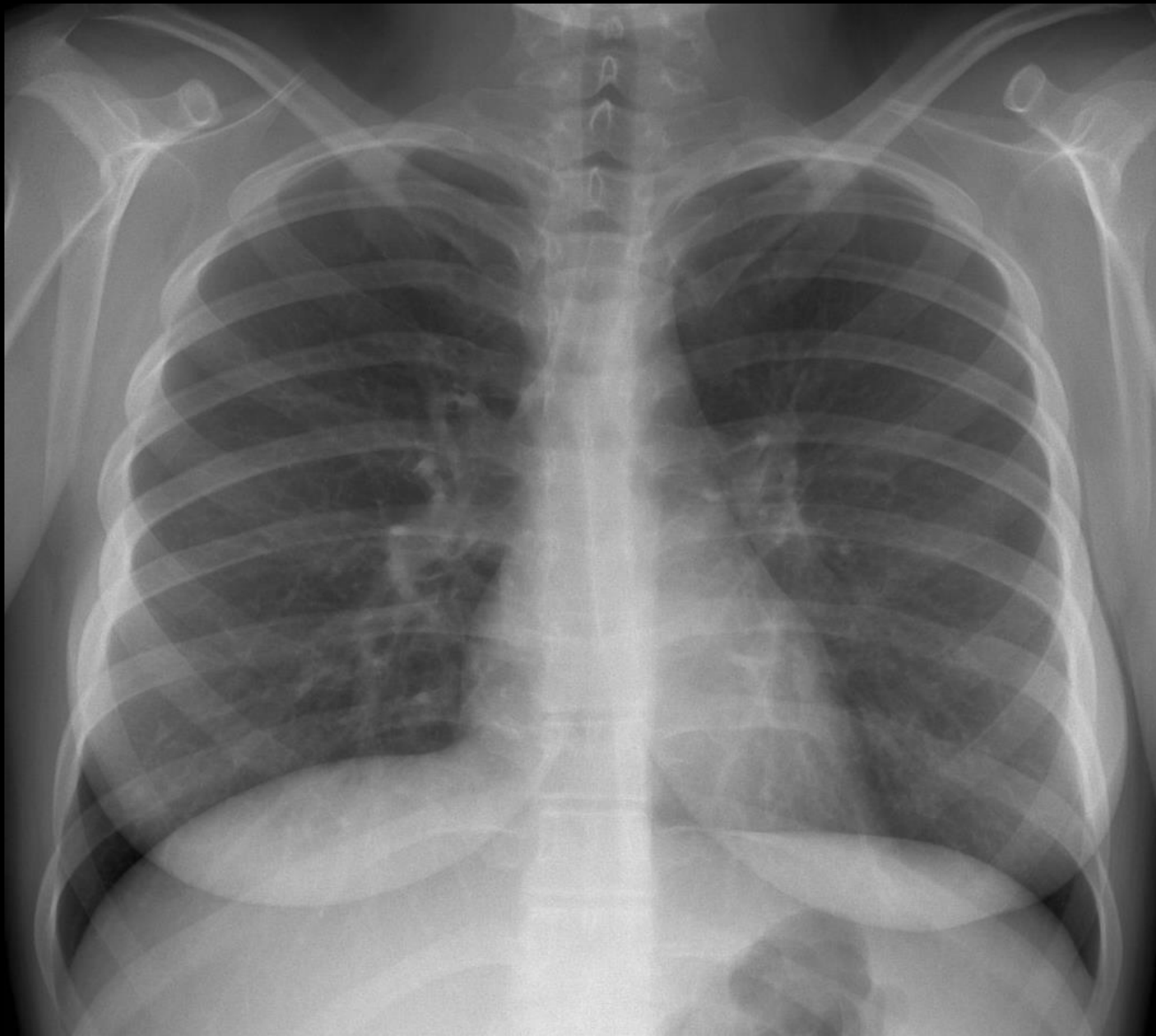


- Justine, 15 ans.
- Consulte pour des lésions cutanées du visage et une éruption intermittente urticarienne du tronc.
- Vagues douleurs du mollet droit.

