



Mecklenburgische Straße 28
14197 Berlin

Telefon 030.820 93-0
Fax 030.820 93-301
webmaster@labor28.de
www.labor28.de



Antiphospholipid-Syndrom (APS)

Das Antiphospholipid-Syndrom (APS) ist eine Autoimmunerkrankung unbekannter Ätiologie, die mit **Gefäßverschlüssen** und/oder **Schwangerschaftskomplikationen** einhergeht. Die dabei auftretenden heterogenen **Antiphospholipid-Antikörper** (APA) reagieren mit Epitopen von Phospholipiden oder phospholipidbindenden Plasmaproteinen. Die am häufigsten nachgewiesenen Subgruppen von APA sind das Lupus-Antikoagulans sowie Antikörper gegen Cardiolipin und β 2-Glykoprotein.

Das Antiphospholipid-Syndrom kann isoliert als **primäres APS** auftreten oder mit anderen Grunderkrankungen assoziiert sein (**sekundäres APS**). Zu diesen zählen vor allem rheumatische Erkrankungen und Kollagenosen (insbesondere **SLE**, RA) aber auch Infektionen (z. B. HIV, VZV, HCV, CMV, Lues oder Malaria), lymphoproliferative Erkrankungen (malignes Lymphom, Paraproteinämien) oder die Einnahme von bestimmten Arzneimitteln.

Die APS-Klassifikationskriterien wurden 1998 auf einer Konsensuskonferenz in Sapporo formuliert und 2006 in Sydney überarbeitet:

Klassifikationskriterien des APS (ein APS liegt vor, wenn mindestens ein klinisches und ein Laborkriterium erfüllt sind):

Klinische Kriterien:

- ≥ 1 venöse und/oder arterielle Thrombose jedweder Lokalisation
- Schwangerschaftskomplikationen:
 - ≥ 3 konsekutive Spontanaborte vor der 10. SSW
 - ≥ 1 Abort in oder nach der 10. SSW
 - ≥ 1 Frühgeburt in oder vor der 34. SSW

Laborchemische Kriterien:

- Lupus-Antikoagulans (LA)
- Anticardiolipin-Antikörper
- Anti- β 2-Glykoprotein-Antikörper

(zwei- oder mehrmaliger Nachweis in einem Abstand von mind. 12 Wochen)

Da kein einzelner Test zum Nachweis von **Lupus-Antikoagulans** eine ausreichende Sensitivität besitzt, werden entsprechend der internationalen Empfehlungen zwei funktionelle phospholipidabhängige Gerinnungsteste mit unterschiedlichen Testprinzipien angewandt: im Labor 28 wird die aktivierte partielle Thromboplastinzeit (**aPTT**) mit Lupus-sensitivem PTT-Reagens und der **dRVVT**-Test (diluted Russel Viper Venom Time) eingesetzt.

Bei vorhandenem LA normalisiert sich der pathologische dRVVT-Test durch den Zusatz von Phospholipiden. Die verlängerte aPTT wird hingegen durch Mischung mit Normalplasma nicht signifikant verkürzt.

Bei den standardisierten serologischen ELISA-Testen spricht der Nachweis von **Anticardiolipin-AK vom IgG- oder IgM-Subtyp** in mittleren bis hohen Titern bzw. der Nachweis von **Anti- β 2-Glykoprotein-AK vom IgG- und/oder IgM-Typ** für ein APS.

Literatur:

1. Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T et al. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). J Thromb Haemost 2006; 4:295-306
2. Lindhoff-Last E, Luxemburg B, Pabinger I. Update Thrombophilie. Hämostaseologie 2008; 28: 365-375
3. Linnemann B, Schindewolf M, Lindhoff-Last E. Antiphospholipid-Syndrom. In: Bruhn HD, Schambeck CM, Hach-Wunderle V. Hämostaseologie für die Praxis, Schattauer Verlag, Stuttgart 2007; 451-460.

Die Labordiagnostik des APS basiert auf der Kombination von funktionellen und serologischen Testen (≥ 2 pathologische Ergebnisse ermittelt im Abstand von mindestens 12 Wochen):

- **Lupus-Antikoagulans (LA)**
- **Anticardiolipin-AK**
- **Anti- β 2-Glykoprotein-AK**

Untersuchungsmaterial:

1 ml Citrat-Plasma
1 ml Serum