

## ITEM 237 : acrosyndromes

- **Définition** : tb vasomoteur des extrémités touchant petits vsx (artères, artérioles, capillaires, veinules post-capillaires)
- **Physiopathologie**
  - **acrosyndromes vasomoteurs** :
    - **paroxystiques** : phénomène de Raynaud, érythermalgie / érythromélgie
    - **permanents** : acrocyanose
  - **acrosyndromes trophiques** : engelures, ischémie digitale, hématomes spontanés doigts, sd orteil pourpre

## ACROSYNDROMES VASOMOTEURS : PAROXYSTIQUES

### PHENOMENE DE RAYNAUD

#### Généralités et épidémiologie

- **Prévalence** : 5% (acrosyndrome le plus fréquent) (10-15%) (MI)
- **Localisation** : mains (une ou plusieurs phalanges des 4 derniers doigts principalement), orteils, nez, oreilles

#### Étiologies

**Phénomène de Raynaud primitif (90%) = phénomène de Raynaud primaire = « maladie de Raynaud »**

- **Prévalence** : 6% (chez les femmes de 25 à 40 ans) (10-15%) (MI)
- **Physiopathologie** : spasme excessif au froid
  - hypersensibilité des récepteurs  $\alpha_2$ -vasoconstricteurs
  - anomalie de sécrétion endothéliale de médiateurs vasoactifs

**Phénomène de Raynaud secondaire (10%)**

- **Causes iatrogènes ou toxiques !! DECLARATION A LA PHARMACOVIGILANCE**
  - $\beta$ B (quel que soit le mode d'administration dont oculaire) +++
  - ergot de sigle et dérivés (en association avec macrolides ou héparine)
  - bromocriptine
  - sympathomimétiques nasaux (prednazoline, fénoxazoline, pseudoéphédrine, phényléphrine, phénylpropanolamine)
  - bléomycine, vinblastine, gemcitabine
  - INF $\alpha$  (MI)
  - arsenic, silice, chlorure de polyvinyle (maladie prof.)
  - toxiques : amphétamines, cocaïne, cannabis, tabac (MI)
  - (MI) ○ ciclosporine, sels de platine, ITK
- **Causes systémiques**
  - **connectivites et maladies auto-immunes** : sclérodactylie œdémateuse Raynaud au cours sclérodactylie (note ischémique asymétrique, télangiectasies)
    - **sclérodémie systémique ++ (9/10)** (95%) : voir la fin de l'item pour informations complémentaires
      - **caractéristiques** : précoce et bilatéral
      - **isolé initialement + aN capillaroscopie (>90%)** : mégacapillaires (ectasies), raréfactions anses capillaires
      - **signes cutanés associés** :
        - . doigts boudinés (précoce) puis sclérodactylie (sclérose distale > proximale)
        - . télangiectasies
        - . calcinose
      - **signes systémiques associés** : troubles digestifs moteurs, HTAP, PID
      - **biologie** : AAN (95%) = anticorps anti-antigènes solubles de type anti-Scl70 ou anti-centromères
    - **syndrome de Gougerot-Sjögren +++ (1/3)** (30-40%)
    - **lupus systémique (1/4)** (20-30%)
    - **PR (1/10)**
    - **syndrome de Sharp (connectivite mixte, anti-RNP)** : fréquent (70%) volontiers inaugural ( $\neq$  des autres) (MI)
    - **dermatomyosite** / myopathies inflammatoires primitives (30%) (MI)

capillaroscopie

MI

atteintes vasculaires dont vascularites :

- maladie athéromateuse
- athérosclérose du membre supérieur : phénomène de Raynaud seulement **au stade évolué**

Cependant tout patient présentant un phénomène de Raynaud unilatéral ou asymétrique ou avec une anomalie vasculaire clinique ou avec des facteurs de risque d'athérosclérose, en particulier un phénomène de Raynaud chez un homme de plus de 50 ans ou fumeur doit avoir un écho-Doppler artériel des membres supérieurs.

