

# Syndrome catastrophique APL

ESC\_VX\_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>	:	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

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

## Antécédents

<b>Médico-chirurgicaux</b>	:	RAS
<b>Toxiques</b>	:	RAS
<b>Médicaments</b>	:	RAS

## Signes physiques

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

# Syndrome catastrophique APL

ESC\_VX\_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"/> HNF
<input type="checkbox"/> Méthylprédnisolone
<input type="checkbox"/> Immunosuppresseurs
<input type="checkbox"/> Cyclophosphamide
<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

- ☐ Instructeur 1 : technicien aux manettes
- ☐ Instructeur 2 : briefing et debriefing
- ☐ Instructeur 3 : debriefing
- ☐ Facilitateur 1 : senior de garde
- ☐ 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

Persistance 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 prédilection 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 <sup>+</sup> )	<b>126</b> mmol/L	(135-145)
Potassium (K <sup>+</sup> )	<b>5,8</b> mmol/L	(3.5-5.5)
Calcium (Ca <sup>2+</sup> )	<b>100</b> mg/L	(90-105)
Chlore (Cl <sup>-</sup> )	<b>103</b> mmol/L	(100-105)
Glycémie	<b>1.10</b> g/L	(0.70-1.10)
Urée	<b>1.90</b> g/L	(0.10-0.50)
Créatinine	<b>50</b> mg/L	(6-12)
GOT (ASAT)	<b>160</b> UI/L	(< 35)
GPT (ALAT)	<b>200</b> UI/L	(5-40)
Albumine	<b>35</b> 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 <sup>2</sup>	50 mmHg	(35-45)
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	15 mmol/L	(22-26)
PaO <sup>2</sup>	65 mmHg	(> 85)
SaO <sup>2</sup>	87 %	(95-100)
Lactates	4 mmol/L	(< 2)

