

TRÌNH CHUYÊN ĐỀ THIẾU MÁU

GIẢNG VIÊN BS NGUYỄN THỊ MAI LAN

BỆNH VIỆN NHI ĐỒNG 2

Đầu buổi học, chị cho từng nhóm trình chuyên đề: Một nhóm TMTS và một nhóm Thalassemia sau đó giải đáp thắc mắc rồi mới trình case lâm sàng chị soạn sẵn.

Câu hỏi này được chị lưu ý: Chỉ định truyền máu lần đầu ở trẻ Thalassemia ?

- Có hai chỉ định

+ Hb dưới 7

+ Hb trên 7 nhưng cơ thể bệnh nhân đã có biểu hiện tăng tạo máu (biến dạng xương, gan lách to, chậm phát triển thể chất ...) → Truyền máu phụ cho bệnh nhân

- Mục tiêu truyền

+ Lý thuyết ghi đạt ngưỡng 10 là vì nguồn máu hạn hẹp chứ có thể nâng lên như bình thường. Mình truyền sao cho lần tái khám sau Hb sẽ khoảng 9-10 để bn kh rơi vào tình trạng thiếu máu giữa hai lần khám.

+ Trong TMTS thì sẽ truyền ít hơn, chỉ để bn qua được đợt cấp rồi giải quyết nguyên nhân cho bn tự tạo máu lại được

+ Còn cái này khi đã cần truyền máu tức là bn kh tự tạo máu lại được thì phải truyền cho Hb về mức bình thường nhằm kh có những biến chứng của tình trạng thiếu máu mạn.

- Một số trường hợp bệnh nhân Thalassemie trước giờ chưa truyền máu

+ Nhưng đợt này có nhu cầu tăng cao như có bệnh cấp tính làm giảm oxy mô chẳng hạn viêm phổi hoặc cần phẫu thuật ... thì vẫn truyền máu

+ Nhưng cái này là chỉ định truyền máu điều trị không gọi là chỉ định truyền máu lần đầu

- Người ta nhấn mạnh khái niệm chỉ định lần đầu nhất khe là để:

+ Kh tăng gánh nặng nguồn máu

+ Kh lây bệnh đường máu: Càng truyền nhiều càng có nhiều nguy cơ

+ *Kh gây ứ sắt vì truyền vô cũng sẽ bị phá hủy dần*

**CASE LÂM SÀNG THIẾU MÁU THIẾU SẮT
GIẢNH VIÊN BS NGUYỄN THỊ MAI LAN
BỆNH VIỆN NHI ĐỒNG 2**

MỤC TIÊU

1. Xác định được các dấu hiệu lâm sàng liên quan đến bệnh nhi thiếu máu.
2. Áp dụng cơ chế bệnh sinh để phân biệt các nguyên nhân thiếu máu, đưa ra chẩn đoán phù hợp.
3. Phân tích các xét nghiệm cận lâm sàng đánh giá một bệnh nhi thiếu máu.
4. Ra quyết định điều trị ca lâm sàng thiếu máu.

TÌNH HUỐNG 1

Bé trai, 24 tháng tuổi, nhập viện da xanh xao. Bệnh kéo dài 4 tháng nay, da niêm xanh xao dần, mệt mỏi.



TÌNH HUỐNG 1

- Thời gian xuất hiện
- Hỏi các **triệu chứng đi kèm** như sốt, vàng da, chấm xuất huyết.
- Hỏi các **can thiệp trước đây** : thuốc (dân gian, thảo dược, đông tây y), chế độ dinh dưỡng đặc biệt truyền miệng, hay kiêng ăn.

- **Đánh giá chế độ ăn:** rất cần thiết giúp phân loại thiếu máu. Khai thác kỹ thời điểm ăn dặm và tính chất bữa ăn.
- **Tiền căn sản khoa:** sanh non nhẹ cân hay sanh đôi sanh ba dễ bị thiếu máu do giảm dự trữ sắt.
- **Tiền căn gia đình.**

THIẾU MÁU THÌ HỎI GÌ ?

- Lý do nhập viện: *Da xanh xao → Thiếu máu rồi.*
- Tính chất thiếu máu
 - + *Da niêm*
 - + *Diễn tiến*
 - + *Hậu quả*
- Triệu chứng đi kèm
 - + *Dòng BC: Nhiễm trùng*
 - + *Dòng TC: Xuất huyết*
- Dinh dưỡng
 - + *Hỏi kỹ Bữa ăn (1) tính chất (2) số lần (3) số lượng*
 - + *Số giun và vệ sinh ăn uống*

CHÚ Ý HỎI ĐỊNH HƯỚNG NGUYÊN NHÂN

- Tùy lứa tuổi định
 - + *Sanh non gợi ý giảm dự trữ Fe từ mẹ sang con*
 - + *Nhỏ: Dinh dưỡng , di truyền*
 - + *Lớn: Thực thể như nhiễm KST XHTH*

- Tùy giới tính
- + Thiếu men G6PD nam nhiều hơn nữ
- Thời gian
- + Cấp vài ngày vài tuần: XH cấp, tán huyết cấp
- + Mãn đa phần do dinh dưỡng / di truyền

TÌNH HUỐNG 1

Bé trai, 24 tháng tuổi, nhập viện da xanh xao. Bệnh khoảng 4 tháng nay, da niêm xanh xao dần, mệt mỏi. Tiêu tiểu bình thường, không sốt. Tiền căn: ăn uống kém chỉ uống sữa 7 bịch/ ngày, không chịu ăn cháo. Xổ giun cách 3 tháng. Gia đình không ghi nhận ai bị thiếu máu.

- Chế độ ăn bé này không phù hợp.
 - + Cụ thể 2 tuổi thì chỉ cần khoảng 600ml sữa và phải ăn thêm những bữa chính có đủ 4 thành phần dinh dưỡng khác là protid, glucid, lipid, vit và khoáng.
 - + Bé uống 7 bịch x 200ml = 1400ml là dư sữa. Nhưng thiếu hết những yếu tố khác.

Chế độ dinh dưỡng cho bé 2 tuổi hợp lý

Giai đoạn này, nhu cầu dinh dưỡng của bé rất cao vì vậy mẹ cần tăng về lượng cũng như chất trong mỗi bữa ăn hàng ngày của trẻ. Cụ thể:

