

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«СЕВЕРО-ОСЕТИНСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра патологической анатомии с судебной медициной

**МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ
к практическим занятиям для аспирантов**

образовательная программа подготовки научно-педагогических кадров в
аспирантуре по направлению подготовки 06.06.01 биологические науки по
специальности 03.03.04 Клеточная биология, цитология, гистология

Владикавказ, 2017

Методические рекомендации к практическим занятиям для ординаторов, проходящих подготовку по программе ординатуры по специальности 31.08.07 Патологическая анатомия разработаны и утверждены на заседании кафедры патологической анатомии с судебной медициной ФГБОУ ВО СОГМА МЗ РФ от 09.02.2017г протокол № 7

Составители: зав. каф., проф. Козырев К.М.
доцент Габуева А.А.
доцент Гиоева З.В.

Рецензенты:

Зав. кафедрой патофизиологии, профессор

И.Г. Джигоев

Зав. кафедрой нормальной и патологической анатомии животных, ФГБОУ ВПО ГГАУ
Министерства сельского хозяйства РФ,
доктор биологических наук, профессор

С.Г Козырев

Тема занятия: «РЕВМАТИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ».

I. Цели:

Студент должен знать	• морфологические особенности системных заболеваний соединительной ткани; • этиологию, патогенез, морфологию болезней на разных стадиях их развития • морфогенез, осложнения, исходы • отдаленные последствия заболеваний, причины и механизмы умирания (танатогенез);
Студент должен уметь	• изучить вопросы этиологии, патогенеза, морфологии, осложнений и исходов ревматических заболеваний.
Студент должен владеть	• патологоанатомическими знаниями для понимания морфогенеза, и микроскопической диагностики ревматических заболеваний соединительной ткани.

II. Необходимый уровень знаний:

а) из смежных дисциплин

1. Гистологическое строение тканей.
2. Патофизиология системных заболеваний соединительной ткани.

б) из текущего занятия

- ревматизм;
- ревматоидный артрит (РА);
- системная красная волчанка (СКВ);
- системная склеродермия (ССД);
- узелковый периартериит (УП) и другие системные васкулиты;
- дерматомиозит;
- болезнь (синдром) Шегрена;
- болезнь Бехтерева.

• III. Объект изучения:

Таблицы

1. Ревматический острый бородавчатый эндокардит.
2. Ревматическая гранулема (Ашоффа-Талалаева).

IV. Информационная часть

В понятие **“ревматические болезни”** включают разнообразные по происхождению заболевания преимущественно системного, реже – локального характера, протекающие со стойким или преходящим суставным синдромом.

Теоретическим обоснованием объединения этих многочисленных болезней в одну группу явилось то обстоятельство, что **их основу составляет преимущественное поражение соединительной ткани**, как плотной, к которой относят дерму, сухожильно-связочный аппарат, хрящевую, костную ткань, так и ее специальных типов (синовиальные и серозные оболочки, базальные мембраны сосудов и эпителия и др.)

Ревматические болезни (РБ) являются древнейшей патологией человека, однако только в XVIII-XIX вв. из обобщенного понятия “ревматизм” (термин предложен Галеном) стали выделять ревматическую лихорадку (ревматизм Сокольского-Буйо), болезнь Бехтерева (анкилозирующий спондилоартрит) и др.. В настоящее время **в группу ревматических болезней** входят:

- ревматизм;
- ревматоидный артрит (РА);
- системная красная волчанка (СКВ);
- системная склеродермия (ССД);

- узелковый периартериит (УП) и другие системные васкулиты;
- дерматомиозит;
- болезнь (синдром) Шегрена;
- болезнь Бехтерева.

Знание морфологических особенностей ревматических болезней как структурной основы их патогенеза необходимо врачам различных специальностей для умения грамотно и своевременно поставить диагноз, проводить эффективную терапию, обеспечить профилактику развития заболеваний этой группы и/или их рецидивов.

Этиология и патогенез ревматических болезней. Инфекционные факторы играют роль в возникновении многих ревматических болезней, однако их значение при разных процессах неодинаково. При ревматизме установлено этиологическое значение β -гемолитического стрептококка группы А, что подтверждается эффективностью лечения пенициллином ангин и бициллинопрофилактики рецидивов ревматизма. При большинстве ревматических болезней не удастся определить “запускающий фактор”, за которым следует развитие ряда иммунных и аутоиммунных реакций, определяющих последующее течение болезни.

Наследственность. Аксиомой стало утверждение, что большинство ревматических болезней развивается только при условии семейно-генетического предрасположения. Так, в семьях, где родители страдают ревматоидным артритом, он встречается в 2-10 раз, а болезнь Бехтерева – в 2-6 раз чаще, чем в целом в популяции. В последние годы отмечен “информационный взрыв” по отдельным иммуногенетическим маркерам, связанным с конкретными болезнями и отдельными клиническими симптомами и синдромами. Их использование позволит решить такие важные проблемы как ранняя диагностика, рациональная терапия и первичная профилактика путем формирования групп риска, объединяющих носителей тех или иных антигенов гистосовместимости. Классическим примером иммуногенетического маркера является ассоциация болезни Бехтерева с HLA B27.

Воспаление и нарушение иммунитета в патогенезе ревматических болезней. Воспаление – один из главных механизмов в развитии ревматических болезней. С развитием воспаления связано появление его основных признаков – боли, отека, повышения температуры, припухлости, нарушения функции суставов и других пораженных органов. Необходимо отметить *системный, прогрессирующий, самоподдерживающийся* характер хронического воспаления при ревматических болезнях.

Нарушения иммунитета в патогенезе РБ. Не будет преувеличением сказать, что большинство хронических воспалительных РБ опосредовано в той или иной степени иммунными нарушениями. Иммунокомплексный процесс многокомпонентный, связан с особенностями и биологическими свойствами антигена (аутоантигена) и антител (аутоантител), их соотношением и физико-химическими характеристиками. Развитие иммунокомплексного процесса всегда сопровождается многообразием циркулирующих и локально депонированных ИК и каждой нозологической форме присущ свой определенный спектр ИК. Однако общие закономерности механизмов иммунокомплексных процессов сохраняют определяющее значение, а специфика болезни зависит от свойств ИК. Иммунокомплексные процессы находятся в тесной связи с аутоиммунными, и те и другие детерминированы полигенно.

Травма и микротравматизация при РБ нередко выступают в роли провоцирующего фактора.

Нейроэндокринные нарушения регуляции метаболических, ферментативных процессов и трофики тканей играют большую роль в патогенезе многих РБ. При некоторых системных РБ отчетливо обнаруживаются признаки участия в патогенезе функциональных изменений центральной и периферической нервной систем, особенно

вегетативного отдела. Например, у больных РА, ревматизмом наблюдаются симметричное поражение суставов, атрофия мышц, нарушение суточного ритма диуреза, лабильность сосудов, разные трофические нарушения.

