



Journal Homepage: -www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/13161
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/13161>



RESEARCH ARTICLE

CALCIPHYLAXIE SYSTEMIQUE A EXPRESSION PENIENNE: A PROPOS D'UN CAS

Mouaad Aarab, Rachid Ait Ouali, Rachid Allali, Mohamed Amine Lakmichi, Zakaria Dahami, Mohamed Said Moudouni and Ismail Sarf

Service d'Urologie, CHU Mohamed VI Marrakech, Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 15 May 2021
Final Accepted: 18 June 2021
Published: July 2021

Key words:-

Calciphylaxie, Gangrène, Pénectomie

Abstract

La calciphylaxie à expression pénienne est une entité extrêmement rare avec un taux de mortalité très élevé, sa physiopathologie est encore mal connue ; L'insuffisance rénale chronique terminale et le diabète sont les principaux facteurs incriminés. Deux stratégies thérapeutiques peuvent être envisagées, soit une pénectomie partielle soit totale et cela en fonction de l'étendue des lésions. Le meilleur traitement est préventif à type de prise en charge de l'hyperparathyroïdie secondaire et des troubles phosphocalciques. Nous rapportant ici le cas d'un patient diabétique, hémodialysé chronique qui a présenté une gangrène sèche de la partie distale de la verge révélant une calciphylaxie du pénis, l'évolution a été marquée par le décès du patient cinq jours après le geste opératoire par un choc septique.

Copy Right, IJAR, 2021.. All rights reserved.

Introduction:-

La calciphylaxie est un trouble systémique grave qui touche les petites artères, artérioles et capillaires qu'on retrouve chez 1 à 4 % des patients atteints d'insuffisance rénale terminale sous hémodialyse [1,2]. Il s'agit d'une affection clinique dont le taux de mortalité est estimé à plus de 60 % [3]. La calciphylaxie pénienne est exceptionnelle vu que la verge est richement vascularisée, elle est en général de très mauvais pronostic, avec un taux de mortalité global à 64 % [1,4].

Nous rapportant ici le cas d'un patient diabétique, hémodialysé chronique qui a présenté une gangrène sèche distale du pénis révélant une calciphylaxie systémique à expression pénienne.

Patient Et Observation:-

Patient âgé de 52 ans, diabétique type II mal équilibré, traité pour tuberculose pulmonaire il y a 6 mois, sous hémodialyse depuis quatre ans pour une insuffisance rénale chronique terminale à diurèse conservée, qui s'est présenté aux urgences urologiques dans un tableau une rétention aigue des urines sur une gangrène d'aspect sec intéressant la partie distale de la verge évoluant depuis 3 semaines.

L'examen clinique a objectivé un patient apyrétique agité, eupnéique. L'examen des organes génitaux externes a mis en évidence un gland d'aspect noirâtre, induré, et douloureux, avec présence de croûte étendue au sillon balanopréputial, le méat était très rétréci avec issue de pus évoquant une nécrose de la verge. L'examen des bourses était sans particularité. Par ailleurs le patient a présenté aussi des plaques de nécroses cutanées au niveau de la face antéro-interne des deux cuisses (Figure 1).

Corresponding Author:- Mouaad Aarab

Address:- Service d'Urologie, CHU Mohamed VI Marrakech, Maroc.

Le bilan biologique a mis en évidence un syndrome inflammatoire sévère, des troubles phosphocalciques avec une hyperglycémie à 2.7 g/L, une urée à 3.2 g/L et une hyperkaliémie à 6.6mmol/L. Une radiographie du bassin a révélé une calcification de la paroi des vaisseaux pelviens (Figure 2).

Le patient a bénéficié en urgence d'un drainage par cathéter sus pubien et de deux séances d'hémodialyse. Après stabilisation en réanimation et devant l'extension des lésions nécrotiques, le patient a subi sous rachis-anesthésie et après un consentement écrit et signé, une pénectomie partielle du tiers distale de la verge.

Le constat per opératoire a mis en évidence des lésions ischémiques du corps caverneux ainsi que du spongieux sans signes de vitalité. Le patient a bénéficié au même temps opératoire d'un parage des lésions nécrotiques de la cuisse. (Figure 3).

