

ngiên cứu của chúng tôi cũng tương đồng với kết quả nghiên cứu của Nguyễn Thị Liễu (2016) về chăm sóc cho người nhiễm HIV đang điều trị ARV ngoại trú và hiệu quả can thiệp [2]. Người có thời gian nhiễm bệnh <5 năm có khả năng tự chăm sóc tốt hơn gấp 1,93 lần so với người có thời gian nhiễm bệnh >5 năm.

**Liên quan giữa khả năng tự chăm sóc với thời gian điều trị ARV < 5 năm có thời gian tự chăm sóc tốt hơn gấp 1,8 lần so với người có thời gian điều trị > 5 năm (khoảng tin cậy 95% là 1,31-2,49); p<0,01. Kết quả của chúng tôi lại bất tương đồng với nghiên cứu của Nguyễn Thị Mỹ Tiên (2014) về thời gian điều trị ARV < 5 năm [4]**

Người bệnh tuân thủ điều trị tốt có khả năng tự chăm sóc tốt gấp 8,6 lần so với người tuân thủ điều trị không tốt (khoảng tin cậy 95% là 3,94-21,52); p<0,01. Không có sự khác biệt về điểm số khả năng tự CS của người bệnh có phác đồ điều trị ARV khác nhau

## V. KẾT LUẬN

**1. Về khả năng tự chăm sóc của người nhiễm HIV/AIDS.** Người tham gia nghiên cứu có điểm số tự chăm sóc trung bình (độ lệch chuẩn) là 40,4 (11,5) điểm. Có 56,5% người tham gia có khả năng tự chăm sóc tốt. Có 43,5% người tham gia có khả năng tự chăm sóc chưa tốt.

**2. Một số yếu tố liên quan đến khả năng tự chăm sóc của người nhiễm HIV/AIDS.** Có

mối liên quan giữa Học vấn đến khả năng tự chăm sóc (p <0,01). Về sử dụng thuốc lá (p<0,01); có mối liên quan giữa sử dụng ma túy với kết quả chăm sóc (p=0,028); có mối liên quan giữa có sử dụng methadone với KQCS (p<0,01); giữa quan hệ tình dục với KQCS (p<0,01); giữa sử dụng bao cao su với KQCS (p=0,002); giữa đường lây truyền tình dục (p=0,003); giữa thời gian nhiễm với KQCS (p<0,01); giữa thời gian điều trị ARV với kết quả chăm sóc NB (p<0,01).

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

- Bộ y tế-Cục phòng chống HIV/AIDS, (2016)** Báo cáo số liệu phòng chống HIV/AIDS năm 2015.
- Nguyễn Thị Liễu (2016)** Thực trạng chăm sóc cho người nhiễm HIV đang điều trị ARV ngoại trú và hiệu quả can thiệp hỗ trợ thể bảo hiểm y tế tại trung tâm y tế quận Thanh Xuân Hà Nội, Y tế công cộng, Đại học Y tế công cộng.
- Phạm Đình Quyết, Huỳnh Ngọc Vân Anh (2018)** "Giúp đỡ xã hội và các yếu tố liên quan ở người nhiễm HIV/AIDS đang điều trị ARV". Tạp chí Y Học TP. Hồ Chí Minh, 22 (1), 293 - 299.
- Nguyễn Thị Mỹ Tiên (2014)** Tỷ lệ tuân thủ điều trị ARV và các yếu tố liên quan trên bệnh nhân HIV/AIDS tại trung tâm y tế dự phòng quận 6, Khoa YTCC, Đ H Y Dược
- Hoàng Huy Phương, Tạ Thị Lan Hương, Ngô Thị Ngọc Lan và Cs (2012)**, Đánh giá sự tuân thủ điều trị và một số kết quả điều trị ARV ở bệnh nhân HIV/AIDS tại các phòng khám ngoại trú tỉnh Ninh Bình năm 2012, Trung tâm PC HIV/AIDS tỉnh Ninh Bình.

