



Bệnh Viện Dạng Cấp Quốc Tế

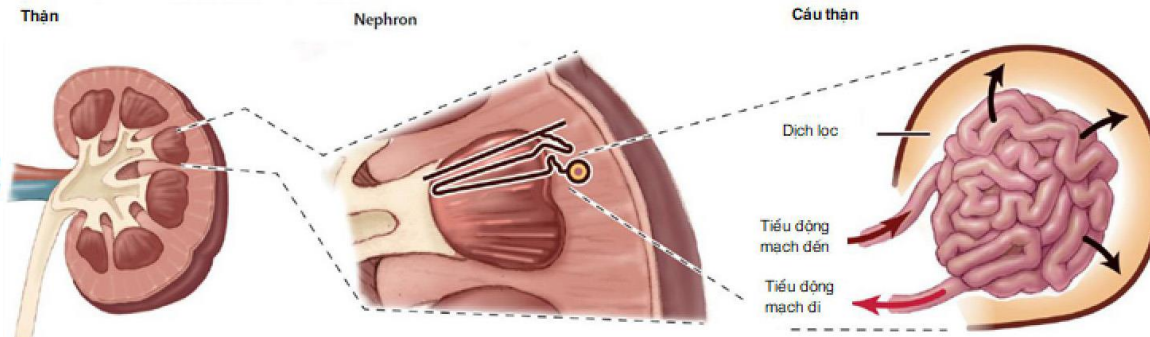
Hội chứng thận hư khó điều trị

HUYNH THOAI LOAN, MD.PhD. Associate Prof

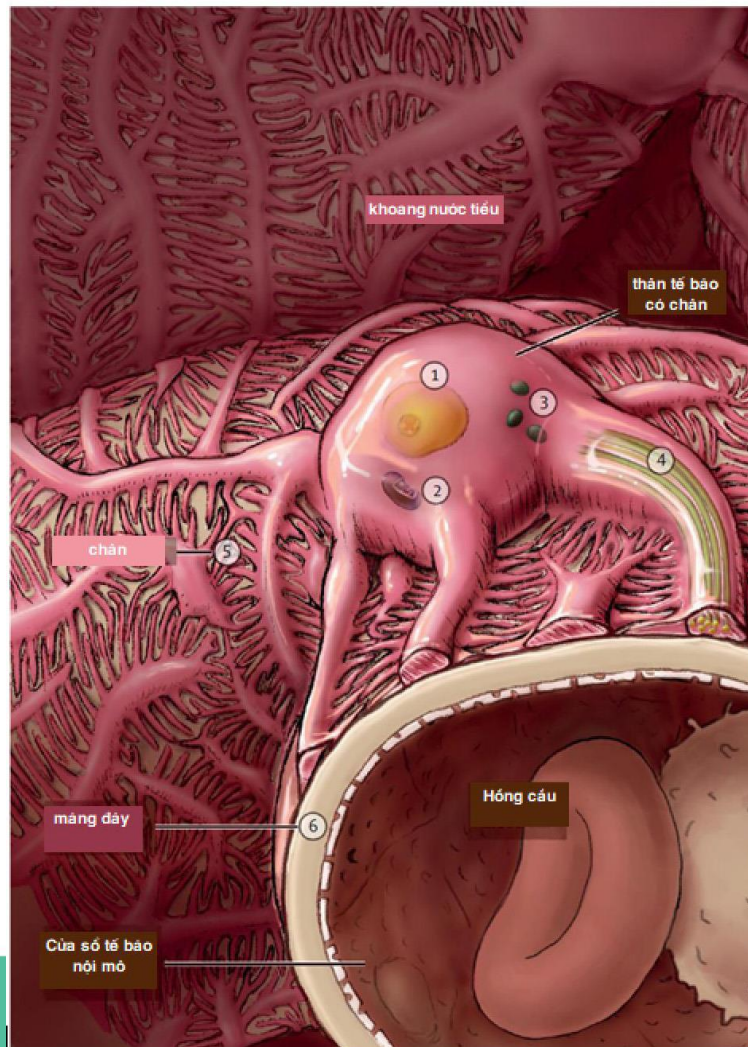
Hội chứng thận hư

- một bệnh lý hiếm gặp ở trẻ em, suất độ mới mắc là 1-15/100.000 trẻ,
- bệnh viên Nhi đồng 1 (TP HCM) hàng năm có gần 300 trường hợp HCTH mới được chẩn đoán.
- Chẩn đoán đơn giản, điều trị các cas HCTH phức tạp: thử thách - nghệ thuật.

