

Profil étiologique des nécroses digitales dans un service de médecine interne

Etiologic profile of digital necrosis in an internal medicine department

Zohra Aydi, Imen Rachdi, Bisma Ben Dhaou, Lilia Baili, Fatma Daoud, Fatma Boussema

Service de médecine interne Hôpital Habib Thameur. Université Tunis El Manar. Faculté de Médecine de Tunis.

R É S U M É

Pré requis : Les nécroses digitales sont une éventualité fréquente en pathologie vasculaire. Elles relèvent de multiples étiologies et constituent la traduction d'une pathologie générale ou loco-régionale.

L'objectif de notre travail était de préciser les différentes étiologies des nécroses digitales dans un service de médecine interne.

Méthodes : Nous avons réalisé une étude rétrospective portant sur 23 cas de nécroses digitales colligés dans le service de médecine interne de l'hôpital Habib Thameur sur une période allant de Janvier 1998 à Avril 2011.

Résultats : Il s'agissait de 16 femmes et 7 hommes d'âge moyen de 46 ans. Les facteurs de risque cardiovasculaire ont été observés dans 39,13% des cas. Les nécroses digitales ont intéressé les doigts dans 73,91% des cas et les orteils dans 30,43% des cas. Les étiologies étaient dominées par les connectivites. Le traitement était symptomatique dans tous les cas et étiologique dans deux cas.

Conclusion : En médecine interne, les étiologies sont dominées par les connectivites. Le pronostic est surtout fonctionnel. Il reste défavorable malgré l'amélioration de la prise en charge thérapeutique étiologique.

Mots-clés

Nécroses digitales – étiologie – connectivites

S U M M A R Y

Background: Digital necrosis is a frequent event in vascular pathology. They are multiple etiologies and are the translation of a general or locoregional pathology.

The aim of our study was to clarify the various causes of digital necrosis in an internal medicine department.

Methods: We conducted a retrospective study of 23 cases of digital necrosis collected in the internal medicine department of the hospital Habib Thameur over a period from January 1998 to April 2011 .

Results: There were 16 women and 7 men with mean age of 46 years. The cardiovascular risk factors were observed in 39.13% cases. Digital necroses were interested fingers in 73.91% and toes in 30.43% of the cases. The causes were dominated by the connective diseases. The treatment was symptomatic in all cases and etiologic in only two cases.

Conclusion: In internal medicine, the causes are dominated by connectivites. The prognosis is especially functional. It remains unfavorable in spite of the improvement of the therapeutic and etiologic care.

Key - w o r d s

Digital necrosis - etiology – connective

Les nécroses digitales (ND) sont une éventualité fréquente en pathologie vasculaire. Elles relèvent de multiples étiologies et constituent la traduction d'une pathologie générale ou localrégionale. Un diagnostic étiologique et un traitement précoce diminuent les complications. Le but de notre travail était de préciser les différentes étiologies des nécroses digitales dans un service de médecine interne.

MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 23 cas de ND colligés dans le service de médecine interne de l'hôpital Habib Thameur sur une période allant de Janvier 1998 à Avril 2011. Nous avons relevé pour chaque patient, grâce à une fiche préalablement établie, les données épidémiologiques, les antécédents personnels et familiaux, les signes fonctionnels et les données de l'examen physique. Les données ont été saisies au moyen du logiciel Excel et analysées au moyen du logiciel SPSS version 11.5.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 23 malades répartis en 16 femmes et 7 hommes d'âge moyen de 46 ans (extrêmes 14 – 74 ans). Les facteurs de risque cardiovasculaire ont été observés chez 9 cas (39,13%) à type de tabagisme dans 16 cas (69,56%), d'HTA dans 6 cas (26,08%), de dyslipidémie dans 3 cas (13,04%), de diabète dans 3 cas (13,04%) et d'une obésité dans 6 cas (26,08%). Les ND ont intéressé les doigts dans 17 cas (73,91%), les orteils dans 7 cas (30,43%). Le diagnostic étiologique (figure 1) a été porté chez tous les patients, à type de sclérodémie dans 16 cas (69,56%) (Figure 2), associée à un lupus érythémateux systémique dans 5 cas et à un syndrome de Sjögren dans 4 cas, d'une maladie de Léo Buerger dans 3 cas (10%), un cas de maladie de Behçet, un cas de nécrose digitale paranéoplasique à un cancer de la thyroïde et un cas de nécrose des deux pieds secondaire à un sepsis grave (Figure 3). Le traitement était symptomatique dans tous les cas et étiologique dans deux cas à savoir les nécroses digitales secondaires au cancer de la thyroïde et celles secondaires à un sepsis grave. Néanmoins une amputation était réalisée chez 4 patients.

