

SCHÖNLEIN-HENOCH VÀ CÁC THỂ LÂM SÀNG NẶNG Ở TRẺ EM

Nguyễn Ngọc Sáng

Bộ môn Nhi khoa, ĐHYD Hải Phòng

Schönlein - Henoch (SH) là bệnh viêm mao mạch hệ thống qua trung gian phức hợp miễn dịch, có tổn thương lan tỏa vi mạch ở nhiều cơ quan, chủ yếu liên quan đến da, thận, ruột và khớp. Johann Schönlein (1837) và Eduard Henoch (1868) là những người đầu tiên mô tả bệnh này. Từ đó, bệnh Schönlein - Henoch (SH) được đặt theo tên của 2 nhà khoa học trên. SH còn được biết đến với nhiều tên gọi khác nhau như viêm mao mạch dị ứng, hội chứng viêm mạch Schönlein - Henoch, ban xuất huyết (XH) dạng thấp (Henoch Schönlein Purpura: HSP)... là bệnh chảy máu do tăng tính thấm thành mạch, không liên quan đến rối loạn đông cầm máu. Bệnh có tổn thương lan tỏa hệ thống vi mạch ở nhiều cơ quan, chủ yếu liên quan đến da, thận, ruột và khớp.

SH là bệnh lý viêm mạch máu hệ thống thường gặp nhất ở trẻ em [6]. Theo E. Jane Tizard, Schönlein - Henoch gặp ở 50% trẻ em dưới 5 tuổi, 75% trẻ em dưới 10 tuổi.

Cơ chế bệnh sinh của bệnh chưa thực sự rõ ràng. Tuy nhiên, nhiều quan điểm hiện nay cho rằng bệnh liên quan đến sự biến đổi thành phần miễn dịch. Người ta thấy có sự lắng đọng phức hợp miễn dịch IgA tìm thấy ở các cơ quan như da, thận, ruột và khớp.

Bệnh có thể gây ra các biến chứng cấp tính nghiêm trọng như xuất huyết tiêu hóa, viêm cầu thận cấp thứ phát, viêm cầu thận tiến triển nhanh. Đặc biệt, tổn thương thận do Schönlein - Henoch nếu không được điều trị, theo dõi và quản lý tốt sẽ gây ra bệnh thận mạn tính, có thể tiến triển đến suy thận mạn giai đoạn cuối, ảnh hưởng đến sức khỏe, sức lao động, kinh tế của bệnh nhân và tạo gánh

nặng cho xã hội sau này. Do vậy việc chẩn đoán sớm, điều trị tích cực và theo dõi lâu dài là rất quan trọng, đặc biệt với các thể lâm sàng nặng của Schönlein - Henoch đó là viêm cầu thận (VCT), hội chứng thận hư (HCTH), viêm cầu thận tiến triển nhanh.

1. VÀI NÉT VỀ DỊCH TỄ HỌC

- Tỷ lệ lưu hành: Ở Mỹ là 14-15/100000 dân, ở Anh là 20,4/100000 dân. Ở Việt Nam, chưa có thống kê về tỷ lệ mắc bệnh, theo Nguyễn Công Khanh [1] nghiên cứu trong 10 năm thấy SH chiếm 11,5% bệnh nhi điều trị tại khoa Huyết học lâm sàng-Bệnh Viện Nhi Trung ương.

- Tuổi: Đa số các tác giả thấy SH gặp chủ yếu ở trẻ em, ít gặp ở người lớn. Theo E. Jane Tizard (2008), 75% các trường hợp Schönlein - Henoch xảy ra ở trẻ em từ 2 đến 11 tuổi, gặp nhiều nhất lúc 5 tuổi, hiếm gặp ở trẻ nhỏ. Theo Nguyễn Công Khanh và CS [1] bệnh gặp nhiều ở lứa tuổi từ 6-10 tuổi chiếm 61%.

- Giới: Hầu hết các nghiên cứu chỉ ra bệnh gặp ở nam nhiều hơn nữ, tỷ lệ nam/nữ thay đổi từ 1.5-2/1 [1], [2], [5], [6],[8].

- chủng tộc: Mọi chủng tộc đều có thể bị bệnh. Tuy nhiên, các nghiên cứu gần đây chỉ ra rằng trẻ em da trắng và trẻ em châu Á bị bệnh nhiều hơn trẻ em da đen.

