

Научное общество нефрологов России

Ассоциация нефрологов России

**Клинические рекомендации  
«Диагностика и лечение поражения почек  
при пурпуре Шенлейна-Геноха»**

**«Утверждено»**  
18 декабря 2014 г.

2014 г. Москва

## **Рабочая группа**

- Шилов Е.М. Зав. кафедрой нефрологии и гемодиализа ИПО ГБОУ ВПО Первый Московский медицинский университет им. И.М. Сеченова Министерства здравоохранения РФ, вице-президент НОНР, главный нефролог РФ, д.м.н., профессор
- Бобкова И.Н. Зав. отделом нефрологии НИЦ, профессор кафедры нефрологии и гемодиализа ИПО ГБОУ ВПО Первый Московский медицинский университет им. И.М. Сеченова Министерства здравоохранения РФ, ответственный секретарь НОНР, д.м.н.
- Камышова Е.С. Старший научный сотрудник отдела нефрологии НИЦ ГБОУ ВПО Первый Московский медицинский университет им. И.М. Сеченова Министерства здравоохранения РФ, к.м.н.
- Колина И.Б. Старший научный сотрудник отдела нефрологии НИЦ ГБОУ ВПО Первый Московский медицинский университет им. И.М. Сеченова Министерства здравоохранения РФ, к.м.н.

Срок пересмотра рекомендаций: 2019 г.

## СОДЕРЖАНИЕ

		Стр.
<b>А.</b>	<b>АННОТАЦИЯ</b>	<b>3</b>
<b>Б.</b>	<b>ОЦЕНКА СИЛЫ РЕКОМЕНДАЦИЙ И КАЧЕСТВА ИХ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ</b>	<b>4</b>
<b>В.</b>	<b>СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ</b>	<b>5</b>
<b>Г.</b>	<b>КОДИРОВАНИЕ ГН-ПШГ ПО МЕЖДУНАРОДНОЙ КЛАССИФИКАЦИИ БОЛЕЗНЕЙ 10-ПЕРЕСМОТРА (МКБ-10)</b>	<b>5</b>
<b>1.</b>	<b>ВВЕДЕНИЕ</b>	<b>6</b>
<b>2.</b>	<b>ДИАГНОСТИКА И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ</b>	<b>8</b>
<b>3.</b>	<b>ЛЕЧЕНИЕ</b>	<b>9</b>
<b>4.</b>	<b>ПРОГНОЗ</b>	<b>12</b>
	<b>СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ</b>	<b>13</b>

## **А. АННОТАЦИЯ**

Представленные рекомендации обобщают принятые в мире подходы к диагностике и лечению поражения почек при пурпуре Шенлейна-Геноха. Они составлены в соответствии с современными международными [1] и отечественными [2,3] рекомендациями по лечению гломерулонефритов, основанными на результатах систематических обзоров и мета-анализов релевантных клинических исследований, а также накопленном на сегодняшний отечественном опыте адаптации международных рекомендаций к условиям Российского здравоохранения.

Данные Рекомендации не следует рассматривать в качестве стандарта оказания медицинской помощи, поскольку в существующей клинической практике объем диагностики и лечения определяется индивидуальными особенностями пациентов, доступностью различных лекарственных средств и особенностями/спецификой конкретного лечебного учреждения. За уместность применения данных Рекомендаций в конкретной ситуации несет ответственность использующий их врач.

## Б. ОЦЕНКА СИЛЫ РЕКОМЕНДАЦИЙ И УРОВНЯ ИХ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ

Для рекомендаций сила указана как уровень 1, 2 или «нет степени» (табл.1), качество доказательной базы обозначено как А, В, С (табл.2).

Таблица 1. *Оценка силы рекомендаций*

(составлена в соответствии с клиническими рекомендациями KDIGO)

