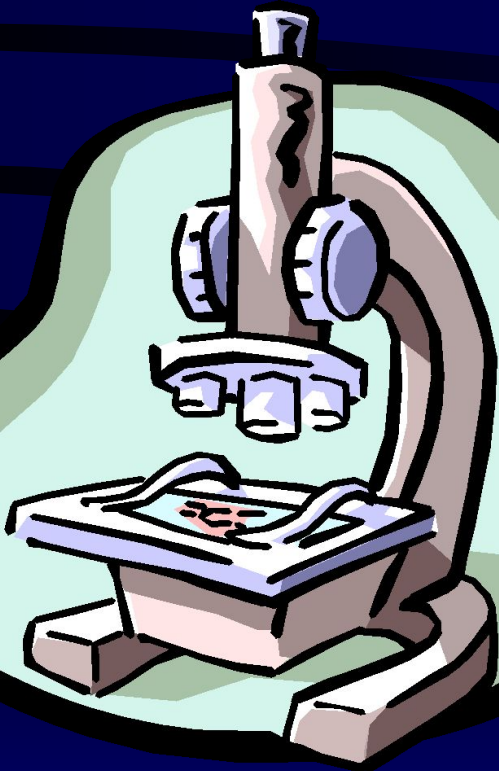


ГОУ ВПО УГМА  
Кафедра патологической анатомии

# Ревматизм и другие системные заболевания соединительной ткани



Гринберг Л.М.  
д.м.н., профессор

Часть иллюстраций из архива профессора Г.Г.  
Фрейнд и приложения к Robbins Pathology

# Основные вопросы

- Системные заболевания соединительной ткани.
- Ревматизм.
- Пороки сердца.
- Системная красная волчанка.
- Ревматоидный артрит и другие заболевания.

Ревматические болезни (болезни соединительной ткани, коллагенозы) – группа заболеваний, характеризующихся поражением соединительной ткани, нарушением иммунного гомеостаза и развитием аутоиммунного компонента.

П. Клемперер (1941) предложил объединить эти заболевания в самостоятельную группу и предложил термин «коллагеновые» болезни .

А.И. Струков – иммунное воспаление.

# Системные заболевания СТ

## «Большие» коллагенозы

- Ревматизм.
- Системная красная волчанка.
- Ревматоидный артрит.
- Узелковый периартериит.
- Системная склеродермия.
- Дерматомиозит.

## Прочие заболевания

- Синдром Рейтера.
- Гранулематоз Вегенера.
- Болезнь Бехтерева.
- Синдром Шегрена.

# Общие признаки системных заболеваний СТ

- Системная дезорганизация соединительной ткани.
- Поражение суставов.
- Наличие хронической очаговой инфекции.
- Нарушения иммунного гомеостаза (аутоиммунизация – реакции гиперчувствительности).
- Генерализованные васкулиты.
- Хроническое волнообразное рецидивирующее течение.

# Фазы системной дезорганизации СТ

- Мукоидное набухание.
- Фибриноидный набухание.
- Фибриноидный некроз.
- Склероз и гиалиноз.

Воспалительные клеточные реакции

# Органы-мишени

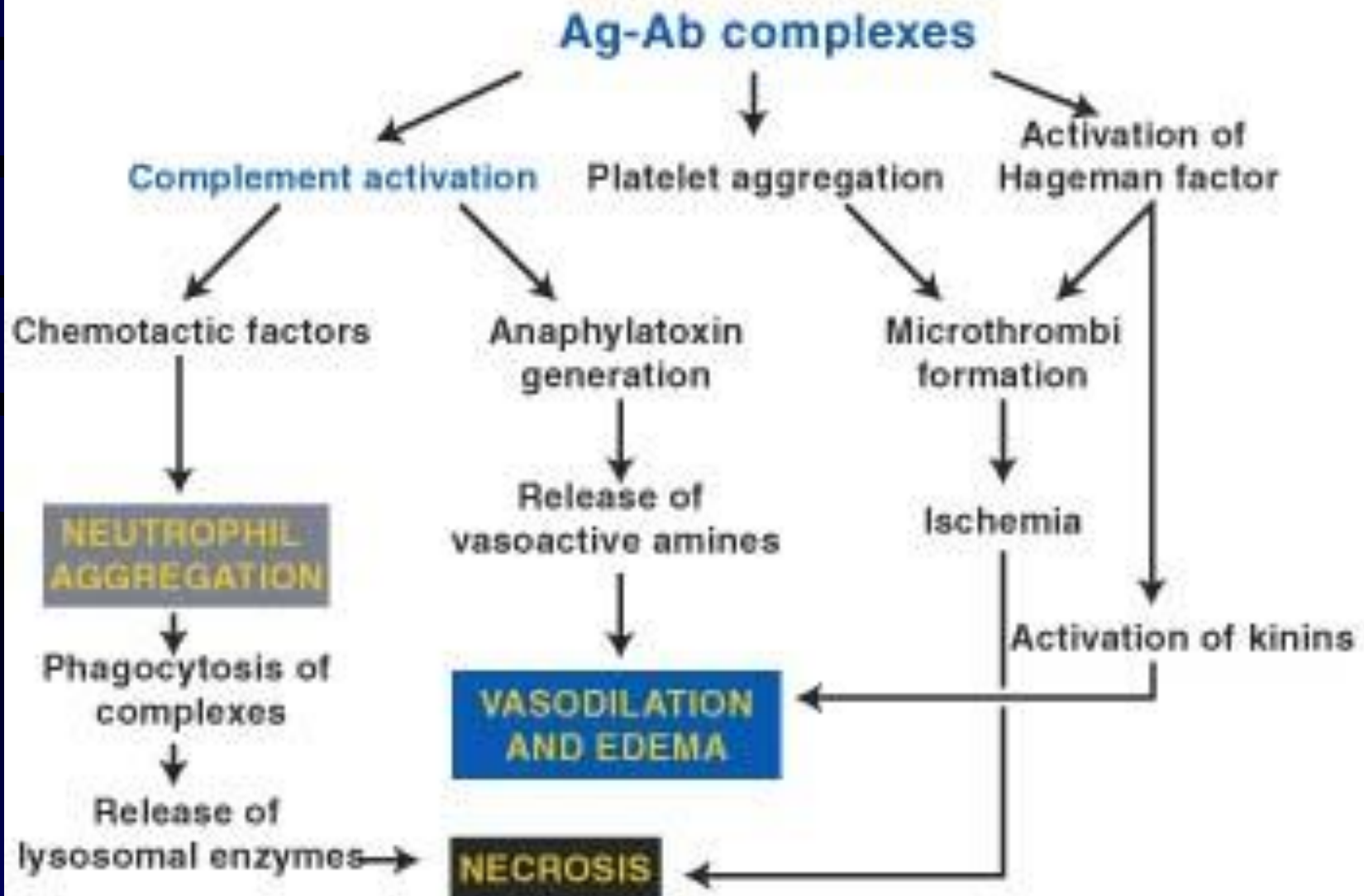
- Суставы – поражение синовиальной оболочки.
- Кожа.
- Сердце – вплоть до панкардита.
- Сосуды – васкулиты и тромбоваскулиты.
- Почки – гломерулонефрит.
- Легкие – интерстициальный склероз.

# ОСНОВЫ ПАТОГЕНЕЗА

- Очаговые хр. бактериальные и острые вирусные инфекции.
- Тканевое повреждение.
- Аутоиммунизация.
- Образование иммунных комплексов и иммунокомпетентных клеток.
- Повреждение микроциркуляторного русла.
- Системная прогрессирующая дезорганизация соединительной ткани.



# Схема патогенеза иммунно-комплексного заболевания

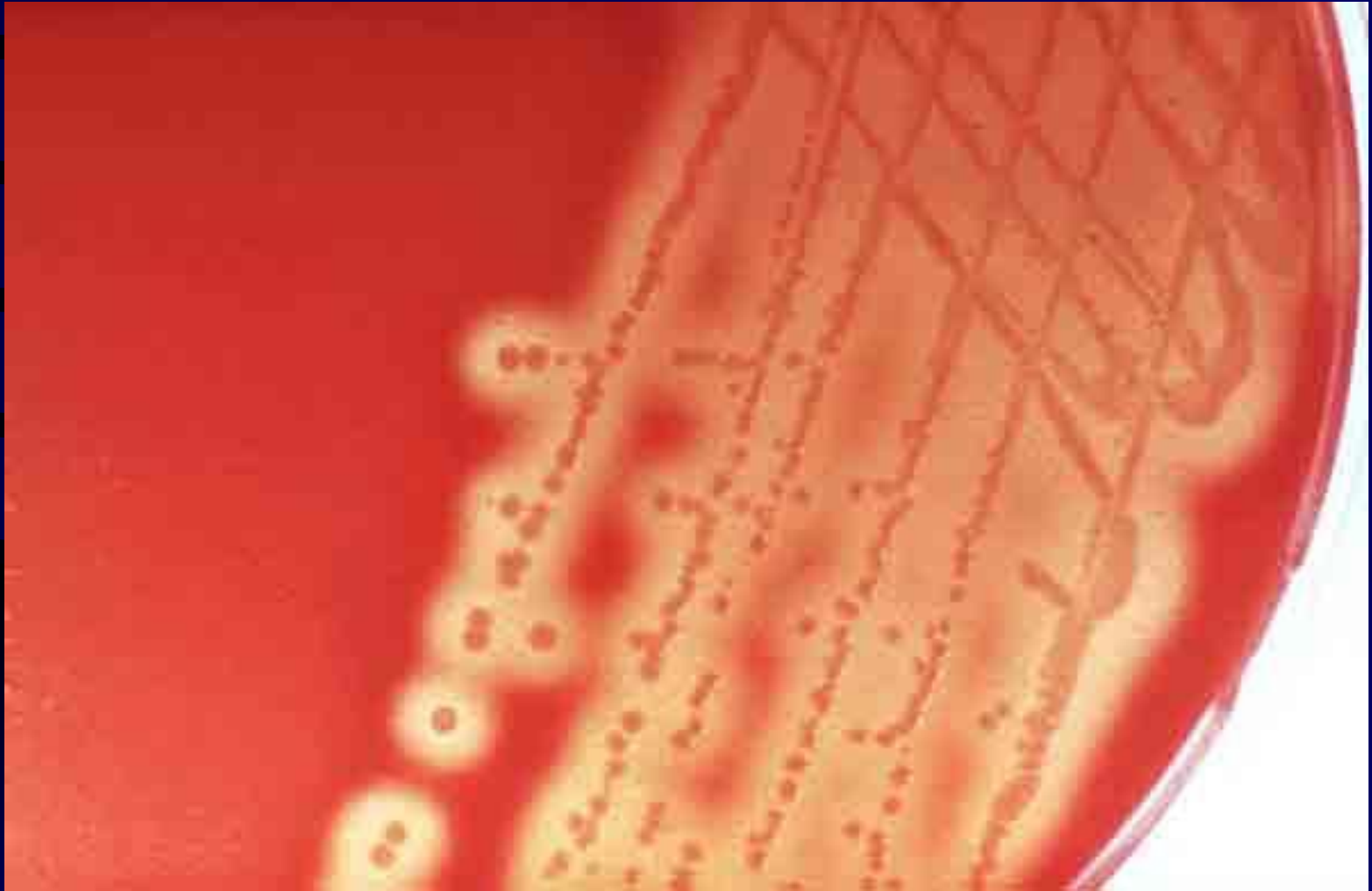


# Ревматизм - болезнь Соколяского- Буйо

# Ревматизм

- Инфекционно-аллергическое заболевание с преимущественным поражением суставов, сердца и сосудов, с волнообразным течением, периодами обострения и затихания.
- Возникает преимущественно у детей 5-15 лет при сенсibilизации организма  $\beta$ -гемолитическим стрептококком группы А.
- Ревматизм в активной фазе (ревматическая атака, острая ревматическая лихорадка) – острое рецидивирующее заболевание с преимущественным поражением сердца.

