



Ревматические болезни.

Ревматизм: этиология,
патогенез, патоморфология,
осложнения.



Ревматические болезни

- Системные заболевания соединительной ткани возникающие вследствие нарушения иммунного гомеостаза.
- Группа выделена Клемперером в 1941 году и названа «коллагеновыми болезнями».
- 1964 год, академики А.И. Нестеров, Е.М. Тареев, А.И. Струков – лауреаты Ленинской премии.



Ревматические болезни

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



Общие признаки ревматических болезней

1. Наличие в организме очага хронической инфекции.
2. Нарушение иммунного гомеостаза с развитием реакций ГНТ, ГЗТ и аутоиммунизации.
3. Генерализованные васкулиты
4. Волнообразное (или рецидивирующее), непрерывно прогрессирующее течение.
5. Системная прогрессирующая дезорганизация соединительной ткани.
6. Висцеральные поражения.



Хроническая очаговая инфекция

- β -гемолитический стрептококк А (ревматизм);
- Диплострептококк и микоплазма (ревматоидный артрит);
- Вирусы кори, краснухи, паротита, Эпштейна-Барр (системная красная волчанка, склеродермия, дерматомиозит, болезнь Бехтерева).



Условия реализации инфекции

- Наследственная предрасположенность;
- Наследственная слабость лизосомальных мембран (СКВ, РА);
- Приобретенная слабость лизосомальных мембран (инфекции, УФО);
- Наследственные аномалии коллагена (РА);
- Молекулярная мимикрия (ревматизм).



Нарушение иммунного гомеостаза

- Развитие реакций гиперчувствительности;
- РГЧНТ – обострение заболевания;
- Иммунокомплексные реакции;
- РГЧЗТ: клеточный цитолиз;
- Клеточный цитолиз: очаговый (гранулёма), диффузный (системная склеродермия, ревматоидный артрит, системная красная волчанка, дерматомиозит).

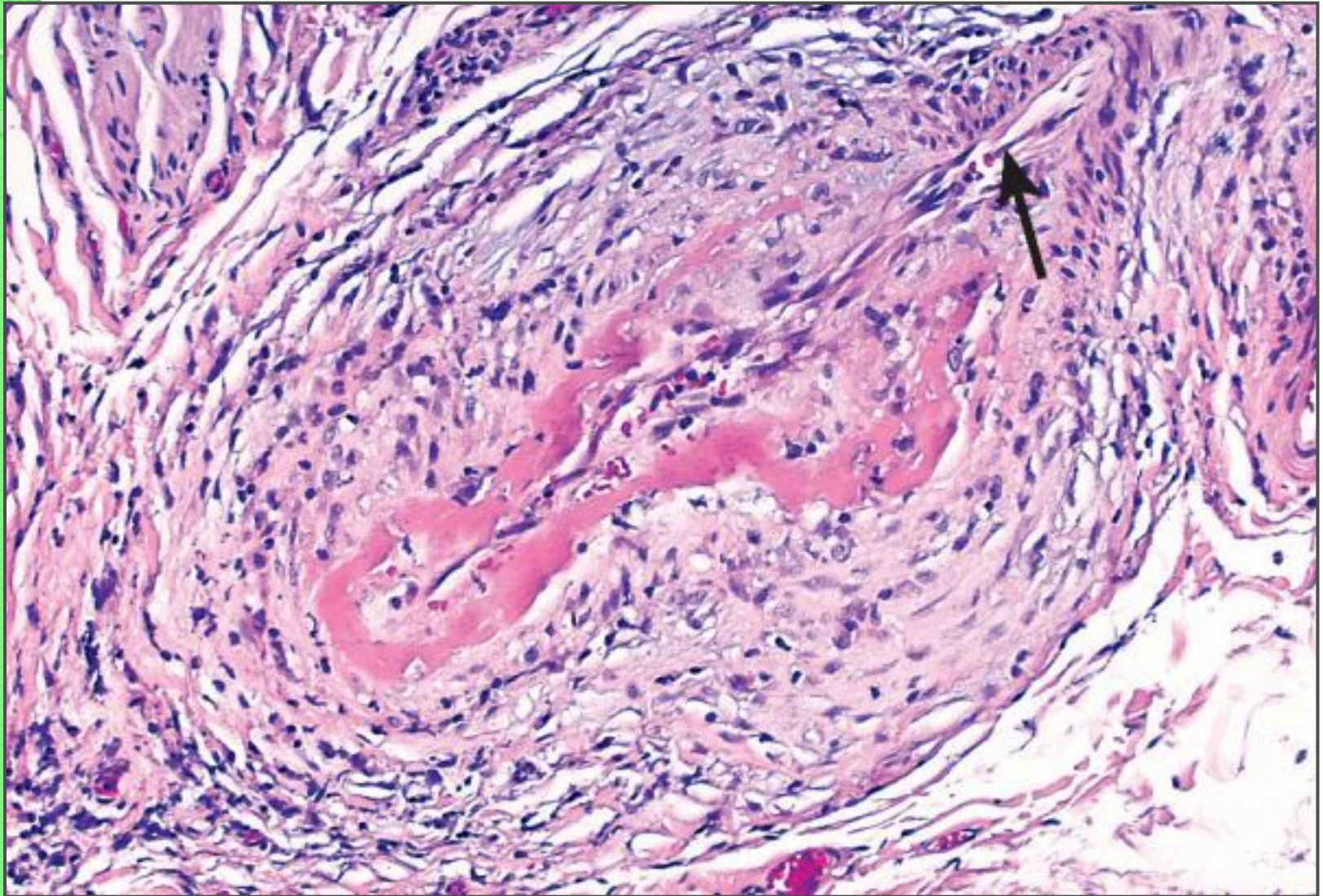


Генерализованный васкулит

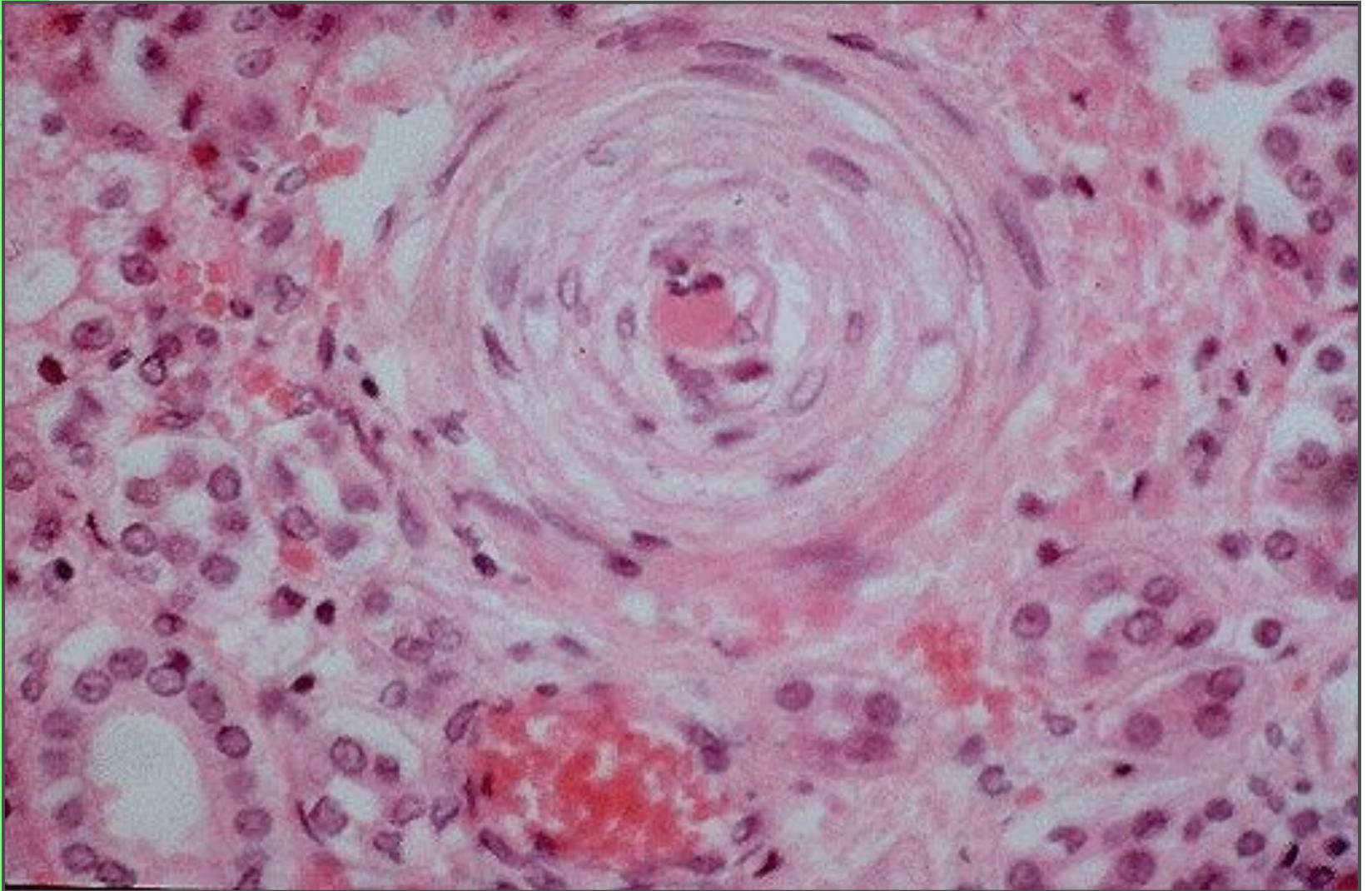
- Характерен для всех ревматических болезней;
- Отражение реакций ГНТ в мелких сосудах;
- Деструкция стенок сосудов: фибриноидный некроз, плазморрагия, тромбообразование, пролиферация эндотелия и перителлия.
- Деструктивно-пролиферативный васкулит (тромбоваскулит).
- Эндо-, мезо-, пери-, панваскулит



Васкулит



Склероз стенки артерии



Системная прогрессирующая дезорганизация соединительной ткани

- 4 фазы:
 1. Мукоидное набухание;
 2. Фибриноидное набухание;
 3. Воспалительные клеточные реакции (ГНТ, ГЗТ);
 4. Склероз.



- Глубина дезорганизации соединительной ткани, преимущественный характер поражения того или иного органа определяют особенности клинических проявлений и морфологии ревматических болезней.



Хроническое волнообразное течение

- Обострение;
- Ремиссия.

