

Министерство образования и науки Российской Федерации  
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования  
ПЕТРОЗАВОДСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ

## **ПУРПУРА ШЕНЛЕЙНА-ГЕНОХА**

*Учебное пособие*

*для обучающихся по направлению подготовки специалитета  
«Лечебное дело»*

Петрозаводск  
Издательство ПетрГУ  
2017

УДК 616  
ББК 55.53  
П88

*Печатается по решению редакционно-издательского совета  
Петрозаводского государственного университета*

Рецензенты:

*Т. Ю. Кузнецова*, зав. кафедрой факультетской терапии,  
фтизиатрии, инфекционных болезней и эпидемиологии,  
доктор медицинских наук

*Н. Д. Сильвестрова*, зав. ревматологическим отделением  
Республиканской больницы

**Пурпура Шенлейна-Геноха** : учебное пособие для обучающихся по направлению подготовки специалитета «Лечебное дело» / сост. Е. В. Кочетова, М. С. Светлова, Н. В. Корякова ; М-во образования и науки Рос. Федерации, Федер. гос. бюджет. образоват. учреждение высш. образования Петрозавод. гос. ун-т. — Петрозаводск : Издательство ПетрГУ, 2017. — 23 с.

ISBN 978-5-8021-2321-8

В учебном пособии рассматриваются вопросы этиологии, классификации, патогенеза, особенности клинической картины пурпуры Шенлейна-Геноха. Затронуты современные аспекты терапии геморрагического васкулита, подробно изложены схемы индукционной и поддерживающей терапии. Большое внимание уделено дифференциальной диагностике васкулита. Учебное пособие содержит вопросы тестового контроля и контрольные задачи по теме.

Издание предназначено обучающимся по направлению подготовки специалитета «Лечебное дело» (дисциплина «Внутренние болезни»).

УДК 616  
ББК 55.53

- © Кочетова Е. В., Светлова. М.. С.,  
Корякова Н. В., сост., 2017
- © Петрозаводский государственный  
университет, 2017

ISBN 978-5-8021-2321-8

## ВВЕДЕНИЕ

Пурпура Шенлейна-Геноха (син.: геморрагический васкулит) — системный васкулит, поражающий преимущественно сосуды микроциркуляторного русла (артериолы, капилляры и послекапиллярные венулы) и характеризующийся отложением в их стенке иммунных депозитов, состоящих преимущественно из иммуноглобулина А.

Геморрагический васкулит клинически проявляется кожной геморрагической сыпью в сочетании с поражением суставов, желудочно-кишечного тракта и почек.

### История вопроса

В 1837 г. известный немецкий врач Иоганн Лукас Шенлейн (1793—1864) описал «анафилактическую пурпуру».

В 1874 г. его соотечественник Эдуард Генох (1820—1910) опубликовал ценную работу о том же заболевании. Эдуард Генох сообщил о 4 детях с кровавой диареей, болями в животе, сыпью, болезненными суставами.

Название «геморрагический васкулит» введено в 1959 г. выдающимся ревматологом В. А. Насоновой [1]. Термин «геморрагический васкулит» используется только в России

### Эпидемиология

Пурпура Шенлейна-Геноха (ПШГ) может развиваться в любом возрасте. Заболевание встречается у лиц разного возраста, но наиболее часто у детей. Пик заболеваемости приходится на возраст от 2 до 6 лет [2]. Частота ПШГ у взрослых составляет 1,3 случая на 100 000 населения в год [2]. Мужчины и женщины заболевают с одинаковой частотой.

### Этиология

Этиология ПШГ неизвестна.

Провоцирующие факторы ПШГ:

- ◆ бактериальные и вирусные инфекции респираторного и желудочно-кишечного тракта;
- ◆ лекарственные и пищевые аллергены;
- ◆ укусы насекомых;
- ◆ вакцинация.

У большинства детей начало заболевания связывается с перенесенным накануне вирусным или бактериальным заболеванием либо обострением очагов хронической, чаще стрептококковой, инфекции (кариес зубов, синусит, тонзиллит и т. д.). К особенностям ГВ у детей, в отличие от взрослых, относится четкая связь заболевания с инфекцией верхних дыхательных путей [3].

## ПАТОГЕНЕЗ

ПШГ представляет собой васкулит мелких сосудов с отложением иммунных комплексов, содержащих иммуноглобулины А (IgA) и С3 в артериолах, капиллярах и венах различных органов и тканей [2].

В основе патогенеза лежит образование иммунных комплексов и активация компонентов системы комплемента, которые оказывают повреждающее действие на сосудистую стенку.

Главными инициаторами повреждения эндотелия при ПШГ являются цитокины, которые вовлечены в активацию нейтрофилов. IL-8, активирующий эпителиальный белок нейтрофилов (ENA-78), и Т-лимфоциты участвуют в обеспечении хемотаксиса нейтрофилов к участкам воспаления [4].