# Рост В-гемолитического стрептококка группы А на питательной среде



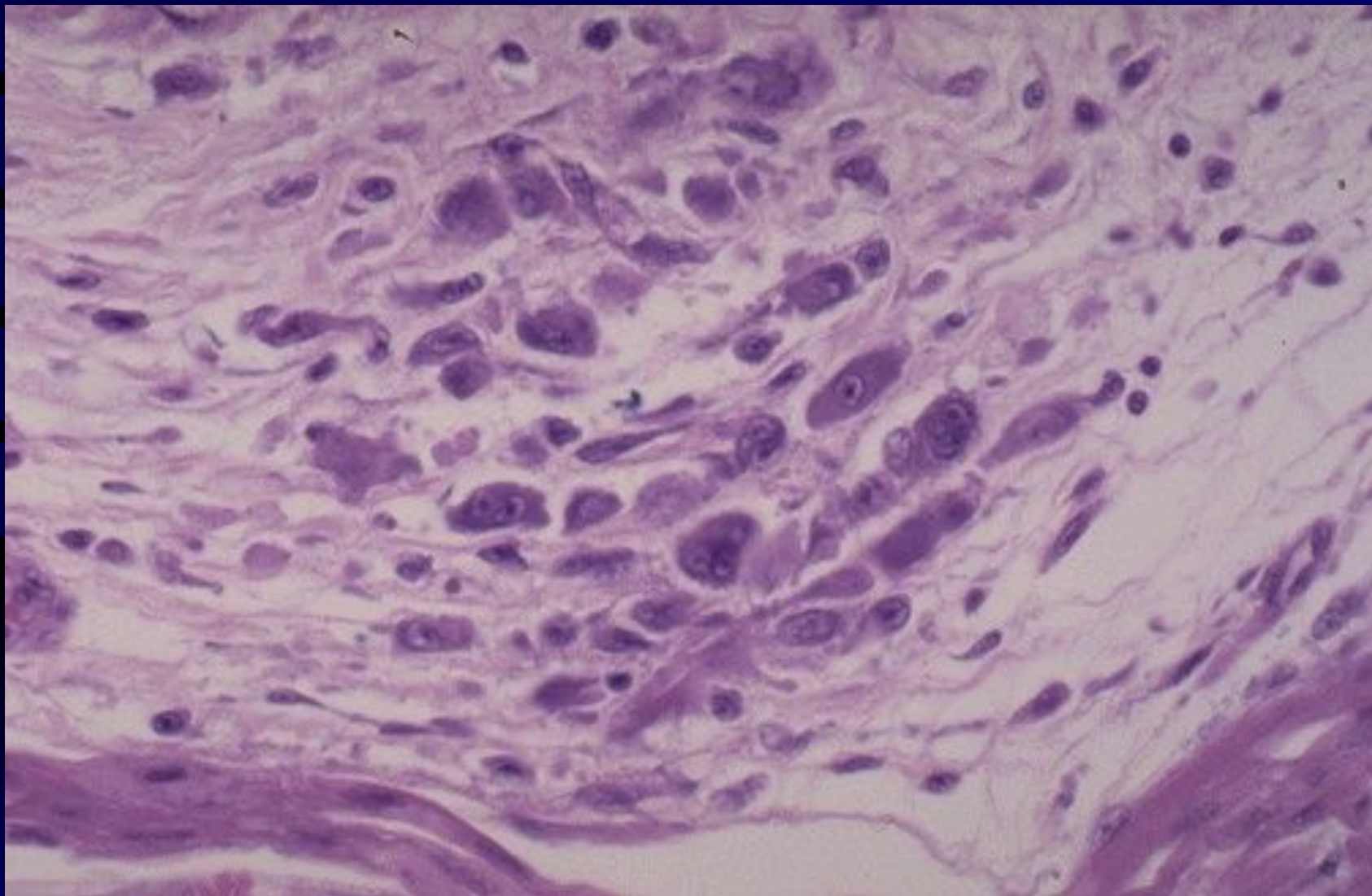
# К патогенезу ревматизма – перекрестная иммунная реакция (антигенное сходство)

- Гиалуронат капсулы стрептококка – гликопротеиды клапанов сердца.
- Мембранные антигены стрептококка – сарколемма миокарда и гладких мышц.
- Белок М стрептококка (основной фактор вирулентности) – сердечный миозин.

# Морфология ревматической гранулемы (узелки Ашоффа- Талалаева)

- Ашофф – 1904, Талалаев – 1921.
- В центре - фибриноидный некроз.
- По периферии:
  - макрофаги (клетки Аничкова, активированные гистиоциты);
  - плазматические клетки;
  - многоядерные гигантские клетки.

# Ашофф-Талалаевская гранулема



# Клинико-морфологические формы ревматизма

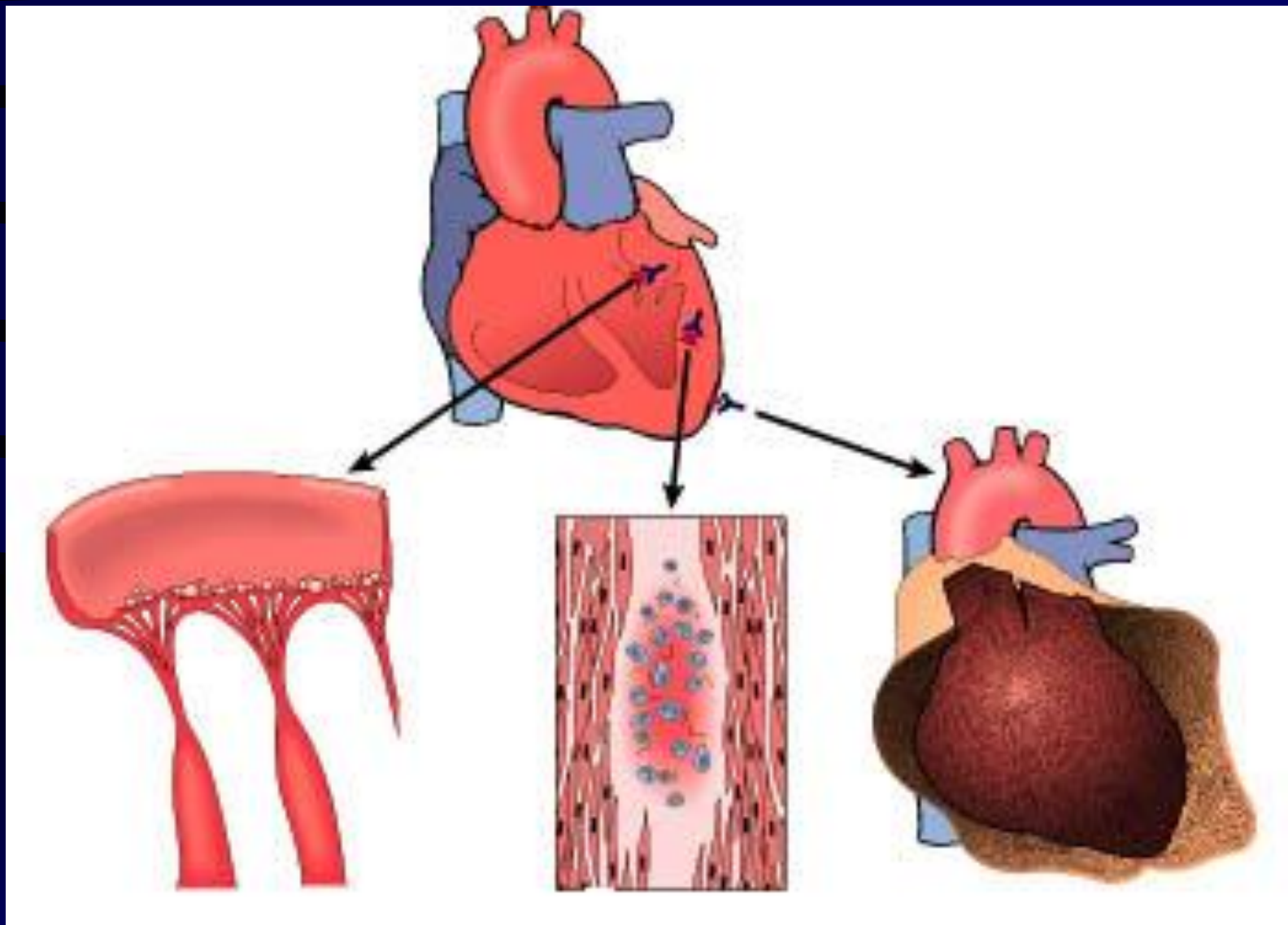
- Кардиоваскулярная.
- Полиартритическая.
- Нодозная (узловатая) – поражение околосуставной ткани и ткани походу сухожилий, ревматическая нодозная эритема (чаще – кожа голеней).
- Церебральная (малая хорая, хорая Синденгама, пляска Святого Витта) – васкулиты в ЦНС, до 10% детей, перенесших острую атаку; подергивания, навязчивые движения –до 3-6 месяцев.