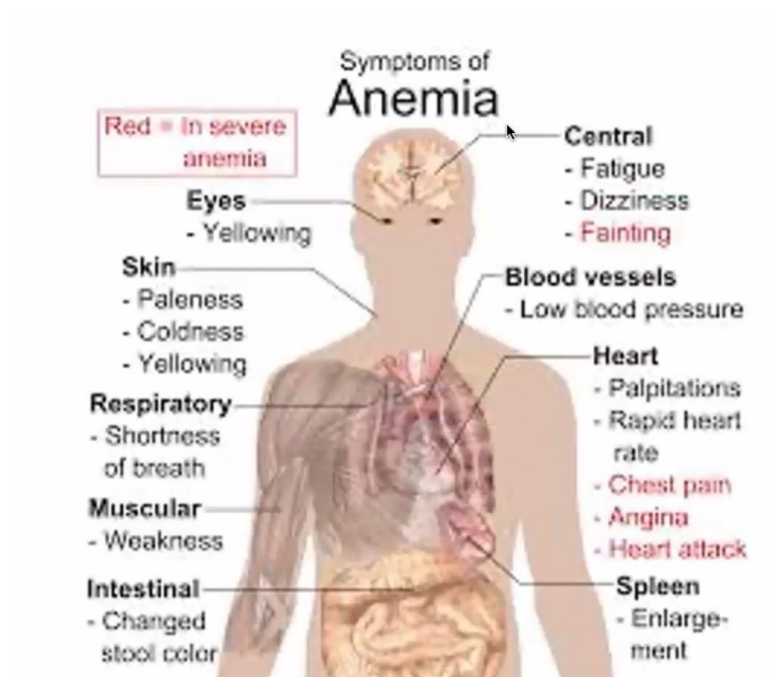
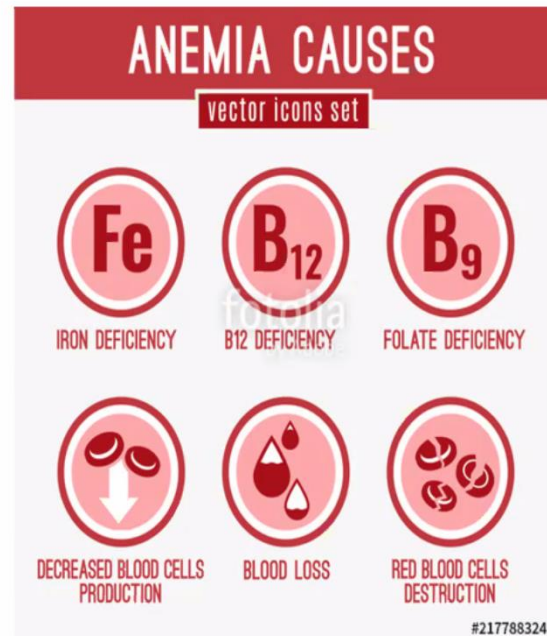
- Bé cần được ăn 2 bữa cơm nát
- Các loại thực phẩm đa dạng, phong phú (thịt, cá, tôm, cua, trứng, lạc, vừng, đậu, rau xanh, củ quả)
- 2 bữa cháo hoặc súp, phở (bữa phụ)
- Tráng miệng với hoa quả, sữa chua
- Uống 500 - 600ml sữa bao gồm sữa chua, sữa tươi, sữa công thức

Trong đó, mẹ lưu ý, khi cho trẻ ăn cơm nát cần phải cung cấp đủ 4 nhóm chất: bột, đạm, chất béo, vitamin và khoáng chất. Chỉ tiêu dinh dưỡng trong 1 ngày cần đạt: 150 - 200g gạo, 120 - 150g thịt, 150g - 200g cá, tôm, 150 - 200g rau xanh, 30 - 40g dầu ăn hoặc mỡ. Bé cũng cần được ăn từ 3 - 4 quả trứng/tuần.

Nguồn tham khảo trên mạng: Dinh dưỡng bé 2 tuổi

TÌNH HUỐNG 1

**2. Bạn cần khám thêm dấu hiệu gì để chẩn đoán bệnh?
Tại sao?**



- Giảm tưới máu mô toàn thân nên phải khám toàn diện toàn cơ thể. Chú ý những ảnh hưởng của thiếu máu: mệt mỏi nhức đầu tay chân lạnh ...

TÌNH HUỐNG 1

Khám toàn diện.

Lưu ý:

- Hội chứng nhiễm trùng.
- Hội chứng thiếu máu.
- Hội chứng xuất huyết.
- Hội chứng tán huyết.
- Gan, lách, hạch.

NGUYÊN NHÂN THIẾU MÁU



- Chia làm hai nhóm lớn: Giảm SX hoặc tăng Phá hủy

TÌNH HUỐNG 1

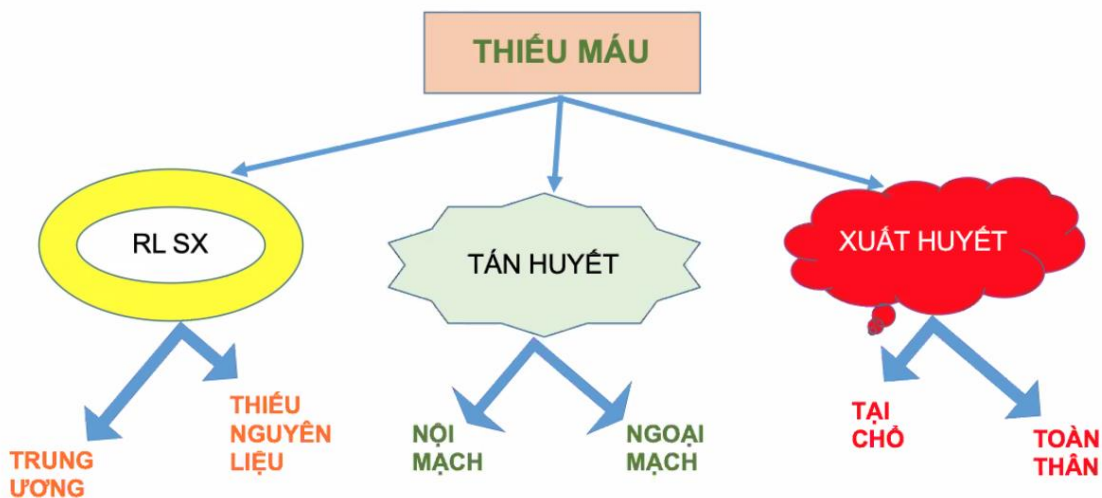
Bé trai, 24 tháng tuổi, nhập viện da xanh xao. Bệnh khoảng 4 tháng nay, da niêm xanh xao dần, ăn uống kém chỉ uống sữa không chịu ăn cháo, tiêu tiểu bình thường, không sốt. Khám thấy em tỉnh, M: 140 l/p, NT: 30 l/p, CN: 12 kg, niêm nhạt, lòng bàn tay nhạt, tim đều rõ, phổi trong, bụng mềm gan 1 cm dưới sườn P, lách 1 cm dưới sườn T, hạch không to.

- Cân cao ở trẻ em (coi lại)

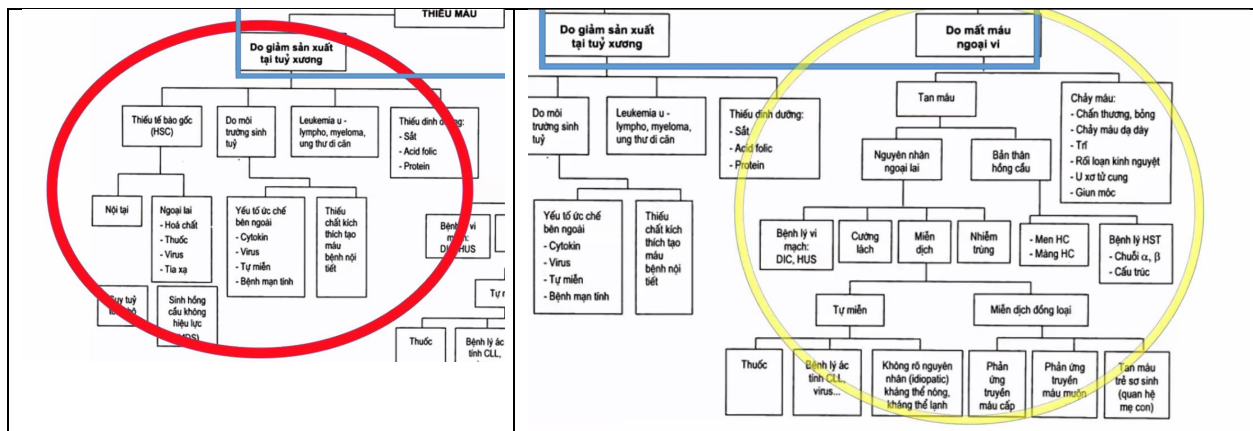
- + Với bé 2 tuổi 12kg là hợp lý. Mới sinh khoảng 3kg. 5 tháng gấp 2. 8 tháng 2.5 và 1 tuổi gấp 3. 2 tuổi gấp 4. Mỗi năm sau 2 tuổi tăng 2kg
- + Trẻ sinh 1 tuổi 50cm 4 tuổi 1m. Sau đó mỗi năm 5cm.

