

Les troubles vasomoteurs de la main

Pr Pierre-Yves Hatron

Centre national de référence:

Maladies auto-immunes systémiques (sclérodermie)

CERM 2008

2 problèmes:

- Soulager (tenter...) le patient
- Différencier
 - Les troubles vasomoteurs bénins
 - Des troubles vasculaires
 - Symptomatiques d' une maladie générale (vasculaire ou systémique)
 - Symptomatiques d' une ischémie digitale, avec ***risque d' évolution vers la gangrène***

- **Claire, 19ans, est amenée par sa mère parce qu' elle a une « mauvaise circulation »**



Quelles questions sont à
poser?

- Depuis quand?
- Est-ce douloureux? ++++
- Les mains sont elles humides?
- Les pieds sont ils touchés?
- Engelures hivernales?
- Les doigts deviennent il blancs et morts au froid?
- Taille, poids

ACROCYANOSE

- Cyanose permanente des extrémités
- ***Indolore (sauf si engelures)***
- ***Hypersudation froide***
- Légère infiltration cutanée
- Jeune femme, maigre
- Souvent associée à un livedo diffus
- Bénin si pas d' erreur diagnostique





**Livedo racemosa
(bénin)**

**Livedo reticularis
(pathologique)**



Traitement:

- **Protection du froid**
- **Pas de traitement efficace**
(Inhibiteurs calciques?)
- **Sauf pour l' hypersudation**

Attention!



Femme de 66ans:

- Consulte pour des douleurs « atroces » des pieds. Ce sont des brûlures qui surviennent surtout le soir des qu' elle se couche. Elle ne dort plus car elle est toujours obligée de se lever pour se soulager en marchant sur le carrelage froid, ou en se passant les pieds sous le robinet d' eau froide. Quand ça brûle, les pieds sont rouges et chauds

Diagnostic?

ERYTHERMALGIE

- Acrosyndrome paroxystique survenant à la chaleur
- Rare (3/100000) F/H: 2 à 3/1
- Douleurs, brûlures intenses des extrémités
- Rougeur, chaleur
- Pieds +++ mains
- Soulagée par le froid

ERYTHERMALGIES: ETIOLOGIES

- ***Syndromes myéloprolifératifs (20%)***
- Diabète
- LEAD
- Iatrogènes (inhibiteurs calciques)
- Idiopathique (59%), peut être familiale

ERYTHERMALGIES: TRAITEMENTS

- Aspirine (30 à 50%)
- IRS
- Inhibiteurs calciques
- Gabapentine (neurontin), carbamazepine
- Beta-bloquants
- Laroxyll
- Clonazepam
- Misoprostol?

PHENOMENE DE RAYNAUD

- Arrêt de la circulation artérielle au niveau des extrémités
- Déclanché par le froid ou le stress
- 5% de la population



La question :

Phénomène de Raynaud
idiopathique ou secondaire?

Phénomène de Raynaud idiopathique: critères d' Allen et Brown (1932)

- *Crises favorisées par le froid ou l'émotion*
- *Bilatérales, symétriques*
- *Pouls perçus*
- *Pas de troubles trophiques*
- *Recul évolutif de deux ans (?)*
 - Femme, apparition à l'adolescence, pouce épargné, antécédents familiaux, bilan négatif

Secondaire:

- Certain si
 - Signes d'ischémie digitale ou des membres inférieurs: Cyanose et douleurs permanentes, troubles trophiques, Allen anormale...
- Probable si
 - Apparition tardive
 - Unilatéral ou localisé
 - Touche le pouce
 - Signes systémiques
- Suspect: si
 - Homme

Le bilan minimum:

- NF
- Électrophorèse
- AAN
- Capillaroscopie

Les premiers signes d'une ischémie digitale

Nécroses digitales: stade ultime de l'ischémie digitale dont les signes précoces ou atypiques ont été souvent négligés ou méconnus:

- Raynaud sévère atypique**
- cyanose douloureuse permanente**
- hémorragies sous unguéales**
- ptérygium inversus inguis**
- escarres pulpaire**
- Pseudo panaris**
- Excoriation pulpaire ou périinguéale**





