



СИСТЕМНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ С ИММУННЫМИ НАРУШЕНИЯМИ

Профессор И.В.Сорокина

СИСТЕМНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ С ИММУННЫМИ НАРУШЕНИЯМИ

(Ревматические болезни)

**(Коллагенозы – П. Клемперер,
1942)**

- ▣ Ревматизм,
- ▣ Ревматоидный артрит,
- ▣ Болезнь Бехтерева,
- ▣ Системная красная волчанка,
- ▣ Системная склеродермия,
- ▣ Узелковый периартериит,
- ▣ Дерматомиозит.

Морфологические признаки характерные для всех болезней

1. Системная дезорганизация соединительной ткани:

- - мукоидное набухание
- - фибриноидные изменения
(фибриноидное набухание и
фибриноидный некроз)
- - воспалительные клеточные
реакции
- - склероз

- **2. Системное повреждение микрососудов с развитием**
 - **-артериолитов,**
 - **-венулитов,**
 - **-капилляритов и их исходов в виде**
 - **- артериолосклероза,**
 - **-венулосклероза и**
 - **- капилляросклероза.**
-
- **3. Выраженная иммунопатология с манифестной аутоиммунизацией.**

- **4. Смена фаз дезорганизации соединительной ткани обуславливает волнообразное и хроническое течение болезней.**
- **5. Висцеральные повреждения.**
- **6. Повреждение синовиальных оболочек суставов(артралгии).**

- Развитие конкретных болезней связано с особенностями комплекса гистосовместимости. (Major histocompatibility complex (МНС) , состоящим из 1, 2, 3 классов генов. В патогенезе ревматических болезней главная роль принадлежит 2 классу, который называется HLA-Dr.
- Ревматоидный артрит - HLA/B27, HLA-DR1 и DR4.

- Ревматизм – сердце и сосуды
- Ревматоидный артрит – суставы
- Болезнь Бехтерева – суставы и связки позвоночника
- Склеродермия – кожа и сосуды
- СКВ – почки, сосуды, кожа
- Дерматомиозит – кожа и поперечнополосатые мышцы
- Узелковый периартериит - сосуды

□ Ревматизм (болезнь Сокольского—Буйо) — остро начинающееся, рецидивирующее, принимающее хроническое течение инфекционно-аллергическое заболевание при котором преимущественно поражается сердце и сосуды.

□

Этиология.

- ▣ Доказана роль β -гемолитического стрептокока группы А.
- ▣ Обсуждается роль РНК-содержащего вируса.

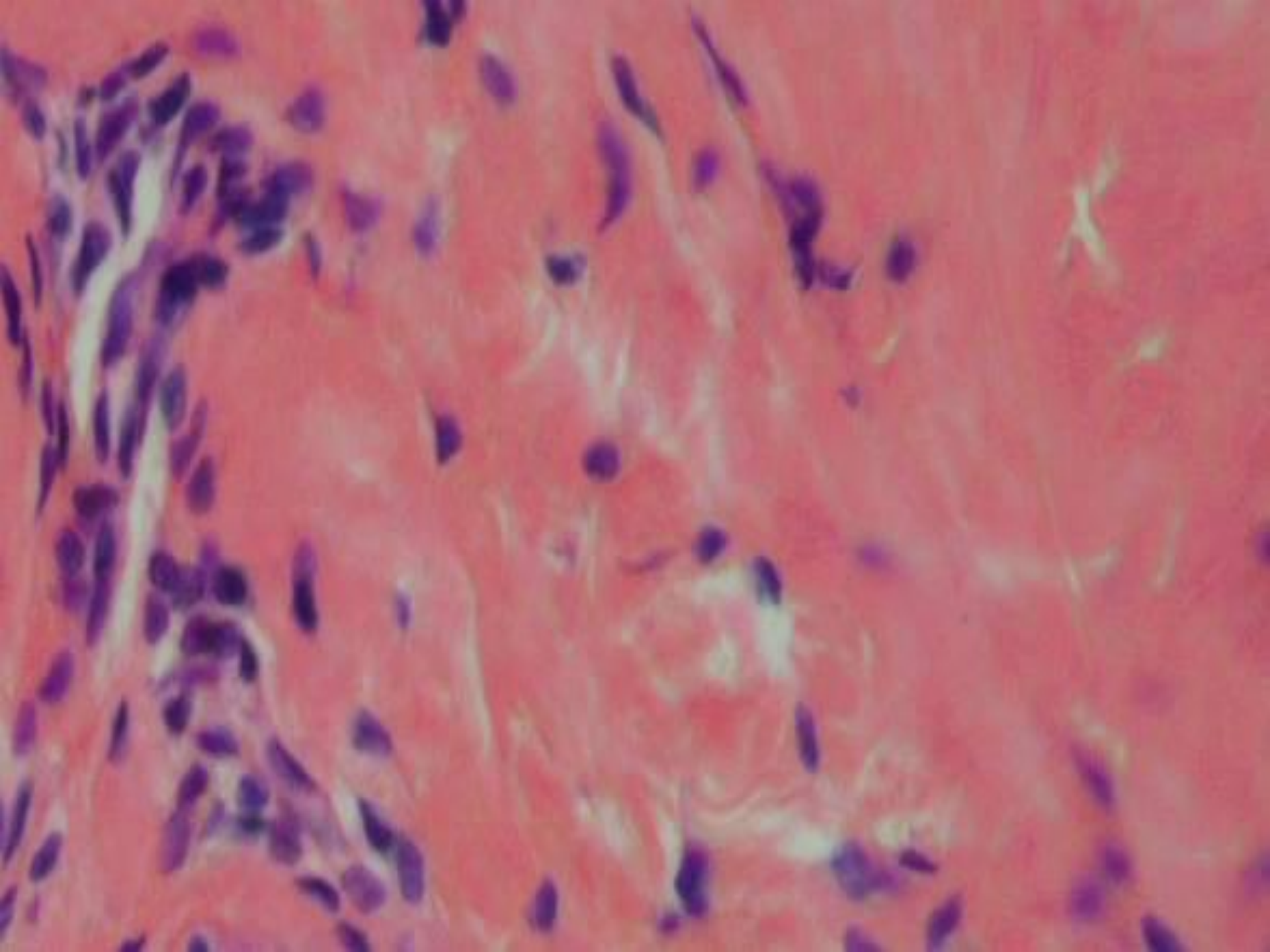
В соединительной ткани развивается

- **мукоидное набухание,**
- **фибриноидные изменения,**
- **воспалительные клеточные реакции**
- **склероз.**

▣ **Особенность- в характере клеточных реакций.**

▣ **1. Специфические клеточные реакции (ревматическая гранулема)(Ашофф-Таллаевская гранулема).**

▣ **2. Неспецифические клеточные реакции – межуточное продуктивное или экссудативное воспаление.**



▣ Патология сердца

▣ Эндокардит.

