



HAL
open science

Le phénomène de Raynaud en médecine générale : enquête auprès des médecins généralistes bordelais

Pierre-Henry Adjavuvu

► **To cite this version:**

Pierre-Henry Adjavuvu. Le phénomène de Raynaud en médecine générale : enquête auprès des médecins généralistes bordelais. Médecine humaine et pathologie. 2019. dumas-02499546

HAL Id: dumas-02499546

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02499546v1>

Submitted on 5 Mar 2020

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

U.F.R. DES SCIENCES MEDICALES

Année 2019

Thèse n°97

THESE POUR L'OBTENTION DU
DIPLOME D'ETAT de DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement

Le 04 juillet 2019

Par **Pierre-Henry ADJAVUVU**

Né le 20 octobre 1986 à Limoges

LE PHENOMENE DE RAYNAUD EN MEDECINE GENERALE
Enquête auprès des médecins généralistes bordelais

Sous la direction de Monsieur le docteur Jean-Philippe VERNHES

Membres du jury :

Monsieur le professeur Thierry SCHAEVERBEKE	Président
Madame le docteur Marie-Elise TRUCHETET	Rapporteur
Monsieur le docteur Damien BARCAT	Examineur
Monsieur le docteur Marco ROMERO	Examineur
Monsieur le docteur Jean-Philippe VERNHES	Examineur

REMERCIEMENTS

A Monsieur le Professeur Thierry SCHAEVERBEKE, j'ai effectué un de mes tout premiers stages d'externat dans votre service de rhumatologie et j'en garde un excellent souvenir. Vous me faites l'honneur de présider cette soutenance de thèse et de juger mon travail, veuillez recevoir mes plus vifs remerciements et l'expression de mon plus profond respect.

A Madame le Docteur Marie-Elise TRUCHETET, pour me faire l'honneur d'être mon rapporteur de thèse et de juger mon travail. Je vous remercie encore pour votre investissement dans cette thèse et vos précieux conseils, et vous assure ma gratitude et mon respect.

A Monsieur le Docteur Damien BARCAT pour avoir accepté de juger mon travail, veuillez recevoir mes remerciements respectueux.

A Monsieur le Docteur Marco ROMERO pour avoir accepté de juger mon travail, soyez assuré de ma reconnaissance et de mon respect.

A Monsieur le Docteur Jean-Philippe VERNHES, mon maître, à qui il faudrait consacrer plusieurs pages de remerciements. Merci d'avoir accepté de diriger ma thèse et de m'avoir guidé dans ce travail, avec ta rigueur et ta bienveillance. Merci de m'avoir appris mon métier de médecin lors de mes 6 mois de stage d'internat dans ton service de rhumatologie à Libourne. Je suis très fier d'avoir été formé par un médecin comme toi, tu m'a tant appris et soutenu dans le domaine médical comme dans ma vie personnelle, merci de me donner confiance en moi et d'avoir vu un Gros en moi. Je te serai à jamais reconnaissant.

Aux Médecins généralistes qui ont accepté de participer à mon étude. Merci pour votre disponibilité et votre intérêt au sujet de cette Thèse.

A ma Maman, Fabienne, mon soleil, c'est pour toi et grâce à toi que j'ai mené ses longues études, j'espère t'avoir rendue fière car c'est le principal objectif de ma vie.

A mon Papa Franck, sans qui j'aurais probablement eu un autre parcours. Merci de m'avoir élevé comme ton fils, merci pour tes conseils et pour m'avoir aidé à prendre les bonnes décisions dans ma vie et me remettre dans le droit chemin quand il le fallait. Tu es mon exemple.

A mon Papa Maurice, j'espère t'avoir rendu fier. Merci d'avoir été présent dans ma vie malgré le contexte et la distance, merci pour ton soutien et ton exigence, et pour m'avoir transmis tes valeurs.

A mes frères et sœurs, Nini la chef de famille, Marcant et JB mes petits soldats et Nolwenn mon portrait au féminin.

A Camille, mon amour de toujours, tu as vécu tout ce parcours à mes côtés et tu m'as toujours tiré vers le haut dans les moments difficile. Merci d'avoir toujours cru en moi.

A Rose, ma fille, ma princesse, et à ton futur petit frère qui nous rejoindra bientôt.

A ma nièce Mimi.

A mes grands-mères, ma TADY qui a tant fait pour moi, ma Mamie Maryse qui m'a accueilli avec tant d'amour et ma mamie Alougbavi au Togo.

A mes beaux-parents Muriel et Philippe, et mon fiston Antoine.

A Tonton Bruno, Tatie Corinne, ma cousine Alexia et mes oncles et tantes, cousins cousines en France et au Togo.

Aux familles Guyot et Moulinier et à Grand-Mère Lucette et Mamie Hermance.

A Tatie Arlette, Tonton Loko, Solène et Edwina et leurs familles.

A mes amis, Migan et Sabrin', Me6, Michou et Kelly, José, Jousot et Josiane, Herreiria et Rozenn, Lofo, Paca, Lolo et Raina, Guitou et Nina, Anrel, Guedjit, l'English, La Mass, Maka, les frères Dulau, la bande des petits, Dobby, Abi Nasri, Roldan, Gege Basto, et tous mes autres copains...

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	6
PARTIE 1 : le syndrome de Raynaud	9
1.1 Histoire	9
1.2 Physiopathologie	10
1.2.1 Anomalies vasculaires.....	11
1.2.2 Anomalies de la neurorégulation.....	12
1.2.3 Anomalies intravasculaires.....	14
1.2.4 Autres facteurs	14
1.3 Epidémiologie	15
1.4 Diagnostic	16
1.4.1 Les acrosyndromes vasculaires.....	18
1.4.2 Phénomène de Raynaud primaire et secondaire.....	18
1.4.3 Interrogatoire.....	22
1.4.4 Examen clinique.....	22
1.4.5 Examens complémentaires.....	23
1.4.6 Capillaroscopie péri-unguéale	24
1.4.7 Dermatoscopie.....	26
1.5 Traitements	28
1.5.1 Mesures non pharmacologiques.....	28
1.5.2 Mesures pharmacologiques.....	29
PARTIE 2 : Étude qualitative sur la prise en charge du phénomène de Raynaud par les médecins généralistes	31
2.1 Matériel et méthode	31
2.1.1 Objectif de l'étude.....	31
2.1.2 Population étudiée.....	31
2.1.3 Entretiens	31
2.1.4 Méthode d'analyse	32
2.2 Résultats	33
2.2.1 Caractéristiques de la population étudiée.....	33
2.2.2 Caractéristiques des entretiens	34

INTRODUCTION

Le phénomène de Raynaud est un trouble vasomoteur caractérisé par une ischémie paroxystique des extrémités (acrosyndrome traduisant l'arrêt brutal mais transitoire de la circulation digitale artérielle). Elle atteint généralement les doigts mais peut aussi atteindre les orteils, le nez, les oreilles.

Cela se manifeste par une crise se déroulant généralement en 3 phases :

- La phase ischémique dite syncopale : les doigts deviennent blancs et froids (elle dure quelques minutes mais est parfois plus prolongée). C'est la phase la plus importante pour le diagnostic positif.
- La phase asphyxique/cyanosique : les doigts deviennent bleus en rapport avec une désaturation du sang au niveau local et sont le siège de dysesthésies souvent douloureuses
- La phase de récupération/hyperhémique : les doigts deviennent tuméfiés, rouges et douloureux en rapport avec une vasodilatation réactionnelle.

Cette crise est déclenchée classiquement par l'exposition au froid. Elle peut apparaître lors de changements de température, même mineurs, comme lorsqu'on entre dans un immeuble climatisé lors d'une chaude journée d'été. Les émotions, le stress sont également reconnus comme facteurs favorisants, de même que certains médicaments, les microtraumatisme/vibrations répétés, le tabagisme.

On distingue le phénomène de Raynaud primaire, qui est isolé et non compliqué, des phénomènes de Raynaud dits secondaires qui sont associés à une autre pathologie.

En effet, dans certains cas , le phénomène de Raynaud est la manifestation initiale d'une connectivite(1)(2) telle que la sclérodermie, le CREST syndrome, la dermatomyosite, le lupus érythémateux disséminé, les connectivites mixtes, le syndrome de Goujerot-Sjögren ou la polyarthrite rhumatoïde.

Les travaux d'Ingegnoli *et al.* ont montré que l'âge de début d'apparition du syndrome de Raynaud était un facteur clé pour la transition vers une connectivite.

Un début de phénomène de Raynaud avant 30 ans a de fortes chances d'être un phénomène de Raynaud primaire, et il a de très fortes chances d'être secondaires lorsqu'il apparaît après 40 ans (3).

Parmi les connectivites, celle qui s'accompagne le plus souvent d'un phénomène de Raynaud est la sclérodermie, dans laquelle il est présente dans 95% des cas, et souvent symptôme initial(4)(5).

Par ailleurs, il s'avère qu'en l'absence d'autoanticorps ou d'anomalies capillaroscopiques le risque d'évoluer vers une sclérodermie systémique est très faible.

Ce risque est de 23% en cas d'anomalie isolée à la capillaroscopie et de 32% en cas de positivité isolée des autoanticorps. Par contre ce risque augmente à 73% à 10 ans en cas d'anomalie capillaroscopiques et de positivité des autoanticorps concomitantes(6).

La sclérodermie systémique (ScS) est une pathologie auto immune de présentation hétérogène qui est souvent difficile à diagnostiquer dans sa phase débutante, en résulte un délai important avec un retard à la prise en charge qui commence généralement lorsqu'il y a une atteinte organique et que la maladie est incurable(7).

