



# 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

- $\beta$ -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).



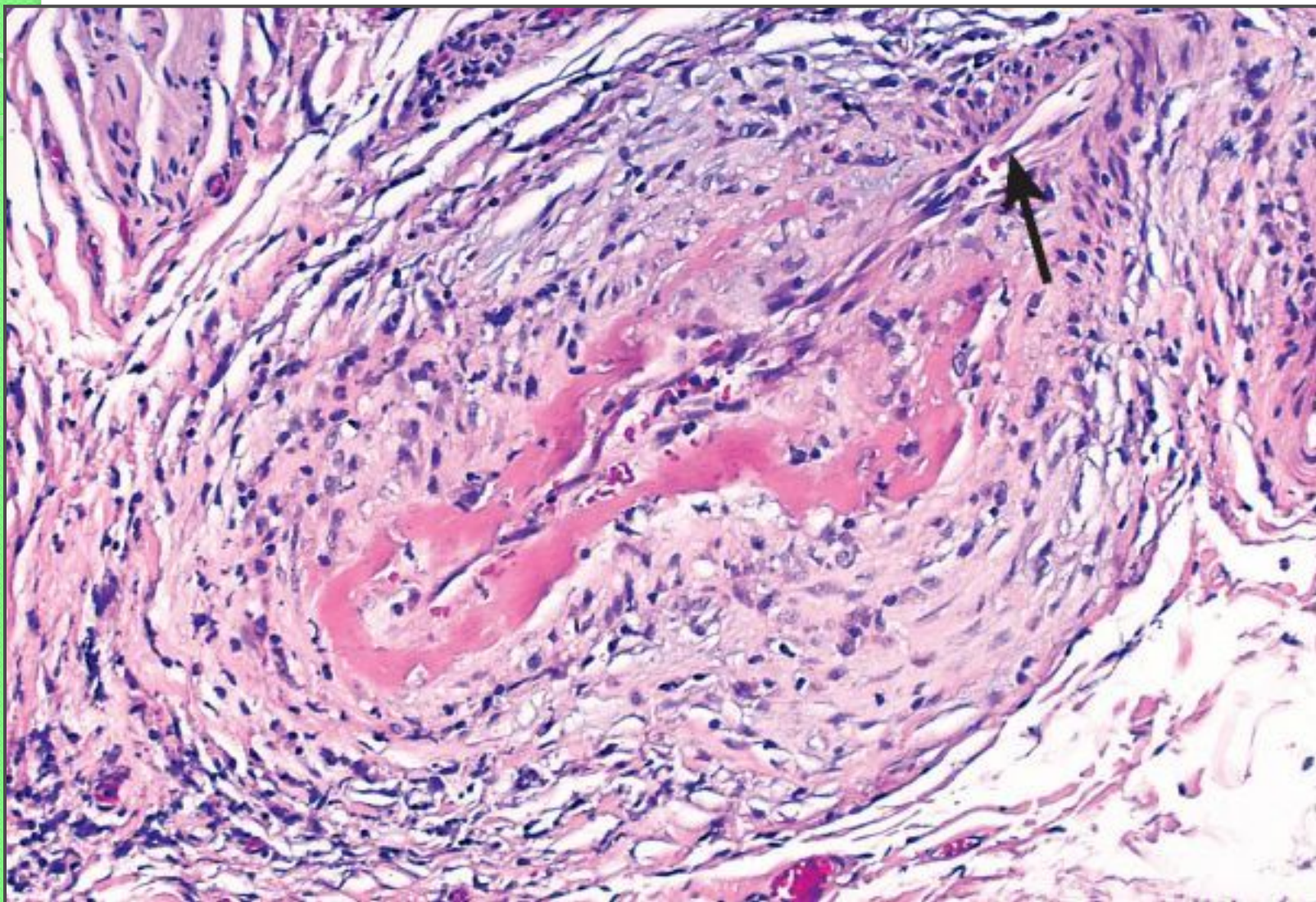
# Генерализованный васкулит

- 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



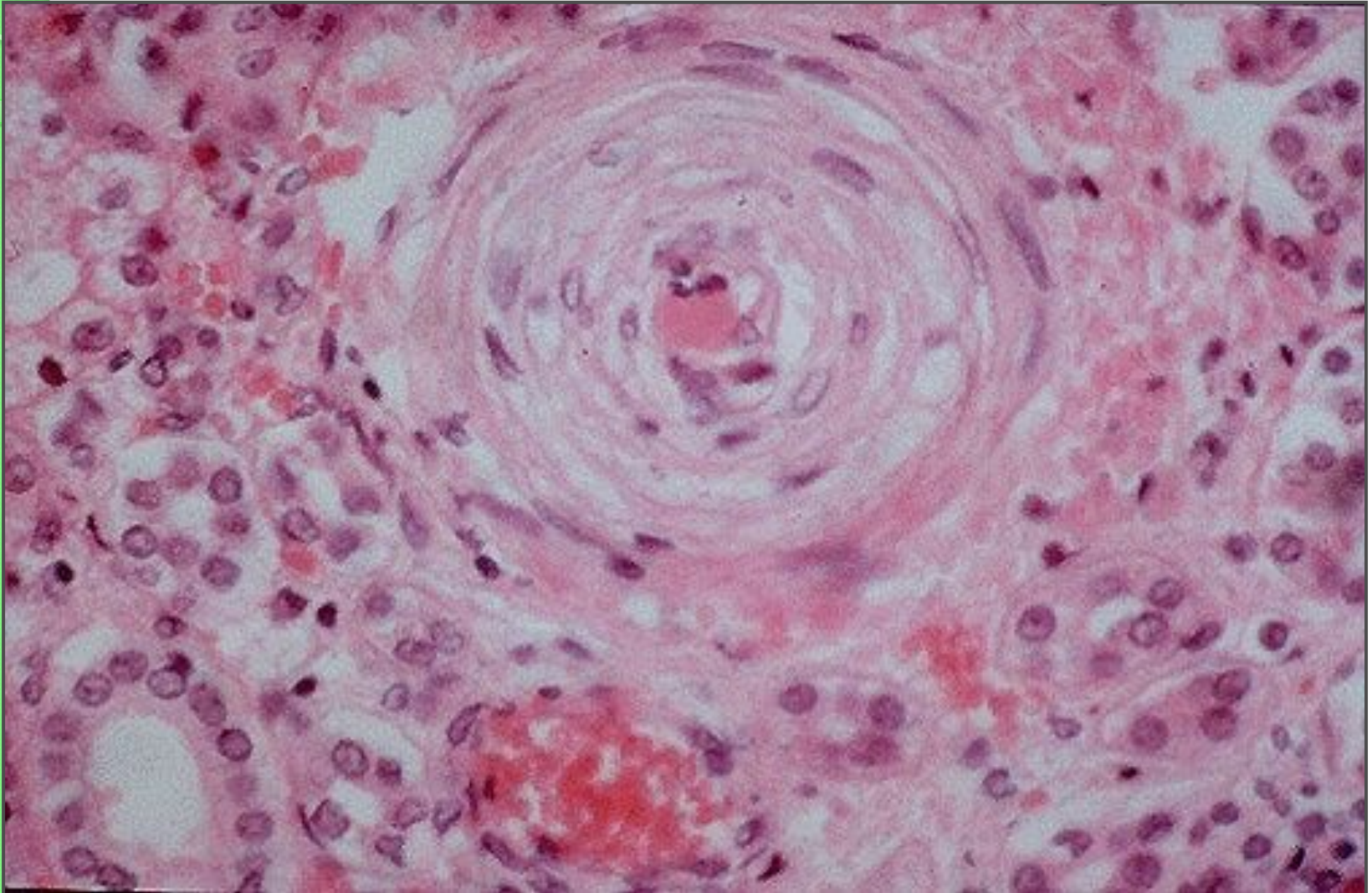


# Васкулит





# 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

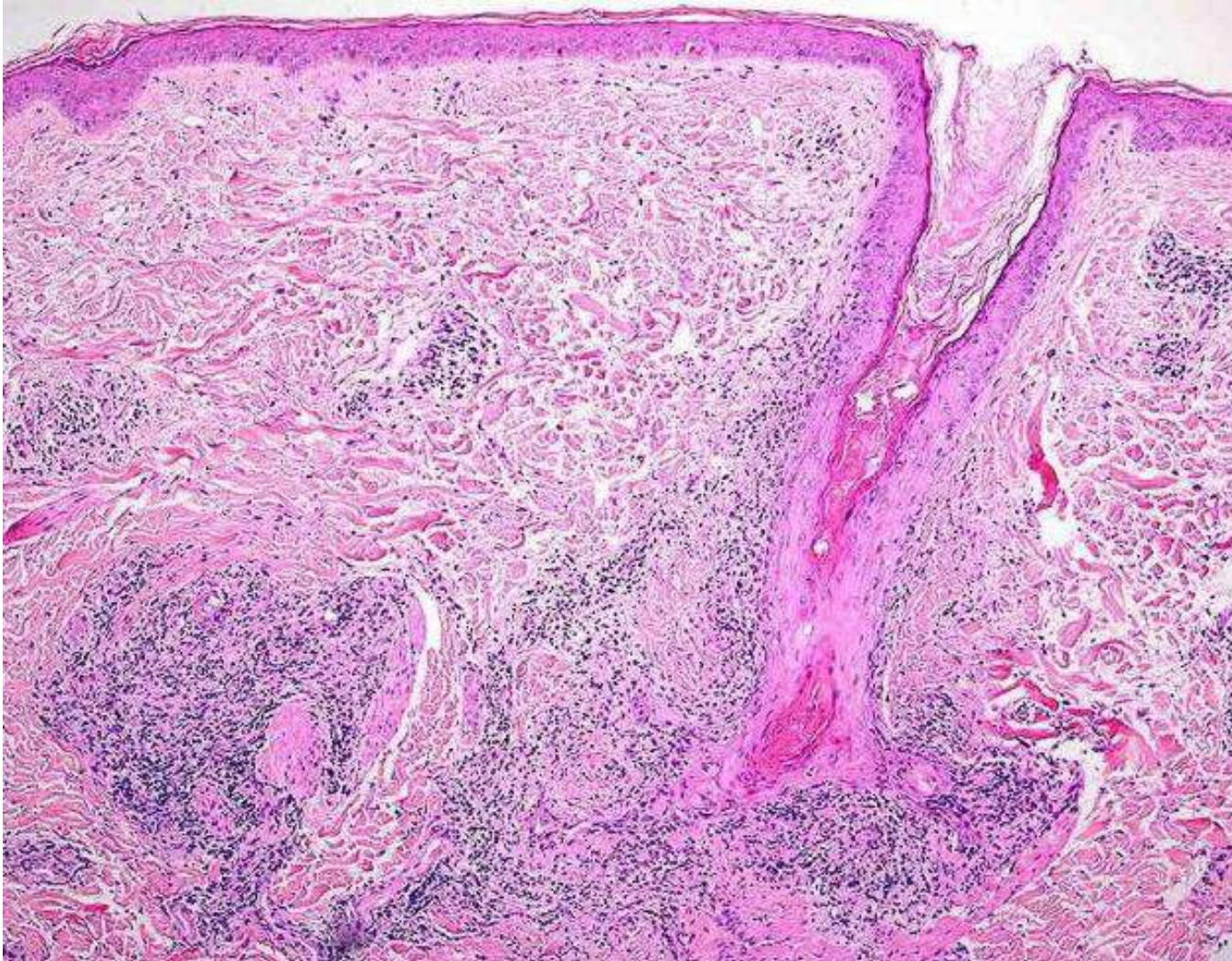
- Определяют «лицо» ревматического заболевания;
- **Полиорганность поражений;**
- **Ревматизм** – сердце, суставы;
- **Ревматоидный артрит** – суставы, сердце;
- **Системная склеродермия** – кожа;
- **Системная красная волчанка** – почки, сердце, кожа;
- **Болезнь Бехтерева** – суставы позвоночника;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

