

# Chất lượng cuộc sống trẻ suy giảm miễn dịch tiên phát

## QUALITY OF LIFE OF THE PRIMARY IMMUNODEFICIENCY DISEASE PATIENTS

Trịnh Thị Hậu<sup>1</sup>, Bùi Thị Thúy Quỳnh<sup>1</sup>, Nguyễn Thị Lan<sup>1</sup>, Hoàng Kim Khanh<sup>1</sup>,  
Lê Huyền Trang<sup>1</sup>, Lê Quỳnh Chi<sup>1</sup>, Nguyễn Thị Vân Anh<sup>1</sup>, Nguyễn Văn Khiêm<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Bệnh viện Nhi Trung ương

<sup>2</sup>Học viện Y Dược học cổ truyền Việt Nam

### TÓM TẮT

Suy giảm miễn dịch tiên phát (SGMDTP) là một nhóm gồm các bệnh di truyền không đồng nhất đặc trưng bởi sự rối loạn của hệ thống miễn dịch, ảnh hưởng nhiều đến chất lượng cuộc sống (CLCS) của bệnh nhân.

**Mục tiêu:** Đánh giá chất lượng cuộc sống của trẻ suy giảm miễn dịch tiên phát theo thang điểm Ped QL 4.

**Phương pháp:** Nghiên cứu mô tả cắt ngang, sử dụng thang đo chất lượng sống liên quan sức khỏe trẻ em Peds QL 4.0 đánh giá CLCS trên 52 trẻ được chẩn đoán SGMDTP, điều trị tại Bệnh viện Nhi Trung ương theo thang điểm Ped QL 4.

**Kết quả:** Tỷ lệ nam/nữ là 6/1, tuổi trung bình  $7,2 \pm 4,0$ , nhóm tuổi 2-4 tuổi tỷ lệ cao nhất 38,5%. Trong đó, nhóm bệnh nhân SGMDTP dòng lympho B 63,5%, nhóm bệnh nhân SGMDTP rối loạn thực bào 23,1%, nhóm bệnh nhân SGMDTP kết hợp 13,4%. Trẻ từ 13-18 tuổi có CLCS về học tập cao hơn các nhóm còn lại ( $p = 0,01 < 0,05$ ). Trẻ SGMDTP dòng lympho B có CLCS về học tập, thể lực và tổng quát cao hơn so với các nhóm SGMDTP khác ( $p < 0,05$ ). Trẻ SGMDTP có CLCS về học tập, thể lực và tổng quát thấp hơn so với trẻ khỏe mạnh ( $p < 0,05$ ).

**Kết luận:** Trẻ SGMDTP có CLCS về học tập, thể lực và tổng quát thấp hơn rõ rệt so với trẻ khỏe mạnh. Cần phải đánh giá chất lượng cuộc sống của trẻ SGMDTP ở nhiều thời điểm khác nhau và theo dõi lâu dài sau điều trị.

**Từ khóa:** Trẻ em, suy giảm miễn dịch tiên phát, chất lượng cuộc sống.

### ABSTRACT

Primary immunodeficiency is a group of heterogeneous genetic diseases characterized by disorder of immunosystem, which greatly affects the quality of life (QoL) of patients.

**Objectives:** Investigating the quality of life of children with primary immunodeficiency by using Ped QL 4.

**Method:** A cross sectional-study, using the quality of life for children Peds QL 4.0, was implemented to investigate the quality of life of 52 children diagnosed with primary immunodeficiency.

**Results:** The ratio of male/female was 6/1, average age was  $7,2 \pm 4,0$ , patients aged 2-4 ranked highest with 38,5%. Among them, patients with lymphoid B were 63,5%, patients with phagocytosis disorder were 23,1%,

Ngày nhận bài: 23/08/2022

Ngày phản biện: 29/08/2022

Ngày chấp nhận đăng: 23/09/2022



patients with complex type were 23,1%. The QoL score in terms of studying of patients aged 13-18 was higher than the rest of patients ( $p = 0,01 < 0,05$ ). The QoL related to studying, physical health and total score of patients with lymphoid B were higher than the other types of primary immunodeficiency ( $p < 0,05$ ). The QoL related to studying, physical health and total score of primary immunodeficiency patients were lower than those of healthy children ( $p < 0,05$ ).

