### Định nghĩa

* Phù (do thận)
* Tiểu đạm ≥ 50mg/kg/ngày hay>1g/m2 da/ngày hay đạm/creatinine >2 mg/mg (200 mg/mmol)
* Giảm đạm máu <5,5g/dl ; albumin <2,5g/dl
* Lipid máu tăng: cholesterol>2.2 g/l, triglyceride
* Tiểu đạm : bài tiết > 150mg đạm/ngày
* Tiểu albumin : bài tiết > 30mg albumin/ngày
* Bình thường 60% Tamm Horsefall protein & IgA, < 20% albumin
* Tái phát: giấy nhúng 2+ hay đạm niệu >0,1g/m2 da/ngày
* Kháng cyclosporin: ko đáp ứng khi điều trị 6 tháng
* Kháng cor: tấn công 8 tuần
* Lệ thuộc cor: tái phát 2 lần trong lúc điều trị hay 14 ngày sau khi ngưng điều trị

### Nguyên phát

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
|  | **Tối thiểu** | **Xơ hóa** | **Tăng sinh trung mô** | **Màng** | **Tăng sinh màng** |
| **Tỉ lệ** | 90 | 7 | 3 | | |
| **Quang học** |  | Xơ hóa cầu thận khu trú từng vùng (gần tủy) | Tăng sinh trung mô | Dày màng đáy | Tăng sinh trung mô + dày màng đáy |
| **Miễn dịch** |  | Lắng đọng IgM, C3 khu trú từng vùng | Lắng đọng IgM IgG, C3 | Phúc hợp miễn dịch lúc đầu ở dưới tế bào biểu bì, sau thấy ở giữa màng đáy | Lắng đọng dưới lớp tb nội mô hoặc trong màng đáy |
| **Điện tử** | Dẹt TB chân bì |  |  |  |  |
| **THA** | <10% |  |  |  | <25% |
| **Tiêu máu vi thể** | 30% ngày đầu | Thường |  | 80% | 80% |
| **Tiểu máu đại thể** | 3% |  |  | 20% | 20% |
| **Đáp ứng corticoid** | 95% | 30% |  |  | 5% |

Tối thiểu: tiểu đạm chọn lọc. Xơ hóa cầu thận khu trú từng vùng có thể gặp viêm ống thận mô kẽ gây tiểu đường, acid amin.VCT tăng sinh màng C3 giảm

Nếu trẻ khởi bênh <5 tuổi, thể tối thiểu >90%, xơ hóa 7%. Nếu trẻ khởi bệnh >10 tuổi, thể tối thiểu >90%, VCT tăng sinh màng 30%

### Thứ phát

|  |  |
| --- | --- |
| HCTH | Viêm cầu thận |
| Nguyên phát: 5 loại trên | Nguyên phát: VCT tăng sinh màng, IgA-berger |
| Viêm   * Nhiễm: 2-4 tuần trước * Vi khuẩn: thương hàn, giang mai * Virus: HBV, HCV, HIV, sởi, rubella, quai bị, thủy đậu * Kí sinh trùng: sốt rét, toxoplasma * Ko nhiễm: lupus, henoch scholein | Viêm:   * Nhiễm: * Vi khuẩn: thương hàn, giang mai. Hậu nhiễm liên cầu, viêm phổi do phế cầu, nhiễm trùng huyết do não mô cầu, viêm nội tâm mạc nhiễm trùng * Virus: HBV, ~~HCV, HIV~~, sởi, rubella, quai bị, thủy đậu * Kí sinh trùng: sốt rét, toxoplasma * Ko nhiễm: lupus, henoch scholein, Goodpasture |
| U: lymphoma |  |
| Thuốc: NSAIDS, penicillin, lithium |  |
| Khác: Alport, ong chích, chích ngừa, tiểu đường | Khác: Guillan-Barre, chích ngừa (BH-HG-UV) |

### Giải thích triệu chứng

* Phù: giai đoạn cấp là underfill, mạn là overfill
* Cytokines gây giữ muối và nước
* Thuyết underfill: giảm áp lực keo 🡪 giảm V nội mạch 🡪 tăng RAA, tái hấp thu nước, Na 🡪 thoát mạch nữa
* Thuyết overfill: ống thận xa giữ lại Na do kháng yếu tố bài niệu của nhĩ
* HA cao do cytokine, tăng renin, tăng thể tích huyết tương, hệ giao cảm. VCTC: chỉ có 3 cái đầu
* Tiểu đạm chọn lọc: mất điện tích âm ở tế bào nội bì và màng đáy cầu thận
* Nguyên nhân bệnh
* Miễn dịch: lympho T sản xuất yếu tố gây tăng tính thấm thành mạch
* Các yếu tố tăng tính thấm và các yếu tố ngăn tăng tính thấm
* Khiếm khuyết ở cầu thận: đột biến gene: NPHS1 (nephin), NPHS2 (podocin), ACTN4 (actinin), WT1 (gen ức chế bướu Wilms)

### Dip-stick

Tetrabromophenol: màu vàng 🡪 xanh

Kết quả:

– (-) 10mg/dl

– (vết)10 -20mg/dl

– (+)30mg/dl

– (++)100mg/dl

– (+++)300mg/dl

– (++++)1000mg/dl

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| (+) giả | (-) giả | Cấy (-) giả |
| Nc tiểu đặc  pH> 8 Nhúng quá lâu | Nc tiểu loãng | Nc tiểu loãng, d <1.003, pH <5  Nước tiểu buổi chiều tối có số vi khuẩn ít hơn buổi sáng |
| Có máu, mủ, iode cản quang | Đạm không phải albumin (chuỗi nhẹ kappa, lambda) | Tác nhân ko phải vk thường |
| Penicillin, tolbutamide, sulfonamide, pyridium |  | Dùng kháng sinh trước đó, có chất chất ức chế vi trùng phát triển |

Nitrit (-) giả: thức ăn ko có, vk ko sản xuất nitrit, nước tiểu ko đủ 4h

### Điều trị

* Ăn: nhạt, protein 1,5-2 g/kg/ngày, chất béo < 30%.
* Thêm vitamin D 1200-200 UI/ngày và calcium 30 mg/kg
* Truyền albumin: Tiên:
* Chỉ định: Albumin máu <1.5 g/dl +
* Đe dọa OAP ko đáp ứng cor
* Sốc giảm V ko đáp ứng truyền dịch hoặc giảm gelatine
* Phù nặng, cần sinh thiết thận nhưng kháng trị với lợi tiểu liều tối đa 3 ngày
* Cách truyền: Albumin 20% 1g/kg, pha loãng NaCl, tỉ lệ 1:3 🡪 albumin 5%, truyền trong 2h. Sau mỗi giờ, Lasix 1 mg/kg TM. Khi truyền chú ý OAP
* Lợi tiẻu
* Chỉ định
* Phù nhiều (Tiên: tràn dịch đa màng, nứt da do phù, phù nặng + nhiễm trùng nặng)
* Sau dùng albumin
* Liều 1-2mg/kg tiêm mạch/ngày

Khi tấn công trên 2w thì ko được chích vaccin. Chỉ chích vaccin sống khi ngưng cor 6 tuần.nếu cần thiết vẫn có thể chích khi xài cor < 0,5 mg/kg CÁCH ngày

### Biến chứng

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | Triệu chứng | Điều trị |
| Nhiễm trùng  - VPMNKNP  - Viêm mô tế bào  - Phổi, tiểu | Sốt, bạch cầu, CRP tăng  Đau bụng, PỨ thành bụng | Phế cầu, vi trùng Gr(-)  Cepha3 + gentamicin trong 7-10 ngày |
| Tăng đông | Huyết khối TM thận  Yếu tố thuận lợi tăng đông: Giảm V, lợi tiểu, lấy máu TM đùi, bất động | Dùng kháng đông khi có huyết khối |
| Giảm V nội mạch | Sốc, suy thận cấp | Truyền albumin |
| Hạ Ca, Na, SDD |  |  |

Biến chứng của VCTC: suy tim cấp, suy thận cấp, bệnh não do THA

Theo dõi

* Cân nặng mỗi ngày
* M,nhiệt độ, HA, lượng nước tiểu mỗi ngày
* Triệu chứng: phù
* Triệu chứng của biến chứng: sốt, đau bụng, tắc mạch, sốc
* Thử que nhúng từ ngày 5 sau điều trị cho đến khi âm tính 3 lần liên tiếp, sau đó thử 2 lần/tuần trong tháng 1, 1 lần/tuần trong tháng 2. Tái khám khi phù lại, đạm niệu 2+ trong 3 ngày liên tiếp sốt, đau bụng
* Nếu còn đạm niệu: đông máu, lipid máu, chức năng gan thận mỗi 3-6 tháng. TSH-T4 mỗi năm
* Cor: khám mắt mỗi 3-6 tháng
* Cyclosporin:đo nồng độ cyclosporin. K, Mg mỗi 3-6 tháng. Sinh thiết thận khi điều trị trên 2 năm
* Cyclosphosphamide: công thức máu, chu kỳ kinh nguyệt ở nữ dậy thì

### Sinh thiết

* Chỉ định
* Trước khi điều trị: <6 tháng tuổi, THA, tiểu máu, suy thận và C3 giảm. Cân nhắc khi <12 tháng, >12 tuổi
* Sau khi điều trị: kháng cor, tái phát thường xuyên
* CCĐ: SHH, sốc. SáchClinical Pediatric Nephrology, Second Edition
* Tuyệt đối: DUCHI: decline, unique kidney, coagulopathy, hypertension, infection

BN từ chối,RLĐM, THA nặng khó kiểm soát, thận đơn độc, nhiễm trùng thận-da sinh thiết

* Tương đối: ACE anatomy cancer end-stage renal disease

Giải phẫu học bất thường (thận lạc chỗ, thận móng ngựa), K thận, suy thận giai đoạn cuối

* Biến chứng: chảy máu, nhiễm trùng, dò động-tĩnh mạch thận

### Tác dụng phụ Corticoid: Cushingoids

C – Cataracts, glaucoma  
U – Ulcers  
S – Short, skin thinning: nứt, dễ bầm  
H – Hypertension, Hirsutism (rậm lông)  
I –Infections  
N – Necrosis of femoral heads  
G – Glucose elevation  
O – Osteoporosis, Obesity  
I – Impaired wound healing  
D – Depression

S – Supression of HPA axis

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Lần đầu | Tái phát 1 | Tái phát thường |
| 2mg/kg/ngày  4 tuần | 2mg/kg/ngày  Đến khi đạm niệu (-) 3 ngày liên tiếp  Tối thiểu 2 tuần | 2mg/kg/ngày  Đến khi đạm niệu (-) 3 ngày liên tiếp |
| 1,5mg/kg/cách ngày  8 tuần | 1,5mg/kg/cách ngày  4 tuần | 1,5mg/kg/cách ngày  4 tuần |
| Giảm dần 0,5 mg/kg/cách ngày mỗi 2 tuần  6 tuần |  | 0,1-0,5mg/kg/cách ngày  - TP thường xuyên: 3-6 th  - Phụ thuộc cor: 9-12 th |

Tái phát với liều > 1mg/kg/ cách ngày; hay > 0,5 mg/kg/cách ngày + Độc tính corticoid

- MMF (mycophenolate motefil) 30 mg/kg/ngày: giảm BC hạt, đau bụng, tiêu chảy

- Cyclophosphamide 2,5 mg/kg/ ngày, trong 8 – 12 tuần: rụng tóc, giảm BC, giảm TC, vô kinh kéo dài, giảm số lượng tinh trùng. Liều tích tụ an toàn: 168 mg/kg. Sau 12 tuần là phải dừng

- Cyclosporin: tổn thương mô kẽ. Ít nhất 6 tháng mới kết luận ko đáp ứng. Tốt nhất tiếp tục 12 tháng. Phải sinh thiết trước vì sợ sang thương đặc biệt. Ngoài ra, cyclosporin gây viêm ống thận mô kẽ, nên cần sinh thiết trước để biết tổn thương thận do thuốc hay do bản chất bệnh

- Levamisole: ko có trên thị trường

Kháng cor:

- Dùng thử Methylprednisolone: 1g/1,73m² da/ ngày x 3 lần (cách ngày).

- Cylosporine:5mg/kg/ngày chia 2 hay Tacrolimus 0.15 mg/kg/ngày chia 2 trong 12 tháng

- Pred: 1mg/kg/cách ngày x 5 tháng

### Ghi chép Thùy

* 1 BN đang điều trị MMF thì tái phát. Cần coi MMF đủ liều chưa, BN uống đều ko. Nếu ok hết thì đổi nhóm thuốc khác cyclosporin (nên sinh thiết thận trước)
* HC Denys-Drash: bướm Wilms, lưỡng tính giả nam, xơ hóa trung mô lan tỏa

### Ghi chép của Tiên

* THA khi >90th. Nguyên nhân thường gặp ở trẻ em
* Bệnh lý chủ mô thân
* Bệnh tim, mach máu: hẹp eo ĐMC, hẹp ĐM thận, Takayasu
* Nội tiết: cường giáp, Cushing
* Thần kinh: u não, TALNS
* Dipstick đạm 3+ nghĩ HCTH, máu 3+ nghĩ VCTC
* Albumin máu giảm: ăn thiếu đạm, giảm hấp thu-mất qua đường tiêu hóa, gan giảm tổng hợp