

Syndrome catastrophique APL

ESC_VX_004_Overview

Aperçu général

Durée du scénario : 12 à 15 minutes.

Public cible : Étudiants de médecine, internes et résidents.

Résumé : Patiente de 28 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, se présente pour confusion, abdomen aigu, gêne respiratoire et altération de l'état général. Elle présente des thrombi aigus dans plusieurs organes. Il s'agit d'un syndrome catastrophique des antiphospholipides.

Objectifs critiques :

- Définir le syndrome catastrophique des antiphospholipides,
- Identifier les différentes complications,
- Hiérarchiser les examens complémentaires,
- Mettre en œuvre les thérapeutiques symptomatiques et spécifiques.

Syndrome catastrophique APL

ESC_VX_004_Briefing

Signes fonctionnels

Patient(e)	:	28 ans, sexe féminin
Data	:	Poids = 60 Kg, Taille = 162 cm
SF	:	douleurs abdominales
Début	:	rapidement progressif
Signes associés	:	gêne respiratoire, altération de l'état général
Mode d'admission	:	ramenée par sa famille
Signes critiques	:	confusion et malaise

Antécédents

Médico-chirurgicaux	:	RAS
Toxiques	:	RAS
Médicaments	:	RAS

Signes physiques

Fonction respiratoire	:	FR = 30 c/min, discrète cyanose, SLR, râles crépitants, pas de râles, SpO2 = 84%			
Fonction circulatoire	:	FC = 130 bpm, PA = 200/100 mmHg, pas de pâleur, souffle indéterminé			
Fonction neurologique	:	GCS = 14/15, pas de déficit, pupilles isocores réactives, patiente agitée, pas de convulsion			
Examen somatique	:	Livido, ulcère de jambes, abdomen ballonné			
Glycémie	:	1,2 g/L	Température	:	37,2 °C

Syndrome catastrophique APL

ESC_VX_004_Scénario

Check-list

Équipement	Drogues
<input type="checkbox"/> Réanimation respiratoire	<input type="checkbox"/> HNF
<input type="checkbox"/> Réanimation hémodynamique	<input type="checkbox"/> Méthylprédnisolone
<input type="checkbox"/> Chariot d'urgence	<input type="checkbox"/> Immunosuppresseurs
<input type="checkbox"/> Chariot de soins	<input type="checkbox"/> Cyclophosphamide
<input type="checkbox"/> Moniteur multiparamétrique	<input type="checkbox"/> CIIIIG
	<input type="checkbox"/> Immunoglobulines
	<input type="checkbox"/> Échanges plasmatiques

Préparation du simulateur

- Simulateur HF, sexué féminin
- Voie veineuse périphérique
- Vêtements simples, mouillés (sueurs)

Formateurs

- | | |
|---|---------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Instructeur 1 : | technicien aux manettes |
| <input type="checkbox"/> Instructeur 2 : | briefing et debriefing |
| <input type="checkbox"/> Instructeur 3 : | debriefing |
| <input type="checkbox"/> Facilitateur 1 : | senior de garde |
| <input type="checkbox"/> Facilitateur 2 : | maman de la patiente (interrogatoire) |

Syndrome catastrophique APL

ESC_VX_004_Scénario

Baseline

FR = 30
SpO₂ = 84
EtCO₂ = 30

FC = 130
PA = 200/100
ECG = RRS

Confuse 14/15
Agitée

**TTT Défaillance
multiviscérale**

Interventions

RAS

FC = 140
PA = 150/90
SpO₂ = 90%

TTT CAPS

Non



Oui



Syndrome catastrophique APL

ESC_VX_004_Programmation

Baseline

FR = 34 c/min, SpO2 = 84%, râles crépitants

FC = 130 bpm, PA = 200/100 mmHg

EtCO2 = 30 mmHg

Critical

Persistante de l'instabilité hémodynamique

Détresse respiratoire

Landing

FR = 12 c/min, SpO2 = 99%, pas de râles

FC = 150 bpm, PA = 90/60 mmHg

EtCO2 = 30 mmHg

Syndrome catastrophique APL

ESC_VX_004_Debriefing

Fiche

- Le syndrome catastrophique des antiphospholipides (CAPS) est caractérisé par l'apparition rapide de thromboses multiples atteignant avec préférence la microcirculation en présence d'anticorps antiphospholipides,
- En quelques jours, survient un tableau de défaillance multiviscérale pouvant associer un syndrome de détresse respiratoire, une atteinte rénale avec hypertension artérielle sévère, une atteinte neurologique centrale, une myocardiopathie et des manifestations digestives ou cutanées,
- Le CAPS complique moins de 1 % des syndromes des antiphospholipides (SAPL), qu'ils soient primaires ou associés à un lupus systémique. Il peut être inaugural et donc révélateur du SAPL (50 % des cas environ), ou survenir en cours d'évolution,
- La survenue du CAPS est volontiers favorisée par une infection, un geste chirurgical ou un arrêt transitoire de l'anticoagulation,
- La mortalité à court terme du CAPS a diminué au cours de la dernière décennie et est actuellement inférieure à 30 %,
- Les principaux diagnostics différentiels sont les autres microangiopathies thrombotiques et la thrombopénie induite par l'héparine,
- Le traitement curatif du CAPS repose sur l'association empirique d'une anticoagulation efficace, d'une corticothérapie et soit d'échanges plasmatiques soit de perfusions d'immunoglobulines intraveineuses à fortes doses. Le cyclophosphamide est ajouté s'il existe un lupus systémique,
- La prévention du CAPS repose sur une prise en charge adaptée de la période périopératoire lorsqu'une intervention chirurgicale ne peut être évitée, sur le traitement rapide des épisodes infectieux et sur l'éducation des patients atteints de SAPL.

