



Faculté des sciences
médicales et paramédicales
Aix-Marseille Université

Hôpitaux
Universitaires
de Marseille | ap.
hm

Acrosyndromes

Julien Bertolino

Classification des acrosyndromes

→ Trouble circulatoire paroxystique des extrémités

1. EVOLUTION Paroxystique (quelques minutes)
ou Permanent (plusieurs jours)

2. MECANISME Vasoconstriction ou vasodilatation

3. TROUBLES TROPHIQUES ?

Cas Clinique 1

Femme de 28 ans



Phénomène de Raynaud

Acrosyndrome **PAROXYSTIQUE** déclenché par **le froid** (+/- l'émotion)

Diagnostic clinique

Principalement sur l'**INTERROGATOIRE** +++

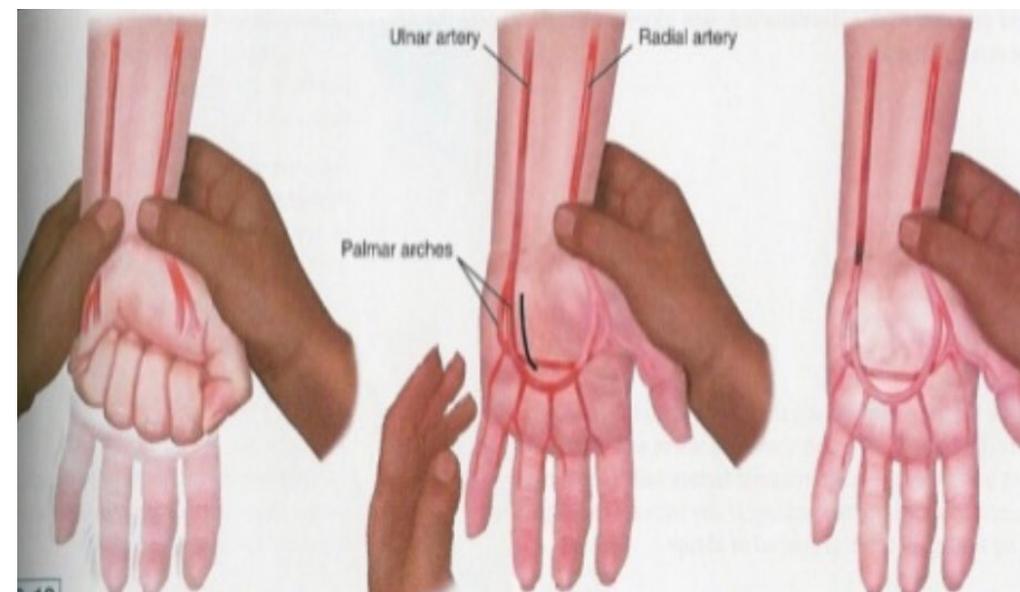
Risque de diagnostic par excès en cas d'interrogatoire imprécis (Photos !!)



Phénomène de Raynaud : Primaire ou secondaire?

Signes évocateurs de phénomène de Raynaud secondaire

- Signes cliniques de pathologie systémique
- Ulcères digitaux (ou cicatrices pulpaire)
- Caractère unilatéral
- Abolition d'un pouls
- **Manoeuvre d'Allen positive** →
- Survenue après 40 ans
- Absence de rémission estivale
- Absence d'antécédents familiaux
- Atteinte des pouces
- Sexe masculin
- Aggravation avec le temps +++



Cas Clinique 1

Femme de 28 ans

Aucun antécédent

Tabagisme actif < 10 PA

Atteinte des 2 mains

Respect des pouces



Phénomène de Raynaud Primaire

10% de la population générale (20-30% pour les femmes jeunes)

70-80% des phénomènes de Raynaud

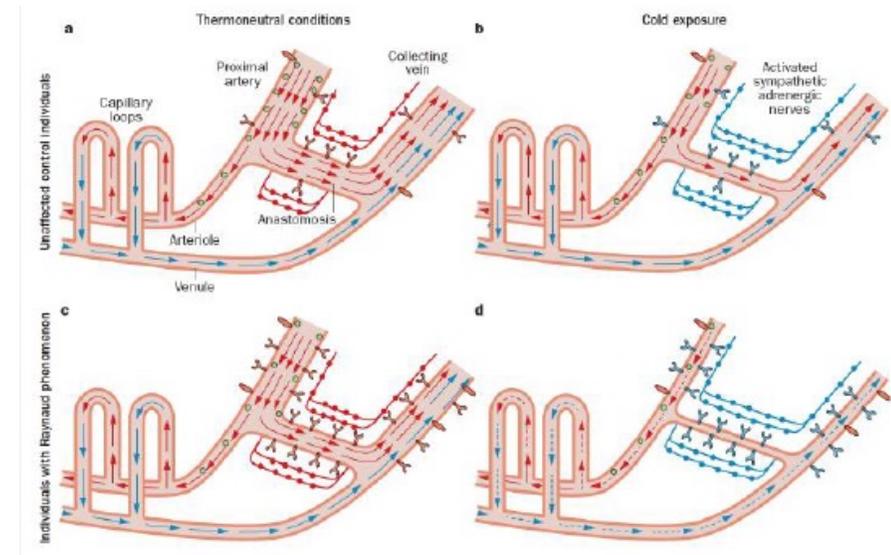
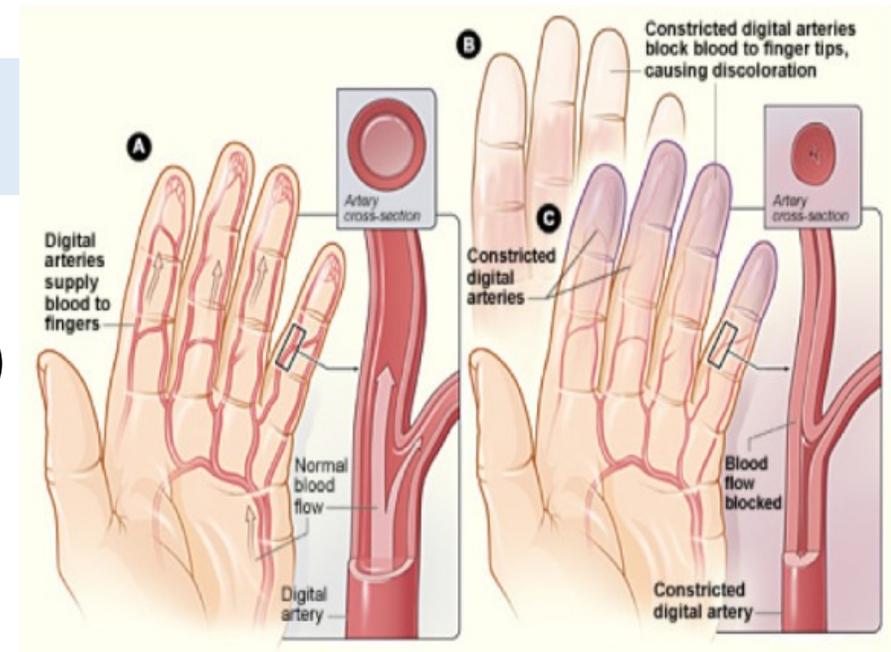
Vasospasme **symétrique** prédominant au niveau des mains

