

Alger, 6 – 7 juin 2024



# Critères de classification du syndrome des antiphospholipides

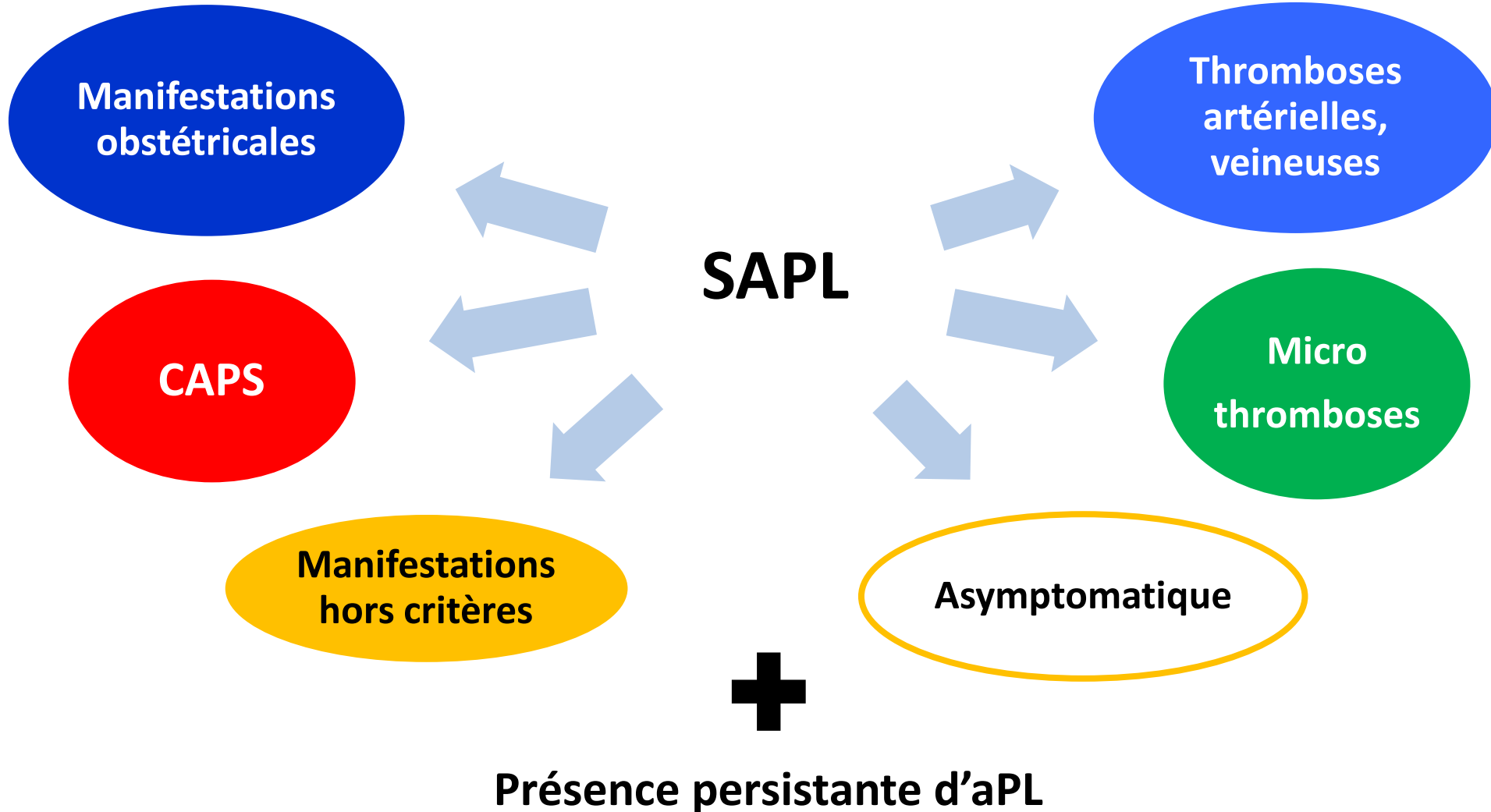


R. Guermaz  
guermaz@yahoo.fr

Pathologie systémique auto-immune

Maladie thrombo-inflammatoire acquise

**Au croisement de plusieurs spécialités médicales**



Hughes et Harris

**1987**

### **Cliniques**

- Thromboses artérielles et/ou
- Thromboses veineuses et/ou
- Pertes fœtales répétées  $\geq 2$  +/- Thrombopénie

