

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования "Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства
здравоохранения Российской Федерации

Кафедра патологической анатомии имени профессора П.Г.Подзолкова

Реферат

«Патология иммунной системы»

Выполнила: ординатор 1-го года

Акулич Ксения Павловна

Проверил:

Зав. кафедрой, КМН,

Хоржевский Владимир Алексеевич

Красноярск

2023

Оглавление

1. Введение.....	3
2. Неспецифический иммунный ответ.....	3
3. Специфический иммунный ответ	3
4. Реакции гиперчувствительности.....	4
5. Отторжение трансплантата.....	7
6. Аутоиммунные болезни.....	9
7. Синдромы иммунного дефицита.....	10
8. СПИД (ВИЧ-инфекция).....	12
9. Амилоидоз.....	14
10. Список литературы.....	18

Введение.

Иммунная система - это совокупность органов, тканей и клеток, которые защищают организм от инфекционных агентов и чужеродных по антигенным свойствам объектов. К таким объектам могут относиться инородные тела (трансплантат), ядовитые вещества, клетки опухоли и др.

Процесс обнаружения, распознавания, уничтожения и удаления патогенных факторов называется иммунным ответом.

Существуют две формы иммунного ответа: неспецифический (врожденный или видовой) и специфический (приобретенный).

Неспецифический иммунный ответ.

Врожденный иммунный ответ представлен: механической защитой, гуморальной защитой, клеточной защитой.

Механическая защита позволяет предотвратить массовое проникновение микроорганизмов из окружающей среды. Главными барьерами являются кожа и слизистые оболочки. Кожа непроницаема для большинства возбудителей инфекций. Слизь, выделяемая железами слизистых оболочек, препятствует прикреплению бактерий к эпителиальным клеткам. Постоянное движение ресничек респираторного эпителия, а также кашель и чихание способствуют изгнанию микробов и инородных тел из дыхательных путей. Подобную функцию выполняет перистальтика кишечника и других полых органов, в том числе при рвоте. Механическую защиту выполняет также вымывающее действие мочи, слезной жидкости, слюны.

Гуморальная защита обеспечивается бактерицидными и бактериостатическими свойствами секретов организма. К таким жидкостям относятся кровь, в составе которой система комплемента, белки плазмы, содержащая лизоцим слюны, желудочный сок, желчь, секреты кишечника, а также потовых и сальных желез, с такими компонентами как молочная и жирные кислоты.

Клеточная защита при неспецифическом иммунном ответе осуществляется полиморфно-ядерными лейкоцитами, моноцитами, макрофагами, гистиоцитами, тучными клетками, естественными киллерами и др. Они действуют не только против инфекционных агентов, но и уничтожают инфицированные клетки организма хозяина.

Специфический иммунный ответ.

Специфический или приобретённый иммунный ответ обладает рядом отличий: специфичность; иммунологическая память; способность различать «свое» и «чужое».

Специфичность означает развитие защитной реакции только против определенного возбудителя.

Иммунологическая память проявляется в пожизненном иммунитете к какой-либо инфекции. Она позволяет дать быстрый и эффективный ответ при повторном поступлении её возбудителя.

Распознавание «своих» тканей и «чужих» агентов необходимо для реализации специфического иммунного ответа. При нарушении данной способности возникает аутоиммунный ответ.

Патология иммунной системы включает:

- 1.реакции гиперчувствительности;
- 2.аутоиммунные болезни;
- 3.синдромы иммунного дефицита;
- 4.амилоидоз.

Реакции гиперчувствительности.

Иммунный ответ, предназначенный для защиты, в ряде случаев приводит к процессам патологического характера, к которым относятся реакции гиперчувствительности.

Гиперчувствительность – развивающийся при повторном контакте с антигеном иммунный ответ, протекающий в чрезмерной, неадекватной форме с повреждением тканей.

В основе реакций гиперчувствительности лежит сенсibilизация. Сенсibilизация– это иммунологически опосредованное повышение чувствительности организма к антигенам (аллергенам).

