

nhân tạo bệnh viện Bạch Mai, Khoá luận tốt nghiệp cử nhân Y Tế Công Cộng, Đại học Y Hà Nội.

6. **Trần Văn Nhượng (2013)**, Tình trạng dinh dưỡng và một số yếu tố liên quan của bệnh nhân suy thận mạn tính có lọc máu chu kỳ tại bệnh viện hữu nghị Việt Đức năm 2012, Luận văn thạc sĩ y

học, Trường Đại học Y tế công cộng, tr. 58 - 76.

7. **Viện Dinh dưỡng**, Dinh dưỡng lâm sàng, Nhà xuất bản Y học, năm 2019.  
8. **Hakim RM, Levin N (1993)**, Malnutrition in hemodialysis patients, Am J Kidney Dis, 21, pp. 125 - 137.

## ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG VÀ HUYẾT HỌC BỆNH THALASSEMIA Ở TRẺ EM TẠI BỆNH VIỆN NHI THANH HÓA

Trần Thị Bình<sup>1</sup>, Nguyễn Thị Hương Mai<sup>2</sup>, Nguyễn Thị Yến<sup>2</sup>

### TÓM TẮT

**Mục tiêu:** Mô tả đặc điểm lâm sàng và huyết học của bệnh nhi thalassemia điều trị tại Bệnh viện Nhi Thanh Hóa. **Đối tượng và phương pháp:** Mô tả cắt ngang 170 bệnh nhi điều trị tại Bệnh viện Nhi Thanh Hóa từ 2021-2022. **Kết quả:** Đa số bệnh nhi < 5 tuổi (48,8%), tuổi trung bình  $7,3 \pm 3,5$  tuổi. Có 3 thể bệnh là  $\alpha$ -thalassemia (HbH),  $\beta$ -thalassemia và HbE/ $\beta$ -thalassemia với tỉ lệ lần lượt là 7,6%; 37,1% và 55,3%. Mức độ bệnh chủ yếu là thể trung gian (66,5%) và nặng (32,4%), còn lại là nhẹ (1,1%). Các biểu hiện lâm sàng: 100% thiếu máu chủ yếu là vừa/nặng (98,2%), hoàng đả (74,1%), lách to (59,4%), biến dạng xương sọ/mặt (54,1%), sạm da (50%), gan to (39,4%) và chậm phát triển thể chất (17,6%). Có sự khác biệt có ý nghĩa về lượng Hb trung bình trước truyền, số lần truyền máu/ năm giữa các thể bệnh. Đa số bệnh nhân bị nhiễm sắt với nồng độ ferritin máu ở mức trung bình (38,2%) và nặng (35,3%). **Kết luận:** Bệnh nhi có đặc điểm lâm sàng của các thể bệnh  $\beta$ -thal, HbE/ $\beta$ -thal và HbH mức độ trung gian và nặng; đặc điểm huyết học có lượng Hb trung bình trước truyền máu thấp, có biến chứng ứ sắt trung bình và nặng.

**Từ khóa:** thalassemia, hemoglobin, truyền máu, ferritin huyết thanh, ứ sắt

### SUMMARY

#### CLINICAL AND HEMATOLOGICAL CHARACTERISTICS OF THALASSEMIA IN CHILDREN AT THANH HOA CHILDREN'S HOSPITAL

**Objective:** To describe the clinical and hematological characteristics of thalassemia in children at Thanh Hoa Children's Hospital. **Subjects and methods:** Cross-sectional description of 170 patients were diagnosed with thalassemia at Thanh Hoa Children's Hospital from 2021-2022. **Results:** The majority of patients in the age range < 5 years (48.8%); average age  $7.3 \pm 3.5$  years. There are 3

disease types: HbH,  $\beta$ -thalassemia and HbE/ $\beta$ -thalassemia with the rate of 7.6%, 37.1% and 55.3% respectively. The severity of the disease was mainly intermediate (66.5%) and severe (32.4%), the rest was mild (1.1%). Clinical manifestations: 100% of anemia mainly moderate/severe (98.2%), 74.1% jaundice, 59.4% splenomegaly, 54.1% skull/face deformity, 50% tanning, 39.4% hepatomegaly and 17.6% physical retardation. There were significant differences in mean pre-transfusion Hb, number of blood transfusions/year among disease types. Most patients had iron overload with moderate (38.2%) and severe (35.3%) serum ferritin levels. **Conclusion:** The patient has clinical features of  $\beta$ -thal, HbE/ $\beta$ -thal and HbH at intermediate and severe levels; hematologic characteristics with low mean pre-transfusion Hb, moderate and severe iron overload complications.