## MỘT SỐ ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG VÀ XÉT NGHIỆM CỦA CÁC THỂ BỆNH HỘI CHỨNG RỐI LOẠN SINH TỬY NGUYÊN PHÁT

Nguyễn Quang Hưng<sup>1</sup>, Vũ Đức Bình<sup>1</sup>, Lê Quang Tường<sup>1</sup>,  
Nguyễn Bá Cường<sup>1</sup>, Nguyễn Thị Thuỳ Linh<sup>1</sup>, Nguyễn Hà Thanh<sup>1,2</sup>

### TÓM TẮT

Một nghiên cứu mô tả cắt ngang được thực hiện nhằm khảo sát một số đặc điểm lâm sàng và xét nghiệm của các thể bệnh hội chứng rối loạn sinh tủy nguyên phát theo xếp loại của WHO-2008. Nghiên cứu được thực hiện trên 104 bệnh nhân được chẩn đoán hội chứng rối loạn sinh tủy nguyên phát vào viện lần đầu ở Viện Huyết học – Truyền máu Trung ương. Kết quả nghiên cứu cho thấy, tỷ lệ phân bố các thể bệnh trong HCRLST nguyên phát theo xếp loại của WHO-

2008 gặp nhiều nhất là thể RCMD (53,8%); tiếp theo là thể RAEB-1 (23,1%); RAEB-2 (14,4%); các thể RA, RN, RT, MDS-U và Del-5q hiếm gặp. Triệu chứng thiếu máu gặp ở hầu hết các bệnh nhân (95,2%) trong đó 16,3% bệnh nhân thiếu máu nặng. 26,9% bệnh nhân bị xuất huyết, chủ yếu là xuất huyết dưới da. 13,5% bệnh nhân có biểu hiện của sốt/nhiễm trùng. Máu ngoại vi giảm một, hai hoặc cả ba dòng tế bào. Rối loạn hình thái ở máu ngoại vi thể hiện ở cả ba dòng tế bào: Hồng cầu nhiều hình thái, to nhỏ không đều, bạch cầu trung tính nguyên sinh chất giảm hoặc mất hạt đặc hiệu, tiểu cầu to hoặc tiểu cầu còi cọc.

**Từ khóa:** hội chứng rối loạn sinh tủy, nguyên phát, WHO-2008.

### SUMMARY

#### CLINICAL AND LABORATORY CHARACTERISTICS OF PRIMARY MYELODYSPLASTIC SYNDROMES

<sup>1</sup>Viện Huyết học và Truyền máu Trung ương

<sup>2</sup>Trường Đại học Y Hà Nội

Chịu trách nhiệm chính: Nguyễn Quang Hưng

Email: quanghung.hhtm@gmail.com

Ngày nhận bài: 25.4.2022

Ngày phản biện khoa học: 14.6.2022

Ngày duyệt bài: 24.6.2022

A cross-sectional descriptive study was carried out to investigate some clinical and laboratory features of primary myelodysplastic syndromes according to WHO-2008 classification. The study was conducted on 104 patients diagnosed with primary myelodysplastic syndrome who were admitted to the hospital for the first time at the National Institute of Hematology and Blood Transfusion. The study results showed that the most common types of diseases in primary myelodysplastic syndrome according to WHO-2008 classification was RCMD (53.8%); followed by RAEB-1 form (23.1%); RAEB-2 (14.4%); rare forms of RA, RN, RT, MDS-U and Del-5q. Anemia symptoms were found in most of the patients (95.2%) of which 16.3% were severe anemia. 26.9% of patients had bleeding, mainly subcutaneous bleeding. 13.5% of patients presented with fever/infection. Peripheral blood decreased one, two, or all three cell lines. Peripheral blood morphological disorders were expressed in all three cell lines: erythrocyte polymorphism, irregular size, specific decrease or loss of protoplasmic neutrophils, macrocytic or stunted platelets.

**Keywords:** myelodysplastic syndrome, primary, WHO-2008

## I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Hội chứng rối loạn sinh tủy (HCRLST) là một nhóm bệnh lý đơn dòng của tế bào gốc sinh máu. Năm 2001, Tổ chức Y tế thế giới (WHO) đã xuất bản bảng xếp loại về HCRLST bao gồm 8 thể nhằm giải quyết những hạn chế, kết hợp nhiều yếu tố định nghĩa và xếp loại của FAB cho phù hợp với diễn biến lâm sàng, thuận lợi cho chẩn đoán và điều trị. Để hoàn thiện bảng xếp loại HCRLST mới đây năm 2008, WHO đã cho ra đời thêm bảng xếp loại mới cập nhật hơn để có thể chẩn đoán một cách chính xác giúp cho việc chẩn đoán, tiên lượng và điều trị được dễ dàng hơn với 7 thể bệnh bao gồm: (1) giảm tế bào máu với rối loạn đơn dòng (RCUD), trong đó gồm 3 thể: thiếu máu dai dẳng (RA), giảm bạch cầu (RN), giảm tiểu cầu (RT), (2) thiếu máu dai dẳng có tăng nguyên hồng cầu sắt vòng (RARS), (3) giảm tế bào dai dẳng có rối loạn nhiều dòng tế bào (RCMD), (4) thiếu máu dai dẳng có tăng tế bào blast-1 (RAEB-1), (5) thiếu máu dai dẳng có tăng tế bào blast-2 (RAEB-2), (6) hội chứng rối loạn sinh tủy chưa được xếp loại (MDS-U), (7) hội chứng rối loạn sinh tủy có mất nhánh dài nhiễm sắc thể số 5 (MDS del 5q).

