

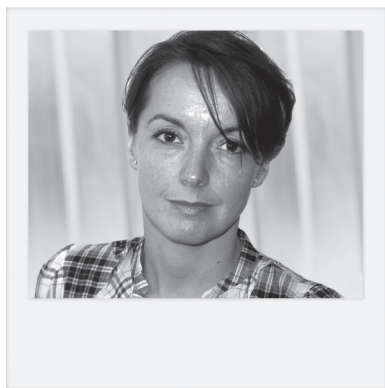
REVUES GÉNÉRALES

Vasculaire

Acrosyndromes vasculaires et ischémies digitales

RÉSUMÉ : Les acrosyndromes vasculaires, fréquemment rencontrés dans notre pratique, sont soit rapportés par le patient ou découverts lors de l'interrogatoire ou de l'examen clinique. Ils sont facilement identifiables, mais leur bilan étiologique et leur traitement s'avèrent plus problématique. On diagnostique aisément les phénomènes de Raynaud, les acrocyanoses ou les érythermalgies, mais un livedo racemosa ou les signes cliniques précoces d'une ischémie digitale peuvent être sous-diagnostiqués.

L'examen clinique et l'anamnèse sont fondamentaux afin d'orienter pertinemment le bilan étiologique.



→ **S. LE GLOAN, C. LOK**
Service de Dermatologie, CHU,
AMIENS.

Les acrosyndromes rassemblent différentes affections intéressant les extrémités des membres. La symptomatologie qui s'y rattache est variée ainsi que leurs causes qui sont principalement vasculaires, neurologiques ou rhumatologiques.

Dans quelques cas, on retrouve une composante mixte :

- vasculaire et ostéo-articulaire dans l'algodystrophie ;
- neurogène et ostéo-articulaire dans les syndromes canaux dont le syndrome du canal carpien et le névrome de Morton.

Les acrosyndromes vasculaires sont liés à des anomalies de microcirculation/circulation des extrémités. On distingue les acrosyndromes vasomoteurs paroxystiques, principalement le phénomène

de Raynaud, l'érythermalgie et les acrosyndromes permanents principalement l'acrocyanose, l'acrorhigose. Ils sont liés à des mécanismes de vasoconstriction ou de la vasodilatation (**tableau I**). Cela explique les symptômes de douleur, modifications de température et de coloration des téguments. On les sépare des acrosyndromes dits "trophiques" : les engelures, les gelures, les ischémies digitales, l'hématome digital spontanée ou encore l'œdème bleu de Charcot.

L'interrogatoire précis et l'examen clinique sont fondamentaux pour orienter les hypothèses diagnostiques et le bilan étiologique.

Dans notre pratique, c'est principalement les syndromes de Raynaud, l'acrocyanose et les érythermalgies qui retiennent notre attention.

Acrosyndromes vasculaires	Paroxystiques	Permanents
Vasoconstriction	Raynaud	Acrorhigose Acrocyanose Livedo
Vasodilatation	Érythermalgies Érythromélgies	Acrocholie Syndrome des paumes rouges de Lane

TABEAU I : Les principaux acrosyndromes vasculaires.

REVUES GÉNÉRALES

Vasculaire

Acrosyndromes vasculaires paroxystiques

1. Phénomène de Raynaud

Acrosyndrome paroxystique, décrit par Maurice Raynaud en 1862, est déclenché par le froid, une variation de température ou parfois une émotion. Classiquement décrite en trois phases : d'abord, la phase **syncopale** correspondant au vasospasme qui rend les extrémités blanches (**fig. 1**), suivi par la phase **cyanique** due à la stase sanguine du lit veineux, puis la levée du spasme souvent douloureux qui est la phase **érythrosique**. Parfois, ces deux dernières phases manquent. L'acrosyndrome est à prédominance féminine avec une prévalence de 5 % [1] ; il touche plutôt les mains mais peut parfois atteindre les pieds, voire le nez ou les oreilles.

Dans la maladie de Raynaud, correspondant aux formes primitives, les atteintes sont plutôt bilatérales, intéressant plutôt les doigts médians dans un premier temps et pouvant exclure le pouce. Les premières manifestations sont plutôt dans les trois premières décades. L'évolution est stable.

