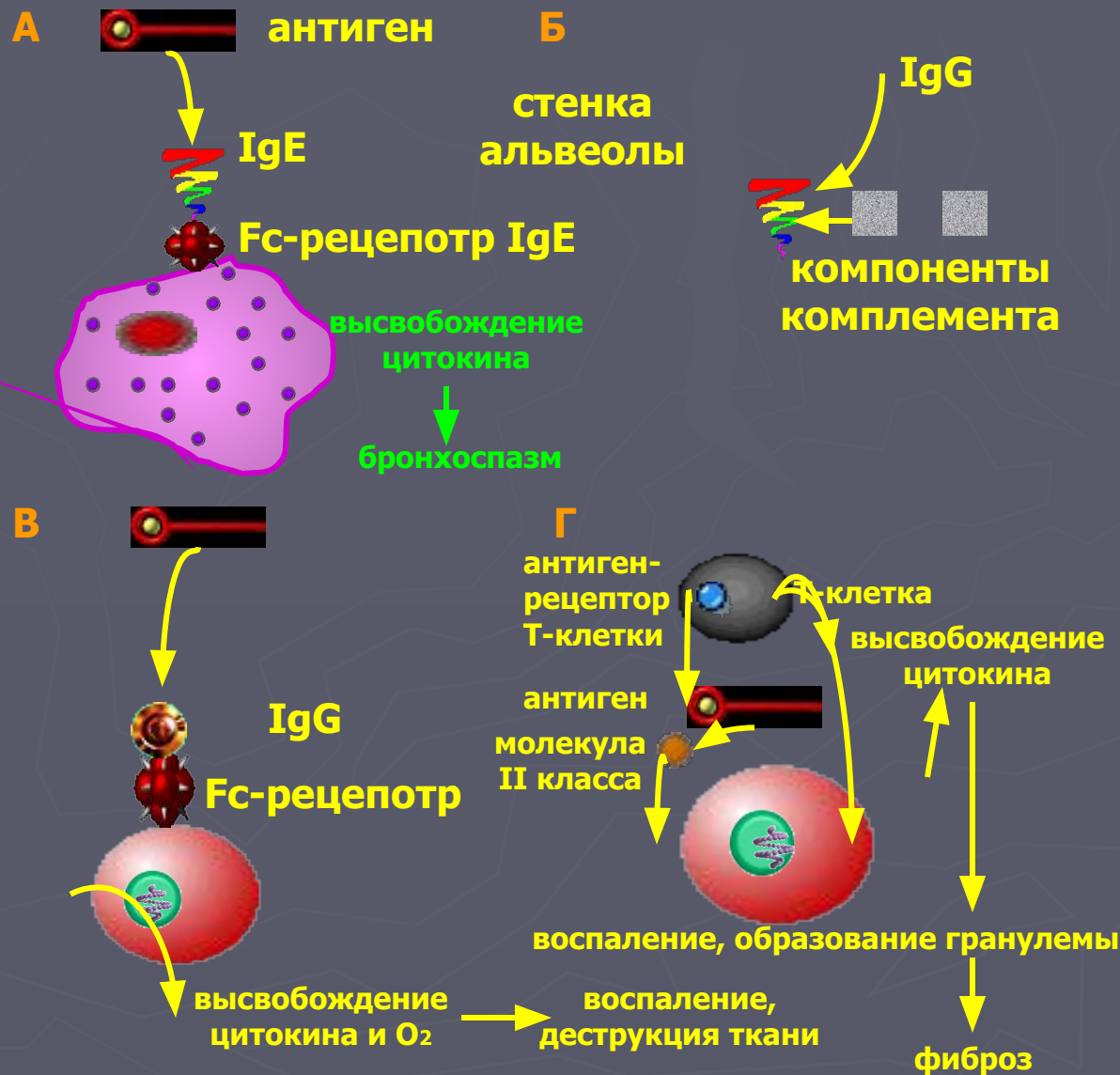


# **Болезни гиперчувствительности легких**

- ▶ Болезни гиперчувствительности легких – группа заболеваний, обусловленных иммунологическими реакциями различных структур легкого.
- ▶ Патологические изменения могут охватывать стенки альвеол, альвеолярные воздушные пространства, кровеносные сосуды и мелкие воздухоносные пути.
- ▶ Преобладающая локализация и природа патологических изменений зависят от этиологии и иммунного механизма.
- ▶ Синонимы – интерстициальные болезни, диссеминированные болезни легких

# Четыре типа иммунологических реакций в легких

## Классификация Кумбса и Гелла



А – гиперчувствительность немедленного типа.

Б – антителообусловленная цитотоксичность.

В – опосредованная иммунными комплексами.

Г – клеточнозависимая.

## • Основные иммунные механизмы заболеваний легких (Классификация Кумбса и Гелла)

ТИП ИММУННОЙ РЕАКЦИИ ЛЕГКИХ	МЕХАНИЗМ	ЗАБОЛЕВАНИЕ
I. Немедленная гиперчувствительность.	IgE - опосредованная дегрануляция тучных клеток и базофилов; высвобождение медиатора; IgG-аутоантитела.	<i>Приобретенная бронхиальная астма.</i>
II. Антителообусловленная цитотоксичность.	IgG – аутоантитела.	<u>Синдром Гудпасчера.</u>
III. Иммунокомплексная реакция.	Отложение IgG-иммунных комплексов; высвобождение медиатора.	<i>Пневмонит, обусловленный гиперчувствительностью.</i>
IV. Клеточно-зависимая иммунная реакция.	Т-клеточно-зависимое повреждение.	<i>Хронический бериллиоз, отторжение трансплантата.</i>

# Г лавные категории альвеолярных и интерстициальных заболеваний легких (Reynolds H.Y.)

С известной  
этиологией

С неизвестной этиологией

## РЕАКЦИЯ ЛЕГКИХ: АЛЬВЕОЛИТ, ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЕ ВОСПАЛЕНИЕ И ФИБРОЗ

Асбестоз

**Идиопатический фиброзирующий альвеолит**

Дымы, газы

Коллагеновые сосудистые заболевания

Лекарства (антибиотики) и химиотерапевтические средства

Легочные геморрагические синдромы:  
**синдром Гудпасчера,**  
идиопатический легочный гемосидероз

Радиация

**Альвеолярный протеиноз легких**

Аспирационная пневмония

Лимфоцитарные инфильтративные нарушения

Остаточные явления респираторного дистресссиндрома взрослых

**Эозинофильные пневмонии**  
Лимфангиолейомиоматоз  
Амилоидоз  
Болезнь отторжения трансплантата

## РЕАКЦИЯ ЛЕГКИХ: КАК УКАЗАНО ВЫШЕ, НО С ГРАНУЛЕМОЙ

**Экзогенный аллергический альвеолит (гиперчувствительный пневмонит): органическая пыль**

**Саркоидоз**  
Гистиоцитоз X (Гранулематоз белых отростчатых эпидермоцитов (клеток Лангерганса) (эозинофильная гранулема)  
**Гранулематозные васкулиты: гранулематоз Вегенера, аллергический гранулематоз Churg-Strauss,**

Неорганическая пыль: бериллий, кварц

Лимфоматоидный гранулематоз  
Бронхоцентрический гранулематоз

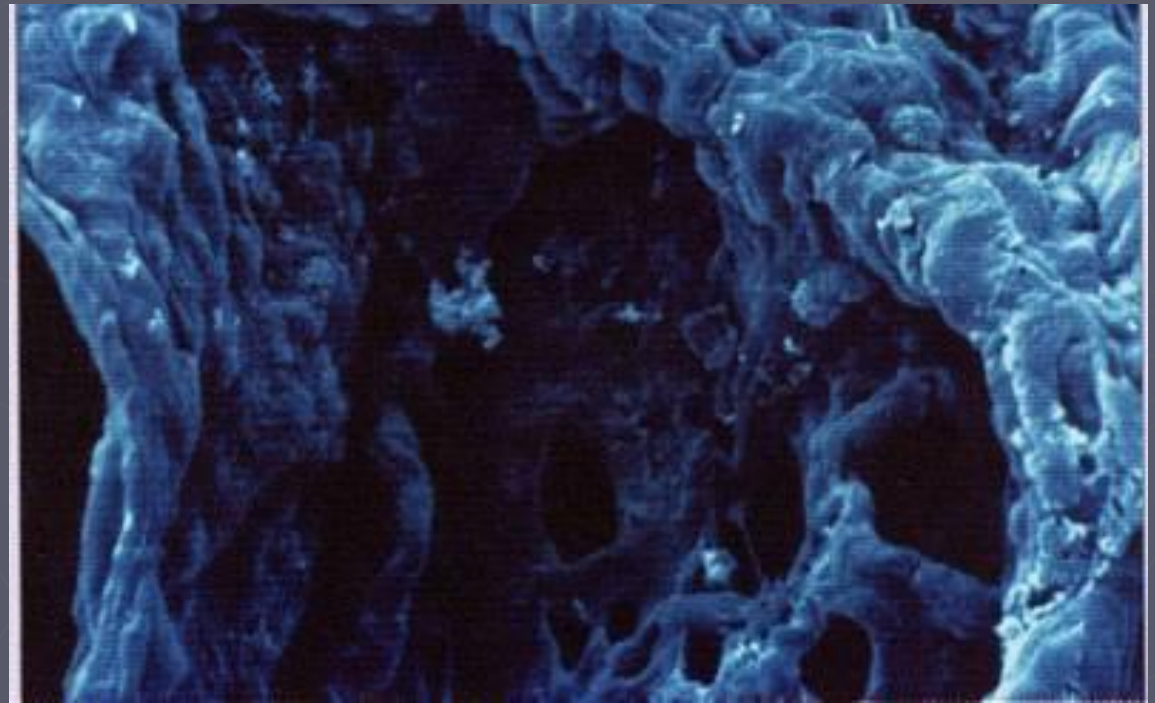
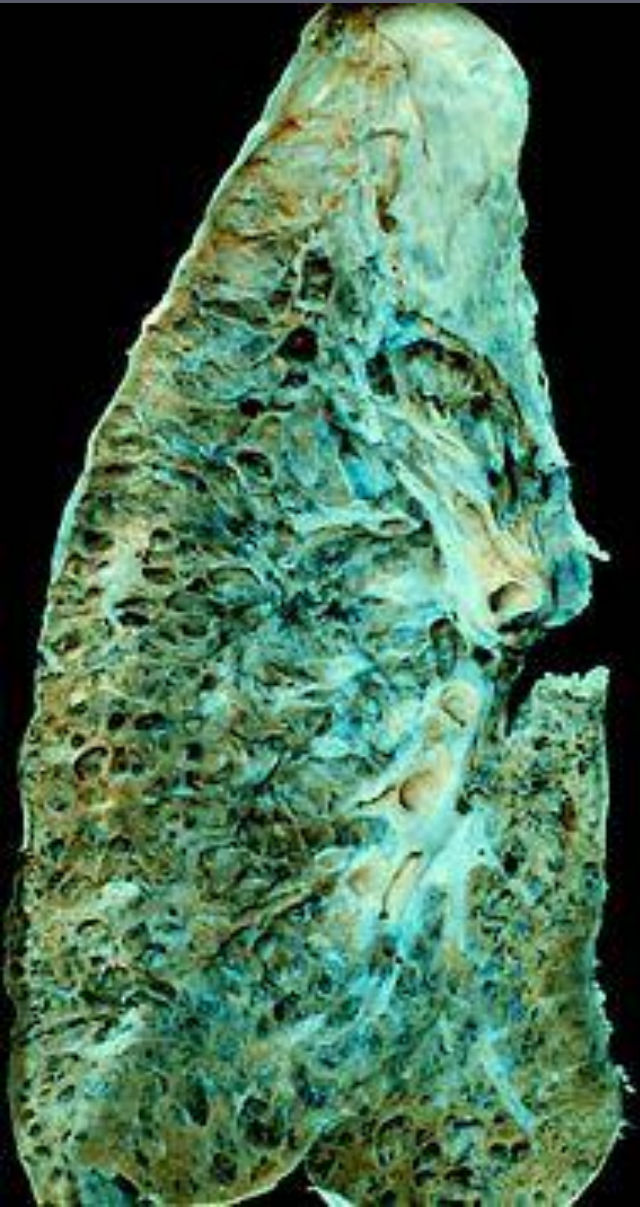
# Нарушение легочной функции при интерстициальных заболеваниях легких

