

УДК 616.13/.14-002.77-053.2/.8-071-036-092

УРАЖЕННЯ НИРОК ПРИ ГЕМОРАГІЧНОМУ ВАСКУЛІТІ: СКЛАДНА МІЖДИСЦИПЛІНАРНА ПРОБЛЕМА

В.Є. КОНДРАТЮК

Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, Київ

Резюме:

огляд літератури присвячений епідеміології, етіології, патогенезу, особливостям клініки - ураження нирок, ускладненням, діагностиці, диференційній діагностиці, лікуванню, довгостроковому моніторингу, прогнозу, профілактиці геморагічного васкуліту (ГВ). Ураження нирок при ГВ виявляється у 21-70 % хворих і може передувати висипці. Нефропатія при ГВ у 80 % хворих реєструється в перші місяці захворювання та часто має рецидивуючий перебіг, що пов'язане з раннім використанням глюкокортикоїдів і нетиповою клінікою. Розвиток хронічної ниркової недостатності характерний для пацієнтів із пізнім дебютом ГВ. Домінуючими клініко-лабораторними ознаками нефропатії при ГВ є артеріальна гіпертензія, протеїнурія та гематурія. Блокатори рецепторів ангіотензину та інгібітори ангіотензинперетворювального ферменту покращують довгостроковий прогноз для хворих на ГВ незалежно від характеру ураження нирок і варіанту перебігу. Прогноз у разі ураження нирок гірший у дорослих, ніж у дітей.

Ключові слова:

геморагічний васкуліт, гематурія, нефротичний синдром, глюкокортикоїди, імуноглобулін А.

Пурпура Шенлейна-Геноха (ПШГ) або геморагічний васкуліт (ГВ) являє собою гострий імуноглобулін А (IgA) – опосередкований васкуліт, що вражає капіляри, посткапіляри, венули та артеріоли, клінічно проявляється типовими змінами з боку шкіри, шлунково-кишкового тракту (ШКТ), нирок, суглобів, рідше, легенів й центральної нервової системи. Захворювання розвивається переважно у осіб до 20 років, проте може виникати і в більш старших вікових групах.

Епідеміологія. У Великій Британії щорічна захворюваність на ГВ становить 20,4 випадків на 100000 населення [15]. У Норвегії поширеність пурпури складає 3,3 випадків на 100000 жителів [17]. Результати нефробиопсії у 65 дітей віком до 18 років протягом 10-річного періоду показали, що 10,8% випадків гломерулонефриту зумовлені ГВ [4].

Вікові закономірності. ГВ уражає переважно дітей, хоча зустрічається і у дорослих [5, 27]. Пік поширеності припадає на дітей у віці 5 років. ГВ рідко зустрічається у немовлят. Розвиток хронічної ниркової недостатності відмічається у пацієнтів з більш пізнім дебютом ГВ [10]. Ghrahani з колегами на підставі ретроспективного дослідження дітей повідомляють, що пік захворюваності на ГВ становить 5-10 років [16].

Гендерні і расові особливості. ГВ частіше зустрічається у хлопчиків, ніж у дівчаток, тоді як у дорослому віці розбіжностей немає (відношення чоловічої до жіночої статі становить 1,5-2:1, а у дорослих – 1:1). Білошкіре населення страждає частіше, ніж чорношкіре. Пацієнти найчастіше представлені у віці від 3 до 5 років [26]. Захво-

рюваність досягає свого піку в період з грудня по лютий.

