

УДК: 612.017.1:616.1/.4

АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ В КЛИНИКЕ ВНУТРЕННИХ БОЛЕЗНЕЙ

И.П. Кайдашев, Н.Д. Герасименко, Д.Н. Бойко, О.В. Литвиненко

*Украинская медицинская стоматологическая академия, г. Полтава
1-я городская клиническая больница, Полтава*

Ключевые слова: антифосфолипидный синдром, диагностика, антифосфолипидные антитела, клинические проявления.

Вассерман в 1906 г. разработал серологический метод диагностики сифилиса (реакция Вассермана), тем самым было положено начало изучению антифосфолипидных антител (АФЛА). Несколько позже, в начале 40-х годов обнаружено, что основным компонентом, с которым реагируют антитела в реакции Вассермана, является отрицательно заряженный фосфолипид (ФЛ) кардиолипин. В начале 50-х годов в сыворотках больных системной красной волчанкой (СКВ) выявлен циркулирующий ингибитор свертывания крови, который был назван волчаночным антикоагулянтом (ВА). Далее было установлено, что при СКВ продукция ВА сопровождается парадоксальным увеличением частоты тромбозов. Оказалось, что АФЛА являются серологическим маркером клинико-иммунологического симптомокомплекса. Основные его проявления — рецидивирующие тромбозы (венозные и/или артериальные), акушерская патология (чаще всего привычное невынашивание беременности), различные поражения со стороны нервной системы, изменения кожи, гематологические и сердечно-сосудистые поражения [2, 5, 6, 10]. В 1986 г. S. Hughes и соавт. [9] предложили обозначать этот симптомокомплекс как антифосфолипидный синдром (АФС).

В основе клинических проявлений АФС лежит аутоиммунный процесс — вырабатываются антитела к фосфолипидам клеточных мембран и митохондрий, которые принимают участие в формировании цитолеммы тромбоцитов, эритроцитов, сосудистого эндотелия и клеток нервной системы. Механизм действия АФЛА, обусловленное ими клиническое течение и распространенность АФС до конца еще не изучены. Антитела к кардиолипину (АКЛ) обнаруживают в сыворотке у 2 — 4% лиц, преимущественно пожилого возраста. Есть АФЛА также у пациентов с аутоиммунными и инфекционными заболеваниями, у онкобольных, у людей, употребляющих оральные контрацептивы и психотропные средства [11]. АФЛА определяют у постинфарктных больных молодого возраста

в 21% случаев, у 18—46% перенесших инсульт, у 12—15% женщин с рецидивирующими спонтанными абортми, у трети больных СКВ. При СКВ с АФЛА риск развития тромботических осложнений возрастает до 60—70%, без них — снижается до 10—15%.

*Классификация антифосфолипидного синдрома
(Алекберова З.С., Насонов Е.Л., Решетняк Т.М., 2000)*

1. Клинические варианты:

1) первичный АФС;
2) вторичный АФС при: ревматических и аутоиммунных заболеваниях; злокачественных новообразованиях; применении лекарственных препаратов; инфекционных заболеваниях;

3) другие варианты: «катастрофический» АФС (острая диссеминированная коагулопатия/vasculopathy) с острым мультиорганным тромбозом; ряд микроангиопатических синдромов (тромбоцитопеническая пурпура, гемолитико-уремический синдром, HELLP-синдром (гемолиз, повышение активности печеночных ферментов, снижение содержания тромбоцитов, беременность); синдром гипотромбинемии; диссеминированная внутрисосудистая коагуляция; АФС в сочетании с васкулитом;

2. Серологические варианты:

1) серопозитивный АФС с АКЛ и/или ВА;
2) серонегативный (с IgM АФЛА, реагирующими с фосфатидилхолином; с АФЛА, реагирующими с фосфатидилэтаноламином; с антителами, реагирующими с β_2 -гликопротеин-I (β_2 -ГП1) — кофактор-зависимые АФЛА).

Для диагностики АФС важна комплексная оценка анамнестических, клинических и лабораторных данных. При сборе анамнеза необходимо выяснить наличие онкозаболеваний, так как при нем может быть повышенное образование АФЛА. Также существует наследственная предрасположенность для развития АФС. Если больному ранее определяли АКЛ, следует выяснить, имеется ли связь выявления антител с обострением хронической инфек-

ции или с развитием острой инфекции. Появление АФЛА при инфекциях часто не сопровождается развитием тромбозов. Моменты, на которых важно остановиться при сборе анамнеза у больного с подозрением на АФС, представлены в табл. 1.