Показатели	Отклонение
Объемные показатели	↓
Спирометрия	<b>N</b> или ↓ если затронуты мелкие ВП
Диффузионная способность	↓
Нагрузочное тестирование	↓ DO
	↑ ЧДД
	↓ $P_aO_2$
	↓ максимальное потребление $O_2$

# Гистологические формы интерстициальных болезней легких

- ▶ Обычная интерстициальная пневмония
- ▶ Десквамативная интерстициальная пневмония
- ▶ Неспецифическая интерстициальная пневмония
- ▶ Острый интерстициальный пневмонит (Синдром Хамана-Рича)
- ▶ Лимфоцитарная интерстициальная пневмония
- ▶ Организующая пневмония
- ▶ Эозинофильная пневмония
- ▶ Гранулематозная болезнь
- ▶ Сотовое легкое

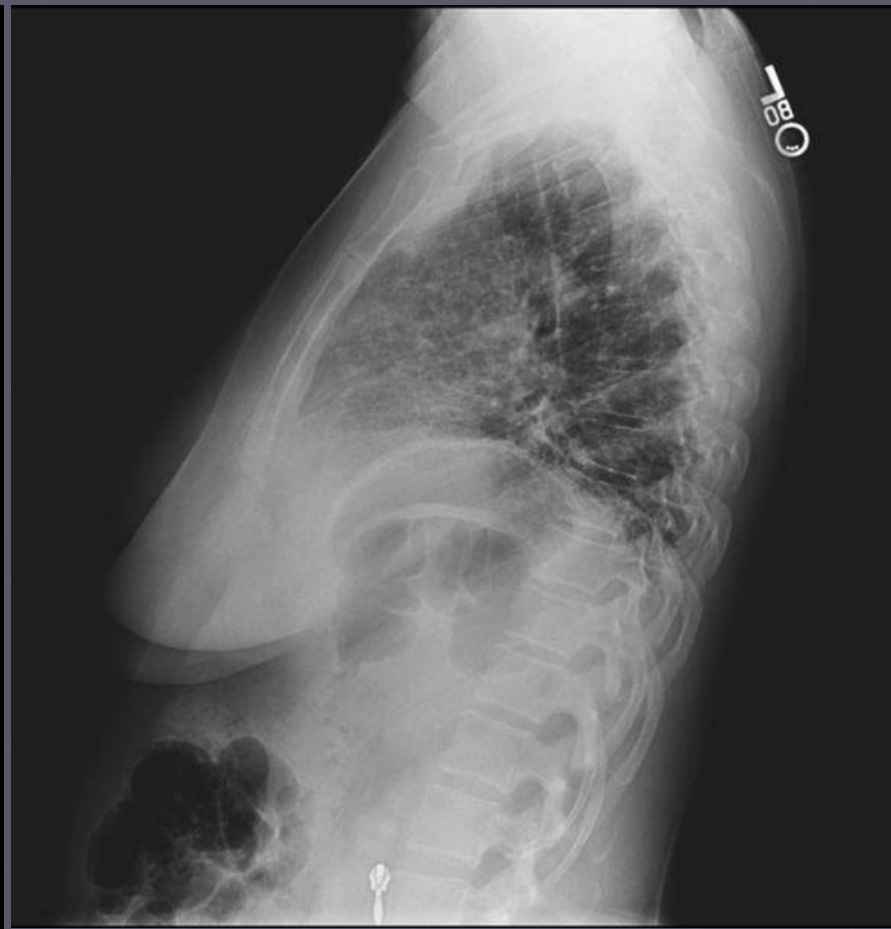
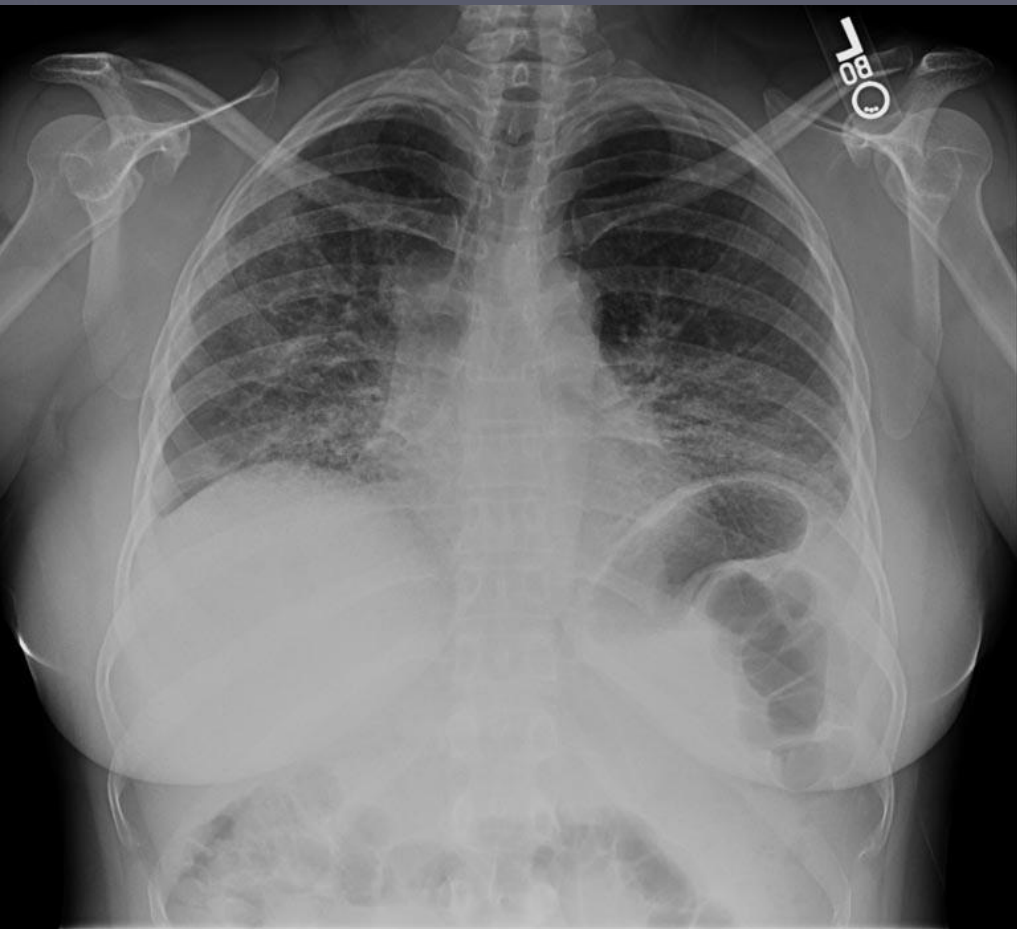
# Пневмофиброз как исход интерстициального заболевания лёгочной ткани - «сотовое лёгкое».



Электронно-микроскопическая картина фиброзированной альвеолы



# Интерстициальная пневмония



# Альвеолиты

Заболевания различной этиологии, характеризующиеся стереотипной реакцией легочной ткани на повреждающие факторы приводящей к сходным (но не идентичным) клинико-морфологическим проявлениям.

# Альвеолиты

Могут быть самостоятельным заболеванием или проявлением других заболеваний.

Самостоятельными нозологическими формами являются

- ▶ идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА), идиопатический легочный фиброз (ИЛФ)
- ▶ экзогенные аллергические альвеолиты (ЭАА)
- ▶ токсические альвеолиты (ТА).

Развитие синдрома альвеолита может наблюдаться при диффузных болезнях соединительной ткани (системной красной волчанке, ревматоидном артрите, системной склеродермии), хроническом активном гепатите, первичном билиарном циррозе печени, аутоиммунном тиреоидите, синдроме Шегрена, саркоидозе, синдроме приобретенного иммунного дефицита и некоторых других заболеваниях.

# Альвеолиты

- ▶ По мере прогрессирования заболевания и переходе его в стадию фиброзирования различия между нозологическими формами постепенно стираются и исчезают на конечном этапе формирования "сотового легкого".
- ▶ Приблизительно в 70% случаев установить этиологию фиброзирующего альвеолита не удастся.

# Экзогенные аллергические альвеолиты (ЭАА).

- ▶ Группа заболеваний, характеризующихся развитием аллергической реакции в легких в результате гиперчувствительности к определенным антигенам.
- ▶ В настоящее время известно более двадцати заболеваний со сходным патогенезом.
- ▶ Заболевают от 5 до 15% контактировавших с антигеном в высокой концентрации.
- ▶ Болезнь развивается в ответ на повторную ингаляцию различных антигенов, являющихся продуктами бактерий, грибов, животных белков, некоторых низкомолекулярных химических соединений.
- ▶ Варианты течения острое, подострое и хроническое течение.

<b>Синдром</b>	<b>Источник антигена</b>	<b>Возможный антиген</b>
Легкое фермера Trichosporon cutaneum	Заплесневелое сено	Thermophilic Actinomycetes: Mycopolyspora faeni, Thermoactinomyces vulgaris; Aspergillus spp.
Багассоз	Сахарный тростник	Mycopolyspora faeni, Thermoactinomyces sacchari
Легкое лиц, выращивающих грибы	Компост	Thermoactinomyces vulgaris, Mycopolyspora faeni
Легкое лиц, использующих кондиционеры	Кондиционеры, увлажнители, обогреватели	Thermoactinomyces vulgaris, Thermoactinomyces viridis, Ameba, Fungi
Субероз	Кора пробкового дерева	Penicillum frequentans
Легкое варщиков солода	Заплесневелый ячмень	Aspergillus clavatus
Болезнь сыроваров	Частицы сыра, плесень	Penicillum caseii
Секвойоз	Древесная пыль секвойи	Ggaphium spp., Pupullaria spp., Alternaria spp.
Легкое производящих детергенты	Детергенты, ферменты	Bacillus subtilis
Легкое любителей птиц	Экскременты, перхоть птиц	Сывороточные белки птиц
Легкое лабораторных работников	Моча и перхоть грызунов	Протеины мочи грызунов
Легкое нюхающих порошок гипофиза	Порошок гипофиза	Свинные и бычьи протеины
Легкое занятых в производстве пластмасс	Диизоцианаты	Toluene diisocyanate, diphenylmethane diisocyanate
"Летний" пневмонит	Пыль влажных жилых помещений (Япония)	Trichosporon cutaneum

# Клиническая картина ЭАА

## Острое течение

- Температура, слабость, озноб, тяжесть в грудной клетке, кашель со скудной мокротой, одышка, боли в мышцах и суставах, головная боль через 4-12 часов после массивной ингаляции антигена.
- Аускультативно над базальными отделами двухсторонние крепитирующие хрипы.
- Разрешение симптоматики происходит через двое-трое суток
- После контакта с антигеном клиника возможен рецидив заболевания
- ЭАА диагностируется редко, обычно ставят диагноз ОРЗ или гриппозной пневмонии

# Клиническая картина ЭАА

- ▶ **Подострое течение** наблюдается при менее массивной ингаляции антигена, характеризуется более скудной клинической картиной.
- ▶ При длительной и частой ингаляции антигена может развиваться **хроническая форма** с исходом в легочный фиброз, легочно-сердечную недостаточность.



