Prise en charge des acrosyndromes vasculaires

Dr Emmanuel CHATELUS

Service de Rhumatologie - Strasbourg

Winterschool 2021

Classification des acrosyndromes vasculaires

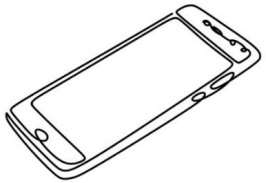
Mécanismes	Vasomoteurs		Trophiques
	Paroxystiques	Permanents	
Vasoconstriction	**Raynaud**	**Acrocyanose** Acrorighose	**Engelures** Hématome digital spontané
Vasodilatation	**Erythermalgie**	Acrocholose Syndrome des paumes rouges	

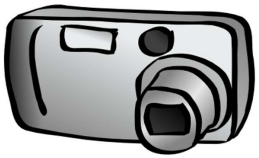
Phénomène de Raynaud

1. Identifier le phénomène de Raynaud

Phase syncopale (blanche)

- Pâleur, impression de doigts morts, insensibles
- Vasoconstriction des artérioles terminales et des sphincters pré-capillaires
- **Indispensable !**





Phase asphyxique (bleue)

- Extrémités bleues, froides avec dysesthésies
- Cyanose, stase veinulaire
- Inconstante

S'assurer du caractère paroxystique !

S'assurer de l'existence d'une phase syncopale !

Phase d'hyperhémie réactionnelle (rouge)

- Doigts rouges et douloureux, picotements, sensation de brûlures
- Réouverture du lit capillaire
- Inconstante

Phénomène de Raynaud

2. Distinguer Raynaud primaire ou secondaire

Raynaud primaire	Raynaud secondaire
Fréquent	Rare
Femme (80% des cas)	**Femme> Homme**
Apparition dès l'adolescence	**Début âge tardif (> 35 ans)**
Contexte familial	**Signes systémiques associés**
Bilatéral et symétrique	Unilatéral ou asymétrique
Localisés aux 4 doigts le plus souvent	**Pouces,** nez, oreilles, langue
Jamais de troubles trophiques	**Troubles trophiques**

Wigley FM. N Eng J Med 2016

Phénomènes de Raynaud secondaires

Connectivites	**Sclérodermie systémique**, Sd de Sharp, dermatomyosite, lupus systémique, Sd de Gougerot-Sjögren, polyarthrite rhumatoïde
Vascularites	Cryoglobulinémie, agglutinines froides, vascularite à ANCA, maladie de Horton
Artériopathies	Athérome, maladie de Buerger
Hémopathies	Polyglobulie, thrombocytémie, Waldenström
Endocriniennes	Hypothyroïdie, acromégalie, anorexie mentale
Médicaments	Béta-bloquants, dérivés de l'ergot de seigle, dérivés de l'éphédrine, vincristine
Toxiques	Tabac , silice, arsenic, trichloréthylène

Phénomène de Raynaud : les bons réflexes !

Raynaud unilatéral	Atteinte macrovasculaire ?
Enquête médicamenteuse	Prise de médicaments vasoconstricteurs ? Automédication ?
Examiner les doigts des mains	Trouble trophique ?
Examiner peau et muqueuses	Lésions associées ?
Examiner les pieds	Artériopathie ?
Calculer le BMI	Anorexie mentale ?

