

VIÊM MẠCH DỊ ỨNG

I. ĐỊNH NGHĨA

Viêm mạch dị ứng (Schönlein – Henoch) là một bệnh lý viêm mạch hệ thống không rõ căn nguyên, có tổn thương các mạch nhỏ do lắng đọng phức hợp miễn dịch IgA, liên quan chủ yếu đến da, thận, ruột và khớp.

II. CHẨN ĐOÁN

1. Chẩn đoán xác định

a. Biểu hiện lâm sàng

- Viêm mạch Schönlein - Henoch thường biểu hiện với 4 triệu chứng kinh điển là nổi ban xuất huyết, đau khớp, đau bụng và tổn thương thận.

- Ban xuất huyết: gặp ở hầu hết các bệnh nhân, hơi nổi gờ trên mặt da, ấn kính không mất màu, không ngứa, không đau, có thể có hoại tử và bong nước trong một số ít trường hợp (thường gặp ở người trưởng thành). Ở người lớn và trẻ lớn tuổi, ban thường tập trung ở vùng thấp của tay và chân (dấu hiệu đi ủng), nhưng ở trẻ nhỏ, ban thường tập trung ở lưng, mông và đùi. Các ban xuất huyết thường đa hình thái, có thể dạng chấm nốt hoặc liên kết với nhau thành mảng, đám, tồn tại 5-10 ngày, nhạt dần màu và mất đi không để lại di chứng. Các ban xuất huyết mới có thể liên tục xuất hiện trong 4-8 tuần.

- Đau khớp/viêm khớp: gặp ở 50 - 80% bệnh nhân, chủ yếu ở khớp gối và cổ chân, kéo dài 3-7 ngày, không đối xứng và không gây biến dạng khớp.

- Đau bụng: xảy ra ở hơn 50% số bệnh nhân, thường đau quặn từng cơn, chủ yếu ở vùng quanh rốn và thượng vị, gây ra do xuất huyết ở phúc mạc và mạc treo. Biểu hiện đau bụng thường xuất hiện trong vòng 1 tuần sau khi nổi ban xuất huyết, có thể kèm theo buồn nôn, nôn, tiêu chảy và đại tiện ra máu hoặc phân đen.

- Tổn thương thận: xảy ra ở 40 - 50% số bệnh nhân, thường biểu hiện viêm cầu thận mức độ nhẹ và hầu hết các trường hợp này đều hồi phục hoàn toàn. Một số ít trường hợp có thể biểu hiện viêm cầu thận tiến triển nhanh, hội chứng thận hư hoặc viêm cầu thận mạn dẫn đến suy thận mạn. Tổn thương thận trong viêm mạch Schönlein – Henoch thường xuất hiện sau khi khởi phát bệnh 2 - 8 tuần hay gặp ở những bệnh nhân có xuất huyết tiêu hóa và ban xuất huyết dai dẳng kéo dài quá 1 tháng, rất ít gặp ở trẻ dưới 2 tuổi. Viêm cầu thận mạn và suy thận giai đoạn cuối trong viêm mạch Schönlein - Henoch thường gặp ở người trưởng thành, ít gặp hơn ở trẻ em.

- Các biểu hiện thường gặp khác trong viêm mạch Schönlein - Henoch là sốt nhẹ, mệt mỏi, đau nhức bắp chân và sưng nề hai cẳng chân. Ngoài ra, chảy máu cam, lồng ruột, xuất huyết phổi, tinh hoàn, não, nhồi máu não, co giật cũng là những biểu hiện hiếm có thể gặp trong viêm mạch Schönlein - Henoch.

b. Biểu hiện cận lâm sàng

- Tăng số lượng bạch cầu đa nhân trung tính.

- Số lượng tiểu cầu và các xét nghiệm đông cầm máu bình thường.

- Tăng nồng độ CRP.

- Xét nghiệm nước tiểu có protein niệu, hồng cầu niệu và trụ hồng cầu ở những bệnh nhân có tổn thương cầu thận.

- Tăng nồng độ IgA trong máu.

- Mô bệnh học: mẫu sinh thiết da hoặc thận có hình ảnh hoại tử dạng fibrin của thành mạch máu, phù nề tế bào nội mô thành mạch và xâm nhập bạch cầu đa nhân trung tính. Nhuộm miễn dịch huỳnh quang mô sinh thiết có tình trạng lắng đọng IgA và bổ thể.

c. Tiêu chuẩn chẩn đoán

Tiêu chuẩn của Liên đoàn phòng chống bệnh khớp châu Âu (2010) chẩn đoán xác định viêm mạch Schönlein – Henoch khi có ban xuất huyết dạng chấm nốt nổi gờ trên mặt da và ít nhất một trong các tiêu chuẩn sau đây:

- Đau bụng lan toả.
- Sinh thiết tổn thương da và mạch máu có lắng đọng IgA.
- Viêm khớp (cấp, bất kì khớp nào) hoặc đau khớp.
- Tổn thương thận (hồng cầu niệu hoặc protein niệu).

