

I) Đọc huyết đồ:❖ **Máu gồm**

- Huyết tương = huyết thanh + yếu tố đông máu -> XN sinh hóa
- TB máu = HC + BC + TC -> huyết đồ (khi có thiếu máu -> đề nghị phết máu ngoại vi)

❖ **Phân tích huyết đồ = CTM + phết máu ngoại vi**1. **CTM:** do máy đọc

- Ưu: khách quan
- Nhược: phụ thuộc người lập trình, có thể đếm sai khi:
 - ✓ HC quá lớn -> đếm thành BC
 - ✓ HC quá nhỏ -> đếm thành TC
 - ✓ Cụm TC -> HC hay BC

❖ **Phân tích:**

Thông số	Tuổi					
	Sơ sinh	3m	1t	5-6t	10-12t	15t
Hct %	50-55	38	40-41			42
Ngưỡng thiếu máu	<34.5	2-6m: <28.5	6m-6t: <33		<34.5	
Hb g/dL	16	11	12		13	
Ngưỡng thiếu máu **Kết luận thiếu máu dựa vào Hb	<13.5	2-6m: <9.5 GĐ có thiếu máu sinh lý nên ngưỡng thấp hơn	6m-6t: <11		>6t: <11.5	
BC K/uL	18	12	10.5	10	9	7-8

- Bạch cầu: giảm khi <5000: suy tủy, cường lách, nhiễm trùng huyết nặng, thương hàn, bệnh tự miễn.
 - ✓ Tăng Eos khi > 4% hay > 400/mm³ (nhiễm KST, dị ứng, viêm MD mạn, xạ trị)
 - ✓ Mono tăng khi >1000 (với trẻ <3m thì Mono có thể >1000)
 - ✓ Tăng Neu: nhiễm trùng cấp, phản ứng viêm MD, phản ứng tủy do mất máu cấp, dùng corticoid liều cao.
 - ✓ Tăng Lym: nhiễm trùng mạn (lao), siêu vi, kèm biến dạng nghĩ bệnh BC.

%	Mới sinh	5d	5m	5y	15y
NEU	0.65	0.45	0.3	0.45	0.65

LYM	0.3	0.45	0.65	0.45	0.3
-----	-----	------	------	------	-----

- Hồng cầu:
 - ✓ MCV: 80-100fL, nếu <78: HC nhỏ
 - ✓ MCH: 28-32 pg, nếu <28: HC nhược sắc
 - ✓ Hct: bình thường = $Hb \times 3$ -> nếu không tương xứng có thể có rối loạn dịch
 - ✓ Khi có thiếu máu phải xác định mức độ
 - <5: rất nặng
 - 5-6: nặng
 - 6-9: trung bình
 - >9: nhẹ
- Tiểu cầu: bình thường 150-400k/UL, đời sống trung bình 7-10d, TC già được phá hủy ở hệ võng nội mô
 - ✓ Tăng khi >450
 - ✓ Giảm khi <100
 - ✓ 100-150: có thể giảm thoáng qua do siêu vi -> theo dõi động học

2. **Phết máu ngoại vi:** nhằm tìm tb lạ

❖ BC:

- BC non
- TB không điển hình
 - ✓ LA-Lymphocyte atypoe: liên quan bệnh lý nhiễm siêu vi
 - ✓ CA-Cellular atypoe: liên quan bệnh lý ác tính

❖ HC:

- HC lưới, HC nhân -> tăng do tủy xương tăng sản bù trừ khi có thiếu máu ko phải do tủy
- HC bất hường -> nghĩ nguyên nhân tán huyết di truyền
- Mảnh vỡ HC: bệnh cảnh tán huyết

-

II) HỘI CHỨNG XUẤT HUYẾT:

1. **Xuất huyết?** Tình trạng hồng cầu thoát khỏi thành mạch (**tử ban**) -> BN có xuất huyết dưới da/ đang chảy máu/ xuất huyết niêm (tiêu hóa, tiết niệu,...) phân biệt **hồng ban** (dẫn mạch tại chỗ) bằng phương pháp ấn kính (ấn mặt kính đồng hồ lên sang thương -> mất: hồng ban, không mất: tử ban)
- ❖ **Triệu chứng xuất huyết:**
 - **Dạng:**
 - ✓ **Chấm xuất huyết-Petechia:** <3mm -> đặc trưng **rối loạn cầm máu ban đầu**
 - ✓ **Nốt (đốm) xuất huyết-Purpura:** 3-10mm, hơi gờ lên mặt da, phù nề xung quanh, không xuất huyết ở niêm mạc. Bản chất là viêm mạch máu.
 - ✓ **Mảng xuất huyết- Ecchymosis (vết bầm máu)** >1cm, trong mô dưới da, khó sờ (ko phân biệt được với da xung quanh). Có ở cả **2 loại rối loạn đông máu**.
 - ✓ **Khối máu tụ- Hematoma:** sờ rõ, có nhân -> đặc trưng **rối loạn cầm máu huyết tương**.
 - **Vị trí:** da, niêm, nội tạng
 - ✓ Nếu xuất huyết ≥ 2 vị trí, ko đối xứng, ko liên quan trọng lực -> nghi bệnh lý huyết học toàn thân hơn bệnh lý tại chỗ.
 - ✓ Nếu xuất huyết 1 vị trí -> ko loại được bệnh lý tại chỗ
 - **Màu sắc:** đỏ -> tím -> xanh -> vàng. Nếu các vết xuất huyết ko cùng màu -> ko cùng giai đoạn:
 - ✓ Trẻ vào lần đầu -> đã xuất huyết 1 thời gian
 - ✓ Trẻ đang được điều trị -> xuất huyết vẫn tiến triển:
 - Liệu điều trị đủ chưa?
 - Bệnh lý khác đi kèm (nhiễm siêu vi, vi trùng) khiến tình trạng xuất huyết nặng hơn?
 - **Hoàn cảnh:** tự nhiên, sau chấn thương hay thủ thuật
 - **Lần đầu/ tái phát?**
 - **Thời gian**
- ❖ **Triệu chứng đi kèm:**
 - Sốt, nhức đầu, nôn ói
 - Tiểu máu, tiêu ra máu, đau bụng
 - Rong kinh.
 - Chảy máu cam, nướu.
 - Triệu chứng thiếu máu: chóng mặt, da xanh nhợt, bứt rứt...
 - Gan hạch lách
 - Dấu hiệu nhiễm trùng.

❖ Tiền căn

• Bản thân:

- ✓ Sản khoa, sơ sinh (đặc biệt khi trẻ < 3m) : tiền sử bị xuất huyết não, màng não
- ✓ Bệnh lý gan, mật tiêu hóa: vàng da. Viêm gan mạn, Hội chứng kém hấp thu
- ✓ Huyết học: các lần xuất huyết tương tự? nếu có từ mấy tuổi?
- ✓ Trong vòng 6 tháng trở lại, trẻ có: sốt, ho, sổ mũi, phát ban, chùng ngứa với thuốc chủng có virus sống
- ✓ Dùng thuốc: quinine, aspirin, sulfonamide
- ✓ Trẻ < 6 tháng: mẹ có TC xuất huyết, dùng thuốc

• Gia đình: anh, em, cậu, con trai dì bị tương tự...

❖ Khám lâm sàng

- b. Dấu hiệu bệnh nền: sốt, thiếu máu, vàng da
- c. Tìm ý các bất thường bẩm sinh: lưu ý tai, hệ xương

2. **Cấp/man?** cấp: lần đầu, <6m3. **Mức độ:** (1) tiểu cầu (2) huyết tương

Xuất huyết	Nhẹ	Trung bình (có thể kèm XH tiêu hóa nhẹ/tiểu máu ít)	Nặng -> đánh giá tri giác, sinh hiệu, dấu hiệu thiếu máu
Da	(1), (2)	(1), (2)	(1), (2)
Niêm (mũi, lợi, răng,..)		(1), (2)	(1), (2)
Khớp		(2)	(2)
Nội tạng (não, tiêu hóa, tiết niệu..)			(1), (2)

- Nếu xuất huyết do huyết tương ở cơ:
 - ✓ Cơ cánh tay + chèn ép khoang hoặc cơ thắt lưng chậu -> nặng
 - ✓ Cơ cánh tay -> trung bình
- **Lưu ý DH xuất huyết rất nặng** theo dõi XH não, màng não như: nhức đầu, ói vọt, lơ lơ, cổ gượng với **trẻ lớn**, bô bú, khóc thét, li bì, thóp phồng căng ở **trẻ nhỏ**

