

Le phénomène de Raynaud

Primaire ou secondaire? Telle est la question!

André Roussin, MD, FRCPC

Présenté dans le cadre de la conférence : *Journée d'actualité en sciences vasculaires*, Société des sciences vasculaires du Québec, novembre 2007

Le cas de Mélissa

Depuis l'automne, Mélissa, âgée de 23 ans, présente un blanchiment de plusieurs doigts lorsqu'elle sort à l'extérieur, ce qui nuit à ses activités familiales, dont le ski et le patinage.

Elle se dit en bonne santé mais est inquiète, car sa tante maternelle souffre d'une sclérodémie. Elle se demande si elle doit cesser ses contraceptifs, si une investigation est nécessaire et si un traitement est possible.

Que faites-vous?

Le phénomène de Raynaud (PR) a d'abord été décrit par Maurice Raynaud, en 1862. Par la suite, de nombreux auteurs se sont intéressés à la physiopathologie et à la nomenclature. Pour notre part, nous retenons le terme de PR primaire lorsqu'il n'y a aucune pathologie sous-jacente et le terme de PR secondaire lorsqu'il y a une pathologie causale, le plus souvent une collagénose chez les jeunes patients (habituellement des femmes) ou de l'athérosclérose chez les patients plus âgés (habituellement des hommes).

La physiopathologie du PR

Le PR primaire provient d'une vasoconstriction des artères digitales au froid, d'où une réponse assez bonne aux vasodilatateurs.

Le PR secondaire comporte une forte composante obstructive, donc une bien moins bonne réponse aux vasodilatateurs.

L'investigation à effectuer

De façon pratique, il convient de considérer le diagnostic de PR primaire comme un diagnostic d'exclusion, quoique la présence d'un PR depuis plus de cinq ans chez une femme de moins de 30 ans, en bonne santé et sans aucune évidence de collagénose ni de tabagisme, oriente tellement vers un PR primaire qu'une investigation est pratiquement inutile.



Le **Dr Roussin** est professeur agrégé de médecine et chercheur clinicien à l'Université de Montréal. Il est responsable du laboratoire vasculaire de l'Hôpital Notre-Dame (CHUM), chef adjoint du service de médecine interne (HND, CHUM) et chef adjoint du Département de médecine (HND, CHUM).



Figure 1. Capillaroscopie normale (PR primaire)



Figure 2. Mégacapillaires (PR secondaire à une sclérodémie)

1) Le questionnaire doit être orienté vers la recherche d'un PR secondaire, incluant :

- Les causes médicamenteuses, toutes surfaites et rares;
- Les facteurs de risque d'athérosclérose, surtout chez les hommes âgés;
- Les facteurs occupationnels en rapport avec les outils vibrateurs et les chocs hypothé-nariens;
- Les symptômes de collagénose, particulièrement une dysphagie ou un pyrosis.

2) L'examen physique doit aussi être orienté vers la recherche d'un PR secondaire, incluant :

- Une attention particulière lorsqu'il y a un léger œdème ou un début de sclérose digitale qui sont les premiers signes d'une sclérodémie;
- La recherche d'une occlusion des artères radiales et cubitales de même que des arcades palmaires par la manœuvre d'Allen;
- La recherche d'un ulcère. Sa présence est distinctement le fait d'un PR secondaire, que ce soit une sclérodémie, une maladie de Buerger, une embolie ou une thrombose occupationnelle;

3) L'investigation paraclinique, outre les facteurs de risque d'athérosclérose chez les patients plus âgés, comporte :

- Les ANA, ENA et ACA (anticorps antice-n-tromères) avec une valeur prédictive d'environ 20 % sur un suivi de cinq ans;
- La capillaroscopie péri-unguéal avec une valeur prédictive indépendante aussi d'environ 20 % sur un suivi de cinq ans. La figure 1 illustre une capillaroscopie normale (PR primaire) et la figure 2 illustre des mégacapillaires (PR secondaire à une sclérodémie);
- La combinaison d'une capillaroscopie et d'une sérologie anormale. Elle prédit une sclérodémie à cinq ans chez environ 60 % des PR semblant primaires au point de départ. Chez un jeune patient dont le PR est présent depuis cinq ans, sans complication, l'investigation sérologique et capillaroscopique est, la plupart du temps, peu utile;
- La recherche de dysmotilité œsophagienne et d'une altération des fonctions respiratoires n'est ni précoce ni sensible et est inutile en l'absence de symptômes suggestifs.

