

B15 - CAT devant un acrosyndrome vasculaire

Les acrosyndromes vasculaires sont le phénomène de Raynaud, l'ischémie digitale permanente sévère, l'acrocyanose, les engelures, l'hématome spontané des doigts, l'érythermalgie et le syndrome de l'orteil bleu. On distingue plus commodément d'une part les acrosyndromes vasomoteurs, soit paroxystiques comme le phénomène de Raynaud et l'érythermalgie, soit permanents comme l'acrocyanose et l'acrorrhigose ; d'autre part les acrosyndromes trophiques comprenant l'hématome digital spontané, les engelures, le syndrome de l'orteil bleu, l'ischémie digitale permanente, les nécroses digitales.

1. Acrosyndromes vasomoteurs

1. Phénomène de Raynaud

Symptomatologie

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

C'est le plus fréquent des acrosyndromes vasculaires, il est volontiers déclenché par le froid plutôt humide ou l'émotion. Le diagnostic positif est toujours clinique, le plus souvent sur les données de l'interrogatoire.

La conduite à tenir est centrée sur la différenciation entre une maladie de Raynaud (phénomène de Raynaud primaire) et un phénomène de Raynaud secondaire. La haute prévalence de l'affection (environ 10 %) impose un bilan simple d'autant qu'il s'agit le plus souvent d'une maladie de Raynaud (80 % des cas) qui est un spasme excessif au froid.

Le bilan est avant tout clinique, à la recherche d'arguments permettant de douter de l'origine primitive du phénomène de Raynaud. Lorsqu'il existe des arguments cliniques permettant de suspecter un phénomène de Raynaud secondaire, les deux examens de première intention sont la capillaroscopie et le dosage des anticorps antinoyau.

T1 - Bilan

Interrogatoire	Prise médicamenteuse	bêtabloquants, dérivés ergotés, sympathomimétiques
	Toxique	tabac, drogue (Lsd)
	Profession	vibrations, microtraumatismes, chlorure de vinyle, silice
Examen clinique	Pouls abolis	artériopathie, athérome, embolie, Takayasu
	Ischémie digitale +/- nécrose	Raynaud secondaire
	Peau : sclérodactylie	sclérodermie
	Peau : cicatrice rétractée	sclérodermie
Thorax	Maigreur	anorexie mentale
	Fibrose Côte cervicale	sclérodermie syndrome des scalènes
Radiographie des mains	Calcinose	sclérodermie
	Ostéolyse	sclérodermie, vinyle
Facteurs Antinucléaires (~ 1/100)	Si positif, le bilan est complété Anticentromère, anti Scl 70 RNP	CONNECTIVITE Sclérodermie sclérodermie syndrome de Sharp

Si le phénomène de Raynaud est bilatéral, symétrique, à début juvénile, féminin, avec un bilan normal, on retient le diagnostic de maladie de Raynaud. Dans les autres cas, on demande un avis spécialisé pour d'éventuels examens complémentaires.

T2 - Étiologies des phénomènes de Raynaud secondaires

Connectivites	Sclérodermie, Lupus, Sjögren, Dermatomyosite	Toxiques	Bêtabloquants Ergot Sympathomimétiques á
Artériopathies	Buerger Artériopathie tabagique Athérosclérose Professionnelle ou sportive	Hyperviscosité	Vinyle Bléomycine Hémopathies
Embolies	Cardiopathie Endocardite Athérome Syndrome des scalènes	Divers	Cancer Dysglobulinémies Infectieux

Quelques pièges à éviter

T3 - Pièges

Interroger spécifiquement	Prise de bêtabloquants oculaires Prise de sympathomimétiques nasaux Prise de dérivés de l'ergot de seigle
Unilatéral = rechercher une cause locale	Artériopathie, côte cervicale, anévrisme
Examiner les doigts attentivement	Une nécrose même petite ou une ischémie digitale permanente éliminent le diagnostic de phénomène de Raynaud idiopathique.
Une télangiectasie même isolée est extrêmement évocatrice de sclérodermie	
Examiner les pieds	On peut découvrir une artériopathie.
Peser le patient	Anorexie mentale
Homme = rechercher une artériopathie digitale tabagique	Faire une pléthysmographie digitale P Humérale – P Digitale > 40 mm Hg = artérite

Traitement

En cas de maladie de Raynaud, il ne faut traiter par médicaments que les patients suffisamment invalidés. Les inhibiteurs calciques sont le traitement le plus efficace. Certains vasoactifs ont l'AMM dans cette indication. La posologie doit être progressivement croissante pour améliorer la tolérance. Une contraception doit être prescrite pendant la durée du traitement. Le traitement est limité aux périodes froides de l'année. Pour les autres patients, la protection vis-à-vis du froid peut suffire.

En cas de phénomène de Raynaud secondaire, le traitement doit être étiologique (T2).

En cas de nécrose digitale, il faut adjoindre aux inhibiteurs calciques, des soins locaux, des antibiotiques en cas de surinfection et améliorer la perfusion distale par les dérivés de la prostacycline. Certains utilisent l'hémodilution.

L'association migraine et phénomène de Raynaud est fréquente et pose un problème thérapeutique difficile à régler, qui justifie un avis spécialisé.

