



АКУШЕРСКИЙ АНТИФОСФОЛИПДНЫ Й СИНДРОМ ПАТОГЕНЕЗ И ПРАКТИКА

ИГОРЬ ИВАНОВИЧ ГУЗОВ,
К. М. Н.

ЦЕНТР ИММУНОЛОГИИ И
РЕПРОДУКЦИИ



АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ (ПО ХЬЮЗУ – 1985)

- Антитела к фосфолипидам/волчаночный антикоагулянт в крови
- Рецидивирующие тромбозы
- Патология беременности

АУТОИММУННЫЕ СОСТОЯНИЯ

- Аутоиммунные механизмы лежат в основе многих органоспецифических и системных заболеваний.
- Аутоиммунные нарушения могут быть множественными: один и тот же человек может страдать сразу несколькими органоспецифическими или несколькими системными заболеваниями
- Важная роль в развитии аутоиммунных заболеваний принадлежит генетическим факторам, таким как гаплотип HLA; вероятно, при любом из таких заболеваний имеют значение несколько генетических факторов.
- При экспериментальном моделировании аутоиммунных явлений и подобных спонтанных нарушениях у животных аутоиммунные механизмы играют роль патогенного фактора
- У человека аутоантитела могут непосредственно оказывать патогенное действие.
- Системные аутоиммунные заболевания часто связаны с образованием иммунных комплексов.
- Аутореактивные В- и Т-клетки присутствуют и у здоровых лиц, но при болезни они подвергаются селекции аутоантигеном и вызывают аутоиммунные реакции.
- Причиной аутоиммунных явлений могут быть перекрестнореагирующие микробные антигены и нарушения в цитокиновой сети регуляции.
- Определение присутствия и уровня аутоантител имеет диагностическое, а иногда и прогностическое значение.
- Лечение органоспецифических заболеваний обычно сводится к нормализации обмена веществ.
- Лечение системных заболеваний включает применение противовоспалительных и иммуносупрессивных средств
- В будущем для лечения будут, вероятно, применять воздействие антигенами или пептидами на аутореактивные Т-клетки, использовать антитела анги-CD4, и, возможно, вакцинацию Т-клетками.