**Keywords:** thalassemia, hemoglobin, blood transfusion, serum ferritin, iron overload

### I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Thalassemia là bệnh tan máu di truyền phổ biến nhất thế giới. Ở Việt Nam, thalassemia phân bố khắp các tỉnh và dân tộc trong cả nước, đặc biệt là các vùng dân tộc ít người ở các tỉnh miền núi. Biểu hiện của bệnh thalassemia rất đa dạng, từ không có triệu chứng lâm sàng cho đến các triệu chứng thiếu máu phụ thuộc truyền máu và các biến chứng của nhiễm sắt. Hiện nay điều trị thể phụ thuộc truyền máu chủ yếu vẫn là truyền máu và thải sắt [1].

Theo thống kê sơ bộ, Bệnh viện Nhi Thanh Hóa có khoảng hơn 1000 bệnh nhi có bệnh về máu đến khám và điều trị hàng năm trong đó có 1/3 số trẻ bị bệnh về hemoglobin chiếm chủ yếu là bệnh thalassemia. Bệnh viện đã có những nỗ lực nhất định về chẩn đoán và điều trị bệnh lý này, nhưng hiệu quả đạt được còn chưa cao, việc điều trị còn gặp nhiều khó khăn nhất là vấn đề nguồn máu truyền và thuốc thải sắt. Vậy thực trạng bệnh thalassemia tại viện Nhi Thanh Hóa như thế nào? Để trả lời cho câu hỏi đó chúng tôi tiến hành nghiên cứu với mục tiêu: Mô tả đặc điểm lâm sàng và huyết học của bệnh nhi

<sup>1</sup>Bệnh viện Nhi Thanh Hóa,

<sup>2</sup>Đại học Y Hà Nội

Chịu trách nhiệm chính: Trần Thị Bình

Email: tranbinhnh@gmail.com

Ngày nhận bài: 30.5.2022

Ngày phản biện khoa học: 21.7.2022

Ngày duyệt bài: 28.7.2022

thalassemia điều trị tại Bệnh viện Nhi Thanh Hóa từ năm 2021-2022.

**II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU**

**2.1. Đối tượng nghiên cứu:** Bao gồm 170 bệnh nhi được chẩn đoán thalassemia điều trị tại khoa Máu-Thận, Bệnh viện Nhi Thanh Hóa từ tháng 5/2021 đến hết tháng 4/2022.

**Tiêu chuẩn chọn bệnh nhân:** Trẻ ≤ 16 tuổi đáp ứng đủ tiêu chuẩn chẩn đoán thalassemia dưới đây, đồng thời bệnh nhi và gia đình đồng ý tham gia nghiên cứu.

**Tiêu chuẩn chẩn đoán thalassemia [1]:**

✓ **Lâm sàng:**

- Có các triệu chứng thiếu máu tan máu mạn tính: da niêm mạc nhợt, hoàng đả, chậm tăng

**Phân loại mức độ nặng của bệnh:** Theo Hiệp hội thalassemia quốc tế (2014), phân loại mức độ nặng theo bảng tính điểm Mahidol như sau [2]:

Tiêu chuẩn	Giá trị	Điểm	Giá trị	Điểm	Giá trị	Điểm
Mức Hb thường xuyên (g/dl)	> 7	0	6 – 7	1	< 6	2
Tuổi lúc phát hiện bệnh (năm)	> 10	0	2 – 10	0,5	< 2	1
Tuổi lần truyền máu đầu tiên (năm)	> 10	0	4 – 10	1	< 4	2
Nhu cầu truyền máu	Không/hiếm	0	Thỉnh thoảng	1	Thường xuyên	2
Kích thước lách(cm)	< 4	0	4 – 10	1	>10	2
Chậm phát triển	>25 <sup>th</sup> percentile	0	3 <sup>rd</sup> – 25 <sup>th</sup> percentile	0,5	< 3 <sup>rd</sup> percentile	1

