

LE PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD ET LES ULCÈRES DIGITAUX

Dre Sabrina Hoa, MD MSC
Rhumatologue, clinicienne chercheuse du CHUM



QU'EST-CE QUE LE PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD ?

Le problème le plus fréquent et le plus précoce de la sclérodermie est le phénomène de Raynaud (PR). Ce phénomène est dû à un rétrécissement des vaisseaux des doigts occasionné par le froid et les émotions fortes, et se manifeste par un changement de couleurs du bout des doigts, passant successivement du blanc au bleu, puis finalement au rouge.

La phase blanche « syncopale » représente un arrêt partiel de la circulation sanguine et est caractérisée par une pâleur bien délimitée du doigt. Elle peut être associée à un engourdissement des doigts. Cette phase est toujours présente dans le PR, contrairement aux autres phases qui peuvent être ou ne pas être présentes. La phase bleue « cyanotique » est due au manque d'oxygène au niveau des tissus. Enfin, la phase rouge « hyperémique » est due au retour de la circulation sanguine et peut s'accompagner de douleur avec une sensation de brûlure. Le PR affecte surtout les doigts, mais peut aussi atteindre les orteils, le nez ou les oreilles.

Le PR peut être « primaire », c'est-à-dire isolé et non associé à une maladie auto-immune sous-jacente. Par contre, quand ce phénomène survient après l'âge de 40 ans ou est associé à des ulcérations des doigts (lésions ouvertes de la peau qui guérissent très lentement) ou à d'autres symptômes et signes de la sclérodermie, il faut suspecter et rechercher un diagnostic de sclérodermie sous-jacent.

LE PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD ET LES ULCÈRES DIGITAUX

LES ULCÈRES DIGITAUX



Quand le PR est secondaire à la sclérodermie, le PR est initialement causé par une hyperréactivité réversible des vaisseaux au froid. Plus tard, une prolifération excessive de plusieurs cellules cause un rétrécissement fixe de l'ouverture des vaisseaux et donc une circulation réduite due à des changements structuraux permanents. Dans ce contexte, la perte de circulation sanguine peut devenir sévère au point de causer des ulcérations (lésions ouvertes de la peau) aux bouts des doigts. Ces lésions peuvent être lentes à guérir et peuvent se compliquer par une infection locale de la peau (cellulite) ou de l'os sous-jacent (ostéite). Dans des cas extrêmes, le PR peut être sévère au point d'aboutir à de la nécrose (mort d'une partie du doigt) ou même, rarement, l'auto-amputation (perte de l'extrémité du doigt).

QUE PEUT-ON FAIRE POUR ÉVITER D'AGGRAVER LE PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD?

Afin d'améliorer les symptômes du PR et de prévenir les complications associées au PR, certains facteurs environnementaux qui peuvent aggraver le PR sont à éviter, dont le froid, le stress, le tabac, ainsi que les médicaments et produits avec un effet vasoconstricteur (pouvant rétrécir les vaisseaux). **Voir quelques mesures générales suggérées aux malades avec le PR à la dernière page de ce document.**

Ces mesures simples peuvent être suffisantes pour traiter le PR au stade précoce (avant l'atteinte structurale). Cependant, lorsqu'il y a une atteinte structurale des vaisseaux (rétrécissement fixe), ces mesures non pharmacologiques deviennent insuffisantes et le médecin traitant aura alors souvent recours à des médicaments ayant pour but de dilater les vaisseaux.



LES MÉDICAMENTS POUR TRAITER LE RAYNAUD

La plupart des médicaments pour le traitement du PR agissent en relâchant les vaisseaux sanguins, permettant ainsi une meilleure circulation sanguine aux extrémités.

La première ligne de traitement médicamenteux pour un PR non compliqué (sans ulcération, nécrose ou danger d'auto-amputation) est un bloqueur des canaux calciques (p. ex. Nifedipine XL ou Amlodipine). La dose est augmentée graduellement selon la tolérance, jusqu'à amélioration des symptômes. Si le médicament n'est pas toléré (étourdissements, maux de tête, enflure des pieds) ou n'est pas efficace à la plus haute dose tolérée, on substitue le médicament pour un autre bloqueur des canaux calciques.

S'il n'y a toujours pas d'efficacité escomptée ou s'il y a intolérance, on tente un médicament d'une autre catégorie, seul ou parfois en combinaison, tel qu'un inhibiteur de la phosphodiésterase de type 5 (PDE5, p. ex. Sildenafil ou Tadalafil). L'ajout d'un antagoniste du récepteur de l'angiotensine II (p. ex. Losartan) ou d'un inhibiteur sélectif de la recapture de la sérotonine (p. ex. Fluoxetine) peuvent aussi être considérés.

Si le PR ne répond pas à ces traitements ou est sévère avec une atteinte à la fonction et à la qualité de vie, la prostacycline (Flolan) ou ses analogues peuvent être administrés en intraveineux aux soins ambulatoires.

LE PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD ET LES ULCÈRES DIGITAUX

ET S'IL Y A DES ULCÈRES DIGITAUX ?



