

# Syndrome d'activation macrophagique

ESC\_HE\_004\_Overview

## Aperçu général

<b>Durée du scénario</b>	:	12 à 15 minutes.
<b>Public cible</b>	:	Étudiants de médecine, internes et résidents.
<b>Résumé</b>	:	Syndrome d'activation macrophagique lié à une pneumopathie sur un terrain d'immunodépression.
<b>Objectifs critiques</b>	:	<ul style="list-style-type: none"><li><input type="checkbox"/> Savoir identifier un syndrome d'activation macrophagique (SAM)</li><li><input type="checkbox"/> Connaître les causes principales du SAM,</li><li><input type="checkbox"/> Connaître la conduite à tenir devant un SAM.</li></ul>

# Syndrome d'activation macrophagique

ESC\_HE\_004\_Briefing

## Signes fonctionnels

<b>Patient(e)</b>	:	44 ans, sexe masculin
<b>Data</b>	:	Poids = 76 Kg, Taille = 176 cm
<b>SF</b>	:	Détresse respiratoire
<b>Début</b>	:	Rapidement progressif
<b>Signes associés</b>	:	Hémoptysie minime
<b>Mode d'admission</b>	:	Ramené par sa famille
<b>Signes critiques</b>	:	Altération majeure d l'état général

## Antécédents

<b>Médico-chirurgicaux</b>	:	Infection rétrovirale VIH+
<b>Toxiques</b>	:	Alcool-tabagique chronique
<b>Allergies</b>	:	RAS

## Signes physiques

<b>Fonction respiratoire</b>	:	FR = 30 c/min, cyanose, SLR, quelques crépitants, SpO2 = 82%			
<b>Fonction circulatoire</b>	:	FC = 130 bpm, PA = 100/70 mmHg, pâleur, pas de souffle			
<b>Fonction neurologique</b>	:	GCS = 15/15, pas de déficit, pupilles isocores réactives, pas de convulsion			
<b>Examen somatique</b>	:	Hépto-splénomégalie, rash cutané, ADP			
<b>Glycémie</b>	:	1,2 g/L	<b>Température</b>	:	38,6 °C

# Syndrome d'activation macrophagique

ESC\_HE\_004\_Scénario

## Check-list

Équipement
<input type="checkbox"/> Réanimation respiratoire
<input type="checkbox"/> Réanimation hémodynamique
<input type="checkbox"/> Chariot d'urgence
<input type="checkbox"/> Chariot de soins
<input type="checkbox"/> Moniteur multiparamétrique

Drogues
<input type="checkbox"/> Corticoïdes
<input type="checkbox"/> G-CSF
<input type="checkbox"/> Étoposide
<input type="checkbox"/> CIIIIG
<input type="checkbox"/> Antibacillaires
<input type="checkbox"/> Acide tranexamique

## Préparation du simulateur

- ☐ Simulateur HF, sexué masculin ou Patient standardisé
- ☐ Voie veineuse périphérique
- ☐ Vêtements simples, mouillés de sueurs

## Formateurs

- ☐ Instructeur 1 : technicien aux manettes
- ☐ Instructeur 2 : briefing et debriefing
- ☐ Instructeur 3 : debriefing
- ☐ Facilitateur 1 : senior de garde
- ☐ Facilitateur 2 : épouse du patient (interrogatoire)

