
Оглавление

Предисловие	8
Введение	9
Глава I. Болезни органов дыхания.	16
Глава II. Болезни органов кровообращения	105
Глава III. Болезни органов пищеварения.	291
Глава IV. Болезни почек	391
Глава V. Болезни системы крови	422
Глава VI. Системные васкулиты.	500
Глава VII. Диффузные заболевания соединительной ткани	525
Глава VIII. Болезни суставов	556
Заключение.	587
Ответы на контрольные вопросы и задачи	591

Болезни органов дыхания

Содержание

Пневмонии	16
Бронхоэктатическая болезнь	40
Хронический бронхит	44
Хроническая обструктивная болезнь легких	56
Бронхиальная астма	66
Плеврит	85
Легочное сердце	94
Контрольные вопросы и задачи	102

Пневмонии

ПНЕВМОНИЯ (Пн) — острое инфекционное поражение нижних отделов дыхательных путей, подтвержденное рентгенологически, доминирующее в картине болезни и не связанное с другими известными причинами.

В определении Пн подчеркивается острый характер воспаления, поэтому нет необходимости употреблять термин «острая пневмония» (в Международной классификации болезней, принятой Всемирной организацией здравоохранения, рубрика «острая пневмония» отсутствует).

В зависимости от эпидемиологической обстановки заболеваемость Пн в России колеблется от 3—5 до 10—14 на 1000 населения.

Классификация. До последнего времени в нашей стране пользовались классификацией острой пневмонии (ОП), предложенной Е.В. Гембицким и соавт. (1983), являющейся модификацией классификации, разработанной Н.С. Молчановым (1962) и утвержденной XV Всесоюзным съездом терапевтов. В этой классификации выделяют следующие рубрики.

Этиология: 1) бактериальные (с указанием возбудителя); 2) вирусные (с указанием возбудителя); 3) орнитозные; 4) риккетсиозные; 5) микоплазменные; 6) грибковые (с указанием вида); 7) смешанные; 8) аллергические, инфекционно-аллергические; 9) неустановленной этиологии.

Патогенез: 1) первичные; 2) вторичные.

Клинико-морфологическая характеристика: 1) паренхиматозные — крупные, очаговые; 2) интерстициальные.

Локализация и протяженность: 1) односторонние; 2) двусторонние (1 и 2 с указанием протяженности).

Тяжесть: 1) крайне тяжелые; 2) тяжелые; 3) средней тяжести; 4) легкие и абортивные.

Течение: 1) острые; 2) затяжные.

Первичная ОП — самостоятельный острый воспалительный процесс преимущественно инфекционной этиологии. Вторичные ОП возникают как осложнение других болезней (болезни сердечно-сосудистой системы с нарушением кровообращения в малом круге кровообращения, хронические болезни почек, системы крови, обмена веществ, инфекционные болезни и пр.) или развиваются на фоне хронических заболеваний органов дыхания (опухоль, бронхоэктазы и пр.) и т.п.

Деление ОП на очаговую и крупозную правомочно лишь в отношении пневмококковой пневмонии.

Затяжным следует считать такое течение ОП, при котором в сроки до 4 нед не происходит полного ее разрешения.

К постановке диагноза интерстициальной Пн необходимо подходить с большой ответственностью. Такая осторожность обусловлена тем, что интерстициальные процессы в легком сопровождают большую группу как легочных, так и внелегочных заболеваний, что может способствовать гипердиагностике интерстициальной Пн.

Современное определение Пн подчеркивает инфекционный характер воспалительного процесса и таким образом исключает из группы Пн легочные воспаления другого происхождения (иммунные, токсические, аллергические, эозинофильные и др.), для которых (во избежание терминологической путаницы) целесообразно использовать термин «пневмонит».

В связи с необходимостью проведения ранней этиотропной терапии Пн и невозможностью в большинстве случаев своевременно верифицировать ее возбудитель Европейским респираторным обществом (1993) предложена рабочая группировка Пн, основанная на клинико-патогенетическом принципе с учетом эпидемической ситуации и факторов риска.

I. Внебольнично приобретенная пневмония.

II. Внутрибольнично приобретенная (госпитальная или нозокомиальная) пневмония.

III. Пневмония при иммунодефицитных состояниях.

IV. Аспирационная пневмония.

Такая группировка клинических форм Пн позволяет выделить определенный спектр возбудителей, характерный для каждой формы заболевания. Это дает возможность более целенаправленно осуществлять эмпирический выбор антибиотиков на начальном этапе лечения Пн.

