

Les acrosyndromes

A. NECHADI

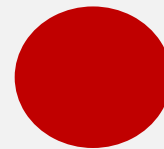
Université Ferhat Abbas Sétif 1, Faculté de Médecine
Service de Médecine interne-CHU Sétif



Objectifs du travail dirigé

- Différencier une acrocyanose d'un phénomène de Raynaud.
- Etablir un bilan étiologique d'un phénomène de Raynaud.

CAS CLINIQUE



Cas clinique

- Mme R, 35 ans, comptable
- adressée pour **phénomène de Raynaud**
- Depuis **4 ans** :
 - Blanchissement paroxystique des 4 doigts des 2 mains
 - Respect du pouce, déclenché par le froid et l'humidité
 - Au réchauffement, érythème + douleur
- ATCD : HTA

Cas clinique

Mme R, 35 ans



Cadre nosologique

Acrosyndromes vasculaires

Acrosyndromes vasomoteurs

Paroxystiques

- Phénomène de Raynaud



Permanents

- Acrocyanose



- Acrorighose

Acrosyndromes trophiques

- Hématome digital spontané



- Engelures



- Syndrome

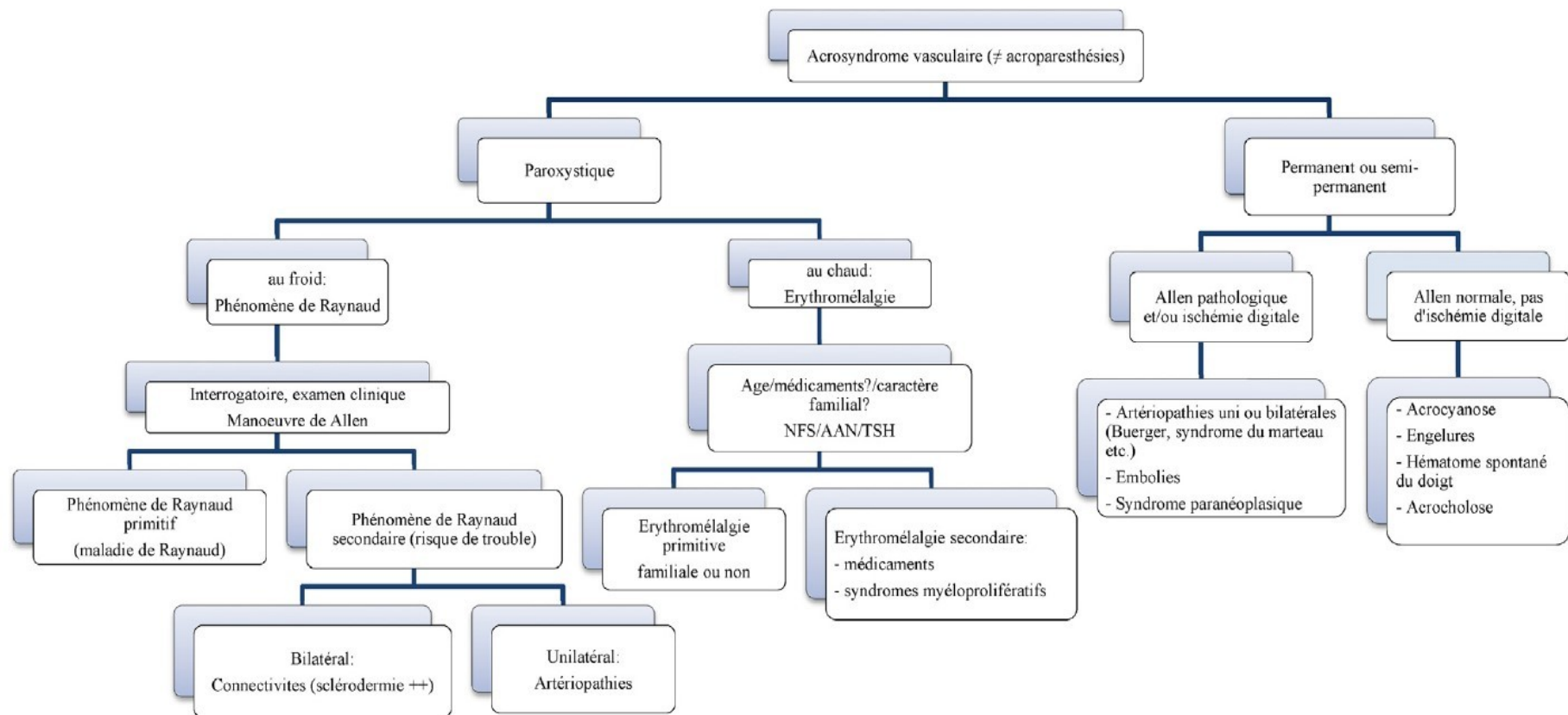
- Ischémie digitale permanente



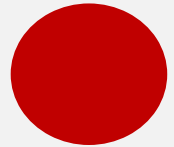
- Nécroses digitale



Algorithme diagnostique devant un acrosyndrome vasculaire



AFFIRMER PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD



Phénomène de Raynaud

Symptomatologie

- C'est un **acrosyndrome vasculaire paroxystique** caractérisé par une suite de symptômes :
 - phase **syncopale** avec blanchiment distal des doigts qui deviennent insensibles
 - phase **asphyxique** où les doigts se cyanosent
 - phase **hyperhémique** avec apparition d'une rougeur douloureuse



