

РЕВМАТИЧЕСКИЕ

БОЛЕЗНИ

Ревматические болезни

Группа заболеваний, характеризующихся системным поражением соединительной ткани и сосудов, обусловленных иммунными нарушениями.

Общие признаки коллагенозов

1. Системная поражение соединительной ткани (мукоидное набухание, фибриноидные превращения, воспалительные клеточные реакции, склероз и гиалиноз).
2. Поражения сосудов МЦР – генерализованный васкулит.
3. Хронический инфекционный очаг.
4. Хроническое волнообразное течение.
5. Нарушение иммунного гомеостаза с аллергизацией и аутоиммунизацией (реакции ГНТ и ГЗТ).
6. Наследственная предрасположенность.

Классификация

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

Ревматизм (болезнь Соколовского-Буйо) – инфекционно-аллергическое заболевание аутоиммунной природы с преимущественным поражением сердечно-сосудистой системы, развивающееся у людей сенсibilизированных β -гемолитическим стрептококком группы А.

Острый ревматизм или ревматизм в активной фазе обозначают термином «острая ревматическая лихорадка».

Заболеваемость в РФ составляет около 300 чел на 100 000. В промышленно развитых странах не превышает 5 чел. на 100 000.

Этиология

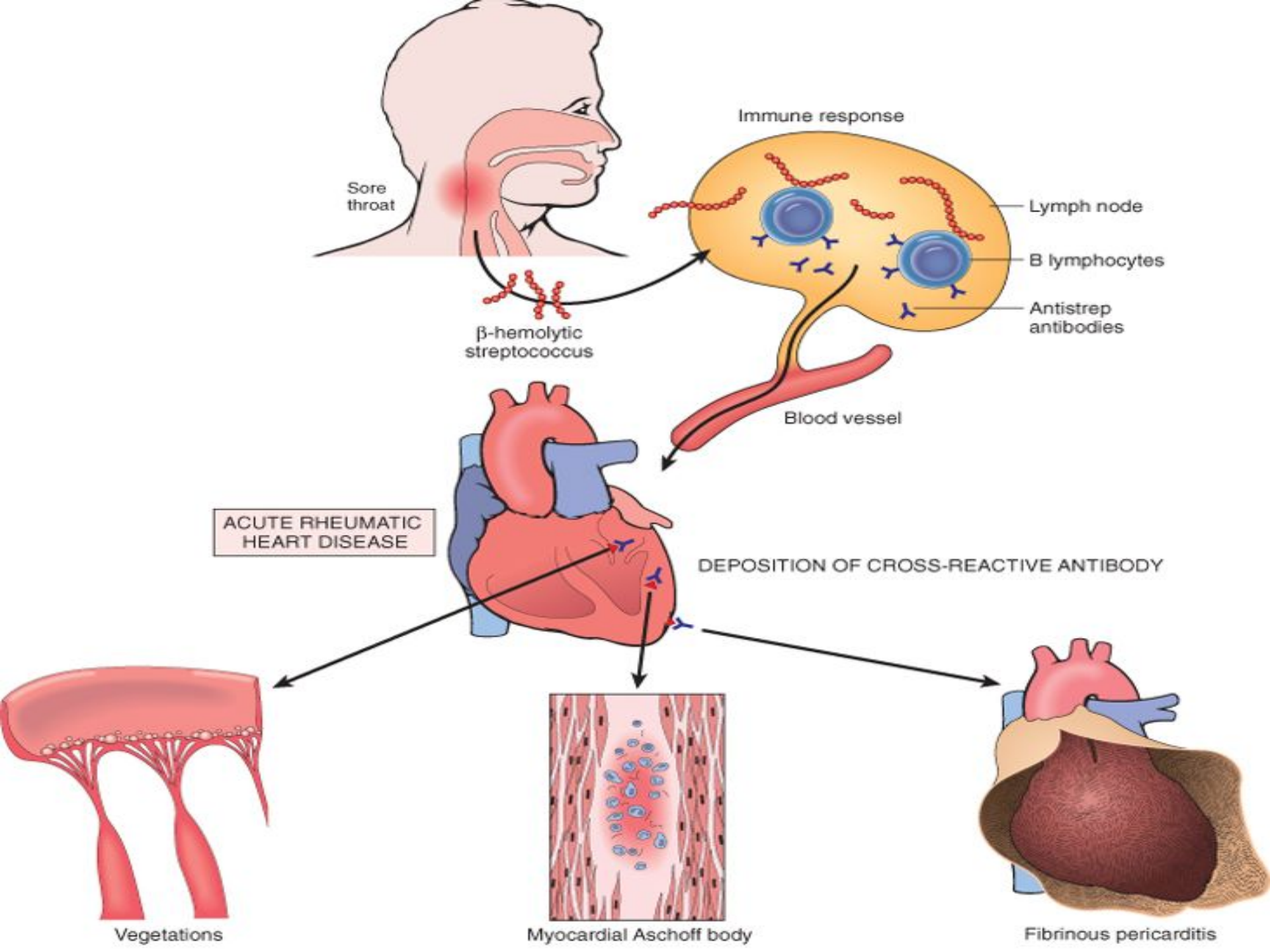
Возбудитель β -гемолитический стрептококк группы А, который вызывает фарингит, нередко протекает хронически и создает сенсibilизацию организма. Заболевание развивается лишь у 1-3% инфицированных.

Болезнь обычно начинается в возрасте 7-15 лет.

В настоящее время – постарение ревматизма – в 20% впервые выявляется у молодых людей.

Патогенез:

- Сенсibilизация организма стрептококком при рецидивирующих стрептококковых инфекциях.
- Образование антикардиальных аутоантител.
- Развитие в соединительной ткани сердца и суставов реакций ГНТ и ГЗТ с васкулитами.



Sore throat

Immune response

Lymph node

B lymphocytes

Antistrep antibodies

β -hemolytic streptococcus

Blood vessel

ACUTE RHEUMATIC HEART DISEASE

DEPOSITION OF CROSS-REACTIVE ANTIBODY

Vegetations

Myocardial Aschoff body

Fibrinous pericarditis

Клинические критерии ревматизма (ВОЗ 1989 г.)

- **“Большие”**

1. Кардит.
2. Мигрирующий полиартрит крупных суставов.
3. Хорея Сиденхэма.
4. Подкожные узлы.
5. Кольцевидная эритема.

- **“Малые”**

1. Лихорадка.
2. Арталгия.
3. Высокая СОЭ.

Течение ревматизма может быть острым, подострым, затяжным, латентным.
Продолжительность атаки до 6 мес.

Морфогенез:

По Талалаеву:

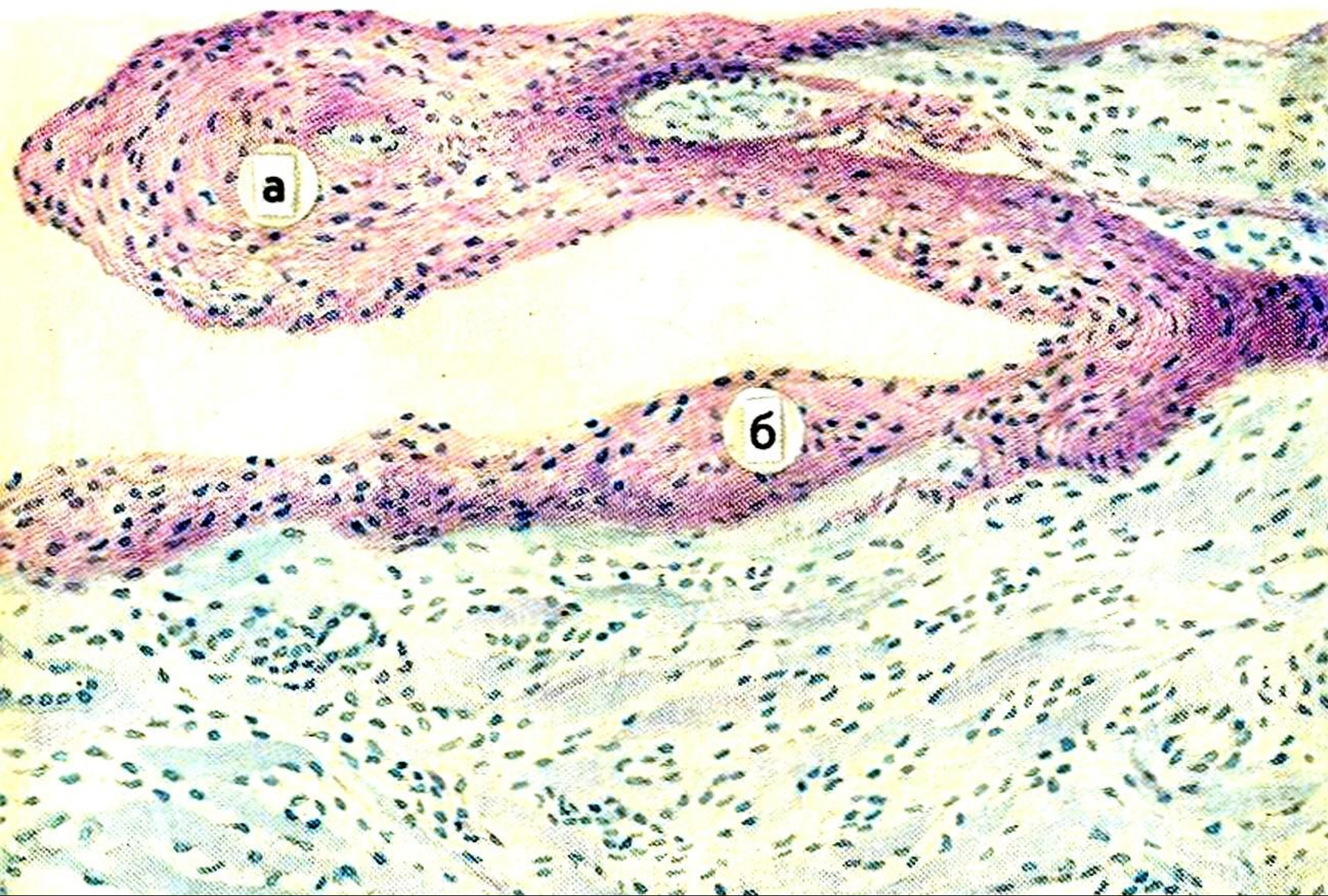
1. Стадия тканевой дезорганизации.
2. Стадия гранулематоза.
3. Склероз и гиалиноз.

По Струкову:

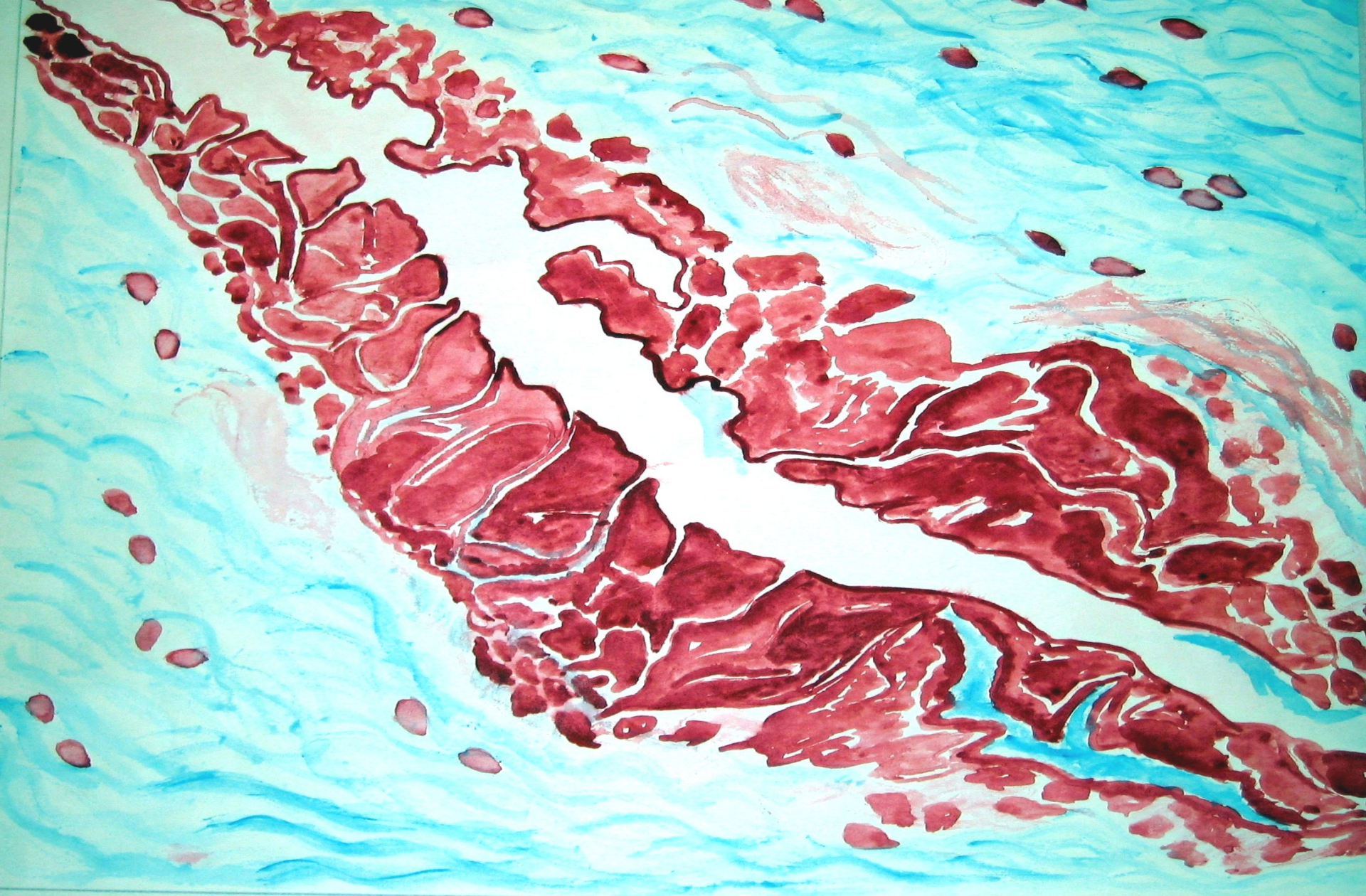
1. Мукоидное набухание.
2. Фибриноидные изменения.
3. Гранулематоз.
4. Склероз и гиалиноз.

Развитие всех стадий занимает до 5-6 мес.

Мукоидное и фибриноидное набухание является морфологическим выражением реакции ГНТ, клеточная реакция - ГЗТ



Мукоидное набухание клапана сердца (при ревматическом диффузном эндокардите). **Окраска толуидиновым синим.**



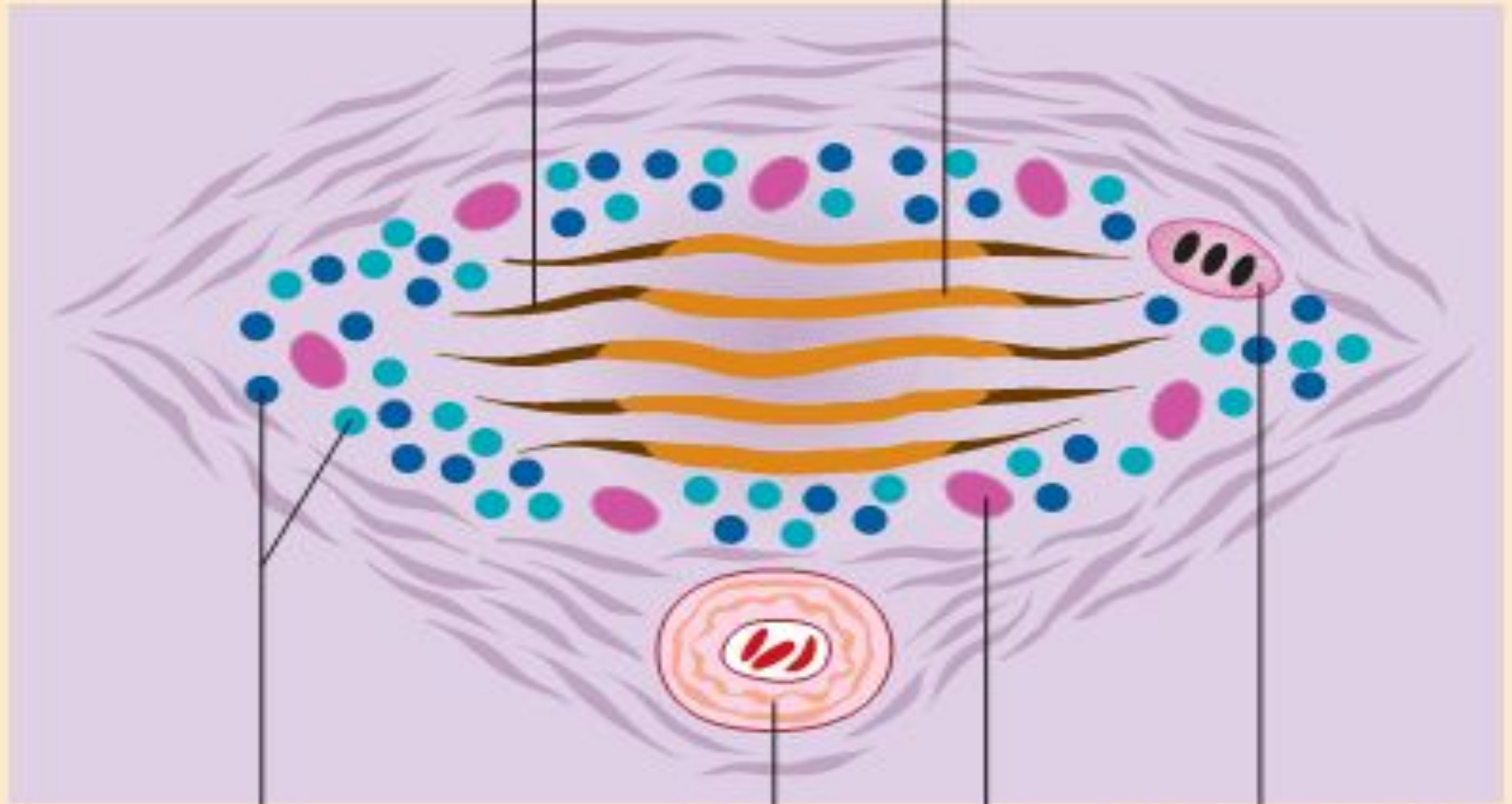
ШИК-положительная реакция соединительной ткани
в зоне фибриноидного набухания.

Морфогенез ревматических гранулём (гранулема Ашоффа-Талалаева):

Ревматические гранулемы были открыты в миокарде Ашоффом (1904), Талалаев описал их гистогенез (1923).

1. **“Цветущая” гранулёма** – зона фибриноидного некроза окружена лимфоцитами и крупными гистиоцитами с базофильной цитоплазмой (клетки Аничкова) в виде лепестков цветка или частокола.
2. **“Увядающая” гранулёма** – уменьшение фибриноида, замещение гистиоцитов фибробластами.
3. **“Рубцующаяся” гранулёма** – образование соединительно-тканного рубчика.

