

Revue de littérature 2025-2026

Syndrome d'Evans de l'enfant et de l'adolescent



Nathalie ALADJIDI

24^{ème} réunion CEREVANCE, Paris, jeudi 4 Juin 2026

PUBMED 2025-26, Syndrome d'Evans : environ 60

- Enfants et adolescents : environ 20
- Case report ou petites séries
 - Dg différentiel maladie de Hunter, MPSII, rectifié par la génétique
 - Covid, Listeria
 - Dg étiologique et traitement ciblé : CTLA4, SOCS1, LRBA (5 cas, variant missense, défaut fonctionnel)

- Thromboses

- Physiopathologie

- Recommandations

> [Lupus](#). 2025 Sep;34(10):1024-1028. doi: 10.1177/09612033251361040. Epub 2025 Jul 12.

Primary antiphospholipid syndrome in pediatrics: New criteria, new opportunities

Alfonso Ragnar Torres Jimenez ¹, Berenice Sanchez Jara ², Adriana Ivonne Cespedes Cruz ¹, Virginia Ramirez Nova ³, Alejandra Velazquez Cruz ¹, Guadalupe Del Consuelo Cortina Olvera ¹, Vilma Carolina Bekker Méndez ⁴, Francisco Xavier Guerra Castillo ⁴

Comparison of Evans syndrome and isolated autoimmune cytopenias in SLE: a retrospective study

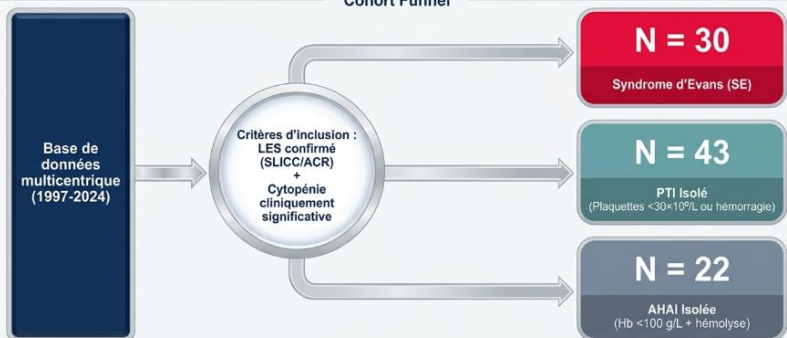
Lupus Science and Medicine 2026

Etude rétrospective, Lyon, 2017-2024, > 18 a
95 pts SLE-CAI vs 187 contrôles SLE sans CAI

Thomas El-Jammal,^{1,2} Anne Fabre-Barthez ,¹ Nicolas Martinet,³
Mickaël Roussotte,³ Arnaud Hot,⁴ Antoine Baudet,⁵ Quiterie Reynaud,³
Isabelle Durieu,³ Laurent Pérard,⁶ Thomas Barba ,⁴ Pascal Sève^{1,7}

L'Architecture de la Cohorte : 95 Patients LES avec Cytopénies Cliniquement Significatives

Cohort Funnel



Le Bilan Clinique :

Le SE n'est pas qu'un symptôme, c'est un marqueur de trajectoire.

Poussées Sévères

3x

Risque multiplié par trois de poussées lupiques sévères (SLEDAI ≥ 10), indépendant du traitement initial.

Atteintes Viscérales

+36%

Sur-risque majeur d'atteintes rénales et neurologiques par rapport aux cytopénies isolées.

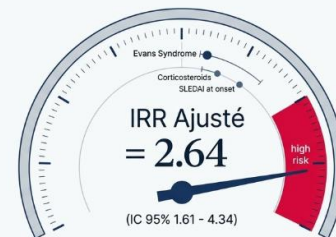
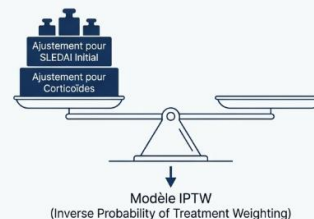
Risque Infectieux

47%

Près de la moitié des patients SE subissent des infections sévères (vs 23% pour le PTI).

Conclusion : Le Syndrome d'Evans identifie un sous-groupe de patients LES nécessitant une surveillance accrue et des stratégies thérapeutiques sur mesure.

Le Risque Indépendant : Au-delà du Biais Initial



Conclusion clinique : Même à niveau de gravité initial et de traitement égaux, le Syndrome d'Evans reste un facteur prédictif majeur et indépendant de poussées sévères ($p=0.0001$).