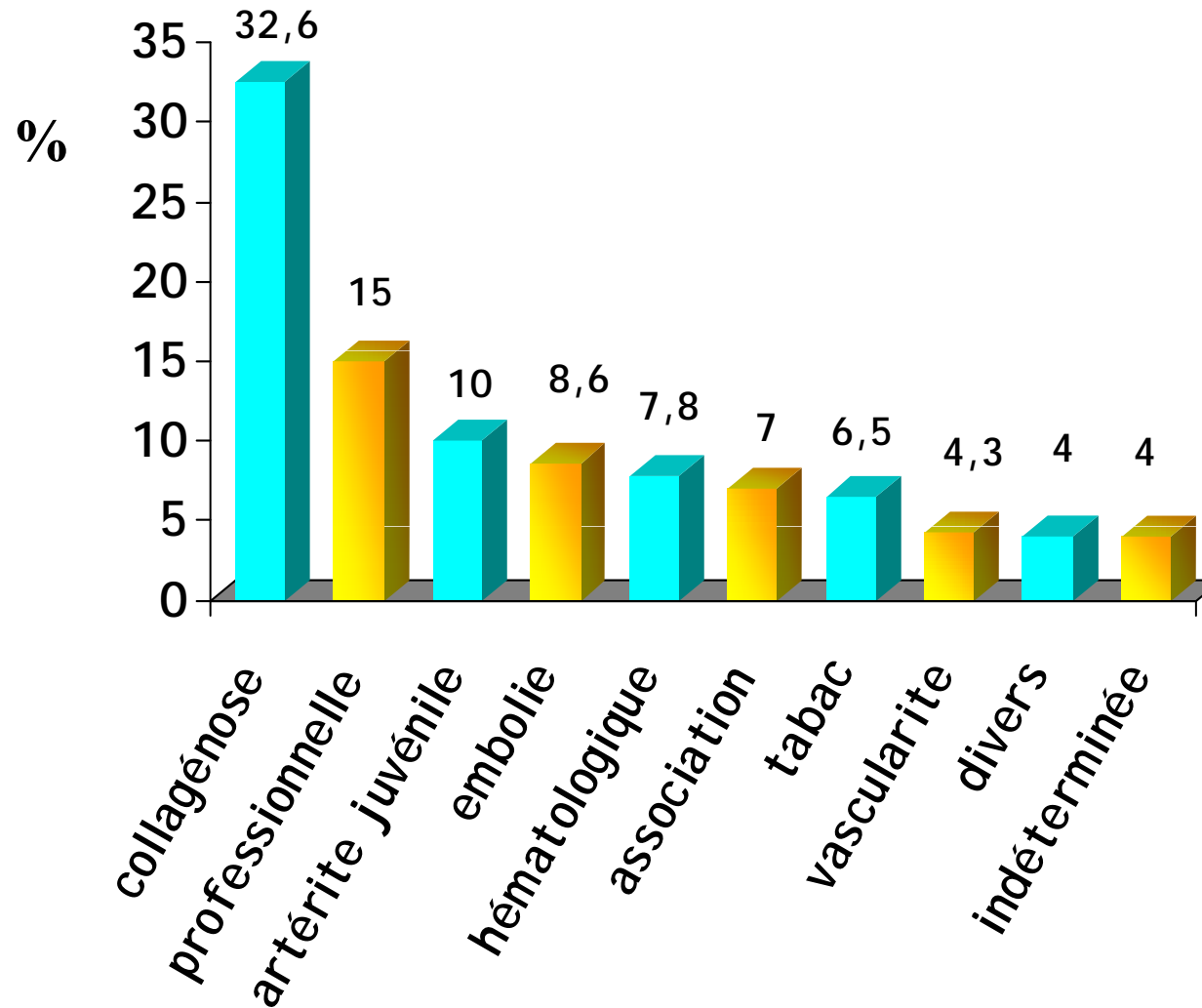


Diagnostic de l'ischémie digitale:

- Intérêt de la manoeuvre d'Allen
- Intérêt de la mesure de la pression systolique digitale



Résultats: étiologies des ND



- Un homme de 34 ans, fumeur de 10 cigarettes par jour, vous consulte pour une gangrène de la pulpe du troisième doigt de la main droite. Elle succède à un phénomène de Raynaud strictement unilatéral, touchant les quatre derniers doigts de cette même main, apparu environ deux mois auparavant, d'aggravation rapide avec persistance entre les phases syncopales lors du refroidissement, d'une cyanose douloureuse. Le patient est en excellent état général, sans fièvre et ne se plaint d'aucune autre manifestation fonctionnelle



- A l'examen, en dehors de la nécrose pulpaire, les doigts ont une morphologie normale. La manœuvre d'Allen montre un retard de la recoloration des quatre derniers doigts de la main droite. Elle est normale à gauche. Les manœuvres dynamiques à la recherche d'un syndrome du défilé cervico-thoraco-brachial sont négatives. Il n'y a aucune plainte au niveau des membres inférieurs, et les pouls périphériques sont tous perçus.

