

 la Presse Médicale & Quarterly Medical Review		<small>ISSN 0755-4982</small>  Volume 42 - N° 5 Mai 2013
<small>www.em-consulte.com/revue/lpm - www.sciencedirect.com</small>		
<p>Éditorial / Editorial <i>Tattooing and piercing: An underestimated issue for immunocompromised patients?</i> N. Kluger 791</p> <p>Articles originaux Application des recommandations de la conférence de consensus devant des symptômes ORL, respiratoires ou des douleurs thoraciques considérés comme dus à un reflux gastro-œsophagien T. Vallot, P. Ducrotte, B. Boui, J.-P. Jacques, P. Houcke, J.-D. De Korwin, A. Pariente, P. Aygalein, B. Coudy, F. Carrois, L. Ricci, S. Bruley des Varannes e125</p> <p>Les médecins généralistes français face aux champs électromagnétiques J. Lambrozo, M. Souques, F. Bourg, X. Guillaume, A. Perrin e133</p> <p>Viellissement et infection par le VIH : suivi de 149 patients âgés de plus de 60 ans infectés par le VIH (COREVIH Ile-de-France Ouest) G. Hoex, D. Zucman, H. Berthé, F. Meier, G. Force, A. Giesler-Bélan, C. Billy, C. Dupont, E. Morlet, A. Bizard, E. Rouveix, P. de Truchis, le COREVIH Ile-de-France Ouest e145</p> <p>Revue de la littérature Consommation de tabac et trouble lié à l'usage de substances illicites : que devrions-nous faire ? L. Karila, A. Pettit, R. Zarrindini, S. Coscas, W. Lowenstein, M. Reynaud 795</p> <p>Mises au point Génétique et gliomes cérébraux A. Alentorn, M. Labussière, M. Sanson, J.-Y. Delattre, K. Hoang-Xuan, A. Idbah 806</p> <p>Achalasie : place du traitement endoscopique et du traitement chirurgical L. Abbes, M. Leconte, R. Cortat, B. Dousset, S. Chaussade, M. Gaudric 814</p> <p>Recommandations Prise en charge de l'hypertension artérielle de l'adulte. Recommandations 2013 de la Société française d'hypertension artérielle J. Blacher, J.-M. Halimi, D. Hanon, J.-J. Mourad, A. Pathak, B. Scheekest, X. Girerd et Société française d'hypertension artérielle 819</p> <p>Histoire de la médecine Claude Bernard (1813-1878) V. de Parades 900</p> <p>Lettres à la rédaction / Letters to the Editor Relangieriasis mastocytosis with systemic sclerosis M. Frigui, N. Dupin, A. Carlotti, G. Bussone, V. Pestre, P. Charles, Y. Crabol, A. Bérézede, L. Guillemin, L. Mouthon 902</p> <p>Recurrent limb and facial oedema with R92Q mutation: A non-febrile late-onset tumour necrosis factor receptor-associated periodic syndrome (TRAPS)? H. Maillard-Lefebvre, H. Charlanne, P.-Y. Hatton, C. Dode, E. Hachulla 905</p>	<p>Hyperkaliémie secondaire à l'activité physique intense : une complication rare de l'anorexie mentale J. Vernay, D. Girard, A. Roubini 906</p> <p>Saignements chez une patiente sous antivitamine K traitée par cidofovir et rifampicine L. Chouchana, E. Languille, N. Weiss, E.M. Billaud, A. Lillo-Le Louet 908</p> <p>Paraphrénie tardive : une découverte fortuite S. Rademakers, F. Siris 911</p> <p>Images en médecine Accident vasculaire cérébral et ischémie digitale révélant une cryofibrinogénémie essentielle C. Viel, M.-A. Bouldouyre, A. Chauvineau, A. Boisseda, R. Bokir 913</p> <p>Erratum Erratum de l'article « Personnes âgées en voyage » (Press Med 2013 ; 42 : 209-16) A. Forest, M. Brilleh, M. Verry, J. Boddaert 916</p> <p>Prise en charge du diabète de type 2 Diabète de type 2 : nouveaux médicaments, nouvelles recommandations J.-L. Werns, J.-F. Gattier 828</p> <p>Le diabète de type 2 en France : épidémiologie, évolution de la qualité de la prise en charge, poids social et économique. Entred 2007 C. Druet, L. Bourdel-Marchesson, A. Weill, E. Eschwege, A. Penfornis, S. Fosse, C. Fournier, M. Chanry, C. Attali, P. Lecomte, D. Simon, N. Poutignat, A. Gautier, M. Risse, A. Fagot-Campagna 830</p> <p>Complications du diabète de type 2 J.-L. Schlienger 839</p> <p>Contrôle glycémique et complications liées au diabète : que faut-il en penser ? Épidémiologie, données des principaux essais cliniques et méta-analyses B. Bouhanick, M. Barigou, J.-B. Kantamboudouno, B. Chamontin 849</p> <p>Objectifs glycémiques dans la prise en charge du diabète de type 2 L. Bordier, B. Baudoucau 855</p> <p>Prise en charge du diabète de type 2 : anciens ou nouveaux médicaments, comment choisir ? S. Halimi 861</p> <p>L'insulinothérapie à l'hôpital S. Feldman-Billard, J.-J. Altman 871</p> <p>Prise en charge du diabète de type 2 : l'éducation thérapeutique L. Meillet, J. Combes, A. Penfornis 880</p> <p>Non-observance dans le diabète de type 2 G. Reach 886</p> <p>Le diabète gestationnel : diagnostic et prise en charge à court et à long terme A. Vambergue 893</p>	
<small>7113 - Publication périodique mensuelle</small>		
<small>Indexé dans / Indexed in : MEDLINE/PubMed, Current Contents/Clinical Medicine, Current Contents/Life Sciences, EMBASE/Excerpta Medica, Science Citation Index/SCI, PASCAL (PNST-CNRS), SCOPUS®</small>		