Phénomène de Raynaud

Symptomatologie



Phénomène de Raynaud

Diagnostic positif

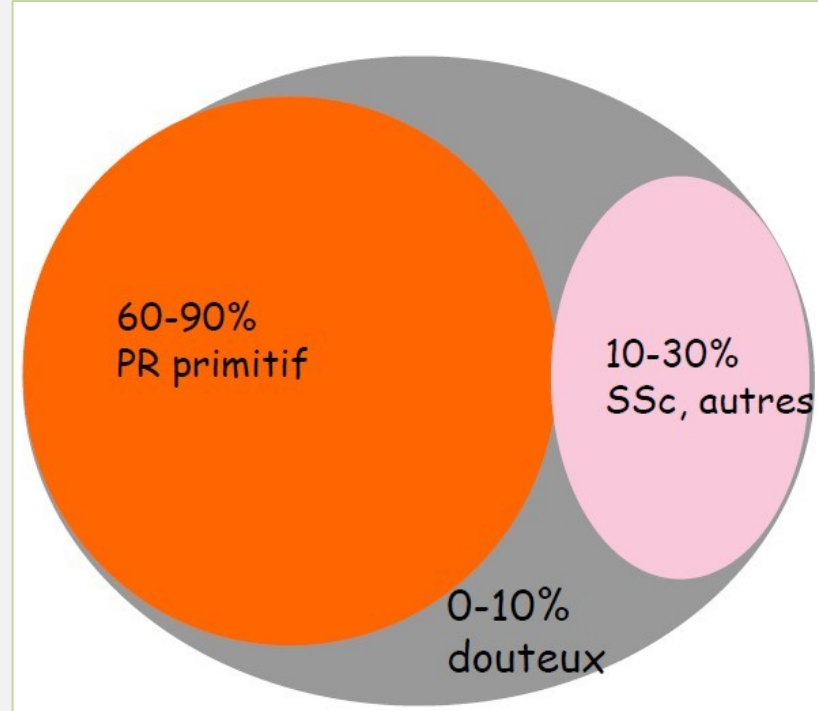
- Le plus **fréquent** des acrosyndromes vasculaires
- volontiers déclenché par le froid plutôt humide ou l'émotion
- Diagnostic positif est toujours **clinique**
 - le plus souvent sur les données de l'interrogatoire
 - rarement sur la constatation d'une crise
 - parfois, sur l'examen d'une photographie
- Lorsqu'il existe des arguments cliniques permettant de suspecter un **PR secondaire**, les deux examens de première intention sont :
 - **capillaroscopie**
 - **dosage des anticorps antinoyau**

Phénomène de Raynaud

Diagnostic positif



- **Maladie de Raynaud**, si le phénomène de Raynaud :
 - Bilatéral
 - Symétrique
 - à début juvénile
 - Féminin
 - Avec un bilan normal



Phénomène de Raynaud

Forme primitive ou secondaire de phénomène de Raynaud

	PR ESSENTIEL (MALADIE DE RAYNAUD)	PR SECONDAIRE
Ratio femme/homme	– 4 / 1	– 1 / 1
Age de début	– Avant 35-40 ans	– Tout âge
Distribution des symptômes	– Bilatéral et symétrique – Epargnant les pouces – Recrudescence hivernale	– Asymétrique ou unilatérale – Pouce parfois touchés – Recrudescence hivernale inconstante
Anomalie artérielle	– Absente	– Parfois présente
Examen clinique	– Normal	– Parfois anormal
Troubles trophiques	– Aucun	– Possibles
Antécédent familial de phénomène de Raynaud	– Fréquent	– Non
Biologie	– Normale	– Parfois anormale
Capillaroscopie	– Normale si effectuée	– Possible microangiopathie organique
Explorations vasculaires	– Inutiles	– À discuter si unilatéral ou anomalie vasculaire clinique
Pronostic	– Excellent	– Fonction de l'étiologie
NB : « PR essentiel », « PR primitif », « PR primaire », « maladie de Raynaud » sont synonymes		