Известны две формы реакций гиперчувствительности (повышенной реактивности):

гиперчувствительность немедленного типа (проявление гуморального иммунитета);

гиперчувствительность замедленного типа, (проявление клеточного иммунитета).

Гиперчувствительность немедленного типа реализуется при участии антител, действующих на тучные клетки и базофилы, вырабатывающие медиаторы воспаления.

Гиперчувствительность замедленного типа осуществляется с помощью Т-клеток, обеспечивающих накопление в зоне воспаления макрофагов.

В зависимости от иммунологических механизмов, лежащих в их основе, различают реакции гиперчувствительности I, II, III и IV типов.

I, II и III типы – реакции гиперчувствительности немедленного типа, IV – замедленного типа.

Реакции I типа (анафилаксия).

Анафилаксия – остро развивающийся тип иммунологической реакции, обусловленный взаимодействием аллергена с IgE, фиксированным на мембранах тучных клеток и базофилов.

Реакции гиперчувствительности типа I включают две стадии – инициального ответа и позднюю.

Фаза инициального ответа развивается через 5-30 мин после контакта с аллергеном, сопровождается расширением сосудов, повышением их проницаемости, спазмом гладкой мускулатуры, гиперсекрецией желёз.

Поздняя фаза наблюдается через 2-8 ч без дополнительных контактов с антигеном, продолжается несколько дней и характеризуется интенсивной инфильтрацией тканей эозинофилами, нейтрофилами, базофилами и моноцитами, Т-хелперами, а также повреждением эпителиальных клеток слизистых оболочек.

Развитие гиперчувствительности типа I обеспечивают IgE-антитела, образующиеся в ответ на аллерген при участии Т2-хелперов. Антитела сорбируются на тучных клетках и базофилах. При повторном контакте сенсibilизированных IgE-антителами тучных клеток и базофилов со специфическим антигеном происходит немедленный выброс медиаторов, обуславливающих клинические проявления.

Реакции гиперчувствительности I типа могут быть системными или местными.

Системная реакция развивается в ответ на внутривенное введение антигена, к которому организм хозяина предварительно сенсibilизирован, и может носить характер анафилактического шока. Системная анафилаксия возникает после введения гетерологичных белков –антисывороток, гормонов, ферментов, полисахаридов, некоторых лекарств (пенициллина). Это наиболее тяжелая форма аллергических реакций, относящаяся к неотложным медицинским состояниям. Тяжесть состояния зависит от уровня предварительной сенсibilизации. Шоковая доза антигена может быть очень мала. Через несколько минут после контакта с антигеном появляются зуд, крапивница и кожная эритема, ангионевротический отек, затем через короткое время развиваются респираторные нарушения – одышка, ринорея, бронхоспазм, рвота, спазмы в животе, понос и отек гортани. Эти симптомы могут закончиться шоком с сосудистым коллапсом, тахикардией,

нейропсихическими нарушениями и смертью больного. На вскрытии, у одних больных, обнаруживаются отёк и кровоизлияния в лёгких, у других – острая эмфизема легких с дилатацией правого желудочка сердца.

Местная анафилаксия возникает при попадании в организм в дыхательные пути, желудочно-кишечный тракт, на кожу аллергенов – пыльцы растений, перхоти животных, домашней пыли и т.д. Местные реакции зависят от места проникновения антигена и имеют характер ограниченного отёка кожи (кожная аллергия, крапивница), выделений из носа и конъюнктивы (аллергический ринит, конъюнктивит), сенной лихорадки, бронхиальной астмы или аллергического гастроэнтерита (пищевая аллергия).

Реакции 2 типа (цитотоксические реакции)

Реакции II типа развиваются при взаимодействии антител (IgM или IgG) с антигеном, находящемся на поверхности клеток. Это приводит к поражению клетки или ткани. Антиген может быть не только экзогенным, но и собственным, что сопровождается повреждением своих клеток.