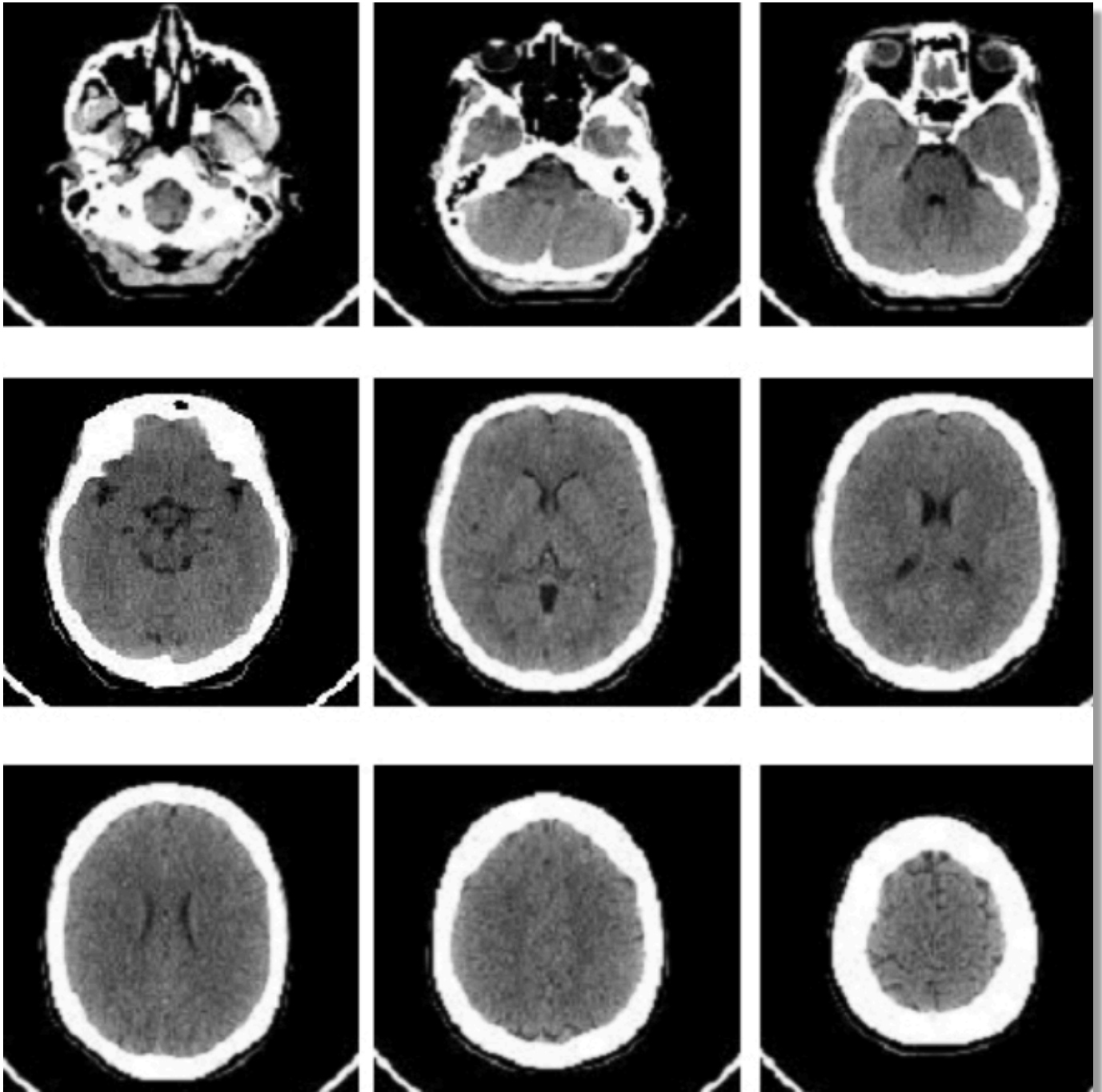
# Marqueurs biologiques

	Résultat	Références
AC anticoagulant circulant LA	+++	
AC anticardiolipine	+++	
