

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования "Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства
здравоохранения Российской Федерации

Кафедра патологической анатомии имени профессора П.Г.Подзолкова

РЕФЕРАТ

«Системные заболевания»

Выполнила: Ординатор 2-го года
Сапарова Юлия Евгеньевна

Руководитель: К.М.Н., доцент
Хоржевский Владимир Алексеевич

Красноярск, 2023

Содержание

1. Введение.
2. Ревматизм
3. Ревматоидный артрит
4. Анкилозирующий спондилоартрит
5. Системная красная волчанка
6. Системная склеродермия
7. Дерматомиозит
8. Список литературы

Введение.

Системные заболевания соединительной ткани принято называть в настоящее время ревматическими болезнями. При системных заболеваниях в патологический процесс часто вовлекаются кровеносные сосуды и соединительная ткань, поэтому эти заболевания называют коллагеновые болезни. При ревматических болезнях поражается вся система соединительной ткани и сосудов в связи с нарушением иммунологического гомеостаза (болезни соединительной ткани с иммунными нарушениями). В группу этих болезней входят ревматизм, ревматоидный артрит, болезнь Бехтерева, системная красная волчанка, системная склеродермия, узелковый периартериит, дерматомиозит.

Поражение соединительной ткани при ревматических болезнях проявляется в виде системной прогрессирующей дезорганизации и складывается из 4 фаз: мукоидного набухания, фибриноидных изменений, воспалительных клеточных реакций и склероза. Однако каждое из заболеваний имеет свои клинико-морфологические особенности в связи с преимущественной локализацией изменений в тех или иных органах и тканях. Течение хроническое и волнообразное.

Этиология ревматических болезней изучена недостаточно. Наибольшее значение придают инфекции, генетическим факторам, определяющим нарушения иммунологического гомеостаза, влиянию ряда физических факторов (охлаждение, инсоляция) и лекарств (лекарственная непереносимость).

В основе патогенеза ревматических заболеваний лежат иммунопатологические реакции - реакции гиперчувствительности как немедленного, так и замедленного типа.

Ревматизм

Ревматизм (болезнь Сокольского-Буйо) - инфекционно-аллергическое заболевание с преимущественным поражением сердца и сосудов, волнообразным течением, периодами обострения (атаки) и затихания (ремиссии).

В возникновении и развитии заболевания доказана роль β -гемолитического стрептококка группы А, а также сенсибилизации организма стрептококком (рецидивы ангины). Придается значение возрастным и генетическим факторам.

При ревматизме возникает сложный и многообразный иммунный ответ (реакции гиперчувствительности немедленного и замедленного типов) на многочисленные антигены стрептококка. Основное значение придается антителам, перекрестно реагирующим с антигенами стрептококка и

антигенами тканей сердца, а также клеточным иммунным реакциям. Некоторые ферменты стрептококка оказывают протеолитическое влияние на соединительную ткань и способствуют расщеплению комплексов гликозаминогликанов с белками в основном веществе соединительной ткани. В результате иммунного ответа на компоненты стрептококка и на продукты распада собственных тканей в крови больных появляется широкий спектр антител и иммунных комплексов, создаются предпосылки для развития аутоиммунных процессов.

Структурную основу ревматизма составляют системная прогрессирующая дезорганизация соединительной ткани, поражение сосудов, особенно микроциркуляторного русла, и иммунопатологические процессы. В наибольшей степени все эти процессы выражены в соединительной ткани сердца (основное вещество клапанного и пристеночного эндокарда и в меньшей степени листков сердечной сорочки), где можно проследить все фазы ее дезорганизации: мукоидное набухание, фибриноидные изменения, воспалительные клеточные реакции и склероз.

Мукоидное набухание является поверхностной и обратимой фазой дезорганизации соединительной ткани и характеризуется усилением метакроматической реакции на гликозаминогликаны (преимущественно гиалуроновую кислоту), а также гидратацией основного вещества.

Фибриноидные изменения (набухание и некроз) представляют собой фазу глубокой и необратимой дезорганизации: наслаиваясь на мукоидное

набухание, они сопровождаются гомогенизацией коллагеновых волокон и пропитыванием их белками плазмы, в том числе фибрином.