Phénomène de Raynaud

Signes cliniques orientant vers un phénomène de Raynaud secondaire

- La survenue chez un homme
- La survenue tardive après 40 ans
- Le caractère unilatéral
- L'atteinte des pouces
- L'absence de phase syncopale
- Des anomalies vasculaires telle l'abolition d'un pouls
- La constatation de mégacapillaires visibles à l'œil nu à la racine de l'ongle (Figure 2)
- La présence de troubles trophiques actuels ou passés : ulcération distale (Figure 3), cicatrices rétractiles pulpaire (Figure 4)
- La constatation de doigts boudinés (Figure 5), d'une sclérodactylie ou de télangiectasies (Figure 6)
- L'existence de signes cliniques orientant vers une connectivite ou une maladie systémique s'accompagnant d'un phénomène de Raynaud

Retour au cas clinique

Mme R, 35 ans

- Interrogatoire :
 - RAS en dehors du Raynaud
- Examen :
 - Cicatrices pulpaire
 - Onycholyse douloureuse
 - Manoeuvre de Allen:
 - symétrique, un peu lente



Acrosyndrome vasculaire

Manœuvre d'Allen

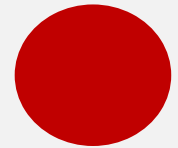


Retour au cas clinique

Que recherchez-vous à l'interrogatoire et l'examen clinique ?

1. **Prise de bêtabloqueurs**
2. **Arthralgies, syndrome sec**
3. **Traumatismes répétés des mains (profession, loisirs)**
4. **Acroparesthésies nocturnes**
5. **Amaigrissement récent**
6. **Cicatrices sur les doigts**
7. **Souffles sur les artères sus jacentes bras levés et baissés**
8. **Manoeuvre de Allen**
9. **Télangiectasies**

JUSTIFIER LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES PERTINENTS



Retour au cas clinique

Quels examens demandez-vous à l'issue de la première consultation ?

1. Aucun
2. Radio des mains et du thorax
3. FAN, Anticentromères
4. Capillaroscopie

Retour au cas clinique

Quels examens demandez-vous à l'issue de la première consultation ?

1. Aucun
2. Radio des mains et du thorax
3. **FAN, Anticentromères**
4. **Capillaroscopie**

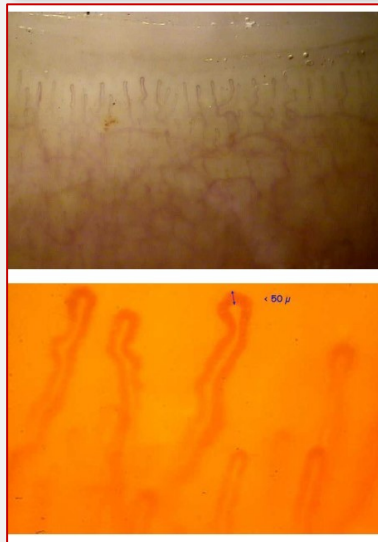
Examens complémentaires

Capillaroscopie

Capillaroscopie



Aspect normal



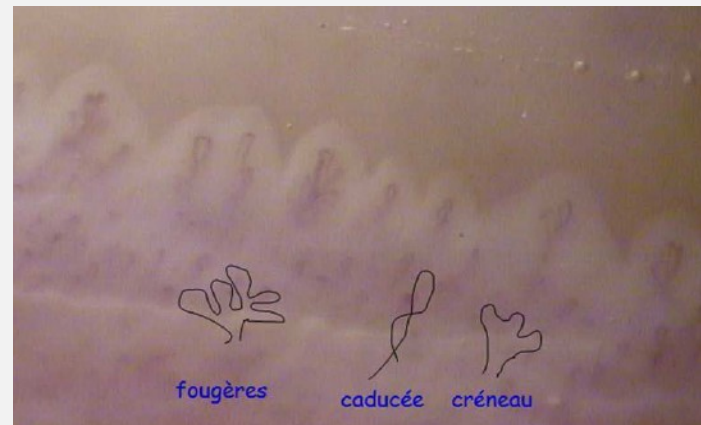
Capillaroscopie normale

- Disposition **régulière** des anses capillaires
- Aspect **U inversé**
- Diamètre capillaire **< 20 μm**
- Densité capillaire **9-13/mm**
- **Absence** d'œdème
- **Absence** d'hémorragies

