

УДК 617.72-617.73

DOI 10.53473/16946324_2024_2

АНТИФОСФОЛИПИД СИНДРОМУНУН КӨЗ КӨРҮНҮШТӨРҮ: КЛИНИКАЛЫК КӨРҮНҮШТӨР ЖАНА ДИАГНОСТИКА

Сайфуллина Ф. Р. – офтальмолог ОСМП, Федералдык мамлекеттик бюджеттик мекемеси (ФМБМ) В.А. Насонова атындагы «Ревматология илимий-изилдөө институту», медицина илимдеринин доктору. Россия Федерациясы, 115522, Москва, Каширское шоссе, 34А.
Электрондук почта: farida59@inbox.ru

Новожилова А. А. – клиникалык лабораториялык диагностика кафедрасынын доценти, Россия Федерациясынын Саламаттык сактоо Министрлигинин **ФГБОУ ДПО РМАНПО**нун КММА-филиалы, медицина илимдеринин кандидаты.

Антифосфолипиддик синдром (АФС) – бул эң кеңири таралган аутоиммундук патология, ал биринчи кезекте же учурдагы негизги оорунун натыйжасында пайда болушу мүмкүн. АФС ар түрдүү клиникалык көрүнүшү менен көрсөтүлүшү мүмкүн. Гемокоагуляциянын татаалданышына ар кандай жерлердеги веноздук жана артериялык тромбоз, ишемиялык инсульт, өпкө артериясынын бутактарынын тромбоэмболиясы, мезентериалдык керебеттин жана учу-кыйырынын тамырларынын тромбозы жана башка бир катар кирет. Көздүн бузулушу АФСтин маанилүү көрүнүштөрүнүн бири болуп саналат. АФС дагы көрүү органынын патологиясы көз алмасынын алдыңкы жана арткы сегменттериндеги клиникалык көрүнүштөрдүн кеңири спектрин камтыйт.

АФСдун мүмкүн болгон көз көрүнүштөрүнүн диагностикалык алгоритми жергиликтүү гемодинамиканы (көз түбүнүн флуоресцеиндик ангиографиясы, көздүн жана орбитанын тамырларынын түстүү доплерографиясы) жана көздүн нейрорецептордук аппаратынын функционалдык активдүүлүгүн (компьютердик статикалык) изилдөөнүн атайын ыкмаларын камтыйт. периметрия жана электроретинография). Көздүн тартылуусу АФС менен ооруган бейтаптарда кеңири таралгандыктан (80%ке чейин), изилдөөнүн натыйжалары АФС менен ооруган бардык бейтаптарды офтальмологиялык текшерүүнүн зарылдыгын көрсөтүп турат.

Негизги сөздөр: Антифосфолипиддик синдром, көздүн көрүнүштөрү, тромбоз, артерия, вена, окклюзия, ишемия

EYE MANIFESTATIONS OF ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME: CLINICAL MANIFESTATIONS AND DIAGNOSTICS

Sayfullina F.R. – doctor of medical sciences, ophthalmologist of OSMP, V.A. Nasonova “Scientific Research Institution of Rheumatology”, Federal State Budgetary Institution. 34a, Kashirskoe shosse, 115522, Russian Federation, Moscow.

Novozhilova A. A. – associate professor of the department of clinical laboratory diagnostics of Kazan State medical academy (KSMA) - branch of the Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional Education RMANPO of the Ministry of Health of the Russian Federation, candidate of medical science.

E-mail: farida59@inbox.ru

Abstract

Antiphospholipid syndrome (APS) is a fairly common pathology of autoimmune origin, which can develop both primarily and as a result of an existing underlying disease. Antiphospholipid syndrome can be represented by a variety of clinical pictures. Hemocoagulation complications include venous and arterial thromboses of various localizations, ischemic strokes, thromboembolism of pulmonary artery branches, thrombosis of the vessels of the mesenteric bed and limbs, and a number of others. Eye damage is one of the important manifestations of APS. Pathology of the visual organ in APS includes a wide range of clinical manifestations in the anterior and posterior segments of the eyeball.

The diagnostic algorithm for possible ocular manifestations in antiphospholipid syndrome includes special methods for studying local hemodynamics (fluorescent angiography of the fundus, color Doppler

mapping of the vessels of the eye and orbit) and the functional activity of the neuroreceptor apparatus of the eye (computer static perimetry and electroretinography). Due to frequent eye damage in patients with APS (up to 80%), the results of the study indicate the need for an ophthalmological examination of all patients with suspected APS.

