

BỆNH LUPUS ĐỎ HỆ THỐNG Ở TRẺ EM

I. ĐỊNH NGHĨA:

Bệnh lupus đỏ hệ thống (SLE: systemic lupus erythematosus) là bệnh tự miễn gây tổn thương đa cơ quan, đặc trưng bởi phản ứng viêm lan rộng ở mạch máu và mô liên kết. Trong đó, tổn thương cơ quan nội tạng đặc biệt ở thận là yếu tố chính quyết định tiên lượng, tử vong.

II. CHẨN ĐOÁN:

1. Hỏi bệnh:

- Các yếu tố khởi phát: nhiễm trùng, stress, thuốc (sulfonamides, isoniazide, hydralazin...)
- Tiền căn: xuất huyết giảm tiểu cầu, thiếu máu tán huyết miễn dịch, các bệnh thận như viêm cầu thận cấp, hội chứng thận hư..., gia đình có ai bệnh lupus?
- Các triệu chứng: sốt, đau cơ, sưng khớp...

2. Thăm khám: khám toàn diện để đánh giá tổn thương các cơ quan ngoại vi cũng như nội tạng.

3. Thực hiện các xét nghiệm:

3.1. Xét nghiệm giúp chẩn đoán:

- Công thức máu, VS, CRP, điện di đạm máu
- ANA, LE cell, C3 C4, VDRL
- Các tự kháng thể khác: anti-Sm, anti-Ro, anti-dsDNA...

3.2. Xét nghiệm đánh giá tổn thương các cơ quan: tùy cơ quan bị tổn thương

- X quang phổi, ECG, Echo tim màu, Điện não đồ, chọc dò tủy sống, soi đáy mắt
- Chức năng thận, Tổng phân tích nước tiểu, Cận lẳng nước tiểu
- Sinh thiết thận: các trường hợp có tiểu đạm, tiểu máu.

4. Chẩn đoán:

Chẩn đoán SLE khi có $\geq 4/11$ tiêu chuẩn theo hiệp hội bệnh khớp Hoa Kỳ 1982:

Tiêu chuẩn	Định nghĩa
Hồng ban cánh bướm ở mặt	Hồng ban cố định, phẳng hay gồ lên ở 2 má, ngăn cách với nếp mũi môi
Hồng ban dạng đĩa	Mảng hồng ban nhô lên với sẹo rụng dính
Nhạy cảm ánh sáng	Rash da do phản ứng với ánh sáng mặt trời
L loét họng	L loét họng hay loét mũi hầu
Viêm khớp	Viêm không hủy khớp ≥ 2 khớp ngoại vi
Viêm màng thanh dịch	Viêm màng tim, màng phổi
Tổn thương thận	Đạm niệu $> 0,5$ g/ngày hay 3 + Hoặc trụ tế bào (hồng cầu, Hb, hạt, trụ ống thận hay hỗn hợp)

Rối loạn thần kinh Rối loạn huyết học	Cơ giật hoặc rối loạn tâm thần Thiếu máu tán huyết hoặc Giảm bạch cầu < 4000/mm ³ hoặc Giảm tế bào lympho < 1500/mm ³ hoặc Giảm tiểu cầu < 100000/mm ³ (tất cả thử 2 lần)
Rối loạn miễn dịch	LE cell, hay anti nDNA, hay anti-Sm dương tính hay huyết thanh chẩn đoán giang mai dương giả ít nhất 6 tháng
Kháng thể kháng nhân	Dương tính

III. ĐIỀU TRỊ:

1. Biện pháp chung: nghỉ ngơi, dùng màn chắn nắng, giáo dục và tư vấn tình trạng bệnh, chủng ngừa, điều trị nhiễm trùng.

2. Điều trị tổn thương ngoài thận:

• **Điều trị nhóm triệu chứng ngoài biên:** da niêm, cơ, khớp:

- Thuốc kháng viêm nonsteroid: dùng trong điều trị viêm khớp, đau khớp, đau cơ. Thuốc thường dùng là Ibuprofen (Naproxen^R) liều 10-20 mg/kg/ngày chia 2 lần ngày, thời gian dùng có thể 2-3 tháng. Ngoài ra có thể dùng Aspirine. Thuốc kháng viêm nonsteroid nên tránh dùng khi bệnh nhi bị viêm thận.