Все ревматические болезни объединяет системное прогрессирующее повреждение соединительной ткани, которое характеризуется **стадийностью** и включает 4 вида изменений:

1. Мукоидное набухание – поверхностная дезорганизация соединительной ткани с повреждением аморфного межуточного вещества и коллагеновых волокон. Процесс начинается с повреждения сосудов микрогемодиализаторного русла, вследствие чего развивается тканевая гипоксия, активирующая тканевую гиалуронидазу, которая инициирует процесс отщепления гликозаминогликанов (ГАГ) от белка. Одновременно рН среды понижается в кислую сторону, вследствие чего развивается гидрофильность ГАГ, они притягивают к себе воду, и происходит набухание компонентов соединительной ткани. В норме аморфная межуточная субстанция окрашивается эозином в розовый цвет, при мукоидном набухании она слегка прокрашивается гематоксилином и приобретает голубоватый оттенок (базофилия). Мукоидное, или слизеподобное, набухание выявляется гистохимическими методиками с помощью альцианового или толуидинового синего. При этом в очагах поражения развивается реакция метакромазии (вместо голубого окрашивания в норме наблюдается различной интенсивности сиреневое). По ван Гизону, как и в норме, коллагеновые волокна окрашиваются в красный цвет.

Мукоидное набухание – процесс обратимый при условии прекращения патогенного воздействия; если же оно продолжается, то развивается следующая стадия повреждения соединительной ткани.

2. Фибриноидные изменения, которые включают в себя фибриноидное набухание и фибриноидный некроз.

Фибриноидное набухание характеризуется дальнейшим повышением сосудистой проницаемости с выходом из сосудистого русла не только электролитов и воды, но и плазменных белков, которые связываются с ГАГ в очагах мукоидного набухания. Спектр выходящих из плазмы крови белков варьирует в зависимости от интенсивности процесса: при умеренной степени – это альбумины и глобулины, при сильной – фибриноген. При появлении плазменных белков среда ощелачивается и в очагах повреждения отмечается выраженная эозинофилия. В коллагеновых волокнах связь белков и ГАГ окончательно разрушается, кроме того, плазменные белки соединяются с кислотными радикалами ГАГ, покрывая коллагеновые волокна как бы футляром. Метахромазия при окрашивании альциановым или толуидиновым синим исчезает, при окраске по ван Гизону коллагеновые волокна приобретают желтый цвет, окрашиваясь пикриновой кислотой.

Фибриноидное набухание – процесс необратимый. Если вследствие прекращения действия патогенного фактора сосудисто-тканевая проницаемость уменьшается, то в поврежденных волокнах происходит дегидратация, уплотнение и развивается гиалиноз. Если действие патогенного фактора нарастает, то развивается фибриноидный некроз.

3. Развитие воспалительных реакций заключается в появлении клеточных инфильтратов, характер которых определяется степенью сосудисто-тканевой проницаемости и составом фибриноида. В одних случаях клеточные реакции носят преимущественно экссудативный характер, в других – в них участвуют главным образом лимфоциты и макрофаги. Может наблюдаться сочетание этих реакций в различных соотношениях в зависимости от характера иммунного воспаления (острое, подострое, хроническое). При преобладании продуктивных клеточных реакций и наличии фибриноида могут формироваться гранулемы. Наиболее характерны они при ревматизме в периваскулярной соединительной ткани сердца, где их называют Ашофф-Талалаевскими гранулемами. Морфологически представляют собой очаги

фибриноидной дистрофии, окруженные лимфоцитами (преимущественно Т-клетками), отдельными плазмócитами и крупными макрофагами (клетки Аничкова), которые являются патогномоничными для острой атаки ревматизма. Эти характерные клетки имеют избыточную цитоплазму и центрально расположенное округло-овальное ядро, в котором хроматин расположен в центре в виде волнистой линии (“клетки-гусеницы”).

4. Склероз. Особо следует подчеркнуть, что, если при большинстве патологических процессов развитие склероза – это их финал, то при ревматических болезнях в сформировавшихся рубцах все стадии (мукоидное набухание, фибриноидные изменения, клеточные реакции) могут снова повториться, причем гораздо более “охотно”, чем в неизменной соединительной ткани, что приводит к расширению зоны рубцевания. Вследствие этого ревматические болезни являются как бы эквивалентом прогрессирующего склероза.

РЕВМАТИЗМ

Ревматизм (болезнь Сокольского-Буйо) – **системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе**, развивающееся в связи с острой инфекцией (**β-гемолитическим стрептококком группы А**) у предрасположенных лиц, главным образом детей и подростков (7-15 лет). При эпидемии стрептококковых ангин ревматизмом заболевает 1-3%, то есть только при наличии определенной предрасположенности, сцепленной с Х-хромосомой.

Rheuma – от лат. теку (Гален) – вследствие летучести поражения суставов. Ревматизм долгое время (до конца 18 в.) рассматривался как чисто суставное поражение. Первым предположил наличие поражения сердца английский врач Питкерн, затем Сокольский и Буйо первыми описали ревматический вальвулит, Полунин – миокардиты, Ромберг – гранулемы и поражение коронаров, Ашофф – повторно открыл гранулемы, считая их результатом внедрения какого-то инфекта, Талалаев, изучая процесс в динамике, доказал, что вначале развивается дезорганизация соединительной ткани, а затем формируется гранулема. Большое значение имели работа школы А.И.Струкова.

Особенности воздействия этиологического фактора – β-гемолитического стрептококка группы А – заключаются в том, что он выделяет ряд токсинов и ферментов, которые могут повреждать ткани организма:

- гиалуронидазу – повышение сосудисто-тканевой проницаемости, проникновение стрептококка;
- стрептолизин S – повреждение соединительной ткани сосудов;
- стрептолизин О – повреждение соединительной ткани сердца;
- С-полисахарид – обладает перекрестной антигенностью по отношению к соединительной ткани сердца и ретикулоэпителию тимуса;
- М-протеин – обладает повреждающим действием на кардиомиоциты, вплоть до некроза.

Несмотря на то, что нейтрофильные полиморфноядерные лейкоциты обладают повышенной тропностью к стрептококку, фагоцитоз в них незавершенный, это обуславливает длительную персистенцию антигена в организме и ведет к истощению иммунной системы. В последней возникают поломки, тем более, что процесс сопровождается повреждением тимического ретикулоэпителия, приводящим к развитию Т-хелперной недостаточности. Вследствие этого продукция антител против антигена стрептококка недостаточна. Циркулирующие иммунные комплексы (ЦИК) вызывают повреждение МГЦР с развитием стадийных реакций. ЦИК индуцируют реакции гиперчувствительности немедленного типа (ГНТ), а из поврежденных тканей формируются аутоантигены с развитием реакций гиперчувствительности замедленного типа (ГЗТ).

