

Marielle Sanmarco

CHU-Marseille

Syndrome des antiphospholipides



Définition

**Association d'anticorps antiphospholipides
avec la présence
de thromboses
ou/et
de complications obstétricales**



Les critères du Syndrome des Antiphospholipides

Miyakis S et al. J Thromb Haemost. 2006;4:295-306.

Critères cliniques

- **Thromboses ($n \geq 1$)**
 - veineuses, artérielles
- **Complications obstétricales**
 - avortements spontanés
 - $n \geq 3$
 - $T < 10^{\text{ème}}$ semaine gestation
 - mort foetale inexpliquée
 - $n \geq 1$
 - $T \geq 10^{\text{ème}}$ semaine gestation
 - naissance prématurée
 - $\leq 34^{\text{ème}}$ semaine gestation

Critères biologiques

Anticorps anti-phospholipides

- anticorps anticardiolipine
- Anti- β_2 GPI
 - IgG et/ou IgM
- Lupus anticoagulant

présence persistante



Les différents types de SAPL

- **Syndrome primaire**
- **Syndrome secondaire**
- **Syndrome catastrophique**



Interprétation des résultats du bilan « antiphospholipides »



Débat sur les critères sérologiques du SAPL. M. Galli et al. J Thromb Haemost 2008;6:399-401.

Exclusion

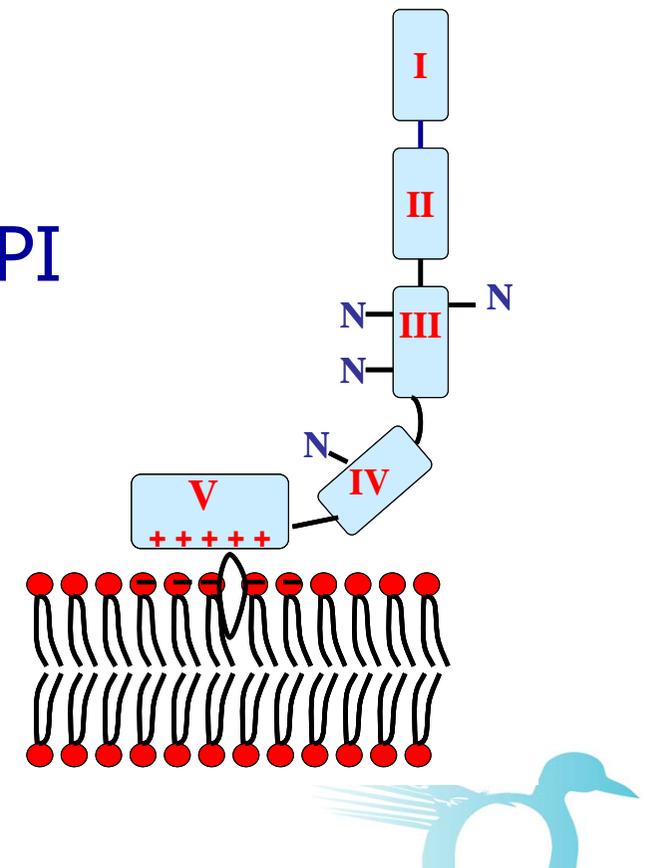
- **des aCL (IgG et IgM)**
- **des anti- β_2 GPI (IgM)**



Profil des APL et APS

(V. Pengo et al. *Thromb Haemost* 2009)

- Multipositivité
- Simple positivité
 - Taux élevés
 - Anticorps anti-domaine I de la β 2GPI



Les antiphospholipides non conventionnels

- Antiprothrombine
 - aPT
 - aPS/PT
- Anti-phosphatidyléthanolamine
- ~~Anti-annexine V~~



Profil des APL et APS

(A. Tincani et al. Lupus 2010)

- Suivi sur 5 ans d'une cohorte de 175 pts avec un syndrome primaire des Antiphospholipides

➤ **151 F/ 24 H**

✚ 35% : 3 APL

✚ 28% : 2 APL

✚ 37% : 1 APL (aB2GPI : 75%)

➤ **Associations cliniques des AC isolés**

✚ LA : atteintes vasculaires

✚ a β_2 GPI (IgM ++): complications obstétricales



Quelques cas.....



Cas N°1

Mme L.C.

25 ans

Lupus cutané diagnostiqué depuis 2 ans

Aucun antécédent de thrombose ni de pertes fœtales.

