

## Discussion

Les micro-infarctus dans plusieurs territoires peuvent faire discuter plusieurs étiologies : les cardiopathies emboligènes (trouble du rythme et endocardite infectieuse), les thrombophilies acquises ou congénitales (Par exemple déficit en anti-thrombine ou protéine C), les thrombopénie induites par l'héparines, les vascularites et les micro-angiopathies thrombotiques (syndrome des antiphospholipides ou syndrome hémolytique et urémique). Devant la présence chez ce patient d'anticorps antiphospholipides et d'événements thrombotiques microvasculaires rapprochés, nous avons retenu le diagnostic de syndrome catastrophique des antiphospholipides.

Le syndrome des antiphospholipides (SAP) est un désordre autoimmun caractérisé par des thromboses vasculaires et/ou des troubles gestationnels en présence des anticorps antiphospholipides (AAP) : le plus généralement anticorps d'anticardiolipide (ACL), anticoagulants de type lupique (LA) et/ou anticorps anti-*b<sub>2</sub>-glycoprotein I* (b<sub>2</sub>-GPI). (critères de Sydney, 2005) (19). Moins de 1% des patients présentent un syndrome catastrophique des antiphospholipides (CAPS) avec un risque vital dû aux thromboses multiples et aux insuffisances viscérales.

Le syndrome des antiphospholipides atteint fréquemment le système nerveux, avec des AVC constitués faisant partie des critères diagnostiques. Des accidents ischémiques transitoires sont possibles, mais ne font pas partie des critères diagnostiques du SAP.

Dans l'étude de Provenzale, les infarctus cérébraux importants étaient l'anomalie la plus commune (22%), suivis des foyers hyperintenses de la substance blanche (17%). De petits infarctus corticaux (comme chez notre patient) et des infarctus lacunaires ont été vus respectivement chez 10% et 9% des patients.

Des manifestations cardiaques du SAP peuvent comprendre des infarctus myocardiques de mécanisme thrombotique ou embolique atteignant les artères coronaires et/ou la microcirculation. Une myocardopathie ischémique diffuse peut être la conséquence de micro-infarctus silencieux. Aussi, des anomalies valvulaires peuvent être visibles : végétations (endocardite de Libman-Sachs (figure X)) ou dysfonctionnement valvulaire (épaississement, régurgitation et sténose). La thrombose veineuse profonde (TVP) est la manifestation la plus fréquente du SAP. Dans l'étude de Provenzale, la TVP des membres inférieurs touchait 48% des patients et l'embolie pulmonaire 32%. Les veines sous-clavières et jugulaires et la cave supérieure étaient occluses dans 11%. À la différence de beaucoup d'autres thrombophilies, des thrombophlébites superficielles peuvent également être rencontrées.

Les thromboses abdominales et les lésions ischémiques ischémiques dans le SAP peuvent atteindre : les gros vaisseaux (52%), dont la veine cave inférieure, les veines mésentérique supérieure et porte, la veine splénique ou l'aorte. 86% des patients présentaient une ischémie viscérale abdominale : infarctus rénal, ischémie digestive, infarctus splénique, pancréatite, infarctus hépatique, et/ou insuffisance hépatique avec l'hypertension portale.

La forme plus grave du syndrome des antiphospholipides est appelé le syndrome catastrophique des antiphospholipides (CAPS) qui est une entité individualisée représentant un risque vital lié aux thromboses multiples et aux insuffisances viscérales. Les patients présentent des ischémies diffuses d'origine microvasculaires. Les thromboses affectent principalement les vaisseaux à destinée parenchymateuse pouvant mener à des insuffisances organiques graves (1-4). Les thromboses macrovasculaires peuvent se rencontrer mais ne font

pas partie des critères diagnostiques du CAPS. Le rein est l'organe le plus souvent atteint (78% de patients), suivi du poumon (66%), du SNC (56%), du coeur (50%) et de la peau (50%). Des infarctus surrenaliens ont été décrits. Le système gastro-intestinal peut également être atteint.