Уровень	Оценка рекомендаций		
	Со стороны пациентов	Со стороны врача	Дальнейшее направление использования
<b>Уровень 1 «Эксперты рекомендуют»</b>	Подавляющее большинство пациентов, оказавшихся в подобной ситуации, предпочли бы следовать рекомендуемому путем и лишь небольшая часть из них отвергли бы этот путь	Подавляющему большинству своих пациентов врач будет рекомендовать следовать именно этим путем	Рекомендация может быть принята в качестве стандарта действия медицинского персонала в большинстве клинических ситуаций
<b>Уровень 2 «Эксперты полагают»</b>	Большая часть пациентов, оказавшихся в подобной ситуации, высказались бы за то, чтобы следовать рекомендуемому путем, однако значительная часть отвергла бы этот путь	Для разных пациентов следует подбирать различные варианты рекомендаций, подходящие именно им. Каждому пациенту необходима помощь в выборе и принятии решения, которое будет соответствовать ценностям и предпочтениям данного пациента	Рекомендации, вероятно, потребуют обсуждения с участием всех заинтересованных сторон до принятия их в качестве клинического стандарта
<b>«Нет градации» (НГ)</b>	Данный уровень применяется в тех случаях, когда в основу рекомендации укладывается здравый смысл исследователя-эксперта или тогда, когда обсуждаемая тема не допускает адекватного применения системы доказательств, используемых в клинической практике.		

Таблица 2. *Оценка качества доказательной базы*

(составлена в соответствии с клиническими рекомендациями KDIGO)

Качество доказательной базы	Значение
<b>А – высокое</b>	Эксперты уверены, что наблюдаемый эффект близок к ожидаемому
<b>В - среднее</b>	Эксперты полагают, что наблюдаемый эффект близок к ожидаемому, но может и существенно отличаться
<b>С – низкое</b>	Наблюдаемый эффект может существенно отличаться от ожидаемого эффекта
<b>D – Очень низкое</b>	Ожидаемый эффект очень неопределенный и может весьма отличаться от наблюдаемого

**Методы, используемые для формулировки рекомендаций:** Консенсус экспертов

## **В. СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ**

АГ	артериальная гипертензия
АД	артериальное давление
БРА	блокаторы рецепторов ангиотензина II
ГН	гломерулонефрит
и-АПФ	ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
НС	нефротический синдром
ОПН	острая почечная недостаточность
ПУ	протеинурия
ПШГ	Пурпура Шенлейна-Геноха
СКФ	скорость клубочковой фильтрации
ТПН	терминальная почечная недостаточность
ХБП	хроническая болезнь почек
ХПН	хроническая почечная недостаточность

## **Г. КОДИРОВАНИЕ ГН-ПШГ ПО МЕЖДУНАРОДНОЙ КЛАССИФИКАЦИИ БОЛЕЗНЕЙ 10-ПЕРЕСМОТРА (МКБ-10)**

Класс XIV: Болезни мочеполовой системы

Блок N00-N08: Гломерулярные болезни

N00.3	Острый нефритический синдром – диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит
N01.3	Быстро прогрессирующий нефритический синдром – диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит
N02.3	Рецидивирующая и устойчивая гематурия – диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит
N03.3	Хронический нефритический синдром – диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит
N04.3	Нефротический синдром – диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит
N05.3	Нефритический синдром неуточненный – диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит
N06.3	Изолированная протеинурия с уточненным морфологическим поражением – диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит
N07.3	Наследственная нефропатия, не классифицированная в других рубриках – диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит

## 1. ВВЕДЕНИЕ

### Определение

Пурпура Шенлейна-Геноха (*син.*: геморрагический васкулит, анафилактоидная пурпура, геморрагический капилляротоксикоз) – системный васкулит, поражающий преимущественно сосуды микроциркуляторного русла (артериолы, капилляры и послкапиллярные венулы) и характеризующийся отложением в их стенке иммунных депозитов, состоящих преимущественно из иммуноглобулина А, который клинически проявляется пурпурой (кожной геморрагической сыпью) в сочетании с поражением суставов, желудочно-кишечного тракта и почек.

### Эпидемиология

Пурпура Шенлейна-Геноха (ПШГ) может развиваться в любом возрасте, однако преимущественно поражает детей. Данные о распространенности ПШГ варьируют в зависимости от используемых критериев диагностики, составляя от 6,1 случаев на 100000 детей в Нидерландах до 20,4 случаев на 100000 детей в Великобритании [4-7]. Пик заболеваемости приходится на возраст от 2 до 6 лет [8]. С возрастом частота новых случаев ПШГ снижается, составляя у взрослых около 1,3 случаев на 100000 населения в год [9]. Заболеваемость ПШГ не зависит от расовой или этнической принадлежности. Мужчины и женщины заболевают с одинаковой частотой.