Atteinte possible des pieds, de la langue, du nez, des oreilles

Début < 30 ans, femmes minces migraineuses (rare < 10 ans)

Antécédent familial 25% des cas

Association à d'autres acrosyndrome



Phénomène de Raynaud - Etiologies

Connective tissue disorders

- Systemic sclerosis (SSc)
- Systemic lupus erythematosus
- Mixed CTD
- Sjögren's syndrome
- Dermatomyositis/polymyositis
- Primary biliary cirrhosis (often with underlying SSc)

Occupational

- Hand arm vibration syndrome and hypothenar hammer syndrome
- Vinyl chloride monomer exposure
- Silica and solvents (causing systemic sclerosis)

Drugs

- Anti-migraine drugs e.g. ergot derivatives
 - Non-selective β blockers, including eye drops
 - Some cytotoxic drugs
 - Cyclosporin (though may be obstructive especially in transplant patients)
 - Bromocriptine
 - Interferon α and β
 - Cocaine or amphetamine abuse, cannabis
 - Estrogen replacement therapy without progesterone
 - Ephedrine e. g. in ear nose and throat preparations
-

Endocrine

- Hypothyroidism
- Pheochromocytoma

Paraneoplastic (e.g. carcinoid)

Miscellaneous

- Buerger's disease (thromboangiitis obliterans)
 - Low body mass index
 - Following bariatric surgery
 - Complex regional pain syndrome
 - Frostbite sequelae
 - Digital injury sequelae
-

Phénomène de Raynaud

Recherche de Facteurs aggravants +++

Table II. Conditions that may worsen existing Raynaud's.

Anatomical
– Thoracic outlet syndrome
– Carpal tunnel syndrome
Drugs
As for Table I
Atherosclerosis
Cigarette smoking

→ Non suffisants pour expliquer le PR

CAT devant Phénomène de Raynaud

Recommandations (Grade IIa – Level C)

- Histoire de la maladie détaillée
- Examen clinique à la recherche d'une pathologie systémique
- Biologie : NFS, TSH, **Anticorps anti-nucléaires**, CRP, recherche d'une protéinurie
- **Capillaroscopie**

J. Belch et al., ESVM guidelines – Raynaud's phenomenon, VASA (2017)

Attention : **si unilatéral** → **Echo-doppler artériel des membres supérieurs +++**

Attention : **NPO la néoplasie !**

Phénomène de Raynaud et connectivites

Connective tissue disorders

- Systemic sclerosis (SSc)
- Systemic lupus erythematosus
- Mixed CTD
- Sjögren's syndrome
- Dermatomyositis/polymyositis
- Primary biliary cirrhosis (often with underlying SSc)

Phénomène de Raynaud =

> 90-95% des patients ScS

80-85% Sharp

10-45% Lupus

10-30% Gougerot

20% Dermatomyosites

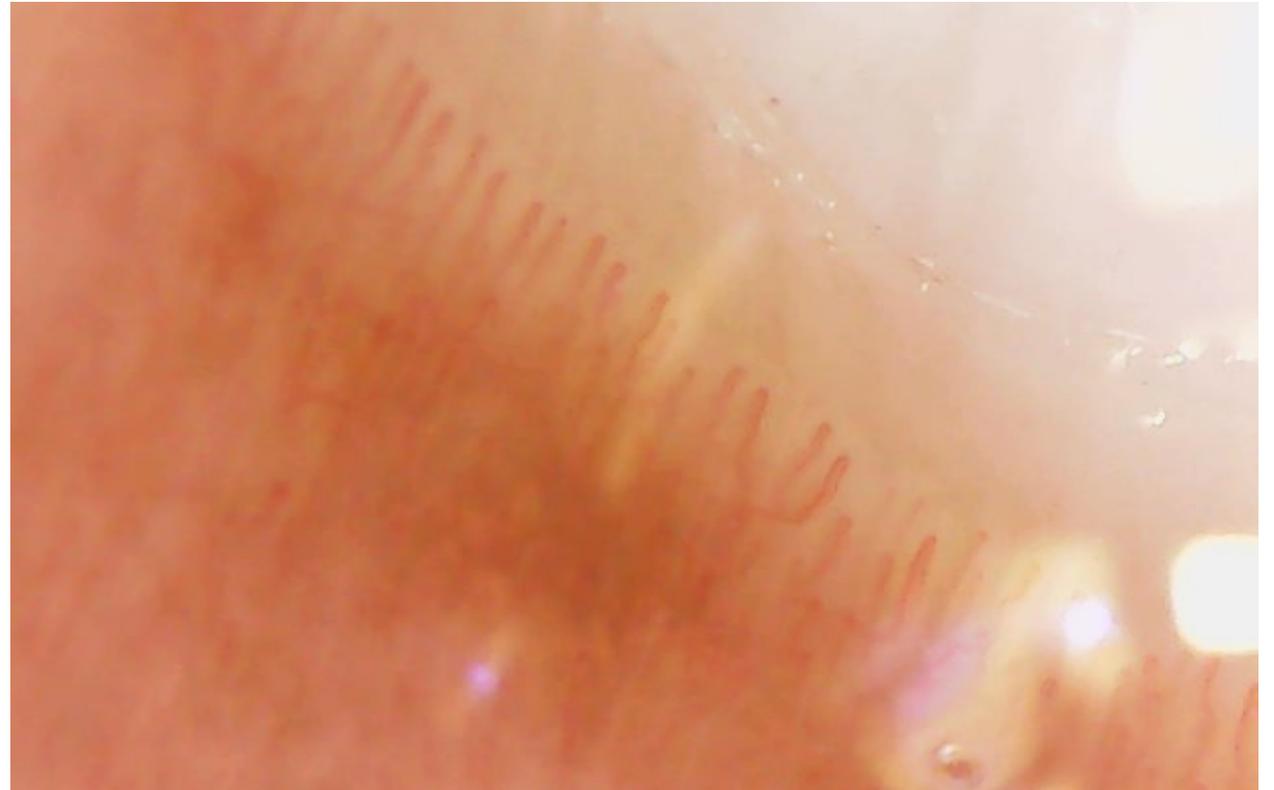
Peut précéder la maladie de 10 à 20 ans +++

