

Cas clinique microcirculation

Interne BONNAUD Laura

Dr BERTOLINO

Service de médecine vasculaire - Pr SARLON

M^{me} C, 33 ans

- ▶ Antécédents : RGO
- ▶ Traitement : Gaviscon
- ▶ Mode de vie : vérificatrice d'outils de transport, travaille en extérieur
- ▶ Pas de tabagisme, pas de toxiques

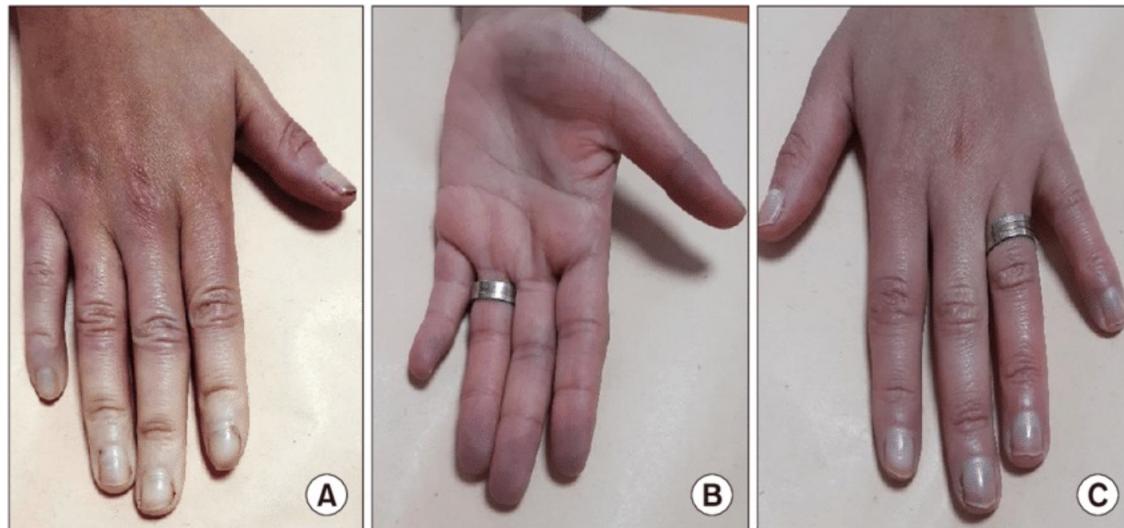
Histoire de la maladie

- ▶ Episodes de « doigts blanc puis bleus » depuis 2017
- ▶ Touche les mains et les pieds
- ▶ Déclenché par le froid,
- ▶ Dure quelques minutes puis résolutif

D'après l'interrogatoire, quel diagnostic évoquez-vous?

Phénomène de Raynaud

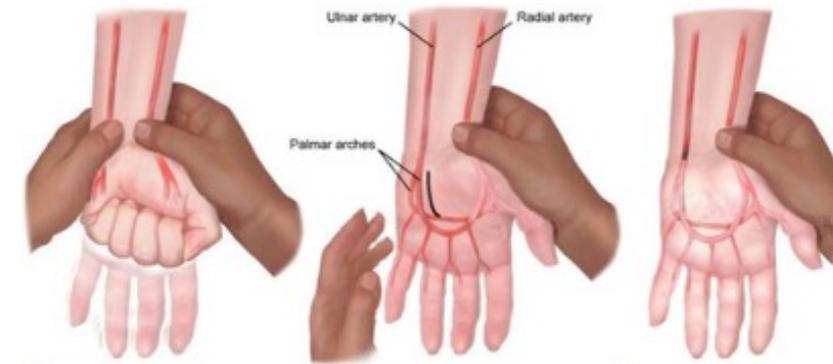
- ▶ Acrosyndrome : trouble vasomoteur des extrémités touchant les petits vaisseaux
- ▶ **Paroxystique**
- ▶ Déclenché par le froid, un changement de température ou stress/ émotion.
- ▶ Diagnostic clinique, principalement par l'interrogatoire +++
- ▶ Phase syncopale, cyanique et érythrosique.



