

CASE XUẤT HUYẾT HEMOPHILIA
GIẢNG VIÊN BS ĐÀO THỊ THANH AN
BỆNH VIỆN NHI ĐỒNG 2

Lý do vào viện

- Bé trai 6 tháng tuổi vào viện vì bầm da vùng
cẳng tay P

Nguyên nhân gây xuất huyết

- Mắc phải: chấn thương, thuốc
- Kết hợp: DIC ?, HUS?, thiếu vitamin K/thuốc kháng vitamin K (II, VII, IX, X), suy gan, TTP?
(giảm TC+ cơ quan đích)
- RLĐCMBĐ:
 - Thành mạch: ED,
 - Tiểu cầu SL: giảm số (bệnh tính, ác tính), tăng phá hủy (van, MQ, ...), tăng bất gữ (cường lách: tăng áp lực TMC, ...),
tăng tiêu thụ (DIC, TTP)
 - Giảm C/L TC: bẩm sinh (BS, Glanzeman, TC rỗng), mắc phải (thuốc ức chế kết tập tiểu cầu: aspirin, NSAID)
 - WAS: DT lặn /X, xuất huyết lq TC, chậm tiêu máu, SGMD (TR/DT): TC giảm, MPV nhỏ < 7
 - Nhiễm trùng: vi trùng, virus (EBV, CMV, sởi khác ...)
 - VWD: Trội >> lặn
- RLĐMHT
 - Bẩm sinh: hemophilia A, B, yếm hiểm (V, VI, Fibrinogen, XII, XIII)
 - Mắc phải: vitamin K, gan, tự miễn (lupus)
 - Chức ức chế (đa tiếp xúc YDM)

NGUYÊN NHÂN GÂY XUẤT HUYẾT

1. Mắc phải: Chấn thương, thuốc
 2. RLĐCM ban đầu
- Thành mạch: HC ED

- Số lượng TC:
 - + Giảm sx: lành tính, ác tính
 - + Tăng phá hủy: van, miễn dịch
 - + Tăng bắt giữ: Cường lách, tăng áp lực tmc ...
 - + Tăng tiêu thụ: DIC, TTP
 - Chất lượng TC
 - + Bẩm sinh Glanzeman, TC rỗng
 - + Mắc phải: Thuốc ức chế kết tập tiểu cầu Aspirin, Nsaids ...
 - WAS: Dt lặn / X, xuất huyết liên quan tiểu cầu, chàm, thiếu máu, SGMD (Tế bào / Dịch thể): TC giảm, MPV nhỏ <7
 - Nhiễm trùng: vi trùng, virus (EBV, CMV, khác ...)
 - VWD: Trội >> Lặn
- 3. RLDMHT**
- Bẩm sinh: Hemophilia A-B, thiếu YTDM hiếm (V, VII, Fibrinogen, XII, XIII)
 - Mắc phải: VitK, gan, tự miễn (lupus,...)
 - Chất ức chế: Tiếp xúc YTDM kéo dài trước đó
- 4. Kết hợp**
- DIC, HUS, thiếu vitK / dùng thuốc chống vitK (II,VII,IX,X), suy gan, TTP (giảm TC + triệu chứng cơ quan đích)

PHÂN TÍCH NGUYÊN NHÂN CHI TIẾT

MẮC PHẢI

- Chấn thương
- Thuốc

RLDCM BAN ĐẦU

1. Thành mạch: HC ED ...

- Nhìn chung nhóm nguyên nhân thành mạch hiếm gặp ở TE, thường gặp hơn ở người lớn khi mà theo sinh lý sự tạo collagen giảm theo tuổi và có thể gây xuất huyết ngoài da.

- HC ED là một nhóm bệnh lý rối loạn thành mạch di truyền do đột biến gen làm rối loạn mô liên kết . Bệnh này rất hiếm gặp, chỉ chưa gặp ca nào ở BV ND1 và ND2

2. Tiểu cầu có số lượng và chất lượng

2.1 Số lượng TC:

- Giảm sản xuất:

+ Lành tính: Suy tủy, xơ tủy, ức chế tủy do đợt nhiễm trùng hoặc nhiễm siêu vi như trong SXH ... Trong SXH tiểu cầu giảm vì virus và cytokin ức chế tủy xương, những virus khác cũng có biểu hiện như vậy như trong nhiễm sv thường, bé sốt vô vi chấm xuất huyết ngay những ngày đầu (EBV, CMV, Adeno ...). SXH thì thường ngày 3-5. LS thấy rất đa dạng và kh test nên ít khi biết được cụ thể do con virus nào.

+ Ác tính: Tiên phát tại tủy như bạch cầu cấp bạch cầu mãn – Thứ phát là UT bên ngoài xâm lấn vào như u nguyên bào thần kinh ...

+ Nhiễm trùng: vi trùng, virus (EBV, CMV, khác ...). Ức chế tủy xương. Lâm sàng hay thấy có những ca nhiễm siêu vi tiên phát có thể biểu hiện bằng XH giảm tiểu cầu. Đây là cái nguyên nhân giảm số lượng TC thường gặp nhất với biểu hiện XH thường nhẹ.

- Tăng phá hủy: Van nhân tạo trẻ ít gặp, miễn dịch.

+ Sau một đợt nhiễm trùng siêu vi ... kháng thể bám vào tiểu cầu, rồi phức đó bị bắt giữa tại lách

+ Nhóm thứ 2 là sau khi truyền TC một thời gian sinh kháng thể kháng TC cũng có thể có.

- Tăng bắt giữ: Cường lách

+ Cường lách thì hay gặp liên quan tới hệ mạch cửa như sau tăng áp lực tmc, dị dạng mạch máu gan lách, huyết khối huyết tắc mạch cửa ... Sự ứ trệ sẽ gây ra cường lách

+ Cũng gặp trong Thalassemia ...

- Tăng tiêu thụ: DIC, TTP
- Nói thêm về chuyện: Truyền máu khối lượng lớn. Khi bệnh nhân mất máu ồ ạt, chỉ truyền HC lắng, HT tươi mà không có TC thì máu bệnh nhân bị pha loãng.

2.2 Chất lượng TC

- Bám dính:

Liên quan tới những khả năng của tiểu cầu (1) bám dính vào thành mạch (2) hoạt hóa tiểu cầu lân cận (3) khả năng phóng hạt của tiểu cầu. Liên quan tới những glycoprotein đặc biệt của nó. Các bạn coi những bệnh lý gì liên quan cái gì

- + Bernard Soulier: Ib bám dính thành mạch
- + Glanzeman: IIb-IIIa bám với tiểu cầu
- + TC rỗng: Phóng hạt.

