

Item 327 : Phénomène de Raynaud

Collège National des Enseignants de Dermatologie

Date de création du document 2010-2011

Table des matières

OBJECTIFS	2
I Diagnostic positif.....	2
II Diagnostic différentiel	3
III Bilan clinique et paraclinique.....	4
IV Diagnostic étiologique.....	7
IV.1 PR primitif ou idiopathique (« maladie de Raynaud »).....	7
IV.2 PR toxique ou médicamenteux.....	7
IV.3 PR secondaire à une collagénose.....	7
IV.4 PR secondaire à une artériopathie.....	8
IV.5 PR unilatéral.....	8
V Prise en charge thérapeutique	9
Points Essentiels	9

OBJECTIFS

ENC :

- 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 paroxystique fréquent touchant 8 à 10 % des femmes et 3 à 5 % des hommes.

I DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic de PR est clinique. Il repose sur l'interrogatoire du patient, à la recherche d'une ischémie transitoire des doigts se déroulant en 3 phases successives :

- la phase syncopale, blanchiment paroxystique des doigts, respectant souvent les pouces, dû à un arrêt brutal et transitoire de la circulation artérielle digitale (Figure

- 1). Elle est douloureuse, et souvent accompagnée d'une « sensation de doigts morts » avec perte de la sensibilité ;
- la phase asphyxique, ou « bleue » (due au ralentissement du courant veineux) qui lui fait suite, est inconstante ;
 - la phase « rouge » ou hyperémique (due à une vasodilatation artérielle).

Figure 1 : Phénomène de Raynaud : phase syncopale



Les orteils, le nez et les oreilles peuvent quelquefois être touchés. La durée de chaque phase est variable, certaines étant très courtes, les deux dernières pouvant même manquer (PR incomplet).

Le PR est déclenché par le froid, l'humidité, l'émotion.

II DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Les principaux diagnostics différentiels sont rappelés dans le Tableau 1.

Tableau 1 : Autres acrosyndromes vasculaires et autres dermatoses déclenchées ou aggravées par le froid

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 capillaro-veinulaire

Érythermalgie

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 œdémateuses, douloureuses ou prurigineuses, siégeant surtout à la face dorsale des doigts et orteils

III BILAN CLINIQUE ET PARACLINIQUE

L'enquête étiologique repose sur l'interrogatoire, l'examen clinique et des examens complémentaires à discuter en fonction du contexte clinique.

Le PR idiopathique ou maladie de Raynaud est de loin le plus fréquent. Mais un PR peut constituer pendant plusieurs années la seule manifestation d'une sclérodermie systémique (Figure 2). De même un PR d'apparition récente chez l'adulte peut révéler une affection hématologique.

Figure 2 : Phénomène de Raynaud avec sclérodactylie : sclérodermie systémique



Les PR secondaires accompagnent des maladies oblitérant la macro- ou la microcirculation des doigts (Tableau 2).

De ce fait, un bilan étiologique minimum de coût modéré a été établi afin de permettre le dépistage de maladies potentiellement sévères et dont le diagnostic précoce est souhaitable. Il comprend :

- un hémogramme ;
- la recherche d'anticorps antinucléaires (y compris anticorps anticentromères et anti-Scl70) ;
- une capillaroscopie périunguéeale ;
- un examen radiologique du thorax et des mains.

Tableau 2 : Étiologies du phénomène de Raynaud

Causes médicamenteuses et toxiques

β-bloqueurs, 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 Goujerot-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

Syndromes myéloprolifératifs
Néoplasies

IV DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

IV.1 PR PRIMITIF OU IDIOPATHIQUE (« MALADIE DE RAYNAUD »)

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.

Le PR primitif est le plus fréquent des PR (75 à 80 % des cas).

Il demeure un diagnostic d'élimination et repose sur plusieurs critères :

- femme jeune (début fréquent à l'adolescence) avec souvent antécédent familial ;
- survenue après exposition au froid, parfois lors d'émotion ;
- atteinte bilatérale des doigts (avec fréquent respect des pouces), plus rarement des orteils, du nez, des oreilles ;
- succession de 3 phases, la première ischémique obligatoire, les 2 autres facultatives (association possible à une acrocyanose ou à des engelures) ;
- examen clinique normal avec perception de tous les pouls ;
- jamais de nécrose ou d'ulcération ;
- bilan étiologique minimum (cf. supra) négatif. En particulier, la capillaroscopie est normale ;
- recul > 2 ans.

IV.2 PR TOXIQUE OU MEDICAMENTEUX

Le PR est bilatéral, sans signe clinique associé.

Il faut rechercher systématiquement la prise de médicaments vasoconstricteurs, les β -bloqueurs étant le plus souvent en cause.

Le PR induit peut ne pas régresser après l'arrêt du traitement, d'autant plus qu'il survient chez des patients ayant déjà une hypersensibilité au froid.

IV.3 PR SECONDAIRE A UNE COLLAGENOSE

Le PR est bilatéral, acquis, souvent chez une femme de plus de 35 ans.

L'examen clinique recherche des arguments en faveur d'une connectivite. Dans la majorité des cas, il s'agit d'une sclérodermie systémique. Le PR en constitue en effet le mode d'entrée

et est quasi constant, notamment dans le *CREST syndrome* (calcinose, Raynaud, E pour atteinte œsophagienne, sclérodactylie, télangiectasies).

L'examen clinique recherche une sclérodermie débutante, notamment une sclérodactylie, des doigts boudinés, des ulcérations ou des cicatrices d'ulcérations digito-pulpaire, une induration cutanée.

La capillaroscopie montre, dans plus de 90 % des cas, des mégacapillaires avec le plus souvent une réduction du nombre des anses capillaires.

Des anticorps antinucléaires (anticentromère, anti-Scl70) sont recherchés systématiquement.

IV.4 PR SECONDAIRE A UNE ARTERIOPATHIE

Si le PR est le plus souvent bilatéral, parfois asymétrique, et qu'il 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).

S'il s'agit d'un homme jeune et grand fumeur : il faut 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).

S'il s'agit d'un homme exposé à des microtraumatismes (vibrations) depuis plus de 6 mois : évoquer une maladie des engins vibrants dont l'association au tabac provoque des lésions digitales. Au PR s'associent souvent des troubles sensitifs à type de paresthésies traduisant un syndrome canalaire (syndrome du canal carpien).

IV.5 PR UNILATERAL

Si 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 anévrisme de l'artère cubitale responsable d'embolies dans les collatérales digitales) ;

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

V PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

Conseils d'hygiène de vie, quelle que soit l'étiologie : arrêt 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 vasoactifs simples ou inhibiteurs calciques.

Dans les PR secondaires, notamment la sclérodémie systémique : inhibiteurs calciques ; en cas de nécroses digitales : traitement symptomatique local (pansement gras) et conservateur, éventuellement perfusions d'iloméline (*Iloprost*) (analogue de la prostacycline) en milieu hospitalier.

POINTS ESSENTIELS

- **Acrosyndrome vasculaire paroxystique déclenché par le froid.**
- **Étiologies multiples avec phénomènes de Raynaud secondaires accompagnant des maladies oblitérant la macro- ou la microcirculation des extrémités ou, plus souvent, phénomène de Raynaud primitif, idiopathique.**
- **L'enquête étiologique découle de l'interrogatoire et de l'examen clinique.**
- **Un phénomène de Raynaud bilatéral et tardif, chez l'adulte d'âge moyen, doit faire pratiquer un bilan étiologique minimum, notamment une capillaroscopie périunguéele, pour éliminer une sclérodémie systémique.**