Syndrome des AntiPhospholipides et Atteinte Surrénalienne

**SAPAS**

L'atteinte surrénalienne dans le syndrome des antiphospholipides (SAPL), que ça soit la nécrose hémorragique des surrénales ou l'infarctus, est rare, et de présentation clinique peu spécifique, le tout faisant de cette situation un défi diagnostique. Elle n'en reste pas moins menaçante, pouvant rapidement engager le pronostic vital. Nous souhaitons étudier les données cliniques, biologiques et radiologiques de ces patients, afin d'identifier des phénotypes particuliers qui permettraient d'évoquer le diagnostic plus rapidement et de limiter les retards de prise en charge.

Afin de participer à notre étude vous pouvez répondre à la fiche de recueil qui suit, et nous la réadresser

* Par mail : **Maryam.SULEIMAN@chu-poitiers.fr** ou **mickael.martin@chu-poitiers.fr**
* Par courrier postal : **Dr Mickael MARTIN**, **Service de médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire de Poitiers - 2 rue de la Milétrie – CS 90577, 86021 Poitiers cedex**

## **Critères d'inclusion :**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Inclusion si :   * Critère n°1 * **AVEC** au moins un des critères n°2 | Oui | Non |
| 1. Diagnostic de SAPL primaire ou associé (selon les critères de classifications en [annexe 1](#_Annexe_1_:)) |  |  |
| 2)  Diagnostic d'une lésion surrénalienne (unilatérale ou bilatérale) à l'imagerie médicale (quelle que soit le type d'imagerie). La lésion est décrite par le radiologue comme une nécrose hémorragique OU une hémorragie OU un infarctus OU une ischémie OU une nécrose OU un œdème OU un élargissement/épaississement OU une thrombose de la veine surrénale.  OU  Insuffisance surrénalienne (selon les critères en [annexe](#_Annexe_3_:) 2), avec réalisation d'une imagerie abdominale, mais sans lésion retrouvée |  |  |

**Critères d'exclusion : ces critères ne sont excluants que s'ils sont positifs. S'ils n'ont pas été cherchés vous pouvez continuer le recueil des informations :**

* Patient(e) exclu(e) si vous cochez, même une fois, la case Oui
* Si pour chaque ligne vous cochez Non ou Non renseigné, vous pouvez remplir la fiche de recueil.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Oui | Non | Non renseigné |
| Présence d'anticorps anti-surrénale |  |  |  |
| Diagnostic d'un processus néoplasique primaire ou secondaire localisé à une ou les deux surrénales |  |  |  |
| Diagnostic d'une origine corticotrope à l'insuffisance surrénalienne |  |  |  |
| Suspicion d'une tuberculose surrénalienne |  |  |  |
| Sérologie VIH positive |  |  |  |
| Thrombopénie induite à l'héparine |  |  |  |
| CIVD lors de l'atteinte surrénalienne |  |  |  |

Nom et prénom de la personne remplissant cette fiche :

Adresse mail professionnelle de la personne remplissant cette fiche :

## **Caractéristiques générales du ou de la patient(e) :**

Initiale du Nom : I\_\_I

Initiale du Prénom : I\_\_I

Mois/Année de naissance : I\_\_I\_\_I / I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I

Femme :  Homme :

Lors de l'atteinte surrénalienne :

* Statut tabagique :

sevré :  actif :  jamais :  non renseigné :

* Statut consommateur de cannabis :

sevré :  actif :  jamais :  non renseigné :

## **Caractéristiques du SAPL :**

1. Date au diagnostic du SAPL (MM/AAAA) : I\_\_I\_\_I / I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I
2. Le SAPL est-il primaire ou associé à une autre maladie auto-immune ? :

Primaire :  associé :  non renseigné :

Si associé, précisez ?

Lupus érythémateux systémique :  Syndrome de Sjögren :

Polyarthrite rhumatoïde :  Autre maladie auto-immune :

Cancer solide :  Hémopathie maligne :

1. Profil auto-Anticorps au diagnostic du SAPL (confirmé à 12 semaines) :

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | Positif | Négatif | Non renseigné | Titre des anticorps (le plus élevé) : |
| Anticoagulant circulant |  |  |  |  |
| Anticorps antiCardiolipine (IgG) |  |  |  | * Percentile :   ou   * GPL units : |
| Anticorps antiCardiolipine (IgM) |  |  |  | * Percentile :   ou   * MPL units : |
| Anticorps antiBeta2-GP1 (IgG) |  |  |  | * Percentile :   ou   * GPL units : |
| Anticorps antiBeta2-GP1 (IgM) |  |  |  | * Percentile :   Ou   * MPL units : |
| Facteur anti-nucléaire |  |  |  | * 1/ (ex : 1/640) |

1. Profil clinique du SAPL :

Votre patient(e) a-t-il (elle) eu d'autres manifestations cliniques du SAPL au cours de sa vie, en dehors de l'atteinte surrénalienne ?

