



Đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng và đáp ứng điều trị của viêm thận do Lupus ban đỏ ở trẻ em

Phạm Văn Đэм^{1,*}, Nguyễn Thành Nam², Phạm Trung Kiên¹

¹Khoa Y Dược, Đại học Quốc gia Hà Nội, 144 Xuân Thủy, Cầu Giấy, Hà Nội, Việt Nam

²Khoa Nhi, Bệnh viện Bạch Mai, 78 Giải Phóng, Phương Mai, Đống Đa, Hà Nội, Việt Nam

Nhận ngày 01 tháng 11 năm 2017

Chỉnh sửa ngày 23 tháng 4 năm 2018; Chấp nhận đăng ngày 12 tháng 6 năm 2018

Tóm tắt: Mục tiêu nghiên cứu: Mô tả đặc điểm dịch tễ học, lâm sàng, cận lâm sàng và đánh giá đáp ứng điều trị ở trẻ mắc viêm thận do lupus ban đỏ hệ thống. Đối tượng nghiên cứu: 32 trẻ mắc lupus ban đỏ hệ thống nhập viện từ 01 tháng 06 năm 2016 đến 30 tháng 05 năm 2017 tại khoa Nhi, bệnh viện Bạch Mai. Phương pháp nghiên cứu: Mô tả tiền cứu. Kết quả: Tuổi mắc bệnh trung bình là $10,2 \pm 1,5$ tuổi [22 tháng - 15 tuổi]. Trẻ gái chiếm tỷ lệ 88,4%, cao hơn trẻ trai (13,6%), tỷ lệ trẻ gái/trẻ trai: 6,4/1. Phù mắt và chân tay là triệu chứng gặp nhất (87,5%), ban da kèm sốt gặp 53,1%, ban cánh bướm gặp 43,7%, tăng huyết áp gặp 31,2%, tổn thương thần kinh trung ương gặp 12,5%. Cận lâm sàng thấy 100% bệnh nhân dương tính với kháng thể kháng nhân và kháng thể kháng chuỗi kép, bổ thể giảm và protein niệu ngưỡng thận hư gặp 93,7%, đái máu gặp 87,5%, suy thận cấp gặp 37,5%. Kết quả điều trị sau 06 tháng có 62,6% thuyên giảm hoàn toàn, tỷ lệ tử vong 9,3% do bỏ điều trị. *Kết luận:* Biểu hiện lâm sàng của viêm thận do lupus ban đỏ hệ thống ở trẻ em khá nặng nề, có đáp ứng tốt với điều trị.

Từ khóa: Lupus ban đỏ hệ thống, viêm thận ở trẻ em.

1. Đặt vấn đề

Lupus ban đỏ hệ thống (SLE: Systemic Lupus Erythematosus) là bệnh của hệ thống tạo keo gây tổn thương nhiều cơ quan khác nhau. Bệnh diễn tiến trong nhiều năm và gây tử vong cao nếu không được điều trị kịp thời và theo dõi chặt chẽ. Tỷ lệ mắc bệnh lupus ước tính vào khoảng 51/100.000 người. Tại châu Mỹ và châu Âu trong khoảng 2-8/100.000 dân, tỷ lệ này đã

tăng gấp ba lần trong 40 năm qua, do tác động của môi trường và tiến bộ trong chẩn đoán bệnh. Tỷ lệ mắc bệnh ở nữ giới cao gấp 9 lần so với nam giới. Các nghiên cứu thấy 60% bệnh nhân mắc lupus ban đỏ hệ thống khởi phát trong độ tuổi từ 16 và 55 tuổi, chỉ có 20% khởi phát ở trẻ em. Theo Linda T và cộng sự tại Mỹ trong 4 năm từ 2000-2004 đã thống kê được 2.959 trẻ từ 3 đến 18 tuổi mắc SLE/30.420.597 trẻ em, tỷ lệ hiện mắc vào khoảng 9,73 trẻ/100.000 trẻ sống. Trước những năm 50 tỷ lệ sống trên 5 năm của bệnh nhân lupus gần như là 0%. Từ năm 1955, khi steroid bắt đầu được sử dụng ngày càng rộng rãi, tiếp theo là các thuốc

* Tác giả liên hệ. ĐT.: 84-914758252.