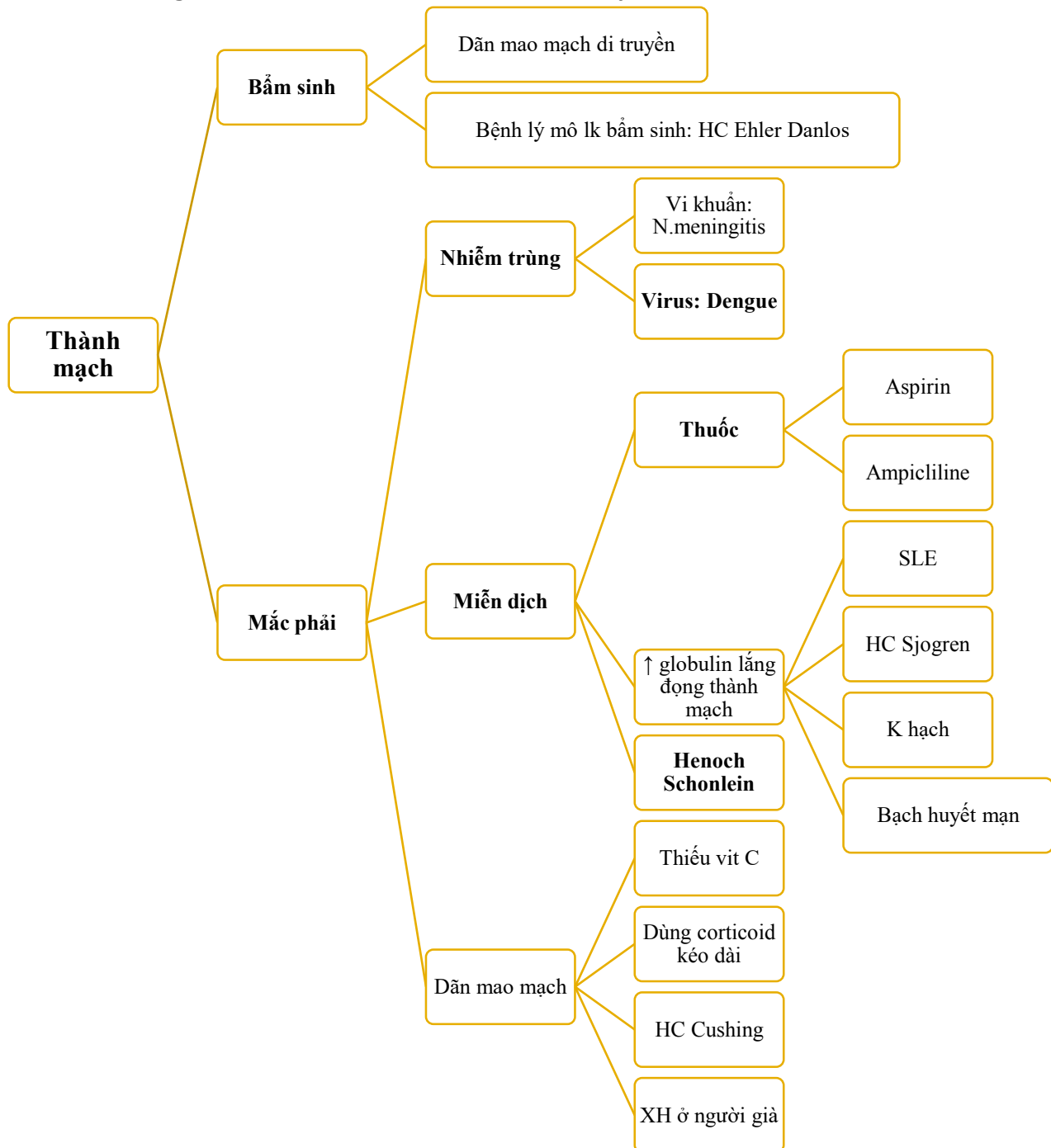
4. **Nguyên nhân?**

	Rối loạn cầm máu ban đầu	Rối loạn đông máu huyết tương
Vị trí	Da, niêm, nặng: nội tạng	Nội tạng, khớp, cơ
Dạng xuất huyết	Chấm, mảng xuất huyết nhỏ	Tụ máu, mảng xuất huyết lớn
Khởi phát	Tự nhiên hay ngay sau va chạm	Sau chấn thương, thủ thuật, xảy ra từ từ.

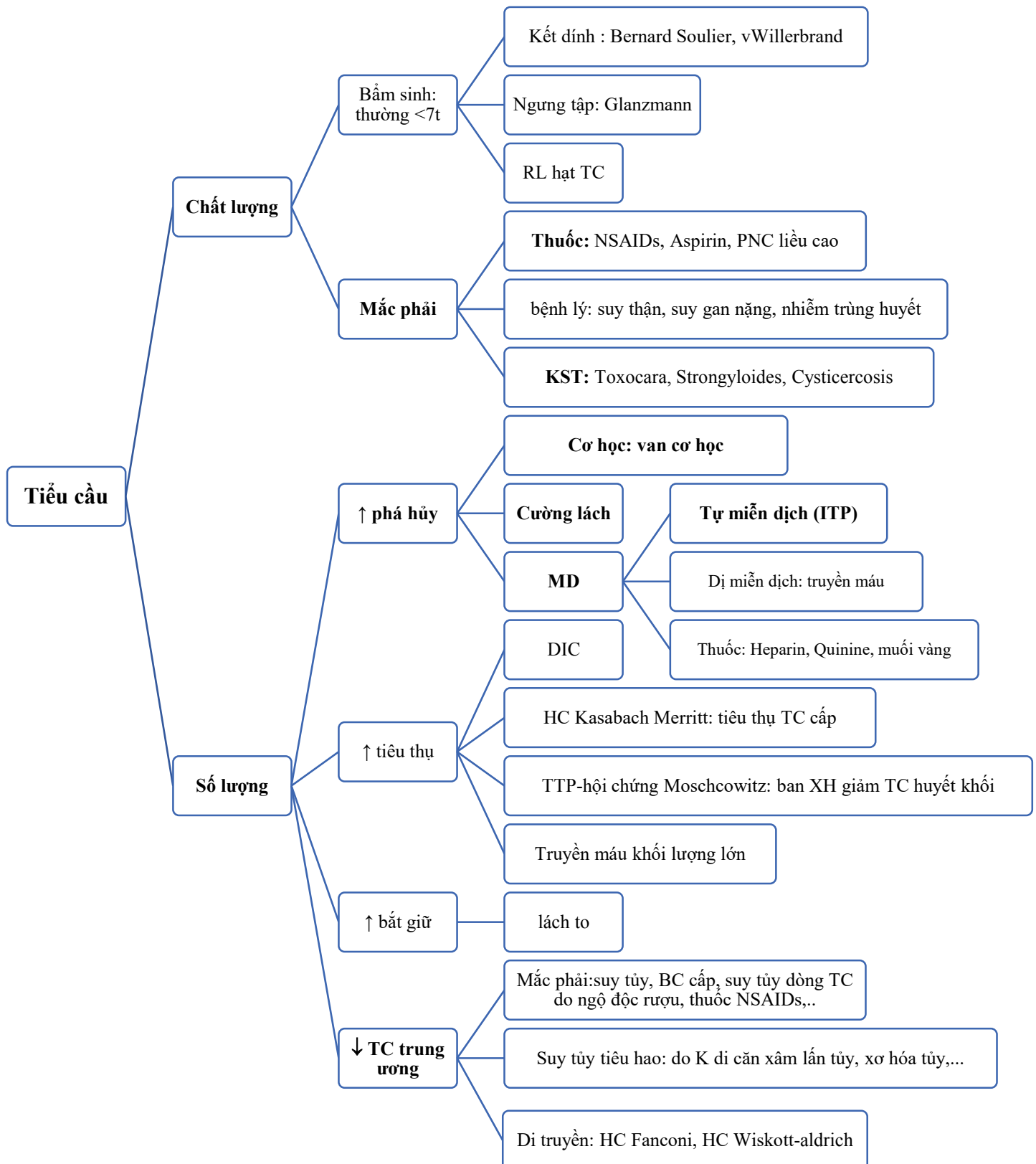
Cầm máu	Cầm được bằng gòn gạc	Không cầm được bằng gòn gạc. Cầm máu bằng bồi hoàn yếu tố đông máu.
----------------	-----------------------	---

❖ **RL cầm máu ban đầu:**

- **Thành mạch:** phân bố **đối xứng** theo **trọng lực** (vùng tì đè, đi nhiều) do các NN làm giảm sức bền thành mạch, ít khi xuất huyết niêm.