Objectifs techniques

- Définir le syndrome catastrophique des antiphospholipides,
- Identifier les différentes complications,
- Hiérarchiser les examens complémentaires,
- Mettre en œuvre les thérapeutiques symptomatiques et spécifiques.

CRM

- Teamwork
- Leadership
- Communication
- Anticipation
- Workload



Interprétation :

Livido réticularis.



Interprétation :

Ulcère de jambe.

	Résultat	Références
Hématies	3.1 $10^6/\mu\text{L}$	(3.50-5.30)
Hémoglobine	8.4 g/dL	(10.9-13.7)
Hématocrite	19.8 %	(34.0-40.0)
VGM	80.3 fl	(73.0-86.0)
CCMH	32.6 g/dL	(32.0-36.0)
Leucocytes	14.10 $10^3/\mu\text{L}$	(7.00-12.00)
Neutrophiles	52.0 %	
Soit	7.72 $10^3/\mu\text{L}$	(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	4.0 $10^3/\mu\text{L}$	(3.50-5.00)
Monocytes	6.0 %	
Soit	0.55 $10^3/\mu\text{L}$	(0.10-1.00)
Plaquettes	91 $10^3/\mu\text{L}$	(150-400)
Schizocytes	±	

Hémostase

	Résultat	Références
Temps de Quick Patient	20.3 sec	
Taux de prothrombine	42 %	(70-140)
INR		
TCA		
Temps témoin	30 sec	
TCA		
Temps patient	50 sec	(25.0-35.0)
Fibrinogène	1.6 g/L	(2.00-4.00)

Ionogramme

	Résultat	Références
Sodium (Na⁺)	126 mmol/L	(135-145)
Potassium (K⁺)	5,8 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	1.90 g/L	(0.10-0.50)
Créatinine	50 mg/L	(6-12)
GOT (ASAT)	160 UI/L	(< 35)
GPT (ALAT)	200 UI/L	(5-40)
Albumine	35 g/L	(35-55)

Ionogramme

	Résultat	Références
CRP	110 mg/L	(< 10)

Marqueurs biologiques

	Résultat	Références
Troponine	1,20 ng/mL	(< 0.01)

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	65 mmHg	(> 85)
SaO ²	87 %	(95-100)
Lactates	4 mmol/L	(< 2)