**Conclusion:** The QoL related to studying, physical health and total score of primary immunodeficiency patients were significantly lower than those of healthy children. It is necessary to evaluate the QoL of primary immunodeficiency patients at different times and longer duration after treatment.

**Keywords:** Children, primary immunodeficiency, quality of life.

## ĐẶT VẤN ĐỀ

Suy giảm miễn dịch tiên phát (SGMDTP) là một nhóm gồm các bệnh di truyền đặc trưng bởi sự giảm hoặc mất chức năng của một hoặc nhiều thành phần của hệ thống miễn dịch. Phần lớn các bệnh này kéo dài suốt đời, khiến người bệnh mắc các nhiễm trùng nặng, dai dẳng và tái phát, có thể gây tử vong. Do đó, bệnh gây ảnh hưởng không nhỏ tới chất lượng cuộc sống (CLCS) của người bệnh, gia đình và xã hội.

Ở các quốc gia phát triển, đã có nhiều nghiên cứu đánh giá về chất lượng cuộc sống liên quan sức khỏe của trẻ em SGMDTP trước, trong và sau nhiều năm điều trị và coi chất lượng sống là một trong các tiêu chuẩn đánh giá về hiệu quả điều trị. Các nghiên cứu này đã sử dụng các công cụ phỏng vấn về chất lượng sống, phổ biến là công cụ Pediatric Quality of Life (Peds QL 4.0) và nhận thấy chất lượng sống ở trẻ SGMDTP suy giảm rõ rệt so với trẻ khỏe mạnh ở một số chi tiêu. Từ đó, các bác sĩ và điều dưỡng đưa ra những giải pháp hỗ trợ và can thiệp giúp cải thiện chất lượng cuộc sống của trẻ. Ở Việt Nam, các nghiên cứu về chẩn đoán và điều trị SGMDTP còn rất ít, đặc biệt chưa có nghiên cứu nào về lĩnh vực chất lượng sống của trẻ SGMDTP. Do đó chúng tôi tiến hành nghiên cứu này với mục tiêu: Đánh giá chất lượng cuộc sống của trẻ SGMDTP theo công cụ Peds QL 4.0.

## ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

### Đối tượng nghiên cứu

Tất cả các bệnh nhân được chẩn đoán SGMDTP, đang điều trị tại bệnh viện Nhi Trung ương.

Tiêu chuẩn lựa chọn: tuổi từ 2 đến dưới 18 tuổi, được chẩn đoán xác định SGMDTP, đồng ý tham gia nghiên cứu.

Tiêu chuẩn loại trừ: mắc bệnh lý ảnh hưởng chức năng nhận thức, vận động, tâm thần có trước hoặc kết hợp SGMDTP, không đồng ý tham gia nghiên cứu.

### Phương pháp nghiên cứu

**Thiết kế nghiên cứu:** Mô tả cắt ngang có phân tích

**Cỡ mẫu:** Cỡ mẫu thuận tiện

### Phương pháp đánh giá

Sử dụng công cụ Peds QL 4.0. (Pediatric Quality of Life scale (Ped QL 4.0)

Peds QL 4.0 gồm 23 mục về 4 lĩnh vực: 8/23 câu về sức khỏe thể chất (thể lực); 5/23 câu về cảm xúc; 5/23 về quan hệ xã hội (QHXH) và 5/23 câu về học tập của trẻ.

Thang được cho điểm nhằm đánh giá mức độ khó khăn (MĐKK) của trẻ về 4 lĩnh vực trong một tháng qua. Các mức độ khó khăn được đánh giá theo điểm như sau: 0 điểm: chưa bao giờ gặp khó khăn; 1 điểm: rất ít khi gặp khó khăn; 2 điểm: thỉnh thoảng gặp khó khăn; 3 điểm: thường gặp khó khăn; 4 điểm: thường xuyên, luôn luôn gặp

khó khăn. Điểm đánh giá về CLCS của mỗi lĩnh vực tính bằng trung bình tổng điểm của tất cả các mục trong lĩnh vực đó. Điểm đánh giá về CLCS tổng quát được tính bằng trung bình tổng điểm của 23 câu hỏi của 4 lĩnh vực. Từ điểm mức độ khó khăn quy đổi ra điểm chất lượng cuộc sống theo thang điểm 100 như sau: 0 điểm MĐKK = 100 điểm CLCS, 1 điểm MĐKK = 75 điểm CLCS, 2 điểm MĐKK = 50 điểm CLCS, 3 điểm MĐKK = 25 điểm CLCS, 4 điểm MĐKK = 0 điểm CLCS.