- **Tiểu cầu:** nơi xuất hiện không cố định, không đối xứng



✓ **Vai trò TC trong:**

- **Đông cầm máu ban đầu:** Kết dính tb nội mạc + yếu tố Vw -> phóng thích yếu tố co mạch: ADP, serotonin, thromboxan A2 -> kết tập TC khác
- **GĐ tiền đông máu:** phóng thích yếu tố số 3 -> kích thích dây chuyền đông máu

✓ **Giảm chất lượng tiểu cầu:**

- Số lượng TC bình thường, TS (thời gian máu chảy) >6ph, thời gian co cục máu đông kéo dài
- **Khảo sát độ tập trung tiểu cầu:** XN chuyên biệt nếu nghi do ↓ chất lượng
- 3 loại thuốc giảm chất lượng tiểu cầu tạm thời: thuốc ức chế men Cyclo-Oxygenase (Aspirin, NSAIDs), ức chế men phosphodiesterase và thuốc khác

✓ **Nguyên nhân giảm số lượng theo độ tuổi:**

- <6m: nhiễm trùng, NT bào thai, bẩm sinh- di truyền, miễn dịch, kháng thể từ mẹ
- 6-3t: miễn dịch, ác tính, suy tủy
- >3t: nhiễm trùng, bệnh lý tự miễn, ác tính, miễn dịch, suy tủy.

✓ **Cận lâm sàng: , CTM (chẩn đoán xác định và phân biệt) ↓ tiểu cầu: <100k (riêng trẻ sơ sinh là <150k).**

- Nhẹ: 30-100k
- Trung bình: 20-30k
- Nặng: <20k (**LS quan trọng hơn**)
- Rất nặng: <10k
- **Bình thường:** 150-400k (nếu trong khoảng 100-150k có thể giảm thoáng qua do siêu vi -> theo dõi động học). Tiểu cầu có thời gian bán hủy ngắn (7-10d), ko bám dính thành mạch nên khi có nhiễm trùng tăng sớm hơn, thứ tự TC -> BC -> HC. Nếu nhiễm trùng nặng -> ức chế tủy -> ↓ TC

- Lưu ý nguyên nhân nhiễm trùng (SXH) khi trẻ có sốt kèm theo, chấn thương

III) XH giảm tiểu cầu MD (vô căn, tự miễn): mắc phải, lành tính

- Dịch tể:** trẻ 2-10t, nhất là <5t. Trẻ <6m chú ý bệnh lý huyết học của mẹ
- Cơ chế:** ĐTB bắt giữ phức hợp (tự kháng thể IgG + tiểu cầu), tiêu hủy ở lách và hệ võng nội mô. Trong một số XH GTC mạn không thấy KT mà thay vào đó là cơ chế gây độc của tb Lympho T. Nguyên nhân chưa rõ
- Chẩn đoán:**

- Phải thỏa đủ 4 điểm:
 - ✓ Xuất hiện đột ngột trên trẻ hoàn toàn khỏe mạnh trước đó
 - ✓ Gan, lách không to -> nếu to, theo dõi XHGTCMD thứ phát sau bệnh tự miễn
 - ✓ Không vàng da
 - ✓ Không thiếu máu
- **Hoàn cảnh xuất hiện:** (có thể có hoặc không) trong **6w** sau nhiễm siêu vi, chủng ngừa vaccine có virus sống (kháng thể tồn tại gắn lên TC) hay dùng Heparine, Aspirin, Quinine, Sulfonamide, PNC.
- LS giống xuất huyết rối loạn yếu tố đông cầm máu ban đầu, hiếm khi XH nội tạng (não, phổi <1%), có thể gây rong kinh ở nữ trẻ

d. Diễn tiến:

- 80-90% ổn định trong 3-6m
- 1-4% tái phát khi TC giảm sau 3m,
- 1-4% thành XHGTC mạn khi TC giảm > 6m
- BC xuất huyết não: 0.5-1% trẻ vào viện, 42% xảy ra tuần đầu sau chẩn đoán.

e. Chẩn đoán phân biệt

- Sốt XH:
 - ✓ Sốt cao liên tục 3-6 ngày
 - ✓ Chấm XH, gan to đau
 - ✓ TC < 100 000, Hct > 20% so với bình thường
- Nhiễm trùng huyết não mô cầu:
 - ✓ Sốt 1-2 ngày, tử ban hoại tử trung tâm và lan nhanh
 - ✓ Dấu hiệu sốc sớm (N1-2)
 - ✓ BC tăng cao or BT, TC (+-) giảm nếu XH nặng
- Đông máu nội mạch lan tỏa:
 - ✓ Chấm XH, vết bầm, sốt cao, vẻ mặt nhiễm trùng
 - ✓ Gan lách to, TC < 100 000/mm³, đông máu toàn bộ kéo dài, D-dimer+
- HC tán huyết tăng ure huyết: chấm XH, thiếu máu tán huyết cấp, TC ↓, tổn thương thận
- Liệt tiểu cầu: chấm XH, không sốt, tổng trạng ổn, TC bình thường, TS dài, độ tập trung TC kéo dài.

f. CLS:

- Huyết đồ: TC giảm <100 000, kích thước TC to
- Phết máu: HC, BC bình thường
- Bảng chứng MD
 - ✓ Test coombs TC

- ✓ Hiện diện KT kháng TC
- ✓ Dấu hiệu gián tiếp: điện di đạm :gamma globulin tăng, VS tăng
- Tủy đồ: dòng mẫu TC hoạt động bình thường hoặc tăng, chỉ định khi
 - ✓ Giảm TC kèm gan, lách, hạch to
 - ✓ Sau 3 tuần điều trị steroid tấn công, LS không cải thiện và TC <20 000/mm³
 - ✓ Tái phát sau giảm liều
 - ✓ Kéo dài >3 tháng (thêm test HIV, test Coombs, ANA, LE cell, siêu âm bụng)
- SA xuyên thóp nếu có dấu hiệu TK bất thường: lơ mơ, ói

g. Điều trị:

- Điều trị triệu chứng: truyền máu tươi hay TC để chống BC XH não khi XH nặng
- **Điều trị đặc hiệu:**
 - ✓ **Corticoid** tăng thời gian tồn tại của TC (giảm sự tạo kháng thể, giảm bắt giữ TC), tăng tính bền thành mạch. Tác dụng phụ: thường gặp khi dùng liên tục >1m: dấu hiệu cushing, THA, tăng đường huyết, giữ nước, loãng xương, chậm lớn
 - ✓ **γ globulin** ức chế cạnh tranh với receptor Fc trên ĐTB -> làm ĐTB không bắt giữ được phức hợp KN-KT để phá hủy). Được xem là thuốc hiệu quả nhất trong điều trị XHGTC nặng. Giá cao: 1 lọ 2.5g=4 triệu. Tác dụng phụ: sốc phản vệ, sốt, nhức đầu, viêm màng não vô trùng
- Nâng đỡ thể trạng: hạn chế vận động, tránh tiêm bắp
- Điều trị cụ thể:

	Nhẹ	Trung bình	Nặng	Rất nặng
Lâm sàng	XH da, không XH niêm	XH da, niêm	XH niêm nhiều nơi, XH nội tạng	XH niêm nhiều nơi kèm chóng mặt, ói nhức đầu, quấy, XH não
XN	TC >30k	20-30k	< 20k	<10k
Điều trị	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Nghỉ nơi, tránh va chạm ▪ Không dùng aspirin ▪ Không tiêm bắp 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Prednisone: 2mg/kg/ngày- 2 tuần, giảm liều dần** ▪ Nghỉ ngơi tại chỗ, tránh va chạm, không aspirin, ko tiêm bắp 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Methylprednisone: 10-30mg/kg/ngày TTM chia 2 lần, x3 ngày liên tiếp, sau đó chuyển sang prednisone (u) 2mg/kg/ngày trong 2 tuần, giảm liều dần Hoặc ▪ γglobulin: 0.8-1g/kg/ngày 1-3 ngày 	Phối hợp cả 3 <ul style="list-style-type: none"> ▪ Methylprednisone: 30mg/kg/ngày TTM chia 2 lần, x3 ngày liên tiếp . ▪ γglobulin: 0.8/kg/ngày 1-3 ngày ▪ Truyền TC đậm đặc 1đv TC/5-10kg

			<ul style="list-style-type: none"> ▪ Truyền TC đậm đặc 1đv TC/5-10kg ▪ Nghỉ ngơi tuyệt đối, tránh va chạm,ko dùng aspirin 	Theo dõi trí giác, M, HA, NT, soi đáy mắt Nghỉ ngơi tuyệt đối, tránh va chạm,ko dùng aspirin
--	--	--	--	---

- XH nội tạng gây giảm Hgb < 2g/dl so vs chuẩn
- Truyền máu tươi: khi BN có XH da niêm nguy kịch, da xanh, Hct<25%: 10-15ml/kg
- Truyền tiểu cầu trước nhổ răng một vài giờ, duy trì đến khi cầm máu

h. Theo dõi- tái khám :

- Theo dõi 2 tuần/tháng đầu, mỗi tháng/3 tháng, sau đó mỗi 3 tháng/năm đầu và mỗi năm/5 năm
- TD đáp ứng điều trị, diễn tiến, tác dụng phụ

i. XHGTC mãn

- Điều trị giữ TC > 20 000/mm³, LS ko có chảy máu
- Không dùng corticoid kéo dài
- Cắt lách không được khuyến khích ở trẻ em
- Thuốc chỉ định theo thứ tự ưu tiên
 - Globuline TM :0.4-0.8/kg/lần, mỗi 2-8w
 - Prednisone 2-4mg/kg/ngày trong 4ng
 - Dexamethasone 20mg/m²/ngày/u 4 ngày
 - Trẻ dậy thì nếu không đáp ứng với các thuốc trên : antiRh (D), anpha interferon,cyclosporine,azathioprine

