

ТАБЛИЦА 2. ОПРЕДЕЛЕНИЯ ВАСКУЛИТОВ, ПРИНЯТЫЕ МЕЖДУНАРОДНОЙ КОНСЕНСУСНОЙ КОНФЕРЕНЦИЕЙ ПО НОМЕНКЛАТУРЕ ВАСКУЛИТОВ В ЧАПЕЛ-ХИЛЛЕ, 2012 (СНСС2012), С ДОПОЛНИТЕЛЬНЫМИ КОММЕНТАРИЯМИ

Название СНСС2012	Определение СНСС2012	Дополнительные комментарии
<b>Васкулит крупных сосудов</b>	Васкулит, при котором крупные артерии поражаются чаще, чем при других васкулитах. К числу крупных артерий относят аорту и ее ветви. Возможно поражение артерий любого калибра	На <i>рис. 1А</i> представлены все крупные сосуды. Крупных сосудов нет внутри органов, в т. ч. мышц, нервов, почек и кожи. У отдельных пациентов возможно преобладающее поражение средних (чаще) и мелких артерий. Например, при гигантоклеточном артериите возможно поражение не только глазной артерии, но и артерий сетчатки и цилиарных (сосуды среднего калибра) и даже их небольших ветвей (артерии мелкого калибра). При этом дистальные поражения могут быть причиной развития слепоты. Морфологически артериит Такаясу и гигантоклеточный артериит не различимы. Оба заболевания чаще развиваются у женщин. Основным критерием дифференциальной диагностики считается возраст. Существует мнение, будто оба состояния представляют собой варианты одного заболевания
Артериит Такаясу	Артериит, часто гранулематозный, с преимущественным поражением аорты и/или ее основных ветвей. Обычно возникает у лиц младше 50 лет	Обсуждалась возможность отказа от эпонима и предлагался термин “гранулематозный аортит/артериит с ранним дебютом”, однако консенсус решил сохранить прежнее название
Гигантоклеточный артериит	Артериит, часто гранулематозный, обычно с поражением аорты и/или ее основных ветвей, преимущественно бассейна сонных и позвоночных артерий. Часто вовлекаются височные артерии. Обычно возникает у лиц старше 50 лет и часто ассоциирован с ревматической полимиалгией	Гигантские клетки по данным биопсии определяются часто, но не во всех случаях. Термин “височный артериит” использовать не рекомендуется, т. к. поражение височной артерии отмечается не у всех пациентов, кроме того, поражение височных артерий возможно и при других васкулитах
<b>Васкулит сосудов среднего калибра</b>	Васкулит, при котором преимущественно поражаются артерии среднего калибра – главные висцеральные артерии и их ветви. Возможно поражение артерий любого размера. Часто возникают воспалительные аневризмы и стенозы	Воспаление при васкулитах сосудов среднего калибра имеет более острое, чем при васкулитах крупных сосудов, течение и распространенные некрозы
Узелковый полиартериит	Некротизирующий васкулит средних или мелких артерий без гломерулонефрита или васкулита в артериолах, капиллярах или венах; не ассоциирован с АНЦА	В СНСС2012 подчеркивается: узелковый полиартериит не ассоциирован с АНЦА
Болезнь Kawasaki	Артериит, ассоциированный со слизисто-кожно-лимфо-железистым синдромом с преимущественным поражением средних и мелких артерий. Часто поражаются коронарные (венечные) артерии. Возможно вовлечение аорты и крупных артерий. Обычно развивается у маленьких детей	Обсуждалась возможность отказа от эпонима и предлагался термин “артериит, ассоциированный со слизисто-кожно-лимфо-железистым синдромом”, однако консенсус решил сохранить прежнее название
<b>Васкулит мелких сосудов</b>	Васкулит с преимущественным поражением мелких сосудов, под которыми понимают внутрипаренхиматозные артерии, артериолы, капилляры и вены. Возможно вовлечение артерий среднего калибра и вен	Небольшие по размеру биопсийные образцы обычно содержат только мелкие сосуды, поэтому даже самые крупные артерии внутри них представляют собой мелкие сосуды
