

----

## LE PHENOMENE DE RAYNAUD

Pierre Yves HATRON

Service de Médecine Interne - 4ème Etage Aile Ouest Hôpital Claude Huriez  
CHRU 59037 LILLE Cédex

----

Reconnu en 1862 par Maurice RAYNAUD, cet acrosyndrome vasculaire est très fréquent puisqu'il touche environ 4 % de la population générale, avec une nette prédominance féminine. Cette prévalence varie cependant en fonction des conditions climatiques. Il est la conséquence d'un spasme des artères des extrémités, notamment des mains, occasionné par le refroidissement, parfois le stress. Ce vasospasme peut survenir sur artères saines, il s'agit alors d'un phénomène de Raynaud idiopathique ou maladie de Raynaud ou être favorisé par des altérations vasculaires, dans le cas du phénomène de Raynaud secondaire.

Le rôle du médecin est dans un premier temps de reconnaître le phénomène de Raynaud, et de le distinguer des autres acrosyndromes vasculaires, puis de savoir repérer ces phénomènes de Raynaud secondaires et d'en retrouver l'affection causale.

Dans cette démarche étiologique, les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique attentif occupent une place essentielle pour sélectionner ensuite les examens paracliniques qui permettront d'aboutir au diagnostic.

Diagnostic d'interrogatoire, le phénomène de Raynaud se caractérise par la survenue paroxystique de modifications de la coloration des extrémités. Dans les formes typiques, trois phases se succèdent :

- la phase syncopale : à la faveur d'un refroidissement ou d'une émotion, les doigts se décolorent, deviennent blancs, ivoire, froids, engourdis, insensibles comme morts. Cette phase dure de quelques secondes jusqu'à une heure parfois.
- la phase asphyxique ou cyanique : les doigts prennent alors un aspect cyanotique, bleus, tout en restant froids. Cette phase peut durer également plusieurs minutes.

- la phase érythermalgique : plus inconstante, elle s'exprime par une érythrocyanose rouge, parfois vermillon, accompagnée d'une sensation de brûlure parfois douloureuse. Sa durée est souvent plus brève.

Les formes atypiques sont fréquentes : il peut s'agir d'une forme syncopale pure, ou encore d'une forme asphyxique plus difficile à reconnaître de l'acrocyanose mais dans le phénomène de Raynaud, ces troubles vasomoteurs sont toujours paroxystiques.

Le phénomène de Raynaud prédomine toujours au niveau des mains, mais les pieds peuvent également être concernés, plus rarement d'autres extrémités comme le nez, les oreilles..... Aux mains, le pouce est souvent épargné, et son atteinte doit faire suspecter un phénomène de Raynaud secondaire. La sévérité du phénomène de Raynaud est variable selon les personnes : elle se définit par la fréquence et la durée des crises. Une amélioration est de règle en période estivale.

#### Le diagnostic différentiel :

1° - L'acrocyanose : souvent confondue avec le phénomène de Raynaud notamment dans sa phase bleue ; pourtant l'acrocyanose est un acrosyndrome permanent, touchant souvent les quatre extrémités, se caractérisant par un aspect cyanique, bleu des doigts, aggravé par le refroidissement, tandis qu'au toucher les mains sont froides et volontiers humides. Cette hypersudation très caractéristique est parfois fort gênante pour les patients. Fait essentiel, cette acrocyanose n'est jamais douloureuse. Plus fréquente chez la femme, elle s'associe volontiers à un livedo diffus, à mailles fermées. Lorsque le diagnostic est certain, on peut rassurer les patients : l'acrocyanose est en effet toujours idiopathique, et ne se complique jamais de troubles trophiques. Seules des engelures hivernales peuvent venir émailler son évolution.

