

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

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

GPB	Độ GPB	Tiểu máu	Tiểu đạm	HCTH	VCCT	VCT TTN
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	x	
TSGMM + sang thương liềm 50-75% cầu thận	4	x	x	x	x	x
TSGMM + sang thương liềm >75% cầu thận	5	x	x	x	x	x
Viêm cầu thận tăng sinh màng	6	x	x	x	x	x

**Commented [HN1]:** Tiểu máu luôn xuất hiện đầu tiên → không đánh giá độ nặng bằng tiểu máu (vì lúc nào cũng có) → đánh giá độ nặng bằng tiểu đạm

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 ↓

Commented [HN2]: 1<sup>st</sup> Tìm có hồng cầu không (vi tiểu máu trước)  
2<sup>nd</sup> Tìm bạch cầu

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 ngừa tái phát
		Methylprednisolone	0.8 – 1.6 mg/kg/d Max: 64 mg/d	
Giảm đau khớp	Acetaminophen NSAIDs	Paracetamol		
<b>Tổn thương thận tối thiểu</b> - 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			
<b>Tổn thương thận nặng:</b> - 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/1.73m <sup>2</sup> da, 1 lần/ngày. - 1 tháng tiếp theo: Prednisone 30mg/m <sup>2</sup> da, 1 lần/ngày. - 2 tháng tiếp theo: Prednisone 30 mg/m <sup>2</sup> 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 [HN3]: Tại sao là 7 tuổi?

Vì muốn phân biệt vs bệnh thận IgA, bệnh thận IgA tổn thương ở người lớn nhiều.

# Bệnh thận IgA bằng:

- + TC đi kèm của Henoch # Thận IgA chỉ có thận
- + Tuổi khởi phát Henoch < Thận IgA

### Commented [HN4]: Triệu chứng tiêu hóa nặng:

- +XHTH (do loét dạ dày?)
- +Lở loét ruột non
- +Hoại tử ruột
- +Thủng ruột

Nhưng có khi không đợi tới những TC này, đau bụng nhiều quá cũng coi là nặng rồi

## II. HỘI CHỨNG THẬN HƯ

### Các bước chẩn đoán HCTH

- 1 - Có HCTH không
- 2 - Lần đầu / tái phát
- 3 - Nguyên phát / thứ phát
- 4 - Sang thương
- 5 - Đáp ứng corticoid
- 6 - Biến chứng

### 1. Chẩn đoán hội chứng thận hư

Tiêu chuẩn chẩn đoán	Chỉ định CLS A	
1. Phù	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tính chất phù: <ul style="list-style-type: none"> <li>+ Quanh mi mắt → toàn thân</li> <li>+ Phù mềm, trắng, ấn lõm, không đau, không ngứa</li> <li>+ Phụ thuộc trọng lực (Tối ↓ phù mắt, ↑ phù chi dưới, búi, dương vật)</li> </ul> </li> <li>- Tràn dịch đa màng (màng phổi, màng bụng)</li> <li>- Tiểu ít nhưng hiếm khi thiếu niệu, vô niệu</li> <li>- Tăng cân nhẹ (&lt;7%), tăng cân nhiều (&gt;10%)</li> </ul>	
2. Tiểu đạm ngưỡng thận hư	Protein niệu	<ul style="list-style-type: none"> <li>≥ 50 mg/kg/ngày</li> <li>&gt; 40 mg/m<sup>2</sup> da/giờ</li> </ul>
	Đạm niệu / Creatinin niệu	<ul style="list-style-type: none"> <li>&gt; 200 mg/mmol</li> <li>&gt; 2 mg/mg</li> </ul>
3. Giảm đạm máu	Albumin máu	< 2.5 g/dl
	Protid máu	< 5.5 g/dl
4. Tăng lipid máu	Cholesterol máu	Tăng
	Triglyceride máu	Tăng

Commented [HN5]: Thiếu niệu < 400 ml/24h  
Vô niệu < 50 ml/24h

### Commented [HN6]: TPTNT

Bình thường: Âm tính (10), vết (20)

Tiểu đạm lượng ít: 1+ (30), 2+ (100)

Tiểu đạm lượng nhiều: 3+ (300), 4+ (1000)

Nếu TPTNT 3+, 4+, lâm sàng rõ ràng HCTH → không cần đợi đạm niệu 24h để bắt đầu điều trị. Vẫn làm đạm niệu 24h để theo dõi điều trị

2. Lần đầu hay tái phát

Khái niệm	Định nghĩa
HCTH lần đầu	- Đủ tiêu chuẩn HCTH
HCTH tái phát	- Sau khi đạt lui bệnh - BN xuất hiện <b>đạm niệu trong 3 ngày liên tiếp</b> + Đạm niệu > 50 mg/kg/ngày + Đạm niệu > 100 mg/m2 da/ngày + Que nhúng $\geq 2+$
HCTH tái phát thường xuyên	- Sau lần <b>đáp ứng đầu tiên</b> - Tái phát <b><math>\geq 2</math> lần/6 tháng hay <math>\geq 4</math> lần/12 tháng</b>