▣ Миокардит.

▣ Перикардит.

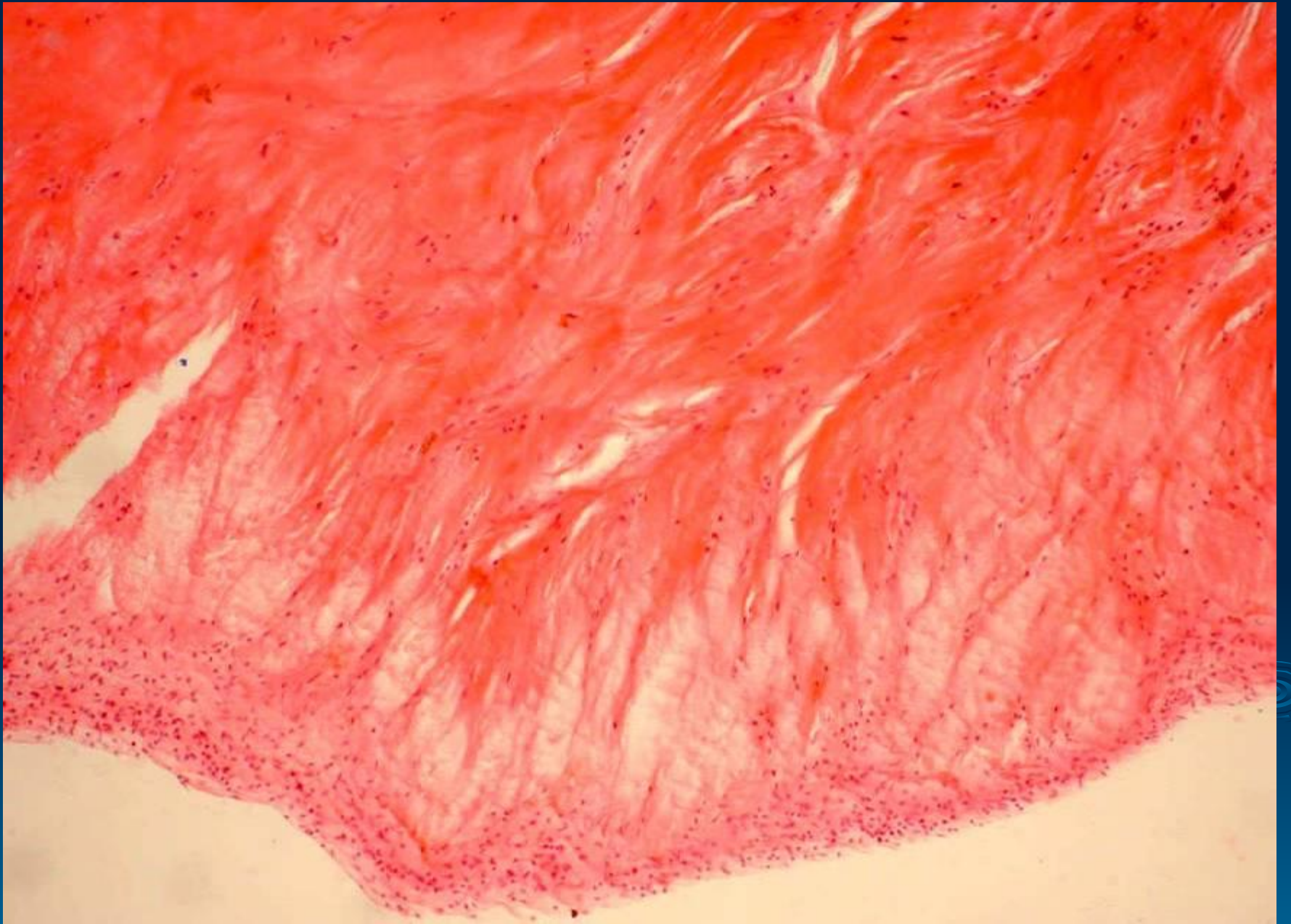
▣ Панкардит.

▣ **Эндокардит — воспаление эндокарда.**

В зависимости от локализации процесса различают следующие виды эндокардита:

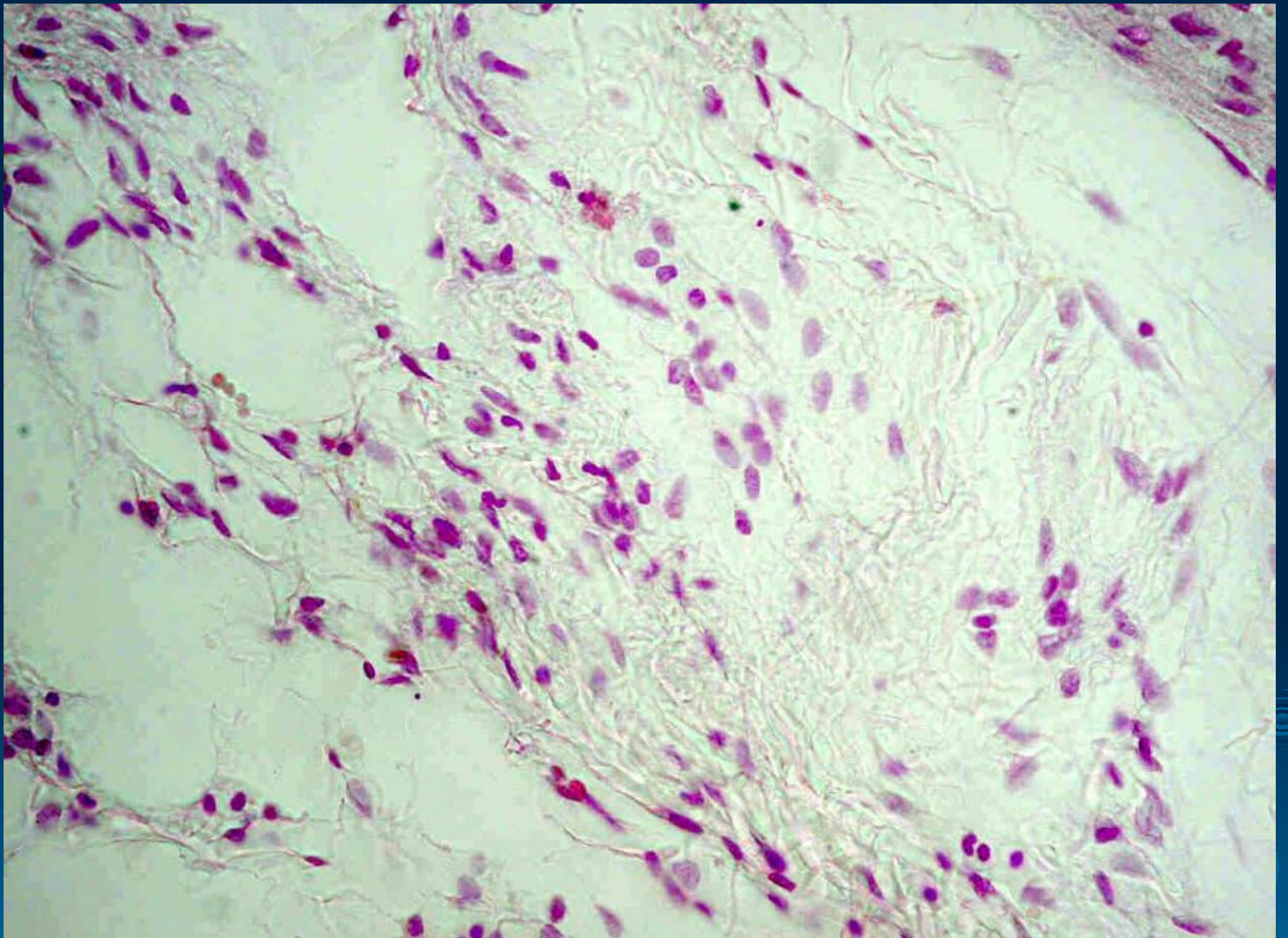
**клапанный,
хордальный,
пристеночный.**