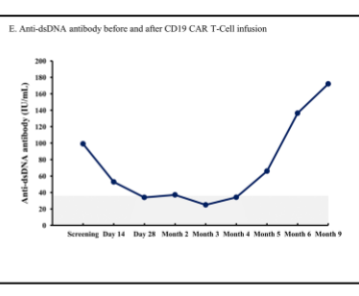
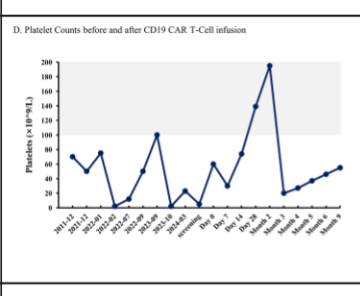
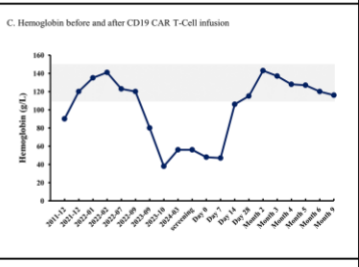
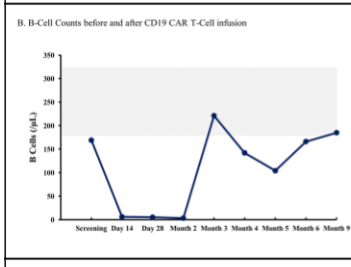
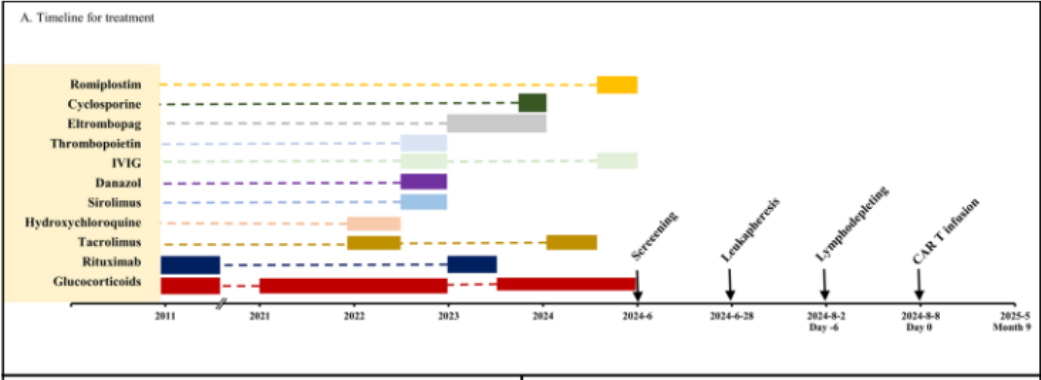
Anti-CD19 chimeric antigen receptor T cells in Evans syndrome of systemic lupus erythematosus

Annals of Hematol 2026

Min Lang¹ · Liying Peng² · Nan Jiang² · Mengtao Li² · Yan Zhang¹ · Xiaofeng Zeng² · Daobin Zhou¹

Patients chinois avec SLE : 0.47% ont un Evans
36 ans, CART chimériques anti CD19
Pic J7, détectables M6; CRS grade 1

Fig. 1 Treatment and indicators before and after CD19 CAR T cell infusion. Timeline for treatment (A); B-cell counts (B), hemoglobin (C), platelet (D), anti-dsDNA antibody (E), complement C3 (F) and reticulocytes (G), lactate dehydrogenase (H), and indirect bilirubin (I) before and after CD19 CAR T Cell infusion

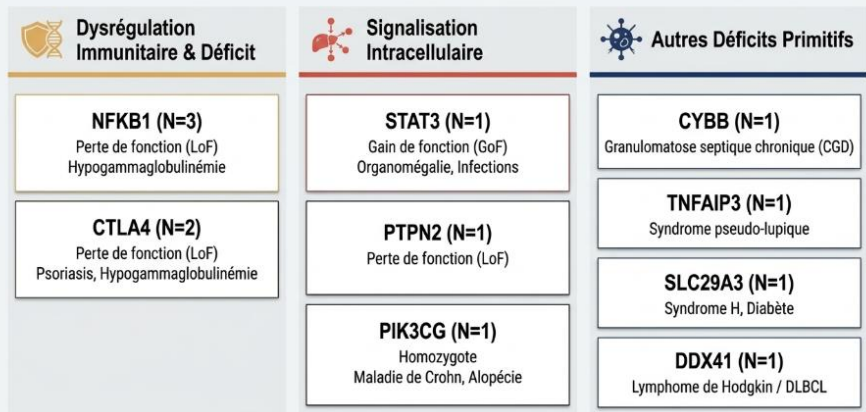


Whole Exome Sequencing of Adult Patients With Evans Syndrome Reveals Pathogenic Variants Associated With Autoimmunity

Etienne Cricks^{1,2} | Jehane Fadlallah³ | Morgane Cheminant⁴ | Jérémie Rosain^{5,6,7} | Jérémie Dion⁸ | Marion Malphettes⁹ | Benoit Faucher⁹ | Louis Terriou¹⁰ | Odile Souchaud-Debouvierie¹¹ | Thibault Comont¹² | Felipe Suarez² | Julie Graveleau¹² | Jérôme Hadjadj¹³ | Thomas Moulinet¹⁴ | Anne-Marie Ronchetti¹⁵ | Mikael Ebbo⁹ | Marie-Claude Stolzberg¹ | Camille Brunaud¹ | Duong Ho-Nhat¹ | Cécile Masson¹⁶ | Mélodie Perin¹⁶ | Gaëlle Richard-Colmant¹⁷ | Lise Willems¹⁸ | Gwénola Maigné¹⁹ | Marielle Roux-Sauvat²⁰ | Laurent Gilardin²¹ | Marie Gousseff²² | Adrien Bigot²³ | Antoine Froissart²⁴ | Guillaume Moulis^{25,26} | Mathieu Puyade¹¹ | Antoine Dossier²⁷ | David Boutbou¹⁴ | Delphine Gobert¹⁵ | Clément Gourguechon²⁸ | Bertrand Godeau² | Lionel Galicier² | Jean-François Viallard²⁹ | Sylvain Audia³⁰ | Claire Pieschi¹ | Olivier Hermine⁴ | Marc Michel¹ | Matthieu Mahévas³ | Frédéric Rieux-Laucat¹

