

Revue générale

Orientation diagnostique et prise en charge des acrosyndromes vasculaires

RÉSUMÉ : Les acrosyndromes vasculaires sont définis comme des troubles vasomoteurs touchant les extrémités. On distingue les acrosyndromes paroxystiques au froid (phénomène de Raynaud) ou au chaud (érythermalgie) des acrosyndromes permanents (acrocyanose, acrocholose, acrorhigose, engelures, hématome digital spontané et ischémie digitale).

Un interrogatoire et un examen clinique rigoureux permettent d'identifier le type d'acrosyndrome, le bilan et le pronostic variant selon le diagnostic. Il existe des formes primitives et des formes secondaires. Devant une acrocyanose ou une acrorhigose de la femme jeune, ou devant un hématome digital spontané, il n'y a pas lieu de réaliser d'examen complémentaires. Devant un phénomène de Raynaud, en l'absence d'atypies, le dosage des anticorps antinucléaires et la capillaroscopie constituent le bilan minimum. L'ischémie digitale est une urgence diagnostique et thérapeutique.



T. KLEJTMAN

Service de Médecine vasculaire,
Groupe Hospitalier Paris Saint-Joseph, PARIS.

Les acrosyndromes vasculaires sont définis comme des troubles vasomoteurs touchant les extrémités. Ils représentent un motif fréquent de consultation.

Tout d'abord, il faut savoir éliminer ce qui n'est pas d'origine vasculaire pure : des pathologies neurologiques comme un syndrome du canal carpien ou une neuropathie périphérique peuvent entraîner des paresthésies ou hypoesthésies des extrémités, mais sans modification de la couleur ou de la chaleur cutanée. De même, une algodystrophie en phase rouge peut mimer une érythermalgie. À ne pas méconnaître bien que rare, l'œdème bleu de Charcot, lié à la pose d'un garrot par le patient, peut entraîner un œdème violacé et froid dont la limite bien nette doit faire évoquer cette pathomimie. Enfin, on peut citer chez l'enfant l'acrodynie correspondant à des extrémités froides, plus ou moins érythémateuses, très algiques, liées à une intoxication mercurielle.

Le diagnostic d'acrosyndromes vasculaires est parfois difficile compte tenu

de leur large polymorphisme sémiologique et de l'association fréquente de plusieurs types. Par exemple, 45 % des patientes avec des engelures ont une acrocyanose associée. Le bilan à réaliser et le pronostic étant différents selon le type d'acrosyndrome, il est nécessaire de savoir les différencier.

On distingue les acrosyndromes paroxystiques dont les crises durent quelques minutes à quelques heures, principalement le phénomène de Raynaud et l'érythermalgie, des acrosyndromes permanents ou semi-permanents, dont les crises évoluent sur plusieurs jours ou plus, principalement l'acrocyanose, l'acrocholose, l'acrorhigose, les engelures, l'hématome digital spontané, l'ischémie digitale permanente et les nécroses digitales.

Phénomène de Raynaud

Il s'agit d'un acrosyndrome fréquent (10 % de la population adulte) touchant préférentiellement les femmes. Les patients décrivent un blanchiment

I Revues générales



Fig. 1 : Phénomène de Raynaud d'une main: phase syncopale (blanche).

paroxystique d'un ou plusieurs doigts, ou moins fréquemment des orteils, suite à une exposition au froid ou à l'humidité (fig. 1). Les crises peuvent durer de quelques minutes à quelques heures et sont caractérisées par cette phase blanche (syncopale), indispensable pour porter le diagnostic, qui peut être suivie d'une phase bleue (cyanique) et/ou d'une phase rouge secondaire à une vasodilatation réactionnelle. Les crises peuvent être douloureuses et accompagnées de paresthésies ou de sensation de "doigts morts".

1. Interrogatoire et examen clinique

Ce sont des moments clés pour orienter vers une forme primitive (70 %) ou

secondaire (30 %). Le **tableau I** résume les principales causes de phénomènes de Raynaud secondaires.

