

Syndrome de fuite capillaire idiopathique associé à une immunoglobuline monoclonale et colite ischémique: à propos d'un cas

J. Rigaud (1) ; M. Lacoste (1) ; M. Gourine (1); D. Roos-Weil (2); F. Cohen- Aubard (3) ; P. Chauveau- Jouve (1)
 (1) Médecine interne et Maladies Infectieuses, Hôpital Simone Veil – C.H. de Troyes, Troyes;
 (2) Hématologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris; (3) Médecine interne, Hôpital Pitié- Salpêtrière, Paris

Introduction :

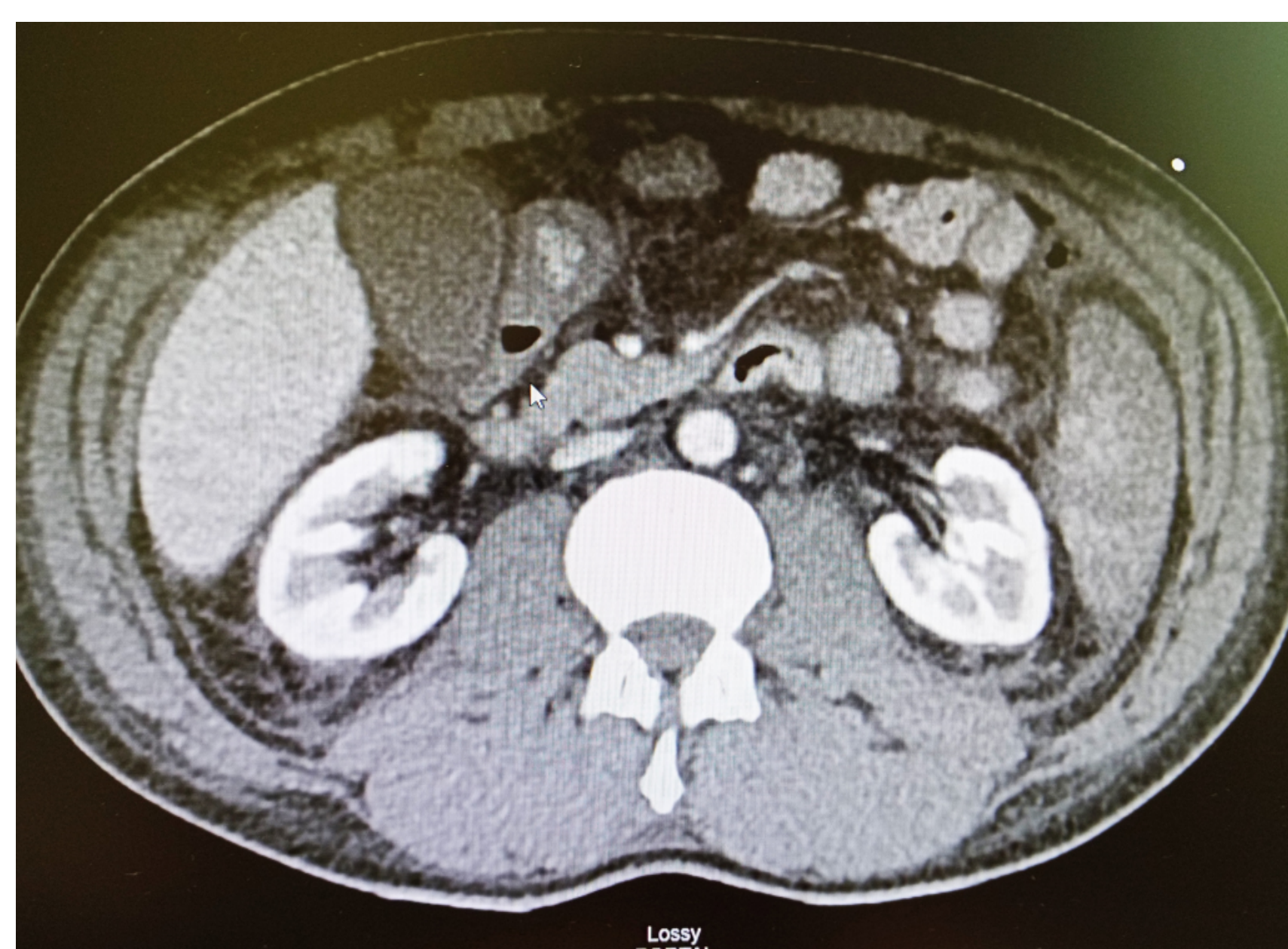
Le syndrome de fuite capillaire idiopathique (SFCI) est une pathologie rare pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Il débute souvent par un syndrome pseudo grippal qui se complique d'une hypovolémie accompagnée d'œdèmes secondaires à la fuite capillaire. S'y associent une hémococoncentration biologique qui contraste avec une hypoalbuminémie. En l'absence de prise en charge adaptée, sa mortalité est estimée entre 20 et 30% (1). Ce syndrome peut rarement être révélé par une colite ischémique, dans le cadre de l'hypovolémie (2, 3). Nous rapportons l'observation d'un patient suivi pour gammopathie monoclonale de type MGUS ayant présenté un SFCI révélé par une colite ischémique sévère.