Selon le protocole national de diagnostic et de soins consacré à la ScS, en France, la prévalence de la ScS varie 132 et 228 cas par millions d'habitants selon les régions, ce qui permet d'évaluer le nombre de patients adultes en France ayant une ScS entre 6000 et 9000(8).

Dans une large étude prospective qui incluait 586 patients atteints de phénomène de Raynaud, suivis sur plusieurs années, 12,6% ont évolué vers une ScS, en moyenne 1,95 ans après la première évaluation et 4,56 ans après le début du phénomène de Raynaud(6).

Le délai entre l'apparition du syndrome de Raynaud et le diagnostic de ScS est de 6,1 ans, il y a donc un retard diagnostique important tandis que de nombreuses données

suggèrent que le traitement des rhumatismes inflammatoires chroniques doit débiter le plus tôt possible(9).

Le projet VEDOSS (very early diagnosis of systemic sclerosis) a été développé suite à cet état de fait et a permis d'identifier des drapeaux rouges qui feront suspecter une ScS débutante, ces « red flags » sont le phénomène de Raynaud, les doigts boudinés évoluant vers une sclerodactylie, la présence d'anticorps antinucléaires, spécifiquement les anti-centromères et anti-topoisomérase-1(anti-ScI70)(10).

Face à ce retard diagnostic, on comprend bien l'importance de réaliser des investigations médicales qui permettront d'écarter une pathologie sous-jacente (qui pourrait s'avérer autrement plus grave qu'un phénomène de Raynaud primaire) lorsque l'on se trouve en face d'un phénomène de Raynaud.

Pour cela il est nécessaire de connaître les différents critères qui permettent de différencier les deux situations.

En France, contrairement au protocole national de diagnostic et de soins consacré à la ScS, il n'existe pas de recommandations officielles de la Haute Autorité de la santé (HAS) concernant la prise en charge du phénomène de Raynaud.

Ce travail de thèse a été élaboré afin de recueillir les pratiques et les représentations des médecins généralistes concernant la prise en charge globale du phénomène de Raynaud, tout en évaluant leur niveau de connaissances et en recherchant à mettre en évidence leurs difficultés éventuelles.

PARTIE1

LE SYNDROME DE RAYNAUD

1.1 Histoire

Lors de la deuxième moitié du 19ème siècle, Maurice Raynaud, médecin parisien, s'intéresse aux phénomènes gangréneux. A cette époque, ces phénomènes sont divisés entre gangrène sèche et gangrène humide. La gangrène sèche est alors considérée comme étant provoquée par une oblitération des artères, et la gangrène humide par une oblitération des artères et des veines. Ces oblitérations étaient suspectées d'être d'origine embolique, compressives, ou inflammatoires.

En 1862, RAYNAUD publie sa fameuse thèse « De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités »(11) dans laquelle il se propose de décrire une nouvelle forme de gangrène sèche et spontanée et qui serait en rapport avec une oblitération des vaisseaux provoquée par stimulation nerveuse.

« Je me propose de démontrer qu'il existe une variété de gangrène sèche, affectant les extrémités, qu'il est impossible d'expliquer par une oblitération vasculaire ; variété caractérisée surtout par une remarquable tendance à la symétrie, ainsi qu'elle affecte toujours des parties similaires, les deux membres supérieurs ou inférieurs, les quatre à la fois ; plus dans certains cas le nez et les oreilles. Et je chercherai à démontrer que cette espèce de gangrène a sa cause dans un vice d'innervation des vaisseaux capillaires, qu'il me restera à préciser. »(11)

Il y décrit 25 observations cliniques dans lesquelles on retrouve les différentes phases cliniques de ce qui deviendra le phénomène de Raynaud, ainsi que le caractère symétrique des lésions, la prédominance féminine, l'absence d'oblitération artérielles ou veineuses lors des autopsies qui ont pu être faites.

Pour essayer d'en affirmer l'origine nerveuse, il s'appuie sur les travaux antérieurs mais incomplets du Docteur Demetrius Zambaco dans sa thèse « De la gangrène spontanée produite par perturbation nerveuse »(12).

Il s'appuie également sur les travaux du Docteur Claude Bernard et ses expériences de section des nerfs sympathiques sur les animaux, qu'il n'hésite pas à contredire malgré l'imposante autorité du Professeur du collège de France, en se basant également sur la thèse du Docteur Etienne-Jules Marey « Recherche sur la circulation du sang à l'état physiologique ou dans les maladie »(13) pour suspecter l'action du système nerveux sur la constriction des vaisseaux.

Par la suite, des distinctions se sont faites entre phénomène de Raynaud primaire, dit maladie de Raynaud et phénomène de Raynaud secondaire (à une pathologie sous-jacente), et nous verrons qu'aujourd'hui, il existe de nombreux critères pour différencier ces deux entités.

Cependant, il reste encore beaucoup à apprendre sur la physiopathologie.

1.2 Physiopathologie

Le phénomène de Raynaud est hautement localisé et affecte le flux artériel de zones cutanées spécifiques telles que les doigts, les orteils, le nez et les oreilles. Ces sites se distinguent des autres zones cutanées dans le sens où elles ont des structures et propriétés fonctionnelles adaptées à la thermorégulation(14).

Elles contiennent une grande quantité d'anastomoses artério veineuses, qui shuntent le réseau capillaire et permettent une connexion directe entre les artérioles et les veinules.

Ainsi, les anastomoses artério-veineuses ne contribuent pas au flux sanguin capillaire, qui apporte un support nutritionnel essentiel à la peau, mais ont une fonction de thermorégulation. Lors de l'exposition au froid, ces anastomoses artério veineuses demeurent occluses, alors qu'elles sont pleinement dilatées lorsqu'il s'agit de vouloir réduire la chaleur corporelle(14). Cette vasoconstriction induite par le froid est médiée par une augmentation du réflexe nerveux sympathique central et périphérique, et également par une amplification de phénomènes vasculaires locaux qui augmentent la vasoconstriction et diminuent la vasodilatation.

Les divers aspects de la pathogenèse du phénomène de Raynaud ne sont actuellement pas complètement élucidés ; cependant, de nombreux progrès ont été réalisés dans l'identification des mécanismes impliqués. Dans un but de simplification, on peut aborder les éléments sous le jour des aspects plus structurels se rapportant aux compartiments «vasculaire», «neurorégulateur» et «intravasculaire»(15,16).

1.2.1 Anomalies vasculaires

➤ Anomalies vasculaires structurelles :

Même si l'on peut noter parfois de minimes altérations au niveau microvasculaire dans le phénomène de Raynaud primaire, il est généralement admis que le problème est d'ordre fonctionnel. A l'opposé, dans le phénomène de Raynaud secondaire, en particulier dans la ScS, on note des anomalies vasculaires d'ordre structurel, au niveau microvasculaire, notamment concernant les artères digitales.

En telle situation, le flux vasculaire est perturbé même à température ambiante, mais peut être aggravé lors de l'exposition au froid, et mener alors à des lésions tissulaires irréversibles(15,17).

La pathogénèse de ces anomalies vasculaires structurelles dans la ScS n'est pas totalement comprise, elle est liée à des phénomènes tels que l'apoptose cellulaire endothéliale, l'expression augmentée de molécules d'adhésion, et la mise en circulation de nombreuses cytokines et de facteurs de croissance.

Ces événements conduisent à un épaissement vasculaire intimal prononcé qui mènent à une occlusion quasi complète(15). On retrouve également ces anomalies structurales vasculaires dans la maladie des vibrations(15).

➤ Anomalies vasculaires fonctionnelles

- Diminution de la production de vasodilatateurs par l'endothélium

Sur le plan fonctionnel, une grande partie du problème semble se dérouler au niveau de l'endothélium : il s'agit en effet d'une structure qui produit et qui réagit à de nombreuses substances vasoactives, tant vasoconstrictrices que vasodilatatrices.

A ce propos, les substances essentiellement vasodilatatrices sont le NO (nitric oxyde, monoxyde d'azote) et la prostacycline. Une atteinte endothéliale pourrait ainsi mener

à une diminution de la production de ces médiateurs, et avoir un rôle dans la pathogenèse du phénomène de Raynaud secondaire.

- Majoration de la vasoconstriction

Tout comme il produit des substances vasodilatatrices, l'endothélium produit également des substances vasoconstrictrices, et celle qui attire le plus grand intérêt dans le phénomène de Raynaud est l'endothéline 1 qui semblerait sujette à une production exagérée lors de cette pathologie.

L'angiotensine II est un autre agent vasoactif, qui a non seulement un effet vasoconstricteur, mais également une action pro-fibrotique ; cependant, alors que les inhibiteurs de l'enzyme de conversion ont bien montré leur rôle dans la sclérodermie (notamment dans la crise rénale), leur effet dans le phénomène de Raynaud est moins clair.

Finalement, un des problèmes clés dans la compréhension du phénomène de Raynaud, est la raison pour laquelle la vasoconstriction est induite par le froid.

Il a été observé dans l'étude de Furspan *et al.* (18) que la réponse contractile exagérée lors de l'exposition aux vasoconstricteurs (agonistes α_2 -adrénergiques, la sérotonine et l'angiotensine II) et au froid, chez les patients avec phénomène de Raynaud, était associée à une activité augmentée de la tyrosine kinase (PTK).

Cette vasoconstriction pouvait être reversée par utilisation de genistéine, un inhibiteur de la PTK.

Le rôle de cette voie de signalisation dans la physiopathologie du phénomène de Raynaud primaire et secondaire est encore à explorer.

1.2.2 Anomalies de la neurorégulation

Le système nerveux sympathique a un rôle clé dans les phénomènes de thermorégulation.

Les terminaisons nerveuses du système nerveux autonome pourraient contribuer de manière importante à la pathogenèse du phénomène de Raynaud par le biais de mécanismes aussi bien centraux que périphériques.

