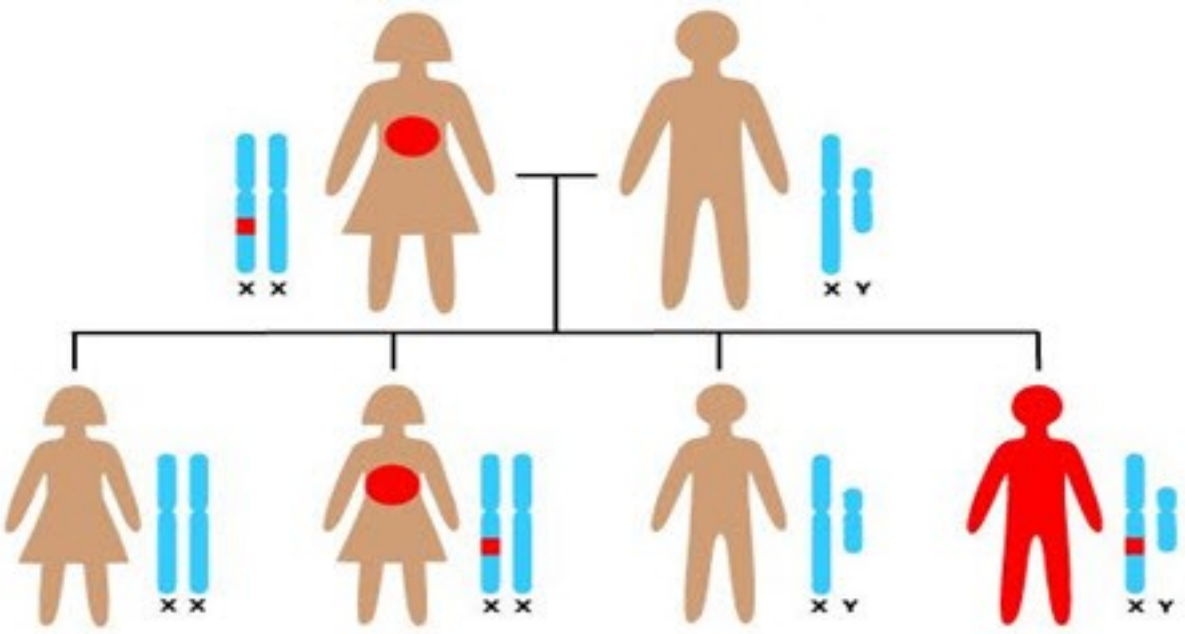
KTV Nguy□n Văn Trai - HHTM

Hemophilia (b□nh máu khó đông) là m□t căn b□nh đã đ□□c bi□t đ□n t□ lâu trên th□ gi□i. Đó là m□t nhóm b□nh r□i lo□n đông máu di truy□n gen l□n liên quan đ□n gi□i tính, do gi□m các y□u t□ VIII, XI, XI, và đ□□c đ□t tên là hemophilia A, hemophilia B, ho□c hemophilia C (b□nh Rosenthal). N□u đ□□c đi□u tr□ đ□y đ□ b□nh nhân s□ có cu□c s□ng g□n nh□ ng□□i bình th□□ng. T□i Vi□t Nam m□i ch□ kho□ng 20% b□nh nhân Hemophilia đ□□c phát hi□n và chăm sóc th□□ng xuyên. Đa s□ còn l□i đ□□c phát hi□n mu□n, d□n t□i nguy c□ b□ ch□y máu nhi□u l□n, gây bi□n d□ng c□ và kh□p, có th□ d□n t□i tàn t□t, th□m chí t□ vong.