>>> Terrain

Classiquement, le phénomène de Raynaud primitif touche les femmes de moins de 30 ans avec un indice de masse corporelle faible et s'améliore avec l'âge. Les crises surviennent exclusivement lors des périodes hivernales ou parfois l'été en cas d'exposition au froid. On retrouve souvent des antécédents familiaux de Raynaud chez les femmes de la famille. Chez les femmes de plus de 30 ans, une maladie auto-immune, la sclérodémie systémique en particulier, doit être recherchée. En effet 95 à 100 % des sclérosidermies systémiques s'accompagnent d'un phénomène de Raynaud. La survenue chez un homme jeune tabagique doit faire évoquer une maladie de Buerger (thromboangéite oblitérante). Après 50 ans, un bilan est nécessaire pour rechercher une néoplasie sous-jacente. La recherche de microtraumatismes répétés au poignet (cadre professionnel ou loisirs) et l'utilisation d'engins vibrants doit systématiquement être demandée.

>>> Atteinte uni- ou bilatérale

En cas d'atteinte unilatérale, une artériopathie du membre concerné doit être recherchée. Par exemple : sténose

de l'artère sous-clavière athéromateuse ou inflammatoire (maladie de Takayasu, maladie de Horton), syndrome du défilé thoraco-brachial, syndrome du marteau hypothénar.

>>> Paresthésies associées

Importante à préciser à l'interrogatoire, la présence de paresthésies en dehors des crises de Raynaud fera réaliser un électromyogramme (EMG) à la recherche d'un canal carpien.

>>> Prise de médicaments ou toxiques

Il est indispensable de rechercher la prise de vasoconstricteurs, y compris en collyres, ainsi que l'exposition à certains toxiques comme la silice, pouvant entrer dans le cadre d'une maladie professionnelle.

>>> Signes généraux

Ils permettent d'orienter vers une maladie systémique (photosensibilité, syndrome sec, arthralgies, etc.)

>>> Mesure de la tension artérielle aux deux bras

Une asymétrie tensionnelle fera rechercher une atteinte artérielle proximale.

>>> Palpation des pouls radiaux ou ulnaires et manœuvre d'Allen

Une diminution ou abolition des pouls ou un ralentissement de la recoloration à la manœuvre d'Allen feront rechercher une atteinte artérielle distale.

>>> Manœuvres dynamiques

En cas de phénomène de Raynaud unilatéral, elles sont utiles pour dépister un syndrome du défilé costo-claviculaire.

>>> Examen cutané

Il permettra de rechercher des signes en faveur d'une sclérodémie systémique :

Médicaments/toxiques	Bêtabloquants, ergot de seigle, interféron alpha, bléomycine, ciclosporine/tabac, cocaïne, amphétamines, silice, trichloréthylène, chlorure de polyvinyle, arsenic
Maladies auto-immunes	Sclérodémie systémique, lupus, connectivite mixte, dermatomyosite, polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Gougerot-Sjögren
Artériopathies	Maladie de Buerger, maladie de Takayasu, maladie de Horton, syndrome du défilé, embolies distales, syndrome du marteau hypothénar ou maladie des vibrations
Maladies endocriniennes	Hypothyroïdie, acromégalie
Maladies hématologiques	Syndromes myélo/lymphoprolifératifs, maladie des agglutinines froides, cryoglobulinémie
Néoplasies	Cancers solides
Causes neuro/rhumatologiques	Syndromes canaux (canal carpien)

Tableau I : Principales étiologies des phénomènes de Raynaud secondaires.

Revue générale



Fig. 2: Sclérodémie avec mégacapillaires et hémorragies périunguérales visibles à l'œil nu.

ulcérations digitales (ou cicatrices), scléroses digitales et cutanées, télangiectasies, calcifications sous-cutanées, mégacapillaires ou hémorragies périunguérales parfois visibles à l'œil nu (fig. 2).

2. Examens complémentaires

Après cela, s'il n'y a pas d'argument pour orienter vers une origine secondaire, le bilan minimum à réaliser selon un consensus d'experts est un dosage des anticorps antinucléaires (avec recherche de cibles si positifs) et une capillaroscopie [1]. En cas de normalité de ces deux examens, le risque d'évolution vers une sclérodémie systémique est de 0 à 5 % : il n'y aura pas lieu de les contrôler, sauf en cas de modification des symptômes [2].