Етіологія ГВ мультифакторна з генетичними, екологічними і антигенними компонентами. Більше 75% пацієнтів повідомляють про попередньо перенесену інфекцію верхніх дихальних шляхів чи ШКТ. Бактеріальні та вірусні інфекційні агенти пов'язані з розвитком ГВ, зареєстровані випадки розвитку ГВ після прийому лікарських препаратів та вакцинації [15]. Інфекції, що можуть передувати розвитку васкуліту: мононуклеоз, стрептококова інфекція групи А (домінує), гепатити, мікоплазмова інфекція, кампілобактерний ентерит, цироз печінки зумовлений вірусним гепатитом С, хелікобактерна інфекція, ієрсиніоз, шигельоз, сальмонельоз, бруцельоз, легіонельоз, парвовірус, аденовірус, TORCH-інфекції. Щеплення, які можуть передувати розвитку пурпури проти: тифу і паратифів А і В, кору, жовтої лихоманки та холери. Вплив навколишнього середовища, який може передувати розвитку ГВ: лікарські препарати (ампіцилін, еритроміцин, хінідин, хінін, лозартан), харчові продукти, кінська сироватка, перебування на холоді, укуси комах [1].

Клініка ГВ. Клініка продромального періоду ГВ характеризується головним болем, анорексією, лихоманкою. Після цього виникає ряд симптомів, серед яких найпоширенішими є: висип (95-100% випадків), особливо в ділянці ніг; біль в животі та блювання (35-85%); артралгії (60-84%), особливо в колінних і гомілковостопних; підшкірний набряк (20-50%); набряк калитки (2-35%); кривавий стілець. В іншій роботі первинні симптоми ГВ включали: висип (95,3%), шлунково-киш-

кові симптоми (72,0%), суглобові прояви (46,7%) і ураження нирок (28,0%) [23]. У більшості хворих (71%) пурпура була першим симптомом. 44,5% хворих мали артрит і 69,5% - абдоміналію, в той час як ураження нирок виявлялося лише у 21,8% пацієнтів. Якщо ураження ШКТ переважали у дітей з віком менше 5 років, то ураження нирок характерно для осіб 11-15 років [16].

Дослідники виявили, що біль в животі частіше зустрічається у дітей, ніж у дорослих (70,2% проти 28,9%), проте ураження нирок було більш поширеним і вираженим у дорослих. Найбільш частими клініко-лабораторними ознаками ураження нирок були АГ і важка протеїнурія [21]. Під час гострих нападів у дітей, найбільш часто спостерігалися: лейкоцитоз, тромбоцитоз, підвищені рівень С-реактивного білка. В той час, як у дорослих найбільш часто зустрічалося підвищення рівнів IgA і криоглобуліну.

Пацієнти з нетиповим проявами ГВ, а також пацієнти, котрі перенесли раннє лікування глюкокортикостероїдами (ГК), мають підвищений ризик розвитку хвороби нирок. Цікавим є те, що рецидиви частіше виникають у дітей, які отримують ГК [2].

При ГВ відзначені ураження: шкіри (100%), ШКТ (74,5%), нирок (46,8%), суглобів (42,6%). Ознаки ураження нирок виявлені протягом перших 2-х місяців у 72,7% пацієнтів, однак у третини хворих - виявлені через 6 місяців після встановлення діагнозу. В даному дослідженні фактори ризику ураження нирок не були ідентифіковані [26]. Середня тривалість спостереження становила 2,6 років. Рецидив захворювання нирок відбувся у 38% пацієнтів, але у жодного з них не було термінальної стадії ниркової недостатності (ТСНН).

Ниркова патологія є найбільш важливою причиною захворюваності та смертності у пацієнтів з ГВ. Ураження нирок може передувати шкірним проявам (4% хворих), але стає домінуючим під час гострої фази захворювання, іноді розвивається навіть через 3 місяці після дебюту патології [31]. Ураження нирок можуть зберігатися впродовж 6 місяців після появи висипки. Разом з тим, частіше важкість нефриту не пов'язана зі ступенем прояву інших уражень при ГВ.

В одному з досліджень гостре ураження клубочків у вигляді: збільшення паренхіматозних клітин в мезангії, ендокapілярної проліферації, некрозу, наявності клітинних півмісяців і лейкоцитарної інфільтрації - спостерігалися у 41%, 12%, 50%, 29% і 32% пацієнтів відповідно [30]. Разом з тим, лише некротичні ураження гломерулярного апарату і клітинні півмісяці пов'язані з вираженою протеїнурією і розвитком АГ.