<b>АНЦА-ассоциированный васкулит</b>	Некротизирующий васкулит, при котором определяется мало депозитов иммунных комплексов (или их не определяется), с преимущественным поражением мелких сосудов (т. е. капилляров, венул, артериол и мелких артерий), ассоциированный с АНЦА к миелопероксидазе (МПО) или протеиназе-3 (ПР3). АНЦА обнаруживаются не у всех пациентов. Рекомендовано использование префикса для обозначения АНЦА-статуса (АНЦА к МПО, АНЦА к ПР3, АНЦА-отрицательный)	При появлении в будущем новых клинически значимых типов АНЦА может быть рекомендовано использование дополнительных префиксов. АНЦА-отрицательный АНЦА-ассоциированный васкулит аналогичен серонегативной системной красной волчанке или серонегативному ревматоидному артриту. Этот термин может использоваться в том случае, если, согласно существующим критериям, может быть установлен соответствующий диагноз, а АНЦА не обнаруживаются. Возможные объяснения: наличие АНЦА, не определяемых используемыми методами, наличие АНЦА, специфичных в отношении новых антигенов, патогенез у конкретного пациента не включает АНЦА. Важным признаком является малое количество или отсутствие иммунных комплексов в сосудистой стенке. При этом точные критерии различия малого от умеренного числа комплексов отсутствуют
<b>Микроскопический полиангиит</b>	Некротизирующий васкулит, при котором определяется мало депозитов иммунных комплексов (или их не определяется), с преимущественным поражением мелких сосудов (т. е. капилляров, венул или артериол). Возможно развитие некротизирующего артериита мелких или средних артерий. Очень часто встречается некротизирующий гломерулонефрит. Часто встречается легочный капиллярит. Гранулематозное воспаление отсутствует	Воспаление при микроскопическом полиангиите локализовано почти исключительно в сосудах

Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)	Некротизирующее гранулематозное воспаление, обычно с поражением верхних и нижних дыхательных путей, и некротизирующий васкулит с преимущественным поражением мелких и средних сосудов (т. е. капилляров, артериол, артерий и вен). Часто встречается некротизирующий гломерулонефрит	Часто развивается васкулит с поражением органа зрения и легочных капилляров. Характерно гранулематозное и негранулематозное воспаление за пределами сосудистой стенки. Существуют ограниченные варианты гранулематоза с полиангиитом, особенно часто встречается сочетание поражения верхних дыхательных путей и легких или органа зрения. Рекомендовано использование нового названия
Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черга–Страусс)	Богатое эозинофилами и некротизирующее гранулематозное воспаление часто с поражением дыхательных путей и некротизирующий васкулит с преимущественным поражением мелких и средних сосудов, ассоциированное с бронхиальной астмой и эозинофилией. АНЦА чаще определяют при наличии гломерулонефрита	Часто встречаются полипы полости носа. Существуют ограниченные варианты с поражением верхних и нижних дыхательных путей. Часто встречается гранулематозное и негранулематозное внесосудистое воспаление (обычно эозинофильное) в легких, миокарде и желудочно-кишечном тракте. Рекомендовано использование нового названия
<b>Иммунокомплексный васкулит</b>	Васкулит, характеризующийся умеренным или значительным количеством иммунных депозитов, состоящих из иммуноглобулинов и/или компонентов комплемента, в сосудистой стенке с преимущественным поражением мелких сосудов (т. е. капилляров, артериол, венул и мелких артерий). Часто встречается гломерулонефрит	Поражение артерий встречается заметно реже, чем при АНЦА-ассоциированных васкулитах. В некоторых случаях иммунокомплексные васкулиты относят к числу васкулитов с вероятно установленной этиологией (например, HCV-ассоциированный криоглобулинемический васкулит) или ассоциированных с системными заболеваниями (например, ревматоидный васкулит)
