

HỘI CHỨNG XUẤT HUYẾT

1. XH này là rối loạn ĐCMBĐ hay ĐCMHT?

	Đông cầm máu ban đầu	Đông cầm máu huyết tương
Khởi phát	Tự nhiên	Sau va chạm
Dạng XH	Chấm, điểm, mảng nhỏ	Khối máu tụ, mảng lớn
Vị trí XH	Da, niêm	Khớp chịu lực
Diễn tiến XH	Tự cầm	Can thiệp
Cơ địa	Nam = nữ Gia đình bình thường	Nam > Nữ Gia đình có người bị tương tự
CLS	CTM, TS, độ tập trung TC	PT, aPTT

- Tự nhiên đã XH thì va chạm cũng sẽ XH → vừa XH tự nhiên vừa XH sau va chạm thì xếp vào XH tự nhiên.
- Càng nhiều yếu tố ủng hộ bên nào thì nghĩ nhiều về bên đó, trường hợp có đặc điểm của cả 2 bên thì phải nhờ đến CLS.

2. Nếu là rối loạn ĐCMBĐ, phân biệt do thành mạch hay tiểu cầu?

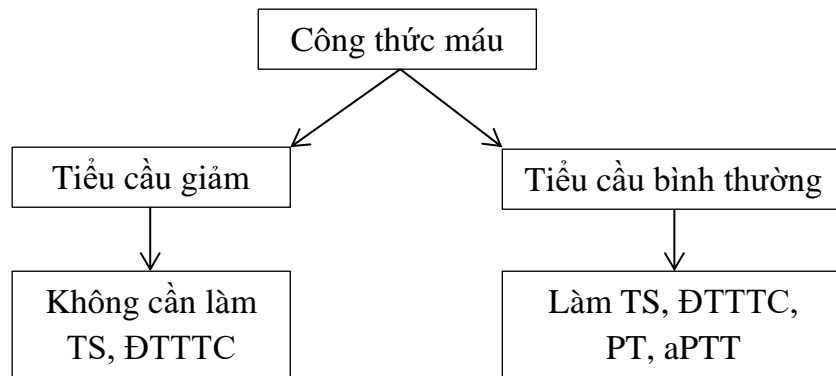
- **XH do thành mạch** có đặc điểm: đối xứng 2 bên, kiểu mạng găng mạng vớ, ở vùng chịu lực → có thì gợi ý, không có cũng không loại trừ, xem xét những nguyên nhân của thành mạch:

- + Sốt xuất huyết (sốt cao liên tục 2 – 7 ngày).
- + Não mô cầu (tử ban hoại tử trung tâm).
- + Tự miễn: Lupus, Henoch (áp tiêu chuẩn).
- + Thiếu vitamin C (hội tiền căn dinh dưỡng).

- Nếu không có dấu hiệu gợi ý những nguyên nhân trên thì nghĩ **XH do tiểu cầu**.

3. Nếu là do tiểu cầu, phân biệt do giảm chất lượng hay giảm số lượng?

- Lâm sàng không phân biệt được giảm số lượng và giảm chất lượng tiểu cầu nhưng về tần suất, giảm số lượng gặp nhiều hơn.
- TS kéo dài khi rối loạn ĐCMBĐ, độ tập trung tiểu cầu cũng phản ánh cả số lượng và chất lượng tiểu cầu → làm CTM trước.

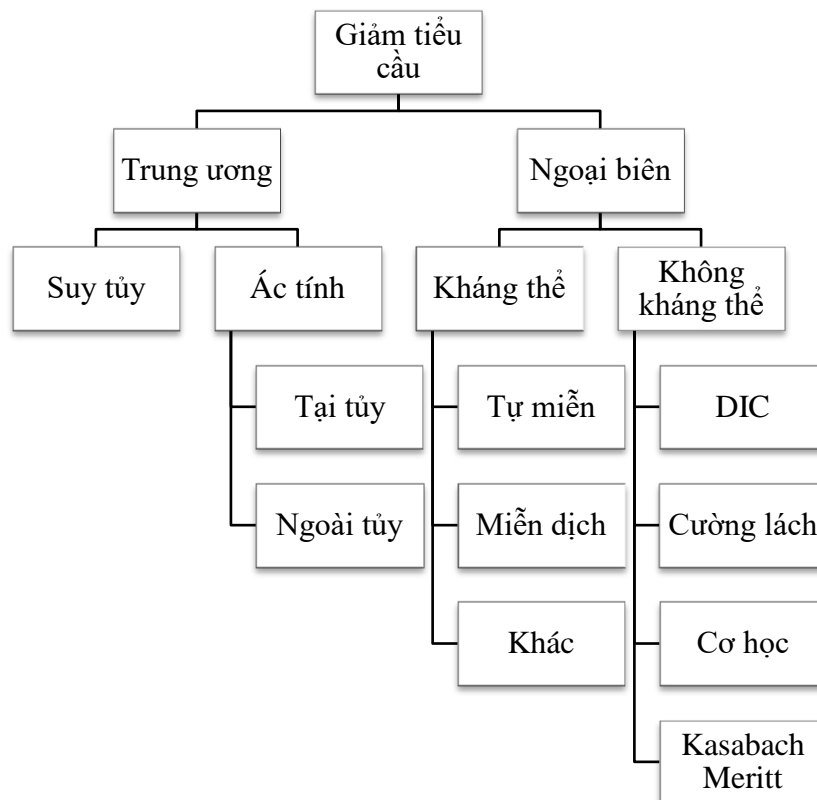


- Số lượng tiểu cầu bình thường:

+ TS ↑, ĐTTTC ↓ → Δ: Giảm chức năng tiểu cầu.

