

# Item 327 : Phénomène de Raynaud

---

**COFER, Collège Français des Enseignants en Rhumatologie**

**Date de création du document    2010-2011**

## Table des matières

<b>ENC :</b> .....	<b>3</b>
<b>SPECIFIQUE :</b> .....	<b>3</b>
<b>I Définition</b> .....	<b>3</b>
<b>II Diagnostic différentiel</b> .....	<b>4</b>
<b>III Épidémiologie</b> .....	<b>4</b>
<b>IV Étiologie</b> .....	<b>4</b>
<b>IV.1 Phénomènes de Raynaud secondaires</b> .....	<b>4</b>
<b>IV.1.1 Le phénomène est-il uni- ou bilatéral ?</b> .....	<b>4</b>
<b>IV.1.2 Rechercher les facteurs locaux ou microtraumatiques</b> .....	<b>5</b>
<b>IV.1.3 Éliminer les médicaments inducteurs ou la prise de toxiques</b> .....	<b>5</b>
<b>IV.1.4 Rechercher une profession à risque</b> .....	<b>5</b>
<b>IV.1.5 Rechercher une artériopathie oblitérante</b> .....	<b>6</b>
<b>IV.1.6 Rechercher des éléments en faveur d'une connectivite ou d'une vascularite</b> .....	<b>6</b>
<b>IV.1.7 Autres causes à rechercher</b> .....	<b>7</b>
<b>IV.1.8 Explorations complémentaires</b> .....	<b>7</b>
<b>IV.2 Maladie de Raynaud</b> .....	<b>8</b>
<b>V Suivi d'un phénomène de Raynaud</b> .....	<b>9</b>
<b>VI Traitement du phénomène de Raynaud</b> .....	<b>9</b>

## OBJECTIFS

ENC :

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

SPECIFIQUE :

- Savoir reconnaître les manifestations cliniques du phénomène de Raynaud et en faire le diagnostic.
- Savoir orienter l'enquête étiologique et connaître la démarche diagnostique devant un phénomène de Raynaud initial.
- Connaître les maladies générales et autres maladies inflammatoires, vasculaires, hématologiques, etc., pouvant s'associer à un phénomène de Raynaud.
- Connaître les causes locales et régionales du phénomène de Raynaud.
- Connaître les médicaments contre-indiqués en cas de phénomène de Raynaud et connaître les traitements médicamenteux symptomatiques et mesures associées, le traitement étiologique et la prévention des complications, dont les nécroses ischémiques.

## I DÉFINITION

---

Le phénomène de Raynaud est un trouble vasomoteur caractérisé par une ischémie paroxystique des extrémités (acrosyndrome traduisant l'arrêt brutal mais transitoire de la circulation artérielle digitale).

Il s'agit d'un diagnostic d'interrogatoire, il est rare que la crise soit constatée lors de la consultation (figure 40.1, cf cahier couleur). La crise se déroule habituellement en trois phases :

- la phase ischémique dite *syncopale* : blanche et froide (elle dure quelques minutes mais est parfois plus prolongée) ; elle est parfois totalement isolée ; c'est la phase importante pour le diagnostic positif ;
- la phase dite *asphyxique* : aspect bleu avec dysesthésies le plus souvent douloureuses ;
- la phase de *récupération* : doigts tuméfiés, rouges et douloureux.

Cette crise est favorisée par : une exposition au froid, les changements de température, l'humidité. Les émotions, le stress sont également des facteurs favorisants. Tous les doigts ne sont pas nécessairement intéressés, le phénomène de Raynaud peut être limité à un doigt, voire à une phalange. Lorsque les lésions vasculaires s'aggravent, le phénomène de Raynaud peut toucher le nez, les oreilles, les orteils, les extrémités et la langue.

On distingue la maladie de Raynaud où le phénomène de Raynaud est isolé et non compliqué, des phénomènes de Raynaud dits secondaires qui sont associés à une autre pathologie (Raynaud plus sévères pouvant se compliquer de troubles trophiques).

