

HC Henoch - Schönlein

TS. BS. Nguyễn Anh Tuấn

BM Nhi – ĐHYD TP.HCM

Lịch sử

- 1801: Heberden W. mô tả bé trai 5 tuổi với đau bụng, ói, tiêu đen, đau khớp, chấm XH 2 chân, tiểu đỏ.
- 1837: Johann Schönlein mô tả bệnh nhân đau khớp và ban XH (peliosis rheumatica).
- 1874: Eduard Henoch bổ sung (viêm thận như là 1 biến chứng).
- 1914: Osler W. quy các triệu chứng do tình trạng quá mẫn (anaphylactoid purpura).
- Các tên thường gặp: Henoch - Schönlein syndrome, Henoch - Schönlein purpura, Henoch - Schönlein nephritis, ...

Định nghĩa

- HC Henoch – Schönlein: tình trạng viêm các mạch máu đường kính nhỏ với biểu hiện chủ yếu ở da, tiêu hóa, khớp, thận, ...

Dịch tễ học

- Tần suất: 13,5-18/100.000 trẻ
- Tuổi khởi phát: thường trẻ em, 75% từ 2 đến 10 tuổi.
- Giới: nam/ nữ = 1,5-2/1
- Chứng tộc: ít ở da đen
- Địa lý: toàn thế giới, nhiều ở châu Âu (Pháp, Anh, Ý, ...) và châu Á (Nhật, Singapore, ...)
- Mùa: quanh năm, nhiều ở mùa lạnh (đông và đầu xuân).
VN tương tự (Lê Nam Trà, Nguyễn Anh Tuấn)
- Hoàn cảnh khởi phát: viêm hô hấp (30-50%), Mycoplasma pneumonia, Herpes, viêm gan A-B, sởi, rubella, ... tiêm chủng, côn trùng cắn, thuốc, ...

- Yếu tố gia đình: có nhưng hiếm (sinh đôi, họ hàng, ...)
- Gen:
 - . HLA B35, DR4
 - . Khiếm khuyết gen C4 có tần suất mắc bệnh cao hơn

Sinh bệnh học

- Hiểu biết còn hạn chế
- Qua trung gian phức hợp miễn dịch
- Hiện diện của những phức hợp miễn dịch chứa IgA tìm thấy ở da, đường tiêu hóa, thận.

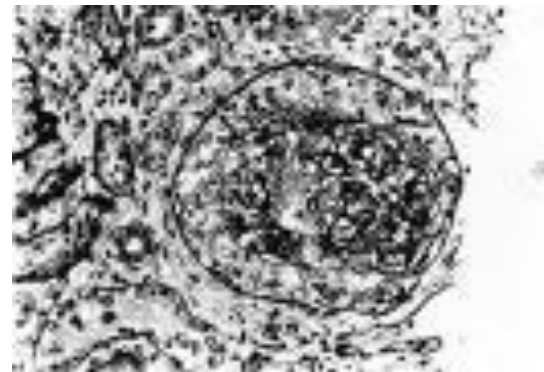
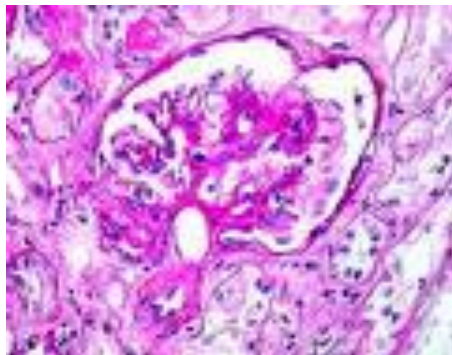
Sự liên quan giữa HC Henoch - Schönlein và bệnh thận IgA

- Cùng mối quan hệ về sinh học.
- Case report: sinh đôi, 1 HC Henoch – Schönlein, 1 mắc IgA
- Vài BN IgA có triệu chứng ngoài thận.
- Một số BN HC Henoch – Schönlein có những đợt tiểu máu đại thể được nghĩ do bệnh lý thận IgA.
- Xảy ra 2 bệnh lý trong cùng gia đình



Sinh thiết thận

- I: minimal glomerular abnormalities
 - II: pure mesangial poliferation: (a) focal, (b) diffuse
 - III: crescents/ segmental lesions <50%
 - IV: crescents/ segmental lesions 50-75%
 - V: crescents/ segmental lesions > 75%
 - VI*: Pseudomesangiocapillary
- (a) Focal
(b) Diffuse
mesangial
poliferation



