

LE PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD

M. SPRYNGER (1)

RÉSUMÉ : Le phénomène de Raynaud (PR) est un acrosyndrome vasculaire caractérisé par un vasospasme digital transitoire et récidivant provoqué par l'exposition au froid et le stress émotionnel. Le diagnostic différentiel entre le PR primaire ou idiopathique (appelé auparavant maladie de Raynaud) et le PR secondaire (appelé auparavant syndrome de Raynaud) est basé sur des critères cliniques. Ces critères reposent sur l'anamnèse, l'examen clinique, la capillaroscopie, la recherche d'anticorps anti-nucléaires et la vitesse de sédimentation des globules rouges. Des examens plus spécifiques peuvent être utiles dans certains cas sélectionnés. Après le "PR occupationnel", les causes les plus fréquentes de PR secondaire sont les connectivites (en particulier, la sclérodermie). Le PR peut apparaître plusieurs années avant les autres signes cliniques, mais la majorité des PR n'évoluera pas vers une maladie systémique. Néanmoins, le PR primaire peut être invalidant.

Nous abordons la patho-physiologie et la prise en charge diagnostique et thérapeutique du PR. Malheureusement, à l'heure actuelle, celle-ci reste souvent empirique et symptomatique.

HISTORIQUE - NOSOLOGIE

Dans sa thèse de 1862, Maurice Raynaud décrit les premiers cas "d'asphyxie et de gangrène symétrique des extrémités" (1). En 1932, Allen et Brown (2) précisent les caractéristiques cliniques du "phénomène de Raynaud" (PR). Pour la première fois, ils distinguent une forme primitive et une forme secondaire de PR. Ils sont aussi les premiers à faire la distinction entre la nécrose digitale non réversible, liée à une thrombose artérielle et le PR proprement dit, lié à un vasospasme artériel réversible.

Le PR est le plus fréquent des acrosyndromes vasculaires. Il s'agit d'un acrosyndrome paroxystique qui évolue classiquement en trois phases : d'abord une "phase syncopale" brutale avec blanchiment distal et insensibilité des doigts (quelques minutes à plus d'une heure), puis une "phase asphyxique" avec cyanose digitale, douleur et engourdissement des doigts (15 à 30 minutes) (fig. 1, 2 et 3) et enfin, une "phase hyperhémique érythémalgique" avec rougeur et sensation de brûlure lors du réchauffement (quelques minutes). Parfois cette succession classique de trois phases n'est pas respectée et on peut observer une pâleur suivie d'érythème ou une cyanose seule (3).

Déclenché par le froid ou le stress, le PR atteint surtout les doigts, mais il peut aussi toucher les pieds, le bout du nez, le menton ou les lobes des oreilles. Au minimum, la phase syncopale touche la dernière phalange d'un ou deux doigts. Dans les formes plus sévères, on peut observer une

RAYNAUD'S PHENOMENON

SUMMARY : Raynaud's phenomenon (RP) is a common vascular disorder characterized by a recurrent transient vasospasm of the fingers and toes on exposure to cold or with emotional stress. Clinical criteria are used to distinguish patients with primary or idiopathic RP (formerly Raynaud's disease) from those with secondary RP (formerly Raynaud's syndrome). They include history, general physical examination, capillaroscopy, test for antinuclear antibody and erythrocyte sedimentation rate. More specific exams may be needed in selective cases. Excluding RP of occupational origin, the most common cause of secondary RP is a connective tissue disease (particularly scleroderma). RP may precede other clinical symptoms by several years, but most patients with RP will not progress to systemic disease. Nevertheless, primary RP may cause significant disability.

We review the pathophysiology and clinical criteria of the disorder. Unfortunately, management of PR is still empirical and largely supportive.

KEYWORDS : Raynaud - Acrosyndrome - Scleroderma - Capillaroscopy - Antinuclear antibodies

atteinte de l'ensemble des doigts. Le PR ne doit pas être confondu avec la pâleur diffuse des extrémités observée au contact du froid.

La durée du PR est variable selon les conditions climatiques, la persistance de l'exposition au froid ou éventuellement en cas de réchauffement artificiel des mains. La recoloration et la réapparition de la sensibilité sont souvent très progressives.

