



www.printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro

ПУРПУРА ШЕНЛЕЙНА-ГЕНОХА

Версия 2016

1. ЧТО ТАКОЕ ПУРПУРА ШЕНЛЕЙНА-ГЕНОХА

1.1 Что это такое?

Пурпура Шенляйна-Геноха (ПШГ) является заболеванием, при котором воспаление затрагивает очень мелкие кровеносные сосуды (капилляры). Это воспаление в сосудах называется васкулит и обычно поражает мелкие кровеносные сосуды в коже, кишечнике и почках. Воспаление в сосудах приводит к повышенной кровоточивости. В местах кровоизлияний на коже появляется сыпь красного или фиолетового оттенка, под названием пурпура. Возможна также повышенная кровоточивость кишечника или почек, вызывая появление крови в стуле или в моче (гематурия).

1.2 Как часто встречается это заболевание?

ПШГ, хотя и не является распространенным заболеванием у детей, относится к числу наиболее распространенных системных васкулитов у пациентов в возрасте от 5 до 15 лет. Заболевание чаще встречается у мальчиков, чем у девочек (2:1).

На частоту встречаемости заболевания не влияет этническое происхождение или географический регион проживания.

Большинство случаев в Европе и Северном полушарии происходят зимой, но некоторые случаи наблюдаются также осенью или весной. ПШГ поражает приблизительно 20 из 100 000 детей в год.

1.3 Каковы причины заболевания?

Никто не знает, что вызывает ПШГ. Считается, что возбудители инфекции (такие как вирусы и бактерии) потенциально могут служить толчком к развитию болезни, потому что она часто появляется после инфекции верхних дыхательных путей. Тем не менее, ПШГ также отмечалась на фоне приема лекарств, укусов насекомых, переохлаждения, химических токсинов и употребления в пищу специфических пищевых аллергенов. ПШГ может быть реакцией на инфекцию (чрезмерно агрессивная реакция иммунной системы вашего ребенка).

Считается, что в основе заболевания лежит патологическая реакция иммунной системы - в тканях, пораженных ПШГ выявляются специфические продукты иммунной системы, такие как иммуноглобулин А (IgA). Это приводит к поражению мелких кровеносных сосудов в коже, суставах, желудочно-кишечном тракте, почках и иногда в центральной нервной системе или яичках.

1.4 Является ли это заболевание наследственным? Является ли это заболевание заразным? Можно ли предотвратить данное заболевание?

ПШГ не является наследственным заболеванием. Оно не является инфекционным заболеванием и не может быть предотвращено.

1.5 Каковы основные симптомы?

Ведущим симптомом является характерная кожная сыпь, которая присутствует у всех пациентов с ПШГ. Сыпь обычно начинается с мелкой крапивницы; красные возвышающиеся пятна, на месте которых со временем появляются фиолетовые кровоизлияния. Это называется «пальпируемая пурпура», поскольку возвышающуюся на пораженных участках кожи сыпь можно прощупать. Пурпура, как правило, появляется на нижних конечностях и ягодицах, хотя в некоторых случаях поражения могут также появиться в других частях тела (верхние конечности, туловище и т.д.).

Боль в суставах (артралгия) или боль и опухание суставов с ограничением движения (артрит), как правило, затрагивает коленные и голеностопные суставы, реже - лучезапястные суставы, локтевые суставы и суставы пальцев рук. Такие явления

встречаются у большинства пациентов (> 65%). Боль в суставах и/или артрит сопровождается легкой отечностью тканей и болезненностью мягких тканей, расположенных рядом с суставом и вокруг него. На ранних стадиях заболевания, особенно у маленьких детей, может возникнуть отек мягких тканей рук и ног, лба и мошонки.

Симптомы, связанные с суставами, носят временный характер и исчезают в течение от нескольких дней до нескольких недель. Воспаление сосудов в более чем 60% случаев сопровождается болями в животе. Эти боли, как правило, носят прерывистый характер, локализуются вокруг пупка и могут сопровождаться легкими или тяжелыми желудочно-кишечными кровотечениями (геморрагией). В очень редких случаях может произойти заворот петель кишечника. Это явление носит название кишечной непроходимости и вызывает закупорку кишечника, для устранения которой может потребоваться хирургическое вмешательство.