Циркулирующие иммунные комплексы вызывают васкулит, который сопровождается периваскулярным отеком, нарушениями микроциркуляции, гемorragиями. Поражение сосудистой стенки приводит к активации системы гемостаза: функциональной активности тромбоцитов, гиперкоагуляции, снижению уровня антитромбина III [4].

В возникновении гломерулонефрита (ГН) при ПШГ ведущую роль играют изменения структуры молекулы IgA, обусловленные нарушением процессов гликозилирования и полимеризации. В результате происходит нарушение взаимодействия молекулы IgA с белками матрикса, рецепторами к IgA на мезангиальных клетках, с компонентами системы комплемента. Итогом является запуск синтеза цитокинов и факторов роста клетками почек [2].

В основе современной классификации системных васкулитов лежит калибр пораженных сосудов, и учитываются основные патогенетические механизмы их повреждения (табл. 1) [3]. Основные нозологические формы системного васкулита приведены в таблице 2.

Таблица 1

**Современная классификация системных васкулитов  
(Chapel Hill Consensus Conference, 2012 г.)**

<p><b>Васкулит с поражением сосудов крупного калибра</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• артериит Такаясу (неспецифический аортоартериит)</li> <li>• гигантоклеточный артериит (болезнь Хортона) и ревматическая полимиалгия</li> </ul>
<p><b>Васкулит с поражением сосудов среднего калибра</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• узелковый полиартериит</li> <li>• болезнь Кавасаки</li> </ul>
<p><b>Васкулиты с поражением сосудов мелкого калибра</b> <i>Васкулиты, ассоциированные с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА):</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• микроскопический полиангиит</li> <li>• гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)</li> <li>• эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа-Строс)</li> </ul> <p><i>Иммунокомплексные васкулиты:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• заболевания, ассоциированные с антителами к БМК (синдром Гудпасчера)</li> <li>• криоглобулинемический васкулит</li> <li>• IgA-ассоциированный васкулит (геморрагический васкулит, пурпура Шенлейна-Геноха)</li> <li>• гипокомплементемический уртикарный васкулит (анти-C1q васкулит)</li> </ul>
<p><b>Вариабельный васкулит</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• болезнь Бехчета</li> <li>• синдром Когана</li> </ul>
<p><b>Васкулит с поражением сосудов единственного органа</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• кожный лейкоцитокластический ангиит</li> <li>• кожный артериит</li> <li>• первичный васкулит центральной нервной системы</li> <li>• изолированный аортит</li> <li>• другие</li> </ul>
<p><b>Васкулит, ассоциированный с системными заболеваниями</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• васкулит при СКВ</li> <li>• ревматоидный васкулит</li> <li>• саркоидный васкулит</li> <li>• другие</li> </ul>

### **Васкулит, ассоциированный с определенными этиологическими факторами**

- криоглобулинемический васкулит, ассоциированный с вирусом гепатита С
- васкулит, ассоциированный с вирусом гепатита В
- аортит, ассоциированный с сифилисом
- лекарственный иммунокомплексный васкулит
- лекарственный АНЦА-ассоциированный васкулит
- паранеопластический васкулит
- другие

Таблица 2

### **Определения основных нозологических форм системных васкулитов**

<i>Наименование</i>	<i>Определение</i>
Геморрагический васкулит (пурпура Шенлейна-Геноха)	Васкулит с иммунными депозитами IgA, поражающий мелкие сосуды (капилляры, венулы, артериолы). Типичны поражение кожи, кишечника и почек в сочетании с артралгиями или артритом
Криоглобулинемический васкулит	Васкулит с криоглобулинемическими иммунными депозитами, поражающий мелкие сосуды (капилляры, венулы, артериолы) и сочетающийся с сывороточной криоглобулинемией. Часто поражаются кожа и клубочки почек
Кожный лейкоцитокластический васкулит	Изолированный кожный лейкоцитокластический ангиит без системного васкулита или гломерулонефрита
Микроскопический полиангиит	Некротизирующий васкулит преимущественно мелких сосудов (капилляры, венулы, артериолы) с отсутствием иммунных депозитов. Могут также поражаться артерии мелкого и среднего калибра. Типично развитие некротизирующего гломерулонефрита, часто присоединяется геморрагический альвеолит
Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)	Некротизирующее гранулематозное воспаление с вовлечением дыхательных путей и некротизирующий васкулит сосудов мелкого и среднего калибра (капилляры, венулы, артериолы, артерии). Часто развивается некротизирующий гломерулонефрит

