



## ЭВОЛЮЦИЯ ЮВЕНИЛЬНОЙ ПУРПУРЫ ШЕНЛАЙНА — ГЕНОХА

**Резюме.** *Актуальность проблемы.* Геморрагический васкулит, или пурпура Шенлайна — Геноха (ПШГ), является наиболее частым вариантом системного васкулита в детском возрасте, а особенности дальнейшей эволюции патологического процесса у взрослых больных остаются неизученными. **Цель работы:** исследовать эволюцию ювенильной ПШГ, сравнив характер поражения кожи, суставов, сердца и почек у больных в детском и взрослом возрасте. **Материалы и методы.** Под наблюдением находилось 92 больных (61 мужчина и 31 женщина в среднем возрасте 27 лет, средний возраст дебюта болезни — 11 лет). Степень активности патологического процесса установлена в 40 % наблюдений, II — в 35 %, III — в 25 %. Серопозитивность по гипериммуноглобулинемии А имела место в 27 % случаев, по наличию ревматоидного фактора — в 21 %. На момент обследования кожный синдром диагностирован у 55 % больных, суставной — у 45 %, почечный — у 71 %. В 15 случаях выполнена нефробиопсия. **Результаты.** В процессе эволюции ювенильной ПШГ становятся более редкими кожная, кожно-суставно-абдоминальная и кожно-абдоминально-почечная формы заболевания, поражение кожи, желудочно-кишечного тракта, лучезапястных, голеностопных и коленных суставов, но учащается сугубо почечный вариант патологического процесса, изменения со стороны скелетных мышц, печени, селезенки и сердца, развивается хроническая болезнь почек с прогрессированием почечной недостаточности у 12 % больных (в 17 % случаев нефропатии), возникают сакроилеит, спондилопатия, тендовагиниты, энтезопатии, эпифизарный остеопороз и менициты коленных сочленений, формируются II, III, VI и IV морфологические классы геноховского гломерулонефрита в соотношении 8 : 4 : 2 : 1 с тубулоинтерстициальным компонентом во всех случаях, а лимфогистиоцитарная инфильтрация стенки сосудов является прогнознегативным признаком. **Выводы.** В случаях перехода ювенильной ПШГ в хроническую форму взрослых заболевание нередко приобретает прогрессирующее течение, что в первую очередь касается патологии суставов и почек.

**Ключевые слова:** васкулит геморрагический; эволюция; дети

### Введение

Геморрагический васкулит, или пурпура Шенлайна — Геноха (ПШГ), является наиболее частым вариантом системного васкулита в детском возрасте [2, 4, 7]. Достаточно привести следующие эпидемиологические данные: у детей соотношение распространенности ПШГ, васкулита Кавасаки, аортоартериита Такаясу, узелкового полиартериита Куссмауля — Майера, болезни Бех-

чета и микроскопического полиангиита составляет 1100 : 760 : 23 : 5 : 3 : 1 [10]. Существуют данные, что соотношение распространенности ПШГ у детей и взрослых равно 8 : 1 — 9 : 1 [8]. Ежегодная заболеваемость ПШГ достигает 2 случаев на 10 тыс. населения, причем наблюдается повсеместный рост численности таких больных [5, 9]. Необходимо отметить, что болезнь может либо дебютировать во взрослом возрасте (значительно реже),

либо трансформироваться из ювенильной ПШГ, при этом, к сожалению, особенности дальнейшей эволюции патологического процесса остаются неизученными [1, 3, 6].

**Цель исследования:** изучить эволюцию ювенильной ПШГ, сравнив характер поражения кожи, суставов, сердца и почек у больных в детском и взрослом возрасте.

## Материалы и методы

Прослежена эволюция ПШГ, начавшейся в детском возрасте, у 92 больных (66,3 % мужчин и 33,7 % женщин), средний возраст которых составил  $22,20 \pm 0,82$  года (средний возраст в дебюте болезни у мальчиков и девочек составил  $11,70 \pm 0,41$  года). I, II и III степень активности заболевания на момент обследования установлены соответственно в 40,2, 34,8 и 25,0 % случаев, серопозитивность по иммуноглобулину (Ig) A ( $> 3$  ммоль/л) отмечена в 27,2 % наблюдений, а по ревматоидному фактору ( $> 14$  мЕ/мл) — в 20,7 %, почечная форма ПШГ имела место у 31,5 % больных, кожно-суставно-почечная — у 13,1, кожно-суставная — у 12,0, кожно-почечная — у 10,9, кожная и суставно-почечная — у 7,6, суставно-абдоминальная — у 5,4, кожно-суставно-абдоминальная и кожно-абдоминально-почечная — у 4,4, кожно-суставно-абдоминально-почечная — у 2,2, абдоминально-почечная — у 1,1 %.