Клеточные воспалительные реакции выражаются образованием прежде всего специфической ревматической гранулемы. Формирование гранулемы начинается с накоплением в очаге повреждения соединительной ткани макрофагов, которые трансформируются в крупные клетки с гиперхромными ядрами. Далее эти клетки начинают ориентироваться вокруг масс фибриноида. В цитоплазме клеток происходит увеличение содержания РНК и зерен гликогена. В дальнейшем формируется типичная ревматическая гранулема с характерным палисадообразным или веерообразным расположением клеток вокруг центрально расположенных масс фибриноида. Ревматические гранулемы, состоящие из таких крупных макрофагов, называют «цветущими», или зрелыми. В дальнейшем клетки гранулемы начинают вытягиваться, среди них появляются фибробласты, фибриноидных масс становится меньше - формируется «увядающая» гранулема. В итоге фибробласты вытесняют клетки гранулемы, в ней появляются аргирофильные, а затем коллагеновые волокна, фибриноид полностью рассасывается; гранулема приобретает характер рубцующейся. Цикл развития гранулемы составляет 3-4 мес.

Помимо гранул, при ревматизме наблюдаются неспецифические клеточные реакции, имеющие диффузный или очаговый характер. Они представлены межучными лимфогистиоцитарными инфильтратами в органах. К неспецифическим тканевым реакциям относят и васкулиты в системе микроциркуляторного русла. Склероз является заключительной фазой дезорганизации соединительной ткани. Чаще всего склероз при ревматизме развивается в исходе клеточных пролиферации и гранул (вторичный склероз), в более редких случаях - в исходе фибриноидного изменения соединительной ткани (гиалиноз, «первичный склероз»).

Выраженные дистрофические и воспалительные изменения в сердце развиваются в соединительной ткани всех его слоев, а также в сократительном миокарде. Эндокардит - воспаление эндокарда - одно из ярких проявлений ревматизма. По локализации различают эндокардит клапанный, хордальный и пристеночный. Наиболее выраженные изменения развиваются в створках митрального или аортального клапанов. Изолированное поражение клапанов правого сердца наблюдается очень редко и при наличии эндокардита клапанов левого сердца.

При ревматическом эндокардите отмечаются дистрофические и некробиотические изменения эндотелия, мукоидное, фибриноидное набухание и некроз соединительной основы эндокарда, клеточная пролиферация (гранулематоз) в толще эндокарда и тромбообразование на его поверхности. Сочетание этих процессов может быть различным, что позволяет выделить несколько видов эндокардита. Выделяют 4 вида ревматического клапанного эндокардита 1) диффузный, или вальвулит; 2) острый бородавчатый; 3) фибропластический; 4) возвратнобородавчатый.

Диффузный эндокардит, или вальвулит, характеризуется диффузным поражением створок клапанов, но без изменений эндотелия и тромботических наложений. Острый бородавчатый эндокардит сопровождается повреждением эндотелия и образованием по замыкающему краю створок (в местах повреждения эндотелия) тромботических наложений в виде бородавок. Фибропластический эндокардит развивается как следствие двух предыдущих форм эндокардита при особой склонности процесса к фиброзу и рубцеванию. Возвратно-бородавчатый эндокардит характеризуется повторной дезорганизацией соединительной ткани клапанов, изменением их эндотелия и тромботическими наложениями на фоне склероза и утолщения створок клапанов. В исходе эндокардита развиваются склероз и гиалиноз эндокарда, что приводит к его утолщению и деформации створок клапана, т.е. к развитию порока сердца.

Миокардит - воспаление миокарда, постоянно наблюдающееся при ревматизме. Выделяют 3 его формы: 1) узелковый продуктивный (гранулематозный); 2) диффузный межучасточный экссудативный; 3) очаговый межучасточный экссудативный.

Узелковый продуктивный (гранулематозный) миокардит характеризуется образованием в периваскулярной соединительной ткани миокарда ревматических гранул. Гранулемы находятся в различных фазах развития. «Цветущие («зрелые») гранулемы наблюдаются в период атаки ревматизма, «увядающие» или «рубцующиеся» - в период ремиссии. В исходе узелкового миокардита развивается периваскулярный склероз, который усиливается по мере прогрессирования ревматизма и может приводить к выраженному кардиосклерозу.