# Лицо больной при СКВ





# Воспалительный инфильтрат в коже при системной красной волчанке





# Системная склеродермия

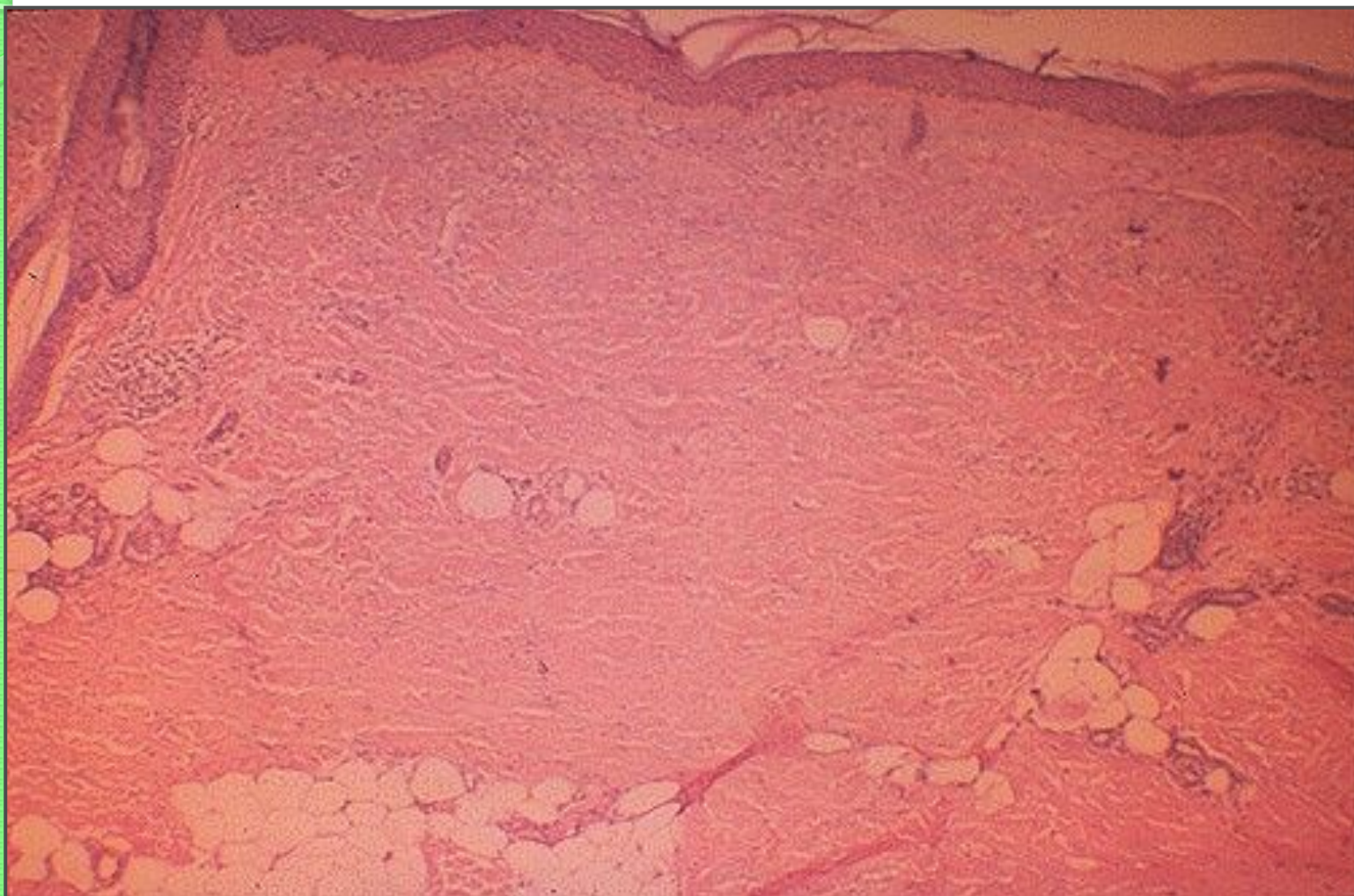


# Системная склеродермия



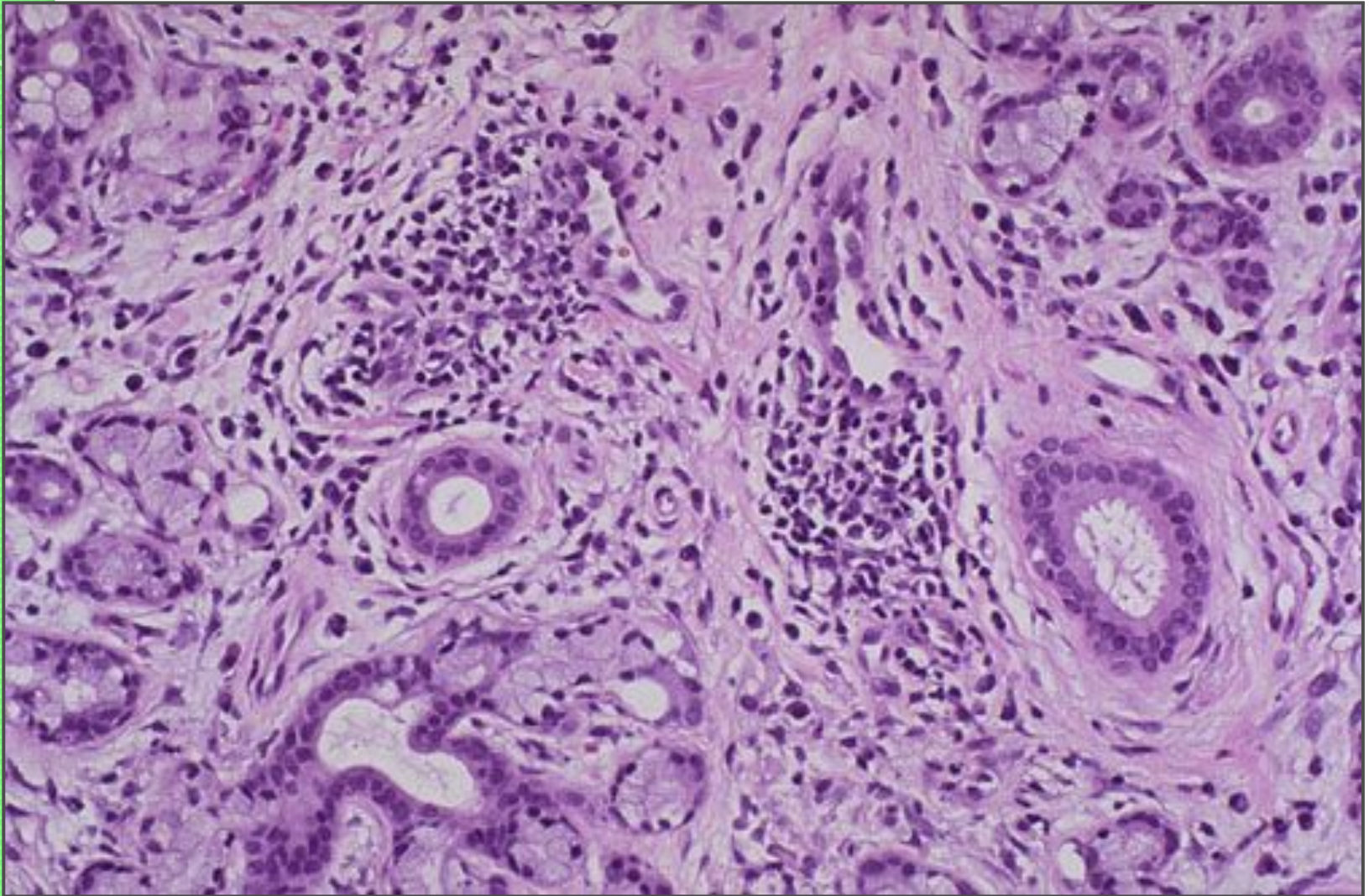


# Системная склеродермия



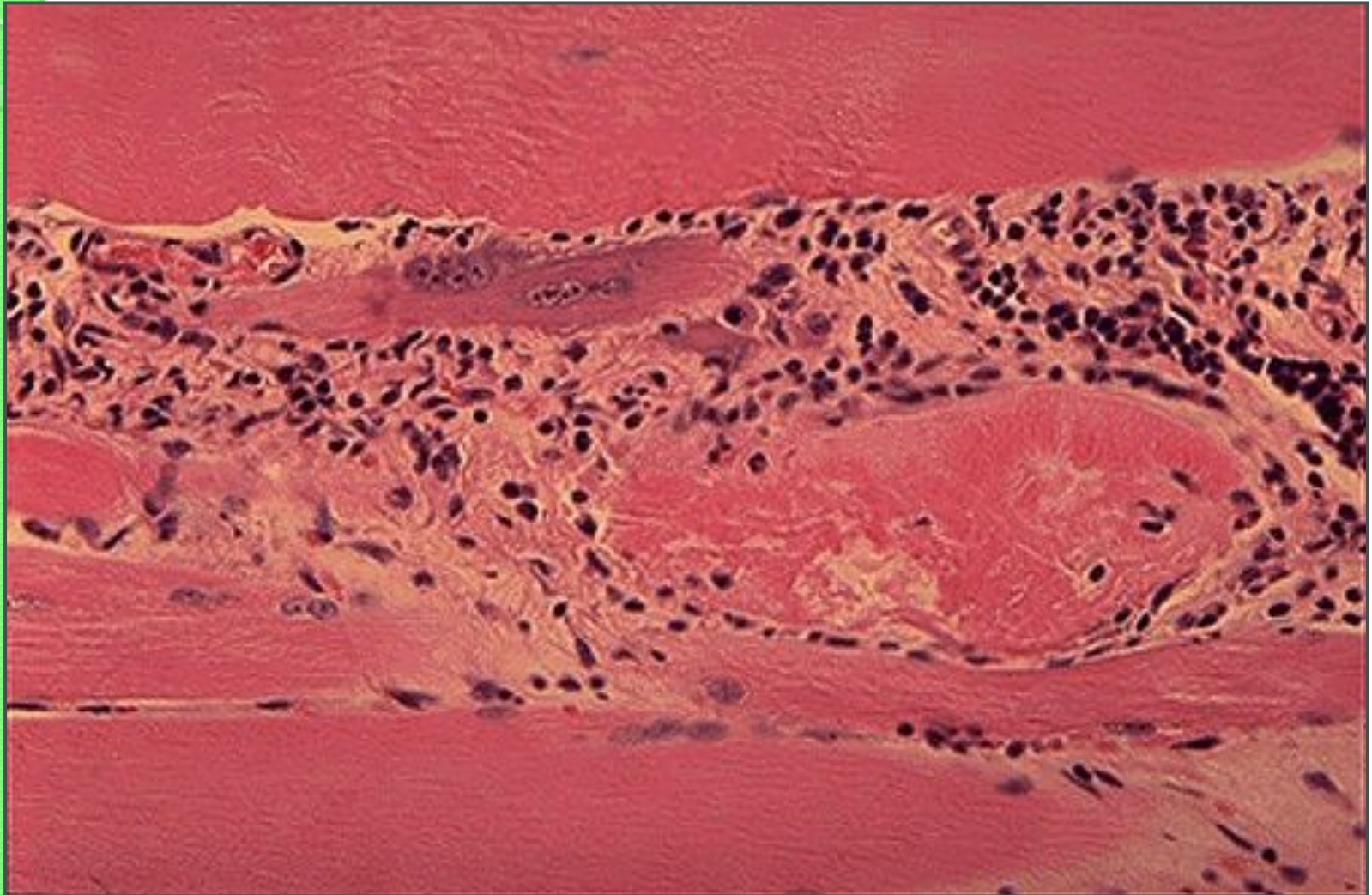


# Сухой синдром Шёгрена





# Дерматомиозит

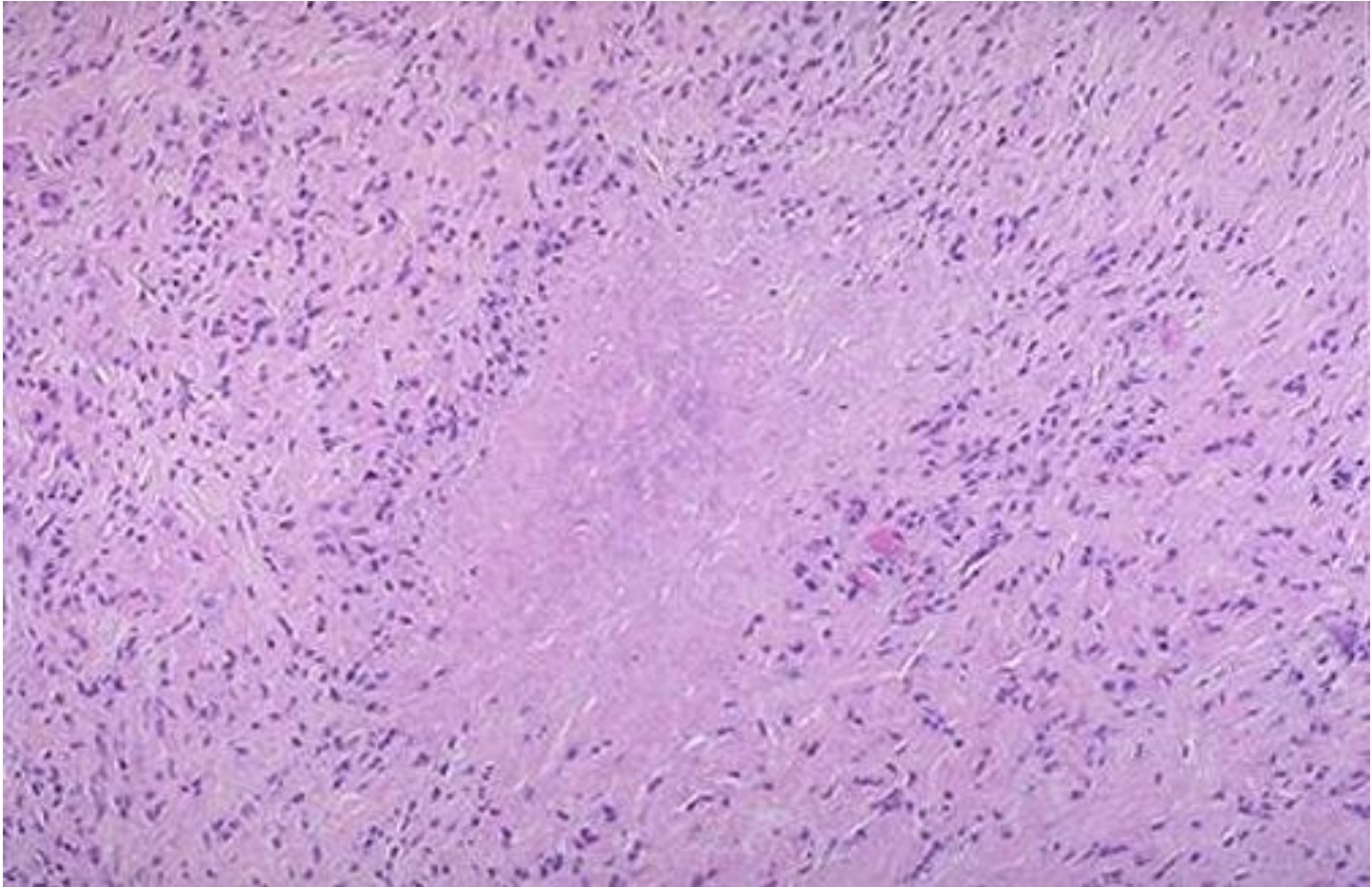


# Ревматоидные узлы в области локтевого сустава

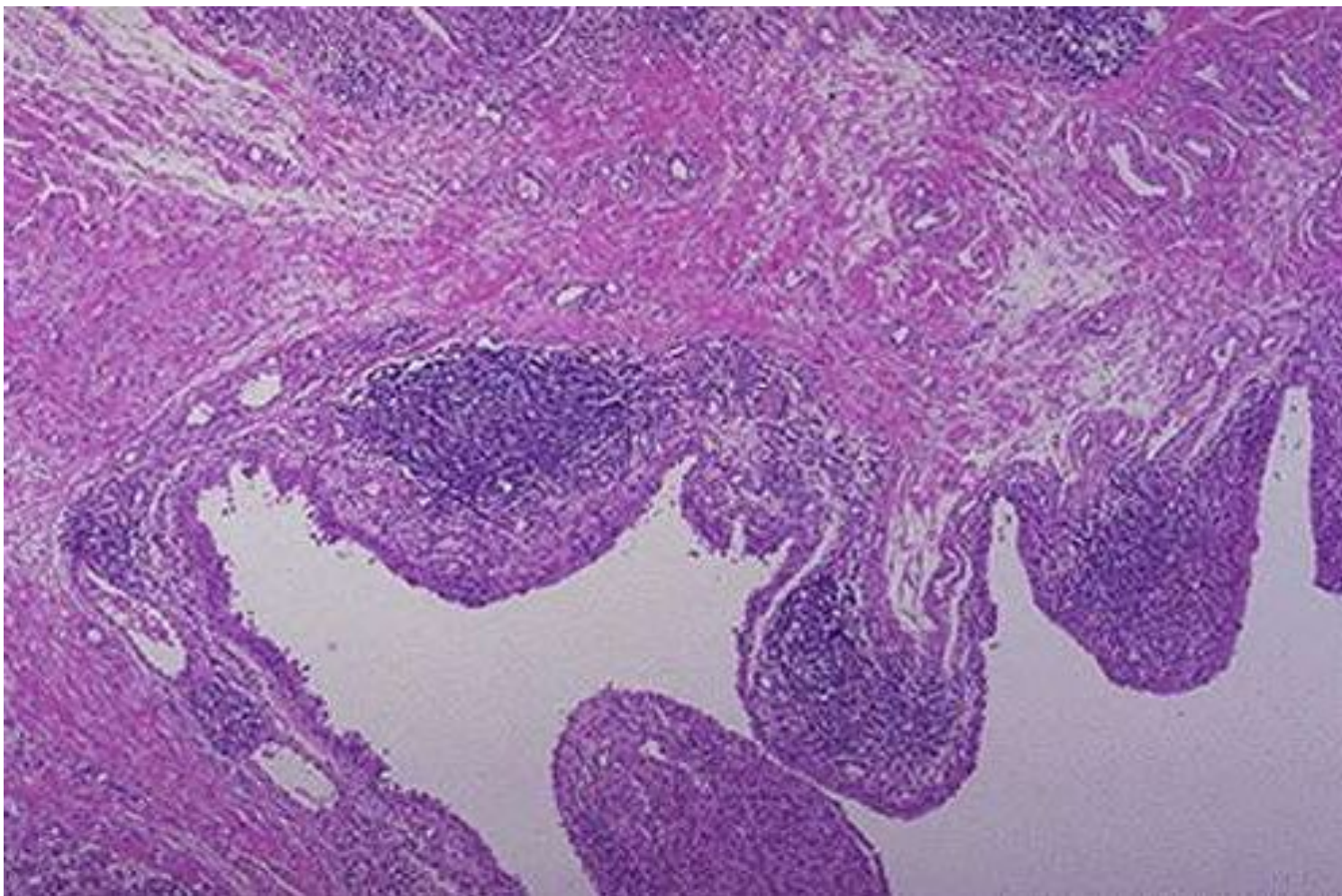




# Строение ревматоидного узла



# 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  $\beta$ -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;
  
- Пانкардит – 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

