



АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ.

Баламедова Л.И. 1.6.08»В»

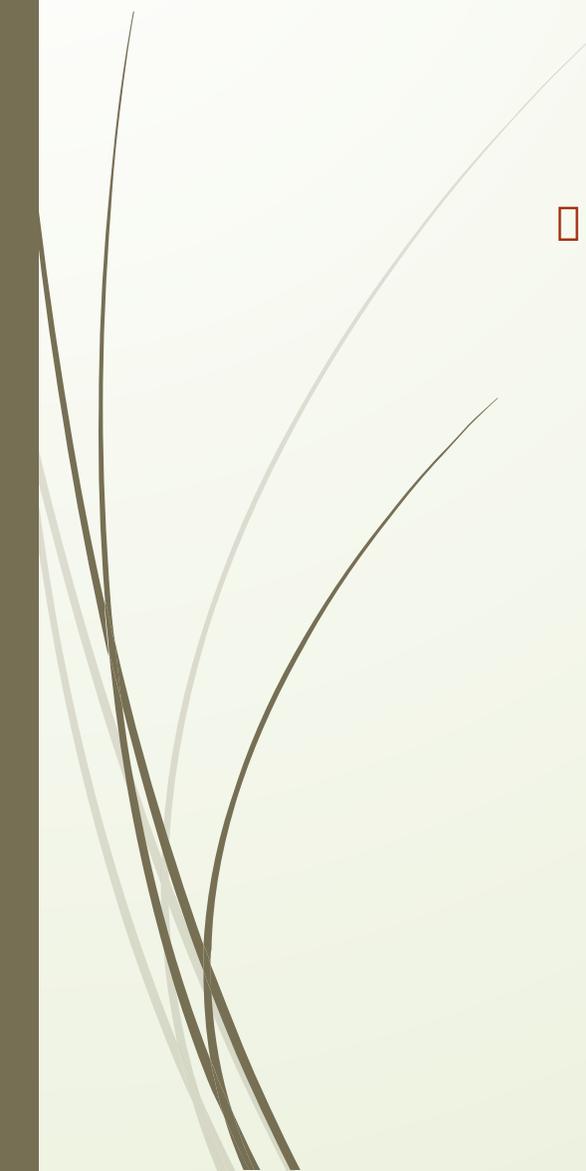
- 
- 
- комплекс нарушений, вызванных аутоиммунной реакцией к фосфолипидным структурам, присутствующим на клеточных мембранах. Заболевание было детально описано английским ревматологом Hughes в 1986 году.



Причины антифосфолипидного синдрома

- Основоволагающие причины развития антифосфолипидного синдрома неизвестны. Между тем, изучены и определены факторы, предрасполагающие к повышению уровня антител к фосфолипидам. Так, транзиторное нарастание антифосфолипидных антител наблюдается на фоне вирусных и бактериальных инфекций (гепатита С, ВИЧ, инфекционного мононуклеоза, малярии, инфекционного эндокардита и др.). Высокие титры антител к фосфолипидам обнаруживаются у пациентов с системной красной волчанкой, ревматоидным артритом, болезнью Шегрена, склеродермией, узелковым периартериитом, аутоиммунной тромбоцитопенической пурпурой.

- 
- Гиперпродукция антифосфолипидных антител может отмечаться при злокачественных новообразованиях, приеме лекарственных средств (психотропных препаратов, гормональных контрацептивов и др.), отмене антикоагулянтов. Имеются сведения о генетической предрасположенности к повышенному синтезу антител к фосфолипидам у лиц-носителей антигенов HLA DR4, DR7, DRw53 и у родственников больных антифосфолипидным синдромом. В целом иммунобиологические механизмы развития антифосфолипидного синдрома требуют дальнейшего изучения и уточнения.

- 
- 
- В зависимости от структуры и иммуногенности различают «нейтральные» (фосфатидилхолин, фосфатидилэтаноламин) и «отрицательно заряженные» (кардиолипин, фосфатидилсерин, фосфатидилинозитол) фосфолипиды. К классу антифосфолипидных антител, вступающих в реакцию с фосфолипидами, относятся волчаночный антикоагулянт, Ат к кардиолипину, бета2-гликопротеин-1-кофакторзависимые антифосфолипиды и др. Взаимодействуя с фосфолипидами мембран клеток эндотелия сосудов, тромбоцитов, нейтрофилов, антитела вызывают нарушение гемостаза, выражающиеся в склонности к гиперкоагуляции.