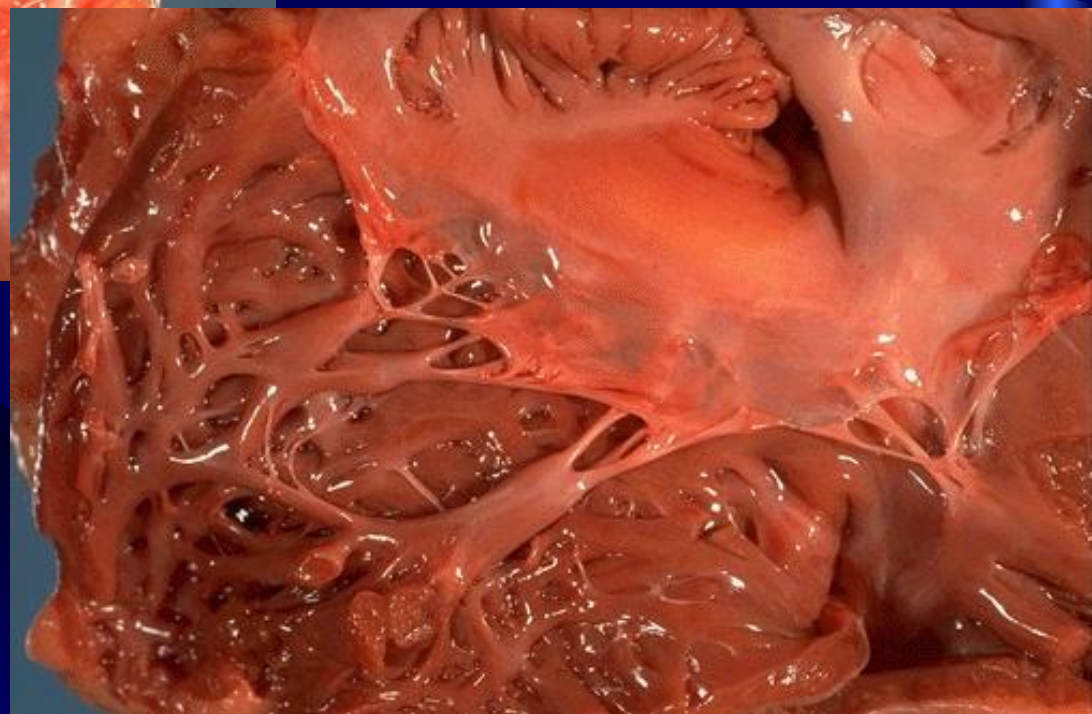
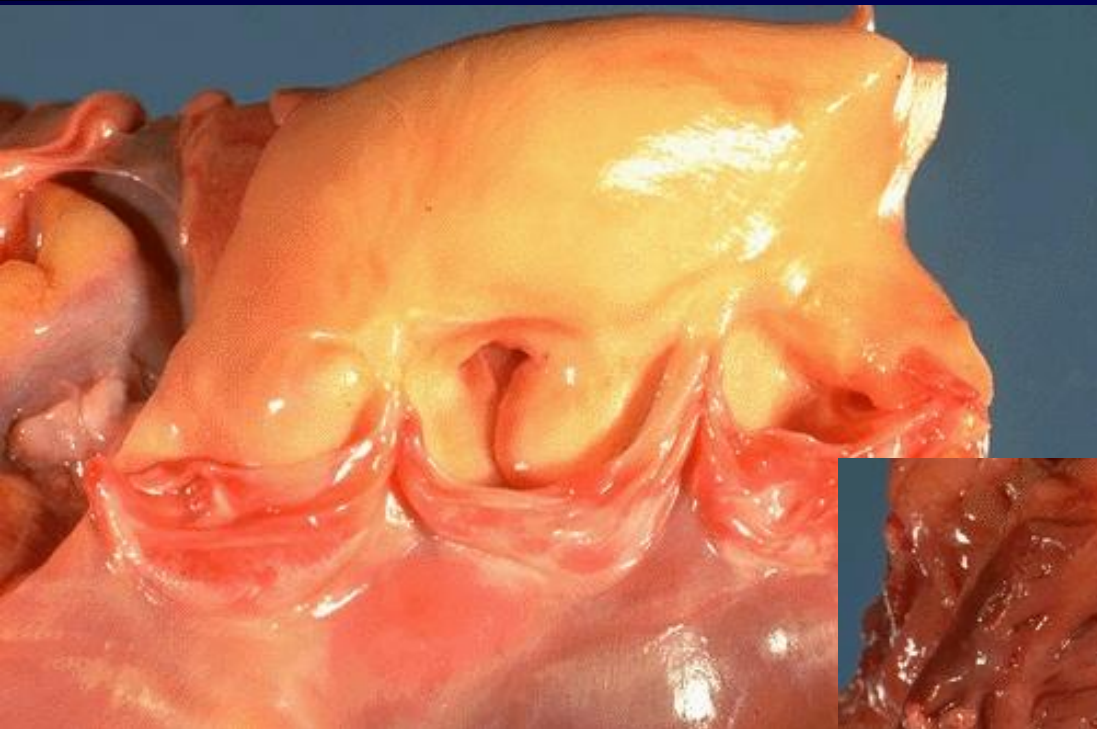
# Кардиоваскулярная форма

- Эндокардит (клапанный, хордальный, пристеночный)-причина развития приобретенных пороков сердца:
  - диффузный – вальвулит, мукоидное набухание и отек;
  - острый бородавчатый - +фибриноидный некроз + краевой тромбоз = бородавчатые структуры;
  - фибропластический – преобладает склероз;
  - возвратно-бородавчатый – бородавки на фоне склероза.
- Миокардит:
  - узелковый – гранулемы в интерстиции;
  - диффузный интерстициальный экссудативный – неспецифический инфильтрат;
  - очаговый интерстициальный – клиника стерта – очаговый кардиосклероз.
- Перикардит- серозный, фибринозный, серозно-фибринозный.
- Панкардит – все слои.
- Кардит – эндо-миокардит.

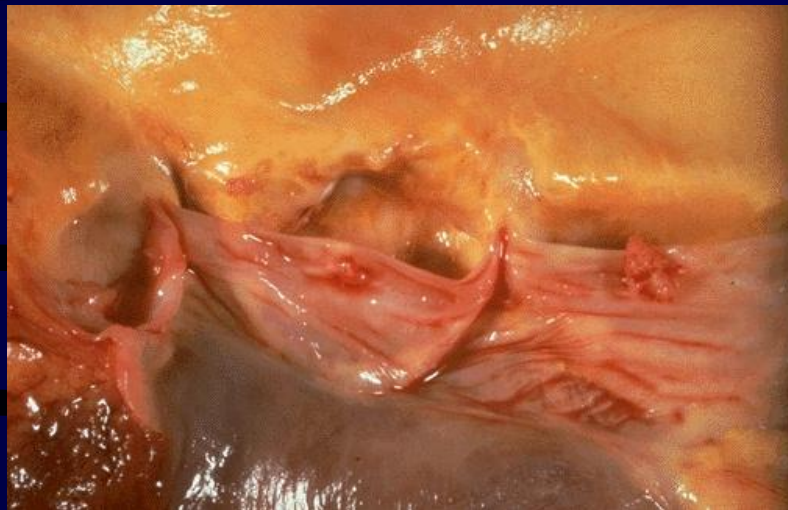
# Ревматический кардит - схема



# Аортальный и митральный клапан - N



# Бородавчатый эндокардит при ревматизме



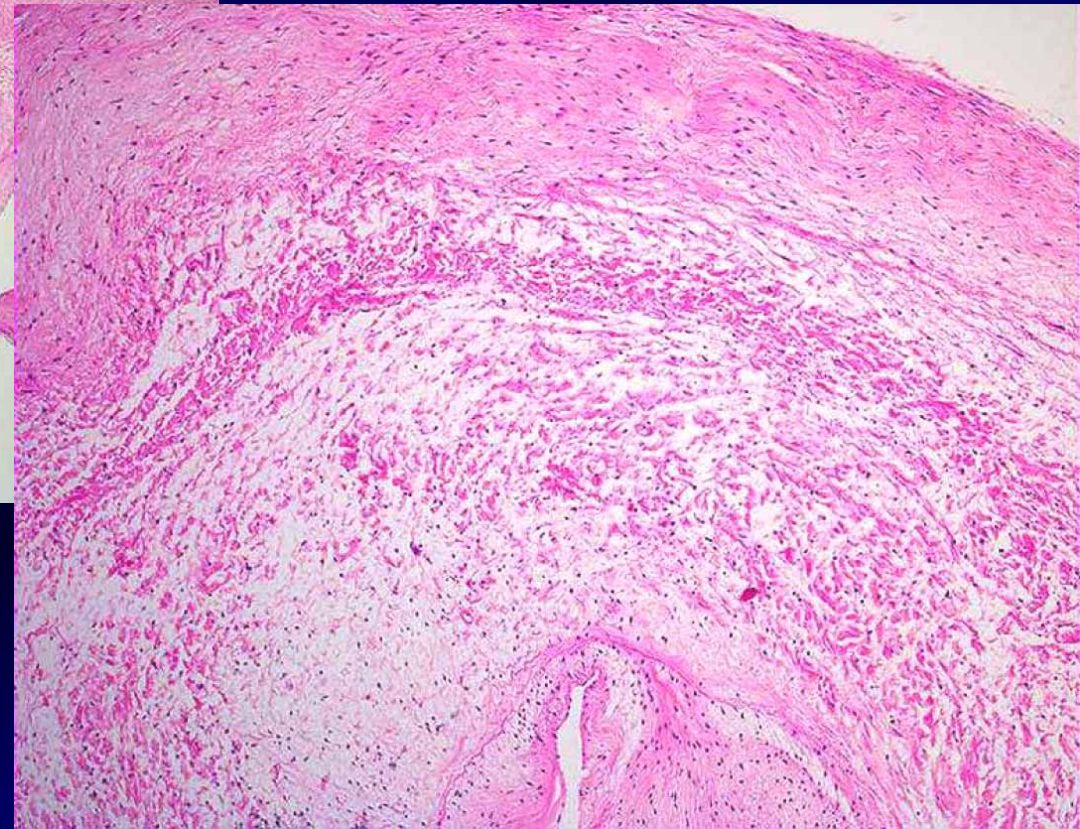
# Возвратно-бородавчатый эндокардит митрального клапана



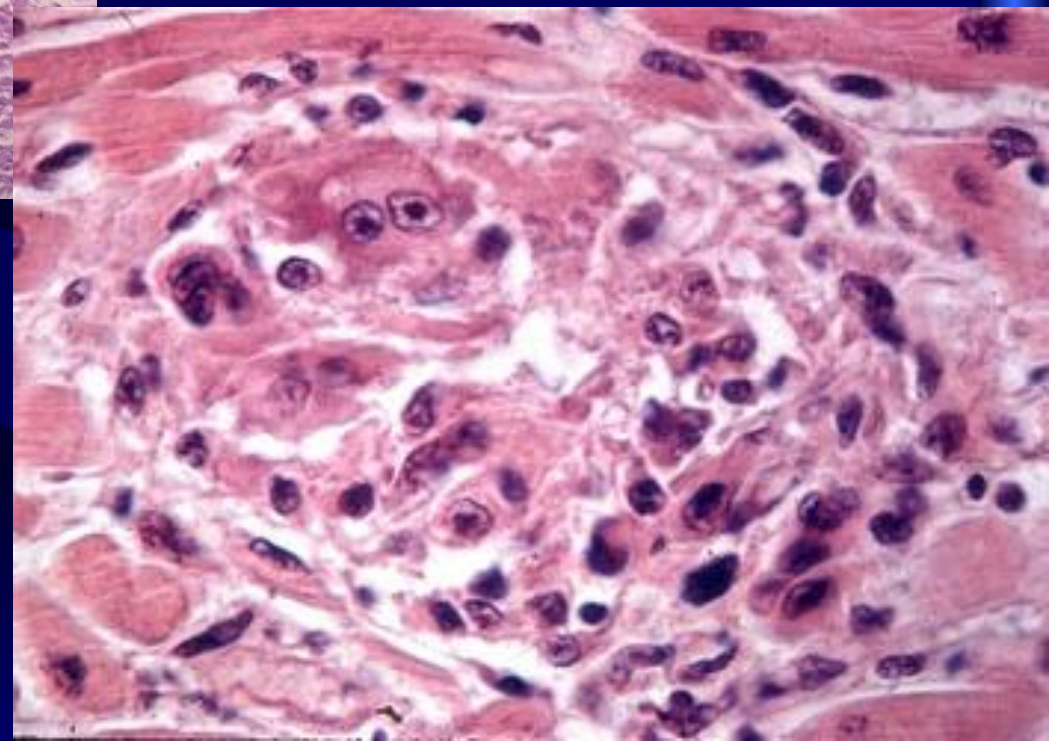
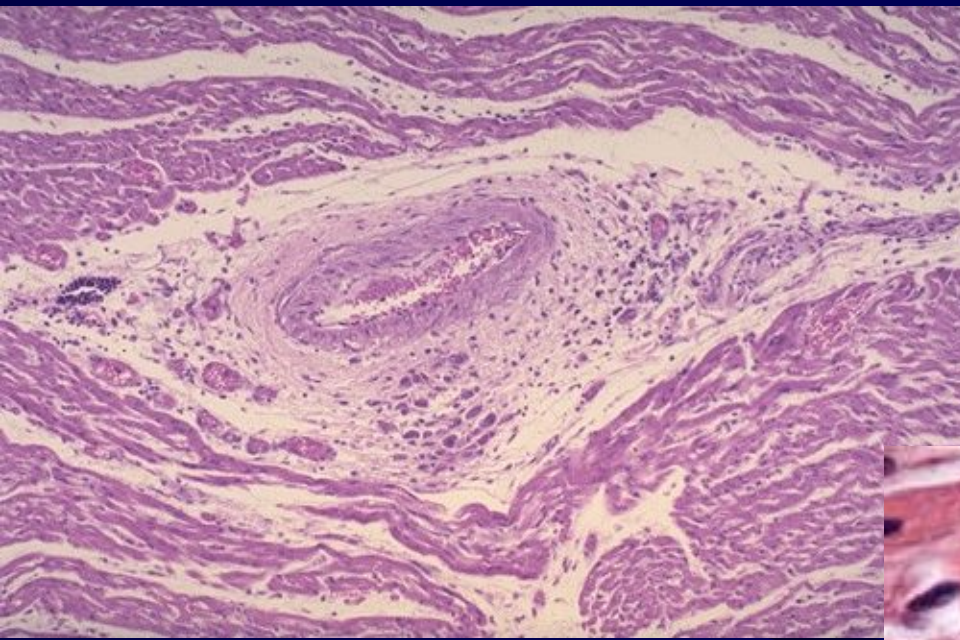
# Возвратно-бородавчатый эндокардит митрального клапана