- thromboangéite oblitérante = maladie de Buerger (1<sup>ère</sup> cause d'AMS chez sujet jeune) :  
!! artériopathie distale non athéromateuse  
– terrain : hommes (> 90%), jeunes (< 40-45 ans)  
!! tabac **constant** (tableau cannabis, amphétamine ou cocaïne = proche) ± cannabis **de**  
– clinique = signe d'artériopathie distale des 4 membres :
  - . phénomène de Raynaud ou ischémie digitale aux 4 membres, troubles trophiques aux MI
  - . claudication du pied ou du mollet
- de** . abolition des pouls radiaux et/ou cubitaux
  - . association TVS (**évocatrice**) ou TVP
  - . ischémies digitales hyperalgiques typique du gros orteil
  - . manœuvre d'Allen = positive
- paraclinique : **Ø SIB** ; Doppler artério-veineux (MS + MI) + angioTDM = **PAS** d'athérome, att. distale
- artérite inflammatoire des gros troncs :
  - artérite à cellules géantes (maladie de Horton) :
    - . mécanisme (exceptionnel) : atteinte segmentaire d'une artère des membres supérieurs
    - . évocation : artériopathie unilatérale isolée ou segmentaire d'un gros tronc (asymétrie tensionnelle) chez un sujet > 60 ans avec SIB
  - artérite de Takayasu (rare) :
    - . nature : vascularite des gros troncs artériels souvent à leur naissance de l'aorte
    - . complications : AVC
- artérite digitale : maladie artérielle en rapport à des FdR CV sans élément suffisant pour Buerger ou athérome, chez patients en règles fumeurs et/ou diabétiques avec Allen +

o cryoprotéines :

- cryoglobulinémie (!! nécroses digitales)
- agglutinines froides (rare)
- cryofibrinogène

o dysglobulinémie : dont maladie de Waldenström

o SMP :

- polyglobulie de Vaquez
- thrombocytémie essentielle

o affections néoplasiques

• Causes locorégionales !! POSSIBLE DECLARATION EN MALADIE PROFESSIONNELLE

o maladie professionnelle (n°69) des engins vibrants (bucheron, fraiseur, polisseur, marteau-piqueur)

o anévrisme cubital : maladie du marteau hypothénar (carreleur, maçon, ouvrier, carrossier, emboutisseur)

MI

- mécanisme : lésions itératives au contact du crochet de l'os crochu (hamatum)
- conséquence : anévrisme de l'artère ulnaire
- examen clinique :
  - dysesthésie cubitale
  - phénomène de Raynaud asymétrique prédominant aux derniers doigts de la main dominante
- risque : ischémie digitale
- reconnaissance : **OUI MAIS** 5 ans expo, rela° trauma - lésions vasc. - phén. intriqués-aggravants (tabac)

o microtraumatismes : localisés chroniques

o conflit anatomique :

- syndrome du défilé costo-claviculaire : s'exprime rarement par symptomatologie artérielle (Raynaud)  
!! en absence d'aN osseuse (côte cervicale, apophysomégalie C7) = aucun élément suffisant pour diag. **MI**
- côte surnuméraire
- syndrome du canal carpien : souvent seulement facteur aggravant mais peut être révélé par Raynaud **MI**

## Diagnostic

Diagnostic positif = clinique (généralement interrogatoire) (MI)

- Circonstances déclenchantes : **froid**, changement T°C, humidité, émotions ou stress (MI)
- **Durée** : quelques minutes à plusieurs dizaines de minutes (moyenne : 20 min)
- **Phases (3)**
  - phase syncopale ou blanche : **OBLIGATOIRE +++**
    - **durée** : quelques minutes à quelques heures (MI)
    - **clinique** : extrémités froides et/ou pâles, exsangues, limites nettes, ↘ sensibilité (anesthésie au froid)

phénomène de Raynaud – PHASE SYNCOPALE ou BLANCHE (MI)	
dermatologie – CEDEF 2017	médecine interne – SNFMI 2019
	remarquer les limites nettes
doigts blancs	sclérodémie systémique de forme limitée      sclérodémie systémique de forme diffuse

