

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ
ФЕДЕРАЦИИ
СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ**

**ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО
ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ
С БОЛЕЗНЬЮ ШЕНЛЕЙНА-ГЕНОХА**

**Главный внештатный
специалист педиатр
Минздрава России
академик РАН
А.А. Баранов**

Москва
2015

Список сокращений

EULAR – Европейская лига против ревматизма

HLA-B35 - Аллель 35 локуса В главного комплекса гистосовместимости человека

IgG, M, A – Иммуноглобулины G, M, A

IL - Интерлейкин

ISKDC - Международные исследования заболеваний почек у детей

PreS – Европейское общество детских ревматологов

PRINTO - Международная педиатрическая ревматологическая организация по клиническим исследованиям

АПФ – Ангиотензинпревращающий фермент

БШГ – Болезнь Шенлейна–Геноха

ВПГ – Вирус простого герпеса

ГК - Глюкокортикостероиды

ЖКТ – Желудочно-кишечный тракт

КТ – Компьютерная томография

ЛФК – Лечебная физкультура

МЕ – Международная единица

МНО – Международное нормализованное отношение

МРТ – Магнитно-резонансная томография

СОЭ – Скорость оседания эритроцитов

СРБ – С-реактивный белок

УЗИ – Ультразвуковое исследование

УФО – Ультрафиолетовое облучение

ХПН – Хроническая почечная недостаточность

ЦМВ - Цитомегаловирус

ЭГДС - Эзофагогастродуоденоскопия

ЭКГ – Электрокардиография

Оглавление	
МЕТОДОЛОГИЯ	4
ОПРЕДЕЛЕНИЕ	6
КОД МКБ 10	6
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ	6
ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ.....	6
КЛАССИФИКАЦИЯ	7
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА	7
ДИАГНОСТИКА	8
КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ	9
ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ	10
ЛЕЧЕНИЕ.....	11
ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ.....	11
ПРОФИЛАКТИКА	14
ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ	15
СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ.....	15

Данные клинические рекомендации подготовлены совместно с Ассоциацией ревматологов РФ, рассмотрены и утверждены на заседании Исполкома профессиональной ассоциации детских врачей Союз педиатров России на XVIII Конгрессе педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» 14 февраля 2015г.

АВТОРСКИЙ КОЛЛЕКТИВ

академик РАН А.А. Баранов, член-корреспондент РАН Л.С. Намазова-Баранова, проф, д.м.н. Е.И.Алексеева, проф, д.м.н. Г.А.Лыскина, к.м.н. Т.М. Бзарова

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы подтверждают отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

МЕТОДОЛОГИЯ

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE и PubMed. Глубина поиска - 5 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

Методы, использованные для анализа доказательств:

- обзоры опубликованных мета-анализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь, влияет на силу рекомендаций.

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

Таблицы доказательств: заполнялись авторами клинических рекомендаций.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points - GPPs)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка.
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать, насколько доступна для понимания интерпретация доказательств, лежащая в основе рекомендаций.

От врачей первичного звена (детских ревматологов) получены комментарии в отношении доходчивости изложения данных рекомендаций, а также их оценка важности предлагаемых рекомендаций, как инструмента повседневной практики.

Все комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались членами рабочей группы (авторами рекомендаций). Каждый пункт обсуждался в отдельности.

Консультация и экспертная оценка

Проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Рабочая группа

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

Основные рекомендации

Уровни доказательности используемых медицинских технологий по определению Центра доказательной медицины Оксфордского университета:

- *Класс (уровень) I (A)* большие двойные слепые плацебоконтролируемые исследования, а также данные, полученные при мета-анализе нескольких рандомизированных контролируемых исследований.

- *Класс (уровень) II (B)* небольшие рандомизированные и контролируемые исследования, при которых статистические данные построены на небольшом числе больных.
- *Класс (уровень) III (C)* нерандомизированные клинические исследования на ограниченном количестве пациентов.
- *Класс (уровень) IV (D)* выработка группой экспертов консенсуса по определённой проблеме

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Болезнь Шенлейна–Геноха (БШГ) – васкулит, характеризующийся нетромбоцитопенической пурпурой с преимущественной локализацией на нижних конечностях и отложением IgA-депозитов в мелких сосудах (капилляры, венулы, артериолы). Типично вовлечение кожи, кишечника и клубочков почек; нередко сочетается с артралгиями или артритом.

