

UNE COAGULATION INTRAVASCULAIRE DISSEMINÉE REVELANT ET COMPLIQUANT UN LUPUS A ANTICOAGULANT CIRCULANT

KEITA M^(1,23), KAMARA I⁽¹⁾, KOUYATE F⁽¹⁾, HELLEY ONDO G⁽¹⁾, IRIE LOU E⁽¹⁾, OUMAROU CHAIBOU A^(1,2), KOUAKOU B⁽¹⁾, TOLO AÏSSATA D⁽²⁾.

1) Service d'Hématologie Clinique CHU de Yopougon.

2) Service d'Hématologie Clinique CHU de Treichville d'Abidjan (Côte d'Ivoire).

3) Service d'Hématologie Clinique du CHU du Point G, Bamako (Mali).

E-mail : KEITA M: maximekeita70@gmail.com ; KAMARA I : baugoss2884@gmail.com ; KOUYATÉ F: kouyatéfodé014@gmail.com

RESUME :

La demande d'un bilan d'hémostase de routine est une pratique courante en milieu hospitalier tant pour les spécialités médicales (bilan pré thérapeutique et d'extension d'une pathologie donnée) mais aussi pour les spécialités chirurgicales (bilan préopératoire). Cependant, leur interprétation et orientation diagnostique face à certaines anomalies peut sembler difficile pour les praticiens. La découverte d'anticoagulant circulant de type lupique au cours d'une coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) est une situation rare et peu décrite dans la littérature. Ce travail montre l'importance d'une bonne connaissance de la démarche diagnostique devant les anomalies de l'hémostase de routine notamment la diminution du taux de prothrombine (TP) et l'allongement du temps de céphaline avec activateur (TCA). Nous rapportons le cas d'une patiente de 80 ans, résidente à Abidjan. Elle s'était présentée en consultation pour perturbation de l'hémostase de routine avec syndrome hémorragique, accompagné d'un syndrome anémique et infectieux. Les investigations paracliniques ont permis de mettre en évidence un lupus à anticoagulant circulant compliqué d'une CIVD avec altération de la fonction rénale, cytopénie auto-immune et une pneumopathie interstitielle. Conclusion, la rareté d'une telle association impose une vigilance vis-à-vis des anomalies de la coagulation.

Mots clés : Anticoagulant circulant lupique, Coagulation intravasculaire disséminée, CHU de Treichville.

ABSTRACT : DISSEMINATED INTRAVASCULAR COAGULATION REVEALING AND COMPLICATING CIRCULATING ANTICOAGULANT LUPUS.

The request for a routine hemostasis assessment is a common practice in hospitals for both medical specialties (pre-therapeutic assessment and extension of a given pathology) and surgical specialties (preoperative assessment). However, their interpretation and diagnostic orientation in the face of certain anomalies may seem difficult for practitioners. The discovery of circulating lupus-type anticoagulant from a DIC is a rare situation and can be described in the literature. This work shows the importance of a good knowledge of the diagnostic approach to routine hemostasis abnormalities : decreased TP and an increase in the TCA. We report the case of an 80-year-old female patient residing in Abidjan, received for exploration of a hemostasis disorder with hemorrhagic syndrome accompanied by anemic and infectious syndrome in whom the investigations revealed circulating anticoagulant lupus complicated by DIC with impaired renal function and interstitial pneumopathy on a background of autoimmune cytopenia. Conclusion, the rarity of such an association requires vigilance with regard to coagulation abnormalities.

Key words : Circulating lupus anticoagulant, Disseminated intravascular coagulation, Treichville University Hospital.

INTRODUCTION

La présence d'anticoagulants circulants de type Lupique (LA), également appelé anti-prothrombinase, est synonyme d'existence d'anticorps possédant les propriétés d'interférer sur les tests de coagulation. Dans la majorité des cas, on assiste à un allongement du TCA. Leur existence est le plus souvent associée à la survenue de manifestations thrombotiques artérielles et/ou veineuses et de pertes fœtales à répétition. Les LA font partie de la "famille" des anticorps anti phospholipides et sont très hétérogènes sur le plan immunologique par leur réactivité dans les différents tests de coagulation servant à leur diagnostic [1]. Toutefois, le bilan d'hémostase standard en particulier les Taux de Prothrombine (TP) et le Temps de Céphaline avec Activateur (TCA) reste un bilan d'orientation diagnostique d'un lupus à anticoagulant (LA) surtout devant la présence de complications hémorragiques. Dans la CIVD, on assiste à une activation intravasculaire et non localisée de la coagulation avec consommation des facteurs de la voie extrinsèque (fibrinogène, II, V, VII, VIII et le X) ainsi que des plaquettes. Ces deux entités (CIVD et LA) ont presque des étiologies communes, à savoir : origines auto-immunes (LED notamment), infectieuses, néoplasiques ou iatrogènes avec des conséquences variables sur le risque thromboembolique et hémorragique. Leur coexistence semble rare et peu décrite localement. Ainsi, nous rapportons à travers cette observation l'expérience de notre unité d'hématologie.

OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente de 80 ans reçue en consultation hématologique du CHU de Treichville le 04 Octobre 2024 pour exploration et prise en charge d'une bicytopenie avec rectorragie persistante. Elle présentait comme antécédent une hypertension artérielle pour laquelle elle prenait du péridopril, associé à de l'amlodipine et une polyarthralgie chronique non explorée. Elle ne présentait aucun antécédent de pathologie digestive ou proctologique. Dans ses antécédents gynéco-obstétriques, nous n'avons pas noté de notion de fausse couche antérieure ni de mort-né, par contre, elle avait 6 gestes et 6 parités.

1. Au plan clinique

Elle présentait :

- Un état général altéré stade 4 OMS, déshydraté avec des œdèmes bilatéraux des membres inférieurs indolores et prenant le godet.
- Un syndrome anémique : vertige associé à une pâleur cutanéomuqueuse et une dyspnée au moindre effort.
- Un syndrome hémorragique : purpura pétéchiale et ecchymotique disséminé au tronc et aux membres, épistaxis associé à une rectorragie avec parfois des mélémas.
- Un syndrome infectieux : fièvre à 38,9°C, une toux sèche et diarrhée.
- Sans syndrome tumoral.

2. Au plan biologique

- Le bilan d'hémostase et la recherche d'anticoagulant circulant ont permis de déceler les anomalies suivantes ; montrant une coagulation intravasculaire disséminée avec présence d'anticoagulant de type lupique (Tableau I). Selon le score diagnostique et pronostique de la Société Internationale de Thrombose et d'Hémostase (ISTH), notre patiente avait un score > 5 correspondant à une CIVD décompensée.
- La numération formule sanguine (NFS) sur un tube citraté montrait une bicytopenie associée à une hyperleucocytose à prédominance neutrophile (GB=24.000/mm³ PNN = 20640/mm³ ; lymph=3125/mm³ ; Taux d'hémoglobine = 7,7g/dl ; Plaquettes = 87G/L).

Tableau I. Résultats du bilan biologique de coagulation de la patiente.

Bilan d'hémostase		Résultats	Anomalies correspondantes
Fibrinogène D-dimères		0,9g/l 6378 ng/m	Hypofibrinémie Augmentés
Taux de prothrombine (TP)		32,5 %	Diminution du TP
Temps de céphaline (TCA)	TCA malade	59,6 secondes	Allongement du TCA
	TCA témoin	32,4	
	Ratio malade/témoin	1,84	
Indice de ROSNER		16,78%	Présence d'un effet inhibiteur
Temps de venin de vipère Russel dilué (DRVVT)	LA1 du témoin	34,3 secondes	Présence d'effet inhibiteur
	LA1 du malade	149,1 secondes	
	Ratio malade/témoin	4,35	
Correction par l'addition de phospholipide. Confirmation de la présence d'anticoagulant de type lupique.			

- Une altération de la fonction rénale : Urée = 0,71g/l ; Créatinine = 56 mg/l et une Protéinurie des 24h = 1086 mg/24h.
- Présence de marqueurs biologiques d'une anémie hémolytique auto-immune : LDH=577 UI/L ; Bilirubine totale= 24 mg/L. La recherche d'agglutinines irrégulières (RAI) était négative, par contre, on notait une positivité du test de Coombs direct.
- Un bilan infectieux et inflammatoire réalisé chez notre patiente retrouvait une CRP à 198 mg/l ; PCT= 11,25 ng/ml, une radiographie thoracique mettant en évidence une pneumopathie interstitielle et la recherche de Mycobactérium tuberculosis (BAAR) au crachat puis au tubage gastrique était négative. Au protidogramme (Figure 1), on retrouvait chez la patiente une hypoalbuminémie sévère avec une gammapathie polyclonale (albumine = 18,83g/l gammaglobuline à 20,3g/l). Les marqueurs viraux hépatiques (Ag Hbs, Ac anti HBC totaux, Ac anti VHC) et HIV étaient négatifs.

