

Таким образом, данные исследования показали изменение функционального состояния вегетативной нервной системы, биоэлектрической активности, тонуса сосудов головного мозга, наличие эндокринологических и биохимических нарушений у больных с парестезиями и болевыми синдромами полости рта. Это может свидетельствовать о заинтересованности при этом надсегментарных структур головного мозга, а также системы "гипофиз—надпочечники". Данные стоматологического обследования и стоматоскопии позволили объективно оценить местные изменения в полости рта при данном заболевании.

ЛИТЕРАТУРА

1. Вейн А.М. Заболевания вегетативной нервной системы.—Руководство для врачей.—М., 1991.
2. Гречко В.Е. Нейростоматология — новый раздел медицины //В кн.: Болевые и вегетативные синдромы и заболевания лица и полости рта.—М., 1987.—С.10—12.

3. Гречко В.Е. Неотложная помощь в нейростоматологии.—М., 1990.

4. Гречко В.Е., Иванова Н.А., Кушлинский Н.Е., Степанченко А.В., Синева Н.А., Савушкин А.Н., Хасан А. Роль гормональных нарушений в реализации болевого синдрома в области лица //Тез. докл. I конф. Росс. Асс. по изучению боли.— 19—21 октября 1993 г.

5. Гречко В.Е. Клиника, диагностика и лечение стоматалгии (глоссалгии) //Мед. газета.—1997.—№ 3.—13 января.

6. Дычко Е.Н., Миртовская В.Н. и др. //Журн. невропатол. и психиатр.—1982.—Т.82.—С.84—87.

7. Яворская Е.С. //Журн. ушн., нос. и горл. болезней.—1988.—№ 4.—С.14—18.

8. Mumford J.M. Orafacial pain: aetiology, diagnosis and treatment.—3d. ed.—Edinburg: Livingstone, 1982.—P.301—303.

9. Wagner I.V. //Sahn. Mund-Kieferhelk.—1984.—Bd.72.—S.211—216.

10. Zegarelli D.J. //N.-Y. St. dent. J.—1983.—Vol. 49.—P.654—660.

Поступила 26.01.97.



УДК 616.831—005:616.153+616.5—009

Л.А.Калашникова

НАРУШЕНИЕ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ ПРИ ПЕРВИЧНОМ АНТИФОСФОЛИПИДНОМ СИНДРОМЕ И СИНДРОМЕ СНЕДДОНА

НИИ неврологии РАМН, г. Москва

Р е ф е р а т. Обследованы 66 больных с синдромом Снеддона и 29 больных с первичным антифосфолипидным синдромом. Клиническая картина синдрома Снеддона характеризовалась сочетанием цереброваскулярных нарушений (ишемические НМК, ПНМК) с изменением кожи в виде ливедо. У части больных отмечались тромбозы периферических вен, ишемическая болезнь сердца, спонтанные аборт или внутриутробная гибель плода у женщин, тромбоцитопения. У 64% больных с синдромом Снеддона были обнаружены антитела к фосфолипидам — кардиолипину и/или волчаночный антикоагулянт, что свидетельствует об отношении этих случаев к первичному антифосфолипидному синдрому. Клинические проявления у 29 больных с первичным антифосфолипидным синдромом были сходны с таковыми при синдроме Снеддона за исключением отсутствия ливедо.

Л.А.Калашникова

БЕРЕНЧЕЛ АНТИФОСФОЛИПИД СИНДРОМ ҺӘМ СНЕДДОН СИНДРОМЫ БУЛГАНДА БАШ МИЕ КАН ӘЙЛӘНЭШЕ БОЗЫЛУ

Снеддон синдромлы 66 һәм беренчел антифосфолипид синдромлы 29 авыру тикшерелә. Снеддон синдромлы клиник картинасы цереброваскуляр тайпылышлар (ишемик НМК, ПНМК) тиредәге ливедо рәвешендә үзгәрешләре кушылмасы белән характерлана. Бер өлеш авыруларда периферик веналар тромбозы, ишемик йөрәк авыртуы, хатын-кызларда бала төрешү һәм карында бала

үлү, тромбоцитопения кебек куренешләр күзәтелә. Снеддон синдромлы авыруларның 64% Һәдәләге очракның беренчел антифосфолипид синдромга каравын раслап, фосфолипидларга антигенчәкләр табылды. Беренчел антифосфолипид синдром 29 авырудагы клиник чагылыш Снеддон синдромлы авырулардагы клиник чагылыш белән охшаш булып чыкты.