Am J Hematol 2025

Cartographie des Variants Pathogènes (Panel SE)



Evans Syndrome: Analysis of 1255 Adult Cases in US Hospitals, Revealing Demographics, Associations, and Outcomes

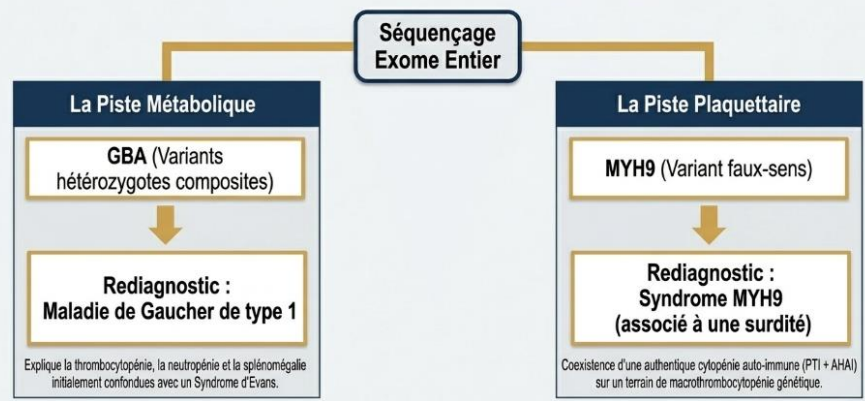
Patel et al, IJHOSCT 2025

Rushin Patel¹, Mrunal Patel², Fehmida Laxmidhar², Darshil Patel³, Zalak Patel⁴, Safia Shaikh⁵, Khushboo Lakhatariya²

Etude CERECAI 122 adultes Evans
4 décès

Au-delà du SE : Les Diagnostics Inattendus

Pour 2 patients (1,7 %), le WES a révélé une étiologie génétique distincte expliquant le phénotype clinique.



Age moyen 50 ans
Comorbidités : lupus, insuffisance rénale
Mortalité hospitalière 5.5%

Thrombotic Thrombocytopenic Purpura and Evans Syndrome: Validating and Exploring 20 Years of Routine Hospital Care

Lawrie et al, J Blood Med 2025

Registre danois 2000-2019
149 PTT, CIM10 validé 46%
110 Evans, CIM10 validé 59%

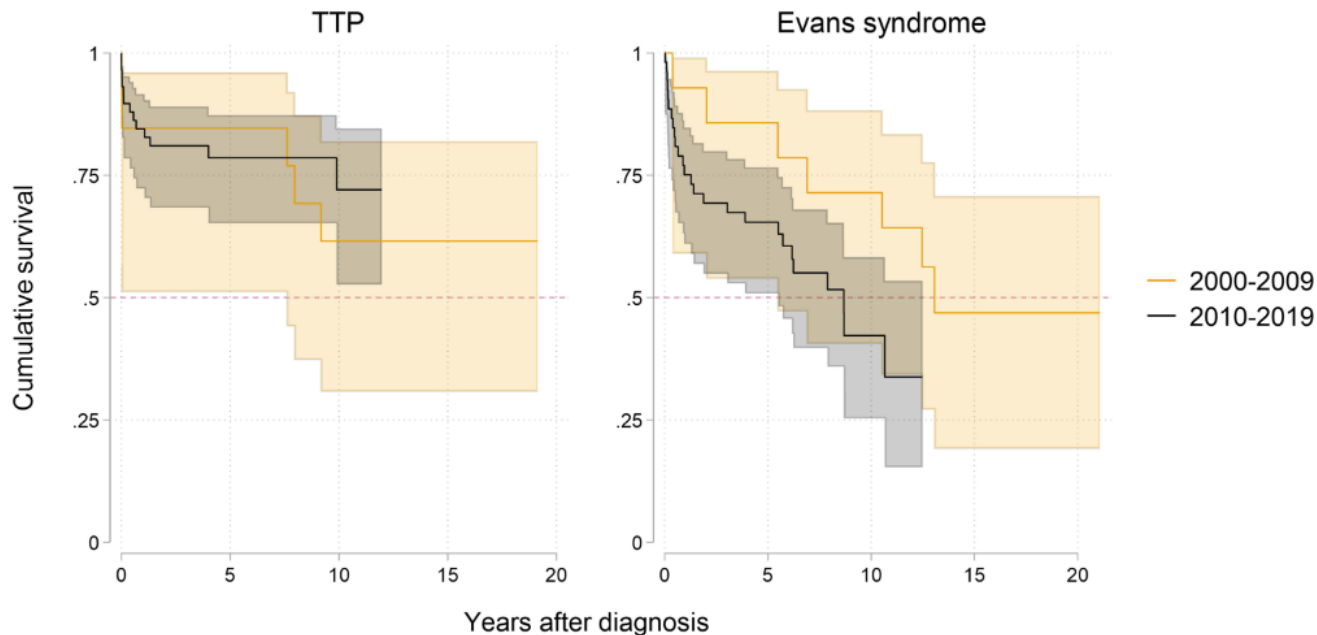


Figure 5 Kaplan-Meier survival estimates and 95% confidence intervals for confirmed TTP and ES patients registered in the Danish National Patient Registry 2000–2019 by diagnosis period.

