

# Acrosyndromes

Vincent DESCAMPS

CEDEF

# Acrosyndromes

- Troubles vasomoteurs extrémités des membres
- Ils traduisent une atteinte vasculaire :
  - Soit paroxysmique :
    - Vasoconstriction : syndrome de Raynaud
    - Vasodilatation : érythermalgie
  - Soit prolongée :
    - Vasoconstriction : acrocyanose, livedo
    - Vasodilatation : syndrome des paumes rouges de Lane
- Ils peuvent être responsables de troubles trophiques :
  - Engelure
  - Gelure
  - Ischémie digitale

# Acrosyndromes vasculaires : les plus fréquents

- Syndrome de Raynaud
- Erythermalgie
- Acrocyanose
- Livedo
- Engelure
- Gelure
- Ischémie digitale

# 1. Phénomène de Raynaud

- Circonstances déclenchantes :
  - Froid, variation de température, émotion
- 3 phases :
  - Syncopale : vasospasme (extrémités blanches)
  - Cyanique : stase sanguine (extrémités bleues)
  - Erythrosique : levée du spasme (douloureuse)
- Terrain :
  - Prédominance féminine : prévalence de 5%
- Etiologies :
  - Forme primitive (maladie de Raynaud) : bilatérale, doigts médians, 3 premières décades, stable dans l'évolution
  - Forme secondaire : plutôt unilatérale, évolutif, troubles trophiques



# 1. Phénomène de Raynaud : étiologies

<b>Connectivites</b>	Sclérodermie systémique, syndrome de Sharp, lupus érythémateux disséminé, Gougerot-Sjögren, polyarthrite rhumatoïde, dermatomyosite.
<b>Iatrogénies</b>	Bêtabloquants, fistule artério-veineuse de dialyse, dérivé de l'ergot de seigle, clonidine, bléomycine, vincristine, ciclosporine, imipramine, amphétamines, bromocriptine, estroprogestatifs.
<b>Artériopathies</b>	Artériopathie athéromateuse, syndrome du défilé thoraco-brachial, syndrome du marteau hypothénar, maladie des vibrations, embolies distales, maladie de Buerger, paranéoplasique.
<b>Vascularites</b>	Cryoglobulines, agglutinines froides, périartérite noueuse, Wegener, Horton, Takayasu.
<b>Hémopathies</b>	Polyglobulies, thrombocytémie, hypergammaglobulinémie (IgM), syndrome des antiphospholipides, thrombophilies.
<b>Endocriniennes</b>	Myxœdème, thyroïdite, acromégalie, anorexie mentale.
<b>Toxiques</b>	Silice, trichloréthylène, chlorure de polyvinyle, arsenic.

# 1. Phénomène de Raynaud : bilan

- Orienté par la clinique
- Capillaroscopie : nombre d'anses capillaires, mégacapillaires ?
- FAN : anticorps anti centromère, anti Scl70 ?



Raynaud et troubles trophiques  
de la sclérodémie systémique

# 1. Phénomène de Raynaud : traitement

- Eviction du froid
- Eviction de l'humidité
- Sevrage du tabagisme
- Protéger (réchauffer) le cou
- Traitement médical : inhibiteur calcique (contraception), iloméidine pour les formes compliquées
  - Nifédipine 10 mg x 3/j
  - Diltiazem 60 mg x 3/j
  - Nicardipine 20 mg x 3/J

## 2. Erythermalgie

- Paroxystique, douleur à type de brûlure
- Douleur des extrémités (le plus souvent les pieds) déclenchée par la chaleur, l'exercice et calmée par le froid
- Prévalence 1 à 2/100 000

Critères majeurs	Critères mineurs
Évolution par crises	Déclenchées par la chaleur et/ou l'exercice.
Rougeur pendant la crise	Calmées par le froid et/ou le repos.
Douleurs très intense	Chaleur pendant la crise.
	Sensibilité à l'aspirine.

**TABLEAU IV :** Critères diagnostiques d'érythermalgie : positif si tous les critères majeurs et deux critères mineurs (d'après Lazareth I. Érythermalgies. Traité de médecine vasculaire. Elsevier Masson 2011).



## 2. Eryththermalgie : étiologies

- NFS, plaquettes, CRP, FAN, anti CCP, FR
- Syndrome myéloprolifératif +++

<b>Connectivite</b>	Sharp, lupus érythémateux disséminé, Gougerot-Sjögren, polyarthrite rhumatoïde.
<b>Vascularite</b>	
<b>Iatrogénie</b>	Inhibiteurs calciques, bromocriptine, noréphédrine, pergolide, ticlopidine, produits de contraste iodé.
<b>Hémopathies</b>	Polyglobulie, thrombocytémie, leucémie myéloïde chronique, sphérocytose héréditaire, anémie de Biermer, purpura thrombotique thrombocytopénique.
<b>Maladies infectieuses</b>	VIH, syphilis, infections virales ou bactériennes.

