**HỘI CHỨNG STEVENS - JOHNSON**

**1. ĐẠI CƯƠNG**

- Hội chứng Stevens-Johnson (SJS) là phản ứng da niêm cấp đe dọa mạng sống đặc trưng bởi hoại tử lan rộng và bóc tách thượng bì.

- Hội chứng Stevens-Johnson - “dạng nhẹ của TEN”, bóc tách nhỏ hơn 10% diện tích bề mặt cơ thể (Body Surface Area - BSA)

- Hội chứng Stevens-Johnson/hoại tử thượng bì nhiễm độc chồng lấp, bóc tách 10-30% BSA

- Hoại tử thượng bì nhiễm độc, bóc tách lớn hơn 30% BSA

- Dịch tễ học

- Tỷ lệ mới mắc khoảng 1 đến 6 ca trên triệu người-năm

- Khắp nơi trên thế giới ở tất cả các chủng tộc

**2. NGUYÊN NHÂN HỘI CHỨNG STEVENS - JOHNSON**

Có 4 nhóm nguyên nhân gây bệnh:

• Thuốc

• Bệnh lý nhiễm trùng

• Các bệnh ác tính

• Vô căn

Thuốc là nguyên nhân phổ biến nhất. Thuốc và bệnh ác tính thường gặp ở người lớn

và người già. Nhiễm trùng thường gặp ở trẻ em. Vô căn chiếm 25-50% số ca..

**3. CHẨN ĐOÁN HỘI CHỨNG STEVENS - JOHNSON**

**3.1. Lâm Sàng**

• Da: dát tiến triển thành sẩn, mụn nước, bóng nước, bóng nước vỡ, mảng mề đay, hay hồng ban kết hợp. Trung tâm mụn nước, mụm mủ, hay hoại tử. Sang thương điển hình dạng bia (phân biệt với sang thương điển hình hình bia của hồng ban đa dạng) chỉ có 2 vùng màu sắc: trung tâm mụn nước, mụn mủ, hay hoại tử được bao quanh bởi hồng ban dát (phân biệt với hồng ban sẩn của hồng ban đa dạng).

• Niêm mạc: hồng ban, phù, vảy tróc, bóng nước, loét, và hoại tử

• Khác: sốt, đứng thẳng, nhịp tim chậm, hạ huyết áp, thay đổi ý thức, chảy máu mũi, viêm kết mạc, loét giác mạc, viêm lở âm hộ âm đạo hay qui đầu bao qui đầu, co giật, hôn mê.

**3.2. Cận Lâm Sàng**

Không có xét nghiệm nào ngoài sinh thiết có thể thành lập chẩn đoán xác định hội chứng Stevens-Johnson.

- Huyết thanh học: TNF-a, thụ thể IL 2 hòa tan, IL 6, CRP tăng

- Huyết học: bạch cầu bình thường hay tăng không đặc hiệu. Bạch cầu tăng cao cho biết khả năng bội nhiễm. Điện giải đồ và sinh hóa máu cần để điều trị các vấn đề liên quan

- Cấy da và cấy máu được ủng hộ. Ngoài ra, cấy nước tiểu và các vết thương khi nghi ngờ lâm sàng nhiễm trùng. Đánh giá chức năng thận và u rê máu

- Nội soi phế quản, thực quản dạ dày tá tràng, đại tràng có thể được chỉ định. X quang ngực khi nghi ngờ lâm sàng viêm phổi

- Mô học: thâm nhiễm tế bào viêm bì tối thiểu và hoại tử toàn bộ thượng bì là hình ảnh mô học điển hình của hội chứng Stevens-Johnson. Khớp nối bì-thượng bì thay đổi từ không bào cho đến bóng nước dưới thượng bì. Thâm nhiễm bì nông và chủ yếu quanh mạch máu với lympho bào. Tế bào sừng chết theo chương trình

**4. ĐIỀU TRỊ HỘI CHỨNG STEVENS - JOHNSON**

**4.1. Nguyên Tắc Điều Trị**

Không có điều trị đặc hiệu cho hội chứng Stevens-Johnson; do đó, hầu hết bệnh nhân được điều trị triệu chứng. Nguyên tắc điều trị triệu chứng bệnh nhân hội chứng Stevens-Johnson giống với điều trị bệnh nhân bỏng rộng. Chú ý đặc biệt ổn định đường thở và huyết động học, và kiểm soát đau. Ngưng thuốc nghi ngờ. Thời điểm ngưng liên quan với hậu quả. Nhận diện và điều trị bệnh bên dưới và nhiễm trùng thứ phát.

