Гранулематоз Вегенера — системный некротизирующий артериит, поражающий органы дыхания (верхние дыхательные пути, респираторное дерево, паренхиму лёгкого) и почки. Заболевают лица любого возраста, в среднем, около 50 лет.
Этиология заболевания не установлена. Возможна роль инфекционных возбудителей.

Патогенез иммунный. У 70–99% пациентов выявляют cANCA в сыворотке крови и лаважной жидкости, это фактор неблагоприятного прогноза. В период полной ремиссии cANCA обнаруживают лишь в 30–40% случаев. Антитела pANCA также могут быть найдены у больных гранулематозом Вегенера, однако связь их выявления с изменениями в лёгких не установлена. Диагноз гранулематоза Вегенера ставят на основании клинических и рентгенологических признаков , данных биопсии и по наличию cANCA.

Поражение верхних дыхательных путей представлено изъязвлением слизистой оболочки носоглотки, носовых пазух, гортани и трахеи. Макроскопически в обоих лёгких обнаруживают множественные узлы и каверны, расположенные симметрично, при лёгочных кровотечениях — тёмно-красного цвета. Гистологически обнаруживают триаду характерных признаков: некротические полиморфноклеточные гранулёмы, васкулиты и очаги некроза.

Некротические гранулёмы в лёгких имеют неправильную форму и содержат разнообразные клетки: нейтрофильные лейкоциты, лимфоциты, плазматические клетки, макрофаги, гигантские многоядерные гистиоциты, эозинофилы.

Гистиоциты могут образовывать характерные палисадные структуры вокруг очагов некроза.

Участки некроза обнаруживают как в гранулёмах, так и в лёгочной ткани, они иногда напоминают географическую карту . Очаги некроза часто окрашены базофильно за счёт большого количества разрушенных ядер клеток и, вероятно, возникают в результате гетеролиза при активации нейтрофильных лейкоцитов. Такие очаги напоминают микроабсцессы. Однако помимо гетеролиза на формирование очагов некроза влияет развитие ишемических инфарктов лёгкого. Ишемический характер инфаркта может быть связан с блоком поступления крови по сосудистым шунтам из ветвей бронхиальной артерии при поражении её васкулитом.

Кроме того, при гранулематозе Вегенера возможны альвеолярные геморрагии, интерстициальный фиброз, липоидная пневмония, лимфоидная гиперплазия, фолликулярный бронхиолит, хронический бронхиолит, бронхоцентрический гранулематоз, бронхиальный стеноз.

Исходы. Эффективно лечение цитостатиками. При его отсутствии болезнь быстро прогрессирует с развитием почечной недостаточности.

Интересные статьи:

1) Роль гормонального фона в регуляции стресса

2) Патогенез амилоидоза

3) Опухолевые маркеры