# HỘI CHỨNG THẬN HƯ:

+> học về PPI và

\* Bệnh sử:

- Mô tả đầy đủ tính chất của phù thận hư: Phù toàn thân, chế độ ăn kém đáp ứng ăn, phù tái phát, phù tăng nhanh, phù nhạy cảm với corticoid.

Phù trong VCTC nặng có thể xuất hiện HCTH

(Màu giống coca cola, cánh gián, bã trầu… cẩn thận màu tiểu máu)

- Đơn thuần hay không đơn thuần? Đơn thuần không cần tìm nguyên nhân (cần loại trừ tiểu máu do tình trạng nhiễm trùng; suy thận do tình trạng giảm áp lực keo)

+ Đái máu

+ THA

+ Giảm áp lực keo

- Nguy cơ tắc mạch: Béo phì => tuyệt đối không nghỉ ngơi. Vận động vừa sức

- Trình bày được nguyên nhân gây tiên phát hay thứ phát:

+ Thứ phát

1. Bệnh hệ thống: Nổi ban, sốt kéo dài, đau khớp (không

2. Bệnh chuyển hóa: ĐTĐ (tiền sử: bản thân, gia đình)

3. Nhiễm trùng: VCTC,

+ Giang mai

+ Virus: CMV, viên gan B, viêm gan C, HIV => hỏi bệnh

+ Sốt rét: Du lịch:

4. U lympho: Khám hạch

5. Ghép thận, ngộ độc chì => báo cáo nghề nghiệp bố mẹ

6. Rối loạn tuần hoàn

\* Giang mai: < 3 tháng tuổi (từ mẹ), có quan hệ tình dục

< 3 tháng + hội chứng thận hư kháng thuốc: Nhiễm trùng hoặc là do bất thường gen => bất thường nhiều vị trí. Dị tật bẩm sinh:

\* Toàn trạng: Cần khám thêm hạch và tuyến giáp

T3, T4, FTH: chỉ định khi trẻ < 2 tuổi

Tóm tắt bệnh án HCTH:

- PHù: Mô tả?

- Đái máu? HA? Nước tiểu (sau điều trị => loại trừ suy thận)

- Các dấu hiệu toàn thân:

- Nếu gặp phù điển hình dễ chẩn đoán, nhưng có nhiều trường hợp phù rất nhẹ và nhỏ.

- Các triệu chứng cần cân nhắc với trẻ bị HCTH lần đầu:

+ Độ tuổi

+

1. Chỉ định xét nghiệm:

Coritcoid: Prednison, prednisolon, Metyprenisolon => 7 ngày sau mới vào thận; 4 - 7 mới vào dạ dày

(hydrocorticosol

Predinison: 1 : 4 cortisol 60 mg/m2/ngày.

Predinisolon” 1 : 200

Metylprednisolon: 1:1200

Cách nhật; (4P +7)/(P+90)

(1 tấn công - 2 tháng củng cố -1,5 tháng duy trì). Nếu kéo dài thì kéo dài duy trì

+ Canxi: Protein + liều cao 30 mg/kg/ngày => xuống 10 mg/kg/ngày

+ Vitamin D: 400 - 800 đv/ngày

+ Lợi tiểu: Dùng khi phù.

+ hạn chế; Phù to (20%; tràn dịch đa mạng), Na<125;

>0,5 g/l (> 3 tháng tăng nguy cơ) => dùng captopril (ACEi): Hẹp động mạch thận 2 bên, tăng kali máu 2 bên, Na+ <125 Meq

+ 1 g muối = 17 meQ Na+. 1 thìa ca phê: 5 g muôi. (< 1 meg/kg).

2-4 g/kg. 1 lạng thit = 20 g đạm; mỡ không bão hòa; không ăn đường nhanh; ăn nhiều hoa quả

+ Uống 1 tháng

+ Uống

I. Đại cương

- Là một hội chứng lâm sàng và hóa sinh: HCTHTP là rối loạn đột ngột thứ phát sau thay đổi tính thấm cầu thận dẫn tới dò rỉ nhiều protein ra nước tiểu. Tuổi hay gặp: 1-8 tuổi, thường 2-6 tuổi. Nam /nữ = 2/1

I. Triệu chứng lâm sàng - cơ chế bệnh sinh:

- Đặc điểm; Phù thường xuất hiện tự nhiên hay sau một nhiễm khuẩn (đặc biệt là nhiễm khuẩn đường hô hấp trên) Phù to, mềm, trắng ấn lõm, tăng nhanh (xem tăng trong bao lâu và bao nhiêu kg: Nếu < 10 % nhẹ; 10 - 20% trung bình; > 20% nặng); và kết hợp với tràn dịch đa màng (màng bụng, màng tinh hoàn; ít khi gặp màng phổi).

