



# Ulcères de cause artériolaire

**Bruno Tribout**  
**Angiologie**  
**CHUVaudois**  
**Lausanne Suisse**

# Vasculopathie livedoïde ; atrophie blanche (1)

## Définition

Ulcères chroniques, récidivants, douloureux  
de portion distale de jambe, cheville, dos du pied  
Maladie thrombotique, non inflammatoire :  
thrombose des artères de moyen calibre et hyalinose sous-intimale

## Tableau clinique

**Localisation des lésions** : jambe distale, cheville, dos du pied  
→ pression hydrostatique

**Aspect livedoïde** : ressemblant à *livedo reticularis* incomplet, inégal

**Cicatrices atrophie blanche** : plaques lisses, blanches ivoire  
entourées par des bordures hyper-pigmentée et télangiectasies

**Petites zones érythémateuses, télangiectasiques, purpuriques**  
avec pétéchies éparpillées en lisière

**Ulcération douloureuse**: ulcère polycyclique ou étoilé à bords vifs à l'emporte  
pièce Ø 1- 5mm ; cicatrisation lente jusqu'à 6 mois

**Œdème douloureux de cheville**, précède les lésions

**Livedo reticularis persistant + Ulcères douloureux récidivants  
laissant une cicatrice atrophique blanche**

## Vasculopathie livédoïde ; atrophie blanche



**Ulcères superficiels du dos du pied  
avec hyperpigmentation post-inflammatoire et cicatrices stellaires**

## Vasculopathie livédoïde ; atrophie blanche



© 2011 Logical Images, Inc.

**Atrophie blanche : cicatrices stellaires blanches, atrophiques**

## Vasculopathie livédoïde ; atrophie blanche



Atrophie blanche : cicatrices stellaires blanches, atrophiques

# Vasculopathie livédoïde ; atrophie blanche (2)

## Définition

Ulcères chroniques, récidivants, douloureux  
de portion distale de jambe, cheville, dos du pied

Maladie thrombotique, non inflammatoire :

thrombose des artères de moyen calibre et hyalinose sous-intimale

## Histologie

**Vaisseaux** de moyen calibre du derme moyen et profond,  
au même niveau que glandes sudoripares

épaississement, thrombose focale, prolifération endothéliale,  
dégénérescence hyaline de couche sous-intimale,  
lumière remplie de cellules proliférantes

Faible réaction inflammatoire modérée en périphérie  
constituée de lymphocytes

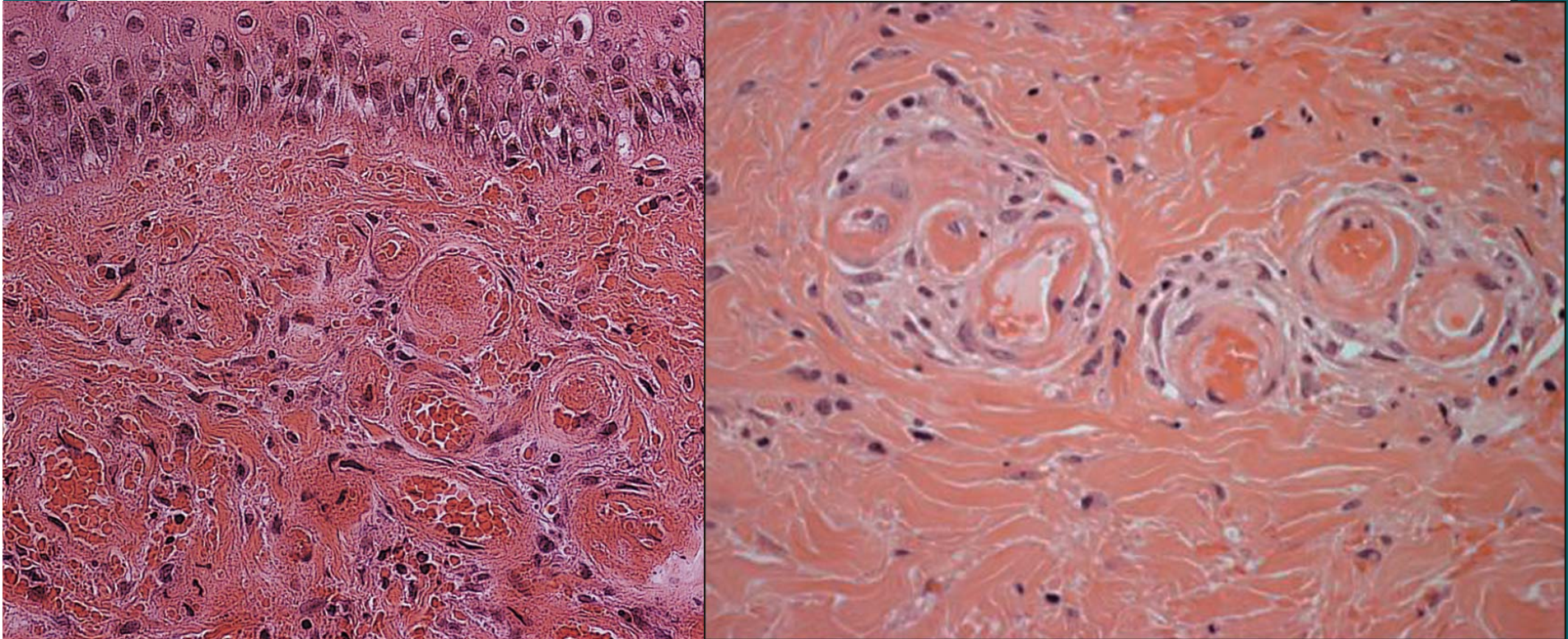
## Thrombose + Vasculopathie hyalinisante segmentaire

**Biopsy** : Biopsie fusiforme par incision

suffisamment profonde pour inclure les Vx de moyen calibre et la graisse  
réalisée en bordure de nouvelle ulcération ou sur nouvelle plaque purpurique

# Vasculopathie livédoïde ; atrophie blanche

## Histologie



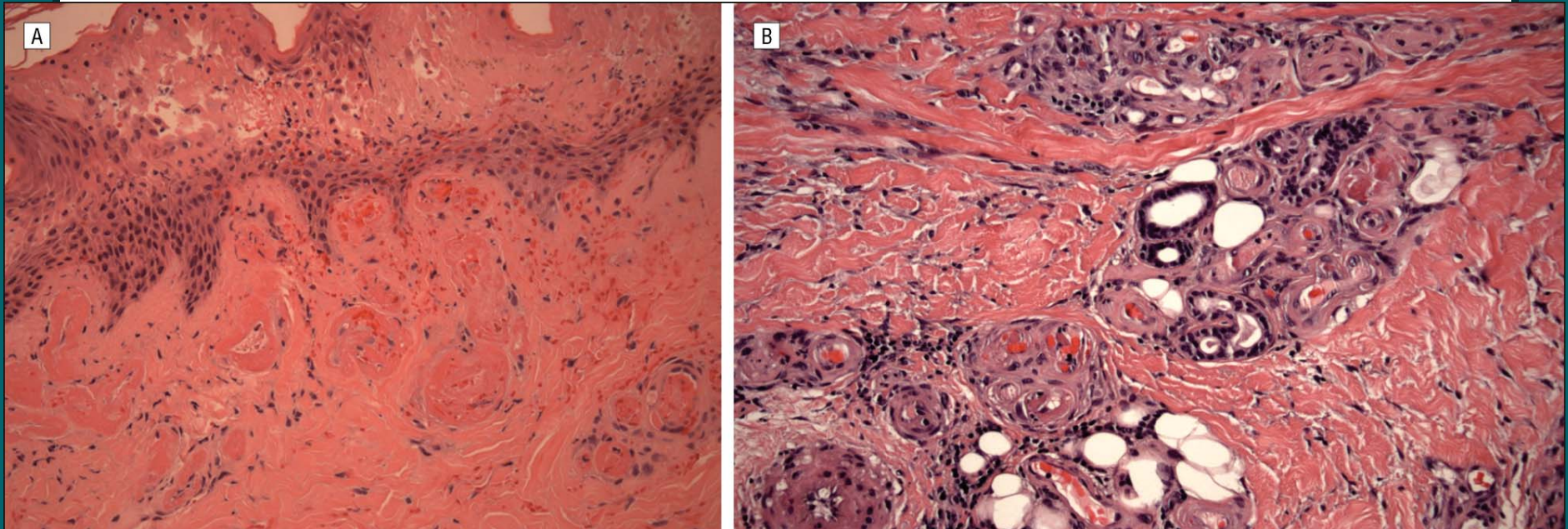
### **Thrombose + Vasculopathie hyalinisante segmentaire**

Vaisseaux du derme papillaire et du derme superficiel réticulaire

Prolifération endothéliale, transformation hyaline fibrinoïde, thrombose

# Vasculopathie livédoïde ; atrophie blanche

## Pathology



### **A *Derme superficiel***

Petits vaisseaux à paroi épaissie, remplis de thrombi de fibrine  
Infiltrat inflammatoire minimal et nécrose épidermique