Lors de la compression des réseaux sous-cutanés de la main, une vidange capillaire s'associe à la vasoconstriction des artères digitales, des artérolles pré-capillaires et des shunts cutanés artério-veineux provoquée par l'exposition au froid. Ce mécanisme explique l'apparition préférentielle du PR lorsque le patient pose ses mains sur le volant froid de sa voiture ou lorsqu'il porte des charges lourdes par temps froid.



Fig. 1. Phénomène de Raynaud classique (iconographie du Dr M. Beaujean)

(1) Service de Cardiologie - Angéiologie, CHU Liège.



Fig. 2. Phénomène de Raynaud atypique respectant la face dorsale de la 3ème phalange : face dorsale (iconographie du Dr M. Beaujean)



Fig. 3. Phénomène de Raynaud atypique respectant la face dorsale de la 3ème phalange : face palmaire (iconographie du Dr M. Beaujean)

ÉPIDÉMIOLOGIE

La fréquence du PR varie selon les conditions climatiques. En France, elle est estimée à environ 5-6 % de la population féminine et 2-3 % de la population masculine. La fréquence est plus élevée en région montagneuse ou dans les pays nordiques (par exemple, au Danemark).

Le *sex ratio* est d'environ 2 femmes pour un homme.

Le PR n'est pas rare chez les adolescents de 12 à 15 ans sans que l'on puisse identifier de facteurs psycho-sociaux.

PATHOPHYSIOLOGIE

L'homéostasie vasomotrice est assurée par des interactions complexes entre l'endothélium, les muscles lisses ainsi que les nerfs sensitifs et autonomes qui innervent les vaisseaux. Le PR est dû à un vasospasme des petites artères musculaires et des artérioles des doigts.

La régulation vasomotrice est assurée par des mécanismes endothélium-dépendants et indépendants.

La vasorégulation endothélium-dépendante dépend de la synthèse et de la libération de cytokines, de facteurs de croissance, de prostaglandines et d'autres molécules vasoactives (effet vasodilatateur ou vasoconstricteur). Dans le PR secondaire, les lésions endothéliales sont fréquentes, ce qui augmente le vasospasme. L'activité procoagulante du sang est activée et la fibrinolyse réduite, favorisant ainsi la formation de microthrombi intravasculaires et la libération de facteurs chimiotactiques et de facteurs d'adhésion qui activent la cascade inflammatoire.

La vasorégulation endothélium-indépendante est importante dans le PR primaire. Elle fait intervenir le "calcitonin gene-related peptide",

les alpha-récepteurs, le facteur de von Willebrand, la réduction du système fibrinolytique, l'homocystéine, l'aggrégation plaquettaire (augmentation de synthèse de thromboxane A₂ plaquettaire) et l'activation des leucocytes.

La différence entre le PR primaire et secondaire réside surtout dans le degré des lésions endothéliales et vasculaires.

La physiopathologie du PR primaire est inconnue. S'agit-il d'une libération excessive de médiateurs vasoconstricteurs, d'une réponse vasomotrice excessive ou d'une réduction de la réponse vasodilatatrice ? Un facteur familial a été mis en évidence (5 sites chromosomiques potentiels). Quant au rôle des oestrogènes, il est complexe. En effet, une haute concentration d'oestrogènes et de progestérone en période post-ovulatoire peut altérer la circulation digitale. Par contre, les oestrogènes provoquent une vasodilatation endothélium-dépendante. L'administration d'oestrogènes exogènes peut améliorer la fonction endothéliale en cas de PR.

Un mécanisme central pourrait également expliquer l'effet déclenchant du stress émotionnel et des variations climatiques.

CONDUITE PRATIQUE DU DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Dans la majorité des cas, le PR est primitif, mais il est parfois le "symptôme-signal" d'une pathologie générale, d'une artériopathie dégénérative, inflammatoire ou traumatique, d'un trouble hémorrhéologique ou de l'effet délétère d'un médicament.

Lorsqu'un patient consulte pour PR, le praticien doit garder deux préoccupations à l'esprit :

- Le PR et l'anesthésie digitale qui l'accompagne créent-ils une gêne fonctionnelle importante voire un handicap professionnel ? Tel peut

en effet être le cas chez un bûcheron ou un maçon, avec un risque non négligeable d'accident lors de la manipulation d'outils.

