

*Ибатова Ш.М.,
кандидат медицинских наук,
доцент Самаркандского государственного
медицинского университета
Самарканд, Республика Узбекистан*

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ У ДЕТЕЙ: СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ПАТОГЕНЕЗЕ, ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ

Аннотация

Геморрагический васкулит (IgA-васкулит, болезнь Шенлейна–Геноха) является наиболее распространённым системным васкулитом детского возраста, характеризующимся иммунокомплексным поражением сосудов мелкого калибра с преимущественным отложением иммуноглобулина А (IgA1). Заболевание сопровождается поражением кожи, суставов, желудочно-кишечного тракта и почек. Несмотря на благоприятный прогноз у большинства пациентов, развитие IgA-нефрита существенно повышает риск формирования хронической болезни почек и определяет отдалённые исходы заболевания. Настоящий обзор посвящён современным данным об эпидемиологии, этиопатогенезе, клинических проявлениях и диагностике IgA-васкулита у детей.

Ключевые слова: IgA-васкулит, геморрагический васкулит, дети, пурпура Шенлейна–Геноха, IgA-нефрит, иммунокомплексное воспаление, васкулиты.

*Ibatova Sh.M.,
Associate Professor,
Samarkand State Medical University
Samarkand, Republic of Uzbekistan*

HEMORRHAGIC VASCULITIS IN CHILDREN: CURRENT CONCEPTS OF PATHOGENESIS, DIAGNOSIS, AND TREATMENT

Abstract

Hemorrhagic vasculitis (IgA vasculitis, Henoch-Schonlein disease) is the most common systemic vasculitis in childhood, characterized by immune complex-mediated damage to small vessels with predominant deposition of immunoglobulin A (IgA1). The disease is accompanied by lesions of the skin, joints, gastrointestinal tract, and kidneys. Despite a favorable prognosis in most patients, the development of IgA nephritis significantly increases the risk of developing chronic kidney disease and determines long-term outcomes. This review focuses on current data on the epidemiology, etiopathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis of IgA vasculitis in children.

Keywords: IgA vasculitis, hemorrhagic vasculitis, children, Henoch-Schonlein purpura, IgA nephritis, immune complex-mediated inflammation, vasculitis.

Введение

Геморрагический васкулит (IgA-васкулит, IgAV) представляет собой системное иммунокомплексное заболевание, характеризующееся воспалительным поражением сосудов малого калибра с доминирующим отложением иммуноглобулина A1 в сосудистой стенке [1,2]. Согласно современной классификации EULAR/PRINTO/PRES заболевание рассматривается как наиболее распространённая форма системного васкулита детского возраста [3].

Ежегодная заболеваемость среди детей составляет от 6 до 30 случаев на 100 000 детского населения, при этом максимальная частота приходится на возраст 4–10 лет [1,4]. Мальчики болеют несколько чаще девочек, а пик заболеваемости наблюдается в осенне-зимний период, что свидетельствует о роли инфекционных факторов в развитии заболевания [5].

Несмотря на то что заболевание в большинстве случаев имеет доброкачественное течение, поражение почек развивается у 20–50% детей и является основным фактором, определяющим прогноз заболевания [6]. Именно развитие IgA-нефрита может приводить к хронической болезни почек и терминальной почечной недостаточности во взрослом возрасте [7].

За последние годы произошёл существенный прогресс в понимании иммунологических механизмов заболевания. Установлено, что ключевую роль играет образование патологически гликозилированного IgA1, формирование циркулирующих иммунных комплексов, активация альтернативного и лектинового путей комплемента, дисфункция эндотелия и выраженный цитокиновый ответ [6,8]. Эти открытия легли в основу современных международных рекомендаций по диагностике и лечению IgA-васкулита у детей.

Эпидемиология

IgA-васкулит составляет около половины всех системных васкулитов у детей и значительно реже встречается у взрослых [1]. Наиболее высокая заболеваемость регистрируется в странах Европы и Азии. По данным многоцентровых исследований, ежегодная частота заболевания варьирует от 6,1 до 30 случаев на 100 000 детей [1,4]. Около 90% пациентов заболевают до достижения десятилетнего возраста [2]. Средний возраст дебюта составляет 6–7 лет [9]. У мальчиков заболевание диагностируется в 1,3–1,8 раза чаще, чем у девочек [10].

