



LE SYNDROME DES ANTIPHOSPHOLIPIDES: À PROPOS D'UN CAS

STBC
Société Tunisienne
de Biologie Clinique

H. Laajailia (1), H. Zarrouk (1), R. Rekik (1), G. Zmerli (1), F. Zarrouk (1), S. El Amraoui (1), NEH. Toumi, H. Jouini (1).
(1) Laboratoire d'hématologie biologique, hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis, Tunisie.

N: 367

INTRODUCTION

Le syndrome des antiphospholipides (SAPL) est une maladie auto-immune caractérisée par la présence d'anticorps antiphospholipides (APL), contrôlée à trois mois d'intervalle et associée à des manifestations thromboemboliques et/ou des complications obstétricales. En pédiatrie les APL sont transitoires et généralement sans conséquences cliniques.

Nous rapportons le cas d'un enfant atteint d'un SAPL découvert suite à un accident vasculaire cérébrale (AVC) ischémique.

OBSERVATION ET EVOLUTION

Il s'agit d'un patient GM âgé de 10ans sans antécédents personnels ni familiaux de thrombose, admis au service de pédiatrie le 12/02/2024 pour prise en charge d'un AVC ischémique confirmé par un scanner spiralé. Le TDM cérébral a révélé une hypodensité cortico-sous corticale pariéto-temporale droite.

Le bilan de thrombophilie a été demandé et a montré à un mois de :

- Un taux de prothrombine (TP+ 80%) normal ,
- Un temps de céphaline avec activateur (TCA malade/témoin=0,88) normal,
- Un temps de thrombine (16 secondes) normal,
- Un taux fibrinogène normal (2,5 g/L),
- Un taux de D-dimère normal (490 mg/ml)
- Des taux de protéine C (70%), protéine S (73%) et de l'antithrombine (80%) normaux,
- Absence de résistance à la protéine C activé

▪Présence d'anticoagulant circulant type lupique :

- Test de dépistage (temps de venin de vipère Russel) positif:Lupus anticoagulant (LA), LA1(malade/témoin)=1.47>1.2 : élevé
- Test de confirmation positif : LA2 (malade/témoin)=1.06<1.2 : normal

Un contrôle réalisé à 12 semaines d'intervalle vient confirmer la présence d'un lupus anticoagulant. Le patient présente des séquelles post-thrombotiques à savoir un déficit sensitif et moteur du membre supérieur gauche.

DISCUSSION

Les tests de recherche des anticoagulants circulants de type lupique sont basés sur l'allongement des temps de coagulation (détection) et leur correction après l'ajout d'une quantité excessive de phospholipides (confirmation) qui neutralise les anticorps présents dans le plasma du patient (1).

Un TCA normal peut s'expliquer par le fait que la sensibilité du TCA au LA est variable selon les réactifs et est comprise entre 45 et 70 % (2). Un TCA normal n'élimine donc pas la présence d'un LA.

Il est généralement admis que les APL sont transitoires et sans conséquences cliniques chez les enfants., De rares cas de thrombose ou d'hémorragies associés aux APL ont été rapportés dans la littérature. Outre le LA, ces patients ont un déficit en facteur, un lupus érythémateux systémique, des pathologies auto-immunes ou un SAPL (3).

Le SAPL primaire, tel que le cas de notre patient ou secondaire peut entraîner des complications thromboemboliques pouvant affecter toutes les régions artérielles et veineuses et doit être fortement suspecté chez les jeunes patients présentant une thrombose inexplicée ou inhabituelle (4).

CONCLUSION

Le SALP est une entité rare en pédiatrie. Il doit être suspecté chez les jeunes patients présentant une thrombose inexplicée ou inhabituelle. Dans la majorité des cas, il est primaire, à l'instar de notre patient. Il peut se manifester de manière insidieuse et tout retard de prise en charge peut causer des séquelles invalidantes.

Références

- (1) Clauser S, Calmette L. Orientation diagnostique devant une anomalie du TP ou du TCA. La Revue de Médecine Interne, Volume 45, Issue 9, 2024
- (2) Darnige L. Diagnostic biologique du syndrome des antiphospholipides. La Revue de Médecine Interne [Internet]. avr 2006 [cité 14 sept 2024]
- (3) Kallanagowdar C, Chauhan A, Puertolas MV, Warriar R. Prevalence and Resolution of Lupus Anticoagulant in Children. Ochsner J 2016;16:172–5.
- (4) Roldan R, Roman J, Escudero A, Perez-Guijo V, Castro C, Martinez FG, et al. Thrombose sévère révélant un syndrome des antiphospholipides chez 2 jeunes filles atteintes d'un lupus érythémateux systémique. Revue du Rhumatisme [Internet]. 1 juill 2004