

# XUẤT HUYẾT GIẢM TIÊU CẦU MIỄN DỊCH (D69.3)

## I. ĐẠI CƯƠNG

### 1. Định nghĩa

- Xuất huyết giảm tiêu cầu miễn dịch (XHGTCMD) là tình trạng giảm tiêu cầu ở ngoại biên  $< 100.000/\text{mm}^3$  do có sự hiện diện của tự kháng thể chống tiêu cầu. Bệnh phục hồi hoàn toàn 70-80% trong 6 tháng cho dù có hay không can thiệp điều trị, 50% khỏi bệnh sau 4-6 tuần, 20% diễn tiến mạn tính.
- Bệnh gặp ở mọi lứa tuổi, đỉnh cao là 2-6 tuổi. Hai phần ba các trường hợp có nhiễm trùng hô hấp trên trước đó và một số ít sau nhiễm Rubella, sởi, quai bị,... hoặc chủng ngừa virus sởi.
- Thể mạn tính: nữ gặp nhiều hơn nam, thường  $> 7$  tuổi và có bệnh lý miễn dịch kèm.

### 2. Phân loại theo phân loại mới của International Working Group (IWG)

- XHGTCMD mới chẩn đoán: dưới 3 tháng
- XHGTCMD kéo dài: từ 3-12 tháng
- XHGTCMD mạn tính: trên 12 tháng

### 3. Đánh giá đáp ứng

- Đáp ứng hoàn toàn:  $\text{TC} > 100000/\text{mm}^3$
- Có đáp ứng:  $\text{TC} > 30000/\text{mm}^3$  nhưng  $< 100000/\text{mm}^3$  hoặc gấp đôi so với ngưỡng ban đầu
- Không đáp ứng:  $\text{TC} < 30000/\text{mm}^3$  hoặc  $< 2$  lần so với ngưỡng ban đầu hay còn xuất huyết.
- Phụ thuộc corticoid: dùng corticoid kéo dài hay lập lại để giữ  $\text{TC} > 30000/\text{mm}^3$  và/hay tránh xuất huyết.

## II. CHẨN ĐOÁN

### 1. Lâm sàng

- Xuất huyết thường xảy ra tự nhiên, đột ngột trên một trẻ khỏe mạnh, mức độ từ nhẹ đến nặng, không có gan lách to, không có dị tật bẩm sinh hay các dấu hiệu nghi ngờ bệnh lý ác tính, miễn dịch khác.
- Đánh giá mức độ xuất huyết: xuất huyết chỉ phụ thuộc tương đối vào TC:
  - + Nhẹ: xuất huyết da, có thể kèm niêm nhẹ,  $\text{TC} > 50000/\text{mm}^3$ .
  - + Trung bình: xuất huyết da nhiều và niêm mạc,  $\text{TC} 20000-50000/\text{mm}^3$ .
  - + Nặng: xuất huyết niêm nhiều nơi, nội tạng (tiêu máu, tiêu máu, rong kinh kéo dài gây thiếu máu),  $\text{TC} < 20000/\text{mm}^3$ .
  - + Rất nặng: xuất huyết nội tạng nặng, xuất huyết não (nôn ói, nhức đầu, bỏ ăn uống, quấy khóc),  $\text{TC}$  thường  $< 10000/\text{mm}^3$ .

### 2. Cận lâm sàng

- Huyết đồ:  $\text{TC} < 100000/\text{mm}^3$ , hồng cầu bình thường hoặc giảm tương ứng với xuất huyết, bạch cầu bình thường hoặc tăng nhẹ. Phết máu: cả 3 dòng bình thường, không có tế bào lạ.

- Tủy đồ: dòng hồng cầu và bạch cầu bình thường, mẫu tiểu cầu bình thường hoặc tăng cao.
- Chỉ định tủy đồ: sau 3 tuần điều trị tấn công mà TC, lâm sàng không cải thiện hoặc nghi ngờ bệnh lý ác tính.
- Các xét nghiệm chẩn đoán nguyên nhân thứ phát: VS, điện di đạm, ANA, Coomb's test, LE cell, HIV, CMV, EBV, VGSVB, VGSVC.