Retour sur le cas de Mélissa

Une jeune femme de 23 ans présentant un PR sans stigmata de pathologie sous-jacente souffre probablement d'une forme primaire. Cependant, l'installation des symptômes depuis moins de cinq ans et la sclérodermie de sa tante ne permettent pas d'exclure un PR secondaire.

Un bilan devrait donc comprendre le dosage des ANA, ENA et ACA avec une capillaroscopie.

Peu importe le résultat, la patiente devrait se faire proposer des méthodes de protection contre le froid et de la nifédipine (20 à 90 mg) ou de la féléodipine (5 à 20 mg) les jours froids d'hiver, ou encore les mêmes médicaments tous les jours pendant l'hiver, l'amlodipine étant une option parfois mieux tolérée pour la prise quotidienne continue.

Mélissa peut continuer de prendre ses contraceptifs, d'autant plus que l'utilisation des médicaments proposés n'est pas approuvée pendant la grossesse.

De nombreux médicaments ont été proposés pour le PR, souvent sans contrôle avec un placebo et avec une efficacité, la plupart du temps, mitigée puisqu'aucun médicament n'est totalement efficace de façon prévisible.

Le traitement

La protection contre le froid

Lors de l'exposition au froid, la protection constitue l'approche de base. Le site Internet de la Société des sciences vasculaires du Québec (www.ssvq.org) permet de télécharger une foule de renseignements utiles et gratuits, destinés aux patients.

La médication

De nombreux médicaments ont été proposés pour le PR, souvent sans contrôle avec un placebo et avec une efficacité, la plupart du temps, mitigée, puisqu'aucun médicament n'est totalement efficace de façon prévisible. Beaucoup d'études négatives n'ont jamais été publiées, menant à un intérêt excessif pour de petites études qui, par exemple, ont démontré une efficacité pour les IECA, ce que n'importe quel médecin reconnaît inefficace.

En pratique, seuls des vasodilatateurs puissants, comme les bloqueurs calciques de la sous-classe des dihydropyridines, sont vraiment utiles.

- La nifédipine longue action et la féléodipine peuvent être proposées pour les jours d'exposition au froid ou régulièrement pendant tout l'hiver.
- L'amlodipine, en raison de sa longue durée d'action, n'est prescrite que sur une base régulière, mais comporte l'avantage non négligeable d'occasionner beaucoup moins de céphalées que la nifédipine et la féléodipine en usage épisodique.
- Les bloqueurs de l'endothéline (bosentan) ou les inhibiteurs de la phosphodiesterase (sildénafil, etc.) devraient être réservés au PR

secondaire grave avec atteinte tissulaire. À cet effet, leur utilisation n'est pas approuvée officiellement, et leur efficacité est loin d'être claire.

- Les approches invasives, comme la sympathectomie digitale, sont réservées au PR secondaire avec troubles trophiques. *Clin*

Bibliographie

1. Block JA, Sequeira W: Raynaud's Phenomenon. Lancet 2001; 357(9273):2042-8.
2. Roussin A: Raynaud's Phenomenon. In Therapeutic Choices. Association des pharmaciens du Canada 2007; 5e Ed (Chapitre 44):585-91.
3. Wigley FM: Clinical Practice. Raynaud's Phenomenon. N Engl J Med 2002; 347(13):1001-8.

Sitographie

1. Site Web de la Société des sciences vasculaires du Québec : www.ssvq.org

À retenir...

- Un PR présent depuis plus de cinq ans chez une jeune femme en bonne santé est probablement primaire. Aucune investigation n'est requise.
- Un PR récent nécessite la recherche de causes possibles, incluant le dosage des ANA, ENA, ACA et une capillaroscopie.
- Les bloqueurs calciques de la classe des dihydropyridines, tels que la nifédipine, la félodipine et l'amlodipine, sont les plus efficaces.
- La médication peut être utilisée au besoin plutôt que régulièrement.



Marchez pour stopper la SP!

27 avril 2008
1^{er} juin 2008
14 septembre 2008

Circuits :
entre 2 km et 10 km
(selon la ville)

Accessibles
aux personnes
en fauteuil roulant



Robert Toupin
Comédien et
porte-parole



Sébastien Benoit
Animateur et
porte-parole

INSCRIVEZ-VOUS DÈS MAINTENANT :

514-849-7591 ou 1-800-268-7582 ou
www.marchedeleespoir.com

Au profit de :

Société
canadienne
de la sclérose
en plaques
SP
Division du Québec