Observation:

Il s'agit d'un patient de 45 ans suivi depuis 2020 pour gammopathie monoclonale de signification clinique (POEMS atypique) révélée par des œdèmes des membres inférieurs, une pleuro-péricardite, une hépatosplénomégalie et une leuconychie. Le bilan retrouve une gammopathie monoclonale IgG Kappa et une hypothyroïdie : BOM, EMG et VEGF sont normaux. En 2022, le patient est hospitalisé pour deux épisodes d'hypotension brutale et douleurs abdominales révélant une colite ischémique dont l'évolution -clinique et biologique- sera favorable sous traitement médical. Le taux d'hémoglobine lors du 1^{er} épisode est mesuré à 20 G/dL et l'hématocrite à 64%. Le dosage d'albumine n'est pas mesuré. Un mois plus tard, lors du 2nd épisode son albumine est à 29G/L et l'hémoglobine à 17.9 G/dL (hématocrite 54.5%). Le caractère répété de ces épisodes - associé au contexte de MGUS, fait évoquer le diagnostic de SFCI. Des perfusions mensuelles d'Ig IV 2g/kg sont instaurées sans récurrence à ce jour.

Aspect de colite droite au scanner: épaississement pariétal compatible avec une origine ischémique.

Aspect tigré de la rate d'allure hétérogène: hypoperfusion splénique compatible avec un état de choc



Discussion :

Le SFCI est une pathologie rare due au dysfonctionnement transitoire de l'endothélium vasculaire, avec une augmentation de la perméabilité capillaire qui entraîne la perte de protéines et de fluide intravasculaire. Une immunoglobuline monoclonale est présente dans 70 à 95% des cas. Il associe œdèmes, hypotension et élévation de l'hématocrite avec hypoalbuminémie. D'autres signes cliniques peuvent révéler le SFCI : thromboses veineuses profondes, rhabdomyolyse liée à un syndrome des loges, anasarque, insuffisance rénale et état de choc avec défaillance multiviscérale (3). La survenue d'une colite ischémique, probablement par le biais d'une hypoperfusion locale, est une complication possible au cours du SFCI et peu décrite dans la littérature (2, 3). Sur le plan thérapeutique, le traitement à la phase aiguë repose sur une expansion volémique idéalement en secteur de soins intensifs. Par la suite, les perfusions mensuelles d'Ig IV polyvalentes diminuent le risque de rechute et de mortalité.

Conclusion :

Le SFCI est un diagnostic d'exclusion, à évoquer classiquement dans le cadre d'une hypovolémie sévère associée à une gammopathie monoclonale. La survenue d'une colite ischémique est rare au cours de ce syndrome : la recherche d'une gammopathie monoclonale au décours d'une colite ischémique en l'absence de facteur prédisposant classique peut alors être un corollaire intéressant afin d'adapter le traitement.

Bibliographie :

1. Bichon, J. Bourenne, M. Gainnier et al. Capillary leak syndrome: State of the art in 2021 La Revue de médecine interne 42 (2021) 789–796 ;
2. Pires Correia C, Guiomar V, Coelho F, Almeida J. Non-occlusive mesenteric ischaemia and acute kidney injury: a case report of severe idiopathic systemic capillary leak syndrome. *EJCRIM* 2019;6: doi:10.12890/2019_001156
3. Van Erven JA, Schrama J, Castelijns DAR. Hyperviscosity-related splenic infarction, gastrointestinal ischaemia–reperfusion injury and transient dysarthria in a patient with distributive shock due to idiopathic systemic capillary leak syndrome *BMJ Case Rep* 2020;13:e232500. doi:10.1136/bcr-2019- 232500