



HAL
open science

Prise en charge des ischémies digitales : une étude rétrospective de 203 patients

Laurence Hellouin de Menibus

► **To cite this version:**

Laurence Hellouin de Menibus. Prise en charge des ischémies digitales : une étude rétrospective de 203 patients. Médecine humaine et pathologie. 2017. dumas-01663677

HAL Id: dumas-01663677

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01663677>

Submitted on 15 Dec 2017

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

THESE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat

Par

HELLOUIN DE MENIBUS Laurence

Epouse DEMAS

Née le 14 août 1988 à Rouen

Présentée et soutenue publiquement le 9 octobre 2017

**PRISE EN CHARGE DES ISCHÉMIES DIGITALES :
UNE ÉTUDE RÉTROSPECTIVE DE 203 PATIENTS.**

Président du jury : Professeur Hervé LEVESQUE

Directeur de thèse : Docteur Maëlle LE BESNERAIS

Membres du jury : Professeur Ygal BENHAMOU

Professeur Didier PLISSONNIER

Docteur Brigitte BONNET

Docteur Nicole CAILLEUX TALBOT

THESE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat

Par

HELLOUIN DE MENIBUS Laurence

Epouse DEMAS

Née le 14 août 1988 à Rouen

Présentée et soutenue publiquement le 9 octobre 2017

**PRISE EN CHARGE DES ISCHÉMIES DIGITALES :
UNE ÉTUDE RÉTROSPECTIVE DE 203 PATIENTS.**

Président du jury : Professeur Hervé LEVESQUE

Directeur de thèse : Docteur Maëlle LE BESNERAIS

Membres du jury : Professeur Ygal BENHAMOU

Professeur Didier PLISSONNIER

Docteur Brigitte BONNET

Docteur Nicole CAILLEUX TALBOT

ANNEE UNIVERSITAIRE 2016 - 2017
U.F.R. DE MEDECINE ET DE-PHARMACIE DE ROUEN

DOYEN : **Professeur Pierre FREGER**

ASSESEURS : **Professeur Michel GUERBET**
Professeur Benoit VEBER
Professeur Guillaume SAVOYE
Professeur Stéphane MARRET

I - MEDECINE

PROFESSEURS DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

Mr Frédéric ANSELME	HCN	Cardiologie
Mme Isabelle AUQUIT AUCKBUR	HCN	Chirurgie plastique
Mr Fabrice BAUER	HCN	Cardiologie
Mme Soumeya BEKRI	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mr Ygal BENHAMOU	HCN	Médecine interne
Mr Jacques BENICHOU	HCN	Bio statistiques et informatique médicale
Mme Bouchra LAMIA	Havre	Pneumologie
Mr Olivier BOYER	UFR	Immunologie
Mr François CARON	HCN	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Philippe CHASSAGNE	HCN	Médecine interne (gériatrie) – Détachement
Mr Vincent COMPERE	HCN	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
Mr Jean-Nicolas CORNU	HCN	Urologie
Mr Antoine CUVELIER	HB	Pneumologie
Mr Pierre CZERNICHOW	HCH	Epidémiologie, économie de la santé
Mr Jean-Nicolas DACHER	HCN	Radiologie et imagerie médicale
Mr Stéfan DARMONI	HCN	Informatique médicale et techniques de communication
Mr Pierre DECHELOTTE	HCN	Nutrition

Mr Stéphane DERREY	HCN	Neurochirurgie
Mr Frédéric DI FIORE	CB	Cancérologie
Mr Fabien DOGUET	HCN	Chirurgie Cardio Vasculaire
Mr Jean DOUCET	SJ	Thérapeutique - Médecine interne et gériatrie
Mr Bernard DUBRAY	CB	Radiothérapie
Mr Philippe DUCROTTE	HCN	Hépto-gastro-entérologie
Mr Frank DUJARDIN	HCN	Chirurgie orthopédique - Traumatologique
Mr Fabrice DUPARC	HCN	Anatomie - Chirurgie orthopédique et traumatologique
Mr Eric DURAND	HCN	Cardiologie
Mr Bertrand DUREUIL	HCN	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
Mme Hélène ELTCHANINOFF	HCN	Cardiologie
Mr Thierry FREBOURG	UFR	Génétique
Mr Pierre FREGER	HCN	Anatomie - Neurochirurgie
Mr Jean François GEHANNO	HCN	Médecine et santé au travail
Mr Emmanuel GERARDIN	HCN	Imagerie médicale
Mme Priscille GERARDIN	HCN	Pédopsychiatrie
Mr Michel GODIN (<i>surnombre</i>)	HB	Néphrologie
M. Guillaume GOURCEROL	HCN	Physiologie
Mr Dominique GUERROT	HCN	Néphrologie
Mr Olivier GUILLIN	HCN	Psychiatrie Adultes
Mr Didier HANNEQUIN	HCN	Neurologie
Mr Fabrice JARDIN	CB	Hématologie
Mr Luc-Marie JOLY	HCN	Médecine d'urgence
Mr Pascal JOLY	HCN	Dermato - Vénérologie
Mme Annie LAQUERRIERE	HCN	Anatomie et cytologie pathologiques
Mr Vincent LAUDENBACH	HCN	Anesthésie et réanimation chirurgicale
Mr Joël LECHEVALLIER	HCN	Chirurgie infantile
Mr Hervé LEFEBVRE	HB	Endocrinologie et maladies métaboliques
Mr Thierry LEQUERRE	HB	Rhumatologie
Mme Anne-Marie LEROI	HCN	Physiologie
Mr Hervé LEVESQUE	HB	Médecine interne
Mme Agnès LIARD-ZMUDA	HCN	Chirurgie Infantile
Mr Pierre Yves LITZLER	HCN	Chirurgie cardiaque
Mr Bertrand MACE	HCN	Histologie, embryologie, cytogénétique
M. David MALTETE	HCN	Neurologie

Mr Christophe MARGUET	HCN	Pédiatrie
Mme Isabelle MARIE	HB	Médecine interne
Mr Jean-Paul MARIE	HCN	Oto-rhino-laryngologie
Mr Loïc MARPEAU	HCN	Gynécologie - Obstétrique
Mr Stéphane MARRET	HCN	Pédiatrie
Mme Véronique MERLE	HCN	Epidémiologie
Mr Pierre MICHEL	HCN	Hépatogastro-entérologie
M. Benoit MISSET	HCN	Réanimation Médicale
Mr Jean-François MUIR (<i>surnombre</i>)	HB	Pneumologie
Mr Marc MURAINÉ	HCN	Ophtalmologie
Mr Philippe MUSETTE	HCN	Dermatologie - Vénérologie
Mr Christophe PEILLON	HCN	Chirurgie générale
Mr Christian PFISTER	HCN	Urologie
Mr Jean-Christophe PLANTIER	HCN	Bactériologie - Virologie
Mr Didier PLISSONNIER	HCN	Chirurgie vasculaire
Mr Gaëtan PREVOST	HCN	Endocrinologie
Mr Bernard PROUST	HCN	Médecine légale
Mr Jean-Christophe RICHARD	HCN	Réanimation médicale - Médecine d'urgence
Mr Vincent RICHARD	UFR	Pharmacologie
Mme Nathalie RIVES	HCN	Biologie du développement et de la reproduction
Mr Horace ROMAN	HCN	Gynécologie - Obstétrique
Mr Jean-Christophe SABOURIN	HCN	Anatomie - Pathologie
Mr Guillaume SAVOYE	HCN	Hépatogastrologie
Mme Céline SAVOYE-COLLET	HCN	Imagerie médicale
Mme Pascale SCHNEIDER	HCN	Pédiatrie
Mr Michel SCOTTE	HCN	Chirurgie digestive
Mme Fabienne TAMION	HCN	Thérapeutique
Mr Luc THIBERVILLE	HCN	Pneumologie
Mr Christian THUILLEZ	HB	Pharmacologie
Mr Hervé TILLY	CB	Hématologie et transfusion
M. Gilles TOURNEL	HCN	Médecine Légale
Mr Olivier TROST	HCN	Chirurgie Maxillo-Faciale
Mr Jean-Jacques TUECH	HCN	Chirurgie digestive
Mr Jean-Pierre VANNIER	HCN	Pédiatrie génétique
Mr Benoît VEBER	HCN	Anesthésiologie - Réanimation chirurgicale

Mr Pierre VERA	CB	Biophysique et traitement de l'image
Mr Eric VERIN	HB	Service Santé Réadaptation
Mr Eric VERSPYCK	HCN	Gynécologie obstétrique
Mr Olivier VITTECOQ	HB	Rhumatologie
Mr Jacques WEBER	HCN	Physiologie

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

Mme Noëlle BARBIER-FREBOURG	HCN	Bactériologie – Virologie
Mme Carole BRASSE LAGNEL	HCN	Biochimie
Mme Valérie BRIDOUX HUYBRECHTS	HCN	Chirurgie Vasculaire
Mr Gérard BUCHONNET	HCN	Hématologie
Mme Mireille CASTANET	HCN	Pédiatrie
Mme Nathalie CHASTAN	HCN	Neurophysiologie
Mme Sophie CLAEYSSENS	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mr Moïse COEFFIER	HCN	Nutrition
Mr Manuel ETIENNE	HCN	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Serge JACQUOT	UFR	Immunologie
Mr Joël LADNER	HCN	Epidémiologie, économie de la santé
Mr Jean-Baptiste LATOCHE	UFR	Biologie cellulaire
Mr Thomas MOUREZ	HCN	Virologie
Mme Muriel QUILLARD	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mme Laëtitia ROLLIN	HCN	Médecine du Travail
Mr Mathieu SALAUN	HCN	Pneumologie
Mme Pascale SAUGIER-VEBER	HCN	Génétique
Mme Anne-Claire TOBENAS-DUJARDIN	HCN	Anatomie
Mr David WALLON	HCN	Neurologie

PROFESSEUR AGREGE OU CERTIFIE

Mme Dominique LANIEZ	UFR	Anglais – retraite 01/10/2016
Mr Thierry WABLE	UFR	Communication

II - PHARMACIE

PROFESSEURS

Mr Thierry BESSON	Chimie Thérapeutique
Mr Jean-Jacques BONNET	Pharmacologie
Mr Roland CAPRON (PU-PH)	Biophysique
Mr Jean COSTENTIN (Professeur émérite)	Pharmacologie
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
Mr Loïc FAVENNEC (PU-PH)	Parasitologie
Mr Jean Pierre GOULLE (Professeur émérite)	Toxicologie
Mr Michel GUERBET	Toxicologie
Mme Isabelle LEROUX - NICOLLET	Physiologie
Mme Christelle MONTEIL	Toxicologie
Mme Martine PESTEL-CARON (PU-PH)	Microbiologie
Mme Elisabeth SEGUIN	Pharmacognosie
Mr Rémi VARIN (PU-PH)	Pharmacie clinique
Mr Jean-Marie VAUGEOIS	Pharmacologie
Mr Philippe VERITE	Chimie analytique

MAITRES DE CONFERENCES

Mme Cécile BARBOT	Chimie Générale et Minérale
Mr Jérémy BELLIEN (MCU-PH)	Pharmacologie
Mr Frédéric BOUNOURE	Pharmacie Galénique
Mr Abdeslam CHAGRAOUI	Physiologie
Mme Camille CHARBONNIER (LE CLEZIO)	Statistiques
Mme Elizabeth CHOSSON	Botanique
Mme Marie Catherine CONCE-CHEMTOB	Législation pharmaceutique et économie de la santé
Mme Cécile CORBIERE	Biochimie
Mr Eric DITTMAR	Biophysique
Mme Nathalie DOURMAP	Pharmacologie

Mme Isabelle DUBUC	Pharmacologie
Mme Dominique DUTERTE- BOUCHER	Pharmacologie
Mr Abdelhakim ELOMRI	Pharmacognosie
Mr François ESTOUR	Chimie Organique
Mr Gilles GARGALA (MCU-PH)	Parasitologie
Mme Nejla EL GHARBI-HAMZA	Chimie analytique
Mme Marie-Laure GROULT	Botanique
Mr Hervé HUE	Biophysique et mathématiques
Mme Laetitia LE GOFF	Parasitologie – Immunologie
Mme Hong LU	Biologie
Mme Marine MALLETER	Toxicologie
Mme Sabine MENAGER	Chimie organique
Mme Tiphaine ROGEZ-FLORENT	Chimie analytique
Mr Mohamed SKIBA	Pharmacie galénique
Mme Malika SKIBA	Pharmacie galénique
Mme Christine THARASSE	Chimie thérapeutique
Mr Frédéric ZIEGLER	Biochimie

PROFESSEURS ASSOCIES

Mme Cécile GUERARD-DETUNCQ	Pharmacie officinale
Mr Jean-François HOUIVET	Pharmacie officinale

PROFESSEUR CERTIFIE

Mme Mathilde GUERIN	Anglais
----------------------------	---------

ASSISTANT HOSPITALO-UNIVERSITAIRE

Mme Sandrine DAHYOT	Bactériologie
----------------------------	---------------

ATTACHES TEMPORAIRES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE

Mr Souleymane ABDOUL-AZIZE	Biochimie
Mme Hanane GASMI	Galénique
Mme Caroline LAUGEL	Chimie organique
Mr Romy RAZAKANDRAINIBE	Parasitologie

LISTE DES RESPONSABLES DES DISCIPLINES PHARMACEUTIQUES

Mme Cécile BARBOT	Chimie Générale et minérale
Mr Thierry BESSON	Chimie thérapeutique
Mr Roland CAPRON	Biophysique
Mme Marie-Catherine CONCE-CHEMTOB	Législation et économie de la santé
Mme Elisabeth CHOSSON	Botanique
Mr Jean-Jacques BONNET	Pharmacodynamie
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
Mr Loïc FAVENNEC	Parasitologie
Mr Michel GUERBET	Toxicologie
Mr François ESTOUR	Chimie organique
Mme Isabelle LEROUX-NICOLLET	Physiologie
Mme Martine PESTEL-CARON	Microbiologie
Mme Elisabeth SEGUIN	Pharmacognosie
Mr Mohamed SKIBA	Pharmacie galénique
Mr Rémi VARIN	Pharmacie clinique
Mr Philippe VERITE	Chimie analytique

III – MEDECINE GENERALE

PROFESSEUR

Mr Jean-Loup **HERMIL** UFR Médecine générale

PROFESSEURS ASSOCIES A MI-TEMPS

Mr Emmanuel **LEFEBVRE** UFR Médecine Générale

Mme Elisabeth **MAUVIARD** UFR Médecine générale

Mr Philippe **NGUYEN THANH** UFR Médecine générale

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS

Mr Pascal **BOULET** UFR Médecine générale

Mr Emmanuel **HAZARD** UFR Médecine Générale

Mme Lucile **PELLERIN** UFR Médecine générale

Mme Yveline **SEVRIN** UFR Médecine générale

Mme Marie Thérèse **THUEUX** UFR Médecine générale

ENSEIGNANTS MONO-APPARTENANTS

PROFESSEURS

Mr Serguei FETISSOV (med)	Physiologie (ADEN)
Mr Paul MULDER (phar)	Sciences du Médicament
Mme Su RUAN (med)	Génie Informatique

MAITRES DE CONFERENCES

Mr Sahil ADRIOUCH (med) 905)	Biochimie et biologie moléculaire (Unité Inserm 905)
Mme Gaëlle BOUGEARD-DENOYELLE (med)	Biochimie et biologie moléculaire (UMR 1079)
Mme Carine CLEREN (med)	Neurosciences (Néovasc)
M. Sylvain FRAINEAU (phar)	Physiologie (Inserm U 1096)
Mme Pascaline GAILDRAT (med)	Génétique moléculaire humaine (UMR 1079)
Mr Nicolas GUEROUT (med)	Chirurgie Expérimentale
Mme Rachel LETELLIER (med)	Physiologie
Mme Christine RONDANINO (med)	Physiologie de la reproduction
Mr Antoine OVRARD-PASCAUD (med)	Physiologie (Unité Inserm 1076)
Mr Frédéric PASQUET	Sciences du langage, orthophonie
Mme Isabelle TOURNIER (med)	Biochimie (UMR 1079)

CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS : Mme Véronique DELAFONTAINE

HCN - Hôpital Charles Nicolle

HB - Hôpital de BOIS GUILLAUME

CB - Centre Henri Becquerel

CHS - Centre Hospitalier Spécialisé du Rouvray

CRMPR - Centre Régional de Médecine Physique et de Réadaptation

SJ – Saint Julien Rouen

Par délibération en date du 3 mars 1967, la faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Serment d'Hippocrate

« Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité. Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque. »

Remerciements

Au **Professeur LEVESQUE**. Pour avoir accepté de présider ma thèse. Pour la qualité de votre enseignement, votre bonne humeur et pour incarner le Dr House du service. Merci également pour votre soutien dans le projet du Havre.

Au **Professeur BENHAMOU**. Pour nous pousser à être toujours dans l'excellence. Merci Ygal de m'avoir accompagnée tout au long de cet internat, par tes bons conseils, et également pour avoir soutenu mes projets même loin du CHU, entre LH et Gwada. En espérant pouvoir continuer à travailler ensemble à distance.

Au **Professeur PLISSONIER**. Pour avoir accepté de faire parti de mon jury, et pour l'honneur que vous me faites de juger ce travail, je vous en remercie.

Au **Docteur LE BESNERAIS**. Pour avoir accepté d'être ma directrice de thèse après avoir été plusieurs fois mon interne pendant mon externat. Merci de t'être mise dans la peau d'une vasculaire pour ce travail, aux longues heures que tu y as consacrées et de m'avoir fait partager tes talents d'écrivain.

Au **Docteur CAILLEUX TALBOT**. Pour avoir accepté de faire partit de ce jury et pour m'avoir enseigné des bases solides de médecine vasculaire pendant mon stage en angiologie.

Au **Docteur BONNET**. Merci Brigitte d'avoir accepté d'être la représentante de Monod dans mon jury, et merci de m'avoir accueillie dans le service du havre, c'est un vrai bonheur de pouvoir travailler ensemble.

A ces médecins que j'ai croisés et qui ont participé au médecin que je suis devenue :

A Isabelle GUEIT pour sa culture médicale et son exigence de qualité des prises en charge, un médecin remarquable.

A Jean Philippe COCHIN et Yvan VASCHALDE pour leur passion de la neurologie, leur excellence, leur gentillesse, leur simplicité qui rend la médecine humble.

A toute l'équipe de néphrologie du CHU mais en particulier : Dom GUERROT, Dom BERTRAND, Mélanie HANOY, Ludivine LEBOURG, Franck LE ROY pour m'avoir si bien accueillie pendant mon semestre. Vous m'avez transmis votre amour des rognons, au point d'en faire douter le mien pour les anticorps. Dans une autre vie je serai néphrologue.

A Gaëtan SAUVETRE qui fut l'un des premiers à me donner envie de faire de la médecine interne, à Nicolas GIRSZYN qui a conforté cette envie.

A Elodie CURLIER, qui m'a montré qu'être interniste-infectiologue n'était pas impossible.

Enfin à Vincent LANGLOIS et Anne VANDENDRIESSCHE, quelle joie de travailler avec vous ! Il est rare de pouvoir autant s'épanouir dans un travail et au contact de ses collègues, je mesure toute la chance que j'ai de rejoindre votre équipe. Et avec Mathilde ça sera encore mieux !

Et bien sûr à tous les autres avec qui j'ai passé de bons moments et qui m'ont beaucoup appris :

- Claire Chapuzet pour ta bonne humeur, Yasmine Debab pour ta disponibilité,
- Noémie Litrowski et Claire Boulard (à quand la consultation dermato-médecine interne ?),
Monsieur Bravard, Delphine Carré, Mohammed Midhat pour m'avoir fait découvrir le monde de la dermato,

- Eric Frenoy (dit frénoygarou), Mehdi Bousta (« Toujours debout »), Edouard Legendre : pour votre pédagogie et disponibilité pour nous faire découvrir la réanimation. Pour toutes les discussions que nous avons eues, un jour peut-être vous serez conquis par les anticorps...
- Sandrine Menon, Marie Parrad, Oarda Bahri, Bénédicte Mélot

A mes co internes qui m'ont fait vivre 5 belles années

Elise et Béatrice avec qui j'ai vécu mes premières visites, premières gardes... C'est avec plaisir que je vous retrouve au Havre !

A Anais, Morganichou, le trio de choc de l'angiologie, et à Agathe, de belles amitiés qui continuent.

A Anna, Mathilde, Victor sans qui l'infectiologie n'aurait pas été aussi bien. Que de fous rires, de verres partagés à la fée torchette, c'était un semestre inoubliable !

A Jamart, ma binôme de choc de néphrologie, c'était un bonheur de travailler avec toi ! A refaire entre LH et Paris.

A Baptiste et ses contre pétries de l'HPDD

A Anais, Gaspard, Godefroy, Titi, David, la team de réa, qui m'ont presque fait aimer poser des cathéters, mais qui ont surtout rendu ce semestre remplis de bons moments.

A Billal et Clémence, qui clôturent en beauté cette fin d'internat !

A tous mes autres co internes avec qui j'ai travaillé, mes co internes de médecine interne : Cécile, Quentin, Paul, Vincent, Nicolas, et aussi Océane, Marie Charlotte, Lise et tous les autres.

A mes amis

A Charlotte et Hortense pour votre soutien tout au long de ces années, deux amitiés irremplaçables.

A Alexandra, depuis les bancs de la néphrologie en D2, que de chemins parcourus ! Et encore bien d'autres à vivre ensemble.

A Chacha: friends will be friends

A François, depuis l'internat psychiatrique jusqu'à la Martinique, que de potins racontés !

A Louise, à nos déjeuners du DUCAI, nos débriefs croustillants ...

A Laura et Vivien, pour ces 6 mois antillais passés ensemble. Les barbecues sur la plage de petit Havre, les vacances, les vidéos de D8, un semestre ensoleillé !

A Snany et Manon, après la jungle de Malaisie, je suis heureuse de toujours vous savoir à mes côtés.

A la team des zouzous (David, Clo, Coco, Nico, Anne, Charlou, Benji, Tibo, Chloé sans oublier Augustin) pour tous les restos et débriefs de nos semaines respectives. Pour cette amitié entre Rouen et Le Havre.

A ma famille

Mes chers parents, sans qui le chemin aurait été bien plus difficile, les avoir est une vraie chance et ma reconnaissance envers eux dépasse tous les mots.

A mes frères, Nicolas, Thibault et Vincent, une fratrie qui se renforce d'années en années, sentir leur soutien et leur fierté est un vrai moteur au quotidien. Sans oublier Benjamin, Yasmina et Sophie, vous êtes de ma famille.

