

Syndrome d'activation macrophagique

ESC_HE_004_Overview

Aperçu général

Durée du scénario : 12 à 15 minutes.

Public cible : Étudiants de médecine, internes et résidents.

Résumé : Syndrome d'activation macrophagique lié à une pneumopathie sur un terrain d'immunodépression.

Objectifs critiques :

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

Syndrome d'activation macrophagique

ESC_HE_004_Briefing

Signes fonctionnels

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

Antécédents

Médico-chirurgicaux	:	Infection rétrovirale VIH+
Toxiques	:	Alcool-tabagique chronique
Allergies	:	RAS

Signes physiques

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

Syndrome d'activation macrophagique

ESC_HE_004_Scénario

Check-list

Équipement	Drogues
<input type="checkbox"/> Réanimation respiratoire	<input type="checkbox"/> Corticoïdes
<input type="checkbox"/> Réanimation hémodynamique	<input type="checkbox"/> G-CSF
<input type="checkbox"/> Chariot d'urgence	<input type="checkbox"/> Étoposide
<input type="checkbox"/> Chariot de soins	<input type="checkbox"/> CIIIIG
<input type="checkbox"/> Moniteur multiparamétrique	<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, hypertriglycéridémie, 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, CVD, Hb < 10 g/dL, Pq < 100000/mm³, 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⁺)	140 mmol/L	(135-145)
Potassium (K⁺)	4,8 mmol/L	(3.5-5.5)
Calcium (Ca²⁺)	100 mg/L	(90-105)
Chlore (Cl⁻)	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 ²	50 mmHg	(35-45)
HCO ₃ ⁻	15 mmol/L	(22-26)
PaO ²	95 mmHg	(> 85)
SaO ²	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



Positif

Conclusion :

Test positif.

