

ACROCIANOZA

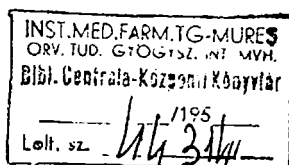
TEZĂ

PENTRU

DOCTORAT ÎN MEDICINĂ ȘI CHIRURGIE PREZENTATĂ
ȘI SUSȚINUTĂ ÎN ZIUA DE 25 Noembrie 1937

EMIL I. V. VICĂȘ

23 MAY 2005



Decan : Domnul Prof. Dr D. Michail

Profesori :

Clinica stomatologică	Dl. Prof. Dr. <i>Aleman I.</i>
Microbiologia	„ „ „ <i>Baroni V.</i>
Fiziologia umană	„ „ „ <i>Benetato Gr.</i>
Istoria medicinei	„ „ „ <i>Bologa V.</i>
Patologia generală și experimentală	„ „ „ <i>Bolez A. M.</i>
Clinica oto-rino-laringologică	„ „ „ <i>Buzoianu Gh.</i>
Istologia și embriologia umană	„ „ „ <i>Drăgoiu I.</i>
Semiologia medicală	„ „ „ <i>Goia I.</i>
Clinica ginecologică și obstetricală	„ „ „ <i>Grigoriu C.</i>
Clinica medicală	„ „ „ <i>Hațieganu I.</i>
Medicina legală	„ „ „ <i>Kernbach M.</i>
Clinica Oftalmologică	„ „ „ <i>Michail D.</i>
Clinica neurologică	„ „ „ <i>Minea I.</i>
Igiena și igiena socială	„ „ „ <i>Moldovan I.</i>
Radiologia medicală	„ „ „ <i>Negru D.</i>
Anatomia descriptivă și topografică	„ „ „ <i>Papilian V.</i>
Clinica chirurgicală	„ „ „ <i>Pop A.</i>
Medicina operatorie	„ „ „ <i>Popoviciu Gh.</i>
Balneologia	„ „ „ <i>Sturza M.</i>
Clinica dermato-venerică	„ „ „ <i>Tătaru C.</i>
Clinica urologică	„ „ „ <i>Țeposu E.</i>
Chimia biologică	„ „ „ <i>Nianta I.</i>
Clinica psihiatrică	„ „ „ <i>Urechia C.</i>
Anatomia patologică	„ „ „ <i>Vasiliiu T.</i>
Biologia generală	„ „ „ <i>Racoviță E.</i>
Farmacologia și farmacognozia (Supl.)	„ „ „ <i>Popoviciu Gh.</i>
Chimia	Dl. Agr. Dr. <i>Secăreanu S.</i>
Fizica medicală	Dl. Conf. Dr. <i>Bărbulescu N.</i>

Juriul de promoție :

Președinte: Dl. Prof. Dr. *C. Urechia.*

Membrii: { Dl. Prof. Dr. *C. Tătaru*
Dl. Prof. Dr. *Al. Pop*
Dl. Prof. Dr. *Gh. Buzoianu*
Dl. Prof. Dr. *V. Bologa*

Supleant: Dl. Docent Dr. *I. Gavrilă.*

INTRODUCERE

Există o întreagă patologie ce se manifestă la extremități și pe care am putea-o numi acropatologie. In cadrul acestei acropatologii s'ar îngloba un număr însemnat de observațiuni, având ca simptom principal asfizia extremităților. Asfizia se dezvoltă în mod lent, fără accese și este însoțită de prezența unor simptome trofice și de sensibilitate.

Toate aceste simptome, au fost descrise acum 40 ani, în 1896 de către Crocq la Congresul Psihiatrilor și Neurogilor la Nancy și grupate într'un sindrom numit de el „acrocianoză“.

Definiția încercată era vagă, cadrul imprecis, etiologia și patogenia necunoscute. Prezintă două cazuri: la un bolnav de isterie și la unul de demență precoce.

In anii următori, până în 1911 — faza clinică — câțiva autori aduc observațiuni noi, îndeosebi Cassirer în monografia sa, lărgeste și aprofundează considerabil tabloul chimic descris de Crocq și denumeste sindromul după simptomul principal caracteristic: „acroasfizia cronică“.

Această lucrare a mărit confuzia ce domnia în jurul acrocianozei. De la 1911 încoace se intră în faza etiologică, atrăgând acest sindrom asupra sa atențiunea diferiților cercetători, mai ales a celor francezi. Se incriminează glandele cu secrețiune internă. fiecare autor având o glandă favorită: tiroida, ovar, testicol, suprarenale, ipofiza.

In anul 1929 Layani publică o monografie „Les acrocyanoses“, bine documentată, contribuind prin o serie de date la clarificarea tabloului acrocianozei.

Acrocianozele și problemelor pe cari le ridică, la congresul de medicină internă ținut la Paris în 1932, i se consacră o sedință aparte.

Astăzi, acrocianoza pentru unii este o maladie, pentru alții

un sindrom, iar unii merg mai departe și o consideră ca o simplă tulburare funcțională. Autorii germani declară sincer, că știu foarte puțin despre acrocianoză; cazurile descrise până acum, le consideră de material de studiu pentru viitor. Ne lovim constant de un ansamblu de fenomene patologice, a căror studiu este foarte dificil, uneori ne găsim chiar în imposibilitatea de a separa precis cauzele de efectele lor. În momentul actual suntem departe încă de punctul final al cercetărilor, ora sintezei încă n'a sosit. Totuși în baza cercetărilor moderne și din unele observațiuni proprii vom încerca să ne precizăm o poziție în ceea ce privește cadrul nosologic, factorii etiologici, patogenia ș. a. m. d. a acrocianozei. Fixate aceste date, vom tenta să delimităm acrocianoza de tablourile clinice ale diferitelor maladii sau sindrome cu cari ar avea vre-o asemănare cu toate-că unii autorii se întrebă, și cu drept cuvânt, oare această delimitare nu este rezultatul unui artificiu de gândire sau al insuficiențelor mijloacelor noastre de cercetare.

În nosografie importanța acrocianozei din punct de vedere practic este minimă. Subiectiv ușoare tulburări de sensibilitate. Un inconvenient mai mare prezintă din punct de vedere estetic, mai ales femeile sunt disperate, în rest nimic grav. Așadar, cei ce vor solicita tratamentul vor fi „esteticii“ și mai rar cei cu tulburări de sensibilitate. Această lipsă de gravitate a acrocianozei îi conferă calitatea de a fi mai rar întâlnită în clinică și mai des pe stradă; de aici numărul redus de observațiuni clinice.

STUDIUL CLINIC

Debutul acrocianozei: obișnuit, este insidios. Se anunță din mica copilărie prin diverse manifestațiuni, ca degerături, răceala extremităților, sau asociată cu alte tulburări vaso-motorii. În pubertate, — această perioadă critică pentru echilibrele instabile, mai ales că ipofiza suferă o schimbare remarcabilă de polaritate, — fenomenele se accentuează îndeosebi iarna pentru ca vara să prezinte remisiuni.

În cazuri mai rare, debutul poate să fie rapid: în urma unei maladii infecțioase, sau se prezintă ca un simptom dominant în cadrul unui sindrom de origine infecțioasă; uneori se observă după naștere, sau în urma unei expuneri la frig. Rothfeld a prezentat un caz cu debut brusc.

Apare mai frecvent la femei.

Perioada de stare: se caracterizează prin triada simptomatică:

1. cianoză;
2. răceală;
3. Tulburări trofice și sectorii.

1. Cianoză

În ceea ce privește sediul cianozei, sunt atinse extremitățile, îndeosebi extremitățile superioare. Zonele cianotice invadează cu predilecție mâinile pe fețele lor dorsale, pulpele degetelor, fașa extensorie a pumnului, și după relatările celor mai mulți autori, cuprinde și treimea inferioară a antebrațului. Fața palmară în general este respectată. Trăcerea dela zonele cianotice spre cele de colorare normală se face în mod progresiv, insensibil. Adeseori sunt interesate picioarele și treimea inferioară a gambelor mai ales marginile piciorului și degetele.

În cazuri rare sunt interesate nasul, urechile și pomeții (Layani).

După G. Delater, acrocianoza este foarte frecvent localizată în același timp și în alte regiuni ale tegumentelor, se poate observa la față, fese, genunchi și uneori se întinde la totalitatea celor patru membre. Cianoza are o intensitate variabilă, merge de la roșu deschis până la violet închis, după gravitatea cazului, intensitatea frigului. Practic, cianoza este indolentă, permanentă, de obicei omogenă și influențabilă numai de frig și emoții.

Unele regiuni au o colorațiune cianotică mai intensă: degetele, pulpele, falangetelor etc. Alteori pe fondul dominant cianotic se pot realiza aspecte foarte variabile, din îmbinarea diferitelor nuanțe, determinate de intensitatea colorațiunii.

Laignel—Lavastine și Parisius atrag atențiunea că la digito-presiune în regiunea cianotică se produce o pată anemică galbenă cu o persistență exagerată în raport cu timpul normal. Disparațiia, se face progresiv de la periferie spre centru și rapiditatea dispariției este invers proporțională cu intensitatea cianozei.

Ca un simptom asociazat avem un *cullis marmorata* pe extremități, dar și pe restul corpului.

2. Răceala

Părțile atinse de acrocianoză sunt reci, contrar eritromelalgiei. Răceala poate să se întindă în afară de zonele de cianoză și este mai exprimată la extremități. Sezary observă la acrocianotici că regiunea cutanată a genunchiului este foarte rece. Bolnavii sunt în general foarte sensibili la frig. După Layani, care a făcut determinări ale temperaturii locale, găsește că părțile atinse sunt cu 2—3° C. mai reci decât părțile sănătoase ale corpului.

3. Tulburări trofice și secretorii

Găsim o tendință la transpirație, care poate fi generalizată sau localizată la axilă, mâni etc. Mânile acestor indivizi sunt în mod permanent umede. Intensitatea sudației este variabilă.

Ca simptom trofic, în părțile atinse de cianoză întâlnim o infiltrație de rezistență mijlocie; oasele rămân nemodificate, — acroasfixie hipertrofică, — Cassirer.

Într'un număr redus de cazuri se găsește o tendință la micșorare, subțiere a terminațiilor. — acroasfixia atrofică.

Se mai pot adăuga: degerături, Keratoză pilară, adipocianoză, etc.

Toate aceste simptome: cianoza, răceala, tulburările trofice și secretorii se desvoltă în mod simetric la mâni și picioare. Se pot întâlni și forme asimetrice.

Simptomelor descrise li se pot asocia: *tulburări de sensibilitate* și *tulburări motorii*, cari însă nu sunt așa de caracteristice ca cele din maladia lui Raynaud. La nivelul mânilor și picioarelor în special în regiunile unde există tulburări vasomotorii, se poate constata o diminuare însemnată a sensibilității de toate nuanțele, — mai exprimată pentru rece și durere — Cassirer. În părțile atinse bolnavii suferă de înțepături, amorțeli, furnicături, ba chiar și executarea mișcărilor mai fine lasă de dorit — Cassirer, Karlje Rothfeld. — Față de aceste observațiuni sunt altele, ale lui Layani și Marañon, unde tulburările de sensibilitate și motorii erau poante puțin exprimate.