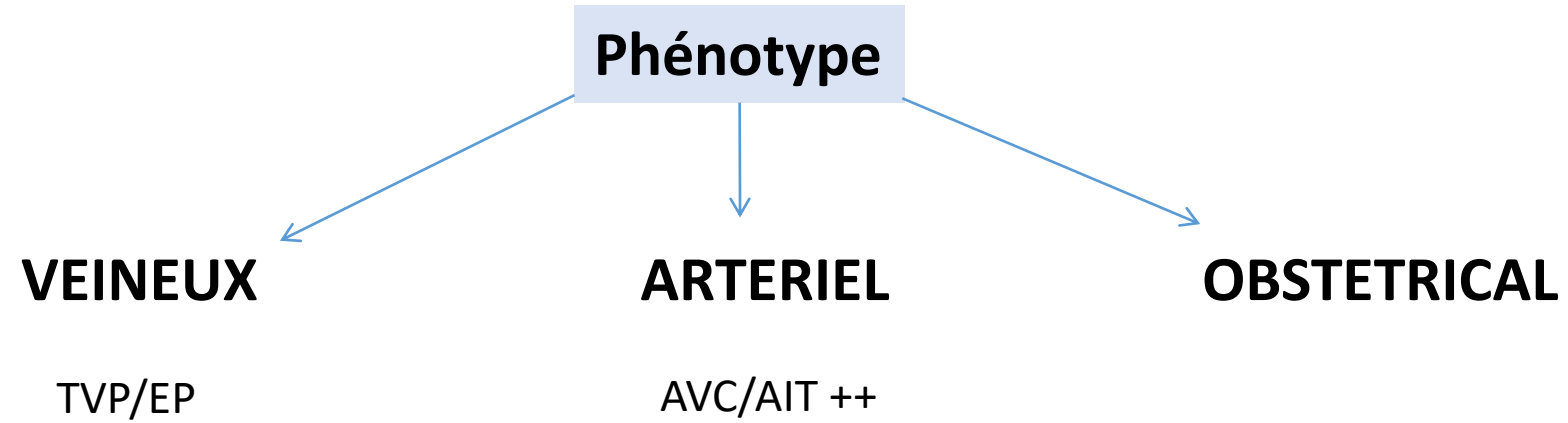
### **Biologiques**

Anticardiolipine  $> 15$  unités GPL ou MPL

ACC antiprothrombinase ou lupique

Persistant à 8 semaines d'intervalle

## Selon le type du 1<sup>er</sup> évènement



# Evidence Based Medicine

- La fréquence des thromboses est plus ↑ en présence d'un LA [1]
- LA serait également un facteur de mauvais pronostic obstétrical [2]
- Le risque de récurrence thromboembolique est ↑ lors d'une double ou triple positivité.
- Concernant les aCL et aβ2GP1 :  
IgG plus fortement associées aux manifestations thrombotiques que les IgM [3]
- IgM seraient plus associées aux manifestations artérielles, comme les AVC ischémiques [4],  
et aux manifestations obstétricales à type de fausses couches tardives [5]

1. M. Galli, et al. *Blood*, 101 (2003), pp. 1827-1832 - 2. M.D. Lockshin, et al. *Arthritis Rheum*, 64 (2012), pp. 2311-2318 - 3. Kelchtermans H et al. *J Thromb Haemost* 2016;14:1530-48 - 4. G. Urbanski, et al. *Stroke*, 49 (2018), pp. 2770-2772 - 5. L. Opatrny, et al *J Rheumatol*, 33 (11) (2006), pp. 2214-2221



# recommendations for the management of antiphospholipid syndrome in adults.

Tektonidou MG, et al. Ann Rheum Dis 2019;78:1296-304.

Face à un patient avec des aPL confirmés, il s'agira en premier lieu de définir **son profil de risque**



**Profil des aPL :** - Type d'aPL - Présence unique ou Xiple d'aPL - Taux d'aPL (titre faible, modéré ou ↑)

Niveau de risque	Profil d'expression des APL
Risque élevé	<u>Anticoagulant lupique</u> <u>avec ou sans</u> anticorps anticardiolipine ou anti-bêta-2-glycoprotéine I d'isotype IgG et/ou IgM à titre moyen ou élevé (> 40 CU ou > 99 <sup>e</sup> percentile)
Risque modéré	Anticorps anticardiolipine ou anti-bêta-2-glycoprotéine I d'isotype IgG et/ou IgM à titre moyen ou élevé (> 40 CU ou > 99 <sup>e</sup> percentile) <u>sans</u> anticoagulant de type lupique
Risque faible	Anticorps anticardiolipine ou anti-bêta-2-glycoprotéine I d'isotype IgG et/ou IgM à <u>faible</u> titre (20-39 CU) <u>sans</u> anticoagulant de type lupique