Par opposition, un début tardif (après la troisième décade), une aggravation rapide, ne cédant pas aux températures ambiantes, le caractère unilatéral et des troubles trophiques évoquent une forme secondaire dite syndrome de Raynaud.



FIG. 1 : Phase syncopale du phénomène de Raynaud.

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

TABLEAU II : Les étiologies du syndrome de Raynaud.

Les étiologies possibles (**tableau II**) sont nombreuses.

Toutefois, la quantité des diagnostics possibles ne doivent pas inciter à la réalisation de bilans exhaustifs d'emblée. L'interrogatoire et l'examen clinique, incluant un test d'Allen, peuvent permettre une orientation diagnostique. Complétés par une capillaroscopie péri-unguéal et la recherche de facteurs antinucléaires qui valident le bilan minimal pour le suivi des phénomènes de Raynaud (**tableau III**) défini par un consensus d'experts [2].

Le traitement repose sur l'application des conseils sur l'éviction du froid, de l'humidité ainsi que le sevrage tabagique accompagné pour les formes secondaires du traitement de la cause. Un traitement médicamenteux, à action vasodilatatrice, peut être instauré si cela s'avère insuffisant.

Les inhibiteurs calciques, sous contraception chez la femme, restent le traitement de référence malgré les effets secondaires : nifédipine 10 mg $\times$ 3/j, nicardipine 20 mg $\times$ 3/j, diltiazem 60 mg $\times$ 3/j. En cas d'intolérance, d'autres thérapeutiques peuvent être envisagées : prazosine, naftidrofuryl, ginkgo biloba. L'ilomédine par voie intraveineuse est réservée pour les formes sévères compliquées de troubles trophiques.

2. Érythermalgie, érythromélgie

C'est un acrosyndrome paroxystique déclenché par la chaleur, calmé par le froid, avec une incidence de 1 à 2 pour 100 000 [3]. Les extrémités deviennent rouges vives, chaudes, avec des sensations douloureuses à type de brûlures (**tableau IV**).

Tout comme le phénomène de Raynaud, elle est soit primitive, soit secondaire

Bilan au terme de l'enquête clinique	
Le PR est secondaire	Exploration en fonction de l'étiologie.
Le PR est suspect (âge > 40 ans, pouce inclus, aggravation inexpliquée, atypie des crises)	Enquête clinique, capillaroscopie et FAN tous les ans.
Le PR est primaire	Enquête clinique, capillaroscopie et FAN. Si négatif, pas de suivi sauf si modification du PR.

TABLEAU III : Bilan pour le suivi des PR (d'après Pistorius MA, Carpentier PH [2]).

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.

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

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

TABEAU V : Étiologies des érythralgies secondaires.

(*tableau V*). Les formes primitives touchent plus souvent les hommes, avec un début avant 40 ans, sont bilatérales et symétriques avec une atteinte plutôt des pieds que des mains.

Les examens complémentaires doivent au minimum inclure une NFS avec plaquettes, VS, CRP, facteur rhumatoïde, Ac anti-CCP, FAN. Le syndrome myéloprolifératif restent le diagnostic le plus fréquent et à éliminer en premier. Le traitement repose, quand cela est possible, sur le traitement de la cause pour les formes secondaires, associé à de l'aspirine (100 à 300 mg par jour).

Pour les formes primitives parfois familiales, une mutation sur le gène des canaux sodiques a été mise en évidence, et un traitement associant de la lidocaïne et de la mexilétine est parfois efficace [4].

En cas d'échec, du propranolol 10 mg × 3/j peut être proposé. Sinon la carbamazépine et la gabapentine ont été essayés avec des résultats inconstants [5]. La prise en charge psychologique est nécessaire, surtout quand les traitements ne sont pas efficaces.

Acrosyndromes vasculaires permanents

1. Acrocyanose

C'est un syndrome bénin indolore donnant des extrémités froides et

cyaniques de façon permanente. La cyanose peut remonter jusqu'au poignet avec une accentuation avec le froid et l'humidité. L'hyperhidrose palmaire ou plantaire ainsi que le livedo peuvent être associés.

2. Acrorrhigose

Extrémités froides et pâles en permanence sans les phases syncopales qui surviennent plutôt chez la femme jeune. Il n'y a pas de bilan à réaliser.

