



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 припідняті ураження шкіри можна відчутти 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.