



## :: Syndrome des antiphospholipides

---

**Synonymes :**

SAPL, Syndrome de Hughes

**Définition :**

Le syndrome des antiphospholipides (SAPL) est défini par l'association de **manifestations cliniques thrombotiques et/ou obstétricales**, et la présence d'**anticorps antiphospholipides (APL)** persistants et à titre significatif (liste 1 en annexe). Au cours du SAPL, les thromboses peuvent intéresser tous les territoires vasculaires et le risque de récurrence est très élevé en l'absence de prise en charge adaptée. La maladie peut être isolée (SAPL primaire) ou associée à une maladie auto-immune telle que le lupus systémique (SAPL secondaire). Pour mémoire, la présence isolée d'APL en l'absence d'évènement thrombotique ou obstétrical ne permet pas de définir un SAPL à proprement parler.

**Pour en savoir plus :**

[Consultez la fiche sur Orphanet](#)

### Menu

Fiche de régulation SAMU

### Recommandations pour les urgences hospitalières

problématique en urgence

recommandations en urgence

orientation

interactions médicamenteuses

précautions anesthésiques

mesures préventives à prendre

mesures complémentaires et hospitalisation

don d'organes

numéros en cas d'urgence

annexes

ressources documentaires

# Fiche de régulation SAMU

## Appel pour un patient atteint du syndrome des antiphospholipides

Télécharger la fiche de régulation au format PDF (clic-droit)

### Synonymes

- Syndrome de Hughes

### Mécanismes

- maladie auto-immune isolée (syndrome primaire) ou associée à une autre maladie auto-immune notamment un lupus (syndrome secondaire) caractérisée par la présence d'anticorps antiphospholipides, à l'origine d'évènements thrombotiques

### Risques particuliers en urgence

- thromboses;
- défaillance multi-viscérale par thromboses micro-circulatoires diffuses (syndrome catastrophique des antiphospholipides)
- nécrose surrénalienne par thrombose
- accident iatrogène des anticoagulants
- pré-éclampsie, éclampsie

### Traitements fréquemment prescrits au long cours

- anti-vitamine K

### Pièges

- la suspicion de syndrome des antiphospholipides est impossible en urgence extra-hospitalière, seul un bilan étiologique de thrombose en permet le diagnostic  
- les thrombopénies liées à l'héparine semblent plus fréquentes dans le SAPL  
interférences avec les anti-vitamine K

### Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- ▶ peu de particularités
- ▶ en cas de surdosage en anti-vitamine K, la correction doit être prudente en raison du risque de récurrence thrombotique
- ▶ hospitaliser en soins intensifs ou en réanimation

### En savoir plus

- ▶ centre national de référence lupus systémique et syndrome des antiphospholipides, CHU Pitié-Salpêtrière, Paris (tél. : 01 42 17 80 79)
- ▶ [www.orphanet-urgences.fr](http://www.orphanet-urgences.fr)

## Recommandations pour les urgences hospitalières

### 1- Problématique en urgence

- ▶ Evènement thrombotique chez un patient non-connu pour être porteur d'un APL
- ▶ Premier évènement thrombotique chez un patient connu pour être porteur d'un APL ou récurrence thrombotique chez un patient SAPL

- ▶ Syndrome catastrophique des antiphospholipides
- ▶ Accident des anti-coagulants chez un patient traité au long cours par AVK pour un SAPL

## 2- Recommandations en urgence

### A- Survenue d'un événement thrombotique chez un patient non connu pour être porteur d'un APL

#### ▶ Mesures diagnostiques en urgence

**La recherche d'APL** (anticardiolipine et anti-beta2-glycoprotéine I) doit être réalisée **devant tout évènement thrombotique, dans les situations suivantes :**

Age < 40 ans

ATCD familial thrombotique avant 40 ans

Thrombose artérielle sans facteur de risque cardiovasculaire connu

Thrombose veineuse de topographie atypique (TVP brachiale, mésentérique, portale...)

Survenue de 3 fausses couches consécutives (avant la 10ème SA)

#### **Explorer en urgence :**

L'objectif est de dépister au plus tôt un éventuel SAPL sous-jacent

NFS + plaquettes (à la **recherche de** cytopénies : **thrombopénie**)

Recherche d'un **anti-coagulant circulant** : temps de coagulation dépendant d'un phospholipide (TCA le plus souvent) allongé, non corrigé par adjonction du plasma témoin mais corrigé par un excès de phospholipides.