Общая морфология ревматизма. Изменения соединительной ткани носят стадийный характер. Если в составе ИК, которые вызвали первичное повреждение МГЦР, присутствовали антигены стрептококка, то развивается преимущественно экссудативная клеточная реакция (ПМЯЛ, ГНТ), затем преобладают элементы продуктивного воспаления и ГЗТ.

Продуктивное воспаление может носить распространенный неспецифический характер, реже – очаговый с формированием **ревматических гранулем**, в развитии которых выделяют три стадии:

1. **1. Стадия становления** – вокруг очага фибриноидного некроза скапливаются ПМЯЛ, лимфоциты и макрофаги. Затем макрофаги укрупняются, цитоплазма их становится базофильной, хроматин скапливается в центральной части ядра (“клетки-гусеницы”, “глазастые клетки” по Скворцову, клетки “совиный глаз”).
2. **2. Стадия расцвета** – фиксируется, когда сформировались “глазастые клетки”.
3. **3. Стадия регресса** – фибриноид рассасывается макрофагами, они погибают или эмигрируют, но выделенные ими монокины стимулируют фибробласты, которые продуцируют коллагеновые волокна. Фибробласты крупные, сочные, между ними определяются тонкие коллагеновые волокна, в результате формируется **волокнисто-клеточный рубец**. Если же резорбция фибриноида макрофагами не произошла, то развивается гиалиноз (бесклеточный, безволокнистый рубец).

Органная морфология ревматизма

Сердце. Страдают все три оболочки – эндокард, миокард и перикард:

1. **1. Поражения эндокарда – эндокардиты**, по локализации могут быть:
 - о клапанные;
 - о пристеночные;
 - о хордальные.

По частоте поражения клапанов на 1-ом месте находится **митральный** (65-70%), на 2-ом – одновременное поражение **митрального и аортального** (25%), на 3-ем – **аортальный** (5-10%). Клапаны правой половины сердца поражаются редко и, как правило, в сочетании с поражением слева.

По морфологии:

- о **простой эндокардит (вальвулит Талалаева)** – в толще эндокарда возникают очаги мукоидного и фибриноидного набухания. При своевременной адекватной терапии процесс обратимый, может остаться лишь незначительное утолщение. Если патологический процесс не купирован, то развивается;
- о **острый бородавчатый эндокардит** – развивается на неизменном клапане, по линии смыкания клапанов формируются эрозии, на них откладывается фибрин с последующей организацией; происходит постепенное склерозирование клапана, а в исходе развивается васкуляризация (в норме в клапанах кровеносных сосудов нет);
- о **возвратный бородавчатый эндокардит** – развивается на измененном клапане при повторных атаках ревматизма. При этом может наблюдаться сращение клапанов по линии смыкания и склероз свободного края + укорочение хордальных (сухожильных) нитей, в результате чего соответственно формируется стеноз устья и/или недостаточность клапанов.
- о **фибропластический эндокардит** – по современным представлениям не является исходом диффузного эндокардита, а представляет собой самостоятельную форму, которая наблюдается при

затяжных и латентных формах ревматизма, когда мукоидные и фибриноидные изменения в клапане минимальны, но резко выражена фибропластическая реакция. Клапан постепенно утолщается и укорачивается – развивается недостаточность клапанов.

2. 2. **Поражения миокарда – миокардиты**, если преобладают реакции ГНТ – экссудативные, очагового или диффузного характера, если ГЗТ – продуктивные с формированием гранулем (в современных условиях редко). Продуктивное воспаление сопряжено с периваскулярной соединительной тканью, которая вследствие многократного рецидивирования начинает расширяться с формированием отходящих в паренхиму соединительнотканых лучей.
3. 3. **Поражения перикарда – перикардиты**, которые могут быть:
 - о серозные
 - о серозно-фибринозные.
4. 4. Поражения сосудов преимущественно МГЦР с развитием разного рода васкулитов (экссудативных, экссудативно-пролиферативных, продуктивных). Видимых дисциркуляторных расстройств, в том числе инфарктов, обычно не наблюдается, потому что страдает МГЦР. В крупных сосудах первые изменения развиваются в vasa vasorum.

Суставы – страдают преимущественно крупные сочленения, клиническая манифестация наблюдается при экссудативной форме. Особенность заключается в том, что никогда не поражаются суставные хрящи, следовательно, не развиваются анкилозы (как при рематоидном артрите). В околосуставной ткани формируются очаги фибриноида с лимфо-макрофагальной реакцией, напоминающие ревматические гранулемы (ревматические узелки).

ЦНС – ревматическое поражение протекает в 2-х вариантах:

- **ревматические васкулиты** с соответствующими циркуляторными нарушениями и клиникой;
- **малая хорея** – неврологическое нарушение с непроизвольными, бесцельными, быстро происходящими движениями; механизм развития не ясен, страдают ядра стриопаллидум, сосуды, как правило, не вовлечены. Кроме того, васкулиты могут развиваться в любом возрасте, хорея – только у детей.

Почки – поражаются сосуды МГЦР, в первую очередь клубочки, развивается гломерулонефрит (ГН), который носит очаговый характер (диффузный не типичен), форма ГН зависит от состава ИК: при наличии стрептококкового антигена – острый ГН, при наличии тканевых антигенов – чаще всего мезангиопролиферативный.

Иммунная система – в селезенке и лимфатических узлах наблюдается гиперплазия В-зависимых зон с плазматизацией мягкотных шнуров и красной пульпы. При декомпенсации эти иммунные реакции угнетаются, лимфатические узлы и селезенка могут быть опустошены (лимфоидное истощение).

Легкие – поражается периваскулярная и перибронхиальная соединительная ткань, иногда – межальвеолярные капилляры, что ведет к развитию асептической ревматической серозной или серозно-десквамативной пневмонии.

Печень – могут развиваться типичные стадийные изменения соединительной ткани стромы портальных трактов, но чаще все нивелируется развитием хронического венозного полнокровия с формированием “мускатной” печени.

Кожа. Повреждения кожи имеют форму подкожных узелков или эритемы marginatum и встречаются в 10-60% случаев, чаще у детей. Подкожные узелки по строению напоминают Ашофф-Талалаевские гранулемы. Эритема marginatum возникает в виде ограниченного, немного приподнятого, красноватого пятна-папулы, которое прогрессивно увеличивается; имея тенденцию к распространению в виде «купального костюма», но может также встречаться на бедрах, голених, лице.

Клинико-анатомические формы ревматизма (в зависимости от преимущественного поражения того или иного органа или системы):

1. 1. Кардиоваскулярная
2. 2. Висцеральная
3. 3. Суставная
4. 4. Церебральная
5. 5. Нодозная
6. 6. Эритематозная

Особенности ревматизма у детей:

1. 1. Наряду с эндокардитом, частое вовлечение в воспалительный процесс миокарда “Ревматизм лижет суставы, но кусает сердце” (Лээннек)
2. 2. Преобладание экссудативных форм
3. 3. Поражение центральной нервной системы. Малая хорея – печальная привилегия детей.