Выраженная сезонность заболевания подтверждает участие инфекционных триггеров. Наибольшее число случаев регистрируется осенью и зимой, значительно реже — летом [5]. Перед развитием заболевания у большинства детей отмечаются инфекции верхних дыхательных путей, вызванные β -гемолитическим стрептококком группы А, вирусами гриппа, парагриппа, аденовирусами, респираторно-синцитиальным вирусом, SARS-CoV-2 и другими возбудителями [8].

Кроме инфекций, в качестве возможных провоцирующих факторов рассматриваются вакцинация, применение некоторых лекарственных препаратов

(антибиотиков, нестероидных противовоспалительных средств), укусы насекомых, пищевые аллергены и воздействие факторов окружающей среды [10].

Этиология

Этиология IgA-васкулита остаётся окончательно не установленной. В настоящее время заболевание рассматривают как мультифакторную патологию, возникающую вследствие взаимодействия генетической предрасположенности и факторов внешней среды [6].

Наиболее значимыми триггерами являются инфекционные агенты. Более чем у половины пациентов заболевание развивается через 1–3 недели после перенесённой инфекции верхних дыхательных путей [5]. Наиболее часто выявляются:

- β -гемолитический стрептококк группы А;
- *Mycoplasma pneumoniae*;
- вирус Эпштейна–Барр;
- вирус гриппа;
- парвовирус B19;
- SARS-CoV-2;
- *Helicobacter pylori* [8].

Большое внимание уделяется наследственным факторам. Выявлена ассоциация заболевания с отдельными аллелями HLA II класса, полиморфизмом генов цитокинов (IL-6, IL-8, TNF- α), компонентов системы комплемента, а также генов, регулирующих иммунный ответ [11].

Предполагается, что генетическая предрасположенность определяет особенности синтеза иммуноглобулина A1 и способствует развитию патологического иммунного ответа после воздействия инфекционных или иных триггеров [6].

Современные представления о патогенезе

Патогенез IgA-васкулита представляет собой сложный каскад иммунологических реакций. Согласно современной концепции «четырёх ударов» (multi-hit hypothesis), ведущую роль играет образование галактозодефицитного иммуноглобулина A1 (Gd-IgA1), обладающего выраженными аутоантигенными свойствами [6,7].

На первом этапе происходит усиленный синтез аномально гликозилированного IgA1 клетками слизистых оболочек. На втором этапе образуются аутоантитела класса IgG и IgA против патологического IgA1. В результате формируются крупные циркулирующие иммунные комплексы, которые плохо элиминируются из кровотока [6].

Далее иммунные комплексы откладываются в стенке сосудов кожи, желудочно-кишечного тракта, суставов и почечных клубочков. Их фиксация сопровождается активацией альтернативного и лектинового путей системы комплемента, высвобождением анафилатоксинов C3a и C5a, миграцией нейтрофилов и макрофагов, усиленной продукцией интерлейкинов (IL-6, IL-8, IL-17), фактора некроза опухоли- α и сосудистого эндотелиального фактора роста [6,8].

Развивается выраженная эндотелиальная дисфункция, повышается сосудистая проницаемость, активируется коагуляционный каскад и формируются микротромбозы, что клинически проявляется пальпируемой пурпурой, болевым синдромом и поражением внутренних органов [11].

Клинические проявления IgA-васкулита

Клиническая картина IgA-васкулита отличается значительным полиморфизмом и зависит от степени вовлечения различных органов и систем. Заболевание может начинаться остро или постепенно. У большинства детей первые симптомы появляются через 1–3 недели после перенесенной инфекции верхних дыхательных путей. Основными клиническими проявлениями являются пальпируемая пурпура, артрит или артралгии, абдоминальный синдром и поражение почек [12,13].

Согласно классификационным критериям EULAR/PRINTO/PRES, обязательным диагностическим признаком является наличие пальпируемой пурпуры или петехий без тромбоцитопении и коагулопатии в сочетании хотя бы с одним из следующих признаков: абдоминальная боль, артрит (артралгии), поражение почек или гистологическое подтверждение IgA-депозитов в стенке сосудов [3].

Тяжесть заболевания варьирует от легких кожных форм до тяжелого системного поражения с развитием нефрита, желудочно-кишечных кровотечений, инвагинации кишечника и крайне редко – поражения центральной нервной системы или легких [14].

