[Thận học] Hội chứng thận hư

Tuesday, January 12, 2021

1:30 PM

* 1. Định nghĩa
  2. HCTH là một hội chứng gồm phù, tiểu đạm, hạ albumin máu, tăng lipid máu

KDIGO 2012

|  |  |
| --- | --- |
| Nephrotic syndrome | Edema, uPCR >200 mg/mmol, or > 300 mg/dL, or 3+ protein on urine dipstick, hypoalubuminaemia <2.5 g/dL |
| Complete remission | uPCR <20 mg/mmol or <1+ protein on urine dipstick for 3 consecutive days |
| Partial remission | Proteinuria reduction of 50% or greater from the presenting value and absolute uPCR between 20 - 200 (mg/mmol) |
| No remission | Failure to reduce urine protein excretion by 50% from baseline or persistent excretion uPCR ≥ 200 mg/mmol) |
| Initial remission | Attainment of complete remission within initial 4 weeks of corticosteroid therapy |
| Initial nonresponder/steroid resistance | Failure to achieve complete remission after 8 weeks of corticosteroid therapy |
| Relapse | uPCR > 200 mg/mmol or > 3+ protein on urine dipstick for 3 consecutive days |
| Infrequent relapse | 1 relapse within 6 months of initial response, or 1-3 relapses in any 12-month period |
| Frequent relapse | ≥2 relapses within 6 months of initial response, or ≥4 relapses in any 12-month period |
| Steroid dependence | 2 consecutive relapses during corticosteroid therapy, or within 14 days of ceasing therapy |
| Late nonresponder | Perssitent proteinuria during ≥4 weeks of corticosteroids following ≥1 remissions |
| Relapse | uPCR >200 mg/mmol or >3+ protein on urine dipstick for 3 consecutive days |

* 1. Sinh lí bệnh
  + Tổn thương lớp tb chân giả của cầu thận (nhiều nguyên nhân) => mất protein qua nước tiểu (tiểu đạm) => giảm albumin máu => phù (giảm áp suất keo) + tăng tổng hợp lipid (tăng lipid máu)
  + Tình huống đến khám
  + phù:
    - mi => mặt => chân
    - Phù mềm, trắng, ấn lõm, không đau
    - Phù ở những nơi mô liên kết lỏng lẻo: phù bìu, TDMP, TDMB
  + tiểu bọt
  + Tiểu ít
  + Trẻ mệt mỏi, có khi khó thở khi phù nhiều (TDMP, TDMB)
  + Hiếm khi có **THA và tiểu máu: (-) có giá trị**

THA, tiểu máu đại thể (1/3-2/3): nghĩ VCTC

MCD 3-4% tiểu máu, 5% THA, hiếm suy thận

\*\*\* LÂM SÀNG

* + Tiếp cận BN phù?
  + BS và triệu chứng gợi ý bệnh hệ thống
    - Tái
    - Phát ban
    - Xuất huyết
    - Viêm khớp
    - Gan lách to
    - Ho ra máu: goodpasture
  + Tiền căn: HCTH, suy thận, giảm thính lực ($ Alport)
  + Tiền căn thuốc (thuốc cổ truyền)

\*\*\* CẬN LÂM SÀNG

Δ HCTH:

TPTNT

Đạm niệu 24h, đạm/crea niệu

Albumin máu, cholesterol máu

Δ NP, TP:

HBsAg, anti-HCV ± anti HIV

C3, C4, ANA, anti-dsDNA

* + Tiêu chuẩn chẩn đoán
  + Edema
  + Proteinuria
    - Que nhúng thường 3+, 4+
    - uPCR > 200 mg/mmol
    - Protein niệu > 50 mg/kg/24h
  + Hypoalbuminemia
    - Serum albumin < 2.5 g/dL
  + Hyperlipidemia
    - Serum cholesterol > 200 mg/dL
  + CLS

Bilan thận hư

|  |  |
| --- | --- |
| máu | Protein TP, điện di đạm máu, định lượng Albumin máu, bilan lipid máu (cholesterol, TG) |
| nước tiểu | Đạm niệu 24h 1 thời điểm: đạm niệu, creatine niệu => uPCR |
| Nguyên nhân | HBsAg, ANA, C3, C4 |

Tiểu máu vi thể ++ thì sao?