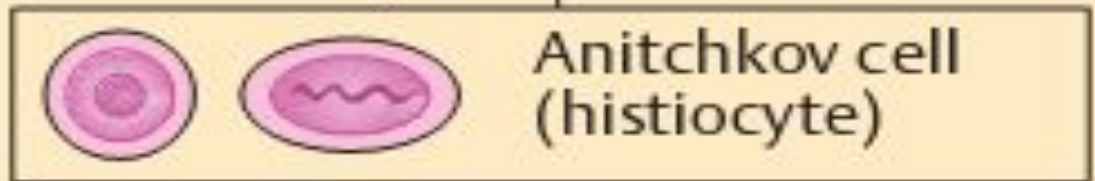
Collagen fibers Fibrinoid collagen necrosis



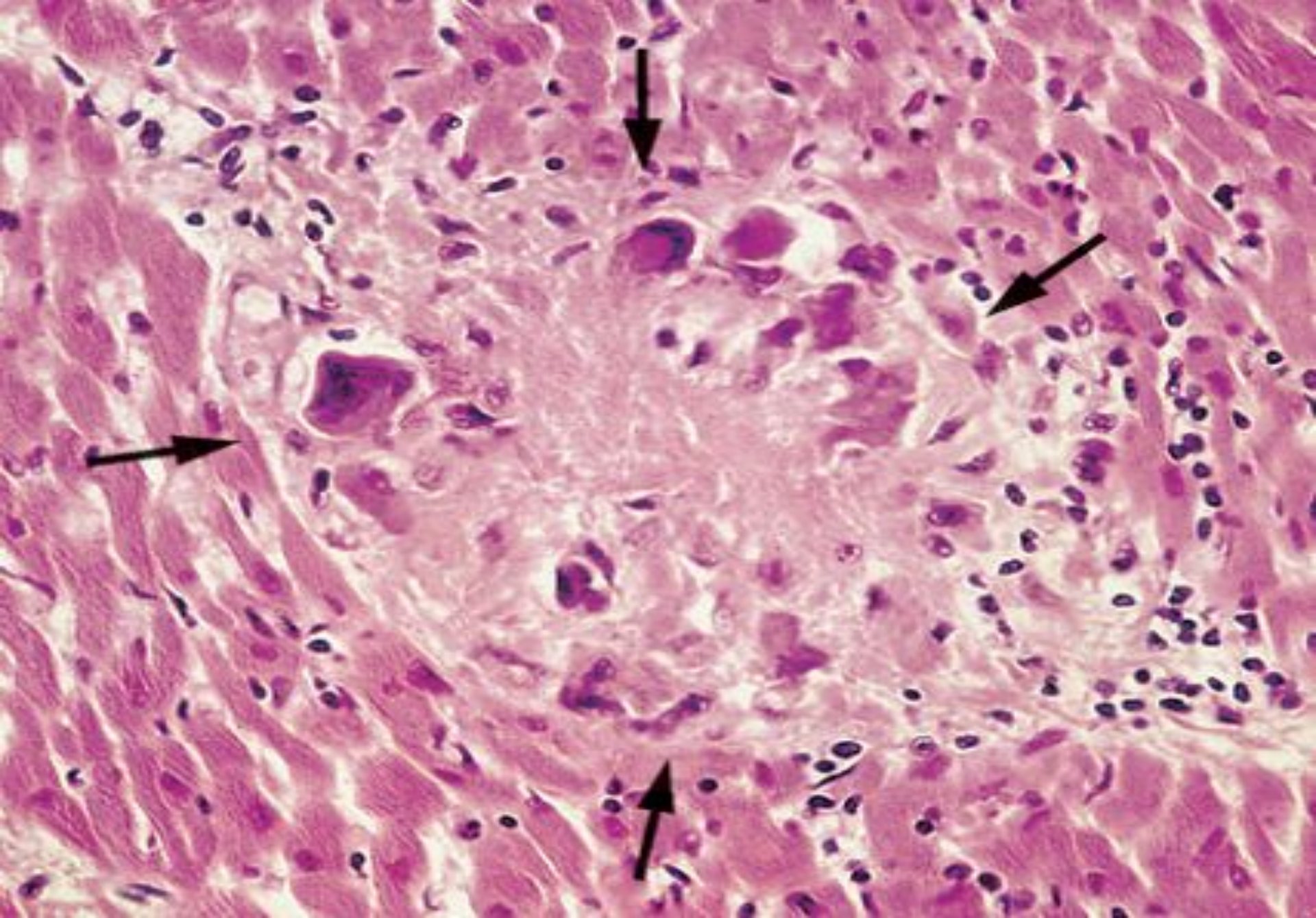
Plasma cells
Lymphocytes

Artery

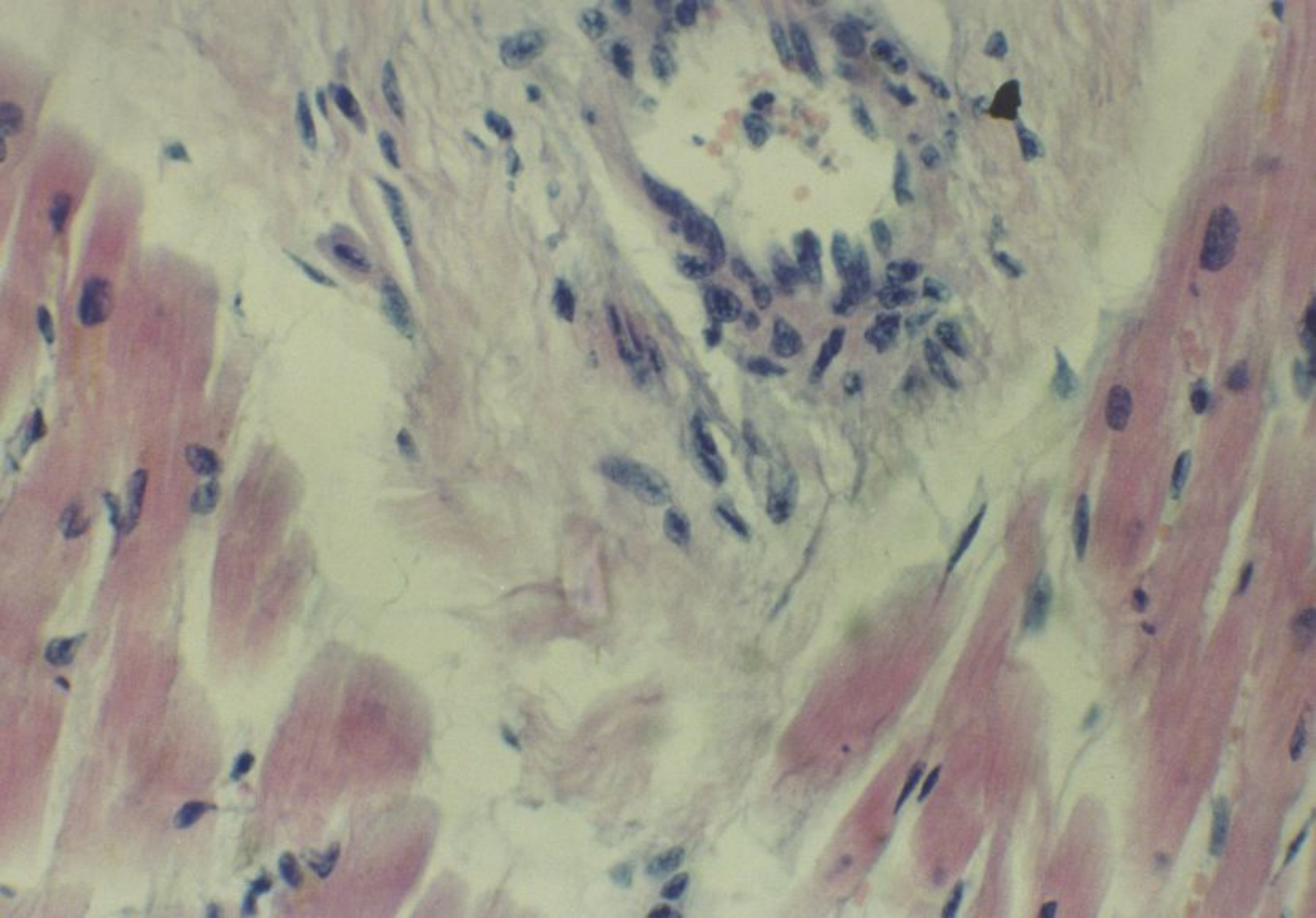
Aschoff cell



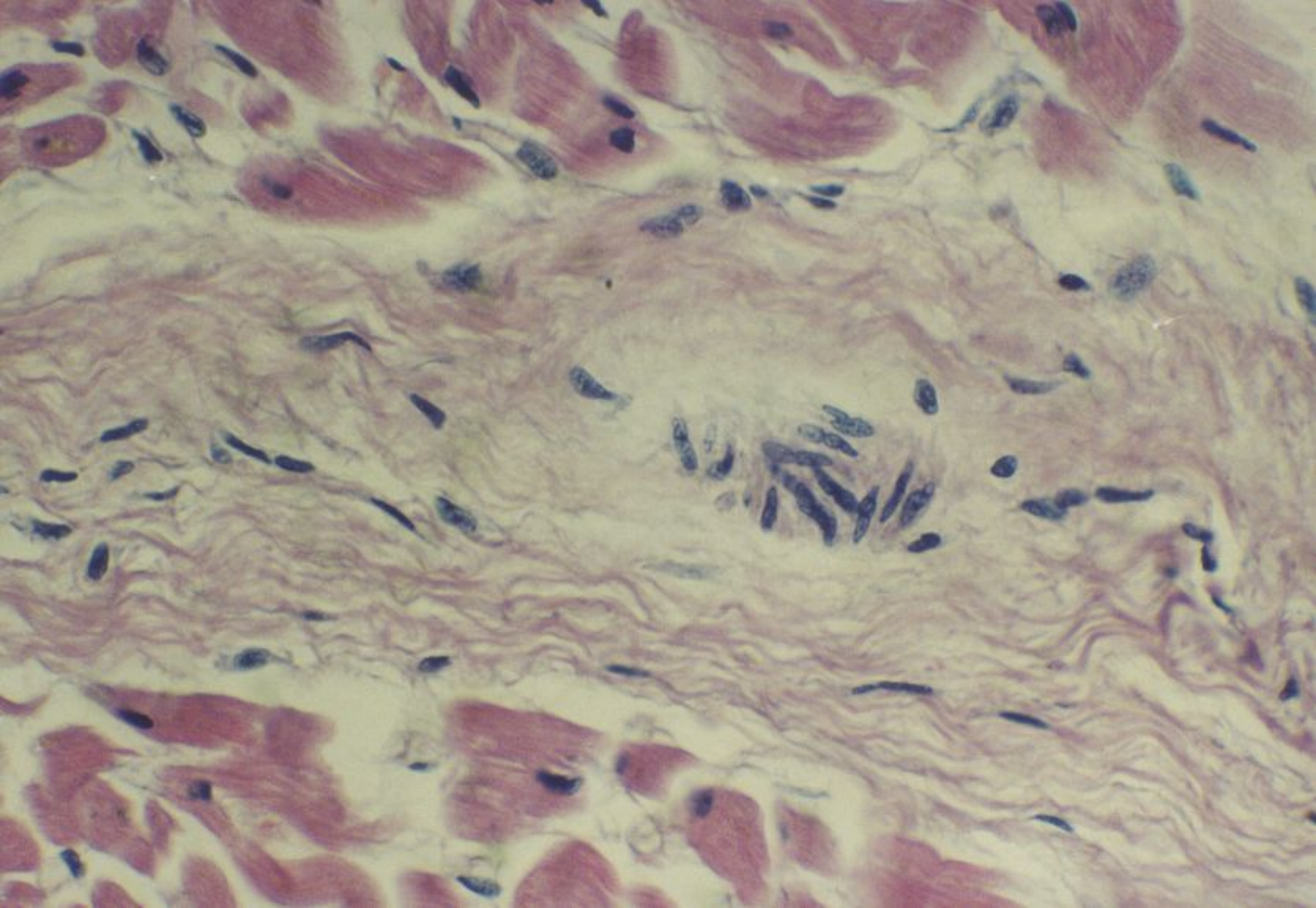
Anitchkov cell
(histiocyte)



Ревматическая “цветущая” гранулёма.



Ревматическая «увядающая» гранулема.



Ревматическая «рубцующаяся» гранулема.

Клинико-морфологические формы

- 1. Кардиоваскулярная.** Эта форма наиболее частая, встречается как у взрослых, так и у детей (70-85% впервые заболевших детей). Основные проявления заболевания касаются сердца и сосудов.
- 2. Полиартритическая (ревматический артрит).** у детей в 70-80% случаев. Поражаются главным образом мелкие и крупные суставы. В полости суставов развивается серозно-фибринозное воспаление. Суставной хрящ в процесс не вовлекается, поэтому при ревматизме деформации суставов обычно не наблюдается.
- 3. Церебральная.** Встречается у детей, называется малой хореей. 10-15% больных детского возраста, преимущественно у девочек 6-15 лет. Морфологический субстрат – ревматические васкулиты в головном мозге с дистрофией и некрозом отдельных нейроцитов. В клинике – непроизвольные гиперкинезы, дискоординация движений, снижение мышечного тонуса..
- 4. Нодозная.** Встречается у 10% детей в виде красновато-розоватых пятен на туловище и конечностях. Характеризуется явлениями дезорганизации соединительной ткани в околосуставной области и по ходу сухожилий. Обычно преходяща.

Кардиоваскулярная форма

1. Эндокардит.
2. Миокардит.
3. Перикардит.
4. Ревмокардит.
5. Панкардит.

Ревматический эндокардит

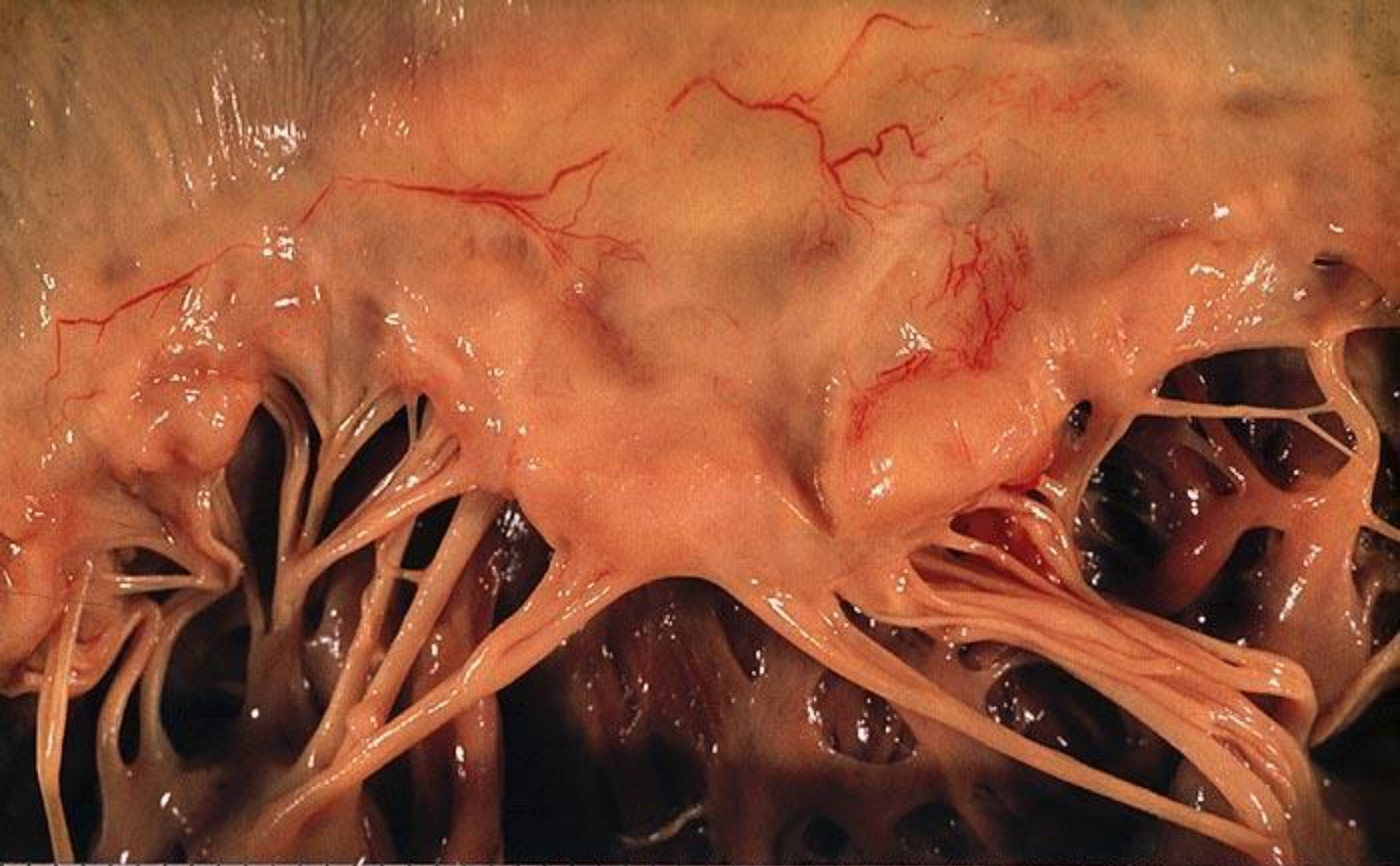
по локализации:

- **Клапанный** (митральный клапан 65-70% , митральный и аортальный – 25 % , на 3-м месте аортальный клапаны).
- **Пристеночный.**
- **Хордальный.**

Морфологические виды клапанного эндокардита

- **Диффузный эндокардит** (вальвулит по Талаеву). Хар-ся мукоидным набуханием и умер. фибриноидными изменениями соединительной ткани створок клапана без повреждения эндотелия (без тромботических наложений). В исходе склероз. При своевременном начале лечения процесс обратим.
- **Острый бородавчатый эндокардит**. В основе тот же процесс с более выраженным фибриноидом, клеточными реакциями и поражением эндотелия с образованием тромбов по замыкающему краю створок.
- **Фибропластический эндокардит**. Развивается - из двух предыдущих форм и хар-ся усиленным склерозом.
- **Возвратно-бородавчатый эндокардит**. Возникает при повторных атаках ревматизма на фоне склероза, гиалиноза и деформации клапана (порока сердца).

Осложнения – тромбоэмболический синдром при 2-ом и чаще 4-ом виде с инфарктами селезенки, почек, головного мозга, кишки, н/конечностей. а также формирование порока клапана при 3-ем и 4-ом виде.



Диффузный эндокардит митрального клапана.



Диффузный эндокардит аортального клапана.



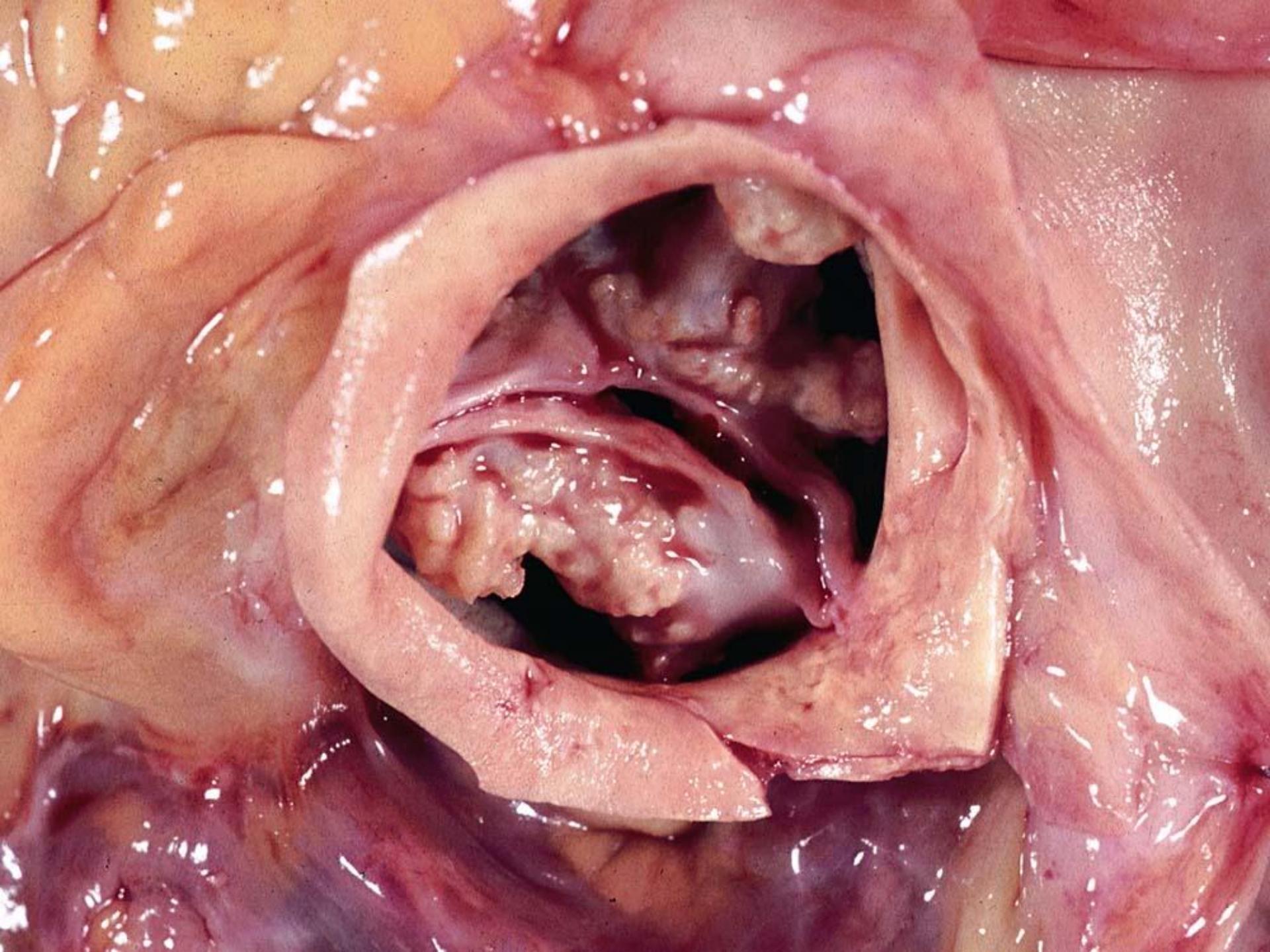
Острый бородавчатый эндокардит митрального клапана.

