

# ĐIỀU TRỊ THIẾU MÁU THIẾU SẮT

---

Điều trị nguyên nhân

Điều trị triệu chứng: uống sắt, ăn sắt, HCL

Điều trị hỗ trợ: tăng hấp thu sắt (vitC), ko ăn những chất giảm hấp thu (trà, sữa)

## 1. Điều trị thiếu sắt

**a. Cho uống viên sắt:** 3mg sắt cơ bản/kg/ngày đối với thiếu máu trung bình và nhẹ; 4 - 6 mg sắt cơ bản/kg/ngày cho thiếu máu nặng, chia 3 lần uống cách xa bữa ăn. Sử dụng: Ferrous sulfate chứa 20% Fe nguyên tố, liều 30mg/kg/ngày

- Thời gian: trong 3 tháng hay ít nhất 1 tháng sau khi Hb về bình thường.
- Theo dõi: sau điều trị
  - 1 ngày: lâm sàng cải thiện (hết quấy khóc, chán ăn, vật vã, ngủ ít, nhức đầu, chóng mặt ...)
  - 2 ngày: đáp ứng tủy (HC non, HC lưới ra máu ngoại biên)
  - 3 ngày: HC lưới tăng, đạt đỉnh sau 5-7 ngày
  - 4-30 ngày: tăng Hb 0,5 g/dL/ngày
  - Sau 1-3 tháng: phục hồi dự trữ Fe

**b. Cho tăng cường chế độ ăn giàu sắt:** bổ sung thêm nhiều thực phẩm chứa sắt. Tránh các thức ăn giảm hấp thu sắt: sữa, ngũ cốc, trà, cà phê, trứng.

### c. Truyền hồng cầu lắng

- Chỉ định khi Hb < 4 g/dL hay trẻ thiếu máu nặng kèm theo rối loạn tri giác, nhịp thở, mạch ngoại biên yếu, suy tim.
- Cách cho hồng cầu lắng 3 - 5 ml/kg/lần truyền tĩnh mạch chậm trong 3 giờ. Sau truyền cho uống sắt.

## 2. Điều trị nguyên nhân gây thiếu sắt

### a. Tăng cường dinh dưỡng

**b. Sốt giun:** đối với trẻ trên 24 tháng, chưa sốt giun trước đó 6 tháng. Mebendazol 0,1 g/viên: 1 viên x 2 lần/ngày, trong 3 ngày liên tiếp.

Zentel 0,2g 1v x2 uống/sáng, trưa lúc đói trong 5 ngày

**c. Vệ sinh thân thể:** không đi chân đất.

## 3. Điều trị hỗ trợ

- Vitamin C.
- Tránh các thức ăn giảm hấp thu sắt.

## Tái khám

1. Thời gian tái khám: sau 2 tuần, về sau mỗi tháng trong 3 tháng liên tiếp.
2. Nội dung tái khám: màu da, dạng huyết cầu, hồng cầu lưới, ferritin.

# ĐIỀU TRỊ THALASSEMIA

---

## 1. Nguyên tắc

- Điều trị đặc hiệu: ko có  
Điều trị triệu chứng: truyền máu, thải sắt.  
Điều trị hỗ trợ : vitamin ACE, café đường
- Cắt lách khi có chỉ định.
- Chủng ngừa.

## 2. Cụ thể

### a. Truyền máu

- Chỉ định:
  - Lần đầu
    - Lâm sàng: Madagapha: mặt, da, gan, phát triển  
Mặt biến dạng, da xạm, gan lách to, chậm phát triển VÀ
    - Cận lâm sàng: Hb < 7 g/dL (sau khi loại trừ nguyên nhân khác như thiếu sắt và nhiễm trùng kèm theo) VÀ
    - Xét nghiệm chẩn đoán xác định thalassemia thể nặng
  - Lần sau: Hct < 25% hay Hb < 8 g/dL.
- Lưu ý:
  - Số lượng truyền: 10 – 20 ml/kg hồng cầu lắng/lần, truyền chậm 3 - 4 ml/kg/giờ.
  - Nếu có suy tim, truyền 2 ml/kg/giờ, dùng lợi tiểu Lasix 0,5 mg/kg/TM chậm ngay trước truyền máu và điều trị suy tim đi kèm.
  - Khoảng cách truyền máu khoảng 4 - 6 tuần tùy theo mức độ tán huyết của bệnh nhân, duy trì Hb ở ngưỡng 9,5 - 11 g/dL sau truyền máu.
  - Nên khảo sát kháng nguyên hồng cầu trước khi truyền máu đầu tiên.

### b. Thải sắt

- Chỉ định: khi ferritin máu > 1.000 ng/ml, hay sau truyền máu 10 - 20 lần.
- Cách thải sắt:
  - **Desferrioxamin truyền dưới da:** nên dùng cho trẻ trên 3 tuổi.
    - Thời gian truyền: từ 8 – 12 giờ/đêm trong 5 - 6 đêm/tuần.
    - Liều truyền 20- 40 mg/kg/ngày
    - Lưu ý:
      - Uống Vitamin C 3mg/kg, 1 giờ sau khi bắt đầu thải sắt.
      - Tác dụng phụ của thuốc:
        - Phản ứng đỏ, ngứa, cứng da tại chỗ: chỉnh nồng độ pha loãng thuốc.
        - Loét da tại nơi tiêm trong da: luồn kim sâu hơn.
        - Sốt: ngừng thải sắt, tìm nguyên nhân sốt: cấy máu, lưu ý E.coli, phế cầu, Yersinia, Klebsiella sp, Pseudomonas aeruginosa.
      - Biến chứng: tai, mắt. Dùng liều cao ở trẻ nhỏ dưới 3 tuổi có thể làm trẻ bị chậm phát triển, tổn thương xương.
      - Chỉ số điều trị: khi thải sắt liên tục cần theo dõi chỉ số điều trị, để giữ liều Desferrioxamin ở mức an toàn, giữ chỉ số < 0,025.  
+ Chỉ số điều trị = liều trung bình mỗi ngày (mg/kg)/ferritin (µg/l).

+ Liều trung bình mỗi ngày = liều thực tế truyền mỗi ngày x số lần truyền trong tuần, chia cho 7:

- **Deferipron uống (lựa chọn hàng 2 khi không dung nạp với desferrioxamin):** chưa có khuyến cáo về độ an toàn của thuốc cho trẻ dưới 10 tuổi.
  - Liều 50 – 75 mg/kg/ngày, chia 2 - 3 lần.
  - Lưu ý:
    - Không cần bổ sung Vitamin C.
    - Tác dụng phụ: Giảm bạch cầu đa nhân trung tính, và giảm tiểu cầu → theo dõi huyết đồ **mỗi tuần** và ngừng thuốc khi số lượng bạch cầu đa nhân dưới 1500/mm<sup>3</sup>.
- **Deferasirox:** có thể sử dụng thay thế Deferiprone và Desferrioxamin trong một số trường hợp đặc biệt, dùng cho trẻ  $\geq 2$  tuổi

**c. Điều trị hỗ trợ:** vitamin ACE, café đường: Ca, Fe, đường

- Bổ sung acid folic **5 mg/ngày**. Ưu tiên cho đối tượng Thalassemia thể trung gian, đối tượng không truyền máu thường xuyên.
- Vitamin C **3mg/kg**, 1 giờ sau khi bắt đầu thải sắt.
- Vitamin E: có tác dụng bảo vệ lớp lipid của màng tế bào khỏi sự tấn công của các gốc tự do, Vitamin E cần cho bệnh Thalassemia **thể nặng**. Có thể tăng cường Vitamin E qua chế độ ăn có dầu thực vật.
- Nội tiết tố: mục đích hỗ trợ hoạt động cơ thể khi có dấu hiệu suy hoạt động của cơ quan nội tiết vào giai đoạn cuối như khi bệnh nhân chậm dậy thì hay tiểu đường thứ phát.
- Hạn chế nguy cơ sỏi thận ở người lớn bị thalassemia **thể nặng**: sử dụng cân đối lượng Calcium và Vitamin D dựa vào chế độ ăn có bổ sung đầy đủ (sữa, bơ, pho mát...), chỉ sử dụng Calcium, Vitamin D theo hướng dẫn của cán bộ y tế trong trường hợp có dấu hiệu suy tuyến cận giáp.
- Hạn chế tăng hấp thu sắt từ đường tiêu hóa: cách nhớ: **ko uống sắt vô, ko hấp thu sắt mà còn giảm hấp thu sắt nữa**  
Không sử dụng các thuốc bổ tổng hợp có chứa chất sắt.  
Hạn chế dùng Vitamin C, chỉ dùng trong thời gian dùng thuốc thải sắt Desferrioxamin.  
Trẻ lớn hay người lớn có thể khuyến cáo uống nước trà trong các bữa ăn.
- Hạn chế biến chứng tiểu đường thứ phát ở trẻ thanh thiếu niên: không sử dụng các chế phẩm có chứa đường tinh luyện (nước giải khát, đồ ăn nhẹ...)

#### **d. Cắt lách**

- Chỉ định:
  - trẻ  $> 6$  tuổi để giảm nguy cơ nhiễm trùng
  - Lách to quá rốn (độ IV)
  - VÀ
    - Truyền HCL  $> 250$  ml/kg/năm mới duy trì Hb ở ngưỡng an toàn (Hb  $> 9-10$  g/dL) HOẶC:
    - Khối lượng truyền tăng 150% so với trước đây
    - Thời gian giữa hai lần truyền  $\leq 2$  tuần, hay.
- Chú ý:
  - cần loại trừ bệnh lý tán huyết miễn dịch thứ phát khi đánh giá lượng máu truyền.

- Kháng sinh phòng ngừa sau cắt lách cho đến 16 tuổi: Phenoxymethylpenicillin 250 mg/viên uống ngày 2 lần, hay Erythromycin 250 mg mỗi ngày.

**e. Chứng ngừa:** khuyến bệnh nhân chủng ngừa viêm gan siêu vi B, phế cầu, Hib, não mô cầu. Phế cầu cần thực hiện từ 2 - 4 tuần trước cắt lách và lặp lại sau mỗi 5 năm.

**f. Lưu ý**

- Thiếu máu tán huyết miễn dịch thứ phát sau truyền máu nhiều lần do cơ thể tạo kháng thể chống hồng cầu máu cho. Xử trí: nên truyền hồng cầu phenotype ngay từ đầu truyền máu, chú ý các nhóm máu Kell, Rhesus D và E.
- Ghép tủy phù hợp HLA: là biện pháp hiệu quả trong điều trị, tỉ lệ 90% trường hợp không triệu chứng sau 3 năm ở những trẻ không có gan to và xơ gan (BN thải sắt tốt và không có tổn thương gan)

**3. Tái khám:** hẹn tái khám 4 - 6 tuần sau truyền máu. Kiểm tra cân nặng, chiều cao, Ferritin mỗi 6 tháng.

**Xét nghiệm theo dõi: pẽ h thấy nhiều quá, ko biết có cần học ko**

- Lần đầu trước khi truyền máu:

- Huyết đồ (có hồng cầu nhân/100 bạch cầu), hồng cầu lưới.

- Chẩn đoán tán huyết: bilirubin TT-GT, TPTNT, ferritin

- Điện di Hemoglobin, định lượng G6PD

- Kháng nguyên hồng cầu của bệnh nhân: lưu ý C, c, E, e và Kell.

- Huyết thanh chẩn đoán: HBsAg, Anti HBs, HIV, Anti CMV

- Trước mỗi lần truyền máu:

- Huyết đồ đầy đủ (mỗi tuần nếu đang dùng Deferipron).

- Phản ứng chéo.

- Coombs test.

- Mỗi 6 tháng:

- Kiểm tra sinh hóa:

+ ALT, AST . GGT, bilirubin, protein

+ urea, Creatinin,

+ LDH, acid uric

+ Sắt huyết thanh, ferritin

+ cholesterol, HDL, LDL, Triglycerid,

+ Calcium, Phosphorus, Sodium, Magnesium, zinc.

- Đông máu toàn bộ: PT, PTT, INR, Fibrinogen.

- Coombs' tests.

- ECG.

- Siêu âm tim màu.