Результати проспективного дослідження показали, що у 46% пацієнтів розвинулися ниркові прояви [19]. Автори довели, що лікування пред-

нізолоном не впливало на вираженість ниркових проявів.

До ускладнень ГВ відносять: інфаркт міокарда, легенева кровотеча, плевральний випіт, кишкова непрохідність, кровотеча з ШКТ, інфаркт кишківника, ниркова недостатність, гематурія, протеїнурія, судоми, мононейропатії, рецидив ниркових уражень. Гематурія зазвичай мікроскопічна, може супроводжуватися легкою або помірною протеїнурією (< 2 г/добу). Олігурія, АГ і азотемія виникають рідко, може діагностуватися нефротичний синдром. При гістологічному дослідженні біоптатів нирок присутня проліферація мезангіальних клітин (дифузна, вогнищева або сегментарна).

У дорослих з ГВ, перманентне ураження нирок не є рідкісним явищем. Гематурія на початку захворювання й збереження ниркових проявів під час розвитку пурпури можуть бути значними прогностичними факторами розвитку ниркових ускладнень. Ці прояви, поряд з іншими ознаками (початок захворювання в літній період, анемія в дебюті хвороби або її рецидиви), можуть передбачити розвиток ниркових ускладнень у більшості пацієнтів. Ризик прогресування ГВ вищий у дорослих жінок, пов'язаний зі збільшенням рівня протеїнурії протягом терміну спостереження [11]. Всі вагітні жінки навіть з помірною нирковою симптоматикою на початку ГВ повинні ретельно обстежуватись під час і після вагітності.

В одному з досліджень повідомляється, що пацієнти з навіть помірною формою ГВ поєднану з нефритом мають ризик значної довгострокової протеїнурії. Автори зазначають, що раннє призначення інгібіторів ангіотензин-перетворювального ферменту (ІАПФ) або блокаторів рецепторів ангіотензину (БРА) можуть поліпшити довгостроковий прогноз незалежно від гістологічних змін [32].

У ретроспективному дослідженні дітей з ГВ виявлені відчутні на дотик пурпурні плями у 98,1% осіб, шлунково-кишкові симптоми у 75,0%, ураження суглобів у 69,8%, ураження нирок у 26,9% і нефротичний синдром - у 4,7%. Результати дослідження свідчать, що у пацієнтів з важкими шлунково-кишковими симптомами і у дітей старше 7 років вища частота ураження нирок і ризик розвитку нефротичного синдрому [20].

Діагностика ГВ ґрунтується на клінічних проявах, при яких лабораторна оцінка не є провідною. Зазвичай результати лабораторних досліджень у межах референтних значень. Деякі з них допомагають виключити інші нозології та оцінити функцію нирок.

Ряд клініцистів вважають, що візуалізаційні дослідження використовують лише у разі невідзначеного діагнозу. Біопсія нирок може бути корисною в окремих випадках.

Лабораторні дослідження. На сьогодні не існує ніяких конкретних діагностичних лабораторних тестів для визначення маркерів ГВ.

Інструментальні методи дослідження: УЗД (органів черевної порожнини, малого тазу, калитки, плевральних порожнин, суглобів), радіонуклідне сканування, рентгенографія (суглобів, грудної та черевної порожнини та інш.), МРТ, КТ, ендоскопія (ЕФГДС, колоноскопія) і біопсія (нирок) з гістологічним дослідженням тканин.

Діагностичні критерії.

Діагностичні критерії ГВ (Hollanderna, 1995).

1. Наявність депозитів IgAв судинах біоптатів шкіри.
2. Початок хвороби у віці до 20 років.
3. Абдоміналії чи шлунково-кишкової кровотечі.
4. Респіраторна інфекція в дебюті захворювання.
5. Виявлення депозитів IgA в мезангії ниркових клубочків.

Для постановки діагнозу потрібно не менше трьох з п'яти критеріїв.