L.A.Kalashnikova

DISTURBANCES OF CEREBRAL CIRCULATION IN PRIMARY ANTIPHOSPHOLIPIDE SYNDROME AND SNEDDON'S SYNDROME

66 patients with Sneddon's syndrome and 29 patients with primary antiphospholipide syndrome has been examined. Clinical picture of Sneddon's syndrome was characterized by combination of cerebrovascular disturbances (ischemic disturbance of cerebral circulation, primary disturbance of cerebral circulation) with skin change in the form of livedo. In some patients there were thromboses of peripheral veins, ischemic heart disease, spontaneous abortions or intrauterine fetus death in women, thrombocytopenia. In 64% of patients with Sneddon's syndrome there were revealed antibodies to phospholipids — cardiolipin and/or lupus anticoagulant, and this indicates that these cases belong to primary antiphospholipide syndrome. Clinical manifestations in 29 patients with primary antiphospholipide syndrome were similar to those in Sneddon's syndrome except for the absence of livedo.

Ишемические нарушения мозгового кровообращения (НМК) в молодом возрасте (до 45 лет) являются одной из сложных и актуальных проблем современной ангионеврологии. Причины и механизмы развития инсульта часто остаются неустановленными, а обусловленные им смертность и инвалидизация наблюдаются среди лиц наиболее трудоспособного возраста [12]. В последние годы за рубежом и в нашей стране интенсивно разрабатывается проблема иммунологически опосредованных ангиокоагулопатий, которые могут вызывать тромбозы артерий мозга и развитие ишемических НМК.

Одним из видов антител, которые вмешиваются в различные звенья коагуляционного каскада и индуцируют гиперкоагуляцию, являются антитела к фосфолипидам (аФЛ) [8]. Они представляют собой гетерогенную группу антител, из которых в клинике наиболее часто исследуются антитела к кардиолипину (аКЛ) и волчаночный антикоагулянт (ВА). Комплекс клинических проявлений (тромбозы различной локализации, невынашивание беременности из-за тромбоза артерий плаценты, тромбоцитопения и др.), сочетающийся с выработкой аФЛ, получил название антифосфолипидного синдрома (АФС) [11].

Различают первичный АФС (ПАФС), развивающийся у больных без признаков других известных заболеваний, и вторичный, возникающий чаще всего у больных с системной красной волчанкой (СКВ) или другими ревматологическими заболеваниями [5].

Синдром Снеддона (СС), носящий имя описавшего его в 1965 г. английского дерматолога, характеризуется сочетанием ишемических НМК и изменениями кожи в виде ливедо (достаточно стойкие, древовидно-ветвящейся формы синеватые пятна на коже, обусловленные ухудшением ее кровоснабжения) [14]. Нами впервые было замечено клиническое сходство ПАФС и СС [1, 2]. При СС, как и при ПАФС, наблюдаются выкидыши, спонтанные аборт, тромбозы периферических вен, тромбоцитопения и т.д. У 77% больных с СС нами совместно с сотрудниками Всероссийского кардиологического центра и Института ревматологии были обнаружены аКЛ и/или ВА, что подтверждает наличие у этих больных ПАФС [1, 2].

К настоящему времени нами обследованы 66 больных с СС (50 женщин, 16 мужчин, средний возраст — 41 год) и 29 больных с ПАФС и НМК (18 женщин, 11 мужчин, средний возраст — 39 лет). У всех больных были исследованы аКЛ и ВА. Антитела к кардиолипину определяли иммуноферментным методом, ВА — с помощью серии фосфолипидзависимых коагуляционных тестов. Всем больным проводилось полное клиническое и лабораторное обследование в сосудистом отделении НИИ неврологии.