❖ **Rối loạn đông máu huyết tương:**• **Bẩm sinh:**

- ✓ Hemophilia A: 80% thiếu VIII. Bệnh di truyền gen lặn trên NST X => hỏi tiền căn anh em ruột và anh em bên ngoại
- ✓ Hemophilia B: 15% thiếu IX. Bệnh di truyền gen lặn trên NST X
- ✓ Hemophilia C: 5% thiếu XI. Bệnh di truyền lặn trên NST thường -> xuất hiện cả nam và nữ
 - **Sàng lọc:** aPTT (TCK) nội sinh, PT(TQ) ngoại sinh
 - **Chẩn đoán xác định** dựa vào định lượng yếu tố VIII, IX hoặc TCK gián biệt (nếu không có điều kiện)
 - Mức độ
 - Thể nặng: <1%
 - Trung bình 1-5%
 - Nhẹ 6-15%
- ✓ Bệnh Hageman thiếu yếu tố XII
- ✓ Bệnh Von Willebrand: di truyền gen trội, NST thường.
 - Thường biểu hiện xuất huyết da niêm
 - Chảy máu tự nhiên tại amidan, xuất huyết hậu phẫu, sau nhổ răng
 - Nặng: XH nội tạng
- ✓ Thiếu Fibrinogen bẩm sinh: chảy máu trầm trọng do không có fibrinogen hay fibrinogen < 0.1g/l

• **Mắc phải**

- ✓ Thiếu Vit K
 - II, VII, IX, X
 - Thường gặp trẻ 2w-6m: bệnh cảnh Xh não-màng não muện
 - Trẻ bị kém hấp thu
 - SD kháng sinh kéo dài
- ✓ Suy CN gan
- ✓ Đông máu nội mạch lan tỏa
- ✓ Kháng đông lưu hành (TCK hỗn hợp)

❖ **Xét nghiệm đông cầm máu**• **Giai đoạn cầm máu ban đầu:**

- ✓ Dấu dây thắt
- ✓ TS – thời gian máu chảy hay BT (bleeding time)
- ✓ Đếm TC
- ✓ Khảo sát chất lượng TC
- ✓ Định lượng β thromboglobuline

- ✓ Định lượng yếu tố vWF
- ✓ Điện di các glycoprotein màng TC

- **Giai đoạn đông máu huyết tương**

- ✓ TC-thời gian máu đông
- ✓ TCK – thời gian đông máu nội sinh
 - Yếu tố đông máu nội sinh: I, II, V, VIII, IX, X, XII
 - Kéo dài khi yếu tố đông máu <30%
 - NN kéo dài: thiếu hụt yếu tố đông máu nội sinh, có kháng đông lưu hành, điều trị kháng đông heparin
- ✓ TQ-thời gian đông máu ngoại sinh hay PT-prothrombine time
 - Khảo sát: I, II, V, VII, X
 - Bình thường 11-13s
 - Kéo dài khi yếu tố đông máu < 30%
 - Bất thường khi dài hơn chứng 2s, tỉ lệ prothrombin < 60% (bình thường 80-100%)
- ✓ TCK gián biệt (hiện nay không dùng)
- ✓ TCK hỗn hợp
- ✓ Thời gian Thrombine: TT
 - Kéo dài khi: giảm fibrinogen 1g/l, tăng fibrinogen > 6g/l, rối loạn trùng hợp fibrin, kháng đông lưu hành chống fibrin

- Định lượng từng yếu tố đông máu

TS	TQ	TCK	Nguyên nhân
Bình thường	Tăng	BT	Giảm yếu tố VII
	Tăng	Tăng	Thiếu yếu tố X,V Thiếu vit K Suy tb gan antithrombine
	BT	tăng	Hemophilia Thiếu yếu tố fletcher, fitzerald

IV) Hemophilia:**1. Chẩn đoán:****a. Lâm sàng:**

- XH dạng hematoma, thường gặp nơi dễ va chạm (cẳng chân), XH trong da và cơ: mảng bầm có nhân cứng
- **XH khớp: TC vàng để chẩn đoán**
 - ✓ Gối, khuỷu tay, cổ chân, háng, vai
 - ✓ Khởi đầu là sự chảy máu giữa khớp. nếu không đủ VIII sớm thì khớp sưng-đỏ-đau-ứ huyết → viêm màng khớp → viêm khớp thoái hóa bán cấp và mãn
 - ✓ 5 giai đoạn diễn tiến của XH khớp
 - Sưng mô mềm quanh khớp, không bị tổn thương xương
 - Loãng xương sớm quanh khớp
 - Khớp bị biến đổi, có nang dưới sụn, xương bánh chè bị cứng
 - Hẹp các khe khớp, sụn bị phá hủy
 - Khớp bị xơ hóa cứng, mất khoảng giữa khớp và epiphyses lan rộng
- XH kéo dài

b. Tiền căn:

- XH kéo dài, tái phát sau đụng chạm
- Gia đình họ ngoại có người bị XH

c. CLS

- TCK kéo dài (**TCK bắt đầu giảm khi yếu tố giảm < 30%**) TQ bình thường, TS bình thường.
- Tiểu cầu bình thường
- VIII giảm (hemophilia A), IX giảm (hemophilia B),

2. Thể lâm sàng

%	<1	1-5	6-25	25-60
Thể	Nặng	Trung bình	Nhẹ	ẩn
Bệnh cảnh XH	Sớm, bất cứ lúc nào	Biết đi, sau chấn thương	Chấn thương, phẫu thuật	không

3. Điều trị

❖ Nguyên tắc:

- Điều trị sớm để phòng biến chứng cho bệnh nhân dưới 15 tuổi
- Nhập viện ngay khi có chấn thương hay chuẩn bị phẫu thuật
- Nâng nồng độ ytdm > 30 % nếu XH nhẹ, 100% nếu XH nặng hay chuẩn bị phẫu thuật
- **RICE**
 - ✓ REST: nghỉ ngơi, tránh va chạm chấn thương
 - ✓ ICE: chườm đá giảm đau cầm máu
 - ✓ COMPRESSION: băng ép
 - ✓ ELEVATION: bồi hoàn ytdm

a. Hemophilia A

- Cách tính lượng VIII cần bù (bổ sung qua máu tươi, huyết tương tươi, kết tủa lạnh đông lạnh, VIII đậm đặc, VIII tổ hợp)
 - ✓ $T_{1/2}$ của VIII: 8-12h
 - ✓ Công thức lượng VIII bù = **cân nặng x (VIII Cần đạt - VIII BN) x 0.5**
 - ✓ **Truyền 1 UI/kg: tăng VIII lên 2%**
 - ✓ **1 túi kết tủa lạnh chứa : 140UI**
- Cách tính lượng VIII cần bù dựa vào vị trí, mức độ xuất huyết (WHO):

Mức độ XH	Lượng VIII cần bù đầu tiên	Điều trị kế tiếp	Tổng thời gian điều trị
XH nhẹ: mũi, nướu, rang	14dv/kg	Sau 12h nếu còn XH, 7dv/kg	2-3ngày, nếu còn XH
XH TB: cơ khớp, tiêu hoá, phẫu thuật	20dv/kg	Sau 12h nếu còn XH, 10dv/kg	2-3ngày, nếu còn XH
XH nặng: XH não	40dv/kg	Sau 12h nếu còn XH, 20dv/kg	2-3ngày, nếu còn XH
Đề phòng XH cho PT lớn	60dv/kg cho 8h trước mổ	12h sau mổ	48h đầu giảm dần 3-5 ngày tùy diễn tiến

- **Các thuốc hỗ trợ được WHO khuyến cáo dùng**

- ✓ Thuốc chống tiêu sợi huyết trước và sau khi nhổ răng, chảy máu mũi miệng
- ✓ Tránh dùng aspirin, antihistamine vì ức chế ngưng tụ tiểu cầu
- ✓ Không dùng NSAID
- ✓ Có thể dùng kháng viêm corticosteroid 1-2mg/kg/ngày
- ✓ Desmopressine (DDAVP): tăng phóng thích VIII và vWF có tác dụng ở thể nhẹ và TB.