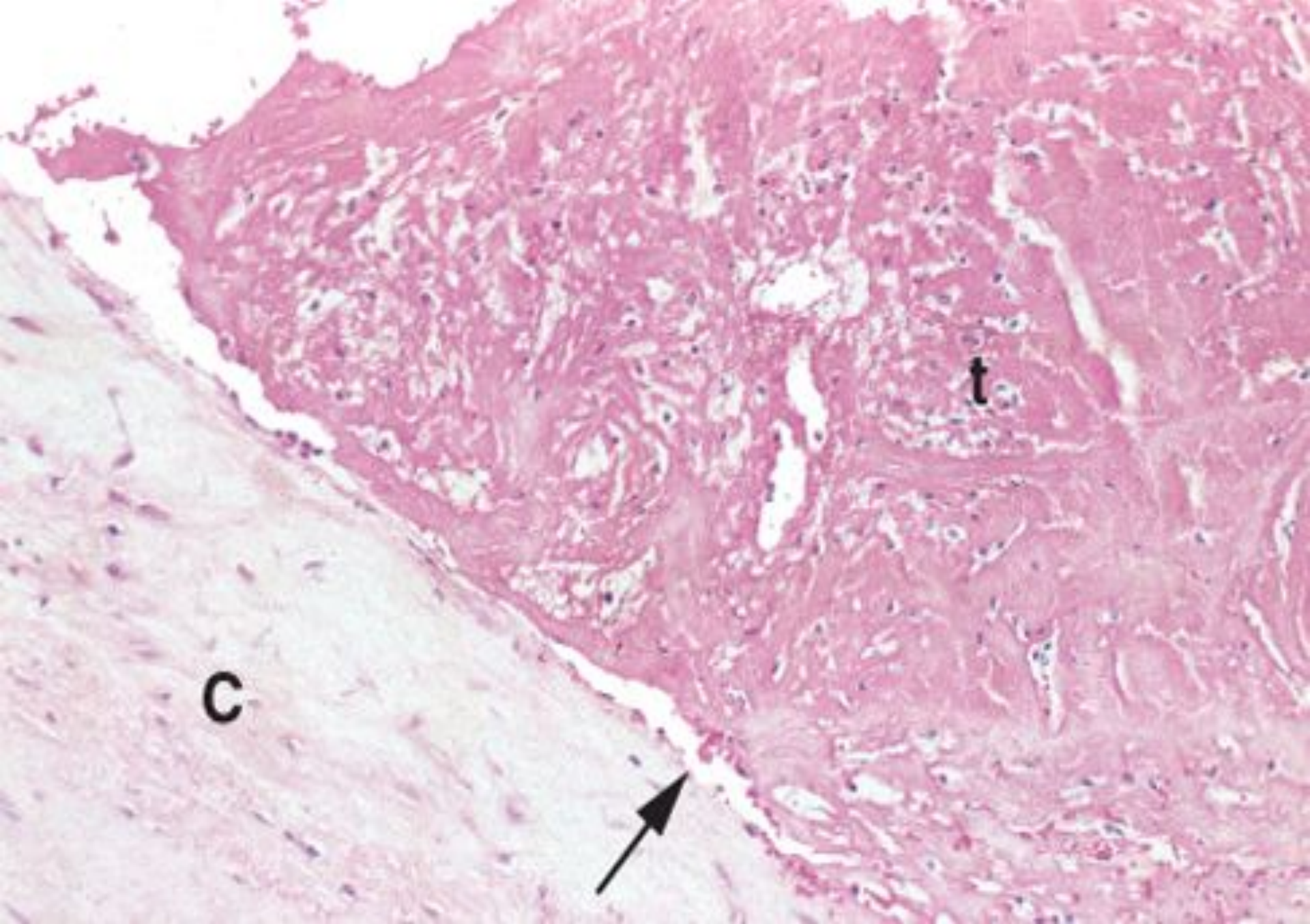


Фибропластический эндокардит.

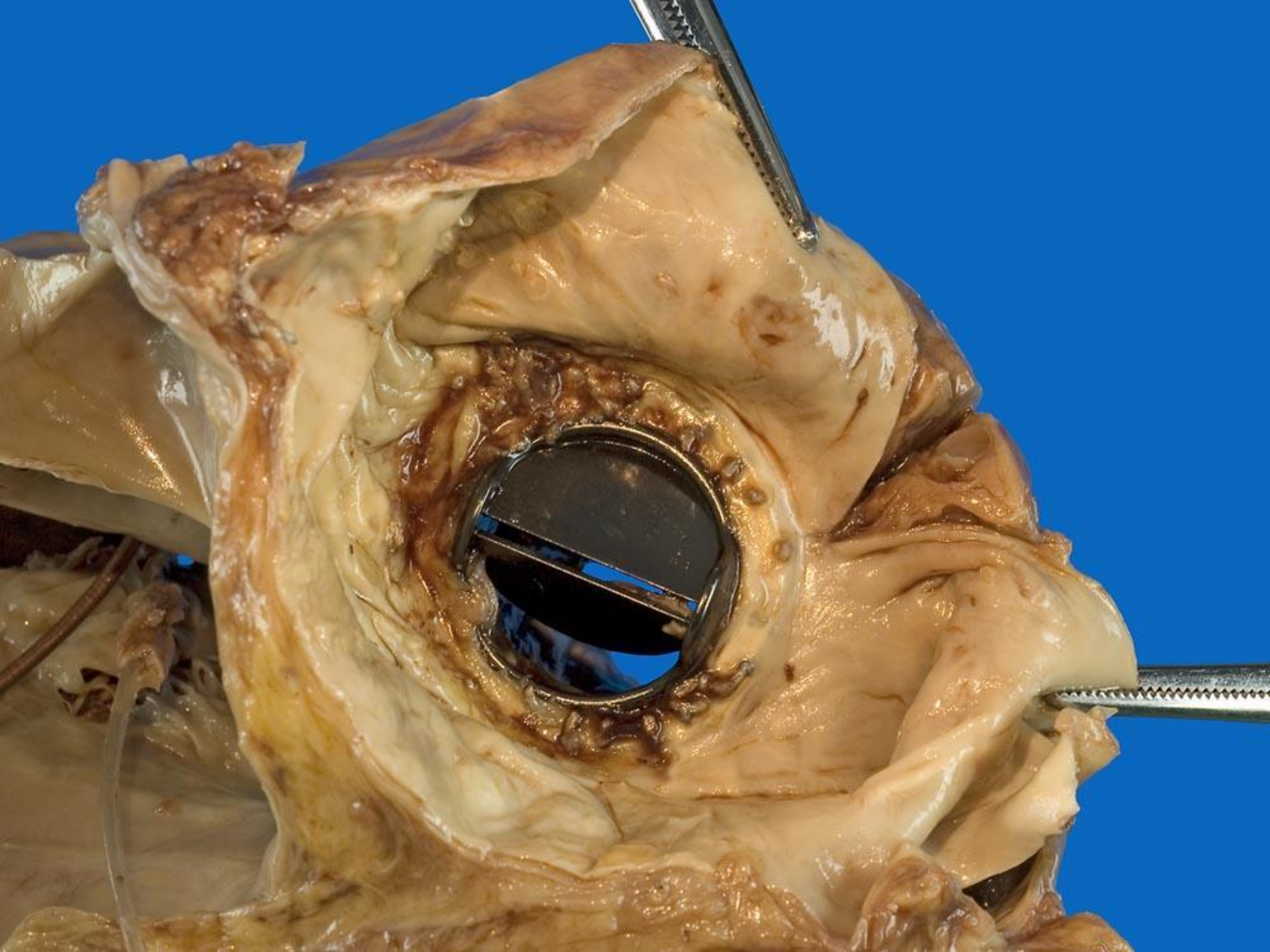


Возвратно-бородавчатый эндокардит.





Клапан утолщен, склерозирован, с тромботическими наложениями.



Ревматический миокардит

- Гранулематозный (узелковый)

продуктивный. Хар-ся образованием в строме миокарда ревматических гранул. КМЦ в состоянии дистрофии. В исходе диффузный мелкоочаговый кардиосклероз.

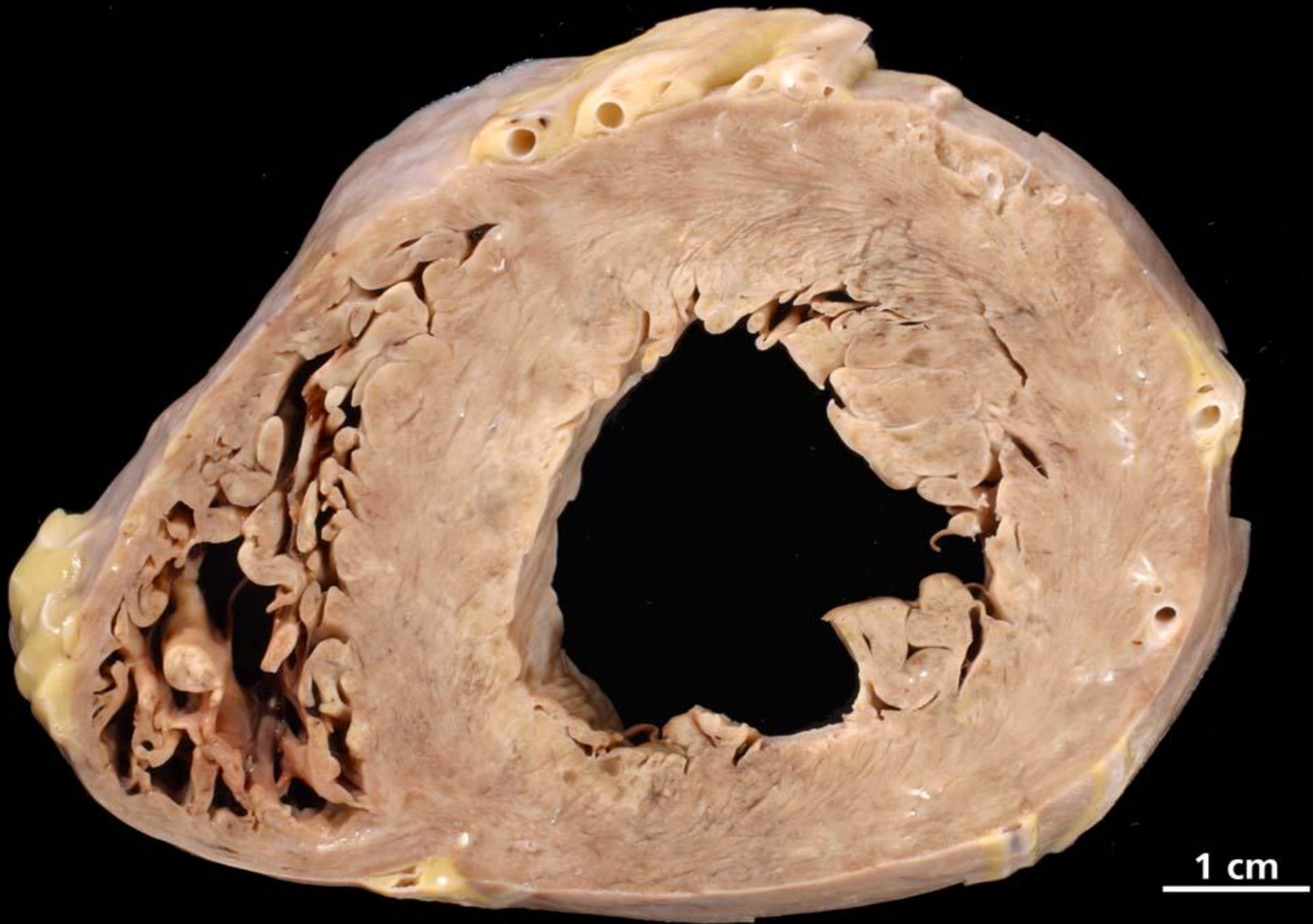
- Диффузный межучочный

экссудативный. Часто развивается при ревматизме у детей. Проявляется тяжелой СН: сердце увеличено в размере, камеры расширены, миокард дистрофичный. Строма пропитана серозным экссудатом инфильтрированным лимфо-гистиоцитами и ПЯЛ. В исходе диффузный кардиосклероз.

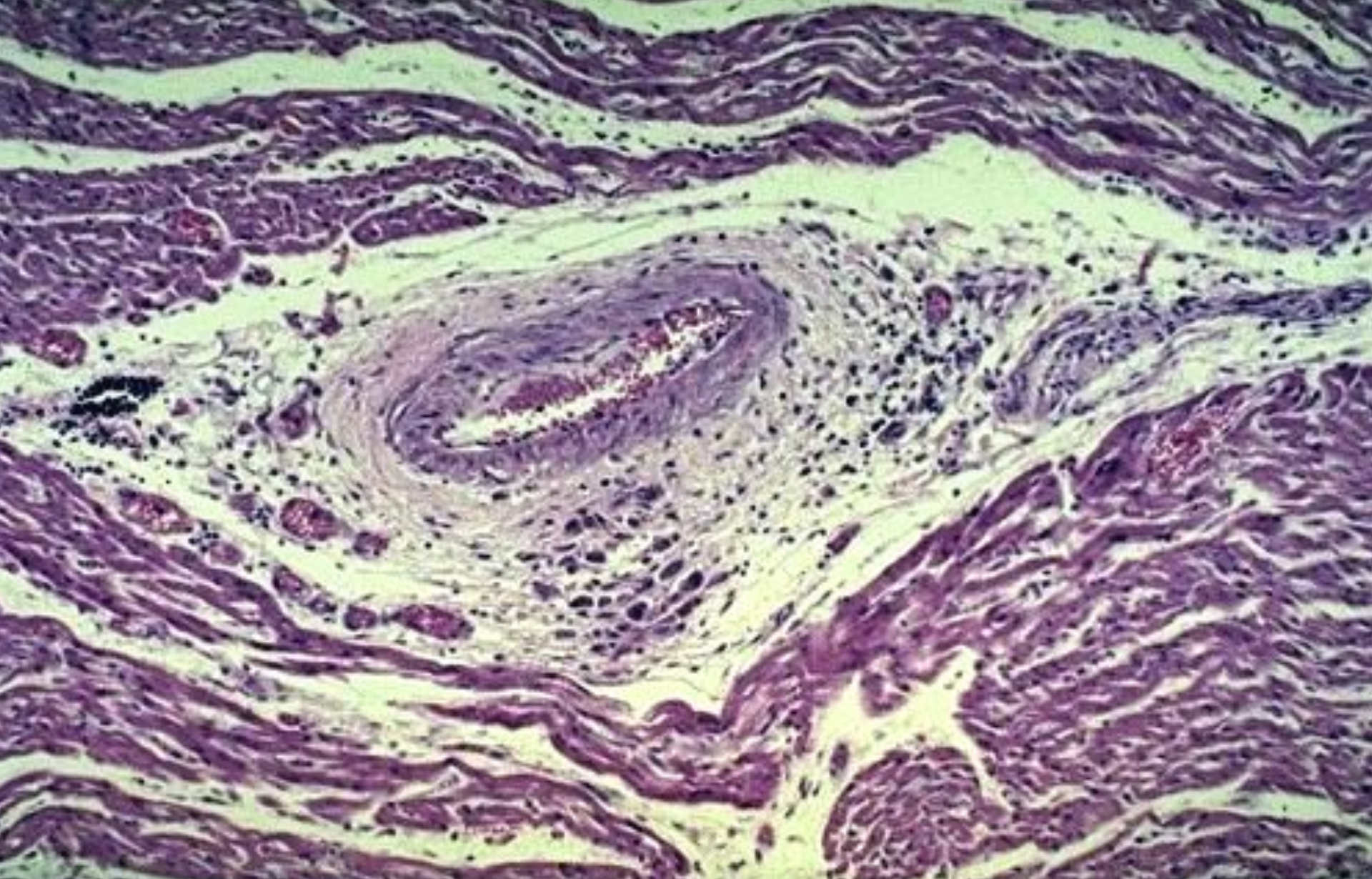
- Очаговый межучочный **экссудативный.** В исходе очаговый кардиосклероз.



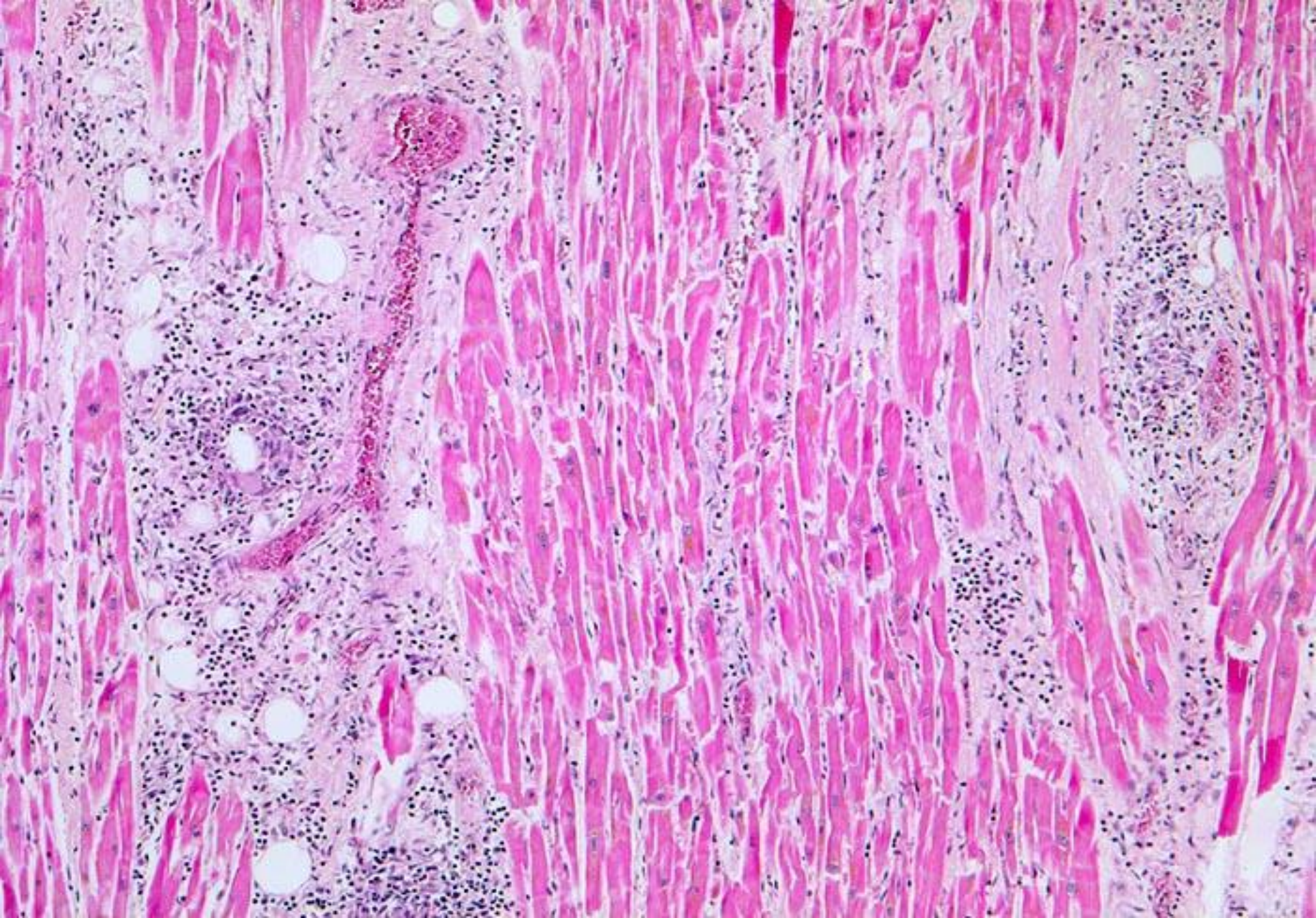
Ревматический миокардит.