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа-Строс)	Эозинофильное, гранулематозное воспаление с вовлечением респираторного тракта и некротизирующий васкулит сосудов мелкого и среднего калибра. Сочетается с бронхиальной астмой и эозинофилией
Узелковый полиартериит	Очаговое некротизирующее воспаление артерий преимущественно среднего калибра любой локализации с образованием аневризм, тромбозом, разрывом аневризм с кровотечением, инфарктом пораженных органов и тканей. Не сопровождается гломерулонефритом или поражением артериол, капилляров и венул
Болезнь Kawasaki	Воспаление, поражающее крупные, средние и мелкие артерии, сочетающееся с кожно-слизистым лимфатическим синдромом. В процесс могут вовлекаться артерии и вены. Часто поражаются коронарные артерии. Обычно встречается у детей
Гигантоклеточный артериит (болезнь Хортона) и ревматическая полимиалгия	Гигантоклеточный артериит — гранулематозный артериит основных ветвей аорты, преимущественно экстракраниальных ветвей сонной артерии с частым поражением височной артерии. Обычно начинается у больных старше 50 лет и часто сочетается с ревматической полимиалгией Ревматическая полимиалгия — клинический синдром, развивающийся у лиц пожилого и старческого возраста, характеризуется болями и скованностью в области плечевого и тазового пояса, резким увеличением СОЭ
Артериит Такаясу	Прогрессирующее гранулематозное воспаление аорты и ее основных ветвей. Наиболее предрасположены заболеванию молодые женщины

## КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Диагностические критерии геморрагического васкулита представлены в таблице 3.

В клинической картине пурпуры Шенлейна-Геноха принято выделять 4 основных синдрома:

- 1) кожный;

- 2) суставной;
- 3) абдоминальный;
- 4) почечный.

Таблица 3

**Диагностические критерии геморрагического васкулита  
(J. A. Miles и соавт., 1990) [3]**

<i>Критерий</i>	<i>Определение</i>
Пальпируемая пурпура	Слегка возвышающиеся геморрагические кожные изменения, не связанные с тромбоцитопенией
Возраст моложе 20 лет	Начало заболевания приходится на возраст моложе 20 лет
Боли в животе	Диффузные боли в животе, усиливающиеся после приема пищи, или ишемия кишечника (возможно развитие кишечного кровотечения)
Данные биопсии: обнаружение гранулоцитов	Инфильтрация гранулоцитами стенки артериол и венул
Требуется наличие не менее 3 из 6 признаков	

### **Кожный синдром**

Для кожного синдрома характерна пальпируемая пурпура: слегка возвышающиеся кожные изменения, не связанные с тромбоцитопенией. Сыпь наблюдается у всех больных и является обязательным диагностическим критерием ПШГ.

Характер высыпаний проявляется папулезно-геморрагическими элементами 2—5 мм, с тенденцией к слиянию.

Сыпь всегда симметрична, не исчезает при надавливании, может оставлять после себя пигментацию [4]. Типичная ее локализация на коже разгибательных поверхностей крупных суставов нижних конечностей, области ягодиц [4]. Характерной особенностью сыпи является ортостатизм: возобновление высыпаний в вертикальном положении, после стояния и ходьбы.



## **Суставной синдром**

Возникает чаще всего вместе с кожным синдромом или предшествует ему [4]. Суставной синдром характеризуется поражением крупных суставов нижних конечностей (голеностопные, коленные).

Суставы отечны, болезненны, объем движений в них ограничен. Суставной синдром, как правило, существует 2—5 дней и проходит самостоятельно [4]. Изменения в суставах всегда являются доброкачественными (неэрозивными), стойкой деформации суставов не возникает.

## **Абдоминальный синдром**

Проявляется диффузными болями в животе, усиливающимися после приема пищи. Наиболее часто абдоминальный синдром наблюдается у детей до 10 лет и обусловлен кровоизлияниями в слизистую кишечника, в брыжейку, брюшину [4]. У 30 % детей абдоминальный синдром предшествует кожным высыпаниям. Достаточно тяжело протекает микротромбоз брыжеечных сосудов. Клиника характеризуется схваткообразными или постоянными болями в животе, рвотой, диареей (возможно с кровью) [4]. Типично для абдоминальной формы пурпуры Шенлейна-Геноха развитие эрозивно-геморрагического дуоденита с преимущественным вовлечением нисходящей части двенадцатиперстной кишки. Поражение толстой кишки встречается значительно реже и проявляется афтозными язвами и петиальными высыпаниями.

Осложнениями абдоминального синдрома являются острая кишечная непроходимость, прободение язвы кишечника, перитонит, некроз участка кишечника, перфорация стенки кишки.

## **Почечный синдром**

Поражение почек при ПШГ представлено гломерулонефритом, проявления которого варьируют от изолированной бессимптомной микрогематурии до быстро прогрессирующего гломерулонефрита [2].

*Гематурия* наблюдается у большинства больных: почти у половины — микрогематурия (часто в сочетании с протеинурией), примерно у 1/3 — макрогематурия (как правило, в начале заболевания, но может возникать в дальнейшем на фоне респираторных инфекций или обострений кожного васкулита). Кроме того, в моче обнаруживают зернистые цилиндры, содержащие эритроциты [2].