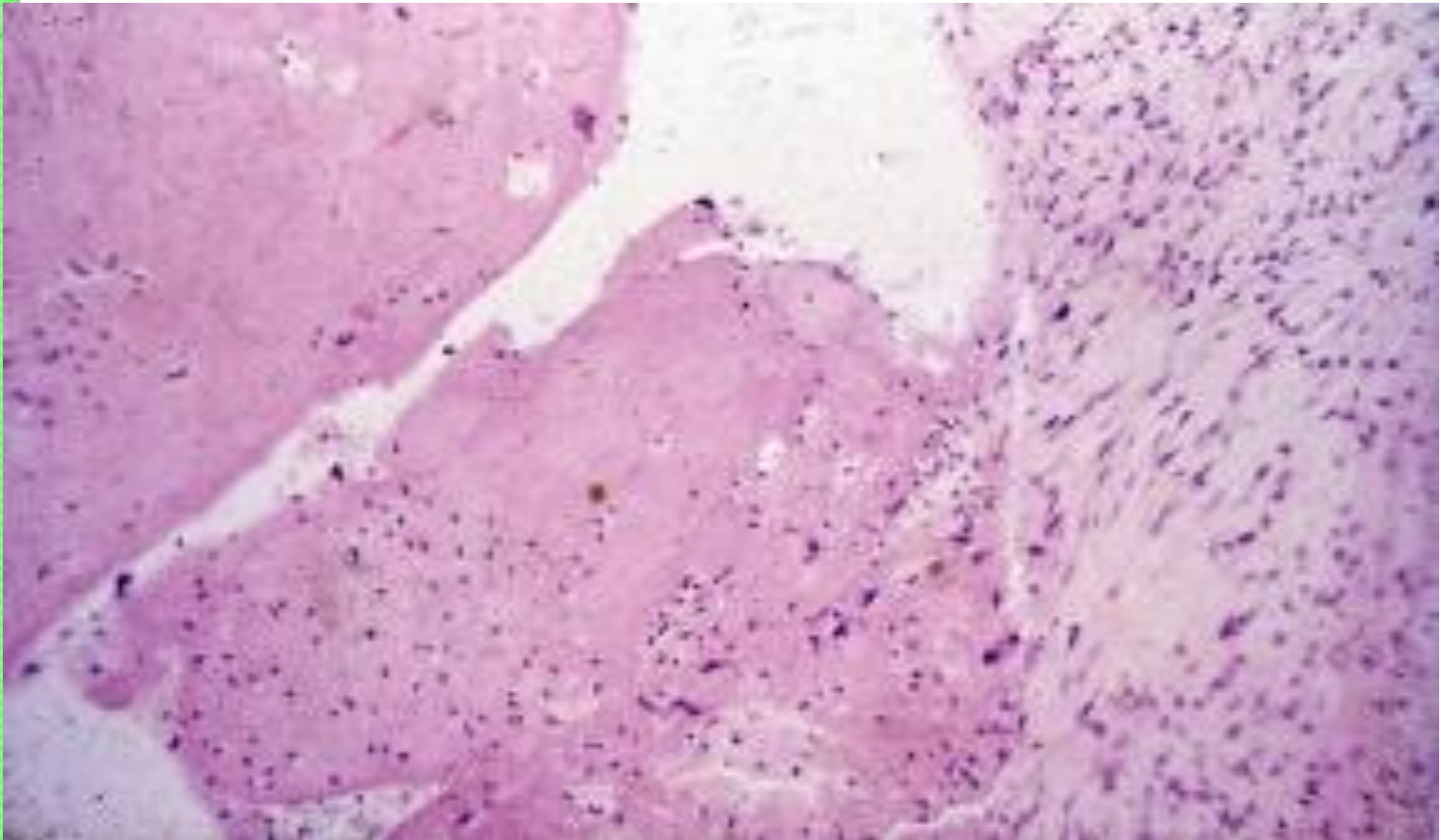
- Некроз эндотелия;
- Фибриноидный некроз соединительной ткани, особенно краев клапана;
- Образование тромбов;
- Макроскопически тромбы напоминают бородавки.



# Бородавчатый эндокардит



# Бородавчатый эндокардит





# Бородавчатый эндокардит



# Фибропластический эндокардит

- Следствие 2-х форм;
- Склероз клапана.

# Возвратно-бородавчатый эндокардит

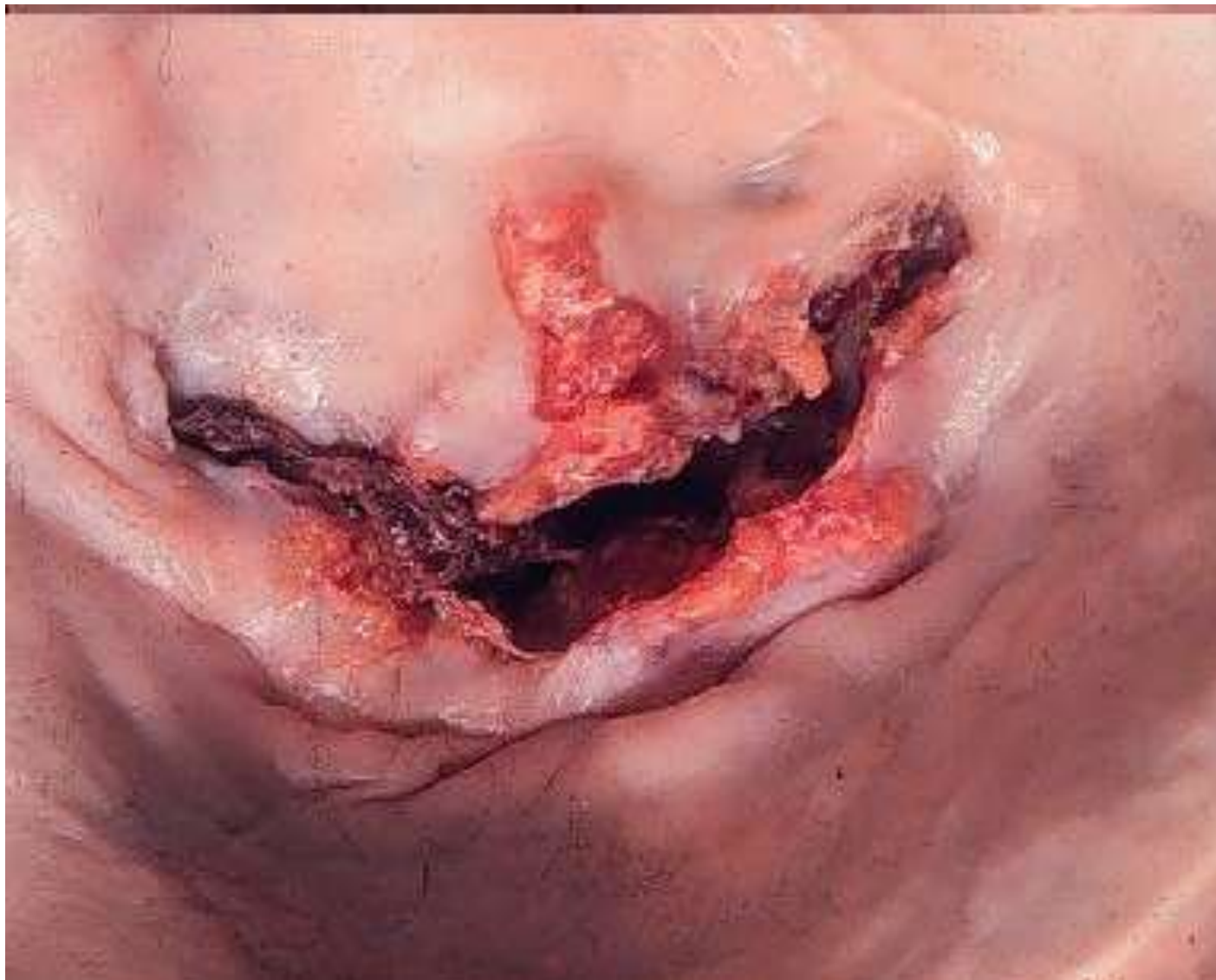
- Возникает в склерозированных клапанах;
- Обязательный компонент – некроз эндотелия, образование тромбов;
- Исход – склероз, гиалиноз клапана;
- Формирование порока сердца.