Email: phamdemhd@gmail.com

<https://doi.org/10.25073/2588-1132/vnumps.4089>

ức chế miễn dịch như cyclosporin, Mycophenolat Mofetil, cyclophosphamide, chlorambucin...diễn biến và tiên lượng của bệnh đã thay đổi rất nhiều, tỷ lệ sống sót trên 5 năm là trên 85% và tỷ lệ tử vong là dưới 10% [1-2].

Khác với người lớn, lupus ban đỏ ở trẻ em biểu hiện lâm sàng nặng nề hơn, tỉ lệ tổn thương thận và thiếu máu cao (chiếm 2/3 bệnh nhân lupus). Ở Việt Nam đã có nhiều nghiên cứu về SLE tuy nhiên chưa có nghiên cứu nào về những đặc điểm SLE ở trẻ em một cách hệ thống. Những vấn đề liên quan trong chẩn đoán và điều trị điều trị lupus ban đỏ hệ thống ở trẻ em là gì? Những khuyến cáo này có được áp dụng với trẻ em không? Điều trị mới hơn?

Do vậy chúng tôi tiến hành nghiên cứu đề tài: **“Đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng và đáp ứng điều trị ở trẻ lupus ban đỏ tại Khoa Nhi, Bệnh viện Bạch Mai năm 2016”** nhằm 2 mục tiêu sau: Mô tả triệu chứng lâm sàng, cận lâm sàng của trẻ em bị SLE tại Khoa Nhi, Bệnh viện Bạch Mai năm 2016. Đánh giá bước đầu đáp ứng điều trị bệnh nhi SLE tại Khoa Nhi, Bệnh viện Bạch Mai trong năm 2016.

2. Đối tượng và phương pháp nghiên cứu

2.1. Đối tượng nghiên cứu

Nghiên cứu được thực hiện trên 32 trẻ mắc lupus ban đỏ hệ thống được chẩn đoán, theo dõi và điều trị tại Khoa Nhi, bệnh viện Bạch Mai từ 01/06/2016 đến 30/05/2017.

2.2. Phương pháp nghiên cứu

2.2.1. Thiết kế nghiên cứu: Nghiên cứu mô tả tiến cứu

Cỡ mẫu: tất cả các bệnh nhân được chẩn đoán, theo dõi và điều trị lupus ban đỏ hệ thống tại Khoa Nhi, bệnh viện Bạch Mai từ 01/06/2016 đến 30/05/2017.

Cách chọn mẫu: chọn mẫu thuận tiện, lấy tất cả bệnh nhân đủ tiêu chuẩn chẩn đoán và tự nguyện đồng ý tham gia nghiên cứu, theo dõi sau điều trị trong thời gian ít nhất 6 tháng.

+ Tiêu chuẩn chẩn đoán xác định SLE: khi bệnh nhân có 4/11 tiêu chuẩn theo ACR (American College of Rheumatology: Hội thấp khớp học Hoa Kỳ) năm 1997. Bộ triệu chứng bao gồm: 4 triệu chứng ở da và niêm mạc: (Ban cánh bướm; Ban dạng đĩa; Ban nhạy cảm ánh sáng; Loét miệng); 4 triệu chứng tổn thương ở tạng: (tràn dịch màng phổi hoặc màng tim; Thận: phù, protein niệu hoặc tế bào niệu; Thần kinh: co giật hoặc rối loạn tâm lý; Huyết học: thiếu máu tan máu hoặc giảm bạch cầu < 4000 hoặc lympho < 1500 hoặc giảm tiểu cầu < 100.000 không do dùng thuốc; 1 triệu chứng ở khớp: Bất kỳ khớp nào nhưng thường ở các khớp: tay, cổ tay, gối các khớp 2 bên, sưng đau nhưng không thoái hóa; 2 triệu chứng về miễn dịch: (kháng thể kháng DsADN (+); Kháng thể antiSm (+) (kháng nguyên nhân Smith) hoặc kháng thể anti phospholipid (+); Bất thường IgG, IgM của kháng thể anti anticardiolipin; VDRL (+) ít nhất 6 tháng; Kháng thể kháng nhân ANA (+). Chẩn đoán SLE có tổn thương thận, viêm thận khi: protein niệu ngưỡng thận hư: protein/creatin niệu > 200mg/mmol hoặc protein niệu > 50mg/kh/24 giờ; Protein niệu không đến ngưỡng thận hư; Đái máu đại thể; Cận nước tiểu > 10 hồng cầu/ vi trường, hoặc > 5 bạch cầu/vi trường mà không có nhiễm trùng hoặc trụ hồng cầu, bạch cầu; Tăng huyết áp; Mức lọc cầu thận giảm < 90ml/ph/1,73 m² da; Suy thận cấp [2].

