

**Systemic vasculitis—is it time
to reclassify?**

**Системные васкулиты – не
пора ли менять
классификацию?**

Richard A. Watts^{1,2},

Ravi Suppiah³,

Peter A. Merkel⁴ and

Raashid Luqmani³

Современные подходы к диагностике васкулитов

- **Васкулиты – это группа родственных расстройств, характеризующихся воспалением сосудов, что в свою очередь приводит к повреждению органов.**
- **Тем не менее, классификация васкулитов на протяжении многих лет остается противоречивой.**
- **В 1990 году АКР предложила критерии для классификации васкулитов на основе сравнительного анализа клинических проявлений у больных с некоторыми типами васкулитов**

- **Критерии АКР стали широко применяться врачами, а также способствовали изучению васкулитов, но за последние 20 лет были обнаружены их серьезные недостатки.**
- **Не всегда пациенты соответствуют полностью той или иной категории, либо, наоборот, соответствуют одновременно двум и более категориям.**
- **Например, если у больного есть потеря веса, миалгии, полинейропатия, белок и эритроциты в моче, респираторные симптомы, легочные инфильтраты и нарушения со стороны околоносовых пазух, то по критериям АКР он соответствует УПА, СЧС и ГВ.**

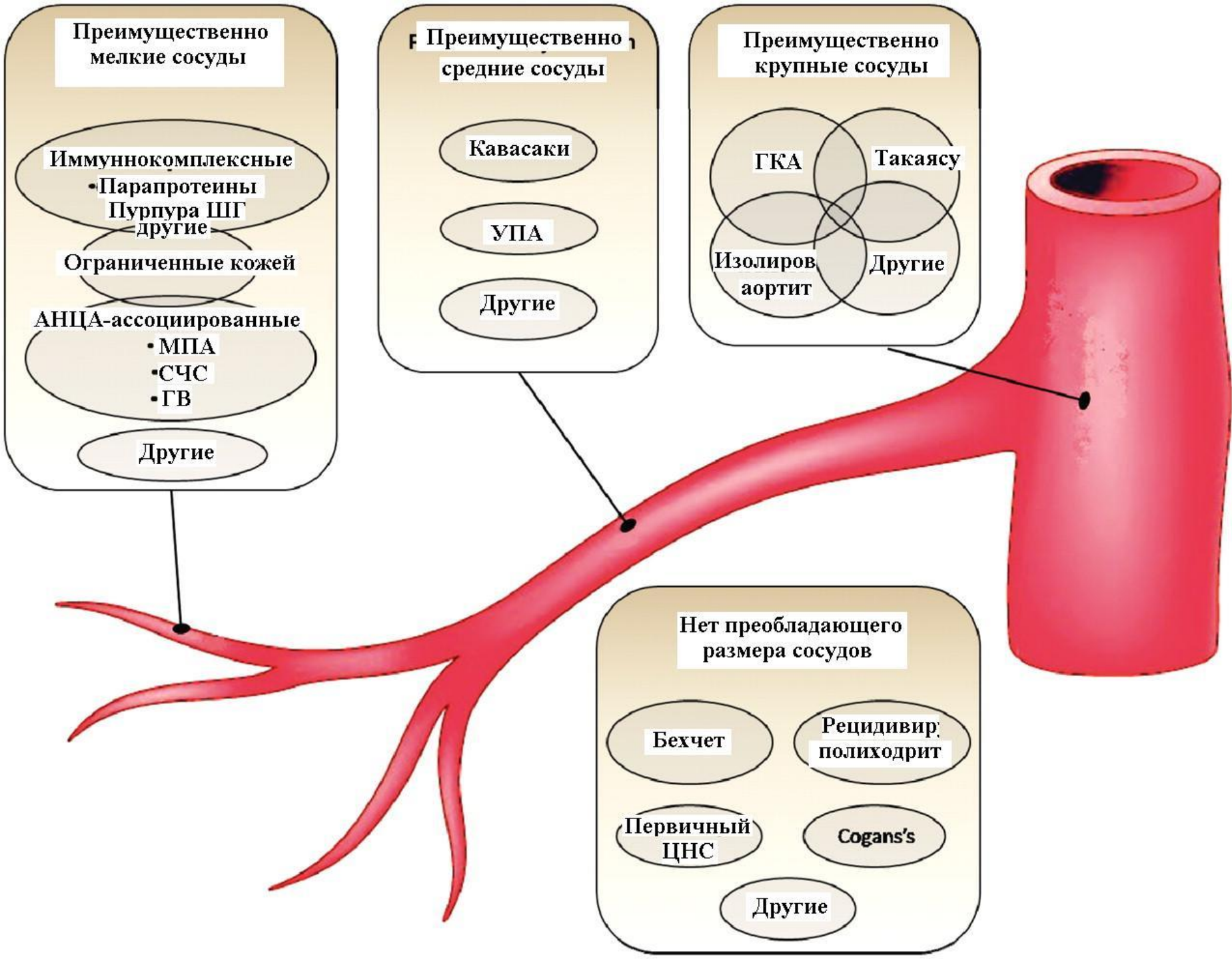
- У критериев АКР проблемы также с АНЦА-ассоциированными васкулитами (ААВ).
- Эти критерии разрабатывали до широкого внедрения тестирования на АНЦА, которое играет ключевую роль в современной диагностике ГВ, МПА и СЧС в их дифференциальной диагностике от УПА.
- Нет критериев АКР для МПА, который начали широко использовать в 1980-х (хотя первое описание было сделано в 1948 году).
- Более того, изначально критерии АКР не предназначались для диагностических целей, но их стали широко применять для диагностики, что привело к проблемам при проведении клинических испытаний.

Консенсусная конференция в Чепел Хилл

- В 1994 году консенсусная конференция в Чепел Хилл разработала определения васкулитов, включая определение МПА, но эти критерии также не предназначались ни для классификации, ни для диагностических целей.
- Конференция также отметила, что не всегда гистология дает достаточную информацию и была предложена концепция суррогатных маркеров васкулитов, но список таких маркеров не был предложен и ни АНЦА, ни другие суррогатные маркеры не имеют достаточного веса в определениях.

Современная черновая классификация

- На основе пересмотра классификации был разработан черновой рабочий вариант классификации, основывающийся на:
- (i) традиционном подходе, классифицирующем васкулиты в зависимости от калибра преобладающего поражения сосудов;
- (ii) диагностических аутоантителах (АНЦА);
и
- (iii) современном понимании патогенеза.



Будущая классификация

- Вероятно и в будущем васкулиты будут продолжать делить на первичные и вторичные.
- Будут внедряться в классификацию дополнительные показатели: этиология и патогенетические механизмы, данные биопсии, исследования АНЦА, а также новые маркеры по мере их разработки.
- Названия по авторам будут постепенно вытесняться по мере разработки классификации.
- Мы должны быть готовы к тому, что классификация будет существенно изменена.

Будущая классификация

- Для различения форм васкулитов будут использоваться патофизиологически обоснованные подходы (например, исследование АНЦА и иммунных комплексов).
- В результате этого процесса появятся новые категории васкулитов.
- Данный амбициозный проект поддерживают Фонд Васкулитов (Vasculitis Foundation), АКР и Европейская Лига Против Ревматизма (EULAR).