

HỘI CHỨNG THẬN HƯ Ở TRẺ EM

PGS.TS. Trần Thị Mộng Hiệp
BM Nhi – BM YHGĐ Trường ĐHYK PNT
Ng.Trưởng khoa Thận -Máu - Nội Tiết BV Nhi Đồng 2
Giáo sư các Trường ĐHYK tại Pháp

MỤC TIÊU

1. Định nghĩa được Hội chứng thận hư (HCTH)
2. Giải thích cơ chế bệnh sinh trong HCTH ở trẻ em
3. Liệt kê được các triệu chứng lâm sàng, CLS và biến chứng của HCTH vô căn
4. Nêu được các chỉ định chuyển chuyên khoa
5. Nêu được các nguyên tắc điều trị HCTH vô căn

Định nghĩa HCTH

1/ Tiểu đạm

. Đạm niệu > 50mg/kg/ngày (đạm niệu/24g)

hoặc > 40mg/m²/giờ (bt < 4)

. Proteine (mg)/creatinine (mg) > 3 (bt: < 0.2)

trên 1 mẫu nước tiểu

$\frac{\text{Prot niệu}}{\text{Creat niệu}} \times 630 \sim \text{proteine niệu mg/m}^2/\text{ngày}$

2/ Giảm Albumin/máu

Albumin/máu < 30 g/l

HCTH

Tần suất bệnh mới:

2/100.000 trẻ/năm (Châu Âu, bắc Mỹ)

Tần suất

16/100.000 (2 trai > 1 gái)

Vô căn (90 %)

1. Sang thương tối thiểu: 85%
2. Hyalin hóa từng phần khu trú: 10%
3. Tăng sinh trung mô: 5%

Thứ phát (10 %)

Một số khái niệm

H/c thận hư đơn thuần: không: tiểu máu
cao HA
suy thận

Hội chứng viêm thận cấp: tiểu máu đại thể
cao huyết áp
suy thận cấp

HCTH có thể gặp trong nhiều bệnh cầu thận khác nhau, bài giảng này chỉ đề cập phần: HCTH vô căn (bệnh thận hư)₅

HCTH vô căn

Cơ chế bệnh sinh

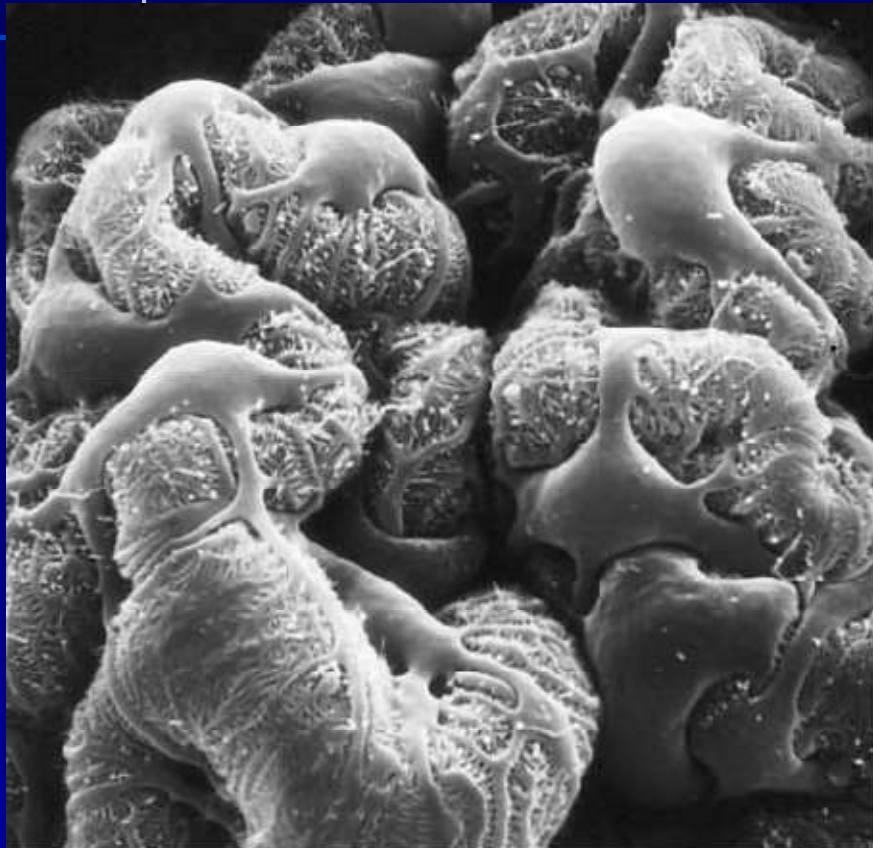
Thay đổi tính thấm màng đáy cầu thận: vai trò của túc bào (podocyte), điện tích âm (anion) trên màng đáy giữ lại protein. Trong HCTH: điện tích âm giảm
Các chân túc bào bị xóa và dính lại với nhau.

Rối loạn hệ thống miễn dịch : cytokine, vai trò TB lympho

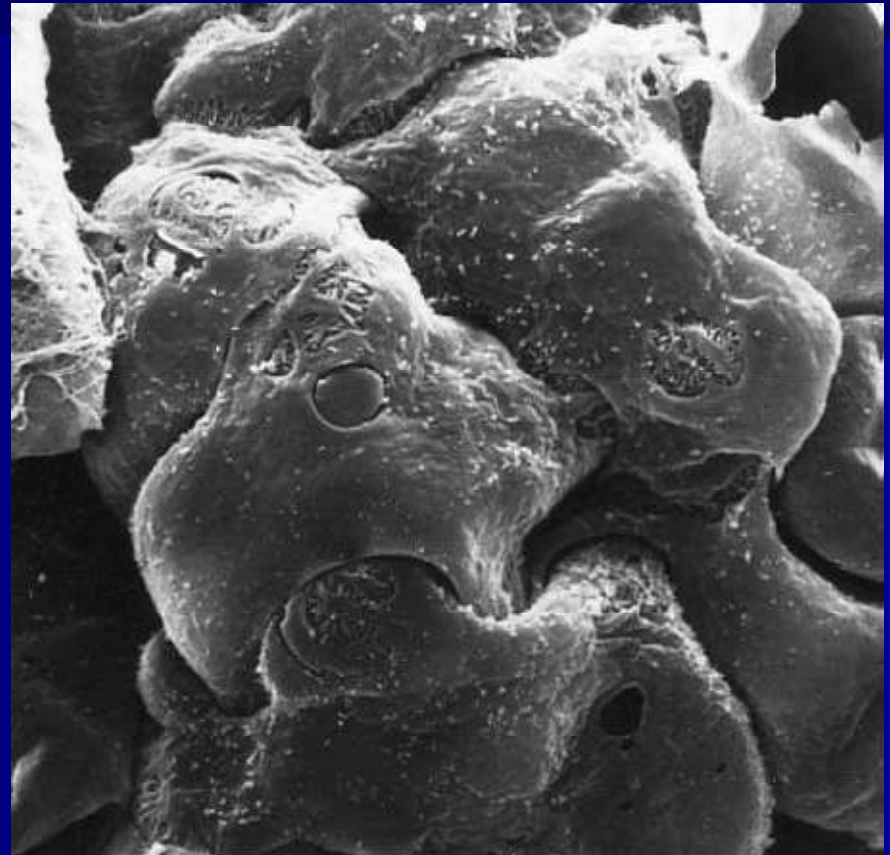
Vai trò các yếu tố lưu hành ?