# Syndrome d'activation macrophagique

ESC\_HE\_004\_Scénario

## Baseline

FR = 30  
SpO2 = 82  
EtCO2 = 30

FC = 130  
PA = 100/70  
ECG = RRS

AEG  
Pâle

## Interventions

TTT Pneumopathie

RAS

FC = 120  
PA = 110/60  
SpO2 = 97%  
T = 38,2 °C

SAM

Non

Oui





# Syndrome d'activation macrophagique

ESC\_HE\_004\_Programmation

## Baseline

FR = 30 c/min, SpO2 = 82%, quelques crépitants

FC = 130 bpm, PA = 100/70

EtCO2 = 30 mmHg

## Critical

Détresse respiratoire

Choc septique

Confusion

## Landing

FR = 12 c/min, SpO2 = 97%, pas de râles

FC = 120 bpm, PA = 110/70 mmHg

EtCO2 = 30 mmHg

# Syndrome d'activation macrophagique

ESC\_HE\_004\_Debriefing

## Fiche

- Le syndrome d'activation macrophagique est une maladie rare mais potentiellement fatale. Nous distinguons les SAM primaires des secondaires [SAMI = SAM d'origine infectieuse],
- Les signes cliniques comportent : fièvre, splénomégalie, hépatomégalie, adénopathies, rash cutané, signes neurologiques,
- Les signes biologiques : anémie, thrombopénie, neutropénie, élévation des transaminases, augmentation des LDH, hyperbilirubinémie, hyperferritinémie, hypertriglycémie, hypofibrinogénémie,
- L'examen de référence reste le myélogramme qui montre une hémophagocytose,
- Les étiologies du SAMI peuvent être virales, fongiques, parasitaires ou encore bactériennes,
- Les facteurs pronostiques sont : Âge > 30 ans, CIVD, Hb < 10 g/dL, Pq < 100000/mm<sup>3</sup>, Ferritinémie > 500 microg/L, Ictère, hyperbilirubinémie, Augmentation PAL.,
- Le traitement comporte 3 volets : symptomatique, anti-infectieux et spécifique [corticoïdes, étoposide].

## Objectifs techniques

- ☐ Savoir identifier un syndrome d'activation macrophagique (SAM)
- ☐ Connaître les causes principales du SAM,
- ☐ Connaître la conduite à tenir devant un SAM.

## CRM

- ☐ Teamwork
- ☐ Leadership
- ☐ Communication
- ☐ Anticipation
- ☐ Workload

	Résultat	Références
Hématies	3.1 $10^6/\mu\text{L}$	(3.50-5.30)
Hémoglobine	5.4 g/dL	(10.9-13.7)
Hématocrite	15.8 %	(34.0-40.0)
VGM	80.3 fl	(73.0-86.0)
CCMH	32.6 g/dL	(32.0-36.0)
Leucocytes	6.10 $10^3/\mu\text{L}$	(7.00-12.00)
Neutrophiles	52.0 %	
Soit	2.72 $10^3/\mu\text{L}$	(3.50-6.00)
Eosinophiles	0.6 %	
Soit	0.06 $10^3/\mu\text{L}$	(0.05-0.30)
Basophiles	0.5 %	
Soit	0.01 $10^3/\mu\text{L}$	(< 0.01)
Lymphocytes	10.5 %	
Soit	3.0 $10^3/\mu\text{L}$	(3.50-5.00)
Monocytes	6.0 %	
Soit	0.55 $10^3/\mu\text{L}$	(0.10-1.00)
Plaquettes	81 $10^3/\mu\text{L}$	(150-400)

# Hémostase

	Résultat	Références
Temps de Quick Patient	17.3 sec	
Taux de prothrombine	42 %	(70-140)
INR		
TCA Temps témoin	30 sec	
TCA Temps patient	50 sec	(25.0-35.0)
Fibrinogène	1.8 g/L	(2.00-4.00)

# Ionogramme

	Résultat	Références
Sodium (Na <sup>+</sup> )	140 mmol/L	(135-145)
Potassium (K <sup>+</sup> )	4,8 mmol/L	(3.5-5.5)
Calcium (Ca <sup>2+</sup> )	100 mg/L	(90-105)
Chlore (Cl <sup>-</sup> )	103 mmol/L	(100-105)
Glycémie	1.10 g/L	(0.70-1.10)
Urée	0.70 g/L	(0.10-0.50)
Créatinine	20 mg/L	(6-12)
GOT (ASAT)	200 UI/L	(< 35)
GPT (ALAT)	250 UI/L	(5-40)
Bilirubine	80 mg/L	(6-12)
CRP	100 mg/L	(< 10)
Albumine	30 g/L	(35-55)

# Gaz du sang

	Résultat	Références
pH	7.20	(7.35-7.45)
CO <sup>2</sup>	50 mmHg	(35-45)
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	15 mmol/L	(22-26)
PaO <sup>2</sup>	95 mmHg	(> 85)
SaO <sup>2</sup>	84 %	(95-100)
Lactates	3 mmol/L	(< 2)

