

## HỘI CHỨNG THẬN HƯ

### I. ĐỊNH NGHĨA:

- Hội chứng thận hư là hội chứng lâm sàng gồm:

✓ Phù.

✓ Tiểu đạm  $\geq 50 \text{ mg/kg/ngày}$  hoặc  $> 1 \text{ g/m}^2/\text{ngày}$  ( $> 40 \text{ mg/m}^2/\text{giờ}$ ) hoặc  $\frac{\text{protein niệu}}{\text{creatinin niệu}} > 2$   
 $\text{PCR} > 2 \text{ mg/mg}$  hoặc  $200 \text{ mg/mmol}$ .  
 (55 g/L) (25 g/L)

✓ Giảm đạm máu  $< 5,5 \text{ g/dL}$ , Albumin máu  $< 2,5 \text{ g/dL}$ ,  $\alpha_2$  – globulin  $> 10\%$ .

TC phụ ✓ Tăng lipid máu (Cholesterol  $> 2,2 \text{ g/L}$ , LDL, VLDL, Triglyceride): tăng kéo dài 1 – 3 tháng sau khi tiểu đạm mất.

### II. THUẦN TÚY/KHÔNG THUẦN TÚY:

- HCTH thuần túy: không tiểu máu, không tăng huyết áp, không suy thận thực thể.

### III. ĐẶC ĐIỂM:

- Thường nguyên phát (80 – 90%):
  - ✓ Đa số là sang thương tối thiểu (80%).
  - ✓ Đa số đáp ứng Corticoid (90%).
- Tái phát thường xuyên 40 – 50%, tái phát xa 30 – 40%, không biết khi nào hết tái phát (có thể  $> 11$  – 12 tuổi giảm tái phát).
- Hiếm khi suy thận mạn (5%).

1) HCTH ?

2) Nguyên phát hay thứ phát?

3) Sang thương tối thiểu ?

4) Thuần túy ?

5) Biến chứng ?

phân loại trẻ nguyên nhân thứ phát trước

## IV. NGUYÊN NHÂN:

1. Nguyên phát:  $\begin{cases} \text{Trẻ em: } 90\% \\ \text{Người lớn: } 75\% \end{cases}$

## a. Sang thương tối thiểu: (80%)

## ➤ Giải phẫu bệnh:

- KHV quang học: cầu thận bình thường, tăng sinh nhẹ tế bào trung mô. \* HCTH là thuận tuy đáng lý ra phải là viêm CTC (vì có tiểu máu)
- KHV miễn dịch huỳnh quang: (-).
- KHV điện tử: các tế bào chân bì dẹt xuống → tiểu đạm.

## ➤ Đa số đáp ứng Corticoid (&gt; 95%).

## b. Xơ chai cầu thận khu trú từng vùng: (7 – 10%)

## ➤ Đặc điểm:

- Khu trú: < 50% cầu thận bị tổn thương (thường ở cầu thận cận tủy).
- Từng vùng: tổn thương chỉ ở một vùng của mỗi cầu thận.

## ➤ Lâm sàng giống sang thương tối thiểu:

- Thê gập ở trẻ kháng Corticoid lần đầu → gây suy thận mạn.
- Thê gập ở trẻ tái phát nhiều lần.

## ➤ Giải phẫu bệnh:

- KHV quang học: đa số bình thường, một số cầu thận cận tủy xơ hoá từng vùng (có thể nhầm với sang thương tối thiểu).
- KHV miễn dịch huỳnh quang: lắng đọng IgM và C3.
- KHV điện tử: các tế bào chân bì dẹt xuống → tiểu đạm.

## ➤ 20 – 30% đáp ứng Corticoid.

Phức hợp MD ở đầu thùy gây bệnh ở chó

- Viêm CTC {
- Gian mao mạch: Tiểu hồng cầu
  - Nội bì: THA, tiểu ít, suy thận (nội bì tăng sinh → hẹp → tiểu ít, ít nước)
- (HCTH) - Biểu bì: Tiểu đạm

Bỏ thê bình thường → nghi ngờ STTT

**c. Tăng sinh trung mô: (5%)****➤ Giải phẫu bệnh:**

- KHV quang học: tăng sinh tế bào trung mô.
- KHV miễn dịch huỳnh quang: không hoặc ít lắng đọng IgM, IgG, C3.
- KHV điện tử: đám đọng ở trung mô.