Характерной чертой НМК при СС и ПАФС было их начало в молодом возрасте (в среднем

в 32—33 года). Иногда НМК развивались даже у детей 12—13 лет. Молодой возраст больных с НМК при ПАФС и СС отмечают и другие авторы [6]. Преобладание женщин, особенно с СС (76%), позволяет предполагать, что женские половые гормоны, главным образом эстрогены, провоцируют развитие иммунопатологического процесса и, возможно, дополнительно имеют самостоятельное значение в индуцировании гиперкоагуляционного состояния. НМК носили ишемический характер и у всех, кроме одного больного с ПАФС и тромбозом венозных синусов головного мозга, развивались в артериальной, а не в венозной системе. У 62% больных с СС и 32% больных с ПАФС инсульты повторялись, при этом их число в среднем за 5 лет после первого НМК составляло 2—3. Более чем в половине случаев наблюдались ПНМК, которые иногда на несколько лет предшествовали НМК. Тенденция к повторным НМК, частое сочетание с ПНМК, что отмечается и другими исследователями [9], клинически подтверждают наличие у больных гиперкоагуляционного состояния. Тромбозы артерий мозга обычно происходят на интра-, а не на экстракраниальном уровне. Так, у 58% наших больных с ПАФС при церебральной ангиографии была выявлена закупорка интракраниальных артерий на различном уровне, тогда как лишь у одного из 95 пациентов с СС и ПАФС, согласно данным ультразвуковой доплерографии, имелась закупорка внутренней сонной артерии. В остальных случаях гемодинамически значимых изменений обнаружено не было.

Механизмы развития церебральных тромбозов, а также тромбозов другой локализации у больных с аФЛ до конца не установлены. Известные механизмы ведут к снижению продукции простаглицлина сосудистой стенкой, угнетению активности естественного антикоагулянта — протеина С, ингибированию деградации V и VIII факторов свертывания крови, повышению агрегации тромбоцитов и т.д. [10]. Другим теоретически возможным механизмом развития НМК при ПАФС и СС, наряду с тромбозом артерий мозга *in situ*, является кардиогенная эмболия, так как у 46% наших больных с аФЛ и у 22—86% больных, по данным литературы, при ЭхоКГ выявлялись изменения клапанов сердца, которые, в свою очередь, рассматриваются как одно из проявлений АФС [41]. Чаще всего обнаруживалось уплотнение, утолщение митрального, реже — аортального клапанов, клинически обычно асимптомное. Проведенное нами сравнение частоты повторных НМК и ПНМК у больных с аФЛ с измененными и интактными клапанами, не выявило каких-либо значимых различий. Это позволяет предполагать, что кардиогенная эмболия как механизм развития инсульта у больных с ПАФС и СС встречается нечасто. Некоторые авторы, напротив, считают этот механизм развития инсульта достаточно типичным [7, 13].

Еще один механизм развития инсульта, заслуживающий внимания при ПАФС и СС, лежит в основе мигренозного инфаркта, поскольку многие наши больные с СС (75%) и ПАФС (52%) страдали мигреноподобными головными болями. Однако во время развития НМК мигреноподобная головная боль у обследованных нами больных наблюдалась редко (8%), что указывает на отличие генеза инсульта при мигрени от такового при ПАФС и СС.

Большое значение в клиническом распознавании НМК при ПАФС имело наличие у больных таких проявлений АФС, как спонтанные аборт и внутриутробная гибель плода (63%), тромбозы периферических вен (16%), тромбоцитопения (32%), ишемическая болезнь сердца, включая инфаркт миокарда (28%). Обычно они предшествовали цереброваскулярным нарушениям на несколько месяцев или даже лет. Клиническая диагностика СС основывалась на сочетании НМК с ливедо, а также наличии у части больных невынашивания беременности (64%), ишемической болезни сердца (36%), тромбоза периферических вен (26%), тромбоцитопении (15%).

