

LUPUS BAN ĐỎ HỆ THỐNG VỚI BIỂU HIỆN BAN ĐẦU CỦA BAN XUẤT HUYẾT HENOCHE-SCHÖNLEIN: BÁO CÁO CA BỆNH VÀ TỔNG QUAN TÀI LIỆU

Mai Thành Công^{1,2,✉}, Trịnh Bình Minh¹

Nguyễn Thị Minh Thức², Nguyễn Thành Nam²

¹Trường Đại học Y Hà Nội

²Bệnh viện Bạch Mai

Ban xuất huyết Henoch-Schönlein (HSP) là bệnh viêm mạch thường gặp nhất ở trẻ em, với biểu hiện ban xuất huyết dưới da đặc trưng kết hợp với các triệu chứng tiêu hoá, khớp và thận. Lupus ban đỏ hệ thống (SLE) là một bệnh tự miễn hệ thống, cũng có thể biểu hiện ở các cơ quan tương tự các cơ quan bị ảnh hưởng trong HSP – viêm mạch da, tổn thương khớp, thận – nhưng điều trị lại không giống nhau. Rất ít trường hợp HSP và SLE có liên hệ với nhau đã được báo cáo. Chúng tôi báo cáo một trường hợp trẻ nữ 13 tuổi với biểu hiện ban xuất huyết dưới da đặc trưng của HSP và biểu hiện tổn thương thận trên xét nghiệm nước tiểu (tiểu máu và protein) nhưng cuối cùng được chẩn đoán xác định là viêm thận lupus. Mặc dù hiếm gặp nhưng ở những bệnh nhân có biểu hiện của HSP, các bác sĩ lâm sàng cũng nên chú ý đến khả năng chồng lấp với các biểu hiện của SLE để đưa ra chẩn đoán và điều trị phù hợp.

Từ khóa: Ban xuất huyết Henoch-Schönlein, lupus ban đỏ hệ thống, viêm thận, trẻ em.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Ban xuất huyết Henoch-Schönlein (HSP: Henoch-Schönlein purpura), còn được gọi là viêm mạch IgA, là dạng viêm mạch phổ biến nhất ở trẻ em.¹⁻³ Bệnh thường xuất hiện ở trẻ dưới 10 tuổi, phổ biến nhất ở lứa tuổi 4 - 6 tuổi với tỉ lệ tương đương nhau ở hai giới.³ Trong khi đó, lupus ban đỏ hệ thống (SLE) là bệnh tự miễn hệ thống thường xuất hiện ở lứa tuổi lớn hơn và giới nữ chiếm ưu thế.⁴

Cơ chế bệnh sinh của HSP và SLE không giống nhau dẫn đến sự khác nhau trong tiên lượng và điều trị. Tuy nhiên, biểu hiện lâm sàng của chúng có nhiều điểm tương đồng nên đôi khi gây khó khăn cho các bác sĩ lâm sàng trong

việc chẩn đoán chính xác bệnh ban đầu. Tổn thương viêm mạch ở da đều được phát hiện trong cả hai bệnh nhưng với những đặc điểm riêng. Trong HSP, 95 - 100% trường hợp có biểu hiện ban xuất huyết dưới da đặc trưng đối xứng, ưu thế mặt dưới hai cẳng chân, hai cẳng tay, đôi khi ở thân và mặt.³ Tổn thương da trong SLE gặp khoảng 50% trường hợp với hình thái ban cánh bướm, ban da nhạy cảm ánh sáng, viêm mạch với các nốt sần hoặc loét, ban đỏ ở lòng bàn tay, bàn chân...⁴

Tổn thương thận trong HSP không hiếm gặp (20 - 55%), thường xuất hiện sau 1 - 3 tháng sau phát ban, và không phải là một yếu tố đe dọa tính mạng bệnh nhân. Tuy nhiên, viêm thận lupus có tỉ lệ gặp cao hơn (29 - 80%) và là một yếu tố tiên lượng tử vong nếu không phát hiện và điều trị kịp thời.³⁻⁵ Bác sĩ có thể bỏ sót chẩn đoán SLE khi đã có chẩn đoán HSP trước đó, gây khó khăn cho quá trình điều trị và phục hồi

Tác giả liên hệ: Mai Thành Công

Trường Đại học Y Hà Nội

Email: maithanhcong@hmu.edu.vn

Ngày nhận: 04/03/2025

Ngày được chấp nhận: 25/04/2025

của bệnh nhân. Những trường hợp đồng mắc HSP và SLE rất hiếm và thường được báo cáo dưới dạng từng ca bệnh riêng lẻ với triệu chứng đa dạng.