Examens complémentaires

Capillaroscopie non-spécifique

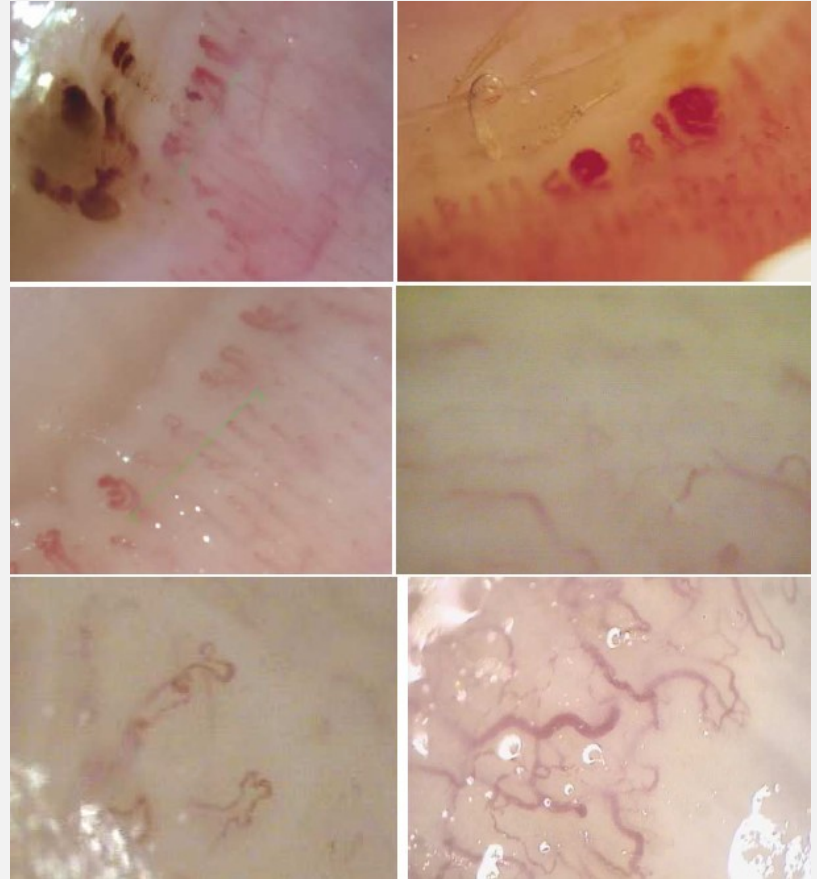
- Absence de mégacapillaire
- Anomalies capillaires mineures
 - Microhémorragie focale
 - Dystrophie ramifiée isolée <15%



Examens complémentaires

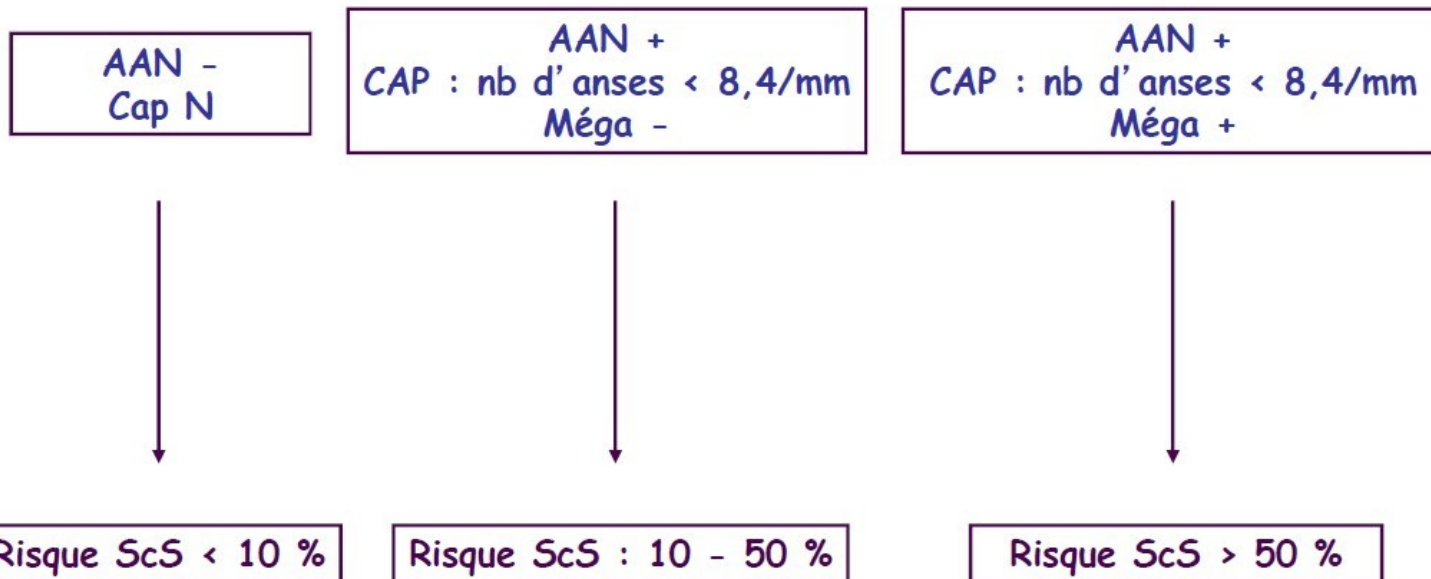
Capillaroscopie pathologique

- Mégacapillaire ($> 50 \mu\text{m}$)
- Microhémorragie
- Réduction capillaire $< 7/\text{mm}$
- Plaque avasculaire ($< 2/\text{mm}$)
- Désorganisation
- Dystrophies ramifiées



