

HEMOPHILIA.

No.

Date

A. Đại cương

• Def: bệnh ưa chảy máu

• Phân loại: Hemophilia A: thiếu VIII

B (b. Christmas): thiếu IX

C (b. Rosenthal): thiếu XI

} Nam do gen/X

} Nam + nữ

B. Bệnh án.

I. Hành chính

- Tuổi

- Giới

II. Lý do nhập viện

1. Sưng khớp

III. Bệnh sử

Xuất huyết khớp

Vị trí: khớp lớn như gối, cõ tay, cõ chân

Sưng? Nóng?

Đau?

Đỏ? Xanh? Máu màu tự

Giới hạn cử động?

Diễn tiến: từ giới hạn sau vài ngày, nhưng nếu XH tái phát nhiều → biến dạng, cứng khớp

Tổn thương dây có lig chưa? Tần suất

Hiện cảnh xuất hiện: chấn thương hay tự nhiên

Tay máu

Hiện cảnh thời phát

Vị trí

Giới hạn - kích thước

Sưng - nóng - đỏ - đau

Màu sắc thay đổi

Diễn tiến: kích thước, màu sắc, có NT hay không

Note: - tay máu sâu sau PM, khi có TL-chấn → TC của bug ngoài khoa

- nguy hiểm: sưng họng → ngạt thở, sưng hố mắt → mù.

XH bên ngoài

- Hành
- Trí - Ghan - bề mặt - khước → loại: chấm / mảng ...?
- Sử dụng để đầu
- Bí tích ? Hử ?
- Lung thấp ? Đới kung ?
- Diễn tiến

XH nội tạng

- XHTH
- Tuyệt nhiên
- XH não - màng não

IV. Tiền căn.

1. Cá nhân

Tiền căn đây có XH

Đã được Δ hemophilia ? Ở đâu ? Ở nhà ? Ở và tái khám ? Truyền máu ?

Hiện cảnh Δ : tại sao, lý do NV, hành, tuổi khởi phát.

Từ đó → nay: đã xuất huyết khớp mấy lần ? khớp nào ? Ở ?

Ngoài ra, có / có các XH khác ?

Tổng chung quá rất quan trọng.

2. Gia đình

Con đầu / con 2 là con gái.

Gia đình có anh em trai ruột, phía bên ngoài có cậu, con trai & đi có bệnh tương tự (ông ngoại → cậu → con trai ở chị em gái ở mẹ).

✓ Khám do khớp → theo dõi ở.

✓ Khám tất bệnh án

✓ Đặt vấn đề

1. Hội chứng xuất huyết.

2. Sử dụng đầu khớp

VIII. Chẩn đoán.

Hemophilia. A/B - mức độ - hiện đang XH gì - di chứng

IX Biện luận

① sưng đau khớp.
XHH khớp / Hemophilia
Henoch Scholein
Vô khớp dạng thấp
Thấp khớp.

◇ XHH khớp / Hemophilia

◇ Henoch-Scholein

◇ Vô khớp dạng thấp

◇ Thấp khớp

② Hội chứng xuất huyết (Tổ tiên)
→ nghĩ nhiều là Hemophilia.

③ Chẩn đoán phân biệt

1 Von Willebrand

- không phân biệt giới tính
- XHH da niêm mạc dễ vỡ
- TS dài, TCK dài, VIII giảm nhẹ (hiếm < 5%).

2. Kháng thể kháng VIII, IX

Có đũa HA, HB đã huyết mau' nhiều lần, bệnh tự miễn (lupus) có KT lưu

hạch chống YTM XIII, IX, thg là TGG.

- TCK dài dãn dãn

TK Khẩn cấp: TCK bệnh nhân + TCK nq bình thg (1/1): TCK vẫn kéo dài. (tuy đi đũa g/lab)

- Đũa dãn vị Bethesda để xác định mức độ kháng thể hoạt động.

