

HỘI CHỨNG XUẤT HUYẾT Ở TRẺ EM

PGS.TS. Trần Thị Mộng Hiệp

Mục tiêu

1. Trình bày được các giai đoạn của sự cầm máu và các xét nghiệm khảo sát:
 - sự cầm máu tiên phát
 - sự đông máu huyết thanh
2. Chẩn đoán được các bệnh do rối loạn đông máu
3. Liệt kê được các bệnh tiểu cầu

SINH LÝ HỌC CỦA SỰ CÂM MÁU

- Ngăn ngừa chảy máu tự nhiên
 - Ngưng chảy máu: tổn thương thành mạch
 - Phức tạp: mạch máu, tiểu cầu, yếu tố ĐMHT
- Bao gồm 2 giai đoạn:
- . sự cầm máu tiên phát (Hémostase primaire)
 - . sự ĐMHT (coagulation plasmatique)

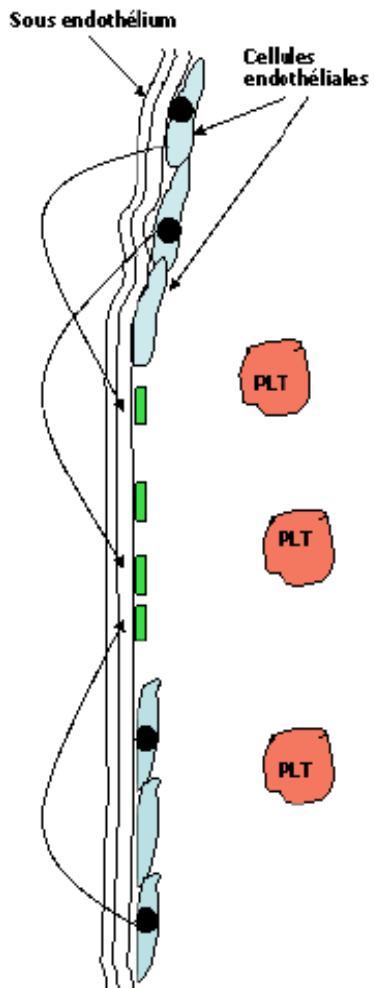
Sinh lý học

1. Sự cầm máu tiên phát:

=> nút cầm máu = tiểu cầu

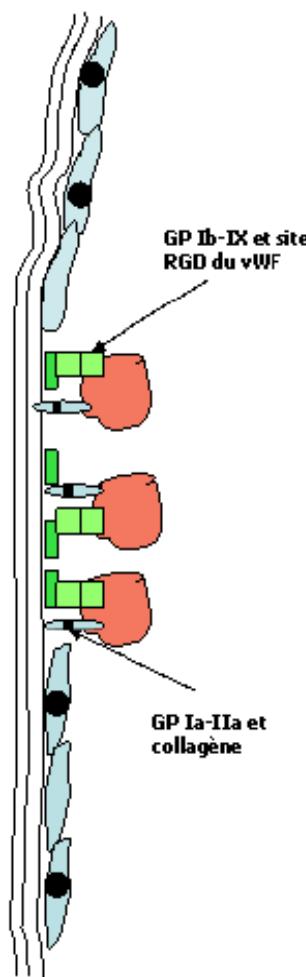
Các giai đoạn:

- a/ Mạch máu co lại (contraction)
- b/ Tiểu cầu kết dính (adhésion plaquettaire)
- c/ Tiểu cầu hoạt hóa (activation), bài tiết
(excrétion): ADP, Sérotonine,adrénaline
- d/ Tiểu cầu kết tụ (agrégation plaquettaire)
- e/ Nút cầm máu (clou plaquettaire)
- f/ Sự điều hòa (régulation)

