

Антифосфолипидный синдром

Абатова Э. 615 ВОП



Науқас 26 жаста, аяқтарының ісінуіне, ауруына, жергілікті температураның көтерілуіне шағымданып келді. Сонымен қатар аяқтарында торлы суреттердің (торлы ливедо) жиі жаралардың пайда болуын айтады. Анамнезінде 1 жыл бұрын инсульт алған.

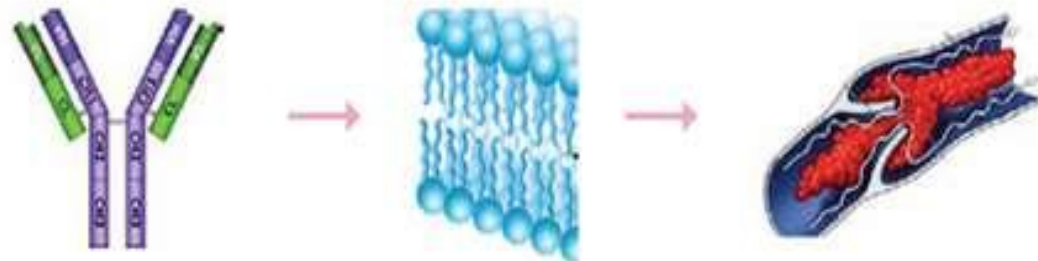
1. ЖҚА
2. БХҚА
3. Иммунологияқ зерттеу
4. ЭхоКГ
5. УЗИ

Қан анализінің қорытындысы бойынша:
айқын тромбоцитопения;

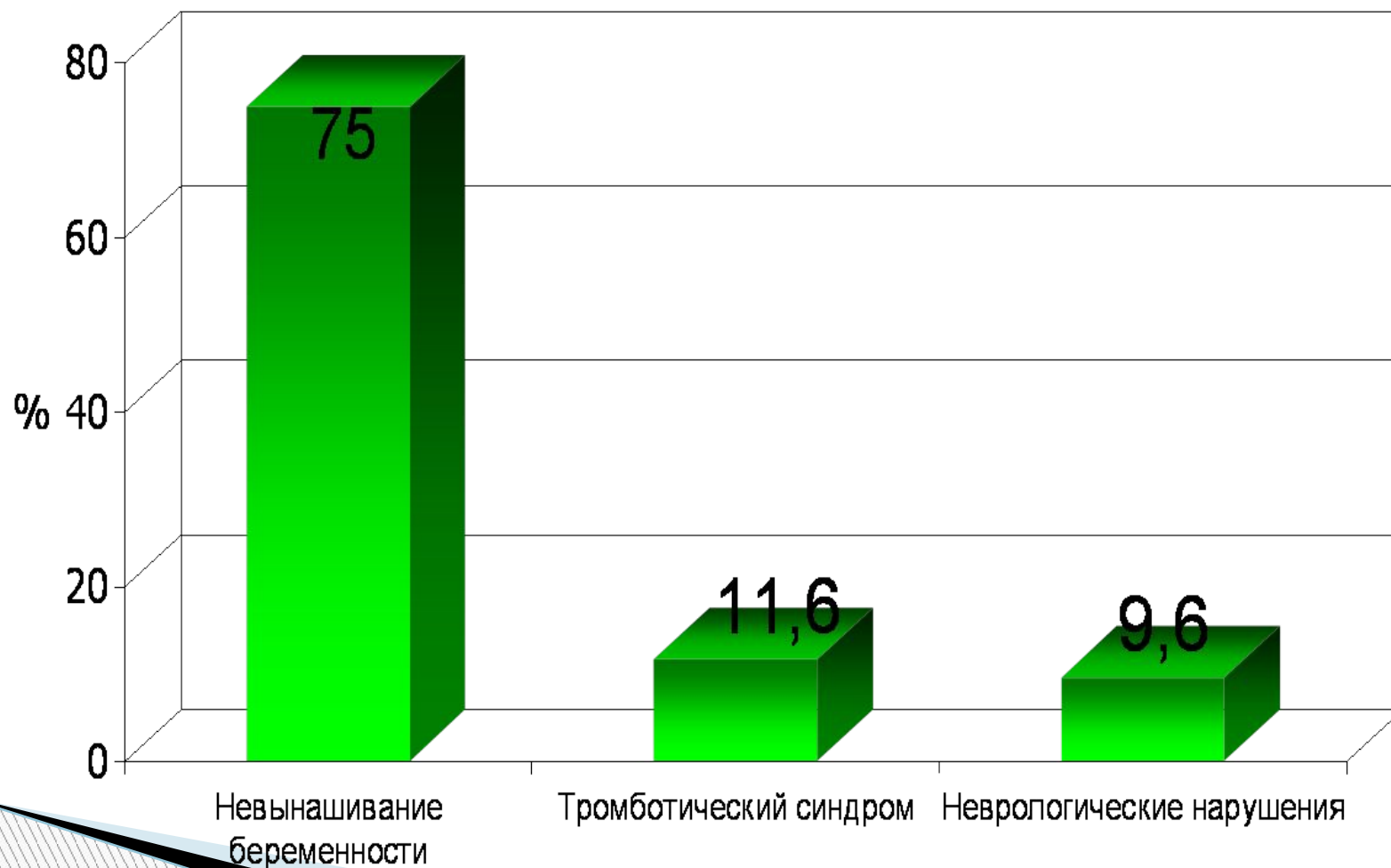
Иммунологиялық зерттеулер бойынша:
IgG аКЛ, IgM аКЛ, ВА;

