

## PHÙ NẸ PHẦN MỀM DƯỚI DA GÂY BIẾN DẠNG MẶT Ở MỘT TRẺ BỊ BAN XUẤT HUYẾT HENOCH-SCHÖNLEIN

Mai Thành Công<sup>1</sup>

Lê Thị Lan Anh<sup>1,2</sup>

Nguyễn Thành Nam<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Trường Đại học Y Hà Nội

<sup>2</sup>Khoa Nhi, Bệnh viện Bạch

Mai

**Tác giả chịu trách nhiệm:**

Lê Thị Lan Anh,

Trường Đại học Y Hà Nội

Email: lelananh@hmu.edu.vn

### TÓM TẮT

**Đặt vấn đề:** Ban xuất huyết Henoch-Schönlein (HSP) là bệnh viêm mạch hệ thống hay gặp nhất ở trẻ em, đặc trưng bởi ban xuất huyết dưới da kết hợp với biểu hiện tiêu hóa, khớp, thận. Phù nề phần mềm dưới da trong HSP thường xuất hiện thoáng qua ở mu tay, mu chân; ít gặp ở các vị trí khác.

**Mục tiêu:** Chúng tôi báo cáo một trường hợp bệnh nhân nam 6 tuổi được chẩn đoán HSP với biểu hiện ban xuất huyết dưới da đặc trưng của bệnh và viêm khớp cổ chân hai bên.

**Báo cáo ca bệnh:** Trẻ không đau bụng, xét nghiệm nước tiểu không có bất thường. Sau điều trị 3 ngày tại khoa Nhi, bệnh viện Bạch Mai bằng prednisolone uống 1 mg/kg/ngày, bệnh nhân hết viêm khớp nhưng xuất hiện phù to vùng đầu và mặt bên phải gây biến dạng khuôn mặt. Đặc điểm của phù là ấn không lõm, không đau. Chúng tôi giữ nguyên liều prednisolone, dấu hiệu phù nề giảm dần và hết sau đó 4 ngày.

**Kết quả:** Tổng cộng có 492 nghiên cứu đã được tìm thấy dựa trên chiến lược tìm kiếm, 36 nghiên cứu trong số đó đã đáp ứng đầy đủ các điều kiện được đưa vào tổng quan. Nhìn chung điều trị dự phòng PrEP có tỷ lệ tuân thủ cao, đặc biệt là phác đồ dùng hàng ngày và thời gian mới dùng thuốc. Tuân thủ PrEP tỷ lệ nghịch với thời gian theo dõi. Tỷ lệ tuân thủ thấp hơn được ghi nhận ở nhóm người trẻ tuổi, đặc biệt trong độ tuổi từ 15-24, người da đen và phụ nữ chuyển giới.

**Kết luận:** Phù nề phần mềm dưới da trong HSP có thể gặp ở bất kỳ vị trí nào, không chỉ ở những vị trí hay gặp như mu tay, mu chân. Các bác sĩ lâm sàng cần nhận biết biểu hiện này tránh bối rối trong chẩn đoán và điều trị bệnh.

**Từ khoá:** Henoch-Schönlein, phù nề dưới da, biến dạng mặt

## 1. ĐẶT VẤN ĐỀ

Ban xuất huyết Henoch-Schönlein (HSP: Henoch-Schönlein purpura), còn được gọi là viêm mạch IgA (IgA vasculitis), là dạng viêm mạch hủy bạch cầu, qua trung gian phức hợp miễn dịch ảnh hưởng chủ yếu đến các mạch máu nhỏ. Đây là loại viêm mạch hệ thống phổ biến nhất ở trẻ em, với tỉ lệ mắc mới khoảng 20/100000 trẻ/năm, đỉnh khởi phát bệnh 4 – 6 tuổi [1], [2].

HSP biểu hiện ở nhiều cơ quan khác nhau, hay gặp nhất là da (95,3 – 100%), khớp (46,7 – 90%), tiêu hóa (53,3 – 72%), và thận (19 – 46%) [3–6]. Các biểu hiện đặc trưng của các cơ quan này được sử dụng trong chẩn đoán HSP theo tiêu chuẩn EULAR/PRES/PRINTO 2008 (European League Against Rheumatism/ Pediatric Rheumatology European Society/ Pediatric Rheumatology International Trials Organization) bao gồm ban xuất huyết dưới da dạng chấm nốt ưu thế ở hai chân, đau bụng cấp tính, đau khớp hoặc viêm khớp cấp tính, protein niệu hoặc đái máu, viêm mạch hủy bạch cầu hoặc viêm cầu thận tăng sinh với ưu thế lắng đọng IgA trên mô bệnh học [7].