AC anti- $\beta$ 2 Glycoprotéine I	+++	

# Cortisolémie

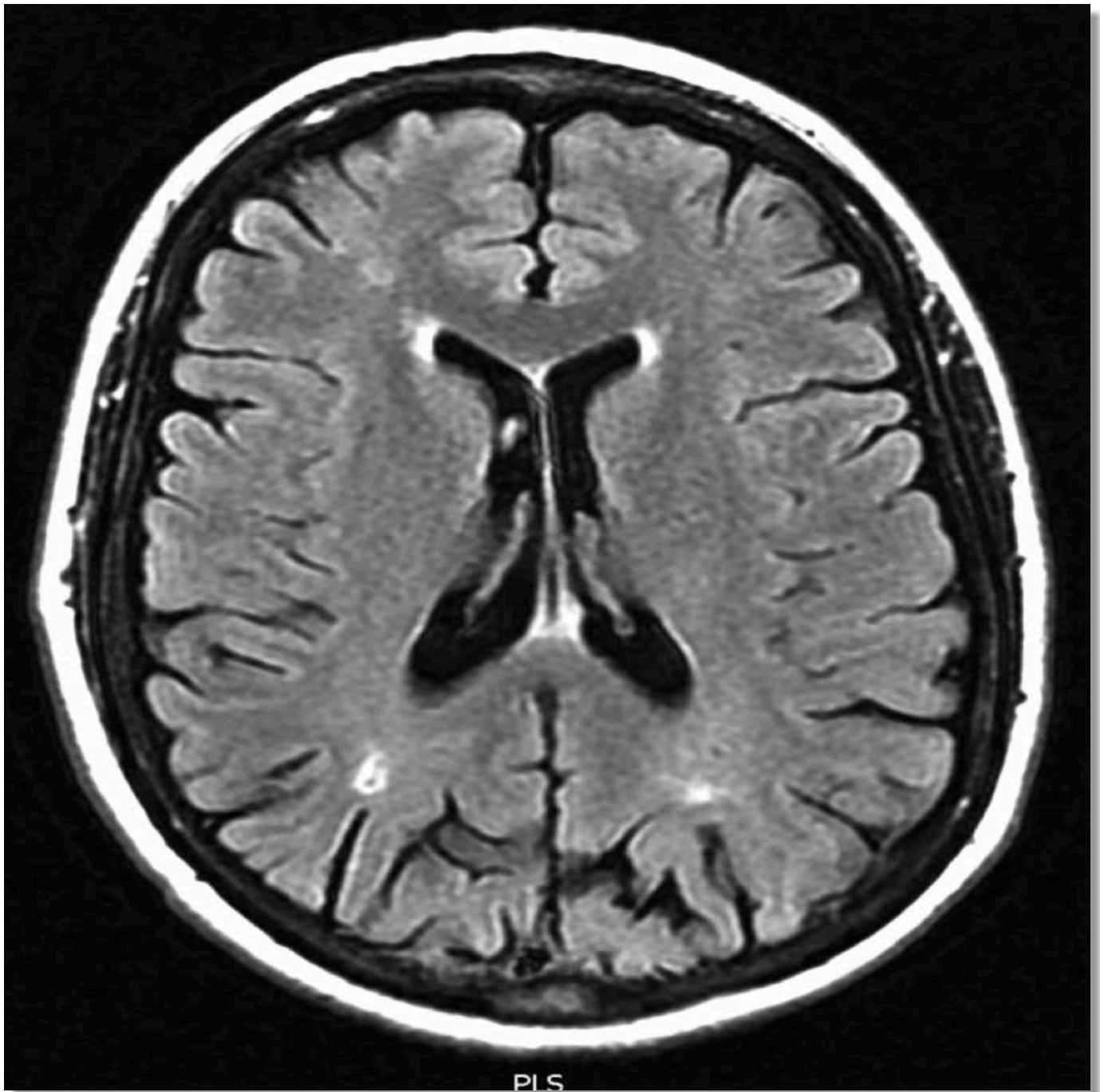
	Résultat	Références
Cortisol	150 $\mu$ g/dL	(275-685)