### **B *Biopsie par incision de la bordure de la lésion***

Petits et moyens vaisseaux à parois épaissies  
contenant des thrombi de fibrine dans leur lumière et au sein de leur paroi



# Vasculopathie livédoïde ; atrophie blanche

Etude rétrospective de Mayo Clinic (1990 → 2000)

**Inclusion : Tous les deux critères présents 1) et 2)**

- 1) Ulcérations douloureuses, stellaires, superficielles  
ou érosions croûteuses de jambe, cheville ou pied  
Histoire de telles lésions cicatrisant en atrophie blanche  
Ou présence d'atrophie blanche
- 2) Prolifération endothéliale  
et dégénérescence hyaline de couche sous-intimale  
des parois des vaisseaux dermiques

## Exclusion

cryoglobulinémie ; syndrome primaire des antiphospholipides

# Vasculopathie livédoïde ; atrophie blanche

## Etude rétrospective de Mayo Clinic (1990 → 2000)

**Population :** 45 patients vasculopathie livédoïde histologiquement prouvée

♀ 71% [2♀: 1♂] ; âge moyen= 45ans [10 – 85ans]

### Présentation clinique

Durée des symptômes à la 1<sup>ère</sup> consultation : 6 ans [1 – 45ans]

### Localisation : atteinte distale bilatérale MI

jambe 80% ; cheville 67% ; dos du pied 62%

(combinaison de localisations)

bilatérale 80%

**Atrophie blanche** 71%

**Ulcères** 69%

**Oedème** 18%

**Patients sans atrophie blanche** (n= 13) 29%

ulcérations stellaires 6

érosions croûteuses avec histoire d'ulcération 3

érosions croûteuses avec papules ou plaques purpuriques 4

**Biopsie cutanée: Thromboses des vaisseaux dermiques 98%**

# Vasculopathie livédoïde ; atrophie blanche (3)

## Associations

### Thrombophilie acquise ou congénitale

#### Anticorps antiphospholipides

anticoagulant lupique, anti-cardiolipine, anti-béata2GP1

#### Maladie auto-immune

lupus, polyarthrite rhumatoïde, sclérodermie,  
connectivite mixte (syndrome de Sharp)

#### Cryoprotéines

cryoglobulines, cryofibrinogènes

#### Cancer

carcinome d'organe solide  
syndrome lympho-prolifératif B

#### Insuffisance veineuse, thrombose veineuse

#### Idiopathique

**Pression hydrostatique : localisation des lésions**

**Ischémie tissulaire : TcPO<sub>2</sub> ↓↓**

# Vasculopathie livédoïde ; atrophie blanche (4)

## Traitement

Soins de plaies, repos et élévation de la jambe, antalgie

Arrêt du tabac

Aspirine, dipyridamole, iloprost

HBPM, AVK

tPA

Oxygénothérapie hyperbare

Pentoxifylline, ketanserin, niacin, guanéthidine

Sulfapyridine

Hydroxychloroquine (anticorps antiphospholipides)

Immunoglobulines polyvalentes intraveineuses

Stéroïdes anabolisants : Danazol (cryofibrinogénémie)

PUVA

# Calciphylaxie : introduction artériolopathie calcifiante urémique

## Calciphylaxie urémique

Insuffisance rénale terminale  
en hémodialyse ou transplantation rénale récente

## Causes non urémiques de calciphylaxie

# Calciphylaxies urémiques et non urémiques présentation ; distribution (1)

## Population

Femmes, obèses, Caucasiennes

## Présentation clinique

**Lésions cutanées solitaire ou multiples ↔ Evolution rapide des lésions**

## Modifications cutanées initiales

### Nodules/plaques sous-cutanés

Nodules douloureux

Plaques indurées : rougeur, confluence, sensibilité, hyperesthésie

### *Placards indurés des mollets*

Extension : de 2cm jusqu'à presque tout le mollet

Atteinte initiale : 2 à 5 cm au dessus du tendon d'Achille

Impossible à distinguer d'une cellulite

**Marbrures violacées douloureuses ressemblant à *livedo reticularis***

# Calciphylaxies urémiques et non urémiques présentation ; distribution (2)

## Présentation clinique

**Lésions cutanées solitaire ou multiples ↔ Evolution rapide des lésions**

## Modifications cutanées tardives

Placards ↔ Bulles hémorragiques

Ulcère ischémique/nécrotique

atrocement douloureux, bien délimité, profond, sans cicatrisation

Nécrose ischémique sèche ↔ Escarre ↔ Gangrène sèche

Infection gangrèneuse ↔ Gangrène humide

## Douleur cutanée

**Lésions initiales** : hyperesthésie associée

**Lésions tardives** : nécrose ischémique atrocement douloureuse

douleur sévère réfractaire aux antalgiques standards

nécessitant le recours aux opiacés

# Calciphylaxies urémiques et non urémiques présentation; distribution (3)

## Distribution

Occasionnellement, bilatérale, symétrique

Si lésions bilatérales, *symmetrical kissing pattern*

où les faces médiales des membres sont en contact

## *Rash calciphylactique*

Petites lésions multiples sur jambes, paroi abdominale inférieure, bras

**Proximal/Distal : au dessus/sous genou or coude**

## *Distribution : Proximale – Centrale*

**Zones riches en tissu adipeux tissue, zones d'épais tissu adipeux**

cuisses ; fesses ; tronc : paroi abdominale, poitrine ; épaules

## *Distribution : Distale – Périphérique – Acrale*

jambes, mollets ; avant-bras

Acrale : cheville, pieds, orteils ; mains, doigts

***Douleur ischémique digitale, gangrènes sèches digitales***

***Distribution génitale : pénis***



# Calciphylaxies urémiques et non urémiques présentation ; distribution (4)

Janigan DT *Am J Kidney Dis* 2000;35:588-597

Mathur RV *Postgrad Med J* 2001;77:557-561

Llach F *Nephrol Dial Transplant* 2001;16:448-451

Llach F *Kidney Int* 2003;63,suppl85:S122-S124

Wilmer WA *Semin Dialysis* 2002;15:172-186

Fine A *Kidney Int* 2002;61:2210-2217

Bleibel W *Am J Kidney Dis* 2006;48:659-661

Mwipatayi BP *Eur J Dermatol* 2007;17:73-78

Rogers NM *Semin Dialysis* 2007;20:150-157

Weenig RH *J Am Acad Dermatol* 2007;56:569-579

Han MM *Ann Nucl Med* 2007;21:235-238

Rogers NM *Curr Opin Nephrol Hypertens* 2008;17:629-634

Kalajian AH *Arch Dermatol* 2009;145:451-458

Schiffhauer LM *Surgery* 2009;146: 521-522

Santos PW UpToDate® 01.2012

# Calciphylaxies urémiques et non urémiques présentation ; distribution

*Livedo reticularis*



*Livedo reticularis*  
Ulcère nécrotique et escarre



**Nécrose ischémique:**  
Lésions violacées  
et escarres noirs, tannés, parcheminés

# Calciphylaxies urémiques et non urémiques présentation ; distribution

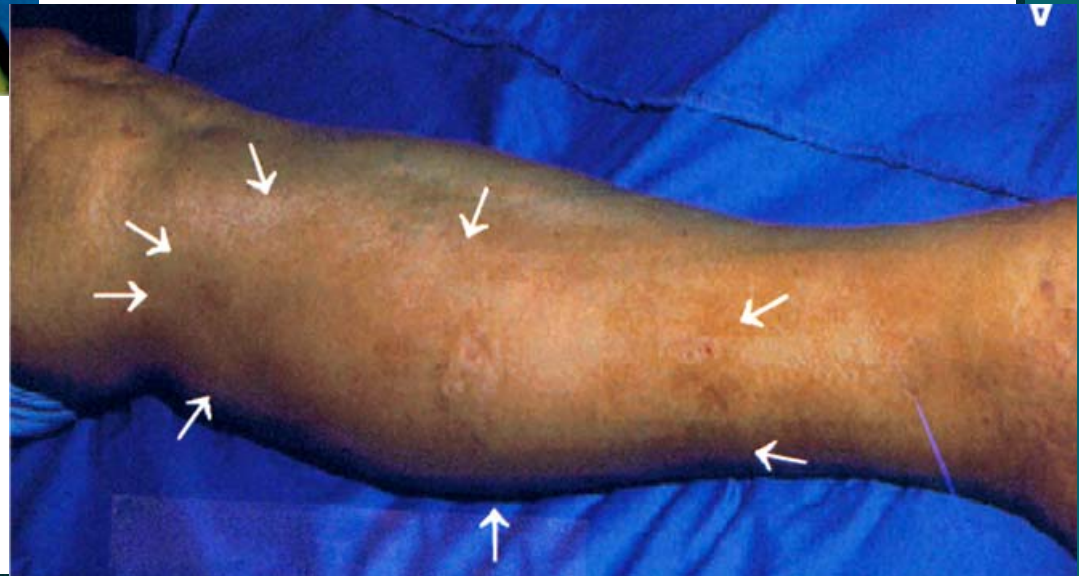


# Calciphylaxies urémiques et non urémiques présentation ; distribution



Tuméfaction sous-cutanée, dure, douloureuse  
de l'épaule

**Plaques** (souvent confluentes)  
Peau partiellement érythémateuse  
***Confusion avec cellulite***



# Calciphylaxies urémiques et non urémiques présentation ; distribution



## Plaques seulement

Plaques du mollet (souvent confluentes)  
Peau partiellement érythémateuse  
*Confusion avec cellulite*