- Mỗi 1 - 3 năm:

- Tự kháng thể: AMA, ASMA, APCA, ANCA, C3, C4, Định lượng kháng thể.

- Xét nghiệm hormone: prolactin, FSH, LH, estradiol, progesteron, testosterone, ACTH, cortisol, FT4, FT3, TSH.

- X-quang ngực.

- Đánh giá tuổi xương (nếu nghi chậm phát triển).

- Siêu âm bụng.

# ĐIỀU TRỊ XHGTC

## TIÊU CHUẨN NHẬP VIỆN

- Cấp
  - Nhẹ: cần can thiệp thủ thuật xâm lấn có khả năng xuất huyết hay phẫu thuật và TC < 50k
  - Trung bình: XHGTC mới phát hiện có xuất huyết niêm mạc.
  - Nặng: Lâm sàng xuất huyết nặng hay nguy kịch.
- Bán cấp: XHGTC kéo dài  $\geq 3$  tháng cần nhập viện làm xét nghiệm tủy đồ.
- XHGTC cần chẩn đoán tìm nguyên nhân thứ phát.

## NGUYÊN TẮC ĐIỀU TRỊ

- 1/ Điều trị triệu chứng: truyền TC đậm đặc hay máu tươi
- 2/ Điều trị đặc hiệu: corticoid, IVIG, thuốc ức chế miễn dịch
- 3/ Nâng đỡ
  - Tránh va chạm, hoạt động thể thao mạnh (đá banh, bóng rổ). BN có thể bơi lội, đi xe đạp
  - Tránh dùng thuốc NSAID (aspirin), heparin, kháng histamine (ức chế kết tập tiểu cầu)...
  - Tránh tiêm bắp, lấy máu TM đùi, TM cổVẫn có thể chích ngừa sởi, rubella, quai bị

### 1/ Điều trị triệu chứng

- Truyền TC: cần hạn chế do bị kháng thể phá hủy rất nhanh và đời sống TC ngắn (chỉ 3 ngày)
  - Chỉ định khi:
    - Tiểu cầu < 10.000/mm<sup>3</sup> và có xuất huyết lâm sàng nặng.
    - Tiểu cầu < 50.000/mm<sup>3</sup> kèm xuất huyết nặng đe dọa tính mạng hay cần phẫu thuật hoặc thủ thuật xâm lấn.
  - Liều lượng: 1 đơn vị/5 - 7 kg cân nặng (tăng tiểu cầu 30.000 – 50.000/mm<sup>3</sup>).
  - Chế phẩm
    - TCĐĐ điều chế từ máu toàn phần (POOL): thể tích 70 ml, chứa 1 đơn vị TC
    - TCĐĐ được điều chế bằng máy chiết tách (CUP): một CUP chuẩn có 6 đơn vị tiểu cầu, thể tích 250 ml
  - Truyền càng nhanh càng tốt, trung bình: 30 phút, tối đa 1 giờ, truyền qua dây truyền máu có màng lọc. Có chỗ ghi 1 đơn vị/20p
  - Kiểm tra lại tiểu cầu 1 giờ sau truyền, 24 giờ, 3 ngày sau
  - Cần phối hợp thuốc ức chế miễn dịch trong khi chờ truyền tiểu cầu.Nếu cấp cứu, ko có TC cùng nhóm thì

Nhóm máu bệnh nhân	Nhóm máu tiểu cầu		
	Ưu tiên 1	ưu tiên 2	Ưu tiên 3
O	O	B	A
A	A	AB	B hoặc O
B	B	AB	A hoặc O
AB	AB	B hoặc A	O

### Hiệu quả sau khi truyền tiểu cầu CCI (corrected count increment)

Bình thường CCI 1 giờ  $\geq 5,000$

$$CCI = \frac{BSA (m^2) * PCI}{\text{Số lượng tiểu cầu truyền}}$$

- BSA: diện tích da cơ thể thừa nhận
- $BSA (m^2) = \sqrt{\frac{CC (cm) \times CN (kg)}{3600}}$
- PCI: Số lượng tiểu cầu sau truyền – số lượng tiểu cầu trước truyền
- Truyền hồng cầu lắng: khi Hct < 25%. Lượng 10 - 15 ml/kg. HC truyền vào sống đc 30 ngày tùy thời gian bảo quản

## 2/ Điều trị đặc hiệu

	Tiêu chuẩn	Điều trị	Đáp ứng
<b>Nhẹ</b>	XH da và TC >20k	Nghỉ ngơi	Kiểm tra huyết đồ trong 1 - 2 tuần đầu
<b>Trung bình</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– XH da toàn thân và TC &lt; 20K</li> <li>– XH niêm, ko cần TC giảm nặng</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Prednison 2 mg/kg/ngày (tối đa 60 - 80 mg/ngày) trong 2 tuần</li> <li>– Sau đó giảm trong 1 tuần (tổng thời gian dùng 21 ngày)</li> </ul>	Có đáp ứng khi <ul style="list-style-type: none"> <li>• TC &gt;30k và</li> <li>• Ko có XH niêm mạc mới</li> </ul>
<b>Nặng</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– XH niêm nhiều vị trí</li> <li>– XH nội tạng: tiểu máu, XHTH, rong kinh nhiều</li> </ul>	1/ Methylprednisolon 30 mg/kg/TM chậm 1 lần/ngày trong 3 ngày. 2/ Hoặc Immunoglobulin 0,8 g/kg/TTM một lần, có thể lặp lại sau 24 giờ hoặc 48 giờ nếu lâm sàng còn XH trầm trọng	Có đáp ứng khi <ul style="list-style-type: none"> <li>• TC &gt;20k sau 48h điều trị</li> <li>• Ngừng XH</li> </ul>
<b>Nguy kịch</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– XH nội tạng ồ ạt</li> <li>– XH não</li> <li>– Bị chấn thương</li> </ul>	Phối hợp truyền IVIG, tiểu cầu đậm đặc và Methylprednisolone trong 1 - 3 ngày cho tới khi TC >20-30k và ngừng XH	

## TÁI KHÁM

1. Xuất viện khi TC >30k, ko xuất huyết thêm (theo slide chị Mai Lan)
2. Thời gian tái khám: 2 tuần sau xuất viện và 1 tháng trong 6 tháng liên tiếp. Thiếu máu thiếu sắt thì 2 tuần sau xuất viện và 1 tháng trong 3 tháng liên tiếp
3. Nội dung tái khám: cân, huyết áp, dấu xuất huyết, đếm tiểu cầu. Theo dõi biến chứng sau dùng corticosteroids liều cao kéo dài như loãng xương, viêm dạ dày, nhiễm trùng, rối loạn nước và điện giải, tiểu đường
4. Tiêu chuẩn ngừng tái khám: khi tiểu cầu trên 150.000/mm<sup>3</sup> mỗi tháng, số tiểu cầu ổn định trong 3 tháng liên tiếp.

Điều trị XHGTC tái phát sau điều trị lần đầu

Tấn công lại lần thứ hai thuốc đã điều trị lần đầu sau đó giảm liều dần. Nếu không đáp ứng có thể dùng thay thế corticoid bằng Immunoglobulin hay ngược lại.

# XHGTC mạn tính

---

## 3.1. Định nghĩa:

TC < 150.000/mm<sup>3</sup> trên 12 tháng sau phát bệnh. Thường tiểu cầu dao động từ 20.000 - 70.000/mm<sup>3</sup>. Ở trẻ trên 10 tuổi nguyên tắc điều trị tương tự người lớn.

## 3.2. Chỉ định điều trị

Hơi giống chỉ định nhập viện của XHGTC cấp

- Nhẹ: Cần can thiệp phẫu thuật, nhỏ răng.
- Trung bình: Khi có xuất huyết niêm mạc.
- Nặng: Ra kinh nhiều và kéo dài ở trẻ nữ.

## 3.3. Các biện pháp điều trị

- Corticosteroids: Prednison 2 mg/kg/ngày x 5 - 7 ngày để ngừng chảy máu niêm mạc hay nâng số lượng tiểu cầu chuẩn bị phẫu thuật.

- Chỉ định IVIG 0,5 g/kg/ngày x 2 ngày khi có xuất huyết nguy kịch.

- Các biện pháp điều trị khác: khi steroids ko hiệu quả (tiếp tục XH nặng và có tác dụng phụ nặng).

- Cyclosporin 5 mg/kg/ngày chia 2 lần x 4 tuần. Theo dõi tác dụng phụ: cao huyết áp, suy thận, rối loạn chức năng gan.

- Cắt lách:

Chỉ định:

**+ Chẩn đoán trên 1 năm.**

**+ Trên 5 tuổi.**

**+ Bị XH tái phát nhiều lần, nặng, ko đáp ứng nội khóa**

Chuẩn bị trước cắt lách:

+ Chứng ngừa: phế cầu, não mô cầu, Hib ít nhất 2 tuần trước cắt lách.

+ Corticosteroid trước khi cắt lách để nâng tiểu cầu và ức chế trục adenocortical (đối với bệnh nhân đã dùng corticosteroid).

+ Truyền tiểu cầu ngay trước mổ để nâng tiểu cầu lên 50.000 -100.000/mm<sup>3</sup>.

+ Kỹ thuật mổ cắt lách qua nội soi bụng (laparoscopic splenectomy) vì: ít đau, chức năng tiêu hóa phục hồi sớm, vết mổ nhỏ, xuất viện sớm.

Theo dõi sau cắt lách:

+ Tiểu cầu tăng sau 1 - 2 tuần. Nếu tiểu cầu giảm coi chừng có lách phụ.

+ Kháng sinh phòng ngừa sau cắt lách cho đến 16 tuổi: Phenoxymethylpenicillin 250 mg/viên uống ngày 2 lần, hay Erythromycin 250 mg mỗi ngày.

- Thuốc khác: có thể dùng khi XHGT CMD tái phát sau cắt lách và sau khi đã dùng thuốc Corticosteroid, Immunoglobulin: Vincristin, Azathioprin, Cyclophosphamid

● XHGT CMD mạn có xuất huyết trầm trọng đe dọa tính mạng.

- Immunoglobulin (1 g/kg) + Methylprednisolon (30 mg/kg) + truyền tiểu cầu.

\* Rituximab: có thể sử dụng trong những trường hợp xuất huyết trầm trọng không kiểm soát được bởi các biện pháp trên.

Rituximab được xem là thuốc ưu tiên thứ hai dành cho các đối tượng XHGT CMD mạn tính ở người lớn và trẻ lớn không đáp ứng với corticosteroides và không muốn cắt lách

## ĐIỀU TRỊ HEMOPHILIA

### NGUYÊN TẮC CHUNG (3 cái-3 ý nhỏ)

- Bình thường cần tránh (nhớ theo mức độ xâm lấn: vận động → uống thuốc → chích)  
→ Tránh va chạm, hoạt động thể thao mạnh (đá banh, bóng rổ). BN có thể bơi lội, đi xe đạp  
→ Tránh dùng thuốc NSAID (aspirin), heparin, kháng histamine (ức chế kết tập tiểu cầu)...  
→ Tránh tiêm bắp, lấy máu TM đùi, TM cổ
- Khi có chấn thương, chuẩn bị phẫu thuật  
→ Cần nhập viện ngay  
  
→ Để làm gì: điều trị sớm, tránh di chứng  
  
→ Điều trị thế nào: nâng nồng độ yt đm > 30% đối với XH nhẹ, tiểu phẫu (như nhổ răng), 100% đối với XH nặng hoặc phẫu thuật.
- RICE**  
**Rest**: nghỉ ngơi, hạn chế vận động.  
  