Поскольку в основе сосудистой патологии при АФС лежит невоспалительная тромботическая васкулопатия, затрагивающая сосуды любого калибра и локализации, от капилляров до крупных сосудов, включая аорту, спектр клинических проявлений чрезвычайно разнообразен. Венозный тромбоз — самое частое проявление АФС. Тромбы обычно локализуются в глубоких венах нижних конечностей. Характерны повторные эмболии из глубоких вен нижних конечностей в легкие, что иногда влечет за собой легочную гипертензию. При тромбозе центральной вены надпочечных желез развивается их острая недостаточность.

Артериальный тромбоз при АФС характеризуется поражением внутримозговых артерий с развитием инсульта и транзиторной ишемической атаки. Вариантом АФС является синдром Снеддона (рецидивирующие тромбозы мозговых сосудов, сетчатое ливедо, артериальная гипертензия) [1]. Примечательно, что тромбозы при АФС рецидивируют чаще, чем у больных с тромбозами общей популяции [4]. Описаны другие нарушения неврологического статуса: мигрень, эпилептиформные приступы, хорей, поперечный миелит, клиника рассеянного склероза.

Одним из частых кардиологических признаков АФС является поражение клапанов сердца, которое варьирует от минимальных нарушений, фиксируемых только при эхокардиографическом исследовании (небольшая регургитация, утолщение створок клапанов), до тяжелых пороков сердца (стеноз или недостаточность митрального, реже аортального или трикуспидального клапанов) [3]. Коронарные артерии — одна из возможных локализаций артериального тромбоза, связанного с синтезом АФЛА. Другая форма коронарной патологии при АФС — острый или хронический рецидивирующий тромбоз мелких внутримиекардиальных коронарных сосудов, развивающийся без

признаков воспалительного или атеросклеротического поражения основных ветвей коронарных артерий. Полагают, что этот процесс может вести к патологии миокарда, напоминающей кардиомиопатию с признаками регионарного или общего нарушения сократимости миокарда и гипертрофией левого желудочка.

Часто АФС осложняется артериальной гипертензией (АГ), которая может быть лабильной, нередко ассоциирующейся с сетчатым ливедо и поражением церебральных артерий в рамках синдрома Снеддона, или стабильной, злокачественной, с симптомами гипертонической энцефалопатии. Поражение почек при АФС связано с внутривенным микротромбозом и определяется как «почечная тромботическая микроангиопатия». Полагают, что он приводит к развитию гломерулосклероза, ведущего к нарушению функции почек.

Одним из наиболее характерных признаков АФС является акушерская патология: привычное невынашивание беременности, рецидивирующие спонтанные аборт, внутриутробная гибель плода, преэклампсия. Среди женщин с АФС частота таких проявлений достигает 80%. Кроме того, синтез АФЛА ассоциируется с поздним гестозом, преэклампсией и эклампсией, задержкой внутриутробного развития плода, преждевременными родами [6].

Описано развитие тромботических осложнений у новорожденных от матерей с АФС, что свидетельствует о возможности трансплацентарной передачи АФЛА. АФС при акушерской патологии относится к аутоиммунным состояниям, когда происходят аутоиммунные реакции, направленные против собственных тканей матери, а плод страдает вторично от возникших изменений в состоянии матери, или из-за идентичности антигенов с ней. У женщин с привычным невынашиванием, внутриутробной гибелью плода, задержкой его развития нередко в крови определяют АФЛА, иммуноглобулины, препятствующие фосфолипид-зависимой коагуляции, без угнетения активности специфических коагуляционных факторов. Частота АФС среди пациенток с привычным невынашиванием беременности составляет 27—42%.

