

SYNDROME DES ANTIPHOSPHOLIPIDES PRIMAIRE (SAPL)

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

Critères diagnostics ¹

1. Critères cliniques :

- **Episode thrombotique** : un ou plusieurs épisode 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 inexplicables 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^e percentile)
- IgG et/ou IgM anti-β2GP1 >40 unités GPL en ELISA ou titre >99^e percentile
- Lupus anticoagulant (LA) détecté.

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)

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 évènements obstétricaux (pertes fœtales, prématurité, pré-éclampsie) antérieurs et repose sur :

- Les antiagrégants plaquettaires (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.

Plus d'infos

Références

1. Miyakis 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



1. Au moins 1 critère clinique et 1 critère biologique.