**Ice**: chườm lạnh để giảm đau và cầm máu.  
  
**Compression**: băng ép.  
  
**Elevation**: bồi hoàn yt đm thiếu.

Thực hiện 3 bước đầu sớm và đúng cách thì bé có thể ko cần nhập viện truyền yếu tố 8

### TRUYỀN YẾU TỐ 8

#### 1. Nói chung

- Thời gian bán hủy VIII: 8-12 giờ.  
Truyền 1 UI/kg → VIII tăng 2%  
Lượng VIII cần bù = CN. (VIII<sub>cd</sub> - VIII<sub>bn</sub>). 0,5
- Td phụ (3 ý): lây lan bệnh HBC, HCV, HIV. Kháng đông lưu hành. Dị ứng
- Máu toàn phần phải tươi (trong vòng 72h) mới còn yếu tố 8

Chế phẩm	Máu tươi	HT tươi đông lạnh	Kết tủa lạnh	VIII đông khô
----------	----------	-------------------	--------------	---------------



Thành phần	Đủ các yt đm	Đủ các yt đm	VIII, fibrinogen	VIII
Nồng độ VIII (UI/ml)	0,5	1	3	25

1 bịch huyết tương là 150 hay 250 ml. Khi truyền giải đông bằng cách ngâm vào nước ấm ở 30°C- 37°C .  
Theo dõi Calci máu do truyền nhiều Citrate

1 bịch kết tủa lạnh là 40 ml

Cả 2 đều có thời gian truyền <6h

## 2. Từng bệnh cảnh

	Chảy máu mũi	XH miệng	XH trong cơ, trong da	XH khớp	XH não, ổ bụng, trung thất, tiêu hóa, tiểu máu đại thể
Xử trí ban đầu	Đè mũi 15-20p Đặt gạc (petrolatum gauze) Thuốc chống TSH				
Liều đầu	20 UI/kg khi xử trí ban đầu thất bại	20 UI/kg Thuốc chống tiêu sợi huyết	20 UI/kg Liều duy nhất	20 UI/kg Thường 1 liều là đủ	50 đơn vị/kg
Liều duy trì				10 đơn vị/kg/mỗi 12 giờ Nếu sưng và căng nhiều sau đó thì truyền trong 2 - 5 ngày, hay khi bớt sưng nhức	50 đơn vị/kg/12h trong 48 giờ hay lâu hơn nếu còn xuất huyết
Giảm đau			Chườm lạnh, kê chi cao	Chườm lạnh, kê chi cao Paracetamol Bật động khớp vài ngày Vật lý trị liệu sau 2 - 5 ngày để tránh cứng khớp	

**Lưu ý:** trong sách thực hành

- Chọc hút khớp: hạn chế tối đa. Chỉ dùng khi XH khớp lớn, lần đầu, XH số lượng quá nhiều, để tránh biến chứng viêm khớp mạn
- XH cơ thắt lưng chậu: điều trị giống chuẩn bị phẫu thuật, liều đầu 50 đơn vị/kg, liều duy trì 25 đơn vị/kg mỗi 12 giờ đến khi hết triệu chứng
- Tiểu máu vi thể thì nằm nghỉ, duy trì dịch 1.5 x 2 ngày, thất bại thì 20 đơn vị/kg, thất bại nữa thì prednisone 2 mg/kg/ngày
- Tiểu máu chống chỉ định thuốc chống tiêu sợi huyết vì thuốc làm cục máu đông không tiêu được

	Nhổ răng (giống XH khớp)	Phẫu thuật
Liều đầu (trước khi làm 30p)	20 đơn vị/kg	50 đơn vị/kg
Liều duy trì	10 đơn vị/kg/mỗi 12 giờ Trong 1-2 ngày	25 đơn vị/kg mỗi 12 giờ trong vòng 48 giờ
		Ngày 3 - 7: duy trì yếu tố VIIIc ở mức 50%. 3 - 7 ngày kế tiếp duy trì VIIIc ở mức 30% cho đến khi vết thương lành và cắt chỉ (định lượng nồng độ VIIIc thường xuyên sau phẫu thuật)

## CÁC THUỐC KHÁC

- Thuốc chống tiêu sợi huyết: tránh tái XH niêm mạc sau khi sử dụng yếu tố 8, ko dùng trong tiểu máu. Có 2 thuốc là  $\epsilon$ -amino caproic acid (EACA) và tranexamic acid (cyklopron)
- Paracetamol 15 mg/kg/lần, ngày tối đa 4 lần
- Prednisone 2 mg/kg/ngày dùng trong tiểu máu, XH khớp, viêm màng xương mẫn (trong SGK)
- Demopressine (DDAVP): tăng phông thích yếu tố 8 và vWF nên có tác dụng trong hemophilia A nhẹ, trung bình. Ko hiệu quả hemophilia B, hem A nặng
- Yếu tố VIIa: kích hoạt nhánh ngoại sinh bù lại

## HEMPHILIA B

- Thời gian bán hủy IX: 18-24 giờ.
- Truyền 1 UI/kg  $\rightarrow$  IX tăng 1%
- Lượng IX cần bù = CN. (IX<sub>cd</sub> - IX<sub>bn</sub>)
- Huyết tương tươi: maximum là 15-20 ml/kg.
- XH
  - Nhẹ 15 UI/kg
  - Nặng 20 – 30 UI/kg

## DẶN BN

### a) Cá nhân (thêm phần nguyên tắc chung) + 3 ý: thích chích xác

1. Giải thích bệnh
2. Khuyến khích ngừa HBV.
3. Phát phiếu xác định bệnh (có nhóm máu)  
Truyền máu: lây CMV, HBV, HCV, HIV, giang mai, sốt rét  
Điều trị phòng bệnh thể nặng (truyền VIII định kỳ để duy trì nồng độ >1%)  
Ko thể làm ở VN do quá mắc

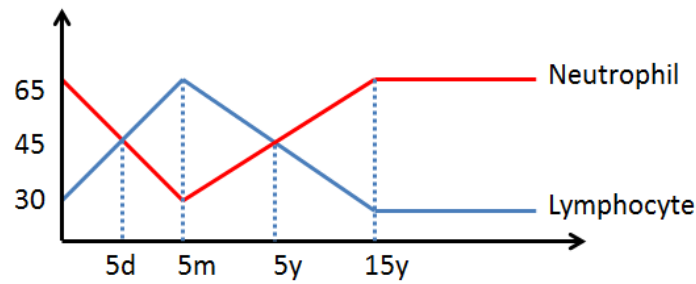
### b) Gia đình

4. Chú ý nữ trong gia đình bệnh nhân, tham vấn về di truyền bệnh
5. Chọc hút ối tuần 14-16

## ĐỌC HUYẾT ĐỒ

### 1. BẠCH CẦU

Tổng NEUTRO & LYMPHO



- MONO bình thường < 1000/mm<sup>3</sup>
- EOSINOPHIL bình thường < 4%, < 400/mm<sup>3</sup>
- BASOPHIL bình thường < 4%, < 400/mm<sup>3</sup>

### 2. HỒNG CẦU

- Hb, Hct = Hb x 3  
Mức độ: Hb >9 (nhẹ), 9-6 (tb), <6 (nặng)

<1 tháng	13.5
<6 tháng	9.5
<6 tuổi	11
>6 tuổi	11.

- Thể nhẹ: ko triệu chứng rõ
- Thể trung bình: tim nhanh, da niêm nhạt
- Thể nặng: tim nhanh, da niêm nhạt
  - ✓ Cơ năng:  
Trẻ lớn: mệt mỏi, nhức đầu, chóng mặt  
Trẻ nhỏ: quấy khóc, lừ đừ, biếng ăn
  - ✓ Thực thể: khó thở, thở nhanh, tim nhanh, mạch nhanh nẩy mạnh, tĩnh mạch cổ nổi, phù ngoại biên
- MCV: 80-90 fL
- MCH: 28-32 pg
- MCHC: 32-36 g/dL  
Hb, Hct bình thường, mà MCV, MCH, MCHC giảm thì nghĩ thalassemia thể nhẹ  
MCV, MCH ở trẻ em có thể hơi thấp
- RDW: 11.5-14.5  
Thiếu máu hồng cầu nhỏ nhược sắc mà RDW tăng thì gợi ý thiếu sắt. RDW bình thường thì gợi ý thalassemia

### 3. TIỂU CẦU

- số lượng (PLT): 150.000-450.000/mm<sup>3</sup>. Giảm khi <100.000
- kthước (MPV) bt` 5-7 fL

## ĐÔNG CẦM MÁU

	Bình thường	Bất thường	Bệnh
TS	2-4p	>6p	Thành mạch, tiểu cầu, fibrinogen
TC	6-9p	>9p	Các yếu tố đông máu giảm <6%
TCK	26-35s, sơ sinh là 30-54s	>12s với chứng	Các YTĐM nội sinh giảm <30%
TQ	12s	>2s với chứng	Các YTĐM ngoại sinh giảm <30%
TT	18s	>2s với chứng	Heparin
Fibrinogen	180-340 mg/dL	<100 mg/dL	
INR	0.9-1.2	>4.5	Dùng thuốc kháng đông
D-Dmers	(+) khi DIC, tăng đông, tắc mạch		

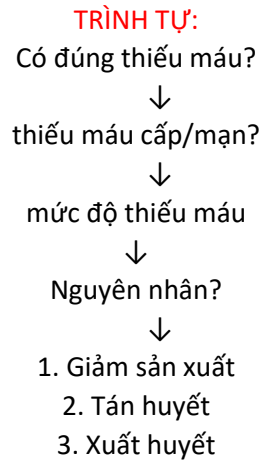
## ĐIỆN DI HEMOGLOBIN

Loại Hb	Cấu trúc	Sơ sinh – < 6 tháng	> 6 tháng
HbA <sub>1</sub>	$\alpha_2 \beta_2$	< 28%	95-97%
HbF	$\alpha_2 \gamma_2$	70%	< 2%
HbA <sub>2</sub>	$\alpha_2 \delta_2$	1,5-2%	1,5-2%

	HbA1	HbA2	HbF	HbH, Hb Bart
b-thalas	Giảm	Tăng (nếu > 8% gợi ý b-thalas + HbE)	tăng	Ko
a-thalas	Giảm hoặc bt	Giảm hoặc bt	Giảm hoặc bt	Có

# TIẾP CẬN THIẾU MÁU

---



## Xác định thiếu máu

- Khám: dựa vào lòng bàn tay, kết mạc mắt, niêm mạc miệng, lưỡi, móng tay (nếu trẻ < 5 tuổi: dựa vào lòng bàn tay – theo WHO trong IMCI).
- TCCN
  - **Toàn thân:** Mệt mỏi, cảm giác yếu ớt, chán ăn; Da xanh xao, niêm mạc nhợt nhạt, da khô, tóc khô, dễ rụng, móng tay và chân có sọc, lõm, giòn, dễ gãy; Lưỡi bóng, phù và mất gai lưỡi;
  - **Tim mạch:** hồi hộp, đánh trống ngực, tim đập nhanh, có thể đau vùng trước tim, âm thổi tâm thu cơ năng. Thiếu máu lâu ngày có thể dẫn đến suy tim
  - **Hô hấp:** Thở gấp, khó thở khi gắng sức hay khi nghỉ ngơi
  - **Thần kinh:** choáng váng, ù tai, hoa mắt... thường xuyên, có thể gặp khi thay đổi tư thế hoặc khi gắng sức; đau đầu, nhầm lẫn, thờ ơ, kém tập trung, giảm trí nhớ, suy giảm nhận thức về xung quanh, mất ngủ hoặc ngủ gà.
  - **Cơ:** tê mỏi tay chân, chuột rút cơ bắp
  - Phụ nữ thường có rối loạn kinh nguyệt (giảm kinh, mất kinh...)
- Cận lâm sàng: Hb theo tuổi

## Cấp hay mạn

- thời điểm thiếu máu
- mức độ tiến triển của thiếu máu nhanh hay từ từ
- dung nạp của cơ thể

## Mức độ (file Huyết đồ)

## NGUYÊN NHÂN

### Dựa vào lâm sàng

#### 1. TM do kém sx HC or Hb

- tốc độ sản xuất hồng cầu thấp hơn mong đợi:
  - suy tủy: toàn phần, suy tủy dòng HC (hội chứng Diamond – Blackfan), tiên phát or thứ phát
  - ác tính: bạch cầu cấp, u ác xâm lấn tủy
  - xương đá, sơ tủy
  - thiếu erythropoietin: suy thận mạn, suy giáp, suy tuyến yên, thiếu protein

- rối loạn tăng trưởng hồng cầu và tạo hồng cầu ko hiệu quả:
  - bất thường về trưởng thành tế bào chất: thiếu sắt, thalassemia, sideroblast, ngộ độc chì
  - bất thường về trưởng thành nhân tế bào: thiếu B12, a.folic
  - nhiễm trùng nặng, HIV