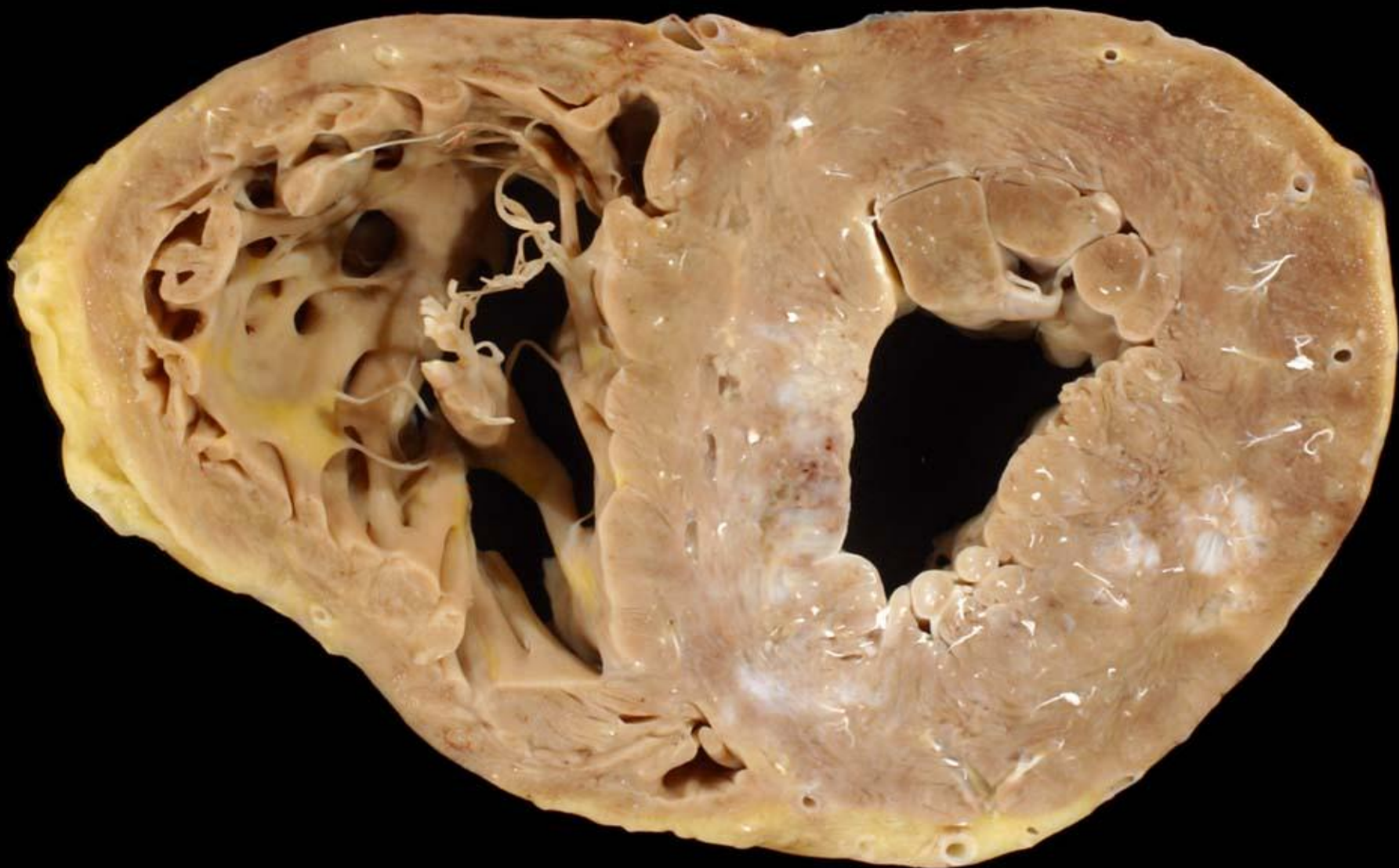
Диффузный межучочный экссудативный миокардит.



Гранулематозный миокардит. Периваскулярно в строме миокарда находятся Ашофф-Талалаевские “цветущие” гранулёмы.



Диффузный межучочный эксудативный миокардит.



Диффузный кардиосклероз в исходе ревматического миокардита.

Ревматический перикардит

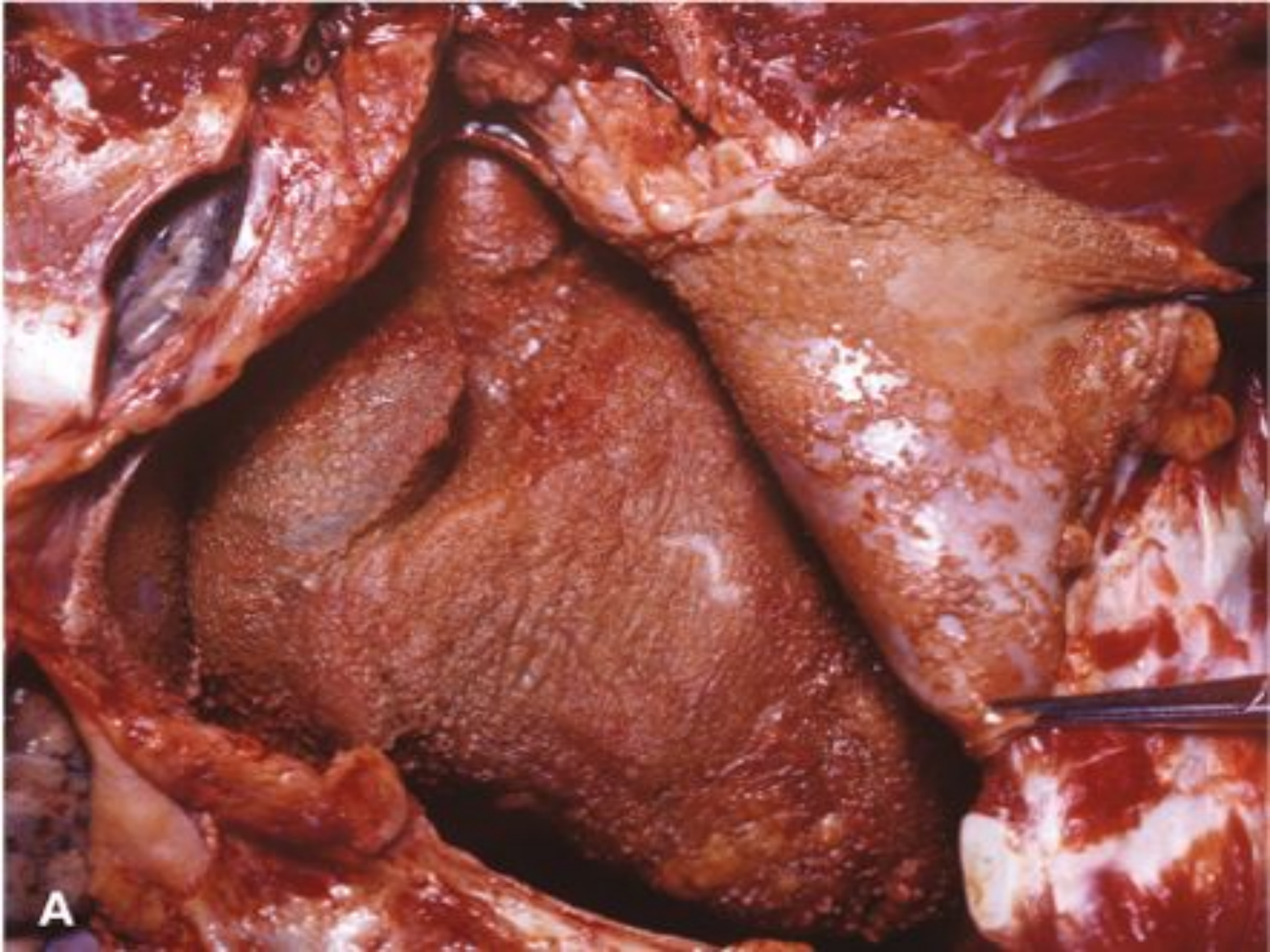
- **Серозный перикардит** (в исходе - чаще полное рассасывание экссудата).
- **Серозно-фибринозный перикардит.**
- **Фибринозный перикардит** (“волосатое сердце”) в исходе – организация экссудата с образованием спаек, облитерации полости перикарда с возможной петрификацией (“панцирное сердце”), что приводит к ХССН.



**Серозно-
фибринозный
перикардит.**



**Фибринозный
перикардит.**



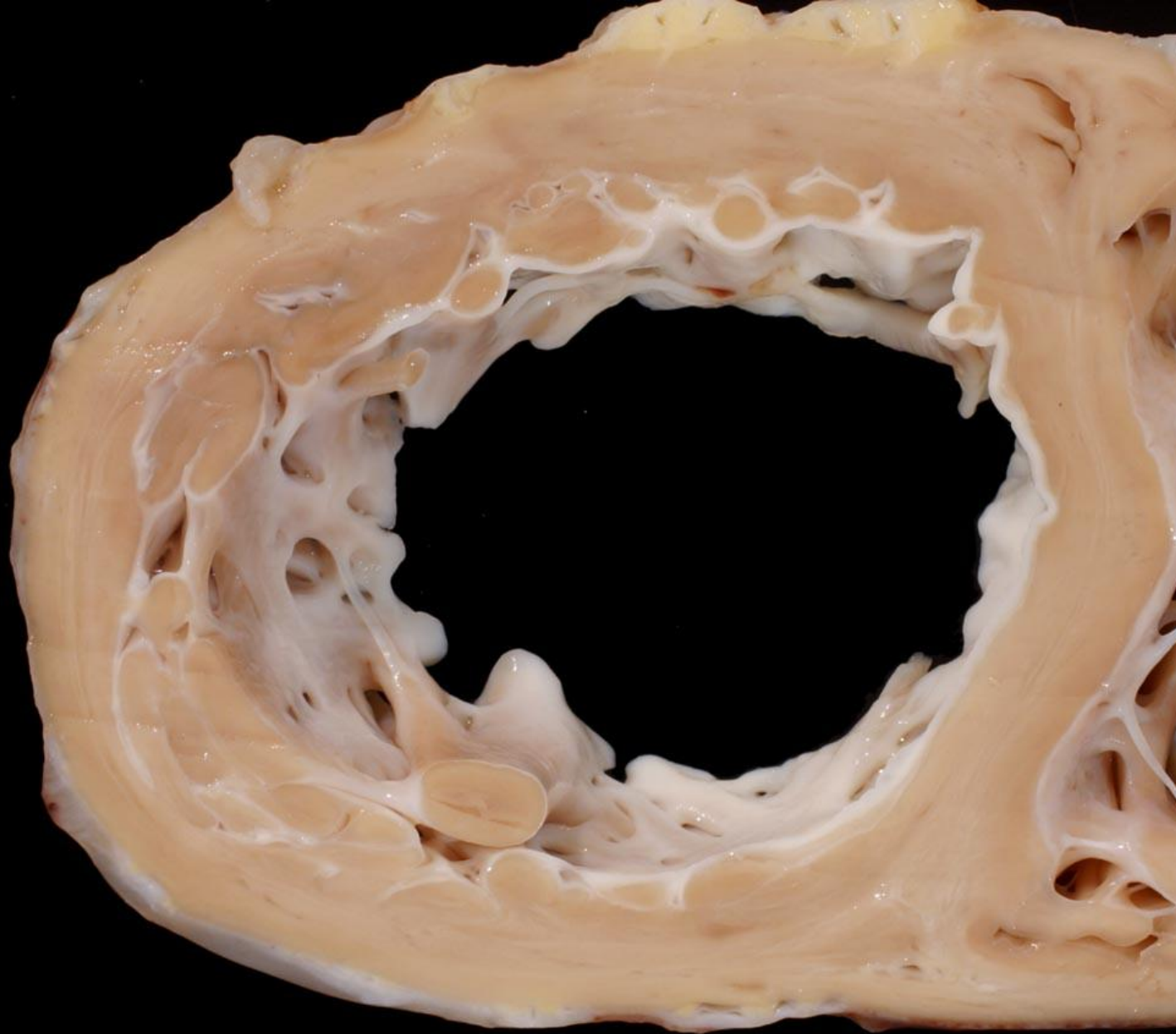
A



Спаечный перикардит.

Осложнения кардиоваскулярной формы

1. **ХССН** (пороки сердца, кардиосклероз, перикардит).
2. **Тромбоэмболический синдром.**
3. **ОССН** (при острых панкардитах).



Пристеночный ревматический эндокардит с исходом в фибропластический.

Полиартритическая форма ревматизма

- Поражаются крупные суставы (коленные, локтевые, плечевые).
- Часто симметричный (двухсторонний) артрит.
- Летучесть поражения.
- В период атаки ревматизма – все признаки острого воспаления с выраженными артралгиями без повреждения суставного хряща.
- В исходе – восстановление формы и функции суставов без деформации.

Церебральная форма ревматизма

(малая хорея, хорея Сиденгама)

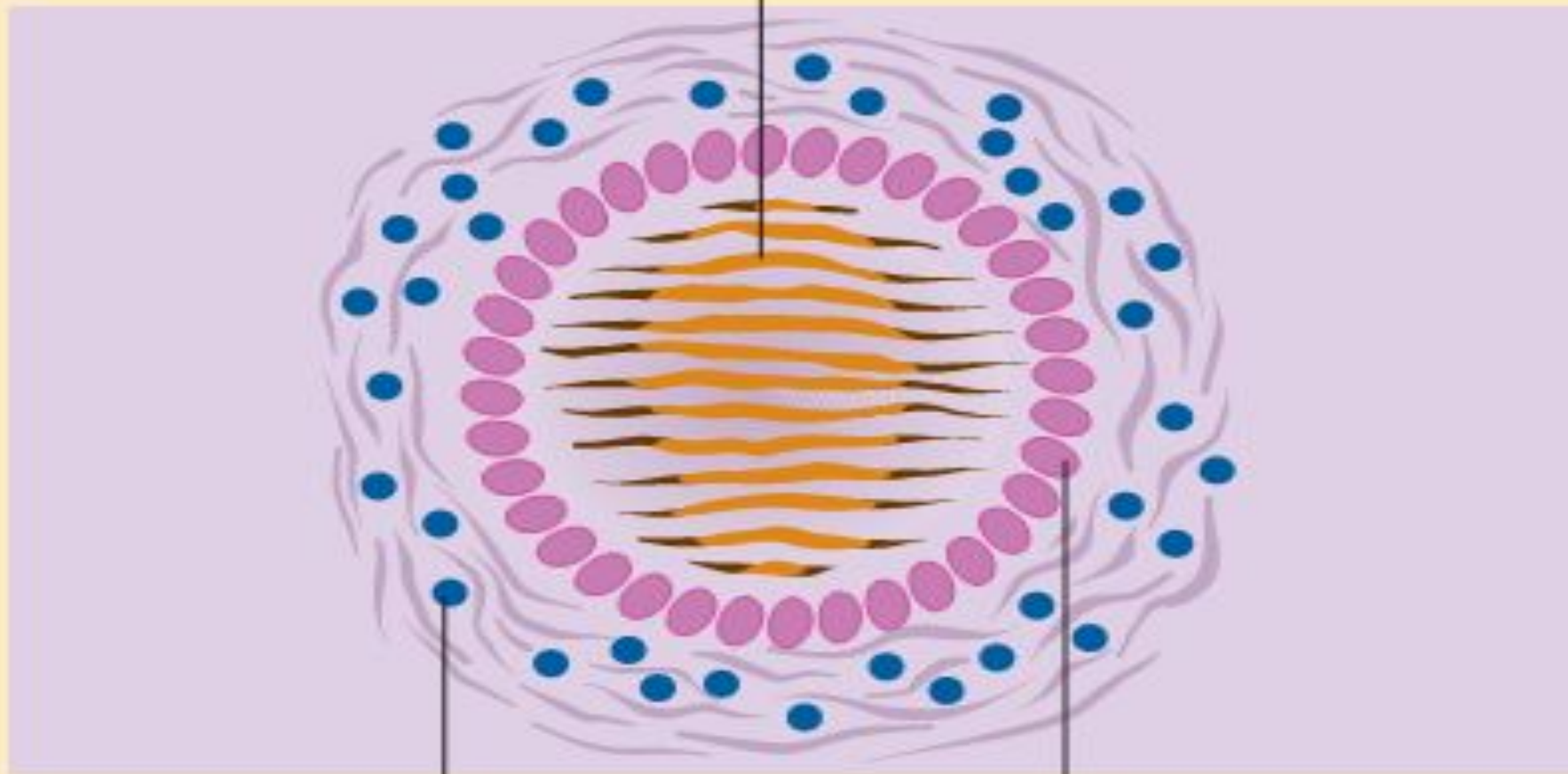
- Морфологический субстрат – ревматические васкулиты в головном мозге с дистрофией и некрозом отдельных нейроцитов.
- В клинике – произвольные гиперкинезы, дискоординация движений, снижение мышечного тонуса.

Нодозная (узловатая) форма

- Образование крупных подкожных ревматических узлов.
- Локализация – разгибательная сторона крупных суставов.
- Строение – очаги фибриноидного некроза, окруженные лимфомакрофагальным инфильтратом.
- Исход – формирование соединительно-тканых рубчиков.
- Часто сочетается с ревматической кольцевидной эритемой.

