

ITEM 239

Acrosyndromes

Vasculaires

Troubles vasomoteurs des extrémités · Petits vaisseaux · Mains & pieds

SNFMI 2025



Dr.M BOUCHENAK

Service de médecine interne – EHS SALIM ZEMIRLI

Acrosyndromes — Définition & Classification

Une patiente de 28 ans consulte pour des épisodes récurrents de changement de couleur des doigts évoluant depuis 1 an.

Elle décrit une succession de **blanchiment** → **cyanose** → **rougeur**, déclenchée par le froid et le stress, bilatérale et symétrique.

Pas de douleur intense, pas d'ulcération digitale.

Examen clinique : normal en dehors de mains froides.

Acrosyndromes — Définition & Classification

- Q1. Quel est le diagnostic le plus probable ?**
- Q2. Quels éléments orientent vers une forme primitive ? (citer 4)**
- Q3. Quels signes doivent faire suspecter une forme secondaire ? (citer 4)**
- Q4. Quel examen paraclinique de première intention demander pour orienter ?**

Acrosyndromes — Définition & Classification

Définition : Trouble vasomoteur des extrémités touchant les **petits vaisseaux** (artères, artérioles, capillaires et veinules postcapillaires), généralement des mains, pouvant toucher les pieds, le nez...



Troubles Paroxystiques

- ▶ Phénomène de Raynaud (le + fréquent)
- ▶ Érythermalgie / Érythromélgie



Troubles Permanents

- ▶ Acrocyanose

Acrosyndromes Trophiques

- ▶ Engelure
- ▶ Hématome spontané du doigt
- ▶ Syndrome de l'orteil pourpre
- ▶ Ischémie digitale permanente
- ▶ Nécrose digitale

Phénomène de Raynaud — Présentation clinique

5%

population générale
15% des femmes

Facteurs déclenchants :

❄ **Froid** (sortie extérieure, eau froide, climatisation) ⚡ **Émotion / Stress**

Durée moyenne : **20 min**

⚠ *Pas de test au froid (ni sensible, ni spécifique)*

Phase 1

Phase Blanche

Syncopale

Doigts blancs, exsangues, limite nette
± anesthésie au froid, ± douloureuse

INDISPENSABLE AU Dg

Phase 2

Phase Cyanique

Asphyxique — inconstante

Aspect cyanosé, bleuté ou violacé
Indolore, dysesthésies

Phase 3

Phase Hyperhémique

Inconstante

Aspect érythémateux
Souvent douloureuse

Maladie de Raynaud vs Syndrome de Raynaud Secondaire

✓ Maladie de Raynaud (Primaire)

80–90 % des cas, bénin, sans trouble trophique

- ▶ **Femme (4/1), début < 35–40 ans**, ATCD familiaux
- ▶ Bilatéral et symétrique, **épargne** les pouces
- ▶ **Récurrence** hivernale, rémission estivale
- ▶ Clinique **normale** hors crise
- ▶ Manœuvre d'Allen **négative**
- ▶ Capillaroscopie normale + AAN **négatifs**
- ▶ **Aucune** nécrose ni ulcération

📅 **Recul > 2 ans requis pour affirmer le diagnostic**

VS

⚠ Raynaud Secondaire

Début à tout âge (surtout > 40 ans), asymétrique

- ▶ Homme possible, pas d'ATCD familiaux
- ▶ Unilatéral / asymétrique, **pouce parfois touché**
- ▶ Absence de rémission estivale
- ▶ Clinique anormale : nécrose, ulcération possible
- ▶ Manœuvre d'Allen **positive**
- ▶ Capillaroscopie anormale / AAN **positifs**
- ▶ Crises plus fréquentes et plus longues

→ **Pronostic dépend de la cause sous-jacente**

Raynaud Secondaire — Étiologies

Maladies Auto-Immunes

- **Sclérodermie systémique ++ (95%)**
- Connectivite mixte (70%)
- Gougerot-Sjögren (30%)
- Dermatomyosites (30%)
- Lupus (20%), Sd de Sharp