*Протеинурия* может быть различной, чаще небольшой (<1 г/сут), но возможно и развитие выраженной ПУ с формированием нефротического синдрома (НС) [2].

*Артериальная гипертензия* возникает в 14—20 % случаев [2].

*Нарушение функции почек* может возникнуть на любой стадии IgA-нефропатии (как в дебюте, так и при хронической почечной недостаточности (ХПН)) в результате тяжелого острого иммунного повреждения с развитием некротизирующего ГН с полулуниями или преходящей окклюзии канальцев эритроцитами [2].

*Хроническая почечная недостаточность* развивается, как правило, у взрослых [2].

Спектр морфологических изменений почек при световой микроскопии [2]:

- 1) очаговая или диффузная мезангиальная пролиферация с расширением внеклеточного матрикса;
- 2) возможна различной степени выраженности интра- или экстракапиллярная пролиферация;
- 3) возможны сегментарный некроз капилляров клубочка и образование полулуний;
- 4) на поздних стадиях болезни отмечается интерстициальный фиброз, ангиосклероз, атрофия канальцев.

Иммунофлюоресцентное исследование — основа диагностики IgA-нефропатии. Констатируют наличие депозитов IgA (часто в сочетании с депозитами IgM и/или IgG) в мезангии и в капиллярных стенках клубочков. Почти всегда обнаруживают депозиты C3, реже C4; наличие депозитов C1q не характерно [3].

При электронной микроскопии характерны отложения электронно-плотного материала в мезангии, реже субэндотелиально или субэпителиально, соответствующие иммунным комплексам, определяемым при иммунофлюоресцентной микроскопии.

Динамика развития почечного синдрома неодинакова в различных возрастных группах [4]. У детей раннего возраста в большинстве случаев почечный синдром проходит бесследно, острая почечная недостаточность (ОПН) наступает у 1 % больных, хроническое течение почечного синдрома отмечено в 2—4 % случаев, переход в хроническую почечную недостаточность (ХПН) крайне редок. Для детей старше 10 лет характерна длительная (в течение нескольких лет) персистенция изолированного мочевого синдрома без нарушения функции почек [4]. Принято считать, что прогноз и исход заболевания обусловлены именно почечным синдромом.

## Церебральный синдром

Отмечается в 1—2 % случаев ГВ у детей, обусловлен мелкими кровоизлияниями в вещество мозга. Церебральный синдром проявляется головной болью, раздражительностью, плаксивостью, кроме того, могут наблюдаться парестезии, судорожные эпилептиформные припадки. Возможны временная потеря зрения, синкопальные состояния.

## Легочный синдром

Встречается крайне редко (0,5—1 % случаев) при ПШГ. Клинико-рентгенологические проявления легочного васкулита при пурпуре Шенлейна-Геноха неспецифичны [4].

Описаны единичные наблюдения поражения легких в виде легочного кровотечения. У большинства больных с легочным кровотечением прогноз болезни крайне неблагоприятный.

## КЛАССИФИКАЦИЯ

Общепринятой для мировой клинической практики классификации пурпуры Шенлейна-Геноха нет. Наиболее удобной для клиницистов может служить классификация, разработанная А. А. Ильиным в 1984 г. [4] (табл. 4).

Таблица 4

Классификация пурпуры Шенлейна-Геноха

<i>Клинико-анатомические формы</i>	<i>Синдромы</i>	<i>Тяжесть процесса</i>	<i>Фазы активности процесса</i>	<i>Течение болезни</i>
Невисцеральная	Кожный суставной	Легкая Средняя Тяжелая	Активная Стихания	Острое Подострое Хроническое Рецидивирующее
Висцеральная	Абдоминальный Почечный Мозговой Легочный Сердечный	Легкая Средняя Тяжелая	Активная Стихания	
Смешанная	Сочетание синдромов	Легкая Средняя Тяжелая	Активная Стихания	

Кожно-суставную форму часто называют простой (невисцеральной), а варианты Шенлейна-Геноха с абдоминальным и почечным синдромами — висцеральными.

Степени тяжести пурпуры Шенлейна-Геноха [4]:

1. Легкая: общее состояние мало нарушено, температура тела нормальная или субфебрильная, имеются немногочисленные геморрагические высыпания на коже конечностей, могут быть летучие боли в суставах, абдоминальный и почечный синдромы отсутствуют.

2. Средняя степень тяжести: общее состояние средней тяжести, температура тела повышена до 38 °С, жалобы на общую слабость, выражен кожный и/или суставной синдромы; абдоминальный синдром носит умеренно выраженный характер (тошнота, рвота, боли в животе, учащение стула, возможно с прожилками крови); почечный синдром в виде изолированного мочевого синдрома.