A mes 3 nièces adorées Pauline, Ines et Manou, une tata Lolo comblée !

A toi Alexis, T'avoir à mes côtés est une évidence. Merci de partager cette passion de la médecine qui est la nôtre et surtout merci de se faire concrétiser chacun de mes rêves.

A Nala et Joey ...

« A coup de livres je franchirai tous ses murs »

« J'irai au bout de mes rêves »

« Juste un passage, un arc-en-ciel, une étrange absurdité »

Et bien sûr merci à JJG

Abréviations

AAP : antiagrégant plaquettaire

AMM : autorisation de mise sur le marché

ANCA : anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles

CRP : C-réactive protéine

ECG : électrocardiogramme

EPP : électrophorèse des protéines plasmatiques

MAO : micro-angiopathie organique

NFS : numération formule sanguine

SAPL : syndrome des anti-phospholipides

ScS : sclérodémie systémique

Se : sensibilité

SMH : syndrome du marteau hypothénar

Sp : spécificité

TAO : thromboangéite oblitérante ou maladie de Buerger

VPN : valeur prédictive négative

VPP : valeur prédictive positive

Sommaire

INTRODUCTION.....	22
I. Les acrosyndromes : généralités.....	24
II. Les ischémies digitales.....	25
1. Diagnostique positif.....	25
2. Orientation étiologique	26
3. Principales étiologies	30
4. Traitement.....	45
PATIENTS ET MÉTHODES	52
I. Objectifs de l'étude.....	52
II. Population étudiée	52
III. Recueil de données.....	53
1. Données cliniques	53
2. Caractéristiques de l'ischémie digitale	54
3. Données des explorations complémentaires	55
4. Données thérapeutiques et évolutives	56
IV. Classification étiologique	57
V. Analyses statistiques	58
I. Caractéristiques de la population étudiée	60
1. Caractéristiques générales.....	60
2. Principales étiologies	61
3. Caractéristiques cliniques des ischémies	66
4. Caractéristiques paracliniques	67
5. Traitements	71
6. Evolution	74
II. Comparaison des patients selon les quatre principales étiologies d'ischémies digitales.....	75
1. Caractéristiques générales.....	75
2. Examens complémentaires	77
3. Caractéristiques thérapeutiques et évolutives	79
III. Elaboration d'un algorithme de diagnostic étiologique	81
1. Intérêt de la capillaroscopie en fonction des données cliniques.....	81
2. Orientation diagnostique chez les patients présentant un phénomène de Raynaud et/ou signe clinique de sclérodermie	82
3. Orientation diagnostique en l'absence de phénomène de Raynaud	85
I. L'ischémie digitale au 21^{ème} siècle	88
1. Caractéristiques générales de la population	88
2. Principales étiologies	89

II. Orientation diagnostique	92
1. Caractéristiques générales.....	92
2. Caractéristiques cliniques	92
III. Orientation diagnostique : « ce qu'il faut faire »	93
1. Poser le diagnostic étiologique grâce à l'examen clinique	94
2. Faire une capillaroscopie en cas de phénomène de Raynaud et/ou de signes cliniques de sclérodermie	94
3. Réaliser un bilan biologique de première intention comportant NFS, plaquettes, EPP	95
4. Discuter un échodoppler artériel des membres supérieurs.....	96
5. Réaliser un angioscanner aortique après 55 ans.....	97
IV. Examens complémentaires : « ce qu'il ne faut pas faire »	98
1. Rechercher une maladie auto-immune ou inflammatoire en l'absence de phénomène de Raynaud.....	98
2. Rechercher une cryoglobuline ou un syndrome des antiphospholipides en première intention.....	98
3. Réaliser un scanner thoraco-abdomino-pelvien ou un angioscanner aortique avant 50 ans	99
4. Rechercher une cardiopathie emboligène systématiquement.....	99
5. Réaliser une artériographie a visée diagnostique	100
CONCLUSION	101
RÉFÉRENCES.....	102
ANNEXES	107

Introduction

L'ischémie digitale représente un motif de consultation et d'hospitalisation fréquent dans les services de médecine interne. Elles réalisent un acrosyndrome vasculaire permanent d'apparition brutale faisant suite à une diminution du flux artériel digital généralement secondaire soit à une vasoconstriction extrême, soit à une majoration de la viscosité sanguine ou bien à une baisse de la perfusion locale. Ainsi, l'atteinte peut être uni ou bilatérale touchant un ou plusieurs doigts avec ou sans trouble trophique. Le diagnostic repose sur la clinique dont le caractère froid, la pâleur et la douleur restent les premiers éléments importants. L'ischémie digitale doit être identifiée car elle précède de façon plus ou moins rapide la nécrose avec ses lésions irréversibles. La baisse de l'apport sanguin au niveau des tissus aura des conséquences réversibles quand l'ischémie sera modérée ou passagère et graves provoquant la destruction du tissu (nécrose, escarre, gangrène) en cas d'ischémie sévère et/ou persistante. Du fait d'une morbidité importante liée entre autres à la perte fonctionnelle d'une ou de toute une partie des extrémités (mains ou pieds), la prise en charge initiale est avant tout symptomatique. Les grandes lignes thérapeutiques reposent sur la lutte contre l'hémoconcentration, l'agrégation plaquettaire et la vasoconstriction artérielle. Du fait du nombre élevé d'étiologies qui regroupent aussi bien les pathologies microcirculatoires, les connectivites, les vascularites, certaines pathologies professionnelles ainsi que les pathologies athéroscléreuses plus classiques, la démarche étiologique constitue la principale difficulté et fait intervenir de nombreux examens complémentaires. En l'absence d'une stratégie diagnostique bien établie ce bilan peut devenir long et coûteux. Il peut entraîner un retard

dans la mise en route du traitement spécifique aggravant ainsi le pronostic de l'ischémie digitale. La stratégie diagnostique actuellement utilisée est similaire à celle du phénomène de Raynaud et repose sur des séries anciennes (1) ou sur des travaux avec de faibles effectifs avec une influence du type de recrutement sur la fréquence relative de chaque étiologie (2). Dans ce travail, nous avons réalisé une étude rétrospective monocentrique, dans le but d'évaluer les principales étiologies responsable d'ischémie digitale et la pertinence des différents examens complémentaires classiquement demandés. Nous espérons ainsi pouvoir définir une approche pragmatique dans la hiérarchie des examens afin de proposer un algorithme de bilan étiologique en fonction des données cliniques.

I. Les acrosyndromes : généralités

Les acrosyndromes constituent une entité nosologique regroupant des pathologies en lien avec un trouble vasomoteur de la microcirculation des extrémités (3). On distingue les acrosyndromes vasomoteurs paroxystiques, principalement le phénomène de Raynaud, l'érythromalgie et les acrosyndromes permanents principalement l'acrocyanose, l'acrorhigose. Ils sont liés à des mécanismes de vasoconstriction ou de la vasodilatation (tableau1) responsables de douleur, modifications de température et de coloration des téguments. On les sépare des acrosyndromes dits "trophiques" tels que les engelures ou encore l'hématome digital spontanée. Ils peuvent être soit isolés, dans leur forme primaire ou secondaire à une pathologie sous-jacente. L'interrogatoire précis et l'examen clinique sont fondamentaux pour poser le diagnostic et orienter le bilan étiologique.

Tableau 1 : Mécanismes des acrosyndromes.	
Acrosyndrome paroxystique	Mécanisme
Phénomène de Raynaud	Vasoconstriction
Erythromalgie	Vasodilatation
Acrocholose	Vasodilatation
Acrosyndrome permanent	
Acrocyanose	Vasoconstriction
Livedo	Vasoconstriction
Acrorhigose	Vasoconstriction
Erythrose palmo-plantaire	Vasodilatation
Autres	
Engelure	Vasoconstriction
Hématome digital spontané	

II. Les ischémies digitales

Les ischémies digitales sont le stade ultime et souvent la manifestation révélatrice ou la seule traduction clinique d'une pathologie artérielle distale ou microcirculatoire des membres supérieurs. La fréquence de ce trouble trophique est 40 fois moindre qu'au niveau des membres inférieurs (1). L'approche est d'ailleurs très différente aux plans étiologique, pronostique et thérapeutique (4).

1. Diagnostique positif

Le diagnostic positif repose sur la clinique. L'ischémie digitale réalise un acrosyndrome permanent très douloureux. La douleur brutale, pulsatile et volontiers insomniante est la plupart du temps révélatrice. L'évolution se fait ensuite habituellement en trois phases :

- phase initiale : le doigt est pâle et froid d'aspect livedoïde. Il existe alors un allongement franc du temps de recoloration pulpaire. Des lésions pétéchiales pulpaire, des infarctus péri-unguéaux et des stries hémorragiques sous-unguéales peuvent s'associer au refroidissement digital ;
- phase d'état : l'ulcération digitale apparaît. Elle se localise principalement au niveau de la pulpe ou du bord latéral de l'ongle ;
- phase tardive : au stade de gangrène et de nécrose extensive.

La gangrène peut se constituer d'emblée sans la phase d'ulcération digitale. Les formes limitées ou atypiques doivent faire rechercher attentivement des signes de souffrance neurologique concomitante : paresthésies, dysesthésies.

2. Orientation étiologique

L'ischémie digitale relevant de nombreuses étiologies, les temps de l'interrogatoire et de l'examen clinique doivent être méthodiques et méticuleux afin d'orienter de façon précise le diagnostic et les examens complémentaires.

a. Interrogatoire

L'interrogatoire détaillé tient ici une place importante dans l'orientation diagnostique. Il doit préciser :

- l'âge du patient ;
- l'existence de signes pouvant évoquer un phénomène de Raynaud, son ancienneté et sa topographie (caractère uni ou bilatéral) ;
- la prise de médicaments potentiellement susceptibles de provoquer une vasoconstriction distale ;

- la consommation de tabac ou la présence d'une toxicomanie (cannabis, héroïne) et d'autres facteurs de risque cardiovasculaires ;
- sa profession ainsi que ses loisirs afin de dépister une exposition professionnelle à l'utilisation d'engins vibrants, de microtraumatismes répétés ou d'exposition à certains toxiques (chlorure de vinyle monomère, benzène, silice..) ;
- des signes évocateurs d'une connectivite sous-jacente (xérostomie, xérophtalmie, photosensibilité, myalgies, arthralgies/arthrites, reflux gastro-oesophagien, altération de l'état général, dyspnée.....).

b. Examen clinique

L'examen clinique général doit rechercher des symptômes en faveur d'une sclérodémie systémique sous-jacente : une sclérodactylie, une sclérose cutanée diffuse, d'autres lésions pulpaire voire des cicatrices et des télangiectasies péri-unguérales (5).

L'examen cardiovasculaire est réalisé en vue de déceler une atteinte artérielle. Il comprend :

- un contrôle des pouls périphériques, la mesure de la pression artérielle aux deux membres supérieurs et l'auscultation des trajets vasculaires à la recherche d'un souffle évoquant une thrombose ou une sténose proximale ;

- la réalisation d'une manœuvre d'Allen qui permet de vérifier l'intégrité des artères distales des membres supérieurs et de définir si une atteinte de l'arcade palmaire est d'origine radiale ou cubitale. Le test consiste en une compression par le clinicien, des artères radiale et cubitale du patient en lui demandant d'effectuer une dizaine de mouvements de flexion/extension de la main jusqu'à obtention d'une main exsangue. Le relâchement de l'artère testée (radiale ou ulnaire) s'accompagne normalement d'une recoloration complète de la main en moins de 5 secondes ;
- la palpation de l'éminence hypothénar à la recherche d'une masse pulsatile en relation avec un anévrisme artériel ulnaire en faveur d'un syndrome du marteau hypothénar ;
- des manœuvres dynamiques pourront être réalisées à la recherche d'un syndrome du défilé thoraco brachial (manœuvre de wright, manœuvre du chandelier).

c. Examens complémentaires

Les examens biologiques et morphologiques le plus souvent proposés sont résumés dans le tableau ci-dessous :

Tableau 2: Examens biologiques et mophologiques devant une ischémie digitale

Biologie	Paraclinique
<ul style="list-style-type: none">• NFS plaquettes• Glycémie à jeun• Créatinine• VS, CRP, fibrinogène• Electrophorèse des protéines sériques• Immunoélectrophorèse sanguine et urinaire• Cryoglobulinémie• Anticorps anti-nucléaires, anti-ADN natif et antigène solubles• Anticorps Anti-cardiolipine, anti-Béta-2-glycoprotéines, anticoagulant circulant de type lupique	<ul style="list-style-type: none">• ECG• Radiographie thoracique• Radiographie des mains• Capillaroscopie• Echodoppler artériel des membres supérieurs• Pressions systoliques digitales• Biopsie des glandes salivaires accessoires• Radiographie centrée sur la 7^{ème} vertèbre cervicale• Artériographie des membres supérieurs

Par analogie au phénomène de Raynaud, il est recommandé de réaliser au minimum une recherche des anticorps anti-nucléaires et une capillaroscopie péri unguéale. La présence d'**anticorps anti-nucléaires** oriente le bilan étiologique vers la recherche d'une connectivite. La **capillaroscopie péri unguéale** quant à elle, est un outil non invasif qui permet d'étudier facilement la microcirculation sur le plan quantitatif et qualitatif.

Les capillaires dermiques peuvent être visualisés facilement sur le repli sus unguéal. L'étude quantitative recense la densité capillaire par millimètre. L'étude qualitative analyse la forme des capillaires, leur paroi et leur organisation mais aussi la qualité du flux capillaire, la

présence d'un œdème ou d'hémorragies. Selon les anomalies retrouvées, on peut s'orienter vers une ou plusieurs pathologies. La présence d'une microangiopathie organique (MAO) définie par une raréfaction de la densité capillaire, une désorganisation de la trame capillaire et la présence de mégacapillaire est fortement évocatrice de sclérodermie.

L'**échodoppler artériel** n'est pas recommandé en systématique, il sera réalisé en cas d'anomalie de la manœuvre d'Allen, d'asymétrie de l'acrosyndrome ou chez un patient présentant des facteurs de risque cardio-vasculaires (6). De même, la **recherche d'un trouble du rythme cardiaque** sera effectuée en fonction des données de l'interrogatoire et de l'examen clinique.

3. Principales étiologies

Les étiologies sont multiples et classiquement réparties selon le caractère uni ou bilatérale de l'ischémie et selon l'existence d'une cause loco régionale ou systémique. L'approche étiologique des ischémies est superposable à celle du phénomène de Raynaud (tableau 3).

Tableau 3 : Principales étiologies des ischémies digitales

	Artère pathologique	Artère saine
Maladie auto immune	sclérodermie lupus érythémateux disséminé connectivite mixte polymyosite dermatomyosite vascularite Behcet	SAPL
Artériopathie	maladie de Buerger artériopathie oblitérante au cannabis médiacalcose du sujet hémodialysé	
Embolique	athérosclérose anévrisme artériel malformation artérioveineuse défilé thoraco brachial	cardiopathie emboligène trouble du rythme cardiaque endocardite
Professionnelle	marteau hypothénar maladie des vibrations	
Hématologique		syndrome myeloprolifératif cryoglobuline CIVD agglutinine froide
Iatrogène	artérite radique	vasoconstricteur chirurgie intravasculaire
Néoplasie		syndrome paranéoplasique

Les connectivites sont les étiologies d'environ 33% des cas de nécroses digitales et doivent être évoquées systématiquement chez les femmes jeunes et les sujets non-fumeurs (7). La maladie incriminée est alors essentiellement la sclérodermie (26 % environ des cas d'ischémies digitales) (1). Les artérites, dans leur localisation digitale, représentent la deuxième cause de nécrose digitale en particulier bilatérale et s'observent surtout chez les sujets fumeurs. Elles sont représentées par l'athérosclérose qui peut entraîner une artérite digitale du membre supérieurs principalement à partir d'embolies distales de la lésion athéromateuse et la maladie de Buerger (16%) (1). Le caractère unilatéral de l'ischémie ou accompagnée d'un phénomène de Raynaud homolatéral vont faire évoquer plutôt les étiologies loco-régionales essentiellement la pathologie professionnelle (15%) ou de loisir représentée par le syndrome du marteau hypothénar ou la maladie des vibrations. Il est important de noter que dans 5 à 20% des cas aucune étiologie n'est décelée au terme du bilan clinique et paraclinique (9).

Nous détaillerons ici les 4 causes les plus fréquemment retenues comme étiologie d'ischémie digitale.

a. Sclérodermie

Généralité

La sclérodermie systémique est une connectivite caractérisée par des anomalies de la microcirculation et une accumulation de matrice extracellulaire aboutissant à une fibrose

intéressant principalement la peau. Il s'y associe des manifestations viscérales, notamment pulmonaires, gastro-intestinales, cardiaques et rénales (8).

Malgré les nombreux progrès récents, les mécanismes physiopathologiques qui concourent à la survenue des atteintes cutanées et multi systémiques sont encore mal élucidés. L'hypothèse la plus communément admise à l'heure actuelle est que chez des patients ayant un terrain génétique prédisposé, certains facteurs environnementaux pourraient favoriser la survenue de la fibrose tissulaire caractéristique de la sclérodermie systémique en faisant intervenir des troubles du métabolisme du collagène, un dysfonctionnement des cellules endothéliales et des perturbations immunitaires (9). En 1980, des critères diagnostiques de sclérodermie systémique ont été établis par l'American College of Rheumatology (10) avec comme critère majeur une sclérodermie cutanée proximale, et comme critères mineurs une sclérodactylie, une cicatrice déprimée ou une perte de substance de la partie distale de la pulpe digitale, et une fibrose pulmonaire des bases. La sensibilité et la spécificité de ces critères étaient médiocres, étant estimées à 75% et 72%, respectivement (11).

Les progrès immunopathogéniques ont permis d'affiner les critères diagnostiques de la sclérodermie systémique. De fait, Van Den Hoogen et al (11) ont élaboré de nouveaux critères diagnostiques de sclérodermie systémique intégrant les nouvelles données des outils émergents comprenant la présence d'un phénomène de Raynaud, associé à des anomalies capillaroscopiques ou des anticorps spécifiques de la sclérodermie systémique (tableau 4). Le diagnostic de sclérodermie systémique est retenu lorsque le score total est ≥ 9 ; la sensibilité et la spécificité de ces nouveaux critères sont bonnes, étant évaluées à 91% et 2%, respectivement.

Tableau 4 : Critères diagnostiques de la sclérodermie systémique (ACR/EULAR 2013)

Domaines	Critères	Valeur
Sclérose cutanée des doigts s'étendant au-delà des métacarpo-phalangiennes (=critère suffisant)		9
Epaississement cutané des doigts	Doigts boudinés	2
	Sclérodactylie	4
Lésions pulpaire	Ulcère digital pulpaire	2
	Cicatrices	3
Télangiectasies		2
Anomalies à la capillaroscopie péri unguéale		2
Atteinte pulmonaire	Hypertension artérielle pulmonaire	2
	Pneumopathie interstitielle diffuse	
Phénomène de Raynaud		3
Auto-anticorps spécifique de la sclérodermie	Anti-centromère	3
	Anti-Scl-70	
	Anti ARN polymérase III	

En fonction du degré d'extension de l'atteinte cutanée, on distingue donc :

- les formes cutanées diffuses de la maladie, caractérisées par des lésions de sclérose remontant au-dessus des coudes et des genoux et pouvant intéresser le tronc,
- les formes cutanées limitées, au cours desquelles les lésions de sclérose intéressent les extrémités, mais ne remontent pas au-dessus des coudes ou des genoux,

- les formes limitées ou sclérodémie sine scleroderma, au cours desquelles la peau est épargnée (8).

La sclérodémie systémique est responsable d'une réduction significative de la survie (survie de 35 à 82% à 10 ans selon les études), et en particulier dans les formes diffuses (survie de 53% à 10 ans) au cours desquelles les atteintes viscérales sont plus fréquentes : pneumopathie infiltrante diffuse (12 à 14% des cas), hypertension artérielle pulmonaire (8 à 12% des cas), atteinte digestive basse, crise rénale sclérodémique, atteinte cardiaque (13-15).

Phénomène de Raynaud et ischémie digitale

Au cours de la sclérodémie systémique, le phénomène de Raynaud est quasi-constant (99% des cas), et il représente, en règle générale, le premier signe de la maladie (95% des cas) (8). De fait, le délai entre l'apparition du phénomène de Raynaud et les autres signes cliniques de la sclérodémie peut varier de quelques semaines à plus de 10 ans. Le phénomène de Raynaud est, dans la majorité des cas, d'emblée sévère, pouvant se compliquer de trouble(s) trophique(s) pulpaire(s) voire de nécrose(s) digitale(s) au niveau des mains (8).

Les ulcères digitaux sont ainsi une complication fréquente de la sclérodémie. Leur prévalence est estimée entre 35 et 58 % selon les études (8) et varie selon les formes cliniques puisqu'ils sont plus fréquents dans les formes diffuses (51 % versus 43 %) (15). Leur présence est également corrélée à la durée d'évolution et à la sévérité de l'atteinte cutanée (16). Le délai médian d'apparition du premier ulcère, à partir du premier signe clinique (hors phénomène de Raynaud), est d'environ 2 ans.

Ces ulcères sont récidivants et leur cicatrisation est par définition lente, pouvant dépasser 6 mois (16). Les ulcères digitaux de la sclérodermie systémique sont de taille et de type variable (hyperkératosiques, fibrineux, nécrotiques), souvent très douloureux, ils peuvent être situés sur toutes les zones digitales. Une atteinte des ongles est possible. Un tiers des patients vont présenter des complications sévères à type d'infection, de gangrène et certains nécessiteront une amputation (17). La physiopathologie des ulcères digitaux est complexe. L'élément initiateur est probablement la vasculopathie avec une raréfaction et une oblitération microvasculaire, reflétées par le phénomène de Raynaud, mais d'autres facteurs interviennent, en particulier les facteurs mécaniques liés aux rétractions digitales en rapport avec la sclérose cutanée qui favorise les microtraumatismes répétés sur du tissu ischémié de manière chronique (18).

b. Maladie de Buerger

Généralités

La maladie de Léo Buerger, ou thromboangéite oblitérante, est une affection vasculaire non athéroscléreuse, inflammatoire, thrombosante et oblitérante. Elle atteint les artères de petits et moyens calibres et les veines des extrémités des membres inférieurs et supérieurs (19).

