

A. A. Ayzvazian, L. S. Hovanessian, G. B. Baghdassarian

The Rheumatologic Manifestations of Periodic Disease

The analysis of the clinical material (4500 patients with periodic disease) and clinicomorohologic, immunologic and biochemical investigations allow to distinguish a number of similarities between PD and rheumatologic pathologies. Thus it is recommended to include PD into the group of rheumatologic diseases.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Виноградова О. М. Периодическая болезнь. М., 1973.
2. Насонова В. А. Справочник по ревматологии. М., 1983, с. 2.
3. Шуцану Шт., Ионеску Блажа В. Клиника и лечение ревматических заболеваний. Бухарест, 1983.
4. Benhamon E., Albon A. et al. Ateric. Med., 1954, 58, 1—7.
5. Brodsky A., Vinceux F. Ann. Med. Interne, 1981, 2—7.
6. Camatte G., Rnis M. et al. Bull. Sac. Med. Hop. Paris, 1953, 60, 69.
7. Eliakim M., Levi M. et al. Biomed. Press, 1981, 23, 3.
8. Heller H. Arthritis Rheum., 1966, 9.
9. Heller H., Sohar E. et al. Arch. Intern. Med., 1951, 107, 539.
10. Mamou H. Sem. Hop., 1970, 76, 20 0.
11. Sohar E., Cafni J. et al. Am. J. Med., 1963, 43, 227.
12. Stein H. Virchows Archiv, 1975, 167, (4) 263.
13. Tugan N. Ann. Int. Med., 1958, 49, 885.
14. Whaley F., Buchman W. et al. In: Clin Immunology, 1980, 1, 632.

УДК 616—018.2—079.4

В. А. Аствацатрян, С. С. Арустамян, Е. Х. Торосян, А. А. Ордуханян

ПРИМЕНЕНИЕ ПОКАЗАТЕЛЕЙ НЕСПЕЦИФИЧЕСКОГО ИММУНИТЕТА В ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ ПЕРИОДИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ДИСКРИМИНАНТНОГО АНАЛИЗА

Периодическая болезнь (ПБ), или средиземноморская лихорадка (FMF), принадлежит к числу малоизученных и относительно редких заболеваний с невыясненным этиопатогенезом. Довольно сложным является проведение дифференциального диагноза заболевания, особенно в педиатрической практике.

Важным этапом в диагностике ПБ является применение одного из методов многомерного статистического анализа на ЭВМ—дискриминантного [2, 8], с помощью которого получены алгоритмы, или так называемые решающие правила в виде линейных дискриминантных функций (ЛДФ). Они позволяют с высокой точностью (80% верного прогноза) определить диагноз ПБ у детей [1]. Однако в перечне признаков высок удельный вес параметров, не поддающихся количественному определению, что в некоторой степени влияет на эффективность метода. В них не фигурируют также данные о состоянии неспецифической резистентности организма, которые патогенетически обус-

ловлены при ПБ и имеют определенное диагностическое значение [1, 3, 6, 7].

Учитывая вышеизложенное, мы задались целью получить новые решающие правила для дифференциальной диагностики ПБ у детей с улучшенной характеристикой.

Исходя из этого, нами применен дискриминантный анализ клинико-лабораторных данных больных ПБ с обязательным включением в перечень признаков некоторых показателей неспецифического иммунитета, а именно: щелочной фосфатазы нейтрофилов (ЩФН), кислой фосфатазы нейтрофилов (КФН) и лимфоцитов (КФЛ), миелопероксидазы нейтрофилов (МПН), сукцинатдегидрогеназы лимфоцитов (СДГЛ), определяемых в мазках периферической крови по методу Р. П. Нарциссова [5]. Анализ произведен в среде пакета Калифорнийского университета ВМДР-77 [8].

