Phénomène de Raynaud

Luc Mouthon

Service de Médecine Interne, hôpital Cochin,

Centre de Référence Maladies Systémiques Autoimmunes Rares d'Ile de France

Assistance publique-Hôpitaux de Paris, Paris

Université Paris Descartes, Inserm U1016, Institut Cochin, Paris



















DU maladies systémiques – 13 octobre 2017

Acrosyndrome

 Définition: trouble vasomoteur des extrémités

- Terme générique qui regroupe différentes pathologies
 - Maladie/phénomène de Raynaud
 - Acrocyanose
 - Erythromélalgie.

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE,

Présentée et soutenue le 25 février 1862,

Par A .- G .- MAURICE RAYNAUD,

né à Paris,

Licencié ès Lettres, Licencié ès Sciences;
Interne en Médecine et en Chirurgie des Hôpitaux et Hospices civils de Paris;
Lauréat des Hôpitaux (Médaille d'Argent, 1858; Médaille d'Or, 1860);
Lauréat de la Faculté de Médecine (grand Prix de l'École Pratique, Médaille d'Or, 1861);
ex-Médecin traitant aux Hôpitaux de l'Armée d'Italie, 1859 (Médaille d'Argent de 1'* Classe);
Membre de la Société Anatomique.

DE L'ASPHYXIE LOCALE

ET

DE LA GANGRÈNE SYMÉTRIQUE DES EXTRÉMITÉS.

Le Candidat répondre aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS.

RIGNOUX, IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE, rue Monsieur-le-Prince, 31.

1862

Maurice Raynaud



1834-1881

Phénomène de Raynaud

Phénomène vasospastique des extrémités déclenché par le froid.

- Phénomène de Raynaud idiopathique,
 fréquent dans la population générale, dit
 « maladie de Raynaud »
- Phénomènes de Raynaud secondaires plus rares, dont les causes comprennent les connectivites et essentiellement la sclérodermie systémique

Phénomène de Raynaud

La crise typique a trois phases

- pâleur syncopale avec anesthésie limitée à quelques doigts
- phase de cyanose paresthésique
- phase érythémateuse tardive douloureuse

Elle est déclenchée par le froid.

Dépistage du PR

 2/3 réponses positives aux questions suivantes permettent de poser le diagnostic :

- –vos doigts sont-ils sensibles au froid ?
- -changent-ils de couleur au froid?
- deviennent-ils blancs puis bleus ?

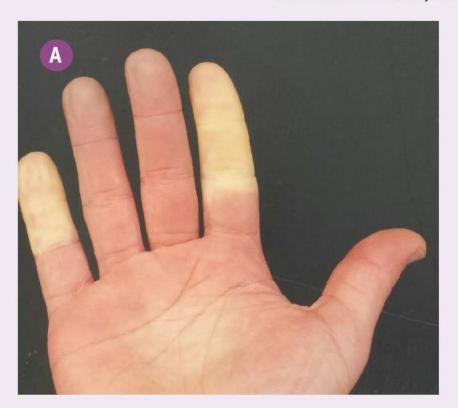
Prévalence du phénomène de Raynaud dans la population générale

- En France 16,8% (13,5% hommes, 20,1% femmes)
- Sud des Etats Unis 5% (4,3% pour les hommes et 5,7% pour les femmes).

Maricq HR, Carpentier PH et al. J Rheumatol 20 (1): 70-6, 199

Phénomène de Raynaud

Figure 1. Phase syncopale ou « blanche » d'un phénomène de Raynaud
Remarquer les limites assez nettes. A : sclérodermie systémique de forme limitée
B : sclérodermie systémique de forme diffuse.