Цитотоксические реакции осуществляются несколькими путями.

Активация комплемента, вызывающего лизис мембраны клетки и ее гибели.

Фагоцитоз – несущая антиген клетка поглощается макрофагами, которые распознают комплексы антиген-антитело на клетке.

Клеточная цитотоксичность – комплекс антиген-антитело распознается клетками киллерами (К-клетками), которые уничтожают клетку. К К-клеткам относят гранулоциты, макрофаги, тромбоциты, NK-клетки (натуральные киллеры).

Изменение функции клеток – антитело может реагировать с поверхностными молекулами клетки или рецепторами, действуя на её функцию, но не вызывая её некроз.

В клинике реакции II типа наблюдаются при переливании несовместимой крови, при гемолитической болезни новорождённых, при реакциях на лекарства, миастении, болезни Грейвса.

Реакции 3 типа (иммунокомплексные реакции)

Повреждение при этом типе гиперчувствительности вызывают комплексы антиген-антитело. Иммунные комплексы могут образовываться в месте локализации антигена (иммунные комплексы *in situ*). При этом происходит поражение одного органа, как например при постстрептококковом гломерулонефрите. Образование иммунных комплексов в циркуляторном русле способствует полиорганной патологии (системная красная волчанка, узелковый полиартериит).

Причиной иммунокомплексных заболеваний также являются лекарственные препараты (пенициллин, сульфаниламиды), пищевые продукты (молоко, яичные белки), ингаляционные аллергены (домашняя пыль, грибы), бактериальные и вирусные антигены.

В морфологической картине иммунокомплексного повреждения доминирует острый некротизирующий васкулит, который приводит к развитию местных кровоизлияний, но чаще наблюдается тромбоз, способствующий развитию местных ишемических повреждений.

Реакции 4 типа (гиперчувствительность замедленного типа-клеточные реакции)

Развиваются с участием Т-лимфоцитов и макрофагов. Клеточный ответ начинает развиваться спустя 48-72 часа после проникновения антигена и реализуется, как правило, в течение 2-3 дней.

Это основной тип иммунного ответа на различные внутриклеточные микробиологические агенты, особенно микобактерии туберкулёза, а также на многие вирусы, грибы, простейшие и паразиты. К заболеваниям с реакцией гиперчувствительности замедленного типа относятся: контактный дерматит, туберкулез, целиакия, отторжение трансплантата и др.

Различают реакции гиперчувствительности замедленного типа, вызываемые Т1-хелперами, и прямую клеточную цитотоксичность, опосредованную CD8+Т-клетками. В первом случае гиперчувствительность замедленного типа включает несколько этапов. Первичный контакт с антигеном, накопление специфических Т1-хелперов; повторный контакт антигена, захват его макрофагами. Т1-хелперы взаимодействуют с антигеном на поверхности макрофагов и секретируют цитокины. Цитокины вызывают воспалительную реакцию с накоплением моноцитов и макрофагов, продукты которых разрушают клетки хозяина. Для этого варианта гиперчувствительности замедленного типа характерна инфильтрация из мононуклеарных клеток в дерме и подкожной клетчатке, в виде манжеток вокруг мелких вен и венул. В дальнейшем макрофаги трансформируются в эпителиоидные клетки, которые вместе с лимфоцитами формируют гранулёмы – гранулематозное воспаление.

При цитотоксичности, опосредованной CD8+Т-клетками, реакция направлена против антигенов гистосовместимости, фиксированных на поверхности клеток, и играет важную роль в отторжении трансплантата. Такая реакция участвует и в защите от вирусных инфекций и в противоопухолевом иммунитете.

Отторжение трансплантата.

Реакция отторжения трансплантата связана с распознаванием хозяином

пересаженной ткани как чужеродной. Ответственны за такое отторжение антигены HLA. Отторжение трансплантата – сложный процесс, во время которого имеют значение, как клеточный иммунитет, так и циркулирующие антитела.