Клинический материал настоящего исследования составили 85 детей (56 мальчиков и 29 девочек), страдающих ПБ. Смешанная форма заболевания наблюдалась у 29, абдоминальная—у 44, торакальная—у 12 больных. У 18% больных выявлена отягощенность ПБ чаще по линии отца, у 92% больных основная патология сочеталась с разными хроническими заболеваниями органов пищеварения. Контрольную группу составили 40 детей (27 мальчиков и 13 девочек) в возрасте от 3 до 15 лет, страдающих разными хроническими воспалительными заболеваниями органов пищеварения (сходная патология—СП).

В данном исследовании, помимо вышеупомянутого спектра внутриклеточных ферментов, исходя из традиционных врачебных представлений о дифференциальной диагностике ПБ, а также учитывая предыдущий опыт [1], мы сочли целесообразным остановиться на следующем перечне анамнестических и клинико-лабораторных признаков: возраст и пол больного, возраст родителей в момент рождения ребенка, разница в их возрасте, порядковый номер ребенка в семье, длительность кормления грудью, наличие отягощенности по ПБ у родственников, возраст больного в момент манифестации, клиническая форма, наличие и характер сопутствующих заболеваний и осложнений. Из данных гемограммы отобраны уровень гемоглобина, количество эритроцитов, лейкоцитов, данные лейкоформулы, СОЭ. Биохимические показатели представлены уровнем активности аминотрансфераз (АЛТ, АСТ), амилазы (АМИЛ) крови, диастазы мочи, С-реактивного протеина, среднего удельного веса мочи. Все лабораторные показатели рассмотрены в динамике заболевания. Учтены также результаты тестов, характеризующих функциональное состояние поджелудочной железы (прозеринный тест) и выделительной функции почек (индекс Мурванидзе) [4].

В результате применения дискриминантного анализа на ЭВМ получено следующее решающее правило в виде ЛДФ, обладающей высокой прогностической мощностью (88% для ПБ, 90% для СП верного прогноза). $ЛДФ = 0,4 СН + 0,3 СРП_2 + 0,1 АЛТ_1 - 0,1 СДГЛ_2 + 0,03 СЕГ_1 + 0,03 СОЭ_2 - 0,02 АМИЛ_2 + 0,02 ЩФН_2 + 0,01 ЩФН_1 - 0,01 МПН_1 + 0,01 МПН_2 - 0,01 ВМ - 3,02$, где:

СН—степень нарушения выделительной функции почек (0—3°) по индексу Мурванидзе,

ЩФН₁, МПН₁, АЛТ₁—значение активности ферментов во время приступа,

ЩФН₂, СДГЛ₂, АМИЛ₂, МПН₂—уровень активности фермента в период ремиссии,

СОЭ₂, СРП₂—степень активности воспалительного процесса в период ремиссии,

СЕГ₁—количество сегментоядерных лейкоцитов во время приступа,

ВМ—возраст манифестации болезни (в месяцах),

3,02—величина, постоянная для данной функции.

Параметры, вошедшие в состав ЛДФ, приведены в порядке диагностической значимости. При условии ЛДФ > 0 ставится диагноз ПБ, при ЛДФ < 0 он отрицается.

Таким образом, из отобранных нами признаков (81) высокоинформативными оказались только 12. Примечательно, что в окончательный вариант ЛДФ не вошли параметры, описывающие анамнез и клинические особенности заболевания, что служит еще одним доказательством трудности проведения дифференциальной диагностики ПБ традиционным способом ввиду отсутствия высокопатогномоничных клинических признаков.