După cum vedem, tulburările de sensibilitate și motorii se prezintă numai într'un oarecare număr al cazurilor și cu intensitate variabilă.

În afară de aspectul descris examenul somatic ne permite descrierea anumitor simptome cari se pot grupa în

- a) *Tulburări din partea sistemului cardio-vascular;*
- b) *Tulburări ale sistemului neuro-vegetativ;*
- c) *Tulburări ale sistemului endocrin.*

a) TULBURĂRI DIN PARTEA SISTEMULUI CARDIO-VASCULO SANGUIN.

Pulsul slab, bătăile cardiace normale, uneori eretism cardiac. Dimensiunile inimii prin ortocardiogramă sunt normale. Deseori se observă la acrocianotici, existența inimii în picătură sau într'un număr mai redus de cazuri o tendință spre ipo-plazie. Presiunea sanguină are o valoare normală. Indicele și

raportul oscilometric nu prezintă nimic particular. Viteza circulației; debitul circulator normale.

a) *Capilaroscopia* ne pune în evidență capilare augmentate în număr și volum, tortuoase, — dilatația interesând întregul segment venular. Plexul venos subpapilar cu ramuri foarte flexuoase; curentul sanguin încetinit. Presiunea capilară în mod constant este redusă, oscilând între 13—15 mm. Hg.—normal este de 20—30 mm. Hg.

b) *Tensiunea venoasă* măsurată cu aparatul lui Villaret este augmentată; toate cercetările sunt de acord în această privință. Această hipertensiune nu este constantă și nu există între ea și intensitatea cianozei un paralelism perfect.

c) În ceea ce privește masa sanguină, există o tendință spre echimoze spontane, epistaxă, gingivoragii, metroragii. Se mai prezintă tulburări de coagulare:

a) *Creșterea timpului de coagulare.*

b) *Sedimentațiune plasmatică.*

c) *Rea retractibilitate a coagulului.*

Aceste tulburări de coagulare nu prezintă o constanță, variază în decursul zilei și cu teritoriul cutanat. Timpul de sângereare este normal. La numărarea plăcuțelor găsim o trombopenie.

Toate aceste tulburări: tendință spre echimoze, hemoragii spontane, tulburări de coagulare, trombopenie, hipertensiune venoasă, datele furnizate de capilaroscopie și ipotrofia cordului constituie sindromul cardio-vasculo-sanguin prezent întotdeauna la acrocianotici.

b) TULBURĂRI NEURO-VEGETATIVE.

Punerea în evidență ale acestor tulburări se lovește de greutate încomensurabile, întrucât procedeele cari ne stau la dispoziție pentru studiul reacțiilor vaso-motorii și neuro-vegetative sunt precare. În linii mari distingem tulburări neuro-vegetative locale și tulburări neuro-vegetative generale.

I. — *Tulburările neuro-vegetative locale.* Conform datelor furnizate de Rouget, studiul funcțional al capilarelor normale prin excitanți de ordin mecanic, termic și farmaco-dinamic a

pus în evidență o *capacitate de contractibilitate autonomă a capilarelor*.

Aplicând aceste probe în studiul acrocianozei vom obține următoarele rezultate cari ne vor evidenția tulburările sistemului nervos, vegetativ, local — și în parte general.

1. Probe termice

Baia caldă. Ținând extremitățile unui acrocianotic într'o apă de 56° C. timp de 15 minute, cianoza se va atenua foarte puțin.

Baia rece. Extremitățile ținute timp de 15 minute într'un vas cu apă la temperatura de 0°—1° C., culoarea cianotică nu se modifică, iar tensiunea arterială rămâne invariabilă. Indicele oscilometric în loc să scadă, rămâne neschimbat, ba uneori chiar crește. Prin aceste două probe constatăm o incapacitate reacțională ce este în contrast cu rezultatele normale ale probei băii calde și constituie un caracter distinct foarte important al acrocianozei. „Vasele mici se comportă ca și cum ar fi paretice, nu pot răspunde, solicitațiunilor vaso-constrictive decât prin dilatație“ — Layani.

2. Probe mecanice

Dermografismul este precoce, bine marcat, durează mult timp și uneori devine papulo-urticat. Datele furnizate de această probă n'au o valoare absolută, mai ales conform teoriilor mai noi; dermografismul nefiind în legătură cu o tulburare vasculară sau nervoasă.

Intradermo-reacția făcută cu o soluție de 1% istamină injectată intradermic în cantitate de 1 mmc., dă rezultate variabile.

Scmuțul lui Laignel—Lavastine. Presiunea degetului asupra unei zone a tegumentelor determină o pată albă care dispare în 1—2 secunde. În acrocianoză durata dispariției este mărită 4—8 secunde. Aceste date mai mult sau mai puțin concludente, furnizate de studiul tonusului neuro-vegetativ local ne arată că în acrocianoză avem o stare de pareză capilară.

II. — *Tulburări neuro-vegetative generale.* Din diferitele probe cari se întrebuintează pentru examinarea stării tonusului sistemului neuro-vegetativ general ne interesează rezultatele obținute prin testele farmaco-dinamice și reflexele viscerale.

1. Teste farmaco-dinamice

Adrenalina. Injecând subcutanat 1 mmgr. adrenalină normal, obținem o accelerație a pulsului, tremurături, eretism cardiac, diminuarea reflexului oculo-cardiac, accentuarea reflexului solar. In acrocianoză această probă în majoritatea cazurilor este negativă.

Atropina — injectată subcutanat într-o cantitate de 1 mmgr. la un individ normal determină accelerarea pulsului, midriază și ruscăciunea gurii. In faza I paralizează parasimpaticul, pentruca să-l excite apoi in faza II-a. (Danielopolu). Această excitație va fi cu atât mai intensă cu cât individul este mai vagotonic. In acrocianoză această probă ne dă rezultate paradoxale cu reacțiuni disociate.

Clorhidratul de pilocarpină injectată în cantitatea de un centigram subcutanat, la un individ normal provoacă: rărirea pulsului, transpirațiuni, salivatie abundentă, ipotensiune, creșterea reflexului oculo-cardiac și diminuarea reflexului solar. In faza I excită parasimpaticul, iar în feza II-a excită simpaticul.

Aplicată în studiul acrocianozei, rezultatele furnizate sunt variabile; fazele nu se succed normal uneori sunt inversate, alteori acțiunea pilocarpinei este nulă. Rezultate asemănătoare se observă la neurotici și dezechilibrați.

Istamina injectată în doza de 1 cgr. pe cale subcutanată normal determină o ușoară scădere a presiunii arteriale și o puternică ridicare a presiunii venoase. Acționează asupra simpaticului. In acrocianoză, culoarea cianotică a extremităților nu se modifică, deasemeni tensiunea venoasă rămâne nemodificată.

2. Reflexele viscerale

Reflexul oculo-cardiac. Căutarea acestui reflex în acrocianoză este important. Obișnuit este pozitiv. Prezintă o curiozitate: că adesea încetinirea pulsului este de o intensitate anor-

mală și impresionantă. Avem o reacțiune de ipervagotonie la compresiunea globilor oculari. Sunt cazuri cu reacțiune negativă.

Reflexul solar în majoritatea cazurilor este nul.

Reflexul pilo-motor: net, bilateral, simetric, constant.

Reflexul clino și ortostatic. La trecerea din poziția culcată în cea de ortostatism, în majoritatea cazurilor accelerația pulsului crește cu peste 20 de pulsațiuni pe minut; ceea ce denotă o tulburare în sistemul vaso-motor.

Dintre toate aceste fapte, merită a fi subliniate rezultatele probei băii reci, reflexului oculo-cardiac și rezultatele furnizate de testele farmaco-dinamice.

Aceste probe aplicate în acrocianoză ne atrag atențiunea asupra unei pareze a vaselor mici cu o insuficiență a tonusului simpatic și cu exagerarea tonusului parasimpaticului.

c) TULBURĂRI ALE SISTEMULUI ENDOCRIN.

Grosso-modo, aspectul persoanelor care prezintă sindromul acrocianozei nu-l putem încadra în nici un tip de tulburare endocrină. Se prezintă independent de un sindrom endocrin. Totuși la un examen atent putem găsi mici semne, cari pot aparține unui sau altui sindrom endocrin. André Jaquelin și H. Baruk notează frecvența brevilinearilor macrosplancnici între acrocianotici. În trei cazuri au observat un sindrom adiposogenital.

Tulburările ovariene sunt frecvente, dar nu se găsesc cu regularitate. Pe lângă aceasta prezența lor nu prezintă nici un paralelism cu gradul cianozei. Asupra tulburărilor ovariene ne atrag atențiunea micile semne ale insuficienței ovariene:

1. *Tulburări morfologice* — Levi — lungimea exagerată a membrelor inferioare, diametrele bazinului mici, săni voluminoși, ipopigmentația tegumentelor, obezitate.

2. *Tulburări funcționale*: pubertate întârziată, cloroză, menstruație insuficientă, dureroasă, distanțată și cu coaguli; leucoree, libido scăzut sterilitate, avortează ușor, menopauză anticipată.

Tulburările tiroidiene (Urechia) sunt rare și numai în une-

le cazuri putem observa câteva semne ca: apatie, frilozitate mergând alături de o scoborire notabilă a metabolismului bazal. Autorii germani au constatat la ipotiroidieni și arierăți mintali un veritabil infantilism al capilavelor cari dau apoi acrocianoză.

Pende, Hutinel. Maillet prin lucrările lor au atras atențiunea asupra *tulburărilor ipofizare* în cursul acrocianozei. Mai târziu Krogh, Roussy, Moisinger și alți clinicieni au căutat sistematic tulburările ipofizare în acrocianoză. Layani dintre 20 de cazuri, numai la unul singur a putut observa alterațiuni ipofizare indiscutabile. Datele clinice mai demonstrative cari ne atrag atențiunea asupra unei note ipofizare întâlnite fie în tulburări circulatorii ale extremităților în sindromele ipofizare, fie acelea cari s'au obținut prin studiul sistematic făcut asupra funcțiunilor ipofizei în acrocianoza primitivă, ar fi următoarele:

1. Un mare număr de obezități ipofizare sau sindrome adipo-genitale sunt acompaniate de răceală și aspect cianotic al extremităților.

2. Un mare număr de acrocianotici prezintă un aspect morfologic care s'ar putea schemaliza:

a) talie înaltă, membre lungi, cu extremități voluminoase, — la adolescenții de sex masculin.

b) talie mică, tendință spre îngrășare, membrele inferioare scurte, — la femei.

Toate aceste stigmatе clinice prezintă nota ipofizară. Altorori întâlnim o notă de insuficiență pluriglandulară: sindrom tiro-ovarian sau sindrom tiro-ipofizo-ovarian. În practică însă, dintre semnele endocrine vom întâlni în primul loc pe cele datorite tulburărilor ovariene.

Tulburări ale altor organe. La acrocianotici vom găsi uneori tulburări digestive fără a avea însă un caracter simptomatologic:

a) enterită muco-membranoasă;

b) semne de insuficiență hepatică ușoară.

La unii antecedente de artritis.