# Ionogramme

	Résultat	Références
LDH	800 UI/L	(190-400)

# Ionogramme

	Résultat	Références
Triglycérides	3 g/L	(< 1,30)



# Marqueurs biologiques

	Résultat	Références
Ferritinémie	1200 microg/L	(20-350)

# Bactériologie

	Résultat	Références
BK crachats	positifs	

# Bactériologie

	Résultat	Références
Hémocultures	négatives	

# Bactériologie

	Résultat	Références
Ponction lombaire	ED négatif	
	< 3 éléments	

# Test rapide HIV



← **Bande témoin de la réaction**

← **Bande HIV**

Positif

**Conclusion :**

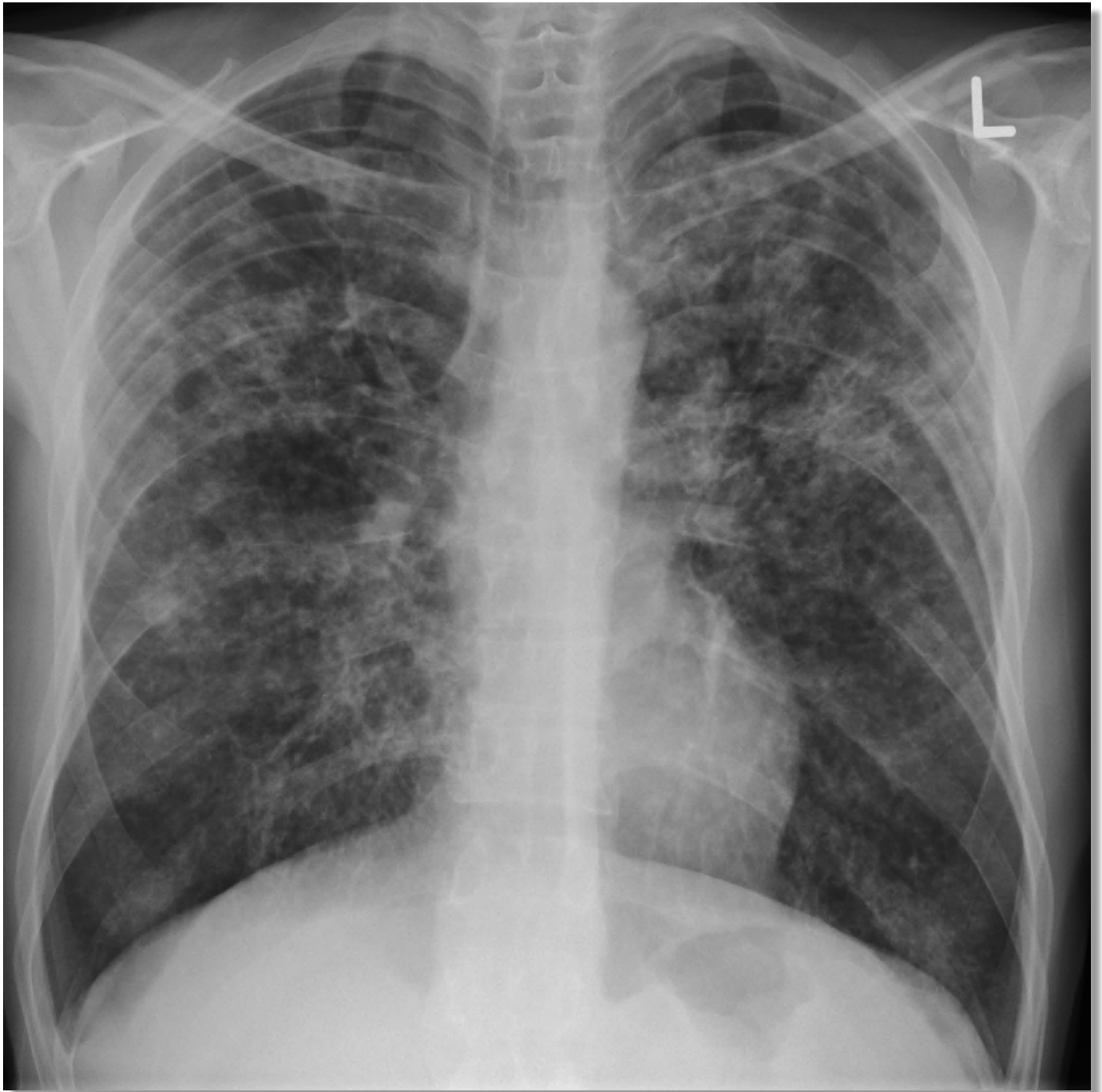
**Test positif.**

	Résultat	Références
--	----------	------------

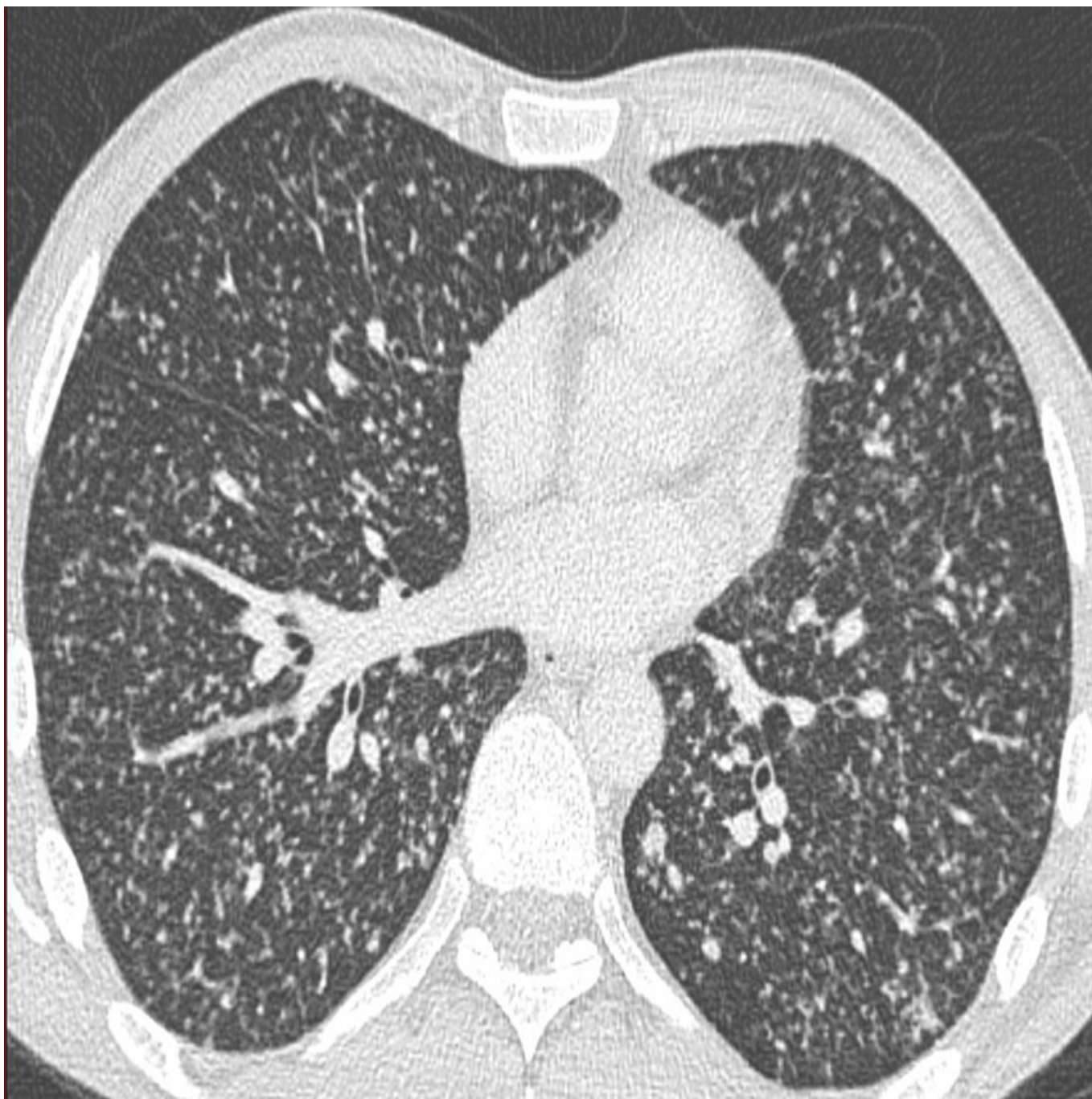
**Western Blot**

**Positif**

# Radiographie