**d. Bệnh cầu thận màng: (1 – 2%)****➤ Giải phẫu bệnh:**

- KHV quang học: màng đáy dày, không tăng sinh tế bào.
- KHV miễn dịch huỳnh quang: đám đọng hạt lan tỏa IgG dọc thành mạch.
- KHV điện tử: đám đọng dưới lớp tế bào biểu mô.

**e. Viêm cầu thận tăng sinh màng: (8%)****➤ Giải phẫu bệnh gồm 2 thể:**

- KHV quang học: màng đáy dày tăng sinh trung mô.
- KHV miễn dịch huỳnh quang: đám đọng lan tỏa C3, đôi khi IgG, IgM.
- KHV điện tử: đám đọng dưới lớp tế bào nội mô hoặc trong màng đáy.

**➤ 95% kháng Corticoid.****2. Thứ phát:**

- ✓ Nhiễm trùng: HBV, HCV, HIV, giang mai, sốt rét.
- ✓ Bệnh hệ thống: Lupus, Henoch – Schonlein (bệnh mạch máu miễn dịch), amyloidosis.
- ✓ Ung thư: Hodgkin's lymphoma.

- ✓ Thuốc: Au, Hg, kim loại nặng, PNC, NSAIDS.
- ✓ Bệnh di truyền, chuyển hóa: đái tháo đường, HCTH gia đình.
- ✓ Khác: chùng ngừa, độc tố, dị ứng.

### 3. HCTH < 1 tuổi: (đặc biệt < 3 tháng đầu đời)

#### a. Bẩm sinh do di truyền:

- HCTH bẩm sinh type Phần Lan.
- Thể xơ hoá trung mô lan tỏa.

#### b. Bẩm sinh kèm dị dạng:

- Hội chứng Denys – Drash.
- Hội chứng Galloway – Mowa.

#### c. HCTH do nhiễm từ mẹ sang con: TORCH, HIV.

## V. HCTH NGUYÊN PHÁT SANG THƯỜNG TỐI THIỂU:

- 2 – 12 tuổi, trẻ < 5 tuổi chiếm 90%, > 10 tuổi chiếm 10%.  
18 tháng – 6 tuổi, 75% nhỏ hơn 6 tuổi (chị Uyên).
- Phù kiểu thận, phù nhiều, tăng cân > 15%.
- Tiêu ít.
- Tiêu máu vi thể: 20 – 30%.
- Tiêu máu đại thể: 3 – 4% (thường gặp ở thể VCT tăng sinh màng).
- Tăng huyết áp: 5 – 7% (thường gặp ở thể xơ chai cầu thận khu trú từng vùng, nặng nhất ở thể VCT tăng sinh màng).
- Chức năng thận giảm: 5%.

< 1 tuổi : Tiên lượng xấu (do gen)  
 1- 12 tuổi : NP sang thường tối thiểu  
 > 12 tuổi : Giống người lớn

- C3, C4: bình thường.
- Giảm  $\text{Ca}^{2+}$  toàn phần do giảm Albumin.
- Giảm  $\text{Na}^+$  máu giả tạo do tăng lipid.

## VI. SINH LÝ BỆNH:

- Miễn dịch: bất thường Lympho T  $\rightarrow$  sản xuất yếu tố gây tăng tính thấm thành mạch.
- Rối loạn cân bằng các yếu tố gây tăng và ngăn tăng tính thấm.
- Khiếm khuyết ở cầu thận: liên quan đến đột biến gene:
  - ✓ NPHS 1: ảnh hưởng protein Nephtrin.
  - ✓ NPHS 2: ảnh hưởng protein Podocin (thường thể xơ chai cầu thận khu trú từng vùng).
  - ✓ ACTN 4: ảnh hưởng  $\alpha$  – actinin – 4 (thường thể xơ chai cầu thận khu trú từng vùng).
  - ✓ WT1: gene ức chế bướu Wilm.
- Tiểu máu do tổn thương tế bào gian mao mạch.