1 đũa Bethesda để định nghĩa là số lượng kháng thể cần để bất hoạt 50% yk' VIII

hay IX trong 2h khi [VIII, IX] còn lại 25-75% đv/ml.

- Hg lại yk' 8.

$\theta = VIIa$, yk' 8 tại khớp có chất ức chế KT.

X. Đề nghị CLS

Chẩn đoán CTM, thiếu TC, TB.

Đông máu toàn bộ → PT bt, APTT kéo dài → đlg: 8; 9.
kháng đông lưu hành tự nhiên (PTT hỗn hợp) nếu nghi có chất ức chế yts' VIII

Biến chứng Xquang → huyết ứ, viêm xương

Chẩn đoán quy

Định lượng YPM 8 / sau Δ: / nghi ngờ đang tạo kháng thể' kháng 8.

XI. Kết quả cân lâm sàng

TCK	TCK bn + ktg qua ba số	TCK bn + ktg thanh	Kết luận
	5; 8; 11; 12.	9; 10; 11; 12	
Dâu	bình thường	Dâu	Thiếu 8
Dâu	Dâu	bình thường	Thiếu 9
Dâu	bình thường	bình thường	Thiếu 11.

Mức độ	Nhẹ (75%)	Trung bình (15%)	Nặng (15%)
YTĐM	5-40%	1-5%	<1%
LS	XH sau CT lớn PTHuật.	XH tự nhiên sau CT nhỏ.	XH tự nhiên thấp ở khớp / cđ.

XII. Chẩn đoán xác định

Hemophilia - A/B - mức độ - hiện đại XH gì - di chứng.

III. Điều kiện

Cấp Y TĐM: [bù căng sớm căng tốt / 100%: XT nặng, PT.
 Nguồn tác [thừa ytb' 8 về mức an toàn (tuyệt đối huống NV.)
 giảm và phòng ngừa các ytb gây XT.
 Đ sớm, tránh di chứng, NV ngay khi có CT, chuẩn bị PT

Đặc điểm YTHM

+ 1 đui 8 kg $\uparrow 2\%$ & bán cò thò? ; $T_{1/2} = 12h$
g 10% ; $T_{1/2} = 24h$

+ 1 đui 8/9 là số lượng 8/9 có trong 1 ml hướng bt

+ các chế phẩm VIII.			
• Nâu tiểu	0,5 đv / 1 ml	≠: [VIII đậm đặc.
• Huyết tương tươi	1 đv / 1 ml		VIII tái tổ hợp.
• Kết tủa lạnh	100 đv / 30 ml (~ 3 đv/ml)		VIII a.
• VIII đông khô	1/5 đv / lọ (~ 5 đv / ml)		

+ Các thức tuyên

• C.T.T.Q: H.A: Cân nặng $\times (8 \text{ cân đặt} - 8 \text{ bệnh nhân}) \times 0,5$
H.B: Cân nặng $\times (9 \text{ cân đặt} - 9 \text{ bệnh nhân})$

- Theo $HT\theta$ và mức độ xh.

+ XH nặng: não, ruột : 40 đ/kg 12h

viết: c3, khớp, tiêu hoá: 20 đ/1kg/12h

nhẹ: mũ, nước rửa 10-20 đr/Kg/ngày.

+ chuẩn bị đại phẫu: 60 đ/1kg/ ngày 8h trẻ mổ, lặp lại 12h hong
48h nếu ổn thì giảm liều 13-5 ngày.

