

## « Bonnes pratiques en cas d'urgence »

# :: Syndrome des anticorps antiphospholipides et syndrome catastrophique des antiphospholipides

### Synonymes :

**SAPL**, Syndrome de Hughes

**CAPS/ SAPLC/SCAPL** : syndrome catastrophique des antiphospholipides

### Définition :

**Le syndrome des antiphospholipides (SAPL) est défini** par l'association de **manifestations cliniques thrombotiques** (thromboses veineuses, artérielles, manifestations obstétricales, livedo, endocardite aseptique, thrombopénie...) **et la présence persistante, à 12 semaines d'intervalle d'anticorps antiphospholipides** (APL : lupus anticoagulant et/ou anticorps anti-cardiolipine et/ou anticorps anti- $\beta$ 2GP1).

**Les critères diagnostiques révisés de 2004** sont présentés dans l'annexe 1.

**Le traitement anticoagulant à vie, par antivitamine K (AVK), est la base du traitement.** Son arrêt expose à un risque élevé de récurrence voire de syndrome catastrophique des antiphospholipides (CAPS) en cas d'arrêt brutal.

La maladie peut être isolée (**SAPL primaire**) ou associée à un lupus systémique ou à une autre maladie auto-immune systémique (**SAPL secondaire**).

La présence isolée d'APL en l'absence d'évènement thrombotique ou obstétrical ne permet pas de définir un SAPL, on parle alors de **biologie antiphospholipide**.

Le **syndrome catastrophique des antiphospholipides (CAPS)** associe des thromboses microcirculatoires multiples, diffuses et simultanées conduisant à une défaillance multiviscérale, pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

### Pour en savoir plus

Orphanet

- Fiche Maladie : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

- Fiche tout public : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

## Sommaire

<a href="#"><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></a>
<a href="#"><u>Synonymes</u></a>	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Mécanismes</u></a>	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Risques particuliers en urgence</u></a>	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
<a href="#"><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></a>	<a href="#"><u>Précautions médicamenteuses</u></a>
<a href="#"><u>Pièges</u></a>	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
<a href="#"><u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u></a>	<a href="#"><u>Mesures préventives</u></a>
<a href="#"><u>En savoir plus</u></a>	<a href="#"><u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u></a>
	<a href="#"><u>Don d'organes</u></a>
	<a href="#"><u>Numéros en cas d'urgence</u></a>
	<a href="#"><u>Ressources documentaires</u></a>

# Fiche de régulation pour le SAMU

## Synonymes

SAPL, Syndrome de Hughes.

## Mécanismes

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

## Risques particuliers en urgence

- Accidents thrombotiques, dont certains gravissimes : défaillance multiviscérale par thromboses microcirculatoires diffuses (syndrome catastrophique des antiphospholipides / CAPS), nécrose surrénalienne ;
- Accident iatrogène des anticoagulants ;
- Pré-éclampsie, éclampsie.

## Signes fonctionnels évocateurs de CAPL à la régulation

Dyspnée, toux sèche, troubles aigus de la vigilance...

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

Antivitamine K.

## Pièges

Les thrombopénies liées à l'héparine semblent plus fréquentes dans le SAPL.

## Particularité de la prise en charge médicale préhospitalière

- Peu de particularités ;
- Correction prudente d'un surdosage en AVK en raison du risque de récurrence thrombotique ;
- Hospitaliser en soins intensifs ou en réanimation.

## En savoir plus

Centre national de référence du Lupus et du syndrome des anticorps antiphospholipides, CHU La Pitié-Salpêtrière, Paris, [institut-e3m.aphp.fr](http://institut-e3m.aphp.fr)

Fiches Orphanet Urgences : [www.orphanet-urgences.fr](http://www.orphanet-urgences.fr)

# Fiche pour les urgences hospitalières

## Problématiques en urgence

### Généralités

Les situations d'urgence observées au cours du SAPL sont fréquentes.

