

À propos d'un acrosyndrome paranéoplasique

B. Talamoussa (1) ; A. Rkiouak (1) ; N. Bahadi (1) ; N. Sahel (1) ; O. Jamal (1) ; M. Zaizaa (1) ; Z. Elbougri (1) ; Y. Sekkach (1)
(1) Médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

Introduction :

Les syndromes paranéoplasiques représentent l'ensemble de signes cliniques et /ou biologiques survenant au cours d'un processus néoplasique, indépendamment de tout envahissement tumoral ou localisation secondaire. L'association des troubles trophiques digitaux et cancer reste exceptionnelle. Nous rapportons le cas d'une patiente avec un acrosyndrome révélant un adénocarcinome digestif.

Observation :

Il s'agit d'une patiente de 39 ans qui a présenté, 1 mois avant son hospitalisation, une pré-éclampsie avec HELLP Syndrome. Elle s'est présentée pour une cyanose d'installation brutale des deux pieds évoluant dans un contexte d'altération de l'état général. L'examen clinique a montré une cyanose avec nécrose des orteils et de l'avant pieds gauche (figure 1,2). L'examen abdominal a objectivé une petite masse médiane fixe et adhérente au plan profond.

Le bilan biologique avait montré un syndrome inflammatoire avec une vitesse de sédimentation accélérée à 120 mm, et une CRP augmentée à 98mg/l. Les phosphatases Alcalines à 5 fois la normale. Le dosage des marqueurs tumoraux avait montré une forte augmentation de CA19-9 à 190 fois la normale, ACE à 851 fois la normale, alors que CA125, CA15-3 et l'AFP étaient normaux. Le reste du bilan hépatique, lipidique et rénal était sans anomalies.

L'échodoppler artériel des membres inférieurs n'avait pas trouvé d'anomalies morphologiques ni dynamiques. Le scanner abdominal avait objectivé un épaississement pariétal digestif de la région antro-pylorique. Une fibroscopie digestive haute a révélé un épaississement sténosant antro-pylorique dont l'étude histologique était en faveur d'un adénocarcinome en bague à chaton. Une scintigraphie osseuse a montré des localisations osseuses secondaires. Le diagnostic d'Adénocarcinome digestif métastatique a été retenu.

L'évolution des lésions cutanées était marquée par l'extension de la nécrose avec hyperalgie peu contrôlée sous morphinique à libération prolongée. La patiente avait bénéficié d'un traitement palliatif.



Figure 1 : Nécrose des orteils et l'avant pied du pied gauche



Figure 2 : Nécrose des orteils du pied droit

Discussion :

Les causes des acrosyndromes pouvant évoluer vers une nécrose sont dominées par les connectivites, surtout la sclérodermie systémique, puis les causes professionnelles (microtraumatismes répétés), et plus rarement une vascularite, une cryoglobulinémie, ou un syndrome myéloprolifératif, notamment la thrombocytémie essentielle, et exceptionnellement, les tumeurs solides [1, 2]. Les néoplasies les plus fréquemment en cause sont les carcinomes digestifs, le cancer bronchique et les hémopathies [3].

Les troubles trophiques peuvent inaugurer ou accompagner une maladie néoplasique. Dans l'étude de Poszepczynska-Guigné et al. les acrosyndromes vasculaires précédaient le diagnostic de cancer dans 43,75 % des cas, ce dernier était au stade métastatique dans 41,2 % des cas [4]. Dans notre cas la nécrose digitale a précédé la découverte d'un adénocarcinome digestif d'un mois.

Plusieurs mécanismes physiopathologiques ont été incriminés, notamment l'envahissement tumoral du système sympathique, la microembolisation, l'hyperviscosité sanguine et la surproduction de médiateurs vasoconstrictifs, thrombogènes et immunologiques. Les états tumoraux exposent en effet à des thrombophilies acquises d'expression artérielle et acrale [5]. L'hypercoagulabilité au cours du cancer est reconnue comme un facteur thrombogène majeur, induisant le plus souvent des manifestations thrombotiques veineuses ou artérielles. L'hypercoagulabilité peut également être favorisée au cours du cancer par l'existence d'une hyperviscosité liée à un syndrome inflammatoire majeur, une gammopathie monoclonale, une thrombocytose, une cryoglobulinémie, et par la présence des agglutinines froides [6].

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 [1]. Dans tous les cas, l'enquête étiologique ne devra pas retarder la prise en charge thérapeutique afin de préserver au maximum le pronostic fonctionnel [1, 7].

Le caractère paranéoplasique des nécroses digitales est difficile à individualiser. Cependant, la chronologie de ces lésions nécrotiques, qui apparaissent au moment du diagnostic du cancer, évoluent en parallèle et peuvent parfois régresser après sa guérison, laisse supposer une implication directe du cancer dans la physiopathologie comme tout syndrome paranéoplasique [8].

Conclusion :

Les étiologies des acrosyndromes sont nombreuses, dominées par les connectivites. Rarement une origine néoplasique est mise en évidence dont la relation cause à effet est difficile, basée sur une anamnèse, un examen clinique et des examens paracliniques approfondis.

REFERENCES

- Hachulla E, Hatron P-Y. Nécroses digitales. Revue du Rhumatisme monographies. 2012;79(2):96-100.
- Langeron P, Mikati A, Redgosz R. Diversité étiologique des artérites digitales. Phlébologie. 1987;40:11-20.
- García-Sanz R, Montoto S, Torrequibrada A, De Coca AG, Petit J, Sureda A. Waldenström macroglobulinaemia: presenting features and outcome in a series with 217 cases. British journal of haematology. 2001;115(3):575-82.
- Poszepczynska-Guigné E, Viguier M, Chosidow O, Orce B, Emmerich J, Dubertret L. Paraneoplastic acral vascular syndrome: epidemiologic features, clinical manifestations, and disease sequelae. Journal of the American Academy of Dermatology. 2002;47(1):47-52.
- Stéphan D, Wahl D, Michon-Pasturel U, Kownator S. Les ischémies digitales: diagnostic clinique, paraclinique et étiologique. Journal des Maladies Vasculaires. 2010;35(2):75.
- Poiraud C, Durant C, Saint-Jean M, Connault J, Barbarot S. Une cause rare de nécroses digitales: la maladie de Hodgkin. La Presse médicale (1983). 2011;40(4):432-5.
- Abdallah M, Hamzaoui S, Larbi T, Bouslama K, Harmel A, Ennafaa M, Bahloul Z, Rokbani L, Othmani S, Dridi MB, M'rad S. Profil étiologique des nécroses digitales des membres supérieurs: analyse de 25 observations. Journal des maladies vasculaires. 2010 Feb 1;35(1):12-6.
- Bouchentouf R, Benjelloun A, Aitbenasser MA. Ulcérations digitales révélant un carcinome bronchique. Revue de Pneumologie clinique. 2012;68(6):367-9