Psihic. Se observă un oarecare grad de hiper-emotivitate și de instabilitate, cari uneori se exagerează până la punctul de a deveni patologice.

EVOLUȚIA

Acrocianoza este o afecțiune care se atenuiază cu vârsta. Suferă influențe metereologice: vara se ameliorează și toamna prin Septemvrie și Octomvrie simpatologia se reintensifică. În jumătatea doua a vieții, fenomenele se atenuiază; rămâne doar o colorație cianotică a extremităților de intensitate mijlocie. La femei în timpul menopauzei poate să sufere o exacerbare — Kreindler—Elias. — Multe forme de acrocianoză cu instabilite endocrină în timpul pubertății se amendează în ceea ce privește intensitatea fenomenelor după câțiva ani, fără ca să dispară complect. Evoluția acrocianozei depinde în mare măsură de stările cu care evoluiază, de stările de care depinde. În nevrozele generale, în tulburări constituționale ale sistemului vegetativ durata acrocianozei este lungă. Nu evoluiază niciodată spre gangrenă sau ulcerazioni. Se poate complica cu sclerodermie, sindromul lui Raynaud tuberculide, etc.

FORME CLINICE

După simptomele pe cari le prezintă distingem:

1. forma comună, simplă
2. forme asociate.

Forma comună se manifestă prin simptomele descrise: cianoză, răceală, tulburări trofice și secretorii. În cadrul acestei forme distingem:

- Acrocianoza ipertrofică
- Acrocianoza atrofică
- Acrocianoza ipoestetică.

Acrocianoza ipertrofică. Pe lângă cianoză și răceală avem o accentuată tulburare trofică care se manifestă printr'o ipertrofie a părților moi ale extremităților. Ipertrofia interesează numai planurile superficiale și este mai accentuată la baza degetelor și pe partea dorsală a mâinii. Osul rămâne intact. Anatomopatologic constatăm o hiperplazie a țesutului celular subcutanal. Digito-presiunea: negativă. Dacă această ipertrofie ar fi datorită unei infiltrații seroase, digito-presiunea ar fi pozitivă. Această formă aduce puțin cu sclerodermia și a fost bine

studială de Urechia și Obreja, Rothfeld, Pehu și Cassirer, Nothangel, Layani, Barker. Debutul poate fi brusc sau lent, cu evoluție progresivă. Böttlinger a publicat un caz care s'a vindecat. Poate prezenta, ușoare tulburări de sensibilitate: tactilă, termică, dureroasă, dar numai în zona cianotică. Motilitatea normală.

Acrocianoza atrofică. Este o formă mai rară. A fost descrisă într'un număr redus de cazuri — Schütz, Lassale, Cassirer. — Se observă o tendință la micșorarea și subțierea terminațiilor — Cassirer.

Acrocianoza ipoestetică. Cassier și Layani descriu și această formă. Tulburările de sensibilitate pe cari le prezintă sunt mai puțin caracteristice ca cele din sindromul lui Raynaud.

Se aduc numeroase observațiuni cu tulburări de sensibilitate, îndeosebi Cassirer consideră această formă ca cea mai tipică a acrocianozei. În majoritatea cazurilor aceste tulburări sunt moderate, constituie doar o ușoară jenă mai ales pentru mișcările mai delicate. Tulburări considerabile de sensibilitate au observat: Cassirer, Rothfeld și Karlje. Aceste tulburări de sensibilitate se găsesc atât în acrocianoza hipertrofică, cât și în cea asfixică și nu formează o regulă.

Forme asociate. Acrocianoza se prezintă frecvent, împreună cu alte afecțiuni vaso-motorii sau trofice, aparținătoare fie grupului periferic, fie grupului central. Astfel se asociază cu *sindromul lui Raynaud* încât uneori diagnosticul este dificil — Cassier, Hirschfeld.

Asociația cu sclerodermie. Schütz, Cassirer au publicat cazuri de acrocianoză tip atrofic, cari prezentau o tranziție cu sclerodermia și sclerodactilia, încât se întrebau dacă este acrocianoză sau sclerodermie.

Asociația cu eritromelalgie este deasemeni frecventă. Pe o stare de acroasfizie cronică se greșează din când în când crize eritromelalgice.

Asociația cu acroparestezii. Cassirer notează două feluri de acroparestezii în asociație cu acrocianoza:

tipul Nothangel: asociație de tulburări sensitive și vaso-motorii; se observă mai frecvent la menopauză; și *tipul Schultz:* numai cu tulburări sensitive la indivizi de 20—40 ani.

Acrocianoză se mai poate asocia cu edeme paroxistice, crize de urticarie, migrenă oftalmică, transpirațiuni mai mult sau mai puțin abundente, cu atrofie cutanată. Aceste forme uneori așa se pot itrica încât nu știm care este tabloul fundamental. Germanii le numesc tulburări vaso-motoro-trofice ale periferiei, iar May le-a grupat în termenul de ecto-simpatoze.

Dintre asociațiile cu manifestațiuni viscerale găsim: colite muco-membranoase, tulburări gastrice de tip iperstenic nevroza gastrică, sialoree, constipație, tachicardie paroxistică. — Glenard descrie un caz de acrocianoză asociată cu hepato-ptoză și gastro-entero-ptoză. André Jaquelin și Jean Bertrand insistă asupra frecvenței acrocianozei la asmatici — 16% — și amintesc că între acrocianoză și astm în istoria lor clinică, etiologică și patogenică sunt numeroase puncte de legătură. Toate aceste tulburări împreună cu acrocianoza sunt mai mult manifestațiuni ale unui dezechilibru neuro-vegetativ.

ANATOMIA VASELOR CUTANATE

Acrocianoza fiind — *primo v.su* — o tulburare a circulațiunii periferice ni-se impune pentru o mai bună înțelegere a fenomenelor pe cari le vom întâlni să dăm câteva noțiuni despre anatomia și fiziologia normală a capilarelor. Conform lucrărilor mai recente irigația pielii se face prin mai multe rețele etalate în diferite straturi. Plexurile sunt mai dense în regiunile expuse contactului cu lumea externă. În expunere ne vom conduce după sensul circulațiunii sanguine.

Arterele. Din profunzime spre suprafață găsim:

1. Plexul arterial din ipoderm;
2. Plexul subpapilar.

Din rețeaua arterială ipodermică pleacă artere arcuate spre plexul subpapilar, care se găsește situat la nivelul liniei de unire dintre treimea mijlocie și treimea superficială a pielii. Plexul subpapilar emite numeroase arteriole terminale pentru părțile superficiale, cari apoi la nivelul și în grosimea papilelor se divid în 3—4 ramuri, dând ansele capilare. Dispoziția lor este perpendiculară pe planul cutanat. Aceste artere au o tunică musculară bine dezvoltată, care la nivelul corionului se

subțiază brusc rămânând numai un singur strat muscular, care progresiv se reduce, încât la nivelul plexului subpapilar tunica musculară este înlocuită cu celule endoteliale și celule Rouget. Demarcația între artere și capilare este netă. Capilarele sunt numeroase.

Venele. In grosimea pielii, rețeaua venoasă este foarte bogată. Sunt patru plexe. Luându-le după sensul circulațiunei avem: *Primul plex* situat la baza papilelor primește sângele prin segmentele venulare ale anselor capilare sau din venulele colectoare. Aceste venule sunt anastomozate între ele. Din plexul prim, prin venule se trece la plexul al doilea situat sub primul. Ambele plexe constituie: *plexul venos sub-papilar*, situat ceva mai superficial decât cel arterial. Mai departe sângele trece în plexul venos al treilea, situat imediat sub plexul sub-papilar arterial și de aici spre al patrulea plex venos, care se găsește la nivelul superior al țesutului celular subcutanat. Venele din plexul prim sunt de natură endotelială, iar spre plexurile profunde devin din ce în ce mai musculare. Demarcațiunea între capilare și venule nu este așa de netă ca între artere și capilare; sunt autori cari consideră venulele din rețeaua sub-papilară de capilare gigante.

FIZIOLOGIA VASELOR CUTANATE

Elementele — arteriole, capilare, venule, — definite anterior din punct de vedere anatomic, au proprietăți funcționale, cari nu le aparțin strict lor — tipului definit. — Din această cauză, majoritatea fiziologiștilor contemporani înglobează arteriolele, venulele și capilarele într'un termen nou — *vasele mici „petits vaisseaux“*.

Pe noi ne interesează îndeosebi capilarele. Lucrările moderne au stabilit existența *unei motricități proprii a capilarelor*. Dovezile ne sunt date de diferite probe, dintre cari cele mai însemnate sunt:

1. Capilaroscopia ne evidențiază o mare elasticitate a capilarelor; se pot observa retracțiuni sau dilatări în diferite segmente. Aceste dilatări sau contractări se fac independent de presiunea arterială.

3. Prin excitațiuni de ordin: mecanic, termic, electric. obținem o augmentare a numărului capilarelor vizibile.

3. Prin acțiunea unor substanțe farmaco-dinamice cu afecțivitate electivă pentru capilare. Astfel istamina injectată în doză minimală provoacă o cădere a tensiunii arteriale. Experiențele lui Dale și Richard au dovedit în mod indubitabil, că istamina acționează numai asupra capilarelor pe cari le dilată. După unii autori istamina ar avea uneori acțiune și asupra arteriolelor. Alte substanțe cu acțiune asupra capilarelor sunt sărurile de aur: clorura de aur și clorura de sodiu. Aceste săruri, injectate intravenos determină o dilatație extremă a capilarelor, a venelor, iar arteriolele sunt în constricție. Capilarele pe lângă activitatea motrică mai au și o activitate secretorie, având un rol în limfogeneză.

Arteriolele și venulele au capacitatea de a se dilata. Sub influența acetilcolinei arteriolele se modifică — capilarele, nu.

Circulația sanguină în micile vase se face sub influența a trei factori: 1. factorul hormonal; 2. factorul nervos, vaso-motor; 3. factorul local.

Factorul hormonal. Există un hormon în circulația generală, care regulează tonusul capilarelor. Lipsa acestui hormon duce la o dilatare a capilarelor. După cercetările lui Lewis și Krogh, acest hormon ar fi de origine ipofizară, — în special, secretat de ipofiza posterioară. — Ar acționa și asupra arteriolelor. Injecții de lob posterior determină o hipertensiune arterială prin vasconstricție.

Factorul nervos vaso-motor. Vasele periferice sunt sub controlul unui factor nervos de origine centrală și un factor nervos de ordin periferic. Controlul nervos central se face prin fibre din sistemul simpatic vaso-dilatator și vaso-constrictor. Controlul nervos periferic s'ar face printr'un mecanism local: excitația trecând de la fibre la fibre prin anastomoze sau prin intervenția unor celule ganglionare periferice. Acest mecanism local de regulare a vaselor mici este cunoscut sub numele de *axon-reflex*. Axon-reflexul are o mare calitate, este de o sensibilitate foarte mare și constituie o particularitate a pielii și conjunctivei.