- Existe-t-il une étiologie à ce PR et comment la dépister sans multiplier inutilement les examens complémentaires puisque 80 % des PR sont idiopathiques et bénins ? Pour tout patient présentant un "phénomène de Raynaud", il est donc primordial de différencier la forme primitive, appelée auparavant "maladie de Raynaud" de la forme secondaire, appelée auparavant "syndrome de Raynaud".

QUELS SONT LES MOYENS À LA DISPOSITION DU PRATICIEN POUR DISTINGUER LA FORME PRIMITIVE DE LA FORME SECONDAIRE DU PR ? (TABLEAU I)

Interrogatoire

L'anamnèse est parfois difficile, car le patient peut manquer d'esprit d'observation ou être trop angoissé lors des crises pour se remémorer avec précision la topographie de l'atteinte.

- La forme primitive débute souvent dans les premières décennies (âge moyen de début : 14 ans), mais 30 % débutent après 50 ans sans facteur étiologique particulier (4). Dans le PR primitif, on retrouve assez souvent un contexte familial de PR ou de migraines (1/4). La maladie de Raynaud atteint préférentiellement les 3 doigts médians de la main, isolément ou de façon conjointe. En cas d'atteinte du 5e doigt, elle est souvent associée à une atteinte des 3 doigts médians. Dans 25 % des cas, l'ensemble des doigts de la main est concerné. Toute autre expression topographique du PR exclut *a priori* une forme primitive (par exemple, atteinte du pouce en dehors d'une atteinte de l'ensemble des doigts de la main, atteinte isolée du 5^{ème} doigt ou des 2 derniers doigts). Un syndrome canalaire, une atteinte thrombotique radiale ou cubitale doivent alors être suspectés. Le caractère réversible de la phase syncopale au réchauffement permet de distinguer le PR de l'ischémie aiguë par obstruction artérielle notamment embolique.

Le PR primaire est souvent symétrique, au moins après 2 ans d'évolution. Les facteurs

déclenchants habituels sont le froid, le refroidissement (après un bain, par exemple) ou le stress (tableau II). L'amélioration de la symptomatologie en été est pratiquement constante. En dehors de conditions climatiques ou professionnelles défavorables, l'évolution du PR est stable. En l'absence de développement de signes cliniques ou paracliniques dans les 2 ans, la forme secondaire est peu probable. Il faut pourtant garder à l'esprit que 12 % des PR supposés primitifs sont des PR secondaires, comme le montrera leur évolution ultérieure.

- Les caractéristiques du PR secondaire sont l'apparition des premiers symptômes après l'âge de 30 ou 40 ans, une atteinte asymétrique ou une topographie digitale atypique, des épisodes intenses et douloureux associés à des manifestations trophiques de type infarctus pulpaire ou nécrose digitale (surtout en cas d'artérite digitale).

L'anamnèse devra rechercher différents facteurs susceptibles de majorer la vasomotricité distale : un terrain familial souvent accompagné de migraines, un tabagisme chronique, une prise médicamenteuse récente vasoconstrictrice (bêta-bloquant, clonidine, ergotamine, agonistes des récepteurs à la sérotonine, bléomycine, ciclosporine...).

L'interrogatoire devra aussi s'intéresser aux activités professionnelles et aux loisirs du patient. Il recherchera une exposition répétée au froid, des microtraumatismes vibratoires ou percutants (marteau piqueur, tronçonneuse, meuleuse, perceuse, piano, karate, badmington, volley-ball, dactylographie...) et "classiquement" une exposition au chlorure de vinyl (décrouteurs d'autoclaves...). A ce stade, il convient de mentionner le "syndrome du marteau hypothénar" observé en cas de manipulation répétée d'un marteau ou de traumatismes répétés de l'éminence hypothénar (couvreur, menuisier, carreleur...) responsables de lésions anévrismales ou thrombotiques de l'artère cubitale. Il concerne la vascularisation des 2 derniers doigts.