- ▣ По А.И.Абрикосову (1947) выделяют четыре типа ревматического клапанного эндокардита :
- ▣ 1) диффузный или вальвулит;
- ▣ 2) острый бородавчатый;
- ▣ 3) фибропластический;
- ▣ 4) возвратно-бородавчатый.



- ▣ **Осложнение –
тромбоэмболический
синдром**
- ▣ **Исходы и причина смерти –
пороки сердца и ТЭС.**

- **Миокардит — воспаление миокарда.**
- **1) узелковый продуктивный (гранулематозный);**
- **2) диффузный межучочный экссудативный;**
- **3) очаговый межучочный экссудативный**

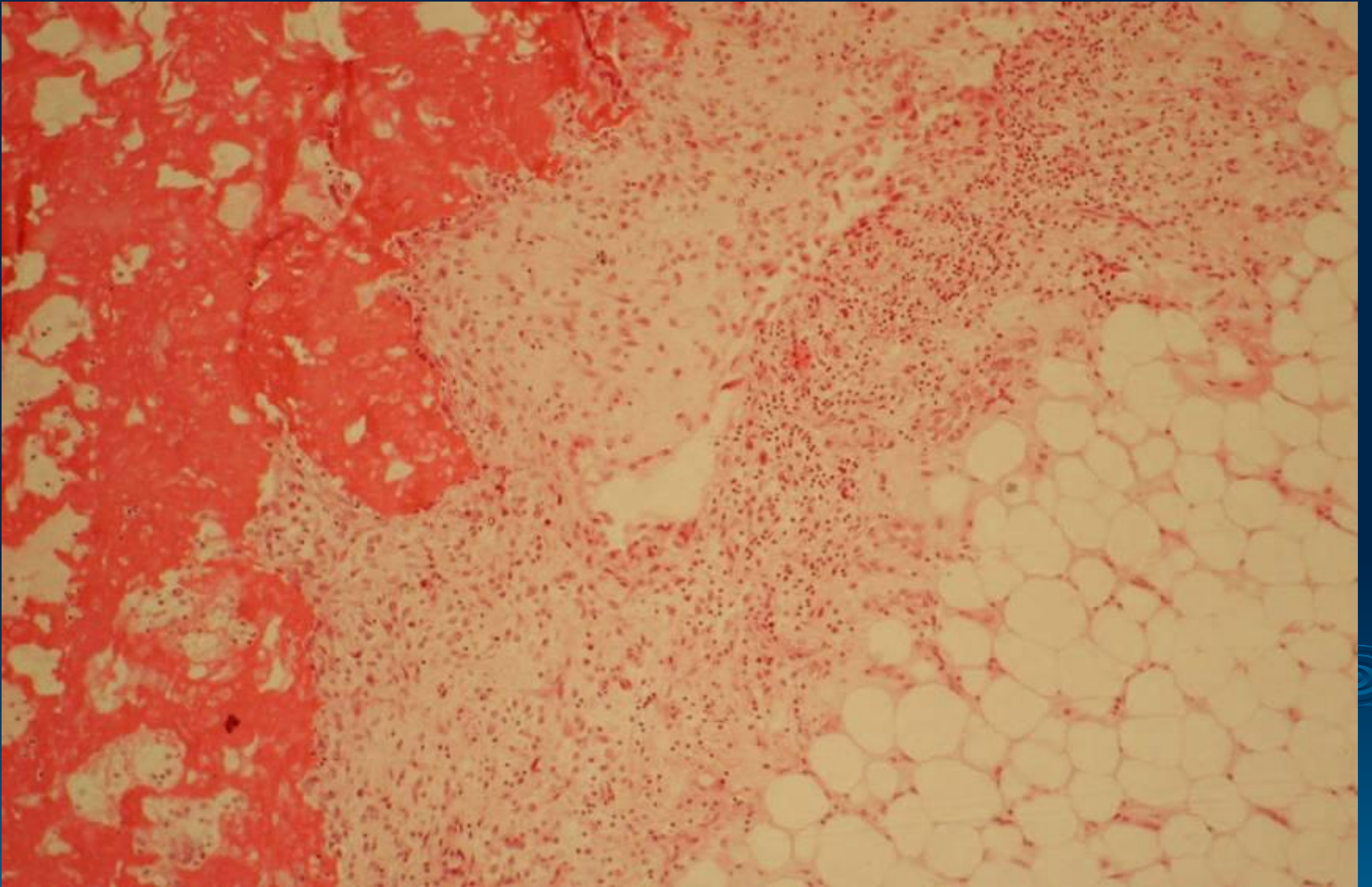




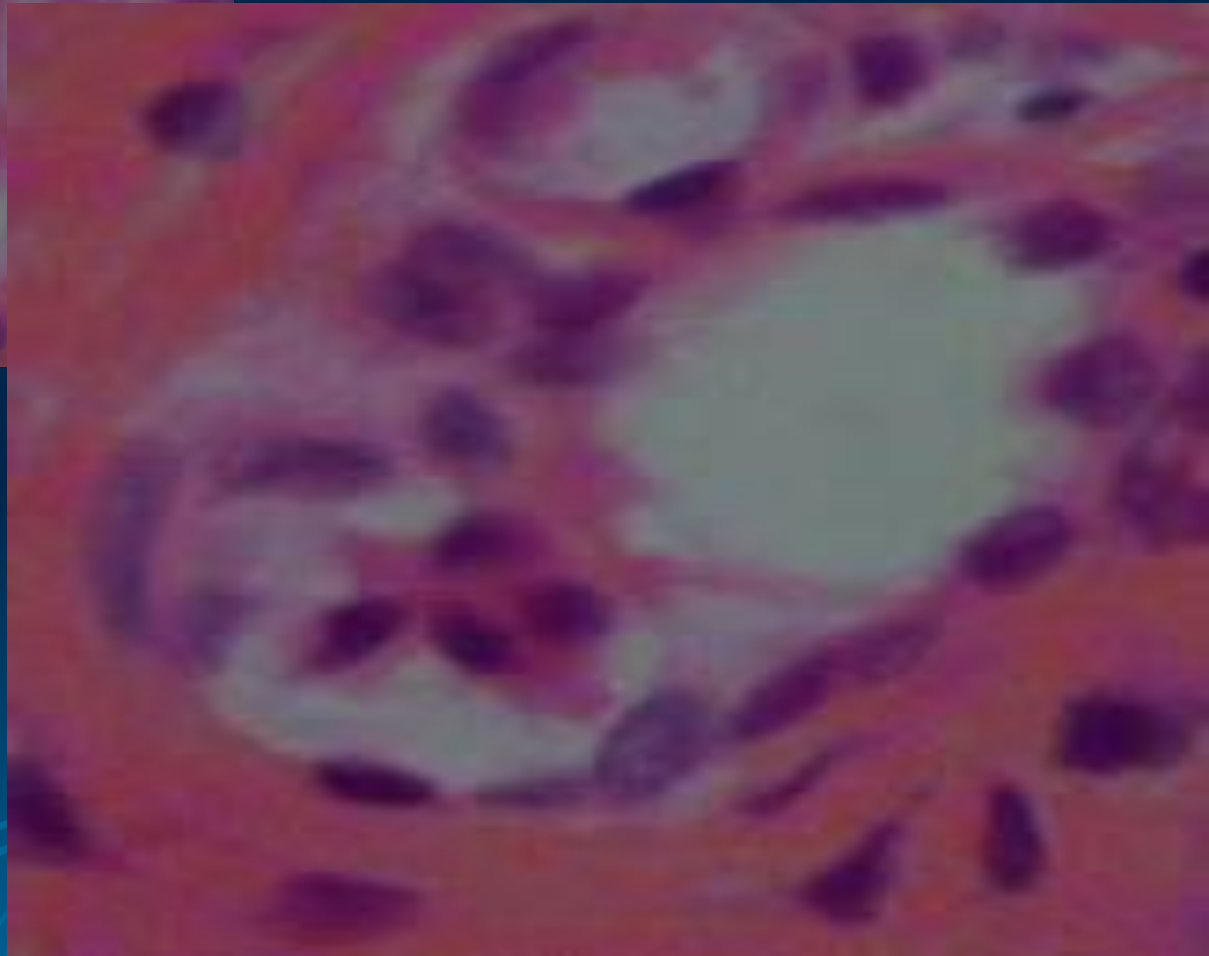
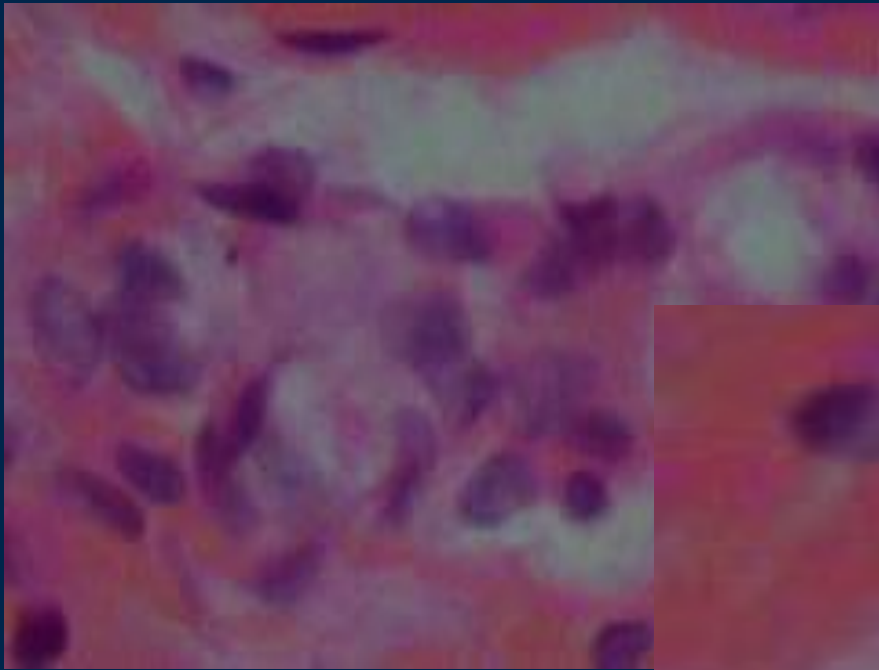
•Осложнение
(исход) –
кардио-
склероз.

Перикардит –воспаление перикарда:

- серозный,
 - серозно-фибринозный,
 - фибринозный.
-
- Осложнение (исход) - «панцирное сердце».