1. HCTH: chẩn đoán theo định nghĩa- quan trọng là nhận diện chính xác các “phân nhóm lâm sàng” : lệ thuộc- kháng- tái phát...
2. Cơ chế bệnh sinh: phức tạp, vẫn còn đang nghiên cứu để hoàn thiện.



Bình thường



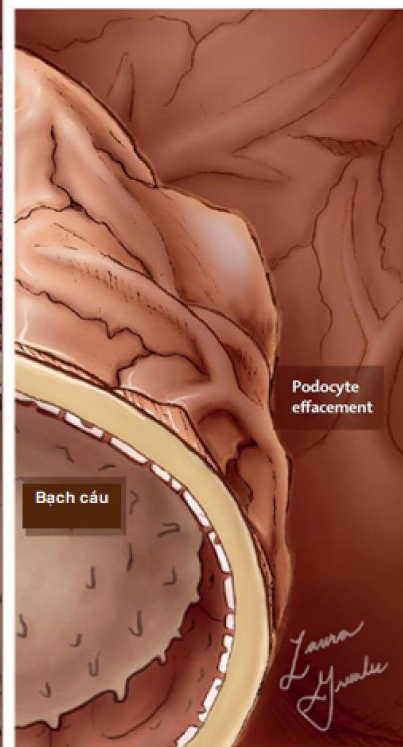
HCTH

Cơ chế bệnh sinh

- (a) Qua trung gian miễn dịch
- (b) Các yếu tố lưu hành toàn thân (vd: suPAR)
- (c) Các yếu tố liên quan đến tế bào có chân (vd: ANGPTL4)
- (d) Yếu tố gen

Proteins đột biến giữ vai trò tại:

- | | |
|----------------|---------------------|
| ① Nucleus | ④ Actin |
| ② Mitochondria | ⑤ Slit diaphragm |
| ③ Lysosomes | ⑥ Basement membrane |



3. Xét nghiệm

- a. Chẩn đoán bệnh
- b. Xác định nguyên nhân
- c. Theo dõi biến chứng

Cần :

- Thời gian thực hiện, đối tượng thực hiện
- Khả năng thực hiện xét nghiệm của từng đơn vị (xét nghiệm di truyền, xét nghiệm miễn dịch, xét nghiệm giải phẫu bệnh).

4. Biến chứng

a. Nhiễm trùng

- Lưu ý các đối tượng đặc biệt dễ nhiễm trùng (albumin máu $< 15\text{g/l}$, chưa tiêm ngừa phế cầu, thủy đậu..)
- Luôn cảnh giác với các triệu chứng mơ hồ, cần theo dõi sát & đánh giá liên tục.

4. Biến chứng

b. Thuyên tắc tĩnh mạch

- Các triệu chứng đôi khi mơ hồ, không điển hình
- Chỉ định điều trị kháng đông dự phòng còn bàn cãi.

c. Tổn thương thận cấp

- Cần thận sử dụng lợi tiểu trẻ cô đặc máu, HCTH kháng steroid
- Cần được lưu ý trên lâm sàng, xác định bằng cận lâm sàng.

4. Biến chứng

d. Rối loạn lipid máu

- Chỉ định điều trị tăng lipid máu trên trẻ dưới 10 tuổi chưa được đồng thuận.

