

HỘI CHỨNG THẬN HƯ NGUYÊN PHÁT

I. ĐẠI CƯƠNG:

Hội chứng thận hư là một hội chứng do nhiều nguyên nhân, bao gồm: phù, tiểu đạm $\geq 50\text{mg/kg/ngày}$, giảm đạm máu và tăng lipid máu. Gần 90% hội chứng thận hư ở trẻ em là nguyên phát, chủ yếu do sang thương cầu thận tối thiểu.

II. CHẨN ĐOÁN:

1. Công việc chẩn đoán:

a. Hỏi:

- Tính chất phù: thời gian khởi phát phù, vị trí và lan rộng.
- Lượng nước tiểu trong ngày, màu sắc nước tiểu.
- Những đợt phù tái phát.
- Tiền căn dùng thuốc?

b. Khám:

- Mạch, huyết áp, nhịp thở, nhiệt độ, cân nặng.
- Phát hiện phù: phù trắng, mềm, ấn lõm, không đau, không đỏ.
- Khám tìm dấu hiệu tràn dịch màng phổi, màng bụng, biau.
- Khám tim mạch tìm dấu hiệu cao huyết áp, suy tim.
- Tìm dấu hiệu biến chứng: Cushing do dùng thuốc corticoide, viêm phúc mạc nguyên phát, viêm mô tế bào, viêm phổi.

c. Đề nghị cận lâm sàng:

- Đạm niệu 24 giờ hay chỉ số đạm niệu / creatinin niệu.
- Đạm máu, albumine máu
- Cholesterol máu, triglyceride máu.
- Urê, creatinin, ion đồ máu.

2. Chẩn đoán xác định:

- Phù.
- Đạm niệu $\geq 50\text{mg/kg/ngày}$, hoặc đạm niệu / creatinin niệu (mg/mg) > 2 , hoặc đạm niệu / creatinin niệu (mg/l, mmol/l) > 200 .
- Albumine máu $< 2,5\%$.
- Cholesterol máu $> 200\text{ mg}\%$.

3. Một số định nghĩa:

- Lui bệnh: protein niệu âm tính hay vết trong 3 ngày liên tục và hết phù.
- Tái phát: khi có đạm niệu $\geq 50\text{mg/kg/ngày}$ + phù.
- Tái phát thường xuyên: tái phát ≥ 2 lần trong vòng 6 tháng sau lần đáp ứng đầu tiên hay ≥ 4 lần tái phát trong vòng 12 tháng.
- Phụ thuộc corticoid: 2 lần tái phát liên tục khi giảm liều hay tái phát trong vòng 14 ngày sau khi ngưng corticoid.
- Kháng corticoid: khi điều trị đủ 4 tuần tấn công không đáp ứng.

4. Chẩn đoán phân biệt:

- Viêm cầu thận cấp: phù, cao huyết áp, tiểu hồng cầu, đạm máu và cholesterol máu bình thường.
- Phù do giảm đạm máu: phù, nước tiểu bình thường, cholesterol máu bình thường.

III. ĐIỀU TRỊ:

1. Nguyên tắc điều trị:

- Điều trị đặc hiệu dùng thuốc ức chế miễn dịch.
- Điều trị triệu chứng.
- Điều trị biến chứng.

2. Điều trị đặc hiệu:

a. Điều trị ban đầu:

4 tuần đầu: Prednisone 2mg/kg/ngày (tối đa 60 mg/ngày).

b. Điều trị tiếp theo:

b.1. Nếu có đáp ứng: hết phù, đạm niệu âm tính liên tiếp trong 3 ngày.

8 tuần kế: Prednisone 2mg/kg/cách ngày

6 tuần kế: Prednisone dùng cách nhật giảm liều dần, mỗi tuần giảm

1/6 liều cho đến khi ngưng thuốc.

b.2. Nếu trẻ tái phát trong quá trình giảm liều:

- Đối với trẻ tái phát không thường xuyên:

Prednisone 2 mg/kg/ngày, cho đến khi đạm niệu âm tính trong 3 ngày liên tiếp.

Sau đó, Prednisone 2 mg/kg/cách ngày trong 8 tuần.