- Mắc phải:

- + Thuốc ức chế kết tập tiểu cầu Aspirin, Nsaids ...
- + Thuốc ức chế thụ thể chuyên biệt thì ở trẻ em không có chỉ định dùng. Trừ khi nó uống nhầm thuốc của người nhà nó

2.3 Wiskot Andric Syndrome:

- + Vừa giảm số lượng vừa giảm chất lượng TC
- + Biểu hiện ls sớm, đi cầu ra máu
- + Di truyền lặn / X, xuất huyết liên quan tiểu cầu, chàm, thiếu máu. Quan trọng là có kèm SGMD (Tế bào / Dịch thể)
- + Bé sẽ tử vong trong bệnh cảnh NT nặng. Do bệnh kh tổng hợp được WA protein là protein cấu trúc cho bộ khung tế bào. Đặc biệt là tb tủy xương như hc bc và tc. Không có protein này thì cấu trúc nâng đỡ tb mất đi làm suy giảm cn tb. BC thì kh thực bào được, kh di chuyển được, kh sinh kháng thể được → Suy cả miễn dịch dịch thể và tế bào.
- + XN quan trọng: TC giảm, MPV nhỏ <7

+ Tóm lại: Thấy bé con trai xuất huyết rất sớm thì coi lại có bị chàm da không, có suy giảm miễn dịch nt tái đa tái lại không, TC có nhỏ kh ? Cần phát hiện sớm để điều trị dự phòng không bệnh nhân tử vong.

RLDMHT

- Bẩm sinh: Hemophilia A-B, thiếu YTDM hiếm (V, VII, Fibrinogen, XII, XIII)

+ Hemophilia A-B là trên X. VII thì quan trọng nhất hỏi anh chị có bị không, đôi khi có anh chị và tử vong r ...

+ Những yếu tố còn lại trên NST thường. Phải nhận được cả hai gen lặn từ ba và mẹ nên hiếm hơn.

- Mắc phải: VitK, bệnh gan, tự miễn (lupus,...), chất ức chế: bé được truyền YTDM kéo dài trước đó.

KẾT HỢP

Có những bệnh lý không phải chỉ có cái này hoặc cái kia mà bị cả hai. Bệnh lý: DIC, HUS, thiếu vitK / dùng thuốc chống vitK (II,VII,IX,X), suy gan, TTP (giảm TC + triệu chứng cơ quan đích). Trong đám này có cái thiên về đông máu huyết tương, có cái bị cả hai luôn.

1. Thiếu vit K thì liên quan tới sự tổng hợp những yếu tố II, VII, IX, X tại gan. Nhóm này cũng có thể do thuốc kháng VitK như (1) thuốc bệnh nhân dùng Warfarin ... cũng có thể do (2) thuốc độc như thuốc diệt chuột có cơ chế y chang Warfarin nhưng mà kéo dài hơn. Ls sẽ có XH và xn máu gợi ý cho tình trạng giảm những yt đông máu liên quan vitK.

2. Suy gan giảm sx yt đông máu, thường biểu hiện rõ ở nhóm con đường đông máu ngoại sinh. CN gan càng suy giảm càng biểu hiện rõ. Ngoài đông máu bệnh nhân còn có những biểu hiện khác như tăng men gan, giảm albumin, bệnh nền của gan. Tóm lại XH + bệnh gan nền → Gợi ý Xh do gan.

3. DIC tổn thương cả cầm máu ban đầu lẫn đông máu huyết tương. Em bé bị tổn thương tb nội mạc nhiều nơi trong cơ thể ví dụ trong nhiễm trùng nặng độc tố vi trùng có thể gây tổn thương nhiều nơi hoặc chấn thương nặng gây đưng dập mạch máu nhiều nơi hoặc trải qua những phẫu thuật lớn làm tổn thương tb nội mạc. Khi đó sẽ kích hoạt con đường đông máu và ly giải cục máu đông. Những quá trình quá mức dẫn tới tiêu thụ ytdm và tc làm cho tình trạng Xh càng nặng nề thêm.

4. HUS ở trẻ em , bệnh nhân phải có bệnh cảnh của nhiễm trùng Ecoli type O157H7. Những con này sinh độc tố gây suy gan. Ngoài ra cũng có một số con khác như phế cầu ... Độc tố vi khuẩn kích thích quá trình đông cầm máu của cơ thể. Em bé có (1) tiền sử tiêu chảy trước đó, có (2) suy thận với (3) biểu hiện tán huyết xuất huyết gợi ý cho HC này

5. TTP là nhóm bệnh lý sinh huyết khối mạch máu nhỏ. Tương tự HUS nhưng do nguyên nhân khác HUS. HUS do nhiễm trùng còn TTP thường sau miễn dịch hoặc bẩm sinh thiếu men Adam TS13. Men này có nhiệm vụ cắt phân tử Von Willebrand tạo huyết khối vi mao mạch do Von willebrand bị vón cục lại tạo thành những phân tử đa trùng hợp là những cục máu đông nhỏ ở vi mao mạch gây tiêu thụ tiểu cầu và xuất huyết. Biểu hiện ls của TTP giống như giảm tc hơn kèm triệu chứng tổn thương cơ quan đích là những nơi có cục huyết khối đó: não thận phổi ... Trên một bé có giảm TC kèm tổn thương cơ quan đích thì coi chung bệnh này

6. VWD:

- Một bệnh lý phức tạp. Có thể cả di truyền trội và lặn nhưng thường là trội nhiều hơn lặn. Trên NST số 12. Bệnh lý liên quan tới TC và yếu tố số 8.

- + Trội thường gặp nên phải hỏi TC coi ba hoặc mẹ có không. Ba hoặc mẹ có là nghi nhiều rồi.

- Thực tế đây là bệnh lý rối loạn đông máu bẩm sinh thường gặp nhất nhưng mình lại ít thấy trên lâm sàng vì thường bn nhẹ ít triệu chứng nên số ca mình chẩn đoán được ít hơn những bệnh còn lại. Tần suất lưu hành cao nhưng ít được chẩn đoán.

- Biểu hiện ls bệnh rất đa dạng tùy thuộc vào mức độ giảm hay mất luôn yếu tố Von willebrand. Mức độ nặng nhất là kh tổng hợp được, bn xh nặng nhưng tỷ lệ nhóm đó thấp. Bệnh nhân thường rơi vô nhóm nhẹ thôi.

- Von willebrand cũng chia ra (1) số lượng (2) chất lượng gắn kết vs TC hoặc gắn kết với yếu tố VIII.

- Chia 3 tuyp 1-2-3. Trong đó tuyp 2 có 4 tuyp nhỏ.

