

LA VIGNETTE DIAGNOSTIQUE DE L'ÉTUDIANT

Le phénomène de Raynaud

C. PIÉRARD-FRANCHIMONT (1, 2), G.E. PIÉRARD (3, 4), T. HERMANNNS-LÊ (5, 6)

RÉSUMÉ : Le phénomène de Raynaud est un acrosyndrome vasculaire causé par diverses maladies. On distingue la variante idiopathique appelée maladie de Raynaud, les formes secondaires et les phénomènes de Raynaud idiopathiques suspects.

MOTS-CLÉS : *Syndrome de Raynaud - Acrosyndrome - Vasculopathie - Acroscleroderma*

RAYNAUD'S PHENOMENON

SUMMARY : Raynaud's phenomenon is a vascular acrosyndrome caused by a variety of diseases. There is a distinction between the idiopathic Raynaud's disease, the secondary types and the suspicious idiopathic Raynaud's phenomenon.

KEYWORDS : *Raynaud's syndrome - Acrosyndrome - Vasculopathy - Systemic sclerosis*

INTRODUCTION

Le phénomène de Raynaud n'est pas une maladie unique. Il s'agit d'une manifestation vasomotrice paroxystique des extrémités, typiquement déclenchée par le froid et parfois par un stress émotionnel. Il évolue en deux phases successives. La phase syncopale, indispensable au diagnostic, débute brutalement au niveau d'un ou de plusieurs doigts des deux mains. Ils deviennent blancs, froids et hypoesthésiques. La phase asphyxique survient quelques minutes après, avec recoloration bleuâtre des doigts qui sont cyanosés et douloureux. L'accès se termine par la réapparition de la chaleur cutanée et de la coloration des extrémités, avec parfois une phase d'hyperhémie transitoire.

Il faut distinguer les phénomènes de Raynaud résultant d'un trouble vasomoteur purement fonctionnel et ceux qui annoncent le développement ultérieur d'une maladie générale ou traduisent une atteinte vasculaire loco-régionale.

VIGNETTE CLINIQUE

La patiente, âgée de 37 ans, souffre depuis près de 5 ans d'épisodes répétitifs désagréables au niveau des doigts. La symptomatologie se manifeste particulièrement en période hivernale. Le matin, dans sa voiture et pendant le trajet de son domicile à son travail, certains

doigts deviennent blancs et s'engourdissent. L'impotence fonctionnelle est importante. Une douleur sévère prend parfois place au moment où les doigts commencent à se recolorer spontanément. La patiente est sujette à une hyperactivité socio-professionnelle et au stress qui l'accompagne. Hormis une hypertension modérée découverte fortuitement, la patiente ne signale aucune plainte liée à une pathologie interne.

CLASSEMENT CATÉGORIEL DES PHÉNOMÈNES DE RAYNAUD

Un bilan étiologique permet de classer les phénomènes de Raynaud en trois catégories.

FORME IDIOPATHIQUE

Les phénomènes de Raynaud sont considérés idiopathiques quand l'enquête étiologique est négative. Il s'agit alors de la maladie de Raynaud (tableau I). Il est inutile de répéter les explorations.

FORMES SECONDAIRES

Les phénomènes de Raynaud sont qualifiés de secondaires quand le bilan étiologique retrouve une cause précise. Les origines possibles sont nombreuses et leur fréquence est variable (tableau II). La biologie sanguine

(1) Chargé de Cours adjoint, Chef de Laboratoire, (5) Maître de Conférence, Consultant Expert clinique, Unilab Lg, Service de Dermatopathologie, CHU de Liège.
(2) Chef de Service, CHR hutois, Service de Dermatologie, Huy.
(3) Professeur invité, Université de Liège, Laboratoire LABIC.
(4) Professeur honoraire, Université de Franche-Comté, Hôpital Saint-Jacques, Besançon, France.
(6) Dermatologue, Centre de Diagnostic, Verviers.

TABLEAU I. CRITÈRES DIAGNOSTIQUES DE LA MALADIE DE RAYNAUD

Absence de nécrose digitale
Atteinte bilatérale et symétrique
Bilan étiologique négatif
Phénomène déclenché par le froid
Pouls radiaux et cubitiaux normaux
Recul d'évolution supérieur à deux ans

