

Hà Nội, ngày 25 tháng 03 năm 2025

CHỈ THỊ

V/v: Thực hiện Hướng dẫn chẩn đoán và điều trị
tại Bệnh viện Nhi Trung ương

Để thống nhất việc thực hiện hướng dẫn chẩn đoán, điều trị cho trẻ bị u máu tại Bệnh viện Nhi Trung ương, Bệnh viện đã xây dựng và ban hành "Hướng dẫn chẩn đoán và điều trị u máu trẻ em" (mã: HDĐT.BV.04.01);

Ban Giám đốc yêu cầu các đơn vị trong Bệnh viện thực hiện đúng hướng dẫn này (*xin xem file đính kèm*).

Chỉ thị này có hiệu lực kể từ ngày ký.

Nơi nhận:

- Tất cả khoa/phòng/trung tâm
- Lưu: V.thư; P.KHTH. (o)



Phạm Duy Hiền

BỘ Y TẾ
BỆNH VIỆN NHI TRUNG ƯƠNG



**HƯỚNG DẪN CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ
U MÁU TRẺ EM
HĐĐT.BV.04.01**

Phiên bản: 1

Ngày hiệu lực: 05/03/2025

	Họ tên	Chức vụ	Chữ ký
Soạn thảo	Lương Anh Quân	Bác sĩ khoa Sọ mặt tạo hình	
	Nguyễn Hoàng Nam	Phó trưởng khoa Huyết học lâm sàng	
Xem xét	Đặng Hoàng Thanh	Trưởng khoa Sọ mặt tạo hình	
	Hoàng Hải Đức	Trưởng khoa Chỉnh hình	
	Nguyễn Văn Sơn	Phó trưởng khoa Sọ mặt tạo hình	
	Lê Tuấn Anh	Phó trưởng khoa Chỉnh hình	
Phê duyệt	Phạm Duy Hiền	Phó Giám đốc Bệnh viện NHI TRUNG ƯƠNG	

Hà Nội – 2025



Lịch sử thay đổi tài liệu

Phiên bản	Ngày hiệu lực	Sửa đổi
1	05/3/2025	Bản mới

Phân phối

Tất cả các khoa lâm sàng.



1. MỤC ĐÍCH

Thông nhất hướng dẫn chẩn đoán và điều trị u máu trẻ em tại Bệnh viện Nhi Trung ương.

2. PHẠM VI ÁP DỤNG

- Tại Bệnh viện Nhi Trung ương.

3. TRÁCH NHIỆM

- Tất cả các bác sĩ và điều dưỡng của các khoa/ phòng/ trung tâm.

4. NHỮNG NGƯỜI QUẢN LÝ, GIÁM SÁT TUẦN THỦ HƯỚNG DẪN CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ NÀY

- Lãnh đạo các khoa/ phòng/ trung tâm chịu trách nhiệm quản lý, giám sát tuần thủ hướng dẫn chẩn đoán và điều trị u máu trẻ em.

5. VIỆT TẮT

6. NỘI DUNG

6.1. Đại cương/ Định nghĩa/ Khái niệm

Theo phân loại của Hiệp hội nghiên cứu các bất thường mạch máu (ISSVA) năm 2018 các tổn thương mạch máu nồng thành hai nhóm chính: U máu và dị dạng mạch máu. Trong đó, u máu là những khối u có sự tăng sinh của các tế bào mạch máu, bao gồm u máu lành tính (Benign vascular tumors) trong đó phổ biến nhất là u máu trẻ em (Infantile hemangioma), u máu xâm lấn tại chỗ hoặc u giáp biên (Locally aggressive or borderline vascular tumors) và u máu ác tính (Malignant vascular tumors).

6.2. U máu lành tính

6.2.1. Phân loại u máu lành tính

U máu lành tính được phân loại theo ISSVA 2018, phổ biến nhất là u máu trẻ em.

U máu lành tính	
U máu trẻ em (Infantile hemangioma/Hemangioma of infancy)	
U máu bẩm sinh (Congenital hemangioma)	GNAQ/GNA 11
<ul style="list-style-type: none"> U máu thoái triển nhanh (Rapidly involuting – RICH)* U máu không thoái triển (Non involuting – NICH) U máu thoái triển một phần (Partially involuting – PIICH) 	
U máu chùm (Tufted angioma – TA)*#	GNA14
U máu tế bào hình thoi (Spindle-cell hemangioma)	IDH1/IDH2
U máu biểu mô (Epithelioid hemangioma)	FOS



U hạt sinh mủ (Pyogenic granuloma/lobular capillary hemangioma)	BRAF/RAS/GNA14
Khác	

* Một số tổn thương có thể liên quan đến giâm tiêu cầu và/hoặc tiêu thụ các yếu tố đông máu.

Nhiều chuyên gia tin rằng u máu chồi và u máu dạng Kaposi là một phần của phổi u máu thay vì một loại u máu riêng biệt.

Bảng 1. Phân loại u máu lành tính theo ISSVA 2018.

6.2.2. U máu trẻ em

a. Đặc điểm

U máu trẻ em là khối u mạch máu lành tính phổ biến nhất ở trẻ nhỏ, với tỷ lệ mắc khoảng 4-5% trẻ sơ sinh, do sự tăng sinh tạm thời quá mức của tế bào nội mô mạch máu [3]. U máu trẻ em phát triển qua 3 giai đoạn: tăng sinh trước 1 tuổi, ổn định từ 1 – 2 tuổi và thoái triển sau từ 2 – 8 tuổi (70% thoái triển tự nhiên sau 7 tuổi).

b. Yếu tố nguy cơ

- Yếu tố nguy cơ của con:

- + Trẻ đẻ non quá mức hoặc cân nặng dưới 1500gr, trẻ sinh đôi.
- + Trẻ nữ và trẻ da trắng.