- Đi kèm hay gặp lượng nước tiểu giảm nhưng ít khi vô niệu hoàn toàn.

- Đứng trước 1 bệnh cảnh phù to nhanh: Cần loại trừ: 1. Viêm gan cấp hoặc xơ gan cấp đợt tiến triển; 2. Suy tim cấp;

-

- Nguồn gốc của mọi vấn đề: Thoát protein làm mất protein ra khỏi ngoài cơ thể:

\* Nguyên nhân của HCTH:

\* Khởi phát của

3.2. Bộ xét nghiệm:

\* Bộ xét nghiệm chẩn đoán:

- protein máu, lipid máu, albumin máu

- Protein niệu, creatinin niệu tươi

- tế bào niệu: Đặc biệt là hồng cầu để xác định thể bệnh

\* Bộ xét nghiệm biến chứng:

- Xác định nguy cơ tắc mạch: albmuin; Fibrin; D - Dimmer; AT3.

- Biến chứng điều trị: Glucose; Canxi toàn phần: Do canxi chủ yếu gắn vào albumin nên khi mất albumin => giảm canxi toàn phần. mặt khác nó còn là biến chứng của điều trị Corticoid

- Công thức máu: Hct, Hb tìm dấu hiệu cô đặc máu; bạch cầu tìm nhiễm trùng; tiểu cầu (thông thường sẽ bình thường hoặc tăng; tuy nhiên nếu giảm phải cẩn thận với Lupus ban đỏ).

- Sinh hóa: Ure, creatinin tìm dấu hiệu của suy thận

## II. Chẩn đoán

## 3.1. Chẩn đoán xác định:

- Phù

- Protein niệu > 50 mg/kg/24 giờ hoặc protein /creatinin niệu > 200 mg/mmol. (protein niệu và creatinin niệu đây là xét nghiệm nước tiểu tươi) (2 cái này có giá trị tương đương nhau)

- albumin máu < 25 g/l; protid máu < 56 g/l.

- Tăng lipid và cholesterol (cholesterol > 7,5 mmol/l).

=> 2 dấu hiệu bắt buộc là protein niệu nhiều và albumin máu giảm. Tuy nhiên trong giai đoạn khởi phát của bệnh có thể protein niệu nhiều nhưng albumin máu chưa kịp giảm hoặc gan vẫn còn khả năng tăng sinh tổng hợp => dùng đến tiêu chuẩn cholesterol

( thực tế lâm sàng: Có thể gặp phù rất nhẹ nhưng protein niệu và albumin máu giảm rất nhiều => cần cảnh giác)

Nếu ở nơi không thể làm creatinin niệu tươi thì protein niệu tươi > 3 g/l tại một mẫu bất kỳ tốt nhất là vào sáng sớm cũng có giá trị rất cao gợi ý đến HCTH.

### 3.2. Chẩn đoán phân biệt

### 3.3. Chẩn đoán thể bệnh:

+ Thận hư đơn thuần: Không THA + không hồng cầu niệu (cả đại thể và vi thể) + Không suy thận

+ Thận hư không đơn thuần: 1 trong 3.

### 3.4. Chẩn đoán nguyên nhân:

### 3.5. Chẩn đoán các biến chứng:

#### 3.5.1. Sock giảm thể tích:

- Cơ chế:

- Biểu hiện lâm sàng

- Xử trí:

#### 3.5.2. Nhiễm trùng:

Nhiễm trùng: do dò rỉ immunoglobulins, thường gặp nhiễm trùng do VK Như Phế cầu, Haemophilus influenzae và Streptococcus pneumoniae. Ứng dụng LS: tiêm phòng phế cầu

- Rất hay gặp viêm phúc mạc, viêm mô tế bào…=> điều trị khá khó.

+ Viêm mô tế bào: Thường do liên cầu, tụ cầu khuẩn, Hi

+ Viêm phúc mạc tiên phát; Phế cầu và vi khuẩn đường ruột

+ Bệnh zona do virus hếp.

