

4.14. Системные васкулиты

Системные васкулиты (СВ) — группа болезней, при которых ишемия и некроз тканей возникают вследствие воспаления кровеносных сосудов (первичного или вторичного по отношению к основному заболеванию). Объединяет СВ первичный деструктивно-пролиферативный характер поражения стенки сосудов. Клинические проявления васкулитов зависят от типа, размера и локализации пораженных сосудов, а также от активности системного воспаления.

МКБ-10

M30 [Узелковый полиартериит и родственные состояния](#)

M30.0 Узелковый полиартериит

M30.1 Полиартериит с поражением легких [Черджа-Стросса]. Аллергический гранулематозный ангиит

M30.2 Ювенильный полиартериит

M30.3 Слизисто-кожный лимфонулярный синдром [Кавасаки]

M30.8 Другие состояния, связанные с узелковым полиартериитом. Полиангиит перекрестный синдром

M31 [Другие некротизирующие васкулопатии](#)

M31.0 Гиперчувствительный ангиит. Синдром Гудпасчера

M31.1 Тромботическая микроангиопатия. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура

M31.2 Смертельная срединная гранулема

M31.3 Гранулематоз Вегенера. Некротизирующий респираторный гранулематоз

M31.4 Синдром дуги аорты [Такаясу]

M31.5 Гигантоклеточный артериит с ревматической полимиалгией

M31.6 Другие гигантоклеточные артерииты

M31.8 Другие уточненные некротизирующие васкулопатии. Гипокомплементемический васкулит

M31.9 Некротизирующая васкулопатия неуточненная

Классификация системных васкулитов

Васкулиты разделяют на первичные (собственно системные васкулиты) и вторичные, ассоциированные с другими заболеваниями.

Первичные (системные) васкулиты

Поражение сосудов крупного калибра

- *Гигантоклеточный (височный) артериит*: гранулематозное воспаление аорты и ее крупных ветвей с поражением экстракраниальных ветвей сонной артерии, преимущественно височной артерии, обычно развивается у больных старше 50 лет и часто сочетается с ревматической полимиалгией.

- *Артериит Такаясу*: гранулематозное воспаление аорты и ее основных ветвей, обычно начинающееся в возрасте до 50 лет.

Поражение сосудов среднего калибра

- *Узелковый полиартериит*: некротизирующее воспаление средних и мелких артерий без гломерулонефрита или васкулита артериол, капилляров и венул.

- *Болезнь Кавасаки*: артериит, обычно встречающийся у детей, поражающий крупные, средние и мелкие артерии, преимущественно коронарные, иногда и вены, и часто сочетающийся со слизисто-кожным лимфонулярным синдромом.

Поражение сосудов мелкого калибра с отложением иммунных комплексов (Jennette J.C., Falk R.J., 1997):

- Васкулит гиперчувствительности
- Пурпура Шенлейна-Геноха (геморрагический васкулит)
- Синдром Бехчета
- Криоглобулинемия
- Васкулит при ревматических заболеваниях (СКВ, РА)
- Кожный лейкоцитокластический васкулит

Поражение сосудов мелкого калибра без иммунокомплексных депозитов (пауци-иммунные)
(Jennette J.C., Falk R.J., 1997)

- *Гранулематоз Вегенера*: гранулематозное воспаление с вовлечением респираторного тракта и некротизирующий васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды (капилляры, вены, артериолы и артерии), с развитием некротизирующего гломерулонефрита.

- *Синдром Чарга – Стросса*: гранулематозное воспаление, вовлекающее дыхательный тракт, связанное с астмой и эозинофилией, и некротизирующий васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды.

- *Микроскопический полиангиит* (полиартериит): некротизирующий васкулит с небольшим количеством или отсутствием иммунных депозитов, поражающий преимущественно мелкие сосуды (капилляры, вены или артериолы), редко артерии малого и среднего калибра, в клинической картине которого доминируют явления некротизирующего гломерулонефрита и легочные капилляриты.

Ювенильными формами СВ являются слизисто-кожный лимфнодулярный синдром (болезнь, или синдром, Кавасаки) и ювенильный полиартериит.

Примеры формулировки диагноза:

Системный васкулит, ювенильный полиартериит, острое течение, активность III, острый тромбоз малоберцовой артерии, коронариит.

Узелковый полиартериит подострого течения, ассоциированный с вирусом гепатита В, с поражением периферической нервной системы (множественный асимметричный неврит), почек (вторичная артериальная гипертензия), желудочно-кишечного тракта (абдоминалгии), системными проявлениями (лихорадка, миалгии икроножных мышц).

Гранулематоз Вегенера, локальный вариант с поражением мягких тканей левой орбиты, высокой степени активности, ассоциированный с антителами к протеиназе-3.

Грануломатоз Вегенера, генерализованный вариант - язвенно-некротический ринофарингит, диффузный пневмофиброз, формирование легочного сердца, ДН 2 степени, анемия легкой степени, гломерулонефрит с нефритическим синдромом.

Артериит Такаясу, с поражением дуги аорты, левой общей сонной артерии (стеноз более 90%), левой и правой подключичных артерий (без гемодинамически значимых нарушений кровотока), фаза обострения.

Болезнь Кавасаки, полный синдром.