

Des hématomes foudroyants révélant un syndrome catastrophique des anti phospholipides

Nesma BRADAI médecin spécialiste en médecine interne, service de médecine interne CHU Mustapha Alger. Faculté De Médecine D'Alger Université Benyoucef Benkhedda Alger 1, Algérie*
Zohra LERARI*, Moufida IBRIR*, Djamila SI AHMED*, Fayçal BOUALI*

OBJECTIFS :

Le syndrome catastrophique des anti phospholipides concerne moins de 1 % des patients atteints du syndrome des anti phospholipides (SAPL). Il est caractérisé par la survenue simultanée de thromboses multiples, typiques par leur prédominance microcirculatoire, pouvant conduire à un tableau de défaillances multiviscérales. Des macro-thromboses artérielles ou veineuses peuvent parfois s'y associer.

MATÉRIELS ET MÉTHODES:

Nous rapportons le cas d'une patiente hospitalisée dans le service de médecine interne du CHU Mustapha présentant un syndrome catastrophique des anti-phospholipides.

RÉSULTATS :

Mme Z.I. âgée de 37 ans, G2 P2, aux ATCD de thyroïdite auto-immune en hypothyroïdie sous levothyrox 50µg (non équilibré avec une TSH 70 UI). Admise pour l'exploration d'une thrombose veineuse iliaque interne étendue à l'iliaque commune gauche compliqué d'embolie pulmonaire segmentaire sans signe d'insuffisance cardiaque droite (PAPS 38 mm hg) mise sous enoxaparine à dose curative. Ce diagnostic a été évoqué fortuitement suite à une exploration scanographique thoraco-abdominale réalisée dans le cadre de l'exploration de polyadénopathies superficielle et profonde associé à une bi cytopénie (anémie normocytaire normochrome à 10.2 g/dl, leuco neutropénie et lymphopénie avec medullogramme normal). Sur le plan biologique, il est noté un syndrome inflammatoire biologique (VS à 100 mm H1, hypergammaglobulinémie, CRP négative), une protéinurie à 2g /24h. Le test de Coombs direct et indirect était positif.

A J15 d'hospitalisation, elle présente un état de choc hémorragique secondaire à des hématomes spontanés au niveau de deux fosses iliaques et l'hypogastre de plus de 8cm de diamètre avec rhabdomyolyse aiguë sévère (CPK à 19*N, LDH 16*N, hypocalcémie 72 mg/l et hyperkaliémie 6.8 meq/l), insuffisance rénale (urée 1.8 g/l, créatinine 78 mg/l), une protéinurie à 2 g/l confirmé à deux reprises, anémie normocytaire normochrome Hb 4.6 g/dl. Avec une coagulation intravasculaire disséminé compensée, TP bas à 32%, fibrinogène dans les limites inférieures bas et monomère de fibrine élevée 26.59 µg/ml.

Une cytolysé hépatique sévère (ASAT 114*N, ALAT 22*/N, bilirubine conjuguée élevée et δ GT 2*N), une pancréatite auto immune (lipasémie 23*N).

Le bilan d'auto-immunité retrouve des AC antinucléaire positif à 1/1000 UI, avec anti DNA positif 690 UI, complément bas (C3 0.35 g/l, C4 0.081 g/l) ; AC anti phospholipide positifs à Ig M anti β2 GPI à 130 UI et Ig M anti-cardiolipine 48 UI.

Devant ce tableau clinique le diagnostic de lupus est retenu selon les critères EULAR/ACR 2019 (19 points) avec syndrome des anticorps anti phospholipides (selon les critères de Sydney 2006) compliqué par une CIVD déclenchée par les hématomes. Imposant 4 cures de plasmaphérese, 4 cures d'hémodialyse, la transfusion de 20 culots globulaires, la transfusion de 50 PFC, des bolus de corticoïdes (dose totale 3.25 g sur 5 jours) avec traitement adjuvant et relai à 1 mg/kg/j en IV, oméprazole 40 mg/j en IV, calciparine a dose préventive, noradrénaline a la seringue électrique et oxygénothérapie.

Après dix jours de traitement la patiente c'est stabilisé avec normalisation des constantes hémodynamiques, hémostatique, de la fonction rénale, hépatique, pancréatique et amélioration de l'anémie. L'anticoagulant a était changé et elle a était mise sous enoxaparine a dose curative en sous cutanée.

Mais à J32 l'état clinique de la patiente s'est aggravé par la survenue des troubles neurologique (score de Glasgow à 7/15) avec hémiplégié droite par double composante (accident vasculaire cérébral et thrombose veineuse cérébrale) et pneumopathie d'inhalation, la TDM cérébrale sans injection de produit de contraste retrouve une hypodensités nodulaires et en plage sous corticales bilatérales et asymétriques, peu expansives, non systématisées, siégeant comme suit pour les plus volumineuses : Sous corticale frontale droite, sous corticale pariétale droite, capsulo-thalamique antérieure gauche, rostre et genou du corps calleux, hypothalamique gauche. Hyperdensité linéaire spontanée en projection du segment terminal du sinus longitudinal inférieur. Devant ce tableau clinique et paraclinique le diagnostic de syndrome catastrophique des anti phospholipide est probable (selon les critères de classification du SAPL catastrophique 2003-2005). Une augmentation du ¼ de la dose curative de l'enoxaparine a été réalisé avec les mesures de réanimation mais la patiente est décédée après deux jours dans un tableau d'engagement.

