Thiếu máu huyết tán tự miễn

Viết bởi Biên tập viên
Thứ năm, 13 Tháng 3 2014 08:09 - Lần cập nhật cuối Thứ năm, 13 Tháng 3 2014 08:18

Ths Nguyễn Minh Tuấn - Khoa HHTM

Thiếu máu huyết tán là tình trạng thiếu máu do hồng cầu trưởng thành bị phá huỷ.

PHÂN LOẠI

Thiếu máu huyết tán đồng miễn dịch (huyết tán do phản ứng giữa kháng nguyên và kháng thể như bất đồng nhóm máu Rh, bất đồng nhóm máu giữa mẹ và con, truyền nhầm nhóm máu)

Thiếu máu huyết tán tự miễn (do tự kháng thể bám vào hồng cầu gây huyết tán). Trong thiếu máu huyết tán tự miễn có hai loại: Thiếu máu huyết tán tiên phát và thiếu máu huyết tán thứ phát

- Thiếu máu huyết tán tự miễn tiên phát thường xuất hiện đột ngột không có căn nguyên và do
hai loại kháng thể thuộc lớp IgG và IgM gây nên. Trong đó kháng thể thuộc lớp IgG hoạt động ở nhiệt độ 370C nên được gọi là huyết tán tự miễn do kháng thể nóng, còn lớp kháng thể thuộc lớp IgM hoạt động ở nhiệt độ < 40C nên gọi là huyết tán do kháng thể lạnh.

- Thiếu máu huyết tán tự miễn thứ phát thường xuất hiện trong các bệnh cảnh Lupus ban dỏ,
suy giảm miễn dịch, nhiễm trùng, nhiễm độc do thuốc và một số bệnh máu ác tính

CƠ CHẾ BỆNH SINH

Huyết tán tự miễn do kháng thể nóng

- Huyết tán nội mạch: Do hồng cầu có quá nhiều tự kháng thể thuộc lớp IgG bám vào vì vậy có

1 / 6

Thiếu máu huyết tán tự miễn

Viết bởi Biên tập viên
Thứ năm, 13 Tháng 3 2014 08:09 - Lần cập nhật cuối Thứ năm, 13 Tháng 3 2014 08:18

thể hoạt hoá bổ thể phá huỷ hồng cầu gây huyết tán.

- Huyết tán ngoại mạch: Do hồng cầu có tự kháng thể nên bị đại thực bào bắt giữ và phá huỷ ở
lách.

Huyết tán tự miễn do kháng thể lạnh

- Tan huyết nội mạch: Hồng cầu có tự kháng thể IgM bám vào sẽ hoạt hoá bổ thể và gây huyết
tán nội mạch

- Tan huyết ngoại mạch: Nếu bổ thể bám vào hồng cầu mà không bị IgM hoạt hoá, khi
hồng cầu đi ngang qua gan sẽ bị tăng bắt giữ bởi các thực bào ở gan [2]

2 / 6

Thiếu máu huyết tán tự miễn

Viết bởi Biên tập viên
Thứ năm, 13 Tháng 3 2014 08:09 - Lần cập nhật cuối Thứ năm, 13 Tháng 3 2014 08:18

Hình 3.1. Quá trình phá huỷ hồng cầu gây tan huyết ở gan [2] [3]

ĐẶC ĐIỂM CẬN LÂM SÀNG

Huyết đồ:

- Hồng cầu: Số lượng giảm, thể tích khối hồng cầu (HCT) giảm, hemoglobin bình thường, đa
hình thái hồng cầu, nhiều mãnh vỡ hồng cầu, đôi khi có hồng cầu non ra máu ngoại vi.

- MCV, MCH, MCHC tăng

- Tỷ hồng cầu lưới máu ngoại vi tăng cao. Trong trường hợp kháng thể tấn công hồng cầu non
trong tuỷ xương gây nên hiện tượng chết theo chương trình (apoptosis) hồng cầu lưới máu ngoại vi có thể giảm rất thấp.

- Bạch cầu và tiểu cầu không bị ảnh hưởng.