Phù nề dưới da là một biểu hiện khác, thường gặp trong HSP, tỉ lệ gặp trong một

số nghiên cứu lên đến 63,2% [3]. Biểu hiện này được cho là do tình trạng viêm mạch gây ra tăng tính thấm thành mạch, làm thoát dịch từ lòng mạch ra mô kẽ, thường xuất hiện khu trú ở những vùng thấp của cơ thể như cổ chân, mu chân, mu tay [8]. Các vị trí khác ít gặp, trong đó phù nề vùng da đầu gặp ở 7,7% bệnh nhân HSP và phù to gây biến dạng mặt hiếm được báo cáo trên y văn [6], [9].

Tuy nhiên, phù nề phần mềm dưới da không được sử dụng để chẩn đoán HSP theo tiêu chuẩn EULAR/PRES/PRINTO [7]. Do đó, trong trường hợp biểu hiện này xuất hiện trước ban xuất huyết đặc trưng của HSP hoặc xuất hiện ở những vị trí hiếm gặp sẽ gây bối rối cho các bác sĩ lâm sàng trong chẩn đoán và điều trị bệnh.

Chúng tôi báo cáo một trường hợp bệnh nhân nam 6 tuổi được chẩn đoán HSP và điều trị tại khoa Nhi, bệnh viện Bạch Mai với biểu hiện ban xuất huyết đặc trưng kèm theo viêm khớp cổ chân hai bên. Sau 3 ngày điều trị, trẻ xuất hiện phù to vùng đầu mặt bên phải gây biến dạng khuôn mặt. Đây là trường hợp HSP đầu tiên có biểu hiện phù to gây biến dạng mặt được báo cáo tại khoa chúng tôi.

## 2. BÁO CÁO CA BỆNH

Bệnh nhân nam 6 tuổi, tiền sử khỏe mạnh, khởi phát bệnh cấp tính với biểu hiện sưng, đau và hạn chế vận động khớp cổ chân hai bên kèm nổi các ban xuất huyết dạng chấm, nốt phần thấp hai cẳng chân, không nôn, không đau bụng, không sốt. Trẻ đã được khám và chẩn đoán ban xuất huyết Henoch-Schönlein tại bệnh viện địa

phương, điều trị ngoại trú 2 ngày bằng ibuprofen 10 mg/kg/lần, 2 lần/ngày nhưng không đỡ đau khớp, ban xuất huyết tăng lên và xuất hiện thêm ở các vị trí khác nên gia đình đưa trẻ đến khám tại bệnh viện Bạch Mai. Trẻ không có biểu hiện nhiễm trùng hô hấp gần đây, tiền sử gia đình không có gì đặc biệt.

Chúng tôi cho bệnh nhân nhập viện với tình trạng: huyết áp 100/60 mmHg, mạch 102 chu kì/phút, nhịp thở 28 lần/phút, nhiệt độ 36,9°C; khớp cổ chân hai bên sưng nhẹ, không nóng, đau nhiều gây hạn chế vận động; ban xuất huyết dưới da dạng chấm, nốt, không ngứa ở hai chân, hai tay, mông và lưng (hình 1A-B). Kết quả một số xét nghiệm được chỉ định nằm trong giới hạn bình thường: số lượng bạch cầu máu ngoại vi 9,46 G/L, bạch cầu trung tính 4,60 G/L, bạch cầu lympho 4,02 G/L, số lượng tiểu cầu 257 G/L, nồng độ hemoglobin 139 g/L, INR 0,93, ure 4,0 mmol/L, creatinine 38 umol/L, GOT 24 U/L, GPT 14 U/L, albumin 34,4 g/L, C3 1,14 g/L, C4 0,21 g/L. Nồng độ CRP tăng nhẹ 0,748 mg/dL. Không có protein và hồng cầu trong nước tiểu.