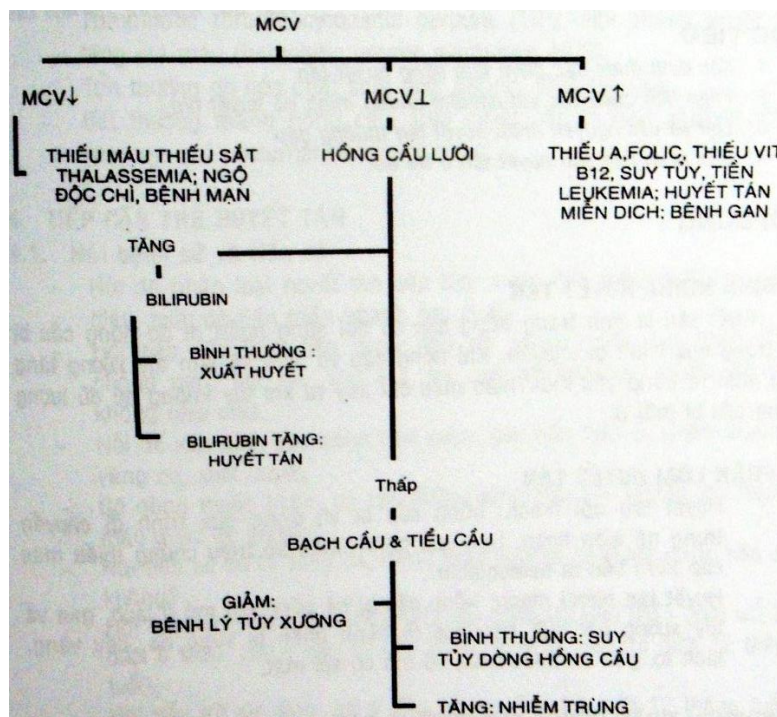
## 2. TM tán huyết

- NN tại HC (thường tiên phát):
  - bất thường ở màng HC (Minkowski Chauffard-HC hình cầu)
    - ✓ có tính gia đình, di truyền trội
    - ✓ xảy ra từ nhỏ, ngoại lệ 1 số cas ở tuổi dậy thì
    - ✓ thiếu máu lúc đầu chậm, từ từ, sau càng ngày càng nhanh và tán huyết nặng.
    - ✓ cắt lách → bệnh khỏi
  - ở men chuyển hóa (thiếu men G6PD, Pyruvate kinase)
    - ✓ tính gia đình, di truyền theo X lặn
    - ✓ dùng thuốc có tính oxy hóa mạnh: kháng sốt rét, hạ sốt, sulfamidé
    - ✓ tán huyết nội mạch → tiểu Hb
  - ở khâu tổng hợp Hb (bệnh huyết sắc tố)
- NN ngoài HC (thường thứ phát):
  - RLMD (bất đồng nhóm máu mẹ-con ở y tố Rhesus, ở ABO),
  - tự kháng thể (bệnh tự miễn),
  - khác (thuốc, độc chất, NTrung, KST)

## 3. TM xuất huyết

- thành mạch: tăng tính thấm thành mạch (thiếu vit C), viêm dị ứng (Henoch-Shonlein), vỡ MM do độc tố vi trùng (não mô cầu).
- tiểu cầu, YTĐM

Dựa vào cận lâm sàng:



- Bilirubin toàn phần tăng chủ yếu gián tiếp khi gián tiếp >3 mg/dl ở người lớn, >1.4 mg/dl ở trẻ nhỏ trên 6 tháng tuổi



- HC lưới (RNA ăn màu tím): 3 ngày đầu sau sanh 4-6%, sau đó là 1%
- Chỉ số hồng cầu lưới (RI): đánh giá tình trạng đáp ứng của tủy tốt hơn số lượng HC lưới vì số ngày HC lưới trưởng thành tùy thuộc Hct bệnh nhân

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

M: thời gian để HC lưới trưởng thành ra máu ngoại biên. Trung bình 1.85

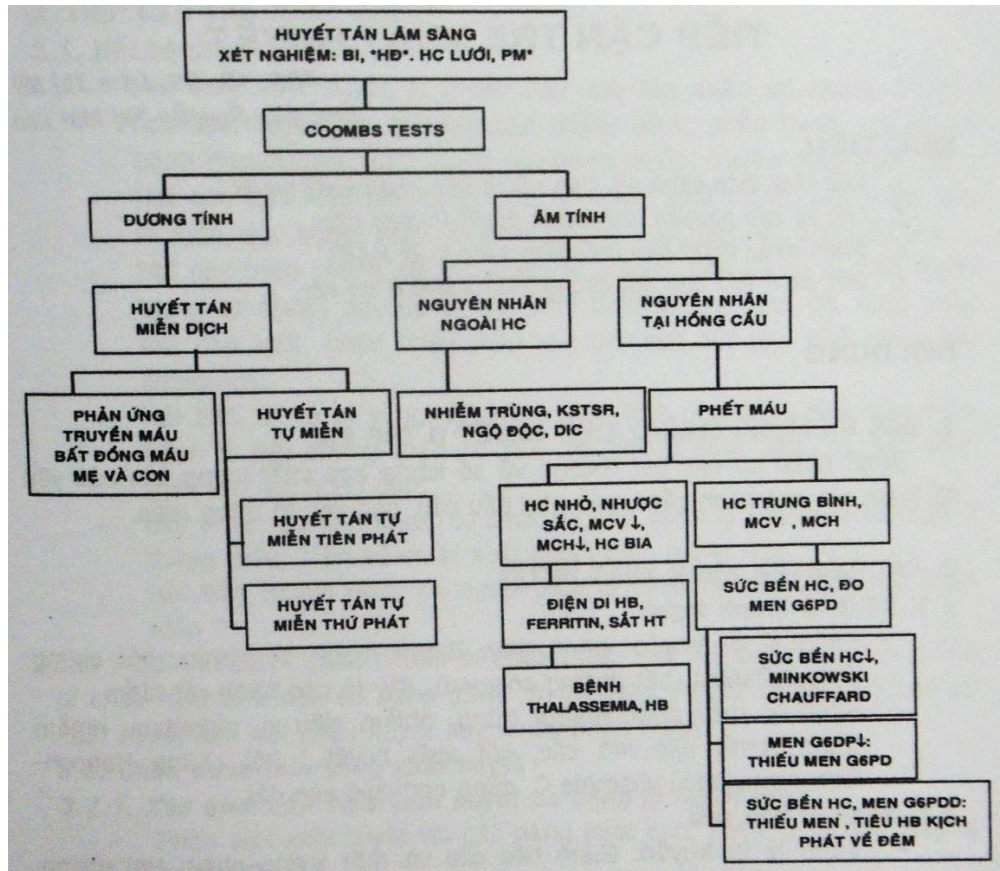
Hct	15	25	35	45
M	2.5	2	1.5	1

RI <2%: ko có sự tăng sinh tủy với thiếu máu

## HUYẾT TÁN

**Bảng 1. Phân biệt huyết tán nội mạch và 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
Xét nghiệm	Nước tiểu: Hb niệu +++ Bilirubin gián tiếp tăng + Haptoglobin giảm Methemalbumin xuất hiện Hồng cầu lưới tăng Hb máu giảm nhanh	Nước tiểu: Urobilin +++ Bilirubin gián tiếp tăng Hồng cầu lưới tăng Hb máu giảm
Bệnh nền thường gặp	Phản ứng truyền lầm nhóm máu Thiếu men G6PD Huyết tán tự miễn	Thalassemia thể trung gian, thể nặng. Huyết tán miễn dịch



# THIẾU MÁU THIẾU SẮT

## I. Nguyên nhân

Cơ địa giảm dự trữ	Sanh non, già tháng, sanh đôi, SDD bào thai: xuất hiện sớm từ tháng 2-3
Thiếu cung cấp (bé > 6 tháng)	Trẻ ăn dặm ko đúng (uống sữa nhiều làm giảm hấp thu sắt, ko ăn thịt, rau)
Rối loạn hấp thu	<ul style="list-style-type: none"> <li>Tổn thương tá tràng, dịch dạ dày bị kiềm, tiêu chảy mạn</li> <li>XHTH rỉ rỉ, giun móc, trĩ...</li> </ul>
Thiếu transferin	<ul style="list-style-type: none"> <li>Bẩm sinh: hiếm gặp</li> <li>Mắc phải: hội chứng thận hư</li> </ul>
Rối loạn sử dụng	Đại thực bào tăng sử dụng sắt: viêm nhiễm trùng mạn
<b>TĂNG NHU CẦU</b>	Tim bẩm sinh tím, đa hồng cầu

## II. Lâm sàng

- Thiếu máu: da xanh, niêm nhợt, lòng bàn tay nhợt. tim nhanh, có âm thổi tâm thu cơ năng
- Thiếu sắt:
  - Tóc: tóc khô, dễ rụng, bạc màu
  - Móng: móng tay và móng chân biến dạng, dẹp



- Xương: xương gãy, đau nhức do tăng sản xuất HC khiến tủy rộng ra, vỏ mỏng lại
- Thần kinh: quấy khóc, vật vã, ngủ ít, chán ăn; hoạt động chậm, chóng mệt; kém minh mẫn, hay quên; chóng mặt, nhức đầu, ù tai
- Vận động: giảm trương lực cơ, chậm phát triển vận động
- **Gan lách to** ở nhũ nhi do kích hoạt hệ thống tạo máu giống gđ bào thai.

### III. CLS

	Ferritin	Fe huyết thanh	Transferrin	Độ bão hòa transferrin	Protoporphyrin tự do/HC	Hình dạng HC
Báo động	< 20 ug/L					
Tiềm ẩn	< 20ng/ml	<60ug/dl	>390ug/dl	<15%	>100ug/dl	
Toàn phát	<10ng/ml	<40ug/dl	>410ug/dl	<10%	>200ug/dl	HC nhỏ nhược sắc

### IV. Chẩn đoán phân biệt

Bệnh	Fe <sub>hth</sub>	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

Viêm nhiễm: ferritin tăng, tranferin giảm

Thiếu máu hồng cầu nhỏ nhược sắc mà RDW tăng thì gợi ý thiếu sắt. RDW bình thường thì gợi ý thalassemia

### V. Phòng bệnh

#### a) Phòng thiếu sắt

- Phụ nữ mang thai uống sắt và a.folic (60mg Fe + 0.25mg a.folic) 1 viên/ngày trong 3 tháng cuối thai kỳ
- Theo dõi thai, tránh đẻ non.
- Bổ sung sắt cho trẻ nhẹ cân:
  - ✓ <2kg: 2mg/kg/ngày
  - ✓ <1.5kg: 3 mg/kg/ngày
  - ✓ <1kg: 4 mg/kg/ngày
- trẻ nhỏ: bú mẹ (ít nhất 6 tháng) + ăn dặm đúng tuổi, đủ chất.
  - ✓ dùng sữa có tăng cường chất sắt (6-12 mg/L) ít nhất đến 1 tuổi (nếu phải uống sữa công thức)
  - ✓ dùng bột có tăng cường chất sắt từ 6-12 tháng
- trẻ dậy thì, lúc có kinh: thức ăn giàu sắt

#### b) Phòng bệnh lý tiêu hóa:

- trẻ đau bụng tái phát, tiêu chảy mạn cần tìm nguyên nhân: viêm dạ dày tá tràng, giun móc, bệnh lý kém hấp thu
- sổ giun định kỳ
- tăng cường bảo hộ lao động: vùng dịch tễ giun móc

# THALASSEMIA

---

## I. Lâm sàng

- thể nhẹ hay thể ẩn (b- và a-thalassemia): thường ko biểu hiện lâm sàng hoặc thiếu máu và gan lách to nhẹ; sinh hoạt bình thường
- b-thalassemia thể trung bình và nặng (Cooley), a-thalassemia thể HbH (--/-a) (b4)
  - biểu hiện **3-6 tháng**
  - 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 phát triển thể chất
- b-thalassemia + HbE
  - lâm sàng nhẹ hơn, tuổi phát hiện: **3-7 tuổi**
  - thiếu máu và tán huyết nặng nhưng ko có hình bàn chải trên XQ
  - cắt lách hiệu quả tốt hơn
- a-thalassemia thể nặng: Hb Bart (--/--) (y4)
  - thiếu máu nặng và ngạt bào thai, phù nhau thai
  - sau sanh: thiếu máu nặng, suy tim, phù toàn thân, gan lách to và tử vong sau sanh

