

СОВРЕМЕННАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТОВ

Артишевская Н.И.¹, Головки Т.Г.², Протасевич Д.В.³, Кручина Н.А.², Раевнева Т.Г.¹

УО «Белорусский государственный медицинский университет»¹

УЗ «11 городская клиническая больница»²

УЗ «10 городская клиническая больница»³

Г. Минск

Интерес исследователей к системным васкулитам (СВ) в последние годы существенно возрос в связи с совершенствованием диагностики этих заболеваний, разработкой дифференцированных схем лечения, что обусловило увеличение продолжительности жизни пациентов. В мировой литературе появилось большое количество публикаций, в которых приводятся наблюдения десятков пациентов с отдельными формами системных васкулитов.

Традиционно впервые описанные заболевания назывались по имени автора (авторов), т.е. являлись эпонимами. Американская коллегия ревматологов (American College of the Rheumatology – ACR), Американское нефрологическое общество, Европейская лига ревматологов (European League Against Rheumatism – EULAR) и 2-я международная согласительная конференция в Чэпел Хилл (CHCC2012) рекомендовали постепенный переход от «уважаемых эпонимов» в названии заболеваний к болезнеописательной или включающей этиологию номенклатуре [1].

Согласно классификации J. Lie [2] васкулиты подразделяются по калибру пораженных сосудов: крупных, средних и мелких. В 2009 году EULAR, сохранив принцип градации васкулитов в зависимости от размеров пораженных сосудов, дала их определение, а так же опубликовала рекомендации по оценке, исследованию и мониторингу больных васкулитами мелких, средних и крупных сосудов [3].

Системные васкулиты относятся к числу относительно редких заболеваний, но в последнее время отмечается тенденция к увеличению их распространенности. Вопросы диагностики и лечения их традиционно рассматриваются ведущими экспертами на проводимых в Чэпел Хилл (Chapel Hill, США) согласительных конференциях, начиная с 1994 года. В 2012 году, основываясь на результатах масштабной подготовительной работы, такая согласительная конференция утвердила современную классификацию системных васкулитов. В сравнении с классификацией 1994 года сохранился анатомический принцип подразделения заболеваний. По возможности учтены особенности иммунных механизмов, включены дополнительные категории системных васкулитов, уточнены определения нозологических форм. В соответствии с номенклатурой системных васкулитов ниже даны определения отдельных нозологических форм [4].

Васкулиты крупных сосудов представлены:

Васкулитом Такаясу: артериит, часто гранулематозный, с преимущественным поражением аорты и/или ее главных ветвей. Как правило, развивается у пациентов моложе 50 лет.

Гигантоклеточный артериит: Артериит, часто гранулематозный с поражением аорты и/или ее главных ветвей, преимущественно сонной и позвоночной артерий, с частым поражением височной артерии. Как правило, развивается у пациентов старше 50 лет и часто сочетается с ревматической полимиалгией.

Васкулиты средних сосудов:

Узелковый полиартериит: Некротизирующий артериит с преимущественным поражением артерий среднего и мелкого калибра, протекающий без гломерулонефрита или васкулита артериол, капилляров, венул и не ассоциированный с АНЦА.

Болезнь Кавасаки: Артериит преимущественно средних и мелких артерий, сочетающийся с синдромом поражения кожи, слизистых оболочек и лимфатических узлов. Часто поражаются коронарные артерии. Обычно встречается у детей.

Васкулиты мелких сосудов:

Антинейтрофильные цитоплазматические антитела (АНЦА)-ассоциированный васкулит: Некротизирующий васкулит в отсутствие (или с небольшим количеством) иммунных депозитов, с преимущественным поражением мелких сосудов (капилляров, венул, артериол и мелких артерий), ассоциированный с антителами к миелопероксидазе или протеиназе-3.

Микроскопический полиангиит: Некротизирующий васкулит в отсутствие (или с небольшим количеством) иммунных депозитов с преимущественным поражением мелких сосудов (капилляров, венул, артериол). Могут поражаться артерии мелкого и среднего калибра. Типично развитие некротизирующего гломерулонефрита. Часто присоединяется геморрагический альвеолит. Отсутствует гранулематозное воспаление.

Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера): Некротизирующее гранулематозное воспаление с вовлечением верхних и нижних дыхательных путей и некротизирующий васкулит преимущественно сосудов мелкого и среднего калибра (капилляров, венул, артериол, артерий и вен). Часто развивается некротизирующий гломерулонефрит.

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом: Эозинофильное и гранулематозное воспаление с частым вовлечением респираторного тракта и некротизирующий васкулит преимущественно сосудов

мелкого и среднего калибра. Ассоциируется с бронхиальной астмой и эозинофилией. АНЦА наиболее часто определяют при наличии гломерулонефрита.