Une question est à poser
laquelle?

Quel est votre métier?

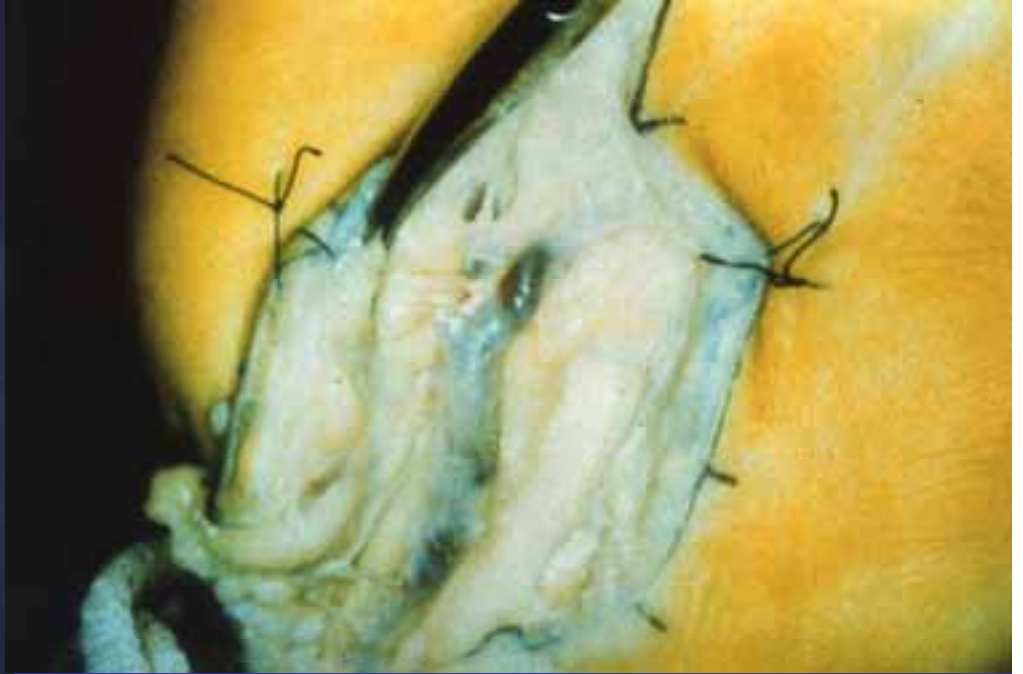
Comment occupez vous vos
loisirs?

LE DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

- **Il peut se faire dès l'interrogatoire**
 - **Médicaments**
 - ergotisme
 - chimiothérapie (bléomycine, vincristine)
 - **Drogues (canabis)**
 - **Causes traumatiques professionnelles (tableau n° 69)
ou occupationnelles (10 à 28 %)**
 - Maladies des vibrations : troubles trophiques exceptionnels, association tabac.
 - Syndrome du Marteau hypothénar

LE SYNDROME DU MARTEAU HYPOTHENAR (10-18 %)

- **Traumatismes répétés, directs ou indirects de l'éminence hypothénar**
- **Sujets à risque :**
 - professions exposées : bâtiment, métallurgie, menuiserie, mécaniciens.....
 - sportifs : karaté, tennis, hand-ball, hockey, VTT, golf....
- **Clinique :** Raynaud uni parfois bilatéral, sévère, rapidement compliqué de nécroses des 3ème ou 4ème derniers doigts.
- **Diagnostic :**
 - artériographie : anévrisme ou thrombose de la partie distale de la cubitale
 - écho doppler
- **Traitement : chirurgical ou purement médical**



Un homme de 28 ans se présente à votre consultation pour une gangrène péri-unguéale de l'index droit très douloureux constituée en quelques jours.