Causes Professionnelles

- Maladie des vibrations (MP n°69)
- Sd du marteau hypothénar (art. ulnaire)
- Intox. professionnelle (silice, arsenic, PVC)

Médicaments / Toxiques

- **β -bloquants ++ (voie générale ou collyre)**
- Dérivés de l'ergot de seigle, triptans
- Inhibiteurs de tyrosine-kinase
- Cytotoxiques : bléomycine, gemcitabine
- Cannabis, cocaïne, amphétamines

Autres Causes

- Sd du défilé thoraco-brachial / carpien
- **Syndrome myéloprolifératif** (Vaquez, TE)
- **Vascularites** (Horton, Takayasu...)
- Artériopathie athéromateuse
- **Thromboangéite de Buerger (tabac)**
- Hypothyroïdie



Examen Clinique

Pouls & Vasculaire

- Pouls périphériques aux 4 membres
- PA aux deux bras (symétrie)
- Souffle vasculaire à l'auscultation

Manœuvre d'Allen

- Compression radiale + ulnaire → flexion-extension
- Relâcher une artère → observer recoloration
- (+) = occlusion ulnaire (superficielle) ou radiale

Troubles Trophiques

- Ulcérations distales, cicatrices rétractiles pulpaire
- Nécrose, sclérodactylie, télangiectasies

Signes Systémiques

- Tinel/Phalen (canal carpien)
- Côte cervicale (défilé thoraco-brachial)
- Expositions pro/médicaments/toxiques

Signes d'un Raynaud Secondaire

- Homme, apparition tardive > 40 ans
- Pas d'ATCD familiaux de PR
- Caractère unilatéral / asymétrique, atteinte des pouces
- Absence de phase blanche syncopale
- **Anomalie vasculaire : abolition d'un pouls, Allen +**
- Asymétrie de tension, souffle vasculaire
- Mégacapillaires visibles à l'œil nu
- **Troubles trophiques : ulcération distale, cicatrices**
- **Sclérodermie** : doigts boudinés, sclérodactylie, télangiectasie, calcinose, pyrosis
- **Signes de connectivite ou maladie systémique**
- Exposition pro, toxique ou médicamenteuse

Bilan Clinique — Signes d'Orientation



Examen Vasculaire

Pouls & Pression artérielle

- Pouls périphériques aux 4 membres
- PA aux deux bras (asymétrie ?)
- Souffle vasculaire à l'auscultation

Manceuvre d'Allen

- Compression radiale + ulnaire
- Flexion-extension → décoloration
- Relâcher une artère → recoloration
- (+) = occlusion ulnaire ou radiale

Troubles Trophiques

- Ulcérations distales, cicatrices rétractiles pulpaire
- Nécrose, infarctus péri-unguéal

Causes mécaniques

- Tinel / Phalen (canal carpien)
- Côte cervicale (défilé thoraco-brachial)
- Expositions pro / médicaments



Signes de Connectivite

Sclérodermie systémique

- Doigts boudinés, sclérodactylie
- Télangiectasies, calcinose
- Ulcérations / cicatrices pulpaire
- Pyrosis (atteinte œsophagienne)
- Mégacapillaires à l'œil nu (ongle)

Lupus systémique

- Rash malaire, photosensibilité
- Arthrites, sérite (pleurésie...)
- Livédo, purpura vasculaire

Gougerot-Sjögren

- Syndrome sec (xérostomie, xérophtalmie)
- Arthralgies

Dermatomyosites

- Érythème héliotrope, papules de Gottron, déficit proximal

Signes de Vascularite

Signes généraux

- Fièvre, AEG, amaigrissement
- Syndrome inflammatoire (VS/CRP)

Cutanés

- Purpura vasculaire (palpable)
- Livédo, nécrose cutanée
- Ulcères atypiques

Neurologiques

- Mononévrite multiple
- Neuropathie périphérique

Rénaux / Systémiques

- Hématurie, protéinurie
- HTA récente

Cryoglobulinémie

- Purpura + arthralgies + néphropathie
- Contexte hépatite C / hémopathie

Bilan Paraclinique — Selon Orientation

Aucun examen complémentaire si tous les critères de maladie de Raynaud primaire sont réunis

1re intention — Si atypie, suspicion de secondaire, ou début / aggravation récents

Capillaroscopie péri-unguéale : normale = maladie de Raynaud · Mégacapillaires → sclérodermie/myosites · Désert capillaire → sclérodermie

Anticorps anti-nucléaires (AAN) : positifs chez sujets sains possibles (surtout âgés) → si positifs → caractérisation : anti-Scl70, anti-centromère, anti-RNP...