Таблица 1. Наиболее важные анамнестические данные у больных с АФС

Наследственность	Наличие у родственников: - ревматических заболеваний; - рецидивирующих инсультов (особенно в возрасте до 50 лет); - рецидивирующих инфарктов (особенно в возрасте до 50 лет); - рецидивирующего тромбофлебита; - в анамнезе спонтанных абортов, эклампсии, преэклампсии
Прием лекарственных препаратов	- гормональных контрацептивов; - новокаинамида; - хинидина; - гидралазина (входит в состав апрессина); - психотропных препаратов
Онкоанамнез	наличие онкологических заболеваний
Инфекции	наличие острого или хронического инфекционного заболевания

Поражение кожи при АФС характеризуется разнообразными клиническими проявлениями, такими, как сетчатое ливедо, кожные язвы, псевдо-vasculitные и vasculitные поражения. Описано повышение уровня АФЛА при болезни Дего — очень редкой системной васкулопатии, сопровождающейся распространенными тромбозами кожи, центральной нервной системы и желудочно-кишечного тракта. Типичным гематологическим признаком АФС является тромбоцитопения. Обычно количество тромбоцитов снижается умеренно ($7-10 \times 10^4/\text{мм}^3$) и не требует специального

лечения. Развитие геморрагических осложнений наблюдается редко и, как правило, связано с сопутствующим дефектом специфических факторов свертывания крови, патологией почек или передозировкой антикоагулянтов. Нередко наблюдается кумбсположительная гемолитическая анемия, реже встречается синдром Эванса (сочетание тромбоцитопении и гемолитической анемии).

Поскольку клинические проявления АФС весьма многообразны, то эта проблема на сегодняшний день является междисциплинарной, привлекающая внимание специалистов разных областей

Таблица 2. Клинические варианты АФС

Орган поражения	Клинические проявления
Кожа	<ol style="list-style-type: none"> сетчатое ливедо (сосудистая сеточка в виде синеватых пятен на голенях, ступнях, бедрах, кистях, особенно хорошо выявляемая при охлаждении); поверхностная сыпь в виде точечных геморрагий, напоминающих васкулит; некроз кожи дистальных отделов нижних конечностей; хронические язвы голени; кровоизлияния в подногтевое ложе («симптом занозы»); кожные узелки; подошвенная и ладонная эритема
Конечности	<ol style="list-style-type: none"> тромбоз глубоких вен (как осложнение может развиваться тромбоэмболия легочной артерии); тромбофлебит; ишемия — возникает в результате хронического артериального тромбоза конечностей, проявляется мышечными атрофиями отдельных участков; гангрена
Кости	<ol style="list-style-type: none"> асептический некроз; транзиторный остеопороз без приема глюкокортикоидов
Крупные сосуды:	
Почки	<ol style="list-style-type: none"> тромбоз почечной артерии; инфаркт почки; внутри клубочковый микротромбоз («почечная тромботическая микроангиопатия») с последующим развитием гломерулосклероза и хронической почечной недостаточности
Глаза	<ol style="list-style-type: none"> тромбоз вен сетчатки; тромбоз артерий и артериол сетчатки; атрофия зрительного нерва; инфаркты сетчатки; мелкие экссудаты, появляющиеся вследствие окклюзии артериол сетчатки
Надпочечные железы	<ol style="list-style-type: none"> тромбоз центральной вены; геморрагии и инфаркты; надпочечниковая недостаточность; болезнь Аддисона. <p>Если больной получает глюкокортикоиды, диагностика патологии надпочечных желез достаточно трудна.</p>
Акушерская патология	<ol style="list-style-type: none"> привычное невынашивание беременности — спонтанные аборт (2 и более в анамнезе, при обязательном исключении акушерской патологии); внутриутробная гибель плода; токсикоз второй половины беременности, особенно тяжелые его проявления — преэклампсия и эклампсия; хорея беременных; задержка внутриутробного развития плода; преждевременные роды

медицины. В табл. 2 приведены клинические варианты АФС.

Ряд изменений, которые часто наблюдаются в лабораторных исследованиях у больных с АФС, представлены в табл. 3.

Иммунодиагностика АФС, согласно современным рекомендациям, должна включать, помимо определения титра АФЛА, принадлежащих к разным классам иммуноглобулинов, исследование антител к некоторым гликопротеинам, фиксированным на фосфолипидных мембранах [7]. Важнейшими из них являются β_2 -ГП-I, аннексин V и протромбин. Комплексное определение вышеперечисленных антител с большой вероятностью подтверждает клинические проявления, обусловленные АФС. В табл. 4 приведены тест-системы и методики, которые используют в лабораторной диагностике АФС.