- + Tuyp 1 và 3 là giảm số lượng. 1 là giảm nhẹ, 3 là giảm nặng
- + Tuyp 2 làm giảm chất lượng, được chia làm 4 phân tuyp. Tuyp 2b là tiểu cầu, tuyp 2n là yếu tố VIII.
-
- Như vậy liên quan cả đông cầm máu ban đầu và đông máu huyết tương
- Trội >> Lặn
- Một bệnh lý riêng không xếp vô nhóm bệnh lý TC

Nguyên nhân gây xuất huyết

- Mắc phải: chấn thương, thuốc
- Kết hợp: DIC ?, HUS?, thiếu vitamin K/thuốc kháng vitamin K (II, VII, IX, X), suy gan, TTP?
(giảm TC+ cơ quan đích)
- RLĐCMBĐ:
 - Thành mạch: ED,
 - Tiểu cầu SL: giảm sx (lành tính, ác tính), tăng phá hủy (van, MD, ...), tăng bất giữ (cường lách: tăng áp lực TMC, ...), tăng tiêu thụ (DIC, TTP)
 - Giảm C/L TC: bẩm sinh (BS, Glanzeman, TC rỗng), mắc phải (thuốc ức chế kết tập tiểu cầu: aspirin, NSAID)
 - WAS: DT lặn /X, xuất huyết lg TC, chậm, tiểu máu, SGMD (TB/DT): TC giảm, MPV nhỏ < 7
 - Nhiễm trùng: vi trùng, virus (EBV, CMV, sv khác ...)
 - VWD: Trội >> lặn
- RLĐMHT
 - Bẩm sinh: hemophilia A, B, yếm hiếm (V, VII, Fibrinogen, XII, XIII)
 - Mắc phải: vitamin k, gan, tự miễn (lupus)
 - Chất ức chế (đa tiếp xúc YĐM)

I

Bệnh sử

- Chấn thương? Tai nạn? Tổn thương khác (xuất huyết nơi khác, da, niêm (tiêu, tiểu, tri giác) ? Tính chất (đau? Nóng, sưng? Đỏ?), màu sắc, thay đổi, kích thích, vị trí, hướng lan. Thời gian, xử trí. Hoàn cảnh khởi phát (từ nhiên/ sang chấn?) lần đầu hay tái phát
- TC kèm theo: sốt, hô hấp (ho, khó thở, thở mệt...) tiêu hoá (tính chất phân, tiêu chảy?) tiết niệu (tc nước tiểu,) ăn, ngủ.
- Tiền căn:
 - Bản thân: sản khoa, phát triển tâm vận, dinh dưỡng, bệnh lý, chứng ngừa, dị ứng
 - Gia đình: trục hệ, họ hàng

BỆNH SỬ HỎI GÌ

1. Triệu chứng xuất huyết

- Hoàn cảnh khởi phát:

+ Chấn thương tai nạn gì không ?

+ Tự phát ?

- Vị trí: Vị trí đầu tiên như thế nào, sau đó hướng lan ra sao. Ngoài chỗ hiện tại còn chỗ xuất huyết nào khác không ?

+ Da dễ thấy

+ Niêm khám

+ Tiêu tiểu ra máu không

+ Tri giác như thế nào, đau đầu nôn ói (TALNS do XH não)

- Dạng gì, tính chất ra sao

- Diễn tiến

+ Thời gian bao lâu rồi

+ Màu sắc tím xanh vàng biến mất → Khẳng định đây là xh hay không ? Như tăng sắc tố da hoặc bثور máu có ở đó lâu rồi không thay đổi gì hết

+ Có đáp ứng cầm máu ban đầu không

+ Đã đi khám ở đâu chưa, chẩn đoán là gì

2. Triệu chứng kèm theo

- Sốt: Nhiễm trùng các cơ quan ...

- Ho sổ mũi khó thở nhanh : Nhiễm trùng , nhiễm siêu vi hô hấp

- Tiêu hóa: Hối tính chất phân như tiêu chảy trong HUS, tiêu ra máu trong WAS ...

- Tiết niệu: Tiểu bình thường không, tiểu có quấy khóc gì không, ...

- Ăn bú ngủ như thế nào

TIỀN CĂN CÁ NHÂN HỎI GÌ

- XH như vậy trước đây chưa

+ Bệnh lý bẩm sinh thường bé sẽ có tiền căn trước đó. Nhưng cũng có thể đây là lần đầu tiên bé vào

+ Bệnh lý bẩm sinh di truyền thể trung bình nặng thường biểu hiện trước 2 tuổi. Thể nhẹ thường kh có biểu hiện luôn. Nên những bé sau 2 tuổi bị lần đầu tiên thì nghĩ mắc phải nhiều hơn bẩm sinh.

- Sản khoa

+ Con thứ mấy trong nhà. Những đứa con còn lại khỏe mạnh không, có bé nào mất sớm không: Nếu mẹ nói con đầu lòng thì hỏi trước sanh bé này mẹ có xảy hay sanh bé nào mất sớm kh vì một số người sẽ dấu. Bé này con trai đầu lòng, không anh chị em gì hết.

+ Sanh thường hay sanh mổ

- + Mẹ có bị băng huyết sau sanh kh, phải truyền chế phẩm máu gì kh ?
- + Cắt rốn có chảy máu khó cầm không: Chảy máu rốn sau rụng rốn do thiếu yếu tố đông máu số mấy ?
- + Sau sanh bé có bị bầm da, xuất huyết gì kh
- + Bé sanh ở đâu, cơ sở nào: Có được chích vitK sau sanh không ? Nếu sanh ở nhà kh được chích vitK thì có khả năng là bé bị thiếu VitK nếu có ls phù hợp.
- + Vàng da sau sanh do tắc mật gì gì đó

- Chủng ngừa

- + Vaccine sống giảm độc lực trong 2 tháng gần đây ? → XHGTC miễn dịch
- + Sau chích có bị tụ máu vết chích không, nhất là tiêm bắp

- Tâm vận

- + Bệnh lý bs thường liên quan phát triển tâm vận chậm hơn bthg
- + Bệnh lý xuất huyết thường ít bị ảnh hưởng
- + Nhưng trong quá trình phát triển tập bò đứng ... thì bé có thể té ngã. Nên hỏi luôn vụ xuất huyết liên quan vận động. Bé này nhỏ thì hỏi được khúc lật thôi, còn bé lớn thì hỏi lúc nó tập đi tập chạy có xh gì không

- Dinh dưỡng

- + Hỏi coi bé ăn uống ra sao
- + Bé bú mẹ hoàn toàn thì dễ bị thiếu vitK hơn
- + 6 tháng hầu như chỉ có bú chưa hỏi được gì nhiều hơn
- + Mấy bé lớn thì hỏi ăn gì ngày mấy bữa
- + Cái này quan trọng hơn với bệnh lý thiếu máu

- Bệnh lý

- + Những bệnh lý liên quan XH
- + Bệnh lý cần dùng thuốc
- + Bệnh lý sgmd nt tái đi tái lại

- + Bệnh gan bệnh tự miễn ...
- Dự ứng
 - + Chàm da ngứa da trong WAS
- Nói chung hỏi tiền căn lồng ghép khai thác dần

TIỀN CĂN GIA ĐÌNH: QUAN TRỌNG

- Chú ý
 - + Bệnh có thể xảy ra ở cả cha mẹ anh chị em đẳng nội đẳng ngoại. Không phải chỉ tập trung giới nam hay nữ. Đây là sai lầm hay gặp khi hỏi tiền căn gia đình. Cần khai thác (1) trực hệ (2) họ hàng.
 - + Phải hỏi làm sao để vẽ được sơ đồ phả hệ từ ông bà cho tới ba mẹ cho tới anh chị em. Phả hệ nếu hỏi tốt giúp đoán được phần lớn bệnh di truyền. Bắt đầu bằng câu: Nhà có mấy người, nhà ngoại có mấy người, nhà nội có mấy người rồi hỏi tới.
 - + Không hỏi bệnh mà hỏi triệu chứng, có ai xuất huyết hay bầm máu khi va chạm gì không ...
 - + Nếu có thì nói có, chưa thì mình không loại trừ được
- Trực hệ
 - + Trong nhà có ai chảy máu, bầm máu khi va chạm như bé không
- Nhà mẹ
 - + Mẹ có mấy anh chị em ? Ca này có 2 người chị bình thường
 - + Mấy người anh chị có con không ? 2 chị mỗi người 2 con gái bình thường
 - + Ông bà ngoại có ai bệnh không ?
- Nhà nội
 - + Ba có mấy anh chị em ? Ca này có 1 em trai 1 chị gái bình thường
 - + Mấy người anh chị có con không ? Chị 1 trai 1 gái bình thường. Em 1 gái bình thường
 - + Ông bà nội có anh bệnh kh ?