This article appeared in a journal published by Elsevier. The attached copy is furnished to the author for internal non-commercial research and education use, including for instruction at the authors institution and sharing with colleagues.

Other uses, including reproduction and distribution, or selling or licensing copies, or posting to personal, institutional or third party websites are prohibited.

In most cases authors are permitted to post their version of the article (e.g. in Word or Tex form) to their personal website or institutional repository. Authors requiring further information regarding Elsevier's archiving and manuscript policies are encouraged to visit:

<http://www.elsevier.com/authorsrights>

Accident vasculaire cérébral et ischémie digitale révélant une cryofibrinogénémie essentielle

Camille Viot¹, Marie-Anne Bouldouyre¹, Angélique Chauvineau²,
 Aïcha Boussadia¹, Redouane Bakir¹

1. Centre hospitalier Robert-Ballanger, service de médecine interne et maladies infectieuses, 93602 Aulnay-Sous-Bois, France
2. Centre hospitalier Robert-Ballanger, service de biologie médicale, 93602 Aulnay-Sous-Bois, France

Correspondance :

Marie-Anne Bouldouyre, Centre hospitalier Robert-Ballanger, service de médecine interne et maladies infectieuses, 93602 Aulnay-Sous-Bois, France.
ma.bouldouyre@gmail.com

Disponible sur internet le :
 27 septembre 2012

Cryofibrinogenemia revealed by digital ischemia with stroke

Une femme de 46 ans, hypertendue (traitée par irbésartan/hydrochlorothiazide), obèse, diabétique de type 2 traitée par quadrithérapie (glibenclamide, metformine, exénatide et insuline), consultait au mois de janvier aux urgences pour des céphalées droites, brutales, avec des vertiges et des phosphènes, associées à des paresthésies des 3^e et 4^e doigts droits. L'examen clinique trouvait une apyrexie, un souffle systolique au foyer aortique sans souffle sur les axes vasculaires, une abolition du pouls cubital droit, une hypo-esthésie de la pulpe des 3^e et 4^e doigts droits ainsi qu'une lésion violacée de la pulpe du 4^e doigt droit. Il existait un syndrome inflammatoire biologique (CRP à 331 mg/L, fibrinogène 7,69 g/L). La ponction lombaire était normale, les hémocultures restaient stériles. Un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique jonctionnel droit avec transformation hémorragique était mis en évidence sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale. L'échocardiographie transœsophagienne, l'angiotomodensitométrie des troncs supra-aortiques, le Holter-ECG sur 4 jours étaient normaux. L'échographie-Doppler artériel des membres supérieurs puis l'artériographie montraient une occlusion complète de l'artère cubitale droite avec thrombose de l'arcade palmaire (*figure 1*). Le bilan de thrombophilie, les anticorps associés au syndrome des antiphospholipides, le bilan auto-immun et la recherche de cryoglobuline étaient négatifs. La biopsie de l'artère temporale ne montrait pas de vascularite. La TEP-tomodensitométrie était négative.



FIGURE 1
Artériographie de la main droite montrant une occlusion de l'artère cubitale droite avec thrombose de l'arcade palmaire

La patiente était initialement traitée par antiagrégant plaquettaire (aspirine 250 mg/j) et inhibiteur calcique (diltiazem 120 mg LP $\times 2$), mais la survenue d'un accident ischémique transitoire sous aspirine a induit une anticoagulation efficace

(héparine IVSE relayée par warfarine). On constatait cependant une aggravation des lésions ischémiques avec une extension de la nécrose du 4^e doigt et une apparition d'une nouvelle au niveau du 3^e doigt (figure 2). Il n'était pas réalisé de biopsie cutanée chez cette patiente, très algique, dans la crainte d'une difficulté de cicatrisation.

Un examen biologique permettait de porter le diagnostic : la recherche de cryofibrinogène avec mise en évidence d'un précipité de faible abondance, après 7 jours de conservation du plasma citraté à 4 °C, disparaissant à 37 °C. À noter que la recherche de cryoglobulinémie associée était négative de façon répétée. La patiente était alors traitée par corticothérapie (prednisone 0,5 mg/kg par jour) avec une amélioration rapide de l'état cutané dès j3 (figure 2) et quasi-immédiate des douleurs. À 6 mois d'évolution, la patiente n'a pas rechuté sur le plan neurologique avec une guérison digitale, au prix d'une décompensation du diabète et d'une prise de poids importante sous corticoïdes qui ont pu être abaissés à 10 mg.