Антифосфолипидный синдром (АФС)

- Это состояние при котором вырабатываются антитела к собственным фосфолипидам, входящим в состав клеток и тканей организма.
- Аутоиммунные реакции приводят к склеиванию тромбоцитов, изменению сосудистой стенки, закупорке сосудов разного калибра тромбами.
- Только в 1983 г. ревматолог из Великобритании, профессор J.R. Hughes, впервые ввел термин «антикардиолипидный синдром», который вскоре (1987) был назван «антифосфолипидным синдромом».



Ранние клинические проявления первичного АФС



in vitro

in vivo

Антитела к фосфолипидам

Внешний механизм свертывания
Внутренний механизм свертывания

Активаторный протромбиновый комплекс

Мембраны эндотелиальных клеток

Тромбоциты

Xa
V
Ca²⁺
Фосфолипиды

Простациклин

Тромбоксан

Протромбин

Тромбин

Тромбоз

in vitro

Основные клинические проявления АФС

Артериальная окклюзия	Гангрена конечностей, инсульт, окклюзия аорты, инфаркты внутренних органов
Венозная окклюзия	Периферический венозный тромбоз, венозный тромбоз внутренних органов, включая синдром Бадда-Киари, тромбоз портальных вен и надпочечниковую недостаточность
Невынашивание беременности	Рецидивирующие необъяснимые спонтанные аборт в I триместре или потеря плода во II-III триместре; HELLP-синдром
Гематологические осложнения	Тромбоцитопения, Кумбс-положительная гемолитическая анемия, тромботическая микроангиопатическая гемолитическая анемия
Кожные проявления	Сетчатое ливедо, язвы голени и др.
Неврологические (не связанные с инсультом)	Хорея, судороги, ишемия мозга, синдром, напоминающий рассеянный склероз, мигрень
Почечные нарушения	Почечная недостаточность, АГ
Поражения сердца	Поражение клапанов сердца, инфаркт миокарда, внутрисердечный тромбоз
Костные нарушения	Асептический некроз, транзиторный остеопороз
Катастрофический АФС	Почечная недостаточность с АГ, легочная недостаточность, неврологические нарушения, респираторный дистресс-синдром, периферическая гангрена

Клинические проявления АФС

<i>Встречаемость</i>	<i>Клинические проявления</i>
<i>Частота более 30%</i>	Тромбоз глубоких вен конечностей Спонтанные абортс на ранних сроках беременности Тромбоцитопения
<i>Частота более 20%</i>	Сетчатое ливедо Мигрень Инсульт
<i>Частота более 10%</i>	Тромбоэмболия легочных артерий Транзиторные ишемические атаки Спонтанные абортс на поздних сроках беременности Утолщение / дисфункция клапанов сердца Гемолитическая анемия



Рис. 1. Сетчатое ливедо у больной с АФС



Рис. 2. Хронические язвы правой голени и трофические изменения кожи стопы на почве рецидивирующих тромбофлебитов при АФС



Рис. 3. Подногтевые инфаркты при АФС

Таблица 2. Классификация АФС и ассоциации его форм с риском тромбообразования

Тип	Повышение риска тромбообразования
Первичный	Да
Вторичный	
• Аутоиммунные заболевания: СКВ, РА, ССД, болезнь/синдром Шегрена	Да
• Медикаменты: новокаиномид, хинидин, гидралазин, изониазид, аминазин, D-пеницилламин и др.	Да (на фоне уже повышенных АФЛАТ)
• Инфекционные заболевания:	
- вирусные	Да (на фоне уже повышенных АФЛАТ)
- бактериальные	Нет
- ВИЧ-инфекция	Нет
• Злокачественные опухоли	Да
Катастрофический	Да
Серонегативный	Да

Примечание. СКВ – системная красная волчанка, РА – ревматоидный артрит, ССД – системная склеродермия, ВИЧ – вирус иммунодефицита человека.

Поражение почек при АФС



Тромбоз почечной
вены



Стеноз почечной
артерии



Инфаркт почки

Основные синдромы при АФС-нефропатии (Козловская Н.Л., 2004)

- ❑ Артериальная гипертензия (наиболее часто встречается)
- ❑ Мочевой синдром (чаще ПУ)
- ❑ Синдром сосудистой нефропатии (АГ + ПН + протеинурия < 1 г/сут)
- ❑ Остронефритический синдром
- ❑ Нефротический синдром

Диагностические критерии АФС

Клинические	Лабораторные
Венозный тромбоз	IgG (умеренный/высокий титр)
Артериальный тромбоз	IgM (умеренный/высокий титр)
Привычное невынашивание беременности	Положительный ВА-тест
Тромбоцитопения	

- Примечание: Для постановки диагноза АФС необходимо наличие по крайней мере одного (любого) клинического и одного (любого) лабораторного признака: АФЛА должны выявляться не менее двух раз в течение 3 мес.