# Возвратно-бородавчатый эндокардит



# Возвратно-бородавчатый эндокардит





# Возвратно-бородавчатый эндокардит

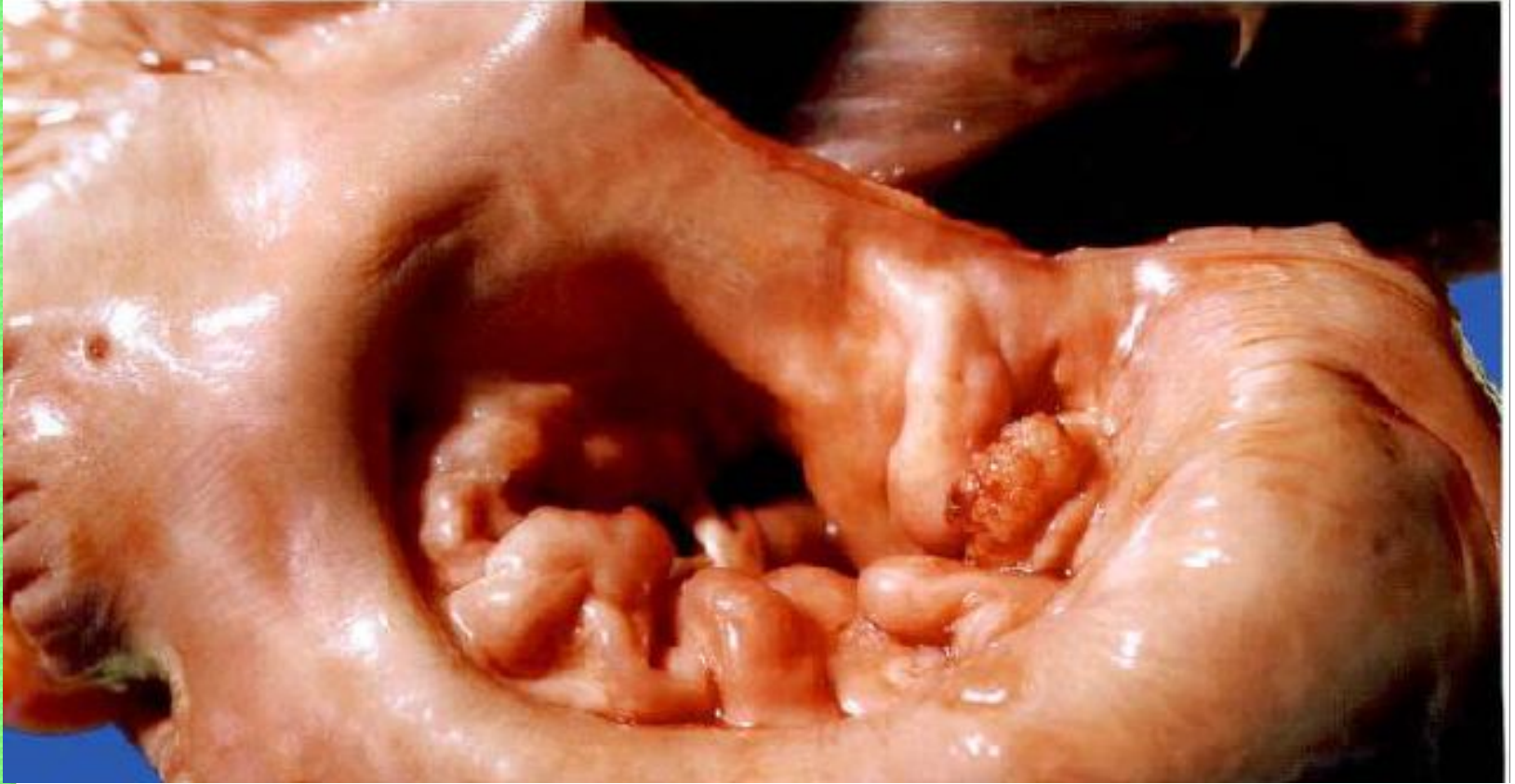




# Стеноз митрального отверстия

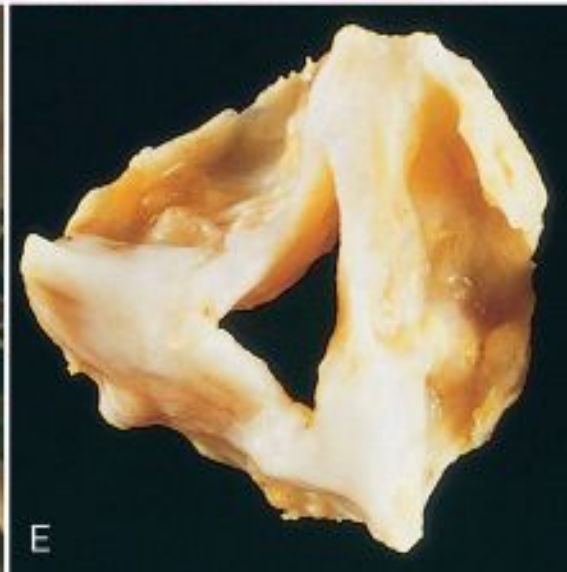
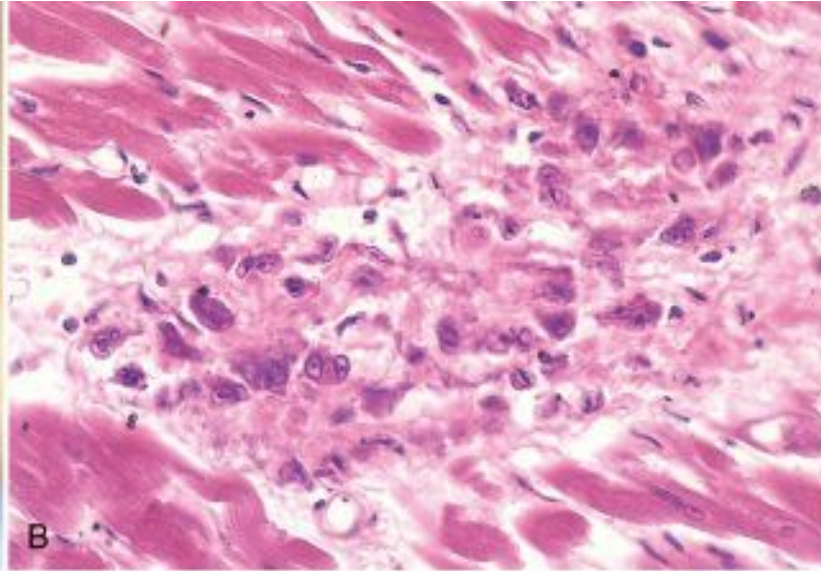
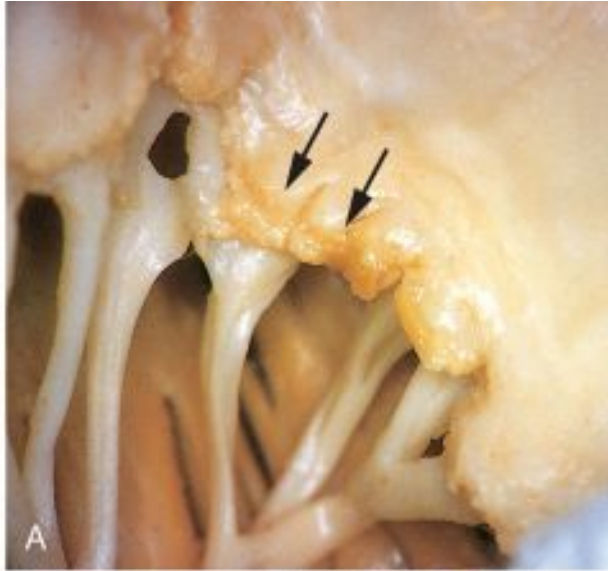


