

Idiopatiskt systemiskt kapillärläckagesyndrom

OVANLIG MEN ALLVARLIG DIFFERENTIALDIAGNOS VID HYPOVOLEM CHOCK

Kapillärläckagesyndrom innebär att kapillärerna inte längre håller tätt och plasma extravaserar (Figur 1). Detta kan leda till uttalad hypovolemi och chock. Tillståndet kan vara sekundärt (exempelvis relaterat till sepsis, kirurgi eller läkemedel) eller idiopatiskt [1]. Idiopatiskt systemiskt kapillärläckagesyndrom (SCLS) karaktäriseras av återkommande episoder av hypovolemi, polycytemi och hypoalbuminemi, vanligen hos tidigare friska individer [2-4]. Syndromet är ovanligt och incidensen okänd [1,5]. Det beskrevs först 1960, och sedan dess har cirka 260 fall beskrivits globalt [6]. Sjukdomsförloppet beskrivs som trifasiskt: 1) prodromalfas med diffusa symtom, 2) chockfas med uttalad hypovolem chock, 3) återhämtningsfas med övervätskning och lungödem [7]. Symtombilden kan initialt variera från trötthet och influensaliknande symtom till snabbt progredierande hypovolem chock [1, 8, 9]. Behandlingen består av stöttning av vitala funktioner, resuscitering med kristalloid vätska, vasoaktiva läkemedel samt specifik behandling med steroider och eventuell behandling med intravenöst immunglobulin (IVIg) [9, 10]. Tre tidigare fall har rapporterats i Sverige, det senaste 2010 [2, 10].

FALLBESKRIVNING

Dag 1

En tidigare frisk och vältränad man i 60-årsåldern ankom med ambulans till akutmottagningen vid 11-tiden på grund av flera svimningar under morgonen och föregående dag. På grund av svårigheter att mäta syresättningen prehospitalt kopplades 15 l/min syrgas på mask. På akutmottagningen konstaterades att patienten var vaken och talbar samt respiratoriskt (andningsfrekvens 14/min, saturation 100 procent på 15 l/min) och cirkulatoriskt (blodtryck 120/100 mm Hg, regelbunden puls 87 slag/min) stabil. I status noterades perifer kyla och cyanos. Initial arteriell blodgasanalys (Tabell 1) visade förhöjd hematokrit och erytrocytos (Hb 211 g/l). Av anamnesen framgick att patienten haft en förkylning föregående vecka. Det höga blodvärdet och synkope ingav initialt klinisk misstanke om tromboembolisk komplikation, alternativt polycytemia vera. Lungembolism uteslöts med en invändningsfri DT-angio, och patienten lades in på medicinsk klinik med arbetsdiagnosen ortostatisk synkope, dehydrering och misstanke om polycythaemia vera.

Vid 20-tiden försämrades patientens tillstånd. Han var vaken och orienterad och respiratoriskt stabil (normal andningsfrekvens, inga avvikande fynd vid lungauskultation), men saturationen gick ej att mäta på grund av nedsatt perifer perfusion. Blodtrycket var omätbart, den kapillära återfyllnadstiden förlängd

Johan Hylander,
med dr, ST-läkare,
● johan.hylander@
akademiska.se

Hanna Andersson,
med dr, specialist-
läkare

Magnus von Seth,
med dr, överläkare;
samtliga anestesi och
intensivvård, Aka-
demiska sjukhuset,
Uppsala

och händer och fötter var cyanotiska. En venös blodgasanalys (Tabell 2) visade uttalad metabol acidosis och erytrocytos (Hb 250 g/l), och patienten befann sig i chock. Han förflyttades till Iva för vidare vård. På Iva gjordes en blodgasanalys och ankomstprov togs (Tabell 1). Vätskeinfusion och vasopressorbehandling initierades. Den initiala arbetsdiagnosen septisk chock kom tidigt att omvärderas grund av avsaknad av infektionsparametrar. Transtorakalt ultraljud visade hypertrof och hyperdynamisk vänsterkammare. Hemodynamisk övervakning visade hög perifer vaskulär resistans och låg hjärtminutvolym. Läget sammanfattades som oklar chock, erytrocytos och hypoalbuminemi, och diagnosen idiopatiskt kapillärläckage nämndes. Trots massiv vätsketillförsel (kumulativ vätskebalans +24 kg) utvecklades behandlingsrefraktär metabol acidosis, laktatemi, hemokoncentration och anuri, varpå kontinuerlig dialys initierades strax före midnatt.