Cas Clinique 1

Femme de 28 ans
Aucun antécédent

ACAN négatifs

**Phénomène de Raynaud
Primaire**

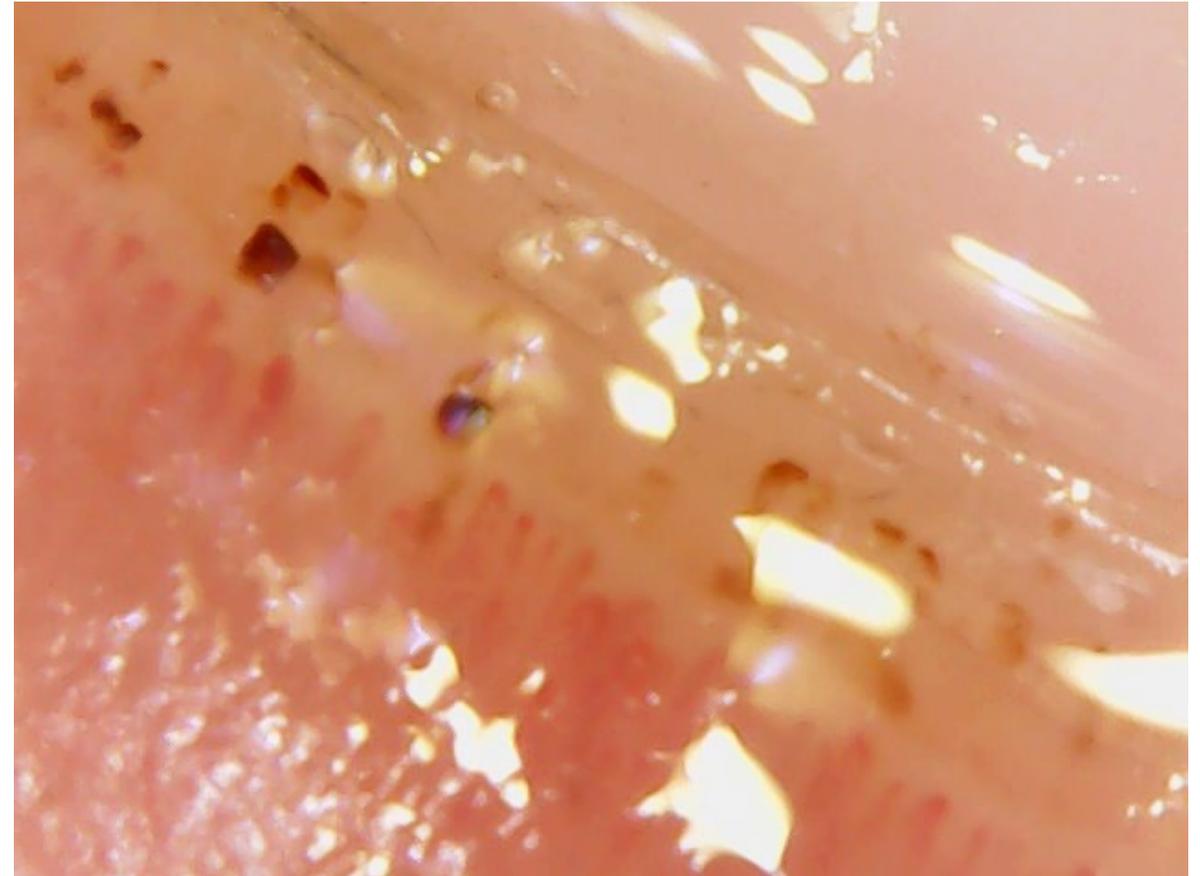
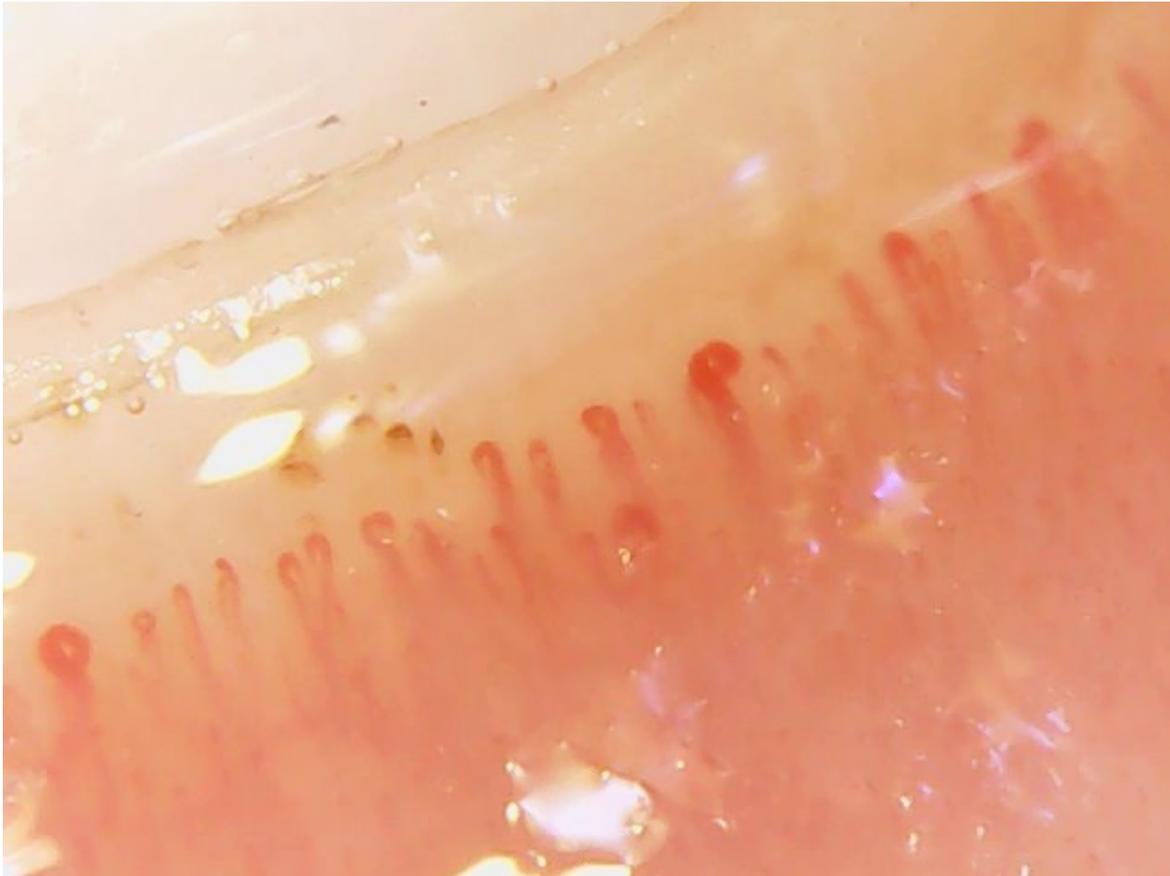