TABLEAU II. ETIOLOGIES DES PHÉNOMÈNES DE RAYNAUD

Maladies inflammatoires systémiques (MIS) Connectivite mixte (syndrome de Sharp) Dermatomyosite Lupus érythémateux systémique Périarthrite noueuse Polyarthrite rhumatoïde Sclérodémie systémique Syndrome de Sjögren
Artériopathies Artériopathies inflammatoires Athérosclérose Embolies distales Fibrodysplasie Syndrome du défilé costo-claviculaire
Causes médicamenteuses et toxiques Amantadine Arsenic Bêta bloquants Bléomycine Bromocriptine Chlorure de polyvinyle Drogues Ergot de seigle et ses dérivés Interféron alpha Sympathomimétiques nasaux
Vasculites (autres que les MIS) Cryoglobulinémie Maladie des agglutinines froides Vasculites virales
Hémopathies Dysglobulinémies Polyglobulie Syndrome myéloprolifératif
Causes professionnelles et traumatiques Adeptes du karaté, du volley-ball, ... Chlorure de polyvinyle Maladie des engins de percussion (marteau) Maladie des engins vibrants (marteau piqueur) Microtraumatismes localisés chroniques
Endocrinopathies Acromégalie Hypothyroïdie Maladie de Fabry Phéochromocytome Thyroïdite d'Hashimoto
Affections néoplasiques

permet de diagnostiquer précocement une connectivite, au premier rang de laquelle la sclérodémie systémique, où un phénomène de Raynaud bilatéral est présent dans la vaste majorité des cas (1, 2).

Le diagnostic différentiel avec d'autres artériopathies digitales est important, en particulier, celui de maladie de Buerger, car ces affections continuent de s'aggraver en l'absence d'arrêt de l'imprégnation tabagique.

Le bilan s'impose particulièrement lorsque le phénomène de Raynaud est unilatéral, car il est alors pratiquement toujours secondaire (tableau III). Il peut avoir une origine professionnelle lorsque des microtraumatismes répétitifs provoquent des atteintes artérielles. Parfois, un anévrisme de l'artère cubitale se forme. Il peut se thromboser ou être à l'origine d'embolies dans les arcades palmaires ou les artères digitales. C'est le cas de la maladie des engins vibrants (marteau piqueur) ou d'engins de percussion (marteau). La pratique du karaté, du volley-ball ou du motocross peut provoquer des lésions traumatiques similaires.

L'occlusion des artères digitales peut être la conséquence d'un embolie à partir d'une lésion athéroscléreuse de l'artère sous-clavière.

FORMES IDIOPATHIQUES SUSPECTES

Les phénomènes de Raynaud idiopathiques suspects ont un bilan biologique anormal, quoique ne permettant pas d'assurer une étiquette étiologique précise sur l'acrosyndrome. Ces phénomènes de Raynaud doivent être reconnus, car ils imposent une surveillance régulière, en règle générale annuelle, afin de déceler une éventuelle maladie générale, notamment une connectivite. En effet, la sclérodémie est la cause la plus fréquente de phénomène de Raynaud secondaire. Or, le phénomène de Raynaud précède en moyenne d'une dizaine d'années l'apparition de la sclérose cutanée caractéristique qui permet d'affirmer le diagnostic. L'intérêt d'un diagnostic précoce se justifie par le dépistage des troubles trophiques digitaux, de l'atteinte œsophagienne et pulmonaire, du syndrome sec et par le traitement des complications qui en découlent.

AUTRES ACROSYNDROMES VASCULAIRES

L'acrocyanose ou acrosyndrome permanent, plus fréquent chez la femme, se caractérise

TABLEAU III. ETIOLOGIES D'UN PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD UNILATÉRAL

Athérosclérose Embolie Fibrodysplasie Fistule artério-veineuse Maladie de Takayasu Maladie des engins vibrants ou de percussion Syndrome du canal carpien Syndrome du défilé des scalènes
--

par des extrémités violacées et froides. Elle est indolore et majorée par le froid.

L'érythémalgie, ou acrosyndrome paroxysmique, est caractérisée par des poussées érythémateuses, chaudes et douloureuses des extrémités. Les douleurs intenses sont calmées par l'eau froide.

L'acrocholose est une sensation de brûlures sans signes objectifs, alors que l'acrorigose est une sensation permanente de froid sans signes objectifs.

CONDUITE DE L'ANAMNÈSE

Un phénomène de Raynaud unilatéral est toujours secondaire et doit faire rechercher des causes loco-régionales.

Chez un homme, la survenue de la symptomatologie oriente vers un phénomène de Raynaud secondaire.

L'âge de début est important à préciser, car un phénomène de Raynaud d'apparition tardive (après 35 ans) suggère l'existence d'une pathologie sous-jacente.

Le délai entre l'âge de début et le moment de l'examen médical est un indice important. En effet, un phénomène de Raynaud évoluant depuis plus de 10 ans sans anomalie clinique associée est vraisemblablement idiopathique.

