

# Swiss Medical Forum

214 U. Peter, F. Grieder  
**Les brèches  
diaphragmatiques**

219 G. Tsilimidos, F. Grandoni,  
S. Blum, et al.  
**Décompensation cardiaque,  
arthralgies et prurit  
généralisé**

223 L. W. Widmer, H.-C. Frei  
**Nécrose avasculaire d'un  
sésamoïde fibulaire bipartite**

209 M. A. Harnik,  
K. Streitberger,  
F. Brunner, et al.  
**Syndrome douloureux  
régional complexe (SDRC) –  
partie 1**



**Rédaction scientifique:** Prof. Nicolas Rodondi, Berne (Rédacteur en chef); Prof. Martin Krause, Münsterlingen (Rédacteur en chef adjoint); Prof. Stefano Bassetti, Bâle; Prof. Idris Guessous, Genève; Prof. Reto Krapf, Liestal; Prof. Klaus Neftel, Berne; Prof. Gérard Waeber, Lausanne; Prof. Maria Monika Wertli, Berne

**Advisory Board:** PD Dr Daniel Franzen, Zurich; Dr Jérôme Gauthey, Bienne; Dr Francine Glassey Perrenoud, La Chaux-de-Fonds; Dr Daniel Portmann, Winterthur; Prof. Claudio Sartori, Lausanne; PD Dr Stefan Weiler, Zurich

**Rédaction dans la maison d'édition:** Dr Ana M. Cettuzzi-Grozaj; Dr Natalie Marty; Dr Susanne Redle

**Peer reviewed journal:** Les articles sont vérifiés par la rédaction scientifique du FMS; tous les articles scientifiques font l'objet d'un «peer reviewing» externe.

## Sans détour

R. Krapf

### 203 Sans détour

Afin que vous ne manquiez rien d'important: notre sélection des publications les plus actuelles.

## Editorial

J. Schliessbach

### 207 Douleur chronique – de symptôme à maladie

Lorsque les douleurs persistent malgré un traitement correct.

## Articles de revue MIG

M. A. Harnik, K. Streitberger, F. Brunner, K.-U. Hanusch, F. Reisig

### 209 Syndrome douloureux régional complexe (SDRC) – partie 1

Cet aperçu en deux parties présente les principaux résultats actuels du diagnostic et du traitement ainsi que des recommandations pour la pratique. Après une introduction générale, la première partie se focalise sur le diagnostic.

U. Peter, F. Grieder

### 214 Les brèches diaphragmatiques

Une brèche dans la barrière entre la cavité thoracique et abdominale est une situation potentiellement mortelle chez le nouveau-né. A l'âge adulte, seule la qualité de vie est réduite, mais une opération peut être indiquée.

## Quel est votre diagnostic?

G. Tsilimidos, F. Grandoni, S. Blum, L. Alberio, S. Rotman, M. Gavillet

### 219 Décompensation cardiaque, arthralgies et prurit généralisé

Un patient de 58 ans consulte pour une prise pondérale et une dyspnée progressive avec des œdèmes des membres inférieurs. Il rapporte un prurit évoluant depuis des mois ainsi que des arthralgies généralisées.

## Die wertvolle Hilfestellung zur Facharztprüfung Chirurgie

### Das Manual zur Prüfungsvorbereitung



Philipp Kirchhoff, Daniel Oertli (Hrsg.)

#### Facharztprüfung Chirurgie

dritte, vollständig neubearbeitete

Ausgabe

EMH Scripts

342 Seiten. Broschiert.

CHF 240.– / € 240.– (exkl. Versand)

ISBN 978-3-03754-111-1

EMH Schweizerischer Ärzteverlag

Unter dem Patronat der Schweizerischen Gesellschaft für Chirurgie werden seit 2006 schweizweit Fortbildungsveranstaltungen zur Facharztbildung Chirurgie angeboten. Sie geben einen **Überblick über die Grundlagen und den prüfungsrelevanten Stoff der gesamten Chirurgie**. Begleitend hierzu werden die angesprochenen Themen in Manuskripten vertieft oder Zusatzinformationen geboten.

**Das Werk leistet einen grundlegenden Beitrag zur Prüfungsvorbereitung** und dient als wertvolle Hilfestellung.

Weitere Informationen finden Sie unter [shop.emh.ch](http://shop.emh.ch)

**Ihre Bestellmöglichkeiten:** +41 (0)61 467 85 55 | [auslieferung@emh.ch](mailto:auslieferung@emh.ch) | [shop.emh.ch](http://shop.emh.ch)

EMH Schweizerischer Ärzteverlag AG | Farnburgerstrasse 8 | CH-4132 Muttenz

## Le cas particulier

L. W. Widmer, H.-C. Frei

### 223 Nécrose avasculaire d'un sésamoïde fibulaire bipartite

Un patient de 16 ans s'est présenté aux urgences en raison de douleurs au niveau plantaire de la première articulation métatarso-phalangienne qui avaient débuté un jour après un match de basket intensif sans traumatisme pertinent.

I. Kapoglou, J. Lenglinger

### 232 Récidive postopératoire d'une dysphagie vasculaire

Une correction opératoire a été réalisée chez une patiente de 28 ans atteinte de dysphagie et présentant un double arc aortique avec compression œsophagienne. Quatre mois après l'intervention, elle s'est de nouveau plainte de dysphagie.

N. Kool, S. Kohler

### 236 Une cause oubliée d'hypocalcémie sévère

Un patient de 79 ans s'est présenté aux urgences en raison de vertiges et d'une démarche mal assurée depuis la veille. Il a en outre signalé deux à trois émissions de selles liquides par jour, et ce déjà depuis plus longtemps.

## Swiss Medical Weekly

A list of new articles from [www.smw.ch](http://www.smw.ch) is presented at the end of this issue.

## Swiss Medical Events

Manifestations du calendrier des congrès sur [events.emh.ch](http://events.emh.ch).

## Augenheilkunde von 1899 bis 1954

gelebt und gezeichnet



Balder P. Gloor  
**Augenheilkunde von 1899 bis 1954 gelebt und gezeichnet**  
 Der Nachlass von Dr. med. Arthur Gloor-Largiadèr in der Zentralbibliothek Solothurn 2017. 495 Seiten, 651 Abbildungen, davon 575 in Farbe, 11 Tabellen, 26 Grafiken, 1 Karte. Gebunden.  
 CHF 58.– / € (D) 58.–  
 ISBN 978-3-03754-097-8  
 EMH Schweizerischer Ärzteverlag

Es ist ein Schatz der Augenheilkunde: der Nachlass des ersten Solothurner Augenarztes Arthur Gloor, der von 1899 bis 1954 in eigener Praxis und von 1905 bis 1941 auch als Augenarzt des Bürgerspitals tätig war. Der Nachlass enthält in 67 Diarien-Bänden die minutiös geführten Krankengeschichten von 45 000 Patienten mit zahlreichen hervorragenden Zeichnungen. Aufgearbeitet hat diesen Nachlass *Balder P. Gloor* am Ende seiner eigenen Laufbahn als Augenarzt. Damit ist dieses Buch auch ein Spiegel der vom Ende des 19. Jahrhunderts bis zum Anfang des 21. Jahrhunderts reichenden vorwiegend schweizerischen Geschichte der Augenheilkunde, mit zahlreichen Hinweisen auf das gesamtmedizinische Umfeld.

Weitere Informationen finden Sie unter [shop.emh.ch](http://shop.emh.ch)

**Ihre Bestellmöglichkeiten:** +41 (0)61 467 85 55 | [auslieferung@emh.ch](mailto:auslieferung@emh.ch) | [shop.emh.ch](http://shop.emh.ch)  
 EMH Schweizerischer Ärzteverlag AG | Farnsburgerstrasse 8 | CH-4132 Muttenz



## Impressum

**Swiss Medical Forum – Forum Médical Suisse**  
 Organe officiel de formation continue de la Fédération des médecins suisses FMH et de la Société Suisse de Médecine Interne Générale

**Peer reviewed journal**  
 Le Forum Médical Suisse figure dans le «Directory of Open Access Journals» (DOAJ) et répond ainsi aux exigences du IFSM pour une revue avec révision par les pairs.

**Adresse de la rédaction:** Maria João Brooks, Assistante de la rédaction FMS, EMH Editions médicales suisses SA, Farnsburgerstrasse 8, 4132 Muttenz, tél. +41 (0)61 467 85 55, fax +41 (0)61 467 85 56, [office@medicalforum.ch](mailto:office@medicalforum.ch), [www.medicalforum.ch](http://www.medicalforum.ch)

**Soumission en ligne des manuscrits:** <http://www.edmgr.com/smf>

ISSN: version imprimée: 1424-3784 / version en ligne: 1424-4020  
 Paraît chaque 2<sup>e</sup> mercredi

**Editions:** EMH Editions médicales suisses SA, Farnsburgerstrasse 8, 4132 Muttenz, tél. +41 (0)61 467 85 55, fax +41 (0)61 467 85 56, [www.emh.ch](http://www.emh.ch)

© EMH Editions médicales suisses SA (EMH), 2021. Le Forum Médical Suisse est une publication «open-access» de EMH. Sur la base de la licence Creative Commons «Attribution – Pas d'Utilisation Commerciale – Pas de Modification 4.0 International», EMH accorde à tous les utilisateurs le droit, illimité dans le temps, de reproduire, distribuer et communiquer cette création au public, selon les conditions suivantes: (1) Citer le nom de l'auteur; (2) ne pas utiliser cette création à des fins commerciales; (3) ne pas modifier, transformer ou adapter cette création. L'utilisation à des fins commerciales peut être possible uniquement après obtention explicite de l'autorisation de EMH et sur la base d'un accord écrit.

**Abonnements membres FMH:**  
 FMH Fédération des médecins suisses, Elfenstrasse 18, 3000 Berne 15, tél. +41 (0)31 359 11 11, fax +41 (0)31 359 11 12, [d1m@fmh.ch](mailto:d1m@fmh.ch)

**Autres abonnements:**  
 Les Editions médicales suisses EMH, Postfach, 4601 Olten  
 Tél.: +41 (0)44 305 82 38,  
 E-Mail: [emh@asmq.ch](mailto:emh@asmq.ch)

**Prix d'abonnement:** avec Bulletin des médecins suisses 1 an CHF 395.– / étudiants CHF 198.– plus frais de port; sans Bulletin des médecins suisses 1 an CHF 175.– / étudiants CHF 99.– plus frais de port

**Announces:**  
 Markus Süess,  
 Key Account Manager EMH  
 tél. +41 (0)61 467 85 04,  
 fax +41 (0)61 467 85 56,  
[markus.suess@emh.ch](mailto:markus.suess@emh.ch)

**Note:** Les doses, indications et formes d'application mentionnées doivent être comparées aux notices des médicaments utilisés, en particulier pour les médicaments récemment autorisés.

**Production:** Vogt-Schild Druck AG, [www.vsdruk.ch](http://www.vsdruk.ch)

printed in  
 switzerland



Photo de couverture:  
 © Michael A. Harnik

# Sans détour

Prof. Dr méd. Reto Krapf

## Zoom sur ... Vaccinations contre le COVID-19

- Israël (600 000 personnes vaccinées, avec le vaccin Pfizer/BioNTech), avec les effets suivants: protection contre les infections asymptomatiques (90%), contre les infections symptomatiques (94%), contre les hospitalisations (87%) et contre les évolutions sévères (92%).
- La protection élevée contre les infections asymptomatiques est décisive pour interrompre les transmissions (ce qui a aussi été confirmé en Angleterre).
- Il n'est pas encore possible de renoncer à la distanciation et au port du masque (tant que la protection n'est pas de 100%, la circulation du virus doit d'abord diminuer).
- Des réactions anaphylactiques surviennent en l'espace de 15–30 minutes dans 2–5 cas pour 1 million de doses; pronostic favorable.
- Dans 0,8% des cas, une rougeur (avec gonflement, papules et prurit) à ne pas confondre avec un érysipèle peut survenir une semaine après la vaccination.
- La rougeur cutanée ne constitue pas une contre-indication à l'injection de la seconde dose.

<https://www.infovac.ch/>, rédigé le 03.03.2021.

## Pertinent pour la pratique

### Traitement de l'hypertension: Quelle est la pression diastolique optimale?

Depuis l'étude de Framingham conduite il y a plus de 40 ans, il est connu qu'une valeur de pression artérielle systolique accrue constitue un facteur de risque cardiovasculaire plus important qu'une valeur de pression artérielle diastolique accrue [1]. Toutefois, les répercussions de cette dernière font encore et toujours l'objet de diverses discussions.

Les données de plus de 7500 patients hypertendus (dont 60% d'hommes, âge de près de 66 ans, avec et sans diabète), qui ont atteint l'objectif ambitieux d'un contrôle de leur pression artérielle systolique <130 mm Hg, ont été évaluées dans le cadre d'analyses post hoc de deux grandes études (ACCORD-BP, SPRINT; [2, 3]). Il s'est avéré que les maladies cardiovasculaires (infarctus du myocarde, accidents vasculaires cérébraux) présentaient une relation en forme de U (dans la littérature anglophone: «J-shaped curve») avec les

valeurs de pression artérielle diastolique dans ces populations. Significativement plus d'événements sont survenus en cas de valeurs de 60–70 mm Hg qu'en cas de valeurs comprises entre 70 et 80 mm Hg [4].

Il s'agit là de données importantes, qui pourraient aboutir à une reformulation de l'objectif de pression artérielle diastolique. Toutefois, la causalité n'est pas avérée. Par ailleurs, la question de savoir s'il existe une valeur seuil diastolique désavantageuse (par opposition à une association continue) reste elle aussi encore sans réponse.

1 *Circulation*. 1980, doi.org/10.1161/01.CIR.61.6.1179.

2 *N Engl J Med*. 2010, doi.org/10.1056/NEJMoa1001286.

3 *N Engl J Med*. 2015, doi.org/10.1056/NEJMoa1511939.

4 *JAMA Netw Open*. 2020,

doi.org/10.1001/jamanetworkopen.2020.37554.

Rédigé le 27.02.2021.

## Nouveautés dans le domaine de la biologie

### Des microsystemes bactériens administrés par voie orale pour le traitement de l'urémie?

Les ours en hibernation sont anuriques durant plusieurs mois. Toutefois, non seulement ils ne développent pas d'urémie, mais en plus, leurs valeurs sanguines d'urée diminuent environ de moitié. Cela s'explique par des bactéries intestinales (uréase-positives) clivant l'urée et par la capacité des ours – contrairement à l'être humain – à recycler l'urée et à la dégrader en azote (plus précisément: en ammoniac et en bicarbonate). L'azote est utilisé pour le maintien de la masse musculaire et de la masse osseuse, qui ne diminuent dès lors pas durant l'hibernation.

L'apport de bactéries contenant de l'uréase pourrait-il également corriger l'urémie chez l'être humain? Peut-être, car chez des souris atteintes d'insuffisance rénale, un cocktail microbien est parvenu avec succès à réduire l'accumulation de déchets azotés, tels que l'urée et la créatinine. Sur le plan technique, deux souches bactériennes clivant l'urée ont été combinées avec une souche bactérienne capable de reconvertir en acides aminés l'ammoniac produit par les autres souches. Les bactéries non manipulées génétiquement provenaient d'une source naturelle, le microbiote fécal. Le mélange

bactérien a été enrobé d'une membrane présentant une perméabilité sélective vis-à-vis des métabolites pertinents, encapsulé et administré par voie orale. Le tout paraît élégant et presque simple. Cela fonctionnera-t-il également chez l'être humain?

*Kidney Int.* 2021, doi.org/10.1016/j.kint.2021.01.001.

Rédigé le 25.02.2021.

### Oui, peut-être en tant qu'intervention chez les personnes ayant des poussées récurrentes d'entérocolite à *Clostridioides difficile* ...

En effet, il a très récemment été montré dans une petite étude de phase I ayant employé une méthode analogue que les poussées supplémentaires ont pu être prévenues chez des sujets qui avaient auparavant été victimes d'au minimum deux épisodes d'entérocolite à *Clostridioides difficile* récidivante légère à modérée.

Le point de départ a été l'échantillon de selles d'un individu sain, avec une sélection consécutive de 40 espèces bactériennes purifiées, lyophilisées, puis encapsulées. L'administration s'est faite par voie orale, sous forme de plusieurs capsules à prendre durant quelques jours. Ainsi, le produit («microbial ecosystem treatment 2» [MET-2]) est indépendant de transplantations de microbiote fécal supplémentaires et il élimine des agents pathogènes potentiellement dangereux.

Voici une méthode élégante qui, espérons-le, passera avec succès les prochaines phases d'essais cliniques.

*Lancet Gastroenterol Hepatol.* 2021,

doi.org/10.1016/S2468-1253(21)00007-8.

Rédigé le 01.03.2021.



Les transplantations de microbiote sont-elles capables de prévenir les poussées récurrentes d'entérocolite à *Clostridioides difficile*? (vue au microscope électronique à balayage, avec coloration numérique, de *Clostridioides difficile*; © CDC/ Lois S. Wiggs; Janice Carr, 2004).

## Pour les médecins hospitaliers

### «Choosing Wisely»: 5 sagesses en médecine intensive, ce n'est pas suffisant

Actuellement, 70 sociétés de discipline médicale différentes participent manifestement à l'initiative «Choosing Wisely», qui a avant tout pour objectif d'aboutir à une pratique préservant les ressources. Il n'a jamais été clair pourquoi justement cinq recommandations doivent être émises. Ainsi, sept années après la publication des cinq premières directives, la «Critical Care Society» publie désormais logiquement les directives 6–10, qui débentent toujours par «Do not», c.-à-d. «Ne pas», et font dès lors plutôt penser à une culture de l'interdiction qu'à un renforcement positif d'une pratique vertueuse. Les actes interdits sont:

- Ne pas laisser de cathéters ou de drains en place plus longtemps que nécessaire.
- Ne pas retarder l'arrêt de la ventilation artificielle.
- Ne pas administrer d'antibiotiques sans indication claire.
- Ne pas retarder la mobilisation des patients en soins intensifs.
- Ne pas retarder la mise en œuvre de la volonté du patient.

Hormis la dernière directive, qui requiert également une évaluation précise et une analyse de la situation par et pour les médecins traitants dans les situations complexes, les directives semblent plutôt banales. Il est d'autant plus étonnant que la société de discipline se soit sentie obligée de les publier et qu'elle affirme que les cinq premières directives ne sont pas suffisamment appliquées (cf. «Toujours ou à nouveau digne d'être lu»).

*Crit Care Med.* 2021, doi.org/10.1097/CCM.0000000000004876.

Rédigé le 01.03.2021.

