

***Les acrosyndromes en dehors
du Raynaud
(acrocyanose, érythermalgie,
engelures, ischémie digitale, et
les autres ...)***

**Dr Aurélie KHAU VAN KIEN
Montpellier**

TYPES D'ACROSYNDROMES

- Acrosyndrome vasculaire
- Acrosyndrome neurologique: Neuropathie périphérique
 - Polynévrites (Diabète, OH, carence vitaminique...)
 - Neuropathies familiales sensitivo-motrices de type Charcot-Marie-Tooth
- Acrosyndrome ostéo-articulaire
 - Algodystrophie
 - Syndrome du défilé thoraco-brachial
 - Syndromes canaux
 - Acropolyarthrites (PR, goutte ...)
 - Pied creux

Acrosyndromes vasculaires

1893 Hutchinson, 1966 U.I.A.

- Définition : Toute manifestation organique ou fonctionnelle **micro-vasculo-tissulaire** localisée au territoire cutané des **extrémités** et dans laquelle les troubles **vasomoteurs**, primitifs ou secondaires jouent un rôle primordial.
- Vaisseaux de 30 μ
- Diagnostic par interrogatoire et examen clinique

CLASSIFICATION

Permanent

Paroxystique

Acrocyanose

Acrorhigose

Acrocholose

Raynaud

Erythermalgie

Engelure

Apoplexie Veineuse

CLASSIFICATION

Modification de la couleur ou de la température des téguments

	Pâle	Erythrocyanique
Froide (débit faible, vasoconstriction)	Acrorhigose Sd Raynaud	Acrocyanose Engelures
Chaude (débit élevé, vasodilatation)	Acrocholose	Paumes rouges Erythermalgie

CLASSIFICATION

- SF nombreux
- SC allant jusqu'aux troubles trophiques

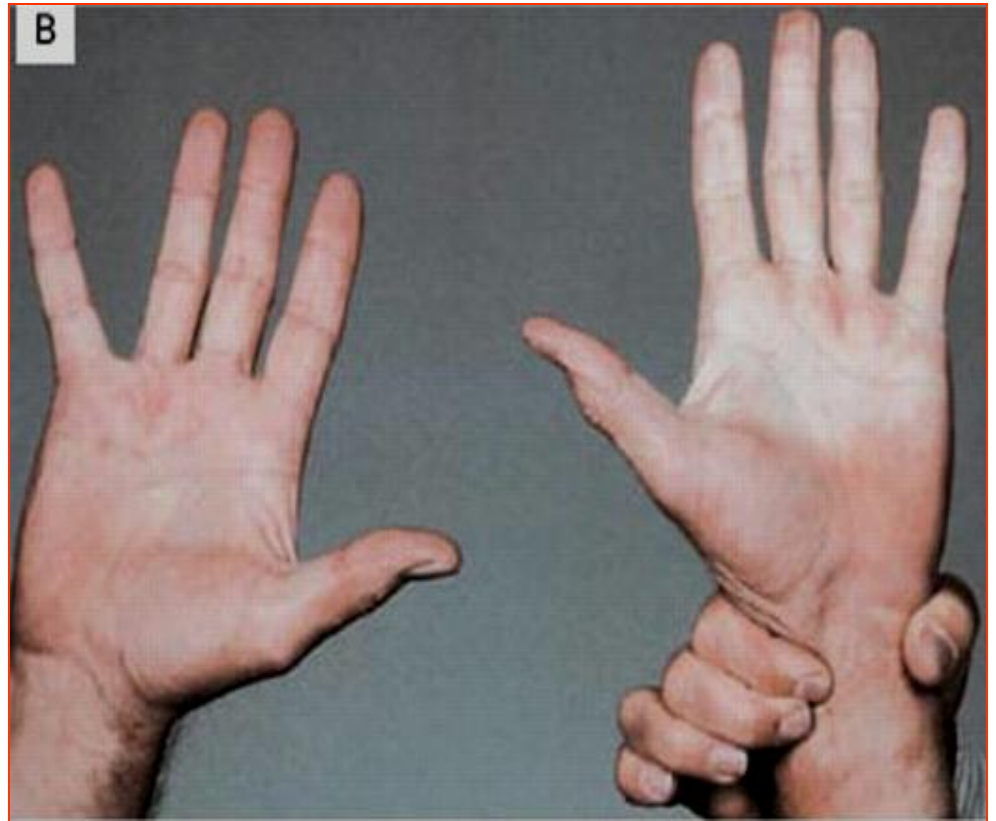
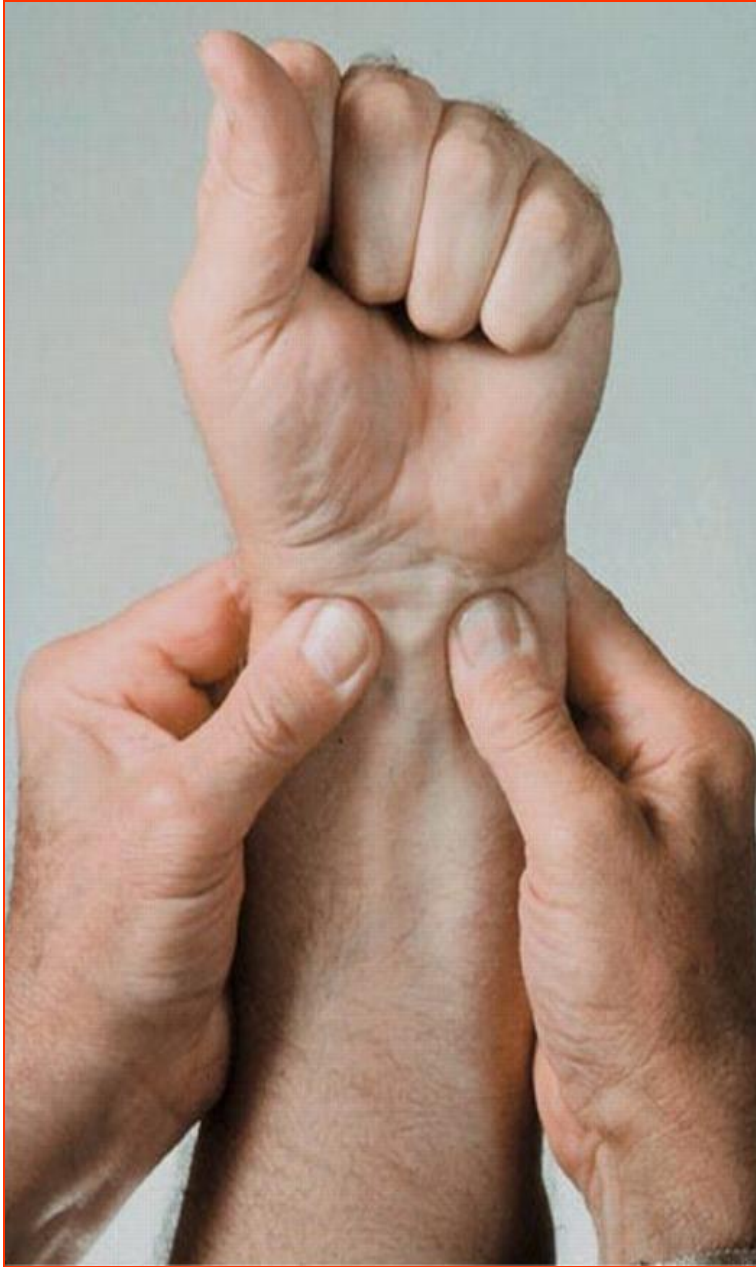
- Acrosyndromes vasomoteurs:

- Permanents (Acrocyanose, Acrorhigose)
- Paroxystiques (Raynaud, Erythermalgie)

- Acrosyndromes trophiques:

- Hématome digital spontané
- Engelures
- Syndrome de l'orteil bleu
- Ischémie digitale permanente
- Nécroses digitales

Mancœuvre d'ALLEN +++



ACROSYNDROMES PAROXYSTIQUES

ACROSYNDROME VASCULAIRE PAROXYSTIQUE

- Syndrome de Raynaud
- Erythermalgie/ Erythromélgie
- Vasodilatation des extrémités liée à exposition à la chaleur
- Primaire/Secondaire

ERYTHERMALGIE

- Acrosyndrome paroxystique rare avec hypersensibilité au chaud avec VD cutané
- Crises hyperalgiques et atteinte préférentielle des pieds liée à VD microcirculatoire des extrémités après exposition à la chaleur
- Diagnostic clinique +++

ERYTHERMALGIE

- Clinique durant l'accès
- Déclenché par **exposition au chaud ou à l'exercice** (chaussure, gant, exercice physique, eau chaude, draps..) à **partir d'une température seuil**
- **Extrémités** (pieds +++ 90 % des cas et mains) rouge vif, chaudes et parfois oedématisées
- **Accès brutaux de rougeur**, chaleur, brûlures pulsatiles symétriques et bilatérales d'**intensité forte**
- Durée de qq mn à plusieurs jours
- Calmée par exposition froid, repos et parfois surélévation des jambes
- Immersion des pieds dans une bassine d'eau glacée

ERYTHERMALGIE

- Clinique durant l'accès
 - Accompagné de turgescence veineuse, d'une hyperpulsatilité artérielle
 - Complications: sudations profuses, macération de la peau, ostéoporose
 - Insomnie avec retentissement psychique et physique
 - Pas de test de provocation reconnu
- Normal en dehors des crises 40 %



ERYTHERMALGIE

- Critères majeurs

- Evolution par crises paroxystiques
- Douleurs typiques (brûlures, morsures, broiements) siégeant aux extrémités (pieds et/ou mains)
- Rougeur des territoires concernés pendant la crise

- Critères mineurs

- Déclenchement des crises par la chaleur et/ou l'exercice et/ou l'orthostatisme
- Soulagement des douleurs par le froid et/ou le repos et/ou l'élévation du membre atteint
- Augmentation de la chaleur locale pendant la crise
- Sensibilité des symptômes à l'aspirine

Le diagnostic peut être retenu si 3 critères majeurs et au moins 2 critères mineurs associés

→ Permet d'éliminer toutes les pathologies douloureuses des extrémités dont **le mécanisme ne s'accompagne pas de vasodilatation**