Анти-БМК-ассоциированная болезнь	Васкулит с поражением капилляров почечных клубочков и/или легких и отложением в базальной мембране клубочков анти-БМК-антител. Поражение легких вызывает легочное кровотечение, поражение почек вызывает гломерулонефрит с некрозами и полулуниями	Название “анти-БМК-ассоциированная болезнь” формально неверно (т. к. антитела реагируют не только с БМК, но и с базальной мембраной капилляров в альвеолах легких), но термин уже устоялся и консенсус рекомендовал продолжить его использование. Название “болезнь Гудпасчера” ранее использовалось для обозначения легочно-почечного синдрома. Заболевание относится к числу иммунокомплексных, т. к. <i>in situ</i> формируются иммунные комплексы, состоящие из антител, связанных с базальной мембраной капилляров почечных клубочков или легочных альвеол. Хотя инфильтрация лейкоцитами часто не обнаруживается, заболевание относят к числу васкулитов, т. к. в его патогенезе ключевая роль принадлежит клеточным и гуморальным воспалительным механизмам. Кроме того, некротизирующий гломерулонефрит представляет собой васкулит
Криоглобулинемический васкулит	Васкулит с отложением иммунных комплексов, содержащих криоглобулины, поражающий мелкие сосуды (преимущественно капилляры, артериолы и венулы) и ассоциированный с криоглобулинами в сыворотке крови. Часто вовлекаются кожа, почечные клубочки и периферические нервы	Термин “идиопатический”, или “эссенциальный”, может использоваться как префикс для обозначения неясной этиологии криоглобулинемического васкулита. В случае известной этиологии это также следует указывать в диагнозе (например, HCV-ассоциированный криоглобулинемический васкулит)
IgA-васкулит (Шенлейна–Геноха)	Васкулит с отложением IgA-содержащих иммунных комплексов, поражающий мелкие сосуды (преимущественно капилляры, артериолы или венулы). Часто вовлекаются кожа и желудочно-кишечный тракт, развивается артрит. Возможно развитие гломерулонефрита не отличимого от IgA-нефропатии	Возможно поражение всех отделов желудочно-кишечного тракта, но чаще вовлекается тонкая кишка. Название “IgA-васкулит” предложено в связи с тем, что депозиты измененного IgA в сосудистой стенке считаются ключевым признаком болезни. IgA в сыворотке и тканях характеризуется сниженным терминальным гликозилированием. Возможно образование антител IgG, специфичных к измененному IgA, с формированием иммунных комплексов. Существуют варианты IgA-васкулита с изолированным поражением отдельных органов (кожный IgA-васкулит или IgA-нефропатия). В последующем возможно развитие системного васкулита. Кроме того, IgA-васкулит может быть ассоциирован и, вероятно, вызван другими заболеваниями (заболевания печени, воспалительные заболевания кишечника, анкилозирующий спондилит). Проявления IgA-васкулита часто возникают после респираторных или кишечных инфекций
Гипокомплементарный уртикарный васкулит (анти-C1q-ассоциированный васкулит)	Васкулит, сопровождающийся крапивницей и гипокомплементарией, с поражением мелких сосудов (преимущественно капилляров, венул или артериол). Ассоциирован с анти-C1q-антителами. Часто встречаются гломерулонефрит, артрит, обструктивная болезнь легких и поражение глаз	Наличие анти-C1q-антител – важный признак гипокомплементарного уртикарного васкулита. Гипокомплементария и реже крапивница могут возникать при других иммунокомплексных васкулитах (например, при волчаночном васкулите). В связи с этим в будущем, возможно, предпочтительно станет использовать термин “анти-C1q-васкулит” (после более однозначного доказательства патогенетической роли соответствующих антител)
Васкулит с вариабельным поражением сосудов	Васкулит, при котором отсутствует преимущественный тип пораженных сосудов, – возможно вовлечение сосудов любого калибра (мелких, средних и крупных) и типа (артерии, вены и капилляры)	Болезнь Бехчета и синдром Когана включены в СНСС2012 как самостоятельные васкулиты в связи тем, что частота воспалительного поражения сосудов при этих заболеваниях выше, чем в случае васкулита, ассоциированного с системными заболеваниями
Болезнь Бехчета	Васкулит, развивающийся у пациентов с болезнью Бехчета. Возможно поражение артерий и вен. Болезнь Бехчета характеризуется рецидивирующими афтозными язвами на слизистых оболочках ротовой области и/или половых органов в сочетании с кожными, офтальмологическими,	