Abbreviations: TTP, thrombotic thrombocytopenic purpura; ES, Evans syndrome.

Pediatric Evans Syndrome as a Multisystem Immune Disorder: A 13-Year Longitudinal Experience from a Single Academic Center

Dimitrios Karamitsos ¹, Ioanna Paraskevi Papandrea ¹, Nikoletta Rokidi ¹, Ioanna Saougou ², Chrysoula Kosmeri ² 
and Alexandros Makis ^{2,3,*} 

Ped Reports, 2026

Grèce, 6 enfants en 13 ans
Auto-immunité extra-hématologique : DID, thyroïde
Pas de dg génétique
Hétérogénéité, lourdeur du besoin thérapeutique

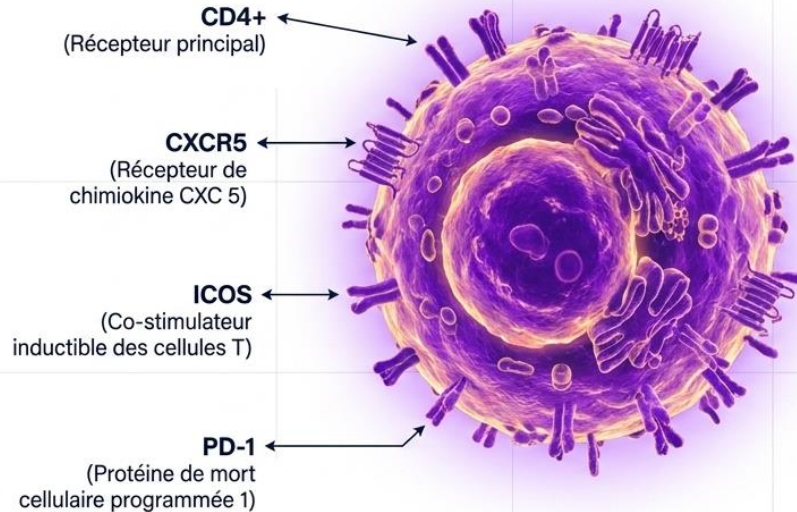
Predictive factors for severity and poor treatment response in children with Evans syndrome: A retrospective cohort study

Ben Khaled et al, Front Immunol 2026

Tunisie, 50 patients en 14 ans
41% dits secondaires, dont 38 IEI
18 IEI génétiques : ALPS 11, LRBA 3, WAS 2, ORAI 1 IPEX 1
16% mortalité
Facteurs associés à la sévérité : ATCD familiaux IEI, <2 ans, HSM, IgM anormales

Carte d'identité cellulaire : Les cellules cTfh

L'équivalent sanguin des cellules Tfh des tissus lymphoïdes.



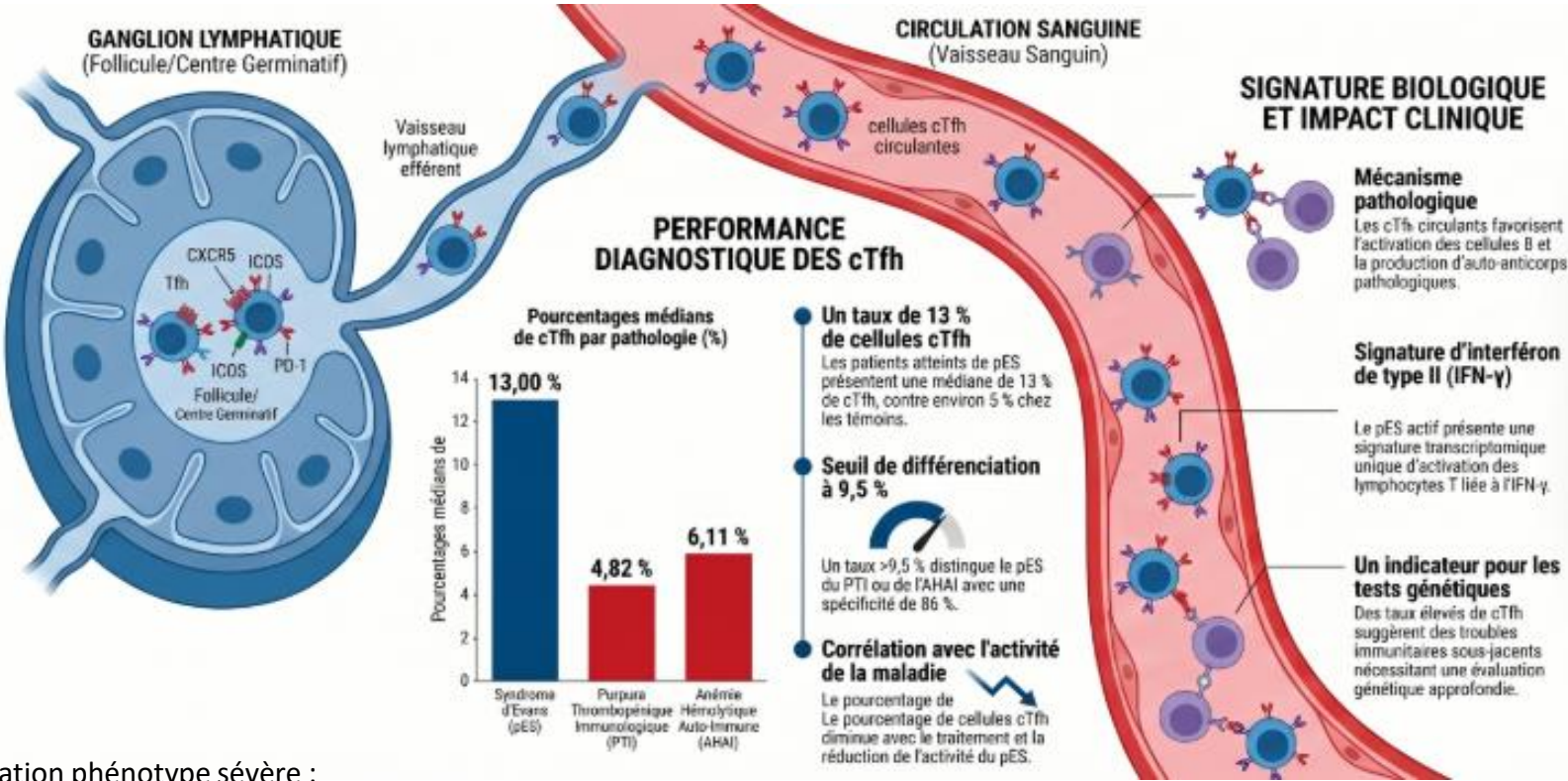
Rôle physiologique:	Soutien l'activation des cellules B, facilite la formation des centres germinatifs, stimule la production d'anticorps de haute affinité.
Risque pathologique:	Impliquées dans le développement d'auto-anticorps (lupus, sclérose en plaques, polyarthrite rhumatoïde).

