

Item 237 – Phénomène de Raynaud

Introduction	
8-10% femmes, 3-5% hommes Acrosyndromes vasculaires : <u>Acrosyndromes vasomoteurs</u> - Paroxystiques (Phénomène de Raynaud, érythralgie) - Permanents (acrocyanose, acrorigose) <u>Acrosyndromes trophiques</u> (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 : érythralgie	- 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 - Evolve 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, télangiectasies, 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		
▪ Phénomène de Raynaud survient 5-10 ans avant la sclérose cutanée			
Sclérodémies limitées		Sclérodémies diffuses	
- Phénomène de Raynaud, Sclérodactylie, atteinte oesophagienne		- Phénomène de Raynaud, atteinte cutanée extensive touchant le tronc, fibrose pulmonaire, cardiomyopathie, risque de crises rénales	
- Bon pronostic (sauf HTAP)			
- 10% des sclérodémies			
Chez un homme : Maladie de Léo Buerger			
▪ = Thromboangéite oblitérante			
▪ Artériopathie distale			
▪ Patients jeunes > 45 ans, tabagiques, cannabis			
▪ Phénomène de Raynaud + ischémie permanent (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)		