- Từ hỏi vậy vẽ ra được cái phả hệ

GIA ĐÌNH BÌNH THƯỜNG CÓ LOẠI ĐƯỢC ?

- Ba mẹ anh chị em không ai bị thì loại được bệnh lý di truyền trội trên NST thường. Vì di truyền trội thì ba mẹ bị truyền cho con. Nhưng bệnh di truyền lặn trên NST chưa loại được vì có thể ba mẹ thể dị hợp.
 - Di truyền trên X: Gia đình mẹ toàn con gái không, không có con trai như cậu hay cháu trai nên không loại được bệnh di truyền trên X. Nếu có một người con trai họ ngoại bị thì mình nghĩ nhiều bệnh di truyền lặn trên X rồi. Gia đình này kh có nên chưa loại được.
- Chưa loại được di truyền lặn trên NST và di truyền lặn trên X
- Nhiệm vụ hỏi TC thì phải vẽ được sơ đồ phả hệ. Nếu may mắn đôi khi hỏi phả hệ ra bệnh rồi chưa cần làm xn gì cả.

Bệnh sử

2 ngày trước bé tự nhiên xuất hiện mảng bầm
cả tay P, vết bầm ngày càng lan to mẹ chườm
đá nhưng không giảm sưng nên mang bé đến
khám.

Bé không sốt, chơi vui vẻ bình thường, tiêu
phân vàng, tiểu vàng trong, tỉnh táo, không nôn
ói.

Tiền sử

- Bé là con đầu, sinh thường đủ tháng, CNLS là 3.2Kg,
- Lần đầu bị xuất huyết I
- Chứng ngứa theo lịch tiêm chủng mở rộng:
- Con đầu lòng
- Gia đình ngoại, nội không ai bị xuất huyết

- Sau khi giảng chị show tiếp bệnh sử tiền sử bé này

@VUONGYDS
TIẾP CẬN NHI 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.

Khám thực thể

- Cần chú ý gì khi khám bệnh nhân này?

- Sinh hiệu, tri giác:

- Khám hệ cơ quan: đầu mặt cổ, ngực, bụng, tứ chi, da, tiết niệu sinh dục? Thần kinh? Hạch?

- Thiếu máu?

KHÁM GÌ BÂY GIỜ ?

I. Có cấp cứu không ?

- Tri giác

- Sinh hiệu: TALNS thì mạch chậm HA tăng cao, sốc thì M nhanh HA tụt

→ Sàng lọc bé có nặng cần cấp cứu không

II. Khám hệ thống từ trên xuống ?

1. Không có cấp cứu thì khám hệ thống từ trên xuống

- Từng cơ quan chú ý dấu hiệu xuất huyết

- Có phải xuất huyết không ?

- + Ấn kính: Xh kh mất còn hồng ban thì mất

- + Màu và thời gian xuất hiện: Bướu máu có từ sau sanh to dần >1 tuần kh mất đi. Bớt cà phê sữa thì birth mark sau sanh có rồi

2. Đầu mặt cổ

- XH kết mạc mắt miệng nướu vòm họng chân răng ống tai

- Dấu hiệu tk khu trú méo miệng, rãnh nhân trung lệch, đồng tử hai bên → Khối máu tụ chèn ép trong não

- Thóp, đo vòng đầu

3. Ngực

- Đánh giá tim phổi

4. Bụng

- Gan lách sờ có to không
- Có th bằng hệ coi bệnh gan, bệnh lý gây cường lách

5. Thần kinh cơ xương khớp

- Sưng khớp biến dạng khớp xh khớp
- Yếu nửa người không ? Sức cơ yếu không ?

6. Nhìn tổng quát lại da một lần

- Bé có bao nhiêu vết bầm. Có nhiều thì mô tả từng nơi, có 3 vết kích thước ở đâu ... Còn nếu xuất huyết đầy thì xh dạng chấm dạng đốm dạng mảng rải rác khắp người. Nhớ là phân loại XHGTC có dựa vào số lượng vết XH nên đôi khi mình phải đếm rõ.
- Có thiếu máu không ? Do Xh hoặc do bệnh đi kèm
- Hạch liên quan bệnh ác tính và bệnh nhiễm trùng

7. Tiểu niệu sinh dục

- Khó đánh giá xh. Hỏi bệnh là chính
- Nghi XH tiêu hóa thì thăm trực tràng

Khám thực thể

- Sinh hiệu: mạch 100 l/p, HA 100/60mmHg, ToC 36.7oC, nhịp thở 30l/p, CN 8 Kg, CC 65cm.
- Đầu mặt cổ: không ghi nhận xuất huyết
- Ngực: tim đều rõ 100 l/p không âm thổi
- Bụng mềm, không điểm đau, gan lách không to.
- Hạch không to.
- Các khớp chưa ghi nhận bất thường.
- Không dấu hiệu teo cơ, xuất huyết cơ

- Bé này nhìn chung là ổn, chỉ có bầm máu cẳng tay P thôi

- Hạch bá này kh to. Hạch to là >1cm. Nếu có phải khám kỹ các tính chất của hạch. Hạch kh di động và kh đau thường liên quan ác tính, hạch di động và đau thường liên quan tới nhiễm trùng

Lý do vào viện

- Bé trai 6 tháng vào viện vì bầm da cẳng tay P



- Cái này là mảng bầm nằm ở khuỷu nhưng không phải Xh trong khớp khuỷu
- Để biết có XH trong khớp khuỷu không ?
- + So sánh hai bên, khớp khuỷu bên trái và P bằng nhau nên ít nghĩ có XH trong khớp. Nếu nó to hơn sưng nóng đỏ đau mất các nếp gấp rãnh khớp thì mới nghĩ XH trong khớp. Ca này nằm trong mô dưới da thôi.