Диференційна діагностика повинна проводитися з наступними нозологіями: гострий живіт, інфаркт або перфорація кишківника, есенціальна змішана криоглобулінемія, гіперсенситивний васкуліт, первинний антифосфоліпідний синдром, рикетсіози, Waldenström макроглобулінемія, гранулематоз з поліангіїтом Вегенера, гострий гломерулонефрит, гостре пошкодження нирок, бактеріальний ендокардит, IgA нефропатія, запальні захворювання кишечника, менінгококова інфекція, інфекційний мононуклеоз, орхіт, панкреатит, гастроентерит, шлунково-кишкова кровотеча, вірусна пухирчатка порожнини рота і кінцівок, хвороба Кавасакі, енцефаліт, гостра ревматична лихоманка, ревматоїдний артрит, септичний шок, системний червоний вовчак, перекут яєчка, тромбоцитопенічна пурпура.

Лікування ГВ. Дотепер не знайдено жодної форми терапії яка б значимо скоротила тривалість захворювання, тому, в більшості випадків, проводиться підтримувальна терапія. Використовують фармакотерапію, плазмаферез, та в деяких ситуаціях хірургічні втручання. Більшість пацієнтів одужує швидко (протягом декількох тижнів) без лікування [24].

Підтримуючі заходи можуть включати наступне: забезпечення адекватної гідратації, моніторинг балансу рідини і електролітів, пацієнтам слід обмежити споживання солі, моніторинг ускладнень з боку черевної порожнини та нирок, симптоматичне лікування симптомів артриту, набряків, пропасниці, дотримання дієти та припинення використання лікарських препаратів, що можуть бути індукторами розвитку ГВ.

Для запобігання прогресуванню ураження нирок використовуються препарати різних фармакологічних груп (ГК, цитостатики) та плазмаферез. Однак в чисельних контрольованих до-

слідженнях не знайдено даних, щодо ефективності даної тактики.

Роботи направлені на вивчення профілактики й лікування нефропатій у пацієнтів з ГВ не виявили суттєвих відмінностей у ризику розвитку патології нирок протягом 6 місяців і 12 місяців у дітей, які отримували преднізолон протягом 14-28 днів після встановлення діагнозу ГВ у порівнянні з плацебо або підтримувальною терапією [8]. Відмінностей не відзначено щодо ризику формування ураження нирок при ГВ у дітей, які отримували циклофосфамід у порівнянні з підтримувальною терапією, циклоспорином у порівнянні з метилпреднізолоном.

Клініцисти часто використовують ГК у пацієнтів з ГВ не тільки для терапії уражень суглобового апарату та абдомінального синдрому, а також для лікування підшкірного набряку та нефриту. Проте, якісних досліджень, що стосуються лікування ГВ і досі не вистачає, а доказів на користь використання ГК для профілактики або лікування захворювань нирок ще не достатньо [6, 9, 18, 29]. Проте, ГК рекомендують застосовувати у таких випадках: стійкий нефротичний синдром, півмісяці в більш ніж 50% клубочків, сильний абдомінальний біль, істотна шлунково-кишкова кровотеча, виражений набряк м'яких тканин, виражений набряк калитки, ураження нервової системи, внутрішньолегевий крововилив.

Рекомендована доза преднізолону – 1-2 мг/кг/добу per os протягом 7 діб. Отримані сприятливі результати терапії пацієнтів з тяжкою формою ГВ при дотриманні такої схеми:

- Індукція ремісії: 250-750 мг внутрішньовенного (в/в) метилпреднізолону щодня протягом 3-7 діб у поєднанні з циклофосфамідом 100-200 мг/добу per os.
- Підтримувальна терапія: преднізолон 100-200 мг per os через добу у поєднанні з циклофосфамідом 100-200 мг/день per os упродовж 30-75 днів.
- Далі поступове зменшення дози преднізолону на 25 мг/місяць, при цьому доза циклофосфаміду залишається незмінною. Припинення лікування після принаймні 6 місяців шляхом раптової зупинки прийому циклофосфаміду і повного відміни преднізолону [13].