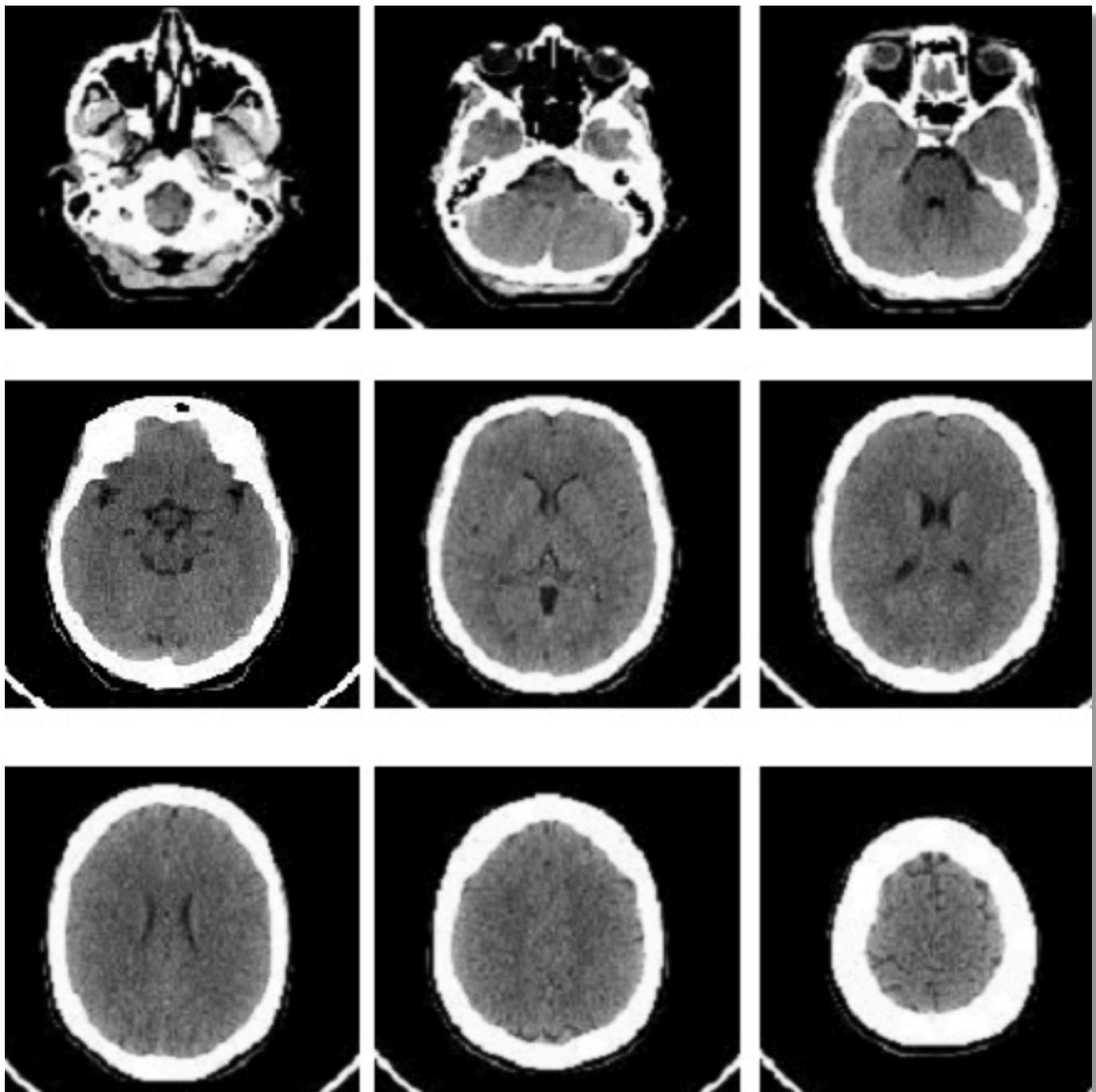
Marqueurs biologiques

	Résultat	Références
AC anticoagulant circulant LA	+++	
AC anticardiolipine	+++	
AC anti-β2 Glycoprotéine I	+++	

Cortisolémie

	Résultat	Références
Cortisol	150 µg/dL	(275-685)

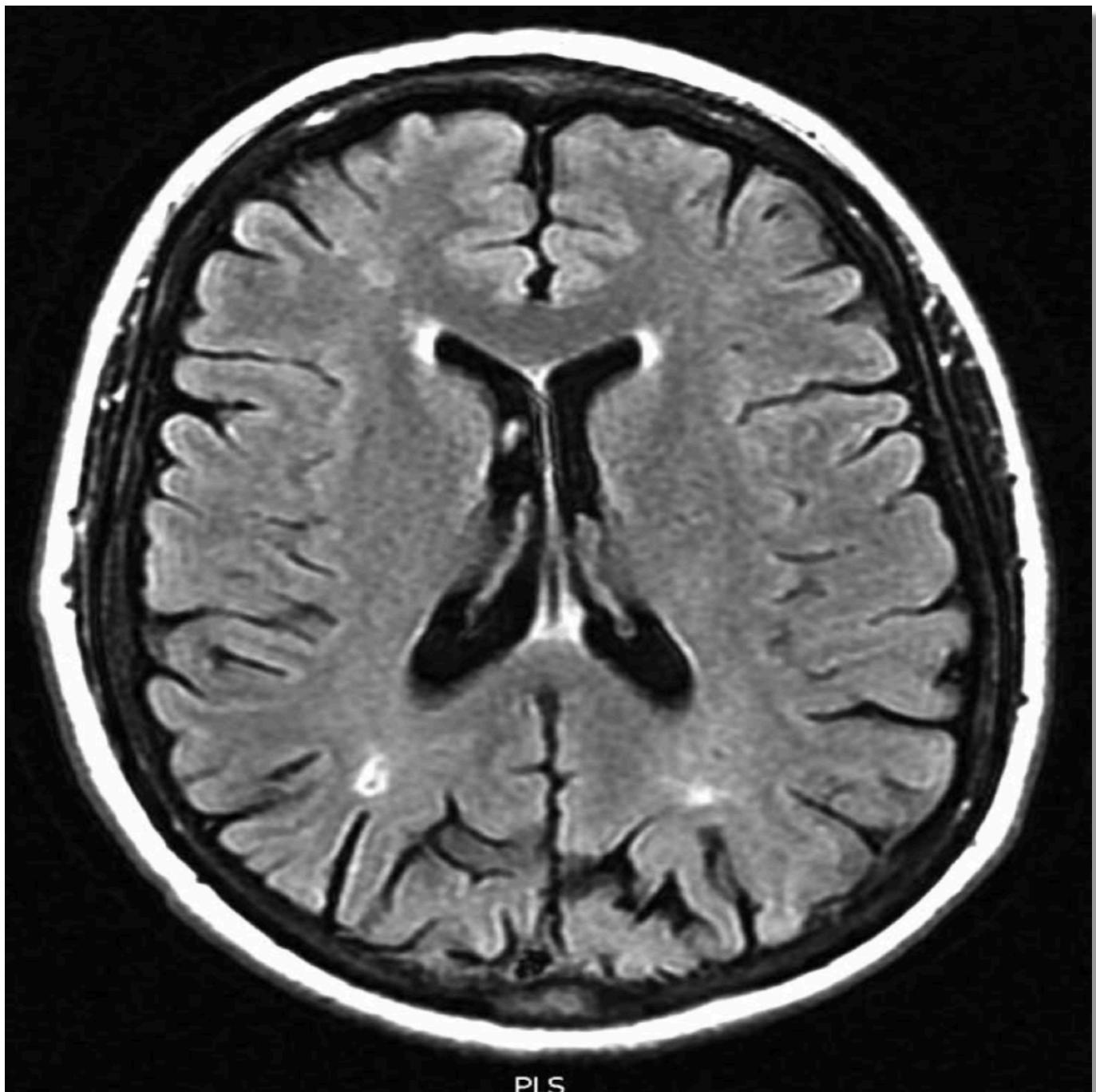
TDM Cérébrale



Interprétation :

Discret œdème cérébral. Doute sur des plages d'ischémie. A compléter éventuellement par une IRM.