Cas Clinique 2

Femme de 33 ans, aucun antécédent hormis RGO sous Gaviscon

Phénomène de Raynaud depuis 2017 mains et pieds, invalidant, déclenché par le froid

Pas d'atteinte des pouces, pas de troubles trophiques, pas d'atcd familiaux de Raynaud



Cas Clinique 2

Patiente de 33 ans

AC ANTI-NUCL DEPIST.				
Anti-nucléaires		Positif, titre = à 1280.		
aspect nucléaire		Centromérique.		
ANTI-ADN				
anti-DNA natif		2,60	UI/ml	< 15,00
TESTS SUR UNICAP				
anti-Centromère B	H	251,00	U/ml	< 10,00
EXPL.MYOSITES				
Nat Prel : SERUM				
IF SUR HEP2				
Anti-nucléaires		Positif, titre = à 1280.		

→ Sclérodermie précoce

Cas Clinique 3

Patiente de 55 ans

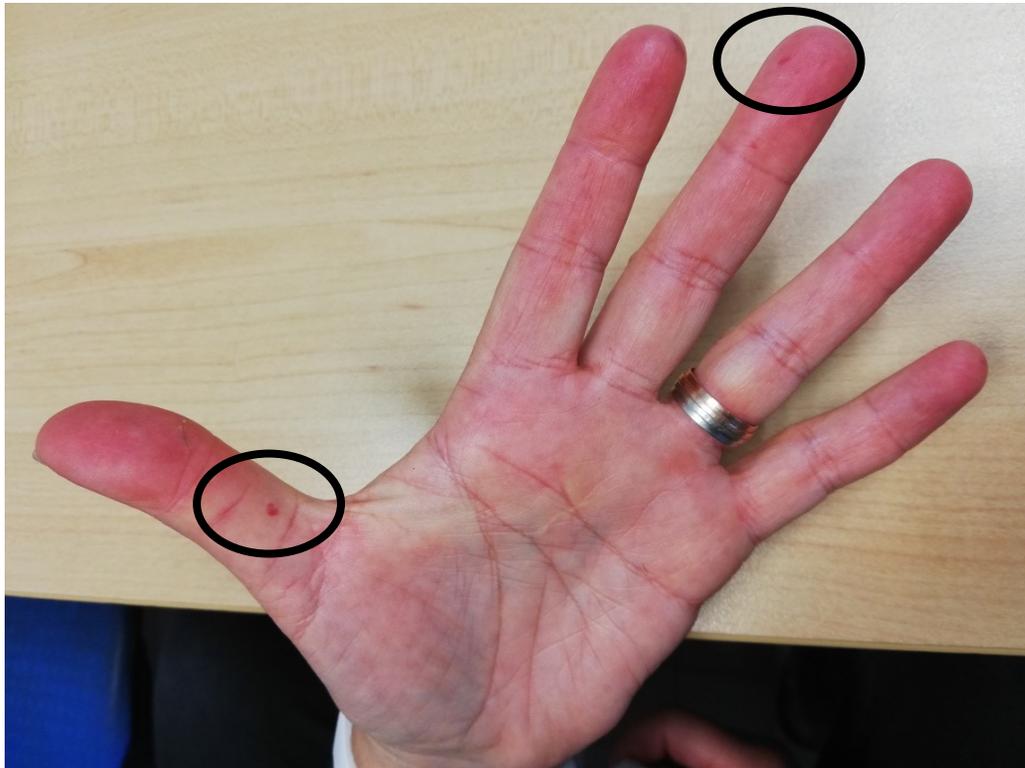
Raynaud mains et pieds depuis l'adolescence mais qui s'aggrave depuis quelques années

Pas de troubles trophiques

RGO et dysphagie avec 2 FOGD normales

Adressée par Dermatologue

→ **Télangiectasies**



Cas Clinique 3



Dystrophies majeures > 15%
Capillaires ramifiés et dilatés
Désorganisation architecturale
Raréfaction capillaire

ACAN positifs 1/1280 centromériques
Ac anti centromères B positifs

→ **Sclérodermie systémique de forme cutanée limitée**

La Sclérodermie Systémique (ScS)

Maladie auto-immune rare / En France : 9000 patients
Nette **prédominance féminine** / Age moyen : 40-60 ans

1. MICROVASCULOPATHIE

Raynaud



Ulcères digitaux



HTAP



Crise rénale ScS

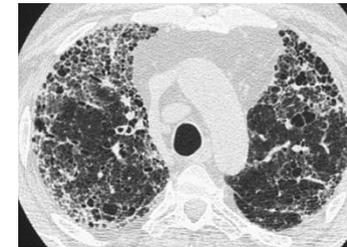


2. FIBROSE CUTANÉE ET VISCÉRALE

Fibrose cutanée



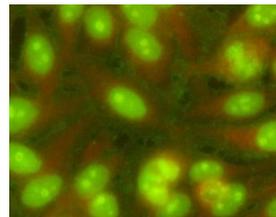
Fibrose Pulmonaire



Fibrose Œsophagienne



3. ETAT DYSIMMUNITAIRE



Auto anticorps spécifiques

Ac Anti-Topoisomérase I

Ac Anti-Centromère

Ac Anti-ARN Polymérase III

Capillaroscopie = diagnostic précoce de ScS?