Cela fait quatre mois qu'il développait un phénomène de Raynaud bilatéral, plus sévère au niveau de certains doigts, où il persistait entre les crises des signes d'ischémie.

Vous connaissez déjà ce patient pour lui avoir conseillé de diminuer son importante consommation tabagique lors d'un épisode de bronchite aiguë.



A l'examen, on constate sur certains doigts de la main gauche la présence d'hémorragies sous-unguéales en flammèches.

Il n'y a pas d'altération de l'état général, pas de fièvre. Le patient se plaint également de douleurs de la plante du pied gauche survenant à la marche, cédant au repos, apparues quelques semaines auparavant.

Les examens biologiques de routine reviendront normaux en dehors d'une polynucléose neutrophile liée à son tabagisme.

QUESTION :

A ce stade de l'examen clinique, une première hypothèse diagnostique vous vient à l'esprit. Quelle est la donnée essentielle de l'examen clinique qui manque dans cette observation et que vous devez rechercher pour conforter cette hypothèse ?

Ischémie digitale chez un jeune fumeur:

Enlevez les chaussettes!

LE DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

- Il peut se faire dès l'examen clinique (3)
 - L'artérite distale juvénile du tabagique (20-25 %)
 - homme
 - atteinte souvent bilatérale
 - atteinte des membres inférieurs (2/3 des cas)
 - phlébites superficielles
 - intérêt de l'artériographie (4 membres) :
 - atteinte distale sous humérale, sous poplitée
 - circulation collatérale hélice
- NON SPECIFIQUE**
- après avoir écarté ce qui précède et ce qui suit
 - Traitement : arrêt du tabac, Iloprost