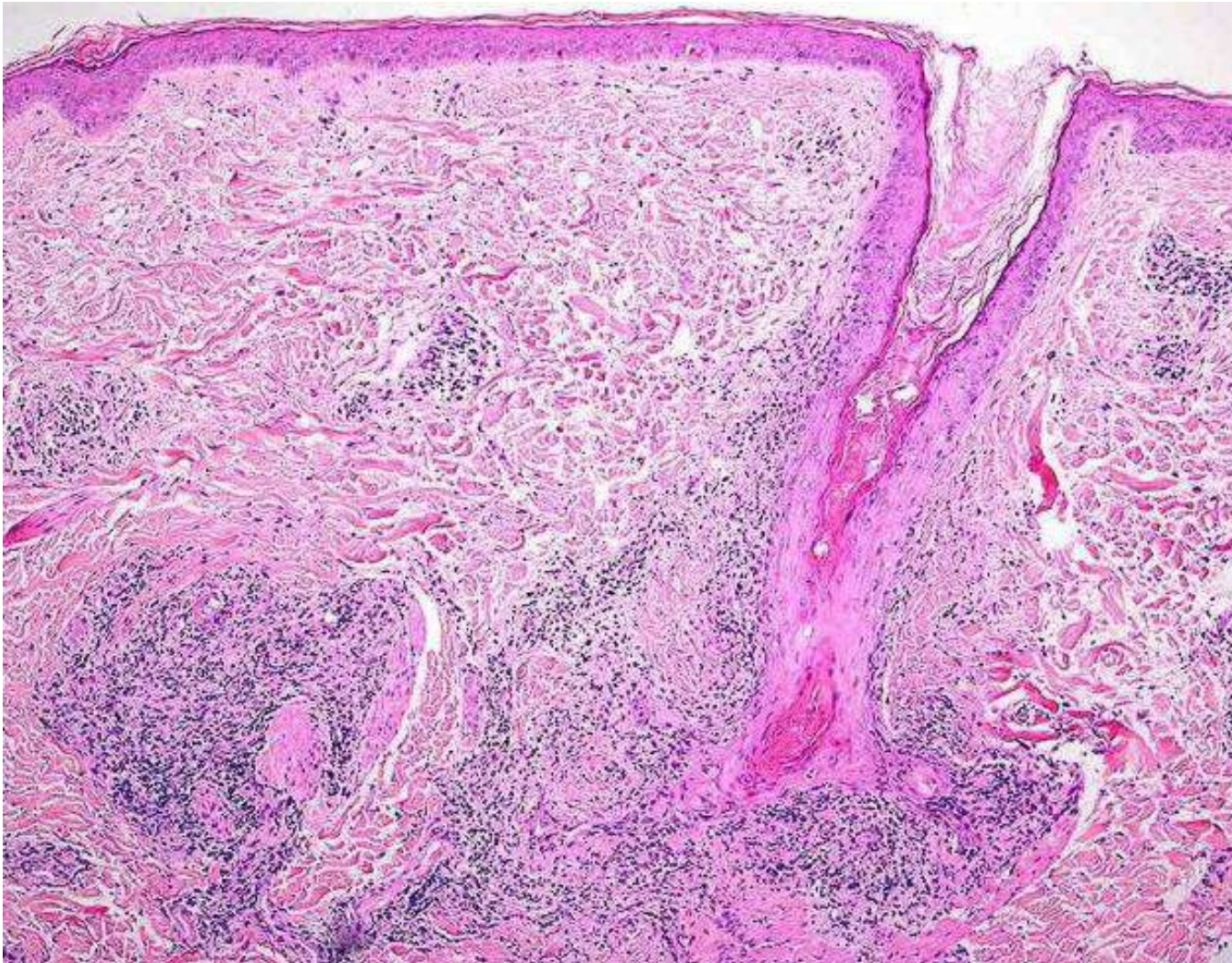
Висцеральные поражения

- Определяют «лицо» ревматического заболевания;
- **Полиорганность поражений;**
- **Ревматизм** – сердце, суставы;
- **Ревматоидный артрит** – суставы, сердце;
- **Системная склеродермия** – кожа;
- **Системная красная волчанка** – почки, сердце, кожа;
- **Болезнь Бехтерева** – суставы позвоночника;
- **Дерматомиозит** – мышцы, кожа;
- **Сухой синдром Шёгрена** – экзокринные железы.