**Figure 40.1 : Syndrome de Raynaud**



*Collection diapotheque COFER*

## II DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

---

Il s'agit des autres acrosyndromes :

- l'acrocyanose : anomalie de la coloration distale caractérisée par une peau froide (débit sanguin faible par vasoconstriction) et érythrosique (volume sanguin élevé secondairement)

:

- l'érythromélgie, ou érythermalgie : la peau est cette fois-ci chaude (vasodilatation et débit sanguin élevé), rouge et douloureuse.

## III ÉPIDÉMIOLOGIE

---

En France, la prévalence du phénomène de Raynaud est de 15 % chez la femme, 10 % chez l'homme. Dans la population générale, il s'agit d'une maladie de Raynaud dans 85 % des cas chez la femme, 45 % des cas chez l'homme.

## IV ÉTIOLOGIE

---

### IV.1 PHÉNOMÈNES DE RAYNAUD SECONDAIRES

Une démarche diagnostique très stéréotypée doit être engagée. Elle repose sur l'interrogatoire et l'examen physique permettant de rechercher les causes des phénomènes de Raynaud secondaires.

#### IV.1.1 Le phénomène est-il uni- ou bilatéral ?

Le phénomène de Raynaud est habituellement bilatéral.

L'existence d'un phénomène de Raynaud unilatéral doit systématiquement faire évoquer une cause locorégionale artérielle ou traumatique (palpation du creux sus-claviculaire, des pouls distaux) et pratiquer une radiographie du rachis cervical (recherche d'une côte cervicale) et un écho-Doppler artériel pour rechercher un obstacle sur les vaisseaux axillo-sous-claviers ou plus distaux.

#### **IV.1.2 Rechercher les facteurs locaux ou microtraumatiques**

- Un syndrome de la traversée cervicobrachiale ou du défilé doit être recherché par la manœuvre d'Adson (extension du rachis et rotation de la tête du côté examiné, le bras examiné étant en abduction et rotation externe) qui déclenche le phénomène de Raynaud. En cas de suspicion diagnostique, une radiographie du rachis cervical et des clavicules pourra être réalisée afin de rechercher une côte cervicale ou une apophysomégalie transverse.
- La manœuvre d'Allen (compression des artères radiales et cubitales, avec mouvements d'ouverture et de fermeture répétés de la main, la main devient exsangue ; puis on décomprime l'une des deux artères en observant le temps et l'aspect de recoloration) permet de situer l'occlusion sur l'artère cubitale ou radiale.

On recherchera également :

- Le syndrome du marteau hypothénar avec dysplasie puis anévrisme de l'artère cubitale en avant de l'arcade palmaire superficielle (pathologie professionnelle);
- La maladie des vibrations (pathologie professionnelle).

#### **IV.1.3 Éliminer les médicaments inducteurs ou la prise de toxiques**

Peuvent être en cause :

- Bêtabloquants (même en collyre) ;
- Ergot de seigle et ses dérivés ;
- Imipraminiques, amphétamines ;
- Œstroprogestatifs ;
- Interféron  $\alpha$  ;
- Chimiothérapie type bléomycine, vinblastine ;
- Ciclosporine ;
- Cocaïne ;
- Tabac (rôle probable) ;
- Arsenic, chlorure de vinyle (cause professionnelle à rechercher).

#### **IV.1.4 Rechercher une profession à risque**

On recherchera :

- l'utilisation d'engins vibrants (perceuses, burins...);
- l'utilisation répétée du marteau (ouvriers du bâtiment, menuiserie, métallurgie...);
- une intoxication professionnelle au chlorure de vinyle, à la silice, à l'arsenic.