Phénomène de Raynaud primaire

- ▶ 10% de la population générale (20-30% pour les femmes jeunes)
- ▶ 70-80% des phénomènes de Raynaud
- ▶ Vasospasme **symétrique** prédominant au niveau des mains
- ▶ Atteinte possible des pieds, de la langue, du nez, des oreilles
- ▶ Début < 30 ans, femmes minces migraineuses
- ▶ Antécédent familial 25% des cas
- ▶ Association à d'autres acrosyndrome

Signe de Raynaud secondaire



	Maladie de Raynaud	Phénomène de Raynaud secondaire
Antécédent familial	Fréquent	Rare
Age de début	Le plus souvent adolescence	> 40 ans
Sexe	Touche ++ femme	Ratio homme/ femme plus important
Facteur déclenchant	Froids, stress	Pas de facteur net, pas de rémission estivale
Symptôme	Bilatéral symétrique	Unilatéral ou asymétrique
Clinique	Epargne pouces	Atteinte des pouces
Examen clinique	Normal hors crise	Perte d'un pouls, signes associés de maladies AI, asymétrie tensionnelle, souffle vasculaire
Trouble trophique doigts	Absent	Possible (ulcère digital, cicatrice pulpaire)
Manœuvre d'Allen	Normale	Positive

Etiologies

Tableau 121.2. Diagnostic étiologique des phénomènes de Raynaud.

Connectivites	Sclérodémie systémique (95 % de phénomène de Raynaud) Lupus systémique (30 %) Connectivites mixtes (85 %) Syndrome de Sjögren (30 %) Dermatomyosite/polymyosite (20 %)
Pathologies professionnelles	Syndrome des outils vibrants Syndrome du marteau hypothénar Exposition aux monomères de chlorure de vinyle
Artériopathies	Maladie de Buerger Artérites inflammatoires sous-clavières (Horton, Takayasu) Athérome Embolies
Causes médicamenteuses et toxiques	Bêtabloquants non cardiosélectifs, y compris collyres Antimigraineux : dérivés de l'ergot de seigle et triptans Bromocriptine Cytotoxiques : bléomycine et vinblastine Interféron alpha et bêta Éphédrine (solutions nasales) Ciclosporine (chez les transplantés rénaux) Cocaïne et amphétamines Tabac ?
Causes endocriniennes	Hypothyroïdie Pheochromocytome
Autres	Séquelles de gelures Séquelles de traumatisme digital Algoneurodystrophie Syndrome du canal carpien Insuffisance pondérale (anorexie mentale, paranéoplasique)

Des associations diagnostiques sont possibles!

Mme C

- ▶ Survenue chez une femme, avant 40 ans, possible MAI chez tante maternelle
- ▶ Bilatéral, symétrique, épargne les pouces
- ▶ Pas de troubles trophiques, pas d'antécédent familial de Raynaud, pouls perçus. Doigts boudinés, RGO.
- ▶ Bon état général, **xérostomie** sans xérophtalmie, pas d'arthralgies, pas de dyspnée.

Bilan paraclinique

- ▶ NFS
- ▶ Anticorps anti-nucléaires
- ▶ CRP
- ▶ Capillaroscopie
- ▶ Si unilatéral → Echo-doppler artériel des membres supérieurs

Capillaroscopie



- ▶ Exploration d'une anomalie de la microcirculation
- ▶ Patient dans la pièce à une température de 20-24° depuis 15 minutes.
- ▶ Tous les doigts sont examinés (sauf les pouces) au niveau du repli unguéal
- ▶ Pas de café, tabac ou thé 2h avant examen
- ▶ Huile de paraffine sur épiderme pour le rendre transparent

Capillaroscopie normale

Permet d'évaluer:

- ▶ La densité capillaire : normale **9-12 anses/mm** (base 1^{ère} rangée). Réduction capillaire < 9anses/mm, raréfaction capillaire < 7 anses/mm
- ▶ Absence de plage avasculaire < 2 anses/mm
- ▶ Taille des capillaires (diamètre des anses)
- ▶ Morphologie: normale si épingle cheveux avec branche efférente plus large
- ▶ Absence de dystrophie (> 15% nb total de anses capillaires)
- ▶ Couleur du tissu péri-capillaire
- ▶ Qualité du flux capillaire
- ▶ Absence d'œdème (flou de l'image), d'hémorragies

