

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

«Ревматические заболевания»

Выполнила: ординатор 2-го года

Акулич Ксения Павловна

Проверил:

Зав. кафедрой, КМН,

Хоржевский Владимир Алексеевич

Красноярск

2023

Оглавление

1. Введение.....	3
2. Ревматизм.....	4
3. Ревматоидный артрит.....	10
4. Системная красная волчанка.....	12
5. Системная склеродермия.....	13
6. Узелковый полиартериит.....	14
7. Дерматомиозит.....	15
8. Анкилозирующий спондилоартрит.....	15
9. Синдром Шегрена.....	16
10. Список литературы.....	17

Введение.

Ревматические болезни – группа заболеваний с системным или локальным поражением соединительной ткани и сосудов, патогенетически связанным с иммунными нарушениями.

В настоящее время к ревматическим болезням относят более 120 патологических состояний. Наиболее распространенными ревматическими болезнями являются:

- ревматизм;
- ревматоидный артрит;
- системная красная волчанка (СКВ);
- системная склеродермия;
- узелковый полиартериит;
- дерматомиозит;
- анкилозирующий спондилоартрит;
- синдром Шегрена.

Ревматические болезни имеют ряд общих признаков:

- наличие хронического инфекционного очага;
- нарушения иммунитета в виде реакций ГНТ и ГЗТ;
- системное поражение соединительной ткани;
- генерализованный васкулит;
- хроническое течение с обострениями.

В основе патогенеза ревматических болезней лежат аутоиммунные процессы с нарушением распознавания аутоантигенов активированными Т- и В-клетками. Это сопровождается реакциями гиперчувствительности с преобладанием поражения сосудов.

Основными проявлениями реакций ГНТ являются:

- плазматическое пропитывание;
- мукоидное и фибриноидное набухание;
- фибриноидный некроз;
- инфильтрация полиморфно-ядерными лейкоцитами и макрофагами;
- тромбозы и кровоизлияния.

Реакции ГЗТ проявляются в продуктивных васкулитах с образованием гранулем, лимфогистиоцитарной инфильтрации, пролиферации эндотелия и адвентиции. Поражение соединительной ткани при ревматических болезнях представлено системной прогрессирующей дезорганизацией, включающей следующие стадии:

- мукоидное набухание;
- фибриноидное набухание;
- воспалительные клеточные реакции;
- склероз.

Мукоидное набухание – поверхностное обратимое повреждение соединительной ткани с накоплением или перераспределением кислых гликозаминогликанов и набуханием основного вещества и волокон.

Мукоидное набухание сопровождается нарушением функции вовлеченных в этот процесс органов и свидетельствует об обострении процесса.

Фибриноидные изменения соединительной ткани – глубокая и необратимая деструкция основного вещества и волокон со значительным повышением сосудистой проницаемости и образованием фибриноида. Фибриноид представляет собой сложное вещество, включающее фибрин и компоненты плазмы крови и распадающейся соединительной ткани.

Распространенные фибриноидные изменения завершаются фибриноидным некрозом, что ведет к прекращению функции пораженных структур.

Воспалительные клеточные реакции имеют экссудативный или пролиферативный характер и вместе с фибриноидным набуханием приводят к склерозу, гиалинозу.

Несмотря на системность поражений соединительной ткани, при каждом ревматическом заболевании преобладают изменения определённых органов.

Ревматизм.

Ревматизм – заболевание с системной аутоиммунной дезорганизацией соединительной ткани у пациентов, sensibilizированных β -гемолитическим стрептококком группы А, протекающее с преимущественным поражением сердечно-сосудистой системы.

В настоящее время термин "ревматизм" в диагнозе употреблять не рекомендуется. Применяют термины «острая ревматическая лихорадка» (при

обострении заболевания) и «хронические ревматические болезни сердца» (ревматизм в неактивной фазе).