Dag 2

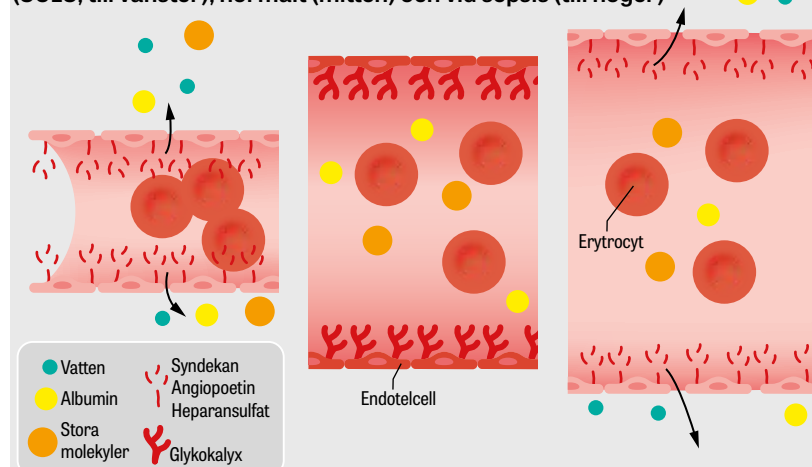
Under de tidiga morgontimmarna drabbades patienten av andningssvårigheter som övergick i medvetlöshet och krampanfall. Kortvarig och framgångsrik HLR utfördes och patienten intuberades. Ett flertal infusioner av vasopressorer (vasopressin, metyltensionin, adrenalin) påbörjades, och stigande doser krävdes för att försöka uppnå ett adekvat blodtryck. Under förmiddagen misstänktes diagnosen kapillärläckagesyndrom, och behandlingsstrategin reviderades. Vätske-terapin ändrades till albumin och plasmainfusioner. Antiinflammatorisk behandling i form av kortison samt teofyllin sattes in. Behandling med immunglobuliner diskuterades, men patientens tillstånd försämrades innan behandlingen kom till stånd. Extrakorpore-

»Huruvida
vår patient
hade SCLS ...
har ej kunnat
fastställas.«

HUVUDBUDSKAP

- Vid tecken till hypotension och förhöjda nivåer av hemoglobin i kombination med hypoalbuminemi hos tidigare frisk patient bör diagnosen idiopatiskt systemiskt kapillärläckagesyndrom övervägas.
- Vid misstanke om idiopatiskt systemiskt kapillärläckagesyndrom bör övervakning på högre vårdnivå, såsom intermediär- eller intensivvårdsavdelning, övervägas för att kontrollera förloppet i tidigt skede.
- Behandlingen innefattar stöd av vitala funktioner genom vätskeresuscitering, vasoaktiva läkemedel, tillförsel av steroider och eventuellt intravenösa immunglobuliner.

FIGUR 1. Kapillärer vid systemiskt kapillär-läckagesyndrom (SCLS, till vänster), normalt (mitten) och vid sepsis (till höger)



► Både SCLS och sepsis leder till skada på glykokalyx och ökad kärlpermeabilitet, vilket ger kapillär-läckage. Vid SCLS är kapillär-läckaget omfattande, då både albumin och stora molekyler extravaserar. Vid SCLS ses även inflammation och vasokonstriktion, till skillnad från vid sepsis, som ger inflammation och vasodilatation.

TABELL 1. Arteriell blodgasanalys vid ankomst till akutmottagning, vid ankomst till intensivvårdsavdelning och den sista gjorda blodgasanalysen

	Arteriell blodgasanalys vid ankomst till akutmottagning	Arteriell blodgasanalys vid ankomst till Iva	Sista arteriella blodgasanalys	Referensvärden
pH	7,42	7,09	7,14	7,35–7,45
pCO ₂ (kPa)	4,3	3,4	3,3	4,6–6,0
pO ₂ (kPa)	47,7	73,3	11,3	9,6–13,9
BE (mmol/l)	–4	–20,3	–19,3	–3 till 3
Laktat (mmol/l)	1,2	11,7	17	0,5–0,16
EVF (l/l)	0,60	–	–	0,39–0,50
Hb (g/l)	197	230	154	130–170
CRP (mg/l)	–	2,2	–	<5
LPK (×10 ⁹)	–	12,2	–	3,5–9,0

BE: basöverskott, EVF: erythrocytvolymfraction

TABELL 2. Venös blodgasanalys då patienten försämrades på avdelningen

	Venös blodgas vid försämring kl 20	Referensvärden
pH	7,15	7,35–7,45
pCO ₂ (kPa)	9,1	4,6–6,0
pO ₂ (kPa)	2,8	9,6–13,9
BE (mmol/l)	–4,9	–3 till 3
Laktat (mmol/l)	6,8	0,5–0,16
EVF (l/l)	0,76	0,39–0,50
Hb (g/l)	250	130–170

al membranoxxygenering (Ecmo) övervägdes, men bedömdes ej gynna förloppet, då patienten var hjärtfrisk och den låga hjärtminutvolymen bedömdes sekundär till uttalat kapillär-läckage. Trots maxdos av respektive vasopressor och extrem vätsketillförsel (+28 kg sedan

inläggning) kunde cirkulationen aldrig stabiliseras. Vidare behandling bedömdes utsiktslös. Livsuppehållande behandling avbröts, och patienten avled.

