

Phénomène de Raynaud

B. CRICKX (Bichat, Paris), I. LAZARETH (St-Joseph, Paris), E. GROSSHANS (Strasbourg), J.-C. ROUJEAU (Créteil)

Objectifs

Devant un phénomène de Raynaud, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Le phénomène de Raynaud (PR) est un acrosyndrome vasculaire fréquent touchant 8 à 10 p. 100 des femmes et 3 à 5 p. 100 des hommes.

LE PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD NE POSE PAS DE PROBLÈME DIAGNOSTIQUE

Le PR est caractérisé par un blanchiment paroxystique des doigts, à l'exception des pouces, en règle respectés, dû à un arrêt brutal et transitoire de la circulation artérielle digitale. Ce blanchiment de quelques minutes est déclenché par le froid, l'humidité, l'émotion. Il est douloureux et en même temps décrit comme une sensation de doigts morts avec perte de la sensibilité. Cette phase « blanche » ou syncopale est inconstamment suivie d'une phase « bleue » ou asphyxique (ralentissement du courant veineux) et d'une phase « rouge » ou hyperémique (vasodilatation artérielle). Les orteils, le nez et les oreilles peuvent quelquefois être touchés. Les principaux diagnostics différentiels sont rappelés dans le *tableau I* : autres acrosyndromes vasculaires et autres dermatoses déclenchées ou aggravées par le froid.

LES CAUSES DU PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD SONT MULTIPLES, TOUT EN SACHANT QU'IL EXISTE DEUX TYPES DE PR

Les PR secondaires accompagnent des maladies oblitérant la macro- ou la microcirculation des doigts (*tableau II*). Le PR primitif est idiopathique, de physiopathologie multifactorielle, faisant intervenir une hypersensibilité des récepteurs α_2 vasoconstricteurs et des perturbations dans la sécrétion endothéliale des médiateurs vasoactifs. Au sein de la popula-

Tableau I. – Diagnostic différentiel.

– Acrocyanose :

Cyanose permanente, froide, indolore des extrémités, majorée au froid, souvent associée à une hyperhidrose. Il s'agit d'un trouble fonctionnel lié à une hypotonie avec stase capillaire-veineuse.

– Erythralgie :

Acrosyndrome paroxystique déclenché par la chaleur et l'effort (accès de vasodilatation). Les extrémités sont rouges, chaudes, douloureuses. Idiopathique ou secondaire à un syndrome myéloprolifératif, à un médicament vasodilatateur.

– Engelures (hypersensibilité au froid) :

Par temps froid et humide, terrain familial et féminin, évolution de quelques semaines avec poussées successives de papules violacées plus ou moins oedémateuses, douloureuses, siégeant surtout à la face dorsale des doigts et orteils.

– Gélures (action d'un froid intense) :

Exposition en altitude, SDF (hiver), douleur intense, lividité et anesthésie de la zone, puis bulles et zones de nécrose.

tion générale, le PR primitif est le plus fréquent (75 à 80 p. 100 des cas). Les critères retenus pour le PR primitif sont : crises au froid et l'émotion, bilatéralité, pas de gangrène, pas de cause, évolution supérieure à 2 ans.

L'enquête étiologique découle de l'interrogatoire et de l'examen clinique.

Il faut rechercher systématiquement la prise de médicaments vasoconstricteurs, les bêtabloqueurs étant le plus souvent en cause. Le PR induit peut ne pas régresser après l'arrêt du traitement, d'autant qu'il survient chez des patients qui avaient déjà une hypersensibilité au froid.

Le PR est bilatéral, acquis chez une femme de plus de 35 ans : l'examen clinique recherche des arguments en faveur d'une connectivité. Dans la majorité des cas, il s'agit d'une sclérodermie systémique. Le PR y est en effet le mode d'entrée et est quasi constant, notamment dans le CREST Syndrome (Calcinose Raynaud E comme atteinte œsopha-

Tableau II. – Etiologie du phénomène de Raynaud.

Causes médicamenteuses et toxiques :

- bêtabloqueurs, amphétamines,
- ergot de seigle, méthysergide,
- bléomycine, vinblastine,
- bromocriptine,
- interféron α ciclosporine,
- chlorure de polyvinyle

Collagénoses :

- sclérodermie systémique,
- connectivite mixte,
- polyarthrite rhumatoïde,
- lupus érythémateux systémique,
- dermatomyosite,
- syndrome de Sjögren

Vasculites :

- cryoglobulinémie,
- maladie des agglutinines froides

Artériopathies :

- maladie de Buerger, de Takayasu,
- artériosclérose,
- embolies distales,
- défilé costo-claviculaire.

