

Synopsis SAPAS

Titre : Syndrome des Anti-Phospholipides et Atteinte Surrénalienne : une étude rétrospective

Rationnel : l'atteinte surrénalienne est une manifestation rare du syndrome des anti-phospholipides (SAPL) (1). Les signes cliniques sont peu spécifiques et l'évolution à court terme peut être fatale, ce qui en fait un défi diagnostique. Dans l'état actuelle des connaissances, il n'est pas connu si les patients avec un SAPL compliqué d'une atteinte des surrénales, présentent un phénotype clinique ou immunologique distinguable des SAPL sans atteinte surrénalienne. C'est pourquoi, nous souhaitons préciser les caractéristiques phénotypiques des patients avec SAPL et atteinte surrénalienne, et chercher des facteurs associés à cette atteinte, ce qui pourrait aider le praticien dans sa démarche diagnostique.

Méthodologie : étude rétrospective multicentrique descriptive et analytique.

Objectif principal : Décrire les caractéristiques cliniques, biologiques, radiologiques, et évolutives des patients ayant présentés une atteinte surrénalienne dans le cadre d'un SAPL

Objectifs secondaires : rechercher des facteurs associés à la survenue d'une atteinte surrénalienne chez les patients avec SAPL. Pour cela, les caractéristiques clinico-biologiques des patients avec SAPL et atteinte surrénalienne seront comparées à celles des patients avec SAPL sans atteinte surrénalienne (issus de la cohorte monocentrique du CHU de Poitiers).

Critères d'inclusion :

- Patients âgés de 18 ans ou plus
- *Pour les cas* :
 - o Patients atteints de SAPL primaire ou associé, défini selon les critères de classification de 2006 (2) ([annexe 1](#))

ET au moins 1 des 2 critères suivants :

- Lésion surrénalienne uni ou bilatérale à l'imagerie (quelle que soit le type d'imagerie) définie par au moins une des lésions suivantes : nécrose hémorragique, hémorragie, infarctus, ischémie, nécrose, œdème, élargissement/épaississement, thrombose de la veine surrénale.
- Insuffisance surrénalienne prouvée : cortisolémie entre 7h et 8h < 5 ug/dL (138 nmol/L) OU cortisolémie < 18 ug/dL (500 nmol/L) à 30 ou 60 minutes après injection de 0,25 mg de Synactène (3)

NB : les diagnostics du SAPL et de l'atteinte surrénalienne n'ont pas besoin d'être concomitants.

- *Pour les témoins* (seront recrutés via la cohorte monocentrique du CHU de Poitiers **et ne font donc pas partie de cet appel à observation**) :
 - o Patients atteints de SAPL primaire ou associé, défini selon les critères de classification de 2006 (2) ([annexe 1](#)), et suivis au CHU de Poitiers, SANS atteinte surrénalienne connue

Critères d'exclusion : Ces critères ne sont excluants que s'ils sont positifs. S'ils n'ont pas été cherchés vous pouvez compléter la fiche de recueil.

- Insuffisance surrénalienne corticotrope
- Présence d'anticorps anti-surrénale
- Néoplasie (primaire ou secondaire) localisée à une ou les deux surrénales
- Tuberculose surrénalienne
- Sérologie VIH positive
- Thrombopénie induite à l'héparine lors de l'atteinte surrénalienne
- Coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) lors de l'atteinte surrénalienne

Comment participer :

Cet appel à observation ne concerne que les patients atteints de SAPL avec atteinte surrénalienne (Cf définition ci-dessus).

Ainsi, pour tout patient répondant à ces critères, vous pouvez remplir la fiche de recueil des données, jointe à ce mail, ou disponible sur le site de la SNFMI, que vous pourrez réadresser :

- Par mail : mickael.martin@chu-poitiers.fr
- Ou par voie postale à l'adresse suivante : Dr Mickael MARTIN, Service de médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire de Poitiers - 2 rue de la Milétrie – CS 90577, 86021 Poitiers cedex

Merci de votre participation.

Maryam SULEIMAN, interne de médecine interne, CHU de Poitiers

Dr Mickaël MARTIN, service de médecine interne, CHU de Poitiers

mickael.martin@chu-poitiers.fr

05-49-44-40-04

1. Uthman I, Salti I, Khamashta M. Endocrinologic manifestations of the antiphospholipid syndrome. *Lupus*. 2006;15:485-9.
2. Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T, Branch DW, Brey RL, Cervera R, et al. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost*. 2006;4:295-306.
3. Reznik Y, Barat P, Bertherat J, Bouvattier C, Castinetti F, Chabre O, et al. SFE/SFEDP adrenal insufficiency French consensus: Introduction and handbook. *Ann Endocrinol*. 2018;79:1-22.

Annexe 1

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)

2. Morbidité obstétricale :
 - Survenue d'au moins une mort fœtale inexplicée, 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 inexplicées 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 circulante 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.