

ГЕМОМРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ ВЗРОСЛЫХ (обзор литературы и демонстрация клинического наблюдения)

ШАЙМУРАТОВ РУСТЕМ ИЛЬДАРОВИЧ, ORCID ID: 0000-0002-5940-1656; Web of Science Researcher ID: Q-3122-2019;

канд. мед. наук, ассистент кафедры фтизиопульмонологии ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Россия, 420012, Казань, ул. Бутлерова, 49, e-mail: russtem@gmail.com

ШАРИПОВА РОЗАЛИЯ РАДИКОВНА, врач терапевтического отделения Клинического госпиталя ФКУЗ «Медико-санитарная часть МВД России по Республике Татарстан», Россия, 420059, Казань, Оренбургский тракт, 132, e-mail: sharipova.7@mail.ru

САФАРГАЛИЕВА ЛИЛИЯ ХАТИМОВНА, начальник терапевтического отделения Клинического госпиталя ФКУЗ «Медико-санитарная часть МВД России по Республике Татарстан», Россия, 420059, Казань, Оренбургский тракт, 132, e-mail: Safargalieva.lilia@mail.ru

ЯГФАРОВА РИТА РАШИТОВНА, врач терапевтического отделения Клинического госпиталя ФКУЗ «Медико-санитарная часть МВД России по Республике Татарстан», Россия, 420059, Казань, Оренбургский тракт, 132

Реферат. Геморрагический васкулит (пурпура Шёнлейна–Геноха) заболевание, редко возникающее у взрослых.

Цель исследования – провести анализ современных представлений о геморрагическом васкулите и продемонстрировать сложность диагностики в условиях системности поражения и при отсутствии клинически значимых данных.

Материал и методы. Представлен обзор литературы и клинический случай пациента с системным поражением, потребовавший изучения клинических и лабораторных данных и пересмотра начального диагноза. **Результаты и их обсуждение.** Геморрагический васкулит – это системный васкулит с накоплением иммуноглобулина А в капиллярах кожи, суставах, почках и желудочно-кишечном тракте. У взрослых пурпура Шёнлейна–Геноха возникает редко, заболеваемость составляет менее 2 человек на 100 тыс. населения, прогноз заболевания в целом благоприятный. Пациент X., 32 года, поступил в терапевтическое отделение с направительным диагнозом «гранулематоз Вегенера». Системность проявлений и большое количество консультаций не позволили подтвердить диагноз сразу.

Отсутствие прогрессирования поражения почек, нетипичные изменения легких и общая благополучная динамика потребовали внимательного изучения всех данных и пересмотра диагноза. **Выводы.** Диагностика системных васкулитов в отсутствие возможности провести биопсию всегда представляет трудность, однако в данном случае диагноз был выставлен на основе наличия у пациентов классификационных критериев EULAR/PRINTO/PRES.

Ключевые слова: болезнь Шёнлейна–Геноха у взрослых, геморрагический васкулит, дифференциальная диагностика.

Для ссылки: Геморрагический васкулит взрослых (обзор литературы и демонстрация клинического наблюдения) / Р.И. Шаймуратов, Р.Р. Шарипова, Л.Х. Сафаргалиева, Р.Р. Ягфарова // Вестник современной клинической медицины. – 2020. – Т. 13, вып. 6. – С.75–79. DOI: 10.20969/VSKM.2020.13(6).75-79.

HENOCH–SCHÖNLEIN PURPURA IN ADULTS (a clinical case and a review)

SHAYMURATOV RUSTEM I., ORCID ID: 0000-0002-5940-1656; Web of Science Researcher ID: Q-3122-2019; C. Med. Sci., assistant professor of the Department of phthiisopulmonology of Kazan State Medical University, Russia, 420012, Kazan, Butlerov str., 49, e-mail: russtem@gmail.com

SHARIPOVA ROZALIA R., physician of the Department of internal medicine of Clinical Hospital of the Medical Care unit of the Ministry of Internal Affairs of Russia in the Republic of Tatarstan, Russia, 420059, Kazan, Orenburgsky tract str., 132, e-mail: sharipova.7@mail.ru