Синонимы: геморрагический васкулит, анафилактоидная пурпура, аллергическая пурпура, геморрагическая пурпура Геноха, капилляротоксикоз.

КОД МКБ 10

D.69.0. Аллергическая пурпура.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Частота заболевания составляет 23–25 на 10 тыс. населения. Заболевают чаще мальчики в возрасте 7–12 лет.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Причины возникновения болезни остаются невыясненными. Болезнь Шенлейна–Геноха – это гиперергическая сосудистая реакция на различные факторы, чаще – инфекционные (стрептококк и другие бактерии, вирусы). В ряде случаев развитию болезни предшествуют вакцинация, воздействие пищевых и лекарственных аллергенов, укус насекомого, травма, охлаждение и т.д. Не исключена роль наследственных факторов. Болезнь Шенлейна–Геноха относится к классическим иммунокомплексным заболеваниям. В основе патогенеза БШГ лежит генерализованное иммунокомплексное повреждение сосудов микроциркуляторного русла с отложением гранулярных IgA-депозитов и последующей активацией системы комплемента, гемостаза. В результате ухудшаются реологические свойства крови, усиливается агрегация тромбоцитов и эритроцитов, развивается гиперкоагуляция. В сосудистой стенке возникают асептическое воспаление, деструкция,

тромбоз микрососудов, разрыв капилляров, что сопровождается геморрагическим синдромом, приводя к появлению клинических симптомов БШГ.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Утвержденной классификации нет. В рабочих классификациях БШГ, которые предложены и используются в клинической практике, определение клинических форм базируется на учете комбинации клинических симптомов, наличие которых отображено в ее названии, или на основе выделения ведущего клинического синдрома. Рабочая классификация, принятая в РФ (А.А. Ильин, 1984), включает следующие параметры:

- фазы болезни (активная, стихания);
- клинические формы (простая, смешанная, смешанная с поражением почек);
- клинические синдромы (кожный, суставной, абдоминальный, почечный);
- степень тяжести (легкая, среднетяжелая, тяжелая);
- характер течения (острое, хроническое, рецидивирующее).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Начало острое. Температура тела субфебрильная, реже – фебрильная.

Поражение кожи

Сыпь возникает у 100% больных, обычно – в начале болезни, реже – вслед за абдоминальным или суставным синдромом. Обильная (в тяжелых случаях – сливная) сыпь локализуется преимущественно на коже нижних конечностей, ягодицах, вокруг крупных суставов, реже – на коже верхних конечностей, туловища, лица. По характеру сыпь мелкопятнистая или пятнисто-папулезная, геморрагическая, симметричная, как правило, сочетается с ангионевротическими отеками. Геморрагические элементы появляются волнообразно, оставляют после себя пигментацию, проходят бесследно.

Поражение суставов

Наблюдается у 60–80% больных. Проявляется артралгиями, обратимым артритом преимущественно крупных суставов (коленных, голеностопных). Отмечаются болезненность, отек суставов и нарушение функции. Сохраняется от нескольких часов до нескольких дней.

Поражение ЖКТ

Возникает у 60–68% больных и обусловлено отеком и геморрагиями в стенку кишки, брыжейку или брюшину. Боли в животе могут предшествовать кожному синдрому на 1-14 дней у 43% пациентов. Проявляется умеренными или сильными схваткообразными болями в животе. Болевые приступы могут повторяться многократно в течение дня и сопровождаться тошнотой, рвотой, жидким стулом с примесью крови. Могут развиваться

аппендицит, холецистит, панкреатит, желудочно-кишечное кровотечение, язвы, инфаркты кишки, перфорация.

Поражение почек

Наблюдается у 25–60% больных. У 73% больных в течение первых 4 недель, у 97% – в течение 3-х месяцев после дебюта заболевания. В большинстве случаев протекает бессимптомно, что является основанием для проведения обследования в течение 6 месяцев после последнего эпизода кожного синдрома или других проявлений БШГ.

