

## Hội chứng Clarkson

Viết bởi Biên tập viên

Thứ hai, 13 Tháng 9 2021 18:42 - Lần cập nhật cuối Thứ hai, 13 Tháng 9 2021 18:48

---

### Bs Trần Trung Việt -

#### Giới thiệu chung

Hội chứng rò rỉ mao mạch huyết thanh (SCLS) là một rối loạn hiếm gặp, đặc trưng bởi các cơn cấp tính và tái phát nghiêm trọng liên quan đến huyết áp giảm nhanh do rò rỉ chất lỏng từ các mạch nhỏ hơn gọi là mao mạch. Các cuộc tấn công kéo dài vài ngày và cần được chăm sóc khẩn cấp. Chúng đôi khi đe dọa tính mạng. SCLS xảy ra thường xuyên nhất ở người lớn và bệnh rất hiếm ở trẻ em.

#### Dấu hiệu và triệu chứng

Có thể có triệu chứng, bao gồm ngứa mắt, ho có thể liên quan đến nhiễm trùng virus đường hô hấp. Sau đó xuất hiện các tình trạng khó chịu, buồn nôn, choáng váng, hoa mắt, đau bụng, nhức đầu và sưng các chi. Có thể không sốt, ớn lạnh, nhức đầu, phát ban hoặc các dấu hiệu nhiễm trùng. Bệnh cấp tính có thể tăng khi xét nghiệm máu.

Một dòng hội chứng Clarkson mãn tính đã được báo cáo bằng biểu hiện sưng phù các chi và tích tụ chất lỏng quanh tim và phổi. Trong những ca bệnh này, bệnh nhân thường có tăng HGB và HCT và có giảm albumin và huyết tương vào mô kẽ là giảm huyết áp, nhưng giảm huyết áp không phải là bệnh nhân bệnh nhân mãn tính. Những bệnh nhân này có thể đáp ứng với corticoid, lợi tiểu và aminophyllin hoặc globulin miễn dịch.

#### Dịch t

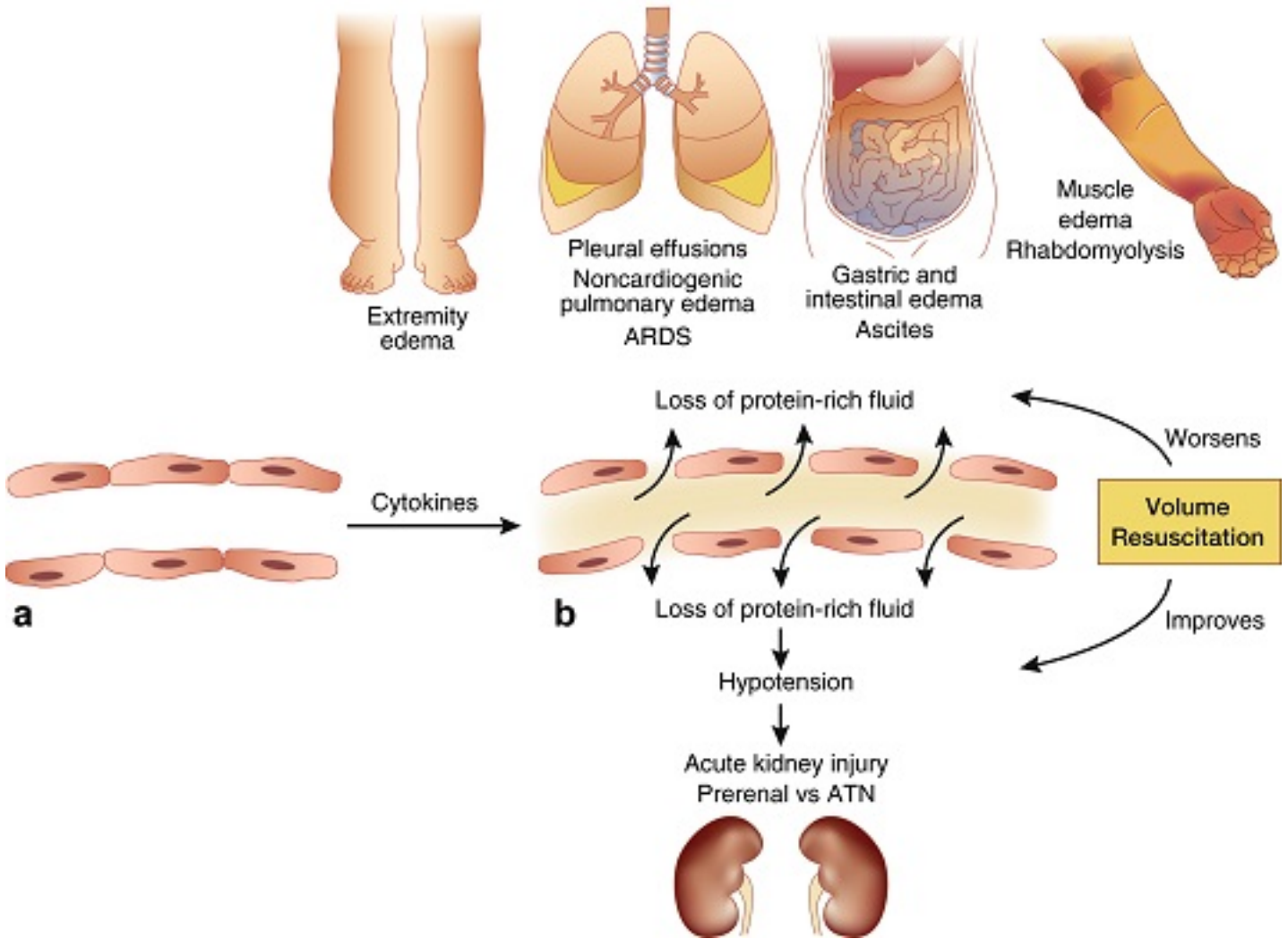
Có ít hơn 500 người được ghi nhận trong y văn thế giới mắc hội chứng Clarkson từ lúc Clarkson công bố hội chứng này vào năm 1960