2° - L'érythermalgie est un acrosyndrome vasculaire paroxystique beaucoup plus rare, et se distingue facilement du phénomène de Raynaud : le facteur déclenchant est ici la chaleur et c'est souvent la nuit, sous les couvertures, que surviennent les crises. Celles-ci se manifestent par des accès de rougeur avec chaleur cutanée, souvent très douloureuse, avec sensation de brûlures intenses et de lancement. Ces troubles vasomoteurs touchent les quatre extrémités mais prédominent souvent au niveau des pieds.

Cette érythralgie peut être idiopathique, ou secondaire : syndrome myéloprolifératif à rechercher systématiquement, diabète, médicaments, et notamment inhibiteurs calciques, lupus érythémateux disséminé.....

### L'ENQUETE ETIOLOGIQUE :

Le phénomène de Raynaud est souvent idiopathique mais il peut être révélateur d'une affection systémique ou d'une pathologie vasculaire (phénomène de Raynaud secondaire), avec en tête de liste les connectivites chez la femme, les pathologies professionnelles et les artériopathies chez l'homme. Cette démarche étiologique repose d'abord sur des données d'interrogatoire et d'examen clinique attentif.

#### A) L'interrogatoire :

Le phénomène de Raynaud idiopathique concerne plus volontiers la femme, apparaît à l'adolescence, touche les deux mains en épargnant les pouces. Tout phénomène de Raynaud apparaissant plus tardivement dans la vie, chez un homme, touchant les pouces ou se présentant de façon unilatérale sera donc d'emblée suspect.

Le phénomène de Raynaud idiopathique est parfois familial : retrouver de tels antécédents est un élément rassurant.

Entre les crises, un phénomène de Raynaud n'est jamais douloureux. La persistance de douleurs digitales ou d'une hypothermie en dehors des crises par exemple la nuit évoque une ischémie digitale permanente.

L'interrogatoire permet également d'orienter d'emblée le diagnostic étiologique :

- prise d'un médicament pouvant être à l'origine d'un phénomène de Raynaud ou l'aggraver,
- tabagisme,
- facteurs de risque professionnel ou occupationnel : traumatismes répétés de la paume de la main, utilisation d'engins vibrants (marteau piqueur, tronçonneuse),
- recherche de risques en faveur d'une maladie systémique : arthralgies, éruption cutanée, syndrome sec, myalgies.....

## B) Les données de l'examen clinique

### 1 - L'examen des mains :

- recherche de signes d'ischémie digitale : cyanose douloureuse et froide persistante d'un ou de plusieurs doigts, cicatrices de micro-infarctus pulpaire, stries hémorragiques sous-unguéales, pterigium inversus inguis se caractérisant par la présence d'une couche cornée de l'espace situé entre la partie distale de l'ongle et la pulpe digitale, gangrène pulpaire ou péri-unguéale.

On étudiera le plissement de la peau, un aspect infiltré des doigts, boudiné ou fuselé est en faveur d'une sclérodémie systémique débutante. On peut parfois voir à l'oeil nu des dystrophies capillaires péri-unguéales surmontées d'hémorragies. On recherchera également des télangiectasies au niveau des mains, du visage et notamment au niveau de la face interne des lèvres comme dans la sclérodémie de type CREST.

Plus rarement on pourra retrouver un érythème péri-unguéal, ou un érythème en bandes de la phase d'extension des mains évocateur de dermatomyosite.

### 2 - L'examen vasculaire :

- La manoeuvre d'Allen a pour but de rechercher une obstruction des artères digitales, de l'arcade palmaire ou de la partie distale des artères radiales et cubitales. Elle consiste à décolorer la main par plusieurs flexions-extensions des doigts alors que les artères cubitales et radiales sont comprimées. Le retard de recoloration d'un ou de plusieurs des derniers doigts de la main lors de la levée de la compression de l'artère cubitale est en faveur d'une obstruction de celle-ci ou de l'arcade et des artères digitales qui en dépendent. Une thrombose dans le territoire de la radiale se manifeste par une absence de recoloration des premiers doigts de la main lors de la levée de la compression de cette artère.

