



الأكاديمية الجزائرية للعلوم أمراض الحساسية  
Académie Algérienne d'Allergologie

Disponible en ligne sur

ASJP  
Algerian Scientific Journal Platform

<https://www.asjp.cerist.dz/en/PresentationRevue/588>



## ARTICLE ORIGINAL

# CAPS : Le syndrome catastrophique des antiphospholipides en réanimation ; à propos d'un cas.

CAPS: Catastrophic antiphospholipid syndrome in intensive care; about a case

Mourad OUALI<sup>a,\*</sup>, Rédha Malek HAMIDI<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Faculté de Médecine d'Alger, service de réanimation médicale, CHU Béni Messous, Alger, Algérie

<sup>b</sup> Faculté de Médecine d'Alger, service de réanimation médicale, CHU Béni Messous, Alger, Algérie

### MOTS CLÉS

CAPS

Thrombose

Embolie

Anticorps

antiphospholipides

### Résumé

**Introduction :** Le syndrome catastrophique des antiphospholipides (CAPS) est caractérisé par la survenue d'une manière aiguë de thromboses veineuses et/ou artérielles et/ou microcirculatoires atteignant différentes localisations associées à la présence d'anticorps antiphospholipides entraînant rapidement un syndrome de défaillance multiviscérale pouvant mettre en jeu le pronostic vital du patient.

**Méthodes :** Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 56 ans hospitalisée en réanimation pour prise en charge d'un CAPS révélée par l'association d'une thrombose veineuse cérébrale, une embolie pulmonaire, une thrombose veineuse profonde du membre inférieur et une thrombose de la veine splénique avec un taux élevé d'anticorps antiphospholipides.

**Résultats :** L'évolution a été défavorable avec le décès de la patiente par syndrome de défaillance multiviscérale.

**Conclusion :** Le CAPS doit être évoqué devant la survenue brutale d'événements thromboemboliques veineux et/ou artériels et/ou microcirculatoires avec la présence d'anticorps antiphospholipides (LA et/ou aCL et/ou anti- $\beta$ 2GPI) ; Il nécessite une prise en charge diagnostique et thérapeutique urgente.

© 2023 Revue Algérienne d'Allergologie et d'Immunologie Clinique. Tous droits réservés.

### Abstract

**Introduction:** Catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS) is characterized by the acute occurrence of venous and/or arterial and/or microcirculatory thromboses reaching different locations associated with the presence of antiphospholipid antibodies rapidly leading to a syndrome of multiorgan failure which can endanger the patient's vital prognosis.

**Methods:** We report the observation of a 56-year-old patient hospitalized in intensive care for treatment of SCAP revealed by the association of cerebral venous thrombosis, pulmonary embolism, deep venous

thrombosis of the lower limb and splenic vein thrombosis with a high level of antiphospholipid antibodies.

**Results:** the evolution was unfavorable with the death of the patient by multiple organ failure syndrome.

**Conclusion:** CAPS should be considered in the face of the sudden occurrence of venous and/or arterial and/or microcirculatory thromboembolic events with the presence of antiphospholipid antibodies (LA and/or aCL and/or anti- $\beta$ 2GPI); It requires urgent diagnostic and therapeutic care.

© 2023 Revue Algérienne d'Allergologie et d'Immunologie Clinique. All rights reserved

\* Auteur correspondant :

Adresse e-mail : moudoc2002@yahoo.fr

## Introduction :

Bien que rare, le syndrome des anticorps antiphospholipides est l'une des principales causes des pathologies thromboemboliques veineuses et artérielle (accidents vasculaires cérébraux, maladies thromboemboliques veineuses, thromboses veineuses cérébrales) ainsi qu'une étiologie fréquente des ischémies placentaires (avortements, naissances prématurées, prééclampsie et éclampsies).

Le diagnostic repose sur la survenue de thromboses vasculaires (veineuses, artérielles, microcirculation) et/ou des complications obstétricales associées sur le plan biologique à la présence d'anticorps antiphospholipides : anticoagulant circulant dit de type lupique (LA) et/ou anticorps anticardiolipine (aCL) et/ou anticorps anti- $\beta$ 2-glycoprotéine I (anti $\beta$ 2GPI).

Complicant moins de 1 % des syndromes des antiphospholipides (SAPL), **Le syndrome catastrophique des antiphospholipides (CAPS)** est caractérisé par la survenue d'une manière aiguë de thromboses veineuses et/ou artérielles et microcirculatoires atteignant différentes localisations à la présence d'anticorps antiphospholipides entraînant rapidement un syndrome de défaillance multiviscérale pouvant mettre en jeu le pronostic vital du patient avec une mortalité considérable atteignant les 40% dans certaines séries. La prise en charge thérapeutique repose l'anticoagulation efficace, la corticothérapie associée aux immunoglobulines intraveineuses à fortes doses ou aux échanges plasmatiques.

Pathologie grave, le CAPS est donc considérée comme une urgence diagnostique et thérapeutique.

## Patients et méthodes

Patiente âgée de 56 ans sans antécédents médicaux ni chirurgicaux, mère de quatre enfants vivants bien portants dans l'un est né prématurément à 34 semaines d'aménorrhée (SA) avec la notion de de trois avortements entre 10 et 20 SA ; admise en réanimation pour état de mal épileptique qui a

nécessité une sédation profonde avec ventilation invasive (intubation oro-trachéale après induction anesthésique à séquence rapide et sédation par thiopental et Sufentanyl)

Par ailleurs, la patiente présentait une jambe droite augmentée de volume avec rougeur et chaleur.

Le bilan biologique retrouve : une hyperleucocytose à 13000 elts/ml, Ddmmères à 890 $\mu$ g/ml.