**NB : la recherche d'un allongement du TCA n'est plus possible une fois le traitement par héparine initié. Elle doit être demandée aux urgences.**

Recherche d'anticorps anti-cardiolipine

Recherche d'anticorps anti-beta2GPI

#### ▶ Mesures thérapeutiques immédiates

Traitement par héparine ou HBPM suivie d'un relais AVK au long cours.

Le diagnostic de SAPL ne pouvant être porté avec certitude aux urgences (du fait du bilan immunologique approfondi nécessaire), la prise en charge initiale ne diffère pas la prise en charge habituelle de la maladie thrombo-embolique.

Une fois le diagnostic de SAPL établi, le traitement anticoagulant au long cours doit être réalisé par une équipe spécialisée. La cible de l'INR du traitement AVK dépend de la localisation de la thrombose : INR entre 2,5 et 3 en cas de thrombose veineuse ou INR compris entre 3 et 3,5 en cas de thrombose artérielle.

## B- Survenue d'un premier événement thrombotique chez un patient connu pour être porteur d'un APL ou récurrence thrombotique chez un patient SAPL

Conformément aux critères internationaux (cf liste 1), la survenue d'un premier événement thrombotique chez un patient connu pour être porteur d'APL persistants à titre significatif est suffisante pour porter le diagnostic de SAPL. **Les patients porteurs d'un SAPL bénéficient normalement d'un traitement anticoagulant au long cours par AVK.**

### ▶ Mesures diagnostiques en urgence

Mesures habituelles.

Chez les patients déjà traités par anticoagulant au long cours, il convient de **doser l'INR** afin de **rechercher un sous-dosage en AVK**, et le cas échéant d'en comprendre la cause (problème d'observance, interaction médicamenteuse, etc...).

### ▶ Mesures thérapeutiques immédiates

Anti-coagulation efficace par **héparine ou HBPM** suivie d'un **relais AVK au long cours**.

**Privilégier le traitement par HBPM lorsque cela est possible :**

La fréquence des thrombopénies à l'héparine semble accrue chez les patients SAPL.

Chez les patients ayant un allongement « spontané » du TCA en rapport avec la présence d'un anticoagulant circulant, la surveillance du traitement par héparine ne pourra être réalisée sur le TCA, mais devra au contraire faire **pratiquer un dosage régulier de l'activité anti-Xa (héparinémie)**.

**La cible de l'INR du traitement AVK dépend de la localisation de la thrombose :**

En cas de thrombose veineuse, un INR proche de 2,5 semble suffisant.

En cas de thrombose artérielle l'objectif doit être compris entre 3 et 3,5.

Le traitement **AVK** doit être poursuivi **à vie**.

**En cas de récurrence thrombotique chez un patient SAPL déjà traité par AVK à dose efficace et dont l'INR est dans la zone cible, ajouter aspirine.**

En cas de traitement par bolus de méthyprednisolone (par exemple pour une poussée lupique sévère concomitante), connaître le **risque de potentialisation des AVK par le traitement corticoïde, afin d'adapter la dose des AVK.**

## C- Syndrome catastrophique des antiphospholipides (SAPLC)

Le SAPLC est une complication rare du SAPL. Il est **caractérisé par la survenue de thromboses microcirculatoires multiples, diffuses et simultanées**. Dans la moitié des cas, le **SAPLC va être révélateur du SAPL sous-jacent**, et la positivité des APL est alors fréquemment méconnue à ce stade.

### ▶ Mesures diagnostiques en urgence

Mesures habituelles.

Le diagnostic doit être évoqué devant un tableau de **défaillance multiviscérale**, en présence de **signes cliniques évocateurs de SAPL** (livedo, hémorragies

sous unguéales, etc...).

NB : La classification du SAPLC repose sur des critères ayant fait l'objet d'un consensus international (liste 2). En pratique, ces critères servent plus à constituer des cohortes homogènes de patients qu'à porter le diagnostic de SAPLC à l'échelon individuel.