Il est également souvent proposé un dosage de la NFS et de la TSH à titre systématique. Les autres examens (bilan biologique élargi, écho-Doppler artériel des membres supérieurs, EMG) ne seront prescrits qu'en cas de suspicion de forme secondaire.

3. Traitements

Les mesures de protection contre le froid sont indispensables. Dans les formes invalidantes, un traitement par inhibiteurs calciques est proposé [3]. La nifédipine a l'AMM dans cette indication. En cas d'ulcérations digitales associées, des perfusions d'iloprost (analogue semi-synthétique de la prostacycline) permettent une cicatrisation plus rapide [4].

Érythermalgie

L'érythermalgie (ou érythromélagie) est un acrosyndrome vasculaire paroxystique correspondant, à l'inverse du phénomène de Raynaud, à une hypersensibilité au chaud. Cette pathologie est rare, touchant 1,3/100 000 habitants aux États-Unis avec une nette prédominance féminine (75-90 %) [5].

Le diagnostic est clinique : un interrogatoire rigoureux peut suffire à poser le diagnostic. Le patient rapporte des accès de douleurs à type de brûlures avec rougeurs et augmentation de la chaleur locale au niveau de la plante des pieds dans la majorité des cas, mais pouvant également atteindre les mains (fig. 3). Ces crises surviennent volontiers au coucher ou durant la nuit et sont calmées par le froid. Elles peuvent durer de quelques



Fig. 3: Crise d'érythermalgie des deux pieds.

minutes à plusieurs heures [6]. L'impact sur la qualité de vie peut être majeur.

Le mécanisme physiopathologique est un accès de vasodilatation microcirculatoire douloureuse avec une augmentation durant la crise du flux microcirculatoire ($\times 10$) et de la température locale ($+ 10\text{ }^{\circ}\text{C}$) [7].

Il existe des formes primitives et des formes secondaires. La figure 4 résume le bilan à réaliser devant une érythermalgie.

1. Formes primitives

On trouve des formes primitives chez l'enfant causées par une mutation du gène *SCN* sur le chromosome 2 codant pour les canaux sodiques voltage-dépendants responsables d'une activation de voies nociceptives. La transmission est autosomique dominante. Plus de 70 mutations ont été décrites sur ce gène dont une vingtaine s'accompagnerait d'une érythermalgie, rendant le dépistage génétique difficile. L'utilisation de bloqueurs des canaux sodiques comme la lidocaïne ou la mexilétine sont efficaces dans ces formes [8].

Chez l'adulte, des formes primitives non familiales sont également possibles, d'origine microcirculatoire pure associant vasospasme et vasodilatation.

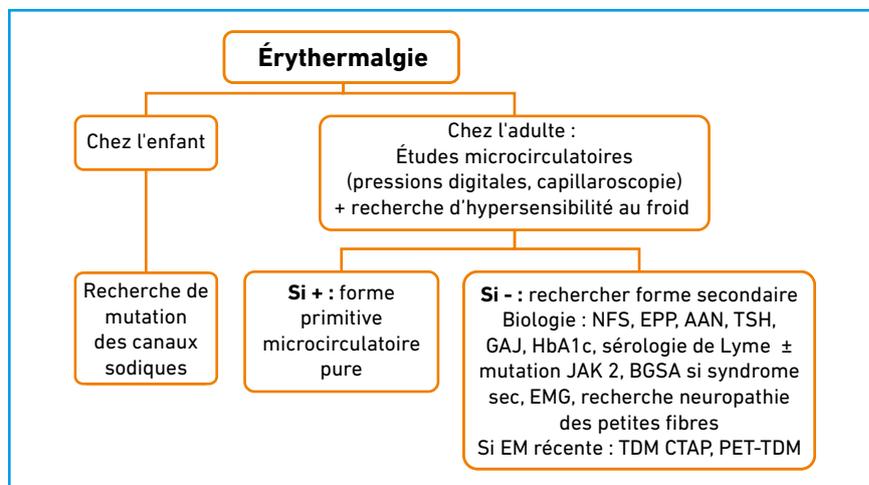


Fig. 4: Prise en charge diagnostique d'une érythermalgie.