- + Nhẹ: tổng < 4 điểm
- + Trung gian: tổng 4 -7 điểm
- + Nặng: tổng > 7 điểm

**2.2. Phương pháp nghiên cứu.** Nghiên cứu mô tả cắt ngang, phân tích hồi cứu và tiền cứu.

Chọn cỡ mẫu thuận tiện là tất cả các bệnh nhi thalassemia điều trị tại khoa Máu-Thận đáp ứng tiêu chuẩn lựa chọn trên

**2.3. Xử lý và phân tích số liệu.** Số liệu được xử lý bằng phần mềm của SPSS 20.0, sử dụng các test thống kê y sinh học thích hợp cho các biến số của nghiên cứu.

**III. KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU**

Từ tháng 5/2021 đến 4/2022 chúng tôi thu thập được 170 bệnh nhi thalassemia vào điều trị

**Bảng 1. Phân bố bệnh nhi theo tuổi và giới**

Tuổi trung bình (năm)	Nam		Nữ		Tổng	
	n	%	n	%	n	%
< 5 tuổi	39	22,9	44	25,9	83	48,8
5 -10 tuổi	41	24,1	30	17,6	71	41,8
> 10 tuổi	7	4,1	9	5,3	16	9,4
<b>Tổng</b>	<b>87</b>	<b>51,2</b>	<b>83</b>	<b>48,8</b>	<b>170</b>	<b>100,0</b>

**Nhận xét:** Tuổi trung bình là 7,3 ± 3,5 tuổi, trong đó tuổi trung bình của nam cao hơn nữ. Bệnh nhi nam chiếm 51,2%, nữ 48,8%; tỉ lệ nam/nữ là tương đương nhau. Phân bố bệnh nhân ở nhóm tuổi < 5 tuổi chiếm tỉ lệ cao nhất (48,8%).

**Bảng 2: Phân loại mức độ nặng theo thể bệnh Thalassemia**

trường, bướu trán, bướu đỉnh, mũi tẹt, lách to và gan to tăng dần...

- Tiền sử gia đình có thể có người bị thalassemia hoặc truyền máu nhiều lần

✓ **Xét nghiệm:**

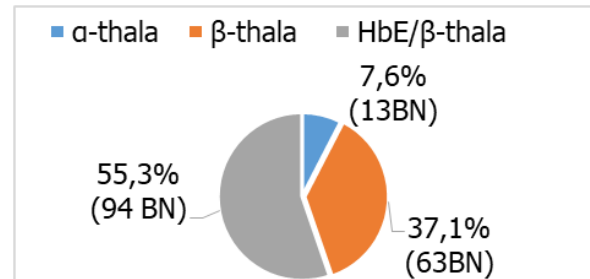
- Công thức máu: Hb giảm, hồng cầu nhỏ nhược sắc  
- Thay đổi thành phần Hb đặc thù theo từng thể bệnh:

➢ β-thal: HbA1 giảm hoặc không có, HbF tăng, HbA2 bình thường hoặc tăng.

➢ HbE/ β-thal: có vạch HbE, HbA1 giảm, HbF tăng, HbA2 bình thường hoặc tăng

➢ HbH: có vạch HbH, HbA1 thường giảm, Hb A2 giảm, có thể thấy HbCS và Hb Bart's.

tại khoa Máu - Thận, sau đây là kết quả nghiên cứu của chúng tôi:



**Biểu đồ 1: Biểu đồ phân bố bệnh nhân theo thể bệnh**

**Nhận xét:** Có 3 thể bệnh: HbE/β-thal 55,3%, β-thal 37,1% và α-thal (HbH) 7,6%.

Thể bệnh	Mức độ bệnh				p
	Nhẹ n (%)	Trung gian n (%)	Nặng n (%)	Chung n (%)	
$\alpha$ -thal	0 (0)	13 (100)	0 (0)	13 (100)	< 0,05
$\beta$ -thal	0 (0)	28 (44,4)	35 (55,6)	63 (100)	
HbE/ $\beta$ -thal	2 (2,1)	72 (76,6)	20 (21,3)	94 (100)	
<b>Tổng</b>	<b>2 (1,1)</b>	<b>113 (66,5)</b>	<b>55 (32,4)</b>	<b>170 (100)</b>	

**Nhận xét:** Phân loại mức độ bệnh chủ yếu là vừa 66,5% và nặng (32,4%), còn lại là nhẹ (1,1%). Có sự khác biệt mức độ bệnh giữa thể bệnh có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$ .

**Bảng 3. Triệu chứng lâm sàng theo thể bệnh**

Triệu chứng lâm sàng	$\alpha$ -thal; 13 BN n (%)	$\beta$ -thal; 63 BN n (%)	HbE/ $\beta$ -thal 94 BN; n (%)	Chung 170 BN; n (%)
Thiếu máu	13 (100)	63 (100)	94 (100)	170(100)
+ Nhẹ	3 (23,1)	0 (0)	0 (0)	13 (1,8)
+ Vừa/nặng	10 (76,9)	63 (100,0)	94 (100,0)	167 (98,2)
Hoàng đằm	10 (76,9)	57 (33,5)	59 (34,7)	126 (74,1)
Lách to	6 (46,2)	39 (61,9)	56 (59,6)	101 (59,4)
Biến dạng xương sọ, mặt	10 (76,9)	30 (47,6)	52 (55,3)	92 (54,1)
Sạm da	2 (15,4)	39 (61,9)	44 (46,8)	85 (50,0)
Gan to	1 (7,7)	31 (49,2)	35 (37,2)	67 (39,4)
Chậm phát triển thể chất	4 (30,8)	9 (14,3)	17 (18,0)	30 (17,6)

**Nhận xét:** 100% bệnh nhi có biểu hiện thiếu máu, chủ yếu mức độ vừa/nặng chiếm 98,2%. Các triệu chứng của tan máu mạn tính như: hoàng đằm (74,1%), lách to (59,4%), biến dạng xương sọ/mặt (54,1%), sạm da (50%), gan to (39,4%) và chậm phát triển thể chất (17,6%).

**Bảng 4. Lượng Hb trung bình trước truyền theo thể bệnh**

Thể bệnh	Số lượng (n)	Hb trung bình trước truyền máu (g/L)	Min - Max	p
$\alpha$ -thal	13	81,6 $\pm$ 7,3	72 - 93	< 0,001
$\beta$ -thal	63	61,8 $\pm$ 13,6	35 - 97	
HbE/ $\beta$ -thal	94	62,7 $\pm$ 12,7	32 - 86	
<b>Chung</b>	<b>170</b>	<b>63,8 <math>\pm</math> 13,7</b>	<b>32 - 97</b>	

**Nhận xét:** Lượng Hb trung bình trước truyền máu của cả nhóm nghiên cứu là 63,8  $\pm$  13,7 g/L. Lượng Hb trung bình trước truyền máu của thể  $\beta$ -thal và thể HbE/ $\beta$ -thal lần lượt là 61,8  $\pm$  13,6 g/L; 62,7  $\pm$  12,7 g/L thấp hơn có ý nghĩa thống kê so với thể  $\alpha$ -thal ( $p < 0,001$ ).

**Bảng 5. Số lần truyền máu trung bình/năm theo thể bệnh**

Thể bệnh	Số lượng (n)	Số lần truyền máu trung bình/năm	Min-Max	p
$\alpha$ -thal	13	5,2 $\pm$ 1,7	2 - 8	$p < 0,001$
$\beta$ -thal	63	6,2 $\pm$ 3,2	3 - 12	
HbE/ $\beta$ -thal	94	5,5 $\pm$ 2,6	1 - 12	
<b>Chung</b>	<b>170</b>	<b>5,8 <math>\pm</math> 2,8</b>	<b>1 - 12</b>	