Figure 1 : Profil étiologique des nécroses digitales

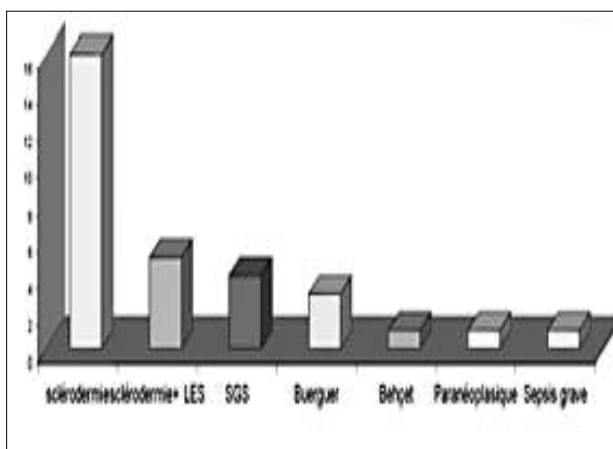


Figure 2 : Nécrose digitale chez un patient atteint de sclérodémie



Figure 3 : Nécrose des deux pieds



DISCUSSION

Les nécroses digitales (ND) représentent un symptôme d'appel fréquent d'une pathologie vasculaire. Les causes en sont nombreuses [1]. La démarche diagnostique doit suivre une logique s'appuyant sur la notion de terrain à risque, l'anamnèse, la prise médicamenteuse et les modalités d'apparition des lésions ainsi que leur topographie. Les connectivites, les artériopathies et les causes loco-régionales sont les plus fréquentes des ND [3,4]. Devant une nécrose digitale bilatérale, symétrique ou asymétrique, les causes systémiques doivent être recherchées en premier lieu les connectivites (sclérodémie et lupus érythémateux systémique) et secondairement les artériopathies tels qu'une athérosclérose, une maladie de Buerger, des embolies distales ou une maladie de Horton. D'autres causes doivent être également recherchées telles que les causes médicamenteuses, toxiques, affections hématologiques ou néoplasiques. Les connectivites sont les étiologies d'environ 50 % des cas de nécroses digitales [2,4] et doivent être évoquées systématiquement chez les femmes jeunes et/ou les

sujets non fumeurs. Les données de notre travail sont comparables avec la littérature. Les ulcères digitaux chez les patients sclérodermiques sont fréquents et représentent la première cause de nécroses cutanées. Les nécroses cutanées de la sclérodermie systémique sont le plus souvent localisées aux doigts. Les nécroses d'autres localisations, plus rares, correspondent à l'ouverture à la peau de plaque de calcinose [5]. Les ulcères digitaux sont une complication fréquente puisque 35 à 50 % de ces patients feront un ulcère digital. C'est une complication précoce de cette maladie, 70 % des ulcères digitaux apparaissant dans les cinq premières années d'évolution [6-8]. Dans notre série l'étiologie la plus fréquente de nécroses digitales était la sclérodermie systémique (16 cas) ceci est expliqué d'une part par la fréquence de leur survenue lors de la sclérodermie systémique et d'autre part par la prédominance de la sclérodermie chez la population féminine qui est majoritaire dans notre série. Ces ulcères se compliquent souvent de douleurs intenses retentissant sur la qualité de vie, d'infections, d'épisodes d'ischémie digitale, de gangrènes et de récurrence. Le risque majeur est l'amputation. La deuxième connectivite à évoquer dans une telle situation clinique est le lupus érythémateux systémique [9]. Un phénomène de Raynaud est présent chez 10 à 45% des malades atteints de LES et il peut précéder de longue date l'apparition des autres symptômes. Il ne justifie que rarement d'un traitement spécifique. L'apparition d'une nécrose digitale doit faire suspecter une thrombose ou une vascularite associée [10]. Dans notre série, 5 cas de nécroses digitales ont été constatées au cours de l'évolution d'une sclérodermie associée à un LES. Un syndrome des anticorps antiphospholipides peut également être en cause. Les troubles trophiques digitaux s'associent alors à d'autres signes cutanés tels que le livedo ou les nécroses cutanées en carte géographique. Les vascularites seraient responsables de 8 % des ND au niveau des orteils et de 9% des ND des membres supérieurs. Dans notre série, un cas de nécrose digitale survenant au cours d'une maladie de Behçet a été constaté.