DISKUSSION

Diagnostik

Fallet beskriver en tidigare frisk man som avled i kapillär-läckagesyndrom utan någon tydlig utlösande faktor. Vid sekundärt kapillär-läckagesyndrom har insjuknandet föregåtts av någon sorts utlösande faktor [1,11–13]. I vårt patientfall saknades sådan, varför misstanken om SCLS stärktes. En förkylning noterades en vecka före vårdtillfället, och PCR identifierade 2 sorters virus (influenza B och corona), vilka kan påvisas långt efter exponering. Infektionsläkare bedömde att viroren inte påverkade vårdförloppet. Prodromalfasen av SCLS kan innefatta ospecifika infektionssymtom, vilket kan försvåra initial handläggning och diagnostik [6]. För att komma närmare en slutgiltig diagnos genomfördes en klinisk obduktion. Prov visade aktivering av komplementsystemet via både den klassiska och den alternativa vägen. Elektrofores påvisade låga nivåer av koagulationsfaktorer, immunglobuliner och albumin. Hypoalbuminemi är vanlig hos intensivvårdade patienter; dock illustrerade proven ovan ett extremt kapillär-läckage, då även betydligt större molekyler än albumin läckt ut från blodbanan. Huruvida vår patient hade SCLS eller sekundärt kapillär-läckagesyndrom har ej kunnat fastställas.

Avancerad diagnostik

Specifika prov för att påvisa diagnosen saknas; markerar för endotelskada, såsom angiopoetin-2 och syndekan-1, tillsammans med hemokoncentration och hypoalbuminemi kan vägleda diagnostiken. Utöver detta kan bedömning av mikrocirkulationen göras med videomikroskopisk teknik för visualisering av mikrocirkulationen (sidestream dark field imaging, SDF), där cirkulationen kan mätas i realtid [4]. SCLS kännetecknas av störningar i mikrocirkulationen, och vår patient visade totalt upphörd mikrocirkulation.

Behandling

En etablerad standardbehandling av SCLS saknas [14], varför behandlingen blir symtomatisk. I det akuta skedet stötts vitala funktioner genom syrgasbehandling, andningsstöd, adekvat vätskeresuscitering och vasoaktivt stöd. Dock riskerar överdriven vätskeresuscitering att leda till uttalade ödem, och användning av vasokonstringerande läkemedel kan förvärra vävnadens befintliga hypoperfusion [7]. Denna svåra balansgång illustreras av vårt fall, där man trots vätskeresuscitering inte lyckades uppehålla adekvat cirkulation. Trots svag evidens kan IVIg-behandling, som används profylaktiskt, övervägas i det akuta skedet [15]. Optimal dos i det akuta skedet saknas. NHS England rekommenderar sedan december 2025 en startdos på 1–2 g/kg [16]. Detta är en högre startdos än tidigare beskrivet i Läkartidningen av Wälinder et al [10]. Behandling med teofyllin eller terbutalin kan övervägas för att minska kärlpermeabiliteten [17].

Klinisk signifikans

Enligt Socialstyrelsens statistikdatabas har totalt 39 personer avlidit under perioden 1997–2024 [18] hos vil-

ka SCLS bedömts ha bidragit till döden, vilket ger en incidens på 1,4 fall per år. Huruvida detta täcker samtliga fall av SCLS är ej känt, då symtombilden kan likna exempelvis septisk chock, varför dödsorsaken kan vara felregistrerad. Den kliniskt aktiva läkaren bör överväga SCLS då patienten uppvisar triaden hypotension (blodtryck <90 mm Hg), erythrocytos (>170 g/l) och hypoalbuminemi. Behandlingen är symtomatisk:

stöttning av vitala funktioner, vätskeresuscitering, vasopressorstöd, steroider och eventuellt IVIg. ○

- Chat GPT version 5.2 har använts för att språkgranska den engelska sammanfattningen.
- Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Citera: Läkartidningen. 2026;123:26029. doi: 10.65868/URRP6393

REFERENSER

1. Siddall E, Khatri M, Radhakrishnan J. Capillary leak syndrome: etiology, pathophysiology, and management. *Kidney Int.* 2017;92(1):37-46.

2. Hollenberg J, Frykman J, Lundberg LG, et al. A case report of systemic capillary leak syndrome (Clarkson's disease). *Acta Anaesthesiol Scand.* 2010;54(5):649-52.