15 больным (10 мужчинам и 5 женщинам) выполнена нефробиопсия на фоне атаралгезии под контролем ультразвукового исследования почки. Использовалась методика «True-Cut» («настоящего среза») с применением высокоскоростного пистолета «Biopsy-Bard». Гистологические срезы почек окрашивали гематоксилином-эозином, альциановым синим (на гликопротеиды) и по Ван Гизону (коллагеновые эластические волокна), ставилась PAS-реакция. Кроме того, проводили иммуноферментный (с пероксидазной меткой) и иммунофлюоресцентный методы исследования тканей почек. Оценивали отложения IgA, IgG, IgM, C3- и Cq1-компонентов комплемента. Для оценки функционального состояния почек определяли скорость клубочковой фильтрации по уровню креатининемии с последующим использованием формулы Кокрофта — Голта. Концентрации в сыворотке крови креатинина, IgA и ревматоидного фактора определяли с применением биохимического анализатора «Olympus-AU-640» (Япония). Больным также выполняли электрокардиографию (аппараты «МІДАК-ЕКІТ», Украина и «Bioset-8000», Германия), эхокардиографию (аппараты «Acuson-Aspen-Siemens», Германия и «HD-11-XE-Philips», Нидерланды), рентгенологическое исследование периферических костных, крестцово-подвздошных и позвоночных сочленений (аппарат «Multix-Compact-Siemens», Германия), а сонографию суставов и внутренних органов выполняли с помощью ультразвукового сканера «Envisor-Philips» (Нидерланды).

Статистическая обработка полученных результатов исследований проведена путем компьютерного вариационного, непараметрического, корреляционного, регрессионного, одно- (ANOVA) и многофакторного (ANOVA/MANOVA) дисперсионного анализа (программы «Microsoft Excel» и «Statistica-Stat-Soft», США). Оценивали средние значения (M), стандартные отклонения (SD) и стандартные ошибки (m), коэффициенты параметрической корреляции Пирсона (r) и непараметрической Кендалла ( $\tau$ ), критерии дисперсии Брауна — Форсайта (BF), множественной регрессии (R), Стьюдента (t), Уилкоксона — Рао (WR), Макнемара — Фишера ( $\chi^2$ ) и достоверность статистических показателей (p).

## Результаты

По данным выполненного многофакторного дисперсионного анализа Уилкоксона — Рао не обнаружено влияния длительности манифестации ПШГ на интегральные клинические проявления заболевания. Вместе с тем существует такая прямая связь по результатам анализа множественной регрессии ( $R = +3,25$ ,  $p = 0,001$ ). Продолжительность болезни оказывает воздействие на развитие хейлита (BF = 3,92,  $p = 0,048$ ), увеита (BF = 4,04,  $p = 0,047$ ), патологии печени (BF = 8,34,  $p = 0,004$ ) и сердца (BF = 4,59,  $p = 0,034$ ), что демонстрирует анализ Брауна — Форсайта.

Непараметрический анализ Кендалла показал обратную корреляционную связь длительности патологического процесса с поражением кожи и желудочно-кишечного тракта (соответственно  $\tau = -0,250$ ,  $p < 0,001$  и  $\tau = -0,117$ ,  $p = 0,022$ ), а прямую — с поражением печени ( $\tau = +0,116$ ,  $p = 0,024$ ), центральной нервной системы ( $\tau = +0,243$ ,  $p < 0,001$ ), сердца ( $\tau = +0,207$ ,  $p < 0,001$ ) и легких ( $\tau = +0,172$ ,  $p = 0,001$ ). С учетом выполненной статистической обработки данных исследования сделано заключение, имеющее практическую направленность: переход хронического течения ПШГ из детского во взрослый возраст сопровождается учащением случаев печеночной и кардиальной патологии.

