1. **ĐẠI CƯƠNG**

Xuất huyết giảm tiểu cầu miễn dịch là bệnh lý giảm số lượng tiểu cầu đơn thuần lưu hành ở máu ngoại vi mắc phải do rối loạn qua trung gian miễn dịch, thường khởi phát sau nhiễm siêu vi, thường tự giới hạn trong 3-6 tháng.

1. **CHẨN ĐOÁN**
2. **Công việc chẩn đoán**
3. ***Hỏi bệnh***
* Xuất huyết: Vị trí, mức độ, diễn tiến, thời gian.
* Thiếu máu: chóng mặt, nhức đầu, xanh xao, vã mồ hôi…
* Sốt, đau nhức xương, sụt ký, vàng da, bụng to…
* Tiền sử trong vòng 6 tuần: sốt, ho, sổ mũi hay phát ban, chủng ngừa (sởi, quai bị, rubella, thủy đậu…), dùng thuốc: Aspirin, Quinin, Sulfonamid…
* Trẻ dưới 6 tháng: mẹ có tiền sử xuất huyết, bệnh tự miễn, dùng thuốc…
1. ***Khám lâm sàng***
* Sinh hiệu, tri giác.
* Dấu hiệu xuất huyết:
	+ - Da: dạng điểm, đốm hay mảng bầm.
		- Niêm mạc: mắt, mũi, họng, rong kinh.
		- Nội tạng: não, tiêu hóa, tiết niệu, sinh dục, võng mạc.
* Dấu hiệu thiếu máu, vàng da.
* Các cơ quan: thần kinh, tuần hoàn, hô hấp, gan, lách, hạch, các dấu hiệu gợi ý nguyên nhân.
* Tìm dị dạng bẩm sinh: bất thường da, tai, xương (loại trừ các nguyên nhân giảm tiểu cầu bẩm sinh).
* Soi đáy mắt: tìm phù gai hay xuất huyết võng mạc khi nghi ngờ xuất huyết não.
* Đánh giá độ nặng của bệnh dựa trên mức độ xuất huyết :
	+ - Độ I (rất nhẹ): ≤ 100 petechia và có ≤ 5 vết bầm kích thước ≤ 3 cm.
		- Độ II (nhẹ): > 100 petechia và/hoặc có > 5 vết bầm.
		- Độ III (trung bình): xuất huyết niêm (mũi, lợi, tiết niệu - sinh dục) không cần can thiệp và/hoặc lối sống tăng nguy cơ chảy máu.
		- Độ IV (nặng): xuất huyết niêm cần can thiệp (XHTH nặng, chảy máu mũi nặng, phổi, chảy máu niêu – sinh dục nặng) hoặc xuất huyết tạng (khớp, cơ) hoặc xuất huyết nội cần can thiệp hoặc xuất huyết đe dọa tính mạng (não hoặc xuất huyết nhiều ở bất kỳ vị trí nào).

**Lưu ý:** độ nặng của xuất huyết có thể diễn tiến thay đổi.

1. ***Cận lâm sàng***
* Tổng phân tích tế bào máu
* Huyết đồ khi số lượng tiểu cầu giảm < 100.000/mm3( < 150.000/mm3 ở trẻ sơ sinh).
* Đông máu: PT, aPTT, Fibrinogen trường hợp xuất huyết độ III, IV.
* Siêu âm, chụp cắt lớp vi tính: khi nghi ngờ xuất huyết nội tạng.
* Tủy đồ khi có một trong các dấu hiệu sau:
	+ - Sốt kéo dài hoặc đau nhức xương hoặc gan/lách/hạch to không giải thích được bằng các nguyên nhân khác.
		- Diễn tiến không cải thiện hoặc nặng hơn (độ II, III chuyển độ III, IV), không đáp ứng điều trị:

(1): IVIG (sau 2 liều) hoặc

(2): methyl prednisolone liều cao (4 mg/kg/ngày × 7 ngày hoặc 30 mg/kg/ngày × 3 ngày) hoặc