Частота поражения почек при ПШГ у взрослых варьирует от 45 до 85% [10]. Однако среди всех гломерулонефритов (ГН) ГН, обусловленный ПШГ, составляет только 0,6-2% [10-12].

У 35-50% пациентов ГН-ПШГ с трансплантированной почкой отмечается рецидив болезни в трансплантате, у 10 % – с полной потерей его функции [13].

### Этиология

Этиология ПШГ неизвестна.

В качестве провоцирующих факторов рассматривают бактериальные и вирусные инфекции респираторного и желудочно-кишечного тракта, а также алкоголь (в том числе некрепкие напитки), лекарственные и пищевые аллергены, травмы, укусы насекомых, вакцинацию, переохлаждение.

### Патогенез

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

В возникновении ГН при ПШГ ведущую роль играют изменения структуры молекулы IgA, обусловленные нарушением процессов гликозилирования и полимеризации и, как следствие, нарушения ее взаимодействия с белками матрикса, рецепторами к IgA на мезангиальных клетках, лейкоцитах и гепатоцитах, с компонентами системы

комплемента, приводящим к депонированию полимерного IgA1 в мезангии и запуску синтеза различных цитокинов и факторов роста клетками почек и циркулирующими клетками с развитием характерных морфологических изменений.

Общность патогенеза ГН при ПШГ с IgA-нефропатией привела к появлению гипотезы о том, что они представляют собой системный и локальный (почечный) варианты одного заболевания.

### **Морфологические критерии**

Морфологические изменения при ГН, ассоциированном с ПШГ, аналогичны изменениям при IgA-нефропатии.

При *световой микроскопии* спектр морфологических изменений широкий и варьирует, в том числе, в биоптатах отдельного пациента:

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

*Иммунофлуоресцентное 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.

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

### **Клиническая картина**

Клиническая картина ПШГ представлена четырьмя характерными синдромами (кожной гемorragической сыпью, артропатией, абдоминальным синдромом, поражением почек), которые могут проявляться в любой последовательности в течение нескольких дней или недель болезни.

**Кожная сыпь** наблюдается у всех больных и является обязательным диагностическим критерием ПШГ. Может быть представлена петехиями, пурпурой, экхимозами. У некоторых пациентов первоначально появляются уртикарные высыпания. Высыпания обычно локализуются на ногах и ягодицах, но могут возникать и на руках, лице, туловище. Кожная сыпь, как правило, служит первым клиническим проявлением заболевания; в дальнейшем к ней присоединяются симптомы поражения других органов и систем.

**Артропатия** (артралгии/артриты) наиболее часто поражает коленные и голеностопные суставы, однако изменения всегда являются доброкачественными (неэрозивными), стойкой деформации суставов не возникает.



**Поражение ЖКТ** проявляется болями в животе по типу колик, часто в сочетании с тошнотой, рвотой, запорами или диареей (иногда в стуле присутствуют кровь и слизь). Выраженные абдоминалгии часто обуславливают тяжелое состояние больных в начале заболевания. В некоторых случаях появляются признаки раздражения брюшины, как в результате асептического перитонита на фоне васкулита мелких сосудов брюшины, так и при перфорации стенки кишечника. Наиболее частые осложнения: желудочно-кишечное кровотечение, тонкокишечная непроходимость, панкреатит, аппендицит, холецистит, мальабсорбция.

**Поражение почек** при ПШГ представлено гломерулонефритом, проявления которого варьируют от изолированной бессимптомной микрогематурии до быстро прогрессирующего ГН.

- *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.
- *Протеинурия* может быть различной, чаще небольшой (<1 г/сут), но возможно и развитие выраженной ПУ с формированием нефротического синдрома (НС).
- *Артериальная гипертензия* возникает в 14-20% случаев.
- *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 переходящей окклюзии канальцев эритроцитами.
- *Хроническая почечная недостаточность* развивается, как правило, у взрослых.
- *Возможно повышение уровня IgA.*

## 2. ДИАГНОСТИКА И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Диагноз ПШГ устанавливают при наличии кожной геморрагической сыпи в сочетании с одним из следующих критериев:

- Абдоминалгии
- Артралгии/суставной синдром
- Отложения IgA в пораженных тканях и органах (обычно выявляемые при биопсии кожи и/или почек).
- Протеинурия (более 0,3 г/сут) и/или гематурия (более 5 эритроцитов в поле зрения).