L'étude anatomopathologique des pièces opératoires ont révélé la présence de nécrose avec micro thrombus des vaisseaux associés à plusieurs foyers de calcifications éparse confirmant ainsi la calciphylaxie cutanéopénienne.

Les suites post opératoires immédiates étaient sans particularités, le patient est décédé cinq jours après au service de déchoquage par un choc septique.



Figure 1:- Aspect des lésions au niveau du gland et des 2 cuisses.



Figure 2:- Radiographie du bassin face montrant des calcifications bilatérales des vaisseaux pelviens.



Figure3:- Aspect post opératoire de la pénectomie partielle et de l'excision du tissu nécrose au niveau de la cuisse gauche.

Discussion:-

La calciphylaxie connue aussi sous le nom d'artériopathie urémique calcifiante (AUC), est une affection rare mais fatale, typiquement diagnostiquée chez les patients au stade d'insuffisance rénale terminale. L'atteinte pénienne est une entité extrêmement rare, elle rentre dans le cadre de la calciphylaxie systémique, elle est de mauvais pronostic, avec un taux de mortalité élevé de 69% et un délai moyen entre le diagnostic et le décès de 8 à 10 semaines [4].

Sa physiopathologie est mal connue, son développement dépend de multiples facteurs conduisant à la calcification de la médiale des artérioles. Un taux élevé de calcium, phosphore, une hyperparathyroïdie, et l'administration de vitamine D activé sont le plus souvent associés à la maladie mais ils ne sont pas suffisantes et ne sont pas les seules nécessaires pour développer la CPX du fait que ces désordres sont présents chez la plupart des patients hémodialysés

chroniques. De plus la calciphylaxie peut se développer même si les taux d'hormone parathyroïdienne, de phosphore et de calcium sont normaux. La carence en inhibiteurs de la calcification vasculaire tels que la fétuine A, l'ostéoprotégérine et la matrice Gla protéine (MGP) ou l'ostéopontine peuvent jouer un rôle dans le développement de la calciphylaxie [5].

Les patients atteints d'une calciphylaxie systémique présentent généralement des plaques cutanées infiltrées violacées et livédoïdes, douloureuses au niveau des fesses, cuisses, tronc, membres inférieures et les doigts, ainsi que des papules dures, sous cutanées surélevées secondaire au dépôt de calcium en sous cutanées. Ces lésions évoluent vers des ulcérations voire des nécroses cutanées qui peuvent s'infecter entraînant une septicémie [6]. Le pouls périphérique est le plus souvent conservé. La calciphylaxie pénienne doit être évoquée chez tout patient atteint d'IRT présentant une lésion pénienne douloureuse et nécrotique.

Comme elle est diagnostiquée essentiellement chez les hémodialysés chroniques, l'état urémique constitue le principal facteur de développer une CPX, le taux sérique de calcium, phosphore et de la parathormone est le plus souvent élevé ce qui est le cas chez notre patient. Il faut également rechercher les facteurs prothrombotiques par le dosage des protéines S et C, anticorps antiphospholipides, anticardiolipines, anti-b2 glycoprotéine 1, d'un anticoagulant circulant, cryoglobulinémie, cryofibrinogène [7].

La radiographie standard des tissus atteints permet de mettre en évidence les calcifications des artérioles atteintes, comme c'est le cas de notre patient (figure), chez qui on a retrouvé à la radiographie du bassin des calcifications bilatérales en mailles des vaisseaux pelviens. La scintigraphie osseuse au Tc99m constitue un examen qui permet de révéler de façon précoce les microcalcifications vasculaires [8]. L'échographie Doppler pénienne est un outil non invasif qui permet d'évaluer la perméabilité vasculaire et le flux sanguin dans les vaisseaux du pénis. La TDM peut être réalisée par la suite du fait de sa sensibilité élevée pour évaluer l'étendue de la calcification des vaisseaux et des tissus mous et de démontrer une infection nécrosante des tissus mous par la présence de bulles d'air, il est à noter que l'ischémie est mieux illustrée par l'injection du produit de contraste, mais l'idéal serait de l'éviter dans ce type de patients ayant une insuffisance rénale. L'IRM est une alternative qui permet de délimiter la zone et l'étendue de l'ischémie et de la nécrose sans utilisation du produit de contraste [9].

