**HEMOPHILIA A**

**I. Đại cương**

- Do thiếu yếu tố VIII => RLĐM con đường nội sinh

- Di truyền lặn NST X => Chỉ gặp ở trẻ nam

- Tiền căn GĐ: nam bên họ ngoại mắc bệnh

**II. LS:** XH do RLĐM huyết tương

- Khởi phát sau va chạm

- Dạng: mảng, khối máu tụ

- Vị trí: khớp, cơ, nội tạng

- Phải can thiệp để cầm máu (tại chỗ, toàn thân)

- XH tái phát nhiều lần

**III. CLS:**

- TCK kéo dài

- Định lượng: yếu tố VIII giảm

**IV. Phân độ:**

**A) Nhẹ**

- YTĐM: 5-40%

- XH sau chấn thương lớn, PT

**B) TB**

- YTĐM: 1-5%

- XH tự nhiên, sau chấn thương nhỏ

**C) Nặng**

- YTĐM < 1%

- XH tự nhiên thường ở khớp, cơ

**V. Điều trị**

**A) Nguyên tắc**

- Điều trị sớm tránh di chứng

- NV ngay khi có chấn thương

- Mục tiêu nâng YTĐM:

+ XH nhẹ: >30%

+ PT: 100%

**B) Cụ thể**

**1) Tại chỗ:** RICE

- Rest: nghỉ ngơi

- Ice: chườm đá

- Compression: băng ép

- Elevation: kê cao chi

**2) Toàn thân:** bù YTĐM

**a) Lượng bù:**

- XH cơ, khớp: 20 UI/kg

- XN não: 50 UI/kg

**b) Yếu tố VIII**

- t1/2 = 8-12h

- 1 UI/kg nâng YTĐM thêm 2%

**c) Chế phẩm**

- Kết tủa lạnh 50ml điều chế từ 1000ml máu toàn phần

+ Yếu tố VIII: 1ml = 2 UI

+ Yếu tố XIII

+ Fibrinogen

+ vWF

- Huyết tương tươi đông lạnh:

+ Yếu tố VIII: 1ml = 1 UI

+ Các YTĐM khác

+ Albumin, Globulin

- Máu toàn phần:

+ Yếu tố VIII: 1ml = 0.5 UI

+ Các YTĐM khác

+ Albumin, Globulin

+ TB máu

- Yếu tố VIII đông khô: 1ml = 25 UI

- Yếu tố VIII tái tổ hợp

- Yếu tố VIIa

**d) Tốc độ truyền**: 3 ml/kg/h = 60 giọt/kg/h = 1 giọt/kg/phút

**VI. Tiên lượng** phụ thuộc:

- Mức độ thiếu yếu tố VIII

- XH tái phát hay lần đầu

- Biến chứng truyền máu:

+ Lây bệnh HIV, HBV, CMV, SR

+ KT kháng yếu tố VIII

**VII. Phòng ngừa**

- Chủng ngừa HAV, HBV

- Cấp thẻ Hemophilia

- Tránh TB, chọc hút, dùng Aspirin

- Tránh hoạt động dễ va chạm