Chúng tôi báo cáo một trường hợp trẻ nữ 13 tuổi được chẩn đoán ban đầu là HSP có tổn thương thận và được điều trị prednisolone nhưng tình trạng không cải thiện. Trẻ được chỉ định làm xét nghiệm tự kháng thể và sinh thiết thận, chẩn đoán xác định cuối cùng là viêm thận lupus, đáp ứng với điều trị methylprednisolone liều cao phối hợp mycophenolate mofetil (MMF) và hydroxychloroquine (HCQ).

II. GIỚI THIỆU CA BỆNH

Trẻ nữ 13 tuổi biểu hiện sốt thất thường, nhiệt độ khoảng 38,0 - 38,5°C, 2 - 3 ngày sốt 1 lần, kéo dài khoảng 1 tháng. Sau đó, trẻ xuất hiện ban xuất huyết đối xứng hai chân, ưu thế ở phần thấp cẳng chân và bàn chân (Hình 1) kèm sưng đau khớp cổ chân hai bên, hạn chế vận động, không có dấu hiệu cứng khớp buổi sáng, được đưa đến khám tại bệnh viện huyện. Tiền sử trước đó trẻ khoẻ mạnh, không dị ứng và không dùng thuốc gần đây. Tại bệnh viện huyện, trẻ được chẩn đoán ban xuất huyết Henoch-Schönlein, điều trị ngoại trú bằng ibuprofen và vitamin C uống. Sau 5 ngày, trẻ hết sưng đau khớp và hết ban, tuy nhiên vẫn sốt thất thường.

Sau đó 2 tuần, ban xuất huyết ở hai chân xuất hiện trở lại, trẻ được đưa đến khám tại một bệnh viện chuyên khoa nhi tại Hà Nội. Các xét nghiệm ban đầu cho thấy giảm nhẹ nồng độ hemoglobin (117 g/L) và số lượng tiểu cầu (138 G/L) trong công thức máu ngoại vi; xét nghiệm nước tiểu phát hiện hồng cầu và protein niệu, lần lượt là 72 hồng cầu/ μ L, protein/creatinine 59 mmg/mmol. Trẻ nhân được chẩn đoán viêm thận Henoch-Schönlein, điều trị ngoại trú bằng prednisolone uống 30 mg/ngày. Ban xuất huyết mờ dần và hết sau khoảng 7 ngày nhưng sau 2 tuần uống prednisolone trẻ vẫn sốt thất thường.

Để kiểm tra nguyên nhân sốt, trẻ được chuyển tới chuyên khoa truyền nhiễm thực hiện các xét nghiệm tìm căn nguyên nhiễm trùng nhưng đều âm tính. Sau 5 tuần điều trị prednisolone, trẻ xuất hiện phù nhẹ hai mi mắt và tiểu đờ, gia đình đưa trẻ đến khám tại một bệnh viện chuyên khoa thận tại Hà Nội, xét nghiệm cho thấy nồng độ hemoglobin 88 g/L, albumin máu 30,2 g/L, hồng cầu niệu 5738/ μ L và protein/creatinine niệu 395 mg/mmol (Bảng 1). Bệnh nhân được giữ nguyên chẩn đoán và tiếp tục điều trị bằng prednisolone, bổ sung albumin uống. Do tình trạng không cải thiện, trẻ được gia đình đưa đến Trung tâm Nhi khoa, Bệnh viện Bạch Mai.