Elle n'est pas définie comme une vascularite à part entière de par sa forte association à la consommation de tabac, le respect relatif de la paroi des vaisseaux, l'absence habituelle de

signes systémiques et la normalité des paramètres inflammatoires (20). Sa prévalence est estimée entre 0,5 et 5,6% en Europe mais peut atteindre de 16 à 66 % en Asie. La maladie de Buerger est une maladie de l'adulte jeune : dans une série américaine, portant sur 112 patients entre 1970 et 1987, la moyenne d'âge était de 42 ans, avec des extrêmes de 20 à 75 ans, et seul 7% des patients avaient plus de 60 ans (21). Les hommes sont concernés dans plus de 90% des cas bien que la part féminine augmente progressivement, pouvant atteindre un quart des patients dans certaines séries (19). L'étiologie de la maladie de Buerger demeure inconnue, des facteurs immunologiques semblent être impliqués (22) ainsi qu'une altération de la vasodilatation endothélium dépendante. Le tabagisme favoriserait les poussées par plusieurs mécanismes d'action : augmentation de l'adhésivité plaquettaire ; agression de l'endothélium vasculaire par le monoxyde de carbone ; déclenchement d'un vasospasme par l'intermédiaire des amines vasopressives libérées sous l'action de la nicotine ; réaction d'hypersensibilité du sujet avec production d'anticorps anti-paroi artérielle (23). Ainsi, le tabac reste le principal facteur déclenchant, ce critère est d'ailleurs d'une grande valeur diagnostique. De fait, les sujets atteints de la maladie sont presque tous fumeurs et l'intoxication tabagique est généralement intense. Néanmoins la sévérité de la maladie n'est pas proportionnelle à l'intensité du tabagisme, la guérison définitive ne pouvant s'obtenir qu'avec l'arrêt total et définitif du tabagisme.

Signes cliniques

Le phénomène de Raynaud est un symptôme fréquent (2 à 44% des patients) (24) qui peut précéder la survenue des autres signes :

- des troubles trophiques peuvent être présents au diagnostic dans 7 à 76 % des cas (19) (24). Ils sont d'abord situés préférentiellement au niveau des membres inférieurs puis supérieurs, ils sont limités aux extrémités et provoquent une ulcération qui évolue vers la nécrose digitale.
- des douleurs intenses surtout localisées au niveau des extrémités qui surviennent de façon paroxystique sur un fond douloureux permanent. A ce stade la positivité de la manœuvre d'Allen est un signe évocateur d'une atteinte de la vascularisation distale.
- une claudication intermittente de la plante du pied est un signe fréquent et relativement précoce de la maladie (20).
- des thrombophlébites superficielles migratrices affectent 40 à 60 % des patients, leur évolution étant parallèle à celle de l'activité de la maladie (20).

La maladie évolue par poussées pouvant provoquer des accès d'ischémie digitale qui aboutissent fréquemment à une amputation.

Diagnostic positif

Le diagnostic est évoqué devant un phénomène de Raynaud sévère et symétrique survenant chez un homme jeune, tabagique et sans antécédents familiaux. La normalité des paramètres biologiques est la règle et constitue un des éléments du diagnostic positif de la maladie. L'échodoppler artériel et l'artériographie montre une atteinte distale avec un aspect grêle des artères de moyen et petit calibre (artères palmaires, plantaires, tibiales, péronières, ulnaires, radiales, et des artères digitales des doigts et des orteils), segmentaire, plus sévère en distalité, sans argument pour une athérosclérose ni pour une source embolique (25). L'aspect en « tire-bouchon » considéré comme classique dans la maladie de Buerger correspond à une dilatation des collatérales et peut donc se voir dans toutes les atteintes artérielles distales (19).

Plusieurs critères diagnostiques ont été proposés. Mozes et Adar ont d'ailleurs établi la première méthode diagnostique de la maladie en 1970 (Tableau 5).

Tableau 5 : Critères diagnostiques de maladie de Buerger (d'après Adar)
Maladie de Buerger possible
<p>Ischémie sous poplitée chez un homme jeune, fumeur,</p> <p>Absence de dyslipidémie, diabète, connectivite, hémopathie, pathologie emboligène</p>
Maladie de Buerger probable
<p>Association au tableau précédent d'un des trois éléments suivants :</p> <p>Phlébites récidivantes</p> <p>Phénomène de Raynaud</p> <p>Ischémie du membre supérieur</p>
Maladie de Buerger certaine
<p>Si la suspicion de maladie de Buerger s'associe à au moins deux des trois critères précédents</p>

Aujourd'hui grâce aux examens d'imagerie le diagnostic est plus précis. Plusieurs critères cliniques ont été élaborés tels que les critères de Sasaki (Tableau 6) mais aucun ne fait consensus.

Tableau 6 : Critères diagnostiques de maladie de Buerger (d'après Sasaki)

<p>1. Symptômes (au moins un ou deux signes nécessaires)</p> <p>(1) Froideur, paresthésie, syndrome de Raynaud en distalité aux membres supérieurs ou inférieurs</p> <p>(2) Claudication intermittente</p> <p>(3) Douleur de décubitus dans les pieds ou les mains</p> <p>(4) Ulcération digitale ou d'orteil douloureuse, ou gangrène</p> <p>(5) Thrombose veineuse superficielle migratrice</p> <p>2. Signes cliniques (au moins un ou deux signes nécessaires)</p> <p>(1) Diminution de la température cutanée aux extrémités supérieures ou inférieures, ou aux extrémités des orteils ou des doigts</p> <p>(2) Abolition des pouls distaux avec conservation des pouls proximaux</p> <p>(3) Diminution de l'index de pression systolique à la cheville</p> <p>3. Anomalies biologiques</p> <p>Les examens de routine sont habituellement normaux.</p>	<p>4. Signes à l'artériographie (au moins un ou deux signes nécessaires)</p> <p>(1) Occlusions multiples et segmentaires au niveau des artères distales (sous le genou ou le coude)</p> <p>(2) Occlusion artérielle chronique secondaire à l'extension du thrombus</p> <p>(3) Pas de preuve d'athérosclérose telle que les calcifications de la paroi artérielle</p> <p>(4) Sténoses effilées, occlusions brutales, vaisseaux tortueux</p> <p>(5) Artères collatérales en tire-bouchon</p> <p>5. Exclusion des autres vasculopathies (tous nécessaires)</p> <p>(1) Artériopathie athéromateuse</p> <p>(2) Thrombose artérielle traumatique</p> <p>(3) Syndrome de l'artère poplitée piégée</p> <p>(4) Vasculopathie occlusive secondaire au lupus érythémateux systémique ou à la sclérodermie systémique</p> <p>(5) Maladie de Behçet avec atteinte vasculaire</p>
---	---

Actuellement, le diagnostic demeure un diagnostic d'exclusion et repose sur l'histoire de la maladie, les signes cliniques et les données d'imagerie, bien qu'aucun de ces aspects ne soient spécifiques.

c. Les maladies professionnelles

Le syndrome marteau hypothénar est une cause fréquente d'ischémie digitale chez certains professionnels ou sportifs utilisant la paume de la main comme marteau. Cette affection est reconnue comme maladie professionnelle. Environ 14% des patients ayant un travail manuel avec traumatismes répétés de l'artère ulnaire, présenteraient un syndrome du marteau hypothénar. Ce martellement itératif est responsable de microtraumatismes répétés de l'artère cubitale et de l'arcade palmaire superficielle conduisant à leur oblitération ou à la formation de micro-anévrysmes source de micro-embolies digitales (26). L'atteinte survient de préférence au niveau de la main dominante et les nécroses digitales touchent en particulier les troisième, quatrième et cinquième doigts. Les pouls périphériques sont toujours perçus mais le test d'Allen est anormal signant l'occlusion de la cubitale ou de l'arcade palmaire superficielle. L'ischémie peut être secondaire soit à une embolie ou un vasospasme, mis en évidence par un échodoppler ou une artériographie (27). Le traitement repose sur des mesures hygiéno-diététiques et un inhibiteur calcique afin de réduire le vasospasme (28). L'iloprost est utilisé dans le cadre de l'urgence en cas d'ischémie (29).

Le traitement médical seul a montré son efficacité dans 80% des cas à court terme et 70% à un an. En cas d'échec ou récurrence précoce un traitement chirurgical pour résection de

l'anévrisme peut permettre de diminuer les récurrences et les douleurs et acrosyndromes à long terme (27).

d. Pathologies emboligènes

La pathologie emboligène représente environ 8% des ischémies digitales (7). Une origine embolique est évoquée devant le caractère brutal, sans phénomène de Raynaud préexistant, et une taille souvent centimétrique de la nécrose. L'embolie est le plus souvent d'origine athéromateuse à point de départ sous-clavier ou plus rarement cardiaque (30). La place de l'anticoagulation n'est pas bien établie en dehors du traitement des troubles du rythme diagnostiqués.

Les lésions de l'artère sous-clavière.

Au niveau de l'axe axillo-sous-clavier, il s'agit le plus souvent de sténoses ou d'anévrismes susceptibles d'emboliser dans les artères digitales. La sténose athéromateuse de l'artère sous-clavière est la plus fréquente en particulier à gauche, elle est souvent asymptomatique en raison de l'important réseau collatéral au niveau de l'épaule et du coude. Seuls 5% des patients se présentent avec une embolie distale, une insuffisance artérielle invalidante ou un vol sous-clavier symptomatique (31). Dans le cas des sténoses athéromateuses, la symptomatologie est caractérisée par une ischémie unilatérale et une nécrose cutanée centimétrique (30). Le diagnostic peut être guidé par l'examen clinique : une asymétrie tensionnelle humérale de plus

de 15 mmHg oriente vers une lésion sous-clavière ou axillaire. Si la tension humérale est symétrique, la lésion est alors distale. Le diagnostic est ensuite confirmé par l'échodoppler et l'angioscanner afin de dépister des plaques athéromateuses ulcérées.

Les cardiopathies emboligènes

Les emboles à point de départ cardiaque que l'on rencontre dans les cas d'infarctus du myocarde compliqués de thrombus intracavitaire, de valvulopathie, de myxome de l'oreillette ou d'endocardite sont rarement à l'origine d'une ischémie digitale isolée du fait de leur volume. Ils sont à l'origine d'un tableau ischémique du membre supérieur pouvant se compliquer de nécroses digitales en l'absence de traitement. Les cardiopathies emboligènes et en particulier l'arythmie complète par fibrillation auriculaire peuvent être la cause d'emboles de petites tailles vers les artères digitales. Le matériel embolisé peut être une plaque contenant des cristaux de cholestérol, un thrombus ou des agrégats fibrino-plaquettaire (32). La symptomatologie toujours à caractère brutale est plus volontiers bilatérale. Les examens de choix pour conforter ce diagnostic sont le holter ECG et l'échographie cardiaque (33).

4. Traitement

La survenue d'une ischémie digitale aiguë impose une prise en charge hospitalière lors du diagnostic afin de réaliser un bilan diagnostique indispensable à la mise en route du traitement. Celui-ci doit être institué rapidement dans le but de recouvrer la fonctionnalité du ou des doigts atteints et d'éviter l'évolution vers la nécrose digitale et l'amputation.

Plusieurs options thérapeutiques sont disponibles en fonction de la gravité de l'ischémie et actuellement il n'y a pas de recommandations établies. Le plus souvent en cas d'ischémie peu sévère ou réversible l'amélioration clinique est obtenue après que l'escarre nécrotique (s'il y a eu évolution vers la nécrose) soit tombée et que l'ulcération ait cicatrisé. Les capacités de récupération vasculaire des doigts sont étonnantes et retardées si bien qu'il ne faut pas proposer une amputation chirurgicale précocement, sauf en cas de complication infectieuse.

a. Traitement non médicamenteux

Les soins locaux doivent être assurés quotidiennement par une équipe entraînée car la qualité de la cicatrisation et le pronostic fonctionnel dépendent de la rigueur des soins. Compte tenu du caractère douloureux des lésions, un traitement antalgique approprié est indispensable.

La protection contre le froid est un facteur très important. Les extrémités, mais aussi l'ensemble du corps, doivent être maintenu au chaud. Il faut conseiller le port de plusieurs couches de vêtements, d'un bonnet et d'une écharpe pour éviter une grande déperdition de

chaleur par la tête, de gants ou moufles pour la protection des doigts. Il est aussi nécessaire que le patient se protège de l'eau froide et des changements brusques de température.

Outre la lutte contre le froid, la prévention comprend :

- la protection contre le vent et/ou l'humidité ;
- la suppression du tabagisme, actif ou passif ;
- une contre-indication de tous les médicaments vasoconstricteurs (β -bloquants, dérivés de l'ergot de seigle, décongestionnants nasaux, ...) ;
- la prévention voire le traitement du stress et de la fatigue ;
- l'interdiction des régimes diététiques provoquant un amaigrissement trop brutal ;
- l'adaptation du poste de travail en cas de maladie professionnelle ;
- une protection contre les traumatismes, pouvant provoquer des plaies difficiles à cicatriser en raison d'une irrigation cutanée déficiente ;
- une hydratation cutanée importante pour prévenir la sécheresse et l'apparition de crevasses pouvant s'ulcérer rapidement.

b. Traitements médicamenteux vasodilatateurs

Son objectif est d'améliorer la perfusion des doigts et de favoriser la cicatrisation.

Les inhibiteurs calciques

Ils ont montré leur efficacité dans le phénomène de Raynaud (34), ou seule la nifédipine bénéficie d'une autorisation de mise sur le marché (AMM) dans cette indication. Ils permettent de lutter contre des acrosyndromes séquellaires, et de lever un vasospasme à l'origine de l'ischémie ou secondaire. Leur utilisation est également préconisée dans le traitement des acrosyndromes et des ulcères digitaux au cours de la sclérodermie systémique (35). Par extension, bien qu'aucune étude n'ait prouvé leur efficacité par rapport au placebo, les inhibiteurs calciques sont largement prescrits dans la prise en charge des ischémies digitales quelle qu'en soit l'étiologie.

L'iloprost

L'iloprost est une prostaglandine analogue de la prostacycline. Ces effets sont bénéfiques à la fois sur les systèmes micro et macrovasculaire en induisant une vasodilatation et en inhibant l'agrégation plaquettaire. Ce puissant vasodilatateur permet une augmentation de la vascularisation distale ainsi qu'une réduction des douleurs. Il détient actuellement une AMM pour : les ischémies chroniques sévères des membres inférieurs sans possibilité de prise en charge chirurgicale, et les phénomènes de Raynaud sévère avec troubles trophiques en évolution (36) (37).

Les analogues de la prostaglandine sont le traitement de référence des ischémies digitales de la sclérodermie, (38) l'iloprost ayant prouvé son efficacité dans cette indication (15). Il est également indiquée dans le traitement des manifestations ischémiques sévères de la maladie de Buerger (25). Son efficacité est supérieure à celle de l'aspirine seule ou de la sympathectomie dans cette maladie (39). L'efficacité dépend de la rigidité de la paroi vasculaire qui doit garder une capacité d'élasticité. Les effets secondaires de l'iloprost sont dominés par des événements ischémiques cardiaques. A l'heure actuelle, malgré l'absence d'essai thérapeutique contrôlé, il est le traitement symptomatique de choix des ischémies digitales sévères.

Hémodilution

Il s'agit de la perfusion macromolécule ayant pour but de diminuer la viscosité sanguine pour améliorer la perfusion distale et assurer ainsi l'oxygénation tissulaire. Outre les ischémies digitales, elles sont indiquées dans l'angiodermite nécrosante, le phénomène de Raynaud invalidant et certains ulcères veineux hyperalgiques. Les cliniciens estiment qu'elle améliore peut-être l'efficacité d'une perfusion par iloprost. Deux types d'hémodilution existent normo ou hypervolémique. Cette dernière consiste à réaliser une saignée lorsque l'hématocrite est supérieure à 40%. L'hémodilution par une perfusion de 500 ml de macromolécule est ensuite réalisée sur 3 à 4 heures et éventuellement répétée sur 3 jours. Aucune étude dans la littérature, ne permet d'affirmer l'efficacité d'une **hémodilution** par macromolécule dans le traitement des ischémies. L'hématocrite est un outil facile d'évaluation de l'hyperviscosité et sa baisse en dessous de 35% a montré une efficacité dans la guérison des ulcères digitaux (40).

Les inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5

Ils agissent en augmentant le taux de GMP cyclique responsable d'une diminution du taux de calcium intracellulaire et d'une relaxation de la cellule musculaire lisse. Une méta-analyse, incluant 31 essais pour 1989 patients, trouvait un bénéfice significatif du sildenafil et le tadalafil en termes de guérison des ulcères (41). Néanmoins, les études contrôlées sont décevantes (42) et ces résultats méritent d'être confirmés par des études sur de plus larges effectifs.

Traitements médicamenteux vasoprotecteurs

La place des **antiagrégants plaquettaires (AAP)** est discutée hormis en prévention secondaire en cas de cause athéromateuse. Un traitement au long cours par aspirine, ticlopidine ou clopidogrel réduit la progression de la maladie et la survenue d'évènements cardiovasculaires chez les malades ayant une artériopathie oblitérante des membres inférieurs (43). Ces traitements améliorent aussi la perméabilité à long terme des artères périphériques et des pontages. Aucune preuve de l'efficacité des AAP dans la maladie de Buerger n'a été démontrée. Cependant le recours aux AAP est fréquent en présence d'une ischémie digitale. Les AAP sont utilisés chez les patients sclérodermiques qui développent des ulcères digitaux puisque les plaquettes sont considérées comme participantes à la physiopathologie de l'oblitération microvasculaire.

L'utilisation des **anticoagulants** est également non codifiée. Leur utilisation peut être discutée en phase initiale si le tableau est aigu. Ils sont recommandés à titre étiologique lorsqu'une pathologie emboligène sous-clavière ou cardiaque est suspectée.

Le **bosentan** est recommandé dans la sclérodermie, en cas d'ulcères récidivants malgré un traitement vasodilatateur oral et des cures d'iloméline. (38). Il s'agit d'un antagoniste non sélectif des récepteurs à l'endothéline ; deux études contrôlées, randomisées, contre placebo, ont montré son efficacité dans la réduction de l'apparition de nouveaux ulcères, à 16 et 24 semaines de traitement, avec une diminution du risque relatif de respectivement 48 % et 30 % (44). Outre les mesures d'éviction du froid et le sevrage tabagique, il s'agit du seul traitement médicamenteux ayant montré leur efficacité dans la prévention des récurrences (45). Bien que de nouveaux essais tendent à montrer l'efficacité du bosentan dans la maladie de Buerger (46), son utilisation est actuellement limitée aux patients atteints de sclérodermie.

c. Traitement chirurgical

La **sympathectomie** reste un traitement de référence dans la prise en charge des ischémies évolutives malgré le traitement médical ou en cas de phénomènes de Raynaud sévères, pouvant être une séquelle de l'ischémie digitale. Il existe une amélioration des symptômes dans 89% des cas, une cicatrisation des ulcères complète dans 81% et partielle dans 14% des cas. Malgré sa réalisation facile et peu invasive, elle est souvent mal supportée par les patients, avec une hypersudation secondaire. Néanmoins les effets secondaires sont moindres par rapport au bénéfice apporté (47).

La **thrombectomie** en cas d'occlusion complète de l'artère radiale et ulnaire et en cas d'échec du traitement médical. La thrombectomie peut être remplacée par une résection de la zone vasculaire occluse suivie d'une anastomose.

Les **by pass**, entre l'artère ulnaire et l'arcade palmaire, voire entre l'arcade palmaire et les artères digitales. Ces techniques sous-entendent un lit vasculaire satisfaisant, d'où l'intérêt d'une artériographie pré-opératoire. Leur réalisation est peu fréquente et dépend également de l'existence d'un service de chirurgie de la main (48).

La **résection d'anévrisme** en cas de syndrome du marteau hypothénar, est effectuée uniquement en cas d'échec du traitement médical et de l'éviction des facteurs favorisants (49). Le résultat des séries chirurgicales est variable selon les études. Une persistance de la symptomatologie peut être observée dans 20 à 50% des cas malgré un pontage parfaitement perméable (50).

Dans 10 à 20% des cas, l'atteinte est microcirculatoire et rend inaccessible un geste direct de reconstruction chirurgicale. Ces cas laissent peu de chance à un traitement conservateur.

L'artérialisation du système veineux superficiel est une option intéressante. Il s'agit d'une intervention à dérouter le flux sanguin artériel des vaisseaux proximaux vers le réseau veineux superficiel dorsal après évaluation par artériographie. L'artérialisation du système veineux permet donc d'apporter oxygène et nutriments aux tissus. Cette technique est également utilisée dans certaines réimplantations digitales (51).

Le traitement doit rester le plus souvent conservateur et médical. En cas d'échec de ce dernier, une résection des tissus nécrosés voire une amputation est indiquée.

Patients et méthodes

I. Objectifs de l'étude

Notre travail comporte deux objectifs principaux :

- préciser les caractéristiques cliniques, paracliniques et la prise en charge des ischémies digitales ainsi que la part relative des différentes étiologies ;
- proposer un arbre décisionnel d'orientation diagnostique devant un premier épisode d'ischémie digitale.

II. Population étudiée

Nous avons réalisé une étude rétrospective monocentrique sur une cohorte de patients présentant un premier épisode d'ischémie digitale du membre supérieur dans le service de médecine interne au CHU de Rouen du 1^{er} janvier 2000 au 31 décembre 2016. Le diagnostic d'ischémie digitale était défini selon des critères cliniques par l'apparition depuis moins d'un mois :

- d'une coloration permanente blanche ou bleue d'un ou plusieurs doigts
- ou de troubles trophiques (ulcères et/ou nécrose)
- associés ou non à une douleur.

Les patients avec un antécédent de nécrose digitale ou déjà suivis pour une affection évolutive potentiellement responsable d'ischémie (sclérodermie, maladie de Buerger, connectivite mixte, agglutinines froides, syndrome des anti-phospholipides) ou source d'hyperviscosité (syndrome myéloprolifératif, myélome) ont été exclus de l'étude.

Ainsi, nous avons colligé les dossiers médicaux des patients pour lesquels une ischémie digitale a été relevée sur la période étudiée. Pour tous ces patients, les caractéristiques cliniques, biologiques, évolutives sous traitement et le diagnostic final retenu ont été recueillies.

