



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/AT/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/AT/intro)

## Systemischer Lupus Erythematoses

Version von 2016

### 4. ANLAGE 1. Antiphospholipid-Antikörper

Antiphospholipid-Antikörper sind Autoantikörper, die gegen körpereigene Phospholipide (Teil der Zellmembran) gerichtet sind oder gegen Eiweiße, die an Phospholipide binden. Zu den drei bekanntesten Antiphospholipid-Antikörpern gehören Anti-Cardiolipin-Antikörper, Antikörpern gegen  $\beta$ 2-Glycoprotein I und Lupus-Antikoagulanzen. Antiphospholipid-Antikörper sind bei 50 % der Kinder mit SLE nachweisbar, werden jedoch auch bei anderen Autoimmunerkrankungen, verschiedenen Infektionen sowie bei einem kleinen Prozentsatz von gesunden Kindern gefunden.

Diese Antikörper erhöhen die Neigung zur Blutgerinnung in den Gefäßen und wurden mit einer Reihe von Erkrankungen in Verbindung gebracht. Dazu zählen Thrombose der Arterien und/oder Venen, besonders starker Abfall der Thrombozyten (Thrombozytopenie), Kopfschmerzen durch Migräne, Epilepsie sowie eine netzartige, bläulich-violette Verfärbung der Haut (Livedo reticularis). Häufig treten die Blutgerinnsel im Gehirn auf, was zum Schlaganfall führen kann. Weitere häufige Orte der Gerinnselbildung sind Beinvenen und Nieren. Die Erkrankung, bei der eine Thrombose mit einem positiven Antiphospholipid-Antikörper-Test zusammenfällt, wird als Antiphospholipid-Syndrom bezeichnet.

Antiphospholipid-Antikörper spielen besonders bei schwangeren Frauen eine wichtige Rolle, da sie die Funktion der Plazenta stören. Blutgerinnsel, die sich in den Gefäßen der Plazenta bilden, können zu Frühgeburten (Spontanabort), fetalen Wachstumsstörungen, Präeklampsie (Schwangerschaftsvergiftung mit Bluthochdruck) und Totgeburten führen. Einige Frauen mit Antiphospholipid-Antikörpern können auch Schwierigkeiten haben, überhaupt schwanger zu werden.

---

Bei den meisten Kindern mit positivem Test auf Antiphospholipid-Antikörper ist nie eine Thrombose aufgetreten. Derzeit werden Studien durchgeführt, um die beste vorbeugende Behandlung für die betroffenen Kinder zu finden. Die aktuelle Therapie von Kindern mit positiven Antiphospholipid-Antikörpern und einer zugrundeliegenden Autoimmunerkrankung besteht häufig darin, den Patienten niedrig dosiertes Aspirin zu verabreichen. Aspirin wirkt auf die Blutplättchen, indem es deren Klebrigkeit vermindert und so die Gerinnungsfähigkeit des Blutes reduziert. Eine optimale Behandlung von Jugendlichen mit Antiphospholipid-Antikörpern umfasst ferner das Vermeiden von Risikofaktoren wie Rauchen und hormonhaltigen Verhütungsmitteln. Ist die Diagnose des Antiphospholipid-Syndroms gestellt (bei Kindern mit stattgehabter Thrombose), besteht der erste Behandlungsschritt darin, das Blut zu verdünnen. Dazu wird häufig eine Tablette namens Phenprocoumon, ein Antikoagulans (Gerinnungshemmer), verabreicht. Phenprocoumon muss einmal täglich eingenommen werden, und Blutuntersuchungen sind erforderlich, um zu bestätigen, dass das Medikament die gewünschte Blutverdünnung bewirkt. Alternativ kann Heparin auch unter die Haut injiziert oder Aspirin gegeben werden. Die Dauer der Blutverdünnungstherapie hängt stark von der Erkrankungsschwere und der Art von Blutgerinnsel ab. Auch Frauen mit Antiphospholipid-Antikörpern, bei denen es gehäuft zu Fehlgeburten gekommen ist, können einer Behandlung unterzogen werden. Diese besteht jedoch nicht aus Phenprocoumon, da es Fehlbildungen des Ungeborenen hervorrufen kann, wenn es während der Schwangerschaft eingenommen wird. Zur Behandlung von schwangeren Frauen mit positivem Test auf Antiphospholipid-Antikörper werden Aspirin und Heparin eingesetzt. Während der Schwangerschaft muss Heparin einmal täglich unter die Haut injiziert werden. Unter Gabe dieser Medikamente und sorgfältiger Überwachung durch einen Geburtshelfer verläuft die Schwangerschaft bei ca. 80 % der Frauen erfolgreich.