SAFARGALIYEVA LILYA KH., Head of the Department of internal medicine of Clinical Hospital of the Medical Care unit of the Ministry of Internal Affairs of Russia in the Republic of Tatarstan, Russia, 420059, Kazan, Orenburgsky tract str., 132, e-mail: Safargalieva.lilia@mail.ru

YAGFAROVA RITA R., physician of the Department of internal medicine of Clinical Hospital of the Medical Care unit of the Ministry of Internal Affairs of Russia in the Republic of Tatarstan, Russia, 420059, Kazan, Orenburgsky tract str., 132

Abstract. Hemorrhagic vasculitis (Henoch-Schönlein purpura) is a disease rarely seen in adults. **Aim.** Overview clinical disease manifestations, pathophysiology and differential diagnosis of Henoch-Schönlein purpura and to demonstrate a clinical observation. **Material and methods.** A systematic search of the literature was performed in PubMed and Elibrary databases. A clinical case of a patient with systemic disease was reviewed. **Results and its discussion.** Henoch-Schönlein purpura is a small-vessel systemic vasculitis characterized by vascular immunoglobulin A deposits in the capillaries of the skin, joints, kidneys, and the gastrointestinal tract. In adults, Henoch-Schönlein purpura rarely occurs, with an incidence less than 2 per 100 thousand of the population; the prognosis of diseases is generally favorable. Patient X., 32 years old, was admitted to the therapeutic department with a diagnosis of Wegener's granulomatosis. Patient demonstrated a pattern of multisystemic disease. Due to lack of progressive renal damage, non-typical for Wegener's changes in the lungs and overall successful course we carefully studied all data and reviewed the diagnosis.

Conclusion. Diagnosis of systemic vasculitis without biopsy is possible but always difficult, our diagnosis was based on EULAR/PRINTO/PRES revised criteria.

Key words: adult Henoch-Schönlein purpura, vasculitis, differential diagnostics.

For reference: Shaymuratov RI, Sharipova RR, Safargaliyeva LKh, Yagfarova RR. Henoch-Schönlein purpura in adults: a clinical case and a review. The Bulletin of Contemporary Clinical Medicine. 2020; 13 (6): 75-79. DOI: 10.20969/VSKM.2020.13(6).75-79.

Наиболее раннее описание пурпуры Шёнлейна–Геноха впервые упоминается английским врачом Уильямом Геберденом (William Heberden) в начале XIX в. Были представлены два клинических случая сыпи, артралгии и болей в животе у двух мальчиков-подростков. Позднее Johann Schönlein и его ученик Eduard Henoch в 1837 г. выделили ассоциацию не-тромбоцитопенической пурпуры и суставного синдрома в отдельную нозологию, которую впоследствии назвали ревматической пурпурой (*purpura rheumatic*). E. Henoch дополнил описание болезни поражениями желудочно-кишечного тракта и суставным синдромом в 1874 г. [1]. В нашей стране с 1959 г. используется мало распространенное за рубежом название «геморрагический васкулит» [2].

Болезнь Шёнлейна–Геноха (БШГ) больше распространена в педиатрической практике. Заболеваемость составляет 23–25 человек на 100 тыс. населения, наиболее подвержены дети 4–8 лет, преобладают мальчики. С увеличением возраста разницы в заболеваемости по полу не наблюдается [3]. У взрослых пациентов заболеваемость в среднем в 10 раз меньше и достигает 13–14 человек на 1 млн в год. У взрослых, в отличие от детей, заболеваемость меньше зависит от сезонности и предшествующих инфекций. Болезнь у взрослых обычно протекает тяжелее, частота поражения почек составляет 50–80% (в 2 раза чаще, чем у детей), у 10–12% пациентов может возникнуть терминальная почечная недостаточность (у детей подобное осложнение возникает примерно в 1% случаев) [4]. В целом прогноз БШГ благоприятный, у более 90% пациентов, как у взрослых, так и у детей, происходит полное выздоровление в течение первых двух лет болезни; решающим фактором неблагоприятного прогноза является поражение почек [5].