## VII. PHÂN LOẠI:

- **Lui bệnh:**
  - ✓ Lui bệnh hoàn toàn: tất cả về bình thường.
  - ✓ Lui bệnh về nước tiểu: đạm niệu về bình thường (giấy thử  $\leq$  vết hoặc đạm niệu  $< 1 \text{ g/m}^2/\text{ngày}$  trong 3 ngày liên tiếp), Albumin và Lipid máu còn bất thường.
- **Nhạy Corticoid:** đạt lui bệnh sau 4 tuần tấn công với Prednisone liều  $2 \text{ mg/kg/ngày}$ .
- **Kháng Corticoid:** không đạt lui bệnh hoàn toàn sau 8 tuần tấn công với Prednisone (có thể thử lại bằng 3 liều Methylprednisolone để thực sự đảm bảo nồng độ Corticoid trong máu trước khi kết luận kháng Corticoid: không thực hiện ở BVNĐ1).

- **Tái phát:** sau khi đã lui bệnh, đạm niệu  $\geq (2+)$  hoặc  $> 1 \text{ g/m}^2/\text{ngày}$  trong 3 ngày liên tiếp.
  - ✓ Tái phát thường xuyên (tái phát gần):  $\geq 2$  đợt tái phát/6 tháng sau 1 đợt điều trị tấn công hoặc  $\geq 4$  đợt/12 tháng bất kỳ.
  - ✓ Tái phát không thường xuyên (tái phát xa):  $< 2$  đợt tái phát/6 tháng sau 1 đợt điều trị tấn công hoặc  $< 4$  đợt/12 tháng bất kỳ.
- **Lệ thuộc Corticoid:**  $\geq 2$  đợt tái phát trong lúc giảm liều hoặc trong vòng 14 ngày kể từ khi ngừng Prednisone.
- **Kháng Cyclosporine:** không lui bệnh sau 6 tháng điều trị Cyclosporine.
- **Ổn định:** không tái phát trong vòng 2 – 3 năm sau khi ngưng điều trị.

## VIII. BIẾN CHỨNG:

### 1. Nhiễm trùng:

#### ✓ Vị trí:

- Da (viêm mô tế bào): Streptococcus nhóm A, S. aureus.
- Viêm phổi.
- Viêm phúc mạc nhiễm khuẩn nguyên phát:
  - Tác nhân: phế cầu, Gram (-).
  - Lâm sàng:
    - Đau bụng.
    - Sốt.
    - Phản ứng thành bụng.
    - Bạch cầu tăng.
- Nhiễm trùng tiểu.

✓ **Cơ chế:**

- Mất Ig.
- Giảm khả năng diệt khuẩn của bạch cầu hạt.
- Mất yếu tố beta properdin.
- Dùng ức chế miễn dịch.
- Phù.

**2. Tăng đông, tắc mạch:**

✓ Do:

- Giảm thể tích máu.
- Bất thường hệ đông máu:
  - Tăng: yếu tố V, VII, VIII, X, Fibrinogen, vWF.
  - Giảm: IX, XII, Antithrombin III.

✓ Có thể huyết khối động mạch hoặc tĩnh mạch, thường là tĩnh mạch thận.

**3. Rối loạn nước – điện giải:**

- ✓ Giảm thể tích máu.
- ✓ Hạ  $\text{Ca}^{2+}$  máu:
  - Tự do (ion hoá): là thành phần nếu giảm gây triệu chứng.
  - Kết hợp với protein: là thành phần giảm trong HCTH →  $\text{Ca}^{2+}$  toàn phần giảm.