➤ Mécanismes périphériques

• Diminution de la vasodilatation

De nombreux agents vasodilatateurs sont relâchés par les fibres nerveuses afférentes, telles que les Calcitonin Gene-Related Peptides (CGRP), la substance P, ou la neurokinine A.

De manière intéressante, on a démontré, par immunohistochimie, une réduction du nombre des fibres nerveuses CGRP-immunoréactives sur des biopsies nerveuses de patients souffrant de phénomène de Raynaud primaire ou secondaire(19).

Partant de cette observation, la perfusion de CGRP par voie intraveineuse a montré une augmentation du flux sanguin chez des patients présentant un phénomène de Raynaud sévère(19).

• Majoration de la vasoconstriction

Un autre volet de la neurorégulation impliqué dans le tonus vasculaire est la fonction adrénergique.

La Noradrénaline provoque une vasoconstriction via les récepteurs α_1 et α_2 , mais les α_2 -adrénorécepteurs sont les plus impliqués dans le tonus vasculaire digital. Le froid en particulier stimule la fonction des récepteurs α_2 .

Il existe en fait trois types d'adrénorécepteurs α_2 : α_{2A} , α_{2B} et α_{2C} . Les récepteurs α_{2C} semblent être tout spécialement impliqués dans la thermorégulation, et seraient surexprimés à la surface cellulaire en réponse au froid.

Un autre élément remarquable est la notion que les α_2 -adrénorécepteurs sont exprimés davantage au niveau des artères digitales qu'au niveau des artères plus proximales, ce qui contribuerait aussi au phénomène de Raynaud.

➤ Mécanismes centraux

De nombreux patient atteints par le phénomène de Raynaud rapportent une apparition des symptômes induite par les émotions stressantes.

Il semblerait que, même si les anomalies neurologiques périphériques semblent être au premier plan concernant la vasoconstriction, il y ait également une composante neurologique centrale venant se surajouter.

L'étude d'Edwards et al.(20) a montré que en réponse à un signal d'alerte (sonore,

par exemple) la vasoconstriction périphérique réflexe était modifiée chez les patients avec phénomène de Raynaud primaire, chez qui l'on notait une vasoconstriction périphérique de plus longue durée, vraisemblablement en relation avec la libération de médiateurs vasoconstricteurs (endothéline-1, par exemple).

1.2.3 Anomalies intravasculaires

De nombreux facteurs circulants sont impliqués dans le phénomène de Raynaud, et surtout dans le phénomène de Raynaud secondaire.

Ils comprennent notamment l'activation plaquettaire (via la production de thromboxane, puissant vasoconstricteur), des altérations de la fibrinolyse (libération de tissu plasminogen activator antigen, habituellement relâché par les cellules endothéliales activées), ce qui prédisposerait au dépôt de fibrine et aboutirait à des phénomènes d'obstruction vasculaire.

D'autres éléments figurés du sang, les leucocytes ou les érythrocytes, pourraient aussi jouer un rôle, participant au stress oxydatif pour les premiers, et au ralentissement du flux vasculaire par déformabilité réduite pour les seconds.

1.2.4 Autres facteurs

➤ Tabagisme

Chez les patients avec phénomène de Raynaud secondaire, il y a une association entre la sévérité de l'atteinte digitale ischémique et la consommation de cigarettes.

Bien que les mécanismes derrière cette association ne soient pas clairs, il semblerait que le fait de fumer entraîne des dommages endothéliaux, une viscosité augmentée, une diminution de la fibrinolyse et la libération de radicaux libres.

Le tabagisme serait plus en relation avec la sévérité de l'atteinte qu'avec l'apparition du phénomène de Raynaud.

➤ Facteurs Hormonaux

Le fait que cette pathologie atteigne particulièrement les femmes peut suggérer une

importance des facteurs hormonaux, mais à ce jour, on ne maîtrise pas encore la relation entre facteurs hormonaux et tonus vasculaire.

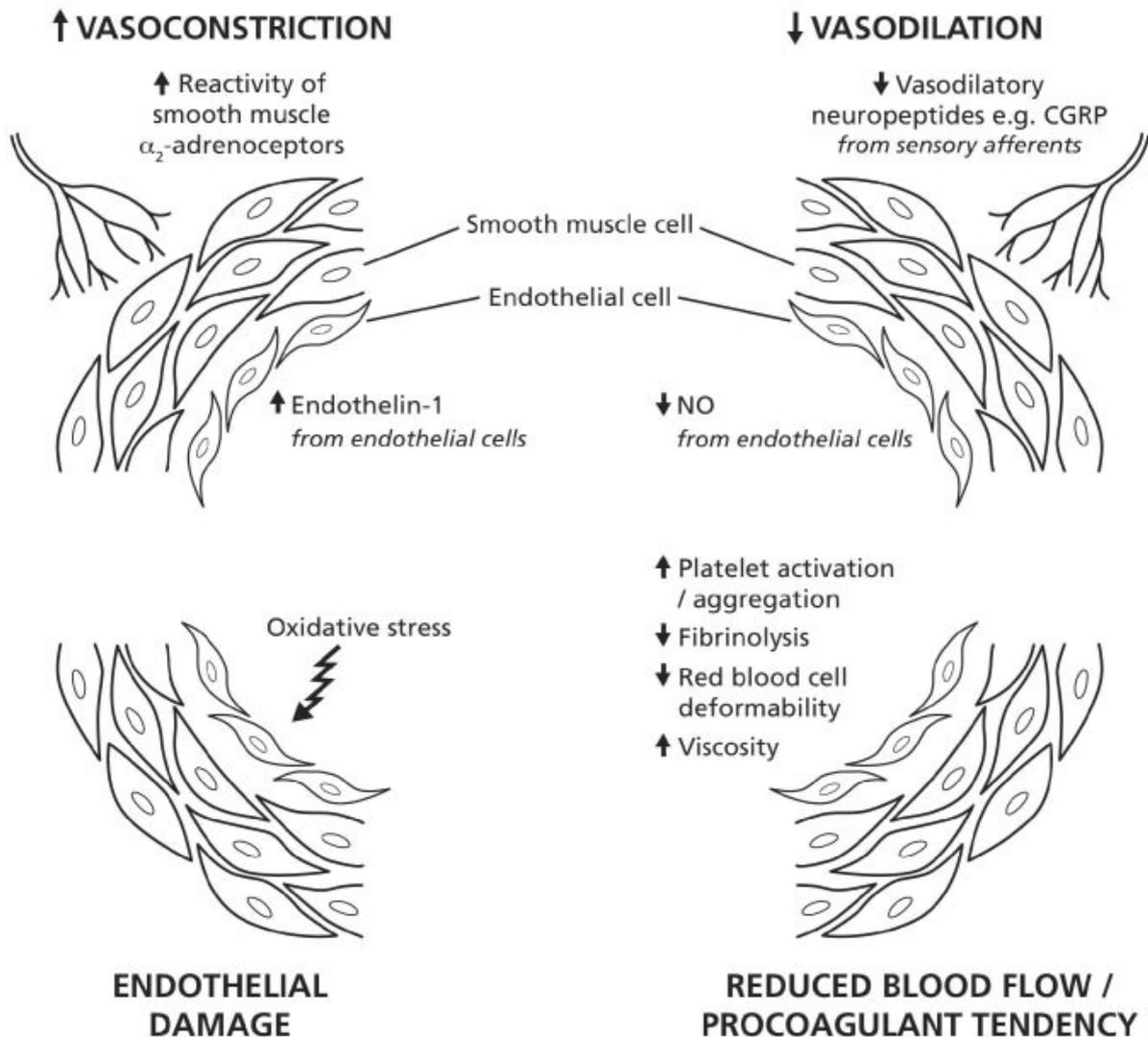


FIGURE 1. Schéma récapitulatif des mécanismes qui contribuent au phénomène de Raynaud.(15)

1.3 Epidémiologie

Si l'on s'en réfère au collège français des enseignants en rhumatologie(4) , la prévalence du phénomène de Raynaud en France est de 15% chez la femme et 10% chez l'homme. Dans la population générale, il s'agit d'un phénomène de Raynaud primaire dans 85% des cas chez la femme et 45% des cas chez l'homme.

Récemment, une revue de littérature retrouvait une prévalence du phénomène de Raynaud primaire de 1.6 à 7.2% dans la population générale (2.1 à 15,8% chez la femme et 0.8 à 6.5% chez l'homme)(21).

Par ailleurs, en plus de la prédominance féminine, il semble que la prévalence de phénomène de Raynaud soit reliée aux conditions climatiques, et que de manière logique si l'on se remémore la physiopathologie, elle soit plus élevée dans les climats froids(22).

1.4 Diagnostic

Malgré la prévalence importante du phénomène de Raynaud, il n'y a pas de critères diagnostiques standardisés qui aient été complètement établis.

Nous verrons qu'un certain nombre d'auteurs ont établi et publié certains critères, qui cependant n'intéressent, pour la plupart, que l'aspect clinique de la maladie.

La caractéristique du phénomène de Raynaud est l'ischémie des extrémités en réponse à l'exposition au froid, conduisant à cette crise en 3 phases de colorations différentes (pâleur, cyanose, rougeur), associée à un engourdissement et un gonflement.

Initialement la partie distale des doigts devient blanche en réponse à l'ischémie provoquée par la constriction de la vascularisation, puis bleue consécutivement à l'hypoxie tissulaire et enfin rouge suite au phénomène de revascularisation.

Cette crise tri-phasique est considérée comme une caractéristique importante du diagnostic, mais elle peut être incomplète, et sans observation directe, elle peut être difficile à évaluer et à distinguer des autres acrosyndromes vasculaires.



