**Synopsis**

**EVALUATION DE L’EFFICACITE DE L’ECULIZUMAB DANS LE SYNDROME CATASTROPHIQUE DES ANTIPHOSPHOLIPIDES**

B. DELAFONTAINE, J.RODOLPHE

Assistance des hôpitaux de Marseille, Centre Hospitalier Hôpital Nord, Service de médecine interne et Immunologie Clinique,

Contacts : benjamin.delafontaine@ap-hm.fr, rodolphe.jean@ap-hm.fr

**Collecte des données jusqu’au :**

**INTRODUCTION :**

Malgré une meilleure reconnaissance des signes évocateurs et une prise en charge en centre de référence, le CAPS garde une morbi-mortalité importante.

L’utilisation récente de l’eculizumab dans le CAPS suite à la mise en lumière du rôle important du complément dans cette maladie donne des résultats prometteurs

Objectifs :

**Critère de jugement principal :** Evaluation de la diminution de la mortalité au cours du CAPS chez les patients traités par ECULIZUMAB en association avec corticothérapie, échange plasmatique et l’anticoagulation.

**Critères de jugement secondaires :** Évaluation de la diminution du taux d’insuffisance rénale séquellaire, de la présence de la consommation du complément dans l’année précédant la poussée, des infections dans l’année suivant l’utilisation de l’eculizumab, du délai de normalisation de la thrombopénie

**MATERIEL ET METHODES :**

Etude rétrospective d’une cohorte multicentrique national de patients ayant présenté un épisode de CAPS traité par ECULIZUMAB.

Critères d’inclusions :

-Age de >18 ans

-CAPS probable ou certain selon les critères diagnostique admis :

-Patient ayant reçu au moins deux doses d’eculizumab

Critères d’exclusions :

-Patients n’ayant pas reçu une anticoagulation curative associé à une corticothérapie systémique et des IgIV 1g/kg ou 3 échanges plasmatiques

Critères d’évaluation des objectifs :

Épidémiologie : Age, sexe, ATCD de LES, ATCD d’insuffisance rénal chronique, ATCD lupus, année du diagnostic du SAPL et spécificité des anticorps, type d’anticoagulation et immunosuppresseurs reçu, les principales comorbidités

Présentation du CAPS :

-Inaugural du SAPL ou non, ATCD de CAPS

-Présence d’une atteinte hépatique, cardiaque, rénale, neurologique, digestive, pulmonaire, cutanée, ophtalmologique et le nombre de défaillances d’organes, Thrombose artérielle ou veineux

-La présence d’une consommation du complément dans l’année précédant la poussée et au moment du diagnostic, d’une thrombopénie, de la présence de schizocyte, de la présence d’anticorps B2GP1 et cardiolipide et leur taux, la présence d’ACC

-La présence d’histologie

-Facteur déclenchant (grossesse, chirurgie, arrêt de l’anticoagulation, infection)

Traitement :

-Délai d’instauration de l’eculizumab depuis les 1ers symptômes de CAPS, mise en 1er ou 2ème intention, dose et la durée reçu,

-Type d’anticoagulation utilisée, le nombre d’échanges plasmatiques réalisées, la dose de la corticothérapie utilisée, l’utilisation d’autre immunosuppresseurs conventionnel ou biothérapie

Suivie : Le nombre d’insuffisance rénal nécessitant la mise sous dialyse, la mortalité, les épisodes infectieux dans l’année, la présence de séquelle, récidive dans l’année de SAPL

Les données épidémiologiques et descriptives des différents groupes ont été anonymisées.

Le consentement des patients a été recueilli via un courriel informatique expliquant de façon exhaustive et intelligible notre étude et nos objectifs.

Les patients nous ayant fait part de leur opposition à l’utilisation de leurs données

personnelles sont exclus de l’étude.

**RESULTATS ESPERES :**

**Critère de jugement principal :** Diminution de la mortalité globale par rapport au taux rapportée par le registre international de CAPS

**Critères de jugements secondaires :**

-Diminution du taux d’insuffisance rénal secondaire et mise en dialyse, comme

-Facteur prédictif de réponse à l’eculizumab : normalisation de la thrombopénie <1semaine, présence de schizocyte, consommation du complément dans l’année précédant le début des symptômes, introduction dans la 1er semaine du début des symptômes.

**DISCUSSION :**

Discussion de l’introduction de l’eculizumab dans les pré CAPS