III. Recueil de données

1. Données cliniques

Une étude détaillée des dossiers médicaux a été faite avec la recherche des différents facteurs de risque souvent retrouvés dans les étiologies des ischémies digitales :

- l'**âge** lors du diagnostic, le **sexe** des patients ;
- les **antécédents cardiovasculaires** : hypertension artérielle (HTA), diabète, tabagisme actif ou sevré, dyslipidémie, obésité définie par un indice de masse corporelle (IMC) > 30 kg/m², âge > 60 ans pour les femmes et > 50 ans pour les hommes, antécédent de cardiopathie ischémique, d'artériopathie oblitérante des membres inférieurs, d'accident vasculaire ischémique cérébral ou d'accident ischémique transitoire ;

- les antécédents de **maladies auto-immunes** de **néoplasie** et/ou d'une **hémopathie** ont également été recensés chez ces patients ;
- la profession du patient et les loisirs : recherche d'une exposition aux outils vibrants ou de **microtraumatismes répétés** ;
- la recherche de **toxiques** et les **prises médicamenteuses**.

2. Caractéristiques de l'ischémie digitale

Les caractéristiques cliniques de l'ischémie digitale ont été recueillies :

- le nombre de doigts touchés et le caractère uni ou bilatéral ;
- la présence de troubles trophiques ;
- la présence d'un phénomène de Raynaud ;
- les **données de l'examen vasculaire** : souffle vasculaire à l'auscultation des trajets artériels, asymétrie tensionnelle, diminution ou abolition des pouls périphériques, anomalie de la manœuvre d'Allen ;
- les signes associés cutanés (sclérodactylie, télangiectasies).

3. Données des explorations complémentaires

Les éléments biologiques suivants relevés lors du diagnostic de l'ischémie digitale ont été répertoriés. Ils exploraient :

- la numération formule sanguine (NFS) (taux d'hémoglobine, de plaquettes, l'hématocrite) et l'électrophorèse des protéines plasmatiques (EPP) à la recherche d'une hyperviscosité. La polyglobulie était définie par une hématocrite > 50%, et une thrombocytose par un taux de plaquettes > 500 G/l ;
- la protéine C réactive (CRP) (mg/l),
- les anticorps anti-nucléaires et antigènes solubles, la recherche des anticorps spécifique de la sclérodermie par la technique du dot, les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA), la présence d'un syndrome des antiphospholipides (SAPL) (anticorps anti-cardiolipine et anti-β2 glycoprotéine 1, anticoagulant circulant) et la présence d'une cryoglobuline.

Les données des explorations paracliniques utiles au diagnostic étiologique ont été colligées :

- la capillaroscopie dont les résultats ont été classés en deux atteintes principales :
 - présence d'une MAO selon les critères suivants : mégacapillaire, réduction de la densité de la capillaire < 9 /mm³, plages désertes, microhémorragies, dystrophie V à VIII > 15%

- la micro-angiopathie fonctionnelle était définie par une stase veinulo-capillaire objectivée par des plexus veineux post-capillaires sous-dermiques trop bien visibles et des anses veinulaires plus ou moins dilatées ;

Les explorations d'imagerie vasculaire : l'échodoppler artériel, l'angioscanner du membre supérieur, l'artériographie du membre supérieur ;

La recherche d'une pathologie emboligène : électrocardiogramme (ECG), holter-ECG, angioscanner aortique et échocardiographie ;

La radiographie thoracique, radiographie cervicale dans le cadre de l'exploration d'un éventuel syndrome du défilé thoraco brachial.

4. Données thérapeutiques et évolutives

Les traitements médicaux administrés et la durée du suivi ont été recueillis. Le recours à un traitement chirurgical des lésions a également été noté lorsque celui-ci s'est avéré nécessaire. L'évolution clinique sous traitement a été analysée à l'occasion du suivi systématique et régulier des patients. L'évolution a été individualisée en 3 catégories :

- Amélioration partielle : caractérisée par la persistance de séquelles à type de troubles trophiques en cours de cicatrisation, coloration anormale, douleur ;
- Amélioration complète : déterminée par une régression complète des symptômes ;
- Aggravation se traduisant par une dégradation clinique, une extension locale ou à d'autre doigt ou une complication infectieuse.

La survenue de rechute était définie par la réapparition d'une symptomatologie d'ischémie digitale après une amélioration complète ou partielle d'au moins 3 mois.

IV. Classification étiologique

Le diagnostic retenu comme diagnostique étiologique dans notre étude prenait en compte l'ensemble des données anamnestiques cliniques et paracliniques recueillis au cours de l'hospitalisation ou lors de la consultation de réévaluation. Les diverses étiologies ont été réparties selon les catégories suivantes :

- La sclérodermie systémique. Les patients pour lesquels le diagnostic était retenu satisfaisaient aux critères ACR/EULAR 2013. Les connectivites mixtes ou syndrome de chevauchement étaient incluses dans le groupe sclérodermie ;
- La maladie de Buerger. Ce diagnostic était posé selon les critères de Sasaki ;
- Pathologies emboligènes. Les critères retenus étaient la présence d'un trouble du rythme chez un patient vierge de cardiopathie rythmique connu dans le cadre de la cardiopathie emboligène. L'embolie d'origine athéromateuse était retenu si une sténose athéromateuse était mise en évidence, où des plaques considérées comme significatives sur l'aorte ou ses branches ;
- Le syndrome du marteau hypothénar. Les critères utilisés étaient une ischémie des 4^{èmes} et/ou 5^{èmes} doigt associée ou non à un anévrisme ou une thrombose ulnaire dans un contexte d'exposition aux vibrations de manière chronique ;

- Syndrome du défilé thoraco brachial. Le diagnostic était posé en cas d'anomalies aux manœuvres dynamiques de l'échodoppler ;
- L'hyperviscosité était retenue en cas de polyglobulie, thrombocytose ou pic d'immunoglobuline à taux suffisamment élevé pour induire une autre symptomatologie d'hyperviscosité.
- Les causes toxiques et médicamenteuses étaient retenues sur les données anamnestiques.

V. Analyses statistiques

Nous avons comparé les données cliniques, biologiques, paracliniques et thérapeutiques entre les 4 principales étiologies de notre étude : la sclérodémie systémique, la maladie de Buerger, le syndrome du Marteau hypothénar et les étiologies emboligènes.

Les résultats sont exprimés en fréquence observée selon des groupes prédéfinis ou en valeurs réelles (médiane, extrêmes). L'analyse des paramètres qualitatifs a été effectuée soit par le test du Chi-2 soit par le test exact de Fisher en cas de faible effectif. Les paramètres quantitatifs ont été étudiés par le test de Mann-Whitney. Une valeur de p inférieure à 0,05 était considérée comme significative. Les calculs des sensibilités (Se), spécificités (Spé), valeur prédictive positive (VPP) et négative (VPN) étaient accompagnés du coefficient Q de Yule témoignant d'un lien fort entre l'examen et la pathologie si $> 0,5$ et chi carré ou X^2 permettant de calculer le risque alpha et donc de savoir si le résultat est significatif.

Résultats

Parmi les 527 dossiers de patients sélectionnés, 81 ne présentaient pas les critères cliniques d'ischémie digitale et 133 présentaient une ischémie du membre inférieur. Parmi les 313 patients inclus, 30 avaient déjà présenté un épisode similaire et 40 étaient déjà suivis dans le service pour une pathologie potentiellement responsable d'ischémie digitale. De fait, 203 dossiers ont été retenus (Figure 1).

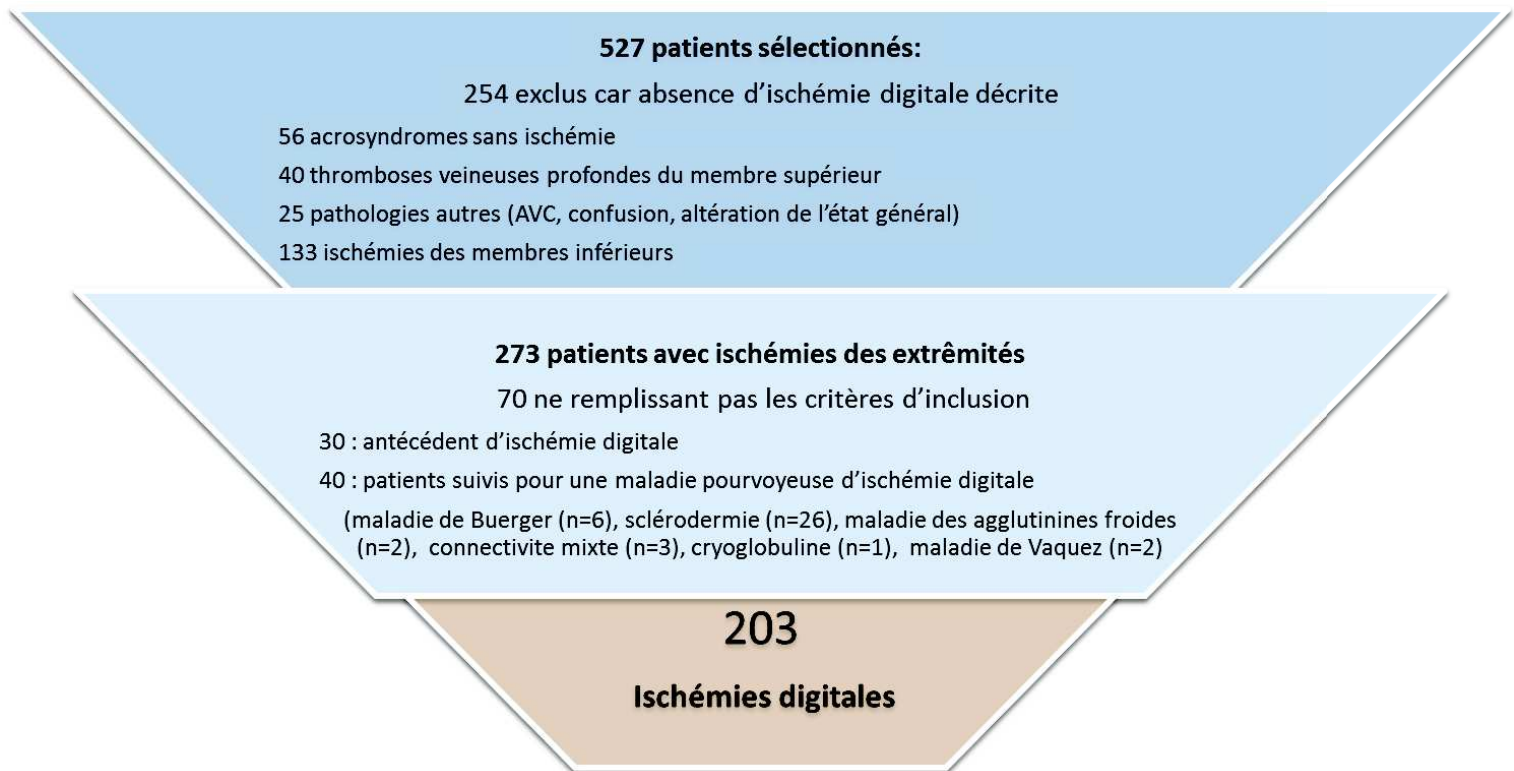


Figure 1 : Flow Chart de l'étude

I. Caractéristiques de la population étudiée

1. Caractéristiques générales

La population étudiée comportait 88 femmes (43%) et 115 hommes (57%) d'âge médian 50 ans [17-93] lors du diagnostic d'ischémie digitale. Les caractéristiques générales des patients sont illustrées dans le tableau 7. Soixante-six patients (33%) présentaient les facteurs de risque cardiovasculaire suivants susceptibles d'avoir contribué au développement de l'ischémie digitale : une hypertension artérielle (n=42 ; 21%), une hypercholestérolémie (n=34 ; 17%), un diabète de type 2 (n=16 ; 8%), un IMC > 30 kg/m² (n=6 ; 2%) un antécédent de tabagisme (n=142, 70%) ; 21 patients (10%) avaient un antécédent de maladie athéromateuse. Par ailleurs, une consommation de cannabis a été retrouvée chez 7 patients (3%) et une toxicomanie par mésusage de la buprénorphine (Subutex®) chez 5 patients (2%). Enfin, 9 patients ont présenté un cancer. Il s'agissait de : 2 myélomes, 4 adénocarcinomes mammaires, 1 cancer du larynx et 2 adénocarcinomes bronchique. Parmi eux, 8 patients étaient toujours en cours de traitement lors du diagnostic de l'ischémie digitale.

Le tabagisme, facteur favorisant le plus fréquent, a été retrouvé comme unique facteur de risque chez la majorité des patients (n=114 ; 56%).

Tableau 7 : Caractéristiques générales des patients	
Paramètres étudiés	Notre série n (%)
Facteurs de risque cardio-vasculaires	
Hypertension artérielle	42 (21%)
Hypercholestérolémie	34 (17%)
Diabète de type 2	16 (8%)
Obésité	6 (2%)
Aucun	39 (19%)
Nombre de facteurs de risque	1 [0-4]
Tabagisme	142 (70%)
Dont tabagisme actif	125 (62%)
Antécédents vasculaires	
Athérosclérose asymptomatique	3 (1%)
Accident vasculaire cérébral	2 (0,9%)
Cardiopathie ischémique	15 (7%)
Artérite des membres inférieurs	4 (2%)
Toxicomanie (subutex)	5 (2,4%)
Cancer	9 (4%)

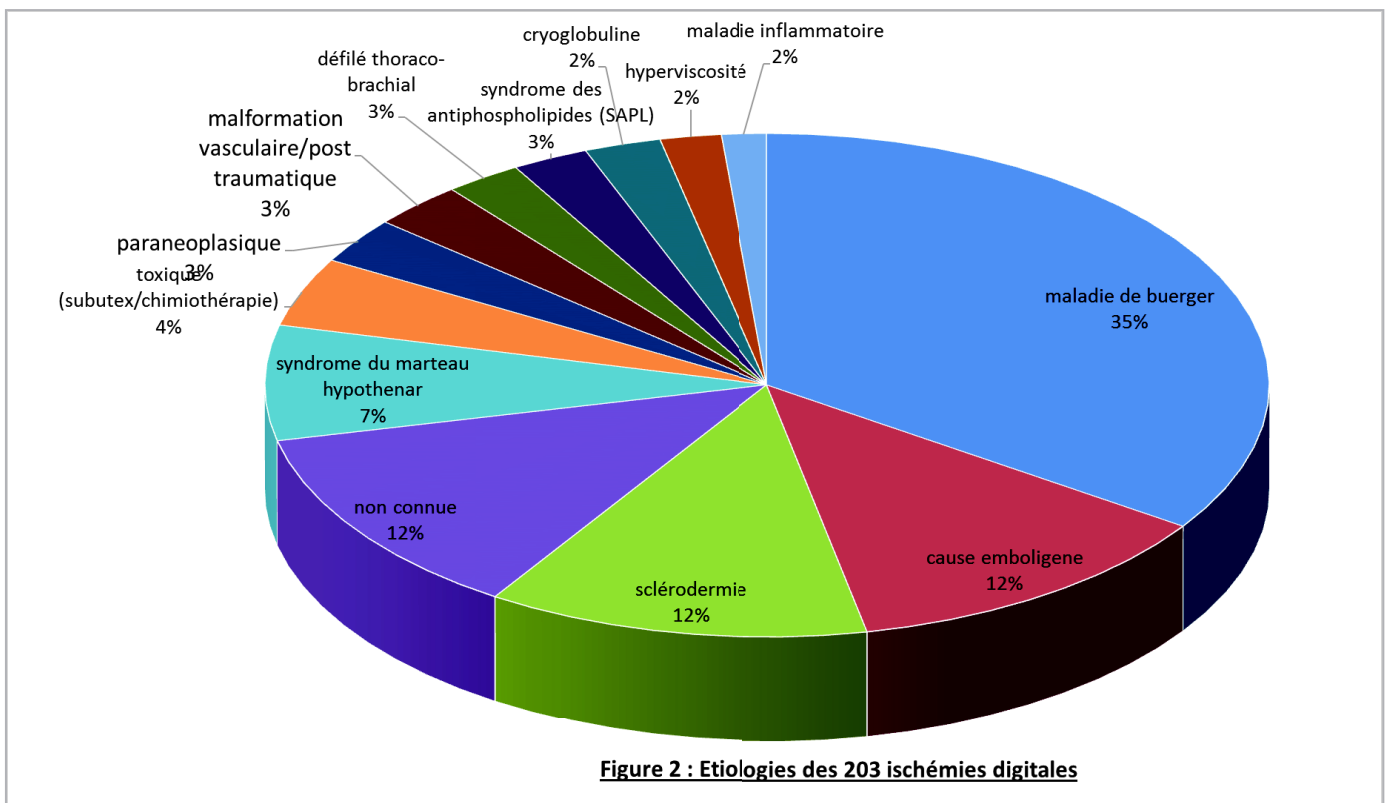
2. Principales étiologies

Au terme de ces examens, l'étiologie de l'ischémie digitale a été retrouvée chez 188 patients (93%). La répartition de la population en fonction de l'étiologie de l'ischémie digitale est résumée dans le diagramme suivant. La **maladie de Buerger** a été diagnostiquée chez 70 patients (35%), il s'agissait du diagnostic le plus fréquent. La **sclérodémie systémique** et les **causes emboliques** concernaient chacune 25 patients (12%).

Les **pathologies emboliques** regroupaient les cardiopathies emboligènes (n=15) dont 14 troubles du rythme et 1 endocardite ; les emboles athéromateux (n=10) dont 3 d'origine

aortique et 7 d'origine sous-clavier ; 1 maladie des emboles de cholestérol. Elles concernaient donc 25 patients soit 12% des causes d'ischémies digitales.

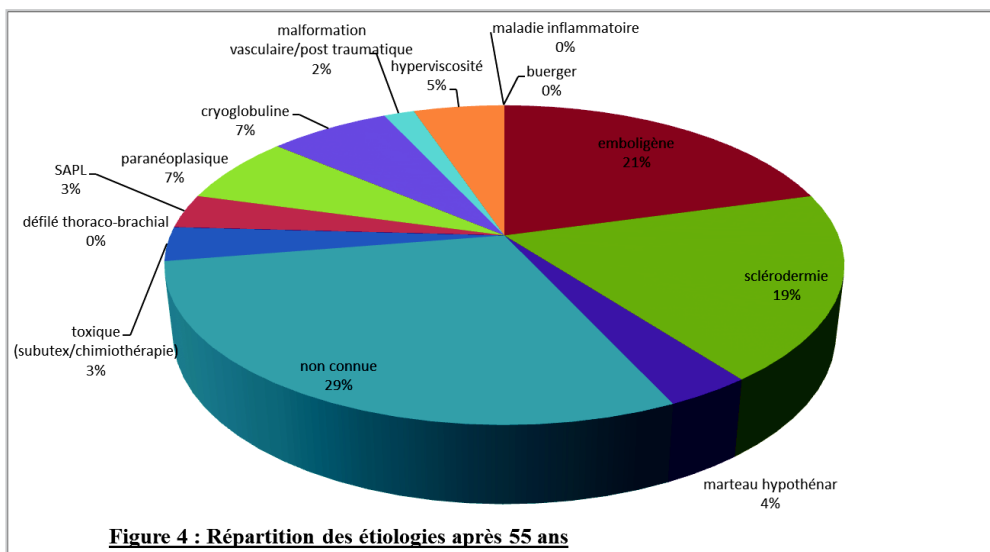
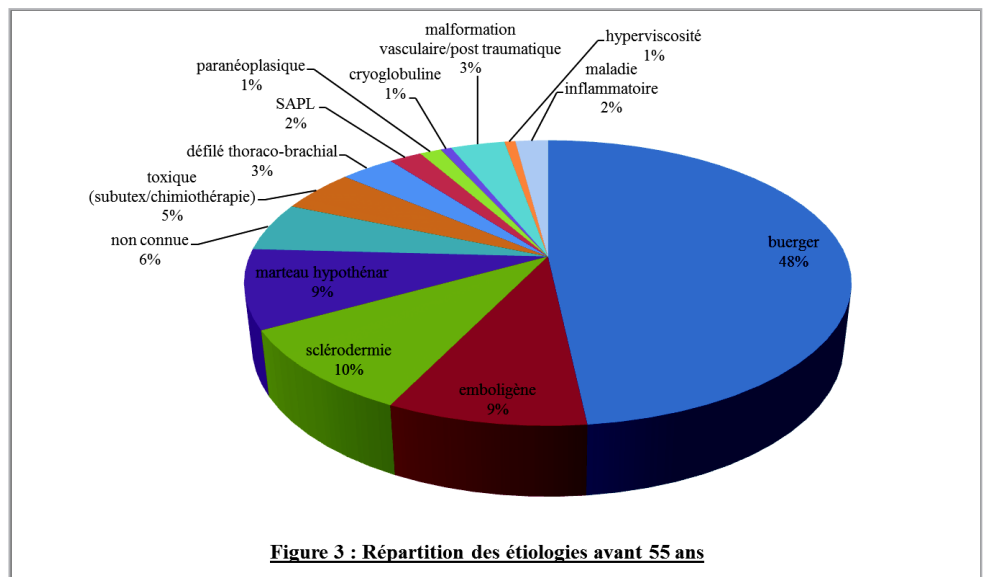
Le **syndrome du marteau hypothénar** était à l'origine de l'ischémie digitale chez 15 patients (7%) et représentait la quatrième cause dans notre série. Ces 4 principales étiologies représentaient près de deux tiers des patients. Enfin à l'issue du bilan, la cause de l'ischémie digitale est restée indéterminée chez 25 patients (12%).