Factorul local. Regularea circulațiunii prin produsele me-

tabolismului celular local este un fenomen încă obscur. În general se observă că prin o excitație oarecare asupra pielii, celule din regiunea cutanată vizată, eliberează o substanță cu caractere asemănătoare istaminei. Acțiunea acestei substanțe asupra vaselor mici se manifestă printr'o paralizie a lor, iar ca exteriorizare macroscopică avem un eritem cu urticarie. Această substanță este un produs normal al metabolismului celular. În caz că temperatura locală crește, cantitatea de substanță secretată deasemeni crește și în caz de temperatură scăzută: scade.

Secreția acestei substanțe — pe care unii autori o numesc *substanța II.* — după multe probabilități nu este complet independentă de intervenția unui factor nervos. Acțiunea sa este antagonistă hormonului ipofizar.

După unii autori, ar mai interveni și un control fizico-chimic, prin ioni de K, Ca și H, cari apoi ar acționa asupra sistemului nervos local, sau după alții, asupra vaselor periferice direct.

Intr'adevăr, prin proba iperpneei voluntare: făcând să respire un individ timp de 15 minute cu o viteză de 30—40 respirații pe minut, se observă la capilaroscopic. — practicală la nivelul rebordului unghial, — o puternică constricție la nivelul capilarelor. Imediat după încetare, capilarele revin la calibrul lor anterior. În timpul iperpneei, circulația sanguină este accelerată, iar capilarele prezintă mișcări peristaltice. Prin iperpneea voluntară se produce o alcaloză a sângelui și după cum au demonstrat Evans și Underhill, tenusul diminuează când concentrația în H ioni crește în limite fiziologice și invers.

Factorii descriși — hormonal, vasomotor și local — acționează sinergic. Din echilibrul lor reiese buna funcționare a sistemului vascular periferic.

ANATOMIA PATOLOGICĂ

Din aspectul pe care ni-l furnizează capilaroscopia, constatăm că în acrocianoză morfologia capilarelor este alterată: capilarele sunt augmentate în număr și volum, dilatate; ansa capilară prezintă o creștere înegăă în volum. Ramurile venoa-

se sunt lărgite, mai opace decât normal, mult dilatate și cu tendință anevrismatică. Plexul venos sub-papilar are ramurile foarte flexuoase. Ramurile arteriale sunt bine desemnate. Acest tablou — grosso modo — este asemănător cu tabloul pe care-l avem în faza asflicică a crizei sindromului lui Raynaud, așa că cele observate nu constituie o particularitate a acrocianozei. Găsim uneori echimoze cutanate. Numeroase afecțiuni nervoase centrale se pot acompania cu semne de acrocianoză: siringomelic, tabes, mielite, maladia lui Parkinson, etc. Aceste afecțiuni, toate au la bază, alterațiuni anatomice. Claude și Baruk într'un caz de catatonie au observat și o acrocianoză ortostalică. La autopsia cazului, au găsit leziuni difuze ale scoarței, ale stratului optic și nucleilor delă bază. În sindromul talamic întâlnim tulburări vasomotorii importante. Aceste constatări, că leziuni ale centrilor nervoși din ipotalamus dau fenomene de acroasfixie, prezintă un mare interes și se acordă cu concepțiunea că centrul neuro-vegetativ din ipotalamus au un rol în controlul vaso-motor. În alte cazuri de acrocianoză se pot observa leziuni ale nervilor periferici: nevrită, iritațiuni sau secționări nervoase. Nu s'au descris până acum leziuni ale glandelor cu secrețiune internă de un tip constant, cari să fie patognomonice pentru acrocianoză.

FIZIOPATOLOGIA

Cunoscând pedeoparte morfologia și circulațiunea normală în micile vase, pe de altă parte leziunile anatomo-patologice mai mult sau mai puțin caracteristice și rezultatele diferitelor probe aplicate în studiul clinic al acrocianozei, vom trece la analiza tulburărilor circulatorii locale și generale pe cari le prezintă.

S'a evidențiat prin capilaroscopie, că în acrocianoză numărul anșelor vizibile este crescut în mare măsură și că sunt mai mult sau mai puțin alterate; acest fapt duce la o disordine circulatorie locală. Prin intrarea simultană în joc a unui mare număr de capilare — normal, inactive — repartiția masei sanguine periferice este profund alterată. Curentul sanguin este alterat și supus la opriri, ba uneori coloana sanguină este frag-

mentată dând aspectul unor lacuri izolate și mobile. Reacțiunile vasculare la temperatură sunt diminuate „o incapacitate reacțională“, contrar răspunsurilor vii și paradoxale din sindromul lui Raynaud (proba băii reci și calde). Aceste răspunsuri coroborate cu rezultatele probei adrenalinei — v. studiul clinic — și cu reflexul oculo-cardiac pozitiv, pledează în favoarea unei insuficiențe a *tonusului simpatie cu exagerarea tonusului vagului*.

Explorarea funcțională a micilor vase cu ajutorul unor substanțe cu acțiune farmaco-dinamică cunoscută: istamină, acetilcolina, săruri de aur, ne furnizează date negative. Adică în acrocianoză n'avem spasm arterial și capilarele sunt dilatate la maximum. Caracteristica acrocianozei ar fi deci o dilatație permanentă a capilarelor și venulelor acrocianozei. Carrere a aplicat în studiul acrocianozei o probă nouă cu valoare complexantă valorilor aduse de istamină și acetilcolină. Este vorba de o probă pe care au publicat-o Sayer, A. Kreindler și A. Bruch, în Iulie 1929, la Societatea română de biologie, sub titlul „Rezultatele cercetărilor plețismografice și capilaroscopie în hiperpneea voluntară“.

În patru cazuri de acrocianoză — Carrere — a putut pune în evidență — făcând fotografii înainte și după probă — că hiperpneea nu are acțiune asupra calibrului capilarelor: prezintă exact același calibru și înainte și după probă, adică, lipsește reacțiunea capilară contrar celeia ce se întâmplă la un individ normal, unde alcaloza sanguină determină o hipertonie a mușchilor netezi, a arteriolelor și arterelor. Această metodă de explorare se poate socoti ca o probă farmaco-dinamică, fiindcă probează nu numai starea de dilatare statică, a capilarelor, dar și atonia lor la excitanții normali. Astfel, într'un caz de sclerodermie cu cianoză și răceala extremităților cu cutireacție pozitivă cu probe farmaco-dinamice, cari pledau pentru o acrocianoză, hiperpneea a dat o vasoconstricție capilară asemănătoare cu cea pe care o observăm la indivizii normali. Dacă sângele stagnează în capilare fără ca să intervină un factor arteriolar, urmează că există o piedecă în circulația de retur. Debitul circulator periferic reflectând direct anomalia circulatorie, se va manifesta prin o hipertensiune venoasă. Villaret,

Bezançon și Cachera insistă asupra importanței flebopiezometriei în studiul stării circulației în vasele mici. Presiunea sanguină în vene, este în funcție de starea micilor vase constituente și variază în maniere foarte diverse în cursul acțiunilor vaso-motorii periferice. Astfel acetilcolina și toate substanțele de tipul ei — acționează la nivelul arteriolei, având un efect asemănător acțiunii normale a sistemului nervos vaso-motor — provoacă o scădere a tensiunii arteriale și o ridicare concomitentă a presiunii venoase.

Istamina acționează asupra capilarelor cu efect asemănător șocurilor umorale, provocând o vasodilatație periferică cu scăderea simultană a presiunii arteriale și venoase. În general datele obținute prin studiul problemei hipertensiunii venoase ne evidențiază legătura între tensiunea venoasă și starea vaso-motorilor periferici. Între circulația periferică și ansamblul circulației generale există relațiuni mutuale, dar sunt numai de natură parțială, fiindcă există o relativă autonomie funcțională regională a diferitelor teritorii vasculare. Astfel se cunoaște rolul favorizant al ipotensiunii arteriale permanente pentru apariția acrocianozei și repercusiunile tulburărilor vasculare periferice asupra activității inimii.

Perturbațiunilor vasculare locale se mai adaugă alterațiuni în compoziția locală a sângelui:

a) elementele figurate sunt modificate în numărul lor. Hematiile și globulele albe sunt concentrate. Cantitatea de apă este simțitor redusă prin pierderea ce se face prin peretele capilarelor dilatate a căror permeabilitate este modificată. Sângele total în urma acestui fapt contribuie și el la formarea unui obstacol considerabil în circulațiunea micilor vase.

b) cantitatea de emoglobină este augmentată, iar oxihemoglobina considerabil scăzută.

Factorul nervos vaso-motor poate prezenta perturbațiuni funcționale, însă suferința sa greu se pune în evidență — excepție cazurile demonstrative ale acrocianozelor reflexe.

În ceea ce privește vicierea controlului umoral, fie de ordin general, fie de ordin local, fără îndoială că există. Vom mai reveni asupra lor într'un capitol viitor.

În concluzie în acrocianoză avem o dilatare permanentă

a capilarelor și venulelor, o staza capilară și venulară cu tulburări ale factorilor vaso-motori locali, vaso-motori generali, perturbațiuni în controlul umoral general, în controlul titular — local — și o insuficiență a tonusului simpatic cu exagerarea tonusului vagal. Maurice Villaret, Justin Benzauçon și R. Cachera, propun ca dilatărilor capilaro-venulare, cari au la bază o alterațiune morfologică, să se dea numele de *angeite*, iar dilatărilor capilaro-venulare, datorite modificărilor funcționale, numele de *angioze*.

ETIOLOGIA

Acrocianoza se întâlnește la ambele sexe, mai frecvent la femei decât la bărbați. Layani a găsit 13 femei la 7 bărbați, iar forma hipertrofică de 6 ori la femei și de 4 ori la bărbați.

Vârsta. Se observă mai des la indivizii cari se găsesc la vârsta pubertății, dar relativ des se observă și la menopauză — această formă a fost descrisă ultima oară de Kreindler—Elias. Cu toate acestea Toomey descrie 2 cazuri de acrocianoză la sugaci. Thomas a găsit-o la copii de școală — mai frecvent la copii de 12 ani. — După Siemens acrocianoza ar fi o afecțiune ereditară. El a găsit-o la gemeni uniovariari în mod egal. Fränkel și Tissot găsesc această boală la 2 surori, cari prezentau și alte tulburări ale sistemului vegetativ. Le Gros a observat o dispozițiune familială spre acrocianoză. În repetate rânduri a observat dispozițiuni anormale pentru a suferi de degerături în familiile acrocianoticilor.

Barbier — Lyon — atrage atențiunea în cecace privește terenul constituțional asupra unei particularități, pe care a observat-o la bolnavii săi: o malformațiune a apofizelor spinoase la două sau trei vertebre dorsale, cari prezintau o bifiditate anormală.

