

SAPAS : Syndrome des Anti-Phospholipides et Atteinte Surrénalienne

Cher(e)s collègues

Nous relançons l'appel à observations de patients avec atteinte surrénalienne du SAPL, au vu des nouveaux critères de classification parus fin 2023

Rationnel : l'atteinte surrénalienne est une manifestation rare du syndrome des anti-phospholipides (SAPL) dont les signes cliniques sont peu spécifiques, ce qui en fait un défi diagnostique. A ce jour, 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.

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

Critères d'inclusion de l'appel à observation :

- Patients âgés de 18 ans ou plus
- SAPL primaire ou associé, défini selon les critères de classification de 2023

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

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

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

- Anticorps anti-surrénale
- Traumatisme abdominal dans les 15 jours précédant l'insuffisance surrénalienne
- Néoplasie (primaire ou secondaire) localisée a au moins une des surrénales
- Syndrome myeloprolifératif
- Insuffisance corticotrope (centrale)
- Pathologie infiltrative (sarcoïdose, hémochromatose, amylose)
- Suspicion de tuberculose surrénalienne
- Sérologie VIH positive
- Infection CMV active
- Infection fongique invasive active
- Hyperplasie / hypoplasie des surrénales génétique
- Insensibilité à l'ACTH d'origine génétique
- Maladie de Wolman, sd de Kearns-Sayre, mutation ABCD1/ABCD2

- Thrombopénie induite à l'héparine
- CIVD lors de l'atteinte surrénalienne
- Hémoglobinurie paroxystique nocturne

Comment participer :

Si vous identifiez un patient, voici une **fiche de recueil d'observation** et un **courrier de non opposition** à retourner par mail (mickael.martin@chu-poitiers.fr) ou par voie postale (Dr Mickaël Martin, Service de médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire de Poitiers - 2 rue de la Milétrie – CS 90577, 86021 Poitiers cedex).

Fiche recueil : cliquez ici pour la télécharger

Courrier de non opposition : cliquez ici pour la télécharger

Tous les contributeurs ainsi que le CRI seront associés à la publication issue de ce travail.

En vous remerciant pour votre aide dans ce travail,

Alexandre SERE(interne D.E..S. médecine interne)

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

