

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 соединительной ткани.

Выполнил: ординатор 1го года
Фомин Артем Евгеньевич

Руководитель : КМН, доцент, зав. Кафедрой
Хоржевский Владимир Алексеевич

Красноярск, 2023 г.

СОДЕРЖАНИЕ

Введение...	3
Ревматизм	3
Ревматоидный артрит	6
Анкилозирующий спондилоартрит	8
Системная красная волчанка	9
Системная склеродермия	11
Дерматомиозит	11
Список литературы	12

Введение

Системные заболевания соединительной ткани принято называть в настоящее время ревматическими болезнями. При системных заболеваниях патологический процесс часто вовлекает в процесс соединительную ткань и сосуды. Эти заболевания называют коллагеновыми болезнями. При ревматических болезнях поражается вся система соединительной ткани и сосудов в связи с нарушением иммунологического гомеостаза (дисфункцией соединительной ткани и 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
- склероза

Однако каждое из заболеваний имеет свои клинико-морфологические особенности в связи с преимущественным поражением той или иной системы органов.

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 чувствительности замедленного, так называемого типа.

Ревматизм

Ревматизм (болезнь Сокольского-Буйо) - инфекционно-аллергическое заболевание с преимущественным поражением сердца и сосудов, волнообразным течением, периодами обострения и ремиссии. В возникновении и развитии заболевания доказана роль β -гемолитического стрептококка группы А, а также сенсибилизации организма стрептококковыми антигенами.

антипримитивный иммунный ответ (РГЗ и РГНТ) на многочисленные антигены стрептококка. Основное значение придается антителам, перекрестно реагирующим с антигенами стрептококка и антигенами тканей сердца и суставов. Но и продукты распада 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, где можно проследить все фазы ее дезорганизации.

Мукоидное набухание является поверхностной и обратимой фазой дезорганизации соединительной ткани. Характерно усиленное образование гликозаминогликаны (преимущественно гиалуроновую кислоту), а также гидратацией основного вещества.

Фибриноидные изменения (набухание и некроз) представляют собой фазу глубокой и необратимой дезорганизации соединительной ткани. Происходит образование фибриноидных масс, которые являются результатом нарушения проницаемости капилляров и скопления в них фибрина.

Клеточные воспалительные реакции выражаются образованием прежде всего специфической ревматической гранулемы. Формируются гранулемы на месте очагов повреждения соединительной ткани макрофагов, которые трансформируются в крупные клетки с гиперхромными ядрами. Далее эти клетки начинают размножаться вокруг масс фибриноида. В дальнейшем формируется типичная ревматическая гранулема. Ревматические гранулемы, состоящие из крупных макрофагов, называются зрелыми. В дальнейшем клетки гранулемы начинают вытягиваться, среди них появляются фибробласты, фибриноидных масс становится меньше - формируется фиброз. Фиброзные гранулемы в дальнейшем трансформируются в фиброз, который рассасывается; гранулема приобретает характер рубцующейся. Цикл развития гранулемы составляет 3-4 мес. Помимо гранул, при ревматизме наблюдаются неспецифические реакции, имеющие диффузный или острый характер. К неспецифическим реакциям относятся васкулиты в системе микроциркуляторного русла.

Склероз является заключительной фазой дезорганизации соединительной ткани. Чаще всего при ревматизме встречается пролиферативный (вторичный склероз), в более редких случаях - в исходе фибриноидного изменения

соединительной ткани (гиалиноз, «первичный склероз»). Эндокардит - воспаление эндокарда - одно из ярких проявлений ревматизма. По локализации различают эндокардит клапанный, острый проксимальный и более редкий митральный или аортальный клапанов. 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. Выделяют 4 вида ревматического клапанного эндокардита 1) диффузный, или вальвулит; 2)

острый бородавчатый; 3) фибропластический; 4) возвратно-бородавчатый.

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 является промежуточной формой эндокардита при особой склонности процесса к фиброзу и рубцеванию. Возвратно-бородавчатый эндокардит характеризуется повторной дезорганизацией

соединительной ткани клапанов, изменении их эндотелия и тромботическими наложениями на клапаны и утолщением стенок. В итоге развивается склероз и инфильтрация миокарда, приводящая к деформации и развитию порока сердца.