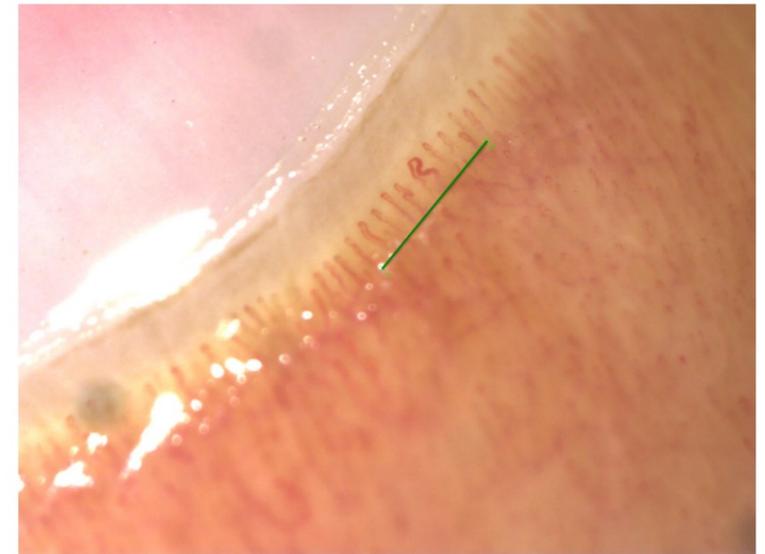
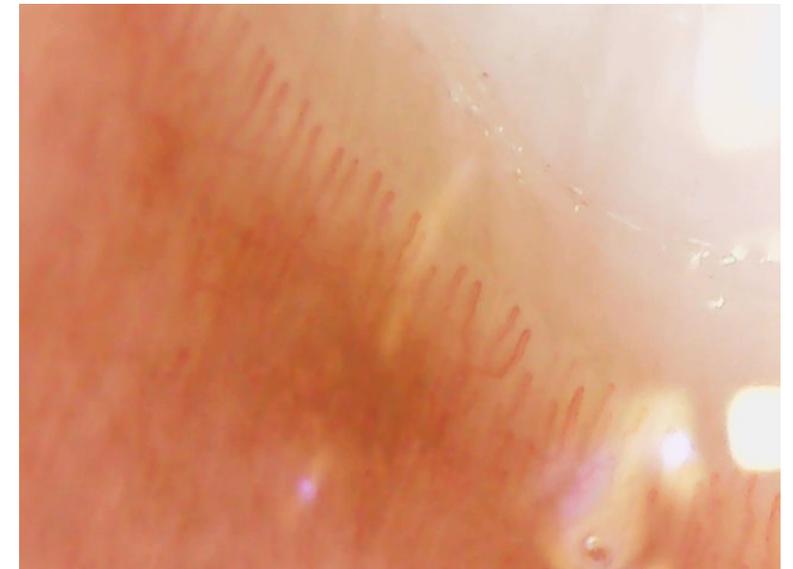


Figure 1. Capillaroscopie normale avec mire de 1 mm. Capillaires parallèles, en U inversés. Densité capillaire de 11/mm.



