

I. Henoch Schonlein (Ban xuất huyết dạng thấp)

- Viêm mạch máu kích thước nhỏ với lắng đọng miễn dịch chủ yếu là IgA
- 90% trẻ em
- Khởi phát 3 – 15 tuổi, chủ yếu 4 – 6 tuổi
- Nam > nữ
- 30 – 50% có NT hô hấp trên trước đó 1 – 3 tuần

1. Chẩn đoán theo EULAR/PRES (Hội chống thấp Châu Âu / Hội thấp học nhi khoa Châu Âu)

1 tiêu chuẩn bắt buộc	
Ban xuất huyết - Có 100% - 1 st 75%	<ul style="list-style-type: none">- Đặc trưng: Ban XH gồ lên mặt da.- Chấm XH, mảng XH, bóng nước, loét, tử ban.- Trước đó: Dát, sần hồng ban, mề đay.- Vị trí: Tùng cụt, đối xứng 2 bên, chi dưới, mông > đầu tai, mũi, CQSD ngoài.- Có thể ngứa, hiếm khi đau.- Diễn tiến: Đỏ → tím → nâu, hồi phục trong 1-2w.- Trẻ <3y: Phù dưới da khu trú (mặt dưới tay, chân, quanh mắt, trán, da đầu, bẹn) (Chấm XH: 1-3mm, ban XH 3mm-1cm, mảng XH <1cm. Ấn không mất)
Ít nhất 1 trong 4 tiêu chuẩn sau	
1. Đau bụng - Có 60% - 1 st 25% - Thường trong vòng 1w sau khi có ban XH	<ul style="list-style-type: none">- Nhẹ:<ul style="list-style-type: none">+ Đau bụng: Lan tỏa, từng cơn+ Buồn nôn, nôn+ Liệt ruột thoáng qua- Nặng:<ul style="list-style-type: none">+ XHTH+ Lòng ruột non (# Lòng ruột nguyên phát: Lòng hồi – đại tràng)+ Hoại tử ruột+ Thủng ruột- Ít gặp: Viêm tụy cấp, viêm túi mật, bệnh ruột mất đạm ở trẻ em
2. Viêm khớp, đau khớp - Có 80% - 1 st 15% - Có thể trước ban XH 1-2d	<ul style="list-style-type: none">- Đặc điểm: Khớp lớn, < 5 khớp, di chuyển<ul style="list-style-type: none">+ Chi dưới: Gối, cổ chân+ Chi trên: Khuỷu, cổ tay, bàn tay- Tính chất:<ul style="list-style-type: none">+ Gây đau, phù+ Không nóng đỏ+ Không biến dạng, không di chứng+ Phục hồi trong vòng 1w
3. Tổn thương thận - Trẻ em < người lớn - Thường sau ban XH	<ul style="list-style-type: none">- Tổn thương thận tối thiểu:- Tiểu máu vi thể / đại thể thời gian ngắn- Tiểu đạm < 1g/d/m2 da- Tổn thương thận nặng:- Lâm sàng nặng:<ul style="list-style-type: none">+ HCTH+ Viêm thận cấp+ Suy thận- Tiểu đạm nặng: >1g/d/m2 da- Kéo dài > 1 tháng
4. GPB - Tổn thương thận nặng - Tiểu đạm nhẹ <1g/d/m2 da và kéo dài > 3 tháng	<ul style="list-style-type: none">- KHV miễn dịch huỳnh quang: Chẩn đoán<ul style="list-style-type: none">+ Vùng gian mao mạch: Lắng đọng IgA+ Cầu thận: Lắng đọng IgG, IgM, fibrinogen, C3- KHV quang học: Đánh giá độ nặng

2. Sự tương quan của GPB và lâm sàng tổn thương thận

GPB	Độ GPB	Tiểu máu	Tiểu đạm	HCTH
Bất thường cầu thận tối thiểu	1	x		
Tăng sinh gian mao mạch (TSGMM) đơn thuần	2	x	x	
TSGMM + sang thương liềm < 50% cầu thận	3	x	x	x
TSGMM + sang thương liềm 50-75% cầu thận	4	x	x	x
TSGMM + sang thương liềm >75% cầu thận	5	x	x	x
Viêm cầu thận tăng sinh màng	6	x	x	x