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.

*Показания к определению АФЛ А
(Решетняк Т. М., 2001)*

1. Все больные СКВ.
2. Вероятный тромбоз до 40 лет.

3. Необычная локализация тромбоза (например, мезентериальные вены).

4. Необъяснимый неонатальный тромбоз.

5. Идиопатическая тромбоцитопения (исключить болезнь Мошковича).

6. Артериальный тромбоз до 40 лет.

7. Кожный некроз на фоне приема непрямых антикоагулянтов.

8. Необъяснимое увеличение активированного частичного тромбопластинового времени.

9. Рецидивирующие спонтанные аборт (2 и больше).

10. Ранний острый инфаркт миокарда.

11. Тромботические нарушения у родственников.

Учитывая сложность диагностики АФС, разнообразие клинических проявлений, неосторожность врача, точный диагноз устанавливают только на основании тщательной оценки клинических и анамнестических данных, результатов комплексного лабораторного и инструментального обследования. Своевременная постановка правильного диагноза имеет чрезвычайное значение. Особенно важно определить, АФС является первичным или это проявление иного заболевания.

Представляем клиническое наблюдение АФС на практике.

Таблица 3. Изменения в лабораторных исследованиях, наблюдаемые у больных с АФС

Исследование	Наблюдаемые изменения
Общий анализ крови	Увеличение скорости оседания эритроцитов (СОЭ); умеренная тромбоцитопения (количество тромбоцитов – 120×10^9 ; должна быть зарегистрирована не менее 2 раз) — не требует специального лечения; лейкоцитоз; кумбсположительная гемолитическая анемия
Биохимический анализ крови	Гипергаммаглобулинемия; увеличение содержания креатинина и мочевины (при развитии хронической почечной недостаточности); гипербилирубинемия, увеличение содержания аминотрансфераз, щелочной фосфатазы (при поражении печени); удлинение фосфолипидзависимых коагуляционных реакций — определение ВА; увеличение активированного частичного тромбопластинового времени; повышение протромбинового индекса; нарушение липидного обмена (увеличение содержания липопротеида А, холестерина)
Иммунологические исследования	Появление АКЛ (особенно IgG в высокой концентрации); появление ВА; ложноположительная реакция Вассермана; положительная реакция Кумбса; определяется антинуклеарный фактор; антитела к ДНК; выявление ревматоидного фактора; появление криоглобулинов; увеличение количества и активности Т-хелперов и В-лимфоцитов

Таблица 4. Типы АФЛА и способы их определения

Антитела	Способ определения
Антитела к кардиолипину (АКЛ), другим мембранным фосфолипидам (фосфадилсерину)	Тест-системы фирмы «Stago», «Trinity Biotech»
Антитела к некоторым гликопротеинам, фиксированным на фосфолипидных мембранах (β_2 -ГП-I, аннексин V и протромбин)	Тест-системы фирмы «Stago», «Loxo»
Антитела к белково-фосфолипидным неоантигенам	Методики в разработке

Больной К. 53 лет, поступил в терапевтическое отделение клиники внутренних болезней 1-й городской клинической больницы г. Полтава 6.12.04. При поступлении предъявлял жалобы на отеки нижних конечностей, мошонки, увеличение живота в объеме, тяжесть в правом подреберье, учащенное сердцебиение, одышку при физической нагрузке, сухой кашель, учащение стула до 6 раз в сутки, общую слабость, потерю массы тела (5 кг за 6 мес). Из анамнеза стало известно, что пациент считает себя больным с марта 2004 года, когда впервые появились отеки стоп. Больной за медицинской помощью не обращался, его не обследовали и не лечили. Со временем отеки прошли самостоятельно. Пациент чувствовал себя удовлетворительно, хотя периодически беспокоил частый жидкий стул. 22.11.04 состояние снова ухудшилось: появились отеки стоп, одышка и сердцебиение при умеренной физической нагрузке. Больной самостоятельно принимал фуросемид и аспаркам, без эффекта, прогрессировали отеки нижних конечностей. С 4.12.04 у больного появился отек в области мошонки, тяжесть в правом подреберье, сердцебиение и одышка стали беспокоить при незначительной физической нагрузке, появился сухой кашель. 6.12.04 состояние больного резко ухудшилось, в связи с чем была вызвана «скорая помощь». Пациента с диагнозом острой почечной недостаточности госпитализировали в клинику внутренних болезней на стационарное лечение и обследование.