Иммунокомплексный васкулит: Васкулит с умеренными или выраженными депозитами иммуноглобулинов и/или компонентов комплемента в сосудистой стенке, главным образом мелких сосудов (капилляров, венул, артериол и мелких артерий). Часто наблюдается гломерулонефрит.

Заболевания, ассоциированные с антителами к базальной мембране клубочков (БМК): Васкулит, поражающий капилляры клубочков и/или легочные капилляры с депозитами анти-БМК на базальной мембране клубочков. Поражение легких сопровождается легочным кровотечением. Поражение почек проявляется гломерулонефритом с полулуниями.

Криоглобулинемический васкулит: Васкулит с криоглобулинемическими иммунными депозитами, поражающий мелкие сосуды (преимущественно капилляры, венулы или артериолы) и сочетающийся с сывороточной криоглобулинемией. Часто поражаются кожа, клубочки почек и периферические нервы.

IgA-васкулит (Шенлейна-Геноха): Васкулит с иммунными депозитами IgA, поражающий мелкие сосуды (преимущественно капилляры, венулы и артериолы). Как правило поражаются кожа, желудочно-кишечный тракт и почки, часто сопровождается артритом. Может развиваться гломерулонефрит, неотличимый от IgA-нефропатии.

Гипокомплементемический уртикарный васкулит (анти – C1q-васкулит): Васкулит, сопровождающийся крапивницей и гипокомплементемией с поражением мелких сосудов (капилляров, венул или артериол), ассоциированных с анти-C1q). Как правило, проявляется гломерулонефритом, артритом, обструктивным заболеванием легких, воспалением глаз.

Варибельный васкулит: Васкулит без преобладающего типа сосудистого вовлечения, при котором могут поражаться сосуды любого размера (мелкие, средние и большие) и любого типа (артерии, вены и капилляры).

Болезнь Бехчета: Васкулит у больных с болезнью Бехчета, при котором могут поражаться артерии или вены. Болезнь Бехчета характеризуется рецидивирующими афтозными изъязвлениями слизистых оболочек полости рта и половых органов, сопровождающимися поражением кожи, глаз, суставов, желудочно-кишечного тракта, нервной системы. Могут наблюдаться васкулит мелких сосудов, тромбангиит, тромбозы, артериит, аневризмы артерий.

Синдром Когана: Синдром Когана характеризуется воспалительным поражением глаз (интерстициальный кератит, увеит и эписклерит) и заболеванием органа слуха (нейросенсорная тугоухость и вестибулярные нарушения). Возможно развитие артериита (с поражением мелких, средних или крупных артерий), аортита, аневризмы аорты, а так же поражением аортального и митрального клапана.

Васкулит единственного органа: Васкулит артерий или вен любого калибра в единственном органе, который не имеет признаков системного васкулита. Распространенность васкулита в пределах органа может быть ограниченной или мультифокальной (диффузной). В название следует включать вовлеченный орган и тип сосуда. Например, кожный васкулит мелких сосудов, артериит яичек, васкулит ЦНС.

Васкулит, ассоциированный с системными заболеваниями: Васкулит вторичный по отношению к системному заболеванию. В префиксе следует указывать название системного заболевания. Например: ревматоидный васкулит, люпус-васкулит.

Васкулит, ассоциированный с определенной этиологией: В префиксе следует указывать ассоциацию. Например: гидралазин-ассоциированный микроскопический полиангиит; HBV-ассоциированный васкулит; HCV-ассоциированный криоглобулинемический васкулит.

В настоящее время в международном масштабе проводится анализ клинических, серологических, морфологических и радиологических параметров для постановки диагноза васкулитов. Разрабатываются другие модели с их экспертной оценкой для выявления основополагающих факторов разграничения васкулитов с другими аутоиммунными болезнями или видами патологии, напоминающими васкулиты с целью определения специфических дифференциально-диагностических критериев. Институт Ревматологии РАМН РФ издал клинические рекомендации по ревматологии [5], включающий раздел «Системные васкулиты».

Литература

1. Falk R.J., Gross W.L., Guillevin L. et al. American College of Rheumatology; American Society of Nephrology; European League Against Rheumatism. (2011) Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): an alternative name for Wegener's granulomatosis. // Arthritis Rheum. 2011-V. 63(4): 863–864.
2. Lie J. Vasculitis, to 1815 to 1991. Classification and diagnostic specificity. // J. Rheumatol. -1991-19:83-89.
3. Basu N., Watts R., Bajema J. et al. EULAR pointstoconsider in development of classifications and diagnostic criteria in systemic vasculitis. // Ann. Rheum. Dis. -2010- V. 69 (10): 1744-50
4. Jennette J, Falk R., Bacon P. et al. 2012 Revised international Chapel Hill consensus conference nomenclature of vasculitides // Arthritis Rheum. 2013.—V.65:1-11.
5. Ревматология. Клинические рекомендации. Под редакцией академика Е.Л. Насонова. М. Гэотар-Медиа. - 2011.-740с.