Forme primitive ou secondaire de phénomène de Raynaud

Tableau II. CARACTÉRISTIQUES DES PHÉNOMÈNES DE RAYNAUD (PR) ESSENTIELS VERSUS SECONDAIRES.		
	PR ESSENTIEL (MALADIE DE RAYNAUD)	PR SECONDAIRE
Ratio femme/homme	- 4/1	- 1 / 1
Age de début	– Avant 35-40 ans	– Tout âge
Distribution des symp- tômes	 Bilatéral et symétrique 	 Asymétrique ou unilatérale
	 Epargnant les pouces 	 Pouces parfois touchés
	 Recrudescence hivernale 	 Recrudescence hivernale inconstante
Anomalie artérielle	- Absente	 Parfois présente
Examen clinique	- Normal	- Parfois anormal
Troubles trophiques	– Aucun	– Possibles
Antécédent familial de phénomène de Raynaud	– Fréquent	- Non
Biologie	- Normale	 Parfois anormale
Capillaroscopie	 Normale si effectuée 	 Possible microangiopathie organique
Explorations vasculaires	- Inutiles	 À discuter si unilatéral ou anomalie vasculaire clinique
Pronostic	- Excellent	 Fonction de l'étiologie
NB : « PR essentiel », « PR primitif », « PR primaire », « maladie de Raynaud » sont synonymes		

Médecine Interne CEMI, 2eme édition Medline 2017

Signes cliniques orientant vers un phénomène de Raynaud secondaire

Les éléments cliniques devant faire suspecter un phénomène de Raynaud secondaire sont :

- La survenue chez un homme
- La survenue tardive après 40 ans
- Le caractère unilatéral
- L'atteinte des pouces
- L'absence de phase syncopale
- Des anomalies vasculaires telle l'abolition d'un pouls
- La constatation de mégacapillaires visibles à l'œil nu à la racine de l'ongle (Figure 2)
- La présence de troubles trophiques actuels ou passés : ulcération distale (Figure 3), cicatrices rétractiles pulpaires (Figure 4)
- La constatation de doigts boudinés (Figure 5), d'une sclérodactylie ou de télangiectasies (Figure 6)
- L'existence de signes cliniques orientant vers une connectivite ou une maladie systémique s'accompagnant d'un phénomène de Raynaud

Causes de phénomène de Raynaud <u>unilatéral</u> ou asymétrique

- Syndrome du <u>défilé</u> thoraco-brachial
- Syndrome du <u>marteau hypothénar</u>
- Syndrome du canal carpien
- Maladies des vibrations
- Cardiopathie emboligène
- Sténose serrée ou occlusion de l'artère sousclavière (athérome)
- Sténose serrée ou occlusion de l'artère humérale (maladie de Horton, maladie de Takayasu)
- Artériopathie juvénile (dont la maladie de Buerger)

Syndrome du défilé thoraco-brachial











Syndrome du marteau hypothénard

- Anévrisme de l'artère cubitale
- Traumatisme répété de la paume de la main
- Volleyeurs
- Phénomène de Raynaud sévère, complications trophiques fréqentes
- Migrations emboliques vers les artères digitales.

Manœuvre d'Allen







Sténose de l'artère radiale après pose d'une voie radiale

Etiologies de phénomène de Raynaud (I)

Tableau I. PRINCIPALES ÉTIOLOGIES DES PHÉNOMÈNES DE RAYNAUD

- 1. PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD ESSENTIEL (80 À 90 % DES CAS)
- 2. PHÉNOMÈNES DE RAYNAUD SECONDAIRES

Médicamenteux

 - B-bloquant (par voie générale ou en collyre), dérivés de l'ergot de seigle, bromocriptine, cyclosporine, interférons, inhibiteur de tyrosine kinase, agent cytototoxique (bléomycine, sels de platine)

Toxique

Cannabis, cocaïne, amphétamines

Connectivites

- Sclérodermie systémique (95 % des cas)
- Connectivite mixte (70 % des cas)
- Lupus systémique (20-30 % des cas)
- Syndrome de Gougerot-Sjögren (30-40 % des cas)
- Myopathies inflammatoires primitives (30 % des cas)

Médicaments et toxiques inducteurs de phénomène de Raynaud (I)

- Décongestionants nasaux par voie locale ou générale
 - pseudoéphédrine,
 - phényléphrine,
 - phénylpropanolamine
- Traitements de l'hyperprolactinémie
 - bromocriptine
 - cabergoline
 - lisuride
- Anti-parkinsonien
 - pergolide
- Anti-migraineux dérivés de l'ergot de seigle
 - dihydroergotamine
 - ergotamine

Médicaments et toxiques inducteurs de phénomène de Raynaud (II)

- Bêta bloquants
- Collyres béta-bloquant anti-glaucomateux
- Clonidine
- Bléomycine, Vinblastine
- Interféron α
- Ciclosporine
- Amphétamines, Cocaïne
- Oestroprogestatifs
- Chorure de Polyvinyle
- Silice
- Arsenic