**4. Suy dinh dưỡng:** do tiêu đạm nhiều.

## 5. Tác dụng phụ của thuốc:

### ✓ **Corticoid:**

- Hội chứng Cushing.
- Suy thượng thận.
- Loãng xương.
- Chậm phát triển chiều cao.
- Viêm loét dạ dày.
- Tăng huyết áp.
- Thay đổi hành vi.
- Tăng áp lực nội sọ lạnh tính do ngưng Corticoid.

### ✓ **CNI:** viêm ống thận mô kẽ.

### ✓ **Cyclophosphamide:** vô sinh, ung thư.

## 6. Khác:

- ✓ Suy thận cấp: ít gặp ở thể sang thương tối thiểu.
- ✓ Viêm ống thận mô kẽ:
  - Thường ở thể xơ chai cầu thận khu trú từng vùng, ít gặp ở thể sang thương tối thiểu.
  - Thường có đường và acid amin trong nước tiểu.
- ✓ Rối loạn hô hấp.



**IX. CẬN LÂM SÀNG:****1. Nước tiểu:**

- ✓ TPTNT: đạm (3+) → (4+).
- ✓ Đạm niệu 24 giờ.
- ✓ PCR.

**2. Máu:**

- ✓ Đạm máu.
- ✓ Bilan lipid.
- ✓ Chức năng thận: BUN, Creatinin máu.
- ✓ Ion đồ.
- ✓ Nguyên nhân: HBsAg, ANA, C3, C4 (bỏ thể bình thường trừ VCT tăng sinh màng).

**3. Sinh thiết thận:****✓ Chỉ định sinh thiết thận:****➤ Trước điều trị:**

- < 1 tuổi hay > 12 tuổi.
- HCTH không thuần túy: tiểu máu, tăng huyết áp, suy thận, C3 giảm.
- Thử phát, không phải sang thương tối thiểu.

**➤ Sau điều trị:**

- Kháng Corticoid.
- Tái phát thường xuyên (còn đang bàn cãi).

**X. ĐIỀU TRỊ:****1. Các thuốc điều trị HCTH:**✓ **Corticoid:** Prednisone.

- Tác dụng phụ: hội chứng Cushing, suy thượng thận.
- Dùng 1 lần/ngày vào 8 giờ sáng (hạn chế biến chứng suy thượng thận), sau ăn (tránh biến chứng viêm loét dạ dày).

✓ **Thuốc khác:**

- **Levamisol:** khuyến cáo hàng đầu nhưng hiện không có.

➤ **Cyclophosphamide (Endoxan):**

- Liều: 2 – 2,5 mg/kg/ngày × 8 – 12 tuần.
- Tổng liều cho phép: < 168 mg/kg/đợt điều trị.
- Tác dụng phụ: **vô sinh, ung thư**, giảm bạch cầu hạt, viêm bàng quang xuất huyết.
- Ưu điểm: hiệu quả, rẻ.

➤ **Mycophenolate mofetil MMF (Cellcept):**

- Tác dụng tương đương Cyclophosphamide.
- Chỉ định (hội chẩn trước khi dùng): HCTH tái phát thường xuyên và không đáp ứng Cyclosporine sau 12 tuần (phù tái phát + tiểu đạm ngưỡng thận hư).
- Liều:
  - 20 – 30 mg/kg/ngày đạt nồng độ Mycophenolate acid/huyết thanh 2,5 – 5 µg/mL.
  - 1200 mg/m<sup>2</sup> chia 2 lần/ngày.
- MMF + Prednisone liều thấp 12 – 24 tháng, sau đó đánh giá lại hiệu quả, nếu tái phát dùng lại từ đầu.

Corticoid : Con dao 2 lưỡi  
- Xài nhiều → TDP  
- Xài ít → tái phát

- Tác dụng phụ (ít gặp hơn): rối loạn dạ dày – ruột, giảm bạch cầu hạt.
- Nhược điểm: chi phí cao, dùng kéo dài.
- **CNI:** Cyclosporine A, Tacrolimus (Prograf):
  - Liều Cyclosporine A: 4 – 6 mg/kg/ngày.
  - **Ưu tiên cho kháng Corticoid.**
  - Bệnh nhân không đáp ứng Cyclosporine → MMF.
  - Tác dụng phụ: viêm ống thận mô kẽ, suy thận → theo dõi chức năng thận thường xuyên, sinh thiết thận mỗi 2 năm.