- Yếu tố nguy cơ của mẹ:

- + Tuổi mẹ cao, đã thai.
- + Sản phụ có bệnh lý bánh rau (rau bong non, tiền sản giật).

c. Các hình thái lâm sàng

- U máu da表浅 (superficial): mảng đỏ, lục đầu nhẵn, nhô sau phát triển to, gồ lên sang hơn trông giống quả dâu tây.

- U máu dưới da - u máu sâu (deep): khối dưới da, gồ lên, nóng, không đập theo nhịp mạch, da bình thường, đôi khi da màu xanh nhạt, có giãn mao mạch.

- U máu hỗn hợp (mixed): gồm một phần dưới da và một phần gồ trên mặt da, mảng đỏ trên da xuất hiện trước sau đó phát triển phần dưới da ra xung quanh, vượt quá ranh giới vùng u máu da đỏ phía trên - dấu hiệu tăng băng chìm.

d. Thể lâm sàng đặc biệt

- Theo kiểu phân bố:

- + U máu khu trú (Localized): xuất hiện tại một điểm cụ thể, dưới dạng một khối u đơn lẻ, thường có ranh giới rõ ràng. Phân bố theo vị trí: đầu, cổ (50%), thân mình 25%.



+ U máu phân mảng (Segmental): phân bố theo một vùng giải phẫu cụ thể (ví dụ: vùng mặt, cổ, ngực) và có xu hướng phát triển thành mảng đường kính lớn hơn 5cm. U máu phân mảng có nguy cơ biến chứng nhiều hơn dạng khu trú: Nguy cơ loét, liên quan đến hội chứng PHACES, suy tim mắt bù, chèn ép đường hô hấp trên...

+ U máu không xác định (Indeterminate): không thuộc phân loại khu trú hay phân mảng.

+ U máu đa ổ (Multifocal): Nhiều u máu xuất hiện ở các vị trí khác nhau trên cơ thể.

- Theo dạng hội chứng:

+ U máu trong hội chứng PHACES: Posterior fossa (đi tật não ở hố sau); Hemangioma (u máu lớn trên vùng đầu mặt cổ d > 5cm); Arterial (bất thường mạch máu lớn ở vùng đầu mặt cổ); Cardiac/Coarctation (bất thường cung động mạch chủ, đi tật tim..); Eye (bất thường ở mắt) và Sternal/ventral defects (đi tật xương ức hoặc thành bụng).

+ U máu trong hội chứng LUMBAR: Lower body hemangioma (u máu phân dưới cơ thể), Urogenital anomalies (bất thường hệ tiết niệu-sinh dục), Myelopathy (bệnh tuỷ sống), Bone deformities (đi dạng xương), Anorectal malformations (đi dạng hậu môn – trực tràng) và Renal anomalies (bất thường thận).

- Bệnh u mạch (Hemangiomatose): thường gặp ở bệnh nhân có trên 5 tồn thương u máu ngoài da, có nguy cơ bị u máu nội tạng, đặc biệt là gan (biểu hiện gan to, thiếu máu và suy tim xung huyết).

e. Cận lâm sàng

Chẩn đoán u máu trẻ em dựa vào khám lâm sàng và khai thác bệnh sử, tuy nhiên trong một số trường hợp nhất định (khối u mô mềm không rõ ràng lâm sàng, trong hội chứng PHACE, hoặc trong những trường hợp nghi ngờ u máu trẻ em nội tạng) để xác định chẩn đoán chính xác, từ đó quyết định phương pháp điều trị thích hợp và cung cấp thông tin về tiên lượng cho cha mẹ.

Siêu Doppler và MRI là 2 phương tiện thường được sử dụng trong chẩn đoán u máu và phân biệt với đi dạng mạch: cấu trúc khối, tính chất thương tổn, dấu hiệu dòng chảy.

MRI là phương pháp chẩn đoán hình ảnh có giá trị cao trong chẩn đoán xác định và chẩn đoán phân biệt. Tổn thương dạng khối ranh giới rõ ràng, không xâm lấn, trả tín hiệu mạch dòng chảy cao (flow voids) ở trong hoặc ngoại vi của khối, không phủ xung quanh khối. Trên xung T1W: đồng hoặc giảm tín hiệu, ngầm thuốc mạnh đồng nhất sau tiêm thuốc. Trên T2W: tăng tín hiệu đồng nhất.

Giải đoạn thoái triển có hiện diện tín hiệu mỡ và mô xơ trên T1W, T2W.

Giải phẫu bệnh: tăng sinh lành tính của các tế bào nội mạch, tăng số lượng đường bào, mảng dày nhiều lớp. Nhuộm hóa mô miễn dịch dương tính với dấu ấn



GLUT 1 là dấu hiệu được thấy ở tất cả các giai đoạn của u máu trẻ em.

f. Tiêu chuẩn chẩn đoán

Đặc điểm lâm sàng: dựa trên hình thái lâm sàng, diễn biến xuất hiện sớm sau sinh, tăng sinh nhanh trong những tháng đầu.