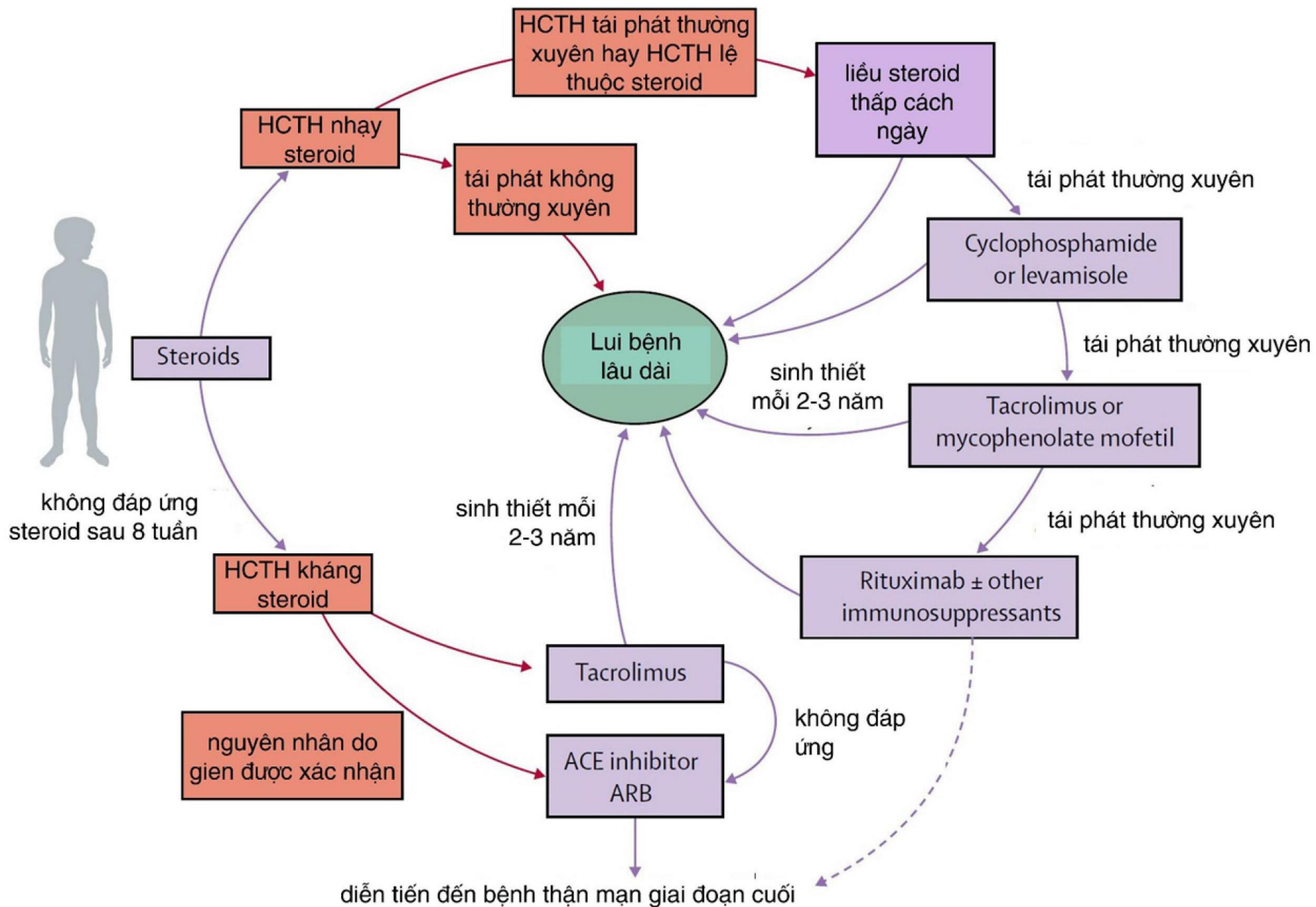
e. Tác dụng phụ của steroid

- Lưu ý phát triển chiều cao
- Theo dõi loãng xương thứ phát, đục thủy tinh thể, hoại tử đầu xương đùi...