Миокардит - воспаление миокарда, постоянно наблюдающееся при ревматизме. Выделяют 3 его формы: 1) узелковый продуктивный (гранулематозный); 2) диффузный ~~межочный~~ ~~жидкий~~ ~~эксудативный~~ ~~жидкий~~ ~~эксудативный~~ ~~жидкий~~ ~~эксудативный~~ узелковый продуктивный (гранулематозный) миокардит характеризуется образованием в периваскулярной соединительной ткани миокарда ревматических гранул. В исходе узелкового миокардита развивается периваскулярный склероз, который усиливается по мере прогрессирования ревматизма и может приводить к выраженному кардиосклерозу.

Диффузный межочечный экссудативный миокардит характеризуется отеком, полнокровием интерстиция миокарда и значительной инфильтрацией его лимфоцитами, гистиоцитами, нейтрофилами и эозинофилами. Сердце становится очень дряблым, полости сердца расширяются, миокард приобретает дистрофические изменения резко нарушается. При благоприятном исходе в миокарде развивается диффузный кардиосклероз.

Очаговый межочечный 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 некроза мышечных клеток сердца. Перикардит имеет характер серозного, серозно-фибринозного или фибринозного воспаления. В мембранах перикарда происходит острое и быстрое образование соединительной ткани (панцирное сердце). Суставы и органы дыхания вовлекаются в патологический процесс. Возникают ревматические васкулиты. В артериях и артериолах возникают фибриноидные изменения стенок, иногда тромбоз. Такая картина ревматического эндотелиоза характерна для активной фазы заболевания. Проницаемость капилляров резко повышается. Васкулиты при ревматизме носят системный характер, т.е. могут развиваться во всех органах и тканях. В исходе ревматического васкулита развивается склероз сосудов.

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 возникают. В остром периоде заболевания суставы могут 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.

Стечение временных узлов рассасываются, а на их месте остаются рубчики.

Поражение нервной системы развивается в связи с ревматическими васкулитами и может проявляться в виде полиневрита, энцефалита, миелита, менингита, энцефаломенингита, краниокраниальных кровоизлияний. 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 (полисерозит), почек (очаговый или диффузный гломерулонефрит), легких с поражением сосудов (ревматическая пневмония), скелетных мышц (мышечный ревматизм), кожных выделительных желез (нодозная эритема), эндокринных желез (дисфункции и атрофические изменения). В органах иммунной системы находят гиперплазию лимфоидной ткани и плазмноклеточную трансформацию, что отражает выраженность иммунной реакции при ревматизме. По преобладанию клинико-морфологических проявлений заболевания выделяются (в известной мере условно) следующие описанные выше формы ревматизма: 1) индивидуальная; 2) полиартритическая; 3) нодозная (узловатая); 4) церебральная.

Висходе 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, инсульты и т.д.

Ревматоидный артрит

Ревматоидный артрит (инфекционный полиартрит) - 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 преимущественно женщины - носители антигена гистосовместимости HLA/B27 и D/DR4. В генезе тканевых повреждений - как локальных, так и системных - при ревматоидном артрите важную 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 образуется как в синовиальной оболочке, так и в лимфатических узлах. Изменения тканей суставов в значительной мере связаны с синтезируемым местно, в синовиальной оболочке, ревматоидным фактором, относящимся преимущественно к IgG. Он связывается с ферментом муллин, образуя иммунный комплекс, активирующий комплемент. Этот комплекс активирует моноциты и макрофаги, активирует синтез простагландинов и интерлейкина I, которые стимулируют выработку синовиальной оболочки и повреждение тканей. Иммунный комплекс, содержащий ревматоидный фактор, фиксируется на базальных мембранах сосудов, в клетках и тканях, фиксирует активированный комплемент и вызывает воспаление. Оно касается прежде всего сосудов микроциркуляции. Помимо гуморальных иммунных реакций, при ревматоидном артрите имеют значение и реакции ГЗТ, проявляющиеся наиболее ярко в синовиальной оболочке. Воспалительная реакция развивается в синовиальной ткани и в капсуле мелких суставов

кистей рук и стоп, обычно симметрично захватывая как верхние, так и нижние конечности.
Вокло суставной 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. Вместе с дезорганизацией 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. Весь цикл их развития от начала возникновения мукоидного набухания до формирования зрелой волокнистой соединительной ткани является самым ранним сроком 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 синовиальной оболочки в некоторых местах набухают и покрываются фибриноидным набуханием. Такие ворсины отделяются в полость сустава и из них образуются плотные слепки - так называемые рисовые тельца. В стенке фибриноидно-измененных

артериол обнаруживаются иммунные глобулины. Вряд ли в синовиальной оболочке определяется пролиферация синовиоцитов. В синовиальной жидкости увеличивается содержание нейтрофилов, причем в некоторых случаях из них также как из плазматических клеток 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) настилается 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 и подвывиху. В кистях и стопах грануляционная ткань образует так называемые «бугорки», придающие 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, с многочисленными трещинами.