Інші режими лікування включали в/в або пероральні ГК з або без будь-якого з наступних препаратів: азатіоприн, циклофосфамід, циклоспорин, дипіридабол, високі дози в/в імуноглобуліну G. В рандомізованому контрольованому дослідженні доведено, що серед вказаних препаратів лише циклофосфамід є ефективним. Деякі дослідження відзначили ефективність, проте дотепер не має достатніх клінічних даних щодо визначення його корисності при цій патології [25].

У дослідженні, в якому приймали участь 12 пацієнтів з тяжкою формою ПШГ з нефритом було доведено, що пацієнти добре переносили метилпреднізолон в дозі 30 мг/кг/добу протягом 3-х днів з подальшим пероральним прийомом ГК у дозі 2 мг/кг/добу протягом 2-х місяців, циклофосфаміду в дозі 2 мг/кг/добу протягом 2-х місяців, дипіридамолу в дозі 5 мг/кг/день упродовж 6 місяців [14].

У ряді досліджень відзначили, що ритуксимаб і мікофенолат мофетіл є ефективними при лікуванні важких рефрактерних і ускладнених форм ГВ [12, 22].

Обов'язковим у лікуванні ГВ, у разі ураження нирок, є застосування лікарських препаратів, що мають нефропротекторну дію. До них відносяться антигіпертензивні препарати першої лінії (БРА, ІАПФ, блокатори повільних кальцієвих каналів (дигідропіридини) останньої генерації). Терапія не буде повноцінною без застосування антиагрегантів (дипіридабол, тиклопідін, ацетилсаліцилова кислота, клопідогрель).

Плазмаферез може уповільнювати прогресування захворювання нирок. Отримані хороші результати лікування дорослих з важким ГВ, яким проводився обмін плазми як доповнення до терапії ГК [3]. Плазмаферез є корисним для лікування швидкопрогресуючого нефриту у пацієнтів з ГВ.

Довгостроковий моніторинг. Всім пацієнтам для оцінки ступеня ураження нирок слід призначати загальний аналіз сечі та моніторинг артеріального тиску впродовж 6 місяців після встановлення діагнозу. У разі розвитку ТНН призначається гемодіаліз і трансплантація нирки. Часто виявляють мезангіальні включення IgA в трансплантаті, про те вони рідко призводять до клінічних проявів рецидивуючого гломерулонефриту. Діти, у яких були виявлені ниркові прояви в гострій фазі захворювання та наявна перманентна гематурія або протеїнурія повинні проходити обстеження кожні 3-6 місяців, адже ниркова недостатність або АГ може виникнути навіть через 10 років після дебюту захворювання.

Прогноз. ГВ переважно доброякісне захворювання з позитивним прогнозом і зазвичай із спонтанним розрешенням. Більшість пацієнтів відчувають повний регрес симптомів протягом 2 місяців. Рецидиви трапляються у 50% пацієнтів протягом 6 тижнів, проте можливе їх виникнення протягом 7 років від дебюту захворювання. У хворих на ГВ ймовірність рецидиву вище при наявності супутніх уражень ШКТ та суглобів [7]. Частіше ГВ розрешається без наслідків, однак можливі серйозні ускладнення зі сторони нирок: чим вища частота загострень, тим вище ймовірність, що виникне незворотне ураження нирок. Останні є основною причиною захворюваності і смертності. Кожна п'ята дитина з ГВ потребує

нирково-замісної терапії - гемодіалізу. Слід зазначити, що прогноз ураження нирок гірший у дорослих, ніж у дітей до 6 років.

Предикторами ТНН вважають наступні стани: наявність нефротичного синдрому або ознак нефриту (у кожного другого хворого протягом 10 років), наявність у біоптатах ниркових клубочків великих півмісяців, гематурії та протеїнурії, кривавого стільця і рясних висипань. У разі поєднання гематурії та протеїнурії у 15% пацієнтів розвивається ТНН, тоді як при наявності лише гематурії її розвиток нехарактерний.

