



Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



ANGIO-DERMATOLOGIE

## Diagnostic des acrosyndromes vasculaires



*Diagnosis of vascular acrosyndromes*

**P. Senet**

*Service de dermatologie, UF de dermatologie vasculaire, hôpital Tenon, 4, rue de la Chine, 75970 Paris cedex 20, France*

Disponible sur Internet le 11 juillet 2015

### MOTS CLÉS

Acrosyndromes vasculaires ;  
Phénomène de Raynaud ;  
Acrocyanose ;  
Érythromélgie

**Résumé** Les acrosyndromes vasculaires sont liés à un trouble vasomoteur. Ils sont paroxysmiques comme le phénomène de Raynaud, blanchiment des doigts survenant au froid, ou l'érythromélgie, érythème douloureux survenant au chaud. D'autres sont permanents ou semi-permanents comme l'acrocyanose, les engelures saisonnières, l'hématome spontané du doigt, les acrocholoses et les ischémies ou nécroses digitales. Le diagnostic du type d'acrosyndrome repose essentiellement sur la clinique et l'interrogatoire. Une capillaroscopie et le dosage des anticorps antinucléaires sont des examens minimums et indispensables pour différencier un phénomène de Raynaud primaire ou secondaire à une connectivite. Une numération formule sanguine, la recherche d'une dysthyroïdie et le dosage des anticorps antinucléaires permettent de différencier une érythromélgie primitive, ou secondaire à une pathologie systémique, principalement un syndrome myéloprolifératif. Pour les acrocyanoses, les hématomes spontanés digitaux, ou les engelures typiques, bilatéraux, les examens sont inutiles. Pour les autres acrosyndromes permanents ou semi-permanents, comme les ischémies digitales, ou les lésions purpuriques ou livédoïdes, une enquête à la recherche d'une artériopathie ou d'une pathologie thrombotique est nécessaire.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Adresse e-mail : [patricia.senet@tnn.aphp.fr](mailto:patricia.senet@tnn.aphp.fr)

<http://dx.doi.org/10.1016/j.annder.2015.06.006>

0151-9638/© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

**KEYWORDS**

Vascular  
acrosyndromes;  
Raynaud's  
phenomenon;  
Acrocyanosis;  
Erythromelalgia

**Summary** Vascular acrosyndromes are associated with vasomotor disorders. They may be paroxysmal, like Raynaud's phenomenon, whitening of the fingers on exposure to cold, or erythromelalgia, a painful form of erythema induced by exposure to heat. Others are permanent or semi-permanent, such as acrocyanosis, chilblains, spontaneous haematoma of the fingers, acrocholose and digital ischaemia or necrosis. Diagnosis of the type of acrosyndrome at issue is based primarily on clinical examination and history-taking. Capillaroscopy and antinuclear antibody assay are key examinations essential for distinguishing between primary and secondary Raynaud's phenomenon and connective tissue disorders. Complete blood counts, screening for thyroid dysthyroidism, and antinuclear antibody assay can help distinguish between primary erythromelalgia and erythromelalgia secondary to a systemic disease, principally myeloproliferative syndrome. In the case of acrocyanosis, spontaneous digital haematomas and typical bilateral chilblains, examinations are of no value. For the other permanent and semi-permanent acrosyndromes such as digital ischaemia and purpuric or livedoid lesions, screening for arterial or thrombotic disease is necessary.

© 2015 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Les acrosyndromes vasculaires sont liés à un trouble vasomoteur. Ils sont de nature très différente, incluant principalement le phénomène de Raynaud, le plus fréquent des acrosyndromes vasculaires, l'acrocyanose, les engelures, les ischémies et nécroses digitales, les érythromalgies, l'hématome digital spontané et l'acrocholose. L'enjeu d'une consultation pour acrosyndrome vasculaire est, d'une part, d'en faire le diagnostic positif grâce à l'interrogatoire et à l'examen clinique et, d'autre part, de préciser la nature de l'acrosyndrome permettant de prescrire ou non des examens complémentaires ciblés. Un algorithme diagnostique est proposé (Fig. 1). Les acrosyndromes vasculaires se différencient des acroparesthésies qui sont des pathologies neurologiques sensitives (canal carpien, maladie de Fabry avec atteinte neurologique) sans phénomène vasomoteur.

