

# \* Патолофізіологія сполучної тканини



Лекція 7



Максимов Олександр

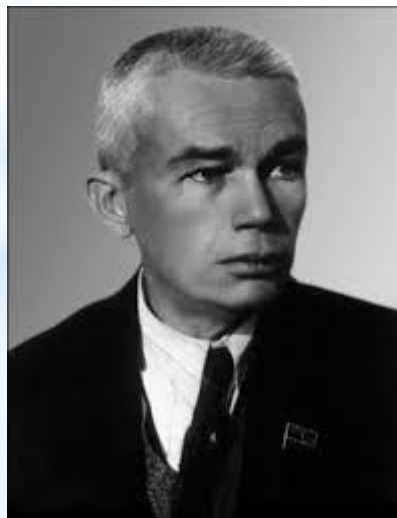


Заварзін Олексій

\* **Сполучна тканина** – це комплекс клітин, волокон і основної речовини, що об'єднуються спільністю походження і функцій, які вони виконують.

\* У вивчення функцій і структури сполучної тканини великий внесок зробили І.І. Мечніков, О.О. Максимов, О.О. Заварзін, Л.А. Ашпоф.

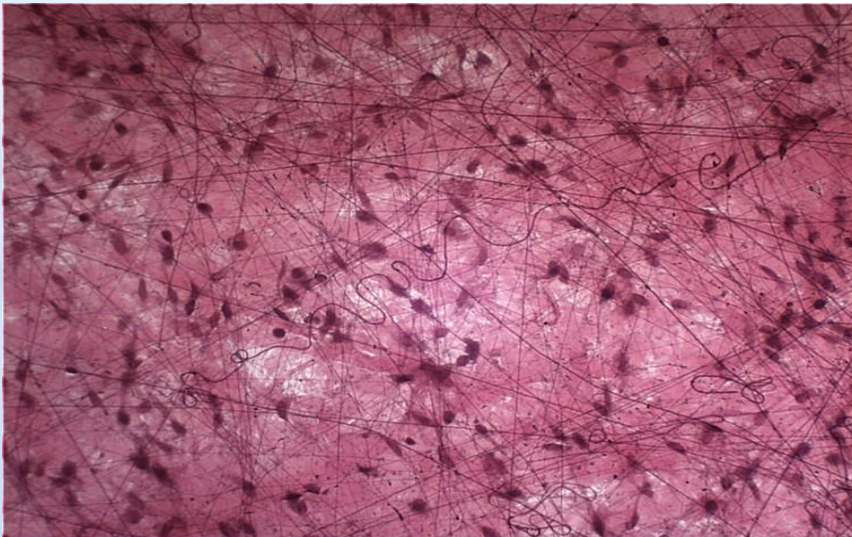
\* О.О. Богомолець першим запропонував назвати сполучну тканину «фізіологічною системою сполучної тканини». Найхарактернішими ознаками цієї системи є універсальність, гетерогенність і висока пристосовуваність (А.В. Шехтер).



Богомолець  
Олександр

\*  
**Вивчення сполучної  
тканини**

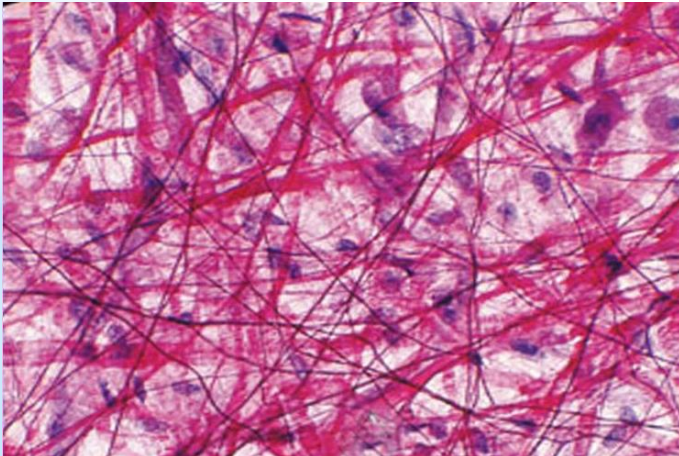
- \* *Універсальність* визначається значним поширенням сполучної тканини в організмі: вона утворює строму внутрішніх органів, основу шкіри, серозної і синовіальної оболонки, зв'язок, сухожилків, апоневрозів, оболонки м'язів і нервів, бере участь в утворенні судинної стінки.
- \* *Гетерогенність* зумовлена різноманітними проявами особливостей клітин і міжклітинних компонентів сполучної тканини. Крім того, всі клітини сполучної тканини здатні до розмноження і диференціації, що зумовлює наявність у тканинах клітин різного ступеня зрілості і функціональної активності. Все це створює величезний резерв, який може бути мобілізований для пластичних та інших цілей, наприклад, при загоюванні ран.



## \* Властивості сполучної тканини



- \* Пластична, захисна, трофічна, опірна, морфогенетична функції.
- \* Сполучна тканина є не лише субстратом для прикріплення клітин («просторовий орієнтир»), а й впливає на диференціацію клітин та їх морфогенез.
- \* Взаємовідносини між елементами сполучної тканини здійснюються за принципом зворотного зв'язку. За нормальних умов це забезпечує адекватність відповідей, а під час патології — високу *приспосованість* і надійність.



## \* Функції сполучної тканини

# Регуляція функцій сполучної тканини

## Клітинний рівень

**Міжклітинні контакти;**  
**Ефекторні речовини**, тісно пов'язані з мембраною клітин;  
**Медіатори специфічні** (лімфокіни моноцитів, фібробластів, тканинних базофілів) і неспецифічні (простагландини, мурамідаса, фібронектин, протеази).

## Ендокринна та нервова регуляція

**Соматотропін**, стимулює розмноження клітин сполучної тканини й синтетичні процеси в них;  
**Кортикотропін і глюкокортикоїди** пригнічують проліферацію, спричиняють передчасну диференціацію і дозрівання фібробластів;  
**Інсулін** прискорює обмін гіалуронової кислоти та хондроїтинсульфату, чим пояснюються порушення сполучної тканини взагалі і судинної стінки зокрема при цукровому діабеті.