La tension artérielle doit être prise des deux côtés : une asymétrie significative est en faveur de lésions sténosantes des gros troncs artériels du bras. La réalisation des manoeuvres dynamiques à la recherche d'une compression lors du défilé thoraco-brachial est systématique. Les vaisseaux sous claviers seront auscultés au repos et lors de ces manoeuvres.

Enfin l'ensemble des pouls périphériques jusqu'aux pouls pédieux seront palpés.

## LES ETIOLOGIES

### I - Certaines étiologies sont retrouvées dès l'interrogatoire :

1 - les phénomènes de Raynaud iatrogènes : certains médicaments peuvent induire ou aggraver un phénomène de Raynaud pré-existant :

- . bêta bloquants (même s'ils sont prescrits sous forme de collyre),
- . dérivés de l'ergot de seigle,
- . Clonidine,
- . Sumatriptan,
- . Amphétamine,
- . Interféron,
- . Cyclosporine,
- . Bléomycine et Vinblastine (ils peuvent également être responsables de nécrose digitale).

### 2 - Les phénomènes de Raynaud d'origine professionnelle ou occupationnelle :

. maladie des vibrations : l'utilisation prolongée d'engins vibrants (tronçonneuse, marteau piqueur.....) peut induire un phénomène de Raynaud, parfois associé à des troubles neurologiques distaux, ou à une ostéonécrose de certains os du carpe. La survenue de troubles trophiques est exceptionnelle. Il s'agit d'une maladie professionnelle reconnue (tableau 69 en régime général, et 29 du régime agricole).

. Le syndrome du marteau hypothénar : il est la conséquence de traumatismes répétés directs ou indirects de l'éminence hypothénar. Ces traumatismes peuvent être d'origine professionnelle (ouvrier du bâtiment, de la métallurgie, menuisier, mécanicien.....), ou occupationnelle et notamment dans certains sports (karaté, hand-ball, hockey). Ces traumatismes répétés entraînent des lésions de la paroi artérielle de la partie distale de l'artère cubitale en aval du canal de Guyon, où se constitue un anévrysme pouvant se thromboser plus ou moins complètement, source de petits embols qui vont migrer dans les artères digitales dépendant de l'arcade palmaire superficielle, singulièrement des trois ou quatre derniers doigts de la main.

L'affection se manifeste par un phénomène de Raynaud unilatéral, du côté de la main dominante, parfois bilatéral si les deux mains sont exposées au traumatisme. Il s'agit souvent d'un phénomène de Raynaud sévère, douloureux, qui va rapidement se compliquer de nécroses des extrémités des troisième et quatrième doigts. Le diagnostic repose sur l'artériographie qui montre un anévrysme ou une thrombose de la partie distale de l'artère cubitale, souvent associés à des thromboses des artères digitales. L'anévrysme peut également être visualisé à l'écho doppler. Le traitement peut être purement médical, mais plus souvent chirurgical : exérèse de l'anévrysme avec dans certains cas reconstruction par pontage veineux entre artère cubitale et arcade palmaire. Le syndrome du marteau hypothénar est également une affection professionnelle reconnue (tableau 69 du régime général).

## II - Les étiologies reconnues à l'examen clinique

1° - *La sclérodermie* : il s'agit neuf fois sur dix d'une femme se présentant avec un phénomène de Raynaud bilatéral évoluant parfois depuis de très nombreuses années. Dans les formes débutantes de la maladie, le diagnostic sera fait après un examen attentif des doigts et du visage : infiltration cutanée rendant la peau difficilement plissable, petit escarre pulpaire, pterigium inversus inguis, dystrophies capillaires et hémorragies péri-unguéales, télangiectasies, petites calcifications sous cutanées, plis radiés péri-buccaux.