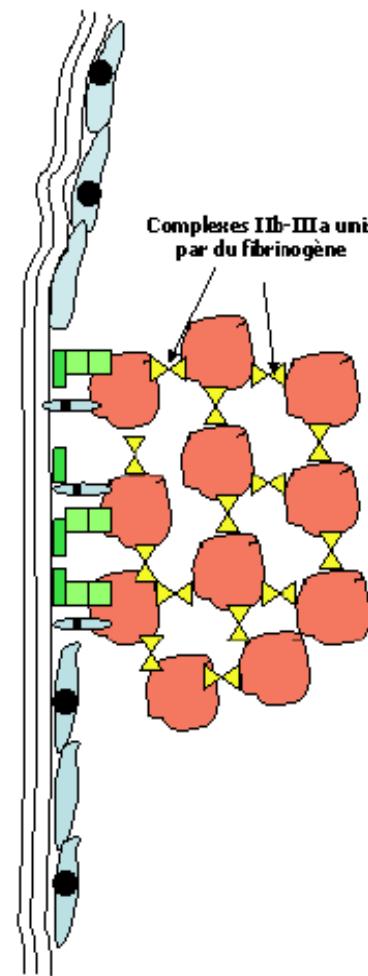


Sous endothélium
Cells endothéliales
Sous endothélium mis à nu montre des molécules de collagène, et les c. endoth. libèrent du vWF qui se colle à ce sous endothélium

L
U
M
i
è
r
e
v
a
s
c
u
l
a
i
r
e



Les PLT circulantes adhèrent au sous endothélium par l'intermédiaire des GP Ia-IIa et Ib-IX qui se lient respectivement au collagène et au vWF