Cơ địa: Có liên quan đến nhóm HLA DR 7

Tổn thương tế bào chân giả (podocyte) trong HCTH

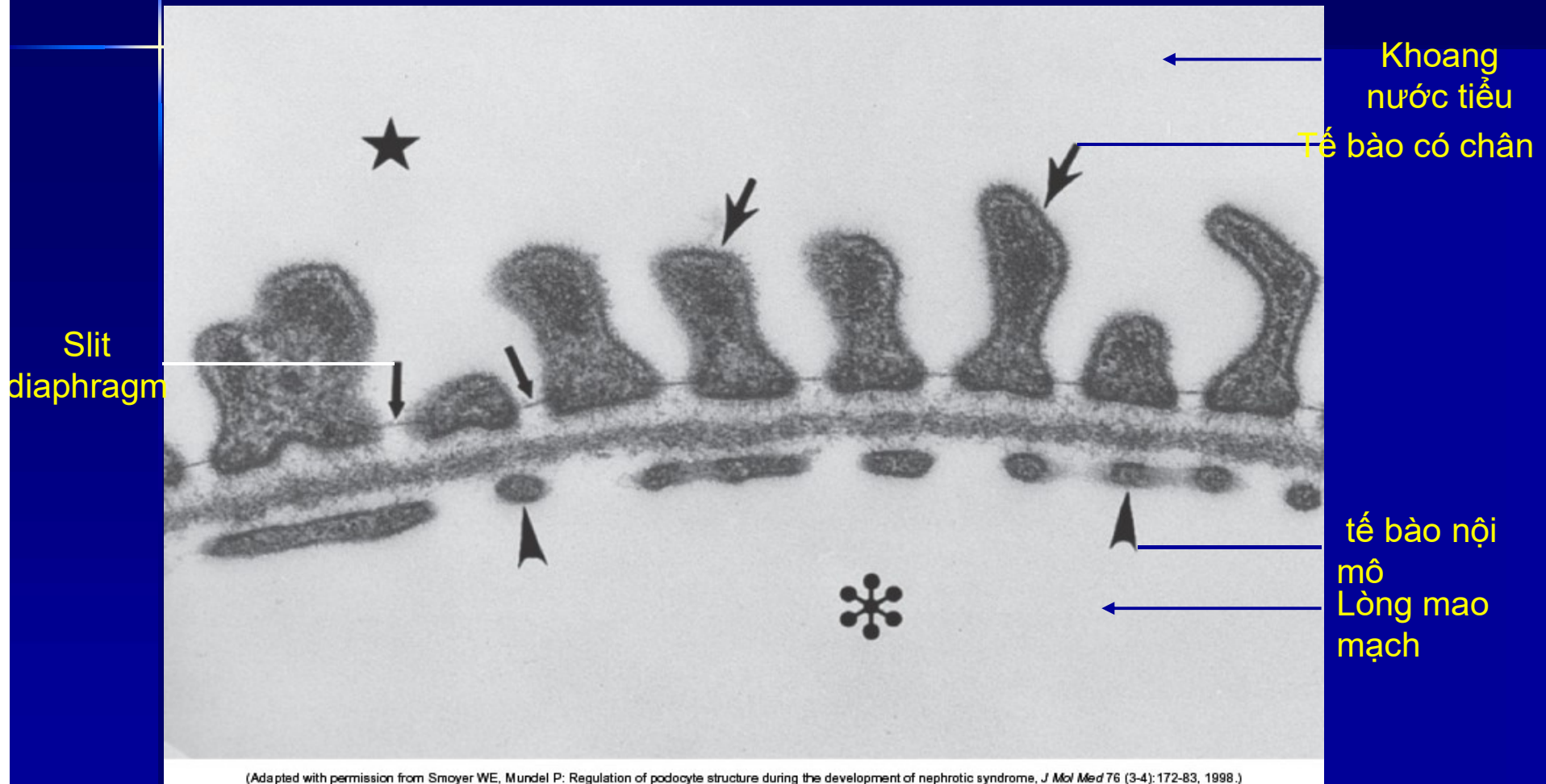


Tế bào chân giả bình thường



Xóa mờ các chân của
tế bào chân giả

Hàng rào lọc cầu thận



HCTH vô căn

Lâm sàng

- 90% HCTH ở trẻ em < 15 tuổi
 - 1 – 5 tuổi (70%)
 - Trai > Gái (3 / 1)
- Khởi phát “đột ngột”

Hiếm khi tình cờ phát hiện

HCTH vô căn

Lâm sàng

Lâm sàng:

- . Phù (giữ muối-nước): mắt, chân, mắt cá, hông khi nằm, đột ngột hoặc sau nhiễm trùng nhẹ
- . Phù trắng, mềm, không đau, ấn không mất
- . Báng bụng, khó thở, tràn dịch màng phổi, tim, phù bìu
- . Sốc giảm thể tích: HA kẹt, đau bụng, tay chân lạnh
- . Khởi phát: triệu chứng nhiễm trùng

HCTH vô căn

Lâm sàng



HCTH vô căn

Lâm sàng





HCTH vô căn

Lâm sàng

Đau bụng do:

- Viêm phúc mạc
- Tắc tĩnh mạch thận hoặc động mạch phổi
- Giảm cung lượng tuần hoàn
- Viêm tụy cấp
- Loét dạ dày (do corticoid)

HCTH vô căn

Sinh học

Tiêu chuẩn chẩn đoán bao gồm:

- Tiểu đạm > 50mg/kg/ngày (Tiểu chọn lọc albumin)
- albumin máu < 30 g/l

Ngoài ra có thể có:

- Tiểu máu vi thể: 20% các trường hợp
- Protid máu < 50 g/l, Tăng α 2 globulin, giảm gammaglobulin
- Tăng cholesterol máu, tăng triglycerid máu
- Natri máu bình thường hoặc giảm
- Tăng kali máu nếu suy thận
- Hạ calci máu toàn phần
- Tăng Hct, tăng tiểu cầu, tăng fibrinogen, tăng yếu tố V, VII, VIII, X, XIII, giảm anti- thrombine III

Chỉ định sinh thiết thận trong HCTH

- HCTH kèm tiểu máu đại thể
- Cao huyết áp và/hoặc suy thận
- Giảm bổ thể
- Tuổi < 1 hoặc > 10
- Triệu chứng ngoài thận của bệnh toàn thể
- Không đáp ứng với điều trị corticoid

=> Chuyển chuyên khoa khi có các triệu chứng trên đây

HCTH vô căn

Giải phẫu bệnh

➤ Kính hiển vi quang học:

- Sang thương tối thiểu (85%)
- Xơ hóa khu trú từng phần (10%)
- Tăng sinh trung mô lan tỏa (5%)

➤ Kính hiển vi điện tử:

- chân tế bào có chân dính lại với nhau

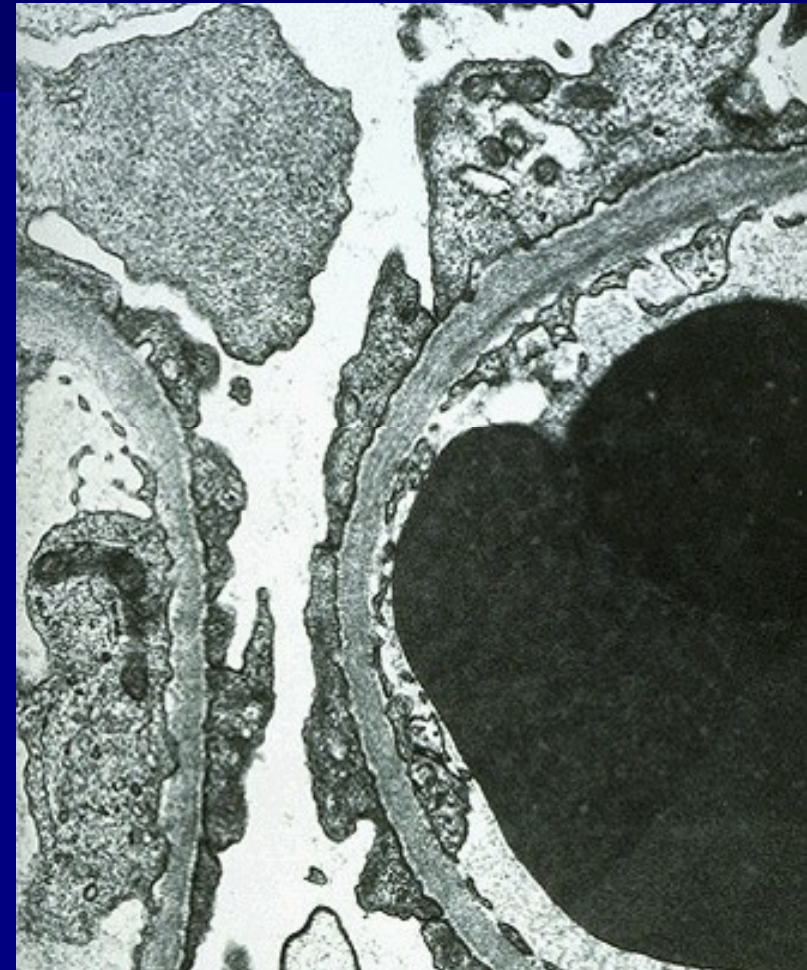
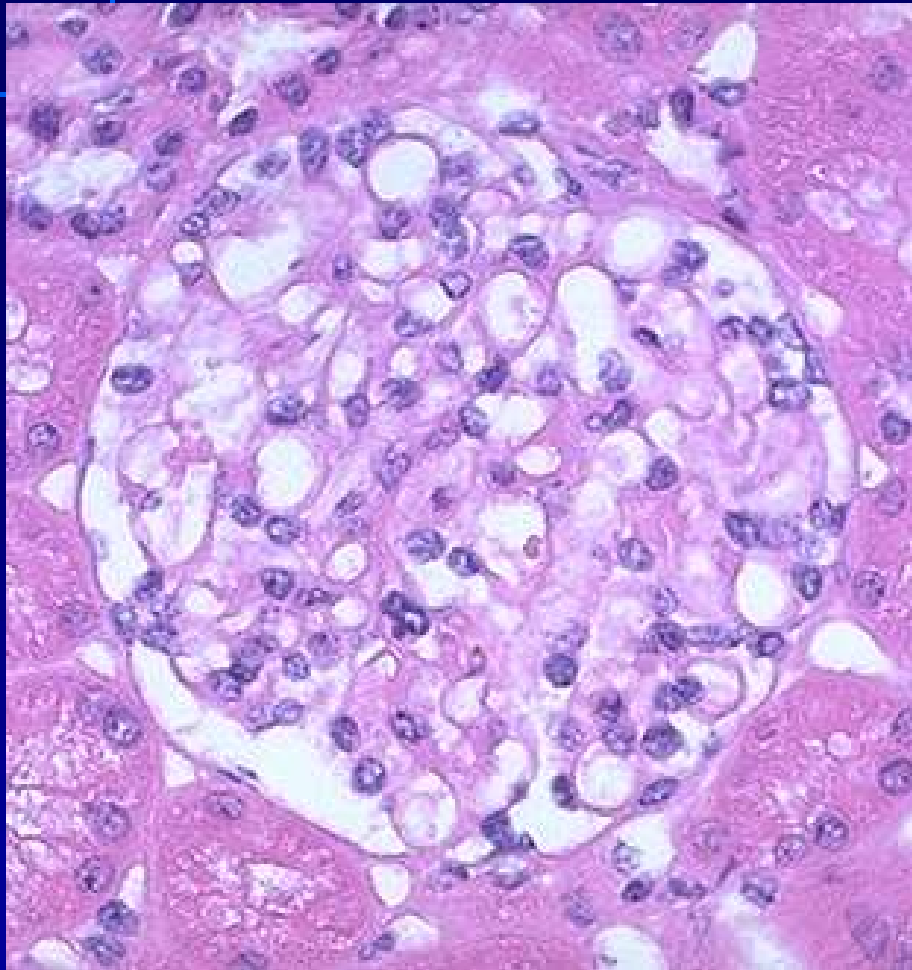
Sang thương tối thiểu:

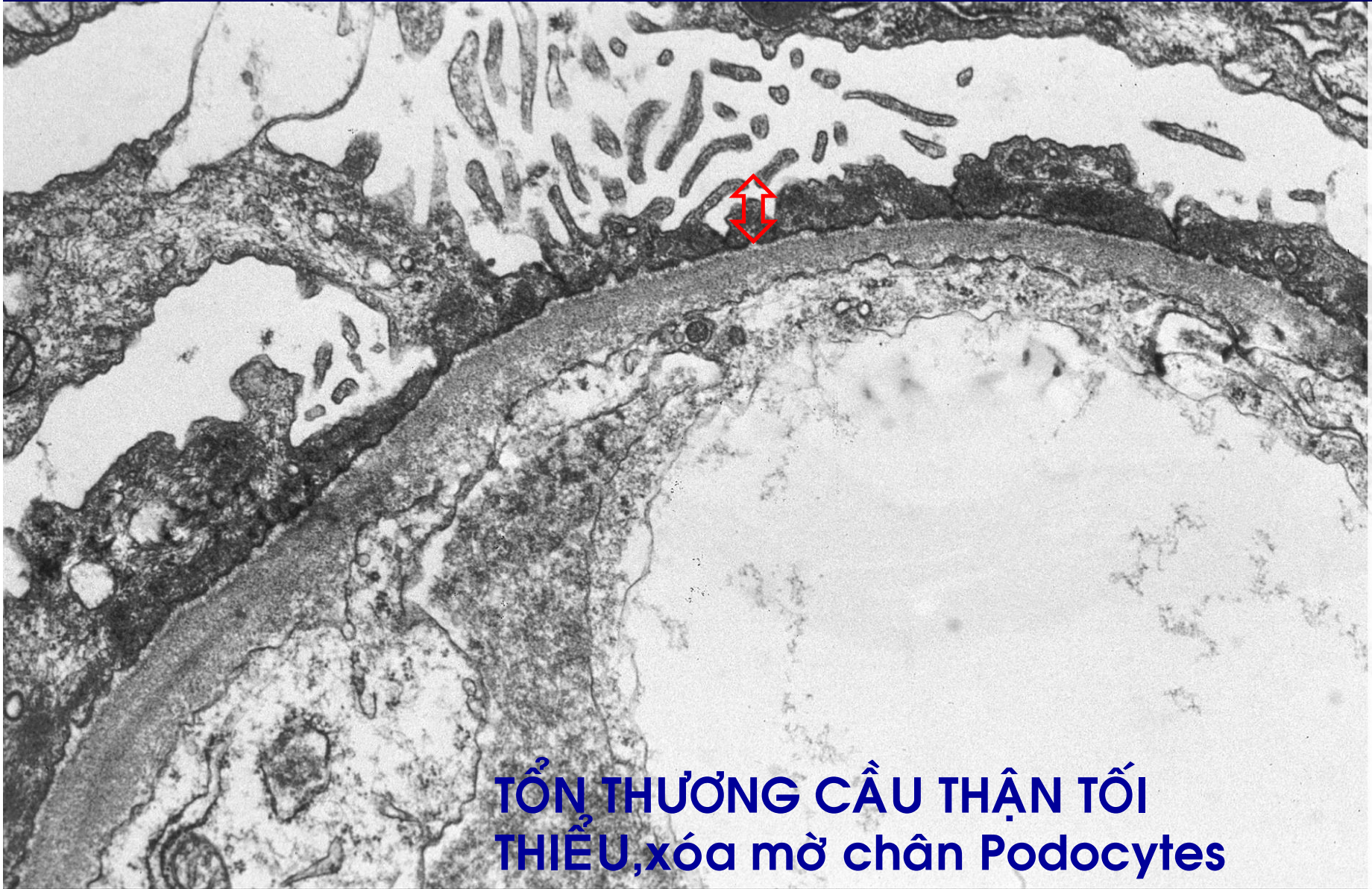
90% đáp ứng với corticoid, tiên lượng tốt

Xơ hóa khu trú từng phần, tăng sinh trung mô:

thường kháng corticoid

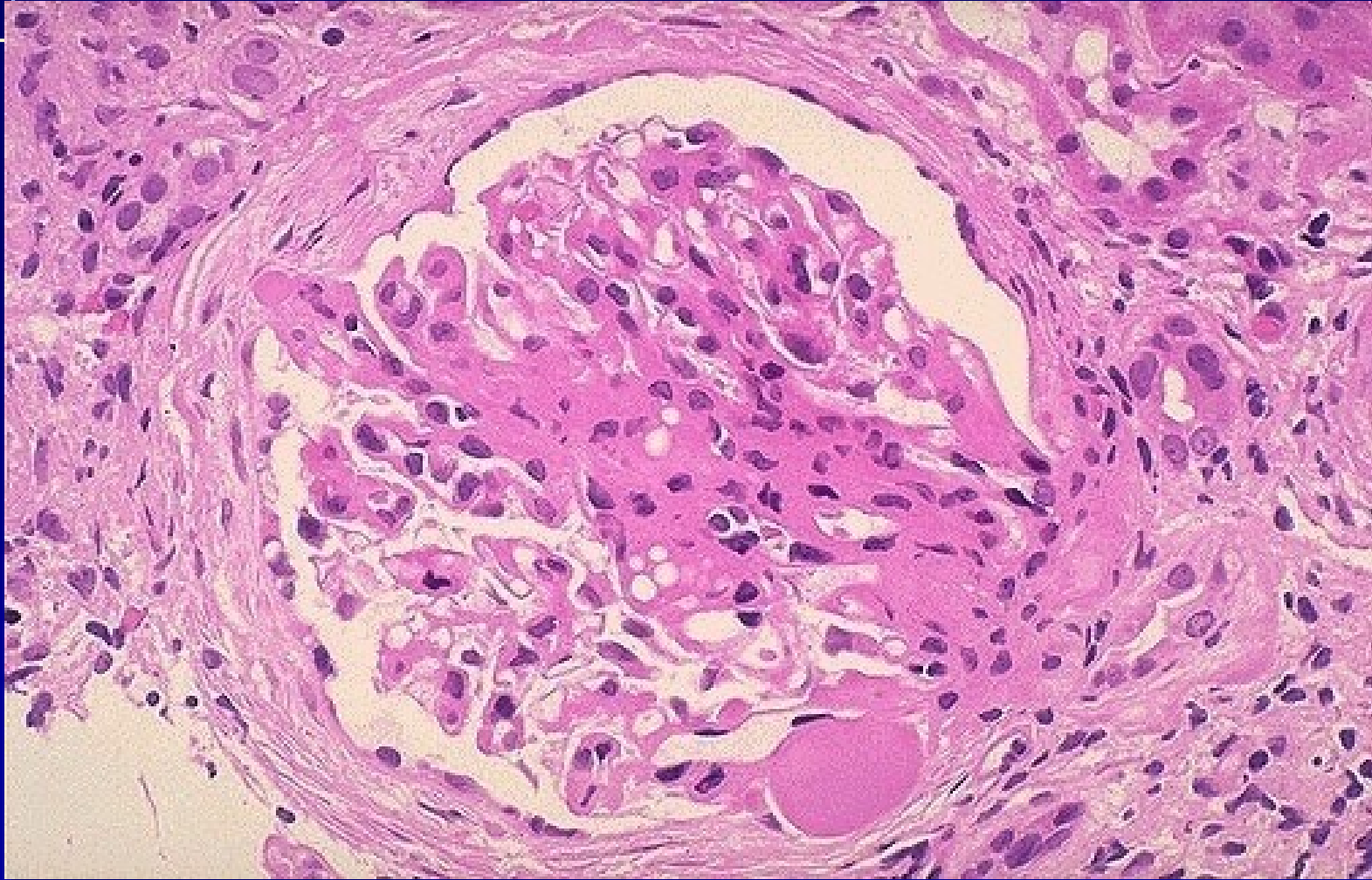
1. Sang thương tối thiểu

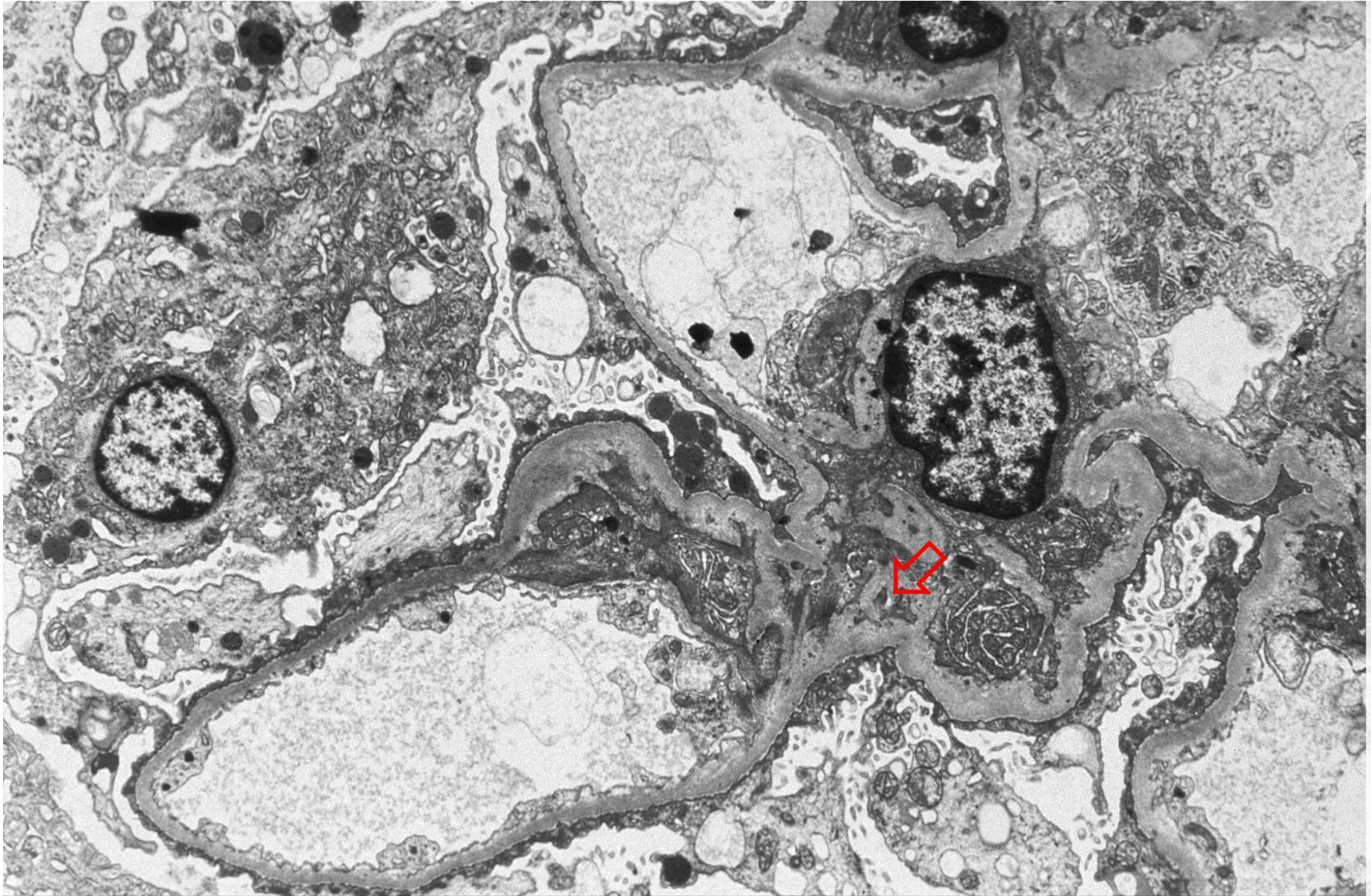




**TỔN THƯƠNG CẦU THẬN TỐI
THIỂU, xóa mờ chân Podocytes**

2. Xơ hóa khu trú từng phần (FSGS: Focal Segmental Glomerulosclerosis)

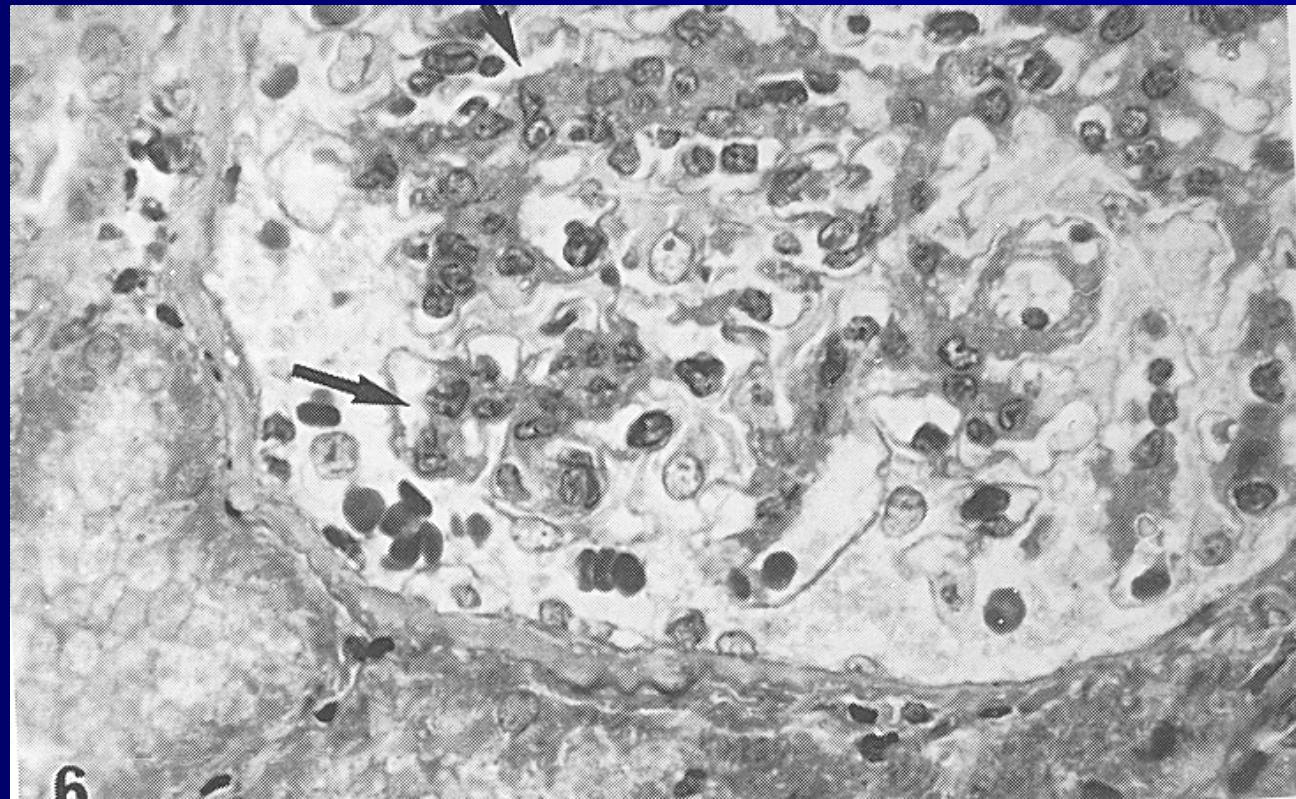




Copyright © 1999 by the National Kidney Foundation

Xơ hóa khu trú từng phần

3. Tầng sinh trung mô



HCTH vô căn

Biến chứng

1. Nhiễm trùng

Nhiễm trùng

- Viêm phúc mạc do phế cầu
- NT Gram âm (hemophilus)
- VMN
- Viêm phổi
- Viêm mô tế bào do tụ cầu

Yếu tố nguy cơ

- IgG giảm
- Suy giảm miễn dịch
- Corticoid
- Ức chế miễn dịch

HCTH vô căn

Biến chứng

2. RL cân bằng nước, điện giải

3. Suy thận cấp:

- Giảm độ lọc do giảm thể tích tuần hoàn
- Nghẽn tĩnh mạch thận 2 bên do cục máu đông
- Viêm thận kẽ (sau dùng furosemide)

HCTH vô căn

Biến chứng

4. Tắc mạch

- Do tăng đông, giảm thể tích tuần hoàn
 - bất động, nhiễm trùng,
 - tăng tiểu cầu: số lượng, độ ngưng kết, tăng fibrinogen, yếu tố V, VII, VIII, X, XIII, giảm anti - thrombine III
- Yếu tố thúc đẩy: tiêm chích ĐM quay, ùi, đặt KT TM

HCTH vô căn

