

## Module 11, N°327

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

Le phénomène de Raynaud est un acrosyndrome vasculaire paroxystique. Les acrosyndromes vasculaires comprennent d'une part les acrosyndromes vasomoteurs, soit paroxystiques comme le phénomène de Raynaud et l'érythermalgie, soit permanents comme l'acrocyanose et l'acrorigiose ; d'autre part les acrosyndromes trophiques comprenant l'hématome digital spontané, les engelures, le syndrome de l'orteil bleu, l'ischémie digitale permanente, les nécroses digitales. La principale cause de phénomène de Raynaud est la maladie de Raynaud (phénomène de Raynaud primitif ou idiopathique).

#### I Affirmer le phénomène de Raynaud

Cette étape repose essentiellement sur l'interrogatoire qui permet de reconstituer la symptomatologie clinique. Le phénomène de Raynaud est caractérisé par une suite de symptômes : une phase syncopale avec blanchiment distal des doigts qui deviennent insensibles, habituellement suivie d'une phase asphyxique où les doigts se cyanosent et d'une phase hyperhémique avec apparition d'une rougeur douloureuse. Si la phase syncopale est toujours présente, les deux autres phases peuvent être plus ou moins marquées voire absentes. Cette symptomatologie est volontiers déclenchée par le froid plutôt humide ou l'émotion.

#### II Eliminer les autres acrosyndromes

##### IIA Paroxystiques

**L'érythermalgie** est un acrosyndrome vasculaire paroxystique. Elle se caractérise par des accès brutaux d'extrémités rouges, chaudes et algiques. Seule l'immersion dans l'eau froide calme le patient qui utilise ce moyen avec une grande fréquence, si bien que cette donnée a une valeur diagnostique. L'affection peut être idiopathique, mais peut révéler une affection sous-jacente : avant tout syndrome myéloprolifératif.

##### II B Permanents

**L'acrocyanose essentielle** est une maladie bénigne qui est caractérisée par un acrosyndrome vasculaire permanent bilatéral et juvénile. Les mains et parfois les pieds sont violets au froid, œdémateux et moites. Cette symptomatologie est indolore mais elle peut être ressentie comme socialement invalidante. Aucun examen complémentaire n'est utile.

**L'ischémie digitale permanente** sévère se caractérise par un doigt froid, algique et cyanique pendant une période prolongée, habituellement de plusieurs jours. La manœuvre d'Allen confirme le diagnostic d'artériopathie digitale sur un ou plusieurs doigts.

**L'engelure** se caractérise par une plaque ou papule œdémateuse, prurigineuse, algique, érythrocyanotique, siégeant aux orteils ou parfois aux doigts. Les lésions sont volontiers bilatérales et surviennent au froid humide. L'évolution se fait par poussées de deux ou trois semaines vers la guérison spontanée au printemps, avec rechute possible les années suivantes. Elle peut se compliquer de bulles hémorragiques et d'ulcérations. Les premières manifestations surviennent le plus souvent à l'adolescence avec une prédominance féminine. Cette affection ne comporte pas de manifestation viscérale ou biologique particulière. Elle est souvent associée à l'acrocyanose essentielle.

**L'hématome spontané du doigt** appelé aussi apoplexie digitale idiopathique est un hématome lié à une rupture d'une veine du doigt. Le début est brutal et inquiète le malade

avec une augmentation de volume et une douleur. L'hématome est visible sous la peau et va évoluer sur une dizaine de jours en passant par les teintes de la biligénie. Il n'y a ni bilan ni traitement spécifique. Il s'agit le plus souvent d'une femme d'âge moyen.

**Le syndrome de l'orteil ou du doigt bleu** est typiquement une ischémie microcirculatoire sévère à pouls conservés. Il s'agit le plus souvent d'embolies de cristaux de cholestérol provenant d'un anévrisme ou d'une plaque athéromateuse ulcérée, favorisées par un geste endovasculaire ou un traitement anti-thrombotique. L'orteil ou le doigt est violet ou rouge accompagné d'un livedo et d'un purpura. Les douleurs sont importantes, souvent à type de brûlure. Les embolies de cholestérol peuvent concerner de multiples territoires.