Facteurs prédictifs indépendants de l'évolution du PR vers la ScS

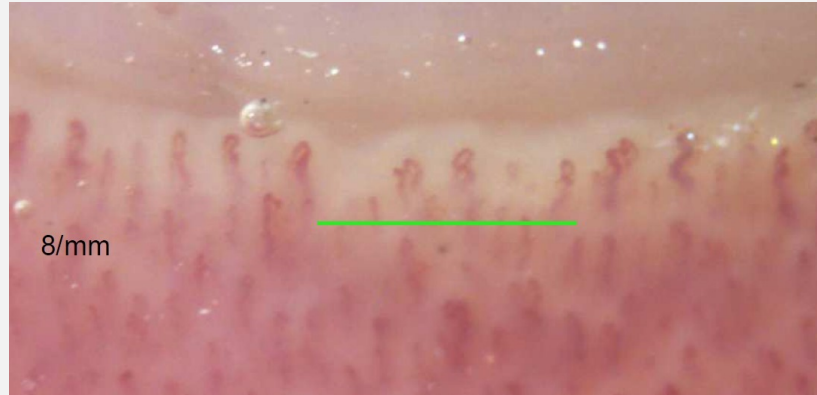
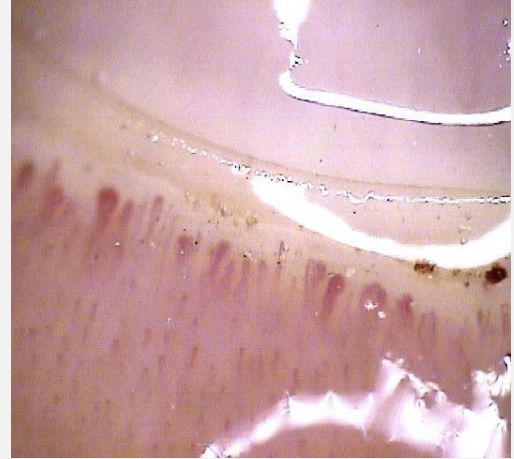
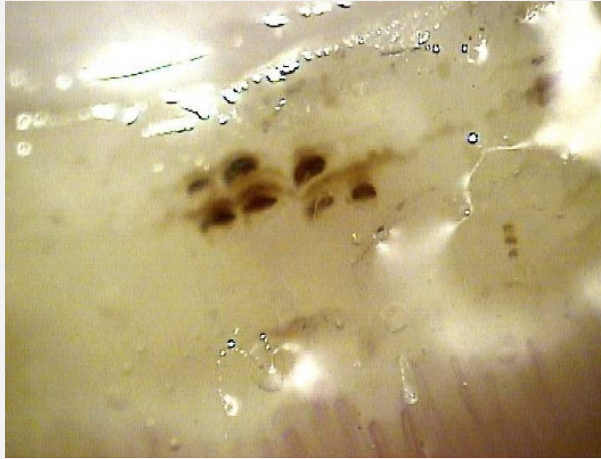
FAN, Capillaroscopie et risque à 5 ans de sclérodermie systémique



Retour au cas clinique

Mme R, 35 ans

- FAN 1/1 280 mouchetés
- Anticentromères **positifs**
- Capillaroscopie :
 - **Densité capillaire**



Retour au cas clinique

Quel est votre diagnostic ?

1. Sclérodermie Systémique limitée
2. Lupus
3. Phénomène de Raynaud primitif
4. Erythromélgie
5. Acrocyanose

Retour au cas clinique

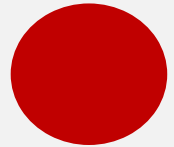
 Quel est votre diagnostic ?