## Toujours ou à nouveau digne d'être lu

### Les 5 premières règles «Choosing Wisely» de la médecine intensive

- Ne pas prescrire de tests diagnostiques à des intervalles fixes.
- Ne pas administrer de concentrés érythrocytaires en cas de concentration d'hémoglobine >7 g/dl en l'absence d'hémorragie active.
- Ne pas administrer de nutrition parentérale au cours des sept premiers jours passés à l'unité de soins intensifs chez les patients qui étaient auparavant encore alimentés normalement.
- Ne pas procéder à une sédation profonde chez les patients intubés sans tenter régulièrement de diminuer l'intensité de la sédation.

- Ne pas initier de traitement médical intensif lourd lorsque d'importants déficits fonctionnels permanents sont à escompter sans avoir discuté d'un traitement de confort avec les patients ou leurs proches.

[www.choosingwisely.org/societies/critical-care-societies-collaborative-critical-care/](http://www.choosingwisely.org/societies/critical-care-societies-collaborative-critical-care/)

Rédigé le 01.03.2021.

## Cela nous a également interpellés

### Le chiffre magique 5

Le chiffre 5 ne semble pas uniquement dicter une conduite clinique sage, il est également important sur le plan diététique. La consommation de cinq fruits et légumes, idéalement de trois légumes et de deux fruits, par jour est associée à une baisse de la mortalité d'après une étude conduite sur une période de suivi de 30 ans chez environ 110 000 individus (dont près de 2/3 de femmes), qui ont tenu des journaux de bord alimentaires. Le «hazard ratio» par rapport à la consommation de deux fruits ou légumes s'élevait à 0,88 pour la mortalité globale. D'après cette étude, il n'est pas suffisant de consommer des jus de fruits en lieu et place de fruits intacts, et les pommes de terre n'avaient manifestement pas d'influence sur le pronostic. Voilà donc des résultats qui confortent la pyramide alimentaire.

*Circulation. 2021, doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.048996.*

Rédigé le 02.03.2021.

### Discutez-vous trop longtemps?

Lorsque l'on entame une conversation, par exemple dans le cadre d'une consultation, il faut aussi y mettre un terme à un moment donné. Pas trop tard, pour ne

pas laisser place à l'ennui, et pas trop tôt, pour ne pas que l'interlocuteur ait le sentiment de ne pas être important voire pour ne pas qu'il se sente offensé, et aussi sans avoir recours à de pieux mensonges.

Sommes-nous satisfaits de la durée effective de nos conversations et à quel point sommes-nous capables d'apprécier les besoins de nos interlocuteurs? Absolument pas: Dans moins de 2% des cas, la conversation s'est terminée au bon moment pour les deux parties, même lorsqu'il s'agissait de personnes proches (y compris de «romantic partners»). Dans environ 70% des cas, la conversation a été perçue comme trop longue, mais aucun moyen acceptable d'y mettre fin n'a manifestement été trouvé. Globalement, les gens ressentaient une très mauvaise perception des différents besoins de leur interlocuteur (en termes de durée de la conversation).

Ces résultats vous parlent-ils lorsque vous pensez à votre propre pratique?

*Proc Natl Acad Sci U S A. 2021, doi.org/10.1073/pnas.2011809118.*

Rédigé le 03.03.2021.

## Plume suisse

### Efficacité du zolédronate après l'arrêt du dénosumab

Malheureusement, la densité osseuse retombe souvent aux valeurs initiales après l'arrêt du dénosumab en raison d'une restimulation («rebond») de la résorption osseuse, et les patients présentent un risque accru d'être victimes de fractures vertébrales, en partie même multiples.

Nous avons déjà mentionné l'observation [1] selon laquelle une dose unique de zolédronate (5 mg i.v. 6 mois après l'arrêt du dénosumab) empêchait apparemment la réactivation de la résorption osseuse durant deux ans [2]. Ces données, y compris la prévention efficace des fractures vertébrales multiples, ont désormais été confirmées [3]. Le traitement séquentiel décrit pourrait devenir la règle ou est déjà devenu un standard.

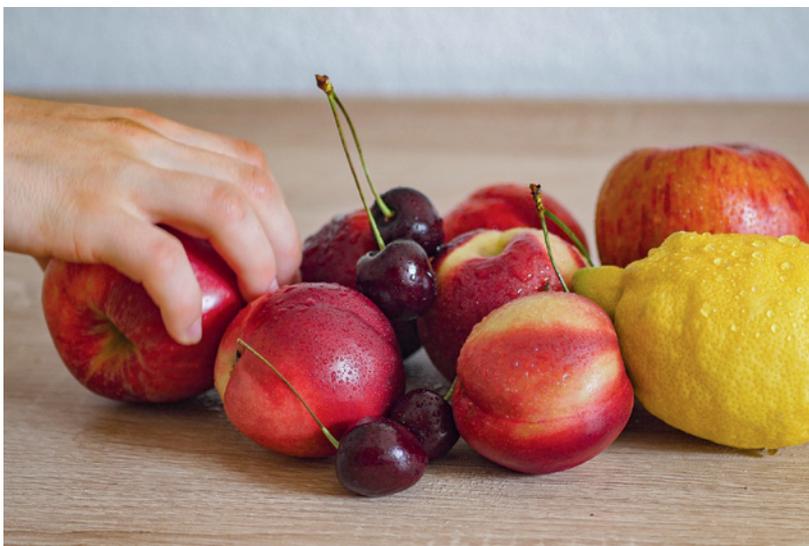
Les auteurs signalent probablement à juste titre que malgré ces résultats encourageants, des contrôles (paramètres de remodelage osseux, densitométrie) sont également recommandés après l'administration de zolédronate, car un âge jeune, un faible indice de masse corporelle et un traitement de longue durée par dénosumab sont associés à une plus forte perte de densité osseuse même après l'administration de zolédronate.

1 *Forum Med Suisse. 2020, doi.org/10.4414/fms.2020.08463.*

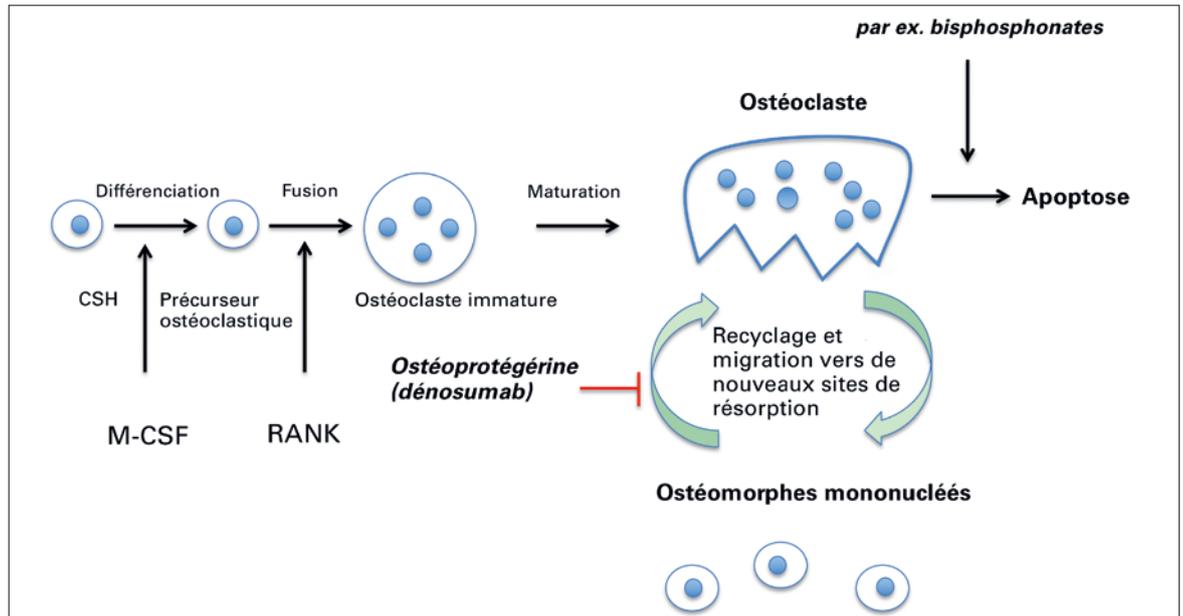
2 *J Bone Miner Res. 2019, doi.org/10.1002/jbmr.3853.*

3 *Bone. 2021, doi.org/10.1016/j.bone.2020.115830.*

Rédigé le 25.02.2021.



La consommation de cinq portions de fruits et légumes par jour est associée à une réduction de la mortalité (© Markos Media | Dreamstime.com).



Cycle de vie des ostéoclastes: biogenèse, apoptose et possibilité nouvellement découverte de survivre en tant qu'ostéomorphes mononucléés et de fusionner à nouveau en ostéoclastes. CSH: cellule souche hématopoïétique; M-CSF: facteur de stimulation des colonies de macrophages; RANK: «receptor activator of nuclear factor-kappa B».

## Comment cela pourrait-il fonctionner? La rubrique des hypothèses du «Sans détour»

### Rebond après l'arrêt du dénosumab

L'opinion répandue était que les ostéoclastes sont produits à partir des cellules souches hématopoïétiques entre autres sous le contrôle du M-CSF (facteur de stimulation des colonies de macrophages) et du RANK («receptor activator of nuclear factor-kappa B») et, une fois leur travail accompli, sont éliminés par une apoptose, qui est accélérée par les bisphosphonates. Les ostéoclastes peuvent toutefois (cf. figure) être retransformés en cellules mononucléées (appelées «ostéomorphes») après la résorption osseuse grâce à une reprogrammation génétique impressionnante. Ces cellules incapables de résorption osseuse peuvent plus tard à nouveau fusionner en cellules géantes multinucléées responsables de la résorption osseuse au niveau du même ou d'autres sites. Cette nouvelle fusion est inhibée par l'ostéoprotégérine, dont le médicament dénosumab imite l'action. Après l'arrêt du dénosumab, la fusion et donc la nouvelle production d'ostéoclastes pourraient donc augmenter rapidement et déclencher la poussée de résorption pouvant être responsable de nouvelles fractures.

Cell. 2021, doi.org/10.1016/j.cell.2021.02.002.

Rédigé le 02.03. 2021.

Le «Sans détour» est également disponible en podcast (en allemand) sur emh.ch/podcast ou sur votre app podcast sous «EMH Journal Club»!



## Le saviez-vous?

Que signifie une vaccination contre le COVID-19 efficace à 95% (plusieurs réponses correctes possibles)?

- A Sur 100 000 personnes vaccinées, environ 5000 développeront la maladie.
- B L'efficacité se calcule comme suit:  $100 \times (1 - \text{taux de maladie avec le vaccin}) / \text{taux de maladie sous placebo}$ .
- C Dans les études ayant évalué les vaccins à ARNm qui ont été publiées, le taux de maladie était d'env. 1% dans le bras placebo.
- D En cas de taux de maladie similaire à l'avenir, cela signifie que sur 100 000 personnes vaccinées, 50 cas de maladie\* surviendront, contre 1000 sans vaccination.

\*Sur une période de 3 mois, qui est à peu près comparable à la durée des études.

## Réponse:

La réponse A est fautive, car le nombre absolu de cas dépend du taux de maladie sans vaccination (dans les populations des études, 1%). Ainsi, les réponses C et D ainsi que la réponse B (formule de calcul) sont correctes.

Il convient de rappeler que les participants aux études qui ont été vaccinés portaient également des masques et respectaient les règles de distanciation sociale. Il faut donc s'attendre à ce que les résultats d'efficacité soient plus mauvais si on venait à renoncer à ces deux mesures chez les personnes vaccinées à l'avenir.

Lancet Infect Dis. 2021, doi.org/10.1016/S1473-3099(21)00075-X. Rédigé le 26.02.2021.

Lorsque les douleurs persistent malgré un traitement correct

# Douleur chronique – de symptôme à maladie

PD Dr méd. Jürg Schliessbach, Zürich

Institut für Anästhesiologie, Universitätsspital Zürich

Le traitement des douleurs chroniques continue de poser un défi majeur aux médecins et thérapeutes. Cela est du moins partiellement dû au fait que la douleur reste considérée uniquement comme un symptôme d'une lésion ou maladie sous-jacentes, qui devrait disparaître après guérison ou traitement réussi. La douleur en tant qu'effet secondaire insupportable – cette idée est tout aussi présente chez les médecins que chez les patients. Et les attentes relatives à un traitement analgésique sont élevées: nous avons effectivement été habitués dès l'enfance à nous contenter d'avaler une pilule pour que tout rentre rapidement dans l'ordre! La déception et le désarroi des personnes concernées sont s'autant plus grands lorsque les douleurs persistent malgré un traitement correct et une guérison complète. Dans de telles situations, la déception et le désarroi peuvent parfois aussi se manifester chez les thérapeutes, et le recours à un analgésique plus puissant peut sembler tentant. Le fait que la douleur ne soit alors plus un simple symptôme concomitant, mais une maladie chronique autonome – cette idée ne semble s'infiltrer que lentement dans les esprits des professionnels, mais aussi des personnes concernées.

L'Organisation mondiale de la santé (OMS) a récemment franchi le pas éminemment important de l'acceptation des douleurs chroniques en tant que maladie autonome: dans le nouveau système international de classification des maladies CIM-11, elle accorde pour la première fois la possibilité de consigner les douleurs chroniques comme un diagnostic à part entière [1]. Le point central est alors la distinction entre les *douleurs chroniques secondaires*, pour lesquelles la douleur reste un symptôme d'une maladie sous-jacente, et les *douleurs chroniques primaires*, où aucune cause évidente de la douleur n'est (plus) perceptible. Les douleurs chroniques primaires sont définies comme des «douleurs dans une ou plusieurs régions anatomiques, qui surviennent sur une période de plus de 3 mois et sont associées à une souffrance émotionnelle considérable et un handicap fonctionnel (c.-à-d. restrictions dans les activités de la vie quotidienne ou des rôles sociaux) et qu'aucun autre diagnostic ne peut expliquer mieux» [2].



Jürg Schliessbach

Du point de vue de la médecine de la douleur, les douleurs chroniques primaires incluent notamment des maladies comme la fibromyalgie ou le syndrome du côlon irritable [3]. Un autre tableau clinique classé dans cette catégorie est le syndrome douloureux régional complexe (SDRC), auquel le *Forum Médical Suisse*

## Seul un traitement multimodal et multidisciplinaire peut satisfaire à la complexité de cette problématique.

consacre un article de synthèse en deux parties dans ce numéro et le prochain. Le SDRC est à de nombreux égards paradigmatique pour les maladies douloureuses chroniques: il s'agit d'une douleur disproportionnée qui persiste malgré la guérison de la lésion initiale. Il existe des signes de sensibilité accrue, éventuellement aussi des indications de sensibilisation généralisée. Le mécanisme pathologique exact est inconnu, mais la souffrance subjective et les handicaps fonctionnels sont énormes. Le degré d'invalidité est élevé, selon les sources de 30% à >50% [4, 5], et les personnes concernées font souvent face, en plus de la douleur, à des conséquences professionnelles, sociales et financières considérables. Seul un traitement multimodal et multidisciplinaire peut satisfaire à la complexité de cette problématique.

Les deux articles de Harnik et collègues placent les points de vue mentionnés dans un contexte global pertinent. Ils expliquent dans une première partie [6] l'épidémiologie et les facteurs socioéconomiques de la maladie, discutent les concepts physiopathologiques actuels et décrivent les critères diagnostiques et les diagnostics différentiels actuellement en vigueur. La deuxième partie [7] se consacre essentiellement aux diverses approches thérapeutiques du SDRC. Il convient d'accorder une attention particulière au fait que le traitement prend en considération non seulement le maintien de la fonction, mais aussi le soulagement de la douleur. Car la douleur n'est justement pas un effet secondaire, mais un symptôme cardinal de cette maladie. Les auteurs discutent des habituels traitements physiques, médicamenteux systémiques et topiques,

interventionnels et psychosociaux. Le fait que nombre de ces traitements ne permettent d'émettre aucune recommandation ou seulement de faibles recommandations n'est probablement pas tant dû à leur inefficacité, mais plutôt à l'insuffisance des recherches ou à une efficacité limitée à certains sous-groupes de patientes et patients. Les thérapeutes ne doivent en aucun cas l'interpréter comme un motif de refus de certains traitements, au contraire: dans le meilleur des cas, ils ouvrent ainsi la possibilité de proposer aux personnes concernées un concept thérapeutique vraiment multimodal. Ce n'est pas un traitement purement médicamenteux, purement physique, ni purement interventionnel, mais une combinaison pertinente – et probablement individuelle pour chaque patiente et chaque patient – de toutes les options qui est en fin de compte requise.

Pour finir, Harnik et collègues proposent aux lectrices et lecteurs un cheminement thérapeutique qui, bien que le terme «complexe» soit inclus dans le nom de la maladie, est facilement compréhensible et applicable

de manière pragmatique. Je souhaite aux auteurs et aux patientes et patients concernés que son utilisation se répande.

#### Disclosure statement

L'auteur n'a pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

#### Références

- 1 WHO. International classification of diseases for mortality and morbidity statistics (11th revision) 2018 [Available from: <https://icd.who.int/browse11/1-m/en>].
- 2 Treede RD, Rief W, Barke A, Aziz Q, Bennett MI, Benoliel R, et al. A classification of chronic pain for ICD-11. *Pain*. 2015;156(6):1003–7.
- 3 Nicholas M, Vlaeyen JWS, Rief W, Barke A, Aziz Q, Benoliel R, et al. The IASP classification of chronic pain for ICD-11: chronic primary pain. *Pain*. 2019;160(1):28–37.
- 4 de Mos M, Huygen FJ, van der Hoeven-Borgman M, Dieleman JP, Ch Stricker BH, Sturkenboom MC. Outcome of the complex regional pain syndrome. *Clin J Pain*. 2009;25(7):590–7.
- 5 Schwartzman RJ, Erwin KL, Alexander GM. The natural history of complex regional pain syndrome. *Clin J Pain*. 2009;25(4):273–80.
- 6 Harnik MA, Streitberger K, Brunner F, Hanusch KU, Reising F. Syndrome douloureux régional complexe (SDRC) – partie 1. *Forum Med Suisse*. 2021;21(13–14):209–213.
- 7 Harnik MA, Streitberger K, Brunner F, Hanusch KU, Reising F. Syndrome douloureux régional complexe (SDRC) – partie 2. *Forum Med Suisse*. 2021;21(15–16).

---

Correspondance:  
PD Dr méd.  
Jürg Schliessbach  
Leiter interdisziplinäres  
Schmerzambulatorium  
Institut für Anästhesiologie  
Universitätsspital Zürich  
Rämistrasse 100  
CH-8091 Zürich  
[juerg.schliessbach\[at\]usz.ch](mailto:juerg.schliessbach[at]usz.ch)

## Diagnostic

# Syndrome douloureux régional complexe (SDRC) – partie 1

Dr méd. Michael Alexander Harnik<sup>a</sup>, PD Dr méd. Konrad Streitberger<sup>a</sup>, Prof. Dr méd. Florian Brunner<sup>b</sup>,  
Dr scient. méd. Kay-Uwe Hanusch<sup>c</sup>, Dr méd. Florian Reisig<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Universitätsklinik für Anästhesiologie und Schmerztherapie, Inselspital, Universität Bern, Bern; <sup>b</sup> Physikalische Medizin und Rheumatologie, Universitätsklinik Balgrist, Zürich; <sup>c</sup> Physiotherapie, Spital Emmental, Burgdorf

Vous trouverez l'éditorial relatif à cet article à la page 207 de ce numéro.