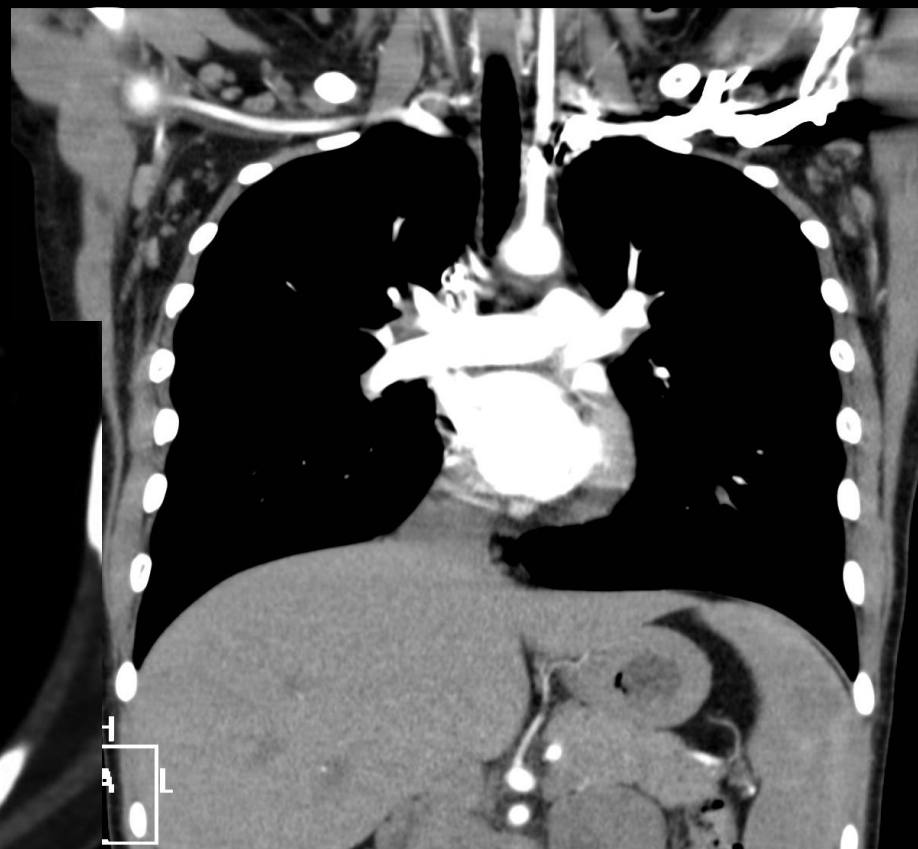
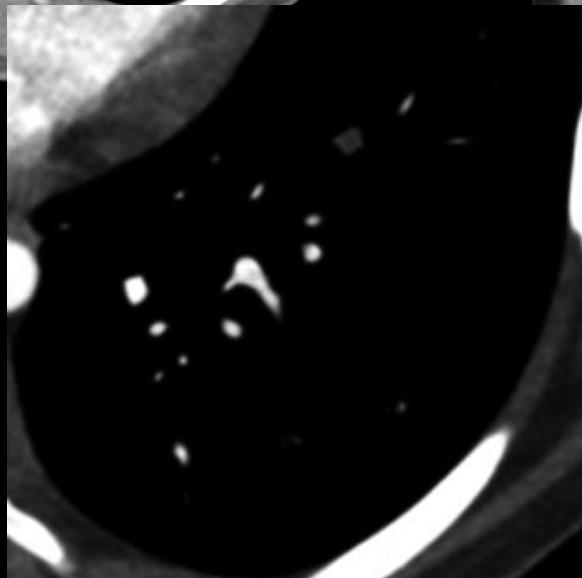


- Notions de douleurs thoraciques il y a 2 semaines, pour lesquelles un bilan cardiologique avait été réalisé.

- Biologie :
  - Tricytopenie avec anémie hémolytique auto-immune
  - Baisse du complément
  - Présence d'anti-corps anti-nucléaires