# TDM Cérébrale



**Interprétation :**

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



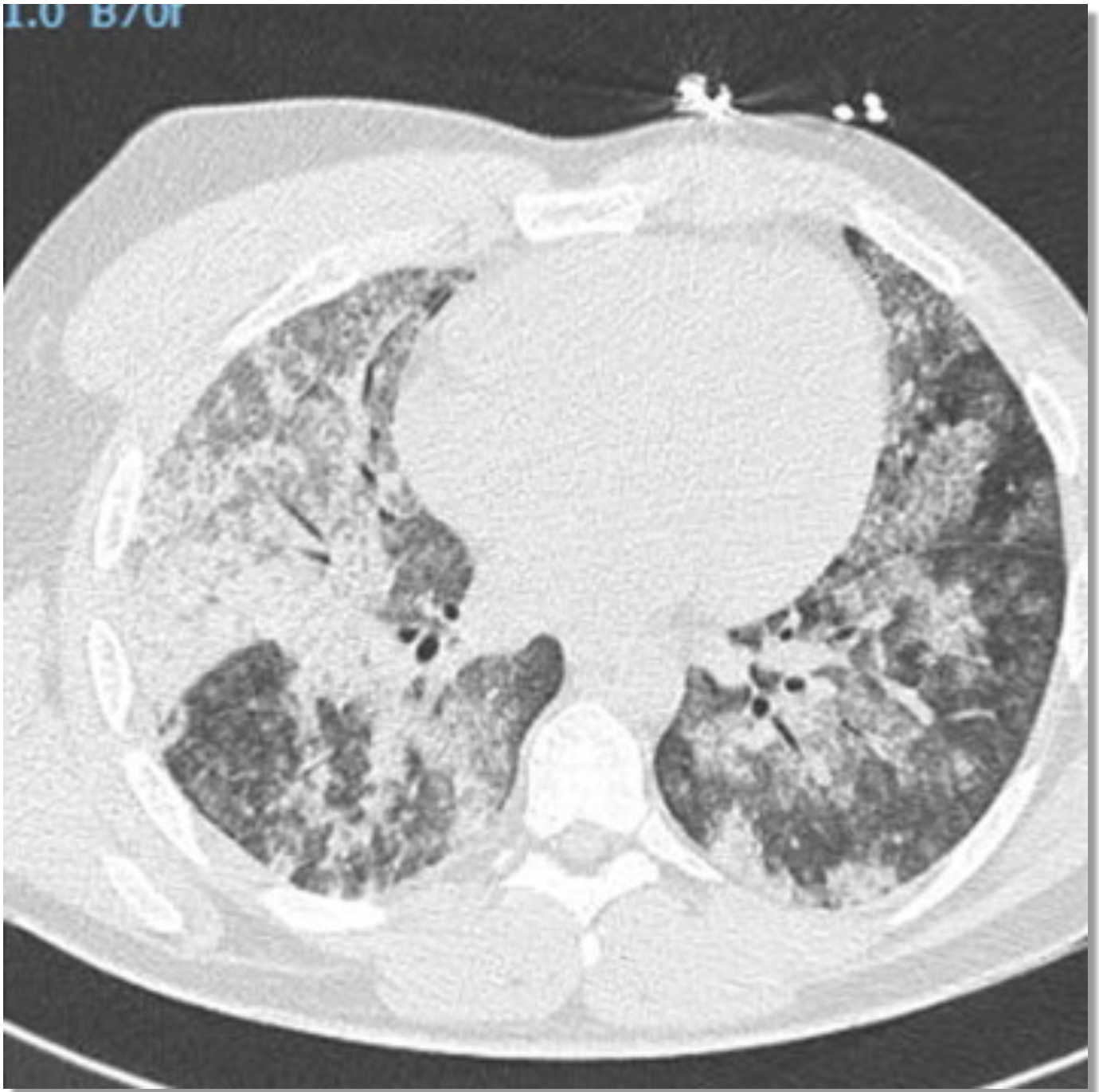
**Interprétation :**

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