Этиология ревматизма связана с β -гемолитическим стрептококком группы А (*Streptococcus pyogenes*), вызывающим хронический фарингит и сенсibilизацию организма. Не исключается генетическая предрасположенность к ревматизму, поскольку он развивается лишь у 1-3% людей, инфицированных стрептококком.

Болезнь начинается обычно в возрасте от 7 до 15 лет, реже в 4-5 лет или более старшем возрасте. Ревматизм имеет острое, подострое, хроническое и латентное течение.

Патогенез заболевания окончательно не изучен. Существует сходство между антигенами стрептококков и антигенами кардиомиоцитов, стромы миокарда, соединительной ткани клапанов сердца и суставов. В связи с этим иммунный ответ на антигены стрептококка сопровождается образованием перекрёстно-реагирующих антител и к соединительной ткани этих органов. В основе структурных проявлений ревматизма лежит прогрессирующая системная дезорганизация соединительной ткани, начинающаяся со стадий мукоидного и фибриноидного набухания. Следующая за ними клеточная воспалительная реакция проявляется в виде ревматических гранулём.

Ревматические гранулёмы, открытые в 1904 г. Л. Ашоффом, в 1930г. были подробно описаны В.Т. Талалаевым, после чего их стали называть гранулёмами Ашоффа-Талалаева. Гранулёма рассматривается как реакция на фибриноидный некроз стенки сосуда и соединительной ткани. Она предназначена для изоляции и фагоцитоза некротических масс.

Ревматические гранулёмы определяются в сердце, строме других органов, в суставных сумках.

Центр гранулемы представлен очагом фибриноидного некроза. Вокруг него располагаются крупные макрофаги с круглыми или овальными ядрами и базофильной цитоплазмой, а также Т- и В-лимфоциты. Это стадия

"цветущей" гранулемы.

В последующем очаг фибриноидного некроза редуцируется, в гранулёме появляются фибробласты, что соответствует "увядающей" гранулёме.

Процесс завершается рассасыванием фибриноида и склерозом, что обозначается как "рубцующаяся" гранулёма. Цикл развития гранулемы занимает 3-4 мес.

Клеточные реакции при ревматизме дополняются инфильтрацией соединительной ткани сердца и других органов из лимфоцитов, макрофагов, эозинофилов, нейтрофильных лейкоцитов.

Заключительной фазой дезорганизации соединительной ткани является склероз, который имеет системный характер.

В зависимости от преимущественного поражения различных органов выделены клинико-морфологические формы ревматизма:

- кардиоваскулярная;
- полиартритическая;
- церебральная;
- нодозная.

Кардиоваскулярная форма ревматизма.

Сердце вовлекается в процесс при всех клинико-морфологических формах ревматизма. В наибольшей степени поражается соединительная ткань клапанного и пристеночного эндокарда, миокарда, эпикарда, адвентиции сосудов, где развиваются все фазы ее дезорганизации.

Эндокардит – воспаление эндокарда, чаще развивается в клапанах сердца (клапанный эндокардит). Реже наблюдаются хордальный и пристеночный эндокардит. Митральный клапан вовлекается в процесс в 70% случаев, митральный и аортальный клапаны – в 25%. Еще реже имеет место изолированный эндокардит аортального клапана и клапанов правого сердца. Выделяют следующие патоморфологические формы клапанного эндокардита

(Абрикосов А.И., 1947):

- диффузный эндокардит;
- острый бородавчатый эндокардит;
- фибропластический эндокардит;
- возвратно-бородавчатый эндокардит.

Диффузный эндокардит сопровождается утолщением створок или заслонок клапанов в связи с мукоидным и умеренным фибриноидным набуханием. В толще створок определяются ревматические гранулемы, лимфоциты. Эндотелий не поврежден, без тромботических наложений.

Острый бородавчатый эндокардит протекает с более выраженными фибриноидными изменениями и лимфогистиоцитарной инфильтрацией. Отмечается повреждение эндотелия с образованием по краю створок тромбов бородавчатого вида.