Causes professionnelles :

- maladie des engins vibrants
- microtraumatismes localisés chroniques

Causes endocriniennes :

- hypothyroïdie,
- acromégalie.

Causes hématologiques et néoplasiques :

- syndrome myéloprolifératif,
- néoplasies

gienne Sclérodactylie Téliangiectasies). L'examen clinique et la capillaroscopie montrent dans plus de 90 p. 100 des cas des mégacapillaires avec ou non une réduction du nombre des anses capillaires. Des anticorps anti-nucléaires de type anti-centromère seront recherchés.

Le PR est bilatéral et apparaît chez un homme fumeur : il faut rechercher des arguments cliniques en faveur d'une artérite digitale : abolition des pouls radiaux et/ou cubitiaux, peau des mains sèche et cyanique, manœuvre d'Allen positive (la manœuvre d'Allen consiste à comprimer les artères radiale et cubitale en faisant exercer au malade des mouvements de flexion et d'extension de la main ; la levée de la compression montre un retard et une hétérogénéité de revascularisation de la paume et des doigts).

L'homme est jeune (< 35 ans) : évoquer une maladie de Buerger (thrombo-angéite oblitérante ou artérite juvénile s'exprimant par un PR, des troubles trophiques distaux, parfois des thromboses veineuses superficielles).

L'homme a plus de 35 ans et est exposé à des microtraumatismes (vibrations) depuis plus de 5 ans dont l'association au

tabac provoque des lésions digitales. Au PR s'associent des troubles sensitifs à type de paresthésies.

Le PR est unilatéral, quels que soient l'âge et le sexe : il faut s'orienter vers une anomalie vasculaire du membre supérieur homolatéral, rechercher un souffle sous-clavier ou l'abolition d'un pouls, pratiquer un écho Doppler artériel du membre supérieur, parfois complété par l'artériographie.

Deux causes sont prédominantes :

- la maladie du marteau chez les sujets utilisant la paume de la main comme outil de travail ou de loisir (formation d'un anévrysme de l'artère cubitale responsable d'embolies dans les collatérales digitales) ;

- les anomalies de l'artère sous-clavière : sténoses avec anévrysmes post-sténotiques, responsables d'embolies dans les artères collatérales digitales ; les causes sont diverses (athérome, artérites inflammatoires, post-traumatiques, défilé costo-claviculaires).

Au terme de l'interrogatoire et de l'examen clinique, il n'existe aucune orientation particulière :

Devant un PR d'apparition récente un bilan étiologique minimum est conseillé, permettant de dépister une origine hématologique ou une connectivite à minima notamment une sclérodermie systémique dont le PR reste isolé plusieurs années.

Ce bilan comprend :

- un examen radiologique du thorax et des mains ;
- la recherche d'anticorps antinucléaires y compris les anticorps anti-centromères, fréquemment présents de façon précoce dans les CREST syndrome ;
- un hémogramme ;
- une capillaroscopie.

Si ce bilan minimum est négatif, on peut conclure à un PR idiopathique d'autant que sa présentation est souvent caractéristique : femme jeune (< 25 ans à la survenue du PR), ayant parfois d'autres manifestations d'hypersensibilité au froid, des antécédents familiaux de PR ou personnels de migraines. Une capillaroscopie normale ou sans micro-angiopathie organique permet de la rassurer. Parfois ce terrain « idiopathique » est révélé plus tardivement, en raison d'un syndrome du canal carpien associé.

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

Conseils d'hygiène de vie, quelle que soit l'étiologie : éviction du tabac, des médicaments vasoconstricteurs, protection contre le froid et l'humidité (mains et corps entier).

Dans le PR primitif : si la gêne est importante, médicaments vaso-actifs simples ou inhibiteurs calciques (nifédipine 10 mg/jour) sous contraception.

Dans les PR secondaires, notamment la sclérodermie systémique : inhibiteurs calciques ; en cas de nécroses digitales : traitement local spécifique (pansement gras), conservateur, associé à un traitement antibiotique anti-staphylococcique, éventuellement perfusions d'iloprost®, analogue de la prostacycline, en milieu hospitalier.

Points clés

1. Acrosyndrome vasculaire paroxystique déclenché par le froid.
2. Etiologies multiples avec phénomènes de Raynaud secondaires accompagnant des maladies oblitérant la macro ou la micro circulation des extrémités ou, plus souvent, phénomène de Raynaud primitif, idiopathique.
3. L'enquête étiologique découle de l'interrogatoire et de l'examen clinique.



Fig. 1. Phénomène de Raynaud.



Fig. 2. Phénomène de Raynaud avec sclérodactylie : sclérodémie systémique.