### III. ĐIỀU TRỊ

#### 1. Xuất huyết giảm tiểu cầu miễn dịch tiên phát cấp tính

- Chỉ định điều trị:
  - + Tiểu cầu  $< 10000-20000/mm^3$  hoặc xuất huyết niêm mạc xem xét chỉ định corticoid.
  - + Chưa có đủ bằng chứng khuyến cáo sử dụng liệu corticoid ban đầu là bao nhiêu. Chọn lựa điều trị hàng đầu là IVIG 0.8-1g/kg/ngày liều duy nhất hoặc dùng corticoid thời gian ngắn.
- Các thuốc điều trị hiện nay:
  - + Corticoid: giảm tạo kháng thể bởi lympho bào B; giảm hiện tượng thực bào tiểu cầu; tăng tính bền thành mạch.
  - + Immunoglobuline: có tác dụng lấp vào các thụ thể Fc trên bề mặt tế bào hệ võng nội mô, các tế bào thực bào làm giảm bắt giữ tiểu cầu có gắn kháng thể; giảm sinh kháng thể.
  - + Truyền TC: khi xuất huyết nặng hoặc can thiệp thủ thuật, phẫu thuật. Liều 1 đơn vị TC đậm đặc/10kg.
  - + Truyền máu: khi có thiếu máu cấp Hct  $< 25\%$ , lượng máu 10-15mL/kg
  - + Cắt lách: XHGTCMD mạn không đáp ứng với thuốc, hai phần ba bệnh nhân có đáp ứng.
  - + Các điều trị khác cyclophosphamid, azathioprine, cyclosporin A, danazol, rutiximab thay thế cho cắt lách hoặc những trường hợp tái phát sau cắt lách.
    - *Thể nhẹ:*
      - Prednisone 2 mg/kg/ngày ( $\leq 60$  mg/kg/ngày) trong 14 ngày và giảm liều trong 7 ngày.
      - Nghỉ ngơi tại chỗ, tránh va chạm, không dùng thuốc ức chế chức năng tiểu cầu, không tiêm bắp.
    - *Thể trung bình:*
      - Methylprednisolone đường tĩnh mạch liều 30mg/kg/ngày (tối đa 1 g/ngày) trong 3 ngày sau đó chuyển sang prednisone uống đủ 14 ngày và giảm liều trong 7 ngày.
    - *Thể nặng:*
      - Methylprednisolone đường tĩnh mạch liều 30mg/kg/ngày trong 3 ngày sau đó chuyển sang liều 2mg/kg/ngày trong 14 ngày và giảm liều trong 7 ngày.
      - IVIG 1g/kg/ngày  $\times 2$  liều
      - Truyền tiểu cầu.

▪ *Thể rất nặng:*  
Phối hợp ngay từ đầu Methylprednisolone, IVIG, truyền tiểu cầu, cầm máu.

▪ *XHGTCMD liên quan chủng ngừa:*

Nguy cơ XHGTCMD sau mắc sởi, Rubella tự nhiên cao hơn nhiều so với XHGTCMD sau chích ngừa Sởi - Quai bị - Rubella. Trẻ bị XHGTCMD nếu chưa chủng ngừa vẫn được chủng ngừa Sởi - Quai bị - Rubella. Những trẻ XHGTCMD có hay không liên quan đến vacxin đã chủng ngừa 1 mũi thì kiểm tra lại nồng độ kháng thể trước chích:

- Miễn dịch đầy đủ: không cần chích nữa
- Miễn dịch chưa đầy đủ: tiêm nhắc lại theo lịch chủng ngừa Sởi-Quai bị-Rubella

## 2. Xuất huyết giảm tiểu cầu miễn dịch tiên phát mạn tính

- Điều trị thuốc: khi xuất huyết đáng kể hoặc cần can thiệp phẫu thuật, nhỏ răng.
- Corticoid sử dụng từng đợt ngắn hoặc tấn công liều cao. Khi không đáp ứng corticoid, xem xét chỉ định dùng IVIG, anti - D. Xem xét cắt lách khi xuất huyết kéo dài không đáp ứng với các điều trị nội khoa. Rutiximab thay thế cho cắt lách hoặc những trường hợp tái phát sau cắt lách.

## IV. TÁI KHÁM

Tái khám định kỳ đánh giá mức độ xuất huyết, số lượng tiểu cầu, mức độ tuân thủ điều trị, tác dụng phụ của thuốc.