

#001

Acrocyanose et syndrome BASCULE

Filière FAI²R www.fai2r.org

Acrocyanose et syndrome BASCULE



Acrocyanose



Syndrome BASCULE

Acrocyanose : coloration bleutée-violacée permanente et indolore des extrémités, aggravée par le froid. Syndrome BASCULE : érythème réticulé douloureux prédominant aux extrémités déclives.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Acrocyanose : acrosyndrome vasomoteur permanent (non paroxystique), touchant surtout la femme jeune, indolore, s'aggravant au froid — coloration bleutée-violacée des mains et parfois des pieds, sans trouble trophique associé.
- Syndrome BASCULE (Bier Anemic Spots, Cyanosis, and Urticaria-Like Eruption) : acrosyndrome plus récemment décrit, associant des macules anémiques, une cyanose et une éruption urticariforme/érythémateuse réticulée, déclenchée par l'orthostatisme prolongé.
- Le syndrome BASCULE touche préférentiellement l'adolescent et l'adulte jeune, avec des lésions prédominant aux extrémités déclives (mains, jambes), apparaissant après la station debout prolongée et régressant au décubitus.
- Diagnostic essentiellement clinique pour ces 2 entités bénignes : l'important est de les différencier des acrosyndromes secondaires à une cause systémique (connectivite, embolie) qui nécessitent un bilan étiologique complet.

Syndrome BASCULE — forme du nourrisson

la Filière FAI²R www.fai2r.org

Syndrome BASCULE – forme du nourrisson

Nourrisson 2-3 mois, adressé en urgence pour suspicion d'ischémie d'un (ou des) membre(s) après port manuel (aisselle ou cuisses), compression d'un membre voire spontanément (positionnel?). Œdème érythrocyanotique, douloureux (cris, pleurs, agitation). Régression rapide si arrêt compression.



Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares



Syndrome BASCULE du nourrisson : nourrisson de 2-3 mois adressé en urgence pour suspicion d'ischémie après portage (compression axillaire ou de la cuisse) — œdème érythrocyanotique douloureux, régression rapide à l'arrêt de la compression.

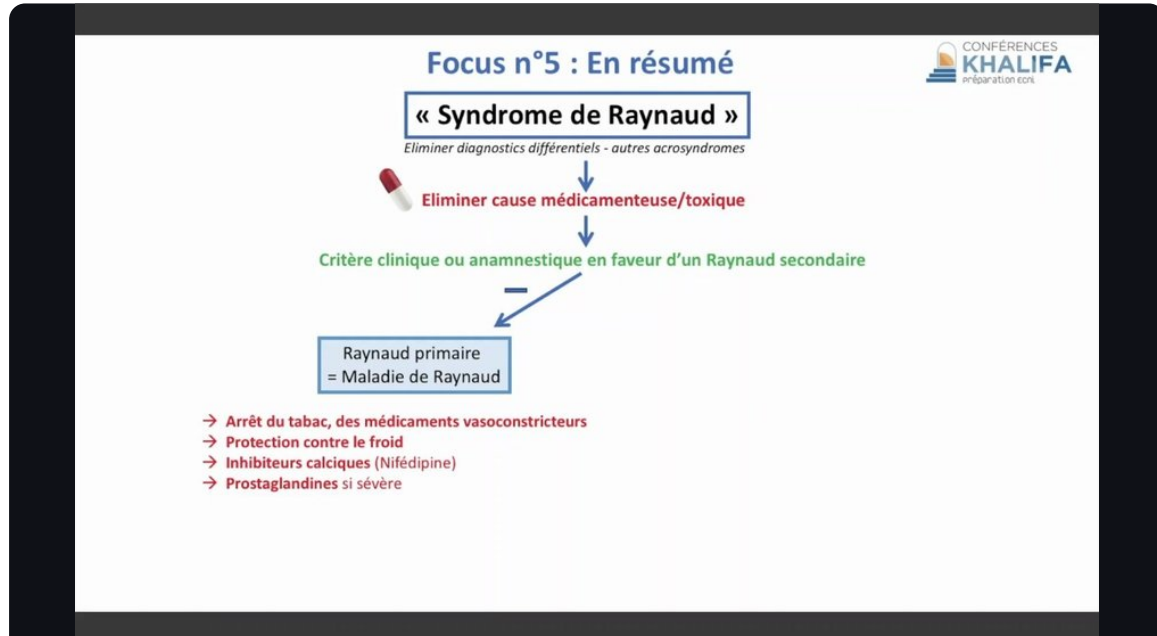
Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Présentation typique : nourrisson de 2-3 mois adressé en urgence pour suspicion d'ischémie d'un ou plusieurs membres après portage manuel (compression au niveau des aisselles ou des cuisses), voire apparition spontanée (positionnelle).
- Clinique caractéristique : œdème érythrocyanotique douloureux, se manifestant par des cris, des pleurs et une agitation chez le nourrisson — la douleur est le signe d'alerte principal motivant la consultation en urgence.
- Élément diagnostique clé : régression rapide et complète des symptômes après l'arrêt de la compression (changement de position, relâchement du portage) — cette réversibilité rapide est très rassurante et oriente fortement vers le diagnostic.
- Diagnostic différentiel essentiel à éliminer en urgence devant un membre œdématié et douloureux chez le nourrisson : véritable ischémie aiguë de membre (urgence vasculaire), thrombose, ou cause traumatique — l'examen vasculaire complet reste indispensable.

Devant un nourrisson présentant un membre érythrocyanotique et douloureux après portage, interroger systématiquement sur les circonstances

exactes (mode de portage, position) avant de multiplier les examens complémentaires : l'histoire clinique fait souvent le diagnostic.

