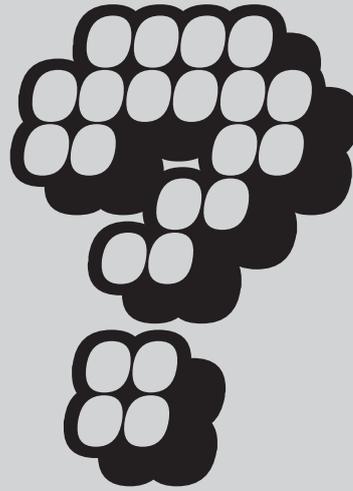
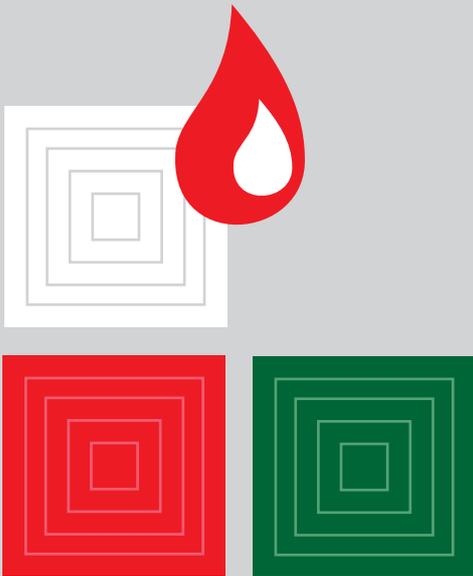




## HỘI RỐI LOẠN ĐÔNG MÁU VIỆT NAM

GS.TS. Nguyễn Anh Trí  
ThS. Nguyễn Thị Mai

# BỆNH VON WILLEBRAND



Hà Nội - 2015



## HỘI RỐI LOẠN ĐÔNG MÁU VIỆT NAM

### *Trung tâm Hemophilia*

#### **Viện Huyết học - Truyền máu Trung ương**

*Địa chỉ: Phố Phạm Văn Bạch, Yên Hòa, Cầu Giấy, Hà Nội*

*Tel: 04 32868030; 04 37821892 (máy lẻ 554, 561) - Fax: 04 38685582*

*Email: [quantrihemo@gmail.com](mailto:quantrihemo@gmail.com)*

*Website: [hemoviet.org.vn](http://hemoviet.org.vn)*

*Hội Rối loạn Đông máu Việt Nam*



## BỆNH VON WILLEBRAND

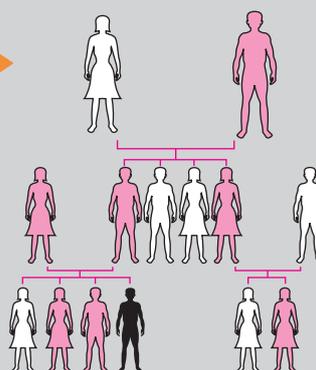
### 1. Bệnh von Willebrand (vôn-guyn-lơ-bờ-răng) là gì và tại sao lại mắc bệnh?

Bệnh von Willebrand là một rối loạn chảy máu di truyền hay gặp nhất do thiếu hụt hoặc bất thường một yếu tố đông máu có tên gọi là von Willebrand.

Yếu tố von Willebrand giống như một thứ keo sinh học kết dính các tiểu cầu với nhau và gắn vào chỗ mạch máu bị tổn thương tạo thành cục máu đông để cầm chảy máu. Bên cạnh đó, yếu tố von Willebrand còn có vai trò vận chuyển yếu tố VIII là một chất cần cho quá trình tạo cục máu đông. Người bị bệnh von Willebrand không có đủ yếu tố này hoặc có nhưng không hoạt động bình thường làm cho máu đông chậm vì vậy chảy máu lâu cầm.

Bệnh von Willebrand gặp ở cả nam và nữ, thường do di truyền nghĩa là do gen của cả bố và mẹ truyền cho. Vì vậy, trong một gia đình có thể có nhiều người bị bệnh. Tuy nhiên có những trường hợp không phát hiện được tiền sử chảy máu trong gia đình. Những trường hợp này là do đột biến gen von Willebrand trước khi người bệnh được sinh ra.