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 так называемые «фолликулы» в виде фолликулов с зародышевыми центрами - синовиальная оболочка становится органом иммуногенеза. В плазматических клетках обнаруживается 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, разрушает хрящ 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 фибриновое покрытие суставной поверхности синовиальной оболочки в течение многолетнего течения процесса 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 серьезных 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 иммунной системы характеризуются гиперплазией лимфатических узлов, селезенки, костного мозга; выявляется плазмоклеточная трансформация лимфоидной ткани, преобладают иммунодепрессивные свойства лимфоцитов, снижается активность воспалительного процесса. Осложнениями ревматоидного артрита являются подвывихи и вывихи мелких суставов, при этом повышается риск развития системного осложнения - нефропатического амилоидоза.

Анкилозирующий спондилоартрит

Болезнь Бехтерева (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 имеет наследственность: болеют чаще мужчины, у которых в 80-100% случаев выявляется антиген HLA-B27. Предполагают возможность аутоиммунизации, так как антиген HLA-B27, встречающийся почти постоянно у больных анкилозирующим спондилоартритом, сцеплен с геном слабого иммунного ответа. Это объясняет 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, также развитие хронического воспаления и склероза во внутренних органах. При анкилозирующем спондилоартрите возникают деструктивно-воспалительные изменения в тканях мелких суставов позвоночника. 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 образования костных анкилозов происходит 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 преимущественным поражением сосудов. Карбоксигемоглобин в патогенезе СКВ играют роль и генетические, и иммунологические факторы, и факторы внешней среды. 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. Гиперчувствительность (HLN) факторы: Фоллуция (фотосенсибилизация), при этом активируется апоптоз клеток и изменения ДНК иона становится иммуногенной. Некоторые ЛС – например гидразин и другие.

Наиболее яркие изменения при СКВ развиваются в рыхлой соединительной ткани (подкожной, околоуставной, межмышечной), в стенках сосудов микроциркуляторного русла, в сердце, почках и органах иммуннокомпетентной системы. Разнообразие тканевых изменений 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 большое количество распавшегося ядерного белка и глубокого хроматина.

Вторая группа тканевых изменений при СКВ представлена подострым межтканевым воспалением всех органов, включая нервную систему, с вовлечением в процесс сосудов микроциркуляторного русла. Связано с инфильтрацией лимфоцитами, макрофагами, плазматическими клетками. Воспалительный процесс разной интенсивности возникает в серозных оболочках (полисерозит).

Третью группу составляют изменения склеротического характера. Они развиваются в результате 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 периаартериальный «луковичный» склероз в селезенке.

Четвертая группа представлена изменениями иммуннокомпетентной системы. В костном мозге, лимфатических узлах, селезенке обнаруживаются очаговые скопления лимфоцитов и плазматических клеток, продуцирующих иммуноглобулины. Отмечается повышенная фагоцитарная активность макрофагов. В селезенке и лимфатических узлах появляются бляшки, возникающие в результате диспротеиноза.

К пятой группе изменений относится ядерная патология, наблюдаемая в клетках всех тканей, но главным образом в лимфатических узлах. Конфигурация ядер

сохраняется, но они постепенно теряют ДНК и при окраске ядерными красителями становятся бледными. При гибели клетка ядро определяется в виде светлого окрашенного ядерного красителя митоза, в дальнейшем оно распадается на глыбки. Такие ядра называются **мелкими** и **крупными** специфичными СКВ. Вследствие появления антител (волчаночный фактор) нейтрофилы и макрофаги фагоцитируют клетки с поврежденными ядрами и образуют так называемые волчаночные клетки. В с е п я т ь г р у п п т к а н е в ы х к л е т о ч н ы х и з м е н е н и й п р и С К В о б ы ч н о о б н а р у ж и в а ю т с я **крупные** и **мелкие** волчаночные клетки. Длительность течения болезни.