EULAR/ACR  
2023

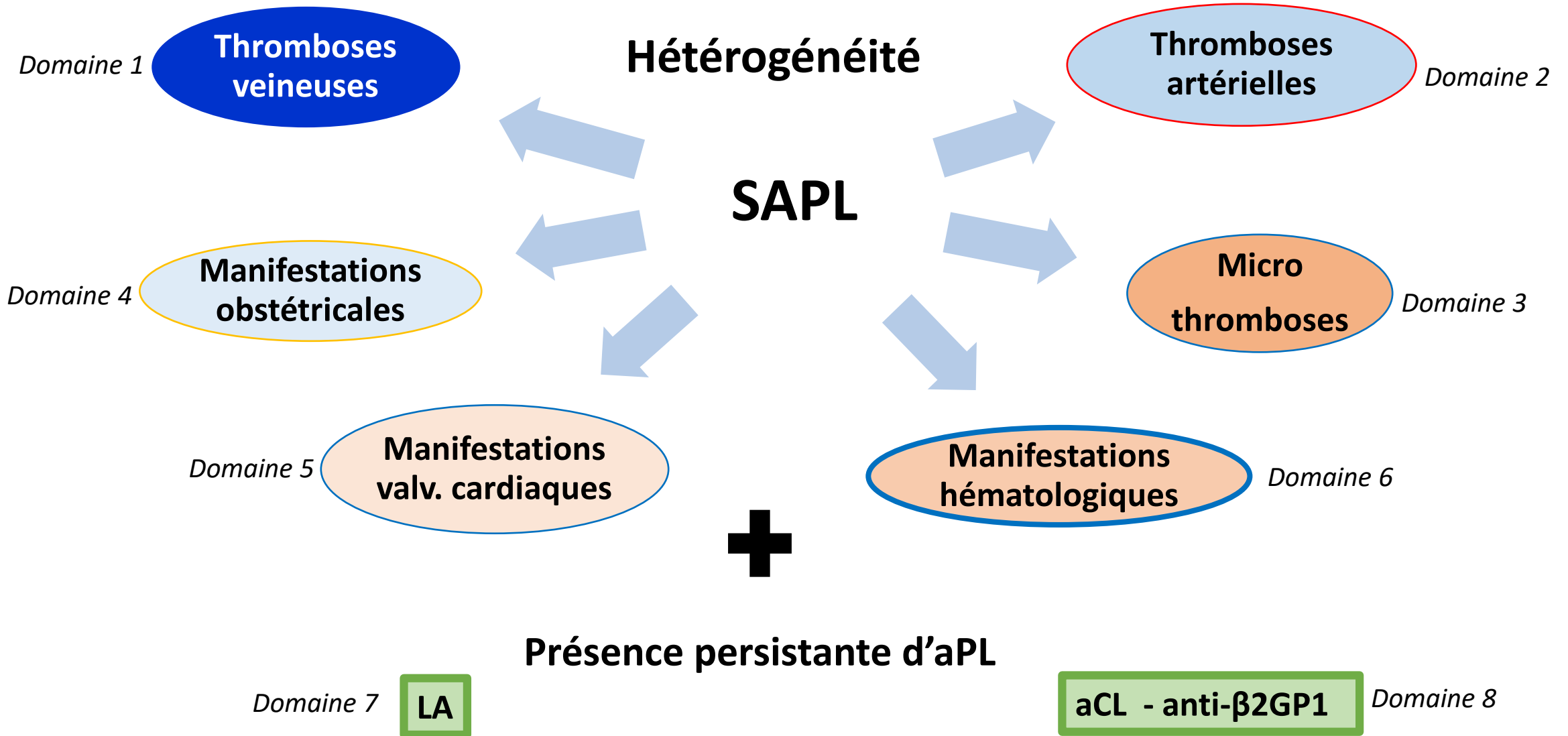
## Travail d'actualisation des *critères de classification du SAPL*

*Collaboration internationale multidisciplinaire*

Suivant une méthodologie rigoureuse recommandée par les sociétés savantes ACR/EULAR



# Critères diagnostiques évolutifs



# CLINIQUE

## Domaine 1: thrombose veineuse (TV)

TV avec profil de risque thrombotique ↑	1
TV sans profil de risque thrombotique ↑	3