Figure 2. Phénomène de Raynaud primitif en phase syncopale

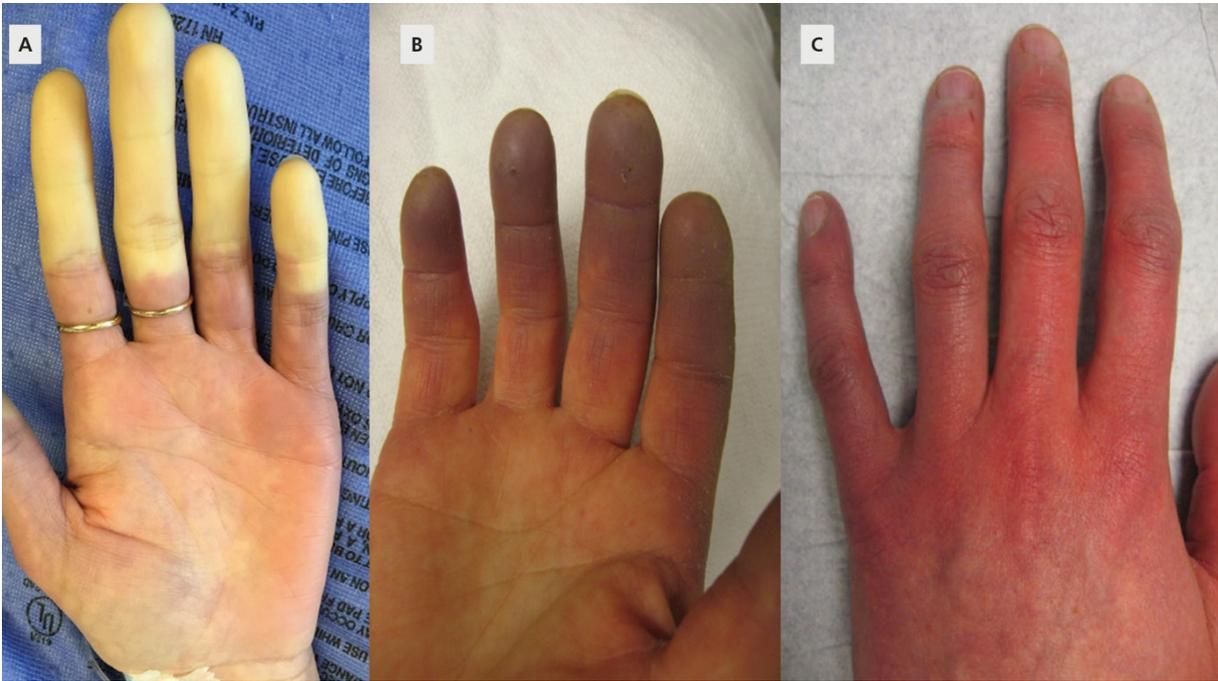


Figure 3. A. Vasoconstriction intense avec phénomène ischémique, phase syncopale. B. Phase asphyxique avec stase veineuse hypoxémique. C. Phase de récupération avec revascularisation hyperhémique.

1.4.1 Les acrosyndromes vasculaires

Les acrosyndromes vasculaires sont liés à un trouble vasomoteur.

Ils sont de nature très différente, incluant principalement le phénomène de Raynaud, le plus fréquent des acrosyndromes vasculaires, l'acrocyanose, les engelures, les ischémies et nécroses digitales, les érythermalgies et l'acrocholose.

L'enjeu d'une consultation pour acrosyndrome vasculaire est, d'une part, d'en faire le diagnostic positif grâce à l'interrogatoire et à l'examen clinique et, d'autre part, de préciser la nature de l'acrosyndrome permettant de prescrire ou non des examens complémentaires ciblés(23).

1.4.2 Phénomène de Raynaud primaire et secondaire

Classiquement le phénomène de Raynaud doit être classé en phénomène de Raynaud primaire qui évolue de manière bénigne, ou phénomène de Raynaud secondaire, associé à une autre maladie ou condition comme une connectivite sous-jacente par exemple, ou en être annonciateur.

Les premiers à définir des critères permettant de différencier ces deux entités furent Allen et Brown en 1932.

Pour se faire, ils se sont appuyés sur 4 critères déjà établis par Raynaud pour diagnostiquer son phénomène, auxquels ils en ont ajouté deux(24) :

- survenue paroxystique lors de l'exposition au froid ou lors d'émotions
- atteinte bilatérale et symétrique
- perception des pouls périphériques
- absence de trouble trophiques et de nécrose
- absence de maladie sous-jacente
- recul évolutif de deux ans

Par la suite Brennan et al.(25), Wigley(17), LeRoy and Medsger(26) et Maricq et al.(27) ont également développé et publié leurs critères diagnostics.

Plus récemment, un panel d'expert internationaux a été réuni et a établi de nouveaux critères diagnostics(28).

Pour le diagnostic de phénomène de Raynaud, ils proposent une approche en 3 étapes basée sur des questions de « dépistage » posées en consultation :

1.Vos doigts sont-ils anormalement sensibles au froid ?

Si la réponse est positive, on accède à la deuxième question :

2.Apparition d'un changement de couleur des doigts en deux phases (blanche et bleue) durant la crise vasospastique ?

3.Si la réponse est négative, on s'oriente éventuellement vers d'autres acrosyndromes.

Si la réponse est positive, on accède à une série d'items qui permettront de déterminer un score :

- a. Les épisodes peuvent être déclenchés par d'autres facteurs que le froid (les émotions, le stress)
- b. Les épisodes impliquent les deux mains, sans forcément que l'atteinte soit symétrique et synchrone
- c. Les épisodes sont accompagnés d'un engourdissement et/ou de paresthésies
- d. Les changements de coloration sont souvent caractérisés par une démarcation nette entre la peau atteinte et la peau saine
- e. Les photographies prises par les patients apportent un argument puissant pour le diagnostic
- f. Les épisodes atteignent parfois d'autres sites corporels (nez, oreilles, pieds, aréoles mammaires)
- g. Apparition du classique changement de couleur tri-phasique (blanc, bleue, rouge) durant les crises.

Ainsi, si parmi les items a à f, 3 sont positifs, le patient a un syndrome de Raynaud.

Le panel d'expert propose ensuite 5 critères additionnels qui permettent de définir le phénomène de Raynaud primaire :

- Positivité de l'approche en 3 étapes pour le diagnostic de phénomène de Raynaud
- Capillaroscopie normale
- L'examen physique ne retrouve pas d'anomalie en rapport avec une éventuelle cause sous-jacente (ulcération, nécrose ou gangrène tissulaire, sclérodactylie, calcinose, fibrose cutanée)
- Absence d'antécédent de connectivite
- Anticorps antinucléaires négatifs ou faiblement positifs (1/40 en immunofluorescence)

Ainsi, une réponse positive à tous ces éléments permet d'affirmer le diagnostic de phénomène de Raynaud primaire.

Par conséquent, en cas de phénomène de Raynaud, s'il existe des anomalies à l'examen physique, des anomalies capillaroscopiques, des anticorps antinucléaires positifs, des antécédents de connectivite, il faut suspecter un phénomène de Raynaud secondaire et orienter les investigations en conséquence pour pouvoir traiter la cause sous-jacente si possible.

➤ Etiologies du phénomène de Raynaud secondaire

Facteurs locaux ou microtraumatiques :

- Syndrome de la traversée cervicobrachiale ou du défilé cervico thoracique.
- Utilisation d'engins vibrants, utilisation répétée du marteau, syndrome du Marteau Hypothénar.

Prise de médicaments inducteurs ou de toxiques :

- Bêtabloquants
- Ergot de seigle et ses dérivés
- Impraminiques, amphétamines
- Oestroprogestatifs
- Interferon alpha
- Chimiothérapie type bléomycine, vinblastine

- Ciclosporine
- Cocaïne
- Tabac
- Arsenic, chlorure de Vinyle (exposition professionnelle)

Artériopathie oblitérante :

- Artériopathie athéromateuse favorisée par le tabagisme
- Embolie distale
- Syndrome du défilé costoclaviculaire
- Maladie de Buerger (artériopathie distale inflammatoire)
- Syndrome paranéoplasique

Connectivite ou vascularite :

Le phénomène de Raynaud est présent dans :

- 95% des sclérodermies
- 80% des connectivites mixtes
- 20% des lupus et des syndrome de Goujerot-Sjögren
- 10% des polyarthrites rhumatoïdes
- Les vascularites : cryoglobulinémie, panartérite noueuse, maladie de Horton, maladie de Wegener, maladie de Takayasu

Autres causes et associations (causes plutôt endovasculaires) :

- Polyglobulie
- Thrombocytémie
- Hypergammaglobulinémie de type IgM avec cryoglobulinémie
- Syndrome des antiphospholipides et/ou thrombophilie
- Maladie des agglutinines froides
- Thyroïdite d'Hashimoto
- Anorexie mentale
- Acromégalie
- Hypertension artérielle pulmonaire primitive

A la lumière de ces éléments, le praticien pourra construire son processus d'investigations pour établir le diagnostic de phénomène de Raynaud, puis affirmer s'il

est primitif ou secondaire, grâce à son interrogatoire, son examen clinique, et la prescription d'examens complémentaires.

1.4.3 Interrogatoire(29)

- Sexe
- Age d'apparition
- Durée d'évolution
- Antécédents familiaux
- Profession, loisirs (Exposition aux vibrations, aux solvants, traumatismes)
- Toxiques (Tabac, cannabis, cocaïne)
- Signes généraux (amaigrissement, sécheresse muqueuse, arthralgies, myalgies, troubles digestifs)
- Paresthésies nocturnes ou positionnelles
- Prise de médicaments (Beta-Bloquants, vasoconstricteurs, triptans...)
- Caractère uni ou bilatéral de l'atteinte
- Topographie de l'atteinte (pouces ? doigts médians ? derniers doigts ?)