radiographie thoracique sans particularités

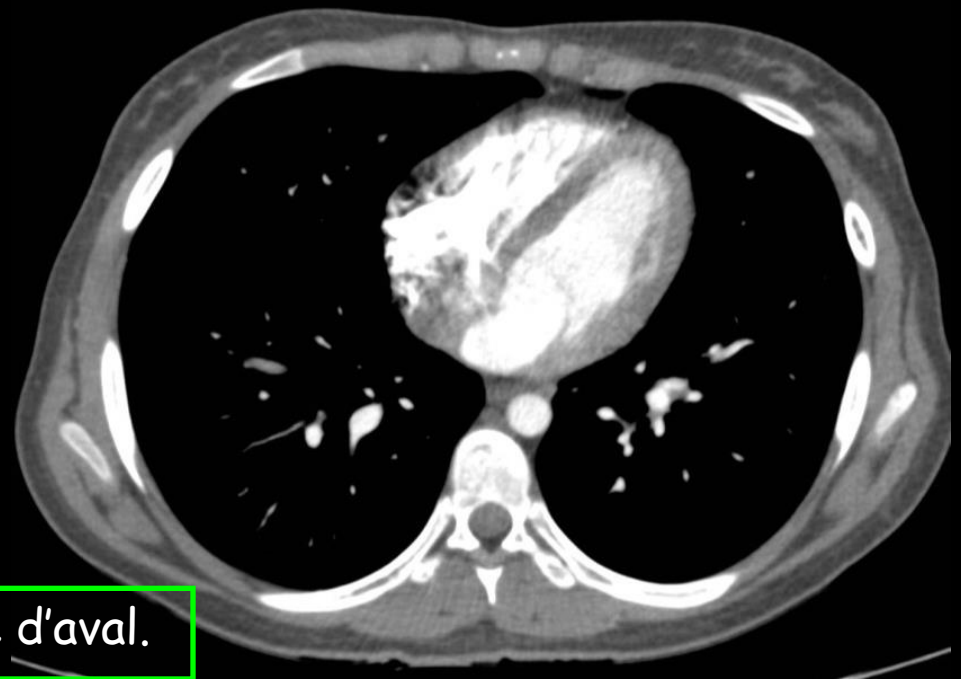


- Embolie proximale segmentaire lobaire inférieure gauche.

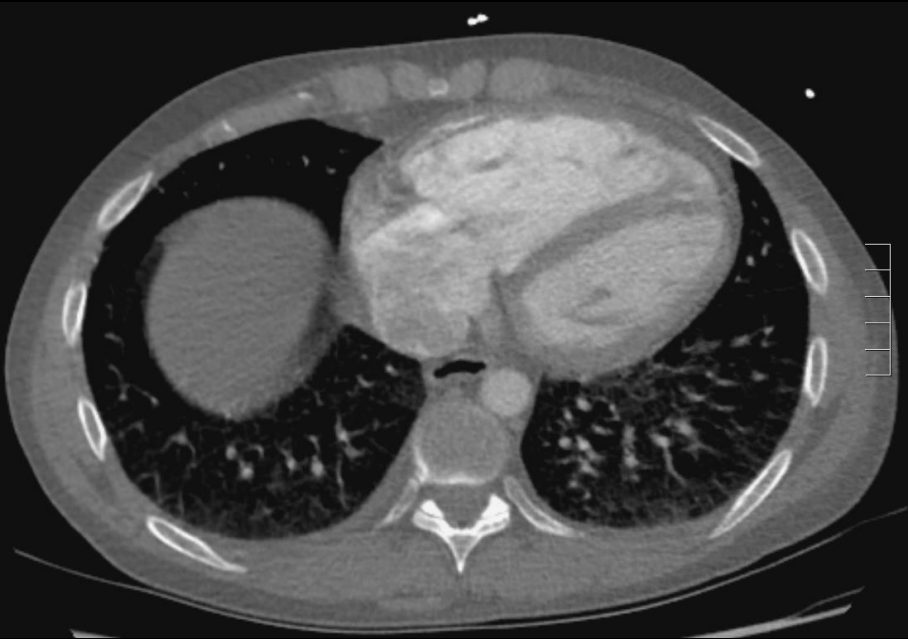


- Pas d'embolie proximale.

- Pas de retentissement cardiaque.