Трансплантация – это процесс переноса клеток, тканей, органов с одного места на другое. Иммунная система обладает весьма мощными механизмами, которые противодействуют чужеродным агентам, в том числе и чужеродной ткани. Эти механизмы участвуют в реакциях отторжения трансплантата.

Основные разновидности трансплантации:

Аутотрансплантация – пересадка ткани в пределах одного организма.

Сингенные трансплантаты – ткани, генетически близкородственные донорским (например, полученные от однояйцовых близнецов или инбредных животных).

Аллогенные трансплантаты – ткани, пересаженные от одной особи другой генетически чужеродной особи того же вида.

Ксеногенные трансплантаты – ткани, пересаженные от особи другого вида (обычно подвергаются отторжению).

Виды отторжения трансплантата:

сверхострое (развивающееся в 1 день трансплантации);

острое (развивающееся в течение первых четырех недель после трансплантации);

хроническое (развивающееся в период от месяца до нескольких лет после трансплантации).

Отторжение трансплантата происходит при участии Т-киллеров (CD8+) и Т-хелперов (CD4+). При участии Т-хелперов формируются специфические Т-киллеры и плазматические клетки. В последующем имеет место накопление в трансплантате эффекторных клеток, поступающих из лимфоидных органов. Отторжение трансплантата осуществляется путем токсического действия на его клетки Т-киллеров и NK-клеток, макрофагов, антител, вызывающих цитолиз.

Патоморфология органов при реакции отторжения трансплантата на примере почечного трансплантата.

Сверхострое отторжение: почка приобретает дряблую консистенцию, пестрый вид с цианотичным оттенком. Микроскопически, выявляются обширные скопления нейтрофилов по периферии сосудов и в клубочках, в

просвете сосудов могут присутствовать фибриновые тромбы, фибриноидные некрозы стенок артериол. В корковом веществе почки формируются обширные инфаркты.

Острое отторжение: характеризуется формированием васкулитов, отеком интерстиция и инфильтрацией мононуклеарами, со стороны канальцев формируются фокальные некрозы. При выраженном поражении артериол могут сформироваться инфаркты и последующая корковая атрофия.

Хроническое отторжение: характеризуется интерстициальным фиброзом, уменьшением удельной доли паренхимы за счет атрофии канальцев. В артериях коркового слоя формируется облитерирующий фиброз. Возможно расщепление базальных мембран капилляров клубочков. В интерстиции могут присутствовать мононуклеарные инфильтраты.

Аутоиммунные болезни.

Аутоиммунные заболевания – болезни, обусловленные наличием иммунного ответа против собственных антигенов.

С понятием аутоиммунизации тесно связано такое понятие, как иммунологическая толерантность – состояние, характеризующееся «терпимостью», ареактивностью иммунной системы по отношению к определенным антигенам.

Для установления факта аутоиммунизации необходимо наличие 3 условий:

наличие аутоиммунной реакции; объективные доказательства того, что реакция обусловлена не повреждением тканей; отсутствие другой (помимо аутоиммунной) причины заболевания.

Этиология аутоиммунных заболеваний.

Генетические факторы. При наличии у одного из однояйцевых близнецов аутоиммунного заболевания, вероятность аналогичной патологии у другого – 100%. У разнояйцевых близнецов эта вероятность составляет 50%.

Изменения в генетическом аппарате у пациентов с аутоиммунными заболеваниями носят множественный характер. Большое значение имеют изменения в генах, кодирующих белки главного комплекса гистосовместимости.

Инфекционные агенты. Среди наиболее известных примеров можно отметить формирование перекрестных аутоантител в ответ на присутствие гемолитического стрептококка группы А.

Лекарства. Некоторые лекарственные препараты и их метаболиты могут связываться с тканями организма, что приводит к формированию аутоантител. Примером могут служить метаболиты пенициллина, которые связываются с эритроцитами.