Les douleurs post-traumatiques disproportionnées, apparemment inexplicables, continuent d'occuper les médecins. Le syndrome douloureux régional complexe, dont le diagnostic et le traitement peuvent être difficiles même pour des spécialistes expérimentés, constitue une association symptomatique particulièrement délicate. Cet article de synthèse<sup>1</sup> en deux parties présente les principaux résultats actuels en termes de diagnostic et de traitement ainsi que les recommandations pragmatiques pour le cabinet médical.

## Introduction

Le syndrome douloureux régional complexe (SDRC – en anglais «complex regional pain syndrome» [CRPS]) est une complication grave de traumatismes des extrémités (simples entorses, fractures, opérations), qui peut se développer en une maladie douloureuse chronique dévastatrice. L'incidence indiquée dans les deux travaux les plus souvent cités est de 5–26/100 000 [1, 2]. Une analyse de registre plus récente de la «Nationwide Inpatient Sample Database» aux Etats-Unis a déterminé l'incidence d'un SDRC de type I à 0,07% sur l'ensemble des patientes et patients hospitalisés entre 2007 et 2011 [3]. Une survenue fréquente est particulièrement observée à la suite d'une opération du pied (4,36% [4]), de fractures en V du poignet, du scaphoïde, de la malléole ou du métatarse (7,0% [5]) ou de fractures du radius distal (8,8% [6]). Il est à remarquer que le SDRC est presque exclusivement diagnostiqué à la suite de lésions distales aux articulations du coude et du genou. La maladie en position proximale de ces articulations est rare et le diagnostic doit donc être minutieusement vérifié. Le sexe féminin ainsi que des douleurs chroniques préexistantes constituent d'autres facteurs de risque [5]. Les symptômes clés se caractérisent par d'impressionnantes douleurs disproportionnées persistantes ainsi qu'un œdème distal au site de la lésion. Par la suite, une dystrophie et une atrophie peuvent se développer [7]. La répartition non liée à un dermatome ainsi que les modifications autonomes et inflammatoires distinguent la maladie des neuropathies «normales»

La définition du SDRC n'a cessé d'évoluer au cours du temps et le syndrome a été décrit sous divers noms (p. ex. algodystrophie, maladie de Sudeck, causalgie, syndrome épaule-main, «reflex sympathetic dystrophy», pour n'en mentionner que quelques-uns). Depuis 2010, les critères de Budapest actuels (tab. 1) de l'«International Association for the Study of Pain» (IASP) sont utilisés.

La classification s'effectue généralement en deux sous-formes [8]:

- SDRC de type I = autrefois «syndrome de Sudeck», qui définit la maladie sans lésion nerveuse sous-jacente;
- SDRC de type II = autrefois «causalgie», qui qualifie un SDRC avec une lésion nerveuse confirmée (qui doit par conséquent être aussi mise en évidence).

Une autre sous-classification peut s'effectuer au vu des symptômes en un SDRC principalement froid et un SDRC principalement chaud [9]. Le degré très varié des différents résultats cliniques est dû au fait que divers processus pathologiques – parfois concomitants – sont résumés sous le même tableau clinique. Cette mosaïque de symptômes rend difficile l'évaluation au quotidien.

La pathogenèse n'est pas encore définitivement élucidée. Les divers facteurs qui déclenchent et entretiennent la maladie se manifestent sous différentes formes chez chaque patiente et chaque patient. Cela explique les symptômes hétérogènes du SDRC et laisse supposer divers sous-groupes de la maladie. Il existe des indications que la lésion initiale déclenche

1 La 2<sup>e</sup> partie de l'article, «Syndrome douloureux régional complexe (SDRC) – partie 2: traitement» paraîtra dans le prochain numéro (15–16) du Forum Médical Suisse.



Michael Alexander Harnik

**Tableau 1:** Critères de Budapest modifiés selon l'«International Association for the Study of Pain» (IASP) [8].

<b>1. Douleur persistante disproportionnée par rapport à l'événement déclencheur.</b>
<b>2. La patiente / Le patient rapporte au moins 1 symptôme dans 3 des 4 catégories suivantes:</b>
<i>Sensitif:</i> hyperesthésie et/ou allodynie
<i>Vasomoteur:</i> asymétrie de la température et/ou modification/asymétrie de la couleur de la peau
<i>Sudomoteur/œdème:</i> œdème et/ou modification/asymétrie de la sécrétion sudorale
<i>Moteur/trophique:</i> mobilité réduite et/dysfonctionnement moteur (faiblesse, tremblement, dystonie) et/ou troubles trophiques (poils, ongles, peau)
<b>3. Au moment de l'examen, la patiente / le patient présente au moins 1 résultat dans 2 ou plus des catégories suivantes:</b>
<i>Sensitif:</i> hyperalgésie et/ou allodynie
<i>Vasomoteur:</i> différence de température par rapport à l'autre côté et/ou modification/asymétrie de la couleur de la peau
<i>Sudomoteur/œdème:</i> œdème et/ou modification/asymétrie de la sécrétion sudorale
<i>Moteur/trophique:</i> mobilité réduite et/dysfonctionnement moteur (faiblesse, tremblement, dystonie) et/ou troubles trophiques (poils, ongles, peau)
<b>4. Il n'existe aucun autre diagnostic permettant de mieux expliquer les symptômes les résultats.</b>

des processus neuro-inflammatoires périphériques et centraux. Durant la phase aiguë de la maladie sont enregistrées des valeurs accrues du «calcitonin gene-related peptide» (CGRP) et de la substance P [10] ainsi que de l'interleukine-8 (IL-8) et du facteur de nécrose tumorale (TNF). Durant la phase chronique, les valeurs de TNF $\alpha$ , bradykinine, IL-4, IL-7 et interféron- $\gamma$  sont notamment accrues [11]. Une dégranulation mastocytaire est en outre observée [12]. Les processus centraux incluent la réorganisation corticale et la réduction des voies inhibitrices de la douleur [13, 14]. D'autres travaux émettent l'hypothèse selon laquelle la sensibilisation centrale à la douleur est amplifiée par une réaction auto-immune [15]. En effet, les processus auto-immuns semblent être un élément essentiel de la pathogenèse, ce qui a également pu être démontré (chez 90% des sujets atteints de SDRC) par la présence d'auto-anticorps dirigés contre les récepteurs adrénergiques  $\beta_2$  ainsi que les récepteurs muscariniques 2 [16]. Les dernières découvertes nous aident à mieux comprendre comment peut survenir le dysfonctionnement autonome, ce qui explique également les modifications trophiques prononcées (initialement œdème, puis atrophie). Bien que le SDRC soit qualifié de «syndrome douloureux» et parfois aussi de «maladie douloureuse», il s'agit d'une chaîne causale traçable du point de vue physiopathologique, dont le déclencheur se trouve au niveau de la lésion tissulaire initiale – le SDRC est donc finalement une conséquence post-traumatique.

Les coûts socio-économiques sont souvent sous-estimés: dans une prise de position publiée en 2013 par la SUVA, les séquelles provoquées par le SDRC ont été chiffrées en moyenne à CHF 150 000 par cas. Ils sont ainsi 30 fois plus élevés que les coûts de patientes et patients sans SDRC [17]. Avec des chiffres plus actuels, une nouvelle étude suisse datant de 2019 est parvenue

à la conclusion que les frais d'assurance correspondent en moyenne à environ CHF 83 400 et les frais de traitement à CHF 22 300 – et sont ainsi dans ce cas 19 et 13 fois supérieurs aux frais moyens de traitement d'un patient accidenté sans SDRC [18]. Le fait qu'une grande partie concerne des victimes bénéficiant également d'une assurance invalidité (AI) [17] pourrait être un indicateur du taux élevé d'invalidité des personnes concernées. L'étendue des dommages est également visible au fait que, lors de la première année, une rémission complète n'est observée chez quasiment aucune personne concernée (à savoir chez seulement 0–5% des sujets examinés) [5, 19, 20]. Ces résultats consternants soulignent la gravité de la maladie. Un SDRC diagnostiqué doit donc impérativement s'accompagner des clarifications nécessaires à la protection professionnelle et financière (notamment demande précoce de prestations AI, conseil social).

## Diagnostic

Une «douleur inexplicée» qui va au-delà de «l'ampleur et la durée attendues» – typiquement distale au site de la lésion –, associée à un œdème [19], doit laisser envisager le diagnostic différentiel d'un SDRC. Les fractures du radius distal sont un exemple classique: des douleurs supérieures à 5 sur la NRS («numeric rating scale») de 0–10) durant les cinq premiers jours sont associées à un risque accru de développement d'un SDRC [21]. Généralement, les douleurs disproportionnées surviennent dans les 2–6 premières semaines [19] ou ne disparaissent pas après le traumatisme déclencheur, mais restent égales voire augmentent. Le tableau clinique peut être impressionnant dès le début (fig. 1 et 2) ou se développer lentement en l'espace de 2–3 mois. Ensuite, les critères de Budapest (tab. 1) doivent être remplis [22].



Figure 1: Exemple d'un pied (droit) touché par un syndrome douloureux régional complexe (SDRC).



Figure 2: Syndrome douloureux régional complexe (SDRC) chronique de la main.

Tableau 2: Diagnostics différentiels possibles (sélection) d'un syndrome douloureux régional complexe (SDRC).

Diagnostiques différentiels possibles	Exemples
<b>Neuropathie</b>	Lésion/compression de racines, plexus ou nerfs individuels Névrалgie post-zostérienne Polyneuropathie périphérique
<b>Causes osseuses et mécaniques</b>	Nécroses Pseudarthroses Défaillance du matériau (p. ex. rupture du matériau, mais aussi fragments osseux ou métalliques)
<b>Inflammations, infections</b>	Arthrite Tendinite Infections de bas grade
<b>Etats postopératoires prolongés (sans remplir les critères d'un SDRC)</b>	Œdème persistant Mauvais alignement ou mauvaise posture dues au raccourcissement de tendons
<b>Maladies psychiatriques</b>	Troubles artificiels

Il est important de souligner que le SDRC est un diagnostic d'exclusion. La première étape diagnostique doit donc toujours consister à exclure les causes les plus probables, comme le montre la liste d'exemples non exhaustive du tableau 2.

Lorsqu'il est impossible de trouver une cause autre ou mieux adaptée des douleurs, il convient, dans une deuxième étape, de recueillir les critères de Budapest (tab. 1). Si tous les critères sont remplis, la présence d'un SDRC est fortement probable (sensibilité 99%, spécificité 68% [8]).

Il n'existe aucun appareil diagnostique mettant en évidence un SDRC – certains diagnostics différentiels peuvent toutefois être exclus au moyen d'instruments [22, 23]. L'imagerie sert ainsi principalement à exclure d'autres causes susceptibles d'expliquer les symptômes. La scintigraphie osseuse en trois phases réalisée à l'aide des bisphosphonates marqués au technétium 99m affiche une spécificité très élevée allant jusqu'à 100% (peu de faux positifs) pour une mauvaise sensibilité de 31–50% (de nombreux faux négatifs) [24]. Les radiographies (en phase tardive par comparaison au côté sain, idéalement sur la même image; fig. 3) et surtout la scintigraphie osseuse mentionnée ci-dessus doivent en outre être réalisées en cas d'évaluation prévisible [22, 25].

Les résultats techniques qui étayent le diagnostic d'un SDRC sont notamment les différences de température de 1–2 °C par rapport au côté sain (ou encore oscillations de la température) [26]. Au cabinet médical, il est pratiqué soit une mesure transcutanée, soit une thermographie indicative (bien que de nombreuses caméras de thermographie ne soient pas des produits médicaux, ce qui nécessite une mesure transcutanée ultérieure). Il convient de porter une attention particulière à une éventuelle compression nerveuse post-traumatique qui provoque un SDRC II et doit – si possible – être éliminée. Dans ce cas, un examen diagnostique neuromusculaire peut être utile (notamment au moyen d'un électroneuromyogramme [ENMG], de potentiels évoqués somesthésiques [PES] et éventuellement d'une imagerie telle que l'imagerie par résonance magnétique [IRM] ou l'échographie).

L'exclusion d'une neuropathie «normale» comme déclencheur des symptômes présente régulièrement des difficultés en particulier dans le cas d'un SDRC de type II (c'est-à-dire avec mise en évidence d'une lésion nerveuse). Au quotidien clinique, la distinction entre un SDRC II et une neuropathie pose souvent un défi.

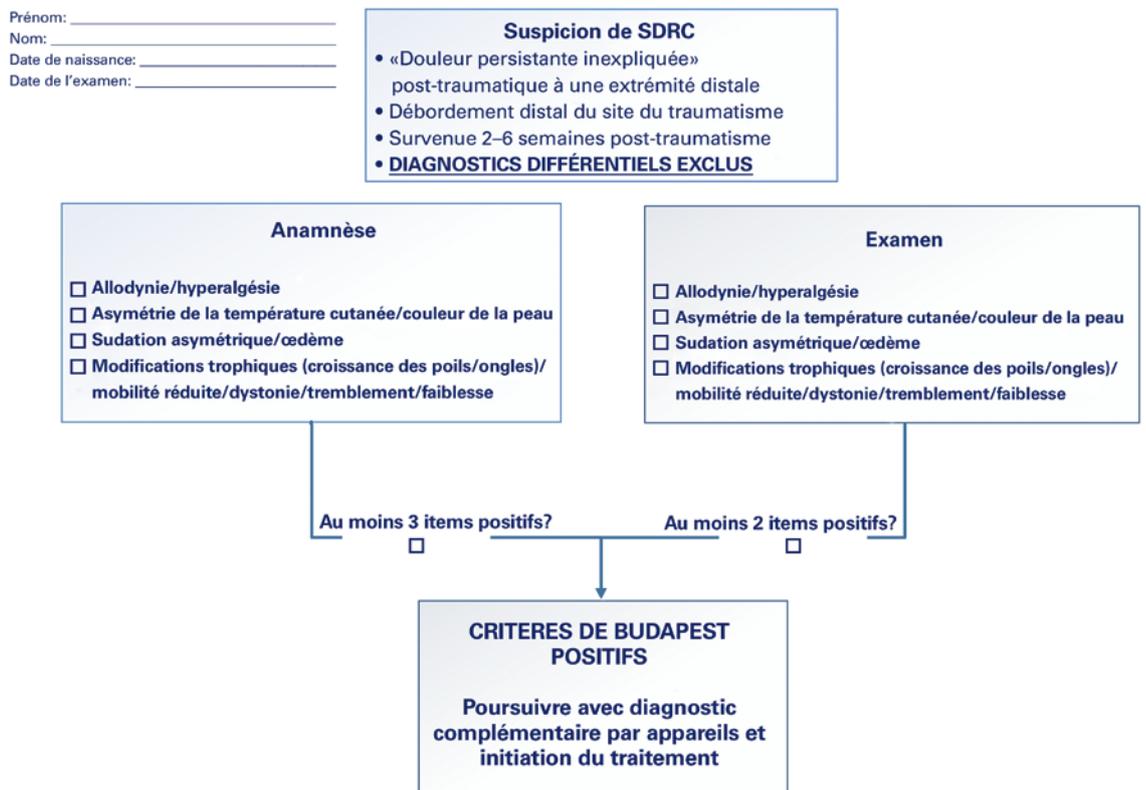
La dimension temporelle joue un rôle essentiel: la présentation clinique correspond à une image momentanée, d'où la nécessité de recueillir et documen-



**Figure 3:** Modifications ostéoporotiques généralisées du pied gauche par rapport au côté sain chez un patient atteint d'un syndrome douloureux régional complexe (SDRC); diagnostic différentiel: ostéoporose d'inactivité.

ter régulièrement les critères de Budapest en présence d'une suspicion de SDRC. Le diagnostic d'un SDRC doit être temporellement lié au déclencheur, ce qui signifie que les symptômes doivent survenir dans un délai de plusieurs semaines jusqu'à environ trois mois après l'événement [22]. Même si les critères ne sont pas entièrement remplis immédiatement après un traumatisme, un SDRC peut néanmoins se développer ultérieurement ou, inversement, un SDRC déjà diagnostiqué peut en partie guérir. Dans ce dernier cas, il est donc question d'un «SDRC en rémission partielle».

Une particularité des critères de Budapest repose sur leur nature dichotomique («oui/non» ou «noir/blanc»): ils ne fournissent aucune information sur le degré de sévérité et l'évolution d'un SDRC. C'est pourquoi un groupe de travail international a opté pour une nouvelle approche. Il a proposé l'introduction d'un degré de sévérité, appelé «CRPS Severity Score» (CSS) [27]. Celui-ci a été présenté pour la première fois en 2010 et validé en 2017 [28]. Il indique une association entre des valeurs et une intensité de la douleur élevées, les handicaps fonctionnels ainsi que la souffrance. Un aspect partiel de l'étude a révélé que, surtout au début de la maladie, aucun «symptôme cardinal» n'était présent. En particulier, l'allodynie souvent postulée comme dominante ne se retrouvait chez les nouveaux malades



**Figure 4:** Algorithme diagnostique basé sur les critères de Budapest modifiés [8], avec les différents items en vue simplifiée (© michael.harnik@insel.ch). SDRC: syndrome douloureux régional complexe.

---

Correspondance:  
Dr méd.  
Michael Alexander Harnik  
Universitätsklinik für  
Anästhesiologie und  
Schmerztherapie  
Inselspital, Universität Bern  
Freiburgerstrasse 18  
CH-3010 Bern  
michael.harnik[at]insel.ch

que dans 50% des cas. *Il est donc nécessaire de recueillir tous les items des critères de Budapest et du CSS – l'absence d'allodynie n'exclut en principe pas la présence d'un SDRC.*

Outre les critères de Budapest et le CSS, il est également recommandé de réaliser une documentation photographique relative à l'évaluation de l'évolution, et ce lors de chaque contrôle. Une TEMP/TDM (tomographie par émission monophotonique couplée à la tomoden-

sitométrie) peut être effectuée au cours des trois premiers mois afin d'exclure d'autres causes de la douleur (p. ex. infection de bas grade, pseudarthroses). Mais des diagnostics différentiels peuvent surtout être exclus [22, 25].

La figure 4 présente un algorithme diagnostique possible pour l'évaluation initiale.