Lorsqu'il y a présence d'ulcères digitaux, il faut instaurer un traitement agressif pour accélérer la guérison et prévenir la nécrose ou l'infection du doigt. On doit augmenter la dose du bloqueur des canaux calciques déjà en cours à la dose maximale tolérée, avec l'ajout d'un inhibiteur de la PDE5. L'ajout d'aspirine à petite dose (81 mg par jour) peut aussi être utile pour favoriser une meilleure circulation locale, s'il n'y a pas de contre-indication (p.ex. saignement digestif). Une statine (p.ex. Atorvastatin) peut aussi être ajoutée pour ses effets potentiellement protecteurs sur les vaisseaux. Les ulcères peuvent être extrêmement douloureux et l'utilisation de médicaments narcotiques peut s'avérer nécessaire.

Dans les cas plus sévères, un traitement intraveineux quotidien pendant cinq jours consécutifs avec de la prostacycline (Flolan), suivi par un traitement d'entretien aux trois semaines par la suite, peut se donner aux soins ambulatoires afin d'accélérer la guérison de l'ulcère.

Une injection d'un produit anesthésiant (lidocaïne ou bupivacaïne) au niveau des doigts ulcérés (sympathectomie chimique locale) pourrait être efficace pour améliorer le flot de sang localement dans certains cas, mais avec des bénéfices qui sont généralement temporaires.

Dans les cas extrêmement sévères où le médecin estime qu'il y a risque de nécrose et d'auto-amputation de doigts (doigts qui restent blancs en permanence ou qui deviennent violacés malgré le traitement), un traitement d'urgence s'impose : le patient doit être hospitalisé et mis dans un endroit chaud et tranquille pour une surveillance accrue pendant le traitement ainsi que pour une investigation plus approfondie (prélèvements sanguins et évaluation de la perméabilité des vaisseaux en radiologie après l'injection locale d'un colorant, ou « artériographie »). Le traitement d'ulcérations est parfois maximisé par l'ajout d'un anticoagulant intraveineux ou sous-cutané (héparine), et on ne tarde pas à commencer l'administration de Flolan et la sympathectomie chimique locale au besoin.

Si les épisodes d'ulcères se répètent ou sont très sévères malgré les traitements énumérés ci-haut, le Bosentan, un antagoniste de l'endothéline, peut être ajouté. Ce médicament agit sur les vaisseaux sanguins et peut prévenir la récurrence d'ulcères digitaux.

Les ulcères digitaux bien établis peuvent prendre jusqu'à plusieurs mois avant de guérir. Ils doivent être suivis de près par le médecin qui surveillera l'apparition d'infection ou une progression vers la nécrose. Les signes pouvant indiquer qu'une infection est présente sont un écoulement de pus par l'ulcère, la présence de rougeur et de gonflement important autour de l'ulcère et au niveau du doigt atteint, ou encore une progression rapide de l'ulcère. Il peut aussi y avoir de la fièvre et de grands frissons. Le médecin procédera alors à une recherche de microbes (culture bactérienne) et, selon la gravité, prescrira des antibiotiques par la bouche ou par voie intraveineuse.



MESURES GÉNÉRALES SUGGÉRÉES AUX MALADES AVEC LE PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD

Afin d'améliorer les symptômes du PR et de prévenir les complications associées au PR, certains facteurs environnementaux qui peuvent aggraver le PR sont à éviter, dont le froid, le stress, le tabac, ainsi que les médicaments et produits avec un effet vasoconstricteur (pouvant rétrécir les vaisseaux)

FACTEUR AGGRAVANT	RECOMMANDATIONS
FROID	<ul style="list-style-type: none"> ▶ Garder tout le corps au chaud (p. ex. porter des sous-vêtements thermiques, un chapeau conservant la chaleur) ▶ Garder les doigts au chaud (p. ex. mitaines chaudes ou chauffe-mains électriques) ▶ Éviter l'exposition subite au froid ▶ Éviter les changements brusques de température (p. ex. passer d'une pièce réchauffée à une pièce climatisée), les brises froides et l'air froid humide ▶ Appliquer rapidement les méthodes pour terminer une attaque de PR: placer les mains dans un endroit chaud (p. ex. eau chaude, sous les aisselles) ou bouger les bras en rotation pour favoriser la circulation des extrémités
STRESS	Réduire le stress
TABAC	Éviter de fumer et/ou d'être exposé à la fumée de cigarettes (le fait d'arrêter de fumer peut s'accompagner d'une amélioration importante du PR)
MÉDICAMENTS ET PRODUITS AVEC EFFETS VASOCONSTRICTEURS	<p>Éviter ou consulter son pharmacien avant d'utiliser :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ Décongestionnants nasaux ▶ Amphétamines ▶ Certains médicaments anti-hypertenseurs (p. ex. clonidine, bêta-bloqueurs) ▶ Médicaments pour traiter le trouble de déficit d'attention et d'hyperactivité (p. ex. méthylphenidate ou dextroamphétamine) ▶ Anti-migraineux (p. ex. ergotamine) ▶ Pilules pour maigrir ▶ Produits naturels contenant de l'éphedra
BOISSONS CAFFÉINÉES	Réduire la consommation de boissons contenant de la caféine (p. ex. café, thé, colas)
DROGUES RÉCRÉATIVES SYMPATHOMIMÉTIQUES	Éviter la cocaïne et les amphétamines (p. ex. speed)