#### 3.5.3. Tắc mạch:

- Nguyên nhân do: Rối loạn đông máu, co mạch do giảm thể tích tuần hoàn.: + Tăng tiểu cầu, tăng ngưng tập tiểu cầu; các protein đông máu (V, VII, VIII, fibrinogène); Dò rỉ AT III ra nước tiểu + Thay đổi fibrinolysel; Tăng D-Dimere

- Liên quan đến tính mạng: Tắc mạch thận: tăng HA, đái máu, thận to, suy thận; Hệ TK TW: dấu hiệu thần kinh; Tắc mạch phổi; Chi 🡪 cắt cụt chi

- Chỉ định điều trị Heparin dự phòng tắc mạch khi: (có từ ≥ 2 tiêu chuẩn)

+ Albumin dưới < 20 g/l; + Fibrin > 6 g/l

+ D-Dimere > 1000 ng/ml + AT 3 < 70%

#### 3.2.4. Rối loạn lipid:

- Cơ chế tăng lipid máu:

+ Kích thích tổng hợp protein ở gan gây tăng SX lipoproteins

+ Dị hóa lipid do giảm lipoprotein lipase

-Tăng cholestérol, triglycéride lipoprotéine.

- Nguy cơ tắc mạch và xơ vữa mạch

#### 3.2.5. Rối loạn điện giải:

- Biến chứng

#### 3.2.6. Suy thận cấp;

#### 3.2.5. Biến chứng do sử dụng corticoid:

### 3.2.8. Các biến chứng khác:

- Thiếu Vitamin D. Giảm Thyroxine do giảm globulin mang thyroxin. => Trẻ nhỏ cần kiểm tra thyroxin.

- Thiếu máu HC nhỏ do thiếu sắt. Bù sắt nếu cần

- Giảm canxi máu có thể gây tetani. Bù canxi và vitamin D.

## III. Điều trị được HCTH:

- Corticoide liều tấn công: 2 mg/kg/24h hoặc 60 mg/m2/24h, tổng liều không quá 60 mg/ngày (80 mg/ngày) . Dùng tấn công trong 1 tháng

- Corticoide liều duy trì: corticoide liều **2 mg/kg/48h** trong 8 tuần

- Điều trị củng cố: sau đó cứ 15 ngày giảm 15 mg/m2/. Về liều 0,5 mg/kg/48 giờ trong 4,5 tháng toàn bộ.

=> chỉ cần điều trị đến khi trẻ hết phù có thể cho trẻ về nhà điều trị và khám lại (không chờ đến protein niệu âm tính).

- Điều trị triệu chứng phù:

Hạn chế muối: 0,3-0,5 mmol/kg/ngày. Không cần ăn nhạt tuyệt đối vì ăn nhạt cũng không đỡ phù.

+ Không hạn chế nước, trừ khi có hạ Na máu < 125 mmol/l hoặc phù to

- Liều: liều 1g/kg, truyền chậm trong 1 h, TD: HA (rất cẩn thận vì nguy cơ giảm thể tích tuần hoàn) . Lợi tiểu: lasix 1 mg/kg/ngày

- Không cho kháng sinh hệ thống

- Điều trị hỗ trợ cùng corticoid: Canxi 30 mg/kg/ngày và vitamine D; Chế độ ăn thích hợp khi điều trị corticoide

## IV. Tư vấn được cho người nhà bệnh nhân

Dặn người nhà:

- Giữ gìn vệ sinh cho trẻ: Đặc biệt là răng miệng.

- Tiêm chủng đầy đủ cho trẻ: HCTH và vaccin

1, Vaccin sống: BCG, ROR, Sốt vàng chống chỉ định khi đang điều trị corticoide hoặc IS

2, Vaccin chết: có thể dùng được khi cách xa đợt phát bệnh và đang dùng pred < 1 mg/kg/2ngày.

3, Vaccin cúm: khuyến cáo dùng +++, prevenar.

- Hạn chế nơi đông người, vùng bệnh dịch

- Tránh tập luyện thể dục thể thao nhiều: (vì 1. Canxi đang giảm => dễ nguy cơ chấn thương. 2. Hoạt động nhiều làm tăng thận hoạt động => cẩn thận)

\* Chế độ ăn:

- Bình thường Protein (không ăn quá nhiều do làm tăng công năng làm việc của thận, không ăn quá ít)

- Nghèo đường nhanh trong khi điều trị corticoide liều cao (dễ gây tiểu đường)

- Tránh ăn chất béo bão hòa như bơ, fomat, đồ ăn rán, mỡ thịt, lòng đỏ trứng, da động vật.