Токсины. При синдроме Гудпасчера, считается, что продукты табачного дыма приводят к повреждению базальных мембран легких, что в свою очередь может привести к выработке аутоантител.

Пищевые продукты. Влияние пищевых продуктов на развитие аутоиммунных заболеваний, в частности коровьего молока на развитие сахарного диабета носят дискуссионный характер.

Аутоиммунные заболевания, характеризующиеся наличием аутоиммунного ответа в отношении одного органа, принято называть органоспецифическими. Если имеет место аутоиммунизация в отношении спектра антигенов, принято говорить о системных аутоиммунных заболеваниях.

К органоспецифическим аутоиммунным заболеваниям, при которых происходит образование аутоантител против антигенов, локализованных на клеточной поверхности, относятся, в частности, аутоиммунные тиреоидиты и миокардиты, увеиты, а также *myasthenia gravis*. *Myasthenia gravis* (тяжелая псевдопаралитическая миастения) – аутоиммунное заболевание, сопровождающееся нарушением передачи нервного импульса и мышечной слабостью, обусловлено накоплением аутоантител, взаимодействующих с ацетилхолиновыми рецепторами.

Системные аутоиммунные заболевания (системная красная волчанка – СКВ, системная склеродермия и др.) характеризуются появлением аутоантител к широкому кругу антигенов с неограниченным диапазоном специфичностей, а именно, к внутриклеточным (ядерным) и мембранным белкам, а также белкам микробного происхождения. Так, патогенетической основой СКВ является системное поражение соединительной ткани.

Синдромы иммунного дефицита.

Иммунодефициты – состояния, характеризующиеся угнетением функции иммунной системы, результатом чего является снижение сопротивляемости к инфекциям, частое развитие опухолевых заболеваний, аутоиммунной патологии.

Все иммунодефициты делятся на две большие группы:

Первичные – врожденные иммунодефициты.

Вторичные – приобретенные иммунодефициты.

ПЕРВИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ

Первичные иммунодефициты в большинстве случаев являются генетически детерминированными заболеваниями, при этом страдает как звено врожденного иммунитета, так и приобретенного. Клинически, большинство иммунодефицитов начинают проявляться в возрасте от 6 месяцев до 2 лет.

При нарушениях, связанных с иммуноглобулинами, компонентами комплемента и фагоцитарной активностью, резко возрастает восприимчивость к повторным инфекциям, вызываемыми бактериями. В случаях нарушений в системе Т-клеточного иммунитета повышается чувствительность к микроорганизмам (от дрожжей до вирусов), широко распространенных и в норме безвредных: у здоровых людей к ним быстро развивается резистентность, но у больных с недостаточностью Т-клеточной функции они способны вызвать летальные инфекции. Это так называемые оппортунистические инфекции.

Классификация первичных иммунодефицитов основана на поражении того или иного звена иммунитета:

недостаточность гуморального иммунитета

недостаточность клеточного иммунитета

комбинированная недостаточность гуморального и клеточного иммунитета

недостаточность фагоцитов

недостаточность комплемента

ВТОРИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ

Вторичный иммунодефицит – недостаточность иммунной системы, развивающаяся как результат других заболеваний или лечения.

Причины вторичных иммунодефицитных состояний многообразны:

Протозойные и глистные болезни.

- ☐ Бактериальные инфекции (лепра, туберкулез).
- ☐ Вирусные инфекции (ВИЧ, цитомегаловирус, вирус Эпштейна-Барра, грипп, гепатит В, С).
- ☐ Нарушения питания.
- ☐ Злокачественные новообразования.
- ☐ Ожоги.
- ☐ Хронические заболевания.
- ☐ Стрессы.
- ☐ Возраст (дети, пожилые).
- ☐ Ионизирующая радиация.
- ☐ Ятрогении.

СПИД (Вич-инфекция).

Заболевание, вызываемое ретровирусом (вирус иммунодефицита человека), характеризующееся инфицированием Т-хелперов (CD4⁺). При выраженном снижении этих клеток в организме человека развиваются оппортунистические инфекции, вторичные опухоли, неврологические нарушения.

