

LE PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD

Par Dre F. Joyal – CHUM – HND – Janvier 2015

La thèse de médecine de Maurice Raynaud intitulée : « De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités » a été publiée en 1862. Il y décrit clairement les phases de modification de la coloration des extrémités de ce qu'on a nommé par la suite « le phénomène de Raynaud ». (Raynaud M, 1862). Il croyait que les épisodes de modification au froid de la coloration des doigts étaient la manifestation de la sensibilité accrue du système nerveux sympathique. Depuis, plusieurs mécanismes contributifs au phénomène ont été évoqués (Cooke JP, 2005; Herrick AL 2005).

La prévalence du phénomène de Raynaud est évaluée de 5 à 20% pour les femmes et de 4 à 14 % chez les hommes, selon les différentes études (Wigley FM, 2004). Sa prévalence chez les enfants entre 12-15 ans serait similaire à celle des adultes (Jones GT, 2003). Rare chez l'enfant, quelques cas sont décrits aussitôt qu'à 17 mois d'âge (Herrick AL, 1991).

Le phénomène de Raynaud primaire

La fréquence du phénomène de Raynaud primaire varie de 18% à 72% est très variable selon les auteurs (Maricq HR, 1992). Une étude de 454 patients a révélé une fréquence de 45% d'origine primaire dans notre population (Joyal F, 1988). Le Raynaud primaire peut survenir tardivement chez l'adulte de plus de 40 ans, mais son association avec une histoire familiale est significativement moindre ($p < 0.0001$) et il n'y a pas d'association avec la migraine et/ou le tabagisme (Planchon B, 1994).

Les critères du phénomène de Raynaud primaire selon LeRoy EC (1992) sont :

- les attaques épisodiques symétriques,
- l'absence d'évidence de maladie vasculaire périphérique,
- l'absence de cicatrice digitale (*digital pitting*), ulcération ou gangrène tissulaire,
- l'examen capillaire périunguéal négatif,
- le test d'anticorps anti-nucléaires négatif et la vitesse de sédimentation normale.

Certains facteurs de comorbidité peuvent aggraver les crises :

- hypertension artérielle,
- athérosclérose,
- maladie cardiovasculaire,
- diabète sucré.

Selon P Brennan (1993) le phénomène de Raynaud est considéré, à l'exposition au froid, comme :

- certain (« *definite* »), si le patient présente des épisodes répétés de changements biphasiques de coloration;
- possible, s'il n'y a que des changements uniphasiques de coloration avec hypoesthésie ou paresthésie;
- absent s'il ne se produit pas de changement de coloration.

Le phénomène de Raynaud secondaire

Le phénomène de Raynaud peut précéder jusqu'à 10 ans les manifestations cliniques d'une maladie (Medsger TA Jr, 1989).

Voici une liste des maladies qui sont associées au phénomène de Raynaud, mais elle ne tient pas compte des différents anticorps ou autres substances qui ont été dosées au cours des dernières années et qui expliquerait par leur présence le phénomène de Raynaud.

Un tableau clinique de phénomène de Raynaud unilatéral est pratiquement toujours d'origine secondaire.

La présence d'un anticorps de type anticentromère augmente de 63 fois la possibilité qu'une connectivite se développe entre 1 à 11 ans plus tard. (Weiner ES, 1991).

Chez l'enfant, le phénomène de Raynaud est le plus souvent secondaire et les causes les plus fréquentes sont, comme chez l'adulte, les connectivites (Navon P, 1992).

Connectivites : Sclérodermie
 Connectivite mixte (syndrome de Sharp)
 Lupus érythémateux aigu disséminé
 Myosite
 Polyarthrite rhumatoïde
 Syndrome de Gougerot-Sjögren
 Maladie du collagène indifférenciée

Vasculites autres que les connectivites :
 Vasculite due au virus de l'hépatite B
 Périartérite noueuse
 Artérite à cellules géantes
 Takayasu

Causes endocrines :
 Myxoedème
 Maladie d'Hashimoto
 Acromégalie
 Hypothyroïdie

Maladies hématologiques :

- Cryoglobulinémie ou agglutinines froides et
 - myélome multiple
 - leucémie chronique
 - cryoglobulinémie idiopathique
- Cryofibrinogénémie
- Paraprotéinémie
- Polycythémie
- Macroglobulinémie de Waldenström
- Gammopathie monoclonale
- Thrombocytose
- Coagulation intravasculaire disséminée

Causes vasculaires :

- Artériosclérose
- Athérosclérose
- Thromboangéite oblitérante (maladie de Buerger)
- Artérite à cellules géantes
- Embolies distales
- Syndrome du défilé thoracique : côte cervicale,
syndrome des scalènes antérieurs
- Pression par appui sur des béquilles
- Angine vasospastique (PRINZMETAL)
- Fibrodysplasie