2. Chẩn đoán phân biệt

Khi không có đủ các tiêu chuẩn chẩn đoán xác định bệnh, tùy theo biểu hiện lâm sàng, cần phân biệt với một số bệnh lí sau:

- Các nguyên nhân đau bụng ngoại khoa: có thể có phản ứng thành bụng, cảm ứng phúc mạc, không có các biểu hiện trên da và khớp của viêm mạch dị ứng.

- Nhiễm trùng não mô cầu: sốt, thể trạng nhiễm trùng, ban xuất huyết đa hình thái, không có tính chất phân bố ở vùng thấp như trong viêm mạch dị ứng.

- Thấp tim: sốt, không có tổn thương da đặc trưng của viêm mạch dị ứng, khám lâm sàng và siêu âm tim có biểu hiện tổn thương van tim và cơ tim, tăng nồng độ CRP máu.

- Xuất huyết giảm tiểu cầu vô căn: ban xuất huyết đa hình thái, thường dạng mảng, có thể phân bố toàn thân, thường kèm theo xuất huyết niêm mạc và nội tạng như chảy máu chân răng, tiêu hóa, rong huyết, ...

- Lupus ban đỏ hệ thống: sốt kéo dài, ban cánh bướm, đau khớp, rụng tóc, viêm loét miệng, ...

- Phản ứng thuốc: ban xuất huyết xuất hiện sau khi dùng thuốc, thường có ngứa, có thể kèm theo tổn thương niêm mạc các hốc tự nhiên như miệng, mắt, ...

- Viêm khớp dạng thấp: sốt kéo dài, sưng đau khớp đối xứng, có biến dạng khớp, thường không có đau bụng và không có ban xuất huyết ngoài da.

- Viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn: sốt cao, biểu hiện nhiễm trùng, tổn thương van tim trên lâm sàng và siêu âm tim.

III. ĐIỀU TRỊ

1. Nguyên tắc điều trị

- Không có điều trị đặc hiệu.
- Phương pháp điều trị chủ yếu: chống viêm + điều trị triệu chứng.

2. Phương pháp điều trị

a. Các biện pháp điều trị bảo tồn

Được chỉ định cho tất cả các bệnh nhân. Những trường hợp chỉ có ban xuất huyết đơn thuần có thể chỉ cần điều trị bằng các biện pháp này:

- Nghỉ ngơi tại giường trong đợt cấp.
- Vitamin C liều cao (1-2g/ngày uống hoặc tiêm tĩnh mạch).
- Bù dịch.

b. Điều trị chống viêm

● Thuốc chống viêm không steroid (NSAIDs):

- Dẫn xuất: naproxen, diclofenac, ibuprofen, ...

- Chỉ định: các trường hợp chỉ có ban xuất huyết và đau khớp đơn thuần. Dùng một đợt 5 - 10 ngày hoặc đến khi triệu chứng ổn định.

- Liều lượng:

+ Naproxen: người lớn và trẻ em > 12 tuổi: 200 - 500mg x 2 - 3 lần mỗi ngày, tối đa 1500mg/ngày.

Trẻ em > 2 tuổi: 5mg/kg x 2 lần mỗi ngày. Giảm liều trong suy gan.

+ Diclofenac: 50 - 75mg uống 2 lần/ngày; không uống cùng sữa và trong bữa ăn.

+ Ibuprofen: người lớn: 200-800mg uống 2 - 4 lần mỗi ngày (tối đa 2,4g/ngày). Trẻ em: 30 - 40mg/kg/ngày chia 3 - 4 lần (tối đa 40mg/kg/ngày).

- Hạn chế sử dụng khi bệnh nhân có xuất huyết tiêu hoá hoặc suy thận hoặc suy gan nặng.

● Glucocorticoid (prednison, prednisolon, methylprednisolon, ...):

- Chỉ định: trong các trường hợp có đau bụng, tổn thương thận, 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 hiếm 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, đặc biệt tổn thương thận. Thời gian điều trị mỗi đợt không nên kéo dài quá 1 tháng.

- Theo dõi tác dụng phụ: huyết áp, mật độ xương, đường máu, nồng độ calci máu, cortisol máu, test ACTH, các triệu chứng viêm loét dạ dày - tá tràng, ... [1].

● Các thuốc ức chế miễn dịch (UCMD):

- Dẫn xuất: azathioprin, cyclophosphamid, cyclosporin, ...

- Chỉ định: dùng phối hợp với glucocorticoid khi bệnh nhân có tổn thương thận không đáp ứng với glucocorticoid đơn thuần, đặc biệt là hội chứng thận hư và viêm cầu thận tiến triển nhanh [3, 4].

- Liều dùng:

+ Azathioprin: uống 2mg/kg/24 giờ trong 3 - 6 tháng.