Key words: Antiphospholipid syndrome, ocular manifestations, thrombosis, artery, vein, occlusion, ischemia

ГЛАЗНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ АНТИФОСФОЛИПИДНОГО СИНДРОМА. КЛИНИКА. ДИАГНОСТИКА.

Сайфуллина Ф.Р. – д.м.н., врач-офтальмолог, ОСМП ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии имени В.А.Насоновой», Москва, Россия.

Электронная почта: farida59@inbox.ru

Новожилова А.А. – к.м.н., доцент кафедры клинической лабораторной диагностики КГМА–филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО МЗ РФ.

Аннотация

Антифосфолипидный синдром представляет собой достаточно частую патологию аутоиммунного происхождения, которая может развиваться как первично, так и вследствие имеющегося основного заболевания. Антифосфолипидный синдром может быть представлен разнообразной клинической картиной. Гемокоагуляционные осложнения включают в себя венозные и артериальные тромбозы различных локализаций, ишемические инсульты, тромбоэмболию ветвей легочной артерии, тромбозы сосудов мезентериального русла и конечностей и ряд других. Поражение глаз является одним из важных проявлений АФС

Патология органа зрения при АФС включает широкий спектр клинических проявлений в переднем и заднем сегментах глазного яблока.

Алгоритм диагностики возможных глазных проявлений при антифосфолипидном синдроме включает специальные методы исследования локальной гемодинамики (флюоресцентная ангиография глазного дна, цветное доплеровское картирование сосудов глаза и орбиты) и функциональной активности нейрорецепторного аппарата глаза (компьютерная статическая периметрия и электроретинография).

Из-за частого поражения глаз у пациентов с АФС (до 80%) результаты исследования указывают на необходимость офтальмологического обследования всех пациентов с подозрением на АФС.

Ключевые слова: Антифосфолипидный синдром, глазные проявления, тромбоз, артерия, вена, окклюзия, ишемия

Актуальность

Антифосфолипидный синдром, впервые описанный G.R.V. Hughes, E.N. Harris и A.E. Gharavi, является приобретенным тромбофилическим заболеванием, при котором продуцируются аутоантитела к фосфолипидным детерминантам мембран клеток или фосфолипидсвязывающим белкам крови [14]. Клинические проявления, связанные с антифосфолипидными антителами (аФЛ) в крови, варьируют от бессимптомного носительства аФЛ до угрожающих жизни проявлений, связанных с размером, числом и видом окклюзированных сосудов. АФС – наиболее частая форма аутоиммунной тромбофилии, в основе патогенеза которой лежит процесс тромбовоспаления [2,5–7].

Антифосфолипидный синдром может быть представлен разнообразной клинической картиной. Поражение глаз является одним из важных клинических проявлений АФС. Изменения органа зрения встречаются у пациентов с АФС от 15 до 88 % случаев, по данным M.A.Turk J.L Hayworth, T.Nevskaya (2021) - у 35% пациентов с антифосфолипидным синдромом [4,17]. Антифосфолипидный синдром может вызывать тромбоз в любом органе. Поражение сосудов сетчатки может быть первым проявлением этого состояния [15]. Роль АФС в развитии глазной сосудистой окклюзии возрастает у пациентов молодого возраста (менее 45 лет) в отсутствие традиционных сосудистых факторов риска. Окклюзии сосудов глаза возможны в дебюте заболевания у пациентов с антифосфолипидным синдромом, поэтому важна роль своевременной офтальмологической диагностики. Целью работы является анализ литературных данных клинических проявлений, и диагностики поражения органа зрения у пациентов с антифосфолипидным синдромом. Материалы и методы. Проведен анализ отечественной и зарубежной литературы по патологии органа зрения при антифосфолипидном синдроме.

Основными жалобами пациентов при АФС являются затуманивание, временная потеря зрения

на один или оба глаза -amauvrosis fugax (AF), диплопия, фотопсии. Продолжительность полной или секторальной потери зрения может составлять от нескольких секунд до минуты или даже часа. Преходящие нарушения зрения у пациентов молодого возраста с АФС могут рецидивировать до 2-3 раз в день. Преходящие нарушения зрения могут быть связаны с церебральной, а не с окулярной ишемией [16].