Морфологические критерии активности ревматического процесса: наличие процессов дезорганизации соединительной ткани и клеточных реакций.

Клинико-анатомические сопоставления по особенностям течения:

1. 1. **Острый ревматизм** – длительность атаки до 3 месяцев, протекает бурно, с быстро нарастающей симптоматикой, высокими титрами антистрептококковых антител, преобладанием реакций ГНТ (дезорганизация соединительной ткани и экссудативные клеточные реакции).
2. 2. **Подострый ревматизм** – все то же, но атака длится от 3 до 6 месяцев.
3. 3. **Непрерывно-рецидивирующий ревматизм** – наслоение атак, в крови высокие титры и антистрептококковых, и антикардиальных антител; морфологически наблюдается сочетание реакций ГНТ и ГЗТ (и экссудативные, и продуктивные клеточные реакции).
4. 4. **Затяжной ревматизм** – клинически слабо выраженная манифестация, торпидный характер течения, по клинико-лабораторным данным – низкие титры антистрептококковых антител и высокие – антикардиальных; несмотря на преобладание продуктивных клеточных реакций, они носят диффузный неспецифический характер, гранулемы встречаются редко.
5. 5. **Латентный ревматизм** – в целом соответствует затяжному, но как правило, не зафиксировано или просмотрено начало заболевания.

Осложнения ревматизма чаще связаны с поражением сердца. В исходе эндокардита возникают **пороки сердца**. Бородавчатый эндокардит может служить источником тромбоэмболий сосудов большого круга кровообращения, в связи с чем развиваются инфаркты в почках, селезенке, сетчатке, очаги размягчения в головном мозге, гангрена конечностей и др. Осложнением ревматизма могут стать также спаечные процессы в полостях (облитерация полости плевры, перикарда и т.д.)

Смерть от ревматизма может наступить во время атаки от тромбоэмболических осложнений, но **чаще больные умирают от декомпенсированного порока сердца**.

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

Системная красная волчанка (СКВ) – хроническое полисиндромное заболевание преимущественно молодых женщин и девушек, развивающееся на фоне генетически обусловленного несовершенства иммунорегуляторных процессов, приводящего к неконтролируемой продукции антител к собственным тканям и их компонентам с развитием аутоиммунного и иммунокомплексного хронического воспаления.

Заболеваемость СКВ составляет 48-50 случаев на 100 тыс. населения, смертность – 5.8 на 1000000 (при этом 4.7 – женщины).

Этиология и патогенез окончательно не установлены. Среди факторов внешней среды, провоцирующих выявление СКВ, общепризнанным является избыточная инсоляция, а также переохлаждение, стрессовые ситуации, физические перегрузки и др.

Имеется наследственная предрасположенность – встречается более часто при наличии определенных типов HLA – DR2, DR3, B9, B18. Гормональный фактор: чаще у молодых женщин (высокий уровень эстрогенов). Могут играть роль некоторые лекарственные препараты. Имеются косвенные данные о роли хронической вирусной инфекции (повышение титров к ряду РНК- и ДНК-содержащих вирусов).

Решающую роль в патогенезе играют иммунные нарушения в виде недостатка Т-супрессоров, преобладания среди Т-лимфоцитов Т-хелперов и повышения активности В-лимфоцитов. Для СКВ характерно развитие иммунного ответа по отношению к компонентам ядер и цитоплазмы клеток – антинуклеарных антител (АНА), особенно к нативной (двуспиральной) ДНК, которые обнаруживаются у 50-60% больных. Патогенетическое значение АНА состоит в их способности формировать ЦИК, которые, откладываясь в структурах различных органов, могут вызывать их повреждение.

Патоморфология. При СКВ наблюдается системная дезорганизация СТ с преобладанием фибриноидных изменений и генерализованное поражение МГЦР. Особенностью СКВ является выраженная патология ядер клеток, особенно мезенхимальных, которая проявляется их деформацией, обеднением содержания хроматин, кариопикнозом, кариолизисом, кариорексисом. Примесь хроматинового материала к фибриноиду придает ему базофильный оттенок при окрашивании гематоксилином и эозином. Скопление хроматинового материала в тканях и просвете сосудов, образование гематоксилиновых телец и “волчаночных” (LE)-клеток считается патогномоничным для СКВ. Гематоксилиновые тельца имеют примерно размер ядра, округло-овальной формы, бесструктурны, плотность их меньше, чем у обычного ядра, при окраске гематоксилином и эозином они имеют цвет от пурпурного до розовато-голубого, дают положительную реакцию при окраске по Фельгену. По данным ЭМ они являются продуктом деградации клеточных ядер. Волчаночные клетки образуются в результате фагоцитирования НПМЯЛ и макрофагами клеток с поврежденными ядрами.

Классическая **диагностическая триада** – дерматит, артрит, полисерозит.

Поражение кожи. Наиболее типичны при СКВ эритематозные высыпания на лице в области скуловых дуг и спинки носа (“бабочка”). Эти высыпания имеют большое диагностическое значение. Гистологически отмечается некоторая атрофия эпидермиса, явления гиперкератоза с формированием кератотических пробок. Гиперкератоз в области волосяных сумок ведет к атрофии и выпадению волос. В дерме дезорганизация СТ с фибриноидными изменениями, единичные гематоксилиновые тельца, продуктивные и продуктивно-деструктивные изменения, выраженная патология ядер в клетках инфильтратов, эндотелия сосудов. Отложение IgG и IgM в области дермо-эпидермального соединения имеет не только диагностическое, но и прогностическое значение, потому что коррелирует с клинико-лабораторной активностью процесса и наличием поражения почек.

Поражение серозных оболочек – наблюдается у 90% больных. Особенно часто поражаются плевра, перикард, реже – брюшина. Клинические проявления – боли, шум трения перикарда, плевры, брюшины над областью селезенки и печени.

Поражение суставов – артрит (синовит) – наблюдается у 80-90% больных, обычно в виде мигрирующих артралгий или артритов, реже – стойкого болевого синдрома с болевыми контрактурами. Поражаются преимущественно мелкие суставы кистей, лучезапястные, голеностопные. При биопсии синовиальной оболочки выявляется острый или подострый синовит с бедной клеточной реакцией, выраженной патологией ядер и гематоксилиновыми тельцами. В суставном хряще и костной ткани эпифизов отмечаются изменения тинкториальных свойств основного вещества, дистрофические изменения хондроцитов и остеоцитов, вплоть до некроза, однако без пышной и активной грануляционной ткани, разрушающей хрящ. У ряда больных

может развиваться деформация мелких суставов, сопровождаемая мышечной атрофией. Суставному синдрому обычно сопутствуют упорная миалгия, миозит.