Профілактика ГВ і його рецидивів полягає в лікуванні вогнищ хронічної інфекції, попередженні сенсibiliзації лікарськими препаратами, усуненні контакту з алергенами. Хворим протипоказані щеплення і проби з бактеріальними антигенами. Слід спостерігати в динаміці за змінами в сечі і структурно-функціонального стану нирок.

Висновки. Ураження нирок є поширеним і домінуючим клінічним проявом ГВ: виявляється у 21-70 % хворих у гостру фазу захворювання та може передувати висипці. Нефропатія при ГВ притаманна переважно дітям старшого віку та у 80 % хворих реєструється в перші місяці захворювання. Для гломерулонефриту при ГВ характерний рецидивуючий перебіг (40 %), що пов'язане з раннім використанням глюкокортикоїдів і нетиповою клінікою. У разі ГВ частота ураження нирок, в т.ч. з розвитком нефротичного синдрому асоціюється з тяжкістю ураження травного тракту та віком хворих. Формування хронічної ниркової недостатності характерно для пацієнтів із пізнім дебютом ГВ. Найбільш частими клініко-лабораторними ознаками нефропатії при ГВ є артеріальна гіпертензія, протеїнурія та гематурія. 2-5 % хворих на ГВ потребують нирково-замісної терапії. БРА та ІАПФ – нефропротектори, що поліпшують довгостроковий прогноз для хворих на ГВ незалежно від характеру ураження нирок і варіанту перебігу.

ЛІТЕРАТУРА

1. Aktas B., Topcuoglu P., Kurt O.K. Severe Henoch-schonlein Purpura induced by cytarabine// Ann. Pharmacother. – 2009. – Vol. 4. – P. 792-793.
2. Anil M., Aksu N., Kara O.D. et al. Henoch-Schonlein purpura in children from western Turkey: are retrospective analysis of 430 cases// Turk. J. Pediat. – 2009. – Vol. 51. - P. 429-436.
3. Augusto J.F., Sayegh J., Delapierre L. et al. Addition of plasmaexchange to glucocorticosteroids for the treatment of severe Henoch-Schonlein purpura in adults: a case series. Am. J. Kidney Dis. – 2012. – Vol. 59 (5). – P. 663-669.
4. Bazina M., Glavina-Durdov M., ScukanecSpoljar M. et al. Epidemiology of renal disease in chil-