3. Тяжелая степень: состояние тяжелое, жалобы на головную боль, слабость, тошноту, может быть многократная рвота с кровью, частый стул; выражен суставной, абдоминальный и почечный синдромы; кожный синдром проявляется сливным характером; возможны поражения центральной и периферической нервной системы.

Варианты течения пурпуры Шенлейна-Геноха [4]:

1. Острое течение ПШГ ограничивается временным промежутком до 2 месяцев, подострое — от 2 до 6 месяцев, хроническое — свыше 6 месяцев.

2. При хроническом редко рецидивирующем течении частота обострений 1 раз в год, при часто рецидивирующем — 3 раза в год, при непрерывно рецидивирующем — ежемесячно [4].

3. Клиническая ремиссия характеризуется отсутствием синдромов ПШГ; клинико-гематологическая ремиссия — отсутствием клинических проявлений и/или лабораторных изменений.

### **Лабораторные и инструментальные исследования**

Специфических лабораторных тестов при пурпуре Шенлейна-Геноха не существует.

Изменения в клиническом анализе крови могут отражать воспалительную активность болезни (СОЭ), а также выраженность осложнений (анемия при кишечном кровотечении). Наличие тромбоцитопении — критерий исключения пурпуры Шенлейна-Геноха.

Биохимический анализ крови может характеризоваться наличием диспротеинемии, повышением уровня мочевины и креатинина при неблагоприятном развитии почечного синдрома, увеличением титра АСЛ-О. Характерно увеличение продуктов деградации фибрина и D-димера, усиление гемостатических свойств сгустка, возможно повышение количества фибриногена и активности фактора Виллебранда [4].

Важным признаком является увеличение концентрации IgA в сыворотке. У 30—40 % больных обнаруживают РФ.

Общий анализ мочи является обязательным диагностическим компонентом при ПШГ для выявления гематурии, протеинурии, цилиндрурии.

Ключевую роль в подтверждении клинического диагноза играет биопсия кожи и/или почек, реже — других органов, с обязательным проведением иммуногистохимического исследования. Типичной находкой в биоптате кожи при световой микроскопии является картина лейкоцитокластического васкулита: фибриноидный некроз сосудистой стенки и периваскулярная инфильтрация нейтрофилами с их распадом и образованием лейкоцитарного детрита [4].

Характерный, но не абсолютный признак пурпуры Шенлейна-Геноха — фиксация в сосудистой стенке IgA-содержащих иммунных комплексов, обнаруживаемых при иммуногистохимическом исследовании.

Абдоминальный синдром может потребовать проведения УЗИ, а также эндоскопических исследований, в том числе лапароскопии, для исключения перфорации стенки тонкой или толстой кишки.

## ДИАГНОСТИКА

*Диагностический поиск можно условно представить в виде нескольких этапов:*

### **1. I этап — определение типа кровоточивости.**

Различают следующие пять типов кровоточивости (З. С. Баркаган, 1975, 1980):

- 1) гематомный с болезненными напряженными кровоизлияниями как в мягкие ткани, так и в суставы, выраженной патологией опорно-двигательного аппарата — типичен для гемофилии А и В;
- 2) петехиально-пятнистый (синячковый) — характерен для тромбоцитопений, тромбоцитопатий;

3) смешанный синячково-гематомный — характеризуется сочетанием петехиально-пятнистой кровоточивости с появлением отдельных больших гематом (забрюшинных, в стенке кишечника и т. д.) при отсутствии поражений суставов и костей (отличие от гематомного типа) либо с единичными геморрагиями в суставы: синяки могут быть обширными и болезненными. Такой тип кровоточивости наблюдается при болезни Виллебранда, ДВС-синдроме;

4) васкулитно-пурпурный тип характеризуется геморрагиями в виде сыпи или эритемы (на воспалительной основе), возможно присоединение нефрита и кишечных кровотечений; наблюдается при геморрагическом васкулите;

5) ангиоматозный тип наблюдается при телеангиэктазах, ангиомах, артериовенозных шунтах, характеризуется упорными строго локализованными и привязанными к локальной сосудистой патологии геморрагиями.

## **2. II этап — выявление кожного, суставного, почечного, абдоминального синдромов.**

Выявление у больного с васкулитно-пурпурным типом кровоточивости других клинических симптомов позволяет определить вариант ПШГ (кожно-суставной, почечный, абдоминальный и др.). Несомненно, важны анамнестические данные о связи заболевания с перенесенной инфекцией, приемом лекарственных препаратов, вакцинацией.