IRM Cérébrale



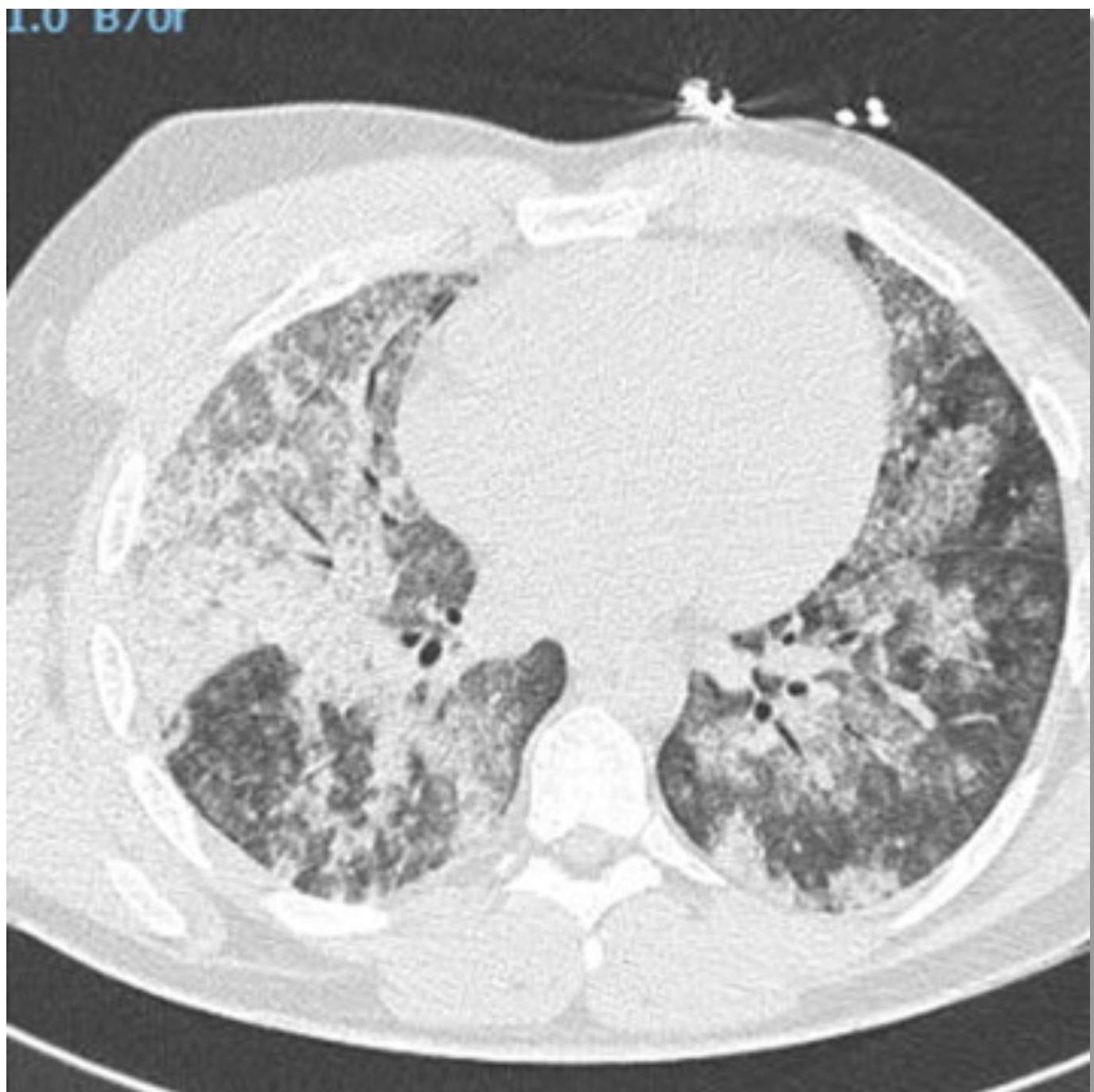
Interprétation :

Multiples zones d'ischémie cérébrale, d'âge différent.

