



EVOLUTION OF CONCEPTS REGARDING THE ETIOPATHOGENESIS AND CLINICAL COURSE OF IGA VASCULITIS

Akhmadjonova M.D.

Mukhammadiyeva S.M.

Tashkent State Medical University, Tashkent, Uzbekistan

E-mail: marjonaakhmadjonova111@gmail.com

<https://doi.org/10.5281/zenodo.20176365>

ARTICLE INFO

Received: 06th May 2026

Accepted: 13th May 2026

Online: 14th May 2026

KEYWORDS

IgA vasculitis, Schönlein-Henoch purpura, hemorrhagic vasculitis, hemorrhagic capillary toxicity, Chapel Hill nomenclature (2012), "four-hit" concept, endothelial dysfunction.

ABSTRACT

This article is dedicated to the evolution of our understanding of IgA vasculitis, from the historical descriptions by Schönlein and Henoch to the modern "four-hit" pathogenetic concept and nomenclature. It substantiates the significance of the Chapel Hill Consensus Conference nomenclature (2012) for the search for new biomarkers needed to assess the severity of the systemic process.

ЭВОЛЮЦИЯ ПРЕДСТАВЛЕНИЙ ОБ ЭТИОПАТОГЕНЕЗЕ И КЛИНИЧЕСКОМ ТЕЧЕНИИ ВАСКУЛИТА IGA

Ахмаджонова М.Д.

Мухаммадиева С.М.

Ташкентский Государственный Медицинский Университет,
город Ташкент, Узбекистан

E-mail: marjonaakhmadjonova111@gmail.com

<https://doi.org/10.5281/zenodo.20176365>

ARTICLE INFO

Received: 06th May 2026

Accepted: 13th May 2026

Online: 14th May 2026

KEYWORDS

Васкулит IgA, пурпура Шёнлейна-Геноха, геморрагический васкулит, геморрагический капилляротоксикоз, номенклатура Chapel Hill (2012), концепция «четырёх ударов», эндотелиальная дисфункция.

ABSTRACT

Статья посвящена эволюции представлений о васкулите IgA, начиная с исторических описаний Шёнлейна и Геноха до перехода в современную патогенетическую концепцию «четырёх ударов» и номенклатура. Обосновывается значимость номенклатуры Chapel Hill (2012) для поиска новых биомаркеров, необходимых для оценки тяжести системного процесса.



Актуальность. Васкулит IgA (пурпура Шёнлейна-Геноха) это воспалительное заболевание, вызванное периваскулярным отложением IgA и активацией нейтрофилов [11]. Оно остается одним из наиболее дискуссионных системных васкулитов в педиатрической практике. Переход от классических описательных подходов к молекулярно-генетическим исследованиям требует переосмысления накопленного исторического опыта и систематизации современных данных о патогенезе заболевания.

Цель. Проанализировать эволюцию научных представлений об этиопатогенезе васкулита IgA и обосновать значимость современной номенклатуры в контексте поиска новых биомаркеров воспаления.

Материалы и методы. В основу данной работы лег ретроспективный анализ профильной научной литературы, посвященной проблеме васкулита IgA, за период с середины 19 века по 2026 год. Поиск первоисточников и современных исследований осуществлялся в международных и отечественных библиографических базах данных: PubMed, Cochrane Library, CyberLeninka и eLibrary.

Введение. Исторические аспекты изучения васкулита IgA. В 1837 году немецкий врач Иоганн Лукас Шёнлейн, сыгравший важную роль в становлении медицины как естественной науки, впервые описал клиническую ассоциацию пурпуры, артралгии и артрита. В 1874 году его ученик, Эдуард Хенох, представил