Les autres vascularites rapportées dans la littérature comme inductrices de ND sont la péri-artérite noueuse, l'angéite d'hypersensibilité, la granulomatose de Wegener, le purpura de Schonlein Henoch [3]. Les artériopathies représentent la deuxième cause de ND bilatérale et s'observent surtout chez l'homme fumeur. L'athérosclérose avec ses facteurs de risques habituels peut entraîner une artérite digitale du membre inférieur et beaucoup plus exceptionnellement au niveau du membre supérieur résultant d'embolies distales à partir de la lésion d'athérosclérose [3]. Une étude rétrospective [11] et une autre prospective [12] rapportant les étiologies des ND chez respectivement 76 et 54 patients conjointement suivis en médecine interne et chirurgie vasculaire a montré que l'athérosclérose était responsable respectivement de 44 % et de 42% des cas de ND des orteils et de respectivement 22 et 25 % des cas de nécroses ND au niveau des membres supérieurs. La maladie de Buerger serait responsable dans 5 % des cas des ND [2]. Dans notre série, une nécrose digitale est survenue chez 3 patients atteints de maladie de Léo Buerger soit dans 10%. Il s'agit de nécrose des orteils dans deux cas et nécrose des doigts dans un cas. Les ND ont été décrites lors des cancers dans 1 % [13]. Cette association n'est pas fortuite mais reste exceptionnelle. La première description de nécrose digitale paranéoplasique a été rapportée par O'Connor en

1884. Depuis, on ne dénombre qu'une cinquantaine de cas rapportés, majoritairement associés à des tumeurs solides, et principalement à des carcinomes, notamment ovariens [14], pulmonaires [15], rénaux [16], gastro-intestinaux [17], ORL [18]. Dans notre série, un seul cas de ND paranéoplasique révélant un cancer de la thyroïde, a été constaté. D'après la littérature il a été rapporté un cas de ND métastasée au niveau du foie secondaire probablement à une tumeur thyroïdienne [18]. De rares cas ont été décrits au cours des hémopathies [19-22]. Le caractère paranéoplasique des ND est difficile à mettre en évidence car ces patients ont le plus souvent des comorbidités favorisant également les ND [23]. Les ND peuvent être secondaires à des causes toxiques et médicamenteuses. La plus fréquente de ces causes iatrogènes reste l'ergotisme après prise de tartrate d'ergotamine ou d'une association dihydroergotamine et antibiotiques de la classe des macrolides (érythromycine), ou exceptionnellement d'une association dihydroergotamine-héparine. Le spasme induit par l'ergotamine atteint toutes les artères et se traduit souvent par une ischémie des membres inférieurs [24]. Concernant la chimiothérapie, le principal agent cytotoxique incriminé est la bléomycine utilisée seule ou en association avec le cisplatine surtout, ou la vinblastine. Sont rapportées dans la littérature également des observations de phénomène de Raynaud avec ND sous contraception orale, lors d'abus de sympathomimétiques par voie nasale (prednazoline, fenoxazoline), chez les utilisateurs de certaines drogues (Kif, LSD) [2], et surtout sous b-bloquants [24], survenant après un délai variable. Des ND peuvent également survenir lors des pathologies infectieuses. En effet, des lésions ischémiques distales par thrombose des capillaires d'origine embolique, par troubles immunologiques induits par le contexte infectieux ont été rapportées au cours de l'hépatite B, des endocardites infectieuses, des septicémies, des infections à *Pneumocystis carinii* au cours du sida et de l'herpès [3]. Dans notre série, un cas de ND siègeant au niveau des orteils compliquant un sepsis grave a été observé. D'autres maladies générales peuvent être à l'origine de nécrose digitale telles que les endocrinopathies essentiellement l'hypothyroïdie ou le syndrome de Cushing, des cardiopathies tels que l'infarctus du myocarde, le myxome de l'oreillette ou les valvulopathies et les collapsus cardiovasculaires responsables d'une hypoperfusion distale peuvent être responsables de ND [3]. Les ND peuvent être unilatérales et dans ce cas les étiologies sont nombreuses en premier lieu desquelles les facteurs mécaniques locorégionaux, comme le « syndrome du marteau hypothénar » [25] dû à des chocs répétés sur l'éminence hypothénar, des microtraumatismes répétés de l'artère cubitale et de l'arcade palmaire superficielle conduisant à leur oblitération et/ou à la formation de micro-anévrisme (s) sources de micro-embolies digitales. La deuxième cause de ND unilatérales est la maladie des vibrations liée à l'utilisation d'engins vibrants comme les tronçonneuses, les marteaux pneumatiques, les fraiseuses, les polisseuses..... L'absence de ND liées à des pathologies professionnelles dans notre série serait expliquée par le biais de sélection des patients en médecine interne. Des atteintes locales artérielles responsables de nécrose digitale ont été signalées comme des lésions de l'artère cubitale, soit malformatives, soit acquises, cathéter intra-artériel ou traumatisme artériel et des étiologies plus rares telles qu'une injection intra-artérielle de vasoconstricteurs, accidentelles par le venin de certaines méduses, volontaires chez les toxicomanes ou iatrogènes.