Как свидетельствует ANOVA/MANOVA, с возрастом больных изменяется частота их распределения по отдельным клиническим формам ПШГ (WR = 1,29,  $p = 0,046$ ). В первую очередь сказанное касается кожной формы заболевания, что подтверждают дисперсионный анализ Брауна — Форсайта (BF = 4,42,  $p = 0,037$ ) и корреляционный — Кендалла ( $\tau = -0,145$ ,  $p = 0,005$ ). У взрослых пациентов уменьшается количество случаев кожно-суставно-абдоминальной ( $\tau = -0,106$ ,  $p = 0,038$ ) и кожно-абдоминально-почечной ( $\tau = -0,119$ ,  $p = 0,020$ ) форм ПШГ и увеличивается число наблюдений сугубо почечной формы ( $\tau = +0,177$ ,  $p = 0,001$ ). Кроме того, дисперсионный анализ показывает влияние длительности заболевания на повышение частоты кожно-суставно-почечной и суставно-почечной форм ПШГ (соответственно BF = 3,88,  $p = 0,048$  и BF = 6,15,  $p = 0,014$ ).

По показателям непараметрического критерия Макнемара — Фишера (табл. 1) во взрослом возрасте реже (на 45 %) по сравнению с детьми отмечается поражение кожи, на 38 % — суставов и в 4,6 раза — желудочно-кишечного тракта, но при этом ювенильная ПШГ в 3,5 раза реже сопровождается поражением скелетных мышц, в 4,9 — печени, в 3,6 — селезенки, в 3,8 — сердца и в 2,3 раза — почек.

## Обсуждение

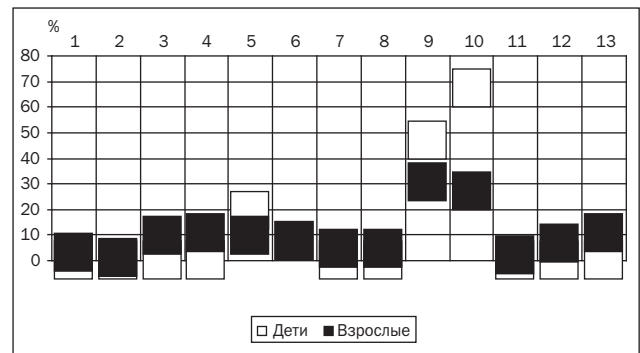
У детей в 2 раза чаще отмечались изменения лучезапястных костных сочленений ( $\chi^2 = 3,52$ ,  $p = 0,061$ ), в 2,5 раза — коленных ( $\chi^2 = 29,85$ ,  $p < 0,001$ ) и на 35 % — голеностопных ( $\chi^2 = 5,16$ ,  $p = 0,023$ ), что представлено на рис. 1. Подчеркнем, что для ювенильной ПШГ не было характерно вовлечение в процесс верхнечелюстных суставов, грудино-ключичных, межфаланговых суставов кистей и стоп, пястнофаланговых, плечевых, тазобедренных, крестцово-подвздошных и позвоночных, что в последующем наблюдалось во взрослом возрасте.

Формирование отдельных рентгено-сонографических проявлений суставного синдрома у взрослых больных в процессе трансформации болезни из ювенильной ПШГ сопровождалось развитием субхондрального склероза в 29,3 % случаев, тендовагинитов и остеокистоза — в 26,8 %, лигаментоза коленных суставов — в 24,4, эпифизарного остеопороза — в 22,0, энтезопатий — в 14,6, изменений рогов менисков и появлением интраартикулярных жировых тел Гоффа — в 9,8, кальциевых тел Штайди — в 7,3, развитием асептического остеонекроза и внутрисуставных хондромных тел — в 2,4 % случаев.