подробное описание клинических случаев заболевания у детей, характеризующимся триадой симптомов: болями в животе, кровавой диареей и болями в суставах [1]. Следующей важной вехой в эволюции представлений о заболевании стало вторая половина 20-го века. В 1968 году Ж. Бирже и Н. Хинглаис впервые описали специфическую форму поражения почек характеризующуюся мезангиальными отложениями иммуноглобулина А (IgA-нефропатия). Это открытие позволило учёным по-новому взглянуть на природу геморрагического васкулита. Было установлено что системные проявления описанные Шёнлейном и Хенохом, и изолированное поражение почек имеют идентичный патогенетический субстрат. Это привело к тому, что к концу 20-го века фокус внимания исследователей окончательно сместился с чисто клинического описания симптомов на изучение иммунопатологических механизмов, что в дальнейшем и предопределило пересмотр классификационных подходов [5]. Паралельно с развитием мировых представлений, существенный вклад в изучение данной патологии внесла отечественная педиатрическая школа. В середине XX столетия академик В.Г. Молчанов предложил термин «Геморрагической капилляротоксикоз», акцентируя внимание на первичном токсико-воспалительном повреждении капилляров и сосудов микроциркуляторного русла. Это



концепция определила на десятилетия вектор диагностического поиска в отечественной медицине, подчеркивая системный характер сосудистых нарушений [6]. Завершающим этапом стандартизации диагностических подходов 20-м столетии стало разработка классификационных критериев Американской коллегии ревматологов (ACR 1990). Несмотря на их высокую диагностическую значимость данной критерии опирались преимущественно на визуальные клинические признаки и рутинную гистологию (обнаружение лейкоцитокластического васкулита/гранулоцитов в стенке). Однако по мере развития лабораторных технологий стало очевидным, что клиническая картина является лишь следствием глубоких иммунопатологических сдвигов. Это сформировала запрос на поиск более специфичных биомаркеров способных объективизировать степень воспалительной активности и риск тромботических осложнений, что в дальнейшем привело к пересмотру номенклатуре в пользу этиопатогенетических подхода [7]. Именно этот запрос на объективизацию патологического процесса стал катализатором глубокой терминологической трансформации. Отказ от чисто клинических описаний в пользу идентификации специфического иммунного субстрата потребовал пересмотра устоявшихся понятий. Логическим итогом этого процесса стало закрепление дефиниций,

отражающих не только внешние симптомы, но и внутреннюю природу заболевания, что нашло свое отражение в решениях международных консенсусных конференций.

Современная номенклатура и патогенетическая парадигма

В рамках данного пересмотра на протяжении длительного времени в литературе доминировали различные неинформативные эпонимы (болезнь Шёнлейна-Геноха) и термины, не в полной мере отражающие этиологию процесса (капилляротоксикоз, анафилактоидная пурпура) [2]. Эволюция представлений о заболевании привела к пониманию ведущей роли иммунных механизмов. В соответствии с пересмотренной номенклатурой Международной консенсусной конференции (Chapel Hill, 2012), был закреплен термин васкулит IgA. Так как, именно IgA-иммунокомплексы участвовали в поражении интимы мелких сосудов кожи, суставов, ЖКТ и почек, что в дальнейшем становились причиной развития эндотелиальной дисфункции и последующих каскадных реакций. Данная дефиниция точно подчеркивает системный характер заболевания, в основе которого лежит отложение вышесказанных иммунных комплексов, содержащих дефицитный по галактозе IgA1-доминантный комплекс, в сосудистых стенках микроциркуляторного русла, а также в мезангии почечных клубочков [3,4,8,9].

Пересмотр терминологии и переход к дефиниции «Васкулит IgA»



тесно связано с признанием мировым научным сообществом концепции «четырёх ударов» (four-hit hypothesis). Согласно данной модели, формирование патологического процесса инициируется избыточной продукцией дефицитного по галактозе IgA1 (hit 1), что запускает каскад последующих реакций: синтез специфических антител (hit 2), образование иммунных комплексов (hit 3) и их последующую депозицию в сосудистой стенке (hit 4). Такая патогенетическая парадигма не только объективизирует название заболевания, но и обосновывает необходимость поиска новых биомаркеров, способных отражать тяжесть повреждения эндотелия и активацию системы гемостаза на каждом из указанных этапов [10]. Особое место в этой иерархии занимают растворимые медиаторы, иммунного ответа. Если концепция «четырёх ударов» описывает общую стратегию развития болезни, то цитокиновый

Роль медиаторов воспаления и цитокинового профиля в развитии системных проявлений.