# Стеноз митрального отверстия





# Ревматизм



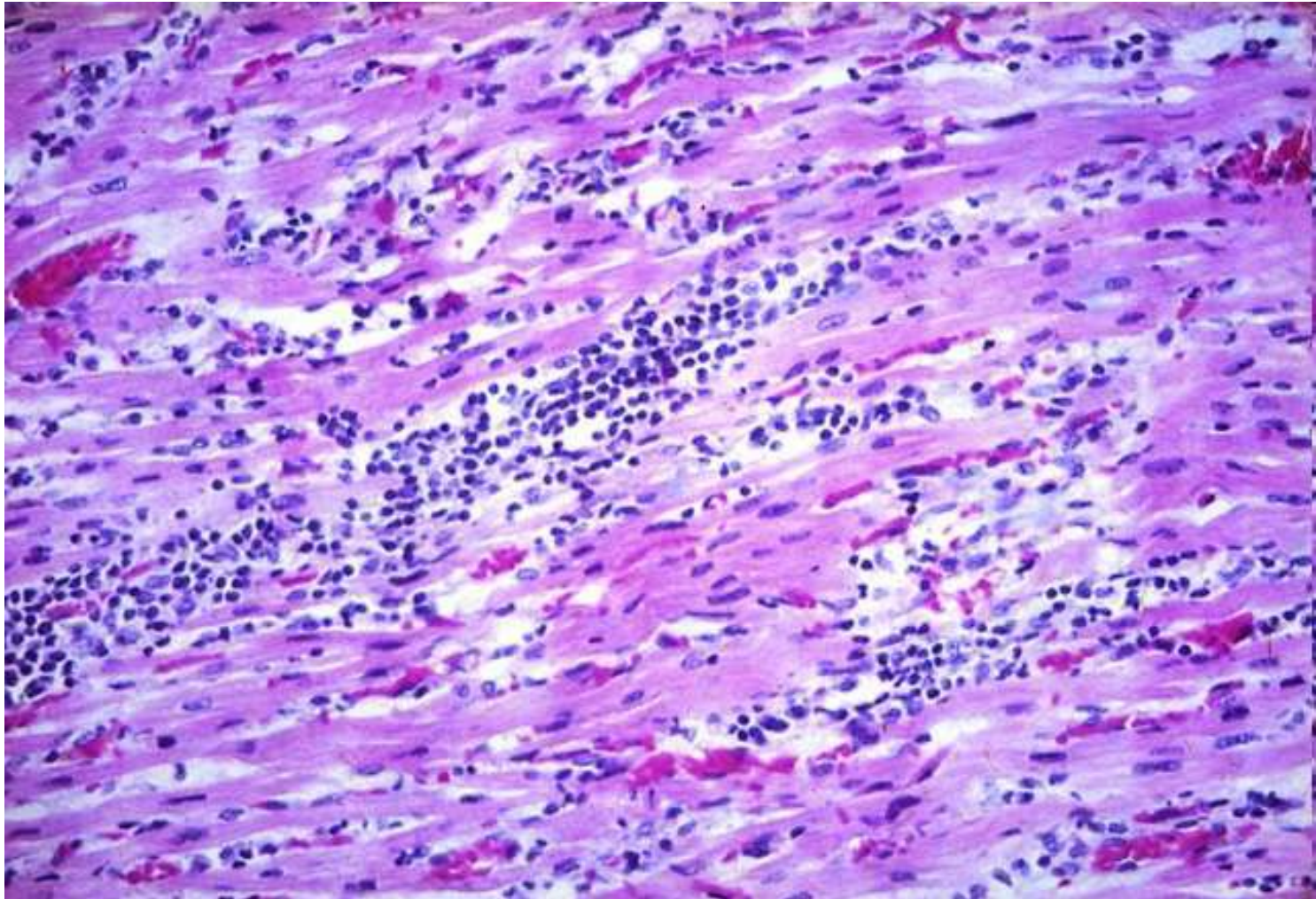
# Ревматический миокардит

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

***Гранулёма Ашоффа-Талалаева***



# Ревматический миокардит

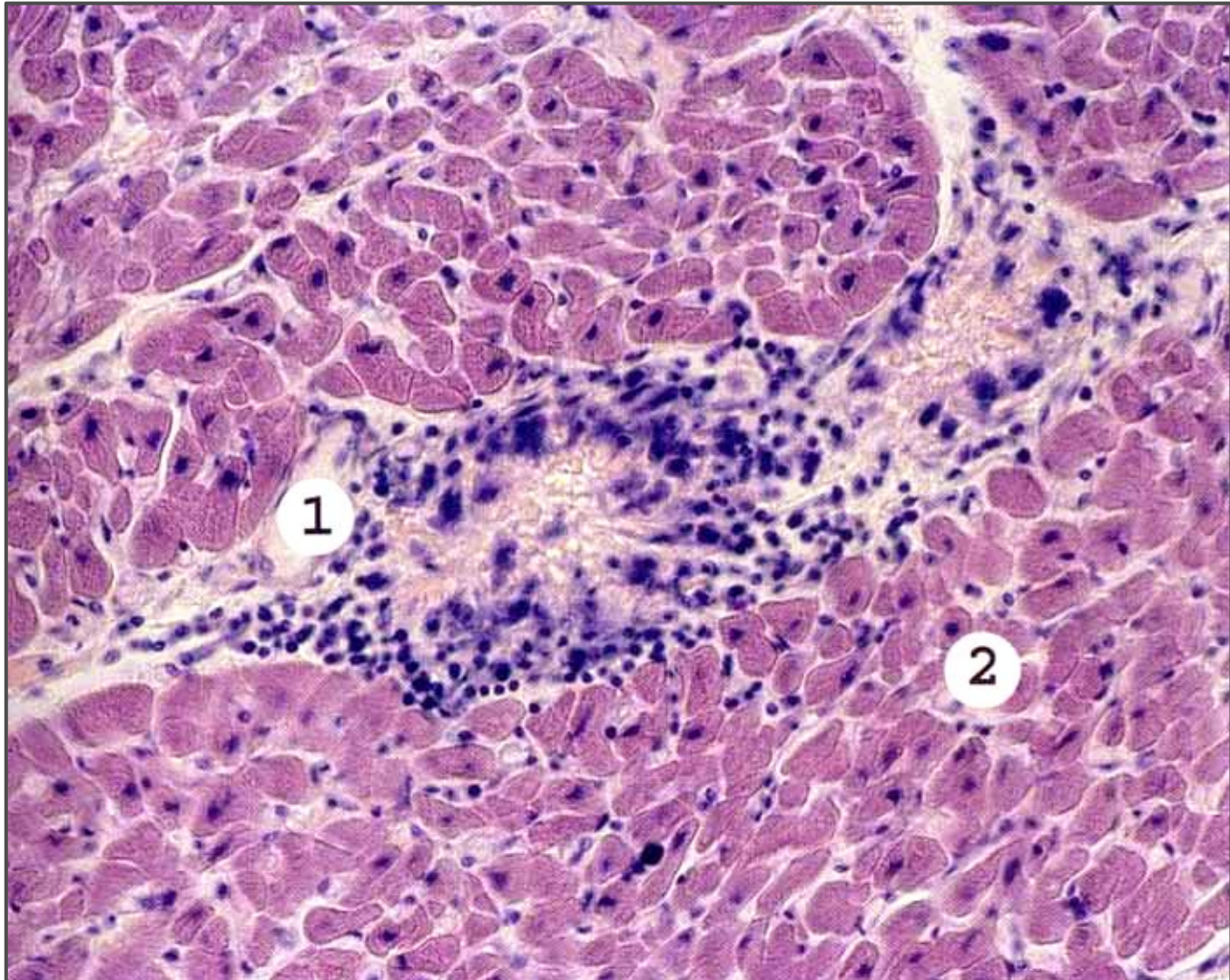