- Sờ được gan lách ở trẻ dưới 1 tuổi ?

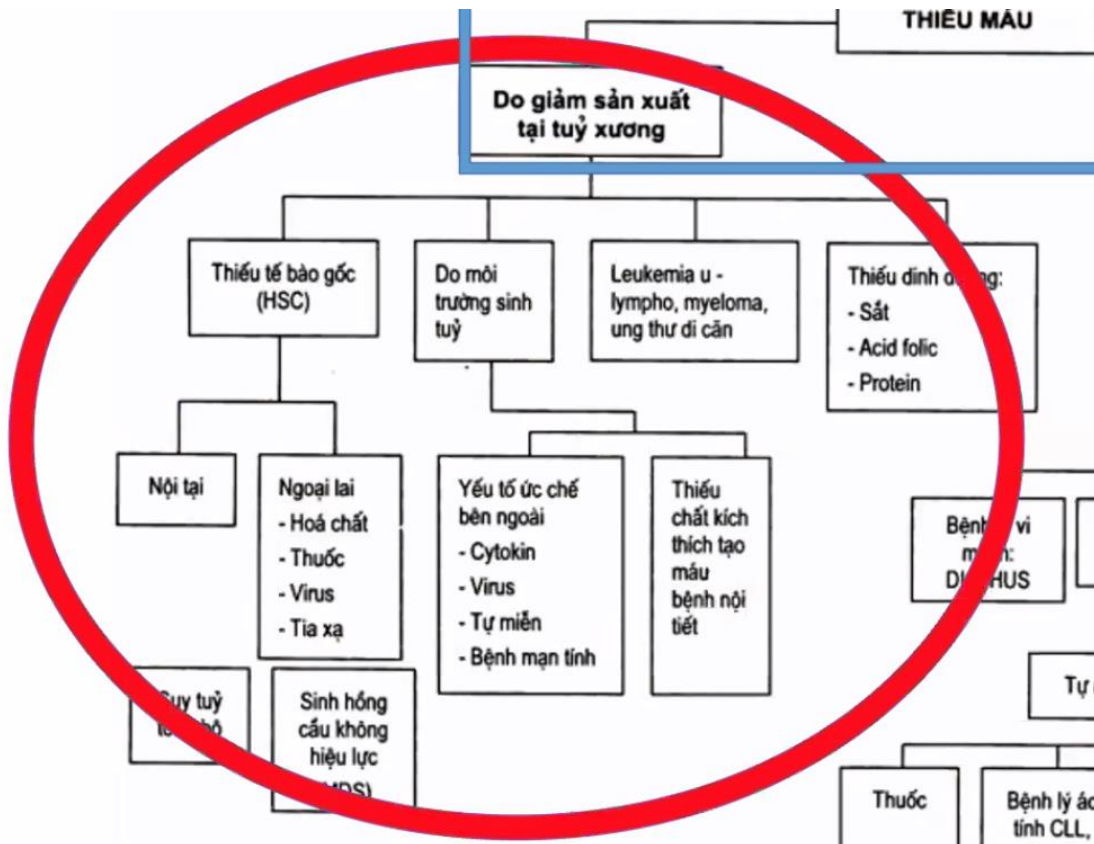
- + Trẻ nhũ nhi dưới 1 tuổi sờ gan lách được 2cm là bình thường. Người lớn thì là bất thường.
- + Vì trong thai kỳ gan lách là nơi tạo máu chính, khi sinh nó mới chuyển cho xương nên trong giai đầu của quá trình chuyển tiếp thì vẫn có thể sờ được gan lách.



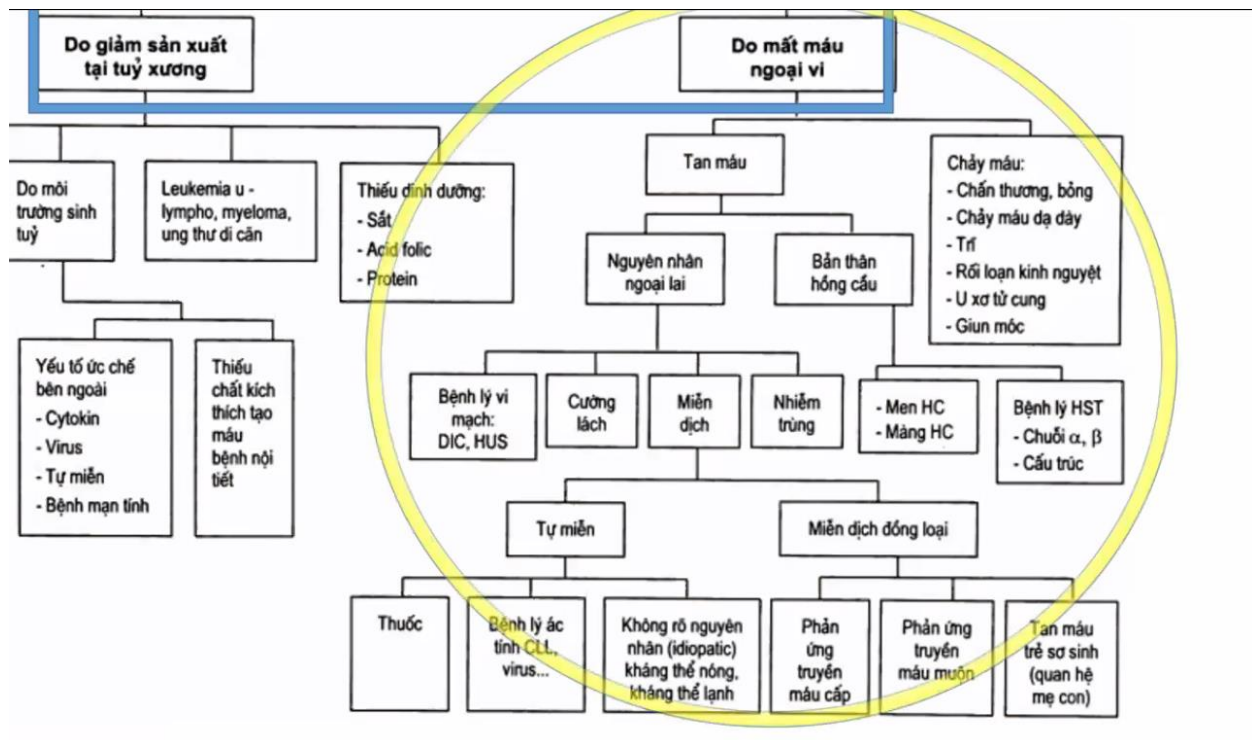
- Chia từng nhóm
- Giảm SX có trung ương và thiếu nguyên liệu
- Tán huyết có nội mạch và ngoại mạch
- XH có tại chỗ và toàn thân. XN từ 2 vị trí trở lên, không đối xứng thì có thể nghĩ toàn thân



Đây là bảng kỹ hơn



- Đầu tiên là nhánh giảm sản xuất tại tủy



- Tiếp theo là nhánh mất máu ngoại vi

TÌNH HUỐNG 1

• **BC:** phân tích các dòng

• **HC:** thiếu máu? Mức độ?
Phân loại thiếu máu?

