

при соответствующей клинической картине это смещение трактовалось как проявление ишемии миокарда при выраженных диффузных его изменениях.

У 22 больных была умеренная гипертрофия левого желудочка, у 8 — правый тип. У 30 больных во время обострения наблюдалось удлинение электрической систолы, что указывает на снижение функциональной способности миокарда.

У ряда больных были неблагоприятные ЭКГ-сдвиги, характерные для нарушения электролитного обмена — гипокалиемии, развившейся при длительной стероидной терапии без достаточного применения хлористого калия.

Проводимые фонокардиографические исследования у наших больных выявили ослабление I тона над верхушкой, усиление и расщепление II тона в точке Боткина, у некоторых больных — наличие пресистолического и протодиастолического ритма галоп, систолический шум над верхушкой или диастолический шум над основанием. Энергетически-динамическая недостаточность сердца по Хеглину была выражена при значительном поражении миокарда.

БКГ изменения у ряда больных выражались увеличением амплитуды волны N и L.

Таким образом, наши исследования подтверждают вовлечение всех трех оболочек сердца в патологический процесс при системной красной волчанке. Под влиянием стероидной терапии у ряда больных наблюдается обратная эволюция процесса, подтверждаемая положительной ЭКГ и ФКГ динамикой.

ЛИТЕРАТУРА

1. Виноградова О. М. Сов. мед., 1958, 4. — 2. Демин А. А. Тез. докл. I Всероссийского съезда терапевтов. Медгиз, М., 1958. — 3. Демин А. А., Коласов В. А. Тр. Всесибирской конф. терапевтов, 1959. — 4. Исаева Л. А. и Баженова Л. К. Педиатрия, 1962, 5. — 5. Нестеров А. И., Сигидин Я. А. Клиника коллагеновых болезней. Медгиз, М., 1961. — 6. Раевская Г. А. Сов. мед., 1962, 1. — 7. Спасская П. А. Вестн. рентген. и радиол., 1959, 6. — 8. Тареев Е. М., Насонова В. А. Сов. мед., 1957, 8. — 9. Тареев Е. М. Вопр. ревматизма. Медгиз, М., 1961.

УДК 616—039.34—053.2

О ПЕРИОДИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ

Б. З. Данович

Группа действительного члена АМН СССР проф. Н. С. Молчанова

(Ленинград)

Riemann в 1948 г. на основании наблюдений над больными в Сирии выделил заболевание, которому дал название «периодическая болезнь».

В дальнейшем Cattani, Mamou наблюдали это заболевание в Африке на побережье Средиземного моря. Распространение заболевания по побережью Средиземного моря наводило на мысль о краевой патологии. Эти авторы, а также В. В. Агаджанян, В. А. Аствацатурян и Л. А. Махонина, И. В. Тихомиров и др. отметили наследственный или семейный характер этого заболевания. Однако другие авторы (А. М. Сарванов; А. Т. Симонян и А. А. Айвозян; Ф. С. Ягубян) не смогли это подтвердить.

В настоящее время имеется целый ряд работ из разных стран, в которых описано заболевание, именуемое периодической болезнью.

Периодическая болезнь описывается под разными названиями: средиземноморская семейная лихорадка, доброкачественный пароксизмальный перитонит, серозный перикардит, периодическая абдоминальгия; семейный возвратный полисерозит, эпана-лесья (от греческого слова *epanaler* — повторный, нескончаемый).

Периодическая болезнь, по мнению А. М. Сарванова, это заболевание неизвестной этиологии, повторяющееся через более или менее регулярные интервалы; она продолжается годами, не поддается обычному терапевтическому воздействию и вне приступа не влияет на общее состояние больного.

В. В. Агаджанян, а также А. М. Сарванов выделяют целый ряд синдромов при этом заболевании. По В. В. Агаджаняну различаются: артралгический, абдоминальный, лихорадочный, торакальный, сердечно-сосудистый, почечный, легочный, кожный, судорожный, эпилептиформный, люмбальный, невралгический (с поражением периферических нервов) синдромы; при этом наблюдаются периодический паралич, мигрень, стоматиты, носовые кровотечения, сиалорея.

Эти синдромы встречаются в разных комбинациях. Чаще всего периодическая болезнь проявляется полиартралгией, абдоминальгией, лихорадкой с ознобом и лейкоцитозом во время приступа; другие же симптомы встречаются значительно реже.

Таким образом, почти у всех больных периодической болезнью наблюдаются разной интенсивности, большей частью очень выраженные, боли в животе, которые обычно начинаются в одном и том же месте и быстро распространяются по всему животу. Боли бывают настолько сильными, что остальные симптомы и ощущения больных отходят на второй план, больные о них вспоминают лишь при тщательном опросе. Температура поднимается до 40° и выше, иногда с ознобом.