Tại Việt Nam đã có nhiều nghiên cứu về từng thể bệnh HCRLST theo tiêu chuẩn xếp loại của FAB và WHO. Tuy nhiên chưa có nghiên cứu một cách tổng thể về các tiêu chuẩn xếp loại theo WHO-2008. Để đáp ứng những thay đổi phong phú về tế bào học, mô bệnh học tủy xương và tổn thương di truyền trong HCRLST, vì vậy chúng tôi tiến hành nghiên cứu: "*Khảo sát một số đặc*

*điểm lâm sàng và xét nghiệm của các thể bệnh HCRLST nguyên phát*"

## II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

**2.1 Đối tượng nghiên cứu:** bệnh nhân được chẩn đoán HCRLST nguyên phát vào viện lần đầu ở Viện Huyết học – Truyền máu Trung ương.

### 2.1.1. Tiêu chuẩn chẩn đoán và xếp loại HCRLST nguyên phát[1].

Các bệnh nhân được xếp loại theo tiêu chuẩn WHO-2008.

- Lâm sàng: bệnh nhân có các biểu hiện thiếu máu, nhiễm trùng, xuất huyết. Các triệu chứng này có thể đơn độc hoặc phối hợp với nhau và thường diễn biến dai dẳng.

- Máu ngoại vi: có giảm số lượng và rối loạn hình thái ở ít nhất một dòng tế bào: hồng cầu, bạch cầu hoặc tiểu cầu.

- Tủy xương: giàu tế bào, hoặc tế bào tủy bình thường kèm theo có rối loạn hình thái ở ít nhất một dòng hồng cầu, bạch cầu hạt hoặc mẫu tiểu cầu (một dòng được gọi là có rối loạn khi có ít nhất 10% tế bào thuộc dòng đó có rối loạn hình thái).

### 2.1.2. Tiêu chuẩn loại trừ

- Rối loạn sinh tủy thứ phát: sau điều trị hóa chất, tia xạ, thiếu Vitamin B12 và Acid Folic, lao, bệnh hệ thống, bệnh gan mạn tính và các bệnh máu ác tính.

- HCRLST đã vào viện nhiều lần.

**2.2 Địa điểm nghiên cứu:** Nghiên cứu được tiến hành tại Viện Huyết học – Truyền máu Trung ương.

**2.3 Thiết kế nghiên cứu:** mô tả cắt ngang và tiền cứu.

**2.4 Cỡ mẫu và chọn mẫu:** Chọn toàn bộ bệnh nhân được chẩn đoán HCRLST nguyên phát vào viện lần đầu ở Viện Huyết học – Truyền máu Trung ương trong thời gian tiến hành nghiên cứu và đáp ứng được các tiêu chuẩn nghiên cứu.

**2.5 Phân tích số liệu:** Các số liệu nghiên cứu được phân tích, xử lý theo phần mềm SPSS 16.0. Các biến định lượng được mô tả dưới dạng trung bình (X) và độ lệch chuẩn (SD). Các biến định tính được mô tả dưới dạng tỷ lệ (%). Để so sánh sự khác biệt giữa các tỷ lệ (biến định tính) dùng test khi bình phương ( $\chi^2$ ). So sánh sự khác biệt giữa các giá trị trung bình (biến định lượng): sử dụng test T - Student khi so sánh 2 nhóm và test ANOVA khi so sánh trên 2 nhóm. Khác biệt được coi là có ý nghĩa thống kê khi  $p < 0,05$ .

**2.6 Đạo đức nghiên cứu:** Mọi thông tin thu thập được đảm bảo bí mật cho bệnh nhân,

chỉ phục vụ cho mục đích nghiên cứu. Các bệnh nhân được thông báo ý nghĩa, sự cần thiết của xét nghiệm trong chẩn đoán và điều trị. Các xét nghiệm chỉ được tiến hành khi có sự đồng ý của bệnh nhân và gia đình.