## Le phénomène de Raynaud

Sa prévalence est estimée à 5% de la population française (Fig. 2). La prépondérance féminine est très nette. Il s'agit d'une interruption transitoire, brutale, souvent bilatérale, lors d'une exposition au froid, du flux digital artériel des mains et quelquefois des pieds [1]. L'enjeu est de différencier un phénomène de Raynaud primitif, débutant dans la majorité des cas avant 30 ans et régressant avec l'âge d'un phénomène de Raynaud secondaire à une connectivite et particulièrement à une sclérodémie (plutôt chez les femmes), ou secondaire à une artériopathie (plutôt chez les hommes).

Le diagnostic est clinique: le blanchiment des doigts au froid est paroxystique. C'est la phase syncopale, seule

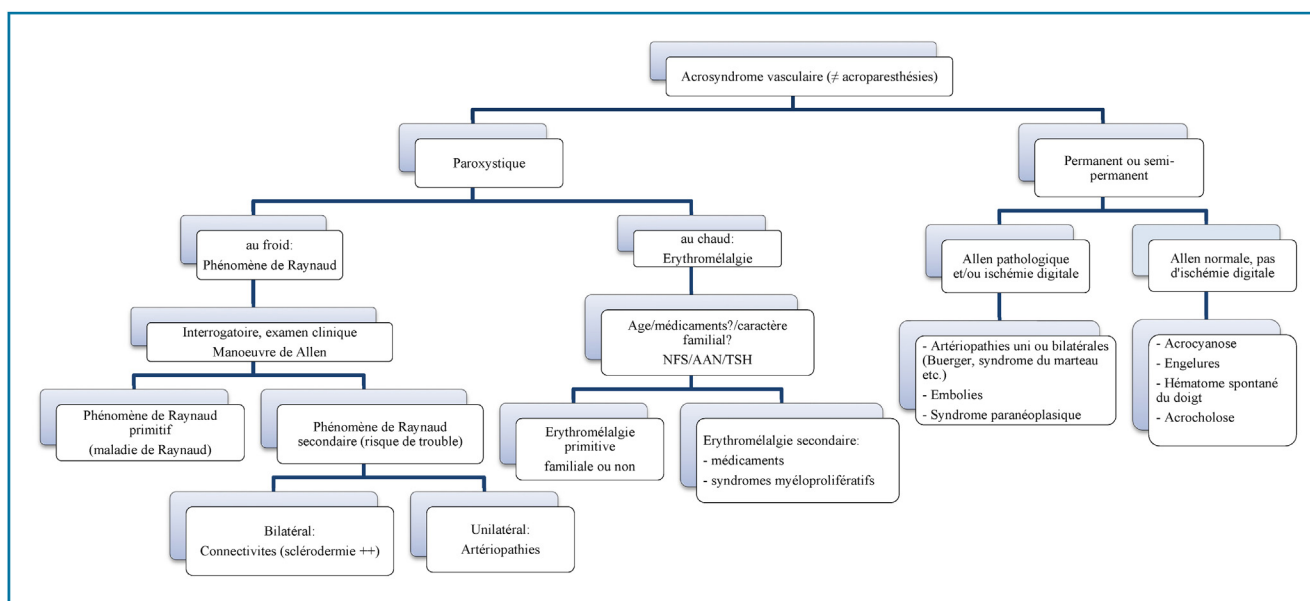


Figure 1. Algorithme diagnostique devant un acrosyndrome vasculaire.



**Figure 2.** Phénomène de Raynaud primitif touchant les 4 extrémités.

indispensable au diagnostic. La phase cyanique liée à une désaturation du sang au niveau local, puis la phase hyperhémique rouge liée à la vasodilatation réactionnelle ne sont pas constantes. Une sensation de doigts morts, de dysesthésies ou de brûlures accompagne souvent une ou plusieurs phases du Raynaud et sont également transitoires. Les facteurs déclenchants sont le froid et l'humidité, quelquefois

les émotions et le tabac. Certains médicaments, comme la bléomycine, les bêtabloquants même en collyres, les antimigraineux, l'interféron alpha ou bêta, la bromocriptine, peuvent déclencher ou aggraver des phénomènes de Raynaud.

