**GHI CHÉP HUYẾT HỌC**

Ghi y lệnh điều trị:

* Nằm phòng nào: cấp cứu/thường
* Thuốc: truyền TM 🡪 chích (TM 🡪 bắp 🡪 dưới da) 🡪 uống (viên 🡪 gói 🡪 dung dịch) 🡪 đặt, thoa, khí dung
* Chăm sóc, dinh dưỡng, theo dõi

Y lệnh:

* Hemophilia A:

6 túi kết tủa lạnh 50 ml từ 1000 máu toàn phần TTM 80ml/giờ (1 ml KT lạnh 2 UI)

Valox 0,325g 1v x 3 uống

Chlopheramin 0,004g 1v uống trước truyền

* Thalassemia:

Vitamin E 400 UI 1v uống

Folacid 0,005 g 1v uống

Truyền máu: 20-25 g/ph. Ghi y lệnh: Đăng ký 1 túi HCL từ 250 ml máu toàn phần nhóm máu O+, khi có TTM XXV g/ph

Thải sắt: desferal 0,5g/lọ + destro 5% 50ml TTM 5ml/h (20h🡪6h); vit C 0,1g 1 viên uống 1h sau thải sắt

6BT – C – Ch (TT)

* XHGTC

Mezidtan 0,125 g (liều methel prednisolone 10mg/kg/ngày chia 2 lần, dùng trong 3 ngày)

0,09 g x2 TMC

Calci D 0,3g 1v uống

Tiểu cầu: 3 đơn vị TC 120ml TTM 120ml/h (theo dõi sinh hiệu khi truyền). 2 đơn vi tiểu cầu từ 1000 ml máu toàn phần

* Thuốc khác
  + Hạ sốt: vadol 0,315g 1v x4 uống
  + Vit C 0,1g 1v uống
  + Bididi 25mg: hạ men gan
* Truyền chế phẩm máu: XN âm tính với:
  + KT.ELISA: HIV1,2; HBV, HCV; HTLV1,2; giang mai, KTBT
  + KT. NAT: HIV1,2; HBV, HCV
  + Truyền canh thời gian khoảng 3,5h (trừ truyền tiểu cầu)

ĐI BUỒNG

Cho prednisone làm rối loạn hấp thu Ca, nên thường cho vit D, Calci kèm theo

Niêm: thành sau họng, mũi, tiêu hóa, tiết niệu

Màu xuất huyết:

* Mới: đỏ, tím, xanh
* Cũ: vàng, nâu

XH trong cơ có nhân # XH dưới da ko có

Giá trị bilirubin: 1mg/dL = 17 umol/L; bil TP < 21 umol/L

Giá trị ure/cre:

* Ure < 6 mmol/L
* Cre < 60 umol/L

Thalassemia truyền máu nhiều lần: làm anti HCV, sàng lọc kháng thể bất thường

Thiếu máu thiếu Fe: Eosi tăng thì cho:

* 1/5 Zentel 0,2g 1v x2 uống/sáng, trưa lúc đói
* HT chẩn đoán KST: strongyloides, cysticercus, toxocara

Platelet indices (MPV, PDW, PCT):

* **MPV** (mean platelet volume) - the average volume [of platelets](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82%D1%8B) (normal 10.7 PL).
* **PDW** - the relative width of the distribution of platelets in volume index of [the heterogeneity of](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D1%82%D0%B5%D1%80%D0%BE%D0%B3%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C) platelets.
* **PCT** (platelet crit) - trombokrit (normal 0,108-0,282), the proportion (%) of whole blood occupied by platelets.

# TRÌNH BỆNH CÔ MỸ

Ghi tóm tắt BA:

* Giới, tuổi, địa chị ở đâu, nhập viện vì lý do gì, bệnh bao lâu
* TTCN: ko chính xác, chẩn đoán dựa chủ yếu vào TCTT
* TCTT:
  + Tỉnh, tiếp xúc tốt, sinh hiệu ổn, sốt?
  + Thiếu máu (nếu có chỉ ghi TM mức độ gì, ko ghi từng triệu chứng thiếu máu ra; VD ghi: thiếu máu mức độ trung bình đã truyền 2 túi HCL ở tuyến trước); vàng da vàng mắt, tiểu màu gì?
  + Xuất huyết?
  + Gan, lách, hạch?
  + Phát triển thể chất/ tâm vận bình thường; không dị tật ngoại biên
  + Chẩn đoán của tuyến trước
* Tiền sử: khỏe

Cas lâm sàng: pé nữ, 6 tuổi, nhập viện vì vàng da, bệnh 6 ngày; biểu hiện: vàng da vàng mắt, tiểu vàng (ko sậm), thiếu máu mức độ trung bình, gan/lách/hạch (-), không xuất huyết, tiền sử khỏe, tâm vận bình thường.