#### ▶ **Mesures thérapeutiques immédiates**

Conduire le patient **en réanimation**

**Héparinothérapie** à dose efficace.

**Corticothérapie**

Dans les **formes les plus sévères, échanges plasmatiques ou perfusions d'immunoglobulines.**

NB : Le diagnostic de **nécrose surrénalienne** doit être  **systématiquement évoqué chez un patient présentant un SAPLC et une normo- ou une hypotension artérielle, a fortiori s'il existe des douleurs abdominales ou lombaires, afin de ne pas retarder la prise en charge réanimatoire.** Cette atteinte, pouvant survenir au cours du SAPLC ou d'une grossesse chez une patiente avec SAPL, peut se traduire par un **tableau d'insuffisance surrénalienne subaiguë ou aiguë**, ou être découverte fortuitement lors de la réalisation d'un scanner abdominal. Elle s'explique par l'apparition d'un infarctus veineux surrénalien, ou par la constitution d'une hémorragie intra-surrénalienne secondaire. **La prise en charge est celle de l'insuffisance surrénale aiguë (et du SAPL).**

### **D- Accident des anti-coagulants chez les patients traités au long cours par AVK pour un SAPL**

#### ▶ **Mesures diagnostiques en urgence**

Mesures diagnostiques habituelles.

#### ▶ **Mesures thérapeutiques immédiates**

Prise en charge habituelle.

NB : la prescription d'antagonistes des AVK devra être très prudente afin de **ne pas abaisser trop fortement l'INR** en dessous de la zone sensible, en raison du **risque de récurrence thrombotique très élevé**, sauf mise en jeu immédiate du pronostic vital.

### **3- Orientation**

#### ▶ **Où ?**

Service de médecine (ou **service de réanimation en cas d'embolie pulmonaire grave ou de suspicion de syndrome catastrophique des antiphospholipides**).

La prise en charge ultérieure du syndrome des antiphospholipides doit être réalisée en milieu spécialisé (service de médecine interne). Si besoin prendre contact avec le centre national de référence « Lupus et syndrome des antiphospholipides »: Service de médecine interne du Pr Amoura, Hôpital Pitié-Salpêtrière, 47-83 bd de l'hôpital, 75013 PARIS (tel : 01 42 17 80 79)

▶ Quand ?

La prise en charge d'une thrombose veineuse ou artérielle au cours du SAPL nécessite une prise en charge immédiate.

#### 4- Interactions médicamenteuses

- ▶ Interactions habituelles des AVK

#### 5- Anesthésie

- ▶ Précautions anesthésiques habituelles.
- ▶ Nécessité de prendre en compte le risque hémorragique lié à la prise d'anticoagulants au long cours

#### 6- Mesures préventives à prendre

Observance et surveillance biologique régulière du traitement anticoagulant.

#### 7- Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

- ▶ Dans les cas les plus graves (AVC par exemple), il est important de proposer d'emblée un accompagnement psychologique pour le (la) malade mais aussi pour sa famille. Il importe d'anticiper les conséquences que peuvent avoir les éventuelles séquelles d'un accident lié au SAPL et qui ferait d'un (une) malade une personne en situation nouvelle de handicap passager ou durable.
- ▶ Dans ce contexte, initier quelques thèmes de réflexion avant même un retour au domicile :
  - acceptation d'un handicap,
  - une éventuelle modification d'un projet de vie,
  - le maintien des fonctions relationnelles au sein de la famille, du milieu professionnel,
  - le réajustement d'une estime de soi indispensable,
  - la place et le rôle du malade dans la structure familiale que le handicap apparu va ébranler.

#### 8- Don d'organes

- Les patients SAPL **ne peuvent pas donner leurs organes.**
- Les patients SAPL peuvent recevoir un greffon, mais il existe un **risque thrombotique particulièrement accru dans les suites immédiates de la transplantation.** Il n'existe dans la littérature aucune donnée permettant de recommander ou contre-indiquer le don d'organe chez les patients SAPL.

#### 9- Numéros en cas d'urgence

- ▶ Le centre de référence ou de compétences des maladies systémiques et

auto-immunes rares dont dépend le patient. Les coordonnées sont disponibles sur [www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr) par région et par ville.

- ▶ Le centre de référence des lupus et syndromes des antiphospholipides, CHU de la Pitié-Salpêtrière. Tél : 01 42 17 80 79

## 10- Annexes

### Liste 1 : Critères diagnostiques du SAPL

Les critères de SAPL sont remplis si au moins un critère clinique et un critère biologique sont présents.

