

Les survivants du syndrome catastrophique des antiphospholipides : une série de cinq cas

Bertha Maria, NASSANI, Interne, Médecine interne et immunologie clinique, Université Saint-Joseph, Beyrouth, LIBAN

- Chadi AZAR, Interne, Médecine interne et immunologie clinique, Université Saint-Joseph, Beyrouth, LIBAN
- Pascale DANIEL, Praticien hospitalier, Médecine interne et immunologie clinique, Université Saint-Joseph, Beyrouth, LIBAN
- Fadi HADDAD, Praticien hospitalier, Médecine interne et immunologie clinique, Université Saint-Joseph, Beyrouth, LIBAN
- Daisy SAMAHA, Praticien hospitalier, Médecine interne et immunologie clinique, Université Saint-Joseph, Beyrouth, LIBAN
- Georges MAALOULY, Praticien hospitalier, Médecine interne et immunologie clinique, Université Saint-Joseph, Hôtel Dieu de France, Beyrouth, LIBAN

Introduction

Le syndrome catastrophique des antiphospholipides (SCAPL) demeure une urgence médicale avec un défi diagnostique et thérapeutique. Nous rapportons le suivi d'une série de cinq patients ayant survécu un SCAPL, sujet peu abordé dans la littérature.

Résumé de l'histoire

Cinq patients d'âge moyen de 45 ans (15-76) ont été inclus dans la série dont l'un de sexe masculin. Une patiente avait un SCAPL certain et quatre un SCAPL probable. Trois avaient un syndrome des antiphospholipides (SAPL) primaire et deux un SAPL secondaire à un lupus. Le mode de présentation au moment du SCAPL était une douleur abdominale. Ils ont tous présenté des ischémies rénales. Le reste des présentations comportait des atteintes cérébrales (n = 4), cutanées (n = 2), pulmonaires (n = 1), hépatiques (n = 1), spléniques (n = 1), mésentériques (n = 1) et des thromboses aux sites d'insertions des cathéters (n = 1). L'anémie hémolytique et la thrombopénie ont été retrouvées dans tous les cas. Les facteurs précipitants sont post-chirurgical (40% des cas), infectieux (20% des cas), lié à l'arrêt de l'anticoagulation (20% des cas). Dans 20% des cas, aucune cause n'a été retrouvée. Le traitement du SCAPL a comporté une anticoagulation efficace (héparine non fractionnée) et des corticoïdes à fortes doses. Le rituximab et les immunoglobulines intraveineuses (IVIG) ont été utilisés respectivement chez trois et deux patients. Un recours temporaire à la plasmaphérèse a été fait chez deux patients. Deux des patients ont été mis par la suite sous héparine de bas poids moléculaire, un sous héparine non fractionnée, un sous anti-vitamine K

et un patient n'a pas reçu d'anticoagulation dû à un choc hémorragique et une thrombopénie réfractaire.

Un patient a présenté un évènement thrombotique précoce malgré une anticoagulation efficace deux mois après le SCAPL. Le suivi des cinq patients a été fait du moment du diagnostic du SCAPL jusqu'au moment présent ou du décès. Trois des patients ont présenté un choc hémorragique, deux suite à une chirurgie, et un sans cause retrouvée, malgré un contrôle strict de l'anticoagulation (à 1 mois, 2 mois et 72 mois après le SCAPL) (figure1). Dans 67% des cas le choc hémorragique était à l'origine du décès. Tous les patients ont présenté un sepsis sévère. Un purpura thrombopénique idiopathique secondaire a été retrouvé chez deux patients (2 mois et 12 mois post SCAPL). Un patient a présenté une cholangiopathie sclérosante post-ischémique (2 ans post SCAPL) avec des angiocholites infectieuses récidivantes. La patiente ayant eu la plus longue survie (72 mois) était traitée par rituximab et IVIG en plus de l'anticoagulation pour thrombopénie récidivante. La survie moyenne des patients était de 25 mois (10 jours-72mois) après l'épisode initial de SCAPL. Deux des patients sont toujours en vie (3 mois et 4 ans post SCAPL).

Patient	Sexe	Âge au moment du SCAPL	Facteurs précipitants des thromboses/hémorragies	Survie
1	Homme	15 ans	-	4 ans, en vie
2	Femme	41 ans	Amputation d'un membre	3 mois
3	Femme	38 ans	Cholécystectomie	6 ans
4	Femme	76 ans	Pas de cause retrouvée	3 mois, en vie
5	Femme	57 ans	Endoscopie digestive (CPRE*)	10 jours

Figure 1: Caractéristiques des patients,*CPRE: cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique

Discussion

Le SCAPL est une complication rare (1 %) mais grave du SAPL. Le pronostic est sombre car la mortalité globale du SCAPL est très élevée. L'instauration d'une triple thérapie par anticoagulants, corticoïdes, échanges plasmatiques et/ou IVIG, a diminué la mortalité d'une façon significative en passant de 53 % à 33 %. D'autres agents prometteurs comme l'hydroxychloroquine, le rituximab, le sirolimus, et l'eculizumab ont été utilisés dans les cas réfractaires de SCAPL. Une anticoagulation thérapeutique à long terme est primordiale pour diminuer le risque de thromboses. Cependant des observations ont remis en question l'intérêt d'une anticoagulation permanente. Cela soulève la question du bénéfice d'une anticoagulation à long terme avec le risque hémorragique encouru. Durant le suivi des survivants du SCAPL, des évènements thrombotiques ont été essentiellement retrouvés dans la littérature surtout suite à une intervention chirurgicale. Toutefois, dans notre série de cinq cas, des évènements hémorragiques ont plutôt été rapportés dans 60 % des cas et survenus après un acte invasif. Cette observation nous pousse à être vigilant au risque hémorragique et non seulement thrombotique après une intervention. La prévention du SCAPL implique une éducation thérapeutique stricte du patient avec un traitement rapide des infections et une mise à jour de la vaccination.