Hết phù
Tiểu nhiều
Đúng phác đồ
Kết quả xét nghiệm tối ưu

Cushing
Lùn
Loãng xương
Rối loạn tâm lý
Gánh nặng kinh tế





Nguyên tắc điều trị

1. Thời gian điều trị steroid

- Cochrane: 6 tháng tối ưu hơn 2-3 tháng
- Không nên kéo dài quá 6 tháng (nghiên cứu đa trung tâm 700 bệnh nhi).

2. Các thuốc ức chế miễn dịch : Nhiều lựa chọn :

■ **Levamisol**

Giảm nguy cơ tái phát so với placebo hoặc không sử dụng , tuy nhiên các nghiên cứu phân tích tổng hợp đều cho thấy tính không đồng nhất trong các mẫu chọn.

Nguyên tắc điều trị

- **Cyclophosphamide**

Hiệu quả trên HCTH tái phát thường xuyên , ít hiệu quả đối với HCTH lệ thuộc steroid , tuy nhiên trong các nghiên cứu này cho thấy có sự chồng lấp trong việc phân loại.

- **Ciclosporine**

Hiệu quả đối với HCTH tái phát thường xuyên và HCTH lệ thuộc steroid, tuy nhiên đa số bệnh nhân tái phát sau khi ngưng ciclosporine (lệ thuộc cyclosporine).

Nguyên tắc điều trị

- **Tacrolimus**

Vài nghiên cứu hàng loạt ca cho thấy hiệu quả trên HCTH tái phát thường xuyên và HCTH lệ thuộc steroid, nhưng không có các nghiên cứu RCT.

- **Mycophenolate mofetil**

Ít hiệu quả hơn so với ciclosporine, nhưng ít tác dụng phụ hơn.