La mortalité du CAPS est d'environ 50%. Le CAPS est très rare chez les patients avec un SAP. Plus de 300 cas ont été décrits dans la littérature et il existe un registre international collectant les données de tous les cas reportés de CAPS.

Le syndrome catastrophique des antiphospholipides peut être réfractaire au simple traitement anticoagulant. Asherson a rétrospectivement analysé les caractéristiques cliniques et biologiques de 50 patients présentant un CAPS et les différentes options thérapeutiques: l'anti-coagulation a été utilisée dans 70% des cas, des stéroïdes dans 70%, du plasmaphérèses dans 40%, du cyclophosphamide dans 34%, des injections intraveineuses de gammaglobulines dans 16% et une splénectomie dans 4%. Le taux de mortalité était de 50%. Cependant, parmi les 20 patients qui ont reçu la combinaison de l'anti-coagulation, des stéroïdes, et de plasmaphérèses ou des injections intraveineuses de gammaglobulines, le rétablissement a été obtenu chez 14 patients (70%).

L'imagerie a une place importante dans la prise en charge du syndrome des antiphospholipides. Le diagnostic des thromboses aiguës (qui peuvent être asymptomatiques) dans le SAP est basé sur les mêmes techniques utilisées pour le diagnostic de la thrombose aiguë de toute autre cause.

Dans les formes graves, en particulier les CAPS, l'évaluation des occlusions vasculaires multiples ou des infarctus cérébraux et viscéraux multiples est habituellement basée sur le scanner volumique du thorax et de l'abdomen, et sur l'IRM cérébrale. L'écho-doppler veineux systématique est de règle. Un examen cardiaque est nécessaire : échocardiographie, scanner volumique ou IRM.

En conclusion, le diagnostic de syndrome catastrophique des antiphospholipides repose sur un protocole d'imagerie bien conduit et sur des données clinico-biologiques.

## Références

Asherson RA, Khamashta MA, Ordi-Ros J, et al. The « primary » antiphospholipid syndrome : major clinical and serological features. *Medicine (Baltimore)* 1989 ; 68 : 366-74

Nimmo MC, Carter CJ. The antiphospholipid antibody syndrome. A riddle wrapped in a mystery inside an enigma. *Clinical and Applied Immunology Reviews* 2003 : 125-40

Gezer S. Antiphospholipid Syndrome. *DM* 2003 : 696-41

Erkan D, Cervera R, Asherson RA. Catastrophic antiphospholipid syndrome. *Arthritis Rheum* 2003; 48 : 3320-7

Wilson WA, Gharavi AE, Koike T, et al. International consensus statement on preliminary classification criteria for definite antiphospholipid syndrome: report of an international workshop. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 1309-11

Provenzale JM, Ortel TL. Anatomic distribution of venous thrombosis in patients with antiphospholipid antibody: imaging findings. *AJR* 1995 ; 165 : 365-8

Provenzale JM, Ortel TL, Allen NB. Systemic thrombosis in patients with antiphospholipid anticorps : lesion distribution and imaging findings. AJR 1998 ; 170 : 285-90

Provenzale JM, Barboriak DP, Allen NB, Ortel TL. Patients with antiphospholipid antibodies : CT and MR findings of the brain. AJR 1996 ; 167 : 1573-8

Asherson RA, Morgan SH, Harris EN, et al. Arterial occlusion causing large bowel infarction : a reflection of clotting diathesis in SLE. Clin Rheumatol 1986 ; 5 : 102-6

Kaushik S, Federle MP, Schur PH, et al. Abdominal thrombotic and ischemic manifestations of the Antiphospholipid antibody syndrome: CT findings in 42 patients. Radiology 2001 ; 218 : 768-71

Asherson RA, Cervera R, Piette JC, et al. Catastrophic antiphospholipid syndrome: clinical and laboratory features in 50 patients. Medecine (Baltimore) 1998; 77: 195-207

Erkan D, Asherson RA, Espinosa G, et al., Long-term outcome of catastrophic antiphospholipid syndrome survivors. Ann Rheum Dis 2003; 62: 530–533

Miyakis S, Lockshin M, Atsumi T et al. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS) J Thromb Haemost. 2006; 4:295-306.