Из рабочей группировки в последние годы в ранее существующем понимании исключена атипичная Пн как пневмония, вызванная атипичными возбудителями и имеющая атипичную клиническую картину заболевания. Этим термином (атипичная пневмония) в России в настоящее время обозначают «тяжелый острый респираторный синдром — ТОРС».

Внебольничная Пн — острое заболевание, возникшее во внебольничных условиях, относится к самым распространенным формам Пн и имеет наиболее характерную клиническую картину. По-прежнему Пн, которые возникают в замкнутых молодежных коллективах (школьники, студенты, солдаты) и часто носят характер эпидемической вспышки, протекают с атипичной симптоматикой.

К внутрибольничным (нозокомиальным) относят те Пн, которые развились в течение 48—72 ч и более после поступления больного в стационар по поводу другого заболевания.

Пн, развивающиеся на фоне измененного иммунного статуса, встречаются у больных СПИДом, у лиц, получающих иммуносупрессивную терапию, у больных с системными заболеваниями, относятся к категории Пн при иммунодефицитных состояниях.

Аспирационная пневмония встречается наиболее часто у лиц, страдающих алкоголизмом и наркоманией, реже — после наркоза.

Этиология. Подавляющее большинство Пн, вызванных микроорганизмами, — это самостоятельные заболевания; реже встречаются Пн как проявление острого инфекционного заболевания.

При внебольничных Пн в 80—90 % случаев возбудителями являются *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Moraxella catarrhalis*. Среди наиболее распространенных возбудителей Пн по-прежнему главным остается пневмококк. Реже возбудителем Пн являются *Chlamydia psittaci*, клебсиелла (палочка Фридендера).

Для внутрибольничных (нозокомиальных) Пн характерно большое разнообразие этиологических агентов, включающих грамотрицательную флору (энтеробактерии, синегнойная палочка, ацинетобактер), золотистый стафилококк и анаэробы.

Пн у больных с иммунодефицитом, помимо пневмококков и грамотрицательных палочек, часто вызывают *Pneumocystis carinii*, вирусы, в том числе цитомегаловирусы, считающиеся маркерами ВИЧ-инфекции, грибы, *Nocardia* spp., микобактерии. Если у таких больных при исследовании крови отмечается нейтропения, то возбудителями чаще всего выступают *Staphylococcus aureus*, *Escherichia coli*, *Pseudomonas aeruginosa*, нередко приводящие к септическому течению заболевания.

Так как основной причиной аспирационной Пн является попадание в дыхательные пути микрофлоры ротоглотки или желудка, основными возбудителями являются анаэробные бактерии, грамотрицательная микрофлора и *Staphylococcus aureus*, находящиеся в носоглотке.

Основными возбудителями атипично протекающих Пн являются *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, *Chlamydia psittaci*, *Legionella pneumophila*, *Coxiella burnetii*.

Возбудитель ТОРС относится к группе *Coronavirus*, маркированный как SARS-CoV. Источником его являются животные (кошки, собаки), заболевание передается от человека к человеку.

В период эпидемии гриппа возрастает роль вирусно-бактериальных ассоциаций (чаще всего встречаются стафилококки), а также условно-патогенных микроорганизмов. При вирусно-бактериальных Пн респираторные вирусы играют этиологическую роль лишь в начальном периоде болезни: основным этиологическим фактором, определяющим клиническую картину, тяжесть течения и исход Пн, остается бактериальная флора.

Патогенез. В патогенезе Пн основная роль принадлежит воздействию инфекционного возбудителя, попадающего в легкие извне. Чаще всего микрофлора попадает в респираторные отделы легких через бронхи: ингаляционно (вместе с вдыхаемым воздухом) и аспирационно (из носовой ротоглотки). Бронхогенный путь заражения является основным при первичных Пн.

Гематогенным путем возбудитель попадает в легкие преимущественно при вторичных Пн, развивающихся как осложнение при сепсисе и общеинфекционных заболеваниях, а также при тромботическом генезе Пн. Лимфогенное распространение инфекции с возникновением Пн наблюдается лишь при ранениях в грудную клетку.