# Стадии развития ревматической гранулёмы

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

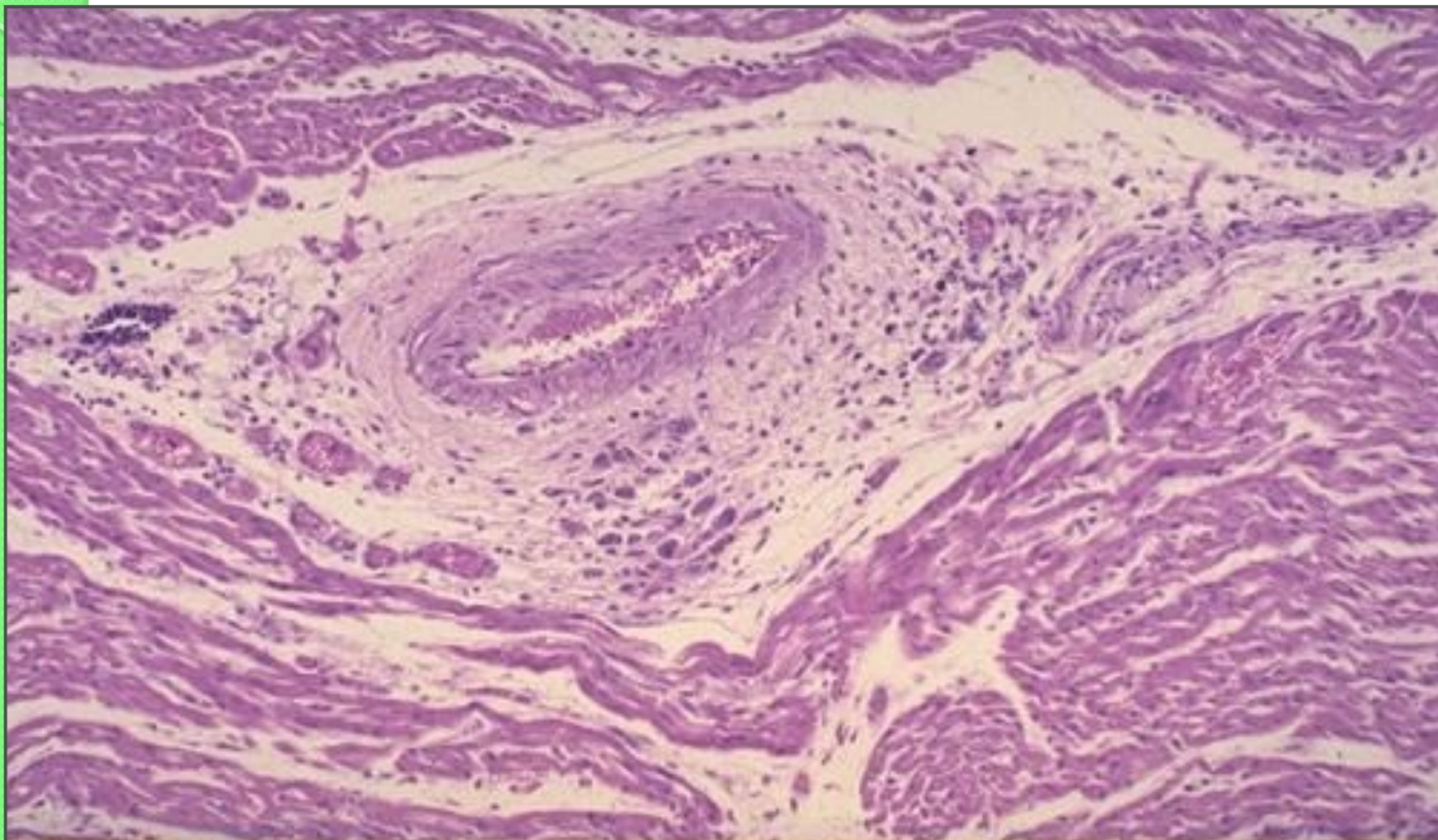


# «Цветущая» гранулёма





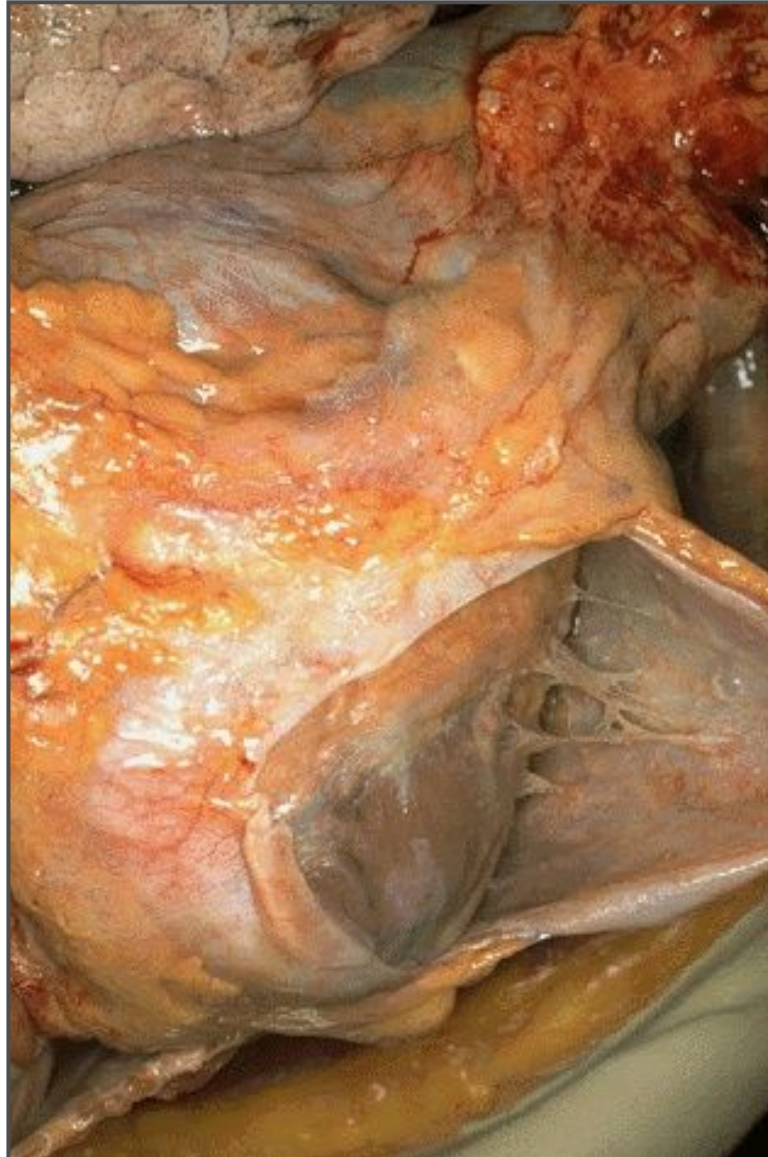
# Рубцующаяся гранулёма



# Ревматический перикардит

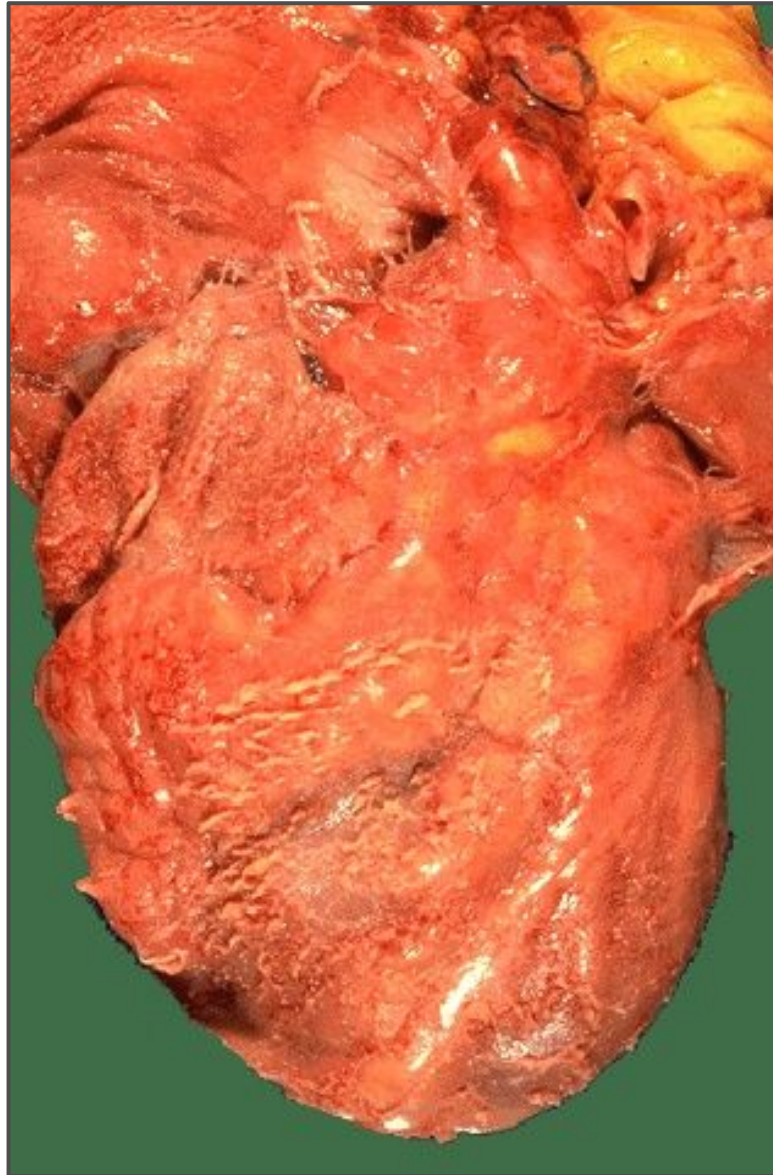
1. Серозный
2. Фибринозный
3. Серозно-фибринозный