Mô bệnh học: tế bào nội mạch tăng sinh, căng tròn, màng dày nhiều lớp, tăng số lượng dưỡng bào.

Siêu âm: khối tăng âm, mật độ mạch máu cao, không có dòng chảy.

g. Phân loại nguy cơ u máu

Theo Hướng dẫn chẩn đoán và điều trị u máu trẻ em của hiệp hội Nhi khoa Hoa Kỳ năm 2019 (Clinical Practice Guideline for the Management of Infantile Hemangiomas of American Academy of Pediatrics-AAP 2019), u máu được phân thành 2 nhóm chính dựa trên nguy cơ biến chứng và thái độ xịt tri:

- U máu được phân loại nguy cơ thấp nếu nằm ở các vị trí ít ảnh hưởng thẩm mỹ (lung, tay, chân), có kích thước nhỏ < 2cm và không có nguy cơ để lại sẹo, không có rối loạn chức năng hoặc biến chứng loét. U máu loại này thường tự thoái triển, không cần điều trị.

- U máu được phân loại nguy cơ cao nếu có ít nhất một trong những yếu tố nguy cơ sau:

+ Biến chứng đe dọa tính mạng:

U máu ở vùng cổ râu (Beard – area) vì có nguy cơ gây chèn ép đường thở.

Bệnh u mạch ≥ 5 khối u máu trên da: Nguy cơ u máu ở gan, nguy cơ gây suy tim do lưu lượng cao hoặc suy giáp.

Nguy cơ chảy máu nặng từ vết loét trên các u máu lớn, dày, nhất là vùng đầu.

+ Suy giảm chức năng:

U máu ở quanh mắt > 1cm có thể gây nhược thị, lác, loạn thị, lồi mắt (nếu u máu lớn > 1 cm).

U máu ở môi hoặc miệng có thể gây rối loạn chức năng bú, nuốt.

+ Loét và nhiễm trùng:

U máu phản ứng.

U máu với bất kỳ kích thước nào liên quan đến các vị trí: môi, trụ mũi, vòm họng, hoặc xuất hiện ở các vùng bị ma sát hoặc ẩm ướt (cổ, bẹn, nếp móng, nách), dễ gây loét, đau, chảy máu, nhiễm trùng.

+ Phối hợp với các bất thường cấu trúc liên quan:

Hội chứng PHACE: U máu lớn ở đầu - mặt - cổ có liên quan đến các bất thường về mạch máu não, tim, động mạch chủ, và mắt.



Hội chứng LUMBAR: U máu ở vùng thắt lưng, đáy chậu và vùng cung cụt kèm các biến thường ở cột sống, dị dạng xương và hệ tiết niệu - sinh dục.

+ Nguy cơ gây các biến dạng về mặt giải phẫu:

U máu phản mang, đặc biệt là ở mặt và da đầu.

U máu vùng mặt (đinh mũi, môi, hoặc các vị trí khác trên khuôn mặt) có kích thước ≥ 2cm đối với trẻ nhỏ (> 1cm ở trẻ sơ sinh) và các vùng thẩm mỹ khác có thể dẫn đến sẹo hoặc biến dạng giải phẫu vĩnh viễn.

U máu da đầu > 2cm gây rụng tóc sẹo (alopecia) đặc biệt nếu u máu dày và lớn; nguy cơ chảy máu khi loét tiến triển cao hơn ở những vị trí giải phẫu khác).

U máu cổ, thân minh hoặc chi thể có đường kính > 2cm, đặc biệt trong giai đoạn tăng sinh hoặc những vùng da chuyển tiếp đột ngột từ vùng da lành sang vùng da bệnh lý (hiệu ứng gờ) hoặc những khối u máu dày ≥ 2mm có nguy cơ để lại sẹo hoặc biến đổi da vĩnh viễn cao hơn tùy theo từng vị trí giải phẫu.

U máu vú ở trẻ nữ có nguy cơ dẫn đến sự thay đổi vĩnh viễn trong sự phát triển của vú như mất cân xứng bầu ngực hoặc núm vú.

h. Chẩn đoán phân biệt

- Với u máu nồng:

+ U hạt sinh mù (botriomycome; pyogenic granuloma): u gồ lên khỏi mặt da, là tổ chức hạt, không có biểu bì che phủ, dễ chảy máu, xuất hiện tự phát hoặc sau chấn thương.

+ Dị dạng mao mạch: dạng "vết rượu vang" hay u máu phẳng màu hồng nhạt, không có tăng sinh tế bào nội mạch, xuất hiện ngay sau sinh, không lan rộng trong quá trình phát triển, không thoái triển, đỏ lên khi khóc hoặc ra nắng (thường gặp vùng mặt, gáy).

- Với u máu sâu:

+ U máu dạng RICH và NICH.

+ U nguyên bào mạch (angioblastoma), u nội mô mạch máu dạng Kaposi.

+ U lành tính: thoát vị não mang não, u thần kinh đệm, nang dạng da...

+ Dị dạng tĩnh mạch: kết hợp siêu âm Doppler, MRI chẩn đoán phân biệt.

+ Dị dạng mao mạch bạch huyết, dị dạng tĩnh mạch bạch huyết.

+ U máu có tăng sinh mạch, có dòng chảy nhạnh (cần kết hợp chụp mạch chẩn đoán).

i. Biến chứng

- Loét: thường gặp u máu quanh miệng, tăng sinh mòn, vùng tỳ đè (5 – 15%).

- Nhiễm trùng: thường phát triển trên nền tồn thương loét, vùng tỳ đè.