Имеется также эндогенный механизм развития воспаления в легочной ткани, обусловленный активацией микрофлоры, находящейся в легких. Роль его велика особенно при внутрибольничных Пн.

Начальным звеном развития воспаления легких является адгезия микроорганизмов к поверхности эпителиальных клеток бронхиального дерева (схема 3), чему значительно способствуют предшествующая дисфункция реснитчатого мерцательного эпителия и нарушение мукоцилиарного клиренса. Следующим после адгезии этапом развития воспаления является колонизация микроорганизма в эпителиальных клетках. Повреждение мембраны этих клеток способствует интенсивной выработке биологически активных веществ—цитокинов (интерлейкины 1, 8, 12 и др.).

Схема 3. ПАТОГЕНЕЗ ПНЕВМОНИИ



Под влиянием цитокинов осуществляется хемотаксис макрофагов, нейтрофилов и других эффекторных клеток, принимающих участие в местной воспалительной реакции. В развитии последующих этапов воспаления существенную роль играют инвазия и внутриклеточная персистенция микроорганизмов, выработка ими эндо- и экзотоксинов. Эти процессы приводят к воспалению альвеол и бронхиол и развитию клинических проявлений заболевания.

Важную роль в развитии Пн играют факторы риска. К ним относят возраст (пожилые люди и дети); курение; хронические заболевания легких, сердца, почек, желудочно-кишечного тракта; иммунодефицитные состояния; контакт с птицами, грызунами и другими животными; путешествия (поезда, вокзалы, самолеты, гостиницы); охлаждение; формирование замкнутых коллективов.

Кроме инфекции, развитию Пн могут способствовать неблагоприятные факторы внешней и внутренней среды, под влиянием которых происходят снижение общей неспецифической резистентности организма (подавление фагоцитоза, выработка бактериолизинов и пр.) и подавление местных защитных механизмов (нарушение мукоцилиарного клиренса, снижение фагоцитарной активности альвеолярных макрофагов и нейтрофилов и др.).

В патогенезе Пн определенное значение придается аллергическим и аутоаллергическим реакциям. Сапрофиты и патогенные микроорганизмы, становясь антигенами, способствуют выработке антител, которые фиксируются преимущественно на клетках слизистой оболочки дыхательных путей. Здесь происходит реакция антиген—антитело, которая приводит к повреждению тканей и развитию воспалительного процесса.

При наличии общих антигенных детерминант микроорганизмов и легочной ткани или при повреждении легочной ткани вирусами, микроорганизмами, токсинами, приводящем к проявлению ее антигенных свойств, развиваются аутоаллергические процессы. Эти процессы способствуют более длительному существованию патологических изменений и затяжному течению болезни. Кроме того, затяжное течение Пн часто бывает обусловлено ассоциациями микроорганизмов.

Клиническая картина. Для проявления Пн характерны основные синдромы:

- Интоксикационный (общая слабость, разбитость, головные и мышечные боли, одышка, сердцебиение, бледность, снижение аппетита).
- Синдром общих воспалительных изменений (чувство жара, озноб, повышение температуры тела, изменение острофазовых показателей крови: лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ, уровня фибриногена, α_2 -глобулинов, появление С-реактивного белка).
- Синдром воспалительных изменений легочной ткани (появление кашля и мокроты, укорочение перкуторного звука), усиление голосового дрожания и бронхофонии, изменение частоты и характера дыхания, появление влажных хрипов, характерные рентгенологические изменения.
- Синдром вовлечения других органов и систем — сердечно-сосудистой системы, пищеварительного тракта, почек, нервной системы.

Степень выраженности этих проявлений характеризует тяжесть течения Пн (табл. 1).

Таблица 1. Показатели тяжести течения пневмонии [Никулин Н.К., 1975]

Симптомы	Течение		
	легкое	средней тяжести	тяжелое
ЧД в 1 мин	Не более 25	Около 30	40 и более
Пульс	Менее 90	До 100	Более 100
Температура, °С	До 38	До 39	40 и выше
Гипоксемия	Нет	Нерезкая	Выраженная
Недостаточность кровообращения	»	»	Отчетливая
Обширность поражения	1—2 сегмента одной доли	По 1—2 сегмента в обоих легких или целая доля	Более одной доли или полисегментарно

Клиническая картина Пн зависит от ряда причин и во многом определяется характером возбудителя и состоянием макроорганизма. Так, в клинической картине атипичных Пн преобладают проявления общей интоксикации, в то время как симптомы бронхолегочного синдрома отходят на второй план. Для аспирационных Пн характерно развитие гнойно-деструктивных процессов в легких. При вторичной пневмонии состояние больного и клиническая картина бывают обусловлены проявлениями основного заболевания. На различных этапах течения Пн клиническая картина может изменяться в зависимости от присоединения тех или иных осложнений.