Biến chứng

5. Giảm cung lượng tuần hoàn

Lâm sàng

- Đau bụng
- Hạ Huyết áp
- Tăng Hct
- Suy thận
- Nghẹt mạch

Yếu tố thúc đẩy

- Tái phát nặng
- Nhiễm trùng
- Lợi tiểu
- Chọc dò màng bụng
- Tiêu chảy

HCTH vô căn

Biến chứng

6. Rối loạn tăng trưởng

- . Chậm phát triển chiều cao +++
 - do thoát một số hormone qua nước tiểu
 - suy giáp: do thoát protein mang Iod

- . SDD do thiếu đạm

Biến chứng của
điều trị



HCTH vô căn

Điều trị

Chẩn đoán dễ dàng: KHÔNG sinh thiết thận

=> θ ngay : CORTICOID

- Sự đáp ứng với đợt đầu giúp tiên lượng:
 - tốt : đáp ứng hay nhạy với corticoid
 - xấu : kháng với corticoid

HCTH vô căn

Điều trị

a/ Điều trị triệu chứng:

- Chế độ ăn nhạt : 0,3 mmol / kg / ngày
[1 mmol Na= 23 mg, 2300mg Na = 1 mcp (5ml) muối,
1g muối =400 mg Na]
- Giảm cung cấp muối - nước
- Điều trị suy thận
- Giảm lượng tuần hoàn, trụy mạch: Albumin 20% 1g/kg

Khi phù nhiều và kèm triệu chứng nặng, hoặc tổn thương da nặng:

Albumin 0,5 – 1g/kg TTM trong 4 giờ

+ Furosemide 1-2mg/kg TM, giữa lúc truyền albumin

b/ Kháng sinh:

Chỉ định khi còn tồn tại ổ nhiễm trùng

Điều trị cắt amidan, nhổ răng ...