# Воспалительная инфильтрация в клапане

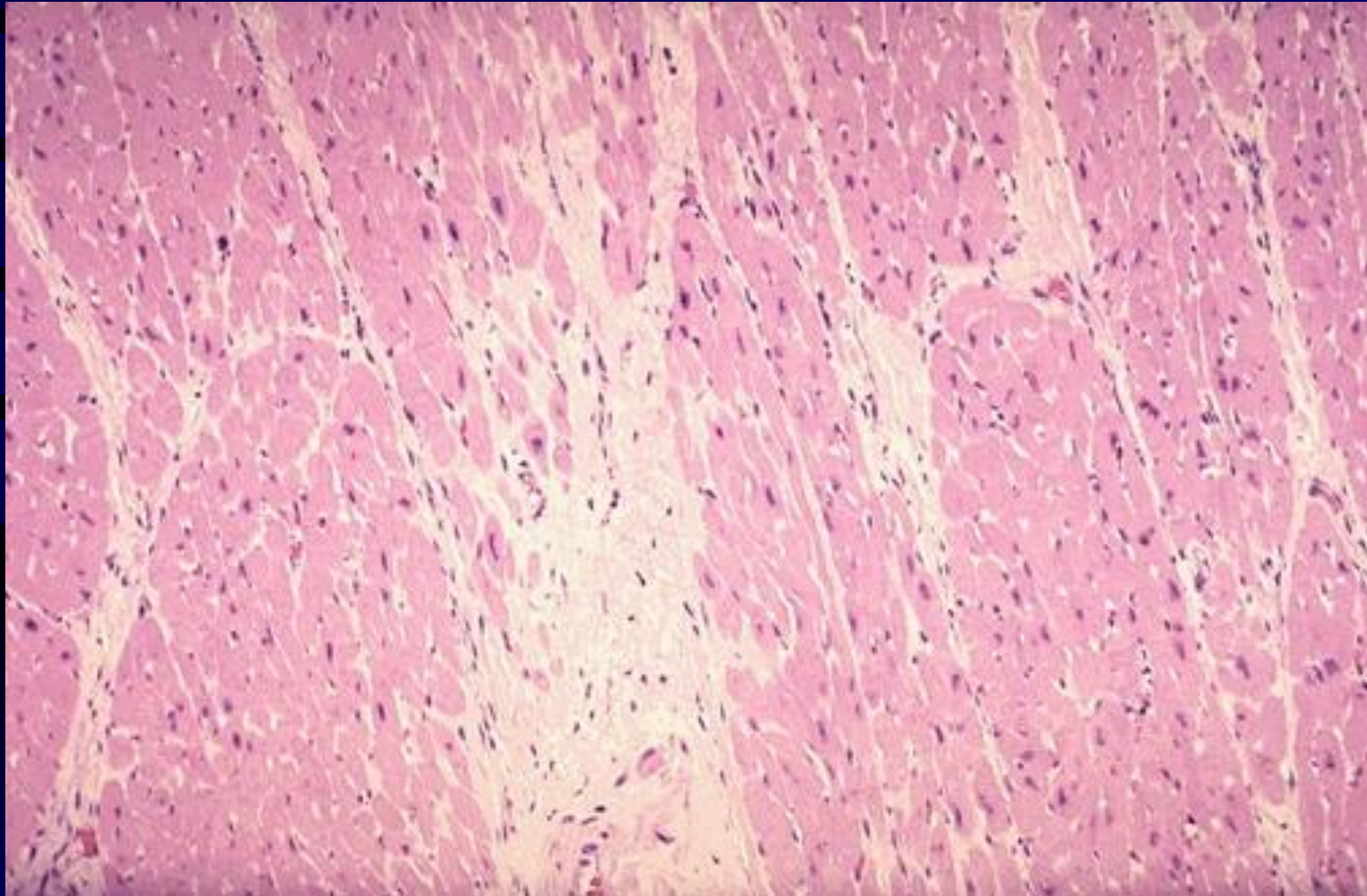


# Ревматический миокардит – Ашофф - Талалаевская гранулема





# Мелкоочаговый кардиосклероз при ревматизме



# Ревматизм – серозно-фибринозный перикардит



# Полиартритическая форма ревматизма

- 10-15% больных.
- Взрослые – 90% больных.
- Мелкие и крупные (коленные) суставы.
- Синовиит. Хрящ не поражается.
- Может протекать без поражения сердца.

# Осложнения и прогноз

- Острый панкардит – сердечная недостаточность – крайне редко.
- Тромбоэмболический синдром при бородавчатом эндокардите.
- Ревматические пороки – сердечная недостаточность.
- Смерть – сердечная недостаточность на почве порока сердца.
- Хирургическое лечение – ятрогенная патология.

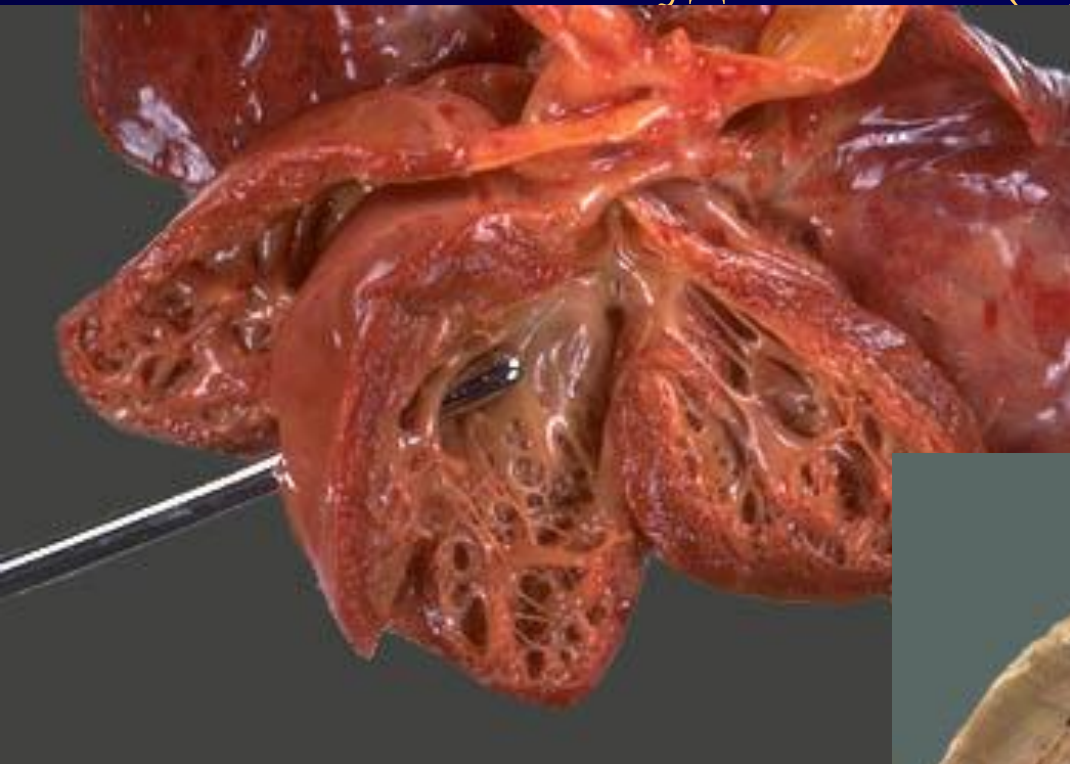
Пороки сердца – стойкие отклонения в строении сердца, нарушающие его функцию.

- Приобретенные пороки – преимущественно пороки клапанов.
- Врожденные пороки - 2 место после пороков ЦНС – преимущественно дефекты стенок сердца и крупных сосудов.

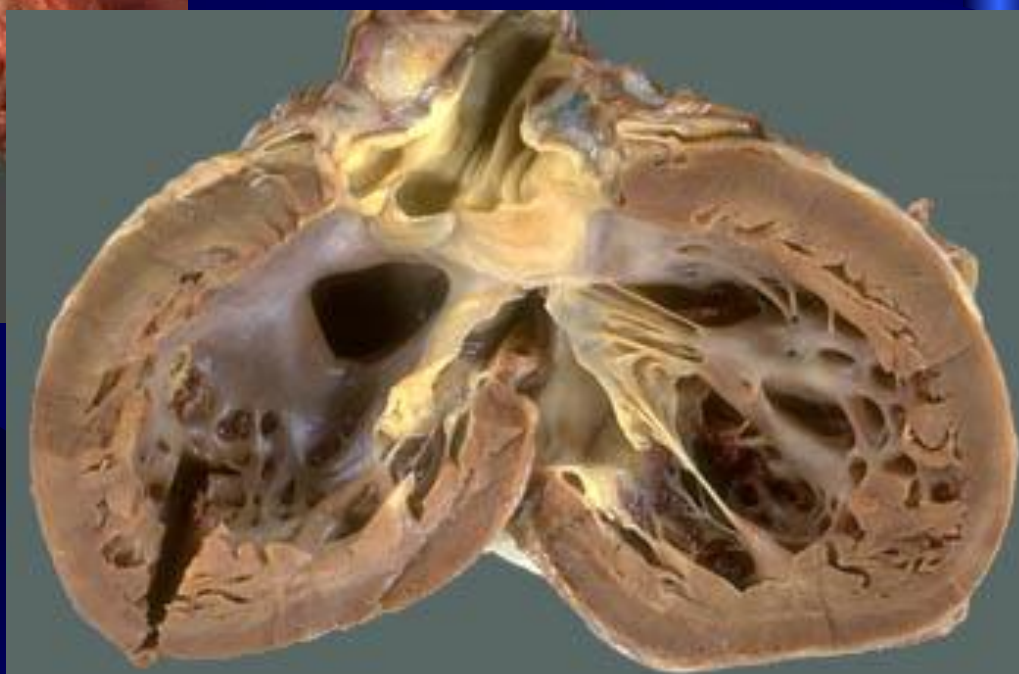
# Врожденные пороки

- Нарушение деления полостей сердца:
  - дефект межпредсердной перегородки (незаращение овального окна);
  - дефект межжелудочковой перегородки.
- Нарушение деления артериального ствола:
  - коарктация аорты – изменения перешейка вплоть до атрезии;
  - незаращение «баталлова» протока.
- Комбинированные врожденные пороки:
  - Триада Фалло – дефект МЖ перегородки + стеноз легочной артерии + гипертрофия правого желудочка;
  - Тетрада Фалло - + декстрапозиция аорты;
  - Пентада Фалло - + дефект МП перегородки.

