

## Antiphospholipid-Syndrom (APS)

### Beschreibung

Das Antiphospholipid-Syndrom (APS) ist eine erworbene Autoimmunerkrankung, die durch das Auftreten von venösen und/oder arteriellen Thrombosen bzw. Schwangerschaftskomplikationen und dem Nachweis bestimmter Laborauffälligkeiten gekennzeichnet ist. Typische Schwangerschaftskomplikationen des APS sind die Plazentainsuffizienz, die Präeklampsie bzw. Eklampsie und das HELLP-Syndrom (Hämolyse, erhöhte Leberenzyme und Thrombozytopenie). Ereignisse wie eine vorzeitige Geburt vor der 34. Schwangerschaftswoche und die intrauterine Wachstumsretardierung sowie Frühaborte (mindestens 3 Aborte vor der 10. Schwangerschaftswoche) und Spätaborte (mindestens 1 Abort nach der 10. Schwangerschaftswoche) zählen auch zu diesen Kriterien.

Entsprechend der Klassifikationskriterien für ein APS steht die Diagnose nur, wenn Lupusantikoagulantien und/oder Anti-Cardiolipin-IgG- und/oder -IgM-Antikörper und/oder Anti- $\beta$ 2-Glykoprotein I-IgG- und/oder -IgM-Antikörper persistent nachweisbar sind. Die Antikörperpersistenz ist erfüllt, wenn mittel- oder hochtitrige Antiphospholipid-Antikörper in der Zeitbestimmung (frühestens 3 Monate nach der ersten Messung) bestätigt werden können. Um die Diagnose Antiphospholipid-Syndrom stellen zu können, müssen mindestens ein klinisches Kriterium und mindestens ein Laborkriterium erfüllt sein.

### Laborprofil

aPTT, Quick/INR, großes Blutbild (Thrombozytenzahl), CRP

Lupusantikoagulans (dRVVT, lupussensitive aPTT)

Anti- $\beta$ 2-Glykoprotein I-IgG-/IgM-Antikörper, Anti-Cardiolipin-IgG-/IgM-Antikörper

### Untersuchungsmaterial

1 x Serum, 1 x EDTA-Blut, 3 x Citratplasma

### Hinweise

Niedrigtitrige Antiphospholipid-Antikörper können im Rahmen von Infektionen transient auftreten oder bei Patienten mit Tumoren, bei gesunden Personen bzw. Schwangeren oder medikamenteninduziert sein. Neurologische Symptome wie Epilepsie, dermatologische Symptome wie Livedo reticularis, Herzklappenerkrankungen, Herzinfarkt, Nierenerkrankungen, Amaurosis fugax und eine Thrombozytopenie können mit einem APS assoziiert sein, zählen aber nicht zu den Diagnosekriterien.

### siehe auch

Lupusantikoagulans, Anti- $\beta$ 2-Glykoprotein I-IgG-/IgM-Antikörper, Anti-Cardiolipin-IgG-/IgM-Antikörper, Antiphospholipid-Syndrom (APS)

### Referenzen

International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). S. Miyakis et al. J Thromb Haemost, 2006. 4 (2): p. 295-306.

Recent Guidelines and Recommendations for Laboratory Detection of Lupus Anticoagulants Gary W. Moore, BSc, DBMS, CSci, FIBMS, CBiol, MSB. Semin Thromb Hemost 2014; 40:163–171.

Therapie des Antiphospholipid-Syndroms (APS) mit DOAKs Stellungnahme der wissenschaftlichen Fachgesellschaften GTH, DGA, DGP sowie von BDDH und Deutscher Gefäßliga und des Aktionsbündnis Thrombose zum Rote Hand Brief vom 23.05.2019. R. Bauersachs, S. Schellong, M. Stücker, J. Oldenburg, C. Kalka, U. Scholz, E. Lindhoff-Last. Hämostaseologie 2019; 39:298–300

Treatment of Vascular Thrombosis in Antiphospholipid Syndrome: An Update. L. Kalmanti, E. Lindhoff-Last. Hämostaseologie, 2020. 40 (1): p. 31-37.

Svenungsson, E. and A. Antovic, The antiphospholipid syndrome - often overlooked cause of vascular occlusions? J Intern Med, 2020. 287(4): p. 349-372.