- Đối với thể tái phát thường xuyên hay thể phụ thuộc Corticoides:

- Prednisone 2 mg/kg/ngày cho đến khi đạm niệu âm tính 3 ngày liên tiếp. Kế đến, Prednisone 2 mg/kg/cách ngày trong 8 tuần. Sau đó giảm dần liều Prednisone và duy trì liều 0,1 – 0,5 mg/kg/cách ngày trong 6 – 12 tháng.

- Nếu liều Prednisone duy trì cao > 1mg/kg/cách ngày hay 0,5

mg/kg/cách ngày kèm theo biến chứng do dùng corticoides kéo dài như Cushing nặng, cao huyết áp, tiểu đường, xuất huyết tiêu hóa sẽ dùng phối hợp thêm Cyclophosphamide 2,5 mg/kg/ngày trong 8 – 12 tuần với Prednisone liều thấp.

- Thường sau các phác đồ trên, bệnh nhân sẽ bớt tái phát. Nếu vẫn tái phát, sẽ dùng: Cyclosporine 5 mg/kg/ngày trong 1 năm.

- Đối với các trường hợp này, để đánh giá tốt tiên lượng nên tiến hành sinh thiết thận.

b.3. Nếu sau 4 tuần vẫn chưa đáp ứng Prednisone:

Methylprednisolone 1 g/1,73 m² da/ngày (10 – 15 mg/kg/ngày) truyền tĩnh mạch 3 lần cách ngày. Nếu sau 3 liều Methylprednisolone vẫn không đáp

ứng sau 2 tuần (còn phù và hoặc đạm niệu dương tính), xem như kháng corticoides:

- Nếu sinh thiết thận được: tùy kết quả sinh thiết sẽ điều trị như sau:
 - *Sang thương tối thiểu, tăng sinh trung mô, xơ hoá cục bộ từng phần:*
Cyclosporine 5mg/kg/ngày trong 6 tháng – 1 năm.
+ Prednisone 1mg/kg/ngày x 1 tháng → 1mg/kg/cách ngày x 6 tháng.

Hoặc:

Cyclophosphamide 2,5mg/kg/ngày trong 12 tuần + Prednisone 1mg/kg/ngày x 1 tháng → 1mg/kg/cách ngày x 6 tháng.

- *Sang thương bệnh cầu thận màng:*
Tháng 1 : Methylprednisolone 15-30mg/kg/ngày x 3 liều → Prednisone 0,4mg/kg/ngày x 27 ngày.
Tháng 2 : Chlorambucil 0,2mg/kg/ngày x 30 ngày
Lập lại 3 đợt, xen kẽ trong 6 tháng.
- *Sang thương viêm cầu thận tăng sinh màng:*
Prednisone 1 – 2 mg/kg/ cách ngày và giảm dần trong 12-24 tháng.

- Nếu không sinh thiết thận được, sẽ dùng:
Prednisone 1 – 2 mg/kg/cách ngày và giảm dần trong vòng 12 – 24 tháng + Cyclophosphamide 2,5 mg/kg/ngày hay Cyclosporine 5 mg/kg/ngày.

3. Điều trị triệu chứng :

a. Phù:

- Hạn chế muối và nước trong giai đoạn phù.
- Lợi tiểu: hạn chế dùng lợi tiểu trong hội chứng thận hư. Chỉ dùng trong trường hợp phù nặng, bàng bụng to hay tràn dịch màng phổi nhiều gây khó thở, phù phổi, nứt da do phù hay phù đi kèm với nhiễm trùng nặng. Thuốc lợi tiểu dùng trong hội chứng thận hư: Chlorothiazide, Spironolactone, Furosemide.
- Truyền Albumine: khi albumine máu giảm thấp kèm phù nhiều đe dọa phù phổi không đáp ứng với điều trị corticoides, có chỉ định dùng albumine truyền tĩnh mạch 1 g/kg trong 2 – 3 giờ, khi truyền phải kèm theo Furosemide 1mg/kg TM. Trong và sau khi truyền phải luôn theo dõi dấu hiệu quá tải và đáp ứng lợi tiểu của bệnh nhân. Nếu sau truyền đáp ứng lợi tiểu không tốt hơn, không truyền tiếp.

b. Biện pháp hỗ trợ khác:

- Cho thêm vitamin D và Calcium
- Chỉ cần ăn nhạt trong giai đoạn phù.
- Trẻ có thể sinh hoạt bình thường.