2.2.2. Nội dung nghiên cứu

Bệnh nhân được điều trị theo phác đồ thống nhất, theo hướng dẫn điều trị của KDIGO (Kidney Disease Improving Global Outcomes: Nâng cao kết quả điều trị bệnh thận toàn cầu) cho bệnh nhân viêm thận do SLE ở trẻ em [3]. Nếu bệnh nhân có tổn thương thận ngưỡng thận hư điều trị theo phác đồ truyền methylprednisolon 1000mg/1,73²da/24 giờ x 3 ngày mỗi tháng 1 lần trong 6 tháng, sau truyền methylprednisolon bệnh nhân được uống prednisolon liều 1mg/kg/ngày kết hợp thuốc ức chế miễn dịch mycophenolate mofetil (MMF) liều 1200mg/m² da/24 giờ x 6-12 tháng theo mức độ đáp ứng của bệnh nhân. Đánh giá kết quả điều trị: bệnh thuyên giảm hoàn toàn

khi có ít nhất 2 trong các tiêu chuẩn sau trong 1 tháng: chỉ số hoạt động lupus SLEDAI (SLEDAI: systemic lupus erythematosus disease activity index: chỉ số hoạt động bệnh lupus) ≤ 2 điểm; C3, C4 bình thường; Chức năng thận bình thường (mức lọc cầu thận ≥ 90 ml/phút/1,73 m² da); Không hồng cầu niệu; Protein niệu $\leq 0,3$ g/24 giờ. Bệnh nhân không có tổn thương thận hoặc tổn thương thận mà protein niệu dưới ngưỡng thận hư (chỉ số protein/creatinin niệu <200 mg/mmol) được điều trị theo liều prednisolon 0,5-1mg/kg/24 giờ. Theo dõi định kỳ bệnh nhân sau 3 tháng, 6 tháng [2-4].

2.2.3. Các biến số (chỉ số) nghiên cứu

Biến số chung: tuổi, giới...

Lâm sàng: phù, sốt, ban da... rụng tóc, đau khớp đau đầu, mất ngủ, rối loạn tâm lý, hành vi, co giật, hôn mê.

2.2.4. Cận lâm sàng

Công thức máu, kháng thể kháng nhân, thiếu máu huyết sắc tố giảm < 11 g/l, hồng cầu $<3,9$ T/L, giảm bạch cầu khi bạch cầu trong máu ngoại vi <4 G/L, giảm tiểu cầu khi tiểu cầu trong máu ngoại vi <150 G/L); tổn thương gan (khi GOT, GPT tăng > 2 lần so với giá trị bình thường). Các xét nghiệm sinh hóa, huyết học: công thức máu, C3, C4, kháng thể kháng nhân, kháng thể kháng chuỗi kép. Xét nghiệm sinh hóa, vi sinh nước tiểu (tổn thương thận khi: protein niệu $\geq 0,3$ gam/24 giờ, đái máu khi hồng cầu niệu ≥ 10 hồng cầu/vi trường trên cặn Addis nước tiểu tươi, creatinin niệu, cấy nước tiểu). Thu thập số liệu thông qua khám, đánh giá các dấu hiệu lâm sàng theo mẫu bệnh án nghiên cứu thống nhất. Các xét nghiệm được làm tại Khoa Huyết học, Khoa Hóa sinh – Bệnh viện Bạch Mai.

2.2.5. Xử lý số liệu

Nhập số liệu bằng phần mềm EPI DATA, xử lý số liệu bằng phần mềm SPSS 22.0. Sử dụng test χ^2 để so sánh hai tỉ lệ, test t để so sánh hai giá trị trung bình.