Кожный синдром

Кожный синдром является наиболее характерным и практически обязательным проявлением заболевания. Он наблюдается более чем у 95% пациентов и нередко является первым симптомом болезни [12].

Типичным проявлением считается симметричная пальпируемая геморрагическая пурпура, локализующаяся преимущественно на разгибательных поверхностях нижних конечностей, голенях, ягодицах и вокруг крупных суставов [15].

Высыпания представлены:

- петехиями;
- пурпурой;
- папулезно-геморрагическими элементами;
- иногда пузырями и участками некроза при тяжелом течении.

Элементы сыпи не исчезают при надавливании, появляются волнообразно и могут сопровождаться зудом или умеренной болезненностью. После разрешения высыпаний нередко сохраняется гиперпигментация [12].

При рецидивирующем течении новые элементы могут возникать в течение нескольких недель или месяцев после дебюта заболевания [16].

Суставной синдром

Поражение суставов наблюдается у 60–80% детей и чаще развивается одновременно с кожным синдромом либо предшествует ему [13].

Наиболее часто вовлекаются:

- коленные суставы;
- голеностопные суставы;
- локтевые суставы;
- лучезапястные суставы.

У большинства пациентов развивается артралгия или непродолжительный мигрирующий артрит. Суставы становятся болезненными, умеренно отечными, движения ограничиваются вследствие боли [14].

Воспалительный процесс носит обратимый характер и практически никогда не приводит к стойким деформациям суставов или разрушению суставного хряща [15].

Абдоминальный синдром

Поражение желудочно-кишечного тракта развивается примерно у 50–75% детей и является следствием васкулита сосудов кишечной стенки [12].

Основными проявлениями являются:

- приступообразные боли в животе;
- тошнота;
- рвота;
- снижение аппетита;
- диарея;
- примесь крови в кале.

Болевой синдром может быть настолько интенсивным, что имитирует картину «острого живота», вследствие чего пациенты нередко госпитализируются в хирургические отделения [16].

Наиболее опасными осложнениями являются:

- инвагинация кишечника;
- кишечное кровотечение;
- ишемия кишечника;
- перфорация кишечной стенки;
- панкреатит.

Подобные осложнения встречаются редко, однако требуют своевременной диагностики и экстренного хирургического вмешательства [17].

Поражение почек (IgA-нефрит)

Наиболее серьезным проявлением заболевания считается поражение почек, определяющее долгосрочный прогноз заболевания [6].

Частота IgA-нефрита составляет от 20 до 50% всех случаев заболевания [7]. В большинстве наблюдений нефрит развивается в течение первых трех месяцев после появления пурпуры, однако иногда может возникнуть спустя 6–12 месяцев [18].

Клинические проявления включают:

- микрогематурию;
- макрогематурию;
- протеинурию;
- нефротический синдром;
- нефритический синдром;
- артериальную гипертензию;
- снижение скорости клубочковой фильтрации.

Морфологически наиболее характерными являются мезангиальная пролиферация, расширение мезангия, образование полулуний, иммунные депозиты IgA и компонентов комплемента C3 [18].

Формирование хронической болезни почек наблюдается преимущественно у пациентов с тяжелыми формами нефрита и выраженной протеинурией [6].

Редкие клинические проявления

Помимо классической тетрады симптомов возможно поражение других органов.

К редким проявлениям относятся:

- орхит;
- эпидидимит;

- поражение центральной нервной системы;
- судорожный синдром;
- внутричерепные кровоизлияния;
- миокардит;
- перикардит;
- альвеолярное кровотечение;
- отек легких [19].

Частота подобных осложнений не превышает 2–5%, однако они существенно ухудшают прогноз заболевания [13].

Современная диагностика

Диагноз IgA-васкулита основывается на совокупности клинических проявлений, лабораторных данных и международных классификационных критериев [3].

Диагностический алгоритм включает:

Клиническое обследование

- оценку характера кожной сыпи;
- выявление суставного синдрома;
- оценку абдоминальных симптомов;
- контроль артериального давления;
- поиск признаков поражения почек.

Лабораторные исследования

Общий анализ крови может выявлять умеренный лейкоцитоз, повышение СОЭ и уровня С-реактивного белка [12].

Общий анализ мочи позволяет обнаружить:

- микрогематурию;
- протеинурию;
- цилиндрурию.