Các bệnh nhân đủ tiêu chuẩn lựa chọn của nghiên cứu, được thu thập các thông tin nhân khẩu học (tuổi, giới tính), thể bệnh SGMDTP, phỏng vấn bộ câu hỏi Peds QL 4.0. Các thông số nghiên cứu sẽ được ghi lại theo một bệnh án thiết kế nghiên cứu thống nhất.

### Phân tích và xử lý số liệu

Sử dụng phần mềm thống kê SPSS 16.0 với so sánh phân tích các biến số nghiên cứu của 2 nhóm bệnh - chứng bằng phép thử  $\chi^2$  và Student t-test.

## KẾT QUẢ

### Đặc điểm đối tượng nghiên cứu

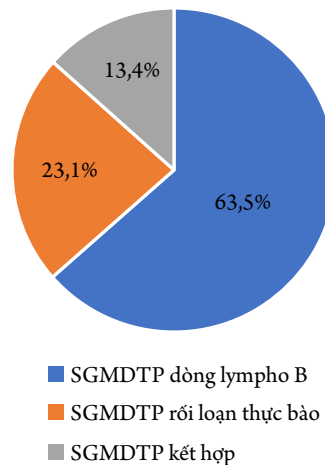
Bảng 1. Thông tin đối tượng nghiên cứu

Đặc điểm chung		n	Tỷ lệ %
Giới	Nam	45	86,5
	Nữ	7	13,5
Tuổi	2 – 4 tuổi	20	38,5
	5 – 7 tuổi	11	21,2
	8 – 12 tuổi	17	32,7
	13 – 18 tuổi	4	7,7
	Tuổi TB SD (min – max)	7,2 ± 4,0 (2 – 18)	
Nhóm bệnh	SGMDTP dòng lympho B*	33	63,5
	SGMDTP rối loạn thực bào**	12	23,1
	SGMDTP kết hợp***	10	13,4

\* SGMDTP dòng lympho B bao gồm: Suy giảm miễn dịch thể Không có Gammaglobulin máu liên kết nhiễm sắc thể X- XLA, suy giảm miễn dịch biến thiên phổ biến.

\*\* SGMDTP rối loạn thực bào bao gồm: giảm BC hạt trung tính bẩm sinh, U hạt mạn tính.

\*\*\* SGMDTP kết hợp bao gồm: bao gồm thể Wiskott Aldrich, suy giảm miễn dịch tăng IgM – Hyper IgM, suy giảm miễn dịch kết hợp trầm trọng sau ghép tủy?)