Oui :  Non :  Non renseigné :

Si oui, quelle(s) est(sont) cette (ces) manifestation(s) ?

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Oui | Non | Non Renseigné |
| Embolie pulmonaire |  |  |  |
| Thrombose veineuse profonde des membres inférieurs |  |  |  |
| Thrombose veineuse profonde des membres supérieurs |  |  |  |
| Accident vasculaire cérébral ischémique |  |  |  |
| Thrombophlébite cérébrale |  |  |  |
| Infarctus du myocarde |  |  |  |
| Atteinte d'organe intra-abdominale (dont l'atteinte mésentérique, pancréatique, splénique, hépatique, la thrombose portale, le syndrome de Budd chiari) |  |  |  |
| Atteinte rénale : thrombose de la veine ou de l'artère rénale, Néphropathie liée au antiphospholipides (décrite à l'histologie d'une biopsie rénale) |  |  |  |
| Thrombose veineuse d'autre localisation |  |  |  |
| Thrombose artérielle d'autre localisation |  |  |  |
| Manifestations obstétricales (comme décrites dans les critères cliniques obstétricaux en [**annexe 1**](#_Annexe_1_:)) |  |  |  |
| Evènement épileptique |  |  |  |
| Livedo reticularis |  |  |  |
| Hémorragies sous-unguéales |  |  |  |
| Valvulopathie cardiaque (une sténose OU une régurgitation OU un épaississement OU une végétation) |  |  |  |
| Autres (préciser) | | | |

1. L'atteinte surrénalienne est-elle survenue sur un syndrome catastrophique des antiphospholipides (CAPS) certain ou probable (Cf. annexe 3) ?

Oui :  Non :  Non renseigné :

## **Caractéristiques de l'atteinte surrénalienne :**

1. Date au diagnostic de l'atteinte surrénalienne (MM/AAAA) : I\_\_I\_\_I / I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I
2. Manifestation(s) clinique(s) de l'atteinte surrénalienne ? :

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Oui | Non | Non renseigné |
| Douleur abdominale ou lombaire unilatérale gauche |  |  |  |
| Douleur abdominale ou lombaire unilatérale droite |  |  |  |
| Douleurs abdominales ou lombaires bilatérales |  |  |  |
| Diarrhées |  |  |  |
| Nausées et/ou vomissements |  |  |  |
| Hypotension (PAS ≤ 90mmHg ou PAD ≤ 40mmHg ou PAM ≤ 65mmHg) |  |  |  |
| Fièvre (température ≥ 38°C) |  |  |  |
| Confusion/baisse de la vigilance |  |  |  |
| Asthénie inhabituelle |  |  |  |
| Mélanodermie |  |  |  |
| Aucun symptôme |  |  |  |

1. Bilan biologique au diagnostic de l'atteinte surrénalienne :

Anémie

Oui : Non :  Non renseigné :

Hyperéosinophilie :

Oui : Non :  Non renseigné :

Hyponatrémie :

Oui : Non :  Non renseigné :

Hyperkaliémie :

Oui : Non :  Non renseigné :

1. Y a-t-il eu une imagerie surrénalienne réalisée ?

Oui :  Non :  Non renseigné :

Si oui, laquelle :

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Oui | Non | Non renseigné |
| Echographie abdominale |  |  |  |
| TDM abdominale |  |  |  |
| IRM abdominale |  |  |  |
| TEP-TDM |  |  |  |
| Autre (préciser) : | | | |

Quelle est ou sont les lésions surrénaliennes retrouvées à l'imagerie *(selon la description au compte rendu du radiologue)* ?

Aucune lésion :  Nécrose hémorragique :  Hémorragie :

Infarctus :  Ischémie :  Masse :  nécrose :

Élargissement/œdème sans plus de précision :  Autres :

Non renseigné :

S'il y avait une lésion, quelle était sa localisation ? :

Unilatérale gauche :  Unilatérale droite :  Bilatérale :

Non renseigné :

En cas d'atteinte unilatérale, votre patient a-t-il présenté ultérieurement une atteinte surrénalienne controlatérale ?