**III. KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU**

Nghiên cứu 104 đối tượng cho thấy: Tuổi trung bình là 64,5 ± 12,6; cao nhất 93 tuổi và thấp nhất 23 tuổi. Bệnh gặp ở cả hai giới, nam

có xu hướng mắc bệnh nhiều hơn nữ; tỷ lệ nam/nữ là 1,47. Trước khi vào viện BN HCRLST thường có các biểu hiện xanh xao mệt mỏi, sau đó là các biểu hiện sốt/nhiễm trùng, xuất huyết và gày sút. Bảng 1 cho thấy, theo tiêu chuẩn của WHO-2008, gặp nhiều nhất là thể RCMD (53,8%), RAEB-1 (23,1%), RAEB-2 (14,4%), MDS-U (1,9%), RT (1,9%), RN (1,9%), RA và Del-5q hiếm gặp (1%).

**Bảng 1. Các triệu chứng lâm sàng khi vào viện theo thể bệnh**

Thể	Triệu chứng	Thiếu máu	Xuất huyết	Sốt/nhiễm trùng	Lách to	Gan to	Hạch to
RCUD	RA	1	0	0	0	0	0
	RN	0	0	2	0	0	0
	RT	0	2	0	0	0	0
RARS		1	0	0	0	0	0
RCMD		56	14	6	4	2	0
RAEB-1		24	5	4	2	1	0
RAEB-2		15	6	2	3	3	0
MDS-U		1	1	0	0	0	0
Del 5q		1	0	0	0	0	0
<b>Tổng</b>		<b>99</b>	<b>28</b>	<b>14</b>	<b>9</b>	<b>6</b>	<b>0</b>

Thiếu máu là triệu chứng chủ yếu ở các thể bệnh. Các triệu chứng lâm sàng khác gặp chủ yếu ở các thể RCMD, RAEB-1 và RAEB-2.

Phân tích chi tiết các triệu chứng lâm sàng, bảng 2 cho thấy:

- Thiếu máu đơn độc không kèm các triệu chứng khác gặp ở 35 BN (33,7%).

- Sốt/nhiễm trùng: Trong 14 BN có sốt/nhiễm trùng có: 10 BN có ổ nhiễm trùng khứ trú, trong

đó: 1) Nhiễm trùng hô hấp: 7 BN (70%); 2) Nhiễm trùng tiêu hóa: 2 BN (20%); 3) Nhiễm trùng khoang miệng họng: 1 BN (10%).

- Xuất huyết: trong số 28 BN có hội chứng xuất huyết thì các vị trí xuất huyết thường gặp là: 1) Xuất huyết dưới da: 21 BN (75%); 2) Xuất huyết niêm mạc: 12 BN (42,9%); 3) Xuất huyết tử cung: 2 BN (1,9%).

**Đặc điểm xét nghiệm huyết học**

**Bảng 2. Mức độ thiếu máu, số lượng bạch cầu ngoại vi, số lượng tiểu cầu ở các nhóm**

Thể	Chung n=104	RCUD			RARS n (%)	RCMD n (%)	RAEB-1 n (%)	RAEB-2 n (%)	MDS-U n (%)	Del 5q
		RA n (%)	RN n (%)	RT n (%)						
<b>Mức độ thiếu máu ở từng thể bệnh HCRLST</b>										
<30	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
30-60	17	0	0	0	0	12	3	2	0	0
60-90	48	0	0	0	1	24	15	8	0	0
90-120	34	1	2	1	0	17	6	5	2	1
≥120	5	0	1	1	0	3	0	0	0	0
<b>Số lượng (G/l)</b>										
<4	60(57,7)		2(100)			30(53,6)	19(79,2)	8(53,3)		1(100)
4 - 10	35(33,6)	1(100)		1(50)	1(100)	21(37,5)	4(16,7)	6(40)	1(50)	
>10	9(8,7)			1(50)		5(8,9)	1(4,1)	1(6,7)	1(50)	
Tổng	104(100)	1(100)	2(100)	2(100)	1(100)	56(100)	24(100)	15(100)	2(100)	1(100)
<b>Số lượng tiểu cầu bệnh nhân HCRLST theo các thể</b>										
≤50	0	0	2(100)	0	12(21,4)	9(37,5)	6(40)	1(50)	0	30(28,8)
50 - 100	0	0	0	0	12(21,4)	8(33,3)	6(40)	1(50)	0	27(25,9)
100 ≤- 150	0	0	0	0	17(30,4)	4(16,6)	0	0	0	21(20,2)
≥150	1(100)	2(100)	0	1(100)	15(26,8)	3(12,6)	3(20)	0	1(100)	26(25,1)

Bảng 3 cho thấy, thể RCMD, RAEB-1 và RAEB-2 có số bệnh nhân lượng huyết sắc tố dưới 60 g/l chiếm tỷ lệ cao lần lượt là: 70,6%; 17,6% và 11,8%. BN có số lượng BC giảm (<4 G/l) gặp tỷ lệ cao ở các thể RN, RCMD, RAEB-1, RAEB-2. Tỷ lệ BN có TC giảm dưới 50 G/l chiếm tỷ lệ cao nhất (28,8%). Có 25,1% BN không giảm TC.