On s'aidera de deux examens paracliniques : la capillaroscopie montrant des signes de micro-angiopathie organique de type sclérodermique avec mégacapillaires, et de la recherche d'anticorps anti-nucléaires : les anticorps anti-centromères se rencontrent dans la forme limitée du CREST syndrome (calcinose, Raynaud, atteinte oesophagienne, sclérodactylie, télangiectasies), les anticorps anti Scl 70 ou les anti-nucléoles s'observent eux dans la sclérodermie diffuse (TABLEAU II)

2° - Le phénomène de Raynaud peut parfois être la première manifestation *d'un syndrome de Sjögren* : il faut y penser chez une femme de 40 - 50 ans et rechercher des signes d'hyposécrétion lacrymale ou salivaire. (TABLEAU III)

3° - Le phénomène de Raynaud peut également s'observer au cours d'autres connectivites :

. *le syndrome de Sharp* (aspect boudiné des doigts, polyarthralgies, présence d'anticorps anti-RNP),

. *la dermatomyosite,*

. *le lupus érythémateux disséminé.*

#### 4° - *L'artérite distale juvénile* du tabagique :

il s'agit le plus souvent d'un homme jeune, gros fumeur, qui consulte pour un phénomène de Raynaud souvent bilatéral, sévère, se compliquant rapidement de troubles trophiques, à type de gangrène pulpaire ou péri-unguéale. C'est là qu'il faut savoir repérer les premiers signes d'ischémie digitale : cyanose douloureuse permanente, hémorragie sous-unguéale en flamèche, manoeuvre d'Allen pathologique traduisant une oblitération artérielle distale. Dans ce contexte, deux éléments cliniques sont évocateurs du diagnostic : des antécédents de thrombose veineuse superficielle et la découverte d'une artériopathie distale des membres inférieurs : claudication du pied, abolition des pouls périphériques, troubles trophiques des orteils.....

#### 5° - *Syndrome du défilé thoraco-brachial* :

La découverte d'un défilé du syndrome thoraco-brachial lors des manoeuvres dynamiques chez une patiente présentant un phénomène de Raynaud n'est souvent qu'une simple coïncidence, les deux affections étant fréquentes. Cependant le syndrome du défilé thoraco-brachial peut être responsable d'ischémie digitale lorsqu'il se complique d'un anévrysme post-sténotique, partiellement thrombosé, et embolisant au niveau des artères distales de la main. Plus qu'un simple phénomène de Raynaud, il s'agit dans ces circonstances plus souvent d'une ischémie d'un ou plusieurs doigts d'une seule main, l'atteinte étant en règle unilatérale. Le diagnostic sera confirmé par l'échodoppler dynamique des membres supérieurs puis par l'angioscanner dynamique, remplaçant avantageusement l'artériographie.

### III - Autres étiologies

En pratique, il s'agit plus souvent de causes d'ischémie digitale permanente et de nécrose que de véritables phénomènes de Raynaud :

- artériopathie des artères sous clavières et axillaires, athéromateuses ou inflammatoires avec le risque d'embols distaux,
- vascularite systémique et notamment cryoglobulinémie,
- syndrome myélo-prolifératif,
- syndrome d'hyperviscosité (hyperglobulinémie à IgM),
- thrombophilie et notamment syndrome des anti-phospholipides,

- nécroses digitales paranéoplasiques,
- anorexie mentale.

#### IV - Le phénomène de Raynaud idiopathique

Ce n'est que lorsque cette enquête étiologique est négative et au terme d'au moins deux années de surveillance d'un phénomène de Raynaud d'allure primitive que le diagnostic de maladie de Raynaud ou phénomène de Raynaud idiopathique peut être retenu. Il arrive cependant qu'une sclérodermie vienne compliquer un phénomène de Raynaud d'apparence banale évoluant depuis plusieurs années. C'est la raison pour laquelle un bilan minimum est justifié chez toute personne consultant pour un phénomène de Raynaud et dont l'examen clinique est négatif : celui-ci doit comporter au minimum un hémogramme, une recherche d'anticorps anti-nucléaires, ainsi qu'une capillaroscopie. (TABLEAU IV).