HCTH vô căn

Điều trị

c/ Dự phòng tắc mạch

- Không bất động
- Tránh đặt catheter

Dự phòng khi:

- Albumin < 20g/l, fibrinogen > 600mg/dl,
D-dimers >1000, Anti Thrombin III <70%
- Thuốc: Anti-Vit K, AAS (Aspirin), Dipyridamole

d/ Hạ huyết áp

e/ Hỗ trợ

Canxi 250 – 500mg/ngày

Vitamin D (Sterogyl): 400 – 800 đơn vị/ngày

± Thuốc bảo vệ niêm mạc dạ dày

HCTH vô căn

Theo dõi

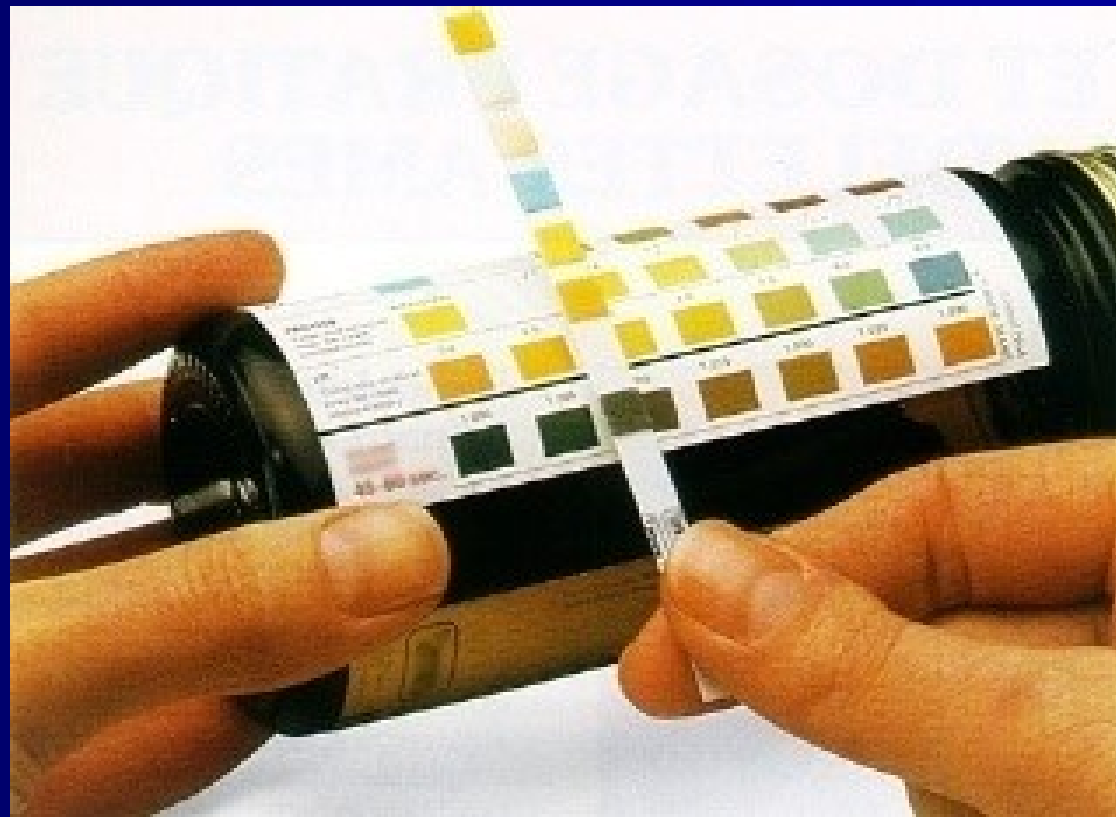
- . Cân nặng, chiều cao, BMI
- . Huyết áp
- . RL hành vi
- Xét nghiệm:
 - . Que nước tiểu
 - . Huyết đồ, Fer, Ferritine, chức năng thận (1 năm/lần)
 - . Mật độ xương, tuổi xương: 1 năm/ lần
 - . Khám mắt: 1 năm/lần
 - . Soi dạ dày: nếu có đau bụng

HCTH vô căn

Theo dõi

- Cần chủng ngừa đầy đủ (sau 2-4 tuần ngưng điều trị Corticoid hoặc thuốc UCMD khác)
- Cần giảm số lần nhập viện và giải thích rõ nguy cơ tái phát.
- Không cho trẻ ngưng đi học
- Cho trẻ vận động thể lực bình thường
- Tự theo dõi tại nhà bằng que thăm nước tiểu

Que thấm nước tiểu: dipstick



Que nhúng dipstick

Leucocytes est.

Nitrite

Urobilinogen

Protein (g/l)