Nêu chẩn đoán sơ bộ và biện luận

Nguyên nhân gây xuất huyết

- Mắc phải: chấn thương, thuốc
- Kết hợp: DIC ?, HUS?, thiếu vitamin K/thuốc kháng vitamin K (II, VII, IX, X), suy gan, TTP?
(giảm TC+ cơ quan đích)
- RLĐCMBĐ:
 - Thành mạch: ED,
 - Tiểu cầu SL: giảm số (lành tính, ác tính), tăng phá hủy (van, MD,), tăng bất giữ (cường lách: tăng áp lực TMC, ...), tăng tiêu thụ (DIC, TTP)
 - Giảm C/L TC: bẩm sinh (BS, Glanzeman, TC rỗng), mắc phải (thuốc ức chế kết tập tiểu cầu: aspirin, NSAID)
 - WAS: DT lần /X, xuất huyết lq TC, chàm, tiểu máu, SGMD (TB/DT): TC giảm, MPV nhỏ < 7
 - Nhiễm trùng: vi trùng, virus (EBV, CMV, sv khác ...)
 - VWD: Trội >> lãn
- RLĐMHT
 - Bẩm sinh: hemophilia A, B, yếm hiếm (V, VII, Fibrinogen, XII, XIII)
 - Mắc phải: vitamin K gan, tự miễn (lupus)
 - Chất ức chế (đa tiếp xúc YĐM)

SINH VIÊN TƯ NÓI

- Chị cho bạn phát biểu rồi đồng ý thôi, kh hướng dẫn chi tiết
- Ca này nghĩ rối loạn đông máu huyết tương nhiều hơn vì bé có mảng bầm lớn. Không thấy xuất huyết da niêm chỗ khác.
- Thiếu VitK kh nghĩ vì sinh ở Đại học Y Dược được tiêm tốt rồi
- Khám kh dấu hiệu tăng áp cửa, suy tb gan gì
- Kh có tiền căn thuốc
- Bệnh lý tự miễn khám kh có ban đỏ gì cả
-

Nêu chẩn đoán sơ bộ và biện luận

<u>Đặc điểm</u>	RLCMBĐ	RLĐMHT I
Khởi phát	Tự nhiên hay chấn thương	Thường sau chấn thương
Dạng XH	<u>Chấm, đốm, mảng bầm máu</u>	<u>Tụ máu, mảng bầm lớn</u>
Vị trí XH	<u>Da, niêm mạc hiếm nội tạng</u>	<u>Khớp, cơ, nội tạng</u>
<u>Cách cầm máu</u>	<u>Chèn gòn gạc</u>	<u>Truyền YTĐM</u>

- Em bé này (1) tự nhiên (2) bầm máu (3) da khuỷu tay
- Tự nhiên trong rl ban đầu nhưng rl huyết tương nặng cũng có thể Xh tự nhiên
- Rl ban đầu có thể gây bầm da, nhưng khi có bầm da thường kèm da niêm chỗ khác → **Đây là yếu tố quyết định ở bé này.**
- Vị trí da
- Tóm lại: Thiên về đông máu huyết tương vì dạng bầm lớn đơn độc. Còn nếu rl ban đầu thì dạng chấm là chính, nặng có bầm nhưng khi đó phải có chấm xh toàn thân rồi. Để rõ ràng hoàn toàn thì cần làm tiếp CLS.

CHỈ NHẮC LẠI TÍ XÍU VỀ HÌNH ẢNH XUẤT HUYẾT



- Chấm là <3mm. Đốm là 3-10mm. Bé này 1 ngày Xh đầy người nên người nhà cho nhập viện. Khám có nhiều chấm và đốm xuất huyết nhiều kích cỡ khác nhau nằm rải rác trên mặt. Có XH kết mạc mắt luôn. XHGTC miễn dịch.



- Hemophilia. Xuất huyết khớp gối P tái đi tái lại nhiều lần làm khớp gối biến dạng luôn nhìn như khối u giả. Teo cơ cẳng chân 2 bên vì ngồi tại chỗ kh đi lại gì cả. Một khối u đơn độc khu trú, có thể bị 2-3 khớp nhưng kh phải là tất cả khớp. Thường gặp sau chấn thương, khi nào mức độ nặng thì có thể XH tự nhiên



- Mảng bầm 3-4mm rải rác ở phần dưới đùi và phần trên cẳng chân. Chưa thể phân biệt được nhóm nào cả. Vì có nhiều mảng XH. Khám xem có XH khớp kh, có chấm toàn thân không ... Chính những yt khắc giúp định hướng chẩn đoán.



- Có thể ban đầu hoặc huyết tương. Có thể do giảm tiểu cầu Xh tự phát hoặc thiếu yt đông máu gây xh sau một va chạm nào đó. → Cần thêm những yếu tố khác



- Coi có bị XH chỗ khác kh
- Hemophilia có thể XH não đơn độc mà kh có XH chỗ khác
- XHGTC thì XH não là mức độ nặng, có XH chấm toàn thân rồi.

Đề nghị cận lâm sàng và biện luận CLS

- Đông máu toàn bộ: TQ, TCK, Fibrinogen,
- CTM
- Chuyên sâu:
- D-dimer (khi nghi ngờ DIC)
- VWD antigen, activity
- PFA-100 (TC VWF)

I

Mình sẽ bắt đầu với Xn căn bản và thực hiện XN chuyên sâu ngay lúc đầu hoặc sau khi có định hướng của Xn căn bản tùy theo trường hợp

1. Xn căn bản là CTM và Đông máu: PT, aPTT, Fibrinogen

2. Xn chuyên sâu

- D-dimer khi nghi DIC

- Xn Von Willebrand

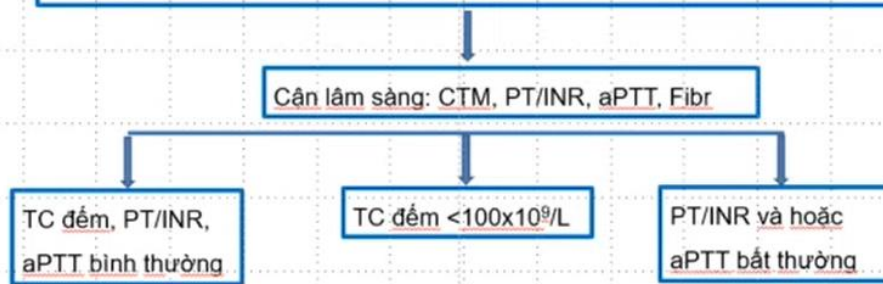
+ PFA100 là Platelet Function Analyzer khi nghi Von willebrand. Đánh giá chất lượng TC và Von luôn nên nếu PFA100 bất thường thì là 1 trong 2 bệnh này.

+ Nếu gia đình có người Von willebrand rồi thì có thể định lượng von Willebrand antigen đánh giá số lượng và activity đánh giá chất lượng

HỘI CHỨNG XUẤT HUYẾT Ở TRẺ EM

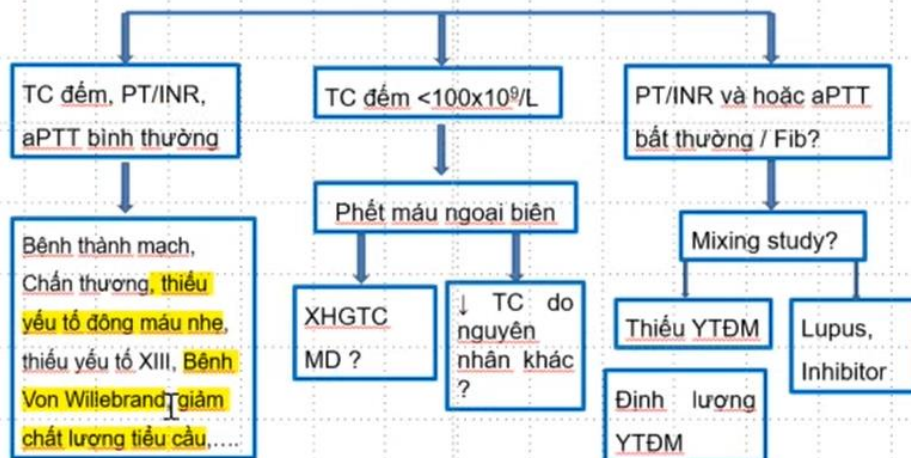
2. Tiếp cận hội chứng xuất huyết ở trẻ em

