

SUY TỦY

I. ĐỊNH NGHĨA:

Suy tủy là tình trạng tủy giảm sản xuất đưa đến giảm 3 dòng tế bào máu ngoại biên. Nguyên nhân suy tủy có thể do bẩm sinh hay mắc phải do thuốc, hoá chất, độc tố, nhiễm trùng hay miễn dịch.

II. CHẨN ĐOÁN:

1. Công việc chẩn đoán:

a. Hỏi:

- Bệnh sử: dấu hiệu xuất huyết, thiếu máu, sốt xuất hiện từ lúc nào, dấu hiệu mệt mỏi, sụt cân.
- Tiền sử: tiếp xúc hóa chất như thuốc nhuộm, tia xạ, thuốc CHLORAMPHENICOL, PHENYLBUTAZONE, nhiễm siêu vi: HBV, EBV ...

b. Khám lâm sàng:

- Đánh giá các dấu hiệu sinh tồn: mạch, huyết áp, nhịp thở, nhiệt độ, tri giác
- Tìm dấu hiệu xuất huyết: xuất huyết dưới da, niêm mạc, mũi, họng, tiêu hoá
- Tìm dấu hiệu thiếu máu: da niêm nhợt nhạt, khám tìm dấu hiệu suy tim do thiếu máu.
- Tìm dấu hiệu nhiễm trùng: nhiễm trùng mũi, họng, viêm phổi, nhiễm trùng tiểu, nhiễm trùng huyết.
- Tìm gan lách hạch to
- Tìm dấu hiệu dị dạng bẩm sinh: đầu nhỏ, tăng sắc tố da, bất thường chi

c. Đề nghị xét nghiệm:

Xét nghiệm lúc vào:

- Công thức máu, tiểu cầu đếm
- Dạng huyết cầu
- Datacell
- Đếm Hồng cầu lưới có hiệu chỉnh (Reticulocyte count corrected for Hct)

Xét nghiệm xác định chẩn đoán:

- Tủy đồ
- Sinh thiết tủy (nếu tủy đồ không xác định được)

Xét nghiệm khi có sốt:

- CRP
- X quang phổi nếu nghi ngờ viêm phổi
- Cây máu khi nghi ngờ nhiễm trùng huyết
- Cây nước tiểu khi nghi ngờ nhiễm trùng tiểu
- Soi cấy các dịch, mủ của cơ thể.

2. Chẩn đoán xác định

- a. **Lâm sàng:** biểu hiện chủ yếu bằng các hội chứng thiếu máu, xuất huyết và nhiễm trùng.
- b. **Xét nghiệm:** máu ngoại biên: giảm 3 dòng máu ngoại biên, HC lưới < 1%.

c. Tủy đỏ: Tủy nghèo tế bào đầu cả 3 dòng, tủy được thay thế bởi các tế bào mỡ.

• **Chẩn đoán suy tủy nặng** (theo International Aplastic Anemia Study Group)

- Huyết đồ có 2/3 dấu hiệu:
 - + Bạch cầu đa nhân trung tính $< 500/\text{mm}^3$
 - + Tiểu cầu $< 20.000/\text{mm}^3$
 - + Hồng cầu lưới đã hiệu chỉnh $< 1\%$.
- Tủy đỏ:
 - + Nghèo tế bào (severe hypocellularity)
 - + Tủy giảm sản (moderate hypocellularity) với $< 30\%$ tế bào.

3. Chẩn đoán phân biệt:

- Bạch huyết cấp: biểu hiện thiếu máu, xuất huyết, nhiễm trùng + gan lách hạch to. Xuất hiện tế bào non trong máu ngoại biên. Tủy đồ có sự tăng sinh các tế bào bạch cầu non.
- Nhiễm trùng huyết: lâm sàng có sốt cao, vã mặt nhiễm trùng, nhiễm độc, xuất huyết, thiếu máu. Bạch cầu đa nhân cao, tỉ lệ band cao $> 20\%$, có hạt độc, không bào, tiểu cầu giảm nhẹ, thiếu máu nhẹ. Cây máu dương tính. Cần lưu ý là nhiễm trùng cũng là một biến thường gặp của suy tủy xương.
- Hội chứng thực bào máu: Bệnh nhân có sốt trên 7 ngày, gan lách to, giảm 2 hay 3 dòng máu ngoại vi, tăng triglyceride và giảm fibrinogen máu. Tủy đồ ghi nhận khuynh hướng tủy giảm sản kèm theo hình ảnh thực bào máu.

III. ĐIỀU TRỊ:

1. Nguyên tắc điều trị:

- Điều trị triệu chứng: chống biến chứng xuất huyết và nhiễm trùng.
- Điều trị đặc hiệu: thuốc ức chế miễn dịch hay thuốc kích thích tủy.

2. Điều trị triệu chứng:

- Truyền tiểu cầu (xem thêm bài truyền máu và các sản phẩm của máu)
Truyền 1 đơn vị tiểu cầu / 5-7 kg cân nặng. Đếm tiểu cầu 1 giờ và 24 giờ sau truyền.