#### IV.1.5 Rechercher une artériopathie oblitérante

Il peut s'agir :

- d'une artériopathie athéromateuse, favorisée par le tabagisme.
- d'une embolie distale ;
- d'un syndrome du défilé costoclaviculaire ;
- d'une maladie de Buerger : il s'agit d'un diagnostic clinique et artériographique traduisant l'existence d'une artériopathie distale inflammatoire :
  - homme jeune, fumeur dans 95 % des cas;
  - artériopathie des membres inférieurs : claudication au niveau de la plante des pieds, ischémie distale ;
  - parfois manifestations veineuses avec thrombose superficielle ;
  - manifestations rhumatologiques dans 10 % des cas, avec des monoarthrites pouvant précéder les signes cliniques ;
  - absence de syndrome inflammatoire, d'anomalie de l'hémostase, d'anticorps antinucléaires.
- d'une vascularite (cf. infra).
- d'un syndrome paranéoplasique.

#### IV.1.6 Rechercher des éléments en faveur d'une connectivite ou d'une vascularite

Le phénomène de Raynaud est présent dans :

- 95 % des sclérodermies, souvent sévères et compliquées de nécroses (figure 40.2, cf. cahier couleur) ;
- 80 % des connectivites mixtes ;
- 20 % des lupus et des syndromes de Gougerot-Sjögren ;
- 10 % des polyarthrites rhumatoïdes ;
- les vascularites : cryoglobulinémie, panartérite noueuse, maladie de Horton, maladie de Wegener (figure 40.3, cf. cahier couleur), maladie de Takayasu, etc.

**Figure 40.2 : Sclérodermie systémique : nécrose digitale compliquant un syndrome de Raynaud**



Collection J. Sibia → Strasbourg

**Figure 40.3 : Vascularite de type granulomateux de Wegener : polyarthrite associée à des lésions cutanées nécrotiques distales et du dos de la main**



*Le diagnostic est confirmé par la biopsie des lésions cutanées (vascularite granulomateuse) et par la détection d'anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires de type antiprotéinase 3. Collection J. Sibia ➔Strasbourg*

#### **IV.1.7 Autres causes à rechercher**

Il s'agit des causes suivantes :

- Polyglobulie ;
- Thrombocytémie ;
- Hypergammaglobulinémie de type IgM avec cryoglobulinémie ;
- Syndrome des antiphospholipides et/ou thrombophilie ;
- Maladie des agglutinines froides ;
- Thyroïdite de Hashimoto (myxœdème), anorexie mentale, acromégalie ;
- Hypertension artérielle pulmonaire primitive.

#### **IV.1.8 Explorations complémentaires**

Après l'examen clinique peuvent être demandés :

- si le phénomène de Raynaud est nu et non compliqué, les tests biologiques suivants : numération-formule sanguine, VS, CRP, électrophorèse des protéines sériques, anticorps antinucléaires (AAN) et facteur rhumatoïde ;
- si le phénomène de Raynaud est compliqué ou associé à des manifestations systémiques, les examens suivants :
  - recherche d'anticorps anti-RiboNucléoProtéine, anti-scl70, anti-centromères (cette recherche de spécificité des AAN sera de toute façon effectuée en cas de positivité du test de dépistage des AAN > 1/80) ;
  - recherche d'anticorps anti-cardiolipine ;
  - recherche de cryoglobulinémie ;
  - radiographies des mains, des pieds, du thorax ;
  - écho-Doppler artériel des membres supérieurs ;
  - capillaroscopie.

La capillaroscopie périunguéale est une visualisation directe des capillaires sanguins à l'aide d'un microscope optique par transillumination de l'épiderme cutané (agrandissement de 10 à 300 fois). Le capillaire apparaît comme un filament homogène, ininterrompu, à bord lisse, constitué d'une branche afférente de 7  $\mu\text{m}$ , d'une anse de réflexion en épingle puis d'une branche efférente de 11  $\mu\text{m}$  environ. Il existe au moins 10 capillaires /mm, parallèles et régulièrement espacés.