• **TC:** số lượng, thể tích

- Huyết đồ: thiếu máu Hb, Hct giảm so với tuổi

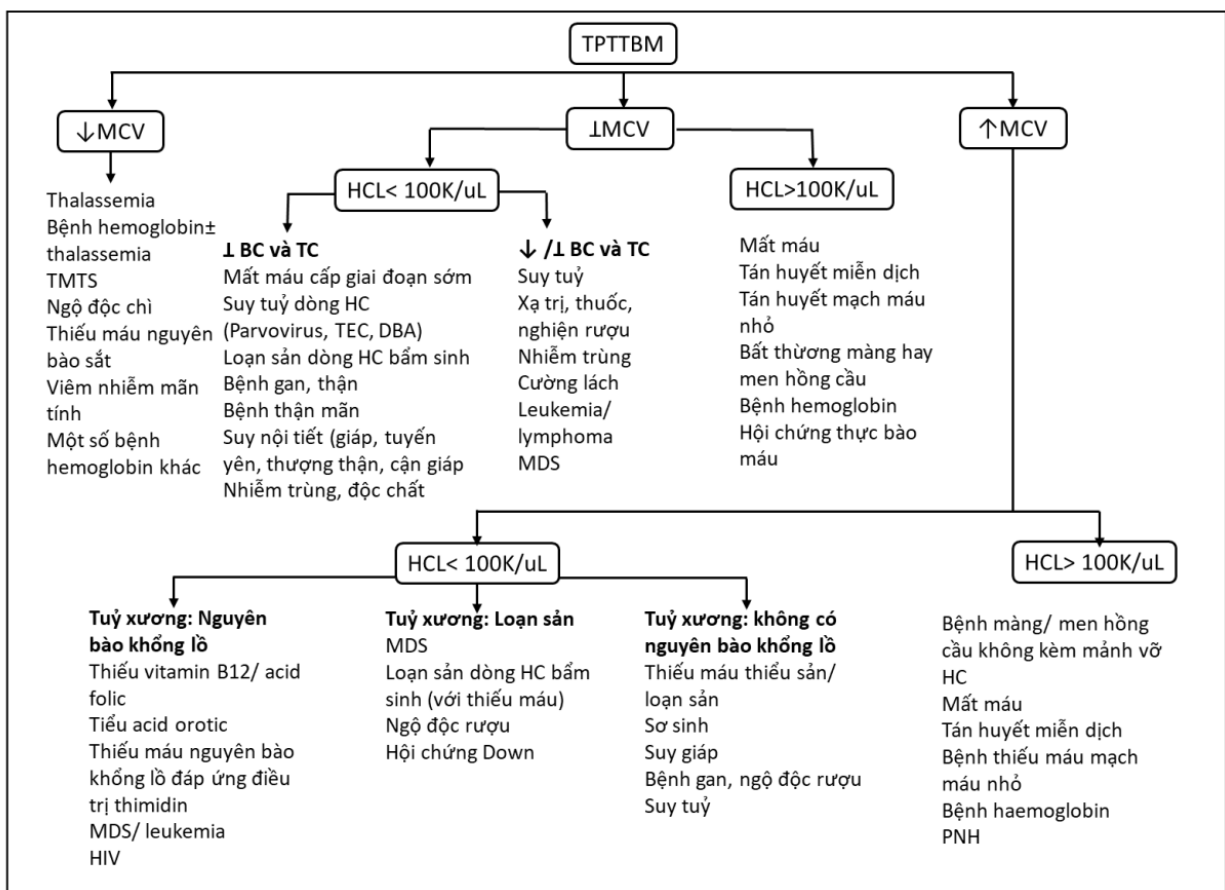
Thông số	Tuổi			
	Sơ sinh	2 - 6 tháng	6 th - 6 tuổi	6 - 12 tuổi
Hct %	< 34,5	< 28,5	< 33	< 34,5
Hb g/dl	< 13,5	< 9,5	< 11	< 11,5

- Chẩn đoán xác định thiếu máu

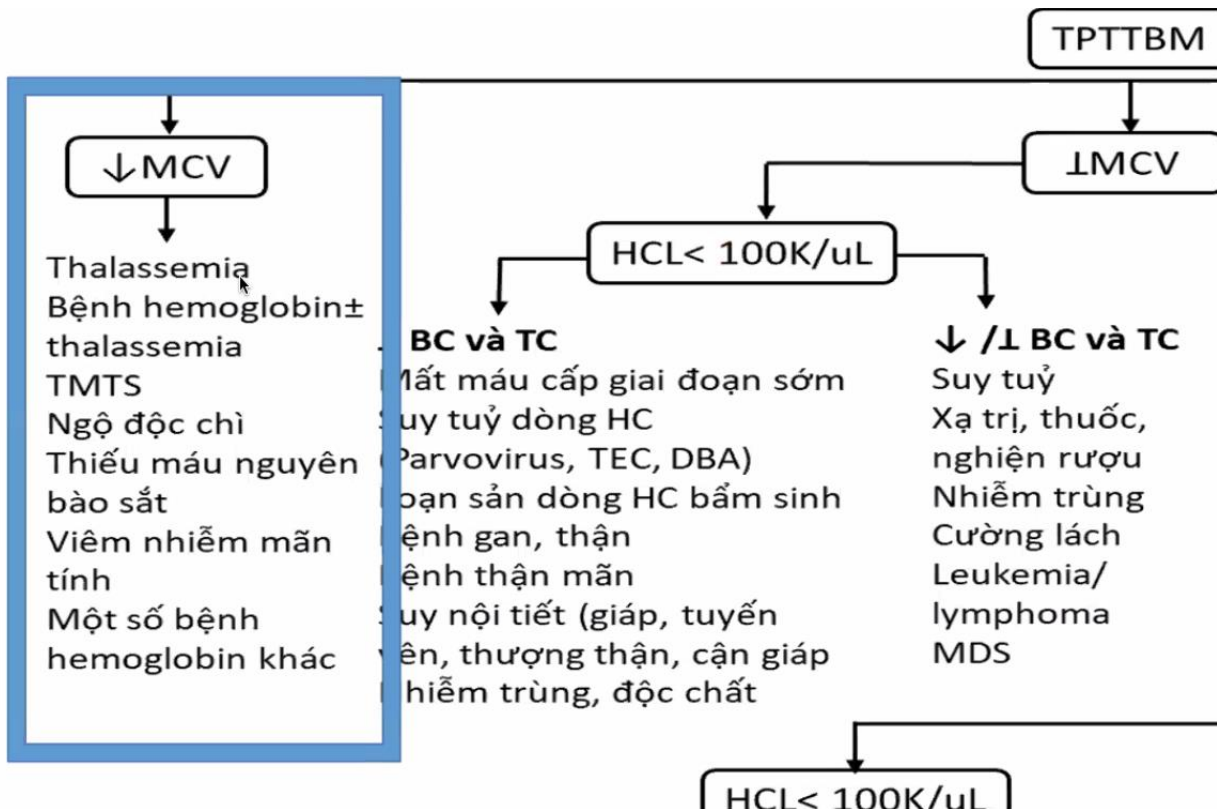
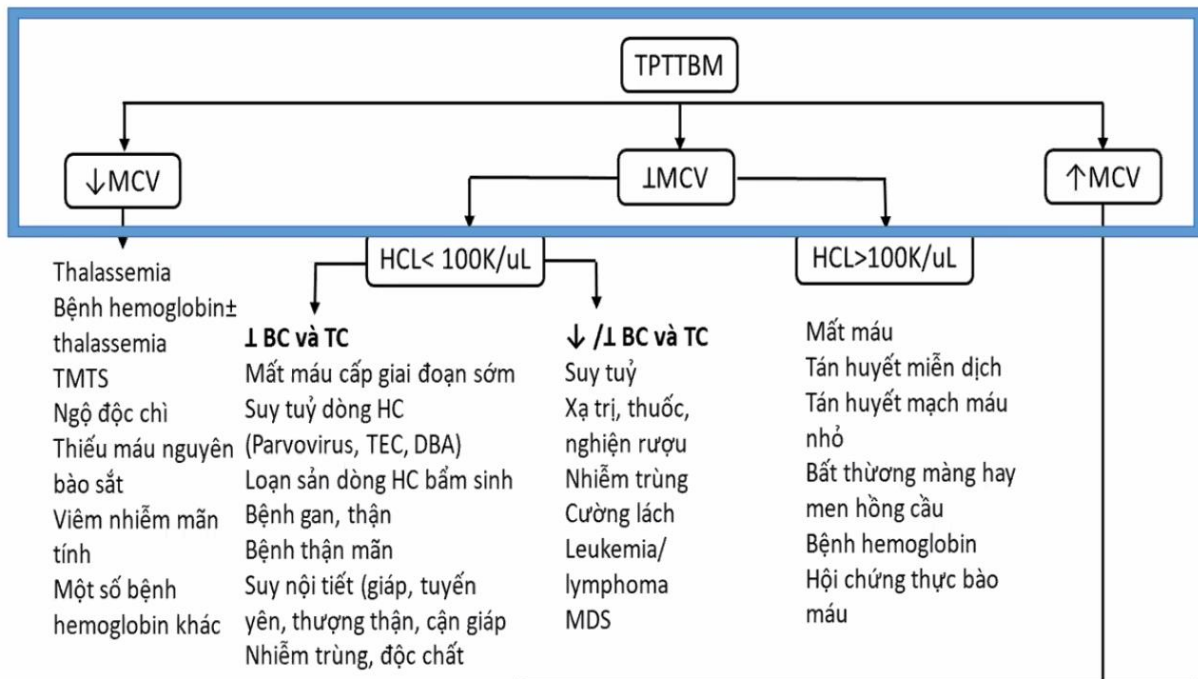
Chẩn đoán mức độ