2. Érythermalgie

L'érythermalgie est un acrosyndrome vasculaire paroxystique. Elle se caractérise par des accès brutaux d'extrémités rouges, chaudes et algiques. Seule l'immersion dans l'eau froide calme le patient qui utilise ce moyen avec une grande fréquence, si bien que cette donnée a une valeur diagnostique. L'affection peut être idiopathique, mais peut révéler une affection sous-jacente : avant tout syndrome myéloprolifératif (dans ce cas l'aspirine est souvent efficace), hyperthyroïdie, lupus, intoxications aux métaux lourds, effets iatrogènes de certains médicaments (inhibiteurs calciques, bromocriptine). Le diagnostic différentiel est l'acrocholose (simple sensation désagréable d'extrémités chaudes) qui évolue dans un contexte de neurotonie, de neuropathie périphérique ou d'insuffisance veineuse chronique. Le traitement repose sur l'aspirine, les bêtabloquants, la carbamazépine (Tégréto[®]) et la clomipramine (Anafranil[®]). La maladie est invalidante et peut exceptionnellement conduire au suicide.

3. Acrocyanose

L'acrocyanose essentielle est une maladie bénigne qui est caractérisée par un acrosyndrome vasculaire permanent bilatéral et juvénile. Les mains et parfois les pieds sont violets, froids, œdémateux et moites. Cette symptomatologie est indolore mais elle peut être ressentie comme socialement invalidante. Aucun examen complémentaire n'est utile. Le principal diagnostic différentiel est la cyanose secondaire à une ischémie digitale permanente sévère. Dans l'acrocyanose essentielle, les médicaments ont peu d'efficacité, l'ionisation est utile en cas d'hyperhidrose.

2. Acrosyndromes trophiques

1. Ischémie digitale permanente

L'ischémie digitale permanente sévère, se caractérise par un doigt froid, algique et cyanique pendant une période prolongée, habituellement de plusieurs jours. La manœuvre d'Allen confirme le diagnostic d'artériopathie digitale sur un ou plusieurs doigts.

T3 - La manœuvre d'Allen

Le test d'Allen consiste à observer la recoloration des doigts après une occlusion manuelle des artères du poignet. Le patient fait quelques mouvements d'ouverture et de fermeture de la main qui devient blanche après la compression des artères radiale et cubitale. La levée successive de la compression artérielle permet d'estimer la perfusion d'aval sur la vitesse de recoloration des doigts qui laisse blanches les zones hypoperfusées.

Le bilan est le même que celui d'un phénomène de Raynaud secondaire, mais avec un degré supplémentaire d'urgence car il y a un risque évolutif vers la nécrose et l'amputation.

Une pléthysmographie digitale confirme le diagnostic d'artériopathie digitale lorsque la différence entre la pression systolique brachiale et la pression systolique digitale est supérieure à 40 mm Hg. Cet examen a également une valeur pronostique : une pression systolique digitale inférieure à 30 mm Hg met en jeu la survie du doigt.

2. Engelure

Elle se caractérise par une plaque ou papule œdémateuse, prurigineuse, algique, érythrocyanotique, siégeant aux orteils ou parfois aux doigts. Les lésions sont volontiers bilatérales et surviennent au froid humide. L'évolution se fait par poussées de deux ou trois semaines vers la guérison spontanée au printemps, avec rechute possible les années suivantes. Elle peut se compliquer de bulles hémorragiques et d'ulcération. Les premières manifestations surviennent le plus souvent à l'adolescence avec une prédominance féminine. Cette affection ne comporte pas de manifestation viscérale ou biologique particulière. Elle est souvent associée à l'acrocyanose essentielle.

Le diagnostic est clinique et aucun examen complémentaire n'est utile, en l'absence de signes associés évocateurs de connectivite (arthralgies, photosensibilité, syndrome sec). Le diagnostic différentiel élimine les gelures, les pseudo-engelures du lupus (en cas de doute faire une recherche de facteurs antinucléaires), l'urticaire au froid, les vascularites et les embolies de cristaux de cholestérol.

3. Hématome spontané du doigt

L'hématome spontané du doigt appelé aussi apoplexie digitale idiopathique est un hématome lié à une rupture d'une veine du doigt. Le début est brutal et inquiète le malade avec une augmentation de volume et une douleur. L'hématome est visible sous la peau et va évoluer sur une dizaine de jours en passant par les teintes de la biligénie. Il n'y a ni bilan ni traitement spécifique. Il s'agit le plus souvent d'une femme d'âge moyen.

4. Le syndrome de l'orteil bleu

Le syndrome de l'orteil bleu est typiquement une ischémie microcirculatoire sévère à pouls conservés.

Il s'agit le plus souvent d'embolies de cristaux de cholestérol parties d'un anévrisme ou d'une plaque athéromateuse ulcérée, favorisées par un geste endovasculaire ou un traitement antithrombotique. L'orteil est violet ou rouge accompagné d'un livedo et d'un purpura. Les douleurs sont importantes, souvent à type de brûlure. Les embolies de cholestérol peuvent concerner de multiples territoires : rein avant tout mais aussi muscles, œil, cerveau, pancréas. Les enzymes musculaires sont souvent élevées, la créatininémie également. La biopsie peut confirmer le diagnostic mais il n'est pas conseillé de la réaliser en zone ischémique. Par contre, le fond d'œil, s'il n'est pas sensible, est spécifique en montrant les cristaux de cholestérol. Les embolies de cristaux de cholestérol compliquent une athérosclérose de mauvais pronostic : médiane de survie 1 an.

D'autres étiologies sont possibles comme les vascularites et le syndrome d'hyperviscosité qui accompagnent un cancer, une hémopathie ou une dysglobulinémie.