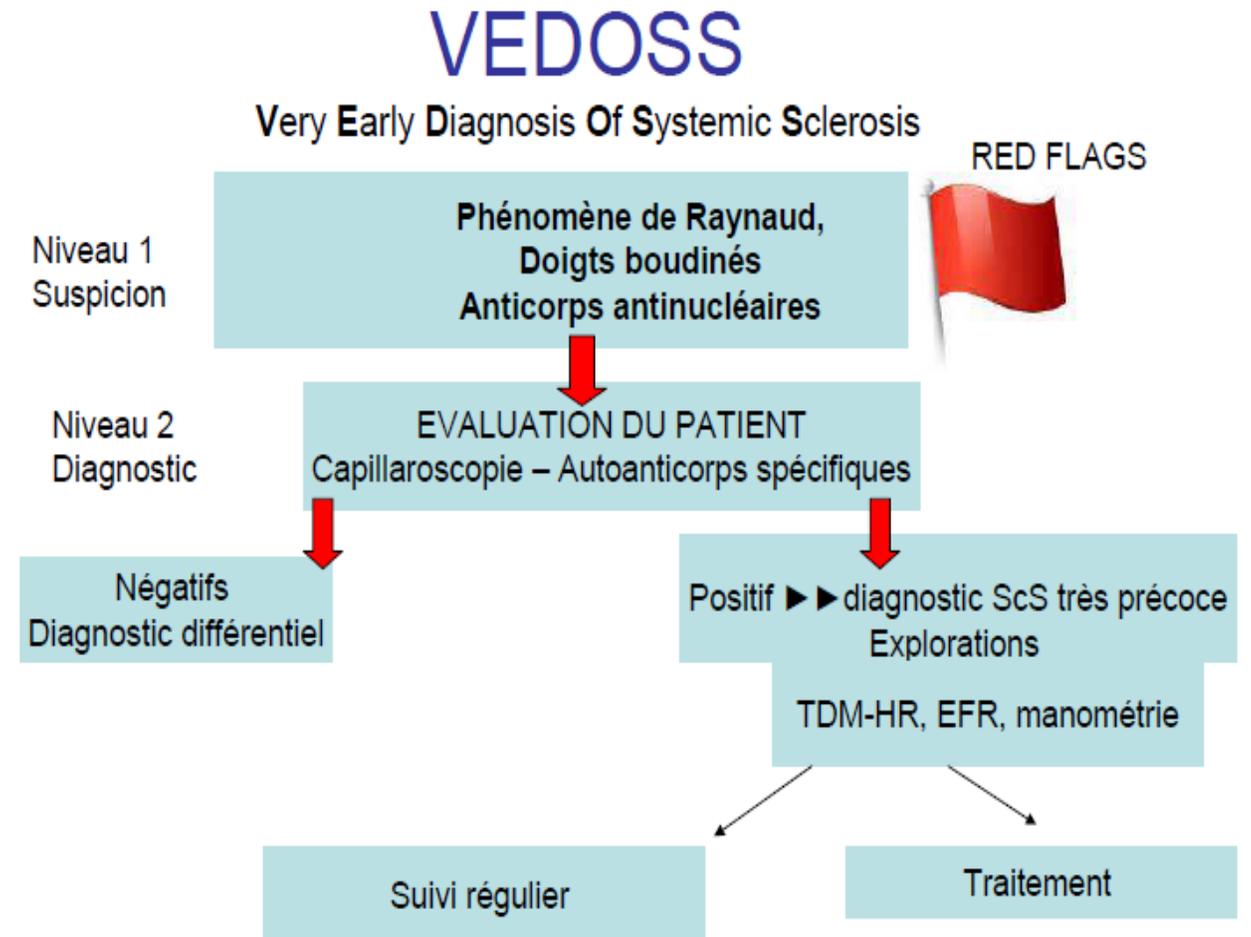
La capillaroscopie reconnaît une « signature sclérodermique » et permet de :

-Réduire le délai diagnostic

-Surveillance et dépistage des anomalies viscérales

-Prédire la survenue des ulcères digitaux

-> la moitié vont évoluer vers une forme systémique



Phénomène de Raynaud – Traitement

1/ Protection contre le froid +++

Arrêt des vasoconstricteurs (TABAC / MEDICAMENTS)

Gestion de l'émotion, du stress, bouger

2/Traitement médicamenteux

-> Si secondaire : oui / ScS une des principales causes d'altération de la qualité de vie

-> Si primaire : selon tolérance mais rarement nécessaire

Inhibiteurs Calciques +++ (nifedipine AMM/amlor/diltiazem)

Inhibiteurs de la phosphodiesterase 5 (hors AMM)