Патология органа зрения при АФС включает широкий спектр клинических проявлений в переднем и заднем сегментах глазного яблока. Поражения переднего отрезка глаза у пациентов с АФС протекают в виде телеангиэктазий конъюнктивы, микроаневризм, эписклерита, лимбального или нитевидного кератита, ирита. Изменения заднего отрезка глазного яблока данных пациентов могут быть в виде витреита, отслойки сетчатки, заднего склерита. [3,7-10,13]. Поражение глаз при АФС часто сочетается с другими проявлениями со стороны центральной нервной системы, такими как транзиторная ишемическая атака или нарушения мозгового кровообращения.

Специфическими клиническими проявлениями поражения заднего отрезка глаза у пациентов с АФС являются окклюзия центральной артерии и вены сетчатки разной степени тяжести и передняя ишемическая оптическая нейропатия. При АФС сосуды глаза, становятся мишенью тромбообразования. Окклюзии центральной артерии или вены сетчатки считаются наиболее частыми признаками вторичного АФС. Обнаружение этих изменений у лиц молодого возраста следует рассматривать как показатель АФС.

При АФС в основном поражаются артерии малого калибра. Процесс носит как одно так и двухсторонний характер. Для АФС характерно поражение микроциркуляторного русла сетчатки ишемического характера. Преходящие нарушения зрения могут быть связаны как с окулярной, так и с церебральной ишемией у пациентов с АФС[7,9,10].

Поражение сосудов глаза обнаруживаются при дебюте АФС, поэтому важна роль своевременной и эффективной офтальмологической, в том числе функциональной, диагностики с помощью современных методов исследования

Алгоритм диагностики глазных проявлений при антифосфолипидном синдроме включает специальные методы исследования локальной гемодинамики (флюоресцентная ангиография глазного дна, цветовое доплеровское картирование сосудов глаза и орбиты, оптическая когерентная томография с-ангиографией (ОСТА) и функциональной активности нейрорецепторного аппарата глаза (компьютерная статическая периметрия и электроретинография) [1,7,10-12].

При проведении компьютерной статической периметрии определяются секторальные дефекты поля зрения, зоны локальной световой депрессии в виде относительных скотом центральной и парacentральной областей поля зрения, снижение диффузной световой чувствительности.

Метод мультифокальной электроретинографии (мф-ЭРГ) позволяет обнаружить угнетение биопотенциала сетчатки пациентов с АФС. У более половины больных с АФС, несмотря на высокую остроту зрения, регистрируется выраженное снижение локального макулярного потенциала.

При обследовании кровотока сосудов глаза и орбиты пациентов с АФС методом ЦДК отмечается ухудшение локальных гемодинамических показателей (снижение максимальной систолической (V_s) и минимальной диастолической скорости (V_d) кровотока, увеличение показателей индекса резистентности (RI) и пульсационного (PI)). Наиболее выраженные патологические изменения гемодинамики наблюдались в ЦАС, задних коротких и длинных цилиарных артериях (ЗКЦА и ЗДЦА).

Наиболее частыми ангиографическими симптомами при проведении ФАГД являются сосудистые изменения в виде неравномерности заполнения сосудистого русла (чаще хориоидального) и повреждения ретинального пигментного эпителия (РПЭ) (наиболее часто в виде «окончатых» дефектов). Преобладание артериальной окклюзии преимущественно сосудов малого калибра [6,7]. Используя современные методы визуализации, оптическую когерентную томографию с-ангиографией (ОСТА) сетчатки проводится комплексная оценка ишемии сетчатки, которая выявляет локализованную окклюзию капилляров и ишемию глубокого ретинального капиллярного сплетения.

Таким образом, из-за частого поражения глаз у пациентов с АФС (до 80%) офтальмологическое обследование должно стать обязательной частью клинического обследования всех пациентов с подозрением на АФС. Диагноз антифосфолипидного синдрома следует рассматривать у всех пациентов с рецидивирующим системным или глазным тромбозом при отсутствии известных факторов риска. Наличие изолированного тромбоза глаза со стойко повышенным титром антифосфолипидных антител следует расценивать как достоверный АФС. Офтальмологическое обследование требуется всем пациентам как с подтвержденным, так и с вероятным АФС.