- dren in the region of Southern Croatia: A 10-year review of regional renal biopsy databases// *Med. Sci Monit.* – 2007. – Vol. 13 (4). – P. 172-176.
5. Blanco R., Martinez-Taboada V.M., Rodriguez-Valverde V. Henoch-Schonlein purpura in adulthood and childhood: two different expressions of the same syndrome// *Arthritis Rheum.* – 1997. – Vol. 40 (5). – P. 859-864.
 6. Bogdanovic R. Henoch-Schonlein purpura nephritis in children: risk factors, prevention and treatment// *Acta Paediatr.* – 2009. – Vol. 98 (12). – P.1882-1889.
 7. Calvo-Rio V., Hernandez J.L., Ortiz-Sanjuan F. Relapses in patients with Henoch-Schonleinpurpura: Analysis of 417 patients from a single center// *Medicine (Baltimore).* – 2016. – Vol. 95 (28). – e 4217.
 8. Chartapisak W., Opastiraku S., Willis N.S. Prevention and treatment of renal disease in Henoch-Schonlein purpura: a systematic review// *Arch. Dis. Child.* – 2009. – Vol. 94 (2). – P. 132-137.
 9. Chartapisak W., Opastirakul S., Hodson E.M. et al. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schonlein Purpura (HSP)// *Cochrane Database Syst Rev.* – 2009: CD005128.
 10. Chen O., Zhu X.B., Ren P. et al. Henoch Schonlein Purpura in children: clinical analysis of 120 cases// *Afr. Health Sci.* – 2013. – Vol. 13 (1). – P. 94-99.
 11. Coppo R., Andrulli S., Amore A. et al. Predictors of outcome in Henoch-Schonlein nephritis in children and adults// *Am. J. Kidney Dis.* – 2006. – Vol. 47 (6). – P. 993-1003.
 12. Donnithorne K.J., Atkinson T.P., Hinze C.H. et al. Rituximab therapy for severe refractory chronic Henoch-Schonlein purpura// *J. Pediatr.* – 2009. – Vol. 155. – P. 136-139.
 13. Faedda R., Pirisi M., Satta A. et al. Regression of Henoch-Schonlein disease with intensive immunosuppressive treatment// *Clin. Pharmacol. Ther.* – 1996. – Vol. 60 (5). – P. 576-581.
 14. Flynn J.T., Smoyer W.E., Bunchman T.E. et al. Treatment of Henoch-Schonlein Purpura glomerulonephritis in children with high-dose corticosteroids plus oral cyclophosphamide// *Am. J. Nephrol.* – 2001. – Vol. 21 (2). – P. 128-133.
 15. Gardner-Medwin J.M., Dolezalova P., Cummins C. Incidence of Henoch-Schonlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins// *Lancet.* – 2002. – Vol. 360. – P. 1197-1202.
 16. Ghrahani R., Ledika M.A., Sapartini G. Age of onset as a risk factor of renal involvement in Henoch-Schonlein purpura// *Asia Pac. Allergy.* – 2014. – Vol. 4 (1). – P. 42-47.
 17. Haugeberg G., Bie R., Bendvold A. et al. Primary vasculitis in a Norwegian community hospital: a retrospective study// *Clin. Rheumatol.* – 1998. – Vol. 17 (5). – P. 364-368.
 18. Huber A.M., King J., McLaine P. et al. A randomized, placebo-controlled trial of prednisone in early Henoch Schonlein Purpura// *BMC Med.* – 2004. – Vol. 2. – P. 2-7.
 19. Jauhola O., Ronkainen J., Koskimies O. et al. Renal manifestations of Henoch-Schonlein purpura in a 6-month prospective study of 223 children// *Arch. Dis. Child.* – 2010. – Vol. 95 (11). – P. 877-882.
 20. Lee Y.H., Kim Y.B., Koo J.W. Henoch-Schonlein Purpura in Children Hospitalized at a Tertiary Hospital during 2004-2015 in Korea: Epidemiology and Clinical Management// *Pediatr. Gastroenterol. Hepatol. Nutr.* 2016. – Vol. 19 (3). – P. 175-185.
 21. Lin S.J., Huang J.L. Henoch-Schonlein purpura in Chinese children and adults// *Asian Pac. J. Allergy Immunol.* – 1998. – Vol. 16 (1). – P. 21-25.
 22. Nikibakhsh A.A., Mahmoodzadeh H., Karamyyar M. et al. Treatment of complicated henoch-schonleinpurpura with mycophenolate mofetil: a retrospective case series report// *Int. J. Rheumatol.* – 2010. – Vol. 5. – P. 64-75.
 23. Nong B.R., Huang Y.F., Chuang C.M. Fifteen-year experience of children with Henoch-Schonlein purpura in southern Taiwan, 1991-2005// *J. Microbiol. Immunol. Infect.* – 2007. – Vol. 40 (4). – P. 371-376.
 24. O'Brien W.M., O'Connor K.P., Horan J.J. et al. Acute scrotal swelling in Henoch-Schonlein syndrome: evaluation with testicular scanning// *Urology.* – 1993. – Vol. 41 (4). – P. 366-368.
 25. Ohtsuka T. Successful oral cyclosporin therapy for Henoch-Schonlein purpura nephropathy// *J. Dermatol.* – 2009. – Vol. 36 (5). – P. 314-316.
 26. Pabunruang W., Treepongkaruna S., Tangnaratchakit K. Henoch-Schonlein purpura: clinical manifestations and long-term outcomes in Thai children// *J. Med. Assoc. Thai.* – 2002. – Vol. 85, Suppl. 4. – P. 1213-1218.
 27. Pillebout E., Thervet E., Hill G. Henoch-Schonlein Purpura in adults: outcome and prognostic factors// *J. Am. Soc. Nephrol.* – 2002. – Vol. 13 (5). – P. 1271-1278.
 28. Rigante D., Castellazzi L., Bosco A. et al. Is there a crossroad between infections, genetics, and Henoch-Schonlein purpura?// *Autoimmun. Rev.* – 2013. – Vol. 12 (10). – P. 1016-1021.
 29. Saulsbury F.T. Clinical update: Henoch-Schonlein purpura// *Lancet.* – 2007. – Vol. 24. – P. 976-978.

