

**Messgröße:**

$\beta$ 2-Glycoprotein IgG, IgM Antikörper

**Beschreibung, Pathophysiologie:**

$\beta$ 2-Glycoprotein I ist ein humanes Plasmaprotein. Es besteht aus 326 Aminosäuren und besitzt ein Molekulargewicht von etwa 50 kD. Der Kohlenhydratanteil liegt bei 19%.  $\beta$ 2-Glycoprotein I fungiert als Inhibitor der intrinsischen Blutgerinnung. Es besitzt Bindungseigenschaften für Cardiolipin und andere Phospholipide. Bei Bindung solcher anionischen Phospholipide tritt eine Konformationsänderung des  $\beta$ 2-Glycoproteins auf und ein kryptisches Epitop wird exponiert, gegen welches sich im Rahmen von Autoimmunerkrankungen spezifische Antiphospholipid-Antikörper bilden können.

Autoantikörper gegen  $\beta$ 2-Glycoprotein I können ein Anti-Phospholipid-Syndrom (APS) hervorrufen. Das APS wird auch als „Hughes-Syndrom“ bezeichnet und zählt zu den häufigsten Autoimmunerkrankungen. Klinische Symptome wie arterielle und venöse Thrombosen oder habituelle Aborte kombiniert mit wiederholt positiven Tests auf Anti-Phospholipid-Autoantikörper sind für ein APS charakteristisch. Unterschieden wird zwischen einem isolierten primären APS und sekundärem APS, z.B. im Rahmen eines systemischen Lupus erythematodes (SLE) oder anderer Kollagenosen. Aus klinischer Sicht ist jedoch eine solche Differenzierung nicht mehr sinnvoll. Die bei verschiedenen Infektionskrankheiten auftretenden Antikörper gegen Phospholipide sind dagegen in ihrer Bindung von  $\beta$ 2-Glycoprotein I weitgehend unabhängig und haben klinisch kein APS zur Folge.

**Indikation:**

Diagnose eines primären oder sekundären APS und Risikostratifizierung für Thrombophilie und Abortneigung bei den entsprechenden Risikopatienten.

In den überarbeiteten Klassifikationskriterien des APS nach Miyakis et al. von 2006 werden neben klinischen Kriterien nach wie vor drei unterschiedliche Labortests gelistet:

Lupusantikoagulanz (LA), Anti-Cardiolipin-Antikörper (IgG und IgM) und Anti- $\beta$ 2-Glycoprotein I-Antikörper (IgG und IgM).

Ein definitives APS liegt vor, wenn 1 klinisches Kriterium und 1 Laborkriterium erfüllt sind.

Die Testung auf  $\beta$ 2-Glycoprotein I-Antikörper wird routinemäßig im Rahmen der APS-Diagnostik im Thrombophilie-Screening durchgeführt. Ein positiver Befund auf  $\beta$ 2-Glycoprotein-Antikörper muss zur Diagnose eines APS im Abstand von 12 Wochen bestätigt werden.

**Präanalytik:**

Probentransport und Abnahme:

Detaillierte Informationen siehe unter [Präanalytik/Entnahmesystem](#) auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie.

**Probenmaterial:**

Serum

**Einflussfaktoren:**

Keine

### Störfaktoren:

Die Ergebnisse auf dem ACL AcuStar™ werden durch Konzentrationen an Hämoglobin bis zu 500 mg/dL, Bilirubin bis zu 18 mg/dL (308 µmol/l), Triglyceriden bis zu 1250 mg/dL (14,3 mmol/l), Heparin (LMW und unfraktioniert) bis zu 2 IU/mL und Rheumafaktor bis zu 500 IU/mL nicht beeinflusst.

### Einheit:

U/ml

Umrechnung: Keine

### Referenzbereiche/Zielbereiche:

Cut-off / Referenzbereich: ACL AcuStar™ ≤ 20,0 U/mL

### Methode/Messverfahren/Gerät:

voll automatisierter Chemilumineszenz-Immunoassay auf dem ACL AcuStar™.

Akkreditiert: ja

#### Kalibration/Rückführbarkeit:

##### Anti-β2GPI IGG-Antikörper:

Die angegebenen Referenzwerte wurden bei mehreren Läufen am ACL AcuStar™ System mit spezifischen Reagenzchargen und gegen einen internen "Haus-Standard" ermittelt. Die Einheiten des internen Hausstandards wurden nach den Empfehlungen des Treffens des International Committee for the Diagnosis of APS welches 2006 in Sydney (Australien) stattgefunden hat, mit dem chimären Referenzantikörper HCAL korreliert.

##### Anti-β2GPI IGM-Antikörper:

Die angegebenen Referenzwerte wurden bei mehreren Läufen am ACL AcuStar™ System mit spezifischen Reagenzchargen und gegen einen internen "Haus-Standard" ermittelt. Die Einheiten des internen Hausstandards für die Anti-β2GPI IgM Antikörper wurden nach den Empfehlungen des Treffens des International Committee for the diagnosis of APS, welches 2006 in Sydney (Australien) stattgefunden hat, mit dem monoklonalen Referenz Antikörper EY2C9 korreliert<sup>13</sup>.

### Analysenfrequenz:

Zwei Mal pro Woche zu Routinezeiten

### Literatur:

Conrad K, Schöblier W, Hiepe F. Autoantikörper bei systemischen Autoimmunerkrankungen. Ein diagnostischer Leitfaden, 4. Auflage. Lengerich: Pabst Science Publishers, 2012.

Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). J Thromb Haemost 2006;4:295–306.

Tektonidou MG, Andreoli L, Limper M, et al. EULAR recommendations for the management of antiphospholipid syndrome in adults. Ann Rheum Dis 2019;78:1296–1304.

### Neueinführung ab:

entfällt

#### Haftungsausschluss

Jegliche Informationen wurden und werden vor ihrer Veröffentlichung mit äußerster Sorgfalt überprüft. Es wird jedoch keinerlei Gewähr für die Aktualität, Korrektheit, sachliche Richtigkeit, Vollständigkeit oder Qualität der bereitgestellten Informationen übernommen. Haftungsansprüche welche sich auf Schäden materieller oder ideeller Art beziehen, die durch die Nutzung oder Nichtnutzung der dargebotenen Informationen bzw. durch die Nutzung fehlerhafter und unvollständiger Informationen verursacht wurden, sind grundsätzlich ausgeschlossen, sofern nachweislich kein vorsätzliches oder grob fahrlässiges Verschulden vorliegt. Die Verwendung und Nutzung der Zusammenstellungen liegt daher alleine im Verantwortungsbereich des Nutzers/der Nutzerin, welche/r das Universitätsklinikum Ulm AGR gegenüber Ansprüchen Dritter schad- und klaglos halten wird (Haftungsfreistellung). Alle Veröffentlichungen sind freibleibend und unverbindlich. Es wird ausdrücklich vorbehalten, Teile der Veröffentlichung oder die gesamte Veröffentlichung ohne gesonderte Ankündigung zu verändern, zu ergänzen, zu löschen oder die Veröffentlichung zeitweise oder endgültig einzustellen.