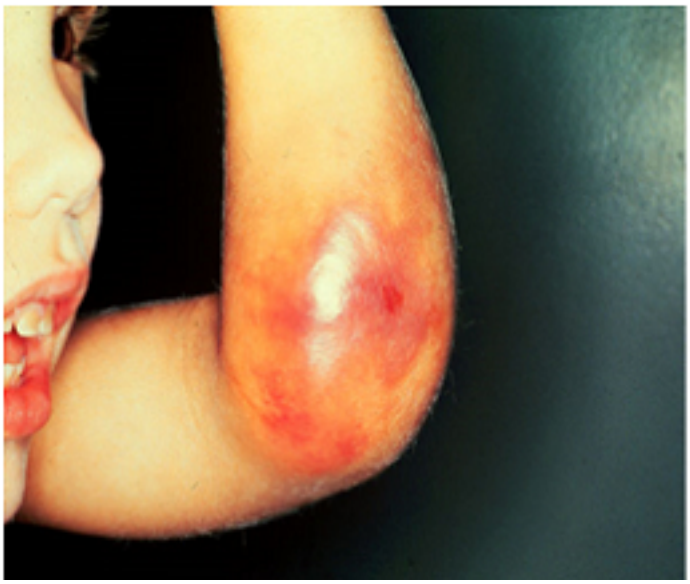


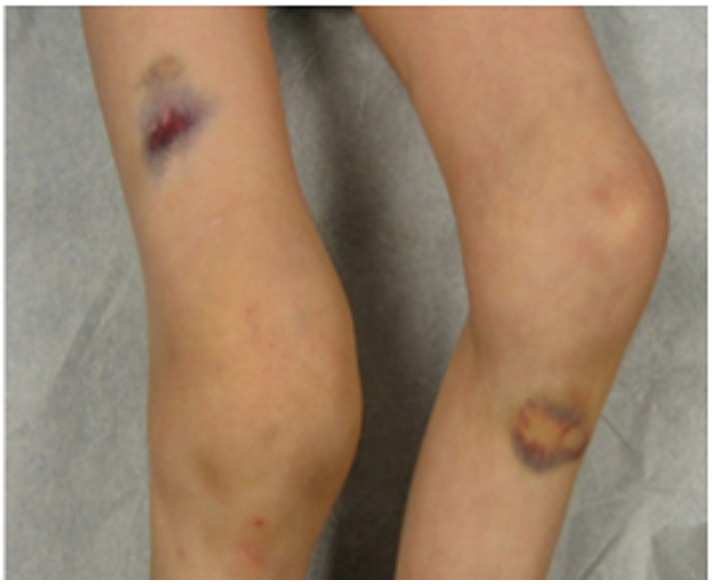
Hình □nh cây ph□ h□ di truy□n gen l□n trong b□nh Hemophilia (b□nh máu khó đông)

T□ l□ Hemophlia trên th□ gi□i là 2/34.830 ng□□i (t□□ng đ□□ng 25 – 60 ng□□i/ 1 tri□u dân) trong

đó Hemophilia A là ch□ y□u chi□m 85%, Hemophilia B ch□ chi□m 13,16%, Hemophilia th□ n□ng chi□m 25 % t□ng s□. T□i Vi□t Nam hi□n nay □□c tính có 5.000 b□nh nhân, trong đó s□ đ□□c phát hi□n và chăm sóc ch□ chi□m kho□ng 1/10.

□ ng□□i bình th□□ng n□ng đ□ y□u t□ VIII, IX trong máu trên 50%, d□a vào n□ng đ□ y□u t□ đông máu này ng□□i ta phân lo□i Hemophilia thành ba th□ : Nh□ (5 - 30 %), Trung bình (1 - 5 %), N□ng (< 1 %). Bi□u hi□n ch□ y□u trên lâm sàng c□a b□nh là xu□t huy□t, r□t khó đ□ phân bi□t bi□u hi□n gi□a Hemophilia A và Hemophilia B. Xu□t huy□t có th□ x□y ra t□ s□m ngay th□i k□ s□ sinh vì y□u t□ VIII và IX đ□u không truy□n đ□□c qua rau thai. Ch□y máu bi□u hi□n d□□i hình th□c: Ch□y máu khó c□m □ v□t th□□ng nh□ nh□ răng, b□m t□ máu khi va ch□m, ch□y máu khó c□m sau ph□u thu□t, kh□i máu t□ □ c□, kh□p là v□ trí ch□y máu hay g□p nh□t. C□ hay b□ t□ máu là c□ đùi, c□ b□p chân, c□ đáy ch□u. Đ□c bi□t, v□ trí ch□y máu có th□ x□y ra □ nh□ng b□ ph□n nguy hi□m đe d□a tính m□ng nh□ ch□y máu não, xu□t huy□t tiêu hóa, ch□y máu □ ng□c, c□, phúc m□c…





Hình minh h□a

C□n lâm sàng thì k□t qu□ xét nghi□m cho th□y: Th□i gian máu ch□y bình th□□ng, ti□u c□u và đ□ t□p trung bình th□□ng, th□i gian Quick bình th□□ng, th□i gian máu đông kéo dài, th□i gian Howell kéo dài, th□i gian th□i gian Cephalin- Kaolin kéo dài. Trong đó vi□c đ□nh l□□ng y□u t□ VIII ho□c IX, XI gi□m d□□i 50%. Đ□nh l□□ng y□u t□ đông máu này gi□ vai trò then ch□t trong ch□n đoán

b□nh Hemophilia.

