**BỆNH ÁN**

1. **Hành chính:**

* Họ tên bé: Dương Văn H.
* Nam 44 tháng tuổi
* Địa chỉ: Châu Thành, Đồng Tháp
* Nhập viện: lúc 8h30 ngày 19/11/2020
* P.311 Khoa SXH-huyết học BV Nhi Đồng 1

1. **Lý do nhập viện:** Sưng khớp
2. **Bệnh sử:** Bố là người trực tiếp chăm sóc và khai bệnh

* 4 tháng trước: buổi sáng bé đang chạy thì bị té ngã, đầu gối T đập xuống sàn nhà, đến chiều thì đầu gối và đùi T bắt đầu sưng to, đau nhiều liên tục, không thể đi lại được, sau 1 tuần thì nhập viện.
* Từ đó đến nay, bé nhập viện NĐ1 2 lần, điều trị 20 ngày – 6 ngày được truyền kết tủa lạnh, sau điều trị đầu gối giảm sưng nhiều, đau giảm nhiều để lại các mảng bầm máu màu tím rồi chuyển thành màu xanh vàng, nhưng đi lại khó khăn.
* CNV 3 ngày, đầu gối bé bắt đầu sưng lại, đau nhiều nên khám nhập viện NĐ1
* Trong quá trình bệnh bé ăn được, ngủ được, không sốt, không nôn, không quấy, không đừ, không chảy máu răng, nướu, mũi, tiểu vàng trong, tiêu phân vàng.
* Tình trạng lúc nhập viện:

Bé tỉnh, không sốt

Môi hồng/ khí trời

Chi ấm, mạch đều, rõ 106l/p

Tim đều

Huyết áp 90/60 mmHg

Thở 28 lần/ phút, SpO2 98%

Phổi trong

Bụng mềm, gan mấp mé HSP

1. **Tiền căn:**
2. ***Bản thân:***

* Sản khoa: bé con 2/2, PARA 2002, sinh thường, đủ tháng. CNLS 2.7kg, khóc ngay sau sinh, sau sinh không thở oxy. Mẹ mang thai khám thai đầy đủ.
* Phát triển tâm thần - vận động: Học mẫu giáo, nói chuyện hiểu được 50%, chạy nhảy được. 4 tháng nay không đi học
* Dinh dưỡng: ăn cơm với gia đình, 1 chén 1 bữa, đủ cá, thịt, rau, dầu
* TCMR: Đầy đủ theo TCMR, thường hay bị bầm vết chích.
* Bệnh lý:

+ Mới sinh chẩn đoán Hemophilia A, nhóm máu A+ yếu tố VIII 3%

+ nhập viện nhiều lần vì xuất huyết tay, chân. Chưa từng ghi nhận xuất huyết não, nôn ra máu, tiểu ra máu, xuất huyết mũi răng miệng. Lần xuất huyết đầu tiên lúc khoảng 24 tháng tuổi: xuất huyết cánh tay.

+ Không sử dụng thuốc: aspirin, nonsteroid

* Dị ứng: chưa ghi nhận

1. ***Gia đình:***

* Cậu ruột bị Hemophilia đã chết lúc 24 tuổi vì TNGT
* Anh trai bị Hemophilia A chẩn đoán lúc 1 tuổi rưỡi, VIII 1%

1. **Khám:** (7h ngày 23/11/2020 – NV ngày 4)
2. ***Tổng quát:***

* Bé tỉnh, linh hoạt, không sốt.
* Môi, giường móng hồng/ khí trời
* Chi ấm, mạch quay đều rõ, CRT<2s
* M: 100 l/p NT: 30 l/p
* CN = 14 kg CC: 93cm
* Không xuất huyết niêm mạc mắt, miệng.
* Không vàng da, không phù

1. ***Đầu mặt cổ:***

* Cân đối, không biến dạng
* Không chảy máu răng nướu

1. ***Ngực:***

* Cân đối, không biến dạng, di động theo nhịp thở
* Tim: T1 T2 đều rõ, tần số 128 lần/phút, không nghe âm thổi
* Thở đều, không co lõm ngực
* Phổi không ran

1. ***Bụng:***

* Cân đối, di động theo nhịp thở
* Bụng mềm, gan, lách không sờ chạm

1. ***Tiết niệu-sinh dục:***

* CQSD ngoài là nam
* Cầu BQ (-)