Сердце при СКВ поражается в 1/3 случаев; изменения могут наблюдаться во всех его слоях. У части больных развивается бактериальный бородавчатый эндокардит, названный имени описавших его авторов эндокардитом Либмана и Сакса. Как уже говорилось, сосуды разного калибра подвергаются значительным изменениям, особенно сосуды микроциркуляторного русла - **артерии**, **капилляры** и венолиты. В стенке аорты в связи с поражением ее микрососудов появляются вторичные изменения в виде эластолиза и **атеросклероза**. В **печени** и **почках** наблюдаются изменения - дистрофию паренхиматозных элементов, некроз.

Почки часто поражаются при СКВ. Возникает два варианта гломерулонефрита: один **хронический** и **острый** гломерулонефрит, другой **хронический** и **острый** гломерулонефрит. При волчаночном нефрите почки увеличены, пестрые, с участками кровоизлияний. При микроскопическом исследовании волчаночный нефрит характеризуется наличием патологических изменений в **клубочках**, принимающих вид **проволочных петель**, появлением **гигантских** тромбов и очагов фибриноидного некроза с фиксацией в них иммунных комплексов. В **почках** 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 **коллагеновых** тканях наблюдаются участки **микроидного** и фибриноидного набухания и поля склероза.

На коже боковых поверхностей лица симметрично появляются красные, слегка шелушащиеся участки, соединенные узкой красной полосой на переносице (фигура бабочки). При обострении и прогрессировании болезни появляются высыпания и на других **частях** тела. С течением времени пятна приобретают коричневатый оттенок. При гистологическом исследовании в **коже** в острых случаях видны отеки капилляры, в артериях наблюдаются фибриноидные изменения, вплоть до некроза. При **хроническом** процессе в стенке сосудов вокруг них появляются лимфоциты и макрофаги. Развиваются склероз, гиперкератоз, атрофия потовых и сальных желез, что ведет к **бессилию**.

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. Предполагается, что основным патогенетическим механизмом является активация фибробластов. В коже и внутренних органах наблюдаются все виды дезорганизации соединительной ткани со слабо выраженной клеточной реакцией, заканчивающиеся грубым склерозом. В сосудах образуются тромбы. Особенно опасно поражение сосудов почек в связи с возможностью развития некроза коркового слоя почек и острой их недостаточности - «истинная склеродермическая почка». В миокарде развивается коронарная недостаточность - «склеродермическое сердце» или фиброза базальных отделов легких и субплевральных областей - базальный пневмофиброз.

Дерматомиозит

Дерматомиозит - ревматическое заболевание с системным поражением поперечнополосатой, гладкой мускулатуры и кожи. Предполагается вирусная природа заболевания (обнаружение у больных в цитоплазме эндотелио- и миоцитов тубулярных структурных спарамиксовирусами). 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.

Мышцы становятся бледно-желтыми, отечными. В подкожной клетчатке, мышцах выявляются очаги кальциноза. При микроскопическом исследовании постоянно обнаруживаются дистрофические изменения мышечных волокон, в них исчезает поперечная исчерченность, содержание гликогена резко понижается, активность ряда ферментов. Многие мышечные волокна некротизированы, в очагах некроза видно выпадение извести в виде мелких зерен. В соединительнотканной строме мышц развивается воспалительная реакция: инфильтрация лимфоцитами, плазматическими клетками, макрофагами, особенно выражены по ходу микрососудов.

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 обычно увеличены, с явлениями гиперплазии лимфоидной ткани и плазматочной трансформацией. Выделяют первичную и вторичную (опухолевую) формы дерматомиозита. Заболевание может иметь острое, подострое, непрерывно-рецидивирующее и хроническое течение.

Список литературы

Патологическая анатомия : учебник / А. И. Струков, В. В. Серов. - 5-е изд., стер. - М.: Литер, 2010.-880с

Основы патологии заболеваний по Роббинсу и Котрану / Кумар В., Аббас А.К., Фаусто Н., Астер Дж. К.; пер. с англ.; под ред. Е.А. Коган, Р.А. Серова, Е.А. Дубовой, К.А. Павлова. В 3 томах. — М.: Литер, 2016 — 600 с. — ISBN 978-5-98657-053-2. Cotran Pathologic Basis of Disease, Vinay Kumar, et al., 8th ed. — ISBN 978-5-98657-053-2.

Патологическая анатомия: учебник: Т. / под ред. В. С. Паукова М.М. гэотар-медиа, 2015-10. — Патология.-720с.

Патологическая анатомия: Учебник. В 2 Т. Пальцев М. М. Аничков М.М. Медицина, 2000. - ISBN 5-25-04185-X