

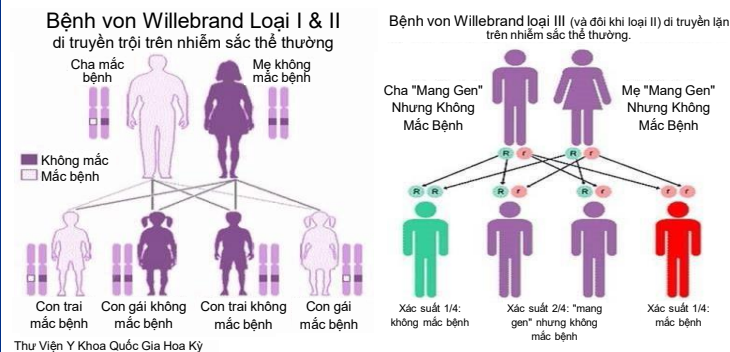
Bệnh von Willebrand là gì? Bệnh von Willebrand (von Willebrand Disease, VWD) là rối loạn chảy máu di truyền phổ biến nhất. Bệnh ảnh hưởng tương đồng đến cả nam và nữ, nhưng nữ giới thường gặp các triệu chứng chảy máu rõ rệt hơn, chẳng hạn như kinh nguyệt ra nhiều. VWD xảy ra do nồng độ của một loại protein đông máu gọi là Yếu Tố von Willebrand (von Willebrand Factor, VWF) quá thấp. Protein này giúp máu đông (trở nên dày và dính hơn) bằng cách hoạt động như chất keo cho tiểu cầu và các protein đông máu khác. Người mắc VWD thường có triệu chứng dễ chảy máu, chẳng hạn như thường xuyên xuất hiện các vết bầm tím lớn, chảy máu mũi hoặc chảy máu khi thực hiện thủ thuật nha khoa hay phẫu thuật. Một số người có thể gặp triệu chứng khá nhẹ nhưng số khác có thể gặp triệu chứng thường xuyên hoặc nghiêm trọng hơn và cần dùng thuốc để kiểm soát tình trạng chảy máu. Việc chẩn đoán VWD có thể mất thời gian vì nồng độ VWF có thể thay đổi theo thời điểm và bị ảnh hưởng bởi nhiều yếu tố như bệnh tật, hoạt động thể chất, hoóc-môn và căng thẳng. Đôi khi cần thực hiện xét nghiệm VWF nhiều lần để xác nhận nồng độ cơ bản của quý vị.

Triệu chứng của VWD là gì?

- Thường xuyên xuất hiện các vết bầm tím lớn nghiêm trọng hơn so với bình thường dù chỉ do va chạm hoặc thương tích nhẹ
- Thường xuyên chảy máu mũi và/hoặc chảy máu mũi kéo dài hơn 20 phút
- Thanh thiếu niên và phụ nữ có thể gặp phải tình trạng rong kinh (kinh nguyệt kéo dài hơn 8 ngày) và ra nhiều máu
- Chảy máu nướu nhiều hoặc dai dẳng khi đánh răng hoặc khi thực hiện thủ thuật nha khoa
- Chảy máu bất thường trong hoặc sau khi thực hiện các thủ thuật phẫu thuật hay nha khoa.

Nguyên nhân gây ra Bệnh von Willebrand là gì?

- Nguyên nhân gây ra VWD là sự thay đổi ở gen VWF, gen này hướng dẫn cơ thể tạo ra Yếu Tố von Willebrand (VWF). Mỗi người có hai bản sao của gen VWF. Một gen bất thường có thể được truyền từ cha hoặc mẹ sang con.
- Chỉ cần một gen VWF bất thường cũng có thể gây ra VWD (thường là VWD loại 1 hoặc 2).
- Người có cả hai gen VWF bất thường có thể mắc các loại VWD nghiêm trọng hơn (loại 3 hoặc một số mắc loại 2).
- Người mắc VWD (ngay cả trong cùng một gia đình) cũng có thể gặp phải nhiều loại bệnh và mức độ chảy máu khác nhau.



Làm thế nào để chẩn đoán VWD?

