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

**«Патологическая анатомия саркоидоза»**

**Выполнил:** ординатор 2-го года

Воробович Никита Сергеевич

**Специальность:** патологическая анатомия

**Руководитель:** зав. кафедрой, К.М.Н.,

[Хоржевский Владимир Алексеевич](https://krasgmu.ru/index.php?page%5bcommon%5d=user&id=1608)

Красноярск, 2022

 **ВВЕДЕНИЕ**

**Саркоидоз** (*sarcoidosis*; греч. sarx, sarkos мясо, плоть + eidos вид; син.: *болезнь Бенье — Бека — Шауманна, доброкачественный гранулематоз, хронический эпителиоидно-клеточный гранулематоз, хронический эпителиоидно-клеточный ретикулоэндотелпоз, доброкачественный лимфогранулематоз* и др.) — системное заболевание из группы гранулематозов, характеризующееся развитием эпителиоидно-клеточных гранулем, дистрофией, деструкцией и склерозом различных тканей и органов с нарушением их функции. Наиболее часто поражаются лимфатические узлы, кожа, глаза, органы дыхания, печень, селезенка, околоушные слюнные железы, кости, реже другие органы.

**ИСТОРИЯ**

Первые описания Саркоидоза были сделаны дерматологами — сначала Дж. Гетчинсоном (1869), несколько позднее [Э. Бенье](https://xn--90aw5c.xn--c1avg/index.php/%D0%91%D0%95%D0%9D%D0%AC%D0%95_%D0%AD%D1%80%D0%BD%D0%B5%D1%81%D1%82) (1889), а затем Ц. Беком (1899). Термин «саркоид» (саркомоподобный), указывающий на внешнее сходство кожных изменений с саркомой, был введен Ц. Беком. В последующие годы появились сообщения о том, что кожные изменения при Саркоидозе могут сочетаться с поражением других органов. Суммируя эти данные, Шауманн (J. N. Schaumann) представил Саркоидоз как системное заболевание, поражающее, кроме кожи, лимфатические узлы, легкие, глаза, слизистые оболочки, кости. Учитывая вклад в изучение болезни последних трех исследователей, на съезде дерматологов в Страсбурге в 1934 г. было принято решение называть С. болезнью Бенье — Бека — Шауманна. Однако в современных международных классификациях болезней употребляют термин «саркоидоз».

Представление о Саркоидозе как о системном (полисиндромном) заболевании складывалось постепенно. Применение рентгенологического исследования органов грудной клетки позволило установить, что при С. поражаются преимущественно регионарные лимфатические узлы легких, а внедрение флюорографии — получить первые данные о его распространении. В 1941 г. Квеймом (М. A. Kveim) была предложена диагностическая проба со специфическим антигеном, полученным из саркоидозной ткани. В начале 50-х гг. благодаря применению глюкокортикоидных гормонов были достигнуты первые реальные успехи в лечении С. Уточнению и расширению представлений об эпидемиологии, клинике, рациональной диагностике и методах лечения С. в значительной мере способствовали международные конференции, а также европейские симпозиумы, посвященные С.

**ЭТИОЛОГИЯ**

Этиология не выяснена. Несколько десятилетий дискутируется вопрос о возможной роли в развитии Саркоидоза возбудителей туберкулеза. Предполагалось, что Саркоидоз — это своеобразная форма туберкулеза, вызванная, возможно, ослабленными маловирулентными микобактериями. Однако все факты, приводившиеся в разное время в доказательство туберкулезной природы С., оказались несостоятельными. Не подтвердились сообщения о якобы высокой частоте контактов больных С. с бациллоносителями туберкулеза, сочетании С. и туберкулеза у одного и того же больного, обнаружении возбудителей туберкулеза в органах, пораженных С. Представлению о туберкулезной природе С. противоречат п другие данные. Так, в отличие от туберкулеза, С. редко наблюдается у детей, сравнительно редко поражает серозные оболочки и, по-видимому, никогда не поражает надпочечники; кроме того, на фоне отчетливого снижения заболеваемости туберкулезом в экономически развитых странах уменьшения заболеваемости С. не обмечается. Малоубедительны и ссылки на сходство гистол. строения гранулемы при этих заболеваниях, поскольку аналогичная морфологическая картина обнаруживается и при других нозологических формах, напр. бериллиозе. Важно и то обстоятельство, что при С. оказались неэффективными самые мощные противотуберкулезные средства при несомненной эффективности глюкокортикоидных гормонов.