Radiographie du poumon

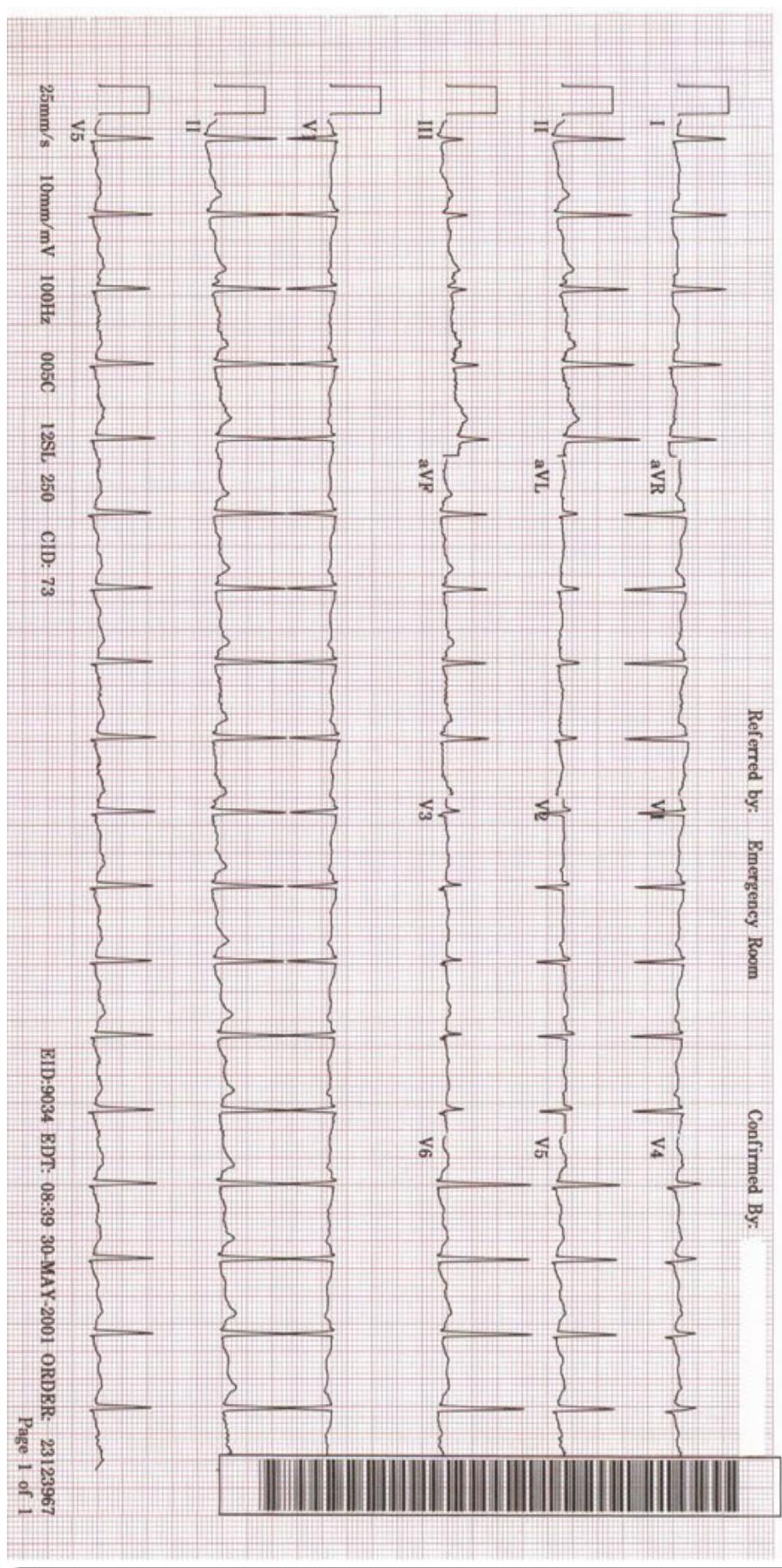


TDM thoracique

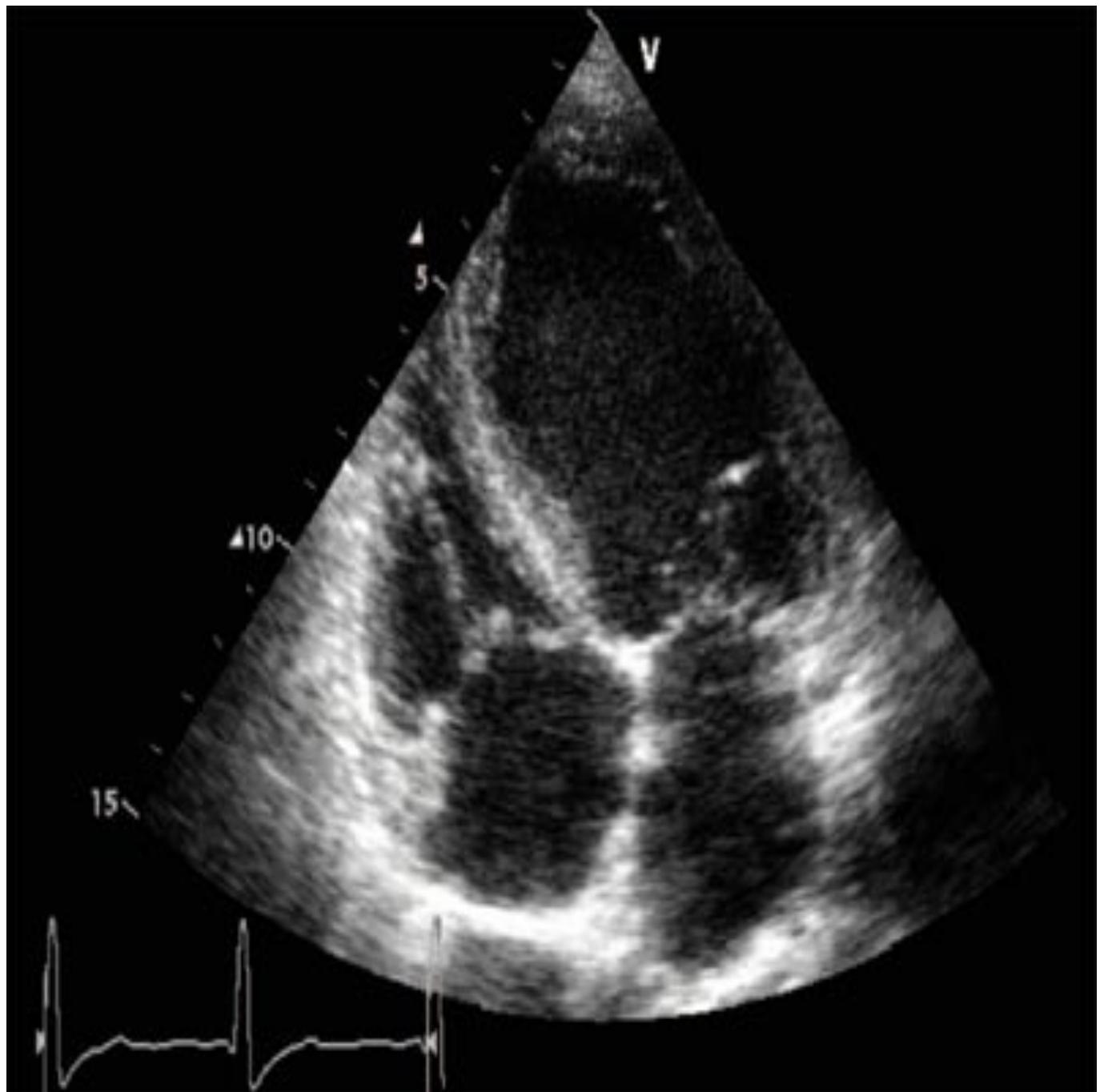


Interprétation :

Hémorragie intra-alvéolaire avec multiples zones d'infarctus pulmonaire.