Circulating T follicular helper cells as emerging biomarkers in pediatric Evans syndrome

Editorial Los Angeles, Stockholm
Harris et al, USA, 153 enfants avec pCAI

Haematologica 2026

by Taylor Olmsted Kim and John W. Semple



Corrélation phénotype sévère :
manifestations auto-immunes extra-hématologiques

Séquençage ARN unicellulaire / profils transcriptionnels cTfh, profils cytokiniques

Investigating Biomarkers for Inborn Errors of Immunity in a Prospective Study of Patients With Autoimmune Cytopenia

Zsuzsanna Gadl¹ | Cristina Meehan² | Melis Yilmaz³ | Boglarka Ujhazi³ | Paola Suhet³ | Rahim Miller³ | Joseph Dasso³ | Kranthi Nomula³ | Brady Franson³ | Marta Toth³ | Evan Potts³ | Merve Nida Gokbak⁴ | Sumal Gordon^{3,5} | Maryssa Ellison³ | Rachel Cruz³ | Alfred Asante-Korang³ | Frank Ayestaran Cassani^{7,14} | Marisol Betensky³ | Manish Butte^{6,9} | Meagan Anne Cooper¹⁰ | Erin Cockrell¹² | Andrew Galligan¹⁵ | Mark Glaum^{14,15} | Bodo Grimbacher¹⁶ | Manfred Fliegauf¹⁶ | Anna Meyer¹⁷ | Diana Milojevic¹⁸ | Mark Minor¹⁹ | Elvin M. Mendez²⁰ | Jonathan Metts²¹ | Dalme Nieves²² | Mel-Sing Ong²³ | Benjamin R. Oshrine⁹ | Priya Patel³ | John Prpich²⁴ | Jane Purser^{25,26} | Alina Ramirez² | David Rosenberg³⁴ | Amanda Schlefman¹⁸ | Ahmad Shaker²⁷ | Shalin Shah²⁸ | Bijal Shah²⁹ | Laisa Santiago³⁰ | Dana Obzut¹² | Panida Sriaroon^{30,31} | Akaluck Thatayatikom³² | Emily Weiss^{33,34} | Jennifer Mayer⁴ | Jocelyn R. Farmer^{35,36} | Krisztian Csomos^{3,17} | Don Eslin¹² | Irmel Ayala³⁸ | Emma Westermann-Clark³⁰ | Jolan E. Walter^{3,31}