Фибропластический эндокардит характеризуется преобладанием склероза клапанов.

Возвратно-бородавчатый эндокардит является результатом повторных атак ревматизма. Его отличает сочетание склероза, гиалиноза, деформации створок с дезорганизацией их соединительной ткани, клеточными реакциями, тромботическими наложениями.

Острый и возвратно-бородавчатый эндокардит могут приводить к тромбоэмболии с возникновением инфарктов головного мозга, селезенки, почек, миокарда, кишечника.

В исходе клапанного эндокардита развивается порок сердца, приводящий к сердечной недостаточности.

Миокардит – воспаление миокарда, имеет три формы:

- узелковый продуктивный;
- диффузный межуточный экссудативный;
- очаговый межуточный экссудативный.

Узелковый продуктивный миокардит сопровождается образованием в периваскулярной строме миокарда ревматических гранул. Завершается мелкоочаговым периваскулярным кардиосклерозом.

Диффузный межуточный экссудативный миокардит часто встречается у детей. Сердце имеет дряблую консистенцию, расширенные полости. Микроскопически отмечаются отек стромы миокарда, полнокровие, распространенная инфильтрация лимфоцитами, гистиоцитами, нейтрофилами и эозинофилами, небольшие очаги некроза. Ревматические гранулемы встречаются редко. В исходе развивается диффузный кардиосклероз в виде тонких прослоек соединительной ткани между мышечными волокнами. В остром периоде возможна смерть от сердечной недостаточности.

Очаговый межуточный экссудативный миокардит развивается при латентном течении ревматизма. При этом инфильтрация миокарда лимфоцитами, гистиоцитами и нейтрофилами имеет очаговый характер, гранулемы образуются редко. Процесс завершается очаговым кардиосклерозом.

Перикардит – воспаление перикарда серозного, серозно-фибринозного или фибринозного характера. В исходе фибринозного перикардита развивается спаечный процесс с облитерацией полости сердечной сорочки (панцирное сердце).

Воспаление сосудов при ревматизме имеет системный характер, развиваясь во всех органах и тканях. Поражаются сосуды разного калибра, особенно микроциркуляторного русла. При ревматическом васкулите возникают фибриноидные изменения стенок сосудов, пролиферация эндотелиальных и адвентициальных клеток, тромбоз. Результатом служит склероз сосудов.

Полиартритическая форма ревматизма.

Поражение суставов наблюдается в 70-80% случаев при первой атаке ревматизма и у половины больных при последующих обострениях. Характерно поражение крупных суставов. В синовиальной оболочке и околосуставных тканях происходит дезорганизация соединительной ткани с гранулематозной клеточной реакцией, развиваются васкулиты. В полости сустава накапливается серозно-фибринозный выпот. Суставной хрящ сохраняется, поэтому деформация суставов для ревматизма не характерна.

Церебральная форма ревматизма.

Эта форма ревматизма встречается у 10-15% больных детей, имеет название «малая хорея». Клинически хорея протекает с гиперкинезами, дискоординацией движений, снижением мышечного тонуса. В основе клинических проявлений лежит поражение головного мозга в виде ревматических васкулитов, микроглиальных узелков, дистрофических изменений нервных клеток, очагов деструкции нервной ткани, кровоизлияний. Другие органы и системы в процесс вовлечены в меньшей степени.

Нодозная форма ревматизма.

Нодозная (узловатая) форма в настоящее время встречается редко. Для неё характерно появление под кожей возле крупных суставов, позвоночника, в фасциях, апоневрозах, сухожилиях безболезненных, плотных узелков и узлов размером от нескольких миллиметров до 1-2 см. Узлы представлены очагом фибриноидного некроза, окружённым инфильтратом из лимфоцитов

и макрофагов. В последующем на месте узелков возникают небольшие рубцы.

Осложнения ревматизма.

Осложнения ревматизма разнообразны по локализации и тяжести.