Лицо больной при СКВ



Воспалительный инфильтрат в коже при системной красной волчанке



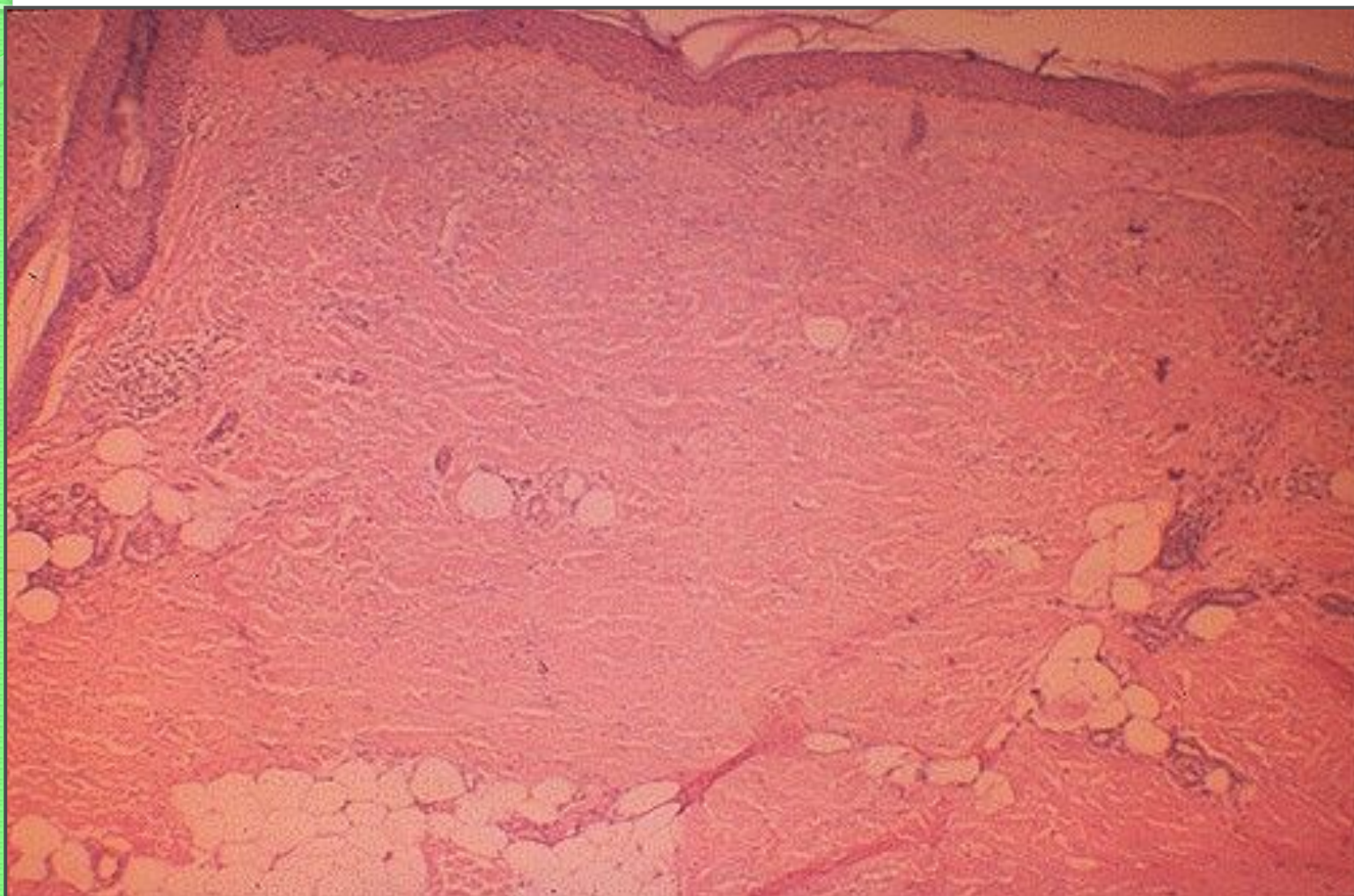
Системная склеродермия



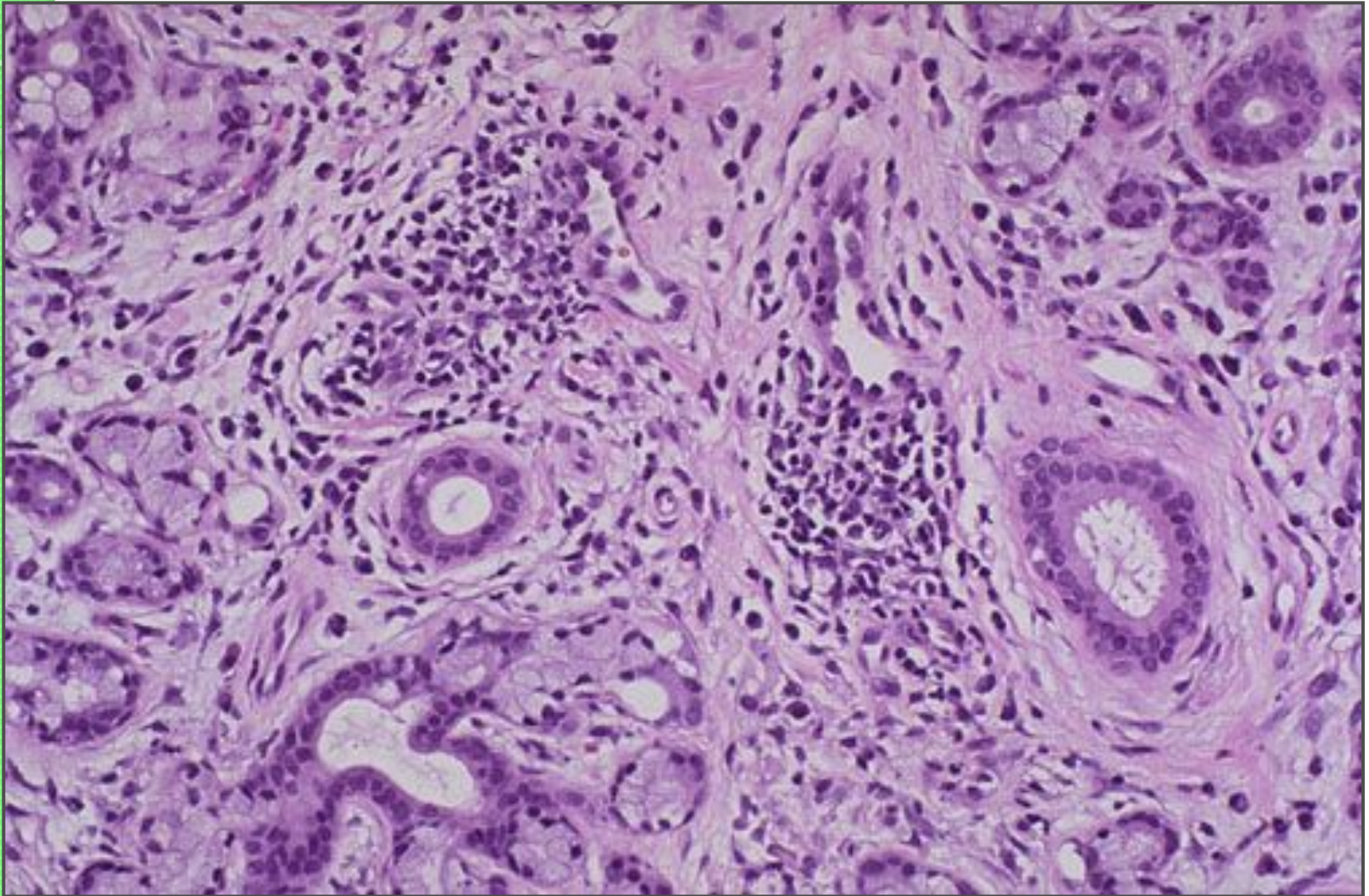
Системная склеродермия



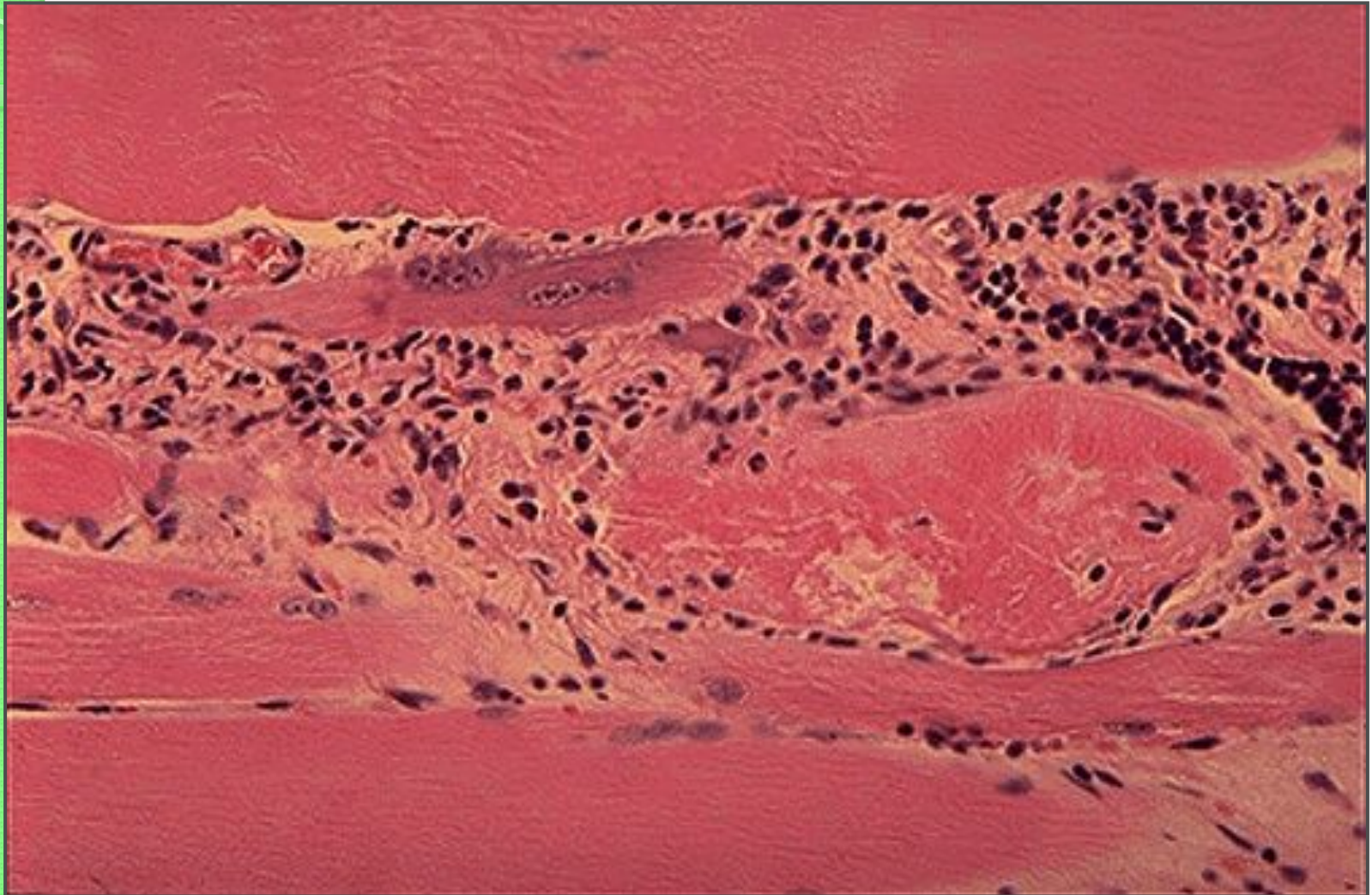
Системная склеродермия



Сухой синдром Шёгрена



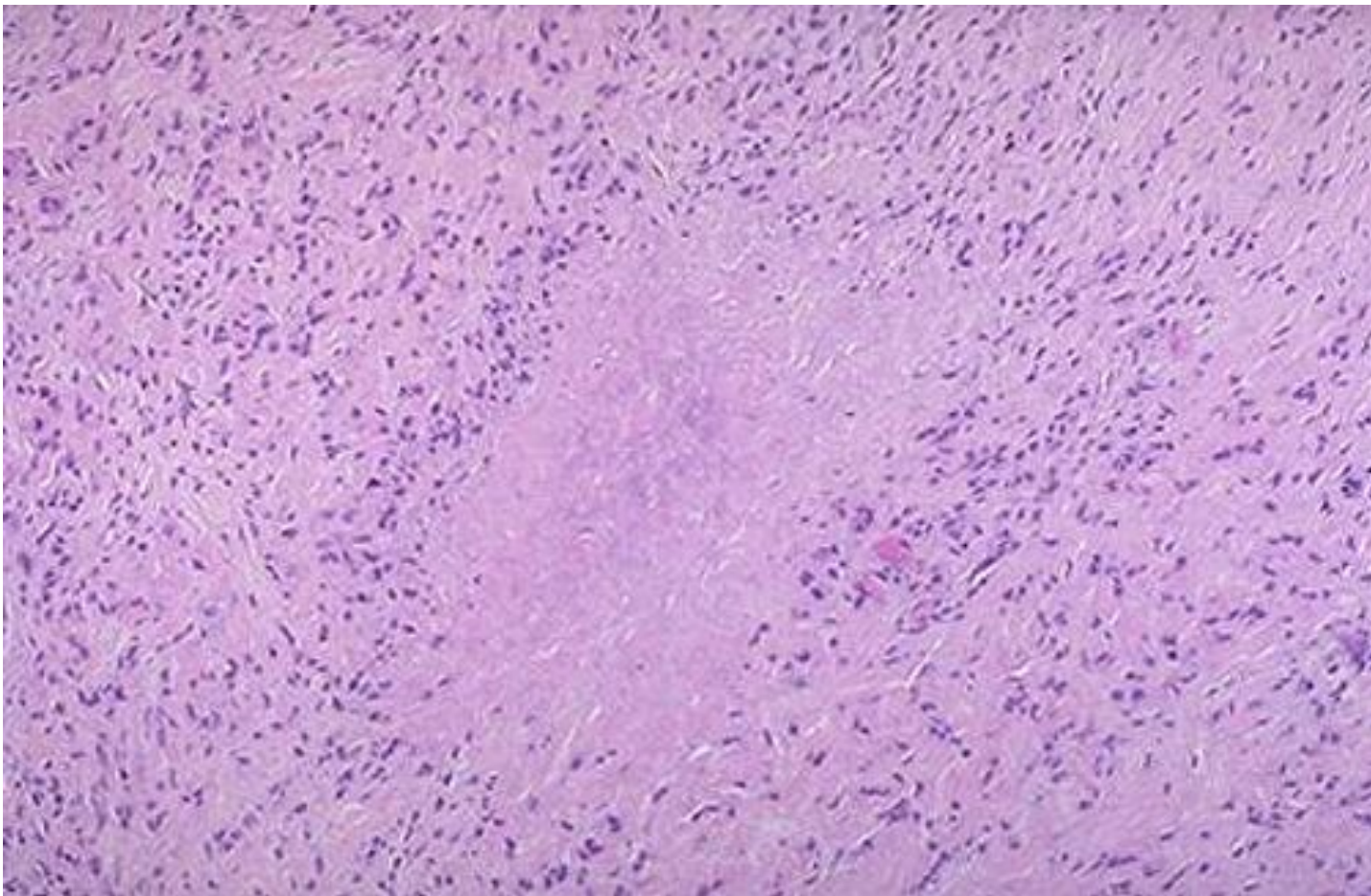
Дерматомиозит



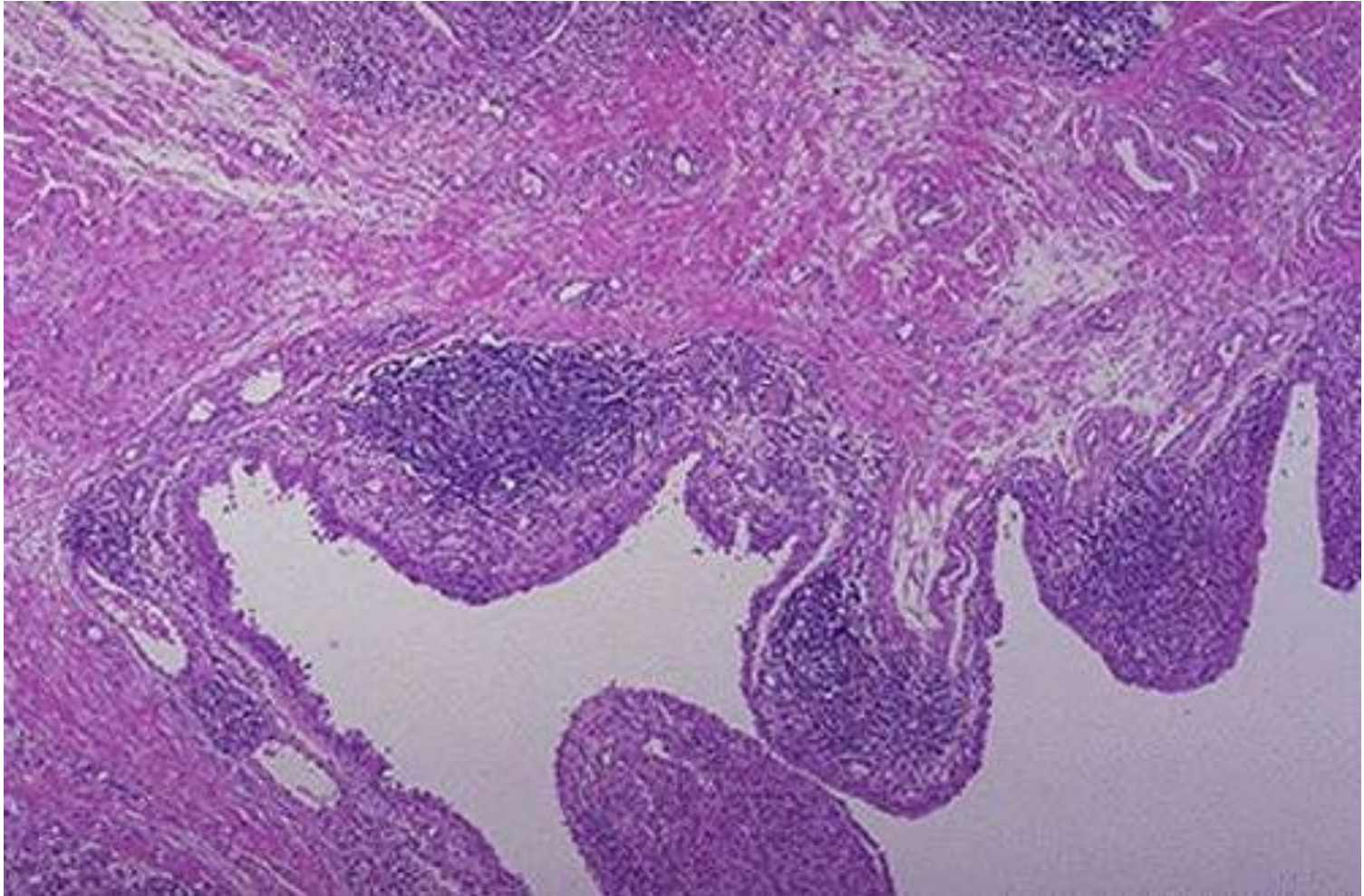
Ревматоидные узлы в области локтевого сустава



Строение ревматоидного узла



Синовит при ревматоидном артрите



Деформация суставов при ревматоидном артрите



Пьер Огюст Ренуар 1841-1919



Пьер Огюст Ренуар. В саду. 1887



Ревматизм

- Болезнь Сокольского – Буйо;
- Это инфекционно-аллергическое заболевание с преимущественным поражением сердца и сосудов, волнообразным течением, имеющее связь с очагом хронической стрептококковой инфекции.
- Ежегодно на планете им заболевают от 15-20 млн. человек.

Ревматизм

- Характеризуется системной дезорганизацией соединительной ткани аутоиммунной природы с преимущественным поражением сердечно-сосудистой системы, развивающейся у людей, sensibilizированных β -гемолитическим стрептококком группы А

РЕВМАТИЗМ

- β -гемолитический стрептококк А;
- Стрептококковый фарингит, ангина;



Патогенез ревматизма

- Расщепление ферментами стрептококка основного вещества соединительной ткани;
- Появление аутоантигенов (аутоиммунный ответ);
- Большая роль принадлежит перекрестной иммунной реакции;
- Циркуляция в крови иммунных комплексов с осаждением их в сосудах микроциркуляторного русла (реакции ГНТ);
- Появление сенсibilизированных клонов лимфоцитов (реакция ГЗТ – гранулематоз);
- ***Ревматизм принимает характер непрерывно-рецидивирующего заболевания.***



Морфогенез ревматизма

- Структурной основой ревматизма является системная, прогрессирующая дезорганизация соединительной ткани сердца, микроциркуляторного русла и иммунопатологические процессы.