# Radiographie du poumon



# TDM thoracique

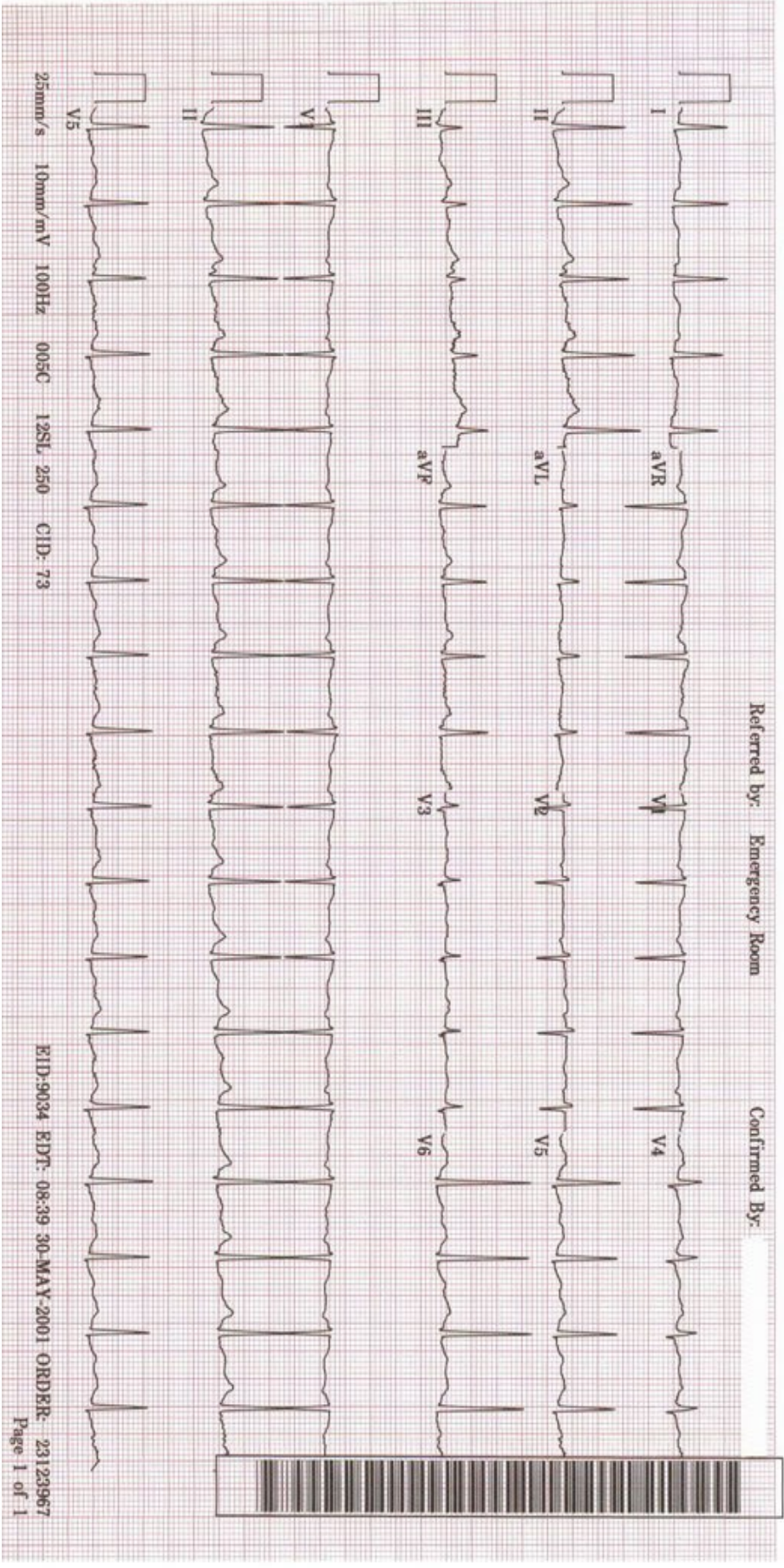


**Interprétation :**

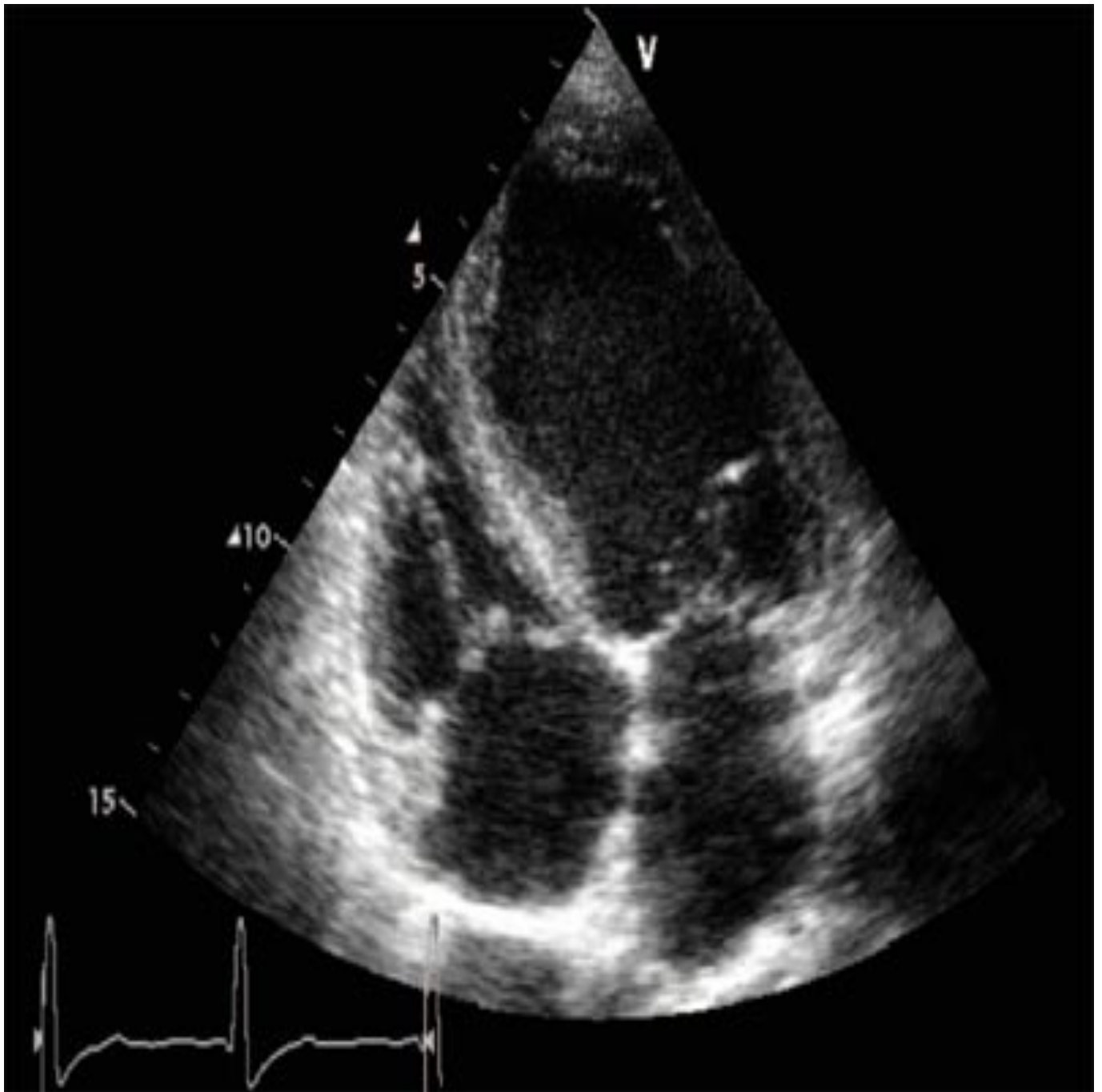
**Hémorragie intra-alvéolaire avec multiples zones d'infarctus pulmonaire.**