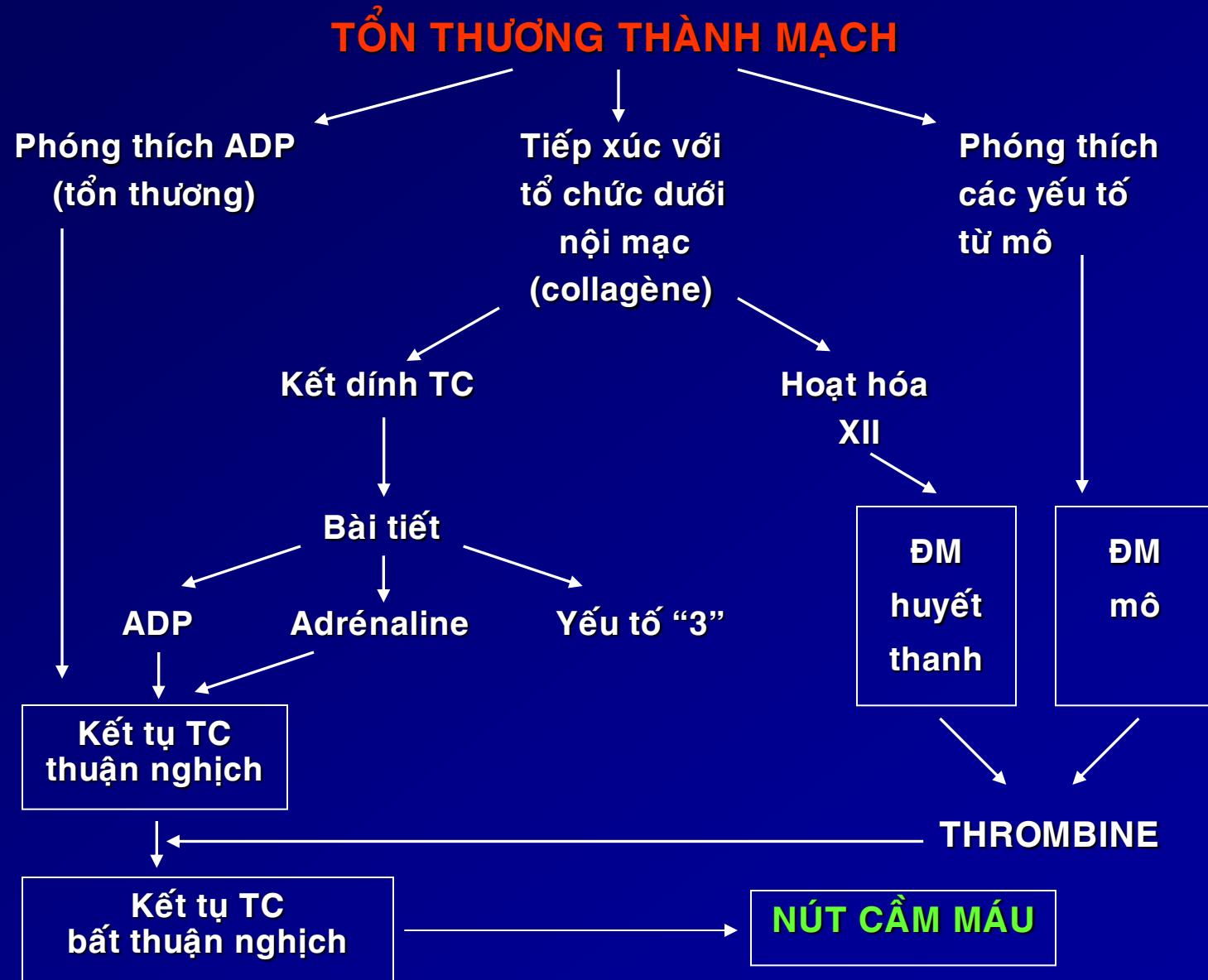


Les PLT s'agrègent entre elles grâce aux molécules GP IIb-IIIa qui se couplent au fibrinogène

Xét nghiệm khảo sát sự cầm máu tiên phát

- Thời gian máu chảy (Temps de saignement)
 - . PP Ivy: 2 - 6 phút
 - . PP Duke: 2 - 4 phút
- Dấu hiệu dây thắt (Lacet): vài chấm XH
- Đếm tiểu cầu: 200.000 – 400.000 / mm³
- Yếu tố Willebrand: Ristocétine
- Khảo sát chất lượng tiểu cầu:
Co cục máu, Kết dính, Kết tụ