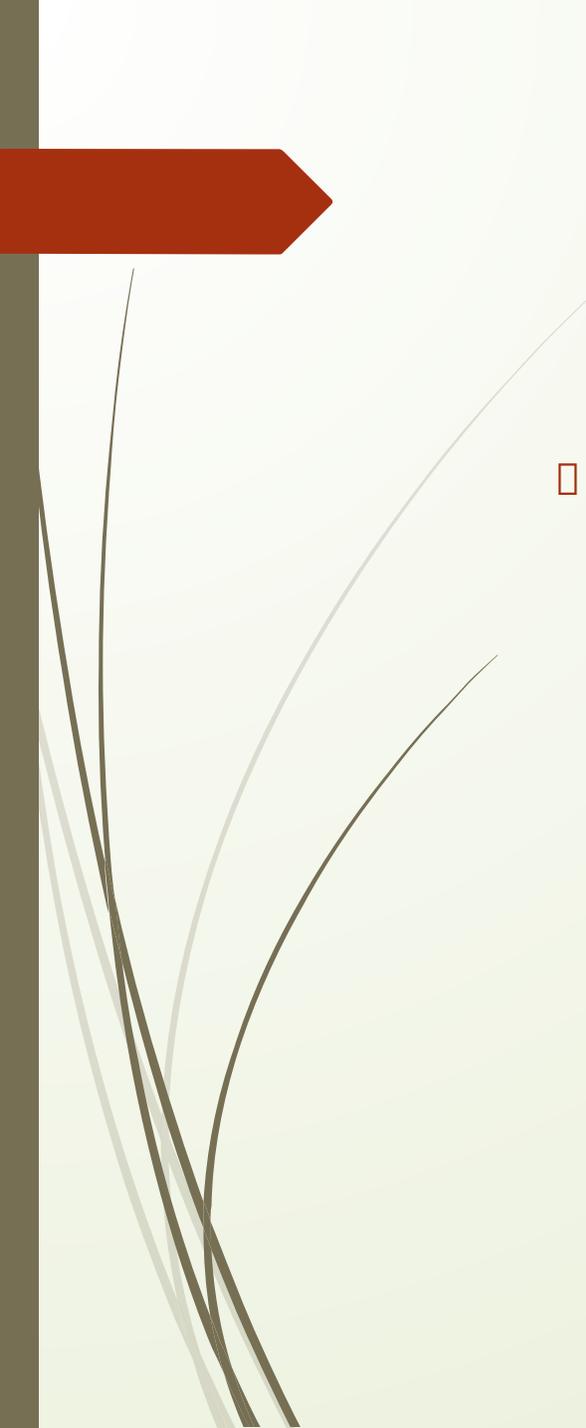
Классификация антифосфолипидного синдрома

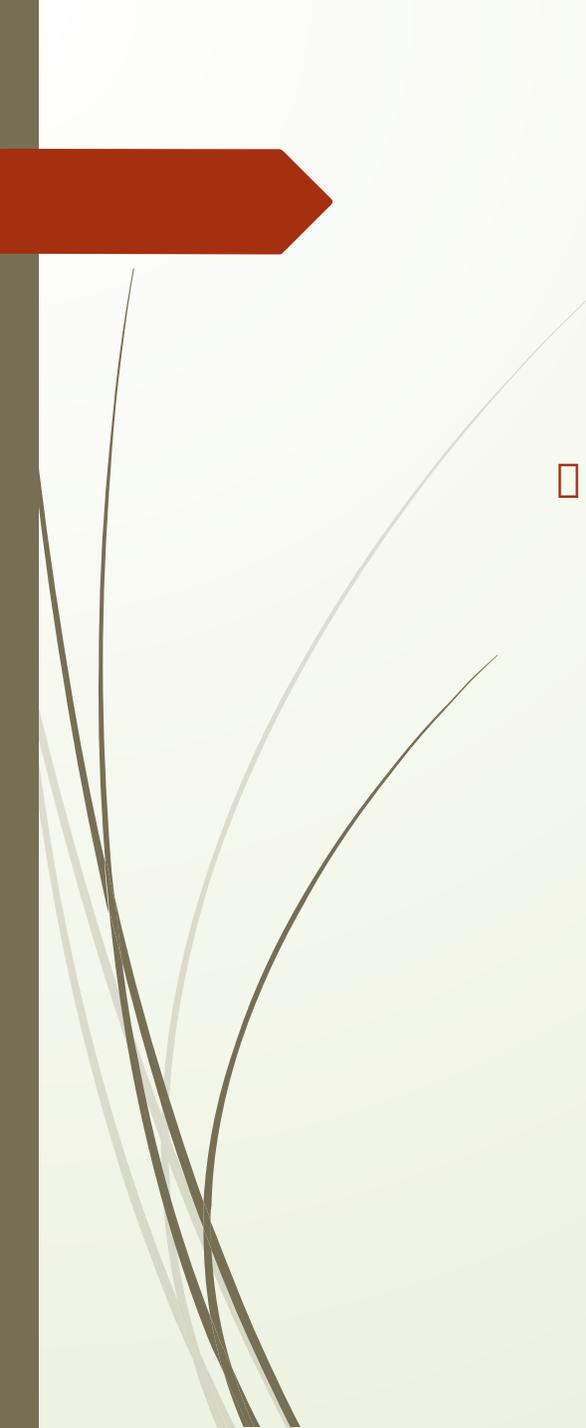
- первичный – связь с каким-либо фоновым заболеванием, способным индуцировать образование антифосфолипидных антител, отсутствует;
- вторичный - антифосфолипидный синдром развивается на фоне другой аутоиммунной патологии;
- катастрофический – острая коагулопатия, протекающая с множественными тромбозами внутренних органов;
- АФЛ-негативный вариант антифосфолипидного синдрома, при котором серологические маркеры заболевания (Ат к кардиолипину и волчаночный антикоагулянт) не определяются.