TABLEAU I. QUATRE ÉTAPES INDISPENSABLES DE LA DÉMARCHÉ DIAGNOSTIQUE

- interrogatoire précis, structuré, complet
- examen vasculaire à la recherche d'un hypodébit distal
- examen neurologique soigneux à la recherche d'une dystonie neuro-vasculaire
- examen général à la recherche d'une hypothyroïdie, d'une hémopathie, d'une sclérodermie ou autre maladie systémique, d'une altération de l'état général d'origine paranéoplasique

TABLEAU II. CARACTÉRISTIQUES DU PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD PRIMITIF

- Crises vasospastiques provoquées par le froid ou le stress
- Atteinte symétrique des 2 mains
- Absence de nécrose ou gangrène
- Pas d'histoire ou signes physiques suggérant une cause
- Capillaroscopie normale
- VS normale
- Sérologie négative (surtout AAN -)

Wigley, NEMJ (8), d'après LeRoy et Medsger (9)

Examen clinique

Il est primordial et incontournable, car à lui seul il peut orienter vers un diagnostic de forme primaire ou secondaire et conduire ou non à la prescription d'examens complémentaires réfléchis et parfaitement ciblés. Il doit rechercher d'éventuels symptômes révélateurs d'un processus pathologique artériel distal, neurologique ou général tel qu'un canal carpien, un syndrome cubital au coude, un syndrome de la loge de Guyon, un syndrome du défilé costo-claviculaire, une hypothyroïdie, un syndrome sec de Sjögren...

- L'examen clinique vasculaire consistera en une prise de pression artérielle aux deux bras, une palpation des pouls, une recherche de souffle artériel, une recherche de syndrome du défilé costo-claviculaire et un test d'Allen. Le test d'Allen est essentiel (tableau III).

- L'examen neurologique comportera un examen sensitif et un testing moteur à la recherche d'un syndrome du canal carpien ou d'un syndrome cubital au coude.

- L'étiologie la plus fréquente du PR secondaire étant la sclérodémie, ce diagnostic sera évoqué en présence de télangiectasies péri-unguéales. Les stigmates classiques de la sclérodémie seront recherchés au niveau du visage et de la bouche : estompage des rides du front, rhagades péribuccales, éversion de la lèvre inférieure (le patient "avale ses lèvres") avec limitation à l'ouverture de la bouche, difficulté à la protrusion de la langue par sclérose du frein et parfois déchaussements dentaires. La sclérodémie digitale se localise spécifiquement à la phalange proximale, même si parfois elle s'étend à la face dorsale du poignet voire de l'avant-bras. Chez un patient âgé atteint de

TABLEAU III. TEST D'ALLEN

Le médecin comprime simultanément les artères radiale et cubitale en demandant au patient d'assurer conjointement des mouvements de flexion-extension de la main jusqu'à obtention d'une vidange totale du réseau vasculaire sous-cutané de la main. Celle-ci prend alors un aspect exsangué. A l'interruption des mouvements de flexion-extension, le patient garde les doigts en position décontractée à demi-fléchis. La compression de l'artère radiale est alors levée. Le temps de recoloration totale de la main doit être inférieur à 3 secondes. La manœuvre est répétée pour l'artère cubitale. Ce test ne peut être réalisé qu'en atmosphère chaude ou sur une main préalablement préchauffée. En cas d'artérite digitale isolée, un doigt reste blanc lors de la recoloration. Une pâleur diffuse de la paume indique une obstruction de l'artère non comprimée. En cas de thrombose de l'arcade palmaire, seule la moitié de la paume homolatérale à la zone de décompression se recolorera.

maladie de Raynaud ou en cas d'exposition fréquente au froid, on peut observer une discrète sclérose des deux phalanges distales. Par contre, l'atteinte proximale est très spécifique de la sclérodémie.

Les autres maladies systémiques associées au PR, telles que le lupus érythémateux, la dermatomyosite ou le syndrome de Sjögren, sont souvent évidentes au moment de l'apparition du PR.

Une hypothyroïdie, une hémopathie (cryoglobulines, agglutinines froides...) ou une altération de l'état général d'origine paranéoplasique doivent aussi être recherchées (tableau IV).

Examens complémentaires

En cas de suspicion de PR secondaire, le clinicien aura recours à la capillaroscopie et au dosage d'AAN.

- *Capillaroscopie* : Cet examen consiste en un examen microscopique des capillaires à la base du lit de l'ongle après application d'une solution huileuse. Il étudie le nombre, la morphologie et l'hémodynamique des capillaires. Dans la sclérodémie, différents stades d'évolution sont décrits. Une des dysmorphies typiques est la présence de dilatations pseudo-anévrismales des anses capillaires distales dont la taille qui est normalement de 7 à 8 μ peut atteindre des dimensions extrêmes de 40 à 50 μ . (fig. 4 et 5) (5).