В случае воспаления сосудов почек они могут кровоточить (приблизительно у 20-35% больных). Кроме того, могут развиваться гематурия (кровь в моче) и протеинурия (белок в моче) от легкой до тяжелой степени. Проблемы с почками, как правило, не носят серьезного характера. В редких случаях заболевание почек может длиться в течение нескольких месяцев или лет и прогрессировать, приводя к почечной недостаточности (1-5%). В таких случаях требуется консультация специалиста по заболеваниям почек (нефролога) в сотрудничестве с лечащим врачом пациента.

Симптомы, описанные выше, могут иногда на несколько дней предшествовать появлению кожной сыпи. Они могут появляться одновременно или постепенно, в различном порядке.

Другие симптомы, такие как судороги, кровоизлияния в мозг или легкие и отек яичек, обусловленные воспалением сосудов в этих органах, встречаются редко.

1.6 Одинаково ли проявляется заболевание у всех детей?

Болезнь более или менее одинакова у всех детей, но степень поражения кожи и органов может значительно отличаться от пациента к пациенту.

1.7 Отличается ли болезнь у детей от болезни у взрослых?

Болезнь у детей не отличается от заболевания у взрослых, но она редко поражает молодых пациентов.

2. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1 Как диагностируется данное заболевание?

Диагностика ПШГ основывается, главным образом, на клинической картине: наличие классической пурпурной сыпи, которая, как правило, ограничивается нижними конечностями и ягодицами, и преимущественно сопровождается, по меньшей мере, одним из следующих проявлений: боль в животе, поражение суставов (артрит или артралгия) и почек (наиболее часто – гематурия). При диагностике необходимо исключить другие заболевания, которые могут вызвать сходную клиническую картину. Биопсия кожи, которая позволяет определить наличие иммуноглобулина А путем гистологических исследований, для диагностики требуется редко.

2.2 Какие лабораторные и другие исследования полезны?

Специфических анализов, которые способствовали бы диагностике ПШГ, не существует. Скорость оседания эритроцитов (СОЭ) или уровень С-реактивного белка (СРБ, показатель системного воспаления) могут быть в норме или повышенными. Скрытая кровь в кале может быть признаком небольшого кишечного кровотечения. Анализ мочи следует проводить в течение заболевания с целью проверки на предмет поражения почек. Гематурия низкой степени является распространенным признаком заболевания. Со временем она проходит. Биопсия почек может потребоваться, если поражение почек является серьезным (почечная недостаточность или значительная протеинурия). Визуализационные методы исследований, такие как УЗИ, обычно рекомендуют, чтобы исключить другие причины боли в животе и для проверки возможных осложнений, таких как непроходимость кишечника.

2.3 Можно ли лечить данное заболевание?

Большинство больных ПШГ хорошо переносят заболевание и не нуждаются вообще ни в каких лекарствах. При наличии симптомов ребенку необходим постельный режим. В случае необходимости лечения, оно носит, в основном, поддерживающий характер. Боль обычно купируют либо с помощью простых анальгетиков (болеутоляющих), таких как парацетамол, либо (в случае более выраженных жалоб на боли в суставах) при помощи нестероидных противовоспалительных препаратов, таких как ибупрофен и напроксен.

Применение кортикостероидов (через рот или, иногда, внутривенно) показано пациентам с тяжелыми желудочно-кишечными симптомами или кровотечениями и только в редких случаях, когда симптомы носят тяжелый характер и связаны с поражением других органов (например, яичек). Если заболевание почек является серьезным, необходима биопсия почки, а в случае наличия показаний назначается комбинированное лечение кортикостероидами и иммунодепрессантами.

2.4 Каковы побочные эффекты лекарственной терапии?

