

# VÀNG DA Ứ MẬT Ở TRẺ NHỎ

Vàng da ứ mật là tình trạng tăng bilirubin trực tiếp  $> 2\text{mg}\%$  hoặc  $> 20\%$  tổng số bilirubin trong máu. Đây là hậu quả của rất nhiều bệnh. Xử trí vàng da ứ mật cần lưu ý các điểm sau: việc chẩn đoán cần phải nhanh chóng và quyết định được các nguyên nhân có thể điều trị được, cần phân biệt được tình trạng tắc mật ngoài gan với các rối loạn tắc mật trong gan vì can thiệp ngoại khoa sớm sẽ có tiên lượng tốt hơn, và phát hiện các biến chứng nội khoa của tình trạng tắc mật vì điều trị sẽ cải thiện được kết quả cuối cùng và chất lượng cuộc sống nói chung.

## I. CHẨN ĐOÁN

### 1. Công việc chẩn đoán

#### a) *Hỏi bệnh sử:*

- Tuổi hiện tại, tuổi khởi đầu vàng da (ngay sau sanh, ngày thứ 2 –3, 4-7, sau 1 tuần, thời gian vàng da (kéo dài trong tháng đầu ?). Tính chất phân (bạc màu, trắng, liên tục hay không, phân mỡ),
- Tiền sử gia đình : vàng da, khí phế thũng, chết trẻ em.
- Trước sanh : Nhiễm trùng thai kỳ , nguy cơ viêm gan siêu vi, chủng ngừa của mẹ, thuốc dùng.
- Sau sanh : cân nặng lúc sanh , hạ đường huyết, ói, li bì khó đánh thức sau khi cho bú, không phân su, phân bạc màu.
- Thuốc dùng.

#### b) *Thăm khám :*

- Tổng trạng : dấu mất nước, vẻ mặt nhiễm trùng,
- Sinh hiệu: M, HA, HH, T (sốt)
- Da : bầm máu, rash lan tỏa , vàng sậm màu ánh xanh, tươi cam nghệ, màu đồng, vết trầy xước do gãi.
- Hạch cổ, bẹn.
- Đầu : đầu nhỏ, bướu máu, mắt cách xa nhau, trán quá cao, thóp rộng, mím môi (pursed lips : hội chứng Zellweger),
- Mắt : (xin khám Mắt) đục thủy tinh thể, u vàng, viêm màng mạch võng mạc.
- Tim : âm thổi , nhịp tim.
- Ngực : rale bất thường.
- Bụng : nhu động ruột, âm thổi vùng gan, đau hạ sườn phải, kích thước gan, bờ gan, lách, cổ chướng, rốn lõm.
- Thân kinh : li bì khó đánh thức, giảm trương lực cơ, rung vẩy.

#### c. *Cận lâm sàng :* (bảng 1)

### **Bảng 1. Cận lâm sàng trong xử trí vàng da ứ mật ở trẻ nhỏ**

**Bước 1 :** Tầm soát



**2. Chẩn đoán nguyên nhân:** (xem bảng 2)

**a) Các nguyên nhân có thể điều trị :**

- Viêm trùng : xem bài nhiễm trùng sơ sinh.
- Viêm gan siêu vi : xem bài viêm gan siêu vi

<b>Bảng 2:</b> Nguyên nhân vàng da tăng bilirubin trực tiếp ở trẻ nhỏ	
<p><b>Giải phẫu :</b></p> <p>Ngoài gan</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Teo đường mật</li> <li>Hẹp ống mật</li> <li>U nang ống mật chủ</li> <li>Thủng ống mật</li> <li>Bùn ống mật</li> <li>Sỏi mật / u tân sinh.</li> </ul> <p>Trong gan</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Hội chứng Allagile</li> <li>Giảm sản ống mật gian thủy không phải hội chứng.</li> <li>Bệnh Caroli.</li> <li>Xơ gan bẩm sinh.</li> <li>Mật đặc.</li> <li>Nội tiết (suy giáp , suy cận giáp...)</li> </ul> <p><b>Chuyển hóa/ di truyền</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Thiếu anpha 1-antitrypsin</li> <li>Galactosemie</li> <li>Không dung nạp fructose</li> <li>Bệnh tích tụ glycogen</li> <li>Tyrosinemia</li> <li>Hội chứng Zellweger</li> <li>Bệnh xơ nang</li> </ul>	<p><b>Bất thường chức năng tiết mật</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Hội chứng Dubin-Johnson</li> <li>Hội chứng Rotor</li> <li>Hội chứng Summerskill</li> <li>Bệnh Byler</li> </ul> <p><b>Nhiễm</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>TORCH (Toxoplasmosis, Other agents, Rubella, CMV, H.simplex)</li> <li>Giang mai</li> <li>HIV</li> <li>Virus varicella-zoster</li> <li>Cocksakies</li> <li>Virus viêm gan (A, B, C, D và E)</li> <li>Echo virus</li> <li>Lao</li> <li>Nhiễm trùng Gram âm</li> <li>Listeria monocytogenes</li> <li>Staphylococcus aureus</li> <li>Nhiễm trùng huyết, nhiễm trùng tiểu.</li> </ul> <p><b>Khác</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Trisomie 17, 18, 21</li> <li>Nuôi ăn tĩnh mạch hoàn toàn.</li> <li>Vàng da hậu phẫu</li> <li>Viêm gan sơ sinh vô căn.</li> </ul>