## 2. Nguyên tắc điều trị:

- ✓ Điều trị ức chế miễn dịch.
- ✓ Điều trị triệu chứng.
- ✓ Điều trị biến chứng.

## 3. Điều trị cụ thể:

### a. Phác đồ ức chế miễn dịch:

- **HCTH lần đầu:** chỉ dùng Corticoid *Hiện nay thể giới thích xơ 6-6*
  - **Giai đoạn tấn công (4 tuần đầu):** Prednisone 2 mg/kg/ngày (max 60 mg/ngày) uống 1 lần buổi sáng sau ăn.
    - Nếu sau 4 tuần đạt lui bệnh hoàn toàn: đáp ứng lần đầu → chuyển sang giai đoạn cách nhật.
    - Nếu sau 4 tuần không đạt lui bệnh hoàn toàn → tấn công thêm 4 tuần:
      - + Nếu sau tổng 8 tuần đạt lui bệnh hoàn toàn: đáp ứng → chuyển sang giai đoạn cách nhật.
      - + Nếu sau tổng 8 tuần không đạt lui bệnh hoàn toàn: kháng Corticoid → sinh thiết thận.

- **Giai đoạn cách nhật hoặc củng cố (8 tuần hoặc 4 tuần theo phác đồ mới):** Prednisone 1,5 mg/kg/cách ngày uống 1 lần buổi sáng sau ăn.
- **Giai đoạn giảm liều (6 tuần hoặc 4 tuần theo phác đồ mới):** giảm liều Prednisone 0,5 mg/kg/cách ngày mỗi 2 tuần uống 1 lần buổi sáng sau ăn → sau tổng 6 tuần ngưng.
- **HCTH tái phát lần 1:** vẫn dùng Corticoid đơn thuần
  - **Giai đoạn tấn công (tối thiểu 2 tuần):** Prednisone 2 mg/kg/ngày (max 60 mg/ngày) uống 1 lần buổi sáng sau ăn.
    - Nếu đạt lui bệnh hoàn toàn trong vòng 2 tuần → chờ đủ 2 tuần rồi chuyển qua giai đoạn cách nhật.
    - Nếu đạt lui bệnh hoàn toàn sau 2 – 8 tuần → chuyển qua giai đoạn cách nhật khi đạm niệu (-) 3 ngày liên tiếp.
    - Nếu không đạt lui bệnh hoàn toàn sau 8 tuần: kháng Corticoid → sinh thiết thận.
  - **Giai đoạn cách nhật hay củng cố (8 tuần hoặc 4 tuần theo phác đồ mới):** Prednisone 1,5 mg/kg/cách ngày uống 1 lần buổi sáng sau ăn.
  - **Giai đoạn giảm liều (6 tuần hoặc 4 tuần theo phác đồ mới):** giảm liều Prednisone 0,5 mg/kg/cách ngày mỗi 2 tuần uống 1 lần buổi sáng sau ăn → sau tổng 6 tuần ngưng.
- **HCTH tái phát từ lần 2 trở đi:**
  - **Không thường xuyên:** điều trị như tái phát lần 1.
  - **Thường xuyên/Lệ thuộc Corticoid:**
    - **Giai đoạn tấn công (tối thiểu 2 tuần):** Prednisone 2 mg/kg/ngày cho đến khi đạm niệu (-) 3 ngày liên tiếp.
    - **Giai đoạn cách nhật hay củng cố (8 tuần hoặc 4 tuần theo phác đồ mới):** Prednisone 1,5 mg/kg/cách ngày uống 1 lần buổi sáng sau ăn.
    - **Giai đoạn giảm liều:** giảm liều dần và duy trì Prednisone 0,1 – 0,5 mg/kg/cách ngày × 6 – 12 tháng.