- Bệnh sử: tuổi, giới, tiền căn bệnh lý, tiền căn dùng thuốc
- Tiền căn xuất huyết trước đây
- Tiền căn xuất huyết trong gia đình
- Khám lâm sàng: huyết đông học, mức độ xuất huyết, các bất thường khác



HỘI CHỨNG XUẤT HUYẾT Ở TRẺ EM

2. Tiếp cận hội chứng xuất huyết ở trẻ em



- Nếu mà CTM, đông máu bình thường thì có thể

+ Von Willebrand: PFA100, định lượng VWB antigen và activity

+ Nếu Xn Von bình thường thì mới làm tới Thiếu yếu tố XIII

- + Còn bình thường hết thì mới nghĩ tới bệnh thành mạch nhưng mà hiếm lắm

- TC giảm

- + Thì làm phết máu ngoại biên

- + Những Th nặng hơn cần làm tủy đồ và các xn khác

- Coi giảm do cái gì

- Đông máu: Con đường đông máu nào kéo dài

- + PT kéo dài thì đường ngoại sinh: VII

- + aPTT kéo dài thì đường nội sinh: XII, XI, IX, VIII

- + PT và aPTT là bị đường chung luôn

- Mixing study ?

- + Khi nghi bé có bệnh Lupus

- + Hoặc khi bé được truyền máu nhiều lần rồi nghi có kt chống yt đông máu

- + Theo nguyên tắc mình sẽ làm luôn khi có kéo dài nhưng thực tế chỉ làm khi nghi ngờ hai nhóm nguyên nhân này.

- + Nếu mình nghi luôn do Hemophilia thì định lượng ytdm tương ứng luôn. LS thường làm VIII, IX trước vì độ phổ biến

Xét nghiệm cận lâm sàng

Bảng 2. So sánh đặc điểm xét nghiệm trong các bệnh lý xuất huyết thường gặp (theo TCYTTCG)

Bệnh	Số tiểu cầu	PT	aPTT	TT	Fibrinogen	FDPs
XHGTC*	↓	⊥	⊥	⊥	⊥	⊥
Hemophilia	⊥	⊥	↑	⊥	⊥	⊥
Von Willebrand	⊥	⊥	⊥/↑	⊥	⊥	⊥
DIC	↓	↑	↑	↑	↓	↑
Bệnh gan	⊥	↑	↑	⊥	↓	⊥/↑
Warfarin**	⊥	↑	↑	⊥	⊥	⊥
Heparin	⊥	⊥	↑	↑	⊥	⊥
Truyền máu khối lượng lớn ***	↓	↑	↑	⊥/↑	⊥/↓	⊥/↑

- Bảng diễn giải kq cls trong sách giáo khoa.

+ TT thì lâm sàng mình không làm

+ FDPs là D-dimer dương tính đó

- Ví dụ VWB mọi xn bình thường, aPTT có thể bình thường hoặc kéo dài. Như vậy ls aPTT kéo dài có thể là Hemophilia hoặc là VWB

+ Nếu định lượng yt VIII bình thường hoặc kh phù hợp với mức độ nặng của bệnh thì coi chừng VWB vì VWB ảnh hưởng cả TC và yếu tố VIII

Xét nghiệm cận lâm sàng

Xét nghiệm	KẾT QUẢ	ĐƠN VỊ
Tổng phân tích tế bào máu bằng máy đếm		
WBC	7.6	K/uL
#NEU	3.4	K/uL
#LYM	4.0	K/uL
#MONO	0.6	K/uL
#EOS	0.54	K/uL
#BASO	0.0	K/uL
RBC	4.67	M/uL
HGB	12	g/dL
HCT	37.1	%
MCV	79	fL
MCH	26.4	pg
MCHC	33.9	g/dL
RDW	11.9	
PLT	344	K/uL
MPV	11	fL

CTM bình thường

- BC bình thường, ở tuổi này lym ưu thế

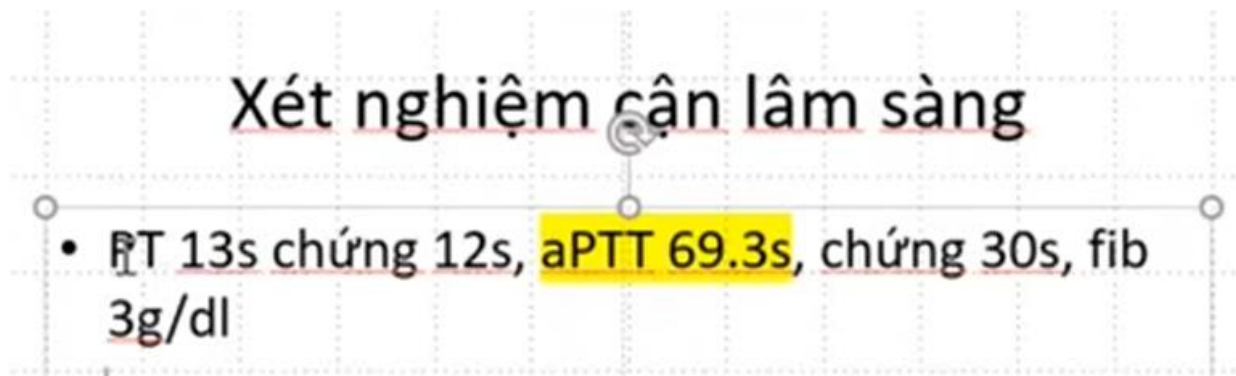
+ Mono ca này bình thường: Chú ý những Th nhiễm siêu vi cấp tính như EBV CMV thì Mono sẽ tăng rất cao > 1000 hoặc >10%. Có thể sẽ kèm theo giảm TC gây XH. Gọi là HC tăng BC đơn nhân nhiễm khuẩn do nhiễm EBV cấp tính (EBV là nguyên nhân hàng đầu, CMV thứ hai)

+ Eosinophil ca này hơi tăng nhẹ. Đúng ra phải <500 con hay <0.5K/uL. Cái này cũng không nhiều thử lại CTM thôi. Chừng nào >1000 con thì phải tìm nguyên nhân.

- HC bình thường

+ MCHC hơi thấp <28 nhưng những thông số khác bình thường nên chưa nghĩ bất thường. Lặp lại khi tình trạng bé ổn định là được rồi. Nếu vẫn bất thường thì mới thực hiện thêm test khác.

- TC bình thường
 - + Số lượng bình thường
 - + MPV cũng không nhỏ nên không nghĩ WAS
- Nói chung CTM này bình thường không gợi ý được bệnh lý gì khác.



