

Antiphospholipidsyndrom

Das Antiphospholipidsyndrom gewinnt seit einigen Jahren in verschiedenen Fachgebieten zunehmende Bedeutung, da eine rechtzeitige Diagnose und adäquate Therapie Folgeerkrankungen und Rezidive verhindern kann.

Es ist vor allem assoziiert mit venösen Phlebothrombosen, habituellen Aborten und Thromboembolien arterieller Gefäße in verschiedenen Organsystemen mit unterschiedlicher Symptomatik, z.B. transitorisch ischämischen Attacken und cerebralem Insult, Livedo reticularis, „Retinaventhrombose“ etc (1).

Hauptmerkmal sind die erhöht nachweisbaren Cardiolipin-Antikörper, die erstmals bei Patienten mit Systemischem Lupus erythematoses festgestellt wurden und zu falsch positiver Luesserologie sowie paradoxerweise in vitro verlängerter PTT führen. Diese Auto-antikörper sind gegen negativ geladene Phospholipide gerichtet, insbesondere gegen β 2-Glykoprotein. Sie sind auch bei anderen autoimmunologischen Erkrankungen wie rheumatoider Arthritis, Idiopathischer thrombozytopenischer Purpura, hämolytischen Anämien aber auch Infektionskrankheiten wie Scharlach, Mumps und Hepatitis etc. nachweisbar und können fluktuieren. Verschiedene Studienergebnisse belegen auch eine Korrelation zwischen Antikörpern gegen andere Komponenten des Gerinnungs- und Immunsystems, z.B. Prothrombin-Antikörpern und rezidivierenden Aborten.

Die **Diagnose (2)** wird definiert durch die klinische Symptomatik einer

- **Vaskulären Thrombose im venösen, arteriellen oder kapillären Gefäßbereich**

Eine oder mehrere klinische Episoden vaskulärer Thrombosen in jeglichem Gewebe oder Organ; die Thrombose muss bestätigt sein durch bildgebende Verfahren oder histopathologischen Befund
oder

- **Schwangerschaftserkrankungen**

Ein oder mehrere unerklärte Spätaborte in oder nach der 10. Schwangerschaftswoche oder Frühgeburtlichkeit vor der 34. Woche durch (Prä-) Eklampsie oder Plazentainsuffizienz oder 3 oder mehr unerklärte Spontanaborte vor der 10. Woche (ohne andere Ursache)

und pathologischen Laborbefunden wie (3):

- **Mindestens zweimalig mäßig oder stark erhöhte Anticardiolipin-Antikörper, IgG oder IgM im Abstand von mindestens 12 Wochen und/oder**

- **Mindestens zweimalig positiver β 2-Glykoprotein I-Antikörper-Nachweis im Abstand von 12 Wochen und/oder**

- **Mindestens zweimalig positiver Lupusantikoagulantentest im Abstand von mindestens 12 Wochen**

Bislang gibt es zu Dauer und Intensität der Antikoagulation beim Antiphospholipidsyndrom keine einheitlichen Empfehlungen. Bei assoziierter Phlebothrombose wird aufgrund der hohen Residivneigung eine langfristige Marcumarisierung empfohlen, bei cerebralen Thromboembolien werden z.T. auch Thrombozytenaggregationshemmer eingesetzt. Nach habituellen Aborten wird zur Schwangerschaftserhaltung z.B. Aspirin und eine Heparinisierung erwogen und bei asymptomatischen Patienten mit ausschließlichen Antikörper-Nachweis wird teilweise eine Prophylaxe mit 75 mg Aspirin täglich empfohlen. Die Therapie muss abhängig von der Gesamtmorbidität des Patienten und dem persönlichen Risiko durch weitere hereditäre und erworbene Thrombophiliefaktoren individuell geplant werden.

Benötigtes Probenmaterial: tiefgefrorenes Citratplasma (doppelt zentrifugiert zur Plättchenreduktion < 10 /nl) oder frisches Citratblut und evtl. Serum (funktionelle Gerinnungstests und Immunoassay), Bestimmung vor allem bei frischem arteriellem oder venösen Gefäßverschluss, **Kontrolle nach ca. 12 Wochen (3,4) empfehlenswert!**