- \* У шкірі, сухожилках, хрящовій тканині, аорті зменшується кількість клітин, їх розмір, а також розмір ядер.
- \* Розмноження фібробластів, наприклад при запаленні, у людей похилого віку, сповільнене.
- \* Колаген стає інертнішим, стійкішим проти температурних впливів, знижується його розчинність, здатність зв'язувати воду.
- \* Зменшується кількість гіалуронової кислоти, що знижує здатність організму з віком зв'язувати воду.
- \* Збільшується кількість хондроїтинсульфату в судинній стінці, що сприяє кальцифікації судин.

## \* Зміни сполучної тканини під час старіння





# Захисна функція сполучної тканини

Механічний бар'єр

Як елемент шкіри, слизової оболонки, фіброзних капсул, а також спеціалізованих бар'єрів (глія в гематоенцефалічному бар'єрі)

Фагоцитоз

макрофаги, фібробласти

Грануляційний вал

здатність відокремлювати ушкоджену тканину від нормальної

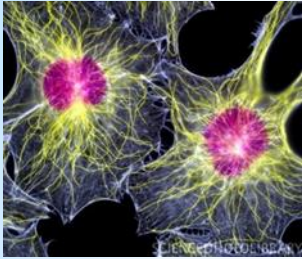
Імунна відповідь

Введення антиретиккулярної цитотоксичної сироватки (добутої після імунізації коней тканиною кісткового мозку, селезінки). Лікувальна фізкультура, масаж, інсоляція, дієта.

Малі дози сироватки створювали стимулювальний ефект.



# Клітини сполучної тканини

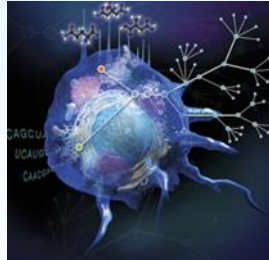


**Фібробласти**

Утворення і виділення в середовище основної міжклітинної речовини (глікозаміногліканів),

Синтез і секреція волокнистих структур (колагену, еластину, ретикуліну).

Порушення синтетичної функції фібробластів лежать в основі мукополісахаридозів та інших дифузних уражень сполучної тканини.

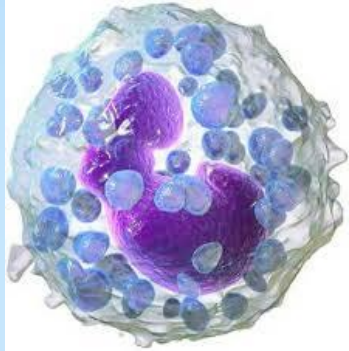


**Макрофаги**

Фагоцитоз (моноцити: зірчасті ретикулоендотеліоцити в печінці, альвеолярні фагоцити в легенях, плевральні та перитонеальні макрофаги в серозних порожнинах, остеокласти в кістковій тканині, астроцити в нервовій тканині).

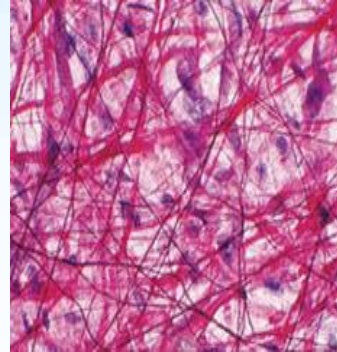
Вироблення монокінів, які стимулюють або пригнічують інші клітини, які перебувають у мікрооточенні (при запаленні).

# Клітини сполучної тканини



*Тканинні  
базофіли*

В гранулах базофіл містяться високоактивні речовини — гістамін, гепарин, серотонін; Гістамін, що звільнився з гранул, зумовлює бронхоспазм, розширення судин і збільшення проникності їхньої стінки.



*Основна  
речовина  
сполучної  
тканини*

Глікозаміноглікани тканини виконують опорну функцію; можуть затримувати і вивільняти різні речовини, в тому числі чужорідні й токсичні. Глікопротеїди беруть участь у регенерації і, зокрема, загоюванні ран; можуть стимулювати вироблення антитіл при аутоімунних реакціях.

- \* **Глікозаміноглікани** (мукополісахариди) — це високомолекулярні полісахариди, до складу яких входять аміноцукри, залишки глюкуронової кислоти, сіалових кислот, аніони сірчаної та оцтової кислоти.
- \* **Глікопротеїди**—нефібрилярні компоненти основної речовини, які складаються з білкового стрижня і ковалентно зв'язаних з ним вуглеводних компонентів.
- \* **Колаген**—невід'ємна частина міжклітинної речовини. Структурно-функціональна роль колагену, його участь у метаболізмі залежать від взаємозв'язку з глікозаміногліканами, глікопротеїдами, а також із гормонами.
- \* **Сполучна тканина**—це комплекс клітин, волокон і основної речовини, які об'єднуються спільністю походження і функцій, які виконують.
- \* **Фібробласти** — основні клітини сполучної тканини.

## \* **Базисні поняття (визначення)**

- \* Дифузні захворювання сполучної тканини сьогодні називають **ревматичними хворобами**.
- \* При ревматичних хворобах уражується вся система сполучної тканини і судин у зв'язку з порушенням імунологічного гомеостазу (хвороби сполучної тканини з імунними порушеннями).
- \* Ураження сполучної тканини при ревматичних хворобах проявляється у вигляді системної прогресуючої дезорганізації та складається з чотирьох фаз: мукоїдного набухання, фібриноїдних змін, запальних клітинних реакцій і склерозу.



