

Ischémie digitale révélatrice d'une sclérodémie systémique associée à un myélome multiple IgG lambda : à propos d'une observation

Digital ischemia revealing systemic sclerosis associated with IgG lambda multiple myeloma: A case report.

A. Agraniou, L. Berkani, L. Serrier, Z. Lerari, K. Bouslimani, N. Kerrouche, A. Dahak, S. Oudrar, DJ. Ould Slimane, DJ. Si Ahmed, F. Bouali

Service de médecine interne CHU Mustapha

RÉSUMÉ

Introduction : L'ischémie digitale est une complication sévère traduisant une atteinte vasculaire avancée de la sclérodémie systémique (ScS). Son association avec une hémopathie maligne, notamment le myélome multiple, est rare. Nous rapportons le cas d'une patiente présentant une ischémie digitale révélatrice d'une sclérodémie systémique associée à un myélome multiple IgG lambda. Thématiques : systémique, granulomateuse avec polyangéite, immuno-suppresseurs, plasmaphérèse.

Méthodes : Observation d'une patiente de 58 ans hospitalisée pour une ischémie digitale évoluant vers une complication tissulaire. Une évaluation clinique, biologique, immunologique, capillaroscopique, vasculaire et hématologique complète a été réalisée.

Résultats : La patiente présentait un phénomène de Raynaud, des doigts boudinés et une capillaroscopie pathologique. Le diagnostic de ScS a été retenu (score ACR/EULAR 2013 : 9 points). Le bilan a révélé un myélome multiple IgG lambda. Les explorations vasculaires ont montré une occlusion artérielle digitale. Une amputation distale a été nécessaire en raison de la progression de l'ischémie.

Discussion : L'association ScS-myélome est rare mais peut majorer la sévérité de l'atteinte artérielle digitale. Les mécanismes incluent dysfonction endothéliale, microangiopathie et hyperviscosité.

Conclusion : L'ischémie digitale sévère ou atypique doit conduire à un bilan étiologique exhaustif pour dépister une pathologie systémique ou hématologique sous-jacente.

Mots-clés : Ischémie digitale ; Sclérodémie systémique ; Myélome multiple ; Atteinte artérielle ; Microangiopathie

ABSTRACT

Introduction: Digital ischemia is a severe complication reflecting advanced vascular involvement in systemic sclerosis (SSc). Its association with a malignant hematologic disorder, particularly multiple myeloma, is rare. We report the case of a patient in whom digital ischemia revealed systemic sclerosis associated with IgG lambda multiple myeloma.

Methods: We report a 58-year-old woman hospitalized for digital ischemia progressing to tissue compromise, with comprehensive clinical, laboratory, immunological, capillaroscopic, and vascular assessment.

Results: SSc was diagnosed (2013 ACR/EULAR score: 9). Investigations revealed IgG lambda multiple myeloma. Vascular imaging confirmed digital arterial occlusion, necessitating distal amputation.

Discussion: The association between SSc and multiple myeloma is rare but may worsen arterial involvement. Mechanisms include endothelial dysfunction, microangiopathy, and hyperviscosity.

Conclusion: Severe or atypical digital ischemia requires systematic etiological evaluation to detect underlying systemic or hematologic disease.

Keywords: Digital ischemia; Systemic sclerosis; Multiple myeloma; Arterial involvement.

INTRODUCTION

La survenue d'une nécrose digitale (ND) résulte d'une occlusion du réseau vasculaire digital ou antébrachial du membre supérieur. Stade ultime de l'ischémie, la ND traduit soit l'existence d'une anomalie vasculaire distale (pathologie

artérielle ou microcirculatoire), soit celle d'une hyperviscosité sanguine [1,2].

La grande diversité étiologique des ND du membre supérieur justifie la réalisation d'une enquête étiologique, recouvrant quasiment l'ensemble des pathologies vasculaires médicales. Cette enquête minutieuse, indispensable à la prise en charge thérapeutique et à la prévention des récurrences, révèle souvent le caractère poly factoriel des causes de ND [3]. Nous rapportons le cas d'une patiente présentant une ischémie digitale, révélatrice d'une sclérodémie systémique associée à un myélome multiple IgG lambda.