# Врожденные пороки – дефект межпредсердной (1) и межжелудочковой (2) перегородки

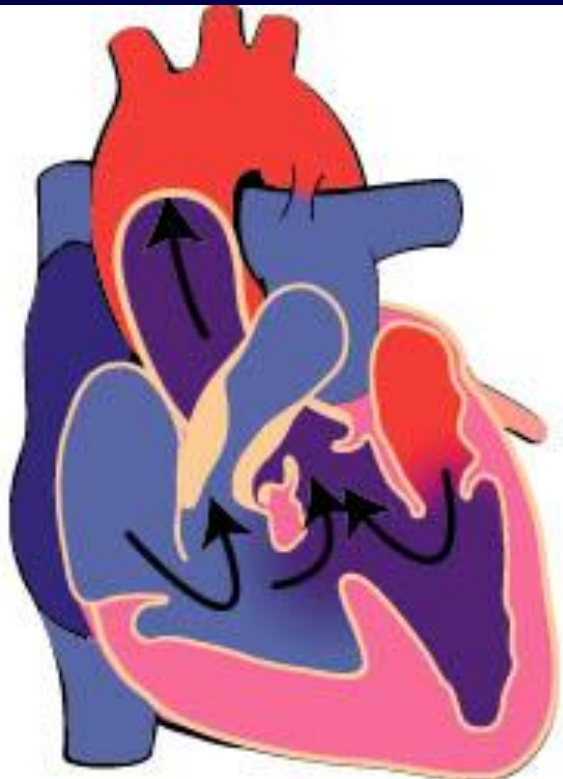


2



1

# Тетрада Фалло





# Незаращение Баталлова протока



# Приобретенные пороки сердца

- Клапаны и магистральные сосуды.
- Ревматизм, АТЗ, сифилис, бактериальный эндокардит.
- Недостаточность – створки не смыкаются.
- Стеноз – сужение отверстия клапана.
- Комбинированный порок – недостаточность + стеноз.
- Изолированный порок – 1 клапан.
- Сочетанный – несколько клапанов.
- Митральный – чаще ревматизм.
- Аортальный – АТЗ, септический эндокардит.
- Трехстворчатый - септический эндокардит

# Порок митрального клапана



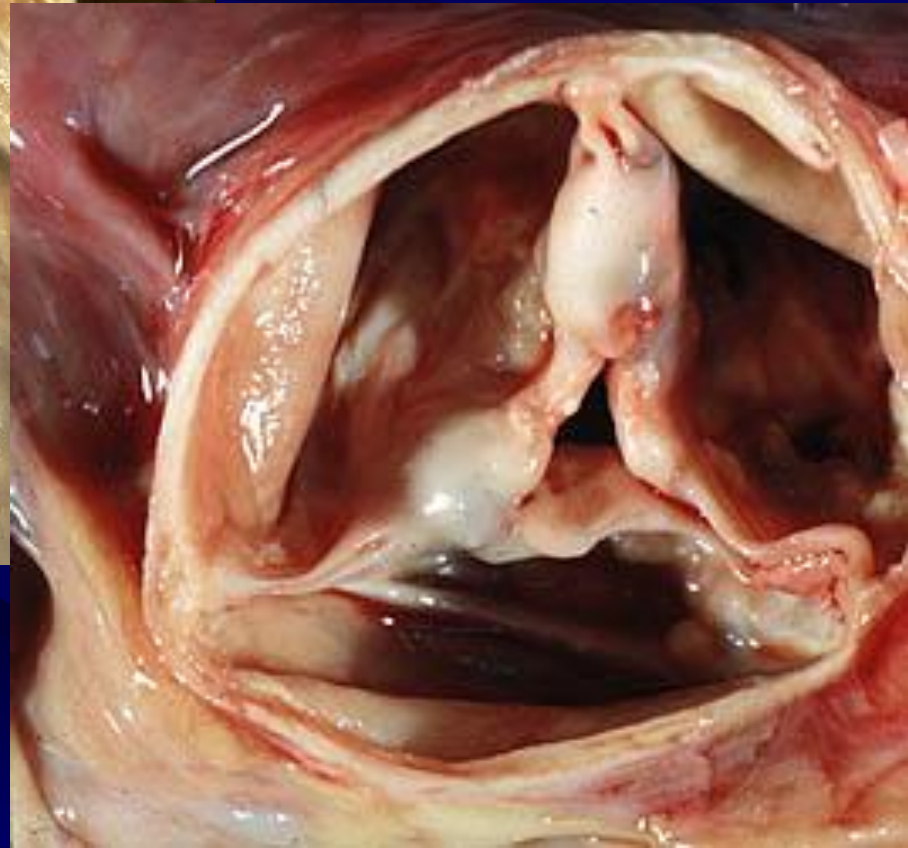
Ревматический комбинированный порок митрального(1) и трикуспидального (2) клапанов.



1



2



# Сочетанный митрально-аортальный порок сердца при ревматизме



# Полипозно-язвенный бактериальный эндокардит



# Протезы аортального клапана



# Протезы митрального клапана





# Шариковые протезы клапана



Системная красная волчанка  
(болезнь Либмана-Сакса) и  
другие системные заболевания  
соединительной ткани

Системная красная волчанка (СКВ) -  
системное заболевание соединительной  
ткани

неизвестной

этиологии, с выраженным аутоиммунным  
компонентом, наличием антинуклеарных  
антител и преимущественным поражением  
кожи, почек, сердца и сосудов

- Течение острое и хроническое.
- Чаще болеют молодые женщины (20-30 лет).

# Этиопатогенез и патоморфология

- Роль вирусной инфекции и HLA-антигенов.
- Снижение Т-клеточного контроля.
- Нарушение иммунологической толерантности.
- Антитела к собственной ДНК.
- Гематоксилиновые тельца и волчаночные клетки (апоптоз - ?).
- Полиморфизм морфологических изменений.
- Но – поражение кожи, почек, сосудов имеется во всех случаях.

# Поражение кожи при СКВ

- Дискоидная красная волчанка – заболевание кожи.
- «Волчаночная бабочка» - эритема на крыльях носа и щеках.
- Подострый дерматит на почве иммунокомплексного васкулита.
- Поражение МЦР дермы.
- Склероз.
- Гиперкератоз.
- Атрофия потовых и сальных желез.

# Поражение почек

- «Волчаночный» гломерулонефрит.
- Большая пестрая «волчаночная» почка с исходом в сморщивание.
- Микроскопически на фоне васкулита - в клубочках:
  - проволочные петли;
  - сегментарный фибриноидный некроз;
  - гематоксилиновые тельца;
  - гиалиновые тромбы.
- Исходы: почечная недостаточность и уремия

# Поражение сосудов и сердца

- Артериолиты
- Капилляриты
- Венолиты
- Эластофиброз, эластолиз, фибриноидный некроз.
- «Луковичный» склероз центральных артерий селезенки.
- Абактериальный бородавчатый эндокардит (Либмана-Сакса).

# Осложнения и причины смерти

- Почечная недостаточность на почве волчаночного нефрита.
- Осложнения кортикостероидной терапии — язва желудка с кровотечением, сепсис, туберкулез и пр.
- Прогноз неблагоприятный.