30. Szeto C.C., Choi P.C., To K.F. et al. Grading of acute and chronic renal lesions in Henoch-Schönlein purpura// *Mod. Pathol.* – 2001 – Vol. 14 (7). – P. 635-640.
31. Takeuchi S., Soma Y., Kawakami T. IgM in lesional skin of adults with Henoch-Schönlein purpura is an indication of renal involvement// *J. Am. Acad. Dermatol.* – 2010. – Vol. 63 (6). – P. 1026-1029.
32. Tudorache E., Azema C., Hogan J. et al. Even mild cases of paediatric Henoch-Schönlein purpura nephritis show significant longterm proteinuria// *Acta Paediatr.* – 2015. – Vol. 104 (8). – P. 843-848.

РЕЗЮМЕ

**ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРИ ГЕМОРРАГИЧЕСКОМ
ВАСКУЛИТЕ: СЛОЖНАЯ МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ
ПРОБЛЕМА**

В.Е. Кондратюк

Национальный медицинский университет
имени А.А. Богомольца, Киев

Обзор литературы посвящен эпидемиологии, этиологии, патогенезу, особенностям поражения почек, осложнениям, диагностике, дифференциальной диагностике, лечению, долгосрочному мониторингу, прогнозу, профилактике геморрагического васкулита (ГВ). Поражение почек при ГВ выявляется у 21-70% больных и может предшествовать сыпи. У 80% больных нефропатия при ГВ регистрируется в первые месяцы заболевания и часто имеет рецидивирующее течение, связанное с ранним использованием глюкокортикоидов и нетипичной клиникой. Развитие хронической почечной недостаточности характерно для пациентов с поздним дебютом ГВ. Доминирующие клинико-лабораторные признаки нефропатии при ГВ - артериальная гипертензия, протеинурия и гематурия.

Блокаторы рецепторов ангиотензина и ингибиторы АПФ улучшают долгосрочный прогноз для больных ГВ независимо от характера поражения почек и варианта течения. Прогноз при поражении почек хуже у взрослых, чем у детей.

Ключевые слова: геморрагический васкулит, гематурия, нефротический синдром, глюкокортикоиды, иммуноглобулин А.

ABSTRACT

**KIDNEYS DAMAGE DURING HEMORRHAGIC
VASCULITIS: COMPLICATE INTERDISCIPLINARY
PROBLEM**

V.E. Kondratiuk

National Medical University
named A.A. Bogomolets, Kiev

The literature review is devoted to epidemiology, etiology, pathogenesis, specificity of kidneys affection, complications, diagnostics, differential diagnostics, treatment, continuing monitoring, prognosis and prevention of hemorrhagic vasculitis (HV). The kidneys affection during HV is revealed in 21-70% of patients and can precede the rash. In 80% of patients nephropathy during HV is occurred in first several months and it of ten has recurrent course, that is connected with early glucocorticoid usage and untypical clinical course. The development of chronic kidney failure is common for patients with late debut of HV. The dominating clinical-laboratory symptoms of kidney failure during HV are arterial hypertension, proteinuria and hematuria. Angiotensin Receptor Blockers and Angiotensin-Converting-Enzyme inhibitors improve long-term prognosis of patients with HV irrespective of the character of kidneys affection and the variant of course. The prognosis for kidneys affection is worse in adults than in children.

Key words: hemorrhagic vasculitis, hematuria, nephrotic syndrome, glucocorticoids, immunoglobulin A.