Joltrain (Paris) insistă asupra terenului de diateza coloido-clazică cu dezechilibrul său endocrino-neurotic la bolnavii atinși de acrocianoză. În tot cazul ereditatea pare a juca un rol important, determinând un teren de instabilitate vaso-motrică, care se manifestă la mai mulți membri ale aceleiași familii. Adeseori acrocianoza se anunță din mica copilărie, prin diverse

manifestațiuni ca: degerături, răceala extremităților, asociată cu alte tulburări vaso-motorii familiare, pentruca în pubertate — perioadă critică pentru echilibrul instabil — să se insta- leze cu simptomatologia completă. Se acompaniază frecvent cu un temperament neuro-vegetativ particular, rezultat din insuficiența și labilitatea simpaticului. Cu toate acestea, acrocianozei nu-i corespunde un tip morfologic particular. Terenul morfologic mai des atins după ancheta făcută de André Jacquelin și H. Bonnet ar fi: tipul brevilin macrosplanic, gros cu membrele scurte — femei — sau tipul longilin, slab — bărbați. — În trei cazuri autori au observat un adevărat sindrom adiposo-genital. Foarte frecvent aceste distrofii staturale se asociază cu stigmatul mai mult sau mai puțin numeroase de distrofii osteopatică și cu o constituție limfatică. Aceste deviațiuni morfologice ne atrag atențiunea asupra unei disfuncții endocrine.

Într'adevăr cea mai mare parte a autorilor atribuie acrocianozei o origine endocrină; dar acordul încetează când trebuie să se precizeze această origine. Urechia, Hertoghe, Leopold Levi, Vincent o atribuie au tiroidei Casteline și Pende deasemeni incriminează o ipotireoză. Alții, ca Marañon, Bejlin, Villaret, St. Giron, atribuie rolul principal ovarului, ținând seama de frecvența cu care se întâlnesc tulburări ovariene la acrocianotice: libido scăzut, caractere secundare slab dezvoltate, dismenoree, amenoree, etc. Dar cu drept cuvânt, în acest caz ne întrebăm ce ne facem cu bărbații.

Pende apoi Layani, au atras atențiunea asupra insuficienței ipofizare — semne ipofizare, — iar alți autori au insistat asupra unei insuficiențe pluriglandulare. Pentru Hutinel asociația ovar-tiroidă-testicul-ipofiza ar fi în joc. Pentru Lawson ipofiza și tiroida. Ferrabouch, Guichene și Thevenot aduc o observațiune asupra unui bolnav, prezentând o acrocianoză cu câteva tulburări de tip Raynaud și atribuind acest sindrom vaso-motor unei insuficiențe testiculare concomitente. A. Jude prezintă o observație cu acrocianoză și sindrom Basedow la un bărbat de 33 ani.

În tot cazul argumentele clinice pe cari le-au învoacat definiții autori în favoarea acestor atribuțiuni, nu sunt decisive.

iar examenele de laborator, în special măsurarea metabolismului bazal dau rezultate atât de puțin caracteristice, încât este foarte dificil de a trage din acestea o concluzie. Pentru o mai bună precizare a rolului glandelor endocrine în acrocianoză, May, Lagarde și Layani au recurs la o metodă: metoda interferometrică a lui Hirsch. Rezultatele cari s'au obținut în acrocianoză s'au arătat constante. Autorii menționați au studiat la 10 cazuri de acrocianoză puterea fermentativă a serumului lor de față de tiroidă, glandele genitale, supra-renale și ipofiză. În ceea ce privește ipofiza, studiul a fost făcut la 8 din 10 cazuri. Valorile obținute au fost următoarele:

tiroida	0 cazuri la 10;
glandele genitale	1 caz la 10;
suprarenale	3 cazuri la 10;
glanda ipofiza totală	3 cazuri la 10;
ipofiza ant.	3 cazuri la 8;
ipofiza post.	7 cazuri la 8.

Rezultă că: metoda interferometrică în studiul acrocianozei n'a pus niciodată în cauză tiroidă. Sistemul ipofizo-suprarenal este mai mult în joc decât sistemul tiro-ovarian. Dintre toate glandele ipofiza este mai frecvent în cauză. În special ipofiza posterioară pare a juca rolul cel mai considerabil; într-adevăr, dă valori interferometrice anormale în aproape totalitatea cazurilor și adesea este singura atinsă, toate celelalte glande părând sănătoase.

Argumentul furnizat de interferometrie asupra rolului jucat de ipofiza posterioară în acrocianoză nu este de neglijat și este de acord cu cercetările lui Krogh și Lewis, cari au arătat importanța secrețiunilor ipofizare pentru menținerea tonusului capilar — pituitrina Krogh — (Krogh and Haroch: On the substance responsible for capillary tonus. — Journal of physiology, 1921). Laignel—Lavastine și Katchoura (1933. II.), publică un caz de acrocianoză, care s'a prezentat cu un an înainte de apariția unei insuficiențe suprarenale, care a necesitat internarea. La acest bolnav existau semne radiologice de afecțiune a ipofizei, șeaua turcească fiind umplută cu o masă de aparență calcifiată. Pe de altă parte interferometria a dat ca rezultat o

deficiență endocrină generală, marcată mai ales pentru ipofiză și suprarenală. Această observațiune vine ca o confirmare a teoriei ipofizare a acrocianozei. Tulburarea endocrină era probabilă de origine eredo-sifilitică.

Aceste acrocianoze, datorite disfuncțiunii endocrino-vegetative la baza cărora nu putem evidenția leziuni organice, unii autori, în frunte cu Layani, le-au denumit: *acrocianoze funcționale*.

Intr'un alt grup de acrocianoze, pareza vaselor și ipotonia vaso-motrică e datorită unei leziuni organice evidente ale căilor simplice. Sediul leziunii poate fi neuronul superior în centrele mezocefalice sau la periferie. Astfel s'a observat apariția acrocianozei după boli infecțioase: osteomielită — Cassirer. — febră tifoidă cu tulburări psihice — Layani — encefalită letargică — May. — Frecvența stigmatelor eredo-sifilitice întâlnite la acrocianolici au determinat pe unii autori să pună în cauză eredo-sifilisul; mai des însă, se insistă asupra tuberculozei. Thibault, Ripart, Lefranc (1936), descriu un caz de acrocianoză — femeie, — asociată cu placarde largi scuamoase de culoare galbenă sau rozată, desemnate pe suprafața corpului; tulburări menstruale de 14 ani; tuberculoză pulmonară discretă, caracterizată prin o bronșită difuză; adică avem: manifestări endocrine și cutanate, cari evoluiază pe un teren bacilar. Layani între 20 bolnavi la 6 găsește tuberculoză.

Existența unor leziuni organice a centrilor vaso-motori în acrocianoză s'au constatat în sindromul talamic, care evolua cu cianoză răceală și sudăție a extremităților. În maladia lui Parkinson — postencefalitică, — deasemeni se poate observa sindromul acrocianozei. În sindromul catatoniei, acrocianoza se întâlnește frecvent, dar este departe de a fi o constanță; au publicat cazuri: Crocq, Obreja și Țrechia, Jong, Barük, Tinel, Layani.

Claude și Barük au descris (1931) la un catatonic o acrocianoză, ce apărea aproape instantaneu în poziția verticală și dispărea cu aceeași rapiditate în poziția orizontală. Aveau de-a face cu o acrocianoză de declivitate. Mulți autori au observat această acrocianoză ortostatică în decursul sindromului catatonic. Se observă mai ales în sindromul catatoniei lui Kahl-

baum și în formele cu rigiditate mare și lipsește în cele mai multe cazuri de demență precoce, hebefrenice fără catatonie. Apare cu preferință la începutul sindromului catatonie. Evoluiază adeseori paralel cu o stare de rigiditate și se atenuiază în acelaș timp sau cu puțin timp înainte de dispariția rigidității. Frezintă un paralelism remarcabil cu starea psihică; mai ales în cursul remisiunilor observate se poate vedea că acrocianoza ortostatică dispăre brusc și să reapară odată cu acestea. Supunând acești bolnavi studiului reacțiunilor vasomotorii, reacțiunilor vasculare la baie caldă și baie rece, testelor farmacodinamice, autorii au constatat: a) o *atonie capilaro-venoasă*; b) o rigiditate vasculară specială ce nu se găsește la nici o altă afecțiune. Clinic și fiziologic se deosebește de acrocianozele endocrine. Din punct de vedere anatomo-patologic, autorii au avut norocul împreună cu Lhermitte ca într'un caz de catatonie cu acrocianoză ortostatică să facă un studiu istologic al creierului. Acest examen le-a demonstrat leziuni celulare difuze la nivelul scoarței și a bazei. Leziunile dela nivelul centrilor vegetativi a stratului optic și nucleilor dela bază erau mai accentuate. Aceste date clinice, fiziologice și anatomice situaiază acrocianoza ortostatică din catatonie în grupa acrocianozelor organice.

Pe lângă grupa acrocianozelor datorite unei leziuni centrale a sistemului nervos, existența unei leziuni a simpaticului periferic cari să provoace un sindrom acrocianotic pare probabilă, mai ales în unele cazuri asimetrice. Cu toate acestea, s'au descris cazuri cu probabile leziuni ale simpaticului periferic, fără ca să realizeze sindromul acrocianozei.

Unii autori pe lângă grupa acrocianozelor funcționale și organice descriu o grupă datorită cauzelor reflexe. Timpul acestora ar fi cele datorite frigului, șocurilor emoționale. Rothfeld descrie cazul unui bolnav expus mai mult timp la un frig puternic, la care în zilele următoare se dezvoltă o acrocianoză intensă. May și Dreyfuss-See descriu cazul unui ferar la care a apărut o acrocianoză în urma faptului că mâinile fiind expuse continuu la o căldură intensă, le scufunda foarte frecvent în apă rece. După părerea autorilor, aceste excitațiuni termice violente, repetate de nenumărate ori, au provocat printr'un fel de anafilaxie termică tulburările vaso-motorii. Ne îndoiim că frigul

sau șocurile emoționale ar fi o cauză ale unor acrocianoze. Cred că ne găsim în fața unor cazuri predispușe, constituții cu instabilitate vasomotrică, iritabilitate umoro-vasculară, unde frigul, emoțiile intervin ca factori declanșatori. Majoritatea acrocianoticilor prezintă tulburări vasomotorii, tulburări endocrine etc. din copilărie, cu un caracter familiar. Ca urmare a celor scrise până acum, distingem o acrocianoză funcțională, datorită unei disfuncții a glandelor endocrine în special al ipofizei și o acrocianoză organică datorită unei leziuni anatomice la nivelul sistemului nervos, în special al ipotalamusului. Precaritatea mijloacelor noastre de investigație, din punct de vedere obiectiv, nu ne permit să trecem în domeniul considerațiilor. Tot ce am spune în plus sau ar depăși limitele obiectivității sau ar fi inutil.

PATOGENIA

Mecanismul sindromului acrocianozei este încă discutat. Staza sanguină, care caracterizează acrocianoza, a fost succesiv atribuită unei insuficiențe cardio-arteriale, unui spasm arteriolar, unei dilatații cronice a capilarelor unei gene în circulația de reîntoarcere a sângelui. Mulți numesc cianoza, ce apare la extremități din cauze cardiace, acrocianoză. Pentru a clarifica în parte problema, s'a studiat dinamica circulatorie în acrocianoză. *Debitul cardiac* măsurat prin metoda lui Hendersohn, Meakins, Davis, Daulebrand, la indivizi sănătoși și în repaus este 5—7 litri pe minut. La cardiacii decompensați se notează o mare diminuare a debitului cardiac; debit, care poate scădea până la 2 litri. La acrocianotici debitul cardiac se arată normal.