\* **Дифузні захворювання сполучної тканини**



# РЕВМАТИЗМ

## МОРФОГЕНЕЗ

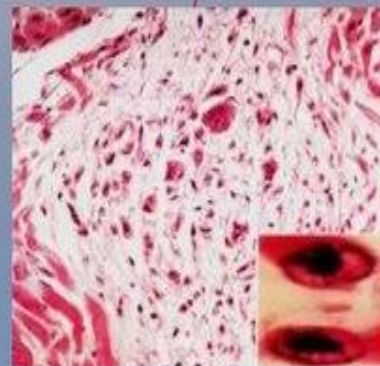
Стадії ревматичного процесу

Мукоїдне  
набухання

Фібриноїдне  
набухання

Грануломатоз

Склероз

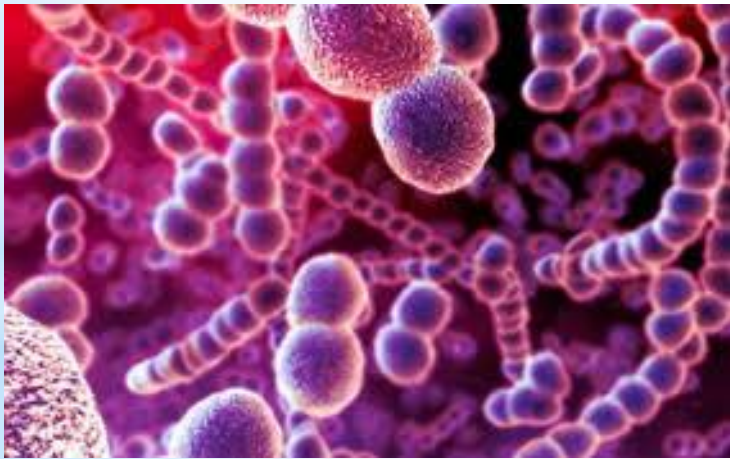


- \* Інфекції (віруси),
- \* Генетичні фактори,
- \* Деякі фізичні фактори (охолодження, інсоляція)
- \* Лікі (медикаментозна непереносимість).
- \* Імунопатологічні реакції (реакції гіперчутливості як негайного, так і сповільненого типу).



\* Етіологія

- \* У виникненні та розвитку захворювання доведено роль Р-гемолітичного стрептокока групи А, а також сенсibiliзації організму стрептококом (рецидиви ангіни).
- \* Певне значення надається віковим і генетичним факторам (ревматизм — полігенно успадковане захворювання).

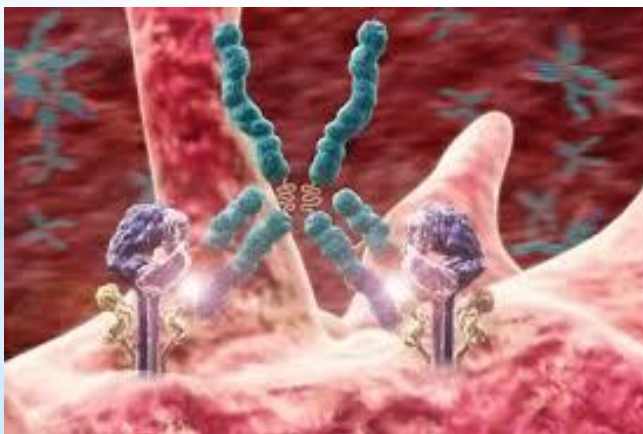


Стрептокок

\* Ревматизм.  
Етіологія.



- \* Виникає досить складна і різноманітна імунна відповідь (реакції гіперчутливості негайного та сповільненого типу) на різноманітні антигени стрептокока.
- \* В результаті імунної відповіді на компоненти стрептокока і на продукти розпаду власних тканин у крові хворих з'являється широкий спектр антитіл та імунних комплексів, створюються передумови для розвитку аутоімунних процесів.
- \* Ревматизм приймає характер безперервно рецидуючого захворювання з рисами аутоагресії.



Аутоімунна відповідь

## \* Ревматизм. Патогенез.



# Морфогенез ревматизму.

## Фази дезорганізації сполучної тканини

Мукоїдне  
набрякання

Поверхнева і оборотна фаза;  
посилення реакції на глікозаміноглікани  
(переважно гіалуронову кислоту);  
гідратація основної речовини.

Фібриноїдні  
зміни

Глибока і незворотна фаза;  
гомогенізація колагенових волокон і  
просочуванням їх білками плазми, в  
тому числі й фібрином.

Клітинні  
запальні  
реакції

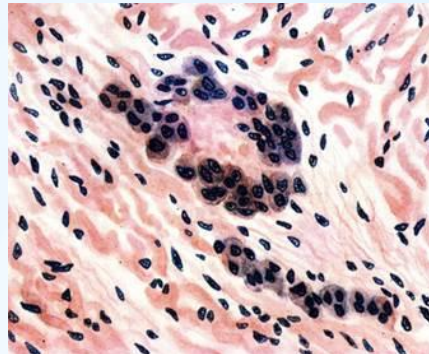
Утворенням *специфічної ревматичної  
гранульоми*;  
*неспецифічні клітинні реакції*, які  
мають дифузний або осередковий ха-  
рактер.

Склероз

Має системний характер;  
розвивається як наслідок клітинних  
проліферацій та гранульом,  
фібриноїдних змін сполучної тканини