**Les nécroses digitales** sont des gangrènes localisées aux doigts. Elles peuvent être le résultat d'une artériopathie des membres supérieurs, essentiellement la maladie de Leo Buerger, plus rarement une artériopathie athéromateuse. Elles peuvent révéler une pathologie microcirculatoire (cryoglobulinémie, sclérodermie, syndrome myéloprolifératif, syndrome paranéoplasique).

### **III Argumenter les principales hypothèses diagnostiques**

#### **IIIA Stratégie générale**

La stratégie diagnostique est centrée sur la différenciation entre une maladie de Raynaud (phénomène de Raynaud primaire) et un phénomène de Raynaud secondaire. La haute prévalence de l'affection (environ 10 % de la population générale) impose un bilan simple d'autant qu'il s'agit le plus souvent d'une maladie de Raynaud qui est un spasme excessif au froid.

Le bilan est avant tout clinique, à la recherche d'arguments permettant de douter de l'origine primitive du phénomène de Raynaud. Lorsqu'il existe des arguments cliniques permettant de suspecter un phénomène de Raynaud secondaire, les deux examens de première intention sont la capillaroscopie et le dosage des anticorps anti-noyau.

#### **IIIB Les éléments de suspicion clinique**

Les éléments qui permettent de considérer comme suspect un phénomène de Raynaud sont :

- l'association à des nécroses pulpaires
- l'association à des signes cliniques permettant d'évoquer d'autres maladies (sclérose cutanée, télangiectasies, calcinose, syndrome sec, arthralgies, toux, dyspnée, râles crépitants...)
- le caractère unilatéral
- l'abolition d'un pouls
- la positivité de la manoeuvre d'Allen
- une palpation thyroïdienne anormale
- la survenue après 40 ans ou avant 10 ans
- l'absence de rémission estivale
- l'absence d'antécédents familiaux
- l'atteinte des pouces
- le sexe masculin
- la grande maigreur (anorexie mentale)

Lorsqu'aucun de ces éléments cliniques n'est présent, le diagnostic de maladie de Raynaud est hautement probable et aucun examen complémentaire n'est nécessaire.

#### **IIIC Les hypothèses étiologiques**

L'étiologie de loin la plus fréquente est la maladie de Raynaud mais dès qu'existe un élément de suspicion clinique il faut évoquer d'autres étiologies, potentiellement graves.

a) Chez une femme

Il faut évoquer avant tout une sclérodermie systémique, dont le phénomène de Raynaud est souvent le premier signe, en moyenne 10 ans avant l'apparition de la sclérose cutanée. Les sclérodermies systémiques sont des maladies auto-immunes caractérisées par une microangiopathie et une fibrose. On distingue des sclérodermies limitées : phénomène de Raynaud, sclérodactylie, atteinte oesophagienne et bon pronostic en-dehors du risque d'hypertension artérielle pulmonaire (10% des sclérodermies donc nécessité d'une échographie cardiaque annuelle). Les sclérodermies diffuses sont caractérisées par

un phénomène de Raynaud,  
une atteinte cutanée extensive touchant le tronc,  
une fibrose pulmonaire pouvant évoluer vers l'insuffisance respiratoire (nécessité d'explorations fonctionnelles respiratoires avec mesure de la diffusion de l'oxyde de carbone tous les ans),  
une myocardiopathie,  
un risque de crises rénales (hypertension artérielle, insuffisance rénale rapidement progressive, anémie microangiopathique).

Les autres connectivites peuvent aussi comporter un phénomène de Raynaud plus rarement révélateur (syndrome de Sharp, dermatopolymyosite, lupus érythémateux aigu disséminé).

b) Chez un homme

Il faut évoquer avant tout une maladie de Leo Buerger (thromboangéite oblitérante). Il s'agit d'une artériopathie distale non athéromateuse touchant des patients jeunes (début avant 45 ans) et tabagiques, parfois aussi consommateurs de cannabis. Le tableau associe un phénomène de Raynaud, une ischémie permanente qui se caractérise par des troubles trophiques de doigt ou d'orteil et des douleurs de repos. L'atteinte artérielle est distale (au-delà des genoux et des coudes). Il peut s'y associer des thromboses veineuses superficielles ou profondes.

c) Cas particuliers

- Bien que ces situations soient plus rares, un homme peut présenter une sclérodermie et une femme peut présenter une maladie de Leo Buerger.