2.2.6. Đạo đức nghiên cứu

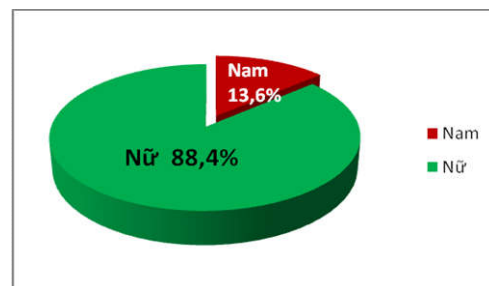
Đối tượng nghiên cứu được giải thích về mục đích và nội dung của nghiên. Các số liệu, thông tin thu thập được chỉ phục vụ cho mục đích nghiên cứu và lợi ích của bệnh nhân.

3. Kết quả nghiên cứu

3.1. Một số yếu tố dịch tễ, lâm sàng và cận lâm sàng của đối tượng nghiên cứu

3.1.1. Tuổi và giới

Tuổi mắc bệnh trung bình là $10,2 \pm 1,5$ tuổi, nhỏ nhất 22 tháng, bệnh nhân lớn tuổi nhất là 15 tuổi.



Biểu đồ 1. Phân bố bệnh nhân theo giới.

Nhận xét: trẻ gái chiếm tỷ lệ 88,4%, cao hơn trẻ trai (chiếm 13,6%), tỷ lệ trẻ gái/trẻ trai: 6,4.

3.1.2. Triệu chứng lâm sàng và cận lâm sàng

Bảng 1. Biểu hiện lâm sàng lúc khởi phát

Biểu hiện lâm sàng	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
Phù mắt + chân tay	28	87,5
Ban da + sốt	17	53,1
Ban cánh bướm	14	43,7
Sốt kéo dài	13	40,3
Tăng huyết áp	10	31,2
Đau khớp	6	18,7
Hôn mê	4	12,5
Co giật	4	12,5
Loét miệng	3	9,3
Ban dạng đĩa	2	6,2

Nhận xét: Phù chiếm tỷ lệ cao nhất gặp 81,2%, 31,8% bệnh nhân có triệu chứng ban da kèm sốt, ban cánh bướm gặp 27,3%.

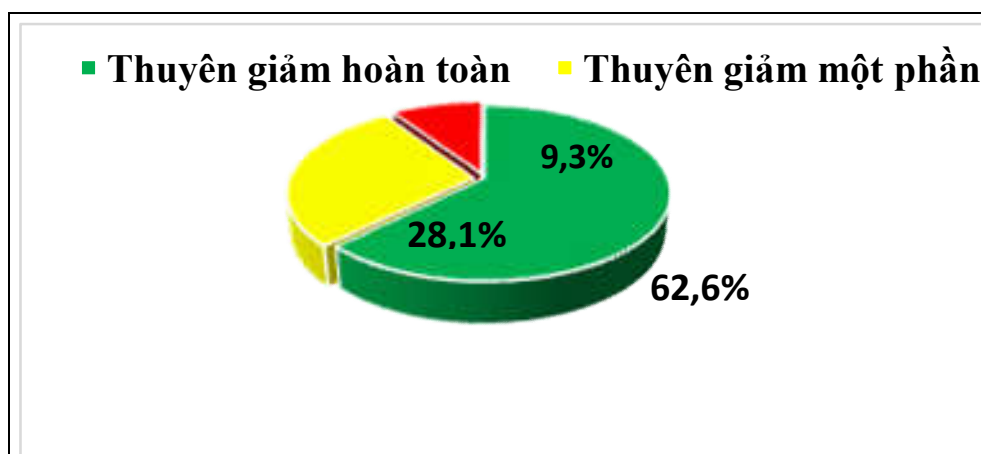
Bảng 2. Cận lâm sàng tại thời điểm nhập viện

Biểu hiện cận lâm sàng	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
Kháng thể kháng nhân	32	100
Kháng thể kháng chuỗi kép dương tính	32	100
Bổ thể (C3, C4) giảm	30	93,7
Protein niệu ngưỡng thận hư	30	93,7
Đái máu đại thể + vi thể	28	87,5
Tràn dịch các màng	22	68,7
Thiếu máu tan máu	18	56,2
Suy thận cấp	12	37,5
Giảm bạch cầu + tiểu cầu	8	25
Tăng men gan	4	12,5

Nhận xét: 100% bệnh nhân có kháng thể kháng nhân và kháng thể kháng chuỗi kép dương tính. Giảm bổ thể và protein niệu ngưỡng thận hư chiếm tỷ lệ cao nhất 93,75.

