

Référentiels

1. Cadre nosologique

Les acrosyndromes vasculaires comprennent :

- d'une part :

les acrosyndromes vasomoteurs :

- Paroxystiques : phénomène de Raynaud (PR) et érythermalgie,
 - Permanents : acrocyanose et acrorhigose ;
- d'autre part

les acrosyndromes trophiques :

- hématome digital spontané,
- engelures,
- syndrome de l'orteil bleu,
- ischémie digitale permanente,
- nécroses digitales.

Certains sont très fréquents comme le PR ou l'acrocyanose (10 % de la population). D'autres sont beaucoup plus rares comme l'érythermalgie (1/10000). Les mains sont le plus souvent concernées mais les acrosyndromes peuvent aussi concerner les pieds.

2. Affirmer l'acrosyndrome

2a- Phénomène de Raynaud :

Le PR est un acrosyndrome vasculaire paroxystique avec ischémie.

Affirmer un PR repose essentiellement sur l'interrogatoire, rarement sur la constatation d'une crise, parfois sur l'examen d'une photographie.

Le PR est caractérisé par une suite de symptômes :

- une phase syncopale avec blanchiment distal des doigts qui deviennent insensibles,
- une phase asphyxique où les doigts se cyanosent,
- une phase hyperhémique avec apparition d'une rougeur douloureuse.

La phase syncopale est toujours présente, les deux autres phases sont souvent absentes mais lorsque la phase bleue est marquée, il s'agit d'un signe de gravité suggérant un PR secondaire. Les crises sont volontiers déclenchées par le froid, parfois l'humidité ou l'émotion. Le PR débute le plus souvent à l'adolescence, ce qui est très évocateur du diagnostic de PR primaire.

2b- Erythermalgie

L'érythermalgie est un acrosyndrome vasculaire paroxystique avec vasodilatation. Les crises sont souvent très douloureuses. Les extrémités sont rouges et chaudes. Le diagnostic d'érythermalgie est clinique et repose sur les critères de Lazareth:

- des critères majeurs :

¹ L'ensemble des items vasculaires du programme des ECNi est édité conjointement par le Collège des Enseignants de Médecine Vasculaire (CEMV) et le Collège Français de Chirurgie Vasculaire (CFCV), aux Presses Universitaires François Rabelais auprès desquelles vous pouvez-vous les procurer (<http://pufr-editions.fr/>). Ces items vasculaires sont consultables sur la plateforme du CEMV, [Angioweb](http://angioweb.vascular-e-learning.net/) (<http://angioweb.vascular-e-learning.net/>) ainsi que sur la plateforme [SIDE-S](http://www.side-sante.fr/) (<http://www.side-sante.fr/>).

- évolution par crises
 - douleurs typiques des extrémités
 - rougeur du territoire concerné durant la crise
- des critères mineurs :
- déclenchement par la chaleur, l'exercice ou l'orthostatisme
 - soulagement par le froid, le repos ou l'élévation du membre
 - augmentation de chaleur pendant les crises
 - sensibilité à l'aspirine

Trois critères majeurs et deux critères mineurs sont nécessaires au diagnostic.

2c- L'acrocyanose

Elle est caractérisée par un aspect cyanique ou érythémateux très prononcé des extrémités, volontiers associé à une hypersudation (hyperhydrose) en l'absence de douleur. L'acrocyanose débute le plus souvent à l'adolescence, ce qui est très évocateur du diagnostic d'acrocyanose essentielle qui représente l'immense majorité des acrocyanoses. Elle est plus fréquente chez les sujets de faible poids.

2d- Les engelures

Elles sont caractérisées 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. Le caractère prurigineux est particulièrement évocateur. 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'ulcérations. 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. Elles sont souvent associées à l'acrocyanose essentielle.

2e- Les ischémies digitales

Ce sont des ischémies localisées aux doigts. Le tableau clinique peut être celui d'un doigt ou d'une extrémité de doigt cyanique ou blanc, froid, souvent associé à de petites hémorragies sous-unguéales en flammèches correspondant à de petits infarctus. Il peut aussi s'agir d'un ulcère de la pulpe digitale ou d'une nécrose digitale avec un aspect de gangrène.

3. Argumenter les principales hypothèses diagnostiques

3.a Phénomène de Raynaud

La stratégie diagnostique est centrée sur la différenciation entre une maladie de Raynaud (PR primaire) et un PR secondaire. Le PR primaire représente 9 cas sur 10.

Le bilan est d'abord clinique, à la recherche d'arguments permettant de douter de l'origine primitive du phénomène de Raynaud (tableau I).

Tableau I : éléments cliniques permettant de suspecter un PR secondaire

² L'ensemble des items vasculaires du programme des ECNi est édité conjointement par le Collège des Enseignants de Médecine Vasculaire (CEMV) et le Collège Français de Chirurgie Vasculaire (CFCV), aux Presses Universitaires François Rabelais auprès desquelles vous pouvez-vous les procurer (<http://pufr-editions.fr/>). Ces items vasculaires sont consultables sur la plateforme du CEMV, Angioweb (<http://angioweb.vascular-e-learning.net/>) ainsi que sur la plateforme SIDE-S (<http://www.side-sante.fr/>).

