

Шатица А. С., Демидюк О. А.
**СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ПАТОГЕНЕЗЕ
КАТАСТРОФИЧЕСКОГО АНТИФОСФОЛИПИДНОГО СИНДРОМА**
Научный руководитель канд. мед. наук, доц. Глебов А. Н.
Кафедра патологической физиологии
Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Катастрофический антифосфолипидный синдром (КАФС) является наиболее тяжёлой формой антифосфолипидного синдрома (АФС). Проявляется множественными тромбозами жизненно важных органов и развитием полиорганной недостаточности. Оптимального лечения КАФС не разработано, летальность достигает 50%.

Установлено, что антифосфолипидные антитела (АФА) взаимодействуют с фосфолипидами организма не напрямую, а при участии специфических посредников, которыми являются β 2-гликопротеин I, протромбин, естественные антикоагулянтные факторы (протеин С, протеин S, тканевый активатор плазминогена (t-РА), аннексин V. Гипотезу о том, что КАФС является проявлением системного воспалительного ответа, подтверждает наличие общих медиаторных каскадов, характерных как для сепсиса, так и для КАФС, которые активируются под влиянием массивного повреждения тканей. Ключевую роль в патогенезе КАФС, также, как и при синдроме системного воспалительного ответа, играет эндотелиальная дисфункция, проявляющаяся нарушением антитромботической и противовоспалительной активности эндотелия. Влияние АФА на систему гемостаза проявляется в нарушении баланса между факторами свёртывания, фибринолитической системой, тромбоцитами и эндотелием, снижении активности естественных антикоагулянтов, что создает условия для развития тромбофилитического состояния и развития тромботических осложнений. Основную роль в возникновении тромбофилии при АФС играют повреждения в системе протеина С. Низкие концентрации тромбина в крови здоровых людей поддерживают исходную активацию протеина С. АФА ингибируют тромбин и, следовательно, снижают активность циркулирующего в крови протеина С. Помимо эндотелиальных нарушений одним из основополагающих механизмов тромбофилии при АФС является тромботическая тромбоцитопения, являющаяся по механизму развития тромботической и иммунной. Кроме уже известных провоцирующих факторов КАФС (инфекция, травма, опухоли и др.) роль в его развитии могут играть до сих пор неидентифицированные факторы. Возможно, КАФС развивается при наличии генетической предрасположенности, определяющей развитие чрезмерно сильного ответа на различные провоцирующие факторы. КАФС может развиваться на фоне генетической тромбофилии, частота которой в популяции, по обобщенным данным мировой литературы, составляет 15-20%. Сочетание приобретённой тромбофилии, обусловленной АФС, с генетическими дефектами гемостаза существенно утяжеляет течение патологического процесса.

Таким образом, при наличии антифосфолипидного синдрома, генетических форм тромбофилии, а также под влиянием различных провоцирующих факторов (инфекция, травма и др.) создаются условия для декомпенсации системы гемостаза. При этом происходит формирование системного воспалительного ответа и протромботического фенотипа с развитием системной эндотелиальной дисфункции и ДВС-синдрома. Эти процессы являются патогенетической основой развития полиорганной недостаточности при КАФС.