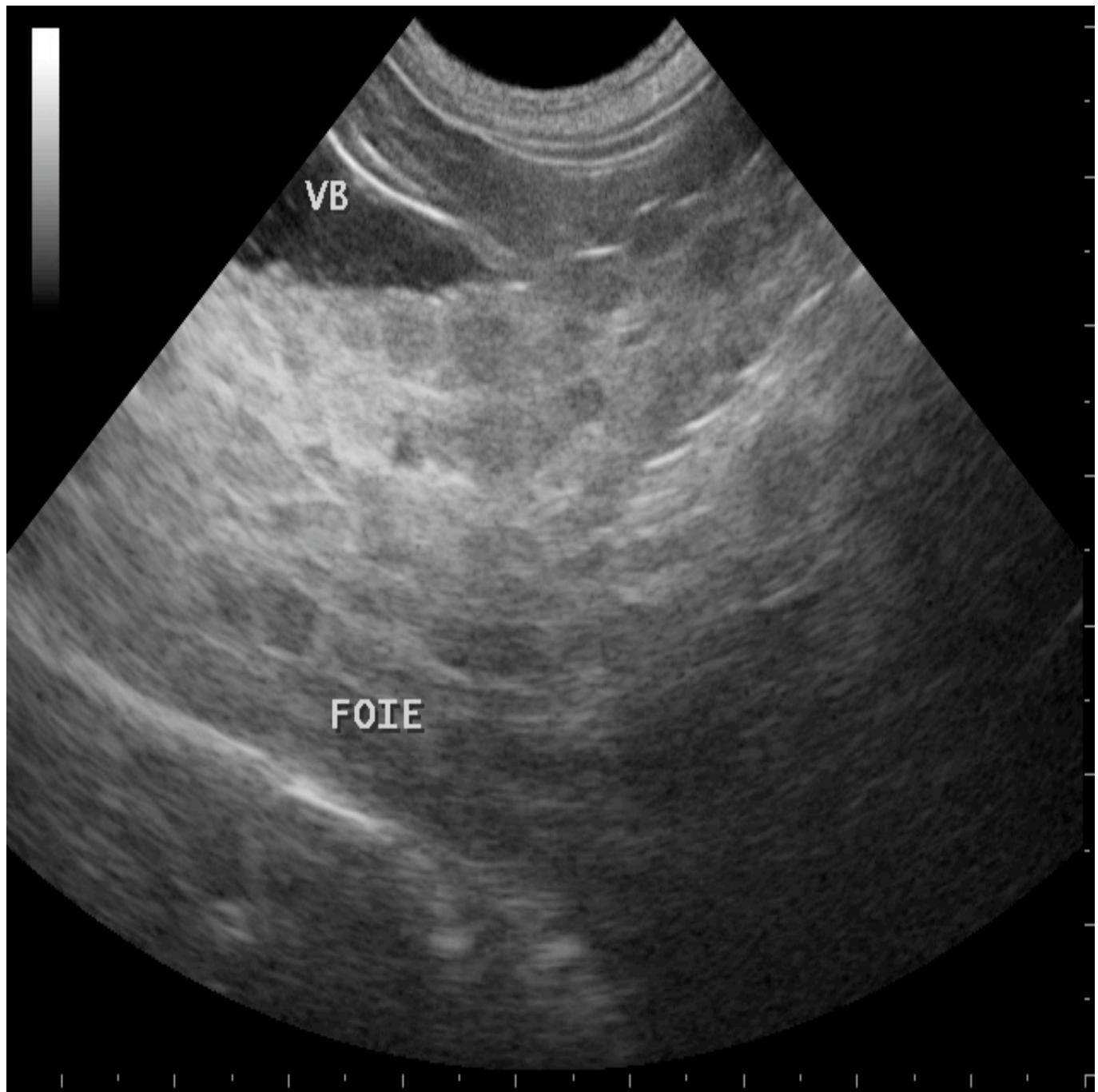
Échocardiographie



Interprétation :

Aspect de myocardiopathie ischémique aigue.

