



## Item237-Acrosyndromes (phénomène de Raynaud, érythermalgie, acrocyanose, engelures, ischémie digitale)

Objectifs CNCI		
- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <a href="#">Polycopié National Médecine Vasculaire 2012</a></li> <li>- <a href="#">Polycopié National Médecine Interne 2008</a></li> <li>- <a href="#">Polycopié National Dermatologie 2011</a></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 3 phases syndromiques (S-A-H)</li> <li>- 4 étiologies de PR II (C-T-M-A)</li> <li>- Distinction primitif ≠ secondaire (10)</li> <li>- Bilan minimal: capillaroscopie + AAN</li> <li>- MHD et nifédipine si Raynaud I</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Prise médicamenteuse (BB-)</li> <li>- Signes d'alarme</li> <li>- Unilatéral ou bilatéral</li> <li>- Mesures hygiéno-diététiques(4)</li> <li>- Déclaration en MPI</li> </ul>

### Généralités

#### Définition

- **Syndrome de Raynaud**: acrosyndrome vasculaire paroxystique déclenché par le froid

#### Epidémiologie

- **Fréquent +++** : ~ 5% de la population et jusqu'à 10% des femmes (sex ratio: 3/1)

#### Physiopathologie

- **Raynaud primitif**: idiopathique / multifactoriel (anomalies de la vasoconstriction)
- **Raynaud secondaire**: par oblitération de la micro/macro-circulation des doigts

### Etiologies

#### Syndrome de Raynaud primitif (« maladie de Raynaud »)

- Idiopathique / cas le plus fréquent (50 à 80%) mais diagnostic **d'élimination** (A savoir !)

#### Syndrome de Raynaud secondaire

- **Connectivites**
  - Cause la plus fréquente des étiologies chez la **femme**
  - Sclérodémie +++ (cf [Pathologies auto-immunes : aspects épidémiologiques, diagnostiques et principes de traitement.](#)) / Gougerot-Sjögren / PR
- **Mécanique / professionnelle**
  - Cause la plus fréquente des étiologies chez **l'homme** (cf [Environnement professionnel et santé au travail.](#))
  - Traumatismes à répétition (marteau) / vibrations (Sd du marteau piqueur), etc.
- **Médicamenteuse / toxique**
  - A rechercher systématiquement = bêta-bloquants +++ (dont collyre !) (A savoir !)
  - Autres: oestroprogestatifs / anti-migraineux / sympathicomimétiques, etc.
- **Artériopathie / vascularite**
  - Athérosclérose ++ / cryoglobulinémie
  - Maladie de Buerger (homme jeune / gros fumeur) / de Takayashu
- **Autres causes**
  - **Hémopathies**: syndrome myéloprolifératif
  - **Endocrinopathie**: hypothyroïdie / acromégalie

### Diagnostic

#### Examen clinique

- **Diagnostic positif = 3 phases cardinales +++**
  - **Phase syncopale**: doigts blancs / froids / insensibles (« morts »)
  - **Phase asphyxique**: doigts bleus / cyanosés / engourdis
  - **Phase hyperhémique** (de récupération): doigts rouges / douloureux ++

- **Orientation étiologique clinique**
  - **Pour un Raynaud primitif**
    - antécédents familiaux / survenue précoce (< 30ans) / chez une femme
    - facteurs déclenchant classiques (froid / émotions) / épargne les pouces
  - **Pour une connectivite**
    - antécédents auto-immuns / **ulcérations** / signes associés
    - **sclérodactylie** / éléments du CREST / signes pulmonaires
  - **Pour une cause mécanique**
    - **profession** et loisirs à risque
    - syndrome du canal carpien associé
  - **Pour une cause iatrogène / toxique**
    - prise de **BB-** / autre médicaments / toxiques (polyvinyle)
    - toujours penser imputabilité intrinsèque et extrinsèque
  - **Pour une cause vasculaire**
    - FdR CV (tabac) / abolition des **pouls** / signes d'insuffisance artérielle
    - Manoeuvre **d'Allen** positive: hétérogénéité à la recoloration des mains