Un acte invasif doit être évité sauf si jugé urgent. L'anticoagulation doit être maintenue avec un arrêt qu'en cas de nécessité absolue. Toutefois plus d'études prospectives nécessitent d'être faites afin d'établir des recommandations sur la durée et la dose optimale de l'anticoagulation.

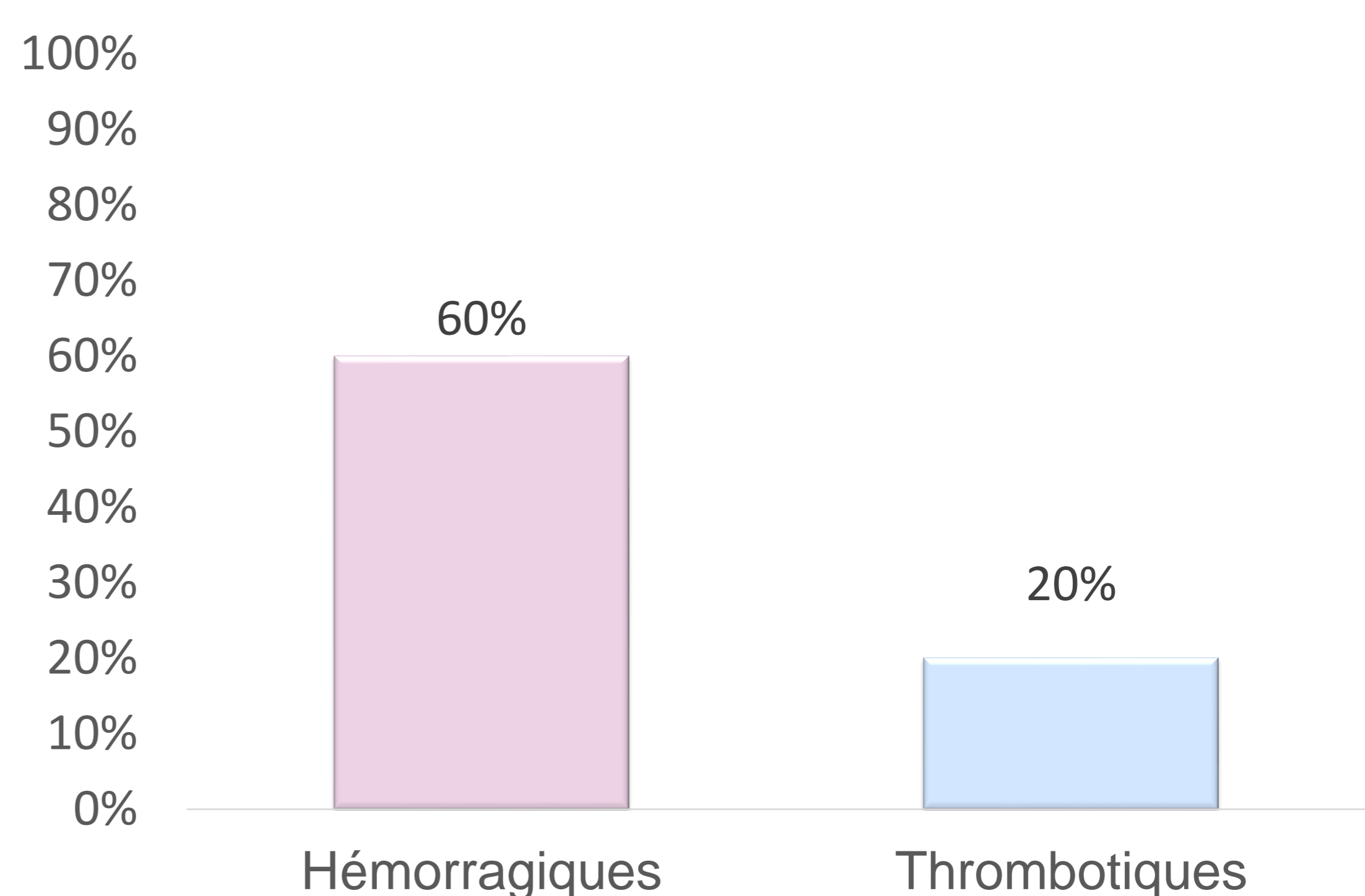


Figure 2: Évènements thrombotiques et hémorragiques post SCAPL

Conclusion

Le diagnostic précoce du SCAPL demeure une urgence médicale. L'arsenal thérapeutique a amélioré le pronostic. Une éducation des malades joue un rôle important dans le suivi. Des alternatives aux gestes chirurgicaux s'imposent pour éviter les complications à la fois thrombotiques et hémorragiques.

Références

- Erkan D et al. Ann Rheum Dis 2003;62:530-533
- Christopher J et al. Clin Rheumatol 2020;39:2115-2119
- Nathalie C et al. Presse Med 2016 ;45:1084-1092