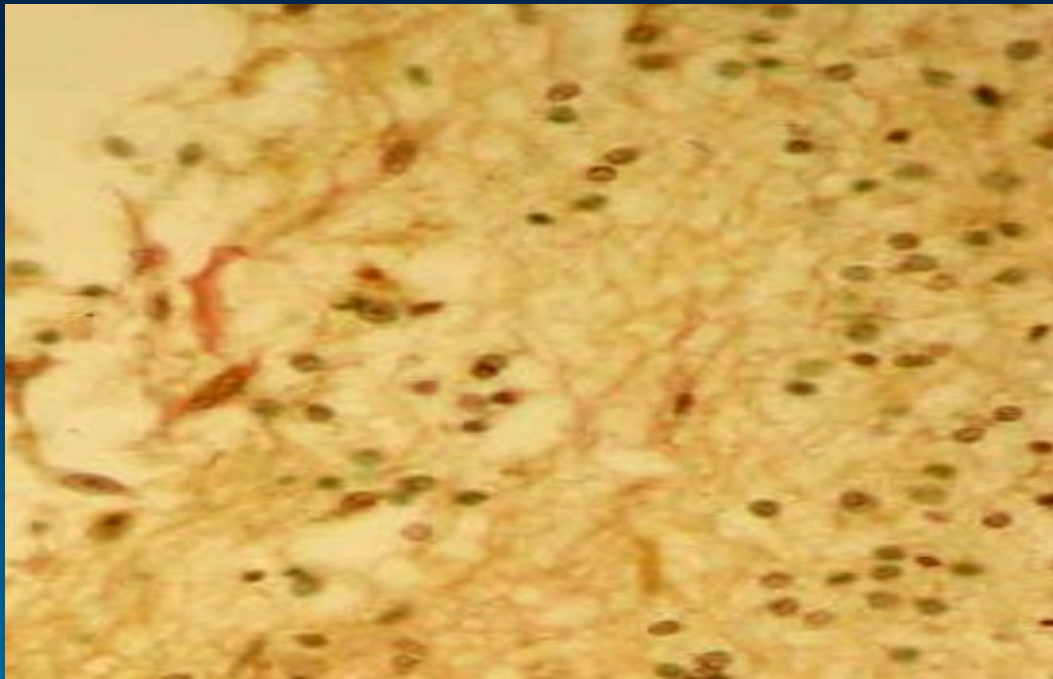


- **Сосуды микроциркуляторного русла**
- **артерииты, артериолиты, капилляриты с исходом в артериосклероз, артериолосклероз и капилляросклероз.**
- **Ревматический эндотелиоз.**
Пролиферация эндотелиоцитов и их десквамация с тромбозом просветов и повышением сосудистой проницаемости.



- Поражение суставов- (полиартрит) считается одним из постоянных признаков ревматизма; встречается в настоящее время в 10—15 % больных.
- В полости сустава появляется серозно-фибринозный экссудат. В синовиальных оболочках – все стадии дезорганизации соединительной ткани. Хрящ не повреждается .

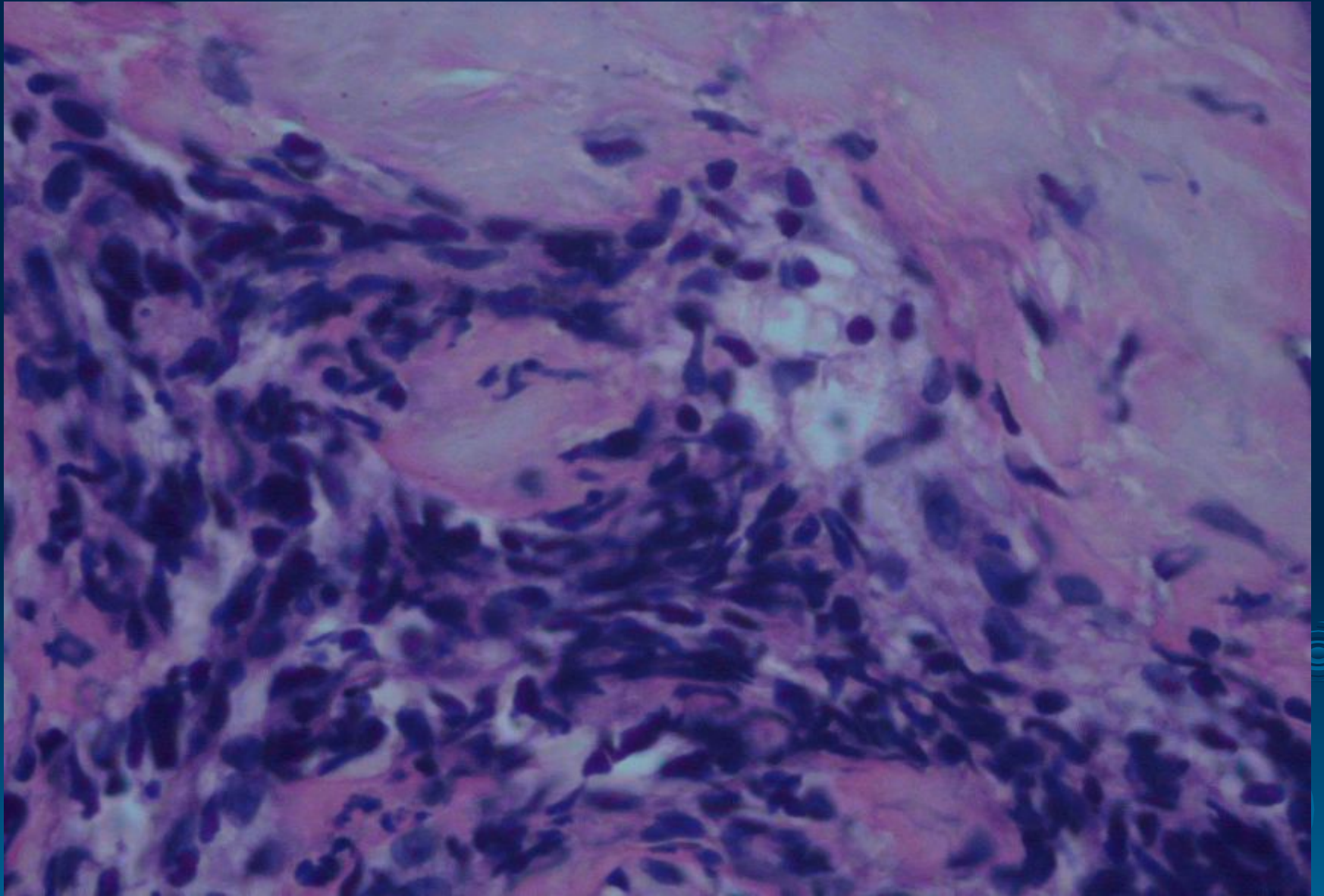
- ▣ Поражение нервной системы связано с ревматическим эндотелиозом и васкулитом, что приводит к дистрофическими изменениям нервных клеток, микронекрозам и кровоизлиянием. (Малая хоррея)



