

PHIẾU TÓM TẮT THÔNG TIN ĐIỀU TRỊ

BỆNH LÝ VON WILLEBRAND

<p><i>Von Willebrand là gì</i></p>	<ul style="list-style-type: none">▪ Bệnh Von Willebrand (von Willebrand disease - vWD) là bệnh rối loạn đông cầm máu do bất thường về số lượng và chất lượng của một yếu tố đông máu tên là von Willebrand (von Willebrand factor-vWF) dẫn tới suy yếu sự gắn kết giữa tiểu cầu với thành mạch gây ra giảm khả năng đông cầm máu
<p><i>Những triệu chứng thường gặp của bệnh</i></p>	<ul style="list-style-type: none">▪ Triệu chứng nổi bật là chảy máu dưới da và niêm mạc, tuy nhiên cũng có thể chảy máu cơ, khớp. Xuất huyết dưới da, chảy máu mũi, chảy máu răng miệng, xuất huyết tiêu hóa, rong kinh, hoặc chảy máu sau can thiệp, chấn thương, phẫu thuật.▪ Triệu chứng có thể biểu hiện từ nhẹ đến nặng tùy từng thể.▪ Nhiều trường hợp chảy máu mũi hoặc rong kinh là biểu hiện duy nhất. Có thể có thiếu máu▪ Tiền căn: Bản thân: đã từng có nhiều lần chảy máu không rõ nguyên nhân trước đây Gia đình: có người có biểu hiện chảy máu bất thường 

	Type	Đặc điểm
<i>Phân loại bệnh Von Willebrand</i>	1	Thiếu hụt một phần yếu tố von Willerbrand
	2	Suy giảm chất lượng yếu tố von Willerbrand
	2A	Giảm chức năng kết dính tiểu cầu của yếu tố von Willerbrand với sự thiếu hụt đặc hiệu các multimer trọng lượng phân tử cao
	2B	Tăng ái lực với GP1b của tiểu cầu
	2M	Giảm chức năng kết dính tiểu cầu của yếu tố von Willerbrand nhưng không thiếu hụt các multimer trọng lượng phân tử cao
	2N	Giảm rõ rệt sự gắn kết của yếu tố VIII với yếu tố von Willerbrand
	3	Thiếu hụt hoàn toàn yếu tố von Willerbrand
	<i>Chẩn đoán phân biệt</i>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hemophilia A ▪ Von Willebrand mắc phải: <ul style="list-style-type: none"> - Không có tiền sử chảy máu bất thường trước đó cũng như tiền sử gia đình không có người chảy máu bất thường; - Có các bệnh lý kèm theo như ung thư, tụt miễn, tăng sinh lympho, tăng sinh tủy...
<i>Điều trị</i>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Điều trị hỗ trợ: DDAVP (Desmopressin) và acid tranexamic ▪ Điều trị chảy máu: Yếu tố VIII cô đặc có vWF, kết tủa lạnh ▪ Điều trị dự phòng, phòng ngừa các thủ thuật 	