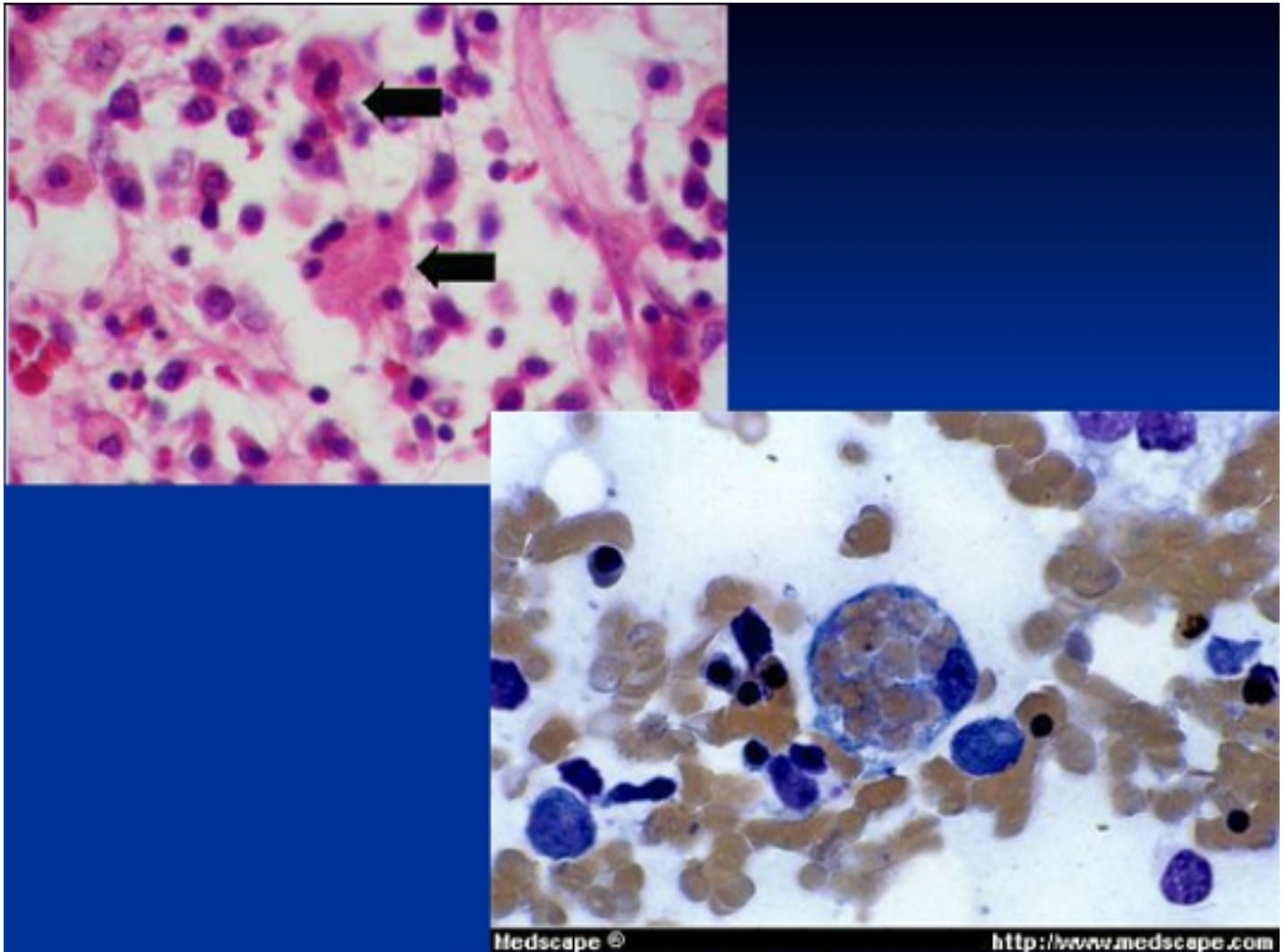


Hội chứng hoct hóa đit thc bào

Viết bởi Biên tập viên

Thứ sáu, 14 Tháng 9 2012 21:02 - Lần cập nhật cuối Thứ sáu, 14 Tháng 9 2012 21:19

Hội chứng hoct hóa đit thc bào (HLH: Hemophagocytic Lymphohistiocytosis) là một rối loạn hiếm gặp hòa miễn dịch gây ra sự hoct hóa quá mức của các đit thc bào dẫn đến việc đit thc bào thc bào các thành phần máu như hồng cầu, tiểu cầu, bạch cầu và nhing tế bào đit u dòng trong tủy và các mô c quan khác. Sự rối loạn hiếm gặp hòa miễn dịch này gây nên bi tình trng hoct hóa quá mức của dòng thac Cytokine.