#### Remerciements

Nous remercions Dr méd. Michael Gassmann, Médecine interne générale, Praxis Dr. med. Gassmann Michael, cabinet médical, Berne, pour la relecture de l'article, Dr méd. Thomas Wilhelm, du département de médecine de la douleur de la clinique de traumatologie de Murnau, pour l'aimable mise à disposition des figures 1 et 2 ainsi que Dr méd. Andreas Grillhösl, du département de radiologie et neuroradiologie de la clinique de traumatologie de Murnau, pour la mise à disposition de la figure 3.

#### Disclosure statement

Les auteurs n'ont pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

#### Références

La liste complète des références est disponible dans la version en ligne de l'article sur <https://doi.org/10.4414/fms.2021.08715>.

---

## L'essentiel pour la pratique

- Le syndrome douloureux régional complexe (SDRC) est une complication sévère rare de traumatismes – les fractures du radius distal sont particulièrement concernées.
- En règle générale: dans les 2–6 semaines après une opération ou un traumatisme des extrémités, une intensité de la douleur de 5 sur la «numeric rating scale» (NRS) doit laisser envisager un SDRC. Au bout de 2–3 mois, les critères de Budapest doivent être remplis.
- L'établissement du diagnostic nécessite d'exclure au mieux les diagnostics différentiels (également avec imagerie complémentaire) et de remplir les critères de Budapest accompagnés d'une documentation photographique.

## Hernies congénitales et acquises

# Les brèches diaphragmatiques

Dr méd. Ueli Peter<sup>a</sup>, Dr méd. Felix Grieder<sup>b</sup>

Kantonsspital Winterthur: <sup>a</sup> Gastroenterologie und Hepatologie; <sup>b</sup> Viszeralchirurgie

Une brèche dans la barrière entre l'abdomen et la cavité thoracique représente une situation potentiellement mortelle chez le nouveau-né. A l'âge adulte, la qualité de vie est simplement réduite, mais une opération peut néanmoins être indiquée.

## Introduction

Le diaphragme (dérivé de deux mots grecs signifiant «en travers» et «obstruer») constitue, sous forme de plaque musculaire et tendineuse, la séparation anatomique et fonctionnelle entre la cavité thoracique et l'abdomen. Outre les ouvertures au niveau du passage des organes concernés (œsophage, aorte, veine cave), il existe des fissures physiologiques composées de tissu conjonctif, qui représentent des points faibles (fig. 1).

Il est question de hernie lors du passage d'organes au niveau de ces brèches. Les hernies diaphragmatiques sont rarement congénitales (hernies de Morgagni, hernies de Bochdalek). Celles-ci constituent une situation d'urgence périnatale. Mais lorsqu'elles ne se présentent qu'à l'âge adulte, elles correspondent la plupart du temps à une découverte fortuite sans signification clinique. A l'inverse, les hernies diaphragmatiques acquises, généralement situées au niveau du hiatus œsophagien, sont extrêmement fréquentes. Au vu des symptômes et complications qui leur sont associés,



Ueli Peter

elles représentent un motif fréquent de consultation auprès des prestataires de soins de base et des spécialistes. Ainsi, le présent article met l'accent sur la hernie hiatale et ses conséquences.

## Hernies diaphragmatiques congénitales chez le nouveau-né

Les premiers anatomistes décrivaient déjà les ouvertures non naturelles entre le thorax et l'abdomen comme des curiosités. En 1848, Vinzenz Alexander Bochdalek, professeur d'anatomie à Prague, a documenté le triangle lombo-costal. 80% des hernies congénitales concernent ce foramen de Bochdalek, dont la grande majorité se situe du côté gauche chez le nouveau-né. Au 18<sup>e</sup> siècle, John Baptiste Morgagni a décrit des nouveau-nés présentant une protrusion de l'intestin à travers une ouverture sous-sternale de la cavité thoracique, la hernie de Morgagni survenant aussi bien à droite qu'à gauche.

Avec une incidence de 1–2/10 000 naissances, les hernies congénitales sont rares. Dans la majorité des cas, le diagnostic est établi au moyen d'un dépistage échographique des organes au 2<sup>e</sup> trimestre. Le résultat typique est la représentation d'organes abdominaux dans le thorax avec déplacement médiastinal consécutif. L'examen diagnostique se poursuit avec une échographie, une imagerie par résonance magnétique (IRM) et un test génétique, des anomalies associées étant présentes dans jusqu'à 40% des cas. En présence d'une hernie diaphragmatique isolée, le degré d'hypoplasie du poumon sous-développé détermine le pronostic et doit donc être évalué. Ce n'est qu'ensuite que les possibilités individuelles d'un accouchement électif, d'une interruption volontaire de grossesse et, dans des cas particuliers, d'une intervention foetale peuvent être envisagées avec les parents [1]. En post-partum, la gestion est caractérisée par une ventilation routinière avec des pressions les plus faibles possibles et une hypercapnie permissive. Le traitement de l'hypertension pulmonaire a lieu en parallèle. Dans les cas les plus graves, une oxygénation



**Figure 1:** Ouvertures du diaphragme (A: aorte; V: veine cave; O: œsophage) et brèches diaphragmatiques (M: Morgagni; B: Bochdalek). © Dr méd. Tenzin Lamdark, médecin-chef, clinique de chirurgie viscérale et thoracique de l'hôpital cantonal de Winterthur.

par membrane extracorporelle (ECMO) est également évaluée. Ensuite seulement, la correction chirurgicale électorale est recommandée conformément au consensus du consortium européen [2]. Ce procédé standardisé a certes permis d'améliorer la mortalité, qui reste toutefois élevée avec près de 30%. Les séquelles à long terme après correction de la hernie congénitale incluent maladies pulmonaires restrictives, hypertension pulmonaire persistante, reflux gastro-œsophagien et retards de développement [3].

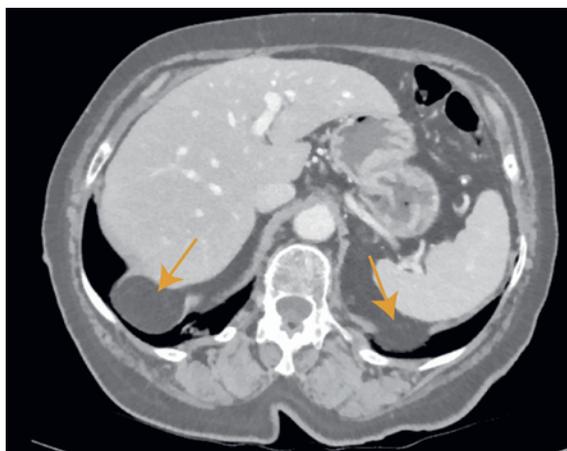
### Hernies diaphragmatiques congénitales chez l'adulte

Avec une prévalence de 0,2–6%, la hernie de *Bochdalek* (fig. 2) est la hernie congénitale la plus fréquente à l'âge adulte. Elle survient un peu plus souvent à gauche et correspond généralement à une découverte fortuite à la tomodensitométrie (TDM) thoracique avec mise en évidence d'une discontinuité de la partie postérieure du diaphragme et protrusion de tissu adipeux vers l'intérieur. Lorsqu'il s'agit uniquement de tissu adipeux, les hernies de *Bochdalek* sont presque toujours asymptomatiques. En présence de brèches plus importantes, les reins ainsi que, par la suite, d'autres organes peuvent remonter dans le thorax. Il existe une indication chirurgicale uniquement en cas de symptômes, qui sont souvent non spécifiques et touchent le tractus gastro-intestinal. En règle générale, une réparation laparoscopique est possible. En raison du défaut existant depuis des années, une fermeture directe est rarement pertinente, mais un renforcement rétropéritonéal avec filet est nécessaire. En position rétropéritonéale, les récurrences sont rares. Les hernies rétrosternales (hernies de *Morgagni*; fig. 3) se retrouvent plus souvent à droite chez adulte, probablement en raison de l'insertion plus forte à gauche du diaphragme avec le péricarde. Elles contiennent géné-

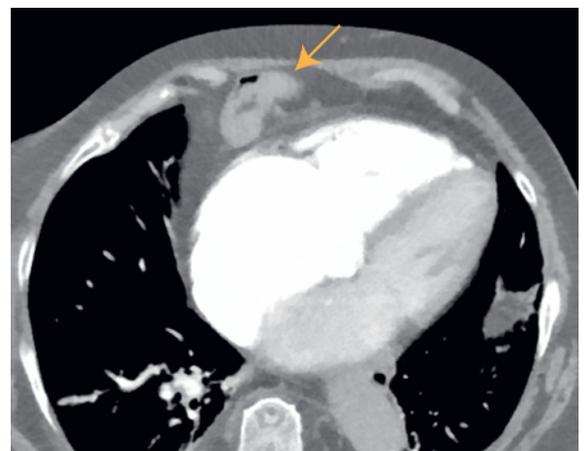
ralement de la graisse omentale, plus rarement des portions d'intestin, estomac ou foie. Les hernies rétrosternales sont elles aussi généralement asymptomatiques. Elles peuvent toutefois se manifester par un inconfort épigastrique ou rétrosternal non spécifique ou, plus rarement, par des symptômes respiratoires. La tomodensitométrie révèle une masse graisseuse dans l'angle cardio-phrénique, qui se différencie de la graisse épicaudique physiologique par la discontinuité du diaphragme et les vaisseaux omentaux déplacés. Lors de la réparation laparoscopique, la suture du diaphragme est souvent accompagnée, dans la mesure du possible, d'un renforcement supplémentaire avec filet. Lors de la fixation du filet, il convient de faire attention aux veines hépatiques en étoile ainsi qu'au péricarde.

### Hernies diaphragmatiques acquises

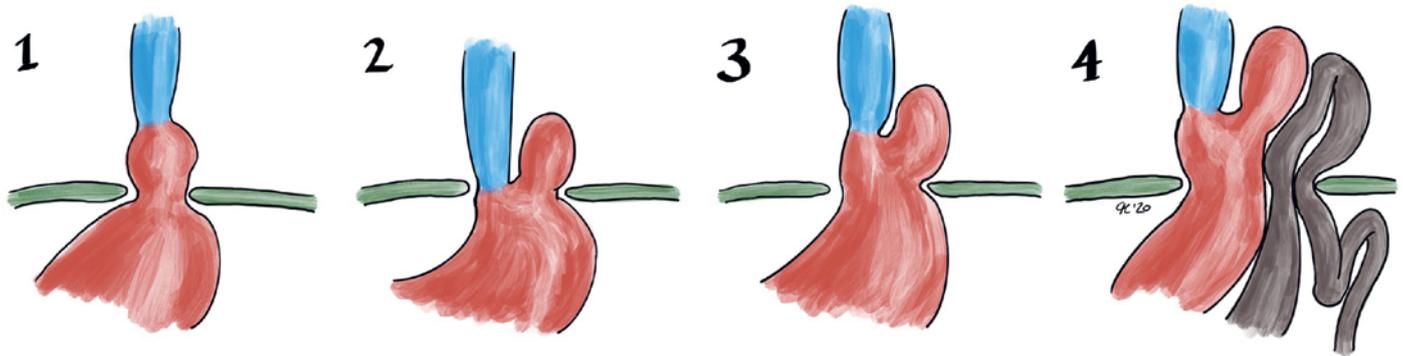
En tant que forme la plus fréquente de hernie diaphragmatique acquise, la *hernie hiatale* apparaît au niveau du hiatus œsophagien entre les deux coupes diaphragmatiques. Celles-ci forment, avec le ligament phrénico-œsophagien et le sphincter œsophagien inférieur, la barrière contre un reflux gastro-œsophagien. La hernie hiatale entraîne une réduction de la longueur intra-abdominale de l'œsophage avec effet négatif sur la fonction du sphincter œsophagien inférieur. Par ailleurs, l'angle entre l'œsophage et le fundus gastrique est accru et la barrière anti-reflux ainsi encore plus affaiblie. Les facteurs de risque prouvés sont l'âge avancé et l'adiposité, le risque augmentant parallèlement à l'indice de masse corporelle [4]. La distinction est faite entre quatre sous-types (fig. 4). En ce qui concerne le type I le plus fréquent avec 85%, la cardia glisse vers le haut au-dessus du hiatus diaphragmatique (hernie hiatale axiale). En présence du type II rare, la cardia reste inférieure au diaphragme, mais le



**Figure 2:** Hernie bilatérale de *Bochdalek* contenant de la graisse.



**Figure 3:** Hernie de *Morgagni* contenant une partie de l'intestin grêle à droite.



**Figure 4:** Sous-types de hernies hiatales: 1 = hernie hiatale axiale, 2 = hernie para-œsophagienne, 3 = forme mixte, 4 = hernie d'autres organes.

© Dr méd. Tenzin Lamdark, médecin-chef, clinique de chirurgie viscérale et thoracique de l'hôpital cantonal de Winterthour.

fundus roule dans la cavité thoracique (hernie para-œsophagienne). Pour ce qui est du type III plus fréquent, la cardia et le fundus migrent tous deux vers le haut (forme mixte). En cas de type IV, des organes tels que le côlon, la rate, l'intestin grêle ou le pancréas sont en outre herniés dans la cavité thoracique [5].

Le *diagnostic* de la hernie hiatale est établi au moyen de la gastroscopie, la TDM, le transit baryté ou la manométrie œsophagienne, chaque méthode présentant ses avantages. Il convient de noter que la hernie hiatale axiale en particulier peut aussi survenir uniquement par intermittence. L'avantage de l'endoscopie repose sur la possibilité d'évaluer les muqueuses et de diagnostiquer des complications telles qu'œsophagite, ulcère, œsophage de Barrett, néoplasie ou ulcère gastrique au niveau de l'ouverture du diaphragme (lésions de Cameron). L'endoscopie est donc indispensable avant un éventuel traitement chirurgical. La TDM permet de documenter l'étendue des hernies para-œsophagiennes et la migration d'organes extra-gastriques. Le transit baryté permet d'observer l'anatomie et fournit en outre des informations sur les aspects fonctionnels tels que le transit du bol alimentaire et la relaxation sphinctérienne. Ceux-ci peuvent par ailleurs être évalués en temps réel au moyen de la manométrie œsophagienne. En présence d'un syndrome de reflux, la manométrie est généralement aussi requise avant une opération planifiée pour évaluer un péristaltisme intact [6].

### Hernie hiatale axiale

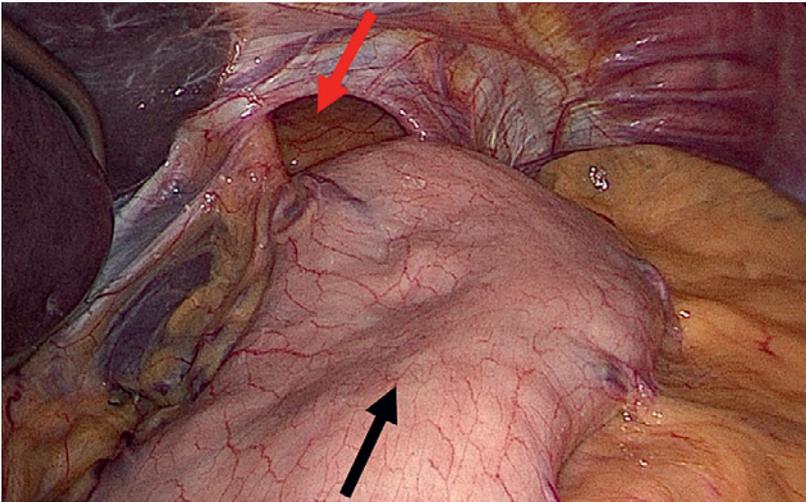
La hernie hiatale axiale a pour *symptôme* principal le syndrome de reflux gastro-œsophagien avec brûlures d'estomac, régurgitation et symptomatologie extra-œsophagienne (toux et enrouement) et, en cas de complications, dysphagie et anémie.

Le *traitement* est uniquement indiqué en présence de symptômes. Des modifications du mode de vie (perte de poids, surélévation de la tête du lit, élimination de repas tardifs et de certains aliments) peuvent être envisagées en cas de problèmes de reflux. Toutefois,

elles sont généralement trop radicales pour être observées rigoureusement [7]. C'est pourquoi la clé réside dans le traitement antisécréteur, les inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) étant supérieurs aux antihistaminiques, antiacides et alginates en termes d'efficacité. De même, un traitement combiné peut être considéré notamment en cas de remontées acides nocturnes. Cependant, les antihistaminiques H<sub>2</sub> ne sont plus disponibles en Suisse depuis septembre 2019, à la suite du retrait de toutes les préparations contenant de la ranitidine en raison d'impuretés. Dans l'esprit de «choosing wisely», une réduction des médicaments à la dose efficace la plus faible est indiquée. En cas de syndrome de reflux sans complication, un traitement «on demand» orienté sur les symptômes peut également être pertinent. En présence de complications, un traitement de longue durée est toutefois généralement indiqué. L'efficacité des IPP est avérée par des évidences de qualité élevée et sans aucun rapport avec les séquelles discutées telles que la colite à *Clostridioides difficile*, la pneumonie, la colonisation bactérienne chronique de l'intestin grêle, l'ostéoporose ou la démence, pour lesquelles les évidences restent rares, même si elles sont naturellement potentiellement significatives [8].

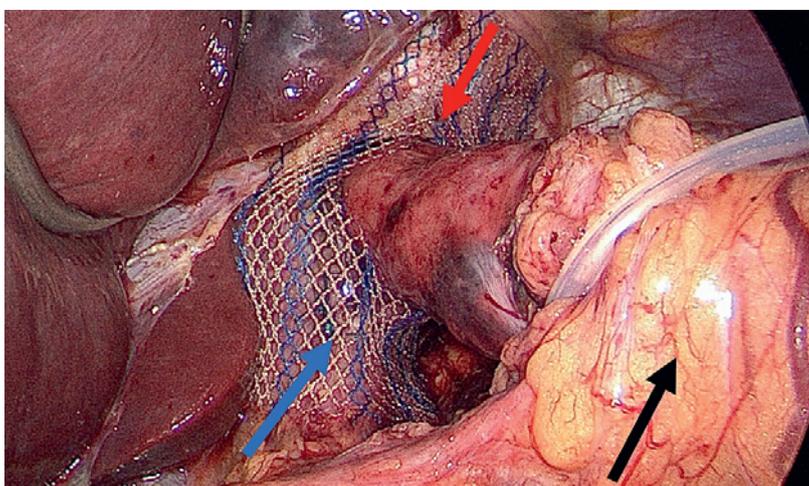
Comme alternative au traitement médicamenteux de longue durée, des *procédures d'endoscopie interventionnelle anti-reflux* sont constamment évaluées. Elles ont toutes en commun l'objectif de renforcer le sphincter œsophagien inférieur au moyen d'une implantation, d'un traitement par radiofréquence, de techniques de plicature ou d'une cicatrisation, mais sans toucher à l'anatomie du hiatus diaphragmatique. C'est pourquoi elles n'ont aucune place dans le traitement d'une hernie hiatale significative [9].