Серологические признаки АФС при СКВ (Насонов Е.Л., 2004)

- IgG аКЛ (30%)
- IgM аКЛ (28%)
- аКЛ обоих классов (22,3%)
- ВА (46,1%)
- ВА + аКЛ (39,2%)

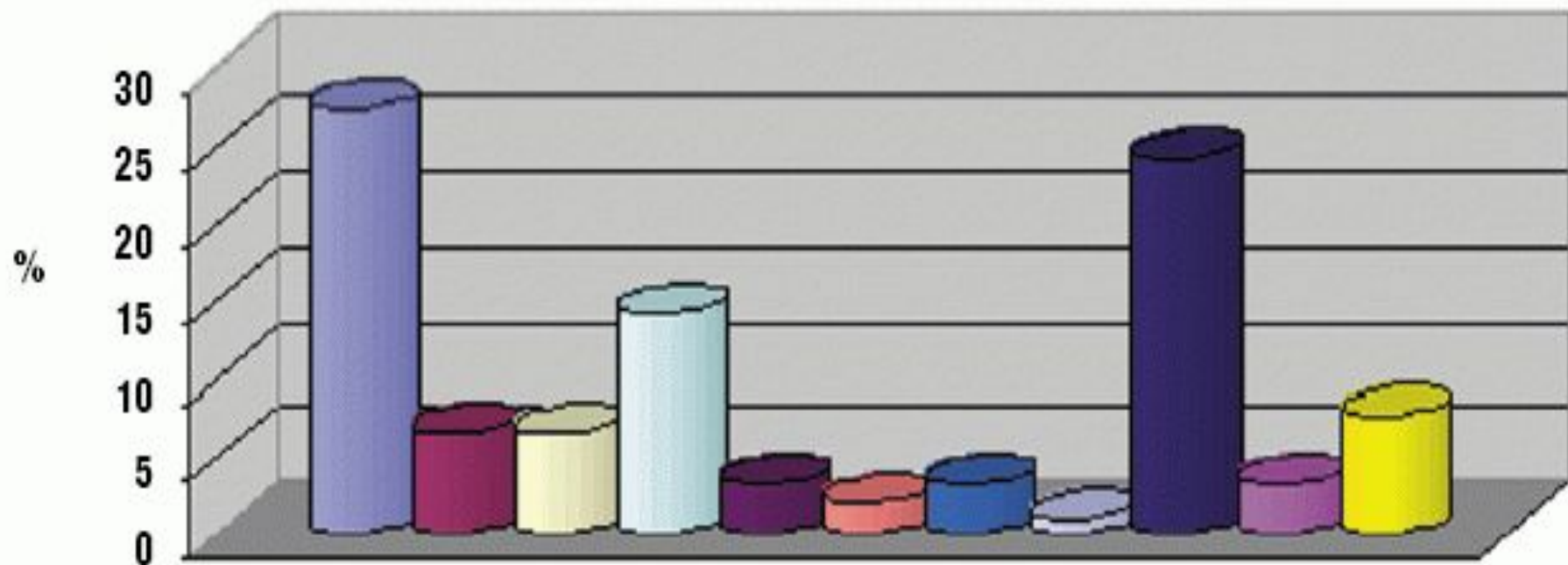
- У больных с высоким уровнем АФЛА в сыворотке, но без клинических признаков АФС (в том числе у беременных женщин без акушерской патологии в анамнезе) можно ограничиться назначением небольших доз ацетилсалициловой кислоты (75 мг/сут).

Эти пациенты требуют тщательного динамического наблюдения, так как риск тромботических осложнений у них весьма высок.



Таблица 5. Лечебная тактика у больных с повышенным уровнем АФЛАТ

Категории пациентов	Рекомендации
Нет тромбозов и невынашивания беременности	Аспирин в низких дозах (75-100 мг/сут), возможно + гидроксихлорохин (100-200 мг/сут) (при вторичном АФС)
Неосложненный венозный тромбоз	Аспирин в низких дозах, варфарин с МНО=2-3 возможно + гидроксихлорохин
Артериальный тромбоз (ТЭЛА, инсульт)	Варфарин с МНО=3-4 ± аспирин в низких дозах ± гидроксихлорохин
Рецидивирующие тромбозы	Варфарин с МНО=3-4 ± аспирин в низких дозах ± гидроксихлорохин
Беременные с выкидышем в анамнезе	Гепарин 7,5-12 тыс. ЕД 2 р/сут п/к или низкомолекулярные гепарины + аспирин



- Системная красная волчанка (СКВ)
- Ювенильный хронический артрит (ЮХА)
- Ювенильный дерматомиозит
- Диффузное заболевание соединительной ткани
- Поражение ССС
- Системные поражения

- Ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА)
- Васкулит
- Склеродермия
- Ревматизм
- Поражение ЦНС

Рис. 1. Клинические проявления АФС в обследованной группе детей