Поражение сердечно-сосудистой системы весьма характерно для СКВ (около 50% больных). При люпус-кардите поражаются все оболочки сердца (редко одновременно); обычно регистрируется воспаление отдельных оболочек или их последовательное вовлечение в процесс. *Перикардит* – наиболее частый признак СКВ. Массивный выпот при этом наблюдается редко. *Атипичный бородавчатый эндокардит Либмана-Сакса*, считавшийся ранее только патологоанатомической находкой, сейчас, благодаря эхокардиографическому методу, стал диагностироваться значительно чаще, является характернейшим патоморфологическим признаком СКВ и относится к категории признаков высокой активности болезни. Характеризуется наложением тромботических масс не только по краю клапана, но и на его поверхности, а также в местах перехода клапанного эндокарда в пристеночный. Микроскопическая картина эндокардита при СКВ характеризуется дистрофией и гибелью эндотелия и образованием на поверхности розовой бесструктурной массы с примесью ядерного детрита, либо наличием тромботических масс, содержащих большое количество фибрина. Отмечается та или иная степень склероза пристеночного и клапанного эндокарда, иногда с формированием недостаточности митрального клапана, диагностируемой в клинике. *Миокардит* при СКВ обычно носит очаговый характер, в инфильтратах содержатся гистиоциты, мононуклеары, плазматические клетки, иногда лейкоциты.

Поражение легких. Макроскопически легкие уплотнены, поверхность разреза имеет зеркальный блеск, в области корней отмечается тяжесть и сетчатость легочной ткани. Микроскопически отмечается диффузное утолщение альвеолярных перегородок за счет фибриноидного набухания, инфильтрации их лимфоцитами, пролиферации септальных клеток. На внутренней поверхности альвеол определяются гиалиновые мембраны (фибриноидный материал). В системе МГЦР деструктивно-продуктивные васкулиты. Сочетание изменений обуславливает развитие альвеоларно-капиллярного блока и дыхательной недостаточности. Часто присоединяется вторичная инфекция, вплоть до формирования абсцессов.

Поражения ЦНС и периферической НС в виде альтеративно-экссудативного менингоэнцефаломиелита и альтеративно-продуктивного радикулита, неврита, плексита обусловлены преимущественно васкулитами в системе МГЦР. Для СКВ характерны рассеянные очажки микронекрозов с локализацией в подкорковых ядрах. Клинически проявляется астено-вегетативным синдромом, полиневритами, лабильностью эмоциональной сферы, иногда бредовыми состояниями, слуховыми или зрительными галлюцинациями, эпилептиформными припадками и др.

Поражение почек (волчаночный нефрит, люпус-нефрит) – классический иммунокомплексный экстра- и интракапиллярный гломерулонефрит, наблюдается в 50% случаев. Клинически встречаются различные варианты поражения почек – изолированный мочевого синдром, нефритический и нефротический; у больных, леченных кортикостероидами и цитостатиками – пиелонефритический. Типичный волчаночный нефрит характеризуется феноменом «проволочных петель», отложением фибриноида в петлях клубочков, гиалиновыми тромбами, формированием гематоксилиновых телец. Неспецифическими признаками являются утолщение и расщепление базальных мембран капилляров клубочка, пролиферация гломерулярных клеток, склероз капиллярных петель, образование спаек (синехий) между капиллярами и капсулой клубочка. Рецидивирующий характер СКВ придает почкам пестрый вид с наличием острых и хронических изменений. В канальцах, особенно извитых, выделяют различную степень дистрофии, в просвете – цилиндры с базофильным оттенком. В строме лимфоидно-клеточные и плазматические инфильтраты. Наибольшее значение в распознавании волчаночной природы гломерулонефрита имеет биопсия почек.

Поражение селезенки и лимфатических узлов – отмечается генерализованная лимфаденопатия, увеличение селезенки и печени, патогномоничны изменения в селезенке, выражающиеся в атрофии лимфоидных фолликулов, выраженной плазматизации, развитии концентрических периваскулярных склерозов (феномен “луковичной шелухи”) и отложении иногда гомогенных белковых преципитатов, не дающих положительной реакции на амилоид.

Печень может вовлекаться в патологический процесс как орган РЭС, что выражается инфильтрацией стромы лимфоидными, плазматическими клетками, макрофагами. Часто выявляется жировая дистрофия печени, а также коагуляционный некроз гепатоцитов.

Осложнения. Наиболее опасные из них связаны с поражением почек – развитием их недостаточности на почве люпус-нефрита. Осложнениями стероидной и цитостатической терапии являются гнойные инфекции, “стероидный” туберкулез, гормональные нарушения.

Смерть наступает чаще всего от почечной недостаточности (уремии) или инфекции (сепсис, туберкулез).

РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ

Ревматоидный артрит – хроническое системное соединительнотканное заболевание с прогрессирующим поражением преимущественно периферических (синовиальных) суставов по типу эрозивно-деструктивного полиартрита.

РА регистрируется во всех странах мира и всех климатогеографических зонах с частотой от 0.6 до 1.3%. Повсеместно чаще болеют женщины (3-4:1).

Этиология и патогенез. Поражение СТ (преимущественно суставов) является следствием иммунопатологических процессов (аутоагрессии). Обращают внимание на роль вирусной инфекции, особенно вируса Эпштейна-Барра, обладающего способностью нарушать синтез иммуноглобулинов. Роль генетических факторов подтверждается повышением частоты заболевания РА у родственников больных и монозиготных близнецов, более частым обнаружением у больных РА антигенов HLA локусов D и DR. Причиной иммунокомплексного поражения при РА считают нарушение регуляции иммунного ответа вследствие дисбаланса функции Т- и В-лимфоцитов (дефицит системы Т-лимфоцитов, приводящий к активации В-лимфоцитов и неконтролируемому синтезу плазматическими клетками антител – IgG). IgG при РА измененный, обладающий аутореактивностью, вследствие чего против него вырабатываются антитела классов IgG и IgM (ревматоидные факторы). При взаимодействии ревматоидных факторов и IgG образуются иммунные комплексы, которые запускают ряд цепных реакций (активацию системы свертывания, системы комплемента, выделение лимфокинов и т.д.) Клинико-иммунологические исследования показали, что, чем сложнее иммунные комплексы, тем тяжелее протекают васкулит и внесуставные процессы.

Патоморфология. Патологический процесс развивается преимущественно в *суставах и околосуставных тканях*. Воспалительный процесс в синовиальной оболочке приобретает хронический характер и сопровождается разрушением хряща с последующим развитием фиброзного и костного анкилоза. Процесс имеет стадийный характер.

1. Ранняя стадия характеризуется повышением сосудисто-тканевой проницаемости, отеком, полнокровием, мукоидным набуханием, выпотеванием фибрина и развитием очагов фибриноида. В сосудах картина продуктивных васкулитов, тромбоваскулитов с преимущественным поражением венул. Отмечается гиперплазия ворсин синовия. Пролиферирующие синовиоциты иногда занимают палисадообразное расположение по отношению к наложениям фибрина.