Résultat

Références

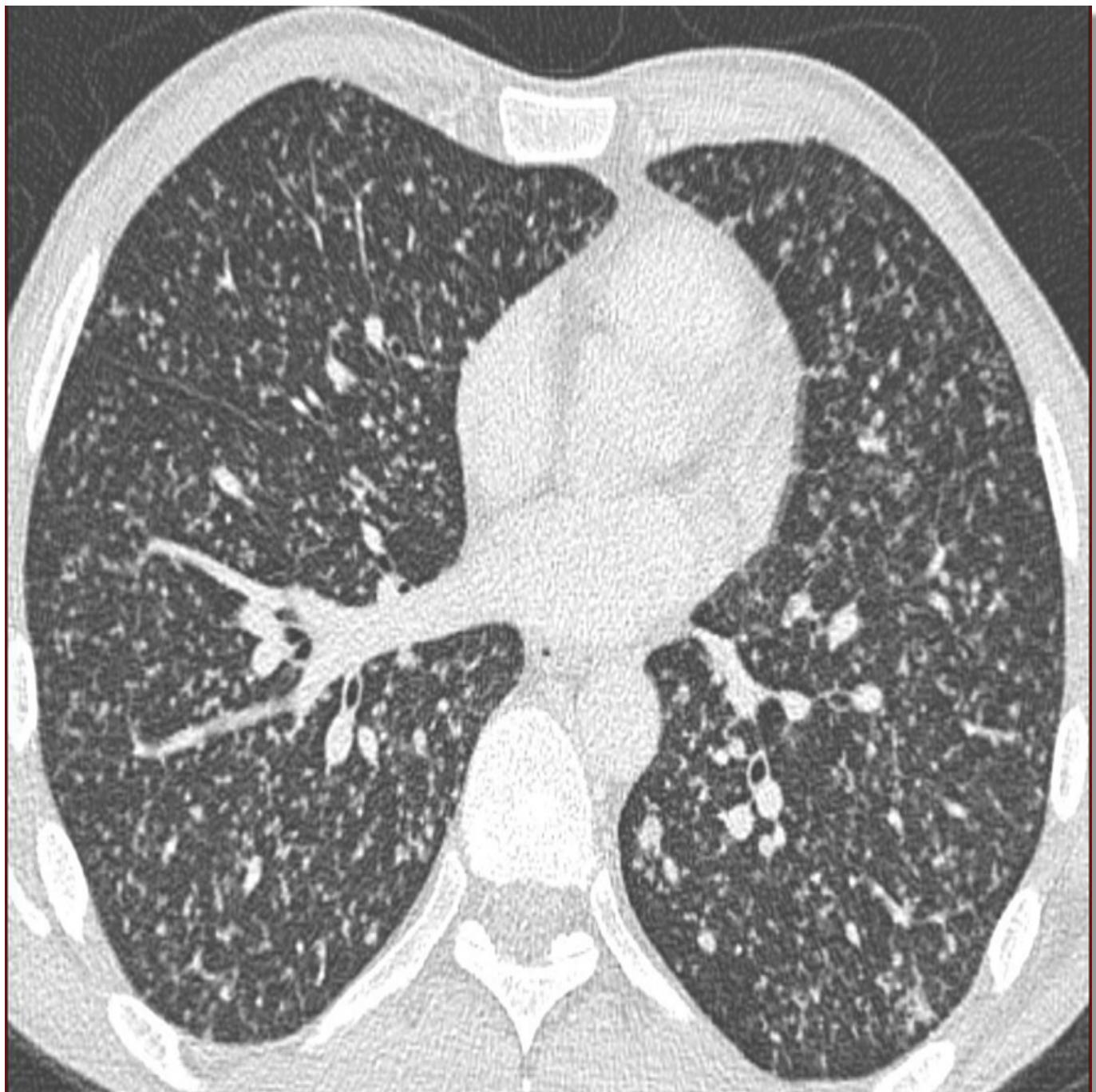
Western Blot

Positif

Radiographie du poumon



TDM thoracique



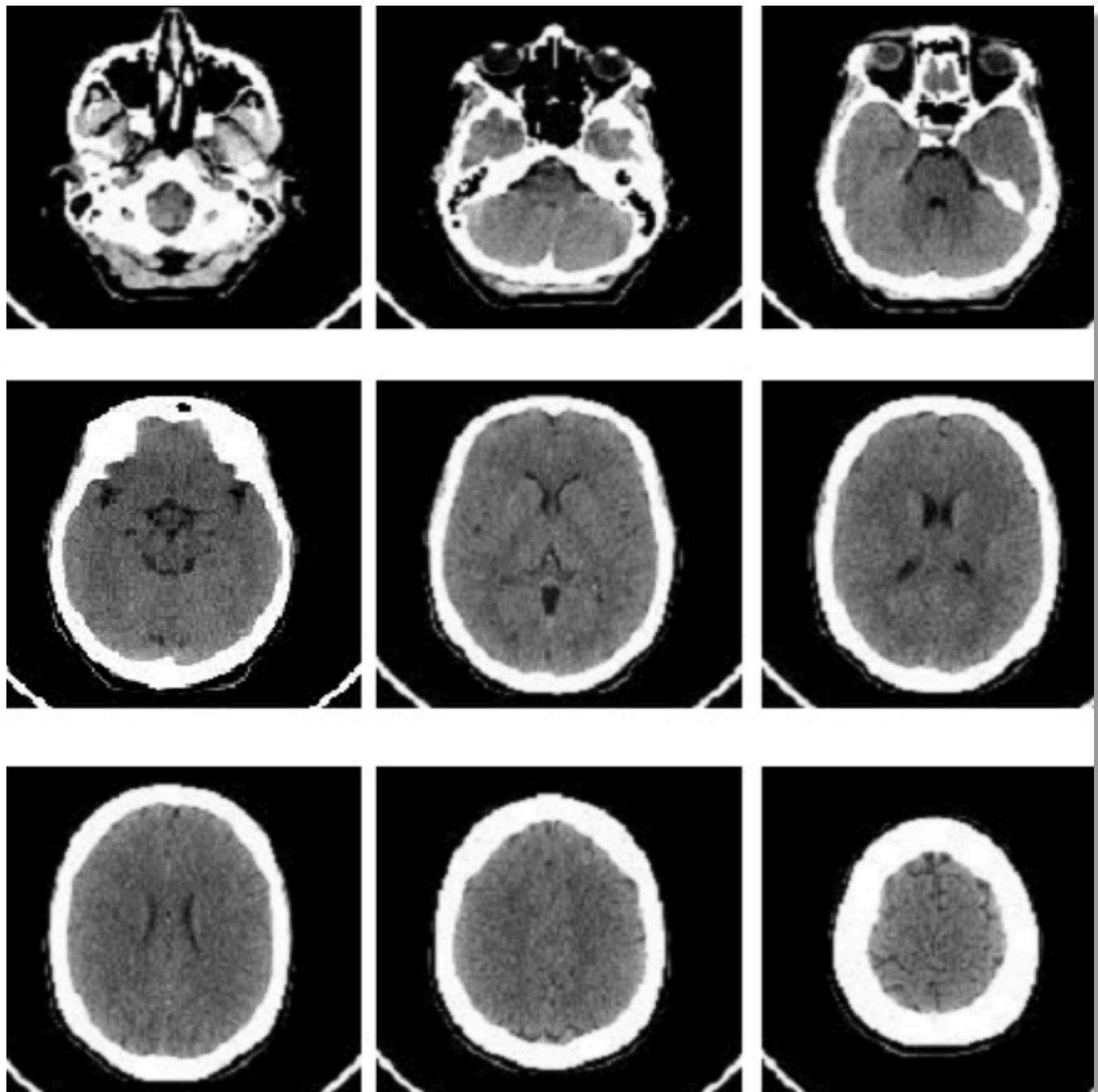
Échographie abdominale



Interprétation :