1. **Sclérodermie Systémique limitée**
2. Lupus
3. Phénomène de Raynaud primitif
4. Erythromélgie
5. Acrocyanose

Sclérodermie systémique limitée

- Phénomène de Raynaud documenté objectivement
- Plus :
 - Soit une anomalie capillaroscopique (dilatation capillaire et/ou plages avasculaires)
 - Soit la présence d'Ac spécifiques (anti-centromère, anti-topoisomérase I, anti-fibrillarine, anti PM-Scl, antifibrilline ou anti-RNA polymérase I ou III) à un titre >1/100

RECHERCHER LA CAUSE DU PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD



Phénomène de Raynaud

Principales étiologies du phénomène de Raynaud

1. PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD ESSENTIEL (80 À 90 % DES CAS)

2. PHÉNOMÈNES DE RAYNAUD SECONDAIRES

Médicamenteux

- **β-bloquant** (par voie générale ou en collyre), dérivés de l'ergot de seigle, bromocriptine, cyclosporine, interférons, inhibiteur de tyrosine kinase, agent cytotoxique (bléomycine, sels de platine)

Toxique

- Cannabis, cocaïne, amphétamines

Connectivites

- **Sclérodermie systémique** (95 % des cas)
- Connectivite mixte (70 % des cas)
- Lupus systémique (20-30 % des cas)
- Syndrome de Gougerot-Sjögren (30-40 % des cas)
- Myopathies inflammatoires primitives (30 % des cas)

Phénomène de Raynaud

Médicaments et toxiques inducteurs de phénomène de Raynaud

- Décongestionnants nasaux par voie locale ou générale
 - pseudoéphédrine,
 - phényléphrine,
 - phénylpropanolamine
- Traitements de l'hyperprolactinémie
 - bromocriptine
 - cabergoline
 - lisuride
- Antiparkinsonien
 - pergolide
- Anti-migraineux dérivés de l'ergot de seigle
 - dihydroergotamine
 - ergotamine
- Bêta bloquants
- Collyres bétabloquant anti-glaucomeux
- Clonidine
- Bléomycine, Vinblastine
- Interféron α
- Ciclosporine
- Amphétamines, Cocaïne
- Oestroprogestatifs
- Chlorure de Polyvinyle
- Silice
- Arsenic

Phénomène de Raynaud

Calcinose, sclérodermie limitée



Phénomène de Raynaud

lésions digitales : lupus systémique



Phénomène de Raynaud

Dermatomyosite



Signe de la manucure



Papules de Gottron

Phénomène de Raynaud

Principales étiologies du phénomène de Raynaud

Syndromes myéloprolifératifs

- Maladie de Vaquez, thrombocythémie essentielle

Vascularites (rares)

- Artérite à cellules géantes (Maladie de Horton)
- Maladie de Takayasu
- Cryoprotéines (cryoglobulinémie, cryofibrinogène)

Artériopathies professionnelles (ou de loisirs)

- Syndrome du marteau hypothénar (unilatéral)
- Maladies des vibrations
- Intoxications professionnelles (silice, arsenic, chlorure de polyvinyle)

Artérite digitale

Thromboangéite oblitérante de Buerger

Phénomène de Raynaud

Ulcérations nécrotiques



Sclérodémie systémique



Thromboangéite Buerger

Phénomène de Raynaud

Principales étiologies du phénomène de Raynaud

Maladie athéromateuse

Syndrome du défilé thoraco-brachial

Syndrome du canal carpien (étiologie ou facteur aggravant)

Causes rares

- Embolie distale
- Maladie des agglutinines froides
- Immunoglobuline monoclonale

Phénomène de Raynaud

Causes de phénomène de Raynaud unilatéral ou asymétrique

- Syndrome du défilé thoraco-brachial
- Syndrome du marteau hypothénar
- Syndrome du canal carpien
- Maladies des vibrations
- Cardiopathie emboligène
- Sténose serrée ou occlusion de l'artère sous-clavière (athérome)
- Sténose serrée ou occlusion de l'artère humérale (maladie de Horton, maladie de Takayasu)
- Artériopathie juvénile (dont la maladie de Buerger)

Phénomène de Raynaud

Syndrome du défilé thoraco-brachial



Phénomène de Raynaud

Quel bilan biologique devant la découverte d'une Ischémie digitale ?



- Hémogramme (avec recherche d'une mutation JAK2 si arguments en faveur d'un syndrome myélo-prolifératif)
- Glycémie, bilan lipidique
- CRP, fibrinogène
- Électrophorèse des protéines
- Cryoglobulinémie*
- Anticorps antinucléaires
- Recherche d'un syndrome des anti-phospholipides (anticoagulant circulant, anticorps anti-cardiolipines, anticorps anti-béta2 glycoprotéines 1)

* On peut aussi demander des facteurs rhumatoïdes et la fraction C4 du complément dont respectivement la positivité ou la baisse sont des arguments indirects pour une cryoglobulinémie.

Phénomène de Raynaud

Quelle prise en charge pour un phénomène de Raynaud idiopathique ?