3.2. Đánh giá đáp ứng điều trị

Số ngày nằm viện điều trị trung bình tại thời điểm khởi phát là $21,6 \pm 13,7$ ngày, ít nhất là 5 ngày, dài nhất là 51 ngày.



Biểu đồ 2. Kết quả điều trị theo dõi sau 6 tháng

Nhận xét: 62,6% bệnh nhân đạt được thuyên giảm hoàn toàn sau 06 tháng, 28,1% bệnh nhân đạt được thuyên giảm một phần, tử vong là 9,3%.

4. Bàn luận

4.1. Biểu hiện lâm sàng và cận lâm sàng

Tuổi phát bệnh trung bình trong nghiên cứu này chúng tôi gặp là $10,2 \pm 1,5$ tuổi, đặc biệt chúng tôi đã gặp bệnh nhân nhỏ tuổi nhất 22 tháng. Theo nghiên cứu tại nước Ả-rập-Xê út năm 2017 của tác giả Sulaiman M và cộng sự trên 152 trẻ mắc lupus thấy tuổi trung bình là $8,8 \pm 2,6$ tuổi [4-18 tuổi], [5]. Năm 2016, Chagas Medeiros MM và cộng sự nghiên cứu tại Brazil trên 60 trẻ mắc lupus ban đỏ hệ thống cho thấy tuổi mắc trung bình $10,2 \pm 6,6$ tuổi [5-18, 6]. Tại Việt Nam, thống kê năm 2011 tại

bệnh viện Nhi Trung ương của tác giả Thái Thiên Nam trên 28 bệnh nhân thấy tuổi mắc trung bình là $10,63 \pm 2,2$ tuổi [6,5-14,8], [7]. Tại bệnh viện Nhi Đồng I, tác giả Trần Hữu Minh Quân thống kê 8 trẻ mắc lupus ban đỏ có tổn thương thận từ năm 2012 đến 2014 cho thấy tuổi mắc trung bình là $10,5 \pm 3,4$ tuổi [8]. Như vậy về tuổi mắc trung bình trong nghiên cứu này của chúng tôi không có nhiều khác biệt với các nghiên cứu trên thế giới cũng như ở Việt Nam, tuy nhiên, trong nghiên cứu này chúng tôi đã gặp 1 trường hợp khởi phát bệnh từ 22 tháng là bệnh nhân nhỏ tuổi nhất so với y văn công bố (trừ bệnh nhân lupus bẩm sinh phát bệnh ngay sau đẻ).

Kết quả nghiên cứu về giới trong biểu đồ 1 cho thấy: trẻ gái chiếm tỷ lệ 88,4%, cao hơn trẻ trai (chiếm 13,6%), tỷ lệ trẻ gái/trẻ trai là 6,4/1. Theo thống kê tất cả các nghiên cứu đã công bố trong y văn, lupus gặp chủ yếu là ở trẻ gái. Tỷ lệ trẻ trai/trẻ gái trong nghiên cứu của tác giả Sulaiman M và cộng sự trên 152 trẻ mắc lupus tại Mỹ thấy tỷ lệ trẻ gái/trẻ trai là 5,6/1, kết quả của tác giả Chagas Medeiros MM tại Brazil thấy 95,3% là trẻ gái. Tại Việt Nam thống kê năm 2011 tại bệnh viện Nhi Trung ương của tác giả Thái Thiên Nam tỷ lệ trẻ gái/trẻ trai là 8,3/1, tại bệnh viện Nhi Đồng I, tác giả Trần Hữu Minh Quân thống kê 8 trẻ mắc lupus ban đỏ có tổn thương thận từ năm 2012 đến 2014 cho thấy tất cả đều là trẻ gái. Như vậy trong nghiên cứu này của chúng tôi thấy tỷ lệ trẻ trai mắc lupus có xu hướng cao hơn [5-8].