3. Livedo

Parfois distal, on distingue le livedo physiologique – fréquent de la jeune femme – dit réticulaire du livedo pathologique dit *racemosa*. Le premier, à mailles fermées, est souvent sur les membres inférieurs non infiltré, s'atténuant au réchauffement, à la surélévation et à la vitropression. Quant au livedo *racemosa*, à mailles ouvertes, ressemblant à des branches d'arbre, est plutôt suspendu, infiltré et ne s'atténue pas comme le livedo réticulaire.

Anomalies du contenu	● Syndromes myéloprolifératifs, thrombocytémies essentielles, maladie de Vaquez. ● Cryopathies, cryoglobulinémies (surtout type 1), cryofibrinogénémie, maladie des agglutinines froides. ● Thrombophilies, afibrinogénémie et dysfibrinogénémie congénitales, T1H, déficit en protéine C ou S (nécrose cutanée au AVK), SAPL. ● Association à d'autres causes, déficit congénital en protéine C, S ou AT III, mutation de facteur V Leiden ou du facteur II.
Anomalies du contenant	● Vascularite artériolaires ou veinulaires, PAN, cryoglobulinémies (surtout type II et III). ● Hyperplasie intinale ; syndrome de Sneddon, SAPL, thrombocytémie essentielle. ● Dépôts calciques, calciphylaxie.
Embolies	● Embolies fibrinocruoriques ou septiques d'origine cardiaque ou vasculaire. ● Embols de cholestérol (syndrome des orteils bleus), gazeux, graisseux, tumoraux. ● Myxome ● Dermite livédoïde de Nicolau ● Oxalose

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

REVUES GÉNÉRALES

Vasculaire

POINTS FORTS

- ➞ L'interrogatoire et l'examen clinique suffisent à identifier de quel acrosyndrome il s'agit. Le bilan complémentaire déterminera l'étiologie.
- ➞ Les phénomènes de Raynaud ne doivent pas d'emblée bénéficier d'un bilan exhaustif. Un consensus d'expert recommande un suivi (tableau III) en fonction du bilan initial et de l'anamnèse.
- ➞ L'érythermalgie laire est un diagnostic d'élimination, en premier lieu les syndromes myéloprolifératifs dominant.
- ➞ L'ischémie digitale doit être identifiée et bilantée précocement en raison des nécroses irréversibles qu'elle engendre.

Il révèle un trouble microcirculatoire dont les étiologies sont variées (**tableau VI**). Hormis rassurer la patiente, le livedo physiologique ne nécessite pas de traitement. En revanche, le livedo *racemosa* nécessite celui de son étiologie.

4. Érythrose palmoplantaire ou syndrome de Lane (**fig. 2**)

C'est un syndrome bénin correspondant à une dystrophie capillaire et veinulaire de la peau. Elle se manifeste par un érythème constant indolore des paumes des mains et des plantes des pieds. Il n'y a pas de bilan ou de traitement à proposer.

5. Acrocholose

Sensation permanente de chaleur et/ou de brûlures des extrémités majorée par la chaleur.



FIG. 2 : Syndrome de Lane (d'après Wautrecht JC).



FIG. 3 : Engelures des orteils.

6. Engelures (**fig. 3**)

Elles sont favorisées par un terrain familial, une acrocyanose, un phénomène de Raynaud, uniquement en hiver. Accompagnées d'un prurit et œdème des extrémités (pieds > mains) suivis de lésions érythémateuses rouges vives puis de papules érythémato-cyaniques (parfois des bulles, ulcérations...) qui disparaissent en 3-4 semaines.

7. Gelures

Principalement constatées dans les régions montagneuses, elles correspondent au gel progressif ou aigu des tissus exposés à une température inférieure au point de gel du tissu intact. La gravité est déterminée par la durée d'exposition et le gradient thermique. La prise en charge est déterminée par le grade de l'atteinte [6].

8. D'autres acrosyndromes sont plus rares :

>>> **Œdème bleu de Charcot :** C'est une pathomimie réalisée le plus souvent par un garrot au niveau d'un membre occasionnant un œdème violacé et froid. Il doit être évoqué lorsque cliniquement les pouls sont normalement palpés et que l'œdème présente une limite nette.