## **3. III этап — дифференциальная диагностика основных синдромов (табл. 5).**

*Таблица 5*

### **Дифференциальная диагностика основных синдромов при пурпуре Шенлейна-Геноха**

#### *Дифференциальный диагноз кожного синдрома*

- Васкулиты с поражением мелких сосудов: АНЦА-ассоциированные васкулиты, СКВ, криоглобулинемический васкулит
- Васкулиты при заболеваниях органов ЖКТ: болезнь Крона, вторичный лейкоцитокластический васкулит при острых и хронических диффузных заболеваниях печени
- Опухоли
- Лимфопролиферативные заболевания
- Тромбоцитопении
- Инфекционные заболевания: инфекционный эндокардит, сепсис

<i>Дифференциальная диагностика почечного синдрома</i>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Болезнь Берже</li> <li>• Болезнь Альпорта</li> <li>• Опухоль почки</li> <li>• Опухоль мочевого пузыря</li> <li>• Мочекаменная болезнь</li> </ul>
<i>Дифференциальная диагностика абдоминального синдрома</i>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Язвенная болезнь</li> <li>• Неспецифический язвенный колит</li> <li>• Опухоль кишечника</li> </ul>

## ТЕРАПИЯ

Основная цель фармакотерапии системных васкулитов (СВ) направлена на подавление иммуно-патологических реакций, лежащих в основе заболевания. Патогенетическую терапию подразделяют на три этапа [3]:

- индукция ремиссии;
- поддержание ремиссии;
- лечение рецидивов.

Патогенетической терапии сопутствуют мероприятия, направленные на снижение риска коморбидных заболеваний и лечение осложнений.

1. Все больные с впервые выявленными признаками системных васкулитов (СВ) подлежат госпитализации в специализированное отделение ревматологического профиля, при тяжелом поражении почек — в нефрологическое отделение или многопрофильный стационар, желательна располагающий возможностями для проведения гемодиализа (ГД), в том числе в экстренном порядке.

2. Специальными показаниями к госпитализации пациентов, страдающих СВ, следует считать:

- ◆ опасность развития легочного кровотечения;
- ◆ быстро прогрессирующее ухудшение функции почек;
- ◆ протеинурия  $>3$  г/сут, формирование нефротического и остро-нефритического синдромов;
- ◆ рецидивирующие абдоминалгии;

- ◆ поражение органа зрения;
- ◆ признаки поражения ЦНС.

3. Двигательный режим должен быть ограничен на высоте кожной пурпуры. В острый период заболевания необходимо соблюдение постельного режима.

4. Показана санация хронических очагов инфекции (носоглотка, полость рта, желчные пути, желудок и кишечник).

5. Важным является назначение гипоаллергенной диеты с исключением продуктов, содержащих облигатные аллергены (таких как шоколад, кофе, какао, цитрусовые — лимоны, апельсины, грейпфрут, мандарины; чипсы, газированные цветные напитки, орешки, все красные овощи и фрукты).

6. При поражении почек необходима диета с ограничением потребления соли (до 1—2 г/сут) и жидкости в острый период болезни, особенно при быстром нарастании отеков, олигурии и артериальной гипертензии (АГ). Объем жидкости рассчитывают, исходя из диуреза за предыдущий день с учетом внепочечных потерь, прием жидкости не должен превышать диуреза более чем на 200 мл. Ограничение в диете белка до 0,5 г/кг/сут при снижении функции почек менее 60 мл/мин (до нормализации СКФ и уровня креатинина в крови, но не дольше 2—4 недель).

7. У пациентов с преимущественным поражением кожи эффективно применение сульфасалазина (500—1000 мг 2 раза в сутки), колхицина (1—2 мг/сутки). Как правило, эффективны ГК, однако их длительное применение при отсутствии вовлечения внутренних органов нежелательно в связи с конкурирующей тяжестью побочных эффектов ГК.

8. При поражении ЖКТ с интенсивным болевым синдромом, желудочно-кишечным кровотечением, обусловленным васкулитом, показано в/в капельное введение преднизолона (ПЗ) 300—500 мг/сутки № 3 с последующим назначением ПЗ per os 0,5 мг/кг/сутки в течение 2—3 недель и быстрым снижением дозы (по 5 мг каждые 3 суток) до полной отмены.

9. При тяжелом поражении почек оправдано применение высоких доз ГК цитостатиков (циклофосфана (ЦФ), азатиоприна (АЗ), циклоспорина, микофенолата мофетил (ММФ) и/или сеансов плазмафереза, в/в человеческого иммуноглобулина.

1) ПЗ внутрь 1 мг/кг/сутки (не более 80 мг) однократно утром (после еды) в течение 4—6 недель с последующим снижением дозы по 2,5 мг в неделю до полной отмены или:

2) МП в/в 15 мг/кг/сутки (разовая доза не более 1 г) 3 дня подряд повторно каждые 3—4 недели (всего 6—20 курсов);



- 3) ЦФ в/в пульсовые введения 15 мг/кг (не более 1 г) 1 раз в 3—4 недели, в течение 6—18 месяцев;
- 4) плазмаферез 10—14 процедур с удалением 60 мл/кг плазмы и замещением равным объемом 4,5—5 % альбумина человека;
- 5) нормальный иммуноглобулин человека в/в 0,4—2 г/кг 1 раз/сутки, 1—5 суток. Возможно проведение повторных курсов 1 раз в месяц на протяжении 6 месяцев.
10. При гломерулонефрите с умеренной протеинурией (0,5—1 г/сутки) обосновано назначение лекарственных средств, влияющих на неиммунные механизмы прогрессирования поражения почек: иАПФ или антагонистов рецепторов ангиотензина II, статинов.