Kết quả thống kê trong bảng 1, biểu hiện lâm sàng khi khởi phát chúng tôi thấy triệu chứng nổi bật nhất là nặng mặt và chân tay chiếm 87,5%, sau đó ban da kèm theo sốt và ban cánh bướm (53,1 % và 43,7%), sốt kéo dài gặp 40,3%. Kết quả thống kê của tác giả Bahar Artim-Esen tại Thổ Nhĩ Kỳ khi so sánh 216 bệnh nhân mắc lupus ở trẻ vị thành niên và 719 bệnh nhân lupus là người lớn thấy ban nhạy cảm ánh sáng ở trẻ cao hơn người lớn (71,6 % và 56,5%, $p < 0,001$), ban cánh bướm ở trẻ cũng gặp cao hơn so người lớn (73,6% và 44,8%, $p < 0,001$) [9]. Kết quả nghiên cứu của Thái Thiên Nam thấy triệu chứng lâm sàng khi khởi phát là phù 96,6%, ban cánh bướm 82%, sốt kéo dài 71%. Nghiên cứu của Trần Hữu Minh Quân ban nhạy cảm và ban cánh bướm gặp 75%. Như vậy biểu hiện lâm sàng lúc phát bệnh trong nghiên cứu này chúng tôi gặp chủ yếu là triệu chứng liên quan đến tổn thương thận là phù cũng tương tự kết quả của tác giả Thái Thiên Nam, còn các triệu chứng về da như ban nhạy cảm ánh sáng, ban cánh bướm chúng tôi gặp với tỷ lệ thấp hơn [7, 8]. Triệu chứng của lupus rất đa dạng, trong đó ban cánh bướm và sốt kéo dài thường xảy ra trong giai đoạn sau, trong nhóm nghiên cứu này chúng tôi thấy có bệnh được chẩn đoán xác định sau khi nhập viện 03 ngày, những bệnh nhân sốt kéo dài

thường gặp ở những bệnh nhân từ các tỉnh chuyên về khi chưa chẩn đoán ra. Do vậy nếu chẩn đoán sớm, triệu chứng sốt kéo dài cũng sẽ ít gặp hơn.

Kết quả biểu hiện lâm sàng cận lâm sàng trong bảng 2 cho thấy xét nghiệm kháng thể kháng nhân (ANA) và kháng thể kháng chuỗi kép (anti-dsDNA) dương tính gặp 100%; bổ thể giảm và protein niệu ngưỡng thận hư gặp 93,7%. Theo kết quả của tác giả Bahar Artim-Esen tại Thổ Nhĩ Kỳ khi so sánh 216 bệnh nhân mắc lupus ở trẻ vị thành niên và 719 bệnh nhân lupus là người lớn thấy hai xét nghiệm kháng thể kháng nhân và kháng chuỗi kép dương tính gặp với tỷ lệ tương ứng là 98 % và 78,7% ở trẻ em, trên người lớn là 97% và 69,5% [9]. Kết quả nghiên cứu của Thái Thiên Nam thấy kháng thể kháng nhân dương tính gặp 96,4%, bổ thể giảm gặp 89%, Trần Hữu Minh Quân xét nghiệm kháng thể kháng nhân dương tính chỉ gặp 42,86% và kháng chuỗi kép dương tính gặp với tỷ lệ 50% [7, 8]. Đây là hai xét nghiệm có độ nhạy và đặc hiệu rất cao (96% và 98% cho lupus) đây là xét nghiệm có tính quyết định cho chẩn đoán khi chưa có sinh thiết thận [2,4]. Kết quả thống kê trong nghiên cứu này chúng tôi gặp tỷ lệ cao hơn hẳn các nghiên cứu trước đó. Kết quả protein nước tiểu trong bảng 2 cũng cho thấy 93,7% bệnh nhân có tổn thương ngưỡng thận hư, kết quả này cũng phù hợp với lâm sàng khi bệnh nhân đến khám trên 80% bệnh nhân có biểu hiện lâm sàng của bệnh thận là phù, trong khi đó protein niệu ngưỡng thận hư trong nghiên cứu của Trần Hữu Minh Quân chỉ gặp 37,5% không gặp biểu hiện phù. Theo kết quả chung các nghiên cứu đã công bố đều thống nhất, trẻ mắc lupus có tỷ lệ tổn thương thận cao hơn so với người lớn giao động 50-80% tùy từng nghiên cứu [2, 7, 9].