ECG



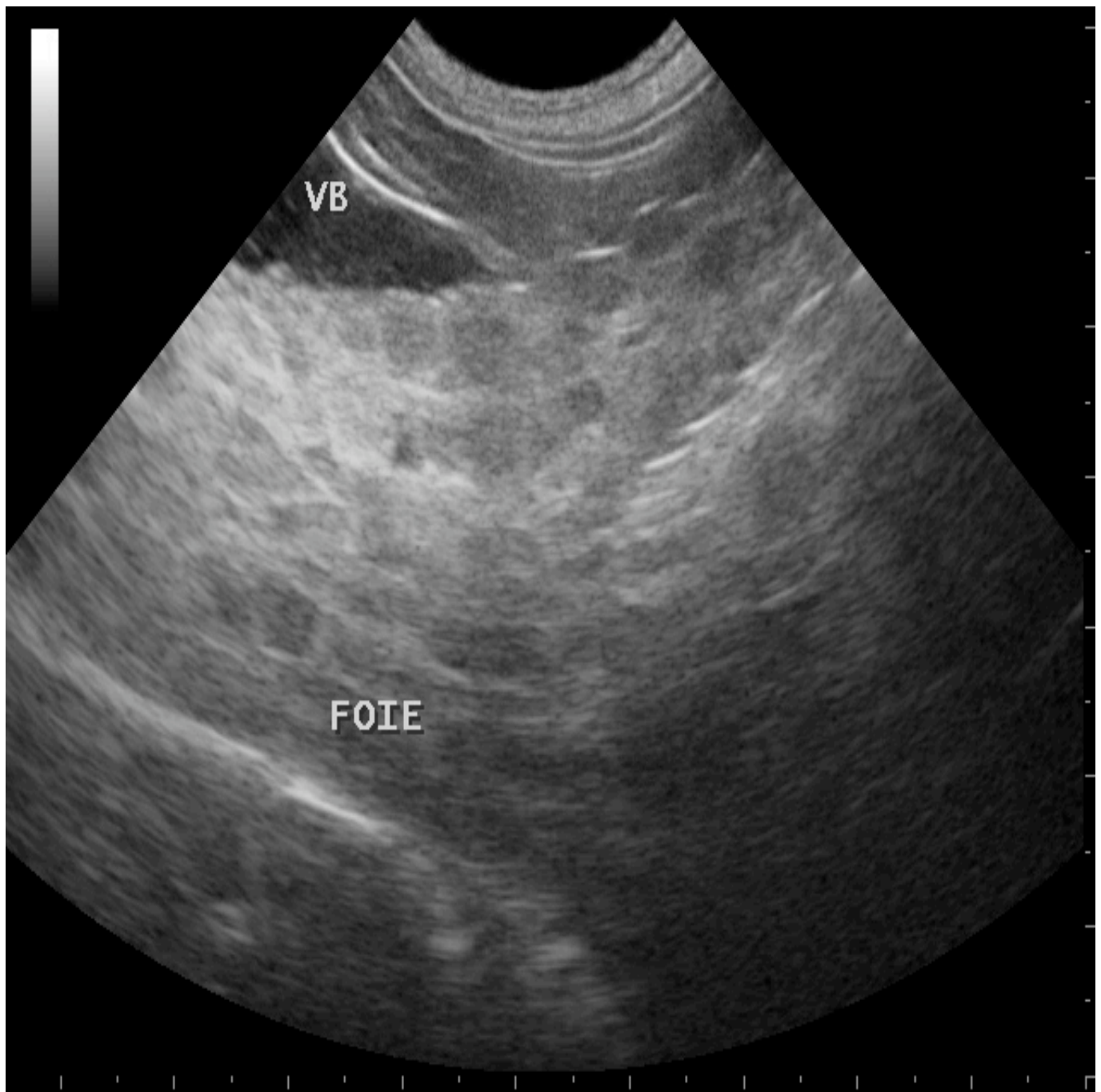
# Échocardiographie



**Interprétation :**

**Aspect de myocardiopathie ischémique aiguë.**

# Échographie abdominale

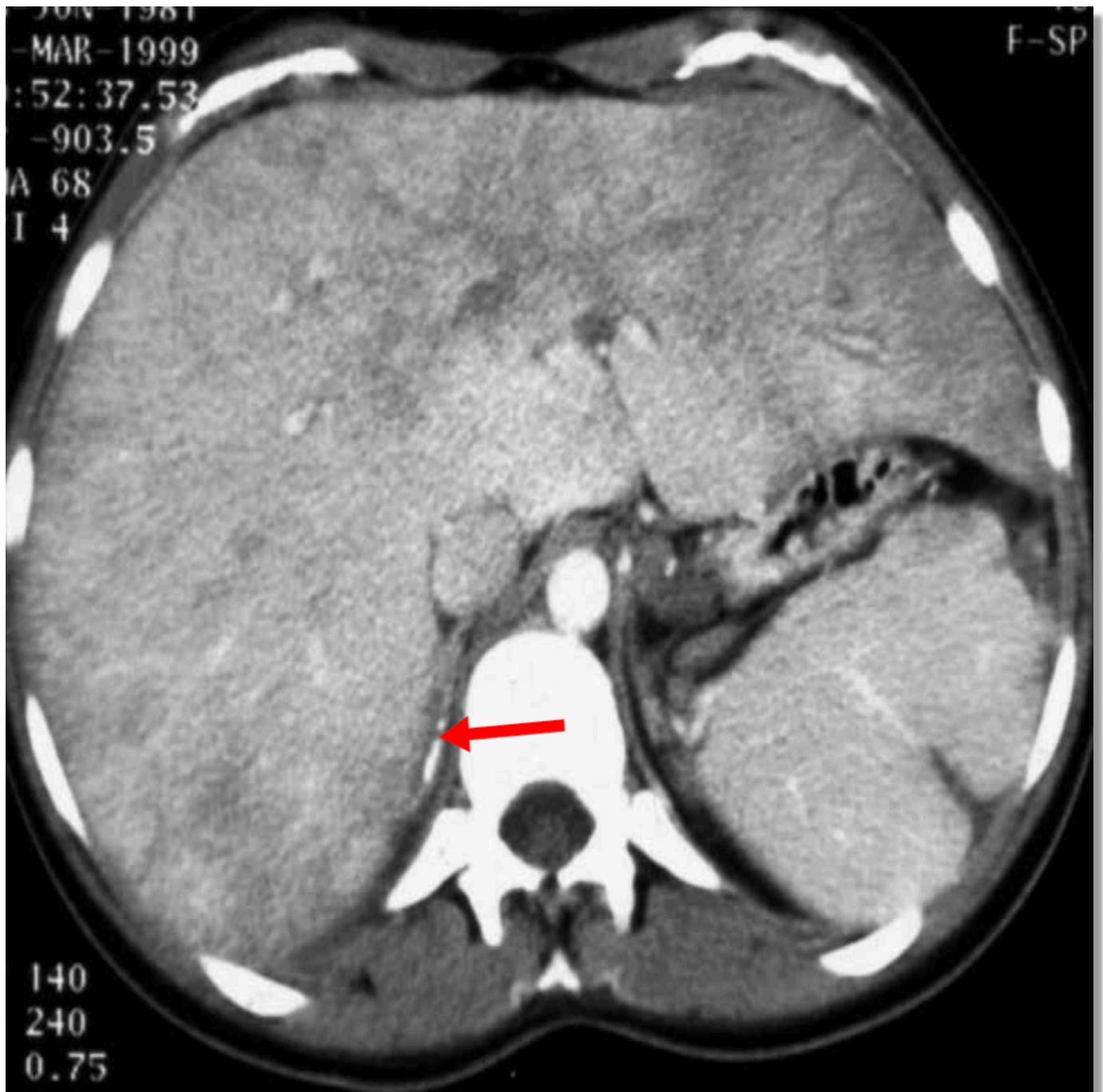


Interprétation :

