|  |
| --- |
| **Chương 6. GAN MẬT** |
| 1. Teo đường mật bẩm sinh
2. Tiếp cận suy gan mạn
3. Dinh dưỡng trong điều trị hội chứng ruột ngắn
4. Xơ gan ở trẻ em
5. Viêm gan mạn tính ở trẻ em
6. Tổn thương gan cấp
 |

**TEO ĐƯỜNG MẬT BẨM SINH**

**1. Khái niệm**

Teo đường mật bẩm sinh là bệnh lý hiếm gặp của gan và đường mật, đặc trưng bởi sự gián đoạn hoặc thiếu hụt của hệ thống đường mật ngoài gan, dẫn đến cản trở dòng chảy của mật.

**2. Nguyên nhân**

Có nhiều giả thiết gây về nguyên nhân gây bệnh như sự không thông nòng trở lại của đường mật, sự bất thường của thai kỳ hay hậu quả của độc chất hoặc virus.

**3. Chẩn đoán**

***3.1. Lâm sàng***

Bệnh xuất hiện với triệu chứng vàng da ứ mật tăng dần, phân bạc màu sớm và liên tục, gan lách to. Các triệu chứng suy gan, cổ chướng, tuần hoàn bàng hệ, phù….có thể gặp ở bệnh nhân teo đường mật đến muộn.

***3.2. Cận lâm sàng.***

- Xét nghiệm CTM, men gan, điện giải đồ

-Các xét nghiệm sinh hóa: Tăng bilirubin, chủ yếu là bilirubin trực tiếp, tăng phosphatase kiềm và transaminase. Suy chức năng gan ở các trường hợp nặng: Giảm tỷ lệ prothrombin, thời gian prothrombin kéo dài bất thường, giảm protid và albumin máu.

-Siêu âm gan- mật có chuẩn bị: xét nghiệm có giá trị chẩn đoán cao. Bệnh nhân cần nhịn bú ít nhất 3 giờ trước siêu âm. Đánh giá đường kính và chiều dài túi mật tại 3 thời điểm: khi đói, sau bú 15 phút và sau bú 1 giờ, dấu hiệu TC sign (triangular cord sign). Các bệnh nhân teo mật bẩm sinh thường có một trong các biểu hiện siêu âm bất thường: không thấy túi mật trên siêu âm, túi mật nhỏ-không thay đổi kích thước sau bữa ăn, túi mật có hình dáng hoặc thành túi mật bất thường, dấu hiệu TC ( triangular cord sign) trên 3mm.

-Một số các xét nghiệm khác:

+Chụp gan mật bằng đồng vị phóng xạ Tc 99m, do tắc mật nên chất phóng xạ tuy được hấp thu vào gan nhưng không được bài tiết xuống ruột.

+Chụp cộng hưởng từ và chụp CT đường mật

+Sinh thiết gan chẩn đoán

***3.3. Chẩn đoán xác định:***

Dựa vào các triệu chứng: vàng da ứ mật kéo dài, phân bạc màu liên tục, siêu âm có túi mật bất thường, dấu hiệu TC sign >3mm.

***3.4. Chẩn đoán phân biệt:***

Cần phân biệt với các nguyên nhân gây vàng da ứ mật khác như viêm gan, vàng da do rối loạn chuyển hóa…

***3.5. Phân loại: Phân loại của Karrer và Lyli (1993)***



 Loại 1: teo toàn bộ đường mật ngoài gan

 Loại 2: teo ống gan chung, túi mật và ống mật chủ vẫn có nòng

Loại 3: teo phần cuối đường mật ngoài gan, đoạn trên giãn

**4. Điều trị**

***4.1.Phẫu thuật:*** Nối rốn gan và hỗng tràng theo phương pháp Kasai có cải tiến là phương pháp điều trị duy nhất nhằm dẫn lưu một phần dịch mật. Bệnh nhân cần được phẫu thuật càng sớm càng tốt.

***4.2. Điều trị sau phẫu thuật***

* 1. -Nhịn ăn nuôi dưỡng tĩnh mạch tới khi trẻ có phân vàng hoặc xanh sau mổ. Tùy tính chất và màu phân để điều chỉnh khẩu phần ăn hàng ngày.
	2. -Dùng kháng sinh phòng nhiễm trùng đường mật sớm ngay sau mổ, trong 6 tháng đầu sau mổ với Cotrimoxazol liều dự phòng.
	3. -Ursodeoxycholic (UDCA): sử dụng kéo dài trong 18-24 tháng hoặc tới khi trẻ hết ứ mật với liều 15-30 mg/kg/24h.
	4. -Bổ sung các vitamin tan trong dầu A, D, E, K hàng ngày.
	5. -Sử dụng sữa có đạm thủy phân, có các chuỗi acid béo chuỗi ngắn và trung bình .

***4.3.Điều trị biến chứng***

 \*Các biến chứng sớm

-Bục miệng nối.

-Chảy dịch ổ bụng nhiều và kéo dài

-Rối loạn điện giải, hạ Natri máu là biến chứng nặng và khó hồi phục

-Viêm đường mật là biến chứng hay gặp. Cần điều trị bằng kháng sinh phổ rộng, nhạy cảm với vi khuẩn Gram âm bằng đường tĩnh mạch.

 \*Các biến chứng muộn

-Tăng áp lực tĩnh mạch cửa.

 +Cần kiểm tra định kỳ bằng siêu âm Doppler gan và hệ tĩnh mạch cửa, đánh giá số lượng tiểu cầu. Khi đã có triệu chứng tăng áp lực tĩnh mạch cửa cần nội soi thực quản dạ dày 6 tháng - 1 năm/lần để đánh giá và điều trị phòng dự phòng xuất huyết tiêu hóa.

1. +Điều trị dự phòng tiên phát xuất huyết tiêu hóa do tăng áp lực tĩnh mạch cửa khi giãn tĩnh mạch thực quản > độ II bằng propranolon liều 0,5-1mg/kg/24. Lưu ý kiểm tra điện tâm đồ, siêu âm tim, đường máu trước chỉ định và định kỳ khi khám lại. Theo dõi mạch bệnh nhân hàng ngày trong thời gian điều trị.

+Điều trị can thiệp nội soi: thắt búi tĩnh mạch, tiêm xơ…nếu giãn tĩnh mạch độ III- IV, nguy cơ xuất huyết tiêu hóa cao.

+Nếu các phương pháp điều trị bảo tồn thất bại cần cân nhắc chỉ định phẫu thuật nối cửa - chủ.

-Suy dinh dưỡng:

Cần tư vấn và thiết kế chế độ ăn điều trị phục hồi dinh dưỡng

-Suy gan:

Nếu suy gan không hồi phục, cần cân nhắc chỉ định ghép gan điều trị.

Tài liệu tham khảo:

- Phác đồ điều trị viện nhi trung ương 2018

**TIẾP CẬN SUY GAN CẤP Ở TRẺ EM**

**1. Đại cương**

Suy gan cấp (SGC) ở trẻ em hiếm gặp song thường nặng và có nguy cơ tử vong cao.

\*Định nghĩa:

-SGC xảy ra khi có tình trạng gan bị mất chức năng do các tế bào gan bị tổn thương và chết với số lượng lớn, trong một thời gian ngắn.

-Theo PALFSG, có thể xác đinh suy gan cấp ở trẻ em khi có các triệu chứng sau:

* 1. +Các xét nghiệm sinh hóa chứng tỏ có tổn thương tế bào gan.
	2. +Không có tiền sử mắc bệnh lý gan mãn tính.
	3. +Rối loạn đông máu không đáp ứng với điều trị bằng Vitamin K.
	4. +INR trên 1,5 nếu người bệnh có hôn mê gan hoặc trên 2 nếu người bệnh không có hôn mê gan.

**2.Nguyên nhân**

***2.1.Nguyên nhân nhiễm khuẩn:***

* 1. -Nguyên nhân virus: *Virus HAV, HCV, HBV, HEV, HGV, Cytomegalovirus,* *Herpes Simplex virus, EBV, Enterovirus*.
	2. -Nguyên nhân vi khuẩn: Tình trạng nhiễm trùng nặng toàn thân, nhiễm trùng đường mật do vi khuẩn Gram âm.
	3. -Nguyên nhân ký sinh trùng: sốt rét, nhiễm sán lá gan, sán máng

***2.1.Suy gan do shock và suy đa phủ tạng:***

***2.3. Nguyên nhân miễn dịch:***

Suy gan do viêm gan tự miễn, suy gan trong các bệnh hệ thống.

 ***2.4. Suy gan do thuốc hoặc ngộ độc:***

-Thuốc: Suy gan do sử dụng hạ sốt giảm đau quá liều là nguyên nhân gây SGC thường gặp nhất ở trẻ em, các thuốc điều trị lao, [thuốc kháng viêm](http://tusach.thuvienkhoahoc.com/w/index.php?title=Thu%E1%BB%91c_kh%C3%A1ng_vi%C3%AAm_kh%C3%B4ng_steroid&action=edit) [không steroid,](http://tusach.thuvienkhoahoc.com/w/index.php?title=Thu%E1%BB%91c_kh%C3%A1ng_vi%C3%AAm_kh%C3%B4ng_steroid&action=edit) thuốc chống động kinh, thuốc điều trị ung thư...

 -Ngộ độc: Phospho hữu cơ, kim loại nặng, thủy ngân. Thực vật: lá móc diều, cây ma hoàng...Nấm: họ nấm Amanita chứa độc tố Amatoxin, nấm mốc Aflatoxin

***2.5.Bệnh lý rối loạn chuyển hóa:*** Bệnh Wilson, thiếu hụt anpha1 antitrypsin, tyrosinemia, galactosemia, rối loạn chuyển hóa acid amin, rối loạn chuyển hóa acid béo, rối loạn chuỗi hô hấp tế bào…

***2.6.Các bệnh hiếm:*** Rối loạn chuyển hóa sắt sơ sinh, bệnh lý mô bào…

**3.Chẩn đoán**

***3.1.Lâm sàng***

1. -Vàng da ứ mật do giảm bài tiết bilirubin.
2. -Xuất huyết da niêm mạc và phủ tạng do thiếu yếu tố đông máu.
3. -Phù, cổ chướng do suy chức năng tổng hợp protid, albumin.