Phénomène de Raynaud unilatéral

Raynaud unilatéral ou 1 seul doigt

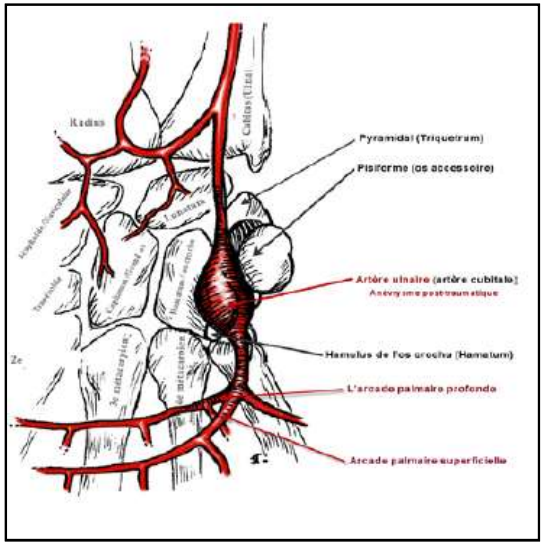
Homme, fumeur, métier manuel

Pouls absent, asymétrie TA

Oblitération artérielle d'origine athéromateuse, inflammatoire ou embolique

Syndrome de la traversée cervico-thoraco-brachiale

Syndrome du marteau hypothénar



Doppler artériel

Angio-TDM

Artériographie

Enquête médicamenteuse

Décongestionnants nasaux voie générale ou locale	Pseudo-éphédrine Phényéphédrine Phénylproanolamine
Antimigraineux	Dihydroergotamine, ergotamine Triptans
Béta-bloquants	
Collyres béta-bloquants anti-glaucomateux	
Anti-parkinsonien	Pergolide
Traitements de l'hyperprolactinémie	Bromocriptine Cabergoline Lisuride

Raynaud primaire ou secondaire ?

Examen minutieux des doigts des mains +++

- Sclérodactylie ? Mégacapillaires ? Hémorragies unguéales ?
- Nécrose pulpaire ? Nécrose ?

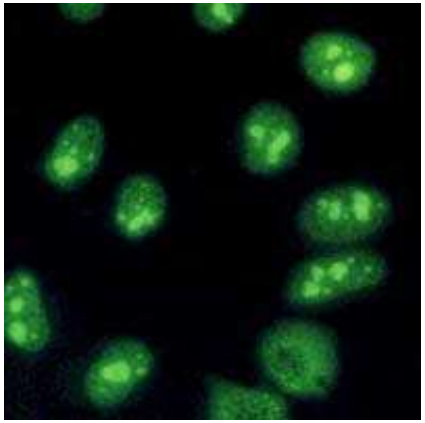
Raynaud primaire ou secondaire ?

Examen de la peau et des muqueuses

Raynaud primaire ou secondaire ?

- Deux examens clés : dosage ANA et capillaroscopie péri-unguéale

- NFS, EPP, Cryo, Complément, TSH



Phénomène de Raynaud : traitement

Mesures non pharmacologiques : toujours !
- Protection vis à vis du froid : **tout le corps !**
- Eviter les micro-traumtismes
- Arrêt du tabac
- Gestion du stress/émotion

Traitement de 1ère ligne
- **Inhibiteurs calciques** (**nifédipine**, amlodipine, felodipine)

Traitements de 2ème ligne
- Iloprost
- IPDE-5 (sildénafil ou tadalafil)
- **Bosentan : SSc - prévention de la récidive des UD**
- Losartan 50 mg/j
- Fluoxétine 20 mg/j

Injections de toxine botulique
Sympathectomie digitale

Table 1. Drug Treatment of Raynaud's Phenomenon.*

Agent	Dose
Calcium-channel blocker	
Nifedipine	10–30 mg 3 times daily orally
Sustained-release nifedipine	30–120 mg daily orally
Amlodipine	5–20 mg daily orally
Felodipine	2.5–10.0 mg twice daily orally
Isradipine	2.5–5.0 mg twice daily orally
Diltiazem†	30–120 mg 3 times daily orally
Sustained-release diltiazem†	120–300 mg daily orally
Phosphodiesterase-5 inhibitor	
Sildenafil	20 mg 3 times daily or 50 mg twice daily
Tadalafil	20 mg every other day
Vardenafil	10 mg twice daily
Sympatholytic agent: prazosin	1–5 mg twice daily
Angiotensin II–receptor type 1 antagonist: losartan	25–100 mg daily orally
Selective serotonin reuptake inhibitor: fluoxetine	20–40 mg daily orally
Vasodilator: nitroglycerin	$^{1}/_{4}$–$^{1}/_{2}$ in. of 2% ointment applied topically daily
Other vasoactive drug	
Pentoxifylline	400 mg 3 times daily orally
Botulinum toxin	50–100 units per hand
Prostaglandin	
Epoprostenol‡	0.5–6.0 ng per kilogram per min intravenously for 6 to 24 hr for 2 to 5 days
Iloprost§	0.5–2.0 ng per kilogram per min intravenously for 6 to 24 hr for 2 to 5 days