Микрогематурия без протеинурии, как правило, протекает доброкачественно. Нарастающая протеинурия, развитие нефротического синдрома и/или почечной недостаточности отражают тяжелое течение заболевания.

У 20% пациентов с нефротическим и нефритическим синдромом развивается терминальная почечная недостаточность; у 44-50% – артериальная гипертензия или хроническая почечная болезнь.

Гистологически нефрит идентичен IgA-нефропатии и включает фокальный сегментарный пролиферативный гломерулонефрит и быстро прогрессирующий серповидный гломерулонефрит.

Течение

Течение БШГ чаще острое, с выздоровлением в течение 2 месяца от начала болезни, но может быть затяжным, рецидивирующим на протяжении 6 месяцев; редко длится в течение 1 года и более. Хроническое течение свойственно вариантам с нефритом Шенлейна–Геноха или с изолированным непрерывно рецидивирующим кожным геморрагическим синдромом.

Осложнения

- Инвагинация
- Кишечная непроходимость
- Перфорация кишечника с развитием перитонита
- При нефрите: острая почечная недостаточность или ХПН.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторные исследования

Клинический анализ крови: умеренный лейкоцитоз с нейтрофилезом, эозинофилией, тромбоцитоз.

Биохимические и иммунологические исследования крови: повышение концентрации СРБ, IgA.

Клинический анализ мочи: при наличии нефрита – транзиторные изменения мочевого осадка (микро– или макрогематурией, протеинурией).

Биопсия кожи: фибриноидный некроз сосудистой стенки и периваскулярная инфильтрация нейтрофилами с их распадом и образованием лейкоцитарного детрита. Фиксация в сосудистой стенке IgA-содержащих иммунных комплексов, обнаруживаемых при иммуногистохимическом исследовании. Проводится в сложных диагностических случаях.

Биопсия почек: мезангиопролиферативный гломерулонефрит, нефрит с различной интенсивностью формирования «полулуний». Иммуногистохимическое исследование выявляет гранулярные депозиты IgA, реже – IgG, C3-компонента комплемента, фибрина.

Инструментальные исследования

УЗИ органов брюшной полости, почек: изменение эхогенности паренхиматозных органов, нарушение кровотока; отек кишечной стенки, гематома, дилатация различных отделов кишечника; жидкость в брюшной полости; гепато- и спленомегалия, увеличение размеров поджелудочной железы и почек.

Рентгенография кишечника: утолщение и распрямление складок слизистой оболочки (симптом «подставки для тарелок») и краевые лакуны («отпечатки пальцев») со стороны мезентериального края.

КТ брюшной полости: гепато- и спленомегалия, увеличение размеров поджелудочной железы и почек; изменение паренхимы паренхиматозных органов, жидкость в брюшной полости.

МРТ органов брюшной полости: инфаркты паренхиматозных органов, окклюзия сосудов, гепато- и спленомегалия, увеличение поджелудочной железы, почек, жидкость в брюшной полости.

КТ головного мозга: кровоизлияния, инсульт в 1-е сутки.

МРТ головного мозга: кровоизлияния, инсульт и ишемия головного мозга.

ЭГДС: эритема, отек, петехии, язвы, узелковые изменения, гематомоподобные протрузии в разных отделах ЖКТ небольших размеров (< 1 см²) – поверхностные и множественные.

Колоноскопия: язвы размером 1–2 см² с преимущественной локализацией в подвздошной и прямой кишке.

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

Диагноз болезни Шенлейна–Геноха устанавливают на основании критериев Европейской лиги против ревматизма (EULAR), Международной педиатрической ревматологической

организации по клиническим исследованиям (PRINTO) и Европейского общества детских ревматологов (PreS) 2010 г. (табл. 1).

Таблица 1. Диагностические критерии болезни Шенлейна–Геноха (EULAR/PRINTO/PreS, 2010).