 -Hôn mê gan là giai đoạn cuối của suy gan, thường khó phát hiện ở trẻ sơ sinh và trẻ nhỏ. Ở giai đoạn đầu của bệnh, trẻ nhỏ nôn mửa, bú kém…. Các biểu hiện kích thích, ngủ gà, bất thường giấc ngủ thường biểu hiện ở giai đoạn muộn của bệnh. Ở trẻ lớn có thể gặp triệu chứng kích động, múa vờn, co giật hoặc lơ mơ, ngủ gà, li bì…

**Thang điểm đánh giá hôn mê gan ở trẻ em dưới 4 tuổi**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Giai đoạn | Dấu hiệu lâm sàng | Phản xạ | Dấu hiệu thần kinh |
|  |  |  |  |
| Sớm | Quấy khóc vô cớ, ngủ không yên | Tăng | Không đánh giá |
| ( I và II) | giấc, mất tập trung |  | được |
|  |  |  |
| Phát bệnh | Lơ mơ. Sững sờ | Tăng | Không đánh giá |
| (III) | Hung hăng bất thường |  | được |
|  |  |  |
|  |  |  |  |
| Muộn | Hôn mê | Mất phản | Tư thế mất não |
|  | IVa: đáp ứng với kích thích đau | xạ | (decerebrate) hoặc |
|  |  | mất vỏ ( decorticate) |
|  | IVb: không đáp ứng kích thích đau |  |
|  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

***3.2. Cận lâm sàng:***

 - Xét nghiệm: CTM, chức năng gan, điện giải đồ, calci

1. -Tăng Bilirubin, tăng phosphatese kiềm, tăng Glutamyl Transferases.
2. -Tăng transaminse, trường hợp suy gan nặng transaminase có thể giảm đảo chiều với sự tăng bilirubin kèm theo rối loạn đông máu nặng.
	1. -Rối loạn đông máu: giảm yếu tố V, giảm tỷ lệ Prothombin. Giảm fibrinogene, yếu tố II, VII và X..
	2. -Các xét nghiệm khác: Hạ đường huyết, tăng Amoniac máu, giảm Albumine máu, kiềm hô hấp do nguyên nhân trung tâm. Tăng ure và creatinine máu ở bệnh nhân có hội chứng gan thận. Tăng lactate trong trường hợp suy gan nặng hoặc suy gan do bệnh rối loạn chuyển hóa

**4.Điều trị**

***4.1.Chống phù não***

 -Manitol: 0,25 – 0,5kg/liều truyền tĩnh mạch

 -Thông khí hỗ trợ, đặt nội khí quản duy trì PCO2 25-30mmHg

 -Không nên dùng corticoid

***4.2.Đảm bảo tuần hoàn***

 -Duy trì huyết áp. Nếu giảm khối lượng tuần hoàn cho albumin, plasma tươi

 -Điều trị cơn nhịp nhanh xoang nếu có

***4.3.Chống rối loạn đông máu***

 -Truyền plasma tươi 10-15ml/kg/lần, có thể lặp lại. Lưu ý có thể gây tăng gánh

 -Vitamin K1 5-10mg/ngày trong 3 ngày tối đa

***4.4.Duy trì đường huyết***

***4.5.Điều hòa cân bằng kiềm toan và rối loạn nước điện giải***

***4.6.Giảm sinh NH3 trong ruột***

 -Giảm nhu cầu protein 0,5-1g/kg/24 giờ

 Có thể dung lactulose qua sonde dạ dày, thụt tháo

***4.7.Dinh dưỡng***

 Khi có hôn mê: nhịn ăn, đặt sonde dạ dày, nuôi dưỡng tĩnh mạch

-Đề phòng xuất huyết tiêu hóa: PPI

**4.8.*Chống nhiễm khuẩn***

***4.9.Ghép gan***

Tài liệu tham khảo:

- Phác đồ điều trị viện nhi trung ương 2018

**DINH DƯỠNG TRONG ĐIỀU TRỊ HỘI CHỨNG RUỘT NGẮN Ở TRẺ EM**

1. **Đại cương**

 Hội chứng ruột ngắn đặc trưng bởi tình trạng kém hấp thu các chất dinh dưỡng, xảy ra sau khi cắt phần lớn ruột non do bệnh lý bẩm sinh hoặc mắc phải.

***1.1 Định nghĩa*** Theo Hiệp hội Dinh dưỡng - Gan mật - Tiêu hoá Nhi khoa Bắc Mỹ trẻ được chẩn đoán là hội chứng ruột ngắn khi có 1 trong 2 tiêu chuẩn sau: chiều dài đoạn ruột non còn lại dưới 25% chiều dài ruột non ước tính đo theo tuổi thai hoặc sau phẫu thuật cắt ruột non phải nuôi dưỡng tĩnh mạch hỗ trợ trên 60 ngày do rối loạn chức năng ruột.

 **2. Nguyên nhân**

***2.1. Bẩm sinh*** Hiếm gặp, chủ yếu do khiếm khuyết thành bụng bẩm sinh.

***2.2. Mắc phải*** Trẻ nhỏ chủ yếu là sau phẫu thuật cắt ruột do: viêm ruột hoại tử, xoắn ruột, tắc ruột, teo ruột, bệnh Hirschsprung,… Trẻ lớn thường sau phẫu thuật do: lồng ruột, bệnh Crohn, tổn thương ruột (do chấn thương, thiểu dưỡng), ung thư ruột và hậu quả của điều trị ung thư.

**3. Triệu chứng lâm sàng và cận lâm sàng**

 ***3.1. Lâm sàng***

 - Biểu hiện lâm sàng khác nhau tuỳ thuộc vào các giai đoạn của bệnh.

 - Mức độ nặng của các triệu chứng lâm sàng phụ thuộc: số lượng đoạn ruột bị cắt, vùng và vị trí ruột bị cắt, sự toàn vẹn của van hồi manh tràng và đại tràng.

 - Trên lâm sàng, thường gặp các nhóm triệu chứng: rối loạn hấp thu (nước, điện giải, các chất dinh dưỡng) và các biến chứng kèm theo (nhiễm trùng,…).

 - Liên quan giữa vị trí cắt ruột và nguy cơ thiếu hụt các chất dinh dưỡng Vị trí cắt Các chất dinh dưỡng có thể thiếu Tá tràng Sắt, folic Hồi tràng Canxi, kẽm Hỗng tràng Vitamin B12, acid mật, các

vitamin tan trong dầu (A, D, E, K) Van hồi manh tràng Các chất sinh năng lượng (carbonhydrat, protein, lipid) do sự vận chuyển quá nhanh qua ruột. Đại tràng Vitamin K

 ***3.2. Cận lâm sàng***

Kiểm tra thường xuyên nhất là giai đoạn nuôi dưỡng tĩnh mạch hoàn toàn.

 Bệnh nhân có các biểu hiện sau tùy giai đoạn của bệnh:

 - Rối loạn hấp thu nước, điện giải:

 + Natri, kali thường giảm, hematocrit tăng, ure và creatinin tăng, nếu mất nước nặng có thể gây suy thận trước thận.

 - Tình trạng kém hấp thu dinh dưỡng:

+ Thiếu máu: Hb giảm, sắt huyết thanh giảm.

+ Thiếu vitamin và vi chất: A, D, E, K, Ca, Mg. Tỷ lệ prothrombin giảm do thiếu vitamin K (khi đại tràng bị cắt hoặc mất chức năng)

 - Nhiễm trùng và biến chứng khác: số lượng bạch cầu, tỷ lệ bạch cầu trung tính tăng, tiểu cầu giảm trong nuôi dưỡng tĩnh mạch dài ngày hoặc nhiễm trùng nặng, glucose máu giảm (thường liên quan đến nhiễm trùng), biến chứng ứ mật gây tăng men gan và tăng bilirubin trực tiếp.

 **4. Điều trị**

***4.1. Mục tiêu và nguyên tắc điều trị***

 Giảm sự bài tiết của ruột, làm chậm lưu thông ruột và phòng ngừa thiếu hụt các chất dinh dưỡng đặc hiệu cũng như tăng sự thích nghi của đoạn ruột còn lại.

***4.2. Điều trị cụ thể***

***4.2.1. Nhu cầu dinh dữỡng***

 - Năng lượng: 120 - 140% nhu cầu theo lứa tuổi.

 Trong đó năng lượng từ protein (12 - 14%), carbonhydrate (55 - 60%), lipid (15 - 20%). Ưu tiên triglycerid chuỗi dài (LCT), triglycerid chuỗi trung bình (MCT) hấp thu tốt hơn khi có giảm bài tiết dịch mật, tuỵ. Tốt hơn là phối hợp cả 2 loại (MCT : LCT = 1:1).

 - Vitamin và vi chất dinh dưỡng: bổ sung đầy đủ vitamin và khoáng chất hàng ngày qua đường ruột hoặc đường tĩnh mạch. Nếu dùng đường ruột nên dùng dưới dạng multivitamin và hạn chế các chế phẩm dạng siro (dung dịch có đường).

 ***4.2.2. Cách nuôi dưỡng:*** Chia làm 3 giai đoạn - Giai đoạn cấp (< 1 tuần sau phẫu thuật): giai đoạn này đặc trưng bởi sự mất khối lượng lớn nước và điện giải qua phân nên giai đoạn này chủ yếu hỗ trợ dinh dưỡng ngoài ruột và kiểm soát nước và điện giải.

 - Giai đoạn thích nghi (1 tuần đến vài tháng, có thể kéo dài 1 - 2 năm): giai đoạn này đặc trưng bởi sự cải thiện dần tình trạng tiêu chảy. Bắt đầu cho ăn, chuyển dần dinh dưỡng đường tĩnh mạch sang ăn đường miệng.