#### ▶ Critères cliniques :

##### 1. Thrombose vasculaire :

Au moins 1 épisode thrombotique artériel, veineux ou des petits vaisseaux, touchant tout tissu ou organe. La thrombose doit être confirmée par un critère objectif et validé (aspect typique à l'imagerie ou, pour l'examen anatomopathologique, la thrombose doit être présente sans qu'il y ait présence d'une inflammation vasculaire sous jacente).

##### 2. Morbidité obstétricale :

a. Survenue d'au moins une mort fœtale inexpliquée, avant la 10ème semaine de grossesse, avec morphologie fœtale normale documentée par une échographie ou par examen macroscopique

b. Survenue d'au moins une naissance prématurée avant la 34ème semaine de grossesse, d'un fœtus morphologiquement normal, en rapport avec la survenue d'une éclampsie ou d'une pré-éclampsie sévère, ou avec démonstration d'une insuffisance placentaire

c. Survenue d'au moins 3 fausses couches consécutives et inexpliquées avant la 10ème semaine de grossesse, après exclusion d'une anomalie anatomique ou hormonale maternelle, et d'une anomalie chromosomique maternelle ou paternelle.

#### ▶ Critères biologiques :

1. Lupus anticoagulant présent à au moins 2 reprises, à 12 semaines d'intervalle, détection selon les recommandations de l'ISTH .

2. Anticorps anticardiolipines (IgG et/ou IgM) présents à au moins 2 reprises, à un titre intermédiaire ou élevé (> 40 UGPL ou MPL, ou > 99ème percentile), mesuré par une technique ELISA standardisée

3. Anticorps anti-beta2GP1 (IgG ou IgM) présents à un titre > au 99ème percentile, à au moins 2 reprises, à 12 semaines d'intervalle selon une technique ELISA standardisée.

### Liste 2 : Critères de classification du SAPLC

- ▶ 1. Atteinte d'au moins 3 organes, systèmes et/ou tissus.
- ▶ 2. Développement des symptômes simultanément ou en moins d'une semaine.
- ▶ 3. Confirmation anatomopathologique d'une occlusion de petits vaisseaux dans au moins un organe ou tissu.
- ▶ 4. Confirmation biologique de la présence d'anticorps antiphospholipides (présence

d'un anticoagulant circulant de type lupique et/ou d'un anticorps anti-cardiolipines)

**SAPLC certain** : présence des 4 critères

**SAPLC probable** :

Présence des critères 2, 3 et 4 mais atteinte de seulement 2 organes, systèmes ou tissus

Présence des critères 1, 2 et 3, mais absence de confirmation biologique à au moins 6 semaines d'intervalle, due au décès précoce d'un patient jamais testé pour la présence d'anticorps antiphospholipides avant la survenue du SAPLC

Présence des critères 1, 2 et 4

Présence des critères 1, 3 et 4, avec développement du 3ème événement clinique en plus d'une semaine mais moins d'un mois, en dépit du traitement anticoagulant.

## 11- Ressources documentaires

- ▶ P.L. Meroni, M. Moia, R.H. Derksen, A. Tincani, J.A. McIntyre and J.M. Arnout et al., Venous thromboembolism in the antiphospholipid syndrome: management guidelines for secondary prophylaxis, *Lupus* **12** (2003), pp. 504–507
- ▶ R.L. Brey, J. Chapman, S.R. Levine, G. Ruiz-Irastorza, R.H. Derksen and M. Khamashta et al., Stroke and the antiphospholipid syndrome: consensus meeting Taormina 2002, *Lupus* **12** (2003), pp. 508–513
- ▶ R.A. Asherson, R. Cervera, P.G. de Groot, D. Erkan, M.C. Boffa and J.C. Piette et al., Catastrophic antiphospholipid syndrome: international consensus statement on classification criteria and treatment guidelines, *Lupus* **12** (2003), pp. 530–534

---

*Ces recommandations ont été réalisées avec la collaboration du Professeur Zahir Amoura et du Docteur Laurent Arnaud du Centre National de Référence des lupus et syndromes des antiphospholipides et du Docteur Gilles Bagou SAMU-69, Lyon.*

Date de réalisation : 27 novembre 2009