Список литературы:

1. Аветисов С.Э., Смирнова Т.В., Козловская Н.Л., Казарян Э.Э., Буд-зинская М.В. Мультифокальная электроретинография при офтальмологической симптоматике у пациентов с антифосфолипидным синдромом. Вестник офтальмологии. 2009;125(1):46-49.
2. Антифосфолипидный синдром. Под редакцией Е.Л.Насонова Издательство «Литтера», Москва, 2004, 424 с.
3. Годзенко А.А. Ревматические заболевания и поражение глаз: руководство для врачей/ А.А.Годзенко, И.Ю. Разумова.- Москва: ГЭОТАР-Медицина, 2022.- 144с.
4. Дуррани О.М., Гордон К., Мюррей Ф.И. Синдром первичных антифосфолипидных антител: современные концепции. - Обзор офтальмологии. – 2002. - 47 (3) – С. 215-238.
5. Клинические рекомендации РФ 2013-2017 гг. Антифосфолипидный синдром.
6. Насонов Е.Л., Решетняк Т.М., Соловьев С.К., Попкова Т.В. Системная красная волчанка и антифосфолипидный синдром: вчера, сегодня, завтра. Терапевтический архив. 2023;95(5):365–374. DOI:
7. Новожилова А.А., Черепнев Г.В., Цибульский Н.А., Сайфуллина Ф.Р. Диагностические аспекты антифосфолипидного синдрома. Учебно методическое пособие для врачей Казань: КГМА– филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО МЗ РФ 2023 – 35с.
8. Полтанова, Т. И. Двусторонняя передняя ишемическая оптическая нейропатия на фоне впервые выявленного антифосфолипидного синдрома у молодой пациентки / Т. И. Полтанова, Н. Ю. Белоусова, С. А. Волкова // Уральский медицинский журнал. 2022. 21 (3): С. 94-99.
9. Решетняк Т.М. Антифосфолипидный синдром: диагностика и клинические проявления (лекция) . - Научно-практическая ревматология. - 2014. - №1. - С. 56-71.
10. Смирнова Т.В. Глазные проявления антифосфолипидного синдрома : автореферат дис. ... кандидата медицинских наук : 14.00.08 / Смирнова Татьяна Вячеславовна. - Москва, 2008. - 24 с.
11. Смирнова Т.В., Аветисов С.Э., Козловская Н.Л., Киселева Т.Н, Иванова М.Е., Кравчук Е.А. Цветовое доплеровское картирование в оценке состояния кровотока в сосудах глаза у пациентов с антифосфолипидным синдромом. Рефракционная хирургия и офтальмология. 2006;6(4):39-42.
12. Смирнова Т.В., Шелудченко В.М., Козловская Н.Л., Будзинская М.В., Велиева И.А. Электрофизиологическое исследование сетчатки при антифосфолипидном синдроме. - Вестник офтальмологии. -2017. – № 133(3). – С. 22-29.
13. [Brijesh Takkar](#) -, [Sudarshan Khokhar](#) -, [Uma Kumar](#) -, [Pradeep Venkatesh](#) Necrotising scleritis, keratitis and uveitis in primary antiphospholipid syndrome 2021 Sep;31(5):2446-2450. doi: 10.1177/1120672120968729. Epub 2020 Nov 4.
14. Harris E.N, Gharavi A.E, Boey M.L et al (1983) Anticardiolipin antibodies: detection by radioimmunoassay and association with thrombosis in systemic lupus erythematosus. Lancet II:1211–1214.
15. [Pérez-Crespo A. -](#), [C Gutiérrez-Ortiz](#) Retinal arterial and venous obstruction as the first manifestation of an antiphospholipid antibody syndrome.- 2021 Jul;96(7):380-383. doi: 10.1016/j.oftale.2020.06.010. Epub 2020 Sep 10. PMID: 34217476 DOI: [10.1016/j.oftale.2020.06.010](#)
16. Tran K.D, Read S.P, Patel N.A, Flynn H.W Jr, Schatz N.J. [Antiphospholipid syndrome presenting with amaurosis fugax and cotton wool spots.](#) . Am J Ophthalmol Case Rep. 2017 Jul 8;7:143-145. doi: 10.1016/j.ajoc.2017.07.005. eCollection 2017 Sep. PMID: 29260101 Free PMC article.
17. Turk M.A, Hayworth J.L, Nevskaya T, Pope J.E. [Ocular Manifestations in Rheumatoid Arthritis, Connective Tissue Disease, and Vasculitis: A Systematic Review and Metaanalysis.](#) J Rheumatol. 2021 Jan 1;48(1):25-34. doi: 10.3899/jrheum.190768. Epub 2020 May 1. PMID: 32358156
18. Uludag G, Onghanseng N., Tran A.N.T, Hassan M., Halim M.S, Sepah Y.J., Do D.V., Nguyen Q.D. [Current concepts in the diagnosis and management of antiphospholipid syndrome and ocular manifestations.](#) J Ophthalmic Inflamm Infect. 2021 Apr 9;11(1):11. doi: 10.1186/s12348-021-00240-8. PMID: 33834305 Free PMC article. Review.