- Phòng bệnh:

- ✓ Khuyên BN chủng ngừa VGB
- ✓ Tránh chạy nhảy, dùng aspirin
- ✓ Nhập viện ngay khi có chấn thương
- ✓ Với thể nặng: truyền VIII định kì, duy trì VIII > 1%, theo dõi mỗi 3-6 tháng

b. Hemophilia B:

- ✓ T1/2: 18-24h
- ✓ Truyền **huyết tương tươi đông lạnh**
- ✓ 1 UI/kg → tăng IX lên 1% (1ml huyết tương # 1UI)
- ✓ Công thức lượng IX bù = **cân nặng x (IX Cần đạt – IX BN)**
- ✓ Trên lâm sàng truyền tối đa 15-20ml/kg/ ngày

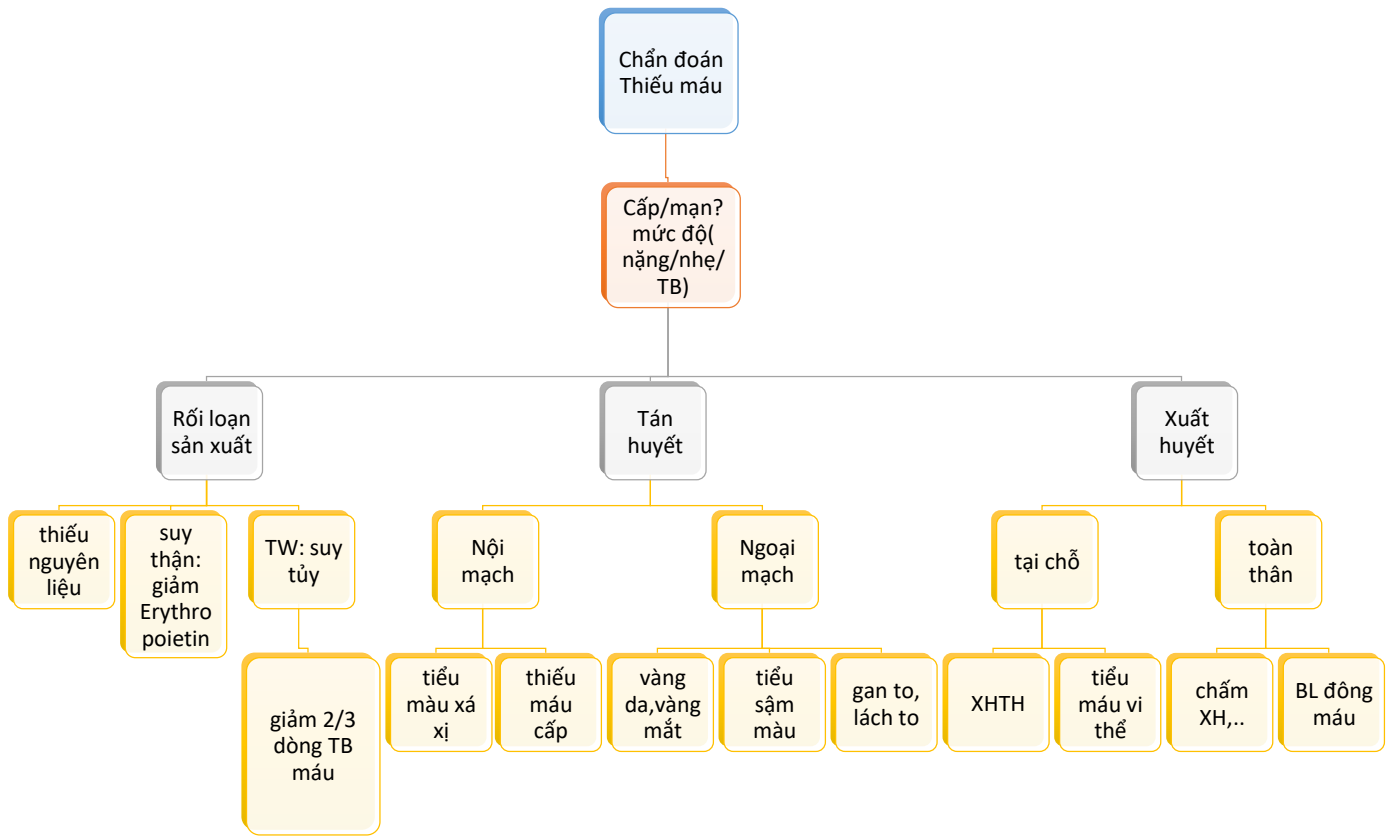
4. Biến chứng sau điều trị

- Bất thường CN gan: tăng men gan, xơ gan, vên gan
- Tán huyết: bất đồng nhóm máu, sốt rét, HBV, HIV
- Kháng thể chống VIII :
- Phù phổi cấp do KT của BC

V) HỘI CHỨNG THIẾU MÁU:**1. Định nghĩa:**

Thông số	Tuổi					
	Sơ sinh	3m	1t	5-6t	10-12t	15t
Hct %	50-55	38	40-41			42
Ngưỡng thiếu máu	<34.5	2-6m: <28.5	6m-6t: <33		<34.5	
Hb g/dL	16	11	12		13	
Ngưỡng thiếu máu **Kết luận thiếu máu dựa vào Hb	<13.5	2-6m: <9.5 GĐ có thiếu máu sinh lý nên ngưỡng thấp hơn	6m-6t: <11		>6t: <11.5	

2. Tiếp cận HC thiếu máu



3. Bệnh sử**a. Các triệu chứng của thiếu máu**

- Chán ăn, kém hoạt động, kém tập trung, mệt mỏi, hồi hộp, đánh trống ngực
- Khó thở, chóng mặt, khó ngủ, tiểu nhiều lần, sốt nhẹ

b. Chẩn đoán cấp/mạn + mức độ : xác định vấn đề cần cấp cứu

- Thời điểm thiếu máu, mức độ tiến triển nhanh hay từ từ
- Cấp : thiếu máu tán huyết, mất máu cấp, sốt rét nặng
- Mạn : bệnh lý di truyền, thiếu nguyên liệu

c. Bệnh lý liên quan

- Sốt, màu nước tiểu, màu phân
- Vàng da, vàng mắt
- Xuất huyết

d. Dinh dưỡng : hỏi kỹ lượng thức ăn, thành phần dinh dưỡng...**4. Tiền sử**

- Sản khoa, sơ sinh, dinh dưỡng (trẻ <12th)
- Dùng thuốc trước và sau khi thiếu máu
- Tiền sử thiếu máu, bệnh mạn tính, dùng thuốc kéo dài
- Phát triển thể chất, tâm thần (trẻ < 5t
- Gia đình
- Dịch tễ : sốt rét, giun,..

5. Khám lâm sàng**a. Xác định dấu hiệu thiếu máu**

- Lòng bàn tay (trẻ < 5 tuổi)
- Kết mạc mắt
- Niêm mạc miệng, lưỡi
- Móng tay

b. XĐ dấu hiệu thiếu máu nặng: đánh giá tri giác, sinh hiệu

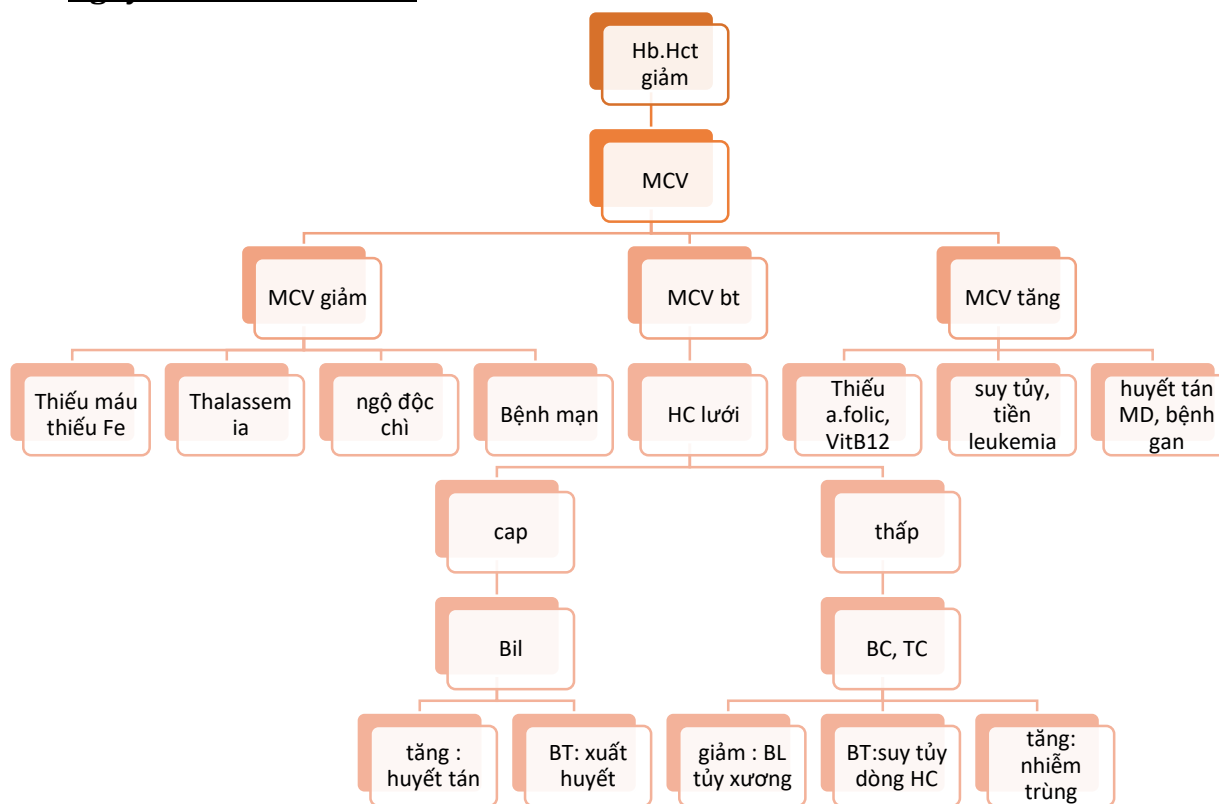
- Trẻ lớn thường hay mệt mỏi, nhức đầu, chóng mặt
- Trẻ nhỏ : quấy khóc, lừ đừ, biếng ăn
- Thở nhanh, nhịp tim nhanh, mạch nhanh ,nảy mạnh, TMCN, khó thở, phù ngoại biên