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



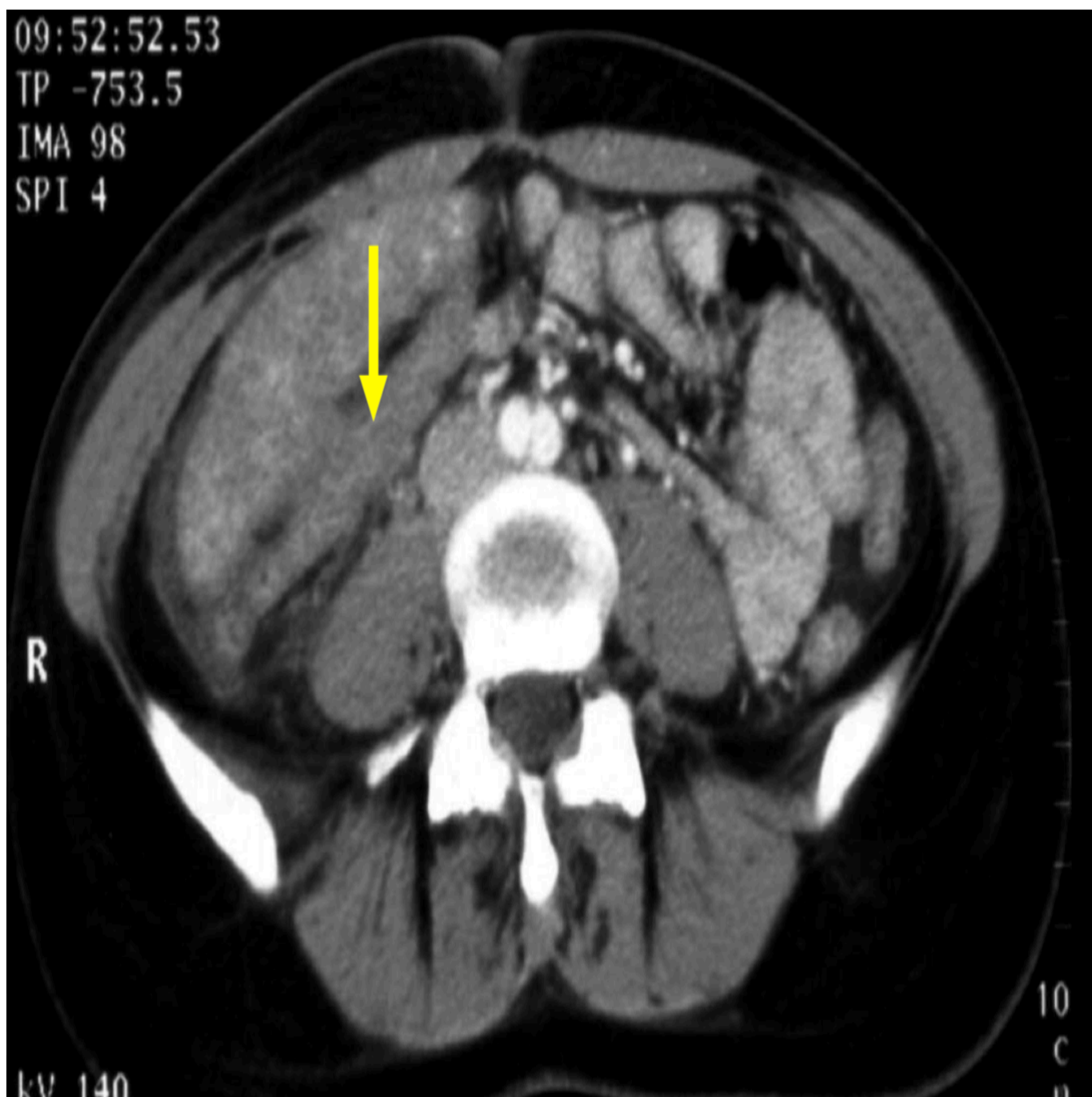
# TDM abdominale



**Interprétation :**

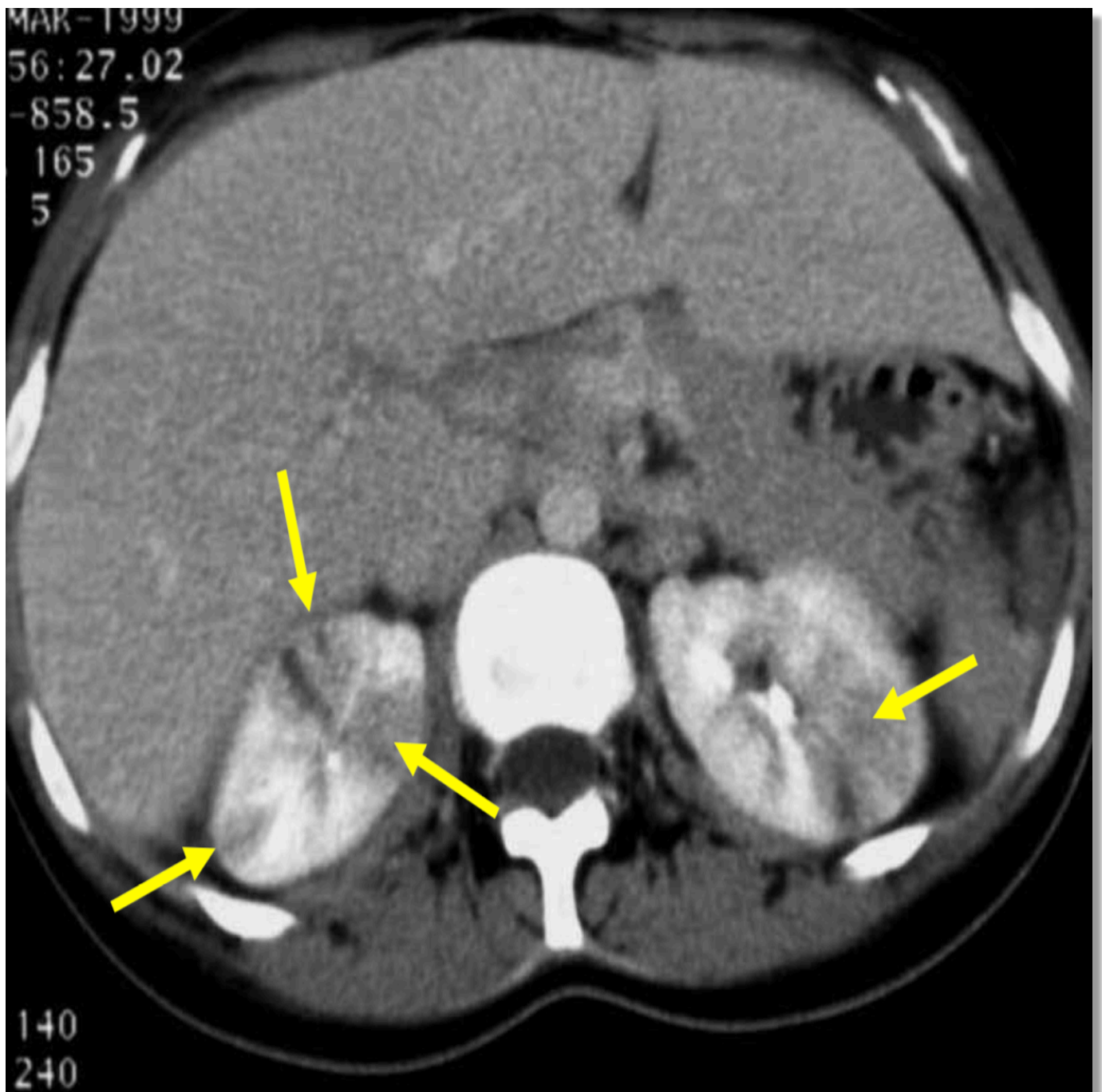
**Zones multiples d'ischémie hépatiques, avec calcification de la surrénale (nécrose ?)**

# TDM abdominale



**Interprétation :**

**Ischémie colique étendue.**



**Interprétation :**

**Infarctus rénal bilatéral.**