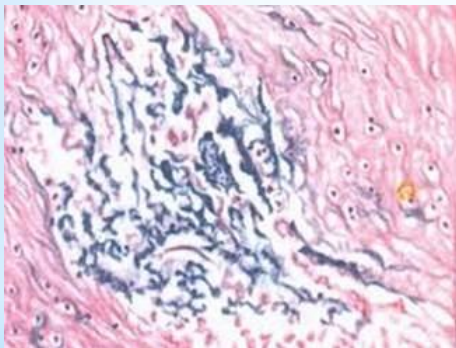
Мукоїдний напряк  
ендокарду



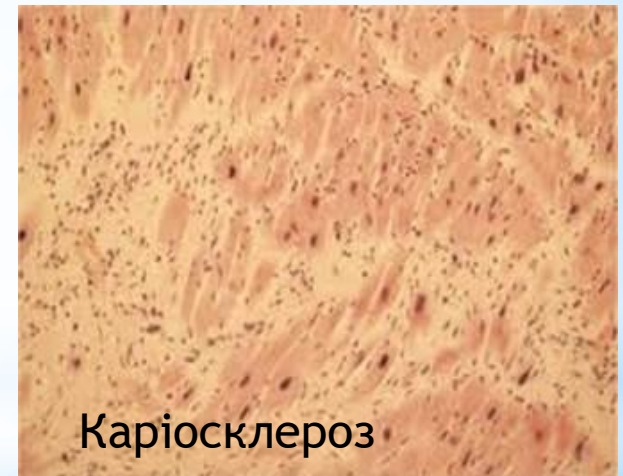
Ревматичні  
гранульоми



Васкуліт  
мікроциркуляторного русла

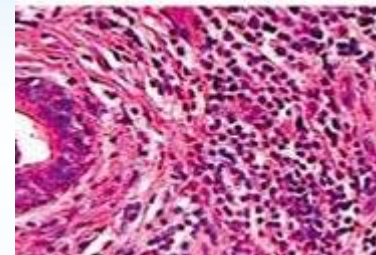
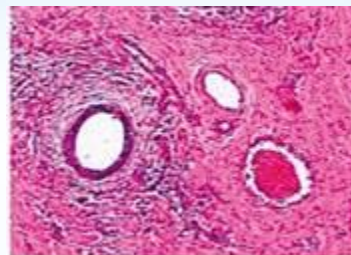


Фібріноїдний набряк  
колагенових волокон



Каріосклероз

Склероз сполучної  
тканини



# Клінічні прояви ревматизму

Ревматичні  
ураження  
шкіри

Кільцеподібна еритема

Ревмокардит

*Міокардит*: болі в серці, розширення меж серця, глухі тони, систолічні шуми, задишка;  
*ендокардит*: ознаки пороку серця.

Хорея

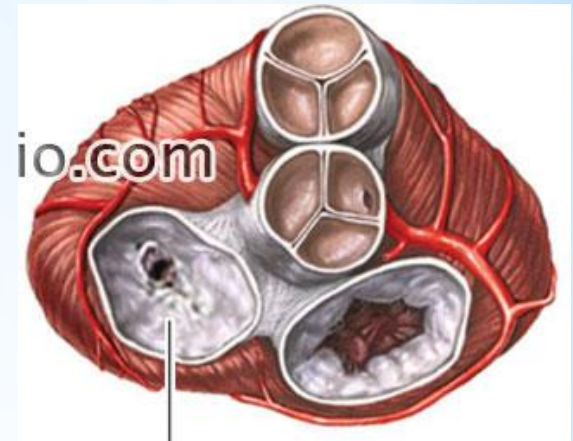
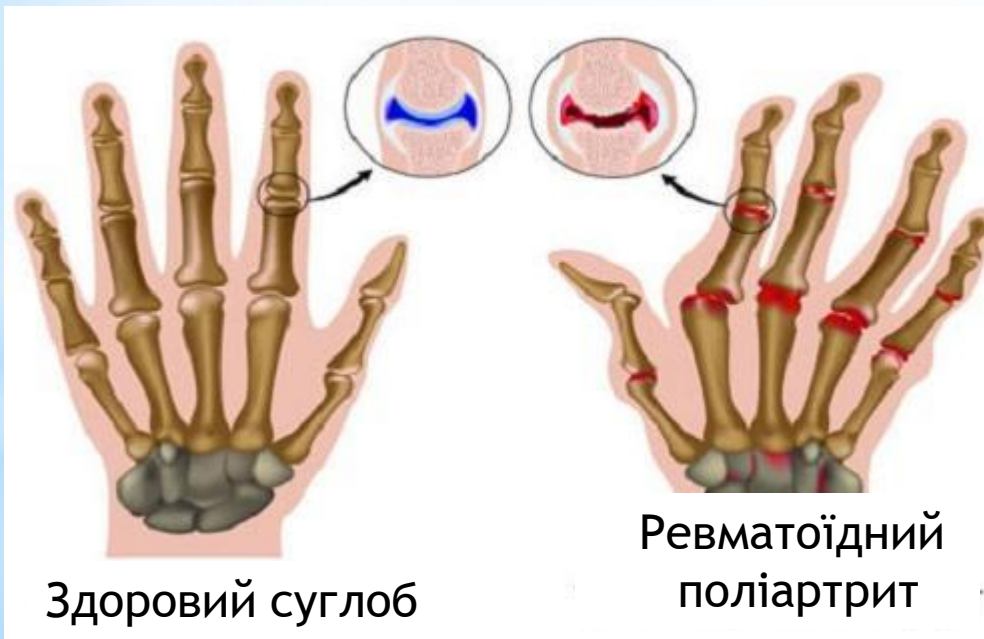
Гіперкінези

Ревматичний  
поліартрит

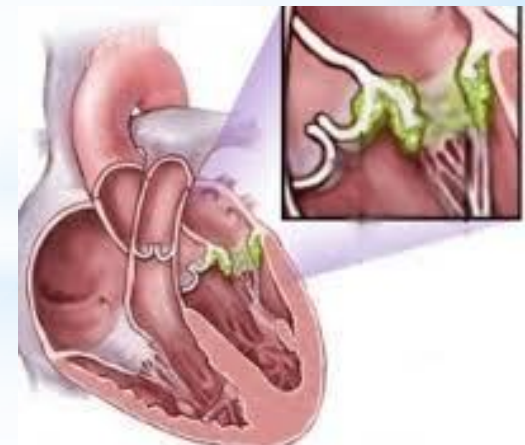
Симетричне ураження великих суглобів, обмеження руху, біль