du poumon



# TDM thoracique





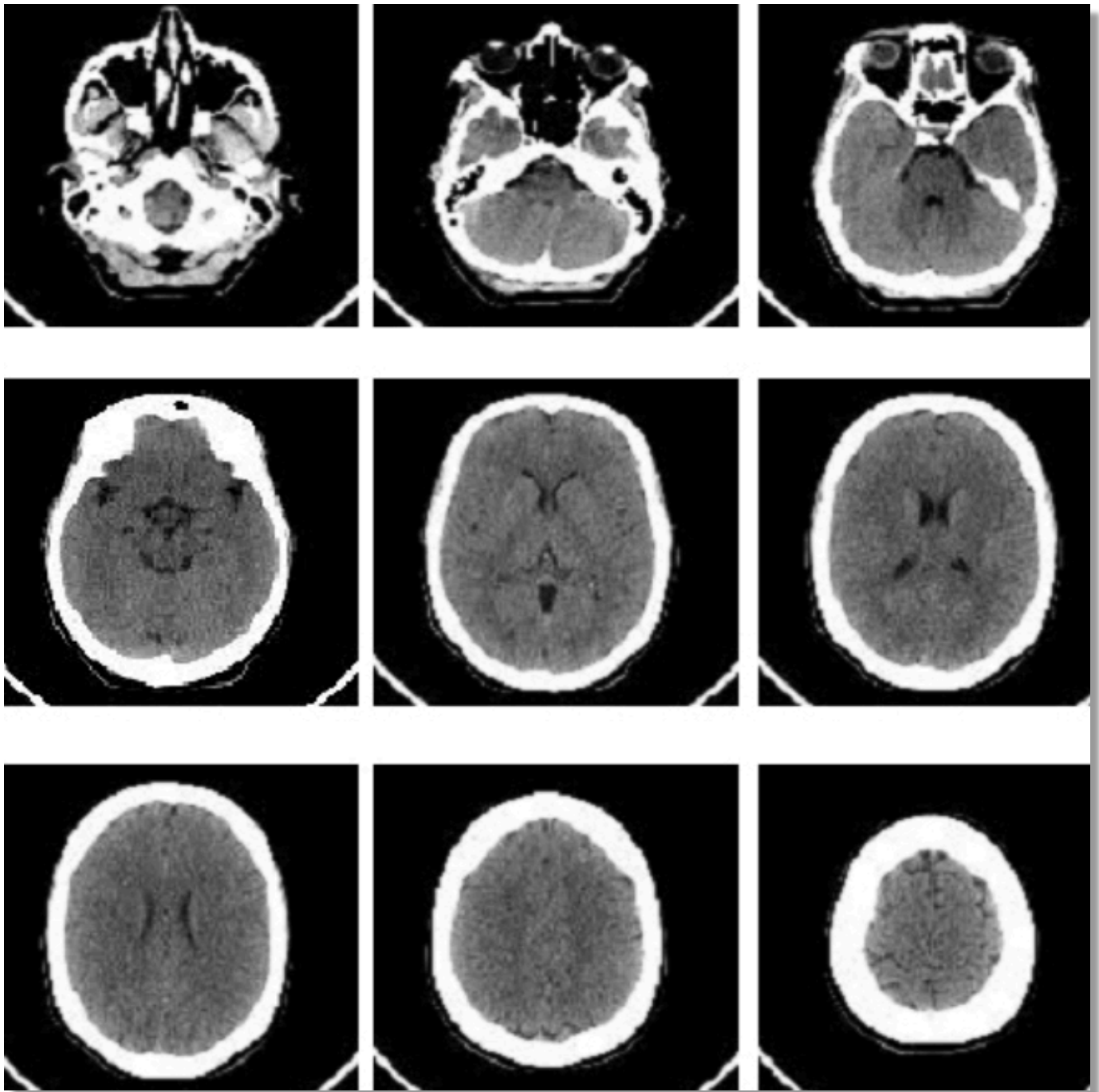
# Échographie abdominale



**Interprétation :**

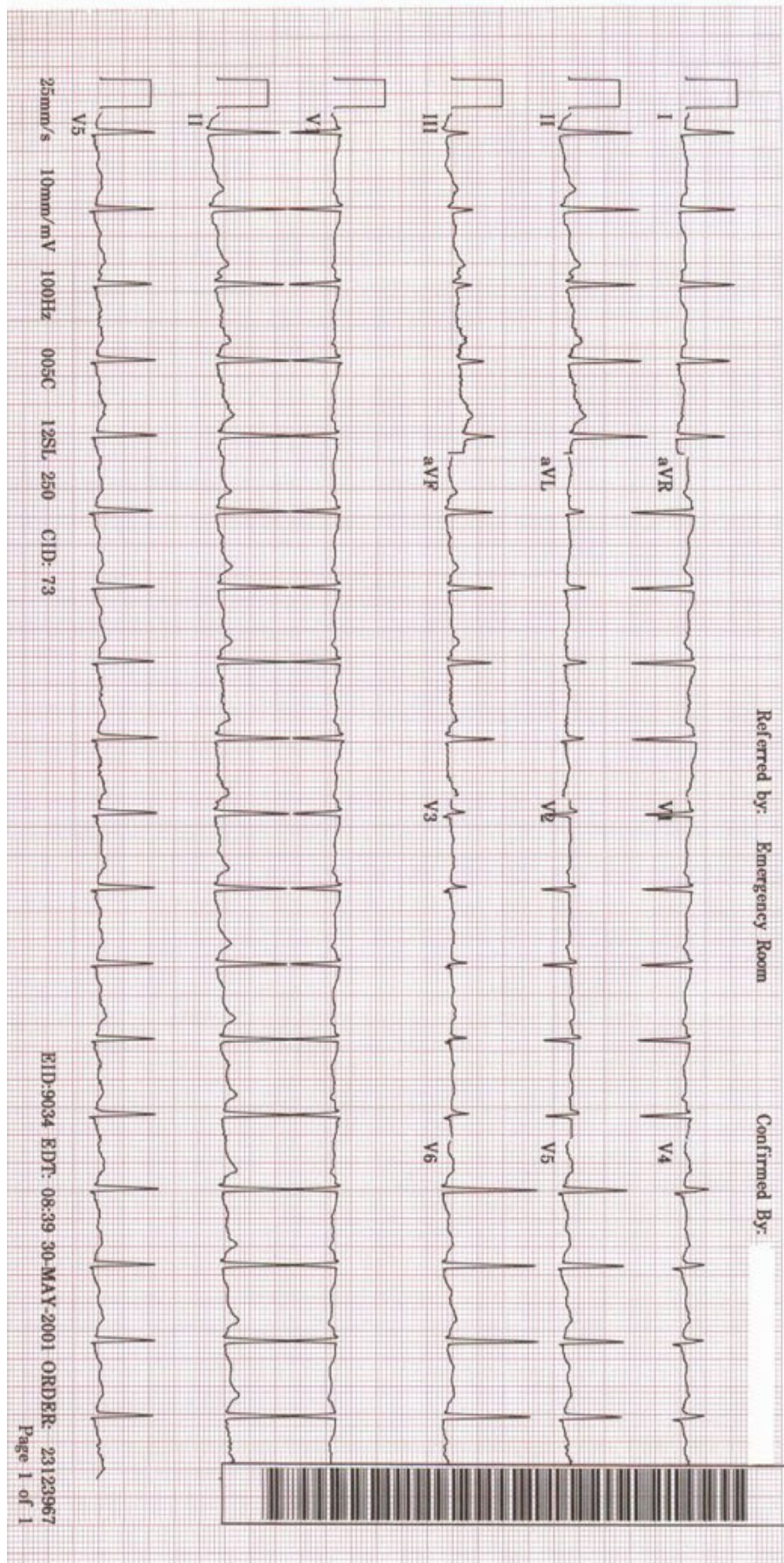
**Echographie abdominale normale**

# TDM Cérébrale



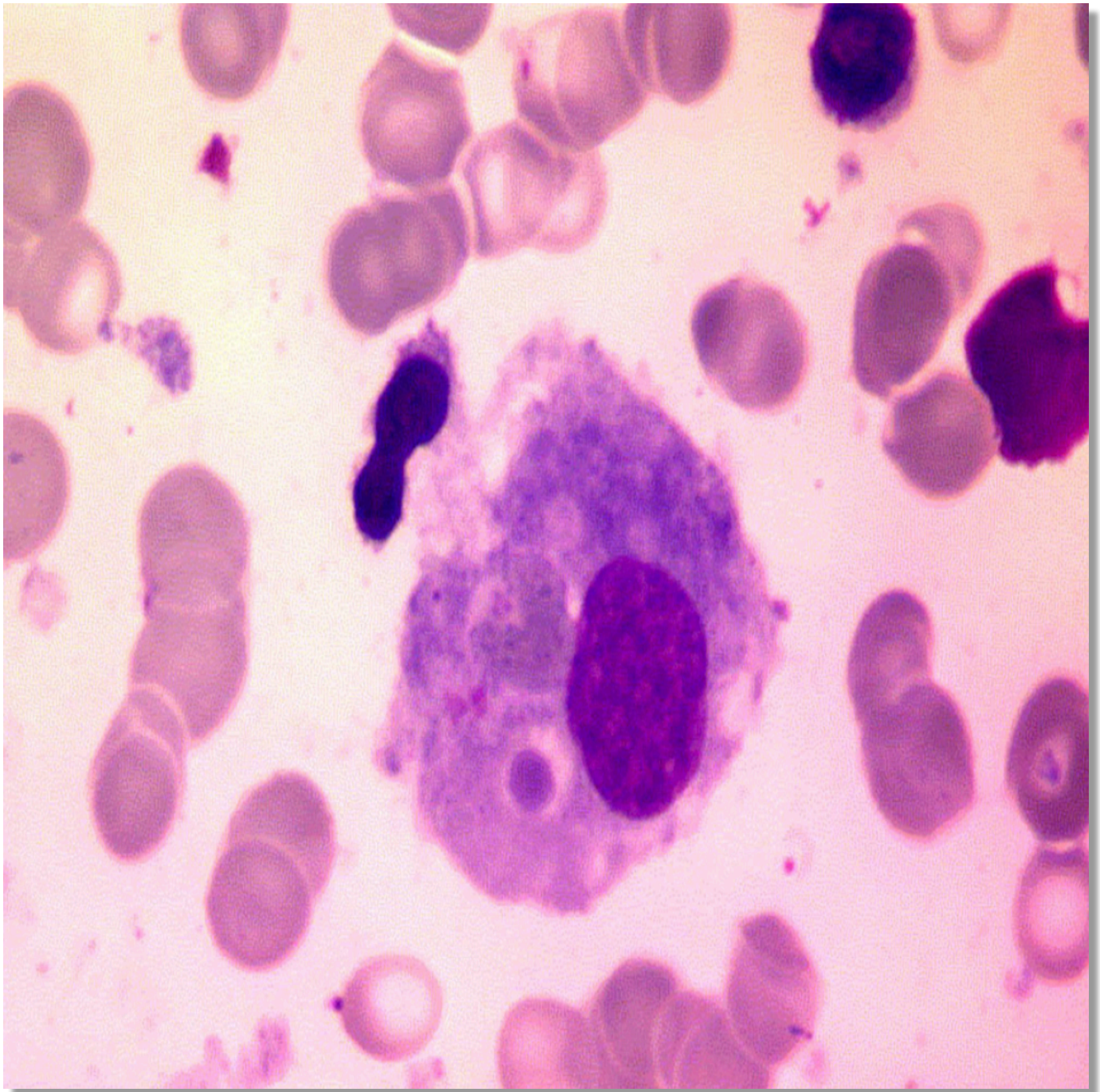
**Interprétation :**

**TDM cérébrale normale.**





# Myélogramme



**Interprétation :**

**Hémophagocytose (? syndrome d'activation macrophagique, à confronter aux données cliniques et biologiques).**