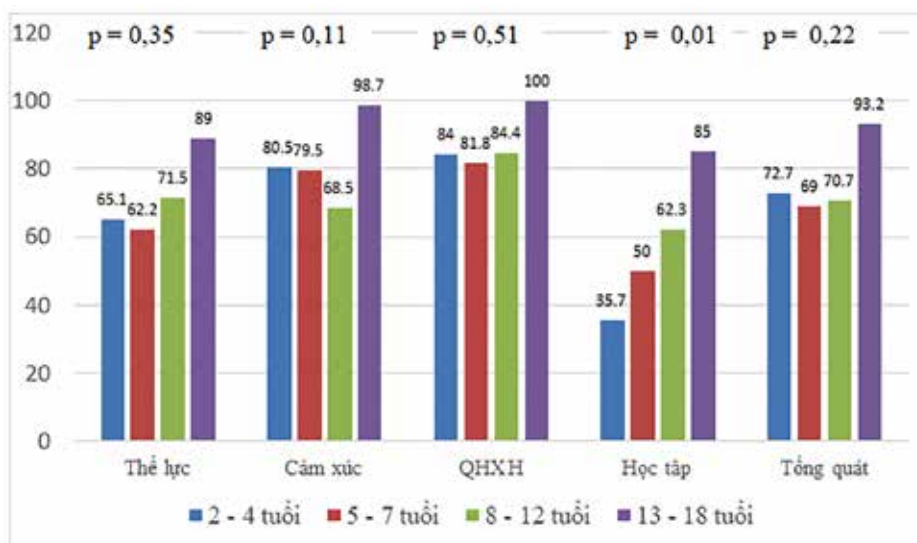
Biểu đồ 1. Phân bố theo nhóm SGMDTP

**Nhận xét:** Bệnh nhân nam nhiều hơn nữ, tuổi trung bình là 7,2 ± 4,0. Nhóm bệnh SDMDTP dòng lympho B gặp nhiều nhất chiếm 63,5%. Sau đó là SGMDTP dòng thực bào 23,1% và SGMDTP kết hợp 13,4%.

### Đánh giá chất lượng cuộc sống theo Peds QL 4.0

Bảng 2. So sánh CLCS theo các nhóm tuổi

Lĩnh Vực	2-4 Tuổi	5-7 Tuổi	8-12 Tuổi	13-18 Tuổi	P
Thể lực	65,1	62,2	71,5	89	0,35
Cảm xúc	80,5	79,5	68,5	98,7	0,11
QHXH	84	81,8	84,4	100	0,51
Học tập	35,7	50	62,3	85	0,01
Tổng quát	72,7	69	70,7	93,2	0,22

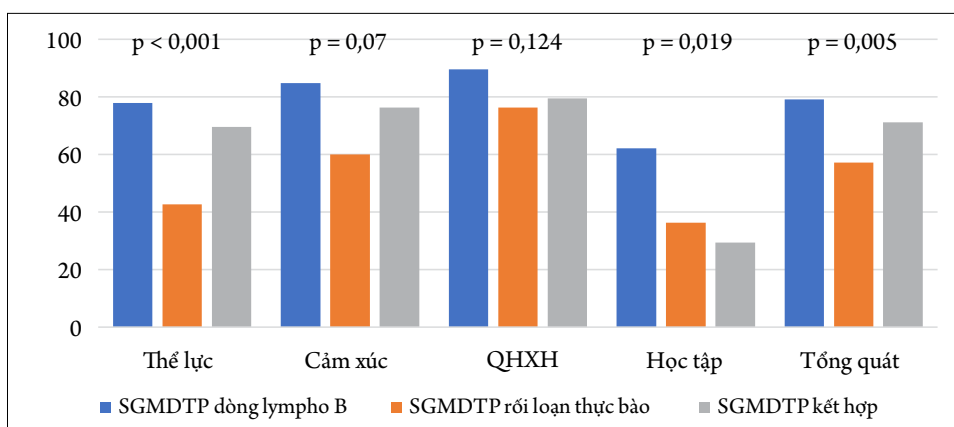


Biểu đồ 2. So sánh CLCS theo các nhóm tuổi

**Nhận xét:** CLCS bị ảnh hưởng nhiều nhất ở lĩnh vực học tập, sau đó tới thể lực và ít bị ảnh hưởng nhất ở quan hệ xã hội. CLCS về lĩnh vực học tập giữa các nhóm tuổi có khác biệt có ý nghĩa thống kê  $p < 0,05$ .

