

Syndrome des Antiphospholipides primaire (SAPL)

Le syndrome des antiphospholipides est une maladie auto-immune caractérisée par des événements thrombotiques artériels et/ou veineux, des événements obstétricaux et la présence d'anticorps anti-phospholipides



Critères diagnostics (critères de Sapporo modifiés = critères de Sydney)

1. Critères cliniques :

- Episode thrombotique : un ou plusieurs épisodes de thrombose veineuse, artérielle ou des petits vaisseaux dans n'importe quel tissu ou organe prouvé par l'imagerie ou par l'histologie. *Les thromboses veineuses superficielles ne permettent pas de satisfaire ce critère.*
- Evènements obstétricaux : une ou plusieurs morts fœtales inexpliquées d'un fœtus morphologiquement normal, avant 10 SA
 - ou une ou plusieurs naissances prématurées d'un fœtus morphologiquement normal avant 34SA à cause d'une prééclampsie, d'une insuffisance placentaire
 - ou trois ou plus fausses couches spontanées avant 10SA, non expliqué par une anomalie chromosomique, une anomalie morphologique maternelle ou une cause hormonale.

2. Critères biologiques : présence d'un ou plusieurs anticorps antiphospholipides (aPL) à deux reprises à au moins 12 semaines d'intervalle.

- IgG et/ou IgM anti-cardiolipine (aCL) à taux modéré ou élevé (>40 unités GPL en ELISA ou titre >99^{ème} percentile)
- IgG et/ou IgM anti-β2GP1 >40 unités GPL en ELISA ou titre >99^{ème} percentile
- Lupus anticoagulant (LA) détecté.

Au moins 1 critère clinique et 1 critère biologique.

Critères cliniques et paracliniques

Autres manifestations cliniques associées au SAPL :

- Livedo reticularis (20%)
- Thrombose superficielle (9%)
- Accident ischémique transitoire (7%)
- Pathologies valvulaires cardiaques
- Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)
- Ulcères cutanés
- Troubles neurologiques centraux (syndrome de Sneddon, troubles cognitifs, épilepsie, chorée)
- Ostéonécrose

Autres manifestations biologiques associées au SAPL :

- Thrombopénie généralement modérée entre 100 000 et 150 000/mm³ (22% à 42% des patients)
- Microangiopathie thrombotique (MAT)

1. Miryakis S, Lockshin MD, Atsumi T, et al. International consensus statement on preliminary classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost* 2006;4:295
2. Meginian A, Lazzaroni MG, Kuzenko A et al. The efficacy of hydroxychloroquine for obstetrical outcome in antiphospholipid syndrome. *Autoimmun Rev*. 2015;14(6):498-502

Points clés du diagnostic

- ✓ De nombreuses situations cliniques peuvent induire la présence d'aPL :
 - Médicaments (β-bloquants, Interféron-alpha, phénytoïne)
 - Pathologies infectieuses (Endocardites bactériennes, Lyme, Syphilis, Mycoplasme, Parvovirus B19, VIH, EBV, Hépatites virales)
 - Cancers solides ou hémopathies malignes (lymphomes).
- ✓ La prise en charge thérapeutique des femmes enceintes positives pour la recherche d'aPL doit tenir compte des événements obstétricaux (pertes fœtales, prématurité, pré-éclampsie) antérieurs et repose sur :
 - Les antiagrégants plaquettaire (75 à 150mg/j) et les HBPM à dose préventive
 - Rarement, dans les formes réfractaires seront discutés les IgIV, l'hydroxychloroquine, les corticoïdes ou les plasmaphèreses