ETIOLOGIES DES ERYTHERMALGIES

- **Essentielle de l'homme jeune**
- **Secondaire, femme de 40 ans**
 - SMP
 - Médicaments VD: inhibiteurs calciques: nifépidine (Adalate) et nicardipine (Loxen)
 - LEAD
 - Autres ? : HTA, diabète, polyarthrite rhumatoïde, intoxication aux métaux lourds, algodystrophie, maladie veineuse post thrombotique, intoxication médicamenteuse : bromocriptine (Parlodel), Fluro-uracile, Doxorubicine

ERYTHERMALGIE PRIMITIVE

- Plus fréquentes (60 % registre)
- Homme > Femme
- Début tôt avant 40 ans
- Sujet jeune, parfois enfant
- Bilatérale et +/- symétrique et volontiers intenses
- Pieds > Mains
- Téguments normaux en dehors des crises
- Jamais de complications ischémiques, ni gangrène

ERYTHERMALGIE PRIMITIVE

- **Hypothèses physiopathologiques:**
 - Mécanisme compensateur sur **neuropathie des petites fibres** responsable de troubles de la sudation (hypo ou anhidrose)
 - Maldistribution du sang microcirculatoire cutané avec **perfusion excessive des shunts artérioveineux**
- Contexte familial mais aussi F familiales à TAD débutant dans l'enfance (chromosome 2q, canalopathies sodiques)

ERYTHERMALGIE SECONDAIRE

- **LEAD +++**
- **Médicaments inducteurs +++:** disparition immédiate à l'arrêt du médicament
 - IC et notamment dihydropyridines (Nifedipine/Adalate, nicardipine/Loxen) et verapamil/Isoptine
 - Bromocriptine/Parlodel
 - IRS (fluoxétine/Prozac, sertaline/Zoloft)
 - 5FU , doxorubicine
- **Hyperthyroïdies**
- **Infection virale des VAS**
- **Associations fortuites ou diagnostics différentiels** de brûlures des extrémités car pas de VD (Diabète, Biermer, PR, vascularite, AOMI)

ERYTHROMELALGIE DES SMP

- **TCE +++**, Polyglobulie, SMC, LMC
- **Prévalence variable** selon séries: 3 à 65 % (60 %)
- **Intensité moindre** que dans F primitives
- Parfois **unilatérales**
- **Peut précéder** de plusieurs années l'hémopathie dans 85 % des cas
- **Concomitante dans 10 %** des cas
- **Survenue après** les premières anomalies de la NFS dans 5 % des cas
- **Disparition** avec le traitement
- **Réapparition annonce la rechute**

ERYTHROMELALGIE DES SMP

- **Association à d'autres signes microcirculatoires secondaires au SMP:** orteil bleu, livedo bord externe du pied
- **Ischémie digitale, infarctus pulpaire ou périunguéaux** dans 30 % des cas
- **Physiopathologie:** PG libérés par PQ anormales ou diminution du flux dans capillaires nutritifs par hyperviscosité sanguine responsable d'ouverture des shunts AV

DIAGNOSTIC ET BILAN ETIOLOGIQUE

- **Aucun examen complémentaire** n'est nécessaire pour affirmer le diagnostic
- **Examen clinique** confirme la normalité de la vascularisation artérielle et recherche arguments en faveur LEAD ou canal carpien ou tarsien
- **Capillaroscopie**
 - Normale en dehors des crises
 - Accès: dilatation des anses capillaires avec rougeur

DIAGNOSTIC ET BILAN ETIOLOGIQUE

- **Interrogatoire recherchant la prise des médicaments VD**
- **Examens complémentaires systématiques:**
 - NFS-Plaquettes (tous les 6M pdt les 2 premières années en absence de cause identifiée). Poursuivre investigations si $PQ > 350\ 000/mm^3$
 - ACAN
 - TSH
 - +/- EMG

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- **Acromélgie**: Crises réduites aux simples douleurs
- **Acrocholose**: simple hyperthermie douloureuse
- **Acroérythro**: crise vasomotrice indolore

- **Syndromes canaux** (canal carpien, canal tarsien) s'accompagnant parfois de phénomènes vasomoteurs à type de VD
- **Algodystrophie** à phase chaude sauf si douleurs permanentes

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Brûlures des pieds:
 - Maladies ostéo-articulaires: PR, goutte, chondrocalcinose
 - Artériopathie (pieds froids)
 - IVC: sensations de brûlures survenant le soir au coucher, mais la chaleur n'est pas un facteur inducteur
 - Neuropathies périphériques: pas de VD
 - Maladie de Fabry: sphingolipidose héréditaire liée à X donnant des acroparesthésies chez l'enfant et adolescent déclenchées par les changements de température/ Hyper ou hyposudation/ Angiokératomes

PRONOSTIC

- **Bon dans les formes secondaires par disparition avec la cause**
- **Difficile à apprécier dans les formes primitives**
- Survie diminuée P/R population du même âge avec 26 % DC au bout de 6 ans dont DC par suicides
- 31% aggravation, 26 % stabilisation, 33 % amélioration, 10% guérison
- Influence qualité de vie avec limitation: marche prolongée pour 50 %, station debout prolongée 49 %, conduite automobile 12 % et cessation d'activité professionnelle 12,5 %
- Engelures graves