# Hội chứng Clarkson

Vị trí bài Biên tập viên

Thứ hai, 13 Tháng 9 2021 18:42 - Lần cập nhật cuối Thứ hai, 13 Tháng 9 2021 18:48

SCLS có thể bệnh m và i m t b nh nhi m trùng n ng nh s c nhi m trùng ho c h i ch ng s c nhi m đ c. M t s đ c đ m nh s ng có th đ n đ n ch n đoán nghi ng là suy tim ho c b nh th n. Hội chứng thi u h t ch t c ch esterase C-1 có th xu t hi n v i m t lo i phù tái phát đ c g i là phù m ch và th ng đ c nghĩ đ n nh ng b nh nhân có bi u hi n c a SCLS. M t s b nh nhân, s c đ c huy t s c t và đ n đ n n ng đ huy t s c t cao đã b nh m v i b nh đa h ng c u.



## Nguyên nhân

Nguyên nhân vẫn chưa được xác định, và hầu như bệnh không có khả năng di truyền

### Chẩn đoán và điều trị

SCLS có thể được chẩn đoán với ba thông số: huyết áp thấp, tăng hematocrit và ít protein trong máu (giảm albumin máu). Tuy nhiên, ba tính năng này không phải là kết luận tuyệt đối của SCLS. Các xét nghiệm khác phải được thực hiện để loại trừ các nguyên nhân có thể khác của các triệu chứng như nhiễm trùng và thiếu hụt chất cholinesterase C-1.

Để xác định chẩn đoán, một số tính năng chính của phòng thí nghiệm là rất quan trọng. Sự rò rỉ hồng cầu và sâu trong mao mạch gây ra giảm mức albumin huyết thanh (giảm albumin máu) và mức độ hemoglobin và hematocrit cũng tăng mạnh tương ứng. Các tế bào hồng cầu góp phần đo hemoglobin và hematocrit không thực sự tăng lên. Thay vào đó, máu trở nên cô đặc do mất chất lỏng. Sự cô đặc huyết cầu này là một đặc điểm điển hình của hội chứng và bệnh chứng vì sự cô đặc huyết cầu là điều kiện tiên quyết để chẩn đoán. Một số bệnh nhân bệnh chẩn đoán nhầm là mắc bệnh đa hồng cầu, tình trạng hematocrit tăng lên do tỷ lệ sản xuất quá nhiều hồng cầu.

Chẩn đoán hành tìm kiếm protein M nhưng không có protein M không loại trừ chẩn đoán.

Hiện tại: không có điều trị đặc hiệu

Bệnh chia thành 2 giai đoạn:

Giai đoạn đầu tiên, thường kéo dài vài ngày được gọi là giai đoạn hội chứng nhồi máu đích kiếm soát sự rò rỉ của mao mạch và duy trì huyết áp. Trong giai đoạn đó, mất albumin và chất lỏng rò rỉ từ các mao mạch vào các mô không gian gây ra sưng tấy. Sự mất nước này có tác động tương ứng đến tuần hoàn nhồi máu, làm chậm dòng oxy mang máu đến các mô. Huyết áp giảm và các tế bào hồng cầu tập trung. Thông thường cần thay thế dịch qua đường tĩnh mạch, nhưng nên giảm thiểu do xu hướng rò rỉ vào các mô. Mặc dù huyết áp vẫn có thể thấp, điều quan trọng là tránh truyền dịch quá mạnh vào tĩnh mạch có thể dẫn đến sưng to các chi trên phù thu thập giập. Trong quy trình này, da của cánh tay chân được cắt để giảm áp lực nén tế bào hồng cầu giập và cải thiện lưu lượng máu đến và đi từ chi. Quá nhiều chất lỏng trong tĩnh mạch cũng có thể gây tích tụ chất lỏng trong phổi và xung quanh các cơ quan quan trọng khác. Mục tiêu trong giai đoạn cấp tính không phải là cố gắng duy trì huyết áp hoặc lưu lượng nước tiểu hoàn toàn bình thường mà là duy trì huyết áp ở mức vừa để tránh tổn thương vĩnh viễn các cơ quan quan trọng bằng cách giúp bệnh nhân tránh được các rủi ro do truyền dịch quá