Обязательным является определение:

- креатинина крови;
- мочевины;
- скорости клубочковой фильтрации;
- уровня альбумина;
- электролитов.

В ряде случаев исследуют:

- уровень IgA;
- компоненты комплемента;
- ANCA;
- ANA;
- антистрептолизин-О;
- коагулограмму [20].

Инструментальные методы исследования

При наличии абдоминального синдрома рекомендуется проведение ультразвукового исследования органов брюшной полости, позволяющего выявить отек кишечной стенки, признаки инвагинации и свободную жидкость [17].

При поражении почек выполняют:

- УЗИ почек;
- суточную протеинурию;
- определение альбуминурии;
- биопсию почки (по показаниям).

Биопсия почек рекомендована детям с выраженной протеинурией, нефротическим синдромом, снижением функции почек или быстро прогрессирующим нефритом [18].

Современные подходы к лечению

Тактика лечения детей с IgA-васкулитом определяется клинической формой заболевания, тяжестью течения и наличием поражения жизненно важных органов. У большинства пациентов с изолированным кожным синдромом заболевание имеет доброкачественное течение и требует лишь симптоматической терапии. Однако при вовлечении почек, желудочно-кишечного тракта или центральной нервной системы показано проведение патогенетического лечения. Современные рекомендации основаны на принципах персонализированного подхода и стратификации риска поражения почек.

Немедикаментозная терапия

В остром периоде рекомендуется ограничение физической активности до исчезновения геморрагической сыпи. При выраженном суставном синдроме показан щадящий режим. Рациональное питание предусматривает исключение потенциальных пищевых аллергенов и достаточное потребление жидкости. При поражении почек ограничивают потребление соли, а при нефротическом синдроме дополнительно корректируют содержание белка в рационе [15,20,21].

Симптоматическое лечение

При легком течении заболевания назначаются:

- постельный режим в активную фазу заболевания;
- достаточная гидратация;
- парацетамол при болевом синдроме;
- нестероидные противовоспалительные препараты при артралгиях (при отсутствии поражения почек и желудочно-кишечного кровотечения);
- местная терапия при выраженном кожном зуде.

Применение антигистаминных препаратов не влияет на течение васкулита, однако может использоваться при сопутствующих аллергических проявлениях [14].

Глюкокортикостероиды

Глюкокортикостероиды остаются основой терапии при среднетяжелых и тяжелых формах заболевания.

Показаниями являются:

- выраженный абдоминальный синдром;
- желудочно-кишечное кровотечение;
- выраженный суставной синдром;
- орхит;
- поражение центральной нервной системы;
- тяжелые кожные формы;
- нефрит.

Наиболее часто применяется преднизолон в дозе 1–2 мг/кг/сут с постепенным снижением дозы после достижения клинического эффекта. При угрожающих жизни состояниях используют пульс-терапию метилпреднизолоном (10–30 мг/кг/сут в течение 3 дней). Раннее назначение стероидов эффективно уменьшает выраженность

абдоминального и суставного синдромов, однако не доказано, что оно предотвращает развитие нефрита.

Иммуносупрессивная терапия

Иммуносупрессивные препараты применяются преимущественно у детей с тяжелым IgA-нефритом.

Используются:

- азатиоприн;
- микофенолата мофетил;
- циклофосфамид;
- циклоспорин А;
- такролимус;
- ритуксимаб (в отдельных случаях).

Выбор препарата зависит от морфологической картины нефрита, выраженности протеинурии и скорости снижения функции почек. В последние годы предпочтение отдается микофенолата мофетилу как препарату с более благоприятным профилем безопасности у детей.

Лечение IgA-нефрита

Поражение почек требует длительного наблюдения детского нефролога.

Современные рекомендации предусматривают:

- контроль артериального давления;
- назначение ингибиторов АПФ или блокаторов рецепторов ангиотензина II при протеинурии;
- иммуносупрессивную терапию при нефротическом синдроме или быстро прогрессирующем нефрите;
- регулярный контроль скорости клубочковой фильтрации;
- мониторинг протеинурии и микрогематурии.

Биопсия почки показана при стойкой протеинурии, снижении функции почек, нефротическом синдроме или подозрении на быстро прогрессирующий гломерулонефрит. Международные рекомендации IPNA и KDIGO подчеркивают необходимость индивидуального выбора терапии в зависимости от тяжести поражения почек и морфологических изменений.