#### TRAITEMENT

1 - Traitement du phénomène de Raynaud idiopathique : il s'agit d'une affection gênante mais bénigne et aucun risque iatrogène n'est donc permis. C'est d'abord bien sûr la protection contre le froid. On choisira ensuite le médicament qui semble le mieux toléré et le plus efficace : drogues vaso-actives comme le Naftidrofuryl, la Dihydroergocryptine, le Buflomédil, les alpha bloquants comme la Prazosine, ou encore les inhibiteurs calciques qui seraient peut-être plus efficaces mais plus mal tolérés.

2 - Traitement du phénomène de Raynaud secondaire : c'est bien sûr le traitement de l'étiologie. En cas d'ischémie digitale, on pourra recourir aux techniques d'hémodilution ou à la perfusion de dérivé de prostacycline (Ilomédine).

## TABLEAU I

### SYNDROME DES VIBRATIONS ET SYNDROME DU MARTEAU HYPOTHENAR

(Tableau n° 69 en régime général)

Désignation des maladies	Délai de prise en charge	Liste limitative des travaux susceptibles de provoquer ces maladies
<b>A - Affections ostéo-articulaires confirmées par des examens radiologiques :</b>		
- arthrose du coude comportant des signes radiologiques d'ostéophytoses ;	5ans	Travaux exposant habituellement aux vibrations transmises par : a) les machines-outils tenues à la main, notamment : - les machines percutantes, telles que les marteaux-piqueurs, les burineuses les bouchardeuses et les fouloirs ; - les machines rotopercutantes, telles que les marteaux perforateurs, les perceuses à percussion et les clés à choc ; - les machines rotatives, telles que les polisseuses, les meuleuses, les scies sauteuses.  b) les outils tenus à la main associés à certaines machines précitées, notamment dans des travaux de burinage.  c) Les objets tenus à la main en cours de façonnage, notamment dans les travaux de meulage et de polissage et les travaux sur machines à rétreindre
- ostéonécrose du semi-lunaire (maladie de Kienböck)	1 an	
- ostéonécrose du scaphoïde carpien (maladie de Köhler)	1 an	
Troubles angioneurotiques de la main, prédominant à l'index et au médius, pouvant s'accompagner de crampes de la main et de troubles prolongés de la sensibilité et confirmés par des épreuves fonctionnelles et des examens radiologiques	1 an	
<b>B - Affections ostéo-articulaires confirmées par des examens radiologiques</b>		
- arthrose du coude comportant des signes radiologiques d'ostéophytose ;	5 ans	Travaux exposant habituellement aux chocs provoqués par l'utilisation manuelle d'outils percutants - travaux de martelage, tels que les travaux de forge, tôlerie, chaudronnerie et travail du cuir ; - travaux de terrassement et de démolition - utilisation de pistolets de scellements ; - utilisation de clouteuses et de riveteuses
- ostéonécrose du semi-lunaire (maladie de Kienböck)	1 an	
- ostéonécrose du scaphoïde carpien (maladie de Köhler)	1 an	
<b>C - Atteinte vasculaire cubito-palmaire en règle unilatérale (syndrome du marteau hypothénar) entraînant un phénomène de Raynaud ou des manifestations ischémiques des doigts confirmée par l'artériographie objectivant un anévrisme ou une thrombose de l'artère cubitale ou de l'arcade palmaire superficielle.</b>		
	1 an (sous réserve d'une durée d'exposition)	Travaux exposant habituellement à l'utilisation du talon de la main en percussion directe itérative sur un plan fixe ou aux chocs transmis à l'éminence hypothénar par un outil percuté ou percutant

## TABLEAU II

### **CRITERES DE L'ACR**

### **POUR LE DIAGNOSTIC DES SCLERODERMIES SYSTEMIQUES (1989)**

**Critères majeurs :** sclérodémie proximale (modifications sclérodermiques typiques de la peau qui est tendue, épaissie, indurée, ne prenant pas le godet, touchant la face, le cou, le tronc ou la partie proximale des membres supérieurs ou inférieurs),

**Critères mineurs :**

- . sclérodactylie
- . cicatrice déprimée ou ulcération de l'extrémité d'un doigt,
- . fibrose pulmonaire des bases.