#### Sơ đồ di truyền bệnh von Willebrand





## BỆNH VON WILLEBRAND

### 2. Bệnh von Willebrand biểu hiện như thế nào?

Tùy thuộc vào thể bệnh mà người bệnh von Willebrand có thể có các biểu hiện từ nhẹ đến nặng, bao gồm các triệu chứng sau:

- Dễ bầm tím,
- Hay chảy máu mũi,
- Chảy máu chân răng,
- Chảy máu kéo dài sau đứt tay,
- Kinh nguyệt kéo dài, số lượng nhiều,
- Xuất huyết tiêu hóa trên/ dưới,
- Chảy máu kéo dài sau phẫu thuật, nhổ răng, hoặc sau đẻ.

Trên cùng một bệnh nhân, triệu chứng cũng có thể thay đổi theo thời gian. Trong một gia đình, triệu chứng của các thành viên có thể khác nhau.

Người có nhóm máu O thường có nồng độ yếu tố von Willebrand thấp hơn người có nhóm máu A, B hoặc AB vì vậy người bệnh von Willebrand nhóm máu O có nhiều vấn đề chảy máu hơn người có nhóm máu khác.

### 3. Bệnh von Willebrand được chẩn đoán như thế nào?

Những người có các biểu hiện chảy máu bất thường như mô tả ở trên nên đến khám bác sĩ chuyên khoa Huyết học để được chẩn đoán và tư vấn kịp thời. Do yếu tố von Willebrand có nhiều chức năng, lại có nồng độ thay đổi nên bác sĩ cần làm nhiều xét nghiệm và phải làm ít nhất 2 lần mới khẳng định được chẩn đoán. Các xét nghiệm cần làm bao gồm: định lượng nồng độ và hoạt tính yếu tố von Willebrand, định lượng yếu tố VIII và một số xét nghiệm đánh giá chức năng đông máu khác.

### 4. Các thể von Willebrand khác nhau

Bệnh von Willebrand có 3 thể chính. Các thể cần điều trị theo cách khác nhau.



## BỆNH VON WILLEBRAND

- **Von Willebrand thể 1:** Nồng độ yếu tố von Willebrand thấp hơn bình thường. Đây là thể hay gặp nhất, triệu chứng thường rất nhẹ.

- **Von Willebrand thể 2:** Nồng độ yếu tố von Willebrand bình thường nhưng chức năng lại bất thường. Von Willebrand thể 2 còn được chia thành một số dưới thể. Triệu chứng thường ở mức độ trung bình.

- **Von Willebrand thể 3:** Nồng độ yếu tố von Willebrand rất thấp hoặc không có. Triệu chứng thường nặng. Bệnh nhân có thể chảy máu cơ khớp một cách tự nhiên, không liên quan đến chấn thương.

### 5. Bệnh von Willebrand được điều trị như thế nào?

Tùy thuộc vào thể bệnh, đặc điểm chảy máu và đáp ứng của từng bệnh nhân mà bác sĩ có cách thức điều trị khác nhau. Bệnh nhân thể nhẹ thường không cần điều trị ngoại trừ trường hợp nhổ răng hoặc phẫu thuật.

- **Desmopressin** (dạng xịt mũi hoặc tiêm truyền) là loại thuốc có tác dụng nâng nồng độ yếu tố von Willebrand giúp cầm chảy máu. Thuốc thường có hiệu quả khi điều trị cho bệnh von Willebrand thể 1 và một số dạng của thể 2. Desmopressin không có tác dụng trên một số người bệnh vì vậy bác sĩ sẽ làm thử nghiệm để thăm dò đáp ứng của từng người với thuốc. Khi dùng desmopressin, nên hạn chế lượng nước đưa vào cơ thể.

- **Yếu tố cô đặc** chứa yếu tố von Willebrand và yếu tố VIII được sử dụng khi desmopressin không có hiệu quả hoặc khi có nguy cơ cao chảy máu lớn. Yếu tố cô đặc thường được sử dụng cho bệnh von Willebrand thể 3, đa số thể 2 và cho chảy máu nặng hoặc phẫu thuật lớn trong tất cả các thể của von Willebrand.