c. Dấu hiệu liên quan bệnh lý nền

- Vàng da, xuất huyết da, sạm da, sao mạch
- Gan lách hạch
- Loét khóe miệng, lưỡi mất gai, móng lõm, mất độ bóng (thiếu Fe)
- Dị tật bẩm sinh : đầu nhỏ, mắt nhỏ, khe mắt hẹp, bất thường chi

6. CLS

- Hb, Hct → CD thiếu máu
- CTM + phết máu → phân loại thiếu máu
 - ✓ MCV
 - ✓ MCH
 - ✓ MCHC
 - ✓ RDW
 - ✓ HC lưới: đánh giá mức độ phản ứng tủy : RI < 2: không có tăng sinh tủy, >2 có tăng sinh tủy (tán huyết, xuất huyết, điều trị Fe)
- Tìm máu ẩn trong phân, soi phân tìm KST
- TPTNT,
- CN gan thận

7. Nguyên nhân thiếu máu

- HC lưới – bình thường 0.5-1.5% tương đương $50-100 \times 10^9/L$
- RI chỉ số HC lưới –đánh giá đáp ứng tủy tốt hơn HC lưới vì số ngày HC lưới trưởng thành phụ thuộc Hct BN

$$RI = \frac{R \times Hct\ bn}{Hct\ bt \times M}$$

- M: thời gian HC lưới trưởng thành ra máu ngoại biên –trung bình khoảng 1.85
- R: HC lưới

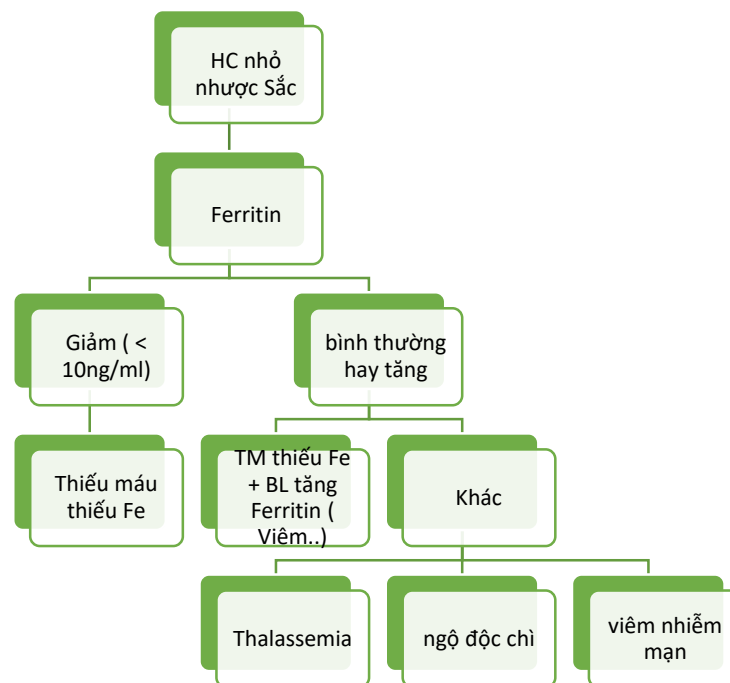
>2-3% có tăng sinh tủy

Hct	45	35	25	15
M	1	1.5	2	2.5

VI) Thiếu máu hồng cầu nhỏ nhược sắc:

Diễn tính bình thường của Thiếu máu thiếu Fe: Ferritin giảm → Fe giảm → thiếu máu → HCNNS

(nếu không thiếu máu: vẫn có HCNNS → nghi ngờ thalassemia)

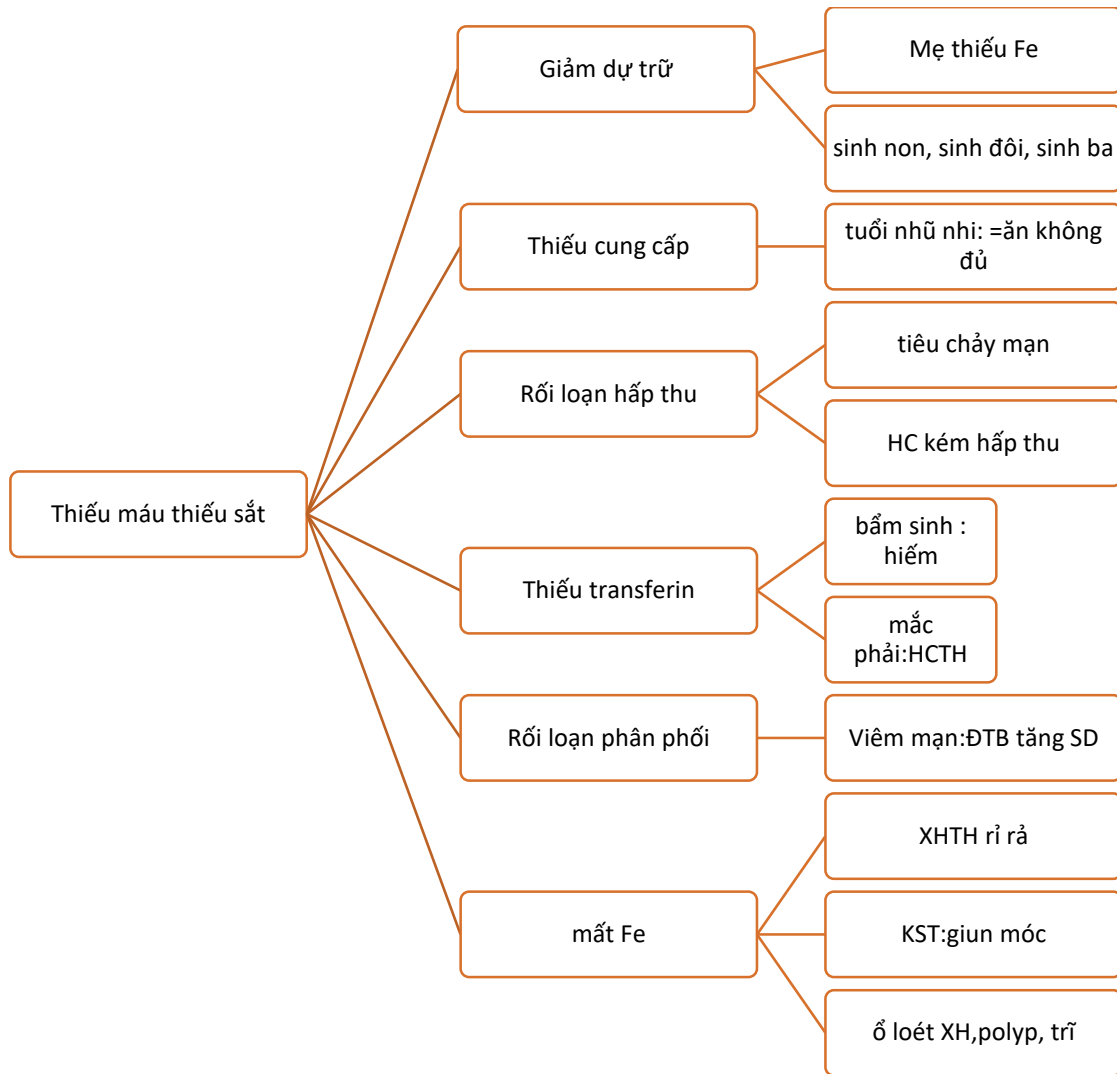


A. Thiếu máu thiếu sắt

I. Đại cương (bổ sung slide)

- Nhu cầu Fe: người lớn 1mg/ngày , trẻ em (1.5-2mg/ngày) thay đổi tùy GD

II. Nguyên nhân



Theo độ tuổi

NN	Tuổi	Bệnh lý	Tìm hiểu thêm
Tăng nhu cầu	<6 th	Sinh non. Nhẹ cân, tim bẩm sinh tím, đa hồng cầu	Tiền sử sinh. LS tim BS
Giảm cấp	6-12 th	Chế độ ăn ko phù hợp	Chế độ ăn
Mất máu rỉ rả	Trẻ lớn	Viêm dạ dày ruột, polyp, giun móc, rong kinh	Nội soi tiêu hóa, tìm giun móc/phân

