

Лёгочные васкулиты могут быть проявлением системных. Выделяют первичные и вторичные васкулиты.

□ Первичные лёгочные васкулиты, или системные васкулиты с преимущественным поражением лёгких. Поражение лёгких преобладает при гранулематозе Вегенера, микроскопическом полиартериите и синдроме Чёрджа–Стросс. Лёгкие также могут быть поражены при узелковом полиартериите, артериите Такаясу. При развитии одновременно патологии лёгких и почек говорят о лёгочно-почечных синдромах.

□ Вторичные васкулиты возникают в лёгких при многих системных заболеваниях соединительной ткани, саркоидозе, гистиоцитозе из клеток Лангерханса, инфекционных и лимфопролиферативных заболеваниях, трансплантационной болезни и др.

Патогенез лёгочных васкулитов иммунный — иммунокомплексный и ANCA-ассоциированный. Иммунные комплексы из крови оседают в стенках сосудов различного калибра. Здесь они активируют систему комплемента, привлекают лейкоциты и запускают воспалительную реакцию. Так происходит формирование иммунных комплексов при узелковом полиартериите, системной красной волчанке и других системных заболеваниях соединительной ткани.

ANCA (антитела к цитоплазме нейтрофилов) выявляют при ряде [аутоиммунных заболеваний](#), например, микроскопическом полиартериите и гранулематозе Вегенера. Несмотря на высокую диагностическую ценность, точная роль ANCA в патогенезе этих васкулитов не выяснена. Считают, что происходит связывание антител с содержимым цитоплазмы нейтрофилов и повреждение сосудов гидролитическими ферментами активированных нейтрофилов. Метод непрямой иммунофлюоресценции выявляет неоднородность ANCA.

□ cANCA (от англ. *cytoplasmic* — цитоплазматические) в реакции с фиксированными этанолом нейтрофилами дают диффузное зернистое свечение цитоплазмы. Связывание

этих антител возможно с протеиназой-3 из азурофильных гранул нейтрофилов. Наличие cANCA характерно для гранулематоза Вегенера.

□ pANCA (от англ. *perinuclear* — перинуклеарные) в реакции с нейтрофилами дают перинуклеарное зернистое свечение. Мишень для этих аутоантител — миелопероксидаза. pANCA обычно обнаруживают у больных микроскопическим полиартериитом и синдромом Чёрджа–Стросс.

Морфологически при лёгочных васкулитах типичны геморрагические инфаркты, очаги некроза, геморрагии и гемосидероз. Тип изменений зависит от типа и калибра поражённых сосудов. При васкулитах с тромбозом ветвей лёгочной артерии среднего и мелкого калибра возникают геморрагические инфаркты в лёгких, что характерно для узелкового полиартериита и артериита Такаясу. В случае поражения капилляров возможны альвеолиты, капилляриты, геморрагии и гемосидероз. При поражении мелких ветвей бронхиальной артерии — некроз и воспаление бронхиальной стенки.



Интересные статьи:

- 1) [Синдром дыхательных расстройств новорождённых](#)
- 2) [Нарушения автоматизма](#)
- 3) [Аномалии языка и слюнных желез](#)