При поступлении состояние больного тяжелое, сознание ясное, общий покров бледный, геморрагическая мелкоточечная сыпь на коже спины, живота, передней поверхности бедер, на голени правой конечности трофические язвы, отмечается генерализованный отек нижних конечностей, мошонки и передней брюшной стенки. При перкуссии легких отмечается слева в нижних отделах сзади притупление перкуторного звука. Аускультативно — жесткое дыхание, в нижних отделах слева — сухие и влажные хрипы. Пульс — 85 уд./мин, артериальное давление (АД) — 125/100 мм рт. ст. Границы относительной сердечной тупости расширены влево на 1 см; тоны сердца ослаблены. Живот увеличен в размерах, определяется свободная жидкость в брюшной полости. Печень на 2 см выступает из-под края реберной дуги. При обследовании в клинике выявлено: в общем анализе крови 6.12.04 — эритроциты — $3,4 \times 10^{12}/л$, Hb — 109 г/л, ЦП — 0,96 ед., лейкоциты — $12,5 \times 10^9$, п/я — 15%, с/я — 73%, лимфоциты — 7%, моноциты — 3%, эозинофилы — 1%, СОЭ — 15 мм/ч. В общем анализе мочи 6.12.04 — цвет — светло-желтый, прозрачность — прозрачная, плотность — 1008, белок — 0,091%, желчные пигменты — нет, эпителий — единичный, лейкоциты — 6—8 в поле зрения, гиалиновые цилиндры — 1 в поле зрения, зернистые цилиндры — 2 в поле зрения, слизь — много. Глюкоза крови 6.12.04 — 4,6 ммоль/л. Коагулограмма 7.12.04: протромбиновый индекс — 83%, толерантность плазмы к гепарину — 95 с,

фибриноген — 1,5 г/л. Биохимический анализ крови 7.12.04: билирубин общий — 14 мкмоль/л, прямой — 4 мкмоль/л, непрямой — 10 мкмоль/л, АЛТ — 0,4, тимоловая проба — 4,6 ЕД, мочевины — 9,2 ммоль/л, креатинин — 176 мкмоль/л, общий белок — 52 г/л, холестерин — 5,9 ммоль/л. Реакция микропреципитации 7.12.04: положительная. Реакция связывания комплемента с кардиолипином 8.12.04 и 16.12.04 — положительная, титр 1:40 с трепонемой. Анализ мочи, 3-стаканная проба 13.12.04: 1-я порция — светло-желтая, мутная, кислая, плотность — 1016, белок — 0,73%, эпителий — мало, лейкоциты — 1—2 в поле зрения, эритроциты — единичные в поле зрения; 2-я порция: светло-желтая, мутная, кислая, плотность — 1016, белок — 0,73%, эпителий — мало, лейкоциты — 1—2 в поле зрения, эритроциты — единичные в поле зрения; 3-я порция: светло-желтая, мутная, кислая, плотность — 1016, белок — 0,73%, эпителий — мало, лейкоциты — 1—2 в поле зрения, эритроциты — единичные в поле зрения. Анализ мочи по Нечипоренко 15.12.04: лейкоцитов 2500 в 1 мл, эритроцитов 5000 в 1 мл, цилиндров — нет. Проба Реберга 21.12.04: креатинин — 149 ед; клубочковая фильтрация — 45,01 ед; канальцевая реабсорбция 98%.