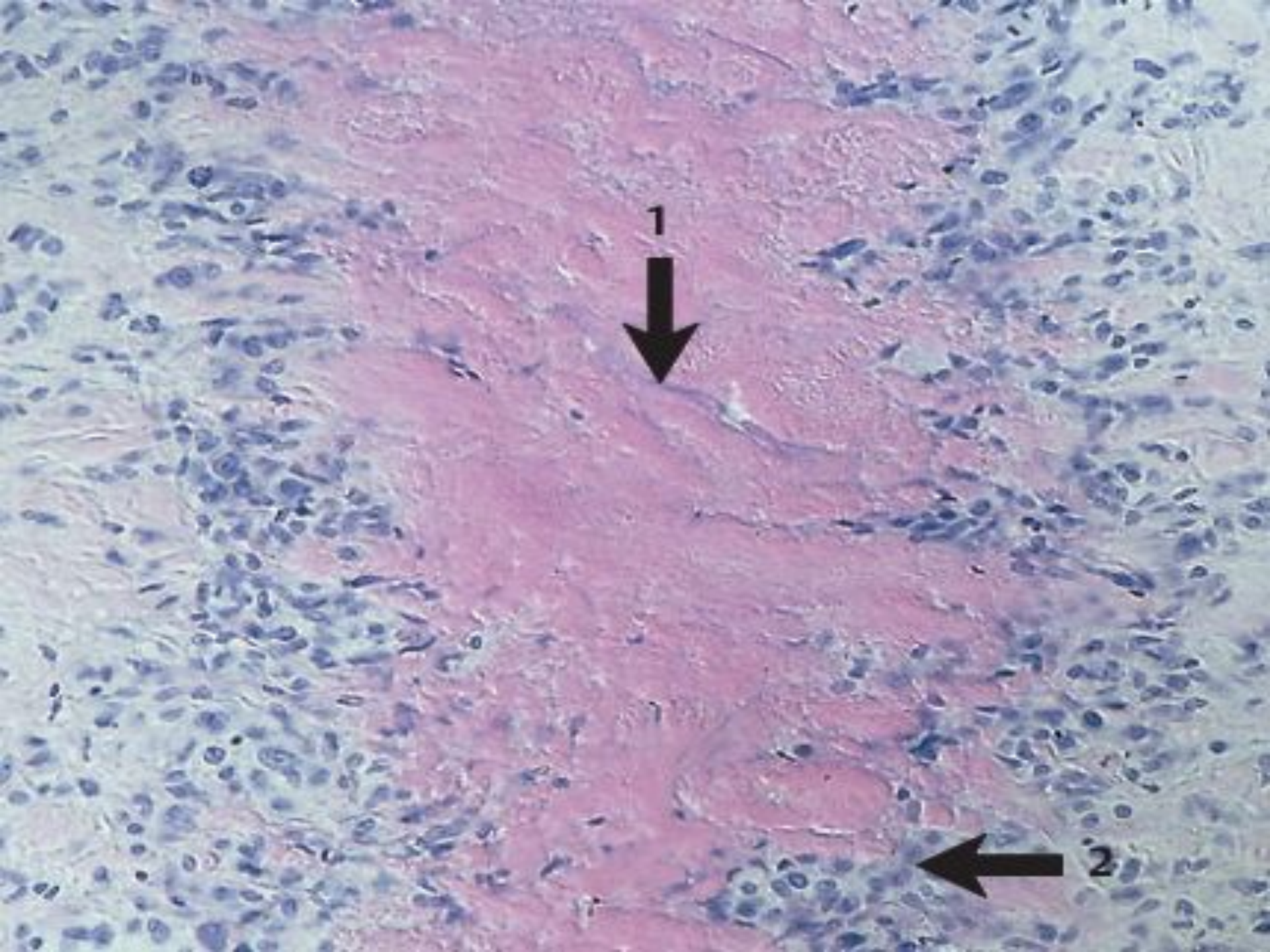
Нодозная (узловатая) форма

Fibrinoid collagen necrosis



Lymphocyte

Histiocyte



1

2



**Подкожный
ревматический узел
на разгибательной
поверхности
локтевого сустава.**

Патоморфоз ревматизма

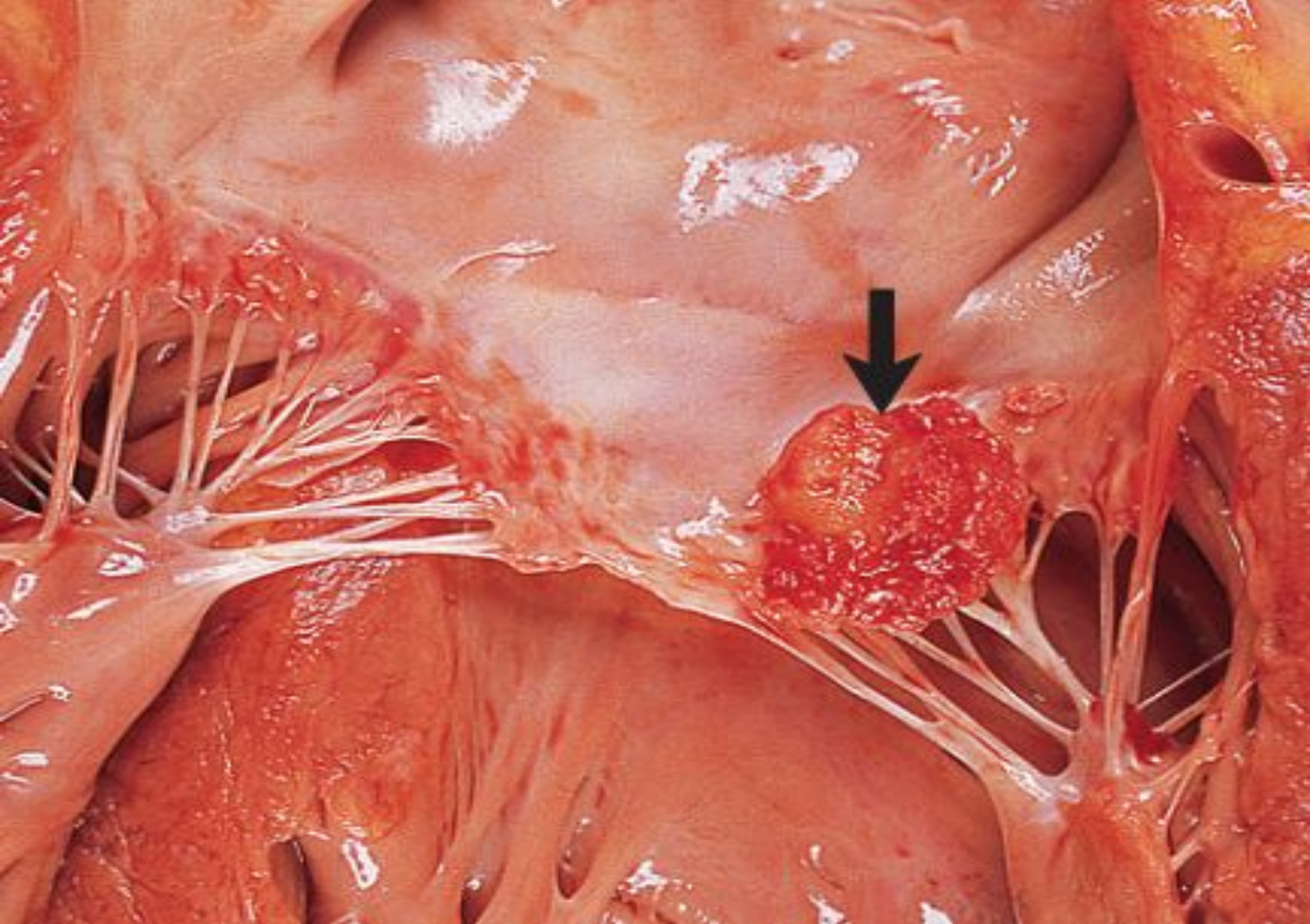
- Тенденция к повзроslению ревматизма.
- Редко острое течение, диффузный миокардит и панкардит.
- Увеличение продолжительности жизни.
- Основные осложнения – ХССН при пороках сердца, тромбоэмболический синдром.

Системная красная волчанка (болезнь Либмана — Сакса)

Системное заболевание с выраженной аутоиммунизацией, имеющее острое или хроническое течение и характеризующееся преимущественным поражением кожи, сосудов и почек. Болеют молодые женщины (90 %) в возрасте 20–30 лет. Частота от 4-250 случаев на 100 000 нас. Этиология: вирусы, бактерии, ЛС, УФ-облучение. В патогенезе придается значение активации В-лимфоцитов с образованием аутоантител.

1. В сердце – диффузный миокардит, тромбоэндокардит (абактериальный бородавчатый) Либмана-Сакса и серозно-фибринозный перикардит.
2. В МЦР – системный васкулит, что ведет к поражению кожи, почек, легких, селезенки.
3. В суставах – волчаночный артрит со стойкой деформацией суставов. На коже лица - “красная бабочка” (эритематозный дерматит), дискоидные очаги
5. В почках – различные формы гломерулонефрита (капилляры почечных клубочков в виде проволочных петель) .
6. В легких – люпус-пневмонит. С интерстициальным фиброзом и легочной гипертензией, волчаночный плеврит.
7. В селезенке – периартериальный луковичный склероз.
8. В гемограмме – волчаночные клетки.

Причины смерти: у половины больных –почечная недостаточность, ДВС-синдром, инфекционные осложнения.



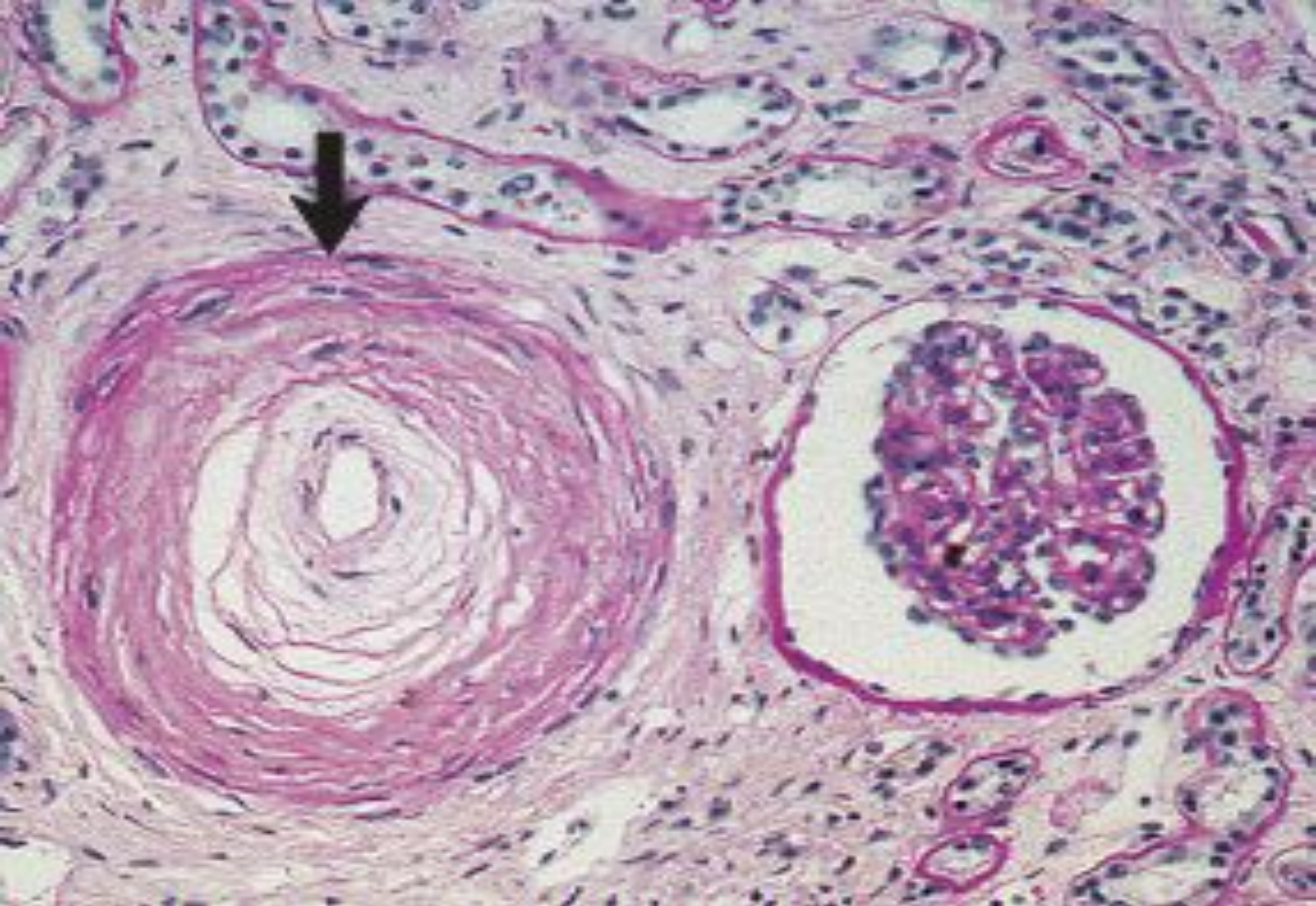
Тромбоэндокардит Либмана-Сакса.



Симметричные эритематозные очаги на носу и щеках (фигура бабочки).



Поражение кожи при СКВ.



Васкулит при волчаночном нефрите.

Ревматоидный артрит

Страдает около 1% взрослых людей. Этиология: вирус Эпштейна-Барр, микобактерии.

- Хроническое ревматическое заболевание с поражением соединительной ткани оболочек и хряща мелких, а затем крупных суставов.
- Деструкция суставного хряща с образованием грануляционной ткани в виде пласта – паннуса.
- Анкилоз с деформацией и нарушением функции суставов.
- Среди осложнений и причин смерти – очень часто вторичный амилоидоз с поражением почек (ХПН).
- Внесуставные проявления в 25% случаев: ревматоидные узелки в почках, сердце, легких, серозных оболочках (полисерозит).