Hội chứng này lần đầu tiên được mô tả vào năm 1952 do Farquhar J.W và Claireau, bệnh được mô tả có tính chất gia đình và sau này được gọi là hội chứng hoct hóa đit thc bào nguyên phát. Đến năm 1975, một số tác giả đã ghi nhận hội chứng hoct hóa đit thc bào xảy ra trên các bệnh nhân bị các bệnh nhiễm trùng, bệnh ác tính, bệnh tự miễn hoặc sau dùng một số thuốc và được gọi là hội chứng hoct hóa đit thc bào thứ phát.

Trong những thập niên gần đây, y văn thế giới đã đề cập nhiều đến hội chứng này, tuy nhiên tại Việt Nam hội chứng này vẫn chưa được chú ý và vẫn còn khá mơ hồ đối với nhiều nhà lâm sàng.

Nguyên nhân gây bệnh:

Một số nguyên nhân gây bệnh được đề cập đến trong y văn.

- Nhiễm trùng: Virus, vi khuẩn, ký sinh trùng, nấm.
- Rối loạn miễn dịch bẩm sinh hoặc mắc phải.
- Sử dụng thuốc: Phenytoin (Hydantoin), Carbamazepin, Phenobarbital...
- Ung thư và bệnh khác không phải ung thư: viêm khớp dạng thấp, Lupus ban đỏ dạng thấp.

Triệu chứng lâm sàng:

Các triệu chứng lâm sàng thường gặp khi đau với sốt cao đột ngột, đôi khi rét run và tăng triglycerid, gan lách có thể lớn, hạch ngoại vi biệt lập gặp hiếm. Da có thể có ban đỏ, viêm mô mềm dưới da. Tồn tại những thâm nhiễm phổi và hệ thống thần kinh (co giật, kích thích màng não, tăng áp lực sọ não), rối loạn đông máu. Bệnh diễn tiến đến suy đa phủ tạng và tử vong rất nhanh. Trong những năm gần đây hội chứng này được chú ý nhiều hơn vì tầm quan trọng trong quyết định

đi u tr s m v i i c ch mi n d ch.

Tiêu chu n ch n đoán:

H i Th c bào máu Qu c t đã đ ra tiêu chu n ch n đoán HLH vào năm 2004, sau đó đ n năm 2008 đã duy t l i và b sung. Ch n đoán h i ch ng HLH khi có ít nh t 5 trong 8 tiêu chu n sau:

- S t $\geq 38,5^{\circ}\text{C}$ kéo dài trên 7 ngày.
- Lách to $> 3\text{cm}$ d i b s n.
- Hình nh th c bào t y x ng ho c gan/lách/h ch.
- Ferritin máu $> 500\text{ng/ml}$, ng ng càng cao càng có giá tr ch n đoán HLH.
- Gi m ít nh t 2 dòng t bào máu.
- Tăng Tryglyceride máu và/ ho c gi m Fibrinogen máu.
- Gi m ho t tính t bào NK.
- Tăng n ng đ CD 25 hòa tan ($> 2.400\text{ U/ml}$).

Trong t t c nh ng tiêu chu n trên thì s t, suy ki t c th , lách l n, hình nh th c bào t bào

máu tăng xơ cứng và tăng Ferritin máu là những dấu chứng gặp hầu hết ở các bệnh nhân có hội chứng HLH.

Đối với những bệnh nhân có bất thường về sinh học phân tử liên quan đến HLH máu thì không cần phải có các tiêu chuẩn trên nếu bệnh nhân có bất kỳ chứng đột biến gene PRF1, UNC13D, Munc 18-2, Rab27a, STX11, SH2D1A hoặc BIRC4.

Điều trị :

Điều trị lý tưởng là điều trị nguyên nhân khi phát HLH. Tuy nhiên, vì sự tiến triển của bệnh cần phải điều trị triệu chứng nhanh chóng trước khi xác định được bệnh nguyên. Cần ngăn chặn sự tiến triển của hội chứng hóa di thể bào cũng như tế bào LymphoT, đồng thời điều trị tăng Cytokin máu do các tế bào trên tiết ra. Thuốc tác động trên di thể bào là Corticoide, Etoposide dùng để ức chế hoạt động của tế bào. Đối với tế bào LymphoT là Cyclosporine và huyết thanh kháng Lympho (SAL), Interferon alpha. Điều trị trên Cytokin máu là thay huyết thanh và dùng Immunoglobulin tĩnh mạch.

HLH ít gặp nhưng rất nặng nề và tiến triển nhanh, vì vậy cần lưu ý đến tình trạng bệnh lý này để các thầy thuốc lâm sàng có thể chẩn đoán chính xác sớm và các nhà tế bào học quan tâm theo dõi kỹ hơn trên các bệnh nhân có sốt kéo dài không rõ nguyên nhân kèm giảm các dòng tế bào máu ngoại vi mà không có bệnh lý rõ ràng nào.

BS Lê Thị Lê Hằng