- aPTT kéo dài. Còn lại bình thường. Khó trừ còn lại hai nguyên nhân thôi (1) Hemophilia (2) Von Willebrand (3) Lupus có những ít nghĩ vì ls không có triệu chứng gợi ý. Không tiếp xúc chất ức chế nên rất ít nghĩ có KT chống YTDM
- Như vậy còn (1) Hemophilia (2) VWB là hàng đầu. Nghĩ Hemophilia nhiều hơn VWB vì
 - + Giới tính nam: VWB nằm trên NST nên bị ở cả nam và nữ. Còn Hemo trên X nên thường ở bé nam. Bé này bé nam nên thực tế kh dùng yếu tố này được.
 - + Tính chất XH VWB sẽ có biểu hiện của rl cầm máu ban đầu **HOẶC** rl cầm máu huyết tương. Ca này biểu hiện rl đông máu huyết tương, cũng có thể là VWB nên kh dùng yếu tố này để phân biệt được. Kh phải VWB có cả biểu hiện của TC và đông máu huyết tương cùng lúc, mà tùy tuyp sẽ có 1 trong 2. VWB tuyp 2b giống như là TC. VWB tuyp 2n thì giống như Hemophilia. (1) aPTT sẽ tăng không tương xứng với biểu hiện của lâm sàng vì thiếu Von willebrand chứ không phải yt VIII là chính.
 - + (2) Trong ca này mình phân vân Hemophilia và VWB tuyp 2n. Trong khi đó tuyp 2n di truyền trội trên NST thường. Ca này tiền căn kh ghi nhận ba mẹ có rl đông máu. Đây là yếu tố chính kh nghĩ nhiều VWB ở ca này

- Vì vậy mình sẽ định lượng yt đông máu VIII, IX trước vì.
 - + Yếu tố XI và những yếu tố còn lại chỉ có 2%
 - + Nếu giảm phù hợp ls thì chẩn đoán Hemophilia.
 - + Nếu kh giảm hoặc giảm kh phù hợp ls thì cần định lượng thêm VWB và làm những yếu tố đông máu còn lại.

Xét nghiệm cận lâm sàng

- PT 13s chứng 12s, aPTT 69.3s, chứng 30s, fib 3g/dl
- Hemophilia/ VWD/ ~~lupus/ chất ức chế~~
- Định lượng yếu tố VIII, IX
- VIII 0.2%, IX 89%

- Kết luận: Hemophilia A thể nặng.
 - + Đọc là “Hemophili A” không có đọc HemophiA tuyp A vì cái âm a là âm câm.
 - + Mức độ nặng vì yếu tố VIII < 1% phù hợp với biểu hiện ls là xh sớm dưới 1 tuổi và xh tự nhiên. Những ca thể tb sẽ xuất huyết trễ hơn sau 2 tuổi và sau chấn thương nhẹ. Thể nhẹ thì kh triệu chứng chỉ có triệu chứng sau chấn thương nặng hoặc phẫu thuật
 - + Cần phân độ vì tiên lượng bé mức độ nặng có thể XH tự nhiên, Xh não cơ khớp tự nhiên. Ca này là ví dụ.
- Sau khi có chẩn đoán rồi thì mình coi vị trí XH này có cần phải can thiệp điều trị gì không.

Nêu chẩn đoán sơ bộ và biện luận

Đặc điểm	Thể nặng	Thể trung bình	Thể nhẹ
<u>Yếu tố thiếu hụt</u>	< 1% hay <1UI/dL	1-5% hay 1-5IU/dL	>5≤40%, >5≤40IU/dL
<u>Tần suất</u>			
Hemophilia A	70%	15%	15%
Hemophilia B	50%	30%	20%
<u>Dấu hiệu XH</u>			
<u>Tuổi xuất hiện</u>	≤ 1 tuổi	1-2 tuổi	2-lớn
<u>XH sơ sinh</u>			
<u>Sau cắt qui đầu</u>	Thường gặp	Thường gặp	Không
<u>XH não</u>	Đôi khi	Hiếm	Hiếm
<u>XH cơ khớp</u>	<u>Tự nhiên</u>	Sau chấn thương nhẹ	Sau chấn thương nặng
<u>XH não</u>	Nguy cơ cao	Nguy cơ trung bình	Hiếm
<u>XH sau phẫu thuật</u>	Thường gặp	Thường gặp	Hiếm
<u>XH răng miệng</u>	Thường gặp	Thường gặp	Hiếm

- Bé trai 6 tháng vào viện vì bầm da cẳng tay P



Điều trị

- Cung cấp yếu tố đông máu thiếu hụt (dựa trên mức độ xuất huyết), liều lượng bao nhiêu?

Trong bao lâu?

I

- Điều trị hỗ trợ: khớp. Não. Nội tạng

Điều trị

– Công thức tính lượng yếu tố VIII và IX cần bù:

- VIII cần bù = cân nặng (kg) x (VIII cần đạt) x 0,5
- IX cần bù = cân nặng (kg) x (IX cần đạt).

Hình thức xuất huyết (XH)	Hemophilia A	Hemophilia B
	Mức độ cần đạt (IU/dL ⁻¹)	Mức độ cần đạt (IU/dL ⁻¹)
XH khớp	10-20	10-20
XH cơ nông	10-20	10-20

I

ĐIỀU TRỊ

- Ca này XH cấp ở da vùng khủy tay. Kh phải là XH não hay XH cơ khớp.
- Xh này cũng đang dần hồi phục. Nhìn màu sắc của nó nhạt dần ở bên ngoài, đang tự hấp thu. Nên kh có chỉ định điều trị
- Nếu bé có XH não, nội tạng, tiêu hóa, tiết niệu ... thì mới cần điều trị. Điều trị sẽ tùy thuộc vị trí xuất huyết sẽ có liều và thời gian tương ứng
- Hãy nhớ: Bé này nền tảng nó 0.2% nhưng nếu kh xuất huyết kh cần bù. Vì bù vào thì sao thời gian bán hủy của yt đông máu bé cũng sẽ giảm về bình thường. Lại làm tăng nguy cơ tạo kháng thể sau này. Làm đúng chỉ định

TƯ VẤN

PHÒNG NGỪA

CÁ NHÂN

- Cấp thẻ hemophilia
- Nhập viện ngay khi có các triệu chứng xuất huyết trong cơ khớp (sưng, đau, giới hạn vận động), chảy máu niêm mạc không tự cầm.
- Tránh tiêm bắp, lấy máu ở những tĩnh mạch lớn; tránh dùng aspirin và các thuốc gây rối loạn đông máu khác.
- Tránh hoạt động thể lực mạnh, chơi các môn thể thao có tính cạnh tranh
- Chủng ngừa viêm gan siêu vi B
- Hướng dẫn chăm sóc ban đầu khi chảy máu

- Bệnh bẩm sinh kéo dài cả đời nên cần tư vấn kỹ.


- Ở VN hiện chưa điều trị triệt để được. Trên Tg hiện nay có một số nơi đã chỉnh được gen. Hoặc dự phòng xuất huyết khi mà bé có biểu hiện XH nặng (XH khớp, Xh não ...) bằng tiêm yếu tố đông máu thiếu hụt.