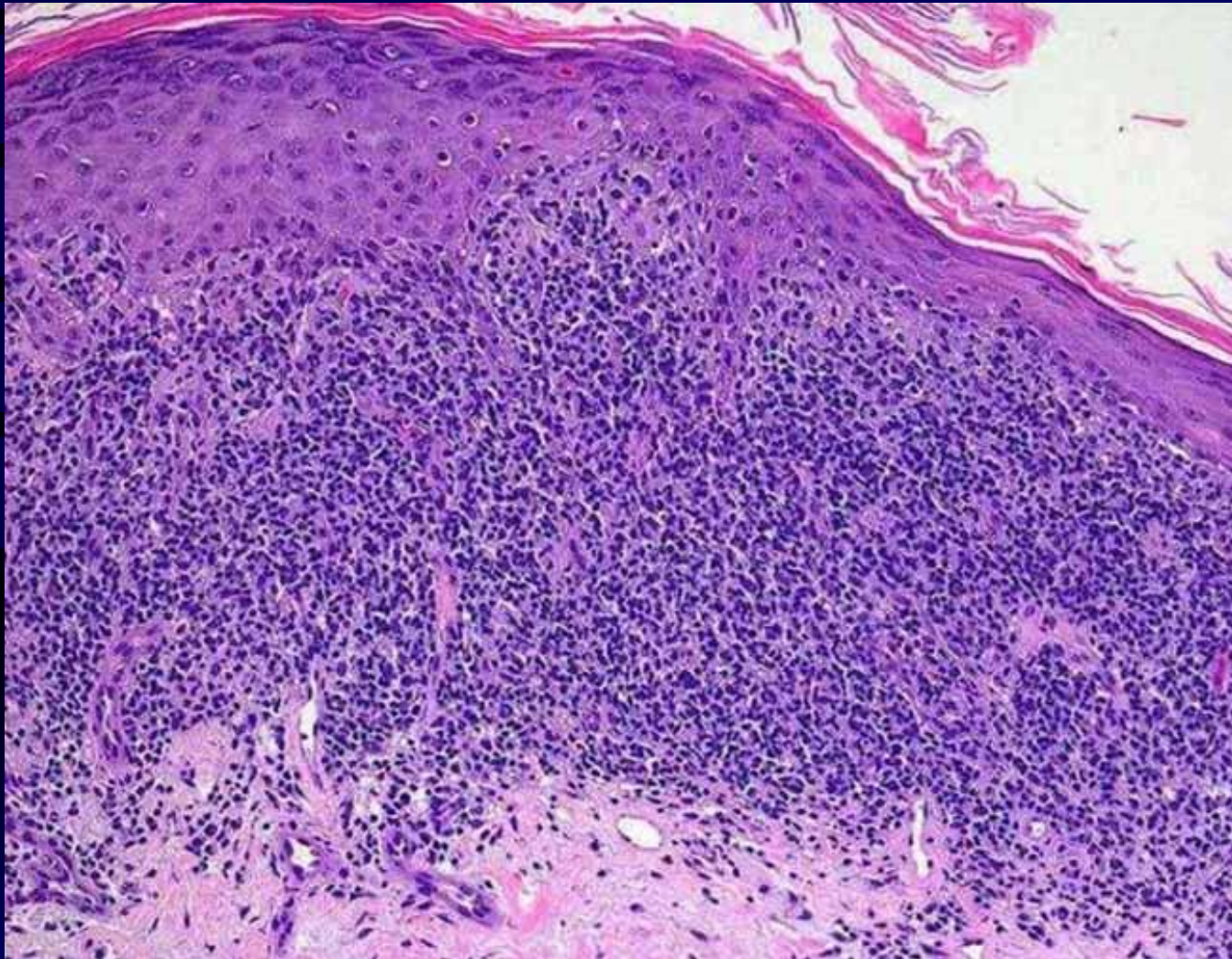
# Волчаночная клетка - ЭМ



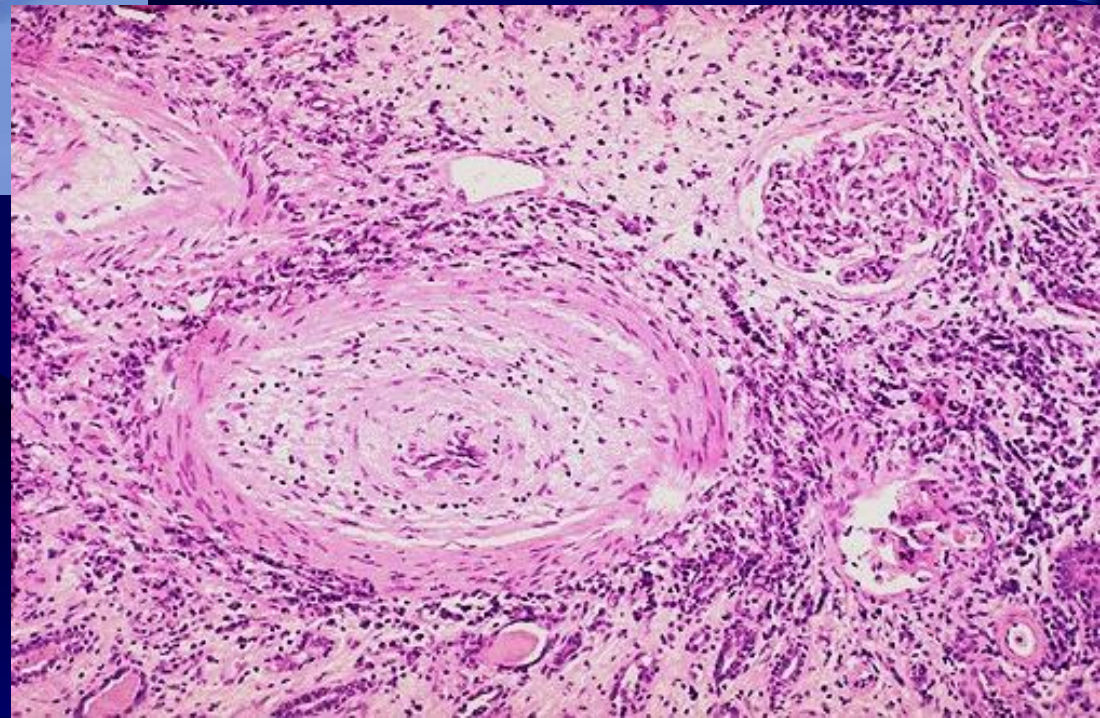
# СКВ – СИМПТОМ «БАБОЧКИ»



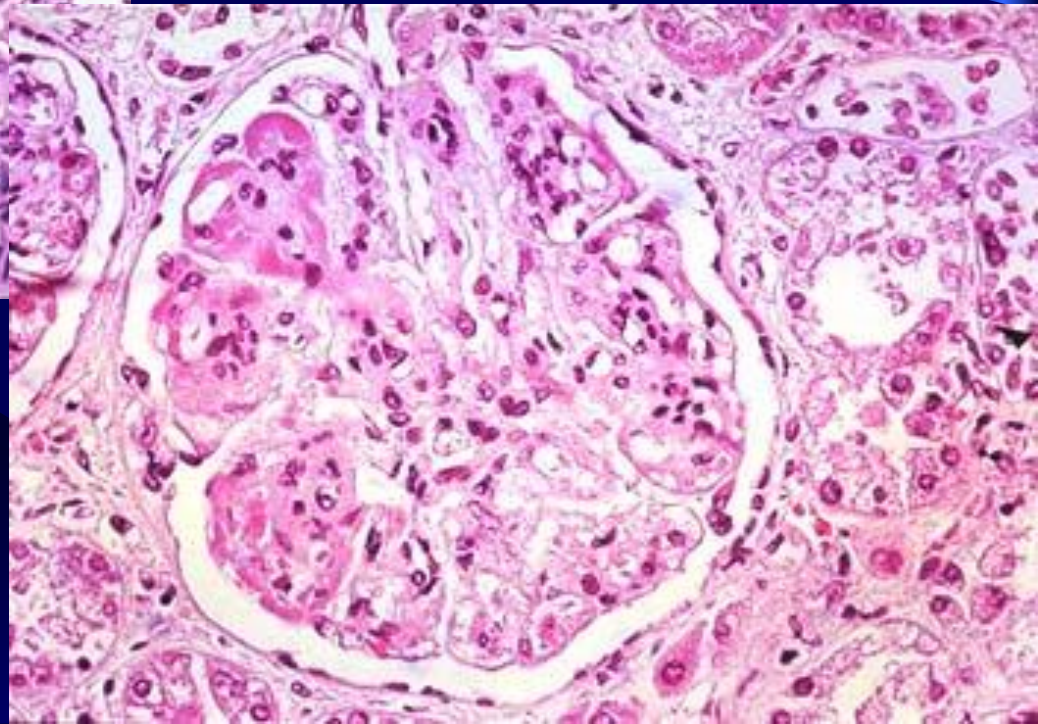
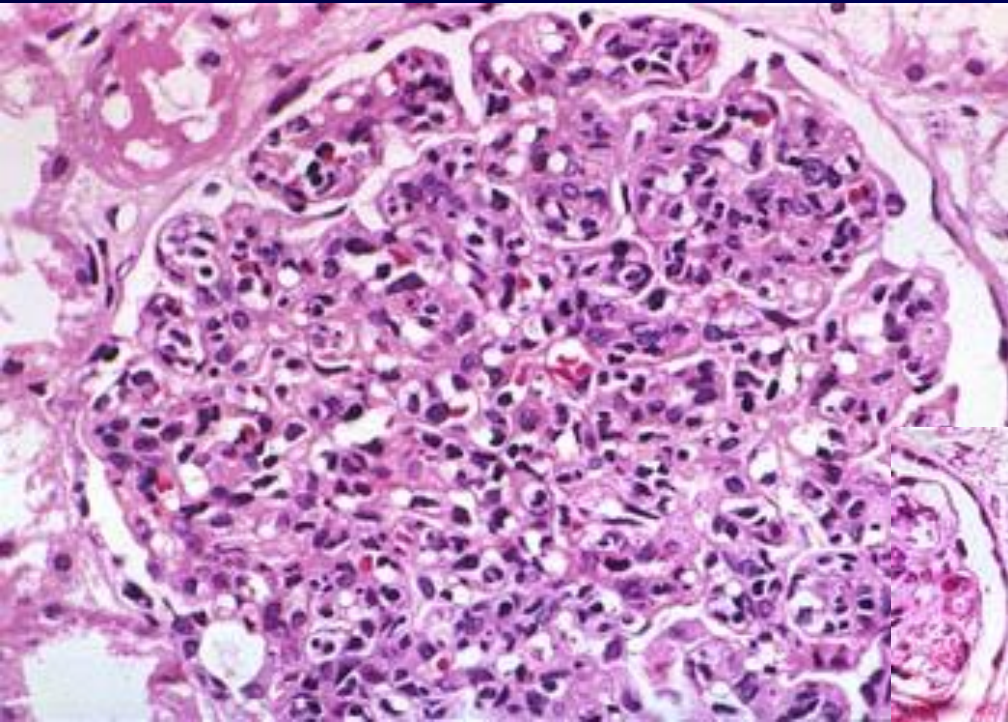
# СКВ – воспалительный инфильтрат в дерме