Il peut s'agir de :

- **manifestations thrombotiques artérielles et/ou veineuses** qui vont être révélatrices de la maladie ou en émailler l'évolution ;
- **manifestations thrombotiques graves conduisant le malade en réanimation** (sous la forme d'un CAPS) ;
- **accidents des anticoagulants.**

▶ **Situation d'urgence 1 : Évènements thrombotiques révélateurs/au cours d'un SAPL**

▶ **Situation d'urgence 2 : Syndrome catastrophique des antiphospholipides (CAPS)**

▶ **Situation d'urgence 3 : Accidents des anticoagulants chez patient SAPL**

## Recommandations en urgence

▶ **Recommandations générales - dans le contexte d'un SAPL déjà diagnostiqué :**

1. **Tout événement médical intercurrent doit faire évoquer un épisode thrombotique ;**
2. **Tout relais ou interruption des anticoagulants est à haut risque de récurrence thrombotique et de déclenchement d'un CAPS ;**
3. **Toute interruption de l'anticoagulation programmée pour un geste doit être la plus courte possible et organisée avec les médecins référents du SAPL ;**
4. **La nécrose hémorragique des surrénales étant une complication du CAPS : tout collapsus doit faire évoquer une insuffisance surrénalienne aiguë et la faire rechercher par un ionogramme sanguin et un dosage du cortisol ;**
5. **Toute thrombopénie inexplicée chez un patient SAPL doit faire évoquer un processus thrombotique actif ;**
6. **Toute complication aiguë d'un SAPL justifie l'avis du médecin interniste de référence et à défaut du centre de référence national.**

## ► Situation d'urgence 1 : Évènement thrombotique révélateur/au cours d'un APL

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ■ Diagnostic :

La recherche d'anticorps antiphospholipides (APL) doit être réalisée dans les situations suivantes :

- Thrombose veineuse proximale/ embolie pulmonaire avant 40 ans ;
- Thrombose artérielle sans facteur de risque cardiovasculaire connu ;
- Accident vasculaire cérébral ischémique avant 50 ans ;
- Thrombose veineuse de siège inhabituel (membre supérieur, veine porte...);
- Association entre thrombose veineuse et artérielle ou plus de trois fausses couches consécutives (avant la 10<sup>e</sup> SA) ;
- Thrombose veineuse proximale ou embolie pulmonaire non provoquée en cas d'interruption de l'anticoagulation.

#### ■ Évaluer la gravité :

- Gravité non spécifique au SAPL : critères de gravité validés selon le site thrombotique ;
- Gravité spécifique au SAPL : thromboses multiples, thromboses artérielles et veineuses, présence d'une thrombopénie ou de signes biologiques de microangiopathie thrombotique (haptoglobine effondrée, présence de schizocytes, élévation des LDH sanguins).

#### ■ Explorations en urgence :

- Recherches non spécifiques au SAPL : selon le site thrombotique.
- Recherche d'anticorps antiphospholipide en immunologie : anticorps anticardiolipines / ACL (IgG et IgM) et anticorps antiBeta2GP1 /  $\beta$ 2-GPI (IgG et IgM).
- Recherche d'anticorps antiphospholipide en hémostase : recherche d'anticoagulant circulant (synonyme : anticoagulant lupique, lupus anticoagulant / LA) notamment en cas de l'allongement spontané du TCA avant la mise sous héparine.
- Signes de microangiopathie thrombotique : NFS + plaquettes, recherche de schizocytes, dosage de l'haptoglobine sanguine, LDH sanguin.

### 2. Mesures thérapeutiques immédiates

#### ■ **Monitoring et mesures symptomatiques :**

Mesures usuelles, non spécifiques, des manifestations thrombotiques correspondantes.

## ■ Traitements spécifiques :

Le diagnostic de SAPL ne pouvant être porté avec certitude aux urgences, la prise en charge initiale ne diffère pas de la prise en charge habituelle de la maladie thromboembolique ;

Une fois le diagnostic de SAPL établi, le traitement anticoagulant doit être prescrit par une équipe spécialisée, généralement à vie ;

- Il repose sur l'héparine non fractionnée (HNF) ou de bas poids moléculaire (HBPM) à la phase aiguë et sur les antivitamines K (AVK) au long cours ;
- Il n'existe pas suffisamment de données à l'heure actuelle pour autoriser l'usage d'anticoagulants oraux directs ;
- En cas de récurrence, malgré une anticoagulation bien conduite, la cible d'INR peut être augmentée et un traitement par aspirine associé ;
- Il convient de toujours monitorer l'efficacité de l'anticoagulation (HNF, HBPM ou AVK) au cours du SAPL :

### Surveillance de l'anticoagulation

#### Héparine non fractionnée(HNF)

Elle ne peut pas se faire sur le TCA ratio en cas de présence d'un anticoagulant lupique.