(2): prednisone 2 mg/kg/ngày ≥ 21 ngày

* + - Bất thường bạch cầu, hồng cầu không giải thích được bằng các nguyên nhân thường gặp hoặc huyết đồ ghi nhận có tế bào lạ.
* Coombs’ test trực tiếp/gián tiếp khi nghi ngờ có tán huyết miễn dịch.
* Test nhanh HIV khi nghi ngờ suy giảm miễn dịch mắc phải.
* Tổng phân tích nước tiểu, chức năng gan thận, ANA… khi nghi ngờ bệnh hệ thống.
* Định lượng kháng thể IgM, IgG, IgA, IgE khi nghi ngờ có suy giảm miễn dịch nguyên phát.
* Khi bệnh kéo dài trên 6 tháng:
	+ - Huyết đồ
		- Tủy đồ
		- Xét nghiệm miễn dịch: điện di protein, định lượng, Coombs’ test, ANA, anti dsDNA, kháng thể kháng giáp, T3, T4, TSH
		- Huyết thanh chẩn đoán HBV, HCV, HIV, Helicobacter pylori.
1. **Chẩn đoán xác định**

Dựa vào lâm sàng + cận lâm sàng (tiểu cầu < 100.000/mm3, hồng cầu và bạch cầu bình thường + tủy đồ bình thường).

1. **Chẩn đoán có thể**

Dựa vào lâm sàng + cận lâm sàng (Tiểu cầu < 100.000/mm3, hồng cầu và bạch cầu bình thường).

1. **Chẩn đoán thể bệnh**
* Xuất huyết giảm tiểu cầu cấp (mới): trong vòng 3 tháng kể từ lúc chẩn đoán
* Xuất huyết giảm tiểu cầu kéo dài: từ 3-12 tháng kể từ khi chẩn đoán
* Xuất huyết giảm tiểu cầu mạn: sau 12 tháng

**Chẩn đoán xuất huyết giảm tiểu cầu miễn dịch phải ghi đầy đủ: độ nặng và thể bệnh**

1. **TIÊU CHUẨN NHẬP VIỆN**
* XHGTC mới phát hiện có xuất huyết niêm mạc
* Lâm sàng xuất huyết nặng hay nguy kịch
* XHGTC kéo dài ≥ 3 tháng cần nhập viện làm xét nghiệm tủy đồ
* XHGTC cần chẩn đoán tìm nguyên nhân thứ phát
* XHGTC cần can thiệp thủ thuật xâm lấn có khả năng xuất huyết hay phẫu thuật và tiểu cầu < 50.000/mm3
1. **ĐIỀU TRỊ**
2. **Nguyên tắc điều trị:**
* Điều trị cấp cứu.
* Điều trị đặc hiệu.
* Điều trị triệu chứng, hỗ trợ.
1. **Điều trị cấp cứu: hỗ trợ hô hấp, tuần hoàn, cầm máu, truyền dịch, truyền máu, truyền tiểu cầu nếu có chỉ định, chống co giật nếu có.**
2. **Điều trị đặc hiệu**
3. ***Xuất huyết giảm tiểu cầu miễn dịch cấp***