 - Giai đoạn duy trì: Giai đoạn của việc thích ứng ruột.

Dừng nuôi dưỡng tĩnh mạch nếu trẻ ăn đường miệng đạt 75% nhu cầu. Nuôi dưỡng đường miệng tiếp tục trong 12 tháng để ruột thích nghi và theo dõi sự dung nạp của thức ăn.

 ***4.2.3. Lựạ chọn phương pháp nuôi dữỡng***

- Nuôi dưỡng đường tĩnh mạch:

 + Kiểm soát cân bằng dịch: đảm bảo đủ dịch và điện giải.

+ Giảm tiết acid: trong giai đoạn nuôi dưỡng tĩnh mạch, thuốc chẹn H+ hoặc thuốc ức chế bơm proton (PPI) sẽ giảm lượng dịch trong lòng ruột.

 + Theo dõi các biến chứng nuôi dưỡng tĩnh mạch.

 + Giảm nguy cơ tắc mật do nuôi dưỡng tĩnh mạch kéo dài: dừng nuôi dưỡng tĩnh mạch ít nhất 2-6 giờ mỗi ngày. Ăn lại sớm nhất ngay khi có thể.

- Nuôi dưỡng đường ruột: chỉ bắt đầu khi tình trạng tắc ruột được giải quyết và nhu động ruột trở lại.

 + Lựa chọn phương pháp: nuôi dưỡng đường ruột bắt đầu bằng cho ăn qua sonde dạ dày là ưu việt nhất, giúp hấp thu tối ưu các chất dinh dưỡng.

+ Lựa chọn thức ăn đường ruột: Sữa mẹ: là lựa chọn tốt nhất. Sữa công thức thuỷ phân toàn phần (thuỷ phân đạm whey, casein): Pregestimilk, nutramigen, alimentum, peptamen junior). Sữa công thức amino acid: Neocate.

 - Nuôi ăn đường miệng: nuôi dưỡng đường miệng được tăng từ từ về số lượng để xác định ngưỡng hấp thu của ruột.

 ***4.3. Điều trị hỗ trợ***

- Yếu tố tăng trưởng và phục hồi chức năng đường ruột:

 + Glutamine: chống teo niêm mạc.

+ GLP-2: tăng sự thích nghi.

+ Hormon tăng trưởng (GH): tăng sản niêm mạc ruột sau cắt bỏ ruột non.

+ Probiotics: giảm quá phát vi khuẩn, kích thích tăng trưởng niêm mạc.

+ Chất xơ, acid béo chuỗi ngắn (Butyrate): giảm teo ruột, giúp thích nghi.

 - Một số loại thuốc:

 + Loperamide, codein: làm chậm nhu động ruột.

+ Octreotide: ức chế tiết dịch dạ dày, giảm mạch dịch tiết ống tiêu hoá.

 + Clonidine, racecadotril, alosetron và các peptid khác: giảm tiết hiệu quả.

 ***4.4. Các phương pháp tiếp cận mới khác***

 - Ghép ruột.

 - Phẫu thuật làm dài ruột (Vd phẫu thuật Bianchi và phẫu thuật STEP).

 **5. TIẾN TRIỂN VÀ BIẾN CHỨNG**

***5.1. Tiến triển Phần lớn tiên lượng tốt***.

- Thường trẻ sẽ đạt được sự thích nghi hoàn toàn đường ruột và không cần hỗ trợ nuôi ăn tĩnh mạch sau 24 - 36 tháng.

 ***5.2. Biến chứng***

- Biến chứng của hội chứng ruột ngắn: thiếu hụt dinh dưỡng, giảm khoáng hoá xương, vi khuẩn phát triển quá mức (thường găp), sỏi thận, sỏi mật.

- Biến chứng của nuôi dưỡng tĩnh mạch kéo dài: nhiễm trùng, huyết khối catheter tĩnh mạch trung tâm, ứ mật, suy gan

Tài liệu tham khảo:

- Phác đồ điều trị viện nhi trung ương 2018

**XƠ GAN Ở TRẺ EM**

**1.Đại cương**

Xơ gan là tình trạng bệnh lý trong đó gan bị mất cấu trúc bình thường do quá sản tổ chức xơ và tổ chức tăng sinh dạng nốt. Xơ gan cũng là tình trạng thương tổn mô bệnh học (MBH) không hồi phục của gan và là giai đoạn cuối của bệnh gan mạn tính do nhiều nguyên nhân khác nhau. Trong thực hành, xơ gan thể hiện dưới 2 hình thái rối loạn phối hợp: rối loạn hình thái và rối loạn chức năng gan. Kết cực cuối cùng của xơ gan là bệnh não do gan do gan mất khả năng bù trừ về mặt chức năng trước những tấn công của nhiều yếu tố thúc đẩy .

**2.Bệnh nguyên, bệnh sinh**

***Bệnh nguyên***

Các nguyên nhân chủ yếu gây xơ gan đuýocj tóm luwocj trong bảng 1. Ở người lớn, trong đa số trường hợp (70%), xơ gan là do rượu, do viêm gan vi rút mạn tính và khoảng hơn 20% không rõ nguyên nhân. Ở trẻ em, đa số nguyên nhân xơ gan là do viêm gan mạn tính , trong đó các bệnh lý bẩm

sinh, chuyển hóa đóng vai trò quan trọng ngang với viêm gan mạn do virus. Khoảng >30% trường hợp xơ gan không rõ nguyên nhân.

Bảng 1. Các nguyên nhân gây xơ gan ở trẻ em

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Phổ biến | Ít phổ biến | Hiếm |
| Viêm gan (B, C) | Bệnh đường mật tiên phát | Bệnh ứ sắt, ứ đồng (Wilson) |
| Viêm gan nhiễm mỡ không do rượu | Viêm gan sơ sinhViêm gan tự miễnViêm gan không rõ nguyên nhân | Thiếu hụt α1-antitrypsinBệnh rối loạn chuyển hóa đường, acid amin, acid béoBệnh đường mật thứ phát (chít hẹp, teo đường mật, viêm xơ đường mật)Bệnh tim (suy tim phải mạn)Hội chứng Budd-Chiari Do thuốc (methotrexate) |

**3.Lâm sàng**

Bệnh cảnh lâm sàng phong phú, tùy mức độ nặng và giai đoạn tổn thương cùng các biến chứng và sự tham gia của các yếu tố khởi phát. Có thể gặp xơ gan chưa có triệu chứng đến xơ gan giai đoạn cuối và kết thúc bằng bệnh não do gan.

Các biểu hiện ở giai đoạn điển hình gồm :

* Gan nhỏ, chắc hoặc cứng
* Suy chức năng tế bào gan
	+ Rối loạn chuyển hóa
	+ Bệnh não do gan (hepatic encephalopathy)
	+ Rối loạn đông máu/xuất huyết
	+ Biểu hiện trên da : bàn tay hồng (erythema), sao mạch (telangiectasia/spider naevi), đám thâm tím do dễ xuất huyết, rụng lông
	+ Rối loạn khử độc/chuyển hóa thuốc
	+ Suy dinh dưỡng/còi cọc/teo cơ
* Cổ trướng (tăng áp TM cửa)/phù dinh dưỡng do hạ áp lực keo
* Các biểu hiện khác của tăng áp TM cửa :
	+ Gan to
	+ Cường lách
	+ Tuần hoàn bàng hệ/giãn các búi mạch gây xuất huyết dữ dội
* Các biểu hiện khác :
* Tăng nguy cơ u tế bào gan nguyên phát, đặc biệt ở nam giới
* Xu hướng dễ bị nhiễm khuẩn
* Loãng xương
* Tăng nguy cơ tử vong khi phẫu thật
* Hội chứng gan-thận

**4.Xét nghiệm**

***4.1 Các xét nghiệm chung :***

* Bilirubin (toàn phần, trực tiếp, gián tiếp)
* AST, ALT, GGT, phosphatase kiềm
* Protide toàn phần, albumin máu, amoniac máu
* Đường máu, cholesterol máu
* Urê, creatinin máu
* Tỷ lệ prothrombin
* Alpha-fetoprotein (AFP)
* CTM, tốc độ lắng máu
* X-quang tim phổi
* Siêu âm gan mật, siêu âm tim
* Nội soi tiêu hóa trên
* Điện tim, điên não đồ
* Sinh thiết gan

***4.2 Các xét nghiệm chẩn đoán nguyên nhân :***

* Đường mật :
	+ Chụp đường mật (qua da, đường mật-tụy qua nội soi = ERCP, trong khi phẫu thuật)
	+ CT/MRI gan mật, scan gan-mật (hepatobiliary scan, hepato-fibroscan)
	+ Nội soi đại-trực tràng
* Gan :
	+ Huyết thanh chẩn đoán các virus viêm gan (B, C, CRV, EBV, TORCH : toxoplasma, rubella, cytomegalovirus/CMV, herpes simplex)
	+ Kháng thể tự miễn
	+ Các globulin miễn dịch
	+ Ứ đọng đồng, sắt trong tổ chức gan

***4.3 Các xét nghiệm về chuyển hóa :***

* Nước tiểu : đường niệu, acid amin niệu,các acid hữu cơ niệu, porphyrin niệu, các sản phẩm chuyển hóa acid béo niệu
* Máu/huyết thanh :
	+ Đường (khi đói), acid lactic, pyruvate, acid uric
	+ Acid amin, đồng, ceruloplasmin, sắt, ferrritin, α1-antitrypsin, porphyrin, acid mật
	+ Acylcarritine, CPK (creatinine phisphokinase)
* Test mồ hôi, gene biến dị của bệnh xơ nang (CF : cystic fibrosis)
* Sinh thiết cơ, gan

Mạch máu :

* Doppler tim, mạch máu gan
* Chụp mạch, chụp TM chủ dưới
* Các chất gây tăng đông : antiprothrombin III, protein C, protein S

**5 .Diễn biến tự nhiên**

Nếu không can thiệp, ghép gan, điễn biến tự nhiên tất yếu sẽ qua 2 giai đoạn sau

* Bệnh cảnh suy gan mất bù
* Bệnh cảnh hôn mê gan (bệnh não do gan)

***Suy gan mất bù***

Xuất hiện từ từ do tổn thương tăng dần, hoặc (chủ yếu) khi có các yếu tố thúc đẩy.