PNDS Sclérodermie HAS 2020
Recommandations EULAR 2017
Wigley FM. N Eng J Med 2016

Erythermalgie

Acrosyndrome paroxystique rare
- Prévalence : 1,3-2 / 100 000
- Ratio H/F : 1/3
- Tous les âges

Symptômes cardinaux :
Chaleur, rougeur, douleur
Œdème, prurit

Localisation préférentielle aux pieds
Symétrique
Mains (25%), oreilles, joues, cou…

Phénomène de Raynaud > 50%
Sd d'instabilité neurovasculaire ?

Critères majeurs	Critères mineurs
Evolution par crises	Déclenchées par chaleur +/- exercice
Rougeur pendant la crise	Améliorées par froid/repos
Douleur intense	Chaleur pendant la crise
	Sensibilité à l'aspirine
Diagnostic : critères majeurs + 2 critères mineurs	

Physiopathologie : hypothèse vasculaire *vs* neurologique
- **Hypothèse vasculaire** : ischémie induite par diminution flux nutritionnel
- **Hypothèse neurologique :**
  - Formes familiales : pathologie des canaux sodiques nocicepteur (SCN)
  - Formes sporadiques : neuropathie petites fibres > 80%

Klein-Weigel PF. Vasa 2018

Erythermalgie

Femme de 27 ans
Début des symptômes à 16 ans

Erythermalgie :

Évoquer une cause primitive
- Début avant 20 ans, cas familiaux
- Recherches génétiques : SCN9A, SCN10A, SCN11A

Évoquer une neuropathie petites fibres
- Dysautonomie: anhydrose, prurit
- EMG, biopsie cutanée

Éliminer une cause secondaire
- Causes médicamenteuses : **Inhibiteurs calciques, ticlopidine, IRS**
- Hémopathies : Sd myéloprolifératif (10%)
- Hyperthyroïdie
- Maladie auto-immune : lupus, Sjögren
  ANA/ENA
  Capillaroscopie si Raynaud

Klein-Weigel PF. Vasa 2018

Erythermalgie : prise en charge

Mesures non pharmacologiques : toujours !
- Éviction facteurs déclenchants
- Refroidissement sans macération

Traitements topiques
- Lidocaïne patch ou gel
- Amitriptyline (2%) et kétamine (1%) préparation magistrale 3 à 5x/j

Traitements systémiques
- Aspirine 100 mg/j (SMP)
- Antidépresseurs : venlafaxine, amitriptyline
- Gabapentine, prégabaline
- Bloqueurs canaux sodiques : méxilétine

Traitements interventionnels
- Toxine botulique, blocs, perfusions intra-thécales, stimulation spinale

Évolution : Difficile, qualité de vie très affectée ! (physique et sociale)

Acrocyanose

Acrosyndrome permanent
- Adolescence, femme jeune, longiligne, perte de poids

Coloration bleue/violacée, indolore
- Bilatérale, symétrique, uniforme, froide
- **Doigts jamais blancs !**
- Mains, pieds, nez, oreille
- Hyperhydrose fréquente ++
- Aggravation froid, déclivité, stress
- Amélioration estivale et élévation

Association fréquente avec Raynaud et engelures

Capillaroscopie : Stase veino-capillaire

Bilan si forme tardive ou atypique

Miranda S. Rev Med Int 2017

Acrocyanoses secondaires

Maladies auto-immunes
Gammapathies monoclonales
Cryoglobulinémies
Maladies des agglutinines froides
Myélome
Syndrome myélo ou lymphoprolifératifs
Maladie de Castelmann
Syndrome paranéoplasique : Cancer de l'ovaire, tumeur carcinoide
Maladies métaboliques : Fucosidose, hyperoxalurie,…
Causes médicamenteuses : Bétabloquants, dérivés de l'ergot de seigle, INF, tricycliques
Infection VIH
Anorexie mentale
Syndrome de mains bouffies des toxicomanes

Acrocyanose : prise en charge

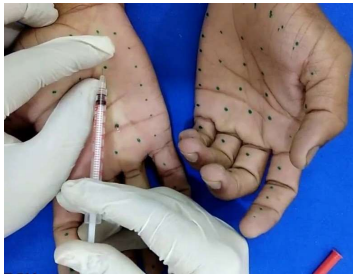
Mesures de protection contre le froid :

- Bonne hydratation des mains par crèmes grasses
- Port de gants

Ecarter médicaments (bêtabloquants) et toxiques (tabac, cannabis)

Si hypersudation :

- Séances d’ionophorèse
- Injections de toxine botulique



Engelures

Également appelée perniose, froidure
Chilblains en anglais

Réaction inflammatoire superficielle

- Déclenchée par froid non glacial, humide
- Bilatérale, symétrique
- Nodules/plaques érythémato-violacées
- Douleur, prurit, œdème
- > 24h, 1-3 semaines, récidive possible
- Décoloration, desquamation, ulcération
- Femme, 30-40, BMI bas

Critères diagnostiques Mayo Clinic

Critère majeur

- Erythème localisé distal > 24h

Critères mineurs

- Début ou aggravation lors des mois froids (novembre-mars)
- Œdème du derme avec infiltrat lymphocytaire périvasculaire superficiel et profond sans lésion lupique
- Réponse au traitement conservateur

Diagnostic si critère majeur et au moins 1 critère mineur

Engelures "secondaires"

Interrogatoire

Examen clinique de la peau non affectée

Bilan sanguin :
- NFS et frottis
- ANA/ENA, FR, anti-CCP
- C3/C4, APL
- EPP-IEPP
- Agglutinines froides
- Cryoglobuline
- Sérologies virales (VHB, VHC, VIH)

Biopsie cutanée ?

Capillaroscopie : si Raynaud associé

Femme de 45 ans - Lupus-engelures

Engelures : prise en charge

Mesures non pharmacologiques : toujours !
- Protection **froid et humidité**
- Arrêt du tabac
- Évitez grattages, frottements
- Ne pas crevez les cloques

Traitements pharmacologiques :
- Pommades cicatrisantes
- Dermocorticoïdes
- Inhibiteurs calciques (Nifédipine,…)
- Aspirine 100 mg/j

- Tacrolimus 0.1%

- Plaquénil si lupus-engelures

Cappel JA. Mayo Clin Proc 2014
Nyssen A. Vasa 2020

Hématome digital spontané

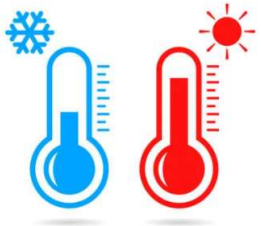
Femmes > 80% des cas
Age moyen : 48 ans

Symptômes cardinaux :
- Prodromes : prurit, douleurs
- Mains +++, index et majeur
- Apparition hématome face palmaire
- Disparition en 3-6 jours habituellement sans bilirubigénèse

Capillaroscopie : Parfois hémorragies capillaires

Causes :
- Etiologie inconnue
- Portage, cisaillement
- Elastorrhexie ? (Elhers-Danlos)

Acrosyndromes : Messages clés



- Diagnostic positif clinique, basé sur l'interrogatoire
  - Paroxystique ou permanent ?
  - Froid ou chaud ?
- Bilan étiologique pour différencier formes primaires et secondaires
- Prise en charge adaptée à chaque type acrosyndrome
  - Mesures non pharmacologiques +++