## II. Cận lâm sàng

- thiếu máu tán huyết
  - huyết đồ: thiếu máu HC nhỏ nhược sắc
  - phết máu: HC bia, mảnh vỡ HC, HC nhân
  - HC lưới tăng
  - bilirubin gián tiếp tăng, urobilin niệu tăng
  - sắt và ferritin tăng
- điện di Hb
  - HbA1 giảm
  - HbA2 tăng > 3%
  - HbF tăng 4-90%
- XQ sọ: hình bàn chải

## III. Điều trị

- thiếu máu:
  - Truyền HCL nâng Hb  $\geq 10\text{g/dl}$ , truyền trong 3-4h
  - 1mg/kg HCL nâng Hct lên 1% (= 2ml máu toàn phần).
  - Truyền máu tươi nếu chưa có HCL và bn cần truyền máu gấp
- thải sắt:
  - chỉ định: **trẻ >3 tuổi** (thuốc làm trẻ chậm lớn) và **ferritin > 1000ng/ml**. (trẻ truyền máu trên 10-15 đợt – sách thực hành)
  - thuốc: desferoxamin **30-40 mg/kg/8-12h** ban đêm, trong 5 ngày: tiêm bắp, tiêm dưới da, truyền tĩnh mạch
  - độc tính: điếc (trẻ < 3 tuổi, liều > 50mg/kg), mù đêm, mù màu, đỏ nơi tiêm: tổn thương có thể phục hồi sau khi ngưng thuốc → nên kiểm tra tai, mắt mỗi 6 tháng
- cắt lách:
  - chỉ định
    - Chỉ định cắt lách bán khẩn:** bất kể tuổi:
      - ✓ vỡ lách
      - ✓ nhồi máu lách diện rộng ( $\geq 5\text{cm}$  đường kính or  $\geq 1/3$  lách)
      - ✓ bchứng ở lách (abscess lách, nhiễm trùng lách ko đáp ứng đtrị nội)
    - Chỉ định cắt lách ctrình:** **(2,3,4,5 E)**

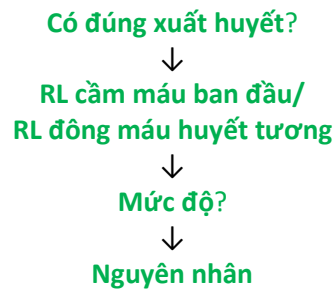
- ✓ phải truyền > 250 mL HCL/kg/năm để đạt Hb > 10 g/dL or k/cách giữa 2 lần truyền < 3 tuần or khối lượng truyền tăng gấp đôi.
- ✓ lách to độ 3, độ 4 (dọa vỡ) và/hoặc cường lách (giảm 3 dòng)
- ✓ tuổi > 5 (hệ MD đã pt, tạo dc lympho bào trí nhớ, lympho bào → Kthể)
- ✓ b-thalassemia + HbE
- biến chứng
  - ✓ nhiễm trùng: phế cầu, Hib, não mô cầu. phòng ngừa:
    - + cắt lách khi trẻ > 5 tuổi, chủng ngừa trước cắt lách 3 loại trên
    - Vì sao? → thật ra sau cắt lách có thể nhiễm bất kỳ vi trùng nào, nhưng 3 vi trùng trên là thường gặp nhất và nếu nhiễm thì gây biến chứng nguy hiểm nhất
    - + uống PNC sau cắt đến 15 tuổi,
    - + kháng sinh khi trẻ nhiễm trùng, sốt
    - + phòng sốt rét khi cần: vùng dịch tễ
  - ✓ tăng BC, TC: điều trị dùng aspirin
- điều trị hỗ trợ
  - vit C: 3mg/kg/24h. dùng 1h sau thải sắt
  - vit E
  - a.folic: 1mg/ngày

#### IV. Giáo dục sức khỏe

- điện di Hb cho các thành viên trong gia đình
- tư vấn trước lập gđ
- chẩn đoán trước sinh bằng khảo sát DNA bào thai

## TIẾP CẬN XUẤT HUYẾT

### SƠ ĐỒ TIẾP CẬN



### Có đúng xuất huyết?

- Chảy máu trên lâm sàng
- Xuất huyết da niêm:
  - đề lên ko mất
  - thay đổi màu sắc theo thời gian
  - mất đi ko để lại dấu tích

	Vị trí	Size	Giới hạn	Mật độ
<b>Chấm (petechia)</b>	Rải rác toàn thân	<3mm	Tương đối rõ	Phẳng lì
<b>Mảng (purpura)</b>	Theo trọng lực, ít có trên thân	<10mm		Nổi gồ (XH trên nền thâm nhiễm mô dưới da)
<b>Vết bầm (ecchymosis)</b>		>10mm	Ko rõ	Gồ nhẹ
<b>Tụ máu dưới da</b>		Lớn	Rõ	Gồ rõ

(hematoma)				
------------	--	--	--	--

## RL cầm máu ban đầu & RL đông máu huyết tương

- Đầu tiên phải xác định XH do rối loạn đông máu: xuất huyết trên 2 cơ quan trở lên
- 80% petechia, purpura là RL cầm máu ban đầu.
- 80% ecchymosis, hematoma là RL đông máu huyết tương. 20% còn lại là RL cầm máu ban đầu dạng nặng, hoặc có chấn thương

	RL cầm máu ban đầu	RL đông máu huyết tương
<b>Khởi phát</b>	Tự nhiên, or đột ngột ngay sau va chạm	Từ từ sau chấn thương
<b>Vị trí</b>	Da, niêm mạc	Khớp, nội tạng, mô sâu
<b>Dạng XH</b>	Petechia, purpura	Ecchymosis, hematoma
<b>Cầm máu</b>	Cầm đc khi chèn gòn gạc	Ko cầm khi chèn gòn gạc

- RL cầm máu ban đầu: ko tạo đc nút chặn tiểu cầu nên vừa cắt trúng tay, máu chảy ra ồ ạt. Nhưng để lại 5-10p sẽ hết
- RL đông máu huyết tương vẫn tạo đc nút chặn tiểu cầu nên vừa cắt trúng tay, máu sẽ cầm, sau đó chảy rỉ rả
- **Ngoại lệ:** RL đông máu huyết tương có thể chảy máu tự nhiên vùng khớp, hay 1 số chỗ tổn thương nhiều lần

## Mức độ

- RL cầm máu ban đầu

	Da	Niêm	Nội tạng	Tiểu cầu
Nhẹ	X			>50k
Trung bình	X	X		30-50k
Nặng	X	X	X	<20k

- < 20.000: có nguy cơ xuất huyết nội tạng
- < 10.000: có nguy cơ xuất huyết não
- Xuất huyết nội tạng là
  - ✓ XH não, phổi, cơ, khớp
  - ✓ XH niêm mạc cần can thiệp (XHTH, tiểu máu đại thể...)
  - ✓ XH gây giảm hemoglobin dưới 2 g/dl so với chuẩn
 Khi đã có XH nội tạng thì XH da niêm phải nhiều. Tránh trường hợp, XH giảm tiểu cầu thể nhẹ, kèm nứt hậu môn
- Xếp mức độ chủ yếu dựa vào tình huống lâm sàng. Ví dụ: 1 bé 2 tháng có petechia da, có ecchymosis vòm hầu, sẽ xếp là nặng. Vì RL cầm máu ban đầu phải nặng lắm mới gây ecchymosis

- RL đông máu huyết tương

	Da	Khớp/cơ	Nội tạng	YTĐM
Nhẹ	X			>5%
Trung bình	X	X		1-5%
Nặng	X	X	X	<1%

- Nhẹ: điều trị liều thấp
- Trung bình, nặng: điều trị liều cao (giữ YTĐM trên 70%)

## Nguyên nhân

Làm sao phân biệt bệnh lý thành mạch hay tiểu cầu?

- ➔ thực hiện “**dấu dây thắt**”: lấy huyết áp trung bình của bệnh nhân và duy trì trong 5 phút  
≥ 5 chấm XH/cm<sup>2</sup> → dấu dây thắt (+) → bly thành mạch hoặc TC < 50.000  
< 5 chấm/cm<sup>2</sup> → dấu dây thắt (-) → ko phải bly thành mạch
- ➔ Ngoài ra, trại huyết học người lớn dạy là:

- |  |  |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"><li>• Tiểu cầu<ul style="list-style-type: none"><li>○ Tự nhiên</li><li>○ Nhiều vị trí</li><li>○ Nhiều hình dạng</li><li>○ Nhiều màu sắc</li><li>○ Không đối xứng</li></ul></li></ul> | <ul style="list-style-type: none"><li>• Thành mạch<ul style="list-style-type: none"><li>○ Chỗ chịu áp lực</li><li>○ Da, ít khi niêm</li><li>○ Đối xứng</li></ul></li></ul> |
|--|--|

# BIỆN LUẬN XUẤT HUYẾT DO TIỂU CẦU

## I. CHẤT LƯỢNG

a) **Bẩm sinh:** thường xảy ra xung quanh hay <7 tuổi, trong đó:

- Bệnh Glanzmann (liệt TC): thường gặp nhất, bất thường ngưng tập
  - Di truyền gen lặn, NST thường
  - Nguyên nhân: do thiếu Glycoprotein IIb, Ia → TC ko kết dính được vào nhau → XH dạng mỏng
  - TS↑, độ tập trung tiểu cầu kém
- Bệnh Von-Willebrand: thường gặp thứ II, bất thường kết dính
  - Di truyền trội, NST thường.
  - Thiếu yếu tố V.W ảnh hưởng tới việc TC gắn vào thành mạch và làm cho y tố VIII dễ bị phá hủy.
  - TS↑, độ tập trung tiểu cầu bình thường
- Bệnh Bernard Souliers: hiếm gặp, bất thường kết dính
  - Di truyền trội NST X.
  - Do thiếu Glycoprotein Ib → tiểu cầu không bám được vào thành mạch.
  - Thường xuất huyết niêm mạc
  - TS↑, độ tập trung tiểu cầu bình thường

b) **Mắc phải:**

- **KST:** toxocara, cysticercosis, strongyloides
- Thuốc: NSAIDS, aspirin, penicillin liều cao
- Bệnh: suy gan, suy thận,  **nhiễm trùng huyết** (đời sống tiểu cầu giảm)

## II. SỐ LƯỢNG

a) **Nguyên nhân ngoại biên**

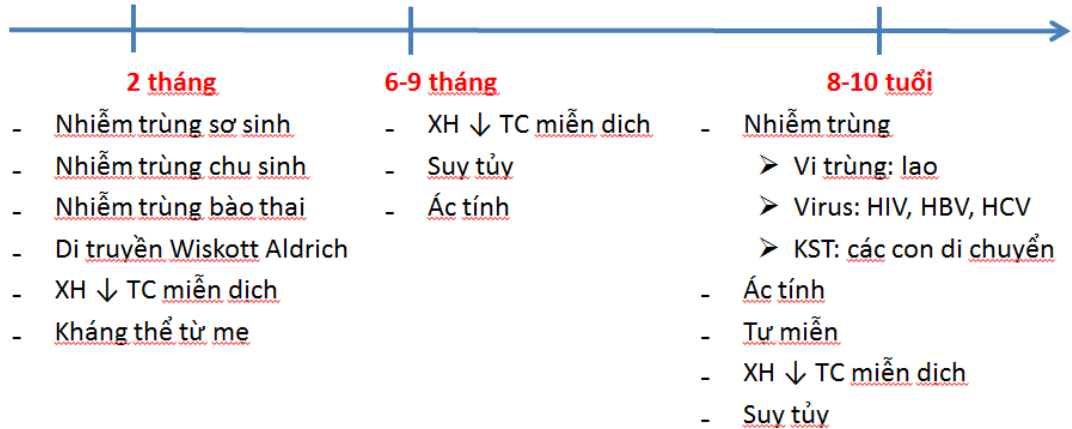
- Tăng phá hủy
  - Cơ học: van tim nhân tạo, ...
  - Cường lách: tự giảm tb máu: HC – BC – TC (do TC có hồ chứa trong lách; BC có số lượng nhỏ và có tính xuyên mạch) → xuất huyết là giai đoạn cuối.
    - ✓ phải có bệnh lý cơ bản gây lách to
    - ✓ tiêu chuẩn cường lách: 5 (1,2,3,4, tủy non gan lách)
      - ✚ giảm 1, 2, hoặc 3 dòng
      - ✚ lách to độ 3,4 (ko to không loại trừ)
      - ✚ tủy bt hoặc tăng sinh
      - ✚ xuất hiện tủy bào non của dòng tb bị giảm ra máu ngoại biên
      - ✚ cắt lách → triệu chứng biến mất
      - ✚ nghiệm pháp đo độ tập trung và phá hủy hồng cầu ở gan và lách → chỉ số lách/gan > 1,5
  - Miễn dịch do thuốc: heparin, quinin, muối vàng, ...
  - Dị miễn dịch: kháng thể chống lại tiểu cầu ngoại lai như **kháng thể mẹ truyền sang con**, giảm TC sau truyền máu nhiều lần
  - **Tự miễn dịch** (ITP-idiopathic thrombocytopenic purpura): tự kháng thể tấn công tiểu cầu và TC này sẽ bị phá hủy ở gan, lách
    - ✓ ITP cấp: thường xảy ra ở trẻ em, sau nhiễm trùng, thoáng qua
    - ✓ ITP mạn (>6 tháng): xảy ra ở tuổi lớn, kéo dài, có thể chết do XH não-màng não
- Tăng tiêu thụ: DIC, TTP (XH giảm TC huyết khối), Kasabach Meritt, truyền máu khối lượng lớn