TRAITEMENT

- **Traitement étiologique dans SMP**
 - Délai entre début du traitement et CTL maladie
- AAP à petites doses: 100 et 300 mg/j
- **Traitement des EM primitives familiales**
 - Action sur canaux sodiques
 - **Inhibiteurs des canaux sodiques**: lidocaïne par voie parentérale ou patch, mexilétine (Mexitil, anti-arythmique) par voie orale (efficacité 55 % des cas)
 - Carbamazépine: efficacité inconstante
 - **Intérêt de la biologie moléculaire** pour préciser la mutation et anomalie du canal sodique

TRAITEMENT DES EM NON FAMILIALES

- **Médicaments freinant VD**
- **Aspirine** (blocage cyclo-oxygénase et voie des PG/ VD): doses variables, efficacité variable: 30 à 50 % en qq heures et perdurant pendant plusieurs jours
- **Bêtabloquants** (VC): Propanolol (Avlocardyl) à dose de 40 à 120 mg/j
- **Antisérotonines**: cyproheptadine (Périactine) 12 mg/j en cas de résistance à l'aspirine. Pizotifène (Sanmigran)

TRAITEMENT DES EM NON FAMILIALES

- **Médicaments limitant la VC** (en cas de tendance à une hyperhémie non adaptée à une VC initiale)
 - Nitroprussiate de sodium (Nipride IV)
 - Diltiazem (Tildiem) ou nifedipine (Adalate)
 - Misoprostol (Cytotec 400 mg x2/Prostaglandine) utilisée dans prévention UGD aux AINS

- **Traitements agissant sur la douleur**
 - Mexilétine (Mexitil 1 gel x 3/j) après échec de tous traitements habituellement proposés ainsi que de la lidocaïne en patch
 - Anticonvulsivants utilisés comme antalgiques: gabapentine (Neurontin) 100 à 300 mg x 3/j, carbamazépine (Tegretol)

TRAITEMENT DES EM

- **Prise en charge psychologique** indispensable car pas de traitement efficace dans 50 % des cas
- **Stratégie thérapeutique**
 - EM débutant dans enfance, débiter par **médicaments agissant sur canaux sodiques** car il est probable qu'il s'agisse d'une canalopathie sodique constitutionnelle
 - EM débutant à âge adulte, commencer par **Aspirine** en raison de sa simplicité d'utilisation
 - **En seconde intention**, en cas d'hypersensibilité au froid, on peut essayer un **VD**. Sinon, il est logique de proposer un **anticonvulsivant antalgique**: gabapentine, carbamazépine ou antidépresseur agissant sur canaux sodiques (amitriptyline/Laroxyl)

ACROSYNDROMES
PERMANENTS

ACROCYANOSE

- **Etat de cyanose permanent et bénin des extrémités** (doigts, orteils parfois nez et oreilles) apparaissant plus volontiers en période hivernale et humide
- Femme jeune et mince/ **IMC +++**
- Début dans **adolescence**
- **Prévalence > Raynaud**
- **Prédominance féminine 12% / 7% chez l'homme**
- **Physiopathologie ?**: vasospasme des artères digitales lié à une **hypertonie sympathique** avec une hypersensibilité au froid, avec **stase veinulocapillaire** entraînant une **désaturation en oxygène** et donnant un aspect cyanique des doigts

CLINIQUE

- Morphotype **longiligne et dysneurotonique**
- F inducteur: **Perte de poids importante et récente** par perte de la thermoprotection lipidique
- **Contexte familial** d'acrosyndrome
- **Coloration cyanique uniforme et permanente** mais variable dans son intensité
 - Symétrique
 - Doigts du rouge au bleu foncé
 - Peut remonter jusqu'au poignet avec effacement progressive de la coloration
 - Pieds, parfois nez et oreilles
 - Permanent l'hiver
 - Accentuation avec froid, émotion et humidité

CLINIQUE

- **Indolores** à température ambiante, parfois siège de petits élancements
- Face dorsale des mains et pieds, peau froide et sèche
- **Erythrocyanose** lors d'une **augmentation de la température ambiante** avec apparition de doigts volontiers **boudinés**
- Tend à disparaître en période estivale, laissant place à **érythrose** liée à hyperhémie réactionnelle
- **Pas de troubles trophiques**

CLINIQUE

- **Palpation**
 - Intensité de l'hypothermie locale en ambiance thermique normale: main froide et glacée
 - Aspect infiltré et « élastique »
 - **Cyanose s'efface à la vitropression** en laissant une tache blanche exsangue (Tache blanche de Laigneill Lavastine)
- **Absence de sclérose cutanée, pas d'ulcération ni gangrène digitale, pas de téléangiectasie**
- **Réseau artériel distal normal mais TRC lente**
(recherché par pressions cutanées ou manœuvre d'Allen → vasospasme)
- Disparition du retard de recoloration après immersion de la main à $T^{\circ} > 37^{\circ} \text{C}$ pendant qq mn



EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **Aspect clinique typique** → **aucun examen complémentaire** nécessaire au diagnostic
- **Capillaroscopie: aspect habituel**
 - Vasospasme de la branche artériolaire du capillaire
 - Importante stase veinulo-capillaire
 - Drainage dans des plexus papillaires sous-dermiques particulièrement visibles ≠ mégacapillaires des microangiopathies
 - Fond sombre et violacé
 - Ralentissement de la circulation capillaire
- **F tardive, paroxystique, unilatérale ou troubles trophiques: bilan complémentaire nécessaire:** NFP, CRP, VS, Cryoglobuline, agglutinines froides (SMP, Raynaud, ano retour veineux ou microcirc., artériopathie)

ASSOCIATIONS

- Raynaud (fréquente)
- Hyperhidrose (fréquente)
- Acrorrhigose
- Engelures
- Livedo reticularis des MI
- IVC des MI (acroïodèse)

COMPLICATIONS

- **Syndrome bénin, rarement compliqué**
- **Fissures hivernales**
- **Prédisposition aux engelures** (exposition au froid humide)
- **Dysesthésies des doigts** après une exposition au froid prolongé avec hypoesthésie pulpaire
- **Polyarthralgie vasomotrice** en cas d'acrocyanose sévère secondaire à des phénomènes vasomoteurs au niveau de la membrane synoviale articulaire

COMPLICATIONS

- **Retard de cicatrisation:** en cas de plaie cutanée digitale, cicatrisation plus longue du fait hypovascularisation superficielle
- **Onyxis et péri-onyxis récurrents:** infections bactériennes ou mycotiques unguéales ou péri-unguéales
- **Retentissement psychologique** avec difficulté relationnelle et phobie sociale

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- **Syndrome de Raynaud:** phase cyanique paroxystique
- **Cyanose tardive**
 - Connectivite
 - Maladie des agglutinines froides
- **Cyanose unilatérale**
 - Angiodysplasie
 - Algodystrophie
 - Œdème bleu de charcot
- **Cyanose liée hypoxie chronique**
 - IR, IC, méthémoglobinémie
 - Permanente, non modifiée par le froid
 - Extrémités mais aussi muqueuses et lèvres



DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- **Erythème palmo-plantaire ou syndrome des paumes rouge de Lane**
 - Dysplasie microcirculatoire (capillaire et veinulaire) congénitale
 - Coloration permanente indolore plutôt rouge-vermillon des extrémités
 - Mains et plantes des pieds, épargne le dos des mains
 - Symptômes dans l'enfance retrouvés dans la famille
 - Pas d'hyperhidrose, ni hypothermie
 - Pas influencé par le froid
 - Diagnostic différentiel: paumes rouges acquis des OH
 - Pas de conséquences cliniques/ Aucun bilan/Pas de traitement
 - Peut accompagner maladie de Vaquez ou endocardite bactérienne (placards érythémateux de Janeway)

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- **Œdème bleu de Charcot**
 - Etat de cyanose unilatérale d'un membre, consécutif à la pose répétée d'un garrot à la racine du membre ou à la mise prolongée en déclivité du membre (Bras ou jambe pendante hors du lit pendant la nuit)
 - Pathomimie observée dans un contexte hystérique ou lors de la recherche de bénéfice secondaire (indemnisation, invalidité ou Münchausen)
 - Zone de striction pas toujours facile à mettre en évidence
 - Errance diagnostique avec examens complémentaires normaux
 - Traumatisme répété peut provoquer une authentique algodystrophie



TRAITEMENT

- **Arrêt tabac, protection contre le froid**
- **Crème hydratante, lotion de Merlen**
- Maintien **poids optimal**
- **Eviction β -bloquants et médicaments VC**
(général ou local)
- En cas de plaies ou surinfections digitales, assurer réchauffement permanent et régulier des mains
- Si possible, **reclassement professionnel**
- **Explication** de la bénignité des troubles et rassurer la patiente

TRAITEMENT

- **Inhibiteurs calciques** (Diltiazem 60 mg/j) parfois proposés en **période hivernale** pour améliorer la tolérance au froid surtout si Raynaud associé
- **Traitements vasoactifs, veinotoniques ou vasodilatateurs peu efficaces**
- **Ionophorèse**: traitement souvent efficace **hyperhidrose associée**
- Dans le cadre de l'anorexie mentale, conséquence bénigne de l'amaigrissement et disparaît avec la reprise du poids

ACROSYNDROME DE L'ANOREXIE MENTALE

- A minima, une mauvaise tolérance au froid, une froidure cutanée, une érythrocyanose, un livedo
- Aspect cyanique inquiétant et fait évoquer une ischémie
- Mauvaise tolérance au chaud avec œdème des doigts
- Troubles plus intenses l'hiver
- Lésions cutanées ulcérées: engelures, pseudo-vascularite
- Echographie-Doppler: absence d'occlusions artérielles mais artères filiformes et spastiques

HYPERHIDROSE

- Habituellement **palmo-plantaire**
- Liée à hyperactivité des glandes sudorales d'origine sympathique
- Débute **dans l'enfance** et touche plus volontiers la **femme**
- **Evolution vers la chronicité et s'accroît lors des émotions**
- **Handicap** social, scolaire et professionnelle
- Peut être réellement sévère et invalidant lorsqu'elle est abondante permanente

HYPERHIDROSE

- **Ionophorèse**: thérapeutique souvent très efficace
- **Injections de toxine botulique** (Botox)
- **A éviter: sympathectomie thoracique supérieure** (équipe expérimentée) mais responsable d'hypotension orthostatique et sympathalgies et d'une aggravation dans les territoires non sympathectomisés