Патофизиология БШГ мало известна в настоящее время. Примерно у 40% детей и взрослых болезнь провоцируется различными триггерами или факторами риска. У детей на первое место выходят вирусные и бактериальные инфекции (*Streptococcus sp.*, *Salmonella sp.*, *Shigella sp.*, *Campylobacter sp.*, *Yersinia enterocolitica*, *Helicobacter pylori*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Legionella sp.*, *Staphylococcus aureus*, *Mycobacteria tuberculosis*, парвовирус, В19, вирусные гепатиты В и С, ВИЧ, паразитарные инфекции: *Toxocara canis*, *amibiasis*). У взрослых помимо этого БШГ часто может провоцироваться лекарственными препаратами и токсинами (антибиотики, ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, антагонисты к рецепторам ангиотензина II, алкалоиды хинного дерева, витамин А, стрептокиназа, нестероидные противовоспалительные препараты, хлорпромазин, кокаин). Менее частыми триггерами у взрослых могут быть коморбидные заболевания и следующие состояния: паранеопластический синдром, лимфома, болезни печени, сахарный диабет, болезни кишечника и заболевания суставов. К триггерам также можно отнести заболевания и состояния, сопровождающиеся нарушением структуры иммуноглобулина А (IgA), его подклассов и системы комплемента [6].

В последние годы было проведено множество исследований, в которых рассматривается концепция БШГ как системная форма IgA-ассоциированной нефропатии. Геморрагический васкулит характеризуется накоплением IgA в капиллярах кожи, суставах, почках и желудочно-кишечном тракте. В течение первых трех месяцев заболевания у половины пациентов отмечается повышенный уровень IgA преимущественно за счет IgA 1 подкласса. IgA1 в сыворотке представлен в виде полимеров с массой более 103 кДа (что свидетельствует о том, что они частично могут относиться к иммунным комплексам), с аномалиями гликозилирования (галактоза и сиаловые кислоты). Данные количественные и качественные изменения IgA приводят к модифицированию связывания иммунных комплексов с различными рецепторами, в частности, с трансмембранным рецептором RFc I (Fc fragment of IgA receptor, CD89), экспрессируемым циркулирующими клетками крови, и рецептором трансферрина (CD71), присутствующим на мезангиальных клетках. Далее сформированные иммунные комплексы откладываются в мезангии почек, связываясь со вторым рецептором CD71, сверхэкспрессирующимися клетками мезангия. В результате вторичной активации белков системы комплемента стимулируется продукция провоспалительных медиаторов: цитокинов (IL-6, IL-1), хемокинов (IL-8, воспалительный белок макрофага, Macrophage-Inflammatory Protein [MIP], интерферон-индуцибельный белок 10, Interferon-Inducible Protein 10 [IP-10]) или факторов роста (фактор некроза опухоли альфа, трансформирующий фактор роста бета), способных индуцировать пролиферацию мезангиальных клеток или увеличить межклеточный матрикс. Дальнейшее прогрессирование повреждения почки, приводящее к гломерулярному склерозу, тубулярной атрофии и интерстициальному фиброзу, варьируется в зависимости от тяжести течения и генетических факторов. При накоплении иммунных комплексов в стенке кишечника может возникнуть кишечное кровотечение; иммунные комплексы в коже проявляются пурпурой и петехиями [7].

Диагностика БШГ основывается на наличии у пациентов классификационных критериев. Для взрослых пациентов критерии были разработаны Американской коллегией ревматологов (ACR – American College of Rheumatology) в 1990 г. Для детей «золотым» стандартом диагностики сейчас служат критерии EULAR/PRINTO/PRES, разработанные совместно Европейской лигой против ревматизма (EULAR – European League Against Rheumatism), Организацией по клиническим исследованиям в педиатрической ревматологии (PRES – Paediatric Rheumatology International Trials Organization) и Европейским обществом детских ревматологов (PRES – Paediatric Rheumatology European Society). Сравнительное исследование критериев, проведенное в Словении, продемонстрировало, что «детские критерии» у взрослых пациентов оказались более чувствительными и специфичными, что определяет возможность их применения в будущем. Критерии ACR (1990) и пересмотренные в 2010 г. критерии EULAR/PRINTO/PRES представлены в таблице [8].