Dans la forme primitive, le caractère familial est fréquent, ainsi que l'association à des engelures ou à une hyperhidrose. Il n'y a jamais d'ulcérations pulpaire ou de nécroses digitales dans la forme primitive ; la symptomatologie est bilatérale, épargnant le plus souvent les pouces. L'association à un syndrome du canal carpien est fréquente mais non causale.

Une forme secondaire est à suspecter devant un caractère unilatéral ou asymétrique, le début à un âge tardif, une manœuvre d'Allen pathologique (Fig. 3) ou l'absence de pouls radial ou cubital, la présence de troubles trophiques comme des cicatrices hyperkératosiques d'ulcérations digitales antérieures ou la présence de signes systémiques comme des arthralgies, un syndrome sec etc.

Plusieurs études rétrospectives et prospectives sur le long terme ont montré qu'un bilan minimum est justifié chez toute personne consultant pour un phénomène de Raynaud comportant au minimum une recherche d'anticorps anti-nucléaires, et une capillaroscopie, en plus de l'interrogatoire et de l'examen clinique [1].

Le risque de développer une sclérodémie si les anticorps anti-nucléaires (AAN) sont négatifs et la capillaroscopie normale est inférieur à 10% à 5 ans dans une étude rétrospective, entre 10 et 50% si les AAN sont positifs avec, à



**Figure 3.** Manœuvre d'Allen permettant de diagnostiquer une artériopathie avec retentissement sur les mains. Faire serrer la main très fort pour vider le sang veineux, comprimer l'artère radiale et l'artère ulnaire au poignet. Faire ouvrir la main sans forcer l'extension, la main apparaît blanche. En levant la pression sur 1 des 2 artères comprimées, la main se recolorie rapidement. La manœuvre est répétée pour tester chacune des 2 artères. Elle est pathologique quand la recoloration ne s'effectue pas ou de façon très inhomogène à la levée d'une des 2 compressions.



**Figure 4.** Acrocyanose avec hyperhidrose des 2 mains.

la capillaroscopie, une diminution de la densité capillaire sans mégacapillaire, et supérieur à 50 % si les AAN sont positifs avec présence d'un paysage sclérodermique à la capillaroscopie [2]. Ceci a été confirmé dans deux études prospectives récentes [3]. Si ces examens sont normaux ou négatifs, il n'y a pas lieu de prévoir de consultation de contrôle systématique, en dehors d'une modification de la symptomatologie de l'acrocyndrome.

### Acrocyanose essentielle ou primitive

Il s'agit d'une hypersensibilité au froid, permanente, bilatérale, non douloureuse, survenant dans 90 % des cas chez une femme, le plus souvent jeune, mince ou ayant récemment perdu du poids (Fig. 4). L'examen trouve des mains froides, une coloration bleue ou rouge des extrémités voire un discret œdème des doigts. Une érythrocyanose sous-malléolaire, un livedo réticulé banal des membres inférieurs ou une anorexie mentale peuvent être associés, le reste de l'examen clinique étant normal. L'acrocyanose est fréquente et peut s'associer à un phénomène de Raynaud ou à des engelures. La physiopathologie est incertaine mais suggère des anomalies neurovégétatives et une stase veinulo-capillaire. Aucun examen complémentaire n'est nécessaire en l'absence de phénomène de Raynaud associé.



**Figure 5.** Érythromélgie : érythème douloureux paroxystique à la chaleur, calmé typiquement par l'immersion en eau froide ou par la marche sur un sol froid (carrelage ici).

