Item 237 – Phénomène de Raynaud

Introduction

- 8-10% femmes, 3-5% hommes
- **Acrosyndromes vasculaires :**
 - Acrosyndromes vasomoteurs
 - Paroxystiques (Phénomène de Raynaud, érythermalgie)
 - Permanents (acrocyanose, acrorigose)
 - Acrosyndromes trophiques (hématome digital spontané, engelures, syndrome de l'orteil bleu, ischémie digitale permanente, nécroses digitales)

Diagnostic

Suite de symptômes :

- **Phase syncopale (Blanche)**
- +/- Phase asphyxique (Bleue)
- +/- Phase hyperémique (Rouge)

Eliminer les autres acrosyndromes

Paroxystique : érythermalgie

- Accès brutaux d'érythème rouge, chaud et algique des extrémités
- Calmé par immersion dans eau froide

Permanents

- **Acrocyanose essentielle** : permanent juvénile et bénin, sujets maigres, mains et pieds violets au froid, œdémateux et moites, indolore
- **Ischémie digitale permanente** : doigt froid, algique et cyanosé. Manœuvre d'Allen confirme artériopathie digitale
- **Engelure** :
 - Plaque/papule œdémateuses, prurigineuses, algiques, érythrocyanotiques aux orteils (doigts) survenant au froid humide
 - Adolescence, femme
 - Association fréquente avec acrocyanose essentielle
 - Evolue par poussées, guérison spontanée au printemps
 - Complications : bulles hémorragiques et ulcérations
- **Hématome spontané du doigt** :
 - Rupture d'une veine du doigt
 - Femme, âge moyen
 - Brutal, algique, augmentation de volume
- **Syndrome de l'orteil/doigt bleu**
 - Ischémie microcirculatoire sévère à pouls conservés
 - Embolies de cristaux de CT
 - Violet/rouge + livedo + purpura
 - Algique (brûlures)
- **Nécrose digitale**
 - Gangrènes localisées aux doigts
 - Maladie de Leo Burger, artériopathie athéromateuse

Hypothèses diagnostiques

Maladie de Raynaud

- Femme jeune, ATCD familiaux
- Survenue après exposition au froid (émotion +/-)
- Atteinte bilatérale des doigts (+/- orteils, nez, oreilles)
- +/- association à acrocyanose ou engelures
- Examen clinique normal avec perception de tous les pouls

Phénomène de Raynaud secondaire	Epidémiologie	Interrogatoire	Examen clinique
	Survenue après 40 ans ou avant 10 ans	Absence de rémission estivale	Association à des nécroses pulpaire
	Sexe masculin	Absence d'antécédents familiaux	Association à des signes cliniques permettant d'évoquer d'autres maladies (sclérose cutanée, tégangiectasies, calcinose, syndrome sec, arthralgies, toux, dyspnée, râles crépitants ...)
			Caractère unilatéral
			Abolition d'un pouls
			Positivité de la manœuvre d' Allen
			Palpation thyroïdienne anormale
			Atteinte des pouces
			Grande maigreur (anorexie mentale).
	Causes médicamenteuses et toxiques	Bêta bloqueurs , amphétamines, ergot de seigle, méthysergide, bléomycine, vinblastine, bromocriptine, interféron alpha, ciclosporine, chlorure de polyvinyle	
	Collagénoses	Sclérodémie systémique , connectivite mixte, polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux systémique, dermatomyosite, syndrome de Sjögren	
	Vascularites	Cryoglobulinémie, maladie des agglutinines froides	
	Artériopathies	Maladie de Buerger , de Takayasu, artériosclérose, embolie distale, défilé costoclaviculaire	
	Causes professionnelles	Maladies des engins vibrants, microtraumatismes localisés chroniques	
	Causes endocriniennes	Hypothyroïdie , acromégalie	
Causes hématologique et néoplasique	Syndrome myéloprolifératif , néoplasies		
Chez une femme : Sclérodémie systémique			
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Phénomène de Raynaud survient 5-10 ans avant la sclérose cutanée 			
Sclérodémies limitées		Sclérodémies diffuses	
<ul style="list-style-type: none"> - Phénomène de Raynaud, Sclérodactylie, atteinte oesophagienne - Bon pronostic (sauf HTAP) - 10% des sclérodémies 		<ul style="list-style-type: none"> - Phénomène de Raynaud, atteinte cutanée extensive touchant le tronc, fibrose pulmonaire, cardiomyopathie, risque de crises rénales 	
Chez un homme : Maladie de Léo Buerger			
<ul style="list-style-type: none"> ▪ = Thromboangéite oblitérante ▪ Artériopathie distale ▪ Patients jeunes > 45 ans, tabagiques, cannabis ▪ Phénomène de Raynaud + ischémie permanente (trb trophiques du doigt) ▪ +/- association à thromboses veineuses superficielles 			
Examens complémentaires			
Capillaroscopie	Sclérodémie ++++		
Ac anti-nucléaire	Sclérodémie +++ → Anti-centromères => sclérodémies limitées → Anti-SCL70 => sclérodémies diffuses		
Si sclérodémie évoluée	Rx pulmonaire, ECG, EFR, écho cardiaque, (+ TDM si suspicion fibrose pulmonaire)		