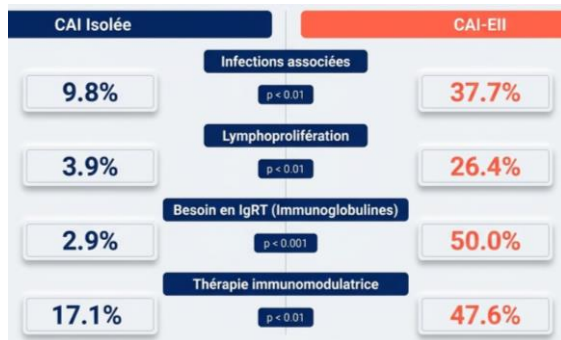
Ped Blood Cancer 2026

Etude multicentrique USA

104 pts, enfants adultes, 8 AHAI, 47 PTI, 39 Evans

84 panel NGS 207 et 291 gènes

53 IEI, mais seulement 27 génétiquement confirmés



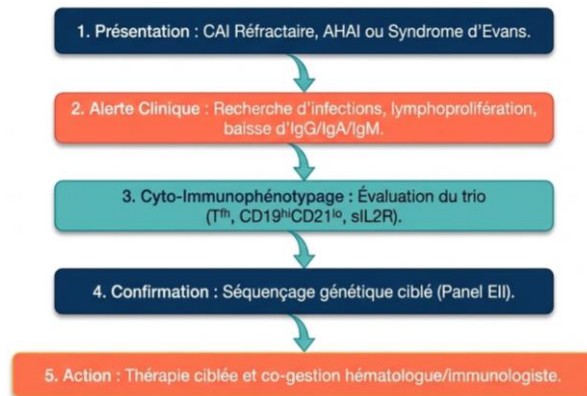
Signature immunologique / score / IEI

Expansion B naïves activées OR 1.91

Expansion B CD19 CD21low OR 2.73

Expansion cTfh CD4 folliculaires helper OR 3.89

Élévation de BAFF et sIL2R



Collaborations
hémato et immuno

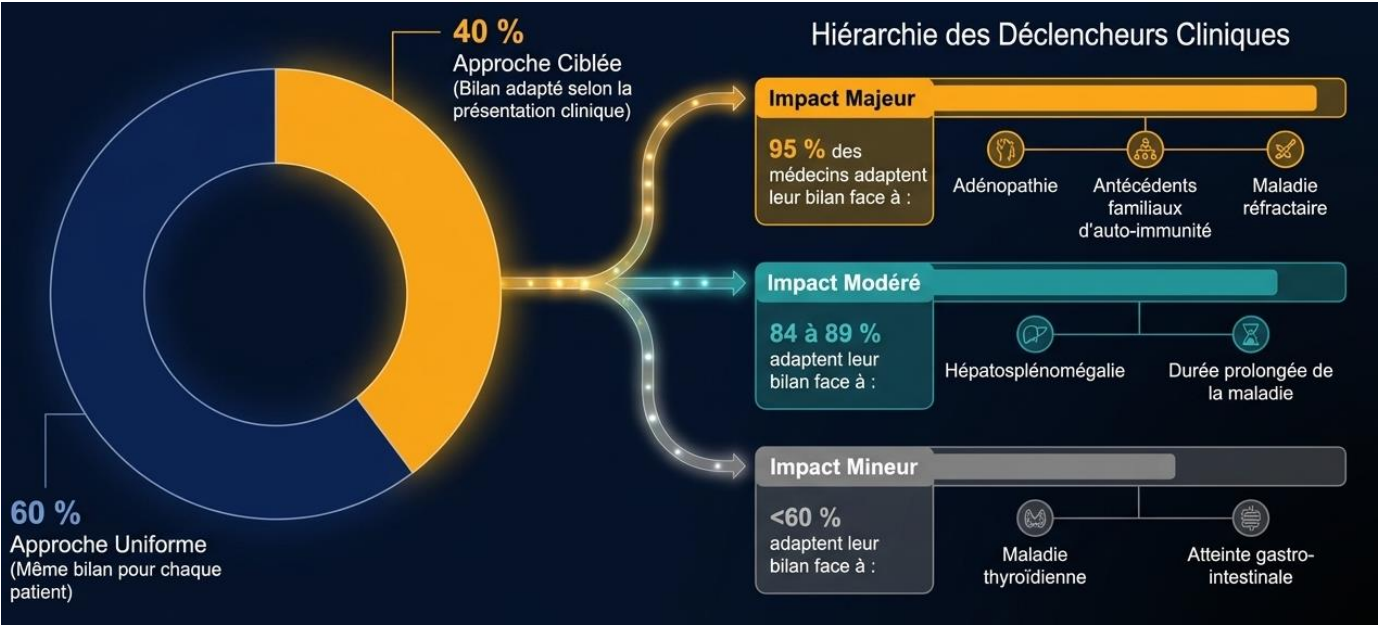
Etudes génétiques à systématiser

Pediatric Evans Syndrome Diagnostic Evaluation Patterns:
Survey Results From the Pediatric ITP Consortium of North
America

Taylor Olmsted Kim^{1,2} | Kirsty Hillier^{3,4} | Elizabeth Gunn⁵ | Sherif M. Badawy^{6,7} | Amanda B. Grimes^{8,9} |
Megan Gilbert¹⁰ | Allison Remiker¹¹ | Stephanie A. Fritch Lilla¹² | Shipra Kaicker¹³ | Michele P. Lambert^{14,15} |
Rachael F. Grace¹⁶ | Deirdra R. Terrell¹⁷