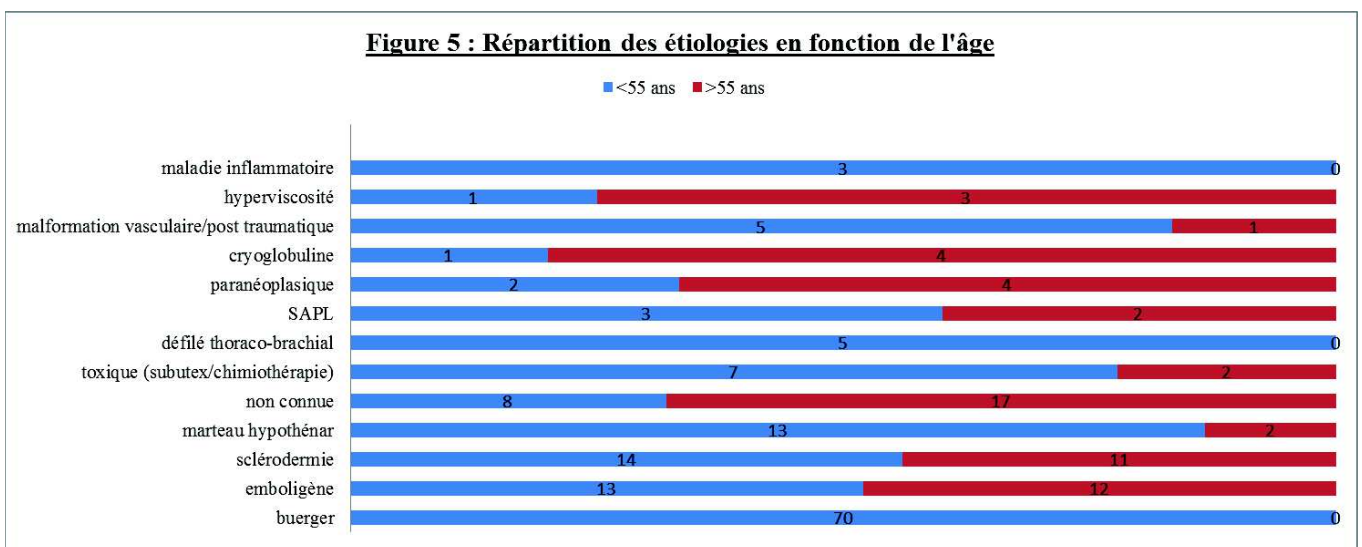
a. Etiologies en fonction de l'âge

L'âge médian était de 50 ans avec 145 patients (72%) dont l'âge était supérieur ou égal à 55 ans et 58 (28%) dont l'âge était inférieur à 55 ans.

Avant 55 ans, la maladie de Buerger représentait 50% des étiologies d'ischémie, tandis que les maladies auto-immunes constituaient la seconde cause (Figure 3). Après 55 ans, dans un tiers des cas l'étiologie de l'ischémie digitale n'était pas déterminée. Les principaux diagnostics étaient représentés par les causes emboligènes (21%) et la sclérodermie (20%) (Figure 4).



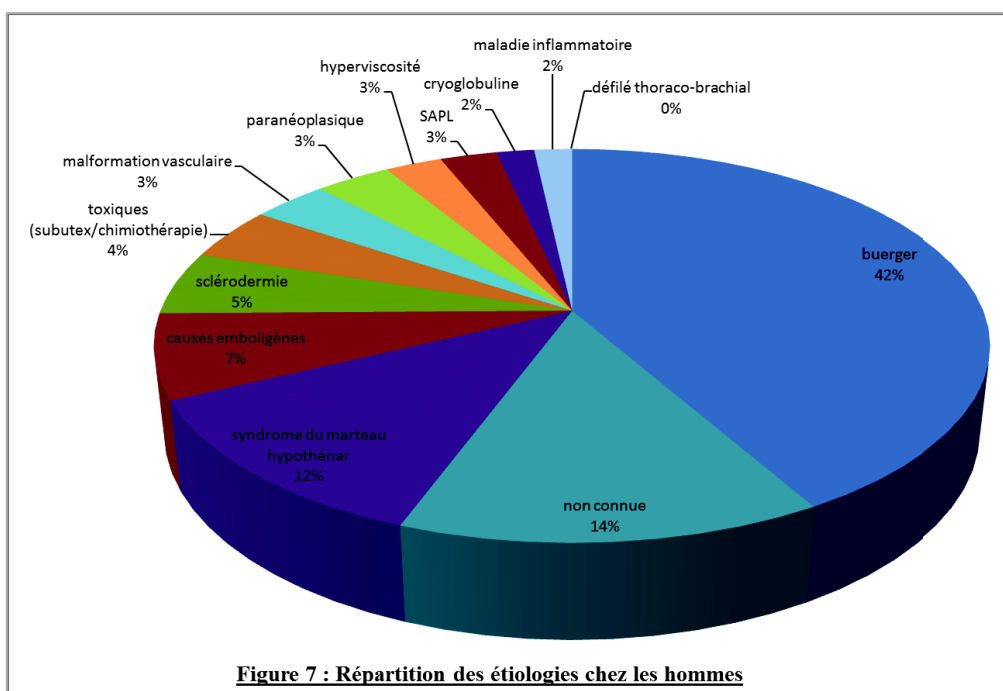
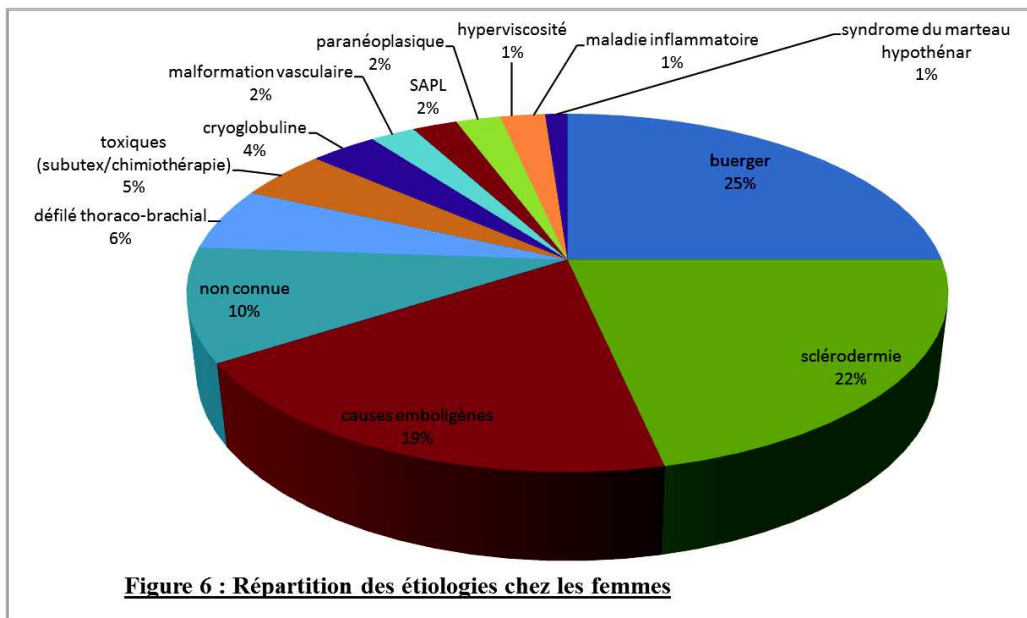
Ainsi, la totalité des maladies de Buerger, des syndromes du défilé thoraco brachial et des maladies inflammatoires étaient diagnostiqués avant 55 ans (Figure 5). Tandis que, l'ensemble des causes paranéoplasiques et des ischémies digitales secondaires à une hyperviscosité (myélome ou syndrome myéloprolifératif) étaient diagnostiquées après 50 ans.



b. Etiologies en fonction du sexe

Chez les 88 femmes de notre cohorte, les diagnostics principalement retenus étaient les suivants : 22 maladies de Buerger (25%), 19 sclérodermies (22%), 9 athéromes emboligènes (10%), 7 cardiopathies emboligènes (8%). L'ischémie digitale n'a pas eu de cause retrouvée chez 9 patientes soit 10% (Figure 6). Chez les 115 hommes, la maladie de Buerger représente très largement la première cause d'ischémie digitale (n=48 ; 42%). On note une importance

relative du syndrome du marteau hypothénar (12%), et des patients pour lesquels la cause n'a pas été retrouvée (n=16 ; 14%) (Figure 7).



3. Caractéristiques cliniques des ischémies

Les symptômes cliniques ayant conduit au diagnostic d'ischémie digitale étaient : une coloration blanche et/ou une cyanose permanente (n=179 ; 88%), une douleur (n=161 ; 79%) et/ou la présence troubles trophiques à type de nécrose et/ou d'ulcération (n=97 ; 48%). L'ischémie était bilatérale dans 6% des cas soit 20 patients. Un phénomène de Raynaud était présent dans 32% des cas (n=64). Le délai médian entre la survenue de l'ischémie digitale et l'apparition du phénomène de Raynaud était de 12 mois [1-360].

Lors du diagnostic de l'ischémie digitale, la manœuvre du chandelier faite dans 11 cas, était anormale chez 4 patients. Des signes cliniques de sclérodermie étaient présents chez 17 patients (8%) (Tableau 8).

Tableau 8 : Manifestations cliniques associées	
Paramètres étudiés	Notre série n (%)
Présentation de l'ischémie	
aspect syncopal	42 (21%)
cyanose	39 (19%)
douleur	34 (17%)
Troubles trophiques	
ulcération	16 (8%)
nécrose	6 (2%)
Ischémie bilatérale	20 (10%)
Phénomène de Raynaud pré existant	64 (32%)
Bilatéral	
Manœuvre d'Allen pathologique	65 (32%)
Manœuvre du chandelier pathologique	4 (2%)
Sclérodactylie – télangiectasies	17 (8%)

4. Caractéristiques paracliniques

a. Bilan biologique (tableau 9) :

Une anomalie de la NFS a été relevée chez 2 patients (0.5%) des cas. Quatorze patients (6.9%) avaient une hémocrite >45% et un seul (0,5%) une hémocrite > 50%. Une thrombocytose a été notée chez 13 patients (8%). Parmi eux, la recherche de la mutation JAK2 a été réalisée 13 fois et est revenue positive pour un patient. L'EPP réalisée 89 fois, a mis en évidence un pic monoclonal chez 7 patients (3.4%).

Sur le plan immunologique, des anticorps anti-nucléaires, réalisés chez 166 patients (82%) ont été décelés chez 56 patients (34%). Il s'agissait dans la plupart des cas d'anticorps sans spécificité (n=41 ; 25%) et d'anticorps spécifique de la sclérodermie (n=14 ; 8.4%) ou de syndrome de chevauchement (n=2 ; 1.2%). La recherche des anticorps anti-phospholipides est revenue positive dans 5 cas parmi les 128 demandes. Les ANCA, recherchés chez 28 patients sont revenus positifs en anti PR3 chez 2 patients. Enfin, une cryoglobuline a été recherchée chez 136 patients (67%), mettant en évidence 5 cryoglobulines de type 2 et 2 cryoglobulines de type 3.

Tableau 9 : Bilan biologique réalisé	
Paramètres étudiés	Notre série n (%)
NFS	
Anormale (n, %)	2 (0.5%)
Hémoglobine (g/dL) Médiane [range]	13 [7 – 17.8]
Hématocrite (%) Médiane [range]	42 [16 – 52]
Syndrome inflammatoire	
CRP (mg/L) Médiane [range]	5 [4 – 245]
Bilan immunologique	N (%)
anticorps anti nucléaires (> 1/320)	56 (28%)
anti nucléaires positifs sans spécificité	41 (21%)
anticorps de la sclérodermie:	
anti-centromère	11 (7%)
anti-ScL 70	1 (0.6%)
anti-ARN polymérase 3	1 (0.6%)
anti-Pm Scl	1 (0.6%)
anti-Th/To	1 (0.6%)
anti-RNP	1 (0.6%)
anti DNA natif	1 (0.6%)
ANCA	2 (7%)
Cryoglobuline	136 (67%)
Type 2	5 (37%)
Type 3	2 (15%)

b. Capillaroscopie péri unguéale

Quatre-vingt-dix-huit patients (48%) ont bénéficié d'une capillaroscopie, 34 d'entre eux (35%) présentaient des anomalies. Il s'agissait de : micro-angiopathie fonctionnelle (n=8 ; 24%) ou le plus souvent d'une MAO (n=26 ; 76%) avec notamment la présence de : mégacapillaires (n=19 ; 56%), raréfactions capillaires (n=17, 50%), dystrophies majeures (n=9, 26%) et hémorragies unguéales (n=4, 12%).

c. Exploration morphologique vasculaire

Cent soixante-quatre (81%) ont bénéficié d'exploration morphologique vasculaire (Tableau 10). L'**échodoppler artériel du membre supérieur** était l'examen le plus souvent demandé (n=153 ; 75%), et a été contributif dans 65 % des cas. L'**angioscanner du membre supérieur**, réalisé chez 9 patients (4%), a relevé la présence d'anomalie dans 78% des cas. L'**artériographie** a été pratiquée chez 26 patients (13%), étant contributive dans 100% des cas.

Tableau 10 : Résultats des examens d'imagerie vasculaire

Examen d'imagerie	Echo-doppler artériel (n=153)	Angioscanner du membre supérieur (n=9)	Artériographie (n=26)
	N (%)	N (%)	N (%)
Résultats de l'examen			
Thrombose	51 (33%)	1 (11%)	8 (31%)
Artère grêle	25 (16%)	3 (34%)	10 (38%)
Athérome	11 (7%)	1 (11%)	0
Anévrisme	9 (5%)	2 (22%)	8 (31%)
Défilé thoraco-brachial	3 (2%)	0	0
Normal	54 (35%)	2 (22%)	0

d. Recherche d'une pathologie emboligène

L'**ECG** a été réalisé chez 147 patients (72%). Il dépistait un trouble du rythme dans 5% des cas (n=8). L'**holter-ECG** a été demandé 69 fois (34%) étant contributif dans 17% des cas (n=12).

L'**échographie cardiaque** à la recherche d'une cardiopathie emboligène effectuée chez 62 patients (30%) n'a jamais été contributive. Elle a mis en évidence un foramen ovale perméable non retenu comme étiologie de l'ischémie digitale.

L'**angioscanner de l'aorte** effectué chez 21 patients, était pathologique dans 8 cas (40%). Il mettait alors en évidence : un thrombus « flottant » (n=2) ou une surcharge athéromateuse (n=6).

e. Autres examens d'imagerie

Les radiographies thoracique et du rachis cervicale réalisées respectivement 109 et 18 fois, n'ont jamais été contributives.

Le scanner thoraco-abdomino-pelvien réalisé chez 13 patients (6%) a objectivé 3 tumeurs (23%) et 1 aspect en faveur d'une hémorragie intra-alvéolaire (8%) dans un contexte de vascularite.

5. Traitements

a. Traitement médical

Un traitement intraveineux a été initié chez 161 patients (80%). Les traitements utilisés ont été :

- Une hémodilution (n=139 ; 68%). Le nombre médian de perfusion était de 3 [1-6]

L'hémodilution a été utilisée seule chez 77 patients (38%).

- Perfusion d'iloprost (n=84 ; 41%). Le nombre médian de jours d'administration était de 7 jours [4-28]. L'iloprost a été administrée seule chez 22 patients (11%). De fait, un tiers des patients a bénéficié d'hémodilution associée à des perfusions d'iloprost.
- Une thrombolyse intraveineuse (n=5 ; 2%). Les indications étaient : une origine emboligène (n=2), une maladie de Buerger avec thrombose distale (n=2) et une artérite toxique secondaire à une toxicomanie.

Les principaux traitements médicamenteux sont résumés dans le tableau 11. A noter qu'en fonction des étiologies retrouvées, un traitement spécifique était mis en place. Ainsi, un patient atteint de myélome a bénéficié de séances d'échanges plasmatiques afin de réduire l'hyperviscosité sanguine. De même, un patient atteint d'une vascularite à ANCA a bénéficié d'un traitement en urgence par bolus de corticoïdes et perfusion de cyclophosphamide.

Tableau 11 : Traitement médical de l'ischémie digitale	
Traitement	Notre série n (%)
Traitements vasodilatateurs	
Hémodilution seule	77 (38%)
Iloméline seule	22 (11%)
Association hémodilution et iloméline	62 (31%)
Inhibiteurs calciques	142 (70%)
Traitements antiagrégant-anticoagulant	
Antiagrégants plaquettaires	137 (67%)
Anticoagulant	34 (17%)
Fibrinolyse	2 (1%)
Bosentan - Sildenafil	3 (1,5%)
Absence de traitement médical	5 (2%)

b. Traitement chirurgical

Au total, 27 patients (13%) ont bénéficié d'une prise en charge chirurgicale. Les 29 actes chirurgicaux relevés sont résumés dans le tableau 12. Les indications chirurgicales ont été : échec du traitement médical (n=22 ; 11%) et traitement étiologique de l'ischémie digitale (n=5 ; 2,5%). Ce dernier comportait : 2 résections d'anévrysme, 2 angioplasties, 1 thrombectomie.

Tableau 12 : Traitement chirurgical de l'ischémie digitale	
Traitement chirurgical	Notre série n (%)
Résection anévrysme	2 (1%)
Angioplastie	2 (1%)
Thrombectomie	1 (0,5%)
Résection de nécrose	9 (4%)
Sympathectomie	6 (3%)
Amputation	9 (4%)

6. Evolution

Parmi les 203 patients, 6 patients (3%) ont été perdus de vue, et 4 (2%) sont décédés. A mois 3 du premier épisode d'ischémie digitale, une disparition complète des symptômes était retrouvée chez deux tiers des patients. Soixante-deux patients (30 %) présentait une amélioration partielle, les symptômes persistants étaient : la présence de troubles trophiques (n=34 ; 55 %), une douleur (n= 17 ; 28%), et une cyanose permanente (n=10 ; 16%). Vingt patients (10%) ont présenté des rechutes d'ischémie digitale au cours du suivi (Figure 8). Les étiologies des ischémies digitales à l'origine de rechute était : la sclérodermie (n= 5 ; 25%), la maladie de Buerger (n=5 ; 25%), la cryoglobuline (n=2 ; 10%), les arythmies (n=2 ; 10%), les syndromes du marteau hypothénar (n=2 ; 10%), un syndrome paranéoplasique (n=1 ; 5%), une cause inconnue (n=1 ; 5%), une cause toxique (n=1 ; 5%) et une malformation vasculaire (n=1 ; 5%) (Figure 9).

Figure 8 : Evolution à 3 mois des ischémies digitales

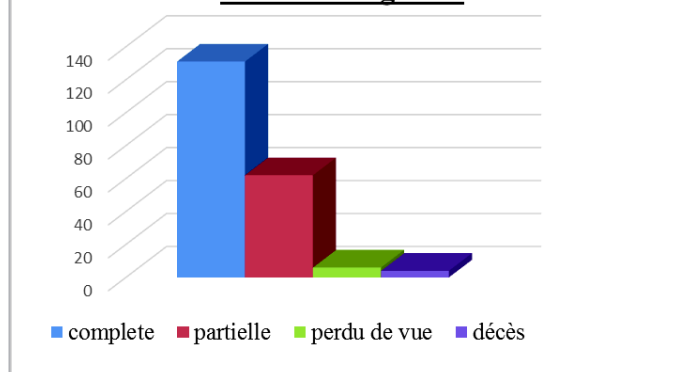
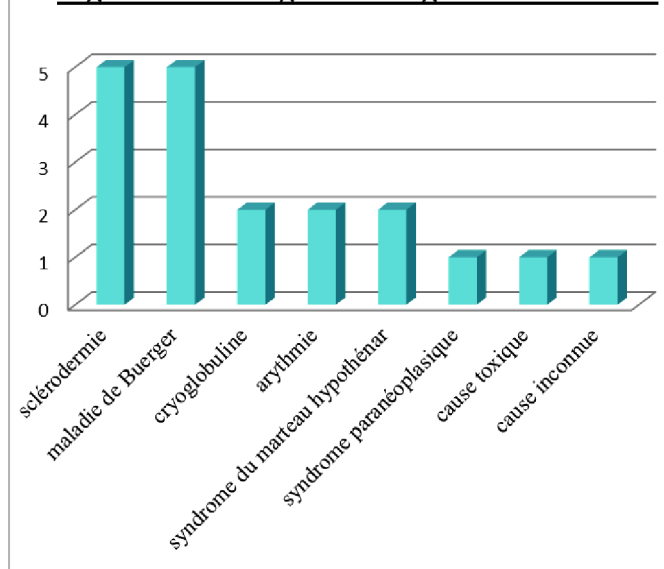


Figure 9 : étiologies à l'origine des rechutes



II. Comparaison des patients selon les quatre principales étiologies d'ischémies digitales

Parmi les étiologies retrouvées, nous nous sommes intéressés aux 4 principales que sont la maladie de Buerger (37%), les causes emboligènes (12%), la sclérodermie (12%) et enfin le syndrome du marteau hypothénar (7%). Les caractéristiques cliniques, paracliniques et les thérapeutiques recueillies ont été résumées dans les annexes I à IV. Nous avons ainsi pu comparer les 78 patients avec une maladie de Buerger ou thromboangéite oblitérante (groupe « TAO ») avec les 25 patients atteints de sclérodermie (Groupe « ScS »), les 25 ayant une pathologie emboligène (Groupe « emboles ») et les 15 patients ayant un syndrome du marteau hypothénar (groupe « SMH »).

1. Caractéristiques générales

Les 4 groupes étaient similaires sur le plan de l'âge (TAO : 44 ± 7 ans ; ScS : 51 ± 15 ans ; pathologies emboligènes : 58 ± 16 ans ; SMH : 48 ± 10 ans ; $p=0,37$). Les patients du groupe « TAO » étaient plus souvent fumeurs (TAO : 100% ; ScS : 56% ; emboles : 56% ; SMH : 73% ; $p<0,001$) sans qu'il ait été noté de différence entre les groupes concernant la fréquence des autres facteurs prédisposants. La proportion de femmes était plus importante dans les groupes « ScS » et « emboles » que dans les groupes « TAO » (ScS : 76 % ; emboles : 77% vs TAO : 31% $p=0,002$) ou « SMH » (6% ; $p<0,001$) (Tableau 13).

Un phénomène de Raynaud préexistant était plus souvent décrit dans le groupe « ScS » (84 % vs embolies : 7% ; TAO : 33% et SMH : 33% ; p=0,008) sans que la durée médiane de son apparition avant l'ischémie digitale ne diffère entre les groupes.

Les manifestations cliniques révélatrices de l'ischémie digitale étaient similaires entre les 4 groupes. Seule, les ulcérations étaient plus fréquentes dans le groupe « ScS » (48% vs. TAO : 21%, embolies : 0%, SMH : 6% ; p=0,03). Par ailleurs, le caractère bilatéral de l'ischémie était plus fréquemment associé à une pathologie emboligène (16% vs. TAO : 7%, ScS : 4%, SMH : 0% ; p=0,045).

Enfin, la manœuvre d'Allen était plus souvent anormale dans les groupes « SMH » ou « TAO » (ScS : 17%, embolies : 23% vs SMH 52% et TAO : 40%, p =0,02).