Необходим тщательный сбор анамнеза, комплексная оценка результатов клинического, лабораторного и инструментального обследования для исключения других заболеваний,

при которых может возникать кожная геморрагическая (или похожая на нее сыпь) в сочетании с поражением почек. Следует исключить:

- *Васкулиты с поражением мелких сосудов*: АНЦА-ассоциированные васкулиты, СКВ, криоглобулинемический васкулит.
- *Заболевания органов ЖКТ*, в том числе хронические заболевания кишечника (например, болезнь Крона), вторичный лейкоцитокластический васкулит при острых и хронических диффузных заболеваниях печени, иерсиниоз.
- *Опухоли/лимфолипролиферативные заболевания*.
- *Тромбоцитопении*: все формы, особенно аутоиммунную тромбоцитопеническую пурпуру.
- *Изолированные кожные васкулиты* (в частности, васкулит Шамберга).
- *Наследственные заболевания* (в частности, болезнь Фабри, наследственная геморрагическая телеангиэктазия Ослера-Рандю-Вебера).
- *Инфекционные заболевания*: инфекционный эндокардит, сепсис.

**Почечные формы ГН при ПШГ** следует дифференцировать с другими мезангиальными формами ГН и рядом наследственных нефропатий, протекающих с гематурией (синдром Альпорта, болезнь тонких мембран).

Клинические проявления IgA-нефропатии при ПШГ не отличаются от идиопатического варианта заболевания и других ее вторичных форм, в этой связи необходимо исключение всех возможных вторичных причин нефропатии.

### **3. ЛЕЧЕНИЕ**

Специфического (этиологического) лечения ПШГ в настоящее время не существует, основная цель терапии устранить симптомы (артралгии, абдоминалгии и др.) и предупредить осложнения, а при поражении почек – отсрочить начало заместительной почечной терапии.

Тактика лечения экстраренальных проявления ПШГ (кожных высыпаний, суставного синдрома, поражения ЖКТ) описана в специализированных руководствах [8,14].

**Лечение ГН при ПШГ** определяется особенностями клинической картины и включает патогенетическую, симптоматическую терапию и лечение осложнений.

**Показания к госпитализации:** дебют заболевания с нарушением функции почек и/или развитием нефротического синдрома.

#### **Немедикаментозные методы:**

- Режим – постельный при выраженных отеках, макрогематурии. При улучшении состояния режим постепенно расширяют.
- Диета:
  - с ограничением потребления соли (до 1-2 г/сут) и жидкости в острый период болезни, особенно при быстром нарастании отеков, олигурии и 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.

- с ограничением 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 длительнее 2-4 недель).
- Гипоаллергенная диета с исключением продуктов, содержащих облигатные аллергены (таких, как шоколад, кофе, какао, цитрусовые — лимоны, апельсины, грейпфрут, мандарины; куриное мясо, чипсы, газированные цветные напитки, орешки, сухарики солёные, все красные овощи и фрукты).
- При выраженных болях в животе назначают стол № 1 (противоязвенную диету).

Отбор больных в группы терапии осуществляется в соответствии с выявленным риском прогрессирования почечной недостаточности (табл. 1):

- Больным с изолированной микрогематурией, а также с сочетанием гематурии с минимальной ПУ (<0,5 г/сут), нормальной СКФ и отсутствием АГ, лечение не показано. Эти пациенты должны находиться под наблюдением нефролога и раз в 6-12 месяцев проходить обследование (оценка ПУ, уровня креатинина/СКФ, АД) для своевременного выявления показаний к началу терапии.
- При персистировании ПУ > 0,5-1 г/сут показана нефропротективная терапия иАПФ/БРА.
- При остроснефритическом синдроме и/или ПУ нефротического уровня или нефротическом синдроме, в также при персистировании ПУ > 0,5-1 г/сут (несмотря на терапию иАПФ/БРА) и СКФ > 50 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup> показана иммуносупрессивная терапия (ИСТ).
- При быстро прогрессирующем ухудшении функции почек, наличии более 50% полулуний в биоптате почки показана активная ИСТ в сочетании с плазмаферезом.