- Eliminer cause secondaire
- Rassurer
- **Education :**
 - éviter :
 - le froid, les changements de température
 - les traitements aggravants
 - arrêt du tabac
- Le plus souvent pas de traitement médical
- Eventuellement inhibiteur calcique

Cadre nosologique

Acrosyndromes vasculaires

Acrosyndromes vasomoteurs

Paroxystiques

- Phénomène de Raynaud

- Érythéralgies



Permanents

- Acrocyanose

- Acrorighose

Acrosyndromes trophiques

- Hématome digital spontané

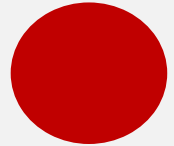
- Engelures

- Syndrome de l'orteil bleu

- Ischémie digital permanente

- Nécroses digitale

ACROSYNDROMES VASOMOTEURS PAROXYSTIQUES



Acrosyndromes vasomoteurs paroxystiques

Érythermalgie (ou érythromélgie)

- syndrome clinique **rare**
- douleurs **intenses** et paroxystiques des extrémités
- associées à une **rougeur** et à une température élevée lors des **poussées**
- Elle se distingue du phénomène de Raynaud par son intolérance à la chaleur et par le fait qu'elle touche plus souvent les pieds que les mains
- Il existe des **formes** :
 - **Primitives** (familiales) par mutations des canaux à sodium voltage dépendant
 - **Secondaires**



Acrosyndromes vasomoteurs paroxystiques

Érythermalgie (ou érythromélgie)

- **formes secondaires :**
 - association particulière aux **syndromes myéloprolifératifs** (thrombocythémie essentielle et polyglobulie de Vaquez)
 - imposant la réalisation d'une FNS devant toute érythromélgie
 - Elle peut accompagner la survenue :
 - d'un lupus
 - d'une hyperthyroïdie
- **TRT :** Aspirine, les bêtabloquants, carbamazépine (Tégrétol®) et la clomipramine (Anafranil®).



Éryththermalgie

Critères de Lazareth

- **Critères majeurs :**

- Evolution par crises paroxystiques
- Douleurs typiques (brûlures, morsures, broiements) siégeant aux extrémités (pieds et/ou mains)
- Rougeur des territoires concernés pendant la crise

Le diagnostic peut être retenu si **3 critères majeurs** et **au moins 2 critères mineurs** associés

- **Critères mineurs :**

- Déclenchement des crises par la chaleur et/ou l'exercice et/ou l'orthostatisme
- Soulagement des douleurs par le froid et/ou le repos et/ou l'élévation du membre atteint
- Augmentation de la chaleur locale pendant la crise
- Sensibilité des symptômes à l'aspirine

Cadre nosologique

Acrosyndromes vasculaires

Acrosyndromes vasomoteurs

Paroxystiques

- Phénomène de Raynaud

- Érythéralgies

Permanents

- Acrocyanose



- Acrorighose

Acrosyndromes trophiques

- Hématome digital spontané

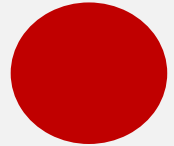
- Engelures

- Syndrome de l'orteil bleu

- Ischémie digital permanente

- Nécroses digitale

ACROSYNDROMES VASOMOTEURS PERMANENTS



Acrosyndromes vasomoteurs permanents

Acrocyanose essentielle ou primitive

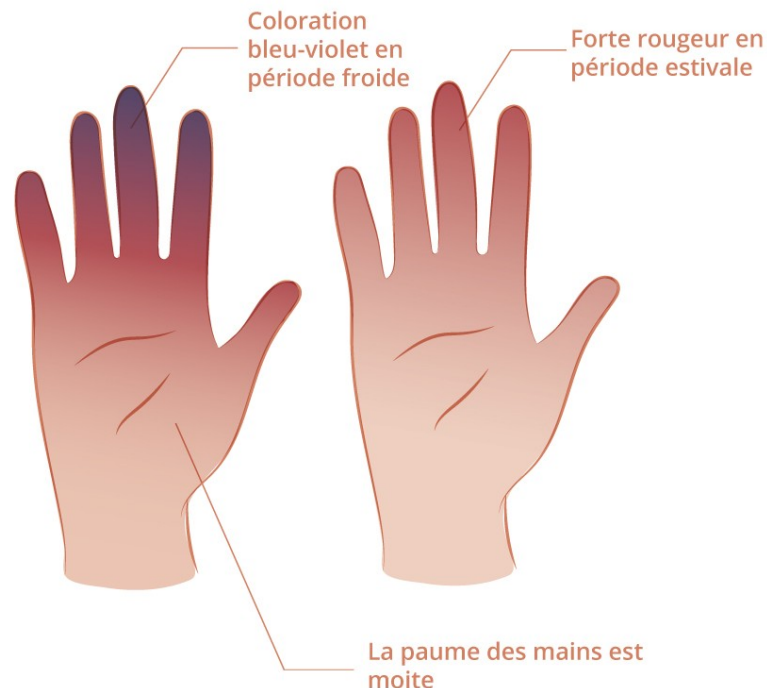
- hypersensibilité au froid, **permanente**, bilatérale, **non douloureuse**
- survenant dans **90 %** des cas chez une femme, le plus souvent jeune, mince ou ayant récemment perdu du poids
- **Examen** : des mains froides, une coloration bleue ou rouge des extrémités voire un discret œdème des doigts.
- peuvent être **associés** :
 - une érythrocyanose sous-malléolaire
 - un livedo réticulé banal des membres inférieurs
 - une anorexie mentale