DISCUSSION :

Le syndrome catastrophique des anti phospholipides est caractérisé par l'apparition rapide de thromboses multiples en quelques jours, un tableau de défaillance multiviscérale pouvant associer un syndrome de détresse respiratoire, une atteinte rénale, une atteinte neurologique centrale comme le cas de notre patiente. Le CAPS complique moins de 1 % des syndromes des anti phospholipides, 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, chez notre patiente les hématomes profonds intra-abdominaux ont déclenché le CAPS. Le traitement curatif repose sur l'association empirique d'une anticoagulation efficace, d'une corticothérapie à forte dose et soit d'échanges plasmatiques soit de perfusions d'immunoglobulines intraveineuses à fortes doses. En dépit d'un traitement empirique bien conduit, la mortalité immédiate reste élevée (46 %).

CONCLUSION:

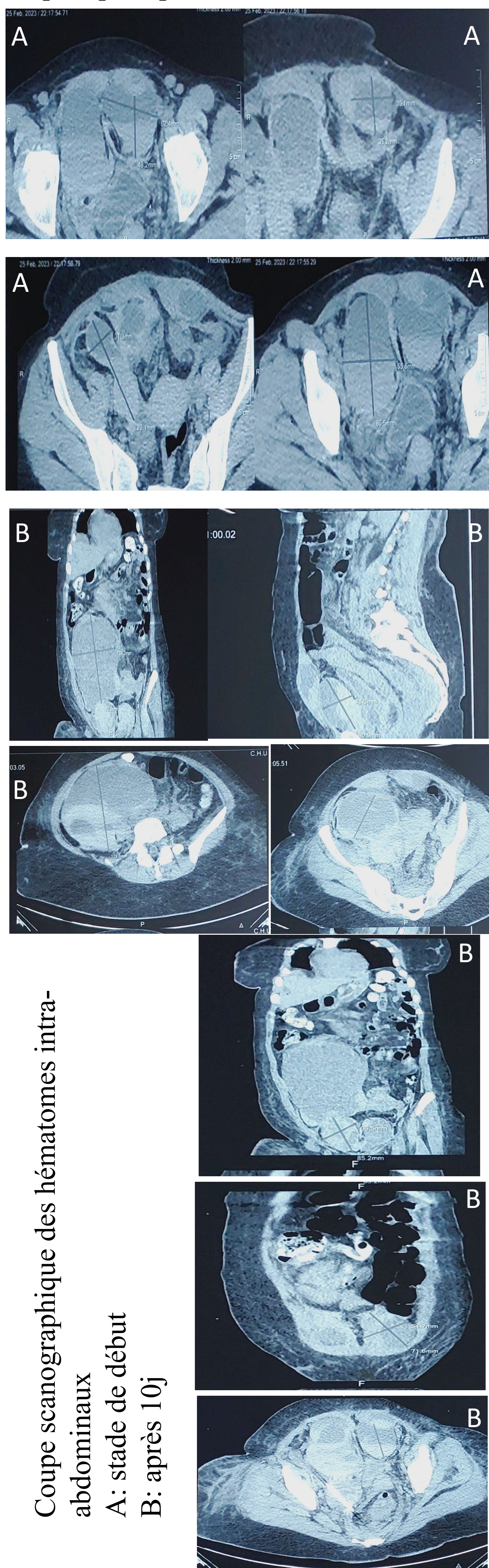
Chez un patient non connu porteur d'un SAPL, évoquer le diagnostic de CAPS est un véritable challenge pour le praticien, même le plus expérimenté. En raison de son issue rapidement mortelle, il est donc vital de savoir évoquer et traiter le plus précocement possible un CAPS, devant toute manifestation clinique à caractère ischémique impliquant plus d'un organe.

BIBLIOGRAPHIE:

- T.M. Sandouno. Syndrome catastrophique des antiphospholipides : les enseignements d'un cas difficile - la revue de médecine interne 23/11/17.
- Nathalie Costedoat-Chalumeau. Syndrome catastrophique des antiphospholipides. La presse médicale 19/12/16
- N. Costedoat-Chalumeau Le syndrome catastrophique des antiphospholipides. La revue de médecine interne 21/03/12

LISTE DES MOTS CLÉS : thrombose, adénopathies, anticorps antiphospholipides

CONFLIT D'INTÉRÊTS : Non



Coupe scanographique des hématomes intra-abdominaux
 A: stade de début
 B: après 10j