\* Các yếu tố thúc đẩy mất bù trong xơ gan :

* Xuất huyết tiêu hóa (TM thực quản, dạ dày-tá tràng)
* Nhiễm khuẩn, đặc biệt là nhiễm khuẩn tiết niệu, viêm phổi, viêm phúc mạc/dịch cổ trướng tiên phát do E.coli
* Các thuốc độc gan : an thần, gây ngủ, nha phiến, lợi tiểu (gây hạ kali, hạ magiee máu, tăng urê máu
* Rượu
* Táo bón gây ứ đọng độc chất do vòng tuần hoàn gan-ruôt
* U gan tiến triển

*\* Bệnh cảnh lâm sàng*của một bệnh lí gan tiến triển

* Vàng da tăng dần
* Bệnh não do gan (hôn mê gan) :
	+ Thay đổi nhân cách, mất điều phối (không vẽ nổi ngôi sao năm cánh), quên/đãng trí quá mức, mất tập trung nặng)
	+ Ngủ gà, đờ đẫn, hành vi bất thường
	+ Nói nhịu giọng, nói khó
	+ Hôn mê (từ độ 1 đến độ 4, xem bài « hôn mê gan »)
* Động tác bất thường kiểu giật rung (asterixis :flacid tremor )
	+ Tay duỗi, cổ tay ưỡn ngoài, các ngón tay choãi dạng
	+ Động tác chậm (từng giây) tại cổ tay kiểu động tác giật vỗ (flapping)
* Các triệu chứng của tăng áp lực TM cửa nặng :
	+ Cổ trướng xuất hiện hoặc tăng nhanh
	+ Xuất huyết tiêu hóa nặng và tái diễn, khó cầm do giãn TM thực quản hoặc TM phình vị là yếu tố thúc đẩy chính làm bệnh nhân đi vào hôn mê
	+ Đôi khi nghe tiếng « boum » tại gan khi nghe gan (venous hum/buzzing) (hiếm).

\* Các chỉ số tiên lượng :

. Chỉ số phân độ nặng Child-Pugh (bảng 2) thường dùng để tiên lượng tử vong/sống sót ở bệnh nhân đang xuất huyết tiêu hóa nặng hoặc bệnh nhân xơ gan đang đuwocj can thiệp phẫu thuật vì chảy máu.

|  |  |
| --- | --- |
| Các thông số đánh giá | Điểm theo chỉ số Child-Pugh |
| 1 điểm | 2 điểm | 3 điểm |
| Bilirubin máu (mg/dl) | <2 | 2-3 | >3 (hoàng đản) |
| Albumin máu (g/dl) | >3,5 | 2,8-3,5 | <2,8 |
| Cổ trướng | Không | Tăng vừa | Tăng nhanh |
| Bệnh não do gan | Không | Độ 1-2 | Độ 3-4 |
| Thời gian prothrombin (số giây trên bình thường) | 1-3 | 4-6 | >6 |
| Phân độ tiên lượng | ABC | 5-6 điểm7-910-15 | Tử vong 5%Tử vong 20%Tử vong 40% |

. Chỉ số Meld [The Model for End-Stage Liver Disease (MELD)]

Là chỉ số mới được Hội nghiên cứu bệnh gan Hoa Kỳ (AALS) khuyến cáo sử dụng, có giá trị tiên lượng tốt hơn vì có cả nguyên nhân, creatinin máu, bilirubin máu và chỉ số rối loạn  đông máu (IRN : Interrnational Normal Ratio).

\* Các xét nghiệm chủ yếu :

* Phát hiện xuất huyết tiêu hóa (sond dạ dày, phân đen/khám trực tràng có máu hay phân đen)
* Phát hiện nhiễn khuẩn : CTM, CRP ± procalcitonin, cấy máu, nước tiểu (TPT, TB niệu, cấy nuwocs tiểu), chụp phim phỏi, xét nghiệm đờm (BK)
* Chọc và xét nghiệm (soi TB, nhuộm tìm VK) dịch cổ trướng :  TB dịch cổ trướng >250/mL là biểu hiện viêm, cần chỉ định điều trị bằng kháng sinh, ngay cả khi các kết quả XN khác (Rivalta, nhuộm soi, cấy) đều âm tính.
* Sinh hóa : Albumin, ĐGDD, CTM, các XN về đông máu, alpha-fetoprotein
* Siêu âm bụng : chú ý phát hiện các khối u gan và khối đông gây tắc TM cửa (portal thrombosis).

***Suy gan cấp : hôn mê gan*** (xem bài hôn mê gan)

**6. Biến chứng xơ gan**

* Chậm phát triển thể chất, suy dinh dưỡng
* Tăng áp TM cửa, xuất huyết tiêu hóa
* Cường lách
* Cổ trướng
* Ngộ độc thuốc điều trị thông thường
* Hôn mê gan
* Rối loạn đông máu nặng :
	+ Rối loạn hấp thu/tổng hợp vitamin K
	+ Thiếu các yếu tố đông máu phụ thuộc vitamin K (II, VII, IX, X)
	+ Giảm và rối loạn fibrinogen máu
	+ Giảm tiểu cầu
	+ Tăng tiêu thụ các yếu tố đông máu
* Hội chứng gan-thận\*

Cơ chế chính có lẽ do xơ cầu thận kèm viêm cầu thận tăng sinh màng có lẽ do giảm tưới máu thận gây do co mạch thận, hậu quả của tăng thromboxane máu và giảm prosstaglandine 2 máu) (*Moore et al, 1991*), với 2 thể lâm sàng phổ biến

* Suy thận cấp cơ năng (thiể/vô niệu, tăng ure/creatinin, tăng kali, giảm natri máu và natri niệu thấp)  đột ngột (trước thận) với đặc điểm : cấp tính sau xuất huyết tiêu hóa hay có yếu tố khởi phát khác, tiên lượng tử vong >90%, cải thiện khi bù thể tích (albumin 1-2g/kg/ngày) và dùng vasopressin (octreotite 3-5 mcg/kg/ngày).
* Suy thận cấp từ từ
* Bệnh phổi do gan : Phong phú, bao gồm :
	+ Hội chứng gan-phổi\*\*
	+ Tăng áp ĐM phổi
	+ Tràn dịch màng phổi
	+ Viêm phổi
	+ Hội chứng tắc nghẽn phối hợp với hạn chế

\*\* Hội chứng gan-phổi. Biểu hiện : tam chứng gan-phổi :

* Suy gan cấp
* Giảm ôxy máu
* Tăng shunt tại phổi
* Nhiễm khuẩn (đặc biệt là viêm phúc mạc tiên phát)
* Ung thư gan (HCC : hepatocellular carcinoma)

**7. Điều trị**

Điều trị xơ gan chủ yếu là điều trị triệu chứng, chống lại các yếu tố khởi phát làm nặng lên đột ngột và hôn mê gan.

Trong giai đoạn nặng :

* Phát hiện và xử trí tích cực các yếu tố thức đẩy bệnh nặng (làm mất chức năng gian đột ngột), đặc biệt là xuất huyết tiêu hóa, nhiễm khuẩn và ngộ độc thuốc/hóa chất.
* Điều trị hôn mê gan (xem bài « Hôn mê gan ») nếu bệnh nhân bị hôn mê gan.
* Hạn chế muối (không thêm muối vào đồ ăn để chỉ <100mmol natri/ngày)
* Lợi phân/chống táo bón, chống ứ đọng phân :
	+ Lactulose nhiều ngày liều 1-2ml/kg/ngày chia 2-4 lần để phân loãng/tiêu chảy nhẹ ;  hiệu quả hơn neomycin 1-2g/ngày)
	+ Nhuận tràng nhẹ bằng sulphat magiê nếu vẫn táo bón hoặc khi chống chỉ định lactulose do đang xuất huyết tiêu hóa.
* Huyết tương tươi đông lạnh (FFP : free frozen plasma) khi đang có xuất huyết tiêu hóa (1-2 đơn vị truyền nhanh, nhắc lại mỗi 8h nếu vẫn còn dấu hiệu đang xuất huyết tiếp tục)
* Chỉ truyền dung dịch natri clorua khi có giảm khối lượng tuân hoàn cấp và phải rất cẩn thận vì đang có cường aldossterone (do gan không phân hủy)
* Tránh truyền đường 5% vì sẽ làm tăng phù, tăng giư nước
* Bổ sung vitamin B1, nhất là trong xơ gan do rượu
* Dùng PPI nếu xuất huyết tiêu hóa do chảy máu TM thực quản hay phình vị đã ốn định.
* Theo dõi sát :
	+ Lâm sàng (hôn mê gan)
	+ Cân nặng, CTM, điện giải đồ,  hàng ngày, đông máu
	+ Men gan, phosphatase kiềm, bilirubin, albumin : tuần 2 lần
* Chuyển đến nơi có chuyên khoa tiêu hóa-gan mật chuyên sâu.

Ngoài giâi đoạn cấp :

* Cần duy trì liều lactulose (Duphalac) để tránh táo bón gây ứ đọng chất độc trong đường tiêu hóa.
* Hết sức cẩn thận khi dùng các thuốc, đặc biệt các thuốc an thần, thuốc độc gan.