L'existence d'antécédents familiaux de phénomène de Raynaud est en faveur d'une maladie de Raynaud.

L'anamnèse doit investiguer la profession du patient ainsi que les prises médicamenteuses. Ces dernières, sans oublier les collyres, peuvent faire suspecter une origine iatrogène.

L'anamnèse doit investiguer une éventuelle atteinte viscérale : dysphagie, reflux gastro-œsophagien, xérophtalmie, xérostomie, arthralgies, dyspnée. Ceci peut orienter d'emblée vers une forme secondaire.

EXAMEN CLINIQUE

L'examen clinique de la peau recherche principalement des anomalies en faveur d'une sclérodémie débutante (3) :

- sclérose cutanée, sclérodactylie;
- cicatrices de troubles trophiques pulpaire;
- télangiectasies des doigts, du visage, des lèvres, de la muqueuse buccale;
- des mégacapillaires parfois visibles à l'œil nu au niveau du lit de l'ongle.

Des doigts boudinés orienteront plutôt vers un syndrome de Sharp.

L'examen doit comporter la palpation des pouls, leur abolition orientant vers une artériopathie. La palpation de l'artère cubitale et du creux sus-claviculaire recherche un éventuel anévrysme. La palpation du creux sus-claviculaire peut détecter une côte cervicale.

Des manœuvres dynamiques cherchent à reproduire une éventuelle compression vasculaire dans différentes positions du bras. En particulier, la combinaison d'une inspiration forcée, d'une extension du rachis cervical et d'une rotation de la tête du côté examiné peut déclencher un phénomène de Raynaud.

La recherche de lésions artérielles de la main repose sur un retard de recoloration d'un doigt par rapport aux doigts adjacents ou par rapport à la main controlatérale.

L'auscultation pulmonaire peut découvrir des râles crépitants aux bases dans le cadre d'une sclérodémie.

Une splénomégalie et/ou des adénopathies orientent vers une hémopathie. Une grosse thyroïde fait rechercher une maladie de Hashimoto. Une multinévrite peut entrer dans le cadre d'une panartérite noueuse ou d'un syndrome paranéoplasique. La découverte d'une masse abdominale ou pelvienne oriente vers un syndrome paranéoplasique.

BILAN EXPLORATOIRE

Le bilan doit être simple, non invasif et peu coûteux (4-6). Il comporte un bilan minimal associant un examen clinique, la recherche d'anticorps antinucléaires, la capillaroscopie permettant d'identifier la majorité des phénomènes de Raynaud non idiopathiques et la détermination des propriétés viscoélastiques de la peau.

L'interrogatoire et l'examen clinique sont fondamentaux pour orienter l'enquête étiologique. La capillaroscopie, en cas de phénomène de Raynaud bilatéral, est un complément utile dans un premier temps.

CAPILLAROSCOPIE

La capillaroscopie visualise les capillaires du lit de l'ongle. Cinq critères sont préconisés (7, 8). Le critère majeur est la présence de mégacapillaires, qui ne s'observent qu'au cours des sclérodémies systémiques, des dermatomyo-

sites ou des syndromes de Sharp. Les quatre critères mineurs concernent la réduction du nombre d'anses, la présence de dystrophies ramifiées, la désorganisation du lit capillaire, et les hémorragies péri-capillaires. Le diagnostic de micro-angiopathie de type sclérodermie est retenu en présence du critère majeur et/ou de plus d'un critère mineur.

Une capillaroscopie normale élimine une sclérodermie débutante et évoque une maladie de Raynaud.

VISCOÉLASTICITÉ CUTANÉE

Tout phénomène de Raynaud qui signe une sclérodermie cutanée s'accompagne d'altérations, au départ discrètes, des propriétés biomécaniques de la peau (9). Ces 20 dernières années, l'évolution des techniques non invasives a été considérable (10, 11). La technique par succion est actuellement la plus prisée et la méthode utilisant une mise sous tension progressive de la peau semble optimale (12-14).

IMAGERIE MÉDICALE

En cas de suspicion de sclérodermie, d'autres examens simples sont utiles. L'imagerie des mains recherche des calcifications sous-cutanées et/ou une acro-ostéolyse (résorption des houppes phalangiennes), caractéristiques de la sclérodermie. La radiographie de thorax recherche une fibrose pulmonaire.

RECHERCHE D'ANTICORPS ANTINUCLÉAIRES

La présence d'anticorps antinucléaires à un titre élevé oriente d'emblée vers une connectivite. Cette recherche peut être affinée par la recherche d'anticorps plus spécifiques : anticorps anticentromères (caractéristiques du syndrome CREST), anticorps anti-SCL70 plus spécifiques des formes extensives de sclérodermie (15, 16). Dans le cas des phénomènes de Raynaud unilatéraux, toujours secondaires, l'exploration a pour but de déterminer l'affection responsable.