Iloméidine IV

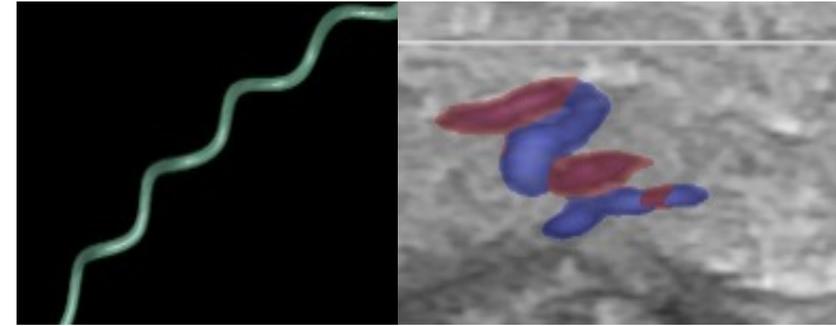
Bosentan

Phénomène de Raynaud et pathologies artérielles

Maladie de Buerger
40-50%

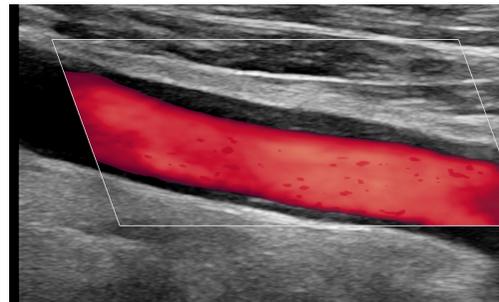


Artères HELICINES

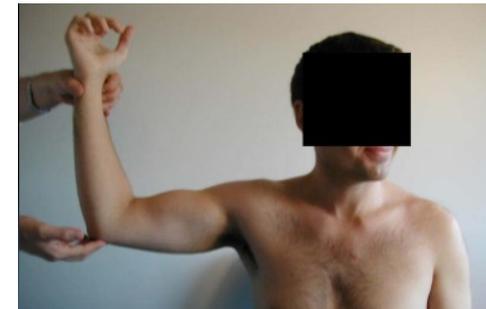


Vascularites :

Takayasu 14% Horton rare
Vascularites des moyens et petits vaisseaux



**Syndrome du défilé
thoraco-brachial**



Phénomène de Raynaud professionnel

Maladies des engins vibrants

8H/1F

30 000 personnes en France

+/- paresthésies et ostéonécrose poignet



Sclérodermies induites :

SILICE +++ (S. ERASMUS)

RR 3-25 durée exposition 10 ans

(mineurs, tailleurs de pierre, céramique, prothésistes,...)



Syndrome du Marteau Hypothénar

Homme 95% Tabac ++ 40 ans

microtraumatismes répétés de l'éminence hypothénar (20 ans moyenne)

Anévrisme ulnaire 40%



A.Cotten et al.



Moderai B. J Vasc Surg 2008

Ischémies digitales

Attention : Symptômes **PERMANENTS**

Main ou doigts froids

Pâleur ou cyanose

Douleur +++

Manœuvre d'Allen anormale

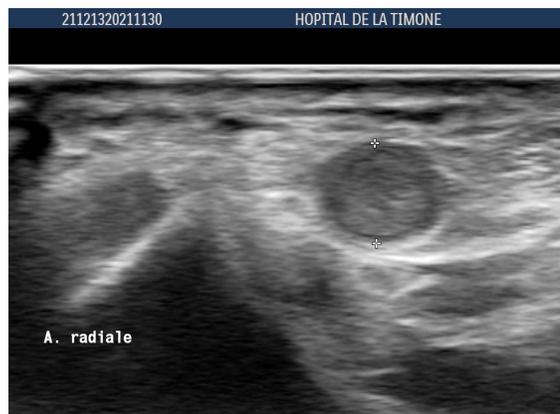


Table 1

Distribution of aetiologies at the end of the follow-up.

Aetiology of digital ischaemia	Number of patients (%)
Cardio embolic	59 (18.3%)
Systemic sclerosis	52 (16.1%)
Idiopathic	38 (11.7%)
TAO	30 (9.3%)
Iatrogenic	30 (9.3%)
Cancer	20 (6.2%)
Atherosclerosis	11 (3.4%)
Connective Tissue Disease except SSc	10 (3.1%)
Vasculitis	10 (3.1%)
Traumatic	9 (2.8%)
Thoracic outlet syndrome	8 (2.5%)
Thrombophilia	7 (2.2%)
Infectious disease	7 (2.2%)
Hypothenar hammer syndrome	6 (1.9%)
Vasospasm	5 (1.5%)
Peripheral embolism	3 (0.9%)
Other	18 (5.6%)

SSc = systemic sclerosis, TAO = thromboangiitis obliterans.

Cas Clinique 4

Femme de 22 ans

Aucun antécédent, tabac 5-6 cig/jour

POP

Depuis décembre épisodes d'érythème douloureux
au niveau des orteils et des pieds

Soulagé par l'application de froid



Stansal A. EMC 2018

→ **Tableau d'érythermalgie**

Pas de signes cliniques de lupus

Ex. clinique normal

Sueurs nocturnes +++

BILAN THYROIDIEN				
TSH+T4				
TSH ULTRASENSIBLE				
TRAITEMENT		Traitement non indiqué		
TSH ULTRASENSIBLE	B	<0,005	mUI/L	0,270 - 4,20
Service prévenu par téléphone				
T4L				
T4 LIBRE	H	56,8	pmol/L	12,0 - 22,0
T3L				
T3 LIBRE	H	29,54	pmol/L	3,10 - 6,80

Erythermalgie

Acrosyndrome **paroxystique** rare

Hypersensibilité au **chaud**

Atteinte des pieds dans 90% des cas

Extrémités **rouges, douloureuses** (brûlures) et chaudes

Au coucher ++

Soulagé par le froid

Accès douloureux de quelques minutes
à plusieurs jours



Stansal A. EMC 2018

Critères majeurs	Critères mineurs
Évolution par crises	Déclenchées par chaleur +/- exercice
Rougeur pendant la crise	Améliorées par froid +/- repos
Douleur très intense	Chaleur pendant la crise
	Sensibilité à l'aspirine
Diagnostic : critères majeurs + 2 critères mineurs	

Levesque H, J Mal Vasc 1996

Erythermalgie

Primitif 60 %

1. Soit Héréditaire (mutations gène canaux sodiques)
2. Soit primitive non familiale → **neuropathie des petites fibres 50-85%**
(Gougerot, déficit vitaminiques, gammopathies monoclonales...)
Ou microcirculatoire (vasospasme/dilatation)

Secondaires :

1. **SMP +++** (Thrombocytémie essentielle / JAK2) → efficacité de l'aspirine +++
2. Inhibiteurs calciques
3. **Hyperthyroïdie +++**
4. Lupus?