**Nhận xét:** Số lần truyền máu trung bình/năm của cả nhóm nghiên cứu là 5,8  $\pm$  2,8 lần. Có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê giữa các thể bệnh và số lần truyền máu/năm ( $p < 0,001$ )

**Bảng 6. Phân bố nồng độ ferritin máu**

Ferritin (ng/ml)	Bệnh nhân (n)	Tỷ lệ (%)
Bình thường (< 300)	6	3,5
Mức độ nhẹ (300 - 1000)	39	23,0
Mức độ trung bình (1000 - 2500)	65	38,2
Mức độ nặng (> 2500)	60	35,3
<b>Tổng số</b>	<b>170</b>	<b>100</b>

**Nhận xét:** Bệnh nhi thalassemia nghiên cứu chủ yếu có nồng độ ferritin máu tăng cao mức trung bình (38,2%) và nặng (35,3%).

#### IV. BÀN LUẬN

**\*Đặc điểm chung.** Nghiên cứu 170 trẻ mắc thalassemia vào điều trị trong vòng 1 năm tại bệnh viện Nhi Thanh Hóa, nhận thấy bệnh nhi nam chiếm 51,2%, nữ giới 48,8%, tỉ lệ nam/ nữ là 1/1; phân bố bệnh nhân theo tuổi từ < 5 tuổi (48,8%), từ 5-10 tuổi (41,8%), >10 tuổi (9,4%); tuổi trung bình là 73,5  $\pm$  3,5 tuổi. Đặc điểm bệnh nhi của chúng tôi tương tự như một số nghiên cứu trong và ngoài nước thực hiện trên đối tượng bệnh nhi thalassemia vào điều trị tại bệnh viện. Nghiên cứu của Aydinok và cộng sự tại Thổ Nhĩ Kỳ (2018) cho thấy bệnh nhi nam chiếm 51% [3], nghiên cứu của Daher tại Iraq (2019) có tỉ lệ nam/ nữ cũng không có sự khác biệt.

Điều này hoàn toàn phù hợp với đặc điểm thalassemia là bệnh lý di truyền trên nhiễm sắc thể thường chứ không phải nhiễm sắc thể giới tính. Nghiên cứu của Daher cũng thực hiện trên nhóm nghiên cứu có tuổi trung bình là 8 tuổi [4]. Nghiên cứu của Nguyễn Hoàng Nam trên 104 bệnh nhi thalassemia điều trị tại khoa Huyết học lâm sàng Bệnh viện Nhi Trung ương cũng có độ tuổi phần lớn là < 5 tuổi (85,6%), trẻ > 10 tuổi cũng chiếm ít nhất (2,9%) [5].