Морфогенез ревматизма

- ***Изменения соединительной ткани носят фазовый характер:***
 - Мукоидное набухание;
 - Фибриноидные изменения;
 - Образование ревматических гранулём Ашоффа-Талалаева в интерстиции сердца, эпикарде, эндокарде, реже в суставных сумках, апоневрозах;
 - Склероз носит системный характер, но больше выражен в оболочках сердца, стенках сосудов, серозных оболочках.

Клинико-анатомические формы ревматизма

1. Кардиоваскулярная
2. Полиартритическая
3. Узловатая (нодозная)
4. Церебральная (малая хорея)

Кардиоваскулярная форма

- **Эндокардит;**
- **Миокардит;**
- **Перикардит;**

- **Панкардит** – поражение всех трех оболочек сердца;
- **Кардит** – поражение эндокарда и миокарда.

Ревматический эндокардит

По локализации:

- клапанный;
- кордальный;
- пристеночный.

Клапанный эндокардит

- У 65-70% больных поражается митральный клапан;
- У 25% больных митральный и аортальный клапаны.

Варианты (по А.И. Абрикосову):

- Диффузный;
- Острый бородавчатый;
- Возвратно-бородавчатый;
- Фибропластический.

Диффузный эндокардит, или вальвулит по В.Т. Талалаеву

- Мукоидное набухание;
- Отёк соединительной ткани;
- Полнокровие капилляров;
- Тромбов нет.

Вальвулит



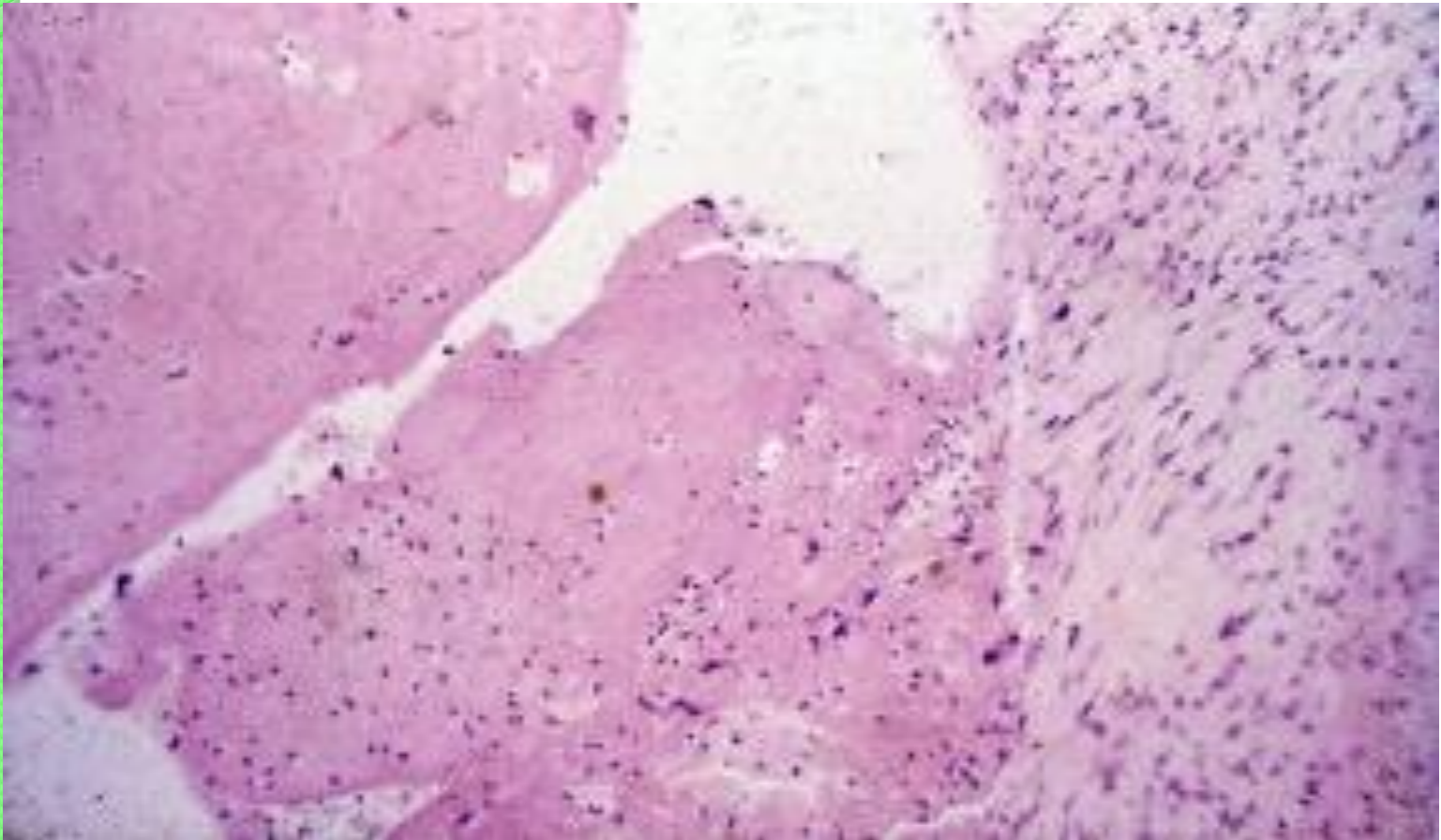
Острый бородавчатый эндокардит

- Некроз эндотелия;
- Фибриноидный некроз соединительной ткани, особенно краев клапана;
- Образование тромбов;
- Макроскопически тромбы напоминают бородавки.

Бородавчатый эндокардит



Бородавчатый эндокардит



Бородавчатый эндокардит



Фибропластический эндокардит

- Следствие 2-х форм;
- Склероз клапана.

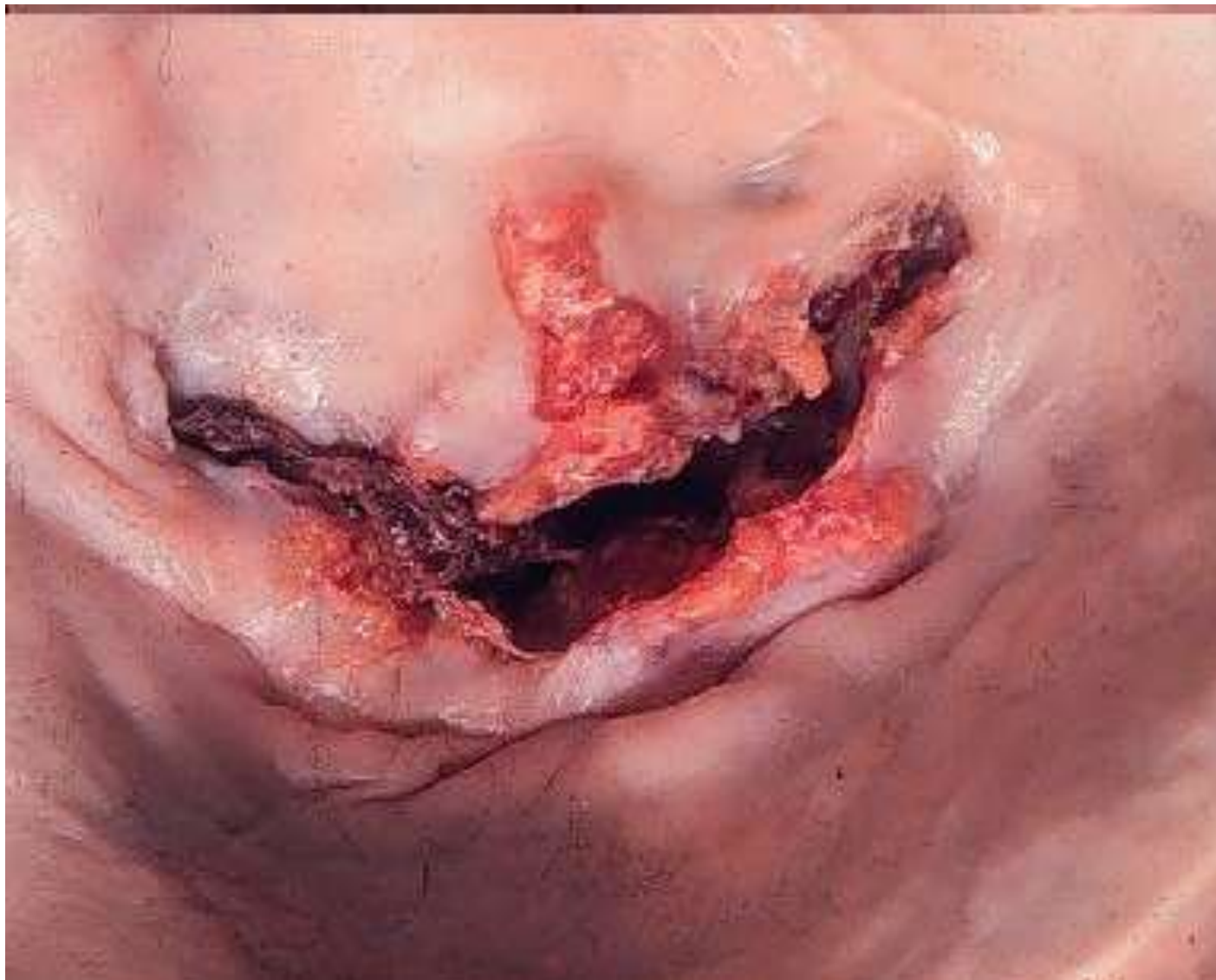
Возвратно-бородавчатый эндокардит

- Возникает в склерозированных клапанах;
- Обязательный компонент – некроз эндотелия, образование тромбов;
- Исход – склероз, гиалиноз клапана;
- Формирование порока сердца.