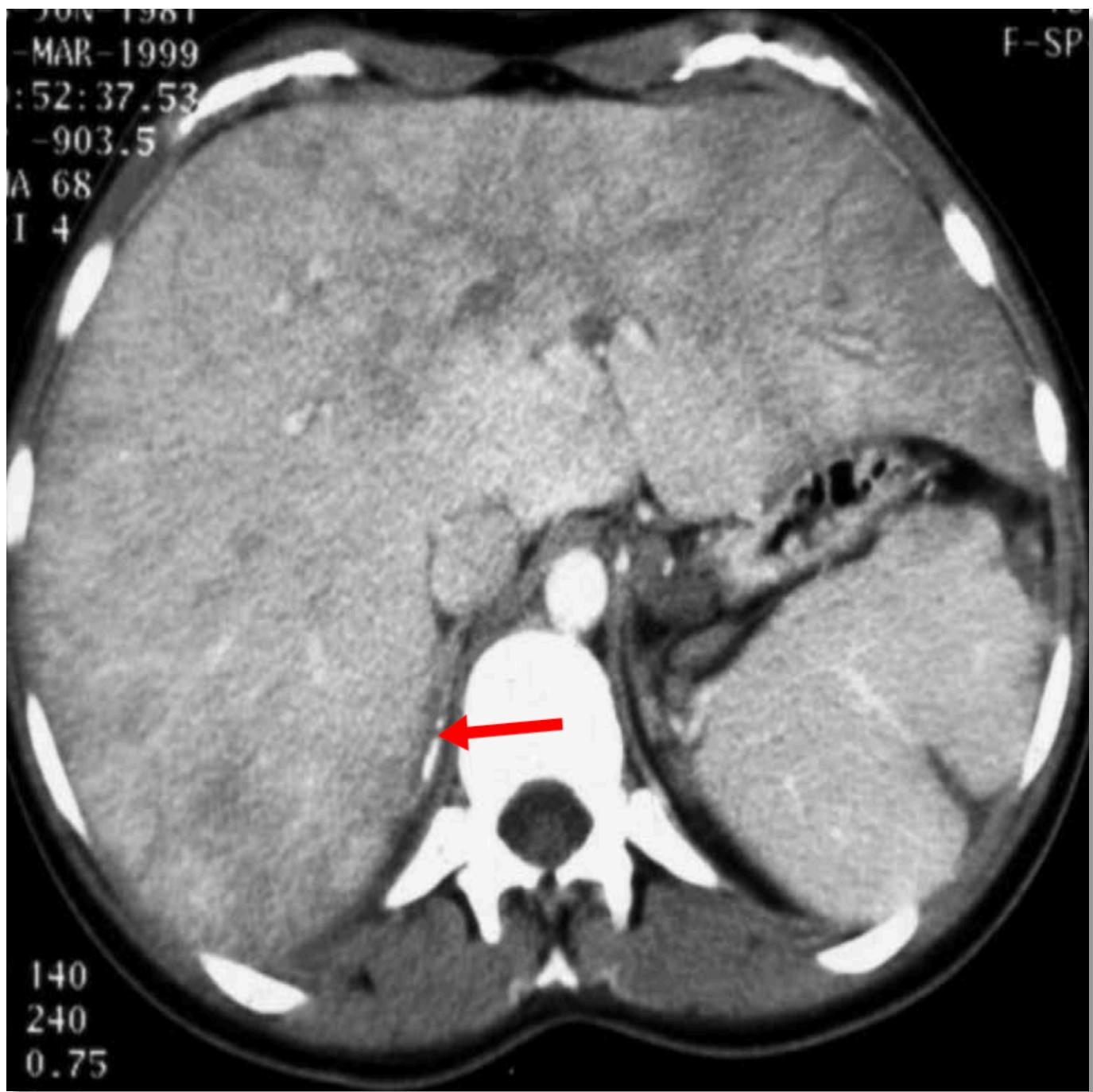
Échographie abdominale



Interprétation :

Échographie abdominale gênée par les gaz. A compléter par une TDM abdominale.