### **Хирургическое лечение**

Проводят больным с тяжелым поражением желудочно-кишечного тракта и развитием хирургических осложнений (инвагинация или перфорация кишки).

В случае развития терминальной почечной недостаточности может быть проведена трансплантация почки. В связи с возможностью рецидива болезни в пересаженном органе рекомендуют проводить трансплантацию не ранее, чем через 1—2 года после исчезновения пурпуры. Риск рецидива ГН в трансплантате может быть выше в случае родственной трансплантации.

### **Прогноз**

Прогноз пурпуры Шенлейна-Геноха обычно благоприятный. Риск прогрессирования гломерулонефрита с развитием почечной недостаточности у детей составляет от 5 до 15 %, у взрослых он может достигать 50 % (в среднем 30 %).

## **СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ**

### **Задача 1**

Большая С., 15 лет, поступила в терапевтическое отделение с жалобами на повышение температуры тела до 38 °С, геморрагические высыпания на бедрах, голенях, отек коленных и голеностопных суставов, тошноту и боли в животе. Больна в течение недели, после перенесенного острого правостороннего гайморита, когда появились данные жалобы. В течение последних 3 дней состояние ухудшилось: геморрагические высыпания на бедрах, голенях стали более

интенсивными, усилились отеки в коленных и голеностопных суставах, беспокоит боль в суставах при движении, ноющие боли в животе.

Объективно: состояние больной средней степени тяжести, температура тела 38 °С. На коже стоп, голеней, бедер геморрагические высыпания, местами имеющие сливной характер. Коленные и голеностопные суставы увеличены в объеме, пальпация их болезненна, движения ограничены в объеме. Границы сердца в пределах нормы, тоны ритмичные, частота сердечных сокращений 90 в минуту, АД 120/70 мм рт. ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧД 18 в минуту. Живот при пальпации мягкий, болезненный в эпигастрии.

Данные лабораторных методов исследования:

1. Клинический анализ крови: Нб 120 г/л, эритроциты  $4,5 \times 10^{12}/л$ , лейкоциты  $11,6 \times 10^9/л$ , палочкоядерные 14 %, сегментоядерные 68 %, эозинофилы 3 %, лимфоциты 13 %, моноциты 2 %, тромбоциты  $220 \times 10^9/л$ , СОЭ 45 мм/час. Показатели свертываемости крови без особенностей.

2. Клинический анализ мочи: цвет — желтый, относительная плотность 1020, белок — нет, эритроциты 0—1 в поле зрения, лейкоциты 0—1 в поле зрения.

1. Сформулируйте предположительный диагноз.

2. Какие синдромы присутствуют в клинике заболевания?

## Задача 2

Больная А., 17 лет, поступила в терапевтическое отделение с жалобами на боли ноющего характера в голеностопных суставах и сыпь петехиального характера на голенях и бедрах. Сыпь и суставной синдром появились после вакцинации.

Объективно: голеностопные суставы отечны. На голенях, бедрах, ягодицах симметричная, обильная экссудативно-геморрагическая сыпь. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс 80 в минуту. АД 110/60 мм рт. ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Число дыханий 19 в минуту. Язык чистый, влажный. Живот мягкий, безболезненный при пальпации.

Данные лабораторных методов исследования:

1. Анализ крови клинический: Нб 123 г/л, эритроциты  $4,2 \times 10^{12}/л$ , тромбоциты  $325 \times 10^9/л$ , лейкоциты  $8,5 \times 10^9/л$ , палочкоядерные лейкоциты 6 %, сегментоядерные 69 %, эозинофилы 5 %, лимфоциты 17 %, моноциты 1 %, СОЭ 25 мм/час.

2. Клинический анализ мочи: цвет желтый, относительная плотность 1019, белок — нет, эритроциты 0—1 в поле зрения, лейкоциты 2 в поле зрения.

3. Показатели свертываемости крови без особенностей.

1. Сформулируйте предположительный диагноз.

2. Какие синдромы присутствуют в клинике заболевания?

### **Ответы**

#### *Задача 1*

1. У больной имеет место пурпура Шенлейна-Геноха (геморрагический васкулит), кожно-суставная абдоминальная форма, течение средней тяжести.

2. В клинике заболевания присутствуют кожный, суставной, абдоминальный синдромы.

#### *Задача 2*

1. У больной имеет место пурпура Шенлейна-Геноха (геморрагический васкулит), кожно-суставная форма, легкое течение.

2. В клинике заболевания присутствуют кожный и суставной синдромы.

