

# Le phénomène de Raynaud

## Mythes et réalités



« Docteur, j'ai toujours les mains gelées! » Johanne, une jeune femme que vous suivez depuis quelques années, vous consulte, car, depuis peu, elle remarque que ses doigts sont souvent d'une blancheur inquiétante après qu'elle ait joué dans la neige avec ses enfants. Johanne souffre-t-elle d'un phénomène de Raynaud? Si oui, comment savoir s'il s'agit d'un phénomène de Raynaud primaire ou secondaire?

Par André Roussin, M.D., FRCPC



Dr Roussin est professeur adjoint, Université de Montréal, interniste, et membre du laboratoire de médecine vasculaire, Centre hospitalier de l'Université de Montréal, Hôpital Notre-Dame. Il est président et co-fondateur de la Société des sciences vasculaires du Québec, et président du Groupe de travail sur la thrombose du Canada.

Le phénomène de Raynaud est caractérisé par une blancheur ischémique des doigts, suivie habituellement d'une cyanose, et par la suite, d'une hyperhémie réactionnelle. La majorité des cas souffrent de la maladie de Raynaud ou phénomène de Raynaud primaire. Pour une minorité de cas, on dénote une maladie sous-jacente; ces patients sont atteints d'un syndrome de Raynaud ou phénomène de Raynaud secondaire. L'anamnèse, l'examen

# Le phénomène de Raynaud

## *En bref :*

## Le phénomène de Raynaud : mythes et réalités

### Comment se présente le phénomène de Raynaud?

La blancheur que les patients présentent est d'une certaine façon une exagération d'un réflexe physiologique du corps humain pour diminuer la déperdition périphérique de chaleur.

La cyanose fait souvent suite à la blancheur et résulte de la désaturation de l'hémoglobine; cette phase n'est pas observée chez tous les patients et n'est pas requise pour poser le diagnostic.

L'hyperhémie réactionnelle, comme son nom l'indique, correspond au retour de la circulation capillaire : cette phase rouge précède le retour à la coloration normale de base et est presque toujours observée par le patient. Elle est très utile pour le médecin, car elle permet de distinguer la pâleur décrite par certains patients de la véritable blancheur du phénomène de Raynaud. Il n'y a pas d'hyperhémie réactionnelle « rouge » sans véritable blancheur préalable.



### Comment différencier le phénomène de Raynaud primaire du secondaire?

Par définition, le phénomène de Raynaud primaire est diagnostiqué en l'absence de toute maladie sous-jacente susceptible de l'expliquer. Avant la disponibilité des sérologies auto-immunes de haute précision et de la capillaroscopie, il était généralement convenu qu'un phénomène de Raynaud demeurant totalement « isolé » pendant au moins 2 ans, sinon 5, était fort probablement primaire. Cette notion est encore raisonnablement vraie si l'on recherche en détail certains éléments précis de l'anamnèse et de l'examen physique. Le phénomène de Raynaud primaire survient surtout chez des femmes âgées de 15 à 35 ans. Jusqu'à 4 % de la population peut être affectée à des degrés divers. Environ 90 % des cas de phénomènes de Raynaud s'avèrent être primaires.

Le phénomène de Raynaud secondaire est heureusement plus rare et fait suite à de nombreuses maladies vasculaires, traumatiques, occupationnelles ou auto-immunes, ou à d'autres facteurs, dont la prise de certains médicaments, comme les bêtabloqueurs.

### Quel est le meilleur traitement?

La protection physique contre le froid, à l'aide de vêtements chauds, demeure la meilleure prophylaxie contre le phénomène de Raynaud. Faire comprendre à un patient que son phénomène de Raynaud primaire est fréquent et bénin s'avère plus important que le traitement. Dépister les rares cas de phénomène de Raynaud secondaire est aussi plus prioritaire que de maîtriser le phénomène de Raynaud, car c'est la maladie sous-jacente qu'il faut alors surtout traiter.