- Tổn thương thị lực, biến dạng giác mạc và tật khúc xạ; với các u máu quanh hốc mắt, thâm nhiễm và tổn thương các cơ vận nhãn...
- Tắc nghẽn đường thở: u máu trong lỗ mũi, dưới lưỡi, hầu họng...
- Suy tim: u máu lớn lan toả, u máu lớn trong gan.

k. Điều trị

- **Nguyên tắc điều trị:**
 - + Thăm khám da chuyên ngành, chụp ảnh và theo dõi định kỳ, thái độ điều trị dựa vào: vị trí, kích thước, biến chứng, tuổi, tốc độ phát triển tại thời điểm khám.
 - + Chỉ định cẩn cù nhắc giữa lợi ích và nguy cơ do can thiệp có thể mang lại, phòng ngừa các biến chứng đe doạ sự sống và đe doạ chức năng.
 - + Phòng tránh các di chứng gây biến dạng sau khi u máu thoái triển, tránh các phương pháp can thiệp thô bạo để lại nhiều di chứng.
 - + Lựa chọn phương pháp can thiệp phù hợp, giảm thiểu các tác động và sang chấn tâm lý cho trẻ và gia đình.
- **Chiến lược điều trị u máu theo phản ứng nguy cơ:** tùy theo phản ứng nguy cơ của u máu, thái độ xử trí khác nhau để đảm bảo an toàn và tối ưu hóa kết quả điều trị.
 - + Đối với u máu nguy cơ thấp thường không cần điều trị đặc hiệu bởi kích thước nhỏ, độ dày và vị trí kin đáo
 - Theo dõi định kỳ: Theo dõi sự phát triển và thoái triển tự nhiên của u máu.
 - Tần suất theo dõi: Mỗi 4-6 tuần trong 6 tháng đầu, sau đó giãn khoảng cách kiểm tra.
 - Can thiệp: Chỉ điều trị khi có nguy cơ thẩm mỹ (u máu vùng mặt) hoặc nếu có biến chứng bất ngờ (ví dụ: loét, chảy máu).
 - + Tiễn triển: 50% thoái lui không để lại di chứng, 50% còn lại thoái triển với các di chứng ở mức độ tối thiểu (giãn mạch, mắt đòn hồi, thay đổi màu sắc da) hoặc nghiêm trọng hơn (da thưa hoặc mỡ thừa dai dẳng, biến dạng cấu trúc giải phẫu)
 - Đối với u máu nguy cơ cao cần được điều trị bởi các chuyên gia về u máu và dị dạng mạch máu để tối ưu hóa kết quả.
 - Điều trị sớm với propranolol là lựa chọn hàng đầu.
 - Timolol gel tại chỗ có thể được sử dụng để điều trị một số u máu mỏng hoặc nồng
 - Phẫu thuật, laser, và corticosteroid là các phương pháp hỗ trợ.

l. Các phương pháp điều trị nội khoa

- Theo dõi tiến triển và không can thiệp (điều trị bảo tồn).

Ghi chú: Đây là tài liệu đã được kiểm soát. Tất cả tài liệu nào không được đóng dấu của bệnh viện phải được kiểm tra trước khi sử dụng và cần được thông báo với nhân viên phụ trách. Lưu hành nội bộ.



- Thuốc uống Propranolol là phương pháp đầu tay được lựa chọn hiện nay trong điều trị u máu nguy cơ cao

+ Dùng phương pháp uống thuốc Propranolol nhằm gây ức chế quá trình tăng sinh tế bào nội mạc, làm giảm kích thước u nhanh chóng và thúc đẩy quá trình thoái triển diễn ra sớm.

+ Chỉ định tuyệt đối: tất cả các u máu phân độ nguy cơ cao, u máu trong giai đoạn tăng sinh, u máu gan, u máu Kasabach Merrit, u máu tuyễn mang tai.

+ Chỉ định tương đối: u máu trong giai đoạn ổn định, u máu đã từng điều trị phương pháp khác (phẫu thuật, xạ trị, laser..) còn trong giai đoạn tăng sinh, u máu hậu nhẫn cầu, u máu lớn, tăng sinh mạch, nhiều nguồn cấp máu, u máu khu trú vùng mặt kích thước dưới 2cm, u máu khu trú vùng chi thể dưới 3 cm.

+ Chống chỉ định: không hợp tác điều trị bằng uống Propranolol, suy tim, Bloc nhánh, rối loạn nhịp tim... Dị ứng Propranolol, cường giáp, bệnh lý hạch đường máu, u máu đã được điều trị bằng tiêm xơ.

+ Liều lượng và thời gian điều trị:

• Liều dùng: 2 – 3 mg/kg/ngày, chia 2 lần/ngày.

• Thời gian điều trị: Bắt đầu điều trị từ trước 3 tháng tuổi, lý tưởng nhất kéo dài ít nhất 6 tháng, đôi khi lên đến 12 tháng tùy theo đáp ứng của u máu.

• Tăng liều: Liều có thể bắt đầu từ 1 mg/kg/ngày và tăng dần đến 2 – 3 mg/kg/ngày trong 2 tuần.

• Ngừng điều trị: khi u máu đã thoái triển và ổn định không còn nguy cơ, cần giảm liều dần để tránh tình trạng "tái phát sau ngừng thuốc" (tái phát xảy ra ở 10 – 25% bệnh nhân).