IONOPHORESE

- Traitement de référence dans l'hyperhydrose
 - Bonne indication dans l'acrocyanose
 - Principe : exposition mains et ou pieds à un courant électrique continu véhiculé par l'eau du robinet.
- *L'épithélium des glandes exocrines ne comportent qu'une couche unicellulaire contrairement au revêtement cutané constitué par un épithélium pavimenteux pluristratifié. La résistance électrique y étant moindre , le passage du courant s'y fera de façon préférentielle, provoquant la formation de bouchons épidermiques oblitérant les canaux sudoripares.*



ACROCHOLOSE

- **Acrosyndrome permanent très fréquent** mais pouvant présenté des accès paroxystiques
- **Exclusivement féminin**
- **Sensation permanente d'avoir les extrémités chaudes**
- Plainte à type de brûlures des extrémités mais souvent **sans rougeur ni augmentation nette et objective de la chaleur locale mais peau pâle**
- Concerne **surtout pieds** de manière symétrique
- Majoration par la chaleur ambiante
- Ressentie la nuit, « besoin de mettre le pied sur carrelage ou surface froide »

ACROCHOLOSE

- Il faut distinguer:
 - **F mineurs d'EM: manifestation IVC nocturne**
 - **F organiques secondaires à neuropathies périphériques essentiellement sensitives, dysthyroïdies, toxicité médicamenteuse (ergotisme), ischémie ou algodystrophie**
 - **F fonctionnelles** accompagnant un contexte anxieux

ACRORRHIGOSE

- Banale sensation permanente et symétrique de mains ou pieds froids
- Sensation de doigts morts sans conséquence médicale
- **Plainte fréquente: 26 %** de la population en France
- **Peau pâle et froide**
- MI > MS
- **Aggravation par le froid**
- Le plus souvent essentiel **chez la femme jeune (3/1)**, neurotonique, **introverti**
- **S'associe avec insuffisance pondérale (anorexie pondérale)**

ACRORHIGOSE

- En cas **d'apparition tardive**, peut accompagner **hypothyroïdie**, **artériopathie distale**
- Point de départ d'un **acrosyndrome**
- Richesse en anastomoses artérioveineuses, nombre élevé de coudures, sinuosités
- **Répond mal aux vasoactifs**

ACROÏODESE

- Association de
 - **Intolérance au froid** (froidure et érythrocyanose)
 - **Intolérance au chaud** (œdème et algies des jambes et extrémités)
- Vérifier normalité de l'état veineux (diagnostic différentiel)
- **Traitements médicamenteux inefficaces et mal supportés**
- Yoga, homéopathie, acupuncture

HEMATOME DIGITAL SPONTANE

- = **Apoplexie veineuse**
- Survenue inopinée d'un **hématome** lié à **rupture d'une veine digitale sous-cutanée** spontanée
- **Femme** d'âge moyen **> 40 A**
- **Douleur brutale** violente du doigt qui apparaît froid, cyanique et **augmente de volume**
- **Œdème bleu du doigt**
- Parfois extension triangulaire vers la paume de la main de la cyanose
- Terrain **acrosyndrome sous-jacent ou non**
- Evolution de hématome sur une **dizaine de jours** en suivant les couleurs de la **biligénie**
- Compression artériolaire digitale liée à hématome qui explique la froideur du doigt

HEMATOME DIGITAL SPONTANE

- Phénomène **sans gravité** mais **récidives fréquentes**
- **Aucun risque vasculaire particulier**, pas de syndrome hémorragique, pas de risques saignements notamment intra-cérébraux
- **Aucune exploration complémentaire**
- **Pas de traitement spécifique**
- Aspect trompeur pouvant faire craindre une ischémie digitale aiguë mais il manque la pâleur et le déficit sensitivo-moteur
- **Diagnostic différentiel**: hématome sous-unguéal nécessitant ouverture de l'ongle



SYNDROME DE L'ORTEIL OU DOIGT BLEU = BLUE TOE

- Ischémie microcirculatoire sévère à pouls conservé
- **Emboles de cristaux de cholestérol** provenant d'un anévrisme ou d'une plaque athéromateuse ulcérée
- Favorisée par un **geste endovasculaire** ou traitement anti-thrombotique
- Orteil ou doigt violet ou rouge accompagné d'un **livedo** et d'un **purpura**
- Douleurs importantes et persistantes à type de brûlures