# Диагностика ЭАА

## Рентгенологическая картина неспецифична

- при остром и подостром течении патологии не выявляет,
- возможны минимальные изменения типа "матового стекла", диффузные узелковые тени не более 3 мм в центральных отделах легких.
- При хроническом течении выявляется пневмосклероз, пневмофиброз. «сотовое лёгкое»

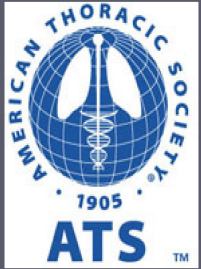
## Лабораторные данные

- ▶ лейкоцитоз 12-30 тыс., со сдвигом влево
- ▶ эозинофилия
- ▶ повышение Ig Y, A, M, ревматоидного фактора.
- ▶ решающее значение имеют аллергические диагностические пробы и серологические исследования.

**Гистологически** в легочной ткани - неказеозные гранулемы меньших размеров, чем при саркоидозе, явления альвеолита. Васкулит не характерен.



Рентгенограмма  
больного  
экзогенным  
аллергическим  
альвеолитом:  
очаговые тени в  
средних и нижних  
отделах с  
тенденцией к  
слиянию на фоне  
крупно-сетчатого  
легочного  
рисунка ("легкое  
птицевода").



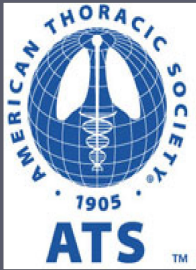
# Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement

*Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 646-664



## Критерии диагноза ИЛФ (ATS/ ERS, 2000) Большие критерии

1. Исключение других интерстициальных заболеваний легких, вызванных известными причинами, такими как: прием лекарств, экспозиция к вредным факторам внешней среды, системные заболевания соединительной ткани
2. Изменения функции внешнего дыхания, включающие рестриктивные изменения и нарушение газообмена
3. Двухсторонние ретикулярные изменения в базальных отделах легких с минимальными изменениями по типу «матового стекла» по данным компьютерной томографии высокого разрешения
4. По данным трансбронхиальной биопсии или бронхоальвеолярного лаважа нет признаков, свидетельствующих об альтернативном диагнозе



# Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement



*Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 646-664

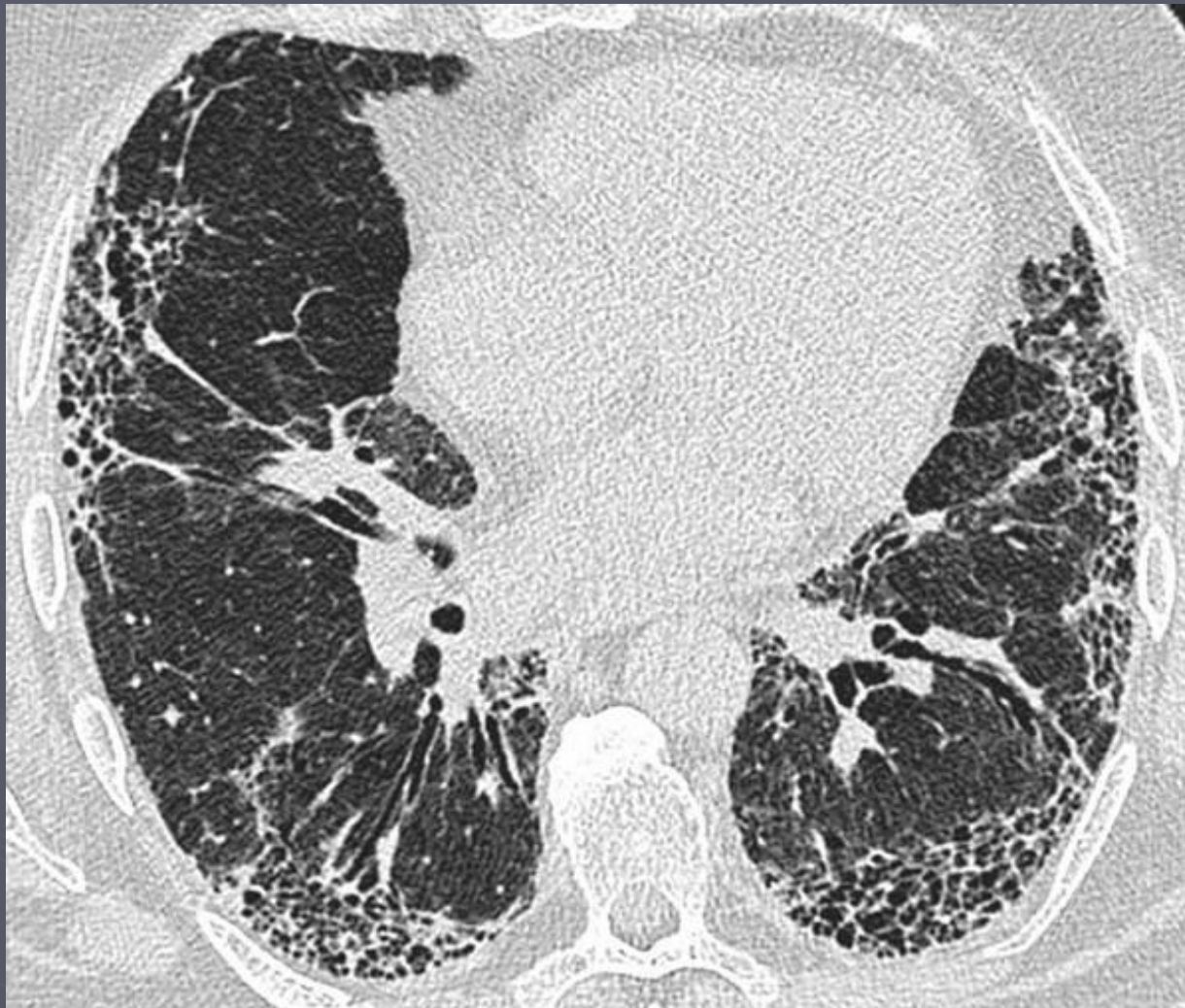
## Критерии диагноза ИЛФ (ATS/ ERS, 2000)

### Малые критерии

1. Возраст >50 лет
2. Незаметное, постепенное появление диспное при физической нагрузке
3. Длительность заболевания более 3 месяцев
4. Инспираторные крепитирующие хрипы в базальных отделах легких

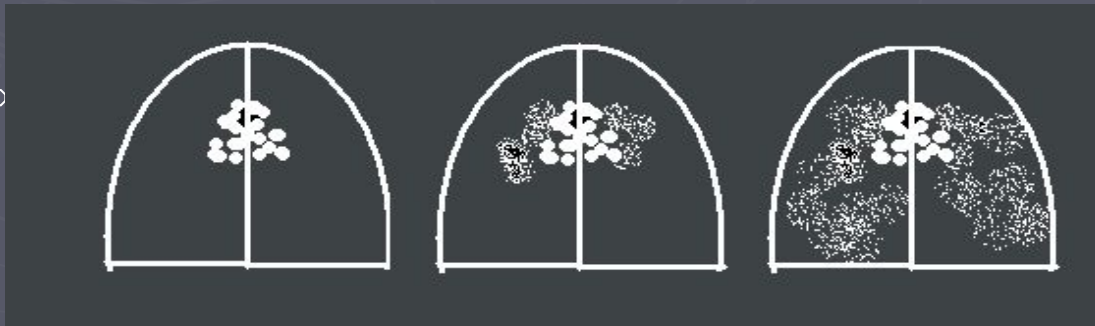
Должны присутствовать все 4-е больших критериев и, как минимум, три из 4-х малых критериев.

# КТ легких при ИЛФ



# Саркоидоз

- ▶ системное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся скоплением во многих органах Т-лимфоцитов и мононуклеарных фагоцитов, образованием эпителиоидноклеточных неказеифицированных гранул.
- ▶ Согласно МКБ-10, саркоидоз отнесен к классу III "Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм", три рубрики которого (из 10) отражают внутригрудную локализацию процесса.



# Саркоидоз

Начало заболевания постепенное и часто бессимптомное, нет признаков интоксикации, температура нормальная или субфебрильная.

- ▶ Часто первым клиническим проявлением саркоидоза является узловатая эритема.
- ▶ Рентгенография легких - изменения с определенной стадийностью. Практически постоянным признаком является увеличение лимфоузлов корней легких, обычно они поражаются с обеих сторон симметрично, расширена тень переднего средостения. В дальнейшем появляются изменения самой легочной ткани по типу диссеминированных милиарных или очаговых образований, реже бывают мелкие полости или ателектазы. Изменения локализуются преимущественно в верхних и средних легочных полях, нередко в корнях выявляются кальцификаты.
- ▶ Характерна системность поражения, в процесс вовлекаются печень, селезенка, почки, кожа.
- ▶ Туберкулиновые пробы отрицательные.
- ▶ Выявляются гиперкальциемия, увеличение содержания гамма-глобулинов, мочевой кислоты, активности фермента щелочной фосфатазы.
- ▶ Для подтверждения диагноза наиболее информативна биопсия лимфатических узлов или легочной ткани, когда в биоптатах выявляются характерные гранулемы без распада.