|  |  |
| --- | --- |
| **Mức độ nặng** | **Xử trí** |
| Rất nhẹ(Độ I) | Theo dõi, không điều trị đặc hiệu |
| Nhẹ(Độ II) | Theo dõi hoặc điều trị corticoid uống khi tiểu cầu < 20.000/mm3 hoặc < 50.000/mm3 + cần can thiệp thủ thuật.Liều prednisone: 2 mg/kg/ngày × 1-2 tuần, giảm liều dần, tổng thời gian 2-3 tuần.Nếu không cải thiện 🡪 Methylprednisone 10-30mg/kg/ngày TTM × 3 ngày.Nếu vẫn không cải thiện 🡪 IVIG TTM.Nếu diễn tiến nặng hơn 🡪 điều trị theo độ III, IV tương ứng. |
| Trung bình(Độ III) | Methylprednisone 4 mg/kg/ngày TMC/TTM ×7 ngày sau đó giảm liều trong 2-3 tuần.Phối hợp IVIG 0.8- 1g/kg/ngày × 1-2 ngày ở những trẻ cần nâng tiểu cầu lên nhanh chóng (can thiệp phẫu thuật/thủ thuật). |
| Trường hợp diễn tiến bệnh nhanh trong vòng 3 ngày + tiểu cầu < 20.000/mm3:- Methylprednisone 10mg/kg/ngày chia 2 lần TMC × 3 ngày.- Phối hợp IVIG 0.8-1 g/kg/ngày TTM × 1-2 ngày, ở trẻ cần nâng mức tiểu cầu lên nhanh (can thiệp phẫu thuật/thủ thuật) hay không đáp ứng với methyl prednisolone. |
| Nặng(Độ IV) | Phối hợp:- IVIG 0.8-1 g/kg/ngày TTM × 1-2 ngày.- Methyprednisolne 30 mg/kg/ngày TTM × 3 ngày- Truyền tiểu cầu đậm đặc |

1. ***Xuất huyết giảm tiểu cầu kéo dài: đánh giá và điều trị theo độ nặng tương ứng.***
2. ***Xuất huyết giảm tiểu cầu mạn***
* Chỉ định can thiệp điều trị: Độ III, IV hoặc cần can thiệp phẫu thuật, thủ thuật (nhổ răng, phẫu thuật viêm ruột thừa….)
* Các biện pháp điều trị:
* Corticoid:
	+ - Prednisone hoặc Methylprednisolone 4, 10, 30 mg/kg/ngày tùy theo mức độ xuất huyết và mục đích nâng tiểu cầu.
		- Hoặc Dexamethasone 24mg/m2/ngày, tối đa 40mg/ngày.
* IVIG 0,8-1 g/kg/ngày khi có xuất huyết nguy kịch.
* Chế độ điều trị giống điều trị XHGTCMD cấp, lưu ý ngưng corticoid sau 3-5 ngày khi lâm sàng cải thiện (hết chảy máu và/hoặc cải thiện số lượng tiểu cầu).
* Các biện pháp khác.
	+ - Rituximab/ Cyclosporin A/ Azathioprin/ Cyclophosphamide/ Eltrombopag khi steroids không có hiệu quả hoặc có tác dụng phụ nặng.
1. Cắt lách khi thất bại với các phương pháp điều trị nội.**Điều trị triệu chứng, hỗ trợ**
* Hạn chế va chạm, tránh dùng thuốc NSAID.
* Xem xét truyền máu khi Hct < 30%.
* Có thể dùng tranexamic acid trong trường hợp chảy máu mũi, họng, sinh dục (không dùng cho trẻ < 2 tuổi): 10mg/kg × 3 lần/ ngày × 2-8 ngày (tĩnh mạch)
1. **THEO DÕI – TÁI KHÁM**
* Tái khám theo diễn tiến bệnh mỗi 2-4 tuần. Nội dung tái khám: cân, huyết áp, dấu xuất huyết, đếm tiểu cầu
* Ngừng tái khám: khi tiểu cầu trên 150.000/mm3 mỗi tháng, ổn định trong 3 tháng liên tiếp
1. **TÀI LIỆU THAM KHẢO**
2. *Phác đồ điều trị nhi khoa*, Bệnh viện Nhi Đồng 1 (2020)
3. *Hướng dẫn điều trị nhi khoa,* Bệnh viện Nhi Đồng 2 (2019)
4. *Hướng dẫn chẩn đoán và điều trị một số bệnh thường gặp ở trẻ em,* Bộ Y tế (2015)
5. *Thực hành lâm sàng Nhi khoa,* Bộ môn Nhi – Đại học Y dược TP.HCM (2020)