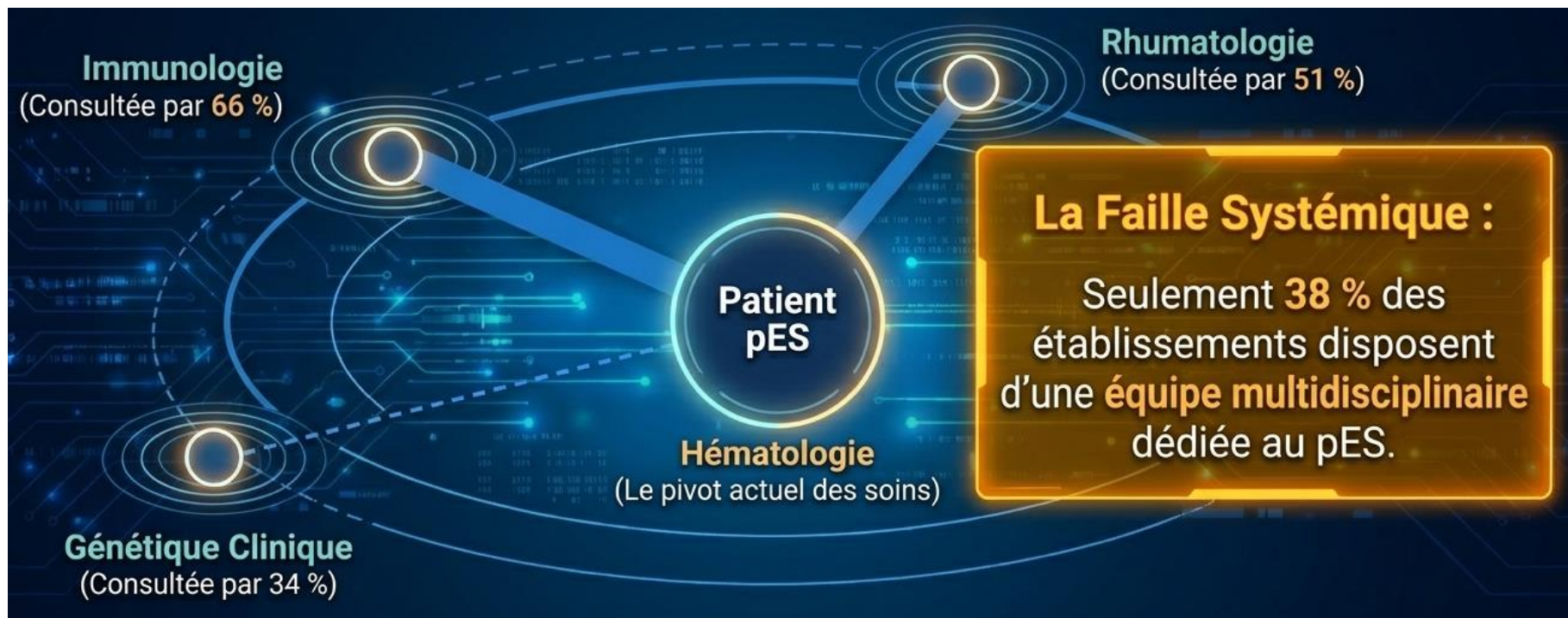
Ped Blood Cancer 2026

Consortium ICON, ASPHO, 13 hématologues
Revue littérature, Evans : survie 15 ans 84%
Enquête Mars-Mai 2024
18 questions, 2 relances, 47/67 (70%) réponses



Coombs	100%
IgG A M	96%
T, B	90%
DNTs	89%
ANA	89%
Panel NGS	77%
Sérologies vaccins	67%
Anti ADN	64%
C, Pu	60%
VS	37%
Panel cytokines	17%
BOM	15%

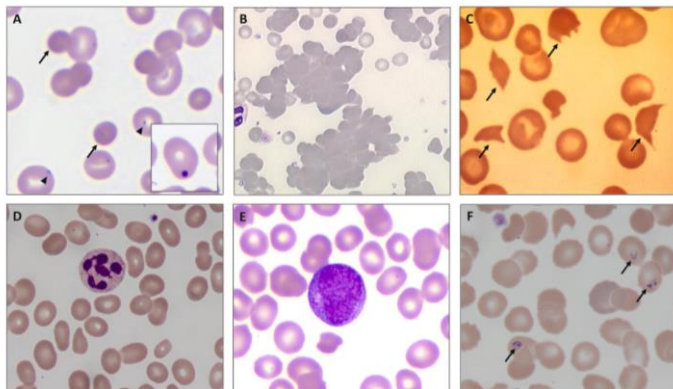
Délai dg médian IEI 7.4 ans
La génétique n'est plus une exception clinique, elle est devenue le pilier du diagnostic physiopathologique, pour proposer un traitement ciblé
Frein principal : assurances 86%, fardeau administratif, disponibilité des tests, gestion des inquiétudes des familles



L'impératif d'un consensus : standardiser les explorations au diagnostic
La condition absolue pour réduire la mortalité et améliorer le pronostic à long terme

Evans syndrome revisited

Debbie Jiang  , David J. Kuter 



Un pronostic plus sombre

Survie médiane de 7,2 ans, contre 12,7 ans pour le PTI seul.

Blood Review 2025

Hémorragies sévères	> 50%
Infections graves	33%
Thromboses	21%
Surrisque de mortalité	X6

Première Ligne

Corticoïdes (Prednisone 1 mg/kg/jour avec décroissance lente)
± **IgIV** (1 g/kg/jour) si risque hémorragique sévère lié à la thrombopénie.

Rechute ou Réfractaire

Deuxième Ligne (Maladie dépendante)

Rituximab (Réponse initiale 80%, mais durée médiane 16-31 mois)

OU

Splénectomie (Réponse à long terme 50% ; à éviter formellement dans l'ES secondaire en raison des risques thrombotiques/infectieux).

Soins de Support Ciblés

Pour le PTI isolé actif

Agonistes du récepteur de la TPO
(Eltrombopag, Romiplostim) — Attention:
Risque thrombotique de 17%.