# Саркоидоз

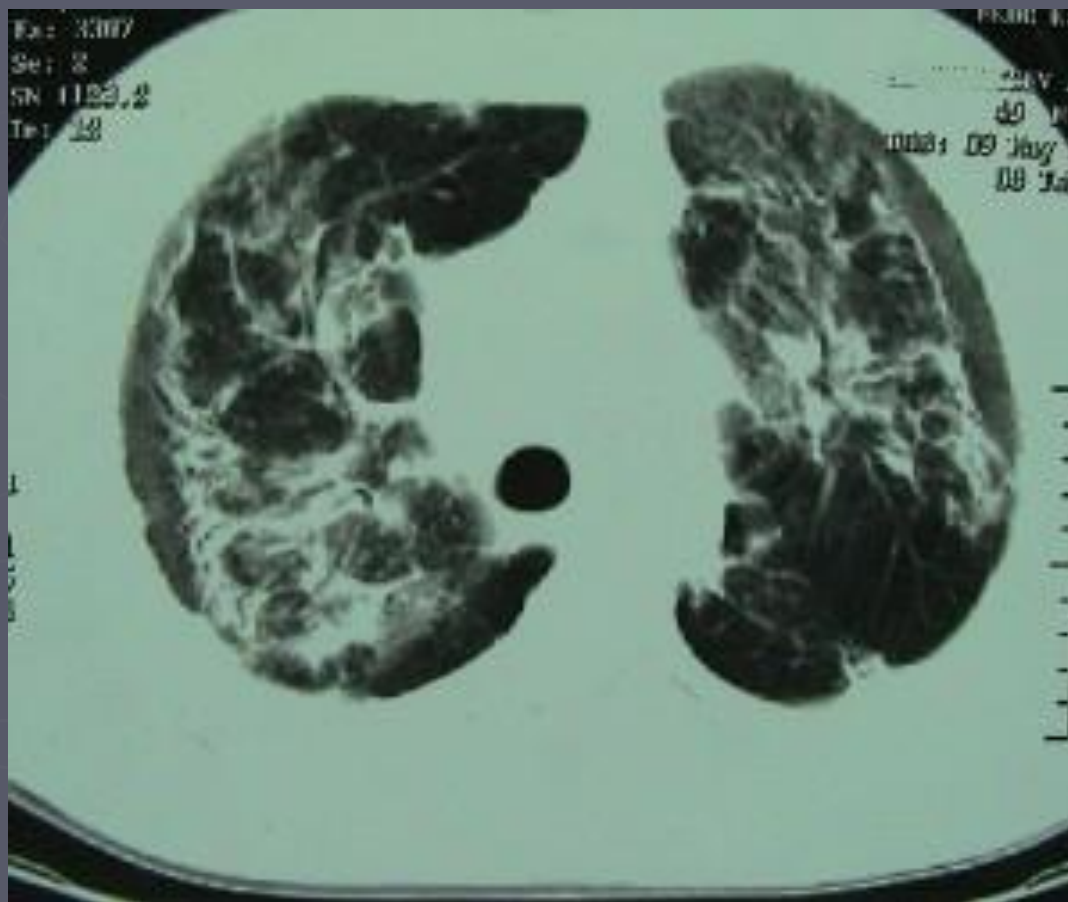




# Саркоидоз



# Саркоидоз



# ДД диссеменированных процессов

Признаки	ЭАА	Саркоидоз II	ИЛФ
<b>Анамнез</b>	Контакт с органической пылью	Контакт не установлен	Контакт не установлен
<b>Начало заболевания</b>	Острое или подострое	Подострое, редко острое	Постепенное, иногда острое
<b>Интоксикация</b>	Умеренно выраженная, фебрильная или субфебрильная температура тела	Умеренно выраженная, субфебрильная температура тела	Умеренно выраженная, субфебрильная или фебрильная температура тела, артралгии
<b>Бронхо-легочные проявления</b>	Сухой кашель, резко выраженная одышка	Сухой кашель, умеренно выраженная одышка при физической нагрузке	Прогрессирующая одышка, "невозможность глубоко вдохнуть", сухой кашель или со скудной слизистой мокротой
<b>Данные физического обследования</b>	Перкуторный звук с тимпаническим оттенком, жесткое бронхиальное дыхание, крепитирующие хрипы, редко свистящее и шумное дыхание	Перкуторные изменения не определяются. Дыхание жесткое, могут выслушиваться сухие хрипы	Перкуторный звук с коробочным оттенком, ослабленное везикулярное дыхание,
<b>Гемограмма, СОЭ</b>	Умеренный лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, нередко лимфоцитоз и эозинофилия. Умеренно ускоренная СОЭ	Умеренный лейкоцитоз, лимфопения, моноцитоз, СОЭ может быть нормальная или не резко ускоренная	Гипохромная анемия, лейко-, анизо- и пойкилоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, резко ускоренная СОЭ, иногда бывают нормальные показатели гемограммы

# Системные васкулиты

- ▶ гетерогенная группа заболеваний, основным морфологическим признаком которых является воспаление сосудистой стенки, а клинические проявления определяются типом, размерами и локализацией пораженных сосудов и тяжестью иммуновоспалительных изменений

# Классификация васкулитов на основании калибра пораженных сосудов (из G.V. Ball and L. Bridges Jr., VASCULITIS, 2002)

<i>Часто встречающиеся</i>	<i>Редко встречающиеся</i>
<b>КРУПНЫЕ СОСУДЫ</b>	
<b>Гигантоклеточный артериит</b> <b>Артериит Такаясу</b>	<b>Тропический аортит</b> <b>Саркоидоз</b> <b>Синдром Когана</b> <b>Синдром Вискотт-Олдриш</b>
<b>СРЕДНИЕ СОСУДЫ</b>	
<b>Узелковый полиартериит ассоциированный с вирусом гепатита В</b> <b>Семейная средиземноморская лихорадка</b> <b>Кожный узелковый полиартериит</b> <b>Болезнь Кавасаки</b>	<b>Лепроматозный артериит</b>
<b>СРЕДНИЕ И МЕЛКИЕ СОСУДЫ</b>	
<b>Гранулематоз Вегенера</b> <b>Синдром Churg-Strauss</b> <b>Микроскопический полиангиит (полиартериит)</b> <b>Васкулиты при заболеваниях соединительной ткани</b> <b>Синдром Бехчета</b>	<b>Первичный ангиит ЦНС</b> <b>Облитерирующий тромбоангиит</b>
<b>МЕЛКИЕ СОСУДЫ</b>	
<b>Кожный лейкоцитокластический ангиит</b> <b>Пурпура Шенляйн-Геноха</b> <b>Криоглобулинемический васкулит</b>	<b>Паранеопластический васкулит</b> <b>Уртикарный васкулит</b> <b>Болезнь Дего</b> <b>Миелодиспластические синдромы</b> <b>Эритема elevatum diutinum</b> <b>Гипериммуноглобулин Д васкулит</b>

# Классификация васкулитов по патогенезу

(по В.Ф. Наулес, 1992)

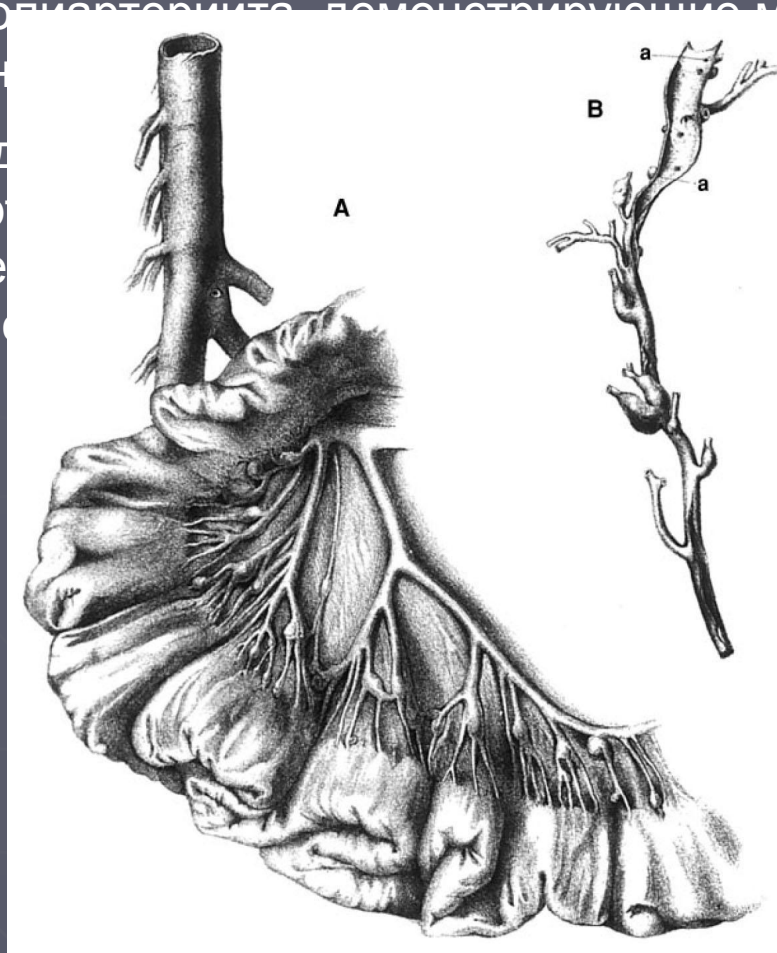
<b>Васкулиты, ассоциированные с иммунными комплексами</b>	Пурпура Шенляйн-Геноха Васкулит при СКВ и РА Инфекционные васкулиты Болезнь Бехчета Криоглобулинемический васкулит Сывороточная болезнь Паранеопластический васкулит
<b>Васкулиты, ассоциированные с орган-специфическими антителами</b>	<b>Синдром Гудпасчера</b> Болезнь Кавасаки
<b>Васкулиты, ассоциированные с ANCA</b>	<b>Гранулематоз Вегенера</b> <b>Микроскопический полиартериит</b> <b>Синдром Churg-Strauss</b> <b>Узелковый периартериит</b> Лекарственные васкулиты
<b>Клеточно-опосредованные</b>	Болезнь Хортона Болезнь Такаясу <b>Гранулематоз Вегенера</b>

# Узелковый полиартериит (узелковый периартериит, классический узелковый полиартериит)

- ▶ системный васкулит острого или подострого течения с преимущественным поражением артерий среднего калибра, клинически проявляющийся быстро прогрессирующим воспалительным и ишемическим поражением мягких тканей и внутренних органов

случай узелкового полиартериита, демонстрирующего множественные видимые артериальные узелки.

В. Участок артерии, демонстрирующий большой размер аневризмы в местах ветвления мелких артерий. Рокитанский отметил, что аневризмы располагаются эксцентрично по бокам артерии и связаны с просветом артерии небольшим отверстием или устьем — а.



о аневризмы в местах  
невризмы  
ны с просветом

А. Брыжейка из работы Карла фон Рокитанского, описывающей первый случай узелкового полиартериита, демонстрирующие множественные видимые артериальные узелки.

В. Участок артерии, демонстрирующий большой размер аневризмы в местах ветвления мелких артерий. Рокитанский отметил, что аневризмы располагаются эксцентрично по бокам артерии и связаны с просветом артерии небольшим отверстием или устьем — а.



# Эпидемиология УП

- редкое заболевание;
- распространённость в европейских странах составляет около 1 случая на 1 млн. человек.
- Распространённость в России неизвестна.
- Чаще болеют лица молодого и среднего возраста; мужчины приблизительно вдвое чаще, чем женщины.

# Этиология УП

- ▶ нередко связан с инфекцией вирусом гепатита В, хотя частота такой ассоциации неодинакова в разных регионах.
- ▶ В странах с низким уровнем инфицированности вирусом гепатита В узелковый полиартериит, ассоциированный с этой инфекцией, встречается казуистически редко.
- ▶ В России и других странах, где общая распространённость вируса гепатита В остаётся высокой, по-прежнему большинство случаев узелкового полиартериита (до 80%) связаны с инфицированием вирусом гепатита В.
- ▶ Значительно реже болезнь связана с другими инфекционными агентами: вирусом гепатита С, вирусом иммунодефицита человека 1 типа, парвовирусом В19, *Yersinia enterocolitica* и др.
- ▶ Возможно развитие паранеопластического узелкового полиартериита (например, при волосатоклеточном лейкозе).