По данным непараметрического корреляционного анализа Кендалла, с переходом больных детей во взрослый возраст достоверно прямо соотносится с продолжительностью ПШГ частота изменений лучезапястных суставов ( $\tau = +0,221$ ,  $p = 0,042$ ), межфаланговых пальцев стоп ( $\tau = +0,373$ ,  $p = 0,001$ ),

крестцово-подвздошных ( $\tau = +0,253$ ,  $p = 0,020$ ) и позвоночных ( $\tau = +0,247$ ,  $p = 0,023$ ) сочленений, развитие тендовагинитов ( $\tau = +0,329$ ,  $p = 0,003$ ), энтезопатий ( $\tau = +0,423$ ,  $p < 0,001$ ), эпифизарного остеопороза ( $\tau = +0,331$ ,  $p = 0,002$ ) и рогов менисков ( $\tau = +0,272$ ,  $p = 0,012$ ). Помимо сказанного, связь с длительностью болезни изменений менисков коленных суставов показал и дисперсионный анализ Брауна — Форсайта ( $BF = 3,96$ ,  $p = 0,046$ ). Следовательно, взрослый возраст является фактором риска развития менискитов у больных ПШГ.

Нарушения электрической проводимости сердца (атриовентрикулярная блокада I степени, внутривентрикулярная блокада, блокада ножек пучка Гиса, синдром укорочения PQ) во взрослом возрасте стали наблюдаться в 7,9 раза чаще, чем у детей, изменения камер сердца и возбудимости миокарда

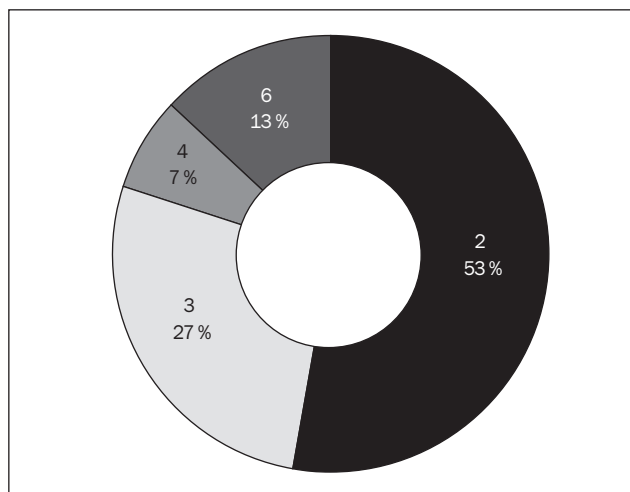


**Рисунок 1.** Частота поражения отдельных суставов у больных ПШГ в дебюте заболевания и во взрослом возрасте

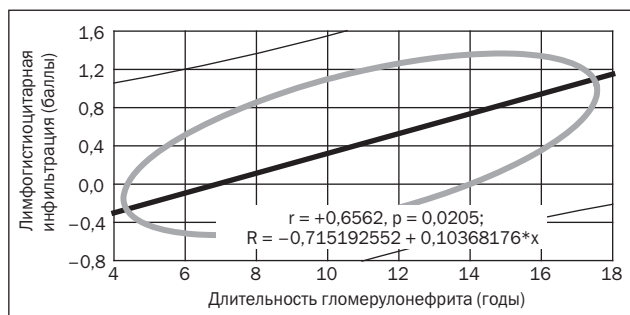
**Примечания:** 1 — верхнечелюстной сустав; 2 — грудино-ключичный; 3 — межфаланговый кистей; 4 — пястнофаланговый; 5 — лучезапястный; 6 — локтевой; 7 — плечевой; 8 — межфаланговый стоп; 9 — голеностопный; 10 — коленный; 11 — тазобедренный; 12 — крестцово-подвздошный; 13 — позвоночный.

**Таблица 1.** Частота отдельных клинических признаков ПШГ у больных в детском и взрослом возрасте (абс./%)

Клинические признаки	Возраст больных (n = 92)				Различия между группами	
	детский		взрослый		$\chi^2$	p
	Абс.	%	Абс.	%		
Поражение кожи	92	100,0	51	55,4	52,76	< 0,001
Лейкоцитокластная энантема	2	2,2	3	3,3	0,21	0,650
Хейлит	—	—	2	2,2	2,02	0,156
Увеит	3	3,3	5	5,4	0,52	0,470
Поражение скелетных мышц	4	4,4	14	15,2	6,16	0,013
Поражение суставов	66	71,7	41	44,6	13,96	< 0,001
Поражение желудка и кишечника	69	75,0	15	16,3	63,87	< 0,001
Поражение поджелудочной железы	1	1,1	6	6,5	3,71	0,054
Поражение печени	3	3,3	15	16,3	8,88	0,003
Поражение селезенки	3	3,3	11	12,0	4,95	0,026
Поражение нервной системы	12	13,1	17	18,5	1,02	0,312
Поражение сердца	5	5,4	19	20,7	9,39	0,002
Поражение легких	2	2,2	3	3,3	0,21	0,650
Поражение почек	29	31,5	65	70,7	28,19	< 0,001