Bảng 3. So sánh CLCS theo nhóm bệnh SGMDTP

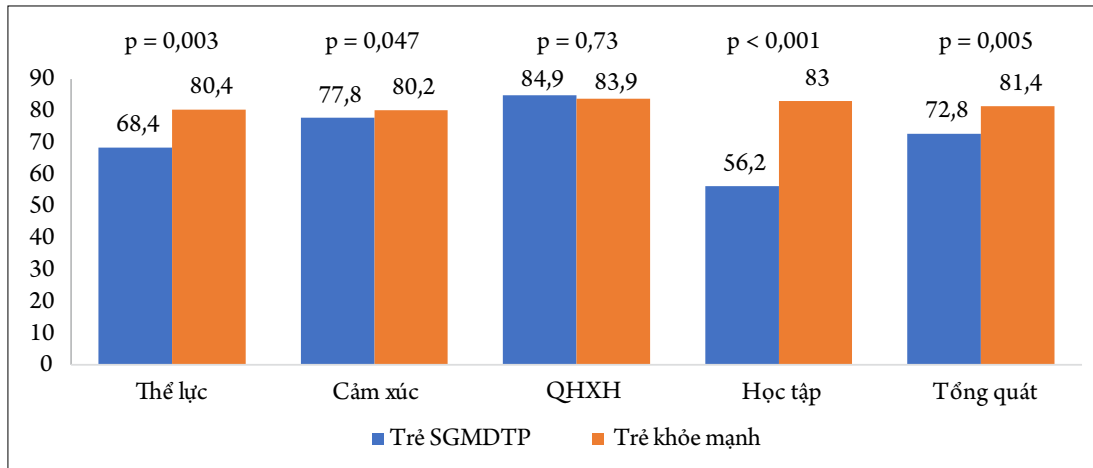
Lĩnh vực	SGMDTP dòng lympho B	SGMDTP rối loạn thực bào	SGMDTP kết hợp	p
Thể lực	77,8 ± 22,6	42,7 ± 28,5	69,5 ± 20,8	< 0,001
Cảm xúc	84,8 ± 22,1	60,0 ± 24,8	76,3 ± 17,2	0,07
QHXH	89,5 ± 16,3	76,3 ± 30,1	79,4 ± 18,4	0,124
Học tập	62,1 ± 24,3	36,3 ± 27,1	29,4 ± 20,8	0,019
Tổng quát	79,2 ± 18,1	57,1 ± 23,8	71,1 ± 14,7	0,005



Biểu đồ 3. So sánh CLCS theo nhóm bệnh SGMDTP

**Nhận xét:** CLCS về thể lực thấp nhất ở nhóm bệnh nhân SGMDTP rối loạn thực bào. CLCS về học tập thấp nhất ở nhóm bệnh nhân SGMDTP kết hợp. CLCS về lĩnh vực tổng quát thấp nhất ở nhóm bệnh nhân SGMDTP rối loạn thực bào, sự khác biệt có ý nghĩa thống kê  $p < 0,05$ .

## So sánh CLCS với trẻ khỏe mạnh



Biểu đồ 4. So sánh CLCS trẻ SGMDTP với trẻ khỏe mạnh

**Nhận xét:** Trẻ SGMDTP có CLCS về các lĩnh vực thể lực, học tập và CLCS tổng quát thấp hơn trẻ khỏe mạnh, sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$ .

## BÀN LUẬN

Trong quá trình nghiên cứu chúng tôi thu thập được 52 bệnh nhân đủ điều kiện tham gia nghiên cứu. Tuổi trung bình của nhóm nghiên cứu là  $7,2 \pm 4,0$  so với nghiên cứu của Jiwong WU và cộng sự là 3,5 thì tuổi trung bình của chúng tôi cao hơn vì SGMDTP là bệnh lý mới được quan tâm đến trong những năm gần đây tại Việt Nam. Nhóm tuổi thường gặp nhất là 2-4 tuổi với 38,5% và là nhóm SGMDTP dòng lympho B với 63,5%.

Tỷ lệ nam nhiều hơn nữ với nam/nữ là 6/1. Tỷ lệ này cũng tương đương với nghiên cứu của của Jiwong WU và cộng sự [12].

CLCS về tất cả các lĩnh vực của bệnh nhân nhóm tuổi từ 13 - 18 tuổi đều cao hơn, nhưng rõ

nhất là ở lĩnh vực học tập ( $p < 0,05$ ). Nguyên nhân là do nhóm bệnh nhân này chủ yếu là các bệnh nhân SGMDTP dòng tế bào B, được điều trị chủ yếu bằng liệu pháp immunoglobulin thay thế định kì, đáp ứng điều trị tốt, ít bị nhiễm khuẩn và ít phải nghỉ học vì nhập viện điều trị.