- Tăng chất béo không bão hòa gồm dầu thực vật, dầu cá.

- Tăng ăn hoa quả và thực vật, không cần hạn chế thức ăn có kali và phospho nếu không có suy thận

- Điều trị yếu tố vi lượng (kẽm, sắt … do mất qua nước tiểu)

1, HCTH nhạy cảm corticoide: Thuyên giảm hoàn toàn (protein niệu (-) sau dùng prednisolone)

2, HCTH kháng corticoide: protein niệu >50 mg/kg/ngày. Sau đợt điều trị 4 tuần pred tấn công + 3MP 1g/1.73m2/48h or sau 6 tuần liều tấn công or sau 4 tuần tấn công + 4 tuần cách nhật.

3, HCTH phụ thuộc corticoide: tái phát > 2 lần liên tiếp trong cả đợt điều trị Or sau khi dừng (trong vòng 2 tuần) hoặc giảm liều corticoide. (đã loại trừ trường hợp HCTH tái phát do nhiễm trùng)

4, HCTH bẩm sinh; HCTH ở trẻ nhỏ

Đứng trước một trẻ có HCTH tái phát hoặc kém đáp ứng cần trả lời các câu hỏi để xác định HCTH?

1. Trẻ có dùng đúng phác đồ không?

2. Trẻ có ổ nhiễm trùng nào để làm bùng phát HCTH không?

\* Chỉ định sinh thiết thận:

- HCTHTP đơn thuần: không sinh thiết.

- Chỉ sinh thiết thận khi: Trước điều trị

+ Trẻ < 1 tuổi hoặc trên 10 tuổi => Ngoài tuổi dịch tễ.

+ Đái máu (vi thể hoặc đại thể) kéo dài + tăng huyết áp + Bổ thể thấp => nghi ngờ đi kèm với VCTC

+ Tăng huyết áp kéo dài

+ Suy thận cấp không liên quan tới giảm thể tích máu

\* Sau điều trị:

+ HCTH kháng corticoide

+ HCTH điều trị bằng ciclosporine.

HCTH  
Tiên phát: Tổn thương cầu thận tối thiểu; Thoái hóa trong trong từng phần, ổ; Tăng sinh gian  
mạch lan tỏa  
  
  
Thứ phát: Xơ hoá từng phần, ổ (ở người lớn); Bệnh cầu thận màng (ở người lớn); Bệnh cầu thận  
tăng sinh màng

II. HCTH thể phức hợp:

- Trước khi điều trị cần có chỉ định sinh thiết

- Chọn thuốc căn cứ vào: Kết quả giải phẫu bệnh + tác dụng phụ của thuốc.