Критерии	Определение
Обязательные	
Пурпура	Пальпируемая пурпура или петехии, локализованные преимущественно на нижних конечностях и не сопровождающиеся тромбоцитопенией
Дополнительные	
1. Боли в животе	Диффузная абдоминальная боль по типу колики с острым дебютом, подтвержденная документально и физикальным обследованием; желудочно-кишечные кровотечения
2. Патоморфология	Типичный лейкоцитопластический васкулит с преимущественным отложением IgA или пролиферативный гломерулонефрит с IgA-депозитами
3. Артрит/артралгии	Острый дебют артрита с припухлостью, болью, нарушением функции в суставе. Острый приступ артралгии без припухлости и нарушения функции
4. Поражение почек	Протеинурия > 0,3 г/сут или альбумин/креатинин > 30 ммоль/мг в утренней порции мочи Гематурия или число эритроцитов > 5 клеток в поле зрения
Диагноз болезни Шенлейна–Геноха устанавливается при наличии как минимум 1 обязательного и 1 дополнительного критерия	

Дифференциальный диагноз необходимо проводить со следующими заболеваниями: менингококкцемия, тромбоцитопеническая пурпура, лимфопролиферативные заболевания, лейкоз, опухоли, системная красная волчанка, неспецифический язвенный колит, болезнь Крона, хронический гепатит с внекишечными проявлениями, острый или хронический гломерулонефрит, IgA-нефропатия.

ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ

Пример №1. Болезнь Шенлейна–Геноха, фаза стихания, смешанная форма (кожный, суставной синдромы), средняя степень, острое течение.

Пример №2. Болезнь Шенлейна–Геноха, активная фаза, смешанная форма (кожный, абдоминальный, почечный синдромы), тяжелая степень, рецидивирующее течение. Острая почечная недостаточность.

ЛЕЧЕНИЕ

Немедикаментозное лечение

Режим. В периоды обострения заболевания следует ограничивать двигательный режим ребенка. Исключить психоэмоциональные нагрузки, пребывание на солнце.

Диета. Неспецифическая гипоаллергенная диета. У больных с синдромом Кушинга целесообразно ограничение потребления углеводов и жиров, предпочтительна белковая диета. Употребление продуктов с повышенным содержанием кальция и витамина D для профилактики остеопороза.

Лечебная физкультура. Лечебную физкультуру проводить в соответствии с индивидуальными возможностями больного.

Медикаментозное лечение

Антикоагулянты прямого действия и антиагреганты. Применяют *нефракционированный гепарин* (D) в дозе 100–250 ЕД/кг/сут под контролем АЧТВ. *Дипиридамол* (D) в дозе 5 мг/кг/сут, разделенной на 2–3 приема в течение 4–8 нед с постепенной отменой.

Глюкокортикостероиды. Применяют при тяжелом течении заболевания с поражением ЖКТ и кровотечением. Назначают *преднизолон* (A) *per os* в дозе 0,7–1,5 мг/кг/сут в течение 45–60 дней с последующим снижением дозы до поддерживающей – 0,2–0,3 мг/кг/сут.

В случае легочных геморрагий проводят пульс-терапию *Мет ИлПреднизолоном* (A) в дозе 30 мг/кг на введение в течение 3 последовательных дней в сочетании с *циклофосфамидом* (D) в дозе 2,0 мг/кг в сутки *per os* или в виде пульс-терапии в дозе 0,5–0,75 мг/м² 1 раз в 2 недели или 500–1000 мг/м² (максимально 1,2 гр) ежемесячно в течение 6 месяцев, или в дозе 15 мг/кг (максимально 1 гр) каждые 2 недели трижды, а затем каждые 3 недели; или *циклоспорином* (D) в дозе 4–5 мг/кг/сут.

ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ

- Обучение на дому показано детям, получающим ГК и иммунодепрессанты.
- Во время посещения школы не показаны занятия физкультурой в общей группе.
- Занятия ЛФК в стадии ремиссии болезни со специалистом, знакомым с особенностями патологии.
- Противопоказано:
 - вакцинация;
 - введение гамма-глобулина;
 - инсоляция (пребывание на солнце);

- смена климата;
- переохлаждение (в том числе купание в водоемах);
- физические и психические травмы;
- контакты с домашними животными;
- лечение иммуномодуляторами.