Диагностические критерии пурпуры Шёнлейна–Геноха

Критерии ACR* (1990)	Критерии EULAR/PRINTO/PRES** (2010)
<ul style="list-style-type: none"> • Возраст ≤20 лет. • Пальпируемая пурпура. • Острые боли в животе. • Гранулоциты в стенках мелких артериол или венул 	<ul style="list-style-type: none"> • Пурпура или петехии <li style="text-align: center;">+ • Один из следующих критериев: <ul style="list-style-type: none"> - боли в животе; - воспаление или боли в суставах; - поражение почек; - лейкоцитокластический васкулит с предшествующим накоплением IgA или пролиферативный гломерулонефрит с предшествующим накоплением IgA

Примечание: *для постановки диагноза необходимо как минимум 2 критерия; **наличие пурпуры или петехий – обязательный критерий; для постановки диагноза необходим как минимум 1 дополнительный критерий.

Классическая тетрада БШГ включает в себя пальпируемую пурпуру, суставные боли, абдоминальные боли и поражение почек. Клиническая картина может развиваться в течение нескольких дней или недель; порядок возникновения симптомов может быть разным. Как правило, у взрослых заболевание манифестирует с пурпуры, далее по частоте встречаемости (от частого к редкому) могут быть суставные проявления, гломерулонефрит и гастроэнтерологическая симптоматика. У взрослых пациентов могут быть также отек нижних конечностей и гипертензия. Менее частые проявления включают в себя церебральный васкулит, кровоизлияния в яички, перекрут яичек, интерстициальное кровоизлияния в легких [9].

Кроме традиционных лабораторных измерений, исследуются и новые маркеры для диагностики, оценки степени тяжести и прогноза БШГ. В мультицентровом исследовании были получены данные о связи содержания иммуноглобулинов и интерлейкинов (IgA, IgG, IgM, NGAL, IL-1b, IL-6, IL-8, IgA-IgG и IgA-sCD89) в моче с тяжестью состояния пациента и прогнозом в отношении IgA-ассоциированной нефропатии [10].

Ввиду редкости геморрагического васкулита у взрослых и подчас тяжелого проявления болезни дифференциально-диагностический ряд включает в себя такие заболевания, как IgA-ассоциированная нефропатия, острая почечная недостаточность, острый гломерулонефрит, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, тромбоцитопеническая пурпура, гемолитико-уремический синдром, синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания, менингококковый менингит, гиперсенситивный васкулит, системная красная волчанка, узелковый полиартериит, бактериальный эндокардит, воспалительные заболевания кишечника, гранулематоз Вегенера, пятнистая лихорадка скалистых гор. Системность болезни обуславливает возможность развития серьезных осложнений, которые затрудняют дифференциальную диагностику. Список потенциальных осложнений обширен: со стороны *почек* – это почечная недостаточность, протеинурия, гематурия, нефротический синдром; со стороны *кишечника* – инвагинация, желудочно-кишечное кровотечение, инфаркт толстого кишечника, перфорация кишечника. Воздействие иммунных комплексов на *нервную систему* может проявляться кровоизлияниями в центральной нервной системе,

судорогами, невралгиями. Со стороны *дыхательной системы* возможны плевральный выпот и кровоизлияния в легких [11]. В недавней публикации американские исследователи сообщили о нетипичном случае геморрагического васкулита с быстрым прогрессированием у здоровой 30-летней женщины. Пациентка обратилась с сыпью, болями в животе и диареей, миалгией и судорогами спустя неделю после перенесенной инфекции верхних дыхательных путей. В течение последующих 5 дней у пациентки развилась острая почечная недостаточность, применялся гемодиализ; развилась дыхательная недостаточность с появлением признаков острого респираторного дистресс-синдрома на рентгеновской компьютерной томограмме, потребовавшей искусственной вентиляции легких. Диагноз был подтвержден с помощью биопсии почки. Исход был благоприятным, в течение 2–3 дней после назначения глюкокортикостероидов пациентку успешно экстубировали, однако пациентка еще нуждалась в гемодиализе [12]. Кортикостероиды остаются препаратами выбора согласно нескольким рандомизированным исследованиям; комбинируя иммуносупрессанты (циклофосфамид, азатиоприн) с кортикостероидами, не удалось получить значительных преимуществ по сравнению с монотерапией [13]. Симптоматическая терапия включает в себя анальгетики, нестероидные противовоспалительные препараты, антигистаминные лекарственные средства. Ведутся исследования по применению антибактериальных средств – диаминодифенилсульфона, рифампицина. Применение иммуносупрессантов, замена плазмы и внутривенное введение поликлональных иммуноглобулинов показали преимущества в редких, угрожающих жизни случаях БШГ и в случаях нарушения почечной функции [6].