+ Các biện pháp an toàn và theo dõi khi điều trị Propanolol

Trước khi điều trị:

• Khám tim mạch (siêu âm tim, điện tim, nhịp tim, huyết áp) và loại trừ các yếu tố nguy cơ (ví dụ: hội chứng PHACE, dị tật mạch máu não).

• Kiểm tra chức năng gan, thận, đường máu và tình trạng suy dinh dưỡng của trẻ.

Trong quá trình điều trị: theo dõi chặt chẽ các tác dụng phụ sau:

• Hạ đường huyết: trẻ sơ sinh dễ bị hạ đường huyết, nhất là khi bị nôn trớ hoặc bỏ bú.

• Hạ huyết áp và nhịp tim chậm: cần kiểm tra nhịp tim và huyết áp định kỳ.

• Co thắt phế quản: trẻ có tiền sử hen suyễn cần đặc biệt thận trọng khi dùng propranolol.

Nếu trẻ có bất kỳ biến chứng nào (khó thở, nhịp tim chậm, co giật do hạ đường



huyết), cần chuyển ngay đến bác sĩ chuyên khoa.

+ Theo dõi và tái khám sau 1 – 3 tháng. Đánh giá đáp ứng điều trị, thay đổi liều phù hợp, kết hợp hoặc chuyển sang phương pháp khác nếu cần.

- Timolol bôi ngoài da:

+ Chỉ định: dành cho u máu nồng, nhô, không cần điều trị toàn thân.

+ Liều dùng: bôi 2 – 3 lần/ngày trong nhiều tháng.

- Liệu pháp corticoid (hiện nay ít áp dụng) uống hoặc tiêm tại chỗ.

+ Chỉ định: khi propranolol không có hiệu quả hoặc có chống chỉ định.

+ Liều uống 2 – 3mg/kg/ngày trong 1 tháng, sau đó giảm liều dần 0,5 mg/kg hàng tháng trước khi dừng thuốc.

- Liệu pháp Interferon.

- Chất đổi kháng sinh mạch: vincristine, bleomycin, cyclophosphamide.

m. Các phương pháp can thiệp khác

- Phẫu thuật: cắt bỏ khối u máu toàn bộ hay một phần, nhằm phục hồi cấu trúc giải phẫu, chức năng và yêu cầu thẩm mỹ.

+ Chỉ định:

• U máu không thoái triển hoàn toàn hoặc thoái triển chậm, khi u máu đã ổn định nhưng gây biến dạng hoặc ảnh hưởng thẩm mỹ, u máu vùng mặt khu trú kích thước dưới 2 cm.

• Loại bỏ mô sẹo: khi sẹo để lại sau khi u máu thoái triển gây ảnh hưởng thẩm mỹ nghiêm trọng, u máu không đáp ứng điều trị nội khoa; sau 3 – 6 tháng điều trị.

• U máu có biến chứng nghiêm trọng: u máu gây chèn ép đường thở, u máu loét không đáp ứng với điều trị bảo tồn, u máu lớn gây giảm thị lực.

+ Chống chỉ định:

• Bệnh nhân có tiền sử rối loạn đông máu, u máu kích thước lớn, vị trí phức tạp, tăng sinh mạch, nhiều nguồn cấp máu, thông trực tiếp với mạch lớn, nghi ngờ có tồn thương xương và bệnh nhân dưới 1 tuổi.

• U máu đang trong giai đoạn tăng sinh: phẫu thuật có nguy cơ tái phát hoặc không giải quyết triệt để.

+ Với trường hợp u máu lớn vị trí phức tạp cần chụp - nút mạch, hạn chế nguồn cấp máu, giảm lưu lượng máu đến u, kết hợp điều trị nội khoa. Chăm sóc loét nếu có và đợi thoái triển, phẫu thuật cắt thi 2.

- Laser máu PDL (Pulsed-Dye Laser): Vbeam với bước sóng 595 nm, PDL với bước sóng 595 nm hoặc YAG 1064 nm. Chỉ định cho những u máu nồng, dễ loét,



hoặc có nguy cơ để lại sẹo.

- Xạ trị áp sát: miếng dán trực tiếp trên da (hiện nay hạn chế).
- Tiêm xơ: rất nhiều nguy cơ, hiện nay sử dụng rất hạn chế.

n. Tiêu lượng

Việc phân độ nguy cơ của u máu trẻ em là yếu tố quyết định trong việc lựa chọn chiến lược điều trị, để đảm bảo an toàn và tối ưu hóa kết quả điều trị. Quản lý u máu trẻ em cần tiếp cận theo nhóm đa chuyên khoa, phối hợp giữa bác sĩ nhi khoa, bác sĩ chuyên khoa về u máu và dị dạng mạch cũng như các chuyên ngành cần thiết khác.

6.2.3. U máu bẩm sinh

a. U máu thể RICH

- Đạng u máu lành tính đã đạt đến cực điểm của sự tăng sinh ngay sau sinh (Rapidly involuting congenital hemangioma- RICH): U máu phát triển từ trong thời kỳ bào thai và không tiến triển sau khi sinh, thoái triển nhanh sau 6 – 18 tháng còn lại tổ chức da thừa và teo mờ.

- Lâm sàng: khối u có dạng thâm nhiễm dưới da màu tím với vùng hoại tử hoặc sẹo trung tâm và quầng sáng ngoại vi, nhô lên trên bề mặt da, mật độ chắc và nóng.