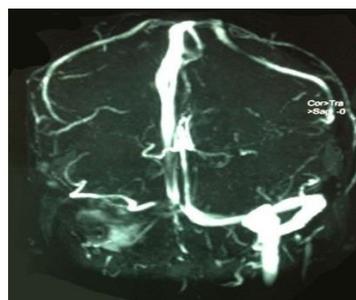
Le reste du bilan était normal.

Gaz du sang : Ph : 7.49 ; PaO<sub>2</sub> : 72 mmhg, PaCO<sub>2</sub> : 28.7 mmhg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> : 22.3.

Dosage des anticorps antiphospholipides retrouve un taux d'anticorps anti cardiolipine (aCL) élevé : IgG = 560 (nl <35 CU) ; IgM = 620 (nl <45 CU).

L'exploration radiologique retrouve :

Angio RM : Thrombose veineuse cérébrale intéressant le sinus latéral droit avec extension à la veine jugulaire interne homolatérale.



Echo doppler des membres inférieurs : thrombose veineuse profonde de la veine fémorale droite proximale.

Angio TDM thoracique : Embolie pulmonaire de l'artère pulmonaire droite avec infarctus pulmonaire du lobe inférieur du poumon droit.



Echographie abdominale : thrombose de la veine splénique.

CAT : la patiente a bénéficié d'une :

- ✓ Anticoagulation efficace à base d'héparine calcique ;
- ✓ Corticothérapie : solumedrol 1.5 mg / kg/ 24h ;
- ✓ Une cure d'immunoglobuline.

## Résultats

L'évolution était défavorable avec installation en 48 h d'un syndrome de défaillance multiviscérale : insuffisance rénale aigue, thrombose des extrémités des mains et des pieds, acidose métabolique.

La patiente décède à j5 de son hospitalisation.

## Discussion

Le syndrome des antiphospholipides est d'étiopathogénie auto-immune par la production d'autoanticorps responsable cliniquement de thrombose veineuse, artérielle ou des petits vaisseaux et à de complications obstétricales.

Les critères de classifications du SCAPL proposés en 2003 ont été modifiés en 2010 :

- 1) Mise en évidence de l'atteinte d'au moins 3 organes, systèmes et/ou tissus,
- 2) Survenue simultanée des différentes atteintes en moins d'une semaine,
- 3) Confirmation histologique de l'occlusion des petits vaisseaux dans au moins un organe.
- 4) Confirmation biologique de la présence d'anticorps antiphospholipides (LA et/ou Acl et/ou anti-β2GPI) c

Vue la rareté du SCAP, La prise en charge thérapeutique n'est pas standardisée, elle est basée sur :

- l'anticoagulation efficace (héparine non fractionnée ou de bas poids moléculaires suivie par un traitement antagoniste de la vitamine K ;
- Les immunoglobulines intraveineuses ou les échanges plasmatiques (avec plasma frais congelé, particulièrement en cas de présence de schizocytes) ;
- Le cyclophosphamide en cas de poussée lupique associée ;
- Plus récemment l'administration de rituximab, d'eculizumab ou de defibrotide a été proposée, là encore empiriquement, au cas par cas et sans aucune validation.

Dans l'étude « CAPS registry », le pronostic immédiat du SCAP est mauvais avec une mortalité de 44% au moment de l'événement, les causes de décès étaient essentiellement cérébrales (AVC ischémique, hémorragie cérébrale, encéphalopathie) (27%), cardiaques (insuffisance cardiaque, troubles du rythme) (20%), infectieuses (20%) et de défaillance multiviscérale (17%).

Le pronostic semble s'améliorer chez les patients ayant reçu un traitement anticoagulant par rapport à ceux sans traitement (63% vs 22% p<0,0001) et le protocole : anticoagulants, corticoïdes, échanges plasmatiques et/ou IgIV semble encore meilleure.

## Conclusion

Le SCAP doit être évoquer devant la survenue brutale d'évènements thromboemboliques veineux et/ou artériels et/ou microcirculatoires dans au moins 3 organes différents.

Le diagnostic sera confirmé par la présence d'anticorps antiphospholipides (LA et/ou aCL et/ou anti-β2GPI). Un facteur déclenchant tel qu'une infection est souvent retrouvée. Il nécessite une prise en charge diagnostique et thérapeutique urgente.

## Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêt.

## Références bibliographiques

1. Schreiber K, Sciascia S, de Groot PG, et al. Antiphospholipid syndrome. *Nat Rev Dis Primers*2018;4:18005.doi:10.1038/nrdp.2018.5.
2. Cervera R, Bucciarelli S, Plasín MA, Gomez-Puerta JA, Plaza J, Pons-Estel G, et al. Catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS): descriptive analysis of a series of 280 patients from the « CAPS registry ». *J Autoimm* 2009 ; 32: 240-5.
3. Triplett D and Asherson RA. Pathophysiology of the Catastrophic Antiphospholipid Syndrome (CAPS). *Am J Hematol* 2000; 5: 154-
4. Erkan D, Espinosa G, Cervera R. Catastrophic antiphospholipid syndrome: updated diagnostic algorithms. *Autoimmun Rev* 2010;10:74-9.
5. Bucciarelli S, Espinosa G, Cervera R, Erkan D, Gomez-Puerta JA, Ramos-Casals M et al Mortality in the catastrophic antiphospholipid syndrome: causes of death and prognostic factors in a series of 250 patients. *Arthritis Rheum* 2006;54:2568-76.
6. Bayraktar UD, Erkan D, Bucciarelli S, Espinosa G, Asherson R; Catastrophic Antiphospholipid Syndrome Project Group The clinical spectrum of catastrophic antiphospholipid syndrome in the absence and presence of lupus. *J Rheumatol.* 2007 ;34:346-52.