Dans ces formes, on retrouve une association fréquente à une hypersensibilité liée au froid (15 % ont un phénomène de Raynaud associé et 65 % ont une acrocyanose). Les crises surviennent volontiers l'hiver et on retrouve dans près de la moitié des cas une diminution de la TcPO2 [9]. Les traitements vasodilatateurs permettent une amélioration des symptômes.

2. Formes secondaires

Les syndromes myéloprolifératifs représentent la cause principale. Selon l'étude ECLAP, 5,3 % des syndromes myéloprolifératifs ont une érythermalgie associée avec une mutation JAK2 retrouvée dans 71 % des cas. Les plaquettes anormalement activées libèrent des prostaglandines vasodilatatrices, et ce indépendamment du nombre de plaquettes. Dans la majorité des cas, l'érythermalgie précède les anomalies de la NFS, d'où l'intérêt de répéter les examens. L'aspirine à la dose de 100 à 300 mg/jour est efficace dans ces formes [10].

La prise de certains médicaments vasodilatateurs comme les inhibiteurs calciques, les produits de contraste iodés ou les inhibiteurs de recapture de la sérotonine peuvent induire une érythermalgie. Enfin, on retrouve comme autres pathologies causales des connectivites (lupus érythémateux systémique, syndrome de Gougerot-Sjögren, polyarthrite rhumatoïde) ou des néoplasies (cancer colorectal, cancer du sein, thymome). Le traitement de la maladie sous-jacente permet l'amélioration des symptômes dans la plupart des cas.

Depuis quelques années, un lien entre érythermalgie et neuropathie des petites fibres a été établi. Le diagnostic est difficile car l'EMG est anormal dans seulement 20 % des cas. L'exploration des petites fibres nerveuses est très spécialisée: la biopsie cutanée avec étude de la densité en fibres nerveuses intraépidermiques est le *gold standard* mais est peu sensible en pratique. Les explorations fonctionnelles

telles que les potentiels évoqués laser, le sudoscan ou le thermotest permettent d'aider au diagnostic [9]. Les étiologies des neuropathies des petites fibres sont nombreuses et aucune cause n'est retrouvée dans 50 % des cas (**tableau II**).

Le traitement de la maladie causale, si elle est retrouvée, est primordial et des traitements symptomatiques comme la duloxétine ou la prégabaline peuvent être efficaces. Dans certains cas sévères et réfractaires, l'application d'une préparation magistrale à base d'amitriptyline ou des perfusions de kétamine peuvent être nécessaires.

■ Acrocyanose

L'acrocyanose est l'acrosyndrome le plus fréquent. Elle correspond à une coloration bleutée des extrémités, indolore, permanente ou semi-permanente, s'aggravant avec le froid et s'accompagnant souvent d'une hyperhydrose (**fig. 5**). Un phénomène de Raynaud ou des engelures sont fréquemment associés



Fig. 5 : Acrocyanose d'un pied.

Troubles métaboliques	Diabète Syndrome métabolique Insuffisance rénale Carence en vitamines B1/B12 Hypothyroïdie
Toxiques	Alcool Médicaments Intoxication à la vitamine B6
Maladies infectieuses	VIH Hépatite C Hépatite E Lyme
Maladies auto-immunes	Gougerot-Sjögren Sarcoïdose Lupus Vascularites MICI Maladie cœliaque
Néoplasies	Tumeurs solides Gammopathies
Causes héréditaires	Amylose TTR Maladie de Fabry Canalopathies Maladie de Tangier

Tableau II : Étiologies des neuropathies des petites fibres.

Revue générale

(45 % et 34 % respectivement) [11]. Elle touche principalement la femme jeune, mince voire anorexique ou ayant perdu du poids rapidement. Les muqueuses ne sont jamais atteintes, en particulier les lèvres, à la différence de certaines pathologies respiratoires.

Il n'y a pas d'examen complémentaire à réaliser. La capillaroscopie peut retrouver une dilatation de la branche efférente, un fond sombre et violacé et des plexus papillaires sous-dermiques bien visibles.