Examens complémentaires

- Ac antinucléaires
- Capillaroscopie

Bilan paraclinique de dépistage de pathologies responsables d'un phénomène de Raynaud symétrique

Hémogramme, plaquettes, TP, TCA, CPK TSH, T4 libre

Ac antinucléaires, anti-ECT, anticentromères, antiphospholipides

Cryoglobulinémie, cryoprotéines, agglutinines froides

Capillaroscopie

Radiographies des mains

2013 classification criteria for SSc: an ACR/EULAR collaborative initiative (I)

- Skin thickening of the fingers extending proximal to the metacarpophalangeal joints: SSc;
- If that is not present, 7 additive items apply:
 - skin thickening of the fingers,
 - fingertip lesions,
 - telangiectasia,
 - abnormal nailfold capillaries,



- Raynaud's phenomenon,
- SSc-related autoantibodies.





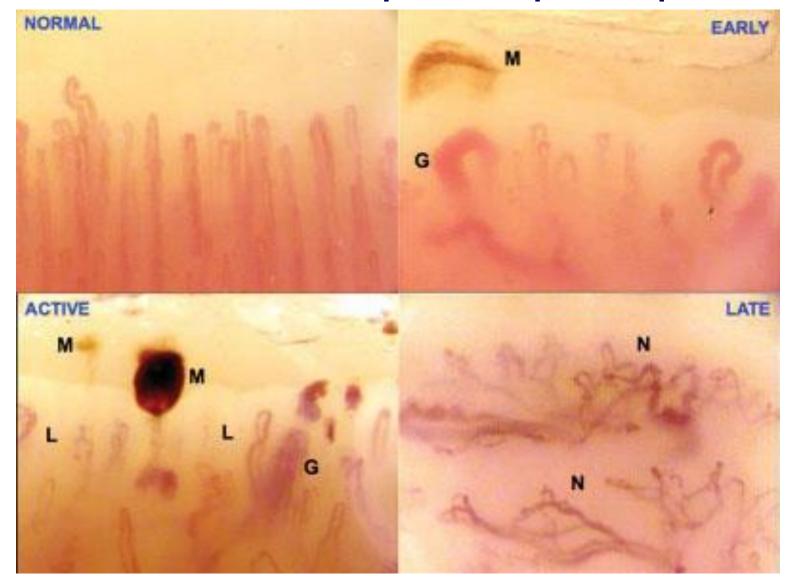


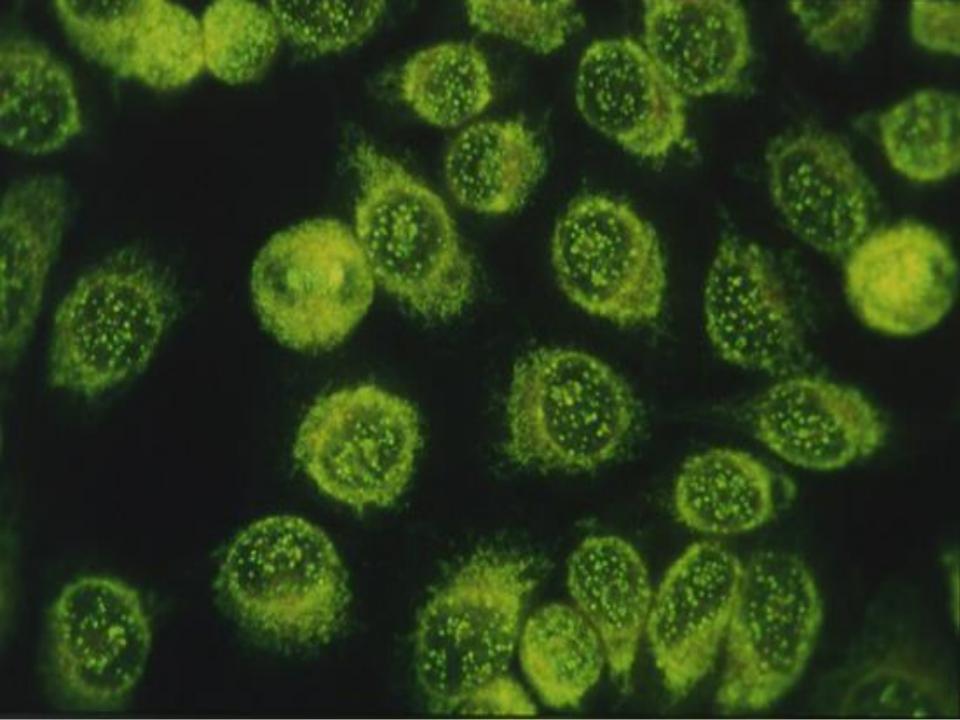
Hypertrophie de la cuticule...