Chẩn đoán sơ bộ: thiếu máu tán huyết cấp ngoại mạch (do tiểu vàng, ko tiểu nâu đen) nghi do miễn dịch

Nguyên nhân hồng cầu tăng bắt giữ ở lách (tán huyết ngoại mạch)

* Tại hồng cầu
  + Màng: HC hình cầu: do thay đổi protein màng, pé bị từ lúc sơ sinh, lách to
  + Tế bào chất: thalassmemia: VD trong beta thalassemia, chuỗi alpha bị cắt đứt tạo thành gốc oxy hóa gắn lên màng hồng cầu làm HC bất thường 🡪 tăng bắt giữ bởi đại thực bào ở tủy xương và ở lách. Do đó trong thalassemia có sản xuất HC ko hiệu quả + tăng phá hủy HC ở ngoại biên. Bệnh càng nặng thì tỉ lệ beta/alpha càng nhỏ.
* Ngoài hồng cầu
  + Miễn dịch

Beta thalas:

* Thể nặng biểu hiện lúc trước 1-2 tuổi
* Thể trung bình: > 2 tuổi
* Thể trait: thiếu máu nhẹ, không vàng da 🡪 không giải thích được bệnh này

Suy tủy dòng hồng cầu do:

* Bẩm sinh
* Mắc phải: siêu vi (viêm gan), thuốc (kháng sinh, chống động kinh) 🡪 pé này không nghĩ, do không giải thích được tán huyết

Thiếu G6PD: là tán huyết nội mạch nên ko nghĩ

* Bình thường HC có một lớp glutathion bao quanh, bảo hộ; khi thiếu men G6PD thì ko tổng hơp được glutathion: khi gặp chất oxy hóa (thuốc, đồ ăn), nhiễm trùng (làm tăng bạch cầu, tiết ra peroxidase phá hồng cầu) thì sẽ bị tán huyết
* HC vỡ ra trong nội mạch, Hb tạo ra sẽ kết hợp với albumin, haptoglobulin, nếu quá khả năng gắn thì Hb sẽ thải qua thận: lâm sàng thiếu máu đột ngột, tiểu sậm, sau 24-48h mới vàng da
* Bệnh có thể gặp ở nữ, nhưng rất nặng và bị sớm

Đọc CTM:

* Tán huyết:
* Mắc phải: MCV/MCH: bình thường hoặc tăng
* Bẩm sinh (thalasemia): MCV/MCH giảm
* MCV/MCH:
* MCV: dưới 80 là nhỏ; 80-90 là bình thường; > 90 là to
* MCH: < 28 là nhược sắc, > 28 là bình thường.
* Đọc CTM: dòng bạch cầu phải đọc số lượng và tỉ lệ NEU luôn.

Coombs test trực tiếp (+): trên HC có kháng thể, kháng thể này kết dính được với anti human globulin. Còn coombs test gián tiếp (+) chỉ nói được là trong huyết tương có kháng thể bất thường bám lên một số KN trên HC biết trước, không có giá trị trong tán huyết miễn dịch.

Thiếu máu tán huyết miễn dịch:

* Tự miễn (autoimmune)
* Alloimmune: truyền nhầm nhóm máu, bất đồng nhóm máu mẹ con
* Do đó để chẩn đoán thiếu mán tán huyết tự miễn phải tầm soát các nguyên nhân, nếu ko có thì mới là tự miễn thiệt (nguyên nhân do rối loạn tương tác giữa tế bào lympho T và B, làm lympho B tăng hoạt động sản xuất KT bất thường mà ko có yếu tố KN tác động từ bên ngoài):
* Nhiễm trùng: HBV, HCV, HIV…
* Bệnh tự miễn
* lymphoma

Linh tinh:

* Viêm gan: nước tiểu vàng sậm hơn do tăng bil TT
* CLS tán huyết ngoại mạch: ferritin tăng, bil GT tăng, urobilinogen tăng
* LDNV phải ghi rõ: chú ý khi ghi là sốt, vì nếu chỉ sốt thì pé ko nhập viện, phải là “sốt cao”, “sốt kèm co giật”
* Khám giống cô Mỹ: khám các bước như tóm tắt BA; khám hạch (sờ hạch cổ, nách, bẹn); chiếu đèn pin lên da, họng coi chấm xuất huyết; hỏi học lớp mấy, học giỏi không?
* Màng HC có điện tích âm, xung quanh có khoảng Zeta, nên HC di chuyển trong máu không đụng nhau.
* Kháng nguyên hệ ABO có ở bề mặt nhiều tế bào (HC, BC, TC, các mô trong cơ thể) nên trong bất đồng nhóm máu ABO ở trẻ sơ sinh, kháng thể của mẹ truyền qua bị nhiều chỗ lôi kéo, đồng thời kháng nguyên của trẻ chưa đủ mạnh nên lâm sàng thường nhẹhơn bất đồng hệ Rh
* Trong tán huyết tự miễn, IVIG ko hiệu quả, phải dùng methyl prednisolone; nếu cần truyền máu thì phải truyền máu phù hợp miễn dịch

**Trình bệnh G6PD – cô Mỹ**

Hội chứng giảm 3 dòng: suy tủy, BCC, NTH

Sinh hiệu ổn nhưng đang tiểu nâu đen sậm 🡪 bệnh cảnh cấp tính, vẫn xếp vào độ TB, nặng

Thiếu máu

* Mạn: ko được truyền máu nhanh, nhièu do dễ suy tim
* Cấp: nguy cơ thiếu O2 máu não, suy thận cấp nên truyền máu sớm hơn

Đặt vấn đề: hội chứng thiếu máu tán huyết nội mạch cấp tính

XHTH trên có thể do viêm dạ dày, nhiễm giun móc

Sốt rét: cũng là tán huyết nội mạch; có gan to, sốt cơn.