# Патогенез УП

- ▶ образование иммунных комплексов в стенке поражённых сосудов и индуцированная ими воспалительная реакция.
- ▶ В исходе развивается фибриноидный некроз стенки артерий и артериол с образованием характерных аневризм, чередующихся с участками стенозов.
- ▶ Роль клеточных цитотоксических иммунных реакций, способных участвовать в повреждении сосудистой стенки, до конца не изучена.

# Патоморфология УП

- ▶ системный некротизирующий васкулит с сегментарным поражением артерий мелкого и среднего калибра.
- ▶ Поражаются артерии мышечного типа в области их разветвления или бифуркации.
- ▶ Одновременно поражается эндотелий сосудов, внутренней эластичной мембраны и периваскулярной ткани.
- ▶ Пораженные артерии четкообразно утолщены.
- ▶ Сосуды облитерируются, что приводит к ишемии и инфарктам в различных органах.

# Дифференцирующие признаки УП

- ▶ Заболевание развивается чаще у мужчин.
- ▶ Боли в мышцах.
- ▶ Длительная немотивированная лихорадка.
- ▶ Немотивированное снижение массы тела.
- ▶ Полиневриты, инсульты, судорожные припадки, нарушения психики.
- ▶ Абдоминальные кризы - внезапно возникают сильные боли в животе, тошнота, рвота.
- ▶ Пневмонит, на его фоне появляются астматические приступы.
- ▶ При исследовании крови наблюдается умеренная анемия, лейкоцитоз, нейтрофилез, в ряде случаев эозинофилия, ускорение СОЭ.
- ▶ Изменения мочи - протеинурия, гематурия, цилиндрурия.
- ▶ Решающие методы исследования - ангиография и биопсия кожи, мышц, почек.
- ▶ На ангиограммах выявляются аневризмы сосудов почек, печени и других внутренних органов, характерно поражение артерий мелкого и среднего калибра.
- ▶ В биоптатах мышц и кожи - признаки васкулита.

- ▶ **Поражение лёгких при узелковом полиартериите встречается в 10–20% случаев.**

# Пример формулировки диагноза УП

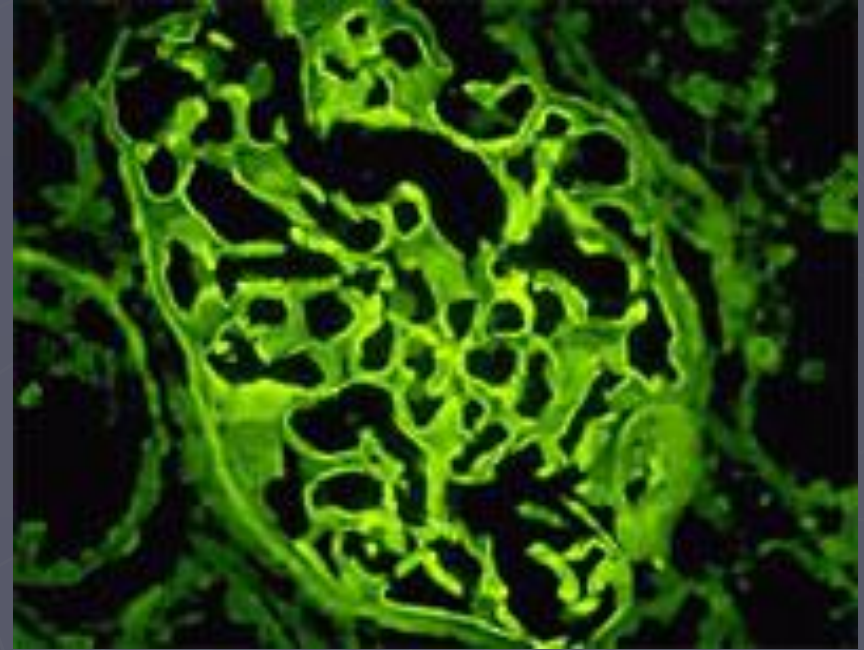
- ▶ Узелковый полиартериит подострого течения, ассоциированный с вирусом гепатита В, с поражением периферической нервной системы (множественный асимметричный неврит), почек (вторичная артериальная гипертензия), легких (пневмонит), системными проявлениями (лихорадка, миалгии икроножных мышц).

# Синдром Гудпасчера

- ▶ впервые описан в 1919 году гарвардским патологом Э. Гудпасчером, однако, имя Гудпасчера ему было присвоено только в 1958 году по предложению M. Stanton и J. Tange, которые наблюдали несколько больных с аналогичной симптоматикой.
- ▶ проявляется клиникой гломерулонефрита в сочетании с легочным кровотечением (кровохарканьем),
- ▶ относят к редко встречающимся заболеваниям.
- ▶ этиология синдрома неизвестна
- ▶ в основе патогенеза лежит аутоиммунное состояние с выработкой аутоантитела к базальной мембране альвеол легких и клубочковых капилляров почек
- ▶ В медицинской литературе можно встретить много синонимов синдрома Гудпасчера, такие, например, как сегментарный некротический гломерулит с геморрагическим альвеолитом (пневмонитом), легочный гемосидероз с нефритом, легочная пурпура и нефрит и т.п



# Синдром Гудпасчера



# ANCA

- ▶ Специфичные антитела к антигенам цитоплазмы, содержащиеся в гранулах нейтрофилов и лизосомах моноцитов.
- ▶ Представляют собой гетерогенную группу аутоантител, которые могут быть определены **непрямым иммунофлюоресцентным тестом и энзим-связанным иммуносорбентным методом**

# Диагностика ANCA

## ассоциированных васкулитов

Наименование васкулита	Иммунофлюоресценция	Иммуноферментный анализ	Чувствительность	Специфичность
Гранулематоз Вегенера	Преимущественно С-тип ANCA	Преимущественно антитела к протеиназе 3	66–91%	98–99%
Микроскопический полиангиит	Преимущественно Р-тип ANCA	Преимущественно антитела к миелопероксидазе	60–80%	более 90%
Синдром Churg-Strauss	С- или Р-тип ANCA	Антитела к миелопероксидазе	33–50%	Точно неизвестна

# Синдром Churg-Strauss

- ▶ был выделен первоначально как особая форма узелкового полиартериита
- ▶ Churg и Strauss в 1951 г. описали результаты аутопсии 13 пациентов с тяжелой бронхиальной астмой.
- ▶ Течение заболевания сопровождалось лихорадкой, эозинофилией, периферической нейропатией, сердечной и почечной недостаточностью.

# Синдром Churg-Strauss (БЧС)

- ▶ васкулит мелких сосудов с гранулематозным и эозинофильным воспалением респираторного тракта в сочетании с астмой и эозинофилией в периферической крови

# Синдром Churg-Strauss

- Характерны гиперэозинофилия в сочетании с бронхоспастическим синдромом на почве легочного васкулита, прогрессирующий пневмосклероз, артралгии, миалгии, лихорадка, артериальная гипертензия, симптомы гломерулонефрита боли в животе (васкулит сосудов брюшной полости).
- Возможно сочетание с риногранулемой - другой разновидностью узелкового периартериита (синдром Вегенера - Wegener).
- Часто возникают легочные кровотечения и абсцессы легких, прогрессирует анемия.
- Гранулемы внутренних органов содержат активированные эозинофилы и продуцируемые ими протеины, а также оказывают повреждающее действие на ткани.
- Дегрануляция эозинофилов в сердце иногда приводит к быстрой смерти из-за прогрессирующей сердечной недостаточности.
- В крови часто обнаруживают повышенную концентрацию IgE.

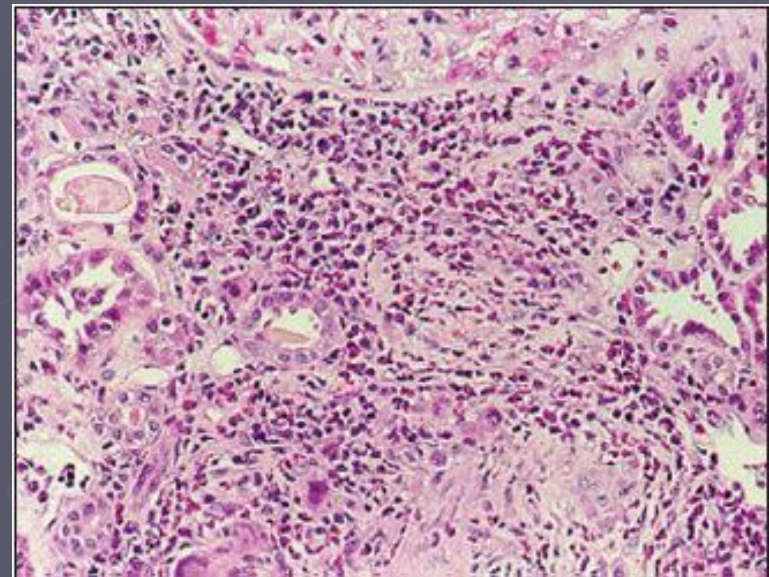
# Синдром Churg-Strauss

- ▶ **Преимущественная локализация поражения:** напоминает локализацию при узелковом периартериите, но характерно вовлечение в патологический процесс вен и венул, преимущественное поражение сосудов легких.
- ▶ **Основные клинические проявления:**
  1. неспецифические симптомы; у пациентов часто обнаруживаются atopические заболевания – аллергический ринит, назальный полипоз, бронхиальную астму, крапивницу.
  2. Поражение легких сходны с синдромом Леффлера: кашель, приступы бронхоспазма, преходящие легочные инфильтраты и эозинофилия;
  3. характерны симптомы узелкового периартериита (почки поражаются менее часто и тяжело)
  4. Часто наблюдается геморрагическая сыпь, кожные узлы.

# Синдром Churg-Strauss (аллергический ангиит)



Рентгенография :  
быстропреходящие (летучие)  
эозинофильные  
инфильтраты в легких



Гистология легочной ткани:  
Эозинофильная инфильтрация



# Синдром Churg-Strauss (аллергический ангиит)



Кожные проявления

# Критерии диагноза БЧС

1. бронхиальная астма;
2. эозинофилия свыше 10% от общего количества лейкоцитов;
3. моно– или полинейропатия;
4. легочные инфильтраты по данным рентгенологического исследования;
5. патология гайморовых пазух;
6. экстраваскулярная эозинофилия по данным биопсии.

Американская коллегия ревматологов :

Наличие четырех и более признаков является специфичным в 99,7%

# ДД синдрома Churg-Strauss

- ▶ Значительные легочные изменения позволяют отличить синдром Черджа-Стросса от узлового полиартериита.
- ▶ У 45 % пациентов синдромом Черджа-Стросса наблюдается пальпируемая пурпура, некоторые авторы расценивают ее как главный характерный признак синдрома, однако она ничем не отличается от васкулитов при других синдромах.
- ▶ При гистологическом исследовании тканей можно определить один из диагностических критериев - периваскулярную эозинофилию.