Consultation en médecine Interne le 30-04-2010 dans le cadre d'un suivi de grossesse en cours.

Bilan immunologique

- **Antinucléaires totaux : positifs, 1/100, aspect moucheté,**
- **Antinucléaires solubles : anti-SSA**
- **Anti-ADNn : négatifs**
- **Antiphospholipides**
 - **DRVVT positif**
 - **Anticardiolipine IgG et IgM positifs-et persistants**
 - **Anti- β_2 GPI, IgG et IgM positifs et persistants**

Traitement

Lovenox



Cas N°2

Mme A. S.

31 ans

➤ Clinique

➤ G4P1

- 3 avortements spontanés précoces entre 2005 et 2006
- 1 grossesse menée à terme sous lovenox en 2008

➤ 1 phlébite du MIG en 2006

➤ Antécédents familiaux :

- sœur : LED, phlébite, déficit en PS

➤ Biologie (résultats de 2006 à 2010)

➤ Antinucléaires négatifs

➤ Antiphospholipides

- **Présence d'un anticorps anticardioline d'isotype IgG isolé et persistant avec des taux faibles .**

➤ LA négatif

➤ Bilan hémostase normal

➤ Traitement en 2010

➤ AVK, INR = 2



Cas N 3

MME. V.W.A

54 ans

Hospitalisation dans le service de médecine interne pour la prise en charge d'une neuropathie sensitive non étiquetée

➤ **Clinique**

- **2 phlébites**
- **3 FCS précoces (<10SA)**
- **Pas de maladie autoimmune associée**

➤ **Biologie**

- **Absence de gammopathie monoclonale**
- **Présence d'anticorps antinucléaires totaux (1:400 , aspect moucheté)**
- **Absence d'anti-ADNn et anti-ENA**
- **Présence persistante d'un LA et d'un anticorps anti-phosphatidyléthanolamine d'isotype IgM**
- **Absence d'anticorps anticardioline et anti-β2GPI**



Cas N°4

Mme. G.S.

29 ans

Consultation (janvier 2010) dans le service de médecine interne pour désir de grossesse

➤ **Clinique**

- **1 grossesse normale en 2002**
- **2 FCS précoces (<10SA) en 2007 et 2009**
- **Pas de thrombose**
- **Pas de maladie autoimmune associée**

➤ **Biologie**

- **Antinucléaires totaux positifs-1:300, aspect moucheté**
- **Anti-ADN n et anti-ENA: négatifs**
- **Antiphospholipides conventionnels négatifs**



Cas N°4

- **Biologie (suite)**
 - **Antiphosphatidyléthanolamine d'isotype IgM positifs ,**
 - **confirmés 4 mois plus tard**
 - **Taux**
 - **95 U (janvier 2010)**
 - **100 U (5 Mai 2010)**
 - **Valeur seuil : 59 U.**
 - **Bilan hémostase : normal**



Cas N°5

Mme. F.A.

30 ans

Consultation (janvier 2010) dans le service de médecine interne pour désir de grossesse

➤ **Clinique**

➤ **2004**

- **1 FCS précoce (<10SA)**

➤ **2008**

- **1 sténose de l'artère cérébrale**
- **1 sténose de l'artère carotidienne**

➤ **2009**

- **1 grossesse normale sous lovenox**
- **Pas de maladie autoimmune associée**

➤ **Biologie**

- **Antinucléaires totaux positifs-1:400, aspect moucheté**
- **Anti-ADN n et anti-ENA: négatifs**
- **Cryoglobuline mixte polyclonale**



Cas N°5 – Bilan des antiphospholipides

	IgG-aβ_2GPI (VS=8 U)	IgM-aβ_2GPI (S=8 U)	IgG-aCL (VS=22 UGPL)	IgM-aCL (VS=10 UMPL)	LA
2004	2	18	1	19	Négatif
2008	1	23	1	42	Positif
2009	3	10	1	57	Positif
2010	2	9	1	31	Positif



Conclusion

- *En général, l'association de plusieurs aPL conventionnels est prédictive d'un fort risque de SAPL.*
- *Profil anticorps est très hétérogène*
- *Interprétation avec les données cliniques et biologiques*
- *Recherche de marqueurs non conventionnels :*
 - *positivité isolée*
 - *absence de marqueurs conventionnels dans un contexte de clinique évocatrice d'un SAPL.*



***Merci
de
votre
attention***



Destination...Le Monde - Toute reproduction interdite

6^e COLLOQUE, Paris 2010