Stansal A. EMC 2018

Erythermalgie – Traitement

1. Formes secondaires = Traitement de la cause

-Hyperthyroïdie

-SMP : Aspirine 100-300mg très bonne efficacité

2. Formes familiales → Méxilétine / lidocaine

3. Les formes primitives non familiales

-> **Carbamazepine**, gabapentine, amitryptiline / traitement étiologique

-Limiter la vasoconstriction ? Inhibiteurs calciques (diltiazem, nifédipine)

~~Misoprostol 400mg x 2~~ (essai randomisé) Mork J invest Dermatol 2004

->Limiter la vasodilatation : aspirine 50 à 10% d'efficacité selon les séries

Béta bloquants : propranolol 120mg ? (Bada L. Lancet 1977...)



Stansal A. EMC 2018

Acrocyanose



Acrocyanose

Etat de cyanose **permanent** des extrémités
Non douloureux

Déclenché par **le froid +++**

Physiopathologie peu connue

Femme jeune < 30 ans mince (+ contexte familial)

Diagnostic clinique +++

Pas d'examens paracliniques systématiques sauf en cas de formes tardives ou atypie

Formes secondaires = idem Raynaud



Acrocyanose

Association Raynaud 45%; *engelures* 35%; livedo reticularis

« Complications »

- Engelures = la plus fréquente
- Dysesthésies des doigts
- « Polyarthralgie vasomotrice » (rare)
- Hyperhidrose
- Périonyxis et oxynis récidivants
- Retentissement psychologique

Diagnostic différentiel : **œdème bleu de Charcot** → Unilatéral



Acrocyanose - Traitement

Rassurer patiente +++

Arrêt TABAC

Protection contre le froid

Eviter les causes iatrogènes (BB)

En cas de plaies → réchauffement permanent et régulier pour accélérer cicatrisation

+/- Inhibiteurs calciques en période hivernale

+/- Ionophorèse en cas d'hyperhidrose importante



Stansal A. EMC 2018

Syndrome BASCULE

Bier's Anemic Spot, Cyanosis and Urticaria Like Eruption

Développement successif en position debout :

-Acrocyanose

-Macules anémiques

-Eruption pseudo urticarienne

+ prurit, sensibilité, oedeme des membres atteints

Réversibilité rapide de l'ensemble des symptômes en clinostatisme

Formes cliniques : adolescent (classiquement après la douche) / nourrisson

Traitement : contention +/- antihistaminiques

Régression progressive à l'âge adulte



Engelures (= Perniose)

Acrosyndrome **permanent** +/- **douloureux**

Femmes jeunes, maigres

Exposition au froid + traumatismes répétés +++ (chaussures)

Papules violacées inflammatoires extrémités souvent symétrique (pieds > mains)

Douloureux prurigineux

+/- décollement bulleux ou ulcération

Evolution spontanément favorable en 2 à 3 semaines

Association Raynaud / Acrocyanose

Physiopathologie incertaine



Nyssen A. Vasa 2020

Engelures

Critères diagnostics

Table II. Diagnostic criteria of pernio of Mayo Clinic [4].

Major criterion

- Localized erythema and swelling involving acral sites and persistent for > 24 h.

Minor criteria

- Onset and/or worsening in cooler months (between November and March).
- Histopathologic findings of skin biopsy consistent with pernio (e.g., dermal edema with superficial and deep perivascular lymphocytic infiltrate) and without findings of lupus erythematosus.
- Response to conservative treatments (i.e., warming and drying of affected areas).



Nyssen A. Vasa 2020

**Le critère majeur
+ 1 critère mineur**

Engelures

Forme particulière = **Lupus engelure (Ac anti SSA +)**

Lésions papuleuses rouge violacé +/- hyperkératosiques

Svt **ulcérées**

Mains et les pieds

Persistant en dehors de la saison froide

Forte prédominance féminine

Association avec **d'autres formes cutanées de lupus**
(lupus discoïde)

Associé à une **forme systémique 20 %**

Biopsie cutanée



Pseudo-engelures

Signes d'alertes : homme, âge tardif, facteurs de risques vasculaires, absence de Raynaud ou d'acrocyanose, présentation atypique, apparition l'été

- Connectivites : Lupus / Gougerot / PR
 - Vascularites
 - Cryoglobulinémie/Cryofibrinogénémie
 - Hémopathies (LMMC, gammopathies monoclonales)
 - SAPL
 - MAF
 - Buerger
 - Emboles de cholestérol
 - Hypothyroïdie
- Attention si < 10 ans → Interféronopathies +++ (Aicardi-Goutieres, Savi, **Lupus engelure familial**)

Engelures – Traitement

1/Protection contre le froid / Arrêt Tabac

2/Inhibiteurs calciques : Nifédipine ?

→ Baisse douleur et inflammation locale 6-8 j vs 24j

→ Certaines études négatives

Rustin, Br J Dermatol, 1989

Souwer, Annfamned, 2016

3/Pentoxifylline 400mg x 3/jour

→ 110 patients / nette amélioration des lésions J7 J14 J21 vs placebo

Al-Sudany. Dermatol Ther. 2016

4/Plaquenil *Yang X, J Drugs Dermatol. 2010*

5/Corticoïdes topiques

Engelures et covid

Nombreux cas décrits dans la littérature

Bénin (patients ambulatoires +++)

Surtout chez l'adolescent, mince, H = F

Evolution favorable entre 1 à 12 mois

Abstention thérapeutique ou dermocorticoïdes

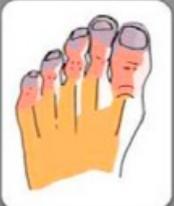


D'après présentation Pr Bessis Fai2r

Gelures

Gel progressif ou aigu de tissu exposés à une température inférieure au point de gel du tissu intact

Sans abris, accidents sport d'hiver
Alpinisme, militaires...

Grading severity of frostbite after rewarming			
Absence of cyanosis	Cyanosis on distal phalanx	Cyanosis up to MP joint	Cyanosis proximal to MP joint
			
			
Grade 1 No amputation of bone	Grade 2 Moderate risk of amputation	Grade 3 High risk of amputation	Grade 4 Risk of amputation 100%

Acrorhigose

Acrosyndrome **permanent** bénin

Extrémités froides et pâles

Indolore +++

Femmes jeunes minces

Pieds > mains

Aucun examen complémentaire

ATTENTION Si apparition tardive : Hypothyroïdie? AOMI ?