Tableau 13 : Comparaison entre les caractéristiques générales et cliniques des patients des 4 principales étiologies d'ischémies digitales					
	Maladie de Buerger-TAO (n=70)	Emboles (n=25)	Sclérodémie (n=25)	Marteau hypothénar (n=15)	p
	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)	
Age moyen (an)	44	58	45	48	
Phénomène de Raynaud	23 (33%)	2 (8%)	21 (84%)	5 (33%)	0,008
Durée d'évolution, mois, médiane, extrêmes	12 [1-84]	84 [48-120]	18 [2-240]	4 [3-252]	
Allen pathologique	32 (46%)	6 (24%)	4 (17%)	8 (52%)	0,02
Signes d'ischémie					
- coloration blanche	52 (74%)	17 (68%)	15 (60%)	8 (52%)	0,19
- cyanose	27 (39%)	11 (44%)	8 (32%)	6 (40%)	
- douleur	58 (83%)	19 (76%)	19 (76%)	12 (80%)	0,76
- ulcération	15 (21%)	0 (0%)	12 (48%)	1 (6%)	0,03
- nécrose	18 (26%)	10 (40%)	7 (28%)	8 (52%)	0,54
Bilatérale	5 (7%)	4 (16%)	1 (4%)	0 (0%)	0,045

2. Examens complémentaires

a. Capillaroscopie

La capillaroscopie étant toujours normale dans les groupes « SMH » et « emboles », nous avons comparé les résultats des groupes « TAO » et « ScS ». Ainsi, la capillaroscopie était plus souvent pathologique chez les patients atteints de sclérodermie (86% vs TAO : 8% ; $p < 0,001$). En particulier cet examen mettait plus souvent en évidence une MAO (80% vs 8% ; $p < 0,001$). Parmi les différents aspects décrits (Tableau 14), seule la présence d'hémorragies n'était pas spécifique de la sclérodermie.

Tableau 14 : Comparaison des résultats de la capillaroscopie					
	Maladie de Buerger-(TAO) (n=70)	Emboles (n=25)	Sclérodermie (ScS)(n=25)	Marteau hypothénar (SMH) (n=15)	p
	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)	
Réalisée	34 (49%)	11 (43%)	24 (96%)	6 (40%)	<0,001
Normale	26/34 (37%)	11 (100%)	3/24 (13%)	6 (100%)	<0,001
Aspects					
Mégacapillaire	2/34 (3%)		17/24 (71%)		<0,001
Raréfaction capillaire	3/34 (9%)		11/24 (48%)		0,008
Dystrophie	2/34 (6%)		6/24 (26%)		0,03
Hémorragie	1/34 (3%)		3/24 (13%)		0,11
Microangiopathie organique	3/34 (8%)		20/24(80%)		<0,001

b. Examens d'imagerie

L'**angioscanner** du membre supérieur était rarement réalisé dans nos 4 groupes (Tableau 15).

A l'inverse, la maladie de Buerger, la sclérodermie et le marteau hypothénar représentaient 92% des **artériographies** totales. Elle était surtout utilisée pour la recherche d'anévrisme afin de confirmer le diagnostic de syndrome du marteau hypothénar ($p=0,012$). Ainsi, dans le groupe « SMH », elle retrouvait 72% d'anévrismes contre 40% pour l'échodoppler. Dans le groupe « TAO », un aspect d'artère grêle était objectivé chez 60% des patients contre 33% avec l'échodoppler.

L'**échodoppler** demeurait l'examen le plus réalisé dans nos 4 groupes sans différence significative concernant le nombre ou en termes de rentabilité. Cependant, la présence d'un anévrisme n'était retrouvée que chez les patients du groupe « SMH » et l'aspect d'artère grêle était plus fréquemment observé dans le groupe « TAO » (33% ; ScS : 10% ; embolies : 0% ; SMH : 0% ; $p=0,017$). La mise en évidence d'une thrombose, moins spécifique d'une étiologie, était décrite dans les 4 groupes sans différence significative.

Un temps de recoloration allongé lors de la manœuvre d'Allen était le seul paramètre clinique significativement corrélé à une anomalie de l'échodoppler (77% d'échodoppler anormaux vs 23% normaux ; $p=0,002$). Ainsi, la manœuvre d'Allen avait une sensibilité de 73%, une spécificité de 50%, une valeur prédictive positive de 73% et une valeur prédictive négative de 53% pour prédire une anomalie à l'échodoppler.

Tableau 15: Examens d'imagerie réalisés

	Buerger N=70 N (%)	Emboles N=25 N (%)	Sclérodermie N=25 N (%)	Marteau Hypothénar N=15 N(%)	P
Echodoppler	59 (84%)	23 (88%)	11 (44%)	15 (100%)	P=0,69
normal	19 (32%)	5 (19%)	5 (45%)	2 (13%)	P=0,21
thrombose	19 (32%)	14 (54%)	4 (35%)	87(47%)	P=0,75
artère grêle	20 (33%)	-0	1 (10%)	0-	P=0,017
athérome	1 (2%)	4 (15%)	1 (10%)	-	P=0,1
anévrisme	-0	0	0	6 (40%)	P=0,002
Angioscanner du membre supérieur	1 (0,5%)	1 (4%)	0	1 (5%)	P=0,63
athérome	-	1 (100%)	-	-	
anévrisme	-	-	-	1 (100%)	
artère grêle	1 (100%)	-	-	-	
Artériographie	13 (18%)	0	2 (8%)	7 (46%)	P=0,012
normale	-	-	-	-	
thrombose	4 (33%)	-	1 (50%)	1 (14%)	
artère grêle	8 (60%)	-	-	1 (14%)	
macroangiopathie	-	-	1 (50%)	-	
anévrisme	1 (7%)	-	-	5 (72%)	

3. Caractéristiques thérapeutiques et évolutives

Dans nos 4 groupes, les principaux traitements retrouvés étaient l'hémodilution et l'iloprost. Aucune différence significative n'a été montrée en termes d'utilisation, de thérapeutique associée ou de durée d'administration (Tableau 16). En revanche, seuls les patients des groupes « emboles » et « TAO » ont bénéficié d'un traitement anticoagulant avec une

prédominance dans le groupes emboles (72% vs 6% ; p<0.001). Le recours à une prise en charge chirurgicale ne différait pas non plus entre les groupes.

Tableau 16: Traitements instaurés devant une ischémie digitale					
	Buerger	Emboles	Sclérodermie	Marteau Hypothénar	
	N=70	N=25	N=25	N=15	p
	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)	
<u>Traitement intra veineux</u>	62 (89%)	18 (69%)	23 (92%)	12 (80%)	
Thrombolyse	2 (3%)	2 (8%)	0	0	
Hémodilution	52 (74%)	13 (52%)	23 (92%)	12 (80%)	P=0,38
Ilomédine	29 (41%)	13 (52%)	7 (28%)	3 (20%)	P=0,65
<i>Schéma de traitement :</i>					
Hémodilution seule	31 (44%)	5 (20%)	16 (64%)	9 (75%)	P=0,53
- <i>Durée moyenne (jours)</i>	2,9 +/- 0,9	2,6 +/- 0,8	2,8 +/- 1,1	1,8 +/- 1	P=0,54
~Ilomédine seule	8 (11%)	5 (20%)	0	0	
- <i>Durée moyenne (jours)</i>	12 +/- 6	13 +/- 5,4	-	-	
Hémodilution + ilomédine	21 (30%)	8 (32%)	7 (28%)	3 (25%)	P=1
<u>Traitement per os</u>					
Inhibiteur calcique	62 (89%)	11 (44%)	17 (73%)	10 (75%)	P=0,2
Antiagrégant plaquettaire	62 (89%)	9 (36%)	13 (56%)	12 (80%)	P=0,14
Anticoagulant	4 (6%)	13 (72%)	-	-	P<0,001
Bosentan	-	-	2 (8%)	-	
Sildenafil			1 (4%)		
<u>Traitement chirurgical</u>					
Absence	71 (88%)	23 (84%)	22 (88%)	14 (82%)	P=0,67
Amputation	5 (6%)	1 (4%)	1 (4%)	-	P=1
Nécrésectomie	3 (4%)	-	2 (8%)	1 (6%)	P=1
Sympathectomie	2 (3%)	1 (4%)	-	-	P=0,43
Traitement étiologique	-	2 (4%)	-	2 (13%)	P=0,55
<u>Aucun traitement</u>	0	0			

III. Elaboration d'un algorithme de diagnostic étiologique

Notre objectif était de pouvoir sélectionner les explorations complémentaires les plus appropriées à la confirmation du diagnostic étiologique en fonction de la présentation clinique. Pour cela nous avons évalué la rentabilité des différents examens en fonction des données cliniques et anamnestiques.

1. Intérêt de la capillaroscopie en fonction des données cliniques

Le seul paramètre clinique corrélé à la mise en évidence d'une microangiopathie organique (MAO) lors de la capillaroscopie péri unguéale était la présence d'un phénomène de Raynaud.

Ainsi, chez les 58 patients ayant eu une capillaroscopie en l'absence de phénomène de Raynaud, seuls 4 patients (7%) avaient une MAO (Figure 10). A l'inverse, en présence d'un phénomène de Raynaud, 21 patients (48%) présentaient une MAO.

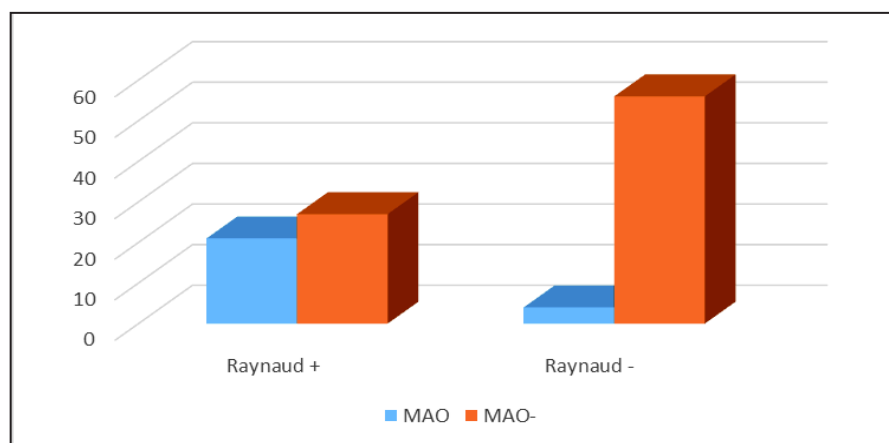


Figure 10 : corrélation entre phénomène de Raynaud et microangiopathie organique

De fait, en cas de phénomène de Raynaud préexistant, la capillaroscopie a une sensibilité de 84%, une spécificité de 67%, une valeur prédictive positive de 44% et une valeur prédictive négative de 93% (coefficient Q de Yule=0,83 , $\alpha < 0,001$).

2. Orientation diagnostique chez les patients présentant un phénomène de Raynaud et/ou signe clinique de sclérodermie

Compte tenu de ses résultats, nous avons élaboré un premier algorithme (Figure 11). Soixante-quatorze patients ont été identifiés comme éligibles à la capillaroscopie car ils présentaient un phénomène de Raynaud (n=70) ou des signes cliniques francs de sclérodermie (n=4) (sclérodactylie importante et télangiectasies). Parmi eux, 44 ont bénéficié d'une capillaroscopie mettant en évidence une MAO chez 21 patients (72%). Pour tous ces patients, le diagnostic final retenu était une sclérodermie, soit 84% de l'ensemble des sclérodermies de notre cohorte. Ainsi, en cas de phénomène de Raynaud ou de signes cliniques francs de sclérodermie, la capillaroscopie a une sensibilité de 84% et une spécificité de 100% (VPP : 100%, VPN : 92% ; coefficient Q de Yule = 1, $\alpha < 0,001$).

A ce stade, l'ensemble des sclérodermies pouvait néanmoins être diagnostiqué. En effet, les 4 patients ayant une capillaroscopie normale présentaient des signes cliniques francs de sclérodermie qui permettait de poser facilement le diagnostic en se limitant à la recherche des anticorps anti-nucléaires.

Concernant les 49 patients restants, les principales étiologies retenues étaient : une maladie de Buerger (n=23), un syndrome du marteau hypothénar (n=6), un syndrome d'hyperviscosité (n=3), une cryoglobuline (n=3), de l'athérome (n=2) et une pathologie inflammatoire (n=2) (une vascularite et un rhumatisme inflammatoire inclassé), un syndrome paranéoplasique (n=2). La cause restait indéterminée pour 9 patients. Nous proposons donc à ce stade de réaliser une NFS, une EPP, des anticorps anti-nucléaires, la recherche d'une cryoglobuline et un échodoppler artériel des membres supérieurs. Ce dernier bilan permet ainsi avec le contexte clinique de confirmer 38 diagnostics de manière directe ou indirecte soit 78%.

Au terme de cet algorithme, 85 % des diagnostics peuvent être posés. En dehors des ischémies digitales sans étiologie retrouvée seules les causes paranéoplasiques ne sont pas diagnostiquées par le biais de notre algorithme. Néanmoins, la forte prévalence des cancers après 50 ans en cas d'ischémie digitale incitera à rechercher ce diagnostic.

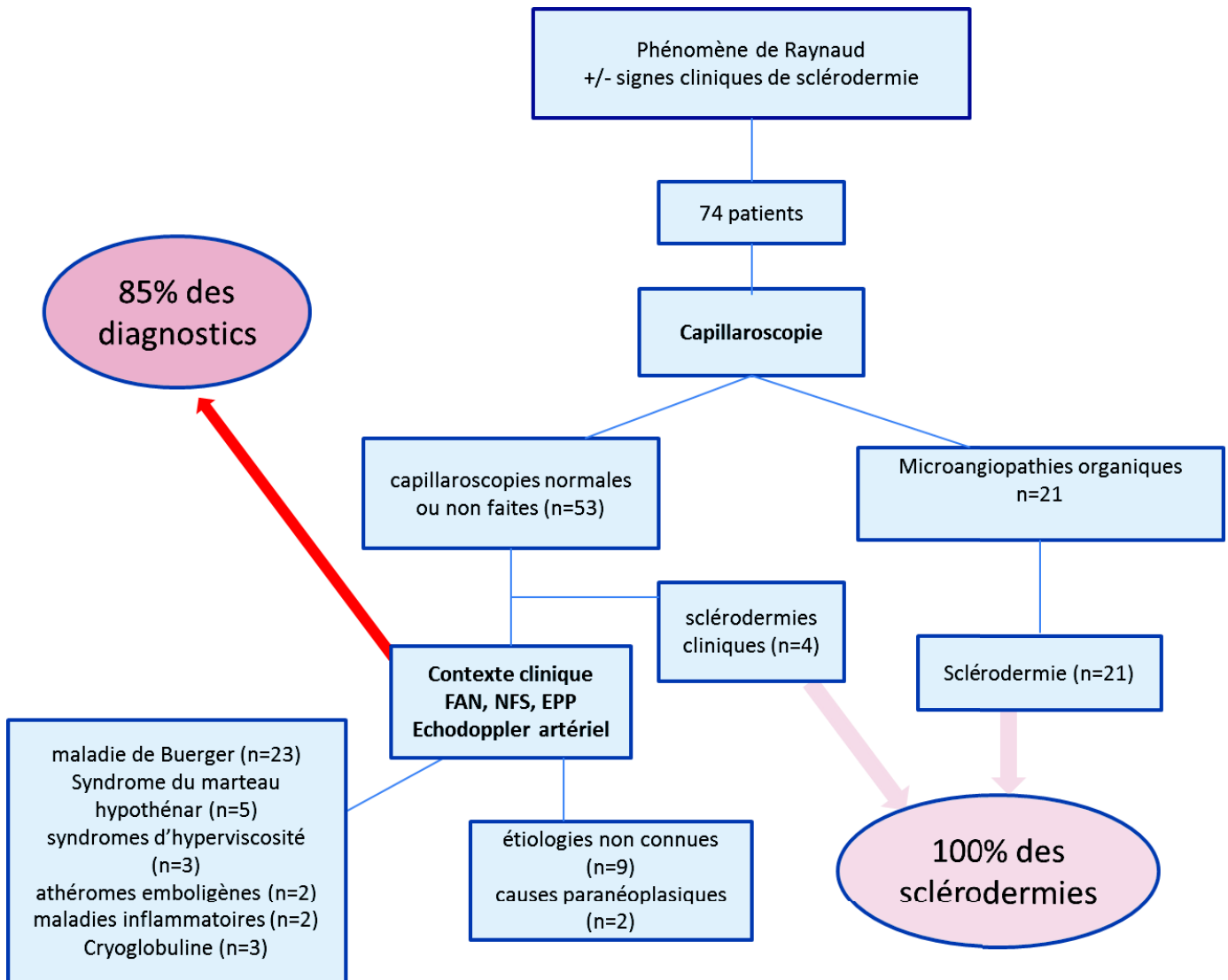


Figure 11 : algorithme diagnostique des ischémies digitales associées à un phénomène de Raynaud et/ou signes cliniques de sclérodémie

3. Orientation diagnostique en l'absence de phénomène de Raynaud

Le contexte clinique et anamnestique joue un rôle prépondérant. Toutes les maladies systémiques de notre cohorte présentaient soit un phénomène de Raynaud soit des manifestations systémiques autres que l'ischémie digitale permettant un diagnostic ciblé. Ainsi dans ce contexte, les maladies de système ne sont pas à rechercher. De même, les causes toxiques ou traumatiques ont été considérées comme un diagnostic d'interrogatoire. Au total quasiment 20% des diagnostics ont été trouvés par un examen clinique bien conduit.

Ainsi, nous avons construit notre algorithme à partir des 105 patients sans phénomène de Raynaud et sans étiologie évidente à l'interrogatoire ou à l'examen clinique. Le paramètre clinique le plus discriminant pour orienter le bilan étiologique étant l'âge nous avons séparé les patients en 2 groupes : 79 patients d'âge inférieur ou égal à 55 ans et 26 patients de plus de 55 ans (Figure 12).

Avant 55 ans, le diagnostic étiologique retenu était une maladie de Buerger chez plus de 2 tiers des patients (n=47 ; 60%). Les autres étiologies de l'ischémie digitale étaient : un trouble du rythme (n=7 ; 9%), un défilé thoraco brachial (n=5 ; 6%), une malformation vasculaire (n= 3; 4%), une sténose athéromateuse (n= 5 ; 6%), un syndrome des antiphospholipides (n=4 ; 5%), une cryoglobuline (n=1 ; 1%) et une cause inconnue (n=7 ; 9%). A ce stade, la réalisation d'un échodoppler artériel du membre supérieur apporterait une aide au diagnostic dans 75% des cas et l'holter-ECG dans 11% des cas. Enfin le dosage des antiphospholipides peut-être guidé par les antécédents thrombotiques du patient ou demandé en l'absence d'autre étiologie retrouvée.

Après 55 ans, 2 tiers des patients (n=9 ; 35%) présentaient une pathologie emboligène, il s'agissait de troubles du rythmes (n=6 ; 23%) et d'une origine athéromateuse (n=3 ; 11%). Les autres étiologies d'ischémies digitales retenues étaient : un syndrome paranéoplasique (n=4 ; 15%), un syndrome d'hyperviscosité (n=1 ; 4%), une cryoglobuline (n=1 ; 4%), une malformation vasculaire (n=1 ; 4%), un syndrome des antiphospholipides (n=1 ; 4%). Dans la majorité des cas (n=9 ; 35%), l'étiologie demeurait inconnue au terme du bilan. Au vue des étiologies représentées, la recherche d'une pathologie emboligène est indispensable. En association au holter-ECG, l'angioscanner aortique avec fenêtre thoraco-abdomino-pelvienne permettrait de dépister une origine athéromateuse mais également une éventuelle néoplasie sous-jacente. Sur le plan biologique, il faut au minimum réaliser une EPP et une NFS. A ce stade la réalisation de ce bilan couplant imagerie et examens biologiques apporterait une aide dans 58% des cas. La recherche d'une cryoglobuline et d'un SAPL pouvant être réalisée en seconde intention.

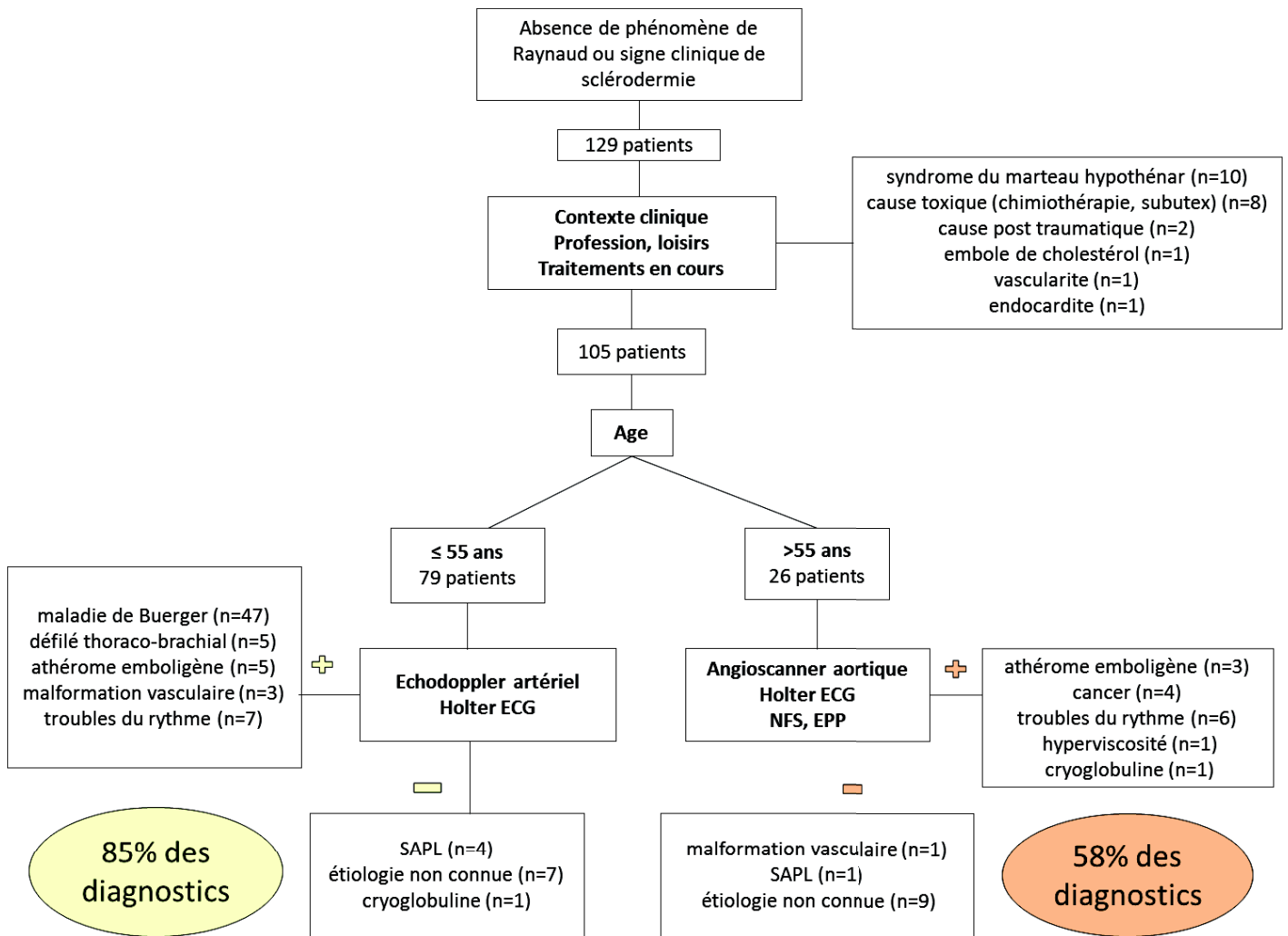


Figure 5 : Algorithme diagnostique des ischémies digitales sans phénomène de Raynaud

Discussion

Dans ce travail, nous avons pu décrire le profil clinique et la prise en charge initiale des patients présentant un premier épisode d'ischémie digitale dans le service de Médecine interne du CHU de Rouen sur une période de 17 ans (2000-2016). Au total, 203 premiers épisodes d'ischémie digitale ont été analysés. A notre connaissance, il s'agit d'une des plus grandes cohortes décrites dans la littérature, la dernière série importante ayant été rapportée en 2005 (1). Ainsi, notre travail offre un nouveau regard sur l'épidémiologie des ischémies digitales reflétant les évolutions de notre société (par exemple de la consommation de tabac, en diminution chez l'homme mais en augmentation chez la femme) et des pratiques professionnelles. De plus, en l'absence de recommandations, la démarche diagnostique devant une ischémie digitale était jusqu'ici principalement fondée sur les données épidémiologiques anciennes (30). Nous proposons ici un algorithme décisionnel, l'objectif étant de guider le bilan étiologique et de limiter les examens complémentaires inutiles.

