

# Erythermalgie et diabète de type 1 : difficultés diagnostiques et problèmes de prise en charge thérapeutique. A propos d'un cas\*

## *Erythermalgia and type 1 diabetes : diagnosis and management issues. About one case*

**S. Deghima, W. Chabane, H. Djorane, M. Azzouz, R. Hannachi et A. Boudiba**

Service de Diabétologie, C.H.U. Mustapha Pacha, Alger, Algérie

### RESUME

*L'érythermalgie est un acrosyndrome très rare, caractérisé par des accès douloureux intéressant surtout les membres inférieurs ; elle peut être primitive ou secondaire.*

*La coexistence érythermalgie et diabète est une coïncidence, mais comme le diabète entraîne une atteinte neuropathique et des lésions vasculaires, l'érythermalgie en sa présence est considérée comme secondaire.*

*Nous rapportons le cas d'un jeune patient diabétique de type 1, qui présente une érythermalgie dans sa forme sévère.*

*Au travers de cette observation et à la lumière des données de la littérature, nous allons expliquer les mécanismes étiopathogéniques invoqués pour expliquer l'érythermalgie chez le diabétique, et illustrer les difficultés diagnostiques et de prise en charge lors de cette association.*

*Rev Med Brux 2015 ; 36 : 101-4*

### ABSTRACT

*Erythermalgia is a very rare acrosyndrome mainly characterized by lower limbs pain. It is either primitive or secondary. Concomittence of erythermalgia and diabetes is a coincidence and since the latter induces neuropathic and vascular lesions, erythermalgia is then considered as a consequence. We report the case of a young type 1 diabetic patient who presents with severe form of erythermalgia. Through this case report and a review of the literature, we shall explain the etiopathogenic mechanisms involved in erythermalgia in a diabetic patient and highlight the diagnosis and management challenges.*

*Rev Med Brux 2015 ; 36 : 101-4*

**Key words :** *acrosyndrome, erythermalgia, diabetes*

### INTRODUCTION

L'érythromélgie ou érythermalgie est un acrosyndrome paroxystique très rare, caractérisé par des accès douloureux, avec rougeur et chaleur, des extrémités, intéressant surtout les membres inférieurs. Elle peut être primitive ou secondaire. La coexistence érythermalgie et diabète est une coïncidence, mais comme le diabète entraîne une atteinte neuropathique et vasculaire, l'érythermalgie en sa présence est considérée comme secondaire<sup>1</sup>.

Nous rapportons un cas d'érythermalgie secondaire, dans sa forme sévère chez un patient

diabétique de type 1, qui illustre les difficultés diagnostiques et de prise en charge et nous discuterons par ailleurs, l'aspect clinique et étiopathogénique de ce syndrome rare et sa relation avec le diabète.

### OBSERVATION

Il s'agit d'un jeune patient âgé de 27 ans, issu d'un mariage consanguin, 5<sup>e</sup> d'une fratrie de 7 enfants, aux antécédents familiaux d'hypertension artérielle chez la mère et de diabète de type 2 chez les cousins.

\* Publication du résumé de la communication affichée lors du congrès de la SFE 2013. Ann Endocrinol 2013 ; 74 : 387-8

Le patient est lui-même diabétique de type 1 depuis 5 ans, bien équilibré, sous insulinothérapie, sans complications dégénératives connues. Il a été hospitalisé dans notre service pour prise en charge d'une douleur associée à de multiples ulcérations siégeant au niveau des pieds.

Trois mois avant son hospitalisation, le patient a présenté des douleurs à type de brûlures siégeant au niveau des pieds, associées à des crises vasomotrices (rougeur, chaleur), paroxystiques, fréquentes, déclenchées par la chaleur, la station debout et soulagées par les bains d'eau froide.

Lors de la dernière crise, en plus de la douleur et des accès vasomoteurs, le patient a présenté de multiples ulcérations précédées par l'apparition de lésions vésiculeuses d'où son admission dans notre service pour prise en charge.

