

BỘ Y TẾ

**HƯỚNG DẪN
CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ
MỘT SỐ BỆNH LÝ HUYẾT HỌC**

*(Ban hành kèm theo Quyết định số 1494/QĐ-BYT ngày 22/04/2015
của Bộ trưởng Bộ Y tế)*

(Tái bản lần thứ nhất)

**NHÀ XUẤT BẢN Y HỌC
HÀ NỘI - 2016**

Hà Nội, ngày 22 tháng 04 năm 2015

QUYẾT ĐỊNH

Về việc ban hành tài liệu chuyên môn “Hướng dẫn chẩn đoán và điều trị một số bệnh lý huyết học”

BỘ TRƯỞNG BỘ Y TẾ

- Căn cứ Luật khám bệnh, chữa bệnh năm 2009;
- Căn cứ Nghị định số 63/2012/NĐ-CP ngày 31/8/2012 của Chính Phủ quy định chức năng, nhiệm vụ, quyền hạn và cơ cấu tổ chức của Bộ Y tế;
- Theo đề nghị của Cục trưởng Cục Quản lý Khám, chữa bệnh,

QUYẾT ĐỊNH:

Điều 1. Ban hành kèm theo Quyết định này tài liệu chuyên môn “Hướng dẫn chẩn đoán và điều trị một số bệnh lý huyết học”.

Điều 2. Tài liệu “Hướng dẫn chẩn đoán và điều trị một số bệnh lý huyết học” ban hành kèm theo Quyết định này được áp dụng tại các cơ sở khám bệnh, chữa bệnh.

Căn cứ vào tài liệu hướng dẫn này và điều kiện cụ thể của đơn vị, Giám đốc cơ sở khám bệnh, chữa bệnh xây dựng và ban hành tài liệu Hướng dẫn chẩn đoán và điều trị một số bệnh lý huyết học phù hợp để thực hiện tại đơn vị.

Điều 3. Quyết định này có hiệu lực kể từ ngày ký ban hành.

Điều 4. Các ông, bà: Chánh Văn phòng Bộ, Chánh Thanh tra Bộ, Cục trưởng Cục Quản lý Khám, chữa bệnh, Cục trưởng và Vụ trưởng các Cục, Vụ thuộc Bộ Y tế, Giám đốc các bệnh viện, viện có giường bệnh trực thuộc Bộ Y tế, Giám đốc Sở Y tế các tỉnh, thành phố trực thuộc trung ương, Thủ trưởng Y tế các Bộ, Ngành và Thủ trưởng các đơn vị có liên quan chịu trách nhiệm thi hành Quyết định này./.

Nơi nhận:

- Như Điều 4;
- Bộ trưởng Bộ Y tế (để b/c);
- Các Thứ trưởng BHYT;
- Bảo hiểm Xã hội Việt Nam (để phối hợp);
- Cổng thông tin điện tử BHYT;
- Website Cục KCB;
- Lưu VT, KCB.

KT. BỘ TRƯỞNG

THỨ TRƯỞNG

(Đã ký)

Nguyễn Thị Xuyên

LỜI GIỚI THIỆU

Trong thời gian qua, dưới sự lãnh đạo của Đảng, Nhà nước và sự quan tâm, lãnh đạo, chỉ đạo tích cực của Lãnh đạo Bộ Y tế cùng với sự quan tâm chăm sóc của các cấp chính quyền, với sự nỗ lực vươn lên trên mọi gian khó của các giáo sư, bác sĩ, dược sĩ và toàn thể cán bộ, công chức, viên chức trong toàn ngành, ngành Y tế Việt Nam đã giành được nhiều thành tựu to lớn trong công tác phòng bệnh, khám chữa bệnh và chăm sóc sức khỏe nhân dân.

Cùng với mạng lưới y tế cơ sở được củng cố và từng bước hoàn thiện, hệ thống khám, chữa bệnh trong toàn quốc cũng được cải tạo và nâng cấp ở tất cả các tuyến từ trung ương đến địa phương. Nhiều kỹ thuật y học hiện đại lần đầu tiên triển khai thành công ở Việt Nam như chụp và nong động mạch vành tim, thụ tinh trong ống nghiệm, ghép thận,... đã góp phần nâng cao chất lượng khám, chữa bệnh cho nhân dân và thúc đẩy nền y học Việt Nam phát triển.

