

La Rhéophérèse : nouvelle option thérapeutique dans la calciphylaxie chez le patient dialysé

Y.N'MILI¹, M. N'MILI², M.ZTOUT³, H.RHOU¹, L.K.Benbrahim⁴, Y.Mehdi⁵, F.Aboutajdine⁶, A.Ouanjine¹, S.ARM¹, O.Taroua¹

*1-Service de Néphrologie Hémodialyse et transplantation rénale
Hôpital universitaire international Cheikh Zaid Rabat.*

2-Service de Néphrologie Hôpital IBN SINA de Rabat.

3-Service de biologie médicale, Hôpital universitaire international Cheikh Zaid

4-Service de biologie médicale hôpital IbnSina de Rabat.

5-Service de Réanimation médicale de l'hôpital Cheikh Zaid de Rabat.

6-Service de chirurgie ORL de l'hôpital universitaire Cheikh Zaid de Rabat.

Date of Submission: 14-06-2022

Date of Acceptance: 29-06-2022

I. Introduction :

L'artériopathie calcifiante urémique est une pathologie sévère et de mauvais pronostic avec une prévalence de 5 % chez les patients en dialyse¹ et une mortalité atteignant 60-80 % à un an². Elle est caractérisée par une occlusion des micro-vaisseaux du tissu adipeux sous cutané et du derme³ qui se manifeste cliniquement par des lésions cutanées ischémiques très douloureuses présentent sous forme d'induration, de plaques, de nodules, de livedo ou de purpura⁴.

Son diagnostic est souvent difficile à établir par manque d'analyse biologique ou d'examen radiologique permettant de poser un diagnostic bien précis.

Les facteurs de risques sont l'insuffisance rénale chronique, la sous dialyse, le sexe féminin, le diabète, l'obésité, le traitement par l'antivitamine Ket l'hyperparathyroïdie.

La rhéophérèse est une thérapie extracorporelle basée sur le principe de la double filtration en cascade qui permet d'épurer le plasma des macromolécules afin de diminuer la viscosité sanguine et d'améliorer la microcirculation. Nous rapportons le cas d'un patient hémodialysé ayant présenté une calciphylaxie chez qui la rhéophérèse a été utilisée pour améliorer la cicatrisation, via ses effets sur la microcirculation en plus du traitement classique.

L'objectif de notre travail est de rapporter le cas d'un patient hémodialysé chronique atteint de calciphylaxie d'évolution favorable sous rhéophérèse.

II. Observation :

Il s'agit d'un patient âgé de 40 ans, hémodialysé chronique depuis 10 ans sur une glomérulonéphrite extra-capillaire d'étiologie indéterminée, les principaux antécédents étaient une cardiopathie hypertrophique, une parathyroïdectomie, HTA, une toxicomanie à l'héroïne, une calciphylaxie abdominale en 2015, une obésité et une AOMI ayant nécessité une amputation du 2^{ème} orteil du pied gauche sur nécrose cutanée admis initialement pour un tableau d'érysipèle du membre inférieur droit d'évolution défavorable sous bi antibiothérapie à base d'ofloxacine et ceftriaxon.

Une biopsie cutanée a été faite révélant un hypoderme remanié, des septas épaissis et fibro-œdémateux avec certains vaisseaux ayant une paroi épaissie avec des calcifications colorées par vonkossa, ainsi le diagnostic de calciphylaxie de la jambe droite a été retenu.

La prise en charge thérapeutique adaptée était la suspension des AVK avec un relais par APIXABAN, l'optimisation de la dialyse en passant à 4 séances hebdomadaires de quatre heures, l'association à un traitement par le thiosulfate de sodium au rythme de trois perfusions par semaine de 25 g / séance soit une dose hebdomadaire de 75 mg, un traitement antalgique à base de morphiniques et le recours à des séances de rhéophérèse couplés à des séances de dialyse selon le rythme de deux séances de 2 heures par semaine.