Probablement sous-estimées, les cryofibrinogénémies sont essentielles dans 60 % des cas, ou secondaires (connectivite/vascularite, néoplasie/lymphome ou infection) [1,2]. Le cryoprécipité est composé de fibrinogène, fibrine, fibronectine, facteur VIII, et une faible quantité d'autres protéines plasmatiques [3]. L'âge moyen au diagnostic est de 50 à 60 ans. Les atteintes cutanées sont prédominantes, inaugurales dans 80 % des cas (purpura, livedo, phénomène de Raynaud [1,3]). Dans les formes sévères, des ulcérations, une nécrose ischémique ou une gangrène sont décrites (respectivement 36 % et 56 % dans les séries françaises [3,4]). Des thromboses artérielles sont fréquentes (18 à 40 % des cas [3,4]) mais une révélation par un AVC, comme dans notre observation, est exceptionnelle. Enfin, les patients ont un risque de développer un lymphome de 47 %, corrélé avec l'ischémie et la gangrène au diagnostic de cryofibrinogénémie [4].

Outre le traitement étiologique et l'éviction du froid, en l'absence d'études randomisées, le traitement fait appel aux agents fibrinolytiques dans les formes les plus sévères, ainsi qu'aux corticoïdes et aux antiagrégants plaquettaire, exceptionnellement aux immunosuppresseurs. Les anticoagulants sont indiqués en cas de thrombose associée. L'arrêt ou la décroissance de la corticothérapie se soldent par 40 à 76 % de rechutes [1,4].

Accident vasculaire cérébral et ischémie digitale révélant une cryofibrinogénémie essentielle

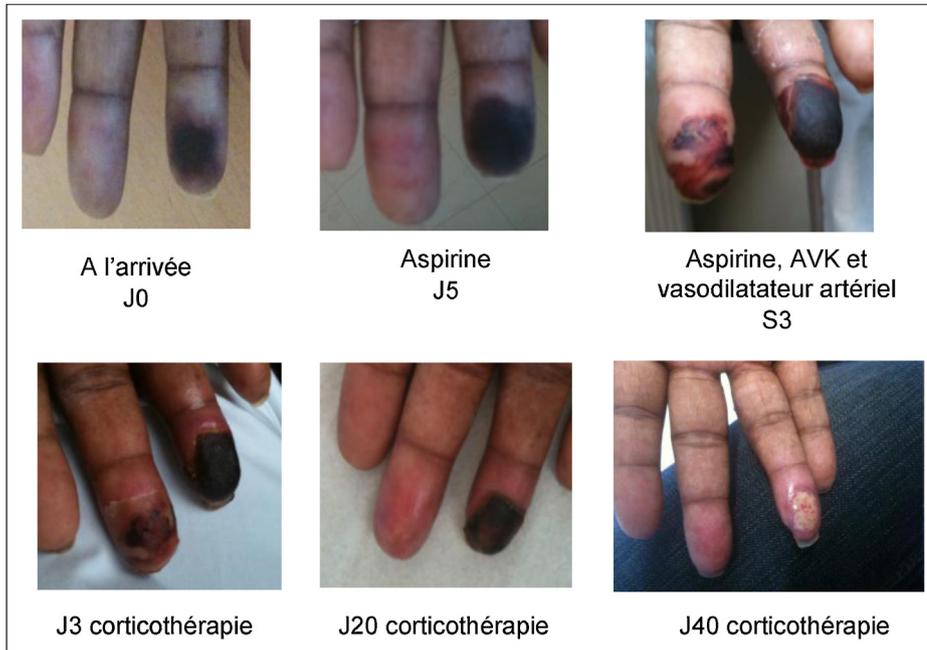


FIGURE 2

Évolution de l'ischémie digitale : aggravation de la nécrose du 3^e doigt avec extension au 4^e doigt sur 3 semaines sous aspirine et anticoagulation efficace, puis amélioration sous corticothérapie à 0,5 mg/kg et antivitamine K (AVK)

Déclaration d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Saadoun D, Musset L, Cacoub P. Les cryofibrinogénémies. Rev Med Interne 2011;32(5):287-91.
- [2] Blain H, Cacoub P, Musset L, Costedoat-Chalumeau N, Silberstein C, Chosidow O *et al.* Cryofibrinogenaemia: study of 49 patients. Clin Exp Immunol 2000;120(2):253-60.
- [3] Saadoun D, Elalamy I, Ghillani-Dalbin P, Sene D, Delluc A, Cacoub P. Cryofibrinogenemia: new insights into clinical and pathogenic features. Am J Med 2009;122(12):1128-35.
- [4] Belizna CC, Tron F, Joly P, Godin M, Hamidou M, Lévesque H. Outcome of essential cryofibrinogenaemia in a series of 61 patients. Rheumatology 2008;47(2):205-7.