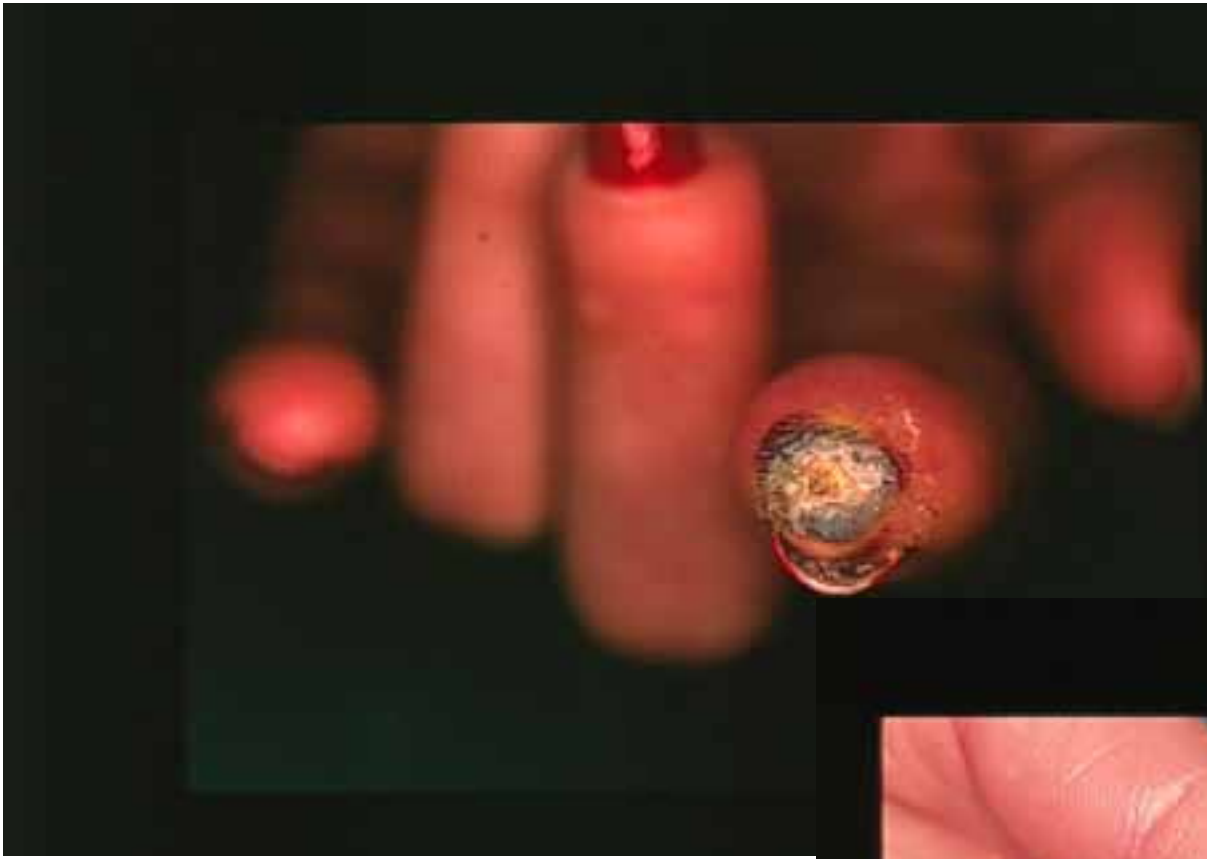


Une femme de 32 ans a vu apparaître depuis 15 jours une gangrène très douloureuse de la pulpe de l'index gauche.

On retrouve à l'interrogatoire l'existence d'un phénomène de Raynaud très ancien, remontant à plus de 10 ans, bilatéral, touchant également les pouces. Il n'y a pas d'altération de l'état général, pas d'autre manifestation fonctionnelle. Elle ne fume pas.

A l'examen, il existe au niveau de la main droite une cicatrice pulpaire et la présence d'une couche cornée entre la pulpe digitale et l'ongle, réalisant un *ptérigium inversus inguis*.

Les doigts sont légèrement infiltrés, prenant un aspect un peu boudiné, et la patiente n'arrive plus à enfiler ses bagues.



QUESTION :

Votre diagnostic est pratiquement fait.

**Quels sont les deux examens
paracliniques qui pourront le
confirmer ?**

Capillaroscopie et

Recherche d'anticorps
antinucléaires

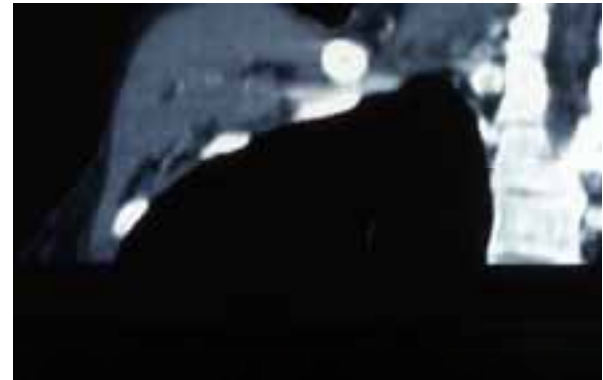
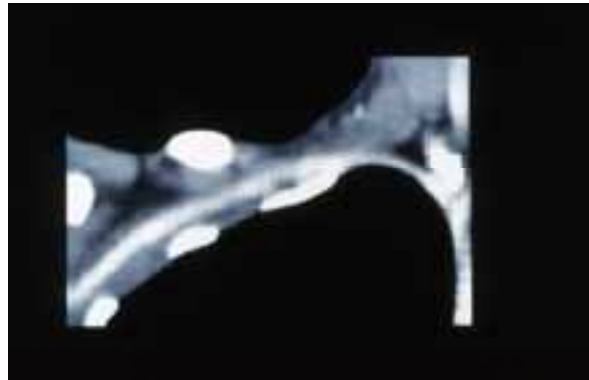
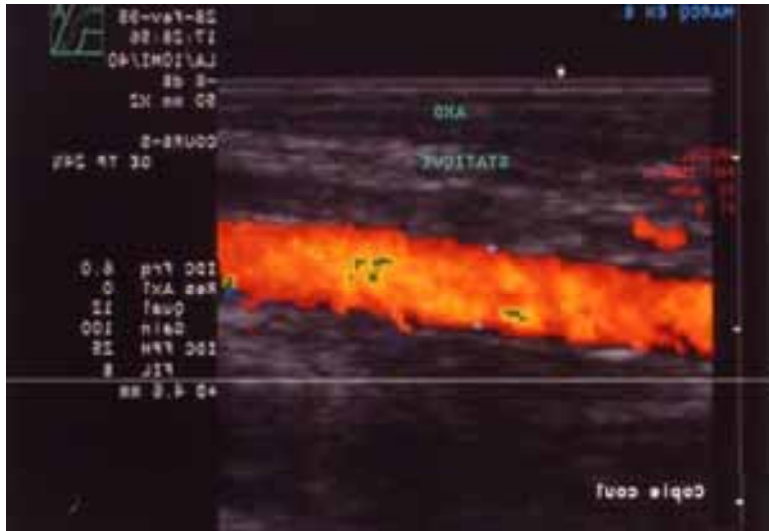
LE DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