**Evolution**  
**Plaques → Ulcères**  
Grosse ulcération  
chez le même patient  
3 mois plus tard  
*Escarre noir*  
*débridé chirurgicalement*

## Calciphylaxies urémiques et non urémiques présentation ; distribution



**Marbrures et hémorragies**  
sur peau non ulcérée  
de la paroi abdominale inférieure



**Ulcération** rétiforme large avec **escarre** épais  
entourée par des **plaques violacées**  
indurées, sensibles, rétiformes  
des cuisses

# Calciphylaxies urémiques et non urémiques présentation ; distribution



Ulcérations bilatérales profondes des cuisses  
exposant un pannicule adipeux nécrotique



Nécrose et gangrène de cuisse

# Calciphylaxies urémiques et non urémiques présentation ; distribution



**Nécrose cutanée** mammaire bilatérale spontanée  
avec de grosses masses mammaires fermes sous-jacentes



# Calciphylaxies urémiques et non urémiques présentation ; distribution



Nécrose cutanée bilatérale



Occasionnellement, bilatérale, symétrique  
Si lésions bilatérales, *symmetrical kissing pattern*  
où les faces médiales des membres sont en contact

# Calciphylaxies urémiques et non urémiques présentation ; distribution



**Rash calciphylactique** : ulcères de 2 à 3cm bras et abdomen

# Calciphylaxies urémiques et non urémiques présentation ; distribution



Décoloration violacée → Ulcères bien délimités sans cicatrisation



Gangrène sèche pulpaire digitale

Mathur RV *Postgrad Med J* 2001;77:557-561

Han MM *Ann Nucl Med* 2007;21:235-238

# Calciphylaxies urémiques et non urémiques présentation; distribution

Etude rétrospective de Mayo Clinic (1992→2002)

## Présentation (ou combinaison quelconque)

Ulcères cutanés nécrotiques

*Livedo racemosa*

Placards hémorragiques

Plaques indurées

Bulles hémorragiques

## Distribution

Membres inférieurs 92% ; Tronc 30% ; Fesses 22%

Membres supérieurs 9% ; Génitale 3%

Proximale	← au dessus/sous →	Distale	Proximale et Distale
61%	genou ou coude	27%	12%

## Douleur

Douleurs sévères au niveau des zones de calciphylaxie,  
nécessitant le recours aux opiacés

# Calciophylaxie

Formes : **systemique** ↔ **localisée**  
**viscérale** **cutanée**

## Myopathie des muscles squelettiques

Grands groupes musculaires > Petits groupes musculaires  
fesses, cuisses langue

Myopathie ischémique : nécrose sur infarctus du muscle squelettique  
*infarct-like*

Myopathie douloureuse : nécrose du groupe musculaire affecté

Rhabdomyolyse sévère

Palpation ligneuse *woody feel* (myopathie des fesses et des cuisses)

Impotence fonctionnelle graduelle non douloureuse des membres inférieurs

Absence de lésions cutanées

**Myocarde**: *bony heart*

**Calciophylaxie pulmonaire**

**Rein**

**Pancréatite**

**Ischémie intestinale**

**Arthropathie**

**Forme oculaire**

Randall DP *Muscle Nerve* 2000;23:289-293 Rogers NM *Curr Opin Nephrol Hypertens* 2008;17:629-634

W ilmer WA *Semin Dialysis* 2002;15:172-186 Mwipatayi BP *Eur J Dermatol* 2007;17:73-78

# **Calciphylaxie cutanée**

## **Artériolopathie calcifiante urémique**

### **Histologie**

#### **Calcifications pariétales des petits vaisseaux du derme/hypoderme**

veinules et/ou artérioles de petit et moyen calibre

#### **Panniculite septale calcifiante aiguë et chronique**

calcifications extra-vasculaires des tissus mous dans les lobules sous-cutanés  
infiltrats inflammatoires mixtes : hypoderme > derme

#### **Nécrose ischémique de la peau et du tissu mou sous-cutané superficiel**

#### **Prolifération endovasculaire intinale-fibroblastique**

prolifération endovasculaire endothéliale et fibrose intinale

#### **Thrombi microvasculaires (veinules/artérioles)**

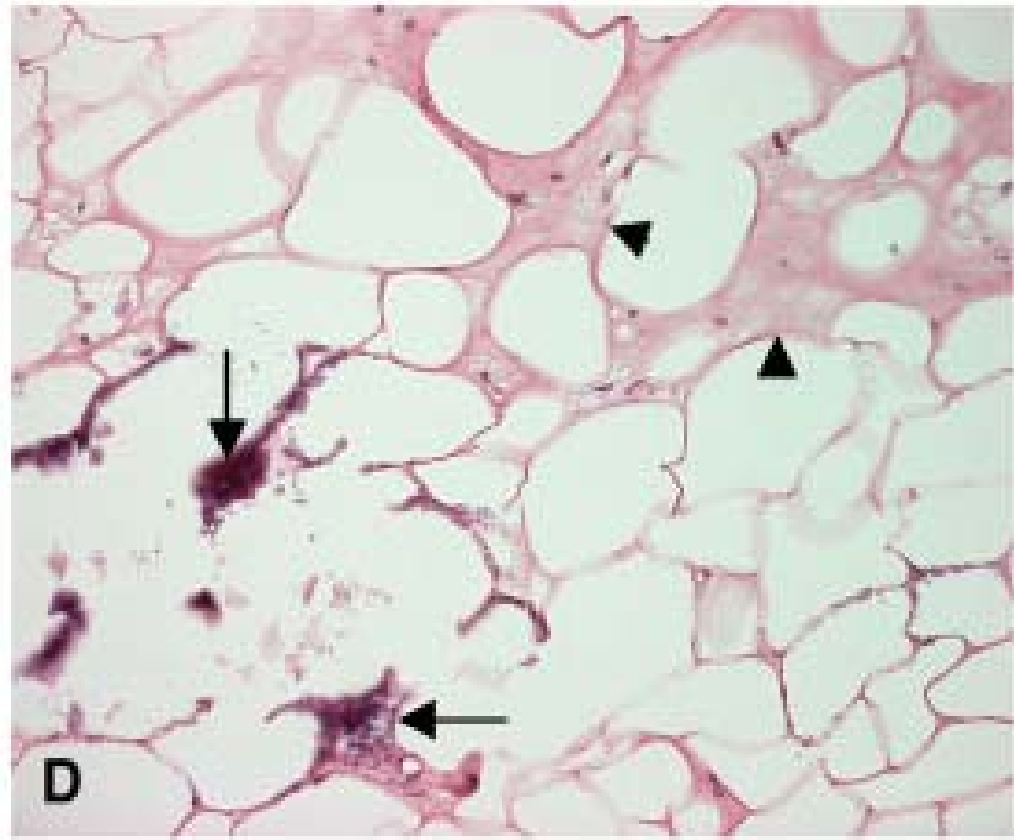
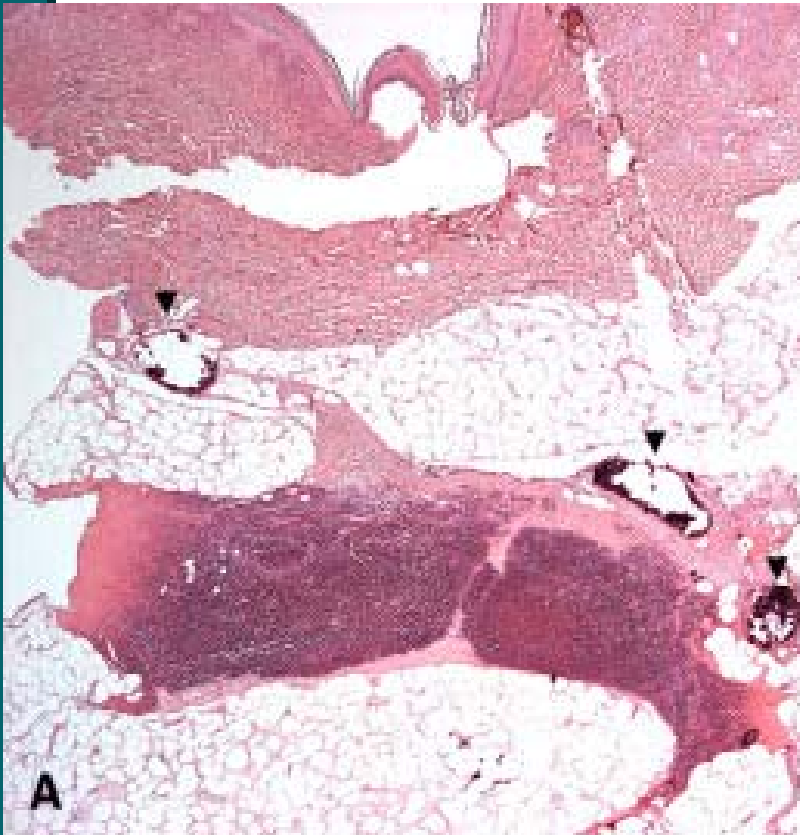
#### **Réaction à cellules géantes apposée aux calcifications**