Anomalies capillaroscopie



Plage avasculaire < 2 anses/mm

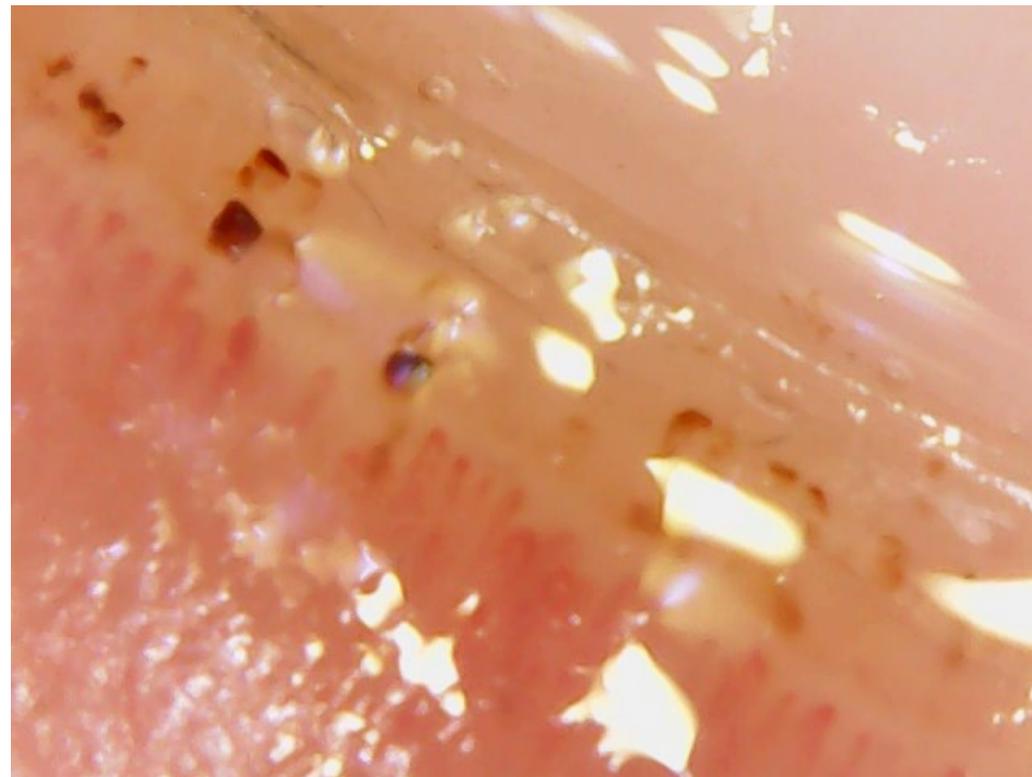
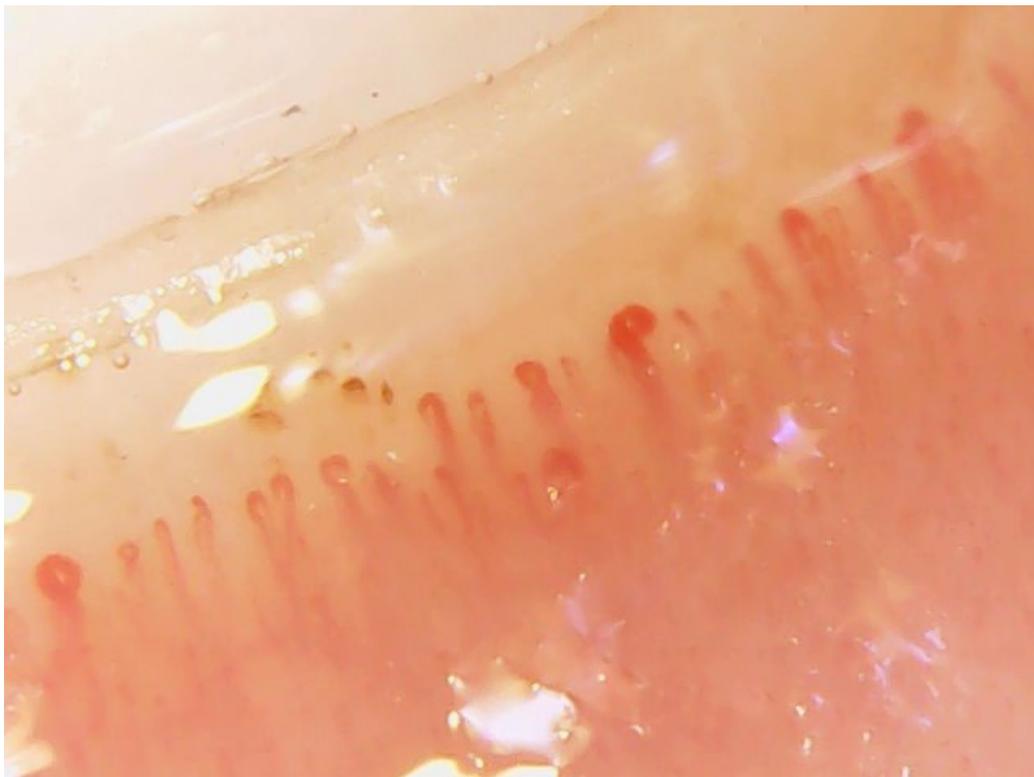