- phase cyanique, asphyxique ou bleue : **INCONSTANTE**
  - **durée** : quelques minutes
  - **clinique** : aspect cyanosé, bleuté ou violacé
- phase hyperhémique ou rouge (phase pseudo-érythémalgique) : **INCONSTANTE**
  - **durée** : quelques minutes
  - **clinique** : recoloration et réchauffement avec dysesthésies ± douloureuses (souvent) (MI)

Diagnostic étiologique (éliminer un Raynaud secondaire, en particulier associé à une connectivite) (MI)

- Bilan clinique et biologique minimal (**1<sup>ère</sup> intention** pour CEDEF) (si 1 élément atypique sans orientation © pour SNFMI)
  - interrogatoire + examen clinique :
    - **manœuvre d'Allen**
    - **capillaroscopie péri-unguëale** : recherche microangiopathie organique (mégaC, raréfaction capillaire)
  - **biologie** : recherche d'AAN (titrage et spécificité dont anticorps anti-centromères et anti-Scl70)
    - !! le phénomène de Raynaud peut précéder de **plusieurs mois** les premiers signes cliniques (MI)

**manœuvre d'Allen**

- Bilan clinique (collège de médecine interne)
  - en faveur d'une maladie systémique ou générale : Allen, recherche des pouls périphériques (4 membres)
  - en faveur d'une étiologie ou d'un facteur favorisant ou locorégional :
    - **syndrome du canal carpien** : signe de Tinel, manœuvre de Phallen
    - **synd<sup>(MI)</sup>e du défilé thoraco-brachial** : palpation d'une côte cervicale
- Bilan de 2<sup>ème</sup> intention, fonction du contexte clinique (collège de médecine interne)
  - anticorps :
    - **sclérodémie systémique** : anti-centromère, anti-topoisomérase 1 (anti-Scl70)
    - **connectivites mixtes** : anti-RNP
  - **GàJ, EAL** : évaluation FdR CV
  - **hémogramme** : recherche SMP
  - **EPP ± immunofixation** : recherche Ig monoclonale
  - **VS ou CRP** : recherche syndrome inflammatoire
  - **recherche éléments en faveur vascularite**
  - **TSH** : recherche hypothyroïdie
  - **cryoprotéines** : seulement si nécrose digitale **ou** contexte (syndrome sec, purpura vasculaire, **hémolyse**)
    - !! cryoglobulinémie, **agglutinines froides**, très rarement cryofibrinogène
  - **Doppler des MS** : si anomalie vasculaire **ou** phénomène de Raynaud unilatéral
  - **RxT + Rx rachis centré C7** : si suspicion sd défilé thoraco-brachial (recherche apophysomégalie, côte cervicale)
    - !! souvent, on se garde d'une correction chirurgicale

Démarche diagnostique : éléments orientant le différentiel entre phénomène primitif ou secondaire

	PRIMITIF	SECONDAIRE
terrain	femme jeune (ratio 4/1) < 35-40 ans (MI)	homme ou femme, tout âge