+ TS ↑, ĐTTTC bình thường → Δ: bệnh Von Willebrand.

4. Nếu là giảm số lượng tiểu cầu, nguyên nhân là gì?



- Suy tủy: có biểu hiện 2 dòng trừ suy tủy dòng mẫu tiểu cầu nhưng hiếm → chỉ làm tủy đồ khi không đáp ứng điều trị như mong đợi.

- Tự miễn → C3, C4, ANA, anti – dsDNA.

- Kasabach Meritt: 80% ngoại biên, 20% nội tạng. Chỉ nghĩ bứu máu nội tạng khi có ≥ 2 ổ bứu máu ngoài da hay ≥ 1 ổ dưới da → siêu âm → CT scan.

- Sau khi loại hết các nguyên nhân và phù hợp bệnh cảnh XHGTCMD thì chẩn đoán:
Xuất huyết giảm tiểu cầu nghi miễn dịch.

5. Phân loại mức độ nặng của XHGTCMD?

- Phân loại cũ dựa trên lâm sàng mức độ xuất huyết và số lượng tiểu cầu, phân loại mới chỉ dựa trên lâm sàng mức độ xuất huyết:

- + Nhẹ: da, không niêm (XH khô).
- + Trung bình: da, niêm (XH ướt).
- + Nặng: niêm nặng kéo dài, tiêu hóa, thận.
- + Nguy kịch: não.

- 3 tiêu chuẩn nâng mức độ XH:

- + Tuổi nhũ nhi.
- + Mức độ xuất huyết.
- + Tiểu cầu.

Ví dụ: BN xuất huyết da, niêm mạc họng (mức độ trung bình) nhưng < 1 tuổi, tiểu cầu < 20.000 thì có thể xếp mức độ nặng. Cũng BN xuất huyết như vậy nhưng > 1 tuổi, tiểu cầu < 20.000 thì xếp mức độ nặng không sai, nếu không nâng thì cần dặn dò người nhà theo dõi dấu hiệu nặng là đủ.

- Số lượng tiểu cầu và mức độ xuất huyết: (lưu ý từ “nguy cơ”)

- + < 10K: nguy cơ XH não.
- + < 20K: nguy cơ XH nội tạng.
- + < 50K: nguy cơ XH da niêm tự nhiên.
- + < 100K: nguy cơ XH da niêm tự nhiên và sau va chạm.

Lưu ý: BN XH mức độ trung bình thì có thể tại thời điểm đến bệnh viện, có thể chờ kết quả CTM để không cần làm những XN khác. Nhưng nếu XH nặng trở lên thì cần làm hết các XN nghi ngờ (PT, aPTT, TS, ĐTTTC) → phải đề nghị CLS tùy tình huống.

6. Linh tinh về XHGTCMD:

- Corticoid thường đáp ứng sau 4 ngày, đạt đỉnh sau 7 – 28 ngày → kiểm tra lại CTM sau 4 ngày → nếu tiểu cầu không tăng, lâm sàng XH vẫn diễn tiến → phải nâng bậc Corticoid (uống sang chích).

- Thuốc tại NĐ1:

- + Solumedrol (Methylprednisolone) 0,125g liều 10 mg/kg/ngày chia 2 lần (TMC).
- + Globulin S 2,5g/10/50mL liều 0,8g/kg/ngày (TTM).
- + Prednisone 5mg liều 2 mg/kg/ngày chia 2 lần (uống).

- Chế độ sinh hoạt: hạn chế chơi thể thao va chạm, bơi lội thì được.

- Xuất viện khi tiểu cầu ≥ 30.000 và không có XH mới.
- Ngưng tái khám khi tiểu cầu ≥ 150.000 trong ≥ 3 tháng.
- Chích ngừa vaccine như bình thường.

7. Nếu là rối loạn ĐCMHT, phân biệt là di truyền hay mắc phải?

- PT, aPTT để xác định hướng ĐCMHT.
- Mắc phải: (LS dễ biết, hỏi kỹ khám kỹ là ra)
 - + Bệnh tự miễn: LS có yếu tố gợi ý tự miễn.
 - + Bệnh gan: LS gợi ý bệnh gan.
 - + Thiếu vitamin K: chế độ ăn.
 - + DIC.
 - + Truyền máu khối lượng lớn.
- Di truyền: định lượng yếu tố VIII, IX.