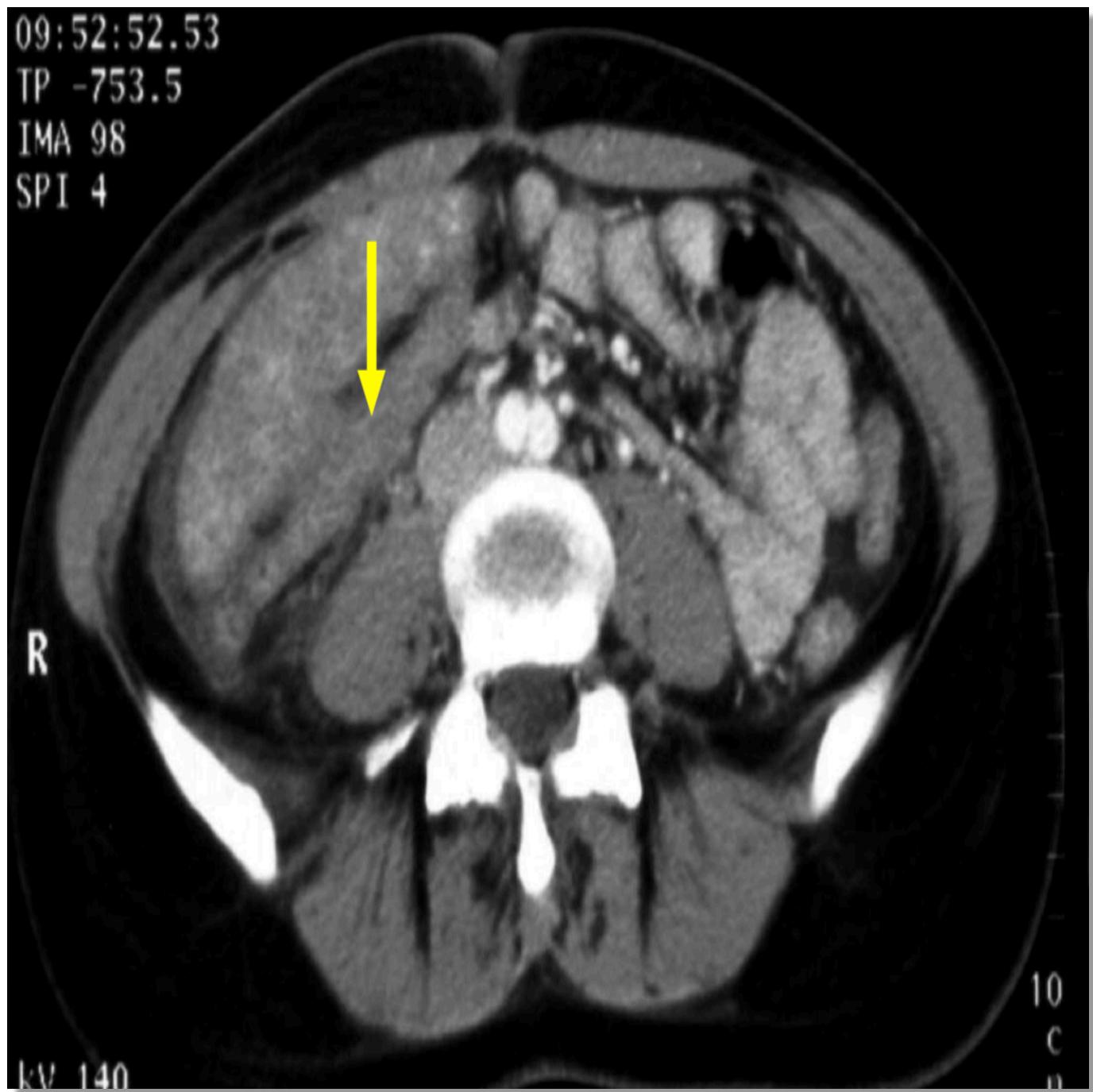
TDM abdominale



Interprétation :

Zones multiples d'ischémie hépatiques, avec calcification de la surrénale (nécrose ?)

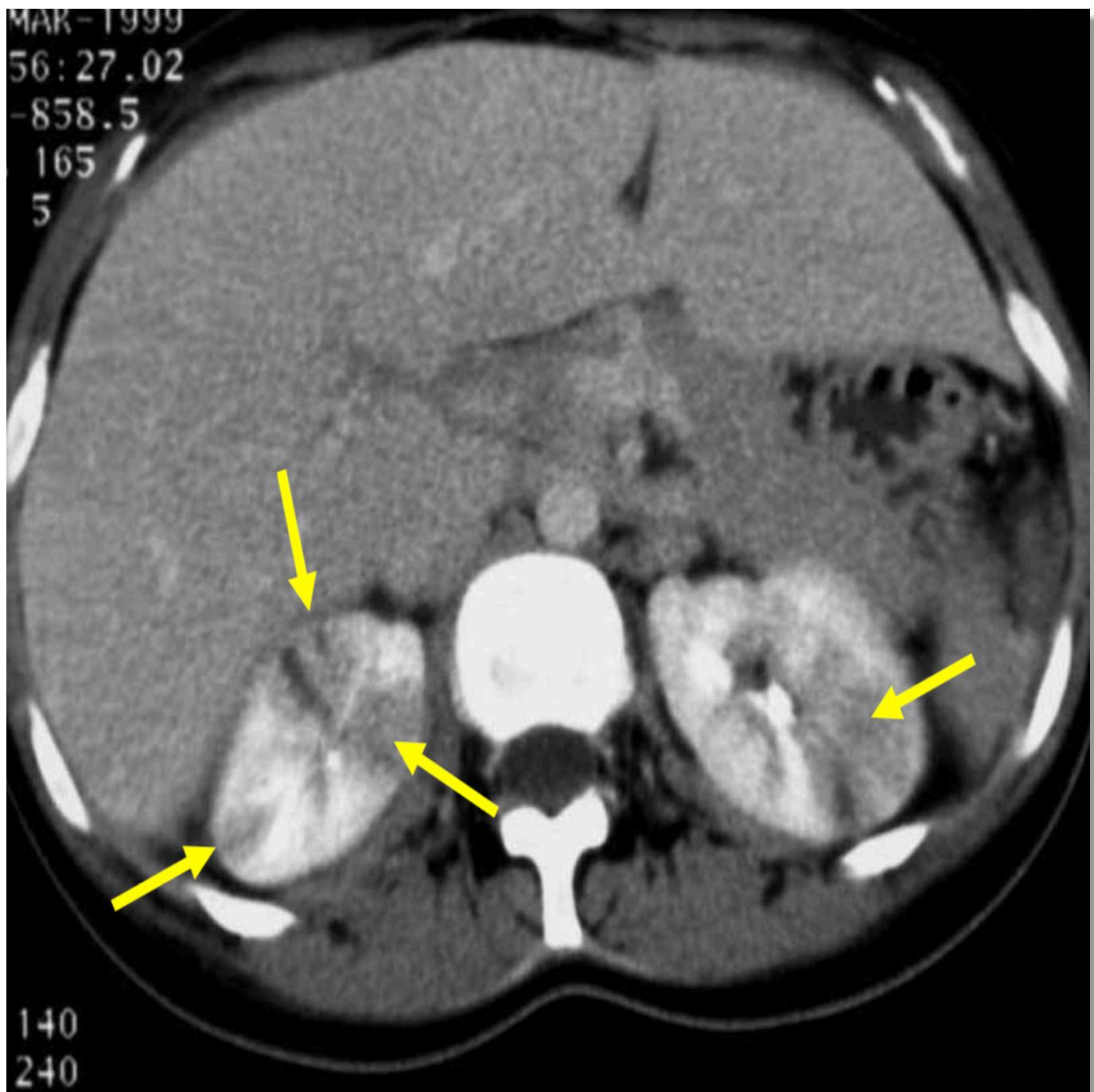
TDM abdominale



Interprétation :

Ischémie colique étendue.

Uroscanner



Interprétation :

Infarctus rénal bilatéral.