Поражение сердечно-сосудистой системы способно вызвать острую сердечную недостаточность, аритмии, тромбоэмболический синдром. Пороки сердца и кардиосклероз служат причиной хронической сердечно-сосудистой недостаточности. У части больных развивается ревматическая пневмония, гломерулонефрит, кольцевидная эритема на коже. Нередко наблюдается полисерозит, приводящий к спаечным процессам в полостях перикарда, плевры, брюшины.

Ревматоидный артрит.

Ревматоидный артрит – хроническое заболевание с преобладающим поражением периферических суставов, в основе которого лежит системная дезорганизация соединительной ткани.

Этиология заболевания не установлена. Не исключается роль инфекционных возбудителей, в частности вируса Эпштейна-Барр.

В патогенезе большое значение придается повреждению собственных тканей иммунными комплексами, которые содержат в качестве антигена IgG, а в качестве антитела – иммуноглобулины различных классов (IgM, IgG, IgA). Последние называют ревматоидным фактором. Доказана генетическая предрасположенность к ревматоидному артриту.

Основные морфологические изменения при ревматоидном артрите обнаруживают в суставах и во всей системе соединительной ткани.

ПОРАЖЕНИЕ СУСТАВОВ ПРИ РЕВМАТОИДНОМ АРТРИТЕ

Поражение суставов при ревматоидном артрите (синовит) минует три стадии:

Первая стадия синовита длится до нескольких лет. Она имеет следующие морфологические проявления: отек, полнокровие,

кровоизлияния, мукоидное, фибриноидное набухание синовиальной оболочки. Суставной хрящ изменен мало. Развиваются продуктивные васкулиты в синовиальной оболочке. В полости сустава накапливается серозный выпот с нейтрофилами. Погибшие ворсины образуют слепки – «рисовые тельца».

Вторая стадия сопровождается появлением на поверхности синовиальной оболочки наложений фибрина. На суставной хрящ в виде пласта (паннуса) наплывает грануляционная ткань. Хрящ под паннусом истончён, содержит трещины, участки обызвествления. В дальнейшем он замещается фиброзной костной тканью. Это приводит к тугоподвижности сустава, вывихам или подвывихам. Характерна деформация кистей, напоминающих плавники моржа, возможны переломы.

Третья стадия наступает через 15 и более лет протекает с развитием анкилозов (неподвижности сустава вследствие сращения суставных поверхностей). На этой стадии процессы дезорганизации тканей суставов не прекращаются, сопровождаясь очагами фибриноида, и воспалительной инфильтрацией.

ВНЕСУСТАВНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ПРИ РЕВМАТОИДНОМ АРТРИТЕ

Внесуставные проявления ревматоидного артрита наблюдаются в соединительной ткани и сосудах многих органов. К ним относятся генерализованный васкулит, полисерозит, гломерулонефрит, пиелонефрит, амилоидоз, кардиосклероз, пневмосклероз. В коже, синовиальной оболочке суставов и внутренних органах встречаются характерные ревматоидные узлы. Это очаги фибриноидного некроза диаметром 0,5-3 см, окружённые фиброзной капсулой с макрофагами, лимфоцитами, плазматическими клетками.

Наиболее типичными осложнениями ревматоидного артрита являются амилоидоз почек, подвывихи и вывихи мелких суставов, переломы костей, анемия. Смерть наступает от почечной недостаточности или от

присоединения вторичной инфекции.

Системная красная волчанка.

Системная красная волчанка (СКВ, болезнь Либмана-Сакса) – аутоиммунное заболевание с системным поражением соединительной ткани преимущественно почек, серозных оболочек, кожи, суставов.

В большинстве случаев СКВ наблюдается у молодых женщин.

Этиология СКВ не установлена. В качестве гипотезы рассматривается роль вирусов: кори, краснухи, парагриппа, Эпштейна-Барр. Не исключаются гормональные влияния, бактериальная сенсibilизация, генетическая предрасположенность.