OBSERVATION

Patientes âgée de 58 ans, suivie depuis 9 ans pour une hypertension artérielle essentielle sous Bisoprolol ; elle présentait depuis un mois des signes d'ischémie digitale unilatérale intéressant l'index droit. L'interrogatoire révélait la présence d'un phénomène de Raynaud évoluant depuis un an. L'examen clinique trouvait des doigts boudinés et une ND de l'extrémité de l'index droit (Fig.1). Les pouls périphériques étaient présents et symétriques sans souffle sur les trajets vasculaires. L'auscultation cardiopulmonaire était normale. Un échodoppler artériel mettait en évidence une occlusion de la 2^e artère digitale. La capillaroscopie trouvait un paysage sclérodémie typique avec présence de mégacapillaires et d'hémorragies. Au bilan biologique, l'hémogramme trouvait une anémie à 11 g/dl normochrome normocytaire, une glycémie et un bilan hépatique étaient normaux, ainsi qu'une fonction rénale normale avec l'urée à 0,35 g/L, la créatinine à 7 mg/L et la protéinurie de 24 h négative à 100 mg. Le bilan dysimmunitaire comprenant la recherche des anticorps antinucléaires et des anticorps anti cytoplasme des polynucléaires neutrophiles et d'une cryoglobulinémie était négatif (la recherche d'Ac anti-polymérase III n'a pas été faite par manque de moyen). Une électrophorèse des protéines sériques objectivait un pic monoclonal à 11 g/L, un complément par l'immunofixation sérique en faveur d'un composant monoclonal d'isotype IgG à chaînes légères lambda. Vu le résultat du bilan et afin de confirmer la maladie de Kähler, un myélogramme a été réalisé, revenue favorable d'une plasmocytose médullaire à 11 %.

Le bilan radiologique ne montrait pas de lésions osseuses.

Le diagnostic retenu était celui d'une sclérodémie systémique selon les critères ACR/EULAR 2013 [3,4] (phénomène de Raynaud + 3 points, doigts bou-





Figure 1 : Nécrose digitale au niveau de l'index droit (avant et après amputation).

dinés +2 points, lésions digitales +2 points, paysage sclérodermique + 2 points avec score égal à 9) associée à une maladie de Khler à chaînes légères Lambda. Une amputation distale associée à un antiagrégant, un anticoagulant et un inhibiteur calcique (avec arrêt du bêtabloquant) permettaient une amélioration de l'état de la patiente.

DISCUSSION

La nécrose ou gangrène digitale est le terme évolutif d'une ischémie digitale dont les causes sont multiples et variées. Les principales causes d'ischémie digitale sont les connectivites, au premier rang desquelles figure la sclérodermie [5]. Les manifestations cliniques de la sclérodermie systémique sont très diverses, conséquences de l'atteinte vasculaire, des lésions de fibrose et de la réaction inflammatoire [6]. Le phénomène de Raynaud [6] se manifeste le plus souvent par des troubles trophiques et notamment des ulcérations digitales (UD). Prés de la moitié des patients auront au cours de l'évolution de leur ScS au moins un épisode d'UD, celui-ci survient dans 75% des cas au cours des 5 premières années [7]. Alors que la microangiopathie de la ScS est bien connue, certains patients présentent des complications macro vasculaires graves, cérébrales, cardiaques, ou périphériques. De nombreuses études ont rapporté une augmentation de la prévalence de l'atteinte macro vasculaire chez les patients atteints de ScS par rapport à des témoins appariés sur les facteurs de risque cardiovasculaires [7-15]. À ce jour, la physiopathologie de l'atteinte macro vasculaire de la ScS reste inconnue et probablement multifactorielle : athérosclérose accélérée, dysfonction endothéliale dans le contexte dysimmunitaire, ou retentissement d'amont de l'atteinte microvasculaire oblitérante [6]. Plus rarement, on peut trouver comme cause un cancer. Les nécroses digitales peuvent alors s'intégrer dans le cadre de syndromes paranéoplasiques [16]. Ces troubles trophiques peuvent survenir au cours de l'évolution du cancer ou être révélateurs. Dans l'étude de Poszepczynska-Guigné et al., les acrosyndromes vasculaires précédaient le diagnostic de cancer dans 43,75 % des cas, les cancers étaient au stade métastatique dans 41,2 % des cas [17]. Une pathologie hématologique est retrouvée dans 5 à 10 % des étiologies des ND, par le biais soit d'une hypercoagulabilité, soit d'un syndrome d'hyperviscosité, les deux phénomènes pouvant être intriqués [18]. Le syndrome d'hyperviscosité plasmatique complice le plus souvent une gammopathie monoclonale dominée par la maladie de Waldenström du fait des propriétés physiques des IgM qui sont pentamériques. Le myélome multiple se complique beaucoup plus rarement d'une hyperviscosité (2 à 6 % des cas) [19,20]. Il est impliqué dans la survenue de ND, le plus souvent par le biais d'une cryoglobulinémie [21].

Dans notre observation, l'association d'une ScS et d'un myélome multiple pourrait avoir contribué à la sévérité de l'atteinte artérielle digitale par addition de mécanismes micro- et macro vasculaire. Cette association rare impose un bilan hématologique systématique devant toute ischémie digitale sévère ou atypique. La diversité étiologique des nécroses digitales a conduit certains auteurs à adopter une démarche diagnostique. Un interrogatoire et un examen clinique attentif et méthodique permettent dans la grande majorité des cas d'approcher ce diagnostic étiologique, d'orienter les explorations paracliniques. Dans tous les cas, l'enquête étiologique ne devra pas retarder la prise en charge thérapeutique afin de préserver au maximum le pronostic fonctionnel [22].