**Bảng 3. Các thay đổi về số lượng và hình thái các dòng tế bào máu ngoại vi theo nhóm**

Thể	Hb(g/l)	Giảm số lượng			Rối loạn hình thái		
		Một dòng	Hai dòng	Ba dòng	Một dòng	Hai dòng	Ba dòng
RCUD	RA (n=1)	1	0	0	1	0	0
	RN (n=2)	2	0	0	2	0	0
	RT (n=2)	2	0	0	2	0	0
RARS (n=1)		1	0	0	1	0	0
RCMD (n=56)		7	25	24	0	24	32
RAEB-1 (n=24)		1	10	13	1	10	13
RAEB-2 (n=15)		1	6	8	1	5	9
MDS-U (n=2)		1	1	0	1	1	0
Del 5q (n=1)		1	0	0	1	0	0
Tổng (n=104)		17(16,3%)	42(40,4%)	41(43,3%)	10(9,6%)	40(38,5%)	54(51,9%)

Bảng 4 cho thấy, hầu hết BN HCRLST nói chung và các nhóm RCMD, RAEB-1, RAEB-2 đều có giảm số lượng 2-3 dòng tế bào máu ngoại vi và đều có rối loạn hình thái từ 2-3 dòng. Riêng nhóm RCUD chỉ giảm một dòng tế bào máu và chỉ rối loạn hình thái một dòng tế bào máu ngoại vi. Số lượng tế bào tủy xương trung bình là 62,5 G/l; trong đó cao nhất là 331 G/l và thấp nhất là 3,5 G/l.

**Bảng 4. Số lượng tế bào tủy và tỷ lệ rối loạn hình thái các dòng tế bào tủy xương**

Nhóm	RCUD			RARS n (%)	RCMD n (%)	RAEB-1 n (%)	RAEB-2 n (%)	MDS-U n (%)	Del 5q n (%)	Tổng
	RA n (%)	RN n (%)	RT n (%)							
<b>Số lượng tế bào tủy theo nhóm bệnh nhân HCRLST</b>										
<30	0	0	1(50)	1(100)	9(16,1)	5(20,8)	1(6,7)	1(50)	0	18(17,3)
30-≤100	1(100)	1(50)	0	0	19(33,9)	6(25)	8(53,3)	1(50)	0	36(34,6)
>100	0	1(50)	1(50)	0	28(50)	13(54,2)	6(40)	0	1(100)	50(48,1)
Tổng	1(100)	2(100)	2(100)	1(100)	56(100)	24(100)	15(100)	2(100)	1(100)	104(100)
<b>Rối loạn hình thái cá dòng hồng cầu, bạch cầu, mẫu tiểu cầu</b>										
Rối loạn dòng HC	1	0	0	1	45 (80,4)	21 (87,5)	12 (80)	1	0	89 (85,6)
Rối loạn dòng BC	0	2	0	0	56 (100)	24 (100)	15 (100)	1	1	99 (95,2)
Rối loạn MTC	0	0	2	0	42 (75)	13 (61,9)	6 (40)	0	1	64 (61,5)

Bảng 5 cho thấy, 82,7% BN có số lượng tế bào tủy xương trong giới hạn bình thường hoặc tăng. Thể RAEB-2 có số lượng tế bào tủy xương bình thường và tăng chiếm tỷ lệ cao nhất. Rối loạn dòng bạch cầu là hay gặp nhất (100%). Rối loạn dòng hồng cầu hay gặp ở đại đa số BN (85,6%) và không có sự khác biệt giữa các thể. Rối loạn dòng mẫu tiểu cầu gặp với tỷ lệ thấp hơn (61,5%) và không có sự khác biệt giữa các thể.