2. Следующая стадия характеризуется разрастанием грануляционной ткани в субсиновиальном слое, богатом сосудами, лимфоидными и плазматическими клетками. Отмечается очаговое, чаще периваскулярное, расположение лимфоцитов, формирующих лимфоидные фолликулы со светлыми центрами и плазмноклеточной реакцией по периферии. Грануляционная ткань, растущая со стороны краев синовиальной оболочки, наползает на хрящ в виде паннуса. Хрящ разрушается с образованием узур, трещин и секвестров, погружающихся в субхондральную кость. Макроскопически отмечается сухость, зернистость хрящевой поверхности, желтизна, иногда полное разрушение суставных поверхностей.
3. В конечной стадии созревание грануляционной ткани приводит к тому, что поврежденные суставные поверхности покрываются фиброзной тканью, сближаются, суставная щель суживается, образуются фиброзные спайки. Одновременное разрастание костных балок с переходом их с одного конца сустава на другой приводит к образованию фиброзно-костного анкилоза.

Внесуставные поражения. Характерные для РА *ревматоидные узелки* представляют собой ограниченные или сливающиеся очаги фибриноидного некроза, окруженные крупными гистиоцитами с пиронинофильной цитоплазмой; иногда наблюдается примесь гигантских многоядерных клеток. Далее к периферии узелка располагаются лимфоидные и плазматические клетки, фибробласты, нейтрофилы. Вокруг узелка формируется фиброзная капсула с новообразованными сосудами. Формирование узелка заканчивается склерозом, часто с отложением солей кальция.

Васкулиты при РА, как и при других РБ, имеют генерализованный характер и полиморфны: от умеренной пролиферации эндотелия и инфильтрации наружной оболочки до некроза средней оболочки сосуда. Поражаются сосуды всех калибров, но чаще мелкие сосуды кожи, скелетной мускулатуры, внутренних органов. Наиболее часты продуктивные васкулиты и тромбоваскулиты.

Поражение **сердца** (ревматоидный кардит) с развитием в соединительной ткани очагов фибриноида, неспецифических экссудативно-пролиферативных реакций, характерных ревматоидных узелков, поражения мышечных волокон дистрофического характера, изменений сосудов и склероза как возможного исхода всех процессов. По частоте поражения на первом месте стоит перикард, затем миокард и эндокард.

Поражение **легких и плевры** чаще всего проявляется сухим плевритом с незначительным фибринозным выпотом. Организация фибрина ведет к образованию спаек. В легочной ткани процесс развивается по типу хронической межуточной пневмонии, очагового или диффузного пневмосклероза, сопровождается наличием ревматоидных узелков.

Почки при РА поражаются в 60% случаев. Поражения разнообразны: амилоидоз, гломерулонефрит (мембрanoзный или мембранозно-пролиферативный), нефроангиосклероз, хронический интерстициальный нефрит, острый и подострый пиелит, ангиит. Наиболее частое проявление – амилоидоз, развитие которого обусловлено появлением клона амилоидобластов под действием длительной антигенной стимуляции в условиях угнетения клеточного иммунитета.

Амилоидоз может поражать также печень, желудочно-кишечный тракт и другие внутренние органы.

Осложнения. Подвывихи и вывихи мелких суставов, ограничение подвижности, фиброзные и костные анкилозы, остеопороз, амилоидоз почек.

Смерть часто наступает от почечной недостаточности в связи с амилоидозом или от сопутствующих заболеваний – пневмонии, туберкулеза и др.

СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

Системная склеродермия – это системное заболевание соединительной ткани и мелких сосудов, характеризующееся распространенными фиброзно-склеротическими

изменениями кожи, стромы внутренних органов и симптоматикой облитерирующего эндартериита в форме распространенного синдрома Рейно.

Известна только первичная заболеваемость в США – 12 случаев на 1 млн. населения в год, женщины болеют в 3-7 раз чаще, возрастной пик – 30-60 лет.

Этиология и патогенез. Этиология ССД неизвестна. В развитии ССД играет роль работа, связанная с длительным охлаждением, вибрацией, полимеризацией винилхлорида. Известны иммуногенетические маркеры, такие как A9, B8 и B27, B40, DR5 (подострое течение) и DR3 (хроническое течение). Центральным звеном фиброзирующего процесса являются фибробласт и другие коллагенообразующие клетки (гладкомышечные клетки сосудистой стенки) с повышением продукции ими коллагена I и III типа, фибронектина, биополимеров соединительной ткани (протеогликанов и гликопротеинов). Важным фактором патогенеза ССД является нарушение микроциркуляции, обусловленное поражением сосудистой стенки и изменением внутрисосудистых, плазменных и клеточных свойств крови. В результате отмечается избыточный синтез растворимых форм коллагена, повреждение эндотелия и замещение его гладкомышечными коллагенсинтезирующими клетками, повышение способности к спазму и гиперплазия внутренней оболочки сосудов. Повреждение эндотелия ведет к адгезии и агрегации клеточных элементов крови – лейкоцитов, эритроцитов и тромбоцитов, стазу, внутрисосудистой коагуляции, микротромбозу. Все это реализуется в клинической картине **генерализованным синдромом Рейно** (трехфазная вазоспастическая реакция после охлаждения, волнений, переутомления – бледность, цианоз, гиперемия). Основу патогенеза составляют безудержное коллагенообразование и сосудистые процессы в сочетании со своеобразным, почти бесклеточным, воспалением.

Патоморфология. Поражение *кожи* обычно протекает стадийно:

1. Стадия *плотного отека* микроскопически характеризуется атрофией эпидермиса с признаками вакуольной дистрофии, сглаженность сосочков и утолщение дермы с признаками мукоидного и фибриноидного набухания, умеренные экссудативно-пролиферативные клеточные реакции.
2. Стадия *индурации* (склероза), в которой меняется окраска кожи (чередование депигментации и гиперпигментации), становится отчетливым сосудистый рисунок, появляются телеангиоэктазии на лице и груди. Микроскопически нарастают дистрофические и атрофические изменения в эпидермисе, склероз сетчатого слоя дермы, редукция сосудистого русла со склерозом и облитерацией просвета сосуда.
3. Стадия *атрофии* сопровождается характерным натяжением кожи, ее блеском, заострением носа, появлением кисетобразных складок вокруг рта с затруднением его полного открывания. На пальцах и кистях рук развиваются сгибательные контрактуры, в дальнейшем склеродактилия и акросклероз, а также укорочение пальцев за счет остеолиза отдельных фаланг. Микроскопически атрофия эпидермиса, сосочкового слоя дермы, выраженный склероз.

Суставной синдром – один из наиболее частых и ранних признаков ССД. Макроскопически отмечается уменьшение количества синовиальной жидкости. Синовиальная оболочка плотная с бледной блестящей поверхностью. На ранних стадиях отмечается множественный тромбоз поверхностной капиллярной сети, диагностически информативный признак – полоса фибриноида на поверхности синовии и набухание внутренней оболочки сосудов с концентрическим сужением просвета.