Нек-рые исследователи считают С. болезнью измененной реактивности, т. е. полиэтиологическим заболеванием, в основе к-рого лежит особая, возможно генетически детерминированная, реакция на самые различные факторы: бытовые, профессиональные и т. д., что не получило еще, однако, убедительных доказательств. Не подтвердилось и предполагавшееся значение воздействия сосновой пыльцы, атипичных микобактерий, грибков. Обсуждается вирусное происхождение С., однако предполагаемый вирус не идентифицирован.

**ПАТОГЕНЕЗ**

Патогенез Саркоидоза также не ясен. Представляется несомненным значение измененной иммунологической реактивности и прежде всего резкого снижения реакций гиперчувствительности замедленного типа, что, в частности, подтверждается анергией больных С. к туберкулину.

С помощью иммуноморфол. исследования клеток саркоидозной гранулемы выявлено наличие на их поверхности фиксированных [иммуноглобулинов](https://xn--90aw5c.xn--c1avg/index.php/%D0%98%D0%9C%D0%9C%D0%A3%D0%9D%D0%9E%D0%93%D0%9B%D0%9E%D0%91%D0%A3%D0%9B%D0%98%D0%9D%D0%AB) и [комплемента](https://xn--90aw5c.xn--c1avg/index.php/%D0%9A%D0%9E%D0%9C%D0%9F%D0%9B%D0%95%D0%9C%D0%95%D0%9D%D0%A2), рассматриваемых как клеточные фиксированные антитела.При электронно-микроскопическом исследовании клеток саркоидозной гранулемы обнаружены выраженные признаки белкового синтеза и активация секреторной функции эпителиоидных клеток, что также свидетельствует об образовании антител. При электронной микроскопии эпителиоидных клеток установлена их способность к коллагенообразованию и возможность трансформации в фибробласты. Данные о непосредственном повреждающем действии клеток саркоидозной гранулемы на окружающую ткань подтверждают участие в патогенезе С. иммунных факторов.

**ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ**

Патоморфологически С. проявляется образованием эпителиоидно-клеточных саркоидозных гранулем, развитие к-рых сопровождается дистрофическими и некротическими изменениями окружающих тканей и процессами рубцевания.

Саркоидозная [гранулема](https://xn--90aw5c.xn--c1avg/index.php/%D0%93%D0%A0%D0%90%D0%9D%D0%A3%D0%9B%D0%95%D0%9C%D0%90) имеет своеобразное строение. В ее центре располагаются [эпителиоидные клетки](https://xn--90aw5c.xn--c1avg/index.php/%D0%AD%D0%9F%D0%98%D0%A2%D0%95%D0%9B%D0%98%D0%9E%D0%98%D0%94%D0%9D%D0%AB%D0%95_%D0%9A%D0%9B%D0%95%D0%A2%D0%9A%D0%98%22%20%5Co%20%22%D0%AD%D0%9F%D0%98%D0%A2%D0%95%D0%9B%D0%98%D0%9E%D0%98%D0%94%D0%9D%D0%AB%D0%95%20%D0%9A%D0%9B%D0%95%D0%A2%D0%9A%D0%98), [гигантские клетки](https://xn--90aw5c.xn--c1avg/index.php/%D0%93%D0%98%D0%93%D0%90%D0%9D%D0%A2%D0%A1%D0%9A%D0%98%D0%95_%D0%9A%D0%9B%D0%95%D0%A2%D0%9A%D0%98) , [макрофаги](https://xn--90aw5c.xn--c1avg/index.php/%D0%9C%D0%90%D0%9A%D0%A0%D0%9E%D0%A4%D0%90%D0%93%D0%98). Иногда между ними выявляется небольшое количество гомогенных эозинофильных масс. Нередко в центре саркоидозной гранулемы формируются капилляры, эндотелиальные клетки к-рых являются, по-видимому, источником образования эпителиоидных клеток. Гигантские клетки бывают двух типов: с центральным (типа клеток инородных тел) и периферическим (типа клеток Лангханса) расположением ядер. В цитоплазме нек-рых гигантских клеток можно обнаружить астероидные или сферические тельца — включения Шауманна. Периферическая часть гранулем образована лимфоидными клетками и фибробластами, количественные соотношения между к-рыми бывают различными. Нередко между клетками периферической части гранулемы видны коллагеновые волокна, разделяющие клеточные элементы и подчеркивающие слоистость строения гранулемы. Можно выделить два типа гранулем. Первый тип — так наз. штампованные, или склерозирующиеся, гранулем — небольшие гранулемы, четко отграниченные от окружающих тканей; по их периферии выражена фибробластическая реакция и признаки коллагенообразования. Второй тип — гранулемы больших размеров, нередко без четких границ за счет распространяющейся по соединительной ткани лимфоидно-клеточной инфильтрации; по периферии этих гранулем преобладают круглоклеточные элементы. Саркоидозная гранулема по своему строению сходна с гранулемами при туберкулезе, берилл позе, а также при ряде других заболеваний, при к-рых может развиться саркоидоподобная реакция. Отличить сар-коидозную гранулему от туберкулезной не всегда просто. Основными дифференциально - диагностическими морфол. признаками являются отсутствие в саркоидозной гранулеме казеозного некроза и бактерий и наличие капилляров. Ряд особенностей саркоидозной гранулемы, выявляемых с помощью гистохимических методов исследования (значительное содержание в клетках РНК и отсутствие кислых гликозаминогликанов), имеет для дифференциальной диагностики меньшее значение.