## **Microangiopathie thrombogène calcifiante**

# Calciphylaxie cutanée

## Artériolopathie calcifiante urémique: Histologie

### Microangiopathie thrombogène calcifiante



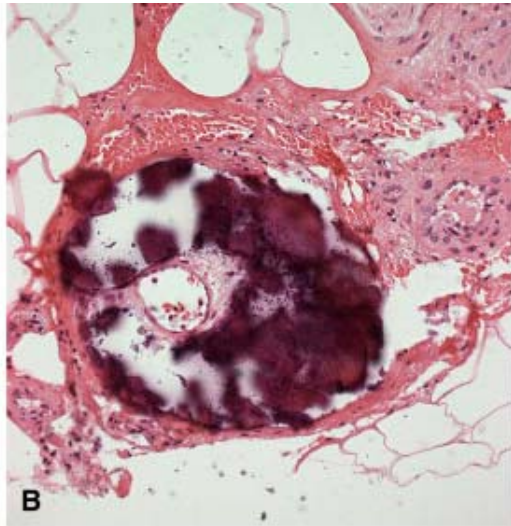
Calcifications de la média des artérioles  
du pannicule adipeux

Calcifications et nécrose du pannicule adipeux

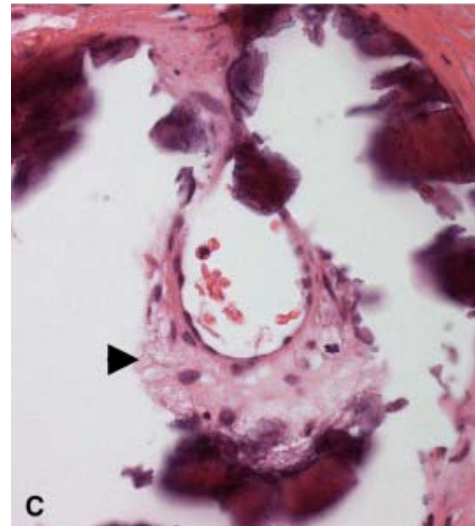
# Calciphylaxie cutanée

## Artériolopathie calcifiante urémique: Histologie

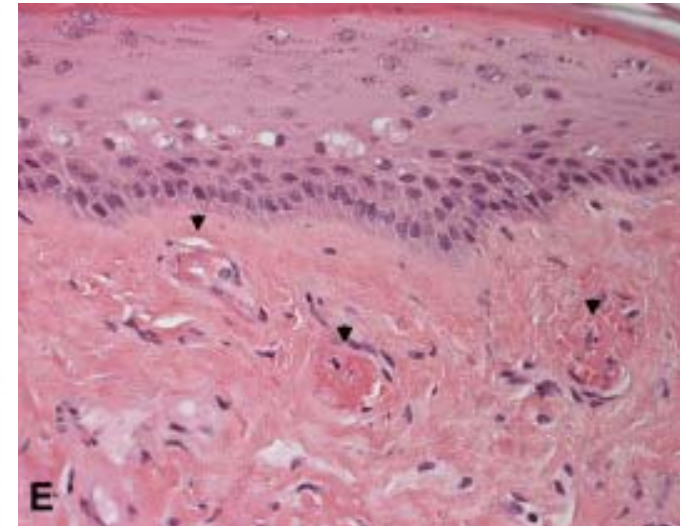
### Microangiopathie thrombogène calcifiante



Calcifications de la média  
des artérioles du pannicule



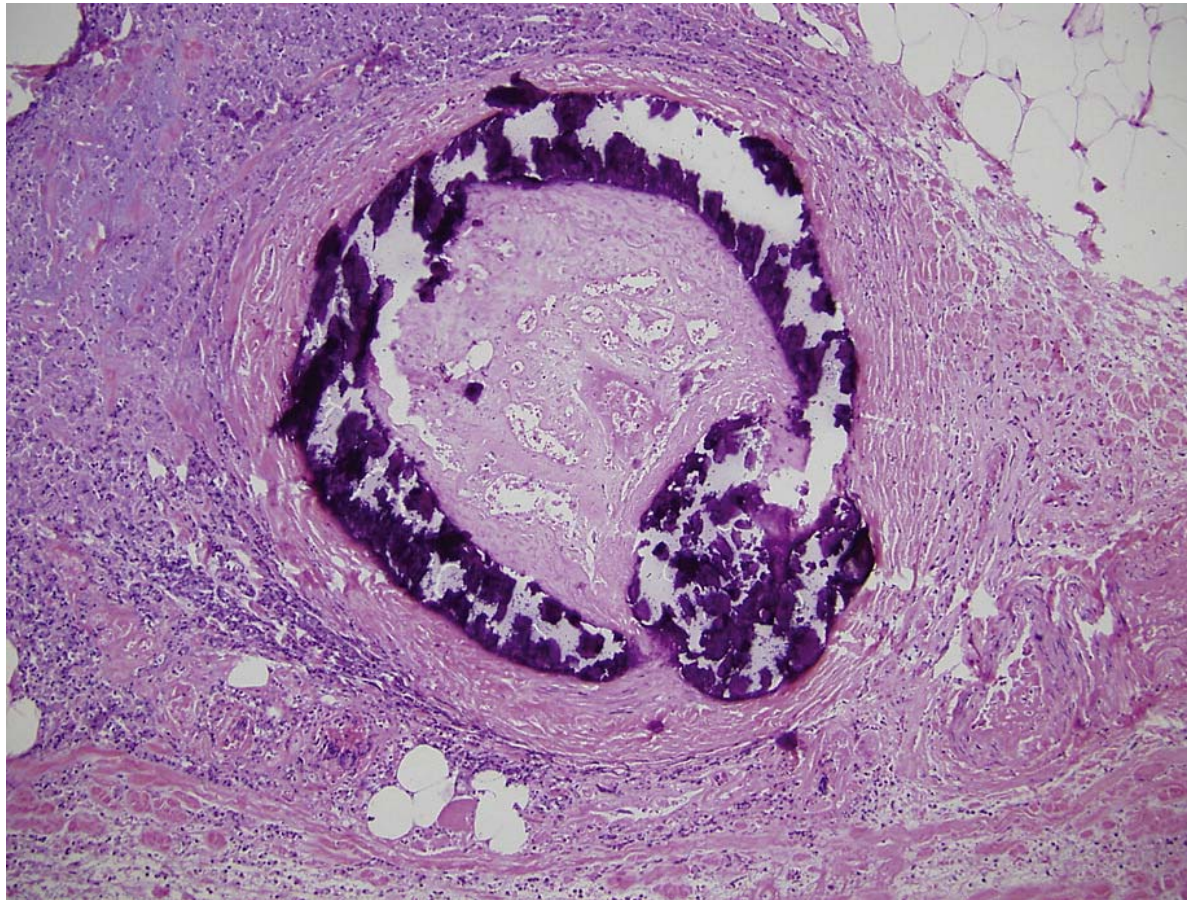
Fibroplasie intimale



Thrombose luminale



**Calciphylaxie cutanée**  
**Artériolopathie calcifiante urémique: Histologie**  
**Microangiopathie thrombogène calcifiante**



**Dépôts de calcium dans la paroi de petit vaisseau et fibrose intimale**

# Calciphylaxie cutanée

## Artériolopathie calcifiante urémique: Diagnostic

### Biopsie cutanée : *"gold standard"*

faible probabilité de cicatrisation du site de biopsie  
peut produire un ulcère sans cicatrisation

### TCPO<sub>2</sub>

mesures sur poitrine, abdomen antérieur, cuisse proximale  
dans forme proximale de calciphylaxie