Осложнения. Все осложнения Пн подразделяют на легочные и внелегочные. Основные легочные осложнения: 1) абсцедирование; 2) плеврит (пара- и метапневмонический), значительно реже — эмпиема плевры; 3) присоединение астматического компонента. При тяжелом течении Пн (вирусная или массивная сливная бактериальная) создаются условия для формирования отека легких и развития острой дыхательной недостаточности, дистресс-синдрома. Внелегочными осложнениями принято считать следующие: 1) инфекционно-токсический шок (с явлениями острой сосудистой, острой левожелудочковой и почечной недостаточности, изъязвлениями слизистой оболочки пищеварительного тракта и кровотечением, развитием диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови на заключительной стадии шока); 2) инфекционно-аллергический миокардит; 3) инфекционный эндокардит; 4) перикардит; 5) менингит или менингоэнцефалит; 6) анемия; 7) гломерулонефрит; 8) гепатит. Кроме того, при тяжелом течении крупозной Пн возможно развитие интоксикационных психозов, а при сливных тотальных Пн — острого легочного сердца, ДВС-синдрома, сепсиса.

На I этапе диагностического поиска необходимо: 1) выявить основные жалобы, позволяющие предположить Пн; 2) оценить тяжесть состояния больного; 3) предположить этиологию болезни с учетом варианта начала и течения процесса.

Основные жалобы больного Пн: кашель, выделение мокроты, боли в грудной клетке, усиливающиеся при дыхании и кашле, одышка, нарушение общего самочувствия, повышение температуры тела.

Кашель может быть сухим (в начальном периоде крупозной Пн, в течение всего заболевания при интерстициальной Пн) или с выделением мокроты (слизистой, слизисто-гнойной, гнойно-слизистой, кровянистой).

«Ржавая» мокрота характерна для крупозной Пн, кровянистая тягучая мокрота — для Пн, вызванных клебсиеллой (палочка Фридендера), гнойная кровянистая мокрота — один из признаков Пн стрептококкового генеза. С выделением кровянистой мокроты может протекать вирусная Пн. Упорный, иногда приступообразный кашель с небольшим количеством слизисто-гнойной мокроты наблюдается при микоплазменных Пн. Кроме того, для микоплазменных Пн характерно ощущение «саднения» в горле.

Кровохарканье — одна из характерных особенностей пневмоний при микозах легких; кровохарканье в сочетании с болями в боку — признак инфарктной Пн.

Боль в боку, усиливающаяся при глубоком дыхании и кашле, характерна для Пн с вовлечением в патологический процесс плевры (чаще всего для крупозной пневмококковой Пн). Развитие парапневмонических плевритов наблюдается у половины больных пневмонией, вызванной палочкой Пфейффера, и у 30—80 % больных Пн стрептококковой этиологии. При локализации Пн в нижних отделах легких и вовлечении в процесс диа-

Диффузные заболевания соединительной ткани

Содержание

Диффузные заболевания соединительной ткани . . .	525
Системная красная волчанка	526
Системная склеродермия	539
Дерматомиозит	548
Контрольные вопросы и задачи	554

Диффузные заболевания соединительной ткани

ДИФУЗНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ (ДЗСТ), или коллагенозы (термин, имеющий историческое значение), — группа заболеваний, характеризующихся системным иммуновоспалительным поражением соединительной ткани и ее производных. Данное понятие является групповым, но не нозологическим, в связи с чем этим термином не следует обозначать отдельные нозологические формы. ДЗСТ объединяют достаточно большое число заболеваний. Наиболее часто встречающимися являются системная красная волчанка (СКВ), системная склеродермия (ССД), дерматомиозит (ДМ); к этой группе заболеваний относят также ревматическую лихорадку (традиционно описываемую в разделе заболеваний сердечно-сосудистой системы). В настоящее время доказано, что при ДЗСТ происходят глубокие нарушения иммунного гомеостаза, выражающиеся в развитии аутоиммунных процессов, т.е. реакции иммунной системы, сопровождающиеся появлением антител или сенсibilизированных лимфоцитов, направленных против антигенов собственного организма (аутоантигенов).