Возникающие в животе боли трудно дифференцировать от болей при «остром животе» (аппендиците, остром холецистите, перфорации желудка и т. д.), тем более, что абдоминальгия часто сопровождается при периодической болезни напряжением мышц живота, положительным симптомом Щеткина — Блюмберга и нарастанием нейтрофильного лейкоцитоза. Приступы болей продолжаются от 12 до 72 часов, заканчиваются восстановлением трудоспособности до нового приступа. Боли во время приступа не снимаются противовоспалительными средствами; наркотики приглушают, но не устраняют их. Почти все больные, страдавшие периодической болезнью, подвергались в один из приступов оперативному вмешательству, во время которого чаще всего удаляется аппендикс, но приступы болей после этого не прекращаются. Если боли возникали вскоре после оперативного вмешательства, иногда предпринимались повторные оперативные вмешательства, которые приводили уже к спаечной болезни. Только тщательно собранный анамнез помогает правильно поставить диагноз.

Для иллюстрации приводим выписки из историй болезни наблюдавшихся нами больных.

1. Н., 18 лет, поступила 28/I 1964 г. с жалобами на очень интенсивные боли в правом подреберье. Наркотики, введенные врачом скорой помощи, только несколько притупили их. Был озноб, высокая температура и боли в суставах без изменения их формы и функции.

Приступы болей в животе появились у больной с 6-летнего возраста. Неоднократно лежала в стационарах, выписывалась без заметного улучшения. Во время одного из приступов в 1957 г. был удален червеобразный отросток. После операции боли в животе не прекратились, носили приступообразный характер.

Больная была помещена в терапевтическое отделение, где до 19/II чувствовала себя удовлетворительно. Уже намечалась ее выписка из больницы, когда внезапно появились резкие боли в левой половине живота, быстро распространившиеся по всему животу, головная боль, озноб. Температура поднялась до 39,3°.

Язык обложен, влажен. Живот не вздут, но резко болезнен, особенно в нижней части. Появился вначале местный симптом Щеткина — Блюмберга, затем он стал разлитым, прикосновение одеяла вызывало боли в животе. В это же время были боли в суставах, на которые больная особого внимания не обращала, так как они перекрывались болями в животе.

Состояние прогрессивно ухудшалось, нарастали симптомы раздражения брюшины. Количество лейкоцитов достигло 23 900 с нейтрофилезом. При рентгеновском обследовании симптомов непроходимости выявлено не было. Появились боли в пояснице. Моча была нормальной.

На следующий день состояние значительно улучшилось. К концу вторых суток полностью ликвидировались боли в животе, температура стала нормальной, количество лейкоцитов сначала уменьшилось, затем совсем нормализовалось, наступило «выздоровление». При подробном опросе больной выявлено, что ранее наблюдавшиеся приступы болей носили такой же характер и заканчивались выздоровлением, восстановлением трудоспособности.

Больная и ее родные настаивали на диагностической операции. Была произведена лапаротомия, во время которой, кроме незначительного увеличения лимфатических узлов и небольшого количества серозной жидкости, в брюшной полости ничего патологического обнаружить не удалось. Больная была выписана для дальнейшего наблюдения по месту жительства.

2. Ш., 18 лет, была доставлена 8/III 1964 г. с диагнозом врача скорой помощи — пилороспазм и дуоденоспазм. Жаловалась на сильные боли в верхней половине живота. Боли носили опоясывающий характер, иррадиировали в спину. Одновременно появился озноб и повысилась температура до 37,7°. Считает себя больной с 7-летнего возраста, когда у нее начали появляться боли в грудной клетке давящего характера. Эти боли носили приступообразный характер, сопровождалась ознобами. В дальнейшем, с 14 лет (когда у больной начались месячные), боли в грудной клетке исчезли, но появились приступы болей в животе. Они расценивались как проявления мезаденита. В 1961 г. был удален червеобразный отросток. Через 17 дней возникли боли такого же характера, как и до операции. Больная подверглась повторной лапаротомии, при которой патологии не было обнаружено.

С этого времени больная по поводу болей в животе неоднократно поступала в стационары. Мать страдает бронхиальной астмой. Брат здоров.

На следующий день больная чувствовала себя уже хорошо, боли почти полностью прошли, симптомы раздражения брюшины исчезли. Количество лейкоцитов стало нормальным — 5200 (было 9300), РОЭ — 5 мм/час (было 20 мм).

Установлен диагноз — периодическая болезнь. Через 7 дней у больной вновь повторился приступ такого же характера.

3. Е., 26 лет, поступил в хирургическое отделение 15/IV 1964 г. Диагноз направления: обострение хронического холецистита с некупирующейся рвотой, печеночная колика. Температура при поступлении 37,8°.

