

# Appel à observations

## MAT associé au lupus

Dr Miguel HIE  
Priscille COUTURE

14/10/2016 journée annuelle du CNR MAT



# Introduction

- Prévalence MAT chez les lupiques = 2 à 3%.  
Mais 23 à 28% sur des séries autopsiques.
- Difficulté diagnostique entre poussée lupique et MAT.
- Plusieurs mécanismes pathologiques intriqués: SAPL et CAPS, PTT, SHU atypique ...
- Pas de traitement défini.
- Plus grosses séries rétrospectives, monocentriques = 25 et 26 patients.

# Objectifs

- **Description clinique** et paraclinique des tableaux de MAT chez les patients lupiques.
- Evaluation du **pronostic, des complications et de la mortalité** de ce tableau et recherche de facteurs de risque associés.
- **Identification de sous-types** cliniques afin d'adapter au mieux le traitement (PTT, SHU atypique, CAPS, HELLP syndrome).
- Secondairement: **à partir des sérothèques avant traitement**: étude du complément, recherche d'anticorps anti facteur H, anti facteur I, anti ADAMTS 13 ...

# Critères d'inclusion

- Pas de limite d'âge
- **Lupus systémique** selon les critères ACR  
(+/- SAPL)

**ET**

- **Soit MAT biologique** (anémie hémolytique mécanique + thrombopénie périphérique)
- **Soit lésion de MAT retrouvées histologiquement** (notamment sur la PBR)

# Premières données

- 21 patients (F = 20/ H = 1)
- Age médian au diagnostic de lupus = 18 ans
  - 6 à début pédiatrique
- MAT inaugurale chez 4 patients
  - 1 cas de PTT précédent le diagnostic de lupus
  - Age médian au diagnostic de MAT = 25 ans
- Glomérulonéphrite lupique chez 13 patients
- ADAMTS 13 effondré chez 3 patients
- Biologie APL présente chez 7 patients

- Traitement par:
  - Corticoïdes = 21
  - Endoxan = 8
  - Echanges plasmatiques = 7
  - Eculizumab = 1
  - Anticoagulation efficace = 7
  - EER transitoire = 4
- Devenir:
  - Dialyse chronique = 2 patients
  - Transplantation rénale = 1 patiente
  - DFG médian en fin de suivi = 60 mL/min
  - Rechute de MAT = 4 patients

# Pour envoyer vos observations

- Priscille COUTURE:
  - [couture.priscille@gmail.com](mailto:couture.priscille@gmail.com)
  - Tel: 06.10.67.18.73
  
- Dr Miguel HIE:
  - [miguel.hie@aphp.fr](mailto:miguel.hie@aphp.fr)

**MERCI**