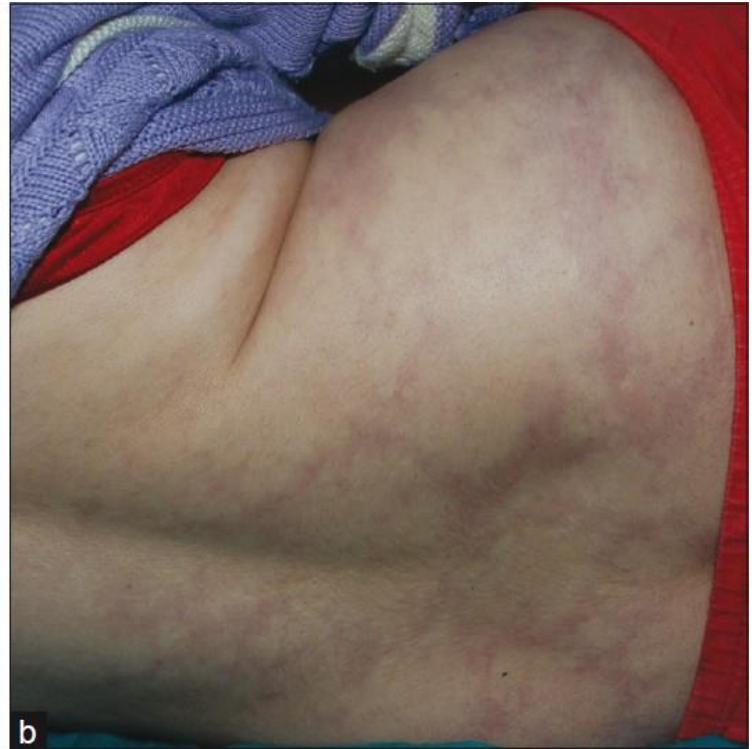
LIVEDO RETICULAIRE

- **Aspect cyanotique en mailles de filet** délimitent une surface de tégument hypohémique et froide)
→ VC artériolaire liée à hypersensibilité au froid + stase plexus veineux papillaires dilatés
- **Femme jeune**
- **Majoré par orthostatisme et exposition au froid**
- Livedo par hypersensibilité au froid prédomine aux membres
- Plus marqué aux **genoux et coudes**
- Tendance à l'effacement avec le réchauffement
- **Peut accompagner acrocyanose**



LIVEDO RACEMOSA

- **Livedo pathologique suspendu** souvent **non réversible** après réchauffement
- Aspect en arbre mort avec des mailles incomplètes
- **Vascularites, SAPL, SMP, syndrome de Sneddon**



ENGELURES

- Survenue souvent dans un **contexte familial**
- Conséquence **exposition des extrémités au froid** (entre 5° et 10° C) et **surtout à humidité**
- Débute par un **œdème prurigineux des extrémités, orteils plus souvent que doigts**
- Lors réchauffement, apparition de **lésions érythémateuses rouge vif**, avec extension en qq heures pour former des **papules érythématocyaniques prurigineuses voir cuisantes**
- **Survenue par poussées de qq J à qq S**

ENGELURES

- **Papules parfois luisantes et suintantes** pouvant se recouvrir de **phlyctènes** qui se rompent, prenant parfois l'aspect d'authentiques troubles trophiques
- Peuvent être **bulleuses, ulcérées, nécrotiques ou secondairement surinfectées**
- **Chaleur entraîne un prurit parfois intense**



ENGELURES

- **Evolution se fait vers la guérison spontanée sans cicatrice en 2 à 3 sem**
- **Rechute possible**
- Persiste dans certains cas des tâches brunâtres permettant un diagnostic rétrospectif
- **Pas de bilan** si examen clinique normal
- **Terrain favorisant: Raynaud, acrocyanose ou acrorhigose**
- Traitement par **mesures de protection contre le froid et humidité**
- **Application régulière de corps gras** sur extrémités pour prévenir ou soulager engelures
- Traitements vasoactifs pour mesures adjuvantes

ENGELURES

- **Diagnostic différentiel: LEAD avec lésions acrales (« lupus engelure »)**
 - Parfois elles-mêmes favorisées par froid et humidité
 - **Lésions maculo-papuleuses, rouges ou violines**
 - Evolution possible vers de véritables lésions de **lupus discoïde**
 - Si doute: examen histologique pour confirmer origine lupique
 - Souvent autres signes de LEAD associés: **photosensibilité, anti-SSa mais aussi Raynaud**

ISCHEMIE DIGITALE ET GANGRENE D'ORTEIL

- **Atteinte artérielle distale ou microcirculatoire** peut se manifester par une **claudication** douloureuse du pied (voute plantaire) ou de la main, parfois par un **phénomène de Raynaud** mais **ulcération et gangrène** peuvent être inaugurales et phénomène de Raynaud absent (surtout phase hyperhémique)
- **Doigt froid et algique/ Nécroses digitales**

ISCHEMIE DIGITALE ET GANGRENE D'ORTEIL

- **Examen clinique:**
 - Refroidissement digital
 - Stries hémorragiques sous-unguéales ou infarcti péri-unguéaux
 - Manœuvre d'Allen +++: artériopathie digitale sur un ou plusieurs doigts
- **Mesure des pressions systoliques digitales**
- **Echo-Doppler artériel, IRM, +/- Artériographie**



Artérites juvéniles distales*

- Artériopathie athéromateuse précoce et diabète
- Maladie de Buerger

Causes emboliques*

- Cardiopathies emboligènes: vasculopathies, thrombus, troubles du rythme
- Aortite ulcérée, anévrisme de l'aorte
- Embolies paradoxales: FOP, FAV pulmonaire

Thromboses de l'hémostase*

- SMP
- SAPL
- Déficit en AT, prot C, S
- Cryoglobulinémie
- Hyperhomocystinurie

Causes médicamenteuses*

- Dérivés de l'ergot de seigle
- Chimiothérapie: bléomycine, cisplatine, vinblastine
- IFN α
- Bêtabloquants