**Bảng 5. Tỷ lệ rối loạn hình thái các dòng tế bào tủy xương**

Dòng hồng cầu	Các kiểu rối loạn		n=104	Tỷ lệ (%)
Dòng hồng cầu	Không đồng bộ nhân và NSC		85	81,7%
	Nhân nhiều múi hoặc có vệt tinh		69	66,3%
	Viền NSC không đều		60	57,6%
	Hồng cầu sắt vòng		1	0,9%
Dòng bạch cầu	NSC giảm hoặc mất hạt		90	86,5%
	NSC tăng hạt đặc hiệu		2	1,9%
	Nhân dạng Pelger-Huet		53	50,9%
	Nhân dạng vòng		50	48,1%
	Nhân giảm đoạn		81	77,8%

<b>Dòng mẫu tiểu cầu</b>	MTC còi cọc	52	50%
	MTC có một nhân lớn	45	43,2%
	MTC có nhiều nhân	22	21,1%

Bảng 5 cũng cho thấy, các rối loạn hình thái thường gặp của dòng hồng cầu lần lượt là: không đồng bộ giữa nhân và nguyên sinh chất, nhân nhiều múi, viền nguyên sinh chất không đều. Gặp tỷ lệ rất thấp nguyên hồng cầu sắt vòng (0,9%).

Các rối loạn hình thái thường gặp của dòng bạch cầu hạt tương tự như ở máu ngoại vi, có 2 trường hợp nguyên sinh chất tăng hạt đặc hiệu.

Rối loạn hình thái dòng mẫu tiểu cầu gặp nhiều nhất là: Mẫu tiểu cầu còi cọc.

#### IV. BÀN LUẬN

Theo tiêu chuẩn xếp loại của WHO-2008, thể RCUD được xác định chỉ có tổn thương đơn thuần dòng hồng cầu (RA), dòng bạch cầu hạt trung tính (RN), hoặc giảm tiểu cầu (RT) [2]. Để chẩn đoán thể RCUD (RA, RN, RT) theo cách xếp loại của WHO-2008; ngoài việc làm đầy đủ các xét nghiệm, xác định chính xác tỷ lệ tế bào blast, mức độ rối loạn dòng tế bào trong máu và tủy xương và loại trừ các nguyên nhân thứ phát gây nên rối loạn các dòng tế bào, chúng ta cần theo dõi thêm từ 3 đến 6 tháng để khẳng định lại chẩn đoán, và đánh giá lại nếu có dấu hiệu của rối loạn đa dòng hoặc tăng tỷ lệ tế bào blast[3].

**Hội chứng rối loạn sinh tủy có mất nhánh dài của nhiễm sắc thể số 5 (Myelodysplastic syndrome associated with isolated del(5q)).** Trong nghiên cứu này một bệnh nhân có mất nhánh dài nhiễm sắc thể số 5. Bệnh nhân có thiếu máu và không có thấy có blast ở máu ngoại vi cũng như trong tủy xương, đặc biệt bệnh nhân có tổn thương nhiễm sắc thể số 5 đơn độc tại vị trí q31 và q32. Như vậy, trong nghiên cứu của chúng tôi đã cho thấy rằng, bảng xếp loại HCRLST nguyên phát của WHO-2008 cho phép phân biệt rõ ràng các thể khác nhau của HCRLST, thêm vào đó là cung cấp những thông tin tiên lượng có ý nghĩa. Các bệnh nhân được chẩn đoán theo tiêu chuẩn WHO-2008 có sự khác biệt về các đặc điểm di truyền cũng như các đặc điểm về lâm sàng, huyết học giữa các thể bệnh. Theo các tác giả: Matteo.G[4], Nguyễn Thị Quỳnh Nga[5], ngoài những sự khác biệt trên còn có sự khác biệt giữa các thể bệnh về thời gian sống thêm, thời gian tiến triển thành Lơ-xê-mi cấp.

**Triệu chứng thiếu máu.** Đa số bệnh nhân của chúng tôi có thiếu máu (95,2%), chủ yếu mức độ vừa, nhưng cũng có 5/104 bệnh nhân có

lượng huyết sắc tố >120g/l. Điều này có thể do đây là nhóm bệnh lý "tiền lơ-xê-mi" do đó ở các bệnh nhân có quá trình diễn biến bệnh nhanh hoặc bệnh nhân chỉ có giảm sinh và rối loạn quá trình sinh dòng bạch cầu và/hoặc tiểu cầu trong khi dòng hồng cầu còn phát triển được, bệnh nhân được chẩn đoán sớm... thì lượng huyết sắc tố ở máu ngoại vi vẫn còn trong giới hạn bình thường. Thiếu máu thường diễn biến từ từ, dai dẳng và nặng dần và không tìm thấy nguyên nhân trên lâm sàng. Do đó trên một bệnh nhân lớn tuổi có mệt mỏi, thiếu máu dai dẳng, không rõ nguyên nhân thường là dấu hiệu gợi ý đến HCRLST mà thể lâm sàng hay gặp nhất là RCMD. Nghiên cứu của các tác giả khác cũng có tỷ lệ các bệnh nhân thiếu máu ở các mức độ khác nhau tương tự kết quả nghiên cứu của chúng tôi: Nguyễn Thị Quỳnh Nga (97,1%)[5]. Tuy vậy tỷ lệ này vẫn nằm trong giới hạn thường được nêu trong y văn là có tới 90-95% BN HCRLST có thiếu máu[3].