I. L'ischémie digitale au 21^{ème} siècle

1. Caractéristiques générales de la population

Les caractéristiques générales de notre population sont à peu près similaires aux données de la littérature, l'âge moyen variant de 46 à 55 ans selon les séries avec un sexe ratio d'environ une femme pour deux hommes (1,52) qui tend légèrement à se féminiser (deux femmes pour trois hommes dans notre série). Contrairement aux ischémies distales des membres inférieurs, les ischémies digitales sont rarement d'origine athéromateuse.

En dehors du tabac, la proportion de patients ayant des facteurs de risque cardiovasculaire est faible et ne diffère pas de la population générale. En effet, la prévalence de l'hypertension artérielle et du diabète en France sont respectivement de 25 % et 5% chez les plus de 35 ans (données de l'Institut National de Veille Sanitaire). A l'inverse, l'intoxication tabagique concernait 2/3 de notre population. Le tabac était par ailleurs retrouvé comme cofacteur de 50% des ischémies digitales pour lesquelles il n'était pas retenu comme étiologie principale. Dans la sclérodémie, le tabagisme augmenterait de 4,5 fois le risque de développer un ulcère voire une ischémie digitale, et de 3,8 fois le risque d'être hospitalisé pour administration de vasodilatateurs (53). Ces données confirment le rôle prépondérant du tabagisme dans la physiopathologie de l'ischémie.

2. Principales étiologies

Notre étude confirme la grande diversité étiologique des ischémies digitales. Le tableau 16 compare nos résultats avec ceux de la littérature (1, 2, 54, 55).

Tableau 16 : Etiologies dans notre étude et dans la littérature

Etiologies	Cailleux N	Abdallah M	Carpentier PH	Le Besnerais M	Notre étude
	1994	2010	2005	2014	2017
	N=45	N=25	N=278	N=100	N=203
Maladie de Buerger	6 (13%)	5 (20%)	46 (16,5%)	22 (22%)	70 (34%)
Sclerodermie	0	3 (12%)	74 (26%)	10 (10%)	25 (12%)
Causes emboliques	11 (25%)	5 (20%)	25 (8,9%)	12 (12%)	25 (12%)
Syndrome du marteau hypothénar	5 (11%)	0	28 (10%)	13 (13%)	15 (7%)
Hyperviscosité	5 (11%)	2 (8%)	22 (8,6%)	2 (2%)	9 (3,5%)
Syndrome paranéoplasique	16 (36%)	1 (4%)	0	15 (15%)	6 (3%)
Autres	16 (36%)	7 (28%)	72 (26%)	19 (9%)	28 (14%)
Non connue	5 (11%)	1 (4%)	11 (4%)	10 (10%)	25 (12%)

Dans la littérature comme dans notre expérience les principales causes demeurent : les connectivites principalement représentées par la sclérodermie ; la maladie de Buerger ; les pathologies emboligènes et les causes locales. Les différences relatives de fréquence entre les séries varient en fonction du recrutement des services dont elle rapporte l'expérience, de la période d'étude et des critères d'inclusion. Ainsi dans notre série, la part de la sclérodermie est moins importante puisque nous avons exclus les patients ayant une sclérodermie connue. A l'inverse, la maladie de Buerger est jusqu'à deux fois plus fréquente dans notre population et elle représente 50% des étiologies avant 50 ans. L'âge moyen dans ce groupe était de 45 ans, semblable à celui observé dans plusieurs séries récentes (24,56). Néanmoins, 20% de nos patients avaient entre 50 et 55 ans lors du diagnostic. La maladie de Buerger est encore souvent décrite comme la maladie de l'homme jeune fumeur, alors que l'évolution de son

épidémiologie a été soulignée par plusieurs auteurs en termes de sex ratio (augmentation de la proportion féminine) et d'âge de survenue plus tardif (56). Cependant, seuls 5 patients (7%) ayant une maladie de Buerger dans notre série ont présenté une récurrence d'ischémie digitale, témoignant d'un tableau peu sévère. La corrélation avec le sevrage tabagique, seul paramètre pouvant prévenir les récurrences dans cette maladie n'a pu être évaluée du fait du manque de données disponibles. Il n'existe pas de signe pathognomonique clinique ou paraclinique de la maladie de Buerger. Le diagnostic est souvent posé par élimination chez un patient tabagique sans autre cause retrouvée. De plus, la prise en charge ne diffère pas des ischémies digitales idiopathiques. Ainsi, bien que la proportion d'ischémie sans cause retrouvée dans notre cohorte soit élevée (12%) il n'est pas exclu que ce nombre soit sous-évalué.

A l'inverse, l'ischémie digitale a souvent une origine plurifactorielle ce qui peut complexifier la démarche diagnostique. Comme nous l'avons évoqué le principal cofacteur est l'intoxication tabagique mais certains patients présentent plusieurs facteurs favorisants ou étiologies possibles (exposition professionnelle, athérome, fibrillation auriculaire). Dans notre étude, un seul diagnostic a été retenu par patient mais le caractère multifactoriel ne doit pas être négligé afin d'optimiser la prise en charge thérapeutique et de permettre le cas échéant de redresser le diagnostic étiologique.

II. Orientation diagnostique

Afin d'élaborer notre algorithme nous avons évalué les différents paramètres cliniques permettant d'orienter rapidement le clinicien vers un nombre limité d'étiologie et de restreindre le nombre d'examen complémentaires nécessaires.

1. Caractéristiques générales

Dans notre série et dans la littérature on retrouve une différence de répartition des étiologies d'ischémies digitales en fonction du sexe (54). Alors que, la maladie de Buerger demeure la première cause de nécrose digitale chez les hommes, les étiologies se sont largement diversifiées chez la femme. La sclérodermie représente désormais la seconde cause d'ischémie digitale derrière la maladie de Buerger. De manière intéressante, les ischémies digitales en rapport avec un embolie d'origine athéromateuse étaient d'avantage retrouvées chez la femme (10% vs 1% chez l'homme) sans que l'on ait mis en évidence de différence en termes de facteur de risque cardiovasculaire. Ainsi, même si certains diagnostics prédominent encore chez un sexe la démarche diagnostique doit être similaire quel que soit le sexe du patient. De même, le tabagisme était associé à 100% des maladies de Buerger en raison des critères diagnostiques de la maladie. Or compte tenu de son implication quelle que soit l'étiologie finale retenue, il n'était pas discriminant pour orienter la prise en charge.

2. Caractéristiques cliniques

Le caractère uni ou bilatéral de l'ischémie pourtant souvent utilisé pour classer les étiologies ne nous a pas permis d'orienter la démarche étiologique (30). De même, la manœuvre d'Allen

plus fréquemment pathologique en cas de syndrome du Marteau hypothénar (52%) est également souvent anormale dans la maladie de Buerger (40%). Le caractère rétrospectif de notre travail et les données manquantes qui en découlent sont probablement responsables de cette faible rentabilité. Bien que nous n'ayons pas utilisé ces critères pour réaliser notre algorithme, ils doivent être recherchés impérativement à l'interrogatoire et à l'examen clinique. En effet, associés au contexte ils peuvent faire poser le diagnostic de syndrome du marteau hypothénar dès la première consultation.

La prévalence du phénomène de Raynaud au cours de la sclérodermie a probablement été sous-évaluée du fait du caractère rétrospective. En effet, au cours de la sclérodermie, un phénomène de Raynaud est décrit dans plus de 90% des cas contre 84% dans notre population (8). Néanmoins, la présence d'un phénomène de Raynaud était fortement associée aux diagnostics de connectivites et maladies inflammatoires. Il en était de même pour les ulcérations mais le phénomène de Raynaud a été le paramètre le plus discriminant pour constituer notre algorithme.

III. Orientation diagnostique : « ce qu'il faut faire »

En l'absence d'étiologie évidente ou de suspicion clinique faible, notre travail a permis de classer les patients par groupes chez lesquels un minimum d'examens étaient nécessaires.

Ainsi nous recommandons de :

1. Poser le diagnostic étiologique grâce à l'examen clinique

Notre travail confirme que l'examen clinique détient une place primordiale dans l'enquête étiologique des ischémies digitales. Dans notre étude, l'anamnèse et l'examen physique orientaient par des signes positifs, le diagnostic chez 43 patients, soit 20% de la population. La profession ou les loisirs étaient un des éléments importants de l'interrogatoire. De même les causes toxique et traumatique représentent respectivement 4 et 3% de notre cohorte. Chez ces patients, les examens complémentaires auront pour objectif de confirmer le diagnostic en mettant en évidence des anomalies caractéristiques.

2. Faire une capillaroscopie en cas de phénomène de Raynaud et/ou de signes cliniques de sclérodémie

L'association phénomène de Raynaud – Sclérodactylie – Capillaroscopie permet de diagnostiquer la totalité des sclérodémies de notre cohorte. La confirmation était obtenue par la recherche des anticorps anti-nucléaires et des anticorps spécifiques de la sclérodémie. La capillaroscopie fait partie du bilan minimal recommandé des phénomènes de Raynaud afin de dépister la sclérodémie précocement (57). Par analogie à cet acrosyndrome, la capillaroscopie est souvent recommandée dans le bilan d'ischémie digitales par les auteurs et a été réalisée dans notre cohorte chez près de la moitié des patients. Notre étude est la première à suggérer l'absence d'intérêt de cet examen en cas d'ischémie digitale isolée. En

effet, la forte prévalence du phénomène de Raynaud dans la sclérodermie rend ce signe clinique assez spécifique pour cibler les patients pour lesquels la capillaroscopie apporte un bénéfice. D'autre part, l'intérêt de cet examen réside dans le diagnostic des connectivites, or les modifications microcirculatoires induites par les autres pathologies peuvent engendrer des anomalies similaires. Ainsi, un aspect de microangiopathie organique a été retrouvé chez certains patients ayant une maladie de Buerger. Leur suivi au long cours a confirmé qu'ils n'avaient pas développé de sclérodermie. Une étude rapporte la présence d'un pattern de capillaroscopie de type sclérodermie, chez deux patients atteint d'une maladie de Buerger. Ces anomalies ont disparu un traitement par iloméline et 6 mois de sevrage tabagique (58).

3. Réaliser un bilan biologique de première intention comportant NFS, plaquettes, EPP

La **NFS- plaquettes** et l'**EPP** doivent faire partie du bilan biologique minimal. Ses examens sont indispensables compte tenu de leur faisabilité et de leur faible cout. Ils servent principalement à dépister les hyperviscosités qui représentent 2% des ischémies digitales mais dont la présentation clinique est très variée.

4. Discuter un échodoppler artériel des membres supérieurs

Ses nombreuses indications et son caractère non invasif en font l'examen le plus réalisé (75% des patients). Bien que moins sensible et spécifique que l'angioscanner et l'artériographie, il a permis d'aboutir au diagnostic chez 20% des patients. Dans la littérature, l'échodoppler artériel est recommandé en cas d'anomalie de la manœuvre d'Allen, d'asymétrie de l'acrosyndrome ou chez un patient présentant des facteurs de risque cardio-vasculaires (6). L'indication de l'échodoppler est parfaitement justifiée dans ce contexte puisque ces éléments orientent vers une atteinte macrovasculaire. Notamment sa sensibilité augmente en cas d'anomalie de la manœuvre d'Allen. Dans l'algorithme que nous avons établi, nous recommandons un échodoppler artériel du membre supérieur en cas de phénomène de Raynaud (hors sclérodémie) et chez les patients de moins de 55 ans. Il est également l'examen de choix grâce aux manœuvres dynamiques pour confirmer les syndromes du défilé thoraco brachial dont le diagnostic est toujours posé avant 50 ans. Ainsi, l'échodoppler artériel doit être réalisé :

- en cas de phénomène de Raynaud chez les patients ayant une capillaroscopie normale ;
- en l'absence de phénomène de Raynaud, chez les moins de 55 ans ;
- en cas de suspicion d'atteinte macrovasculaire (manœuvre d'Allen positive, disparition d'un pouls, asymétrie tensionnelle) et ce quel que soit le contexte. En effet, le caractère plurifactorielle ne doit pas être négligé et des atteintes macrovasculaires peuvent se voir dans la sclérodémie ;

- pour confirmer un diagnostic à forte probabilité clinique (syndrome du défilé thoraco brachial, malformation vasculaire post traumatique..).

5. Réaliser un angioscanner aortique après 55 ans

Après 50 ans, la réalisation d'un scanner thoraco-abdomino-pelvien à la recherche d'une néoplasie doit être envisagée, l'ensemble des ischémies digitales paranéoplasiques étant diagnostiquées dans cette tranche d'âge. La pathologie embolique d'origine athéromateuse, elle, est une étiologie fréquente à partir de 55 ans. De fait, nous recommandons la réalisation d'un angioscanner aortique avec fenêtre thoraco-abdomino-pelvienne afin de dépister d'emblée ces deux étiologies.

Enfin, au vue de nos résultats et des données issues de nos algorithmes, certains examens paraissent inutiles dans certaines situations et nous avons choisi d'en extrapoler les recommandations suivantes.

IV. Examens complémentaires : « ce qu'il ne faut pas faire »

1. Rechercher une maladie auto-immune ou inflammatoire en l'absence de phénomène de Raynaud

Aucun diagnostic de maladie auto-immune n'a été posé sur une ischémie digitale isolée. Les patients présentaient toujours un phénomène de Raynaud, une sclérodactylie ou des signes systémiques associés dans le cadre des vascularites. Comme en dehors du cadre des ischémies digitales, la recherche d'anticorps anti-nucléaires et à fortiori des anticorps spécifiques est conditionnée par la clinique et doit être effectuée en cas de contexte évocateur de maladie auto-immune (capillaroscopie anormale ou atteinte systémique). Comme nous l'avons évoqué, la capillaroscopie n'a pas non plus sa place dans le bilan des ischémies digitales en l'absence de phénomène de Raynaud.

2. Rechercher une cryoglobuline ou un syndrome des antiphospholipides en première intention

Devant la faible prévalence de certaines étiologies comme la cryoglobuline (2%) ou le syndrome des antiphospholipides (2%), leur recherche ne doit pas être effectuée en première intention mais seulement en l'absence d'autre étiologie retrouvée.

3. Réaliser un scanner thoraco-abdomino-pelvien ou un angioscanner aortique avant 50 ans

La réalisation d'un scanner thoraco-abdomino-pelvien ou d'un angioscanner aortique chez les patients de moins de 40 ans n'apporte aucun bénéfice. En effet, toutes les ischémies secondaires à un embole d'origine athéromateuse sont survenues après 40 ans et les cancers ont été révélés après 50 ans. Compte tenu de ces résultats et de l'épidémiologie de ces deux maladies dans la population générale, ces examens coûteux et irradiants ne doivent pas être utilisés pour le diagnostic étiologique des ischémies digitales du sujet de moins de 50 ans.

4. Rechercher une cardiopathie emboligène systématiquement

Dans notre cohorte, aucune ischémie digitale n'était secondaire à un mécanisme cardio-embolique chez les patients présentant un phénomène de Raynaud. Ceci est lié au caractère brutal de l'occlusion artérielle en cas de mécanisme embolique. La réalisation d'un holter-ECG n'est donc pas indiquée chez les patients ayant un phénomène de Raynaud préexistant. Par ailleurs, les pathologies emboligènes étaient dominées par les troubles du rythme et les origines athéromateuses. Un seul patient présentait une endocardite avec un contexte clinique évocateur. La rentabilité de l'échographie cardiaque était donc nulle parmi les 203 ischémies digitales survenues en 17 ans. Cet examen n'est donc pas recommandé dans le cadre du bilan étiologique des ischémies digitales. Par extension et compte tenu de son caractère plus

invasif, la réalisation d'une échographie cardiaque trans-oesophagienne est d'autant plus discutable.

5. Réaliser une artériographie a visée diagnostique

Bien que l'artériographie reste le gold standard dans la littérature, elle n'a été réalisée que chez 26 patients (13%). Il s'agit d'un examen irradiant et nécessitant de fortes doses de produits de contraste pour un bénéfice discutable en termes de diagnostic étiologique. En effet, en reprenant les dossiers des artériographies positives, le diagnostic étiologique retenu après cet examen n'était pas différent de celui envisagé au terme du bilan initial. Son intérêt réside en pré opératoire (59) afin d'avoir une évaluation vasculaire d'amont pour choisir la technique chirurgicale ou si une angioplastie (60) est envisagée.

Conclusion

Ce travail rapporte une des plus grandes séries rétrospective monocentrique de premiers épisodes d'ischémie digitale. En dehors de quelques cas où l'ischémie digitale s'inscrit dans le cadre d'une ischémie aiguë de l'ensemble du membre supérieur, il faut la considérer non comme une urgence chirurgicale mais comme une affection médicale dont le problème le plus urgent est la recherche d'une étiologie en milieu spécialisé. L'enquête étiologique nécessite un examen clinique rigoureux certains diagnostics pouvant être posés dès l'interrogatoire. Nous avons également défini une stratégie diagnostique et proposé un arbre décisionnel basé sur la présentation clinique afin d'éviter la prescription d'examen inutiles et parfois invasifs. En cas de phénomène de Raynaud préexistant, les maladies auto-immunes et notamment la sclérodermie sont à rechercher en premier lieu, en réalisant une capillaroscopie. A l'inverse, la recherche d'une pathologie emboligène n'a pas d'utilité. En l'absence de phénomène de Raynaud, on privilégiera un échodoppler artériel associé au holter-ECG avant 55 ans. Après cet âge, les causes néoplasiques et emboliques doivent être évoquées. La prise en charge thérapeutique est une urgence, avec pour objectif une revascularisation rapide. Dans 87% un traitement médical est suffisant réservant les indications chirurgicales aux échecs du traitement médical.

Références

1. Carpentier PH, Guilmot JL, Hatron PY, Levesque H, Planchon B, Vayssairat M, et al. Nécroses et artériopathies digitales. *J Mal Vasc.* 2005;30(4):29–37.
2. Abdallah M, Hamzaoui S, Larbi T, Bouslama K, Harmel A, Ennafaa M, et al. Profil étiologique des nécroses digitales des membres supérieurs : analyse de 25 observations. *J Mal Vasc.* févr 2010;35(1):12-6.
3. Le GLoan S, Lok C. Acrosyndromes vasculaires et ischémies digitales. *Revue générales, vasc,* 2017
4. Michon-Pasturel U. Ulcération et nécrose digitale du membre supérieur. *EMC* avr 2013
5. Prete M, Fatone MC, Favoino E, Perosa F. Raynaud's phenomenon: From molecular pathogenesis to therapy. *Autoimmun Rev.* juin 2014;13(6):655-67.
6. Wigley FM, Flavahan NA. Raynaud's Phenomenon. *Campion EW, éditeur. N Engl J Med.* 11 août 2016;375(6):556-65.
7. Delcey V, Michon-Pasturel U, Cailleux N, Hatron PY, Hachulla E, Devulder B, et al. RACAND syndrome ou sclérodermie sans sclérose cutanée: à propos de sept observations. *Rev Médecine Interne.* 2001;22:434s.
8. Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. *The Lancet [Internet].* avr 2017
9. Pattanaik D, Brown M, Postlethwaite BC, Postlethwaite AE. Pathogenesis of Systemic Sclerosis. *Front Immunol*
10. Masi AT, Subcommittee For Scleroderma Criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee. Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum.* 1 mai 1980;23(5):581-90.
11. van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis: An American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Collaborative Initiative: ACR/EULAR Classification Criteria for SSc. *Arthritis Rheum.* nov 2013;65(11):2737-47.
12. Elhai M, Meune C, Boubaya M, Avouac J, Hachulla E, Balbir-Gurman A, et al. Mapping and predicting mortality from systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 23 août 2017;annrheumdis-2017-211448.