Acrosyndromes vasomoteurs permanents

Acrocyanose essentielle ou primitive

- L'acrocyanose est **fréquente**
- peut s'associer à un phénomène de Raynaud ou à des engelures
- Physiopathologie est **incertaine** :
 - suggère des anomalies neurovégétatives et une stase veicule-capillaire
- **Aucun examen complémentaire** n'est nécessaire en l'absence de phénomène de Raynaud associé



Cadre nosologique

Acrosyndromes vasculaires

Acrosyndromes vasomoteurs

Paroxystiques

- Phénomène de Raynaud
- Érythémalgies

Permanents

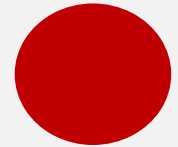
- Acrocyanose
- Acrorighose

Acrosyndromes trophiques

- Hématome digital spontané
- Engelures
- Syndrome
- Ischémie digital permanente
- Nécroses digitale



ACROSYNDROMES TROPHIQUES



Acrosyndromes trophiques

Engelures

- Lésions dermiques **inflammatoires** liées à une **hypersensibilité au froid**
 - à distinguer des gelures (*conditions climatiques extrêmes ou lors d'une exposition au froid sans protection suffisante*)
- Apparaissent :
 - par temps froid (**8 à 10°C**) et humide (*les deux conditions semblant nécessaires*)
 - plutôt chez des femmes
- On retrouve souvent :
 - des antécédents familiaux
 - un début précoce à l'adolescence ou chez l'adulte jeune
 - une association à une **acrocyanose**



Acrosyndromes trophiques

Engelures

- Se caractérisent par :
 - papules uniques ou multiples violacées
 - douloureuses, œdématisées
- Elles siègent :
 - surtout à la face dorsale des doigts
 - aux orteils, au nez, aux oreilles
- **Complications locales :**
 - phlyctène hémorragique
 - fissure, ulcération
- Aucun examen n'est nécessaire (diagnostic clinique)
- Pas de manifestation viscérale ou biologique particulière



Acrosyndromes trophiques

Hématome digital spontané

- Hématome brutal lié à la **rupture** d'une veine digitale
- Consultation en **urgence** en raison :
 - une douleur importante
 - aspect violacé du doigt
- **Évolution** est spontanément favorable en **moins de 10 jours** en passant par les teintes de la biligénie
- Facteur microtraumatique **déclenchant** :
 - Port de charges lourdes
- **Aucun** bilan ou traitement spécifique n'est nécessaire



Acrosyndromes trophiques

Le syndrome de l'orteil bleu

- une ischémie microcirculatoire sévère à pouls conservés
- **Embolies** de cristaux de cholestérol :
 - parties d'un anévrisme ou d'une plaque athéromateuse ulcérée
 - favorisées par :
 - un geste endovasculaire
 - un traitement antithrombotique
- L'orteil est violet ou rouge accompagné d'un livedo et d'un purpura
- Douleurs sont importantes (brûlure)
- Autres étiologies possibles :
 - Vascularites
 - Syndrome d'hyperviscosité (un cancer, une hémopathie ou une dysglobulinémie)



Acrosyndromes trophiques

Nécrose et ischémie digitales

- La nécrose digitale est le terme évolutif d'une **ischémie digitale permanente**
- L'ischémie des doigts peut se manifester avant les troubles trophiques par :
 - un phénomène de Raynaud atypique
 - sévère, acquis ou aggravé récemment
 - unilatéral ou asymétrique
- Manœuvre d'Allen : **pathologique**
- Le bilan est le même que celui d'un phénomène de Raynaud secondaire
- **Urgence thérapeutique** (*risque évolutif vers la nécrose et l'amputation*)



Nécrose et ischémie digitales

- **Causes** (+ fréquentes) :
 - artériopathies (**40 %** des cas) :
 - Thrombo-artérite oblitérante de Buerger
 - Artérite liée au cannabis
 - Syndrome du marteau hypothénar
 - Sclérodermie (**12 à 26 %** des cas)
 - Cancers (**15 %** des cas)
 - Causes emboliques ou d'hyperviscosité : **moins de 10 %** des cas