- Cận lâm sàng:

+ Siêu âm: hình ảnh khối u không đồng nhất so với u máu trẻ em với lưu lượng dòng chảy cao và tĩnh mạch dẫn lưu lớn.

+ MRI: hình ảnh khối u máu ranh giới rõ, tăng tín hiệu trên T2, có thể quan sát thấy hình ảnh calci hóa trong lòng tổn thương. So với u máu trẻ em, thể RICH và NICH có đặc điểm hình ảnh tương tự. Hầu hết các u này có đặc điểm giống như u máu trẻ em (IH) trên siêu âm và CT hoặc MRI. Tuy nhiên, có một số khác biệt như sự hiện diện của các phình động mạch có kích thước khác nhau, cục máu đông trong mạch (vôi hóa), các mạch máu dễ nhận thấy hơn, giãn tĩnh mạch dẫn lưu. Có hiện diện shunt nhỏ động – tĩnh mạch và đôi khi có phình động mạch nuôi hay xuất hiện trong u máu bẩm sinh hơn so với u máu trẻ em.

+ Mô bệnh học: u máu thể RICH có cấu trúc chia thùy mui với các tiêu thùy được ngăn cách nhau bởi mô sợi, một số tiêu thùy có một hoặc nhiều mạch máu giãn ở trung tâm. Thường có ít tiêu thùy hơn ở trung tâm của tổn thương vì đây là vùng đầu tiên trải qua quá trình thoái triển. Hóa mô miễn dịch âm tính với GLUT1.

- Điều trị:

+ U máu thể RICH thường không cần điều trị do khả năng tự thoái triển.

- + Phẫu thuật:

• U máu loét dai dẳng, kèm theo giảm tiêu cầu, chảy máu gây ảnh hưởng đến huyết động, hoặc chảy máu không đáp ứng với điều trị.



- Phục hồi cấu trúc giải phẫu, chức năng và yêu cầu thẩm mỹ, giải quyết di chứng của khối u (thừa da, teo mô, giãn mạch).

b. U máu thể NICH

- Dạng u máu lành tính đã phát triển đầy đủ từ khi mới sinh (Non-involuting congenital hemangioma – NICH) và không thoái triển.

- Lâm sàng: khối u dạng mảng ít gồ thâm nhiễm, màu xanh lơ, ấm nóng, giãn mao mạch, có các tĩnh mạch dẫn lưu lớn ở ngoại vi và được bao bọc bởi quầng nhạt hơn.

- Cận lâm sàng:

+ Chẩn đoán hình ảnh: trên siêu âm, u máu thể NICH đặc trưng bởi lưu lượng dòng chảy nhanh với những lỗ thông động – tĩnh mạch nhỏ. MRI có hình ảnh tương tự u máu trẻ em.

+ Mô bệnh học, NICH được đặc trưng bởi các tiêu thùy mao mạch và các kênh dẫn lưu được xác định rõ ràng, giãn hơn, lớn hơn và có thành dày hơn so với những tiêu thùy được thấy trong u máu thể RICH. Không giống như u máu trẻ em, cả u máu thể RICH và NICH nhuộm hóa mô miễn dịch đều âm tính với GLUT-1.

- Điều trị: do không có sự thoái triển tự nhiên và không đáp ứng với các phương pháp điều trị nội khoa nên phẫu thuật là phương pháp được lựa chọn để điều trị u máu thể NICH.

c. U máu thể PICH

- U máu thể PICH đại diện cho một phô liên tục giữa RICH và NICH. Thuật ngữ u máu thể PICH hay u máu thoái triển một phần (Partially involuting – PICH) được dùng để mô tả các khối u máu có đặc điểm giao thoa giữa RICH và NICH về lâm sàng, hình ảnh, và mô bệnh học.

- Lâm sàng: các tổn thương có đặc điểm hình thái và hiện tượng thoái triển giống như u máu thể RICH ngay từ ban đầu. Tuy nhiên, quá trình thoái triển chỉ diễn ra một phần và sau đó chậm lại và dừng thoái triển sau 12 – 30 tháng. Sau cùng, di chứng của khối u còn sót lại là tương tự và không thể phân biệt được với u máu thể NICH.

- Điều trị: tương tự u máu thể NICH, phẫu thuật cắt bỏ khối u được chỉ định sau quá trình thoái triển.

6.2.4. Các loại u máu khác

6.2.4.1. U máu chùm (Tufted angioma) và u nỗi mô mạch máu dạng Kaposi

- U máu chùm (Tufted angioma - TA) là loại u máu bẩm sinh hoặc mắc phải với tiến triển chậm.

- Lâm sàng rất đa dạng và không đặc hiệu, thời điểm xuất hiện lúc 1 – 5 tuổi, vị trí (vai, cổ và ngực; ít gặp ở đầu mặt cổ), dạng dát – mảng da sần đờ thâm và thâm nhiễm, xuất hiện đơn độc hay nhiều nơi và tăng tiết mồ hôi trên bề mặt thường tồn.

	BỘ Y TẾ BỆNH VIỆN NHỊ TRƯNG LƯƠNG <i>Hướng dẫn chẩn đoán và điều trị u máu trẻ em</i>	Trang 13 trên 16 HĐĐT.BV.04.01 05/3/2023
--	---	--

Chẩn đoán thường dựa vào mô bệnh học.