Néoplasies : Phéochromocytome

- Tumeur carcinoïde
- Tumeur glomique

Médicaments : β -bloquants

- Cytostatiques : Bléomycine, Cisplatine, Vinblastine/vincristine, Carboplatine
- Bromocriptine
- Cyclosporine
- Interféron α et β
- Amphétamines (incluant les médicaments pour les troubles de l'attention)
- Clonidine
- Imipramine
- Methysergide
- Narcotiques
- Sympathomimétiques : catécholamines, Salbutamol
- Ergotamine
- Manque d'oestrogènes, Estrogènes (rarissime)
- Agonistes de la sérotonine
- Antihistaminiques/décongestionants

Substances autres :

- Caféine
- Arsenic
- Cocaïne
- Nicotine

Activités sportives :

- Karaté
- Volley-ball, hockey
- Motocross ou cycliste professionnel
- Golf

Causes professionnelles :

Maladie des engins vibrants
 Anévrisme cubital (maladie du marteau)
 Microtraumatismes localisés chroniques
 Maladie des décroûteurs d'autoclave (chlorure de polyvinyle)
 Phénomène vasospastique des pianistes
 Travailleurs : de la construction, de métaux, mécaniques, menuisiers.

Autres :

Canal carpien
 Fibromyalgie
Angiokeratoma corporis diffusum (maladie de Fabry)
 Hémoglobinurie paroxystique
 Engelure
 Post-traumatique ou post-chirurgical
 Hypertension pulmonaire primaire
 Algodystrophie réflexe (SUDECK)
 Anorexie nerveuse
 Fistule artério-veineuse
 Maladie rénale
 Bactériémie avec septicémie

Références

Brennan P, Silman A, Black C, Bernstein R, Coppock J, Maddison P, Sheeran T, Steevens C, Wollheim F. Validity and reliability of three methods used in the diagnosis of Raynaud's phenomenon. *Br J Dermatol* 32(5):357-361, 1993.

Cooke JP, Marshall JM. Mecanism of Raynaud's disease. *Vasc Med*10(4) :293-307, 2005.

Herrick AL, Jayson MI. Primary Raynaud's phenomenon in early childhood. *Br J Rheumatol Jun*;30(3):223-225, 1991.

Herrick AL. Pathogenesis of Raynaud's phenomenon. *Rheumatology* 44(5):587-596, 2005.

Jones GT, Herrick AL, Woodham SE, Baildam EM, MacFarlane GJ, Silman AJ. Occurrence of Raynaud's phenomenon in children ages 12-15 years: prevalence and association with other common symptoms. *Arthritis Rheum* 48(12):3518-3521, 2003.

Joyal F, Choquette D, Roussin A, Sénécal JL. Nailfold capillary microscopy in Raynaud's phenomenon: a study of 454 patients. *Angiologie*. Ed H Boccalon, Paris 535-536, 1988.

LeRoy EC, Medsger TA Jr. Raynaud's phenomenon : A proposal for classification. *Clin Exp Rheumatol*. 10:485-488, 1992.

Maricq HR, Maize JC. Nailfold capillary abnormalities. *Clin Rheum Dis*. Aug;8(2):455-478, 1982.

Medsger TA Jr. Systemic sclerosis (scleroderma), localized scleroderma, eosinophilic fasciitis, and calcinosis. In: Mc Carty DJ ed. *Arthritis and allied conditions. A textbook of rheumatology*. Philadelphia: Lea & Febiger. 1118-1165, 1989.

Navon P, Yarom A, Davis E. Raynaud's features in childhood. Clinical, immunological and capillaroscopic study. *J Mal Vasc*. 17(4):273-276, 1992.

Planchon B, Pistorius MA, Beurrier P, De Faucal P. Primary Raynaud's phenomenon. Age of onset and pathogenesis in a prospective study of 424 patients. *Angiology*45:677-686, 1994.

Syed RH, Moore TL. Methylphenidate and Dextroamphetamine-Induced Peripheral Vasculopathy. *J Clin Rheum* 14(1) :30-33, 2008.

Raynaud M. De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités. Thèse de Médecine, Paris, 1862.

Weiner ES, Hildebrandt S, Senécal J-L, Daniels L, Noell S, Joyal F, Roussin A, Earnshaw W, Rothfield NF. Prognostic significance of anticentromere antibodies and anti-topoisomerase I antibodies in Raynaud disease. A Prospective Study. *Arthritis Rheum* 34(1);68-77, 1991.

Wigley FM. Clinical manifestations and diagnosis of the Raynaud phenomenon. *UptoDate*. Pp9, 2004.