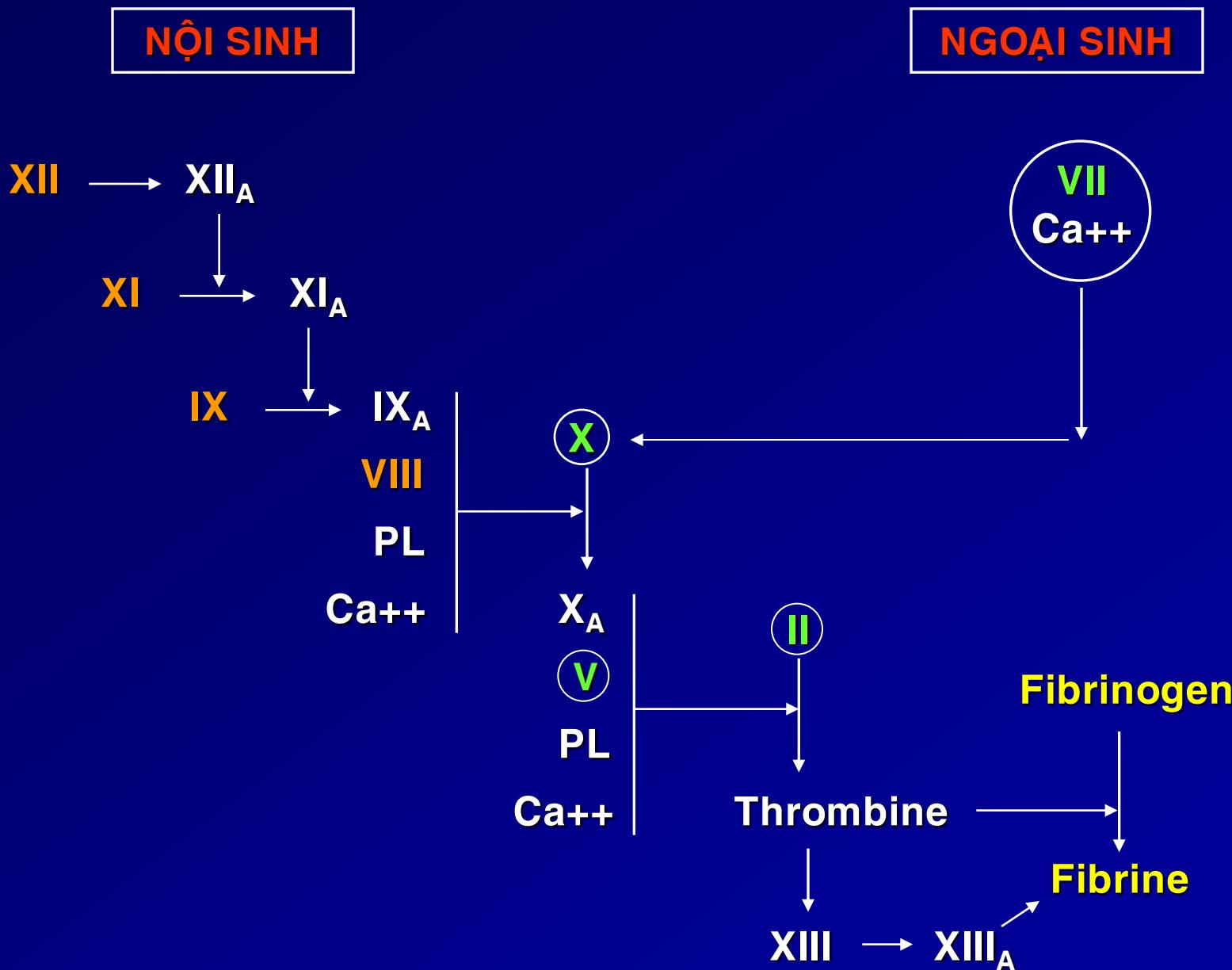
MỐI LIÊN HỆ GIỮA SỰ CẦM MÁU NGUYÊN PHÁT VÀ SỰ ĐÔNG MÁU HUYẾT THANH



2. Sự đông máu huyết thanh:

- . Đường nội sinh (voie intrinsèque):
máu + bề mặt âm : dưới nội mạc (in vivo)
mặt kính (in vitro)
- . Đường ngoại sinh (extrinsèque):
đưa từ mô vào máu: Thromboplastine

SƠ ĐỒ ĐƠN GIẢN HÓA SỰ ĐMHT



**Voie
INTRINSEQUÉ**

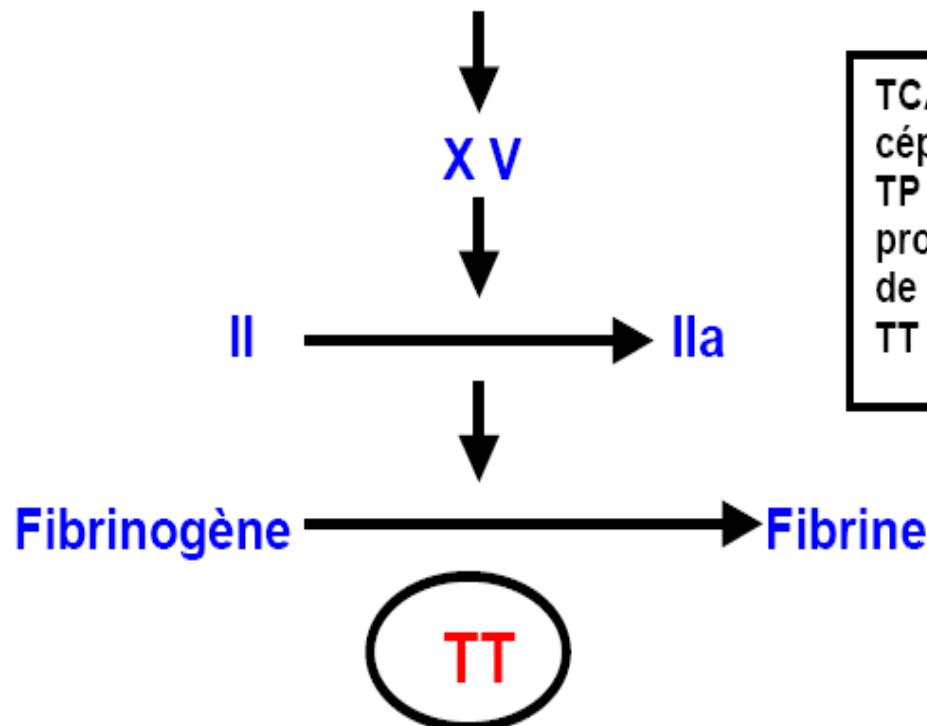
TCA

XII XI
IX VIII

**Voie
EXTRINSEQUÉ**

TP

TCA = Temps de céphaline avec activateur
TP = Taux de prothrombine (ou Temps de Quick)
TT = Temps de thrombine