-
- éléments cliniques associés à une autre pathologie : télangiectasies, sclérodactylie, calcinose....
 - ulcères digitaux (ou cicatrices rétractiles d'ulcères digitaux)
 - caractère unilatéral
 - abolition d'un pouls
 - positivité de la manoeuvre d'Allen
 - palpation thyroïdienne anormale
 - survenue après 40 ans
 - absence de rémission estivale
 - absence d'antécédents familiaux
 - atteinte des pouces
 - sexe masculin
-

Tableau II : étiologies du phénomène de Raynaud

Causes de PR secondaire

Sclérodermie systémique

Dermatomyosite, syndrome de Sharp

Maladie de Leo Buerger

Causes professionnelles (syndrome du marteau hypothénar, maladie des vibrations)
hypothyroïdie

Eléments aggravant ou modifiant l'expression d'un PR

Béta-bloquants

Anti-migraineux (DHE, tryptans)

Sympathomimétiques nasaux

Bléomycine, interféron, amantadine

Syndrome de la traversée thoraco-brachiale

Syndrome du canal carpien

3.b Erythermalgie

L'érythermalgie est primitive dans la moitié des cas et secondaire dans l'autre moitié. La plupart des érythermalgies secondaires sont liées à des syndromes myéloprolifératifs dont le plus fréquemment en cause est la thrombocythémie essentielle. L'aspirine est surtout efficace dans les érythermalgies secondaires aux hémopathies. La recherche étiologique repose donc sur une numération-formule sanguine qui est le seul examen nécessaire dans la presque totalité des cas. Il faut savoir évoquer des pseudo-érythermalgies associées à la prise de bloqueurs calciques ou à des neuropathies périphériques. Dans ce cas la symptomatologie est moins caractéristique et le caractère paroxystique souvent moins évident.

3.c Acrocyanose

La plupart des acrocyanoses sont essentielles, souvent associées à un contexte familial, aux engelures et au PR. Elles débutent le plus souvent à l'adolescence. Lorsque l'acrocyanose débute tardivement, il faut savoir identifier un amaigrissement récent mais aussi exceptionnellement une hémopathie.

3.d Engelures

Les engelures sont primitives dans la plupart des cas et généralement associées à d'autres

acrosyndromes (PR primaire, acrocyanose), elles débutent généralement à l'adolescence. Lorsque les engelures apparaissent tardivement, elles doivent amener à chercher une forme particulière de lupus érythémateux (« lupus-engelures »).

3.e Ischémie digitale

L'ischémie digitale est le résultat d'une atteinte artérielle ou microcirculatoire des membres supérieurs qui peut être due à plusieurs pathologies :

- maladie de Leo Buerger (sujet de moins de 40 ans tabagique et souvent fumeur de cannabis, thromboses veineuses superficielles, artériopathie distale des membres inférieurs et supérieurs),
- sclérodémie systémique (PR inaugural, sclérodactylie, râles crépitants pulmonaires, télangiectasies, calcinose),
- cryoglobulinémie : association fréquente à une hépatite virale surtout de type C, à une hémopathie lymphoïde
- syndrome myéloprolifératif : thrombocythémie essentielle ou maladie de Vaquez,
- syndrome paranéoplasique : cancer connu altération de l'état général ou éléments cliniques orientant vers un cancer.
- enfin il faut rechercher des prises médicamenteuses potentiellement responsables (vaso-constricteurs, par exemple en réanimation, dérivés de l'ergot de seigle éventuellement associés à un macrolide, héparine dans le contexte d'une thrombopénie induite par l'héparine).

4. Justifier les examens complémentaires pertinents

4.a Phénomène de Raynaud

Devant un malade qui consulte pour un PR d'apparition récente ou en aggravation, l'examen clinique doit être complété systématiquement par deux examens de première intention : la capillaroscopie et le dosage des anticorps anti-noyau à la recherche d'une sclérodémie systémique. Le premier signe de la sclérodémie systémique est généralement le PR, pouvant précéder les autres signes de 10 ans. Dans un contexte particulier, d'autres causes peuvent être évoquées (tableau II). Même en l'absence d'argument clinique pour suspecter un PR secondaire, ces deux examens sont systématiquement réalisés une fois. Au terme de ce bilan, trois situations sont possibles :

- capillaroscopie ou Ac anti-noyau spécifiques positifs : sclérodémie systémique débutante affirmée ;
- capillaroscopie et Ac anti-noyau négatifs :
 - si peu suspect cliniquement : pas de suivi
 - si suspect cliniquement : suivi annuel

4.b Erythrealgie

Une numération-formule sanguine est nécessaire dans tous les cas pour détecter un syndrome myéloprolifératif présent dans la moitié des cas.

4.c Acrocyanose

En cas de survenue tardive, une numération-formule sanguine peut être utile pour rechercher une hémopathie, mais dans l'immense majorité des cas, aucun examen complémentaire n'est nécessaire.

4.d Engelures

Une exploration complémentaire n'est généralement pas nécessaire, mais en cas de survenue tardive ou en période estivale, il faut réaliser un dosage des anticorps anti-noyau à la recherche d'un lupus-engelures.

4.e Ischémie digitale

Il faut rechercher une artériopathie digitale ou une atteinte microcirculatoire. Pour cela, les examens morphologiques et hémodynamiques essentiels sont la capillaroscopie péri-unguéale (sclérodermie), l'échographie-doppler artérielle et la mesure de pression digitale (maladie de Leo Buerger). Les examens biologiques utiles sont la numération-formule sanguine (recherche d'une hémopathie lymphoïde ou d'un syndrome myéloprolifératif), la recherche d'une cryoglobulinémie, les sérodiagnostics d'hépatites virales en cas de cryoglobulinémie.

La recherche d'un cancer est orientée par le contexte clinique. Elle peut nécessiter un dosage des paramètres de l'inflammation (VS, CRP, fibrinogène), une radiographie thoracique, une tomodensitométrie thoraco-abdominale.