TABLEAU IV. ÉTILOGIES DU SYNDROME DE RAYNAUD

- Maladies rhumatologiques : sclérodémie, lupus érythémateux disséminé, dermato-myosite ou polymyosite, polyarthrite rhumatoïde, Takayasu, Horton, cirrhose biliaire primitive,
- Mécanique : vibrations, morsure du froid,
- Trauma : syndrome du défilé costo-claviculaire,
- Maladie artérielle : athérosclérose brachio-céphalique, artérite tabagique, Buerger, Takayasu, radiothérapie des aires sous-clavières
- Embolies : cardiopathie, endocardite, athérome, syndrome des scalènes
- Troubles vasospastiques : migraines ou céphalées, angor de Prinzmetal
- Endocrinien : syndrome carcinoïde, phéochromocytome, hypothyroïdie
- Néoplasies : carcinomes ovariens, lymphome angiocentrique
- Hémato : cryoglobulinémie, cryofibrinogénémie, agglutinines froides, paraprotéïnémie, polycythémie
- Infections : Parvovirus B19, Hélicobacter Pylori,
- Chimique ou médicamenteuse : bléomycine, vinblastine, polyvinyles, bêta-bloquants, sympathomimétiques alpha, ergots, méthysergide, interféron alpha, interféron bêta, Tegafur

D'après Block (10)



Fig. 4. Capillaroscopie normale
(avec l'autorisation d'Angioweb)



Fig. 5. Capillaroscopie : mégacapillaires
(avec l'autorisation d'Angioweb)

- *Biologie* : En cas de suspicion de PR secondaire, un bilan d'orientation générale à la recherche d'une hypothyroïdie, d'une néoplasie ou d'une hémopathie (formule hémoleucocytaire, recherche de cryoglobulines et agglutinines froides) sera réalisé ainsi qu'un dosage d'anticorps anti-nucléaires (AAN). Si le taux d'AAN est $\geq 1/100$, une recherche spécifique (ANCA, Anti Scl 70, Ssa, Ssb, anticorps antiribonucléiques, épitopes sur collagène type I, IV ou V, anticorps anti-Smith, anti-RNA polymérase...) orientera plus précisément vers un diagnostic de connectivite (sclérodermie généralisée ou systémique limitée, syndrome de Sjögren, syndrome de Sharp, lupus érythémateux...). Lors de l'apparition du PR, 50 % des connectivites sont déjà cliniquement présentes, 50 % d'entre elles se manifesteront ultérieurement.

- 15 à 20 % des patients ayant un taux anormal d'AAN, une capillaroscopie positive ou l'association des deux, mais n'entrant pas dans les critères de connectivite, présenteront une connectivite dans les 2 ans. Si l'association d'un PR, d'une capillaroscopie anormale et d'une élévation significative du taux d'AAN suggère le diagnostic de connectivite et notamment de sclérodermie, cette combinaison est donc insuffisante pour établir un diagnostic définitif. Il peut s'agir d'une connectivite incomplète (6). Ces connectivites incom-

plètes sont à risque de développement ultérieur de connectivite surtout au cours de la première année (52 %). Après un an, le risque de survenue de connectivite s'abaisse à quelques %/an. Certaines connectivites incomplètes n'évolueront donc jamais vers la connectivite et seulement 2,5 % des lupus érythémateux incomplets évolueront vers un lupus érythémateux disséminé.

- En cas d'orientation clinique vers une étiologie particulière, l'exploration sera complétée par un Doppler ou écho-Doppler artériel éventuellement couplé à des manœuvres dynamiques (syndrome du défilé costo-claviculaire, athéromasie...), une radiographie des mains à la recherche de calcifications sous-cutanées (sclérodermie, CREST-syndrome) et par une radiographie du thorax à la recherche d'une fibrose pulmonaire (sclérodermie). Les indications d'artériographie sont rares.

TRAITEMENT

En cas de PR primaire, il faudra d'abord rassurer le patient, tout en maintenant une surveillance d'au moins 2 ans en raison du risque faible d'apparition de connectivite.

Le traitement du PR reste malheureusement empirique et la diversité des thérapeutiques proposées témoigne de leur manque d'efficacité. Dans la majorité des cas, on ne pourra proposer qu'une prévention des crises par des conseils

adaptés, éventuellement associée à un traitement symptomatique. Dans certains cas de PR secondaire, un traitement étiologique sera envisagé.

