



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

Пурпура Шенлейн-Геноха, Геморагічний Васкуліт

Версія 2016

1. ЩО ТАКЕ ПУРПУРА ШЕНЛЕЙН- ГЕНОХА?

1.1 Що це таке?

Пурпура Шенлейн – Геноха (ПШГ) (геморагічний васкуліт) – це захворювання, при якому вражаються дуже малі кровоносні судини (капіляри). Це ураження називається васкулітом. Воно часто охоплює малі кровоносні судини в шкірі, кишечнику, нирках. Уражені кровоносні судини кровоточать у шкіру, викликаючи темно-червоні або багрянні висипання, які називають також пурпурою. Вони також можуть кровоточити в кишечнику чи нирках, про що свідчить кров, виявлена у калі і сечі (гематурія).

1.2 Поширення захворювання.

ПШГ є нечастим захворюванням у ранньому дитячому віці, проте найбільш часто системний васкуліт виявляється у дітей у віці 5-15 років. Частіше виникає у хлопчиків (2:1).

Немає етнічних чи географічних особливостей даного захворювання. Більшість випадків у Європі і північній півкулі реєструються зимою, проте виникають вони восени і весною. Поширеність – 20 випадків на 100 тис. населення в рік.

1.3 Які причини захворювання?

Причини захворювання – невідомі. Інфекційні агенти (віруси і бактерії) можуть бути потенційними тригерами захворювання,

тому що захворювання часто виникає після перенесеної інфекції верхніх дихальних шляхів. Проте є дані про виникнення захворювання на фоні прийому медикаментів, укусів комах, переохолодження, впливу хімічних речовин і споживання харчових алергенів. ПШГ може бути реакцією на інфекцію (надмірна реакція імунної системи вашої дитини).

Було виявлено накопичення специфічних продуктів імунної системи, таких як імуноглобулін А (IgA) при ураженні ПШГ, що дозволяє припустити, що патологічна реакція імунної системи атакує дрібні кровоносні судини в шкірі, суглобах, шлунково-кишковому тракті, нирках і рідко центральній нервовій системі або яєчках і викликає захворювання.

1.4 Чи успадковується захворювання? Воно заразне? Чи можна запобігти?

ПШГ не успадковується. Захворювання не є заразним і його не можна попередити.

1.5 Які головні симптоми?

Провідним симптомом є характерні шкірні висипання, які виявляють у пацієнтів з ПШГ. Висипання зазвичай починається з дрібних вузликів; червоних плям або червоних гульок, які з часом перетворюються на багряний синяк. Вони також називаються "пурпурою, що пальпується", тому що при піднятті ураження шкіри можна відчути на дотик. Пурпура, як правило, охоплює ділянку нижніх кінцівок і сідниць, хоча деякі ураження можуть також з'явитися на інших частинах тіла (верхні кінцівки, тулуб і т.д.). Біль в суглобах (артралгії) або болючі та набряклі суглоби з обмеженням руху (артрити) – як правило, колінні і гомілково-ступневі суглоби, і рідше зап'ясть, ліктів і пальців – зустрічаються в більшості пацієнтів (> 65%). Біль у суглобах та / або артрит супроводжується набряком і болючістю м'яких тканин навколо суглобів. Набряк м'яких тканин рук і ніг, чола і калитки може виникати на ранніх стадіях захворювання, особливо у маленьких дітей.

Суглобові симптоми є тимчасовими і зникають від декількох днів до декількох тижнів.

Коли судини запалюються, біль у животі присутній у більш ніж 60% випадків. Біль, як правило, переривчастий, відчувається навколо пупка і може супроводжуватися легкою або важкою шлунково-кишковою кровотечею. Дуже рідко може виникнути кишкова непрохідність, яка викликає закупорку кишечника, для корекції якої може застосовуватися хірургічне втручання.

Коли запалюються судини нирок, вони можуть кровоточити (приблизно 20-35% хворих), викликаючи наявність від легкої до важкої гематурії (кров у сечі) і протеїнурії (білок у сечі). Проблеми з нирками, як правило, несерйозні. В окремих випадках захворювання нирок може тривати впродовж декількох місяців або років і може прогресувати до ниркової недостатності (1-5%). У таких випадках консультації нефролога та співпраця пацієнта з лікарем є необхідною.

Симптоми, описані вище, можуть інколи передувати появі шкірного висипу на кілька днів. Вони можуть з'явитися одночасно або поступово в різному порядку

Інші симптоми, такі як судоми, мозкові або легеневі крововиливи і набряк яєчок через запалення судин в цих органах зустрічаються рідко.

1.6 Чи це захворювання однаково протікає у всіх дітей?

Захворювання в більшій чи меншій мірі протікає однаково у всіх дітей, проте ступінь ураження шкіри і органів може різнитися.

1.7 Чи відрізняються прояви захворювання у дітей від дорослих?

Захворювання у дітей не відрізняється від захворювання у дорослих, проте у малих пацієнтів воно виникає рідше.

2. ДІАГНОСТИКА І ЛІКУВАННЯ.

2.1 Як діагностувати?

Діагностується ПШГ в основному на основі класичного багряного висипу, що обмежується нижніми кінцівками і сідницями, і, як правило, пов'язаного з, щонайменше, одним з наступних проявів:

біль у животі, ураженням суглоба(артрит або артралгії) і ураженням нирок (найбільш часто – гематурія). Інші захворювання, які можуть викликати подібну клінічну картину повинні бути виключені. Біопсія шкіри потрібна рідко і проводиться виключно для діагностики, щоб показати наявність імуноглобуліну А в гістологічних дослідженнях.