NORMAL JOINT

RHEUMATOID JOINT

Synovial membrane

Macrophage

Pannus

Plasma cell

Immune complexes

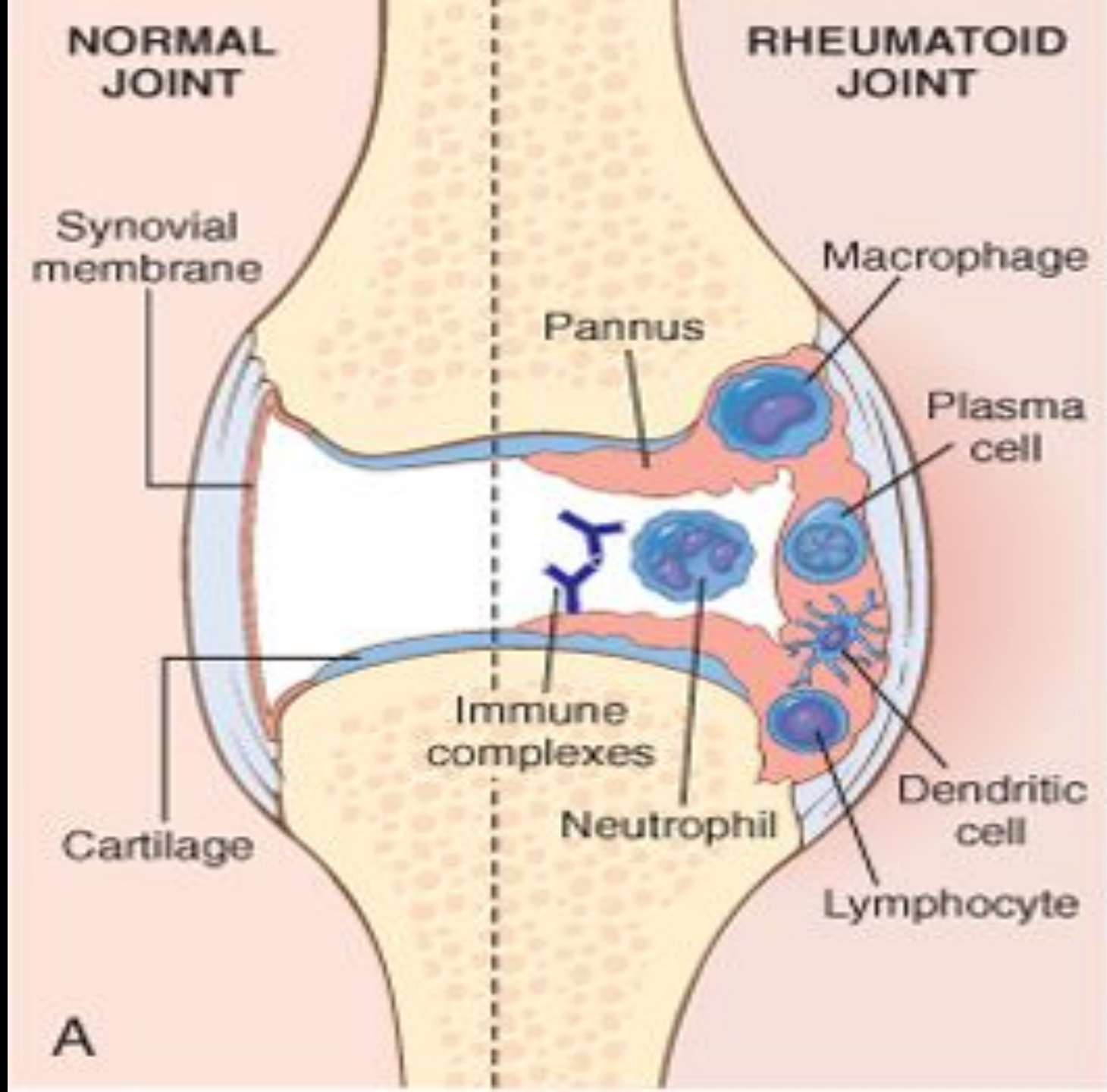
Neutrophil

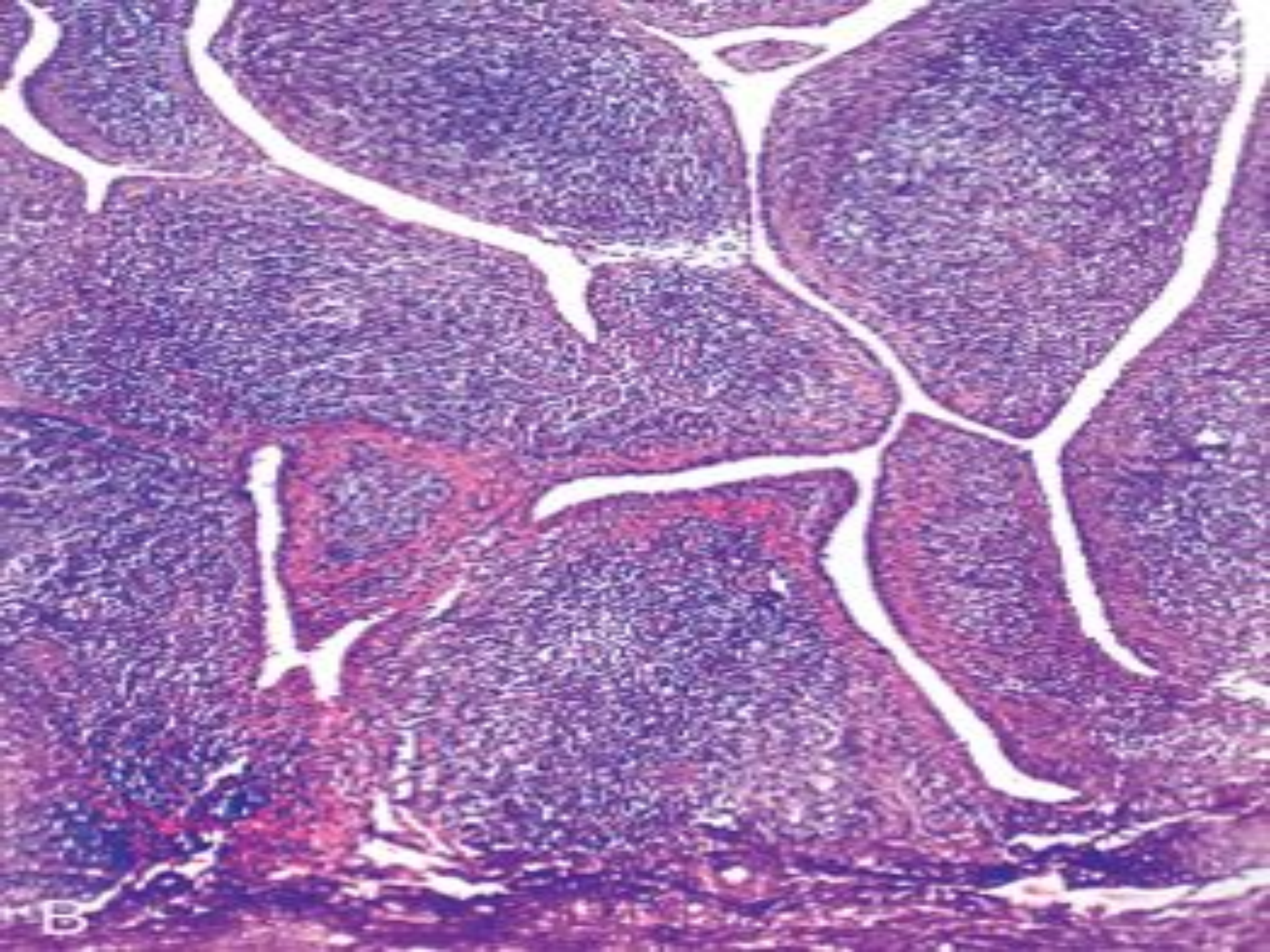
Dendritic cell

Cartilage

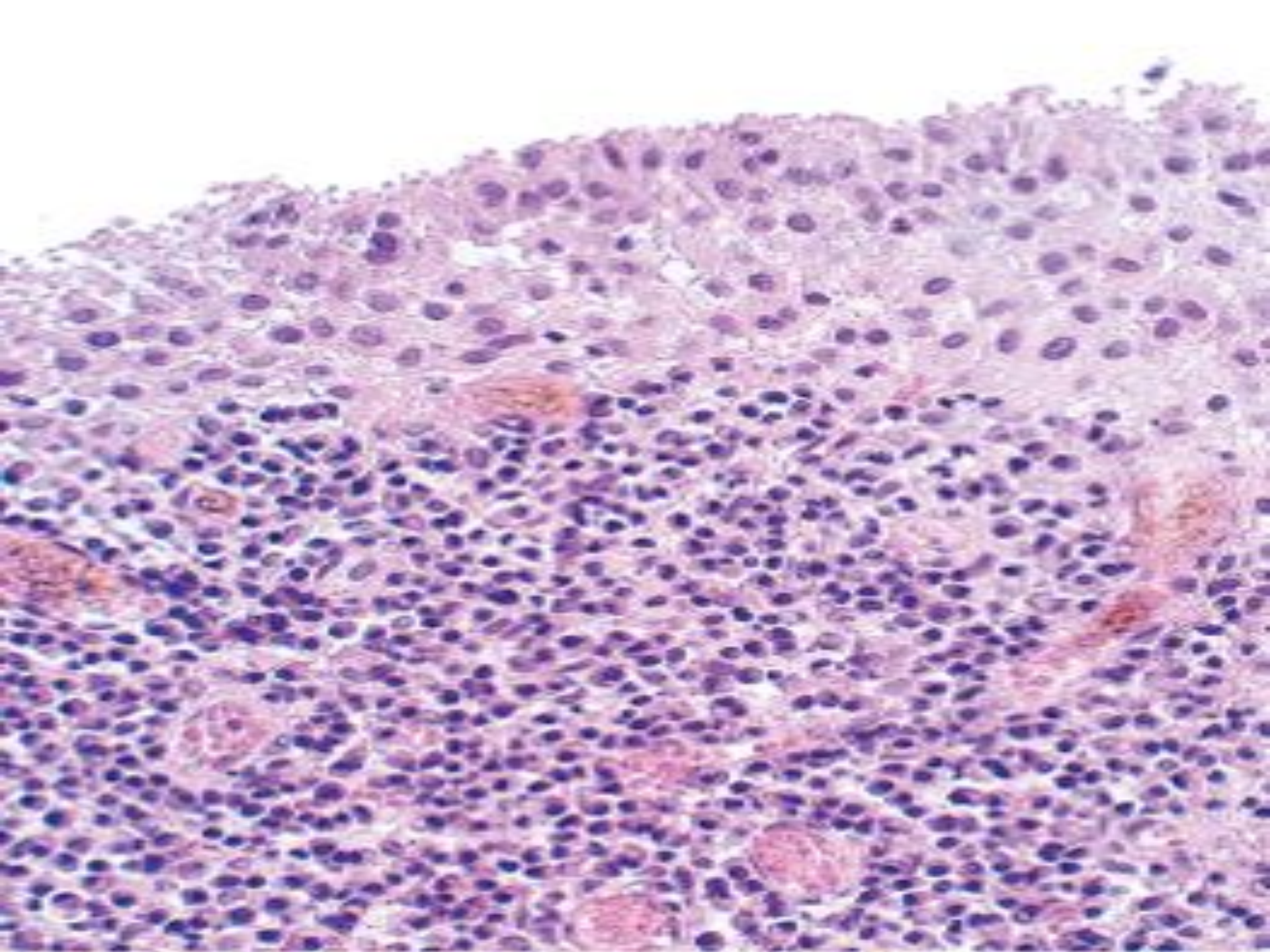
Lymphocyte

A





B





Деформация суставов костей кисти.

СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

Системная склеродермия – хроническое заболевание с преимущественным поражением кожи, опорно-двигательного аппарата и внутренних органов. Развиваются все виды дезорганизации соединительной ткани с грубым склерозом и гиалинозом. Поражаются почки (истинная склеродермическая почка), сердце с развитием мелко- и крупноочагового кардиосклероза («склеродермическое сердце»), легких (пневмофиброз, фибринозный плеврит).

В качестве этиологического фактора рассматривается цитомегаловирус.



Внешний вид больных при склеродермии. Маскообразное лицо, рот в виде птичьего клюва.

Сухой синдром Шёгрена

Встречается при аутоиммунных болезнях: РА, зобе Хашимото, СКВ, билиарном циррозе печени при аллергии на лекарственные препараты и др.

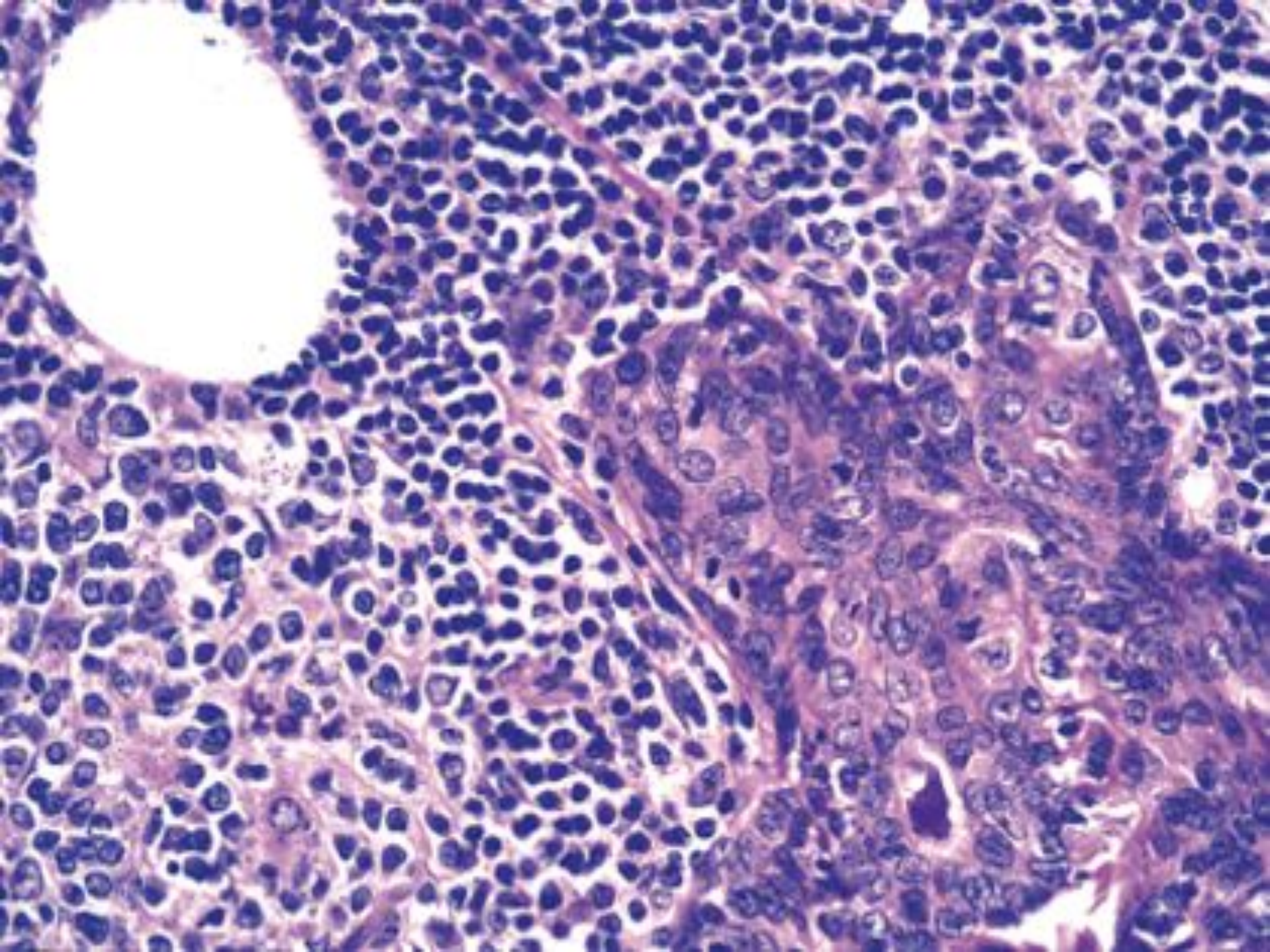
Преимущественно поражает женщин среднего возраста.

Признаки:

- Ксерофтальмия (сухость конъюнктивы и роговицы) с развитием сухого кератоконъюнктивита.
- Ксеростомия (сухость слизистой рта).
- Аутоиммунный сиалоаденит с увеличением слюнных желез.

У этих больных риск развития неходжкинской лимфомы в 45 раз выше, чем в популяции





Пороки сердца

Пороки сердца – стойкие структурные изменения сердца, нарушающие кровообращение. Различают приобретенные и врожденные пороки сердца.

Приобретенные пороки – прижизненные и стойкие поражения клапанного аппарата сердца или магистральных сосудов.

Врожденные пороки – групповое название структурных аномалий клапанов, перегородок и магистральных сосудов, выявленные при рождении.

Классификация:

Изолированный порок:

- митрального;
- аортального;
- трикуспидального клапанов.

Комбинированный порок:

- митрально-аортальный;
- митрально-трикуспидальный и др.

Виды порока:

- недостаточность;
- стеноз;
- сочетанный порок.

Стадии развития (морфогенез):

- компенсированный;
- декомпенсированный.

Этиология приобретенных пороков:

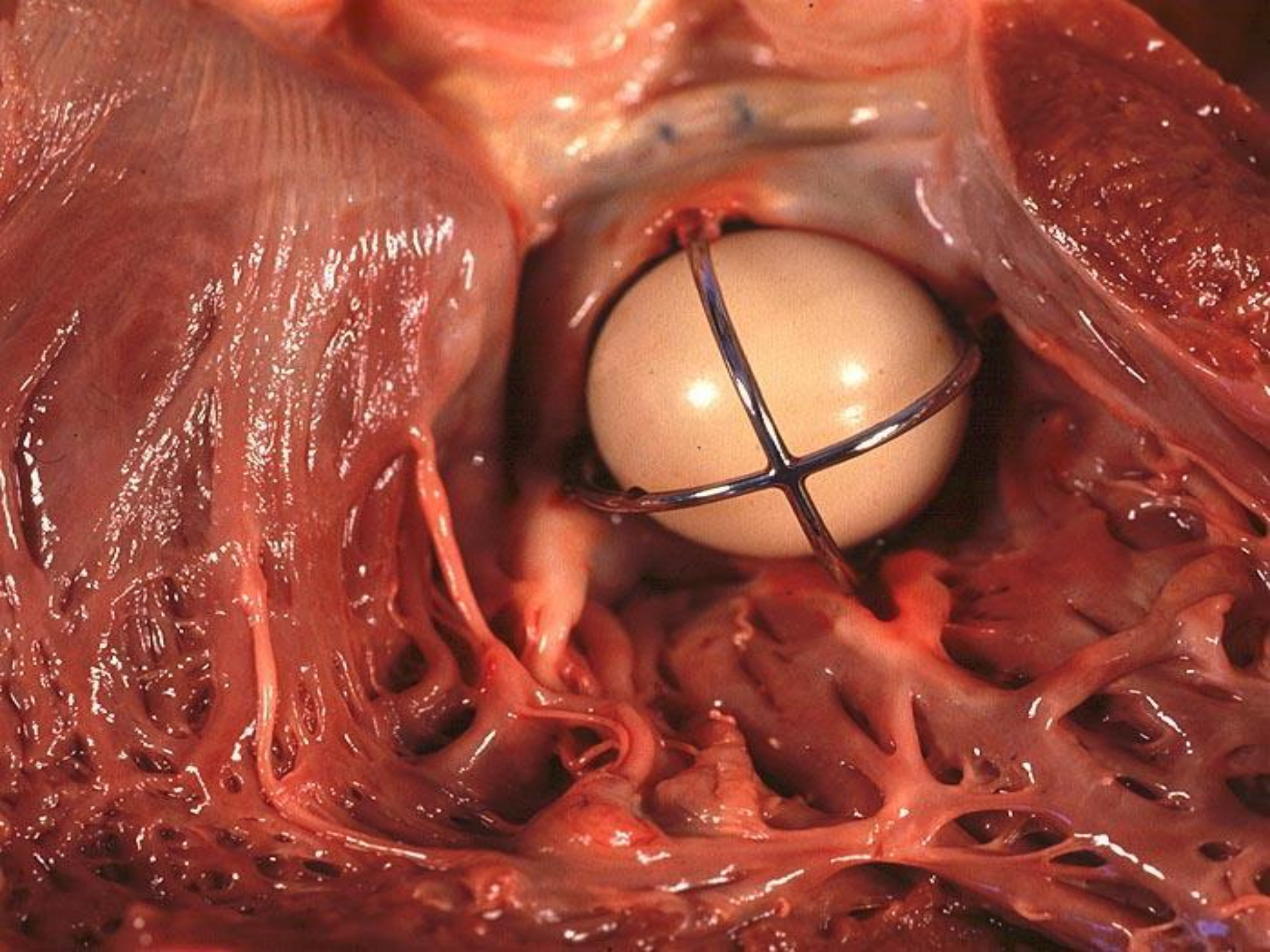
- Ревматизм (ревматический эндокардит).
- Бактериальный (септический) эндокардит.
- Сифилис (сифилитический мезоаортит).
- Атеросклероз.
- Идиопатический кальциноз аортальных клапанов.

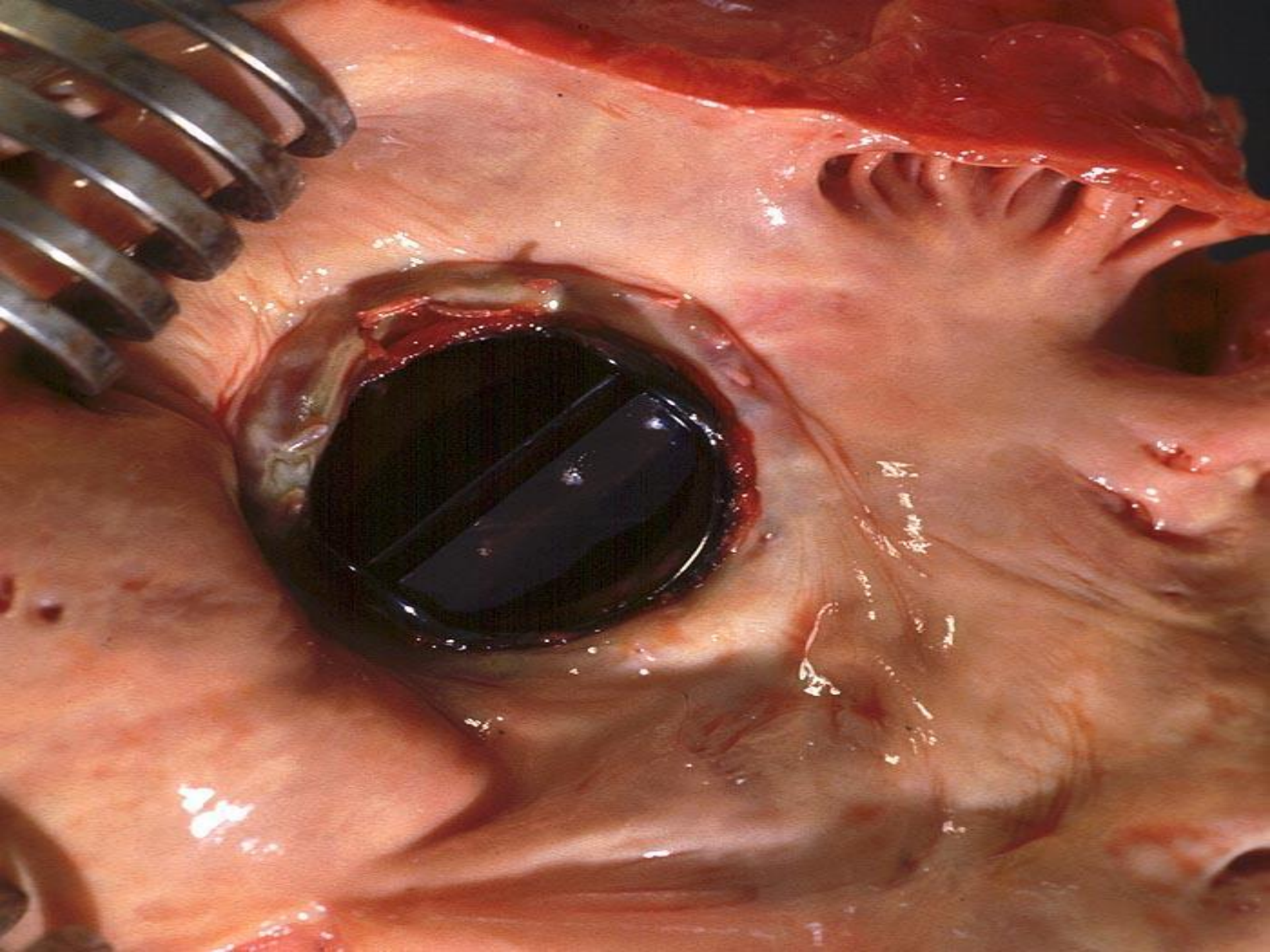
Пороки сердца приобретенные

Патоморфология:

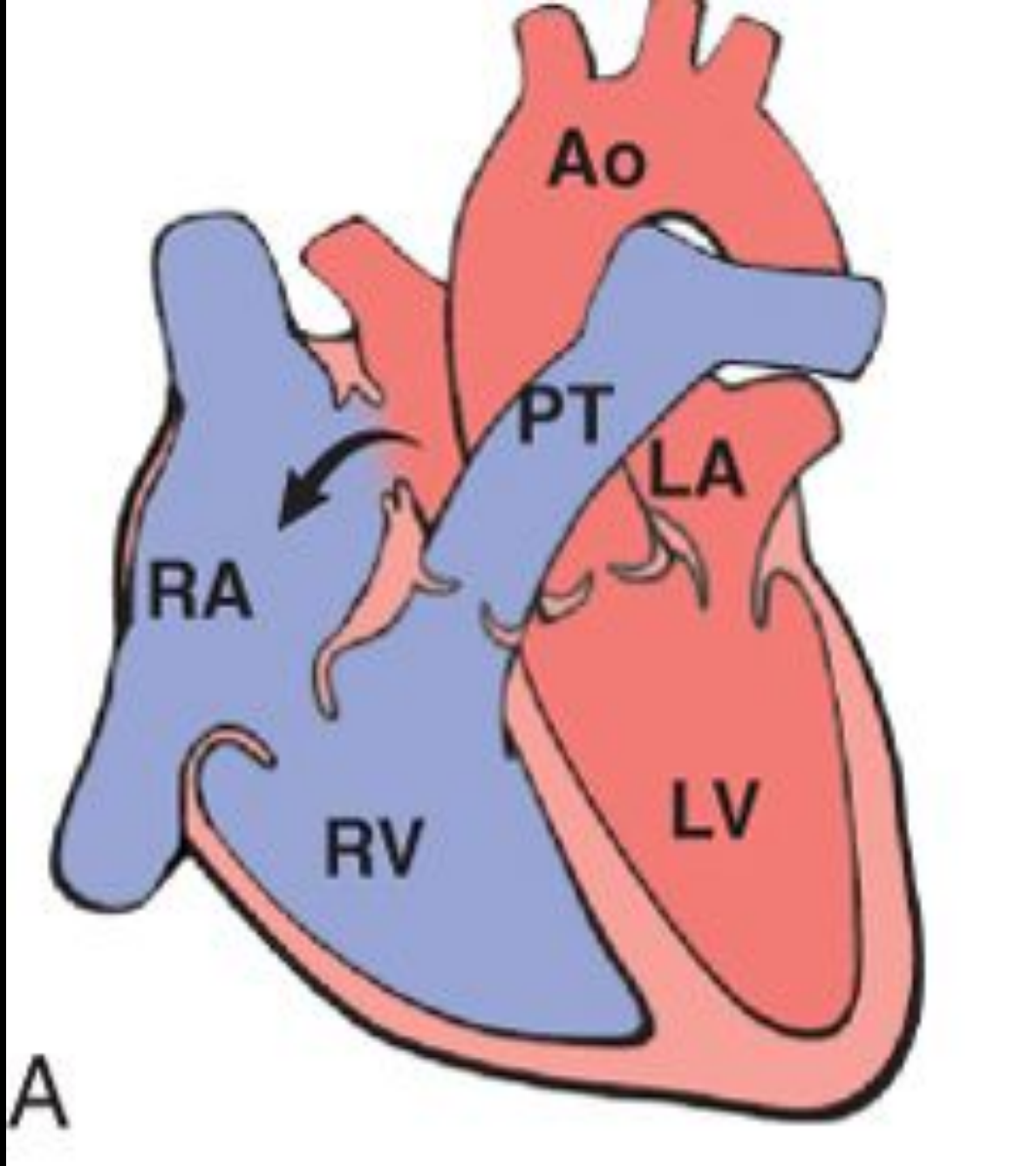
- Фиброз, склероз, гиалиноз, петрификация створок клапана, фиброзного кольца и хордальных нитей.
- Рабочая гипертрофия миокарда левого желудочка ("cor bovis") при аортальных пороках и недостаточности митрального клапана.
- Рабочая гипертрофия левого предсердия и правого желудочка ("cor mitralis ") при митральном стенозе.
- В стадию декомпенсации: жировая дистрофия миокарда ("тигровое сердце"), кардиосклероз, миогенная дилатация полостей, ХСН, общее хроническое венозное полнокровие.