Chất lượng khám, chữa bệnh còn phụ thuộc nhiều vào năng lực chẩn đoán và điều trị của các tuyến y tế cũng như của các thầy thuốc. Vì vậy, ngày 05 tháng 02 năm 2010, Bộ trưởng Bộ Y tế đã ký Quyết định số 453/QĐ-BYT về việc thành lập Ban Chỉ đạo biên soạn Hướng dẫn điều trị và Quyết định số 2387/QĐ-BYT ngày 05 tháng 5 năm 2010 về việc thành lập Ban biên soạn Hướng dẫn điều trị.

Trong đó, Tiểu ban biên soạn hướng dẫn chẩn đoán và điều trị một số bệnh lý Huyết học - Truyền máu được thành lập theo Quyết định số 2778/QĐ-BYT ngày 01 tháng 08 năm 2013 gồm các chuyên gia y học đầu ngành trong lĩnh vực Huyết học - Truyền máu của cả ba miền Bắc, Trung, Nam.

Tài liệu *“Hướng dẫn chẩn đoán và điều trị một số bệnh lý Huyết học”* được xây dựng với sự nỗ lực cao của các chuyên gia y học đầu ngành trong lĩnh vực Huyết học - Truyền máu của Việt Nam. Tài liệu bao gồm 37 bài và 7 Phụ lục hướng dẫn chẩn đoán và điều trị một số bệnh lý về Huyết học - Truyền máu. Trong đó, tập trung vào hướng dẫn thực hành chẩn đoán và điều trị, vì vậy sẽ rất hữu ích cho các thầy thuốc đa khoa, chuyên khoa trong thực hành lâm sàng hàng ngày.

Chúng tôi trân trọng cảm ơn sự chỉ đạo sát sao của PGS.TS. Nguyễn Thị Kim Tiến, Bộ trưởng Bộ Y tế và các thành viên ban biên soạn đã rất cố gắng, dành nhiều thời gian quý báu để biên soạn cuốn sách này.

Đây là lần tái bản thứ nhất của cuốn sách, có thể còn một số thiếu sót, chúng tôi rất mong nhận được sự đóng góp từ Quý độc giả và đồng nghiệp để cuốn sách ngày một hoàn thiện.

Trưởng ban biên soạn
GS.TS. Nguyễn Anh Trí

Chủ biên:

PGS.TS. Nguyễn Thị Xuyên

Đồng chủ biên:

GS.TS. Nguyễn Anh Trí

PGS.TS. Lương Ngọc Khuê

Ban biên soạn:

GS.TS. Nguyễn Anh Trí

TS. Trần Quý Tường

PGS.TS. Nguyễn Trường Sơn

GS.TS. Phạm Quang Vinh

PGS.TS. Bùi Thị Mai An

PGS.TS. Nguyễn Tấn Bình

PGS.TS. Nguyễn Thị Nữ

PGS.TS. Nguyễn Hà Thanh

PGS.TS. Nguyễn Hữu Toàn

TS. Nghiêm Thị Minh Châu

TS. Lê Xuân Hải

TS. Trần Kiều My

TS. Huỳnh Nghĩa

TS. Nguyễn Minh Phương

TS. Trần Ngọc Quế

TS. Nguyễn Quang Tùng

TS. Dương Bá Trục

BSCCKII. Võ Thị Thanh Bình

BSCCKII. Phù Chí Dũng

BSCCKII. Phan Quang Hòa

BSCCKII. Trần Thanh Tùng

BSCCKII. Nguyễn Văn Tránh

ThS. Phạm Tuấn Dương

TS. Bạch Quốc Khánh

ThS. Nguyễn Vũ Bảo Anh

ThS. Vũ Đức Bình

ThS. Trần Thị Mỹ Dung

ThS. Nguyễn Thị Mai

ThS. Nguyễn Thị Mai

ThS. Nguyễn Bá Khanh

ThS. Nguyễn Thị Thu Hà

ThS. Vũ Thị Bích Hương

ThS. Hoàng Thị Hồng

ThS. Nguyễn Lan Phương

ThS. Trần Quốc Tuấn

ThS. Phạm Hải Yên

Thư ký:

BSCCKII. Võ Thị Thanh Bình

ThS. Nguyễn Hữu Chiến

ThS. Ngô Thị Bích Hà

ThS. Nguyễn Đức Thắng

MỤC LỤC

Lời giới thiệu	5
Ban biên soạn.....	7
Danh mục chữ viết tắt	11
1. Lơ xê mi cấp	13
2. Lơ xê mi cấp dòng lympho ở trẻ em	21
3. Lơ xê mi kinh dòng bạch cầu hạt	42
4. Đa hồng cầu nguyên phát	46
5. Tăng tiểu cầu tiên phát	49
6. Xơ tủy vô căn.....	52
7. Đa u tủy xương	55
8. Waldenström	61
9. U lympho Hodgkin.....	67
10. U lympho không Hodgkin	72
11. Lơ xê mi kinh dòng lympho	80
12. Lơ xê mi tế bào tóc.....	85
13. Bệnh lơ xê mi tế bào dòng plasmô	90
14. U plasmô đơn độc	93
15. Hội chứng rối loạn sinh tủy	97
16. Lơ xê mi kinh dòng hạt mono.....	105
17. Thiếu máu: chẩn đoán, xếp loại và xử trí	109
18. Thiếu máu thiếu sắt	114
19. Suy tủy xương.....	119
20. Đái huyết sắc tố kịch phát ban đêm	123
21. Tan máu tự miễn	127
22. Hội chứng Evans.....	130
23. Xuất huyết giảm tiểu cầu miễn dịch.....	134
24. Rối loạn chức năng tiểu cầu.....	140

25. Đông máu rải rác trong lòng mạch (Disseminated Intravascular Coagulation: DIC)	146
26. Hội chứng Antiphospholipid	150
27. Hemophilia mắc phải	155
28. Bệnh Von Willebrand (Von-Willebrand Disease: VWD)	159
29. Các rối loạn chảy máu bẩm sinh hiếm gặp	163
30. Hội chứng thực bào tế bào máu	169
31. Hội chứng ban xuất huyết giảm tiểu cầu huyết khối - tan máu ure tăng (TTP - HUS)	174
32. Chẩn đoán và xử trí biến chứng nhiễm trùng ở người bệnh giảm bạch cầu hạt	177
33. Xử trí tai biến truyền máu	180
34. Ghép tế bào gốc tự thân điều trị bệnh máu	186
35. Ghép tế bào gốc đồng loài điều trị bệnh máu	192
36. Hồi sức huyết học	206
37. Hướng dẫn chẩn đoán và điều trị bệnh Hemophilia và bệnh Thalassemia	213
Các phụ lục	238