III.Lâm sàng : GĐ toàn phát (ferritin <10ng/ml)

Thường xảy ra ở trẻ <2 tuổi, XH từ từ, phụ thuộc mức độ thiếu Fe

1. Triệu chứng TK

- Quấy khóc, vật vã, chán ăn , ngủ ít
- Hay quên, chóng mặt, nhức đầu, ù tai

2. Triệu chứng vận động:

- Giảm trương lực cơ, chậm PT vận động

3. Triệu chứng thiếu máu

- Da xanh niêm nhợt
- Lòng bàn tay nhợt
- Tim nhanh, tiếng thổi tâm thu cơ năng

4. Triệu chứng thiếu sắt

- Tóc khô, dễ rụng, bạc màu
- Móng biến dạng-dẹp
- Miệng khô đỏ, lưỡi láng

2. Thiếu máu nặng, kéo dài → triệu chứng kém nuôi dưỡng:

- Tóc gãy rụng, bạc màu
- Móng dẹt, lõm, mất bóng
- Xương gãy đau nhức

IV.CLS

- CTM : hồng cầu nhỏ nhược sắc (MCV < 80fl, MCH <27pg. MCHC <32%)
- Phết máu ngoại biên : HC nhỏ nhược sắc
- XN chẩn đoán thiếu máu thiếu sắt

	Ferritin HT	Fe HT	Transferri n máu	Hệ số bão hòa (FeHT/transferri n)	Protoporphyr in TD/HC	Hình dạngHC
GĐ bảo động	<20ng/ml					
GĐ tiềm ẩn	<20ng/ml	<60μg/dl	>390 μg/dl	<15%	>100 μg/dl	
GĐ toàn phát	<10ng/ml	<40 μg/dl	>410 μg/dl	<10%	>200 μg/dl	HC nhỏ nhược sắc

- Slide: GĐ bảo động: ferritin < 20ng/ml
 - GĐ toàn phát <12ng/ml (< 40 μg/dl), transferrin tăng, độ bão hòa transferrin giảm
- Xn tìm nguyên nhân:
 - KSt đường ruột : soi phân 3 lần liên tiếp
 - Phản ứng viêm
 - Nội soi tiêu hóa,...

I. Chẩn đoán phân biệt

<u>Bệnh</u>	<u>Fe_{ht}</u>	<u>Ferritin</u>	<u>XN đặc hiệu</u>
<u>Thiếu sắt</u>	↓	↓	<u>Ferritin</u>
<u>Atransferrin</u>	⊥	⊥	<u>Transferrin=0</u>
<u>Viêm nhiễm</u>	↓	↑	<u>VS, CRP ↑</u>
<u>Ngộ độc Pb</u>	↑	↑	<u>δAla niệu, Pb↑</u>

<u>Sideroblaste</u>	↑	↑	<u>Sideroblaste +</u>
<u>Thalassemia</u>	↑	↑	<u>Điện di Hb</u>

II. Điều trị

1) Điều trị triệu chứng : thiếu máu nặng

- Hb <4g% : thiếu máu nặng : truyền HCL2-3ml/kg/ngày

2) Điều trị nguyên nhân (nếu có)

3) Điều trị đặc hiệu

- Thuốc Fe: 4-6mg/kg/ngày chia 3 lần, uống cách xa bữa ăn
- Có thể dùng Fe dạng tiêm bắp sâu nếu không uống được : 0.1ml/kg/liều
- Điều trị 2-3 tháng phục hồi dự trữ Fe
- Vit C: tăng hấp thụ Fe ở ruột
- Đáp ứng điều trị
 - 12-24h: phục hồi enzyme → ăn được, bớt kích thích
 - 36-48h: đáp ứng tủy, HC non tăng sinh
 - 48-72h: reticulocyte tăng, max N5-7
 - 4-30 ngày L Hb tăng
 - 1-3 tháng: tái lập Fe dự trữ

4) Chế độ ăn

- Giảm đạm
- Bổ sung thực phẩm giàu Fe: thịt đỏ đậm, rau xanh đậm, gan huyết
- Tăng cường Tp giàu vitC, cam, quýt, khoai tây, cà chua
- Hạn chế thức ăn ức chế hấp thu Fe: trà , sữa, phosphate, phytates
 - i. Phòng ngừa
- Duy trì bú mẹ ít nhất 6 tháng
- Dùng sữa có tăng cường Fe(6-12mg/l) ít nhất đến 1 tuổi : nếu dùng sữa CT
- Dùng bột tăng cường Fe từ 6-12th
- Bổ sung Fe cho trẻ nhẹ cân:
 - 1.5-2kg: 2mg/kg/ngày
 - 1-1.5kg: 3mg/kg/ngày
 - <1kg: 4mg/kg/ngày
- Phụ nữ mang thai : 60mg Fe + 0.25mg a.folic)1v/ngày x3 tháng

B. Thalassemia

I. Đại cương

- Bất thường tổng hợp chuỗi globin
 - Bệnh Hb: HbS, HbE, HbC
 - Thalassemia : gen lặn, NST thường
 - α : NST 16
 - β NST 11
- Vn hay gặp β thal + HbE
-

Bổ sung bảng biến thiên

	Cấu trúc	Sơ sinh-<6th	>6th
HbA1	$\alpha_2\beta_2$	<28%	95-97%
HbA2	$\alpha_2\delta_2$	1.5-2%	1.5-2%
HbF	$\alpha_2\gamma_2$	70%	<2%

Các loại Hb bất thường : HbH β_4 , HbBart γ_4

II. Lâm sàng**1) β thalassemia và α thalassemia Thể ẩn hay nhẹ:**

- không biểu hiện LS
- Hoặc thiếu máu nhẹ, gan lách to nhẹ

2) β thalassemia Thể trung bình và nặng

- biểu hiện 3-6th
- thiếu máu mạn : da niêm nhạt
- Tán huyết mạn: vàng da, gan lách to, sạm da
- Biến dạng xương : bướu trán, đỉnh, mũi tẹt, hàm trên hô, xương dễ gãy
- Chậm PT thể chất

3) β thalassemia + HbE

- LS nhẹ hơn, phát bệnh muộn hơn : 3-7t
- Thiếu máu tán huyết nặng nhưng không có hình bàn chải/XQ sọ
- Cắt lách hiệu quả tốt hơn

4) α thalassemia thể HbH β_4 .

- LS giống thể Cooley

5) α thalassemia thể nặng HbBart γ_4

- Thiếu máu nặng. ngạt bào thai, phù nhau thai
- Sau sinh: thiếu máu nặng, suy tim, phù toàn thân, gan lách to và tử vong sau sinh

III. CLS

1. Thiếu máu tán huyết

- Huyết đồ: thiếu máu HC nhỏ nhược sắc
- Phết máu: HC bia, mảnh vỡ HC, HC nhân
- HC lưới tăng
- Bil gián tiếp tăng, urobilin nước tiểu nhiều
- Fe và ferritin tăng

2. Điện di Hb

- HbA1 giảm, HbA2 > 3%
- HbF 4-90%
- HbE, HbBart, HbH

3. XQ xương sọ

- Hình bàn chải (nặng

IV. Điều trị

1. Điều trị thiếu máu

- Truyền HCL nâng Hb $\geq 10\text{g/dl}$ (1ml/kg HCL tăng Hct lên 1%, 2 ml/kg máu TP hct lên 1%) truyền trong 3-4h

2. Thải sắt

- Trẻ >3 tuổi và Ferritin >1000ng/ml
- Thuốc : desferoxamin 30-40mg/kg/8-12h ban đêm, TB, TDD, TTM
- Độc tính : điếc (trẻ <3t, liều >50mg/kg), mù đêm, mù màu, đỏ nơi tiêm

3. Cắt lách

- Trẻ >5t
 - Lách quá to dọa vỡ
 - β thalassemia + HbE
 - lách to + cường lách (giảm 3 dòng(
 - HCL >250ml/kg/năm
 - Khoảng cách giữa 2 lần truyền <3w
 - Biến chứng
 - Nhiễm trùng: phế cầu, HI, Nao mô cầu
 - Phòng ngừa : tuổi > 5t, chủng ngừa trước cắt lách, uống PNC sau cắt lách đến 15t. KS, phòng sốt rét
 - Tăng BC, TC → dùng aspirin
4. GDSK : điện di Hb cho các thành viên, tư vấn trước lập GD, chẩn đoán trước sinh
5. Cập nhật điều trị ! (
- Thal thể lệ thuộc truyền máu và không lệ thuộc truyền máu