Oui :  Non :  Non renseigné :

L'imagerie a-t-elle mis en évidence une thrombose de la veine surrénale ? :

Oui :  Non :  Non renseigné :

## **Contexte favorisant :**

1. Un facteur déclenchant est-il décrit ?

Oui :  Non :

*(Un facteur déclenchant correspond à tout évènement estimé être un facteur provoquant par les praticiens ayant fait la prise en charge ou par le praticien recueillant les données, survenu dans le mois précédant l'atteinte surrénalienne)*

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Oui | Non | Non renseigné |
| Sepsis *(que ça soit une infection documentée ou la suspicion clinique d'un processus infectieux)* |  |  |  |
| Chirurgie *(quelle qu'elle soit)* |  |  |  |
| Activité physique majeure |  |  |  |
| Arrêt des antithrombotiques |  |  |  |
| Relais d'un antithrombotique pour un autre |  |  |  |
| INR inférieur à la cible |  |  |  |
| Notion de mauvaise observance des antithrombotiques |  |  |  |
| Autre : ………. |

Si oui, le(s)quel(s) ?

1. Le(la) patient(e) était-il(elle) sous antithrombotique au moment de l'atteinte surrénalienne?

Oui :  Non :  Non renseigné :

*Les antithrombotiques correspondent aux antivitamine K, aux héparines, aux anticoagulants oraux direct (AOD), ou aux anti-agrégants.*

Si oui, lequel ?

AVK :  Héparines :  AOD :  Anti-agrégants :

Si votre patient(e) était sous AVK, quel était son INR au moment de la défaillance surrénalienne ?

INR = Non renseigné :

## **Modalités de prise en charge :**

1. Prise en charge substitutive :

Votre patient(e) a été mis(e) sous Hydrocortisone ?

Oui :  Non :  Non renseigné :

Votre patient(e) a été mis(e) sous Fludrocortisone ?

Oui :  Non :  Non renseigné :

## **Evolution :**

1. Aux dernières nouvelles, votre patient(e) est-il(elle) :

Vivant(e) :  décédé(e) :

Sous hydrocortisone :

Oui :  Non :  Non renseigné :

Sous fludrocortisone :

Oui :  Non :  Non renseigné :

Sous anticoagulant :

AVK :  Héparine :  AOD :  non :  non renseigné :

1. Quelle est la date des dernières nouvelles de votre patient(e) (JJ/MM/AAAA) ? :

I\_\_I\_\_I / I\_\_I\_\_I / I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I

Merci pour votre temps.

Dr MARTIN Mickael, MCU-PH, service de médecine interne du CHU de Poitiers

SULEIMAN Maryam, interne D.E.S. médecine interne

# **Annexe 1 : critères de classification du SAPL**

**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 lors de l’examen anatomopathologique ; la thrombose doit être présente sans qu’il y ait une inflammation vasculaire sous-jacente)

1. Morbidité obstétricale :

* Survenue d’au moins une mort fœtale inexpliquée, à ou après 10 semaines d’aménorrhée, avec morphologie fœtale normale documentée par une échographie ou par examen macroscopique,
* Survenue d’au moins une naissance prématurée avant 34 semaines d’aménorrhée, 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,
* Survenue d’au moins 3 fausses couches consécutives et inexpliquées avant 10 semaines d’aménorrhée, après exclusion d’une anomalie anatomique ou hormonale maternelle, et d’une anomalie chromosomique maternelle ou paternelle.

**Critères biologiques :**

1. Anticoagulant circulant lupique présent à au moins 2 reprises, à 12 semaines d’intervalle, détection selon les recommandations de l’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 (> 40UGPL ou MPL, ou > 99e percentile), mesuré par une technique ELISA standardisée
3. Anticorps anti-beta2GPI (IgG ou IgM) présents à un titre > au 99e percentile, à au moins 2 reprises

Le critère biologique doit être présent sur 2 examens au moins à 12 semaines d’intervalle, entre 12 semaines et 5 ans après l’évènement clinique.

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

# **Annexe 2 : critères diagnostiques d'insuffisance surrénalienne**

* Cortisolémie du matin (dosée entre 7h et 8h) < 5 ug/dL (ou 138 nmol/L).

OU

* Cortisolémie < 18 ug/dL (ou 500 nmol/L) 30 ou 60 minutes après test de stimulation avec 0,25 mg de Synachtène

# **Annexe 3 : critères de classification du Syndrome catastrophique des antiphospholipides (CAPS)**

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

* **Le CAPS est certain** si les quatre critères sont réunis
* **Le CAPS est probable** si :
* 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 CAPS
* Présence des critères 1, 2 et 4
* Présence des critères 1, 3 et 4, avec développement du 3e événement clinique en plus d’une semaine mais moins d’un mois, en dépit du traitement anticoagulant