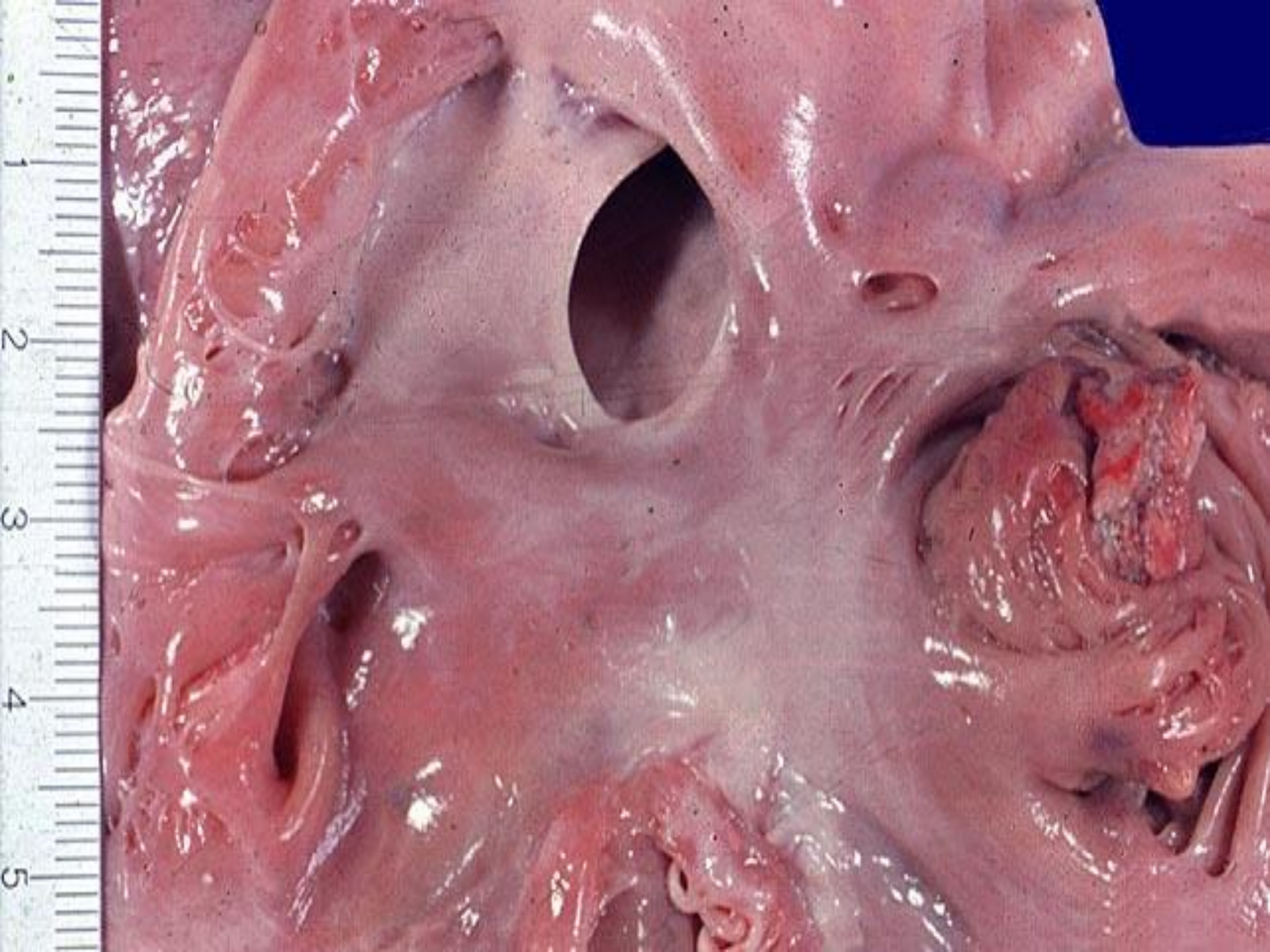


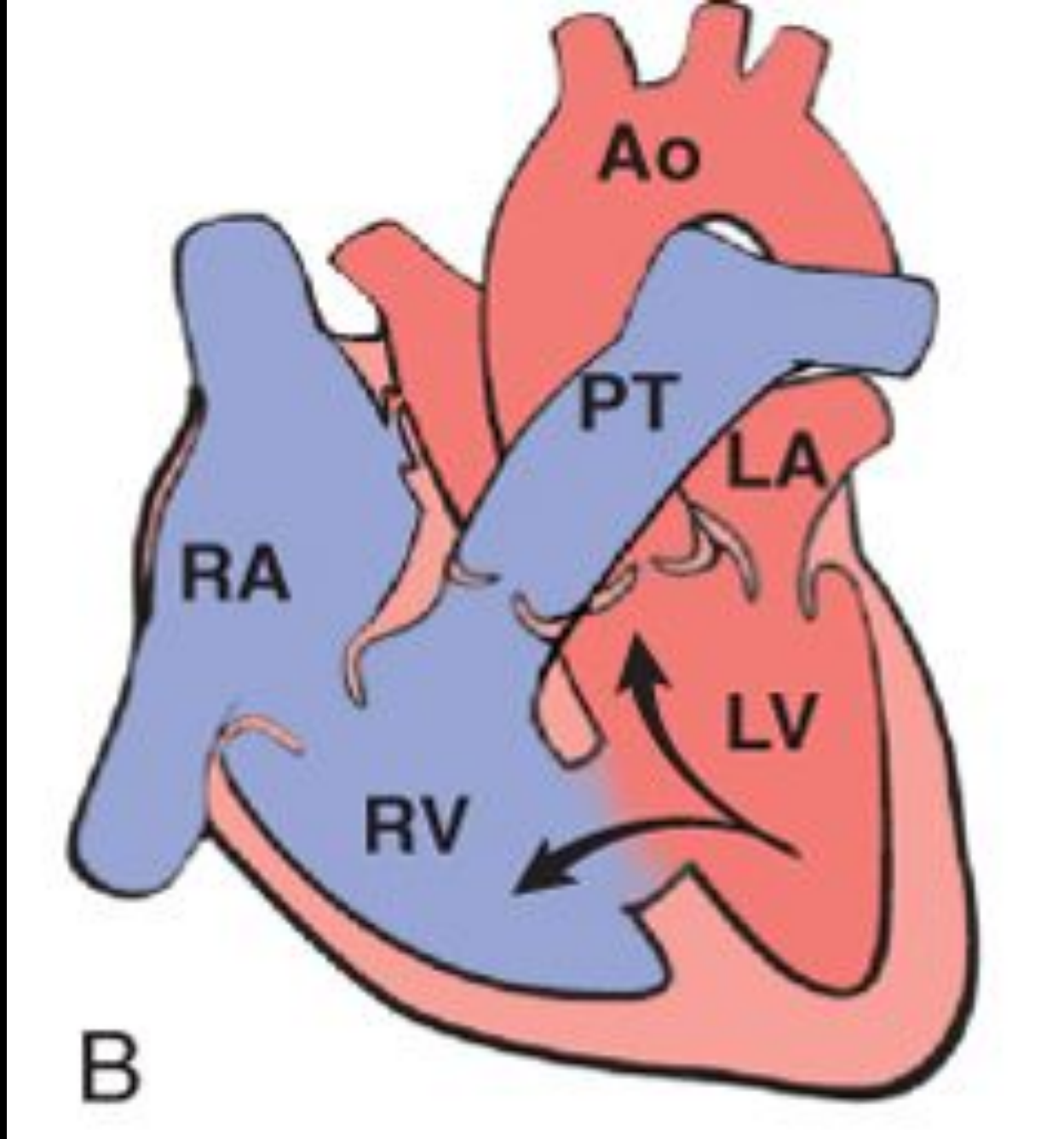




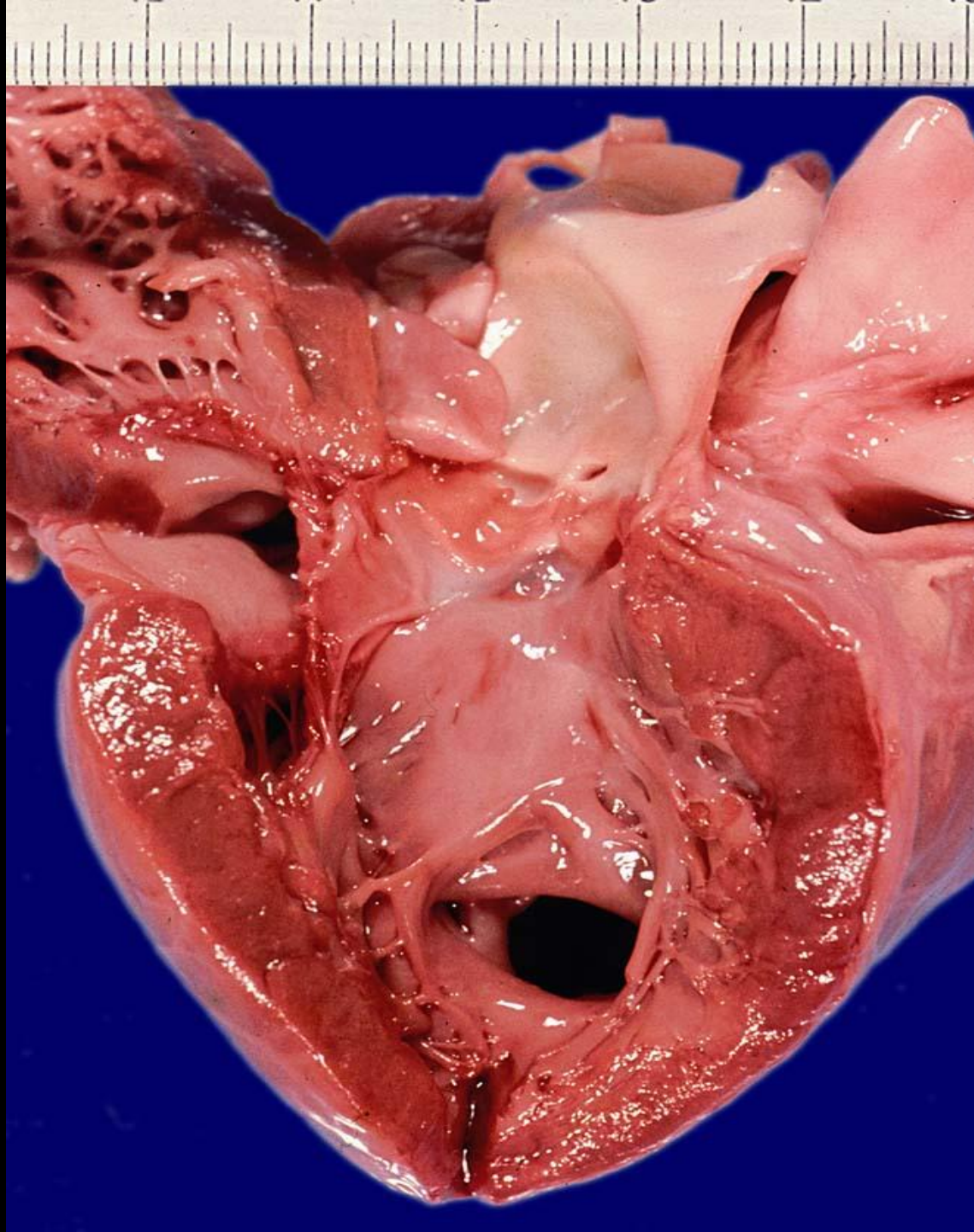


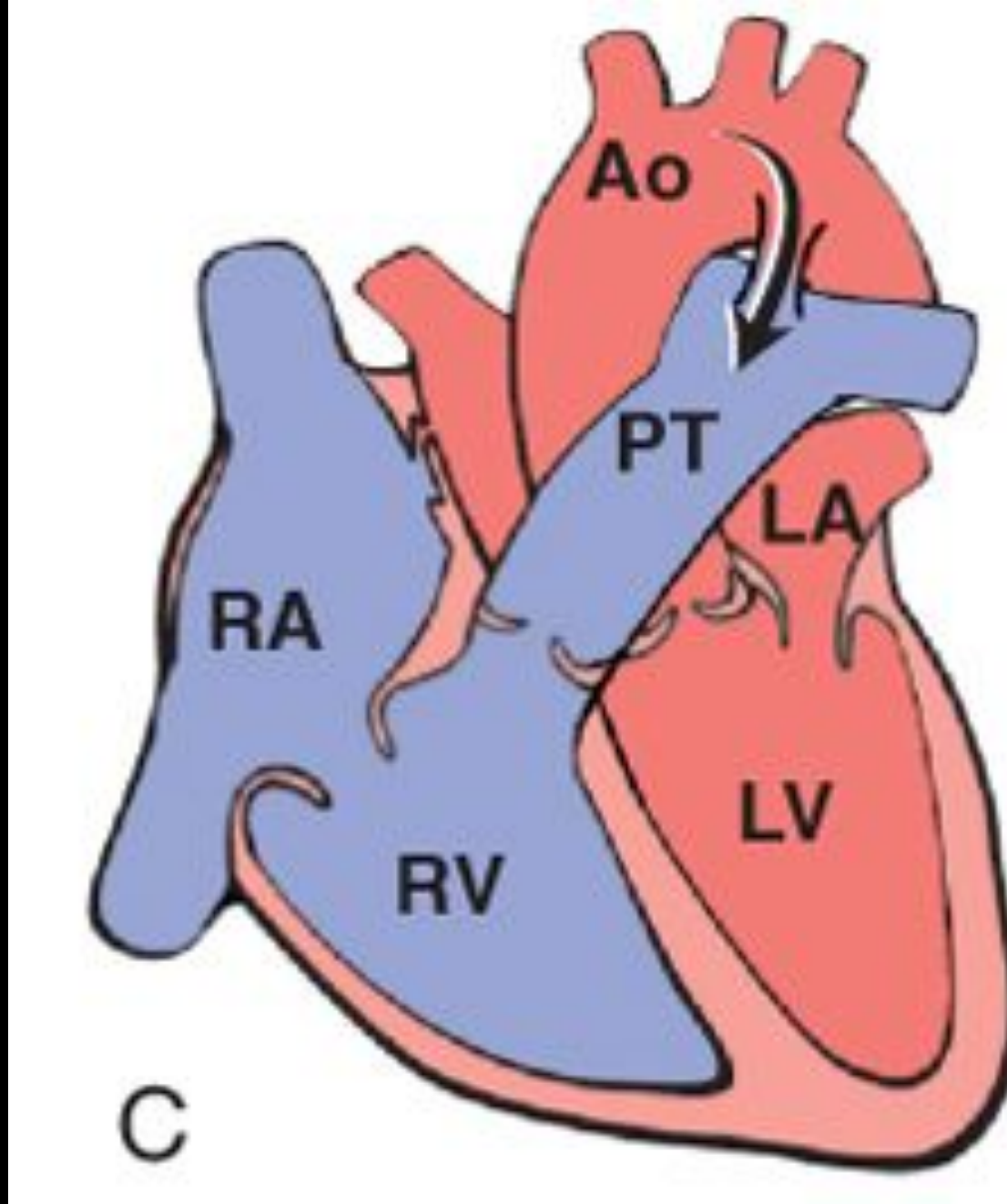
Врожденный дефект межпредсердной перегородки.





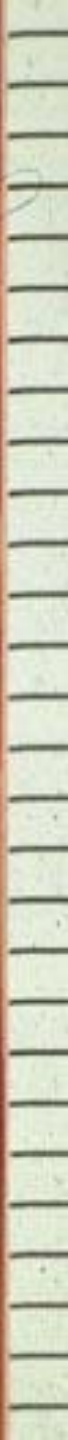
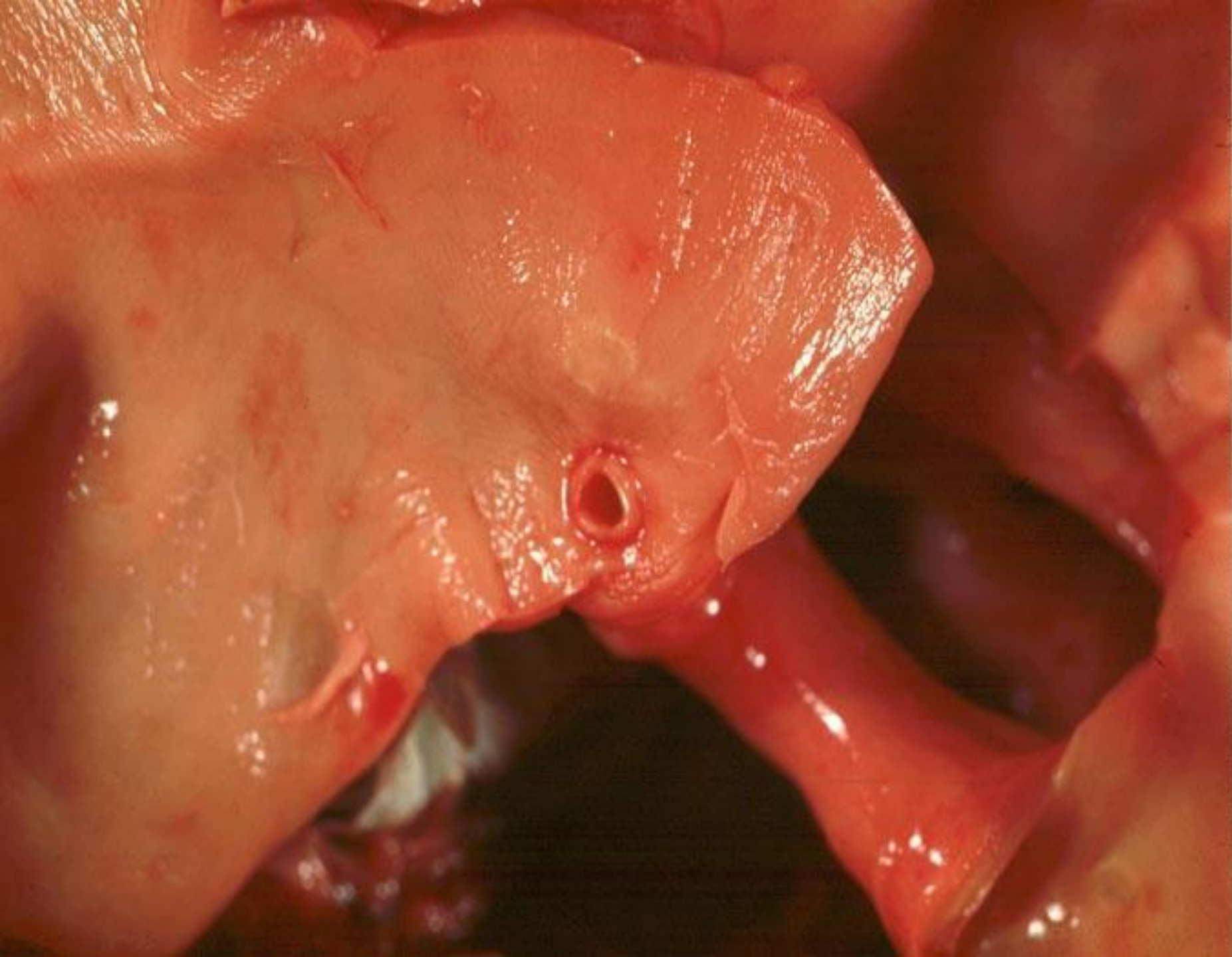
Врожденный дефект межжелудочковой перегородки.