Une *opération* de la hernie hiatale axiale peut être indiquée lorsqu'un reflux de volume accompagné d'une régurgitation de restes alimentaires et d'une sécrétion gastroduodénale persiste malgré un traitement par IPP. De même, une intolérance ou une réticence face aux IPP peuvent représenter une indication chirurgicale. En



**Figure 5:** Hernie hiatale (flèche orange) avec migration partielle de l'estomac (flèche noire) dans le thorax.

opposition à l'ancienne doctrine, des patientes et patients réfractaires aux IPP, rigoureusement sélectionnés, peuvent également profiter d'une opération dans la mesure où un syndrome de reflux est confirmé [10]. Une analyse *Cochrane* datant de 2015 accorde à la fundoplicature laparoscopique une amélioration à court terme des symptômes de reflux et de la qualité de vie spécifique au reflux par rapport au traitement médicamenteux. Toutefois, ces effets ne sont plus significatifs à long terme. En effet, les patientes et patients opérés présentent alors 24% de symptômes de reflux, contre 35% chez ceux traités par des médicaments. Par conséquent, près d'un quart des patientes et patients postopératoires nécessitent à long terme un nouveau traitement médicamenteux. En revanche, l'intervention chirurgicale peut être considérée comme sûre avec une mortalité ne dépassant pas 0,1%. Sa morbidité n'est toutefois pas négligeable. La complication principale d'une fundoplicature est une dysphagie dans plus de



**Figure 6:** Hiatus œsophagien avec renforcement par filet (flèche orange) à la suite d'une cruroraphie dorsale (flèche bleue) et repositionnement de l'estomac (flèche noire).

10% des cas, même à moyen terme, en plus des autres effets indésirables potentiels tels qu'augmentation des ballonnements, renvois difficiles et impossibilité de vomir. Il existe en outre le risque d'une lésion intraopératoire des branches du nerf vague avec retard consécutif de la vidange gastrique [11, 12].

Depuis 1951, il existe diverses *techniques opératoires*. En principe, toutes les procédures prévoient une reconstruction du hiatus œsophagien au moyen de la cruroraphie et d'un procédé anti-reflux supplémentaire (fig. 5 et 6). Les procédures les plus utilisées sont la fundoplicature (de Toupet) à 270 ° et (de Nissen) à 360 °. Le fundus est alors enroulé autour de l'œsophage intra-abdominal et sert de barrière anti-reflux. La manchette de fundoplicature permet de maintenir l'œsophage distal dans un état tendu, de sorte que le sphincter œsophagien inférieur ferme mieux. Les manchettes de fundoplicature réduisent le reflux, mais augmentent aussi les effets indésirables mentionnés ci-dessus. Au cours des dernières années, les alternatives telles que la pose d'une prothèse en silicone ou d'un anneau magnétique n'ont pu montrer aucun avantage par rapport à une fundoplicature [13].

La littérature actuelle ne permet pas non plus de savoir avec certitude si le traitement médicamenteux ou le traitement chirurgical de la hernie hiatale et du syndrome de reflux peuvent également prévenir les *conséquences à long terme* telles que l'œsophage de Barrett et l'adénocarcinome œsophagien. Concernant les IPP, un effet préventif est postulé dans le cas d'un œsophage de Barrett aussi bien dans des études *in vitro* que dans des méta-analyses d'études rétrospectives d'observation, avec néanmoins toutes les réserves associées [14]. Une étude randomisée confirme, du moins en ce qui concerne le critère d'évaluation combinant dysplasie, carcinome et mortalité, une réduction significative sous IPP et acide acétylsalicylique [15]. Il ne peut toutefois pas être déterminé de manière définitive s'il en découle une recommandation générale relative au traitement de tous les cas d'œsophage de Barrett, même sans symptôme, ou d'œsophagite. Dans tous les cas, un traitement adéquat des symptômes et de l'œsophagite est recommandé, ainsi qu'un examen régulier de surveillance endoscopique. Il est prouvé que cela permet de diagnostiquer des carcinomes aux stades précoces, mieux traitables. Ceci se reflète également par une mortalité due à un carcinome plus faible, qui ne semble pas être uniquement justifiée par l'établissement anticipé du diagnostic selon le principe du «lead time bias» [16, 17].

### Hernies para-œsophagiennes

Au premier abord, les hernies para-œsophagiennes ne semblent provoquer que peu de symptômes malgré une

taille parfois impressionnante, car leur apparition est généralement lente sur plusieurs années. Seule une anamnèse plus approfondie permet souvent de découvrir une sensation diffuse de pression épigastrique ou thoracique. En fonction de la taille, une dyspnée peut occasionnellement survenir en raison de l'effet de volume sur le poumon ou l'oreillette. Même en présence de hernies de taille importante, les symptômes de reflux sont rares, la dysphagie ou la régurgitation sont plus fréquentes. L'anémie ferriprive chronique due aux lésions mécaniques au niveau de l'ouverture du diaphragme est souvent sous-estimée. Le risque du redouté volvulus avec ischémie gastrique est faible avec moins de 2% par an [18]. La morbidité et la mortalité d'une intervention laparoscopique sont actuellement faibles, même chez les plus de 80 ans. La technique opératoire doit être distinguée de celle d'une chirurgie de reflux. En cas de hernies hiatales de taille importante, les coupes du diaphragme sont généralement fortement affaiblies et une suture simple (cruroraphie) entraîne souvent une récurrence. Il est prouvé que le renforcement du hiatus par un filet peut réduire le taux de récurrence [19]. Étant donné que le hiatus œsophagien est soumis à de forts mouvements, il convient de s'assurer, le cas échéant, que le filet soit flexible et d'éviter le contact direct avec l'œsophage. Par rapport aux débuts, de grandes séries sans complication associée au filet ont de plus en plus souvent été publiées ces dernières années [20]. Toutefois, l'érosion du filet dans l'œsophage reste aujourd'hui une complication redoutée. Il convient à ce sujet de prêter attention à la fixation du filet, en évitant l'utilisation d'agrafes au niveau du diaphragme, car celles-ci ont déjà été associées à plusieurs lésions cardiaques/péricardiques perforantes.

Correspondance:  
Dr méd. Ueli Peter  
Gastroenterologie und  
Hépatologie  
Kantonsspital Winterthur  
Brauerstrasse  
CH-8400 Winterthur  
ueli.peter[at]ksw.ch

## L'essentiel pour la pratique

- Les hernies diaphragmatiques congénitales représentent une situation potentiellement mortelle chez le nouveau-né, tandis qu'elles correspondent la plupart du temps à une découverte fortuite chez l'adulte.
- Les hernies hiatales axiales acquises nécessitent un traitement uniquement en présence de symptômes. La manifestation la plus fréquente est le syndrome de reflux gastro-œsophagien avec ses complications.
- Les potentielles indications chirurgicales sont un reflux de volume persistant malgré traitement médicamenteux ou l'intolérance/la réticence face au traitement médicamenteux. Les suites opératoires possibles sont la dysphagie et les ballonnements ainsi que la fréquente nécessité d'un nouveau traitement médicamenteux à long terme.
- Les hernies hiatales para-œsophagiennes et mixtes acquises ne présentent souvent que peu de symptômes malgré une taille parfois impressionnante, car leur apparition est généralement lente sur plusieurs années. Parmi les symptômes mentionnés, l'anémie chronique ne doit en particulier pas être négligée au quotidien.

La nécessité d'une fundoplicature en plus de la reconstruction du hiatus dans le cas particulier des personnes âgées sans symptôme de reflux en présence de hernies mixtes/para-œsophagiennes est très controversée. Renoncer à une fundoplicature permet d'éviter les effets indésirables qui y sont associés, mais cela s'accompagne d'un risque de taux de récurrence supérieur à long terme. De grandes études comparant une fundoplicature partielle, telle que celle de Toupet (270 °) ou de Dor (180 °), avec une pexie simple font notamment défaut à ce sujet.

## Conclusion

Pour résumer, les hernies diaphragmatiques congénitales représentent une situation d'urgence chez le nouveau-né, tandis qu'elles ne nécessitent généralement aucun traitement chez l'adulte. Les hernies hiatales acquises requièrent un traitement uniquement en présence de symptômes. En tant que forme la plus fréquente, les hernies hiatales axiales peuvent la plupart du temps être facilement traitées par des médicaments, un reflux de volume ou une intolérance médicamenteuse pouvant représenter des indications chirurgicales. Il convient alors de tenir compte des éventuelles suites opératoires telles que la dysphagie, les ballonnements, la réopération et le nouveau traitement médicamenteux souvent nécessaire à long terme.

## Remerciements

Nous remercions Dr méd. Valentin Fretz, du service de radiologie de l'hôpital cantonal de Winterthur, pour les images tomomodensitométriques et Dr méd. Tenzin Lamdark, de la clinique de chirurgie viscérale et thoracique de l'hôpital cantonal de Winterthur, pour la conception des deux graphiques (fig. 1 et 4).

## Disclosure statement

Les auteurs n'ont pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

## Références recommandées

- Pauwels A, Boecxstaens V, Andrews CN, Attwood SE, Berrisford R, Bisschops S, et al. How to select patients for antireflux surgery? The ICARUS guidelines (international consensus regarding preoperative examinations and clinical characteristics assessment to select adult patients for antireflux surgery). *Gut*. 2019;68:1928–41.
- Freedberg DE, Yang YX. The Risks and Benefits of Long-term Use of Proton Pump Inhibitors: Expert Review and Best Practice Advice From the American Gastroenterological Association. *Gastroenterology*. 2017;152:706–15.
- Garg S. Laparoscopic fundoplication surgery versus medical management for gastro-oesophageal reflux disease (GORD) in adults. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015; (11):CD003243.
- Seo HS, Choi M, Son SY, Kim MG, Han DS, Lee HH. Evidence-Based Practice Guideline for Surgical Treatment of Gastroesophageal Reflux Disease 2018. *J Gastric Cancer*. 2018;18:313–27.
- Sathasivam R, Bussa G, Viswanath Y, Obuobi RB, Gill T, Reddy A, et al. «Mesh hiatal hernioplasty» versus «suture cruroplasty» in laparoscopic paraoesophageal hernia surgery: a systematic review and meta-analysis. *Asian Journal of surgery*. 2019;42:53–60.

## Références

La liste complète des références est disponible dans la version en ligne de l'article sur <https://doi.org/10.4414/fms.2021.08746>.

Un cas rare d'une maladie relativement fréquente

# Décompensation cardiaque, arthralgies et prurit généralisé

Dr méd. Gerasimos Tsilimidos<sup>a</sup>, Dr méd. Francesco Grandoni<sup>b</sup>, Dr méd. Sabine Blum<sup>b</sup>, Prof. Dr méd. Lorenzo Alberio<sup>b,c</sup>, Dr méd. Samuel Rotman<sup>d</sup>, Dr méd. Mathilde Gavillet<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Service de médecine interne, Centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV), Lausanne; <sup>b</sup> Service et Laboratoire central d'Hématologie, Département d'Oncologie et Département des Laboratoires, CHUV, Lausanne; <sup>c</sup> Faculté de Biologie et Médecine, Université de Lausanne (UNIL), Lausanne;

<sup>d</sup> Service de Pathologie Clinique, CHUV et UNIL

## Description du cas

Un patient de 58 ans, connu pour un diabète de type 2 sous insuline, une hypothyroïdie et un éthylisme ancien, consulte pour une prise pondérale et une dyspnée progressive avec des œdèmes des membres inférieurs, sans douleur thoracique ni d'autre symptôme respiratoire. Il rapporte un prurit évoluant depuis des mois ainsi que des arthralgies généralisées. Mis à part les comorbidités susmentionnées, il n'y a pas d'autre antécédent personnel ou familial relevant. L'examen clinique révèle des œdèmes en anasarque, des râles crépitants pulmonaires, une turgescence jugulaire, une hépatomégalie palpable à 3 cm du bord costal, ainsi qu'une mélanodermie sans autre lésion cutanée. L'électrocardiogramme (ECG) montre un rythme sinusal sans signes d'ischémie. Au bilan biologique, les éléments notables sont un NTproBNP élevé et une cytolysé hépatique, sans cholestase. Une échographie cardiaque met en évidence une cardiomyopathie restrictive avec dysfonction systolique sévère (fraction d'éjection [FE] de 27%).

### Question 1: Quel examen complémentaire peut rapidement vous orienter vers le diagnostic définitif?

- a) Transferrine carboxydéficiente («carbohydre déficient transferrin» [CDT])
- b) Bilan martial (ferritine et coefficient de saturation de transferrine)
- c) IRM cardiaque
- d) Biopsie myocardique
- e) Alpha-fétoprotéine

Le CDT est un marqueur d'une consommation alcoolique excessive chronique active avec une bonne spécificité (>95%). Un CDT élevé donnerait une indication de l'étiologie, éthylique, de la cardiopathie. Néanmoins, avant de retenir ce diagnostic, de plus amples investi-

gations sont nécessaires afin d'exclure une autre cause [1] et notre patient se déclare abstinent depuis 2 ans.

Le bilan martial comprend les analyses indiquées devant ce tableau (cardiomyopathie, diabète, mélanodermie avec prurit, arthralgies et hépatomégalie), qui fait suspecter une hémochromatose. L'élévation de la ferritine n'est pas suffisante pour conclure à une surcharge en fer car il s'agit d'une protéine de la phase aiguë, élevée dans de nombreuses conditions inflammatoires et les atteintes du parenchyme hépatique. Le coefficient de saturation de la transferrine est plus spécifique. Une saturation >45% est suspecte d'une surcharge en fer et demande plus d'investigations.

Une IRM cardiaque est utile, parfois indispensable, pour définir la cause d'une cardiopathie, notamment restrictive [2]. En revanche il s'agit d'un examen onéreux dont l'indication doit être posée par le cardiologue.

Une biopsie myocardique permet la plupart du temps d'identifier la cause d'une cardiomyopathie, mais elle fait partie des examens de dernier recours vu son caractère invasif.

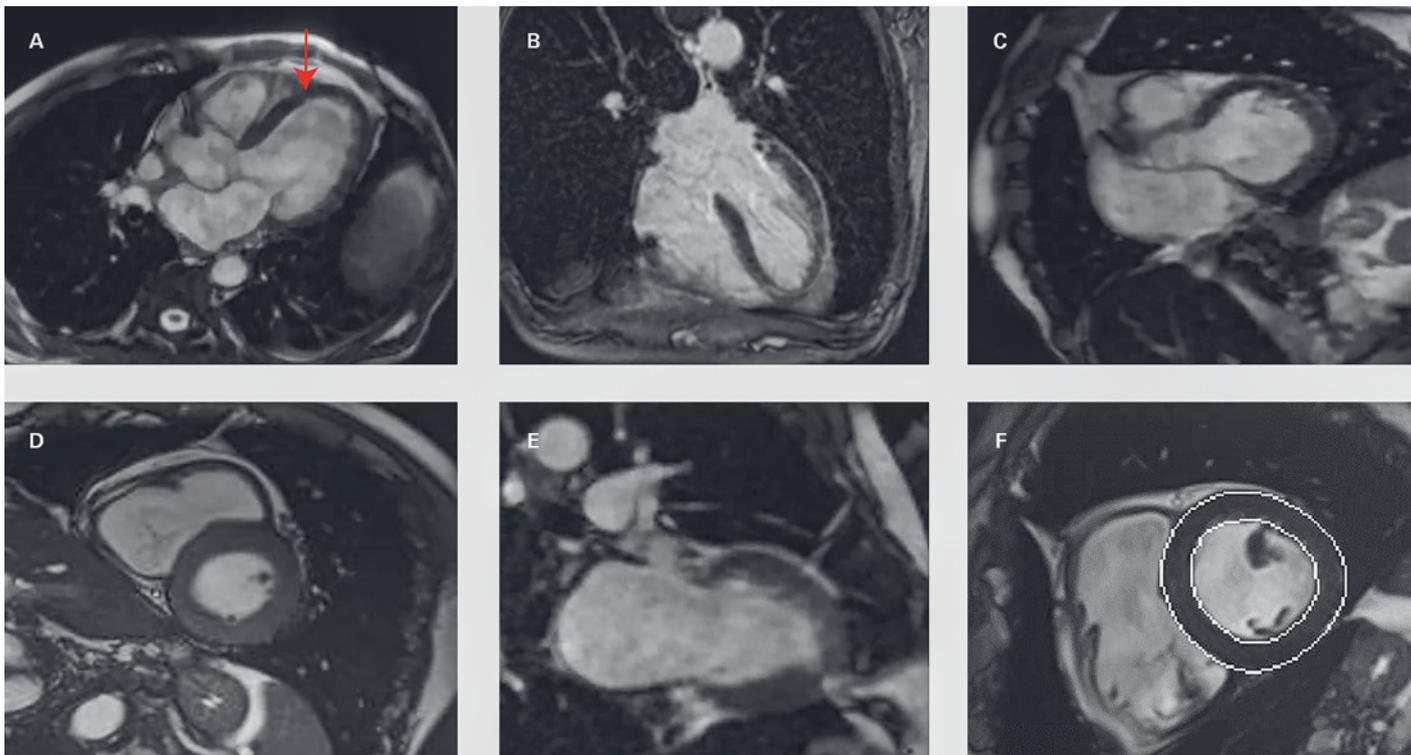
L'alpha-fétoprotéine est un marqueur tumoral souvent élevé dans le contexte d'un carcinome hépatocellulaire (CHC), plus fréquent dans le contexte d'un éthylisme chronique ou d'une hémochromatose.

Le bilan martial de notre patient est hautement pathologique avec une ferritine à 8600 µg/l et un coefficient de saturation de la transferrine à 94%. Une IRM cardiaque et une biopsie myocardique seront effectuées ultérieurement et montrent des signes de surcharge en fer avec hémosidérose intramyocytaire (fig. 1A-F et 2). Nous retenons donc le diagnostic d'hémochromatose.

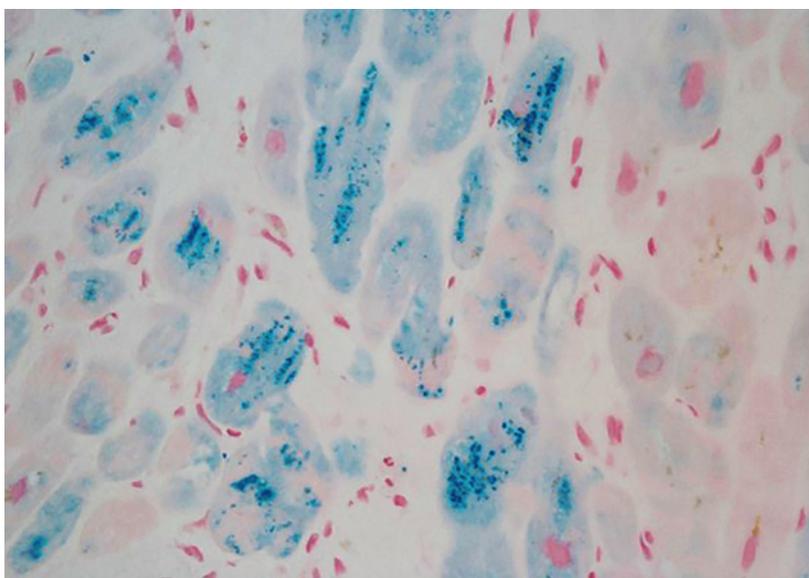
On distingue l'hémochromatose primaire, d'origine génétique avec des mutations affectant les gènes impliqués dans le métabolisme du fer et sa régulation, de l'hémochromatose secondaire, principalement consécutive aux polytransfusions et/ou à une érythropoïèse inefficace.