Chúng tôi khám thấy trẻ cao 151cm, cân nặng 40kg, huyết áp 100/60mmHg, không phù, có vết rạn da hai chân do sử dụng corticoid kéo dài, không ban, không rụng tóc, không loét miệng, không sưng đau khớp. Chúng tôi chỉ định một số xét nghiệm tìm nguyên nhân khác gây viêm thận và sốt thất thường (Bảng 1). Với kết quả kháng thể kháng nhân (ANA) dương tính, kháng thể kháng dsDNA dương tính và giảm nồng độ bổ thể trong máu, chúng tôi chẩn đoán bệnh nhân mắc lupus ban đỏ hệ thống và chỉ định sinh thiết thận. Kết quả mô bệnh học khẳng định viêm thận lupus class III (hình ảnh tăng sinh nội mao mạch cục bộ khi nhuộm HE, PAS, Silver; hình ảnh lắng đọng IgG, C3, C1q cục bộ trong thành mao mạch cầu thận và lòng mạch, gian mạch; không lắng đọng IgA khi nhuộm miễn dịch huỳnh quang) (Hình 2). Chúng tôi điều trị methylprednisolone 1000 mg/1,73m²/ngày trong 3 ngày, sau đó chuyển thành prednisolone uống 30 mg/ngày, kết hợp với MMF 1200 mg/m²/ngày và HCQ 5 mg/kg/ngày. Sau điều trị bệnh nhân cắt sốt, hồng cầu niệu và protein niệu giảm dần (Bảng 1). Chúng tôi nhắc lại liều cao methylprednisolone trong 3 ngày sau mỗi 4 tuần, giảm dần liều prednisolone uống, duy trì MMF và HCQ; sau 6 tháng điều trị, tình trạng bệnh được kiểm soát tốt.



Hình 1. Ban xuất huyết đặc trưng của HSP ở bệnh nhân báo cáo
(chấm, nốt, mảng xuất huyết sờ thấy, đối xứng phần thấp hai chân)

Bảng 1. Kết quả một số xét nghiệm của bệnh nhân

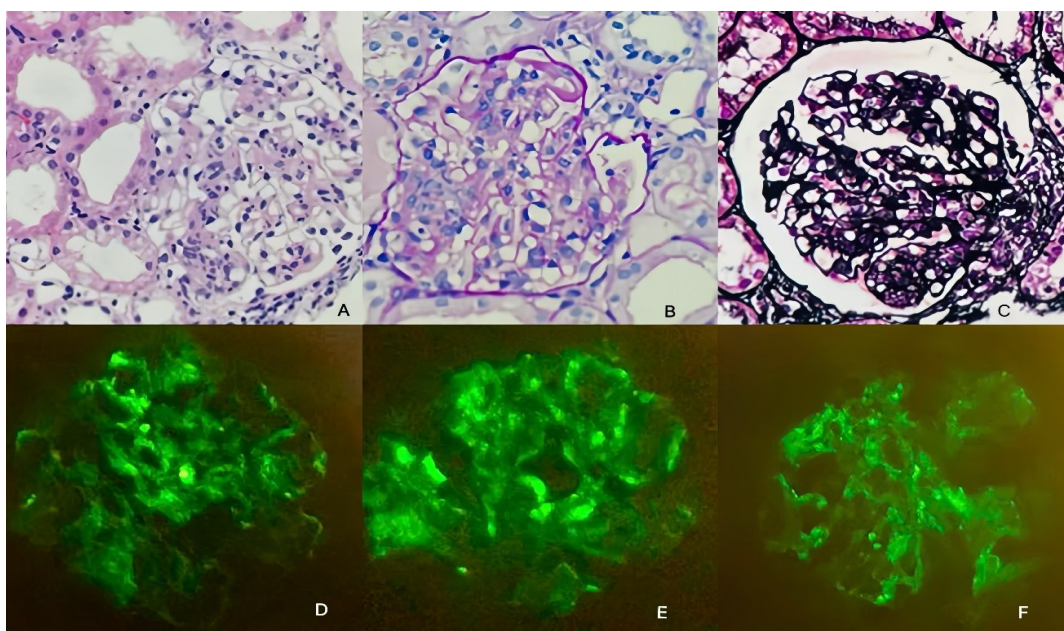
	19/04	27/04	27/05	07/06	10/06	24/06	28/06
Ure (mmol/L)	3,6	6,2	4,18	5,7	8,8	19,4	23,3
Creatinin (mmol/L)	43,5	42,9	46,2	65,4	75	126	122
Hemoglobin (g/L)	117	110	88	97	114	115	112
Albumin (g/L)	-	37,6	30,2	34,2	38,0	38,7	38,5
C3 (g/L)	-	-	-	-	0,34	0,46	0,43
C4 (g/L)	-	-	-	-	0,02	0,03	0,02
Hồng cầu niệu (/μL)	72	76	5738	1512	955	147	138
UPCR (mg/mmol)	59	62	395	368	324	227	117