- Tăng lưu giữ: bình thường TC đc lưu giữ 30% ở lách. Khi lách to, giữ TC nhiều hơn thì TC ngoại biên sẽ giảm

**b) Nguyên nhân trung ương**

- Bệnh di truyền: hiếm gặp, hc Fanconie, **Wiskott-Aldrich**, Mar-Hegglin
- Mắc phải: suy tủy, ALL, myeloma, bất sản tủy, suy tủy dòng mẫu tiểu cầu
- Suy tủy tiêu hao: K di căn xâm lấn, xơ hóa tủy, u lao chèn ép...

Khi ko có gan lách hạch to, mới đc biện luận theo hướng sau:



- Nhiễm trùng chu sinh là trước, trong, sau sanh
  - Từ tuần mà đẻ non có thể nuôi được. 28 tuần ở Việt Nam, 26 tuần theo WHO
  - Sau sanh 1-2 tháng
- Tiêu chuẩn XH ↓ TC miễn dịch
  - Trẻ khỏe hoàn toàn
  - Khi ko có gan lách hạch to, ko vàng da
  - Tiền căn mẹ bình thường (từ lúc bắt đầu mang thai)
  - Khám lâm sàng bình thường: ko có nốt tai đóng thấp, khe mắt xếch, dị dạng bàn tay bàn chân

## BIỆN LUẬN RỐI LOẠN ĐMHT

- Bẩm sinh (Hemophilia):
  - Nam, nhỏ tuổi (thường tuổi biết đi)
  - Sưng **khớp**, chảy máu kéo dài sau nhổ **răng**
  - Gia đình có cậu bị bệnh
  - CLS: aPTT ↑, giảm yếu tố 8 hoặc 9, <50%.  
Mẹ của bé sẽ có YTĐM 60%
- Mắc phải (thiếu nhiều yếu tố đông máu): chảy máu nhiều nơi (bầm chỗ tiêm chích, vết mổ ko cầm), sốt cao, tụt HA, lừ đừ, bứt rứt

Bệnh	Lâm sàng	Tiêu cầu	Đông máu
Thiếu vitamin K	Thiếu cung cấp (sơ sinh wên chích hoặc ăn chay, nữ trẻ, ốm, tính BMI), uống thuốc kháng vitamin K, hội chứng kém hấp thu	Bình thường	Nhẹ: chỉ giảm yếu tố 7 TQ ↑, còn lại bình thường Nặng: giống gan
Gan	Hội chứng suy tế bào gan - Chán ăn, sụt cân, suy kiệt - Đau bụng, sốt, vàng da - Móng trắng, ngón tay dùi trống, lòng bàn tay son - 3T: teo cơ, tăng sắc tố, thần kinh	Bình thường	TQ ↑, TCK ↑, Fibrinogen ↓ D-Dimer (-)

	- Sao mạch, dẫn mạch (tăng máu da, giảm máu thận), gan to/teo		
Truyền máu khối lượng lớn	Truyền một lượng máu bằng lượng máu của BN trong vòng 24 giờ (70ml/kg). Tương đương 20 đơn vị máu 250 ml/ 24 giờ hay 12 đơn vị hồng cầu lắng 350 ml (theo định nghĩa của người lớn)	Giảm	TQ ↑, TCK ↑ Fibrinogen bình thường D-Dimer (-)
DIC	1. Bệnh cảnh lâm sàng chung khởi phát DIC 2. Hội chứng chảy máu nhiều nơi : da, niêm mạc, cơ quan nội tạng..... 3. Hội chứng tắc mạch : - Não : lơ mơ, lú lẫn , la hét .... - Thận : Thiếu niệu, vô niệu - Chi : đau, sưng to, nóng...	Giảm	TQ ↑, TCK ↑ Fibrinogen ↓, D-Dimer (+)

## Các câu hỏi

- XH cấp < 6 tháng, mạn > 6 tháng
- Yếu tố 8 ko qua nhau nên bé có thể xuất huyết sớm thời kỳ sơ sinh, nhưng thường bắt đầu ở tuổi biết đi, thường nhất là khớp gối

	Thành phần	Thể tích	T°	Lưu trữ	Cách truyền	Hiệu quả	Ghi chú
Máu toàn phần	Hct 35% Mất chức năng tiểu cầu, ko có yếu tố ko bền (yếu tố 5,8)	250 ml, 350ml	2-6°C	35 ngày (ko chất bảo quản); 42 ngày (có chất BQ)	Truyền trong vòng 30 phút sau khi lấy từ ngân hàng, tối đa 2 giờ. Thời gian truyền < 4 giờ. Sau khi lãnh máu, ko trả lại ngân hàng máu sau 30 phút do nguy cơ nhiễm khuẩn và giảm chất lượng túi máu	6 ml/kg sẽ làm tăng 1 g/dl Hb Liều thường dùng 10 - 20 ml/kg.	Máu mới là máu ≤ 7 ngày. Chất lượng túi máu giảm dần theo số ngày lưu trữ: - Giảm pH. - Giảm 2,3 DPG của HC, giảm phóng thích oxy cho mô. - Tăng K+ huyết tương.
HCL	Hct 70% Ko chứa yếu tố đông máu	Máu toàn phần phần chia 2				10ml/kg tăng Hct 7%	
Tiểu cầu đậm đặc	50 tỉ con/đơn vị	40 ml /đơn vị	20-24°C	5 ngày nếu lắ liên tục	Truyền ngay sau khi nhận tiểu cầu, ko được để vào tủ lạnh, sẽ làm giảm chức năng Truyền càng nhanh càng tốt: 30 phút, tối đa 1 giờ. Hay 20p/1 đơn vị	1 đơn vị/5-7 kg (tăng 30 – 50 k/mm3)	1 CUP có 6 đơn vị, 250ml, giảm nguy cơ nhiễm bệnh, dị miễn dịch
Huyết tương tươi đông	Yếu tố đông máu, albumin immunoglobulin	150 ml, 250 ml	-25°C	2 năm	Khi truyền giải đông bằng cách ngâm vào nước ấm ở 30oC-37oC	Liều trung bình 10ml/kg	Điều chế từ máu toàn phần, trong vòng 6 - 8 giờ sau lấy máu



lạnh					Theo dõi Calci máu do truyền nhiều Citrate		
Chế phần tủa lạnh	Yếu tố 8 khoảng 100 UI, yếu tố 12, Fibrinogen 140 mg, Von Willebrand.	50 ml				1 túi chứa khoảng 100 UI yếu tố 8	Giải đông HT tươi đông lạnh ở 4oC, ly tâm lấy phần kết tủa

Chỉ định truyền máu

- Thiếu máu mạn:  $Hb \leq 4 \text{ g/dl}$ .
- Bệnh nhân nặng nằm ở phòng hồi sức cấp cứu:  $Hb \leq 7 \text{ g/dl}$  (mục tiêu giữ Hb mức 7 - 9 g/dl).
- Sốc mất máu, sốc nhiễm khuẩn:  $Hb \leq 10 \text{ g/dl}$

$\text{Thể tích máu (ml)} = \frac{\text{Thể tích máu BN}^{**} \times (\text{Hct muốn đạt} - \text{Hct BN})}{\text{Hct của túi máu}^{*}}$
--

Thể tích máu trẻ em khoảng 80 ml/kg

Chỉ định truyền máu toàn phần: Mất máu cấp lượng lớn, thay máu

Chỉ định HCL: Cần hồng cầu có nguy cơ quá tải suy tim, suy thận, viêm phổi, thiếu máu mạn, sdd

Ưu điểm của hồng cầu lắng so với máu toàn phần là tăng nhanh Hct và giảm nguy cơ quá tải, giảm lượng citrate, giảm nguy cơ bệnh miễn dịch.

Sau khi truyền nhanh khoảng 4 - 5 đơn vị hồng cầu lắng thì phải truyền huyết tương tươi đông lạnh

Hồng cầu rửa (rửa hồng cầu bằng nước muối sinh lý: giảm 90% bạch cầu, và hầu như ko có huyết tương): mất kháng thể trong huyết tương và bề mặt hồng cầu chỉ dùng thiếu máu huyết tán miễn dịch, khi có kháng thể kháng IgA hoặc IgG.

Truyền máu cấp cứu

- Trong trường hợp cấp cứu, ko kịp làm đầy đủ xét nghiệm (“báo động đỏ”), hoặc ko có máu và chế phẩm máu cùng nhóm, hoặc ko xác định

được nhóm máu người bệnh. Truyền hồng cầu lắng nhóm O cho người bệnh. Khi nghi ngờ hoặc khẳng định người bệnh có nhóm máu Rh(D) âm, phải

truyền HCL nhóm O Rh(D) âm.

- Chỉ truyền máu nhóm Rh (D) dương cho người bệnh Rh(D) âm trong trường hợp đe dọa tính mạng người bệnh và có đủ các điều kiện sau:

- + Phản ứng hoà hợp miễn dịch trong môi trường AHG ở 37oC âm tính.
- + Hội chẩn bác sĩ điều trị và Ngân hàng máu.

+ Được sự đồng ý của người nhà bệnh nhân.

- Sau khi có máu cùng nhóm:

- Định lại nhóm máu bệnh nhân.

- Ko thay đổi nhóm máu: truyền máu cùng nhóm ngay để hạn chế lượng huyết tương O truyền vào (có chứa kháng thể kháng-A và kháng-B).

Trường hợp cấp cứu ko có huyết tương cùng nhóm: truyền huyết tương nhóm AB (huyết tương nhóm AB ko chứa kháng thể).

Máu toàn phần có thêm chất chống đông CPD-A

## Trình bệnh hemophili A

### Bệnh án:

- Nam, 6 tuổi, ở Đắk Lắk, nhập viện vì bệnh viện Đắk Lắk chuyển với lý do hậu phẫu ngày 4 u xương bàn chân bên T/b thalassemia, có biến chứng rối loạn đông máu
- Cách 1 tháng pé sưng bàn chân T, khám chẩn đoán u đại bào xương → phẫu thuật, chảy máu ko cầm, XN: thiếu máu hồng cầu nhỏ nhược sắc (Hb 5,5g/L, tiểu cầu 156K, bạch cầu 17K); TQ 15, TCK 55,9, INR 1,18, fibrinogen 1,9g/l, đã truyền máu tươi 5 đơn vị, kháng sinh, chích vit K. không sốt, không vàng da; tiểu vàng trong.
- Lúc nhập viện: Pé tỉnh, da xanh, chi ấm, HA 160, ko sốt.
- Tiền căn: sản khoa bình thường; mổ viêm xương chày lúc 2 tuổi, truyền 1 bịch máu; pé hay than sưng khớp cổ tay, khuỷu, ko đi khám, tự hết; tiêm phải đề 7-8' mới cầm, nhỏ răng khó cầm máu, phải dùng thuốc mới cầm; nặng 16kg, cao 113cm → suy dinh dưỡng mức độ trung bình.
  - Em trai: bị chảy máu khó cầm từ nhỏ, nhiều lần truyền máu, tới 8 tuổi tử vong vì xuất huyết tiêu hóa. Anh của pé ko bất thường gì. Những người khác trong nhà ko ghi nhận bệnh huyết học
- Khám: da niêm hồng nhạt, HA 100/60, M 100, có bầm vết chích, ko sốt, không vàng da, gan lách hạch ko sờ chạm.