La capillaroscopie peut permettre d'orienter le diagnostic étiologique du phénomène de Raynaud entre maladie de Raynaud et syndrome de Raynaud associé à une connectivite. Mais elle ne permet pas de définir précisément le type de la connectivite. Elle recherche des signes de microangiopathie spécifique :

- un nombre d'anses capillaires inférieur à neuf, s'accompagnant de plages désertes ;
- la présence de mégacapillaires (anse dilatée et dystrophique de plus de 50  $\mu\text{m}$ , de longueur diminuée, parfois visibles à l'œil nu, signe le plus spécifique) ;
- un œdème péri-capillaire avec des pétéchies et un exsudat ;
- la présence de capillaires rétrécis.

Une capillaroscopie normale ou proche de la normale évoque une maladie de Raynaud.

Une capillaroscopie anormale, montre :

- soit une microangiopathie spécifique évocatrice d'une sclérodermie, d'une polymyosite ou d'une connectivite mixte ;
- soit une microangiopathie aspécifique pouvant correspondre à une maladie auto-immune systémique ou à une maladie de Raynaud primitive.

## **IV.2 MALADIE DE RAYNAUD**

La maladie de Raynaud, phénomène de Raynaud idiopathique, a les caractéristiques suivantes :

- survenue chez une femme jeune le plus souvent ;
- dans un contexte familial fréquent ;
- phénomène de Raynaud, non compliqué, respectant le plus souvent les pouces ;
- absence de cicatrice distale, d'ulcérations ;
- présence d'un pouls normal et artères palpables aux membres supérieurs ;
- absence de syndrome inflammatoire ;
- absence d'anticorps antinucléaires ;
- recul évolutif depuis plus de 2 ans ;
- absence d'étiologie précise retrouvée ;
- absence de cause professionnelle ou de médicament inducteur ;
- capillaroscopie normale.



## V SUIVI D'UN PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD

---

La surveillance clinique porte sur :

- la fréquence et la durée des crises ;
- le nombre de doigts touchés ;
- la période de survenue (la survenue en été est un argument de gravité), les facteurs déclenchants ;
- les troubles trophiques (nécroses, ulcérations).

Le retentissement socioprofessionnel sera évalué.

Maladie de Raynaud ou phénomène de Raynaud : on peut se poser la question de la possibilité du passage d'une maladie de Raynaud idiopathique vers un phénomène de Raynaud symptomatique d'une maladie sous-jacente. Une métaanalyse récente évalue à 12,6 % le risque de voir développer une connectivite devant une maladie de Raynaud (65 % de sclérodermie, soit un risque de 3,2 % patients par année).

## VI TRAITEMENT DU PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD

---

Il faut informer les patients sur :

- la maladie et son évolution possible ;
- les médicaments inducteurs qu'il faut contre-indiquer ;
- l'arrêt absolu et définitif du tabac ;
- la protection contre le froid et l'humidité (port de gants de soie associé au port de moufles) ; éviter tout contact avec les objets froids et tout changement brusque de température (baignade, etc.) ;
- l'éviction des traumatismes locaux.

Une adaptation du poste de travail peut être nécessaire.

Lorsque ces mesures sont insuffisantes, le *traitement médicamenteux* est indiqué. Différents traitements sont proposés :

- les inhibiteurs calciques, qui sont efficaces dans les formes sévères (nifédipine, diltiazem) ;
- les dérivés nitrés sous forme de patch à appliquer sur la pulpe des doigts ou sur les doigts ou sur les poignets ;
- dans les syndromes de Raynaud sévères avec nécroses associées, en particulier au cours de la sclérodermie, des médicaments à visée vasodilatatrice sont utilisés, tels que l'iloprost, analogue de la prostacycline.

En cas de phénomène de Raynaud secondaire, un traitement spécifique de la maladie causale doit être proposé.