C3: Complement – 3; C4: complement – 4; UPCR: urinary protein-to-creatinine ratio

III. BÀN LUẬN

Chẩn đoán HSP chủ yếu dựa vào các đặc trưng về lâm sàng và chẩn đoán loại trừ. Hiện nay, tiêu chuẩn phân loại EULAR/Pres/PRINTO (European League Against Rheumatism/ Pediatric Rheumatology European Society/ Pediatric Rheumatology International Trials Organization) được áp dụng rộng rãi trong

chẩn đoán HSP ở trẻ em do có độ nhạy và độ đặc hiệu tương đối cao (100% và 87%). Theo tiêu chuẩn này, ban xuất huyết dưới da đặc trưng (dạng chấm, nốt, ưu thế hai chân) là tiêu chuẩn bắt buộc kèm theo ít nhất một trong các tiêu chuẩn phụ: (1) đau bụng lan tỏa cấp I (có thể xuất huyết tiêu hóa, lồng ruột), (2) đau khớp



Hình 2. Mô bệnh học viêm thận lupus class III

(hình ảnh tăng sinh nội mao mạch cục bộ (A – HE, x 400, B – PAS, x 400, C – Silver, x 400), hình ảnh lắng đọng IgG (D), lắng đọng C3 (E), lắng đọng C1q (F) cục bộ trong thành mao mạch cầu thận và lòng mạch, gian mạch khi nhuộm miễn dịch huỳnh quang)

hoặc viêm khớp cấp tính, (3) protein niệu hoặc đái máu, (4) viêm mạch xâm nhập bạch cầu hoặc viêm cầu thận tăng sinh với ưu thế lắng đọng IgA trên mô bệnh học.^{1,3} Do đó, chẩn đoán HSP ban đầu ở bệnh nhân chúng tôi báo cáo là phù hợp, với ban xuất huyết dưới da đặc trưng kết hợp với sưng đau khớp cổ chân hai bên. Tuy nhiên, tổn thương thận (hồng cầu niệu, protein niệu) xuất hiện khá sớm sau phát ban và tiến triển nặng; đồng thời chẩn đoán HSP không giải thích được tình trạng sốt của bệnh nhân. Vì vậy, chúng tôi tìm các nguyên nhân khác gây ra viêm thận và sốt.

Sau khi sàng lọc các căn nguyên nhiễm trùng âm tính tại chuyên khoa truyền nhiễm, ở trẻ nữ tuổi vị thành niên với tình trạng viêm thận, cần nghĩ đến khả năng sốt do bệnh lý hệ thống. Do đó, chúng tôi chỉ định các xét nghiệm: định lượng nồng độ C3, C4 trong máu giảm, kháng thể ANA (bằng kỹ thuật huỳnh quang, sử dụng