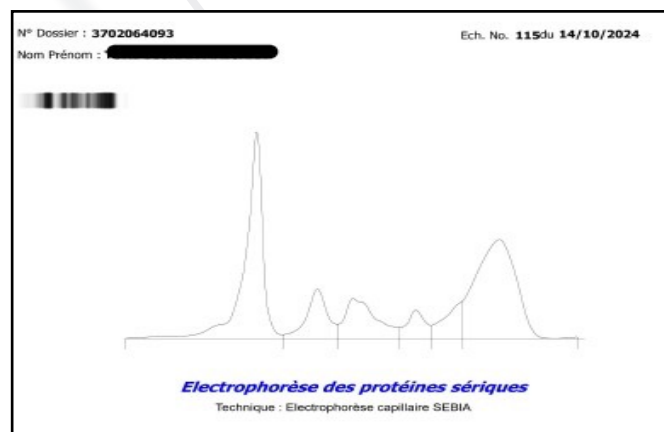


Figure 1. Représente le tracé de gammapathie. Polyclonale retrouvé chez la patiente.

- Un myélogramme réalisé chez la patiente avait mis en évidence une moelle inflammatoire avec une légère plasmocytose à 8% (Figure 2).
- L'immunofixation des protéines sériques et la protéinurie de Bence Jones étaient revenues sans anomalies monoclonales.

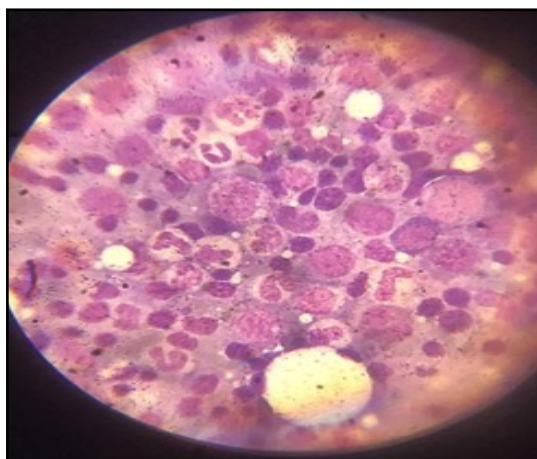


Figure 2. Représente une coupe du myélogramme en faveur d'un syndrome inflammatoire.

3. Au plan thérapeutique et évolutif

L'attitude thérapeutique d'urgence chez notre patiente était d'arrêter le syndrome hémorragique, de palier à la décompensation anémique ainsi que la gestion du syndrome infectieux. Pour cela, notre patiente a reçue 4 unités de plasma frais congelé (PCF), de l'acide Tranexanique, une transfusion en culot globulaire (CGR iso-groupe et iso-Rhésus), une bi antibiothérapie (imipénème et Amikacine), de l'albumine humaine, un traitement antalgique avec antipyrétique (Nefopam et Paracétamol) et une supplémentation en acide folique. L'évolution fut marquée par le décès de la patiente 6 jours après son admission dans un tableau de détresse respiration aiguë avec une forte suspicion d'embolie pulmonaire associée à un choc hypovolémique et un choc septique. Nous avons obtenu la majorité des examens biologiques demandés après le décès de la patiente.

DISCUSSION

Ce rapport de cas s'inscrit comme une première de façon locale et montre la complexité de la prise en charge d'une CIVD associée à la présence d'anticoagulant circulant de type lupique. Ce travail a porté sur une patiente de 80 ans sans antécédent de lupus connu, reçue dans un tableau de syndrome néphrotique avec hypoalbuminémie sévère. Une étude rétrospective portant sur des patients suivis pour un Lupus Erythémateux Systémique (LES) avait trouvé une prédominance féminine, et une fréquence élevée de syndrome néphrotique avec un taux d'albumine moyen bas de 17,5 g/L [2], ce qui corrobore avec l'état clinique de notre patiente. Contrairement à notre cas, l'existence d'anticoagulant de type LA est fréquemment associé à des antécédents gynécobstétriques en particulier les fausses couches à répétition. Dans la majeure partie du temps, la découverte d'anticoagulant de type LA est faite au cours du suivi médical des patients atteints de lupus et sa positivité ne témoigne pas forcément de l'existence d'un syndrome des anti-phospholipides [3]. Ces anticorps peuvent être retrouvés au cours de nombreuses pathologies en particulier les infections virales [4] dont le HIV. Par contre, cette recherche était revenue négative chez notre patiente de même que les marqueurs viraux hépatiques. Ces anticoagulants peuvent être également secondaires aux hémopathies malignes