Viteza circulației — determinată utilizând metoda fluoresceinei — la cardiaci este foarte retardată. 50—150 secunde (normal 30 secunde). În acrocianoză viteza este normală — fluoresceina apare în decurs de 30 secunde. — Pe de altă parte dimensiunile relativ normale ale inimii, valorile normale ale presiunii arteriale, ale indicelui și raportului oscilometric ne demonstrează că în acrocianoză nu există o tulburare a circulației generale, o insuficiență a propulsunii cardio-arteriale, spre deosebire de cianozele cardiace. În cardiopații, con-

form lucrărilor lui Epinger, cianoza este rezultatul unei reacțiuni compensatorii datorită unui subaport de oxigen. Pentru a compensa insuficiența debitului în oxigen al sângelui, rețeaua capilară se lasă distinsă la maximum în felul că, curentul se încetinește și realizează staza, permițând țesuturilor în acest fel se consume în proporție mai mare oxigenul sângelui circulant. Normal țesuturile nu consumă decât numai o parte din oxigenul sângelui circulant, fiindcă tranzitul curentului sanguin se face mai repede prin rețeaua capilară.

Caracterele acrocianozei: indoloră, neevoluând niciodată spre gangrenă, rezultatele probei cu acetilcolină, valoarea normală a vetezei sanguine exclude teoria spasmului arterial.

Gena în circulația de rîntoarcere, manifestată prin hipertensiunea venoasă ar putea să fie factorul stazei, dar hipertensiunea venoasă nu este în raport constant cu gradul cianozei, pe de altă parte viteza circulației este normală. Este mai mult un fenomen supraadăugat și nu un fenomen causal. Constatările din studiul clinic și fiziopatologic în unele cazuri de acrocianoză pun în evidență contribuția dezordinii circulației unei periferice. Înainte de a trece mai de parte, să explicăm cianoza de la nivelul extremităților. Având o stază circulatorie la nivelul capilarelor, sângele se modifică, crește cantitatea de hemoglobină. Din punct de vedere a fiziologiei sângelui cianoza este aceeași oricare ar fi mecanismul de producere sau originea locală, generală, nervoasă, secretorie, organică, sau funcțională a cianozei.

Cianoza nu apare decât, dacă sângele din capilare a pierdut 6—7 volume de oxigen. Astfel un iperglobulic, care normal posedă 30 volume de oxigen în sângele să arterial, dar care în sângele capilar nu posedă decât 22 volume oxigen, va fi cianotic cu toate că saturația oxihemoglobinei este 73% în timp ce un anemic, care posedă 5 volume oxigen în sângele său arterial, nu va fi niciodată cianotic, chiar dacă va pierde toate 5 volumele de oxigen în capilare, adică chiar dacă saturația sa în oxihemoglobină va cădea la zero. În acrocianoză pragul apariției coloarei cianice este ușor scoborit de patru factori suplimentari. Acești factori accesorii, sunt absolut incapabili ei singuri să facă să apară cianoza, dar când cantitatea de oxigen

pierdută la nivelul capilelor, este suficientă pentru a face să apară cianoza, factorii suplimentari îi grăbesc apariția. Acțiunea cu toții în acelaș sens cu o acțiune cumulativă. Acești factori sunt: 1. bogăția sângelui capilar în hemoglobină; 2. deschiderea capilarelor și venulelor mici în un număr mai mare ca normal; 3. dilatația vaselor; 4. hiperaciditatea sângelui capilar. care aruncă spre dreapta curba disociației oxihemoglobinei. Am deschis această paranteză pentru a vedea că cianoza ce apare în cursul sindromului pe care-l studiem. nu constituie un fapt cauzal.

În alte cazuri însă, nu putem afirma cu siguranță contribuția factorilor locali. Factorii patogenici ale acrocianozei sunt complecși, uneori sunt asociați în proporții variabile. încât la prima vedere pare dificil de a îngloba într'o patogenie unică o acrocianoză funcțională cu o acrocianoză secundară, datorită unei leziuni a sistemului nervos central.

Fără ca să ținem seamă momentan de etiologie. factorii patogenici, cari ar interveni în cursul diferitelor acrocianoze. ar fi

1. *factori de ordin vascular,*

2. *factori de ordin nervos.*

1. *Factori vasculari.* Dilatația permanentă a capilarelor și venulelor întâlnite în acrocianoză și descrise la Cap. fiziologiei. constituie până la un punct o caracteristică a acrocianozei. Dar ne punem o întrebare: această stare este primitivă, de origine pur vasculară, sau este secundară, comandată la distanță printr'un mecanism nervos sau normal? În tot cazul nu se poate da mare importanță alterațiilor morfologice întâlnite la nivelul capilarelor și venulelor. În anumite cazuri de acrocianoză există adevărate malformațiuni capilare datorite unor tulburări sau opriri în dezvoltarea lor — Otfried Müller, Jaesch și colaboratorii, Liebsky. — Autorii germani au constatat în cursul arierațiunii mintale și la ipotiroidieni un veritabil infantilism al capilarelor. Aceste cazuri ne obligă de a da o importanță patogenică mai mare factorilor vasculari locali. Dar, în majoritatea cazurilor nici un argument anatomic precis nu se poate aduce. May și Layani s'au eprimat „că mai curând avem de a face cu capilare de calitate inferioară, cari duc la acrocianoză, precum venele de calitate slabă duc la varice“.

Prin urmare anomalia vasculară s'ar reduce la un fel de debilitate constituțională, la o deficiență funcțională a sistemului capilar.

Factorii vascolari locali li se adaugă uneori și un element circulator central. Am văzut în alte capitole ansamblul circulației în acrocianoză, nu revenim decât în parte. La acrocianotici se observă frecvent la examenul ortocardiografie existența „inimei în picătură“, cu diametre mai reduse. Adăugând acest fapt considerențelor anterioare, ne atrage atențiunea asupra unui fapt important ca la acrocianotici, ar exista o adevărată meiotragie circulatorie globală.

Factorii de ordin nervos

Datele clinice arată frecvența cu care acrocianoza însoțește afecțiunile sistemului nervos central siringo-mielia, tabes, mielite, sechelele encefalitei. Souques a atras atențiunea asupra tulburărilor vasomotorii din maladia lui Parkinson, May a descris un caz, unde acrocianoza a fost timp de 2 ani singură sechelă aparentă după encefalită și numai ulterior a apărut starea parkinsoniană. Tinel, Eck și Schiff au constatat existența unei acrocianoze unilaterale la un hemiparkinsonian postencefalitic. Villaret-Teodorescu și Ionescu au atras atențiunea că, în hemiplegii controlul vasomotor dispare repede și termină tulburări vasculare periferice importante. Cazul publicat de Claude și Baruk, o acrocianoză ortostatică în calatonie căruia făcându-se autopsia s'au găsit leziunile descrise la cap anatomia patologică. Aceste constatări prezintă un mare interes și se acordă cu concepțiunea, care atribuie centrilor vegetativi din ipotalmus un rol important în controlul vasomotor. Alterațiunile nervilor periferici deasemenea pot fiacompaniate de acrocianoză. Se observă în nevrită, iritațiuni și secționări nervoase, traumatisme. Alterațiunile sistemului nervos central, sistemului nervos periferic, pun în evidență că există o categorie de acrocianoze secundare. Sediul leziunii este variabil de la centru până la periferie. Patogenia acestor acrocianoze cu etiologia cără ne pare simplă, ușor comprensibilă, dar există o categorie de acrocianoze — cele mai banale, acrocianozele funcționale, „acrocianoza esen-

țială“ Layani — unde lipsește orice factor cauzal și mecanismul este necunoscut. În aceste cazuri etiologie și patogenie sunt strâns legate una de alta, se clarifică reciproc. Cassirer bazat pe patogenia acrocianozei de origine nervoasă și frapat de frecvența cu care apar manifestațiuni acroasfixice în leziuni organice ale mezencefalului, se întreabă oare nu cumva există și în acrocianozele de aparțință funcțională o leziune discretă a mezencefalului, care să scape metodelor noastre de investigație. Confirmația obiectivă a celor spuse de Cassirer până acum n'o avem, dar un fapt merită să fie reținut: importanța sistemului nervos îndeterminismul acrocianozei. Lui Villaret, Beznaçon, Cachera li se pare mai verosimil prin analogie cu acrocianoza secundară unei leziuni organice a ipotalamusului să se întrebe că, o alterațiune funcțională a ipotalamusului n'ar putea să ducă la acrocianoză. Acestei concepții se alătură Jaensch și colaboratorii, cari au studiat acrocianoza la arierații mintali, deasemeni Roussy, care a demonstrat importanța tulburărilor vasomotorii în sindromul talamic și consideră că centrul nervoși dela nivelul ipotalamusului sunt incontestabil în legătură cu sistemul regulator vasomotor.

Din cele expuse reiese că tulburarea vasculară este subordonată unei alterațiuni a sistemului nervos simpatic; alterațiunea este de natură organică în unele cazuri, dar în majoritatea cazurilor este de natură funcțională.

Factorii umorali și endocrini

Factori vascolari și nervoși adeseori nu sunt suficienți pentru explicarea acrocianozei. Factorul nervos la cele două extremități ale sale (la nivelul vaselor capilare și la nivelul ipotalamusului lasă loc unei influențe, care la un moment dat poate să fie preponderentă. Este vorba de factorul umoral și endocrin. Conexiunile dintre sistemul nervos și capilare ne sunt necunoscute — mulți autori le chiar neagă existența. Cu atât mai vârtos se poate admite influența factorului umoral în regularea motricității capilarelor. Existența perturbațiunilor endocrine în acrocianoză a fost semnalată de mult. În capitolele anterioare le-am trecut în revistă. De câțiva ani încoace se tinde să se

dea o importanța mai mare tulburărilor ipofizare în acrocianoză. Argumentele luate din domenii foarte deosebite, par a fi concordante pentru a sprijini această concepție.

În primul rând avem datele despre proprietățile fizice și farmacodinamice ale extractului de ipofiză asupra micilor vase — pituitrina Krogh. — Pituitrina are o acțiune constrictoare și tonigenă, care se manifestă direct asupra capilarelor înafară de orice conexiune nervoasă. Aceste fapte au făcut pe mulți autori să admită un control direct al tonusului capilarelor prin secreția ipofizară, cu toate că la individul normal această acțiune n'a fost demonstrată prin nici-o probă directă.

În al doilea rând observațiunile clinice ne canalizează atențiunea spre două categorii de fapte: a) În cursul diferitelor sindrome ipofizare frecvent se observă tulburări circulatorii ale extremităților. Un mare număr de obezități ipofizare sau sindrom adiposo-genitale se acompaniază cu răceala extremităților, sau aspect violaceu al extremităților. Marinescu și Bruch (1930) au semnalat dilatația capilarelor rebordului unghial într'un caz de diabet insipid.

Cushing (1932) atribuie o mare importanță simptomatică prezenței acrocianozei în sindromul bazofilismului ipofizar. Prezentăm un caz asemănător — obs. II.

b) Căutarea semnelor unei tulburări ipofizare în acrocianoză. Pentruca să nu ne repetăm, nu mai revenim în descrierea acestor semne amintite în capitolele anterioare — Etiologie, etc.