# Le phénomène de Raynaud

physique, une sérologie auto-immune avec anticorps anticentromères (ACA) et une capillaroscopie permettent de déceler la plupart des cas de phénomène de Raynaud secondaire. Les vasodilatateurs de la classe des dihydropyridines (nifédipine, félodipine et amlodipine) sont les plus efficaces pour compléter l'approche de base qui est la protection contre le froid.<sup>1</sup>

## Un peu de terminologie

Plusieurs phénomènes vasospastiques se ressemblent et peuvent coexister. On distingue les quatre phénomènes suivants :

1. **Phénomène de Raynaud** : blancheur des doigts suivie de cyanose puis d'hyperhémie réactionnelle, principalement lors de l'exposition au froid. Le déroulement triphasique est classique, mais certains patients ne présentent pas la phase cyanotique intermédiaire.
  - a. **Phénomène de Raynaud primaire ou maladie de Raynaud** : idiopathique, sans aucune maladie sous-jacente.
  - b. **Phénomène de Raynaud secondaire ou syndrome de Raynaud** : maladie sous-jacente.
2. **Acrocyanose** : coloration bleutée diffuse des extrémités, soit d'origine centrale (hypoxie, shunt, choc, etc.), soit d'origine périphérique. Il n'y a pas de blancheur et presque jamais d'hyperhémie réactionnelle. Comme pour le phénomène de Raynaud, on retrouve des formes primaires et secondaires.
3. **Livedo reticularis** : peau marbrée (degré variable). On note souvent une froideur, sauf s'il s'agit d'un *livedo* vasculitique ou faisant suite à des embolies athéromateuses (*livedo* secondaire par opposition à primaire).
4. **Hypertonie sympathique** : ce phénomène presque toujours idiopathique (sauf chez les



La blancheur que les patients présentent est d'une certaine façon une exagération d'un réflexe physiologique du corps humain pour diminuer la déperdition périphérique de chaleur.

patients recevant des bêtabloqueurs) occasionne une froideur cutanée SANS changement de coloration et s'accompagne souvent d'hyperhydrose cutanée incommode. De plus, ces patients présentent parfois un phénomène de Raynaud ou de l'acrocyanose/*livedo*, mais l'inverse n'est pas vrai, puisque la plupart des patients atteints d'une maladie de Raynaud ne présentent pas d'hypertonie.

# Le phénomène de Raynaud



Le phénomène de Raynaud primaire survient surtout chez des femmes âgées de 15 à 35 ans. Jusqu'à 4 % de la population peut être affectée à des degrés divers. Environ 90 % des cas de phénomènes de Raynaud s'avèrent être primaires.

## Physiopathologie : l'aspect triphasique

Maurice Raynaud a décrit le phénomène triphasique en 1862, mais c'est Lewis en 1929 qui s'est attaqué à la physiopathologie du phénomène. Depuis ce temps, le concept de base n'a pas vraiment changé : la raison pour laquelle les patients souffrant d'un phénomène de Raynaud présentent une hypersensibilité des artères digitales au froid reste encore obscure. Nous avons démontré en 1985 que le flot digital diminue lors de l'exposition au froid, mais que ce phénomène est accentué chez les patients atteints d'un phénomène de Raynaud primaire.<sup>2</sup> Ces trou-

vailles ont d'ailleurs été confirmées récemment.<sup>3</sup> La blancheur que les patients présentent principalement aux doigts est donc d'une certaine façon une exagération d'un réflexe physiologique du corps humain pour diminuer la déperdition périphérique de chaleur.

La cyanose fait souvent suite à la blancheur et résulte de la désaturation de l'hémoglobine; cette phase n'est pas observée chez tous les patients et n'est pas requise pour poser le diagnostic.

L'hyperhémie réactionnelle, comme son nom l'indique, correspond au retour de la circulation capillaire; cette phase rouge précède le retour à la coloration normale de base et est presque toujours observée par le patient.

Elle est très utile pour le médecin, car elle permet de distinguer la pâleur décrite par certains patients de la véritable blancheur du phénomène de Raynaud. Il n'y a pas d'hyperhémie réactionnelle « rouge » sans véritable blancheur préalable.

## Comment différencier le phénomène de Raynaud primaire du secondaire?

Par définition, le phénomène de Raynaud primaire est diagnostiqué en l'absence de toute maladie sous-jacente susceptible de l'expliquer. Avant la disponibilité des sérologies auto-immunes de haute précision et de la capillaroscopie, il était généralement convenu qu'un phénomène de Raynaud

---

## Le phénomène de Raynaud

demeurant totalement « isolé » pendant au moins 2 ans, sinon 5, était fort probablement primaire. Cette notion est encore raisonnablement vraie si l'on recherche en détail certains éléments précis de l'anamnèse et de l'examen physique. Le phénomène de Raynaud primaire survient surtout chez des femmes âgées de 15 à 35 ans. Jusqu'à 4 % de la population peut être affectée à des degrés divers. Environ 90 % des cas de phénomène de Raynaud s'avèrent être primaires.

