https://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 развиться 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.