Il a été convenu de traiter le patient par rhéophérèse à raison de 2 séances par semaine pendant les séances d'hémodialyse. La rhéophérèse a été réalisée avec une machine Plasauto (HemaTmedical), à raison de 1h30 par séance avec 100 à 150 mL/min de débit sanguin, une extraction plasmatique de 20 à 30%, 3000 mL de sang traité par séance pour un rejet de 10 à 30% de ces 3000 mL en effluent. La compensation a été réalisée par de l'albumine 0,4% jusqu'à un flacon de 500 mL par séance .

L'évolution était doublement favorable , d'une part sur le plan clinique, par une régression des lésions nécrotique et la disparition des douleurs dès la 8 ème séance de rhéophérese(Figure 1), d'autre part sur le plan biologique , par l'amélioration du syndrome inflammatoire avec une baisse de la CRP de 60 mg /L à 20 mg/L et du fibrinogène de 6g/L à 2,3 g/L .

III. Discussion :

La rhéophérèse permet l'épuration des grandes molécules du plasma à savoir le fibrinogène , LDL , alpha2 macroglobuline , les immunoglobulines et le facteur de willebrand ce qui réduit la viscosité plasmatique et améliore le débit sanguin artériolaire permettant ainsi de potentialiser la cicatrisation de la plaie, de diminuer les douleurs et d'éviter les amputations.

Les principales indications sont l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs stade 4, l'ischémie critique et la dégénérescence maculaire liée à l'âge .

Le schéma thérapeutique classique comporte une phase d'attaque de deux séances de 2h par semaine pendant 2 semaines avec des volume d'échange de 40ml/kg et une phase d'entretien d'une séance par semaine pendant 8 semaines .

Chez notre patient nous avons eu recours à 2 séances par semaine pendant 15 semaines vu la sévérité des lésions et l'antécédent de la calciphylaxie. Une cohorte française de 8 patients présentant une calciphylaxie traitée par rhéophérèse a objectivé des résultats prometteurs avec une proportion de rémission complète de 68% des patients ⁵. La rhéophérèse est bien tolérée habituellement, le principal événement indésirable pouvant survenir étant l'hypotension intradialytique déjà décrite dans la série de Klingel, chez notre patient, elle a été très bien tolérée. Un autre événement indésirable a été reporté dans la cohorte française qui est l'augmentation du risque infectieux , sauf que notre patient n'a présenté aucun épisode infectieux durant la période du traitement .

IV. Conclusion :

La calciphylaxie est une pathologie à la fois rare et redoutable chez les patients hémodialysés. En dépit du niveau de preuve faible, la rhéophérèse peut favoriser la cicatrisation, soulager la douleur et résoudre les situations d'impasse thérapeutique aboutissant à l'amputation, ce qui améliore le pronostic global du patient. Les études en cours et à venir fourniront les clarifications nécessaires en ce qui concerne l'efficacité, la tolérance et la sécurité de ce nouveau traitement.

Figure 1 : L'évolution des lésions de calciphylaxie avec des intervalles de 15 jours .



Bibliographie :

- [1]. Jeong HS, Dominguez AR. Calciphylaxis: controversies in pathogenesis, diagnosis and treatment. *Am J Med Sci* 2016;351:217-27.
- [2]. Nigwekar SU, Kroshinsky D, Nazarian RM, et al. Calciphylaxis: riskfactors,
- [3]. Nigwekar SU, Thadhani R, Brandenburg VM. Calciphylaxis. *N Engl J Med*. 2018 May 3;378(18):1704-1714. doi: 10.1056/NEJMra1505292. PMID: 29719190.
- [4]. Ghosh T, Winchester DS, Davis MDP, El-Azhary R, Comfere NI. Earlyclinicalpresentations and progression of calciphylaxis. *Int J Dermatol* 2017;56:856-61
- [5]. Robert T, Lionet A, Bataille S, Seret G. Rheopheresis: A new therapeuticapproach in severecalciophylaxis. *Nephrology (Carlton)*. 2020 Apr;25(4):298-304. doi: 10.1111/nep.13666. Epub 2019 Oct 10. PMID: 31576630.

Y.N'MILI, et. al. " La Rhéophérèse : nouvelle option thérapeutique dans la calciphylaxie chez le patient dialysé." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 21(06), 2022, pp. 65-68.