>>> **Acroïodèse :** Syndrome algique des membres inférieurs de la femme jeune avec une intolérance au froid et au chaud.

>>> **Acrodyne :** Œdème et érythème des extrémités associés aux intoxications mercurielles.

9. Des diagnostics différentiels

>>> Tumeur glomique (**fig. 4**)

Elle correspond à l'hypertrophie d'un glomus neuro-myo-artériel du tissu dermo-épidermique souvent sous le lit unguéal, à la face palmaire des dernières phalanges. Elle peut être visible sous forme d'une tache bleutée qui peut être confondue avec un hématome.

Une douleur paroxystique est déclenchée par une variation thermique plutôt froide que chaude ou par un contact. Les signes cliniques de Love (pointe de crayon) et de Hildeth (soulagement par la pose d'un garrot au niveau brachial) sont évocateurs.



FIG. 4 : Tumeur glomique.

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- α , 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.

La radiographie standard, l'IRM ou l'écho-Doppler aident à poser le diagnostic. Le traitement de ces tumeurs est l'exérèse chirurgicale.

>>> L'hématome digital spontané ou apoplexie digitale :

Hématome digital douloureux occasionné par une rupture veinulaire.

Ischémies digitales

L'ischémie digitale doit être identifiée car elle précède de façon plus ou moins rapide la nécrose avec ses lésions irréversibles. Le caractère froid, la pâleur et la douleur restent les premiers éléments importants. Des stries hémorragiques sous-unguéales ou des infarctus péri ou sous-unguéaux sont parfois présents.

L'interrogatoire et l'examen clinique doivent être rigoureux afin d'orien-

ter vers une des étiologies possibles (**tableau VII**). Pendant l'examen clinique, un test d'Allen permet de cibler les territoires hypoperfusés : doigt, bord radial, bord cubital. Une pression digitale de chaque doigt peut compléter le bilan lésionnel et dépister des ischémies infracliniques.

Les investigations sont conditionnées par les hypothèses diagnostiques. La capillaroscopie est nécessaire dès qu'une connectivite est suspectée. Les ulcères digitaux étant une des complications de la sclérodémie systémique [7], la présence de mégacapillaires permet d'avoir un critère validant pour la maladie mais permet aussi un score prédictif de l'apparition des ulcérations digitales [8].

Parmi les explorations complémentaires, l'écho-Doppler et l'artériographie sont souvent nécessaires à la démarche diagnostique car l'artério-

pathies reste une cause fréquente des ischémies digitales notamment chez le sujet jeune fumeur.

Bibliographie

- MARICQ HR, CARPENTIER PH, WEINRICH MC *et al*. Geographic variation in the prevalence of Raynaud's phenomenon: a 5 region comparison. *J Rheumatol*, 1997;24: 859-889.
- PISTORIUS MA, CARPENTIER PH et le groupe de travail "Microcirculation" de la Société française de médecine vasculaire. Bilan étiologique minimal du phénomène de Raynaud : un consensus d'experts. *J Mal Vasc*, 2012;37:207-212.
- REED KB, DAVIS MD. Incidence of erythromelalgia: a population-based study in Olmsted county, Minnesota. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2009;23:13-15.
- LEGROUX-CRESPEL E, SASSOLAS B, GUILLET G *et al*. Treatment of familial erythromelalgia with the association of lidocaine and mexiletine. *Ann Dermatol Venereol*, 2003;130:429-433
- COHEN JS. Erythromelalgia: new theories and new therapies. *J Am Acad Dermatol*, 2000;43:841-847.
- CAUCHY E, CHEGUILLAUME B, CHETAILLE E. A controlled trial of a prostacyclin and rt-PA in the treatment of severe frostbite. *N Engl J Med*, 2011;364:189-190.
- LOK C, MOUTHON L, SÉGARD M *et al*. Les ulcères digitaux de la sclérodémie systémique. *Ann Dermatol Venereol*, 2011;138:762-768.
- SEBASTIANI M, MANFREDI A, COLACI M *et al*. Capillaroscopic skin ulcer risk index: a new prognostic tool for digital skin ulcer development in systemic sclerosis patients. *Arthritis Rheum*, 2009;61:688-694.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.