# Клінічні прояви ревматизму



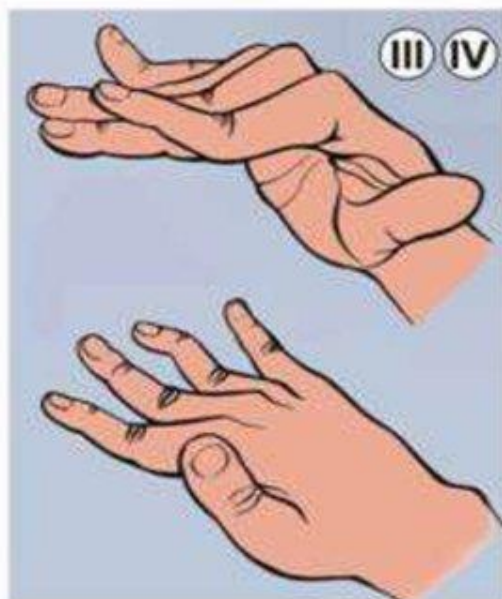
Ревмокардит мітрального клапана



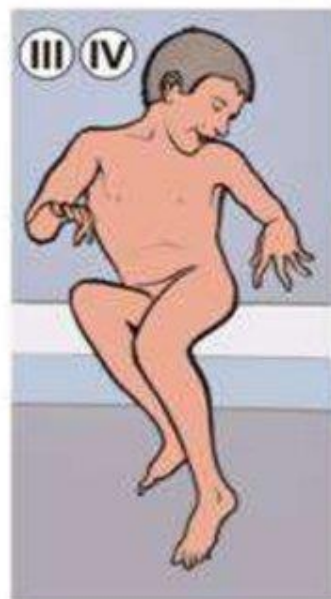


# ВИДИ ГІПЕРКІНЕЗІВ

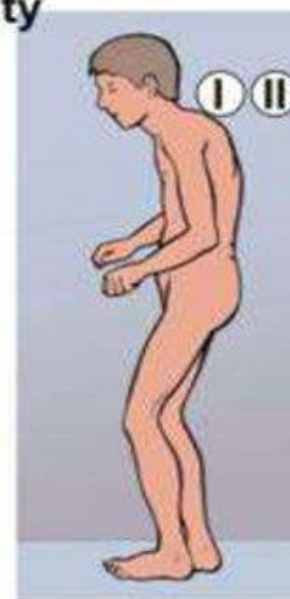
**Athetosis**



**Dystonia**



**Akinetic rigidity**



**Hemiballism**



**Hemitremor**



**Клініко-патологічні форми ревматизму.** В залежності від переваги клініко-морфологічних проявів захворювання, умовно виділяють описані вище форми ревматизму: кардіоваскулярну, поліартричну, нодозну (вузлувату), церебральну.



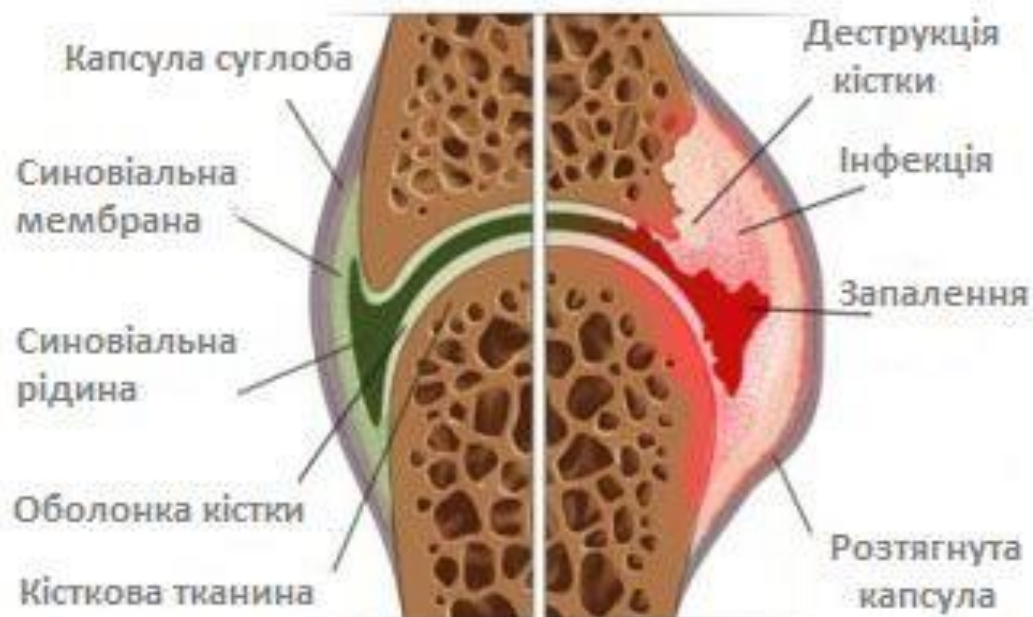
**Ускладнення** ревматизму часто пов'язані з ураженням серця. Наслідком ендокардиту є розвиток *пороків серця*.

**Смерть** від ревматизму може настати під час атаки від тромбоемболічних ускладнень, але частіше за все — від декомпенсованого пороку серця.

# Патологія розвитку ювенільного ревматоїдного артриту



Ураження хряща суглоба



## Етіологія

Бактерії (стрептокок групи В).  
Віруси, мікоплазми.  
Генетичні фактори.  
Переважно жінки – носії  
антигену гістосумісності.

## Патогенез

Ревматоїдний фактор (іmunний комплекс) продукується як у *синовіальній оболонці*, так і в *лімфатичних вузлах*.

Іmunні комплекси, *циркулюють* у крові, осідають на базальних мембранах судин, у клітинах і тканинах, і викликають запалення (васкуліт).

Реакції гіперчутливості сповільненого типу, які яскраво проявляються в *синовіальній оболонці*.

# \* Ревматоїдний АРТРИТ



# Клінічні прояви ревматоїдного артриту

- \* Суглоби: болі, набряклість, деформація, скутість руху.
- \* Шкіра: ревматоїдні вузлики.
- \* Судини: синдром Рейно.
- \* Серце: міокардит, ендокардит.
- \* Нирки: нефрит.