Elle repose sur l'héparinémie.

#### Pour les AVK : INR

La cible usuelle de l'INR dépend de la localisation de la thrombose :

- **Thrombose veineuse : entre 2,5 et 3**
- **Thrombose artérielle : entre 3 et 3,5**

## ► Situation d'urgence 2 : Syndrome catastrophique des antiphospholipides (CAPS)

**Le CAPS est une complication rare du SAPL.**

- Il est révélateur du SAPL dans la moitié des cas.
- Dans les autres cas, un facteur déclenchant est le plus souvent mis en évidence (infection, chirurgie ou autre mesure invasive, arrêt, relais ou accident des anticoagulants, des anticoagulants ou INR trop bas...).  
Un facteur déclenchant est souvent retrouvé (infection, arrêt, complications obstétricales, nouveaux médicaments...).
- Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique, justifiant la prise en charge du patient, idéalement, en soins intensifs ou en réanimation.
- Les signes d'appel peuvent être une dyspnée, une toux sèche, des troubles aigus de la vigilance...
- Il peut être suspecté aux urgences de façon plus aisée lorsque le SAPL est déjà connu devant l'apparition de thromboses multiples ou de défaillances d'organes.
  - **L'avis d'un médecin spécialiste est indispensable et la prise en charge doit être effectuée dans un centre spécialisé ;**
  - **Le centre national de référence a pour mission de donner des avis dans de telles situations et dispose d'un numéro d'appel 24h/24.**

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ **Éléments cliniques du diagnostic :**

Le diagnostic doit être évoqué devant un tableau de **thromboses macrovasculaires multiples** et/ou de **signe de thromboses microvasculaires** (atteintes d'organes ± signes de microangiopathie thrombotique dont : thrombopénie ± anémie ± haptoglobine effondrée ± présence de schizocytes ± élévation des LDH).

Les différentes **atteintes microvasculaires** :

- atteinte rénale hypertensive (insuffisance rénale aiguë non obstructive à l'imagerie) ;
- atteinte pulmonaire : syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) et embolie pulmonaire ;
- atteinte cérébrale (troubles de la vigilance, crises comitiales...) ;
- atteinte cutanée (livedo, ulcères...).

## Syndrome catastrophique des antiphospholipides (CAPS)

Il existe une classification internationale ayant fait l'objet d'un consensus en 2003 **fondé sur les 4 critères suivants** :

1. **Atteinte d'au moins 3 organes, systèmes et/ou tissus ;**
2. **Survenue 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 anticardiolipines).

Les 4 critères sont présents : le diagnostic est certain.

Le diagnostic reste probable si :

- Présence des critères 2, 3, 4 avec uniquement 2 atteintes d'organes ;
- Présence des critères 1, 2, 3 avec une confirmation des antiphospholipides impossible en raison du décès du patient ;
- Présence des critères 1, 2, 4 : le diagnostic peut être suspecté aux urgences uniquement dans ce cas de figure car l'anatomopathologie n'est pas réalisée en urgence ;
- Présence des critères 1, 3, 4 avec un 3<sup>e</sup> évènement clinique survenant dans un délai de moins d'un mois malgré un traitement anticoagulant.

*\*non applicable en urgence*

### ■ Évaluer la gravité :

La gravité du CAPS découle du nombre d'organes atteints et des défaillances d'organes induites.

**Les atteintes rénale** (insuffisance rénale), **cardiaque** (choc cardiogénique), **l'hémorragie alvéolaire** (SDRA), **la nécrose bilatérale des surrénales** (insuffisance surrénale aiguë), **l'ischémie mésentérique** et **l'atteinte neurologique centrale** (coma, épilepsie) doivent être rapidement diagnostiquées et prises en charge.

▪ **Explorations en urgence :**

- Bilan biologique :

NFS-P ;

Ionogramme sanguin, urée, créatinine ;

Bilan hépatique complet, lipase ;

Troponine, NT-pro-BNP, gaz du sang artériel et lactates artériels ; cortisolémie, D-dimères, anticorps anti phospholipides (APL).

- Bilan morphologique :

Échographies cliniques pouvant mettre en évidence une thrombose veineuse profonde, une atteinte myocardique, un œdème pulmonaire ;

Échocardiographie transthoracique réalisée par un cardiologue ;

Scanner thoraco-abdominal avec injection de produit de contraste (embolie pulmonaire, thromboses veineuses abdominales...) ;

IRM cérébrale ou scanner (selon disponibilités de l'IRM)...