Việc tìm hiểu các triệu chứng chảy máu của quý vị và của những người thân trong gia đình rất quan trọng để hỗ trợ chẩn đoán bệnh VWD (hoặc các rối loạn chảy máu khác). Bác sĩ cũng sẽ cần thực hiện các xét nghiệm máu chuyên biệt, bao gồm bộ xét nghiệm von Willebrand và có thể cả một số xét nghiệm đông máu khác, nhằm xác định nguyên nhân gây chảy máu bất thường.

Có 3 loại VWD

VWD Loại	Nồng độ VWF	Tỷ lệ bệnh nhân VWD	Triệu chứng và thông tin
Loại 1	<30%	Khoảng 75%	Các triệu chứng chảy máu thường gặp bao gồm: dễ bầm tím, chảy máu mũi, kinh nguyệt ra nhiều, chảy máu khi thực hiện thủ thuật nha khoa hoặc phẫu thuật.
Loại 2	<50% và hoạt động không bình thường	Khoảng 15%-25%	Triệu chứng chảy máu tương tự Loại 1 nhưng có thể nghiêm trọng hơn. Có nhiều loại con trong loại 2 của bệnh VWD.
Loại 3	Không phát hiện được	Hiếm gặp, <5%	Thường là rối loạn chảy máu nghiêm trọng. Triệu chứng chảy máu bao gồm các triệu chứng trên và có thể kèm theo chảy máu ở cơ và khớp. Đây là loại hiếm nhất và nghiêm trọng nhất của VWD.



Tờ Hướng Dẫn Bệnh Nhân & Gia Đình – Bệnh von Willebrand (VWD)

Điều Trị VWD Như Thế Nào?

Việc điều trị VWD phụ thuộc vào loại VWD, vị trí và mức độ nghiêm trọng của triệu chứng chảy máu. Đa số người mắc VWD chỉ cần điều trị khi chảy máu hoặc tại thời điểm thực hiện thủ thuật nha khoa hay phẫu thuật. Những trường hợp mắc VWD thể nghiêm trọng nhất đôi khi sẽ được cấp dùng thuốc phòng ngừa chảy máu thường xuyên (gọi là dự phòng). Các phương pháp điều trị VWD phổ biến nhất bao gồm:

- **Desmopressin (DDAVP):** Desmopressin là loại thuốc giúp các tế bào giải phóng thêm yếu tố VWF và yếu tố VIII vào máu. Có thể sử dụng loại thuốc này qua đường truyền tĩnh mạch (Intravenous, IV) hoặc dưới dạng thuốc xịt mũi (150 mg/mL). Phương pháp điều trị này thường được sử dụng cho phần lớn bệnh nhân mắc VWD Loại 1 và một số bệnh nhân mắc VWD Loại 2.
- **Thuốc chống tiêu sợi huyết (aminocaproic acid [Amicar] hoặc tranexamic acid [Lysteda]):** Các loại thuốc này giúp làm chậm quá trình làm tan cục máu đông trong cơ thể. Có thể sử dụng riêng lẻ hoặc kết hợp với các phương pháp điều trị khác như DDAVP và chế phẩm cô đặc VWF. Có thể sử dụng loại thuốc này qua đường uống hoặc đường truyền tĩnh mạch (IV). Aminocaproic acid có dạng dung dịch; tranexamic acid chỉ có dạng viên.
- **Chế phẩm cô đặc VWF:** Có thể truyền tĩnh mạch (IV) để bổ sung protein đông máu VWF bị thiếu. Phương pháp điều trị này thường áp dụng cho người không phản ứng với DDAVP, cần điều trị trong nhiều ngày liên tiếp hoặc mắc các loại VWD nghiêm trọng hơn. Hiện có nhiều loại sản phẩm chế phẩm cô đặc VWF đang được lưu hành.