Заключение

IgA-васкулит остается наиболее распространенным системным васкулитом у детей и представляет собой мультифакторное иммуновоспалительное заболевание с преимущественным поражением сосудов малого калибра. Современные исследования значительно расширили представления о механизмах развития заболевания, позволив определить ключевую роль галактозодефицитного IgA1, иммунных комплексов и активации системы комплемента.

Несмотря на то, что большинство случаев заканчивается полным выздоровлением, поражение почек продолжает оставаться основной причиной неблагоприятного прогноза.

Современные международные рекомендации предусматривают раннее выявление нефрита, динамическое наблюдение и индивидуализированный выбор терапии, что способствует снижению риска хронической болезни почек и улучшению качества жизни пациентов. Дальнейшие исследования, направленные на изучение молекулярных механизмов заболевания, позволят повысить эффективность лечения и улучшить долгосрочные результаты у детей с IgA-васкулитом.

Литература

1. Ozen S., Pistorio A., Iusan S.M., et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch–Schönlein purpura (IgA vasculitis) in childhood. *Ann Rheum Dis.* 2010;69(5):798–806.
2. Pillebout E., Thervet E., Hill G., et al. Henoch–Schönlein Purpura in adults: outcome and prognostic factors. *J Am Soc Nephrol.* 2002;13(5):1271–1278.
3. Ozen S., Marks S.D., Brogan P., et al. European consensus-based recommendations for the diagnosis and treatment of IgA vasculitis. *Ann Rheum Dis.* 2019;78(12):1607–1616.
4. Batu E.D., Ozen S. Childhood IgA vasculitis: advances and remaining challenges. *Curr Opin Rheumatol.* 2023;35(5):333–340.
5. Heineke M.H., Ballering A.V., Jamin A., et al. New insights in the pathogenesis of immunoglobulin A vasculitis. *Autoimmun Rev.* 2021;20(4):102760.
6. Pohl M. IgA vasculitis nephritis in children: current concepts. *Pediatr Nephrol.* 2024;39:1–15.
7. Davin J.C. IgA vasculitis nephritis: pathogenesis and treatment. *Pediatr Nephrol.* 2022;37(5):983–995.
8. Hočevár A., Rotar Ž. Advances in IgA vasculitis pathogenesis. *Front Immunol.* 2023;14:1182476.
9. Trnka P. Henoch–Schönlein purpura in children. *J Paediatr Child Health.* 2021;57(6):829–834.
10. McCarthy H.J., Tizard E.J. Clinical manifestations and outcome of childhood IgA vasculitis. *Arch Dis Child.* 2020;105(5):497–503.
11. Yang Y.H., Yu H.H., Chiang B.L. The genetics of IgA vasculitis. *Front Pediatr.* 2022;10:876321.
12. Weiss P.F. Pediatric IgA vasculitis: epidemiology and clinical manifestations. *Pediatr Clin North Am.* 2023;70(4):711–725.
13. Oni L., Sampath S. Childhood IgA vasculitis: update on diagnosis and management. *Pediatr Health Med Ther.* 2022;13:269–282.
14. Watson L., Richardson A.R. Management of IgA vasculitis in children. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2021;106(5):268–275.
15. Topaloglu R., Ozen S. Clinical spectrum of IgA vasculitis in children. *Pediatr Nephrol.* 2021;36(10):2999–3010.
16. Nagamori T., et al. Gastrointestinal manifestations in childhood IgA vasculitis. *Pediatr Int.* 2022;64(1):e15098.
17. Gardner-Medwin J.M., et al. Severe gastrointestinal involvement in IgA vasculitis. *Clin Rheumatol.* 2023;42(3):845–854.
18. [KDIGO 2025 Clinical Practice Guideline for IgA Nephropathy and IgA Vasculitis. Kidney Disease: Improving Global Outcomes \(KDIGO\), 2025.](#) Основана на доказательствах, опубликованных до августа 2024 года.
19. International Pediatric Nephrology Association (IPNA). Clinical Practice Recommendations for IgA Nephropathy and IgA Vasculitis Nephritis in Children. *Pediatr Nephrol.* 2024.
20. Ruperto N., et al. Update on pediatric vasculitis. *Nat Rev Rheumatol.* 2022;18(9):523–538.
21. Eleftheriou D., Brogan P.A. Vasculitis in children. *Lancet Child Adolesc Health.* 2021;5(8):594–607.