



## :: Syndrome de Clarkson

### Synonymes :

- ▶ maladie de Clarkson
- ▶ syndrome de fuite capillaire idiopathique
- ▶ syndrome d'hyperperméabilité capillaire (SHC)

### Définition :

Le syndrome de Clarkson – ou syndrome de fuite capillaire idiopathique – est une maladie rare, d'étiologie inconnue, caractérisée par la survenue d'épisodes récurrents associant hypotension avec hémococoncentration et hypoalbuminémie paradoxale, sans albuminurie. Ces crises sont liées à la survenue brutale d'un accès d'hyperperméabilité capillaire, laissant passer massivement les protéines plasmatiques dans le secteur extravasculaire. En dehors de la phase d'état des crises, les examens biologiques standard sont strictement normaux. La maladie touche principalement l'adulte (âge moyen 46 ans), mais a été observée de 9 à 67 ans.

La présentation clinique des crises est très variable d'un individu à l'autre. Pour une même patient en revanche, les crises sont en général très **stéréotypées**, quoique de **sévérité variable**. Typiquement, elles évoluent en trois phases :

- phase prodromique (24 à 48 heures), avec signes généraux non spécifiques et prise de poids ;
- phase d'état (1 à 4 jours), associant de façon quasi pathognomonique œdèmes, hypotension et hémococoncentration majeure avec hypoalbuminémie paradoxale. Cette phase peut se compliquer d'état de choc, insuffisance rénale et syndrome de loge avec rhabdomyolyse ;
- phase de récupération (3 à 15 jours) avec normalisation de la pression artérielle et disparition des œdèmes.

L'évolution est marquée par le risque de récurrence des crises, justifiant le recours aux urgences en cas de prodromes ou pour la prise en charge de la phase d'état.

**Pour en savoir plus :** consultez la fiche [Orphanet](#)

Menu	
Fiche de régulation SAMU	Recommandations pour les urgences hospitalières
<a href="#">Synonymes</a>	<a href="#">Problématiques en urgence</a>
<a href="#">Mécanisme</a>	<a href="#">Recommandations en urgence</a>
<a href="#">Risques particuliers en urgence</a>	<a href="#">Orientation</a>
<a href="#">Traitements fréquemment prescrits au long cours</a>	<a href="#">Interactions médicamenteuses</a>
<a href="#">Pièges</a>	<a href="#">Anesthésie</a>
<a href="#">Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</a>	<a href="#">Mesures complémentaires en hospitalisation</a>
<a href="#">En savoir plus</a>	<a href="#">Mesures préventives</a>
	<a href="#">Don d'organes et de tissus</a>
	<a href="#">Numéros en cas d'urgence</a>
	<a href="#">Ressources documentaires</a>

# Fiche de régulation SAMU

## Appel pour un patient atteint d'un syndrome de Clarkson

### Synonymes

- ▶ maladie de Clarkson, syndrome de fuite capillaire idiopathique, syndrome d'hyperperméabilité capillaire

### Mécanisme

- ▶ maladie d'étiologie inconnue caractérisée par la survenue d'un accès d'hyperperméabilité capillaire à l'origine d'épisodes associant hypotension artérielle, hémococoncentration, hypoalbuminémie paradoxale sans albuminurie

### Risques particuliers en urgence

- ▶ la crise peut être inopinée ou déclenchée par un épisode infectieux

### Traitements fréquemment prescrits au long cours

- ▶ pas de particularité

### Pièges



- œdèmes généralisés mais respectant les poumons
- prodromes non spécifiques : malaise, hypotension, prise de poids...

### Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- ▶ s'il est indiqué, le remplissage vasculaire doit être prudent pour éviter la survenue d'un syndrome de loge avec rhabdomyolyse
- ▶ admission en réanimation, néphrologie ou médecine interne selon l'état clinique

### En savoir plus

- ▶ centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares : Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris :
  - tél. : 01 42 17 80 79

# Recommandations pour les urgences hospitalières

## Problématiques en urgence

- ▶ Prodromes chez un patient connu pour être atteint d'un syndrome de Clarkson
- ▶ Prise en charge de la phase d'état

## Recommandations en urgence

Les patients doivent porter en permanence une **carte** mentionnant la pathologie et les coordonnées d'un **médecin référent, à contacter au moindre doute**.

### 1. Prodromes chez un patient connu pour être atteint d'un syndrome de Clarkson

#### ▶ Mesures diagnostiques en urgence

La crise peut être inopinée ou déclenchée par un épisode infectieux ORL (toux, rhinorrhée) ou digestif (diarrhée, douleurs abdominales), avec fébricule.