Le phénomène de Raynaud secondaire est heureusement plus rare et fait suite à de nombreuses maladies vasculaires, traumatiques, occupationnelles ou auto-immunes, ou à d'autres facteurs, dont la prise de certains médicaments, comme les bêtabloqueurs. Il est coutume de faire une liste des diverses causes du phénomène de Raynaud; nous détaillerons plutôt certaines maladies et mythes liés au phénomène.

### Les mythes

1. Le syndrome du canal carpien n'entraîne presque jamais de phénomène de Raynaud. Les engourdissements nocturnes, les paresthésies et la parésie thénarienne n'ont rien à voir avec le froid et n'accentuent que très rarement un phénomène de Raynaud déjà présent. De plus, la décompression du nerf médian ne corrige pratiquement jamais un phénomène de Raynaud.
2. Le syndrome du défilé thoracique n'occasionne pas de phénomène de Raynaud. Le syndrome costo-claviculaire, principal sous-groupe du défilé thoracique, entraîne une fatigabilité à l'élévation des bras et des paresthésies positionnelles sans aucun rapport avec le froid. Au moins le tiers de la population générale présente une certaine diminution

du pouls radial lors de l'une ou l'autre des manœuvres du défilé. L'exécution de ces manœuvres pour le phénomène de Raynaud est historiquement décrite, mais n'est validée nulle part.

3. La migraine peut être associée au phénomène de Raynaud, mais elle est tellement fréquente qu'une association due au hasard ne peut pas être exclue.
4. La prise de médicaments engendre rarement un phénomène de Raynaud. Il est exceptionnel qu'un patient manifeste un phénomène de Raynaud de façon synchrone avec la prise d'un bêtabloqueur. L'utilisation de l'ergot est tellement rare que l'on ne voit pratiquement plus de cas d'ergotisme.
5. L'hypothyroïdie n'entraîne pratiquement jamais de phénomène de Raynaud.

### Ce que le clinicien doit rechercher activement

1. L'exposition à des outils vibratoires existe encore, principalement dans l'industrie minière et dans l'usinage du métal (sablage et broyage). L'industrie forestière a introduit des scies avec des mécanismes antivibratoires relativement efficaces. Il faut distinguer les *vibration fingers*, paresthésies sans phénomène de Raynaud, des *vibration white fingers*, phénomène de Raynaud avec ou sans paresthésies. Une exposition prolongée à des outils vibratoires pendant plusieurs années est souvent liée au phénomène de Raynaud. Les tests de provocation au froid, faits en laboratoire, ne sont pas fiables et ne démontrent pas une bonne corrélation avec les symptômes. Nous les avons donc abandonnés.
2. La maladie de Buerger est une rare cause de phénomène de Raynaud, mais doit être soup-

## Le phénomène de Raynaud

çonnée chez un fumeur ou une fumeuse âgés de moins de 40 ans, surtout s'ils ont des antécédents de phlébites superficielles en territoire non variqueux. L'épreuve d'Allen est anormale et il peut y avoir des hémorragies en flammèches (*splinters*) en phase active chez les patients atteints d'une maladie de Buerger.