13. the Australian Scleroderma Interest Group (ASIG), Morrisroe K, Stevens W, Huq M, Prior D, Sahhar J, et al. Survival and quality of life in incident systemic sclerosis-related pulmonary arterial hypertension. *Arthritis Res Ther.* déc 2017
14. Bertrand D, Dehay J, Ott J, Sberro R, Brunelle C, Kamar N, et al. Kidney transplantation in patients with systemic sclerosis: a nationwide multicentre study. *Transpl Int.* mars 2017;30(3):256-65.
15. Francès C, Allanore Y, Cabane J, Carpentier P, Dumontier C, Hachulla É, et al. Prise en charge des ulcères digitaux de la sclérodémie systémique. *Presse Médicale.* févr 2008;37(2):271-85.
16. Natural history of ischemic digital ulcers in systemic sclerosis: single-center retrospective longitudinal study. | *The Journal of Rheumatology* [
17. Steen V, Denton CP, Pope JE, Matucci-Cerinic M. Digital ulcers: overt vascular disease in systemic sclerosis. *Rheumatology.* juin 2006;48(suppl_3):iii19-iii24.
18. Mouthon L, Mestre-Stanislas C, Berezne A, Rannou F, Guilpain P, Revel M, et al. Impact of digital ulcers on disability and health-related quality of life in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 1 janv 2010;69(01):214-7.
19. Olin JW. Thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *N Engl J Med.* 2000;343(12):864-869.
20. Puechal X, Fiessinger J-N. Thromboangiitis obliterans or Buerger's disease: challenges for the rheumatologist. *Rheumatology.* 28 juill 2006;46(2):192-9.
21. Reny JL, Cabane J. La maladie de Buerger ou thromboangéite oblitérante. *Rev Médecine Interne.* 1998;19(1):34-43.
22. Ketha SS, Cooper LT. The role of autoimmunity in thromboangiitis obliterans (Buerger's disease): Buerger's disease. *Ann N Y Acad Sci.* mai 2013;1285(1):15-25.
23. Gulati SM, Madhra K, Thusoo TK, Nair SK, Saha K. Autoantibodies in thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *Angiology.* 1982;33(10):642-651.
24. Małecki R, Zdrojowy K, Adamiec R. Thromboangiitis obliterans in the 21st century—A new face of disease. *Atherosclerosis.* oct 2009;206(2):328-34.
25. Klein-Weigel P, Volz TS, Zange L, Richter J. Buerger's disease: providing integrated care. *J Multidiscip Healthc.* oct 2016;Volume 9:511-8.
26. Carter PM, Hollinshead PA, Desmond JS. Hypothenar Hammer Syndrome: Case Report and Review. *J Emerg Med.* juill 2013;45(1):22-5.

27. Malgras B, Mlynski A, Pierret C, Fossat S, de Kérangal X. Syndrome du marteau hypothénarien : cas clinique et revue de la littérature. *J Mal Vasc.* mai 2014;39(3):220-3.
28. Abudakka M, Pillai A, Al-Khaffaf H. Hypothenar Hammer Syndrome: Rare or Underdiagnosed? *Eur J Vasc Endovasc Surg.* sept 2006;32(3):257-60.
29. Ciapetti A, Carotti M, Di Carlo M, Salaffi F. Combined Thenar and Hypothenar Hammer Syndromes and Raynaud's Phenomenon Successfully Treated with Iloprost. *Case Rep Rheumatol.* 2016;2016:1-3.
30. Hachulla E, Hatron P-Y. Nécroses digitales. *Rev Rhum Monogr.* avr 2012;79(2):96-100.
31. Naito H, Naka H, Kobayashi M, Kanaya Y, Naito K, Kurashige T, et al. Prevalences of Peripheral Arterial Disease Diagnosed by Computed Tomography Angiography in Patients with Acute Ischemic Stroke. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* mai 2016;25(5):1128-34.
32. Benvegna S, Cassina I, Giuntini G, Rusignuolo F, Talarico F, Florena M. Atherothrombotic microembolism of the lower extremities (the blue toe syndrome) from atherosclerotic non-aneurysmal aortic plaques. *J Cardiovasc Surg (Torino).* févr 1990;31(1):87-91.
33. Sal R, Cormier JM, Chapoutot L, Alamé A, al-Khedr A, Raynaud JC, et al. [Acute upper limb ischemia in a young adult without cardiac disease. Value of transesophageal echocardiography]. *Arch Mal Coeur Vaiss.* oct 1996;89(10):1317-21.
34. Ennis H, Hughes M, Anderson ME, Wilkinson J, Herrick AL. Calcium channel blockers for primary Raynaud's phenomenon. In: *The Cochrane Collaboration, éditeur. Cochrane Database of Systematic Reviews*
35. Thompson AE, Shea B, Welch V, Fenlon D, Pope JE. Calcium-channel blockers for Raynaud's phenomenon in systemic sclerosis. *Arthritis Rheumatol.* 2001;44(8):1841-1847.
36. Linnemann B, Erbe M. Raynaud's phenomenon and digital ischaemia - pharmacologic approach and alternative treatment options. *Vasa.* mai 2016;45(3):201-12.
37. García de la Peña Lefebvre P, Nishishinya MB, Pereda CA, Loza E, Sifuentes Giraldo WA, Román Ivorra JA, et al. Efficacy of Raynaud's phenomenon and digital ulcer pharmacological treatment in systemic sclerosis patients: a systematic literature review. *Rheumatol Int.* sept 2015;35(9):1447-59.
38. Hughes M, Ong VH, Anderson ME, Hall F, Moinzadeh P, Griffiths B, et al. Consensus best practice pathway of the UK Scleroderma Study Group: digital vasculopathy in systemic sclerosis. *Rheumatology.* nov 2015;54(11):2015-24.

39. Foti R, Visalli E, Amato G, Benenati A, Converso G, Farina A, et al. Long-term clinical stabilization of scleroderma patients treated with a chronic and intensive IV iloprost regimen. *Rheumatol Int.* févr 2017;37(2):245-9.
40. Ernst E, Matrai A, Kollar L. Placebo-controlled, double-blind trial of hemodilution in peripheral occlusive arterial disease. *Angiology.* 1989;40(5):479-483.
41. Tingey T, Shu J, Smuczek J, Pope J. Meta-Analysis of Healing and Prevention of Digital Ulcers in Systemic Sclerosis: SSc and Digital Ulcer Treatment. *Arthritis Care Res.* sept 2013;65(9):1460-71.
42. Hachulla E, Hatron P-Y, Carpentier P, Agard C, Chatelus E, Jegou P, et al. Efficacy of sildenafil on ischaemic digital ulcer healing in systemic sclerosis: the placebo-controlled SEDUCE study. *Ann Rheum Dis.* juin 2016;75(6):1009-15.
43. Gandhi S, Weinberg I, Margey R, Jaff MR. Comprehensive Medical Management of Peripheral Arterial Disease. *Prog Cardiovasc Dis.* juill 2011;54(1):2-13.
44. Agard C, Carpentier P, Mouthon L, Clerson P, Gressin V, Bérezné A, et al. Use of bosentan for digital ulcers related to systemic sclerosis: a real-life retrospective French study of 89 patients treated since specific approval. *Scand J Rheumatol.* oct 2014;43(5):398-402.
45. Matucci-Cerinic M, Denton CP, Furst DE, Mayes MD, Hsu VM, Carpentier P, et al. Bosentan treatment of digital ulcers related to systemic sclerosis: results from the RAPIDS-2 randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Rheum Dis.* 1 janv 2011;70(1):32-8.
46. Narváez J, García-Gómez C, Álvarez L, Santo P, Aparicio M, Pascual M, et al. Efficacy of bosentan in patients with refractory thromboangiitis obliterans (Buerger disease): A case series and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* déc 2016;95(48):e5511.
47. Coveliers HME, Hoexum F, Nederhoed JH, Wisselink W, Rauwerda JA. Thoracic sympathectomy for digital ischemia: A summary of evidence. *J Vasc Surg.* juill 2011;54(1):273-7.
48. Namdari S, Weiss A-PC, Carney WI. Palmar bypass for digital ischemia. *J Hand Surg.* 2007;32(8):1251-1258.
49. Schrottle A, Czihal M, Lottspeich C, Kuhlencordt P, Nowak D, Hoffmann U. Hypothenar hammer syndrome. *Vasa.* 2015;44(3):179-85.
50. Dethmers RSM, Houtpt P. Surgical management of hypothenar and thenar hammer syndromes: a retrospective study of 31 instances in 28 patients. *J Hand Surg Br Eur Vol.* 1 août 2005;30(4):419-23.

51. Nguyen P-S-A, Legré R, Gay A-M. Traitement de la main en ischémie chronique par artérialisation du système veineux superficiel : à propos de trois cas. *Ann Chir Plast Esthét.* juin 2011;56(3):200-6.
52. Marchal A, Mahé E, Sin C, Bagan P, Bilan P, Linder J-F, et al. Ischémie digitale aiguë : étude rétrospective de 13 cas. *Ann Dermatol Vénérologie.* mai 2015;142(5):332-9.
53. Harrison BJ, Silman AJ, Hider SL, Herrick AL. Cigarette smoking as a significant risk factor for digital vascular disease in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum.* déc 2002;46(12):3312-6.
54. Cailleux N, Lévesque H, Gilbert P, Joly P, Peillon C, Watelet J, et al. Les nécroses digitales du membre supérieur (en dehors de la sclérodermie). Etude rétrospective de 45 observations. *Rev Médecine Interne.* 1993;14(6):484.
55. Le Besnerais M, Miranda S, Cailleux N, Girszyn N, Marie I, Lévesque H, et al. Digital Ischemia Associated With Cancer: Results from a Cohort Study. *Medicine (Baltimore).* août 2014;93(10):e47.
56. Zheng J, Chen Y, Chen D, Lin C, Chen H. The Incidence and Prevalence of Thromboangiitis Obliterans in Taiwan: A Nationwide, Population-based Analysis of Data Collected from 2002 to 2011. *Clinics.* 7 juill 2016;71(7):399-403.
57. Gualtierotti R, Ingegnoli F, Griffini S, Grovetti E, Borghi MO, Bucciarelli P, et al. Detection of early endothelial damage in patients with Raynaud's phenomenon. *Microvasc Res.* sept 2017;113:22-8.
58. Guidelli GM, Bardelli M, Fioravanti A, Selvi E. Nailfold capillaroscopy in Buerger's disease: A useful tool? *Eur J Rheumatol.* 17 juin 2014;49(88):81-3.
59. McMahan ZH, Wigley FM. Raynaud's phenomenon and digital ischemia: a practical approach to risk stratification, diagnosis and management. *Int J Clin Rheumatol.* juin 2010;5(3):355-70.
60. Maiman MH, Bookstein JJ, Bernstein EF. Digital ischemia: angiographic differentiation of embolism from primary arterial disease. *Am J Roentgenol.* 1981;137(6):1183-1187.

Annexes

ANNEXE I : DESCRIPTION DES DONNEES CLINIQUES, PARACLIQUES ET EVOLUTIVES DE LA MALADIE DE BUERGER

Clinique

L'âge moyen était de 44 ans (+/- 7 ans) avec un sexe ratio de 1 femme pour 2 hommes. Ils étaient tous tabagiques actif et 6 d'entre eux (8%) consommaient aussi du cannabis. On notait un phénomène de Raynaud pré existant chez 23 patients (33%), avec une durée médiane d'apparition de 12 mois [1-84] avant l'ischémie. La manœuvre d'Allen était pathologique dans 32 cas (40%). L'ischémie digitale était diagnostiquée devant les signes cliniques suivants : 52 aspects syncopaux, 27 cyanoses, 58 caractères douloureux, 15 ulcères, 18 nécroses, 5 étaient bilatérales.

Examens complémentaires

Les anticorps anti-nucléaires étaient positifs dans 11 cas soit 16%. La capillaroscopie réalisée chez 34 patients, montrait une MAO chez 3 d'entre eux (8%) et 2 micro-angiopathies fonctionnelles (6%). L'échodoppler réalisé chez 59 patients, était pathologique pour 40 patients (68%) et retrouvait une thrombose distale dans 19 cas, un aspect d'artère grêle dans 20 cas et enfin un dépôt athéromateux dans 1 cas. L'angioscanner du membre supérieur demandé une fois a mis en évidence un aspect d'artère grêle. Un angioscanner aortique a été demandé chez 9 patients et a montré de l'athérome aortique dans 4 cas. L'artériographie réalisée 13 fois a été pathologique dans 100% des cas avec 8 aspects d'artère grêle, 4 thromboses distales et 1 anévrisme ulnaire.

Traitement

Soixante-deux patients (89%) ont eu un traitement en intra veineux comprenant 2 thrombolyses (3%), 52 (74%) hémodilution et 29 cures d'iloméline (41%). A noter que la bithérapie associant l'hémodilution et l'iloméline a été prescrite chez 21 patients (30%). Une hémodilution seule a été réalisée chez 31 patients (44%) avec une durée moyenne de traitement de 2,9 jours (+/- 1,1), alors que seuls 8 patients (11%) ont reçu exclusivement de l'iloméline (durée moyenne de traitement de 12 jours (+/- 6)).

Un AAP a été initié chez 62 patients tout comme l'inhibiteur calcique. Les deux traitements étaient associés dans 81% des cas. Seulement 4 patients ont reçu une anticoagulation efficace (6%).

Seuls 8 patients ont eu besoin d'un recours à la chirurgie (12%) pour cause d'échec du traitement médical par iloprost ; 2 sympathectomies dont une insuffisante complétée par une amputation, 3 nécrosectomies, et 3 amputations.

ANNEXE II : DESCRIPTION DES DONNEES CLINIQUES, PARACLINIQUES ET EVOLUTIVES DES CAUSES EMBOLIQUES

Les **causes emboligènes (n= 25 ; 13%)** regroupaient les cardiopathies emboligènes (n=15) dont 14 troubles du rythme et 1 endocardite ; les emboles athéromateux (n=10) dont 3 d'origine aortique et 7 d'origine sous-clavière ; 1 maladie des emboles de cholestérol.

Clinique

L'âge moyen était de 58 ans (+/- 16 ans). Quatorze patients (56%) étaient tabagiques dont 2 sevrés. Un phénomène de Raynaud préexistait chez 2 patients (7%) avec une durée médiane d'apparition de 84 mois [48 – 120]. La manœuvre d'Allen était pathologique dans 6 cas (23%). L'ischémie digitale se présentait de la manière suivante : 17 aspects syncopaux (65%), 11 aspects cyanosés (42%), 19 étaient douloureuses (73%), 10 étaient nécrotiques (38%), Quatre ischémies étaient bilatérales (16%) et étaient toutes secondaires à une cardiopathie emboligène.

Examens complémentaires

La capillaroscopie réalisée chez 11 patients n'a montré qu'une seule fois une raréfaction des anses capillaires isolée. Les anticorps anti-nucléaires étaient positifs chez 9 patients. Un échodoppler a été réalisé chez 23 patients (88%). Il était anormal dans 18 cas (78%) : une thrombose distale (n=14) et de l'athérome (n=4). Huit patients ont eu un angioscanner de l'aorte montrant 4 thrombi flottants et 1 cas d'athérome. Un seul angioscanner du membre supérieur a été réalisé révélant une sténose de l'artère sous-clavière. Aucune artériographie n'a été réalisée. L'échographie cardiaque a diagnostiqué 2 cas de valvulopathies sur 13 examens. Le holter ECG réalisé chez 17 patients (65%) a mis en évidence 9 cas de troubles de rythme contre 4 avec l'électrocardiogramme.

Traitement

Dix-huit patients ont reçu un traitement intra veineux : une fibrinolyse (n=2 ; 7%), une hémodilution (n=13, 72%) et de l'iloprost (n=13 ; 72%). A noter que 8 patients ont bénéficié d'une bithérapie par hémodilution et ilomédine.

Le traitement per os comportait : un inhibiteur calcique (n=11 ; 44%) et un AAP (n=9 ; 50%). Ces traitements étaient associés dans 35% des cas soit 6 patients. L'AAP était exclusivement donné dans les cas d'emboles d'origine athéromateuse. Une anticoagulation efficace a été instaurée chez 13 patients soit 73% des cas.

Deux patients ont bénéficié d'une chirurgie à visée curative avec une angioplastie pour sténose athéromateuse. Les deux autres prises en charges chirurgicale étaient secondaires à un échec de traitement médical avec une sympathectomie et une amputation.

ANNEXE III : DESCRIPTION DES DONNEES CLINIQUES, PARACLIQUES ET EVOLUTIVES DES ISCHEMIES DIGITALES SECONDAIRE A UNE SCLERODERMIE

Une **sclérodermie** a été diagnostiquée chez 25 patients (12%), 20 d'entre elles (80%) étaient une forme systémique limitée, 2 (8%) étaient diffuses, 3 (12%) étaient associées à une connectivité mixte.

Clinique

L'âge moyen était de 51 ans (+/- 15 ans) avec une majorité de femmes (n=17 ; 71%). Un phénomène de Raynaud était présent chez 21 patients (84%) avec une durée médiane d'ancienneté de 18 mois [2 – 240]. Seize patients (66%) avaient des signes cutanés compatibles (sclérodactylie, télangiectasie), la manœuvre d'Allen était pathologique chez 4 patients (16%). L'ischémie se manifestait selon les signes cliniques suivants : 15 aspects syncopaux (60%), 8 aspects cyanosés (32%), 9 caractères douloureux (76%), 12 ulcères (48%), 7 nécroses (28%), Un patient présentait une ischémie bilatérale (4%).

Examens complémentaires

Les anticorps anti-nucléaires étaient positifs chez 84% soit 21 des patients. Dont 1 anticorps anti Scl 70, 10 anticorps anti centromère, 1 anticorps anti ARN polymérase III et 1 anticorps anti ThTo. La capillaroscopie faite chez 23 patients retrouvait 20 MAO (91%) avec présence dans 17 cas des mégacapillaires, dans 11 cas d'une raréfaction et dans 6 cas d'une dystrophie capillaire. L'échodoppler réalisé chez 11 patients (46%) objectivait 4 thromboses, un aspect d'artère grêle et 1 cas d'athérome diffus. Aucun angioscanner du membre supérieur ou de l'aorte n'a été réalisé. En revanche 4 scanner thoraco-abdomino-pelvien ont été demandés (17%) et 2 ont mis en évidence une masse tumorale. Deux artériographies ont été réalisées et ont confirmé la présence d'une thrombose et d'une macroangiopathie.

Traitement médical

Une bithérapie par hémodilution et iloméline a été prescrite chez 7 patients ; 16 autres patients ont bénéficié d'une hémodilution seule (64%) avec une durée moyenne de 2,8 jours +/- 1,1 jours.

Le traitement per os était un inhibiteur calcique dans 74% des cas (n=17) et un AAP dans 56% des cas (n=13). Ces deux traitements étaient associés dans 54% des cas (n=13). Aucun patient n'a reçu d'anticoagulation efficace. Enfin 2 patients (8%) ont reçu du bosentan.

Traitement chirurgical

Trois patients en échec du traitement médical ont nécessité une prise en charge chirurgicale : deux nécrosectomies et une amputation.

ANNEXE IV : DESCRIPTION DES DONNEES CLINIQUES, PARACLIQUES ET EVOLUTIVES DES ISCHEMIES DIGITALES EN RAPPORT AVEC UN SYNDROME DU MARTEAU HYPOTHENAR

Le syndrome du **marteau hypothénar** a été diagnostiqué chez 15 patients soit 7% des ischémies digitales.

Clinique

L'âge moyen était de 48 ans (+/- 10 ans) et 93% des patients étaient des hommes (n=14). Trois quart des patients (n=11) étaient tabagiques. Un phénomène de Raynaud préexistait chez 5 patients (26%) avec une durée médiane d'évolution de 4 mois (3-252). La manœuvre d'Allen était anormale dans 52% des cas soit 8 patients. L'ischémie digitale se manifestait par les symptômes suivants : 8 aspects syncopal (52%), 12 caractères douloureux (80%), 1 ulcère (6%), 8 nécroses (52%), 6 aspects cyanosés (40%). Aucune ischémie n'était bilatérale.

Examens complémentaires

Le bilan auto immunitaire était positif chez 2 patients (28%). La capillaroscopie réalisée chez 6 patients (40%) était dans 100% des cas normale. Parmi les 15 échodoppler artériels réalisés, 13 étaient anormaux (87%) avec la présence d'un anévrisme de la loge hypothénar dans 6 cas et d'une thrombose ulnaire dans 7 cas. Un angioscanner du membre supérieur a été réalisé montrant un anévrisme de la loge hypothénarienne. Quant à l'artériographie réalisée chez 7 patients (46%), elle a mis en évidence 5 fois un anévrisme ulnaire, 1 fois un aspect d'artère grêle ulnaire et 1 fois une thrombose ulnaire.

Traitement médical

Douze patients ont reçu une hémodilution, avec une durée moyenne de traitement de 1,8 jours (+/- 1 jour), et parmi eux, 3 patients ont reçus aussi des cures d'ilomédine.

Un AAP était prescrit chez 12 patients (80%), un inhibiteur calcique chez 10 patients (75%).

Traitement chirurgical

Deux interventions étaient à but thérapeutique avec une résection de l'anévrisme et 1, suite à un échec du traitement médical avec une nécrosectomie. Ces 3 prises en charges chirurgicales étaient chez des patients ayant reçus un traitement intra veineux.

RÉSUMÉ DE THÈSE :

Introduction - L'ischémie digitale représente un motif de consultation et d'hospitalisation fréquent dans les services de médecine interne. Les causes sont nombreuses regroupant aussi bien les pathologies microcirculatoires que les pathologies artérioscléreuses. La démarche diagnostique ne fait pourtant l'objet d'aucune recommandation et ne doit pas faire retarder la prise en charge.

Patients et méthode – Les premiers épisodes d'ischémies digitales des membres supérieurs pris en charge dans le service de médecine interne du CHU de Rouen, ont été colligés, de manière rétrospective de janvier 2000 à décembre 2016. Notre objectif était d'évaluer le profil clinique et la prise en charge actuelle des ischémies digitales afin de proposer une démarche diagnostique.

Résultats - Nos 203 patients (95 femmes et 108 hommes) avaient un âge moyen de 50 ans. Cent quarante-deux patients présentaient une intoxication tabagique. Un phénomène de Raynaud était associé dans 42% des cas. La thromboangéite oblitérante (ou maladie de Buerger) était la cause la plus fréquente (35%), suivie de la sclérodermie (12%), des causes emboligènes (12%) et du syndrome du marteau hypothénar (7%). Aucune étiologie n'était trouvée dans 12% des cas. Avant 55 ans, 50% des patients présentaient une maladie de Buerger. Ce travail nous a permis d'élaborer un algorithme de prise en charge. En présence d'un phénomène de Raynaud, il faut évoquer en premier lieu une maladie auto-immune. A l'inverse le bilan immunologique et la capillaroscopie n'ont pas d'intérêt en cas d'ischémie digitale isolée. Dans ce contexte, un échodoppler est recommandé et les causes emboligènes sont à rechercher en priorité. Après 50 ans, les cancers et syndromes d'hyperviscosité doivent être évoqués.

Conclusion – Notre cohorte est une des plus importantes et la première s'intéressant à l'évolution du profil des patients présentant une ischémie digitale au 21^{ème} siècle. Elle propose une démarche diagnostique permettant de cibler les examens complémentaires à réaliser. Cette proposition pourra être par la suite validée par une étude prospective.

Mots clés : ischémie digitale ; sclérodermie ; phénomène de Raynaud ; thromboangéite oblitérante ; capillaroscopie