Основой аутоиммунной патологии является иммунорегуляторный дисбаланс, выражающийся в угнетении супрессорной и увеличении «хелперной» активности Т-лимфоцитов с последующей активацией В-лимфоцитов и гиперпродукцией аутоантител самой разной специфичности.

Имеется ряд общих черт, объединяющих ДЗСТ:

- общность патогенеза — нарушение иммунного гомеостаза в виде неконтролируемой выработки аутоантител и образования иммунных комплексов антиген — антитело, циркулирующих в крови и фиксирующихся в

тканях с последующим развитием тяжелой воспалительной реакции (особенно в микроциркуляторном русле, почках, суставах и пр.);

- сходство морфологических изменений (фибриноидное изменение основного вещества соединительной ткани, васкулиты, лимфоидные и плазмноклеточные инфильтраты и пр.);

- хроническое течение с периодами обострений и ремиссий;
- обострение под влиянием неспецифических воздействий (инфекция, инсоляция, вакцинация и др.);

- многосистемность поражения (кожа, суставы, серозные оболочки, почки, сердце, легкие);

- лечебный эффект иммуносупрессорных средств (глюкокортикостероиды, цитостатики).

Все заболевания, входящие в эту группу, отличаются самостоятельными клиническими и морфологическими проявлениями, поэтому в каждом конкретном случае следует стремиться к точному нозологическому диагнозу.

В данной главе рассматривается диагностический поиск при системной красной волчанке, системной склеродермии, дерматомиозите.

Системная красная волчанка

Системная красная волчанка (СКВ) — системное аутоиммунное заболевание лиц молодого возраста (преимущественно женщин), развивающееся на фоне генетически обусловленного несовершенства иммунорегуляторных процессов, приводящего к неконтролируемой продукции антител к собственным клеткам и их компонентам, с развитием аутоиммунного и иммунореактивного хронического поражения [Насонова В.А., 1989]. Сущность заболевания состоит в иммуновоспалительном поражении соединительной ткани и микроциркуляторного русла, кожи, суставов и внутренних органов (при этом висцеральные поражения являются ведущими, определяя течение и прогноз болезни).

СКВ, по данным разных авторов, встречается с частотой 2,7—4,8 на 100 000 населения, в молодом и среднем возрасте соотношение больных женщин и мужчин 9:1 (в детском возрасте или после менопаузы соотношение уменьшается до 2:1). Это обстоятельство подтверждает предположение, что в возникновении и развитии СКВ определенная роль принадлежит половым гормонам. Хотя заболевание у мужчин развивается значительно реже, протекает оно столь же тяжело, как и у женщин.

СКВ принадлежит к генетически детерминированным заболеваниям. Исследования популяции показали, что предрасположенность к возникновению СКВ связана с определенными генами II класса гистосовместимости (HLA), генетически обусловленным дефицитом отдельных компонентов комплемента, а также полиморфизмом генов некоторых рецепторов и фактором некроза опухоли α (ФНО- α).

Этиология. Конкретный этиологический фактор при СКВ не установлен, однако ряд клинических проявлений (цитопенический синдром, эритема и энантема) и определенные закономерности болезни позволяют сближать СКВ с заболеваниями вирусной этиологии. В настоящее время придается значение вирусам, принадлежащим к РНК-группе (так называемые медленные, или латентные, вирусы). Обнаружение семейных случаев заболевания, частое выявление в семьях других ревматических или аллергических заболеваний, различных нарушений иммунитета позво-

ют думать о возможном значении семейно-генетической предрасположенности.

Выявлению СКВ способствует целый ряд неспецифических факторов — инсоляция, неспецифическая инфекция, введение сывороток, прием некоторых лекарственных средств (в частности, периферических вазодилататоров из группы гидралазинов), стресс. СКВ может начаться после родов, перенесенного аборта. Все эти данные позволяют рассматривать СКВ как мультифакториальное заболевание.

