

Embolies de cristaux de cholestérol À propos d'une observation

Cholesterol crystal embolism : A case report

W.Ouechtati, M.Derbali, R.Kasri, L.Bezdeh, S.Sidhom, A.Belhani, H. Baccar

Service de Cardiologie, Hôpital Charles Nicolle Tunis
Université de Tunis El Manar

Résumé

L'embolisation de cristaux de cholestérol est une complication grave de l'athérosclérose avec une mortalité élevée. Sa fréquence réelle n'est pas bien connue. Les localisations cutanées, rénales et digestives sont les plus fréquentes. Elle survient électivement dans un contexte d'athérome vieilli, favorisée par le traitement anticoagulant et le cathétérisme rétrograde. Le tableau clinique est polymorphe, ce qui rend le diagnostic difficile et souvent tardif. Le traitement n'est pas codifié et son efficacité reste limitée.

Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 72 ans, hospitalisée en cardiologie pour un infarctus du myocarde apico-latéral semi récent traité par les anticoagulants et anti-ischémiques et dont l'évolution a été marquée par l'installation d'un accident vasculaire cérébral embolique dans le territoire sylvien, régressif.

Deux semaines plus tard, la patiente a présenté une ischémie bilatérale distale des deux membres inférieurs, rapidement extensive avec un livédo et un purpura nécrotique des pieds et des jambes. Le fond d'œil n'a pas montré de cristaux de cholestérol et le doppler artériel des membres inférieurs a montré une athérosclérose diffuse sans thrombose vasculaire. L'évolution a été rapidement fatale par hémorragie

Mots-clés

Athérosclérose, embolie,
cristaux de cholestérol

Summary

The cholesterol crystal embolism is a serious complication of atherosclerosis. The real frequency is not well-known. The embolic process accounts for the polymorphic clinical features. Clinical signs are always delayed in relation to triggering factors. The symptoms can sometimes simulate a systemic disease. Cutaneous, renal and digestive localisations are the most frequent. A triggering factor is revealed in 80% of cases: aortic surgery, retrograde aortic catheterization, fibrinolysis or oral anticoagulant treatment. The prognosis is poor due to the clinical context, the patient's age and the absence of any specific treatment. We report a case of a 72-year-old woman admitted to the cardiology department because she had apico-lateral myocardial infarction. She was treated by anticoagulant and ant-ischemic and the evolution was marked by an embolic stroke in sylvian territory which was regressive

Two weeks later, she presented bilateral and distal ischemia of lower limbs which was extensive with livedo and necrotic purpura of feet and legs. The optic fundus didn't find cholesterol crystals, however the arterial doppler of inferior limbs showed diffuse atherosclerosis without vascular thrombosis.

Quickly, the evolution was fatal because of digestive hemorrhage which related to gastric hemorrhagic ulcer.

Keywords

Atherosclerosis,
embolism, cholesterol
crystal

Correspondance

Dr Ouechtati Wejdene

Service de Cardiologie, Hôpital Charles Nicolle Tunis
ouechtati_wejdene@yahoo.fr

INTRODUCTION

Le syndrome des embolies de cholestérol est une pathologie liée à l'embolisation de cristaux de cholestérol. Sa fréquence réelle est mal connue, elle est de 0.6% à 0.9% parmi les patients ayant des procédures intra vasculaires [1,2] et de 1.4% des patients ayant un cathétérisme cardiaque gauche [3]. Le terrain, le contexte et les facteurs favorisants sont bien individualisés. Les manifestations cliniques sont non spécifiques et peuvent faire évoquer d'autres maladies systémiques, ce qui va retarder le diagnostic et donc aggraver le pronostic. Les embolies de cristaux de cholestérol concernent le plus souvent des hommes (80 à 100 p. 100 des cas), âgés de plus de 60 ans, ayant un ou plusieurs facteurs de risque cardiovasculaires. Elles reflètent la précarité de l'appareil cardio-vasculaire, même lorsque l'atteinte clinique est limitée [4]

OBSERVATION

Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 72 ans, hypertendue, admise pour douleurs thoraciques typiques.

L'examen clinique trouve un souffle systolique au foyer aortique sans signes d'insuffisance cardiaque.

L'ECG a montré un RRS à 70 bpm, axe en DII, une ischémie sous épicaudique en apico-latéral et une HVG électrique et les enzymes cardiaques sont positives (Fig.1). Le diagnostic d'infarctus de myocarde sans onde Q a été retenu et traité par anticoagulant et anti ischémique



Figure n°1 : Tracé d'ECG montrant l'HVG

L'échographie trans thoracique a révélé un VG hyperkinétique avec FEVG=70%, une maladie aortique fibro-calcique avec sténose modérée et des calcifications des parois de l'aorte initiale (Fig. 2).



Figure n°2 : ETT coupe parasternale gauche grand axe: plaques d'athéromes sur l'aorte initiale

Lors de l'hospitalisation, la patiente a présenté un tableau d'accident vasculaire cérébral embolique dans le territoire sylvien confirmé par le scanner cérébral. L'échographie-Doppler des troncs supra-aortiques a découvert une sténose athéromateuse de 65% de la carotide interne gauche.