Возвратно-бородавчатый эндокардит



Возвратно-бородавчатый эндокардит



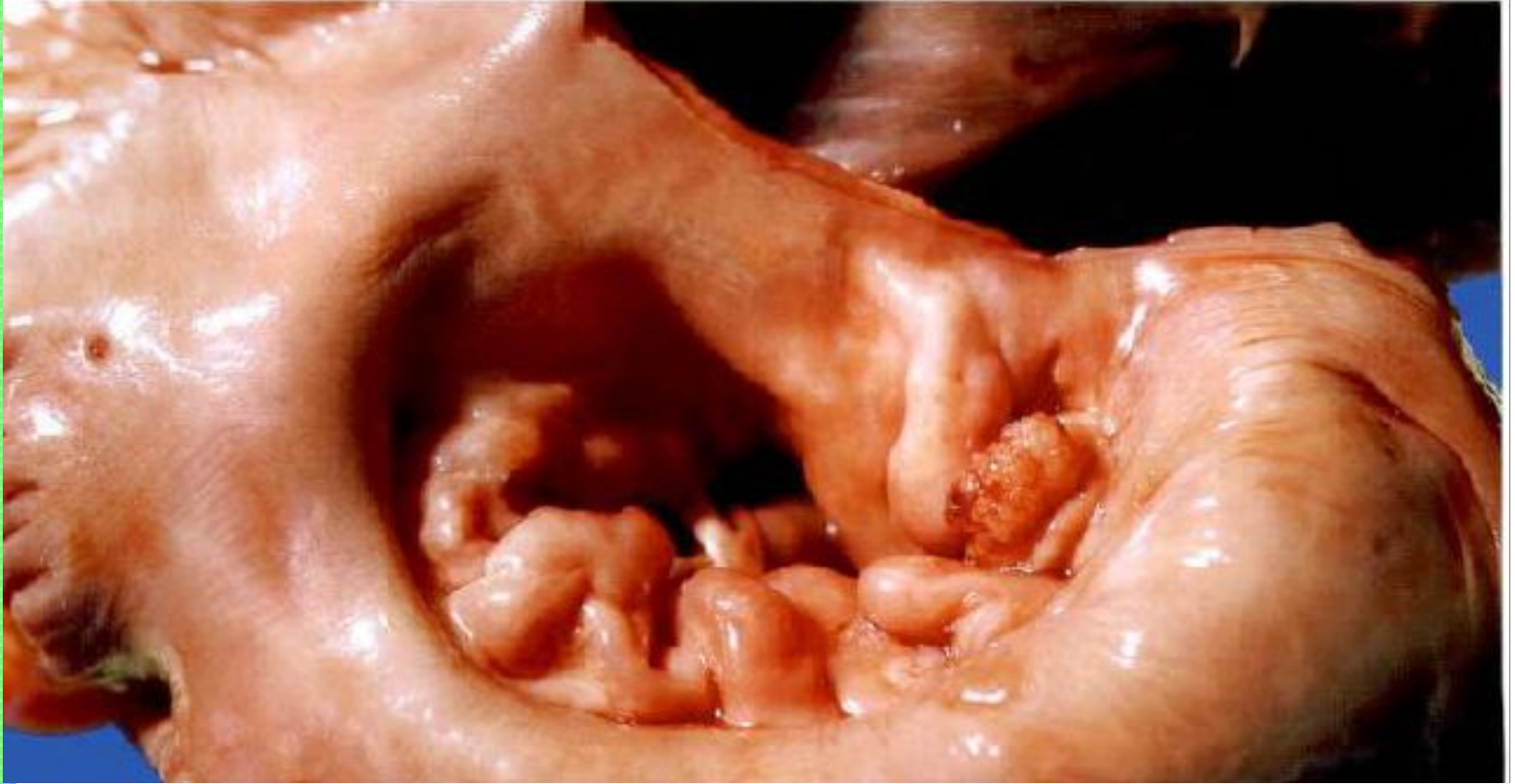
Возвратно-бородавчатый эндокардит



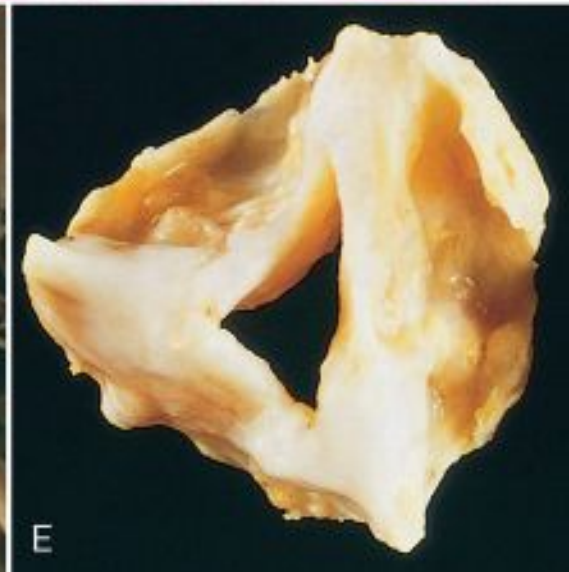
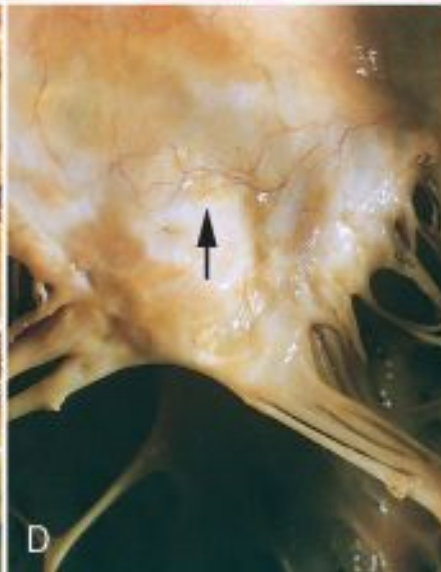
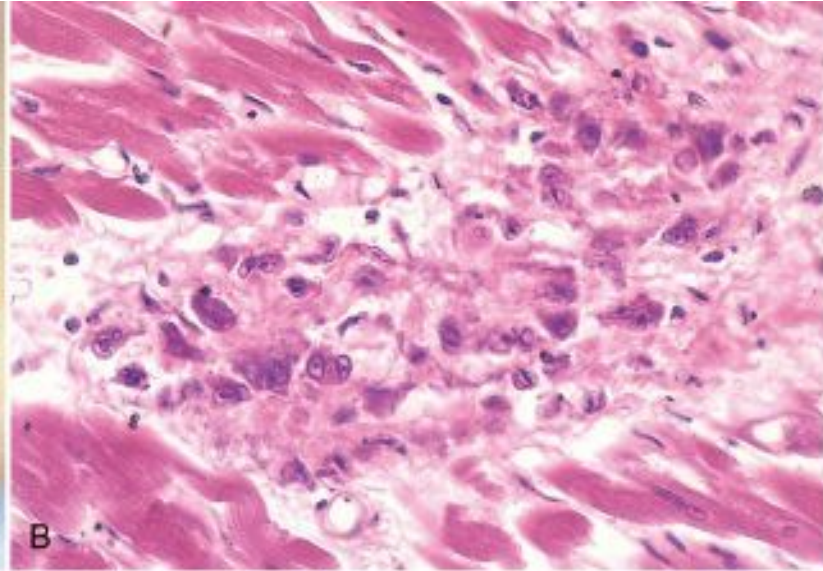
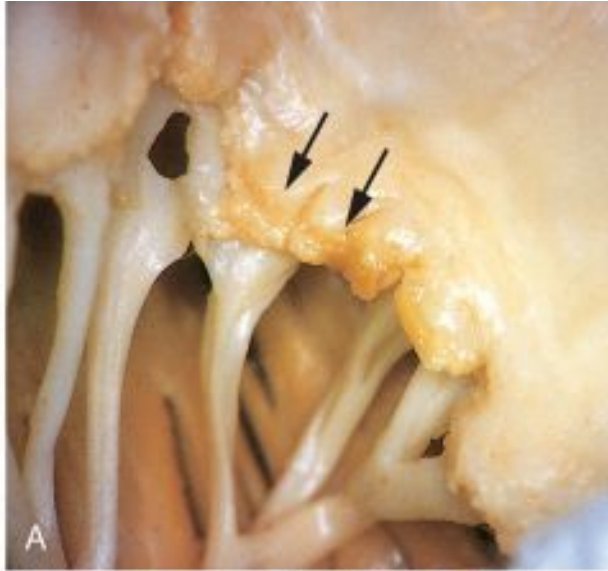
Стеноз митрального отверстия



Стеноз митрального отверстия



Ревматизм

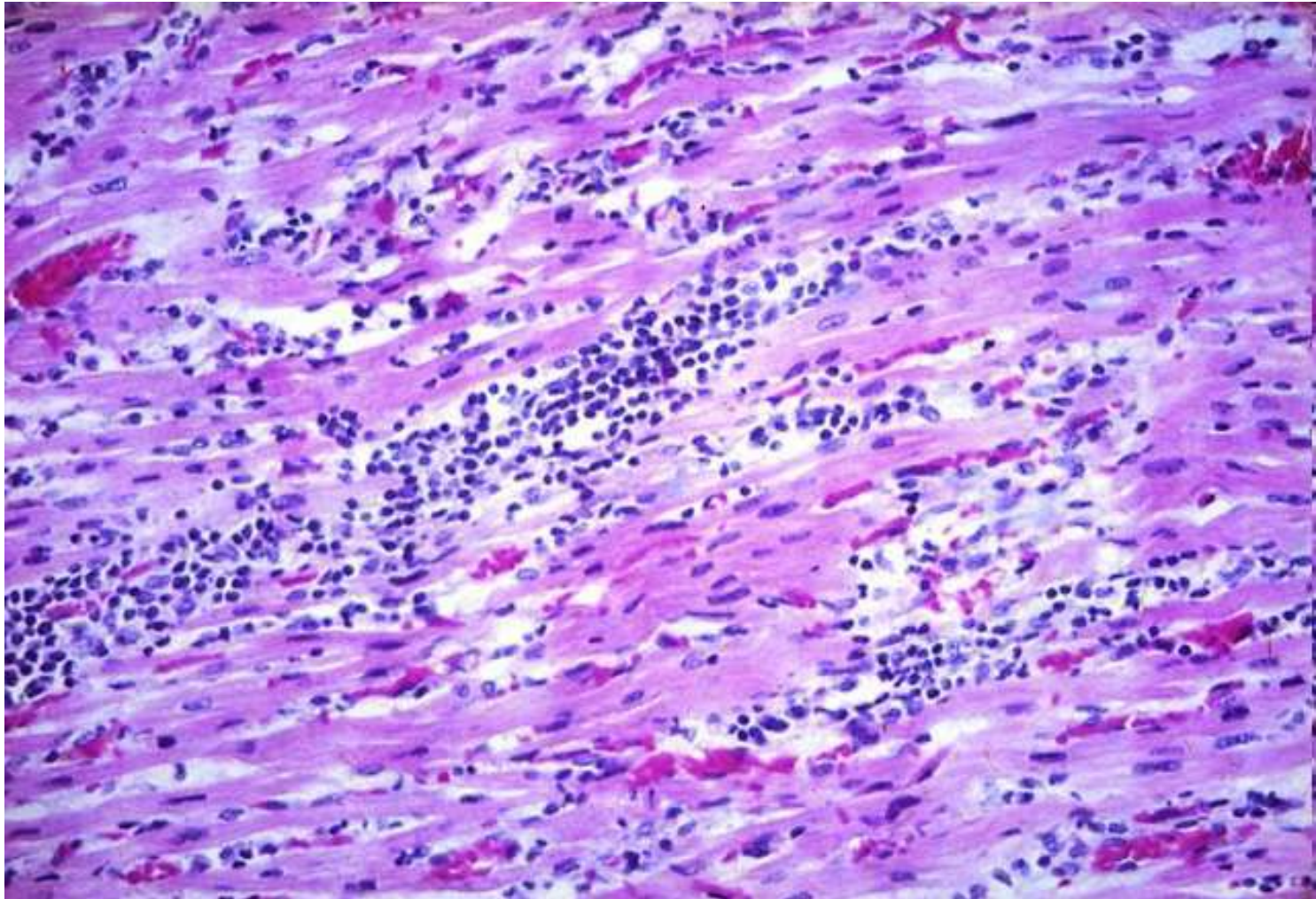


Ревматический миокардит

- ***Узелковый продуктивный (гранулематозный);***
- **межуточный экссудативный:**
 - **диффузный;**
 - **очаговый.**