3. L'occlusion traumatique de l'artère cubitale, ou *hammer syndrome*, entraîne un phénomène de Raynaud des quatrième et cinquième doigts, avec des douleurs et des hémorragies en flammèches lors des premières semaines. L'artère cubitale est palpable au poignet, mais l'épreuve d'Allen démontre une occlusion hypothénarienne.
4. L'athérosclérose doit être soupçonnée chez les patients âgés de plus de 40 ans, principalement en présence de facteurs de risque reconnus. Le tabagisme arrive en tête de liste, devant le diabète, l'hypercholestérolémie et l'hypertension. L'épreuve d'Allen peut être anormale ou douteuse. Certains patients ont un examen périphérique normal et une athéromatose sous-clavière, ce qui laisse supposer une cause embolique pour certains phénomènes de Raynaud.
5. Les collagénoses doivent être recherchées. Le lupus érythémateux disséminé entraîne plutôt des atteintes vasculitiques nécrotiques qu'un phénomène de Raynaud. L'arthrite rhumatoïde occasionne rarement un phénomène de Raynaud. La dermatopolymyosite et le syndrome de Sjogren peuvent accompagner un phénomène de Raynaud, mais c'est vraiment la sclérodermie qui est susceptible d'engendrer un phénomène de Raynaud avant tout autre symptôme.
6. La sclérodermie cause un phénomène de Raynaud dans plus de la moitié des cas et est responsable de la majeure partie des phénomènes de Raynaud secondaires.
  - a. L'œdème digital nouveau d'apparition récente est souvent le premier symptôme du phénomène de Raynaud. Il est plus fiable en fin d'après-midi : les bijoutiers vous le diront.
  - b. La sclérose digitale (perte des plis cutanés et durcissement des doigts) est aussi souvent le premier

## Devant l'herpès génital, pensez à Famvir.

On estime que 7 cas sur 10 d'herpès génital échappent au diagnostic<sup>1</sup>.

Famvir est indiqué pour traiter ou supprimer les récurrences d'herpès génital chez les adultes immunocompétents. Le traitement devrait être amorcé au cours de la phase prodromique ou dans les plus brefs délais suivant l'apparition des lésions.

Dans des études cliniques, les réactions indésirables les plus courantes à Famvir étaient des céphalées et des nausées. On recommande de réduire la posologie dans les cas d'insuffisance rénale modérée ou sévère.

Consultez les renseignements thérapeutiques pour plus d'information.

1. Catotti DN *et al.* Herpes Revisited: Still a cause for concern. *Sex Trans Dis* 1993; 20 (2):77-80.

\* Marque déposée de Novartis AG.

Traitement épisodique : 125 mg 2 f.p.j. pendant 5 jours ; traitement suppressif : 250 mg 2 f.p.j.

 NOVARTIS

Novartis Pharma Systems Inc.  
Dorval (Québec) H9L 1A8



## Le phénomène de Raynaud

ou le deuxième symptôme. Il est difficile à interpréter chez les travailleurs manuels.

- c. Les télangiectasies sont presque pathognomoniques aux doigts, mais, au niveau du visage, elles sont difficiles à différencier de la rosacée.<sup>4</sup>
- d. Le pyrosis de décubitus est le principal symptôme digestif, mais ne s'avère pas très spécifique s'il n'y a pas de dysphagie basse associée.
- e. L'atteinte des viscères, dont le poumon, n'est pas assez précoce pour être utile au diagnostic dans la majorité des cas. Le repas baryté, les tests de la fonction respiratoire et la manométrie de l'œsophage ne sont pas nécessaires en l'absence de symptômes.
- f. La sérologie auto-immune est très utile. Les anticorps antinucléaires de type nucléolaire sont positifs dans environ le tiers des cas de sclérodémie diffuse et les ACA sont positifs dans plus de la moitié des cas de sclérodémie limitée. Les anticorps antitopoisomérase sont assez spécifiques pour la sclérodémie et sont prédictifs d'un phénomène de Raynaud secondaire, peut-être même encore plus que les ACA.<sup>5</sup>
- g. La capillaroscopie périunguëale, faite avec un biomicroscope, permet de rechercher des dilatations capillaires assez pathognomoniques de sclérodémie (anomalies fréquentes) ou de polymyosite (anomalies rares).<sup>6</sup> Elle permet en même temps d'objectiver et de classer correctement les télangiectasies. Les autres collagénoses engendrent aussi des anomalies capillaires, mais elles sont moins spécifiques et surtout plutôt rares. Les dilatations capillaires ne sont pas fonctionnelles, mais bien structurales, mesurables et constantes. La présence de mégacapillaires est pratiquement pathognomonique de la sclérodémie.

