

Фиброзирующий альвеолит — морфологическое проявление большинства интерстициальных болезней лёгких, в первую очередь, идиопатического фиброзирующего альвеолита, вторичных фиброзирующих альвеолитов при ревматических заболеваниях, аллергических экзогенных альвеолитах, пневмокониозах. Фиброзирующий альвеолит возникает не только при болезнях лёгких с диффузным поражением интерстиция, но и при гранулематозном воспалении. В последнем случае обнаруживают предгранулематозную стадию [фиброзирующего альвеолита](#) (пневмокониозы, саркоидоз).

Для всех интерстициальных болезней лёгких характерно развитие альвеолита в начале заболевания и интерстициального фиброза — в финале. Крайнее выражение интерстициального фиброза — сотовое лёгкое — сочетание интерстициального фиброза и кистозной трансформации терминальных и респираторных бронхиол. При этом возникают блокада аэрогематического барьера, вторичная лёгочная гипертензия, гипертрофия правого желудочка и лёгочное сердце. Особенности отдельных интерстициальных болезней выражены преимущественно на ранних стадиях их развития.

Этиология. Интерстициальные болезни лёгких могут быть вызваны вирусами, бактериями, грибами, действием органической и неорганической пыли, радионуклидов, гипероксией в условиях гипербарической оксигенации, токсическими факторами, лекарственными препаратами и др. Этиология большинства интерстициальных болезней лёгких, в том числе, идиопатического фиброзирующего альвеолита и синдрома Гудпасчера, неизвестна.

Среди лекарственных препаратов наиболее опасны цитостатики (блеомицин, бусульфан, кармустин, циклофосфамид, метотрексат, митомицин) и ряд других препаратов (амиодарон, амитриптилин, нитрофурантоин).

Пато- и морфогенез интерстициальных болезней лёгких зависит от характера первичного воспаления респираторных отделов. Важную роль в морфогенезе фиброзирующего альвеолита играют альвеолярные макрофаги и полиморфноядерные

лейкоциты. В активированном состоянии эти клетки генерируют большое количество активных форм кислорода, протеаз и цитокинов, вызывающих одновременно повреждение и склероз лёгочной ткани. Повреждение альвеолярной перегородки может быть иммунным (при идиопатическом [фиброзирующем альвеолите](#) саркоидозе) или неиммунным (при большинстве пневмокониозов). Повреждающий фактор может попадать с воздухом и поражать сначала эпителиальную выстилку альвеол, а затем лёгочный интерстиций. При иммунном процессе аспирированный инфекционный возбудитель или аллерген с диаметром частиц менее 1–3 мкм, антитела и сенсibilизированные Т-лимфоциты также сначала повреждают капилляры, затем интерстиций и эпителий. Возможно сочетание описанных путей поражения.

Характерная черта интерстициальных заболеваний лёгких — развитие интерстициального фиброза как исход альвеолита. При этом важна репарация эпителия, зависящая от глубины повреждения.

□ При интактной базальной мембране повреждение альвеолярного эпителия вызывает экссудацию в просвет альвеол, затем либо рассасывание экссудата, пролиферацию пневмоцитов II типа, восстановление структуры альвеол, либо [организацию экссудата](#) с образованием телец Массона (карнификацию).

□ При разрушении базальной мембраны исход повреждения эпителия — фиброз и рубцевание. Альвеолярные макрофаги активируют синтез коллагена I типа и протеогликанов клетками лёгочного интерстиция — фибробластами и миофибробластами. Последние мигрируют в просвет альвеол, участвуя в образовании полей фиброза.

Классификация интерстициальных заболеваний лёгких. Выделяют заболевания с установленной и не установленной (в большинстве случаев) этиологией, а по характеру продуктивного воспаления — интерстициальные и гранулематозные.

□ Интерстициальные заболевания с установленной этиологией:

пневмокониозы, вызванные органической и неорганической пылью;

острые интерстициальные пневмонии (вирусные, грибковые, пневмоцистные, экзогенный аллергический альвеолит и др.).

□ Интерстициальные заболевания с неустановленной этиологией:

идиопатический фиброзирующий альвеолит (болезнь Хаммена–Рича);

вторичный фиброзирующий альвеолит при ревматических болезнях, HBV-инфекции;

лёгочные васкулиты;

саркоидоз;

фиброзирующий альвеолит при синдроме Гудпасчера и других лёгочно-почечных синдромах;

идиопатический гемосидероз лёгких;

эозинофильная пневмония;

гистиоцитоз X;

альвеолярный протеиноз;



Интересные статьи:

- 1) [Патогенез алкоголизма](#)

- 2) [Демиелинизирующие заболевания](#)

- 3) [Морфологические изменения](#)