Lâm sàng

- Da
- Khớp
- Thận
- Tiêu hóa
- Khác

Da

- Là triệu chứng dùng để chẩn đoán.
- 97-100% các trường hợp
- Là triệu chứng khởi phát trong hơn 50% trường hợp
- Dát hồng ban → sẩn mề đay → ban xuất huyết. Đối xứng, gặp nhiều ở 2 cẳng chân, 2 cẳng tay, mông, ...
- Có thể phù nhẹ



Khớp

- 60% trường hợp
- Có thể là triệu chứng khởi đầu
- Khớp lớn (gối, cổ chân, khuỷu tay, cổ tay, ...)
- Đau kèm phù quanh khớp, có thể tràn dịch thanh dịch nhưng không XH.
- Thoáng qua, di chuyển, không để lại di chứng

Tiêu hóa

- 65-80% trường hợp
- Nếu có tổn thương thận → 90%
- Đau quặn bụng kèm nôn ói
XHTH (tiêu đen hoặc máu đỏ): 25%
Ói máu: 10%
Phản ứng dội: có thể gặp trong 9%
Ít gặp: viêm tụy cấp, viêm túi mật, lồng ruột, thủng ruột, tạo đường dò, chít hẹp hồi tràng muộn, ...
- Đau bụng có thể đi trước triệu chứng da trong 14-36% trường hợp → chẩn đoán khó khăn và can thiệp không cần thiết

Thận

- 20-100% tùy tiêu chuẩn
- 80% triệu chứng thận xuất hiện trong 4 tuần đầu của bệnh
- Có thể là triệu chứng khởi đầu, hoặc xuất hiện muộn một mình (khi các triệu chứng khác đã hết), hoặc cùng với các đợt tái phát khác.
- Biểu hiện:
 - . Tiểu máu vi thể (thường gặp nhất)
 - . Tiểu máu đại thể
 - . Tiểu đạm nhiều và dai dẳng
 - . HC viêm cầu thận
 - . HC thận hư – viêm cầu thận kết hợp

Thận (tt)

- Mức độ nặng của tổn thương thận không nhất thiết phải liên quan đến độ nặng của triệu chứng ngoài thận.
- Được quan tâm nhất vì liên quan tiên lượng bệnh.

Tương quan lâm sàng và tổn thương thận

Lâm sàng	Sinh thiết thận	Nguy cơ suy thận
Tiểu máu vi thể hay đại thể, tiểu đạm tối thiểu hoặc không có	Độ 1-2, hiếm khi 3	<5%
Tiểu máu kèm tiểu đạm nặng kéo dài	1-4	15%
HC VCTC	2-4	15%
HCTH	2-4, hiếm khi 1 hay 5	40%
HCTH-VCT	2-5, đa số là 5	> 50%

Cơ quan khác

- Thần kinh: đau đầu, thay đổi hành vi, mù vỏ não, co giật, liệt, mê, XH nội sọ, ...
- Nhồi máu cơ tim
- Bệnh phổi mô kẽ, XH phổi, ...

Cận lâm sàng

- Không dùng để chẩn đoán xác định
- Tăng IgA và C3
- Khác: CTM, chức năng thận, tổng phân tích nước tiểu, tỷ lệ albumin/ creatinin trong nước tiểu, sinh thiết da, thận, ...
- Siêu âm bụng: giải thích cơn đau bụng cấp (dày thành ruột, lan tỏa hoặc khu trú tá hỗng tràng), theo dõi diễn tiến bệnh, phát hiện biến chứng ngoại khoa.

Chẩn đoán

- Chủ yếu dựa vào 4 nhóm triệu chứng: da, khớp, tiêu hóa, thận.
- Ban ngoài da điển hình: chẩn đoán dễ
- Chẩn đoán phân biệt: lupus, bệnh u hạt Wegener, nhiễm trùng huyết, ...

Điều trị

- Chưa có phác đồ thống nhất
- Tổn thương ngoài thận: tự giới hạn, điều trị triệu chứng.
 - . Đau bụng nhiều, ói nhiều: corticoid
 - . Biến chứng ngoại: phẫu thuật
- Tổn thương tại thận:
 - . Chưa có phác đồ rõ ràng
 - . Nhẹ (tiểu máu vi thể, đại thể, tiểu đạm nhẹ, thoáng qua): không cần điều trị
 - . Nặng: methylprednisolone, Cyclophosphamide, Azathioprine, globulin miễn dịch, thay huyết tương, ghép thận