Chúng tôi vẫn chẩn đoán bệnh nhân bị ban xuất huyết Henoch-Schönlein và bắt đầu điều trị bằng prednisolone uống với liều 1 mg/kg/ngày. Sau 2 ngày điều trị, trẻ hết sưng đau khớp, không có thêm ban mới ở chi và thân nhưng xuất hiện ban xuất huyết ở vành tai 2 bên kèm sưng nhẹ phần mềm vùng da đầu bên trái (hình 1C). Một ngày sau đó, trẻ xuất hiện phù to vùng đầu mặt bên phải gây biến dạng khuôn mặt, ấn không lõm, không đau, màu sắc da không biến đổi (hình 2A). Chúng tôi duy trì liều prednisolone, sau 2 ngày biểu hiện phù nề dưới da giảm và hết sau 4 ngày (hình 2B-C); ban xuất huyết dưới da mờ dần và hết sau 7 ngày, không để lại bất thường sắc tố da. Bệnh nhân được ra viện, giảm liều prednisolone nhanh và ngừng thuốc sau 15 ngày. Chúng tôi tiếp tục theo dõi bệnh nhân ngoại trú, hiện tại sau 2 tháng không có biểu hiện tái phát và tổn thương thận



**Hình 1. Ban xuất huyết dưới da ưu thế ở các vị trí chịu áp lực (A – hai chân, B – hai tay, lưng, mông, C – vành tai).**



**Hình 2. Phù nề dưới da vùng mặt bên phải (A – phù to gây biến dạng khuôn mặt, B – phù giảm sau 2 ngày, C – hết phù sau 4 ngày).**

### 3. BÀN LUẬN

Hiện nay, tiêu chuẩn phân loại EULAR/PRES/PRINTO 2008 được áp dụng rộng rãi trong chẩn đoán HSP ở trẻ em do có độ nhạy và độ đặc hiệu cao (tương ứng 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: (i) đau bụng lan tỏa, quặn từng cơn, cấp tính, (ii) đau khớp hoặc viêm khớp cấp tính, (iii) protein niệu hoặc đái máu, (iiii) viêm mạch huyết bạch cầu hoặc viêm cầu thận tăng sinh với ưu thế lắng đọng IgA trên mô bệnh học [7]. Bệnh nhân của chúng tôi được chẩn đoán HSP với biểu hiện ban xuất huyết đặc trưng kèm theo viêm khớp cổ chân, thỏa mãn tiêu chuẩn EULAR/PRES/PRINTO.

Mặc dù không nằm trong tiêu chuẩn chẩn đoán bệnh, phù nề dưới da lại là một biểu hiện thường gặp trong HSP. Trong một nghiên cứu hồi cứu của Outi Jauhola và

cộng sự cho thấy 14% trẻ nam bị HSP (n = 122) có phù nề vùng bìu [5]. Nghiên cứu hồi cứu của Silvia Gómez và cộng sự trên 339 trẻ HSP (172 trẻ trai) cho thấy biểu hiện phù nề vùng bìu, cẳng cụt và vùng đầu chiếm tỉ lệ tương ứng 26,2%, 4,4% và 7,7% [6]. Và đặc biệt, trong một nghiên cứu hồi cứu 323 trẻ bị HSP gần đây của Kubra Ozturk và Mustafa Cakan có tới 63,2% trẻ có biểu hiện phù nề dưới da, trong đó chủ yếu là phù nề mu chân, mu tay [3]. Một nghiên cứu khác trên 430 trẻ HSP cũng cho thấy phù nề mu tay, mu chân hay gặp hơn so với các vị trí khác [10]. Phù to vùng đầu mặt gây biến dạng mặt là một biểu hiện hiếm gặp, mới được báo cáo ít trên y văn [9].

Đặc điểm phù dưới da trong HSP là phù khu trú, không lõm, có thể đau và diễn biến ngắn ngày. Kết quả mô bệnh học khi sinh thiết da ở những vùng phù nề cho thấy tình trạng hồng cầu thoát mạch và xâm nhập viêm ở nhú bì được cho là do sự lắng đọng

IgA tại nội mô mao mạch làm tăng tính thấm thành mạch [8]. Dịch thoát ra từ lòng mạch và tích tụ nhanh trong mô kẽ có thể là nguyên nhân gây đau khi ấn vào vùng phù nề. Phù nề dưới da trong HSP tồn tại thoáng qua có thể được giải thích do quá trình lắng đọng và thanh thải IgA xảy ra nhanh chóng, tiếp đó là do sự dẫn lưu dịch tích lũy trong mô kẽ qua hệ thống mạch bạch huyết dưới da [11]. Bệnh nhân của chúng tôi không được chỉ định sinh thiết da do vị trí phù ở vùng mặt, người giám hộ của trẻ không đồng ý với thủ thuật này. Tuy nhiên, đặc điểm và diễn biến phù giống với các đặc điểm đã được báo cáo: phù nhẹ khu trú vùng da đầu bên trái khoảng 1 ngày, phù to vùng đầu mặt bên phải giảm dần sau 2 ngày và hết hoàn toàn sau 4 ngày biểu hiện.