Gerasimos Tsilimidos



**Figures 1:** A–F Images d’IRM d’hemosiderose sur les différentes coupes (axiale [A, D], coronaire [B, E], sagittale [C, F]) cardiaques (flèche). Séquence de cartographie T2\* en IRM cardiaque (valeurs abaissées à 8 ms pour des valeurs normales à >20 ms).



**Figure 2:** Biopsie endomyocardique: Le cytoplasme des cardiomyocytes sont chargés de fer. La coloration de bleu de Prusse met en évidence les ions Fe<sup>2+</sup> (grossissement 400x).

**Question 2: Quel est la procédure indiquée pour déterminer l’origine de l’hémochromatose?**

- a) Complément d’anamnèse
- b) Recherche de mutation du gène HFE
- c) Recherche de mutation des gènes de l’hémojuveline (HJV) et de la ferroportine
- d) Biopsie ostéomédullaire
- e) Biopsie hépatique

Le premier pas est un complément d’anamnèse à la recherche de conditions associées à une érythropoïèse inefficace (hémoglobinopathies, syndromes myélo-dysplasiques) ainsi qu’une anamnèse détaillée de l’historique transfusionnel du patient et dans ses parents. Les anomalies génétiques touchant les protéines clés du métabolisme du fer peuvent causer une hémochromatose primaire, les plus fréquentes (90% de cas) sont les mutations du gène HFE; les seules effectuées dans le cadre d’un dépistage [3–5]. La protéine HFE s’attache aux récepteurs 1 et 2 de transferrine (TfR1/2). En l’absence de carence en fer, le TfR1 est saturé par la transferrine biférique et l’HFE lie principalement le TfR2. Le complexe HFE-TfR2 active l’HJV qui promeut la production de l’hépcidine, la protéine régulatrice principale de l’absorption du fer au niveau intestinal. La mutation de l’HFE empêche son interaction avec le TfR2 et la production de l’hépcidine est bloquée entraînant une absorption accrue du fer (0,5–1 g de fer/an). L’hémochromatose se manifeste ainsi après l’âge de 40 ans, plus tard chez les femmes (20 g de fer environ cumulés et début de défaillances organiques). Les mutations des gènes de la ferroportine et de l’HJV sont beaucoup plus rares. De plus, la mutation de la ferroportine est autosomale dominante; le patient aurait probablement déjà un de ses parents atteint. L’hémochromatose avec mutation de l’HJV est dite «juvénile» et se manifeste avant les 30 ans [3].

La biopsie ostéomédullaire (BOM) est utile si l'hyperferritinémie est associée à une anémie ou à d'autres cytopénies. Elle diagnostiquera une maladie hématologique sous-jacente (syndrome myélodysplasique [SMD], aplasie médullaire ou anémie sidéroblastique). Dans notre cas, en absence d'anémie, la BOM n'est pas indiquée.

La biopsie hépatique est actuellement, supplée par les techniques moléculaires et d'imagerie [3, 4], sauf pour la recherche des complications de type cirrhose et CHC [3–5].

**Question 3: Quelle atteinte d'organe est moins fréquente dans l'hémochromatose héréditaire?**

- a) Cardiovasculaire
- b) Neurologique
- c) Cutanée
- d) Ostéoarticulaire
- e) Endocrinienne

Le système cardiovasculaire est atteint chez environ 40% de patients. Le plus souvent on retrouve une cardiopathie restrictive ou dilatée qui se présentent chez environ 30% des patients [4–6].

Le système neurologique n'est que rarement touché, grâce à la barrière hémato-encéphalique qui prévient l'accumulation pathologique du fer. Seuls des cas sporadiques avec une atteinte des noyaux gris se manifestant par des symptômes extrapyramidaux, une ataxie, un myoclonus, ou une chorée sont décrits [7].

Les dépôts ferriques provoquent une hyperpigmentation cutanée chez environ 70% des patients. Une porphyrie cutanée tardive est parfois rapportée [4, 6].

L'atteinte ostéoarticulaire est présente chez environ 45% de patients sous forme d'arthralgies diffuses ou d'une arthropathie de la 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> articulation métacarpophalangienne [4–6].

L'atteinte endocrinienne est fréquente avec 48% de patients atteints d'un diabète, souvent insulino-requérant, et 45% de patients masculins atteints d'un hypogonadisme hypogonadotrope. Les autres présentations endocriniennes sont l'hypothyroïdie et l'ostéoporose [4–6].

Notre patient, présente des atteintes multiples au diagnostic: une mélanodermie, des arthralgies, un diabète, une hypothyroïdie, un hypogonadisme, une ostéoporose, une cardiopathie restrictive et une cirrhose.

**Question 4: Quel traitement est proposé à ce stade de la maladie?**

- a) Saignées hebdomadaires
- b) Saignées mensuelles/bimensuelles
- c) Erythrocytaphérèse
- d) Chélateurs du fer
- e) Régime diététique

Un traitement par saignées hebdomadaires doit être instauré sans délais chez un patient atteint d'une hémochromatose avec complications multi-organiques.

Une amélioration de la plupart des atteintes et de la survie globale est attendue. Le cible de ferritine est entre 50–100 µg/l [5, 8]. Chez les patients avec un surcharge en fer de >30 g cette phase initiale peut durer environ 2 ans (chaque saignée de 400 ml enlève environ 250 mg de fer) [4, 9]. Les saignées sont ensuite espacées dans la phase d'entretien, afin de maintenir le taux cible, le plus souvent 3–4× par année. En l'absence d'autre contre-indication ces patients sont alors acceptés comme donneurs de sang [5, 8, 9].

L'erythrocytaphérèse permet un échange de globules rouges avec un retour isovolémique en préservant les autres éléments sanguins comme le plasma, les facteurs de coagulation et les plaquettes. Les indications suisses sont limitées à certaines hémoglobinopathies, notamment la drépanocytose. Par rapport aux transfusions, elle permet de réduire le risque d'hémochromatose secondaire [5, 9].

Les chélateurs de fer sont utilisés pour le traitement de l'hémochromatose secondaire chez les patients transfuso-dépendants (thalassémie ou SMD). Pour l'hémochromatose héréditaire ils sont indiqués seulement en cas d'intolérance ou de réponse insuffisante aux saignées [5, 8, 9].

Les recommandations diététiques sont d'éviter la surconsommation de la viande rouge, d'alcool ainsi que de vitamine C (>500 mg/j) qui favorise l'absorption du fer alimentaire. De plus, il est déconseillé de consommer des fruits de mer crus pour éviter les infections favorisées par la surcharge en fer (p.ex. *Vibrio vulnificus*). Elles sont proposées à tous les patients, mais ne constituent pas un traitement [8, 9].

Notre patient a commencé un traitement par saignées hebdomadaires de volume réduit en raison de la cardiopathie. Durant une année de saignées le volume total retiré est estimé à 19 l, ce qui correspond à environ 12 g de fer. Au vu d'une mauvaise tolérance et de la difficulté d'atteindre la cible thérapeutique, un traitement par déférasirox a été ajouté à la dose de 450 mg/j (environ 10 mg/kg comme proposé par la littérature [10]) avec un arrêt précoce des saignées. Le patient est toujours sous traitement par déférasirox avec un bon contrôle de sa ferritine.

**Question 5: Quelle complication de l'hémochromatose est irréversible, malgré la correction de la surcharge en fer?**

- a) Hyperpigmentation cutanée
- b) Atteinte endocrinienne (diabète, hypogonadisme)
- c) Cirrhose hépatique et risque de CHC
- d) Cardiopathie
- e) Arthralgies

Avec un traitement bien conduit, la plupart des complications de l'hémochromatose présentent une amélioration.

ration. L'hyperpigmentation cutanée régresse chez environ 70% de cas. Parmi les complications endocriniennes, l'hypogonadisme présente une amélioration chez 20% de cas, plus fréquemment chez les patients de <40 ans. De même, le profil glycémique du diabète s'améliore chez 40% de cas, mais la dépendance insulinaire reste inchangée. En revanche, une fois établie, la cirrhose hépatique ne régresse pas, mais sa progression peut être ralentie avec un contrôle ferrique strict. Le risque de CHC reste inchangé malgré le traitement. Parmi les autres complications, la cardiopathie s'améliore fréquemment, les arthralgies chez environ 30% de cas et les symptômes généraux chez 55% [4, 11, 12].

Avec le traitement instauré, on observe une correction progressive de la ferritine (3108 µg/l après 1 an, 198 µg/l après 2 ans et 75 µg/l après 2,5 ans) (voir fig. S1 dans l'annexe joint à l'article en ligne). Notre patient a présenté une nette amélioration de sa cardiopathie passant d'une FE de 27 à 49% après 1 an et à 57% après 2 ans. Malheureusement, sa cirrhose CHILD A5 est restée inchangée et 2 ans après le diagnostic d'hémochromatose il a développé un CHC multifocal BCLC («Barcelona clinic liver cancer») B.

## Discussion

L'hémochromatose héréditaire est une maladie caractérisée par une accumulation pathologique du fer due à une absorption excessive au niveau intestinal. L'anomalie génétique la plus fréquente est la mutation C282Y du gène HFE à l'état homozygote. La transmission est de type autosomal récessif. L'incidence est de 10% pour les hétérozygotes et de 0,5% pour les homozygotes dans la

population caucasienne. Cependant en raison d'une pénétrance variable, les manifestations cliniques se présentent chez 10% seulement des homozygotes, avec une prédominance masculine (28,4 vs 1,2%). La mutation H63D du gène HFE est plus rare, avec une pénétrance moindre, mais les doubles homozygotes C282Y et H63D peuvent également présenter une hémochromatose clinique. Il existe d'autres mutations rares, touchant d'autres protéines impliquées dans la régulation du métabolisme du fer, qui provoquent un tableau d'hémochromatose (voir tab. S1 dans l'annexe joint à l'article en ligne). Un screening génétique est recommandé pour les membres de la famille au premier degré, afin de détecter les cas familiaux.

Les manifestations sont multi-systémiques. La triade classique est celle de cirrhose, mélanodermie et diabète, donnant à la maladie le nom «diabète bronzé». Le traitement de première intention consiste en saignées itératives pour obtenir une ferritine-cible de 50–100 µg/l. La chélation médicamenteuse est réservée en cas d'intolérance ou de réponse insuffisante. Les atteintes d'organes sont pour la plupart réversibles sous traitement, sauf les atteintes cirrhotiques et le risque de CHC. Malgré un traitement bien conduit, les complications qui influencent la survie sont la cirrhose, le CHC et le diabète.

## Disclosure statement

Les auteurs n'ont pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

## Références

La liste complète des références est disponible dans la version en ligne de l'article sur <https://doi.org/10.4414/fms.2021.08616>.

L'annexe est disponible en tant que document séparé sur <https://doi.org/10.4414/fms.2021.08616>.

## Réponses:

Question 1: b. Question 2: b. Question 3: b. Question 4: a.  
Question 5: c.

## Correspondance:

Dr méd.

Gerasimos Tsilimidos

Centre hospitalier

universitaire vaudois

Rue du Bugnon 46

CH-1011 Lausanne

gerasimos.tsilimidos[at]

chuv.ch

Symptômes persistants après une blessure de type «turf toe»

# Nécrose avasculaire d'un sésamoïde fibulaire bipartite

Dr méd. Lukas Werner Widmer, Dr méd. Hans-Curd Frei

Klinik für Chirurgie und Orthopädie, Spital Davos

## Contexte

Les blessures du pied et de la cheville sont fréquentes chez les athlètes et elles sont responsables d'un nombre significatif d'entraînements et de compétitions manqués [1]. En 1976, Bowers et Martin ont introduit le terme «turf toe» pour désigner les entorses du complexe capsulo-ligamentaire plantaire de la première articulation métatarso-phalangienne (MTP I) [2]. Dans leur petite série de cas, ils ont décrit le mécanisme de blessure comme une hyperextension du gros orteil au niveau de l'articulation MTP I se produisant alors que le talon est soulevé et que l'avant-pied est fixé au sol. Une augmentation de ces blessures a été observée dans le football américain après l'introduction de l'AstroTurf® (une pelouse artificielle) comme surface de jeu.

En 1924, Renander a décrit pour la première fois deux cas de nécrose avasculaire (NAV) du sésamoïde tibial sans traumatisme préalable, mais avec cependant une mise en évidence radiologique de l'ostéochondropathie [3]. Zenklusen et al. ont supposé qu'une NAV ne pouvait guère être de survenue primaire, mais qu'elle était consécutive à un traumatisme ou à des micro-traumatismes répétés [4].

Nous décrivons pour la première fois le cas d'une NAV après une blessure «turf toe» dans le cadre d'un sésamoïde fibulaire bipartite.

## Présentation du cas

### Anamnèse

Un patient de 16 ans, en bonne santé, s'est présenté dans notre service des urgences en raison de douleurs au niveau plantaire de l'articulation MTP I. Les symptômes avaient débuté un jour après un match de basket intensif sans traumatisme pertinent, mais avec toutefois des sauts répétés sur le sol. Par la suite, les douleurs se sont accentuées lors de la mise en charge lorsqu'il marchait.

## Statut et résultats

Lors de l'examen, nous avons constaté un gonflement avec une douleur plantaire à la pression au niveau de l'articulation MTP I, ainsi qu'une augmentation des douleurs au niveau de l'articulation lors de l'extension et la flexion passives. La radiographie du pied en trois plans a montré un sésamoïde fibulaire bipartite sans mise en évidence d'une fracture (fig. 1).

Un traitement symptomatique, avec une mise en charge partielle de 15 kg, a été mis en œuvre. En raison de douleurs persistantes, une imagerie par résonance magnétique (IRM) a été réalisée après une semaine.



Figure 1: Radiographie de l'avant-pied en oblique un jour après le traumatisme: visualisation du sésamoïde fibulaire bipartite.



Lukas Werner Widmer

Elle a montré une rupture partielle de la plaque plantaire avec une déchirure du tendon du muscle court fléchisseur de l'hallux du sésamoïde fibulaire. Le sésamoïde fibulaire présentait un œdème médullaire. Nous avons interprété le résultat de l'IRM comme une lésion de type «turf toe» de grade II d'après la classifica-

tion de Clanton et al. [5]. Cela correspond à une rupture partielle du complexe capsulo-ligamentaire sans lésion intra-articulaire.

### Traitement et évolution

Le traitement conservateur a été poursuivi au moyen d'une chaussure de décharge de l'avant-pied, avec une mise en charge totale. Dix semaines plus tard, le patient s'est présenté avec une plaie ulcérée avec hypergranulation au niveau plantaire de l'articulation MTP I (fig. 2).

L'hypergranulation a été éliminée et un traitement conservateur de la plaie a été initié. La lésion a été interprétée comme un ulcère de pression survenu dans le cadre d'une mise en charge inappropriée après la blessure préalable.

En raison de l'absence de cicatrisation de la plaie durant huit semaines, nous avons procédé à une révision chirurgicale de la plaie, qui n'a pas montré de tendons ou structures osseuses visibles. La plaie a été biopsiée, excisée et fermée avec deux points de suture. L'examen histologique a révélé une ulcération chronique avec tissu de granulation, sans signe d'infection ou d'altérations malignes.

Lors du contrôle trois semaines après l'opération, nous avons à nouveau constaté une ulcération avec hypergranulation. Sous le défaut cutané, nous avons palpé une structure très dure, qui a été évaluée par radiographie avec marquage métallique. Elle correspondait à une lésion kystique du sésamoïde fibulaire (fig. 3).

Un traitement conservateur a été poursuivi et sept mois après le traumatisme initial, nous avons visualisé un fragment osseux dans la plaie et l'avons retiré. L'examen histologique a indiqué qu'il s'agissait d'un os cortical nécrotique.

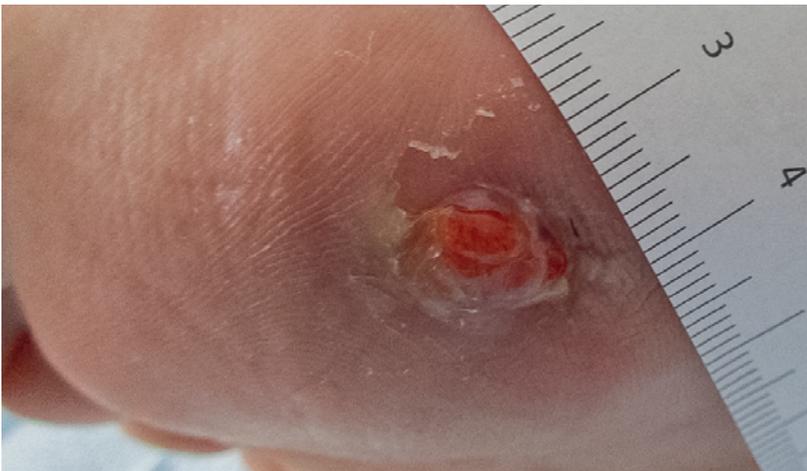
### Diagnostic

NAV du sésamoïde fibulaire bipartite après blessure «turf toe».

### Fin du traitement

Un mois plus tard, la plaie avait cicatrisé et le patient ne ressentait plus de douleurs. A la tomодensitométrie, nous avons exclu la présence d'un séquestre supplémentaire. Lors de cet examen, le sésamoïde fibulaire n'était plus visualisable et il n'y avait pas de signe évocateur d'une nécrose du sésamoïde tibial.

Deux ans après la blessure, le patient était asymptomatique et faisait du sport au même niveau qu'auparavant. Le déroulement des événements est résumé dans le tableau 1.



**Figure 2:** Hypergranulation au niveau de l'ulcère plantaire à hauteur de la première articulation métatarso-phalangienne onze semaines après le traumatisme (échelle en centimètres).



**Figure 3:** Radiographie de l'avant-pied en oblique 30 semaines après le traumatisme: visualisation du sésamoïde fibulaire ayant fait l'objet d'un marquage métallique, avec lésions kystiques.