**Таблица 1. Факторы риска прогрессирования ГН-ПШГ [15,16].**

<b>Клинико-лабораторные:</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Сочетание нефротического и остроснефритического синдромов в дебюте заболевания</li> <li>• Нефротический синдром в дебюте заболевания</li> <li>• Протеинурия более 1 г/сут</li> <li>• Снижение СКФ или повышение уровня креатинина в крови в дебюте или в течение заболевания.</li> <li>• Артериальная гипертензия в дебюте и в течение заболевания</li> </ul>
<b>Морфологические:</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Наличие полулуний более чем в 50% почечных клубочков</li> </ul>

## Медикаментозная терапия

### 3.1. Нефропротективная терапия

**Рекомендация.** Взрослым пациентам с ГН при ПШГ предлагается лечение ингибиторами ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ) или блокаторами рецепторов ангиотензина II (БРА) при ПУ от 0,5-1 г/сут. (нет степени)

Доказательная база по применению препаратов, блокирующих РААС, у взрослых с ГН-ПШГ отсутствует. В исследованиях у детей показана эффективность иАПФ в отношении снижения протеинурии и предупреждения падения СКФ [17].

### **3.2. Иммуносупрессивная терапия**

**Рекомендация 3.2.1. Взрослым пациентам с ПУ >1 г/сут, персистирующей несмотря на применение иАПФ/БРА, и СКФ > 50 мл/мин на 1,73 м<sup>2</sup>, предлагается проведение 6-месячного курса монотерапии кортикостероидами. (нет степени)**

Присоединение иммуносупрессивной терапии может быть оправдано при отсутствии улучшения на фоне нефропротективной терапии или при высоком риске прогрессирования, однако оптимальный срок начала ИСТ не установлен. Существует мнение, что при ГН-ПШГ лечение глюкокортикостероидами следует начинать в более ранние сроки, чем при идиопатической IgA-нефропатии [18].

РКИ, посвященные лечению ГН-ПШГ у взрослых и детей, малочисленны. Не доказаны преимущества сочетания преднизолона и циклофосфамида при лечении ГН-ПШГ у взрослых, за исключением его прогрессирующих форм [19]. В ряде наблюдательных исследований у детей была продемонстрирована эффективность терапии глюкокортикостероидами в сочетании с азатиоприном [18], циклофосфамидом [20], циклоспорином [21,22] и плазмаобмена [23,24]. К настоящему времени имеется только одно РКИ, демонстрирующее высокий терапевтический потенциал микофенлата мофетила (ММФ)ММФ, по сравнению с азатиоприном, при выраженной протеинурии у детей с ГН-ПШГ [25]. Имеются лишь отдельные описания случаев успешного применения ритуксимаба у детей и взрослых [26,27], доказательная база преимуществ данного вида терапии ГН-ПШГ отсутствует.

Таким образом, отсутствие достаточного количества доказательств, полученных в РКИ, не позволяет рекомендовать предпочтительные схемы терапии данной категории больных ГН-ПШГ.

### **3.3. Лечение ГН-ПШГ с полунуниями**

**Рекомендация. Взрослым пациентам с полунунным ГН-ПШГ, нефротическим синдромом и/или быстрым ухудшением функции почек предлагается лечение глюкокортикостероидами и циклофосфамидом по схеме, аналогичной схеме лечения АНЦА-васкулитов. (2D)**

Поскольку отсутствуют РКИ, посвященные лечению взрослых и детей с полунунным ГН-ПШГ и быстрым прогрессированием почечной недостаточности, мы предлагаем для терапии данной категории больных использовать схемы, рекомендованные при АНЦА-васкулитах.

**Рекомендация. Не рекомендуется использовать глюкокортикостероиды для предупреждения развития ГН-ПШГ (нет степени).**

По данным нескольких РКИ, глюкокортикостероиды не предупреждают риск развития поражения почек при ПШГ [28,29]. Доказательная база для взрослых отсутствует.

### **Устранение очагов инфекции**

При четкой связи рецидивов ГН-ПШГ с обострением хронических инфекций целесообразна санация очагов инфекции, провоцирующих обострение заболевания. Некоторые авторы рекомендуют выполнение тонзиллэктомии при развитии ГН-ПШГ, однако убедительные доказательства такой тактики отсутствуют.

### **Применение дезагрегантов, антикоагулянтов**

В настоящее время дезагреганты и антикоагулянты применяются, главным образом, в составе комплексной терапии при тяжелых формах ГН-ПШГ, их эффективность при других формах ГН-ПШГ не доказана.