	суставными, желудочно-кишечными и неврологическими (центральными) воспалительными поражениями. Возможно развитие васкулита мелких сосудов, тромбангиита, тромбоза, артериита и артериальных аневризм	
Синдром Когана	Васкулит, развивающийся у пациентов с синдромом Когана. Синдром Когана характеризуется воспалительными поражениями органа зрения (включая интерстициальный кератит, увеит и эписклерит) и повреждением внутреннего уха (включая нейросенсорную тугоухость и вестибулярные нарушения). Проявления васкулита могут быть представлены артериитом (с поражением мелких, средних и крупных артерий), аортитом, аневризмами аорты и аортальным и митральным вальвулитом	Среди поражений органа зрения чаще всего развивается васкулит мелких сосудов наиболее васкуляризированных слоев переднего отдела глазного яблока от наружных к внутренним: конъюнктивы (конъюнктивит), эписклеры (эписклерит), склеры (склерит) и радужной оболочки (увеит). Воспаленные мелкие кровеносные сосуды проникают в прилежащую строму роговицы (в норме не имеет кровеносных сосудов), что приводит к развитию интерстициального кератита
Васкулит сосудов в отдельных органах	Васкулит артерий или вен в отдельном органе без признаков того, что он является ограниченным проявлением системного заболевания. Пораженный орган и тип вовлеченных сосудов должны быть отражены в названии (т.е. васкулит мелких сосудов кожи, васкулит ЦНС). Поражение сосудов в органе может быть одно- или многоочаговым (диффузным). У некоторых пациентов с первоначально установленным диагнозом васкулита сосудов в отдельном органе возможно развитие дополнительных проявлений болезни, которые потребуют переоценки диагноза в пользу одного из системных васкулитов (например, кожный артериит с последующим развитием узелкового полиартериита)	Если признаки васкулита сосуда в одном органе позволяют судить о том, что состояние представляет собой ограниченный вариант системного васкулита, предпочтительнее использование названия системного васкулита. Первичный васкулит ЦНС также требует подтверждения того, что поражение сосудов мозга не является проявлением системного васкулита (гигантоклеточного артериита, гранулематоза с полиангиитом, болезни Бехчета, микроскопического полиангиита), инфекции (например, сифилиса) или системного заболевания (например, системной красной волчанки или саркоидоза). В связи с тем что специфические биомаркеры артериита Такаясю и гигантоклеточного артериита отсутствуют, невозможно установить, является ли изолированный аортит самостоятельным заболеванием или ограниченным вариантом системного васкулита. Изолированный аортит может развиваться при инфекции (например, сифилисе) или системном заболевании (например, IgG4-ассоциированном заболевании)
Васкулит, ассоциированный с системными заболеваниями	Васкулит, который ассоциирован с системными заболеваниями и может быть вторичным (вызванным) по отношению к системному заболеванию. Название болезни (диагноз) должен включать префикс, говорящий о взаимосвязи с системным заболеванием (например, ревматоидный васкулит, волчаночный васкулит и т. д.)	Эта категория относится к числу вторичных васкулитов. При этом разделение на первичные и вторичные васкулиты условно, т. к. сведения по этиологии постоянно уточняются
Васкулит с вероятно установленной этиологией	Васкулит, ассоциированный с вероятной специфической этиологией. Название болезни (диагноз) должен включать префикс, говорящий о взаимосвязи (например, гидралазин-ассоциированный микроскопический полиангиит, HBV-ассоциированный васкулит, HCV-ассоциированный криоглобулинемический васкулит и т. д.)	Эта категория относится к числу вторичных васкулитов. При этом разделение на первичные и вторичные васкулиты условно, т. к. сведения по этиологии постоянно уточняются

Рис. 2. Поражение сосудов при различных васкулитах