Рентгенография органов грудной клетки 9.12.04: справа на верхушке на фоне недифференцированного легочного рисунка определяются множественные мелкоочаговые тени средней интенсивности. Корни бесструктурны, расширены. В проекции правого корня — плотная округлая тень металлической плотности с четкими ровными контурами 2 см в диаметре. Высокое стояние купола диафрагмы (рисунок). Общий анализ мокроты: лейкоциты — на все поле зрения, эритроциты — 1—2 в поле зрения; эпителий плоский — мало, альвеолярные макрофаги — мало, БК — (—), спиралей Куршмана и кристаллов Шарко — Лейдена не выявлено. ЭКГ 6.12.04 — ЧСС 85 уд./мин, синусовый ритм, срединное положение электрической оси сердца, вольтаж снижен. Гипертрофия левого желудочка. УЗИ органов брюшной полости 9.12.04: заключение: признаки диффузных изменений в печени, гепатомегалии, портальной гипертензии,



Рисунок. Рентгенография органов грудной клетки. Высокое стояние куполов диафрагмы

хронического холецистита, хронического панкреатита, хронического пиелонефрита, свободной жидкости в брюшной полости. Был установлен клинический диагноз: внегоспитальная пневмония верхней доли правого легкого, средней степени тяжести. ХОЗЛ, фаза обострения I—II степени, ДН I.

Больному проводили антибактериальную, противовоспалительную, дезинтоксикационную терапию, были назначены гепато- и кардиопротекторы, мочегонные, отхаркивающие, муколитические препараты. Лечение пациент переносил хорошо, однако положительной динамики не наблюдалось, отмечено повышение температуры тела до 38,5 °С.

4.12.04 больной консультирован нефрологом, заключение: вторичная нефропатия (паранеопластическая?). Консультация пульмонолога 20.12.04, заключение: ХОЗЛ, фаза обострения I—II степени, ДН I; правосторонняя внегоспитальная верхнедолевая пневмония; туберкулез верхней доли правого легкого? Консультация дерматовенеролога 20.12.04, заключение: неспецифическая серологическая реакция. На фоне проводимого лечения состояние больного не улучшается. 24.12.04 созван консилиум в составе ведущих специалистов кафедры внутренних болезней. На основании анализа клинико-лабораторных данных и результатов инструментальных методов исследования было высказано предположение, что у больного возможен системный васкулит с поражением легких, сердца, почек, кожи. Вторичный антифосфолипидный синдром. Однако необходимо было провести дифференциальную диагностику между проявлениями системного васкулита, неопластического процесса и туберкулеза легких. С этой целью рекомендовано дообследование. К лечению добавили норфлоксацин, гепарин, дексаметазон, гипотиазид. Больному была проведена рентгенография органов грудной клетки.

24.12.04 справа в верхней доле инфильтрация уменьшилась. Дополнительно появилась инфильтрация с выпотом слева в заднебазальном отделе. В правом корне петрифицированные лимфоузлы. Сердце без особенностей. 28.12.04 с диагностической целью больному проведена бронхоскопия, заключение: диффузный эндобронхит I—II степени. Взяты промывные воды на АК БК. Результат анализа промывных вод: лейкоциты — на все поле зрения, альвеолярный эпителий — редко, эритроциты — 1—2 в поле зрения, БК — (+). Фиброгастроудоденоскопия 27.12.04: язва пилорического от-

дела желудка 0,4 см в диаметре. Консультация фтизиатра 31.12.04, заключение: инфильтративный туберкулез верхней доли правого легкого, фаза распада, БК — (+). Биопсия кожи: при патогистологическом исследовании установлена атрофия кожи и признаки микротромбангиита.

Учитывая клинику, данные лабораторных и инструментальных методов исследования установлен заключительный диагноз:

основной: инфильтративный туберкулез верхней доли правого легкого, фаза распада, БК — (+); осложнения: вторичный серопозитивный антифосфолипидный синдром; сопутствующие: язвенная болезнь желудка, впервые выявленная.

Диагноз АФС был подтвержден повторной положительной реакцией связывания комплемента с кардиолипином и хорошим лечебным эффектом от терапии гепарином. Для дальнейшего лечения больного перевели в областной туберкулезный диспансер г. Полтава.

Приведенный случай демонстрирует сложность диагностики АФС, особенно когда он определяет основную клиническую картину. Следует обратить внимание на то что зачастую АФС протекает на фоне уже имеющегося заболевания. Поэтому решающее значение в его диагностике имеет комплексная оценка анамнестических и клинико-лабораторных данных, что позволяет не только правильно поставить диагноз, но и своевременно начать лечение.