Ведение пациентов в стационарных условиях

Специализированная, в том числе высокотехнологичная помощь оказывается в детском ревматологическом отделении медицинской организации, где предусмотрено наличие:

- отделения анестезиологии и реаниматологии или блока (палаты) реанимации и интенсивной терапии;
- иммунологической лаборатории с проточным цитофлюоэтиметром и оборудованием для определения иммунологических маркеров ревматических болезней;
- отделения лучевой диагностики, включая кабинет магнитно-резонансной и компьютерной томографии с программой для исследования суставов;
- эндоскопического отделения.

Помощь оказывает врач-ревматолог, соответствующий Квалификационным требованиям к специалистам с высшим и послевузовским медицинским и фармацевтическим образованием в сфере здравоохранения по специальности «ревматология», без предъявления требований к стажу работы (Приказ Минздравсоцразвития России от 7 июля 2009 г. № 415н с изменениями, внесенными приказом Минздравсоцразвития России от 26 декабря 2011 г. № 1644н, Приказ Минздравсоцразвития России от 23 июля 2010 г. № 541н).

Обследование и лечение пациентов проводится в соответствии со стандартом специализированной, в т.ч. высокотехнологичной медицинской помощи больным с системными васкулитами в условиях стационара или дневного стационара:

- детям с высокой и средней степенью активности болезни специализированная медицинская помощь оказывается в условиях круглосуточного стационара;
- детям с низкой степенью активности и ремиссией болезни специализированная медицинская помощь оказывается в условиях круглосуточного и дневного стационара.

Продлжительность лечения пациента в стационаре - 42 дня.

Продлжительность лечения пациента в условиях дневного стационара - 14 дней.

Ведение пациентов в амбулаторно-поликлинических условиях

Амбулаторно-поликлиническая помощь оказывается в детском ревматологическом кабинете.

Помощь оказывает врач-ревматолог, соответствующий Квалификационным требованиям к специалистам с высшим и послевузовским медицинским и фармацевтическим образованием в сфере здравоохранения по специальности «ревматология», без предъявления требований к стажу работы (Приказ Минздравсоцразвития России от 7 июля 2009 г. № 415н с изменениями, внесенными приказом Минздравсоцразвития России от 26 декабря 2011 г. № 1644н, Приказ Минздравсоцразвития России от 23 июля 2010 г. № 541н).

Ведение пациента, получающего ГК и(или) иммунодепрессанты

Осмотр врачом-ревматологом — 1 раз в месяц.

Клинический анализ крови (концентрация гемоглобина, число эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, лейкоцитарная формула, СОЭ) — 1 раз в 2 недели.

Клинический анализ мочи — 1 раз в 2 недели.

Контроль биохимических показателей (общий белок, белковые фракции, мочевины, креатинин, билирубин, калий, натрий, ионизированный кальций, АЛТ, АСТ, ГГТ, щелочной фосфатазы) — 1 раз в 2 недели.

Контроль иммунологических показателей (СРБ; по показаниям – IgA, IgM, IgG, АНФ) — 1 раз в 3 месяца.

ЭКГ – 1 раз в 3 месяца.

УЗИ брюшной полости, сердца, почек — 1 раз в 6 месяцев.

Плановая госпитализация в ревматологическое отделение — 2 раза в год для проведения полного обследования и коррекции терапии.

Внеплановая госпитализация – в случае обострения заболевания.

Алгоритм действий при изменении лабораторных показателей:

В случае снижения числа лейкоцитов, эритроцитов, тромбоцитов ниже нормы:

- иммунодепрессанты отменить на 5–7 дней;
- после контрольного анализа крови через 5–7 дней:
 - при нормализации показателей — возобновить прием препарата;
 - при сохраняющихся изменениях – консультация ревматолога, при необходимости госпитализация.

При повышении уровня мочевины, креатинина, АЛТ, АСТ, ГГТ, билирубина выше нормы:

- иммунодепрессанты отменить на 5–7 дней;
- после контрольного анализа крови через 5–7 дней:
 - при нормализации показателей — возобновить прием препарата;
 - при сохраняющихся изменениях – консультация ревматолога, при необходимости госпитализация.