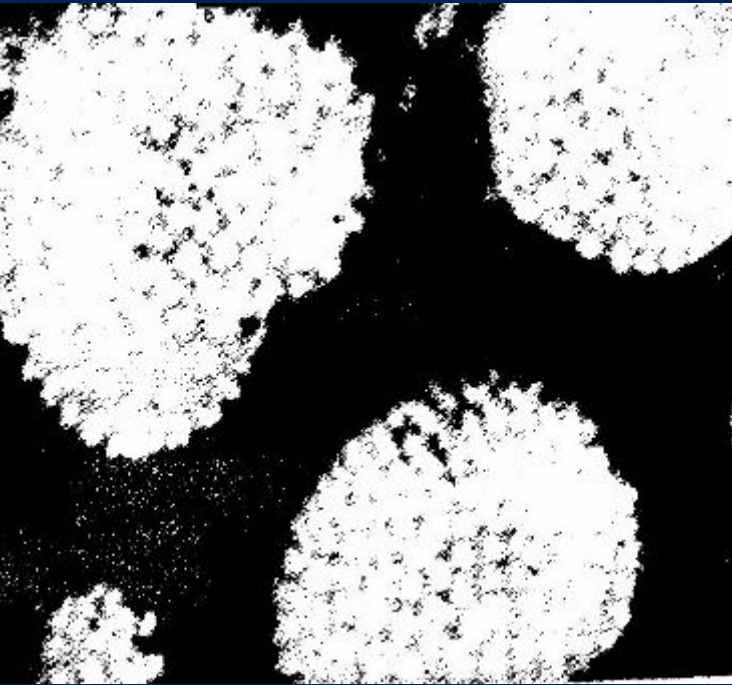
- **Клинико-анатомические формы ревматизма.**
- **1) кардиоваскулярная,**
- **2) полиартритическая;**
- **3) узловатая (узловатая);**
- **4) церебральная.**

Висцеральные поражения :

- **Ревматический гломерулонефрит,**
- **Ревматическая пневмония.**



□ Системная красная волчанка (болезнь Либмана— Сакса) — остро начинающееся, рецидивирующее, хроническое заболевание аутоиммунной природы с преимущественным поражением кожи, сосудов и почек.



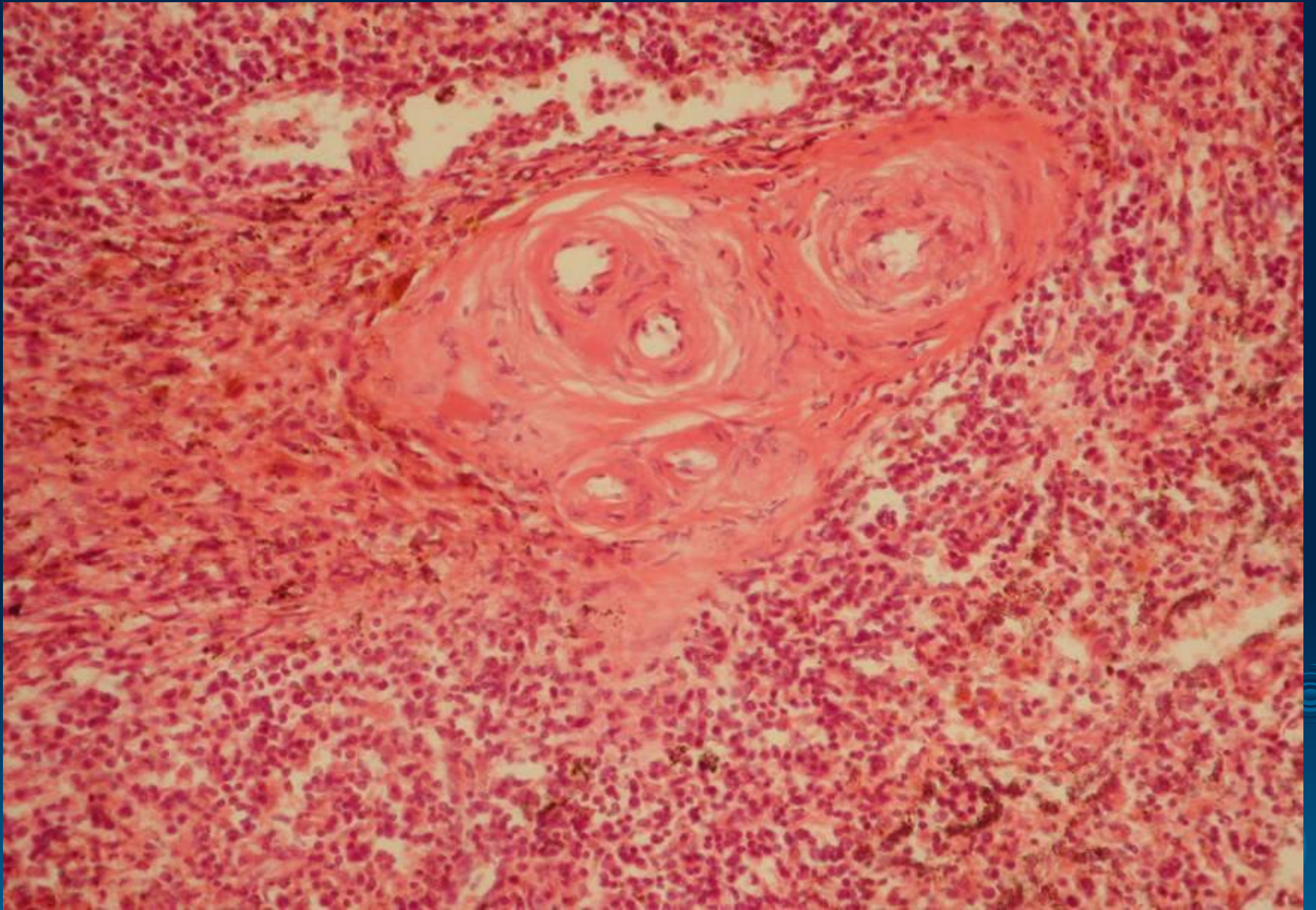
- Доказана роль РНК-вирусов из группы парамиксовирусов.
- Патогенез напоминает патогенез ВИЧ-инфекции.