Specific microvascular changes that characterize the different nailfold videocapillaroscopic SSc patterns





Radiographie des mains





Sclérodermie systémique, arthropathie, calcinose

17 ans, sans antécédent, phénomène de Raynaud





Calcinoses..... Sclérodermie limitée

Prévalence du phénomène de Raynaud dans la sclérodermie systémique

 Variable, de plus de 95% dans les séries européennes à 70% en afrique sub-saharienne

Phénomène de Raynaud et lésions digitales

- •17 ans
- Phénomène de Raynaud
- Lésions digitales des doigts des mains, pieds, pourtour buccal, palais
- •Evoluant depuis l'âge de 7 ans



Phénomène de Raynaud et lésions digitales: lupus systémique





- Consommation voie classique du complément
- AAN et anti-DNA positifs
- Lupus systémique
- •Déficit génétique en C1s sporadique

Dermatomyosite

- Touche préférentiellement la femme (2/1), peut survenir à tout âge (enfant et adulte).
- Manifestations musculaires
 : déficit <u>bilatéral</u> et
 <u>symétrique</u> prédominant en <u>proximal</u>, myalgies



Papules de Gottron



Calcifications sous-cutanées



Érythème orbitaire en lunettes



Signe de la manucure

Etiologies de phénomène de Raynaud (II)

Syndromes myéloprolifératifs

- Maladie de Vaquez, thrombocytémie essentielle

Vascularites (rares)

- Artérite à cellules géantes (Maladie de Horton)
- Maladie de Takayasu
- Cryoprotéines (cryoglobulinémie, cryofibrinogène

Artériopathies professionnelles (ou de loisirs)

- Syndrome du marteau hypothénar (unilatéral)
- Maladies des vibrations
- Intoxications professionnelles (silice, arsenic, chlorure de polyvinyle)

Artérite digitale

Thromboangéite oblitérante de Buerger

Ulcérations nécrotiques





Sclérodermie systémique

Thromboangéite Buerger

Etiologies de phénomène de Raynaud (III)

Maladie athéromateuse

Syndrome du défilé thoraco-brachial

Syndrome du canal carpien (étiologie ou facteur aggravant)

Causes rares

- Embolie distale
- Maladie des agglutinines froides
- Immunoglobuline monoclonale

Ischémie digitale: bilan biologique

- Hémogramme (avec recherche d'une mutation JAK2 si arguments en faveur d'un syndrome myéloprolifératif)
- · Glycémie, bilan lipidique
- CRP, fibrinogène
- Électrophorèse des protéines
- Cryoglobulinémie*
- Anticorps antinucléaires
- Recherche d'un syndrome des anti-phospholipides (anticoagulant circulant, anticorps anticardiolipines, anticorps anti-béta2 glycoprotéines 1)

^{*} On peut aussi demander des facteurs rhumatoïdes et la fraction C4 du complément dont respectivement la positivité ou la baisse sont des arguments indirects pour une cryoglobulinémie.

Phenomene de Raynaud idiopathique: prise en charge

- Eliminer cause secondaire
- Rassurer
- Education: éviter le froid, les changements de température, les traitements aggravants, arrêt du tabac
- Le plus souvent pas de traitement médical
- Eventuellement inhibiteur calcique

Conclusion

- Phénomène de Raynaud fréquent dans la population générale
- Le plus souvent primitif
- Rechercher des arguments en faveur d'un phénomène de Raynaud secondaire
- Ac anti-nucléaires, capillaroscopie
- Phénomène de Raynaud de la ScS à l'origine d'un handicap et de complications importantes
- Progrès importants dans la prise en charge de la maladie ulcéreuse digitale dans la ScS





Hôpital Cochin Paris



www.vascularites.org

Luc.mouthon@aphp.fr

Referral Center for Rare Systemic and Autoimmune Diseases