Гранулёма Ашоффа-Талалаева

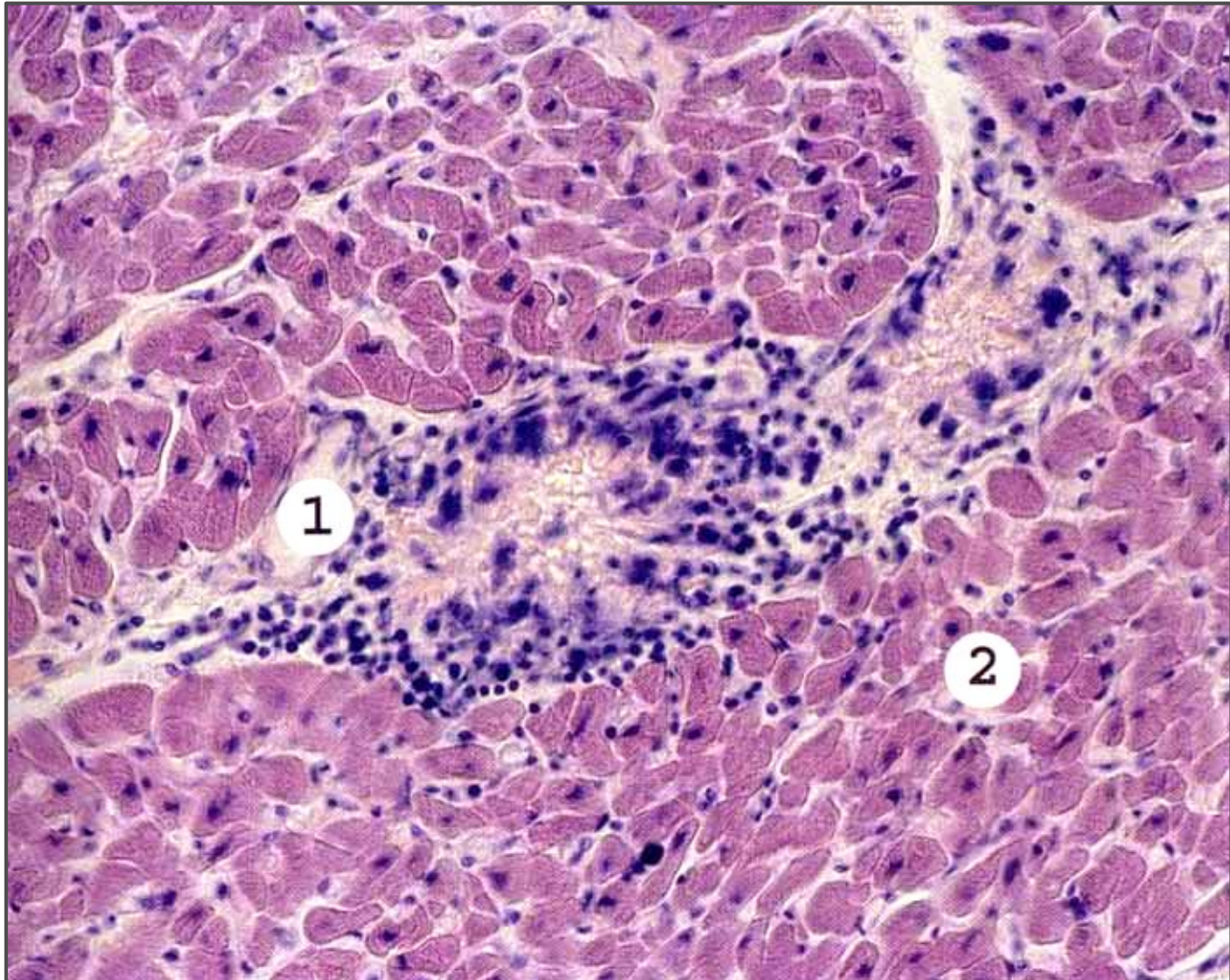
Ревматический миокардит



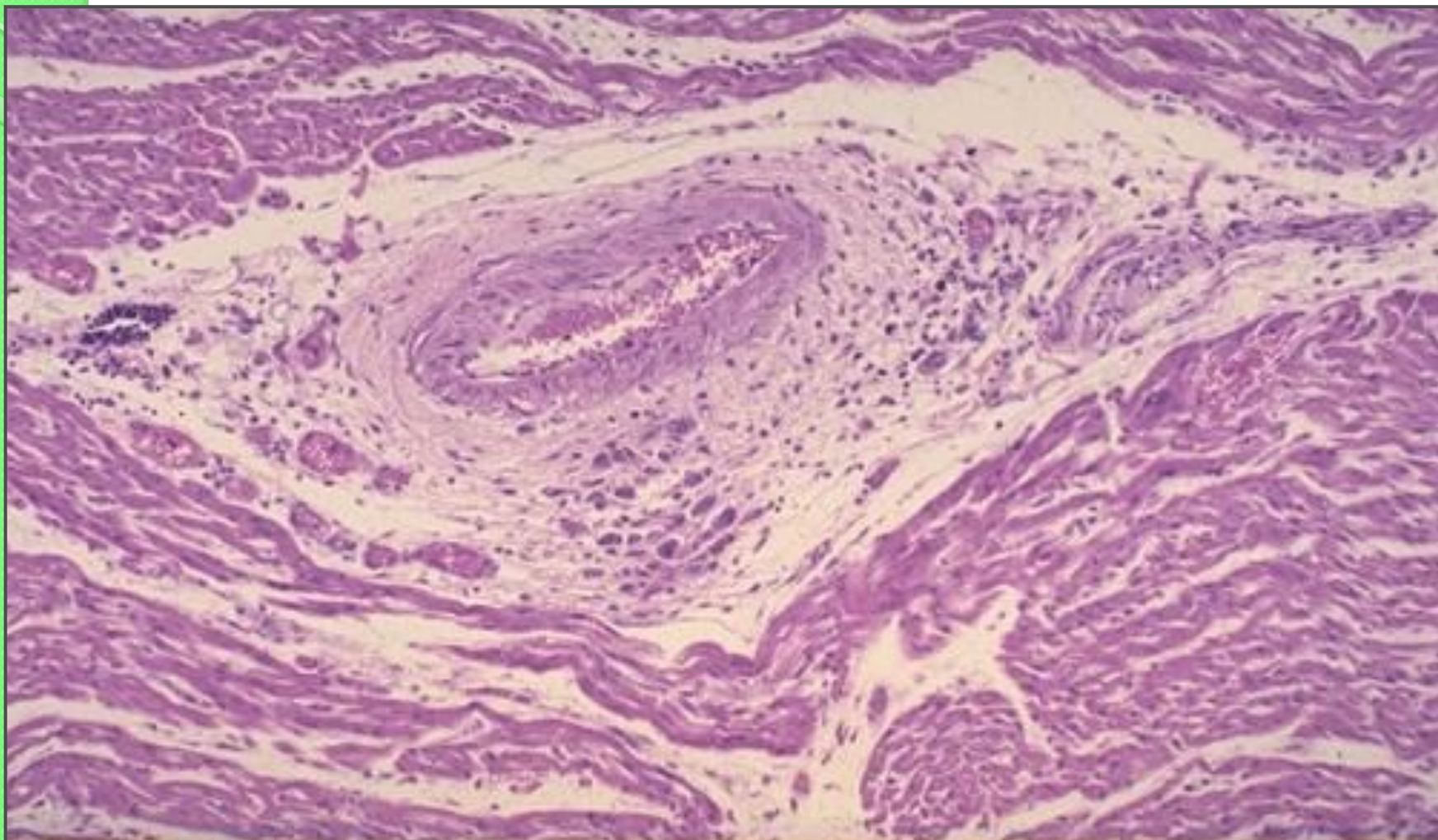
Стадии развития ревматической гранулёмы

- «Цветущая», или зрелая;
- «Увядающая»;
- Рубцующаяся.