Диффузный межучасточный экссудативный миокардит характеризуется отеком, полнокровием интерстиция миокарда и значительной инфильтрацией его лимфоцитами, гистиоцитами, нейтрофилами и эозинофилами. Сердце становится очень дряблым, полости его расширяются, сократительная

способность миокарда в связи с развивающимися в нем дистрофическими изменениями резко нарушается. При благоприятном исходе в миокарде развивается диффузный кардиосклероз.

Очаговый межучасточный экссудативный миокардит характеризуется незначительной очаговой инфильтрацией миокарда лимфоцитами, гистиоцитами и нейтрофилами. Гранулемы образуются редко. Эта форма миокардита наблюдается при латентном течении ревматизма. При всех формах миокардита встречаются очаги повреждения и некролиза мышечных клеток сердца.

Перикардит имеет характер серозного, серозно-фибринозного или фибринозного и нередко заканчивается образованием спаек. Возможна облитерация полости сердечной сорочки и обызвествление образующейся в ней соединительной ткани (панцирное сердце).

Сосуды разного калибра, в особенности микроциркуляторного русла, постоянно вовлекаются в патологический процесс. Возникают ревматические васкулиты - артерииты, артериолиты и капилляриты. В артериях и артериолах возникают фибриноидные изменения стенок, иногда тромбоз. Капилляры окружаются муфтами из пролиферирующих адвентициальных клеток. Наиболее выражена пролиферация эндотелиальных клеток, которые сливаются. Такая картина ревматического эндотелиоза характерна для активной фазы заболевания. Проницаемость капилляров резко повышается. Васкулиты при ревматизме носят системный характер, т.е. могут

наблюдаться во всех органах и тканях. В исходе ревматического васкулита развивается склероз сосудов (артериосклероз, артериолосклероз, капилляросклероз).

Поражение суставов - полиартрит - считается одним из постоянных проявлений ревматизма. В полости сустава появляется серозно-фибринозный выпот. Синовиальная оболочка полнокровна, в острой фазе в ней наблюдаются мукоидное набухание, васкулиты, пролиферация синовиоцитов. Суставной хрящ обычно сохраняется. Деформации обычно не развиваются. В околосуставных тканях, по ходу сухожилий соединительная ткань может подвергаться дезорганизации с гранулематозной клеточной реакцией. Возникают крупные узлы, что характерно для нодозной (узловой) формы ревматизма. Узлы состоят из очага фибриноидного некроза, окруженного валом из крупных клеток макрофагального типа. С

течением времени такие узлы рассасываются, и на их месте остаются рубчики.

Поражение нервной системы развивается в связи с ревматическими васкулитами и может выражаться дистрофическими изменениями нервных клеток, очагами деструкции мозговой ткани и кровоизлияниями. Такие изменения могут доминировать в клинической картине, что чаще встречается у детей -церебральная форма ревматизма (малая хорея).

При ревматической атаке наблюдаются воспалительные изменения серозных оболочек (ревматический полисерозит), почек (ревматический очаговый или диффузный гломерулонефрит), легких с поражением сосудов и интерстиция (ревматическая пневмония), скелетных мышц (мышечный ревматизм), кожи в виде отека, васкулитов, клеточной инфильтрации (нодозная эритема), эндокринных желез, где развиваются дистрофические и атрофические изменения.

В органах иммунной системы находят гиперплазию лимфоидной ткани и плазмоклеточную трансформацию, что отражает состояние напряженного и извращенного (аутоиммунизация) иммунитета при ревматизме.

По преобладанию клинико-морфологических проявлений заболевания выделяются (в известной мере условно) следующие описанные выше формы ревматизма: 1) кардиоваскулярная; 2) полиартритическая; 3) нодозная (узловатая); 4) церебральная.

В исходе эндокардита возникают пороки сердца. Бородавчатый эндокардит может стать источником тромбоэмболии сосудов большого круга кровообращения, в связи с чем возникают инфаркты в почках, селезенке, в сетчатке, очаги размягчения в головном мозге, гангрена конечностей и т.д.

Ревматоидный артрит

Ревматоидный артрит (синонимы: инфекционный полиартрит, инфек-артрит) - хроническое ревматическое заболевание, основу которого составляет прогрессирующая дезорганизация соединительной ткани оболочек и хряща суставов, ведущая к их деформации.