8. Hemophilia

- Khám khớp/Hemophilia: sờ có sưng, nóng, đỏ, đau không? tìm có đường vào, có vết thương thấu khớp? đo vòng chi và so sánh 2 bên? đo giới hạn biên độ vận động? khám tổng trạng? → sưng đau 1 khớp ở vùng chịu lực, nóng đỏ không nhiều như đau nhiều, giới hạn biên độ vận động (vì đau, căng bao khớp, vì tổn thương mạn tính), không sốt, tổng trạng không nhiễm trùng. Nếu không phân biệt rõ với khớp nhiễm trùng thì làm CLS: CTM, CRP, siêu âm khớp (dịch lộn cợn trong nhiễm trùng).
- Thở Hemophilia: lưu ý nồng độ yếu tố = 1% → nếu lớn tuổi mới phát hiện, XH sau thủ thuật, chấn thương thì là thể trung bình.
- Chẩn đoán: XH gì đó/Hemophilia A/B/C thể gì.
- Đã chẩn đoán Hemophilia từ trước thì đã biết chắc aPTT tăng → đừng làm lại PT, aPTT hay định lượng yếu tố VIII/IX, chỉ làm lại nếu điều trị không đáp ứng, BN vẫn tiếp tục XH để kiểm tra lại có đúng Hemophilia không.
- Xử trí:
 - + Nằm phòng nào: thường/cấp cứu/hồi sức.
 - + Xử trí chảy máu tại chỗ:
 - @ Chảy máu chân răng: quần gạc thấm Adrenaline cắn chặt hay ngâm nước đá, sau khi cầm máu dùng nước muối sinh lý súc miệng để quan sát có tổn thương, vết thương không, nếu có phải mời BS RHM khâu.

@ XH khớp: RICE: nghỉ ngơi tại chỗ, bất động theo tư thế sinh lý (duỗi khớp gối, gấp 90 độ khớp cổ chân), chườm đá, đè ép, kê cao chi.

- + Xử trí toàn thân: đăng ký truyền yếu tố đông máu → chọn loại nào?
- + Tranexamic acid (chống chỉ định khi XH tiết niệu hay XH não vì tắc mạch): Medsamic 250mg/ml/ống (ngậm).
- + Dẫn dò hạn chế vận động, nghỉ ngơi.
- + Chế độ theo dõi.
- + Chế độ dinh dưỡng, chăm sóc.

- Chế phẩm máu:

+ Yếu tố VIII:

@ Máu tươi toàn phần.

@ Huyết tương tươi đông lạnh.

@ **Kết tủa lạnh**: đăng ký ? túi kết tủa lạnh 50mL (108UI) từ 1000mL máu toàn phần, khi có TTM x giọt/phút.

@ **Yếu tố VIII đông khô**: để dành trường hợp nặng, cần lượng lớn yếu tố mà thể tích ít hay đã có kháng thể kháng VIII.

+ Yếu tố IX:

@ Huyết tương tươi đông lạnh.

@ **Yếu tố IX đông khô**: Immunine 600UI.

HỘI CHỨNG THIẾU MÁU

1. Có thiếu máu không?

- Biểu hiện triệu chứng thiếu máu:

- + Da niêm lông tóc móng.
- + Tim mạch.
- + Thần kinh.
- + Tổng trạng.

- Chủ yếu dựa vào da, niêm. “Khi thiếu máu nặng thì vùng mô cái, mô út của bàn tay không còn hồng nữa, thiếu máu nhẹ, trung bình thì còn hồng”

2. Thiếu máu cấp hay mạn?

Dựa vào: thời gian (xanh xao từ lúc nào, thay đổi chế độ ăn bao lâu, không tăng cân/cao lên bao lâu rồi), có hay không có dấu hiệu của xuất huyết/mất máu cấp, có để ý thiếu máu không, có hay không ảnh hưởng tổng trạng.

3. Mức độ thiếu máu?

Phân mức độ thiếu máu mạn (thiếu máu cấp có bảng khác):

Hb	6 – 8	4 – 6	< 4
Cơ quan bị ảnh hưởng	Nhẹ	Trung bình	Nặng
Da xanh xao	±	+	++
Niêm	+	+	+++
Thần kinh	-	Kích thích	Ức chế
Tim mạch	-	Nhịp nhanh +	++, T1, ATTT
Thận	-	-	- (còn bù), + (mất bù)
Tổng trạng	-	+	+
Cơ xương, LTM	-	-	+

4. Nguyên nhân của thiếu máu?

- Giảm sản xuất:

- + Thiếu nguyên liệu: Fe, acid folic, vitamin B12 (trên LS có thể phân biệt được)
- ra được thiếu máu thiếu sắt:

@ Thiếu cung cấp: ăn cái gì? thay đổi chế độ ăn từ lúc nào? bệnh tá tràng? 2 chế độ ăn thiếu sắt thường gặp nhất là: uống sữa tươi sớm, nhiều và ăn cơm với nước tương.

@ Mất rỉ rả qua phân: ở trẻ em thường là do giun, sán, KST. Nếu đã xác định thiếu cung cấp rõ rồi thì giờ chưa cần làm, còn nếu không rõ, trong vùng dịch tễ, chưa sổ giun lần nào, tính chất phân ba mẹ không để ý, > 3 tuổi → soi phân tìm trứng giun móc, máu ẩn trong phân.

@ Atransferrinemia: nghĩ đến sau cùng khi LS không gợi ý 2 nguyên nhân trên + điều trị Fe không đáp ứng.

+ Tủy:

@ Suy tủy: thường giảm 2 dòng trừ suy tủy dòng hồng cầu Diamond – Blackfan (mặt chuột, khe mắt hẹp, tai đóng thấp).

@ Ác tính: không nghĩ.

@ Thuốc: không dùng không nghĩ.

- Tán huyết: nghĩ khi có vàng da niêm, nước tiểu sậm, gan lách to (phân biệt tán huyết nội mạch, ngoại mạch bằng bảng trang 297 sách Y4 – Y6):

+ Nội mạch: truyền nhảm nhóm máu, thiếu G6PD, tán huyết tự miễn.

+ Ngoại mạch: Thalassemia thể trung gian, thể nặng, tán huyết miễn dịch.