- Nếu lúc giảm liều, bị tái phát lại với liều Prednisone:
  - + **Lệ thuộc liều thấp (0,1 – 0,5 mg/kg/cách ngày):**
    - Giai đoạn tấn công: làm lại từ đầu.
    - Giai đoạn cách nhật: như bình thường.
    - Giai đoạn giảm liều: giảm liều Corticoid dừng ở mức không gây tái phát trong vòng 6 – 12 tháng (do gần liều sinh lý).
  - + **Lệ thuộc liều trung bình (> 0,5 mg/kg/cách ngày):**
    - Nếu không có tác dụng phụ của Corticoid:
      - \* Giai đoạn tấn công: làm lại từ đầu.
      - \* Giai đoạn cách nhật: như bình thường.
      - \* Giai đoạn giảm liều: giảm liều Corticoid dừng ở mức không gây tái phát trong vòng 6 – 12 tháng.
    - Nếu có tác dụng phụ của Corticoid (hội chứng Cushing, tăng huyết áp, đực T3, chậm phát triển) hoặc có yếu tố nguy cơ (lùn, đái tháo đường, xuất huyết tiêu hóa):
      - \* Giai đoạn tấn công: làm lại từ đầu.
      - \* Giai đoạn cách nhật: thêm
        - ❖ Cyclosporine 5 mg/kg/ngày × 1 năm hoặc
        - ❖ Cyclophosphamide 2 – 2,5 mg/kg/ngày × 8 – 12 tuần hoặc
        - ❖ Tacrolimus hoặc MMF.
      - \* Giai đoạn giảm liều: giảm liều Corticoid dừng ở mức không gây tái phát trong vòng 6 – 12 tháng.

+ **Lệ thuộc liều cao ( $> 1 \text{ mg/kg/cách ngày}$ ):**

- \* Giai đoạn tấn công: làm lại từ đầu.
- \* Giai đoạn cách nhật: thêm
  - ❖ Cyclosporine  $5 \text{ mg/kg/ngày} \times 1 \text{ năm}$  hoặc
  - ❖ Cyclophosphamide  $2 - 2,5 \text{ mg/kg/ngày} \times 8 - 12 \text{ tuần}$  hoặc
  - ❖ Tacrolimus hoặc MMF.
- \* Giai đoạn giảm liều: giảm liều Corticoid dừng ở mức không gây tái phát trong vòng 6 – 12 tháng.

➤ **HCTH kháng Corticoid:**

- Dùng thử Methylprednisolone  $1 \text{ g/1,73m}^2 \text{ da/cách ngày} \times 3 \text{ ngày}$  để đảm bảo nồng độ Corticoid trong cơ thể trước khi kết luận kháng Corticoid: không thực hiện ở BVNĐ1.
- Điều trị phụ thuộc kết quả sinh thiết:
  - **Sang thương tối thiểu, xơ chai cầu thận khu trú từng vùng, viêm cầu thận tăng sinh trung mô:**
    - + Phối hợp:
      - Cyclosporine  $5 \text{ mg/kg/ngày} \times 1 \text{ năm}$  hoặc Cyclophosphamide  $2 - 2,5 \text{ mg/kg/ngày} \times 12 \text{ tuần}$ .
      - Prednisone  $1 \text{ mg/kg/ngày} \times 1 \text{ tuần} \rightarrow 1 \text{ mg/kg/cách ngày} \times 5 \text{ tuần}$ .
    - + Đánh giá lại sau 6 tháng:
      - Nếu đáp ứng, tiếp tục sử dụng 24 – 48 tháng.
      - Nếu không đáp ứng:
        - \* Ngừng Prednisone.
        - \* Hội chẩn dùng Tacrolimus hoặc Cyclosporine + MMF + Prednisone liều thấp.

