

## Das Antiphospholipid-Syndrom (APS)

Das **APS** manifestiert sich in rezidivierenden arteriellen und/oder venösen Thrombosen, gehäuftem Fehlgeburten und dem Vorhandensein von **Antiphospholipid-Antikörpern (APLA)**.

Es handelt sich um eine **Autoimmunkrankheit**, an der etwa 5% der Gesamtbevölkerung leidet (75%-90% davon sind Frauen!). Antiphospholipid-Antikörper sind Autoantikörper gegen Phospholipid-bindende Proteine, wie z. B.  $\beta$ 2-Glykoprotein1 oder Thrombin. Obwohl die koagulatorischen Tests (aPTT) verlängert sind, wird die Gerinnung verstärkt aktiviert (Endothelschädigung, Komplementaktivierung und Verhinderung der Aktivierung von Protein C). Es können verschiedene Organsysteme betroffen sein: Niere, Herz, Lunge, Nervensystem (ischämischer Hirninfarkt infolge einer arteriellen Thrombose), Haut (Livedo racemosa), Augen, blutbildendes System (Thrombozytopenie) und der Uterus (Plazentargefäß-Thrombosen).

**Wichtig:** Die Klassifikationskriterien basieren auf einem Übereinkommen in Sapporo 1999 sowie auf erneuerten und modernisierten Kriterien von 2006. Sie bestehen aus klinischen und Laborkriterien, wobei zur Diagnosestellung eines APS mindestens ein klinisches Kriterium und mindestens ein Laborkriterium positiv sein müssen.

### Klinische Kriterien:

1. Thrombosen (venöse, arterielle, kleine Gefäße)
2. Schwangerschaftsprobleme
  - Abort nach der 10. SSW (einer oder mehrere)
  - Fehl- oder Frühgeburt vor der 34. SSW (eine oder mehrere)
  - Drei oder mehrere Spontanaborte vor der 10. SSW

### Laborkriterien

1. Lupus anticoagulans (LA)
  2. Anticardiolipin-Antikörper (ACA): IgM, IgG (mittel . bis hochtitrig)
  3.  $\beta$ 2-Glykoprotein I-Antikörper: IgM, IgG (mittel . bis hochtitrig)
- Alle positiv gemessenen Antikörper sollten sich im Mindestabstand von 12 Wochen bestätigen lassen! Der große Abstand von 12 Wochen berücksichtigt das flüchtige Auftreten dieser Antikörper auch bei Infektionskrankheiten.

Im Laufe der letzten 20 Jahre wurden Fortschritte in der Behandlung schwangerer Frauen mit APS erzielt und die Thrombose-Prophylaxe bei Patienten nach thrombotischen Ereignissen verbessert.

### Wann sollen Antiphospholipid-Antikörper bestimmt werden?

1. Systemischer Lupus erythematodes
2. Venöse oder/und arterielle Thrombosen im Alter unter 45 Jahren
3. Rezidivierende Thrombosen
4. Thrombosen an ungewöhnlichen Stellen: Cerebral-, Retinal-Mesenterialgefäße
5. Wiederholte Aborte
6. Intrauteriner Fruchttod und schwere Eklampsie
7. Verwandte I.Grades mit APS (häufige Assoziation mit HLA DR4, DR7 u. a.)

Anforderung	Material	Abrechnung
<i>Lupus anticoagulans</i> (LUPAC)	Citratplasma	GOÄ 1,15 (Privat): 30,16 " * (A3952) GOÄ 1,0 (IGeL): 26,23 " (A3952)
<i>Cardiolipin</i> <i>AK-Screen</i> (ACAS)	Serum	GOÄ 1,15 (Privat): 30,16 " * (A3869) GOÄ 1,0 (IGeL): 26,23 " (A3869)
<i>β2-Glykoprotein-I AK-</i> <i>Screen</i> (B2GPS)	Serum	GOÄ 1,15 (Privat): 30,16 " * (3877) GOÄ 1,0 (IGeL): 26,23 " (3877)

**Gemäß EBM sind keine Screening-Anforderungen möglich; daher empfehlen wir folgende Stufendiagnostik:**

Bestimmung der IgG- und IgM- Antikörper gegen Cardiolipin, bei negativem Befund sollte eine Untersuchung auf β2-Glykoprotein-I AK erfolgen. Wir bitten dazu um eine Nachforderung mit neuem Überweisungsschein.

<i>Cardiolipin-AK</i> <i>IgG-AK</i> (ACLG) <i>IgM-AK</i> (ACLM)	Serum	GOÄ 1,15 (Privat): je 30,16 " * (3869) GOÄ 1,0 (IGeL): je 26,23 " (3869)
<i>β2-Glykoprotein-I</i> <i>IgG-AK</i> (B2GG) <i>IgM-AK</i> (B2GM)	Serum	GOÄ 1,15 (Privat): je 30,16 " * (3877) GOÄ 1,0 (IGeL): je 26,23 " (3877)

\*zzgl. einmalige Auslagen nach §10 GOÄ

<b>Ansprechpartner:</b>	Frau Dr. med. J. Schömig-Brekner	Telefon:089 54308-0
-------------------------	----------------------------------	---------------------