Các yếu tố đông máu

- I : Fibrinogen : 2 - 4 g/l
- II : Prothrombin : 100%
- V : Proaccelerine : 100%
- VII : Proconvertine : 100%
- VIII : Yếu tố chống Hémophilie A (50 - 150%)
- IX : Yếu tố chống Hémophilie B (100%)
- X : Yếu tố Stuart : 100%
- XI : PTA : 100%
- XII : Yếu tố Hageman : 100%
- XIII : Yếu tố ổn định Fibrine (FSF) : 100%

Khảo sát sự ĐMHT

Đường ngoại sinh:

- Thời gian đông máu (**TC**): 8 - 12 phút
- Thời gian QUICK (**TQ**): II, V, VII, X
PT (Prothrombin time)
tùy phương pháp dùng của mỗi phòng xét nghiệm,
(bt: 11-13 ")
- Taux de Prothrombine (**TP**): tính dựa vào % của TQ
PR (Prothrombin ratio) (bt: 70 - 100 %)
tùy phương pháp dùng của mỗi phòng xét nghiệm
(yếu tố phụ thuộc Vit K: II, VII, X, IX , PPSB)

Khảo sát sự ĐMHT

XN tiền phẫu:

Đếm tiểu cầu, INR, TCA, Fibrinogen

TS, TC: không cần thiết

Khảo sát sự ĐMHT

INR (International Normalized Ratio) 1983:

kết quả TP có thể thay đổi tùy phòng xét nghiệm,
thống nhất: dùng cách tính INR

$$\text{INR} = (\text{TQ của bệnh nhân}/ \text{TQ chứng})^{\text{ISI}}$$

(ISI = indice de sensibilité international, đặc hiệu cho hóa chất xử dụng để làm TQ theo từng phòng xét nghiệm)

INR bình thường: 0,8 – 1,2

Xử dụng để đánh giá hiệu quả điều trị bằng thuốc chống đông

- bệnh nhân dùng thuốc chống đông: INR 2 – 3
- bệnh nhân mang van tim nhân tạo: INR 2,5 – 3,5
- INR > 5: nguy cơ xuất huyết rất cao.

Khảo sát sự ĐMHT

Đường nội sinh:

- Thời gian Céphaline hoạt hóa: trừ yếu tố VII

TCA: Temps de céphaline activée

aPTT: activated Partial Thromboplastin Time

Bất thường: > 10 giây so mẫu chứng

Khảo sát sự ĐMHT

- Thời gian Thrombine: sự thành lập Fibrine
Bất thường: > 10" so mẫu chứng
- Thời gian Howell: ($bt = 1'30" - 2'30"$)
Bất thường khi 1 trong các yếu tố bất thường
Bất thường: > 1,5/mẫu chứng
- Yếu tố XIII
- Đo lường đặc hiệu từng yếu tố ĐM (70 - 130%)

Rối loạn đông máu huyết thanh

	TQ (TP)	TCA
ĐM ngoại sinh (VII)	↑	⊥
ĐM nội sinh (XII,XI,IX,VIII)	⊥	↑
ĐM chung (X, V, II, I)	↑	↑

**Voie
INTRINSEQUÉ**

TCA

XII XI
IX VIII

**Voie
EXTRINSEQUÉ**

VII

TP

X V

II → IIa

Fibrinogène → Fibrine

TT

TCA = Temps de céphaline avec activateur
TP = Taux de prothrombine (ou Temps de Quick)
TT = Temps de thrombine

Lâm sàng

- XH dưới da: chấm XH, mảng Xh, bầm máu, tụ máu...
- XH niêm mạc: chảy máu mũi, chảy máu răng lợi, ói máu, tiêu máu...
- XH khớp (Hemophilie)
- XH nội tạng: gan, lách, não...

