

## REPÈRES PRATIQUES

### Médecine interne

# Comment prendre en charge un phénomène de Raynaud ?



#### → E. HACHULLA

Centre de Référence des Maladies Auto-Immunes et Maladies Systémiques Rares "Sclérodémie Systémique" Service de Médecine Interne, Hôpital Claude Huriez, Université de Lille 2, LILLE.

**L**e phénomène de Raynaud est un trouble vasomoteur caractérisé par une ischémie paroxystique des extrémités. C'est l'interrogatoire et la bonne connaissance de la sémiologie qui permettent d'en assurer le diagnostic, car il est rare d'observer une crise au cours de la consultation. La fréquence des crises (en particulier pendant la saison froide et en période humide) et les douleurs intenses qui les accompagnent parfois peuvent conduire à un réel handicap dans la vie quotidienne. La prévalence du phénomène de Raynaud est estimée dans la population générale à 5-6 % environ (**fig. 1**).

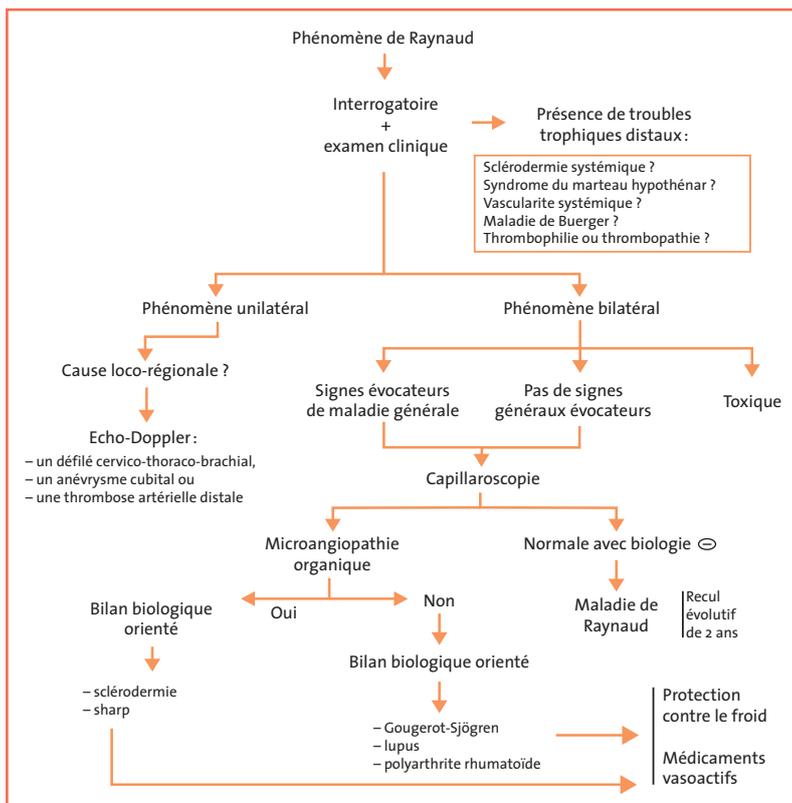


FIG. 1: Arbre d'orientation.

## Physiopathologie

La physiopathologie du phénomène de Raynaud n'est pas univoque et fait intervenir plusieurs mécanismes à des degrés divers (**tableau 1**).

## Clinique

Le diagnostic de phénomène de Raynaud est un diagnostic d'interrogatoire. La crise est favorisée par l'exposition au froid ou le simple changement de température. Un facteur mécanique intervient souvent (pression digitale, contact avec un objet froid). L'humidité est un facteur favorisant fréquemment retrouvé. Le stress, la contrariété ou l'émotion peuvent suffire au déclenchement d'une crise. La crise paroxystique se décompose en trois phases :

>>> La première phase est **syncopale**, liée à une vasoconstriction digitale et à l'occlusion des sphincters précapillaires aboutissant à une véritable exclusion du lit capillaire (**fig. 2**). Les doigts sont blancs, livides et froids, donnant une impression de doigt mort. A ce stade, il y a souvent une hypo-, voire une

## REPÈRES PRATIQUES

### Médecine interne

↑ Vasoconstriction	↓ Vasodilatation
<ul style="list-style-type: none"> <li>– Augmentation de la réactivité des récepteurs <math>\alpha_2</math>-adrénergiques des cellules musculaires lisses</li> <li>– Augmentation de la production d'endothéline 1 par les cellules endothéliales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Diminution de la production de certains neuropeptides comme le CGRP (<i>Calcitonin Gene-Related Peptide</i>) des branches nerveuses afférentes</li> <li>– Diminution du NO produit par les cellules endothéliales</li> </ul>
Lésions endothéliales	Diminution des flux vasculaires/tendance procoagulante
<ul style="list-style-type: none"> <li>– Augmentation du stress oxydatif</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Augmentation de l'activation de l'agrégation plaquettaire</li> <li>– Diminution de la fibrinolyse</li> <li>– Augmentation de la viscosité</li> <li>– Diminution de la déformabilité des globules rouges</li> </ul>

TABLEAU I : Physiopathologie du syndrome de Raynaud.



FIG. 2 : Phénomène de Raynaud en phase syncopale.

anesthésie digitale. Cette phase dure généralement quelques minutes. Elle peut, rarement, atteindre 1 heure.

