



Poster N°: 1101

Ischémie aigue des membres supérieurs au cours d'un syndrome catastrophique des anti-phospholipides

Mankai R , Garbouj W ,
Wkouri W , Tounsi H ,
Lajmi M , Dghaies S ,
Amri R

Service de médecine
interne HMTM Nabeul



Global Events
& Training Solutions
www.ipgets.tn

Introduction :

Le syndrome des antiphospholipides (SAPL) est une maladie auto-immune caractérisée par la survenue de thromboses artérielle et/ou veineuses en présence d'anticorps APL. Nous rapportons le cas d'une patiente lupique avec SAPL associé qui a présenté une ischémie aigue des deux membres supérieurs lors d'un SAPL catastrophique.

Observation :

Une femme de 46 ans lupique depuis l'âge de 29 ans, elle a eu une première poussée rénale (néphropathie lupique (NL) grade IV) en 2018, associée à une thrombose veineuse du membre inférieur avec des APL positifs (anticardiolipines positifs et antiB2gp1 positifs). La patiente était traitée par corticothérapie (CC), acénocoumarol et cyclophosphamide relayé par mycophénolatémofétil (MMF).

Elle était admise dans notre service en avril 2022 pour une 2^{ème} poussée rénale suspectée devant une protéinurie de 24h positive à 1.2g/24h avec une altération de la fonction rénale (clearance à 52ml/min) et confirmée par ponction biopsie rénale (PBR) montrant des signes de NL stade III et V associés à des signes histologique de SAPL. La patiente a été traitée par pleine dose de CC et MMF à la dose d'attaque.

Quatre mois après, la patiente était réhospitalisée pour prise en charge d'une gastro-entérite. A l'examen, elle était apyrétique, stable sur le plan hémodynamique, respiratoire et neurologique. Elle avait un aspect de vascularite lupique au niveau des mains, un faciès cushingoid.

A la biologie, il y avait une hyperleucocytose à prédominance neutrophile (en rapport avec la corticothérapie), une anémie normochrome normocytaire à 9.6g/dl sans stigmates d'hémolyse, le test de coombs direct était négatif. La protéine C réactive était à 20mg/l. La fonction rénale était altérée avec une clearance de la créatinine à 29ml/min. La protéinurie de 24h était à 0.6g/24heures.

La patiente a bénéficié d'une hydratation avec un traitement symptomatique et une surveillance. L'évolution initiale était favorable. Mais à J7 elle a présenté une fièvre à 38°C, un épistaxis, une dyspnée aigue avec des râles crépitants aux 2 champs pulmonaires et une saturation en O₂ à 88% à l'air ambiant. On a noté une majoration de l'étendue des lésions de vascularite des mains avec installation d'un œdème douloureux bilatéral des 2 membres supérieurs qui s'aggravait rapidement. Les doigts étaient en crochets et les pouls radiaux faibles à imperceptibles.

A la biologie, elle avait une leucopénie à 600e/mm³, une neutropénie à 510 e/mm³ et une lymphopénie à 20 e/mm³ associées à une déglobulisation de l'hémoglobine de 9 à 5.2g/dl. Les D-dimères étaient à 4291ng/ml et l'INR était à 23 orientant vers une coagulation intra vasculaire disséminée (CIVD). Le tableau clinique présumait une ischémie aigue bilatérale des membres supérieurs associée à une embolie pulmonaire dans le cadre d'un SAPL catastrophique.

La patiente a été transférée en réanimation devant une détresse neurologique et respiratoire et décédée quelques heures plus tard.

Discussion:

Le SAPL artériel touche le plus souvent les artères cérébrales. L'atteinte ischémique des membres est rarissime. La bilatéralité du syndrome de Volkmann dans notre cas ainsi que la CIVD installée et la brutalité de la défaillance multi-viscérale témoignent d'un SAPL catastrophique qui était fatal pour notre patiente.

Conclusion:

Le SAPL catastrophique malgré sa rareté, reste un diagnostic d'urgence qui doit être évoqué à temps. La prise en charge ne doit pas être retardée par la réalisation des examens complémentaires de confirmation. Le pronostic reste défavorable dans la majorité des cas.