#### **\*Thể bệnh và mức độ nặng của bệnh.**

Thalassemia là bệnh di truyền liên quan tới các đột biến gen tổng hợp chuỗi globulin. Bệnh có mức độ biểu hiện nặng nhẹ khác nhau tùy thuộc kiểu đột biến và sự phối hợp giữa các đột biến của gen tổng hợp chuỗi globulin. Mức độ bệnh nặng thường biểu hiện bệnh rất sớm trước 2 tuổi, người bệnh phụ thuộc vào truyền máu suốt đời. Mức độ bệnh trung gian và nhẹ, người bệnh không cần truyền máu thường xuyên trong giai đoạn đầu đời, nhưng có thể cần truyền máu thường xuyên hơn trong một số giai đoạn nhất định như khi bị bệnh nhiễm trùng, tăng nhu cầu phát triển, có thai.... Các thể bệnh như  $\beta$ -thal thể nặng, HbE/ $\beta$ -thal thể nặng và thể Hb Bart's sống sót sau phù bào thai thì có mức độ bệnh nặng nên còn được phân loại là thể phụ thuộc truyền máu. Còn các thể bệnh như  $\beta$ -thal thể trung gian, HbE/ $\beta$ -thal thể trung gian và nhẹ, bệnh HbH, thường có biểu hiện mức độ bệnh vừa hoặc nhẹ và được xếp là thể không phụ thuộc truyền máu. Trong nghiên cứu của chúng tôi, bệnh nhi thalassemia gồm 3 thể bệnh: HbE/ $\beta$ -thal,  $\beta$ -thal và  $\alpha$ -thal (HbH). Trong đó, HbE/ $\beta$ -thal và thể  $\beta$ -thal là 2 thể chiếm tỉ lệ nhiều nhất lần lượt là 55,3% và 37,1%. Nghiên cứu tại Thổ Nhĩ Kỳ (2018) cũng cho thấy  $\beta$ -thal hay gặp hơn với tỉ lệ 95% [3]. Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy tỉ lệ thể bệnh HbE/ $\beta$ -thal là cao nhất, phải chăng có thể do đặc điểm di truyền mang tính địa dư, có thể Thanh Hóa có tỉ lệ lưu hành đồng thời đột biến gen  $\beta$  và HbE cao nên có tỉ lệ thể HbE/ $\beta$ -thal cao nhất. Phân loại mức độ bệnh trong nghiên cứu của chúng tôi chủ yếu là thể trung gian (66,5%) và nặng (32,4%), chỉ có 2 bệnh nhi HbE/ $\beta$ -thal mức độ nhẹ (1,1%). Điều này là do nghiên cứu thực hiện trên nhóm bệnh nhi cần nhập viện điều trị nghĩa là người bệnh, còn nhóm đối tượng thể nhẹ mang gen không phải người bệnh thì không bao gồm ở đây. Tuy nhiên, nghiên cứu của chúng tôi cho thấy tỉ lệ thể trung gian (66,5%) cao hơn thể nặng (32,4%), kết quả khác so với nghiên cứu của Nguyễn Hoàng Nam (2019) thể nặng chiếm chủ yếu 70,2%, thể trung

gian chiếm 26,9% [5]. Điều này có thể là do đối tượng nghiên cứu khác nhau và vì nghiên cứu của chúng tôi có HbE/ $\beta$ -thal là thể bệnh chiếm tỉ lệ cao nhất (55,3%) mà sự kết hợp 2 đột biến HbE và  $\beta$ -thal có khả năng làm mức độ bệnh nhẹ hơn. Ngoài ra, còn nhận thấy có sự khác biệt mức độ bệnh giữa các thể bệnh thalassemia trong nghiên cứu: mức độ nặng gặp chủ yếu ở 55,6%  $\beta$ -thal, mức độ trung gian gặp chủ yếu ở  $\alpha$ -thal (100%) và HbE/ $\beta$ -thal (76,6%), không gặp trường hợp nặng nào ở thể  $\alpha$ -thal, chỉ có 2 trường hợp mức độ nhẹ đều là thể HbE/ $\beta$ -thal. Sở dĩ điều đó vì toàn bộ bệnh nhi  $\alpha$ -thal đều là HbH nên có mức độ bệnh trung gian, thể phối hợp đột biến gen HbE và gen  $\beta$ -thal cũng làm mức độ bệnh nhẹ hơn nên HbE/ $\beta$ -thal có thể trung gian chiếm tỉ lệ cao và bao gồm cả thể nhẹ.

**\*Đặc điểm lâm sàng.** Kết quả nghiên cứu của chúng tôi, 100% bệnh nhi đều có thiếu máu với mức độ thiếu máu chủ yếu mức độ vừa/nặng (98,2%), trong đó mức độ nặng là 40,6%, mức độ vừa là 57,6%. Kết quả mức độ nặng của chúng tôi thấp hơn so với nghiên cứu của một số tác giả khác, như theo Nguyễn Văn Sơn (2004), mức độ thiếu máu nặng trong nghiên cứu lên đến 77,1% [6]. Điều này cũng phù hợp với đặc điểm của quần thể nghiên cứu của chúng tôi có phân loại thể HbE/ $\beta$ -thal là cao nhất (55,3%) và mức độ bệnh chủ yếu thể trung gian (66,5%). Chỉ có 3 bệnh nhi thiếu máu mức độ nhẹ đều là HbH, cũng phù hợp với đặc điểm của thể bệnh HbH là 1 thể bệnh  $\alpha$ -thal thường có biểu hiện tan máu nhẹ, không phụ thuộc truyền máu. Ngoài ra, kết quả nghiên cứu có các triệu chứng của tan máu mạn tính như: hoàng đả (74,1%), lách to (59,4%), biến dạng xương sọ/mặt (54,1%), sạm da (50%), gan to (39,4%) và chậm phát triển thể chất (17,6%). Với kết quả nghiên cứu này chúng tôi thấy khá tương đồng với y văn và các nghiên cứu của các tác giả khác [5], [6], [7].