- Mùa: Các tác giả trong nước và nước ngoài đều thấy bệnh gặp chủ yếu vào mùa xuân và mùa thu đông, là các tháng có thời tiết lạnh trong năm [1], [6].

- Địa dư: Bệnh gặp ở khắp nơi trên thế giới, nhất là ở châu Âu (Anh, Pháp, Ý,...) và châu Á (Nhật Bản, Singapore,...).

Nhận bài: 20-4-2019; Thẩm định: 4-5-2019; Chấp nhận: 15-6-2019

Người chịu trách nhiệm: Nguyễn Ngọc Sáng

Địa chỉ: Bộ môn Nhi, Đại học Y Dược - Hải Phòng

Email: nguyennngocsangnhi@yahoo.com

- Nguyên nhân gây bệnh và các yếu tố nguy cơ: Bệnh thường khởi phát sau một viêm đường hô hấp trên do liên cầu nhóm A, Mycoplasma, Parvovirus,.. hay sau tiêm phòng vaccin thương hàn, sởi, tả, sốt vàng,... hoặc tiếp xúc với lạnh, dị ứng thức ăn, thuốc, côn trùng đốt,...

- Các yếu tố nguy cơ tổn thương thận: khởi phát bệnh trên 7 tuổi, ban xuất huyết kéo dài trên 1 tháng, đau bụng nhiều kèm theo xuất huyết tiêu hóa, hoạt tính yếu tố XIII dưới 80%.

- Schönlein - Henoch ở trẻ bú mẹ (hội chứng Seidelmayer) hiếm gặp, khởi phát cấp tính với ban xuất huyết, mảng bầm tím to bằng đồng xu kèm phù viêm ở chi và mặt. Ít khi tổn thương thận và các cơ quan khác.

2. CƠ CHẾ BỆNH SINH

Mặc dù bệnh đã được mô tả gần 2 thế kỷ nay, nhưng cơ chế bệnh sinh của SH đến nay còn chưa rõ ràng. Nồng độ IgA tăng và sự lắng đọng IgA ở gian mạch có lẽ đóng một vai trò quan trọng trong cơ chế bệnh sinh của bệnh. Sau đây là một số giả thuyết:

- Giả thuyết miễn dịch: Phản ứng kháng nguyên kháng thể trên lớp nội mạc mạch chủ yếu là mao mạch, giải phóng các chất trung gian hóa học và sự lắng đọng phức hợp miễn dịch làm tổn thương tăng tính thấm thành mạch gây hiện tượng thoát quản.

- Giả thuyết di truyền: người ta thấy một số trường hợp SH xuất hiện trong cùng một gia đình.

- Giả thuyết đa nguyên nhân gây bệnh Schönlein - Henoch.

3. ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG

Triệu chứng lâm sàng của Schönlein - Henoch biểu hiện đặc trưng ở 4 cơ quan: da, khớp, tiêu hóa, thận. Bệnh có thể khởi phát cấp tính với sự xuất hiện cùng một lúc nhiều triệu chứng hoặc xuất hiện lần lượt từng triệu chứng nối tiếp nhau.

3.1. Triệu chứng ở da

Ban xuất huyết điển hình xảy ra ở 100% các trường hợp với tính chất:

- Xuất huyết tự nhiên, xảy ra thành từng đợt.

- Hình thái xuất huyết: xuất huyết dạng chấm, nốt, mảng nổi sần trên mặt da, có thể có mày đay, bọng nước hoặc bầm máu và ban hoại tử. Ban XH đối xứng ở hai chi, tổn thương tăng lên bởi tư thế đứng, XH có thể xuất hiện sau chèn ép cơ học như garo, đo huyết áp. Ban XH đỏ sau chuyển màu tím, màu nâu đỏ sau đó phai dần và biến mất. Ban có thể kéo dài dai dẳng vài tuần, thoáng qua hoặc tái phát.

- Vị trí xuất huyết: tổn thương thường gặp ở hai chi dưới và mông, nhưng cũng có thể gặp ở hai tay, mặt và thân mình, vành tai hiếm gặp.

- Các triệu chứng kèm theo: bệnh nhân có thể có ngứa và phù khu trú. Phù xảy ra ở mi mắt, môi, mu chân, mu tay, lưng, đáy chậu, phù nhiều thường gặp ở trẻ nhỏ. Hiếm khi toàn bộ chi sưng và đau [1], [6].