Thuốc đơn thuần ít khi gây tán huyết, thường kết hợp với thiếu men

CLS:

* CTM: phải đọc cả 3 dòng luôn
* Dòng hồng cầu: coi mức độ thiếu máu, phân loại thiếu máu
* BC: bình thường loại thiếu máu do nhiễm trùng
* TC: bình thường, loại DIC
* Xin xét nghiệm gan (AST, ALT); chức năng thận luôn (coi có suy thận cấp, HUS
* Xét nghiệm tán huyết: phết máu (coi hồng cầu vỡ), HCL, TPTNT, bil gián tiếp. ở trẻ em, nồng độ haptoglobulin thấp nên không định lượng
* Coombs test, KST sốt rét, CRT

Trên phết máu đọc HC đa sắc = với HC lưới, do phải nhuộm đặc biệt mới thấy lưới được.

TPTNT: khi hemoglobin (+) rồi thì các chỉ số khác khó đọc, ko còn ý nghĩa nữa

thể Heinz: hemoglobin bị oxi hóa, kết tụ lại.

Trong HCL có nhiều men G6PD hơn HC trưởng thành, nên khi BN thiếu men G6PD vào đợt tán huyết, huy động nhiều HCL từ tủy xương vào máu, lúc này định lượng men G6PD sẽ ko giảm, lâm sang BN bớt tán huyết 🡪 nếu XN men bình thường thì làm lại sau 1 tháng

Điều trị:

* bù dịch = 1,3 lần bình thường. ko dùng lactate ringer do có citrate, canxi mà mình truyền máu cũng có mấy cái này.
* Truyền HCL phù hợp nhóm máu, miễn dịch

Phòng ngừa:

* Ăn: đừng ăn đồ lạ, đồ ngoại nhập (có thể có đậu gì đó có tính oxy hóa)
* Khi bị bệnh phải báo bá sĩ là bị thiếu G6PD để tránh các thuốc có tính oxy hóa mạnh

**Chị Hồng**

Hội chứng xuất huyết: ko ghi mức độ do tùy thuộc vào từng bệnh cảnh mà nặng nhẹ khác nhau.

Hội chứng thiếu máu: chia 3 mức độ:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Nhẹ | Trung bình | Nặng |
| Thấy ko rõ, chỉ thấy kín đáo thôi | Lòng bàn tay, niêm nhạt | Lòng bàn tay, niêm rất nhạt |

Hỏi tiền căn chảy máu: hỏi lúc rụng rốn, rụng răng có chậm chầm máu ko

Tán huyết dưới lâm sàng: chỉ có gan to, tiểu vàng sậm

Thiếu máu thiếu dinh dưỡng:

* Fe: lứa tuổi chuyển đổi chế độ ăn dễ bị
* B12, folic: trên cơ địa đặc biệt như cắt dạ dày, tiêu chảy kéo dài…

Suy tủy thường giảm 3 dong, biểu hiện đầu tiên thường ở dòng tiểu cầu

XHGTC:

* TC 5K, lâm sàng XH nhẹ: xếp vao mức độ nhẹ, do xét nghiệm tiểu cầu ko chính xác, cho làm lại
* TC 50K, lâm sàng XH nặng: coi chừng ko phù hợp, xuất huyết này do nguyên nhân khác

Điều trị hemophilia có XH cơ:

* Máu tụ lớn, áp lực cao: truyền kết tủa lạnh mỗi 12h, lặp lại nửa liều
* Máu tụ nhỏ, áp lực thấp: có thể truyền 24h, lăp lại toàn bộ liều
* Thời gian điều trị thường 3-5 ngày

Vitamin C kéo Fe mô vào máu, nên thải sắt dễ hơn 🡪 dùng khi sử dùng deferioxamine

BN thalassemia có CTM: BC 30K, lympho 17K, neutro 3K: do HC nhân giống với lympho nên đếm lộn. khi đó coi chỉ số HC nhân/100BC ở phết máu, VD tỉ lệ này là 50:100 🡪 trong 30K bạch cầu ở CTM có 15K là bạch cầu nhân

Nồng độ yếu tố IX trong huyết tương tươi: 2UI/ml

BN alpha thalasemia có Hb Bart y4; Hb H b4 nhưng nếu ít quá thì ko thấy

* Nếu Hb A2 < 3-3,5% thì nghĩ alpha 🡪 cho điện di Hb bố mẹ, làm PCR