Tuỷ đồ

- Dòng hồng cầu tăng sinh mạnh cả về số lượng và chỉ số trưởng thành

- Hồng cầu lưới tuỷ tăng.

- Dòng bạch cầu và mẫu tiểu cầu phát triển bình thường.

3 / 6

Thiếu máu huyết tán tự miễn

Viết bởi Biên tập viên
Thứ năm, 13 Tháng 3 2014 08:09 - Lần cập nhật cuối Thứ năm, 13 Tháng 3 2014 08:18

+ Việc chỉ định chọc tuỷ khi thật cần thiết để phân biệt bệnh ác tính.

Sinh hoá máu

- Bilirubin gián tiếp tăng

- Sắt huyết thanh tăng

- LDH giảm, Haptoglobin giảm

Nước tiểu

- Hemoglobin niệu tăng trong trường hợp tan máu nội mạch

- Urobilin tăng trong trường hợp tan máu ngoại mạch

CHẨN ĐOÁN

Tìm tự kháng thể gây huyết tán trên bề mặt hồng cầu hoặc tìm kháng thể lưu hành trong huyết tương dựa vào nghiệm pháp Coombs trực tiếp và gián tiếp.

- Nghiệm pháp Coombs trực tiếp: Tìm tự kháng thể trên bề mặt hồng cầu

4 / 6

Thiếu máu huyết tán tự miễn

Viết bởi Biên tập viên
Thứ năm, 13 Tháng 3 2014 08:09 - Lần cập nhật cuối Thứ năm, 13 Tháng 3 2014 08:18

- Nghiệm pháp Coombs gián tiếp: Tìm tự kháng thể lưu hành trong huyết tương

Kết quả: Nghiệm pháp Coombs trực tiếp dương tính

- Có tự kháng thể trên bề mặt hồng cầu

- Định danh tự kháng thể khi nghiệm pháp Coombs trực tiếp dương tính

- Tiến hành thực hiện nghiệm pháp Coombs ở môi trường 370C, 200C, và 40C
- Nếu Coombs dương tính ở 370C: Tự kháng thể thuộc lớp IgG
- Nếu Coombs dương tính ở nhiệt độ 400C hoặc 200C : Cho biết có kháng thể hoạt
động ở môi trường lạnh. Trong trường hợp này cần phân biệt IgM hay IgG Donath-Landsteiner.

Nghiệm pháp Coombs trực tiếp dương tính giả: Trường hợp này không có triệu chứng lâm sàng

Nghiệm pháp Coombs trực tiếp âm tính giả: Số lượng IgG hoặc IgM quá thấp, Trong trường hợp này cần làm thêm các xét nghiệm cao cấp có độ nhạy và độ đặc hiệu cao hơn như radioimmunoassay hoặc enzyme-linked immunosorbent

Chẩn đoán phân biệt thiếu máu huyết tán không do miễn dịch

- Bệnh hồng cầu hình cầu di truyền (trong trường hợp này NP Coombs âm tính)

- Hội chứng huyết tán tăng uremic hay thrombotic thrombocytopenic purpura

5 / 6

Thiếu máu huyết tán tự miễn

Viết bởi Biên tập viên
Thứ năm, 13 Tháng 3 2014 08:09 - Lần cập nhật cuối Thứ năm, 13 Tháng 3 2014 08:18

Chẩn đoán phân biệt thiếu máu huyết tán tự miễn tiên phát hay thứ phát

Bệnh tự miễn: Lupus đỏ, bệnh máu ác tính và các trường hợp huyết tán do thuốc

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Alan E. Lichtin, MD, (2013), Autoimmune Hemolytic Anemia, The Merck Manual for Health Care Professionals, pp.1-8.
2. Berentsen S, Beiske K (2007), Primary chronic cold agglutinin disease: An update on pathogenesis, clinical features and therapy, Department of Medicine, Haugesund Hospital, Haugesund, Norway, pp.3-5
3. Berentsen S, Sundic T (2009), Autoimmun hemolytisk anemi, Oversiktsartikkel Medision og Vitenskap, pp. 2226 - 2230.
4. Willacy H (2010), Cold Agglutinins, Trusted medical information and support,pp.1-4

6 / 6