**Tableau 1:** Déroulement temporel des événements, résultats des examens et traitements.

Semaines	Evènement	Examen et résultat	Traitement
0	Consultation en urgence un jour après le traumatisme	Radiographie: sésamoïde fibulaire bipartite sans mise en évidence de fracture	Mise en charge partielle de 15 kg, analgésie
1	Contrôle de suivi, diagnostic de suspicion: blessure «turf toe»	IRM: rupture partielle de la plaque plantaire avec une déchirure du tendon du muscle court fléchisseur de l'hallux du sésamoïde fibulaire; sésamoïde fibulaire présentant un œdème médullaire	Chaussure de décharge de l'avant-pied avec mise en charge totale
11	Diagnostic de suspicion: ulcère plantaire dû à une mise en charge inappropriée		Élimination de l'hypergranulation, traitement conservateur de la plaie
20	Absence de cicatrisation de la plaie	Histologie: ulcération chronique avec tissu de granulation, sans signe d'infection ou d'altérations malignes	Révision chirurgicale et fermeture de la plaie
30	Résistance osseuse palpable sous la nouvelle plaie	Radiographie avec marquage métallique: lésion kystique du sésamoïde fibulaire	Poursuite du traitement conservateur de la plaie
31	Fragment osseux dans la plaie lors du contrôle de la plaie	Histologie: os cortical nécrotique	Retrait du fragment osseux
34	Plaie cicatrisée, patient asymptomatique, diagnostic de NAV du sésamoïde fibulaire bipartite après blessure «turf toe»	TDM: pas de séquestre supplémentaire; sésamoïde fibulaire plus visualisable; pas de signe de nécrose du sésamoïde tibial	Fin du traitement

IRM: imagerie par résonance magnétique; NAV: nécrose avasculaire; TDM: tomodensitométrie.

## Discussion

Le traitement initialement conservateur des entorses au niveau de l'articulation MTP I a été recommandé par Clanton et al. en 1986 dans une série de cas portant sur 62 joueurs de football américain [5]. Ils ont classé ces lésions comme suit:

- Grade I: élongation du complexe capsulo-ligamentaire;
- Grade II: rupture partielle du complexe capsulo-ligamentaire sans lésion intra-articulaire;
- Grade III: rupture complète du complexe capsulo-ligamentaire avec lésion du cartilage et/ou de l'os sous-chondral au niveau de la tête du 1<sup>er</sup> métatarsien.

Les sésamoïdes de l'articulation MTP I sont intégrés dans la plaque plantaire et ont un partenaire articulaire trochléen au niveau de la tête du 1<sup>er</sup> métatarsien [6]. Ils sont reliés par le ligament intersésamoïdien et forment ainsi un canal pour le tendon du muscle long fléchisseur de l'hallux. A la limite proximale de la plaque plantaire se trouvent les insertions de la partie latérale et médiale du tendon du muscle court fléchisseur de l'hallux. Le sésamoïde fibulaire est irrigué par une à trois artères, la variante normale la plus fré-

quente présentant deux artères. Depuis l'extrémité proximale, une artère entre dans le sésamoïde fibulaire via l'insertion du tendon du muscle court fléchisseur de l'hallux; depuis l'extrémité distale, une autre artère entre via l'insertion de la capsule [7]. La vascularisation proximale est considérée comme étant la plus importante.

Dans le cas que nous avons décrit, le patient présentait une rupture de la plaque plantaire, ainsi qu'une déchirure de l'insertion du muscle court fléchisseur de l'hallux au niveau proximal du sésamoïde fibulaire. Nous partons du principe que suite à l'hyperextension répétitive, l'irrigation sanguine du sésamoïde fibulaire a été interrompue, ce qui a entraîné une NAV. En cas de NAV, un traitement conservateur est recommandé en premier lieu; une résection est indiquée si le patient reste symptomatique [8].

Rétrospectivement, l'œdème médullaire à l'IRM aurait au moins dû éveiller le soupçon d'une NAV consécutive au traumatisme. Trente semaines après la blessure, la radiographie a montré une NAV. Il apparaît rétrospectivement que la poursuite du traitement conservateur à ce moment-là était certainement une mauvaise décision, l'indication d'une excision aurait alors dû être posée.

### Remerciements

Nous remercions le service de radiologie de l'hôpital de Davos et Radiologie Südost pour la mise à disposition des clichés radiologiques et résultats.

### Disclosure statement

Les auteurs n'ont pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

### Références

La liste complète des références est disponible dans la version en ligne de l'article sur <https://doi.org/10.4414/fms.2021.08593>.

Correspondance:  
Dr méd.  
Lukas Werner Widmer  
Universitätsklinik für  
Viszerale Chirurgie und  
Medizin  
Inselspital Bern  
Freiburgstrasse 18  
CH-3010 Bern  
[lukas.widmer\[at\]insel.ch](mailto:lukas.widmer[at]insel.ch)

## L'essentiel pour la pratique

- Le traitement primaire d'une blessure «turf toe», tout comme celui d'une nécrose avasculaire, est conservateur.
- Les évolutions compliquées, avec une persistance des symptômes, doivent faire envisager une nécrose avasculaire.
- La résection du sésamoïde nécrotique est indiquée en cas de symptômes persistants.

## Diagnostic et thérapie

# Récidive postopératoire d'une dysphagie vasculaire

Ioannis Kapoglou, médecin diplômé; Dr méd. Johannes Lenglinger

Universitätsklinik für Viszerale Chirurgie und Medizin, Inselspital Bern, Universität Bern

## Contexte

Les anomalies de l'arc aortique sont typiquement diagnostiquées au cours de la petite enfance. Le degré de gravité des symptômes dépend de l'importance de la compression de la trachée ou de l'œsophage. Les troubles respiratoires représentent le symptôme principal chez les nourrissons; par contre, la plupart des patients adultes se plaignent surtout d'une dysphagie. Une correction opératoire a été réalisée chez une patiente de 28 ans atteinte de dysphagie et présentant un double arc aortique avec compression œsophagienne. Quatre mois après l'intervention, elle s'est de nouveau plainte de dysphagie. Cette étude de cas décrit la procédure diagnostique devant exclure d'autres causes de la dysphagie avant de poser l'indication d'une nouvelle opération.

## Rapport de cas

### Anamnèse

Une patiente de 28 ans, par ailleurs en bonne santé, s'est plainte depuis trois mois de vomissements récurrents et de douleurs rétrosternales. La gastroscopie a montré une compression externe de l'œsophage à 20 cm environ l'arcade dentaire. Le cliché tomodensitométrique a

révélé un double arc aortique de type «anneau vasculaire» associé à une atésie segmentaire postérieure gauche et une compression œsophagienne consécutive (fig. 1).

L'indication à une opération de correction (ouverture de l'anneau vasculaire et section du ligament du canal artériel par thoracotomie gauche) a été posée. L'évolution postopératoire initiale fut sans complications et/ou la dysphagie a entièrement régressé. Quatre mois plus tard, la patiente s'est toutefois de nouveau plainte de dysphagie et d'odynophagie, particulièrement aux aliments solides, comme avant l'opération. Cette situation a provoqué à une perte de poids de 10% environ.

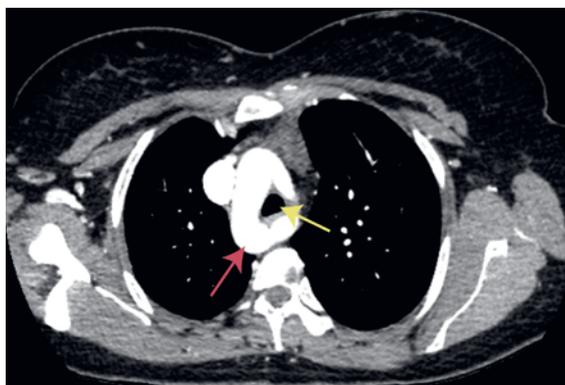
### Autres résultats et diagnostic

Le CT-scan réalisé n'a pas montré de complication locale, plus particulièrement pas de sténose œsophagienne ni de dilatation présténotique de l'œsophage. La gastroscopie a de nouveau détecté une protubérance pulsatile, cette fois à 23 cm de l'arcade dentaire (fig. 2).

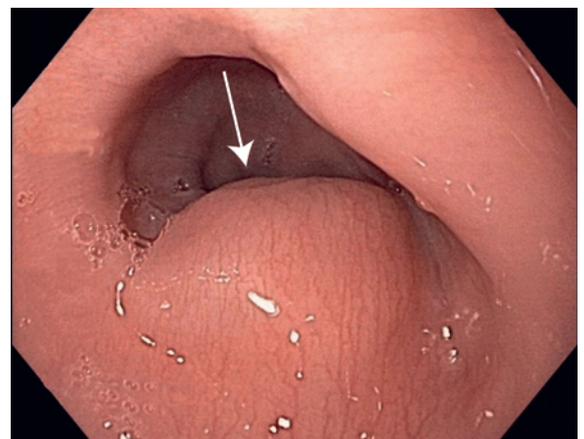
L'histologie a permis d'exclure une œsophagite à éosinophiles comme origine de la dysphagie. Une manométrie-impédance haute définition de l'œsophage fut réalisée ensuite et une zone avec augmentations de la pression pulsatile constatée entre 23 et 25 cm à partir des narines. L'impédance ph-métrie de 24 heures sans



Ioannis Kapoglou



**Figure 1:** Angiographie par CT (coupe axiale) avec représentation de l'anneau vasculaire (flèche rouge); le volume œsophagien est à peine reconnaissable à cause de la compression. Flèche jaune: trachée.



**Figure 2:** Gastroscopie avec preuve d'une compression externe. La flèche pointe sur la protubérance pulsatile.

inhibiteurs de la pompe de protons s'est révélée sans particularité, avec un index d'association négatif pour la dysphagie, les douleurs retrosternales et les vomissements. L'échographie endoscopique a mis en évidence une masse de tissus mous hyperéchogène, principalement compatible avec une cicatrice postopératoire. Une planimétrie par impédance (EndoFLIP®) a donc été réalisée. Elle a montré une élasticité normale de l'œsophage, infirmant l'hypothèse d'une cicatrisation circonférentielle relevante de la paroi œsophagienne (fig. 3).

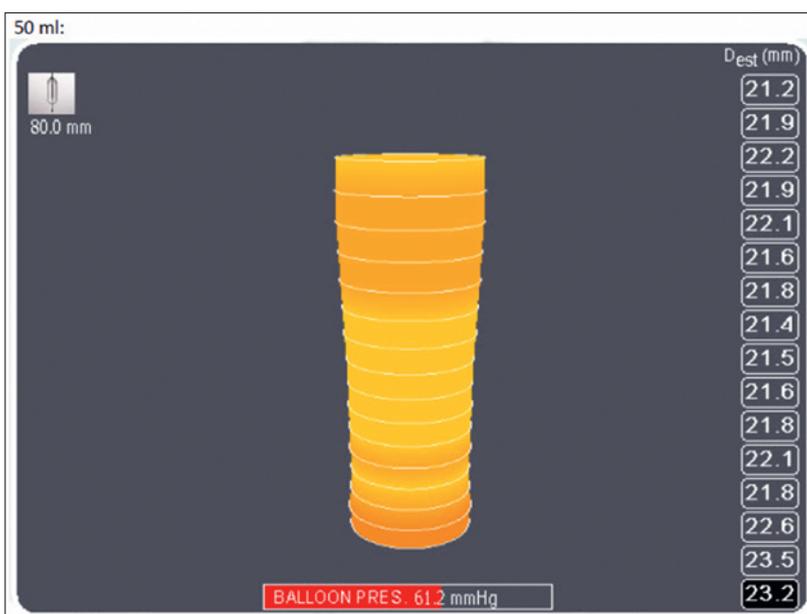
La vidéofluoroscopie avec produit de contraste de consistance molle a montré un ralentissement du passage avec rétention intermittente du produit de contraste en raison d'une compression externe de l'œsophage au niveau de l'arc aortique droit (fig. 4).

D'autres origines aux symptômes au sens de troubles pertinents de la vidange gastrique ou d'une lésion iatrogène du nerf vague ont pu être exclues à l'aide d'une scintigraphie de vidange gastrique et d'une élévation adéquate du polypeptide pancréatique dans le sérum lors d'un test de «sham-feeding». Lors de ce test, le patient voit, sent et mâche un repas test sans l'avaler. Le polypeptide pancréatique, une hormone, est libéré au début de la phase céphalique de la digestion par stimulation vagale et son taux sérique est contrôlé toutes les 15 minutes. Une lésion tronculaire du nerf vague est très peu probable si la concentration augmente de plus de 50% de la valeur de référence en 45 minutes [6].

Pour pouvoir évaluer l'utilité d'une correction opératoire, un stent œsophagien entièrement couvert a transitoirement été implanté au niveau de la compression externe et a entraîné une nette amélioration des symptômes. Le stent a été retiré le même jour et l'indication pour une opération posée.

### Traitement

Des adhérences étendues sur l'œsophage, partiellement en forme de bande, ont été découvertes pendant l'opération et ont progressivement été réséquées. L'œsophage et l'arc aortique ont été mobilisés sous



**Figure 3:** Planimétrie par impédance avec élasticité normale de l'œsophage. Aucun étranglement en forme de sablier significatif ne peut être observé à cette hauteur après le remplissage du ballonnet de 8 cm de long. Le diamètre du ballonnet reste constant, à 22 mm; il n'y a donc pas de signe d'un rétrécissement cicatriciel de l'œsophage.



**Figure 4:** Vidéofluoroscopie œsophagienne avec rétention du produit de contraste de consistance molle à la hauteur de l'arc aortique droit.

contrôle endoscopique jusqu'à ce que la compression intraluminaire ne soit plus visible sur l'endoscopie.

### Évolution

L'évolution postopératoire n'a pas montré de complications, la prise orale d'aliments liquides et solides se faisant maintenant sans troubles.

### Discussion

Les anneaux vasculaires («vascular rings») sont des anomalies rares de l'arc aortique et représentent moins de 1% de toutes les malformations cardiaques congénitales. Les hommes sont 1,4 à 2 fois plus souvent touchés que les femmes [1]. Le tableau clinique est variable et dépend d'une part de la sévérité de la compression de la trachée ou œsophagienne et, d'autre part, de la présence concomitante possible d'une malformation cardiaque congénitale comme une communication interventriculaire, une tétralogie de Fallot, la transposition des gros vaisseaux ou un canal artériel persistant [2].

La cyanose est le symptôme principal chez le nourrisson, alors que la plupart des patients adultes souffrent principalement de dysphagie. La majorité des cas symptomatiques (>90%) sont dus soit à un double arc aortique ou à un arc aortique droit et une artère sous-clavière gauche aberrante ainsi qu'à un canal artériel gauche [3].

L'imagerie de référence diagnostique est l'angiographie par résonance magnétique ou l'angio-TDM pour la planification de l'intervention. L'opération est le seul traitement définitif et a été décrite pour la première fois par Gross en 1945. Le résultat clinique d'une correction opératoire est généralement excellent. Le taux de récurrence d'une dysphagie est faible. Une série de cas avec 300 patients a montré un taux de réopération de 8%. Chez ces 26 patients, les indications primaires pour la nouvelle opération comprenaient: un diverticule de Kommerell (n = 18), une aorte circonflexe (n = 2), une cicatrisation résiduelle (n = 2) et une trachéobronchomalacie exigeant une aortopexie (n = 4) [4].

En cas de dysphagie postopératoire persistante ou récurrente, il est donc essentiel d'exclure d'autres origines possibles des troubles de la déglutition avant de poser l'indication d'une réopération.

Dans notre cas, la vidéofluoroscopie œsophagienne a montré un passage correct et le CT était sans particularité. La gastroscopie et la manométrie œsophagienne haute résolution ont donné des signes indirects d'une perturbation du passage au sens d'une protubérance respectivement d'une zone de pression pulsatile dans l'œsophage proximal. Une œsophagite à éosinophiles et un trouble sévère de la motilité œsophagienne ont

également pu être exclus. En raison des nausées et des vomissements récurrents, un trouble de la vidange gastrique et/ou une lésion iatrogène du nerf vague due à l'opération ont également été considérés pour le diagnostic différentiel. Ils ont pu être exclus à l'aide d'une scintigraphie de la vidange gastrique et d'un test de «sham-feeding».

L'examen vidéofluoroscopique de la déglutition a montré un passage régulier du produit de contraste liquide dans l'œsophage, c'est pourquoi l'examen a été répété avec un produit de contraste de consistance molle. La suspicion de récurrence a été confirmée par la preuve d'une rétention du produit de contraste.

Le diagnostic différentiel primaire était ici celui d'une cicatrisation de la paroi œsophagienne due à la première opération nécessitant une dilatation endoscopique et non une réopération. Ceci a pu être exclu à l'aide d'une planimétrie par impédance (EndoFLIP®). Cette procédure est une technique établie pour effectuer des mesures de surfaces transversales dans le tractus digestif. Elle fait appel à des mesures de tension alternative entre des paires d'électrodes placées sur un ballonnet pour évaluer l'expansion du diamètre sur jusqu'à 16 points le long de la zone de mesure et pour fournir une image en temps réel de la géométrie luminale. Le remplissage du ballonnet avec des volumes différents permet de déterminer la surface transversale tout en mesurant la pression dans le ballonnet. Un indice d'élasticité est calculé sur la base du rapport entre l'endroit le plus étroit et la pression interne du ballonnet [5]. Puisque l'œsophage montrait une élasticité normale, une cicatrisation de la paroi œsophagienne avec effet sténosant a pu être exclue.

Comme dernière étape pour évaluer l'efficacité d'une réopération, et principalement parce que la patiente était très sceptique quant à une nouvelle intervention, un stent œsophagien entièrement couvert a été implanté à la hauteur de la compression externe. La réponse clinique et la vidéofluoroscopie œsophagienne ont montré une nette amélioration du passage. Même en l'absence de données dans la littérature, il fallait plutôt partir de l'idée qu'une persistance de la dysphagie malgré l'implantation du stent aurait indiqué le peu de chance de réussite d'une réopération. Après le diagnostic, le stent a été retiré le même jour afin de minimiser le risque de complications, notamment de migration du stent, et l'indication à une opération a été posée.

Après l'intervention, la prise alimentaire était normale et la patiente a rapidement pu quitter l'hôpital. Neuf mois après l'opération, elle présente comme indicateurs d'une bonne réponse thérapeutique une prise pondérale de 10 kg et une nette amélioration des symptômes dysphagiques.

Correspondance:  
Ioannis Kapoglou,  
médecin diplômé  
Bauchzentrum  
Inselspital  
Freiburgstrasse 18  
CH-3010 Bern  
ioannis.kapoglou[at]insel.ch

## L'essentiel pour la pratique

- La majorité des patients avec double arc aortique présentent des manifestations cliniques sous forme de troubles respiratoires au cours de la petite enfance, tandis que la dysphagie est le symptôme principal chez les adultes.
- Une correction opératoire est le traitement de choix chez les patients symptomatiques et mène à un excellent résultat. Par contre, les patients asymptomatiques n'ont pas besoin de traitement.
- Le taux de récurrence étant très faible, d'autres origines doivent être exclues à l'aide d'examens diagnostiques gastro-entérologiques élargis en cas de troubles persistant après l'opération.
- Ces examens comprennent la manométrie œsophagienne haute résolution (HRM), la vidéofluoroscopie œsophagienne – éventuellement avec produit de contraste de consistance molle –, la scintigraphie de la vidange gastrique, le test de «sham feeding» et finalement la planimétrie par impédance.
- Cette dernière peut fournir des informations précieuses en temps réel sur l'élasticité et les modifications géographiques de l'œsophage en corrélation avec la dilatation volumétrique.