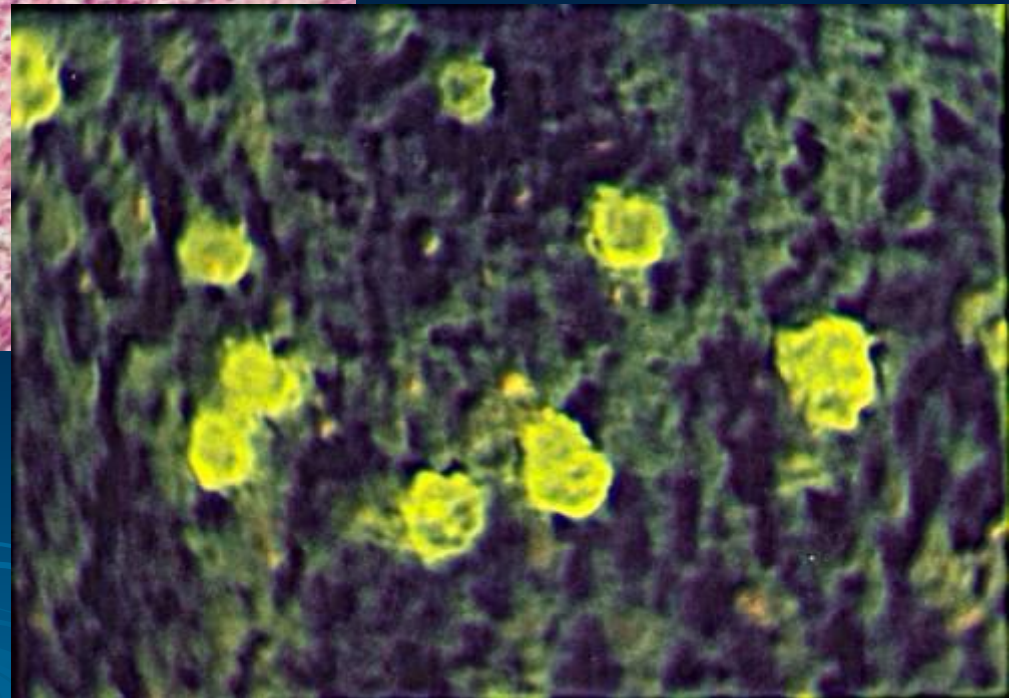
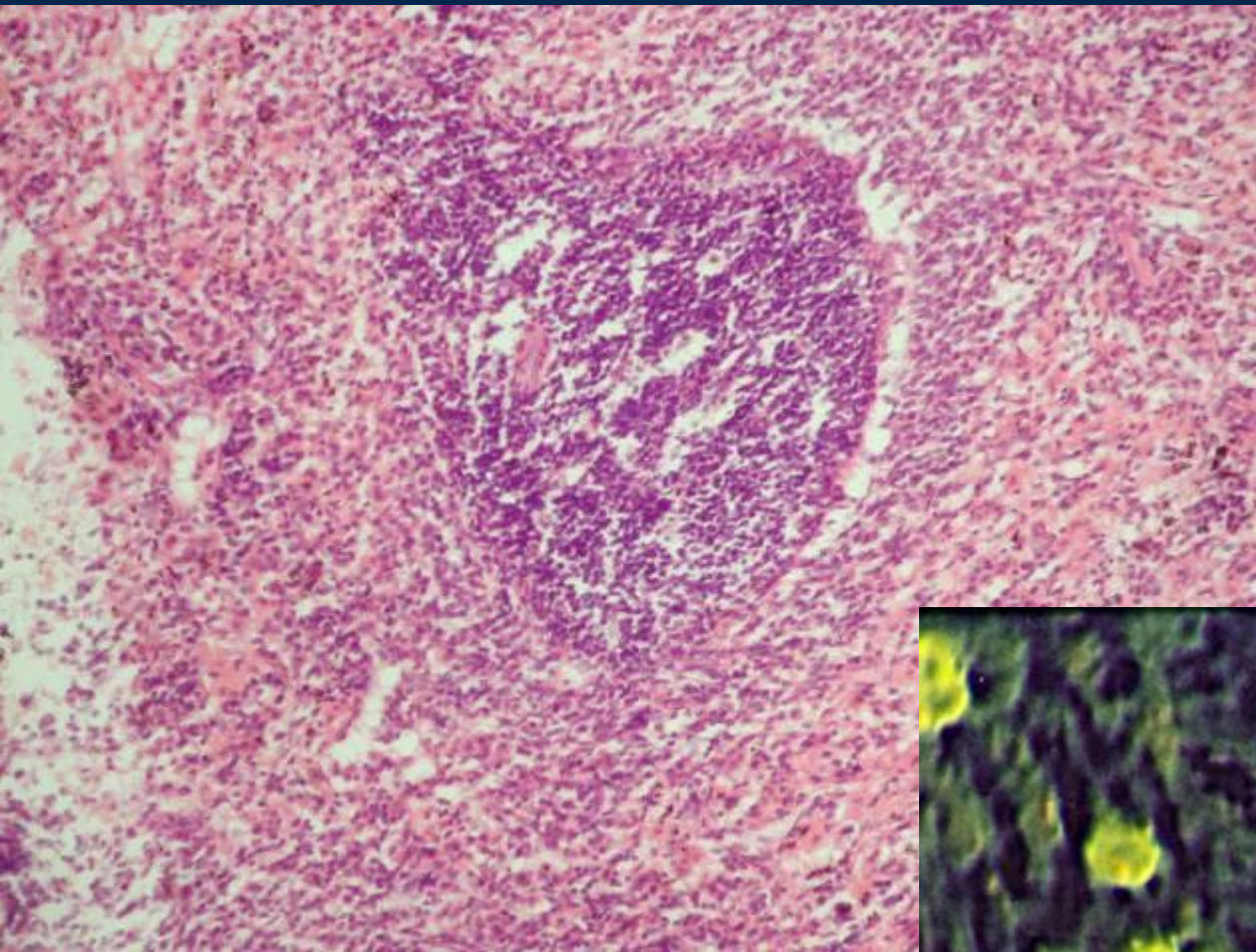
Пять групп морфологических признаков.

1. Системная дезорганизация соединительной ткани в виде мукоидного набухания, фибриноидных изменений, клеточных реакций и склероза.
 - ▣ Особенность - в фибриноиде (много ДНК и РНК, вследствие распада ядер).
2. Межуточное воспаление во внутренних органах с вовлечением микрососудов и развитием артериолитов, капилляритов и венуляритов.

3. Склеротические изменения вследствие патологии изложенной выше (1 и 2 группы). Пример «луковичный» склероз в селезенке.

4. Иммунопатологические процессы с выраженной аутоиммунизацией.