Hep-2) dương tính, kháng thể kháng dsDNA dương tính (59,5 IU/mL), kháng thể kháng Sm nghi ngờ (AU/mL) và sinh thiết thận cho kết quả mô bệnh học viêm thận lupus class III, không thấy lắng đọng IgA ở cầu thận. Bệnh nhân đáp ứng tiêu chuẩn chẩn đoán SLE theo EULAR/ACR 2019 với tổng 22 điểm (sốt 2 điểm, viêm thận lupus class III 10 điểm, giảm C3 và C4 4 điểm, anti-dsDNA dương tính 6 điểm), ngưỡng phân loại là SLE của tiêu chuẩn này là ≥ 10 điểm.⁶ Bệnh nhân cắt sốt hoàn toàn, xét nghiệm hồng cầu niệu và protein niệu giảm dần và trở về âm tính sau khi chúng tôi điều trị liệu pháp methylprednisolone liều pulse kết hợp MMF và HCQ.

Diễn biến lâm sàng này tương đối giống với một ca bệnh đã được Ibrahim Al-Attrach báo cáo trước đây, bệnh nhân nữ 12 tuổi, tiền sử khoẻ mạnh biểu hiện ban đầu có sốt, đau bụng và ban xuất huyết điển hình của HSP, sinh thiết

thận có hình ảnh lắng đọng IgA, diễn biến rất nặng và không thể kiểm soát bằng corticoid đơn độc. Càng về sau, biểu hiện SLE trên bệnh nhân càng bộc lộ rõ ràng khi viêm thận nặng lên và phát hiện kháng thể ANA và kháng dsDNA dương tính. Chính sự chẩn đoán chậm trễ này làm cho bệnh nhân phải quay lại bệnh viện nhiều lần với tổn thương trên nhiều cơ quan khác nhau, ảnh hưởng đến chất lượng cuộc sống.⁷ Sự biểu hiện đồng thời SLE và HSP cũng rất đa dạng. Một bệnh nhân nam, 13 tuổi ban đầu biểu hiện đau bụng toàn thể kèm phản ứng thành bụng, được chẩn đoán nhầm với viêm ruột thừa và phải trải qua phẫu thuật, nhưng đau bụng không được kiểm soát sau phẫu thuật. Tiếp đó, các bác sĩ ghi nhận thêm bằng chứng về ban xuất huyết HSP, đồng thời cũng đã sàng lọc nồng độ bổ thể máu bình thường, kháng thể ANA âm tính. Mặc dù vậy, tình trạng của trẻ xấu đi với triệu chứng phù toàn thân và hội chứng thận hư, khi sinh thiết thận mô bệnh học là viêm thận lupus class IV.⁸

Một điểm chung giữa các ca bệnh được chẩn đoán đồng thời SLE và HSP mà chúng tôi tìm được là tình trạng nặng của thận thường xuất hiện sớm và sinh thiết thận hoặc sinh thiết da đóng một vai trò quan trọng trong chẩn đoán.⁷⁻⁹ Ngoài ra, một nghiên cứu với trên 12819 bệnh nhân mắc HSP so sánh với 15 ca bệnh vừa mắc HSP và SLE, độ tuổi trung bình khi chẩn đoán HSP là 7,1 trong khi độ chẩn đoán mắc HSP và SLE là 10,4; bên cạnh đó tỉ lệ nam mắc cả hai bệnh hiếm hơn rất nhiều so với nữ.¹⁰ Về mặt xét nghiệm, đa số các trường hợp có kháng thể kháng dsDNA dương tính, nồng độ bổ thể giảm tương tự như bệnh nhân của chúng tôi. Rất may, đa số các trường hợp đồng mắc SLE và HSP đều đáp ứng tốt với liệu pháp corticoid kết hợp với ức chế miễn dịch, khi được điều trị đúng hướng, bệnh nhân rất nhanh kiểm soát được đợt bệnh và giảm đáng kể các

triệu chứng ở hầu hết hệ cơ quan.⁷⁻¹¹ Do đó, việc chẩn đoán chính xác và điều trị phù hợp rất quan trọng.

