

Nécrose digitale révélatrice d'une sclérodermie systémique associée à un myélome multiple IgG lambda : à propos d'une observation.

A. AGRANIOU, L.BERKANI, Z.LERARI, A.DAHAK, S.ODRAR, DJ.OULD SLIMANE, DJ.SI AHMED, F.BOUALI

Introduction

L'ischémie digitale est une complication sévère traduisant une atteinte vasculaire avancée de la sclérodermie systémique (ScS). Son association avec une hémopathie maligne, notamment le myélome multiple MM, est rare. Nous rapportons le cas d'une patiente présentant une ischémie digitale révélatrice d'une ScS associée à un MM.

Observation

Patiente âgée de 58 ans, suivie depuis 9 ans pour une HTA essentielle sous Bisoprolol; elle présentait depuis un mois des signes d'ischémie digitale unilatérale intéressant l'index droit. L'interrogatoire révélait la présence d'un phénomène de Raynaud évoluant depuis un an. L'examen clinique trouvait des doigts boudinés et une nécrose digitale de l'extrémité de l'index droit (Fig.1). Les pouls périphériques étaient présents et symétriques. L'auscultation cardiopulmonaire était normale. Un échodoppler artériel mettait en évidence une occlusion de la 2^e artère digitale. La capillaroscopie trouvait un paysage sclérodermique typique avec présence de mégacapillaires et d'hémorragies. Le bilan dysimmunitaire était négatif (la recherche d'Ac anti-polymérase III n'a pas été fait). Une EPP objectivait un pic monoclonal à 11g/l, un complément par l'immunofixation sérique en faveur d'un composant monoclonal d'isotype IgG à chaînes légères lambda. Le myélogramme mettait en évidence une plasmocytose médullaire à 11 %. Le bilan radiologique ne montrait pas de lésions osseuses. Le diagnostic retenu était celui d'une ScS selon les critères ACR/EULAR 2013(phénomène de Raynaud + 3 points, doigts boudinés +2 points, lésions digitales +2 points, paysage sclérodermique + 2 points avec score égal à 9) associée à une maladie de Kaler (myélome indolent) à chaînes légères Lambda. Une amputation distale associée à un antiagrégant, un anticoagulant et un inhibiteur calcique (avec arrêt du bêtabloquant) permettaient une amélioration de l'état de la patiente.



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

Discussion

Une pathologie hématologique est retrouvée dans 5 à 10 % des étiologies des ND, par le biais soit d'une hypercoagulabilité, soit d'un syndrome d'hyperviscosité, les deux phénomènes pouvant être intriqués. Le syndrome d'hyperviscosité plasmatique complique le plus souvent une gammapathie monoclonale dominée par la maladie de Waldenström du fait des propriétés physiques des IgM qui sont pentamériques. Le myélome multiple se complique beaucoup plus rarement d'une hyperviscosité (2 à 6 % des cas). Il est impliqué dans la survenue de ND, le plus souvent par le biais d'une cryoglobulinémie. Dans notre observation, l'association d'une ScS et d'un myélome multiple pourrait avoir contribué à la sévérité de l'atteinte artérielle digitale par addition de mécanismes micro- et macrovasculaires. Cette association rare impose un bilan hématologique systématique devant toute ischémie digitale sévère ou atypique.

Conclusion

Les causes d'une ischémie digitale sont nombreuses et répondent à des mécanismes physiopathologiques très divers (emboliques, thrombotiques, hémorhéologiques, etc.); la recherche d'une étiologie doit donc suivre une démarche rationnelle et hiérarchisée. L'association ScS-myélome est exceptionnelle mais cliniquement significative, pouvant majorer la sévérité des lésions.

Références

- Michon-Pasturel U. Ulcérations et nécroses digitales du membre supérieur. EMC - Angéiologie 2021;25(1):1-12 [Article 19-0670].
- Hachulla E, Hatron P-Y. Nécroses digitales. Rev Rhum Mono-graph 2012;79:96—100.
- Legendre P. Sclérodermie systémique. EMC - Angéiologie 2025;29(1):1-13 [Article 19-2520].
- Michon-Pasturel U. Ulcérations et nécroses digitales du membre supérieur. EMC - Angéiologie 2021;25(1):1-12 [Article 19-0670].
- Riccardi A, Gobbi PG, Ucci G, Bertoloni D, Luoni R, Rutigliano L, et al. Changing clinical presentation of multiple myeloma. Eur J Cancer 1991;27:1401—5.