### Érythromélgie (ou érythermalgie)

Il s'agit d'un syndrome clinique rare, se caractérisant par des douleurs intenses et paroxystiques des extrémités, associées à une rougeur et à une température élevée lors des poussées (Fig. 5). L'érythromélgie se distingue du phénomène de Raynaud par son intolérance à la chaleur et par le fait qu'elle touche plus souvent les pieds que les mains. L'amendement de la symptomatologie après exposition au froid est un signe quasi pathognomonique. Il existe des formes primitives, familiales le plus souvent, dans lesquelles des mutations des canaux à sodium voltage dépendant ont été récemment identifiées. Les formes secondaires sont marquées par l'association particulière aux syndromes myéloprolifératifs, essentiellement thrombocytémie essentielle et polyglobulie de Vaquez), imposant la réalisation d'une numération formule sanguine devant toute érythromélgie [4]. De façon plus anecdotique, l'érythromélgie peut accompagner la survenue d'un lupus ou d'une hyperthyroïdie.

### Engelures

Les engelures sont des lésions dermiques inflammatoires liées à une hypersensibilité au froid, à distinguer des gelures qui surviennent dans des conditions climatiques extrêmes ou lors d'une exposition au froid sans protection suffisante (Fig. 6). Les engelures apparaissent par temps froid (8 à 10 °C) et humide – les deux conditions semblant nécessaires – plutôt chez des femmes. On retrouve souvent des antécédents familiaux, un début précoce à l'adolescence ou chez l'adulte jeune, une association à une acrocyanose. Leur survenue est aiguë. Il s'agit de papules uniques ou multiples, violacées, douloureuses, œdématisées. Elles siègent surtout à la face dorsale des doigts, mais parfois également aux orteils, au nez, aux oreilles. Les complications sont locales : phlyctène hémorragique en raison de l'œdème dermique, fissure, ulcération. Les engelures idiopathiques se différencient des lupus-engelures par leur guérison spontanée en

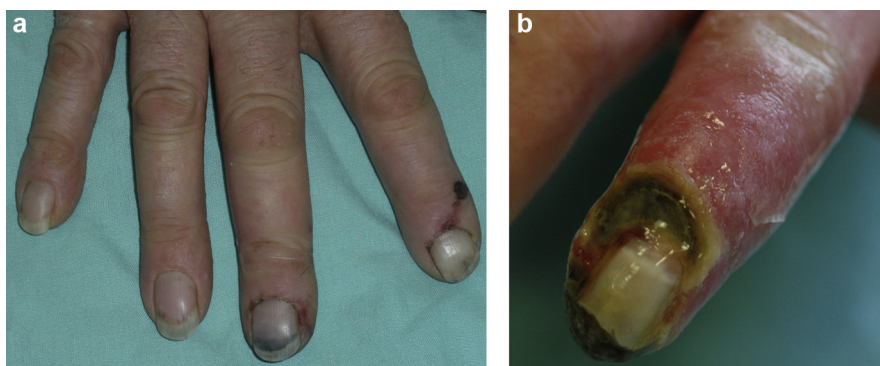


**Figure 6.** Engelures multiples des mains chez une jeune fille.

quelques semaines, leur évolution saisonnière, leur sensibilité aux mesures préventives contre le froid, la fréquence d'un infiltrat inflammatoire profond sudoral et l'absence de dermite d'interface à l'histologie [5,6]. Aucun examen n'est cependant nécessaire [7] dans les formes typiques. En cas d'engelures sévères ou atypiques, d'évolution récente (moins de deux ans de recul) ou de début tardif après 30 ans, avec récurrence fréquente malgré les mesures de protection, une histologie cutanée, un bilan de coagulation, une NFS, la recherche d'agglutinines froides, d'anticorps anti-nucléaires, d'anticoagulant circulant et d'anticardiolipine se justifient, à compléter en fonction du contexte clinique. La recherche de cryoglobulinémie est rarement rentable [7].

### Nécrose et ischémie digitales

La nécrose digitale est le terme évolutif d'une ischémie digitale permanente (Fig. 7a et b). Les nécroses des doigts de la main ont des étiologies très différentes des nécroses des orteils (non abordées ici) où l'artériopathie athéromateuse est la cause prédominante.



**Figure 7.** a : ischémie digitale subaiguë des 2<sup>e</sup>, 3<sup>e</sup> et 4<sup>e</sup> doigts ; b : nécrose surinfectée de l'extrémité pulpaire d'un doigt chez une patiente sclérodermique.