Vi□c đi□u tr□ b□nh Hemophilia d□a vào các nguyên t□c sau: đi□u tr□ ch□y máu, đi□u tr□ d□ phòng và ph□c h□i ch□c năng. Trong đó, vi□c s□ d□ng các ch□ ph□m thay th□ đóng vai trò ch□ ch□t. Trong nh□ng năm qua, đã có nhi□u ti□n b□ trong đi□u tr□ b□nh nh□ truy□n huy□t t□□ng t□□i đông l□nh, t□a l□nh y□u t□ VIII, y□u t□ cô đ□c có đ□ tinh khi□t t□ m□c đ□ th□p đ□n m□c đ□ cao. Tuy nhiên, các s□n ph□m có ngu□n g□c t□ máu th□□ng có giá thành r□t đ□t, th□i gian bán h□y ng□n nên ph□i tiêm tĩnh m□ch đ□u đ□n. Trong khi đó, ngu□n cung c□p các ch□ ph□m này cũng h□n h□p trong khi nhu c□u đi□u tr□ ngày m□t gia tăng, h□n n□a, các s□n ph□m có ngu□n g□c t□ máu không ph□i là tuy□t đ□i an toàn. B□nh nhân s□ d□ng các ph□□ng pháp đi□u tr□ này v□n có nguy c□ ti□m □n m□c các b□nh lây nhi□m qua đ□□ng truy□n máu nh□ HIV, HBV, HCV. Kho□ng 60-70% b□nh nhân hemophilia n□ng b□ nhi□m HIV (Human Immunodeficiency Virus) và kho□ng 80% b□nh nhân hemophilia b□ nhi□m virus viêm gan do đi□u tr□ các ch□ ph□m t□ máu.

Đây là căn b□nh mà ng□□i b□nh c□n xác đ□nh ph□i chung s□ng su□t đ□i, ch□a có m□t bi□n pháp h□u hi□u nào có th□ ch□a đ□□c t□n g□c. Các bi□n pháp ch□a tr□ th□□ng th□y là b□ sung y□u t□ đông máu su□t đ□i. N□u b□nh phát hi□n mu□n, kh□p s□ng to, đau bu□t, d□n đ□n vi□c ch□a tr□ lâu dài và t□n kém. B□nh nhân m□c b□nh Hemophilia n□u đ□□c phát hi□n s□m và đi□u tr□ tích c□c, có th□ có tu□i th□ nh□ ng□□i bình th□□ng. Nh□ng m□t đi□u đáng ti□c hi□n nay □ Vi□t Nam là ng□□i dân ch□a hi□u bi□t nhi□u v□ căn b□nh nguy hi□m này, do đó, phát hi□n mu□n và không có đi□u ki□n ch□a tr□ nên tu□i th□ c□a ng□□i m□c b□nh th□□ng r□t tr□. Đ□ có th□ "s□ng chung v□i b□nh", b□nh nhân Hemophilia khi th□y các d□u hi□u m□c b□nh nh□ xu□t hi□n nhi□u v□t b□m tím ho□c nh□ng m□ng b□m tím l□n, ch□y máu cam, khó c□m máu, ch□y máu khó c□m khi c□n ph□i môi ho□c khi đánh răng, đau và s□ng phù các kh□p x□□ng, đái ra máu thì c□n đ□n b□nh vi□n đ□ đ□□c đi□u tr□ ngay.

Khi bi□t mình đã b□ b□nh máu khó đông thì 6 tháng m□t l□n nên đ□n b□nh vi□n ki□m tra đ□nh k□, tránh các ho□t đ□ng m□nh gây ch□n th□□ng, không tiêm b□p, không châm c□u, không massage, tránh thu□c aspirin, ibuprofen, naproxen... vì các thu□c này làm gia tăng ch□y máu. Vi□c chăm sóc răng mi□ng m□t cách c□n th□n vì đó là nh□ng c□ quan r□t d□ ch□y máu, tránh ăn nh□ng th□c ăn c□ng. Đi□u quan tr□ng là b□nh nhân ph□i t□ chăm sóc b□n thân mình. Gia đình b□nh nhân cũng c□n đ□□c t□ v□n v□ c□ ch□ di truy□n c□a b□nh. Đ□c bi□t chú ý tránh k□t hôn g□n huy□t th□ng, d□ truy□n b□nh cho con. Đ□ có nh□ng đ□a con kh□e m□nh, các ông b□, bà m□ nên khám và sàng l□c tr□□c sinh t□t c□ các b□nh di truy□n nói chung và b□nh Hemophilia nói riêng.

Ngu□n: idoc.vn và giangduongykhoa.wordpress.com