Одним из условий эффективности ЛДФ является возможность количественного определения всех её параметров. Наибольший удельный вес из отобранных признаков приходится на цитохимические показатели СДГЛ, ЩФН, МПН. Примечательно, что в ЛДФ отсутствуют показатели активности КФН и КФЛ, что объясняется неспецифичностью этих ферментов в патогенезе ПБ. Анализ клинических наблюдений показал, что повышение активности КФН и КФЛ является скорее не следствием ПБ, а результатом сопутствующих хронических заболеваний, различных осложнений или общей аллергизации организма, о чем свидетельствует наличие в таких случаях эозинофилии и палочкоядерного сдвига. Наоборот, наибольшей дифференциальной информативностью из цитохимических показателей обладают внеприступные значения СДГЛ, а также активность ЩФН и МПН в период обострения болезни. Необходимо отметить, что значения ЩФН и МПН в ЛДФ отражены в динамике заболевания, чем подчеркивается значимость изменения функциональной активности нейтрофилов в течении ПБ вообще и в реализации приступа, в частности. Внеприступные значения активности СДГЛ в ЛДФ характеризуют исходный уровень энергетических возможностей организма.

Кроме цитохимических данных, в состав ЛДФ вошли из показателей гемограммы: количество сегментоядерных нейтрофилов во время приступа, уровень СОЭ вне приступа, из биохимических показателей—степень активности СРП и амилазы сыворотки крови в период ремиссии и также значение АЛТ во время приступа.

Примечательно, что в ЛДФ фигурируют внеприступные значения СРП и СОЭ—неспецифические показатели, характеризующие общий уровень активности воспалительного процесса и играющие существенную роль в дифференциальной диагностике ПБ и СП. Разбор клини-

ческого материала показал, что большинству нозологий, входящих в СП (дискинезии, гастродуодениты, холангео-холециститы, колиты и т. д.), свойственны относительно низкие, иногда нормальные, значения СОЭ и СРП, особенно во внеприступном периоде. Для ПБ характерна более высокая активность воспалительного процесса, что зачастую сохраняется и в период ремиссии. Из функциональных проб в ЛДФ участвует СН с высоким, по сравнению с остальными признаками, коэффициентом, что подчеркивает значимость нарушения мочевыделительной функции почек в клинике ПБ. Единственным признаком из анамнестических данных, вошедшим в ЛДФ, является возраст ребенка в момент клинической манифестации ПБ, тесно связанный с пенетрантностью патологии и особенностями её наследования. Участие в ЛДФ АЛТ и амилазы отражает значение нарушения функции печени и поджелудочной железы в общей клинике заболевания, что сопровождается определенными диагностическими отличиями [1].

Таким образом, нами получены решающие правила, позволяющие с высокой достоверностью проводить дифференциацию ПБ от сходных клинических состояний. Ввиду относительной доступности указанных параметров применение данной ЛДФ возможно в большинстве стационаров. ЛДФ целесообразно применять в начале обследования больного, интерпретируя её в комплексе других диффдиагностических мероприятий.

При отсутствии высокоспецифического лабораторного теста для диагностики ПБ ЛДФ представляет собой совокупность общедоступных параклинических показателей и может рассматриваться как надежный, относительно нетрудоемкий и безопасный для больного диагностический метод, не требующий дополнительных материальных затрат, специальной подготовки врачей и дальнейшего использования ЭВМ.

Кафедра педиатрии № 1
педиатрического факультета
Ереванского медицинского институт

Поступила 30/III 1990 г.

Վ. Ա. Աստվածատրյան, Ս. Ս. Առնիստայան, Ե. Խ. Բուրաջյան, Ա. Ա. Օրդուխանյան

ՈՁ ԱՆԲԳԻԿ ԻՍՈՒՆԻՏԵՏԻ ՑՈՒՑԱՆԵՆՆԵՐԻ ԿԻՐԱՌՈՒՄԸ ԵՐԵՎԱՆԵՐԻ ՄՈՏ ՊԱՐԲԵՐԱԿԱՆ
ՀԻՎԱՆԴՈՒԹՅԱՆ ՏԱՐԲԵՐԱԿԻՉ ԱՆՏՈՐՈՇՄԱՆ ՀԱՄԱՐ ԴԻՍԿՐԻՄԻՆԱՆՏ
ՎԵՐԼՈՒԹՈՒԹՅՈՒՆ ՄԻՋՈՑՈՎ