Il faut prendre en compte le contexte qui peut d'emblée orienter vers des étiologies particulières.

- Il existe des phénomènes de Raynaud professionnels : maladie des vibrations (bûcheron, maniement des engins vibrants...), syndrome du marteau hypothénar : anévrisme emboligène ou occlusion de l'artère cubitale (carreleur, maçon, sportif intensif : karaté, volley-ball, VTT...). D'autres maladies professionnelles sont maintenant exceptionnelles : intoxication par le chlorure de vinyle, association silicose et sclérodermie (syndrome d'Erasmus).

- Il existe des phénomènes de Raynaud iatrogènes : bêta-bloquants y compris collyres, dérivés de l'ergot de seigle, tryptans, sympathomimétiques nasaux, amantadine, bléomycine, interféron. Le traitement de la migraine chez les patientes souffrant de phénomène de Raynaud, éventualité fréquente, est difficile.

- Le syndrome de la traversée thoraco-brachiale est très rarement révélé par un phénomène de Raynaud. Dans ce cas il existe une anomalie osseuse (côte cervicale) responsable d'un anévrisme sous-clavier, diagnostiqué par échographie, qui donne des embolies distales et parfois des ischémies aiguës particulièrement graves.

#### **IV Justifier les examens complémentaires pertinents**

Des examens complémentaires ne sont utiles qu'après une analyse clinique reposant sur l'interrogatoire qui permet de dégager un élément de suspicion (cf IIIB).

Deux examens complémentaires sont utiles en première intention :

- la capillaroscopie
- le dosage des anticorps anti-noyau

La capillaroscopie péri-unguéale permet de mettre en évidence en cas de sclérodermie une microangiopathie (raréfaction capillaire, mégacapillaires). Le dosage des anticorps anti-noyau est positif dans la presque totalité des sclérodermies à taux élevé, avec souvent identification d'un anticorps anti-centromère (sclérodermies limitées) ou d'un anticorps anti-SCL70 (=anti-topo-isomérase I, sclérodermies diffuses).

Orientés par le contexte clinique, d'autres examens complémentaires peuvent être utiles :

- pression digitale lorsqu'une maladie de Buerger est suspectée,
- NF en cas d'orientation vers un syndrome myéloprolifératif,
- hormones thyroïdiennes en cas de contexte clinique évoquant une hypothyroïdie ou d'anomalie de la thyroïde à l'examen clinique,
- échodoppler à la recherche d'un anévrisme sous-clavier ou cubital en cas de phénomène de Raynaud unilatéral
- Si une sclérodermie est évoquée, un certain nombre d'examens sont indispensables : Dans tous les cas une radiographie pulmonaire pour rechercher une fibrose, un ECG pour rechercher des anomalies cardiologiques (ondes Q de pseudo-nécrose), des EFR pulmonaires avec DLCO et une échographie cardiaque pour dépister une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). En cas de suspicion de fibrose pulmonaire (rales crépitants ou grisaille des bases sur la radiographie pulmonaire), on fera un scanner thoracique

#### **V Ce qu'il faut retenir**

Le diagnostic positif de phénomène de Raynaud est habituellement facile. Tout le problème est d'identifier des étiologies différentes de la maladie de Raynaud qui demeure l'éventualité de loin la plus fréquente. Ces étiologies peuvent être graves, elles sont dominées par les sclérodermies et les artériopathies digitales. Les éléments cliniques permettant de suspecter une de ces causes sont : l'association à des nécroses pulpaire, à d'autres signes cliniques, le caractère unilatéral, l'abolition d'un pouls, la positivité de la manoeuvre d'Allen, une palpation thyroïdienne anormale, la survenue après 40 ans ou avant 10 ans, l'absence de rémission estivale, l'absence d'antécédents familiaux, l'atteinte des pouces, le sexe masculin. Lorsqu'un de ces éléments de suspicion clinique est présent, des examens complémentaires sont nécessaires. Il s'agit en première intention de la capillaroscopie et du dosage des anticorps anti-noyau.