## Le traitement

Comme il y a une composante vasospastique importante chez tout patient présentant un phénomène de Raynaud, il semblerait logique de croire qu'une médication vasodilatatrice serait efficace. Ce n'est malheureusement pas toujours le cas. Des études aléatoires ont démontré que les vasodilatateurs étaient à peine plus efficaces que le placebo.<sup>7</sup> On peut espérer une réaction allant jusqu'à 60 %, relativement à la durée et/ou au nombre de crises.<sup>7</sup> Les alphabloqueurs, populaires il y a 20 ans, ont été remplacés par les anticalciques de la classe des dihydropyridines. La nifédipine, la fêlodipine et l'amlodipine sont aujourd'hui plus prescrites pour traiter le phénomène de Raynaud. Ils sont surtout efficaces à des doses élevées; des céphalées peuvent donc apparaître en début de traitement. Nous prescrivons ces médicaments au besoin pour les matins froids d'hiver (à prendre au moins 30 minutes avant de sortir) ou plus régulièrement en présence d'une sclérodémie sous-jacente. Les autres classes de médicaments, y compris celles qui sont expérimentales, se sont avérées moins utiles et leur efficacité est souvent anecdotique.<sup>7</sup>

La sympathectomie n'est utilisée que très rarement. Elle peut se faire à l'aide d'une approche thoracoscopique axillaire transthoracique ou par dénervation ultra-sélective péri-digitale.

**V**otre patient sportif  
a mal à l'épaule?

Allez voir à la page 151

# Le phénomène de Raynaud

## Conclusion

On comprend donc que la protection physique contre le froid, à l'aide de vêtements chauds, demeure la meilleure prophylaxie contre le phénomène de Raynaud. Faire comprendre à un patient que son phénomène de Raynaud primaire est fréquent et bénin s'avère plus important que de le traiter. De plus, dépister les rares cas de phénomène de Raynaud secondaire est plus prioritaire que de maîtriser le phénomène, car c'est la maladie sous-jacente qu'il faut alors surtout traiter. *Clin*

### Références

1. Roussin, A : *Raynaud's Phenomenon. Therapeutic Choices*. Troisième édition. Association des pharmaciens du Canada. Chapitre 33:285, 2000.
2. McIlroy, MB, Targett, RC, Roussin, A : Doppler ultrasonic investigation of Raynaud's phenomenon: Effects of temperature on blood velocity. *Ultrasound Med Biol* 11:719, 1985.
3. Gardner, JM, et coll. : Seasonal differences in finger skin temperature and microvascular blood flow in healthy men and women are exaggerated in women with primary Raynaud's phenomenon. *Br J Clin Pharmacol* 52(1):17, 2001.
4. Scussel-Lonzetti, L, Joyal, F, Raynaud, JP : Updating the 1980 American College of Rheumatology preliminary classification criteria for systemic sclerosis: Addition of novel simple clinical criteria markedly increases the sensitivity for limited scleroderma. *Arthritis Rheum* 44(3):735, 2001.
5. Weiner, ES, Hildebrandt, S, Sénécal, JL : Pronostic significance of antacentromeric antibodies and antitopoisomerase I antibodies in Raynaud's disease: A prospective study. *Arthritis Rheum* 34:68, 1991.
6. Joyal, F, Choquette, D, Roussin, A : *Angiologie. Nailfold capillary microscopy in Raynaud's phenomenon: A study of 454 patients*. H. Boccalon (éd.), p. 535, 1988.
7. Block, JA, Sequeira, W : Raynaud's phenomenon. *Lancet* 357:2042, 2001.

### Formation médicale continue...

Vous trouverez à la page 207 le Médi-test, un test de formation médicale continue fait en collaboration avec l'Université Laval. En remplissant correctement ce test, vous pouvez obtenir une heure de crédit de catégorie 2.

Flonase, le traitement  
antiallergique par  
voie nasale le plus pre-  
scrit  
par les omnipraticiens,  
les pédiatres

TFlonase est indiqué pour traiter la rhinite allergique saisonnière et la rhinite pérennuelle chez les enfants de quatre ans et plus qui répondent mal aux traitements classiques. Jusqu'à ce que plus de données cliniques soient disponibles, il n'est pas recommandé d'instaurer un traitement continu de longue durée chez les enfants de moins de



Flonase.  
Un profil  
d'innocuité  
en pleine  
croissance.



Les effets à long terme du propionate de fluticasone demeurent inconnus. Il est recommandé, au cours d'un traitement à long terme, d'évaluer la fonction hypothalamo-hypophyséo-surrénale et les paramètres hématologiques<sup>2</sup>.