**Рисунок 2. Распределение больных ПШГ во взрослом возрасте по частоте морфологических классов геноховского гломерулонефрита**



**Рисунок 3. Корреляционно-регрессионные связи степени лимфогистиоцитарной инфильтрации сосудов почек с длительностью гломерулонефрита у больных ПШГ во взрослом возрасте**

в виде синусовой тахикардии, наджелудочковых и желудочковых экстрасистолических аритмий — в 6,9 раза. Для ювенильной ПШГ не были характерны артериальная гипертензия, фибрирование клапанов сердца, расширение устья аорты и диастолическая дисфункция левого желудочка, которые диагностированы соответственно в 19,6, 17,4, 3,3 и 4,4 % случаев у взрослых пациентов. Если в детском возрасте больные со снижением функции почек отсутствовали, то во взрослом таких было 12,0 % с соотношением хронической болезни почек I, II, III и IV стадии 5 : 3 : 2 : 1.

В процессе нефробиопсии у всех 15 взрослых больных диагностирован геноховский гломерулонефрит с тубулярным и интерстициальным компонентом. II, III, VI и IV морфологические классы нефрита установлены в соотношении 8 : 4 : 2 : 1 (рис. 2), депозиты IgA обнаружены в эндотелии капилляров клубочков и в стенках артериол соответственно в 100,0 и 53,3 % случаев. Средний интегральный показатель повреждений сосудов почек составил  $0,620 \pm 0,075$  отн.ед., клубочков —  $0,980 \pm 0,067$  отн.ед., стромы —  $0,810 \pm 0,082$  отн.ед., почечных канальцев —  $0,600 \pm 0,076$  отн.ед. Во всех 15 наблюдениях ПШГ у взрослых больных имело

место утолщение и расщепление капиллярных петель, в 8 — пролиферация эндотелия артериол, в 7 — инфильтрация сосудов полиморфноядерными лейкоцитами, их фибриноидное набухание и эластофиброз, в 6 — плазматическое пропитывание, лимфогистиоцитарная инфильтрация и гиалиноз сосудов, в 5 — пролиферация эндотелиоцитов капилляров и периваскулярный склероз, в 4 — склероз сосудистой стенки, в 3 — ее фибриноидный некроз и дисмукоидоз.

Дисперсионный анализ Брауна — Форсайта показал влияние длительности гломерулонефрита на формирование фибриноидного некроза (BF = 6,44,  $p = 0,009$ ), гиалиноза (BF = 13,70,  $p = 0,001$ ), эластофиброза (BF = 8,47,  $p = 0,003$ ) и лимфогистиоцитарной инфильтрации сосудистой стенки (BF = 7,07,  $p = 0,009$ ). Непараметрический анализ Кендалла продемонстрировал прямую корреляцию с последним морфологическим признаком почечной патологии ( $\tau = +0,449$ ,  $p = 0,020$ ) (на рис. 3 отражены корреляционно-регрессионные связи Пирсона). Мы считаем, что прогрессирование геноховского гломерулонефрита у взрослых пациентов в первую очередь связано с усилением мононуклеарной клеточной инфильтрации артериол и стромы почек.

## Выводы

1. В процессе эволюции ювенильной ПШГ становятся более редкими кожная, кожно-суставно-абдоминальная и кожно-абдоминально-почечная формы заболевания, поражение кожи, желудочно-кишечного тракта, лучезапястных, голеностопных и коленных суставов, но учащается сугубо почечный вариант патологического процесса, изменения со стороны скелетных мышц, печени, селезенки и сердца.

2. При хронической форме ПШГ у взрослых людей с дебютом заболевания в детском возрасте возникают ранее отсутствовавшие сакроилеит, спондилопатия, тендовагиниты, энтезопатии, эпифизарный остеопороз и менискиты коленных сочленений.