6.2.4.2. U nội mô mạch máu dạng Kaposi (Kaposiform hemangioendothelioma)

a. U nội mô mạch máu dạng Kaposi (Kaposiform hemangioendothelioma - KHE) và u máu chùm (Tufted angioma - TA):

Là hai loại u máu hiếm gặp, thường xuất hiện ở trẻ sơ sinh và trẻ nhỏ. Đặc trưng của KHE là sự tăng sinh bất thường, xâm lấn tại chỗ của cách cấu trúc mạch - bạch huyết và thường liên quan đến hiện tượng Kasabach-Merritt (Kasabach Merritt phenomenon- KMP), một hiện tượng nghiêm trọng gây giảm tiêu cầu, tiêu thụ các yếu tố đông máu gây rối loạn đông máu và có tỷ lệ tử vong lên tới 20%.

b. Hiện tượng Kasabach – Merritt (KMP):

- Định nghĩa: Sự xuất hiện đồng thời với sự phát triển nhanh chóng của tổn thương u máu kèm theo giảm tiêu cầu và rối loạn tiêu thụ các yếu tố đông máu.

- Lâm sàng: tổn thương gấp ở trẻ sơ sinh, đặc trưng bởi sự phát triển đột ngột của khối u máu dạng mảng tím đỏ thâm nhiễm sưng nề đau và có hiện tượng viêm kèm theo xuất huyết dưới da.

- Xét nghiệm cận lâm sàng:

- + Giảm tiêu cầu nghiêm trọng thường từ 30.000 đến 60.000 G/l.
- + Xuất huyết rải rác có thể xuất hiện khi tiêu cầu giảm dưới 10.000G/L.
- + Giảm Fibrinogen dưới 100mg/dL.
- + Tăng D-dimer và các sản phẩm thoái hóa fibrin.
- + Kéo dài thời gian prothrombin (PT) và thời gian thromboplastin mờ phản ứng hóa (aPTT).

- + Thiếu máu với Hemoglobin giảm có thể xảy ra khi có chảy máu trong khối u hoặc thiếu máu tan máu thứ phát do vỡ hồng cầu bên trong các mạch máu bất thường của khối u.

- Chẩn đoán hình ảnh:

- + Siêu âm: Là những khối u mô mềm ranh giới không rõ ràng, ít hiệu ứng khói, âm thay đổi, thường có vôi hóa và hoại tử trong u (các khoang vách). Doppler cho thấy mật độ mạch máu cao, trung bình hoặc thấp, và hầu hết các u máu nội mô có tốc độ dòng chảy cao (> 2 kHz) với chỉ số kháng trở thấp. Shunt động – tĩnh mạch hiếm khi thấy.

- + MRI: Trên xung T1 – weighted: khối mềm không đồng nhất, có tín hiệu đồng hoặc tăng tín hiệu so với cơ. Trên T2 – weighted: khối tăng tín hiệu với hiện tượng "Subcutaneous stranding". Hình ảnh các nốt giảm tín hiệu trên SWI hoặc xung T2*W chứng minh có chảy máu hoặc các sản phẩm thoái hóa của máu. Sau tiêm对比 quang tử, khối u tăng ngầm thuộc không đồng nhất.

- + Cần phân biệt với các khối u ác tính: nếu khối mô mềm có ít mạch máu (đồng/



tĩnh mạch), chỉ số kháng cao trên Doppler, hoặc thấy phủ quanh tủy thương trên T2 MRI, cần cẩn nhắc khả năng ác tính.

+ Nếu không có sự tương đồng giữa triệu chứng lâm sàng và hình ảnh, nên chỉ định sinh thiết chẩn đoán.

c. Về điều trị:

- Điều trị nội khoa: các phương pháp điều trị phổi biến bao gồm corticosteroid toàn thân, vincristine, sirolimus, interferon, aspirin/ticlopidine.

Vincristine và corticosteroid. Điều trị đầu tay bằng vincristine hoặc vincristine kết hợp với corticoid dùng cho các trường hợp KM nặng. Nếu không đáp ứng có thể dùng phối hợp với aspirin hoặc ticlopidine.

Vincristine liều 0,033mg/kg cho trẻ dưới 5 kg, 0,05mg/kg cho trẻ 5 – 12 kg, trẻ > 12 kg liều 1,5 mg/ m² da. Tiêm 6 – 12 mũi cách nhau 1 tuần, sau đó nếu trẻ đã có thể tiêm 3 tuần/ 1 lần kéo dài 1 năm. Corticoid dùng 2 mg/kg trong 4 tuần, sau đó giảm dần liều trong 2 tuần.

Sirolimus: có thể dùng trong trường hợp điều trị hàng 1 không đáp ứng, kết hợp sirolimus với corticoid 1 thời gian. Sirolimus liều cao giữ nồng độ thuốc 8 – 15 ng/ml, liều thấp giữ nồng độ thuốc 2 – 3 ng/ml. Liều sirolimus khởi đầu 0,8 mg/m² x 2 lần/ngày. Sử dụng phối hợp Prednisolone hoặc Methylprednisolone liều cao ban đầu, sau đó giảm dần khi KMP được kiểm soát.

Truyền chế phẩm máu: Truyền tiêu cầu chỉ khi thật cần thiết nếu có chảy máu hoặc trước khi cản phlu thuật nếu tiêu cầu < 30000. Nên tránh truyền tiêu cầu vì nó làm trầm trọng thêm tình trạng giảm tiêu cầu và nguy cơ xuất huyết tạng. Truyền hồng cầu khi thiếu máu < 80g/dl.