2e intention — Selon contexte clinique

- **Écho-Doppler MS** : en 1re intention si Allen anormale, Raynaud unilatéral, ou FdRCV (homme > 50 ans)
- **Bilan de base** : VS, CRP, NFS, EPS, TSH, glycémie à jeun, bilan lipidique
- **Rx rachis C7 + Radio pulmonaire** : si défilé thoraco-brachial (côte cervicale, apophysomégalie)

Si nécrose digitale : rechercher cryoprotéines (cryoglobuline, agglutinines froides, cryofibrinogène)

Si bilan négatif : Consultation annuelle (sclérodermie/connectivite)
☑ Diagnostic maladie de Raynaud : recul > 2 ans

Traitement du Phénomène de Raynaud

1. Règles Hygiéno-Diététiques (toujours)

- Protection contre le froid et l'humidité (gants, vêtements chauds) · Éviter les traumatismes répétés · **Sevrage tabagique**

2. Traitement Médicamenteux — Formes sévères / Raynaud secondaire

Inhibiteurs Calciques

1re ligne +++

- ▶ Nifédipine (référence)
- ▶ Diltiazem
- ▶ Nicardipine, Amlodipine, Félodipine

Iloprost (IV)

Formes sévères + troubles trophiques

- ▶ Analogue de la prostacycline
- ▶ 50–100 µg/j pendant 5 jours
- ▶ Raynaud invalidant avec ulcérations digitales

Inhibiteurs PDE5

Raynaud + ScS (hors AMM)

- ▶ Sildénafil 50 mg/j
- ▶ Tadalafil, Vardénafil
- ▶ Bénéfice sur Raynaud associé à la ScS

Les Autres Acrosyndromes

Érythermalgie · Acrocyanose · Engelure · Ischémie digitale permanente

Érythermalgie / Érythromélgie

Érythromélgie (2aire à SMP) / Érythermalgie (idiopathique) : acrosyndrome paroxystique rare (1/10 000) par vasodilatation microcirculatoire des extrémités (pieds surtout).

Clinique

Critères MAJEURS :

- Rougeur + douleurs très intenses (cuisson/brûlure)
- Évoluant par crises **paroxystiques**

Critères mineurs :

- Déclenchement : chaud, exercice, orthostatisme
- Augmentation de chaleur locale
- Calmé par le froid, repos, élévation
- **Sensible à l'aspirine**

Bilan : NFS, TSH, Facteurs antinucléaires

Étiologies & Traitement

Forme idiopathique (érythermalgie primitive) :

- Familiale (AD) ou non (neuropathie petites fibres)
- Homme < 40 ans, bilatérale et intense
- **Traitement** : aspirine + bêtabloquants

Forme secondaire - SMP (érythromélgie) :

- Polyglobulie de Vaquez ou thrombocytémie essentielle
- Plaquettes > 400 G/L
- Homme/femme, > 40 ans
- **Bonne réponse aspirine + TTT de fond**

Forme secondaire (érythermalgie secondaire) :

Autres causes : IC (amlodipine...), lupus, **hyperthyroïdie**

Acrocyanose

Acrocyanose : anomalie vasculaire périphérique par microangiopathie fonctionnelle, bénigne.
Fréquent (10% population) · début à l'adolescence · **favorisé par IMC bas** (anorexie, dénutrition)

Manifestations Cliniques

Trouble vasomoteur PERMANENT (non paroxystique)

- Extrémités froides et **moites**, œdématiées
- Coloration érythrosique ou bleutée/violacée
- **S'efface à la vitropression**
- Mains, pieds, oreilles, nez → SYMÉTRIQUE
- Majoré par le froid et la déclivité