Dystrophies majeures



Désorganisation architecturale :
perte de parallélisme des anses

Capillaroscopie de Mme C



Capillaroscopie de Mme C

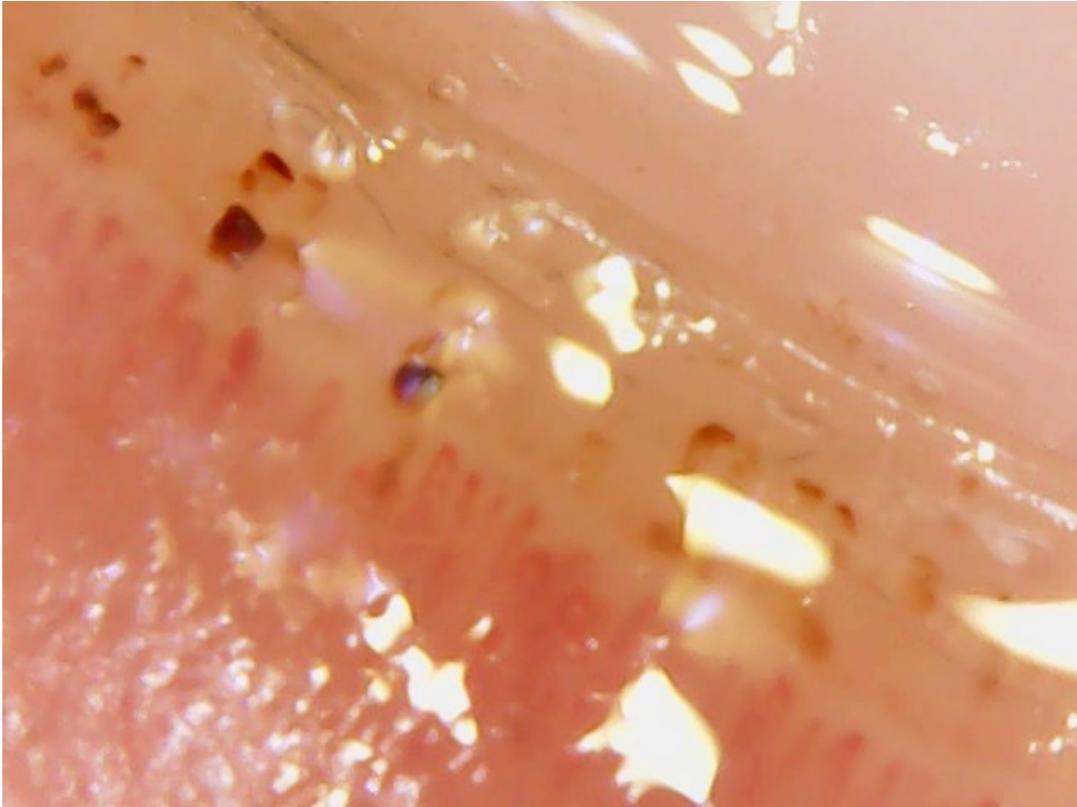


Mégacapillaires

- ▶ Dilatation homogène et symétrique de l'anse capillaire
- ▶ Diamètre > 50 μ m
- ▶ Mécanisme d'adaptation à l'hypoxie, 1^{er} signe à apparaître
- ▶ 2 MC sur 2 doigts différents = microangiopathie organique

Entre 20 et 50 μ m = dilatation capillaire → surveillance. Peut se voir dans l'acrocyanose

Capillaroscopie de Mme C



Microhémorragies

- ▶ Extravasation d'hématies secondaire aux lésions des parois capillaires dilatées
- ▶ Images en « volute de fumée » ou en « piles d'assiettes »
- ▶ Evocateur de microangiopathie organique mais se rencontrent aussi dans certains acrosyndromes fonctionnels (acrocyanose)
- ▶ Attention aux hémorragies traumatiques (flaques irrégulières et isolées)



Bilan sanguin de Mme C

- ▶ NFS normale
- ▶ Fonction rénale normale
- ▶ Capillaroscopie : nombreux méga-capillaires ainsi que de nombreux capillaires dilatés prédominant au niveau de la main gauche ainsi que plusieurs hémorragies "en pile d'assiettes". La densité capillaire est normale avec une architecture organisée.

AC ANTI-NUCL DEPIST.				
Anti-nucléaires		Positif, titre = à 1280.		
aspect nucléaire		Centromérique.		
ANTI-ADN				
anti-DNA natif		2,60	UI/ml	< 15,00
TESTS SUR UNICAP				
anti-Centromère B	H	251,00	U/ml	< 10,00
EXPL.MYOSITES				
Nat Prel : SERUM				
IF SUR HEP2				
Anti-nucléaires		Positif, titre = à 1280.		