Жалуется на неукротимую рвоту или позывы на нее каждые 5—15 мин., общую слабость. Ухудшение состояния отмечает с 3 час. ночи, когда появились боли в области пупка, постепенно распространившиеся на эпигастриальную область, появилась тошнота и затем непрекращающаяся рвота. Стул был самостоятельно, однократно. Мочеотделение нарушено. Приступы начались с весны 1963 г. За этот период они повторялись 11 раз. Четыре раза был госпитализирован. Выписывался с разными диагнозами: хронический холецистит, дистония желудка и кишечника, спастический колит. До 1963 г. никакими заболеваниями желудочно-кишечного тракта не болел.

Было предварительно установлен диагноз — дуоденостаз, панкреатит (?).

Больному была произведена двусторонняя окологречная блокада, после чего состояние больного стало улучшаться, боли стихли.

На следующий день больной чувствовал себя здоровым. Температура пришла к норме на 4-й день.

Анамнез, указывающий на периодичность возникновения болей, клиническая картина, бурно развивающаяся и заканчивающаяся через 18—24 час. даже при отсутствии какой-либо помощи, позволили нам остановиться на диагнозе периодической болезни.

4. А., 31 г., наблюдается в поликлинике несколько лет. Считает себя больной с 14 лет, со времени появления месячных, когда у нее развились приступы болей в животе, сопровождающиеся высокой лихорадкой, ознобами, симптомами острого раздражения брюшины в момент приступа. По этому поводу находилась под наблюдением в разных стационарных учреждениях, в том числе противотуберкулезном диспансере (предполагался мезаденит).

При одном из приступов болей у нее был удален неизменный червеобразный отросток и небольшая киста яичника. Эффекта от операции не было. Приступы повторялись часто, облегчения ни от каких средств, в том числе гормонотерапии, не наступало. Наркотики несколько приглушали боль.

Поскольку при периодической болезни новарсенол давал хороший эффект, Ф. С. Ягубян считает, что нельзя исключить связи этого заболевания с простейшими.

Близкое сходство заболевания с коллагенозами давало возможность многим авторам, особенно французам, отождествлять эти болезни. Е. М. Тареев и В. А. Насонова полагают, что периодическая болезнь является ранней, иногда длительно тянущейся стадией преколлагеноза и что в основе заболевания лежит ангионевротический отек Гревса.

А. Г. Симонян и А. А. Айвазян на основании большого количества собственных наблюдений (63 больных) приходят к выводу об аллергической природе периодической болезни. Это, по их мнению, подтверждается частым увеличением печени, селезенки и лимфоузлов, усилением иммунобиологических процессов в организме с участием ретикуло-эндотелиальной системы.

При изучении белковых фракций крови авторы наблюдали аллергическую перестройку. Введение гепарина ликвидирует приступ благодаря антигиалуронидазному его действию. При этом заболевании происходит нарушение ферментативной системы гепарин — гиалуронидаза — гиалуроновая кислота, повышается активность гиалуронидазы и уменьшается количество гиалуроновой кислоты.

Все это приближает периодическую болезнь к коллагенозам, протекающим по типу ангионевротического отека, но полностью поставить знак равенства между ними нельзя, так как применяемые при коллагенозах и ангионевротическом отеке десенсибилизирующие средства, в том числе кортикостероиды, оказались неэффективными.

Необходимо дальнейшее изучение этого заболевания, поэтому лечащие врачи, в частности терапевты и хирурги, должны быть осведомлены о нем.

ЛИТЕРАТУРА

1. Агаджанян В. В. Тер. арх., 1963, 6. — 2. Аствацатрян В. А. и Махонина Л. А. Педиатрия, 1962, 8. — 3. Виноградова О. М. Вестн. АМН СССР, 1965, 5. — 4. Виноградова О. М., Лурье З. Л. и Чухрова В. А. Тер. арх., 1964, 6. — 5. Зеленин В. Ф. Тер. арх., 1939, 1. — 6. Касаткин Е. В. Сов. мед., 1955, 23. — 7. Кончаловский Л. Н. Тер. арх., 1935, 1. — 8. Мандельштам М. Э. Тер. арх., 1954, 2. — 9. Оганесян Л. М., Фарманян А. К. и Аветисян В. А. Клин. мед., 1965, 7. — 10. Сарванов А. Г. Клин. мед., 1965, 1. — 11. Симонян А. Г. и Айвазян А. А. Тер. арх., 1965, 3. — 12. Старосельцева Л. К., Виноградова О. М. и Адо М. А. Вестн. АМН СССР, 1965, 5. — 13. Стоянов В. П. и Шопов П. В. Клин. мед., 1961, 3. — 14. Тареев Е. М. и Насонова В. А. Сов. мед., 1959, 11. — 15. Тихомиров И. В. Клин. мед., 1961, 3. — 16. Ягубян Ф. С. Клин. мед., 1965, 1. — 17. Cattani R., Mamou H. Bull. Soc. Méd. Paris, 1951, 67, 1104—1107. — 18. Mamou H. La maladie periodique. Paris, 1956. — 19. Reimann H. A. Acta med. scand., 1947, 196, 663; JAMA, 1948, 136, 239.