

Lupus Antikoagulans (LAK)



Beschreibung:

Lupus-Antikoagulantien sind Immunphänomene, bei denen Autoantikörper gegen Phospholipid-gebundene Proteine (Annexin V, Prothrombin, etc.) eine scheinbare Verlängerung von Phospholipid-abhängigen Gerinnungstests verursachen. Sie gehören zu den sogenannten Anti-Phospholipid-Antikörpern, ebenso wie Anti-Cardiolipin Antikörper und Antikörper gegen beta-2-Glykoprotein 1.

Trotz verlängerter APTT verursachen LAK nur dann eine relevante Blutungsneigung, wenn gleichzeitig auch Antikörper gegen Prothrombin (LAK-Hypoprothrombinämie Syndrom, hier ist dann auch die PTZ pathologisch) oder gegen Thrombozyten (LAK mit ITP) bestehen.

LAK können häufig nach Infektionen auftreten, oder in Assoziation mit anderen Autoimmun-Erkrankungen (Lupus Erythematodes, etc.), Schwangerschaft, Malignomen, etc. Diese „sekundären“ LAK haben meist keine klinische Relevanz und verschwinden wieder nach Behandlung der auslösenden Ursache.

LAK können aber auch spontan auftreten und sind dann meist mit einem deutlich erhöhten Risiko für arterielle und venöse Thrombosen, rezidivierenden Aborten und Schwangerschaftskomplikationen assoziiert (Antiphospholipid-Antikörper Syndrom, APLAS). Vor allem die arterielle Thromboembolie kann eine schwere Beeinträchtigung der betroffenen Pat. verursachen.

Selten ist das katastrophale APLAS (CAPS), das mit ausgedehnten Thrombosen in kleinen Gefäßen und ausgeprägten Organschäden einhergeht und eine hohe Mortalität hat. Es gibt Überlappungen mit der disseminierten intravasalen Koagulopathie (DIC), der Heparin-assoziierten Thrombopenie (HIT) und mit thrombotischen Mikroangiopathien (TMA).

Therapiemöglichkeiten:

Sekundäre LAK benötigen keine Behandlung.

Spontane LAK ohne Thrombosen: keine Therapie, nur Überwachung, und konventionelle Thromboseprophylaxe in Risikosituationen

LAK bei Pat. mit Thrombosen oder Embolien: Antikoagulation mit Vitamin K Antagonisten (DOAC nur in Ausnahmefällen)

LAK bei rezidivierenden Aborten: Aspirin und/oder niedermol. Heparin während der gesamten Schwangerschaft (aber wenig Evidenz dafür).

Immunsuppression, therapeut. Antikoagulation, Plasma-Austausch, Komplement-Inhibierung, Intensivmedizin bei CAPS.

Diagnostik und Überwachung:

Lupus-sensitive APTT (in Abhängigkeit von den im Testsystem verwendeten Phospholipiden sind manche APTT-Assays sehr empfindlich auf LAK, z.B. APTT-LA, mittelmäßig empfindlich, z.B. APTT-STA, oder unempfindlich, z.B. APTT-FS).

diluted Russels Viper Venom Time (dRVVT)

Die PTZ ist meist normal (außer bei LAK-Hypoprothrombinämie-Syndrom)

Die Diagnostik von LAK erfordert folgende Kriterien:

Verlängerung von >1 Phospholipid-abhängigen Gerinnungstests (meist APTT-LA und dRVVT)

Keine Therapie mit Antikoagulantien

Kein Mangel an Einzelfaktoren

Zeichen einer Hemmung im Plasma-Tauschversuch

Bestätigung durch einen Bestätigungstest (Normalisierung der Gerinnungszeit nach Zugabe von Phospholipiden im Überschuss)

Persistenz der Werte nach Wiederholung der Labordiagnostik nach 3 Monaten.

Bei Fragen und Unklarheiten sollte Kontakt mit einer Gerinnungs-Spezialabteilung Kontakt aufgenommen werden.

Referenzen:

Thomas L, Labor und Diagnose, 2023, Release 5: <https://www.labor-und-diagnose.de/index.html>

Parameterkatalog des Klinischen Instituts f • Labormedizin, Med.Univ.Wien und AKH Wien:

<https://www.akhwien.at/default.aspx?pid=3982>

Leistungsverzeichnis der Klinischen Chemie, Univ.Klinikum Ulm:

<https://www.uniklinik-ulm.de/zentrale-einrichtung-klinische-chemie/leistungsverzeichnis.html>