L'étude histologique de la lésion pénienne permet de confirmer le diagnostic mais chez certains auteurs il n'est pas recommandé de faire des biopsies en routine vu le risque de surinfection et de progression vers gangrène mouillée. L'histologie caractéristique associe des calcifications de la média des artérioles, une hyperplasie intimale avec une adiponécrose [7].

La différenciation clinique entre la gangrène humide et la gangrène sèche due à une maladie ischémique est primordiale pour poser l'indication thérapeutique adaptée [10]. En cas de gangrène ischémique, le traitement est chirurgical et consiste en une amputation totale ou partielle, comme chez notre patient chez qui on a opté pour une pénectomie partielle vu que les lésions étaient limitées au gland [10]. L'indication du traitement conservateur implique généralement de petites lésions circonscrites bien limitées. Harris et Mydlo ont rapporté l'absence de progression de la nécrose avec une bonne évolution chez trois patients ayant bénéficié d'un débridement avec des soins locaux et une antibiothérapie adaptée [11].

Du fait que la calciphylaxie est souvent associée à une hyperparathyroïdie, Karpman et al. ont conclu que la survie était meilleure après parathyroïdectomie par rapport aux patients qui ont eu un traitement chirurgical local isolé [4].

Conclusion:-

La calciphylaxie à expression pénienne est une complication rare et grave de la calciphylaxie systémique surtout chez les patients souffrant d'insuffisance rénale chronique dialysé et les diabétiques. L'évolution rapide et fatale nécessite un diagnostic précoce et une prise en charge rapide et multidisciplinaire.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts

Références:-

- [1] Penile Calciphylaxis in a Patient with End-stage Renal Disease: A Case Report and Review of the Literature. Ti-Yuan Yang,1,2 Tao-Yeuan Wang,4 Marcelo Chen,1,5 Fang-Ju Sun, Allen W. Chiu,1,3 and Yu-Hsin Chen*,1,2
- [2] Vedvyas C., Winterfield L.S., Vleugels R.A. Calciphylaxis: a systematic review of existing and emerging therapies. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67(6):e253–260.
- [3] Sarkis E. Penile and generalised calciphylaxis in peritoneal dialysis. *BMJ Case Rep.* 2015
- [4] Karpman, E., Das, S., & Kurzrock, E. A. (2003). Penile calciphylaxis: analysis of risk factors and mortality. *The Journal of urology*, 169(6), 2206–2209.
- [5] Westphal SG, Plumb T. Calciphylaxis. In: *StatPearls*. StatPearls Publishing, Treasure Island (FL); 2020
- [6] Barbera, V., Di Lullo, L., Gorini, A., Otranto, G., Floccari, F., Malaguti, M., & Santoboni, A. (2013). Penile calciphylaxis in end stage renal disease. *Case reports in urology*, 2013.
- [7] SENET, P. Calciphylaxie cutanée: une urgence diagnostique et thérapeutique. *Journal des Maladies Vasculaires*, 2015, vol. 40, no 2, p. 90.
- [8] Norris B, Vaysman V, Line BR. Bone scintigraphy of calciphylaxis: a syndrome of vascular calcification and skin necrosis. *Clin Nucl Med.* 2005;30(11):725–7.
- [9] Campbell, Rebecca A et al. “Penile Calciphylaxis: The Use of Radiological Investigations in the Management of a Rare and Challenging Condition.” *Urology case reports* vol. 13 113-116. 11 May. 2017, doi:10.1016/j.eucr.2017.03.008
- [10] Gillitzer R, et al. Complete gangrene of penis in patient with arterial vascular disease. *J urology.* 2004;64(6):1231.
- [11] Constantine Harris F, Jack Mydlo H. Ischemia and gangrene of the penis. *The journal of urology.* 2003;169(5):1795.