Lưu ý: nếu khám gan lách hạch không to, không vàng da cũng không loại trừ được Thalassemia thể trait. Tuy nhiên, một mình Thalassemia thể trait không thể gây thiếu máu mức độ trung bình/nặng, nếu thiếu máu mức độ vậy thì gan, lách phải to, có vàng da → phù hợp thiếu sắt ± Thalassemia thể trait → nên làm điện di Hb luôn vì Ferritin sẽ bị ảnh hưởng.

- Xuất huyết:

+ Đại thể.

+ Vi thể: không loại trừ được.

⇒ △: Thiếu máu mạn mức độ trung bình/nặng nghĩ do thiếu sắt do thiếu cung cấp/xuất huyết rỉ rả ± Thalassemia thể trait.

5. Phân tích CLS trong thiếu máu thiếu sắt:

- Đề nghị CLS:

+ Thiếu máu mạn: CTM, PMNB, hồng cầu lưới.

+ Thiếu sắt: Ferritin, Fe huyết thanh (bình thường có thể không cần làm Fe huyết thanh, làm nếu có kèm theo nhiễm trùng, viêm gan ảnh hưởng Ferritin).

+ XH rỉ rả: soi phân.

+ Nếu có nhiễm trùng kèm theo thì nên làm CRP, nếu CRP thấp thì vẫn có thể bù sắt được.

- **Phân biệt thiếu máu thiếu sắt với Thalassemia trên CTM** dựa vào MCV, MCH và RDW:

+ TMTS: TM nhẹ thì MCV, MCH giảm nhẹ; TM nặng thì MCV, MCH giảm nặng.

+ Thalassemia: TM nhẹ hay nặng thì MCV, MCH cũng giảm nặng.

+ Thiếu máu nặng mà MCV, MCH giảm nhẹ → có thiếu máu cấp kèm theo.

+ RDW/Thalassemia không tăng nhiều bằng TMTS.

- PMNB: xem có band neutrophil? tế bào lạ, blast? mảnh vỡ hồng cầu, hồng cầu bìa (Thalassemia thể trait vẫn có)?

- **Chỉ số hồng cầu lưới (RI)** trong TMTS có thể **giảm, bình thường hoặc tăng**:

+ Giai đoạn đầu tủy tăng tạo HC → RI ↑.

+ Giai đoạn sau thiếu máu nhiều, tủy tạo không nổi → RI ↓ dần.

- Ferritin: khi đã có biểu hiện thiếu máu trên LS thì phải mong đợi **< 12 ng/mL**. Nếu có nhiễm trùng kèm theo hay trong vòng 1 tuần trở lại thì sẽ không được như mong đợi.

Ferritin	Fe huyết thanh	Ghi chú
↓	↓	TMTS
bth/↑	↓	viêm + TMTS
bth/↑	bth/↑	có thể viêm + TMTS

6. Lưu ý trong điều trị TMTS:

- Không phải lúc nào có nhiễm trùng thì không được bù sắt, phải xem nhiễm trùng nhẹ hay nặng. Như viêm amygdale bù liền cũng được, đợi hết sốt bù cũng được; nhưng viêm phổi thì phải đợi → cần làm thêm CRP.

- Thiếu máu nặng thì dùng luôn liều 6 mg/kg/ngày.

- Sữa bò, ngũ cốc không phải không được dùng, phải hiểu vì chúng có nhiều Canxi, Canxi sẽ cạnh tranh hấp thu với Fe nên chỉ cần không cần dùng chung là được.

- Chế độ ăn phải bổ sung đạm để có transferrin vận chuyển sắt.

- Dùng Fe bao lâu? **Không phải lúc nào cũng 3 tháng!** Phải dựa vào Hb, bổ sung sắt đủ sẽ tăng Hb 0,5 g/dL mỗi tuần, tính đến khi nào về bình thường thì thôi.

- Sốt giun: chưa có CLS khẳng định nhiễm giun, chưa sổ lần nào → sổ định kỳ mỗi 6 tháng. Nếu có bằng chứng nhiễm giun → liều điều trị.

- Tái khám: đang thiếu máu nặng sẽ tái khám sau 2 tuần: làm CTM, hỏi lại chế độ ăn có cải thiện không, uống Fe có dung nạp không → nếu tốt thì tái khám mỗi tháng.

- Thuốc sắt:

+ Ferrovit 162mg (50mg Fe) liều 4 – 6 mg/kg/ngày chia 3 lần xa bữa ăn (trẻ lớn).

+ Ferlin siro 30 mL/chai (30mg Fe/5mL) liều 1 mL/kg/ngày chia 2 lần xa bữa ăn (trẻ nhỏ).

7. Lĩnh tinh về Thalassemia

- Thalassemia thể ẩn/trung bình/nặng phải dựa vào cả 3 yếu tố: **tuổi khởi phát, mức độ biểu hiện LS và điện di** → Không bao giờ chỉ dựa vào điện di không để kết luận.

- Ứ sắt nặng khi Ferritin > 2500 ng/mL → thải sắt dùng đường truyền 24h hoặc phối hợp đường truyền và đường uống.

- Dùng thêm vitamin C sau Desferal giúp kéo sắt từ mô ra mạch máu nhiều hơn → Desferal thải sắt hiệu quả hơn. Vitamin C không dùng chung với những thuốc thải sắt khác như Deferiprone vì sự an toàn khi sử dụng đồng thời chưa được nghiên cứu.