En cas d'apparition tardive ou de survenue chez un homme, ou en cas d'ulcérations digitales associées, un bilan complémentaire est nécessaire afin d'éliminer une atteinte artérielle distale, une connectivite (sclérodémie systémique) ou une maladie hématologique (syndrome myéloprolifératif, cryoglobulinémie, maladie des agglutines froides). Une atteinte unilatérale doit faire rechercher une acrodermatite chronique atrophique (maladie de Lyme tertiaire), une algodystrophie ou un œdème bleu de Charcot.

L'éviction du froid, du tabac, des médicaments vasoconstricteurs et le maintien d'un poids optimal constituent la pierre angulaire du traitement. Les inhibiteurs calciques peuvent être nécessaires lors des périodes hivernales pour améliorer la tolérance.

Engelures

1. Facteurs favorisants et présentation clinique

L'engelure est un acrosyndrome vasculaire permanent lié à une hypersensibilité au froid. Il s'agit d'une souffrance cutanée provoquée par l'association vasospasme-traumatisme local.

Elle survient préférentiellement chez les femmes, adolescentes ou jeunes adultes. Un IMC bas semble également être un

facteur favorisant puisque des séries de cas d'engelures ont été décrits chez des populations pédiatriques souffrant d'anorexie mentale [12]. Dans plus de 70 % des cas, il existe un autre symptôme d'hypersensibilité au froid tel qu'un phénomène de Raynaud ou une acrocyanose essentielle.

Les engelures apparaissent lors d'expositions prolongées à des températures froides mais qui restent positives, dans un milieu humide et ne récidivent pas en été. Elles sont à distinguer des gelures qui apparaissent lors de l'exposition aux températures négatives et sans protection suffisante. Les traumatismes répétés, comme le frottement des chaussures, sont des facteurs favorisants, expliquant l'atteinte préférentielle des pieds. Enfin, la prise de médicaments vasoconstricteurs est un facteur d'aggravation possible et doit être systématiquement recherchée.

L'engelure prend la forme d'une papule violacée inflammatoire, infiltrée, de taille variable, apparaissant brutalement, le plus souvent de façon symétrique. Elles sont douloureuses, très prurigineuses, surtout lors des phases de réchauffement, mais peuvent être asymptomatiques. Les lésions peuvent évoluer vers un décollement bulleux et

POINTS FORTS

- Un acrosyndrome unilatéral survenant chez un homme, débutant après 35 ans ou s'aggravant avec le temps doit faire réaliser un bilan approfondi.
- Le bilan minimum d'un phénomène de Raynaud est le dosage des anticorps antinucléaires et la capillaroscopie.
- L'érythrealgie est un acrosyndrome vasculaire paroxystique rare lié à une hypersensibilité au chaud. Il peut être primitif chez l'enfant (cause génétique) ou chez l'adulte (origine microcirculatoire), ou secondaire (maladie causale ou neuropathie des petites fibres).
- L'acrocyanose et l'acrorrhigose de la femme jeune et mince ne nécessitent pas d'examen complémentaire.

une ulcération. Elles guérissent spontanément en 2 à 3 semaines et récidivent lorsque les conditions climatiques favorables sont présentes. Le diagnostic est clinique, aucun examen complémentaire n'est nécessaire ni spécifique.

2. Diagnostics différentiels

Les engelures sont par définition idiopathiques.

Le principal diagnostic différentiel est le lupus-engelure, forme particulière de lupus cutané dont les lésions ressemblent à des engelures mais qui atteignent plus volontiers les mains. Ces lésions cutanées sont favorisées par le froid mais sont également retrouvées l'été. Les AAN sont habituellement positifs mais peuvent manquer. La biopsie cutanée est facilement réalisée en cas d'engelures des mains. L'existence d'une vacuolisation de la membrane basale peut orienter vers un lupus. Au contraire, un œdème important et une infiltration péridermale sont davantage en faveur d'engelures primitives [13].