En pratique: diagnostic syndromique (10) +++

Raynaud primitif	Raynaud secondaire
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Survenue précoce (&lt; 30ans)</li> <li>• Chez une femme</li> <li>• Typique avec les 3 phases</li> <li>• <b>Bilatéral</b> et symétrique +++</li> <li>• Epargne les pouces</li> <li>• Déclenché par le froid / le stress</li> <li>• Jamais de troubles trophiques</li> <li>• Examen clinique normal (pouls ++)</li> <li>• Bilan minimal (4) négatif</li> <li>• Stabilisation: recul ≥ 2ans</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Survenue tardive (&gt; 40ans) / début récent</li> <li>• Chez un homme</li> <li>• Atypique / phase syncopale absente</li> <li>• <b>Unilatéral</b> ou asymétrique +++</li> <li>• Touche tous les doigts / oreilles / nez</li> <li>• Facteur déclenchant variable</li> <li>• Troubles trophiques associés</li> <li>• Examen clinique anormal</li> <li>• Bilan paraclinique anormal</li> <li>• Aggravation progressive</li> </ul>

#### Examens complémentaires

- **Bilan minimal initial (4A savoir ! ( ))**
  - **Anticorps anti-nucléaires**
    - !! En plus de AAN faire d'emblée Ac anti-Scl 70 et anti-centromère (selon [Polycopié National Dermatologie 2011](#) mais pas selon ceux de [Polycopié National Médecine Vasculaire 2012](#) et de Médecine Interne)
    - si AAN (+) et pas de sclérodémie approfondir le bilan
  - **Capillaroscopie péri-unguëale**
    - Doit toujours être normal en cas de Raynaud primitif (bénin) +++
    - Si **mégacapillaire**: raréfaction des anses capillaires → sclérodémie
    - Recherche de signes précoces de vascularite (réseau « en fougère »)
  - **Radiographies des mains et du thorax**
    - Mains = pour rechercher une étiologie traumatique
    - Thorax = rechercher une HTAP (CREST) / une fibrose (sclérodémie diffuse)
  - **NFS**
    - Elimine une hémopathie (syndrome myéloprolifératif)
- **Bilan complémentaire si suspicion de Raynaud secondaire**
  - **Orientation vers une connectivite**
    - Ac anti-DNA natifs / Ac anti-Sm (pour lupus)
    - Ac anti-Scl 70 / Ac anti-centromère (pour sclérodémie, si non demandés d'emblée)
    - Ac anti-SSA / Ac anti-SSB / anti-RNP (pour Gougerot-Sjogren et Sharp)
  - **Orientation vers une cause vasculaire**
    - Echo-doppler artériel du membre supérieur
    - Pléthysmographie

#### Diagnostic différentiels

- **Acrocyanose +++** : acrosyndrome avec doigts cyanosés permanent (≠ paroxystique)
- **Ischémie digitale**: doigts blanc très douloureux brutal sur terrain CV à risque
- **Erythermalgie**: acrosyndrome avec doigts rouges et chauds / souvent MI (en général primitif mais évoquer un syndrome myéloprolifératif (cf [Syndromes myéloprolifératifs](#)))

## Traitement

Prise en charge

- Ambulatoire hors complications

**Mesures hygiéno-diététiques (A savoir !)**

- Protection contre le froid et humidité (mains / corps / visage) + pas de variations brutales température
- Eviter tout médicament potentiellement déclenchant (BB- CI)
- Eviter les traumatismes répétés
- Arrêt du tabac indispensable

**Traitement médicamenteux**

- **Inhibiteurs calciques +++ : nifédipine** (Adalate®) ou diltiazem (Tildiem®)
- **Si nécrose digitale:** hospitalisation et iloméline (Iloprost®: prostaglandine vasoD)

**Mesures associées**

- Adaptation / reclassement professionnel: médecine du travail
- Déclaration en **MPI** le cas échéant (selon tableau SS) (**A savoir !**)

**Surveillance**

- **PR primitif bénin:** MHD et surveillance clinique sur **2ans** si bilan normal
- **Sinon:** efficacité et tolérance du traitement / avis spécialisé si Raynaud-migraine

## Synthèse pour questions fermées

La cause la plus fréquente de phénomène de Raynaud ?

Idiopathique (Maladie de Raynaud)

4 examens du bilan minimal pour éliminer un Raynaud secondaire ?

- NFS
- FAN
- Radiographie des mains
- Capillaroscopie

1 élément à rechercher à la capillaroscopie en faveur d'une connectivite ?

Présence de mégacapillaires