## **Патологічна анатомія**

Дезорганізація сполучної тканини виникає симетрично у навколосуглобовій тканині та в капсулі дрібних суглобів кистей і стоп.  
Хвороба має багаторічний перебіг, іноді 20-30 років.

## **Смерть хворих на ревматоїдний артрит**

## **Ускладнення**

Вивихи та підвивихи дрібних суглобів, зменшення рухливості, фіброзні і кісткові анкілози, остеопороз.  
Найбільш тяжке і часте ускладнення — нефропатичний амілоїдоз.

настає від ниркової недостатності або від супутніх захворювань — пневмонії, туберкульозу та ін.

# Хвороба Бехтерева

хронічне ревматичне захворювання з ураженням переважно суглобово-зв'язкового апарату хребта, що призводить до його нерухомості; можливе втягнення в патологічний процес периферичних суглобів і внутрішніх органів.



Хвороба Бехтерева

Норма



## Етіологія

Інфекційно-алергічний фактор, травма хребта, спадковість (хворіють частіше чоловіки), у 80–100 % випадків виявляється антиген гістосумісності.

## Патогенез

Неповноцінна і порушена імунна реакція на вплив бактеріальних і вірусних антигенів визначає розвиток хронічного імунного запалення в хребті з остеопластичною трансформацією його тканин.

# Хвороба Бехтерева

## Клінічні прояви

Деструктивно-запальні зміни в тканинах дрібних суглобах хребта. Болі у суглобах, їх набряклість, деформація, скутість рухів.

## Патанатомія

Руйнуються суглобові хрящі, з'являються анкілози дрібних суглобів. Сполучна тканина, яка заповнює порожнину суглоба, підлягає метаболічній зміні в кісткову, що в міжхребцевих дисках і призводить до повної нерухомості хребта.

## Ускладнення

Порушується функція серця і легень, іноді виникає легенева гіпертензія. Уражуються і внутрішні органи: *в аорті, серці, легенях* спостерігається хронічне запалення і осередковий склероз; розвивається *амілоїдоз* із переважним ураженням нирок.



# \* Системний червоний вовчак

Гостре або хронічне системне захворювання сполучної тканини з вираженою аутоімунізацією і переважним ураженням шкіри, судин і нирок. Системний червоний вовчак – хвороба молодих жінок, що становлять 90 % хворих. Однак можливе захворювання на СЧВ й дітей, літніх жінок, зрідка чоловіків.



## Етіологія

Вірусна інфекція, що може розвиватися вторинно на тлі клітинного імунодефіциту.  
Спадкова схильність.

## Патогенез

Порушення регуляції гуморального і клітинного імунітету, зниження Т-клітинного контролю в результаті ушкодження Т-лімфоцитів вірусом.

# Системний червоний вовчак

Запалення плеври

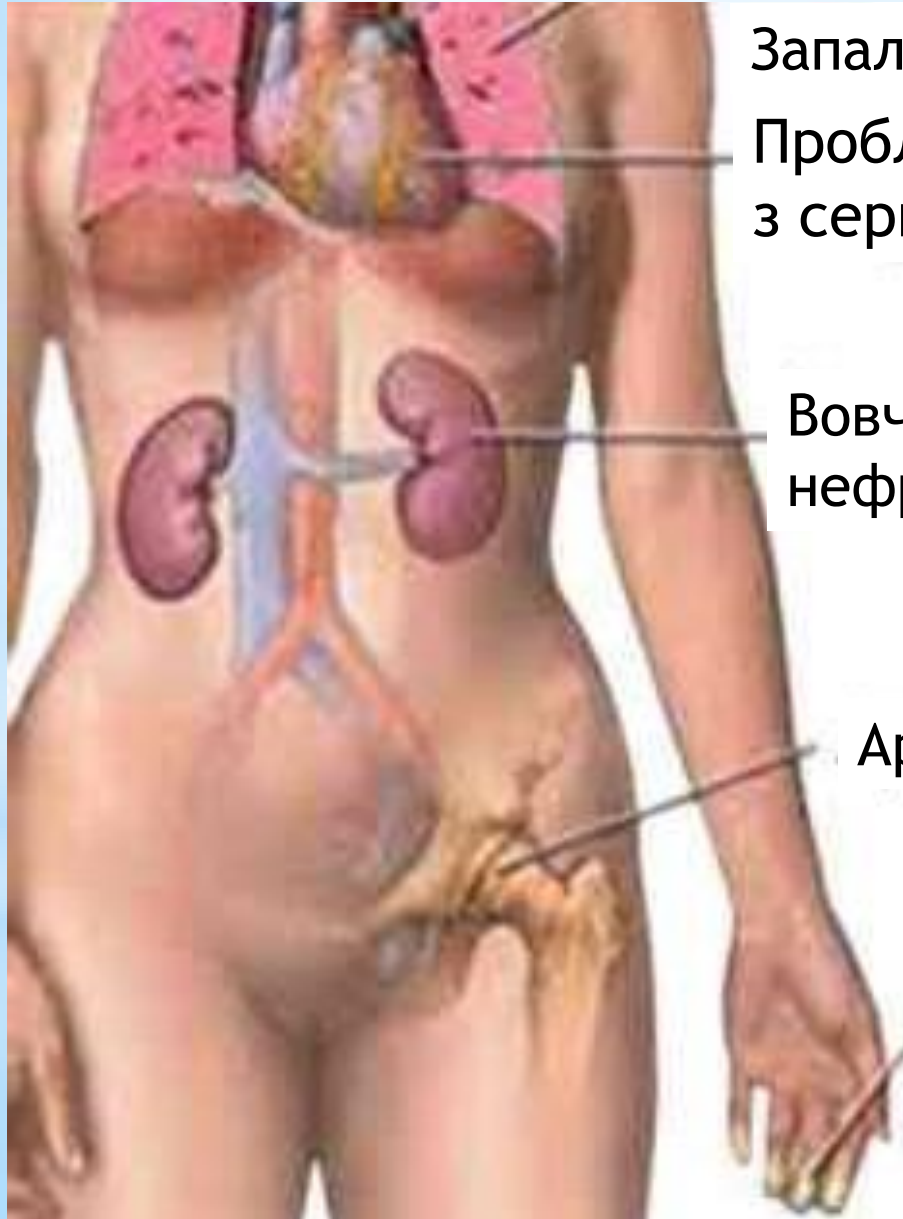
Проблеми  
з серцем

Вовчанковий  
нефрит

Артрит

Хвороба Рейно

Висипання  
«Метелик»



