ЛАБОРАТОРИЯ CibaLab
Медико-диагностична лаборатория ЦибаЛаб ЕООД

АНТИФОСФОЛИПИДЕН СИНДРОМ (АФЛС) – част I

Д-р Е. Викентиева - д.м., Лаборатория ЦибаЛаб

1. *Същност*

Антифосфолипидният синдром е състояние със системни прояви и неизвестна етиология. Характеризира се с артериални и/или венозни тромбози (често множествени), проблемна бременност (предимно повтарящи се аборти, преждевременно раждане), лека до умерена тромбоцитопения и лабораторни данни за наличие на антифосфолипидни антитела (АФЛА).

Основни типове антифосфолипидни антитела при АФЛС са лупесен антикоагулант (ЛА), антикардиолипинови антитела (АКЛА) и aβ2GPI антитела (анти-β2-гликопротеин I).

Други автоантитела, често доказвани в голям брой пациенти с АФЛС, са антимитохондриални (М5), антиендотелни, антитромбоцитни, антиеритроцитни и антинуклеарни антитела.

АФЛС бива *първичен*, при пациенти без клинични и лабораторни данни за друго заболяване и *вторичен*, съчетан с друга автоимунна болест.



Честотата на АФЛС в общата популация не е известна. Международно мултицентърно проучване сочи, че честотата на двете основни форми на АФЛС - ***първичен (ПАФЛС) и вторичен (ВАФЛС)*** е приблизително еднаква съответно 53% и 47%. ВАФЛС в 37% от случаите е свързан със системен Lupus erythematosus (СЛЕ), в 4% със СЛЕ - подобни синдроми, като общата честотата на всички останали системни автоимунни заболявания при АФЛС е под 2%.

Съвременни данни сочат, че 1/3 от пациентите със СЛЕ са положителни за АФЛА. Установено, е че АФЛС развиват 50-70% от тях, като в останалите 30% от случаите клинични прояви характерни за АФЛС не се наблюдават.

ВАФЛС се наблюдава по-често при жени, което се обяснява с по-голямата честота на СЛЕ и други автоимунни заболявания сред женския пол. Възрастовото разпределение сочи по-висока честота на АФЛС в ранна и средна възраст, но може да се наблюдава при деца и възрастни. Засегнати са предимно лица между 20-та и 30-та година от живота.

2. *Информативно съдържание и клинично значение*

На практика АФЛС може да се прояви с клинична симптоматика от страна на всеки орган, което подчертава системния характер на заболяването. Въпреки това най-честите клинични прояви при АФЛС са съдовите инциденти, чийто спектър е изключително разнообразен (от тромбози на повърхностни съдове до системни мултиорганни тромбози, развиващи се за кратък интервал от време - *катастрофален АФЛС*), акушерски усложнения, прояви от страна на кожата, дихателната система, ЦНС и др.

През ***1998 г.* по време на *8-я симпозиум в Sapporo, Япония*** за АФЛА, се приемат предварителните консенсусни класификационни критерии за АФЛС (табл. 1). Сигурен АФЛС се приема при наличието на поне един клиничен и един лабораторен критерий.

Клинични критерии: 1. ***Съдови тромбози***: 1 или повече клинични епизода на артериални, венозни или малкосъдови тромбози в който и да е орган или тъкан. Тромбозите трябва да бъдат доказани чрез Доплер, друга образна диагностика или хистопатологично, с изключение на повърхностните венозни тромбози. Тромбозите не трябва да се придружават от данни за възпалителни процеси на съдовата стена. ***2. Акушерски усложнения***: 1 или повече пъти необяснима смърт след 10 г.с. на морфологично нормален плод, документирано чрез ултразвуково (УЗ) изследване или чрез директен оглед ***или*** 1 или повече преждевременни раждания на морфологично нормален плод на или преди 34 г.с. поради тежка преeклампсия, еклампсия или плацентарна инсуфициенция ***или*** 3 или повече необясними последователни спонтанни аборта преди 10 г.с. при изключване на анатомични аномалии на детеродния апарат на майката, хормонални нарушения и хромозомни аномалии при някой от двамата родители.
Лабораторни критерии: – АКЛА от IgG и/или IgM изотип в средно-високи или високи титри, при 2 или повече определяния в интервал от 6 или повече от 6 седмици, доказани чрез стандартна ELISA за β2-гликопротеин I зависими АКЛА ***и/или*** ЛА присъстващ в плазмата при 2 или повече определяния в интервал от 6 или над 6 седмици, определен съобразно изискванията на International Society on Thrombosis and Hemostasis

Табл. 1 Класификационни критерии за АФЛС (1998 Sapporo, Япония)

По време ***на 48-та среща в Boston през юли 2002 г***. е предложено критериите за диагностика на АФЛС да бъдат променени.

Дефинирани са 4 групи пациенти:

1. I група – пациенти с повече от 1 лабораторен критерий
2. II група – пациенти само с ЛА
3. III група – пациенти само с АКЛА
3. IV група – пациенти само с aβ2GPI

Препоръката на участниците в срещата е β2GPI антителата да бъдат включени към диагностичните критерии за АФЛС. През ***2006 г.*** тези препоръки са приети и включени в ***новите критерии за диагностика на АФЛС.***

Диагнозата АФЛС се основава на анамнеза за съдов инцидент или проблемна бременност при присъствието на АФЛА. ***Лабораторните тестове се повтарят след 6 седмици.*** Това е задължително изискване за отхвърляне на преходно високи титри на антителата, каквито се наблюдават често при инфекции (вирусни, бактериални). Освен това АФЛА могат да бъдат изконсумирани в хода на остър тромботичен епизод, което налага определянето им 6 седмици след острия инцидент.