	ATCD familiaux	PAS d'ATCD familiaux
<b>ancienneté / évolution</b>	suivi > 2 ans <b>SANS</b> apparition d'autre cause	± (plu+ mois) avant signes connectivites : suivi ++
<b>facteurs déclenchants</b>	froid (recrudescence hivernale)	froid (recrudescence incste) <b>(MI)</b> et/ou spontané
<b>topographie</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• bilatérale et symétrique</li> <li>• doigts : <b>respect des pouces</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• unilatérale, asymétrique</li> <li>• doigts : <b>pouces parfois touchés</b></li> </ul>
<b>description</b>	succession des 3 phases	phase hyperhémique absente
<b>anomalie artérielle</b>	absente	parfois <b>présente</b>
<b>nécrose / ulc. pulpes</b>	<b>absents</b>	<b>possibles</b> (actifs ou cicatrices)
<b>examen clinique</b>	<b>normal</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• perception des pouls</li> <li>• ± engelures, hyperhidrose</li> </ul>	<b>+ anormal</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• signes de connectivite : <ul style="list-style-type: none"> <li>– doigts boudinés</li> <li>– sclérose cutanée</li> <li>– télangiectasies</li> </ul> </li> <li>• anomalie des pouls</li> </ul>
<b>biologie</b>	<b>normale</b>	<b>parfois anormale</b>
<b>test d'Allen</b>	<b>-</b>	<b>+</b>
<b>capillaroscopie</b>	<b>normale</b>	<b>anormale</b> (microangiopathie organique pos.)
<b>AAN</b>	<b>-</b>	<b>+</b> (si connectivite associée)
<b>exploration vasculaire</b>	inutile	à discuter si unilatéral ou anormalité clinique
<b>pronostic</b>	excellent	fonction de l'étiologie

Les éléments cliniques devant faire suspecter un phénomène de Raynaud secondaire sont :

- La survenue chez un **homme**
- La survenue tardive après **40 ans**
- Le caractère **unilatéral**
- L'atteinte des **pouces**
- L'absence de phase syncopale
- Des **anomalies vasculaires** telle l'abolition d'un pouls
- La constatation de **mégacapillaires** visibles à l'œil nu à la racine de l'ongle (Figure 2)
- La présence de **troubles trophiques** actuels ou passés : ulcération distale (Figure 3), cicatrices rétractiles pulpaire (Figure 4)
- La constatation de doigts boudinés (Figure 5), d'une sclérodactylie ou de télangiectasies (Figure 6)
- L'existence de **signes cliniques orientant vers une connectivite ou une maladie systémique** s'accompagnant d'un phénomène de Raynaud

**(MI)** • **Raynaud secondaire** : plus sévère (crises plus fréquentes et plus longues), sans recrudescence hivernale nette

éléments cliniques devant faire suspecter un phénomène de Raynaud SECONDAIRE		
sclérodémie systémique		thrombangéite de Buerger
mégacapillaires (visibles à l'œil nu)	cicatrice pulpaire rétractile	ulcérations digitales nécrotiques

éléments cliniques devant faire suspecter un phénomène de Raynaud SECONDAIRE		
doigts boudinés	télangiectasies	
	lèvres	tronc

**(MI)** Au terme du bilan, 3 catégories : *phénomène de Raynaud essentiel, phénomène de Raynaud secondaire ou phénomène de Raynaud suspect d'être secondaire. Dans cette dernière situation, il importera de revoir le patient annuellement à la recherche de l'apparition de signe de sclérodémie systémique ou d'une autre connectivite.*

**Traitement (en plus du traitement étiologique si phénomène de Raynaud secondaire)**

- **Suppression des facteurs favorisants** : médicaments, tabac, cannabis
- **Mesures associées** : protection vestimentaire, mesure de non-exposition au froid
- **Inhibiteurs calciques PO (nifédipine, amlodipine) / perfusions IV iloprost (analogue de prostacyclines)**
  - **indications** :
    - formes sévères

- phénomène de Raynaud secondaire (sclérodémie)

## ERYTHERMALGIE et ERYTHROMELALGIE

### MI Généralités

- **Physiopathologie** : vasodilatation artériolo-capillaire des extrémités
  - **plaquettes normales** : érythermalgie
  - **secondaire à une SMP** : érythromélagie
 } **PAS** de distinction dans le collège de dermatologie
- **Incidence** : **rare** = 0,2 à 1/100 000

### Étiologies

#### Formes idiopathiques (rares)

- **Terrain** : homme < 40 ans, ATCD familiaux (transmission : autosomique dominante)

#### MI Formes

- **familiales** : anomalies génétiques parfois documentées
- **NON familiales** : **neuropathie des petites fibres**