# Системний червоний вовчак

## Клінічні прояви



## Патанатомія

**Опорно-руховий апарат:** артрити, міозити;  
**Серозні оболонки:** плеврит, перикардит, асцит;

**ЦНС:** астено-вегетативний синдром, поліневрит, психічні порушення;

**Шкіра:** еритема;

**Легені:** люпус-пневмоніт;

**Серцево-судинна система:** міокардит, синдром Рейно;

**Нирки:** вовчаковий нефрит;

**Шлунково-кишковий тракт:** гастрит, гепатит

Зміни мають виражений і генералізований характер, розвиваються в пухкій сполучній тканині (підшкірній, навколосуглобовій, міжм'язовій), у стінках судин мікроциркуляторного русла, в серці, нирках і органах імунокомпетентної системи.

\* **Ускладнення**, які найбільш небезпечні для життя, пов'язані з ураженням нирок — розвитком їх недостатності — як наслідком вовчакового нефриту. У зв'язку з інтенсивною терапією хворих гормональними препаратами іноді розвиваються гнійні та септичні процеси, «стероїдний» туберкульоз, а також ендокринні розлади.

\* **Смерть** хворих настає частіше за все від ниркової недостатності або супутніх інфекційних хвороб (сепсис, туберкульоз).

## Системний червоний вовчак



# \* Системна склеродермія

Хронічне захворювання з переважним ураженням сполучної тканини шкіри і вісцеральними проявами.



## Етіологія

Порушення синтезу колагену;  
Вірусні інфекції (РНК-вірус);  
Генетичні фактори;  
Аутоімунні порушення.

## Патогенез

Продукція недосконалого (неякісного) колагену викликає посилений його розпад і розвиток фіброзу.

# Системна склеродермія

## Клінічні прояви

**Ускладнення склеродермії:**  
недостатність уражених хворобою органів і систем.

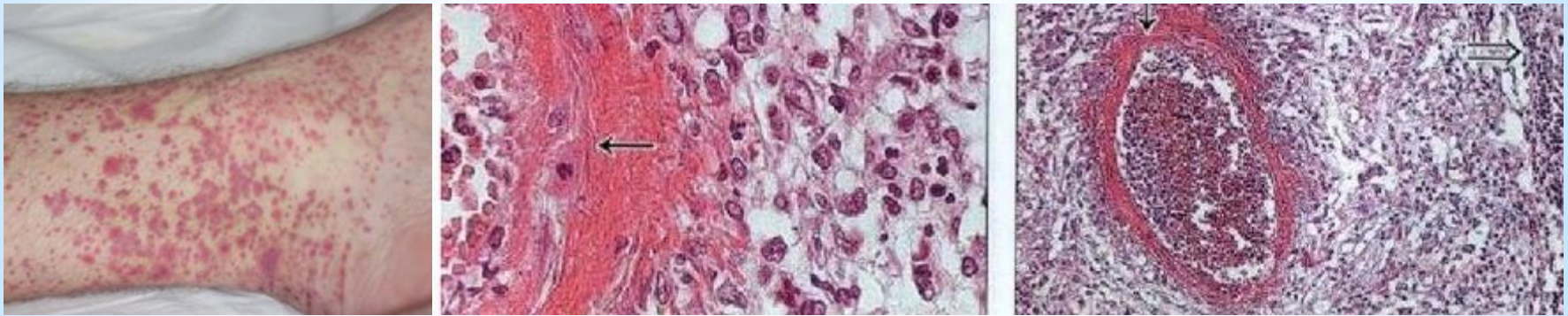
## Патанатомія

**Шкіра:** маскоподібність обличчя, склеродактилія, синдром Рейно;  
**Суглоби:** артрит із розвитком контрактур, остеоліз фаланг пальців рук та ніг, відкладення кальцію в зоні пальців рук;  
**Легені:** пневмосклероз;  
**Нирки:** ниркова недостатність;  
**Шлунково-кишковий тракт:** гастрит, ентерит;  
**Серцево-судинна система:** кардіосклероз.

Всі види дезорганізації сполучної тканини. Шкіра при цьому стає твердою і малорухомою. В суглобах виникають васкуліти, іноді з утворенням тромбів. Через ураження судин розвивається склеродермічні нирка, серце, легені.

# \* *Вузликовий періартеріт*

Системний некротизувальний васкуліт із переважним ураженням артерій середнього калібру та вторинними змінами внутрішніх органів.



## Етіологія

Вірусна інфекція, інтоксикація, введення вакцин, прийом ліків, переохолодження, гіперінсоляція.

## Патогенез

Утворення аутоімунних комплексів. Фіксація аутоімунного запалення в стінках судин внутрішніх органів. Ураження внутрішніх органів.

# Вузликівий періартеріїт

## Клінічні прояви



## Патанатомія

**Загальний синдром:** гарячка.

втрата маси тіла, слабкість, адинамія;  
блідість, мармуровість шкіри, еритема.

**М'язово-суглобний синдром:** м'язовий біль, м'язова слабкість, поліартрит.

**Кардіоваскулярний синдром:** підвищення АТ, стенокардія, міокардія, кардіосклероз;

**Нирки:** протеїнурія, гематурія,

**Нервова система:** поліневрит, енцефаліт, інсульт;

**Легені:** пневмонія, бронхіальна астма;

**Шлунково-кишковий тракт:** диспепсія, діарея, жовтяниця.

Ураження очей,

Ураження систем органів,

зокрема ендокринних органів.