Connectivites*

- Sclérodermie
- LEAD +/- SAPL
- Dermato-polymyosites

Vascularites*

- Maladie de Takayasu
- Maladie de Horton
- PAN*
- Cryoglobulinémies*
- Wegener*

Artériopathies non athéromateuses

- Artérite radique
- PXE
- Syndrome de la traversée thoraco-brachiale¹
- Artère poplitée piégée²

Causes tumorales

- Vessie
- Sein
- Poumon
- Carcinose péritonéale

Causes professionnelles*

- Syndrome du marteau hypothénar¹
- Maladies des vibrations (si autre facteur, tabac ...) ¹
- Sclérodermie induite: exposition silice, aux solvants

¹ Atteinte exclusive MS

² Atteinte exclusive MI

* Atteinte parfois isolée des collatérales digitales



SYNTHESE

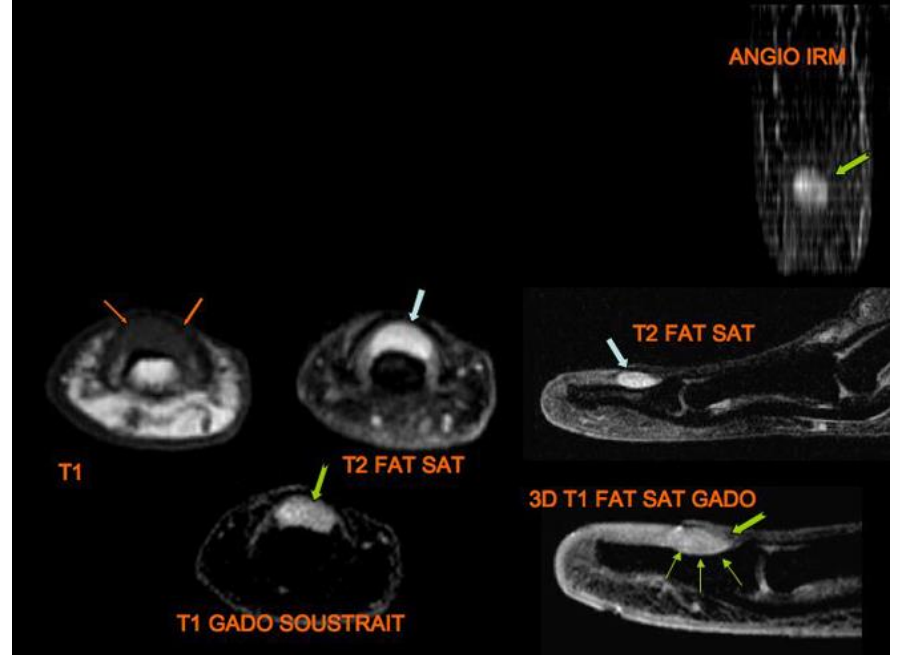
- **Différencier acrosyndromes permanent / paroxystique**
- **Acrosyndromes permanents le plus souvent bénins**
- **Diagnostic positif clinique**
- **Diagnostic étiologique adapté au terrain**
- **Peu de traitement efficace**

BIBLIOGRAPHIE

- Diagnostics difficiles en Médecine Interne 3^{ième} édition: Acrosyndromes par E Hachulla, M Lambert, M Perez-Cousin, U Pasturel-Michon, P Vermersch, M Flipo, PY Hatron
- Traité de médecine Vasculaire Tome 2: Acrosyndromes vasculaires par I Lazareth, MA Pistorius, S Blaise, F Becker, E Cauchy, PY Hatron, E Diot, M Lambert, JL Guilmot, M Vayssairat

TUMEUR GLOMIQUE

- Hamartome d'un shunt artério-veineux
- Tumeurs bénignes rares de petite taille < 1 cm (1 à 5 % des tumeurs de la main)
- Localisée dans les tissus mous des extrémités, en particulier sous le lit unguéal et à la face palmaire de la dernière phalange des doigts
- Adulte âge moyen
- Algies insupportables augmentées par la pression d'une zone gachette ou après variation thermique, un refroidissement plus souvent qu'un réchauffement
- Diagnostic clinique: Doigt normal $\frac{1}{2}$ mais parfois tumeur visible sous la forme d'une tâche bleutée sous-unguéale ou sous-cutanée pouvant simuler un hématome
- Radios: Phalange normale ou siège érosion voir d'une lacune à l'emporte-pièce
- IRM avec séquence de flux à remplacer artériographie (lacs vasculaire) pour la confirmation du diagnostic
- Exérèse chirurgicale



ACRODYNIE

- Exceptionnelle
 - Jeune enfant
 - Conséquence d'une intoxication au mercure
 - Apparition de troubles neurologiques, psychiques et microcirculatoires associant VD des vaisseaux profonds qq semaines après absorption du produit toxique
- Œdème et érythème des mains et pieds avec extrémités paradoxalement froides

ACROPATHIE ULCEROMUTILANTE

- 2 formes:
 - Acquise: acropathie ulcéromutilante de Bureau et Barrière
 - Héritaire: acropathie ulcéromutilante de Thévenard
- S'intègre dans le cadre des neuropathies