Поражение сердца – основной признак висцеральной патологии при ССД, отмечается у 2/3 больных. Макроскопически отмечается та или иная степень гипертрофии, расширение полостей (иногда с формированием аневризмы), утолщение

и белесоватость пристеночного эндокарда, краевой склероз клапанов, преимущественно митрального, в миокарде – кардиосклероз разнообразного характера: мелкоочаговый, в виде крупных белесоватых тяжей, субэндокардиальных рубчиков; на эпикарде встречаются белесоватые очажки уплотнения, напоминающие глазурь. Микроскопически мукоидное и фибриноидное набухание преимущественно в эндокарде, слабая клеточная реакция. Клиническую симптоматику обуславливают атрофия, дистрофия, мелкие очаги некроза кардиомиоцитов и склеротические процессы (периваскулярный, диффузный интерстициальный, очаговый кардиосклероз).

Поражение легких – основное проявление – пневмосклероз, занимающий обычно базальные отделы легких и сопровождающийся развитием бронхоэктазов и участков эмфиземы. Макроскопически легкие плотны на ощупь, тяжелы, с хорошо заметным тяжистым рисунком. Два вида склероза: кистовидный (с образованием субплевральных полостей) и компактный (обширные поля склероза и гиалиноза).

Поражение почек. При малосимптомной клинической картине нефропатии морфологически определяют набухание, гомогенизацию, оголение междольковых сосудов, иногда в сочетании с периваскулярным склерозом, утолщение интерстиция, очаговую лимфоидную инфильтрацию. При тяжелом варианте нефропатии, субстратом которой является истинно склеродермическая почка, морфологически в корковом веществе отмечаются изменения атрофического и некротического характера, вплоть до образования массивных участков некроза, в междольковых артериях – мукоидное набухание, разволокнение стенки, пролиферация и слущивание в просвет клеток эндотелия, внутрисосудистая коагуляция. Приносящие артериолы, как правило, в состоянии фибриноидного некроза. В клубочках гомогенизация и набухание отдельных петель, фибриноидные изменения, частичный склероз и гиалиноз. При обоих вариантах отмечаются дистрофические и атрофические изменения канальцев, утолщение и склероз стромы мозгового слоя.

Аналогичные морфологические изменения обнаруживаются в желудочно-кишечном тракте, печени.

Неврологическая симптоматика связана с развитием склеродермической ангиопатии, фиброзированием и дистрофическими изменениями.

Осложнения. Недостаточность тех органов или систем, в которых наиболее развиты склеротические изменения.

НОДОЗНЫЙ (УЗЕЛКОВЫЙ) ПОЛИАРТЕРИИТ

Нодозный полиартериит – системный некротизирующий васкулит по типу сегментарного поражения артерий мелкого и среднего калибра с образованием аневризматических выпячиваний. Болеют преимущественно мужчины молодого возраста, заболеваемость составляет 2-3 случая на 1 млн. населения в год.

Этиология. НП развивается после перенесенных острых респираторных (включая стрептококковые) инфекций, введения вакцин и сывороток, лекарственной непереносимости и др. Придают значение вирусу гепатита В, поскольку у 30% больных обнаруживается высокий титр HBs-антиген и антитела к нему. Сочетание НП с волосатоклеточным лейкозом позволило считать, что в развитии НП могут играть роль опухолевые антигены в составе ЦИК.

В **патогенезе** НП основную роль играют процессы иммунокомплексного воспаления, выраженные гемореологические нарушения с развитием ДВС-синдрома.

НП большей частью начинается остро, реже постепенно с симптомов общего характера – повышение температуры, тахикардия, мышечные боли и быстро нарастающее похудание, отсутствие аппетита, потливость.

Патоморфология. Наиболее характерным морфологическим признаком НП является поражение артерий мышечного типа мелкого и среднего калибров в области их разветвления. Особенность НП – одновременное поражение эндотелия сосудов (отложение иммунных комплексов), внутренней эластичной мембраны (полиморфно-

клеточное воспаление – лимфоидные клетки, макрофаги, эпителиоидные клетки, нейтрофилы, фибробласты) и периваскулярной ткани (клеточная инфильтрация и рубцевание). Эти изменения в конечном итоге приводят к облитерации сосуда и развитию инфарктов. Характерной морфологической особенностью НП являются четкообразные утолщения пораженных артерий (они обусловили название болезни), обнаруживаемые чаще всего в сосудах почек, сердца, ЦНС, органов брюшной полости.

Поражение сосудов различных внутренних органов определяет клинику. Наиболее частым признаком НП является **поражение почек** (80-90% больных). В почках часто наблюдается гломерулонефрит (острый и хронический мезангиальный), а также инфаркты почек, разрывы аневризм. Поражение почек является наиболее частой причиной смерти больных НП.

Поражение **нервной системы** у 50% больных проявляется множественными несимметричными чувствительными и двигательными невритами. Это связано с наличием патологических процессов в сосудах, питающих тот или иной нерв. Вовлечение в процесс **ЦНС** наблюдается у 25% больных НП. Клинически проявляется симптомами менингоэнцефалита, а также очаговыми поражениями мозга в связи с тромбозами внутричерепных сосудов, разрывами аневризм. **Поражение глаз** (аневризмы артерий глазного дна, периваскулярные инфильтраты, тромбоз центральной артерии сетчатки) может быть одним из ранних симптомов болезни.

Абдоминальный синдром наблюдается примерно у 50% больных НП. Характерны остро возникающие боли в животе, связанные с патологией брыжеечных артерий, обуславливающей развитие ишемии или некрозов кишечника. Может развиваться картина острого аппендицита, холецистита, панкреатита. Перфорация того или иного отдела кишки приводит к развитию перитонита.

Поражение сердца наблюдается у 30-40% больных. Наиболее часто поражаются коронарные сосуды, что сопровождается приступами стенокардии, инфарктом миокарда. Изредка развивается гемоперикард вследствие разрыва аневризмы или экссудативный перикардит при поражении мелких сосудов.

VI Контрольные вопросы по изучаемой теме:

- Признаки отличающие и объединяющие ревматические болезни.
- Системная красная волчанка
- Ревматоидный артрит
- Клинико-морфологические формы ревматизма.
- Стадии ревматического процесса

VII Учебные задачи:

Задача № 1

Ребенок 10 лет умер от быстро прогрессирующего ревматизма с выраженными аллергическими реакциями. При вскрытии обнаружен пан кардит.

1. Перечислите характерные изменения эндокарда.
2. Опишите макроскопические изменения сердечной мышцы.
3. Уточните особенности изменений миокарда при микроскопическом исследовании.
4. Определите сущность изменения перикарда.
5. Какой тип иммунной реакции преобладал у больного?