1. ***Thần kinh- cơ xương khớp:***

* Các mảng bầm lớn rải rác ở đùi T, gối T, mu bàn chân T màu xanh, vàng, ấn không mất.
* Khớp gối trái sưng ít, không nóng, đỏ.
* Giới hạn vận động gập duỗi khớp gối T

1. **Tóm tắt bệnh án:**

Bé nam 44 tháng, nhập viện vì sưng khớp, bệnh 4 tháng, ghi nhận:

1. ***TCCN:k***

* Sưng gối T, bầm tím chân T

1. ***TCTT:***

* Các mảng xuất huyết lớn rải rác ở chân T

1. ***Tiền căn:***

* Chẩn đoán Hemophilia A lúc sinh + Gia đình

1. **Đặt vấn đề:**
2. Hội chứng xuất huyết nặng – xuất huyết khớp gối
3. Hemophilia A thể trung bình
4. **Chẩn đoán sơ bộ**

Xuất huyết khớp gối T do Hemophilia A thể trung bình

1. **Biện luận:**
2. Có xuất huyết gối: sưng khớp tăng dần, kéo dài, bầm tím sau chấn thương nhẹ, sau đó mảng bầm dần đổi màu. Khám thấy các mảng bầm lớn ở chân T ấn không mất. Khớp không đỏ, không nóng. (Trên BN Hemophilia A.)
3. Xuất huyết cấp (<6 tháng): tái phát
4. Mức độ trung bình: do xuất huyết khớp, nhưng không ảnh hưởng tới sinh hiệu, tri giác, không dấu thiếu máu, không xuất huyết niêm, tiêu hóa.
5. Xuất huyết khớp, sau chấn thương, diễn tiến từ từ, không đối xứng, có các mảng xuất huyết lớn, triệu chứng giảm khi điều trị bằng kết tủa lạnh 🡪 RL đông máu huyết tương. (phù hợp Hemophilia A)

* Rối loạn đông máu huyết tương:

- *mắc phải:*

+ thiếu vit K: không hội chứng kém hấp thu, không dùng kháng sinh kéo dài nên không nghĩ

+ Bệnh lý gan: không hội chứng suy TB gan, không TALTMC nên không nghĩ.

+ Kháng đông lưu hành: không loại trừ, nhiều lần truyền chế phẩm máu trước đây

+ DIC: tổng trạng tốt, không dấu tắc mạch.

- *bẩm sinh*:

+ Hemophilia: bé trai, tiền căn gia đình

+ von Willebrand: không phân biệt được với Hemophilia trên lâm sàng

(=> TPTTBMNV, TS, aPTT, aPTT mix, PT, định lượng VIII, IX)

.

1. **Đề nghị CLS**

* CTM
* aPTT, aPTT hỗn hợp

1. **Kết quả CLS**
2. **Công thức máu**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | 21/11 |  |
| WBC | 5.06 | x103/uL |
| NEU% | 30.6 | % |
| EOS% | 12.9 | % |
| BASO% | 0.4 | % |
| LYM% | 52.5 | % |
| MONO% | 3.6 | % |
| IG% | 1.2 | % |
| RBC | 3.87 | X1012/L |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| HGB | 10.3 | g/dL |
| HCT | 30.0 | % |
| MCV | 77.5 | fL |
| MCH | 26.6 | Pg |
| MCHC | 34.7 | g/dL |
| RDW-CV | 14.6 | % |
| PLT | 296 | X103/uL |

Thiếu máu nhẹ đẳng sắc đẳng bào => nghĩ do xuất huyết

1. **Chẩn đoán xác định**

Xuất huyết khớp do Hemophilia A thể trung bình

1. **Điều trị**

Bù yếu tố VIII

Giảm đau

Băng ép, chườm đá gối phải + Vận động cơ khớp khác nhẹ nhàng, thường xuyên

Y lệnh:

Kết tủa lạnh 20ml (nhóm máu A+)

3 túi x 2 TTM XV giọt/phút

Paracetamol 150mg

1 gói x 4 (u)

1. **Tiên lượng:**

Chậm xuất hiện biến chứng viêm bao hoạt dịch và hủy khớp, u giả

Tỉ lệ xuất hiện kháng thể kháng yếu tố đông máu 5-10%

1. **Theo dõi sau khi ra viện:**

Chăm sóc răng miệng

Theo dõi mỗi 12 tháng: kiểm tra biến chứng, nhiễm trùng, răng miệng, phát triển

Sinh hoạt nhẹ nhàng, cân đối, an toàn

Đeo thẻ