4.2. Đánh giá đáp ứng điều trị

Bệnh nhân mắc lupus ban đỏ hệ thống phải nằm viện điều trị trung bình trong lần đầu nhập viện là $21,6 \pm 13,7$ ngày, bệnh nhân nằm viện ít nhất là 5 ngày, dài nhất là 51 ngày. Kết quả ban đầu đánh giá đáp ứng điều trị thuốc trong biểu đồ 2 cho thấy, 62,6% bệnh nhân thuyên giảm

hoàn toàn sau 6 tháng điều trị, tuy nhiên đã có 3 bệnh nhân tử vong (9,3%), đặc biệt những bệnh nhân này đã tự ý bỏ thuốc điều trị sau khi đã đạt được thuyên giảm. Theo y văn thống kê thấy tỷ lệ tử vong của bệnh nhân lupus trước đây khi chưa có thuốc ức chế miễn dịch và steroid vào khoảng 90%, khi điều trị các thuốc ức chế miễn dịch và steroid cho bệnh nhân, tiên lượng bệnh nhân đã được cải thiện rất nhiều, tuy nhiên tỷ lệ tử vong vẫn ở mức cao khoảng 10% các ca. Bahar Artim-Esen và cộng sự tại Thổ Nhĩ Kỳ khi theo dõi 216 bệnh nhân mắc lupus ở trẻ trong 5 năm thấy 53,2 % bệnh nhân trẻ em có tổn thương thận, trong khi đó tỷ lệ này ở người lớn gặp 38,2%. Tỷ lệ tử vong sau 5 năm là 7% ở nhóm trẻ có tổn thương thận, tại nước Ả-rập-Xê út là 6%. Kết quả công bố năm 2017 của tác giả Fatemi A và cộng sự tại Iran khi theo dõi dọc 118 trẻ mắc lupus và 394 bệnh nhân lupus người lớn trong 23 năm cho thấy tỷ lệ tử vong ở trẻ là 11.1% và ở người lớn là 8.9%. Ước tính tỷ lệ sống sau 5, 10, 15 và 20 năm tương ứng là 91, 87, 85 và 78% của lupus trẻ em, còn trên người lớn là 93, 90, 90 và 83%. Về nguyên nhân tử vong hàng đầu trên trẻ là do suy thận (50%) tiếp sau là nhiễm trùng (40%), trong khi đó trên người lớn căn nguyên hàng đầu là do liên quan đến các tổn thương của hệ tim mạch (40%) [10].

5. Kết luận

Qua nghiên cứu đặc điểm dịch tễ, lâm sàng, cận lâm sàng trên 32 bệnh nhân lupus ban đỏ được chẩn đoán, theo dõi và điều trị tại Khoa Nhi – Bệnh viện Bạch Mai chúng tôi thấy:

Tuổi phát bệnh trung bình là $10,2 \pm 1,5$ tuổi không có nhiều khác biệt với các nghiên cứu trên thế giới cũng như ở Việt Nam, tuy nhiên, trong nghiên cứu này chúng tôi đã gặp 1 trường hợp khởi phát bệnh từ 22 tháng là bệnh nhân nhỏ tuổi nhất so với y văn công bố (trừ bệnh nhân lupus bẩm sinh phát bệnh ngay sau đẻ). Tỷ lệ mắc bệnh trẻ gái/trai là 6,4/1 thấp hơn so với các nghiên cứu trước đó tại Việt Nam.

Biểu hiện lâm sàng lúc khởi phát bệnh chủ yếu liên quan đến tổn thương thận: phù mắt và tay chân, triệu chứng ban cánh bướm, sốt kéo dài gặp chúng tôi gặp với tỷ lệ thấp hơn.

Tất cả bệnh nhân viêm thận do SLE có kháng thể kháng nhân và kháng thể kháng chuỗi kép dương tính, bổ thể giảm gặp tỷ lệ cũng khá cao.

Kết quả điều trị ban đầu đạt nhiều khả quan và đáng khích lệ với 2/3 bệnh nhân đạt được thuyên giảm hoàn toàn sau 6 tháng điều trị có 03 bệnh nhân tử vong do bỏ điều trị.

Lời cảm ơn

Nhóm nghiên cứu xin chân thành cảm ơn đề tài CS.17.07 tại Khoa Y Dược, ĐHQGHN và đề tài Khoa học công nghệ cấp cơ sở tại Khoa Nhi, Bệnh viện Bạch Mai, bệnh nhân và người nhà các đối tượng nghiên cứu đã giúp đỡ chúng tôi hoàn thành nghiên cứu này.