Prednisone  
• Alkyl:  
– Cyclophosphamide (Endoxan) 2 mg/kg/ngày trong 8-12  
tuần  
– Cyclophosphamide 500 mg/m2/liều x 3 liều  
– Chlorambucil 0.2 mg/kg/ngày trong 8 tuần  
• Levamisole : 2.5 mg/kg cách nhật  
• Cyclosporin (Neoral) : 5 mg/kg/ngày chia 2 lần  
• Tacrolimus : 0.1 mg/kg/ngày chia 2 lần  
• Mycophenolate mofetil (Cellcept): 1200 mg/m2/ngày  
• Cyclosporin + mycophenolate  
HCTH thể phụ thuộc  
Types of nephrotic syndrome  
• Prednisone  
• Alkyl:  
– Cyclophosphamide (Endoxan) 2 mg/kg/ngày trong 8-12 tuần  
– Cyclophosphamide 500 mg/m2/liều x 3 liều  
– Chlorambucil 0.2 mg/kg/ngày trong 8 tuần  
Hiệu quả:  
\* 70 % giảm nguy cơ tái phát trong 6-12 tháng  
\* HCTH thể hay tái phát: vẫn tái phát (72%) và sau 2-5 năm (38%)  
\* HCTH thể phụ thuộc: tái phát (40%) và sau 2-5 năm (24%)  
\* Tác dụng phụ:  
• Nhiễm trùng, giảm BC, giảm tiểu cầu (Endoxan + Chlorambucil)  
• Viêm bàng quang chảy máu và rụng tóc (cyclophosphamide)  
• Co giật (chlorambucil)  
• Giảm số lượng tinh trùng/vô sinh (Endoxan + Chlorambucil)  
HCTH thể phụ thuộc  
Types of nephrotic syndrome  
• Levamisole: 2.5 mg/kg cách nhật  
Hiệu quả như cyclophosphamide  
Tác dụng phụ:  
• Rối loạn tiêu hóa  
• Giảm BC  
• Viêm mao mạch  
• Mycophenolate mofetil (Cellcept): 1200 mg/m2/ngày  
Ít hiệu quả hơn cyclosporin  
Hiệu quả như cyclophosphamide or levamisole  
Tác dụng phụ:  
• Đau bụng, ỉa chảy  
• Thiếu máu, giảm BC, giảm số lượng tiểu cầu  
• Tăng men gan  
HCTH thể phụ thuộc  
Types of nephrotic syndrome  
• Cyclosporin (Neoral) : 5 mg/kg/ngày chia 2 lần  
Tác dụng phụ  
• Ảnh hưởng chức năng thận, cao HA  
• Phì đại lợi, rậm lông  
• Tacrolimus : 0.1 mg/kg/ngày chia 2 lần  
Tác dụng phụ  
• Ảnh hưởng chức năng thận, cao HA  
• Đái đường  
Hiệu quả của 2 thuốc:  
• Thuyên giảm trong 1 năm (60%) & 2 năm (40%)  
• Hiệu quả trong các trường hợp tái phát khi đang dùng  
hoặc dừng alkyl  
• Thường cần dùng cùng 1 liều nhỏ prednisone  
HCTH thể phụ thuộc  
Therapies for steroid resistant nephrotic  
• HCTH kháng thuốc do bất thường gen: không đáp ứng điều trị  
• Ngừng các liệu pháp điều trị nếu không hiệu quả.  
• Cyclosporin/tacrolimus  
– 1/3 đáp ứng điều trị  
– Hiệu quả hơn cyclophosphamide  
• ACE inhibitors (captopril) ± ARBs (Losartan)  
– Giảm protein niệu  
• Thuốc ức chế miễn dịch khác  
– Mycophenolate mofetil  
– Methylprednisolone ± cyclophosphamide (không khuyến cáo)  
– Rituximab (không hiệu quả)

## III. HCTH tái phát - HCTH sau nhiễm trùng:

- Nhiễm trùng là một cơ hội rất tốt để cho tái phát nhiễm trùng

- Điều trị: + Tăng liều ức chế miễn dịch lên liều tấn công + Dùng kháng sinh điều trị nhiễm khuẩn.

- Sau đó: Nếu như đã kiểm soát được nhiễm khuẩn thì trở về liều trước khi nhiễm khuẩn

Nếu trẻ tiếp xúc nguồn lây: Lập tức điều trị phòng: Acyclovir Zovirax (uống): 30 mg/kg/ngày trong 5 ngày

## IX. Tiên lượng

- Tiên lượng phụ thuộc nguyên nhân gây HCTH. Tiên lượng tốt ở trẻ em do tổn thương cầu thận tối thiểu  
đáp ứng tốt với steroids và không gây STM. Tuy nhiên các nguyên nhân khác như: Xơ hóa cầu thận từng phần ổ thường dẫn đến bệnh thận giai đoạn cuối. Cao HA, HC niệu kéo dài, suy thận

- Thuyên giảm hoàn toàn: khi biến mất hoàn toàn

Protein niệu 50% trẻ thuyên giảm hoàn toàn sau 11 ngày điều trị

90% trẻ thuyên giảm hoàn toàn sau 28 ngày điều trị

10% trẻ còn Pr niệu vào ngày thứ 28 (trong đó thì 5% thuyên giảm hoàn toàn muộn, 5% kháng corticoide)

\* Đau bụng trẻ có HCTH cần:

1. Loại trừ bụng ngoại khoa: Đặc biệt là các bệnh lý tắc mạch

2. Loại trừ viêm phúc mạc tiên phát: Cảm ứng phúc mạc + cấy vi khuẩn + siêu âm ổ bụng => điều trị nội

3. Loại trừ co mạch mạc treo: Điều trị bằng albumin

4. Viêm loét dạ dày tá tràng; Ít nhất sau khi dùng thuốc liều tấn công 7 ngày

5. Để ý một số bệnh nguy hiểm khác: Viêm tụy cấp.