Rezumând datele, pe cari le avem se pare că noțiunile furnizate de cercetările fiziologice asupra unui rol al ipofizei în regularea tonusului circulațiunii periferice sunt acceptabile. Datele clinice sunt mai imprecise și nu se acordă unele cu altele; conform cazurilor este în joc ipofiza anterioară (Cushing, Schellong) — dar asupra vaselor acționează extrasul de lob posterior.

Nu există acord nici în privința că avem de a face cu o hiper- sau ipofuncție. Cu toate acestea apariția obișnuită a acrocianozei în pubertate — uneori în menopauză — când ipofiza suferă o schimbare remarcabilă în polaritate, diferitele observațiuni clinice, rezultatele interferometriei, frecvența unui teren de instabilitate vasomotrică cu un temperament neurovegetativ particular, studiile moderne asupra funcțiunilor ipo-

fizei, cu preeminența sa asupra tuturor funcțiilor celorlalte glande cu secreție internă, — sinergia pluriglandulară — ne atrag atențiunea asupra unei alterațiuni probabile a ipofizei în acrocianoză sau asupra unei disfuncții ipofizare.

Am amintit cu altă ocazie ca la nivelul ipotalamusului s'au găsit uneori leziuni nervoase în acrocianoză. La nivelul acestor centrii pot uneori să nu fie leziuni ci numai perturbațiuni funcționale. Pe de altă parte lucrările moderne au pus în evidență că ipofizia este în legătură cu centrii nervoși, în special cu diencefalul și este în legătură vasculară cu ipotalamusul. În ipotalamus avem 7 nuclei, cari unindu-se formează fascicolul ipotalamo-ipofizar. Aceste fapte duc în mod neîndoios la o concepțiune a unicității funcționale a sistemului ipofizaro-ipotalamic. Acest sistem sinergic controlează metabolismele generale și ar constitui nodul vieții instinctive și emotive. Pe această cale iar am ajuns la un rol al ipofizei în geneza acrocianozei.

În baza constatărilor de până acum ne-am permite să admitem, că la baza acrocianozei pure, esențiale ar fi o disfuncție a sistemului sinergic ipotalamo-ipofizar, care ar duce la o iposecreție a hormonului vascular a lui Krogh și la o ipofuncție a sistemului nervos vegetativ; probabil că mai intervin și alți factori necunoscuți.

Aceste considerente patogenetice ne determină să fim de acord cu Villaret, Benzacon și Cachera înglobând acrocianoza în grupa *umoro-nevrozelor* și nu în nevroza vaso-motrică (Cassirer) sau în ecto-simptoze (Layani).

DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL

Diagnosticul acrocianozei se bazează pe triada simptomatică descrisă: cianoza, răceală și turburări de sudație cărora se adaugă turburări simpatice, endocrine și cardiovasculare. Evoluiază cele mai adeseori pe un teren de instabilitate nervoasă, având un caracter familiar în multe cazuri. Nu evoluiază niciodată spre gangrenă și nu constatăm supresiunea și diminuarea relativă a pulsului. Debutul este progresiv și precedat aproape întotdeauna — începând din copilărie — de criestezii, degerături etc. În cazurile tipice diagnosticul nu suferă nici-o dificultate.

tate. Sunt însă cazuri, cari se disting foarte anevoie, sau chiar de loc de alte turburări vaso-motore-trofice ale extremităților. Intr'un caz de acrocianoză diagnosticul diferențial în primul rând ni se impune față de *maladia lui Raynaud și arterite*.

Diagnosticul *maladiei lui Raynaud* ne ridică cele mai mari obstacole. Sunt cazuri de m. lui Raynaud, cari evoluează lent fără să ducă la gangrenă, iar alte cazuri, cari după o perioadă de activitate lungă termină prin a se învechi, o acrocianoză permanentă se instalează sau câteva bufeuri dureroase mai reamintesc de vechia maladie.

În general *maladia lui Raynaud* evoluează în puseuri: paroxismele sunt separate prin perioade de remisune complete.

În intervalul dintre crize nu se constată nici o modificare a pulsului — fapt important. Crizele se manifestă prin dureri, colorație albă — ca fildesul — a degetelor, cari apoi duc la gangrenă. Gangrena este precedată de o exacerbare a durerilor, este superficială, simetrică și localizată pe degețele extremităților superioare. Crocș face o delimitare precisă între acrocianoză și mal lui Raynaud — tot așa Layani. — În acrocianoză nu se face niciodată gangrenă și nu avem dureri de caracterul celor din Raynaud. Pe lângă căutarea elementelor din *maladia lui Raynaud*, coexistența cu alte fenomene paroxistice ca: hemo globinuria sau albuminuria paroxistică ne vor ajuta la punerea diagnosticului. Pe de altă parte în Raynaud avem ipotensiune venoasă contrar hipertensiunii venoase din acrocianoză. În cursul acrocianozei permanente, există o diminuare netă a reacțiunilor vasculare la temperatură „o incapacitate reacțională“. În sindromul lui Raynaud, contrar, avem răspunsuri paradoxale și vii la excitațiuni, instabilitatea vasomotrică este fenomenul dominant. Aplicând proba acetilcolinei, vedem că dispare criza, fiindcă cedează spasmul dela nivelul arteriolei. Autorii germani — Cassirer, Hirschfeld — nu pot accepta fără rezerve concepțiunea unei distincții nete între acrocianoză și *maladia lui Raynaud*.

Arteritele — afecțiuni cari pot pretă la confuziuni.

Astfel *arterita cronică periferică*, care survine frecvent pe arterele extremității inferioare, se manifestă la început prin semnele unei nevroze vaso-motrice: senzație de frig, furnică-

turi, iar mai târziu prin claudicațiune intermitentă: cu dureri, cianoză, algiditate. Pulsul periferic absent.

Boala lui Bürger debutează deobicei prin flebite superficiale. Are 3 faze. În *perioada primă*: fatigabilitate, cu mers încetinit. În *perioada de stare*, extremitatea devine rece, se emaciază progresiv, dureri atroce; extremitățile inferioare, mai ales noaptea sunt foarte roșii, iar ziua extrem de palide. Prezintă „*eritromelia de reacție*“: în poziție orizontală gamba și antebrațul prezintă o paloare extremă, iar piciorul și mâna au o culoare roz cianotică, în poziție verticală și gamba și antebrațul se roșesc. În perioada III se prezintă pe fața internă a degetului mare o veziculă, care se ulcerează, trece în gangrenă cu o supurație locală. Survine mai des la evrei, indivizi tineri și are o evoluție lungă. Ne vom gândi la această boală — în caz de acrocianoză asimetrică, dureroasă cu tulburări trofice.

În *arterita diabetică* se va căuta zahărul din urină.

Diagnosticul diferential este mai ușor de făcut față de cianozele de origină cardiacă sau pulmonară. Dispnea, palpitațiunile, modificări de diametru a cordului, fenomene ascultatorii, intensitatea mai mare a cianozei la buze, nas, pomeți.

Eritremia afectează ca și acrocianoza extremitățile. Evoluția paroxistică, cu dureri și tumefiere, colorațiune cianotică-poliglobulie, splenomegalie ne vor atrage atențiunea spre calea cea bună.

Eritromelalgia se caracterizează prin durere, tumefiere și roșeață, evoluând în paroxisme cu localizare mai frecventă: extremitățile inferioare. Formele fruste pot aduce într'u puțin cu acrocianoza, dar senzația de căldură ne atrage atențiunea în ce parte să nă îndreptăm.

Edemul albastru a lui Charcot, eritroza lui Betcherew intervin mai rar în discuția diagnosticului.

Eritrocianoza crurum puerarum: boală a fetelor tinere. Se manifestă prin o îngroșare cianotică a părții externe a gambelor între maleole și pulpe. Pielea nu se poate strânge în cute, este tumefiată ca o pastă; la palpare: este umedă și rece. Pe părțile cianotice se pot observa în urma hemoragiilor mai mult sau mai puțin abundente părți de culoare roșie vie.

Polnèvrina se poate acompania de fenomene acrocasfice. Procedând metodic, nu vom greși.

Diferitele forme de acrocianoze vor trebui distinse de unele afecțiuni mai mult sau mai puțin asemănătoare.

Astfel acrocianoza hipertrofică se pretează la distuzie cu acromegalia și „osteopatia hipertrofică pneumatică” (Pierre Marie, iar forma atrofică va trebui s'o distingem de siringomielia sclerodermie și eritromelie.

În *siringomielia* cu toate asemănările pe cari le prezintă uneori cu acrocianoza, amiotrofia, tulburările de sensibilitate și atropatia sunt semne caracteristice.

Sclerodermia uneori, se poate confunda cu acrocianoza forma atrofică — Cassier — și să constituie o dificultate în diagnostic mai ales când ambele afecțiuni se asociază.

TRATAMENT

Distingem un tratament profilactic și un tratament al afecțiunii constituite.

Tratamentul profilactic se va adresa membrilor din familiile cu tulburări vaso-motorii. De mici, copiii vor trebui îngrijiți: mănuși calde, se va stimula circulația generală, prin masaje, fricțiuni cu apă caldă, evitând apa rece. Acrot terapie, alimentație rațională, ușoară, substanțială; ca medicamente: clorură de calciu, beladonă, tonice.

Tratamentul afecțiunii constituite este local și general.

Tratamentul local este simptomatic. S'au încercat diferite pomezi, badijonări cu substanțe variate. Rezultatul nul. Se atenuiază simptomele prin purtarea mănușilor blânuite, spălarea mânilor cu apă caldă, aplicarea de ichtiol. Withfield recomandă băi sărate hipertone, alții băi hipertermice cu apă sulfuroasă cu durată de 1—3 minute.

Intern, Laignel—Lavastine au administrat tiroida 0,25 gr. în cachete. Comby tonifică, organismul prin ulei de pește iarnă, iar vara sirop iodatonic sau arsenical, asociindu-l cu un tratament cardi tonic și opoterapie. Toți autorii cari au fost convinși de originea tiroidiana a acrocianozei au aplicat tratamentul tiroidian. Rezultatele erau ușoare ameliorări. Ameliorări mai accentuate s'au observat după căsătoria bolnavilor — de altfel fenomenele se atenuiază către jumătatea II-a a vieții.

Ținând seamă ca, la baza acrocianozei, avem o deficiență endocrină asociată unei insuficiențe simpatică și o meiopragie vasculară. tratamentele cari sau aplicat, vizau în parte sau global tulburările amintite. Acest tratament în ansamblu al acrocianozei e dificil cel mult duce la ameliorări.

Opoterapia este dictată mai mult de sindromele endocrine însoțitoare, decât de acrocianoză. Se aplică după cazuri. prepara- tate ipofizare. extrase tiro-ovarice, etc. Tratamentului opotera- pic în cazuri de instabilitate vaso-motorică se adaugă un tra- tament calcic. care dă rezultate mulțumitoare în multe cazuri.

Ipotonia simpatică: se încearcă cu sol de adrenalină efe- drină, etc.

Vom da o atențiune stării generale. Greutatea corporală mărită, exerciții fizice moderate, viață la aer și regulată. pe mulți acrocianotici îi satisfac.