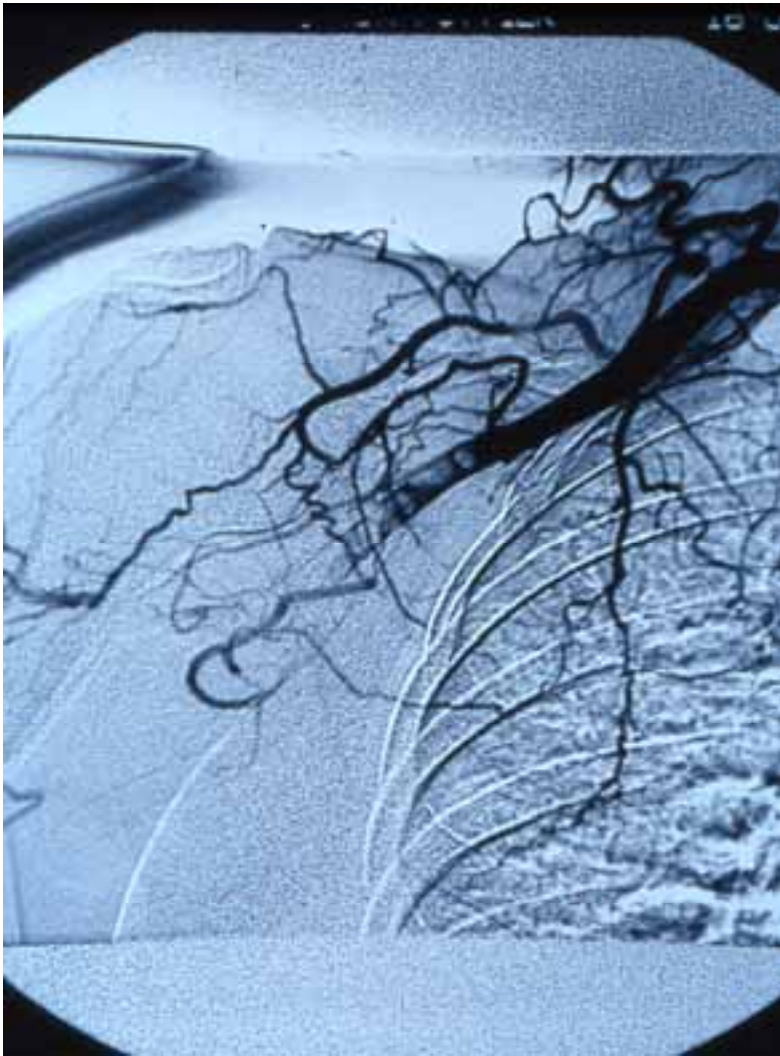
- Il peut se faire dès l'examen clinique (1) :
 - La sclérodermie (10 à 40 %) : nécrose parfois inaugurale
 - femme
 - intérêt majeur de la capillaroscopie
 - intérêt de la recherche d'AAN
 - » anticentromères
 - » anti Scl 70
 - » anti nucléole



LE DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

- Il peut se faire sur l'examen clinique (2)
 - Le syndrome du défilé thoracobrachial : embols issus d'un anévrisme post-sténotique
 - ATTEINTE unilatérale
 - manoeuvres : abolition du pouls radial, souffle sous clavier
 - intérêt de l'échodoppler dynamique
 - intérêt de l'angioscanner 3 D
 - défilé compliqué : sanction chirurgicale





Traitement du phénomène de Raynaud idiopathique:

« les petits moyens »

- **Protection contre le froid:**
 - Pas seulement les extrémités! (gants, chaufferettes vêtements chauds, température de la pièce,)
 - Éviter le contact avec l' eau froide, les espaces climatisés...
- **Arrêt tabagisme**
- **Contre indication**
 - Bêta bloquants
 - Vasoconstricteurs nasaux