- **Galactosemia:** Ói và tiêu chảy xuất hiện vài ngày sau dùng sữa, vàng da và gan to xuất hiện trong vòng 1 tuần và có thể tăng hơn nếu có tán huyết nặng đi kèm. Đục thủy tinh thể, co giật, chậm phát triển tâm thần, nhiễm trùng do E coli. Đo galactose-1-phosphate uridyltransferase trong hồng cầu . Dùng chế độ ăn không có galactose sẽ cải thiện triệu chứng.

- **Bất dung nạp fructose** : bệnh di truyền lặn nhiễm sắc thể thường. Thiếu men fructose-1-phosphate aldilase ở gan, vỏ thận, ruột non. Triệu chứng xuất hiện sau khi trẻ dùng thực phẩm có fructose (thường ở lứa tuổi ăn dặm : trái cây, nước ép trái cây, rau...). Tuổi càng nhỏ, lượng fructose đưa vào càng nhiều triệu chứng càng nặng.

*Biểu hiện cấp tính* : đổ mồ hôi, run rẩy ( trembling), ù tai, buồn nôn, ói, hôn mê, co giật.

*Biểu hiện mạn tính* : ăn kém, ói ,suy dinh dưỡng, gan lách to, vàng da, xuất huyết, phù, cổ chướng) .

Triệu chứng thường cải thiện khi loại bỏ fructose ra khỏi khẩu phần ăn.

Tiền lượng tốt khi loại trừ sucrose và fructose ra khỏi chế độ ăn.

Chẩn đoán dựa vào lâm sàng và test dung nạp fructose đường tĩnh mạch.

- **Suy giáp** : xem bài suy giáp.

- **Thuốc** : acetaminophen, INH, pemoline,

- Nuôi ăn tĩnh mạch.

- Bệnh lý ngoại khoa : teo đường mật , u nang ống mật chủ.

### **b. Bệnh lý ngoại khoa :**

#### **b.1. U nang đường mật:**

• Chẩn đoán nhờ siêu âm, lâm sàng có thể sờ thấy nang.

• Chụp đường mật có cản quang: thường không cần thiết.

#### **b.2. Teo đường mật :**

*Chẩn đoán xác định* :

• Chụp đường mật trong lúc mổ.

• Lâm sàng + sinh thiết gan(+)

*Chẩn đoán có thể* :

Lâm sàng + siêu âm không thấy túi mật/ túi mật rất nhỏ sau nhịn bú.

*Chẩn đoán loại trừ* : khi có 1 trong các điểm sau :

• Tiêu phân vàng (phân có màu)

• Có mật trong dịch hút dạ dày tá tràng

#### **4 yếu tố gợi ý teo đường mật: theo Alagille**

• Cân nặng lúc sanh : # 3000g

• Tiêu phân bạc màu / trắng : > 10 ngày liên tục / quan sát trong 3 ngày

• Vàng da xuất hiện khoảng ngày 16 sau sanh.

• Gan to , chắc, bờ gồ gề, có nốt.

**c. Viêm gan sơ sinh vô căn** : Sau khi loại trừ bệnh ngoại khoa và làm hết xét nghiệm tìm nguyên nhân nhưng không có kết quả và trên sinh thiết gan có hiện tượng viêm gan đại bào có xáo trộn cấu trúc tiểu thùy gan . Chiếm # 30 % .

## **II. ĐIỀU TRỊ BIẾN CHỨNG**

Ngoại trừ các nguyên nhân có thể trị được và một số trường hợp viêm gan sơ sinh vô căn, hầu như các nguyên nhân còn lại đều đưa đến bệnh gan mạn tính . Xử trí ứ mật mạn tính chủ yếu dựa vào kinh nghiệm.

### **1. Kém hấp thu, suy dinh dưỡng**

- Bổ sung vitamin : mỗi ngày

- A : 5000 –25000 UI ( loại tan trong nước)
- D : 2500 – 5000 UI ( cholecalciferol) ,  
3-5mcg/kg/ngày (25-OH cholecalciferol)
- K : 2.5-5mg cách ngày (phytonadione K1)
- E : 50-400 UI (loại tan trong nước)

Tan trong nước : 2 lần nhu cầu bình thường.

- Dùng MCT ( triglyceride chuỗi trung bình) hoặc các sữa công thức có chứa MCT.
- Trẻ biếng ăn có thể đặt sonde dạ dày.