1.4.4 Examen clinique(29) :

-Examen des mains, sous bon éclairage, à la recherche de signe de ScS débutante : troubles trophiques, sclérodactylie, doigts boudinés, télangiectasies periunguéales, ulcère pulpaire ou cicatrices d'ulcères pulpaire qui ont une grande valeur d'orientation vers une sclérodermie.

-Examen des téguments : télangiectasies du visage, télangiectasies labiales, troubles pigmentaires, érythème malaire.

-Examen Vasculaire : Pouls distaux aux membres supérieurs et inférieurs, Manœuvre d'Allen, mesure de tension artérielle aux deux bras. En présence d'un Phénomène de Raynaud unilatéral, manœuvre du chandelier, test de Tinel, test de Phalen pour rechercher un syndrome du canal carpien fréquemment associé.

-Examen général avec auscultation pulmonaire et palpation de la thyroïde.



FIGURE 4. Manœuvre d'Allen permettant de diagnostiquer une artériopathie avec retentissement sur les mains. Faire serrer la main très fort pour vider le sang veineux, comprimer l'artère radiale et l'artère ulnaire au poignet. Faire ouvrir la main sans forcer l'extension, la main apparaît blanche. En levant la pression sur 1 des 2 artères comprimées, la main se recolorie rapidement. La manœuvre est répétée pour tester chacune des 2 artères. Elle est pathologique quand la recoloration ne s'effectue pas ou de façon très inhomogène à la levée d'une des 2 compressions.

1.4.5 Examens complémentaires

A l'issue de l'examen initial deux situations se présentent :

-Le phénomène de Raynaud apparaît secondaire, relié à une étiologie identifiée, la stratégie des examens complémentaires est orientée d'emblée.

-Le phénomène de Raynaud ne répond pas à une étiologie particulière et apparaît primaire, deux examens sont alors nécessaires pour l'affirmer, la capillaroscopie péri-unguéale et le dosage des anticorps anti-nucléaires. Ainsi, il sera mis en place une surveillance régulière pour atteindre un recul de deux ans, et ces examens seront effectués en cas d'évolution défavorable de la symptomatologie.

En pratique, en présence d'un phénomène de Raynaud suspect d'être secondaire, une capillaroscopie péri-unguéale et la recherche de facteurs antinucléaires est proposée :

-Si ce bilan est négatif, il n'y a pas lieu de prévoir de consultation de contrôle systématique.

La prudence conduit à revoir la patiente en présence de modification des symptômes (aspect, aggravation)

En présence d'un phénomène de Raynaud, le risque de développer une ScS si les AAN sont négatifs et la capillaroscopie normale est inférieur à 10 % à 5 ans selon une étude rétrospective(30).

-Si ce bilan est positif, il est probable que nous soyons en présence d'une sclérodémie systémique débutante, un suivi annuel est recommandé.

D'autres explorations optionnelles ne sont proposées que dans des cas particuliers :

-NFS (recherche d'une hémopathie)

-TSH (Hashimoto)

-Radiographie de thorax et des mains (ScS)

-Echo-doppler artériel des membres supérieurs (suspicion d'atteinte vasculaire ou phénomène de Raynaud unilatéral).

1.4.6 La capillaroscopie péri-unguéale

Le phénomène de Raynaud est l'indication principale de la capillaroscopie. L'enjeu est de dépister précocement une sclérodémie systémique, car le Phénomène de Raynaud précède les autres signes cliniques de ScS de 5 à 10 ans(31).

La capillaroscopie permet de visualiser de façon non invasive la morphologie et l'organisation des capillaires situés dans le repli sus-unguéal proximal, grâce à un microscope et à de l'huile à immersion.

La microcirculation est essentiellement dermique superficielle. À l'aide d'un grossissement $\times 100$ à 200 , on visualise les anses capillaires.

Dans le repli sus-unguéal, les anses capillaires prennent une orientation parallèle à la surface cutanée, permettant ainsi leur visualisation.

Une capillaroscopie est réalisée à température ambiante, entre 22 et 26 °C pour éviter la vasoconstriction, en position assise sur tous les doigts des deux mains sauf les pouces.

Il est recommandé de ne pas appliquer de vernis à ongles et de ne pas consommer de tabac avant l'examen. Une goutte d'huile de cèdre ou, à défaut, de paraffine est appliquée à la base de l'ongle.

L'observation est réalisée grâce à une épi-illumination en lumière froide et un microscope, permettant un grossissement entre 20 et 200 .

Grâce à cet outil, l'opérateur va pouvoir prendre plusieurs mesures concernant ces capillaires :

➤ Des mesures quantitatives :

-La densité capillaire par millimètre, mesurée sur chaque doigt, avec calcul d'une moyenne. La densité est plus faible sur le cinquième doigt. Une réduction de la densité capillaire est définie par un nombre de capillaires inférieur à $9/\text{mm}$, la raréfaction capillaire par un nombre inférieur à $7/\text{mm}$;

-La taille des capillaires, c'est-à-dire le diamètre des anses. Les capillaires dont les anses ont un diamètre supérieur à 50 microns sont appelés mégacapillaires, et leur présence est le facteur prédictif le plus important de l'évolution vers une ScS(32).

-La présence ou non de plages dites désertes ou avasculaires, c'est-à-dire de zones où la densité capillaire est inférieure à 2 capillaires/mm.

➤ Des mesures qualitatives :

-La forme des capillaires, en U inversé, parallèles entre eux et à l'axe du doigt. On peut observer des distorsions plus ou moins importantes, des boucles, des pertes du parallélisme des parois ;

-La forme des parois capillaires, parallèles, avec une anse afférente plus fine (8 à 10 μm) que l'anse efférente (10 à 14 μm), sans sac anévrysmal ni élargissement du sommet. On ne parle de dilatation capillaire qu'au-delà de 20 μm de diamètre ;

-L'organisation des capillaires : en cas de désorganisation, il y a perte du parallélisme des anses entre elles et de leur alignement ;

-La couleur du fond, c'est-à-dire du tissu péri-capillaire : rose, pâle ou foncé ;

-La qualité du flux capillaire, continu ou discontinu (*sludge*), lorsque l'on voit la progression des globules rouges dans la lumière à fort grossissement ;

-La présence d'œdème (flou de l'image, halos autour des papilles) ;

-La présence d'hémorragies qui migrent du sommet des capillaires, en assiettes empilées, vers la lunule.

1.4.7 La dermatoscopie

L'utilisation d'un dermatoscope, grossissant de 10 à 20 fois, permet d'identifier les principales anomalies qualitatives d'un paysage sclérodermique avec notamment visualisation des hémorragies, des mégacapillaires et des plages désertes.

Cependant, le dermatoscope ne permet pas une évaluation quantitative de qualité, notamment de la densité capillaire, ni un suivi capillaroscopique.

Le Docteur Darryn Rennie(33) a développé une approche MDAD (Morphologie, Diamètre, Architecture, Densité) pour permettre la généralisation de l'utilisation de la

dermatoscopie afin de différencier les phénomènes de Raynaud primaires et secondaires.

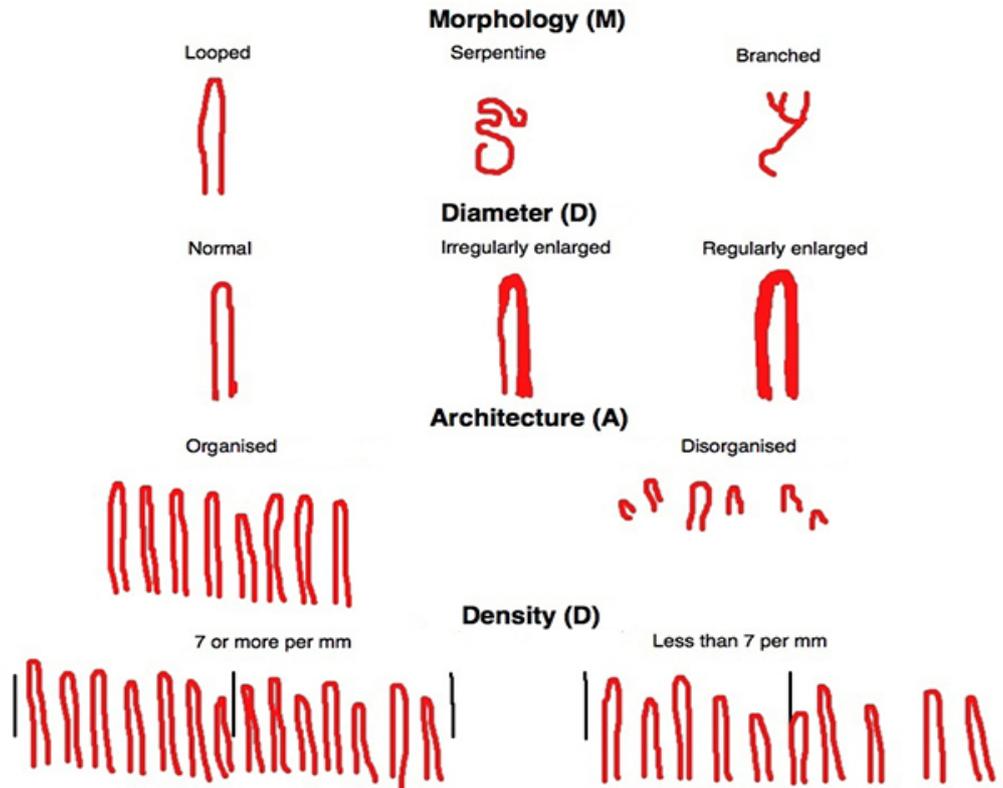


FIGURE 5. Approche MDAD(33)

➤ Approche MDAD :

L'approche MDAD permet de procéder à une évaluation en quatre items de l'aspect des capillaires à l'aide d'un dermatoscope :

-La morphologie dont l'aspect normal est en U allongé. On recherche un aspect tortueux, en serpents ou à branche, ce qui correspond à des anomalies.