# Гранулематоз Вегенера

- ▶ гранулематозный васкулит, ассоциированный с антителами к цитоплазме нейтрофилов
- ▶ подострое или хроническое заболевание неустановленной этиологии, ассоциированное с выработкой аутоантител (антител к цитоплазме нейтрофилов)
- ▶ характеризуется сочетанным воспалительным поражением нескольких органов (чаще всего лёгких и почек, а также верхних дыхательных путей, органов зрения и слуха),
- ▶ васкулит мелких сосудов с образованием гранулём.

# Диагноз ГВ базируется на наличии признаков васкулита в присутствии хотя бы двух из четырех нижеперечисленных критериев:

- ▶ язвы полости рта или кровянисто-гнойные выделения из носа
- ▶ наличие полостей или нодулярных и инфильтративных образований при рентгенографии грудной клетки
- ▶ микрогематурия свыше 5 эритроцитов в поле зрения или эритроцитарные цилиндры
- ▶ гистологические признаки гранулематозного воспаления сосудистой стенки либо периваскулярной и экстраваскулярной зоны

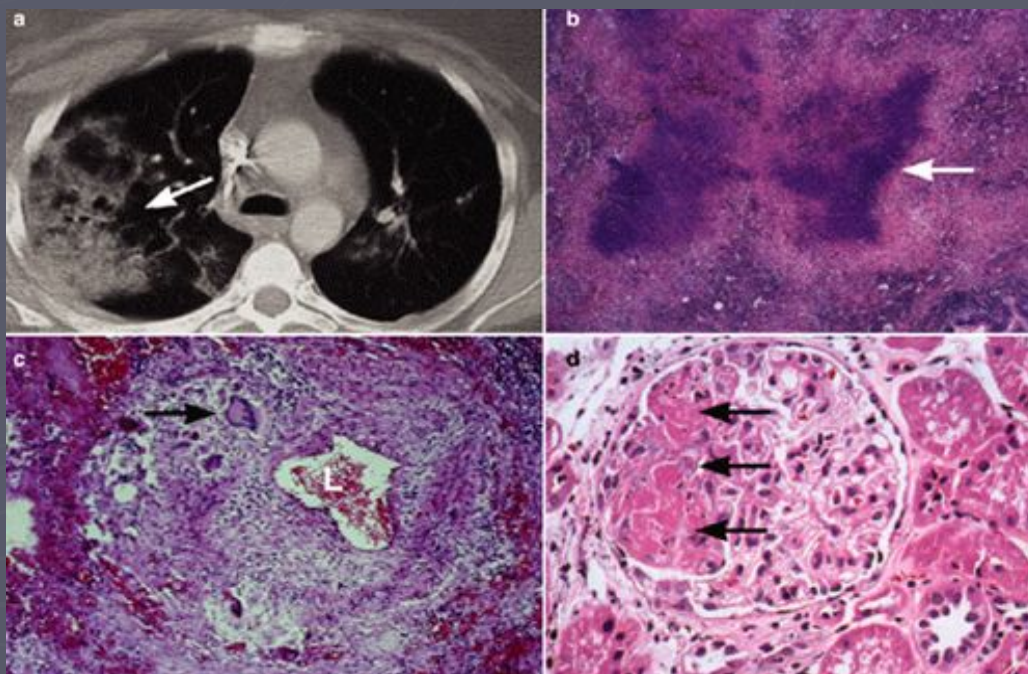
# Гранулематоз Вегенера



# Гранулематоз Вегенера

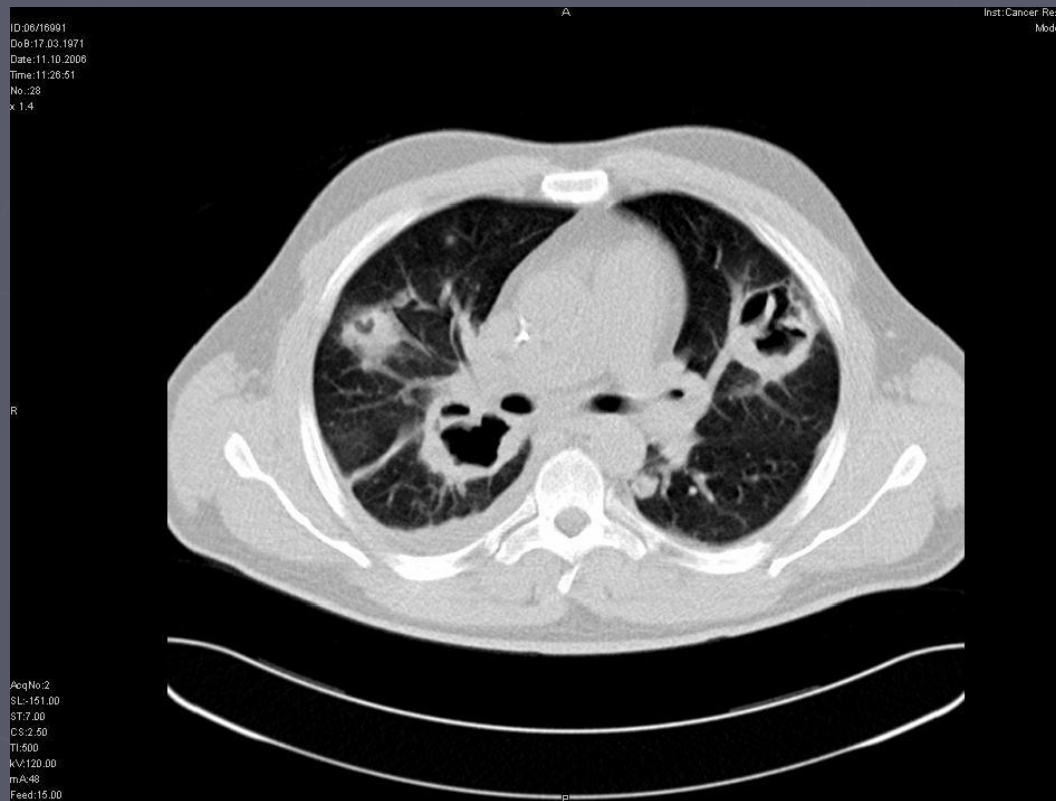
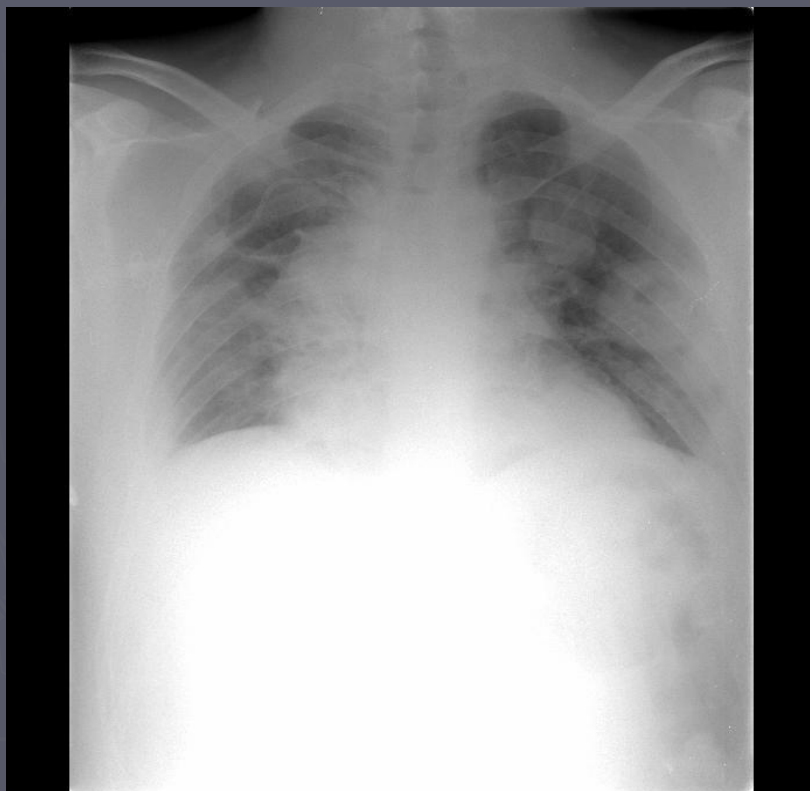


# Гранулематоз Вегенера



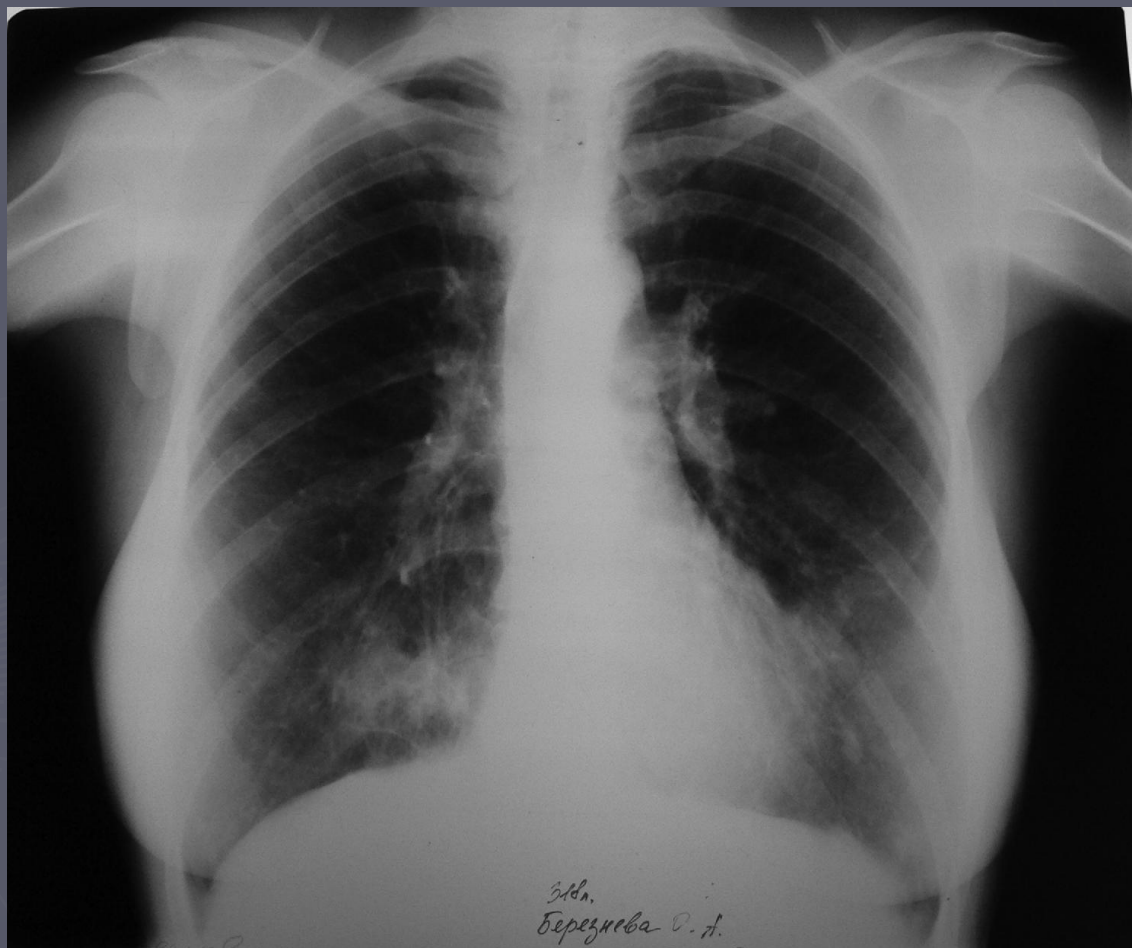


# ГВ – патология легких



Множественные фокусы от 1 до 6 сантиметров в диаметре с обеих сторон. В большинстве фокусов - полости с чёткими контурами или участками деструкции.