## **2. Xanthoma, ngứa :**

- Cholestyramin : 0.25 –0.5g/kg/ngày chia làm 2-3 lần ( tác dụng phụ : tắc ruột, toan chuyển hóa tăng clo máu, tiêu chảy phân mỡ)
- Phenobarbital : ngứa trong vàng da ứ mật trong gan, cẩn thận tác dụng phụ 5-10 mg/kg/ngày
- Ursodeoxycholic : 15-30mg/kg/ngày

## **3. Tăng áp tĩnh mạch cửa : (xem bài tăng áp cửa)**

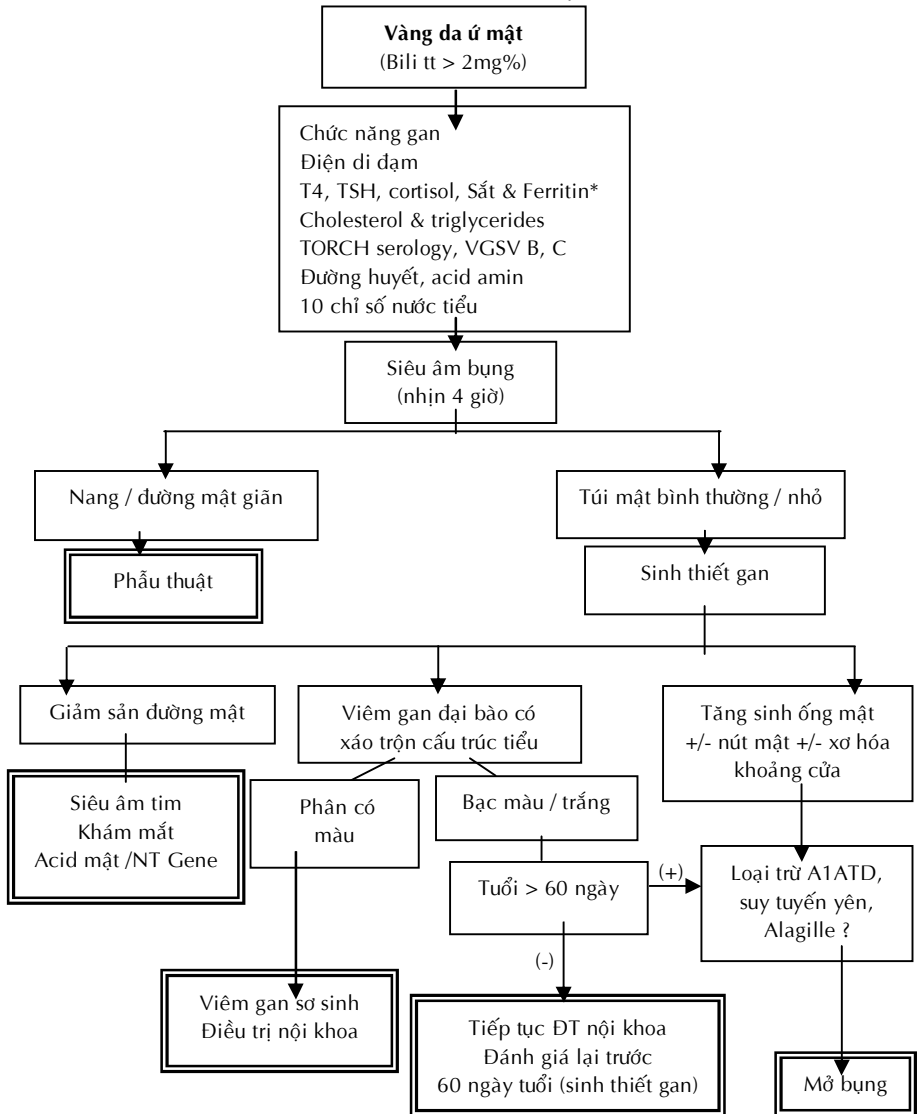
### **3.1.Cổ chướng :**

- Giới hạn Na : 1-2mEq/kg/ngày
- Spironolactone : 3-5 mg/kg/ngày chia 3-4 lần, tăng liều khi cần, có thể lên đến 10-12mg/kg/ngày.
- Chọc tháo + truyền albumin (1-2g/kg trong 6 giờ) nếu cổ chướng không đáp ứng điều trị như trên hoặc có ảnh hưởng chức năng hô hấp ,

### **3.2. Dẫn tĩnh mạch thực quản , dạ dày :**

- Phòng: propranolol 2 - 8mg/kg/24giờ, uống chia 3 lần.
- Chích xơ qua nội soi
- Vasopressin : 0.3U/1.73m<sup>2</sup>/phút

## LƯU ĐỒ XỬ TRÍ VÀNG DA Ứ MẬT Ở TRẺ NHỎ \*\*



\* Đối với trẻ sơ sinh thiếu tháng: XN ban đầu và siêu âm bụng loại trừ nang đường mật, dinh dưỡng, dùng UDCA đến khi >2.5kg hoặc tuổi bằng trẻ đủ tháng, nếu còn vàng da và tiêu phân bạc màu thì sẽ sinh thiết gan. Mốc để đánh giá lại là 6 tuần kể từ khi trẻ được tính đủ tháng.

\*\* Nếu nghi ngờ