==> khi có đạm niệu cao ==> vẫn nghĩ MCD vì 30% MCD có tiểu máu trong 4 tuần đầu

* 1. Phân loại
     + Theo nguyên nhân
       - Nguyên phát (80-90%)
       - Thứ phát: NT, bệnh hệ thống, ác tính, khác [thuốc, độc chất]
     + Đáp ứng điều trị
       - Có đáp ứng
       - Kháng thuốc
       - Phụ thuộc
     + Tuổi
       - <1t: HCTH nhũ nhi
       - >1t

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
|  | MCD | Xơ hóa cục bộ từng phần  (FSGS) | Tăng sinh trung mô (DMS) | Bệnh cầu thận màng  (MGN) | Viêm cầu thận tăng sinh màng |
| % | 80% | 7-10% | 5% | 12% | 8% |
| KHV quang học | Cầu thận bình thường Tăng sinh nhẹ TB trung mô | Đa số cầu thận bình thường Một số CT ở gần tủy xơ hóa từng phần | Tăng sinh tb trung mô | Dày màng đáy Không có tăng sinh tb | GPB có 2 thể I và II tùy tính chất và vị trí lắng động MD |
| Nhuộm MDHquang | (-) | Lắng đọng IgM và bổ thể | Lắng đọng IgM, IgG và C3 | Phức hợp MD lúc đầu ở dưới TB biểu bì Sau ở giữa màng đáy |  |
| KHV điện tử | Các tb chân giả dẹt xuống |  |  |  |  |
| Đáp ứng với corticoid | Đa số | 20-30% nếu lấy mẫu ST không ngay ổ xơ -> đọc nhầm MCD -> nhiều ca MCD không đáp ứng |  |  | 95% kháng corticoid |

* 1. Nguyên phát hay thứ phát?

+ Loại trừ những nguyên nhân thứ phát

. Bệnh hệ thống: Lupus, Henoch: C3, C4 giảm, ANA, antiDNA, anti dsDNA (?)

. Nhiễm trùng: VG B, C (HBsAg, anti HBs)

* 1. Có phải MCD không?

MCD (sang thương tối thiểu)

+ 3 không: không tiểu máu, không THA, không suy thận

CHẨN ĐOÁN

(1) HCTH?

(2) nguyên phát - thứ phát?

(3) sang thương tối thiểu?

(4) lần đầu - tái phát?  
(5) biến chứng?

HCTH NGUYÊN PHÁT NGHI MCD LẦN ĐẦU CHƯA BIẾN CHỨNG

\*\* chú ý

* + Tuổi
  + Ls: THA, phát ban, ban xuất huyết, vàng da, đau khớp, gan lách to
  + CLS: Crea, C3, C4, ANA, anti-dsDNA, HBsAg, anti-HCV, anti-HBV, VDRL
  + Giải phẫu bệnh

* + Khi nào sinh thiết thận trong HCTH
  + Thứ phát: bổ thể giảm, bệnh MD hệ thống, lupus
  + Không phải MCD

{

Chỉ định STT trong VCTC

(1) không phải hậu nhiễm, không biết nguyên nhân

(2) VCT tiến triển nhanh/ST cấp tiến triển nhanh: CN thận càng tệ đi, nước tiểu càng giảm đi

}

+ Trước điều trị: <6 tháng (đột biến gen), >12 tuổi, tiểu máu, THA, suy thận, C3 giảm

+ Sau điều trị: kháng corticoid, tái phát thường xuyên (chỉ định tương đối, EBM nghiêng về không ST)

* + Điều trị

4/8/6

4 tuần tấn công: Prednisone 2mg/kg/ngày

8 tuần duy trì: Prednisone 1-2mg/kg/CN

6 tuần giảm liều: giảm 1/6 tổng liều mỗi tuần, CN

Or 6/6 (SGK)

Liều tấn công: Prednisone 2mg/kg/ngày trong 6 tuần (max 60mg/ngày)

Liều duy trì: Prednisone 1-2mg/kg/ngày CN trong 6 tuần

Or 4/4/4 (KDIGO 2015)

Thuốc ức chế MD khác: cyclosporin A (kháng cort), cyclophosphamide (lệ thuộc cort liều cao)

Điều trị triệu chứng: giảm phù, khi nào truyền đạm, lợi tiểu, giảm mỡ máu?

* 1. Diễn tiến
  + Đáp ứng corticoid (90%)
  + Kháng corticoid (10-20%)
  + Tái phát
  + Tái phát thường xuyên
  + Lệ thuộc corticoid

Classification 
Nephrotic 
syndrome 
Complete remission 
Partial remission 
NO remission 
Initial responder 
Steroid resistance 
Relapse 
Frequent relapse 
Steroid dependence 
Late steroid 
resistance 
Definitions used in childhood idiopathic nephrotic syndrome 
Oedema, UP/C 200 mg/mmol or 23+ protein on dipstick, 
Albumin 25 g/L 
UP/C < 20 mg/mmol or < 1+ of protein on dipstick for 3 
consecutive days 
IJP/C between 20-200 mg/mmol or 2-3+ protein on dipstick 
IJP/C >200 mg/mmol or 3-4+ protein on dipstick 
Complete remission with 4 weeks of prednisone 
No complete remission after 8 weeks of prednisone 
UP/C 2 200 mg/mmol or 2 3+ protein for 3 consecutive days 
One relapse within 6 months of initial response or 1-3 relapses in 
any 12 month period 
22 relapses within 6 months of initial response or 24 in any 12 
months 
2 consecutive relapses during prednisone or within 14 days of 
ceasing therapy 
Persistent proteinuria during 24 wks of prednisone after 21 
remissions 