# ГВ – патология легких



# Кожные изменения при гранулематозе Вегенера

- ▶ Лейкоцитокластический васкулит, волдыри, папулы, эритема, петехии, пурпура, язвы, гангренозная пиодермия.

Ни один из этих признаков не является специфичным для гранулематоза Вегенера.

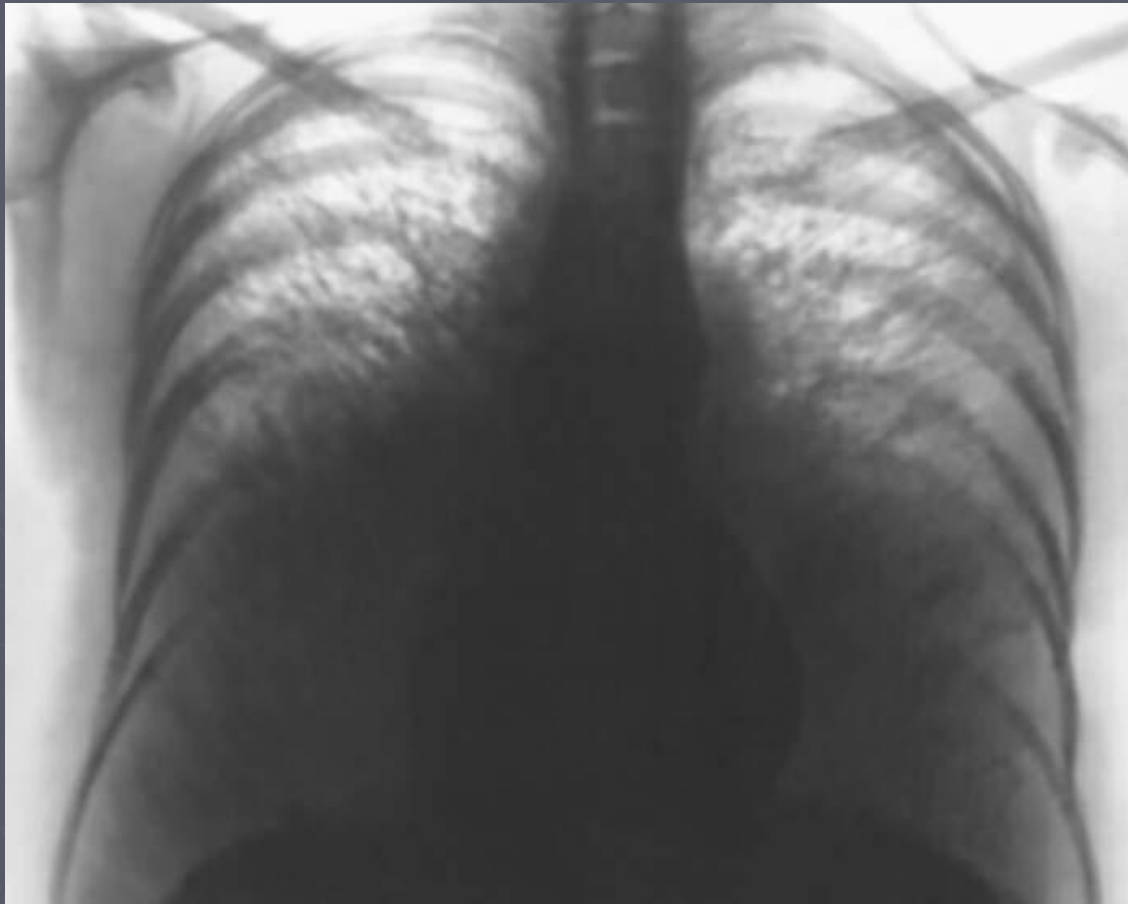
# Микроскопический полиангиит

- ▶ ANCA-ассоциированный некротизирующий васкулит сосудов мелкого калибра.

# Диагностические критерии микроскопического полиангиита (Zachin и соавт., 1990)

- ▶ Лихорадка и уменьшение массы тела
- ▶ Артриты и миалгии
- ▶ Легочные инфильтраты часто с фатальным кровотечением
- ▶ Быстро прогрессирующий гломерулонефрит
- ▶ Кожные проявления (некротизирующий васкулит мелких сосудов)
- ▶ Моно- или полинейропатии
- ▶ Наличие антинейтрофильных цитоплазматических антител (АНЦА), антимиелопероксидазы

# Гистиоцитоз Х



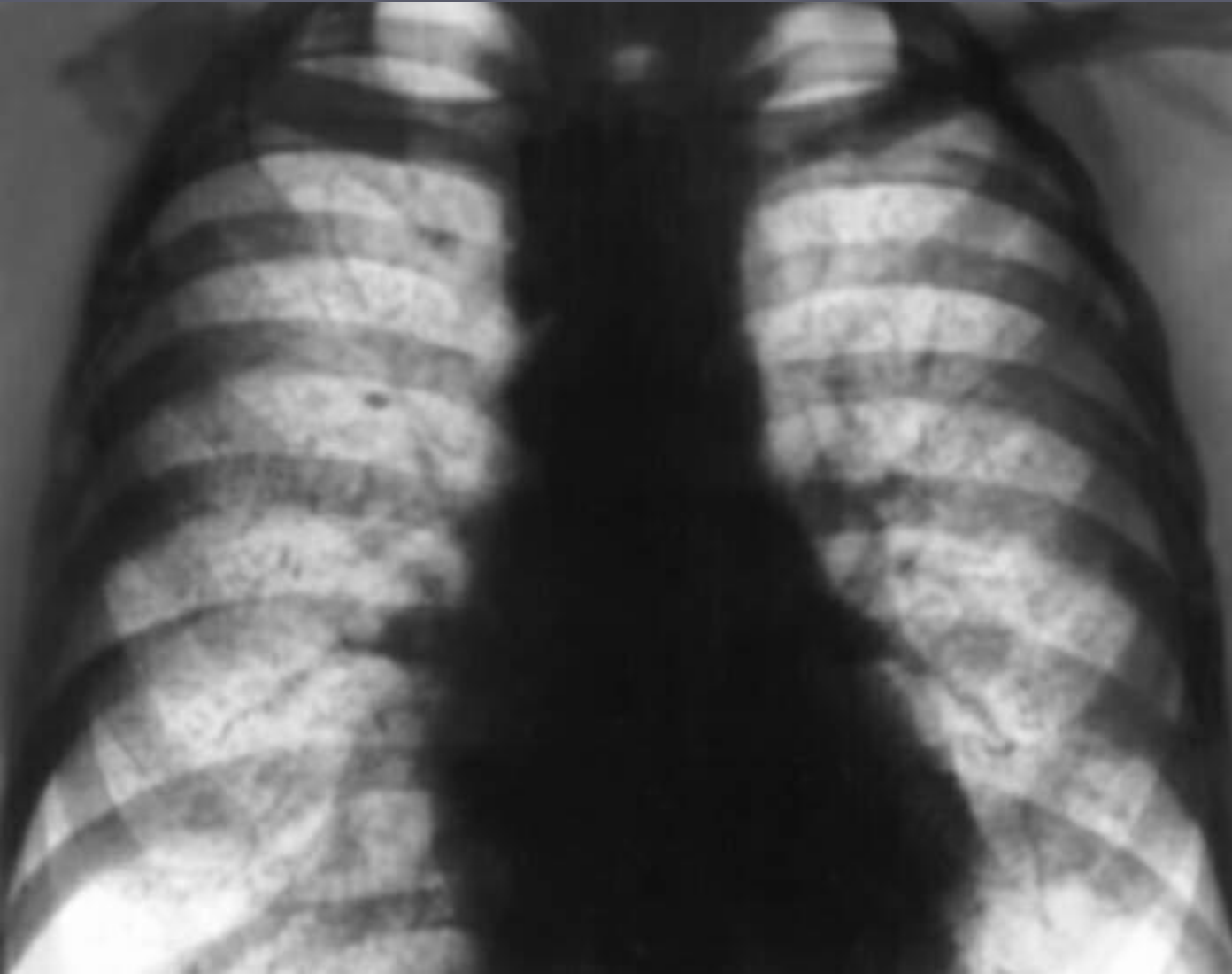
резко выраженная двусторонняя диффузная крупноочаговая деформация легочного рисунка («сотовое» легкое), множественные рассеянные мелкие очаговые тени, скопление воздуха в правой плевральной полости (указано стрелкой).

# Гистиоцитоз Х



Гистиоцитоз из клеток Лангерганса. Изменения в легких в виде обогащения, избыточности легочного рисунка, его деформации по сетчато-петлистому типу. В правом легком киста, которая периодически осложнялась нагноением