Si aucune anomalie n'a été mise en évidence au terme de ce bilan, la probabilité d'une maladie de Raynaud est vraisemblable.

TRAITEMENT MÉDICAL

Si le phénomène de Raynaud est peu invalidant, il faut rassurer les patients, leur donner des conseils de protection contre le froid et

les mettre en garde contre l'usage de certains médicaments qui sont contre-indiqués (dérivés de l'ergot de seigle, bêta-bloquants, sympathicomimétiques).

Si le phénomène de Raynaud est invalidant, un traitement médical est associé aux conseils d'hygiène de vie : protection contre le froid et traumatismes locaux.

En cas de phénomène de Raynaud secondaire, il faut entreprendre des traitements spécifiques de la maladie identifiée :

- suppression du médicament responsable;
- traitement de fond d'une connectivite;
- arrêt de l'intoxication tabagique au cours de la maladie de Buerger;
- reclassement professionnel en cas d'utilisation d'engins vibrants.

BIBLIOGRAPHIE

1. Krieg T, Meurer M.— Systemic scleroderma. Clinical and pathophysiologic aspects. *J Am Acad Dermatol*, 1988, **18**, 457-481.
2. Hughes M, Herrick A.— Systemic sclerosis. *Br J Hosp Med*, 2012, **73**, 509-516.
3. Valentini G, Vettori S, Cuomo G, et al.— Early systemic sclerosis: short-term disease evolution and factors predicting the development of new manifestations of organ involvement. *Arthritis Res Ther*, 2012, Epub Aug 17.
4. Gladue H, Maranian P, Paulus HE, et al.— Evaluation of test characteristics for outcome measures used in Raynaud's phenomenon clinical trials. *Arthritis Care Res*, 2012, Epub Sep 12.
5. Herrick AL.— The pathogenesis, diagnosis and treatment of Raynaud phenomenon. *Nat Rev Rheumatol*, 2012, **8**, 469-479.
6. Pistorius MA, Carpentier PH, groupe de travail "Microcirculation" de la Société Française de médecine vasculaire.— Minimal work-up for Raynaud syndrome: a consensus report. *J Mal Vasc*, 2012, **37**, 207-212.
7. Cutolo M, Smith V, Sulli A.— Training in capillaroscopy : a growing interest. *J Rheumatol*, 2012, **39**, 1113-1116.
8. Wildt M, Wuttge DM, Hesselstrand R, et al.— Assessment of capillary density in systemic sclerosis with three different capillaroscopic methods. *Clin Exp Rheumatol*, 2012, **30**, S50-54.
9. Piérard-Franchimont C, Nikkels-Tassoudji N, Lefebvre P, et al.— Subclinical skin stiffening in adults suffering from type 1 diabetes mellitus. A comparison with Raynaud's syndrome. *J Med Eng Technol*, 1998, **22**, 206-210.
10. Piérard GE.— Histological and rheological grading of cutaneous sclerosis in scleroderma. *Dermatologica*, 1989, **179**, 18-20.

11. Nikkels-Tassoudji N, Henry F, Piérard-Franchimont C, et al.— Computerized evaluation of skin stiffening in scleroderma. *Eur J Clin Invest*, 1996, **26**, 457-460.
12. Piérard GE, Hermanns-Lê T, Piérard-Franchimont C.— Scleroderma : skin stiffness, assessment using the stress-strain relationship under progressive suction. *Expert Opin Med Diag*, sous presse.
13. Piérard GE, Piérard S, Delvenne P.— In vivo evaluation of the skin tensile strength by the suction method. Coping with hysteresis and creep extension. *J Biosci Med*, sous presse.
14. Hermanns-Lê T, Piérard-Franchimont C, Piérard GE, et al.— Comment j'explore... l'atteinte fonctionnelle cutanée d'une sclérodémie. *Rev Med Liège*, sous presse.
15. Moinzadeh P, Nihtyanova SI, Howell K, et al.— Impact of hallmark autoantibody reactivity on early diagnosis in scleroderma. *Clin Res Allergy Immunol*, 2012, **43**, 249-255.
16. Vanthuyne M, Smith V, De Langhe E, et al.— The Belgian systemic sclerosis cohort : correlations between disease severity scores, cutaneous subsets, and autoantibody profile. *J Rheumatol*, 2012, **39**, 2127-2133.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au
Pr. C. Franchimont, Service de Dermatopathologie,
CHU de Liège, 4000 Liège, Belgique.
E-mail : claudine.franchimont@ulg.ac.be