-Le diamètre doit être régulier. On parle d'élargissement irrégulier si un segment du capillaire est élargi par rapport au reste, et on parle d'élargissement régulier s'il atteint l'ensemble du capillaire.

-L'architecture correspond à la façon dont les capillaires sont dispersés. Ils doivent avoir une distribution organisée les uns à la suite des autres.

-La densité minimale normale est évaluée à 7 capillaires/mm dans cette étude. Le dermatoscope a une graduation qui permet de compter le nombre de capillaires au millimètres.

En cas de ScS sous-jacente, le praticien pourra observer à la dermatoscopie des capillaires régulièrement et irrégulièrement élargis, des microhémorragies, une densité capillaire réduite, des capillaires à branche et une architecture désorganisée.

1.5 Traitement

La compréhension du phénomène de Raynaud n'est pas complète, ce qui limite la possibilité d'obtenir un traitement spécifique et définitif.

Cependant, plusieurs traitements ou options thérapeutiques ont été reconnu comme ayant un effet sur la limitation des symptômes(34).

1.5.1 Mesures non pharmacologiques

L'éviction du froid et la gestion du stress représentent la première ligne de thérapie pour prévenir les crises de Raynaud et doivent faire partie de toute stratégie de prise en charge(35).

Il faut conseiller au patient de maintenir le corps entier au chaud, en portant plusieurs couches de vêtements, un chapeau ou bonnet, des gants et des chaussettes épaisses. On peut conseiller les chauffe-mains spécialement pour les patients qui vivent dans des climats froids.

Il faut également se protéger la tête et le cou car l'organisme perd beaucoup de chaleur par le cuir chevelu(36)

Les patients doivent aussi être pris en charge pour apprendre à éviter ou à gérer leur stress.

Une bonne communication, une attention aux demandes des patients et un suivi régulier pour réassurance sont primordiaux. Les thérapies comportementales peuvent être proposées pour améliorer la gestion du stress.

L'arrêt du tabac doit être systématiquement conseillé, il a été démontré une chute du flux sanguin digital chez les fumeurs réguliers. Le fait de fumer régulièrement sensibilise la vascularisation périphérique aux effets de vasoconstriction de la prochaine cigarette, et cette sensibilisation est médiée par l'inhibition de la synthèse des prostacyclines endothéliales(37).

Par ailleurs, il faut éliminer les agents vasoconstricteurs comme les Beta bloquants, les dérivés de l'ergot de seigle, les triptans par exemple.

1.5.2 Mesures pharmacologiques

Pour de nombreux patients, les mesures non pharmacologiques aident à réduire la sévérité et la fréquence des crises. Cependant si le syndrome de Raynaud entraîne malgré tout une altération de la qualité de vie, il peut être associé un traitement médicamenteux.

➤ Les inhibiteurs calciques.

Ils représentent le traitement de première ligne le plus commun.

La nifedipine réduit la fréquence et la sévérité des crises chez les patients atteints de phénomène de Raynaud, mais les preuves sont faibles et les études controversées(38–42).

La méta-analyse la plus récente(41) évaluait l'action des inhibiteurs calciques versus placebo sur plusieurs critères, elle retrouve une différence moyenne standardisée (DMS) de 0,23 avec IC à 95% de 0,08 à 0,38 ; $p = 0,003$ ce qui correspond à 1,72 (avec IC à 95% de 0,60 à 2,84) accès en moins par semaine sous antagoniste calcique

versus placebo. Pas de différence significative concernant la sévérité et la durée des crises, pas de différence significative concernant la température digitale ou le flux sanguin en réaction au froid.

Elle retrouve également des effets indésirables (flush, céphalée, tachycardie, oedèmes malléolaires plus fréquents sous antagonistes calciques que sous placebo. Les preuves sont très faibles également concernant les effets positifs de la Nicardipine(34,38).

- Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) et les anti-récepteurs de l'angiotensine II (ARA2).

Ils sont utilisés pour leur action d'inhibition de la vasoconstriction via le blocage du système Rénine Angiotensine.

Le Losartan à 50 mg a été démontré comme provoquant une réduction significative de la fréquence et de la sévérité des crises vasospastiques(43), les preuves de l'efficacité des IEC sont limitées et conflictuelles.

Il faut cependant limiter leur utilisation en cas de sclérodémie associée ou si il y a un doute sur une éventuelle ScS sous-jacente, car ce sont des traitements utilisés pour traiter la crise rénale sclérodermique.

Si ces traitements sont mal tolérés ou inefficaces, il y a des preuves limitées que certains médicaments peuvent réduire la fréquence et la sévérité des crises, ce ne sont pas des traitements de première ligne mais ils peuvent être essayés si les symptômes persistent malgré les mesures décrites précédemment.

On pourra citer les inhibiteurs de la PDE5 (Sildenafil) (44) (45), la nitroglycérine topique (utilisé aux USA) (46)(47), les anti-récepteurs alpha adrénergiques (Prasozine) (48)(49), les ISRS(Fluoxétine)(50), ou encore les statines (Atorvastatine) (51).

Les inhibiteurs des prostacyclines (Iloprost, Tracleer) sont également des traitements reconnus dans les traitements des phénomènes de Raynaud secondaires à une sclérodémie(52).

PARTIE 2
ETUDE QUALITATIVE SUR LA PRISE EN CHARGE DU PHENOMENE DE
RAYNAUD PAR LES MEDECINS GENERALISTES

2.1 Matériel et méthode

Une étude qualitative a été menée, par entretiens semi-dirigés, auprès des médecins généralistes de Bordeaux et son agglomération, entre décembre 2017 et Aout 2018.

2.1.1 Objectifs de l'étude

L'objectif principal de cette étude était d'identifier les obstacles au diagnostic et à la réalisation d'examens complémentaires dans la prise en charge du syndrome de Raynaud en médecine générale, en faisant un état des lieux des opinions et des pratiques des médecins généralistes concernant ce sujet.

2.1.2 Population étudiée

L'échantillonnage concernait les médecins généralistes avec activité de médecine générale principale, installés ou collaborateurs, et était élaboré en recherche de variation maximale selon les variables suivantes : âge, sexe, durée d'installation.

Les médecins étaient sélectionnés via l'annuaire santé du site de la sécurité sociale ce qui permet de générer des listings aléatoires, puis étaient sollicités par l'enquêteur par téléphone pour convenir d'un entretien en face à face.

2.1.3 Entretiens

Les entretiens étaient menés à l'aide d'un guide d'entretien constitué de questions ouvertes testé puis modifié régulièrement au fur et à mesure des idées émergentes des entretiens.

Les entretiens étaient menés au cabinet des médecins généralistes aux horaires qu'ils avaient convenues lors de la sollicitation téléphonique, pendant laquelle il leur avait été notifié d'une durée prévisible de 15 à 30 minutes.

Au préalable de chaque entretien, il a été expliqué à chaque médecin le mode de recueil des données afin d'obtenir un accord verbal de réalisation et d'exploitation des enregistrements numériques.

Les données verbales ont été recueillies, après consentement des médecins, via l'application dictaphone de l'iPhone7, puis retranscrites intégralement par écrit sur logiciel Microsoft Word et anonymisées pour constituer un verbatim.

2.1.4 Méthode d'analyse

La méthode utilisée pour l'analyse du verbatim a été celle de « l'approche générale d'analyse inductive »(53)(54), décrite comme un « ensemble de procédures systématiques permettant de traiter des données qualitatives, ces procédures étant guidées par les objectifs de recherches ».

Ces procédures ont consisté en une analyse longitudinale au fur et à mesure des entretiens permettant de relever et d'étiqueter l'ensemble des éléments concernant la pratique, les connaissances et le ressenti des médecins, puis une analyse transversale permettant de classer les éléments codés en une liste de catégories faisant émerger les thèmes principaux.

Les entretiens ainsi que l'analyse thématique ont été effectués par l'enquêteur, remplaçant en médecine générale.

Les entretiens ont été conduits jusqu'à saturation des données.

Cette saturation des données est obtenue lorsque les nouveaux entretiens n'apportent plus de concept supplémentaire à ceux ayant émergé lors des analyses précédentes.

2.2 Résultats

2.2.1 Caractéristiques de la population étudiée

La saturation des données a été obtenue après 10 entretiens. Parmi les 10 praticiens interrogés, 6 étaient des hommes et 4 des femmes. Les médecins étaient âgés de 29 à 67 ans, ils exerçaient en milieu urbain ou semi rural.

Ces 10 médecins ont répondu favorablement à la demande d'entretiens, parmi 22 médecins contactés. 9 médecins n'ont pas donné suite à la demande formulée sans motif énoncé, 2 médecin ont refusé pour manque de temps, 1 médecin a réorienté l'enquêteur vers son interne et a donc été exclu de l'étude.

Sur les 10 médecins interrogés, 2 étaient les remplaçants ou collaborateurs des médecins contactés.