- Évoquer les prodromes d'une crise devant toute plainte fonctionnelle à type de :
  - asthénie
  - malaise général avec prise de poids
  - manifestations d'hypotension orthostatique
  - manifestations lipothymiques trompeuses
- **Bilan sanguin SYSTÉMATIQUE en urgence**, à la recherche d'une **hémococoncentration** avec **hyposalbuminémie paradoxale** :
  - NFS : seuil d'alerte d'hématocrite > 55 %, à comparer avec le chiffre habituel connu
  - albuminémie : seuil d'alerte < 35 g/l, à comparer avec chiffre habituel connu

#### ▶ Mesures thérapeutiques immédiates

- **Seul un bilan sanguin normal autorise à proposer un retour à domicile**
  - avec surveillance simple (poids, œdèmes, douleurs musculaires)
- **Sinon, surveillance impérative en milieu hospitalier**
  - aucun médicament spécifique n'a fait la preuve de son efficacité pour prévenir le passage à la phase d'état ou diminuer la sévérité de la crise

### 2. Prise en charge de la phase d'état

- ▶ Contacter le centre de référence
- ▶ S'il est indiqué, le **remplissage vasculaire** doit être **prudent** pour éviter la survenue d'un syndrome de loge avec rhabdomyolyse

#### ▶ Mesures diagnostiques en urgence

- **Signes cliniques initiaux** (pouvant précéder les signes biologiques) :
  - prise de poids marquée
  - **œdèmes généralisés** ou segmentaires, touchant notamment les membres supérieurs ou la face mais **respectant le poumon**
  - oligurie

- **hypotension artérielle**
  - avec **conscience habituellement préservée**, malgré des pressions artérielles parfois effondrées
  - pouvant aller jusqu'à l'état de choc (avec tachycardie, cyanose, marbrures, sueurs, soif)
- manifestations digestives (nausées, vomissements, diarrhée) possibles, témoignant plutôt d'un œdème muqueux que des conséquences de l'hypotension
- parfois paresthésies ou myalgies, conséquences de l'œdème des membres avec compression musculo-nerveuse, notamment en cas de remplissage intempestif

#### ■ Explorer en urgence :

- NFS
- ionogramme sanguin, albumine, urée, créatinine
- ionogramme urinaire
- ECBU de principe, pour écarter une infection urinaire

#### ■ Biologiquement, la phase d'état est caractérisée par :

- l'association quasi pathognomonique d'une **hémococoncentration majeure** (élévation de l'hématocrite jusqu'à 90 %) et d'une **hypoalbuminémie** paradoxale
- une hyperleucocytose fréquente, même en l'absence de sepsis sous-jacent
- une fréquente insuffisance rénale fonctionnelle, avec :
  - FE (fraction d'excrétion) du sodium < 2 %
  - rapport urinaire Na/K < 1 (hyperaldostéronisme secondaire)

#### ▶ Mesures thérapeutiques immédiates

- Transfert immédiat en réanimation ou soins intensifs
- En l'absence de médicament spécifique efficace, le traitement est purement symptomatique
- **Particularités de la prise en charge du choc :**
  - **vasopresseurs** : préférer les amines vasopressives les moins arythmogènes (noradrénaline plutôt qu'adrénaline) car des troubles du rythme cardiaque sont possibles
  - **remplissage vasculaire prudent** (cristalloïdes notamment)
    - avec les solutés habituels
    - à débit guidé par la diurèse
    - souvent inefficace en phase d'état
    - un remplissage trop massif majore le risque de complications type syndrome de loge, rhabdomyolyse et/ou œdème aigu du poumon (OAP) (cf. ci-dessous)

#### ▶ Complications possibles en phase aiguë

- **Syndrome de loge avec rhabdomyolyse**
  - complication de l'œdème musculaire
  - pourrait être aggravé par le remplissage vasculaire
  - prise en charge selon les modalités classiques
- Nécrose tubulaire
  - secondaire à l'hypotension et/ou à la rhabdomyolyse
  - pouvant justifier une **épuraction extra-rénale transitoire**
  - **l'insuffisance rénale** est généralement rapidement régressive
  - autres : pancréatite, convulsions ou œdème cérébral, péricardite, troubles du rythme cardiaque, thromboses

## Orientation

- ▶ Où ?
  - Prioritairement dans un service de médecine interne
  - En néphrologie ou réanimation, en présence de signe de gravité (hypotension sévère, souffrance musculaire, insuffisance rénale sévère, troubles de la conscience)
- ▶ Quand ?
  - La survenue de prodromes avec perturbation du bilan biologique impose une hospitalisation en urgence
  - Tout patient en phase d'état doit être hospitalisé en urgence
- ▶ Comment ?
  - Modalités habituelles de transport, adaptées à l'état clinique du patient

## Interactions médicamenteuses

- ▶ Pas de recommandations spécifiques

## Anesthésie

- ▶ Pas de recommandations spécifiques. Le syndrome de fuite capillaire n'est pas une contre-indication à la réalisation d'une anesthésie générale.