## BỆNH VON WILLEBRAND

- **Thuốc tránh thai đường uống:** giúp tăng nồng độ yếu tố von Willebrand, yếu tố VIII và kiểm soát chảy máu kinh nguyệt ở phụ nữ.

### 6. Lưu ý đối với phụ nữ bị von Willebrand

Phụ nữ bị von Willebrand thường bị chảy máu nhiều hơn nam giới do có kinh nguyệt hàng tháng và có thời kỳ chữa đẻ.

Các thiếu nữ mới lớn có thể có chảy máu nặng khi mới có kinh. Do chu kỳ kinh nguyệt kéo dài, hoặc số lượng nhiều hơn bình thường nên người bệnh có thể bị thiếu máu vì vậy cần kiểm tra sức khỏe định kỳ và bổ sung sắt nếu cần.

Khi có thai, người bị von Willebrand cần khám bác sĩ chuyên khoa sản càng sớm càng tốt. Bác sĩ chuyên khoa sản cần phối hợp với bác sĩ huyết học để chăm sóc tốt nhất cho bệnh nhân trong thời gian mang thai và sinh con. Trong thời gian mang thai, nồng độ yếu tố von Willebrand và yếu tố VIII thường tăng làm giảm nguy cơ chảy máu khi đẻ. Tuy nhiên sau đẻ, yếu tố đông máu bị giảm xuống nhanh chóng và bệnh nhân von Willebrand có thể bị chảy máu.

Trong giai đoạn tiền mãn kinh, phụ nữ bị von Willebrand thường có nguy cơ chảy máu và u cao hơn bình thường, do vậy họ nên đến khám bác sĩ sản khoa định kỳ.

### 7. Lời khuyên cho người bị bệnh von Willebrand



*Nên...  
hay  
Không nên...*



## BỆNH VON WILLEBRAND

- ***Luôn mang bên mình thẻ bệnh nhân*** có các thông tin về chẩn đoán, cách thức điều trị, tên và số điện thoại của bác sĩ hoặc trung tâm điều trị. Trong trường hợp cấp cứu, tấm thẻ này sẽ nhắc nhở cán bộ y tế lưu ý đến tình trạng chảy máu của bạn.

- ***Thông báo với nhà trường*** về căn bệnh mà bạn mắc và các biện pháp sơ cứu.

- ***Liên hệ chặt chẽ với trung tâm điều trị*** các bệnh chảy máu, đi khám định kì.

- ***Tránh sử dụng các thuốc có ảnh hưởng đến chức năng tiểu cầu*** như Aspirin, các thuốc chống viêm không steroid. Thông báo với bác sĩ về tình trạng chảy máu của bạn trước khi dùng bất cứ loại thuốc gì.

- ***Tập thể dục thường xuyên*** để giữ cơ và khớp khỏe.

- ***Khi đi du lịch, nên tìm hiểu địa chỉ và số điện thoại của trung tâm điều trị chảy máu*** tại nơi bạn đến và nhớ mua bảo hiểm du lịch.



## BỆNH VON WILLEBRAND

### Địa chỉ các trung tâm điều trị Hemophilia trên toàn quốc

#### MIỀN BẮC:

- ✚ Trung tâm Hemophilia, Tầng 3 - Viện Huyết học – Truyền máu TW  
Đường Phạm Văn Bạch, Yên Hòa, Cầu Giấy, Hà Nội  
ĐT: (04) 32868030; 37821892 (máy lẻ 554, 561) - Fax: 04 38685582  
Website: [hemoviet.org.vn](http://hemoviet.org.vn) - Email: [quantrihemo@gmail.com](mailto:quantrihemo@gmail.com)
- ✚ Khoa Huyết học – Lâm sàng, Bệnh viện Nhi TW.  
Số 18/879, Đê La Thành, Đống Đa, Hà Nội.  
Điện thoại + Fax: 04 38351072