CLCS về các lĩnh vực thể lực, cảm xúc, học tập và tổng quát của 3 nhóm bệnh SGMDTP khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$ . Trong đó, CLCS của nhóm SGMDTP dòng lympho B là cao hơn cả so với 2 nhóm còn lại ở hầu hết các lĩnh vực như thể lực, học tập hay tổng quát. Nguyên nhân là do chất lượng điều trị và chăm sóc nhóm bệnh này đã có nhiều tiến bộ trong những năm gần đây. Với liệu pháp điều trị immunoglobulin thay thế, bệnh nhân SGMDTP dòng lympho B cải thiện tốt, biểu hiện rõ nhất là tần suất các đợt nhiễm trùng giảm rõ rệt, giảm thiểu số lần và thời gian trẻ nằm viện, hạn chế những ảnh hưởng đến cuộc sống, học tập của trẻ.



Nhóm SGMDTP rối loạn thực bào và kết hợp phần lớn chưa có phương pháp điều trị hiệu quả cao, bệnh nhân thuộc 2 nhóm này thường có tần suất các đợt nằm viện do nhiễm trùng cao hơn, do đó ảnh hưởng xấu nhiều hơn đến CLCS của trẻ.

CLCS về lĩnh vực thể lực, học tập và tổng quát ở trẻ SGMDTP thấp hơn có ý nghĩa thống kê so với trẻ khỏe mạnh. Phù hợp với nghiên cứu tác giả Annarosa và cs tại Ý với điểm CLCS tổng quát của bệnh nhân XLA là  $75,8 \pm 13$  thấp hơn so với điểm của trẻ khỏe mạnh ( $86,8 \pm 9,5$ ). Nghiên cứu Nina B Kuburovic: 25 trẻ PID, 50 trẻ JIA và 89 trẻ khỏe mạnh cho thấy CLCS của trẻ PID bị ảnh hưởng so với trẻ khỏe mạnh và trẻ JIA. Tổng điểm lần lượt

là (PID:74,7 – JIA 83,5 – trẻ khỏe mạnh 83,7 p < 0.05) điểm do trẻ báo cáo.

## KẾT LUẬN

Trẻ SGMDTP có chất lượng cuộc sống về các lĩnh vực thể lực, học tập và tổng quát suy giảm rõ rệt so với trẻ khỏe mạnh. CLCS về cảm xúc và quan hệ xã hội của nhóm trẻ này không có khác biệt so với trẻ khỏe mạnh. CLCS của trẻ SDMDTP dòng lympho B về các lĩnh vực thể lực, học tập và tổng quát tốt hơn so với trẻ SGMTP rối loạn tiên phát và kết hợp. Từ những kết luận này cho thấy tầm quan trọng cần phải đánh giá chất lượng cuộc sống của trẻ SGMDTP ở nhiều thời điểm khác nhau và ý nghĩa trong theo dõi lâu dài sau điều trị.

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **Tangye, S.G., et al (2020)**, Human Inborn Errors of Immunity: 2019 Update on the Classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee. *J Clin Immunol*, 40(1): p. 24-64.
2. **Nina.B. Kuburovic (2015)**, Human Inborn Errors of Immunity: 2019 Update on the Classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee. *J Clin Immunol*,:8 323–330.
3. **Annarosa Soresina (2006)** The Quality of Life of Children and Adolescents with X-Linked Agammaglobulinemia *J Clin Immunol* (2009) 29:501–.
4. **Lê Thị Minh Hương (2018)**, Tổng quan về suy giảm miễn dịch Qch, Tạp Chí Nghiên Cứu Và Thực Hành Nhi Khoa I Số 6.
5. The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): development and general psychometric properties. *Soc Sci Med* 1982, 46(12), 1569–1585.
6. **Fonda Jiang (2015)**, Health-related quality of life in patients with primary immunodeficiency disease.
7. **Varni J.W. (2001)**. PedsQL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. *Med Care*, 39(8), 800–812.
8. **Nguyễn Thị Thanh Mai (2017)**. Khảo sát chất lượng cuộc sống liên quan đến sức khỏe ở trẻ em khỏe mạnh bằng thang điểm PedsQL 4.0 generic core, phiên bản Việt Nam. *Tạp chí Y học thực hành*, 6, 1045.
9. **Jinhong Wu (2019)** Primary immunodeficiency disease: a retrospective study of 112 Chinese children in a single tertiary care center, Wu et al. *BMC Pediatrics* (2019) 19:410.