CÂU HỎI THI LÂM SÀNG HUYẾT HỌC

1. Hemophilia

CÔ MỸ

Biện luận xuất huyết do đông máu huyết tương có nguyên nhân do thiếu vitamin K.

- Xuất huyết màng não muện do thiếu vitamin K xuất hiện ở độ tuổi nào?

Từ 2 tuần đến 6 tháng tuổi, cao nhất từ 1 đến 2 tháng tuổi.

Trẻ có biểu hiện bú kém/bỏ bú + khóc thét + xanh xao trên cơ địa kém hấp thu, sử dụng kháng sinh kéo dài.

	XUẤT HUYẾT SỚM	XUẤT HUYẾT CÓ ĐIỂN	XUẤT HUYẾT MUỘN
Tuổi xuất hiện	< 24 g	2-7 ngày	2 tuần – 6 tháng
Nguyên nhân và yếu tố nguy cơ	Các thuốc dùng trong thời gian mang thai: • Thuốc chống co giật. • Thuốc chống đông máu.	• Bú mẹ hoàn toàn. • Không chích vitamin K phòng ngừa.	• Bú mẹ hoàn toàn. • Tiêu chảy kéo dài • Viêm gan ứ mật, tắc mật. • Cystic fibrosis. • Thiếu α 1- antitrypsin. • Celiac disease.
Nơi xuất huyết	• Não. • Đường tiêu hóa. • Rốn. • Trong ổ bụng. • Bướu huyết xương sọ.	• Não. • Đường tiêu hóa. • Rốn. • Tai mũi họng. • Cắt da qui đầu	• Não. • Đường tiêu hóa. • Da. • Tai mũi họng. • Chỗ tiêm thuốc. • Đường tiết niệu. • Trong lồng ngực
Tần suất	Rất hiếm	1,5 - 1/10000 trẻ sanh	4 - 10/10.000 trẻ sanh

- Xét nghiệm gì để chẩn đoán thiếu vitamin K?

TQ, TCK, siêu âm não.

Chọc dò tủy sống chỉ thực hiện khi siêu âm não bình thường hay trường hợp phân biệt viêm màng não và xuất huyết não – màng não.

Mong đợi: TQ, TCK kéo dài, siêu âm có xuất huyết, chọc dò tủy sống có máu không đông.

- Cách dùng vitamin K?

+ Phòng ngừa XHNMM ở trẻ < 2 tháng: 0,5 mg (trẻ < 1500g) hay 1 mg (trẻ > 1500g) tiêm bắp trong vòng 6 giờ sau sinh hoặc bất kỳ thời điểm nào dưới 2 tháng.

+ Điều trị XH: 5 mg tiêm bắp.

+ Dự phòng thiếu vitamin K do bệnh tắc mật, cắt ruột: 1 mg tiêm bắp mỗi tháng.

Không truyền tĩnh mạch vitamin K vì nguy cơ sốc phản vệ cao.

THẦY TUẤN

- Tại sao bé nhỏ chưa chích vitamin K lại có nguy cơ xuất huyết não?

Lượng vitamin K trong sữa mẹ rất ít, đặc biệt ở trẻ bú mẹ hoàn toàn (sữa bột có nhiều vitamin K hơn).

Trẻ sau sinh, lúc 1 tháng tuổi, vi khuẩn có khả năng tổng hợp vitamin K chưa đủ.

Nhớ thêm nguồn vitamin K để dễ hiểu. Vitamin K có 3 loại:

+ K1: trong thực vật, cần có mật để hấp thu.

+ K2: do vi khuẩn đường ruột lên men tổng hợp, hoạt tính bằng nửa K1, cần có mật để hấp thu.

+ K3: chất tổng hợp.

- Vitamin K cần cho yếu tố đông máu nào? II, VII, IX, X.

- Con đường đông máu nào bị ảnh hưởng trước khi thiếu vitamin K?

Thiếu vitamin K ảnh hưởng cả 2 con đường đông máu nội sinh và ngoại sinh nhưng con đường ngoại sinh bị ảnh hưởng trước vì thời gian bán hủy của yếu tố VII rất ngắn (2 – 4h).

- Thời gian bán hủy của yếu tố VIII bao lâu? Có chế phẩm nào bán hủy dài ngày hơn không?

8 – 12h. Những chế phẩm yếu tố VIII tái tổ hợp như Eloctate có thể kéo dài thời gian bán hủy của yếu tố VIII lên tới 13 – 20h. Ngoài ra còn có Emicizumab là 1 kháng thể đơn dòng có thể gắn yếu tố IXa và Xa lại với nhau không cần yếu tố VIIIa nên có thể phòng ngừa Hemophilia A và có thời gian bán hủy lên đến 4 – 5 tuần.

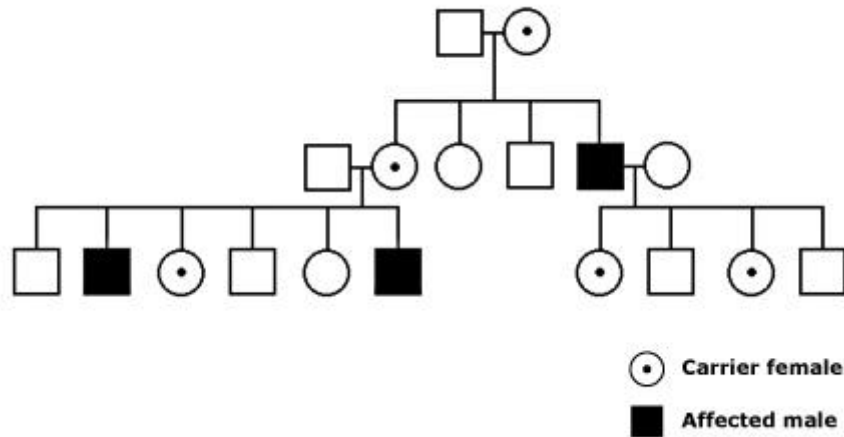
Tại bệnh viện Nhi Đồng 1 hình như có chế phẩm Hemophil – M (kháng thể đơn dòng chứa thuần yếu tố VIII từ huyết tương, không phải tái tổ hợp), có thời gian bán hủy 15h.

- Trong phòng ngừa Hemophilia, chọc ối để làm gì?

Ở hầu hết BN, chẩn đoán tiền sản cho thai nhi không thay đổi quản lý thai kỳ và phương pháp sinh, do đó chọc ối ít khi được sử dụng trừ trường hợp sản phụ có thể muốn chọn kết thúc thai kỳ.

Mọi thai kỳ với bé trai đều được xử trí như trường hợp có mắc Hemophilia (tránh thủ thuật xâm lấn đến thai nhi và phương pháp hỗ trợ sinh bằng forcep hay giác hút) trừ khi có bằng chứng loại trừ.

- Truyền loại yếu tố VIII nào ít bị thất thoát? VIII tái tổ hợp (recombinant).
- Vẽ sơ đồ phả hệ giải thích cơ chế bệnh Hemophilia A?



2. Xuất huyết giảm tiểu cầu

CÔ MỸ

- Làm sao biết bệnh nhân xuất huyết não trên lâm sàng?

Bỏ bú, khóc thét, li bì, co giật, khám thấy thóp phồng căng ở trẻ nhỏ.

Nhức đầu, chóng mặt, ói vọt, lừ đừ, khám thấy cổ gượng, dấu thần kinh định vị ở trẻ lớn.

- Tại sao không dùng Dexamethasone mà lại cho Prednisone?

Guideline của Hiệp hội Huyết học Hoa Kỳ (ASH) 2011: điều trị corticosteroid dài ngày được ưu tiên hơn so với điều trị ngắn ngày, sau 1 nghiên cứu so sánh giữa điều trị Dexamethasone liều cao trong 4 ngày với Prednisone 2 – 4 tuần. Một vài bằng chứng cũng cho thấy Dexamethasone dường như không thay đổi được diễn tiến bệnh XHGTCT.

- Chỉ định truyền tiểu cầu?

Xuất huyết nguy kịch

Xuất huyết giảm tiểu cầu nặng đang diễn tiến

THẦY TUẤN

- Có mấy cách phân độ XHGTCT?

2 cách: lâm sàng (mức độ xuất huyết) và cận lâm sàng (số lượng tiểu cầu).

CHỊ HỒNG

- Prednisone điều trị tới khi nào?

Prednisone 2 mg/kg/ngày chia 2 lần trong 2 tuần sau đó giảm liều trong 1 – 2 tuần.

- *Khi nào lập lại CTM?* Sau 4 ngày vì đáp ứng của Prednisone bắt đầu từ ngày 4 – 14.

- *Khi nào xuất viện?* Tiểu cầu ≥ 30.000 và không có xuất huyết mới.

- *Tái khám khi nào?*

Tiểu cầu còn < 150.000 thì tái khám mỗi 1 – 2 tuần, đến khi > 150.000 thì tái khám mỗi tháng. Sau 3 tháng tiểu cầu ổn định > 150.000 thì ngưng tái khám.

- *Theo dõi gì khi tái khám?*

Tình trạng xuất huyết, làm công thức máu đếm số lượng tiểu cầu và các biến chứng của Corticoid. Biến chứng Corticoid cần làm xét nghiệm kiểm tra mỗi 6 – 12 tháng.

3. Thalassemia

CÔNG MỸ

- *Công thức hiệu chỉnh bạch cầu trong Thalassemia?*

Trong Thalassemia, hồng cầu lưới (nhân) dễ bị đếm nhầm thành bạch cầu làm số lượng BC tăng giả tạo. Công thức hiệu chỉnh:

$$\text{Số lượng bạch cầu thật} = \frac{\text{Số lượng bạch cầu máy đếm} \times 100}{100 + \text{số HC nhân (trên 100 BC)}}$$

Ví dụ: WBC = 30000/ μ L, phết máu ngoại biên có 80 HC nhân/100 BC \rightarrow WBC thật = 16667/ μ L. Có kết quả trả về đã tính dùm, có kết quả chưa tính thì phải tính lại.

- *Có phải tất cả trường hợp Thalassemia đều có hiện tượng tăng WBC giả do hồng cầu lưới? Khi nào có, khi nào không có?* Thưa.

- *Tại sao Thalassemia có thể có hồng cầu đẳng sắc đẳng bào?*

Sau truyền máu.

Thalassemia thể ẩn/thể trait MCV, MCH chỉ giảm ít kết hợp với hồng cầu lưới (kích thước lớn) ra ngoại biên.

Có bệnh gây hồng cầu to, ưu sắc: thiếu B12, acid folic?