#### MIỀN TRUNG:

- ✚ Trung tâm tư vấn Hemophilia Khu vực Miền Trung  
Trung tâm Huyết học – Truyền máu Huế, Bệnh viện đa khoa TW Huế.  
Số 16, Lê Lợi, TP Huế  
Điện thoại: 054 3822325 - Fax: 054 3824758

#### MIỀN NAM

- ✚ Bệnh viện Truyền máu – Huyết học TP. Hồ Chí Minh  
Số 201, Phạm Viêt Chánh, P. Nguyễn Cư Trinh, Q.1, TP. Hồ Chí Minh  
Điện thoại: 08 38397535 - Fax: 08 39256826  
Email: [lienlac@bthh.org.vn](mailto:lienlac@bthh.org.vn)
- ✚ Bệnh viện Nhi Đồng 1 TP. Hồ Chí Minh  
Số 341, Sư Vạn Hạnh – P10, quận 10, Thành phố Hồ Chí Minh  
Điện thoại: 08 39271119 - Fax: 08 39270053  
Email: [bvnhidong@nhidong.org.vn](mailto:bvnhidong@nhidong.org.vn)
- ✚ Bệnh viện Chợ Rẫy  
Số 201B, Nguyễn Chí Thanh, quận 5, TP. Hồ Chí Minh  
Điện thoại: (08) 38554137; 38554138; 38563534 - Fax: 08 38557267  
Email: [bvchoray@hcm.vnn.vn](mailto:bvchoray@hcm.vnn.vn)
- ✚ Bệnh viện đa khoa TW Cần Thơ  
Khoa Huyết học - Truyền máu  
Địa chỉ: 315 đường Nguyễn Văn Linh,  
phường An Khánh, quận Ninh Kiều, TP Cần Thơ  
Điện Thoại : 0710 3 820071 (máy lẻ 308)



## BỆNH VON WILLEBRAND

### MỤC LỤC

Trang:

- Bệnh von Willebrand là gì và tại sao lại mắc bệnh? 1
- Bệnh von Willebrand biểu hiện như thế nào? 2
- Bệnh von Willebrand được chẩn đoán như thế nào? 2
- Các thể von Willebrand khác nhau 2
- Bệnh von Willebrand được điều trị như thế nào? 3
- Lưu ý với phụ nữ bị von Willebrand 4
- Lời khuyên cho người bị bệnh von Willebrand 4
- Địa chỉ các trung tâm điều trị Hemophilia trên toàn quốc 6





## BỆNH VON WILLEBRAND

- *Chịu trách nhiệm xuất bản:*

GS. TS. Nguyễn Anh Trí

Viện trưởng Viện Huyết học - Truyền máu TW

Chủ tịch Hội Rối loạn đông máu Việt Nam

- *Biên soạn:* ThS. Nguyễn Thị Mai

- *Biên tập:* Đức Nghĩa

- *Trình bày bìa:* Diệu Linh

- *Thiết kế, chế bản:*

C.ty CP Sách và Truyền thông Giáo dục Quốc Văn

## BỆNH VON WILLEBRAND

In: 2.000 bản, tại nhà in:.....

Khổ sách: (14,5 x 20,5)cm....



## BỆNH VON WILLEBRAND

Hội Rối loạn đông máu Việt Nam  
trân trọng cảm ơn Quỹ Hemophilia Novo Nordisk  
đã tài trợ kinh phí xuất bản ấn phẩm này.



novo nordisk  
haemophilia foundation

Website: [hemoviet.org.vn](http://hemoviet.org.vn)  
Fanpage: [facebook.com/hemoviet](https://facebook.com/hemoviet)

**Hội Rối loạn đông máu Việt Nam**

*Trung tâm Hemophilia*

*Viện Huyết học - Truyền máu Trung ương*

*Địa chỉ: Phố Phạm Văn Bạch, Yên Hòa, Cầu Giấy, Hà Nội*

*Điện thoại: 04 32868030; 37821892 (máy lẻ 554, 561) - Fax: 04 36865582*



TÀI LIỆU CẤP PHÁT  
MIỄN PHÍ