**TABLEAU V :** Étiologies des éryththermalgies secondaires.

- Traitement : Aspegic 100 à 300 mg/j

### 3. Acrocyanose

- Aspect bleu-violet des extrémités (mains et pieds, plus rarement nez et oreilles)
- Non douloureux
- Extrémités froides, pâles en permanence
- Peut s'associer à une hyperhidrose
- Pas de phase syncopale
- Pas de trouble trophique
- Bénin, le plus souvent observé chez la femme jeune, souvent maigre

## 4. Livedo : érythème avec aspect réticulé

- Livedo à mailles fermées, physiologique, non infiltré :
  - Prédominant aux membres inférieurs
  - S'efface au réchauffement, surélévation des membres
- Livedo racemosa à mailles ouvertes, infiltré :
  - Suspendu
  - S'atténue moins au réchauffement et surélévation



# 4. Livedo : étiologies



<b>Anomalies du contenu</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>● Syndromes myéloprolifératifs, thrombocytémies essentielles, maladie de Vaquez.</li><li>● Cryopathies, cryoglobulinémies (surtout type 1), cryofibrinogénémie, maladie des agglutinines froides.</li><li>● Thrombophilies, afibrinogénémie et dysfibrinogénémie congénitales, TIH, déficit en protéine C ou S (nécrose cutanée au AVK), SAPL.</li><li>● Association à d'autres causes, déficit congénital en protéine C, S ou AT III, mutation de facteur V Leiden ou du facteur II.</li></ul>
<b>Anomalies du contenant</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>● Vascularite artériolaires ou veinulaires, PAN, cryoglobulinémies (surtout type II et III).</li><li>● Hyperplasie intimale ; syndrome de Sneddon, SAPL, thrombocytémie essentielle.</li><li>● Dépôts calciques, calciphylaxie.</li></ul>
<b>Embolies</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>● Embolies fibrinocruoriques ou septiques d'origine cardiaque ou vasculaire.</li><li>● Embols de cholestérol (syndrome des orteils bleus), gazeux, graisseux, tumoraux.</li><li>● Myxome</li><li>● Dermite livédoïde de Nicolau</li><li>● Oxalose</li></ul>

**TABLEAU VI:** Principales causes et pathologie associées au livedo (d'après Hachulla E. Traité de médecine vasculaire. Elsevier Masson 2011).

# 5. Engelures

- Favorisée par le froid humide
- Associées à un prurit et œdème
- Lésions érythémateuses vives puis papules erythémato-cyaniques (parfois bulles, puis ulcérations)
- Peu de douleurs
- Orteils > doigts
- Disparaissent en 3-4 semaines
- Formes trompeuses : bulleuses ou nécrotiques (nécrose superficielle)
- Histologie : infiltration lymphocytaire pérисudorale , œdème dermique
- Diagnostic différentiel pseudo engelure lupique
  - Persiste l'été
  - Mains le plus souvent
  - Histologie : vacuolisation de la basale



## 6. Gelures

- Exposition à un froid important (température inférieure au point de gel du tissu) le plus souvent inférieures à 0°C
- Perte de sensibilité, extrémités initialement blanches, livides puis cyaniques et apparition d'un œdème, des phlyctènes et d'une nécrose.

# 7. Ischémie digitale

- Risque de nécrose définitive
- Douleur + froid + pâleur
- Stries hémorragiques sous unguéales, infarctus peri ou sous-unguéaux
  
- Palpation des pouls
- Examens complémentaires en fonction de l'orientation clinique :
  - Capillaroscopie, échodoppler artériel, artériographie
  - Echographie cardiaque
  - Hemostase, bilan de thrombophilie

Étiologies des ischémies digitales	
Artériopathies	Maladie de Buerger, artériopathie athéromateuse précoce, pseudoxanthome élastique, artériopathie diabétique.
Causes emboligènes	Anévrisme artériel, syndrome du défilé cervico-brachial, artère poplitée piégée, embols de cholestérol, troubles du rythme cardiaque, thrombus du VG, valvulopathie.
Troubles de l'hémostase	Syndrome des antiphospholipiques, anomalie de la coagulation, syndrome myéloprolifératif, cryoglobulinémie.
Iatrogénie	Dérivés et analogues de l'ergot de seigle, bêtabloquants, bléomycine, interféron- $\alpha$ , cisplatine, vinblastine, méthysergide, post-radique.
Connectivites	Sclérodémie systémique, syndrome de Sharp, lupus, dermatomyosites.
Vascularites	Périartérite noueuse, Behçet, Takayasu, Horton, Wegener.
Causes professionnelles	Maladie des vibrations, syndrome du marteau hypothénar, sclérodémie professionnelle, silice, solvants.

**TABLEAU VII :** Étiologies des ischémies digitales.