CONCLUSION

Si le diagnostic positif d'une ischémie digitale ne pose guère de problème en pratique, la reconnaissance de son étiologie est généralement la difficulté majeure que rencontre le praticien en charge de tels patients. Les causes d'une ischémie digitale sont nombreuses et répondent à des mécanismes physiopathologiques très divers (emboliques, thrombotiques, hémorhéologiques, etc.); la recherche d'une étiologie doit donc suivre une démarche rationnelle et hiérarchisée. L'association ScS-myélome est exceptionnelle mais cliniquement significative, pouvant majorer la sévérité des lésions.

RÉFÉRENCES

1. Michon-Pasturel U. Ulcérations et nécroses digitales du membre supérieur. EMC- Angéiologie 2021;25(1):1-12 [Article 19-0670].
2. Vayssairat M, Fiessinger JN, Housset E. Les nécroses digitales du membre supérieur. 86cas. Nouv Presse Med 1977;6:931-4.
3. van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013classification criteria for systemic scleroderma: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. Arthritis Rheum 2013;65:2737-47.
4. Allanore Y. Sclérodermie systémique : épidémiologie, physiopathologie, clinique. EMC- Appareil locomoteur 2022;36(3):1-26 [Article 14-245-A-10].
5. Hachulla E, Hatron P-Y. Nécroses digitales. Rev Rhum Mono-graph 2012;79:96-100.
6. Legendre P. Sclérodermie systémique. EMC - Angéiologie 2025;29(1):1-13 [Article 19-2520].
7. Hachulla E, Cleron P, Launay D, Lambert M, Morell-Dubois S, Queyrel V, et al. Natural history of ischemic digital ulcers in systemic sclerosis: single-center retrospective longitudinal study. J Rheumatol 2007;34:2423-30.
8. Leprieux G, Orlandi M, Di Battista M, De Mattia G, Da Rio M, Codullo V, et al. Systemic sclerosis: one year in review 2022. Clin Exp Rheumatol 2022;40:1911-20.
9. Cassius C, Moguilev P, Monfort JB, Fessi H, Michel PA, Boulahia G, et al. Calciphylaxis in hemodialysed patients: Diagnostic value of calcifications in cutaneous biopsy. Br J Dermatol 2018;178:292-3.
10. Dautreton C, Skopinski S, Boulon C, Constans J. [Macro-vascular complications of systemic sclerosis: Prospective descriptive Doppler ultrasound study in 20 patients]. J Mal Vasc 2016;41:253-9.
11. Emad Y, Al-Sherbeni H, Ragab Y, Abo-El-Youni I, El-Shaarawy N, Nassar DY, et al. Arterial vasculopathy in systemic scleroderma: computerized tomography (CT) angiographic features of macrovascular and microvascular upper limbs arteries. Joint Bone Spine 2014;81:433-7.
12. Park JH, Sung Y-K, Bae S-C, Song S-Y, Seo HS, Jun J-B. Ulnar artery vasculopathy in systemic sclerosis. Rheumatol Int 2009;29:1081-6.
13. Frerix M, Stegmann J, Dragun D, Kreuter A, Weiner SM. Ulnar artery occlusion is predictive of digital ulcers in SSc: a duplex sonography study. Rheumatology (Oxford) 2012;51:735-42.
14. Lescoat A, Coiffier G, Rouil A, Droitcourt C, Cazalets C, de Carlan M, et al. Vascular evaluation of the hand by power doppler ultrasonography and new predictive markers of ischemic digital ulcers in systemic sclerosis: results of a prospective pilot study. Arthritis Care Res 2017;69:543-51.
15. Bertolino et al. Atteintes macrovasculaires de la sclérodermie : état de la question en 2019. J Mal Vasc - Journal de Médecine Vasculaire (2019) 44, 400-421.
16. Langeron P, Mikati A, Redgosh R. Diversité étiologique des artérites digitales. Phlebologie 1987;40:11-20.
17. Poszepczynska-Guigné E, Viguier M, Chosidow O, Orcel B, Emmerich J, Dubertret L. Paraneoplastic acral vascular syndrome: epidemiologic features, clinical manifestations, and disease sequelae. J Am Acad Dermatol 2002;47: 47-52.
18. Michon-Pasturel U. Ulcérations et nécroses digitales du membre supérieur. EMC- Angéiologie 2021;25(1):1-12 [Article 19-0670].
19. Riccardi A, Gobbi PG, Ucci G, Bertolini D, Luoni R, Rutigliano L, et al. Changing clinical presentation of multiple myeloma. Eur J Cancer 1991;27:1401-5.
20. Grall M, Miranda S, Caillex-Talbot N, Cardinael N, Contentin N, Grangé S, et al. Une cause rare d'ischémie digitale. Rev Med Interne 2017;38:282-3.
21. Khammar Z, et al. Une ischémie digitale révélant un myélome Multiple. J Mal Vasc - Journal de Médecine Vasculaire (2018) 43, 61-64.
22. Bouchentouf R, Benjelloun A, Aitbenasser MA. Ulcérations digitales révélant un carcinome bronchique. Rev Pneumol Clin 2012;68:367-9.