### Remerciements

Nous remercions le Prof. Dr Dr Martin Maurer, Institut universitaire de radiologie diagnostique, interventionnelle et pédiatrique, Inselspital, Hôpital universitaire de Berne, pour la mise à disposition des clichés radiographiques.

### Disclosure statement

Les auteurs n'ont pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

### Références

- 1 Woods RK, Sharp RJ, Holcomb GW 3rd, Snyder CL, Lofland GK, Ashcraft KW, Holder TM. Vascular anomalies and tracheoesophageal compression: a single institution's 25-year experience. *Ann Thorac Surg.* 2001;72(2):434–8; discussion 8–9.
- 2 Bakker DA, Berger RM, Witsenburg M, Bogers AJ. Vascular rings: a rare cause of common respiratory symptoms. *Acta Paediatr.* 1999;88(9):947–52.
- 3 Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, Holinger LD. Trends in vascular ring surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;129(6):1339–47.
- 4 Backer CL, Monge MC, Russell HM, Popescu AR, Rastatter JC, Costello JM. Reoperation after vascular ring repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2014;17(1):48–55.
- 5 Moonen A, Boeckxstaens G. Measuring mechanical properties of the esophageal wall using impedance planimetry. *Gastrointest Endosc Clin N Am.* 2014;24(4):607–18.
- 6 Balaji NS, Crookes PF, Banki F, Hagen JA, Ardill JE, DeMeester TR. A safe and noninvasive test for vagal integrity revisited. *Arch Surg.* 2002;137(8):954–8; discussion 8–9.

## Interaction étroite entre la PTH, la vitamine D, le calcium et le magnésium

# Une cause oubliée d'hypocalcémie sévère

Nicoline Kool, médecin diplômée; Dr méd. Sibylle Kohler

Klinik für Innere Medizin, Spital Zollikerberg, Zollikerberg

## Contexte

L'équilibre du calcium est étroitement régulé en raison de son rôle essentiel dans la transmission intracellulaire des signaux, les principaux facteurs d'influence de cet équilibre étant la parathormone (PTH), la vitamine D et le calcium sérique en lui-même. Une baisse du calcium sérique entraîne une sécrétion de PTH à partir des glandes parathyroïdes via le récepteur sensible au calcium («calcium-sensing receptor» [CaSR]) [1]. La PTH a un effet sur les reins, sur les os et indirectement sur l'intestin. Dans les reins, la PTH est activée par l'alpha-hydroxylase rénale, ce qui conduit à la synthèse du métabolite actif de la vitamine D, la 1,25-dihydroxy-vitamine D. Cette dernière favorise l'absorption du calcium dans le tubule rénal distal ainsi que dans l'intestin grêle. En outre, l'élévation persistante de la PTH entraîne une libération de calcium à partir des os. Outre la PTH, la 25-OH-vitamine D, en tant que substrat pour la formation de la 1,25-dihydroxy-vitamine D active, joue également un rôle essentiel dans le maintien de concentrations sériques physiologiques de calcium [2]. Une concentration sérique élevée de 25-OH-vitamine D, de 1,25-dihydroxy-vitamine D ou de calcium entraîne à son tour une inhibition de la sécrétion de PTH à partir des glandes parathyroïdes via une rétroaction négative (fig. 1).

L'hypocalcémie peut résulter de diverses causes et elle peut schématiquement être subdivisée en hypocalcémie avec PTH basse ou inadéquatement normale et en hypocalcémie avec PTH élevée (tab. 1). En cas de PTH élevée, la cause la plus fréquente est l'insuffisance rénale chronique avec activité réduite de l'alpha-hydroxylase, suivie d'une carence en vitamine D ou d'une résistance à la vitamine D. En cas de PTH basse, la cause de l'hypocalcémie est dans 75% des cas d'origine iatrogène, l'hypocalcémie faisant alors suite à une strumectomie, à une parathyroïdectomie, à un effet toxique (par ex. chimiothérapie) ou à une radiothérapie. Les 25% de cas restants sont liés à des causes auto-immunes, génétiques (par ex. syndrome de DiGeorge) et fonctionnelles (par ex. carence en magnésium) [3].



Nicoline Kool

Les symptômes de l'hypocalcémie vont de paresthésies légères, de crampes musculaires et d'un allongement du QT jusqu'à des arythmies sévères et potentiellement fatales, des crises épileptiques et un laryngospasme [1].

## Présentation du cas

### Anamnèse

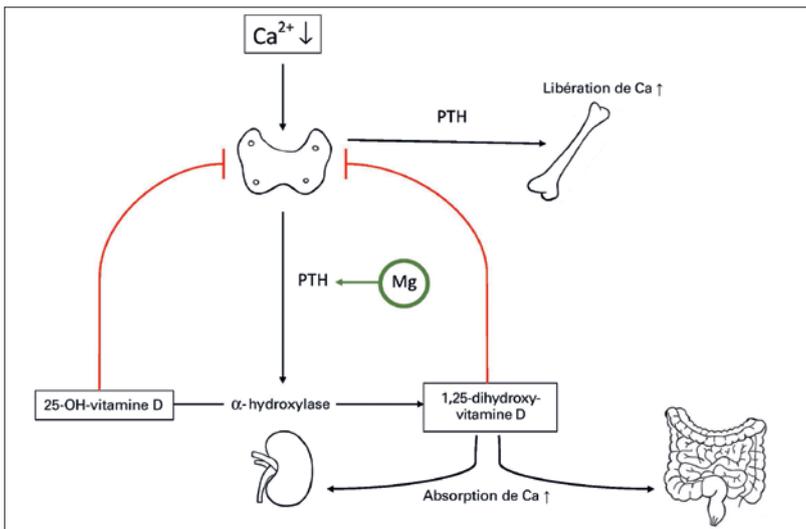
Un patient de 79 ans s'est présenté en urgence en raison de vertiges et d'une démarche mal assurée depuis la veille. Il a également été en proie à des vomissements la veille au soir et le matin de son admission. Dans l'anamnèse systémique, le patient a en outre signalé deux à trois émissions de selles liquides par jour, et ce déjà depuis plus longtemps.

### Statut

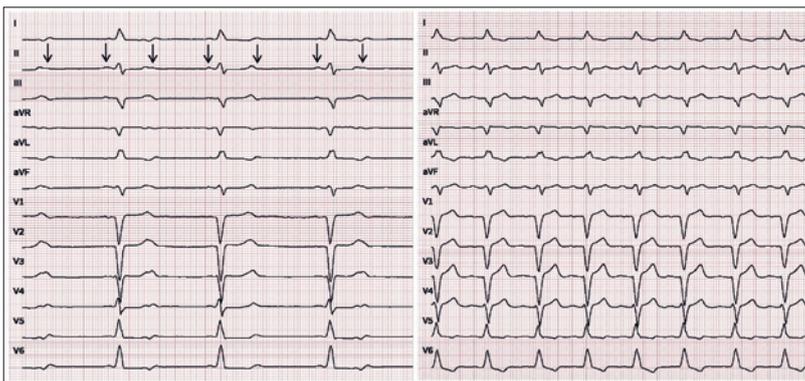
A son arrivée dans notre service des urgences, le patient était bradycarde (fréquence cardiaque de 36–48/min), légèrement hypertendu (148/60 mm Hg) et afébrile (36,5 °C). Il était désorienté dans le temps et l'examen neurologique a révélé un tremblement de haute fréquence au niveau des quatre extrémités, avec un tonus musculaire normal. L'abdomen était souple, sans douleurs à la pression. Hormis la bradycardie, le patient ne présentait pas d'anomalies cardiopulmonaires.

Tableau 1: Causes d'hypocalcémie.

Hypocalcémie avec parathormone (PTH) élevée	Insuffisance rénale chronique
	Carence en vitamine D ou résistance à la vitamine D
	Résistance à la PTH
Hypocalcémie avec PTH basse/normale	Perte de calcium:
	Syndrome de lyse tumorale, pancréatite aiguë, alcalose respiratoire aiguë, sepsis
	Origine iatrogène: Strumectomie/parathyroïdectomie, radiothérapie, effet toxique (par ex. chimiothérapie)
	Origine génétique (par ex. syndrome de DiGeorge)
	Origine fonctionnelle (par ex. magnésium)



**Figure 1:** Représentation simplifiée du métabolisme du calcium (flèche rouge = rétroaction négative, flèche verte = étape dépendante du Mg). Ca: calcium; Mg: magnésium; PTH: parathormone.



**Figure 2:** A gauche: Electrocardiogramme (ECG) à l'admission avec bigéminisme supra-ventriculaire et bloc 2:1 (flèches = onde p) et bradycardie atteignant 40/min. A droite: ECG après normalisation des électrolytes, avec rythme sinusal normocarde.

### Examens

Les analyses de laboratoire ont montré une hypocalcémie corrigée pour l'albumine, avec une PTH normale basse. En complément, les autres substrats et la 25-OH-vitamine D ont été déterminés, révélant une hypomagnésémie sévère (tab. 2). La 25-OH-vitamine D était normale.

L'électrocardiogramme (ECG) a montré une extrasystolie supra-ventriculaire au sens d'un bigéminisme supra-ventriculaire avec bloc 2:1 et des fréquences de 40/min. (fig. 2, à gauche); l'intervalle QT n'a dès lors pas pu être déterminé.

### Diagnostic

Nous avons posé le diagnostic d'hypomagnésémie sévère ayant entraîné une hypoparathyroïdie avec hypocalcémie. En tant que cause, nous avons suspecté un trouble de l'absorption dans le cadre d'une diarrhée chronique, combiné à une cause médicamenteuse, car

le patient prenait un inhibiteur de la pompe à protons depuis de nombreuses années [4]. Des examens supplémentaires ont été réalisés afin de déterminer la cause de la diarrhée chronique. Les analyses des selles n'ont pas mis en évidence de bactéries, de virus ou de parasites. Une gastroscopie et coloscopie réalisées l'année précédente avaient montré une muqueuse duodénale inflammatoire avec des lésions pétéchiales de la muqueuse, mais des biopsies n'avaient pas été prélevées. Les IgA anti-transglutaminase n'étaient pas détectables, si bien qu'il n'y avait pas d'indice, du moins sérologique, évocateur d'une maladie cœliaque en tant que cause de la diarrhée et du trouble de l'absorption. A la demande du patient, nous avons opté pour un traitement symptomatique et avons renoncé à réaliser une nouvelle coloscopie.

### Traitement et évolution

En raison du trouble du rythme cardiaque avec risque accru de tachycardie ventriculaire de type torsades de pointes, le patient a été admis en unité de soins intensifs. Nous avons initié une substitution du magnésium et du calcium par voie orale et intraveineuse, suite à quoi une élévation de la PTH avec normalisation des électrolytes a rapidement été obtenue (tab. 2). Dès le lendemain, les troubles du rythme cardiaque se sont normalisés et le patient, qui présentait un rythme sinusal normocarde avec des fréquences moyennes de 70–80/min (fig. 2, à droite), a alors pu être transféré dans le service normal.

Deux mois après être sorti de l'hôpital, le patient a dû être ré-hospitalisé en urgence car il présentait à nouveau une hypomagnésémie et hypocalcémie sévères. Auparavant, la substitution de magnésium par voie orale avait été interrompue à titre probatoire en raison de la forte diarrhée. La cause de la diarrhée est restée indéterminée. Une coloscopie réalisée par la suite n'a pas révélé d'indices histologiques évocateurs d'une colite microscopique. Il était impossible d'arrêter la prise de l'inhibiteur de la pompe à protons, qui était la cause

**Tableau 2:** Evolution des valeurs de laboratoire après l'initiation du traitement. Élément frappant: valeur initialement normale de parathormone (PTH) malgré une faible valeur de calcium. Le jour suivant, après normalisation de l'hypomagnésémie, augmentation de la PTH et donc élévation du calcium.

Valeurs de laboratoire (valeurs normales)	Admission	Jour suivant
<b>Magnésium</b> (0,66–0,99 mmol/l)	<0,29↓↓↓	0,76
<b>Calcium corrigé pour l'albumine</b> (2,10–2,60 mmol/l)	1,41↓↓	2,02↓
<b>PTH</b> (1,95–8,49 pmol/l)	5,2	13,4↑

potentielle de l'hypomagnésémie, en raison d'hémorragies gastro-intestinales hautes anémiantes récidivantes. Sous substitution conséquente de magnésium et de calcium, le patient n'a cependant plus présenté de troubles électrolytiques par la suite.

## Discussion

Chez un patient ayant des symptômes d'hypocalcémie, il convient en premier lieu de mesurer le calcium et l'albumine. Le calcium se retrouve dans le sang sous forme ionisée libre à hauteur de seulement 50% environ, le reste du calcium étant lié à l'albumine. Le calcium biologiquement disponible dépend donc de l'albumine, si bien qu'une correction pour l'albumine est nécessaire. Une formule simple pour déterminer le calcium corrigé pour l'albumine est:

$$\text{Ca}^{2+} \text{ corrigé (mmol/l)} =$$

$$\text{Ca}^{2+} \text{ mesuré (mmol/l)} + 0,02 \times (40 \text{ g/l} - \text{albumine (g/l)})$$

Les 40 g/l correspondent à la concentration moyenne d'albumine dans le sérum. En cas d'hyperalbuminémie, le calcium disponible est dès lors plus faible que la valeur supposée sur la base du calcium total mesuré et en cas d'hypoalbuminémie, il est plus élevé que la valeur supposée sur la base du calcium total mesuré.

Outre la nécessaire correction pour l'albumine, il est également pertinent de procéder à une détermination de la PTH, de la 25-OH-vitamine D et du magnésium en cas de mise en évidence d'une hypocalcémie.

En plus de la sécrétion de PTH, le magnésium influence également la réponse des reins et des os à la PTH et le métabolisme de la vitamine D [5]. La sécrétion de PTH est contrôlée par une augmentation de l'adénosine monophosphate cyclique (AMPC). L'adénylate cyclase a

besoin de magnésium pour convertir l'ATP en AMPc, si bien qu'une carence en magnésium empêche l'activation de l'enzyme et la formation d'AMPc malgré une hypocalcémie et ainsi la libération de PTH à partir des cellules parathyroïdiennes [6]. Après l'administration de magnésium, on assiste typiquement à une élévation de la PTH [1].

Le traitement de l'hypocalcémie aiguë ne consiste dès lors pas uniquement en l'administration orale ou, en cas de carence sévère, intraveineuse de calcium, mais également en la correction d'une carence en magnésium et en vitamine D.

Sur la figure 1, nous voyons qu'en cas de carence en 25-OH-vitamine D, le substrat nécessaire à la formation de 1,25-dihydroxy-vitamine D active fait défaut et une substitution correspondante est dès lors essentielle. En outre, nous pouvons déduire de la figure 1 qu'une hypercalcémie ne représente pas une contre-indication à une substitution de la 25-OH-vitamine-D, car cette dernière freine l'activité et la croissance des adénomes parathyroïdiens (la cause la plus fréquente de l'hypercalcémie) via un mécanisme de rétroaction négative et atténuée en partie l'absorption osseuse augmentée.

Il est également possible de déduire de la figure 1 qu'en cas d'hypoparathyroïdie persistante (par ex. après une opération de la thyroïde), la substitution de la 1,25-dihydroxy-vitamine D (Rocaltrol®) est elle aussi centrale. Cette dernière est impérative pour l'absorption du calcium à partir de l'intestin et via les reins et peut uniquement être formée par l'activation de l'alpha-hydroxylase, qui dépend de la PTH. En cas de carence en PTH, la formation de 1,25-dihydroxy-vitamine est donc insuffisante et doit être substituée au moyen de Rocaltrol®.

Ce cas illustre comment le métabolisme du calcium est régulé par l'interaction étroite entre la PTH, la vitamine D, le calcium et le magnésium et montre que tous ces facteurs revêtent dès lors une grande importance dans le diagnostic et le traitement.

### Disclosure statement

Les auteurs n'ont pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

### Références

- Gafni RI, Collins MT. Hypoparathyroidism. *The New England Journal of Medicine*. 2019;380(18):1738–47.
- Brown EM. Role of the calcium-sensing receptor in extracellular calcium homeostasis. *Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2013;27:333–43.
- Siraj N, Hakami Y, Khan A. Medical Hypoparathyroidism. *Endocrinol Metab Clin N Am*. 2018;47:797–808.
- Fatuzzo P, Portale G, Scollo V, Zanolli L, Granata A. Proton Pump Inhibitors and Symptomatic Hypomagnesemic Hypoparathyroidism. *Journal of nephrology*. 2017;30(2):297–301.
- Fatemi S, Ryzen E, Flores J, Enders DB, Rude RK. Effect of Experimental Human Magnesium Depletion on Parathyroid Hormone Secretion and 1,25-Dihydroxyvitamin D Metabolism. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 1991;73(5):1067–72.
- Rude RK, Oldham SB, Sharp CF, Singer FR. Parathyroid Hormone Secretion in Magnesium Deficiency. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 1978;47(4):800–6.

### Correspondance:

Nicoline Kool,  
médecin diplômée  
Klinik für Innere Medizin  
Spital Zollikerberg  
Trichtenhauserstrasse 20  
CH-8125 Zollikerberg  
admin[at]nicolinekool.ch

## L'essentiel pour la pratique

- Etant donné que le calcium biologiquement disponible dépend de l'albumine, le calcium corrigé pour l'albumine doit toujours être calculé en cas de suspicion d'un trouble du métabolisme du calcium.
- En cas d'hypocalcémie avérée, il convient non seulement de déterminer la 25-OH-vitamine D et la parathormone (PTH), mais également le magnésium, car ce dernier a une influence sur la sécrétion de PTH, la réponse des reins et des os à la PTH et le métabolisme de la vitamine D.
- Une carence en magnésium est responsable d'une sécrétion de PTH perturbée malgré une stimulation physiologique maximale par l'hypocalcémie et réduit en outre la sensibilité des organes cibles à la PTH.
- En cas d'hypoparathyroïdie persistante potentielle, il convient non seulement de substituer le calcium et la 25-OH-vitamine D mais également la 1,25-dihydroxy-vitamine D (Rocaltrol®), car sans PTH, il ne peut pas y avoir d'activation de l'alpha-hydroxylase rénale et sans 1,25-dihydroxy-vitamine D, la réabsorption de calcium à partir de l'intestin et via les reins est insuffisante.