Симптомы антифосфолипидного синдрома

- Согласно современным взглядам, антифосфолипидный синдром представляет собой аутоиммунную тромботическую васкулопатию. При АФС поражение может затрагивать сосуды различного калибра и локализации (капилляры, крупные венозные и артериальные стволы), что обуславливает чрезвычайно разнообразный спектр клинических проявлений, включающий венозные и артериальные тромбозы, акушерскую патологию, неврологические, сердечно-сосудистые, кожные нарушения, тромбоцитопению.

- 
- Наиболее частым и типичным признаком антифосфолипидного синдрома являются рецидивирующие венозные тромбозы: тромбоз поверхностных и глубоких вен нижних конечностей, печеночных вен, воротной вены печени, вен сетчатки. У больных с антифосфолипидным синдромом могут возникать повторные эпизоды ТЭЛА, легочная гипертензия, синдром верхней полой вены, синдром Бадда-Киари, надпочечниковая недостаточность. Венозные тромбозы при антифосфолипидном синдроме развиваются в 2 раза чаще артериальных. Среди последних преобладают тромбозы церебральных артерий, приводящие к транзиторным ишемическим атакам и ишемическому инсульту. Прочие неврологические нарушения могут включать мигрень, гиперкинезы, судорожный синдром, нейросенсорную тугоухость, ишемическую нейропатию зрительного нерва, поперечный миелит, деменцию, психические нарушения.

- 
- Поражение сердечно-сосудистой системы при антифосфолипидном синдроме сопровождается развитием инфаркта миокарда, внутрисердечного тромбоза, ишемической кардиомиопатии, артериальной гипертензии. Довольно часто отмечается поражение клапанов сердца – от незначительной регургитации, выявляемой с помощью ЭхоКГ, до митрального, аортального, трикуспидального стеноза или недостаточности. В рамках диагностики антифосфолипидного синдрома с сердечными проявлениями требуется проведение дифференциальной диагностики с инфекционным эндокардитом, миксомой сердца.

- 
- Почечные проявления могут включать как незначительную протеинурию, так и острую почечную недостаточность. Со стороны органов ЖКТ при антифосфолипидном синдроме встречаются гепатомегалия, желудочно-кишечные кровотечения, окклюзия мезентериальных сосудов, портальная гипертензия, инфаркт селезенки. Типичные поражения кожи и мягких тканей представлены сетчатым ливедо, ладонной и подошвенной эритемой, трофическими язвами, гангреной пальцев; опорно-двигательного аппарата - асептическими некрозами костей (головки бедренной кости). Гематологическими признаками антифосфолипидного синдрома служат тромбоцитопения, гемолитическая анемия, геморрагические осложнения.



Диагностика антифосфолипидного синдрома

- Антифосфолипидный синдром диагностируется на основании клинических (сосудистый тромбоз, отягощенный акушерский анамнез) и лабораторных данных. Основные иммунологические критерии включают выявление в плазме крови средних или высоких титров Ат к кардиолипину класса IgG/IgM и волчаночного антикоагулянта дважды в течение шести недель. Диагноз считается достоверным при сочетании, по меньшей мере, одного основного клинического и лабораторного критерия. Дополнительными лабораторными признаками антифосфолипидного синдрома являются ложноположительная RW, положительная реакция Кумбса, повышение титра антинуклеарного фактора, ревматоидного фактора, криоглобулинов, антител к ДНК. Также показано исследование ОАК, тромбоцитов, биохимического анализа крови, коагулограммы.
- Дифференциально-диагностические мероприятия должны быть направлены на исключение ДВС-синдрома, гемолитико-уремического синдрома, тромбоцитопенической пурпуры и др.



Лечение антифосфолипидного синдрома

- Основной целью терапии антифосфолипидного синдрома служит предотвращение тромбоземболических осложнений. Режимные моменты предусматривают умеренную физическую активность, отказ от долгого нахождения в неподвижном состоянии, занятий травматичными видами спорта и длительных авиаперелетов. Женщинам с антифосфолипидным синдромом не следует назначать пероральные контрацептивы, а перед планированием беременности необходимо обязательно обратиться к акушеру-гинекологу. Беременным пациенткам в течение всего периода гестации показан прием малых доз глюкокортикоидов и антиагрегантов, введение иммуноглобулина, инъекции гепарина под контролем показателей гемостазиограммы.

- 
- 
- Медикаментозная терапия при антифосфолипидном синдроме может включать назначение непрямых антикоагулянтов (варфарина), прямых антикоагулянтов (гепарина, фраксипарина, клексана), антиагрегантов (ацетилсалициловой кислоты, трентала, курантила). Профилактическая антикоагулянтная или антиагрегантная терапия большинству больных с антифосфолипидным синдромом проводится длительно, а иногда пожизненно. При катастрофической форме антифосфолипидного синдрома показано назначение высоких доз глюкокортикоидов и антикоагулянтов, проведение сеансов плазмафереза, переливание свежезамороженной плазмы и т. д.