«Цветущая» гранулёма



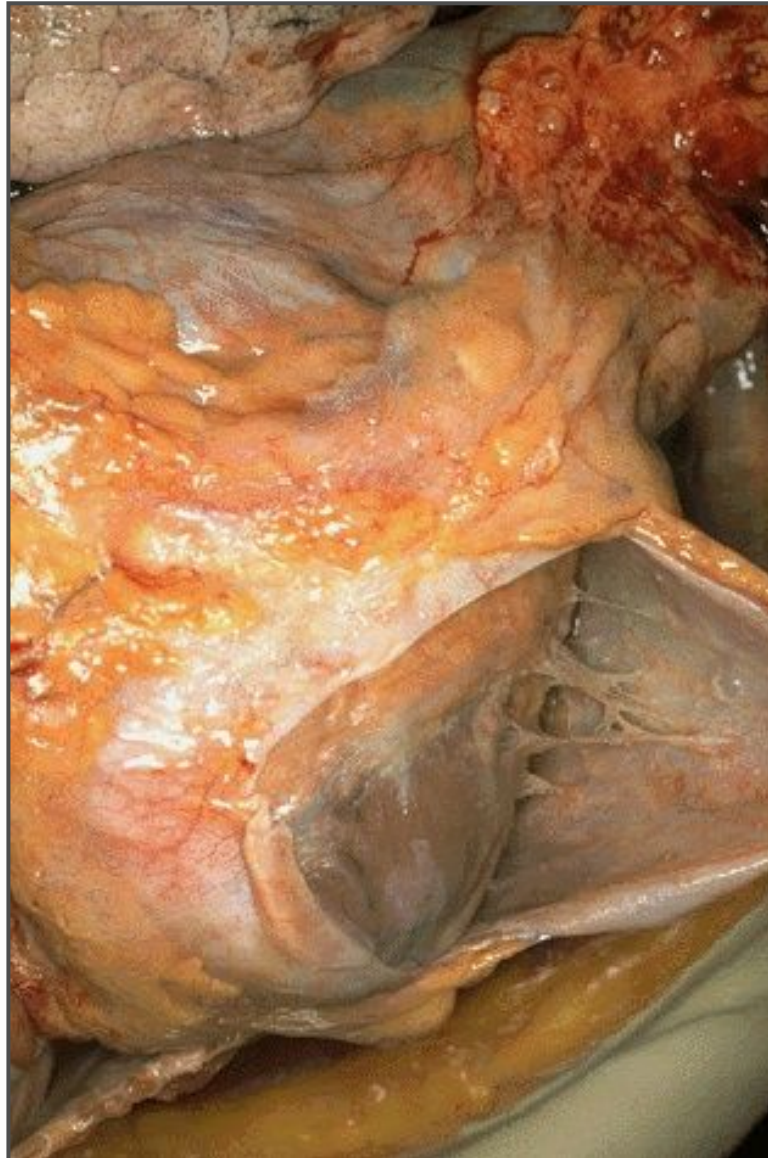
Рубцующаяся гранулёма



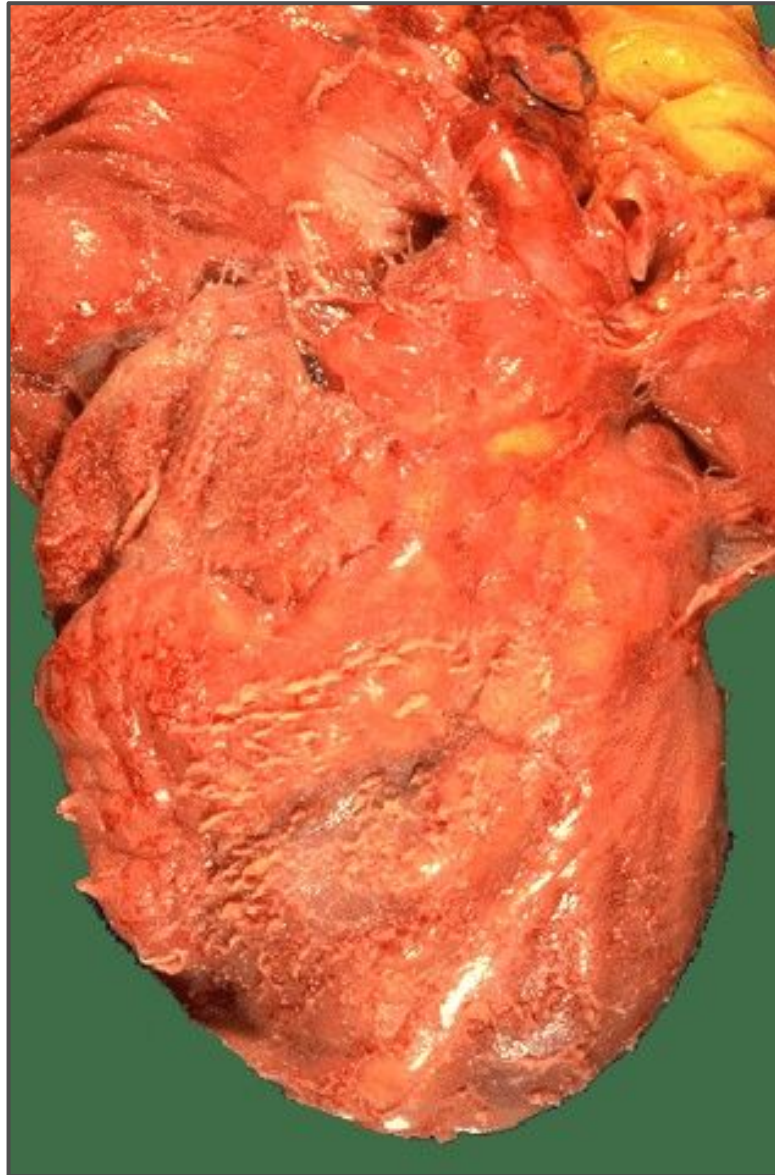
Ревматический перикардит

1. Серозный
2. Фибринозный
3. Серозно-фибринозный

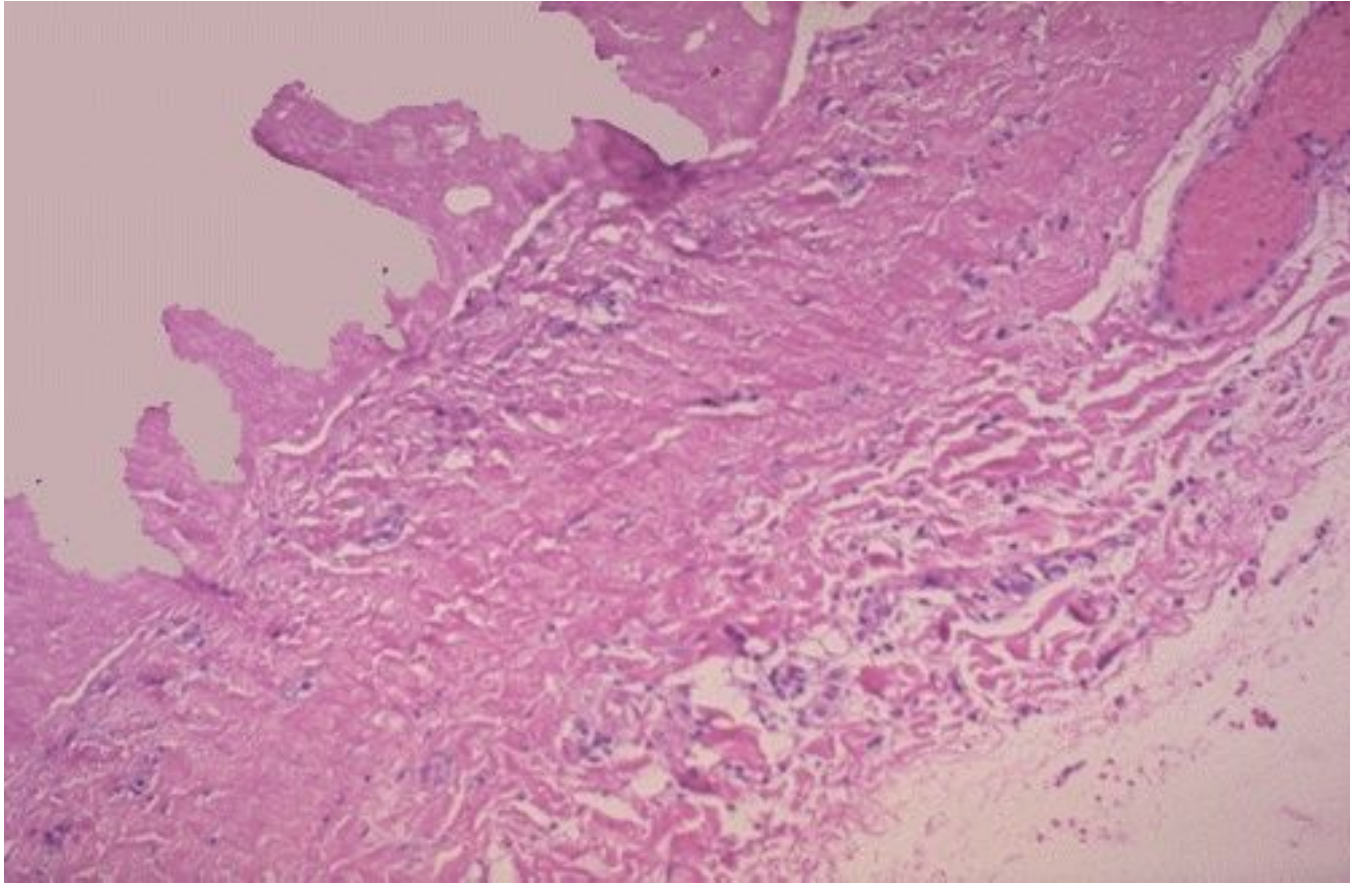
Фибринозный перикардит



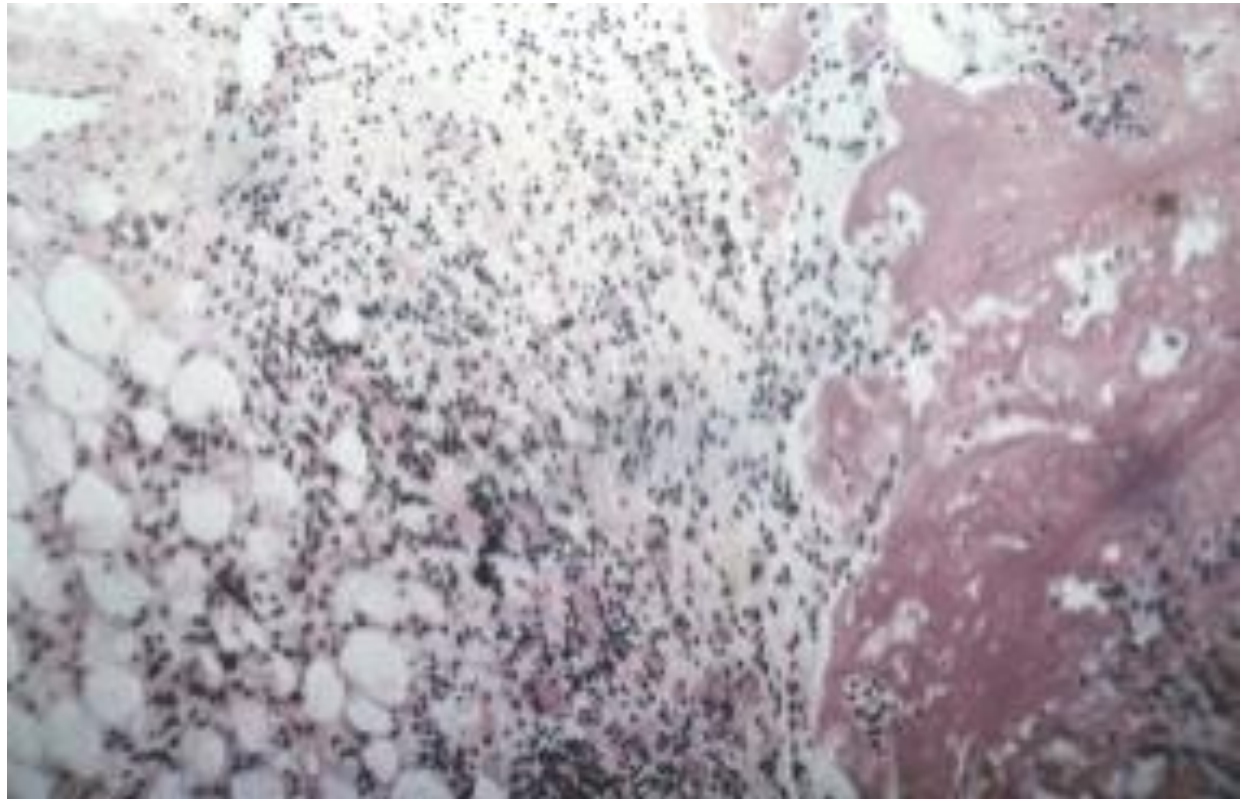
Фибринозный перикардит



Фибринозный перикардит



Фибринозный перикардит



Исходы, осложнения, причины смерти при ревматизме

- Развитие воспалительного процесса во внутренних органах и серозных оболочках (ревматические полисерозит, гломерулонефрит, пневмония, гепатит), а также в скелетной мускулатуре (мышечный ревматизм), эндокринных железах.



Исходы, осложнения, причины смерти при ревматизме

- Аневризмы сосудов, их разрыв и кровотечение;
- Тромбоэмболия, инфаркт, гангрена;
- Пороки сердца;
- Склероз (кардиосклероз);
- Образование «панцирного сердца»;
- Сердечная недостаточность.



Полиартритическая форма

- Поражаются преимущественно крупные суставы;
- В суставах возникает серозное или серозно-фибринозное воспаление;
- В синовиальной оболочке – мукоидное набухание;
- Суставной хрящ не вовлекается в процесс, деформации суставов не характерны.
- Поражение суставов встречается у 10–15% больных.

Нодозная форма

Характеризуется появлением
безболезненных узелков

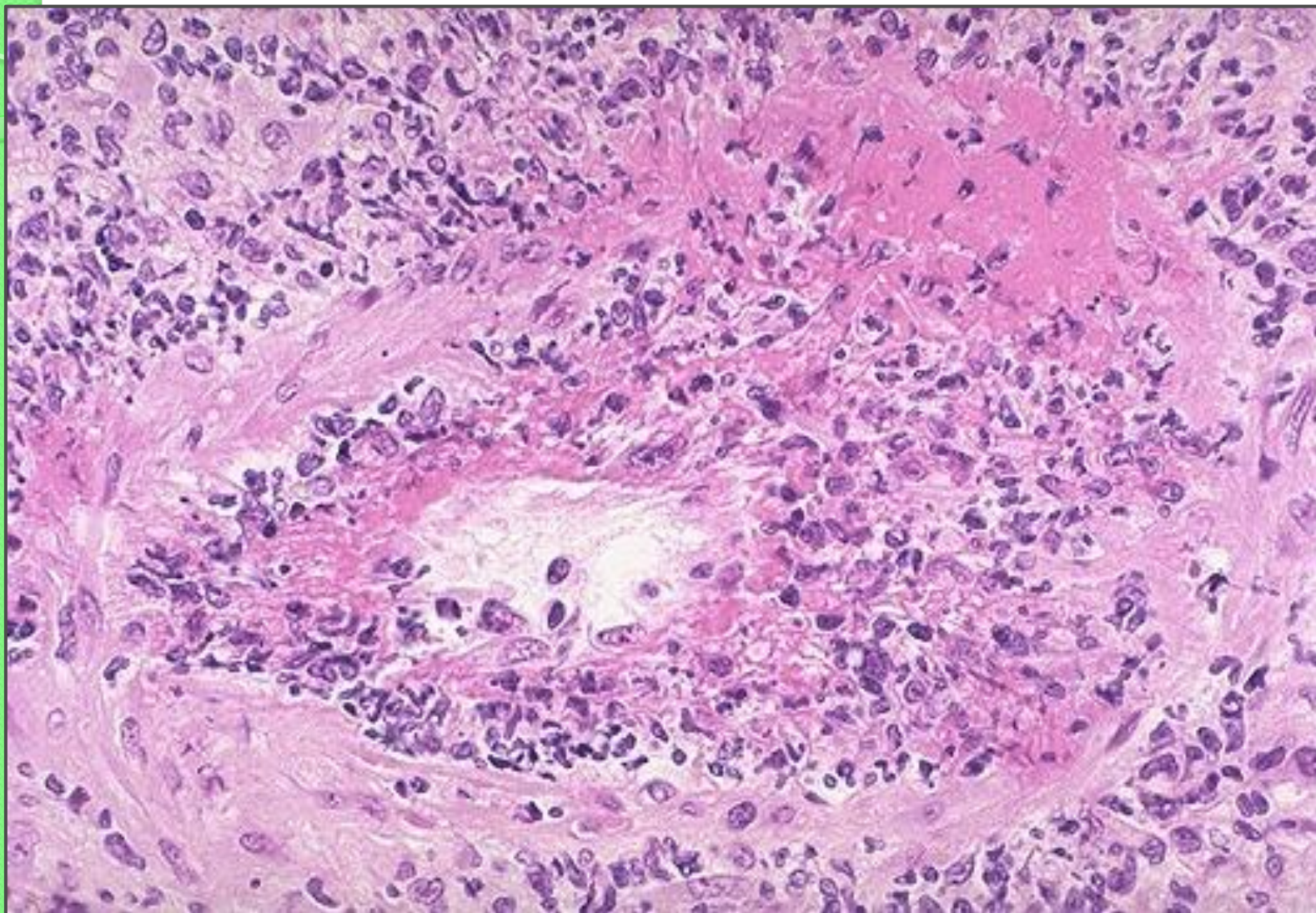
Ашоффа–Талалаева:

- под кожей;
- в периартикулярной ткани;
- в крупных апоневрозах.

Церебральная форма

- Характерно развитие ревматического васкулита сосудов головного мозга.