Fizioterapie sub formă de băi ipertermice, galvanotermie, radioterapie pot să dea rezultate utile. Substanțele fotosensibili- zatoare, cu scopul de a utiliza mai bine iradațiunile luminoase și calorifice au dat rezultate încurajante.

Ei bine cu toate acestea acrocianoza nu se vindecă. ci continuă să constituie o mică infirmitate pe care doar anii o ameliorează.

OBSERVAȚIUNI CLINICE

OBS. No. 1. — H. I. 22 ani, intră în serviciul Cl. Psihiatriei transpus dela Cl. Chirurgicală. Tatăl mort, mama trăește. Au fost 9 copii, trăesc 3; restul au murit în mica copilărie. La 11 ani a avut scarlatină. Nu fumează, nu bea. În Aprilie 1931, fiind soldat, cu ocazia unor exerciții la câmp aproape i-au înghețat degetele și picioarele de frig. A doua zi a început să-și doară piciorul drpet; este internat la spitalul militar pentru trombo- flebită, unde rămăno până în 20 Iul. 1932.

De atunci a rămăs cu o tumefiere a gambelor mai accentuată la dreapta, deasemeni și la mâni. La 4 săptămâni, după- ce a ieșit, i-au apărut la vârful degetelor niște bule.

Ex. fizic. Examenul organelor nimic deosebit. Constipația. Muco- scla vizibile mai palid colorate. Mânile și picioarele sunt roșii-albastre. Reflexelo și sensibilitate anormale. Gamba dreaptă este puțin tumefiată și de o culoare roșie-violacee. Degetele mânilor sunt tumefiate mai ac- centuat în porțiunea lor interfalangiană; albastre-violacee cu accentuarea mananței la frig. Pe dosul mânilor și vârful degetelor prezintă niște plăci

do hiperkeratoză și câteva cicatrice albe. Tumefierea se întinde până în reg. articulației radio-carpiano și foarte puțin deasupra acestui nivel. Picioarele deasemenea sînt tumefiate și cianotice. Cianoză se întinde până la articulația tarso-tibială; iar tumefierea la stg. până la 1/3 inf. a gambei, iar la dr. până la nivelul genunchiului. Acuză ușoare dureri când umblă mult. Ton. venoasă 21. Plează ușor ameliorat.

OBS. No. II. — L. R. jidancă, 16 ani. Intră în serviciul Clinicei 23. V. 1933 pentru îngrășarea rapidă. Părinții trăesc. Născută prematur la 7 luni. La 7 ani: pojar; la 10 ani: scarlatină; la 15 ani: febră tifoidă. Menstruată la 14½ ani, normal timp de 1 an; de circa 6 luni menstruația este neregulată.

Boala actuală datează de circa 1 an, de cînd a avut febră tifoidă; a debitat cu dureri în ambele mâni și picicare, slăbire a forței musculare în membro și îngrășare rapidă; în 8 luni s'a îngrășat 12½ kgr. Dela debutul boalei are cefalee continuă cu exacerbări post-alimentare.

Între timp a observat că tegumentele gambei i-au o colorație roșie-albastră.

Ex. fizic. Indicele cranian $\frac{15,6,100}{18,4}$ Aparatul circulator respirator

nimic deosebit. Digestiv: constipație ușoară. Reflexele: normale. Pe gambo pielea are un aspect marmorat, deasemenea pe coapse până la nivelul bazinului colorația este cianotică. *Static și dinamic:* dureri la presiune la nivelul arcadei orbitare și punctul supra-orbital. Fața este grasă, rotundă și cu obraji roșii. Subiectiv astenie continuă și o greutate în a lucra. Rgr. șelei tîrcești 27. V, nimic patologic.

Dgs.: Sindromul lui Cushing cu tulburări circulatorii periferice fără să realizeze aspectul sindromului acrocianozei.

OBS. III. — M. M. 17 ani. născută Borșa — Cluj, ierătoare. Mama moartă de TBC. pulmonară. Tatăl trăește. sănătos. Au fost 12 copii la părinți, mai trăesc 5. În antecedente a suferit, de pojar și amigdalite. Menstruația la 13½ ani, decurs regulat. Înainte cu 3 săptămâni a aluncat și a căzut pe degetele dela piciorul drept, de-atunci este ușor tumefiată, reg. dorsală a piciorului drept și regiunea maleolară, iar de una săptămâni tumefacția a cuprins și partea inferioară a gambei. Bolnava spune că tegumentele au luat o colorație roșie-violacee, care se accentuează cînd își ține piciorul în apă rece. Ex. obiectiv. Se constată o ușoară tumefacție a feții dorsale a piciorului drept, a regiunii maleolare și a jumătății inferioare a gamba drepte. Colorația este roșie-violacee.

Este un caz de acrocianoză supra-maleolară.

CONCLUZIUNI

Acrocianoza este o entitate morbidă, care se încadrează în grupa afecțiunilor numite nevroze vaso-trofice sau după unii autori în grupa umoro-nevrozelor.

După un debut insidios, afecțiunea se manifestă prin cianoză, răceală, tulburări trofice și sercetorii ale extremităților, — în deosebi superioare, însoțite de tulburări al sistemului cardio-vascular-sanguin, tulburări ale sistemului neuro-vegetativ și tulburări al sistemului endocrin.

Evoluția este lungă mai cu seamă în stările cu tulburări constituționale ale sistemului nervos sau endocrin. Multe forme se atenuiază sau dispar după câțiva ani, când echilibrul endocrin este refăcut. Este o afecțiune benignă și nu se complică niciodată cu gangrenă.

Din punct de vedere al simptomatologiei distingem:

1. Forma comună, care se manifestă prin semnele tipice ale acrocianozei, prezentându-se sub următoarele forme:

- a) acrocianoză simplă,
- b) acrocianoză hipertrofică,
- c) acrocianoză ipoestetică,
- d) acrocianoză atrofică.

2. Forme asociate, care coincid cu alte afecțiuni vaso-motorii sau trofice, aparținând fie sistemului nervos periferic, fie sistemului nervos central.

Anatomo-patologic se constată că morfologia vaselor mici: arteriole, capilare și venule până la un punct este alterată. În acrocianozele secundare putem găsi leziuni în ipotalamus și nucleii dela bază.

Fiziopatologia ne evidențiază:

a) O dilatare permanentă a capilarelor și venulelor cu stază sanguină.

b) Tulburări ale factorilor vaso-motori: local și generali.

c) Perturbațiuni în controlul umoral general și în controlul tisular.

d) O insuficiență a tonusului simpatic cu exagerarea tonusului vagal.

În etiologia acrocianozei ereditatea joacă un rol important, determinând un teren de instabilitate vaso-motrică și desechilibrul endocrino-neurotic. După cum există o leziune a sistemului nervos periferic sau central, sau numai o disfuncție a glandelor endocrine distingem:

1. acrocianoza secundară,
2. acrocianoza funcțională.

În acrocianoza funcțională studiul interferometric a pus în cauză ipoteza mai ales ipoteza posterioară. Alți autori, împreună cu Urechea, admit o intervențiune tiroidiană.

Patogenia. În mecanismul acestei afecțiuni intervin trei factori: vascular, nervos și umoral.

Factorul vascular local numai în cazuri de malformațiuni vasculare evidente are un rol primar. Desordinea circulatorie locală este comandată de la distanță printr'un mecanism nervos — acrocianozele secundare — sau printr'un mecanism umoral acționând între cele două extremități ale sistemului nervos — acrocianoza funcțională. — În acrocianoza funcțională ar fi o disfuncție a sistemului sinergie hipotalamo-hipofizar, care ar duce la o iposecreție a hormonului vascular a lui Krogh și la o ipofuncție a sistemului nervos vegetativ.

Diagnosticul diferențial se va face înainte de toate, cu *maladia lui Reynaud* și *boala lui Bûrger*. Urmează la rând cianozele de origine cardiacă și pulmonară, eritemia, eritromelalgia, edemul albastru Charchot, eritroza lui Belcherev, eritrocianoza crurum puerarum, polinevrite, acroparestezii, acromegalie, siringomielie, sclerodermie.

Tratamentul îl va căuta să refacă echilibrul neuro-vegetativ, endocrin și starea generală. Local: simptomatice; general: opoterapia. O vindecare completă și definitivă nu se poate obține.

Văzută și bună de imprimat:

Președintele tezei:
(ss.) Prof. Dr. C. URECHIA.

Decanul Fac. de Med.:
(ss.) Prof. Dr. D. MICHAIL.

BIBLIOGRAFIE

- Cachera R.* L'acroasphyxie. Etude physiopathologique et pathogénique. 1933.
- Carrière G.—Martin P.—Carbonel P.* Action de l'hyperpnée volontaire sur les capillaires dans l'acrocyanose. S-tè de biologie, Lille, 1933.
- Cassirer und R. Hirschfeld — Berlin, —* Vasomotorisch-trophische Erkrankungen, (Handbuch der Neurologie), 1936.
- Claude H. et Baruk.* L'acrocyanose orthostatique, sa valeur dans la catatonie. S-tè de biologie, Paris, 1931.
- Delatèr G.* Les acrocyanoses essentielles dans le cadre plus général des cyanoses locales. Presse Médicale, 1932.
- Ferrabouch—A. Jude.* Acrocyanose et syndrome Basedow. S-tè de med. milit. franc. 1935.
- Haşeganu—Goia.* Tratat de patologie internă. 1935.
- Jacquelin A.—Bertrand J.* Acrocyanose et Asthme. Presse Med. 1932.
- Jacquelin—Bonet.* Acrocyanose et terrain morphologique. Presse Med. 1932.
- Kreindker—Elias.* Zur Klinik und pathogenese der juvenilen akrocyanose. Zt.-chr. f. Kinder. 1931.
- Landau—Herman.* Acrocyanose chronique compliquée d'un syndrome de maladie de Raynaud. Exploration fonctionnelle de l'appareil circulatoire et étude des échanges respiratoires.
- Lappola.* Contributò clinico allo studia delle sindromi acroasfittiche, Folia Med. 1935.
- Layani F.* Les acrocyanose, Paris, 1929.
- May—Breunt—Layani.* Le débit cardiaque et la vitesse de circulation dans l'acrocyanose essentielle. C. R. de la S-tè de biologie, 1932.
- May—Lagande—Layani.* Etude interférométrique de l'acrocyanose essentielle. S-tè de biologie, 1932.
- May—Layani.* L'acrocyanose essentielle. Presse Med. 1932.
- Obreja et Urechia.* Un cas d'Acroasphyxie chronique. L'Encephale, 1921 (pag. 240).
- Rădulesco M. A.* L'hypertrophie totale du membre inférieur avec naevus plan vasculaire. Osteosclerose partielle et acrocyanose. Journal de Radiologie et d'Electrologie, 1935.
- Villarct—Bezancou—Cachera—Boucomont.* Etude critique sur la pathogénie des troubles circulatoires périphériques des acrocyanoses. Arch. des mal du cœur. 1934.
- Villarct—Bezancou et Cachera.* Physiologie pathologique des acro-asphyxies. Presse Med. 1932.
- Zimmern si Brunl.* Le traitement physio-therapeutique de l'acrocyanose. Paris Med. 1932.
-