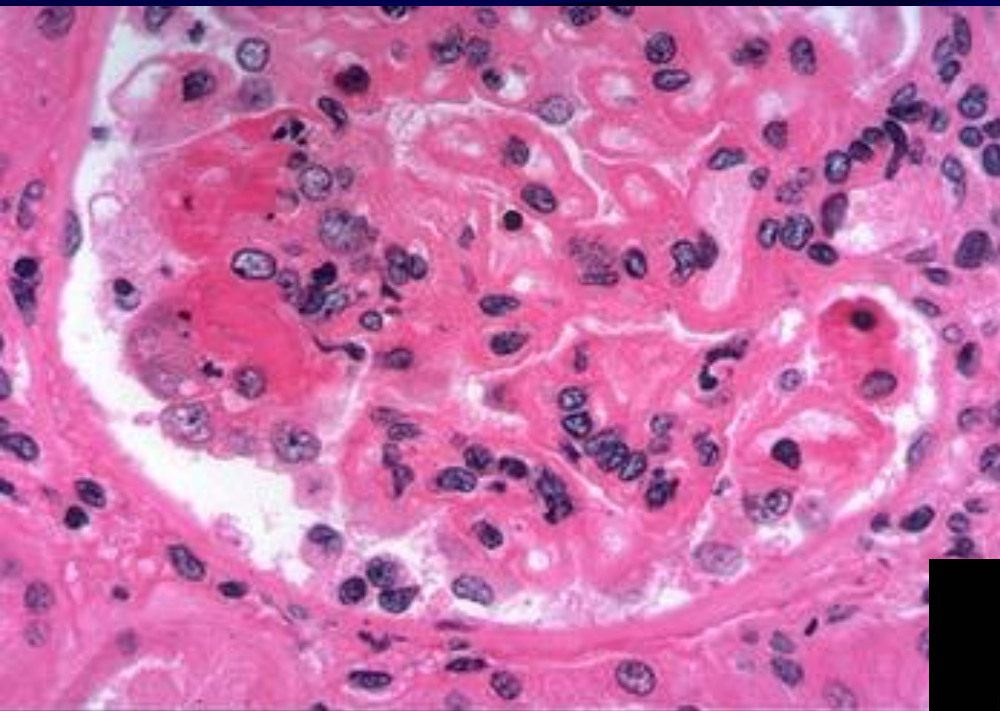
# Почки при СКВ



# Волчаночный нефрит

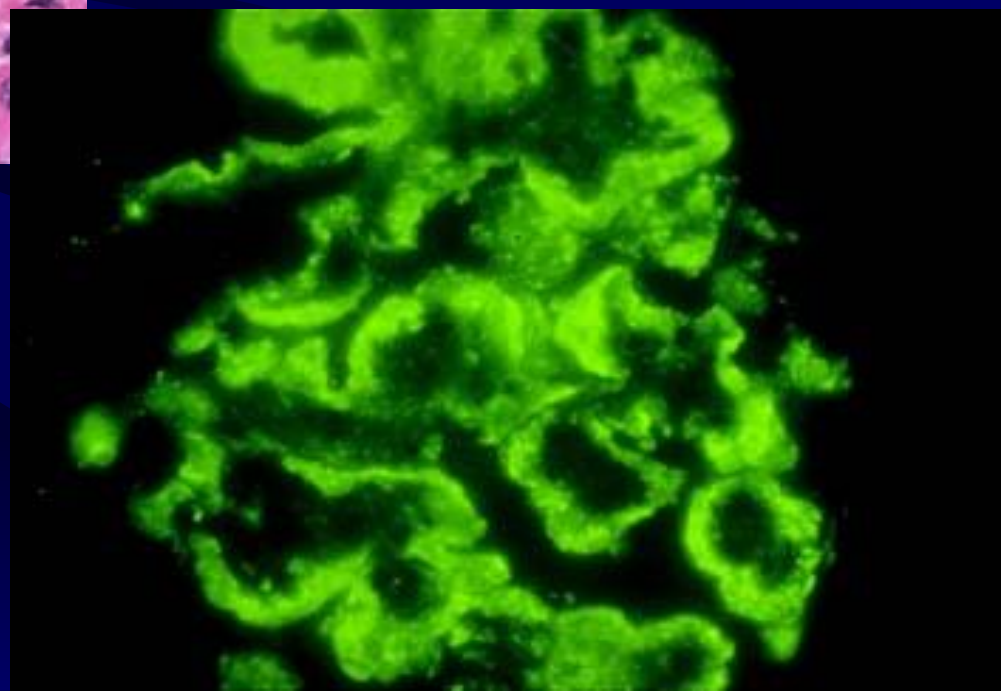


# Волчаночный нефрит



1- «проволочные петли»,  
фибриноидный некроз,  
гематоксилиновые тельца

2-иммунофлюоресценция



# Ревматоидный артрит

- Хроническое системное заболевание СТ.
- Прогрессирующая дезорганизация соединительной ткани оболочек и хряща суставов, ведущая к их деформации.
- Поражение внутренних органов и сосудов.
- Этиология неизвестна.
- Чаще болеют женщины.
- Антитела к собственному иммуноглобулину G – ревматоидный фактор.
- Кристиан Барнард (1969) – первая пересадка сердца, Кейптаун, Луис Вашканский.

# Ревматоидный артрит

- Поражаются мелкие суставы.
- Ревматоидный узелок – гранулема с центральным некрозом..
- Поражение суставов, стадии:
  - I. Синовиит – суставной хрящ сохранен.
  - II. Проллиферация ворсин и разрушение гиалинового хряща.
  - III. Фиброзно-костный анкилоз.
- Органопатология:
  - полисерозиты;
  - гломерулонефриты;
  - амилоидоз внутренних органов – до 5% больных.

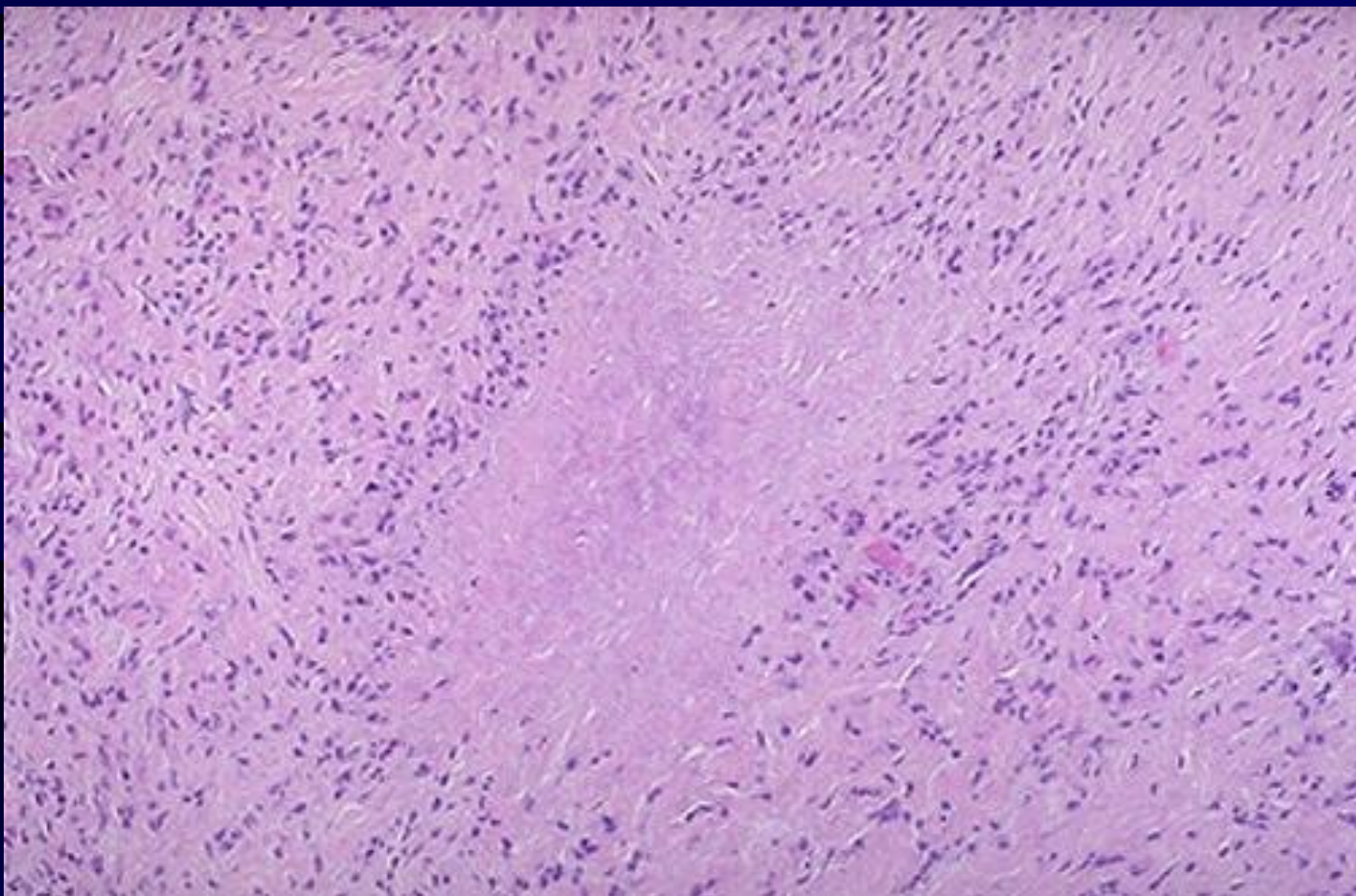
Синдром Каплана – РА + силикоз



# Ревматоидный артрит



# Ревматоидный узелок



# Болезнь Бехтерева

- Анкилозирующий спондилоартрит.
- Хроническое ревматическое заболевание с поражением соединительной ткани, преимущественно суставно-связочного аппарата позвоночника.
- Могут поражаться периферические суставы, внутренние органы.
- Этиология неизвестна.
- Чаще болеют мужчины.

# Синдром Рейтера

- Уретро-окуло-синовиальный синдром.
- Связь с инфекциями мочеполового тракта (хламидии).
- Болеют чаще молодые мужчины (20-40 лет).
- Триада:
  - Уретрит
  - Артрит
  - Конъюнктивит

# Узелковый периартериит

- Системное поражение соединительной ткани.
- Фибриноидный некроз средней оболочки артерий.
- Поражение сосудов среднего и малого калибра.
- Почки, сердце, селезенка, головной мозг – инфаркты.
- Васкулиты: деструктивный (фибриноидный некроз), продуктивный, деструктивно-продуктивный.
- Гломерулонефрит по типу подострого.
- Течение: острое, подострое, хроническое.

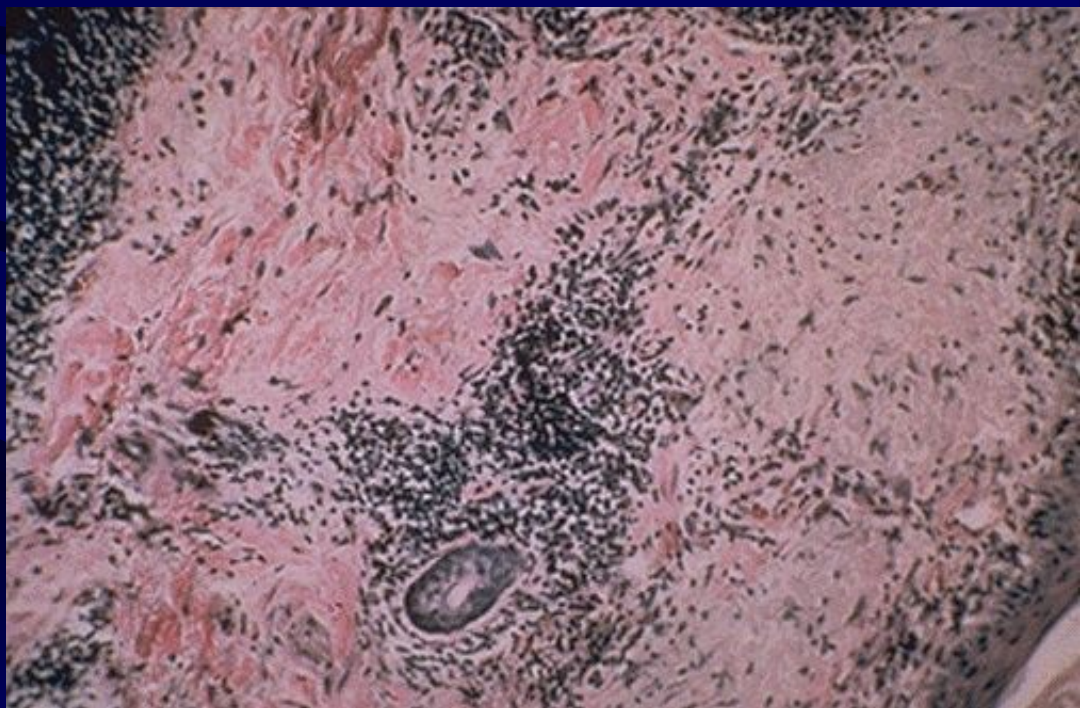
# Гранулематоз Вегенера

- Вариант течения узелкового периартериита с преимущественным поражением органов дыхания.
- Системный некротизирующий васкулит с гранулематозом.
- Поражение артерий и вен среднего и малого калибра, МЦР верхних дыхательных путей, легких и почек

