

Ревматические болезни

кафедра патологической анатомии им.А.И.Струкова
проф. С.Г.Раденска-Лоповок

Ревматические болезни – гетерогенная группа, характеризующаяся системной и локальной дезорганизация соединительной ткани, патогенетически связанные с иммунными нарушениями.

Общие черты ревматических болезней (А.И.Струков, 1959):

- 1) отсутствие четко установленного этиологического начала;
- 2) непрерывность клинического течения;
- 3) системность поражения соединительной ткани;
- 4) прогрессирующая дезорганизация межклеточных структур соединительной ткани и сосудов, коллагена, аморфной субстанции с выраженными в той или иной степени клеточными реакциями;
- 5) повышение сосудистой и тканевой проницаемости;
- 6) нарушение обменных процессов в виде повышения содержания глобулинов, фибриногена, мукополисахаридов в плазме крови и тканях.

Общие признаки:

- Хронический инфекционный очаг
- Нарушение иммунного гомеостаза
- Системное поражение соединительной ткани
- Генерализованный васкулит
- Хроническое течение процесса с обострениями

Диффузная дезорганизация
соединительной ткани:

- Мукоидное набухание
- Фибриноидный некроз
- Воспалительные клеточные реакции
- Склероз

- Ревматическая лихорадка
- Ревматоидный артрит
- Диффузные болезни соединительной ткани
- Системные васкулиты
- Обменные артропатии

Этиологические факторы ревматизма

1. Инфекция β -гемолитическим стрептококком группы А.
2. Генетические факторы:
 - определенные антигены HLA;
 - дефекты элиминации стрептококка из организма;
 - дефекты иммунных реакций (антилимфоцитарные антитела, активация В-лимфоцитарных антигенов)

Клинико-анатомические формы ревматизма

1. Кардиоваскулярная
2. Полиартритическая
3. Нодозная (узловая)
4. Церебральная

Характеристика кардиоваскулярной формы ревматизма

1. Сердце

- ✓ Эндокардит - *клапанный (диффузный, острый бородавчатый, фибропластический, возвратно-бородавчатый), хордальный, пристеночный*
- ✓ Порок сердца (*митральный - аортальный - трехстворчатый*)
- ✓ Миокардит - *гранулематозный, межочный экссудативный (очаговый и диффузный)*
- ✓ Кардиосклероз
- ✓ Перикардит - *фибринозный, серозный, серозно-фибринозный, Облитерация полости сердечной сорочки*

2. Сосуды

- > *Артерииты, артериолиты, капилляриты*
- > *Артериосклероз, артериолосклероз, капилляросклероз*

Ревматоидный артрит - самое распространенное из воспалительных ревматических заболеваний. Это аутоиммунное заболевание сопровождающееся деструкцией костной ткани суставов. Проявляется симметричными артритами мелких суставов, подвывихами, контрактурами, лихорадкой, подкожными узлами, трофическими язвами.

Системные проявления РА

- Ревматоидные узлы
- Васкулит
- Плеврит
- Фиброзирующий альвеолит
- Перикардит
- Гломерулонефрит
- Эписклерит, склерит
- Синдром Фелти
- Синдром Шегрена

Осложнения РА

- Остеонекроз
- Вторичный остеоартроз
- Туннельные синдромы
- Амилоидоз

Диффузные болезни соединительной ткани

- Системная красная волчанка
- Системная склеродермия
- Диффузный эозинофильный фасциит
- Дермато/полимиозит
- Болезнь Шегрена (первичный синдром Шегрена) и др.

Диагностические критерии системной красной волчанки (1997)

1. Эритематозные высыпания
2. Дiskoидная волчанка
3. Фотосенсибилизация
4. Язвы полости рта
5. Артриты
6. Серозит (перикардит, плеврит)
7. Поражение почек
8. Поражение ЦНС (судороги/психозы)
9. Гематологические нарушения (лейкопения, тромбоцитопения, анемия)
10. Иммунологические нарушения (а-ДНК, а-SM, аФЛ, ЛПРВ, ВА)
11. Антиядерные антитела

Системная красная волчанка – системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся гиперпродукцией органоспецифических аутоантител к различным компонентам клеточного ядра с развитием иммуновоспалительного повреждения тканей и внутренних органов.

Системная склеродермия – аутоиммунное заболевание соединительной ткани с характерным поражением кожи, сосудов, опорно-двигательного аппарата и внутренних органов (легкие, сердца, пищеварительного тракта, почек), в основе которого лежат нарушения микроциркуляции, воспаление и генерализованный фиброз.

Полиммиозит/дерматомиозит –
аутоиммунное заболевание из класса
воспалительных миопатий, связанное с
развитием воспалительной клеточной
инфильтрацией скелетной мышцы и
иммунологических нарушений (продукция
аутоантител).

Критерии дермато/полимиозита (1995)

- 1) Изменения кожи:
 - Гелиотропная сыпь
 - Синдром Gottron
 - Эритема на тыльной стороне суставов
- 2) Слабость проксимальных мышц
- 3) Повышенный уровень КФК в сыворотке
- 4) Боль в мышцах при надавливании или спонтанная
- 5) Патологические изменения на электромиограмме
- 6) Наличие анти-Jo-1 антител
- 7) Недеструктивный артрит или артралгии
- 8) Признаки системного воспаления (лихорадка, СРБ, СОЭ)
- 9) Миозит, обнаруженный в биоптатах мышц

ДМ весьма вероятен при наличии хотя бы 1 кожного и мин.4 критериев с 2-9.

ПМ весьма вероятен при наличии мин.4 критериев с 2-9

Васкулиты – большая группа воспалительных заболеваний сосудов с вторичными патологическими изменениями органов и тканей.

- Первичные (системные) – самостоятельные нозологические формы.
- Вторичные – вовлечение сосудов в воспалительный процесс в динамике развития других заболеваний.

Системные васкулиты

(классификация в зависимости от калибра пораженного сосуда)

1. Васкулиты крупных сосудов
2. Васкулиты средних сосудов
3. Васкулиты мелких сосудов

Системные васкулиты (нозологические единицы)

1. - Артериит Такаясу
- Гигантоклеточный артериит
(Гигантоклеточный темпоральный артериит)
2. - Классический узелковый полиартериит
- Болезнь Кавасаки
3. - Пурпура Шенлейн-Геноха
- Микроскопический полиангиит
- Гранулематозные васкулиты
= гранулематоз с полиангиитом =
гранулематоз Вегенера)
= эозинофильный гранулематоз с
полиангиитом Чарджа-Строс.

Обменные артропатии

- Подагра
- Пирофосфатная артропатия
- Остеоартроз
- Патология суставов при сахарном диабете
- Алкаптонурия (охроноз) и др.