**2. Mesures thérapeutiques immédiates :**

**Prise en charge en soins intensifs ou en réanimation.**

Avis en urgence du service de médecine interne référent ou à défaut du centre national de référence.

▪ **Monitoring et mesures symptomatiques :**

Le monitoring doit être complet (rythme cardiaque, fréquence respiratoire, SpO<sub>2</sub>, pressions artérielle non invasive) en raison la possibilité d'apparition de tous les types de défaillances d'organes.

Il n'est pas spécifique au SAPL, de même que les mesures symptomatiques.

▪ **Traitements spécifiques :**

Le traitement du facteur déclenchant doit être systématiquement associé.

## Le traitement anticoagulant est la pierre angulaire du traitement

- Il doit être introduit en urgence et fait appel à de **l'héparine non fractionnée (HNF) IV en injection continue avec une seringue électrique (IVSE)**, à dose efficace, avec un **monitoring de l'héparinémie** et non du TCA qui n'est pas interprétable en cas de présence d'un lupus anticoagulant.

**Une HBPM peut également être proposée.**

- **La thrombopénie est fréquente dans le CAPS et ne doit pas être à tort, attribuée à une thrombopénie induite à l'héparine** (ce qui conduirait à un relais d'anticoagulant qui peut aggraver les patients).
- On associe généralement un traitement par **corticostéroïdes à forte dose** (perfusions de 1g/jour pendant 3 jours avec un relais per os à 1mg/kg/j).
- L'adjonction **d'aspirine** peut être discutée selon les cas.

- Dans les formes les plus graves, un traitement supplémentaire par échanges plasmatiques ou immunoglobulines intraveineuses est discuté.

Il ne faut pas oublier de prendre en charge l'insuffisance surrénale en cas de nécrose hémorragique des surrénales.

En cas de lupus systémique, le cyclophosphamide peut être indiqué.

► **Situation d'urgence 3 : Accidents des anticoagulants chez les patients traités au long cours par des AVK pour un SAPL**

**Il s'agit d'une situation compliquée car l'interruption brutale de l'anticoagulation est à haut risque de déclenchement d'un CAPS.**

Il n'est pas possible de recommander une conduite à tenir et la gestion de l'anticoagulation doit être discutée avec un médecin interniste spécialiste et les spécialistes impliquées dans la prise en charge de la complication aiguë.

La règle est que **l'anticoagulation doit être réintroduite le plus rapidement possible.**

## Orientation

► **Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences**

Pas de recommandation spécifique (le diagnostic n'est pas posé en extrahospitalier). L'indication d'une prise en charge médicalisée préhospitalière repose sur l'existence de signes de gravité non spécifiques.

► **Orientation au décours des urgences hospitalières**

▪ **Où transporter ?**

- En milieu spécialisé adapté à la prise en charge de la complication thrombotique sans en retarder la prise en charge (infarctus du myocarde, infarctus cérébral...).
- Un avis interniste devra être pris dans un second temps.
- Sinon dans un service de médecine interne spécialisé.
- En cas de défaillance d'organe, transport vers le service de réanimation médicale le plus proche. Le mode de transport doit être adapté aux signes de gravité du malade.

▪ **Comment transporter ?**

- En ambulance non médicalisée ou une ambulance de réanimation de type SMUR selon la gravité,
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

▪ **Quand transporter ?**

L'hospitalisation est toujours justifiée en cas de nouvelle manifestation thrombotique ou en cas d'accident hémorragique.

## Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- Attention aux traitements interagissant avec les AVK ;
- Contre-indication des médicaments prothrombotiques.

## Précautions anesthésiques

- L'interruption de l'anticoagulation est à risque de déclenchement d'un CAPS.
- La durée de l'interruption de l'anticoagulation pour un geste endoscopique ou chirurgical doit être la plus courte possible.
- Un avis préalable auprès du médecin référent est fortement recommandé.
- Il est préférable d'hospitaliser le malade en milieu spécialisé pour encadrer le geste et optimiser le relais d'anticoagulant.
- L'apparition d'une thrombopénie au décours du geste est un signe d'alarme évoquant un processus thrombotique.