Pour l'AHAI isolée active

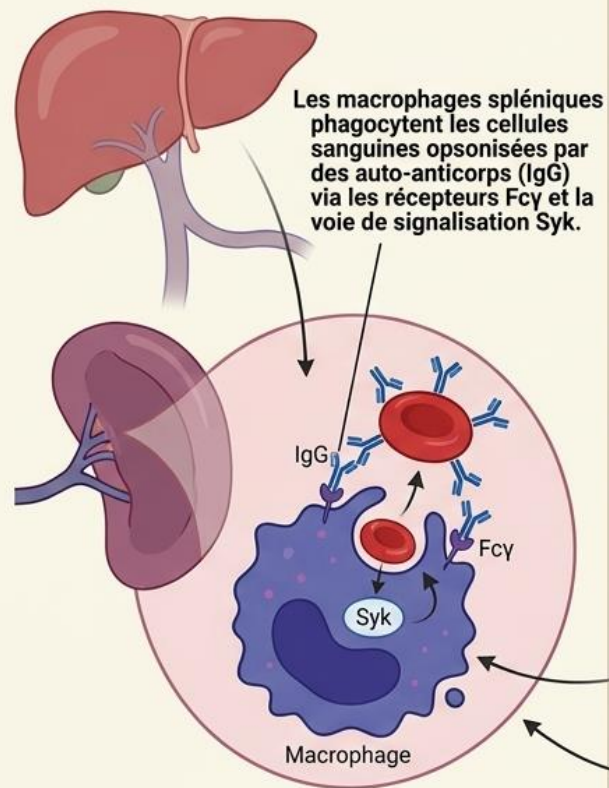
Agents stimulants
l'érythropoïèse (ASE).

Pour la NAI sévère avec infection

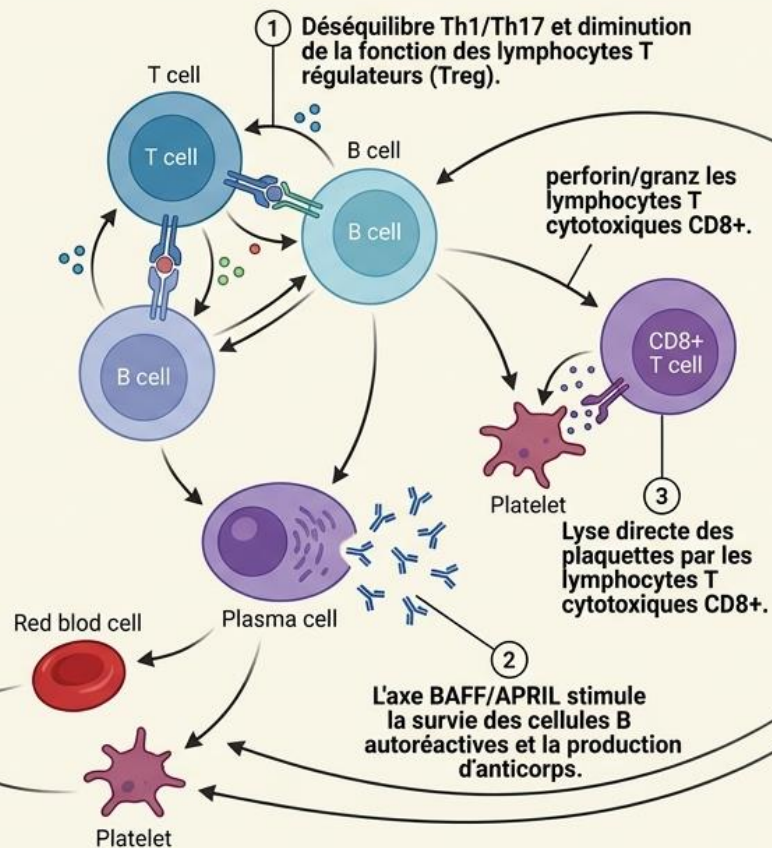
G-CSF.

Physiopathologie : La Cartographie de la Dysrégulation Immunitaire

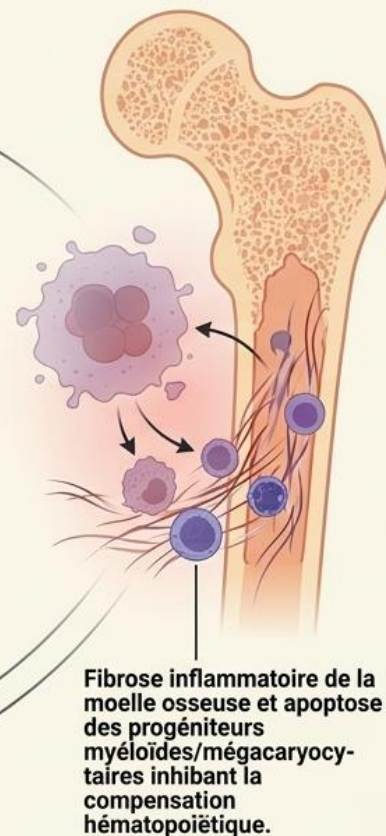
Zone 1: Clairance Réticulo-endothéliale



Zone 2: Dysfonctionnement T et B



Zone 3: Production Inadéquade



Le Futur Thérapeutique : Cartographie des Thérapies Moléculaires Ciblées