Thal thể lệ thuộc truyền máu	Thal thể không lệ thuộc truyền máu (NTDT)
<ul style="list-style-type: none"> - Hb < 7g/dl KT 2 lần/2w liên tiếp - Hb > 7g/dl và chậm tăng cân, mặt biến dạng, gãy xương, tăng tạo HC 	<ul style="list-style-type: none"> - Hb < 5g/dl - THLS: bệnh cấp tính, Hb giảm đột ngột, xuất huyết (PT, nhiễm trùng) - Khác: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hb giảm cùng lách to ra ▪ Chậm tăng chiều cao ▪ Học kém ▪ Không thể SH thể dục ▪ Biến dạng xương

V. Các thuốc thải sắt được lưu hành

- Desferrioxamine (Desferal) : tiêm dưới da 12h
- deferiprone (Ferriprox, Kelfe) uống 3 lần/ngày
- Deferasirox (Exjade) uống 1 lần/ngày

VI. Chỉ định cắt lách

C. Tiếp cận trẻ huyết tán

I. Đại cương

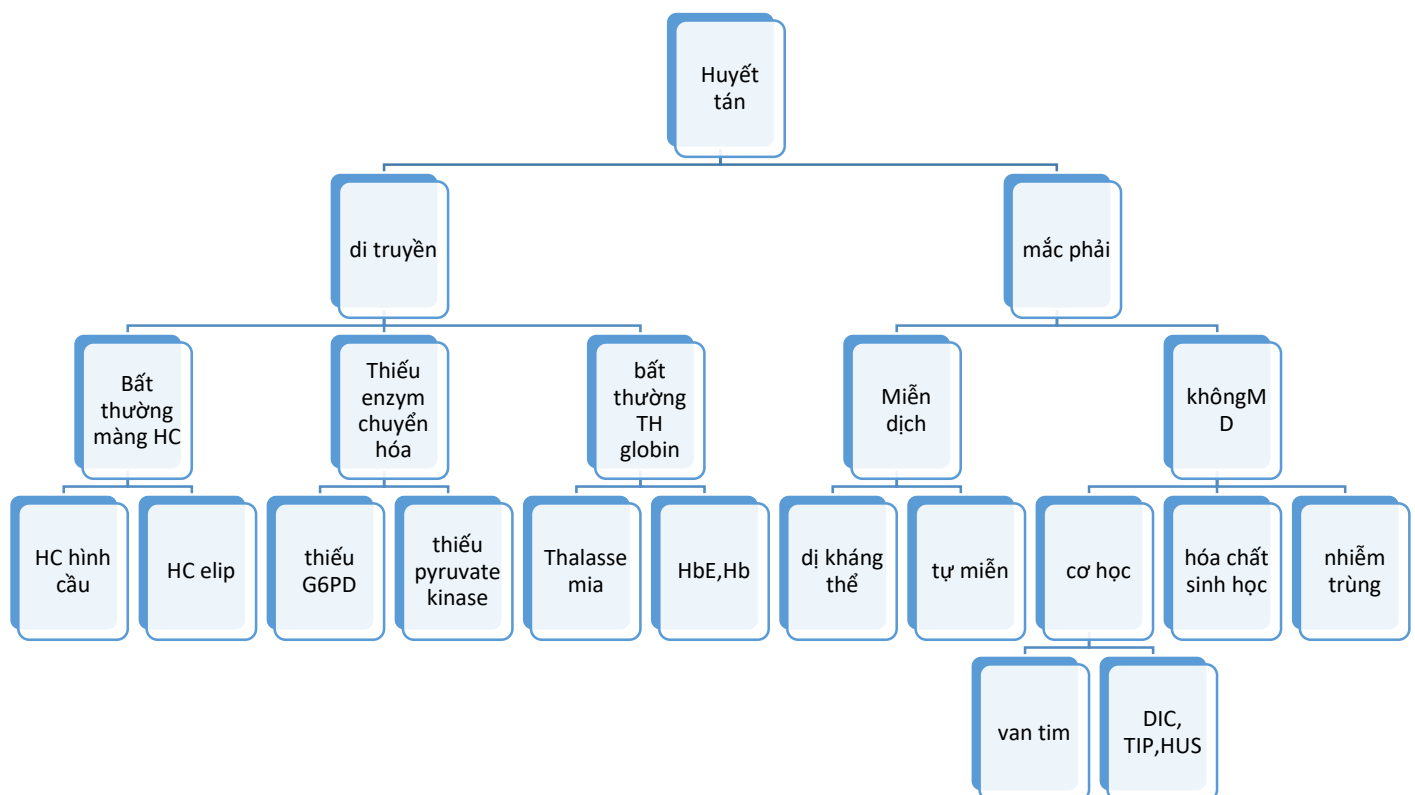
1. Định nghĩa

- Huyết tán là tình trạng HC có đời sống ngắn đi do bị vỡ trong quá trình di chuyển.
- HC vỡ sớm → tủy xương tăng SX HC
- Thiếu máu chỉ xảy ra khi tủy không bù đủ lượng HC bị mất đi

2. Phân loại

- Huyết tán nội mạch:
 - HC bị vỡ trong quá trình di chuyển trong hệ tuần hoàn
 - → thiếu máu cấp kèm tiểu Hemoglobin (tiểu màu xá xỉ..)
- Huyết tán ngoại mạch
 - HC bị hệ võng nội mô ở lách, gan, tủy xương bắt giữ
 - Bn vàng da, tiểu vàng sậm, lách to, gan to, thiếu máu, sỏi mật

3. Nguyên nhân



II. Bệnh sử

- Phân loại cấp/mạn
- Mức độ : nhức đầu, chóng mặt, bứt rứt ,khó thở
- Bệnh lý liên quan : sốt, màu NT, màu phân, vàng da, xuất huyết
- Thuốc , truyền máu ?

III. Tiền căn

- Tiền căn sản khoa, sơ sinh vàng da, bệnh mạn tính
- Phát triệu tâm vận, tâm thần
- Dịch tễ sốt rét

IV. Lâm sàng

1. Dấu hiệu huyết tán
 - Nội mạch :tiểu sậm màu, có thể vàng mắt, gan lách mấp mé (nếu nhập viện trễ > 24h
 - Ngoại mạch : vàng da, vàng mắt, tiểu vàng sậm, gan lách to
2. Dấu hiệu thiếu máu: lòng bàn tay, kết mạc mắt, niêm mạc miệng, lưỡi , móng tay

V. CLS

1. Xác định huyết tán

- Bil tp tăng, **chủ yếu Bil GT tăng** (> 3mg/dl ở ng lớn. > 1.4mg/dl ở trẻ nhỏ > 6 tháng)
- Nếu thiếu máu huyết tán có bù tốt, lượng bilirubin có thể không vượt ngưỡng, ko thấy vàng da
- Haptoglobin giảm, Methemalbumin (+)
- LDH tăng (ko giá trị nhiều ở trẻ em
- NT: urobilin(+), hemoglobin niệu(+)
-

2. XN tăng hoạt động tủy xương

- Phết máu : HC đa sắc tăng (+++) HC kích thước thay đổi, (nặng- có xuất hiện HC nhân)
- TC,BC tăng sinh (nặng NEU tăng)

- **HC lưới tăng cao (5-20%)**

- MCV thay đổi : MCV < 78, MCH =28pg có thể huyết tán do bệnh lý Hb hay tiểu huyết sắc tố kích phát về đêm

3. Bệnh nền

- Huyết đồ
- Phết máu
 - HC hình cầu : bệnh HC di truyền, thiếu máu huyết tán tự miễn, bất đồng ABO mẹ-con, -phồng

- HC hình bia: bệnh Hb, bệnh gan, sau cắt lách
- Mảnh vỡ: HC tán huyết ure máu, TTP (thrombotic thrombocytopenic purpura) DIC, PT van tim
- Sức bền HC : ks kháng lực HC khi tiếp xúc dd nhược trương : giảm : bệnh HC hình cầu, tăng: thal
- Đời sống HC
- Coombs test

Phân biệt huyết tán nội mạch-ngoại mạch

Đặc điểm	Huyết tán nội mạch	Huyết tán ngoại mạch
Lâm sàng	Tiểu nâu đen Vàng da nhẹ Thiếu máu cấp	Tiểu vàng sậm Vàng da, vàng mắt rõ Thiếu máu Lách to, gan to
XN	NT: Hb niệu +++ Bil GT tăng +. HC lưới tăng Hb máu giảm nhanh	NT: urobilin +++ Bil Gt tăng . HC lưới tăng Hb giảm
Bệnh nền	Pứ truyền nhầm nhóm máu Thiếu men G6PD Huyết tán tự miễn	Thal thể trung gian, nặng Huyết tán miễn dịch

1. Chẩn đoán NN tiểu Hemoglobin