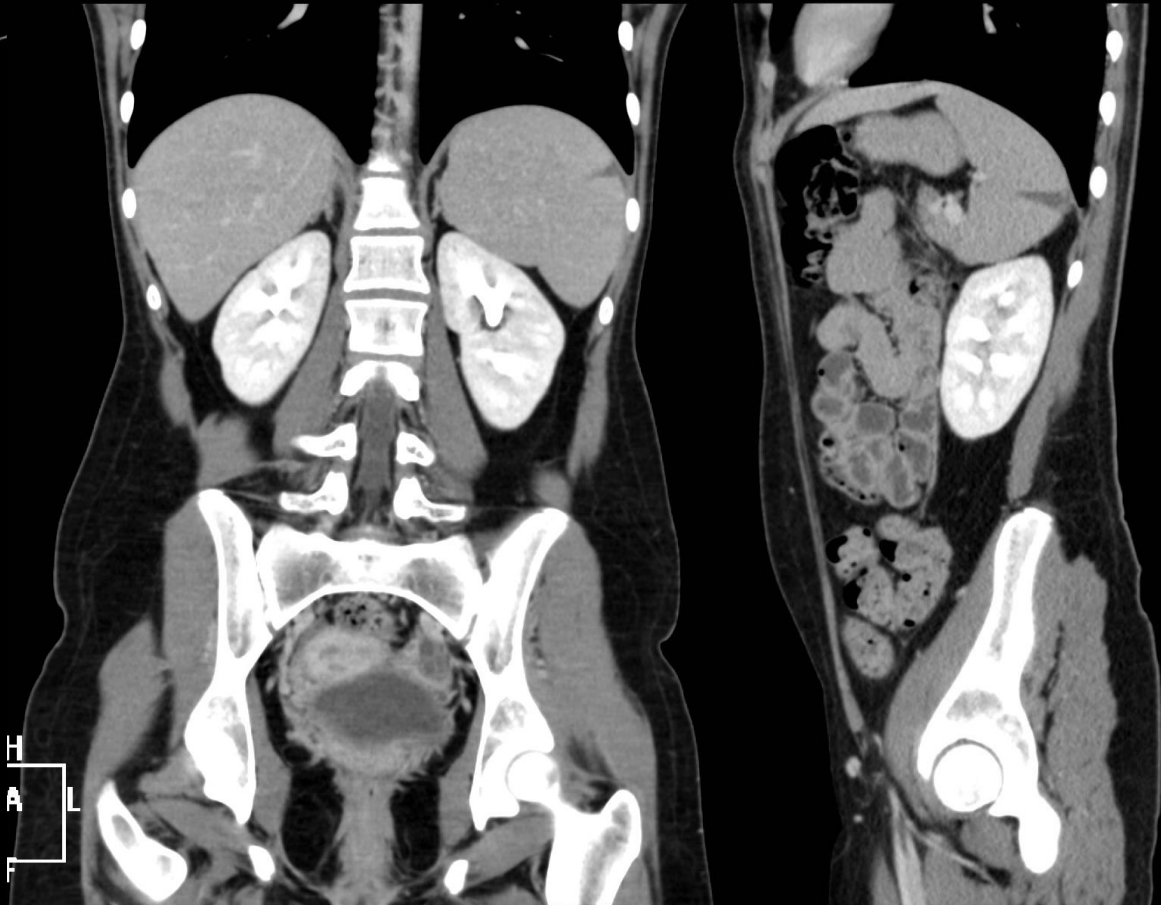
- Pas d'anomalie parenchymateuse d'aval.





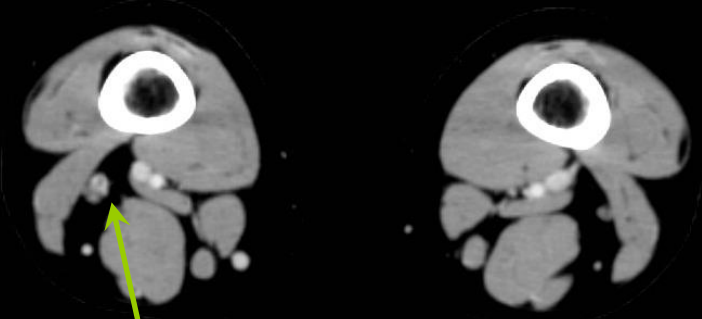
Hypodensités triangulaires à base périphérique de la rate

Infarctus spléniques.

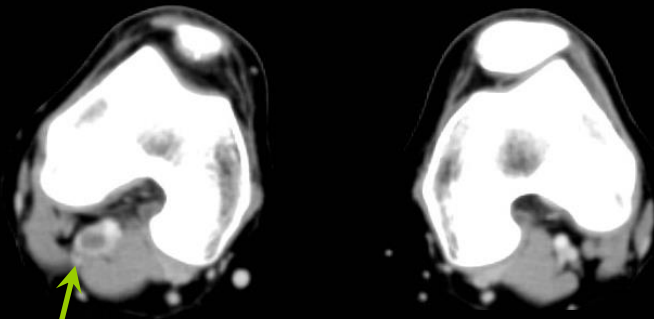


H  
A  
L

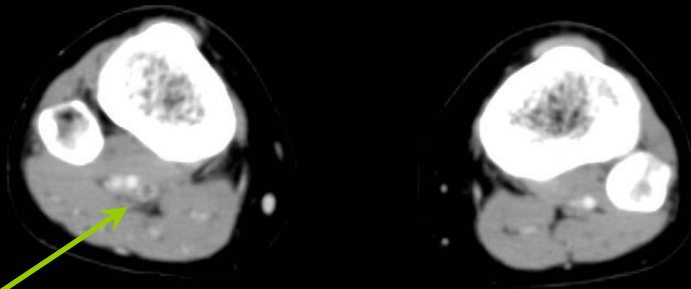
Thromboses veineuses profondes droites



Veine fémorale profonde

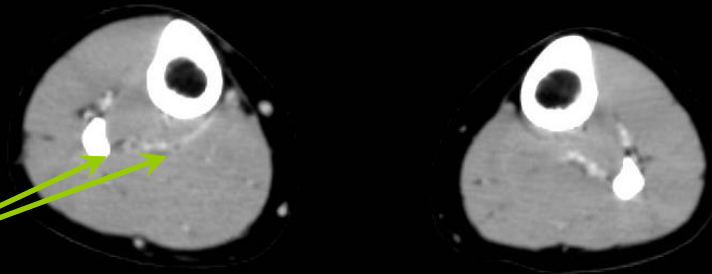


Veine poplitée



Tronc tibio-fibulaire

Veines fibulaire et tibiale postérieure



Au total,

Jeune fille de 13 ans.