pH

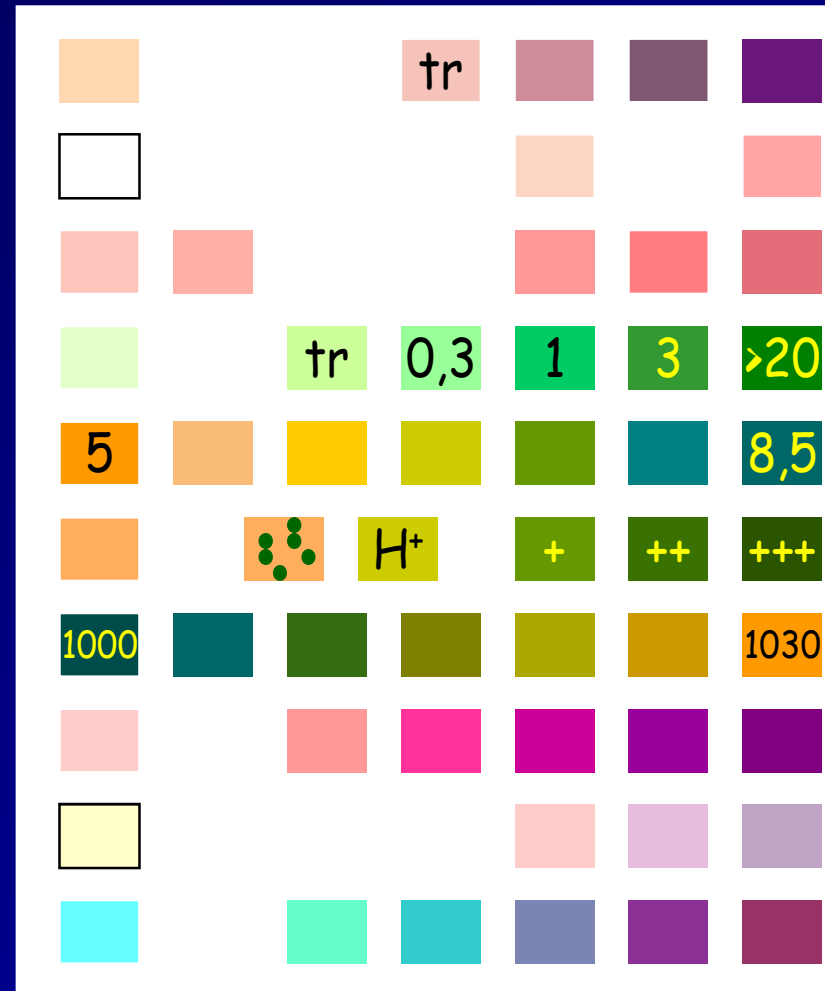
Blood

Specific gravity

Ketone

Bilirubin

Glucose



Điều trị Corticoid

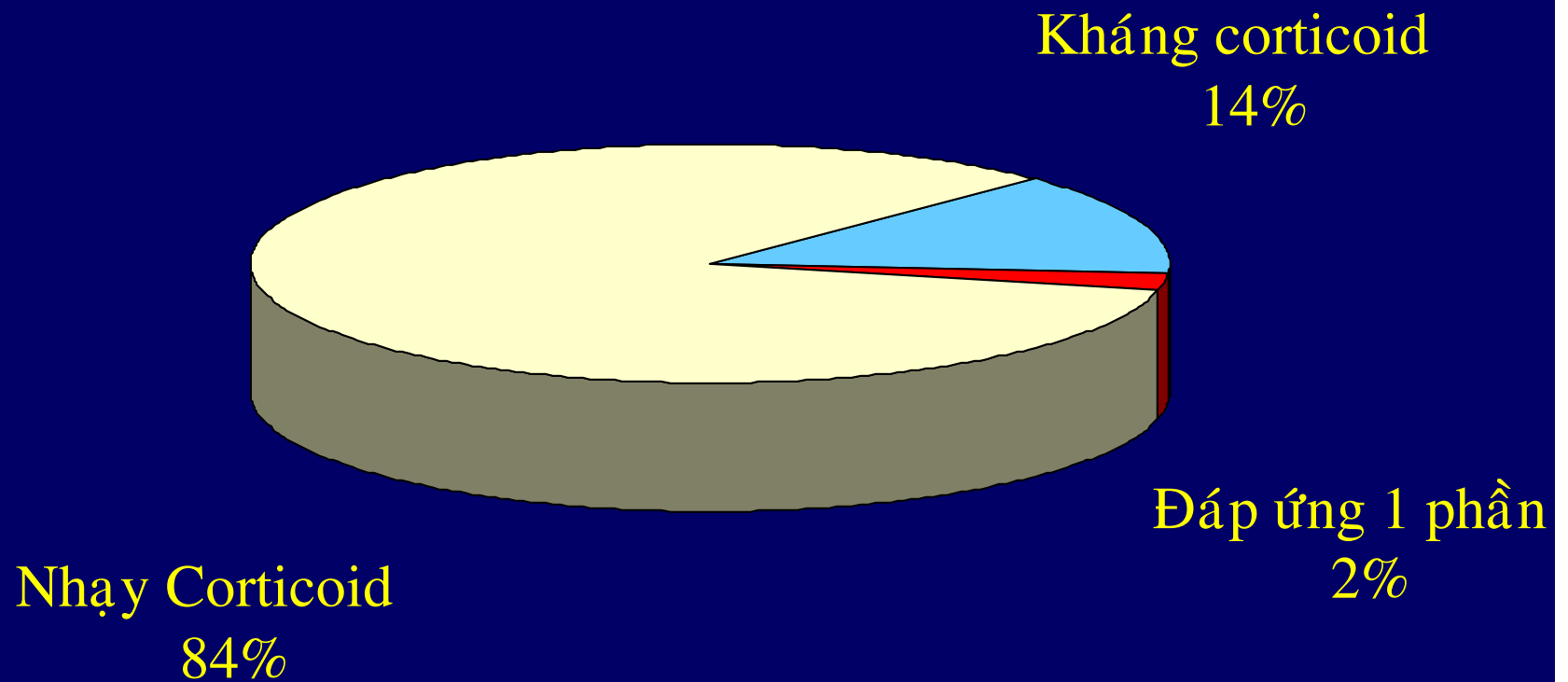
- Prednisone:
 - 60 mg/m²/ ngày, tối đa 60mg/ ngày, trong 1 tháng
 - Nếu đáp ứng ban đầu với Corticoid (đạm niệu =0)
 - Giảm liều: 60mg/m² cách ngày trong 2 tháng
 - Sau đó, giảm 15mg/m² mỗi 2 tuần.
 - Tổng thời gian điều trị: 4 tháng - 4 tháng 1/2

- Đạm niệu tồn tại sau ngày 30 ⇒ 3 đợt truyền tĩnh mạch :
Méthyl prednisone: 1000mg / 1,73m² da
(m² = 4 CN +7 / CN +90)

=> Hoặc chuyển Chuyên khoa

HCTH vô căn

Đáp ứng ban đầu với Corticoid



HCTH phụ thuộc Corticoid

Định nghĩa: 2 lần tái phát liên tiếp trong suốt quá trình điều trị Corticoid hoặc tái phát sau khi ngưng Corticoid 14 ngày

Khi nào cần phối hợp thuốc khác?

- Xuất hiện tác dụng phụ của corticoid
- Tái phát thường xuyên, biến chứng.
- Lệ thuộc với liều Corticoid $> 0,3\text{mg/kg/ngày}$

⇒ **Chuyển chuyên khoa**

Các loại thuốc cần phối hợp : Levamisol, Cyclophosphamide (Endoxan), Cyclosporine, Mycophenolate Mofetil (MMF), Tacrolimus

Điều trị HCTH vô căn

Prednisone, 60 mg/m²/ngày, 4 tuần
+ 3 lần TTM Methylprednisolone

HCTH không giảm

Sinh thiết thận + xét nghiệm Gen

Cyclosporine + prednisone

Lui bệnh hoàn toàn

Không tái phát

Tái phát
Thường nhạy
Với Corticoid

Không đáp ứng

Ngưng cyclosporine và prednisone

Điều trị triệu chứng
(+ enalapril)

Thường diễn tiến đến
STM đđ cuối

Cyclophosphamide
Đường uống hay TTM ?

Thường thất bại và
diễn tiến đến
STM đđ cuối

Tóm tắt