# Дерматомиозит

Системне ураження поперечно-смугастої та рідше гладкої мускулатури і шкіри. Іноді спостерігаються випадки хвороби без ураження шкіри, тоді його визначають як *поліміозит*.



## Етіологія

Вірусні інфекції;  
Генетична схильність.

## Патогенез

Порушення імунного гомеостазу і  
аутоімуннізація.

# Дерматомиозит

## Клінічні прояви



## Патанатомія

**Шкіряний синдром:** пурпурна еритема на обличчі, шиї, над суглобами, «дерматомиозитові окуляри».

«дерматомиозитові окуляри».

**Скелетно-м'язовий синдром:** міалгії, набряки, м'язова слабкість.

**Вісцерально-м'язовий синдром:** ураження дихальних м'язів (задишка), глотки та стравоходу (поперхування, дисфагія), міокарда (міокардіодистрофія).

**Загальний синдром:** втрата маси тіла, анорексія, гарячка, випадіння волосся.

Морфологічні зміни розвиваються в скелетній мускулатурі, в м'язах глотки, гортані, діафрагми, м'язах очей.

Запальні, дистрофічні або склеротичні процеси внутрішніх органів.







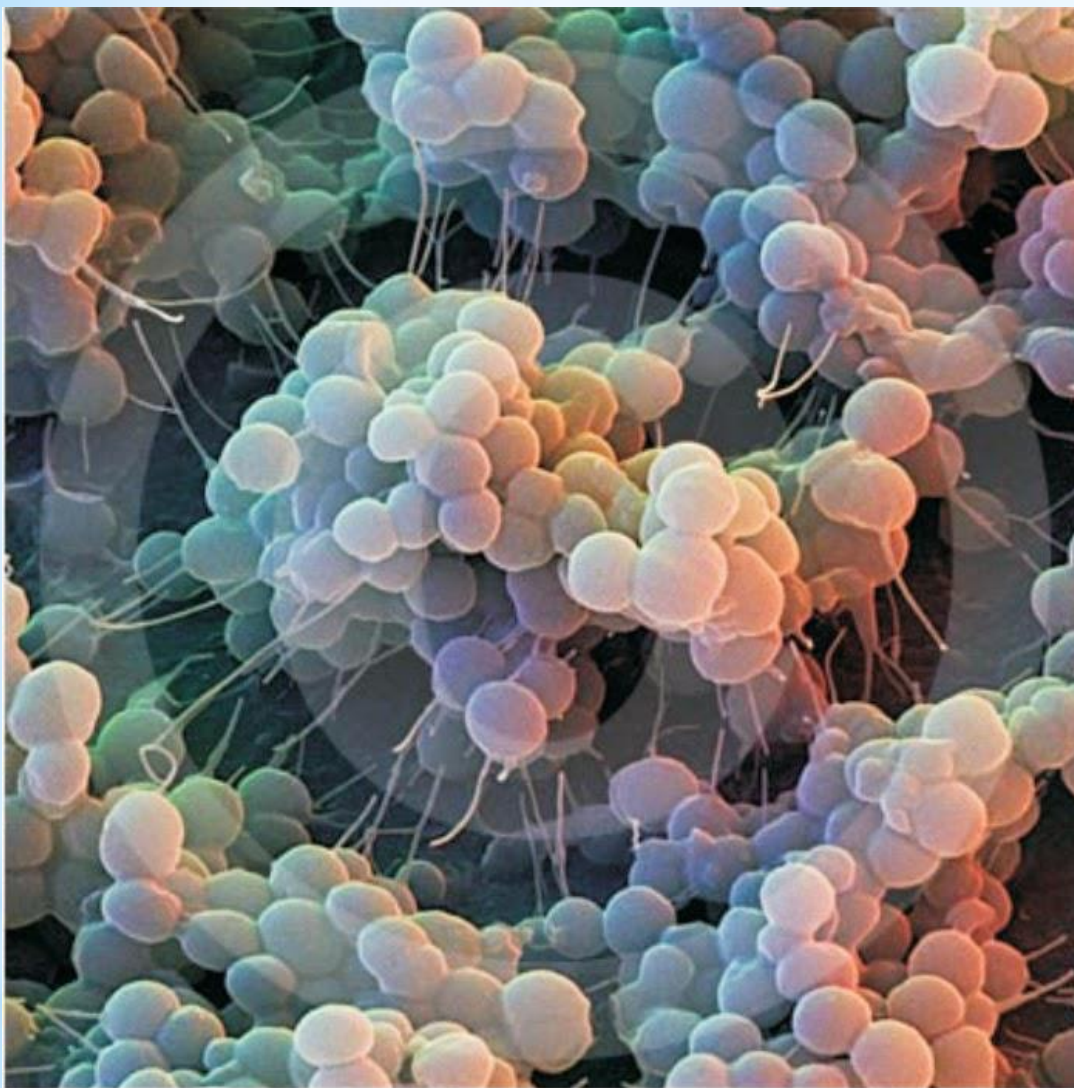
- \* *Первинна* (ідіопатична) форма
- \* *Вторинну* (пухлиноподібна) форма.
- \* Кожна з цих форм, у залежності від перебігу, може бути *гострою, підгострою, безперервно рецидивуючою і хронічною*.

\* **Клініко-морфологічні форми дерматоміозиту**



- \* Ревматичні хвороби, або колагенози – системні захворювання сполучної тканини.
- \* Ревматизм – інфекційно-алергічне захворювання з переважним ураженням серця і судин, хвилеподібним перебігом, періодами загострення (атаки) і стихання (ремісії).
- \* Ревматоїдний артрит – хронічне ревматичне захворювання, основу якого складає прогресуюча дезорганізація сполучної тканини оболонок і хряща суглобів, що призводить до їх деформації.

## \* **Базисні поняття (визначення)**



\* Дякую  
за увагу