

Syndrome catastrophique des anti-phospholipides (CAPS)



Critères diagnostics

1. Implications d'au moins 3 organes, systèmes ou tissus.
2. Apparition simultanée ou en moins d'une semaine des symptômes.
3. Confirmation par une biopsie montrant une occlusion des petits vaisseaux dans au moins un organe ou tissu.
4. Confirmation par les tests de laboratoires de la présence d'anticorps anti-phospholipides

- CAPS défini si présence des **quatre critères**

- CAPS probable si :

Deux organes impliqués mais les 3 autres critères remplis

Les critères 1, 3 et 4 et l'apparition d'un 3^{ème} évènement en plus d'une semaine mais moins d'un mois, malgré l'anticoagulation

Les critères 1, 2 et 4 remplis.

Les quatre critères sauf la confirmation biologique à 6 semaines (par manque de temps pour remplir ce critère)

Éléments essentiels

- Le CAPS est marqué par une « cascade » thrombotique des petits vaisseaux et de plusieurs tissus de l'organisme.
- Il survient sur un terrain de SAPL ou non (peut être inaugural).
- Les biopsies des organes atteints peuvent confirmer la présence de microthrombus.

Références :

1. Asherson, RA, Cervera, R, de Groot, PG, et al. *Lupus* 2003; 12:530.
2. Berman H, Rodríguez-Piñtó I, Cervera R et al. *Rituximab use in the catastrophic antiphospholipid syndrome: descriptive analysis of the CAPS registry patients receiving rituximab. Autoimmun Rev.* 2013 Sep;12(11):1085-90.
3. Shapira I, Andrade D, Allen SL, Salmon JE. *Brief report: induction of sustained remission in recurrent catastrophic antiphospholipid syndrome via inhibition of terminal complement with eculizumab. Arthritis Rheum.* 2012 Aug;64(8):2719-23.

A retenir

- La mortalité du CAPS reste élevée (30 à 50%) malgré les prises en charges thérapeutiques précoces et agressives.
- Le traitement repose sur :
 - L'anticoagulation (en l'absence d'hémorragie active)
 - Les stéroïdes (methylpredisolone 1g/kg/j pendant 3 j puis 1mg/kg d'équivalent prednisone).
 - Les échanges plasmatiques (5 jours de suite) +/- IgIV (0,4g/kg).
- Les formes réfractaires de CAPS sont parfois accessibles à un traitement par :
 - Rituximab
 - Eculizumab