## Mesures complémentaires en hospitalisation

- ▶ **Risque de complications de surcharge en phase de récupération**, par retour de la volémie dans le secteur vasculaire, d'autant plus sévères que le remplissage aura été massif :
  - OAP, parfois mortel
  - péricardite
  - rhabdomyolyse
- ▶ Le délai de récupération est variable, en général rapide, une fois la phase d'état passée.
- ▶ Le patient signale un sentiment de « mieux être » avec normalisation de la pression artérielle, polyurie brutale, perte de poids et disparition des œdèmes.
- ▶ Des rechutes très précoces sont parfois rapportées.
- ▶ Des séquelles de la phase d'état sont possibles, surtout musculo-nerveuses ou anuriques (séquelle de lésions tubulaires organiques).
- ▶ Il existe un **registre international du syndrome de fuite capillaire**, coordonné par le professeur Zahir Amoura : les documents de déclaration de cas sont disponibles sur demande par email : [zahir.amoura@psl.aphp.fr](mailto:zahir.amoura@psl.aphp.fr)

## Mesures préventives

- ▶ Après stabilisation, le patient et son médecin traitant doivent être bien informés sur la maladie et surtout sur les prodromes de la crise.
- ▶ Les vaccinations (antigrippale et antipneumococcique) et les soins dentaires réguliers sont recommandés devant la possibilité de déclenchement des crises par des épisodes infectieux.
- ▶ **Le patient doit porter en permanence une carte mentionnant la pathologie et les coordonnées d'un médecin référent.**

## Don d'organes et de tissus

- ▶ Dans l'état actuel des connaissances le don de certains organes et tissus peut être possible en fonction de l'évaluation de chaque cas.
- ▶ Il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes.
- ▶ Risque particulier lié à la maladie ou au traitement : une **gammopathie** est **associée** dans 80 % des cas
- ▶ **Don d'organes**
  - L'existence d'un pic monoclonal et ses caractéristiques doit être prise en compte pour évaluer la balance bénéfique/risque pour le receveur.
  - En phase aiguë, sous réserve de l'évaluation précise des organes en raison de l'état de choc, il n'y a pas de contre-indication à la greffe.
- ▶ **Don de tissus** : contre-indiqué en cas de gammopathie monoclonale associée
- ▶ Pour une réponse adaptée et individualisée, contacter le centre de référence ou les services de régulation et d'appui (SRA) en région de l'Agence de biomédecine :
  - SRA Nord Est 09 69 32 50 20
  - SRA Sud Est / Océan Indien 09 69 32 50 30
  - SRA Grand Ouest 09 69 32 50 80
  - SRA Île-de-France / Centre / Les Antilles / Guyanne 09 69 32 50 90

## Numéros en cas d'urgence

- ▶ Service de médecine interne du Pr Amoura, hôpital Pitié-Salpêtrière, 75013 PARIS
  - **Tél. : 01 42 17 80 79**

## Ressources documentaires

- ▶ Gousseff M, Amoura Z: **Syndrome de fuite capillaire idiopathique**. *Rev Med Interne* 2009, 30: 754-68.
- ▶ Gousseff M, Arnaud L, Lambert M, Hot A, Hamidou M, Duhaut P, Papo T, Soubrier M, Ruivard M, Malizia G, Tieulié N, Rivière S, Ninet J, Hatron PY, Amoura Z: **Capillary Leak Syndrome Registry. The systemic capillary leak syndrome: a case series of 28 patients from a European registry**. *Ann Intern Med*. 2011, 154 : 464-71.

Ces recommandations ont été élaborées par le D<sup>r</sup> Laurent ARNAUD et le P<sup>r</sup> Zahir AMOURA – Centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris –, en collaboration avec :  
- le D<sup>r</sup> Gilles BAGOU – SAMU-69, Lyon – ;  
- le service de régulation et d'appui de l'Agence de la biomédecine ;  
- et la sous-commission aux référentiels de la Société française de médecine d'urgence (SFMU).

Date de réalisation : juin 2013