Течение АФС, тяжесть и распространенность тромботических осложнений непредсказуемы. У одних больных с АФС проявляется преимущественно венозными тромбозами, у других — инсультом, у третьих — акушерской патологией или тромбоцитопенией. Полагают, что примерно половина больных с АФС страдает первичной формой заболевания. Однако вопрос о нозологической самостоятельности первичного АФС до конца не ясен. Есть данные о том, что первичный АФС иногда может быть вариантом начала СКВ. Наоборот, у некоторых больных с классической СКВ в дебюте на первый план в дальнейшем могут выходить признаки АФС.

Таким образом, несмотря на имеющиеся данные, касающиеся изучения АФС, в этой проблеме остается много нерешенных вопросов. Поэтому необходимо продолжать изучение клинических проявлений и внедрение диагностических паттернов АФС в клиниках.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Калашникова Л.А., Насонов Е.Л., Стоянович Л.З. Синдром Снеддона и первичный антифосфолипидный синдром // Тер. архив.— 1993.— № 3.— С. 64.
2. Насонов Е.Л., Алекберова З.С., Калашникова Л.А. Антифосфолипидный синдром (синдром Hughes): 10 лет изучения в России // Клин. медицина.— 1998.— № 2.— С. 4—11.

3. Насонов Е.Л., Карпов Ю.А., Алекберова З.С. Антифосфолипидный синдром: кардиологические аспекты // Тер. архив.— 1993.— № 11.— С. 80.

4. Brunner H.I., Chan W.-E., Ginsberg J.S., Feldman B.M. Long term anticoagulation is preferable for patients with antiphospholipid antibody syndrome: result of a decision analysis // J. Rheumatol.— 2002.— № 29.— P. 490—501.

5. Chernyshov V.P., Darhno F.V., Donskoy B.V., Sirenko V.Y. Decrease of pregnancy and Birth rate in women undergoing

IVF/ET with antiphospholipid antibodies // 10th Int. Symp. of Imm. Reprod.— 2003.— P. 81.

6. *Donskoy B.V., Chernyshov V.P., Vodyanik M.A.* APA ana AiAPA in wonen undergoing IVF // Am. J. Reprod. Immunol.— 2004.— Vol. 51, № 6.— P. 492.

7. *Eschwedel V., Toti F., Grunebaschki L.* // Thromb. Haemost.— 1993.— Vol. 69.— N 6.— P.121.

8. Greaves M. Antiphospholipid antibodies and thrombosis // Lancet.— 1999.— Vol. 353.— P. 1348—1353.

9. *Hughes G.R.V.* Thrombosis, abortion, cerebral disease and lupus anticoagulant // Br. Med. J.— 1983.— Vol. 187.— P. 1088—1089.

10. *Levine J., Branch D.W., Rauch J.* The antiphospholipid syndrome // N. Engl. J. Med.— 2002.— N 346.— P. 752—763.

11. *Mcintyre J.A., Wagenknecht D.R., Faulk W.P.* Antiphospholipid antibodies: discovery, definition, detection and disease // Progress in Lipid Research.— 2003.— Vol. 42.— P. 176—237.

АНТИФОСФОЛІПІДНИЙ СИНДРОМ У КЛІНІЦІ ВНУТРІШНІХ ХВОРОБ

І.П. Кайдашев, Н.Д. Герасименко, Д.М. Бойко, О.В. Літвіненко

Висвітлено проблему діагностики клінічних виявів, зумовлених антифосфоліпідним синдромом. Описано клінічний випадок, що демонструє складність діагностики антифосфоліпідного синдрому. Дано класифікацію і клініко-лабораторні критерії діагностики антифосфоліпідного синдрому. Зроблено висновок про потребу в подальшому вивченні клінічних виявів і впровадженні діагностичних патернів антифосфоліпідного синдрому в клініках.

ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME IN CLINIC OF INTERNAL DISEASES

I.P. Kaiydashev, N.D. Gerasimenko, D.N.1 Boiyo, O.V. Litvinenko

The problem of diagnostics of antiphospholipid syndrome-related clinical manifestations has been highlighted in the paper. A clinical case have been presented that demonstrates complexity of diagnostics. Classification and clinical and laboratory criteria for antiphospholipid syndrome diagnostic has been presented. The conclusion about the necessity of further study of clinical manifestations and introduction of the diagnostic algorithm for antiphospholipid syndrome has been made.