## **4. ПРОГНОЗ**

Несмотря на то, что в течение первого года болезни течение ГН-ПШГ представляется доброкачественным, отдаленный прогноз оказывается менее благоприятным. Риск прогрессирования ГН с развитием почечной недостаточности, у детей составляет от 5% [30,31] до 15% [32-34], у взрослых он может достигать 50% (в среднем 30%) [35-41].

Факторы неблагоприятного прогноза обсуждались выше (см. Табл. 1 «Факторы прогрессирования ГН-ПШГ»).

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Glomerulonephritis WorkGroup. KDIGO Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis. *Kidney Inter., Suppl.* 2012; 2: 139-274.
2. Мухин Н.А., Козловская Л.В., Шилов Е.М. и др. Рациональная фармакотерапия в нефрологии. Рук. для практикующих врачей. М.: Литерра, 2006; 896 с.
3. Нефрология. Национальное руководство. Краткое издание. Под ред. Н.А.Мухина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014; 608.
4. Gardner-Medwin J.M., Dolezalova P., Cummins C., Southwood T.R. Incidence of Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet* 2002 (360): 1197–1202.
5. Dolezalova P., Telekesova P., Nemcova D., Hoza J. Incidence of vasculitis in children in the Czech Republic: 2-year prospective epidemiology survey. *J Rheumatol* 2004; 31: 2295–2299.
6. Yang Y.H., Hung C.F., Hsu C.R. et al. A nationwide survey on epidemiological characteristics of childhood Henoch-Schönlein purpura in Taiwan. *Rheumatology* 2005; 44: 618–622.
7. Aalberse J., Dolman K., Ramnath G. et al. Henoch Schonlein purpura in children: An epidemiological study among Dutch paediatricians on incidence and diagnostic criteria. *Ann Rheum Dis* 2007; 66: 1648–1650.
8. McCarthy J.H., Tizard E.J. Clinical practice: diagnosis and management of Henoch-Schönlein purpura. *European Journal of Pediatrics.* 2010; 169: 643–650.
9. Fervenza F.C. Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Int J Dermatol* 2003; 42: 170-7.
10. Rieu P., Noel L.H. Henoch-Schönlein nephritis in children and adults. Morphological features and clinicopathological correlations. *Ann Med Interne (Paris)* 1999; 150: 151–159.
11. Fillastre J.P., Morel-Maroger L., Ducroiset B., Richet G. Renal involvement in rheumatoid purpura in adults. Study of 20 renal biopsies. Value of the examination of the glomerulus in immunofluorescence. *Presse Med* 1970; 78: 2375–2378.
12. Faull R.J., Aarons I., Woodroffe A.J., Clarkson A.R. Adult Henoch-Schönlein nephritis. *Aust N Z J Med* 1987; 17: 396–401.
13. Meulders Q., Pirson Y., Cosyns J.P. et al. Course of Henoch-Schönlein nephritis after renal transplantation. *Transplantation* 1994; 58: 1179–1186.
14. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению системных васкулитов: <http://rheumatolog.ru/experts/klinicheskie-rekomendacii>
15. Coppo R., Andrulli S., Amore A. et al. Predictors of outcome in Henoch-Schönlein nephritis in children and adults. *Am J Kidney Dis* 2006; 47:993–1003.
16. Coppo R., Mazzucco G., Cagnoli L. et al. Long-term prognosis of Henoch-Schönlein nephritis in adults and children. *Nephrol Dial Transplant* 1997; 12: 2277–2283.
17. Coppo R., Peruzzi L., Amore A. et al. IgACE: a placebo-controlled, randomized trial of angiotensin-converting enzyme inhibitors in children and young people with IgA nephropathy and moderate proteinuria. *J Am Soc Nephrol* 2007; 18: 1880–1888.