Exceptionnellement, ont été rapportées des ND secondaires à des fistules artério-veineuses, chez l'insuffisant rénal par thrombose ou embolie distale [26]. Devant toute ND une enquête étiologique rapide s'impose afin d'entamer un traitement adapté. Des mesures préventives consistant en l'éviction des facteurs de risque notamment la protection contre le froid, l'éviction des médicaments vasoconstricteurs ainsi que le sevrage du tabac, devraient être instaurées. Le traitement symptomatique conservateur est d'une grande importance. Le traitement dépend de l'étiologie. Il est soit médical comportant le traitement de la pathologie en cause comme au cours des cancers et des hémopathies. Au cours des connectivites et en particulier la sclérodémie, des traitements médicamenteux préventifs devraient être prescrits comme les inhibiteurs calciques. En cas d'absence de guérison après 3 semaines, les dérivés de la prostacycline intra-veineux et l'antagoniste des récepteurs de l'endothéline doivent être associés [27-29]. Dans d'autres cas, le

traitement est chirurgical consistant en la cure d'un anévrisme sous-clavier ou de l'artère cubitale, pontage veineux microchirurgical lors d'oblitérations de l'artère cubitale [3]. Enfin, une éradication d'un facteur déclenchant sera proposée en cas de nécroses digitales iatrogènes. L'amputation chirurgicale, parfois indispensable, doit être différée au maximum, sauf en cas de complication infectieuse locale ou générale. Dans notre série, malgré l'instauration d'un traitement symptomatique et étiologique, on a eu recours à l'amputation dans 4 cas.

CONCLUSION

La nécrose digitale touche aussi bien l'homme que la femme. En médecine interne, les étiologies sont dominées par les connectivites. Le pronostic est surtout fonctionnel. Il reste défavorable malgré l'amélioration de la prise en charge thérapeutique étiologique.