Biểu hiện phù nề phần mềm dưới da trong HSP cần phân biệt với phù toàn thân do bệnh thận liên quan đến HSP: với đặc điểm phù mềm, ấn lõm, tồn tại kéo dài hoặc hay tái phát trong hội chứng thận hư; hay phù căng, ấn không lõm, tồn tại kéo dài trong hội chứng viêm thận. Tuy nhiên, rất ít trẻ HSP có tổn thương thận nặng ngay từ đầu [3]. Tổn thương thận trong HSP thường xuất hiện sau 3 – 4 tuần khởi phát bệnh, khi đó phù mới xuất hiện nếu có biến chứng bệnh thận nặng liên quan đến HSP. Mặt khác, với biểu hiện phù nề phần mềm dưới da khu trú cấp tính, cũng cần chẩn đoán phân biệt với những nguyên nhân do dị ứng và nhiễm trùng.

Trong nghiên cứu hồi cứu 323 trẻ bị HSP của Kubra Ozturk và Mustafa Cakan cho thấy tỉ lệ phù nề dưới da ở nhóm có tổn thương thận cao hơn có ý nghĩa thống kê so với nhóm không tổn thương thận (73,6% so với 59,9%,  $p = 0,01$ ). Ngoài ra các yếu tố khác như tuổi lớn lúc chẩn đoán, ban hoại tử, đau bụng, đau cơ, đau khớp, viêm khớp cũng cao hơn đáng kể ở nhóm có tổn

thương thận so với nhóm không tổn thương thận. Tuy nhiên, khi phân tích hồi quy cho thấy không có yếu tố nào kể trên là yếu tố nguy cơ độc lập với tổn thương thận trong HSP [3]. Hiện tại, sau 2 tháng theo dõi ngoại trú, bệnh nhân của chúng tôi không xuất hiện tổn thương thận.

Mark Bouchard và Richard Sidlow đề xuất EULAR/PRES/PRINTO nên xem xét sử dụng biểu hiện phù nề dưới da cho tiêu chuẩn phân loại HSP trong lần sửa đổi tiếp theo. Cụ thể, theo các tác giả này nên đánh giá tính đặc hiệu của mô hình kết hợp giữa ban xuất huyết đặc trưng của HSP và phù nề dưới da ở bất kỳ vị trí nào của cơ thể với tính chất ấn không lõm trong chẩn đoán HSP [11]. Trong nghiên cứu của Kubra Ozturk và Mustafa Cakan, biểu hiện đau khớp, viêm khớp và phù nề dưới da là một trong những biểu hiện hay gặp khi khởi phát bệnh, tương ứng là 57,6%, 27,6% và 63,2%. Do đó, các tác giả đưa ra khuyến cáo: với những trẻ sưng đau khớp cấp tính, đặc biệt kèm theo phù nề mu tay, mu chân nên được theo dõi sát và giải thích với người nhà bệnh nhân về khả năng xuất hiện ban xuất huyết của HSP sau đó [3].

Về mặt điều trị, do phù nề dưới da trong HSP chỉ tồn tại thoáng qua và tự hết nên không đòi hỏi phải sử dụng corticosteroid để điều trị triệu chứng này [11]. Nếu bệnh nhân đau nhiều, có thể sử dụng thuốc chống viêm không steroid để điều trị giảm đau. Tuy nhiên, trong trường hợp phù nề dưới da nặng, một số tác giả vẫn chỉ định corticosteroid [6], [9]. Với ca bệnh của chúng tôi, prednisolone được chỉ định cho biểu hiện viêm khớp vì bệnh nhân đã điều trị bằng ibuprofen nhưng không cải thiện. Trong quá trình điều trị prednisolone, bệnh nhân vẫn xuất hiện phù nề dưới da, vị trí da đầu bên trái tồn tại 1 ngày, vùng đầu mặt bên phải sau 4 ngày hết phù nên chúng tôi

ngĩ tiến triển này do tính chất thoáng qua của phù nề dưới da, không phải hiệu quả của prednisolone. Vì vậy, chúng tôi không

#### 4. KẾT LUẬN

Phù nề dưới da là biểu hiện thường gặp trong ban xuất huyết Henoch-Schönlein, hay gặp ở vùng thấp như mu tay, mu chân nhưng có thể xuất hiện ở bất kì vị trí nào của cơ thể. Đặc điểm phù nề dưới da trong HSP là phù khu trú, có thể đau, không lõm và tồn tại ngắn ngày. Các bác sĩ lâm sàng cần nhận

tăng liều prednisolone ngay cả khi phù to gây biến dạng mặt của bệnh nhân và giảm liều nhanh khi bệnh ổn định.

biết được các đặc điểm của phù nề dưới da trong các trường hợp đặc biệt như xuất hiện trước ban xuất huyết đặc trưng của bệnh hoặc xuất hiện ở vị trí hiếm gặp như phù to gây biến dạng mặt, để chẩn đoán và xử trí phù hợp.

#### TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Piram M, Maldini C, Biscardi S, De Suremain N, Orzechowski C, Georget E, et al. Incidence of IgA vasculitis in children estimated by four-source capture-recapture analysis: a population-based study. *Rheumatology (Oxford)*. 2017 01;56(8):1358–66.

2. Gardner-Medwin JMM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet*. 2002 Oct 19;360(9341):1197–202.

3. Ozturk K, Cakan M. Initial manifestations and short term follow-up results of Henoch-Schönlein purpura in children: A report from two centers. *North Clin Istanb*. 2020 Jun 1;7(4):341–7.

4. Nong B-R, Huang Y-F, Chuang C-M, Liu C-C, Hsieh K-S. Fifteen-year experience of children with Henoch-Schönlein purpura in southern Taiwan, 1991-2005. *J Microbiol Immunol Infect*. 2007 Aug;40(4):371–6.

5. Jauhola O, Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M, Arikoski P, Hölttä T, et al. Clinical

course of extrarenal symptoms in Henoch-Schönlein purpura: a 6-month prospective study. *Arch Dis Child*. 2010 Nov;95(11):871–6.

6. Gómez S, Pérez M, Pellegrini M, Isern E, Quintana C, Artacho P, et al. Henoch-Schönlein purpura in pediatrics: Ten years of experience at a moderate risk office of a general hospital. *Arch Argent Pediatr*. 2020 Feb;118(1):31–7.

7. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Brik R, 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. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2010 May 1;69(5):798–806.

8. Johnson EF, Lehman JS, Wetter DA, Lohse CM, Tollefson MM. Henoch-Schönlein purpura and systemic disease in children: retrospective study of clinical findings, histopathology and direct immunofluorescence in 34 paediatric

patients. Br J Dermatol. 2015;172(5):1358–63.

9. Arunath V, Athapathu AS, Hoole TJ, Aruppala H, Rathnasri A, Ranawaka R, et al. Severe Disfiguring Scalp and Facial Oedema due to Henoch-Schönlein Purpura in a Child. Case Rep Pediatr. 2020;2020:8823611.

10. Anil M, Aksu N, Kara OD, Bal A, Anil AB, Yavaşcan O, et al. Henoch-Schönlein

purpura in children from western Turkey: a retrospective analysis of 430 cases. Turk J Pediatr. 2009 Oct;51(5):429–36.

11. Bouchard M, Sidlow R. Henoch-Schönlein Purpura Presenting With Subcutaneous Edema: A Case Report and a Proposal to Include Subcutaneous Edema as a Diagnostic Criterion. J Clin Rheumatol. 2020 Apr;26(3):e65–6.

## ABSTRACT

### SEVERE DISFIGURING FACE DUE TO SUBCUTANEOUS EDEMA IN A CHILD WITH HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURA

**Introduction:** Henoch-Schönlein purpura (HSP) is the most common systemic vasculitis in children, characterized by purpuric rash in combination with gastrointestinal, joint, and renal manifestations. Subcutaneous edema in HSP is transient, common in the feet and hands, rare in other locations.

**Objectives:** We reported a 6-year-old boy with HSP who presented with the characteristics purpura and bilateral ankle arthritis.

**Case report:** He did not have abdominal pain and no abnormalities in urine test. After 3 days of treatment at the Department of Pediatrics, Bach Mai Hospital with oral prednisolone 1 mg/kg/day, the patient's arthritis improved, but he had severe edema causing disfiguring face. The characteristic of edema was non-pitting and painless. We remained the dose of prednisolone, subcutaneous edema gradually decreased and disappeared after 4 days.

**Conclusion:** Subcutaneous edema in HSP can be found at any location, not only in common sites such as the feet and hands. Clinicians need to be aware of this manifestation to avoid confusion in diagnosis and treatment HSP.

*Keywords: Henoch-Schönlein purpura, subcutaneous edema, disfiguring face*