Deux semaines plus tard, la patiente a présenté une ischémie bilatérale distale des deux membres inférieurs, rapidement extensive avec un livedo (Fig.3) et un purpura nécrotique des pieds et des jambes (Fig.4,5 et 6). Le fond d'œil n'a pas montré de cristaux de cholestérol et le doppler artériel des membres inférieurs a montré une athérosclérose diffuse sans thrombose vasculaire.

L'évolution a été rapidement fatale par hémorragie digestive en rapport avec un ulcère hémorragique.



Figure n°3 : Lésions livédoïdes cutanées



Figure n°4 : Purpura nécrotique des pieds



Figure n°5 : Purpura nécrotique des pieds



Figure n°5 : Lésions purpuro-nécrotiques violacées des doigts de pieds

DISCUSSION

Le syndrome d'embolisation de cholestérol ou syndrome d'orteils bleus, a été décrit pour la première fois par Flory en 1945 [5]. Il s'agit des embolies de cristaux de cholestérol, appelées aussi embolies multiples de cholestérol qui sont une complication très sévère de

l'athérosclérose. Ces embolies proviennent de plaques ulcérées et vieilles de l'aorte et de ses gros troncs, qui spontanément ou lors de circonstances iatrogènes se rompent dans la circulation[1,2]. La peau est l'une des trois localisations les plus fréquentes devant les localisations rénales et digestives et constitue le point d'appel clinique le plus évocateur [6].

Il existe dans près d'un cas sur deux des facteurs déclenchants ou favorisants bien individualisés: chirurgie aortique directe ou manipulation de l'aorte au cours d'une intervention extravasculaire, pontages aorto-coronaires, cathétérismes artériels, radiologie interventionnelle, massage cardiaque externe, traumatisme thoracique, circulation extracorporelle, traitements anticoagulants par anti vitamine K, héparine conventionnelle ou de bas poids moléculaire, emploi de fibrinolytiques, l'âge avancé (souvent supérieur à 60 ans), le sexe féminin, les maladies vasculaires périphériques, l'élévation de la créatinine, la thrombopénie, des périodes longues d'anticoagulation et l'utilisation des cathéters larges [1,6,7]. Notre patiente a au moins quatre de ces facteurs prédisposant : l'âge, le sexe, l'athérome aortique, carotidien et coronarien. Elle a également reçu un traitement anticoagulant.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic est évoqué généralement sur le contexte clinique et sur l'existence de signes extra rénaux en particulier cutanés, digestifs, visuels voire neurologiques. L'atteinte cutanée est représentée par une cyanose ou des lésions gangréneuses des extrémités des orteils de pieds contrastant avec des pouls périphériques conservés. Des lésions de livedo réticularis des jambes ont été également décrites[7].

Les douleurs abdominales traduisent soit une pancréatite, soit une ischémie mésentérique plus ou moins accompagnées de saignements digestifs. Un déficit visuel ou des plaques oranges dans les artérols rétinienne sont également suggestives des embolies rétinienne quoique peu fréquentes [8]. L'atteinte rénale constitue 4 p. 100 de tous les motifs de consultation en néphrologie et 10 p. 100 des causes d'insuffisance rénale aiguë après 65 ans, nécessitant la dialyse dans un cas sur deux.

Il n'existe aucun signe biologique spécifique de la maladie. La cholestérolémie n'est pas un marqueur de la maladie. Cependant, une forte corrélation avec «C-reactive protein» (CRP) a été démontrée [9,10].

Le diagnostic de certitude repose sur l'examen histologique de la peau, du muscle, du rein voire du tube digestif [11]. La biopsie cutanée doit être large et profonde, comprenant le derme et l'hypoderme. Les cristaux de cholestérol apparaissent sous forme de fentes lancéolées biconvexes optiquement vides dans des artérols de moyen calibre (100 à 200 µm), entourés

de macrophages et de cellules géantes puis d'une endartérite oblitérante aboutissant à l'obstruction du vaisseau. Lorsque la preuve histologique n'est pas obtenue, le diagnostic est évoqué sur les caractéristiques cliniques (association d'un livedo, d'orteils pourpres, d'une HTA et d'une insuffisance rénale), le contexte de maladie athéromateuse et l'existence d'un éventuel facteur déclenchant. Ces éléments cliniques ont été retenus pour poser le diagnostic dans notre cas.

PRONOSTIC

Le pronostic global de la maladie est bien reflété par l'analyse rétrospective de Fine et al. portant sur 221 dossiers : 80 p. 100 de mortalité plurifactorielle, par défaillance cardiaque, rénale, multi-viscérale, par rupture d'anévrisme et par complications digestives notamment hémorragiques [12]. Il devrait être amélioré par un diagnostic et une prise en charge précoces. La mortalité globale à court terme reste très importante. L'issue de notre patiente a été fatale par hémorragie digestive.