# Идиопатический гемосидероз легких

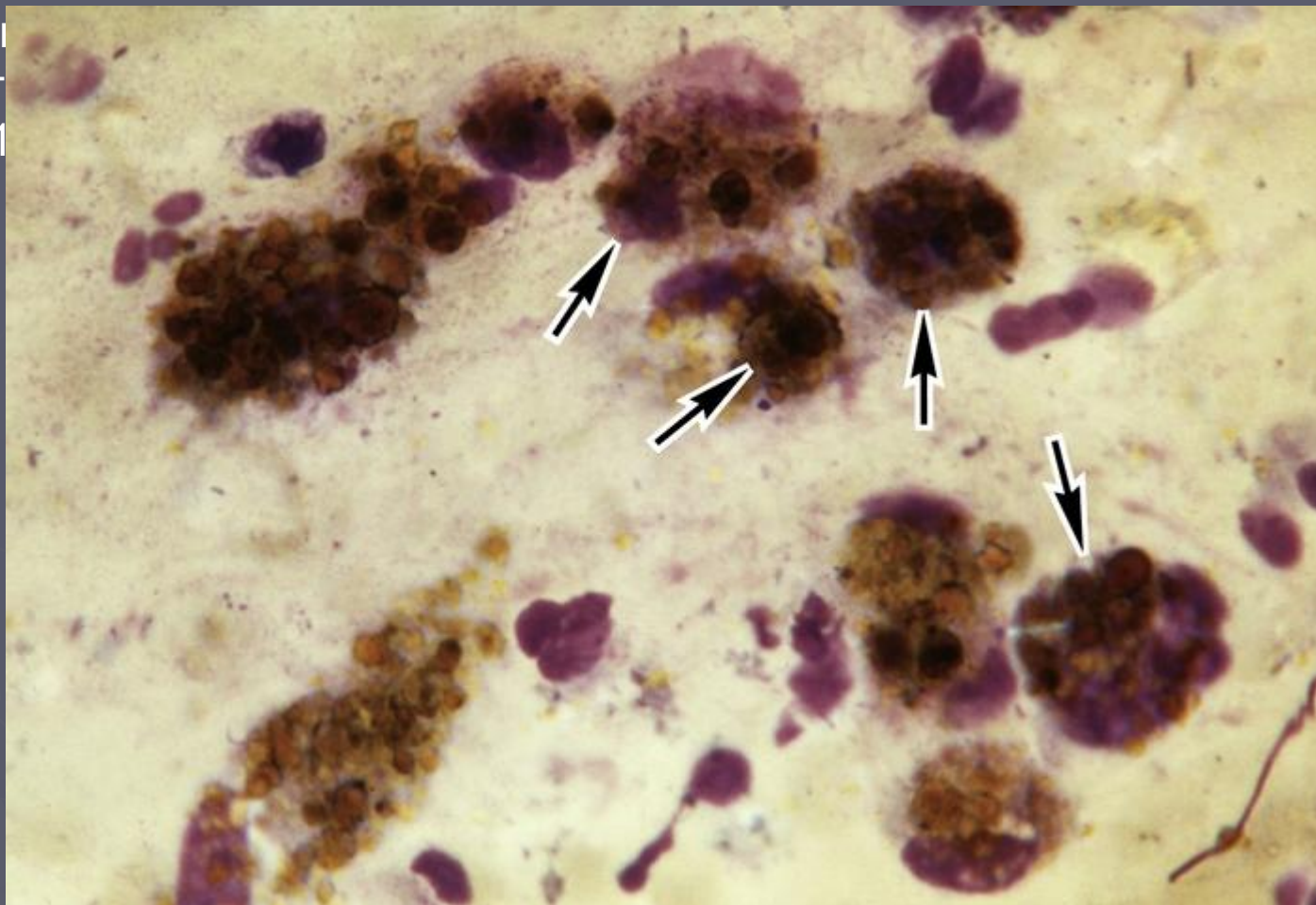


мелкосетчатая  
диффузная  
деформация  
легочного  
рисунка,  
обусловленная  
уплотнением  
интерстициальной  
ткани легких,  
множественные  
рассеянные  
мелкие  
мономорфные  
очаговые тени.



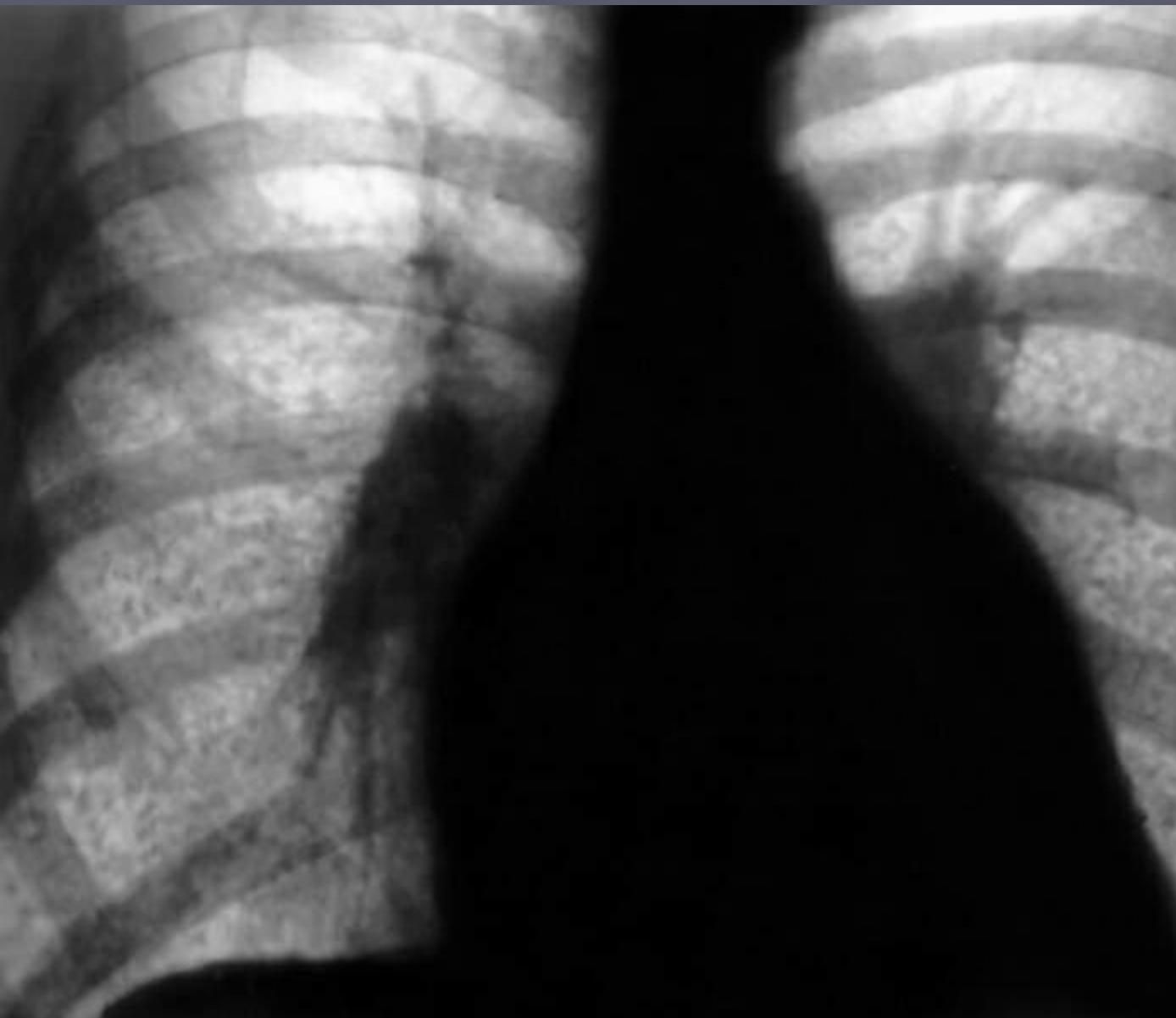
Ми  
СТ  
×1

легких:  
Романовскому;



Микропрепарат бронхоальвеолярного смыва при гемосидерозе легких: стрелками указаны гемосидерофаги; окраска по Райту — Романовскому; ×1200.

Обзорная рентгенограмма грудной клетки при I стадии узелкового пневмокониоза: видны многочисленные узелковые образования в средних и



Обзорная рентгенограмма грудной клетки при I стадии узелкового пневмокониоза: видны многочисленные узелковые образования в средних и нижних поясах легких; корни легких расширены, тяжисты.

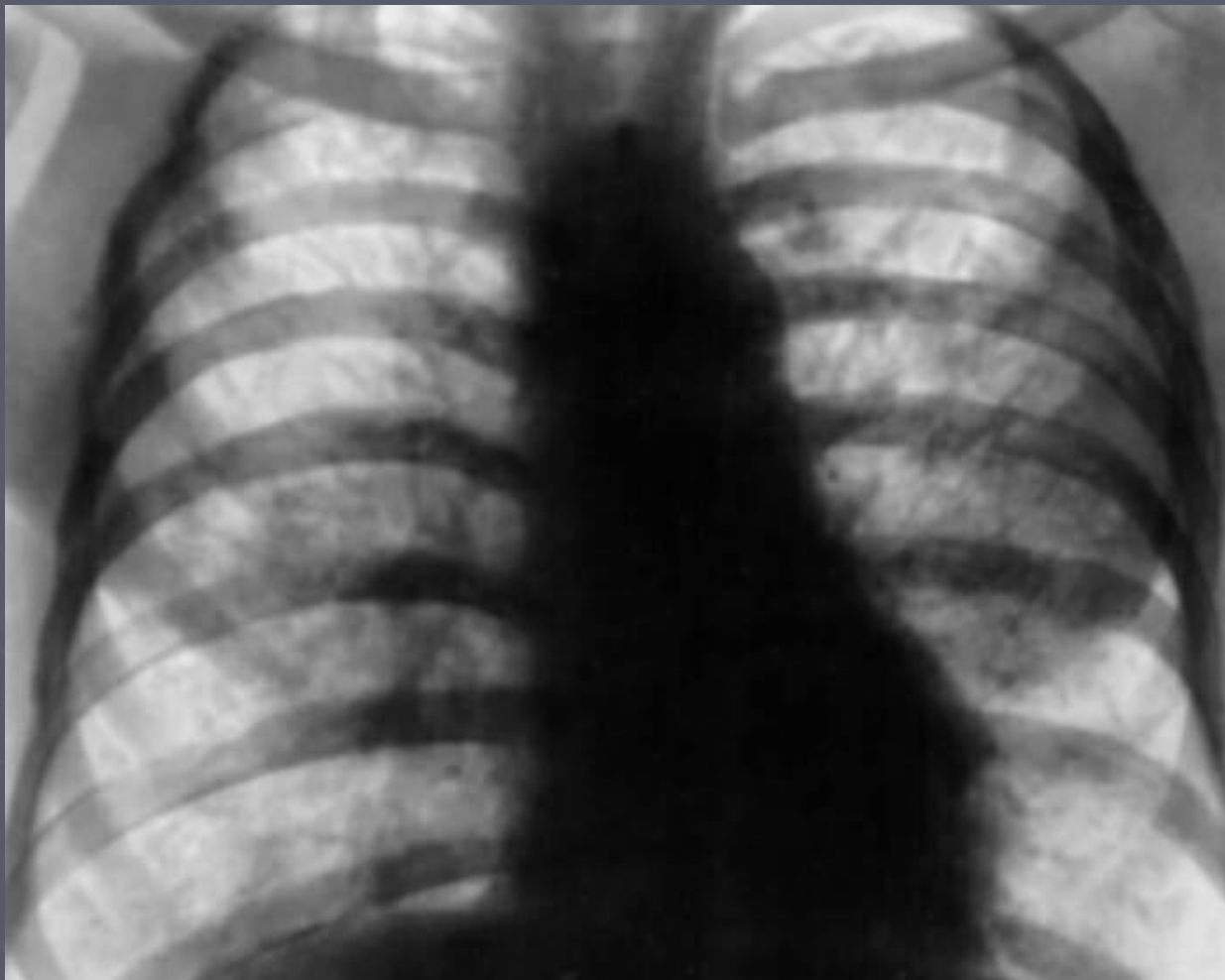
**Обзорная рентгенограмма грудной клетки при II стадии интерстициального пневмокониоза: отмечается сетчатая деформация легочного рисунка, видны**



**крестом теней  
е отделы легких**

**Обзорная  
рентгенограмма  
грудной клетки при II  
стадии  
интерстициального  
пневмокониоза:  
отмечается сетчатая  
деформация легочного  
рисунка, видны  
многочисленные  
мелкие затенения,  
обусловленные  
перекрестом теней  
фиброзных тяжей;  
корни легких  
неструктурны;  
базальные отделы  
легких эмфизематозны.**

**Альвеолярный протеиноз лёгких — редкое заболевание, характеризующееся массивным накоплением в альвеолах комплексов, богатых фосфолипидами и белками, с небольшим воспалительным клеточным экссудатом.**



Обзорная рентгенограмма грудной клетки больного альвеолярным протеинозом: множественные нечетко очерченные тени, обусловленные инфильтрацией паренхимы легкого.