4. Điều trị biến chứng :

a. Nhiễm trùng:

Thường gặp viêm phúc mạc nguyên phát, viêm mô tế bào, viêm phổi, nhiễm trùng niệu, nhiễm trùng huyết. Có chỉ định dùng kháng sinh phổ rộng sớm. Trước khi dùng kháng sinh phải cấy máu, cấy dịch màng bụng và các

dịch cơ thể khác. Nếu có viêm phúc mạc nguyên phát, tác nhân gây bệnh thường do Phế cầu và Gram âm kháng sinh thường được chọn ban đầu là: Cefotaxime 150 - 200mg/kg/ngày TM chia 4 lần, trong 10 ngày + Gentamycine 5mg/kg/ngày TB

b. Tăng đông:

Chú ý phòng ngừa các yếu tố thuận lợi cho tăng đông: tình trạng giảm thể tích, dùng lợi tiểu, cẩn thận khi lấy máu tĩnh mạch (tránh lấy máu tĩnh mạch đùi), tình trạng bất động.

Khi có huyết khối → điều trị thuốc kháng đông.

5. Sinh thiết thận:

Chỉ định sinh thiết thận khi:

- Tuổi < 1 hay > 11 tuổi.
- Không đáp ứng với corticoides sau 4 tuần.
- Bệnh toàn thể có biểu hiện hội chứng thận hư.
- Hội chứng thận hư không thuận tụy.

IV. THEO DÕI VÀ TÁI KHÁM:

- Hẹn tái khám mỗi 2 – 4 tuần.
- Theo dõi: đạm niệu 24 giờ, hoặc tỷ lệ đạm niệu / creatinin niệu; tác dụng phụ của thuốc.

V. HỘI CHỨNG THẬN HƯ Ở TRẺ DƯỚI 1 TUỔI:

1. Chẩn đoán:

Chẩn đoán phải dựa vào: lâm sàng, xét nghiệm và giải phẫu bệnh.

Tất cả trẻ đều đủ tiêu chuẩn hội chứng thận hư:

- Phù
- Tiểu đạm > 50 mg/kg/ngày
- Đạm máu < 5,5 g/dl, Albumine máu < 2,5 g/dl.

Sau đó tùy theo lâm sàng, xét nghiệm và giải phẫu bệnh sẽ có phân loại thêm:

a. HCTH bẩm sinh thể Phần Lan:

- Tăng α fetoprotein ở máu mẹ và nước ối.
- Nhau thai lớn, thường > 25% trọng lượng trẻ lúc sinh.
- Phù lúc sinh (25%), 90% phù trong tuần đầu.

b. HCTH thứ phát:

Có bằng chứng của Giang mai, Toxoplasma, Rubella, viêm gan, sốt rét, HIV.

2. Điều trị:

Điều trị HCTH ở trẻ dưới 1 tuổi thay đổi tùy theo nguyên nhân:

a. HCTH bẩm sinh thể Phần Lan:

- Không dùng corticoid và các thuốc ức chế miễn dịch.
- Truyền albumine cách ngày.
- Truyền γ globuline.
- Chế độ dinh dưỡng giàu đạm, ít muối.

- Ngừa nhiễm trùng và biến chứng tăng đông.
- Lọc thận và ghép thận khi trẻ > 8 kg.

b. Thể xơ hóa trung mô lan tỏa:

- Không dùng corticoid và các thuốc ức chế miễn dịch.
- Điều trị nâng đỡ: dinh dưỡng và phòng ngừa nhiễm trùng.
- Có thể dùng thuốc ức chế men chuyển và Indomethacine.

c. HCTH do nhiễm trùng:

- Giang mai: Penicilline
- Cytomegalovirus: Ganciclovir hay Cidofovir.
- Sốt rét: điều trị sốt rét.