### **Вопросы для самоконтроля**

1. Тип кровоточивости, характерный для пурпury Шенлейна-Геноха:

- А. Гематомный.
- Б. Васкулитно-пурпурный.
- В. Петехиально-пятнистый.
- Г. Петехиально-гематомный.
- Д. Ангиоматозный.

*Правильный ответ: Б.*

2. Суставной синдром при пурпуре Шенлейна-Геноха проявляется поражением:

- А. Мелких суставов кистей.
- Б. Позвоночника.
- В. Голеностопных и коленных суставов.

*Правильный ответ: В.*

**3. Кожные высыпания при пурпуре Шенлейна-Геноха:**

- А. Исчезают при надавливании.
- Б. Не исчезают при надавливании.

*Правильный ответ: Б.*

**4. Возраст начала болезни при пурпуре Шенлейна-Геноха:**

- А. Более 20 лет.
- Б. Менее 20 лет.
- В. Более 50 лет.

*Правильный ответ: Б.*

**5. Лабораторный критерий исключения пурпуры Шенлейна-Геноха:**

- А. Тромбоцитопения.
- Б. Тромбоцитоз.

*Правильный ответ: А.*

**6. У пациентов с преимущественным поражением кожи эффективно применение:**

- А. Антигистаминных препаратов.
- Б. Викасола.
- В. Сульфасалазина.

*Правильный ответ: В.*

**7. При поражении желудочно-кишечного тракта с интенсивным болевым синдромом, обусловленным васкулитом Шенлейна-Геноха, показана терапия:**

- А. Преднизолоном.
- Б. Ранитидином.
- В. Метронидазолом.

*Правильный ответ: А.*

**8. Провоцирующие факторы пурпуры Шенлейна-Геноха:**

- А. Травмы.
- Б. Операции.
- В. Лекарственные и пищевые аллергены.

*Правильный ответ: В.*

**9. Пурпура Шенлейна-Геноха характеризуется:**

- А. Преимущественным поражением сосудов мелкого калибра.
- Б. Преимущественным поражением сосудов мелкого и среднего калибра.
- В. Преимущественным поражением сосудов крупного калибра.

*Правильный ответ: А.*

**10. Кожные высыпания при пурпуре Шенлейна-Геноха характеризуются:**

- А. Асимметричным расположением.
- Б. Ортостатизмом.
- В. Сочетанием с отеком Квинке.

*Правильный ответ: Б.*

**11. Синдром, характерный для пурпуры Шенлейна-Геноха:**

- А. Симметричная геморрагическая сыпь.
- Б. Гемартрозы.
- В. Десневые кровотечения.
- Г. Носовые кровотечения.

*Правильный ответ: А.*

**12. Тип кровоточивости, характерный для идиопатической тромбоцитопенической пурпуры:**

- А. Петехиально-пятнистый.
- Б. Гематомный.
- В. Смешанный.
- Г. Васкулитно-пурпурный.
- Д. Ангиоматозный.

*Правильный ответ: А.*

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. *Насонова, В. А.* Геморрагический васкулит (болезнь Шёнлейна-Геноха) / В. А. Насонова. — Москва : Медицина, 1959.
2. Клинические рекомендации «Диагностика и лечение поражения почек при пурпуре Шенлейна-Геноха». 2014 год. — URL: <http://nonr.ru/> (21.05.2017).
3. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению системных васкулитов (Ассоциация ревматологов России). 2013 год. — URL: <http://rheumatolog.ru/> (21.05.2017).
4. Геморрагический васкулит у детей : учебно-методическое пособие / Т. И. Козарезова, Н. Н. Климович, В. А. Кувшинников, С. Н. Козарезов. — Минск : БелМАПО, 2007.

**СОДЕРЖАНИЕ**

Введение .....	3
Этиология .....	3
Патогенез .....	4
Клиническая картина .....	7
Классификация .....	11
Диагностика .....	13
Терапия .....	15
Ситуационные задачи .....	17
Вопросы для самоконтроля .....	19
Список литературы .....	22

Учебное издание

## **Пурпура Шенлейна-Геноха**

*Учебное пособие для обучающихся  
по направлению подготовки специалитета «Лечебное дело»*

Составители:

**Кочетова** Екатерина Викторовна

**Светлова** Марина Станиславовна

**Корякова** Нина Витальевна

Редактор *Т. А. Каракан*

Художественный редактор *О. В. Черняков*

Подписано в печать 20.06.2017. Формат 60×84 1/16.  
Бумага офсетная. 1,4 уч.-изд. л. Тираж 200 экз. Изд. № 69

Федеральное государственное бюджетное  
образовательное учреждение высшего образования  
ПЕТРОЗАВОДСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ

Отпечатано в типографии Издательства ПетрГУ

185910, г. Петрозаводск, пр. Ленина, 33

ISBN: 978-5-8021-2321-8



9 785802 123218