Tài liệu tham khảo

- [1] Linda T. Hiraki, Candace H. Feldman, Jun Liu, et al, Prevalence, Incidence, and Demographics of Systemic Lupus Erythematosus and Lupus Nephritis From 2000 to 2004 Among Children in the US Medicaid Beneficiary Population, *ARTHRITIS & RHEUMATISM*, 64(8), (2012), 2669.
- [2] Rebecca M. Lombel, Elisabeth M. Hodson, Debbie S. Gipson, Treatment of lupus nephritis syndrome in children: new guidelines from KDIGO. *Pediatr Nephrol*, 2304 (8), (2012), 221.
- [3] Edworthy, S. M., Zatarain, E., McShane, D. J., Bloch, D. A, Analysis of the 1982 ARA lupus criteria data set by recursive partitioning methodology: new insights into the relative merit of individual criteria, *J Rheumatol*, 15(10), (1998), 1493.
- [4] Hui-Kim Yap, Nephritis in systemic lupus erythematosus, *Pediatric Nephrology*, Second Edition, (2015), 240-249.
- [5] Sulaiman M, Al-Mayouf, Systemic lupus erythematosus in Saudi children: long-term outcomes, 36(2), (2017), 343.

- [6] Chagas Medeiros MM, Bezerra MC, Braga FN et al, Clinical and immunological aspects and outcome of a Brazilian cohort of 414 patients with systemic lupus erythematosus (SLE): comparison between childhood-onset, adult-onset, and late-onset SLE, *Lupus*, 25(4), (2016), 355.
- [7] Thái Thiên Nam, Đặc điểm lâm sàng, mô bệnh học và đánh giá kết quả điều trị ban đầu bệnh Lupus ban đỏ hệ thống ở trẻ em Bệnh viện Nhi trung ương, *Tạp chí Nhi khoa*, 4(2), (2011), 57.
- [8] Trần Hữu Minh Quân, Phạm Nam Phương, Huỳnh Thoại Loan, Đặc điểm viêm cầu thận màng do Lupus tại Bệnh viện Nhi đồng I, *Hội nghị khoa học Nhi khoa toàn quốc lần thứ 22*, (2015), 108.
- [9] Bahar Artim-Esen, Sezgin Şahin, Erhan Çene, et al, Comparison of Disease Characteristics, Organ Damage, and Survival in Patients with Juvenile-onset and Adult-onset Systemic Lupus Erythematosus in a Combined Cohort from 2 Tertiary Centers in Turkey". *J Rheumatol*, 36(1), (2017), 1.
- [10] Fatemi A, Matinfar M, Smiley A, Childhood versus adult-onset systemic lupus erythematosus: long-term outcome and predictors of mortality, *Clin Rheumatol*, 45(3), (2017), 233.

Clinical, Paraclinical Characteristics and Treatment Response in Children with Nephritis Caused by Systemic Lupus Erythematosus

Pham Van Dem¹, Pham Trung Kien¹, Nguyen Thanh Nam²

¹VNU School of Medicine and Pharmacy, 144 Xuan Thuy, Cau Giay, Hanoi, Vietnam

²Department of Pediatrics of Bach Mai Hospital, 78 Giai Phong, Dong Da, Hanoi, Vietnam

Abstract: The study describes the clinical, paraclinical characteristics and treatment response in children with nephritis caused by systemic lupus erythematosus. **Subjects of study:** 32 children with systemic lupus erythematosus were hospitalized from June 1, 2016 to May 30, 2017 in the Pediatrics Department, Bach Mai Hospital. **Methodology:** Description. **Results:** The average age of disease was 10.2 ± 1.5 years [22 months - 15 years]. The prevalence and incidence rates of SLE were higher in girls (88.4%) than in boys (13.6%), and girl/boy ratio was 6.4/1. Facial and peripheral edema was the most common symptom (87.5%), butterfly rash (43.7%). Skin rash and fever were 53.1%, long fever - 40.3% and hypertension - 37.5%. Central nervous injury was found at 12.5%. The paraclinical aspects showed that 100% of the patients were positive with the anti-nuclear antibody and the anti-double stranded DNA (anti-dsDNA) antibody. Low complement C3/C4 and nephrotic proteinuria were 93.7%, acute renal injury - 37.5%. The post 6-month treatment outcomes showed that 62.6% of the patients had complete remission and the mortality rate was 9.3% (3 patients, because of their withdrawal from treatment). **Conclusions:** The clinical manifestations of systemic nephritis caused by lupus erythematosus in the children were severe but responded well to treatment.

Keywords: Nephritis in children, Systemic Lupus Erythematosus.