- Les antagonistes calciques.— Ils sont souvent plus efficaces dans le PR primaire, peut-être parce que les lésions vasculaires sont moins importantes. Le vasodilatateur de référence est la Nifédipine qui apporte une amélioration, mais généralement pas de disparition complète de la symptomatologie. Pour une posologie de 30 à 60 mg/j (ou plus), on observe une réduction de 66 % des crises dans le PR primaire. Malheureusement, on relève 15 % d'arrêt de traitement pour intolérance. Une meilleure tolérance pourra être obtenue en augmentant progressivement les doses. Le traitement pourra être limité aux périodes froides de l'année ou aux artérites digitales avec risques trophiques. D'autres antagonistes calciques ont été utilisés (isradipine, amlodipine, félodipine, nisoldipine) avec 50 % de réponses favorables.

- La prazosine (alpha 1-bloquant).— Elle est plus efficace qu'un placebo.

- Les Inhibiteurs de l'Enzyme de Conversion (IEC).— Ils peuvent être utiles.

- Les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II.— Dans les formes primaires et secondaires de PR, le Losartan s'est montré meilleur que la nifédipine à longue durée d'action, notamment en cas de sclérodémie (7).

- Les inhibiteurs sélectifs de recaptage de sérotonine.— La fluoxétine induit une amélioration.

- Les antagonistes de la sérotonine.— Le but de ce traitement est d'antagoniser la libération exagérée de sérotonine par les plaquettes. L'efficacité de la kétansérine est discutée.

- Dérivés nitrés locaux (11).— Sous forme de patches, ce traitement peut occasionner des effets secondaires gênants (céphalées, hypotension artérielle symptomatique).

- Les analogues synthétiques de la prostacycline (Iloprost).— Dans la sclérodémie, ce traitement est utile pour un soin palliatif court.

- Les prostaglandines *per os*.— Leur efficacité n'est pas encore démontrée.

- Les anti-thrombotiques.— L'activateur tissulaire du plasminogène, puis un traitement anticoagulant au long cours peuvent être proposés dans certains cas réfractaires.

- Les héparines de bas poids moléculaire (HBPM).— Une petite étude non en double-aveugle a montré une amélioration symptomatique dans le PR réfractaire, mais sans

amélioration des ulcères ou de la capillaroscopie.

- *Les inhibiteurs des phosphodiesterases (cilostazol et sildéfanil) et les nouveaux inhibiteurs des récepteurs de l'endothéline (bosentan).*— Les résultats sont en attente.

- *Les traitements divers.*— La plasmaphérèse, l'administration d'oestrogènes et l'acupuncture n'ont pas fait l'objet d'études contrôlées

- *Le biofeedback, le sélénium, le bêta-carotène, les vitamines C et E, l'allopurinol et les autres anti-oxydants* sont inefficaces

- *Le Probucool (hypolipémiant).*— Il peut réduire la fréquence et sévérité des crises

- *La sympathectomie.*— Elle induit une vasodilatation, mais expose à une recrudescence du vasospasme par exacerbation secondaire de la réactivité vasculotrope au froid.

- *La sympathectomie digitale segmentaire* (11).— Elle peut être indiquée en cas d'artérite digitale sévère compliquée de troubles trophiques rebelles aux traitements médicaux de première intention (11). Elle aurait donné de bons résultats dans la sclérodémie.

- *Décompression et résection de l'adventice fibrotique en combinaison avec une sympathectomie digitale (artériolyse microchirurgicale).*— Cette technique a été proposée dans les cas réfractaires.

CONCLUSIONS

L'apparition d'un phénomène de Raynaud implique une anamnèse fouillée et un examen clinique complet afin d'essayer de distinguer le PR primaire du secondaire (tableau V). Quelques pièges doivent être évités (tableau VI).