TRAITEMENT

Le traitement des embolies de cristaux de cholestérol n'a jamais fait l'objet d'études contrôlées. Une seule étude permet actuellement une stratégie raisonnée concernant les formes multi-viscérales avec atteinte rénale [13]. Les anticoagulants et antiagrégants plaquettaires n'ont

pas d'efficacité démontrée que ce soit en terme de prévention, de récurrence ou en traitement curatif. Les antalgiques et la Colchicine peuvent être indiqués dans les douleurs très intenses. Cependant, les statines [14], les analogues de la prostaglandine (Iloprost) [15], les vasodilatateurs (pentoxifylline) [16] et les stéroïdes [17] ont été utilisés par certaines équipes avec succès limité. Le rôle de la chirurgie endartériectomie ou résection des segments aortiques pathologiques n'a pas été établi par des séries contrôlées prospectives [18].

CONCLUSION

Les embolies de cristaux de cholestérol surviennent chez des patients ayant une athérosclérose diffuse érosive et protubérante. Elles sont le plus souvent observées après une manipulation de l'aorte par des procédures de radiologie vasculaire ou après une opération aortique ou cardiaque (clampage de l'aorte). Elles peuvent également survenir spontanément ou après traitement par anticoagulant ou thrombolytique. Le diagnostic est évoqué sur les caractéristiques cliniques (association d'un livedo, d'orteils pourpres, d'une HTA et d'une insuffisance rénale), le contexte de maladie athéromateuse et l'existence d'un éventuel facteur déclenchant.

Le traitement est surtout symptomatique. Son but est de soulager les symptômes, de traiter les conséquences de l'ischémie, de favoriser la cicatrisation, d'éviter les récurrences et de tenter d'éradiquer le foyer emboligène.

REFERENCES

- Nasser TK, Mohler ER III, Wilensky RL, Hathaway DR. Peripheral vascular complications following coronary interventional procedures. *Clin Cardiol* 1995;18:609-14.
- Cross SS. How common is cholesterol embolism? *J Clin Pathol* 1991;44:859-61.
- Fukamoto Y, Tsutsui H, Tsuchihashi M, Masumoto A, Takeshita A, for the Cholesterol Embolism Study (CHEST) Investigators. The incidence and risk factors of cholesterol embolization syndrome, a complication of cardiac catheterization: a prospective study. *J Am Coll Cardiol* 2003;42:211-6.
- Priollet P, Thaller F, Laurian C, Lazareth I. Manifestations cutanées d'embolies cholestéroliques : un marqueur de l'athérome grave. *Presse Méd*, 1993, 22 : 1880.
- Ripple MG, Charney D, Nadasdy T. Cholesterol embolization in renal allografts. *Transplantation* 2000;69:2221-5.
- Moolenaar W, Lamers C. Cholesterol crystal embolization in the Netherlands. *Arch Intern Med*, 1996, 156 : 653-57
- Joshua A, Beckman M, Marie Gerhard-Herman M. Peripheral embolism from an Aortic-Arch Atheroma. *N Eng J Med* 2004; 350:14
- Blanco VR, Moris C, Barriales V, Gonzalez C. Retinal cholesterol emboli during diagnostic cardiac catheterization. *Catheter Cardiovasc Interv* 2000;51:323-5.
- Burke AP, Tracy RP, Kolodgie F, et al. Elevated C-reactive protein values and atherosclerosis in sudden coronary death: association with different pathologies. *Circulation* 2002;105:2019-23.
- Nakajima T, Schulte S, Warrington KJ, et al. T-cell-mediated lysis of endothelial cells in acute coronary syndromes. *Circulation* 2002;105:570-5.
- Miller FH, Kline MJ, Vanagunas AD. Detection of bleeding due to small bowel cholesterol emboli using helical CT examination in gastrointestinal bleeding of obscure origin. *Am J Gastroenterol* 1999;94:3623-5.
- Fine MJ, Kapoor W, Falanga V. Cholesterol crystal embolization : a review of 221 cases in the English literature. *Angiology*, 1987, 38 : 769-784.
- Belenfant X, Meyrier A, Jacquot C. Supportive treatment improves survival in multivisceral cholesterol crystal embolism. *Am J Kidney Dis*, 1999, 33 : 840-850.
- Woolfson RG, Lachmann H. Improvement in renal cholesterol emboli syndrome after simvastatin. *Lancet* 1998;351:1331-2.
- Elinav E, Chajek-Shaul T, Stern M. Improvement in cholesterol emboli syndrome after iloprost therapy. *BMJ* 2002;324:268-9.
- Carr ME Jr., Sanders K, Todd WM. Pain relief and clinical improvement temporally related to the use of pentoxifylline in a patient with documented cholesterol emboli—a case report. *Angiology* 1994;45:65-9.
- Graziani G, Santostasi S, Angelini C, Badalamenti S. Corticosteroids in cholesterol emboli syndrome. *Nephron* 2001;87:371-3.
- Fichelle JM, Al Youbi A, Cormier F et al. Aortopathies emboligènes. Embolies de cholestérol : traitement chirurgical. *J Mal Vasc*, 1996, 21 (Suppl. A) : 100-112.