3. Sennfalt S, Aspegren O, Engvall M, et al. Systemic capillary leak syndrome with cerebral involvement in a C9orf72 expansion carrier: case report and review of the literature. *Neurol Genet.* 2023;9(4):e200081. Erratum: 2024;10(6):e200218.

4. Saravi B, Goebel U, Hassenzähl LO, et al. Capillary leak and endothelial permeability in critically ill patients: a current overview. *Intensive Care Med Exp.* 2023;11(1):96.

5. Gousseff M, Arnaud L, Lambert M, et al. Capillary Leak Syndrome Registry. The systemic capillary leak syndrome: a case series of 28 patients from a European registry. *Ann Intern Med.* 2011;154(7):464-71.

6. Miyazawa R, Nakamura H, Kumagai M, et al. A case of frequent of prerenal acute kidney injury attacks: importance of recognizing systemic capillary leak syndrome: a case report. *J Int Med Res.* 2024;52(11):30006052413 01863.

7. Colombo R, Montomoli J, Lanzi T, et al. Clarkson disease in critically and non-critically ill patients: insights from the Italian IRIS-CLS registry. *Intern Emerg Med.* 2025;20(4):991-1001.

8. Kapoor P, Greipp PT, Schaefer EW, et al. Idiopathic systemic capillary leak syndrome (Clarkson's disease): the Mayo clinic experience. *Mayo Clin Proc.* 2010;85(10):905-12.

9. Eo TS, Chun KJ, Hong SJ, et al. Clinical presentation, management, and prognostic factors of idiopathic systemic capillary leak syndrome: a systematic review. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2018;6(2):609-18.

10. Wälinder G, Wälinder O. Intravenöst immunoglobulin vid systemiskt kapillär-läckagesyndrom. *Läkartidningen.* 2010;107:1215.

11. Lindbom C, Lindberg L, Tran PK, et al. Sternal opening width is associated with increased risk for capillary leak syndrome and death in neonates and infants after cardiac surgery with delayed sternal closure. *Cardiol Young.* 2025;35(9):1792-8.

12. Jeong GH, Lee KH, Lee IR, et al. Incidence of capillary leak syndrome as an adverse effect of drugs in cancer patients: a systematic review and meta-analysis. *J Clin Med.* 2019;8(2):143.

13. Kahn R, Mossberg M, Berthold E, et al. Capillary leak syndrome was associated with more severe multi-system inflammatory syndrome in children during the COVID-19 pandemic. *Acta Paediatr.* 2024;113(6):1404-11.

14. Wollborn J, Hassenzähl LO, Reker D, et al. Diagnosing capillary leak in critically ill patients: development of an innovative scoring instrument for non-invasive detection. *Ann Intensive Care.* 2021;11(1):175.

15. Pecker MS, Hammudi M, Melchio R, et al. Management of acute episodes of Clarkson disease (monoclonal gammopathy-associated systemic capillary leak syndrome) with intravenous immunoglobulins. *Ann Intern Med Clin Cases.* Epub 2 aug 2022. doi: 10.7326/aimcc.2022.0496.

16. NHS England. Clinical commissioning policy: Human normal immunoglobulin for preventative treatment of idiopathic systemic capillary leak syndrome following an acute episode (adults) [2270]. 19 dec 2025. <https://www.england.nhs.uk/wp-content/uploads/2026/01/2270-clinical-commissioning-policy-Human-normal-immunoglobulin-for-preventative-treatment-of-idiopathic-systemic-capillary-leak-syndrome-following-an-acute-episode-adults.pdf>

17. Bichon A, Bourenne J, Gainnier M, et al. Capillary leak syndrome: state of the art in 2021. *Rev Med Interne.* 2021;42(11):789-96.

18. Socialstyrelsen. Statistikdatabas för dödsorsaker [citerat 24 jan 2026]. https://sdb.socialstyrelsen.se/if_dor/resultat.aspx

SUMMARY

Idiopathic systemic capillary leak syndrome – a rare but serious differential diagnosis in the hypovolemic patient

Idiopathic systemic capillary leak syndrome (SCLS) is a rare, life-threatening cause of hypovolemic shock characterized by hemoconcentration, hypoalbuminemia, and acute hypovolemia due to plasma extravasation. It should be suspected in patients presenting with unexplained hypotension and markedly elevated hemoglobin levels, often following nonspecific prodromal symptoms such as malaise. Management is supportive and includes aggressive crystalloid resuscitation, vasopressor therapy, corticosteroids, and intravenous immunoglobulins. Owing to the risk of rapid hemodynamic deterioration and multi-organ failure, intensive care monitoring is essential. We report a previously healthy middle-aged man with recent upper respiratory tract infection and syncope who developed fulminant SCLS with refractory shock and died despite intensive care treatment.