

# Lésion de pied diabétique ou d'afibrinogénémie ?

AF .Safer-tabi, M.Semrouni, Z.Arbouche

Service d'endocrinologie diabétologie, CHU BENI MESSOUS, Alger, ALGERIE 2018

## Introduction :

L'afibrinogénémie congénitale est une maladie très rare, de transmission autosomique récessive caractérisée par la réduction marquée ou l'absence de synthèse de fibrinogène qui peut se révéler au stade néonatal par une hémorragie à la coupure du cordon ombilical. Si son diagnostic est facilement évoqué devant un sang incoagulable et un taux de fibrinogène indosable, sa prise en charge est difficile et se base essentiellement sur l'administration du fibrinogène.

Les manifestations cliniques sont de gravité variables, allant du saignement minime ou modéré à l'hémorragie cataclysmique. Paradoxalement, elle peut être rarement responsable de complications thrombo-emboliques, ulcère micro vasculaire et des nécroses cutanées douloureuses touchant les extrémités principalement les pieds ; pouvant poser un problème de diagnostic étiologique d'une lésion du pied chez un patient diabétique souffrant d'une afibrinogénémie.

## Cas clinique :

Nous rapportons le cas d'un patient C.A âgé de 42ans marié et père de quatre enfants bien portants, aux antécédents personnels d'afibrinogénémie diagnostiquée à l'âge de 5 ans suite une hémorragie secondaire à une circoncision et familiaux de diabète type 2 et d'afibrinogénémie chez le frère (décédé par un accident hémorragique)

hospitalisé à notre niveau pour prise en charge d'une cétose diabétique inaugurale associée à une lésion du pied gauche à type de nécrose humide de la dernière phalange des 3<sup>ème</sup> et 5<sup>ème</sup> orteils avec un intertrigo inter orteil.

Ces lésions sont hyperalgiques, associées à un œdème arrivant jusqu'à la cheville, sans signes généraux d'infection. Le pied controlatéral est sans particularité.

Les pouls des membres inférieurs sont perçus d'une manière bilatérales et symétriques, pas de signes de neuropathie diabétique périphérique (un score DN4 à 3/10, un test au monofilament normal).

Le fond d'œil et la fonction rénale sont sans particularité.

Les explorations vasculaires à savoir écho doppler et l'angiogramme des membres inférieurs ne retrouvent pas d'artériopathie des membres inférieurs, la radiographie du pied objective une ostéite de la 3<sup>ème</sup> phalange du 5<sup>ème</sup> orteil (Fig 1)



Après 3 mois d'un traitement adapté comprenant une antibiothérapie, des soins locaux spécifiques, une mise en décharge du pied, un bon équilibre glycémique, héparinothérapie de bas poids moléculaire, perfusion régulière de fibrinogène, l'évolution a été marquée par une momification puis perte de la dernière phalange du dernier orteil (auto amputation) et une délimitation de l'autre nécrose (Fig 2) qui s'est momifiée elle aussi 2 mois plus tard, avec une bonne cicatrisation (Fig 3).

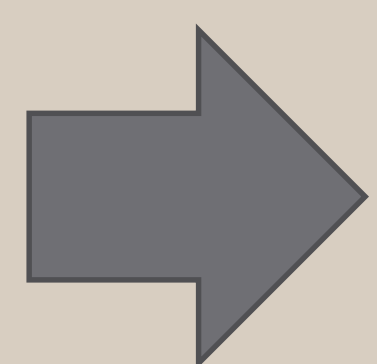


Fig 2

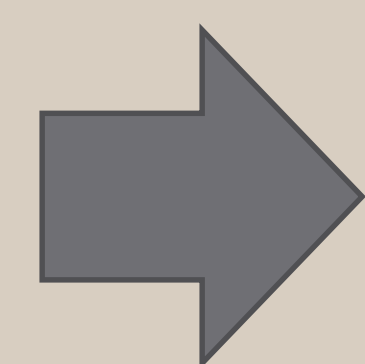


Fig 3



## Discussion:

L'afibrinogénémie congénitale est une maladie génétique très rare, environ 250 cas à nos jours ont été rapportés à travers le monde, sa prévalence est estimée à 1 / 1 000 000.

Elle peut être découverte à tout âge mais en général elle se manifeste à la naissance par une hémorragie du cordon ombilical, Les hémorragies sont le plus souvent post traumatiques.

Paradoxalement à ces manifestations hémorragiques, les manifestations thrombo emboliques sont rares mais sévères responsables des occlusions micro vasculaires et des nécroses cutanées douloureuses touchant les extrémités principalement les pieds., des cas de nécrose avec auto-amputation des deux jambes a été rapporté.

Le traitement des complications thromboemboliques dans l'afibrinogénémie pose un vrai problème en raison de la tendance hémorragique des patients. Le traitement avec l'héparine de bas poids moléculaire et l'aspirine avec le remplacement du fibrinogène en même temps semblent être efficace dans cette complication rare.

## Conclusion

La prise en charge d'une plaie de pied diabétique requiert dès le début qu'un diagnostic étiologique soit fait, pour décider d'un traitement adapté.

En effet, bien que le mal perforant plantaire soit la lésion la plus fréquemment rencontrée sur le pied d'un patient diabétique, d'autres types de lésions peuvent être présentes surtout chez un patient souffrant d'une pathologie hématologique tel que l'afibrinogénémie, et dont le traitement sera parfois différent,

les accidents thrombotiques artérielles ou veineuses sont des complications rares mais sévères de l'afibrinogénémie ; leur association à un diabète sucré pose un problème de diagnostic différentiel devant une lésion de pied.

## références:

- [1]. Mehmet A.al, case of congenital afibrinogenemia complicated with thromboembolic events that required repeated amputations Blood Coagulation and Fibrinolysis 2015, 26:354–356
- [2]. Moerloose p, Alessandro Casini, Marguerite Neerman-Arbez, Congenital Fibrinogen Disorders: An Update Semin Thromb Hemost 2013;39:585–595.
- [3]. Imen Brahemet al. L'afibrinogénémie congénitale : à propos d'un cas: Ann Biol Clin 2010 ; 68 (5) : 595-7
- [4]. Ait Oumar H et al. L'afibrinogénémie congénitale a propos de deux nouvelles observations. Méd Magh 1998 ; 71 : 37-9.