#### MI Description

- **début** : précoce
- **topographie** : volontiers **symétrique**
- **intensité** : souvent +++

#### Formes secondaires

- **Terrain** : homme ou femme > 40 ans
- **Étiologies**
  - **SMP (érythromélagie)** : polyglobulie, thrombocytémie
    - MI **mécanisme** : activation des plaquettes par thromboxane (si thrombocytose > 400 G/l)
    - MI **clinique** : pouls périphériques bien perçus
  - **hyperthyroïdie**
  - **lupus systémique** } **érythermalgies secondaires** MI
  - **paranéoplasique**
  - MI ○ **médicaments vasodilatateurs** : inhibiteur calcique, bromocriptine

### Diagnostic

#### Interrogatoire

- **Topographie** : extrémités (pieds > mains)
- **Facteur déclenchant** : **chaleur** > spontané, effort, orthostatisme
- **Facteur apaisant** : eau froide
- **Durée** : quelques minutes à quelques heures

#### Diagnostic positif = CLINIQUE

- **Description** : rougeur, chaleur et douleurs intenses (brûlures, striction)
- MI • **Critères diagnostiques**
  - **majeurs obligatoires** : évolution par crise, rougeur pendant les crises, douleurs très intenses
  - **mineurs** :
    - déclenchement au chaud ou par exercice, crises calmées par froid ou repos
    - augmentation de la chaleur locale pendant les crises
    - **sensibilité à l'aspirine**

#### Examens complémentaires

- NFS
- TSH

- FAN

### Diagnostic différentiel

- **Acrocholose**
  - **clinique** : sensation de chaleur des extrémités
  - **signes négatifs** : **PAS** de douleur ni érythème, **PAS** de facteur déclenchant
  - **survenue** : au cours de pathologies neurologiques

### Traitement

- **Forme primaire** : aspirine, βB
- **Forme secondaire** : étiologique + aspirine [érythromélgie : TTT fond SMP ↘ plaquettes + aspirine faibles doses] (MI)

## ACROSYNDROMES VASOMOTEURS : PERMANENTS

### ACROCYANOSE ESSENTIELLE

#### Physiopathologie et épidémiologie

- **Physiopathologie** : stase capillaro-veineuse par ouverture des anastomoses artérioveineuses nombreuses / développées (MI) = microangiopathie fonctionnelle, **bénigne**, **banale**
- **Prévalence** : élevée, en augmentation (MI)

#### Diagnostic

##### Examen clinique (interrogatoire et examen physique)

- **Terrain** : femmes **minces** (MI) !! amaigrissement / **IMC bas** : favorisant et aggravant [++ anorexie mentale **ou** sujet âgé dénutri]
- **Âge de survenue** : adolescence
- **Facteurs favorisants** : froid et déclivité (été : érythrocytose ou érythrocytose) (MI)
- **Localisation** : bilatérale (mains, pieds)
- **Clinique**
  - **description (extrémités)** : coloration bleu-rouge-violacée, froideur ± œdème ± moiteur
  - **s'efface à la vitropression** : **OUI**
  - **douleur** : **NON**
  - **signes associés** : ± phénomène Raynaud, engelures, livedo physiologique déclive, **hyperhidrose** (mains, pieds)
- **Distinction avec phénomène de Raynaud** : permanence et **PAS** de phase blanche, syncopale (MI)
- **Signes fonctionnels** : phénomène souvent mal supporté socialement

##### Examens complémentaires : **AUCUN**

- **Si capillaroscopie réalisée** : stase veinulo-capillaire avec anses capillaires apparaissant dilatées ++ sur partie efférente **PAS** de méga-capillaires

##### Diagnostic différentiel

- **Acrorhigose** : sensation de froid permanente et symétrique des extrémités sans signe clinique visible

#### (MI) Complications (4)

- Retard de cicatrisation
- Engelures
- Fissures cutanées
- Mycoses péri-unguéales