# Фибринозный перикардит

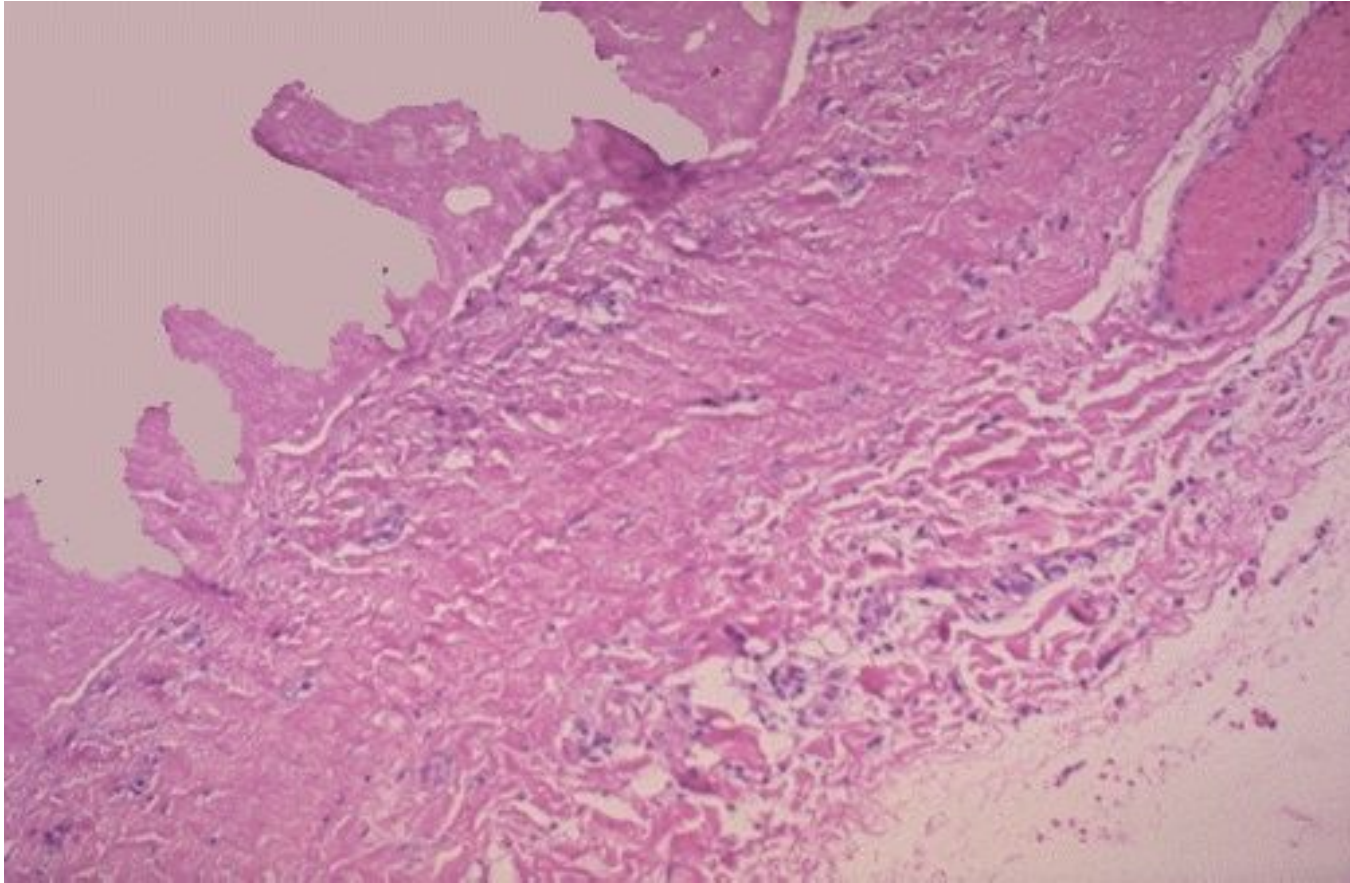




# Фибринозный перикардит

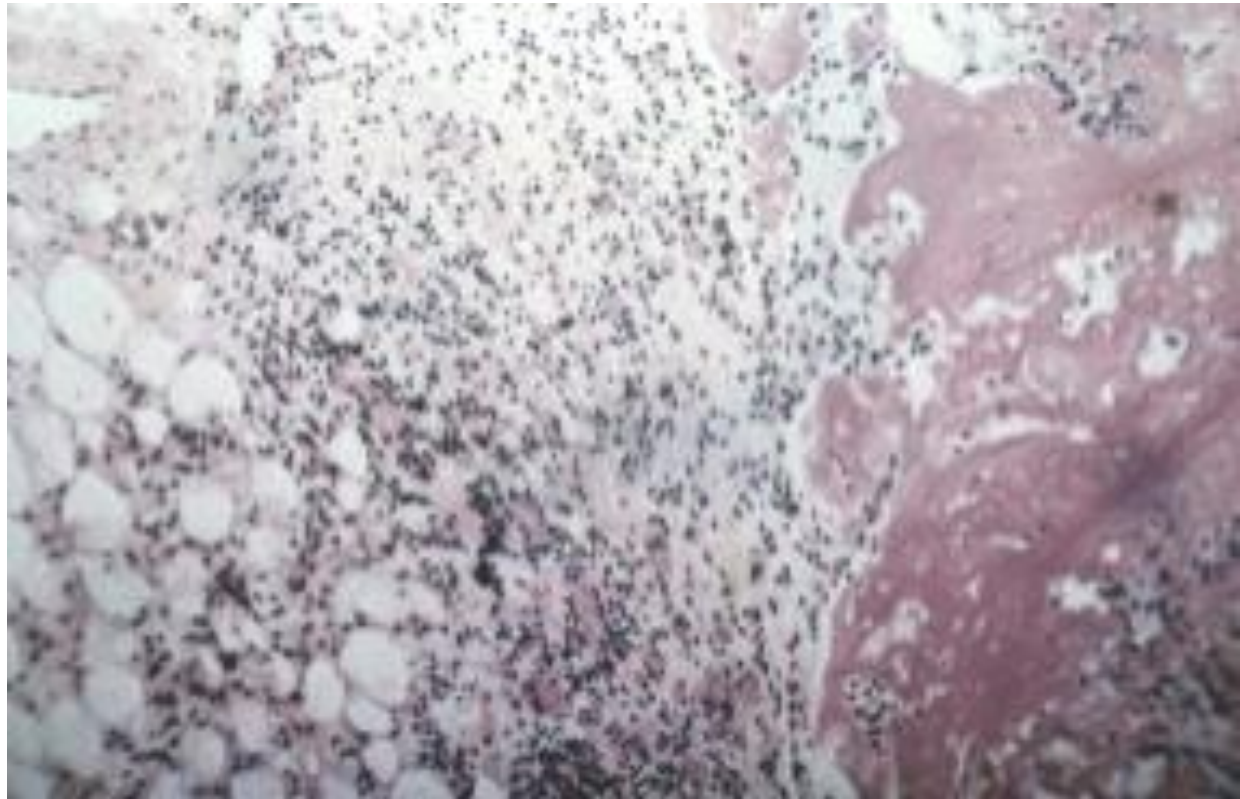


# Фибринозный перикардит





# 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

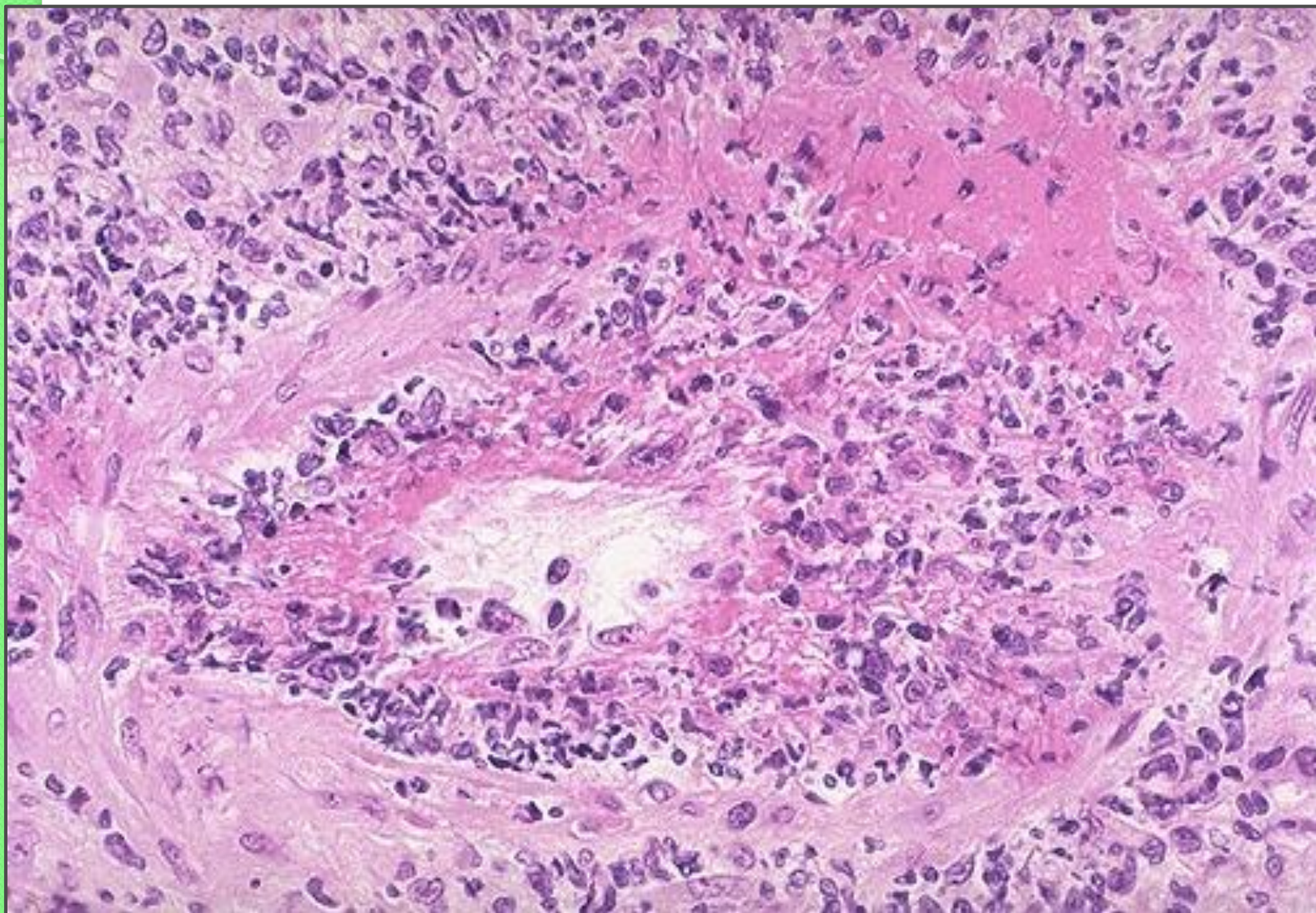
*Ашоффа–Талалаева:*

- 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

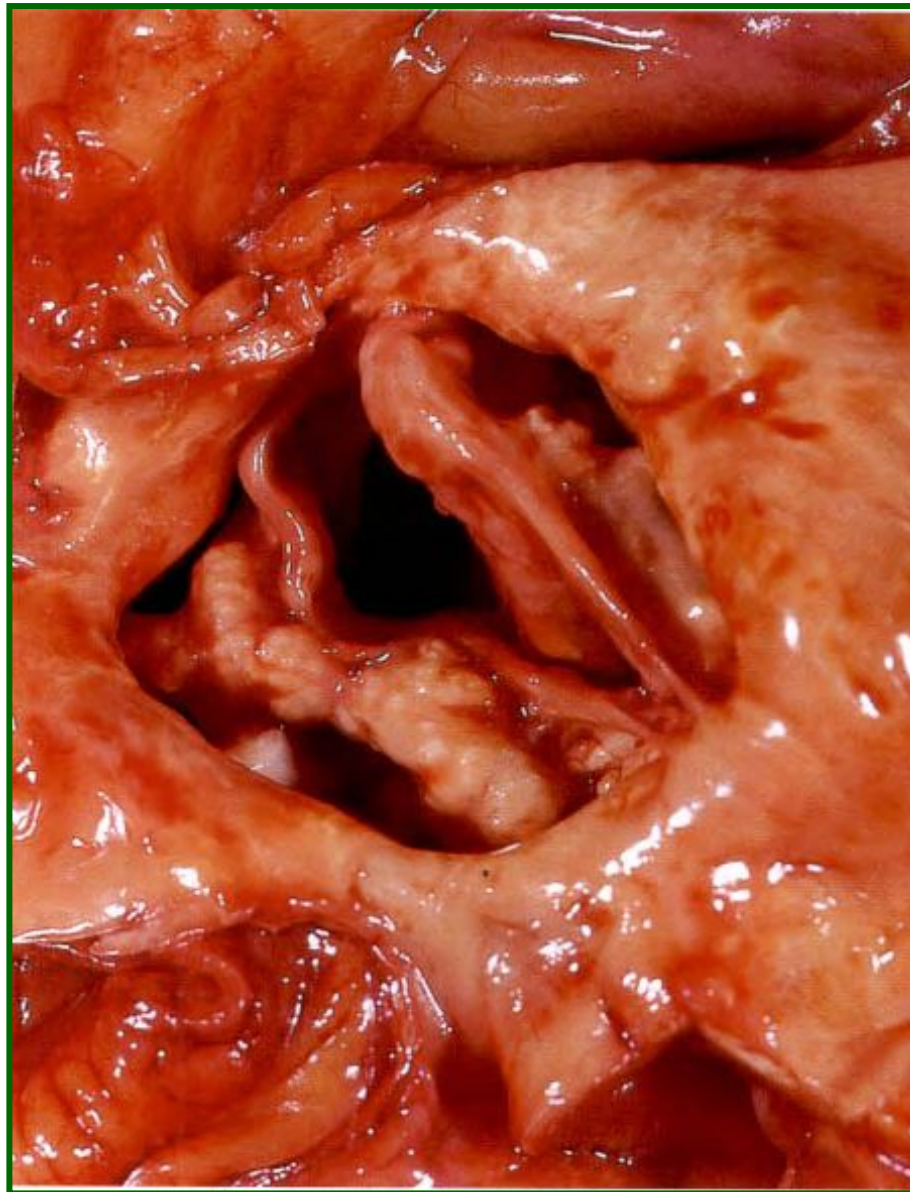
- A. Стеноз отверстия
- B. Недостаточность клапана