**\*Nồng độ Hb trung bình trước truyền máu.** Lượng Hb trung bình trước truyền máu của cả nhóm nghiên cứu là  $63,8 \pm 13,7$  g/L, tương tự nghiên cứu của Lê Thùy Dung và cs tại Bệnh viện Trung ương Thái Nguyên là  $65,91 \pm 12,33$  g/L [7]. Nhận thấy có sự khác biệt về nồng độ Hb trước truyền giữa các thể bệnh: Hb trung bình trước truyền máu của thể  $\beta$ -thal và thể HbE/ $\beta$ -thal lần lượt là  $61,8 \pm 13,6$  g/L;  $62,7 \pm 12,7$  g/L thấp hơn có ý nghĩa thống kê so với của thể  $\alpha$ -thala là  $81,6 \pm 7,3$  g/L ( $p < 0,001$ ). Điều này cũng dễ hiểu vì thể  $\beta$ -thal và thể HbE/ $\beta$ -thal thường là thể nặng hơn so với  $\alpha$ -thala là HbH

nên có mức độ thiếu máu nặng hơn và Hb trung bình trước truyền máu thấp hơn.

**\*Số lần truyền máu/năm.** Bệnh nhi được truyền máu với tần suất trung bình  $5,8 \pm 2,8$  lần truyền/năm. Thể  $\beta$ -thal có số lần truyền máu cao nhất là  $6,2 \pm 3,2$  lần/năm và có bệnh nhân tối đa truyền 12 lần/năm, thể HbH có số lần truyền máu thấp nhất là  $5,2 \pm 1,7$  lần/năm và tối đa 8 lần truyền/năm. Có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê giữa số lần truyền máu/năm với thể bệnh ( $p < 0,001$ ) là do sự khác biệt về mức độ nặng của bệnh giữa các thể bệnh.

**\*Nồng độ ferritin máu.** Ứ sắt dẫn đến tổn thương các cơ quan như gan, tim, tuyến nội tiết. Chính vì thế việc đánh giá tình trạng ứ sắt trên bệnh nhân thalassemia cũng rất được quan tâm. Liên đoàn Thalassemia quốc tế đã khuyến cáo thực hiện xét nghiệm ferritin huyết thanh và chụp cộng hưởng từ T2\* để đánh giá tình trạng ứ sắt gan, tim và theo dõi trong quá trình điều trị thải sắt. Hiện nay, hầu hết các cơ sở điều trị thalassemia ở Việt Nam sử dụng xét nghiệm ferritin huyết thanh để đánh giá tình trạng ứ sắt. Đa số bệnh nhân trong nghiên cứu của chúng tôi có nồng độ ferritin máu mức trung bình (38,2%) và nặng (35,3%), tương tự như nghiên cứu của Phạm Thị Thuận (2022) có 42,2% nhiễm sắt trung bình, 37,6% nhiễm sắt nặng. Điều đó đòi hỏi cần thiết điều trị thải sắt áp dụng cho bệnh nhi tại các tuyến cơ sở để kéo dài và cải thiện chất lượng cuộc sống.

## V. KẾT LUẬN

Bệnh nhi thalassemia điều trị tại Bệnh viện Nhi Thanh Hóa có 3 thể bệnh  $\beta$ -thal, HbE/ $\beta$ -thal

và HbH, với đặc điểm lâm sàng chủ yếu của các thể trung gian và nặng; đặc điểm huyết học có lượng Hb trung bình trước truyền máu thấp, bệnh nhi thường có biến chứng ứ sắt trung bình và nặng.