Traitement médicamenteux du phénomène de Raynaud non compliqué:

- ***Inhibiteurs calciques***
- Alfa bloquants (prazosine)
- Sartans (losartan) et IEC
- Prostacyclines orales
- Actions sur la sérotonine
- Inhibiteurs des phosphodiésterases de type 5 (sildénafil, tadalafil, vardenafil)



Inhibiteurs calciques et Raynaud primitif:

Calcium channel blockers for primary Raynaud's phenomenon

147

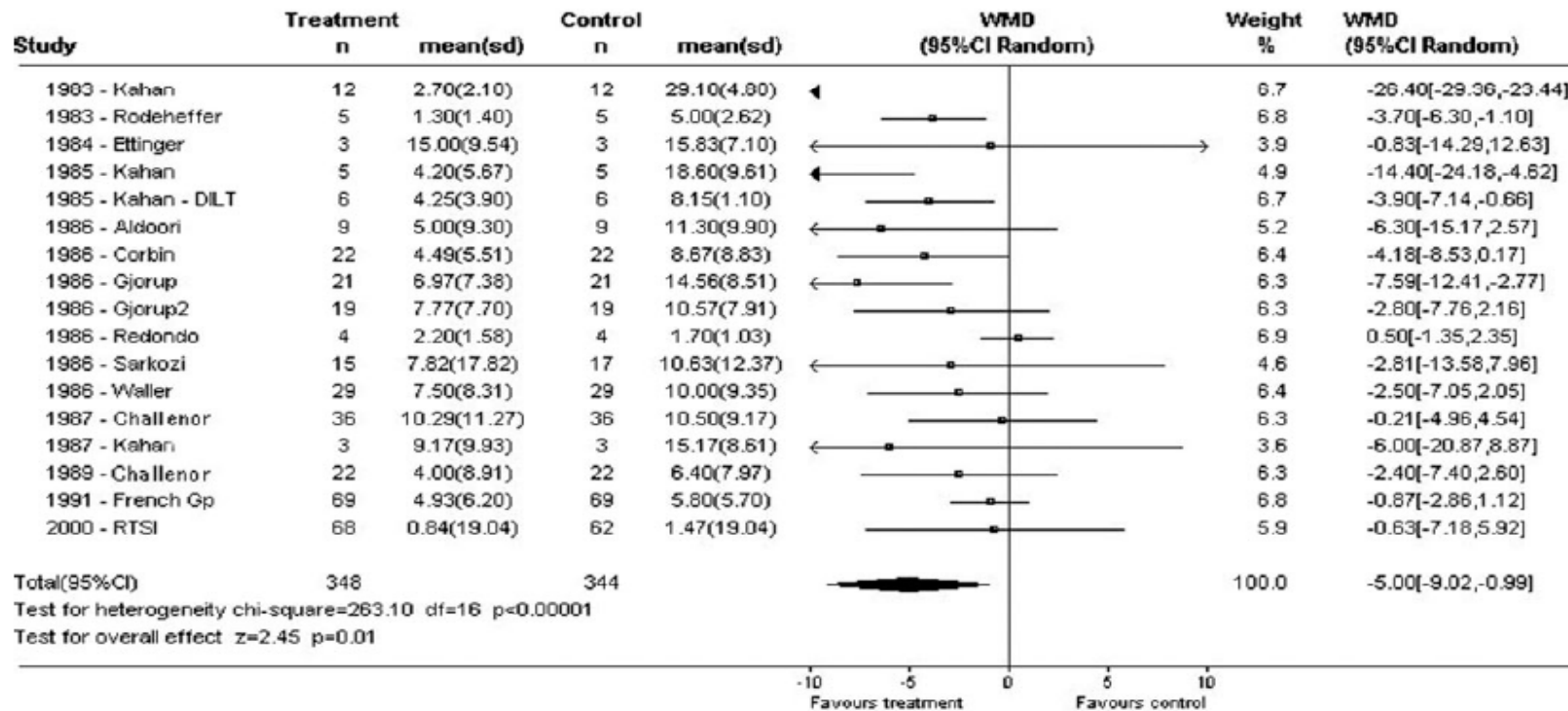


FIG. 1. Calcium channel blockers vs placebo Frequency of RP attacks over a 1-week period