- Truyền máu:

Nếu không có biểu hiện mất máu cấp thì truyền hồng cầu lắng khi Hct $< 20\%$. Nếu có biểu hiện xuất huyết kèm với Hct $< 20\%$ sẽ truyền máu tươi toàn phần.

Hồng cầu lắng: truyền 10ml/kg cân nặng.

Máu toàn phần: 10 – 20 ml/kg cân nặng

Kiểm tra Hct sau truyền 3 – 7 ngày sau.

- Kháng sinh điều trị:

Khi sốt trên 38°C trên 24 giờ ở bệnh nhân có giảm bạch cầu cần phải xác định có nhiễm trùng hay không để có hướng điều trị.

- Tiến hành cấy máu, thử CRP.

- Chụp X-quang phổi, cấy nước tiểu, soi cấy vi trùng từ các ổ nhiễm trùng thấy được trên lâm sàng, siêu âm bụng.

- Kháng sinh điều trị ban đầu:

+ CEFALOSPORIN III + AMINOGLYCOZIDE

+ Nếu có sốt, nhiễm trùng đa cơ, nhiễm trùng liên quan đến catheter hay sử dụng Quinolone trước đó: dùng thêm Oxacillin

- Đánh giá sau 3 ngày:

+ Nếu hết sốt: tiếp tục điều trị hay chuyển sang đường uống nếu suy tủy không nặng.

+ Nếu còn sốt nhưng tình trạng không thay đổi; tiếp tục kháng sinh trên hay thay kháng sinh theo kháng sinh đồ nếu phân lập được tác nhân gây bệnh.

+ Nếu còn sốt nhưng bệnh diễn tiến nặng hơn có thể thay đổi kháng sinh: PEFLACINE ± VANCOMYCINE (nếu nghi ngờ do tụ cầu, hay trước đó chưa dùng Vancomycine). Ở những bệnh nhân không hết sốt sau khi đã dùng nhiều kháng sinh phổ rộng thì phải nghĩ đến tác nhân là nấm, thường là Candida albicans và Aspergillus. Điều trị kháng nấm với Amphotericin B.

Thời gian điều trị kháng sinh thường là 14 ngày hay sau khi bệnh nhân hết sốt 5 – 7 ngày.

3. Điều trị hỗ trợ:

• Hạn chế vận động, tránh tiêm bắp hay dùng Aspirin

• Chăm máu tại chỗ

4. Điều trị đặc hiệu:

• Corticoids:

– Prednisone: 2mg/kg/ngày uống 1-2 lần sáng và xế trưa. Chú ý theo dõi các tác dụng phụ như tăng cân, cao huyết áp, loãng xương, nhiễm trùng.

– Methylprednisolone: 10mg/kg/ngày (TM) khi xuất huyết nặng không uống prednisone được, dùng trong 5 – 7 ngày, sau đó giảm liều trong 5 – 7 ngày và chuyển qua corticoid uống

– Hiện nay Corticosteroid không được xem là thuốc hàng đầu điều trị suy tủy.

• Androgen: có thể phối hợp thêm với corticoids, liều 1 –2 mg/kg/ngày × 3 –6 tháng uống. Giảm liều khi có biến chứng rậm lông, nam hoá, suy tế bào gan, tăng trưởng thành xương. Ngưng thuốc khi reticulocytes tăng.

• Cyclosporin A: dùng phối hợp với corticoid, làm tăng tỉ lệ đáp ứng trên những bệnh nhân suy tủy nhẹ và vừa, liều ban đầu 10 mg/kg/ngày, giảm liều dần khi có đáp ứng, duy trì 3 – 5 mg/ngày

Một số phác đồ điều trị suy tủy hiện nay trên thế giới:

• Ghép tủy xương: là điều trị được chọn lựa đầu tiên cho suy tủy với người cho là anh chị em ruột có hệ thống HLA phù hợp.

• Phối hợp thuốc ức chế miễn dịch: đối với bệnh nhân không có điều kiện ghép tủy thì điều trị phối hợp ATG (antithymocyte globulin) + Cyclosporin đạt được đáp ứng hoàn toàn ở 57% bệnh nhân.

- Cyclophosphamide: có hiệu quả tương đối khi bệnh nhân không có khả năng ghép tủy hay dùng ATG hay Cyclosporin.

IV. THEO DÕI VÀ TÁI KHÁM:

- Thời gian tái khám: 2 tuần mỗi tháng tùy lâm sàng, Hct, tiểu cầu.
- Nội dung theo dõi: cân huyết áp, nhiệt độ, dấu hiệu xuất huyết, thiếu máu, dấu hiệu nhiễm trùng hô hấp, nhiễm trùng da, tác dụng phụ của thuốc ...
- Dấu hiệu đáp ứng tủy: Hct > 30% và reticulocyte >1%.