18. Foster B.J., Bernard C., Drummond K.N. et al. Effective therapy for severe Henoch-Schönlein purpura nephritis with prednisone and azathioprine: a clinical and histopathologic study. *J Pediatr* 2000; 136: 370–375.
19. Pillebout E., Alberti C., Guillevin L. et al. Addition of cyclophosphamide to steroids provides no benefit compared with steroids alone in treating adult patients with severe Henoch Schonlein Purpura. *Kidney Int* 2010; 78: 495–502.
20. Flynn J.T., Smoyer W.E., Bunchman T.E. et al. Treatment of Henoch- Schönlein Purpura glomerulonephritis in children with high-dose corticosteroids plus oral cyclophosphamide. *Am J Nephrol* 2001; 21: 128–133.
21. Ronkainen J., Autio-Harmanen H., Nuutinen M. Cyclosporin A for the treatment of severe Henoch-Schonlein glomerulonephritis. *Pediatr Nephrol* 2003; 18: 1138–1142.
22. Shin J.I., Park J.M., Shin Y.H. et al. Cyclosporin A therapy for severe Henoch-Schonlein nephritis with nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol* 2005; 20: 1093–1097.
23. Kawasaki Y., Suzuki J., Murai M. et al. Plasmapheresis therapy for rapidly progressive Henoch-Schonlein nephritis. *Pediatr Nephrol* 2004; 19: 920–923.
24. Shenoy M., Ognjanovic M.V., Coulthard M.G. Treating severe Henoch- Schönlein and IgA nephritis with plasmapheresis alone. *Pediatr Nephrol* 2007; 22: 1167–1171.
25. Fuentes Y., Valverde S., Valesquez-Jones L. et al. Comparison of azathioprine vs mofetil mycophenolate for Henoch- Schönlein nephritis treatment (abstract). *Pediatr Nephrol* 2010; 25: 1802.
26. Donnithorne K.J., Atkinson T.P., Hinze C.H. et al. Rituximab therapy for severe refractory chronic Henoch-Schonlein purpura. *J Pediatr* 2009; 155: 136–139
27. Pillebout E., Rocha F., Fardet L. et al. Successful outcome using rituximab as the only immunomodulation in Henoch-Schonlein purpura: case report. *Nephrol Dial Transplant* 2011; 26: 2044–2046
28. Chartapisak W., Opastiraku S., Willis N.S. et al. Prevention and treatment of renal disease in Henoch-Schonlein purpura: a systematic review. *Arch Dis Child* 2009; 94: 132–137.
29. 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.
30. Meadow S.R., Glasgow E.F., White R.H. et al. Schonlein-Henoch nephritis. *Q J Med* 1972; 41: 241–258.
31. Niaudet P., Habib R. Schonlein-Henoch purpura nephritis: Prognostic factors and therapy. *Ann Med Interne* 1994; 145: 577–580.
32. Yoshikawa N., White R.H., Cameron A.H. Prognostic significance of the glomerular changes in Henoch-Schoenlein nephritis. *Clin Nephrol* 1981; 16: 223–229.
33. Goldstein A.R., White R.H., Akuse R., Chantler C. Long-term follow-up of childhood Henoch-Schonlein nephritis. *Lancet* 1992; 339: 280–282.
34. Scharer K., Krmar R., Querfeld U. et al. Clinical outcome of Schonlein-Henoch purpura nephritis in children. *Pediatr Nephrol* 1999; 13: 816–823.
35. Cream J.J., Gumpel J.M., Peachey R.D. Schonlein-Henoch purpura in the adult. A study of 77 adults with anaphylactoid or Schonlein-Henoch purpura. *Q J Med* 1970; 39: 461–484.
36. Roth D.A., Wilz D.R., Theil G.B. Schonlein-Henoch syndrome in adults. *Q J Med* 1985; 55: 145–152.

37. Lee H.S., Koh H.I., Kim M.J., Rha H.Y. Henoch-Schoenlein nephritis in adults: A clinical and morphological study. *Clin Nephrol* 1986; 26: 125–130.
38. Faull R.J., Aarons I., Woodroffe A.J., Clarkson A.R. Adult Henoch-Schonlein nephritis. *Aust N Z J Med* 1987; 17: 396–401.
39. Fogazzi G.B., Pasquali S., Moriggi M. et al. Long-term outcome of Schonlein-Henoch nephritis in the adult. *Clin Nephrol* 1989; 31: 60–66.
40. Blanco R., Martinez-Taboada V.M., Rodriguez-Valverde V. et al. Henoch-Schonlein purpura in adulthood and childhood: Two different expressions of the same syndrome. *Arthritis Rheum* 1997; 40: 859–864.
41. Feehally J., Floege J. IgA nephropathy and Henoch-Schönlein nephritis. In: Floege, J, Johnson RJ, Feehally J, ed. *Comprehensive Clinical Nephrology*. 4th ed. St. Louis, MO: Elsevier Saunders; 2010: 270–281.