**8. Kết luận**

Xơ gan là hậu quả của rất nhiều bệnh gan khác nhau, là giai đoạn gan không còn khả năng thích nghi với các thay đổi dù rất nhỏ trong cơ thể, nhanh chóng dẫn đến suy gan và hôn mê gan. Bên cạnh việc phát hiện và điều trị sớm các bệnh nguyên nhân, việc chẩn đoán và điều sớm các yếu tố thúc đẩy suy gan và điều trị tích cực và toàn diện tình trạng suy gan là hết sức cần thiết. Việc phối hợp giữa các chuyên khoa sâu để điều trị và săn sóc toàn diện có tính quyết định trong việc duy trì chức năng sống của cơ thể trong khi chờ đợi sự phục hồi của chức năng các bộ phận hoặc chờ ghép gan.

Tài liệu tham khảo:

- Phác đồ điều trị viện nhi trung ương 2018

**SUY GAN CẤP**

**1 Đại cương**

Suy gan cấp xảy ra khi có tình trạng gan bị mất chức năng do các tế bào gan bị tổn thương và chết với số lượng lớn, trong một thời gian ngắn ở những người trước đó không có bệnh gan. Theo PALFSG ( the Pediatric Acute Liver Failure Study Group), xác đinh suy gan cấp ở trẻ em khi có các triệu chứng

* Các xét nghiệm sinh hóa chứng tỏ có tổn thương tế bào gan
* Không có tiền sử mắc bệnh lý gan mãn tính
* Rối loạn đông máu không đáp ứng với điều trị bằng Vitamin K
* INR>1,5 nếu có hôn mê gan hoặc trên 2 nếu không có hôn mê gan

2.**Nguyên nhân**

***2.1Nguyên nhân nhiễm khuẩn***

- Nguyên nhân vi khuẩn: Nhiễm khuẩn huyết nặng, vi khuẩn Gr âm

- Nguyên nhân virus: Virus viêm gan *A, B, C, D, E non A non B, Cytomegalovirus, Herpes simplex virus, EB*V…

2.2.***Suy gan do shock, thiếu máu tổ chức***

-Sock giảm thể tích gây thiếu máu.

-Sock nhiễm trùng gây thiếu máu cục bộ.

-Thiếu máu tổ chức trong viêm cơ tim, ngạt nặng, phẫu thuật tim.

# ***2.3.Bất thường các yếu tố miễn dịch***

-Suy gan- hôn mê gan do viêm gan tự miễn, ở trẻ em thường gặp type I

và II.

-Suy gan trong các bệnh hệ thống có tổn thương gan

# 2.4. ***Suy gan do thuốc hoặc ngộ độc***

**-** Do thuốc: [Paracetamol](http://tusach.thuvienkhoahoc.com/wiki/Paracetamol) là nguyên nhân gây suy gan thường gặp nhất. thuốc điều trị lao, Halothan, [kháng viêm không steroid](http://tusach.thuvienkhoahoc.com/w/index.php?title=Thu%E1%BB%91c_kh%C3%A1ng_vi%C3%AAm_kh%C3%B4ng_steroid&action=edit), thuốc chống động kinh...

- Do hóa chất và kim loại nặng: Ngộ độc chì , asen, thủy ngân;

sử dụng các thuốc có hóa chất hoặc chứa kim loại nặng gây tổn thương gan

- Do thực vật độc: suy gan do nấm Animata, lá móc diều....

***2.5. Bệnh lý chuyển hóa*:** Wilson, tyrosinemia, galactosemia, các bệnh lý rối loạn chuyển hóa acid amin, rối loạn chuyển hóa acid béo…

2.6.***Một số bệnh hiếm gặp*:** ứ đọng sắc tố sắt ở trẻ sơ sinh, bệnh ty lạp thể…

# **3.Chẩn đoán**

# ***3.1.Triệu chứng lâm sàng***

-Triệu chứng của bệnh gan tiến triển: cổ trướng, phù, vàng da, sao mạch, bàn tay son, tuần hoàn bàng hệ, gan lách to …

-Rối loạn ý thức ở nhiều mức độ khác nhau từ kích thích, ngủ gà tới hôn mê…

-Các triệu chứng thần kinh bất thường: Dấu hiệu Babinski (+), tăng hoặc mất phản xạ gân xương. Thay đổi đáp ứng với các kích thích.

+Tăng trương lực cơ, dấu hiệu Flapping – Tremor (+)

+Hơi thở có mùi hoa quả thối (Foetor Hepaticus), rối loạn nhịp thở tùy giai đoạn

+Nôn, xuất huyết tiêu hóa hoặc mất nước.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Giai đoạn** | Dấu hiệu lâm sàng | Phản xạ | Dấu hiệu thần kinh |
| **Sớm (I và II)** | Quấy khóc vô cớ .Ngủ không yên giấcMất tập trung | Tăng phản xạ | Không đánh giá được |
| **Phát bệnh (III)** | Lơ mơ. Sững sờHung hăng bất thường | Tăng phản xạ | Không đánh giá được |
| **Muộn** | Hôn mêIVa: đáp ứng với kích thích đauIVb: không đáp ứng kích thích đau | Không có phản xạ | Tư thế mất não (decerebrate) hoặc mất vỏ (decorticate) |

***Thang điểm đánh giá hôn mê gan ở trẻ em dưới 4 tuổi***

***3.2Cận lâm sàng***

Bilirubin có thể tăng tùy vào tình trạng ứ mật

Transaminase máu thường tăng do có tổn thương tế bào gan

Albumin giảm, gamma globulin tăng cao

Tăng nồng độ amoniac (bình thường 6 – 30 micromol/lit)

Rối loạn điện giải đồ, hạ đường huyết khi đói, suy thận

-Rối loạn đông máu, giảm các yếu tố phụ thuộc gan II, V, VII, IX, X

-Thiếu máu, giảm bạch cầu, tiểu cầu

-Huyết sắc tố niệu có thể dương tính trong suy gan tối cấp có tan máu

-Điện não đồ: Có biến đổi qua 5 giai đoạn

**4.Điều trị**

***4.1.Nguyên tắc điều trị***

***4.2.Điều trị nội khoa***

***4.2.1Chăm sóc và điều trị chung***

Đầu giường nâng cao (30–45 °)

Duy trì nhiệt độ ổn định 36–37,5 ° C, hạn chế sốt hoặc tăng thân nhiệt. Đảm bảo khối lượng tuần hoàn, duy trì huyết áp ổn định

Bệnh nhân hôn mê gan độ III-IV phải đặt nội khí quản nếu cần vận chuyển.

***4.2.2.Điều trị rối loạn đông máu***

Điều trị bằng Vitamin K, FFP, plasma tươi, tiểu cầu và yếu tố VIIa tái tổ hợp khi có rối loạn đông máu nặng và trước các thủ thuật xâm lấn, khi INR >2.

***4.2.3.Điều trị và phòng hôn mê gan:***

+ Đánh giá dấu hiệu thần kinh đặc biệt ở các bệnh nhân có chỉ định ghép gan. Hạn chế chỉ định ghép nếu áp lực nội sọ tăng kéo dài > 20mmHg

+ Sử dụng Manitol hoặc NaCl 3% để chống phù não, Manitol 0,25- 0,5g/Kg mỗi 4-6 giờ. Lưu ý kiểm tra điện giải đồ và lượng nước tiểu. Bệnh nhân suy thận, suy tim, sock không dùng Manitol. Dùng NaCl 3% liều bolus 10ml/kg sau đó duy trì 0.1-1ml/kg/giờ, giám sát nồng độ Natri máu và creatinin máu mỗi 6h, duy trì Natri ở giới hạn cao 145-155mEq/l. Cần giám sát ĐGĐ và áp lực thẩm thấu máu chặt chẽ khi dùng NaCl3%. Chống chỉ định nếu Natri máu trên 150mEq/l hoặc áp lực thẩm thấu máu >320mOsmol/l

+ Đặt nội khí quản, thở máy để tăng thông khí, duy trì PCO2 35- 40mmHg, tránh tăng PCO2 làm tăng tình trạng phù não, duy trì SpO2 >96%

+ Thuốc điều trị hỗ trợ chống tăng NH3

Lactulose: uống hoặc thụt hậu môn 4-6h/ lần. Liều 1-2ml/kg/ lần

Kháng sinh đường ruột: Neomycin, Rifaxmin, Colimycine, Metronidazol, Tetracyline, Vancomycine, Lactobacillus acidophile

Acid amin giúp tăng chuyển hóa NH3 tạo ure và Glutamin ở mô: L Ornithin, L- Arginin, Glutarsine, valine, leucine, isoleucine, glutamique, arginine, glutmate…

Natri Benzoate đường uống

+ Giảm protein đưa vào cơ thể ( xem phần dinh dưỡng)

+ Cần thận trọng khi sử dụng thuốc an thần

+ Sử dụng Fentanyl và Lidocain hỗ trợ trước các thủ thuật hạn chế stress

+ Theo dõi và phát hiện sớm cơn co giật, sử dụng thuốc chống co giật nếu cần

+ Nếu Amoniac > 150 cần chủ động sử dụng CVVH sớm nhằm giảm NH3, hạn chế nguy cơ hôn mê gan

***4.2.4.Chống nhiễm trùng***

Dùng kháng sinh khi có nhiễm khuẩn. Chú ý nhiễm nấm nếu điều trị lâu ngày. Dùng kháng sinh dự phòng ở bệnh nhân suy gan cấp có chỉ định ghép gan

***4.2.5.Vật lý trị liệu*** phổi định kỳ khi điều trị thông khí nhân tạo để hạn chế nhiễm khuẩn phổi, cần thận trọng với các bệnh nhân có tình trạng rối loạn đông máu

+ Hạn chế tổn thương dạ dày ruột bằng thuốc ức chế bơm Proton, kháng H2 có hiệu quả trong ngăn chặn XHTH. Thuốc Pantoprazole (20-40mg/kg/24h), Omeparazole(1mg/kg/24h) hoặc Ranitidine 3-5mg/kg/, sucralfate 2–4 g/ngày

***4.2.6.Giám sát hàng ngày*** lượng nước tiểu, chức năng thận. Duy trì lượng nước tiểu 1–2 mL / kg / h. Nếu không đáp ứng điều trị cần can thiệp sớm.