**Triệu chứng xuất huyết.** Có 26,9% bệnh nhân của chúng tôi có xuất huyết, kết quả này cũng tương tự như kết quả của các tác giả khác trên thế giới[4]. Theo chúng tôi tình trạng xuất huyết của các bệnh nhân này là do các rối loạn về số lượng và chất lượng tiểu cầu gây ra trong đó giảm số lượng tiểu cầu là nguyên nhân chính. So sánh giữa các nhóm chúng tôi thấy 100% bệnh nhân nhóm RT có tỷ lệ xuất huyết cao nhất, sau đó đến nhóm RCMD, RAEB-1, RAEB-2. Nghiên cứu của Matteo.G cũng tương tự như nghiên cứu này[4]. Về vị trí xuất huyết, xuất huyết dưới da thường gặp nhất, sau đó là xuất huyết niêm mạc, rất hiếm trường hợp có xuất huyết tạng. Foucar và một số tác giả khác cũng nhận thấy vị trí xuất huyết dưới da là thường gặp nhất ở BN HCRLST[5].

**Triệu chứng sốt/nhiễm trùng.** Có 13,5% bệnh nhân có biểu hiện của hội chứng nhiễm trùng/ sốt, thường gặp nhất là nhiễm trùng đường hô hấp, sinh dục- tiết niệu. Tuy nhiên trong nghiên cứu của tác giả Nguyễn Thị Quỳnh Nga thấy có 40% bệnh nhân có sốt/nhiễm trùng[5]. Lý giải sự khác biệt này, nhiều tác giả trên thế giới cho rằng tình trạng nhiễm trùng của các bệnh nhân HCRLST là do tình trạng giảm số lượng bạch cầu hoặc chất lượng bạch cầu hoặc cả 2 yếu tố đồng thời có xuất hiện của các tế bào bất thường trong máu và tủy xương[6], [7]. Nghiên cứu của chúng tôi sốt/nhiễm trùng chủ

yếu liên quan đến tình trạng giảm BCĐTT. Trong nghiên cứu này tỷ lệ BN giảm BCĐTT là 39,4% trong đó có 25% BN có giảm nặng BCĐTT dưới 0,5 G/l, đây là nhóm BN có nguy cơ cao sốt/nhiễm trùng. So sánh các thể bệnh chúng tôi thấy, nhóm RAEB-1, RAEB-2 và RCMD có tỷ lệ BN sốt/nhiễm trùng cao hơn các nhóm khác, nhận xét này của chúng tôi cũng tương tự như nhiều tác giả[5], [4]

Về vị trí nhiễm trùng, nhiễm trùng đường hô hấp là chiếm tỷ lệ cao nhất, sau đó đến nhiễm trùng tiêu hóa và miệng họng. Pomeroy (1991) theo dõi trên 86 BN HCRLST thấy nhiễm trùng phổi và da do vi khuẩn là nhiễm trùng thường gặp nhất và chiếm đến 64% nguyên nhân tử vong của HCRLST[7].

**Triệu chứng gan, lách, hạch to.** Về các triệu chứng gan lách hạch ngoại vi chúng tôi gặp 5,8% bệnh nhân có gan to; 8,7% lách to và không có bệnh nhân có hạch to. Kết quả này của chúng tôi cũng tương tự các nghiên cứu khác trên thế giới[8].

So sánh các thể bệnh chúng tôi gan to, lách to gặp nhiều hơn ở thể RCMD, RAEB-1 và RAEB-2, nhận xét của chúng tôi cũng tương tự như của các tác giả khác [8]. Các triệu chứng này có lẽ thường gặp hơn ở các thể bệnh cận kề với lơ-xê-mi trong đó thể RAEB-1, RAEB-2 là hay có các triệu chứng này nhất. Điều này có lẽ liên quan đến bản chất để thâm nhiễm vào các tổ chức của bạch cầu.