3. Эволюция ювенильной ПШГ характеризуется развитием хронической болезни почек и прогрессированием почечной недостаточности, формированием II, III, VI и IV морфологических классов геноховского гломерулонефрита в соотношении 8 : 4 : 2 : 1 с тубулоинтерстициальным компонентом во всех случаях, а лимфогистиоцитарная инфильтрация стенки сосудов является прогнознегативным признаком такой нефропатии.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии какого-либо конфликта интересов при подготовке данной статьи.

## Список литературы

1. Albaramki J. Henoch-Schönlein purpura in childhood a fifteen-year experience at a tertiary hospital / J. Albaramki // J. Med. Liban. — 2016. — Vol. 64, № 1. — P. 13-17.

2. Barut K. Diagnostic approach and current treatment options in childhood vasculitis / K. Barut, S. Şahin, A. Adroviç, O. Kasapçorur // *Turk. Pediatri Ars.* — 2015. — Vol. 50, № 4. — P. 194-205.
3. Calvo-Río V. Relapses in patients with Henoch-Schönlein purpura: Analysis of 417 patients from a single center / V. Calvo-Río, J.L. Hernández, F. Ortiz-Sanjuán [et al.] // *Medicine.* — 2016. — Vol. 95, № 28. — E. 4217.
4. Carman M. Henoch-Schönlein purpura in the ED / M. Carman, J. Forsman // *Am. J. Nurs.* — 2016. — Vol. 116, № 5. — P. 57-60.
5. Elfving P. Estimating the incidence of connective tissue diseases and vasculitides in a defined population in Northern Savo area in 2010 / P. Elfving, O. Marjoniemi, H. Niinisalo [et al.] // *Rheumatol. Int.* — 2016. — Vol. 36, № 7. — P. 917-924.
6. Gaskill N. Recurrent adult onset Henoch-Schonlein purpura: a case report / N. Gaskill, B. Guido, C. Mago [et al.] // *Dermatol. Online J.* — 2016. — Vol. 22, № 8. — P. 163-169.
7. Gur G. Preschool education impact on child development / G. Gur, N. Cakar, S. Kiremitci [et al.] // *Arch. Argent. Pediatr.* — 2016. — Vol. 114, № 5. — P. 366-369.
8. Jelusić M. Vasculitides in childhood: a retrospective study in a period from 2002 to 2012 at the department of paediatrics, university hospital centre Zagreb / M. Jelusić, L. Kostić, M. Frković [et al.] // *Reumatizam.* — 2015. — Vol. 62, № 2. — P. 6-10.
9. Khanna G., Sargar K., Baszys K.W. Pediatric vasculitis: recognizing multisystemic manifestations at body imaging / G. Khanna, K. Sargar, K.W. Baszys // *Radiographics.* — 2015. — Vol. 35, № 3. — P. 849-865.
10. Mao Y. Incidence and clinical features of paediatric vasculitis in Eastern China: 14-year retrospective study, 1999-2013 / Y. Mao, L. Yin, H. Xia [et al.] // *J. Int. Med. Res.* — 2016. — Vol. 44, № 3. — P. 710-717.

Получено 25.10.2016 ■

Чернишова О.Є.<sup>1</sup>, Герасименко В.В.<sup>1</sup>, Єгудіна Є.Д.<sup>2</sup>, Синяченко О.В.<sup>1</sup>, Ермолаєва М.В.<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Донецький національний медичний університет, м. Лиман, Україна  
<sup>2</sup>ДУ «Дніпропетровська медична академія», м. Дніпро, Україна

### ЕВОЛЮЦІЯ ЮВЕНІЛЬНОЇ ПУРПУРИ ШЕНЛАЙНА — ГЕНОХА

**Резюме. Актуальність проблеми.** Геморагічний васкуліт, або пурпура Шенлайна — Геноха (ПШГ), є найбільш частим варіантом системного васкуліту в дитячому віці, а особливості подальшої еволюції патологічного процесу в дорослих хворих залишаються невивченими. **Мета роботи:** дослідити еволюцію ювенільної ПШГ, порівнявши характер ураження шкіри, суглобів, серця та нирок у хворих у дитячому й дорослому віці. **Матеріали і методи.** Під наглядом перебували 92 хворі (61 чоловік та 31 жінка середнім віком 27 років, середній вік дебюту хвороби — 11 років). І ступінь активності патологічного процесу встановлено в 40 % спостережень, II — в 35 %, III — в 25 %. Серопозитивність за гіперімунглобулінемією А мала місце в 27 % випадків, за наявністю ревматоїдного фактору — в 21 %. На момент обстеження шкірний синдром діагностовано у 55 % хворих, суглобовий — у 45 %, нирковий — у 71 %. У 15 випадках виконано нефробиопсію. **Результати.** У процесі еволюції ювенільної ПШГ стають рідкісними шкірна, шкірно-суглобово-абдоміналь-

