**Системні захворювання**

**сполучної тканини**

**План.**

1. Ревматичні хвороби.
2. Порушення обміну ДНК і РНК.
3. Групи ревматичних хвороб.

Було виявлено, що в патогенезі ревматизму, ревматоїдного артриту, системного червоного вівчака, склеродермії і вузлико­вого періартеріїту є спільна ланка, а саме генералізована альтернативна реакція позаклітинних компонентів сполучної тканини і колагенових волокон. Тому цю групу нозологічних одиниць запропонували називати дифузними колагеновими хворобами Зараз їх називають ревматичними хворобами.

Ревматичні хвороби — групове поняття. Воно об'єднує хро­нічні захворювання, які характеризуються системним уражен­ням сполучної тканини і кровоносних судин. В етіології їх істот­не значення має клінічне виражена або латентна стрептококова інфекція, а серед патогенетичних механізмів визначальна роль належить алергічним реакціям сповільненого і негайного типів. Розвивається прогресуюча дезорганізація сполучної тканини: мукоїдне набрякання, фібриноїдне набрякання і некроз, клітин­на реакція (гранульоматоз) і склероз.

Незважаючи на те, що патогенез ревматичних хвороб одно­типний, кожна нозологічна форма має свої характерні особливості. Зокрема, при ревматизмі сенсибілізуючим фактором є антитіла проти -гемолітичного стрептокока типу А, які мають спорідне­ність з антигенами сполучної тканини серця. Саме цим поясню­ється переважне ураження серця у хворих на ревматизм.

При ревматоїдному артриті пошкоджується, головним чином, сполучна тканина капсули суглобів. У патогенезі хвороби важ­ливу роль відіграють імунні комплекси, де антитілами є імуно-глобуліни різних класів (Ig M, Ig G, Ig A).

При системному червоному вовчаку порушується обмін ДНК і утворюються антитіла до компонентів ядра і цитоплазми — ДНК, РНК, гістонів, нуклеопротеїдів. Це викликає поліморфні зміни багатьох органів і тканин, але переважають вони в шкірі, судинах, нирках і серці.

Системна склеродермія характеризується склеротичними й атрофічними змінами шкіри. Вважають, що вирішальним факто­ром розвитку склеродермії є порушення синтезу колагену.

Для вузликового періартеріїту характерний імунокомплексний механізм ураження артерій середнього і дрібного калібру, що при­зводить до вторинних змін внутрішніх органів. Вважають, що вна­слідок фібриноїдного некрозу середньої оболонки судин розвиває­ться проліферативна реакція клітин у зовнішній оболонці з по­дальшим переходом у склероз і утворенням вузликів.

Головні вісцеральні прояви ревматичних хвороб подані в таблиці 1.

**Вісцеральні прояви ревматичних хвороб**

|  |  |
| --- | --- |
| Ревматизм | Артеріїт, артеріоліт, капілярит, ендокардит, міокардит, перикардит, серозно-фібринозний поліартрит, гломерулонефрит, нодозна еритема шкіри, полісерозит, мала хорея, пневмонія, підшкірні вузлики |
| Ревматоїдний артрит | Артеріїт, артеріоліт, прогресуючий деструктивний поліартрит, фіброзно-кістковий анкілоз, остеопороз, полісерозит, гломерулонефрит, пієлонефрит, амілоїдоз нирок, кардіосклероз |
| Системний червоний вовчак | Артеріоліт, капілярит, васкуліт, проміжне запалення всіх внутрішніх органів із переходом у склероз, періартеріальний "цибулинний склероз" селезінки, гіперпродукція імуноглобулінів, втрата ДНК, наявність вовчакових клітин, еритема шкіри (контур метелика), ендокардит, гломерулонефрит, поліартрит без деформації |
| Склеродермія | Артеріїт, артеріоліт, склероз, гіаліноз, атрофія шкіри (пергаментна шкіра), склеродермічне серце (крупновогнищевий кардіосклероз), склеродермічна нирка (кортикальний некроз), базальний пневмофіброз |
| Вузликовий періартеріїт | Васкуліт (деструктивний, деструктивно-продуктивний, продуктивний), інфаркти і постінфарктний склероз внутрішніх органів, крововиливи, гломерулонефрит |

Група ревматичних хвороб постійно розширюється за рахунок включення до неї нових нозологічних форм, патогенез яких пов'я­заний із системною дезорганізацією сполучної тканини і судин. Зокрема, сюди включено хворобу Бехтерева і дерматоміозит. Хво­роба Бехтерева — це хронічне ревматичне захворювання з ушко­дженням суглобово-зв'язкового апарату хребта, яке призводить до кісткового анкілозу. Дерматоміозит — ревматична хвороба, провід­ним клініко-морфологічним проявом якої є системне ураження попечносмугастої і меншою мірою — гладенької мускулатури.