- **Bệnh cầu thận màng:**

- + Tháng 1, 3, 5:
  - Methylprednisolone 15 – 30 mg/kg/ngày × 3 liều.
  - Prednisone 0,4 mg/kg/ngày × 27 ngày.
- + Tháng 2, 4, 6: Cyclophosphamide 2 – 2,5 mg/kg/ngày chia 2 lần.

- **Viêm cầu thận tăng sinh màng:**

- + Prednisone 1 – 2 mg/kg/cách ngày giảm dần 12 – 24 tháng.

- **Nếu không sinh thiết thận được:**

- + Phối hợp:
  - Prednisone 1 – 2 mg/kg/cách ngày giảm dần 12 – 24 tháng.
  - Cyclophosphamide 2 – 2,5 mg/kg/ngày.
- + Sau 3 tháng thất bại, hội chẩn chuyên khoa để sinh thiết.

**b. Điều trị triệu chứng:**

➤ **Phù:**

- Hạn chế muối nước.
- Lợi tiểu: thận trọng.
- Chỉ định:
  - + Có nguy cơ sốc giảm thể tích.
  - + Phù nặng, báng bụng hay tràn dịch màng phổi nhiều gây khó thở.
  - + Phù phổi.

- + Nứt da do phù.
- + Phù kèm nhiễm trùng nặng.
- + Phù ảnh hưởng đến việc điều trị biến chứng.
- Nguy cơ dùng lợi tiểu đơn thuần: giảm thể tích nội mạch gây sốc, tăng đông gây tắc mạch,...
- Thường sử dụng lợi tiểu kết hợp truyền Albumin.
- Thuốc:
  - + Chlorothiazide, Spironolactone, Furosemide.
  - + Furosemide 1 – 2 mg/kg/ngày.

➤ **Truyền Albumin:**

- Chỉ định:
  - Albumin máu < 1,5 g/dL kèm ½ tiêu chuẩn:
    - + Sốc giảm thể tích không đáp ứng với dung dịch điện giải và Gelatine.
    - + Phù nặng cần sinh thiết thận nhưng kháng trị lợi tiểu liều tối đa trong 3 ngày.
- Cách dùng:
  - Truyền để giảm phù: Albumin 20% 1 g/kg/liều TTM/5h. Phối hợp Furosemide:
    - + Liều 1: 2 mg/kg (TMC) sau khi truyền được ½ thể tích Albumin.
    - + Liều 2: 2 mg/kg (TMC) sau khi kết thúc truyền Albumin.

➤ **Giảm đạm niệu:**

- Ước chế men chuyển:
  - Chỉ định: tiểu đạm dai dẳng, kéo dài/HCTH kháng Corticoid, đã cho thuốc ức chế miễn dịch thứ 2.



➤ **Rối loạn lipid máu:**

- Statin, Fibrate.
- Không có hướng dẫn sử dụng trên trẻ em.
- Dùng cho trẻ  $\geq 9$  tuổi, bệnh nặng kéo dài, rối loạn lipid máu nặng.

**c. Điều trị hỗ trợ:**

- Ăn nhạt trong giai đoạn phù.
- Calci – D 0,3 g 30 mg/kg/ngày.
- Vitamin D 1.200 – 2.000 UI/ngày.

**d. Điều trị biến chứng:**

➤ **Nhiễm trùng:**

- Thường gặp viêm phúc mạc nhiễm khuẩn nguyên phát, viêm mô tế bào, viêm phổi, nhiễm trùng tiêu, nhiễm trùng huyết.
- Cấy máu, cấy dịch màng bụng và các dịch cơ thể khác trước điều trị kháng sinh.
- **Viêm phúc mạc nhiễm khuẩn nguyên phát, viêm phổi:**
  - Tác nhân: thường do phế cầu, Gram (-).
  - Kháng sinh: Cefotaxime 200 mg/kg/ngày (TMC) chia 4 lần/ngày  $\times$  10 ngày + Gentamycin 5 mg/kg/ngày (TB) 1 lần.
- **Viêm mô tế bào:**
  - Tác nhân: Streptococcus nhóm A, S. aureus.
  - Kháng sinh:
    - + Oxacillin 150 mg/kg/ngày (TMC) chia 3 lần  $\times$  14 – 21 ngày.
    - + Vancomycin 60 mg/kg/ngày (TTM) chia 4 lần/ngày (pha Dextrose 5% tỉ lệ 5 mg:1 mL TTM/1h).