Quel est le diagnostic ?

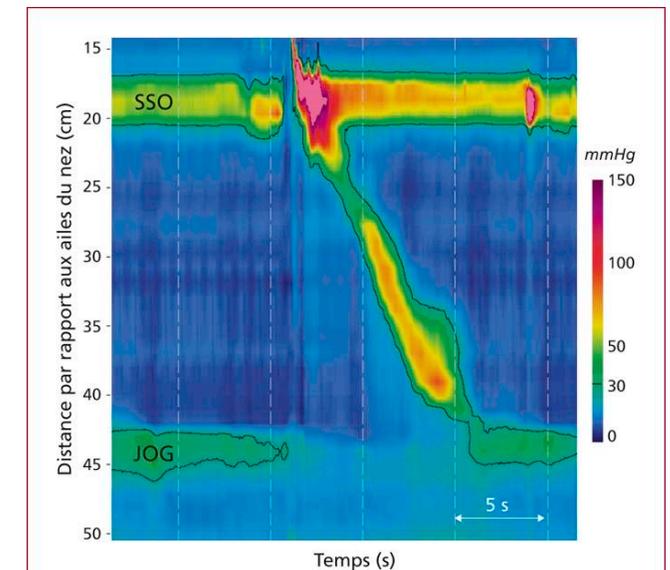
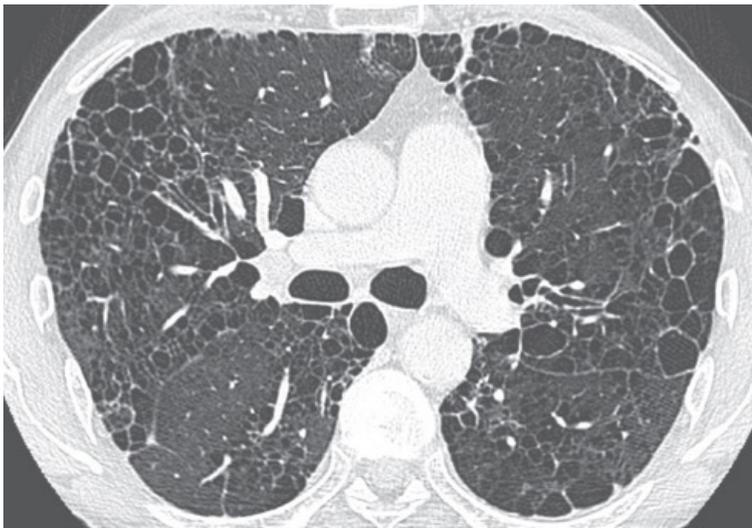
Sclérodermie systémique (ScS)

La Sclérodermie systémique est une maladie auto-immune rare avec une prévalence évaluée à 9000 patients en France.

Elle atteint préférentiellement les femmes d'un âge moyen de 40 à 60 ans.

Elle est caractérisée par 3 grandes atteintes :

- ▶ **Atteinte microvasculaire** : Raynaud, ulcère digital, HTAP et crise rénale sclérodermique
- ▶ **Fibrose cutanée et viscérale** (pulmonaire et digestive)
- ▶ **Etat dysimmunitaire** : présence d'anticorps spécifiques: Ac Anti-Topoisomérase I, Ac Anti-Centromère, Ac Anti-ARN Polymérase III.



Phénomène de Raynaud et sclérodermie

- ▶ Presque constant dans la sclérodermie systémique.
- ▶ Peut précéder la maladie de 10 à 20 ans.
- ▶ Devant un PR « atypique » ou non isolé (associé à une symptomatologie de RGO, de douleurs articulaires ou d'essoufflement), il faut rechercher des signes d'atteinte microcirculatoire :
 - ulcération digitale,
 - cicatrice pulpaire,
 - doigts boudinés,
 - rétraction digitale,
 - télangiectasies



Diagnostic

EFR: Fonction respiratoire -TLCO : normale
TDM thoracique : Absence de nodule suspect.
Absence de foyer de condensation. Pas de franc syndrome bronchique.