Mức độ thiếu máu	Lâm sàng	Hb(g /dl)
Nhẹ	Da niêm nhạt kín đáo	>9
Trung bình	Nhịp tim nhanh, da niêm nhạt	6-9
Nặng	Nhịp tim nhanh, chóng mặt, ngất, da niêm rất nhạt	<6

- Trên lâm sàng vẫn dùng mức này, sách vở có thể update 8-10. Tuy nhiên nếu <8 là mức nặng thì sẽ làm tăng gánh nặng truyền máu → LS vẫn dùng mức 6-9



Handout bộ môn nhi: Tiếp cận thiếu máu theo CLS.



- Sau bước đầu tới HC nhỏ nhược sắc chúng ta sẽ có một nhóm nguyên nhân

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT

Bệnh	Fe _{hth}	Ferritin	XN đặc hiệu
Thiếu sắt	↓	↓	Ferritin
Atransferrin	⊥	⊥	Transferrin=0
Viêm nhiễm	↓	↑	VS, CRP ↑
Ngộ độc Pb	↑	↑	δAla niệu, Pb↑
Sideroblaste	↑	↑	Sideroblaste +
Thalassemia	↑	↑	Điện di Hb

- Để xác định được nguyên nhân nào trong nhóm HC nhỏ nhược sắt trên sẽ thực hiện thêm Fe và Ferrin và biện luận theo bảng này.

TÌNH HUỐNG 1

Bé trai, 24 tháng tuổi, nhập viện da xanh xao. Bệnh kéo dài 4 tháng nay, da niêm xanh xao dần, ăn uống kém chỉ uống sữa không chịu ăn cháo, tiêu tiểu bình thường, không sốt. Khám thấy em tỉnh, M: 140 l/p, NT: 30 l/p, CN: 12 kg, niêm nhạt, lòng bàn tay nhạt, tim đều rõ, phổi trong, bụng mềm gan 1 cm dưới sườn P, lách 1 cm dưới sườn T, hạch không to. **Phân tích xét nghiệm:**

BC 9.000, N 40%, L 50%, E 7%, M 2%, B 1%
Hb 6,5g%, MCV 70fl, MCH 22pg, MCHC 29g%, RDW 18%
TC 650.000/mm³, MPV 9 fl

XÉT NGHIỆM RDW

- TMTS có RDW tăng cao hơn *Thalassemia*

+ RDW Red cell Distribution With là độ phân bố hồng cầu. Giá trị bình thường **9-15%**.

+ RDW cao chứng tỏ HC trong dân số quan sát có kích thước to nhỏ không đều. Gặp trong TMTS nhiều hơn vì nó diễn tiến kéo dài. Trong khoảng tg này, giai đoạn đầu thiếu ít sắt nên HC nhỏ ít, về sau thiếu sắt nhiều và rõ ràng hơn thì Hc nhược sắc hơn và nhỏ hơn.

+ Nhớ rằng đời sống HC lâu 90 - 120 ngày nên trong 90 – 120 ngày này nhiều thế hệ HC sẽ được tạo ra thay đổi theo tình trạng thiếu sắt kể trên. Khi đó, ta xn một thời điểm sẽ có nhiều loại HC có kích thước khác nhau hay RDW cao.

- Trong *Thalassemia* thì RDW bình thường hoặc tăng nhẹ:

+ Bệnh bẩm sinh ra hc đã nhỏ và có kích thước đồng đều. Nhỏ là vì giảm chuỗi globin, còn đồng đều là vì tình trạng này bẩm sinh nên nó hằng định.

+ Chừng nào tán huyết nặng tăng tạo máu bù trừ thì có HC lưới mới được tạo nhiều cùng tồn tại với HC hiện tại. Khi này RDW sẽ tăng nhẹ.

NHỮNG XN CÒN LẠI

- Eosinophil ca này >4% có thể nhiễm KST ủng hộ thêm cho thiếu máu thiếu sắt

- TC tăng cũng ủng hộ TMTS nhiều hơn do trong TMTS có sự tăng tiết EPO kích thích tủy xương. EPO ngoài tăng HC còn làm tăng tạo tiểu cầu luôn.

- Ca này nghĩ nhiều TMTS do

+ RDW cao: Chứng tỏ kích cỡ HC đa dạng, phù hợp với bệnh lý TMTS mạn tính có kích thước HC thay đổi theo thời gian tùy thuộc vào mức độ thiếu sắt.

+ TC cao

+ Eosinnophil cao

KHÔNG THIẾU MÁU NHƯNG THIẾU SẮT

- TMTS thì phải thiếu máu mới có HC nhỏ nhược sắt.
- Khi Xn ra thiếu máu HC nhỏ nhược sắt
- + TMTS
- + TMTS và Thalassemia luôn ai cấm
- Cần làm Ferritin để tiếp cận tiếp
- Không thiếu máu nhưng có HC nhỏ nhược sắt. Nghi ngờ Thalassemia thể nhẹ hay thể ẩn.

TÌNH HUỐNG 1

Bé trai, 24 tháng tuổi, nhập viện da xanh xao. Bệnh kéo dài 4 tháng nay, da niêm xanh xao dần, ăn uống kém chỉ uống sữa không chịu ăn cháo, tiêu tiểu bình thường, không sốt. Khám thấy em tỉnh, M: 140 l/p, NT: 30 l/p, CN: 12 kg, niêm nhạt, lòng bàn tay nhạt, tím đều rõ, phổi trong, bụng mềm gan 1 cm dưới sườn P, lách 1 cm dưới sườn T, hạch không to.

Phân tích xét nghiệm: BC 9.000, N 40%, L 50%, E 10%

Hb 6,5g%, MCV 70fl, MCH 22pg

TC 650.000 MPV 9 fl

Fe: 4 mg/l Ferritin: 1 ng/ml Transferrin: 380 mg%

HbA1: 97% HbA2: 2% HbF: 1%

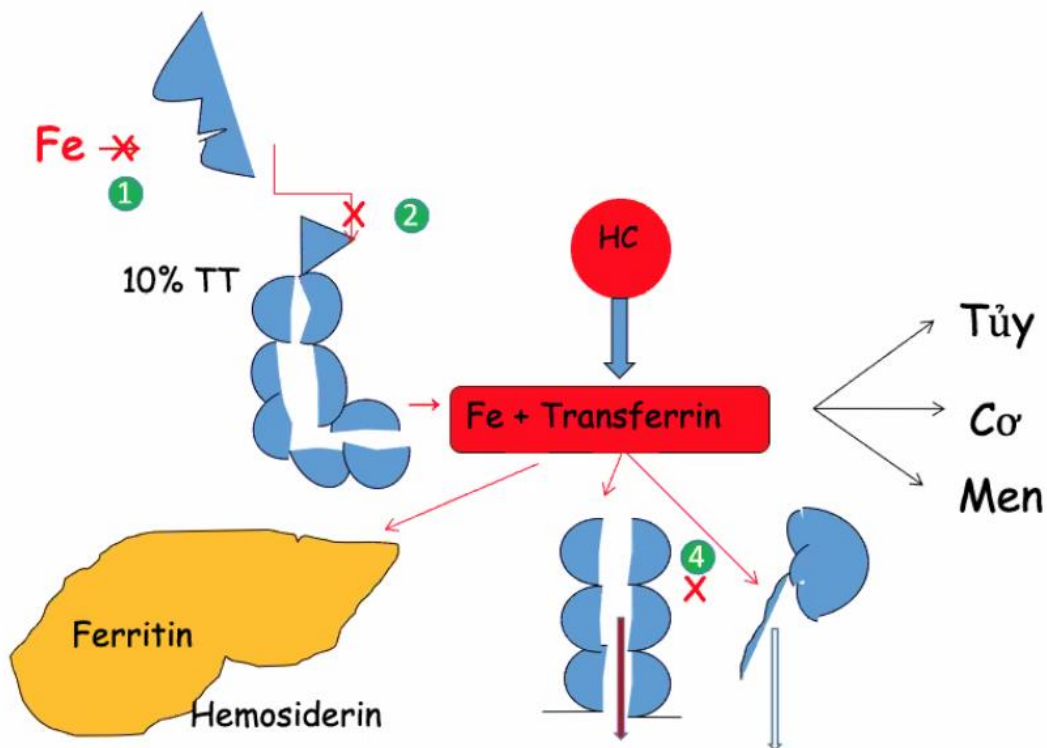
Soi phân: âm tính TPTNT: bình thường

- Kết quả điện di bình thường. Ferritin transferrin giảm, mức độ nặng hay giai đoạn toàn phát.

CẬN LÂM SÀNG

- ▶ Gđ báo động: Ferritin < 20ng/ml.
- ▶ Gđ toàn phát: Ferritin < 12ng/ml
Fe < 40µg/dl
Transferrin tăng
Độ bão hòa transferrin giảm.

Slide thiếu máu thiếu sắt Y4



NGUYÊN NHÂN TMTS LÀ GÌ ?

- (1) Nguồn vào thiếu: Chế độ ăn và dinh dưỡng chưa tốt
- (2) Hấp thu kém: Viêm loét dạ tá tràng ..
- (3) Không vận chuyển Fe được: Thiếu transferrin hiếm gặp
- (4) Mất: XHTH rỉ rỉ trong kst ...

ĐIỀU TRỊ

1. Điều trị triệu chứng: thiếu máu nặng.
2. **Điều trị nguyên nhân.**
3. Điều trị đặc hiệu:
Chế độ ăn giàu đạm và sắt.
Thuốc bổ xung Fe.

ĐIỀU TRỊ

1. Điều trị triệu chứng:

Truyền máu khi:

- Thiếu máu nặng $Hb < 5g\%$
- Hoặc có biểu hiện nặng của thiếu máu như ngất, chóng mặt, mệt...

Truyền Hồng cầu lã 2-3ml/kg/4h.

- [UPDATE QUAN TRONG] Hb < 5g% thay cho <4g% trước đây. Lâm sàng đã có biểu hiện nặng thì truyền bất kể mức độ.

- Trong TMTS chỉ truyền máu để vượt qua mức độ nặng. Không phải truyền cho đủ về gần bình thường như Thalassemia

- Truyền 2-3ml có thể tới 5ml nhưng cần truyền chậm để bệnh nhân không quá tải tuần hoàn. Ở bệnh nhân TMTS, tình trạng thiếu máu kéo dài có thể ảnh hưởng chức năng tim mạch (cơ tim, hệ thống dẫn truyền ...) nên truyền nhanh có thể gây quá tải và phù phổi.

ĐIỀU TRỊ

- Thuốc Fe: 4-6 mg/kg/ngày chia 3 lần, uống xa bữa ăn (sau ăn ít nhất 2h hoặc trước ăn 1h). Có thể dùng sắt dạng TB sâu nếu không uống được. Hiện tại, sắt uống 3-4 mg/kg/ngày 1-2 lần.
- Thời gian điều trị: 2-3 tháng để phục hồi dự trữ sắt.
- Vit C: tăng hấp thu sắt ở ruột.

- Hiện nay có một số nghiên cứu cho thấy 4-6mg / kg / ngày có nhiều tác dụng phụ nên người ta **hạ xuống 3-4 mg / kg / ngày chia ra 1-2 lần** nhưng vẫn (1) đủ nguyên hiệu quả (2) giảm chi phí (3) giảm tác dụng phụ.. Vì vậy hiện tại 3-4 mg /kg / ngày là liều được sử dụng .

PHÒNG NGỪA:

- Duy trì bú mẹ ít nhất là đến 6 tháng tuổi.
- Dùng sữa có tăng cường chất sắt (6-12 mg/L) ít nhất đến 1 tuổi.
- Dùng bột có tăng cường chất sắt từ 6-12 tháng.
- Bổ sung sắt cho trẻ sinh sinh non, nhẹ cân.

SẮT ĐƯỜNG UỐNG

- Tác dụng phụ: đau bụng, táo bón, tiêu chảy.
 - Bổ sung liều thấp 3mg/kg ít gây ra các triệu chứng tiêu hóa.
 - Bổ sung liều cao ít khi cần thiết, có thể gây ra không dung nạp
- Sắt dạng lỏng có thể làm xám nướu răng, răng → đánh răng, súc miệng sau khi uống

CHẾ ĐỘ ĂN

- Trẻ <12 tháng tuổi bú sữa mẹ, sữa công thức có bổ sung sắt
- Trẻ > 6 tháng bú sữa mẹ cần bổ sung thực phẩm giàu chất sắt: ngũ cốc có tăng cường sắt, thực phẩm giàu C, thịt xay
- Trẻ >12 tháng giới hạn lượng sữa bò <600ml/ngày

- Bú mẹ không cần chuyển sang bú bình. Nếu phải chuyển sau thì dùng sữa tăng sắt.

- Sữa mẹ và sữa bình thì cái gì cho bé nhiều sắt hơn ?

- + Sữa mẹ có hàm lượng sắt thấp hơn sữa bình nhưng sắt trong sữa mẹ có khả năng hấp thụ tốt hơn sữa bình. Do đó sữa mẹ cho trẻ nhiều sắt hơn
- + Nếu phải uống sữa bình với mục đích bổ sung sữa thì không uống sữa bình thường mà uống sữa có hàm lượng sắt tăng cường.

THEO DÕI

- Thiếu máu nhẹ ($Hb \geq 9g/dl$): kiểm tra Hb hoặc CBC sau 4 tuần điều trị → tăng $1g/dl$ trong vòng 4 tuần bắt đầu điều trị → có đáp ứng
- Thiếu máu vừa, nặng ($Hb < 9g/dl$): kiểm tra Hb hoặc CBC 1, 2 tuần sau điều trị → tăng $1g/dl$ trong vòng 2 tuần, đáp ứng reticulocyte trong vòng 72h → có đáp ứng

- Nếu ở bệnh nhân làm ở bệnh viện tỉnh không có xét nghiệm ferritin và lâm sàng không có tán huyết, có thể điều trị thử. Sau đó tái khám sau 2 tuần hoặc sau 1 tháng tùy mức độ nặng của thiếu máu. Nếu sau thời gian điều trị thử, Hb có tăng $1g/dl$ thì có thể là TMTS. Nếu không đáp ứng thì mình cần tìm rõ nguyên nhân (chuyển lên bệnh viện tuyến trên để thực hiện xét nghiệm ferritin ...)

THEO DÕI

- 3 tháng sau bắt đầu điều trị, đánh giá lại Hb, CBC, MCV, RDW. Tiếp tục bổ sung sắt thêm 1 tháng khi các chỉ số trên về bình thường

- Nếu các chỉ số này không phục hồi hoàn toàn thì phải tầm soát Thalassemia. Dân tộc Kinh có thể tới 10% có Thalassemia, nhiều dân tộc vùng cao do hôn nhân trong một quần thể nhỏ nên Thalassemia có thể tới 80%. Tóm lại, đây là bệnh rất

phổ biến trong dân số VN → Nên tầm soát thêm Thalassemia nếu điều trị đáp ứng không về bình thường.

@VUONGYDS
TIẾP CẬN NHỊ KHOA
DRAFT VERSION

Một sản phẩm của team
[Youtube.com/VuongYDS](https://www.youtube.com/VuongYDS).

Tài liệu được thực hiện bởi những bạn sinh viên nên không tránh khỏi sai sót. Mong người đọc tự đánh giá nội dung. Xin chân thành cảm ơn.

Saigon 2020.

THEO DÕI

- **KHÔNG ĐÁP ỨNG:**
 - Xem xét liều, thời gian điều trị, chế độ ăn phù hợp không
 - Tìm nguyên nhân khác: alpha beta thalassemia, nhiễm trùng mạn tính.
 - Tìm máu trong phân: bệnh lý đường tiêu hóa

- Ví dụ: Khi hướng dẫn điều trị cần nói rõ uống giữa bữa ăn là giữa bữa này với bữa kia. Không phải đang ăn dừng lại. Có rất nhiều bệnh nhân nghĩ giữa bữa ăn là đang ăn dừng lại uống thuốc rồi ăn tiếp, như vậy là sai.

SẮT TRUYỀN TÍNH MẠCH

- CHỈ ĐỊNH:

- Thiếu máu dai dẳng, không dung nạp sắt đường uống, kém hấp thu, không tuân thủ điều trị sắt đường uống.
- Trẻ có bệnh đường tiêu hóa: hội chứng ruột ngắn, viêm ruột

ESINOPHIL VÀ GIUN ?

- Bé này eosinophil cao nên soi phân tìm giun. Nếu không thấy trứng giun mà điều trị không đáp ứng nữa thì có thể làm XN huyết thanh cho một số loại KST

- Làm loại gì thì dựa vào ls. Ví dụ bé có ăn bò tái, rau sống, chơi với chó mèo gì không để làm.

- Bé này có số giun 3 tháng trước. Việc số giun 3 tháng trc chỉ giá trị phòng ngừa khi chưa bị. Còn nếu bé bị nhiễm rồi thì thuốc số giun không ăn thua, phải dùng thuốc điều trị đặc hiệu mới diệt được KST.

CHỈ NÓI MỘT CHÚT VỀ THALASSEMIA

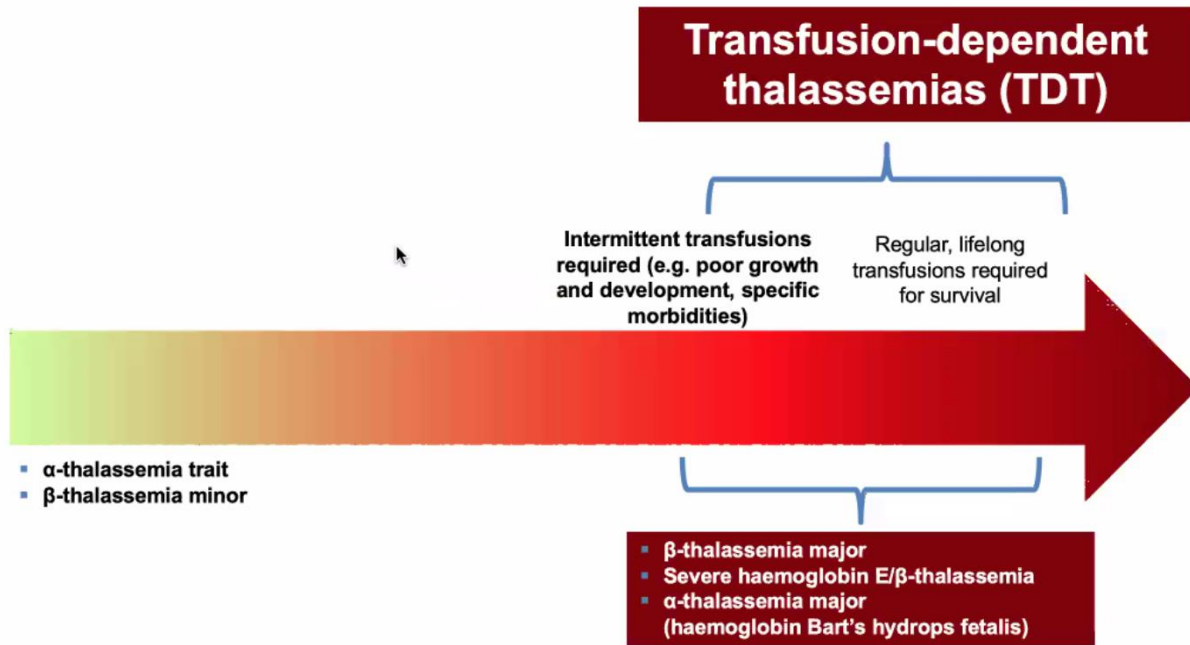
Thalassemia (Weatherall, 2012)



- VN nằm trong vùng lưu hành cao.

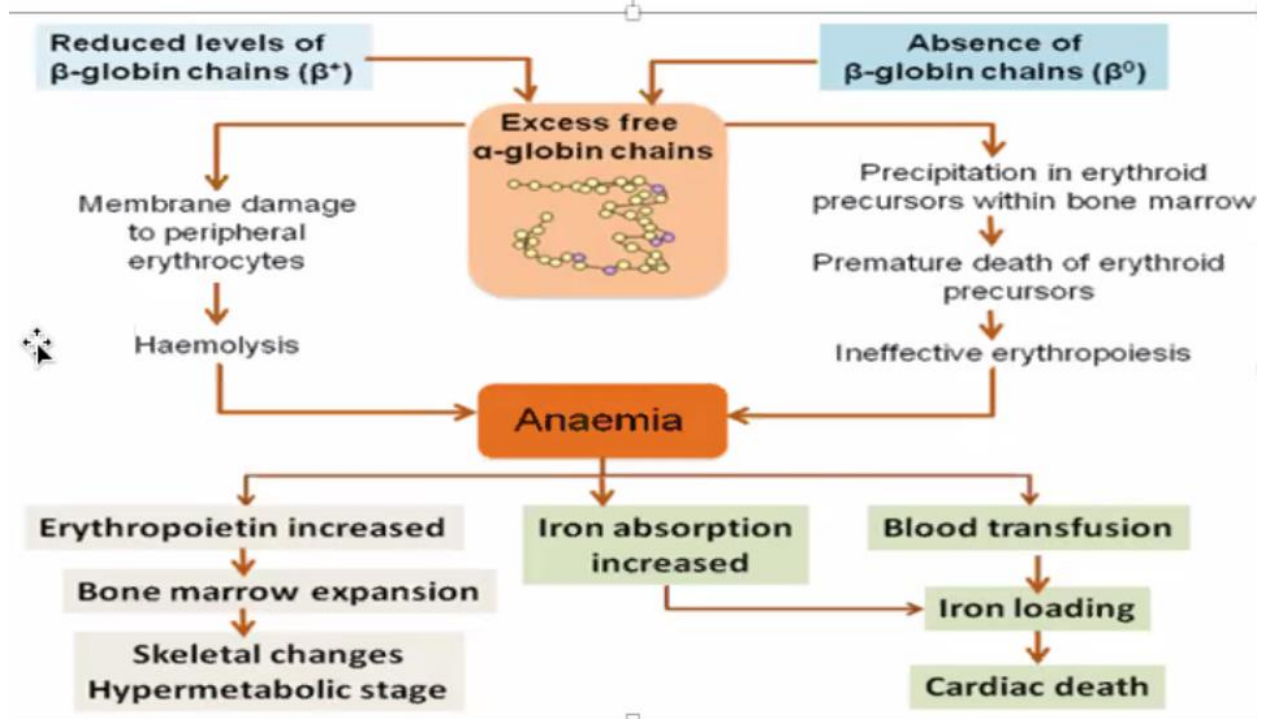
Change in paradigm.....

Diagnosis by transfusion requirements



- Quan điểm mới việc phân chia thể Thalassemia cụ thể là gì không quan trọng bằng việc có phụ thuộc truyền máu hay không (Non TDT và TDT)

SINH LÝ BỆNH BETA -THALASSEMIA THỂ NẶNG (PHỤ THUỘC TRUYỀN MÁU)



- Bn Thalassemia có đột biến gen làm giảm tổng hợp chuỗi alpha hoặc beta. Khi đó sẽ có sự tăng tổng hợp bù trừ của chuỗi còn lại. Ví dụ alpha Thalassemia có sự giảm alpha và tăng bù trừ beta hoặc các loại chuỗi globin khác.

- Chính cái chuỗi bù trừ dư ra này là nguyên nhân gây bệnh cảnh nặng. Chuỗi dư ra này sẽ gắn vào hc làm nó dễ bị hệ võng nội mô nhận biết và phá hủy. Như vậy cái chuỗi dư ra này quan trọng hơn chuỗi bị giảm trong việc bn có bị tán huyết hay là không.

- Ví dụ: Bn alpha + beta thể nặng có sự giảm cả hai chuỗi alpha và beta nên thành ra không có tăng bù trừ chuỗi nào được. Thành ra chuỗi globin dư trên bn này ít, nên bệnh cảnh ls của thể này nhẹ hơn thể alpha nặng hoặc beta nặng đơn độc.

- Hiện nay có một số thuốc giúp làm tăng tổng hợp chuỗi gamma để nó gắn với alpha tạo thành HbF. Bn sẽ có tạo một Hb bất thường là HbF nhưng sẽ kh có chuỗi dư nhiều để bám vào HC và gây tán huyết. Khi đó ls bệnh nhân sẽ nhẹ đi. Bn sẽ không cần truyền máu liên tục nữa. Thuốc này rất tốt nhưng chưa áp dụng ở VN vì sợ nguy cơ nhiễm trùng (?)

evaluate iron overload

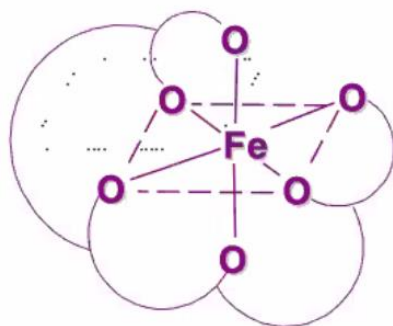
Parameter	Normal	Iron-overloaded state		
		Mild	Moderate	Severe
Liver Iron Content, mg Fe/g dw	<1.2	3–7	>7	>15
Serum ferritin, ng/mL	<300	>100 to <2500		>2500
Transferrin saturation, %	20–50	>50		
Myocardial MRI T2*, ms	>20	8–20		<8
Alanine aminotransferase (ALT), U/L	<250	>250		
Labile Plasma Iron, μ M	0–0.4	>0.4		

Increased risk of complications/cardiac disease

Tùy mức độ ứ sắt nhiều hay ít sẽ phân ra ảnh hưởng tới cái gì. Ví dụ >2500 nằm trong vùng màu đỏ thì dễ lắng đọng sắt ở cơ quan nội tạng, nhất là tim. Khi này cần dùng thuốc thải sắt mạnh như viên sỏi Deferasirox.

CLASSES OF CHELATORS TO Immobilize and Remove Iron

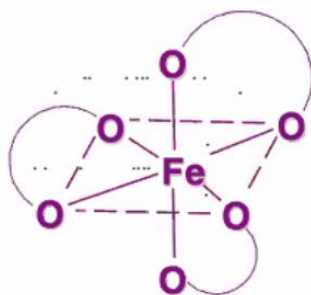
Hexadentate



1:1 complex

Desferrioxamine

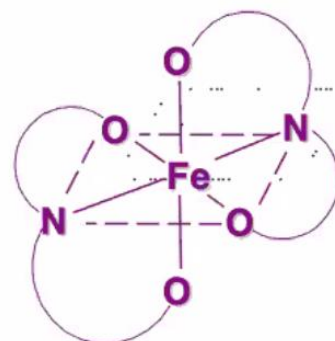
Bidentate



3:1 complex

Deferiprone
Apo 6502
Apo 6619

Tridentate



2:1 complex

Deferasirox
ICL 670A
GT56-252

- Deferasirox dạng viên sủi giúp giảm sắt mạnh nhưng giá 200k 1 viên. Uống tính bằng tháng bằng năm. Một bn 20 kg thì tháng uống cả mấy chục triệu. Bn *Thalassemia* thường nghèo nên thực tế rất ít dùng thuốc này.

- Mình sẽ thay bằng deferrioxamine chích tĩnh mạch và deferiprone uống. Khả năng thải sắt của deferrioxamine chích lớn hơn deferiprone uống

+ Khi tăng nặng thì ưu tiên combo cả hai cái, nhẹ thì dùng deferiprone được rồi.