**Commented [HN7]:** Lui bệnh hoàn toàn: Không tiểu đạm trong 3 ngày liên tiếp  
- Đạm niệu < 100 mg/m2 da/ ngày  
- Que nhúng (-) hay vết

**Commented [HN8]:** Đáp ứng với corticoide: Lui bệnh hoàn toàn sau điều trị tấn công với corticoide

3. Nguyên phát hay thứ phát

	Đặc điểm	CLS 1 <sup>st</sup>	CLS 2 <sup>nd</sup>
Nguyên phát	- Không có triệu chứng của bệnh lý hệ thống khác. - Chiếm 80 – 90 % HCTH trẻ em. - GPB: 3 loại sang thương.		
Thứ phát - Thứ phát sau 1 bệnh khác. - Liên quan bệnh lý hệ thống.	<b>1. Nhiễm trùng</b>		
	- Viêm gan B	Anti HBs, HBsAg	
	- Viêm gan C	Anti HCV	
	- HIV		PCR HIV / YTNC
	- Liên cầu khuẩn tan huyết beta nhóm B, rubella, sốt rét		
	<b>2. Bệnh hệ thống</b>		
	- Lupus	C3, C4	ANA, Anti-ds DNA khi nghi ngờ nhiều
	- Henoch Schonlein		
	<b>3. Bệnh ác tính</b> Lymphoma Hodgkin, Non-Hodgkin		
	<b>4. Bệnh di truyền và chuyển hóa</b> ĐTĐ, HC Alport		
	<b>5. Ong đốt, thuốc</b>		

4. Sang thương / HCTH nguyên phát trẻ em

	Sang thương tối thiểu	Xơ chai cầu thận cục bộ từng vùng	Tăng sinh trung mô lan tỏa
< 5 tuổi	90%	7%	12%
> 10 tuổi	50%		30%
KHV quang học			
Cầu thận	Bình thường	Vùng cận tủy: Xơ hóa từng phần	
TB trung mô	Tăng sinh nhẹ		Tăng sinh
KHV miễn dịch huỳnh quang	Âm tính	Dương tính: IgM, bổ thể	Dương tính: IgM, IgG, C3
KHV điện tử	Tế bào ngoại bì có chân giả (podocyte): Dẹt xuống, dính lại với nhau.	- Nguyên phát: Ảnh hưởng toàn bộ podocyte - Thứ phát: Khu trú từng vùng	
Tiểu máu	Đại thể: 3% Vi thể: 30%		Đại thể: Thường gặp hơn
THA	5%	Thường gặp hơn	Thường gặp hơn

Sang thương tối thiểu nghĩ nhiều khi:

- 1/ Tuổi khởi bệnh từ 1 – 12 tuổi (nhất là 1 – 6 tuổi)
- 2/ Không có hồng cầu trong nước tiểu
- 3/ Không THA
- 4/ Không suy thận
- 5/ C3, C4 bình thường

Chỉ định sinh thiết thận: Khi nghi ngờ không phải HCTH nguyên phát sang thương tối thiểu

Trước điều trị	Sau điều trị
<div>1. Khởi phát &lt; 3 tháng hoặc &gt; 12 tuổi</div> <div>2. LS: THA, tiểu máu đại thể, suy thận</div> <div>3. Có bằng chứng nghi HCTH thứ phát</div> <div>+ Bó thể C3, C4 giảm</div> <div>+ ANA (+)</div> <div>+ VGSV đang hoạt động</div>	<div>1. HCTH kháng corticoide</div> <div>2. HCTH lệ thuộc corticoide liều cao cần điều trị với cyclosporine</div>

5. Đáp ứng corticoid

Khái niệm	Định nghĩa
Lui bệnh hoàn toàn	Không tiểu đạm 3 ngày liên tiếp <ul style="list-style-type: none"><li>- Đạm niệu 24h &lt; 100mg/m2 da/ngày</li><li>- Que nhúng (-) hay vết</li></ul>
Đáp ứng corticoide	Lui bệnh hoàn toàn sau điều trị tấn công với corticoide
Kháng corticoide	Không lui bệnh sau điều trị tấn công với corticoide: <ul style="list-style-type: none"><li>- Prednisone tối đa 8 tuần, hoặc</li><li>- Prednisone tấn công 4 tuần + 3 liều truyền TM liều cao</li></ul>
- Kháng sớm	Không đáp ứng ngay lần điều trị đầu tiên
- Kháng trễ	Kháng corticoide ở trẻ đã từng đáp ứng corticoide trước đó
Lệ thuộc corticoide	Tái phát 2 lần: <ul style="list-style-type: none"><li>- Trong lúc đang điều trị corticoide, hoặc</li><li>- Trong vòng 14d sau khi ngưng corticoide</li></ul>
Kháng cyclosporine	Không lui bệnh sau điều trị cyclosporine 6 tháng

6. Biến chứng

Biến chứng cấp	Lâm sàng	CLS	YTNC
1. Shock giảm thể tích	Chi lạnh, tụt HA, mạch nhanh nhẹ	Hct tăng cao	- SD thuốc lợi tiểu - Tiêu chảy cấp
2. Nhiễm trùng	VPM nguyên phát		- Bụng bụng
- Giảm IgG, giảm chức năng lympho T, mất yếu tố B qua nước tiểu.	Viêm mô tế bào		- Bụng bụng, thường bụng dưới
- Phù là môi trường cho VK ↑	Viêm phổi, NTT, VMNM		
- Streptococcus pneumoniae, E.coli, Hif			
3. Tăng đông	- TM thận - TM não - TM ngoại biên - ĐM phổi		- ↑ YTĐM: Fibrinogen, 5, 8, tiểu cầu - ↓ antithrombine III - ↓ phân hủy fibrin
4. Tổn thương thận cấp		- Ure máu - Creatinine máu	
- Giảm thể tích, nhiễm trùng, hoại tử ống thận cấp sau IV, viêm do thuốc			
- Hiếm suy thận cấp do bản thân bệnh thận trong sang thương tối thiểu			
5. Rối loạn điện giải		↓ Na, Ca máu	

Biến chứng mạn	Lâm sàng	CLS	YTNC
1. Suy dinh dưỡng Do mất đạm qua đường tiểu			
2. Tác dụng phụ của corticoide	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dễ nhiễm trùng</li> <li>- HC Cushing</li> <li>- Tăng đường huyết</li> <li>- Chậm ↑ chiều cao</li> <li>- Viêm loét DD – TT</li> <li>- Loãng xương</li> <li>- Đục thủy tinh thể</li> <li>- RL tâm thần</li> </ul>		

7. Điều trị

HCTH có thể điều trị ở tuyến cơ sở: HCTH lần đầu, tái phát xa đáp ứng corticoide, không biến chứng

Phác đồ điều trị cort	Thời gian	Thuốc	Liều (Max: 12 viên / ngày)	
HCTH lần đầu	6w tấn công	Prednisone	2 mg/kg/ngày	
	6w cách gày	Prednisone	1.5mg/kg/cách ngày	Sau đó ngưng, không giảm liều
HCTH tái phát	Đến khi đạm niệu (-) 3 ngày liên tiếp (Tối thiểu 14d)	Prednisone	2 mg/kg/ngày	
	4w kế tiếp	Prednisone	1.5mg/kg/cách ngày	
	4w giảm liều	Prednisone	Giảm liều	
HCTH tái phát thường xuyên lệ thuộc corticoide	Đến khi đạm niệu (-) 3 ngày liên tiếp	Prednisone	2 mg/kg/ngày	Sau đó cách ngày, giảm liều
Liều thấp ≤0.5 mg/kg/cách ngày	6 – 12 tháng	Prednisone	0.1 – 0.5 mg/kg/cách ngày	
Liều trung bình		Nếu có biểu hiện của độc tính corticoide thì dùng thêm thuốc thứ 2		
Liều cao ≥1 mg/kg/cách ngày		Phối hợp thêm thuốc thứ 2: Cyclosporine, levamisole, cyclophosphamide,...		
HCTH kháng corticoide	6 tháng	Prednisone	Liều thấp	Nồng độ trong máu: 100 – 250 mg/L
		Cyclosporine	3 – 8 mg/kg/ngày	

Điều trị triệu chứng

Triệu chứng	Nguyên tắc điều trị	Thuốc	Liều	Ghi chú
<b>Phù</b>				
Phù nhẹ (Tăng cân < 7%)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Corticoide</li> <li>- Ăn nhạt</li> </ul>			
Phù trung bình (7-10%)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lợi tiểu (khi không ↓V, ói, tiêu chảy)</li> </ul>	Furosemide	1 – 2 mg/kg/ngày	Phối hợp khi dùng furosemide kéo dài
		Spironolactone	1 – 3 mg/kg/ngày	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Phù nặng (&gt;10%)</li> <li>- Không đáp ứng vs lợi tiểu</li> <li>- Phù gây ảnh hưởng sinh hoạt hằng ngày</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Truyền đạm</li> <li>- Lợi tiểu</li> </ul>	Albumin 20%	0.5 – 1 g/kg	TTM trong 4h
		Furosemide	1 – 2 mg/kg	2 liều: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Truyền ½ albumin</li> <li>- Truyền xong albumin</li> </ul>
<b>Giảm đạm niệu</b>	Kiểm soát đạm niệu / HCTH kháng thuốc	Enalapril	0.1 – 1 mg/kg/ngày	1 – 2 lần/ ngày Max: 40 mg/ngày

8. Theo dõi

	Đánh giá	Theo dõi	
Tháng đầu	Đáp ứng điều trị	Cân nặng, V nước tiểu	Mỗi ngày
		Que nhúng	Từ ngày 5 → (-) 3 ngày liên tiếp
	Biến chứng	Sốt, đau bụng, VMTB	
	TDP thuốc		
Tháng sau	Tái phát	Que nhúng	1 – 2 lần / tuần
	Biến chứng	Sốt, đau bụng, VMTB	
	TDP thuốc		