### Bệnh sử, tiền căn, khám lâm sàng

- Bé < 3 tuổi thì tiền sử sơ sinh phải khai thác kỹ; còn nếu bé lớn rồi mà ghi tiền sử sơ sinh kỹ quá, mẹ pé ko nhớ, cô nói là ghi xạo
- Chủng ngừa thì phải ghi rõ tiêm mũi nào; ko được ghi “tiêm đầy đủ theo lịch tiêm chủng mở rộng”. nếu nghi xuất huyết giảm tiểu cầu miễn dịch thì phải ghi rõ mũi cuối cùng tiêm cái gì, cách đây bao lâu
- Bé vô vì chảy máu: thì phải phân biệt được xuất huyết này là tại chỗ hay do bệnh huyết học toàn thân: bệnh huyết học thường là xuất huyết nhiều vị trí

- Còi xương có bị các bệnh di truyền ko: cách dễ là coi sự phát triển thể chất và tâm thần vận động. một còi chậm phát triển, kèm với bệnh lý huyết học, có thể nằm trong các hội chứng di truyền: vd như bàn tay 6 ngón, da sậm, khe mắt hẹp là hội chứng Fanconi
- Xuất huyết kéo dài khi nhổ răng: gặp ở răng hàm; còn răng sữa thì chân răng ko sâu nên có thể tự cầm được

## Tóm tắt bệnh án, đặt vấn đề, biện luận

Tóm tắt bệnh án: Phải xác định rõ: bé này bao nhiêu tuổi, giới tính gì, sống ở đâu (Gia Lai, Kon Tum bị giun móc)

Các bước tiếp cận bé bị xuất huyết:

- Có phải xuất huyết ko? Nhiều hay 1 vị trí?
- Dựa vào dạng xuất huyết → do thành mạch/tiểu cầu hay đông máu huyết tương
- Mức độ
  - Nặng: cần cấp cứu ngay. Vd còi bị nhừ đầu, ói máu; mẹ nói ko biết còi bị hemophili A hay B, cần truyền huyết tương tươi đông lạnh ngay, ko chờ kết quả xét nghiệm
  - Trung bình: có thể có thời gian để tìm chuẩn đoán xác định, điều trị đặc hiệu
  - Nhẹ
- Nguyên nhân

xuất huyết da (purpura) là đặc trưng cho xuất huyết do tiểu cầu; xuất huyết khớp là tiêu chuẩn vàng cho rối loạn đông máu; còn nếu vừa xuất huyết da, vừa khớp thì coi chừng có cả 2 nguyên nhân, trong bệnh cảnh DIC (có vẻ mặt nhiễm trùng nhiễm độc, thiếu máu, vàng da, gan lách to: coi chừng DIC trong bệnh cảnh nhiễm trùng huyết)

**Đặt vấn đề:**

- Chảy máu hậu phẫu ngày thứ 4 sau phẫu thuật mu bàn chân
- Thiếu máu nặng
- Tiền sử xuất huyết kéo dài sau phẫu thuật và anh ruột bị chết vì chảy máu ko rõ nguyên nhân

**Chẩn đoán sơ bộ:** hậu phẫu ngày thứ 4 sau mổ u đại bào xương bàn 5 chân T biến chứng chảy máu sau mổ do rối loạn đông máu huyết tương nghi hemophili A – suy dinh dưỡng

Còi này thiếu máu nặng là do xuất huyết; ít nghĩ do thalassemia do còi ko vàng da, gan lách ko to, trước giờ chưa nhập viện lần nào vì xanh xao thiếu máu.

## Cận lâm sàng

Kết quả cận lâm sàng:

- **CTM: Hgb 8,0, thiếu máu đẳng sắc đẳng bào** (còi truyền máu rồi, hiện nay thiếu máu mức trung bình → trước đó là thiếu máu nặng); **bạch cầu bình thường**. phết máu ko có giá trị do còi mới truyền máu xong. **Tiểu cầu hơi giảm nhẹ** → coi PT, APTT, fibrinogen, D-dimer coi có đông máu nội mạch lan tỏa ko (do còi nằm hậu phẫu lâu, chảy máu nhiều nên có thể có DIC; còi này có PT ko dài, fibrinogen bình thường nên nghĩ xuất huyết kéo dài này là do hemophilia thể nặng)

- TCK, TQ; định lượng yếu tố 8, 9 (không định lượng yếu tố 11: do hemophili C rất hiếm; giá thành làm yếu tố 11 rất đắt – 1500K, so với định lượng yếu tố 8 hoặc 9 là 150K). chỉ được ghi hoặc TCK & TQ (theo hệ Pháp) hoặc APTT, PT (theo hệ Anh), nếu ghi TQ và APTT là tốt
  - Bn này TQ ko dài → tất cả yếu tố trên đường ngoại sinh: 7, 10, 5, 2,1 đều bình thường; TCK dài → bất thường 8, 9, 11, 12; nhưng thiếu 12 thì ko biểu hiện lâm sàng.
  - Định lượng yếu tố 8 của bn là 1%, yếu tố 9 là 164% → đủ tiêu chuẩn chẩn đoán hemophili A thể nặng
- Bilirubin bình thường

TCK gián biệt chỉ có giá trị định tính, phân loại được hemophili A, B, C; nhưng ko cho biết mức độ nặng; phải làm 3 lần để lộn mẫu. hiện tại ko làm nữa

Chẩn đoán xác định: Hemophili A thể nặng – xuất huyết hậu phẫu bàn chân trái – suy dinh dưỡng

## Điều trị

Điều trị:

- Truyền yếu tố 8
- Rửa sạch, băng bó vết thương (để vết thương hở sẽ chảy máu tiếp tục)
- Giảm đau an toàn

Nâng nồng độ yếu tố 8 cần đạt 60% để cầm máu. Đời sống yếu tố 8 trong huyết tương trung bình 12h, nên nếu xuất huyết nặng thì ngày truyền 2 lần, không có thể truyền ngày 1 lần. máu toàn phần để trong ngăn lạnh vài ngày là ko còn yếu tố 8 nữa (máu mới trong vòng 72h thì mới còn yếu tố 8).

Kết tủa lạnh 50ml/bịch có 75 đơn vị yt 8 (trong kết tủa lạnh có 3 thành phần là yt 8, fibrinogen, yếu tố Von Willebrand).

Tính lượng yếu tố 8 cần truyền =  $16\text{kg} \times (60-1) \times 0,5 = 472 \text{ UI}$  → truyền kết tủa lạnh 6 bịch (300ml). pé này nhịp tim ổn định khoảng 100-120, nên có thể truyền 5ml/kg/h → mỗi giờ truyền 90ml → truyền 3,5h (12h sau truyền lại). ghi y lệnh 90ml/h tức là 30 giọt/phút. Sau khi truyền xong tháo băng ra, rửa vết thương rồi băng ép lại.

Dặn bn sau khi xuất viện: nếu bé té, có vết thương chảy máu thì phải đem vô bệnh viện ngay, ko được uống thuốc lung tung có thể làm xuất huyết nặng hơn; đồng thời nếu có định đi nhổ răng, phẫu thuật thì phải báo cho bác sĩ, phải truyền yếu tố 8 trước khi can thiệp. Chống chỉ định dùng aspirin, transamin

Theo dõi đáp ứng điều trị chủ yếu dựa vào đáp ứng lâm sàng. Thử lại định lượng yếu tố 8: do đây là bệnh di truyền, nên yếu tố 8 nếu ban đầu là 1% thì sau đó cũng ko tăng lên được, trừ khi truyền yếu tố 8 vô, mà đời sống yếu tố 8 chỉ 8-12h; nên nếu đã có chẩn đoán rồi thì thử lại yếu tố 8 sau mỗi lần bị chấn thương, chảy máu sau này là ko cần thiết. chỉ thử khi:

- xuất huyết ko đáp ứng: nguyên nhân có thể do vết thương nặng quá ko đáp ứng; yếu tố 8 truyền vô không đủ, ko có chất lượng; có kháng thể chống yếu tố 8
- xuất huyết nặng: xuất huyết não

## Linh tinh

Bệnh về xuất huyết: nhiều nhất là XHGTC miễn dịch; sau đó tới các bệnh thiếu yếu tố đông máu di truyền (hemophili). Bệnh về hồng cầu: thường nhất là thiếu máu thiếu sắt, sau đó là thalassemia

# TRÌNH BỆNH THALASSEMIA

## MẤY CAS LÂM SÀNG CÔ GIỚI THIỂU:

- Bn nam 13 tuổi, chuẩn đoán b-thalassemia 0 thể nặng. Bắt đầu thiếu máu và nhập khoa từ 4 tháng tuổi; 3 tuổi cắt lách. Có biểu hiện: sạm da toàn thân, thiếu chiều cao và cân nặng, có bướu trán, bướu đỉnh, thay đổi xương gò má và xương hàm trên. Đây là thể nặng (nghĩa là có lệ thuộc vào truyền máu)
- Bn nam, 7 tuổi, nhập viện lần đầu, truyền máu lần đầu, chẩn đoán: thiếu máu di truyền nghi do thalassemia. Biểu hiện lâm sàng: chiều cao và cân nặng hơi thấp; lách to độ 2, niêm nhạt, vàng da

Yêu cầu với Y6: Chỉ cần biết nguyên tắc điều trị, biết tại sao dùng thuốc đó; ko cần đi vào điều trị chi tiết.

## Bệnh án trình:

- Pé nam 7 tuổi, ở tiền giang. Nhập viện vì lý do mệt mỏi, da xanh xao
- 2 năm nay, da xanh, ăn uống sinh hoạt bình thường. cách 5 ngày da xanh hơn, tiểu 400ml/ngày, ít chơi ít nói hơn bình thường, đau bụng âm ỉ hạ sườn trái. Cách 3 ngày, xanh và mệt nhiều hơn → nhập bv tỉnh chẩn đoán thiếu máu, ko truyền máu. Điều trị 1 ngày ko đỡ nên tự đi khám ở nhi đồng 1
- Đi phân vàng, tiểu vàng, ko xuất huyết
- Tiền căn: sanh thường đủ tháng; thai kỳ bình thường; tâm vận bình thường; ko bệnh lý huyết học, nội ngoại khoa
- Khám: tỉnh; CN 20kg, CC 110cm; da xanh niêm nhạt, kết mạc mắt vàng; ko xuất huyết; hạch ko sờ chạm; sinh hiệu: M 110, HA 110/70; âm thổi tâm thu dạng phụt 3/6 ở LS 2-3 bờ T, lan dọc bờ trái xương ức, cường độ thay đổi theo tư thế; gan 2cm dưới bờ sườn, chiều cao 12cm; lách to độ 2, chắc, ấn ko đau.

## Bệnh sử, tiền căn, khám

Bé nam: thiếu G6PD, hemophili A. pé 2 tháng tuổi thiếu máu gan lách to ở Bình Phước thì ko loại được sốt rét. Pé 2 tuổi thiếu máu gan lách ko to ở trong vùng dịch tễ ko thể loại được giun móc.

