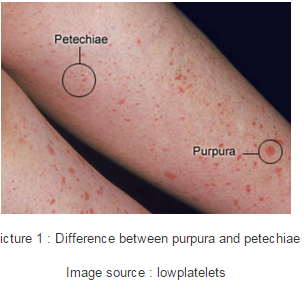
Vậy TC là chất kết dính thành mạch và YTĐM

* Bên lề: Quan sát lam: chuẩn dựa vào kích thước Lympho: Bình thường HC nhỏ hơn Lym 8 lần, TC to =1/3 tb HC

1. **Đặc điểm xuất huyết do TC:**
2. Vị trí xuất huyết: da, niêm mạc dưạ vào YTĐM và TC: thay đổi hình dạng, kích thước nốt xuất huyết
3. Da

Kích thước cho trẻ em – hệ thống Mĩ

* 1-2mm Chấm XH Petechia
* 1 cm Mảng bầm Ecchymose
* (3-4 mm <1cm Purpura dùng ở người lớn , Huyết học hệ thống Châu Âu )



Ví dụ Mảng xuất huyết do não mô cầu, tổn thương tb nội mạc, bờ ria ria, diễn tiến rất nhanh



Bướu làm tb nội mạc tăng sinh giữ tb đi qua đó gọi là HC Kasabach Merritt( U máu khổng lồ) Cũng có Purpura, Petechia nhưng kèm bướu lớn, làm bn vừa chảy máu vừa thiếu máu, giảm TC và các YTĐM khác



Ứng dụng Lâm sàng

XH do Giảm TC: thời gian nhanh, sang thương ( đứt tay trày xướt) chảy máu rầm rộ. Yêu cầu PThuật Tc >100k

Không phân biệt Giảm chất lượng hay

Giảm YTĐM: xuất hiện muộn, khó phát hiện té nhẹ 24 h sau tụ máu, nếu >36h tử vong do XH não

1. Niêm mạc, rong kinh rong huyết/ nữ
2. Tương quan mức độ nặng số lượng TC phụ thuộc bệnh nền gây giảm số lượng TC

* Bệnh nền Suy tuỷ( Tuỷ xương không có Mẫu TC ), BC cấp đang hoá trị( hoá chất ức chế tuỷ xương) : <20k giảm TC có ý nghĩa, <10k Nặng
* <5 k: nặng <10k: có nguy cơ <20 cần phải chú ý tìm nguyên nhân giảm TC
* Người bình thường <150k giảm TC, >450k tăng bất thường

1. **Các nguyên nhân xuất huyết giảm TC**
2. Giảm Chất Lượng tiểu cầu

* Trẻ em: nguyên nhân thường Bẩm sinh, di truyền đột biến gen tổng hợp Glycoprotein, xảy ra ở trai và gái, Petechia Purpura trẻ mới sanh - 3-4 tháng điều trị truyền máu ổn khoảng 3 ngày không khỏi, tái lại nhiều lần, XH da nm, chảy máu tự nhiên, TLượng không tốt
* Người lớn: đang khoẻ bị Giảm Chất Lượng TC, do sử dụng thuốc đb Aspirin, Nonsteroid
* CLS:

XN Sàng lọcCTM TC 200-400/mm3

Thời gian chảy máu TS >6 phút hiện nay không làm nữa

Thời gian co cục máu: 2ml máu vào ống nghiệm để yên 4tiếng. sau 4 tiếng để nghiêng kiểm tra. 🡪 bất thường : Vấn đề Số lượng TC( cần làm chung CTm), Chất lượng tiểu cầu, YTĐM

“IFA”? ( tui nghe ghi âm ko thấy trong bài ai biết comment bổ sung giùm nha) thay thế thời gian máu chảy

Các thể bệnh XHGTC do giảm chất lượng:

* Thiếu GP Ib – Bệnh Bernard Soulier
* Thiếu GPIIb, IIIA - Bệnh Glanzmann’s Thrombasthenia
* Bệnh Wiskott Aldrich Thiếu GP “bri- to- sal-pris”(cái này cũng không có trong bài) trên NST X chỉ gặp trẻ trai, thường tuổi Sơ sinh- trên TC, Lympho B sản xuất Kháng thể: dễ xuất huyết từ lúc mới sanh, tiêu máu, Viêm phổi, SGMD nặng
* thiếu hạt anpha Bệnh TC xám
* thiếu hạt đậm Bệnh giảm chất lượng TC – TC Trống rỗng.
* Thuốc giảm chất lượng tiểu cầu:

+ Aspirin

+ Kháng viêm Nonteroid ức chế men oxostreptotrona

+ Dipyridamol kết hợp Aspirin chống kết tập TC, sau Can thiệp nội mạch

+ 1 số kháng sinh TMPSMZ

\*\*\*\* Giảm TC ở trẻ em thường gặp nhât la giam số lượng, nguyên nhân thường gặp nhất là XHGTC miễn nhiễm

1. Giảm Số lượng Tiểu cầu

* Giảm Mẫu TC- bệnh lí tuỷ” : Suy tuỷ 3 dòng- HC Fanconi Giảm TC, Thiếu máu, dễ NT, chậm phát triển chiều cao, không Lách to
* Giảm Tiểu cầu trên bệnh nền gọi là Suy tuỷ dưới viền
* Bị phá huỷ

Đánh giá Lách to, u bướu

Nguyên nhân thường gặp nhất của Trẻ em và người lớn :

* Do Kháng thể : XHGTC miễn nhiễm - MD tạo KT tấn công tất cả các tb các cơ quan

+ Bệnh lí Tự miễn, gây giảm HC, TC kèm theo, thường gặp trẻ lớn và người lớn

* Bất đồng tiểu cầu mẹ con: ( giống bất đồng nhóm máu ABO – Rh)

Kháng thể mẹ qua HR nhau thai tấn công TC của con Gây xuất huyết giảm tiểu cầu ở mẹ và con

* Xuất huyết Giảm TC sau truyền máu: do phản ứng cơ thể khi truyền máu với lượng lớn, số lượng TC giảm
* Bệnh lí tăng tiêu thụ tiểu cầu mà không liên quan kháng thể: HC tán huyết tăng urê máu, Đông máu nội mạc lan toả

1. XHGTC miễn nhiễm: ( do nn kháng thể chống TC) là 1 loại nn của XHGTC

* Lâm sàng: xuất hiện đột ngột, nhanh chóng trên trẻ khoẻ mạnh không có Triệu chứng tiền triệu, vì vậy tổng trạng trẻ thường khoẻ
* Phân loại Nguyên nhân
* Thường sau 2 tuần NT hoặc Nhiễm siêu vi hoặc sau dùng thuốc (giảm đau, kháng viêm, an thần, lợi tiểu)tạo hapten sau đó gắn protein gắn vào TC, tạo điêù kiện bổ thể tấn công phức hợp thuốc TC – đó là cơ chế giảm tiểu cầu Lupus / chích ngừa(quai bị, sởi, Rubella chỉ mới ghi nhận chưa có bằng chứng ) do hệ MD hoạt động kéo dài nhận nhầm và tấn công trên TC cơ thể là KNguyên bị nhiễm trước đó
* Vô căn
* Cơ chế SLB XHGTC miễn nhiễm(châu Mĩ) – Werlhof (châu Âu)

Bình thướng nhiệm vụ Kháng thể là bảo vệ

Giai đoạn hồi phục sau nhiễm trùng/ nhiễm siêu vi, Kháng thể từ hệ MD cơ thể bám trên bề mặt TC 🡪 phức hợp TC – Kháng thể. Khi phức hợp đi qua lách ĐTB ở lách có receptor Fc gắn vào đuôi Fc (constant) của Kháng thể. Hậu quả Phức hợp Tc- kháng thê bị bắt giữ lại

Bề mặt TC có Kháng thể hoặc KN bám vào, TC bị ĐTB bắt giữ và xử lí rồi trình duyệt lympho B, kích hoạt tạo kháng thể tấn công TC.