***Provoquée VS non provoquée***



**new**

**CLINIQUE**

Domaine 3 Microvasculaire <b>suspectée</b>		Domaine 3 Microvasculaire <b>confirmée</b>	
Livedo racemosa (clinique)	2		
vasculopathie livedoïde (clinique)	2	vasculopathie livedoïde (clinique+ <b>histo</b> )	5
Néphropathie aiguë/chronique associée aux aPL (clinique + labo)	2	Néphropathie aiguë/chronique associée aux aPL ( <b>histo</b> )	5
Hémorragie pulmonaire (clinique+imagerie)	2	Hémorragie pulmonaire (LBA/ <b>histo</b> )	5
		Nécrose hémorragique surrénalienne (imagerie/ <b>histo</b> )	5
		Atteinte myocardique (imagerie/ <b>histo</b> )	5



# CLINIQUE

## Domaine 4: obstétrique

≥ 3 pertes consécutives de grossesse avant 16 semaines

1

Une perte fœtale entre 16 et 34 semaines sans pré-éclampsie avec signes d'insuffisance placentaire

1

Pré-éclampsie sévère avant 34 semaines ou une insuffisance placentaire

3

Pré-éclampsie sévère avant 34 semaines et une insuffisance placentaire

4





## CLINIQUE

Domaine 5	
Atteinte valvulaire cardiaque	
Epaississement	2
Végétation	4

Domaine 6	
hématologie	
Thrombopénie 20-130 x 10 <sup>9</sup> /L	2

Epaississement valvulaire mitral :

- > 4mm (<40ans)
- > 5mm (≥40ans)

Epaississement autres valves :

- > 3mm

# BIOLOGIE

## Domaine 7

### Anticoagulant circulant de type lupique

LA (1 seul résultat positif)	1
LA (persistant)	5



## Domaine 8

### Anticardiolipine/Anti- $\beta$ 2GP1 (ELISA)

Taux modéré (40-79 UI) ou  $\uparrow$ (> 80 UI) **(IgM)** (aCL et/ou anti- $\beta$ 2GP1) **1**

Taux modéré (40-79 UI) **(IgG)** (aCL et/ou anti- $\beta$ 2GP1) **4**

Taux élevé (> 80 UI) **(IgG)** (aCL ou anti- $\beta$ 2GP1) **5**

Taux élevé (> 80 UI) **(IgG)** (aCL et anti- $\beta$ 2GP1) **7**

### Spécificités aPL non modifiées

**Pondération moindre attribuée aux IgM par rapport aux IgG**

# Performances de cette classification



# Dépistage des aPL : chez qui?

Le dosage des aPL peut être positif dans une population saine

La recherche des aPL doit donc être limitée à

**une population à probabilité clinique de SAPL élevée**



- Thrombose veineuse/artérielle inexpliquée
- Fausses couches répétées ou tardives, mort in utero tardive,
- Thrombose et/ou complication obstétricale chez une personne souffrant d'une maladie A-I

- LES
- Connectivites apparentées comme la sclérodermie,



même en l'absence  
d'événement thrombotique

# Comment faire en pratique?



Critères d'entrée

**Au moins 1 critère clinique documenté, des domaines 1-6**

+

**Test aPL positif:**

Anticoagulant lupique

ou

aCL ou a $\beta$ 2GP1

(IgG ou IgM / taux modérés ou élevés)

*Evénement clinique*  $\xrightarrow{\leq 3 \text{ ans}}$  *découverte du 1er test aPL*

## Comment faire en pratique?

2

Identifier les critères cliniques et biologiques

Domaines 1-6 / 7-8

*Ne compter pas un critère clinique s'il  $\exists$  une explication aussi probable que le SAPL, voire plus*

*Au sein de chaque domaine, ne cocher que le critère avec le score le plus élevé*

Score final

3

Un score  $\geq 3$  dans le domaine **clinique**

ET

Un score  $\geq 3$  dans le domaine **biologique**

**Permet de classer les patients comme atteints de SAPL.**

# Messages clefs

1

**Meilleure PEC de l'hétérogénéité du SAPL** par l'ajout de 3 nouveaux domaines cliniques : microvasculaire, valvulaire et hématologique

2

**Pondération des événements thrombotiques macrovasculaires** en fonction de la présence d'autres facteurs de risque thrombotiques

3

**Stratification du risque du SAPL sur:**

- les FRCV
- le profil biologique
- le nombre de manifestations :

la présence de plusieurs manifestations augmente la probabilité du SAPL

4

**Spécificité plus grande des nouveaux critères ACR/EULAR du SAPL**, permettant d'inclure des populations plus homogènes et plus sévères dans les essais cliniques.

***Ces critères peuvent être utilisés comme une aide au diagnostic en pratique clinique  
mais n'en sont pas une règle***