Прогноз заболевания у взрослых менее благоприятный, чем у детей. БШГ у взрослых, как правило, протекает тяжелее, и исход заболевания менее легкий, чем у детей. Согласно данным мультивариативного анализа, проведенного во Франции, с дальнейшим ухудшением почечной функции были ассоциированы степень поражения почки в начале заболевания, уровень протеинурии, степень интерстициального фиброза на биопсии, процент склерозированных клубочков и наличие клубочков с фибриноидным некрозом [14]. Согласно исследованию британских ученых, протеинурия, гематурия, нарушение почечной функции в начале заболевания,

артериальная гипертензия, возраст младше 30 лет, интерстициальный фиброз и канальцевая атрофия по данным биопсии почки оказались факторами риска развития терминальной почечной недостаточности [15].

Приводим клиническое наблюдение. Пациент Х., 32 года, поступил в терапевтическое отделение с направительным диагнозом «гранулематоз Вегенера». Со слов больного, заболевание началось в октябре 2019 г., когда после ОРВИ стал отмечать высыпания на бедрах с обеих сторон, которые спонтанно разрешились через неделю. В январе 2020 г. у пациента развился кератоконъюнктивит (наблюдается у офтальмолога с диагнозом «офтальмогипертензия на фоне длительного приема комбинила. Ангиопатия сетчатки»), в то же время появились боли в крупных суставах, в общих лабораторных анализах отмечалось ускорение СОЭ до 69 мм/ч, микрогематурия. Консультирован ревматологом, выставлен предварительный диагноз «гранулематоз с полиангиитом (Вегенера) высокой активности, с поражением полости носа, придаточных пазух, почек (гематурия, протеинурия), легких (?), подострое течение», рекомендовано дообследование и лечение в условиях стационара.

При поступлении пациент предъявлял жалобы на образование корочек в носу, носовые кровотечения, боли и припухлость суставов. Амбулаторно принимал сорбифер по поводу железодефицитной анемии. При общем осмотре клинически значимых изменений выявлено не было.

В общем анализе крови обращало на себя внимание ускорение СОЭ до 28 мм/ч, без изменений лейкоформулы. В общем анализе мочи была обнаружена протеинурия до 0,12 г/л. Суточный белок мочи – 0,204 г/с (референсные значения лаборатории 0,025–0,075). В анализе мочи по Нечипоренко лейкоциты – 1500, эритроциты 10500 (2250 неизмененные, 8250 измененные).

Показатели, оцененные в ходе рутинного биохимического исследования крови (АЛТ, АСТ, билирубин, креатинин, холестерин, триглицериды, С-реактивный белок, щелочная фосфатаза, гамма-глутамилтранспептидаза, мочевиная кислота), оказались в пределах нормы, скорость клубочковой фильтрации (по формуле Кокрофта–Голта) – 94,5 мл/мин/1,73 м². Ревматоидный фактор и антистрептолизин-О были отрицательными. Показатели свертываемости (фибриноген, ПТВ, протромбин) были в пределах условной нормы. Результаты обследования пациента на ВИЧ, сифилис и гепатиты были отрицательными.

Было проведено дополнительное инструментальное обследование. Показатели сердечной деятельности, оцененные с помощью электро- и эхокардиографии, были в пределах нормы. Показатели ФВД были в пределах нормы, ОФВ₁, ФЖЕЛ, и ОФВ₁/ФЖЕЛ были выше 100% от должных. На рентгеновской компьютерной томограмме органов грудной клетки по всем легочным полям были изменения по типу «матового стекла». На рентгеновской компьютерной томограмме пазух носа были выявлены утолщение слизистой базальных отделов

правой гайморовой пазухи, сужение носовых ходов слева. Пациент был консультирован терапевтом, пульмонологом, нефрологом, отоларингологом. Был выставлен предварительный диагноз «геморрагический васкулит».