## ACROSYNDROMES TROPHIQUES

# ENGELURES et PSEUDO-ENGELURES

## Étiologies

### Forme idiopathique = engelure

- MI • **Prévalence** : 2% des hommes et 6% des femmes
- **Terrain**
  - **SNFMI 2019** : adolescents et adultes jeunes ; femmes jeunes
  - **CEDEF 2017** : femmes jeunes ± anorexiques ou sous-alimentées, ATCD fam.
- **Association possible** : acrocyanose et/ou hyperhidrose

papules érythémateuses,  
prurigineuses

### Formes secondaires = pseudo-engelures

- **Lupus engelure** : lésion lupus chronique [critères diag. lupus selon classification 2012] MI
- **Iatrogène** : confère médicaments inducteurs de Raynaud
- **Autres** : hypercoagulabilité, agglutinines froides, cryoglobulinémie, vascularite

## Diagnostic (engelure) ---->

évolution vésiculo-bulleuse  
avec desquamation

### Examen clinique

- **Interrogatoire**
  - MI ○ **facteurs favorisants** : froid (donc professions exposées au froid), insuffisance pondérale
  - **facteur déclenchant** : 12-24h après exposition prolongée froid modéré (8-10°C) mais humide (automne, hiver)
  - **caractère** : récidivant, saisonnier
  - **signes associés** : prurit ± douleur lors du réchauffement, brûlures MI
  - **régression** : spontanée en 2-3 semaines (MAIS possible lésions tout l'hiver, engelures récidivantes = chronique) MI
- **Examen physique**
  - **topographie** : **doigts (face dorsale) > orteils (face dorsale) > bords latéraux pieds, région achilléenne, hélix, nez**
  - **lésions inflammatoires multiples souvent symétriques** (parfois uniques) :
    - **initialement** : **macules** érythémateuses MI
    - **puis** : macules et **papules** rouges à violacées ± œdémateuses (possible aspect de **nodules**)
    - **évolution** : parfois confluent en **plaques** érythrocyaniques
    - **!! MAIS** polymorphisme possible (formes vésiculo-bulleuses, ulcérées)
    - **séquelles** : possible dyschromie séquellaire
- **Orientation vers pseudo-engelure**
  - **anamnèse** : ATCD ou éléments orientant vers une connectivite, thrombophilie, artériopathie
  - **terrain** : début > 30 ans
  - **survenue et évolution** : survenue spontanée, persistance malgré protection contre froid
  - **clinique** : évolution chronique ; association à purpura, livedo, nécrose
  - **paraclinique** : biopsie, FAN, cryo. / agglutinines froides, anti-cardiolipines, anticoagulant circulant, hémostase

**Examens complémentaires** : **NON** sauf biopsie si doute persistant avec autres lésions (vascularites, thromboses sur SAPL)

### Diagnostic différentiel (engelures)

- **Lupus engelure**
- **Gelures** : lésions cutanées par exposition intense au froid

### Complications (engelures, bien que bénignes)

- Ulcérations
- Infections

### Traitement

- **Correction des facteurs favorisants** : tabac, alimentation
- **Protection contre froid**
- **Topiques locaux** : émollients, dermocorticoïdes
- **Formes sévères** : ± médicaments vasodilatateurs

# ISCHEMIES DIGITALES

## Généralités

- **Physiopathologie** : déficit de perfusion sanguine en rapport avec des lésions artérielles d'amont
- **Remarque** : beaucoup plus rare que les nécroses d'orteil = stade ultime (essentiellement athéromateuses)

## Étiologies

- **Processus thrombotique ou occlusif** : athérome, artériopathie de Buerger, polyglobulie } non précédé par Raynaud
- **Processus embolique** : arythmie cardiaque, athérome de l'aorte
- **Processus traumatique / mécanique** : maladies professionnelles
- **Processus inflammatoire** : vascularites / vasculopathie, cryoglobulinémie, sclérodémie systémique, PAN } svt Raynaud avant