2.2 Які лабораторні та інші тести необхідні?

Немає специфічних тестів для визначення ПШГ. Швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ) чи С-реактивний протеїн (СРП – показник запальної відповіді) можуть бути нормальними чи підвищеними. Наявність крові в калі може бути індикатором малої кишкової кровотечі. Аналіз сечі потрібно проводити впродовж захворювання для виключення ураження нирок. Легкий ступінь гематурії буває присутнім, проте він минає з часом. Якщо ж ураження нирок є гострим (ниркова недостатність або наростаюча протеїнурія), то необхідним є проведення біопсії. Інші тести, такі як ультразвукове обстеження, можуть бути проведені для виключення інших причин болю в животі і можливих ускладнень, таких як кишкова непрохідність.

2.3 Чи лікується дане захворювання?

Більшість пацієнтів з ПШГ почуваються добре і не вимагають будь-якої терапії взагалі. Дітям призначають ліжковий режим на час спостереження виражених симптомів. Лікування, в разі необхідності, в основному підтримуюче, з контролем болю за допомогою простих анальгетиків (знеболюючі), такі як ацетамінофен, або нестероїдні протизапальні препарати, такі як ібупрофен і напроксен, коли суглобовий синдром більш помітний. Використання кортикостероїдів (оральних чи деколи внутрішньовенних) є виправданим у пацієнтів з гострими симптомами ураження шлунково-кишкового тракту чи кровотечі і в рідких випадках при гострих ураженнях інших органів і систем (яєчка). Якщо ниркові прояви є гострими, необхідно проводити біопсію нирки. У разі виявлення змін потрібна комбінована терапія з кортикостероїдами та імуносупресивними препаратами.

2.4 Які побічні ефекти медикаментозної терапії?

В більшості випадків ПШГ медикаментозна терапія не є необхідною, або призначається на короткий термін. Таким чином, жодних серйозних побічних ефектів не очікуємо. У рідкісних випадках, коли важке ураження нирок вимагає використання преднізолону та імуносупресивних препаратів протягом тривалого часу, наявність побічних ефектів може бути проблемою.

2.5 Як довго триває захворювання?

Весь період хвороби триває близько 4-6 тижнів. Половина дітей з ПШГ мають принаймні один рецидив впродовж 6-тижневого періоду, який зазвичай коротший і м'якший, ніж у першому епізоді. Рецидиви рідко тривають довше. Рецидиви свідчать про тяжкість захворювання. Більшість пацієнтів одужує повністю.

3. ПОВСЯКДЕННЕ ЖИТТЯ

3.1 Як хвороба може вплинути на дитину і повсякденне життя сім'ї і які види періодичних перевірок необхідні?

У більшості дітей, хвороба спонтанно минає і не викликає довгострокових проблем. Невеликий відсоток пацієнтів, які мають персистуючі чи гострі захворювання нирок, можуть мати прогресуючий перебіг з можливою нирковою недостатністю. В цілому дитина і сім'я можуть вести нормальне життя. Аналізи сечі потрібно контролювати декілька разів впродовж періоду захворювання і 6 місяців після його завершення для того, щоб виключити потенційні проблеми з нирками, оскільки у деяких випадках ураження нирок може відбуватися через декілька тижнів чи навіть місяців після завершення захворювання.

3.2 Як щодо відвідування школи?

Під час гострої фази хвороби вся фізична активність зазвичай обмежується, і необхідний постільний режим; після одужання діти можуть ходити в школу знову і вести нормальне життя, беручи участь у всіх заходах, що й їх здорові однолітки. Школа для дітей

еквівалентна роботі для дорослих: місце, де вони навчаються, як стати незалежними і продуктивними особистостями.

3.3 Як щодо занять спортом?

Усі види діяльності можуть виконуватися. Таким чином, рекомендовано пацієнтам брати участь в спортивних заходах за умови, що вони будуть зупинятися, якщо виникне біль в суглобах, а також консультування спортивних наставників для запобігання спортивних травм, зокрема для підлітків. Хоча механічне напруження не є найкращим для запаленого суглоба, невелике ушкодження все ж краще, аніж психологічна травма від заборони занять спортом з друзями через хворобу.

3.4 Як щодо дієти?

Немає даних про вплив дієти на перебіг захворювання. Дієта повинна бути збалансованою для віку пацієнта. Здорова, добре збалансована дієта, збагачена білками, кальцієм і вітамінами є необхідною для організму дитини, що росте. Надмірне споживання їжі повинне бути обмежене у пацієнтів, які приймають кортикостероїди, тому що ці ліки підвищують апетит.

3.5 Чи може клімат впливати на перебіг захворювання?

Немає даних щодо впливу погодних умов на розвиток захворювання.

3.6 Чи можуть діти бути вакциновані?

Вакцинація повинна бути відкладена і час проведення пропущеної вакцинації визначається педіатром. Загалом, щеплення не підвищують активність захворювання і не викликають серйозних несприятливих реакцій у пацієнтів з ПШГ. Тим не менш, живих ослаблених вакцин потрібно уникати через наявність гіпотетичного ризику індукції інфекції у хворих, які отримують високі дози імуносупресивних препаратів або біологічних препаратів.

3.7 Як щодо сексуального життя, вагітності, контролю над народжуваністю?

Немає ніяких обмежень для нормальної сексуальної активності або вагітності під час хвороби. Тим не менш, пацієнти, що приймають ліки, завжди повинні бути дуже обережними щодо можливих наслідків впливу цих препаратів на плід. Пацієнтам рекомендується проконсультуватися з лікарем про контроль над народжуваністю і вагітністю.