Le dossier – Les acrosyndromes vasculaires

Les nécroses digitales

RÉSUMÉ : Les nécroses digitales sont beaucoup moins fréquentes que les nécroses des orteils. Leur diagnostic est clinique et aisé. Les étiologies sont multiples (vasculaire, métabolique, toxique, infectieuse, mécanique…) et les nécroses souvent polyfactorielles. La démarche diagnostique nécessite donc un interrogatoire et un examen clinique minutieux, ainsi que des explorations complémentaires guidées par les données cliniques.
La prise en charge thérapeutique est globale : prise en charge de la douleur, soins locaux conservateurs prolongés avec asséchement afin d'éviter les surinfections, prise en charge étiologique. Les amputations chirurgicales sont parfois nécessaires, notamment en cas de nécroses étendues ou de complications infectieuses.

E. TELLA
Service de Dermatologie,
CH Victor Dupouy, ARGENTEUIL.

Épidémiologie et physiopathologie

Les nécroses digitales sont rares avec une incidence de 2/100 000 personnes par an. Elles sont 40 fois moins fréquentes que les nécroses d'orteils [1, 2]. La physiopathologie repose sur une occlusion microcirculatoire qui peut être associée à une atteinte des artères de plus gros calibre. Les mécanismes d'occlusion sont variés : embolie, thrombose, vasospasme, vascularite, compression extrinsèque… [3].

Étiologies

Les étiologies des nécroses digitales sont multiples et peuvent être associées entre elles. Dans une étude française menée sur 278 patients avec ischémies et/ou nécroses digitales du membre supérieur, une cause était retrouvée dans 96 % des cas. Chez 7 % des patients coexistaient 2 ou plusieurs étiologies. Le tabac était le cofacteur le plus souvent retrouvé associé à l'affection causale (55 %) [4].

Les différentes étiologies des nécroses digitales peuvent être classées comme suit :

• ***Origine embolique :***
– origine embolique cardiaque : trouble du rythme cardiaque, valvulopathies dont endocardite infectieuse (***fig. 1***), myxome de l'oreillette, embolie paradoxale ;
– origine embolique à point de départ artériel : athérosclérose avec emboles de cholestérol, anévrismes artériels sur syndrome du défilé, syndrome du mar-

Fig. 1 : Lésions purpuriques et nécrotiques digitales chez une patiente présentant une endocardite infectieuse.

Fig. 2 : Nécrose de la pulpe du 1er doigt de la main gauche chez un patient atteint de maladie de Buerger.

teau hypothénar, traumatisme ou fistule artério-veineuse.

- ***Origine thrombotique :***

– sur artères saines : hypercoagulabilité (thrombophilie, syndrome des anti-phospholipides [SAPL], coagulation intravasculaire disséminée [CIVD], cryoprotéines, syndrome myéloprolifératif), iatrogène (ponction, cathétérisme artériel, chirurgie endovasculaire, injection intra-artérielle) ;
– sur artères pathologiques : athérosclérose, maladie de Buerger (***fig. 2***).

- ***Origine inflammatoire***

– connectivites : lupus érythémateux systémique, sclérodermie systémique (***fig. 3***), dermatomyosite, connectivite mixte ;
– vascularites systémiques : Takayasu, maladie de Horton, périartérite noueuse, polyangéite granulomateuse, Kawasaki.

Fig. 3 : Nécrose du 3e doigt de la main gauche chez une patiente présentant une sclérodermie systémique cutanée limitée.

- ***Origine paranéoplasique***

- ***Origine toxique ou médicamenteuse***

Cocaïne, amphétamines, bêtabloquant, méthotrexate, bléomycine, cisplatine, immunothérapie, interféron, ergotamine…

- ***Autres***

Compression extrinsèque, traumatisme, gelures (***fig. 4***).

Fig. 4 : Nécrose des 5 doigts de la main gauche chez un patient SDF : gelures.

Les étiologies les plus fréquentes sont les connectivites, les artériopathies et les causes locorégionales [4].

Dans la littérature, les connectivites – dont la sclérodermie systémique et le lupus érythémateux systémique – sont les étiologies retrouvées dans environ 50 % des cas de nécroses digitales [2]. Elles sont les causes les plus fréquemment retrouvées chez les femmes [5-8]. La fréquence des nécroses digitales au cours de la sclérodermie est d'environ 40 %. Elles sont fréquemment précédées par un phénomène de Raynaud. Elles n'ont pas de valeur pronostique sur l'évolution de la maladie [2, 9].