-----

Nombre de critères nécessaires : 1 majeur

ou 2 mineurs

## TABLEAU III

### **SYNDROME DE GOUGEROT SJÖGREN - CRITERES EUROPEENS (1993)**

1 - *Symptômes oculaires* : au moins une réponse positive à l'une des 3 questions suivantes :

- . Avez-vous ressenti une sensation d'oeil sec quotidienne persistante et gênante depuis plus de 3 mois ?
- . Avez-vous fréquemment l'impression d'avoir du sable ou du gravier dans les yeux ?
- . Utilisez-vous des larmes artificielles plus de trois fois par jour ?

2 - *Symptômes buccaux* : au moins une réponse positive à l'une des 3 questions suivantes :

- . Avez-vous quotidiennement la sensation d'avoir la bouche sèche depuis plus de 3 mois ?
- . Avez-vous eu des épisodes récidivants ou permanents de gonflement des parotides à l'âge adulte ?
- . Etes-vous obligé de boire fréquemment pour aider à avaler les aliments secs ?

3 - *Signes oculaires* : preuve objective de l'atteinte oculaire définie par la positivité d'au moins un des tests suivants :

- . Test de Shirmer  $<$  ou  $=$  5 mm en 5 mn
- . Rose Bengale positif  $>$  ou  $=$  4 selon le score de Van Bijsterveld

4 - *Signes histologiques*

. focus score  $>$  ou  $=$  1 sur une biopsie de glandes salivaires accessoires (un foyer est défini comme l'agglomérat d'au moins 50 cellules mononucléées : le focus score est défini par le nombre de foyers par 4 mm<sup>2</sup> de tissu glandulaire)

5 - *Signes d'atteinte des glandes salivaires* : preuve objective de l'atteinte des glandes salivaires par la positivité de l'un des trois tests suivants :

- . Scintigraphie salivaire
- . Sialographie parotidienne
- . Flux salivaire non stimulé ( $<$  ou  $=$  1,5 ml en 15 mn)

6 - *Auto-anticorps* : présence dans le sérum des anticorps suivants :

- . Anticorps anti-SSa/Ro, anti Ssb/La ou les deux

-----

Syndrome de GS certain : 4 critères

Syndrome de GS probable : 3 critères

**Critères d'exclusion** : lymphome pré-existant, SIDA, sarcoïdose, maladie du greffon contre l'hôte, sialadénose. Utilisation de médicaments anti-dépresseurs et anti-hypertension, neuroleptiques, substances parasympholytiques.

## TABLEAU IV

----

### CRITERES D'ALLEN ET BROWN POUR LE DIAGNOSTIC DE MALADIE DE RAYNAUD (1932)

Provoqué par le froid	sans nécrose
Bilatéral	Sans étiologie retrouvée
Symétrique	Recul supérieur à deux ans

***Pour en savoir plus :***

. La Revue du Praticien

***Les acrosyndromes vasculaires***

1er octobre 1998 . Tome 48 . N° 15

(p 1625-1740)

. Médecine Vasculaire - B. DEVULDER - (MASSON) 1998

***Phénomène de Raynaud***

(p 281-285)

. Microcirculation Clinique - M. VAYSSAIRAT, P. CARPENTIER -

(Collection de Médecine Vasculaire - MASSON) 1996

***Les acrosyndromes vasculaires***, B. PLANCHON, M.A. PISTORIUS (p 121-135)