+ Thuốc: chống biến sọ huyết (tranexamic acid)
Desmopressine (DDAVP)

Phân loại	Hemophilia A	Hemophilia B
XHH khớp	20 đv/kg (nếu sớm 15 đv/kg) Nâng → lặp lại mỗi ngày / 7 ngày với 10 đv/kg Giảm đau = chườm lạnh, kê cao chi, loét đông khớp vài ngày VLTL: 2-5 ngày sau hành củg khớp	30 đv/kg (nếu sớm 25 đv/kg) Nâng → cách ngày } y chang
• XHH trong cổ • Hematome dưới da	20 đv/kg lặp lại cách ngày → ổn chườm lạnh, kê cao chi	30 đv/kg lặp lại cách 2-3 ngày
• XHH cổ iliopsoas	50 đv/kg : 25 đv/kg / mỗi 12h cho tới hết TC 20 cách ngày x 10-14 ngày Ktra = Echo, Xq niệu niệu θ.	80 → 20-40 / 12h giữ IX > 40% tới hết TC 30 cách ngày x 10-14 ngày Ktra = Echo, Xq niệu niệu θ.
XHH nội tạng não, ổ bụng bụng thất XHH, viêm màng thái thể?	Nằm nghỉ hên giường huy hi dịch 1/12 x 1-2 ngày 25-50 đv/kg / mỗi 12h trong 48h hay lâu hơn nếu còn XHH thuốc: Prednisone	Nằm nghỉ hên giường huy hi dịch 1/12 x 1-2 ngày 30 đv/kg / mỗi 12h trong 48h hay lâu hơn nếu còn XHH thuốc Prednisone
Nhổ răng	20 đv/kg / lần, nước nhổ răng 30-60p. sau đó 10 / mỗi 12h trong 1-2h Thuốc antifibrinolytic	30 đv/kg / lần, nước nhổ 30-60p sau đó 15 / mỗi 12h trong 1-2h Thuốc antifibrinolytic
Phẫu thuật	Trước: 50 đv/kg tr 30p. Sau: + 25 mỗi 8-12h trong 24-48h + duy trì 50% ngày 3-7 + duy trì 30% ngày 3-7 tiếp → VT lạnh, cắt chi	Trc: 80 Sau: + duy trì > 40 đv/kg = 20-40 x 4- + duy trì > 40 đv/kg x 5-7N
Chảy máu mũi	Để mũi 15-20p → đặt gạc → Thuốc antifibrinolytic → 20 đv/kg / lần	} y chang → 30 đv/kg / lần

Các thuốc khác

Desmopressin - Hemo A nhẹ NTB có thể vs DDAVP:

→ 0,3 $\mu\text{g/kg}$ pha 25 ml NaCl 0,9% ITM trong 20-30p.
Hay loại phun mũi.

Thuốc tiêu sợi huyết (anti fibrinolytic)

Am: giúp tránh tái XH niêm mạc sau sử dụng 8 hay Desmopressin
(nhất là niêm họng, sau nhổ răng)

CEO: tiêu máu

Chế phẩm: Amicar hay EACA (ε aminocapsuric acid)
tranexamic acid (Cyklopon)

liều: EACA 100-200 mg/kg / lần đầu (Max 10g) uống

→ 50-100 / 6h (max 5g)

Cyklopon 25 mg/kg / 6-8h uống.

XN Tiền lượng + biến chứng

Cần vào mức độ thiếu và bù đắp tiền huyết

XH khớp tái phát: XH khớp lâu dài → cứng khớp, ghan củ động, teo cơ
hủy xương.

BC huyết mẫu

- HIV, HCV, sốt rét
- kháng thể chống 8. (10% thể nặng)

XV. Phòng bệnh

Cá nhân

+ Chuột ngừa HAV, HBV

+ Cấp thể hemo + xét nghiệm

+ E y tế máu

+ có KT chống ?

+ nhóm máu

+ Tránh + tiêm bắp

+ chọc hút

+ cạo xước tay

+ Aspirin

+ Tránh hút di và chạm.

+ NV ngay khi có CT.

Gia đình

+ Tham vấn + đ² bệnh.

+ hướng c sọc và theo dõi tại nhà.

+ Khám 8 cho các bé trong nhà.

+ Chú ý nữ / gđ có thể hemophilia.

+ Thai 1bw → chọc hút NST

Các hạt chôn ở:

+ Bối.

+ Xe đạp.

+ Di bễ.