**Figure 8.** Hématome spontané du 5<sup>e</sup> doigt.

L'ischémie des doigts peut se manifester avant les troubles trophiques par un phénomène de Raynaud atypique, sévère, acquis ou aggravé récemment, le plus souvent unilatéral ou franchement asymétrique. Il peut également ne concerner qu'un ou plusieurs doigts. La manœuvre d'Allen est en règle pathologique. Il s'agit d'une urgence thérapeutique. Les causes les plus fréquentes sont les artériopathies (thromboartérite oblitérante de Buerger chez le fumeur, artérite liée au cannabis, syndrome du marteau hypothénar) pour environ 40% des cas dans les séries, la sclérodermie 12 à 26% des cas, et les cancers 15% des cas [8]. Les causes emboliques ou d'hyperviscosité représentent respectivement moins de 10% des cas.

### Hématome digital spontané

Il s'agit d'un hématome brutal lié à la rupture d'une veine digitale (Fig. 8). C'est une motivation fréquente de consultation en urgence en raison d'une douleur importante et de l'aspect violacé du doigt. L'hématome atteint cependant plutôt les faces latérales de doigts que l'extrémité, sans modification de la température du doigt. L'évolution est spontanément favorable en moins de 10 jours en passant par les teintes de la biligénie. On retrouve souvent un facteur microtraumatique déclenchant comme le port de

charges lourdes. La récurrence est fréquente. Aucun bilan ou traitement spécifique n'est nécessaire.

## Acrocholose

L'acrocholose est un acrosyndrome chronique, avec une accentuation fréquente à la chaleur. Il s'agit d'une sensation d'hyperthermie cutanée ou de brûlure des extrémités, sans facteur déclenchant systématique, sans réelle sensation de douleur et sans érythème. Le diagnostic différentiel est celui d'un érythromélgie. L'acrocholose s'observe essentiellement au cours de certaines pathologies neurologiques sensitives ou neurovégétatives, telles que la sclérose en plaques.

## Déclaration d'intérêts

Investigateur d'étude clinique et symposium pour Actelion, investigateur pour études cliniques Urgo et Servier, conseil ponctuel pour Servier et Coloplast, sans lien avec cet article.

## Références

- [1] Pistorius MA, Carpentier PH, le groupe de travail «Microcirculation» de la Société française de médecine vasculaire. Minimal work-up for Raynaud syndrome: a consensus report. *Ann Dermatol Venerol* 2013;140:549–54.
- [2] Ingegnoli F, Boracchi P, Gualtierotti R, Biganzoli EM, Zeni S, Lubatti C, et al. Improving outcome prediction of systemic sclerosis from isolated Raynaud's phenomenon: role of autoantibodies and nail-fold capillaroscopy. *Rheumatology* 2010;49:797–805.
- [3] Koenig M, Joyal F, Fritzler MJ, Roussin A, Abrahamowicz M, Boire G, et al. Autoantibodies and microvascular damage are independent predictive factors for the progression of Raynaud's phenomenon to systemic sclerosis: a twenty-year prospective study of 586 patients, with validation of proposed criteria for early systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2008;58:3902–12.
- [4] Davis MDP, O'Fallon WM, Rogers RS, Rooke TW. Natural history of erythromelalgia. Presentation and outcome in 168 patients. *Arch Dermatol* 2000;136:330–6.
- [5] Viguiet M, Pinquier L, Cavelier-Balloy B, de la Salmonière P, Cordoliani F, Flageul B, et al. Clinical and histopathologic features and immunologic variables in patients with severe chilblains. A study of the relationship to lupus erythematosus. *Medicine* 2001;80:180–8.
- [6] Cribier B, Djeridi N, Peltre B, Grosshans E. A histologic and immunohistochemical study of chilblains. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:924–9.
- [7] Cappel JA, Wetter DA. Clinical characteristics, etiologic associations, laboratory findings, treatment, and proposal of diagnostic criteria of pernio (chilblains) in a series of 104 patients at Mayo Clinic, 2000 to 2011. *Mayo Clin Proc* 2014;89:207–15.
- [8] Le Besnerais M, Miranda S, Cailleux N, Girszyn N, Marie I, Lévesque H, et al. Digital ischemia associated with cancer: results from a cohort study. *Medicine* 2014;93:e47 [doi:10.1097].