

Шкірні прояви синдрому антифосфоліпідних антитіл

Білинська О. А., Бабак І. Д., Чаплик-Чижо І. О.

Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, м. Львів, Україна

Існує група інгібіторів згортання, що являють собою антифосфоліпідні антитіла (АФЛА). У пацієнтів з різними антитілами проти фосфоліпідів спостерігаються рецидивуючі тромболітичні ускладнення, ураження головного мозку, патологія вагітності, що і дозволило виділити синдром АФЛА. Дерматологічна маніфестація охоплює ліведо, дистальну шкірну ішемію та обширні некрози шкіри. Як відомо в біоптатах з вогнищ ураження описують зміни характерні для локального внутрішньосудинного згортання крові (ЛВЗ).

Для дерматологів важливим є цілеспрямований пошук АФЛА, зокрема вовчакового антикоагулянта (ВА) при системному червоному вовчаку та вовчакоподібних синдромах нез'ясованої етіології, ліведо-церебральному синдромі, а також при ураженнях, що супроводжуються тромбозом судин шкіри, синдромі Бехчета, злоякісному атрофічному папульозі (хвороби Кельмейєра-Дегоса), вузликівому періартеріїті. У пацієнтів з синдромом АФЛА описані зміни гемостазу і розвиток хронічного дисемінованого згортання крові (ДВЗ). Мета роботи – вивчити зміни гемостазу і розвиток хронічного дисемінованого згортання крові у пацієнтів з синдромом антифосфоліпідних антитіл

В ході дослідження змін систем згортання, протизгортання та фібринолізу у дерматологічних хворих нами обстежено три пацієнти клініко-морфологічні прояви захворювання яких дозволили діагностувати у них тромботичну ангіопатію характерну для синдрому АФЛА. Наводимо опис наших спостережень. У першій пацієнтки С. діагностовано множинні виразково-некротичні зміни шкірних покривів через 12 годин після прийому анальгін. У другій пацієнтки Ч. – множинні болочі вузли на верхніх та нижніх кінцівках, які утримувались 10 років, щільно-еластичної констинценції, спаяні з шкірою, шкіра над ними не змінена з явищами вираженого ліведо в ділянці стегон. У третьій пацієнтки Т. були множинні виразки передньої поверхні гомілок, що не піддавались лікуванню.

Дослідження гемостазу у всіх пацієнтів свідчило про наявність синдрому ДВЗ. Аутокоагуляційний тест (АКТ) по гіперкоагуляційному типу час згортання на 2-й хвилині становить (%): контрольна група – $23,48 \pm 2,26$; пацієнтка С. – $44,00$; пацієнтка Ч. – $34,00$, пацієнтка Т. – $59,0$. Спостерігається збільшення рівня загального фібриногену (г/л): контрольна група $3,51 \pm 0,17$, пацієнтка С. – $6,22$, пацієнтка Ч. – $6,73$, пацієнтка Т. – $7,12$; ретракції кров'яного згустку (%): контрольна група $67,52 \pm 1,37$; пацієнтка С. – $100,01$, пацієнтка Ч. – $105,72$ пацієнтка Т. – $95,31$. Відзначали скорочення спонтанного фібринолізу (%): контрольна група $16,31 \pm 0,72$; пацієнтка С. – $9,25$, пацієнтка Ч. – $10,83$, пацієнтка Т. – $7,33$; активованого часу рекальцифікації (с): контрольна група $64,05 \pm 1,02$, пацієнтка С. – $34,00$, пацієнтка Ч. – $25,00$, пацієнтка Т. – $60,00$; тромбінового часу(с): контрольна група $16,30 \pm 0,20$; пацієнтка С. – $14,00$, пацієнтка Ч. – $11,00$, пацієнтка Т. – $9,00$. Було подовження лізису еуглобулінів (хв.): контрольна група – $316,1 \pm 11,7$; пацієнтка С. – $580,0$, пацієнтка Ч. – $520,0$, пацієнтка Т. – $520,0$; часу згортання крові по Лі-Уайту: контрольна група – $559,1 \pm 11,6$; пацієнтка С. – 600 , пацієнтка Ч. – 600 , пацієнтка Т. – 720 ; антитромбіну III (%): контрольна група – $100,0 \pm 0,10$, пацієнтка С. – $46,68$, пацієнтка Ч. – $57,52$, пацієнтка Т. – $61,04$. Збільшення продуктів деградації фібриногену (мкг/мл): контрольна група – $2,10 \pm 0,09$, пацієнтка С. – $128,0$, пацієнтка Ч. – $256,0$, пацієнтка Т. – 64 .

Результати біопсії шкіри пацієнтки С.: під незмінним епідермісом в венулах та мілких венах сітчатого шару дерми та підшкірно-жирової клітковини множинні фібринові тромби, що obturують просвіт; стінки судин не змінені; має місце слабо виражена периваскулярна, лімфогістіоцитарна інфільтрація. Пацієнтка Ч.: цілісність епідермісу не порушена; в товщі дерми та підшкірно-жировій клітковині видно конгломерати розширених судин капілярного типу, obtуровані фібриновими тромбами, судинні стінки тонкі, ендотеліальні клітини набухлі; на окремих ділянках спостерігається проліферація ендотелію. Пацієнтка Т.: в ділянці виразкового дефекту грануляційна тканина з незначною лімфоцитарною інфільтрацією; в підлежачих ділянках деякі судини дерми з ознаками фібриноїдного набухання, в просвіті судин фібринові та фібрино-тромбоцитарні тромби.

При морфологічному дослідженні особливістю випадків є наявність розповсюдженої тромботичної оклюзії мікроциркуляторного русла на тлі хронічного ДВЗ. Розвиток некрозу та виразкових дефектів шкіри (спостереження у пацієнтів С. і Т.) чи виникнення ліведо та вузликівих ущільнень (у пацієнта Ч.) можливо є варіантом тромботичної ангіопатії.

Отже, шкіра – важливий індикатор вираженості та гостроти перебігу ДВЗ крові. Поєднання морфологічних змін з клініко-лабораторними дослідженнями дозволить розкрити його патогенез та буде базисом для діагностики внутрішньої патології.

Наведені дані є результатами виконання науково-дослідної роботи 0120U105735