- Thuốc chống sốt rét (hydroxychloroquine hay chloroquine) điều trị tổn thương da, mệt mỏi, viêm khớp, đau khớp. Liều dùng hydroxychloroquine 7mg/kg/ngày (liều tối đa 200mg) và chloroquine 4mg/kg/ngày. Thời gian dùng mỗi đợt ít nhất là 3 tháng. Chú ý tác dụng phụ lên võng mạc do đó nên khám mắt toàn diện trước khi dùng thuốc và định kỳ mỗi 6 tháng

- Có thể phối hợp với corticoid liều thấp trong điều trị viêm da, viêm khớp, viêm cơ nếu không đáp ứng với các thuốc điều trị trên. Liều prednisone thấp 0,35-0,5 mg/kg/ngày, thường điều trị đợt đầu tiên là 4 tuần sau đó sẽ giảm liều prednisone.

• **Các biểu hiện ngoài thận nặng hơn** có thể đe dọa tính mạng như viêm khớp không đáp ứng với kháng viêm non steroid, viêm não hay tổn thương thần kinh trung ương, viêm da màng thanh dịch, tổn thương ở phổi, thiếu máu tán huyết: dùng corticoid liều cao, có thể dùng đường uống 2mg/kg/ngày hay thường dùng methylprednisolon truyền tĩnh mạch 30mg/kg/ngày(tối đa 1g/liều) 3 ngày và sau đó chuyển sang prednison uống 1 mg/kg/ngày. Thời gian tấn công tùy thuộc vào bệnh cảnh lâm sàng, đáp ứng lâm sàng cũng như xét nghiệm, Thường tấn công 4-6 tuần, sau đó giảm liều.

• Thuốc độc tế bào cyclophosphamide truyền tĩnh mạch chỉ định khi viêm mạch máu, xuất huyết phổi, bệnh lý thần kinh trung ương không đáp ứng với corticoids. Chú ý khi bệnh nhi có biểu hiện thần kinh phải loại trừ viêm màng não, lao màng não trước khi chẩn đoán do bệnh lupus đỏ hệ thống

3. Tổn thương thận do lupus: dựa vào kết quả sang thương giải phẫu bệnh:

- Nhóm I, II: không điều trị đặc hiệu, điều trị triệu chứng ngoài thận
- Nhóm III triệu chứng lâm sàng nhẹ: tổn thương < 20% cầu thận không điều trị đặc hiệu ngoài trừ điều trị triệu chứng ngoài thận. Thường bệnh nhi không có hội chứng thận hư, tiểu đạm mức độ thấp, độ lọc cầu thận bình thường.
- Nhóm III có triệu chứng lâm sàng nặng như cao huyết áp, có hội chứng thận hư, suy thận, cận lẳng nước tiểu ở dạng hoạt động... hay tổn thương cầu thận > 40% thì điều trị như nhóm IV.
- Nhóm IV: Truyền tĩnh mạch 3 liều Methylprednisolone cách ngày 1g/1,73m²/liều hay 30mg/kg. Sau đó điều trị với prednisone 1,5mg/kg/ngày kết hợp với Cyclophosphamide 0,5-1g/m² da truyền tĩnh mạch mỗi tháng trong vòng 6 tháng, sau đó Azathioprin uống 1,5 mg/kg/ngày trong vòng 12-24 tháng.
- Chú ý tác dụng phụ của Cyclophosphamide như viêm bàng quang xuất huyết, giảm bạch cầu, nôn, buồn nôn, rụng tóc, ...Sau 10-14 ngày sau truyền Cyclophosphamide nên thử lại huyết đồ nếu bạch cầu < 2000/mm³ hay bạch cầu hạt < 1000/mm³ thì liều truyền giảm 125mg/m² so với liều ban đầu
Ngoài ra còn có phác đồ dùng Cyclophosphamide bằng đường uống: Methylprednisolone 3 liều sau đó prednisone 1,5mg/kg/ngày trong 4 tuần phối hợp với cyclophosphamide uống 2 mg/kg/ngày trong 2-3 tháng tiếp theo là azathioprine 2-2,5 mg/kg/ngày trong 12-24 tháng. Prednisone giảm liều chậm trong 6-12 tháng
- Nhóm V
 - Kèm tăng sinh trung mô và hoặc hoại tử >50% cầu thận thì điều trị như nhóm IV.
 - Có hội chứng thận hư: điều trị theo phác đồ viêm cầu thận màng
 - Nếu protein ít và chức năng thận bình thường thì không điều trị đặc hiệu.
- Nhóm VI: không điều trị đặc hiệu
- Nếu suy thận mãn: chạy thận nhân tạo, ghép thận
- Các điều trị khác: truyền Immunoglobulin, Cyclosporine, Mycophenolate mofetil... đang nghiên cứu