lymphoïdes ou plasmocytaires responsables de gammopathies monoclonales [5,6,7]. Les connaissances sur l'étiopathogénie des anticoagulants lupiques et sur les manifestations clinico-biologiques des hémopathies malignes justifiaient la réalisation d'un myélogramme chez la patiente dont le résultat mettait en évidence une moelle inflammatoire et une plasmocytose médullaire à 8% sans anomalies morphologiques (dysmorphie plasmocytaire). L'aspect médullaire retrouvé était en faveur d'une pathologie inflammatoire comme confirmé par l'exploration biologique. Toutefois, l'hypothèse de myélome multiple était évoquée chez la patiente devant l'antécédent de polyarthralgie chronique et les manifestations hématologiques (anémique, hémorragique et infectieux), mais écartée par l'aspect cytologique de la moelle ainsi que l'absence d'anomalie monoclonale à l'immunofixation des protéines sériques et à la protéinurie de Bence Jones. En plus de l'attitude thérapeutique menée vis-à-vis de la patiente, l'utilisation d'immunosuppresseurs ainsi qu'une prévention thrombotique n'étaient pas de mise compte tenu de son état clinique avec syndrome hémorragique et infectieux. Le pronostic à court terme chez les personnes atteintes de lupus à anticoagulants reste sombre et les décès sont le plus souvent en rapport avec les complications thromboemboliques (cardiaque et/ou cérébrale), mais aussi infectieuses [8]. Ces complications pourraient être considérées comme les hypothèses les plus probables expliquant le décès brutal de notre patiente.

CONCLUSION

L'apparition d'anticoagulant lupique est rare mais est associée à un risque vital non négligeable, surtout quand il est accompagné d'une coagulation intravasculaire disséminée. Une détermination rapide de ces anticoagulants doit être faite afin de prendre de bonnes décisions thérapeutiques pour ces patients.

Conflit d'intérêt : Aucun

Financement : Aucun

Contribution des auteurs : Keita Maxime, Kamara Ismaël et Kouyaté Fodé ont conçu et rédigé le manuscrit.

Helley Ondo Graziella, Irié Lou Eunice, Oumarou Chaibou Adamou, ont participé à la prise en charge de la patiente.

Kouakou Boidy : professeur et maître de conférences agrégé en hématologie clinique a participé à l'encadrement scientifique et à la prise en charge de la patiente.

Tolo Aïssata Diebkil : professeur titulaire d'hématologie clinique et chef du service d'hématologie clinique CHU de Treichville a supervisé la rédaction du manuscrit.

Date de soumission : 29/03/2025.

Date d'acceptation : 14/10/2025.

Date de publication : 16/04/2026.

REFERENCES

1. Arnoux D, Boutière B, & Sampol J. Diagnostic biologique des anticoagulants circulants de type lupique (lupus anticoagulants). Revue Française des Laboratoires. 1997(293) : 29-35.
2. Hajji M, Barbouch S, Harzallah A, Gorsane I, Kaaroud H, Ben Hamida F, & al. Complications thrombo-emboliques au cours du lupus érythémateux systémique. Néphrologie & Thérapeutique. 2015 ; 11(5) : 370-371.
3. Piette JC. Towards improved criteria for the antiphospholipid syndrome. Lupus. 1998 ; 7(2_suppl) : 149-157.
4. Fezoui H, Garnier G, Taillan B, Cassuto JP, & Pesce A. Anomalies de l'hémostase et infection par le virus de l'immunodéficience humaine. La Revue de Médecine Interne, 1996 ; 17(9) : 738-745.

5. Bachir H, Maamar M, Harmouch H, Tazi Z, & Adnaoui M. Conduite à tenir devant la découverte d'une gammapathie monoclonale à l'électrophorèse des protéines. Journal Marocain des Sciences Médicales. 2014 ; 19(2).

6. Eddou H, Zinebi A, Khalloufi A, Mahtat EM, El Khadir SE, Moudden MK & El Baaj M. Un tableau thrombo-hémorragique en rapport avec un syndrome hypoprothrombinémie-anticoagulant lupique révélant un myélome multiple à chaînes légères. JMV-Journal de Médecine Vasculaire. 2018 ; 43(5) : 325-328.

7. Liozon E, Loustaud V, Jauberteau MO, Jaccard A, Soria P, Bordesoule D, & Vidal E. Lymphomes malins et syndrome des antiphospholipides non simultanés: quatre observations. La Revue de Médecine Interne. 2001 ; 22(4) : 360-370.

8. Bucciarelli S, Espinosa G, Cervera R, Erkan D, Gómez-Puerta JA, Ramos-Casals M & Asherson RA. Mortality in the catastrophic antiphospholipid syndrome: causes of death and prognostic factors in a series of 250 patients. Arthritis & Rheumatism: Official Journal of the American College of Rheumatology. 2006; 54(8): 2568-2576.