Antiphospholipid-Antikörper-Syndrom (APAS/APS)

Das Antiphospholipid-Antikörper-Syndrom (APAS) oder Antiphospholipid-Syndrom (APS) ist eine autoimmune Erkrankung, die klinische Symptome, wie **arterielle und venöse Thrombosen, Thrombozytopenien und habituelle Aborte,** umfasst. Es ist der häufigste erworbene Thrombophiliedefekt. Jedoch zeigen auch bis zu 10 % der Patienten eine familiäre Disposition.

Antiphospholipid-Antikörper treten **in der Normalbevölkerung in einer Häufigkeit von etwa 5 %** auf. **Vor allem bei jungen Patienten** mit vaskulären Erkrankungen sollte an das APAS gedacht werden. So konnten bei Patienten unter 50 Jahren mit Myokardinfarkt oder Apoplexie in bis zu 20 % der Fälle Antiphospholipid-Antikörper nachgewiesen werden.

Bei Patienten mit venösen Thrombosen mit oder ohne Lungenembolie betrug diese Rate **bis zu 19 %, bei Frauen mit Fehlgeburten 16 %**.
In der gynäkologischen Sprechstunde sollten insbesondere habituelle Aborte an die Diagnose Antiphospholipid-Antikörper-Syndrom denken lassen.

Während das primäre APAS ohne weitere Systemerkrankungen familiär gehäuft auftritt, manifestiert sich das sekundäre APAS **im Rahmen von Autoimmunerkrankungen**, wie dem systemischen Lupus erythematodes, dem Sjögren-Syndrom oder der rheumatoiden Arthritis, sowie während oder in der Folge von **Infektionen** (HIV, HCV, Lues, Malaria, ...) sowie unter Einnahme bestimmter **Medikamente** (z. B. Thiazide). Auch bei Malignomen und Non-Hodgkin-Lymphomen wurde ein sekundäres APAS beobachtet.

Was sind Antiphospholipid-Antikörper?

Antiphospholipid-Antikörper sind Immunglobuline, meist IgG, aber auch vom IgM-, selten vom IgA-Typ.

Es gibt zwei hauptsächliche Gruppen:

- **Cardiolipin-Antikörper** bzw. ß2-Glykoprotein-I-Antikörper, (ß2-Glykoprotein ist der wichtigste Kofaktor bzw. Protein des Cardiolipin-Komlexes)
- **Lupusantikoagulanzien** bzw. Antiprothrombin-Antikörper

Beim APAS können sowohl ausschließlich erhöhte Konzentrationen von Cardiolipin-Antikörpern als auch nur Lupusantikoagulanzien oder auch Kombinationen von beidem gefunden werden.
Erhöhte Antiphospholipid-Antikörper können allerdings auch in der Normalbevölkerung gefunden werden, oder nach Infektionen, insbesondere im Kindesalter. Diese leicht erhöhten Spiegel bleiben klinisch in den meisten Fällen stumm.

Kriterien zur Diagnose eines APAS

Um die Diagnose eines Antiphospholipid-Syndroms stellen zu können, müssen **2 Kriterien** erfüllt sein:

1. die **klinische Manifestation**: rezidivierend auftretende thrombotische oder embolische Ereignisse oder Schwangerschaftskomplikationen (Frühgeburt oder Spätabort),
2. das **zeitgleiche Auftreten von Cardiolipin-Antikörpern**, **ß2-Glykoprotein-Antikörpern oder Lupusantikoagulanzien** mit einer Persistenz von mehr als 6 Wochen.

Indikation zur Bestimmung von Cardiolipin-Antikörpern und Lupusantikoagulazien

Die differentialdiagnostische Abklärung sollte insbesondere erfolgen bei:

- thromboembolischen Ereignissen,
- Myokardinfarkt oder Apoplexie und Alter < 50 Jahren,
- Vorliegen einer Autoimmunerkrankung,
- habituellen Aborten.

Labor-Diagnostik

Zum Nachweis eines APAS gehören die Bestimmung der Cardiolipin-Antikörper einschließlich des Kofaktors ß2-Glykoprotein I und der Nachweis der sogenannten Lupusantikoagulanzien.

Untersuchungsmaterial	- Cardiolipin-Antikörper:	Serum
	- Lupusantikoagulanzien:	Citratblut

Bei Angabe von APAS oder Phospholipid-Antikörper-Syndrom und Einsendung des entsprechenden Materials (Serum und Citratblut) werden alle notwendigen Untersuchungen durchgeführt.

Bei Angabe der **EBM-Ausnahme-Kennziffer 32011** belasten die Untersuchungen nicht Ihr Laborbudget.

Deutscher Akkreditierungs Rat
DAR
DAC-ML-0057-98-10-02