Показания к телемедицинским консультациям

1. Оценка показаний для госпитализации пациента в ревматологическое отделение Федерального центра.
2. Консультация тяжелых пациентов для решения вопроса о необходимости и безопасности транспортировки больного в Федеральный центр.
3. Консультация пациентов без установленного диагноза с подозрением на БШГ.
4. Консультация нетранспортабельных больных для решения вопроса о диагностике и лечении.
5. Неэффективность терапии иммунодепрессантами в течение 3 месяцев.
6. Коррекция терапии при непереносимости противоревматических препаратов.
7. Консультация больных, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи.

ПРОФИЛАКТИКА

Первичная профилактика не разработана, поскольку этиология окончательно не установлена.

Вторичная профилактика включает комплекс мероприятий, направленных на предотвращение рецидивов заболевания:

- диспансерное наблюдение;
- длительное проведение поддерживающей терапии, разработанной с учетом индивидуальных особенностей пациента и варианта болезни;
- постоянный контроль безопасности проводимого лечения и при необходимости его коррекция;
- обеспечение охранительного режима (ограничение психоэмоциональных и физических нагрузок, при необходимости обучение детей на дому, посещение школы лишь при получении стойкой клинико-лабораторной ремиссии, ограничение контактов для уменьшения риска развития инфекционных заболеваний);

- предохранение от инсоляции (использование солнцезащитных кремов, ношение одежды, максимально закрывающей кожу, головных уборов с полями, отказ от поездок в регионы с высоким уровнем инсоляции);
- исключение применения УФО;
- введение гамма-глобулина осуществляется только при абсолютных показаниях.

ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ

Выздоровление у 60–65% больных наступает через 2–6 мес; возможно хроническое течение. В случае развития гломерулонефрита ребенок нуждается в наблюдении у нефролога, так как исходом может быть ХПН.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. *Детская ревматология. Атлас.* 2-е издание. Под ред.: Баранов АА, Алексеева ЕИ. Москва: ПедиатрЪ 2015.
2. Лыскина Г.А. Системные васкулиты. В кн.: *Рациональная фармакотерапия детских заболеваний.* Под ред. А.А. Баранова, Н.Н. Володина, Г.А. Самсыгиной. Москва: Литтера, 2007.
3. Лыскина Г.А., Кикинская Е.Г., Зиновьева Г.А., Фролова Е.В. Поражение почек при пурпуре Шенлейна–Геноха у детей // Педиатрия. — 2005; 5: 22–28.
4. *Нефрология. Национальное руководство.* Краткое издание. Под ред. Н.А.Мухина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014; 608.
5. Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Glomerulonephritis WorkGroup. KDIGO Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis. *Kidney Inter.*, Suppl. 2012; 2: 139-274.
6. Park SJ, Suh J-S, Lee JH, et al. Advances in our understanding of the pathogenesis of Henoch-Schönlein purpura and the implications for improving its diagnosis. *Expert Rev Clin Immunol* 2013;9:1223–38.
7. Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, et al. *Textbook of pediatric rheumatology.* 2016.
8. Piram M, Mahr A. Epidemiology of immunoglobulin A vasculitis (Henoch-Schönlein): current state of knowledge. *Curr Opin Rheumatol* 2013;25:171–8.
9. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis* 2010;69:798–806.
10. Trnka P. Henoch-Schönlein purpura in children. *J Paediatr Child Health* 2013;49:995–1003.
11. Pohl M. Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Pediatr Nephrol* 2015;30:245–52.
12. Bérubé MD, Blais N, Lanthier S. Neurologic manifestations of Henoch-Schönlein purpura. *Handb Clin Neurol* 2014;120:1101–11.
13. Hoeger PH. Prognostic parameters in Henoch-Schönlein purpura. *Br J Dermatol* 2015;172:1191–2.
14. He X, Yu C, Zhao P, et al. The genetics of Henoch-Schönlein purpura: a systematic review and meta-analysis. *Rheumatol Int* 2013;33:1387–95.