

Kategori: Pasientbehandling/Fagprosedyrer/Annet/Annet 3	Gyldig fra/til: 25.10.2019/25.10.2020
Organisatorisk plassering: Helse Bergen HF/Revmatologisk avdeling	Versjon: 5.00
Godkjenner: Alf Henrik Andreassen	Retningslinje
Dok. ansvarlig: Tone Nystad	Dok.id: D30129

Diagnostikk

Anamnese Tidligere tromboser eller negative svangerskapsutfall. Symptomer på bindevevssykdom/SLE. Andre risikofaktorer for trombose.

Klinisk undersøkelse Ingen spesifikke funn (hjerteklaffefeil, livedo reticularis)

Laboratoriediagnostikk Lupus Antikoagulant (LA) analyseres ved LKB, Anti-kardiolipin IgG og IgM og Anti- β_2 glykoprotein I IgG og IgM analyseres ved avdeling for immunologi og transfusjonsmedisin.

Mistenk antifosfolipidsyndrom ved

Høy risiko: trombose (a el v) uten utløsende årsak hos pasient < 50 år, senabort, uvanlig lokalisasjon av vaskulær trombose, trombose eller svangerskapskomplikasjon ved autoimmun sykdom

Moderat risiko: uforklart trombocytopeni, tilfeldig funn av forlenget aPTT U (cephotest), residiverende abort og vaskulær trombose (med utløsende faktor) hos yngre

Lav risiko for AFS: arteriell/venøs trombe hos eldre

Diagnose

De kriteriene som er i alminnelig bruk ble egentlig utviklet som klassifikasjonskriterier (1) Sidney klassifikasjonskriterier (2)(Oppdaterte/modifiserte Sapporo klassifikasjonskriterier (3))

Kliniske kriterier

1. Vaskulær trombose
 - a. En eller flere kliniske episoder med arteriell, venøs eller småkarstrombose uansett vev eller organ. Diagnosen må være bekreftet histopatologisk eller ved ultralyd. Trombose i overfladisk vene er ikke tilstrekkelig.
2. Svangerskapsutfall
 - a. Ett eller flere uforklarte dødsfall av morfologisk normalt foster ≥ 10 uker, **eller**
 - b. En eller flere premature fødsler av morfologisk normalt barn ≤ 34 uker på grunn av alvorlig preeklampsi, eklampsi eller placentasvikt, **eller**
 - c. Tre eller flere uforklarte etterfølgende spontanaborter før 10. svangerskapsuke

Laboratoriekriterier

1. Positiv Lupus antikoagulant ved to anledninger med mer enn 12 ukers mellomrom
2. Antikardiolipin IgG og/eller IgM ved to anledninger med mer enn 12 ukers mellomrom
3. Anti- β_2 glykoprotein I IgG og/eller IgM ved mer enn to anledninger med mer enn 12 ukers mellomrom

For sikkert antifosfolipisyndrom kreves at ett av de kliniske kriteriene og ett av laboratoriekriteriene er tilfredsstilt. Ved sterk klinisk mistanke og ikke tilfredsstilt laboratoriekriterier kan prøvene gjentas. Andre trekk som er assosiert med tilstanden men som ikke inngår i klassifikasjonskriteriene er: hjerteklaffesykdom, livedo reticularis, trombocytopeni, nefropati, nevrologiske manifestasjoner og utslag på andre antifosfolipiantistoffer enn de ovenstående.

Tromboseprofylakse

Serologisk profil

Høyrisiko: Positiv Lupus Antikoagulant

Trippel positiv (LA + aCL + anti- β_2 -GPI)

Lavrisiko: Isolert positiv aCL eller anti- β_2 -GPI lavt-moderat titer, særlig hvis intermitterende utslag

Generelle tiltak for alle aPL-bærere

Streng kontroll av andre kardiovaskulære risikofaktorer

Tromboseprofylakse med LMWH (Fragmin®, Klexane®) i risikosituasjoner (kirurgi, immobilisering, barsel). Unngå hormonell prevensjon.

Tromboseprofylakse

I mai 2019 kom det nye EULAR-anbefalinger for håndteringen av antifosfolipidsyndrom hos voksne (4). Disse skiller seg fra anbefalingene i UpToDate (oppdatert april/august 2019) når det gjelder primær tromboseprofylakse, ved å være mer aggressive i anbefalingen av lavdosert ASA (Albyl-E®). Anbefalingene er hovedsakelig bygget på observasjonsstudier, og dette er også UpToDates hovedinnvending mot primær tromboseprofylakse hos aPL-bærere uten tidligere trombotisk hendelse. Siden anbefalingene spriker er det rimelig at dette avgjøres i hvert enkelt tilfelle. Her legges ved lenke til EULAR-artikkelen, der Tabell 1 lister opp anbefalingene for primær og sekundær tromboseprofylakse, og lenke til kapittelet i UpToDate som omhandler det samme. Her er også omtalt anbefalt behandlingsvarighet.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31092409>

https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-antiphospholipid-syndrome?search=antiphospholipid%20syndrome&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2

For APS og graviditet henvises til Nasjonal kompetansetjeneste for svangerskap og revmatisk sykdommer og deres veileder

nksr.no/sykdom/systemisk-lupus-erythematosus-sle/behandling-av-pasienter-med-positive-antifosfolipid-antistoffer/

1. Urbanus RT, de Laat B. Antiphospholipid antibodies and the protein C pathway. *Lupus*. 2010;19(4):394-9.
2. Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T, Branch DW, Brey RL, Cervera R, et al. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost*. 2006;4(2):295-306.
3. Wilson WA, Gharavi AE, Koike T, Lockshin MD, Branch DW, Piette JC, et al. International consensus statement on preliminary classification criteria for definite antiphospholipid syndrome: report of an international workshop. *Arthritis Rheum*. 1999;42(7):1309-11.
4. Tektonidou MG, Andreoli L, Limper M, Amoura Z, Cervera R, Costedoat-Chalumeau N, et al. EULAR recommendations for the management of antiphospholipid syndrome in adults. *Ann Rheum Dis*. 2019;78(10):1296-304.