+ Dự phòng thường sẽ điều trị sớm trước 2 tuổi và xuất đời. Vì vậy chi phí cho những bn này rất là nặng. Khi mình cho dự phòng vậy thì cũng có thể xuất hiện kháng thể chống yt đông máu nữa.

+ Ở VN thực tế ít dùng vì chi phí quá cao. Nhìn chung tiên lượng thể nặng là nặng nề cho bé và cho cả gia đình.

+ **Về coi coi tần suất xuất hiện chất ức chế là bao nhiêu % và mình sẽ phát hiện dựa trên cái gì, này có nói qua mixing study rồi đó.** Tiên lượng mấy bé này nặng vì nó kh đáp ứng truyền yếu tố đông máu.

- Em bé này đang tập lật nên phải đảm bảo môi trường xung quanh an toàn



PHÒNG NGỪA

GIA ĐÌNH

- Tầm soát, định lượng yếu tố thiếu hụt cho các thành viên có nguy cơ bị thiếu
- Tham vấn di truyền bệnh
- Theo dõi thai kỳ : chọc hút ối

TUI SANH CON NỮA CÓ BỊ KHÔNG ?

- Chưa trả lời được liền vì bé này XaY. Có thể (1) Xa này từ mẹ (2) Xa này do đột biến ở thể hệ của bé, tức là mình bé bệnh thôi, mẹ bé bình thường.

- Giờ mình phải xác định mẹ có mang gan không

+ (1) Nếu họ ngoại có một người bệnh tương tự → Khẳng định luôn mẹ có mang gen lặn Xa. Nhưng gia đình này chưa có ai bị nên không loại trừ đột biến mới xuất hiện ở bé này

+ (2) Giờ Xét nghiệm bà mẹ này trước bằng định lượng đầu tay. Nếu yếu tố VIII dưới bình thường thì kết luận mẹ mang gen dị hợp. Nếu xn kh giảm yếu tố đông máu thì mẹ bình thường. Sinh những bé sau kh có nguy cơ.

+ Cũng có thể làm SHPT giải trình tự nhưng tốn kém. Định lượng yếu tố VIII được rồi.

+ Xn bà mẹ xong ra mang gen lặn thì mình sẽ tư vấn cho những người cô và cháu gái bên ngoại coi chừng cũng có gen lặn → Tư vấn cho nguyên gia đình đó luôn.

CÂU HỎI SINH VIÊN

NGUYÊN TẮC ĐIỀU TRỊ

- Cung cấp yếu tố đông máu càng sớm càng tốt
Nâng nồng độ YTĐM > 30 % đối với xuất huyết nhẹ, 100% đối với xuất huyết nặng hoặc phẫu thuật lớn.
- Giảm và phòng ngừa các yếu tố nguy cơ gây xuất huyết.

1. Mục tiêu YT đông máu cần truyền ?

- Nguyên tắc cung cấp càng sớm càng tốt là luôn đúng rồi. Mấy con số này chung chung. Nhưng có những phác đồ chia số theo vị trí XH. Liều cho từng cơ quan trong slide chị có nhưng kh bắt thuộc. Nhớ đơn giản cơ quan nặng thì cho liều cao, cơ quan can thiệp được từ bên ngoài thì cho liều thấp hơn. Và liều ở những nước kinh tế thấp thì có thể chấp nhận 10-20%.

- Khi bé đang XH mới cần sử dụng YT đông máu còn nếu đang hồi phục hoặc kh có xuất huyết thì không cần dùng. Sau khi thời gian bán hủy yt đông máu truyền vô thì cũng lại về % nền thôi.

2. Dấu hiệu XH cơ thắt lưng chậu ? CLS xác định xuất huyết ?

- Khi nào nghi ngờ, có thể chỉ biểu hiện bằng đau bụng. Khi đó mình sử dụng siêu âm bụng có thể giúp mình thấy ổ xuất huyết. Đồng thời siêu âm giúp mình theo dõi điều trị có giảm kích thước sau điều trị không.
- Giống như khi nghi ngờ XH não (rối loạn tri giác, dấu tk khu trú ...) thì cũng phải CT kh cản quang.
- Khi có tiêu đỏ ... Tiết niệu sinh dục có thể siêu âm đánh giá hệ niệu. Kèm TPTNT để đánh giá và theo dõi điều trị.
- Tiêu hóa thì có thể khám lâm sàng và xn máu ẩn trong phân

3. Khi nào cần chỉ định Ct scan não

- Có dấu hiệu nghi ngờ tại não
- Hb giảm nhiều nhưng kh có xuất huyết da niêm, tiêu tiểu ... nghi ngờ có XH não
- Thực tế khi mà Hb giảm, ls kh có dấu Xh thì mình làm dần để tìm nguyên nhân như TPTNT, máu ẩn trong phân, siêu âm bụng và dĩ nhiên là Ct scan não.

4. Điều trị hỗ trợ cầm máu

- Transamin hoặc Demopressin
- Nếu bệnh nhân ở nhà đang bị Xh niêm có thể dùng, nếu cầm thì bn kh cần truyền yt đông máu nữa
- Nhưng thực tế ở Vn, bệnh nhân tự điều trị tại nhà như vậy là kh phổ biến. Thường dùng trong bệnh viện.
- + Transamin dùng trong XH niêm, dùng kèm vs yt đông máu. Nhưng kh được dùng khi bn có Xh tiết niệu vì nó có nguy cơ tạo cục máu đông làm tắc nghẽn tiết niệu suy thận (chống chỉ định khi có Xh tiết niệu). Xh niêm mạc khác tiêu hóa răng miệng mũi dùng kết hợp được.

+ Nếu truyền yếu tố đông máu cầm luôn thì kh cần dùng thêm. Nếu kh đáp ứng tốt thì thêm transamin vì cơ chế nó chỉ giúp ổn định cục máu đông. Nếu kh tạo được cục máu đông thì dùng transamin kh hiệu quả.

+ Cho ngay lúc đầu một số XH nhẹ có thể đáp ứng nhưng theo cơ chế trên tốt nhất cho kèm vs yếu tố đông máu . Xh nặng transamin không, kh có yếu tố đông máu là kh hiệu quả.

5. Khi nào gọi là yếu tố đông máu không phù hợp với lâm sàng để mình đi định lượng thêm các yt khác ?

- Tương xứng độ nặng của bệnh và mức độ giảm yếu tố đông máu. Ví dụ: Ca này XN sớm dưới 1 tuổi, Xh tự nhiên mà XN ra 10% là kh tương xứng đó.

Mức độ	NĐ VIII	Biểu hiện
Nhẹ	> 5 - 40%	Hiếm khi chảy máu, có thể chảy máu sau chấn thương nặng hay phẫu thuật
Trung bình	$\geq 1 - \leq 5\%$	Tuổi biết đi Chảy máu sau chấn thương, sau nhổ răng, thủ thuật, có thể có xuất huyết khớp
Nặng	< 1%	Sớm Xuất huyết tự nhiên

Điều trị học (1) XHGTC miễn dịch (2) Hemophilia ở trẻ em. Trong mục tiêu tốt nghiệp của Y6. Những bệnh khác tham khảo thêm, học sau đại học.