Pas de phase blanche, non douloureux

Associations fréquentes :

- Livedo de stase déclive (MI)
- Hyperhidrose mains/pieds

DD, Complications & Particularités

Diagnostic Différentiel :

- Phénomène de Raynaud : paroxystique + phase blanche
- Acrorhigose : froid subjectif, sans signe visible

Complications :

- Engelure, fissure cutanée
- Retard à la cicatrisation
- Mycose péri-unguéale

Particularités :

- Diagnostic CLINIQUE : aucune exploration nécessaire
- Capillaroscopie (si réalisée) : **stase veinulo-capillaire**
- Anses capillaires dilatées (partie efférente)
- Bénigne — prise en charge : protection contre le froid

Engelure

Engelure : acrosyndrome vasculaire à composante trophique · Fréquent (2% H, 6% F) · Adolescents/jeunes adultes
Après exposition prolongée au **froid modéré (8–10°C)** et **humide** · Saisonnière (automne/hiver), souvent récidivante

Clinique

Lésions cutanées inflammatoires induites par le froid

- Orteils ++ (face dorsale), doigts (face dorsale)
- Macule, papule, plaque, nodule, bulles hémorragiques
- Rouge-violacée, œdémateuse
- Prurigineuse + douloureuse au réchauffement
- Apparition 12–24h après exposition
- Guérison spontanée en 2–3 semaines (printemps)

Complications : ulcération, bulle hémorragique, infection

Diagnostic CLINIQUE

Formes & Diagnostic Différentiel

Engelure idiopathique :

- Femme jeune, anorexique, ATCD familiaux
- **TTT** : protection froid + topiques (émollients, DC) ± vasodilatateurs
- DD : Gelure (froid intense vs modéré)

Pseudo-engelure — Si atypie / début tardif :

Évoquer si : purpura, livédo, nécrose, > 30 ans malgré protection

- Lupus engelure (lupus cutané chronique)
- Cryoglobulinémie (purpura ulcéré, nécrotique)
- Vascularite, embolies de cholestérol
- Iatrogène

Bilan pseudo-engelure : biopsie, FAN, cryoglobulinémie, agglutinines froides, SAPL, hémostase

Ischémie Digitale Permanente & Nécrose Digitale

Acrosyndrome trophique grave pouvant aller jusqu'à la nécrose digitale — Risque infectieux +++ — **Urgence en cas d'ischémie!**

Clinique

- Doigt livédoïde, cyanique ou blanc, froid
- Temps de recoloration augmenté
- Très douloureux (insomniant), plusieurs jours

Stades trophiques (si pas de revascularisation) :

- Ulcération digitale
- Infarctus péri-unguéal
- Nécrose de pulpe / digitale
- Gangrène pulpaire (pseudo-panaris)

Signes quasi-pathognomoniques :

- Stries hémorragiques sous-unguéales
- Hémorragies sous-unguéales en flammèche

Étiologies Principales

Emboliques : cardiaque (1ère cause), athéromateuse, cholestérol

Connectivites : ScS +++ (>50%), SAPL (3–8%), Gougerot-Sjögren, LED

Hématologique : Vaquez, TE, agglutinines froides, Waldenström

Vascularites : cryoglobulinémie, ANCA+, PAN

Maladie de Buerger : 30–50% (tabagisme jeune, < 45 ans)

Traumatique : marteau hypothénar, vibrations

Compressif : défilé thoraco-brachial, côte surnuméraire

Iatrogène : ergot de seigle, bléomycine, gemcitabine

Néoplasie : digestif, pulmonaire, ovarien

Conclusion

* Le phénomène de Raynaud est l'acrosyndrome le plus fréquent (5% pop.), majoritairement bénin.

🔍 Distinguer maladie (primaire) vs syndrome secondaire : orientation clinique + capillaroscopie + AAN.

📅 Le diagnostic de maladie de Raynaud requiert un recul évolutif d'au moins 2 ans.

🔧 Traitement : RHD toujours + inhibiteurs calciques (nifédipine) dans les formes sévères.

⚠️ Nécrose digitale = urgence vasculaire : rechercher cryoprotéines + étiologie précise.