# Склеродермия

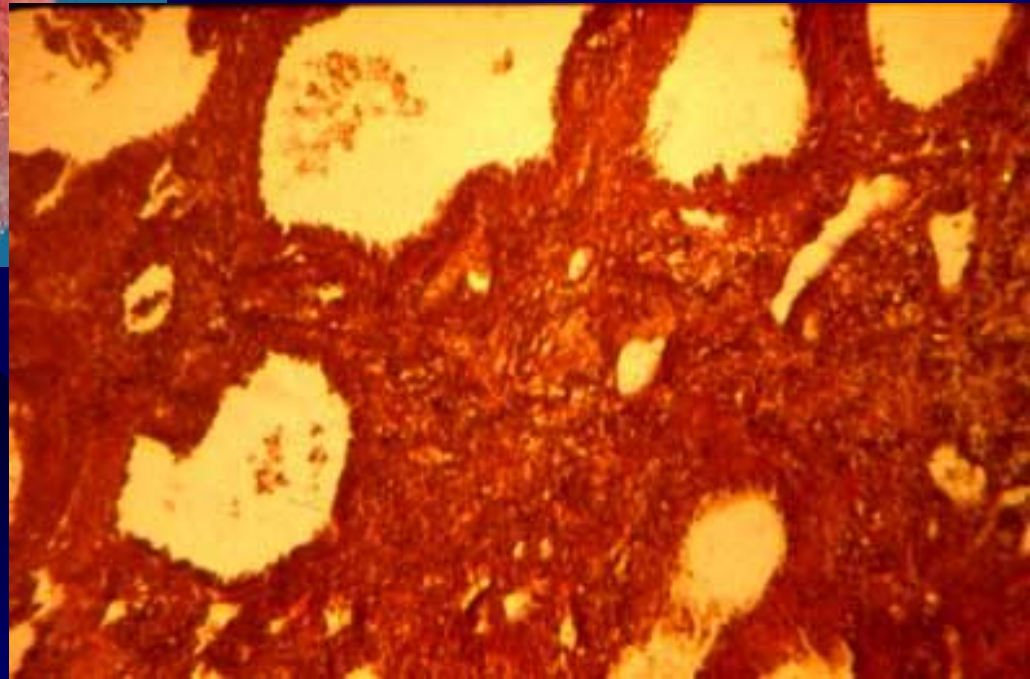
- Хроническое системное заболевание СТ с преимущественным поражением кожи.
- Этиология неизвестна.
- Диффузные склеротические изменения в соединительной ткани, коже, суставах, пищеводе, легких, почках и пр.
- Кожа – дезорганизация, атрофия, склероз.
- Суставы – полиартрит.
- Легкие – интерстициальный фиброз.
- Почки – некроз коркового слоя, «истинная склеродермическая почка»

# Склеродермия





# Легкие при склеродермии – интерстициальный фиброз

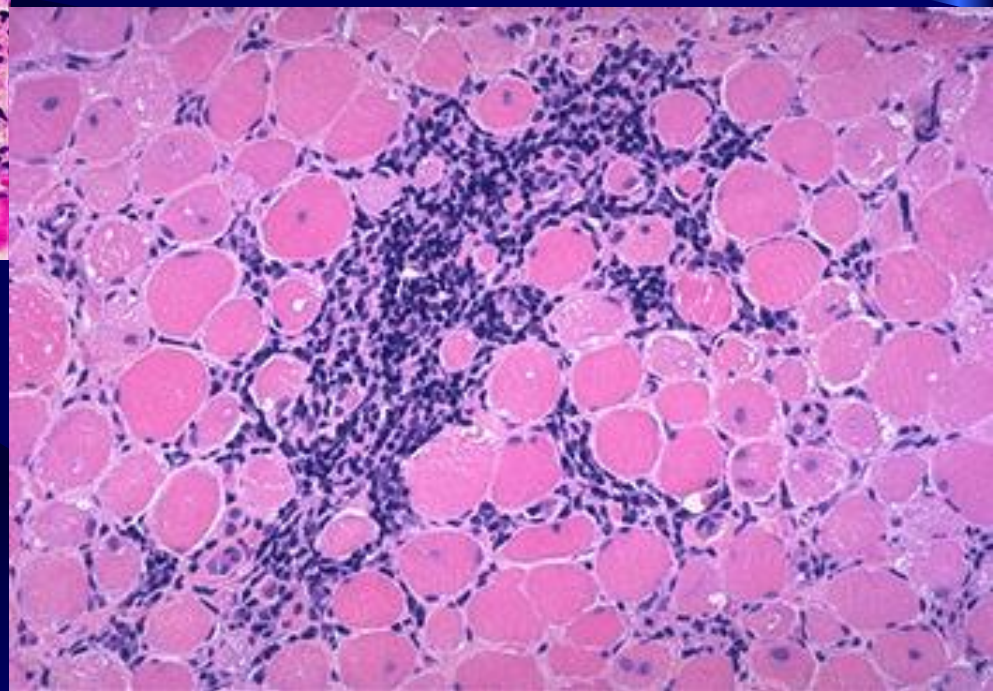
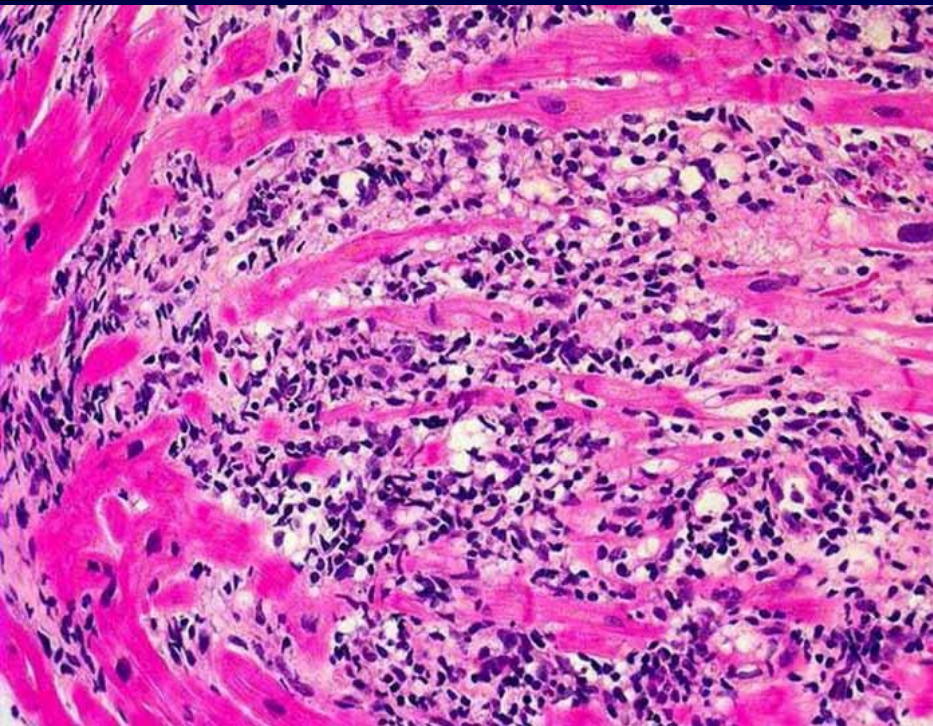


# Дерматомиозит

- Системное заболевание соединительной ткани.
- Воспалительные и дегенеративные изменения кожи и мышц.
- Атрофия и склероз мягких тканей.



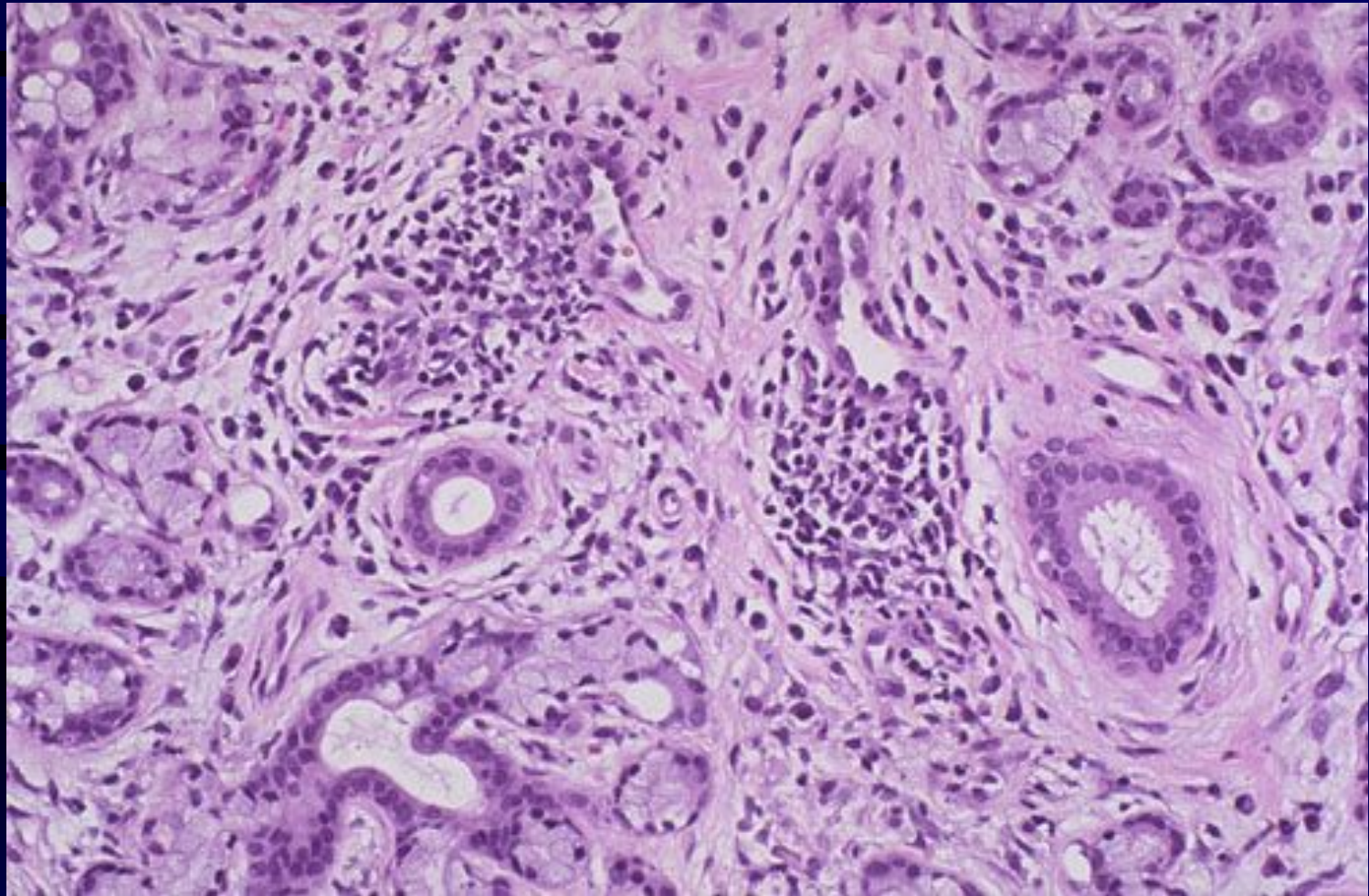
# Дерматомиозит



# Синдром Шегрена

- «Сухой» синдром.
- Атрофия слюнных и слезных желез.
- Функциональная недостаточность желез желудка, бронхов, кишечника, поджелудочной железы.
- Первичный (болезнь Шегрена).
- Вторичный (при СКВ, ревматоидном артрите и пр).
- Ксерофтальмия – сухой кератоконъюнктивит.
- Ксеростомия – сухость слизистой рта и губ.

# Синдром Шегрена – околоушная слюнная железа



# Недифференцированный коллагеноз - ?