+ Cyclophosphamid: uống 1 - 2mg/kg/24 giờ trong 3 - 8 tuần.

+ Cyclosporin: 2 - 5mg/kg/24 giờ, uống chia 2 lần trong 3 - 6 tháng.

- Theo dõi độc tính:

+ Azathioprin: công thức máu (CTM) và chức năng gan trước điều trị và 1 lần/tuần trong 1 tháng đầu, sau đó 1 - 2 lần/tháng. Ngưng thuốc nếu số lượng bạch cầu (SLBC) < 1,5G/L, TC < 100G/L, HC niệu (+).

+ Cyclophosphamid: CTM 1 lần/tuần trong thời gian điều trị, xét nghiệm (XN) chức năng gan thận trước điều trị và 1 tháng/lần. Ngưng điều trị nếu SLBC < 1,5G/L, TC < 100G/L, HC niệu (+). Bù > 2000ml nước/24 giờ.

+ Cyclosporin: đo HA hàng tuần, XN chức năng thận trước điều trị và 1 tháng/lần, mức lọc cầu thận 3 tháng/lần.

● Các phương pháp điều trị khác: một số phương pháp điều trị sau đây có thể được sử dụng ở những bệnh nhân có tổn thương nội tạng nặng không đáp ứng với các thuốc điều trị trên:

- Corticoid liều cao: methylprednisolon (pulse therapy) 500mg/ngày trong 3 ngày, sử dụng ở những bệnh nhân có hội chứng thận hư không đáp ứng với corticoid liều thông thường.

- Immunoglobulin tĩnh mạch liều cao.

- Lọc huyết tương.

- Ghép thận.

c. Điều trị triệu chứng: [2,3]

- Suy thận: dùng thuốc lợi tiểu, ăn nhạt, hạn chế dịch.

- Đau bụng: dùng thuốc giảm đau, an thần.
- Xuất huyết tiêu hoá: thuốc ức chế tiết dịch vị (omeprazol, cimetidin, ranitidin), thuốc cầm máu (transamin, ...) và bọc niêm mạc dạ dày. Hạn chế tối đa việc sử dụng glucocorticoid và các thuốc chống viêm không steroid.
- Đau khớp: dùng các thuốc chống viêm giảm đau toàn thân hoặc tại chỗ.

3. Theo dõi điều trị

a. Các chỉ số cần theo dõi

- Huyết áp.
- Sự xuất hiện các triệu chứng lâm sàng: ban xuất huyết ngoài da, đau khớp, đau bụng, nôn ra máu, đỉ ngoài phân đen.
- Tốc độ lắng máu.
- Tổng phân tích nước tiểu: hồng cầu niệu, protein niệu.
- Xét nghiệm chức năng thận: ure, creatinin, kali máu.
- Nồng độ IgA trong máu (nếu có thể).

b. Thời gian tái khám

- Nếu không có tổn thương thận: theo dõi 3 tháng/lần trong 6 tháng.
- Nếu có tổn thương thận: theo dõi 1 tháng/lần cho đến khi ổn định XN nước tiểu và chức năng thận.

Bảng 1. Lựa chọn điều trị trong viêm mạch Schönlein - Henoch

Biểu hiện	Lựa chọn điều trị						
	ĐT bảo tồn	NSAID	Corticoid uống ngắn ngày	Corticoid TM	Corticoid liều cao	Corticoid + UCMD	Gạn huyết tương
Ban XH đơn thuần	X						
Ban XH + đau khớp	X	X					
Ban XH + sưng nề cẳng chân	X		X				
Đau bụng nặng	X		X				
Đau bụng + nôn	X			X			
Tổn thương tinh hoàn	X		X				
Hội chứng thận hư	X				X	X	
VCT tiến triển nhanh	X					X	X
Xuất huyết phổi	X					X	X

* VCT: viêm cầu thận; ĐT: điều trị; NSAID: thuốc chống viêm không steroid; TM: tĩnh mạch; UCMD: ức chế miễn dịch.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Weiss P.F., Feinstein J.A., Luan X., et al. "Effects of Corticosteroid on Henoch- Schönlein Purpura: A Systematic Review". Pediatrics 2007, 120; p.1079-1087.
2. Roberts P.F., Waller T.A., Brinker T.M., et al. "Henoch- Schönlein Purpura: A Review Article". Southern Medical Journal 2007, 100; 8; p. 821-24.
3. Reamy B.V., Williams P.M. "Henoch-Schönlein Purpura". Am Fam Physician 2009, 80(7), p.697-704.
4. González L.M., Janniger C.K., Schwartz R.A. Pediatric Henoch- Schönlein purpura. International Journal of Dermatology 2009, 48, p.1157-1165.
5. Ozen S., Pistorio A., Iusan S.M., et al. "EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria". Ann Rheum Dis 2010, 69, p. 798-806.