

# KATASTROPHALES ANTI-PHOSPHOLIPID- SYNDROM (KAPS)

## Grundlagen

- kAPS ist gekennzeichnet durch eine Kaskade thrombotischer Verschlüsse kleiner Gefäße und mehrerer Organgewebe
- es tritt plötzlich unvermutet in Erscheinung
- die durchgeführten Gewebsbiopsien können das Vorhandensein von Mikrothromben beweisen

## Zu berücksichtigen

### Die Mortalität des kAPS bleibt trotz frühzeitiger und aggressiver Behandlungsmethoden erhöht (30-50%)

Die Behandlung beruht auf :

- Antikoagulation (soweit aktive Blutungen fehlen)
- Steroiden (Methylprednisolon 1g/kg/d für 3 d, dann 1 mg/kg PDN)
- Plasmaseparation (an 5 aufeinander-folgenden d +/- Igiv (0,4g/kg)

Refraktäre Formen des kAPS können manchmal auf folgende Therapien ansprechen :

- Rituximab
- Eculizumab

## Diagnosekriterien

- Auswirkung auf mind. 3 Organe, Organsysteme oder Gewebe
- Gleichzeitiges Auftreten bzw. Auftreten max. binnen einer Woche
- Biopsische Sicherung (Verschluss kleiner Gefäße in mind. 1 Organ oder Gewebe)
- Nachweis von Antiphospholipid-Antikörpern

**kAPS ist sicher beim Vorhandensein aller 4 Kriterien**

**kAPS ist wahrscheinlich**, wenn

- 2 Organe betroffen und die übrigen 3 Kriterien erfüllt sind
- Kriterien 1,3 und 4 erfüllt sind und das 3. Ereignis mehr als 1 Woche, aber weniger als Monat später trotz Antikoagulation auftritt
- Kriterien 1,2 und 4 erfüllt sind
- alle 4 Kriterien erfüllt sind ohne den biologischen Nachweis binnen 6 Wochen (aus Mangel an Zeit)