### Pour en savoir plus :

Orphananesthesia

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

## Mesures préventives à prendre

- Réduire au minimum les manipulations intravasculaires (voies d'accès et surveillance) ;
- Éviter si possible tout garrot ;
- Encadrement des gestes endoscopiques et chirurgicaux pour réduire au minimum la stase veineuse distale.

## Mesures complémentaires en hospitalisation

### Information et éducation thérapeutique du patient et de ses proches (ETP) :

(Séances ETP dispensées dans le service du Pr Amoura en partenariat avec l'AFL+)

- Ces séances sont indispensables pour conserver une certaine vie sociale, une meilleure compréhension de la maladie et ainsi permettre au malade et à sa famille de bien comprendre les signaux d'alerte auxquels ils doivent être attentifs.
- Connaissance des situations à risque, notamment des gestes endoscopiques et chirurgicaux - suivi attentif à long terme.
- Observance des anticoagulants - Surveillance régulière de l'efficacité du traitement anticoagulant - Nécessité d'adapter les mesures alimentaires et hygiène de vie liées à la prise d'AVK.

### Au décours de l'hospitalisation :

Arrêt du tabac, consommation exagérée de l'alcool, lutte contre le surpoids, activité physique, surveillance du cholestérol et du diabète, contre-indication à la contraception oestroprogestative, chaussures limitant les chutes.

Nécessité d'avoir une copie d'ordonnance sur soi pour information en cas d'accident, mais également permettant l'achat de médicaments en cas d'oubli ou de déplacement imprévu afin de ne pas interrompre la prise de traitement.

### Recommandations en cas de voyage :

- Hydratation régulière (1 litre d'eau pour 5 à 6 h de vol) ;
- Port de chaussettes, collants ou bas de contention de classe 2 (bas ou collants) ; vêtements amples ;
- Se lever et marcher (5 minutes toutes les 60 à 90 minutes, se mettre sur la pointe des pieds et sur les talons), stimuler le retour veineux par des petits mouvements (flexion-extension des pieds, extension de la jambe en relevant le pied - contraction des fesses) ;
- Éviter de croiser les jambes pendant le voyage.

## Don d'organes et de tissus

L'arrêté du 4 novembre 2014, fixant les modalités de sélection clinique des donneurs d'organes, de tissus et de cellules, stipule que sont contre-indiqués, dans le cas d'un don de tissus, les antécédents de maladie auto-immunes chroniques systémiques qui pourraient nuire à la qualité du tissu.

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (cf. numéros p. 14).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

### ► **Risque de transmission de la maladie**

Il existe un risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus.

### ► **Risques particuliers lié à la maladie ou au traitement**

#### **- Don d'organes**

Les patients SAPL peuvent recevoir un greffon, mais il existe un risque thrombotique particulièrement accru dans les suites immédiates de la transplantation.

Le don d'organe doit donc être discuté en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis :

- **Dans le cas d'un SAPL** : le don d'organes est possible sous réserve d'une évaluation soigneuse et d'une recherche approfondie d'une thrombose veineuse ou artérielle ;
- **Dans le cas du CAPS** : le don d'organes est contre-indiqué du fait des microvasculopathies intravasculaires.

## - Don de tissus

Il n'existe dans la littérature aucune donnée permettant de recommander ou contre-indiquer le don de tissus chez les patients SAPL ;  
Sous réserve d'une évaluation individuelle, les dons de tissus (cornée, vaisseaux, valves, peau, os...) sont possibles.  
Dans le cadre d'un CAPS, seul le don de cornées est possible.

### **Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (ABM) Numéros des 4 territoires de régulation (24h/24h)**

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Centre/ Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Numéros en cas d'urgence

**Centre national de référence du Lupus et du syndrome des anticorps antiphospholipides, CHU La Pitié-Salpêtrière, Paris, France**

**Pr Zahir Amoura**

**Service de médecine interne 2, Hôpital La Pitié-Salpêtrière, AP-HP**  
Institut E3M, CHU Paris-GH La Pitié-Salpêtrière-Charles-Foix - Hôpital Pitié-Salpêtrière  
47-83, boulevard de l'Hôpital  
75013 PARIS

zahir.amoura@aphp.fr

**Tél. : 01 42 17 80 79**

**Centres de référence ou de compétence :**

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

**Filière de santé maladies rares :**

**FAI<sup>2</sup>R**

[www.fai2r.org](http://www.fai2r.org)