- *Bao lâu kiểm tra lại thì chắc chắn là hồng cầu truyền vào đã bị hủy?*

Đời sống hồng cầu trong bạch máu truyền vào khoảng 4 – 6 tuần nếu BN không có KT kháng hồng cầu.

- *Suy tim/Thalassemia là suy tim gì? Biến chứng suy tim/Thalassemia ngoài ứ sắt còn do nguyên nhân gì khác? Phải theo dõi gì?*

Suy tim/Thalassemia do các nguyên nhân sau:

+ thiếu máu mạn, thiếu oxy mô \rightarrow suy tim cung lượng cao.

- + ứ sắt gây tổn thương cơ tim, rối loạn nhịp (trên thất hoặc tại thất), bệnh cơ tim hạn chế, bệnh cơ tim dẫn nở, viêm màng ngoài tim vô trùng.
- + truyền máu nhiều lần có thể gây quá tải tuần hoàn.
- + đái tháo đường phối hợp do ứ sắt ở tụy.
- + tăng áp động mạch phổi → suy tim phải.

Theo dõi bằng siêu âm tim, MRI tim ± ECG. MRI tim với xung T2 có thể đánh giá được mức độ ứ sắt của cơ tim.

- Có cần ngừa cúm cho bé cắt lách ko? Lịch chủng ngừa cúm?

Vì sốt sau cắt lách do rất nhiều nhân nên khuyến khích vaccine phòng chống cúm hàng năm cho trẻ sau cắt lách để ngăn ngừa sốt do cúm, nếu không cần phải đánh giá kỹ và điều trị sốt ở BN Thalassemis đã cắt lách.

- CTM trong Thalassemia cần đọc gì?

Ngoài thiếu máu hồng cầu nhỏ nhược sắc, RDW, cần xem thêm WBC, tiểu cầu bình thường thì đây là Thalassemia đơn thuần, mức độ thiếu máu coi mình truyền đã đúng chưa, có hiệu quả không.

- CTM có BC, TC tăng trong Thalassemia do nguyên nhân gì?

BC tăng có thể do đáp ứng tủy, đếm nhầm hồng cầu lưới, sau cắt lách, nhiễm trùng đi kèm hay đôi khi không giải thích được.

Tiểu cầu tăng có thể do đáp ứng tủy, sau cắt lách.

BC tăng, tiểu cầu tăng cũng có thể có bệnh lý huyết học khác: suy tủy, bệnh lý ác tính ...

- Coombs TT để làm gì? Trong Thalassemia có cần làm Coombs TT không?

Coombs TT để tìm KT bất thường trên bề mặt hồng cầu, dương tính trong các trường hợp thiếu máu tán huyết do miễn dịch. Thalassemia không cần làm Coombs TT, chỉ cần làm coombs GT để xem có KT trong huyết tương chống lại hồng cầu trong bạch máu truyền hay không.

- Có mấy loại Alpha Thalassemia, mất loại Beta Thalassemia?

Alpha Thalassemia có 4 thể: người lành mang bệnh, thể ẩn, HbH, Hb Bart.

Beta Thalassemia có 3 thể: thể nhẹ/ẩn (β/β^+ hoặc β/β^0), thể trung gian (β^+/β^+ hoặc β^+/β^0), thể nặng (β^0/β^0).

- HbH thì có dặn dò hay điều trị dự phòng gì cho bệnh nhân? Thưa.

- Chỉ định thải sắt?

Ferritin ≥ 1000 ng/mL, sau truyền máu 10 – 20 đợt.

Nồng độ sắt trong gan > 3 mg/g trọng lượng gan khô, MRI T2* < 20 miligiây.

- Hct sau truyền như vậy truyền máu có hiệu quả ko? Bao nhiêu là hiệu quả?

1 mL/kg hồng cầu lắng làm Hct tăng khoảng 1%. Kết quả như ước đoán thì hiệu quả.

- Đề nghị cận lâm sàng khảo sát biến chứng ứ sắt?

Tim: siêu âm tim, ECG mỗi 6 tháng, MRI tim mỗi 1 – 3 năm hay khi có thay đổi Ferritin đáng kể.

Gan: MRI gan mỗi 1 – 3 năm.

Đái tháo đường: đường huyết đói, nghiệm pháp dung nạp glucose mỗi 2 năm.

Suy giáp: fT4, TSH mỗi năm hoặc sớm hơn nếu có dấu hiệu nghi ngờ.

Suy cận giáp: Ca^{++} .

Tăng trưởng: chụp XQ xương cổ tay và bàn tay xác định tuổi xương nếu nghi chậm phát triển.

Hormone: prolactin, FSH, LH, estradiol, progesterone, testosterone, ACTH, cortisol mỗi 1 – 3 năm hoặc khi có nghi ngờ.

- Ferritin 1100060,6 ng/mL. Bé 20kg. Ghi y lệnh thải sắt cụ thể?

Ferritin ≥ 2500 ng/mL \rightarrow ứ sắt nặng, phối hợp Desferrioxamine và Deferiprone:

Desferal 0,5 g 2 lọ pha Dextrose 5% đủ 150 mL TTM 20 mL/h (20h – 6h) trong 2 ngày. Vitamin C 0,1 g 1 viên uống 21h (liều 50 mg/kg/ngày).

Deferiprone 500 mg 1 viên x 3/ngày trong 5 ngày (liều 75 mg/kg/ngày chia 3 lần).