*Cơ chế giảm TC do thuốc:*

Thuốc gắn protein huyết tương, kích hoạt lympho B tạo kháng thể, kháng thể này gắn lên phức hợp thuốc –protein, rồi phức hợp lại bám vào TC, Kích hoạt bổ thể tấn công phức hợp thuốc-protein, vô tỉnh ly giải TC đang gắn phức hợp thuốc – protein

* Giảm TC miễn nhiễm có 2 dạng:
* Giảm TC sau siêu nhiễm siêu vi
* Giảm TC mạn tính kéo dài, có thể do

+ Do RL Điều hoà MD: đầu tiên có thể do KN Đặc biệt trên TC, làm cho RL Điều hoà MD của Lympho B,T

+ Do RL điều hoà MD của Lympho B và T

🡪Điều trị chủ trương thuốc ức chê sản xuất KThể Lympho B,T vd(Ritusimab- ức chê lymphoB)

* Lịch sử :

1951, Harrington chứng minh XHGTC không do tuỷ, không do lách nhưng chưa biết nguyên nhân nên giai đoạn này vẫn chấp nhận là XHGTC vô căn

* Lâm sàng:
* Tuổi : bất kì tuổi nào

<1 tuổi: lần đầu, chưa xác định là di truyền/ mắc phải, thường hoạt động MD không nhiều có thể RL Điều hoà MD nếu lặp lại, bệnh năng 🡪 TLượng không tốt

>10 tuổi, nữ, trên trẻ khoẻ 🡪 TLượng không tốt

* Phân độ để xử trí phù hợp

Thế giới chia làm 2 độ:

+ XH khô: chỉ ở da rải rác🡪 nhẹ

+ XH ướt : XH niêm mạc nhiều vị trí mắt, mũi, họng, đặc biệt tiêu tiểu ra máu 🡪 nặng phải can thiệp điều trị

Độ 1 XH da và rải rác

Độ 2 nhiều chấm , chưa XH niêm mạc 🡪 cảnh giác

Độ 3: XH niêm mạc mắt mũi da 🡪 lưu ý

Độ 4: XH niêm mạc cần can thiệp gấp

Thế giới không đồng nhất quan điểm : phân độ chỉ có giá trị lí thuyết vì sự phát triển tâm thần vận động theo tuổi: nữ >10 tuổi điềm đạm hơn ít va chạm khác nam > 10 tháng hiếu động hơn, thích nghịch

* Chẩn đoán:
* Xuất huyết da, niêm mạc, nội tạng , tuỳ mức độ , không thiếu máu; Trừ con gái, thiếu máu hậu quả xuất huyết do chảy máu mũi họng, ra kinh
* *Tổng trạng* trẻ khoẻ, gan lách hạch không to, không sốt kéo dài như trong Bệnh BC cấp
* *Tiền sử* 2 tuần- 2 tháng trước đây nhiễm siêu vi/ Nhiễm trùng/ chích ngừa

Trẻ lớn , ba mẹ có bệnh tự miễn, dị ứng, mề đay, chàm, suyển (nhóm bệnh MD có yếu tố gia đình, di truyền)

* *CLS ban đầu*: Công thức máu chứng minh Số lượng Tc giảm, HC, BC bình thường ( có thể giai đoạn đầu suy tuỷ / BC cấp: TC <20k, BC5k 🡪 bắt buộc phế máu)

Phết máu ngoại biên để đảm máu hình dạng tế bào máu bình thường

* *CLS bổ sung:* tuỷ đồ 🡪 mục đích khảo sát tb máu ở tuỷ xương Suy tuỷ/ BC cấp gia đoạn sớm, tế bào ung thư chưa ra máu ngoại biên nhiều, Tuỷ đồ giúp phát hiện sớm;