на і шкірно-абдомінально-ниркова форми захворювання, ураження шкіри, шлунково-кишкового тракту, променезап'ясткових, гомілковоступневих та колінних суглобів, але частіше суто нирковий варіант патологічного процесу, зміни з боку скелетних м'язів, печінки, селезінки й серця, розвивається хронічна хвороба нирок із прогресуванням ниркової недостатності у 12 % хворих (у 17 % випадків нефропатії), виникають сакроїліт, спондиліопатія, тендоважініти, ентезопатії, епіфізарний остеопороз і менісцити колінного зчленування, формується II, III, VI та IV морфологічні класи генохівського гломеруло-нефриту в співвідношенні 8 : 4 : 2 : 1 з тубулоінтерстиціальним компонентом у всіх випадках, а лімфогістiocитарна інфільтрація стінки судин є прогнознегативною ознакою. **Висновки.** У випадках переходу ювенільної ПШГ у хронічну форму дорослих захворювання нерідко набуває прогресуючого перебігу, що в першу чергу стосується патології суглобів і нирок.

**Ключові слова:** васкуліт геморагічний; еволюція; діти

Chernyshova O.E.<sup>1</sup>, Gerasymenko V.V.<sup>1</sup>, Yegudina E.D.<sup>2</sup>, Syniachenko O.V.<sup>1</sup>, Ermolaeva M.V.<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Donetsk National Medical University named after M. Horkyi, Lyman, Ukraine  
<sup>2</sup>State Institution «Dnipropetrovsk Medical Academy», Dnipro, Ukraine

### THE EVOLUTION OF JUVENILE SCHÖNLEIN-HENOCH PURPURA

**Abstract. Background.** Hemorrhagic vasculitis, or Schönlein-Henoch purpura (SHP), is the most common type of systemic vasculitis in childhood, and peculiarities of the further evolution of the pathological process in adult patients remain unexplored. **Objective:** to study the evolution of juvenile SHP, comparing the nature of lesions of the skin, joints, heart and kidneys in patients in childhood and adulthood. **Material and methods.** The study included 92 patients (61 men and 31 women with the average age of 27 years, and the average age of disease onset — 11 years). I degree of the activity of the pathological process is determined in 40 % of cases, II — in 35 %, III — in 25 %. Seropositivity by hyperimmunoglobulinemia A occurred in 27 % of cases, by the presence of rheumatoid factor — in 21 %. At the time of the survey, cutaneous syndrome was diagnosed in 55 % of patients, joint one — in 45 %, kidney one — in 71 %. Renal biopsy was performed in 15 cases. **Results.** The cutaneous, cutaneous-joint-abdominal and cutaneous-abdominal-renal

forms of the disease, lesions of the skin, gastrointestinal tract, wrist, ankle and knee joints become rarer in the process of juvenile SHP evolution, but exceptionally renal variant of the pathological process, changes of skeletal muscles, liver, spleen and the heart are revealed more often, chronic kidney disease with the renal failure progression is developed in 12 % of patients (in 17 % of cases of nephropathy), sacroiliitis, spondylopathy, tendovaginitis, enthesopathies, epiphyseal osteoporosis and meniscitis of the knee joints are arisen, II, III, VI and IV morphological classes of Henoch glomerulonephritis are formed in a ratio of 8 : 4 : 2 : 1 with tubulointerstitial component in all cases, and lymphohistiocytic infiltration of the vascular wall is the unfavorable sign for the prognosis of the disease. **Conclusions.** In cases of transition of juvenile SHP into the chronic adult form, the disease often obtain progressive course that, first of all, refers to the pathology of the joints and kidneys.

**Keywords:** hemorrhagic vasculitis; evolution; children