***4.2.7.Dinh dưỡng*** cho bệnh nhân suy gan – hôn mê gan.

+ Ăn nhiều bữa nhỏ, đảm bảo lượng cao tối thiểu, đường huyết ổn định

+ Trẻ nhỏ có hôn mê gan:1.5–1.9gr protein/kg/ngày, trẻ lớn 0.8–1.0g protein/kg/ngày.

+ Suy gan và hôn mê gan do rối loạn chuyển hoá, ngừng ngay tất cả các thức ăn có protein và chất béo trong 24h. Sử dụng TPN, điều chỉnh chế độ ăn lại tuỳ theo tình trạng tổn thương thần kinh và xét nghiệm.

***4.2.8.Chống hạ đường huyết***

Truyền tĩnh mạch ở trẻ sơ sinh nên bắt đầu với glucose 8-9mg/kg/phút, nhóm trẻ lớn hơn 7 mg/kg/min và 4 mg/kg/min ở trẻ vị thành niên (không áp dụng cho các bệnh nhân NICCD và CTLN2), giám sát đường máu.

Hạn chế dùng thuốc an thần, gây ngủ vì sẽ làm nặng hơn tình trạng hôn mê gan.

Khi làm thủ thuật, nên dùng các thuốc an thần, thuốc mê có tác dụng ngắn như Lidocaine, Fentanyl, Midazolam, Vecuronium.

Sử dụng kết hợp các thuốc Opioid (Fentanyl liều 1–4 μg/kg/min) và Benzodiazepine (Lorazepam liều 0.01–0.1 mg/kg/h).

Bolus an thần Fentanyl 1–2 μg/kg và Lidocaine 1 mg/kg trước khi hút NKQ hoặc vật lý trị liệu để giảm sự kích thích.

Ngừng an thần sau mỗi 24h để đánh giá triệu chứng thần kinh.

***4.2.9 Điều trị nguyên nhân***

+ Suy gan do ngộ độc nấm Amanita: Penicillin G 1g/kg tiêm TM, Sylibini 15-30mg/kg/ngày, Nacetylcysteine

+ Ngộ độc Paracetamol: N Acetylcystein; 140mg/kg liều đầu, tiếp tục với 17 liều duy trì / 4h một lần/ mỗi lần 70mg/kg

+ Suy gan do NH: Hỗn hợp chống oxy hóa ( acetylcystein, Vitamin E, selen, Prostaglandin E), IVIG tiêm TM, thải sắt, thay máu, ghép gan điều trị….

+ Galactosemia: sử dụng chế độ ăn không có Galactose và Fructose.

+ Tyrosinemia type 1: dùng NTBC ( Nitisinone) , tỷ lệ đáp ứng với điều trị cao. Chỉ khoảng 10% phải ghép gan điều trị nếu tuân thủ điều trị đúng.

+ Rối loạn tổng hợp acid mật: Cholic acid có thể hạn chế được chỉ định ghép gan.

+ Suy gan do Wilson: Sử dụng các thuốc thải đồng, lọc máu…những trường hợp không đáp ứng với điều trị nội khoa sẽ có chỉ định ghép gan.

+ Suy gan do viêm gan tự miễn: sử dụng các thuốc ức chế miễn dịch, lọc máu. Một số trường hợp nặng phải ghép gan.

***4.2.10.Các biện pháp hỗ trợ gan ngoài cơ thể***

Các biện pháp hỗ trợ gan ngoài cơ thể như trao đổi huyết tương (plasma exchange) hay MARS ( hệ thống tái tuần hoàn hấp phụ phân tử) là các biện pháp có thể hỗ trợ tạm thời chức năng gan với mục đích chờ hồi phục và chờ tạng ghép phù hợp

***4.2.11.Ghép gan***

Ghép gan là biện pháp tối ưu điều trị suy gan cấp và hôn mê gan khi các biện pháp điều trị nội khoa thất bại.

Các nghiên cứu về ghép tế bào gốc, ghép tế bào gan đang được tập trung nghiên cứu và sẽ là hướng điều trị trong tương lai

Tham khảo phác đồ nhi trung ương

**VIÊM GAN B MẠN TÍNH Ở TRẺ EM**

Viêm gan B mạn tính (chronic hepatis B- CHB) được đặc trưng bởi sự tồn tại của HBsAg trong ít nhất 6 tháng (có hoặc không có HbeAg).

# **Nguyên nhân**

Viêm ganB do vi rút HBV.HBV thuộc họ Hepadnaviridae, có 10 kiểu gen (đánh dấu từ A đến J).HBV có 3 loại kháng nguyên chính: HBsAg, HBeAg và HBcAg, tương ứng với 3 loại kháng thểAnti-HBs, Anti-HBe và Anti-HBc.

# **Chẩn đoán**

* 1. ***Lâm sàng***
		+ Hầu hết trẻ nhiễm HBV mạn tính không biểu hiện triệu chứng lâm sàng hoặc chỉ có biểu hiện không đặc hiệu như mệt mỏi, chán ăn, đau tức vùng hạ sườn phải, có thể thấy gan to nhẹ.
		+ Giai đoạn viêm gan B mạn hoạt động: trẻ mệt mỏi, đau hạ sườn phải, vàng da và ngứa khi ứ mật nhiều. Nếu có biến chứng xơ gan, tăng áp lực tĩnh mạch cửa có thể có gan lách to chắc, cổ chướng, xuất huyết tiêu hóa, sao mạch, ngứa, bàn tay ―son‖, tuần hoàn bàng hệ, giãn tĩnh mạch hậu môn, trực tràng,...
		+ Dấu hiệu lâm sàng ngoài gan: viêm nút quanh động mạch và viêm thận…

# ***Cận lâm sàng***

* + - Các xét nghiệm sinh hoá huyết học:công thức máu, đông máu cơ bản, Transaminase (quan trọng là ALT), Albumin, protein, αFP.
		- Các xét nghiệm huyết thanh học: HbsAg, HbsAb, HBeAg, HBeAb, HBcIgM, HBcIgG, HBcrAg.
		- Các xét nghiệm sinh học phân tử: HBV DNA, xét nghiệm tìm đột biến kháng thuốc, xét nghiệm định typ viêm gan B.
		- Sinh thiết gan: đánh giá mức độviêm và xơ hóa gan.
		- Các xét nghiệm vi rút khác hay đồng nhiễm với HBV: HIV, HCV, HDV,…

# ***Chẩn đoán xác địnhviêm gan B mạn tính***

Chẩn đoán xác định viêm gan B mạn tính: Theohướng dẫn củaBộ y tế năm 2019: HBsAg và/ hoặc HBV DNA dương tính ≥ 6 tháng, hoặc HBsAg dương tính và anti-HBc IgM âm tính.

# ***Chẩn đoán các giai đoạn viêm gan B mạn tính***

Theo hướng dẫn của Bộ y tế năm 2019có 3 giai đoạn: nhiễm HBV giai đoạn dung nạp miễn dịch, VGVR B mạn giai đoạn hoạt động, VGVR B giai đoạn không hoạt động.

# **Điều trị**

* 1. ***Mục đích điều trị:*** ức chế lâu dài sự sao chép của HBV. Cải thiện chất lượng sống, khả năng sống, ngăn ngừa diễn tiến xơ gan, HCC. Dự phòng lây truyền HBV cho cộng đồng, dự phòng bùng phát VGVR B.

# ***Nguyên tắc điều trị HBV mạn***

VGVR B mạn chưa có chỉ định dùng thuốc kháng vi rút:theo dõi định kỳ vàđiều trị hỗ trợ.

VGVR B mạn có chỉ định dùng thuốc kháng vi rút( phần 4.3) theo nguyên

tắc:

* Không điều trị thuốc kháng vi rút cho trẻ < 12 tháng tuổi.
* Loại trừ nguyên nhân khác gây tổn thương gan.
* Lựa chọn ban đầu là đơn trị liệu bằng các thuốc uống nucleot(s)ide

anologe(NAs)có hiệu lực kháng vi rút mạnh và hàng rào kháng thuốc cao. Điều trị VGVR B mạn bằng các thuốc NAsđiều trị dài hạn.

* + Thuốc tiêm Interferon α -2b được chỉ định cho trẻ ≥12 tháng tuổi có chỉ định dùng thuốc kháng vi rút.
	1. ***Chỉ định điều trị thuốc kháng vi rút cho VGVR B mạn tính****:* Theo hướng dẫn của Bộ y tế Việt Nam 20191: trẻ > 12 tháng, HbsAg (+)>6 tháng, ALT tăng liên tục >1,3 xULN và loại trừ nguyên nhân gây viêm gan khác.
		+ HbeAg (+)> 6 tháng, HBV DNA > 20.000 IU/ml, viêm và /hoặc xơ hóa gan ≥ F2, viêm hoặc xơ hóa gan F(0-1) nếu tiền sử gia đình có người bị HCC.
		+ HbeAg(-)>12 tháng, HBV DNA > 2.000 IU/ml, viêm và/hoặc xơ hóa gan ≥ F2, viêm và /hoặc xơ hóa gan nhẹ F(0-1)nếu tiền sử gia đình có người bị HCC.
		+ Nếu không sinh thiết gan: phải hội chẩn để quyết định điều trị thuốc kháng virút.

# ***Thuốc kháng vi rút viêm gan B mạn***

* + - IFN –α- 2b (cho trẻ ≥12 tháng): 6 triệu đơn vị/m2 x 3 lần/tuần.
		- Entercavir (ETV)(≥2 tuổi), tổng liều/ ngày: 10-11kg 0,15 mg; 11-14 kg 0,2 mg; 14-17 kg 0,25 mg; 17-20 kg 0,3 mg; 20-23 mg 0,35mg; 23-26 kg 0,4mg; 26-30 kg 0,45 mg; > 30 kg 0,5 mg. Bệnh nhân suy thận điều chỉnh liều theo mức lọc cầu thận.
		- Tenofovir disoproxil fumarate – TDF(≥12 tuổi, ≥35 kg): 300 mg/ ngày.