**4.2. Điều Trị Nâng Đỡ**

- Bù dịch, điện giải: đại phân tử và muối sinh lý trong 24 giờ đầu. Muối phosphate nếu giảm phosphate máu. Lượng dịch bù thường ít hơn so với bỏng cùng diện tích.

Sau ngày thứ 2 nhập viện, bù dịch qua ống mũi dạ dày để giảm dần và ngưng đường tĩnh mạch, thường trong vòng 2 tuần lễ

- Bù đạm: sớm nếu có thể, cũng để làm lành nhanh sang thương da. Insulin tĩnh mạch có thể cần thiết

- Nhiệt độ môi trường: 30-320C làm giảm mất năng lượng qua da. Giường hơi hóa lỏng nếu da lưng bị tổn thương nhiều. Miếng độn nhiệt và đèn hồng ngoại để làm giảm mất nhiệt

- Kháng đông heparin trong thời gian nằm viện được khuyến cáo. Antacid làm giảm xuất huyết dạ dày

- Chăm sóc phổi bao gồm khí dung, hút phế quản, và vật lý trị liệu. An thần đến mức giới hạn bởi tình trạng hô hấp

**4.3. Kiểm Soát Nhiễm Trùng**

- Qui trình vô trùng và các kỹ thuật cách ly ngược làm giảm nguy cơ nhiễm trùng bệnh viện. Cấy máu, catheter, ống dạ dày, và ống thông tiểu định kỳ

- Sát trùng: nitrate bạc 0.5%, hay chlorhexidine 0.05% thoa tắm, tránh sử dụng sulfadiazine bạc

- Kháng sinh: kháng sinh hệ thống dự phòng không được khuyến cáo. Kháng sinh được chỉ định khi nhiễm trùng tiểu hay da. Lựa chọn kháng sinh thường dựa trên vi khuẩn có mặt ở da. Liều cao và theo dõi nồng độ huyết thanh. Các dấu hiệu đầu tiên của nhiễm trùng là tăng số lượng vi khuẩn cấy ở da, sốt đột ngột, và tổng trạng bệnh nhân xấu đi nhanh.

**4.4. Chăm Sóc Da Niêm**

Đắp gạc nước muối sinh lý hay dung dịch Burow vùng da bị bóc tách. Súc rửa miệng và giảm đau tại chỗ. Cắt lọc và phủ màng sinh học làm giảm đau, mất dịch, mất nhiệt, và nhiễm trùng. Các loại màng sinh học bao gồm:

• Màng ghép dị chủng da lợn

• Màng ghép dị thể da người bảo quản lạnh

• Màng thay thế da từ màng ối

• Màng thay thế da từ collagen

Mắt: bôi trơn tích cực, kháng sinh, steroid tại chỗ, và bóc tách dính mi sớm

**4.5. Miễn Dịch Liệu Pháp**

- Steroids hệ thống: sớm, tĩnh mạch liều cao ngắn ngày (4-7 ngày). Liều từ 1-1,5mg/kg. Nếu sử dụng liều >2mg/kg phải hội chẩn.

- Cyclosporine, azathioprine, hay cyclophosphomide ít thông dụng bởi vì mất hàng tuần mới bắt đầu ảnh hưởng phản ứng miễn dịch. Tuy nhiên, cyclosporine thực sự cho thấy kết quả khích lệ

- Globulin miễn dịch tĩnh mạch: sớm, liều cao ngắn ngày. Tuy nhiên, chưa có sự nhất trí về liều và thời gian

- Lọc huyết tương, lọc máu

**4.6. Hội Chẩn Và Theo Dõi**

- Hội chẩn chuyên khoa bỏng, phẫu thuật tạo hình, nội khoa tiêu hóa, hô hấp, thận, nhi khoa, nhãn khoa.

- Bệnh nhân SJS phải được nhập viện và theo dõi

**5. DIỄN TIẾN VÀ TIÊN LƯỢNG**

- Thường bệnh ngưng đột ngột trong vài ngày và bắt đầu tái tạo biểu mô ít ngày sau đó. Hầu hết bệnh nhân hồi phục không di chứng. Các di chứng lâu dài chủ yếu là di chứng mắt

- Tỷ lệ tử vong 5-12%. Nhiễm trùng, nhiễm trùng huyết đóng vai trò quan trọng làm tăng tỷ lệ tử vong. Tuổi cao, mắc thêm bệnh nặng khác, và mức độ tổn thương da lớn hơn có tương quan với tiên lượng xấu. Thang điểm SCORTEN tính toán nguy cơ tử vong cho cả SJS và TEN

**6. PHÒNG NGỪA HỘI CHỨNG STEVENS - JOHNSON**

- “Thẻ dị ứng” thuốc cá nhân

- Theo dõi mắt lâu dài