- Can thiệp xâm lấn:

+ Phẫu thuật cắt bỏ:

Chỉ định:

• *Giai đoạn sớm của tủy thương:* khi tủy thương u máu còn nhỏ và chưa xâm lấn rộng vào các cấu trúc quan trọng. Trong trường hợp này, phẫu thuật cắt bỏ hoàn toàn khối u giúp hạn chế biến chứng và giảm nguy cơ cần điều trị nội khoa kéo dài.

• *Tủy thương giảm kích thước sau điều trị nội khoa hoặc khu trú:* nếu khối u mạch máu có ranh giới rõ ràng và có thể cắt bỏ hoàn toàn mà không ảnh hưởng nghiêm trọng đến chức năng hoặc thẩm mỹ.

• *Loại bỏ mô sẹo:* phẫu thuật cũng là một lựa chọn để cắt bỏ phần xơ mỡ còn lại hoặc tái tạo các cấu trúc bị tổn thương. Thất bại trong hoá trị liệu có thể làm giảm khả năng lọc ánh hưởng đến thẩm mỹ hoặc chức năng. Ở những bệnh nhân mắc KMP nặng, có thể kiểm soát trước mô bằng nút mạch.

Chống chỉ định:

Ghi chú: Đây là tài liệu đã được kiểm soát. Bởi cứ tài liệu nào không được đóng dấu của Bệnh viện phải được kiểm tra trước khi sử dụng và cần được thông báo với nhân viên phụ trách. Lưu hành nội bộ.



• **Khối u lớn hoặc xâm lấn nhiều cấu trúc quan trọng:** Các tổn thương phát triển nhanh hoặc nằm sâu trong các vùng giải phẫu phức tạp như trung thất, vùng cổ hoặc nội tạng, có nguy cơ cao dẫn đến tổn thương không phục hồi khi phẫu thuật.

• **Tình trạng bệnh nhân không ổn định:** Bệnh nhân có tình trạng huyết động không ổn định, giảm tiểu cầu nặng hoặc rối loạn đông máu nghiêm trọng không thể kiểm soát trước phẫu thuật.

• **Khi có lựa chọn điều trị nội khoa hiệu quả:** Trong một số trường hợp, các phương pháp điều trị nội khoa như corticosteroids, vincristine, hoặc propranolol có thể được xem xét trước để giảm kích thước tổn thương và cải thiện tình trạng đông máu trước khi quyết định phẫu thuật.

+ **Nút mạch:** giảm nguồn cấp máu nuôi khối u, nhưng có nguy cơ tổn thương mô xung quanh và xuất huyết.

- **Điều trị hỗ trợ:**

Giảm đau, chống viêm; rất cần thiết vì khối u thường sưng nề và đau nghiêm trọng trong thời kỳ hoạt động.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Mulliken J.B. và Glowacki J. (1980). Induced Osteogenesis for Repair and Construction in the Craniofacial Region. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 65(5), 553.
2. Classification | International Society for the Study of Vascular Anomalies. <<https://www.issva.org/classification>>, accessed: 15/12/2024.
3. Krowchuk D.P., Frieden I.J., Mancini A.J. và cộng sự. (2019). Clinical Practice Guideline for the Management of Infantile Hemangiomas. *Pediatrics*, 143(1), e20183475.
4. Rodriguez Bandera A.I., Sebaratnam D.F., Wargon O. và cộng sự. (2021). Infantile hemangioma. Part 1: Epidemiology, pathogenesis, clinical presentation and assessment. *J Am Acad Dermatol*, 85(6), 1379–1392.
5. N. Kadlub, V. Soupre, V. Fayard và cộng sự. (2015). Lésions vasculaires superficielles. *Chirurgie plastique de l'enfant et de l'adolescent*. 1, Sauramps Medical.
6. Sebaratnam D.F., Rodriguez Bandera A. I., Wong L.-C.F. và cộng sự. (2021). Infantile hemangioma. Part 2: Management. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 85(6), 1395–1404.
7. Zimmermann A.P., Wiegand S., Werner J.A. và cộng sự. (2010). Propranolol therapy for infantile haemangiomas: Review of the literature. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 74(4), 338–342.



8. Lawley L.P., Siegfried E., và Todd J.L. (2009). Propranolol Treatment for Hemangioma of Infancy: Risks and Recommendations. *Pediatric Dermatology*, 26(5), 610–614.
9. Holmes W.J.M., Mishra A., Gorst C. và cộng sự. (2010). Propranolol as First-Line Treatment for Infantile Hemangiomas. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 125(1), 420.
10. Hogeling M., Adams S., và Wargon O. (2011). A Randomized Controlled Trial of Propranolol for Infantile Hemangiomas. *Pediatrics*, 128(2), e259–e266.
11. Nasseri E., Piram M., McCuig C.C. và cộng sự. (2014). Partially involuting congenital hemangiomas: A report of 8 cases and review of the literature. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 70(1), 75–79.
12. Liu X.H., Li J.Y., Qu X.H. và cộng sự. (2016). Treatment of kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma. *Int J Cancer*, 139(7), 1658–1666.
13. Ji Y., Chen S., Yang K. và cộng sự. (2020). Kaposiform hemangioendothelioma: current knowledge and future perspectives. *Orphanet J Rare Dis*, 15, 39.
14. Mahajan P., Margolin J., và Jacobas I. (2017). Kasabach-Merritt Phenomenon: Classic Presentation and Management Options. *Clin Med Insights Blood Disord*, 10, 117954SX17699849.