 Bệnh nhân suy thận chỉnh liều theo mức lọc cầu thận.

* + - Tenofovir alafenamide (TAF) (≥ 12 tuổi): 25mg/ ngày, không chỉnh liều ở bệnh nhân suy thận.
		- Một số thuốc khác: lavumidin (LAM), adefovir (ADV)...(ít dùng).

# ***Theo dõi trước, trong và sau quá trình điều trị***

***3.5.1Trước điều trị***

* + - * Cách lựa chọn thuốc kháng vi rút: khuyến khích làm gen kháng thuốc.

+ Bệnh nhân > 2 tuổi: ETV cho trẻ từ 2 -12 tuổi, TDF cho trẻ > 12 tuổi.

+ Trẻ nhiễm HBV + HIV nếu trên 3 tuổi nên dùng TDF.+ Bệnh nhân kháng LAM, ADV nên dùng TDF, riêng ở bệnh nhân < 12 tuổi trước đó chưa dùng LAM thì dùng ETV nhưng liều cao hơn.

+ IFN- α -2b dùng cho bệnh nhân > 12 tháng và < 24 tháng.

# ***3.5.2 Theo dõi trong quá trình điều trị***

* + - * Các chỉ số theo dõi: ALT, HBeAg, HBeAb 3 tháng/ 1 lần. HBV DNA vào tháng thứ 3 và tháng thứ 6 sau điều trị, sau đó 3-6 tháng/ 1lần.
			* Theo dõi chức năng thận, tổn thương xương 3 tháng/1 lần khi dung ADV, TDF.
			* Xác định kháng thuốc: khi HBV DNA tăng > 1 x Log10 UI/L ở bệnh nhân đã có đáp ứng ban đầu với thuốc kháng vi rút →xem xét đổi thuốc kháng vi rút.
			* Xác định thời điểm dừng thuốc NAs

+ Bệnh nhân HBeAg (+), không xơ gan, điều trị NAs: có thể dừng sau 3 năm điều trị nếu HBeAb (+), HBV DNA không phát hiện được và ALT bình thường kéo dài.

+ Bệnh nhân HBeAg (-), không xơ gan: có thể dừng điều trị sau khi mất HBsAg, HBV DNA không phát hiện trong vòng 2 năm (phải ghi nhận ở 3 lần khác nhau, cách nhau ít nhất 6 tháng).

+ Xét nghiệm HBcrAg trước khi dừng điều trị: giúp dự đoán tái nhiễm và nguy cơ ung thư gan.Bệnh nhân xơ gan không hồi phục, hoặc nhiễm HBV + HIV, bệnh nhân HCC không nên dừng thuốc kháng virút.

# ***Theo dõi sau khi dừng thuốc kháng vi rút***

* + - * Các chỉ số theo dõi: ALT, HBeAg, HBeAb 3 tháng/1 lần, HBV DNA 3- 6 tháng/1 lần.
			* Tiếp tục theo dõi và sàng lọc HCC định kỳ sau khi dừng thuốc kháng virút.

# **Biến chứng**

Viêm gan B mạn tính không được theo dõi và điều trị kịp thời gây nhiều biến chứng như suy gan, hôn mê gan, xơ gan, ung thư gan, chậm lớn,...

# **Phòng bệnh**

* 1. ***Phòng chủ động: tiêm vắc xin ngừa viêm gan vi rút B***

# ***Phòng lây truyền từ mẹ sang con: có phác đồ riêng***

* 1. ***Phòng không đặc hiệu***

**-** Sàng lọc máu và chế phẩm máu.

- Không dùng chung kim tiêm và các dụng cụ xuyên chích qua da.

- Thực hiện an toàn tình dục.

- Tránh tiếp xúc với máu và các dịch tiết của bệnh nhân nhiễm HBV.

- Thực hiện phòng ngừa chuẩn giống như các bệnh lây truyền qua đường

máu.

 Tài liệu tham khảo:

 - Phác đồ điều trị viện nhi trung ương 2018

# **VIÊM GAN MẠN TÍNH**

# **Định nghĩa**

Viêm gan mạn tính là biểu hiện của tổn thương gan mạn tính gây ra bởi nhiều nguyên nhân khác nhau, trong đó hiện tượng viêm và hoại tử tế bào gan tồn tại và kéo dài > 6 tháng.

# **Nguyên nhân**

* 1. ***Viêm gan mạn do virut***

Viêm gan do các loại virus viêm gan B, virus viêm gan C, virus viêm gan D, viêm gan do các virus thuộc nhóm TORCH như Cytomegalovirus, Rubella...

# ***Viêm gan tự miễn***

Ở trẻ em thường gặp các thể viêm gan tự miễn Type 1, Type 2

# ***Viêm gan mạn do thuốc và nhiễm độc***

* + - Thuốc điều trị ung thư, thuốc kháng động kinh, thuốc chống lao
		- Các kim loại nặng : đồng, chì, thủy ngân, asen
		- Chất phóng xạ

# ***Các bệnh rối loạn chuyển hóa di truyền***

Một số các bệnh rối loạn chuyển hoá di truyền có thể gây tổn thương gan mạn tính kéo dài như Wilson, Glycogenose (type 4, thiếu α1- antitrypsin, Niemann-Pick typ 2, Tyrosinemia, bệnh xơ nang, Galactosemia

# **Chẩn đoán**

* 1. ***Triệu chứng lâm sàng*:** Bệnh thường diễn biến âm thầm, viêm gan mạn tính thể tồn tại thường chỉ phát hiện được bằng xét nghiệm cận lâm sàng. Triệu chứng lâm sàng như vàng da, sốt…chỉ gặp trong đợt cấp hoặc viêm gan mạn tính thể tấn công
		+ Gan to chắc hoặc gan teo.
		+ Lách to kèm theo các triệu chứng tăng áp lực tĩnh mạch cửa.
		+ Triệu chứng ngoài gan: đau khớp, viêm đa khớp, giãn mạch hình sao, lòng bàn tay son, xạm da, trứng cá, mất kinh, viêm cầu thận, viêm nút quanh động mạch, các bất thường vận động ngoại tháp ở các bệnh nhân Wilson...

# ***Cận lâm sàng***

* + - Xét nghiệm sinh hóa

+ Enzyme AST, ALT thường tăng nhẹ khoảng 1 – 5 lần bình thường.

Tăng cao trong đợt cấp của viêm gan mạn

 + Nhiều tế bào viêm xâm nhập nhu mô thiểu thùy gan

+ Nhiều ổ mối gặm

-Tiêu chuẩn không bắt buộc:

+ Xuất hiện các dải xơ trong các tiểu thùy.

+ Có dấu hiệu viêm gan cấp, có hoại tử tế bào gan ở trung tâm tiểu thùy và quanh khoảng cửa.

# 3***.4. Chẩn đoán xác định***

Chẩn đoán giái đoạn và thể viêm gan mạn dựa vào diễn biến lâm sàng, cận lâm sàng và đặc điểm mô bệnh học

Chẩn đoán nguyên nhân gây bệnh dựa vào các xét nghiệm sinh hoá, di truyền phân tử và mô bệnh học

# **Điều trị**

* 1. ***Nguyên tắc điều trị***
		+ Điều trị nguyên nhân gây viêm gan mạn tính
		+ Hạn chế các biến chứng của viêm gan mạn
		+ Điều trị hỗ trợ, nâng cao thể trạng

# ***Điều trị***

* + - Điều trị viêm gan mạn do virus

+ Mục đích của điều trị viêm gan mạn virus làm dừng sự nhân lên của virus, hạn chế các tổn thương sinh học và mô học, giảm thiểu các biến chứng

+ Sử dụng thuốc kháng virus khi đủ tiêu chuẩn điều trị. Lựa chọn các thuốc Lamivudine, Adefovir, Entercavir, Tenofovir cho bệnh nhân viêm gan B mạn tính tiến triển tuỳ độ tuổi, kiểu gen HBV, Ribavirin sử dụng cho viêm gan

C. Interferon IFN-α-2b được sử dụng cho các trường hợp viêm gan mãn tính do tác dụng ức chế RNA của virus, tăng hoạt tính kháng virus và gia tăng đáp ứng miễn dịch tế bào và kích thích hoạt động của lympho

* Điều trị viêm gan tự miễn

Sử dụng corticoides và các thuốc ức chế miễn dịch Azathioprin, Cyclosporine …nhằm hạn chế sự hủy hoại tế bào gan, thuyên giảm các triệu chứng trên lâm sàng, ổn định các xét nghiệm sinh hóa và mô học. Mục tiêu cuối cùng là duy trì sự ổn định của bệnh và không cần điều trị bằng thuốc

* Điều trị viêm gan mạn do các bệnh rối loạn chuyển hóa

+ Viêm gan mạn trong Wilson: Sử dụng chelat thải đồng và kẽm trong điều trị, hạn chế sử dụng các thức ăn có chứa nhiều đồng và điều trị triệu chứng

+ Bệnh Glycogenose: chế độ ăn hạn chế carbonhydrat, điều trị triệu chứng.

* Điều trị viêm gan mạn do thuốc, độc tố

Tài liệu tham khảo:

- Phác đồ điều trị viện nhi trung ương 2018

**TỔN THƯƠNG GAN CẤP Ở TRẺ EM**

* + 1. **Đại cương**

Tổn thương gan cấp (TTGC) là thuật ngữ để chỉ tình trạng tổn thương tế bào gan do nhiều nguyên nhân khác nhau kéo dài dưới 6 tháng.