DANH MỤC CHỮ VIẾT TẮT

- ACT (*Activated Clotting Time*): Thời gian máu đông hoạt hóa
- ALIP (*Abnormal localization of immature precursors*): Khu trú bất thường của các tế bào đầu dòng chưa trưởng thành
- ALL (*Acute lymphoblastic leukemia*): Lơ xê mi cấp dòng lympho
- AML (*Acute myelogenous leukemia*): Lơ xê mi cấp dòng tủy
- ANA (*Anticorps anti-nucleaires*): Kháng thể kháng nhân
- APL (*acute promyelocytic leukemia*): Lơ xê mi cấp thể tiền tủy bào
- APS (*Anti-phospholipid syndrome*): Hội chứng Anti-phospholipid
- APTT (*Activated Partial Thromboplastin Time*): Thời gian thromboplastin một phần hoạt hóa
- ATG: Anti-Thymocyte Globuline
- CLL (*Chronic Lymphocytic Leukemia*): Lơ xê mi kinh dòng lympho
- CML (*Chronic myeloid leukemia*): Lơ xê mi kinh dòng bạch cầu hạt
- CMML (*Chronic Myelo-Monocytic Leukemia*): Lơ xê mi kinh dòng bạch cầu hạt mono
- CMV: Cytomegalovirus
- CR (*Complete remission*): Lui bệnh hoàn toàn
- CT (*Closure time*): Thời gian tạo nút cầm máu tiểu cầu
- DIC (*Disseminated Intravascular Coagulation*): Đông máu rải rác trong lòng mạch
- ET (*Essential thrombocythemia*): Tăng tiểu cầu tiên phát
- FISH (*Fluorescence In Situ Hybridization*): Kỹ thuật lai huỳnh quang tại chỗ
- GP: *Glycoprotein*
- GVHD (*Graft-versus-host disease*): Bệnh ghép chống chủ
- Hb (*Hemoglobin*): Huyết sắc tố
- HC: Hồng cầu
- HCL (*Hairy Cell Leukemia*): Lơ xê mi tế bào tóc
- HIT (*Heparin Induced Thrombocytopenia*): Giảm tiểu cầu do heparin
- HLA (*Human leukocyte antigen*): Kiểu hình kháng nguyên bạch cầu
- HLH (*Hemophagocytic lymphohistiocytosis*): Hội chứng thực bào tế bào máu
- HUS (*Hemolytic Uremic Syndrome*): Hội chứng tan máu tăng ure huyết
- ITP (*Immune thrombocytopenic purpura*): Ban xuất huyết giảm tiểu cầu miễn dịch
- IT (*Intrathecal*): Nội tủy
- LA (*Lupus Anticoagulant*): Chất ức chế chống đông máu dạng lupus

MCH (*Mean corpuscular hemoglobin*): Lượng huyết sắc tố trung bình hồng cầu

MCHC (*Mean corpuscular hemoglobin concentration*): Nồng độ huyết sắc tố trung bình của hồng cầu

MCV (*Mean corpuscular volume*): Thể tích trung bình khối hồng cầu

MDS (*Myelodysplastic Syndrome*): Hội chứng rối loạn sinh tủy

MM (*Multiple Myeloma*): Đa u tủy xương

MPDs (*Myeloproliferative diseases*): Nhóm bệnh tăng sinh tủy

MPNs (*Myeloproliferative neoplasms*): Nhóm bệnh tăng sinh tủy ác tính

MRD (*Minimal residual disease*): Tồn dư tối thiểu của bệnh

NST: Nhiễm sắc thể

PC: Protein C

PCC (*Prothombin Complex Concentrate*): Phức hợp prothrombin cô đặc

PCL (*plasma cell leukemia*): Lơ xê mi tế bào dòng plasmô

PCR (*Polymerase Chain Reaction*): Kỹ thuật tổng hợp chuỗi

PFA (*Platelet Function Analyzer*): Đánh giá tổng quát chức năng tiểu cầu

PMF (*Primary myelofibrosis*): Xơ tủy nguyên phát

PNH (*Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria*): Đái huyết sắc tố kịch phát ban đêm

PS: Protein S

PT (*Prothrombin Time*): Thời gian prothrombin

PV (*Polycythemia vera*): Đa hồng cầu nguyên phát

RDW (*Red cell distribution width*): Dải phân bố kích thước hồng cầu

TEG (*ThromboElastography*): Đàn hồi đồ cục máu

TM: Tĩnh mạch

TMDD: Thiếu máu dai dẳng.

TT (*Thrombin Time*): Thời gian Thrombin

TTP (*Thrombotic Thrombocytopenic Purpura*): Ban xuất huyết giảm tiểu cầu huyết khối

vWD (*von Willebrand*): Bệnh von Willebrand

WHO (*World Health Organization*): Tổ chức Y tế thế giới

MỘT SỐ KHÁI NIỆM SỬ DỤNG TRONG CÁC BÀI VIẾT

1. Điều trị tấn công: là điều trị cảm ứng để đạt lui bệnh.
2. Điều trị củng cố: là điều trị nhằm đạt tình trạng lui bệnh ổn định.
3. Điều trị duy trì: là điều trị nhằm kéo dài ổn định tình trạng lui bệnh tránh tái phát.