Выводы. Редкость нозологии и системность проявлений не позволили выставить диагноз сразу. Пациент поступил в отделение с диагнозом «гранулематоз Вегенера», но отсутствие прогрессирования поражения почек, нетипичные изменения в легких и общая благополучная динамика потребовали внимательного изучения всех данных и пересмотра диагноза. Пациент не соответствовал критериям Американской коллегии ревматологов для подтверждения диагноза «гранулематоз Вегенера», но был выявлен основной и два дополнительных критерия EULAR/PRINTO/PRES для геморрагического васкулита.

Прозрачность исследования. Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Пациент разрешил публикацию клинического случая в журнале, при условии скрытия данных, способных раскрыть его личность.

Декларация о финансовых и других взаимоотношениях. Все авторы принимали участие в разработке концепции, дизайна исследования и в написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получали гонорар за исследование.

ЛИТЕРАТУРА

1. Trnka, P. Henoch–Schönlein purpura in children / P. Trnka // Journal of Paediatrics and Child Health. – 2013. – Vol. 49, Issue 12. – P.995–1003.
2. Насонова, В.А. Геморрагический васкулит (болезнь Шёнлейна–Геноха) / В.А. Насонова – М.: Медицина, 1959 – 175 с.
3. Лыскина, Г.А. Некоторые аспекты развития, течения и лечения болезни Шёнлейна–Геноха у детей / Г.А. Лыскина, Г.А. Зиновьева // Педиатрия – 2010. – Т. 89, № 6. – С.131–136.
4. Saulsbury, F.T. Epidemiology of Henoch–Schönlein purpura / FT. Saulsbury // Cleveland Clinic Journal of Medicine. – 2002. – Vol. 69, Suppl. II. – P.87–89.
5. Баранов, А.А. Системные васкулиты: современные стандарты диагностики и лечения / А.А. Баранов // Русский медицинский журнал (Москва). – 2005. – Т. 13, № 24. – С.1577–1582.
6. Rostoker, G. Schönlein–Henoch Purpura in Children and Adults Diagnosis, Pathophysiology and Management / G. Rostoker // BioDrugs. – 2001. – Vol. 15, Issue 2. – P.99–138.
7. Pillebouta É. Purpura rhumatoïde de l'adulte Henoch–Schönlein purpura in the adult / É. Pillebouta, J. Verinec // La Revue de médecine interne. – 2014. – Vol. 35. – P.372–381.
8. Hočevár, A. IgA vasculitis in adults: the performance of the EULAR/PRINTO/PRES classification criteria in adults / A. Hočevár, Z. Rotar, V. Jurčić [et al.] // Arthritis Res. Ther. – 2016. – Vol. 18, Issue 58.
9. Hetland, L.E. Henoch–Schönlein Purpura: A Literature Review / L.E. Hetland, K.S. Susrud, K.H. Lindahl, A. Bygum // Acta Derm. Venereol. – 2017. – Vol. 97. – P.1160–1166.
10. Berthelot, L. Value of biomarkers for predicting immunoglobulin A vasculitis nephritis outcome in an adult prospective cohort // L. Berthelot, A. Jamin, D. Viglietti

[et al.] // Nephrol. Dial. Transplant. – 2018. – Vol. 33. – P.1579–1590.