3.2. Triệu chứng khớp

Đau khớp, viêm khớp hoặc cả hai xảy ra từ 68% đến 75% các trường hợp. Các triệu chứng về khớp xuất hiện trước ban XH và là triệu chứng đầu tiên của Schönlein - Henoch trong khoảng 25% bệnh nhân. Khớp thường sưng, đau khi vận động, trong một số trường hợp gây hạn chế vận động. Các dạng như tụ dịch khớp, chảy máu khớp,... không được ghi nhận.

Các khớp thường bị ảnh hưởng là khớp gối, khớp cổ chân (thường gặp nhất), khớp cổ tay, khớp khuỷu, hiếm gặp hơn ở các khớp bàn tay, vai, cột sống,...

Biểu hiện ở khớp có thể thoáng qua hoặc tái phát trong suốt thời gian bị bệnh nhưng khỏi không để lại di chứng cứng khớp hay biến dạng khớp.

3.3. Triệu chứng tiêu hóa

Đau bụng gặp trong 35% đến 85% các trường hợp. Ban XH có thể xuất hiện trước hoặc sau đau bụng. Đôi khi đây là triệu chứng khởi đầu của bệnh. Bệnh nhi thường đau bụng dữ dội, nôn máu hoặc nôn thức ăn, ỉa máu hoặc ỉa phân đen. Triệu chứng nôn máu hoặc ỉa phân đen có thể gặp trong 50% các trường hợp.

Vị trí đau bụng thường gặp ở quanh rốn, thượng vị, có thể gặp ở hố chậu phải dễ nhầm với viêm ruột thừa.

Tính chất đau: có thể đau lan tỏa hoặc khu trú, đau âm ỉ hoặc trội lên thành cơn, đau kéo dài vài giờ hoặc vài ngày, thường tái phát.

Đau bụng trong Schönlein - Henoch đôi khi khó phân biệt với các nguyên nhân bụng ngoại khoa cấp cứu khác gây chẩn đoán khó khăn và nhiều can thiệp không cần thiết.

Một trường hợp đau bụng khởi phát đột ngột và tăng dần liên quan đến Schönlein - Henoch có thể dẫn đến lồng ruột, nhồi máu ruột, thủng ruột, viêm tụy... Lồng ruột cấp xảy ra 2% đến 3% số bệnh nhi nhưng các trường hợp nhồi máu ruột hoặc thủng ruột thường hiếm gặp.

3.4. Triệu chứng thận

Biến chứng nghiêm trọng nhất của Schönlein - Henoch là bệnh lý liên quan đến thận. Biến chứng này xảy ra ở 50% trẻ lớn nhưng chỉ gặp khoảng 25% ở trẻ dưới 2 tuổi, ít hơn 1% các trường hợp tiến triển thành suy thận mạn giai đoạn cuối. Bệnh phát triển 3 tháng từ lúc xuất hiện ban XH.

Các biểu hiện chủ yếu của bệnh thận là đái máu đại thể hoặc vi thể, đái ra protein, phù nhẹ hoặc không phù, đái ít, tăng huyết áp.

Trẻ em có đái máu đơn độc thì không tiến triển thành suy thận mạn giai đoạn cuối. Mặt khác, 15% bệnh nhân có cả đái máu và protein niệu có thể tiến triển thành suy thận.

Triệu chứng thận và triệu chứng tiêu hóa thường đi cùng với nhau. Tuy nhiên, mức độ nặng của tổn thương thận không nhất thiết phải liên quan đến các triệu chứng ngoài thận. Biến chứng thận trong Schönlein - Henoch được quan tâm nhiều nhất vì liên quan đến tiên lượng bệnh.

3.5. Các triệu chứng khác

- Triệu chứng thần kinh: bệnh nhân có thể có đau đầu, rối loạn hành vi, mù, liệt, mê, XH nội sọ,...

- Nhồi máu cơ tim, rối loạn nhịp tim, suy tim xung huyết,...

- Bệnh phổi mô kẽ, XH phổi,...

- Có thể gặp viêm võng mạc mắt với XH đấy mắt ở một số bệnh nhân.

- Ở trẻ trai có thể gặp viêm tinh hoàn (sưng đau), thường tự khỏi sau vài ngày.

4. ĐẶC ĐIỂM CẬN LÂM SÀNG

4.1. Xét nghiệm huyết học

- Số lượng hồng cầu, Hb bình thường hoặc giảm trong các trường hợp nôn máu, ỉa máu.