TCPO<sub>2</sub> ↓ dans zones avec ou sans lésions cutanées

### Scintigraphie osseuse technecium-99m-methylene diphosphate

#### Calciphylaxie cutanée

Fixation souscutanée anormale corrélée avec les régions cliniquement affectées

Calcifications souscutanées extensives sans lésions cutanées

#### Calcification métastatique

Calciphylaxie systémique viscérale : poumon, myocarde

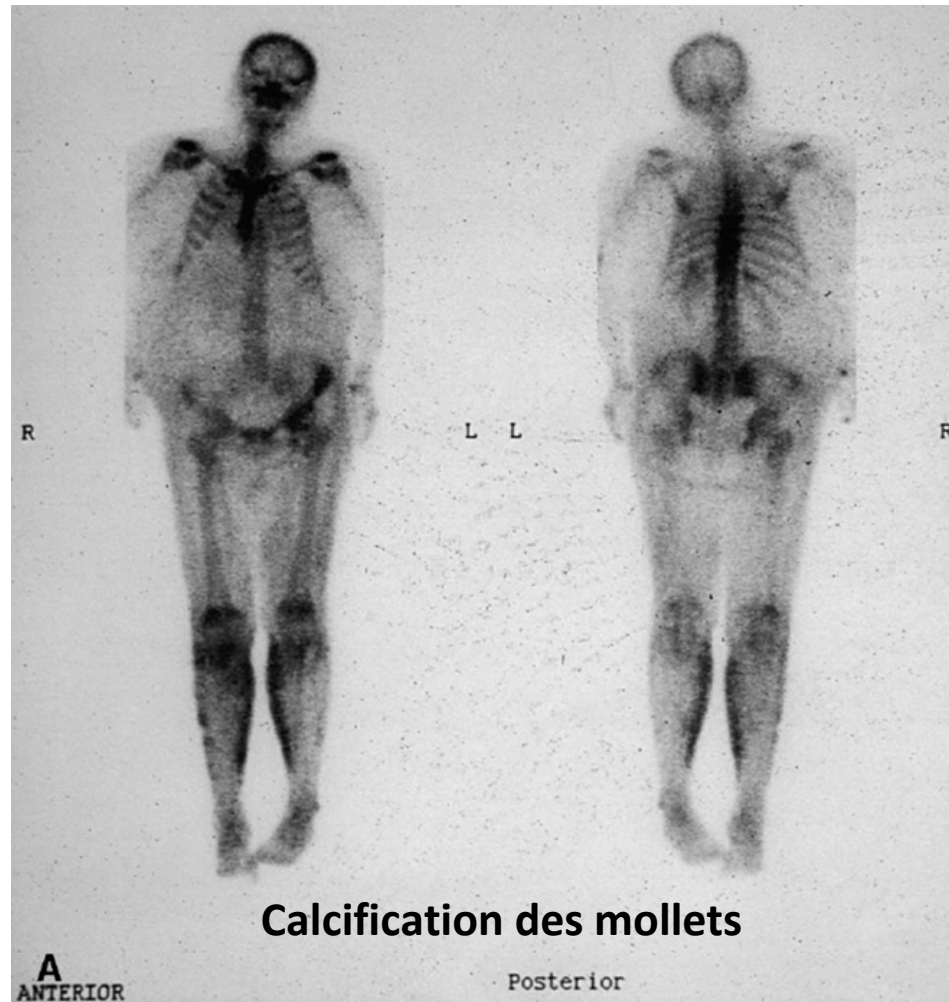
### Xeroradiography film de mammographie