Спектр аутоиммунных заболеваний

Органоспецифические

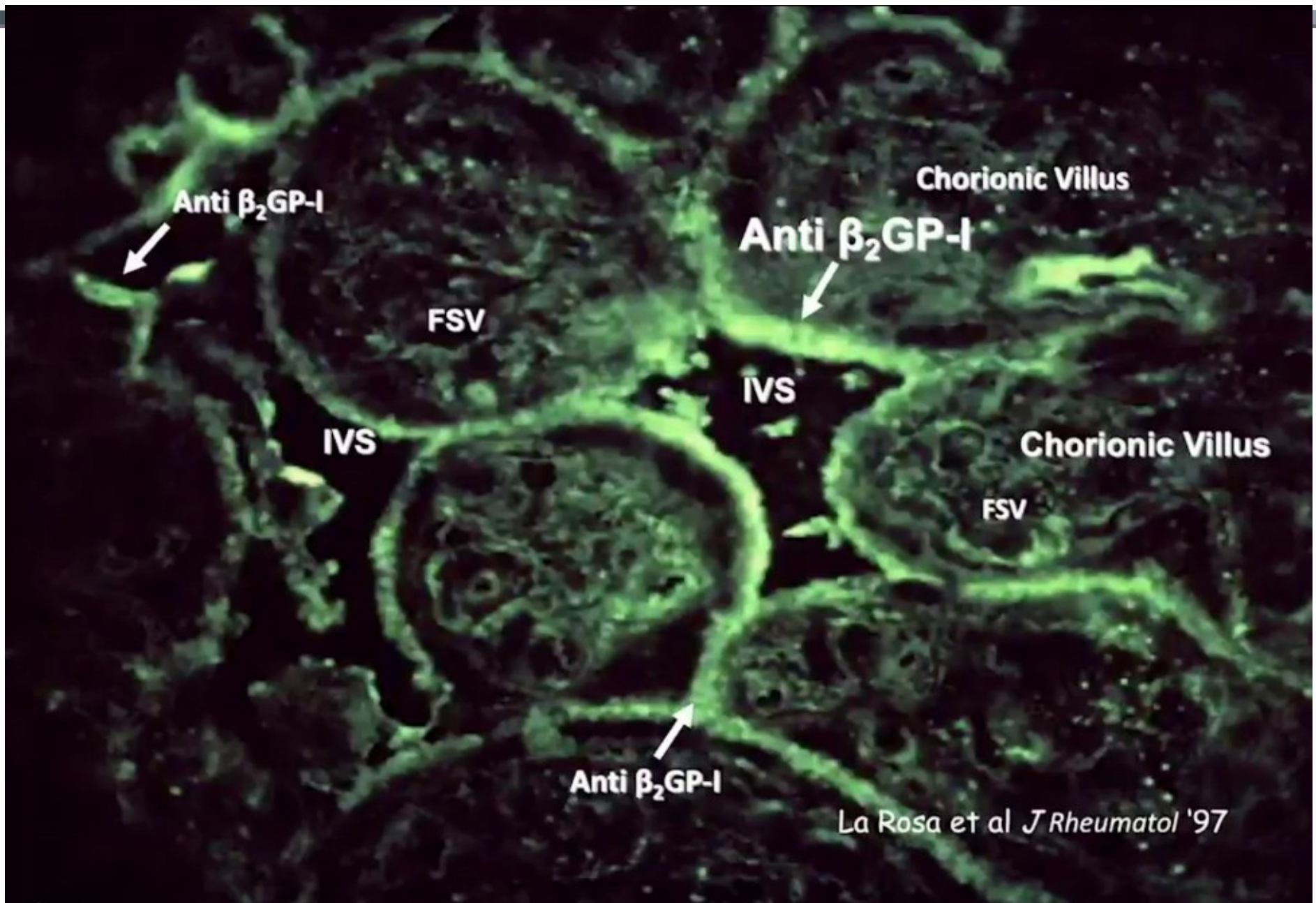


Тиреоидит Хасимото
Первичная миxedема
Тиреотоксикоз
Пернициозная анемия
Аутоиммунный атрофический гастрит
Болезнь Аддисона
Ранняя менопауза (некоторые случаи)
Инсулин-зависимый сахарный диабет
Синдром негнущегося человека
Синдром Гудпасчера
Злокачественная миастения
Мужское бесплодие (некоторые случаи)
Вульгарная пузырчатка
Пемфигоид
Симпатическая офтальмия
Факогенный увеит
Рассеянный склероз (?)
Аутоиммунная гемолитическая анемия
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура
Идиопатическая лейкопения
Первичный билиарный цирроз печени
Активный хронический гепатит (при
отсутствии антигенов вируса гепатита В)
Криптогенный цирроз печени
Язвенный колит
Синдром Шегрена
Ревматоидный артрит
Дерматомиозит
Склеродермия
Смешанная болезнь соединительной ткани
Дискоидная зрительная волчанка
Системная красная волчанка (СКВ)

Органо-
неспецифические

АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ

- **Васкулярный**
 - Антифосфолипидные АТ
 - Тромбозы
 - Патология беременности
- **Акушерский**
 - Патология беременности
 - Антифосфолипидные АТ
 - Отсутствие тромбозов





АКУШЕРСКИЙ АФС

- Невынашивание на ранних сроках
- Неудачи ЭКО
- Преэклампсия
- Аутоиммунная тромбоцитопения
- Задержка роста плода
- Антенатальная смерть плода



HLA И АФС

- DR7-DQ2.2
- DR7-DQ9
- DR3-DQ2.5
- DR4-DQ7.3
- DR4-DQ8.1
- DR4-DQ4.3

КЛАССИЧЕСКИЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ МАРКЕРЫ

- **АТ к бета2-гликопротеину-1**
- **АТ к кардиолипину**
- **Волчаночный антикоагулянт**

АКУШЕРСКИЙ АФС

- **Главная роль: АТ к бета2-гликопротеину-1**
- **Прямая атака трофобласта**

EULAR (2019)

Box 1 Definitions of medium-high antiphospholipid antibody (aPL) titres, and of high-risk and low-risk aPL profile

Medium-high aPL titres.

- ▶ Anticardiolipin (aCL) antibody of IgG and/or IgM isotype in serum or plasma present in titres >40 IgG phospholipid (GPL) units or >40 IgM phospholipid (MPL) units, or >the 99th percentile, measured by a standardised ELISA. Antibeta2 glycoprotein I antibody of IgG and/or IgM isotype in serum or plasma in titre >the 99th percentile, measured by a standardised ELISA.¹

High-risk aPL profile.

- ▶ The presence (in 2 or more occasions at least 12 weeks apart) of lupus anticoagulant (measured according to ISTH guidelines), or of double (any combination of lupus anticoagulant, aCL antibodies or antibeta2 glycoprotein I antibodies) or triple (all three subtypes) aPL positivity, or the presence of persistently high aPL titres.

Low-risk aPL profile.

- ▶ Isolated aCL or antibeta2 glycoprotein I antibodies at low-medium titres, particularly if transiently positive.³

СИСТЕМА КОМПЛЕМЕНТА