Lésions cutanées très évocatrices de LED.

Thromboses veineuses profondes compliquées d'embolie pulmonaire

Petits infarctus spléniques

Un tel tableau clinique doit faire évoquer un

**Syndrome des  
antiphospholipides**



# SAPL

- Maladie auto-immune associant des événements thrombotiques récurrents ,des avortements répétés et la présence d'anticorps anti-phospholipides dans le sang .
- SAPL primaire ou secondaire en fonction de son association à d'autres maladies auto-immunes .
  - Primaire : environ 1 / 2 400 personnes (syndrome de Hughes)
  - Secondaire : 20 à 30% des personnes atteintes de lupus  
soit 1 / 10 000.

Touche essentiellement les femmes ; SR : 4 à 5 /1 pour le SAPL primaire ; SR 9/1 pour le SAPL secondaire, rare chez les enfants.

Populations à peau noire notamment les antillais et afro-américains. pour le SAPL associé à un LEAD

Atteintes multi-systémiques :

vasculaire (thromboses veineuses périphériques)

neurologique (thromboses artérielles)

cardiaque (angor),

dermatologique, (le livedo est l' atteinte la plus commune)



néphrologique, (protéinurie, HTA)

hématologique.

foie et système porte : hypertension portale

thrombose de l'artère centrale de la rétine

avortements précoces récurrents.

augmentation du risque de pré-éclampsie (HTA, oedèmes ,  
hypertension intra crânienne , crises convulsives)

Évolution : récurrences fréquentes.

10% dans les 4 ans suivant la première thrombose.

# le syndrome "catastrophique" des anti-phospholipides CAPS ,

forme très grave du sd des antiphospholipides ;

début brutal avec au moins trois sites de thrombose sévère atteints

"en cascade" ,

en peu de jours et défaillances multiviscérales.

Le CAPS peut compliquer une forme classique ou apparaitre de façon

inopinée

# Diagnostic positif du SAPL

- Clinique:
  - **Thromboses** artérielles / veineuses / microvasculaires.
  - Au moins une **mort fœtale inexpliquée** (>10 SA) ou **une naissance prématurée** (<34 SA) ou **3 fausse-couches consécutives** (dans les 3 premiers mois de grossesse).

## Biologie :

- Thrombocytopénie
- Anticoagulant circulant lupique
- Persistance d'AC anti-phospholipides pendant plus de 6 semaines.
- Positivité des AC anti-cardiolipine.
- Dosage  $\beta$ 2-glycoprotéine I positif.

# Diagnostic différentiel du SAPL

## les autres thrombophilies :

déficit en protéine C ou S, en antithrombine III,

hyper homosystéinémie familiale

cancers profonds

# Traitement du SAPL

anticoagulants et anti-agrégants plaquettaires

traitement du lupus pour les SAPL secondaires

pour les syndromes catastrophiques des APL , on ajoute immunoréducteurs ;

cyclophosphamide, immunoglobulines , échanges plasmatiques

chez les femmes enceintes aspirine +/- héparine



# Take Home Message

- Y penser au plus tôt chez les patientes lupiques.
- Atteintes **artérielles** et **veineuses (livedo)** !
- Diagnostic possible sans manifestations obstétricales (enfants +++).
- Craindre un **SAPL catastrophique. CAPS**

## <sup>[PDF]</sup> Syndrome des antiphospholipides - Orphanet

<https://www.orphana.net/data/patho/.../Antiphospholipides-FRfrPub5517.p...>  
Le syndrome des anti-phospholipides (SAPL) est une maladie auto-immune ... des personnes atteintes de lupus développent un SAPL secondaire, soit une ...

## Orphanet: Syndrome des antiphospholipides

[www.orphana.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=80](http://www.orphana.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=80)  
Résumé. Le syndrome des antiphospholipides (SAPL) est une maladie auto-immune systémique caractérisée par la présence d'anticorps sériques ...

## Le syndrome des anti-phospholipides

*Syndrome de Hughes*

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur le syndrome des anti-phospholipides. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.