Acrocholose

Acrosyndrome **permanent**

Sensation permanente d'avoir les extrémités chaudes

Pas de rougeur ni d'augmentation objective de la chaleur locale

Femmes +++

Pieds +++ / La nuit principalement

Attention aux formes mineures d'erythermalgie ?

NPO la maladie de Fabry

**Érythrose palmoplantaire
ou syndrome de Lane**



Hématome Digital Paroxystique

= **Apoplexie digitale**
= **Syndrome d'Achenbach**

Hématome lié à une rupture d'une veine du doigt (index et majeur)

Début brutal : douleur + œdème

Femme d'âge moyen (45 ans)

+/- favorisé par prise AAP ou microtraumatismes

Récidives fréquentes, disparition spontanée en 1 semaine (bilirubigénèse)

Pas d'autre territoire atteints

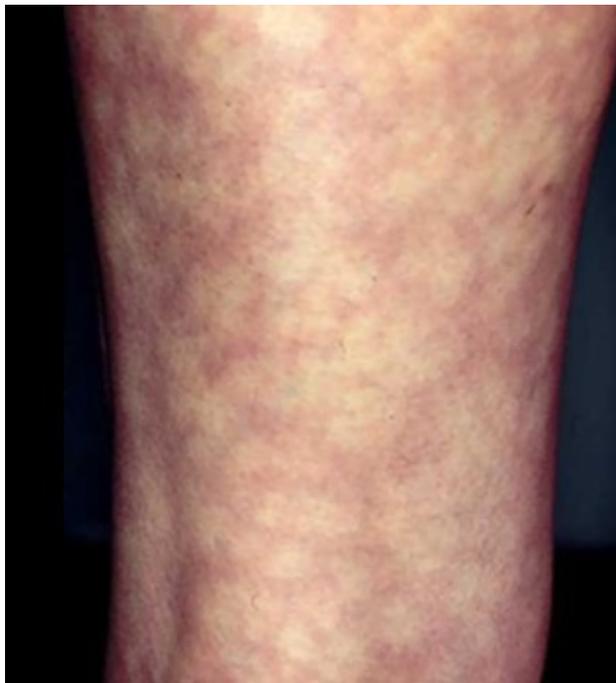
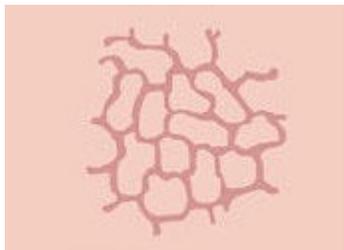
Bénin, aucun bilan



Stansal A. EMC 2018

Livedo

Livedo Réticulé



Mailles **régulières fermées**
Physiologique, orthostatisme
+/- choc, cancer/hemopathies...

Livedo Racemosa

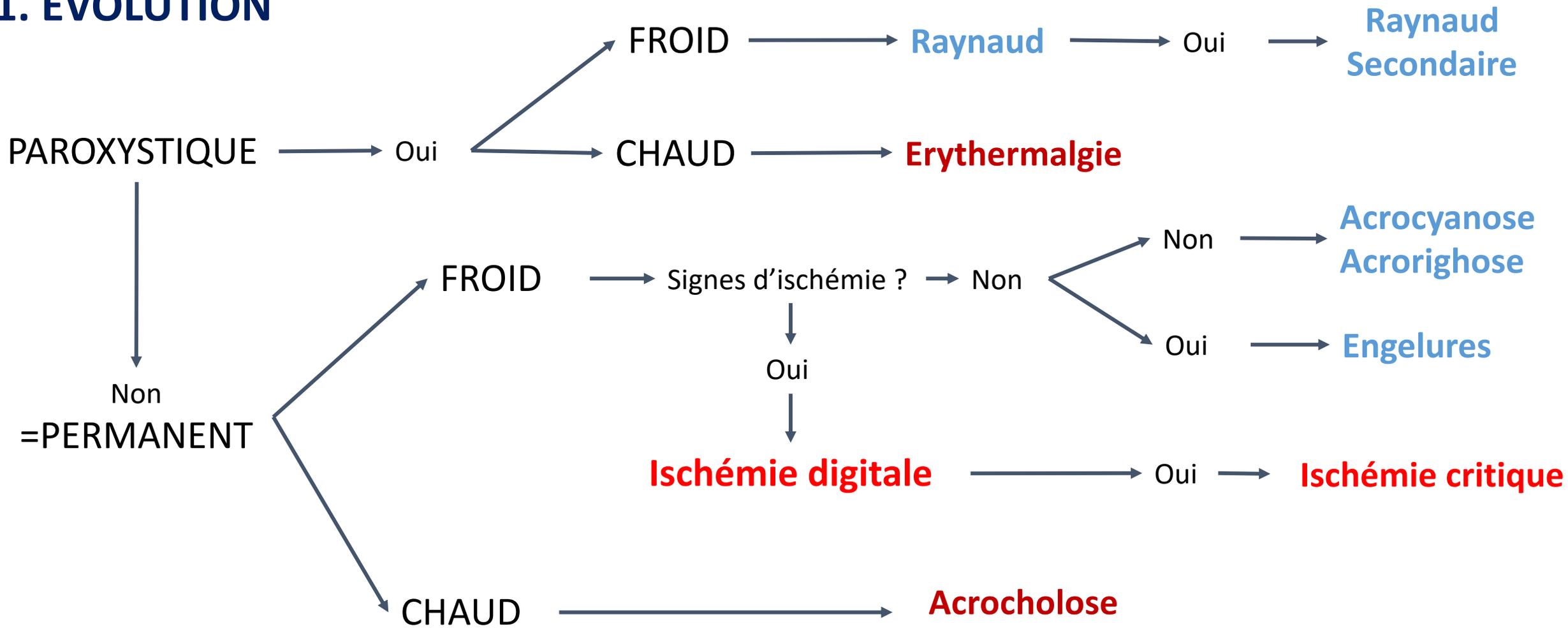


Mailles **irrégulières ouvertes**
Toujours pathologique
Vascularites, cryo, sapl,...

Classification des acrosyndromes

3. TROUBLES TROPHIQUES ?

1. EVOLUTION



2. MECANISME



Faculté des sciences
médicales et paramédicales
Aix***M**arseille Université

Hôpitaux | ap.
Universitaires | hm
de Marseille

MERCI
de votre attention