Calcification des très petits vaisseaux compatible avec calciphylaxie

# Calciphylaxie cutanée

## Artériolopathie calcifiante urémique: **Diagnostic**

**Scintigraphie osseuse** technecium-99m-methylene diphosphate



Calcification des mollets

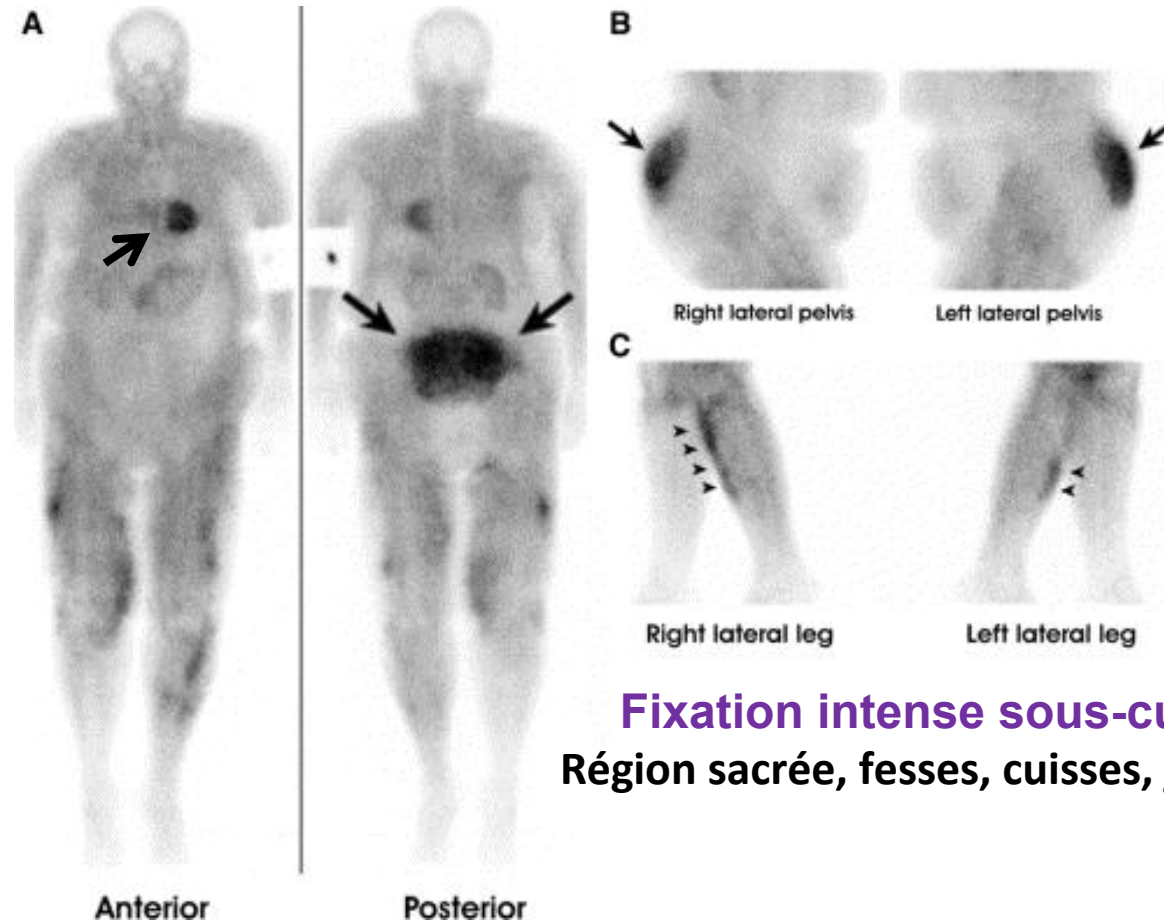
# Calciphylaxie cutanée

## Artériolopathie calcifiante urémique: **Diagnostic**

**Scintigraphie osseuse** technecium-99m-methylene diphosphate

Firm subcutaneous plaques in sacral and gluteal regions

Fixation intense  
viscérale  
Myocarde

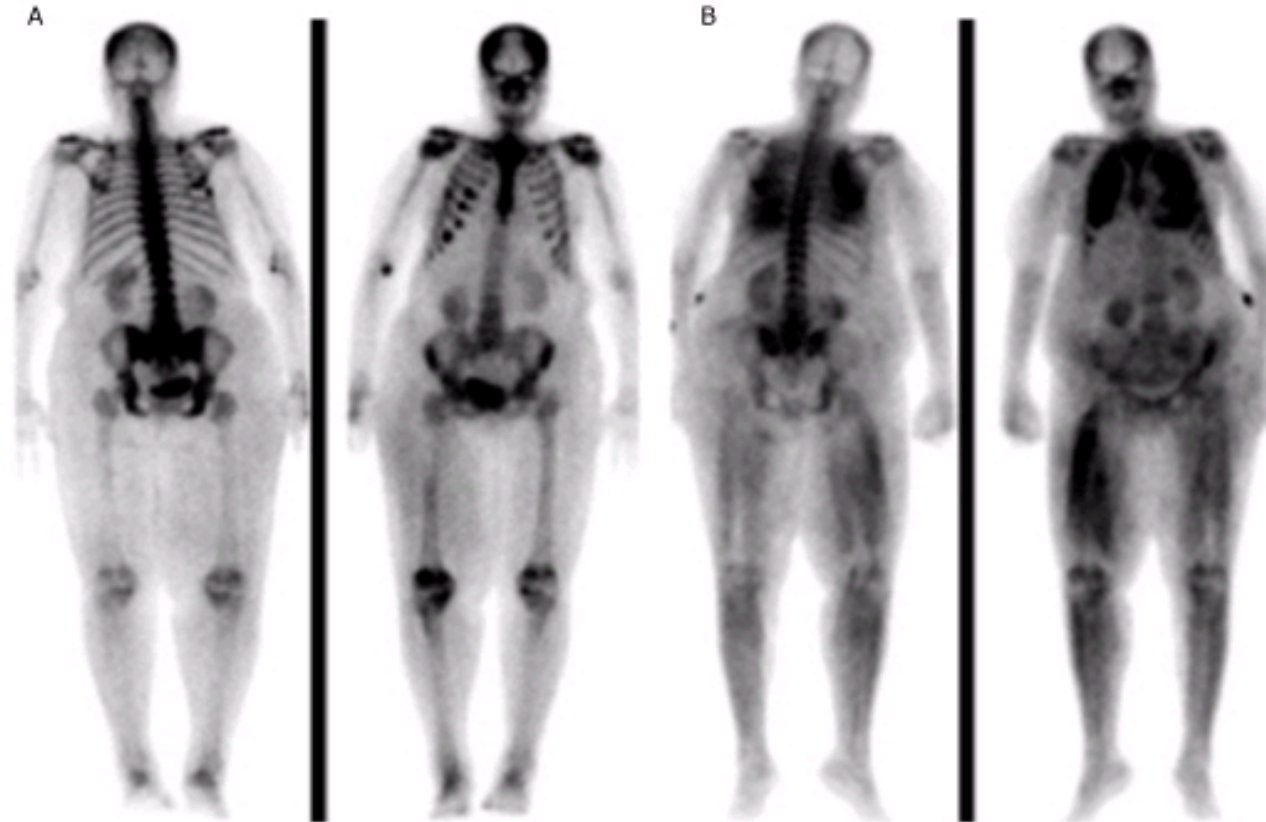


Fixation intense sous-cutanée  
Région sacrée, fesses, cuisses, jambes

# Calciphylaxie cutanée

## Artériolopathie calcifiante urémique: **Diagnostic**

### Scintigraphie osseuse technecium-99m-methylene diphosphate



Posterior

Anterior

Posterior

Anterior

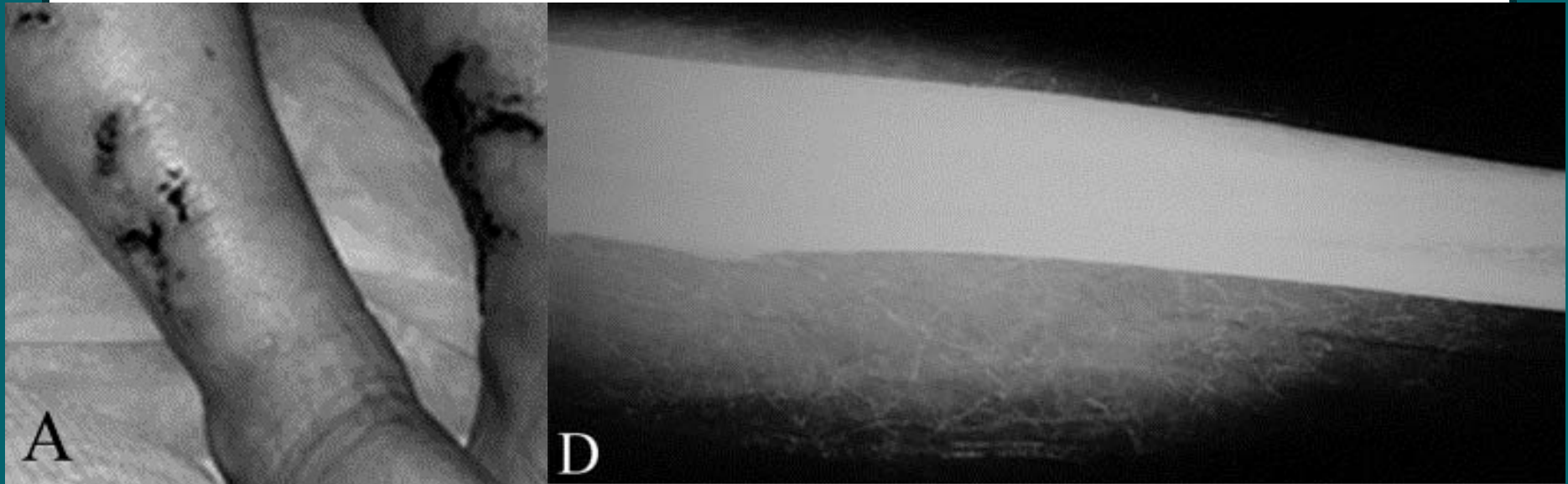
**Pas d'activité pulmonaire et musculaire**  
**5 mois avant calciphylaxie**

**Hyperactivité extensive**  
**pulmonaire et musculaire des MI**

# Calciphylaxie cutanée

## Artériolopathie calcifiante urémique: Diagnostic

Xeroradiography film de mammographie



**Plaques** allongées nécrotiques noires et **ulcères** avec escharre  
Lésions douloureuses, sensibles, entourées d'érythème et d'induration

**Calcifications** diffuses des artérioles avec motif en réseau/filet

# Calciophylaxie de causes non urémiques : Associations (1)

**Revue** : 36 cas in *Nigwekar 2008*

**Définition** : diagnostic histopathologique de calciophylaxie en l'absence de:  
insuffisance rénale terminale, maladie rénale chronique sévère FG < 15ml/mn  
Insuffisance rénale aiguë nécessitant une épuration extra-rénale

## Population

♀ 75% ; Caucasiens (15/18) 63% ; Age [15 – 82ans] ; Diabète 25%

## Présentation des lésions cutanées

nodules indurés, escarres nécrotiques, ulcérations,  
gangrène sèche, *livedo reticularis*

## Distribution

Distale jambes 15                      Lésions proximales 10 (cuisses, abdomen ou fesses)

Proximale and distale 11

Membres supérieurs 4      Atteinte génitale 2

**Mortalité**: 52% → sepsis principale cause de décès dans 50%

# Calciophylaxie de causes non urémiques : Associations (2)

sous Prednisone (12/15) 80%	<i>Weening 2007</i>
précédemment sous Corticostéroïde (22/36) 61%	<i>Nigwekar 2008</i>
sous Warfarine (9/15) 60% ; (9/36) 25%	<i>Weening 2007 Nigwekar 2008</i>
Déficit en Protéines C et S (4/36) 11%	<i>Nigwekar 2008</i>
Amaigrissement rapide marqué	<i>Rogers 2008</i>

## Hyperparathyroïdie primaire

**Cancer** organe solide ou hématologique ; chimiothérapie

**Maladie hépato-biliaire** alcoolique, VHC, auto-immune, cirrhose, cancer

**Connectivite**

**Maladie inflammatoire chronique de l'intestin**

*Weening 2007 Nigwekar 2008 Rogers 2008 Kalajian 2009*



# Reconnaître les patients à risque de calciphylaxie

## Facteurs cliniques et comorbidités majeurs

♀ genre

**Obésité** (BMI > 30 kg/m<sup>2</sup>)

**Hyperphosphorémie** (insuffisance rénale terminale)

**Traitements** : warfarine, corticostéroïdes systémiques  
sels de calcium et analogues de Vitamine D

**Maladies autoimmunes** : lupus systémique

**Hyperparathyroïdie primaire** (sans insuffisance rénale terminale)

**Hypercoagulabilité**

déficits en protéines C et S

syndrome des antiphospholipides

# Facteurs de risque

## Artériolopathie calcifiante urémique

### Six études rétrospectives cas-contrôle

♀ genre

Diabète

Obésité

Produit Phospho/Calcique ↑ : ?

Hyperphosphorémie ?

Hypercalcémie ?

Utilisation de sels de calcium

Phosphatases alcalines sériques ↑

PTH

Aluminémie ↑

Fer dextran ?

Administration d'érythropoéitine EPO

Durée Hémodialyse

Albuminémie ↓

Utilisation de warfarine

dans les mois précédents

# Artériolopathie calcifiante urémique

## Mortalité

**Étude cas-contrôle** (1989 → 2000)

19 cas  $\Leftrightarrow$  54 contrôles : 3 contrôles pour chaque cas

**Décès** 11/19 cas *versus* 7/54 contrôles

lésions proximales 7/10

infections des lésions 6/11

**Survie à 1 an**

cas 45% *versus* contrôles 90%

**Calciphylaxie augmente indépendamment la mortalité**

RR ajusté = 8.6 [3.3 – 22.6]

# Artériolopathie calcifiante urémique

## Mortalité ↔ Présentation

Données prospectives ; étude cas-contrôle

### Incidence

28 cas apparus dans derniers 40 mois ou 3,3ans

Incidence = 4.5/100 patient-années

**Mortalité globale**      à 6 mois 39%      à 12 mois 45%

**Causes de décès:**    sepsis, amaigrissement ou malnutrition  
                                 interruption de dialyse

### Mortalité ↔ Présentation

### Mortalité à 6 mois

Plaques seulement

33%

Ulcères ± Plaques

67%

### Evolution clinique ultérieure

plaques-seulement progression vers ulcération

89%

ulcères n'importe quand

80%

aucun ulcère n'importe quand

0%

# Artériolopathie calcifiante urémique

## Mortalité ⇔ Présentation



### Plaques seulement

Plaques du mollet (souvent confluentes)  
Peau partiellement érythémateuse  
*Confusion avec cellulite*