Ответ:

- 1) эндокардит (острый бородавчатый)
- 2) дряблая, пестрая

- 3) диффузный экссудативный миокардит
- 4) перикардит (серозный, фибринозный)
- 5) реакция гиперчувствительности немедленного типа

Задача № 2

У девушки 19 лет, оперированной по поводу митрального порока сердца, в биоптате ушка сердца обнаружены гранулемы, в центре которых располагаются очаги фибриноидного некроза, по периферии – скопления макрофагов.

1. О каком заболевании идет речь?
2. Назовите стадию развития гранулемы?
3. Укажите этиологическую разновидность этой гранулемы.
4. Назовите исходы процесса в миокарде.

Ответ:

- 1) ревматизм
- 2) цветущая гранулема
- 3) инфекционно-аллергическая (ревматическая)
- 4) диффузный мелкоочаговый кардиосклероз

VIII. Контрольные тесты:

1. НАИБОЛЕЕ ПОЛНАЯ ФОРМУЛИРОВКА РЕВМАТИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЕЙ:

- 1) распространенные болезни соединительной ткани
- 2) болезни соединительной ткани с иммунными нарушениями
- 3) коллагеновые болезни
- 4) заболевания с системными проявлениями
- 5) болезни стромально-сосудистых структур.

2. МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ РЕВМАТИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЕЙ:

- 1) прогрессирующая дезорганизация соединительной ткани
- 2) генерализованный васкулит
- 3) нарушение иммунного гомеостаза
- 4) наличие очага хронической инфекции
- 5) характерно специфическое воспаление.

3. БОЛЕЗНИ, ВХОДЯЩИЕ В ЭТУ ГРУППУ:

- 1) болезнь Сокольского – Буйо
- 2) болезнь Винивартера – Бюргера
- 3) болезнь Шегрена

- 4) системная красная волчанка
- 5) болезнь Бехтерева.

4. НОЗОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ, ОТНОСЯЩИЕСЯ К РЕВМАТИЧЕСКИМ:

- 1) ревматоидный полиартрит
- 2) болезнь Рейно
- 3) дерматомиозит
- 4) миастения
- 5) системная склеродермия.

5. ФАЗЫ ДЕЗОРГАНИЗАЦИИ СТРОМЫ ПРИ РЕВМАТИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЯХ:

- 1) амилоидоз, склероз
- 2) образование циркулирующих иммунных комплексов
- 3) диффузные клеточные реакции, гранулематоз
- 4) казеозный некроз, гранулематоз
- 5) мукоидное набухание, фибриноидный некроз.

6. НОЗОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ, ОТНОСЯЩИЕСЯ К ОСНОВНОЙ ГРУППЕ РЕВМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ:

- 1) узелковый периартериит
- 2) синдром Шегрена
- 3) гранулематоз Вегенера
- 4) болезнь Марфана
- 5) болезнь Шегрена.

7. ОСНОВНЫЕ ФАКТОРЫ, СПОСОБСТВУЮЩИЕ РАЗВИТИЮ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ:

- 1) генетические факторы
- 2) лекарственная непереносимость
- 3) инфекция
- 4) табакокурение
- 5) инсоляция.

8. ПРИ РЕВМАТОИДНОМ АРТРИТЕ В ОСНОВНОМ ПОРАЖАЮТСЯ:

- 1) суставы
- 2) околосуставные ткани
- 3) почки
- 4) соединительная ткань других внутренних органов
- 5) стекловидное тело глаза.

9. КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ РАЗНОВИДНОСТИ ЦЕРЕБРАЛЬНОГО РЕВМАТИЗМА:

- 1) малая хорея Сиденгейма
- 2) острый ревматический менингоэнцефалит
- 3) верно 1) и 2)
- 4) верно только 2)
- 5) все неверно.

10. ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ РЕВМАТИЗМА ПРОЯВЛЕНИЯ:

- 1) недостаточность митрального клапана
- 2) стеноз устья аорты
- 3) стеноз легочной артерии
- 4) митральный стеноз
- 5) эндокардит.

11. КЛИНИКО-АНАТОМИЧЕСКИЕ ФОРМЫ РЕВМАТИЗМА:

- 1) гипертрофическая
- 2) кардиоваскулярная
- 3) полиартритическая
- 4) церебральная
- 5) нодозная.

12. ОСНОВНЫЕ ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ РЕВМАТИЧЕСКОГО КЛАПАННОГО ЭНДОКАРДИТА:

- 1) острый бородавчатый
- 2) возвратно-бородавчатый
- 3) фибропластический
- 4) диффузный вальвулит
- 5) септический.

13. В ИСХОДЕ ФИБРИНОИДНОГО НАБУХАНИЯ РАЗВИВАЮТСЯ:

- 1) фибриноидный некроз
- 2) склероз
- 3) гиалиноз
- 4) верно 1 и 2
- 5) все верно.

14. ХАРАКТЕРНЫЕ ПРИЗНАКИ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ:

- 1) артралгии и артриты
- 2) эндокардит
- 3) поражение кожи
- 4) гломерулонефрит
- 5) наличие антигена вируса гепатита В (HBS-Ag).

15. СИНОНИМЫ БОЛЕЗНИ БЕХТЕРЕВА:

- 1) анкилозирующий спондилоартрит
- 2) болезнь Штрюмпелля–Бехтерева–Мари
- 3) ревматоидный спондилит
- 4) все верно
- 5) все неверно.

**IX. ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ ПО ТЕМЕ:
“Ревматические болезни”**

- | |
|--------------|
| 1 – 2 |
| 2 – 1,2,3,4 |
| 3 – 3,4,5 |
| 4 – 3,5 |
| 5 – 1,5 |
| 6 – 1,5 |
| 7 – 1,2,3,5 |
| 8 – 1,2,3,4 |
| 9 – 3 |
| 10 – 1,2,4,5 |
| 11 – 2,3,4,5 |
| 12 – 1,2,3,4 |
| 13 – 5 |
| 14 – 1,2,3,4 |
| 15 – 4 |

Х. Литература.

1. А.И.Струков, В.В.Серов. Патологическая анатомия: учебник/ М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014
2. М. А. Пальцев, Н. М. Аничков, М.Г. Рыбакова/ Руководство к практическим занятиям по патологической анатомии/ М.: Медицина, 2002
3. М.А. Пальцев А.Б.Пономарев/ Атлас по патологической анатомии М.: Медицина, 2005.
4. Практикум по общей патологической анатомии К.М. Козырев, К.Д. Салбиев, А.А.Епхиев Владикавказ: Проект пресс, 2006
5. Г.З. Лекоев. Цикл лекций по патологической анатомии. Владикавказ, 2010
6. Учебник в 2-х томах М.А. Пальцев, Н.М Аничков. Патологическая анатомия М.: Медицина, 2005
7. Электронная библиотека медицинского вуза www.Studmedlib.ru