Современное понимание патогенеза васкулита IgA сместил фокус современных исследований в сторону изучения сложного каскада гуморальных реакций, возникающих в ответ на их отложения. Как было отмечено выше, накопление иммунных комплексов (hit 4) служит триггером для активации целого спектра биологически активных веществ. В настоящее время особое внимание исследований сосредоточено на изучении

цитокинового профиля как отражения активности системного процесса. Предварительные данные указывают на то, что провоспалительные медиаторы играют ключевую роль в повреждении эндотелия и запуске тромботических осложнений. Однако вопрос о том, какие именно маркеры обладают наиболее высокой прогностической значимостью для оценки тяжести поражения внутренних органов, остается открытым и требует дальнейшего детального изучения в рамках последующих клинических исследований.

Результаты и обсуждение. Анализ эволюции представлений о васкулите IgA свидетельствует о глубокой трансформации взглядов: от чисто дескриптивного подхода 19 века до современной научной парадигмы. Пройденный путь от первых клинических наблюдений И.Л. Шёнлейна и Э. Геноха до разработки концепции «геморрагического капилляротоксикоза» в отечественной школе подчеркивает постепенное накопление знаний о системном характере сосудистого повреждения. Пересмотр номенклатуры в 2012 году и утверждение термина «васкулит IgA» стали логическим следствием признания ведущей роли аномального гликолизированного IgA1 в патогенезе заболевания. Современная концепция «четырёх ударов» не только объективизирует механизмы развития болезни, но и открывает новые возможности для прецизионной диагностики.



Дальнейшие поиски и валидация специфических биомаркеров, отражающих активность воспалительного каскада на каждом из этапов патогенеза, позволят разработать более точные критерии

прогнозирования риска тяжелых системных осложнений и индивидуализировать терапевтическую тактику ведения пациентов с васкулитом IgA.

References:

1. Parums DV. A Review of IgA Vasculitis (Henoch-Schönlein Purpura) Past, Present, and Future. *Med Sci Monit.* 2024 Jan 28;30:e943912. doi: 10.12659/MSM.943912. PMID: 38281080; PMCID: PMC10832303.
2. Борисова Е. В. Геморрагический васкулит у детей // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. 2004. №6. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/gemorragicheskiy-vaskulit-u-detey> (дата обращения: 19.04.2026).
3. Шостак Н. А., Клименко А. А. Системные Васкулиты: новое в классификации, диагностике и лечении // Клиницист. 2015. №2. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/sistemnye-vaskulity-novoe-v-klassifikatsii-diagnostike-i-lechenii> (дата обращения: 19.04.2026).
4. IgA vasculitis update: Epidemiology, pathogenesis, and biomarkers / M. Maritati, L. Bergallo, C. Costantini [et al.] // *Frontiers in Immunology*. – 2022. – Vol. 13. – Art. 921864. – DOI: 10.3389/fimmu.2022.921864. <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fimmu.2022.921864>
5. Rout P, Afzal M. IgA Nephropathy (Berger Disease) [Updated 2024 Apr 22]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2026 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538214/>
- 6.
7. Пропедевтика детских болезней : учебник / под ред. Н. А. Геппе. — Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. — 464 с.
8. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY, Lie JT, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum.* 1990 Aug;33(8):1114-21. doi: 10.1002/art.1780330809. PMID: 2202310.
9. Арсеньев Е. В., Тополянская С. В. Тромботические и тромбоэмболические осложнения при системных васкулитах // Клиницист. – 2017. – Т. 11. – №. 2. – С. 24-32.
10. Kassis, M. A. Renal Involvement in IgA Vasculitis: Bridging the Pathophysiology and Management of IgA Nephropathy / M. A. Kassis [et al.] // *JOJ Urology & Nephrology*. — 2024. — Vol. 9, Iss. 3. — ID 555762.
11. Novak J, Tomana M, Matousovic K, Brown R, Hall S, Novak L, Julian BA, Wyatt RJ, Mestecky J. IgA1-containing immune complexes in IgA nephropathy differentially affect proliferation of mesangial cells. *Kidney Int.* 2005 Feb;67(2):504-13. doi: 10.1111/j.1523-1755.2005.67107.x. PMID: 15673298.



12. Pillebout E, Sunderkötter C. IgA vasculitis. Semin Immunopathol. 2021 Oct;43(5):729-738. doi: 10.1007/s00281-021-00874-9. Epub 2021 Jun 25. PMID: 34170395.