

<p>Bệnh ĐHCNP là bệnh gì?</p>	<p>Hồng cầu: là một loại tế bào máu có vai trò quan trọng trong việc vận chuyển oxy đến các cơ quan trong cơ thể. Hồng cầu được sản xuất trong tủy xương, bắt nguồn từ một loại tế bào mang tên tế bào gốc tạo máu. Tuy nhiên, vì một số nguyên nhân, sự sản xuất này bị rối loạn, tế bào gốc tạo máu hướng dòng hồng cầu trở nên tăng sinh quá mức dẫn đến tăng số lượng hồng cầu, gây ra bệnh.</p>						
<p>Bệnh nguy hiểm không?</p>	<p>Đa hồng cầu nguyên phát nếu không điều trị, thời gian sống trung bình chỉ từ 6 đến 18 tháng. Nếu có điều trị, thời gian sống trung bình 10 năm đến 20 năm. Số lượng hồng cầu tăng cao có thể gây nghẽn tắc mạch máu gây ra một số bệnh cảnh nguy hiểm như: đột quỵ (tắc mạch máu não), nhồi máu cơ tim (tắc mạch vành), thuyên tắc phổi (tắc động mạch phổi), huyết khối tĩnh mạch sâu....</p>						
<p>Các triệu chứng thường gặp</p>	<p>Đôi khi không có triệu chứng. Các triệu chứng có thể gặp:</p> <table border="0" style="width: 100%; text-align: center;"> <tr> <td>Ngứa, nóng bừng mặt</td> <td>Đau ngói, tê bì đầu ngón tay, ngón chân</td> <td>Dấu hiệu tắc mạch do huyết khối: sưng đau chân, phù chân</td> <td>Gan to, lách to</td> <td>Bầm da, chảy máu</td> <td>Viêm loét dạ dày, do tắc mạch máu nuôi ruột</td> </tr> </table>	Ngứa, nóng bừng mặt	Đau ngói, tê bì đầu ngón tay, ngón chân	Dấu hiệu tắc mạch do huyết khối: sưng đau chân, phù chân	Gan to, lách to	Bầm da, chảy máu	Viêm loét dạ dày, do tắc mạch máu nuôi ruột
Ngứa, nóng bừng mặt	Đau ngói, tê bì đầu ngón tay, ngón chân	Dấu hiệu tắc mạch do huyết khối: sưng đau chân, phù chân	Gan to, lách to	Bầm da, chảy máu	Viêm loét dạ dày, do tắc mạch máu nuôi ruột		
<p>Diễn tiến bệnh</p>	<p>Trong quá trình tiến triển của bệnh, đa hồng cầu nguyên phát có thể chuyển sang giai đoạn tủy kiệt quệ (xơ tủy) hoặc có thể diễn tiến thành bệnh bạch cầu cấp (ung thư máu)</p>						
<p>Phân nhóm nguy cơ trước khi điều trị</p>	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr style="background-color: #e6f2ff;"> <th colspan="2" style="text-align: center;">Phân nhóm nguy cơ huyết khối (khoảng 30% người bệnh Đa hồng cầu có huyết khối)</th> </tr> <tr> <th style="width: 50%; text-align: center;"><i>Nguy cơ cao</i></th> <th style="width: 50%; text-align: center;"><i>Nguy cơ thấp</i></th> </tr> <tr> <td style="vertical-align: top;"> <ul style="list-style-type: none"> ○ Tuổi lớn hơn 60, hoặc ○ Có tiền sử bị huyết khối, hoặc ○ Tiểu cầu lớn hơn 1500×10^9 tế bào trên một lít </td> <td style="vertical-align: top;"> <ul style="list-style-type: none"> ○ Tuổi nhỏ hơn 60, và ○ Không có tiền sử bị huyết khối, và ○ Tiểu cầu nhỏ hơn 1500×10^9 tế bào trên một lít </td> </tr> </table>	Phân nhóm nguy cơ huyết khối (khoảng 30% người bệnh Đa hồng cầu có huyết khối)		<i>Nguy cơ cao</i>	<i>Nguy cơ thấp</i>	<ul style="list-style-type: none"> ○ Tuổi lớn hơn 60, hoặc ○ Có tiền sử bị huyết khối, hoặc ○ Tiểu cầu lớn hơn 1500×10^9 tế bào trên một lít 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Tuổi nhỏ hơn 60, và ○ Không có tiền sử bị huyết khối, và ○ Tiểu cầu nhỏ hơn 1500×10^9 tế bào trên một lít
Phân nhóm nguy cơ huyết khối (khoảng 30% người bệnh Đa hồng cầu có huyết khối)							
<i>Nguy cơ cao</i>	<i>Nguy cơ thấp</i>						
<ul style="list-style-type: none"> ○ Tuổi lớn hơn 60, hoặc ○ Có tiền sử bị huyết khối, hoặc ○ Tiểu cầu lớn hơn 1500×10^9 tế bào trên một lít 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Tuổi nhỏ hơn 60, và ○ Không có tiền sử bị huyết khối, và ○ Tiểu cầu nhỏ hơn 1500×10^9 tế bào trên một lít 						

Xét nghiệm <i>(Bạn có thể đánh “X” vào những xét nghiệm đã thực hiện để theo dõi chỉ định của Bác sĩ)</i>	Xét nghiệm thường quy: <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Chức năng gan (Alanine Aminotransferase, Aspartate aminotransferase, Bilirubin) <input type="checkbox"/> Chức năng thận (creatinin), acid uric, Lactate Dehydrogenase, ion đồ máu <input type="checkbox"/> Đường huyết <input type="checkbox"/> Đông máu toàn bộ <input type="checkbox"/> Xét nghiệm siêu vi: Kháng nguyên bề mặt của siêu vi B, Kháng thể kháng siêu vi C, Kháng thể virus gây suy giảm miễn dịch ở người <input type="checkbox"/> XQuang phổi <input type="checkbox"/> Siêu âm bụng, siêu âm tim, Điện tim, có thể Chụp cắt lớp vùng bụng. 	Xét nghiệm để chẩn đoán xác định bệnh: <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Huyết đồ <input type="checkbox"/> Sắt huyết thanh, Ferritine <input type="checkbox"/> Bộ mỡ máu <input type="checkbox"/> Erythropoietin huyết thanh <input type="checkbox"/> Đột biến gen JAK2 V617F <input type="checkbox"/> Đột biến JAK2 exon 12 ở bệnh nhân JAK2 V617F âm <input type="checkbox"/> Sinh thiết tủy xương 		
Điều trị	Mục đích điều trị: Tránh sự xuất hiện, lặp lại của các biến chứng huyết khối và xuất huyết Giảm thiểu nguy cơ mắc bệnh bạch cầu cấp và xơ tủy hậu đa hồng cầu nguyên phát Quản lý các tình huống rủi ro (mang thai, phẫu thuật)			
	Trích máu duy trì Hematocrit nhỏ hơn 45% <i>Chỉ định:</i> bệnh nhân thuộc nhóm nguy cơ thấp. <i>Khởi đầu:</i> rút 250 đến 500 mililit máu mỗi ngày hoặc cách ngày cho đến khi Hematocrit đạt giữa 0,4 đến 0,45. Rút 200 đến 300 mililit máu 2 lần mỗi tuần đối với người cao tuổi hoặc có bệnh tim mạch. (Hematocrit giảm 3% cho mỗi lần rút 500 mililit máu ở người trưởng thành) <i>Duy trì:</i> sau khi đạt Hematocrit mục tiêu, theo dõi công thức máu mỗi 4 đến 8 tuần để thiết lập tần số rút máu duy trì.	Aspirin: <i>Chỉ định:</i> tất cả bệnh nhân Đa hồng cầu nguyên phát, trừ khi có chống chỉ định. Liều: 75 đến 100 miligram mỗi ngày. Trường hợp dị ứng với aspirin: có thể thay bằng Clopidogrel Điều trị phối hợp đồng thời các yếu tố nguy cơ tim mạch như tăng huyết áp, rối loạn chuyển hóa lipid máu...	Hydroxyurea: giảm số lượng hồng cầu. Thời gian đầu, theo dõi công thức máu mỗi tuần. Khi đã đạt được mục tiêu, theo dõi mỗi 4 đến 8 tuần. <i>Liều khởi đầu:</i> 500 đến 1000 miligram mỗi ngày (15 đến 20 miligram mỗi kilogram cân nặng mỗi ngày). Trong tình huống cần giảm tiêu cầu nhanh chóng: 1500 đến 2000 miligram mỗi ngày. <i>Liều duy trì:</i> tùy từng cá nhân, dựa vào huyết đồ. <i>Thận trọng:</i> không dùng trong mang thai, ngưng thuốc ít nhất 3 tháng trước khi thụ thai ở cả nam và nữ.	Interferon (chi phí cao) <i>Chỉ định:</i> bệnh nhân trẻ (do không tăng nguy cơ mắc bệnh bạch cầu), phụ nữ mang thai, không dung nạp Hydroxyurea. Đáp ứng được nhìn thấy trong 2 đến 3 tháng. Tăng liều nếu số lượng tế bào còn cao sau 3 tháng. Hầu hết bệnh nhân đáp ứng với liều từ 0.5 đến 0.75 miligram mỗi kilogram cân nặng. Liều duy trì: liều thấp nhất có hiệu quả. Chống chỉ định: bệnh tuyến giáp, rối loạn tâm thần.
Tác dụng phụ	Tình trạng thiếu sắt. Tuy nhiên không được điều trị bổ sung sắt.	Aspirin không nên cho ở bệnh nhân có tiêu cầu lớn hơn $1,500 \times 10^9$ tế bào trên một lít do làm tăng nguy cơ chảy máu, thay vào đó nên bắt đầu dùng thuốc giảm tế bào	Rối loạn tiêu hóa, tăng sắc tố da, loét niêm mạc, loét chân, chuyển dạng bệnh bạch cầu (10 đến 20% sau điều trị 20 năm).	Tác dụng phụ: triệu chứng giống cúm, rối loạn tâm thần. Ngưng điều trị nếu bệnh nhân phát triển rối loạn tâm thần.