3. Cận lâm sàng: Không có vai trò chẩn đoán xác định, chủ yếu để phát hiện và đánh giá tổn thương thận

CLS	Chỉ định	Ý nghĩa
1. TPTNT	Thường quy	Tầm soát tổn thương thận: Bất thường → Đề nghị: - Đạm niệu - Creatinin huyết thanh - Albumin huyết thanh
2. Creatinin huyết thanh	NL: Thường quy TE: TPTNT (+), THA	Đánh giá tổn thương thận
3. Albumin huyết thanh	TPTNT (+)	Giảm: - Tổn thương thận - Bệnh ruột mất đạm
4. IgA huyết thanh	Không thường quy	Tăng cao → liên quan tổn thương thận
5. CTM, đông máu	Ban da không điển hình	# XH giảm tiểu cầu, RL đông máu
6. Siêu âm bụng	BN có đau bụng	HSP: Dày thành ruột, hematomas, dịch ổ bụng, lồng ruột non # Nguyên nhân ngoại khoa
7. Siêu âm bìu	Đau, phù bìu	HSP: Lưu lượng máu tới tinh hoàn ↓ hoặc ↑ # Xoắn tinh hoàn: Lưu lượng máu tới tinh hoàn ↓

4. Điều trị

Chỉ định	Thuốc			Ghi chú
1. Đau bụng nặng 2. Đau khớp nặng 3. Viêm khớp tái phát 4. Ban XH tái phát	Glucocorticoid	Prednisone	1-2mg/kg/d Max: 80 mg/d	- Giảm đau - Không ↓ biến chứng - Không ngưng tái phát
		Methylprednisolone	0.8 – 1.6 mg/kg/d Max: 64 mg/d	
Giảm đau khớp	Acetaminophen	Paracetamol		
	NSAIDs			
Tổn thương thận tối thiểu - Tiểu máu vi thể / đại thể thời gian ngắn - Tiểu đạm < 1g/ngày	- Không điều trị đặc hiệu - Theo dõi: Đạm niệu, creatinin huyết thanh + 1 tháng đầu: 1 tuần/ lần + 2 tháng tiếp theo: 2 tuần/ lần - Đánh giá lại sau 3 tháng: Nếu tiểu đạm > 1g/ngày hoặc creatin tăng → ST thận			
Tổn thương thận nặng: - Lâm sàng nặng: + HCTH + Viêm thận cấp + Suy thận - Tiểu đạm > 1g/ngày - Kéo dài > 1 tháng	- 3 ngày đầu: Methylprednisolone liều xung tĩnh mạch 1g/1.73m2 da, 1 lần/ngày. - 1 tháng tiếp theo: Prednisone 30mg/m2 da, 1 lần/ngày. - 2 tháng tiếp theo: Prednisone 30 mg/m2 da, cách ngày. - Theo dõi: Đạm niệu, creatinin huyết thanh + 1 tháng đầu: 1 tuần/ lần + 2 tháng tiếp theo: 2 tuần/ lần - Đánh giá lại sau 3 tháng: + Nếu tiểu đạm < 0.5g/ngày + CN thận ↓: Theo dõi đạm niệu 24h mỗi tháng, không cần dùng thuốc. + Nếu tiểu đạm > 0.5g/ngày: Sinh thiết thận • Tổn thương viêm hoạt động: Lập lại liều • Tổn thương mạn: Ức chế men chuyển / ức chế thụ thể: Cyclophosphamide			

5. Theo dõi

- Mọi BN: Huyết áp + TPTNT
- TPTNT bình thường → vẫn phải kiểm tra định kỳ trong 6 tháng đầu
- BN có tổn thương thận: Theo dõi: Đạm niệu, creatinin huyết thanh
 + 1 tháng đầu: 1 tuần/ lần
 + 2 tháng tiếp theo: 2 tuần/ lần

6. Tiên lượng

- Không có tổn thương thận → TL rất tốt
 - + 2/3 tự hết trong vòng 1 tháng.
 - + 1/3 tái phát trong vòng 4 tháng, đợt bệnh sau nhẹ và ngắn hơn, tái phát không liên quan TL xấu.
- TL ngắn hạn: Chủ yếu tổn thương tiêu hóa.
- TL dài hạn: Tổn thương thận

YTNC có tổn thương thận	YT tiên lượng nặng cho tổn thương thận
1. Khởi phát bệnh > 7 tuổi	1. Lâm sàng nặng
2. Triệu chứng tiêu hóa nặng	- HCTH
3. Ban XH tái phát	- Suy thận
4. Ban XH kéo dài > 4w	- THA
5. Giảm hoạt lực yếu tố XIII còn < 70%	2. GPB nặng: Độ 4

Commented [HN1]: Triệu chứng tiêu hóa nặng:
+XHTH
+Lồng ruột non
+Hoại tử ruột
+Thủng ruột