Իրականացված է պարբերական հիվանդության (ՊՀ) տառապող 85 և նման ախտաբանական վիճակներով՝ 40 երեխաների կլինիկական հետազոտության արդյունքների դիսկրիմինանտ վերլուծություն (բաղմաշափի վիճակագրական վերլուծման եղանակներով):

Ստացված է գծային դիսկրիմինանտ ֆունկցիայի տեսք ունեցող վճռիչ օրինաչափություն, որը թույլ է տալիս մեծ ճշգրտությամբ (88 %) ախտորոշել ՊՀ:

V. A. Astvatsatryan, S. S. Aroustamian, Ye. Kh. Torossian, A. A. Crdoukhanian
**The Use of Nonspecific Immunity Indices in Differential Diagnosis of
Periodic Disease in Children with Application of Discriminant Analysis**

The discriminant analysis of the data obtained at examination of children with similar clinical manifestations of periodic disease has been carried out. A determining rule as a linear discriminant function is obtained, which is very useful for accurate diagnosis of periodic disease in children.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аствацатрян В. А., Торосян Е. Х. Периодическая болезнь, Ереван, 1989.
2. Афифи А., Эйзен С. Статистический анализ: подход с использованием ЭВМ (пер. с англ.). М., 1982.
3. Козловская Л. В. Автореф. канд. дис. М., 1974.
4. Гудполбаидзе Д. Е. Раннее выявление почечной недостаточности при урологических заболеваниях у детей (метод. указ.). Тбилиси, 1984.
5. Нарциссов Р. П. Автореф. докт. дис. М., 1970.
6. Тадевосян К. Г. Автореф. канд. дис. М., 1983.
7. Тареев Е. М., Пирюзян Л. Н., Роговин В. В. и др. Вестн. АМН СССР, 1975, 6, с. 21.
8. Dixon W. J., Brown M. E. (ED) Biomedical computer programs P-series. University of California, Press Berkly-Los Angeles-London, 1977, 877.

УДК 616—018.2—002.74—085

Р. С. Мамиконян, Э. Е. Назаретян, А. М. Завгородняя, М. К. Абрамян

**СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА НЕКОТОРЫХ ИММУНОЛОГИЧЕСКИХ
ПОКАЗАТЕЛЕЙ ПРИ ПЕРИОДИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ, СИСТЕМНОЙ
КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ И РЕВМАТОИДНОМ АРТРИТЕ**

Этиология периодической болезни (ПБ) не выяснена до конца, ее многогранный патогенез затрагивает многие звенья иммунологической цепи. Мы придерживаемся мнения, что при ПБ имеется генетически детерминированное иммунодефицитное состояние [1—4, 6]. Тяжелые пароксизмы, характеризующиеся диффузным серозитом и лихорадочным синдромом, и светлый межприступный период являются наиболее характерными проявлениями этого заболевания. Частым осложнением ПБ является амилоидоз (20—40%), реже коллагенозы (3—4%), что приводит к тяжелой инвалидизации и гибели больных [1, 3, 6]. Нередко к основной клинической картине заболевания присоединяются суставной синдром (до 40%), кожные (30—40%) и другие проявления, что затрудняет диагноз ПБ и требует дифференциальной диагностики ее, в частности, от системной красной волчанки (СКВ) и ревматоидного артрита (РА).

Целью настоящего исследования явилось проведение дифференциальной диагностики ПБ с СКВ и РА с помощью иммунологических методов исследования.

Нами обследовано 225 человек, из них 167 больных ПБ: в приступе 36 человек, вне приступа—89, с осложнением амилоидозом—42. Абдоминальным вариантом страдало 86 больных, смешанным—71, грудным—10; мужчин—105, женщин—62. Обследовано также 15 больных СКВ и 11—РА. Контрольная группа состояла из 22 здоровых лиц.