Параллельно с гранулематозным процессом происходит повреждение окружающих тканей, что проявляется развитием в них дистрофических и некротических изменений. В дальнейшем наступает лизис некротизированных элементов с замещением их сначала лимфоидными клетками, к-рые при благоприятном течении заболевания вытесняются фибробластами и рубцовой тканью. Интенсивность дистрофических и некротических изменений в тканях зависит от характера гранулематозного процесса. При преобладании фиброзирующихся небольших гранулем дистрофические изменения в окружающих тканях обычно незначительны. При преобладании обширных гранулем с диффузной лимфоидноклеточной инфильтрацией межуточной ткани выражены некротические изменения. При этом в процесс вовлекаются мелкие сосуды с развитием в них [васкулита](https://xn--90aw5c.xn--c1avg/index.php/%D0%92%D0%90%D0%A1%D0%9A%D0%A3%D0%9B%D0%98%D0%A2%22%20%5Co%20%22%D0%92%D0%90%D0%A1%D0%9A%D0%A3%D0%9B%D0%98%D0%A2) и фибриноидного некроза стенки.

Как и при других системных заболеваниях, при Саркоидозе выявляют изменения в различных органах. Во внутренних органах поражения локализуются преимущественно в легких и бронхах, а также в печени, сердце, почках. При длительном хрон. течении С. поражение легких нередко заканчивается фиброзом межальвеолярных перегородок и перестройкой сосудов, свидетельствующей о развитии легочной гипертензии. В редких случаях острого течения С. обнаруживается тяжелое поражение легких с развитием гранулем в межальвеолярных перегородках и явлениями гранулематозного васкулита.

Так наз. гранулематозный гепатит проявляется развитием характерных гранулем в паренхиме и междольковых прослойках печени.

Поражение сердца встречается довольно редко, оно может обусловливать тяжелое клин, течение болезни и быть причиной внезапной смерти. При морфол. исследовании в этих случаях выявляют гранулематозный миокардит, деструкцию сосудов, повреждение кардиомиоцитов.

В почках гранулемы чаще локализуются в корковом веществе. При этом в капиллярах почечных клубочков патол. процесс развивается по типу гранулематозного гломерулонефрита.

При поражении глаз гранулемы образуются в тканях сосудистой оболочки, сетчатки, зрительного нерва, наблюдается картина узелкового [иридоциклита](https://xn--90aw5c.xn--c1avg/index.php/%D0%98%D0%A0%D0%98%D0%94%D0%9E%D0%A6%D0%98%D0%9A%D0%9B%D0%98%D0%A2) и хориоретинита. Нередко обнаруживается ретинальный перифлебит, отмечается гнойное воспаление цилиарного (ресничного) тела с экссудатом вокруг его отростков и абсцессом в стекловидном теле.

При С. кожи гранулемы обычно располагаются в средних и глубоких слоях дермы.

Поражения ц. н. с., костей, суставов и скелетных мышц описаны ниже, в клин, картине заболевания.