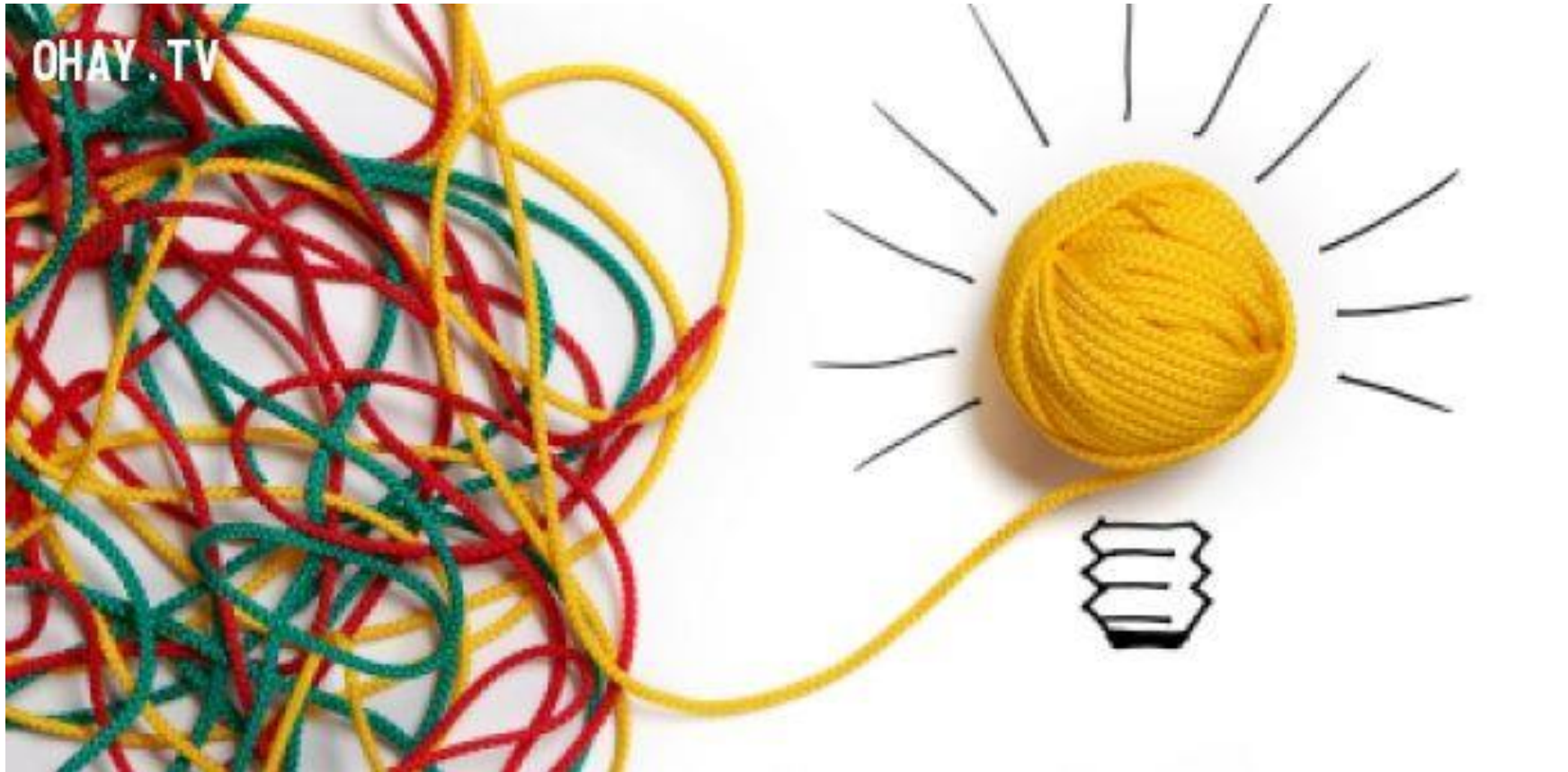
Nguyên tắc điều trị

■ Rituximab

- RTX và prednisone, calcineurine inhibitor liều thấp (không dưới liều chuẩn) giúp duy trì thời gian không tái phát (lệ thuộc 2 thuốc trên), và bệnh nhân có thể ngưng 2 thuốc này trong một khoảng thời gian (99)
- Hiệu quả đối với các trường hợp HCTH tái phát thường xuyên và HCTH lệ thuộc steroid phức tạp (100), tuy nhiên gần như tất cả bệnh nhân đều tái phát sau 19 tháng ngưng RTX.