11. *Roache-Robinson, P.* Henoch–Schönlein Purpura (Anaphylactoid Purpura, HSP) / P. Roache-Robinson, D.T. Hotwagner [Updated 2019, Dec 17] // Stat Pearls [Internet]. Treasure Island (FL): Stat Pearls Publishing. – 2020. – URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537252/> (дата обращения: 20.05.2020).
12. *Bose, S.* Seizures, renal failure and acute respiratory failure: not your typical case of Henoch-Schonlein purpura / S. Bose, S. Pathireddy, K.M. Baradhi, N.R. Aeddula // BMJ Case Rep. – 2019. – Vol. 12, Issue 7. – P.e229939.
13. *Audemard-Verger, A.* American College of Rheumatology Characteristics and Management of IgA Vasculitis (Henoch-Schönlein) in Adults Data From 260 Patients Included in a French Multicenter Retrospective Survey / A. Audemard-Verger, B. Terrier, A. Dechartres [et al.] // Arthritis & Rheumatology. – 2017. – Vol. 69, Issue 9. – P.1862–1870.
14. *Pillebout, E.* Henoch–Schönlein Purpura in Adults: Outcome and Prognostic Factors / E. Pillebout, E. Thervet, G. Hill [et al.] // J. Am. Soc. Nephrol. – 2002. – Vol. 13. – P.1271–1278.
15. *Shrestha, S.* Henoch–Schönlein purpura with nephritis in adults: adverse prognostic indicators in a UK population / S. Shrestha, N. Sumingan, J. Tan [et al.] // Q. J. Med. – 2006. – Vol. 99. – P.253–265.
6. *Rostoker G.* Schönlein-henoch purpura in children and adults: diagnosis, pathophysiology and management. BioDrugs. 2001;15(2):99-138.
7. *Pillebout E, Verine J.* Purpura rhumatoïde de l'adulte [Henoch-Schönlein purpura in the adult]. Rev Med Interne. 2014;35(6):372-381.
8. *Hočevár A, Rotar Z, Jurčić V, et al.* IgA vasculitis in adults: the performance of the EULAR/PRINTO/PRES classification criteria in adults. Arthritis Res Ther. 2016;18:58. Published 2016 Mar 2.
9. *Hetland LE, Susrud KS, Lindahl KH, Bygum A.* Henoch-Schönlein Purpura: A Literature Review. Acta Derm Venereol. 2017;97(10):1160-1166.
10. *Berthelot L, Jamin A, Viglietti D, et al.* Value of biomarkers for predicting immunoglobulin A vasculitis nephritis outcome in an adult prospective cohort. Nephrol Dial Transplant. 2018;33(9):1579-1590.
11. *Roache-Robinson P, Hotwagner DT.* Henoch Schonlein Purpura (Anaphylactoid Purpura, HSP) [Updated 2019 Dec 17]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537252/>
12. *Bose S, Pathireddy S, Baradhi KM, Aeddula NR.* Seizures, renal failure and acute respiratory failure: not your typical case of Henoch-Schonlein purpura. BMJ Case Rep. 2019;12(7):e229939. Published 2019 Jul 17.
13. *Audemard-Verger A, Terrier B, Dechartres A, et al.* Characteristics and Management of IgA Vasculitis (Henoch-Schönlein) in Adults: Data From 260 Patients Included in a French Multicenter Retrospective Survey. Arthritis Rheumatol. 2017;69(9):1862-1870.
14. *Pillebout E, Thervet E, Hill G, Alberti C, Vanhille P, Nochy D.* Henoch-Schönlein Purpura in adults: outcome and prognostic factors. J Am Soc Nephrol. 2002;13(5):1271-1278.
15. *Shrestha S, Sumingan N, Tan J, Alhous H, McWilliam L, Ballardie F.* Henoch Schönlein purpura with nephritis in adults: adverse prognostic indicators in a UK population [published correction appears in QJM. 2006 Jul;99(7):493. Alhous, H [corrected to Alhous, H]]. QJM. 2006;99(4):253-265.

REFERENCES

1. *Trnka P.* Henoch-Schonlein purpura in children. J Paediatr. Child. Health 2013; 49: 995–1003.
2. *Nasonova, VA.* Gemorragicheskiy vaskulit (bolezni' Shonleyna-Genokha) [Hemorrhagic vasculitis (Henoch-Schonlein disease)]. Moscow, Meditsina [Medicine] 1959. 175 p.
3. *Lyskina GA, Zinov'yeva GA.* Nekotoryye aspekty razvitiya, techeniya i lecheniya bolezni Henoch-Schonlein disease in children]. Pediatriya [Pediatrics] 2010; 89(6): 131-136.
4. *Saulsbury FT.* Epidemiology of Henoch-Schönlein purpura. Cleve Clin J Med. 2002; 69 Suppl 2:S1187-S1189.
5. *Baranov AA.* Sistemnyye vaskulity: sovremennyye standarty diagnostiki i lecheniya [Systemic vasculitis: modern standards of diagnosis and treatment]. Russkiy