- **Nhiễm trùng tiểu:** xem bài Nhiễm trùng tiểu.

➤ **Tăng đông:**

- Phòng ngừa các yếu tố thuận lợi:
  - Tình trạng giảm thể tích.
  - Dừng lợi tiểu.
  - Tình trạng bất động.
  - Cẩn thận khi lấy máu tĩnh mạch (tĩnh mạch đùi).

➤ **Giảm thể tích:**

- Truyền Albumin để chống sốc:
  - Albumin 20% 1 – 2 g/kg/liều pha NaCl 0,9% tỉ lệ 1:3 để đạt nồng độ Albumin 5%.
  - Tốc độ: 7,5 – 15 mL/kg/h tùy huyết động học bệnh nhân.

**4. Y lệnh:** bé 30 kg

- ✓ Prednisone 0,005 g  
12 viên (uống) sáng, ăn no
- ✓ Neoral (Cyclosporine) 0,025 g  
3 viên × 2 (uống)
- ✓ Endoxan (Cyclophosphamide) 0,005 g  
6 viên × 2 (uống)
- ✓ Cellcept (MMF) 0,25 g  
1,25 viên × 2 (uống)

**XI. DIỄN TIẾN VÀ TIÊN LƯỢNG:**

- 90% đáp ứng với Corticoid nhưng rất hay tái phát: tái phát không thường xuyên (tái phát xa) 30 – 40%, tái phát thường xuyên (tái phát gần) 40 – 50%.
- Diễn tiến và tiên lượng tùy thuộc đáp ứng với Corticoid và giải phẫu bệnh.
- Nguy cơ tiến triển suy thận mạn là rất thấp.
- Bệnh nhân kháng Corticoid, khi thất bại với Corticoid liều cao, Cyclophosphamide, Cyclosporine A rất dễ diễn tiến đến suy thận mạn giai đoạn cuối.
- 20 – 25% bệnh nhân xơ chai cầu thận khu trú từng vùng có thể tái phát sau ghép thận, thải ghép xảy ra khoảng 5%.
- HCTH bẩm sinh: thuốc ức chế miễn dịch không hiệu quả và không cần thiết, cần phải ghép thận.

**XII. THEO DÕI:**

- ***Trong bệnh viện:***
  - ✓ Giải thích gia đình bản chất và diễn tiến bệnh để an tâm và hợp tác điều trị.
  - ✓ Chế độ ăn: hạn chế muối: 2 g/ngày, ít béo, đạm: 2 – 4 g/kg/ngày.
  - ✓ Thử đạm niệu và que nhúng từ ngày 5 sau điều trị cho đến khi (-) 3 ngày liên tiếp.
  - ✓ Theo dõi:
    - Sinh hiệu, cân nặng, tình trạng phù, nước tiểu mỗi ngày.
    - Những dấu hiệu của biến chứng.
- ***Xuất viện:***
  - ✓ Dặn dò uống thuốc đúng thời gian, đủ liều, không tự ý ngưng thuốc.
  - ✓ Hướng dẫn trong tháng đầu: thử que nhúng 2 lần/tuần.

- ✓ Từ tháng thứ 2 trở đi: thử que nhúng 1 lần/tuần.
- ✓ Tái khám đúng hẹn mỗi 2 – 4 tuần:
  - Đo chiều cao, cân nặng, huyết áp.
  - TPTNT, đạm niệu 24 giờ, PCR.
  - Tác dụng phụ của thuốc: kiểu hình Cushing, triệu chứng dạ dày – ruột, khám mắt, đo mật độ xương DEXA.
- ✓ Dặn tái khám ngay khi phù lại, nước tiểu có đạm  $\geq (2+)$  trong 3 ngày liên tiếp, sốt, đau bụng.