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

- 1. Bộ Y tế (2014).** Quyết định 921/QĐ-BYT 2014 hướng dẫn chẩn đoán và điều trị bệnh Hemophilia và bệnh Thalassemia.
- 2. Taher A, Vichinsky E, Musallam K, et al (2014).** Guidelines for the management of non-transfusion dependent thalassaemia (NTDT). Nicosia (Cyprus): Thalassemia International Federation.
- 3. Aydinok Y, Oymak Y, Atabay B et al (2018).** A National Registry of Thalassemia in Turkey: Demographic and Disease Characteristics of Patients, Achievements, and Challenges in Prevention. Turk J Haematol, 35 (1), 12-18.
- 4. Daher A.M, Al-Momen H, Jasim S.K (2019).** Deferasirox in thalassemia: a comparative study between an innovator drug and its copy among a sample of Iraq patients. Ther Adv Drug Saf, (10).
- 5. Nguyễn Hoàng Nam (2019).** Nghiên cứu kiểu hình và kiểu gen ở bệnh nhi beta-Thalassemia. Luận án tiến sĩ y học. Trường Đại học Y Hà Nội.
- 6. Nguyễn Văn Sơn và Tạ Quốc Bản (2004).** Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng và xét nghiệm bệnh huyết sắc tố ở trẻ em điều trị tại bệnh viện Đa khoa Trung ương Thái nguyên. Tạp chí Nhi khoa, 2, 383-388.
- 7. Lê Thủy Dung, Phạm Kim Liên, Nguyễn Thế Tùng (2022).** Đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng và kết quả điều trị truyền máu trên bệnh nhân thalassemia tại Bệnh viện Trung ương Thái Nguyên. Tạp chí Y học Việt Nam, tập 510 số 1, 12-16.
- 8. Phạm Thị Thuận (2022).** Nghiên cứu tình trạng nhiễm sắt và kết quả điều trị thải sắt của bệnh nhân thalassemia. Luận án tiến sĩ y học. Trường Đại học Y Hà Nội.

## ĐÁNH GIÁ HIỆU QUẢ ĐIỀU TRỊ RẮN HỔ 74 MANG CẢN BẰNG HUYẾT THANH KHÁNG NỌC RẮN TẠI BỆNH VIỆN HỮU NGHỊ ĐA KHOA NGHỆ AN

Nguyễn Đức Phúc\*, Nguyễn Văn Thủy\*

### TÓM TẮT

Rắn độc cắn là một cấp cứu nội khoa thường gặp nước ta và trên toàn thế giới, người bị rắn cắn có tỷ lệ tử vong cao và di chứng nặng nề. Rắn độc được phân thành các họ, giống và loài khác nhau, mỗi loại rắn

độc gây ra các bệnh cảnh nhiễm độc khác nhau. Theo khuyến cáo hiện nay, điều trị đặc hiệu bằng huyết thanh kháng nọc rắn là biện pháp tốt nhất. **Mục tiêu nghiên cứu:** Đánh giá hiệu quả sử dụng huyết thanh kháng nọc rắn ở bệnh nhân bị rắn hổ mang cắn tại bệnh viện HNĐK Nghệ An. **Đối tượng và phương pháp:** Nghiên cứu tiến cứu mô tả cắt ngang 30 bệnh nhân bị rắn hổ mang cắn từ tháng 01/2021 đến tháng 9/2021. **Kết quả:** Diện tích hoại tử trung bình giảm từ  $12,3 \text{ cm}^2$  còn  $11,5 \text{ cm}^2$  ( $p < 0,05$ ). Độ lan xa của phù nề có xu hướng giảm sau khi điều trị bằng huyết thanh kháng nọc rắn. Điểm đau giảm từ 6,88 trước điều trị xuống còn 4,28 sau điều trị. Mức độ tiêu cơ vân, CK giảm từ 1023,7 xuống 802,3 ( $P < 0,05$ ). **Kết luận:**

\*Bệnh viện Hữu nghị đa khoa Nghệ An  
Chịu trách nhiệm chính: Nguyễn Đức Phúc  
Email: nguyenducphuckhoacc@gmail.com  
Ngày nhận bài: 31.5.2022  
Ngày phản biện khoa học: 18.7.2022  
Ngày duyệt bài: 28.7.2022