В возникновении заболевания допускается роль бактерий (β -гемолитический стрептококк группы В), вирусов, микоплазмы. Большое значение придается генетическим факторам. Известно, что заболевают ревматоидным артритом преимущественно женщины - носители антигена гистосовместимости HLA/B27 и D/DR4. В генезе тканевых повреждений - как локальных, так и системных - при ревматоидном артрите важная роль принадлежит высокомолекулярным иммунным комплексам. Эти комплексы содержат в качестве антигена IgG, а в качестве антитела - иммуноглобулины различных классов (IgM, IgG, IgA), которые называют ревматоидным фактором.

Ревматоидный фактор продуцируется как в синовиальной оболочке (его находят в синовиальной жидкости, синовиоцитах и в клетках, инфильтрирующих ткани сустава), так и в лимфатических узлах (ревматоидный фактор циркулирующих в крови иммунных комплексов). Изменения тканей суставов в значительной мере связаны с синтезируемым местно, в синовиальной оболочке, ревматоидным фактором, относящимся преимущественно к IgG. Он связывается с Fc-фрагментом иммуноглобулина антигена, что ведет к образованию иммунных комплексов, активирующих комплемент и хемотаксис нейтрофилов. Эти же комплексы реагируют с моноцитами и макрофагами, активируют синтез простагландинов и интерлейкина I, которые стимулируют выброс клетками синовиальной оболочки коллагеназы, усиливая повреждение тканей.

Иммунные комплексы, содержащие ревматоидный фактор и циркулирующие в крови, осаждаются на базальных мембранах сосудов, в клетках и тканях, фиксируют активированный комплемент и вызывают воспаление. Оно касается прежде всего сосудов микроциркуляции (васкулит). Помимо гуморальных иммунных реакций, при ревматоидном артрите имеют значение и реакции гиперчувствительности замедленного типа, проявляющиеся наиболее ярко в синовиальной оболочке.

В суставах процессы дезорганизации соединительной ткани определяются в околосуставной ткани и в капсуле мелких суставов кистей рук и стоп, обычно симметрично захватывая как верхние, так и нижние конечности.

В околосуставной соединительной ткани первоначально наблюдаются

мукоидное набухание, артериолиты и артерииты. Далее наступает фибриноидный некроз, вокруг очагов фибриноидного некроза появляются клеточные реакции: скопления крупных гистиоцитов, макрофагов, гигантских клеток рассасывания. В итоге на месте дезорганизации соединительной ткани развивается зрелая волокнистая соединительная ткань с толстостенными сосудами. При обострении заболевания те же изменения возникают в очагах склероза. Описанные очаги фибриноидного некроза носят название ревматоидных узлов. Они появляются обычно около крупных суставов в виде плотных образований размером до лесного ореха. Весь цикл их развития от начала возникновения мукоидного набухания до образования рубца занимает 3-5 мес.

В синовиальной оболочке воспаление появляется в самые ранние сроки заболевания. Возникает синовит- важнейшее морфологическое проявление болезни, в развитии которого выделяют три стадии. В первой стадии синовита в полости сустава скапливается мутноватая жидкость; синовиальная оболочка набухает, становится полнокровной, тусклой. Суставной хрящ сохранен, хотя в нем могут появляться поля, лишенные клеток, и мелкие трещины. Ворсины отечные, в их строме - участки мукоидного и фибриноидного набухания, вплоть до некроза некоторых ворсин. Такие ворсины отделяются в полость сустава и из них образуются плотные слепки - так называемые рисовые тельца. Сосуды микроциркуляторного русла полнокровны, окружены макрофагами, лимфоцитами, нейтрофилами, плазматическими клетками; местами появляются кровоизлияния.

В стенке фибриноидно-измененных артериол обнаруживают иммуноглобулины. В ряде ворсин определяется пролиферация синовиоцитов. В цитоплазме плазматических клеток обнаруживается ревматоидный фактор. В синовиальной жидкости увеличивается содержание нейтрофилов, причем в цитоплазме некоторых из них также обнаруживается ревматоидный фактор. Такие нейтрофилы названы рагоцитами (от греч. ragos - гроздь винограда).