Screen clipping taken: 1/12/2021 2:38 PM

* + Biến chứng

CẤP TÍNH

* + **Nhiễm trùng**: viêm phổi, VPMNKNP,NT da, viêm mô tế bào, VMN, NTT [phế cầu, vi trùng Gr(-)]

{corticoid ức chế MD => tế bào (?) // tiểu IgG, IgM => dịch thể

+ giảm IgG

+ mất yếu tố B qua nước tiểu (cofactor với C3b: opsonin hóa và đánh dấu vi khuẩn)

+ rối loạn tổng hợp lympho bào

+ thuốc ức chế MD

**VPMNKNP**

Chẩn đoán VPM?

Loại VPM thứ phát?

Chọc Dịch màng bụng (XN tb, sinh hóa, vi sinh)

Tác nhân gì -> lựa chọn KS

}

* + Tăng đông: tạo huyết khối, thuyên tắc (phổi, não, chi, mạc treo)

{liệt 1/2 người bên T, không sốt, không thiếu máu của XH não do thuyên tắc => θ chống đông, hồi phục hoàn toàn}

* + Sốc giảm thể tích

{giảm albumin máu/lợi tiểu => giảm thể tích lòng mạch => tăng độ nhớt máu => tăng đông}

* + Rối loạn điện giải

{Na giảm, K giảm do tác dụng phụ của cort// tăng do suy thận//Ca giảm

+ Hạ Na máu: pha loãng (tái hấp thu nước > muối), giả tạo (tăng lipid máu)

+ tăng K máu: tổn thương thận cấp -> thiểu niệu

+ giảm Ca máu:

. Giảm CaTP/ giảm albumin

. Mất vitD3 qua nước tiểu

. Loãng xương/corticoid

}

* + Tổn thương thận cấp

{+ thường giảm chức năng thận nhẹ, tự hồi phục

+ Thứ phát, không phải MCD

+ Huyết khối TM thận (2 bên) : tiểu máu, THA

+ Hoại tử ống thận cấp (sốc, nhiễm trùng…)

+ Viêm thận mô kẽ cấp (NSAIDs, lợi tiểu..)

+ ƯCMC, ƯCTT

}

MẠN TÍNH

* + Suy dinh dưỡng
  + Rối loạn nội tiết
  + Thuốc: viêm loét dạ dày, loãng xương, chậm phát triển chiều cao, Cushing, cao huyết áp, rối loạn tâm thần

* + Theo dõi

TẠI BỆNH VIỆN

* + Cân nặng mỗi ngày
  + M, nhiệt độ, HA, lượng nước tiểu mỗi ngày
  + Triệu chứng: phù, sốt, đau bụng
  + Triệu chứng của biến chứng: sốc, nhiễm trùng ,tắc mạch

+ có đáp ứng không?

Phù giảm? Cân nặng mỗi ngày, lượng nước tiểu mỗi ngày. Kiểm tra nước tiểu tại các mốc cần đánh giá

+ có biến chứng không?

Sốt? Đau bụng? HA?

+ tác dụng phụ của thuốc/ dung nạp với liệu pháp điều trị

{sốt, sốc giảm thể tích, đau bụng, đỏ da}

* + Đáp ứng điều trị

+ thử đạm niệu bằng que nhúng từ N5 sau điều trị cho đến khi âm tính 3 lần liên tiếp, sau đó thử 2 lần mỗi tuần

TẠI NHÀ

* + Giáo dục thân nhân:
    - TC lâm sàng chính, TC tái phát, TC của biến chứng => đến khám
    - Cách điều trị, chế độ ăn lạt
    - Tuân thủ điều trị: HCTH ở trẻ có tiên lượng tốt, 90% đáp ứng với corticoid, thường diễn tiến với nhiều đợt tái phát nhưng hiếm khi dẫn đến suy thận mạn nếu được điều trị và theo dõi tốt

TAKE HOME MASSAGE

(1) Hội chứng lâm sàng

(2) Tiểu đạm

(3) hậu quả đạm máu, lipidemia

(4) Sang thương tối thiểu

(5) Preschool 2.5-6

(6) 3 không, thuần túy (có thể tiểu máu vi thể 1 chút)

(7) chỉ định sinh thiết

(8) 3 gđ: tấn công, cách ngày, giảm liều - KDIGO mới

(9) theo dõi tại BV, ở nhà