Источник инфекции – зараженный ВИЧ человек, находящийся в любой из стадий болезни.

Основной механизм передачи инфекции – гемоперкутанный (кровоконтактный).

Пути передачи могут быть естественными, благодаря которым ВИЧ сохраняется в природе и искусственными.

К естественным путям передачи относятся:

половой (особенно при гомосексуальных контактах);

вертикальный – от матери к плоду (ребенку), реализуемый как трансплацентарно, так и интранатально и постнатально (в процессе грудного вскармливания);

бытовое парентеральное инфицирование (значительно менее вероятное) через бритвенные приборы и другие колюще-режущие предметы, зубные щетки и т. п.

Искусственный путь передачи – парентеральный реализуется при проникновении вируса через поврежденную кожу, слизистые оболочки при лечебно-диагностических манипуляциях (трансфузии крови и ее препаратов, трансплантации органов и тканей, инъекции, операции, эндоскопические процедуры и т.п.), искусственном оплодотворении, при внутривенном введении наркотических веществ, выполнении различного рода татуировок и обрядовых манипуляциях.

Восприимчивость к ВИЧ всеобщая. В контингент высокого риска заражения ВИЧ кроме наркоманов, лиц, склонных к гомосексуализму, детей, рожденных от ВИЧ-инфицированных матерей; реципиентов донорской крови, тканей и органов, входит и медицинский персонал, имеющий профессиональный контакт с кровью и другими биологическими жидкостями ВИЧ-инфицированных пациентов.

Этиология и патогенез.

Вирус иммунодефицита человека относится к семейству ретровирусов. Выделяются 2 основные генетические формы ВИЧ: 1) ВИЧ-1 и 2) ВИЧ-2.

ВИЧ-1 распространен в странах Европы, США, центральной Африки, тогда как ВИЧ-2 встречается исключительно в странах западной Африки.

Существуют две основные мишени для ВИЧ: иммунная система и центральная нервная система.

При ВИЧ-инфицировании в первую очередь поражаются Т-лимфоциты (CD4+) лимфоидной ткани слизистых оболочек. Гибель клеток иммунной системы является следствием цитопатического действия вируса, индуцированием апоптоза. Острая фаза инфицирования характеризуется вирусемией и диссеминацией инфекции, которая впоследствии переходит в хроническую фазу. В ходе диссеминации поражаются новые клетки иммунной системы, формируется гуморальный и клеточный иммунный ответ. В среднем вирусемия сохраняется на протяжении 12 недель с момента инфицирования. В дальнейшем формируется хроническая фаза, в ходе которой продолжается репликация ВИЧ в лимфоидных тканях с разрушением клеток. Данный период характеризует латентную клиническую стадию инфицирования. Дальнейшее снижение уровня Т-хелперов, приводит к прогрессирующему иммунодефициту. У ВИЧ-инфицированных и больных СПИДом развиваются глубокие нарушения функциональной активности иммуноцитов (в частности, В-клеток), в связи с чем большинство пациентов подвержены диссеминированным инфекциям бактериальной и паразитарной природы.

Течение СПИДа складывается из трех фаз, отражающих динамику взаимодействия вируса с хозяином: ранней острой фазы, средней хронической и финальной кризисной фаз.

Острая фаза. Развивается первоначальный ответ иммунокомпетентного индивидуума на вирус. Эта фаза характеризуется вирусемией, но инфекция еще контролируется с помощью иммунного ответа.

Хроническая фаза. Период относительного сдерживания вируса, когда наблюдается его слабая репликация в лимфоидной ткани. Эта фаза может продолжаться несколько лет.

Финальная фаза. Характеризуется нарушением защитных механизмов хозяина и безудержной репликацией вируса. Развиваются СПИД-ассоциированные заболевания.