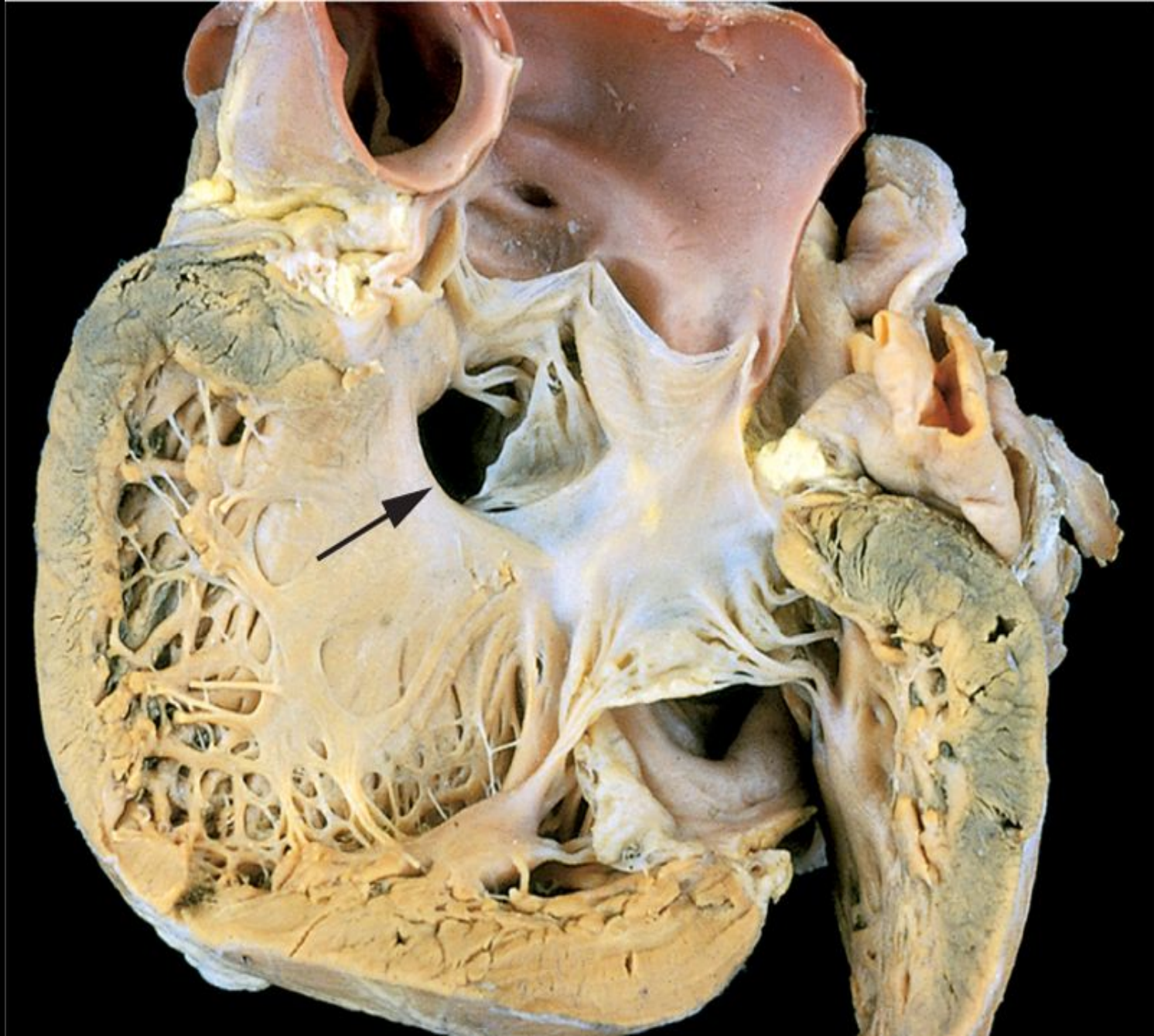




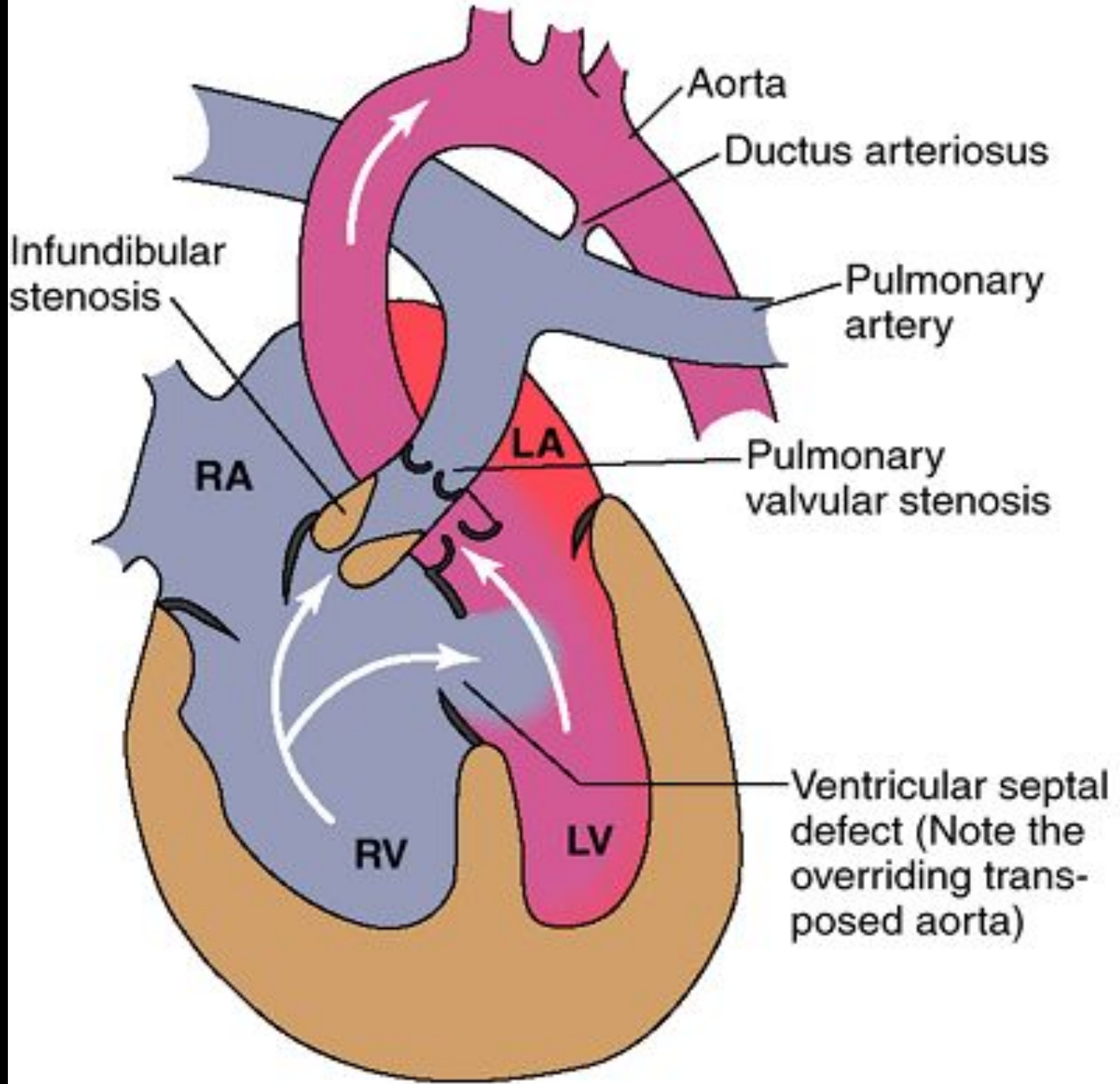
Открытый артериальный (боталлов) проток

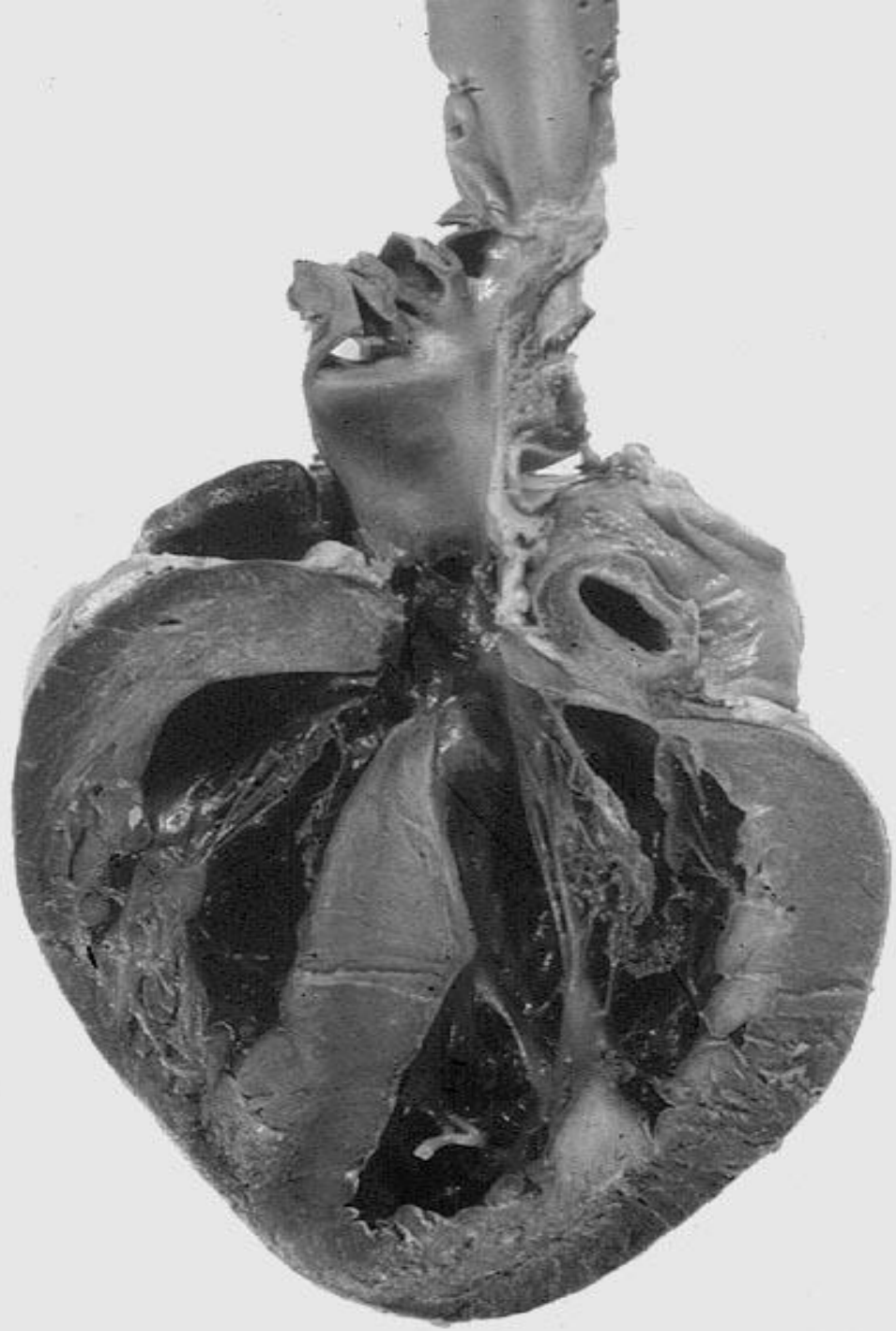


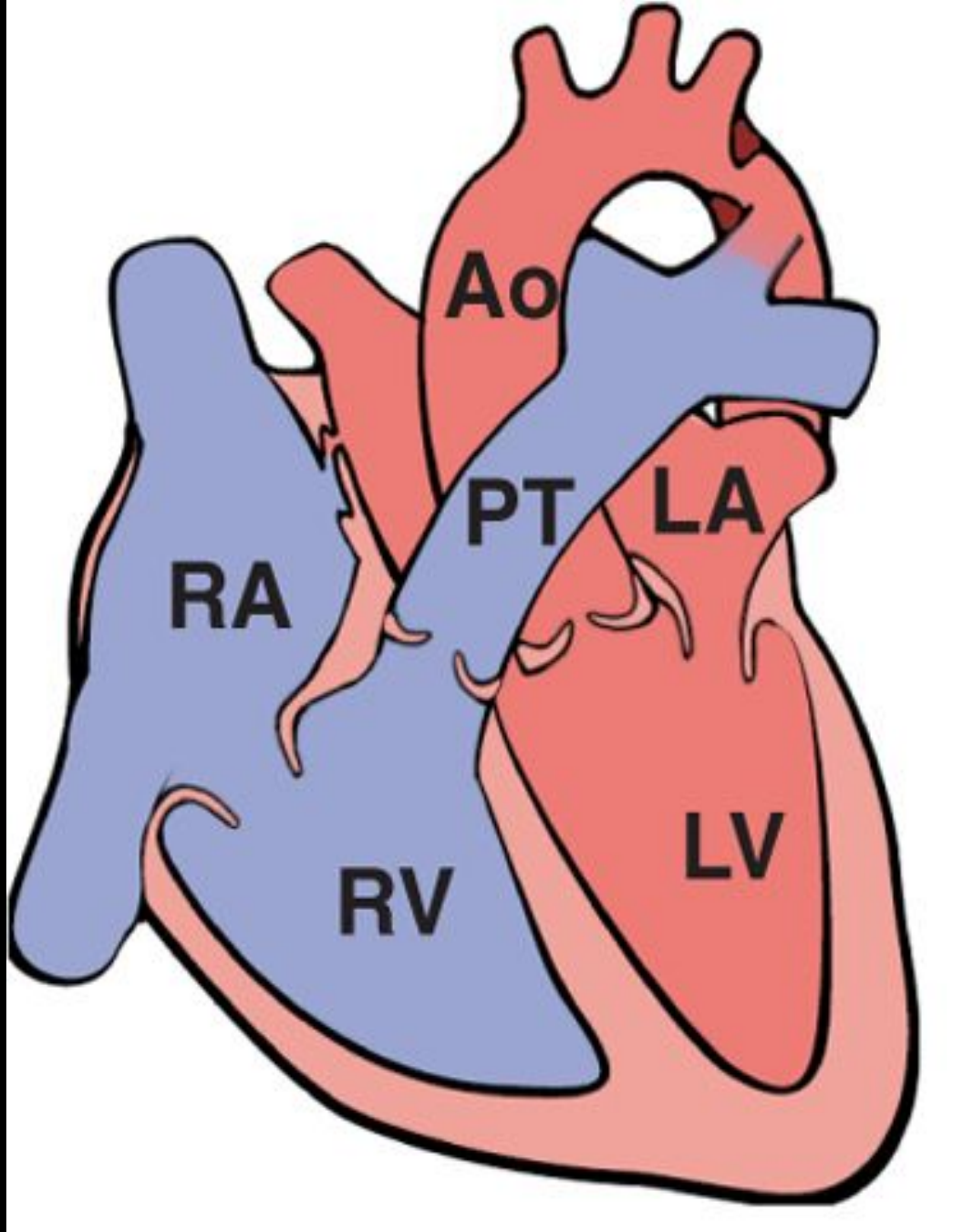




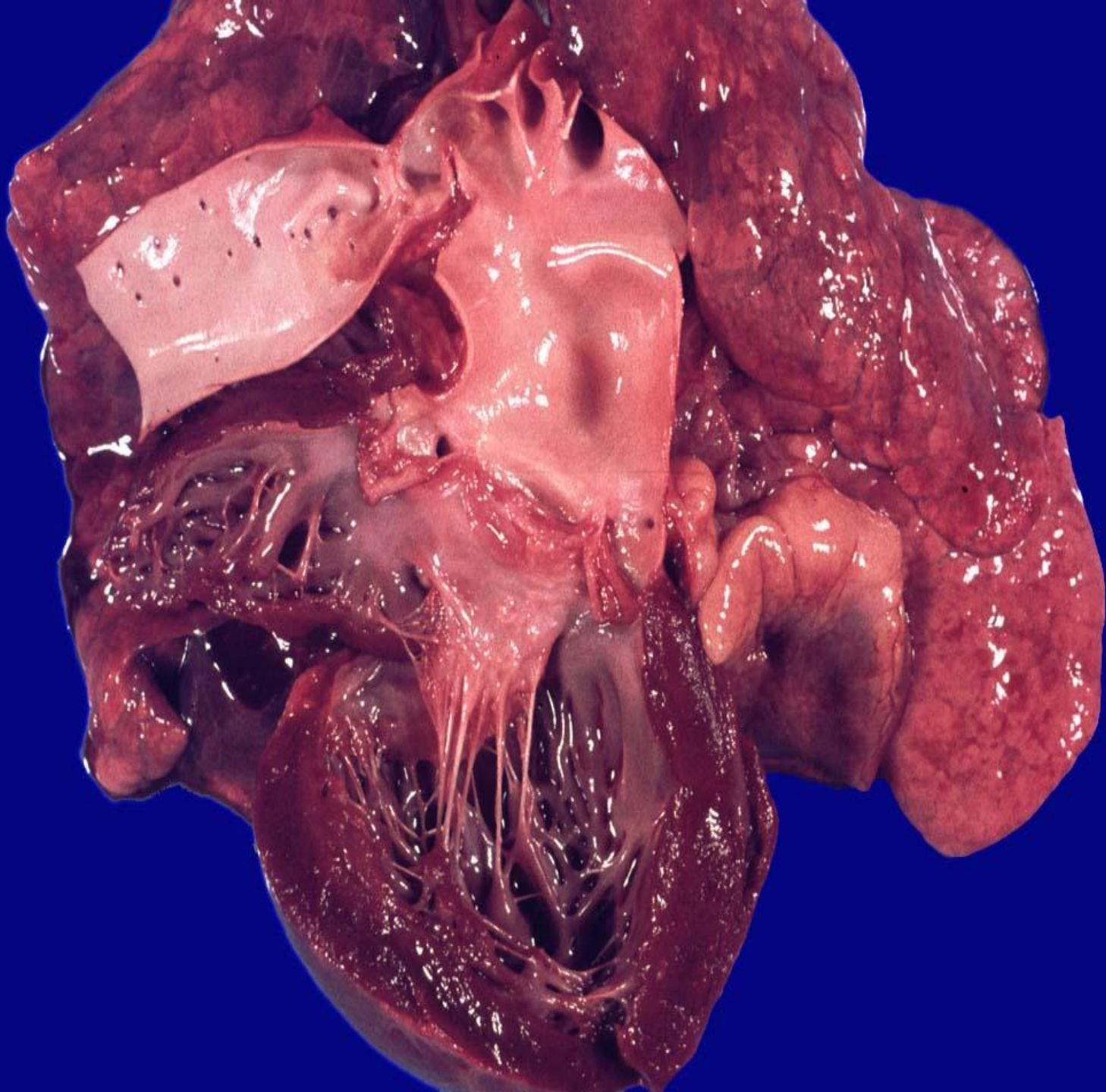
Открытый общий атриовентрикулярный канал







Коарктация аорты





Осложнения и причины смерти

- Прогрессирующая ХСН с развитием картины общего хронического венозного полнокровия.
- ТЭЛА на фоне ХСН (источник тромбоэмболов глубокие вены нижних конечностей).
- Тромбоэмболия артерий большого круга кровообращения (ишемический инсульт, инфаркты почек, селезенки и т. д.).
- Застойные пневмонии.