

Bệnh hồng cầu hình liềm

SINH LÝ HỌC

β -CHAIN MUTATION — dẫn đến sự hình thành hemoglobin S ($\alpha_2\beta S_2$) → sự trùng hợp của hemoglobin S → sợi dài làm biến dạng hình dạng của RBC → hiện tượng co mạch (nhồi máu, thiếu máu cục bộ) và tan máu. Kiểu phụ bao gồm bệnh hồng cầu hình liềm (HbS đồng hợp tử, nghiêm trọng nhất), bệnh hemoglobin SC (HbS và HbC dị hợp tử, mức độ vừa phải) và đặc điểm tế bào hình liềm (HbS dị hợp tử, nhẹ)

ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG

★ ABCDEFGH ĐAU ★

ANEMIA

- CHRONIC HEMOLYSIS — do normo hoặc macrocytic tăng bạch cầu lưới, tăng bilirubin, LDH, thấp haptoglobin. Có thể có folate liên quan / hiệu quả sử dụng sắt từ việc tăng cường sử dụng

• ANEMIA ACUTE — có thể do khủng hoảng cô lập lách (tắc tĩnh mạch chủ của lách

để tổng hợp RBC), khủng hoảng bất sản (bắt giữ thoáng qua

tạo hồng cầu), và khủng hoảng tăng nhiệt độ

(khởi phát đột ngột cơn tan máu nặng). Tất cả

những điều này có thể được kích hoạt bởi nhiễm vi-rút như

như parvovirus B19

BONES — nhồi máu xương (giảm tiểu cầu), hoại tử vô mạch, thuyên tắc mỡ, chèn ép quỹ đạo

hội chứng

CARDIAC — nhồi máu cơ tim (do

tăng nhu cầu oxy từ cung lượng tim)

CHỮA BỆNH — loét chân

MẮT — bệnh võng mạc tăng sinh, động mạch võng mạc

tắc, bong võng mạc và xuất huyết

ĐAU ĐÓN XẤU - lưng, ngực, tứ chi

và bụng. Có thể liên quan đến sốt,

sung, đau, thở nhanh, tăng huyết áp,

buồn nôn và ói mửa. Có thể bị kết tủa bởi

thay đổi thời tiết, mất nước, nhiễm trùng, căng thẳng,

kinh nguyệt và rượu. Suy đa cơ quan có thể

phát triển trong các đợt đau dữ dội

GENITAL — priapism

VIÊM XOANG - nhồi máu lách, cấp tính

thiếu máu cục bộ ở gan, sự cô lập gan hoặc lách

khủng hoảng, quá tải sắt (truyền máu)

PHỔ BIẾN — bệnh phổi hạn chế (mãn tính

bệnh xơ phổi kẽ), bệnh phổi tắc nghẽn,

giảm oxy máu, tăng áp phổi, béo

tắc mạch

ANEMIA — hãy nhớ rằng bệnh hồng cầu hình liềm là

liên quan đến cả thiếu máu cấp tính và mãn tính

NHIỄM KHUẨN — nhiễm trùng huyết (đặc biệt là bệnh phong thấp

bệnh nhân), viêm màng não, viêm phổi, viêm tủy xương

(nhạy cảm với Salmonella và Gram âm

viêm tủy xương)

NEUROLOGIC — đột quỵ do thiếu máu cục bộ, trong não

xuất huyết, tắc mạch nhiễm trùng, nhồi máu tủy sống

hoặc chèn ép, rối loạn chức năng tiền đình, cảm giác

mất thính giác, suy giảm nhận thức

ĐIỀU TRA

NỀN TẢNG

- LABS — CBC, dung dịch kiểm, urê, Cr, AST, ALT, ALP, bilirubin, LDH, haptoglobin, phết tế bào (đỏ hình liềm

tế bào, đa sắc tố do tăng hồng cầu lưới,

Howell – Cơ thể Jolly do giảm thể tích),

hồng cầu lưới, RBC folate, Fe, ferritin, % độ bão hòa, transferrin, điện di huyết sắc tố (xác định các loại phụ), phân tích nước tiểu

- VI SINH VẬT — C&S máu, Gram đờm

vết bẩn / AFB / C & S, C&S nước tiểu, C&S phân, O&P,

Clostridioides di: độc tố cile A / B

SỰ QUẢN LÝ

ACUTE — ABC, O₂, IV

- KHỦNG HOẢNG ĐAU KHỦNG HOẢNG VASOOCCCLUSIVE - thuốc giảm đau, kiểm soát cơn đau

(morphin, ketorolac)

- KHỦNG HOẢNG CỦA APLASTIC — truyền máu. Tránh GCSF

- KHỦNG HOẢNG KÍCH ỨNG - thuốc, truyền máu hợp lý nếu thiếu máu có triệu chứng để tránh quá tải nếu máu lách bị kẹt lại vào lại

vòng tuần hoàn

- KHỦNG HOẢNG HẠNH PHÚC

- HỘI CHỨNG KIỂM TRA ACUTE (đau ngực, phổi

ngưng kết, ho, thiếu máu tiến triển, giảm oxy máu, có hoặc không sốt) —điều trị yếu tố kết tủa, thuốc điều trị, kiểm soát cơn đau, truyền máu

(đơn giản hoặc trao đổi)

- PRIAPISM — hydrat hóa, thuốc giảm đau, truyền máu,

tư vấn tiết niệu

- UÙ ĐÃI - truyền sang Hb 100 g / L

[10 g / dL]

CHRONIC — đội ngũ chuyên nghiệp, chủng ngừa (*Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis*,

virus viêm gan B và bệnh cúm), trao đổi

truyền máu (mục tiêu HbS <30%), hydroxyurea

(tăng nồng độ Hb của thai nhi, giảm tỷ lệ mắc bệnh

đau co mạch), axit folic 1 mg PO mỗi ngày;

Các phương pháp điều trị mới được FDA chấp thuận gần đây là

L-glutamine (chất chống oxy hóa), crizanlizumab (một

kháng thể đơn dòng đối với P-selectin làm giảm

tuyến đống bạch cầu), và voxelotor (một hợp chất chống nôn)

QUYỀN LỢI CỤ THỂ

BỆNH NHÂN ASPLENIC — đặc biệt nhạy cảm

đối với vi khuẩn được bao bọc (*S. pneumoniae*,

H. influenzae và *N. meningitidis*),

Capnocytophaga canimorsus, Gram âm

sinh vật đường ruột và bệnh lê dạng trùng

- CHẨN ĐOÁN - tất cả bệnh nhân nên được chủng ngừa chống lại *H. influenzae*, phế cầu và não mô cầu. Nên tiêm phòng cúm

chủng ngừa hàng năm và các chủng ngừa khác

lặp lại 5 năm một lần

CÁC QUYỀN LỢI CỤ THỂ (TIẾP THEO)

- KHÁNG SINH VỚI SỐT - bất kỳ cơn sốt nào trong bệnh phong thấp

bệnh nhân nên nhanh chóng tự quản lý

thuốc kháng sinh được kê đơn trước (levo9oxacin 750 mg

PO hàng ngày, moxi9oxacin 400 mg PO mỗi ngày, hoặc

cefuroxime 1 g PO mỗi ngày). Khi đó bệnh nhân nên

tìm kiếm lời khuyên y tế khẩn cấp

- VÒNG TAY CẢNH BÁO Y TẾ