Lâm sàng

Các loại xuất huyết:

- . Chấm Xh (petechiae): < 2mm
- . Vết bầm máu nhỏ (purpura): 2-10mm
- . Vết bầm máu (ecchymosis): > 1cm
- . Hematoma: tụ máu có nhân





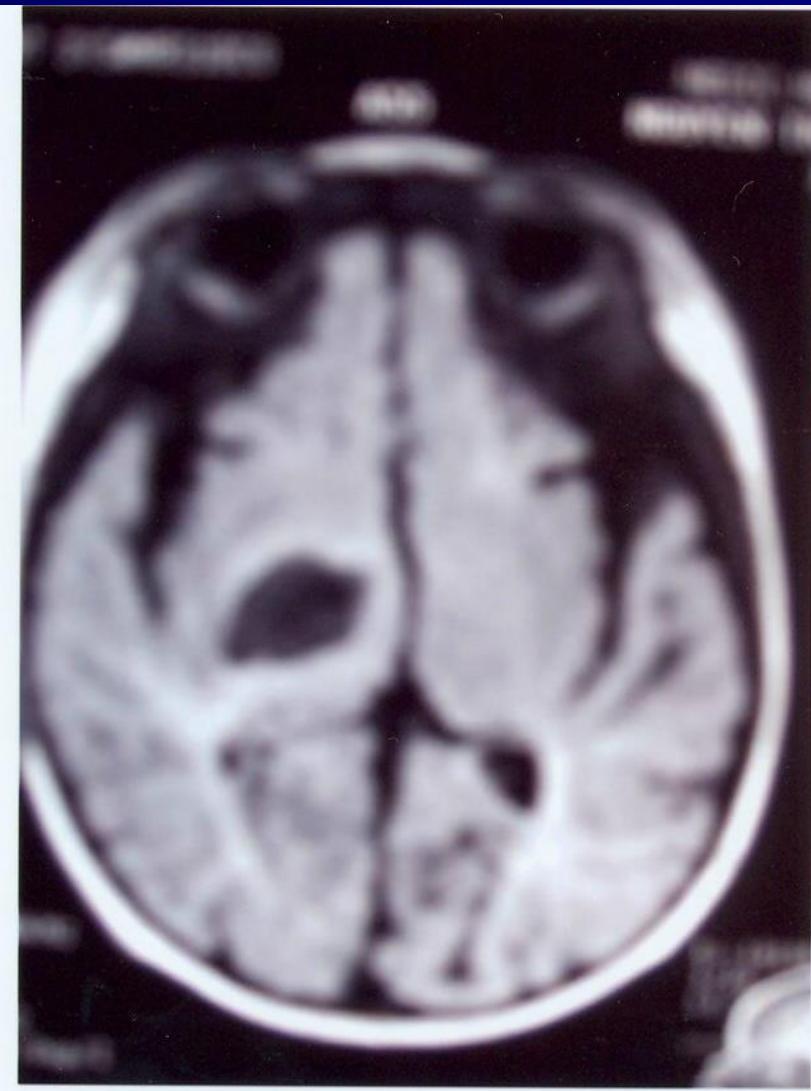
Hình 4: Xuất huyết da dạng chấm, nốt và xuất huyết ở vòm họng



Hình 6: Xuất huyết da toàn thân dạng chấm, nốt và xuất huyết ở kết mạc mắt phải



Sau đó bé bị liệt mặt ngoại biên bên
liệt nửa người bên trái



Hình 10: Và chụp MRI não phát hiện ổ xuất
huyết não bên phải kích thước to hơn bên trái

Chẩn đoán

- . Xác định xuất huyết
- . Xác định XH do RL cầm máu ban đầu hay đông máu huyết tương
- . Xác định nguyên nhân

Hướng chẩn đoán:

1. TS tăng, số lượng tiểu cầu giảm:

giảm tiểu cầu

2. TS tăng, số lượng tiểu cầu bt :

Bệnh của tiểu cầu

=> Độ tập trung TC kém, thời gian co cục máu dài

3. TCA , TQ kéo dài:

- . Thiếu nhiều yếu tố do mắc phải: gan, thận,
- . ĐMNMLT, điều trị Héparine
- . Thiếu đơn độc 1 yếu tố chung: II, V, X (hiếm)

4. TCA kéo dài:

VIII: Hémophilie A, IX: Hémophilie B, XI: Bệnh Rosenthal

Hướng chẩn đoán:

5. TQ kéo dài:

thiếu yếu tố VII

6. Thời gian Thrombine kéo dài: (TCA, TQ bất thường)

- . có Héparine trong máu, ống nghiệm
- . bất thường thành lập Fibrine

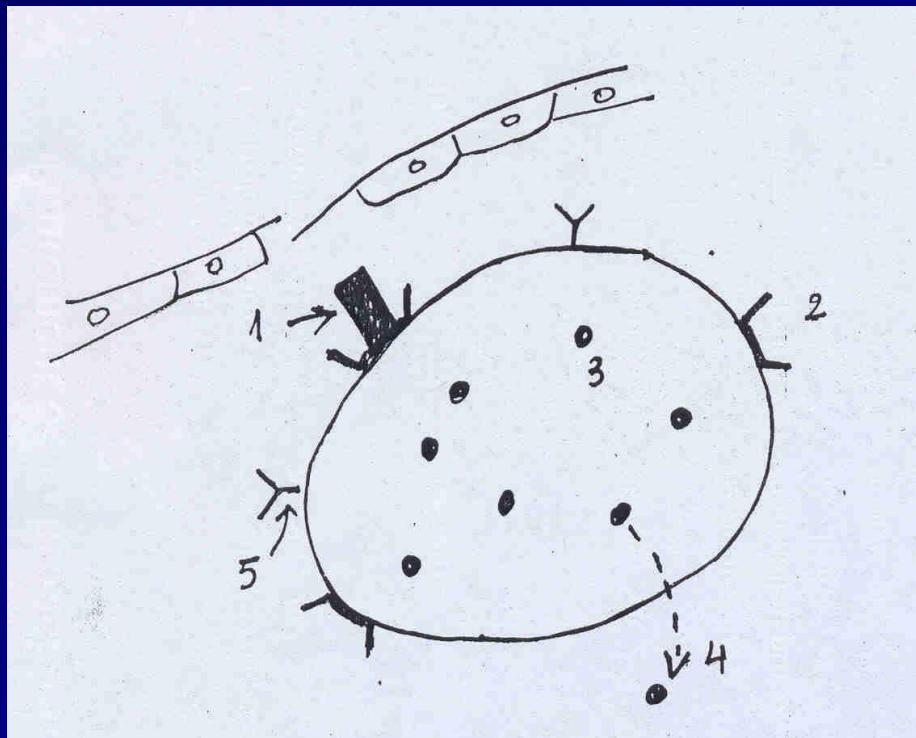
7. Fibrinogen giảm:

- . afibrinogénémie, hypofibrinogénémie
- . tiêu thụ quá nhiều Fibrinogen (ĐMNMLT)

8. Tất cả BT :

- . mao mạch không bền, thiếu yếu tố XIII
- . không có RL ĐM

Bệnh do chất lượng tiểu cầu



- 1. Yếu tố Willebrand → Bệnh Willebrand
- 2. Récepteur Willebrand → Bệnh Jean-Bernard Soulier
- 3. ADP → ↓ ADP
- 4. Bài tiết → Bệnh TC do bài tiết
- 5. Récepteur ADP → Bệnh Glanzmann

Chẩn đoán

Chẩn đoán một trường hợp xuất huyết trên lâm sàng là sự phối hợp giữa các thông tin về:

- . tuổi
- . giới
- . hoàn cảnh khởi phát
- . tiền căn và khám lâm sàng.

Chẩn đoán

- . Một bé trai đến tuổi biết đi, bị té ngã và sưng đau khớp gối
- . Một bé gái tuổi dậy thì, hành kinh nhiều, hay bị chảy máu mũi tái phát, da xanh xao...
- . Một bé trai 12 tuổi, được đưa vào khoa cấp cứu với bệnh cảnh shock, xuất huyết da niêm nhiều nơi...