Решающим в диагностике НМК, обусловленных выработкой аФЛ, является их обнаружение с помощью различных лабораторных методов. При этом целесообразно одновременно исследовать аКЛ и ВА, так как результаты их определения совпадают лишь в части случаев [2]. Так, аФЛ были обнаружены у всех больных с ПАФС (у 79% — ВА, у 55% — аКЛ) и у 64% больных с СС (у 58% — ВА, у 27% — аКЛ). Идентичность клинических проявлений СС у больных с положительным ВА и/или аКЛ (64%) и у больных с отрицательными результатами этих исследований (36%) позволяет предполагать, что у последних также вырабатываются аФЛ, для определения которых требуются другие методы обследования. Результаты исследования аФЛ иногда колеблются, что требует их повторного определения, особенно при наличии соответствующих клинических проявлений.

Дифференциальный диагноз НМК при ПАФС и СС необходимо проводить с НМК при АФС у больных с ревматическими заболеваниями, в первую очередь с СКВ. Он основывается на отсутствии у больных с ПАФС и СС проявлений, характерных для СКВ: эритемы, дискоидной волчанки, фотосенсибилизации кожи, артритов, серозитов клеток красной волчанки, диагностически значимых титров антинуклеарного фактора и антител к ДНК [3]. Тром-

бозы, невынашивание беременности, тромбоцитопения, ливедо и другие проявления АФС не являются дифференциально диагностическими критериями, так как встречаются как при ПАФС и СС, так и при СКВ с проявлениями АФС.

Лечение и профилактика НМК при ПАФС и СС включает постоянный прием небольших доз аспирина и/или антикоагулянтов непрямого действия (фенилин, пелентан, синкумар, варфарин). Назначение кортикостероидов или иммунодепрессантов не предотвращает развитие повторных НМК. Симптоматически назначаются вазоактивные, гипотензивные препараты, особенно блокаторы кальциевых каналов или ангиотензин-превращающего фермента, ноотропные средства.

Своевременная диагностика ПАФС и СС с последующим назначением соответствующего лечения позволяет в большинстве случаев предотвратить развитие повторных НМК и судистой энцефалопатии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Калашникова Л.А., Насонов Е.Л., Кушекбаева А.Е., Грачева Л.А. // Клиническая медицина.—1988.—№ 10.—С.32—37.
2. Калашникова Л.А., Насонов Е.Л., Стоянович Л.З. и др. // Тер. арх.—1993.—№ 3.—С.64—70.
3. Калашникова Л.А., Стоянович Л.В., Насонов Е.Л. и др. // Клиническая ревматология.—1993.—№ 1.—С.22—26.
4. Насонов Е.Л., Карпов Ю.А., Алекберова З.С. // Тер. арх.—1993.—№ 11.—С.80—86.
5. Alarcon-Segovia D., Sanchez-Guerrero J. // J. Rheumatol.—1989.—Vol. 16.—P.482—488.
6. Antiphospholipid antibodies in stroke study group // Stroke.—1990.—Vol. 21.—P.1268—1273.
7. Barbut D., Borer J. S., Wallerson D. et al. // Cardiology.—1991.—Vol. 79.—P.99—109.
8. Brey R.L., Coull B.M. // Stroke.—1992.—Vol. 23.—P.15—18.
9. Brey R.L., Hart R.G., Sherman D.G., Tegeler C.H. // Neurology.—1990.—Vol. 40.—P.1190—1196.
10. Coull B.M., Goodnight S.H. // Stroke.—1990.—Vol. 21.—P.1370—1374.
11. Harris E.N., Baguley E., Asherson R. et al. // Clin. Exp. Rheum.—1988.—Vol. 6.—P.46.
12. Hart R., Miller V.T. // Stroke.—1983.—Vol. 14.—P.110—114.
13. Pope J.M., Canny C.L.B., Bell D.A. // Am. J. Med.—1991.—Vol. 90.—P.299—309.
14. Sneddon I.B. // Br. J. Dermatol.—1965.—Vol. 77.—P.180—185.

Поступила 11.02.97.