Références

- Martinelli I, Bucciarelli P, Manucci PM. Thrombotic risk factors: basic pathophysiology. *Crit Care Med* 2010; 38:3-9.
- Vayssairat M. Les phénomènes de Raynaud avec troubles trophiques. *J Mal Vasc* 1992; 17:127-31
- Pinede L, Ninet J. Les nécroses digitales du membre supérieur. *Sang Thrombose Vaisseaux* 1995;7:323-32.
- Huax JP, Esselinckx W, Meunier H, et al. Pertes de substances digitales dans les maladies rhumatismales. à propos de 43 observations. *Rev Rhum* 1987 ; 54 : 549-53.
- Loka C, Ségard M. Prise en charge des nécroses cutanées de la sclérodémie systémique. *Revue du rhumatisme monographies* 2011;78:193-196.
- Huax JP, Esselinckx W, Meunier H, et al. Pertes de substances digitales dans les maladies rhumatismales. À propos de 43 observations. *Rev Rhum* 1987;54:549-53.
- Pope JE, Bellamy N. Sample size calculations in scleroderma: a rational approach to choosing outcome measurements in scleroderma trials. *Clin Invest Med*. 1995;18:1-10.
- Tiev KP, Diot E, Clerson P, et al. Clinical features of scleroderma patients with or without prior or current ischemic digital ulcers: post-hoc analysis of a nationwide multicenter cohort. *J Rheumatol* 2009;36:1470-1476.
- Cailleux N, Lévesque H, Gilbert P, et al. Les nécroses digitales du membre supérieur en dehors de la sclérodémie. Étude rétrospective, à propos de 45 observations. *J Mal Vasc* 1994;19:22-6.
- Francès C, Barète S, Piette JC. Manifestations dermatologiques du lupus. *Rev Med interne* 2008;29:701-709.
- Belizna C, Ghalib A, Beucher A, et al. Nécroses digitales. Série rétrospective de 76 patients. *Rev Med interne* 2010;31:342-403.
- Ghali A, Papon X, Beucher A, et al. Nécroses digitales dans une série prospective de 54 patients. *Rev Med interne* 2011;32:252-312.
- Léger P, Giauffret F, Ollier F, et al. Nécrose digitale et cancer. *Rev Med interne* 1996;17:425
- Chow SF, McKenna CH. Ovarian cancer and gangrene of the digits: case report and review of the literature. *Mayo Clin Proc* 1996;71:253-8.
- Kopterides P, Tsavaris N, Tzioufas A, et al. Digital gangrene and Raynaud's phenomenon as complications of lung adenocarcinoma. *Lancet Oncol* 2004;5:549.
- Andrasch RH, Bardana EJ Jr, Porter JM, et al. Digital ischemia and gangrene preceding renal neoplasm. An association with sarcomatoid adenocarcinoma of the kidney. *Arch Intern Med* 1976;136:486-8.
- Wytock DH, Bartholomew LG, Sheps SG. Digital ischemia associated with small bowel malignancy. *Gastroenterology* 1983; 84:1025-7.
- Zakraoui H, Fenniche S, Chekili S, et al. Nécrose digitale paranéoplasique : à propos d'une observation. *Tunis Med* 2007;85:532-534
- Courtney PA, Sandhu S, Gardiner PV, et al. Resolution of digital necrosis following treatment of multiple myeloma. *Rheumatology* 2000;39:1163-4.
- Mansour P, Adams RD, Isaacs P, et al. T-cell non-Hodgkin's lymphoma with uveitis, pancreatitis, digital gangrene and multiple chromosomal abnormalities. *J Clin Pathol* 1990;43:694-7
- Hawley SM, Todd P, Kirby JD. Hodgkin's disease presenting with digital ischaemia. *Clin Exp Dermatol* 1994;19:330-1.
- Poiraud C, Durant C, Saint-Jean M, et al. Une cause rare de nécroses digitales : la maladie de Hodgkin. *Presse Med* 2011;40:432-435.
- Peschken CA, Walker SL, El-Gabalawy HS, et al. Digital necrosis as a paraneoplastic syndrome. *J Clin Rheumatol* 1997;3:339-42.
- Cacoub P, Limal N, Piette J-C. Artériopathies iatrogènes et toxiques. *EMC-Cardiologie Angéiologie* 2005;2:168-176.
- Vayssairat M, Debure C, Cormier JM, et al. Hypothenar hammer syndrome: seventeen cases with long-term follow-up. *J Vasc Surg* 1987;5:838-43.
- Mills JL, Fujitani RM. Ischémies aiguës et chroniques des membres supérieurs : lésions artérielles et distales. *Ann Vasc Surg* 1993;7:195-9.
- Frances C, Allanore Y, Cabane J, et al. Recommandations d'un groupe pluridisciplinaire d'experts. *Presse Med* 2008; 37:271-85.
- Steen V, Denton CP, Pope JE, et al. Digital ulcers: overt vascular disease in systemic sclerosis. *Rheumatology* 2009;48:19-24.
- Wigley FM, Korn JH, Csuka ME, et al. Oral iloprost treatment in patients with Raynaud's phenomenon secondary to systemic sclerosis: a multicenter, placebo-controlled, double-blind study. *Arthritis Rheum*. 1998;41:670-7.