- Số lượng bạch cầu thường tăng, bạch cầu đa nhân trung tính tăng, bạch cầu ưa acid tăng.

- Số lượng tiểu cầu bình thường, độ tập trung tiểu cầu bình thường.

- Các xét nghiệm đông cầm máu: thời gian máu chảy, thời gian máu đông, co cục máu, APTT, PT đều bình thường.

- Máu lắng tăng.

4.2. Xét nghiệm hóa sinh

- Xét nghiệm miễn dịch: thấy có sự tăng nồng độ IgA trong đa số các trường hợp.

- Trong trường hợp có biểu hiện thận làm các xét nghiệm sinh hóa máu: ure, creatinin bình thường hoặc tăng, protein máu giảm, albumin máu giảm, lipid máu tăng, cholesterol máu tăng, ASLO có thể dương tính hoặc âm tính.

- Xét nghiệm nước tiểu 10 thông số thấy có thể thấy HC niệu, BC niệu, protein niệu dương tính.

- Định lượng protein niệu /24 giờ thấy protein niệu < 50mg/kg/24 giờ hoặc > 50mg/kg/24 giờ trong trường hợp VCT thể phối hợp hoặc VCT tiến triển nhanh.

- Benzidin phân dương tính trong trường hợp có XH tiêu hóa.

4.3. Chẩn đoán hình ảnh

Siêu âm ổ bụng, Xquang ổ bụng để loại trừ nguyên nhân gây đau bụng khác.

4.4. Sinh thiết thận

Đây là một thủ thuật có xâm lấn, nhưng có thể làm trong trường hợp nghi ngờ tổn thương thận nặng. Phân loại tổn thương mô bệnh học theo ISKDC (International Study of Kidney in Children):

- Nhóm I: Tổn thương tối thiểu (minimal change)

- Nhóm II: Tăng sinh gian mạch đơn thuần, không có hình liềm (pure mesangial proliferation crescents).

- Nhóm III: Viêm cầu thận tăng sinh gian mạch với dưới 50% tổn thương liềm (IIIa: cục bộ, IIIb: lan tỏa).

- Nhóm IV: Tương tự nhóm III nhưng tổn thương liềm từ 50-75%.

- Nhóm V: Tương tự nhóm III nhưng tổn thương liềm trên 75%.

- Nhóm VI: Viêm cầu thận tăng sinh màng.

5. CHẨN ĐOÁN

5.1. Chẩn đoán xác định Schönlein-Henoch

Tiêu chuẩn chẩn đoán của Hội Thấp học Hoa Kỳ [7]:

1. Ban xuất huyết: hơi nổi gờ trên mặt da, không liên quan đến giảm tiểu cầu

2. Xuất hiện bệnh trước 20 tuổi

3. Đau bụng: đau lan tỏa, thường tăng lên sau ăn, hoặc nhồi máu ruột có kèm theo đi ngoài ra máu.

4. Sinh thiết tổn thương có thâm nhiễm bạch cầu hạt trên thành các tiểu động mạch, tiểu tĩnh mạch.

* Bệnh nhân được chẩn đoán là Schönlein - Henoch khi có ít nhất 2 trong 4 tiêu chuẩn nêu trên.

* Tiêu chuẩn chẩn đoán này có độ nhạy 87,1% và độ đặc hiệu 87,7%.

Tiêu chuẩn chẩn đoán của Hội Thấp học châu Âu 2010[10]:

- Tiêu chuẩn bắt buộc: ban xuất huyết, thường ở chân, mông, có thể ở tay, mặt, tai, đối xứng 2 bên.

- Cộng với ít nhất 1 trong 4 tiêu chuẩn sau:

+ Đau bụng lan tỏa.

+ Viêm khớp hoặc đau khớp.

+ Tổn thương thận: protein niệu > 0,3 g/24 giờ và/hoặc đái máu hoặc hồng cầu niệu > 2+.

+ Sinh thiết: có lắng đọng IgA.

5.2. Chẩn đoán phân biệt

Khi không có đủ các tiêu chuẩn chẩn đoán bệnh, cần phân biệt với một số bệnh lý sau:

- Các nguyên nhân đau bụng ngoại khoa

- Nhiễm trùng não mô cầu

- Viêm khớp dạng thấp

- Thấp tim

- Xuất huyết giảm tiểu cầu vô căn

- Lupus ban đỏ hệ thống

- Phản ứng thuốc

- Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn.