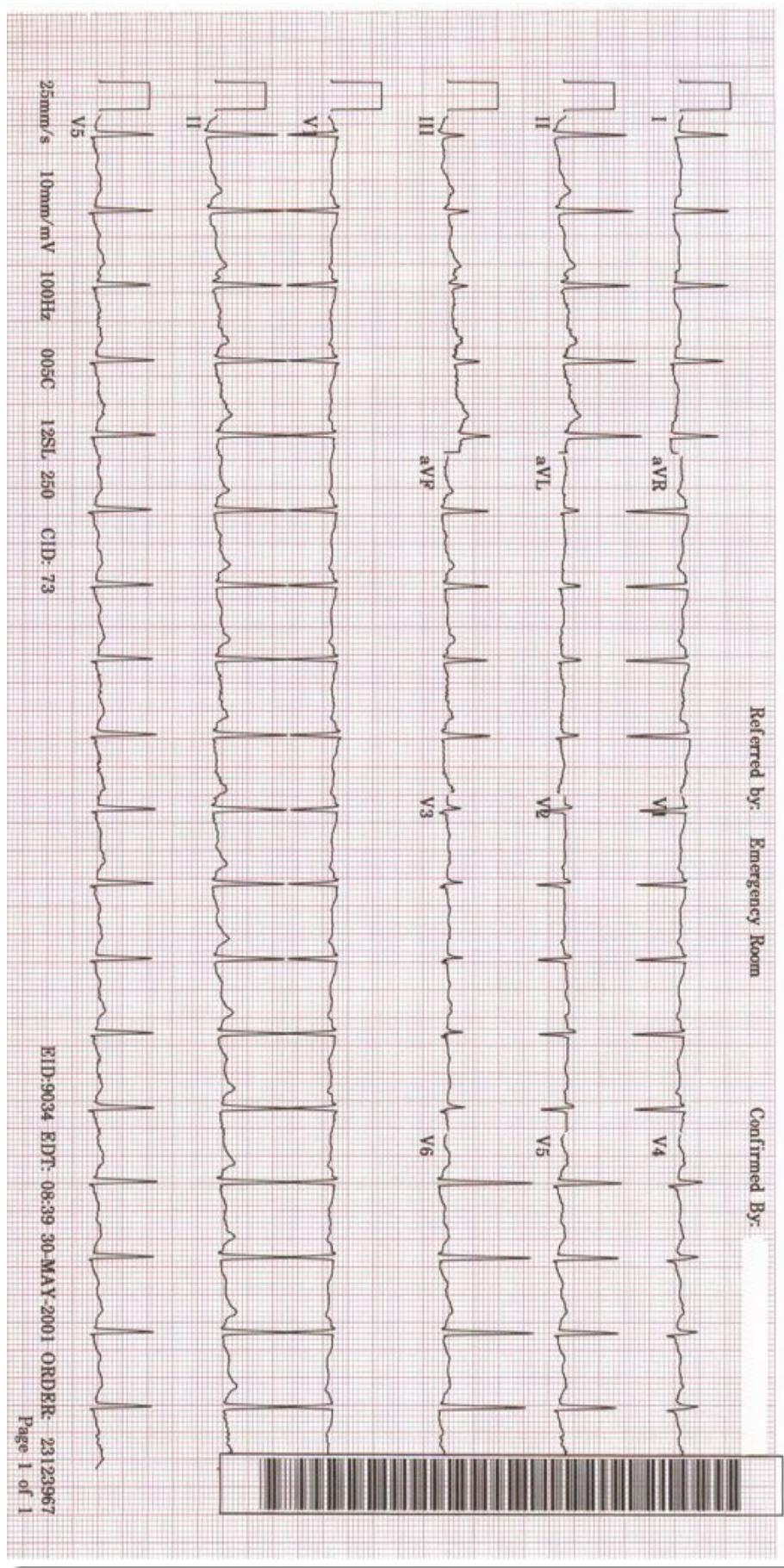
Echographie abdominale normale

TDM Cérébrale

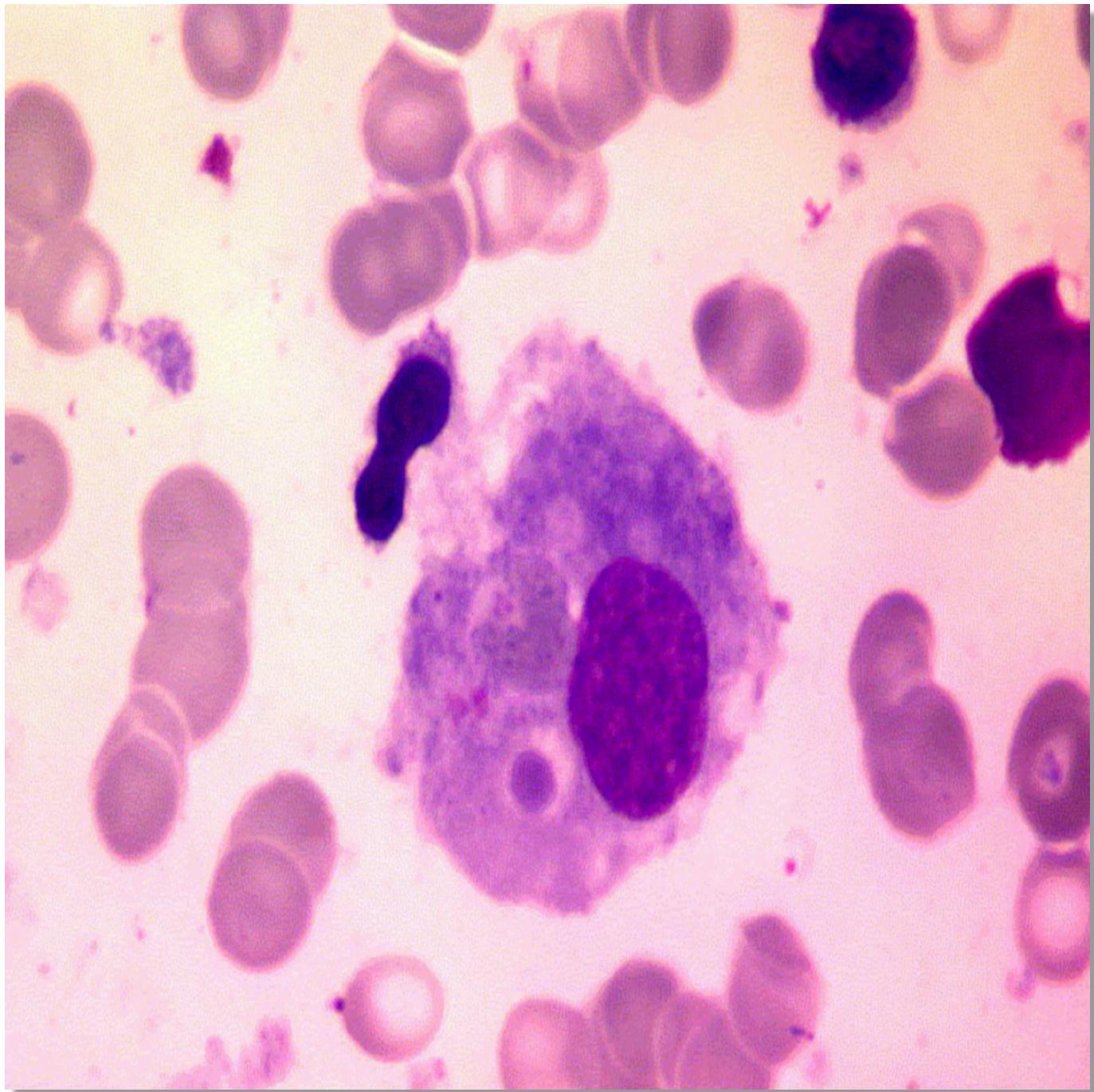


Interprétation :

TDM cérébrale normale.



Myélogramme



Interprétation :

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