В перечень основных ВИЧ-ассоциированных состояний входят оппортунистические инфекции, опухоли, патология нервной системы:

- ☐ пневмоцистная пневмония;
- ☐ церебральный токсоплазмоз;
- ☐ криптоспороидоз;

- ☐ герпетическое поражение кожи, слизистых оболочек, внутренних органов;
- ☐ цитомегаловирусная инфекция;
- ☐ прогрессирующая многоочаговая лейкоэнцефалопатия;
- ☐ любой диссеминирующий эндемический микоз;
- ☐ кандидоз пищевода, трахеи, бронхов, легких;экстрапульмонарный туберкулез;
- ☐ неходжкинская лимфома, первичная лимфома головного мозга; саркома Капоши;
- ☐ вич-энцефалопатия.

Амилоидоз

Амилоидоз – группа заболеваний, характеризующихся появлением в межклеточной ткани и стенках сосудов различных тканей и органов аномального фибриллярного белка – амилоида. В клинике амилоид выявляется исключительно в биоптатах. При светооптическом исследовании с использованием традиционных окрасок амилоид выглядит как аморфное, эозинофильное, гиалиноподобное межклеточное вещество, в результате прогрессирующего накопления и давления которого развивается атрофия клеток. Для того чтобы отличить амилоид от других депозитов (коллаген, фибрин), используют ряд гистохимических методов, например, окраску конго красным. Химически амилоид не однороден. Различают две основные и несколько малых биохимических форм. Они образуются с участием разных патогенетических механизмов.

Состав амилоида.

Приблизительно на 95% амилоид состоит из F-компонента – неветвящихся фибрилл длиной приблизительно 7,5-10 нм. Эта структура амилоида одинакова при всех видах амилоидоза. В меньших количествах (5%) представлен второй компонент (Р- компонент).

Среди 15 различных биохимических вариантов амилоидного белка выделены два основных: амилоид из легких цепей – AL (образуется плазматическими клетками и содержит легкие цепи иммуноглобулина) и связанный – AA амилоид (уникальный неиммуноглобулиновый белок, синтезированный печенью).

В депозитах амилоида обнаруживают и другие белки.

Классификация амилоидоза.

Классификация амилоидоза основана на химическом строении амилоида (AL, AA, ATTR) и клинических синдромах.

Амилоидоз может быть системным (генерализованным) с поражением нескольких систем органов или местным, когда депозиты обнаруживаются только в одном органе.

Системный (генерализованный) амилоидоз бывает первичным или вторичным, (как осложнение хронического воспаления или деструктивных процессов в тканях).

Врождённый (семейный) амилоидоз образует отдельную гетерогенную группу.

Первичный системный амилоидоз связан с дискразией иммуноцитов, представлен AL- амилоидом. В основе его лежит развитие дискразии плазматических клеток. Он встречается у больных с множественной миеломой, для которой характерны остеолитические повреждения скелета.

Вторичный – реактивный системный амилоидоз (AA-амилоид). Встречается при заболеваниях, сопровождающихся хроническим воспалением (туберкулез, бронхоэктатическая болезнь, хронический остеомиелит). Часто вторичный амилоидоз является осложнением ревматоидного артрита и других болезней соединительной ткани, а также воспалительных заболеваний кишечника (болезнь Крона, язвенный колит).

Амилоидоз, связанный с гемодиализом, возникает у больных после длительного гемодиализа, проводимого в связи с почечной недостаточностью (вследствие выпадения β_2 - микроглобулина). Этот белок выявляется в больших количествах в сыворотке крови нефрологических больных, так как не фильтруется через диализные мембраны.

Врожденный семейный амилоидоз – относительно редкое заболевание, встречается в определенных географических районах. Лучшее всего исследован вариант семейного амилоидоза, который называют семейной средиземноморской лихорадкой (периодическая болезнь). Клинически это заболевание характеризуется приступами лихорадки, сопровождающимися воспалением серозных оболочек, включая брюшину, плевру и синовиальные оболочки. Встречается обычно у армян, евреев и арабов. Амилоид при этом заболевании характеризуется выпадением амилоида преимущественно в периферических нервах.