- C. Комбинированный порок – сочетание стеноза и недостаточности
- D. Сочетанный порок (сложный) – поражение нескольких клапанов (*митрального и аортального*).



# Аортальный стеноз

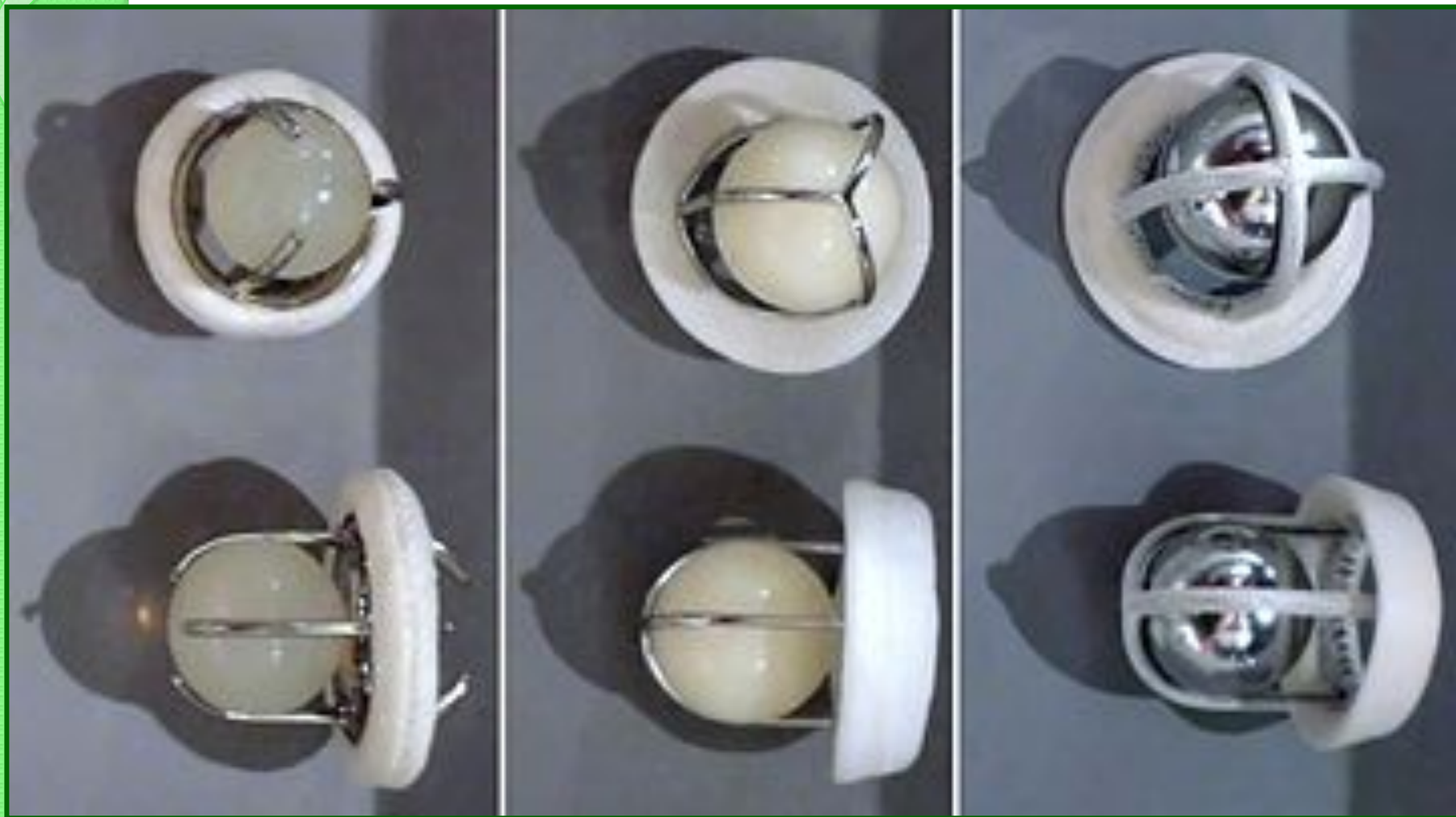


# Митральная недостаточность





# Искусственные клапаны сердца





# Искусственные клапаны сердца

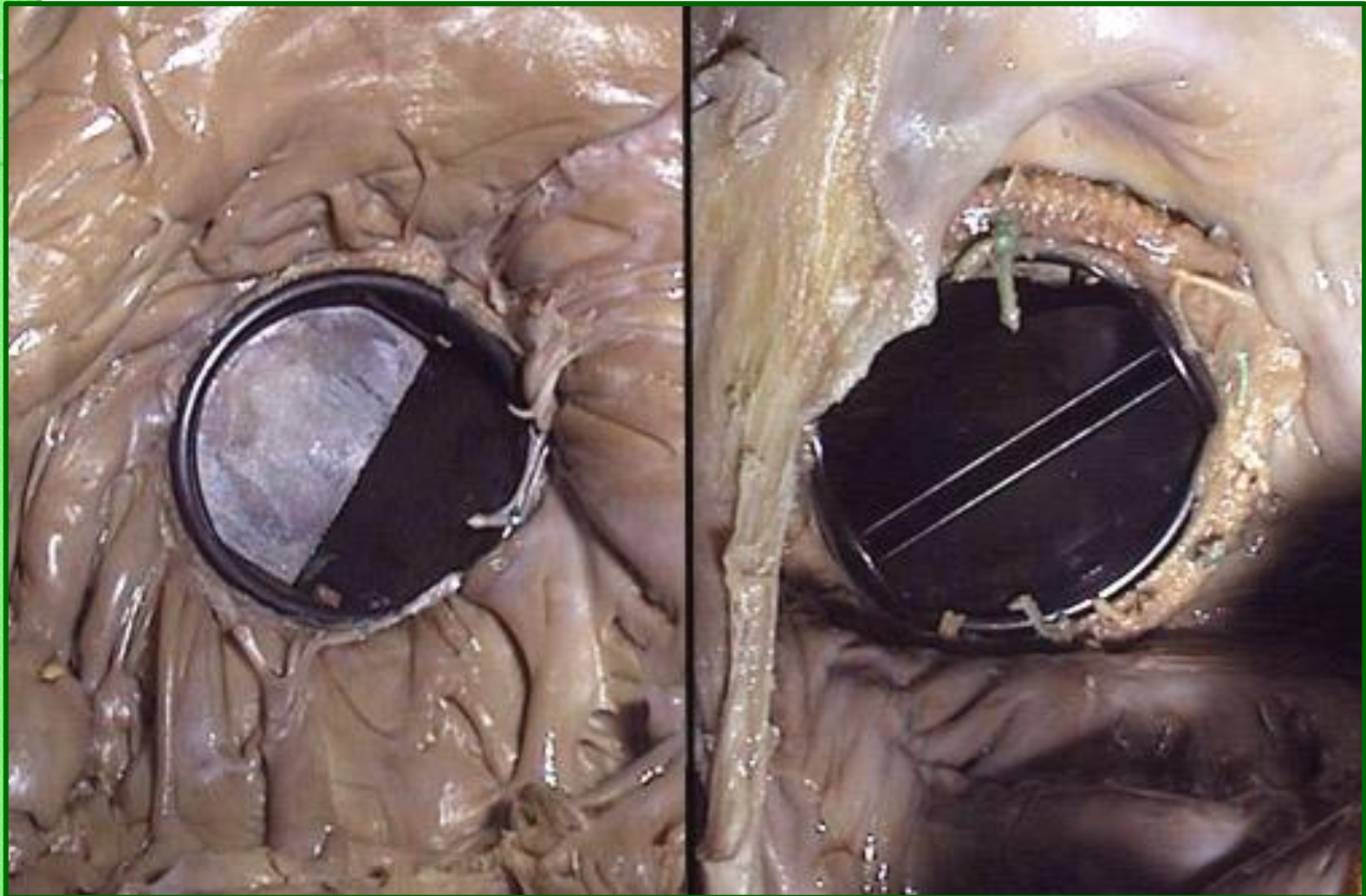
Механический клапан фирмы St. Jude Medical



Биологический клапан фирмы Hancock



# Искусственные клапаны



# СПАСИБО !!!