В большинстве случаев при ПШГ медикаментозное лечение не является необходимым или применяется лишь в течение короткого времени; таким образом, никаких серьезных побочных эффектов не ожидается. В редких случаях, когда ввиду тяжелого поражения почек требуется применение преднизона и иммуносупрессивных препаратов в течение длительного времени, возможны побочные эффекты, которые могут вызывать проблемы.

2.5 Как долго будет продолжаться болезнь?

Острая фаза болезни длится около 4-6 недель. У половины больных ПШГ детей случается, по крайней мере, один рецидив в течение 6-недельного периода, который обычно бывает короче и проходит в более легкой форме, чем первый эпизод. Рецидивы редко длятся дольше. Наличие рецидива не свидетельствует о тяжести заболевания. Большинство пациентов выздоравливает полностью.

3. ПОВСЕДНЕВНАЯ ЖИЗНЬ

3.1 Как болезнь может повлиять на ребенка и повседневную жизнь семьи и какие периодические медицинские осмотры необходимы?

У большинства детей болезнь проходит сама собой и не вызывает долгосрочных проблем. У небольшого процента пациентов, у которых наблюдается стойкое или тяжелое поражение почек, возможно прогрессирующее течение с развитием почечной недостаточности. В целом, ребенок и семья могут вести нормальную жизнь.

Анализ мочи следует выполнять несколько раз в течение заболевания и через 6 месяцев после того, разрешения ПШГ: это необходимо для выявления потенциальных проблем с почками, поскольку в некоторых случаях поражение почек может проявиться через несколько недель или даже месяцев после начала заболевания.

3.2 Как насчет школы?

Во время острой фазы болезни всяческая физическая активность обычно ограничивается и может потребоваться постельный режим. После выздоровления дети могут снова посещать школу и вести нормальную жизнь, участвуя во всех тех же мероприятиях, что и их здоровые сверстники. Школа для детей не менее важна, чем работа для взрослых: это место, где они учатся, как стать самостоятельными и продуктивными членами общества.

3.3 Как насчет спорта?

Ребенок может заниматься всеми видами деятельности, которые ему под силу. Таким образом, общая рекомендация состоит в том, чтобы позволять пациентам участвовать в занятиях спортом, которые следует временно прекращать при появлении болей в суставах, а учителя физкультуры обязаны предотвращать спортивные травмы, в частности среди подростков. Хотя механическое напряжение плохо сказывается на воспаленных суставах, необходимо понимать, что небольшое повреждение, которое может получить ребенок, – это гораздо меньшее зло, чем

психологический ущерб, связанный с невозможностью заниматься спортом с друзьями из-за болезни.

3.4 Как насчет диеты?

Никаких доказательств того, что диета может влиять на болезнь, не существует. В целом, ребенок должен соблюдать сбалансированную, нормальную для своего возраста диету. Растущему ребенку рекомендуется здоровая, хорошо сбалансированная диета с достаточным содержанием белков, кальция и витаминов. Пациентам, принимающим кортикостероиды, необходимо избегать переедания, поскольку эти препараты могут повышать аппетит.

3.5 Может ли климат влиять на течение болезни?

Доказательств того, что климат может повлиять на проявления болезни, отсутствуют.

3.6 Можно ли ребенку делать прививки?

Прививки следует перенести на более поздний срок. Решение о том, когда делать пропущенные прививки, должен принять педиатр. В целом, прививки не повышают активность заболевания и не вызывают серьезных неблагоприятных реакций у больных детей. Однако вакцинаций с использованием живых ослабленных вакцин, как правило, следует избегать. Это связано с гипотетическим риском индукции инфекции у больных, получающих высокие дозы иммуносупрессивных или биологических препаратов.

3.7 Как насчет половой жизни, беременности, контрацепции?

Болезнь не налагает никаких ограничений в отношении нормальной половой активности или беременности. Однако пациенты, принимающие лекарства, всегда должны быть очень осторожны в отношении возможных последствий этих препаратов для плода. По вопросам контрацепции и беременности пациентам

рекомендуется проконсультироваться с врачом.