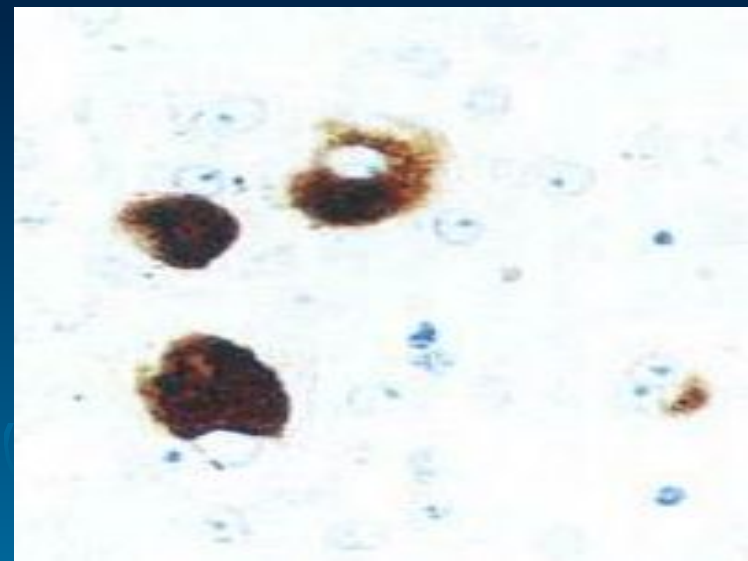


5. Ядерная патология.

Клетки и ядра «тени»

Гематоксилиновые тельца

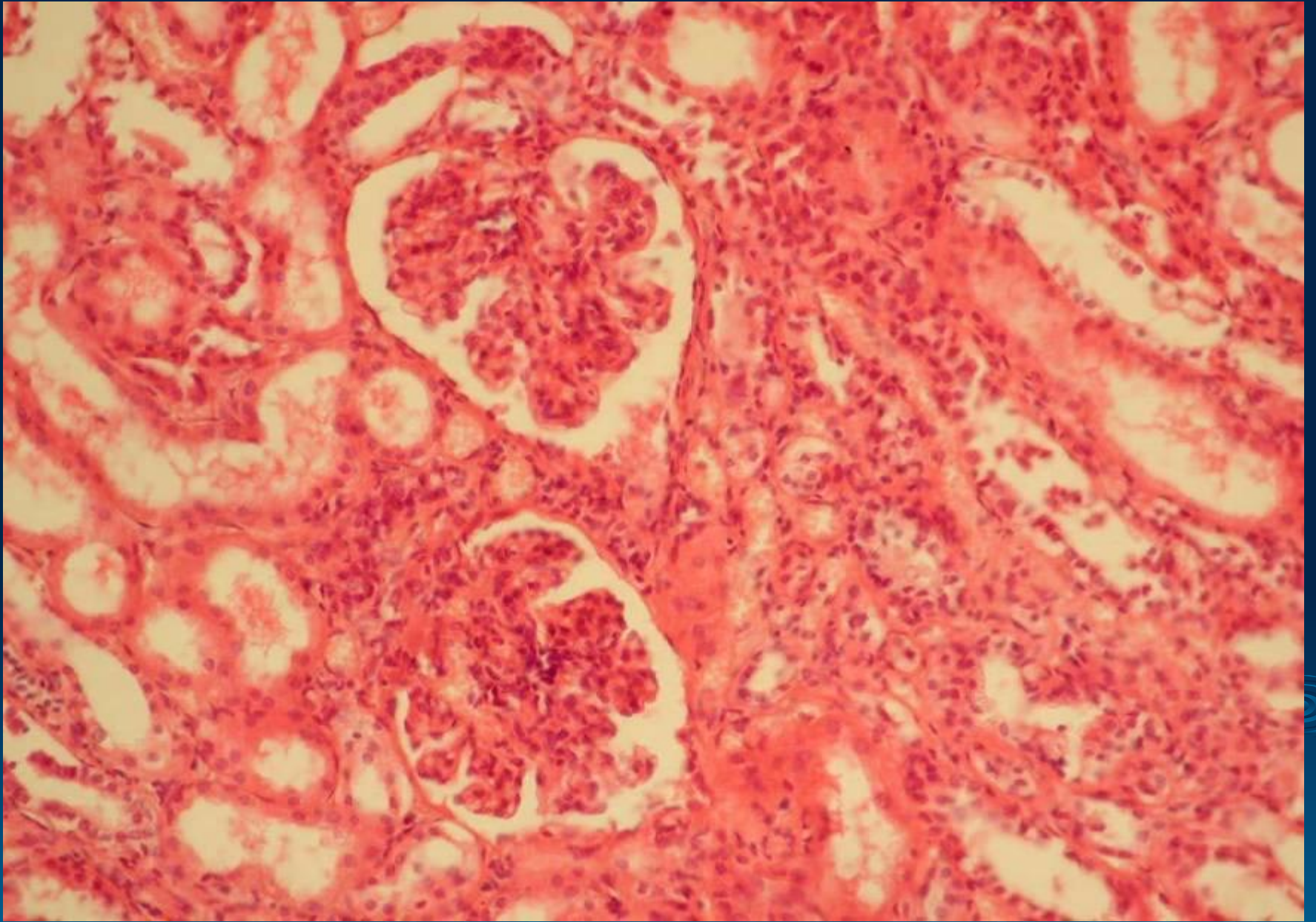
Волчаночные клетки.



- ▣ Сердце при СЧВ поражается в 1/3 случаев; морфологические изменения могут возникать во всех его оболочках — эндокарде, миокарде и перикарде.
- ▣ Абактериальный бородавчатый эндокардит Либмана — Сакса.

- В почках при СЧВ возникают два варианта гломерулонефрита:
- 1 волчаночный гломерулонефрит,
- 2-обычный гломерулонефрит.
- Волчаночный гломерулонефрит - почки увеличены, пестрые, с очагами кровоизлияния.

- **Микроскопически – в ядрах гематоксилиновые тельца**
- **утолщены капиллярные базальные мембраны клубочков (проволочные петли)**
- **гиалиновые тромбы и зоны фибриноидного некроза, фиксация иммунных комплексов на базальных мембранах клубочков.**
- **Исход – вторично-сморщенная почка и уремия.**



□ В коже на боковой поверхности лица появляются симметрично расположенные красные, с явлением шелушения участки соединяющиеся на переносице в виде фигуры бабочки.

- ▣ Развиваются склероз, гиперкератоз, атрофия потовых и сальных желез, что заканчивается облысением.
- ▣ Смерть больных наступает чаще всего от почечной недостаточности или сопутствующих инфекционных осложнений (сепсис).



2001/04/01