Au plan clinique, l'examen montre un patient en bon état général, apyrétique, BMI = 17,95 kg/m<sup>2</sup>, normotendu sans hypotension artérielle TA = 110/70 mmHg ; l'examen des pieds objective de multiples ulcérations rétro-malléolaires et au niveau du dos des pieds, à bords nets et fond propre (figure), avec des signes de neuropathie périphérique : diminution de la sensibilité superficielle et profonde aux deux membres avec un DN4 à 7/10, les pouls étaient perçus et symétriques avec un IPS normal. Par ailleurs, l'examen somatique révélait une dysfonction érectile et des zones de lipodystrophies au niveau des deux bras.



**Figure :** Deux lésions ulcéreuses, bien limitées, aux bords réguliers, à la face antérieure du dos du pied droit et à la face antéro-interne du pied gauche. Multiples lésions ulcéro-croûteuses au niveau du dos des pieds. Plusieurs macules pigmentées au 1/3 inférieur des pieds (lésions cicatricielles).

Une artériopathie des membres inférieurs a été éliminée dans un premier temps et le diagnostic d'érythromalgie dans sa forme sévère a été retenu selon les critères diagnostiques de Lazareth *et al.* (tableau 1) : notre patient présentait 3 critères majeurs et 4 critères mineurs.

**Tableau 1 : Critères diagnostiques d'une érythromalgie : 3 critères majeurs + 4 critères mineurs (Lazareth, 1988).**

Critères majeurs	
	- Evolution de l'affection par crises paroxystiques.
	- Douleurs typiques (brûlures, morsures, broiements).
	- Rougeurs des territoires concernés durant la crise.
Critères mineurs	
	- Déclenchement des crises par la chaleur ou l'exercice ou l'orthostatisme.
	- Soulagement des douleurs par le froid, le repos ou l'élévation du membre atteint.
	- Augmentation de la chaleur locale pendant la crise.
	- Sensibilité des symptômes à l'aspirine.

Le cycle glycémique était acceptable, avec des GAJ oscillant entre 0,70 et 1,62 g/l et des GPP oscillant entre 0,95 et 1,83 g/l, avec quelques hyperglycémies et hypoglycémies en rapport avec des erreurs diététiques ou d'injections, qui sont rentrées dans l'ordre suite au renforcement de l'éducation. Son diabète était bien équilibré avec une moyenne des 3 dernières HbA1c = 7,1 %.

Au plan paraclinique, les autres causes secondaires d'érythromalgie ont été éliminées (syndrome myéloprolifératif et lupus). L'ensemble des résultats est illustré dans un tableau récapitulatif (tableau 2).

La douleur des membres inférieurs était le souci majeur de notre patient. Dès son apparition, il a été mis sous antidépresseurs puis anti-épileptiques, la douleur étant rattachée à la neuropathie diabétique ; cependant, elle ne s'est pas améliorée à l'aide de ces différentes molécules. Suite au diagnostic d'érythromalgie, le patient a reçu de l'acide acétylsalicylique (considéré comme le traitement de première intention et qui améliore spectaculairement la douleur) à raison de 1,5 g/jour, arrêté au bout de 3 jours, suite à l'apparition d'épigastralgies, ayant néanmoins amélioré considérablement son confort. Par ailleurs, il a bénéficié d'une antibiothérapie préventive

**Tableau 2 : Résultats des bilans.**

Paramètres	GAJ	Creat	Hb	GR	GB	Plqt	FAN	Ac anti-DNA
Résultats	1,01	9	14	4,65	5,35	251	Négatifs	Négatifs
Normes	0,7-1,10 g/l	8-13 mg/l	11-18 g/dl	4-5,5 x 10 <sup>9</sup> /ul	4-10 x 10 <sup>9</sup> /ul	150-400 x 10 <sup>9</sup> /ul	Inférieurs à 1/80	Inférieurs à 1/80

GAJ : glycémie à jeun ; Creat : créatinine ; Hb : hémoglobine ; GR : globules rouges ; GB : globules blancs ; Plqt : plaquettes ; FAN : facteurs anti-nucléaires.

et d'une cicatrisation dirigée pour les lésions ulcéreuses.

L'évolution était favorable, avec cicatrisation et disparition de la symptomatologie douloureuse. Cependant, à long terme, notre patient pose un problème de prise en charge de son acrosyndrome, vu le risque accru de récurrence et de récurrence des crises qui peuvent être tout aussi sévères que lors de l'épisode présenté antérieurement.

## DISCUSSION

L'érythermalgie est un acrosyndrome paroxystique très rare, caractérisé par des accès douloureux de rougeur et de chaleur en rapport avec une vasodilatation intéressant surtout les membres inférieurs. Elle peut être primitive ou secondaire.

En dehors du syndrome myéloprolifératif, les autres affections classiquement citées comme cause d'érythermalgie (insuffisance veineuse, hypertension artérielle, diabète) ont une valeur d'association fortuite plutôt que de déterminants pathogéniques et leur découverte ne saurait faire clore l'enquête étiologique de l'acrosyndrome<sup>1</sup>.

L'association érythermalgie et diabète est considérée comme une coïncidence, mais comme le diabète engendre une neuropathie périphérique et une atteinte vasculaire, l'érythermalgie est considérée comme secondaire en sa présence<sup>2</sup>.

Cliniquement, l'érythermalgie s'observe à tous les âges. Elle est caractérisée par des crises douloureuses paroxystiques à type de brûlures, atteignant de façon bilatérale et symétrique les extrémités intéressant surtout les pieds. Ces crises sont déclenchées ou aggravées par la marche, l'exercice et l'exposition à la chaleur et sont soulagées par l'exposition au froid (bain d'eau froide, marche pieds nus...). La douleur peut être intense et insoutenable, et les formes sévères avec ulcérations multiples sont très rares<sup>1</sup>.

Notre patient présentait une symptomatologie typique associée à une douleur neuropathique ; les critères énoncés par Lazareth *et al.* ont permis d'authentifier le diagnostic d'érythermalgie, avec 3 critères majeurs et 4 critères mineurs<sup>3</sup>. La négativité des bilans avait permis de retenir le diagnostic d'érythermalgie secondaire au diabète.

L'efficacité d'une dose unique d'aspirine peut faire disparaître les symptômes durant plusieurs jours. Elle est considérée comme un test diagnostique<sup>1</sup>. Notre patient a reçu une dose de 1,5 g/j d'aspirine pendant 3 jours et ceci a permis d'améliorer considérablement sa symptomatologie confortant ainsi notre diagnostic.

La neuropathie périphérique diabétique (NPD) engendre des douleurs avec sensation de brûlures sans rougeur ni accentuation de la chaleur locale. Chez notre patient, la douleur décrite était d'emblée rattachée à la

douleur neuropathique diabétique ; cependant, la coexistence d'une symptomatologie douloureuse et vasomotrice a permis de poser le diagnostic d'érythermalgie en plus de la NPD. L'existence de cette atteinte neuropathique aurait aggravé la symptomatologie. Les observations de Saviuc *et al.* démontrent l'existence d'authentiques associations d'érythermalgie et de neuropathie périphérique, le mécanisme pathogénique précis du syndrome érythermalgique restant, dans ce cas, à élucider<sup>1,3</sup>.

L'évolution de la maladie est variable. Elle est associée à une morbidité importante. L'intensité de la douleur est parfois insoutenable et la répétition des crises peut créer chez certains patients une invalidité majeure et retentir gravement sur leur psychisme. Le risque accru de récurrence pose un problème de prise en charge à long terme chez notre patient.

La prise en charge thérapeutique des érythermalgies est difficile ; l'efficacité des différents traitements essayés est variable, traduisant sans doute la diversité des mécanismes étiopathogéniques des formes secondaires<sup>4</sup>.

De nombreux travaux ont décrit des réponses variables à ces traitements, souvent d'efficacité modérée ou transitoire. Les principales molécules concernées sont l'acide acétylsalicylique, les bêtabloquants, les antidépresseurs tricycliques, la venlafaxine, la gabapentine, les inhibiteurs calciques (nifédipine, diltiazem), les opioïdes. Le traitement de première intention reste l'aspirine à petite dose<sup>5,6</sup>.

Les hypothèses étiopathogéniques formulées à propos des érythermalgies sont nombreuses, mais aucune ne permet d'expliquer à la fois les diverses composantes séméiologiques de cet acrosyndrome et son évolution sur un mode paroxystique.

Quelques observations isolées ont fait évoquer le rôle pathogénique des complexes immuns circulants, une anomalie de l'innervation ou encore l'action de la sérotonine. Cependant, aucune démonstration formelle du bien-fondé de ces hypothèses n'a été ultérieurement apportée.

Plus crédibles sont les hypothèses qui font intervenir un trouble des prostaglandines et de l'agrégation plaquettaire ; ainsi s'expliquerait, en effet, l'efficacité thérapeutique spectaculaire de l'aspirine qui, en inactivant la cyclo-oxygénase, inhibe l'agrégation plaquettaire et la synthèse des prostaglandines. Par ailleurs, il existerait chez ces patients, une neuropathie des petites fibres et il est probable qu'il existe des anomalies de fonctionnement des canaux sodium des fibres C au cours des érythermalgies secondaires mais les mécanismes restent inconnus pour l'instant. Le terrain d'auto-immunité au cours du diabète de type 1 ainsi que l'atteinte neuropathique pourraient expliquer la survenue de l'érythermalgie chez notre patient.

Sur le plan thérapeutique, l'avenir réside

probablement dans la mise au point d'anti-Nav1.7 (bloqueurs de canaux sodiques) plus sélectifs ou peut-être l'association de différents traitements<sup>7</sup>. Vu l'existence d'un mécanisme lié à une canalopathie sodique, il paraît aussi logique d'essayer des antiépileptiques qui sont des inhibiteurs des canaux sodiques<sup>4</sup>.

## CONCLUSION

L'érythermalgie est un acrosyndrome rare de diagnostic clinique, qui altère considérablement la qualité de vie, dont plusieurs traitements ont été décrits, mais aucun d'entre eux n'étant complètement efficace.

L'intérêt de cette observation est de souligner le caractère aggravant du diabète quand une autre pathologie survient sur ce terrain fragile ainsi que les difficultés diagnostiques et de prise en charge thérapeutique que l'on peut rencontrer. Par ailleurs, elle met le curseur sur l'existence de pathologies qui restent encore mal connues sur le plan étiopathogénique et qui peuvent s'avérer difficiles à prendre en charge surtout chez le patient diabétique.

Conflits d'intérêt : néant.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Priollet P : Acrosyndromes vasculaires. Paris, Elsevier, Encycl Med Chir : Dermatologie 1999 ; 98 : 550-A-10

2. Babb R, Alarcon-Segovia D, Fairbairn JF : Erythralgia : Review of 51 Cases. Circulation 1964 ; 29 : 136-41
3. Saviuc PF, Danel VC, Moreau PA, Claustre AM, Ducluzeau R, Carpentier PH : Erythralgia soudaine : cherchez le champignon ! Rev Med Int 2002 ; 23 : 394-9
4. Skali Dahbi S, Zouhaira K, Moutawakil B, Hmamouchi B, Benchikhi H : Erythralgia primitive : efficacité de l'oxcarbazépine. Ann Dermatol Venereol 2009 ; 136 : 337-40
5. Bouyahyaoui Y, Meziane M, Hanaae Z *et al.* : Erythralgia primitive familiale. A propos d'un cas. Arch Ped 2013 ; 20 : 369-71
6. Planchon B : Acrosyndrome : causes vasculaires et neurotrophiques. AMC pratique 2005 : 138
7. Misery L : L'érythralgia héréditaire : un modèle pour comprendre l'érythralgia ? Ann Dermatol Venereol 2007 ; 134 : 79-80

### Correspondance et tirés à part :

S. DEGHIMA  
C.H.U. Mustapha Pacha  
Service d'Endocrinologie-Diabétologie et Métabolisme  
Place du 1<sup>er</sup> Mai 1945, Sidi M'Hamed  
Alger, 16000  
Algérie  
E-mail : deghima.sara@gmail.com

Travail reçu le 27 février 2013 ; accepté dans sa version définitive le 4 février 2014.