## Ressources documentaires

- Sciascia et al. **Diagnosing antiphospholipid syndrome: 'extra-criteria' manifestations and technical advance.** *Nat Rev Rheum* 2017
- Abreu et al. **The relevance of 'non-criteria' clinical manifestations of antiphospholipid syndrome: 14th International Congress on Antiphospholipid Antibodies Technical Task Force Report on Antiphospholipid Syndrome Clinical Features.** *Autoimmun. Rev.* 2015
- Cervera et al. **Morbidity and mortality in the antiphospholipid syndrome during a 10-year period: a multicentre prospective study of 1000 patients.** *Ann. Rheum. Dis.* 2015
- Giannakopoulos et al **The pathogenesis of the antiphospholipid syndrome.** *N. Engl. J. Med.* 2013
- Ruiz-Irastorza et al **Antiphospholipid syndrome.** *Lancet* 2010
- Kaul, M et al **Assessment of the 2006 revised antiphospholipid syndrome classification criteria.** *Ann. Rheum. Dis.* 2007
- Miyakis et al. **International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS).** *J. Thromb. Haemost.* 2006
- Asherson et al. **Catastrophic antiphospholipid syndrome: international consensus statement on classification criteria and treatment guidelines,** *Lupus* 2003
- Wilson et al. **International consensus statement on preliminary classification criteria for definite antiphospholipid syndrome: report of an international workshop.** *Arthritis Rheum.* 1999
- Pengo V, Tripodi A, Reber G, Rand JH, Ortel TL, Galli M, et al. **Update of the guidelines for lupus anticoagulant detection. Subcommittee on lupus anticoagulant / antiphospholipid antibody of the scientific and standardisation committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis.** *J Thromb Haemost* 2009 ; 7 : 1737-40
- Registry of the "european forum on antiphospholipid antibodies" for patients with the "catastrophic" antiphospholipid syndrome : **CAPS REGISTRY**  
<https://ontocrf.grupocostaisa.com/es/web/caps>

## Ces recommandations ont été élaborées par :

### **Professeur Zahir Amoura et Docteur Marc Pineton de Chambrun**

Centre national de référence du lupus systémique et du syndrome des anticorps antiphospholipides

[institut-e3m.aphp.fr](http://institut-e3m.aphp.fr)

## En collaboration avec :

### - La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon  
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon cedex 03

- **Docteur Pierre-Geraud Claret** : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

- **Professeur Philippe Le Conte** : service des Urgences - centre hospitalier universitaire de Nantes - 8, quai Moncousu - 44000 Nantes

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - hôpital Louis-Mourier - 92700 Colombes

### - L'Agence de biomédecine (ABM)

**Docteurs Francine Meckert et Olivier Huot** : service de Régulation et d'Appui de l'Agence de biomédecine (ABM)

## - Les associations sur le SAPL sont rattachées aux associations de patients lupiques

- **Association française du Lupus et autres maladies auto-immunes : AFL+**

<http://www.lupusplus.com/>

Mme Riviere Marianne

[lupusplus@gmail.com](mailto:lupusplus@gmail.com)

[www.lupusplus.com](http://www.lupusplus.com)

- **Association Lupus France**

<https://www.lupusfrance.com/>

Mme Clouscard Johanna

*Date de réalisation : 06/12/2017*

### Critères diagnostiques du SAPL (critères révisés de 2004)

Le diagnostic de SAPL est défini si  
**au moins un critère clinique et un critère biologique sont présents.**

#### Critères cliniques

##### **1. Thrombose vasculaire**

Au moins un 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 inexplicée, après la 10<sup>e</sup> semaine d'aménorrhée, avec morphologie fœtale normale documentée par une échographie ou par examen macroscopique ;

b. Survenue d'au moins une naissance prématurée avant la 34<sup>e</sup> 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 inexplicées avant la 10<sup>e</sup> semaine d'aménorrhée, 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 (International Society of Thrombosis and Hemostasis).

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

**3. Anticorps anti-bêta 2 GP1 (IgG ou IgM) présents à un titre > au 99<sup>e</sup> percentile**, à au moins 2 reprises, à 12 semaines d'intervalle selon une technique ELISA standardisée.

*d'après Miyakis et al. J Thromb Haemostasis 2006 ; 4 : 295-306*