Les autres diagnostics différentiels sont évoqués si la présentation clinique n'est pas typique. En pratique, une étude réalisée sur 104 patients de la Mayo Clinic a

I Revues générales

proposé une stratégie de prise en charge des engelures : tous les patients doivent avoir un interrogatoire et un examen clinique orienté à la recherche d'une maladie auto-immune sous-jacente. En cas de survenue chez un homme ou de début tardif (après 30 ans), en cas d'élément orientant vers une connectivité à l'interrogatoire, de lésion clinique atypique, ou encore si le contexte de survenue est inhabituel (été), un bilan biologique complet avec NFS, électrophorèse des protéines sanguines, recherche d'agglutinines froides, AAN, capillaroscopie périunguëale ainsi qu'une biopsie cutanée doivent être réalisés [14].

En 2020, une alerte sur l'association infection au virus SARS-CoV-2 et engelures a été émise par les dermatologues. En effet, plusieurs cas ont été décrits chez des patients jeunes, sans antécédents d'hypersensibilité au froid, survenant dans des conditions non typiques (hors de périodes froides et humides) et en association avec des symptômes possibles de COVID-19. Chez ces patients, l'histologie retrouvait deux principaux patterns : une engelure typique ou une vasculopathie thrombotique (respectivement 77 et 23 % des cas) [15]. Les engelures survenaient à distance de l'infection à SARS-CoV-2, expliquant que les tests PCR étaient en majorité négatifs, et semblaient être un marqueur de meilleur pronostic d'évolution de la COVID-19 [16].

3. Traitement

L'engelure guérit spontanément en moins de 15 jours. En cas d'engelures actives et en prévention des récurrences, les mesures de protection contre le froid, un chaussage correct, l'arrêt du tabac et des médicaments vasoconstricteurs sont toujours indispensables.

L'application de dermocorticoïdes de classe forte ou très forte peut permettre une guérison clinique en quelques jours. Un traitement systémique n'est justifié qu'en cas d'atteinte très sévère ou de réci-

dives fréquentes. L'utilisation de vasodilatateurs comme la nifédipine, le diltiazem ou la pentoxifylline a montré une bonne efficacité dans de petites séries [17].

■ Hématome digital spontané

Également appelé apoplexie veineuse digitale idiopathique ou syndrome d'Achenbach, il s'agit d'un diagnostic souvent méconnu et oublié. Il touche principalement les femmes vers 50 ans et peut être associé à d'autres acrosyndromes, notamment le phénomène de Raynaud. Il s'agit d'une tuméfaction érythémateuse, violacée, douloureuse ou totalement indolore d'un doigt, d'apparition brutale, parfois après un traumatisme mineur (port de sacs, ouverture de pots...) ou spontanément.

Il touche préférentiellement les doigts (majeur et index) avec une prédominance sur les phalanges proximales. Il est lié à la rupture d'une veine digitale par fragilité vasculaire. Une réaction vasospastique induite par les médicaments antimigraineux (ergotamine) a également été décrite [18]. Le reste de l'examen clinique est normal, les pouls distaux sont présents.

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire pour confirmer le diagnostic. Il n'y a pas de traitement spécifique, la guérison est spontanée en 1 semaine environ avec évolution selon les teintes de la biligénie. Des récurrences ont été décrites, parfois sur le même doigt.

■ Autres acrosyndromes vasculaires permanents bénins

L'acrocholose est définie comme une sensation de chaleur des extrémités sans érythème ni augmentation de la chaleur locale, touchant les femmes dans la grande majorité.

À l'inverse, l'acrorrhigose correspond à des extrémités froides et parfois pâles en

permanence ; elle est souvent retrouvée chez les femmes jeunes et minces.

Le syndrome de Lane est un érythème palmoplantaire congénital bénin de transmission dominante, non influencé par le froid.

Ces acrosyndromes sont souvent peu gênants dans la vie quotidienne et ne nécessitent aucun examen complémentaire ni traitement.

■ Ischémie digitale

Dans l'ischémie digitale, le doigt ou l'orteil est froid, pâle ou cyanique, douloureux, avec un temps de recoloration cutanée allongé. À la différence du phénomène de Raynaud, les symptômes sont permanents. L'évolution se fait vers la nécrose cutanée, avec un risque d'amputation, ce qui en fait une urgence diagnostique et thérapeutique. Les causes sont multiples : artériopathies athéromateuses ou inflammatoires, paraneoplasique, hyperviscosité, embolies distales, connectivites, etc.