<b>Connectivites</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sclérodémie systémique +++ &gt; 50 % des patients (forme limitée &gt; forme diffuse)</li> <li>- Syndrome des anti-phospholipides ++ 3 à 8 % des cas</li> <li>- Gougerot-Sjögren rare sauf si cryoglobulinémie associée</li> <li>- Lupus systémique, myopathies inflammatoires primitives</li> <li>- Syndrome des anti-synthétases possible</li> </ul>
<b>Causes traumatiques</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Syndrome du marteau hypothénar</li> <li>- Maladie des vibrations</li> </ul>
<b>Thromboangéite oblitérante (Buerger) 30 à 50 % des cas</b> →
<b>Étiologies hématologiques</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Maladie de Vaquez (avant tout)</li> <li>- Thrombocytémie essentielle</li> <li>- Cryoglobulinémies</li> <li>- Maladie des agglutinines froides (anémie hémolytique + immunoglobuline monoclonale IgM)</li> <li>- Syndrome d'hyperviscosité (macroglobulinémie de Waldenström)</li> </ul> <p style="text-align: right;">terrain : cannabis</p>
<b>Vascularites systémiques</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vascularites ANCA-positives (granulomatose avec polyangéite surtout)</li> <li>- Périartérite noueuse</li> </ul>
<b>Causes emboliques</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Plaque d'athérome artérielle ulcérée +++</li> <li>- Anévrisme par défilé thoraco-brachial</li> <li>- Embolie d'origine cardiaque</li> <li>- Embols de cholestérol</li> </ul>
<b>Cancers</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Avant tout digestifs, pulmonaires ou ovariens</li> </ul>
<b>Causes iatrogènes</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dérivés de l'ergot de seigle, chimiothérapie (bléomycine ou gencitabine)</li> </ul>
<b>Étiologie indéterminée (5 % des cas)</b>

## Diagnostic

### Examen clinique

- **Interrogatoire**
  - **initialement** : épisodes paroxystiques syncopaux (« acrosyndrome atypique ») (MI)
  - **puis** : persistance semi-permanente puis permanente de douleurs (souvent nocturnes) entre les crises + aspect livédoïde (MI)
  - **anamnèse** : doigt ou orteil froid, algique et cyanique pendant une période prolongée (plusieurs jours)
- **Examen physique**
  - **initialement** : doigt ou orteil froid et cyanique, TRC > 3 sec, hémorragies sous-unguéales en flammèches
  - **puis** : nécrose digitale (stade ultime : beaucoup plus rare que nécrose d'orteil) (MI) à ce stade = troubles trophiques avec ulcérations, infarctus péri-unguéal, gangrène pulpaire ± étendue  
!! aspect parfois trompeur de pseudo-panaris

### SAPL

hémorragies sous-unguéales en flammèche

*La présence de stries hémorragiques sous-unguéales ou hémorragies sous-unguéales en flammèche est quasi-pathognomonique d'une ischémie digitale.*



## Examens complémentaires (en l'absence d'étiologie évidente)

- Hémogramme (+ recherche mutation JAK2 si arguments en faveur SMP)
- Glycémie
- Bilan lipidique
- CRP
- Fibrinogène
- EPP
- Cryoglobulinémie
  - ⇒ ± FR et fraction C4 du complément : en faveur cryoglobulinémie = respectivement positivité et baisse
- AAN
- Anticoagulant circulant, anticorps anti-cardiolipines, anticorps anti-β2-GP1

## SYNDROME DE L'ORTEIL BLEU

**Définition** : ischémie microcirculatoire sévère à pouls conservés

### Étiologies

- **Maladie des emboles de cristaux de cholestérol**
  - anévrisme
  - plaque athéromateuse ulcérée } **FF** : geste endovasc., antithrombotique

### Diagnostic

- **Orteil ou doigt** : violet, douloureux
- **Signes associés** : livedo, purpura

### Traitement

- **Embolisation** : possible dans de multiples territoires (rein, rétine, cerveau)

**orteil bleu**  
(maladie des emboles cholestérol)  
livedo + nécrose digitale