# **Nguyên nhân**

TTGCdo nhiều nguyên nhân gây ra trong đó TTGC do vi rút chiếm tỉ lệ cao nhất. Ngoài ra các căn nguyên khác như ngộ độc thuốc, do rượu hoặc các bệnh tự miễn và thứ phát do tình trạng ứ mật, chuyển hóa…

#  ***2.1.Do nhiễm trùng***

* + - Các vi rút hướng gan (hepatotropic virus)vi rút *viêm gan A, B, C, D*, *E*… Trong đó vi rút viêm gan *A, E* chủ yếu gây tổn thương gan cấp; *vi rút viêm gan B, D* gây cả cấp và mãn, *vi rút viêm gan C* thường có xu hướng gây tổn thương gan mãn tính.
		- Do vi rút không hướng gan như: *Cytomegalovirus (CMV), Epstein-Barr virus (EBV), Herpes simplex virus (HSV), Coxsackievirus, Adenovirus,* *Dengue* virus do vi khuẩn, nấm hoặc kí sinh trùng.

#  ***2.2.Do ngộ độc hoặc liên quan đến ngộ độc***

* + - Ngộ độc rượu: Ngộ độc rượu cấp hoặc mãn, gan nhiễm mỡ do rượu.
		- Ngộ độc thuốc hoặc hóa chất: Acetaminophen, thực vật (cây móc diều..), thuốc chống co giật, chống viêm NSAID.
		- Các chất độc khác như nấm, côn trùng đốt, thủy sản đốt (sứa), nọc rắn….

# ***2.3.Các bệnh tự miễn hoặc viêm***

* + - Viêm gan tự miễn.
		- Viêm xơ đường mật, viêm đường mật tiên phát.

# ***2.4.Các bệnh chuyển hóa hoặc di truyền***

* + - Bệnh gan nhiễm mỡ không do rượu.
		- Bệnh nhiễm sắt bẩm sinh.
		- Bệnh rối loạn chuyển hóa đồng (Wilson)

# ***2.5.Liên quan đến mang thai***

* + - Tiền sản giật, sản giật.
		- Gan nhiễm mỡ thai kì.
		- Hội chứng HELLP (xảy ra ở thai kì có tan máu, tăng transaminase và giảm tiểu cầu).

# ***2.6.Thiếu máu cục bộ và mạch máu***

* + - Các bệnh gây giảm tưới máu như: Sốc tim, hạ huyết áp, sốc nhiệt.
		- Các chất co mạch hướng thần: cocain, metamphetamin, ephedrine.
		- Bệnh Budd-Chiari cấp hay hội chứng tắc xoang (sinusoidal obstruction syndrom).

# ***Các nguyên nhân khác***

* + - Bệnh ác tính, các thuốc dùng trong điều trị bệnh ác tính.
		- Hội chứng Reye.
		- Sau ghép gan.

# **3.Chẩn đoán**

***3.1.Triệu chứng lâm sàng:*** TTGC rất đa dạng, từ thay đổi chức năng gan không thể hiện triệu chứng cho tới suy gan tối cấp vớ triệu chứng vàng da và bệnh não gan. Tiền sử và quá trình bệnh sử cần được khai thác kỹ nhằm khu trú được nguyên nhân gây bệnhTTGC do vi rút thường có triệu chứng sốt, mệt mỏi, chán ăn, tiêu hóa kém, nôn, tiêu chảy, đau bụng, vàng da, vàng mắt, ngứa,nước tiểu sẫm màu, phân nhạt màu.…

* + - Lưu ý các triệu chứng tuần hoàn bàng hệ, bàn tay son, sao mạch, cổ trướng, dấu hiệu dậy thì sớm hoặc muộn phát dục và các triệu chứng thần kinh bất thường
		- Nếu bệnh tiến triển nặng cần tìm thêm các triệu chứng của suy gan cấp như li bì, co giật, xuất huyết, suy đa tạng.

# ***3.2.Cận lâm sàng***

Các xét nghiệm GOT, GPT, ALP, GGT, Billirubin, amoniac, chức năng đông máu, albumin…cho thấy mức độ tổn thương gan. Cần lưu ý các chức năng gan của bệnh nhân trong vòng 6 tháng trước khi phát bệnh để phân biệt tổn thương gan mãn tính.

#  ***Các xét nghiệm đánh giá hoạt động đồng hóa hoặc dị hóa của tế bào gan***

* + - * Billirubin là xét nghiệm có giá trị chẩn đoán tổn thương tế bào gan và đường mật.
			* Amoniac tăng là biểu hiện của sự suy giảm chức năng chuyển hóa và thải độc.
			* Albumin, chức năng đông máu đặc biệt là yếu tố V phản ánh chức năng tổng hợp.

# ***3.2.2Các xét nghiệm đánh giá tổn thương tế bào gan***

TTGC sẽ giải phóng các enzyme vào máu, có thể chia làm 2 nhóm xét nghiệm thăm dò

* + - * Nhóm 1: Xét nghiệm định hướng các tổn thương taị gan.

+ Các transaminase tăng quá 5 lần giới hạn trên hoặc trên 500UI/lít thường do các tổn thương lan tỏa trực tiếp tại gan. Lưu ý các tổn thương như nhiễm độc, quá liều thuốc, thiếu máu cấp ở gan, tắc mật cấp, hoại tử gan, viêm gan do vi rút hoặc bệnh tự miễn.

+ Nếu các transaminase tăng nhẹ (dưới 5 lần hoặc dưới 500UI/lít) thường do các tổn thương ở ngoài gan như bệnh gan do rượu, thiếu α1, antitrypsin, bệnh Wilson.

* + - * Nhóm 2: Các xét nghiệm hướng tới tình trạng ứ mật: Bilirulin, phosphatase kiềm, GGT…liên quan đến tình trạng bài tiết mật từ trong tế bào gan ra đường mật hoặc từ đường mật vào ruột. Nếu tỷ số GPT/ALP < 2 nên lưu ý đến các tổn thương gây ứ mật do sỏi mật, bệnh ác tính, xơ gan tiên phát hoặc viêm xơ đường mật tiên phát.

# ***3.2.3.Các xét nghiệm đánh giá chức năng tổng hợp của tế bào*** gan

* + - * Thời gian thrombin (PT/INR) đánh giá chức năng tổng hợp vitamin K và các yếu tố đông máu II, V, VII, X thường thay đổi sớm khi có tổn thương tế bào gan. Khi PT giảm, INR tăng trên 1,5 biếu hiện của tình trạng suy gan nặng.
			* Albumin phản ánh chức năng tổng hợp của gan, tuy nhiên phản ứng chậm hơn và bị ảnh hưởng bởi sự đào thải qua thận trong một số bệnh lý của thận như hội chứng thận hư.

# ***3.2.4.Các xét nghiệm chẩn đoán nguyên nhân***

* + - * Xét nghiệm đặc hiệu chẩn đoán TTGC do virus: PCR, ELISA và kháng thể đặc hiệu

 Định lượng các chất như Acetaminophen, chì,… trong chẩn đoán ngộ độc.

* + - * Ceruloplasmin và đồng máu trong bệnh Wilson
			* α1, antitrypsin trong bệnh thiếu α11, antitrypsin.
			* DsDNA, anti LKM1, SMA/ANA, anti LC1, pANCA… trong bệnh viêm gan tự miễn.
			* Các xét nghiệm hệ thống như tổng phân tích tế bào máu, test thử thai (bệnh nhân vị thành niên) axit lactic, cholesterol… để đánh giá hoặc tìm các nguyên nhân khác.
			* Xét nghiệm CĐHA như siêu âm, CT/ MSCT, ERCP, MRCP… giúp tìm nguyên nhân.
			* Sinh thiết gan là xét nghiệm giúp chẩn đoán nguyên nhân và tiên lượng

bệnh.

# **4.Chẩn đoán xác định**

Chẩn đoán xác định TTGC cần dựa vào khai thác tiền sử, bệnh sử, các xét nghiệm chức năng gan, bệnh diễn biến dưới 6 tháng.

# ***4.1.Chẩn đoán phân biệt***

* + - Các bệnh gan mãn tính kéo dài trên 6 tháng
		- Các đợt cấp của bệnh gan mãn tính (đặc biệt là viêm gan B)
		- Các bệnh toàn thân khác ngoài gan.

# ***4.2Chẩn đoán nguyên nhân***

Sử dụng các xét nghiệm đặc hiệu để chẩn đoán nguyên nhân gây TTGC.

# **5.Điều trị**

* Hầu hết các trường hợp TTGC có tăng transaminase nhẹ không có rối loạn đông máu sẽ hồi phục sau điều trị hỗ trợ song cần tiếp theo dõi bằng xét nghiệm định kỳ.

Viêm gan vi rút A (HAV), viêm gan vi rút E (HEV), thường diễn biến nhẹ và tự giới hạn sau 2-4 tuần với các điều trị hỗ trợ bằng truyền dịch, vitamin, trợ gan ít khi phải dung thuốc diệt vi rút. Những trường hợp bệnh nặng có ứ mật, suy gan và hội chứng não gan cần điều trị tích cực bằng các phương pháp hỗ trợ gan ngoài cơ thể và ghép gan.

* Một số trường hợp có thể điều trị đặc hiệu như NAC điều trị ngộ độc Acetaminophen, ngộ độc chì, nấm độc. Điều trị chelat trong Wilson, điều chỉnh lại chế độ ăn trong các bệnh rối loạn chuyển hóa….

# **Tiến triển biến chứng và tiên lượng**

* 1. ***Tiến triển***

Tiến triển TTGC tùy thuộc nguyên nhân gây bệnh, thời điểm chẩn đoán, các biến chứng đã có và điều trị đặc hiệu.

# ***Biến chứng và tiên lượng***

TTGC có thể tiến triển thành suy gan cấp, hôn mê gan, bệnh não gan, xuất huyết, giảm khối lượng tuần hoàn, hạ đường máu hoặc chuyển thành bệnh gan mãn tính, xơ gan.

Tiên lượng TTGC phụ thuộc vào nguyên nhân, giai đoạn bệnh, các biến chứng và tiếp cận chẩn đoán. Chẩn đoán sớm, điều trị đặc hiệu là các yếu tố then chốt trong tiên lượng.

# TÀI LIỆU THAM KHẢO

Phác đồ 2020 viện nhi trung