Во второй стадии синовита наблюдается разрастание ворсин и разрушение хряща. По краям суставных концов костей постепенно возникают островки грануляционной ткани, которая в виде пласта - паннуса (от лат. pannus - лоскут) наползает на синовиальную оболочку и на суставной хрящ. Этот процесс особенно ярко выражен в мелких суставах кистей рук и стоп. Межфаланговые и пястно-пальцевые суставы легко подвергаются вывиху

или подвывиху с типичным отклонением пальцев в наружную (ульнарную) сторону, что придает кистям вид плавников моржа. Аналогичные изменения наблюдаются в суставах и костях пальцев нижних

конечностей. В крупных суставах в этой стадии отмечаются ограничение подвижности, сужение суставной щели и остеопороз эпифизов костей. Наблюдается утолщение капсулы мелких суставов, ее внутренняя поверхность неровная, неравномерно полнокровная, хрящевая поверхность тусклая, в хряще видны узур, трещины. В крупных суставах отмечается срастание соприкасающихся поверхностей синовиальной оболочки. При микроскопическом исследовании местами виден фиброз синовиальной оболочки, местами - очаги фибриноида. Часть ворсин сохранена и разрастается, строма их пронизана лимфоцитами и плазматическими клетками. Местами в утолщенных ворсинах формируются очаговые лимфоидные скопления в виде фолликулов с зародышевыми центрами - синовиальная оболочка становится органом иммуногенеза. В плазматических клетках фолликулов выявляется ревматоидный фактор. Среди ворсин встречаются поля грануляционной ткани, богатой сосудами и состоящей из нейтрофилов, плазматических клеток, лимфоцитов и макрофагов. Грануляционная ткань разрушает и замещает ворсинки, нарастает на поверхность хряща и проникает в его толщу через небольшие трещины. Гиалиновый хрящ под влиянием грануляций постепенно истончается, расплавляется; костная поверхность эпифиза обнажается. Стенки сосудов синовиальной оболочки утолщены и гиалинизированы.

Третья стадия ревматоидного синовита, которая развивается иногда через 20-30 лет от начала заболевания, характеризуется появлением фиброзно-костного анкилоза. Наличие различных фаз созревания грануляционной ткани в полости сустава (от свежих до рубцовых) и масс фибриноида свидетельствует о том, что в любой стадии болезни, иногда даже при многолетнем ее течении, процесс сохраняет свою активность и неуклонно прогрессирует, что приводит к тяжелой инвалидизации больного.

Висцеральные проявления ревматоидного артрита обычно выражены незначительно. Они проявляются изменениями соединительной ткани и сосудов микроциркуляторного русла серозных оболочек, сердца, легких, иммунокомпетентной системы и других органов. Довольно часто возникают васкулиты и полисерозит, поражение почек в виде гломерулонефрита, пиелонефрита, амилоидоза. Реже встречаются ревматоидные узлы и участки склероза в миокарде и легких.

Изменения иммунокомпетентной системы характеризуются гиперплазией лимфатических узлов, селезенки, костного мозга; выявляется плазмоклеточная трансформация лимфоидной ткани, причем имеется прямая зависимость между выраженностью гиперплазии плазматических клеток и степенью активности воспалительного процесса.

Осложнения. Осложнениями ревматоидного артрита являются подвывихи и вывихи мелких суставов, ограничение подвижности, фиброзные и костные анкилозы, остеопороз. Самое грозное и частое осложнение -нефропатический амилоидоз.

Анкилозирующий спондилоартрит

Болезнь Бехтерева (синонимы: болезнь Штрюмпелля-Бехтерева- Мари, анкилозирующий спондилоартрит, ревматоидный спондилит) - хроническое ревматическое заболевание с поражением преимущественно суставно-связочного аппарата позвоночника, ведущим к его неподвижности; возможно вовлечение в процесс периферических суставов и внутренних органов.

Определенное значение в развитии болезни придается инфекционно-аллергическому фактору, травме позвоночника и главное - наследственности: болеют чаще мужчины, у которых в 80-100% случаев выявляется антиген гистосовместимости HLA-B27. Предполагают возможность аутоиммунизации, так как антиген гистосовместимости HLA-B27, встречающийся почти постоянно у больных анкилозирующим спондилоартритом, сцеплен с геном слабого иммунного ответа. Этим объясняют возможность неполноценной и извращенной иммунной реакции при воздействии бактериальных и вирусных агентов, что определяет развитие хронического иммунного воспаления в позвоночнике с остеопластической трансформацией его тканей. Неполноценным и извращенным иммунным ответом объясняют также развитие хронического воспаления и склероза во внутренних органах.