Inhibiteurs calciques et Raynaud primitif:

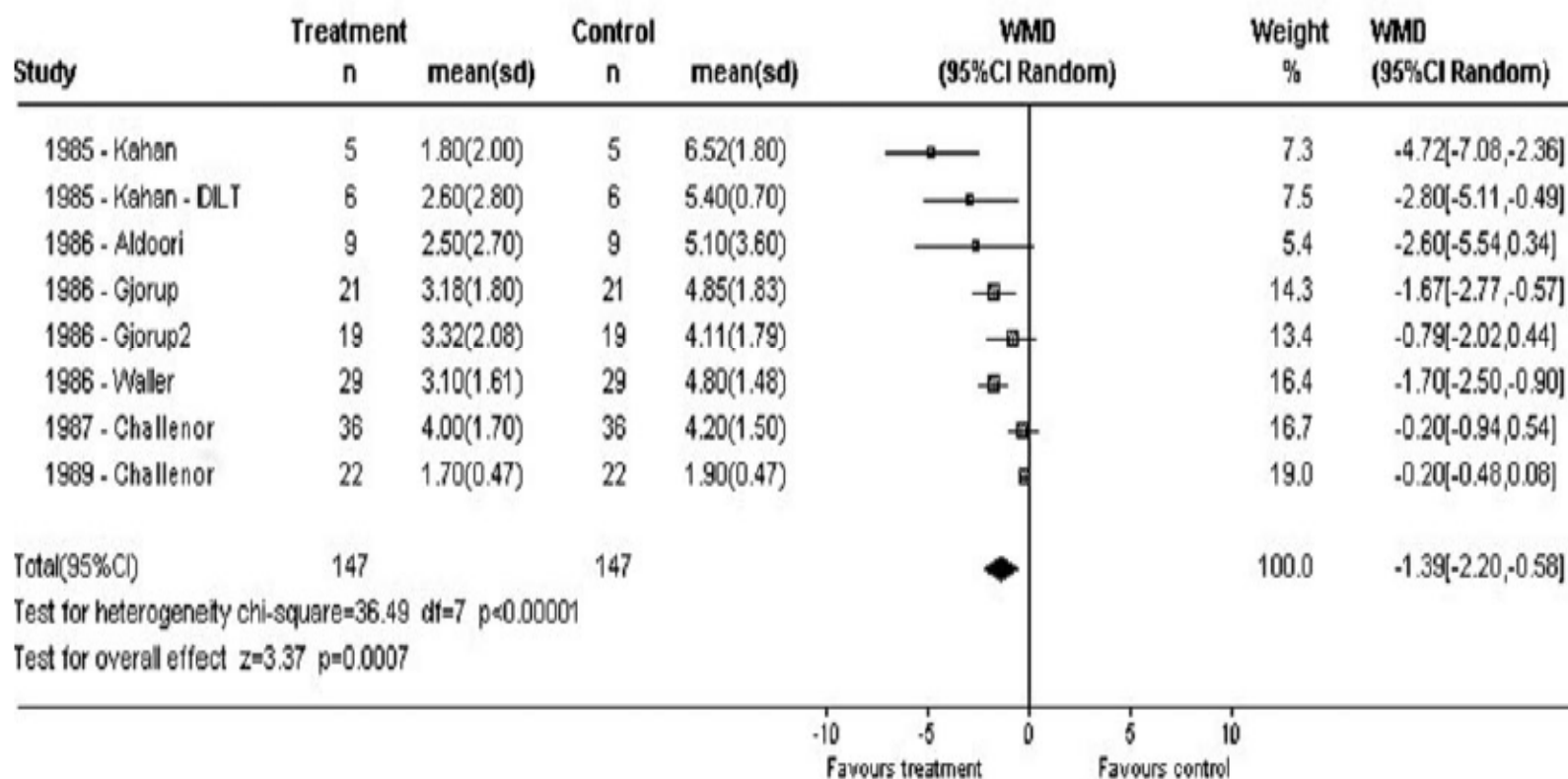


FIG. 3. Calcium channel blockers vs placebo Severity of RP attacks on a 10cm visual analogue scale.

CONCLUSIONS (2):

- Intérêt de la reconnaissance précoce des premiers signes d'ischémie digitale pour éviter ceci:

