



ERYTHERMALGIE SEVERE

Une guérison spectaculaire et durable
avec la pseudo éphédrine: A propos d'un cas.

M. Brouri - L. Djebbar - O. Hocine, S Zékri,
A. Hatri, R. Guermaz

Erythermalgie et Pseudoéphédrine

- Acrosyndrome très rare: 1,3/ 100.000
- Crises vasomotrices paroxystiques avec sensation de brûlures des extrémités, souvent insupportables.
- Déclenchées par la chaleur, soulagées par le froid.
- Souvent secondaire: Syndrome myéloprolifératifs, Maladies auto-immunes, medts....
- Primitive parfois, + rares: familiales, idiopathiques.

Reed K B, et al; J Mal Dermatol Venerol, 2009; 23

Lazareth I., Erythermalgies. Traité de Méd Vasculaire. Elsevier Masson 2011

Erythermalgie et Pseudoéphédrine

Introduction (suite)

- . Traitement mal codifié, sans réelle efficacité.
- . Sont souvent proposés: Aspirine, β bloquants
Méthysergide, Lidocaïne, Gabapentine, Venlafaxine,
Clonazépan, Mg.....
- Un myorelaxant parait s'imposer: Mexiletine?
- Une nouvelle molécule nous a paru très intéressante

Objet de cette présentation.

Legroux-Crespel E.; Treatment of familial erythermalgia with the association of lidocaine and mexiletine. Ann Dermatol Venerol. 130; 429

Cohen J S ; Erythermalgia: new theories an new therapies. J Am Acad Dermatol.2000; 43: 841

Erythermalgie et Pseudoéphédrine

Observation

- LY 30 ans, diabétique I, sous Insuline depuis 5 ans
- Admis en mars 2013 pour accès douloureux brutaux, à type de brûlures intenses des 2 MI
- Le début remonte à 6 semaines avec installation de rougeur, chaleur au niveau des pieds, paresthésies d'abord crises douloureuses paroxystiques surtout nocturnes au début puis de nuit comme de jour, à raison de plus de 10 crises /j
- Pendant plus de 5 semaines tous les medts habituellement utilisés dans cette affection ont été administrés, seuls puis en association double et triple sans résultats
- Les douleurs sont d'une telle intensité (8 à 10 sur l'EVA) que le patient est obligé de maintenir ses pieds en immersion permanente, dans l'eau glacée,
occasionnant des engelures sévères avec nécrose du pied et perte de 2 orteils



Erythermalgie et Pseudoéphédrine

Observation (Suite)

- . Devant l'aggravation et l'impasse thérapeutique.
- . Décision de recourir à un v. constricteur puissant.
- . La pseudo éphédrine contenue dans un anti-rhume « Rhumafed » à raison de 1cp 3fois /j , le 22.04.13.
- . Soit 50mg de pseudo éphédrine, associés à 300 mg de paracétamol et 2,5mg de Triprolidine.
- . 24h après le soulagement est spectaculaire avec passage à 2 sur L'EVA.
- . 3^{ème} jour: 0 sur L'EVA.
- . Les jours suivants le soulagement se confirme; il est complet: 0 douleur.

Erythermalgie et Pseudoéphédrine

(Observation suite)

- . Posologie maintenue pdt un mois, puis 1cp 2f/j pdt 1 semaine.
- . Ensuite ½ cp 2/j pdt 2 mois pour passer à ½ 1j sur 2 pendant 2 ans puis arrêt complet.
- . Revu 3ans (2016) après: aucune douleur:
- . Perdu de vue de 2016 à 2021, a émigré en Allemagne .
- . Reprise de contact par Fb en 2021; il va très bien.

Discussion

Originalité de cette observation

Co-existence du diabète type I: Erythermalgie IIaire?

Toutes les affections connues pour être associées à l'Erythermalgie ont été exclues.

- Syndrome myéloprolifératifs, Mies auto immunes, Medts etc...

Le DI a été déjà rapporte; tt plaide pour une association fortuite:

- L'absence d'impact d'un bon équilibre du diabète.
- La bonne réponse a un traitement non antidiabétique.
- La persistance de maladie S/jacente après guérison ou rémission de l'erythermalgie

. Lazareth I., Erythermalgies. Traité de Méd Vasculaire. Elsevier Masson 2011

. Cohen J S ; Eryhermalgia: new theories an new therapies. J Am Acad Dermatol.2000; 43: 841
Deghima S er Boudiba A; Annales d'Endocrinologie P2-371.

Erythermalgie – Pseudoephedrine

La gravite de l'affection

- Accès douloureux d'une insupportable intensité: 8-10 sur l'EVA
- Maintien des pieds en immersion glacée de jour comme de nuit, insomnies permanentes .

Jusqu'à provoquer des engelures sévères avec:

- Nécrose du pied gauche et amputation de 2 orteils.
- Necrectomie de la face dorsale du pied gauche.

Malgré l'administration de tous les traitements habituellement utilisés dans cette affection

Erythermalgie – Pseudo-éphédrine

Resistance à tous les traitements connus

Pdt 6 semaines recours à ts les medts disponibles sans aucun soulagement.

AINS – Paracetamol ;Aspirine; β bloquants; Methsergide;
Pizotifene; Gabapentine; Pregabaline, Lidocaine
Oxacarbamazepine, Venlafaxine, Tramadol, Dérivés
Morphiniques, seuls en association double et triple.

Inefficacité souvent rapportée dans la littérature

Nous n'avons pas tenté le mexiletine non disponible.

Certains auteurs ont rapporté un bénéfice appréciable.

Cohen J S ; Erythermalgia: new theories an new therapies. J Am Acad Dermatol.2000; 43: 841

Misery L.. Ann Dermatol Venerol , 2007, 134.

Erythermalgie – Pseudoephedrine

Réponse spectaculaire

Devant l'impasse thérapeutique, après moult débats et au vu du mécanisme étiopathogénique:

Vasodilation artériolaire intense: responsable de la sensation de brûlure extrême.

Recours à **un puissant vaso-constricteur** disponible largement utilisé contre le rhume:

Derivé de l'éphédrine sous forme de cp contenant 50mg de pseudo-éphèdrine associés à 300mg de paracétamol et 2,5mg de triprolidine..

Soulagement durable et complet même après réduction des doses à 2cp/j puis 1cp/j pendant 2 mois.

Même après l'arrêt pendant 2 ans plus de crises vaso-motrices ni la moindre douleur;

Rémission ou Guérison avec un recul de 5ans

Erythermalgie – Pseudo-éphèdrine

Traitement (littérature)

Les trts utilisés généralement en première intention sont: Aspirine et indométhacine
Ensuite on propose β bloquants ou Methysergide VC d'efficacité modérée
D'autres produits sont svt associés: Misoprostol, lidocaine;

Du clorhydrate de morphine associé à la chlomipramine et l'aspirine ont entraîné un soulagement partiel chez un patient ayant présenté une érythermalgie suite à la prise de champignons.*

L'oxcarbamézépine à 300 mg/j a soulagé un patient épiléptique présentant une Eryth. Primitive**

L'association lidocaine-mexilétine a eu un effet favorable chez 4 malades d'une même famille, avec cependant phénomènes d'échappement***

D'autres médtts ont été tentés avec moins de succès: Venlafaxine, pizotiféne, antisérotoninergiques

*Saviiuc PF et al.; Erythermalgie soudaine: cherchez le champignon; Rev Med Intere 2002; 23.

**Skali Dahbi S. et al. Annales de Dermatol et de Vénérologie (2009) 136

*** Legroux-Crespel E.; Treatment of familial erythermalgia with the association of lidocaine and mexiletine. Ann Dermatol Venerol. 130; 429

Erythermalgie – Pseudoephedrine

Traitement

- Dans notre cas: aucun de ces médtés n'a permis le moindre soulagement .
 - Seule la Pseudo-éphèdrine a été efficace, de façon spectaculaire pour la première fois à notre connaissance.
 - La Pseudo-éphèdrine: amine sympathomimétique agit au stimulant le système des récepteurs adrénergiques au niveau de la jonction entre la fibre sympathique et le muscle lisse des parois vasculaires.
- Elle stimule l'action VC de la norépinéphrine produite physiologiquement par la fibre nerveuse symphatique.

Erythermalgie pronostic

Le pronostic vital peut être mis en jeu au cours de cette affection responsable de:

- Altération importante de la qualité de vie:insomnies..
- Complications médicamenteuses fréquentes en raison d'une escalade thérapeutique inévitable
- Avec un risque potentiel de suicide à ne pas négliger tellement les douleurs sont insupportables

Erythermalgie – Pseudo-éphèdrine

Conclusion

Ainsi il nous a paru intéressant de rapporter ce cas de rémission complète d'une forme sévère d'Erythermalgie par un VC usuel, disponible, la Pseudoephedrine avec un recul de plus de 5 ans

D'autres essais sont cependant nécessaires pour confirmer cette efficacité spectaculaire et durable.



**MERCI POUR VOTRE
ATTENTION**