Domaine	Critères *	Score #	
Épaississement cutané (ne tenir compte que du score le plus élevé)	Épaississement cutané des doigts des mains s'étendant au-delà des articulations MCP	9	
	Doigts boudinés	2	
	Atteinte des doigts ne dépassant pas les articulations MCP	4	
Lésions pulpaire (ne tenir compte que du score le plus élevé)	Ulcères pulpaire digitaux	2	
	Cicatrices déprimées	3	
	Télangiectasies	2	
	Anomalies capillaroscopiques	2	
	Atteinte pulmonaire	HTAP et/ou fibrose pulmonaire	2
	Phénomène de Raynaud		3
	Anticorps spécifiques de la ScS	Anti-topoisomérase I Anticorps anti-centromères Anti-ARN polymérase de type III	3

Score ≥ 9 permet de poser le diagnostic de ScS.

VEDOSS

Very Early Diagnosis Of Systemic Sclerosis

RED FLAGS



Niveau 1
Suspicion

Phénomène de Raynaud,
Doigts boudinés
Anticorps antinucléaires

Niveau 2
Diagnostic

EVALUATION DU PATIENT
Capillaroscopie – Autoanticorps spécifiques

Négatifs
Diagnostic différentiel

Positif ► ► diagnostic ScS très précoce
Explorations

TDM-HR, EFR, manométrie

Suivi régulier

Traitement

La capillaroscopie reconnaît une « signature sclérodermique » et permet :

- De réduire le délai diagnostic
- Surveillance et dépistage des anomalies viscérales
- Prédire la survenue des ulcères digitaux

Prise en charge du PR

- ▶ **Protection contre le froid +++**

Arrêt des vasoconstricteurs (TABAC / MEDICAMENTS)

Gestion de l'émotion, du stress

- ▶ **Traitement médicamenteux**

Si primaire : selon tolérance mais rarement nécessaire.

Si secondaire : oui / ScS une des principales causes d'altération de la qualité de vie :

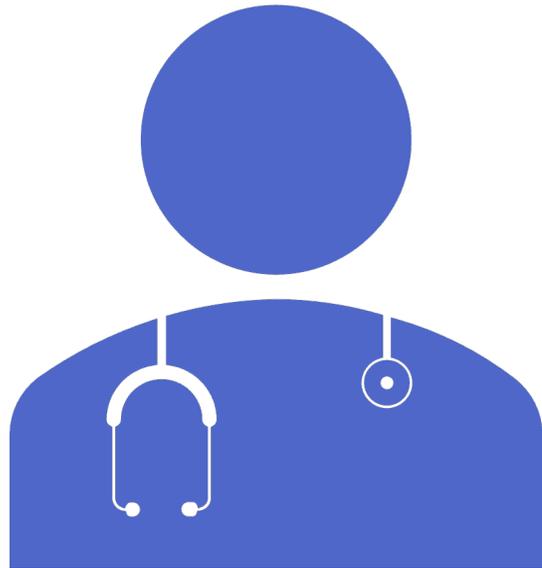
- Inhibiteurs calciques +++ (nifedipine 10mgx3/j/amlor/diltiazem)
- Inhibiteurs de la phosphodiesterase 5 (hors AMM)
- Iloméidine (Iloprost) IV 5 jours si trouble trophique ScS
- Bosentan en prévention des récives ulcéreuses

PEC autres atteintes ScS

- ▶ Troubles digestifs : IPP
- ▶ Pneumopathie interstitielle : Corticothérapie à faible dose (sans dépasser 15 mg/j d'équivalent prednisone en raison du risque de crise rénale aiguë)
Immunosuppresseurs : Cyclophosphamide IV Ou Mycophénolate mofétil
- ▶ HTAP : les inhibiteurs des récepteurs de l'endothéline (Bosentan, Ambrisentan), les inhibiteurs de la phosphodiesterase de type V (Sildénafil, Tadalafil)
- ▶ Crise rénale sclérodermique : le traitement repose sur les inhibiteurs de l'enzyme de conversion
- ▶ Carnet vaccinal à jour (dont pneumocoque et grippe)

Mme C

- ▶ HDJ en août pour ETT, EFR et TDM thoracique : pas d'anomalies.
- ▶ Contrôle du BAI : pas de modification.
- ▶ FOGD + manométrie à réaliser en externe devant RGO
- ▶ Introduction de pantoprazole 20mg
- ▶ Pas d'introduction d'inhibiteur calcique devant l'amélioration estivale, à discuter si invalidant l'hiver.



Merci de
votre
attention