5.3. Chẩn đoán các thể lâm sàng nặng

5.3.1. Chẩn đoán viêm cầu thận đơn thuần

- Protein niệu < 50 mg/kg/ngày.

- Hồng cầu niệu.

- Protein máu, albumin máu, cholesterol máu: bình thường.

- ASLO, cấy dịch họng hầu có thể (+) hoặc (-).

5.3.2. Chẩn đoán viêm cầu thận kết hợp thận hư

- Protein niệu > 50 mg/kg/ngày.

- Hồng cầu niệu.

- Protein máu < 56 g/l. Albumin máu < 25 g/l.

Cholesterol máu > 5 mmol/l

- ASLO và cấy dịch họng hầu có thể (+) hoặc (-).

- Đông máu toàn bộ: Fibrinogen tăng, giảm hoặc bình thường.

- Giảm tiểu sợi huyết.

5.3.3. Viêm cầu thận tiến triển nhanh

- Protein niệu > 50 mg/kg/ngày.

- Hồng cầu niệu.

- Protein máu < 56g/l. Albumin máu < 25 g/l.

Cholesterol > 5 mmol/l.

- Ure máu, creatinin máu tăng.

- Đông máu toàn bộ: Fibrinogen có thể tăng, giảm hoặc bình thường.

6. ĐIỀU TRỊ [9],[10],[11]

6.1. Thể thông thường không có biến chứng thận

Trường hợp chỉ có ban xuất huyết đơn thuần có thể điều trị bằng:

- Nghỉ ngơi tại giường trong đợt cấp

- Vitamin C

- Dùng thuốc chống viêm:

+ Thuốc chống viêm không steroid (naproxen, diclofenac, ibuprofen...). Chỉ định: các trường hợp chỉ có ban xuất huyết và đau khớp đơn thuần. Hạn chế sử dụng khi bệnh nhân có xuất huyết tiêu hoá.

+ Steroid (prednison, prednisolon, methyl prednisolon...). Chỉ định: trong các trường hợp có đau bụng, đau khớp và ban xuất huyết không đáp ứng với các thuốc chống viêm không steroid đơn thuần hoặc với các biểu hiện nặng và hiểm gặp của bệnh như tổn thương thần kinh, tổn thương phổi... Dùng sớm glucocorticoid ở những bệnh nhân chưa có tổn thương thận có thể hạn

chế được sự xuất hiện của các tổn thương này trong quá trình tiến triển của bệnh. Liều dùng: khởi đầu 1mg/kg/ngày, giảm dần liều, thời gian sử dụng tùy thuộc vào đáp ứng của người bệnh. Thời gian điều trị mỗi đợt không nên kéo dài quá 1 tháng. Theo dõi điều trị huyết áp, mật độ xương, đường máu, nồng độ calci máu, cortisol máu, các triệu chứng viêm loét dạ dày - tá tràng...

6.2. CÁC THỂ CÓ BIẾN CHỨNG THẬN

6.2.1. Viêm cầu thận đơn thuần

- Prednisolon 2 mg/kg/ngày, 10-15 ngày hoặc 1 tháng, phụ thuộc vào diễn biến lâm sàng và xét nghiệm để quyết định, nếu tốt giảm liều rồi ngừng.
- Penicillin G x 1 triệu đv/ngày x 10 ngày, sau đó dùng penicillin V 400.000 đv/ngày x 3 tháng nếu ASLO (+).
- Kháng histamin: Claritin 10 mg x 1 viên/ngày x 5-7 ngày (cho trẻ > 5 tuổi).
- Bổ sung thêm: vitamin C, vitamin D, calci, kali.
- Chế độ ăn: nhạt vừa, tránh các thức ăn và các chất có nguy cơ gây dị ứng cao.

6.2.2. Viêm cầu thận kết hợp hội chứng thận hư

Điều trị và theo dõi giống như hội chứng thận hư thể kết hợp:

- Prednisolon 2 mg/kg/ngày, uống liên tục trong 4 tuần. Nếu thuyên giảm (protein niệu âm tính hoặc vết) thì tiếp tục 2mg/kg/ngày uống cách nhật trong 4-8 tuần sau đó giảm liều dần rồi ngừng. Nếu sau 4 tuần không thuyên giảm có thể dùng:
 - + Methylprednisolon 30 mg/kg/ngày (không quá 1000 mg/lần) truyền tĩnh mạch cách nhật 3 lần/tuần x 6 lần.
 - + Cyclophosphamid 2,5 mg/kg/24 giờ x 3 tháng (uống) hoặc 10mg/kg truyền tĩnh mạch tuần 2 lần. Tổng liều không quá 150 mg/kg/đợt điều trị.
 - + Azathioprin uống 2 mg/kg/24 giờ trong 6-12 tháng.
 - + Mycophenolat mofetil (Cellcept) 20-30 mg/kg/24 giờ.
 - + Cyclosporin: 5-6 mg/kg/24 giờ, uống chia 2 lần trong 5-6 tháng.

