

HUẤT HUYẾT GIẢM TIỂU CẦU MIỄN DỊCH (ITP)

Dịch và biên tập: NT HN

TÓM TẮT

Giảm tiểu cầu miễn dịch (ITP) là dạng giảm tiểu cầu liên quan đến hình thành kháng thể chống lại tiểu cầu. ITP có thể là bệnh lý nguyên phát hoặc thứ phát sau yếu tố thúc đẩy (vd, SLE, HIV, viêm gan C, thuốc). Nó thường gặp ở trẻ em với tình trạng bệnh lý tự giới hạn sau nhiễm virus, và ở người lớn trong tình trạng bệnh mạn tính. Tuy nhiên, hầu hết bệnh nhân không triệu chứng, nhưng bệnh nhân thỉnh thoảng có thể biểu hiện xuất huyết da niêm nhẹ (vd, chấm xuất huyết, ban xuất huyết, chảy máu mũi) hoặc hiếm gặp, là tình trạng xuất huyết nặng (vd, xuất huyết tiêu hóa hoặc xuất huyết nội sọ). Các khuyến cáo điều trị dựa vào mức độ của triệu chứng. Các thuốc điều trị đầu tay bao gồm corticosteroids, IVIG, hoặc anti-D immunoglobulin, và được chỉ định ở những bệnh nhân có triệu chứng ảnh hưởng đến chất lượng cuộc sống nhưng không đe dọa tính mạng, và ở người lớn có ít triệu chứng và tiểu cầu dưới 30,000/mm³. Trẻ em có ít triệu chứng hoặc không có triệu chứng thường được theo dõi bất kể số lượng tiểu cầu. Điều trị second-line (i.e., chủ vận thụ thể thrombopoietin, rituximab, cắt lách) có thể cần thiết trong những trường hợp kháng trị, dai dẳng hoặc mạn tính. Bệnh nhân xuất huyết đe dọa tính mạng, có triệu chứng thần kinh, hoặc những người cần phẫu thuật khẩn cấp nên được điều trị kết hợp ngay lập tức (i.e., corticosteroids plus IVIG) cùng với truyền tiểu cầu và các can thiệp kiểm soát huyết động khi cần thiết.

ĐỊNH NGHĨA

Giảm tiểu cầu miễn dịch trước đây được gọi là ban xuất huyết giảm tiểu cầu vô căn, tuy nhiên thuật ngữ này đã được cập nhật.

- Giảm tiểu cầu miễn dịch nguyên phát: bệnh lý tự miễn đặc trưng với giảm tiểu cầu đơn độc (< 100,000/mm³) mà không có yếu tố thúc đẩy [2]
- Giảm tiểu cầu miễn dịch thứ phát: là bệnh lý tự miễn huyết học gây giảm tiểu cầu đơn độc thứ phát do yếu tố thúc đẩy có thể xác định được (xem phần Nguyên nhân).
- ITP mới được chẩn đoán: tất cả những trường hợp chẩn đoán trong vòng 3 tháng đầu [2]
- ITP dai dẳng: ITP kéo dài 3-12 tháng
- ITP mạn tính: ITP kéo dài > 12 tháng

DỊCH TẾ HỌC

- Tỷ lệ mắc: lên đến ~ 10 trong 100,000 [3][4]
- ♂ > ♀ [3]
- Trẻ em
 - Tỷ lệ mắc cao nhất ở trẻ em < 5 tuổi [3]

- Thường tự giới hạn sau nhiễm siêu vi; 80% các trường hợp tự khỏi trong vòng 12 tháng [5]
- Người lớn
 - Tỷ lệ mắc cao nhất ở những người > 55 tuổi [3]
 - 80% bệnh nhân phát triển ITP mạn tính. [5]
 - Tính có phát hiện qua công thức máu thường quy chiếm 25% các trường hợp [6]

NGUYÊN NHÂN

- ITP nguyên phát: vô căn (thường gặp nhất) [7]
- ITP thứ phát liên quan với:
 - Bệnh tự miễn: SLE, hội chứng kháng phospholipid
 - Ác tính: lymphoma, bạch cầu cấp (đặc biệt là CLL)
 - Nhiễm trùng: HIV, HCV
 - Thuốc: e.g., quinone, kháng sinh beta-lactam, carbamazepine, heparin, vaccines, linezolid, sulfonamides, vancomycin, TMP-SMX, thuốc chống động kinh [8]

SINH LÝ BỆNH

Kháng thể kháng tiểu cầu (hầu hết là IgG tác động trực tiếp, e.g., GplIb/IIIa, Gplb/IX) gắn với protein bề mặt trên tiểu cầu → bắt giữ tiểu cầu tại lách và gan → ↓ số lượng tiểu cầu → tăng megakaryocytes ở tủy xương và tổng hợp tiểu cầu phản ứng (trong hầu hết các trường hợp) [9]

ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG

Các đặc điểm lâm sàng liên quan đến giảm tiểu cầu.

- Thường gặp nhất
 - Không có triệu chứng
 - Thường không có lách to [10]
- Xuất huyết da niêm mạc nhẹ (ít gặp)
 - Da niêm: e.g., bầm máu, chấm xuất huyết, ban xuất huyết
 - Niêm mạc: e.g., chảy máu mũi nhẹ, chảy máu chân răng
- Các dạng xuất huyết khác (hiếm gặp)
 - Tiêu hóa: e.g., đi ngoài phân đen
 - Niệu sinh dục: tiểu máu, rong kinh
 - CNS: triệu chứng xuất huyết nội sọ
 - Chảy máu kéo dài hoặc nhiều sau chấn thương hoặc phẫu thuật

Lách to làm rất không thường gặp trong ITP và làm cho chẩn đoán khác có khả năng hơn!

Nên nghi ngờ ITP ở trẻ giảm tiểu cầu và chấm xuất huyết sau nhiễm siêu vi!