Основу патогенеза составляют нарушения толерантности к собственным антигенам – ядерной ДНК, коллагену, нейронам, эритроцитам, лимфоцитам, нейтрофилам. Антинуклеарные антитела, относящиеся к IgG, называются волчаночным фактором.

Характерные морфологические признаки СКВ:

Гематоксилиновые тельца – бледные, распадающиеся на глыбки ядра, изменившиеся под действием антинуклеарных антител.

Волчаночные клетки – нейтрофилы и макрофаги, фагоцитирующие клетки с поврежденными ядрами. Их обнаруживают в костном мозге, лимфоидных органах, в крови.

Периартериальный «луковичный» склероз в селезенке.

Фибриноидный некроз соединительной ткани.

Подострое межуточное воспаление серозных оболочек и всех органов с васкулитами с исходом в склероз.

ПОРАЖЕНИЕ КОЖИ ПРИ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ

Поражение кожи наблюдают у 85-90% пациентов. Наиболее частые кожные изменения при СКВ - эритематозные пятна различных очертаний и величины с чёткими границами в области переносицы и щёк (фигура бабочки). При обострении заболевания изменения возникают на других

участках кожи. Микроскопически в дерме: отёк, васкулиты с фибриноидным некрозом стенок сосудов, периваскулярная лимфомакрофагальная инфильтрация. При затихании процесса происходит склероз дермы, атрофия и гиперкератоз эпидермиса.

ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРИ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ

У 50% больных возникают различные формы хронического гломерулонефрита. Макроскопически почки при волчаночном нефрите увеличены, пёстрые, с участками мелких кровоизлияний. Микроскопически характерно утолщение базальных мембран капилляров клубочков, имеющих вид "проволочных петель", очаги фибриноидного некроза, появление гиалиновых тромбов в капиллярах клубочков. Феномен "проволочных петель" обусловлен массивным субэндотелиальным отложением иммунных комплексов в базальной мембране капилляров клубочков.

Поражение суставов при системной красной волчанке наблюдается у 95% больных. Возникает неэрозивный синовит без деформаций суставов.

В центральной нервной системе при СКВ развивается продуктивный васкулит с тромбозом, склерозом и гиалинозом сосудов, ишемическими инфарктами и геморрагиями.

В сердце возможны перикардит, миокардит и абактериальный бородавчатый эндокардит. У больных СКВ чаще регистрируется атеросклероз коронарных артерий.

В сосудах микроциркуляторного русла отмечаются воспалительные изменения, в крупных сосудах – эластолиз и эластофиброз.

Поражение лёгких сопровождается плевритом, васкулитами с развитием интерстициального фиброза.

Смерть больных СКВ наступает от почечной недостаточности, анемии и интеркуррентных инфекций.

Системная склеродермия.

Системная склеродермия – ревматическое заболевание с системной

дезорганизацией соединительной ткани, васкулитами, с прогрессирующим склерозом дермы, стромы органов, опорно-двигательного аппарата.

Этиология не известна. Значение в развитии заболевания придают цитомегаловирусной инфекции.

При склеродермии в коже наблюдаются дезорганизация соединительной ткани, периваскулярные инфильтраты из Т-лимфоцитов и плазматических клеток. Процесс завершается грубым склерозом дермы и иногда кальцинозом. Процесс осложняется изъязвлениями, гнойниками, деформацией ногтей, самоампутацией пальцев.

В результате системной дезорганизации соединительной ткани и склероза развиваются полиартрит, интерстициальный пневмофиброз, инфаркты почек, гломерулонефрит, пороки сердца, цирроз печени. Это приводит к недостаточности поражённых органов, от которой наступает смерть.

Узелковый полиартериит.

Узелковый полиартериит (периартериит) – ревматическое заболевание с преобладанием системного васкулита с некрозом стенок средних и мелких артерий.

Этиология не изучена. В развитии болезни не исключают влияние вируса гепатита В, лекарственной непереносимости, цитомегаловируса, ВИЧ.