**Evolution**  
**Plaques → Ulcères**  
Grosse ulcération  
chez le même patient  
3 mois plus tard  
*Escarre noir*  
*débridé chirurgicalement*



# Calciphylaxies urémiques et non urémiques

## Mortalité ⇔ Distribution ; Débridement

Etude rétrospective de Mayo Clinic (1992→2002)

dialysés n= 49 ; patients nondialysés n= 15

### Mortalité globale

Survie globale à 1an 46%

ulcération au décès 34/51 67% ; sepsis 14/34 ulcération au décès

### Distribution

Proximale ← au dessous/sous → Distale Proximale et Distale  
genou ou coude

### Mortalité ⇔ Distribution

	Cas n= 64	Survie à 1an NS
Proximale	(n= 39) 61%	45%
Distale	(n= 17) 27%	32%
Proximale and Distale	(n= 8) 12%	12.5%

### Mortalité ⇔ Débridement chirurgical

	Oui (17 patients)	versus	Non (46 patients)
Survie à 1an	62%	p= 0.008	27%

# Calciophylaxis: prévention et traitement

**Soins de plaie** → débridement chirurgical, **contrôle adéquat de la douleur**

**Eviter les traumatismes tissulaires locaux** y compris injections sous-cutanées

**Correction des anomalies du  $[Ca]_p$  et  $[PO4]_p$ , réduire produit Ca $\times$ P**

Traitement de  $[PO4]_p$  : sevelamer carbonate, lanthanum carbonate  
chélateurs du PO4 sans Ca > chélateurs du PO4 basés sur Ca

**Normaliser niveaux de PTH**

Cinacalcet > analogues de vitamine D

Cinacalcet : alternative à parathyroïdectomie

Parathyroïdectomie si hyperparathyroïdie réfractaire

**Augmenter les séances d'hémodialyse** si clearance inadéquate

**Réduction du niveau d'immunosuppression chez transplantés rénaux**

**Interruption de Warfarine**

# Calciphylaxis: traitement

**Sodium thiosulfate intraveineux**

**Biphosphonates** Pamidronate, Etidronate

**Oxygénothérapie hyperbare**

**Prednisone : plaques non-ulcérées**



# Prise en charge multi-interventionnelle de calciphylaxie : protocole thérapeutique

2007 → 2010

N= 7 patients artériolopathie urémique calcifiante prouvée à la biopsie

NB: oxalose 2/7 cases

**Guérison complète:** 6/7 cas

**Cessation de agent déclenchant:** warfarine, fer, VitD, suppléments en calcium

**Gestion de la plaie**

**Antibiothérapie**

**Hémodialyse intensive**

**Agent chélateur :** sodium thiosulfate IV → desferoxamine si intolérance

**Oxygène ou oxygénothérapie hyperbare**

**Ajustement du calcium du dialysat selon  $[Ca]_p$**

**Cinacalcet pour contrôle de hyperparathyroïdie** si  $[PTH\ intacte]_p > 370\text{pg/ml}$

**Sevelamer ou Lanthanum pour contrôle de  $[PO4]_p$**

**EPO à forte dose déconseillée**

maintien Hb 95 ↔ 105 g/l avec transfusions si nécessaire

# Ulcère hypertensif de Martorell (1) angiodermite nécrotique

**Revue : 105 cas en 2001**

Tableau décrit en 1945 par Fernandes Martorell, Barcelona, Espagne

## Définition

**Douleur disproportionnée à la taille de l'ulcère**

**Localisation unique, caractéristique aux membres inférieurs**

ulcère douloureux de la face antéro-externe des 2/3 inférieurs de jambe  
et lésions souvent présentes symétriquement

**Prédominance féminine > masculine**

**Association avec hypertension de longue date souvent mal contrôlée**

élévation significative de la pression artérielle systémique

**Absence de maladie artérielle ou veineuse cliniquement significative de**

**jambe** : artériopathie oblitérante des grandes artères par athérosclérose

# Ulcère hypertensif de Martorell (2) angiodermite nécrotique

Revue : 105 cases in 2001

## Présentation

**Genre** [82♀: 23♂]

**Age habituel:** mi-50 à mi-60 [41- 86ans]

**Hypertension** mal contrôlée et souvent sévère → 200/115 mmHg

### **Localisation classique des ulcères de jambe**

face latérales des membres inférieurs et souvent symétriques

### **Caractéristiques distinctes des ulcères de jambe**

présents pour de longues périodes de temps

réfractaires au traitement local habituel

extension épisodique et irrégulière par infarctus cutané

développement de lésions satellites

extrêmement douloureux : douleur beaucoup plus sévère que celle attendue pour la taille de l'ulcère

# Ulcère hypertensif de Martorell (3) angiodermite nécrotique

Revue : 105 cases in 2001

## Pathophysiologie

**Artérioloslérose des artérioles dermiques  
combinée avec**

**Vasoconstriction locale inappropriée**

### **Artérioloslérose**

rapport paroi/lumière inversé  
épaississement mesurable de paroi artériolaire  
hyperplasie des éléments nucléés de la média  
et épaississement de la couche élastique

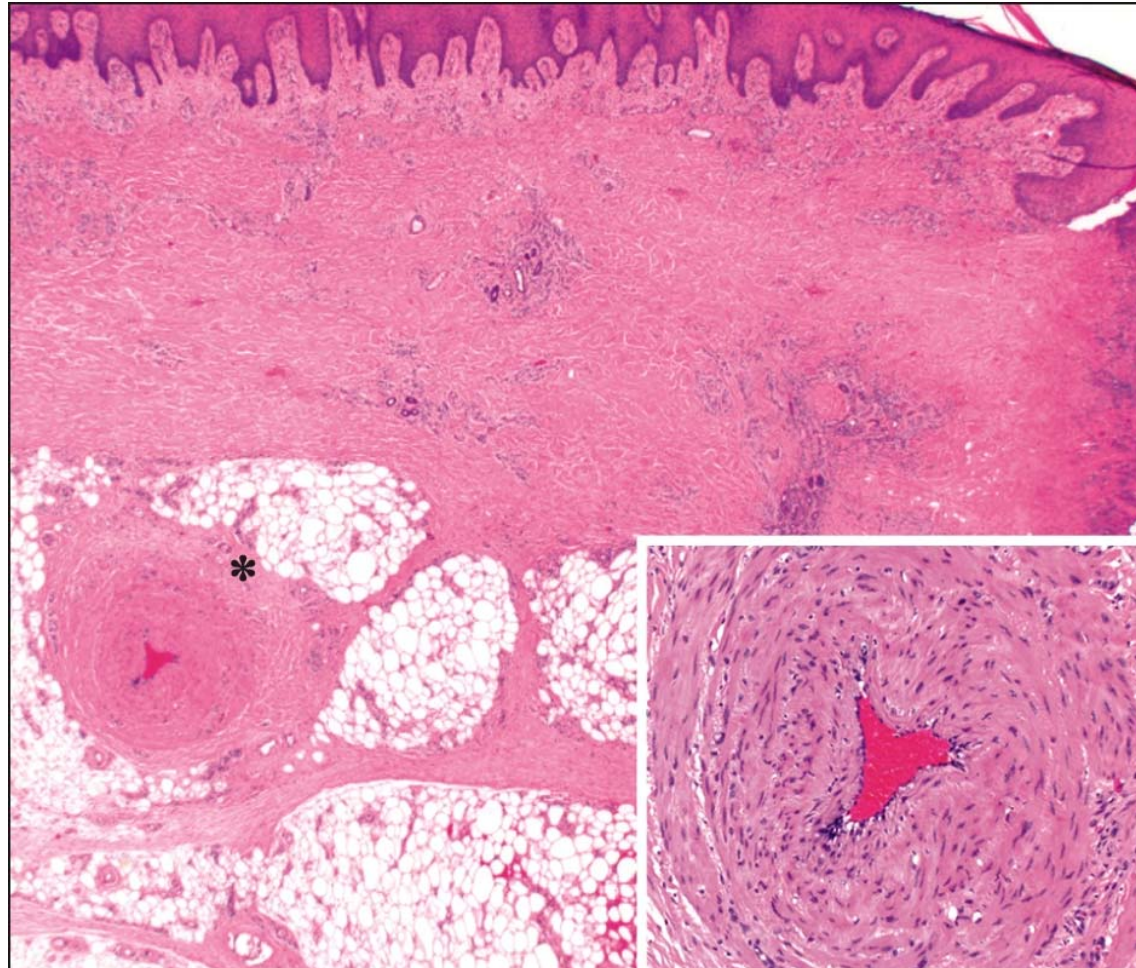
Pression de perfusion cutanée ↓

Rapport cheville/bras ↑

Résistances vasculaires locales ↑

**Vasoconstriction locale inappropriée**

## Ulcère hypertensif ischémique de Martorell



### **Artériole sous-cutanée**

avec hyperplasie extensive musculaire lisse

au prix d'une lumière rétrécie (rapport paroi/lumière augmenté)

