

## ***Antiphospholipid syndroma (APS)***

Autoimmun betegség, melyben a foszfolipid ellenes antitestek direkt szerepet játszanak a thrombosis, a magzati károsodás és egyéb klinikai tünetek kialakulásában.

**A syndroma klinikai kritériumai:** ISTH 2014 (International Society of Thrombosis and Hemostasis) iránymutatása szerint:

*Trombosis:* egy vagy több artériás vagy vénás, illetve a kis erekben lévő trombosis, melyet képalkotó technikával, Doppler vizsgálattal bizonyítottak.

*Terhességi morbiditas:* Három vagy több egymást követő látszólag ok nélküli spontán abortusz, illetve egy vagy több magzati halál a gestatio 10. hetét követően. Egy vagy több súlyos praeclampsiaival vagy placenta elégtelenséggel járó koraszülés a 34. héten ill. azt megelőzően.

**Az APS laboratóriumi kritériumai:** ISTH (International Society of Thrombosis and Hemostasis) 2014 iránymutatása szerint:

*Lupus antikoaguláns (LA):* Legalább 12 hetes időközökben 2 vagy több alkalommal diagnosztizálva.

*Antikardiolipin antitest (ACA):* IgG / IgM (ACA) antitestek közepes vagy magas titer (>40) jelenléte, 12 hetes időközökben 2 vagy több alkalommal diagnosztizálva.

*$\beta$ 2 glycoprotein I IgG/IgM:* jelenléte 12 hetes időközökben 2 vagy több alkalommal diagnosztizálva.

### **Az LA miért okoz Thrombophiliát?**

- gátolja a Protein C aktivációját, az APC-PS komplex képződését a sejtmembránon,
- interferál a PGI<sub>2</sub> szintézissel,
- gátolja a heparin szulfát antitrombin kapcsolódását az endothel sejtek felületén,
- szöveti factor expressziót indukál az endothel sejtek felületén,
- antitest indukálta thrombocytá aktiváció,
- annexin-V antithrombotikus védőréteg károsítása.

Az APS syndroma diagnosishoz a kinikai tüneteknek és a legalább kétszer vizsgált laboratóriumi paramétereknek az együttes értékelése szükséges.

A lupus antikoaguláns (LA) laboratórumi vizsgálata több lépésben történik, egy algoritmus alapján.

Szűrésre a lupus antikoaguláns (LA) érzékeny alvadási idők használhatók. LA –szenzitív APTI, hígított Russel viperaméreg idő.

APTI megnyúlás esetén keverékes vizsgálatot végzünk. Ha korrigálódik a megnyúlás, akkor factor defectus van a háttérben, ha nem akkor inhibitor.

Az inhibitor lehet lupus antikoaguláns vagy factor ellenes gátlótest. Ilyenkor LA meghatározást vagy Bethesda meghatározást kell végezni.

Lupus antikoaguláns vizsgálata Siemens BCS XP automatával. Siemens algoritmus alapján. Mayo klinika ajánlásával.

**1. lehetőség:** szűrést végzünk LA-ra. (alacsony foszfolipid tartamú assay) nincs megnyúlás, a teszt LA negatív. Szöveges interpretációt kap.

„Az elvégzett vizsgálatok alapján lupus antikoaguláns jelenléte nem valószínűsíthető.”

**2. lehetőség:** szűrést végzünk LA-ra. ha a szűrés megnyúlt (LA1), akkor az automata az algoritmus szerint elvégz egy keverékes tesztet, ez lesz a kevert LA1. és elvégzi a konfirmáló tesztet is. Ez az LA2. Ha az LA2 normál és a lupus ráta is normál. Lupus ráta: <1,2

Nincs lupus antikoaguláns antitest.

*Értelmező megjegyzés:*

„Az elvégzett vizsgálatok alapján lupus antikoaguláns jelenléte nem valószínűsíthető”

Lupus ráta: LA1 /LA2,

**3. lehetőség:** szűrést végzünk, ha ez megnyúlt (LA1), kever az automata. A megerősítő (LA2) is megnyúlt, és a képzett lupus ráta >1,2, akkor lupus antikoaguláns antitest jelen van.

*Értelmező megjegyzés:*

„Az elvégzett vizsgálatok alapján lupus antikoaguláns jelenléte valószínűsíthető”. LA pozitívítás esetén 12 hét múlva a vizsgálat ismétlése javasolt.

**4. lehetőség:** ha a lupus ráta pozitív, az automata kever és kevert lupus ráta lesz.

**5.lehetőség:** a PTT.LA > 45 és a lupus ráta negatív ,akkor hexagonális teszt (StacLOT) végzése szükséges.

Ha a PTT-LA  $\geq 45,0$  másodperc, akkor a keverést elvégzi az automata.

### Testing Algorithm

<https://sfmc.testcatalog.org/show/SOFT-LUPAN-1>

Initial testing includes: Lupus-sensitive activated partial thromboplastin time (PTT-LA) and dilute Russell's viper venom time screen (DRVVS).

If PTT-LA and DRVVS are normal, a computer-generated interpretive comment indicating no evidence of a lupus anticoagulant will be provided.

If PTT-LA or DRVVS are prolonged, thrombin time (TT) will be performed to check for heparin contamination.

If PTT-LA is  $\geq 45.0$  seconds, mix will be performed.

If PTT-LA mix ratio is  $\geq 1.2$ , hexagonal (II) phase phospholipid neutralization assay confirmation (StacLOT) will be performed.

If DRVVS ratio is  $\geq 1.2$ , DRVVS mix will be performed.

If DRVVS mix ratio is  $\geq 1.2$ , DRVVC confirm will be performed.

If any test results are abnormal, interpretative comments will be provided.

A positive profile should be repeated on a new specimen after 12 weeks to determine if the inhibitor is transient or chronic.