BIBLIOGRAPHIE

1. PISTORIUS MA, CARPENTIER PH, le groupe de travail "Microcirculation" de la Société française de médecine vasculaire. [Minimal work-up for Raynaud syndrome: a consensus report. Microcirculation working group of the Société française de médecine vasculaire]. *Ann Dermatol Venereol*, 2013;140:549-554.
2. BELLANDO-RANDONE S, MATUCCI-CERINIC M. From Raynaud's Phenomenon to Very Early Diagnosis of Systemic Sclerosis- The VEDOSS approach. *Curr Rheumatol Rev*, 2013;9:245-248.
3. ENNIS H, HUGHES M, ANDERSON ME *et al*. Calcium channel blockers for primary Raynaud's phenomenon. *Cochrane Database Syst Rev*, 2016;2:CD002069.
4. POPE J, FENLON D, THOMPSON A *et al*. Iloprost and cisaprost for Raynaud's phenomenon in progressive systemic sclerosis. *Cochrane Database Syst Rev*, 2000;1998:CD000953.

5. REED KB, DAVIS MDP. Incidence of erythromelalgia: a population-based study in Olmsted County, Minnesota. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2009;23:13-15.
6. LAZARETH I, FIESSINGER JN, PRIOLLET P. [Erythromelalgia, rare acrosyndrome. 13 cases]. *Presse Med*, 1988;17:2235-2239.
7. DAVIS MDP, GENEPIERA J, SANDRONI P *et al*. Thermoregulatory sweat testing in patients with erythromelalgia. *Arch Dermatol*, 2006;142:1583-1588.
8. ARTHUR L, KEEN K, VERRIOTIS M *et al*. Pediatric Erythromelalgia and SCN9A Mutations: Systematic Review and Single-Center Case Series. *J Pediatr*, 2019;206:217-224.e9.
9. DAVIS MDP, SANDRONI P, ROOKE TW *et al*. Erythromelalgia: vasculopathy, neuropathy, or both? A prospective study of vascular and neurophysiologic studies in erythromelalgia. *Arch Dermatol*, 2003;139:1337-1343.
10. MARCHIOLI R, FINAZZI G, LANDOLFI R *et al*. Vascular and neoplastic risk in a large cohort of patients with polycythemia vera. *J Clin Oncol*, 2005;23:2224-2232.
11. PLANCHON B, BECKER F, CARPENTIER PH *et al*. [Acrocyanosis: changing concepts and nosological limitations]. *J Mal Vasc*, 2001;26:5-15.
12. WHITE KP, ROTHE MJ, MILANESE A *et al*. Perniosis in association with anorexia nervosa. *Pediatr Dermatol*, 1994;11:1-5.
13. VIGUIER M, PINQUIER L, CAVELIER-BALLOY B *et al*. Clinical and histopathologic features and immunologic variables in patients with severe chilblains. A study of the relationship to lupus erythematosus. *Medicine (Baltimore)*, 2001;80:180-188.
14. CAPPEL JA, WETTER DA. Clinical characteristics, etiologic associations, laboratory findings, treatment, and proposal of diagnostic criteria of pernio (chilblains) in a series of 104 patients at Mayo Clinic, 2000 to 2011. *Mayo Clin Proc*, 2014;89:207-215.
15. SOHIER P, MATAR S, MERITET JF *et al*. Histopathological features of Chilblain-like lesions developing in the setting of the COVID-19 pandemic. *Arch Pathol Lab Med*, 2021;145:137-144.
16. DE MASSON A, BOUAZIZ JD, SULIMOVIC L *et al*. Chilblains is a common cutaneous finding during the COVID-19 pandemic: A retrospective nationwide study from France. *J Am Acad Dermatol*, 2020;83:667-670.
17. SOUWER IH, BOR JHJ, SMITS P *et al*. Nifedipine vs Placebo for Treatment of Chronic Chilblains: A Randomized Controlled Trial. *Ann Fam Med*, 2016;14:453-459.
18. YAMAMOTO Y, YAMAMOTO S. Achenbach's Syndrome. *N Engl J Med*, 2017;376:e53.

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