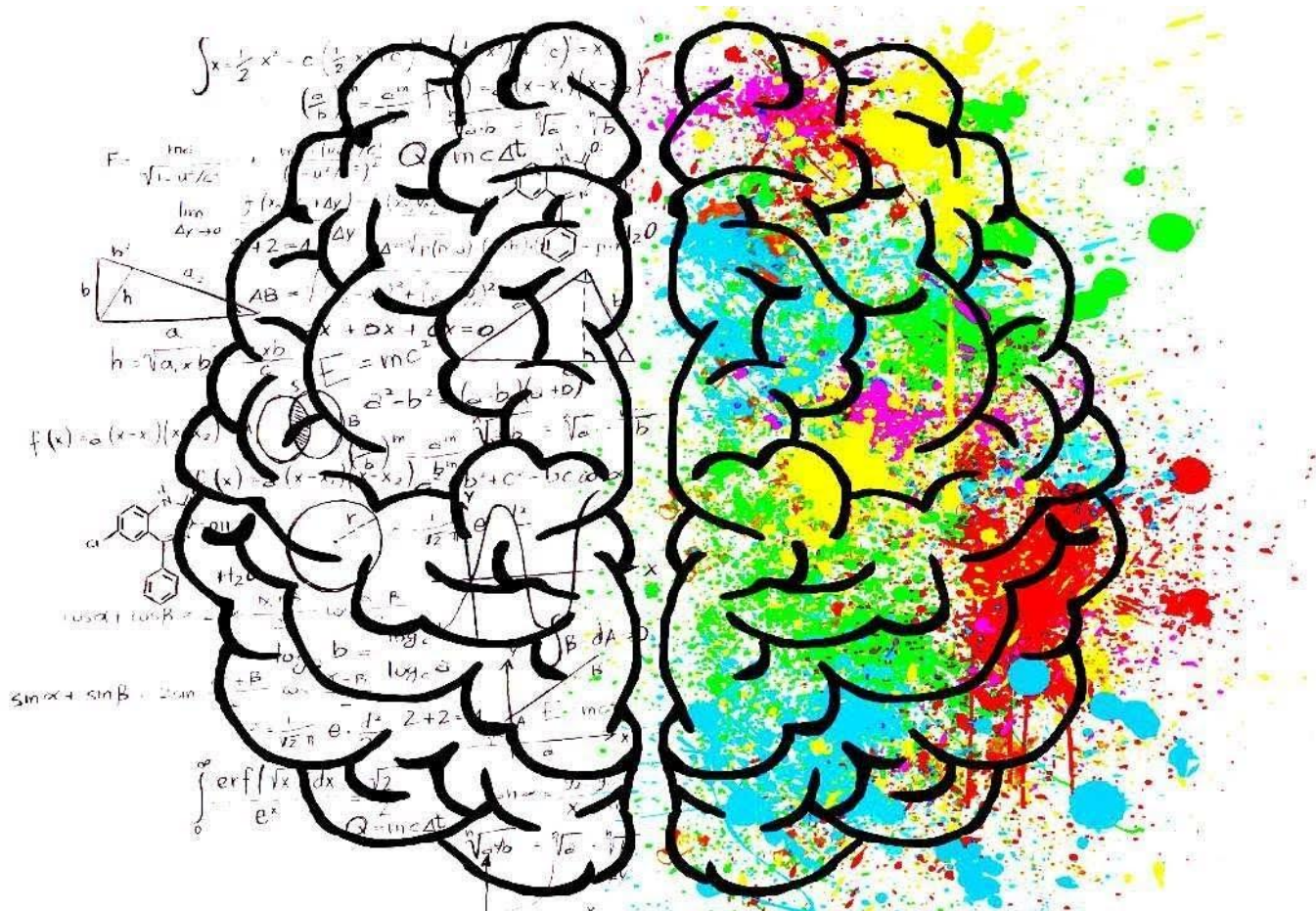
■ Mizoribine

Không hiệu quả trên HCTH lệ thuộc steroid, tuy nhiên trên nhóm bệnh nhân dưới 10 tuổi hoặc nhỏ tuổi hơn cho thấy tỷ lệ tái phát ở nhóm dùng Mizoribine hơn nhóm placebo.



Lựa chọn thuốc thứ 2, tùy thuộc :

- a. Tình trạng bệnh
- b. Tình trạng kinh tế của gia đình
- c. Khả năng cung ứng thuốc



Các vấn đề cần giải quyết

- Chỉ định sinh thiết thận trước khi quyết định sử dụng thuốc thứ 2, thời điểm sinh thiết thận lập lại.
- Giá trị quyết định chọn loại thuốc thứ 2 của các sang thương giải phẫu bệnh.
- Thời gian “an toàn” để quyết định ngưng thuốc thứ 2, cũng như ngưng steroid.
- Phác đồ “chuẩn” đối với các trường hợp có nguy cơ tái phát, trên nhóm bệnh nhân thường có nhiễm trùng hô hấp trên tái phát, hay cơ địa dị ứng.

Các vấn đề cần giải quyết

- Chỉ định sử dụng các thuốc làm hạ lipid máu, đặc biệt các trường hợp tăng lipid máu nặng trên trẻ dưới 12 tuổi.
- Chỉ định “tầm soát” và sử dụng thuốc làm giảm nguy cơ huyết khối tĩnh mạch.
- Phác đồ điều trị những trường hợp HCTH thứ phát, HCTH kháng steroid

I  YOU SO MUCH
I WOULD GIVE YOU A KIDNEY
Maybe even one of my own



VINMEC INTERNATIONAL HOSPITAL

458 Minh Khai, Hai Ba Trung, Hanoi

Tel : +84 43 97 43 556

Fax : + 84 43 97 43 557

Email : info@vinmec.com

Website : www.vinmec.com