Для узелкового периартериита характерны сегментарные фибриноидные некрозы артерий мелкого и среднего калибра. В этих участках развивается инфильтрация нейтрофилами, эозинофилами, макрофагами, что формирует чёткообразные "узелковые" утолщения сосудов. В местах фибриноидного некроза появляются тромбы, мелкие аневризмы и разрывы. С течением времени развивается муфтообразный склероз с окклюзией просвета артерии.

Осложнения: профузные кровотечения при разрыве сосуда, перитонит вследствие перфорации поражённой язвенно-некротическим процессом

кишки. Наиболее частая причина смерти – почечная недостаточность, обусловленная гломерулонефритом.

Дерматомиозит.

Дерматомиозит – ревматическое заболевание с системной дезорганизацией соединительной ткани, преимущественно поперечнополосатой и гладкой мускулатуры и кожи.

В основе дерматомиозита лежит идиопатическое воспаление мышц. Этиология заболевания не установлена. Предполагают роль вирусов, бактериальных, паразитарных инфекций, лекарственных средств, генетических факторов.

Наиболее выраженные морфологические изменения наблюдаются в поперечно-полосатых мышцах и коже. Мышцы отёчные, бледно-жёлтые, с плотными очагами кальциноза, участками атрофии. Микроскопически вокруг мелких сосудов выявляют инфильтраты, из В-лимфоцитов, плазматических клеток и Т-лимфоцитов. В дерме преобладают продуктивные васкулиты, склероз.

Из внутренних органов наиболее часто поражаются сердце (миокардит), лёгкие (бронхопневмония, интерстициальный фиброз), суставы, почки, желудочно-кишечный тракт.

Анкилозирующий спондилоартрит.

Анкилозирующий спондилоартрит (Болезнь Бехтерева) – ревматическое заболевание с поражением преимущественно суставно-связочного аппарата позвоночника, ведущим к его неподвижности.

В этиологии придается значение наследственности, инфекционно-аллергическому фактору, травме позвоночника.

При анкилозирующем спондилоартрите возникают деструктивно-воспалительные изменения в тканях мелких суставов позвоночника, которые подобны таковым при ревматоидном артрите. Происходит разрушение суставных хрящей, полость суставов заполняется костной тканью, развиваются костные анкилозы. Подобные процессы наблюдаются в

межпозвоночных дисках, что ведет к полной неподвижности позвоночного столба. Нарушаются функции сердца и легких, иногда развивается легочная гипертензия. Во внутренних органах имеют место хроническое воспаление и склероз. Возможен амилоидоз почек.

Синдром Шегрена.

Синдром Шегрена – самостоятельное ревматическое заболевание или синдром при этих заболеваниях с аутоиммунным системным поражением соединительной ткани, главным образом слюнных и слёзных желез.

Этиология не известна, не исключается роль вирусов Эпштейна-Барр, ретровирусов, генетической предрасположенности.

В слюнных железах и железах различных органов появляется лимфоплазмноклеточная инфильтрация с деструкцией паренхимы и последующим склерозом. Клинически это проявляется в виде сухости слизистых оболочек полости рта, конъюнктивы, носоглотки, влагалища, а также кожи. Возникают интерстициальный нефрит, пневмонии.

Список литературы.

1. Струков А. И., Серов В. В. Патологическая анатомия.— М., 1995
2. Давыдовский И.В. Общая патология человека. - М.: Медгиз, 1961.-504 с.
3. Автандилов, Г. Г. Основы количественной патологической анатомии / Г.Г. Автандилов. - Москва: Наука, 2006. - 240 с.
4. Основы патологии заболеваний по Роббинсу и Котрану (том 2) 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 т. Том 2: главы 11-20. - М.: Логосфера, 2016. - 616 с.
5. Абрикосов, А. И. Основы общей патологической анатомии / А.И. Абрикосов. - М.: Государственное издательство медицинской литературы, 2015. - 486 с.