IV. KẾT LUẬN

Chẩn đoán SLE ở bệnh nhân đã được chẩn đoán HSP trước đó là tình trạng hiếm và dễ bị bỏ sót bởi các triệu chứng tương tự và chồng lấp nhau. Nếu không được chẩn đoán chính xác và điều trị phù hợp bệnh SLE có thể tiến triển nặng. Vì vậy, ở bệnh nhân đã được chẩn đoán HSP nhưng tổn thương thận xuất hiện sớm hoặc diễn biến nhanh hoặc có các biểu hiện khác, cần sàng lọc thêm các bệnh lý đồng mắc khác, bao gồm SLE, để điều trị phù hợp.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Gardner-Medwin JMM, Dolezalova P, Cummins C, et al. Incidence of Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet*. 2002;360(9341):1197-1202. doi:10.1016/S0140-6736(02)11279-7
2. Maryam Piram, Carla Maldini, Sandra Biscardi, et al. Incidence of IgA vasculitis in children estimated by four-source capture-recapture analysis: a population-based study. *Rheumatology (Oxford)*. 2017;56(8):1358-1366. doi: 10.1093/rheumatology/kex158
3. Trnka P. Henoch-Schönlein purpura in children. *Journal of Paediatrics and Child Health*. 2013;49(12):995-1003. doi:10.1111/jpc.12403
4. Benseler SM, Silverman ED. Systemic Lupus Erythematosus. *Pediatric Clinics of North America*. 2005;52(2):443-467. doi:10.1016/j.pcl.2005.01.010
5. Pinheiro SVB, Dias RF, Fabiano RCG, et al. Pediatric lupus nephritis. *J Bras Nefrol*. 2019;41(2):252-265. doi:10.1590/2175-8239-JBN-2018-0097
6. Aringer M, Costenbader KH, Daikh

DI, et al. 2019 EULAR/ACR Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Rheumatol.* 2019;71(9):1400-1412. doi:10.1002/art.40930

7. Al-Attrach I, Al-Shibli A, Al-Riyami L, et al. Systemic lupus erythematosus with severe nephritis that mimicked Henoch-Schoenlein purpura. *Arab J Nephrol Transplant.* 2011;4(3):159-161. doi:10.4314/ajnt.v4i3.71029

8. Abdwani R, Abdalla E, El-Naggari M, et al. Henoch-Schonlein purpura with lupus-like nephritis: an uncommon occurrence. *International Journal of Rheumatic Diseases.* 2017;20(11):1853-1855. doi:10.1111/1756-185X.12461

9. Hu P, Huang BY, Zhang DD, et al. Henoch-Schönlein purpura in a pediatric patient with lupus. *Arch Med Sci.* 2017;13(3):689-690. doi:10.5114/aoms.2017.67288

10. Murata C, Rodríguez-Lozano AL, Hernández-Huirache HG, et al. IgA vasculitis (Henoch – Schönlein Purpura) as the first manifestation of juvenile Systemic Lupus Erythematosus: Case-control study and systematic review. *BMC Pediatrics.* 2019;19(1):461. doi:10.1186/s12887-019-1829-4

11. Lucas M, Dias S. Systemic lupus erythematosus simulating Henoch Schonlein purpura. *Sri Lanka J Child Health.* 2008;36(4):142. doi:10.4038/slajch.v36i4.76

Summary

SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS WITH INITIAL MANIFESTATION OF HENOC-SCHÖNLEIN PURPURA: A CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Henoch-Schönlein purpura (HSP) is the most common vasculitis in children, characterized by a typical purpuric rash combined with digestive, joint, and kidney symptoms. Systemic lupus erythematosus (SLE) is an autoimmune systemic disease that can also affect organs similar to those affected in HSP - cutaneous vasculitis, joints, and kidneys - however treatment for each condition differs. Few cases linking HSP and SLE have been reported. We report a case of a 13-year-old girl with the typical purpuric rash of HSP and signs of kidney damage in urinalysis (hematuria and proteinuria) but was ultimately diagnosed with lupus nephritis. Although rare, in patients presenting with symptoms of HSP, clinicians should also consider the possibility of overlapping with manifestations of SLE to ensure an appropriate diagnosis and treatment plan.

Keywords: Henoch-Schönlein purpura, systemic lupus erythematosus, nephritis, children.