Chẩn đoán

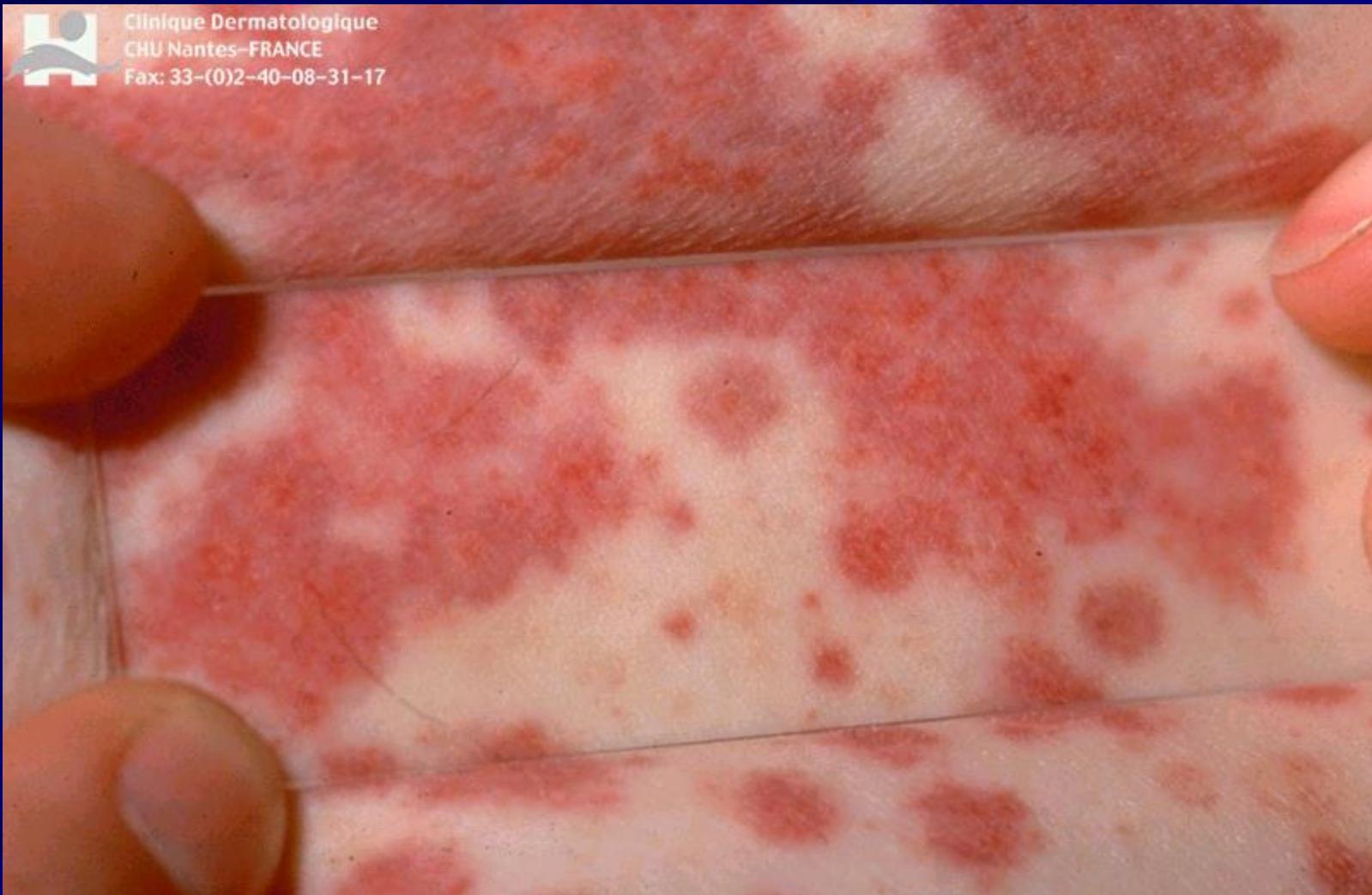
- . Một bé 3 tuổi bị xuất huyết da niêm mức độ trung bình sau một thời gian nhiễm siêu vi và không có biểu hiện gì khác...
- . Một bé gái tuổi dậy thì, dễ bị bầm da, da niêm xanh xao, than đau khớp, hay lở miệng, nổi hồng ban và mặt đỏ bừng khi ra ánh sáng...

Xuất huyết giảm tiểu cầu (PTI-ITP)





Clinique Dermatologique
CHU Nantes-FRANCE
Fax: 33-(0)2-40-08-31-17



Ban xuất huyết hoại tử









Clinique Dermatologique
CHU Nantes-FRANCE
Fax: 33-(0)2-40-08-31-17

Ban xuất huyết dạng thấp

Henoch Schonlein



Ban xuất huyết dạng thấp (Henoch Schonlein)



TỤ MÁU TRONG BỆNH HEMOPHILIA