**Thay đổi về lượng huyết sắc tố và hình thái hồng cầu.** Hầu hết BN của chúng tôi (95,2%) có giảm lượng huyết sắc tố. Gặp chủ yếu là thiếu máu vừa và nặng (75,9%) trong đó có 17/104 bệnh nhân thiếu máu rất nặng. Nghiên cứu của chúng tôi có cao hơn một số tác giả khác[8]. Điều này có lẽ liên quan đến tình trạng dinh dưỡng kém và bệnh thường được phát hiện muộn.

So sánh các thể bệnh chúng tôi thấy thể RCMD, RAEB-1, RAEB-2 có lượng huyết sắc tố thấp hơn các thể bệnh khác, tương tự như kết quả nghiên cứu của Matteo.G[4].

Về đặc điểm thiếu máu, đa số có thiếu máu bình sắc hồng cầu bình thường và thiếu máu bình sắc hồng cầu to, nhưng cũng có 3,8% trường hợp thiếu máu nhược sắc hồng cầu nhỏ, tương tự như nghiên cứu của Nguyễn Thị Quỳnh Nga. Có một số thiếu máu nhược sắc hồng cầu nhỏ chúng tôi không tìm được căn nguyên mất sắt, có thể do rối loạn tổng hợp huyết sắc tố biểu hiện bằng giảm tổng hợp Hem hoặc không hình thành các sideroblast đã dẫn đến tình trạng thiếu

máu nhược sắc hồng cầu nhỏ ở BN HCRLST[5].

Chúng tôi đều gặp các rối loạn dòng hồng cầu đã được nêu trong y văn như: hồng cầu đa hình thái, to nhỏ không đều, có chấm ưa base, có hồng cầu non ra máu... những rối loạn này là do các rối loạn trong hồng cầu như: rối loạn chuyển hoá, có huyết sắc tố F, H, thay đổi kháng nguyên bề mặt hồng cầu... tuy nhiên những rối loạn này không đặc trưng cho HCRLST[2].

## V. KẾT LUẬN

**1. Tỷ lệ phân bố các thể bệnh trong HCRLST nguyên phát theo xếp loại của WHO-2008.** Gặp nhiều nhất là thể RCMD (53,8%); tiếp theo là thể RAEB-1 (23,1%); RAEB-2 (14,4%) và các thể RA, RN, RT, MDS-U và Del-5q hiếm gặp.

### 2. Đặc điểm lâm sàng và xét nghiệm

- Triệu chứng thiếu máu gặp ở hầu hết các bệnh nhân (95,2%) trong đó 16,3% bệnh nhân thiếu máu nặng.

- 26,9% bệnh nhân bị xuất huyết, chủ yếu là xuất huyết dưới da.

- 13,5% bệnh nhân có biểu hiện của sốt/nhiễm trùng.

- Máu ngoại vi giảm một hai hoặc cả ba dòng tế bào.

- Rối loạn hình thái ở máu ngoại vi thể hiện ở cả ba dòng tế bào: Hồng cầu nhiều hình thái, to nhỏ không đều, bạch cầu đoạn trung tính nguyên sinh chất giảm hoặc mất hạt đặc hiệu, tiểu cầu to hoặc tiểu cầu còi cọc

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **Nösslinger, T., et al.,** Myelodysplastic syndromes, from French-American-British to World Health Organization: comparison of classifications on 431 unselected patients from a single institution. *Blood*, 2001. **98**(10): p. 2935-41.
2. **Vardiman, J.W., N.L. Harris, and R.D. Brunning,** The World Health Organization (WHO) classification of the myeloid neoplasms. *Blood*, 2002. **100**(7): p. 2292-302.
3. **Trí, N.A.,** Hội chứng rối loạn sinh tủy. Tiền Lơ xê mi và Lơ xê mi cấp. 2010: p. 59-140.
4. **Della Porta, M.G., et al.,** Risk stratification based on both disease status and extra-hematologic comorbidities in patients with myelodysplastic syndrome. *Haematologica*, 2011. **96**(3): p. 441-9.
5. **Nga, N.T.Q.,** Đặc điểm lâm sàng huyết học của hội chứng rối loạn sinh tủy nguyên phát tại Viện Huyết học – Truyền máu. 2003. p. 8-12.
6. **Claire Pomeroy, e.a.,** Infection in the myelodysplastic syndromes. *The American Journal of Cardiology*, 1990. **1**.
7. **Pomeroy, C., et al.,** Infection in the myelodysplastic syndromes. *Am J Med*, 1991. **90**(3): p. 338-44.
8. **Chessells, J.M.,** 7 Myelodysplasia. *Baillière's Clinical Haematology*, 1991. **4**(2): p. 459-482.