+ Tách huyết tương

- Ngoài ra cần phải điều trị các bệnh nhiễm trùng kèm theo, điều trị triệu chứng: Penicillin, kháng histamin, vitamin C, vitamin D, calci, kali. Tiếp tục điều trị và theo dõi ngoại trú.
- Chế độ ăn: nhạt tương đối, tránh các thức ăn có nguy cơ dị ứng cao.
- Tránh nhiễm lạnh, tránh tiêm phòng.

6.2.3. Viêm cầu thận tiến triển nhanh

Điều trị giống như viêm cầu thận kết hợp hội chứng thận hư. Ngoài ra:

- Truyền dịch: bồi phụ điện giải và thăng bằng toan kiềm trong giai đoạn đầu.
- Lợi tiểu tích cực: Furosemid 2 mg/kg/24 giờ
- Hạ áp: Captoprin 1-2 mg/kg/ ngày.
- Nếu vẫn tiến triển không tốt (bệnh nhân có điều kiện) dùng theo 2 cách:
 - + Cách 1: Human globulin tiêm tĩnh mạch 2g/kg/tháng x 3 tháng. Sau đó: Globulin miễn dịch 16,5%; 0,35 ml/kg, 15 ngày/lần x 6 tháng, tiêm bắp.
 - + Cách 2: Globulin miễn dịch 16,5%: 0,35ml/kg/tuần/1 lần x 1 tháng, tiêm bắp. Sau đó: 0,35 ml/kg/15 ngày/1 lần x 8 tháng.
- Thuốc chống đông và ức chế tiểu cầu: Wafarin, dipyridamol, heparin,...

- Tách huyết tương

6.2.4. Lưu ý khi sử dụng thuốc ức chế miễn dịch (azathioprin, cyclophosphamid, cyclosporin A, Cellcept)

- Chỉ định: Dùng phối hợp với glucocorticoid khi bệnh nhân không đáp ứng với glucocorticoid đơn thuần.
- Liều dùng:
 - + Azathioprin: uống 2 mg/kg/24 giờ trong 6 tháng.
 - + Cyclophosphamid: uống 2,5 mg/kg/24 giờ trong 8 tuần, không quá 150 mg/kg trong 1 đợt điều trị.
 - + Cyclosporin: 5-6 mg/kg/24giờ, uống chia 2 lần trong 5-6 tháng.

- Theo dõi điều trị:

+ Azathioprin: CTM và chức năng gan trước điều trị và 1 lần/tuần trong 1 tháng đầu, sau đó 1-2 lần/ tháng. Ngừng thuốc nếu số lượng bạch cầu <1,5 G/l, tiểu cầu <100 G/l.

+ Cyclophosphamid: CTM 1 lần/tuần trong thời gian điều trị, xét nghiệm chức năng gan thận trước điều trị và 1 tháng/lần. Ngừng điều trị nếu số lượng bạch cầu <1,5 G/l, tiểu cầu <100 G/l.

+ Cyclosporin A: Đo huyết áp hằng ngày, xét nghiệm chức năng thận trước điều trị và 1 tháng/lần, mức lọc cầu thận 3 tháng/lần.

+ Mycophenolat mofetil (Cellcept) tác dụng phụ: buồn nôn, nôn, đau dạ dày, đau bụng, tiêu chảy, giảm bạch cầu hạt, giảm tiểu cầu, thiếu máu.

7. CÁC YẾU TỐ TIÊN LƯỢNG

Theo các nghiên cứu [4],[11] đã chỉ ra các yếu tố tiên lượng nặng của Schönlein - Henoch là:

- Schönlein - Henoch ở người lớn tiên lượng nặng hơn ở trẻ em.

- Có hội chứng thận hư, protein niệu cao.

- Tăng huyết áp.