Ревматический васкулит



Порок сердца

- Лат. *vitium cordis*
- Врожденная или приобретенная аномалия строения клапанов сердца, отверстий или перегородок между камерами сердца и (или) отходящих от него крупных сосудов, сопровождающаяся нарушением функций сердца.



Пороки сердца

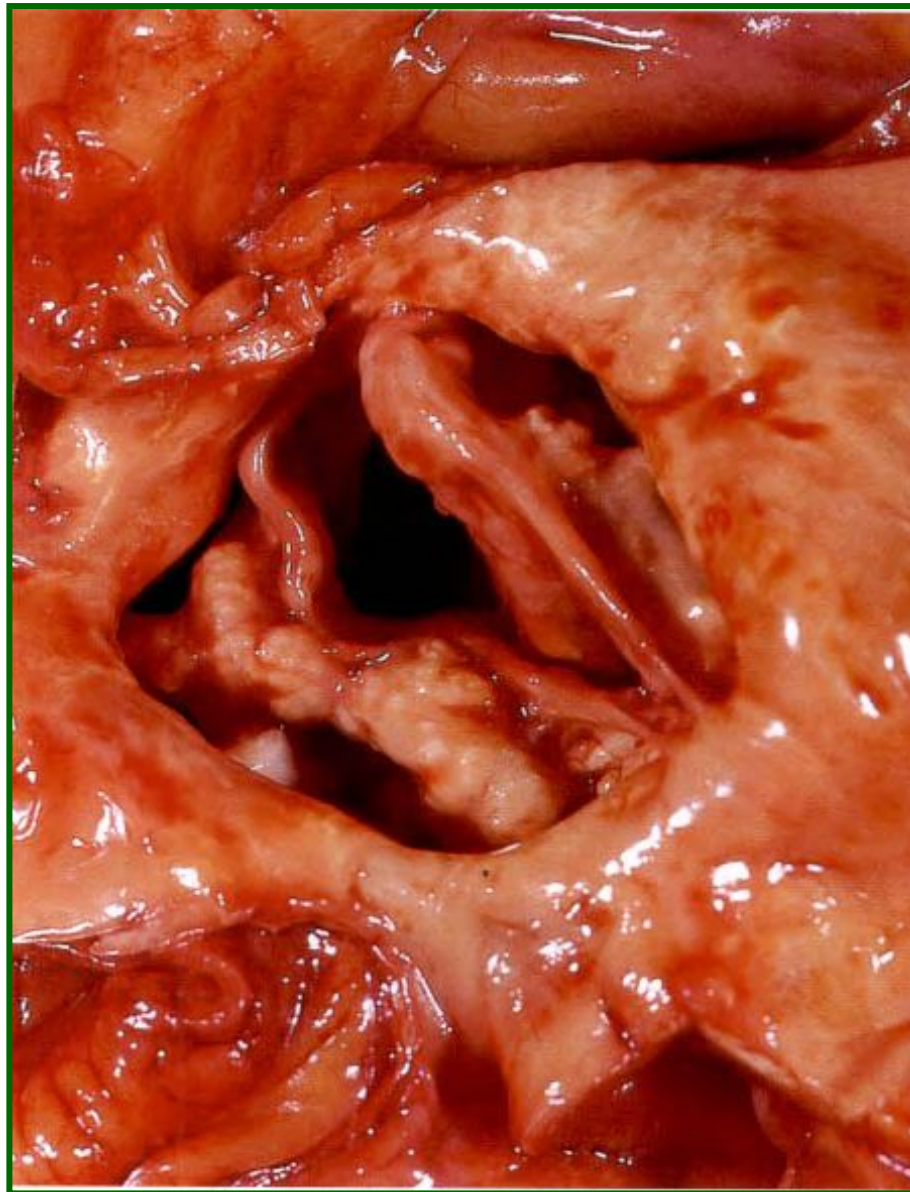
- A. Стеноз отверстия
- B. Недостаточность клапана
- C. Комбинированный порок – сочетание стеноза и недостаточности
- D. Сочетанный порок (сложный) – поражение нескольких клапанов (*митрального и аортального*).



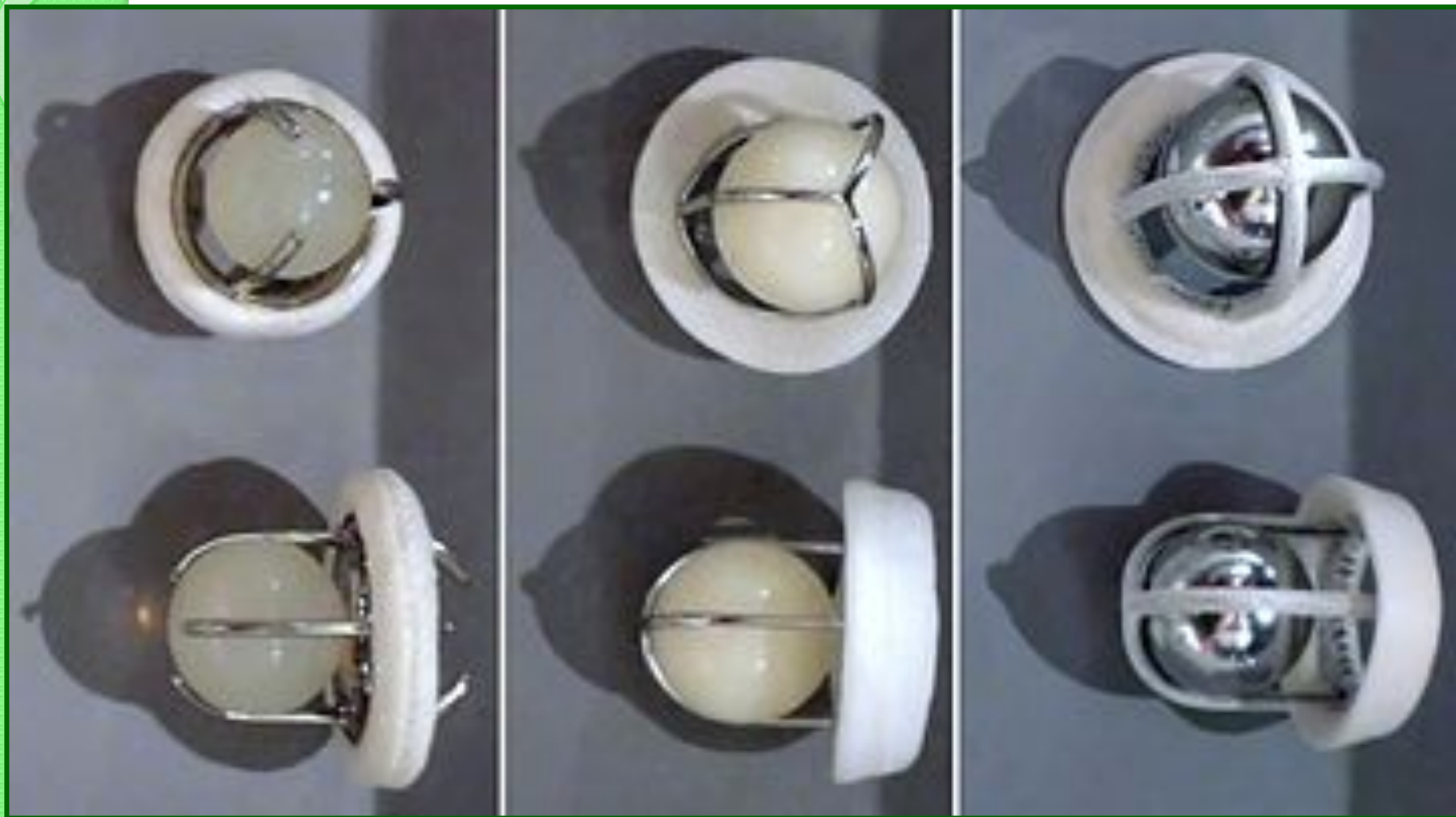
Аортальный стеноз



Митральная недостаточность



Искусственные клапаны сердца



Искусственные клапаны сердца

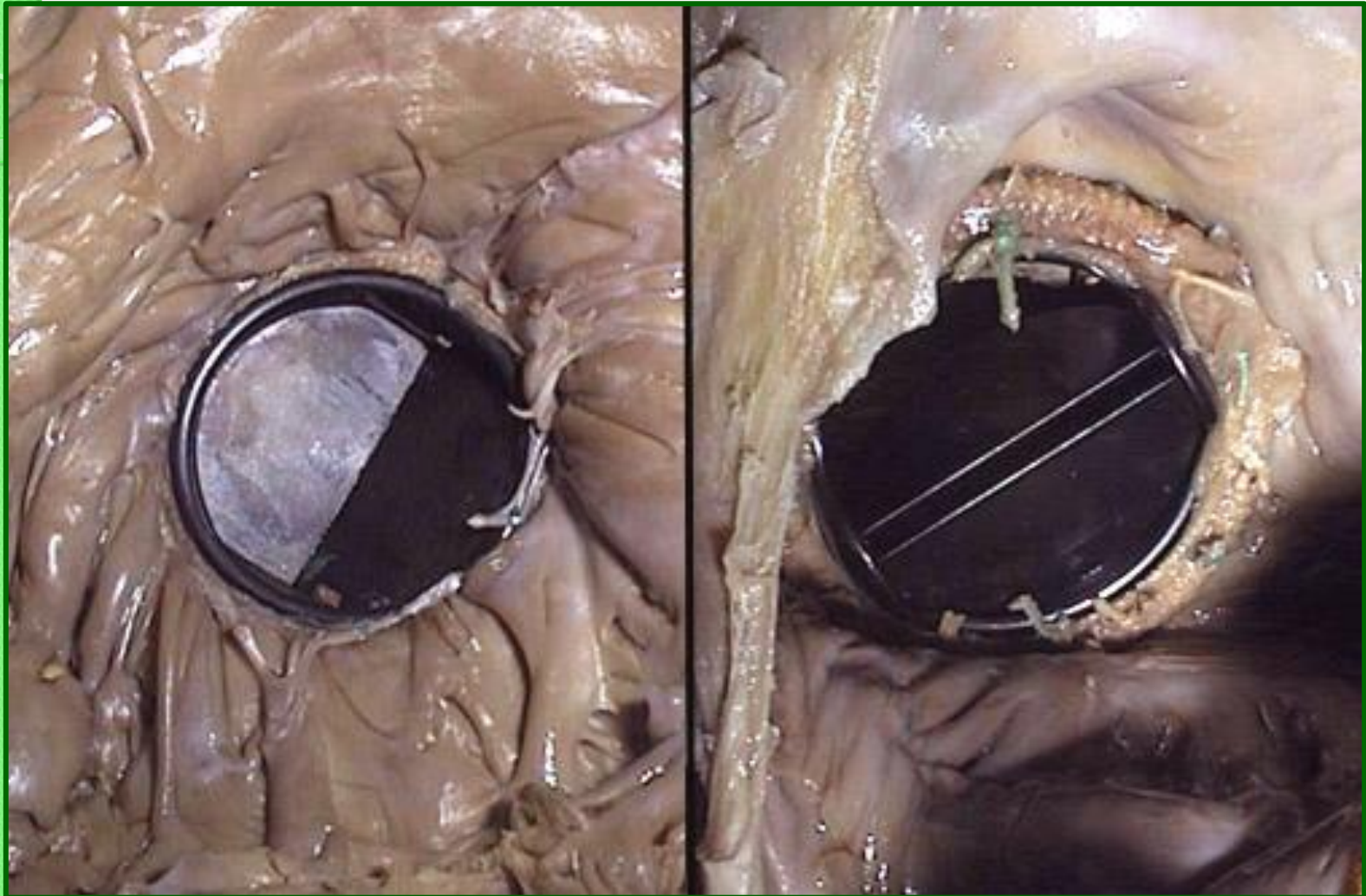
Механический клапан фирмы St. Jude Medical



Биологический клапан фирмы Hancock



Искусственные клапаны



СПАСИБО !!!