Локализованный амилоидоз. Депозиты амилоида обычно проявляются в виде узелков, видимых только под микроскопом, как правило, только в одном органе (в легких, гортани, коже, мочевом пузыре, языке и около глаз). Часто на периферии амилоидных масс находят инфильтрацию лимфоцитами и плазматическими клетками, которую расценивают как ответ на выпадение амилоида.

Эндокринный амилоидоз. Микроскопические депозиты амилоида иногда обнаруживаются в некоторых эндокринных опухолях, таких как медуллярная карцинома, опухоли островков поджелудочной железы, феохромоцитомы, низкодифференцированные карциномы желудка, а также в островках Лангерганса поджелудочной железы при сахарном диабете типа II. В этих случаях амилоидогенные белки образуются из полипептидных гормонов.

Амилоид старения. При старении встречаются два вида амилоидных депозитов. Старческий сердечный амилоидоз характеризуется выпадением амилоида в желудочках сердца и предсердиях у престарелых больных (обычно в возрасте старше 80 лет). Заболевание может вызывать тяжелые нарушения сердечной деятельности. Одновременно обнаруживаются депозиты амилоида в легких, поджелудочной железе, селезенке. Это позволяет предполагать, что старческий амилоидоз является системным заболеванием.

Старческий церебральный амилоидоз развивается в результате отложений депозитов АВ2-белка в мозговые кровеносные сосуды и бляшки у больных болезнью Альцгеймера.

МАКРО - И МИКРОСКОПИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА АМИЛОИДОЗА

Внешний вид органов при амилоидозе зависит от степени процесса. Если отложения амилоида небольшие, внешний вид органа изменяется мало, и амилоидоз обнаруживается лишь при микроскопическом исследовании. При выраженном амилоидозе орган увеличивается в объеме, становится очень плотным или ломким, а на разрезе имеет своеобразный восковидный или сальный вид.

В селезенке амилоид откладывается в лимфатических фолликулах или же равномерно по всей пульпе. В первом случае амилоидно-измененные фолликулы увеличенной и плотной селезенки на разрезе имеют вид полупрозрачных зерен, напоминающих зерна саго (саговая селезенка). Во втором случае селезенка увеличена, плотная, коричнево-красная, гладкая, имеет сальный блеск на разрезе (сальная селезенка). Саговая и сальная селезенка представляют последовательные стадии процесса.

В почках амилоид откладывается в стенке сосудов, в капиллярных петлях и мезангии клубочков, в базальных мембранах канальцев и в строме. Почка становится плотной, большой и "сальной". По мере нарастания процесса клубочки и пирамиды полностью замещаются амилоидом, разрастается соединительная ткань и развивается амилоидное сморщивание почек. При поражении почек развивается нефротический синдром. Схожие изменения наблюдаются и в других внутренних органах.

Исход неблагоприятный. Функциональное значение определяется степенью

развития амилоидоза. Выраженный амилоидоз ведет к атрофии паренхимы и склерозу органов, к их функциональной недостаточности. При выраженном амилоидозе возможна хроническая почечная, печеночная, сердечная, легочная, надпочечниковая, кишечная (синдром нарушенного всасывания) недостаточность.

Список литературы.

1. Воспаление, иммунитет и гиперчувствительность / Под ред. Г. Мовэта: Перевод с англ.— М., 1975.
2. Общая патология человека: Руководство для врачей / Под ред. А. И. Струкова, В. В. Серова, Д. С. Саркисова: В 2 т.— Т. 2.— М., 1990.
3. Патологическая анатомия болезней плода и ребенка / Под ред. Т. Е. Ивановской, Б.С. Гусман: В 2 т.— М., 1981.
4. Серов В. В., Варшавский В. А., Куприянова Л. А. Иммунопатология почек.— М., 1983.
5. Струков А. И., Серов В. В. Патологическая анатомия.— М., 1995