HENOCH SCHOLEIN

# Đại cương

HC Henoch – Schӧnlein: tình trạng viêm các mạch máu đường kính nhỏ với biểu hiện chủ yếu ở da, tiêu hóa, khớp, thận, … Đặc trưng bởi viêm và lắng đọng bạch cầu (neutrophils và monocyte) kèm theo phức hợp miễn dịch IgA trong các cơ quan bị ảnh hưởng; có kèm tăng IgA máu trong khoảng 16-21% (tương tự trong bệnh thận IgA)

Trên cận lâm sàng: sinh thiết thận ko phân biệt được bệnh thận IgA và henoch scholein. Phải dựa vào triệu chứng lâm sàng

Một vài bn bênh thận IgA có triệu chứng ngoài thận; triệu chứng tại thận là chủ yếu. Henoch scholein ngược lại.

Da, khớp, tiêu hóa: biểu hiện cấp tính, hết theo thời gian. Thận: có thể tổn thương mạn tính, quan tâm nhất

90% xảy ra ở trẻ em, thường từ 3-15 tuổi. Khởi phát sau NT hô hấp (1/2 TH), nhiễm trùng khác, tiêm vaccin, côn trùng đốt

# Chẩn đoán

Chủ yếu dựa vào lâm sàng: biểu hiện ở da, khớp, tiêu hóa, thận với ban ngoài da điển hình. Phải loại trừ lupus, bệnh u hạt Wegener, nhiễm trùng huyết, kawasaki…

BIỂU HIỆN DA

* 100% các trường hợp, là tr/c dùng để chẩn đoán, nếu ko có biểu hiện của da thì ko chẩn đoán HS.
* Dát hồng ban → sẩn mề đay → ban xuất huyết (echymose, petechia và purpura có thể sờ được), gặp nhiều vùng thấp, chịu tác dụng của trọng lực, đối xứng dạng mang găng, mang vớ, có thể phù nhẹ, ko đau, ko ngứa. Khác với ban dị ứng, ban mạch máu khác có đau, ngứa. Giai đoạn đầu gờ lên, sau đó bằng xuống, sờ ko thấy.
* Phù dưới da tại chỗ: thường gặp (đặc biệt ở trẻ <3 tuổi)

KHỚP

* Biểu hiện viêm khớp, đau khớp trong khoảng 2/3 trường hợp
* Có thể là triệu chứng khởi đầu, nhưng hiếm khi đơn độc. Có thể xuất hiện trước purpura 1-2 ngày
* Đặc điểm: khớp lớn, thường khớp chi dưới (háng, gối, cổ chân)🡪ít gặp các khớp chi trên (khuỷu, cổ tay). Biểu hiện thóang qua, di chuyển, ít khớp (1-4), không để lại di chứng; có thể có đau kèm phù quanh khớp, tràn dịch thanh dịch nhưng không XH.

**TIÊU HÓA**

* 50% trường hợp, từ nhẹ (đau bụng thoáng qua) 🡪 nặng (bụng ngoại khoa)
* Biểu hiện:
  + Đau quặn bụng kèm nôn ói
  + XHTH (tiêu đen hoặc máu đỏ, ói ra máu): 25%, máu ẩn/ phân: 56%
  + 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 tr/c da→ khó khăn và can thiệp ko cần thiết. Nếu nghi ngờ cần siêu âm bụng loại trừ lồng ruột

**THẬN**

* 20-100% tùy tiêu chuẩn
* 80% tr/c thận xuất hiện trong 4 tuần đầu của bệnh
* Có thể là tr/c khởi đầu, hoặc xuất hiện muộn một mình (khi các tr/c 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

* Mức độ nặng của tổn thương thận không nhất thiết phải liên quan đến độ nặng cuả triệu chứng ngoài thận.
* Được quan tâm nhất vì liên quan tiên lượng bệnh.
* Yếu tố nguy cơ có tổn thương thận: khởi phát bệnh > 4 tuổi, đau bụng nặng với XHTH, purpura > 1 tháng, YTĐM XIII< 80%, điều trị với YT XIII và steroid
* Sinh thiết thận: 6 độ 🡪 tiên lượng nguy cơ suy thận

CLS: Không dùng để chẩn đoán xác định

* Tăng IgA và C3
* Khác: CTM, chức năng thận, TPTNT, 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.

# Điều trị

Tổn thương ngoài thận: tự giới hạn, chỉ điều trị triệu chứng.

. Đau khớp/viêm khớp: giảm đau.

. Đau bụng nhiều, ói nhiều: corticoid 4-8 tuần, ngưng khi hết đau bụng: pred 1mg/kg/ngày

. 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

Theo dõi: từ 6th-1năm. Dùng TPTNT và HA mỗi tuần hoặc 2 tuần trong 1-2 tháng đầu; nếu ko có tổn thương thận thì mỗi tháng/năm; nếu có bất thường nước tiểu hoặc THA thì là creatinine máu

2/3 trẻ, không tái phát. 1/3: tái phát ít nhất 1 lần, thường trong vòng 4 tháng đầu sau khởi phát