XHGTC kết quả của Kháng thể tấn công TC ở ngoại biên 🡪 XHGTC lâm sàng điển hình chỉ xuất huyết, không gan lách hạch to, không sốt kéo dài, CTM chỉ giảm TC, Phết máu ngoại biên *CHƯA cần thiế*t 🡪 theo dõi điều trị: diễn tiến lành tính 80% hồi phục trong 3tuần – 3 tháng , tối đa 6 tháng

Chỉ định Tuỷ đồ khi:

* Không đáp ứng điều trị sau 3 tháng
* Triệu chứng đa dạng: lâm sàng nặng cần can thiệp truyền máu do Thiếu máu nặng hoặc vừa XH vừa thiếu máu mà uống thuốc miễn dịch mà không giảm hoặc Gan lách to 🡪 không điển hình

Đếm TC: chứng minh TC giảm

Tìm phản ứng viêm chứng minh có hiện tượng do Miễn dịch 🡪 VS lắng máu, điện di protein IgG có thay đổi tăng không 🡪 CĐ: Trẻ gái >10 tuổi

XN trực tiếp: Kháng thể kháng TC 🡪 không là XN thích hợp, Kháng thể ở bn Tự miễn, Kháng thể trong bn nhiễm trùng 🡪Chỉ định cho trẻ nữ >10 tuổi ( XHGTC miễn nhiễm là biểu hiện đầu tiên bệnh Lupus 🡪 XN kháng thể ANA, LE cell. Nếu 3-4 tuổi không cần làm

* 2 dạng LS của XHGTC miễn nhiễm :
* Cấp tính: ổn trong 6 tháng từ khi phát hiện, 1-5 tuổi độ tuỗi Ntrùng, chủng ngừa, thường TLượng tốt . vẫn có thể có XH não gây tử vong
* Mạn tính: >6 tháng, xuất huyết hoặc không xuất huyết TC<150k. 10-20% ở trẻ em
* Khác người lớn đa số mạn tính lien quan miễn dịch
* Điều trị

Sử dụng thuốc giảm hoạt động sản xuất kháng thể

* thuốc hang đầu corti- steroid, giảm hoạt động sản xuất kháng thể, giảm khả năng bắt giữ TC của ĐTB
* Thuốc đặc hiệu hơn: Imunoglobulin: Kháng thể khác lắp vào thụ thể trên ĐTB 🡪 ĐTB ăn no bởi IG mới tiêm vào vì thế sẽ không bắt giữ TC

1. Cấp

* Cấp nhẹ( chỉ Xuất huyết da, TC >20k) 🡪 nghỉ ngơi, theo dõi
* Cấp Trung bình (xuất huyết niêm mạc, TC giảm) 🡪 corticoid ( nườc ngoài sử dụng IG), nghỉ ngơi, theo dõi

Uống sớm tdp, cân nhắc

* Cấp nặng XH nội tạng, đi tiêu tiểu ra máu, XH não 🡪 IG + Corticoid + Truyền TC, theo dõi kĩ

1. Mạn:

Thuốc ức chế MD mạnh hơn 🡪 ức chế cả lympho B,T 🡪 dễ độc tính suy tuỷ

Ritusimab ức chế tạo kháng thể Lympho B, sử dụng trẻ em người lớn

Thuốc kích thích tuỷ tạo Mẫu TC chỉ mới ở ng lớn

* Theo dõi
* Giải thích tình trạng bệnh: bệnh phải theo dõi, đặc biệt trẻ nữ >8-10 tuổi
* Tránh hoạt động va chạm
* Theo dõi tdp corticoid
* Diễn tiến XHGTC cấp
* 80% đáp ứng corticoid, sau đó 5% tái phát
* 20% không đáp ứng 🡪 mạn . Dùng thuốc tối ưu hơn 🡪 12% đáp ứng hoàn toàn và không hoàn toàn

8% không đáp ứng điều trị các thuốc 🡪 điều trị phụ thuộc diễn tiến LS. Nặng điều trị chuyên khoa. Nặng hơn mới phải cắt lách, có ổn, có biến chứng XH não đa số nguy kịch