Thiếu máu nhũ nhi có liên quan tới thiếu máu thai kỳ của mẹ: do nhiễm trùng bào thai, mẹ dinh dưỡng kém; do sanh non. Do đó phải khai thác kỹ tiền sử sản khoa, bệnh lý của mẹ trong lúc mang thai. Nếu trẻ lớn rồi thì mấy cái này ko cần quan tâm

Đối với trẻ nhỏ, nguyên nhân thiếu máu mắc phải nhiều hơn di truyền, nên phải loại trừ nguyên nhân mắc phải trước. đối với nhũ nhi, thường do: thiếu dinh dưỡng, sanh non (thiếu sắt)

Đi thi phải biết cân, đo chiều cao, đo vòng đầu đứa bé. Bé lớn rồi thì đánh giá tâm vận bằng cách: hỏi coi ở nhà nói pé làm việc pé làm được hay ko, pé học hành được ko.

khám:

- Thiếu máu ko? Nặng hay nhẹ (dựa vào mức độ nhợt nhạt, sinh hiệu, tri giác)
- Thiếu máu do nguyên nhân gì: xuất huyết; tán huyết (vàng da, gan lách to, nước tiểu vàng sậm)

Pé này có triệu chứng da xanh từ 2 năm, tiểu 400ml/ngày là ko đáng tin cậy, do da xanh thì khó nhận biết; tiểu 400ml phải nặng, pé này vô bv tình ko được điều trị tích cực gì

Pé này diễn tiến bệnh từ từ, pé chịu đựng được → nghĩ tới bệnh mạn tính kéo dài, loại trừ các trường hợp thiếu máu cấp tính, tán huyết. pé 7 tuổi nên ít nghĩ nguyên nhân thiếu máu thiếu sắt do dinh dưỡng. nghĩ tới:

- Xuất huyết rỉ rả kéo dài: giun móc; sốt rét
- Bệnh lý di truyền

## **Tóm tắt bệnh án, đặt vấn đề, biện luận, chẩn đoán**

Tóm tắt bệnh án cần chú ý ghi:

- Mức độ thiếu máu: bn đã truyền máu rồi tới mình biểu hiện thiếu máu mức độ trung bình thì ghi là trung bình; rồi ghi là đã truyền máu hay điều trị gì ở tuyến dưới chưa
- Triệu chứng thiếu máu/gan lách mấy cm/có hạch ko/có xuất huyết hay ko (không được ghi là các cơ quan còn lại ko thấy bất thường)
- Phát triển thể chất/ tâm vận
- Chẩn đoán của tuyến trước

Chẩn đoán thiếu máu ở trẻ em:

- Mặc phải
- Di truyền: bn xuất hiện thiếu máu từ từ, có thể chịu đựng được. nhưng tùy vào tuổi biểu hiện triệu chứng mà nghĩ bệnh nặng hay nhẹ. Thường thalassemia biểu hiện trước 6 tháng là thể nặng, sau đó là thể nhẹ hoặc trung bình. Trong các bệnh thiếu máu tán huyết di truyền thì coi có vàng da, gan lách to ko.

Biện luận: nguyên tắc là đưa bệnh ít nghĩ ra trước để loại trừ

Tóm tắt bệnh án:

- Khám: chỉ ghi thiếu máu mức độ nặng (nặng nghĩa là phải truyền máu, chuyển vô cấp cứu liền) (không ghi da xanh niêm nhạt, âm thổi... vì mấy cái này đã có trong thiếu máu mức độ nặng rồi), kết mạc mắt vàng, gan to 2cm, lách to độ 2
- Dấu hiệu âm tính: ko sốt (loại sốt rét), xuất huyết da, hạch to, tâm vận bình thường. dùng thuốc gì ko
- điều trị trước khi nhập viện

Đặt vấn đề:

- Hội chứng thiếu máu mạn mức độ nặng
- Gan lách to

Pé này thiếu máu có âm thổi tâm thu 3/6, không thay đổi tri giác, còn sinh hoạt được → thiếu máu mức độ nặng còn bù

Bạch cầu mạn: thường tới với mình có lách to độ 4, nhiều khi không thiếu máu. Còn pé này thiếu máu 2 năm là chính; còn gan lách to ít → biện luận đi từ hội chứng thiếu máu huyết tán mạn; chứ ko đi từ hội chứng gan to hoặc lách to

Pé này có thiếu máu huyết tán kéo dài, có vàng da (ko cấp tính do ko có tiểu sạm màu, màu coca), nghĩ tới các nguyên nhân

- bẩm sinh: thường nhất là thalassemia. Bệnh hồng cầu hình cầu rất hiếm gặp, ko đưa ra ở đây.
- mắc phải: thường gặp nhất ở trẻ em là sốt rét

Trên bé này bệnh xuất hiện trễ, nên không nghĩ thể đồng hợp nặng, nghĩ có thể có các khả năng:

- Beta thalassemia + HbE
- Betathalassemia thể trung gian
- Alpha thalassemia

Pé này đau bụng, thiếu máu kéo dài, ở Tiền Giang: có thể chẩn đoán phân biệt với nhiễm giun móc, *Helicobacter*

Đau bụng trong nhiễm giun móc hoặc *Helicobacter*: đau ở thượng vị, thường xuyên; xuất huyết tiêu hóa. Trong thalassemia hầu như ko đau bụng (chỉ đau khi gan lách rất to chèn vào ruột) → cho tìm máu ẩn trong phân, soi phân tìm giun móc.

Gan to trong bệnh cảnh thiếu máu tán huyết: do gan tăng hoạt động để thải bilirubin gián tiếp ở Việt Nam và các nước Đông Nam Á thì bị alpha, beta thalassemia, hemoglobin E nhiều (do đột biến trên a.amin số 141 trên chuỗi beta). Người châu Phi thì hemoglobin S nhiều

## Cận lâm sàng

xét nghiệm: 3 nhóm xét nghiệm

- CTM, phết máu ngoại biên: khẳng định thiếu máu nặng (nồng độ Hb có giá trị nhất so với số lượng hồng cầu và Hct, do nó phản ánh chính xác lượng Hb trong hồng cầu); coi số lượng bạch cầu và tiểu cầu có thay đổi hay ko; coi MCV, MCH để phân loại thiếu máu
- Tán huyết: bilirubin gián tiếp trong máu, urobilin trong nước tiểu tăng, Fe huyết thanh, ferritin tăng
- Bệnh lý di truyền: có phải thalassemia ko: điện di hemoglobin: người ta làm vỡ hồng cầu ra, rồi đo số lượng chuỗi alpha, beta. Trước khi đọc cần lưu ý:
  - Đây là bệnh di truyền, nếu nói là có bệnh thì tức là bn phải chịu mang bệnh suốt đời, đồng thời nhiều người khác trong gia đình có thể mắc bệnh → phải xem chỗ làm điện di này có tin cậy ko, máy đo có chính xác ko
  - Bé <6 tháng thì nồng độ HbF còn cao → phải coi tuổi của pé
  - Trước khi đo ko được truyền máu
  - Trường hợp kết quả điện di ra bình thường, phải coi chừng thể ẩn: phải xem Hb trong lúc đó là bao nhiêu, nếu Hb bình thường thì MCV, MCH có thấp ko → phải coi tháng tuổi, nơi xét nghiệm, thời điểm xét nghiệm và phải coi công thức máu đi kèm.

Phân tích công thức máu: phải phân tích theo tuổi (bạch cầu và Hb rất thay đổi theo tuổi)

- Thiếu máu: phân độ theo Hb

- Nhẹ: 8-10
- Trung bình: 6-8
- Nặng: <6
- Thường Hct gấp 3 lần Hb (trong trường hợp ko có thay đổi huyết động)
- Dựa vào MCV, MCH: chia làm 3 nhóm
  - Thiếu máu hồng cầu nhỏ nhược sắc: bệnh liên quan tổng hợp Hb:
    - Tổng hợp globin: thalassemia
    - Tổng hợp hem:
      - thiếu Fe, ngộ độc chì (cạnh tranh với Fe, khả năng kết nối của chì với protoporphyrin cao hơn sắt), atransferrinemia
      - tổng hợp protoporphyrin: thiếu vitamin B5, B6
  - Thiếu máu đẳng sắc đẳng bào: suy tủy, bệnh bạch cầu; do đó nếu MCV, MCH bình thường thì phải coi hồng cầu lưới, nếu hồng cầu lưới giảm hoặc bình thường thì làm tủy đồ
  - Thiếu máu hồng cầu to: thiếu B12, thiếu máu tán huyết miễn dịch

Xét nghiệm công thức máu: người ta sẽ cho từng tế bào máu qua 1 khe, chiếu ánh sáng vô, dựa vào mức độ cản quang, đặc điểm nhân và tế bào chất mà phân biệt đây là hồng cầu, bạch cầu hay tiểu cầu. máy mới nhất sẽ phân tích được tỉ lệ các dòng bạch cầu, hồng cầu, còn máy thế hệ cũ thì kém hơn, khó phân biệt. ở bệnh thalassemia, có tăng đáp ứng tủy nên tăng các tế bào hồng cầu có nhân ra máu ngoại biên, có thể bị đọc nhầm là bạch cầu, tương tự như ở bệnh bạch cầu mạn; do đó phải xem cả công thức máu và phết máu ngoại biên

Phết máu ngoại biên: ở bn thiếu máu tán huyết

- Hồng cầu lưới tăng ở máu ngoại biên → tủy còn đủ sức để tạo hồng cầu đưa ra máu ngoại biên. Bình thường hồng cầu lưới ở tủy 4 ngày, ở máu ngoại biên 1 ngày. Nếu trong trường hợp bệnh lý, thì nó bị đẩy ra sớm, chỉ ở trong tủy 2-3 ngày. Nó cho biết phản ứng tủy xương, phân biệt thiếu máu tại tủy hoặc ngoài tủy. trong thiếu máu huyết tán thì bilirubin gián tiếp và ferritin có giá trị gián tiếp; cái cuối cùng để chẩn đoán thiếu máu huyết tán là thiếu máu + hồng cầu lưới tăng sinh
- Tỉ số RI (trang 292 sách thực hành nhi khoa): ở bé này tính ra 4,8: ý nghĩa là tủy tăng hoạt động lên 4,8 lần bình thường; nói lên sự phản ứng của tủy xương trong trường hợp thiếu máu.
- Kích thước hồng cầu đa dạng: trên phết máu có thể thấy hồng cầu trưởng thành và hồng cầu lưới, kích thước khác nhau → nếu kích thước hồng cầu thay đổi: có 2 trường hợp: do hồng cầu non trong tủy ra máu ngoại biên nhiều; do truyền máu người khác vô, kích thước khác
- Hồng cầu đa sắc: hồng cầu bình thường ở giữa mỏng, ko thấy sắc tố; còn nếu hồng cầu lưới ra máu nhiều thì ở giữa vẫn có sắc tố, nên gọi là hồng cầu đa sắc. (hồng cầu đa sắc và hồng cầu lưới là như nhau)

Kết quả điện di:

- Bình thường ở trẻ >6-12 tháng: HbA1 (a2b2) 97%, HbA2 (a2d2) 1,5-2,5%, HbF (a2y2) 1%, ko có HbE (a2b2 nhưng b bị đột biến), HbH (b4), Hb Bart (y4)



- Khi A1 giảm; A2 > 2,5%, HbF>2% phải cẩn thận coi chừng (>5% là chắc chắn bất thường; 2-5 thì cẩn thận)
- Vd: HbA =0; HbF 49,9%; HbE 45,6%; HbA2 4,5% → chuỗi a còn nguyên, chuỗi b bị mất, xuất hiện HbE

Pé này:

- Thiếu máu hồng cầu nhỏ nhược sắc, Hb 4,6; bạch cầu và tiểu cầu bình thường; hồng cầu lưới 20% → chỉ số hồng cầu lưới 2,5%>2% → có tăng đáp ứng tủy với thiếu máu
- Tổng phức nước tiểu: urobilin tăng
- Bilirubin gián tiếp tăng ưu thế

Bé này xét nghiệm phù hợp với thiếu máu tán huyết. còn thiếu máu do giun móc/Helicobacter là do thiếu sắt do mất máu mạn tính, máu mất ra ngoài ko có biểu hiện tán huyết.

## Điều trị

Điều trị:

- Truyền máu định kỳ tùy theo mức độ thiếu máu. Thiếu máu này làm tăng hoạt động của tủy xương, nếu ko truyền máu kịp bn sẽ bị biến dạng xương, chậm lớn. Phải theo dõi suốt đời
- Theo dõi sự biến dạng xương, ứ sắt, chậm lớn
- Có thể tầm soát gia đình nó coi có ai khác bị ko