Патогенез. Вследствие воздействия на иммунную систему вируса (а возможно, и противовирусных антител) на фоне наследственной предрасположенности возникает дисрегуляция иммунного ответа, что приводит к гиперреактивности гуморального иммунитета. В организме больных происходит неконтролируемая продукция антител к различным тканям, клеткам, белкам организма (в том числе к различным клеточным органеллам и к ДНК). Установлено, что при СКВ вырабатываются аутоантитела только примерно к 40 из более 200 потенциальных антигенных клеточных компонентов. В последующем происходит образование иммунных комплексов и отложение их в различных органах и тканях (преимущественно в микроциркуляторном русле). Характерны разнообразные дефекты иммунорегуляции, характеризующиеся гиперпродукцией цитокинов (ИЛ-6, ИЛ-4 и ИЛ-10). Далее разыгрываются процессы, связанные с элиминацией фиксированных иммунных комплексов, что приводит к высвобождению лизосомных ферментов, повреждению органов и тканей и развитию иммунного воспаления. В процессе воспаления и деструкции соединительной ткани высвобождаются новые антигены, в ответ на которые формируются антитела, образуются новые иммунные комплексы, и, таким образом, создается порочный круг, обеспечивающий хронизацию заболевания.

Классификация. В настоящее время в нашей стране [Насонова В.А., 1972—1986] принята рабочая классификация клинических вариантов течения СКВ, учитывающая: 1) характер течения; 2) активность патологического процесса; 3) клинико-морфологическую характеристику поражения органов и систем.

Характер течения болезни:

острое, подострое, хроническое (рецидивирующий полиартрит, синдром дискоидной волчанки, синдром Рейно, синдром Верльгофа, синдром Шегрена).

Фаза и степень активности процесса.

Фаза активная: высокая активность (III), умеренная (II), минимальная (I).

Фаза неактивная (ремиссия).

Клинико-морфологическая характеристика поражений:

- кожи (симптом «бабочки», капилляриты, экссудативная эритема, пурпура, дискоидная волчанка и др.);
- суставов (артралгии, острый, подострый и хронический полиартрит);
- серозных оболочек (полисерозит: плеврит, перикардит, переспленит);
- сердца (миокардит, эндокардит, недостаточность митрального клапана);
- легких (острый, хронический пневмонит, пневмосклероз);
- почек (люпус-нефрит нефротического или смешанного типа; мочево́й синдром);
- нервной системы (менингоэнцефалополирадикулоневрит, полиневрит).

Выделяют острое, подострое и хроническое течение болезни.

Острое течение: внезапное начало — больные могут указать день, когда началась лихорадка, полиартрит, появились изменения на коже. В ближайшие 3—6 мес развиваются полисиндромность, гломерулонефрит (люпус-нефрит), поражение ЦНС. Продолжительность заболевания без лечения не более 1—2 лет, однако при своевременном распознавании и активном лечении глюкокортикостероидами и многолетней поддерживающей терапии можно добиться полной ремиссии. Этот вариант болезни наблюдается преимущественно у подростков, детей и молодых.

Подострое течение: встречается наиболее часто, начинается как бы изподволя, с общих симптомов, артралгий, рецидивирующих артритов, разнообразных неспецифических поражений кожи. Отчетлива волнообразность течения. Развернутая картина болезни формируется через 2—3 реже — через 3—4 года.

Хроническое течение: заболевание длительное время проявляется рецидивами различных синдромов — полиартрита, реже полисерозита, синдромом дискоидной волчанки, синдромом Рейно. На 5—10-м году болезни присоединяются другие органические поражения (почки, легкие).

При хроническом течении болезни у 20—30 % больных развивается так называемый *антифосфолипидный синдром*, представляющий клинико-лабораторный симптомокомплекс (венозные и/или артериальные тромбозы, различные формы акушерской патологии, тромбоцитопения и разнообразные поражения органов). Характерный иммунологический признак — антитела, реагирующие с фосфолипидами и фосфолипидсвязывающими белками (более детально о антифосфолипидном синдроме будет сказано далее).

Выделяют также три степени активности патологического процесса, т.е. выраженность потенциально обратимого иммуновоспалительного повреждения, определяющая характер терапии у каждого конкретного больного. Активность следует отличать от «тяжести» болезни, под которой понимают совокупность необратимых изменений, потенциально опасных для жизни больного.

Клиническая картина. Проявления болезни чрезвычайно разнообразны, что определяется множественностью поражения органов и систем, характером течения, фазой и степенью активности воспалительного процесса.

