

# SYNDROME CATASTROPHIQUE DES ANTI-PHOSPHOLIPIDES (CAPS)

## Critères diagnostics

- Implications d'au moins 3 organes, systèmes ou tissus.
- Apparition simultanée ou en moins d'une semaine des symptômes.
- Confirmation par une biopsie montrant une occlusion des petits vaisseaux dans au moins un organe ou tissu.
- 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<sup>e</sup> 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)

## Les 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.

## À 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

## Pour plus d'informations

### Références

1. Asherson, RA, Cervera, R, de Groot, PG, et al. *Lupus* 2003; 12:530.
2. Berman H, Rodríguez-Pintó 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.