Population étudiée :

MEDECIN	AGE	NOMBRE D'ANNEE D'INSTALLATION	SEXE	DILPOMES COMPLEMENTAIRES	VILLE DE FORMATION
1	31 ans	Remplaçant	M	Non	Bordeaux
2	33 ans	3 mois	F	Non	Bordeaux
3	65 ans	34 ans	M	Gérontologie ; Médecine du sport ; Réparation juridique du dommage corporel	Bordeaux
4	29 ans	Collaborateur	M	Médecine du sport	Bordeaux
5	67 ans	36 ans	M	Non	Bordeaux
6	56 ans	29 ans	F	Homéopathie Médecine interne	Bordeaux
7	44	14 ans	F	Non	Paris
8	31	7 mois	F	Gérontologie	Bordeaux
9	38	2 ans	M	Maladie auto immune Médecine interne	Bordeaux
10	60	28 ans		Réparation dommage corporel Expertise médicale	Bordeaux

2.2.2 Caractéristique des entretiens

Les entretiens ont été menés aux cabinets des médecins généralistes, aux horaires convenues avec eux préalablement.

La durée des enregistrements a varié de 8 minutes 36 secondes à 22 minutes. La durée moyenne était de 13 minutes et 22 secondes.

2.2.3 Le syndrome de Raynaud en médecine générale

2.2.3.1 Diagnostic

Fréquence des consultations

La totalité des médecins interrogés considéraient comme rares ou très rares les consultations qui avaient le syndrome de Raynaud pour motif principal :

Dr6 : « *Je n'en vois quasiment jamais* » .

Dr5 : « *Ce n'est pas très fréquent, un par mois peut-être* ».

Dr8 : « *Donc c'est plutôt rare, mais ça se voit, c'est pas non plus exceptionnel* » .

Nombreux rapportaient également le fait que ce ne soit jamais le motif principal de consultation lorsqu'il était évoqué :

Dr7 : « *Ils en parlent au décours d'une consultation, ils viennent rarement pour ça* ».

Dr5 : « *c'est très rare qu'ils arrivent pour le syndrome classique avec les extrémités toutes blanches, il faut quand même aller chercher la discussion* ».

Dr6 : « *ça vient au décours de la consultation, « ah j'ai oublié de vous dire, de temps en temps quand il fait froid j'ai les doigts qui deviennent tout blanc, c'est grave docteur ? »* ».

Dr10 : « *Ce n'est pas un motif de consultation à part entière* ».

Définition du syndrome de Raynaud

Les praticiens définissaient le syndrome de Raynaud comme la pâleur et la froideur des extrémités lors de l'exposition au froid ou lors de baisses brutales de température :

Dr4 : « C'est un problème de capillarité prédominant dans les extrémités... Cela se manifeste par des dysesthésies, une pâleur, une froideur des extrémités qui se majore lorsqu'il fait très froid. »

Dr10 : « Ils ont le bout des doigts qui est blanc » .

« c'est une.... Enfin c'est ma définition à moi elle n'est pas académique, je dirais que c'est une vasoconstriction de l'extrémité des dernières phalanges des doigts, de certains doigts même c'est pas forcément tous, voilà je n'affirme rien, en terme de diagnostic je me met dans le sillage des spécialistes qui disent « bon c'est un Raynaud » et ils proposent un traitement, si ça marche tant mieux donc on voit les gens pour le renouveler mais en général... »

Dr5 : « en les examinant on trouve qu'ils ont les extrémités froides, c'est très rare qu'ils arrivent pour le syndrome classique avec les extrémités toutes blanches ».

Dr8 : « C'est surtout les changements de températures et surtout l'exposition au froid qui est vraiment un facteur déclenchant majeur ».

Seuls deux praticiens ont évoqué la manifestation en 2 ou 3 phases :

Dr8 : « Il y a aussi les trois phases du syndrome de Raynaud, je ne sais plus les noms je crois que c'est la phase asphyxique, en gros blanc rouge, euh non blanc rouge bleu je ne sais plus ».

Dr9 : « Eh bien il y a plusieurs phases la phase rouge... (il est interrompu pas la sonnerie)

Parce que le problème c'est que, quand le patient va, si c'est la phase blanche, on le voit, il n'y a pas photo, et sur l'interrogatoire le patient va dire « c'est pas la première fois » etc. Mais il y a aussi la phase rouge, du coup il faut savoir d'où on part, si cela revient tous les hivers, en fonction de ça moi bien sur je vais lancer les choses, je vais déléguer rapidement à un angiologue ou à un interniste spécialisé en vascularite ».

Examens complémentaires

Prescription des examens complémentaires

Concernant les examens complémentaires, les attitudes étaient différentes selon les médecins interrogés.

Certains n'en prescrivaient jamais quel que soit le contexte :

Dr4 : « *comme ce n'est pas un diagnostic urgent pour moi je n'en prescrirait pas* ».

Dr3 : « *Je n'ai jamais envoyé quelqu'un faire une capillaroscopie* ».

Certains en prescrivaient eux même de façon systématique :

Dr1 : « *Examens minimum pour ne pas méconnaître une maladie dont il serait secondaire* ».

Dr5 : « *c'est moi qui prescrit pour que le spécialiste ait à la fois la biologie, les dopplers que l'on peut avoir et si on peut avoir une capillaroscopie oui, qu'il ait tout le dossier d'un coup* ».

Dr6 : « *Alors de base je pense que je demanderai systématiquement un bilan sanguin pour un peu orienter le spécialiste* ».

Dr9 : « *Bien sûr nous on va commencer un bilan, car il y a le syndrome de Raynaud, cela peut être une maladie de Raynaud ou un syndrome de Raynaud secondaire à une pathologie auto immune, type sclérodémie, Lupus etc* ».

D'autre en prescrivaient en fonction du contexte :

Dr7 : « *Je les ferai faire si ça apparaît récemment, tardivement, ou j'ai déjà eu des gens qui avaient juste un doigt ou deux puis brutalement ça s'étend ils sont plus touchés sur plus de doigt* ».

Dr3 : « *A priori non, sauf s'il était atypique ou unilatéral par exemple je chercherai quelque chose une compression vasculaire quelque part, nerveuse...* »

D'autres laissaient le soin aux spécialistes de les faire réaliser :

Dr4 : « *Il me semble que le diagnostic, il y a un examen, qui s'appelle la capillaroscopie, c'est quelque chose que je ne saurais même pas faire moi-même donc je pense que je prendrais avis oui auprès d'un dermatologue* ».

Type d'examen complémentaires proposés

Lorsqu'ils considéraient comme nécessaire la réalisation d'examen complémentaires, les praticiens avaient également des attitudes différentes quant aux types d'examen proposés :

- Bilan biologique et auto anticorps

Le bilan biologique était l'examen le plus représenté, avec surtout la numération de formule sanguine et les marqueurs de l'inflammation (VS, CRP). Plus rarement, ils évoquaient la réalisation d'un bilan auto-immun avec des anticorps-anti nucléaires, réalisés la plupart du temps dans un contexte évocateur de pathologie sous-jacente, rarement de façon systématique :

Dr6 : « *Sauf si j'ai des points d'appel à ce moment-là je fais les latex Waaler Rose, les anticorps anti noyaux, les choses comme ça, c'est des trucs qui peuvent m'orienter, si j'ai un petit doute* ».

Dr8 : « *Les auto anticorps, au moins les antinucléaires, les anti ADN et en général je vais faire le facteur rhumatoïde, ce sont les 3 principaux que je fais dans les situations un peu atypiques* ».

Dr5 : « *Il y a une prise de sang qui est assez complète, myoglobulinémie, les anticorps antilupiques, anticardiolipine et puis tous les autres anticorps, anticentromères et compagnie. Donc là j'ai une biologie très complète* »

Dr9 : « Recherche Sclérodémie, anti Scl 70, Lupus éventuellement, les autres maladies associées qui pourrait provoquer un syndrome de Raynaud secondaire ».

- Capillaroscopie

La capillaroscopie était également régulièrement évoquée, mais rarement proposée du fait de difficultés de réalisations.

Dr1 : « la capillaroscopie est obligatoire donc il faut peut-être l'adresser pour cela à un spécialiste ».

Dr2 : « c'est pour tout ce qui est secondaire, les Raynaud secondaires il faut quand même une capillaroscopie, c'est pas très compliqué mais il faut avoir le matériel quoi ».

Dr5 : « La capillaroscopie, difficile à obtenir, il n'y a pas beaucoup de gens qui le font finalement » .

Dr8 : « La capillaroscopie tout ça c'est bien c'est dans les bouquins, mais la capillaroscopie moi je ne suis toujours un peu embêtée pour savoir à qui je l'envoie ».

Dr9 : « Bien sur les trucs de capillaroscopie et tout je délègue à mes collègues, mais je délègue assez rapidement, si j'ai une suspicion je l'adresse à l'angiologue ».

- Doppler

La réalisation d'un Doppler à la recherche d'une compression vasculaire est proposée par certains praticiens.

Dr3 : « sauf si il était atypique ou unilatéral par exemple je chercherai quelque chose une compression vasculaire quelque part, nerveuse... »

Dr4 : « pour moi la seule gravité serait vraiment que les extrémité soient très très froides, et si j'avais à prescrire quelque chose ce serait vraiment dans l'urgence, et ça serait peut-être un doppler, voyez, donc on est encore loin du diagnostic de Raynaud ».

Dr6 : « *Donc j'essaie au moins de faire un doppler arterio veineux, vaisseaux du cou et membres inferieurs* ».

Recours aux avis spécialisés

De la même façon que nous avons pu mettre en évidence une disparité des pratiques concernant la réalisation d'examens complémentaires, les médecins avaient des attitudes différentes concernant le recours à un avis spécialisé.

Certains adressaient systématiquement au spécialiste :

Dr1 : « *Moi je ne m'en passerai pas [...]on est dans l'obligation de faire un minimum quoi, au moins une prise de sang et un avis spécialiste au moins par téléphone* ».