Chez l'homme, l'étiologie dominante est l'athérosclérose [10]. L'athérosclérose peut être à l'origine de thrombose ou d'embolie distale de cholestérol.

Les nécroses digitales chez le patient jeune tabagique, fumeur de cannabis sont en lien avec une maladie de Buerger ou thromboangéite oblitérante, pathologie inflammatoire des artères distales de petit et moyen calibre avec thromboses. Les nécroses digitales des membres supérieurs sont beaucoup plus rares que les nécroses d'orteils, qui sont souvent l'événement initial permettant de poser le diganostic [11].

Les cas de nécroses digitales associées aux cancers augmentent en fréquence [12]. De nouveaux cas sont décrits régulièrement. Dans le cadre des syndromes paranéoplasiques, elles ne permettent pas d'orienter vers la néoplasie sous-jacente [13]. Ce type de lésions peut se rencontrer avec de multiples cancers : poumon, sein, ovaire, prostate, digestif, hémopathies. Il semble plus fréquent chez les cancers digestifs, pulmonaires et gynécologiques [12]. Dans la majorité des cas, le traitement de la tumeur permet une amélioration de la symptomatologie, même si la chronologie des deux pathologies n'est pas forcément parallèle. La physiopathologie est mal connue mais semble plurifactorielle : vasospasme causé par l'activation sympathique due à l'envahissement tumoral et production de substances vasoactives, hyperviscosité sanguine, facteurs immunologiques avec possible cryoglobulinémie associée ou auto-immunité.

Les nécroses digitales iatrogènes sont rares. Plusieurs cas ont été décrits dans la littérature, notamment avec le méthotrexate, la bléomycine, le cisplatine, les bétabloquants, l'interféron et, plus récemment, avec les nouvelles thérapies antinéoplasiques comme l'immunothérapie [14, 15].

Les autres causes de nécroses sont plus rares. Néanmoins, les nécroses digitales sur syndrome du marteau hypothénar sont à connaître car elles peuvent être d'origine professionnelle. L'artère cubitale très superficielle peut être lésée par un choc direct violent ou des micro-traumatismes répétés, entraînant alors un anévrisme qui peut se thromboser et emboliser dans les artères digitales.

Le dossier – Les acrosyndromes vasculaires

Diagnostic et démarche étiologique

Le diagnostic de nécrose digitale est clinique et aisé.

La démarche étiologique repose sur un interrogatoire minutieux recherchant notamment la consommation de tabac ou de drogues (cannabis), les prises médicamenteuses, les facteurs de risque et antécédents cardiovasculaires (diabète, artériopathie oblitérante des membres inférieurs, cardiopathie ischémique ou rythmique), la présence de symptômes avant-coureurs (phénomène de Raynaud), les signes associés (arthralgies, sueurs, altération de l'état général…). Le diagnostic étiologique est souvent évoqué dès la consultation sur la base de l'interrogatoire et de l'examen clinique [16].

Le bilan paraclinique initial doit comporter :
– un bilan biologique avec NFS, plaquettes, immunologie avec recherche d'anticorps antinucléaires, éventuellement complété par un bilan de thrombophilie avec recherche d'anticoagulants circulants et de cryoglobulinémie ;
– un électrocardiogramme ;
– une capillaroscopie.

Ce premier bilan peut ensuite être complété, en fonction des orientations de l'interrogatoire et de l'examen clinique, par une tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne, un écho-Doppler artériel des membres supérieurs, une échographie cardiaque transthoracique. Cette enquête étiologique ne doit pas retarder la prise en charge thérapeutique, notamment afin d'améliorer le pronostic fonctionnel et de limiter le risque d'amputation.

Prise en charge thérapeutique de la nécrose digitale

La prise en charge de la nécrose digitale est multiple :
– prise en charge de la douleur ;
– soins locaux adaptés ;
– traitement vasodilatateur si besoin ;
– prise en charge étiologique spécifique.

La prise en charge de la douleur repose sur une antalgie adaptée, qui peut faire appel aux antalgiques de palier 3 si besoin.

Les soins locaux adaptés sont des soins asséchants, notamment par pansements hydrofibres, visant ainsi à délimiter et exclure la nécrose et à éviter les surinfections. Le traitement conservateur local est donc premier. Les amputations chirurgicales peuvent néanmoins être nécessaires, en particulier en cas de nécroses étendues, d'échec du traitement étiologique et des soins locaux bien conduits avec extension de la nécrose sans possibilité de récupération, ou de complications infectieuses locales.