На I этапе диагностического поиска получают информацию, на основании которой можно составить представление: 1) о варианте начала заболевания; 2) о характере течения болезни; 3) о степени вовлечения в патологический процесс тех или иных органов и систем; 4) о проводимом ранее лечении и его эффективности, а также возможных осложнениях лечения.

Варианты начала болезни могут быть разнообразными. Наиболее часто болезнь начинается с сочетания различных синдромов; моносимптомное начало, как правило, нехарактерно. В связи с этим предположение о возможности СКВ возникает с того момента, как у больного выявлено такое сочетание, что чрезвычайно важно для диагностики СКВ.

В раннем периоде СКВ наиболее частыми являются синдромы поражения суставов, кожи, серозных оболочек, а также лихорадка. Таким образом, наиболее «подозрительными» в отношении СКВ будут разнообразные сочетания: 1) лихорадка, полиартрит, трофические изменения кожи (в частности, выпадение волос — алопеция); 2) полиартрит, лихорадка, поражение плевры (плеврит); 3) лихорадка, трофические нарушения кожи, пора-

жения плевры. Диагностическая значимость этих сочетаний в существенной мере повышается, если поражение кожи заключается в развитии эритемы, однако в начальном периоде болезни эритема встречается лишь в 25 % случаев; все же это обстоятельство не снижает диагностического значения перечисленных сочетаний.

Малосимптомное начало болезни нехарактерно, однако отмечен дебют СКВ с развития массивных отеков вследствие развития с самого начала патологического процесса диффузного гломерулонефрита (люпус-нефрита) нефротического или смешанного типа.

Вовлечение в патологический процесс различных органов проявляется симптомами их воспалительного поражения: артрит, миокардит, перикардит, пневмонит, гломерулонефрит, полиневрит и пр.

Сведения о проводимом ранее лечении позволяют судить: 1) об его адекватности; 2) об остроте течения болезни и степени активности процесса (начальные дозы кортикостероидов, длительность их применения, поддерживающие дозы, включение в лечебный комплекс цитостатиков при выраженных иммунных нарушениях, высокой активности люпус-нефрита и т.д.); 3) о наличии осложнений кортикостероидной и цитостатической терапии.

На I этапе могут быть сделаны определенные выводы относительно диагноза при длительном течении болезни, однако в дебюте болезни диагноз устанавливается на последующих этапах исследования.

На II этапе диагностического поиска можно получить много данных, свидетельствующих о поражении органов и степени их функциональной недостаточности.

Поражение *опорно-двигательного аппарата* проявляется полиартритом, преобладающим ревматоидный артрит (РА), симметричным поражением мелких суставов кисти (проксимальных межфаланговых, пястно-фаланговых, лучезапястных) и крупных суставов (реже). При развернутой клинической картине болезни определяется деформация суставов, обусловленная периартикулярным отеком. С течением болезни развиваются деформации мелких суставов. Поражение суставов может сопровождаться диффузными миалгиями, очень редко — истинным полимиозитом с отеком и слабостью мышц. Иногда возникают лишь артралгии.

Кожные покровы поражаются так же часто, как и суставы. Наиболее типичны эритематозные высыпания на лице в области скуловых дуг и спинки носа («бабочка»). Повторяющиеся очертания «бабочки» воспалительные высыпания на носу и щеках наблюдаются в различных вариантах: 1) сосудистая (васкулитная) «бабочка» — нестойкое, пульсирующее, разлитое покраснение кожи с цианотичным оттенком в средней зоне лица, усиливающееся при воздействии внешних факторов (инсоляция, ветер, холод) или волнении; 2) «бабочка» типа центробежной эритемы (изменения кожи локализируются только в области переносицы). Кроме «бабочки», могут наблюдаться дискоидные высыпания — эритематозные приподнимающиеся бляшки с кератическим нарушением и последующей атрофией кожи лица, конечностей и туловища. Наконец, у части больных наблюдают неспецифическую экссудативную эритему на коже конечностей, грудной клетки, признаки фотодерматоза на открытых частях тела.

К поражениям кожных покровов относят капилляриты — это мелкоочечная геморрагическая сыпь на подушечках пальцев рук, ногтевых ложах, ладонях. Кожные поражения могут сочетаться с энантемой на твердом небе. На слизистой оболочке рта или носоглоточной области могут обнаруживаться безболезненные изъязвления.