- Có suy thận (ure, creatinin máu tăng, mức lọc cầu thận giảm).

- Hoạt tính yếu tố XIII < 80%.

- Sinh thiết thận: mức độ xơ hóa tổ chức kẽ, tỷ lệ xơ hóa và hoại tử cầu thận.

8. KẾT LUẬN

- Schönlein - Henoch là bệnh chủ yếu xảy ra ở trẻ em và những người trẻ tuổi, tỷ lệ mắc bệnh ở nam gấp 2 lần nữ. Bệnh thường xảy ra mùa lạnh.

- Nguyên nhân còn chưa rõ; nồng độ IgA tăng và sự lắng đọng IgA ở gian mạch có lẽ đóng một vai trò quan trọng trong cơ chế bệnh sinh của bệnh.

- Triệu chứng lâm sàng của SH biểu hiện đặc trưng ở 4 cơ quan: da, khớp, tiêu hóa, thận. Sinh thiết thận có thể làm trong trường hợp nghi ngờ tổn thương thận nặng.

- Các thể lâm sàng nặng của SH gồm: viêm cầu thận, viêm cầu thận kết hợp hội chứng thận hư, viêm cầu thận tiến triển nhanh.

- Hiện nay, không có điều trị đặc hiệu. Mặc dù còn có những tranh cãi về vai trò của steroid (prednisolon, methylprednisolon...), nhưng steroid thường có hiệu quả tốt với các triệu chứng ở da và khớp, đau bụng, xuất huyết tiêu hóa, tổn thương thận. Việc dùng sớm steroid ở bệnh nhân chưa có tổn thương thận có thể hạn chế được sự xuất hiện các tổn thương này.

- Các phương pháp điều trị khác như: immunoglobulin truyền tĩnh mạch, tách huyết tương cũng được chứng minh là có hiệu quả làm chậm sự tiến triển của tổn thương thận. Các thuốc ức chế miễn dịch (Azathioprin, cyclophosphamid, cyclosporin A, mycophenolat mofetil...) được dùng phối hợp với steroid khi bệnh nhân không đáp ứng với steroid đơn thuần.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Nguyễn Công Khanh (2009), Hội chứng xuất huyết ở trẻ em, Bài giảng nhi khoa tập 2. Nhà xuất bản Y học Hà Nội, 107- 109.

2. Nguyễn Ngọc Sáng, Nguyễn Thị Hồng Hạnh, Phạm Văn Phong (2014), Đặc điểm dịch tễ học lâm sàng và cận lâm sàng Schönlein-Henoch ở trẻ em. Y học thực hành.

3. Lê Thị Tiến Vinh, Lê Nam Trà (1997), Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng, xét nghiệm và bước đầu đánh giá kết quả điều trị bệnh viêm cầu thận Schönlein-Henoch. Luận văn bác sĩ chuyên khoa II chuyên ngành Nhi, Trường Đại học Y Hà Nội.

4. Evangeline Pillebout, Eric Thervet et al (2002): Henoch-Schönlein Purpura in Adults: Outcome and Prognostic Factors. J Am Soc Nephrol 13, 1271-1278.

5. Jauhola O, Ronkainen J, Koskimies O et al (2010): Renal manifestations of Henoch-Schönlein purpura in a 6-month prospective study of 223 children, Archives of disease in childhood, 95, 877-882.

6. Lim DC, Cheng LN, Wong FW (2009): Could it be Henoch- Schonlein purpura?, Australian Family Physician, 38(5), 321-324.

7. Mills JA, Michel BA, Bloch DA et al (1990): The American college of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schonlein Purpura, *Arthritis Rheum*,33, 1114-1121.

8. Schmitt R, Carlsson F, Morgelin M et al (2010): Tissue Deposits of IgA-Binding Streptococcal M proteins in IgA Nephropathy and Henoch-Schönlein purpura, *The American Journal of pathology*, 176(2), 608-618.

9. Tizard EJ, McCarthy HJ (2010): Diagnosis and management of Henoch-Schönlein purpura, *Eur J Pediatr*, 169:643-650.

10. Yap Hui-Kim et al (2018): Management of Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Pediatric Nephrology*, 160-167.

11. Yukihiro Kawasaki, Atsushi Ono et al (2013): Henoch-Schönlein purpura nephritis in childhood: pathogenesis, prognostic factors and treatment. *Fukushima J. Med. Sci.*, Vol. 59, No. 1, 15-26.