mức. Đo áp lực tĩnh mạch hạ cẳng chân trung tâm trong phòng chăm sóc đặc biệt thường là cao hơn thì độ đàn hồi của các mạch máu mong manh này. Có thể dùng albumin và chất keo tiêm tĩnh mạch. Việc duy trì sự mất nước là rất quan trọng vì huyết áp thấp kéo dài có thể gây tổn thương các cơ quan quan trọng như thận.

Giai đoạn thứ hai của điều trị đôi khi được gọi là giai đoạn suy nhược khi chất lỏng và albumin được tái hấp thu từ các mô. Trong giai đoạn này, sỏi rỗng mao mạch đã giảm bớt và mức đe dọa chính là quá tải chất lỏng. Thuốc lợi tiểu có thể được yêu cầu để kiểm soát tình trạng quá tải chất lỏng.

Glucocorticoid (steroid) thường được sử dụng trong đợt cấp, đặc biệt là ở giai đoạn đầu của đợt suy nhược nhằm giảm sỏi rỗng mao mạch, nhưng hiệu quả của chúng chưa được biết rõ. Albumin và chất keo được sử dụng cùng với dịch truyền tĩnh mạch có thể có lợi ích tạm thời để tăng lưu lượng máu đến các cơ quan quan trọng như thận.

Điều trị duy trì được đưa ra nhằm giảm tần suất và mức độ nghiêm trọng của các đợt cấp. Sự dùng globulin miễn dịch tiêm tĩnh mạch mỗi tháng một lần trong thời gian không xác định hiện là tiêu chuẩn chăm sóc cho SCLS. IVIG ở phòng ngừa đã được chứng minh là có hiệu quả đáng kể khả năng sống sót ở bệnh nhân SCLS liên quan đến bệnh gammopathy đơn dòng, nhưng nó cũng có hiệu quả cao trong các trường hợp SCLS không có bệnh gammopathy đơn dòng.

Thuốc thở cấp có thể bao gồm sự kết hợp của theophylline và terbutaline. Chúng được quản lý bằng đường uống. Mức độ theophylline phải được duy trì trong phạm vi điều trị được xác định bằng xét nghiệm máu thường xuyên. Bệnh nhân không dung nạp các loại thuốc này có thể được hỗ trợ lợi tiểu các chất ức chế leukotriene như montelukast (Singulair). Đôi khi, một chất ức chế ACE như lisinopril có thể có lợi. Vai trò của các loại thuốc thở cấp này là không chắc chắn.

Giai đoạn thứ hai của điều trị đôi khi được gọi là giai đoạn suy nhược khi chất lỏng và albumin được tái hấp thu từ các mô. Trong giai đoạn này, sỏi rỗng mao mạch đã giảm bớt và mức đe dọa chính là quá tải chất lỏng. Thuốc lợi tiểu có thể được yêu cầu để kiểm soát tình trạng quá tải chất lỏng.

Glucocorticoid (steroid) thường được sử dụng trong đợt cấp, đặc biệt là ở giai đoạn đầu của đợt suy nhược nhằm giảm sỏi rỗng mao mạch, nhưng hiệu quả của chúng chưa được biết rõ. Albumin và chất keo được sử dụng cùng với dịch truyền tĩnh mạch có thể có lợi ích tạm thời để

tăng lưu lượng máu đến các cơ quan quan trọng như thận.

Điều trị duy trì được đưa ra nhằm giảm tần suất và mức độ nghiêm trọng của các đợt cấp. Sử dụng globulin miễn dịch tiêm tĩnh mạch mỗi tháng một lần trong thời gian không xác định hiện là tiêu chuẩn chăm sóc cho SCLS. IVIG để phòng ngừa đã được chứng minh là cần thiết đáng kể khả năng sống sót ở bệnh nhân SCLS liên quan đến bệnh gammopathy dòng, nhưng nó cũng có hiệu quả cao trong các trường hợp SCLS không có bệnh gammopathy dòng.

Thuốc thở cấp có thể bao gồm sự kết hợp của theophylline và terbutaline. Chúng được quản lý bằng đường uống. Mức độ theophylline phải được duy trì trong phạm vi điều trị được xác định bằng xét nghiệm máu thường xuyên. Nhưng bệnh nhân không dung nạp các loại thuốc này có thể được hỗ trợ bằng các chất ức chế leukotriene như montelukast (Singulair). Đôi khi, một chất ức chế ACE như lisinopril có thể có lợi. Vai trò của các loại thuốc thở cấp này là không chắc chắn.