При анкилозирующем спондилоартрите возникают деструктивно-воспалительные изменения в тканях мелких суставов позвоночника, которые мало отличаются от изменений при ревматоидном артрите. В результате длительно текущего воспаления разрушаются суставные хрящи, появляются анкилозы мелких суставов. Соединительная ткань, заполняющая полость суставов, подвергается метаплазии в костную, развиваются костные анкилозы суставов, подвижность их ограничивается. Такой же процесс с образованием кости развивается в межпозвоночных дисках, что ведет к полной неподвижности позвоночного столба. Нарушаются функции сердца и легких, иногда развивается легочная гипертензия. Поражаются и внутренние органы: в аорте, сердце, легких наблюдаются хроническое воспаление и очаговый склероз; развивается амилоидоз с преимущественным поражением почек.

Системная красная волчанка

Системная красная волчанка (болезнь Либмана-Сакса) - острое или хроническое системное заболевание соединительной ткани с выраженной аутоиммунизацией и преимущественным поражением кожи, сосудов и почек.

Как при большинстве аутоиммунных болезней, в патогенезе СКВ играют роль и генетические, и иммунологические факторы, и факторы внешней среды. Генетические факторы: особенности HLA-системы, аллели HLA-DQ (Ат к ДНК и антифосфолипидные АТ). Это доказано повышенной заболеваемостью в семье, монозиготных близнецов. Наследование недостаточности некоторых компонентов системы комплемента (C2, C4, C1q), что нарушает выведение ЦИК. Иммунологические факторы: нарушение элиминации аутореактивных В-лимфоцитов в КМ и дефект иммунной толерантности. Нарушена элиминация аутореактивных CD4+ Т-хелперов, активирующих В-лимфоциты. Гиперактивация некоторых цитокинов (TRL, IFN). Факторы среды: УФ-облучение (фотсенсебилизация), при этом активируется апоптоз клеток и изменения ДНК, и она становится иммуногенной. Некоторые ЛС – например гидразин и другие.

Наиболее яркие изменения при СКВ развиваются в рыхлой соединительной ткани (подкожной, околосуставной, межмышечной), в стенках сосудов микроциркуляторного русла, в сердце, почках и органах иммунокомпетентной системы.

Разнообразные тканевые и клеточные изменения можно разбить на 5 групп. К первой группе относятся острые некротические и дистрофические изменения соединительной ткани. Наблюдаются все стадии прогрессирующей дезорганизации соединительной ткани, фибриноидные изменения и некроз стенок мелких кровеносных сосудов. Фибриноид при СКВ имеет свои особенности: в нем содержится большое количество распавшегося ядерного белка и глыбок хроматина.

Вторая группа тканевых изменений при СКВ представлена подострым межучточным воспалением всех органов, включая нервную систему, с вовлечением в процесс сосудов микроциркуляторного русла (капилляриты, артериолиты, венулиты). Среди клеток воспалительного инфильтрата преобладают лимфоциты, макрофаги, плазматические клетки. Воспалительный процесс разной интенсивности возникает и в серозных оболочках (полисерозит).

Третью группу составляют изменения склеротического характера. Они развиваются в исходе изменений первой и второй групп. Склероз нередко сочетается со свежими проявлениями дезорганизации соединительной ткани и васкулитами, что свидетельствует об обострении заболевания. К характерным признакам СКВ относится периартериальный «луковичный» склероз в селезенке.

Четвертая группа представлена изменениями иммунокомпетентной системы. В костном мозге, лимфатических узлах, селезенке обнаруживаются очаговые скопления лимфоцитов и плазматических клеток, продуцирующих иммуноглобулины. Встречается гиперплазия вилочковой железы с лимфоидными фолликулами. Отмечается повышенная фагоцитарная активность макрофагов. В селезенке и лимфатических узлах появляются белковые преципитаты, возникающие в результате диспротеиноза.

К пятой группе изменений относится ядерная патология, наблюдаемая в клетках всех органов и тканей, но главным образом в лимфатических узлах. Конфигурация ядер сохраняется, но они постепенно теряют ДНК и при окраске ядерными красителями становятся бледными. При гибели клетки ядро определяется в виде светло окрашенного ядерными красителями тела, в дальнейшем оно распадается на глыбки. Такие ядра называют гематоксилиновыми тельцами, которые считают специфичными для СКВ. В связи с появлением антиядерных антител (волчаночный фактор) нейтрофилы и макрофаги фагоцитируют клетки с поврежденными ядрами и образуют так называемые волчаночные клетки.

Все пять групп тканевых и клеточных изменений при СКВ обычно обнаруживаются в разных сочетаниях, но выраженность их может быть разной в зависимости от остроты и длительности течения болезни.

Висцеральные проявления системной красной волчанки различны. Сердце при СКВ поражается в 1/3 случаев; изменения могут наблюдаться во всех его слоях - эндокарде, миокарде, перикарде. У части больных развивается абактериальный бородавчатый эндокардит, названный по имени описавших его авторов эндокардитом Либмана и Сакса.

Как уже говорилось, сосуды разного калибра подвергаются значительным изменениям, особенно сосуды микроциркуляторного русла - возникают артериолиты, капилляриты и венулиты. В стенке аорты в связи с поражением ее микрососудов появляются вторичные изменения в виде эластолиза и

мелких рубчиков в средней оболочке. В разных органах васкулиты вызывают вторичные изменения - дистрофию паренхиматозных элементов, некроз.

Почки часто поражаются при СКВ. Возникает два варианта гломерулонефрита: один с характерными морфологическими признаками - волчаночный нефрит, другой - без этих признаков, имеющий обычную картину гломерулонефрита (см. Болезни почек). При волчаночном нефрите почки увеличены, пестрые, с участками кровоизлияний. При микроскопическом исследовании волчаночный нефрит характеризуется наличием патологических изменений в ядрах (гематоксилиновые тельца), утолщением капиллярных мембран клубочков, принимающих вид

проволочных петель, появлением гиалиновых тромбов и очагов фибриноидного некроза с фиксацией в них иммунных комплексов. В исходе волчаночного нефрита может возникать сморщивание почек с последующим развитием уремии.

Суставы вовлекаются в патологический процесс, однако изменения не достигают большой степени и редко сопровождаются деформацией (в таких случаях заболевание приобретает большое сходство с ревматоидным артритом). Гистологически в синовиальной оболочке выявляется клеточный инфильтрат, состоящий из макрофагов и плазматических клеток, встречаются склерозированные ворсинки, развиваются васкулиты. В околосуставной ткани наблюдаются участки мукоидного и фибриноидного набухания и поля склероза.

На коже боковых поверхностей лица симметрично появляются красные, слегка шелушащиеся участки, соединенные узкой красного цвета полосой на переносице (фигура бабочки). При обострении и прогрессировании болезни появляются высыпания и на других участках тела. С течением времени пятна приобретают коричневатый оттенок. При гистологическом исследовании в собственно коже в острых случаях видны отек и капилляриты, в артериолах наблюдаются фибриноидные изменения, вплоть до некроза. При затихании процесса в стенке сосудов и вокруг них появляются лимфоциты и макрофаги. Развиваются склероз, гиперкератоз, атрофия потовых и сальных желез, что ведет к облысению.

Системная склеродермия

Системная склеродермия (системный прогрессирующий склероз) представляет собой хроническое заболевание, для которого характерны: (1) хроническое воспаление, предположительно аутоиммунной природы; (2) распространенное повреждение мелких кровеносных сосудов; (3) прогрессирующий интерстициальный и периваскулярный фиброз в коже и многих органах

Предполагают, что Т-клетки CD4+, отвечающие на антиген, не идентифицированный до сих пор, накапливаются в коже и высвобождают цитокины, активирующие клетки воспаления и фибробласты.

Патологическая анатомия. В коже и внутренних органах наблюдаются все виды дезорганизации соединительной ткани со слабовыраженной клеточной реакцией, заканчивающиеся грубым склерозом и гиалинозом. Кожа становится плотной и малоподвижной. В суставах отмечаются разной степени васкулиты, иногда с тромбами. Особенно опасно поражение сосудов почек в связи с возможностью развития некроза коркового слоя почек и острой их недостаточности - «истинная склеродермическая почка».

Возможно преобладание крупноочагового кардиосклероза с сердечнососудистой недостаточностью -«склеродермическое сердце» или фиброза базальных отделов легких и субплевральных областей -базальный пневмофиброз

Дерматомиозит

Дерматомиозит - ревматическое заболевание, главным и ведущим клинико-морфологическим проявлением, которого является системное поражение поперечнополосатой, в меньшей степени гладкой, мускулатуры и кожи.

Предполагается вирусная природа заболевания. Косвенным подтверждением этого служит обнаружение у больных в цитоплазме эндотелио- и миоцитов тубулярных структур, сходных с парамиксовирусами. Показано значение генетической предрасположенности, описаны случаи семейного дерматомиозита. Развитие болезни связано, вероятнее всего, с нарушениями иммунологического гомеостаза и аутоиммунизацией. Пусковым механизмом является, видимо, вирусная инфекция. Очевидна связь дерматомиозита с опухолями, при этом опухолевые антигены могут быть перекрестно реагирующими с антигенами мышц, что усугубляет аутоиммунизацию. Отмечено улучшение состояния больных после удаления опухоли.

Патологическая анатомия. Наиболее часто изменения развиваются в скелетной мускулатуре, в мышцах глотки, гортани, диафрагмы, глазных мышцах. Мышцы становятся бледно-желтыми, отечными. В подкожной клетчатке, мышцах появляются очаги кальциноза. При микроскопическом исследовании постоянно обнаруживаются дистрофические изменения мышечных волокон, в них исчезает поперечная исчерченность, уменьшается содержание гликогена, резко понижается активность ряда ферментов. Многие мышечные волокна некротизированы, и в очагах некроза видно выпадение извести в виде мелких зерен. В соединительнотканной строме мышц, которая вовлекается в процесс вторично, развиваются отек и воспалительная реакция. В инфильтрате преобладают лимфоциты, макрофаги и плазматические клетки. Скопления лимфоцитов и макрофагов особенно выражены по ходу микрососудов, со стороны эндотелия капилляров отмечаются пролиферация и десквамация, вплоть до полного закрытия просвета.

Изменения внутренних органов при дерматомиозите постоянны. Они носят воспалительный, дистрофический или склеротический характер и наиболее часто наблюдаются в сердце, легких, желудочно-кишечном тракте.

Лимфатические узлы и селезенка обычно увеличены, с явлениями гиперплазии лимфоидной ткани и плазмоклеточной трансформацией.

Выделяют первичную (идиопатическую) и вторичную (опухолевую) формы дерматомиозита, морфологические проявления которых идентичны. Каждая из этих форм может иметь острое, подострое, непрерывно-рецидивирующее и хроническое течение.

Список литературы:

1. Пауков В.С., Патологическая анатомия. В 2 т. Т. 2. Частная патология: учебник / Под ред. В.С. Паукова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 528 с. - ISBN 978-5-9704-3745-2
2. Струков А.И., Патологическая анатомия: учебник / А. И. Струков, В. В. Серов; под ред. В. С. Паукова. - 6-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 880 с. - ISBN 978-5-9704-3551-9
3. Пальцев М.А., Патологическая анатомия: национальное руководство / гл. ред. М.А. Пальцев, Л.В. Кактурский, О.В. Зайратьянц - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 1264 с. (Серия "Национальные руководства") - ISBN 978-5-9704-3154-2
4. Пауков В.С., Патологическая анатомия. В 2 т. Т. 2. Частная патология: учебник / Под ред. В.С. Паукова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 528 с. - ISBN 978-5-9704-3745-2
5. Струков А.И., Патологическая анатомия: учебник / А. И. Струков, В. В. Серов; под ред. В. С. Паукова. - 6-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 880 с. - ISBN 978-5-9704-3551-9
6. Пальцев М.А., Патологическая анатомия: национальное руководство / гл. ред. М.А. Пальцев, Л.В. Кактурский, О.В. Зайратьянц - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 1264 с. (Серия "Национальные руководства") - ISBN 978-5-9704-3154-2