# Ulcère hypertensif ischémique de Martorell (1) modèle artériolosclérose sous-cutanée ischémique

## Etude rétrospective Zurich (1999 → 2007)

330 patients consécutifs avec ulcères chroniques de jambe ou pied

### 31 patients avec ulcère hypertensif ischémique de Martorell

2 patients avec calciphylaxie ou artériolopathie calcifiante urémique

1 patient avec calciphylaxie non urémique

### Population : 31 patients

♀ 61%

Age moyen = 72 ans [61 – 91ans]

Hypertension artérielle 100%

Diabète de type II 58%

**Maladie artérielle périphérique** 45%

**AOMI**

confirmée par artériographie (sténose > 50%)

**Artères de cheville incompressibles** 35%

**Médiacalcosse**

FG > 60 ml/mn 81%

# Ulcère hypertensif ischémique de Martorell (2) modèle artériolosclérose sous-cutanée ischémique

**Etude rétrospective Zurich** (1999 → 2007)

**31 patients avec ulcère hypertensif ischémique de Martorell**

## Présentation

**1 ou multiples ulcères cutanés, douloureux, nécrotiques** 100%  
sur face latéro-dorsale de jambe ou sur tendon d'Achille  
**avec atteinte bilatérale** 52%

**Nécrose cutanée avec bordure polycyclique violacée-noire**  
nécrose cutanée impliquant l'hypoderme entier jusqu'au fascia

**Douleur forte ou même atroce**

**Plaies réfractaires ou même progression de la nécrose cutanée**  
cicatrisation avec traitement conservateur 6%

## **Referral diagnosis : diagnostic avant avis**

**pyoderma gangrenosum** 52%  
**vascularite nécrosante** 19%

# Ulcère hypertensif ischémique de Martorell modèle artériolosclérose sous-cutanée ischémique



## Présentation

**Localisation** : face latéro-dorsale distale de jambe

**Lésions** : infarctus cutané avec nécrose centrale et bordure inflammatoire progressive



Seconde principale **localisation** : tendon d'Achille  
chez  $\approx 15\%$  des patients



# Ulcère hypertensif ischémique de Martorell (3) modèle artériolosclérose sous-cutanée ischémique

Etude rétrospective Zurich : 31 patients

## Biopsie

Biopsie longue, étroite, profonde, elliptique  
en large tranche/quartier atteignant le fascia  
depuis la peau saine à la bordure de la plaie  
prolongée vers peau nécrotique

**Biopsie superficielle** (au punch du fond nécrotique de la plaie)

Bordure de la plaie remarquablement inflammatoire  
infiltrat neutrophile dans derme nécrotique  
confusion ⇒ **pyoderma gangrenosum**

**Biopsie profonde**

**Artériolosclérose sténosante sous-cutanée** 100%

rapport paroi/lumière inversé

**Calcifications de la média des artéριοles sous-cutanées** 71%

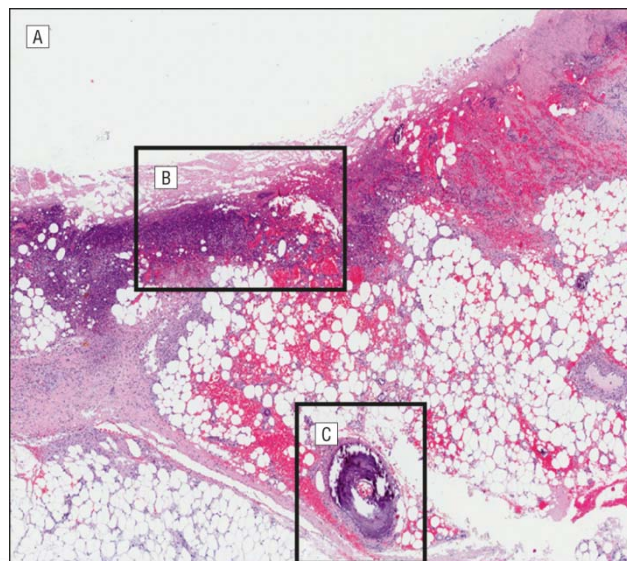
# Ulcère hypertensif ischémique de Martorell modèle artériolosclérose sous-cutanée ischémique

**Vue d'ensemble**  
de coupe transversale  
de la bordure nécrotique

**Biopsie au punch**  
**du fond de la plaie**

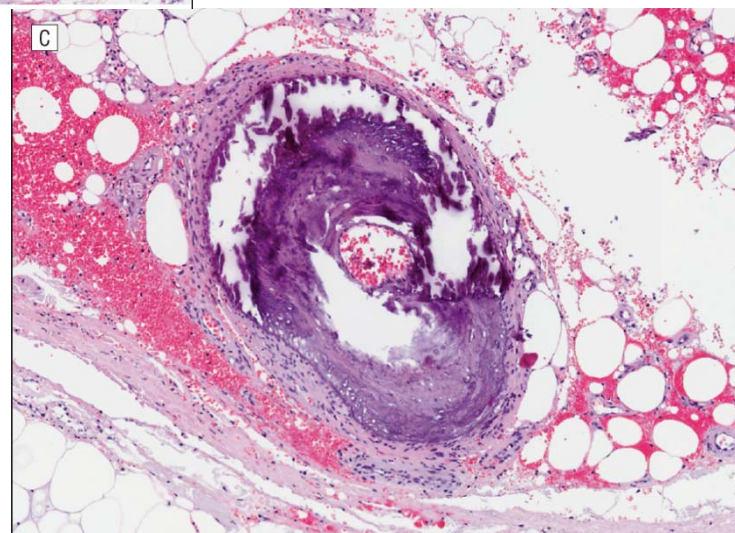
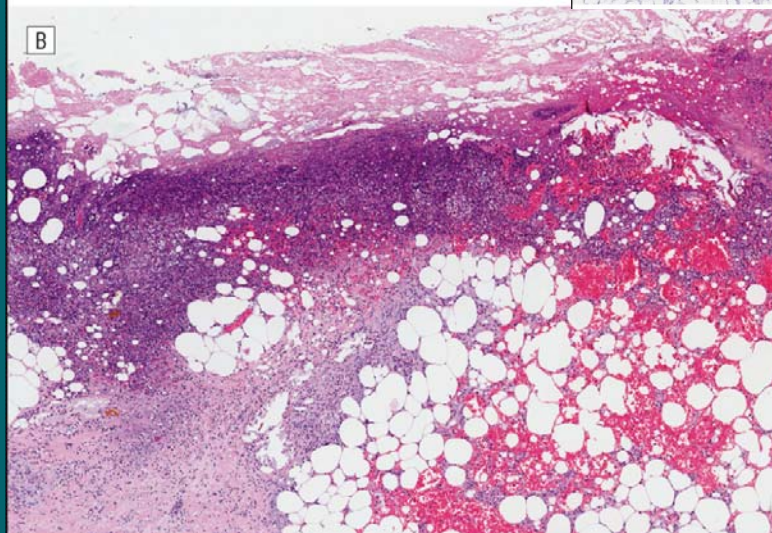
Infiltrat neutrophile dense  
dans derme nécrotique

*Pyoderma gangrenosum*



**Biopsie longue, étroite,**  
**profonde jusqu'au fascia**

Artéριοles sténosées  
dans hypoderme  
hautement caractéristiques



# Ulcère hypertensif ischémique de Martorell (4) modèle artériolosclérose sous-cutanée ischémique

**Etude rétrospective Zurich** (1999 → 2007)

**31 patients avec ulcère hypertensif ischémique de Martorell**

## Evolution

**Décès par sepsis** 3/31 10%

immunosuppression 2/3 (pyoderma gangrenosum, vascularite)

**Plaies réfractaires** ou même progression de la nécrose cutanée

cicatrisation avec traitement conservateur 2/31 6%

**Cicatrisation** avec débridement (curette), nécrosectomie nette, VAC  
et greffes cutanées répétées de peau mince [1→6] 26/31 85%

## Gestion de la douleur

Greffe cutanée: seul traitement le plus efficace de la douleur

# Artériolosclérose sous-cutanée ischémique

Entités cliniques partageant  
des caractéristiques histologiques identiques

**Calciphylaxie ; artériolopathie calcifiante urémique**  
distribution Distale  $\Leftrightarrow$  Proximale

**Calciphylaxie de causes non urémiques**  
calciphylaxie non urémique  
avec fonctions parathyroïdienne et rénale normales  
distribution Distale  $\Leftrightarrow$  Proximale

**Ulcère hypertensif ischémique de Martorell ; angiodermite nécrotique**  
distribution Distale

**Artériolosclérose sous-cutanée ischémique:**  
**concept clinico-pathologique unificateur**  
**pour des entités cliniques**  
**partageant un mécanisme physiopathologique commun**