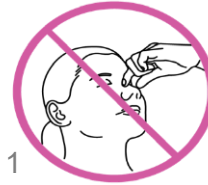
Xét Nghiệm Kháng Định DDAVP

Phần lớn (~90%) người mắc VWD loại 1 phản ứng với DDAVP nhưng cũng có người không phản ứng. Xét nghiệm kháng định DDAVP được thực hiện để xác định mức độ phản ứng của từng người. Quy trình này bao gồm việc truyền DDAVP qua đường tĩnh mạch trong môi trường có giám sát (thường là tại CATCR của chúng tôi). Bộ xét nghiệm VWF sẽ được lấy trước khi truyền, 1 giờ sau khi truyền và thường là 4 giờ sau khi truyền. Một số triệu chứng có thể gặp khi sử dụng DDAVP bao gồm da đỏ ửng. Vui lòng tham khảo tờ hướng dẫn chi tiết về xét nghiệm kháng định DDAVP của chúng tôi.

Có cần biện pháp phòng ngừa đặc biệt nào không?

- Nếu bị chảy máu hoặc thương tích, hãy tiến hành các biện pháp sơ cứu cơ bản trước và tạo áp lực trực tiếp lên vùng đang chảy máu.
- Khi trẻ bị chảy máu mũi, hãy bóp chặt phần mềm của mũi và để trẻ hơi nghiêng người ra phía trước để tránh làm máu chảy xuống cổ họng.

Hình 1



Hình 2



- Người mắc VWD (và các rối loạn chảy máu khác) nên tránh các thương tích không cần thiết, đặc biệt là khi tham gia các môn thể thao đối kháng có nguy cơ gây thương tích cho vùng đầu.
- Trẻ em mắc VWD nên tránh sử dụng thuốc chống viêm không steroid (Nonsteroidal Anti-Inflammatory Drugs, NSAID) (như aspirin và ibuprofen). NSAID làm ảnh hưởng đến chức năng tiểu cầu và có thể làm tăng nguy cơ chảy máu. Có thể an tâm sử dụng Acetaminophen vì không ảnh hưởng đến chức năng tiểu cầu. Ngoài ra, trẻ cũng nên tránh sử dụng các loại thuốc làm loãng máu như Plavix hoặc Coumadin.
- Các bé gái có thể bị hành kinh nhiều. Hãy lập kế hoạch trước! Nên chuẩn bị sẵn băng vệ sinh hoặc quần áo để thay trong trường hợp cần thiết. Có nhiều phương pháp điều trị chuyên về kinh nguyệt giúp kiểm soát chu kỳ hành kinh tốt hơn. Phối hợp với bác sĩ huyết học cùng bác sĩ chuyên khoa y học vị thành niên hoặc sản phụ khoa nhi có thể rất hữu ích khi thảo luận các lựa chọn hiện có và đưa ra kế hoạch tốt nhất để kiểm soát chu kỳ kinh nguyệt.

Điều này có ý nghĩa gì cho tương lai?

- Quý vị có thể cần sử dụng thuốc để phòng ngừa hoặc điều trị chảy máu, đặc biệt là trước hoặc trong khi thực hiện các thủ thuật nha khoa hay phẫu thuật.
- Nên đến thăm khám tại phòng khám huyết học ít nhất một lần mỗi năm để cập nhật kiến thức, đánh giá tình trạng cũng như điều chỉnh kế hoạch phòng ngừa và phương pháp điều trị chảy máu.
- Luôn nhớ thông báo cho bác sĩ phẫu thuật hoặc nha sĩ rằng quý vị mắc VWD trước khi tiến hành bất kỳ ca phẫu thuật hay thủ thuật nào.
- Hầu hết người mắc VWD có tuổi thọ bình thường và vẫn có thể tham gia đầy đủ vào các hoạt động học tập cũng như công việc.

Trang Web & Tài Liệu Giáo Dục Hữu Ích

Boston Bleeding Disorders Center <https://www.childrenshospital.org/programs/boston-bleeding-disorders-center>

National Bleeding Disorders Foundation www.hemophilia.org

New England Hemophilia Association www.newenglandhemophilia.org

World Foundation of Hemophilia www.wfh.org

HemAware www.hemaware.org

LA Kelley Communications www.kelleycom.com



Chương Trình Rối Loạn Chảy Máu Nhi Khoa

300 Longwood Ave., Fegan 6, Boston, MA

Số Điện Thoại: 617-355-6101 | Số Fax: 617-730-0641