Le traitement vasodilatateur consiste en l'injection d'iloprost, analogue de la prostaglandine. Il inhibe l'agrégation plaquettaire et dilate les artérioles et les veinules, permettant une augmentation de la perfusion microcirculatoire. Ce traitement est administré par perfusion en hospitalisation traditionnelle, ou à domicile, pour une durée de 5 à 28 jours. Il peut être éventuellement relayé par un traitement par inhibiteur calcique. Il est principalement indiqué dans les nécroses digitales dans un contexte de sclérodermie ou de maladie de Buerger [17, 18].

La prise en charge spécifique selon l'étiologie est également primordiale : arrêt du tabac ou du cannabis en cas de maladie de Buerger, arrêt du médicament imputable, prise en charge chirurgicale en cas d'anévrisme, anticoagulation en cas de cardiopathie emboligène, corticothérapie et/ou immunosuppresseurs en cas de vascularite systémique, prise en charge de la néoplasie sous-jacente…

Conclusion

Les nécroses digitales sont de diagnostic clinique aisé. L'interrogatoire minutieux et l'examen clinique sont primordiaux dans la démarche étiologique. Les étiologies sont multiples et dominées par les connectivites, les artériopathies (athérosclérose et maladie de Buerger) et les causes locorégionales. La prise en charge doit être globale avec soins locaux, antalgie et prise en charge spécifique selon l'étiologie.

BIBLIOGRAPHIE

1. Carpentier PH, Guilmot JL, Hatron PY *et al.* Digital ischemia, digital necrosis. *J Mal Vasc*, 2005;30:4S29-37.
2. Vayssairat M. Les phénomènes de Raynaud avec troubles trophiques. *J Mal Vasc*, 1992;17 Supp B:127-131.
3. Marchal A, Mahé E, Sin C *et al.* Acute finger ischemia: a retrospective study of 13 patients. *Ann Dermatol Venereol*, 2015;142:332-339.
4. Pinede L, Ninet J. Les nécroses digitales du membre supérieur. *Sang Thrombose Vaisseaux*, 1995;7:323-332.
5. Michon-Pasturel U, Delcey V, Cailleux N *et al.* Nécroses et ischémies digitales du membre supérieur : étude rétrospective de 278 observations. *Rev Med Interne*, 2001;22(Suppl 4):445-446.
6. Cailleux N, Levesque H, Gilbert P *et al.* Digital necrosis of the arm excluding scleroderma. Retrospective study of 45 cases. *J Mal Vasc*, 1994;19:22-26.
7. Belizna C, Ghali A, Beucher A *et al.* Nécroses digitales. Série prospectives de 76 patients. *Rev Med Interne*, 2010;31:350-351.
8. Vocks E, Welcker M, Ring J. Digital gangrene: a rare skin symptom in systemic lupus erythematosus. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2000;14:419-421.
9. Woo TY, Wong RC, Campbell JP *et al.* Nifédipine in scleroderma ulcerations. *J Dermatol*, 1984;23:678-680.
10. Abdallah A, Hamzaoui S, Larbi T *et al.* Etiological profile of digital necrosis of the upper lims: Analysis of 25 cases. *J Mal Vasc*, 2010;35:12-16.
11. Young C, Beynon H, Haskard D. Buerger's disease (thromboangiitis obliterans): a reversible cause of upper limb digital infarcts. *Rheumatology* (Oxford), 2000;39:442-443.
12. Le Besnerais M, Miranda S, Cailleux N *et al.* Digital ischemia associated with cancer: results from a cohort study. *Medicine* (Baltimore), 2014;93:e47.

13. Hassold N, Hu L, Michon-Pasturel U *et al.* Digital necrosis revealing lung cancer: case-report and review of the literature. *J Med Vasc*, 2019;44:209-212.
14. Correia O, Ribas F, Azevedo R *et al.* Gangrene of the fingertips after bleomycin and methotrexate. *Cutis*, 2000;66:271-272, 274.
15. Khaddour K, Singh V, Shayuk M. Acral vascular necrosis associated with immune-check point inhibitors: case report with literature review. *BMC Cancer*, 2019;19:449.
16. Lazareth I, Priollet P. Conduite à tenir devant une nécrose digitale. *Ann Dermatol Venereol*, 1991;18:567-574.
17. Fiessinger JN, Schäfer M. Trial of iloprost *versus* aspirin treatment for critical limb ischemia of thromboangiitis obliterans. *Lancet*, 1990;335:555-557.
18. Zachariae H, Halkier-Sørensen L, Bjerring P *et al.* Treatment of ischaemic digital ulcers and prevention of gangrene with intravenous iloprost in systemic sclerosis. *Acta Derm Venereol*, 1996;76:236-238.

L'auteure a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.