- Tiên lượng Thalassemia sống đến mấy tuổi?

Alpha Thalassemia thể nặng không điều trị thường chết trong tử cung vì phù nhau thai.

Beta Thalassemia thể nặng không điều trị thường không sống quá 5 tuổi.

Alpha và Beta Thalassemia thể trung gian có tiên lượng thay đổi tùy mức độ thiếu máu, nhu cầu truyền máu và sử dụng thuốc thải sắt.

Những BN được điều trị tối ưu hiện này có thể sống đến 40, 50, 60 tuổi và đang tuổi thọ đang tăng dần lên.

THẦY TUẤN

- Làm sao để biết trẻ Thalassemia truyền máu lâu ngày có kháng thể kháng hồng cầu?

Trẻ tăng nhu cầu truyền máu, thời gian giữa các đợt truyền rút ngắn lại, lâm sàng thiếu máu nhanh chóng sau truyền, CLS: Coombs test (+).

CHỊ HỒNG

- Suy dinh dưỡng/Thalassemia do nguyên nhân gì?

Thiếu máu mạn.

Tăng chuyển hóa do tạo máu không hiệu quả.

Thiếu hụt các chất dinh dưỡng liên quan đến tình trạng tăng chuyển hóa hay thuốc thải sắt như folate, kẽm, vitamin E.

Độc tính của thuốc thải sắt (Desferrioxamine).

Bệnh nội tiết do ứ sắt (tại tuyến yên).

4. Thiếu máu thiếu sắt

CÔ MỸ

- Lứa tuổi thường gặp thiếu máu thiếu sắt? Lý do?

Dưới 2 tuổi, nhất là dưới 12 tháng. Giai đoạn này dự trữ sắt mẹ giảm dần, sữa mẹ đơn thuần không đủ sắt, trẻ cần bổ sung thêm sắt từ thức ăn. Nếu cho bú mẹ kéo dài không ăn dặm hoặc cho ăn không đúng cách (toàn bột) cũng dẫn đến thiếu sắt.

- Thức ăn nhiều sắt là gì? Lòng đỏ trứng, thịt, cá, rau xanh đậm, các loại củ đậu.

- Phân biệt suy dinh dưỡng thể teo đét và thể phù?

	Marasmus	Kwashiorkor
Nguyên nhân	<ul style="list-style-type: none"> - sau bệnh mạn tính - sau cai sữa, ăn dặm không đúng, không đủ - sau tiêu chảy 	nhập thiếu đạm trong khi năng lượng nhiều: không sữa mẹ, ăn toàn cháo đặc hay bột
Cơ năng	không tăng cân, sụt cân kích thích, bơ phờ thường táo bón, có thể tiêu chảy	chậm lớn ngủ gà, vô cảm, kích thích, hôn mê nhiễm trùng, ói, tiêu chảy
Khám	mất lớp mỡ dưới da teo cơ, giảm trương lực cơ không phù nhịp tim chậm, hạ thân nhiệt teo gai lưỡi, nám miệng	da dày sừng, hồng ban, tróc da teo cơ phù mặt tròn, sưng tuyến mang tai, phù mi ran ẩm đáy phổi bụng chướng, gan to, mềm, bờ không rõ, nhu động ruột giảm teo gai lưỡi, nám miệng

Suy dinh dưỡng nặng có 3 thể: thể teo đét (Marasmus), thể phù (Kwashiorkor) và thể nặng hỗn hợp (thể phù đã được điều trị, hết phù thành teo đét nhưng gan còn to, da còn rối loạn sắc tố).

THẦY TUẤN

- Giá trị Ferritin và Fe huyết thanh trong thiếu sắt?

3 giai đoạn của thiếu máu thiếu sắt:

Giai đoạn báo động: Ferritin giảm < 20 ng/mL, Fe huyết thanh bình thường, hồng cầu bình thường.

Giai đoạn tiềm ẩn: Ferritin giảm < 20 ng/mL, Fe huyết thanh giảm < 60 μ g/dL, hồng cầu bình thường.

Giai đoạn toàn phát: Ferritin giảm < 12 ng/mL, Fe huyết thanh giảm < 40 μ g/dL, hồng cầu nhỏ nhược sắc.

→ Giảm Ferritin là dấu hiệu báo động tốt nhất (nhạy nhất), nhạy hơn Fe huyết thanh. Nhưng trong trường hợp có tình trạng viêm đi kèm như viêm gan, nhiễm trùng ..., Ferritin tăng giả tạo nên cần xét nghiệm Fe huyết thanh.

- Bé sinh non cần mẹ bổ sung chất gì cho trẻ?

Fe, vitamin D, Omega 3, DHA. Không bổ sung thêm đạm vì tăng nguy cơ béo phì sau này.

- Sữa mẹ giàu sắt hay nghèo sắt?

Sữa mẹ và sữa bò đều nghèo sắt. Hàm lượng sắt trong sữa mẹ khoảng 0,4 – 0,5 mg/L, trong sữa bò khoảng 0,2 – 0,6 mg/L trong khi nhu cầu sắt hàng ngày ở trẻ đang phát triển là 1,5 – 2 mg. Tuy nhiên, trong 3 – 4 tháng đầu, trẻ không bị thiếu sắt là do có dự trữ Fe mẹ cho (dự trữ sắt mẹ cho (mg) = $80 \times \text{CNLS (kg)}$) và có hiện tượng tán huyết sinh lý.