Phénomène de Raynaud — démarche diagnostique et prise en charge

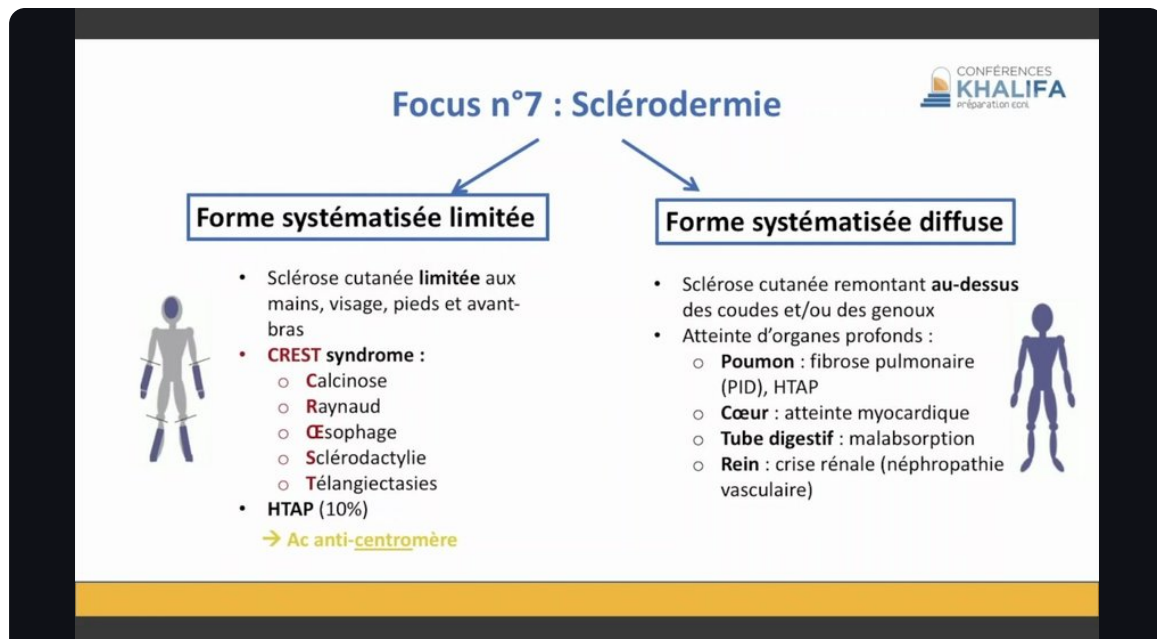


Démarche devant un phénomène de Raynaud : éliminer une cause médicamenteuse/toxique, rechercher des critères cliniques ou anamnestiques de forme secondaire, puis distinguer maladie de Raynaud (primaire) de Raynaud secondaire.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Le phénomène de Raynaud, acrosyndrome vasomoteur paroxystique le plus fréquent, se déroule classiquement en 3 phases : syncopale (phase blanche, ischémie), asphyxique (phase bleue, cyanose), puis hyperhémique (phase rouge, recoloration douloureuse).
- Démarche diagnostique en 3 étapes : éliminer une cause médicamenteuse ou toxique (bêta-bloquants, dérivés de l'ergot, chimiothérapies), rechercher des arguments cliniques/anamnestiques de forme secondaire, puis conclure à un Raynaud primaire (maladie de Raynaud) en l'absence de tels arguments.
- Arguments en faveur d'un Raynaud secondaire (connectivites +++) : début après 40 ans, caractère asymétrique/unilatéral, présence de troubles trophiques (ulcérations digitales), auto-anticorps positifs, capillaroscopie péri-unguéale anormale.
- Traitement du Raynaud primaire : arrêt du tabac et des médicaments vasoconstricteurs, protection contre le froid, inhibiteurs calciques (nifédipine) en 1^{ère} intention si gênant, prostaglandines IV réservées aux formes sévères avec troubles trophiques.

Sclérodémie systémique — formes cliniques



Comparaison des formes systématisées limitée et diffuse de la sclérodémie

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- La sclérodémie systémique se distingue de la sclérodémie localisée (morpée) par l'atteinte systémique et l'absence de continuité entre les deux entités — la morpée reste purement cutanée, sans trouble trophique ni atteinte d'organe.
- Forme systématisée limitée (CREST syndrome) : sclérose cutanée limitée aux mains, au visage, aux pieds et aux avant-bras — Calcinose, Raynaud, dysfonction Œsophagienne, Sclérodactylie, Télangiectasies ; HTAP dans 10% des cas ; anticorps anti-centromère caractéristiques.
- Forme systématisée diffuse : sclérose cutanée remontant au-dessus des coudes et/ou des genoux, avec atteinte d'organes profonds — poumon (fibrose pulmonaire/PID, HTAP), cœur (atteinte myocardique), tube digestif (malabsorption), rein (crise rénale sclérodermique).
- Bilan, suivi et traitement : échographie cardiaque annuelle (dépistage HTAP +++), ECG, scanner thoracique et EFR (fibrose pulmonaire), radiographie des mains (calcinose) — aucun traitement spécifique ne modifie l'évolution naturelle, le traitement reste symptomatique selon les organes atteints.

La crise rénale sclérodermique (forme diffuse) est une urgence vitale : HTA maligne brutale avec insuffisance rénale aiguë, justifiant l'introduction

immédiate d'un IEC à dose adaptée, à l'inverse de la plupart des autres néphropathies où les IEC sont introduits prudemment.