>>> La deuxième phase est **cyanique** (ou asphyxique) et correspond à une stagnation sanguine dans le lit veineux entraînant des phénomènes dysesthésiques. Cette phase peut durer de quelques minutes à une demi-heure.

>>> La dernière phase est **érythémalgique** : il s'agit d'une phase réactionnelle avec ouverture des sphincters précapillaires du lit capillaire vasculaire, les doigts peuvent être tuméfiés, érythémateux, et sont souvent douloureux.

Tous les doigts ne sont pas nécessairement intéressés par la crise, le phénomène de Raynaud peut prédominer sur un seul doigt, voire toucher une seule phalange.

L'atteinte du pouce est rare. Il existe des formes syncopales pures (30 à 40 % des cas), souvent bien tolérées, des formes cyaniques pures ou des formes "pies" caractérisées par la survenue simultanée de phases syncopales et cyaniques sur des doigts différents. Le phénomène de Raynaud peut toucher le nez, les oreilles, les orteils. Si tel est le cas, les causes locorégionales sont bien évidemment immédiatement exclues.

### Principales causes

On parle de maladie de Raynaud (ou phénomène de Raynaud idiopathique) lorsque l'interrogatoire, l'examen clinique et les premiers examens biologiques rendent peu probable une cause générale ou locale. Il s'agit le plus souvent d'une femme jeune dans un contexte familial de phénomène de Raynaud. Cependant, les causes de Raynaud secondaires sont nombreuses et doivent être auparavant éliminées (**tableau II**).

### Traitement

L'arrêt du tabagisme (le cas échéant) et la protection contre le froid sont les bases de la prise en charge thérapeutique. La deuxième étape est le traitement ou la suppression du facteur causal s'il existe (cure d'anévrysme cubital dans le syndrome du marteau hypothénar par exemple). Lorsque les mesures simples ont échoué et que le handicap reste important, on peut être amené à opter pour un traitement médicamenteux, en première ligne les inhibiteurs calciques. L'ilomédine utilisée par voie veineuse est réservée aux formes graves avec nécrose ou ischémie digitale sévère.

**Connectivites :**

- sclérodermie (fig. 3)
- syndrome de Sharp
- dermatomyosite
- syndrome de Gougerot-Sjögren
- polyarthrite rhumatoïde
- lupus érythémateux systémique

**Causes médicamenteuses et toxiques :**

- bêtabloquants (même en collyre)
- dérivés de l'ergot de seigle, sumatriptan
- clonidine
- bléomycine et vinblastine
- interféron  $\alpha$

**Artériopathies oblitérantes :**

- syndrome du défilé costoclaviculaire (fig. 4)
- maladie de Buerger
- artériopathie athéromateuse
- embolies distales
- syndromes paranéoplasiques

**Vascularites :**

- cryoglobulinémie
- maladie des agglutinines froides
- périartérite noueuse, maladie de Wegener
- maladie de Horton, maladie de Takayasu

**Artériopathies professionnelles ou de loisirs :**

- maladie des vibrations
- syndrome du marteau hypothénar

**Hémopathies et troubles de l'hémostase :**

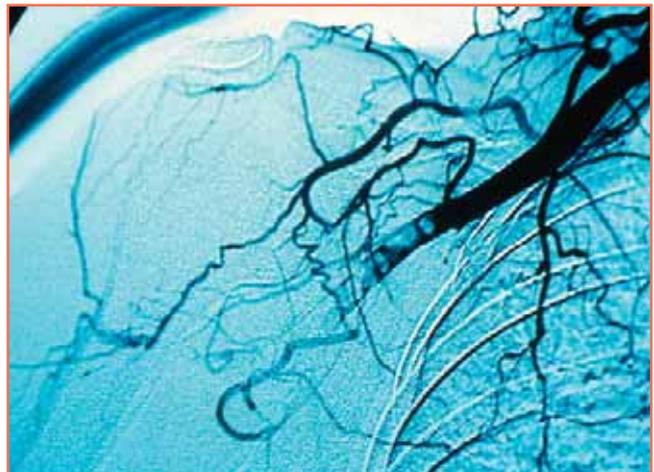
- syndromes myéloprolifératifs et syndromes d'hyperviscosité
- syndrome des antiphospholipides et autres thrombophilies

**Causes endocriniennes :**

- thyroïdopathies
- anorexie mentale



**FIG. 3 :** La présence de mégacapillaires au lit de l'ongle chez un patient ayant un phénomène de Raynaud est un argument fort pour une sclérodermie systémique ; un examen capillaroscopique doit être demandé pour confirmer la microangiopathie.



**FIG. 4 :** Syndrome de la traversée cervico-thoraco-brachiale compliquée de thrombose de l'artère sous-clavière sur côte surnuméraire.

**TABLEAU II :** Principales causes des phénomènes de Raynaud secondaires.

**Bibliographie**

1. HERRICK AL. Pathogenesis of Raynaud's phenomenon. *Rheumatology*, 2005 ; 44 : 587-96.

2. GAYRAUD M. Raynaud's phenomenon. *J Bone Spine*, 2007 ; 74 : e1-e8.

L'auteur a déclaré être consultant pour les laboratoires ROCHE, ACTELION, LFB, GSK, PFIZER.