Le PR primaire est habituellement bilatéral. Il apparaît plus souvent chez la femme avant 30 ans. Son pronostic est excellent, mais il existe un risque de connectivite pouvant se révéler dans un délai de deux ans. Une surveillance est donc

TABLEAU V. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DU PR PRIMITIF OU SECONDAIRE

Caractéristiques	primaire	secondaire
Maladie associée	non	oui
Âge de début	< 30	> 30
Capillaroscopie	normale	capillaires larges, tortueux + drop out
Auto-anticorps	- ou faiblement +	fréquents
Activation des cellules endothéliales	oui	oui
Lésion endothéliale	non	fréquente
Occlusion	non	oui
Gangrène digitale	rare; uniquement superficielle	habituelle

TABLEAU VI. QUELQUES PIÈGES À ÉVITER

Interroger spécifiquement	Prise de bêta-bloquants oculaires ? Prise de sympathicomimétiques nasaux ?
PR unilatéral : rechercher une cause locale	Artériopathie, côte cervicale, anévrisme ?
Examiner les doigts attentivement	Une nécrose, même petite, ou une ischémie digitale permanente éliminent le diagnostic de PR idiopathique
Examiner les pieds	On peut découvrir une artériopathie
Peser le patient	Anorexie mentale
Sexe masculin = rechercher une artérite digitale tabagique	Pléthysmographie digitale P humérale-P digitale > 40 mm Hg = artérite

nécessaire pendant deux ans au moins. En cas de PR secondaire, il s'agit souvent d'une connectivite chez la femme (AAN et capillaroscopie) et d'une artérite tabagique ou d'une atteinte d'origine professionnelle chez l'homme.

Outre une anamnèse fouillée et un examen clinique soigneux, les examens complémentaires de base comprendront une biologie générale, une recherche d'AAN et une capillaroscopie si on suspecte un PR secondaire. Les autres examens seront programmés en fonction de l'orientation étiologique éventuelle.

Si la symptomatologie est unilatérale ou très asymétrique, un facteur favorisant loco-régional sera recherché (syndrome de la traversée thoraco-brachiale, syndrome du marteau hypothénar ou syndrome du canal carpien).

Le traitement du PR est souvent assez décevant. Il comporte une protection contre le froid éventuellement associée à un traitement médicamenteux et/ou chirurgical.

BIBLIOGRAPHIE

1. Raynaud M.— Thèse de Médecine : *De l'asphyxie locale et de la gangrène des extrémités*. Paris, Leclerc, 1862.
2. Allen EV, Brown JE.— Raynaud's disease: a critical review of minimal requisites for diagnosis. *Am J Med Sci*, 1932, **22**, 187-200.
3. VALMI 2003 (Veine Artère Lymphatique Microcirculation)- Collège des Enseignants de Médecine Vasculaire; *Phénomène de Raynaud* - <http://www.angioweb.fr/enseignement:valmi.htm>

4. Jones G, Herrick A, Woodham S, et al.— Occurrence of Raynaud's phenomenon in children ages 12-15 years, *Arthritis and Rheumatism*, 2003, **48**, 3518-3521
5. Cutolo M, Grassi W, Matucci Cerinic M.— Raynaud's phenomenon and the role of capillaroscopy, *Arthritis and Rheumatism*, 2003, **48**, 3023-3030
6. Vayssairat M, Baudot N, Gaitz JP.— Raynaud's phenomenon together with antinuclear antibodies : A common subset of incomplete connective tissue disease. *J Amer Acad Dermatol*, **32**, N°5, part I, May 1995.
7. Dzidzio M, Denton CP, Smith R, et al.— Losartan therapy for Raynaud's phenomenon and scleroderma : clinical and biochemical findings in a fifteen-week, randomised, parallel-group, controlled trial. *Arthritis Rheum*, 1999, **42**, 2646-55
8. Wigley Fr. M.— Raynaud's Phenomenon, *N Engl Med*, 2002, **347**, 1001-1008.
9. LeRoy EC, Medsger TA Jr.— Raynaud's phenomenon : a proposal for classification. *Clin Exp Rheumatol*, 1992, **10**, 485-8.
10. Block J, Sequeira W.— Raynaud's phenomenon, *Lancet*, 2001, **357**, 2042-48.
11. Planchon B, Pistorius MA. — *Les acrosyndromes*. Guide pratique, Collection Conduites, Doin Editeurs, Paris, 1998, p. 15 à 26.

REMERCIEMENTS

Je remercie tout particulièrement les Drs Marcel Beaujean (CHU de Liège) et Christian Boissier (ANGIOWEB - site officiel du Collège des Enseignants de Médecine Vasculaire - <http://www.angioweb.fr>) pour leur aide iconographique.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr M. Sprynger, Service de Cardiologie, CHU Sart Tilman, 4000 Liège.