Dr10 : « *Oui partenaire incontournable de la médecine générale, si on avait pas de spécialiste... en terme de diagnostic je me met dans le sillage des spécialistes qui disent « bon c'est un Raynaud » et ils proposent un traitement, si ça marche tant mieux donc on voit les gens pour le renouveler mais en général...* ».

D'autres avaient recours au spécialiste dans certaines conditions :

Dr6 : « *quand on le sent pas trop ou quand la personne vous dit « ah je ne comprends pas je suis fatigué, je n'arrive pas à récupérer, la numération formule est un peu limite, il y a une VS une CRP un peu élevée, il y a le syndrome de Raynaud, ou ils ont les doigts un peu, un peu épatés ou... oui ces gens-là oui, ceux-là oui. Mais autrement non* ».

Dr9 : « *Si j'ai une suspicion je lance en premier mon bilan, s'il y a rien on est probablement dans ne maladie de Raynaud, sinon j'adresse au spécialiste pour avoir son avis* ».

Et d'autres n'avaient jamais recours à un avis spécialisé :

Dr4 : « *Je dirai non. Je pense qu'il y a des syndromes de Raynaud qui ne nécessitent aucun traitement, parce que c'est bien toléré, donc pas de spécialiste non* ».

Dr7 : « *ceux que j'ai rencontré où c'était le seul symptôme, ils n'étaient pas gênés au point de devoir les adresser donc non, je ne l'ai jamais fait* ».

2.2.3.2 Traitements

Mesures physiques

Concernant la Maladie de Raynaud, de façon unanime, les praticiens proposaient des mesures de protection et d'éviction du froid en première intention :

Dr3 : « *si on peut éviter l'exposition au froid par exemple, à l'eau glacée, à la glace, on peut leur recommander de porter des gants, ça sera effectivement un traitement si on ne peut pas les inviter à aller vivre au Maroc l'hiver (rire)* ».

Dr9 : « *En général les moufles, se protéger les doigts, après si c'est sévère avec des ulcérations, ça c'est affaire de spécialiste c'est les bêta bloquants ou des vasodilatateurs mais je ne vais pas initier de moi-même, nous en médecine générale, c'est les mesures associées, ne pas s'exposer au froid* ».

L'éviction des toxiques étaient parfois évoquée :

Dr5 : « *Se protéger. Se protéger, éviter les toxiques notamment le tabac, très important* ».

Ces mesures physiques constituaient parfois le seul traitement proposé :

Dr4 : « *Non je conseille aux gens de se couvrir les mains, de mettre des gants et c'est tout [...] mais je n'ai pas de traitement, aucun médicament ne me vient en tous cas aucune thérapeutique autre que les gants* ».

Dr2 : « *il n'y a pas grand-chose à faire, a part être au courant d'avoir la pathologie pour pouvoir bien se couvrir les mains quand il fait très froid. Euh voilà, je ne crois pas qu'il y ait d'autre traitement* ».

Traitements médicamenteux

- Vasodilatateurs

Souvent, les médecins suggéraient des traitements vasodilatateurs, si leurs patients ressentait une gêne importante, avec toujours des réserves quant à leur efficacité.

Dr7 : « *je lui avait proposé par exemple je crois que c'est les inhibiteurs calciques, c'est très contraignant pour un effet qui est quand même relatif [...] globalement si c'est un syndrome de Raynaud simple je le propose rarement parce que c'est assez peu invalidant, moi personnellement ça me semble disproportionné de prendre un traitement quotidien pour un trouble qui n'est quand même pas grave* ».

Dr3 : « *Eh bien sur le plan thérapeutique, parce que l' AMLOR c'est pas spécialement... on l'utilise mais il n'y a pas d'indication officielle, d'ailleurs il n'y a plus de médicament qui ont une indication officielle. Le FONZYLANE moi que j'ai utilisé par le passé, le PRAXILENE par exemple, les vasodilatateur maintenant ils ont... ça servait à rien, donc on a plus grand chose* ».

Dr5 : « *Et bien la prise en charge thérapeutique, sur le plan de... c'est assez limité. Parce que tout ce qui était vasodilatateur ça servait à rien, ça n'a jamais marché. Si il y a une étiologie quelconque, on traite l'étiologie. Cela m'est arrivé de donner des inhibiteurs calciques, quelques fois, mais c'est à peu près tout* ».

Dr6 : « *un petit peu d'ADALATE sur les gros syndromes vraiment qui gênent mais on n'est pas très efficaces.*

Mais après c'est vrai que sur les très gros syndrome de Raynaud isolés avec des gens qui ont vraiment des engelures et des choses comme ça en général je demande un avis cardio pour pouvoir mettre un peu d'Adalate, ou enfin un calcium bloqueur, mais je ne le fais pas sans un cardio quand même ».

- Homéopathie

Un des médecins avait recours à l'homéopathie :

Dr6 : « Alors sur un syndrome primaire et dont je suis sûre qu'il est primaire et si ça ne dérange pas trop, déjà les conseils hygiéno diététiques, bien se couvrir les mains, ou les pieds d'ailleurs, faire attention parce qu'il y a des engelures, graisser, voilà. Et puis après un peu de secale cornutum, en homeo [...] j'ai des bons retours donc je l'ai gardé, du glonoinum aussi, c'est trucs qui sont vasodilatateurs donc, on donne ça sur les migraines les choses comme ça ça peut aider aussi.

Et puis alors après en homéo on a toujours le médicament de la personne et du symptôme donc on peut faire certains mélanges, ça réussit plus ou moins bien ».

2.2.3.3 Retards diagnostic

Aucun médecin n'avait été confronté aux conséquences de retard diagnostic dans le cadre du phénomène de Raynaud dans la pratique de la médecine libérale.

Dr7 : « Non j'ai pas eu le cas, ou alors je suis passé à côté et je suis pas au courant ! (Rire) Mais non pas que je sache, comme je vous disait les gens qui ont des complications ou en fait le syndrome de Raynaud est un symptôme, ils sont déjà tous suivis. Je n'ai jamais fait de découverte comme ça ou appris 3 mois après ou 6 mois après que j'étais passé à côté de quelque chose, ça j'ai jamais eu le cas ».

Dr2 : J'étais passé en médecine interne dans un service qui fait beaucoup de capillaro tout ça, donc j'avais vu des ulcérations mais il y a le biais aussi de l'hôpital.

Dr6 : Non, jusqu'à présent j'ai eu de la chance. En fait les gens qui avaient des Raynaud ont été des Raynaud sans pathologie sous-jacente. Je n'ai eu qu'un patient qui avait un Raynaud dont je pense qu'il avait une pathologie sous-jacente mais comme lui il nous a développé un cancer du poumon à vitesse grand V le syndrome de Raynaud est passé un peu inaperçu [...] Mais il n'y a que lui, sinon après les autres, ou ils ne m'en ont pas parlé (rire) ou on a eu la chance de les diagnostiquer suffisamment tôt pour ne pas que ce soit dramatique quoi.

Au total, dans notre étude, le syndrome de Raynaud en consultation de médecine générale était considéré comme rare, il ne constituait jamais un motif de consultation principal, très souvent évoqué en cours de consultation pour un autre motif, ou intégré dans des pathologies plus complexes déjà diagnostiquées et prises en charge.

Si la définition du syndrome de Raynaud était incomplète mais unanime, les pratiques dans les prises en charge présentaient des disparités selon les praticiens.

Le recours aux examens complémentaires et aux avis spécialisés était globalement rare ou orienté par ce qui était considéré comme des signes de gravité ou de maladie sous-jacente, mais pas systématique.

Peu de praticiens avaient recours à la capillaroscopie bien qu'elle ait été évoquée dans la majorité des cas, à cause de difficultés de réalisation.

Peu de médecins faisaient rechercher la positivité des anticorps anti nucléaires.

Concernant le traitement, notre étude a mis en évidence des attitudes plus uniformes, avec une éviction du froid et des mesures de protection qui étaient proposés systématiquement, parfois le recours à des traitement vasodilatateurs notamment des inhibiteurs calciques, avec cependant des réserves évoquées par les médecins quant à leur efficacité.

2.2.4 Les représentations des médecins généralistes et les difficultés rencontrées concernant le phénomène de Raynaud

2.2.4.1 Déficit de consultation des patients

Une des difficultés principales que notre étude a fait ressortir était liée aux patients atteints de syndrome de Raynaud. Le fait que les patients ne consultent pas pour ce problème revenait de façon quasi systématique.

De même, les médecins déploraient le fait que ce sujet ne soit jamais un motif de consultation principal, et qu'il était abordé en cours de consultation.

Nombreux l'expliquaient par le fait que ce soit une pathologie chronique, parfois familiale, et qu'elle n'était pas considérée comme un problème par les patients :

Dr6 : Comme c'est un symptôme qui n'arrive pas en première intention si vous voulez, je ne me souviens pas d'avoir un patient qui est venu pour un syndrome de Raynaud. Ils viennent et ils vous en parlent au décours de la conversation quand on dit « tout va bien par ailleurs ? » ou « vous n'avez pas d'autre souci ? » ou alors quand il fait froid l'hiver qu'ils vont venir pour leur grippe ils vont ajouter « oh puis alors, je suis obligé de mettre des gants tout le temps, j'ai froid aux mains j'ai froid aux pieds », alors les pieds moins fréquemment mais les mains oui, et du coup c'est vrai que dans ces cas-là on leur dit « vous inquiétez pas c'est un syndrome de Raynaud ».

Dr8 : Alors c'est très simple, c'est que les gens, quand ils vivent avec quelque chose depuis longtemps, ça leur paraît normal. Et quand ça leur paraît normal, et que ce n'est pas vécu comme un problème, ils se disent des fois : 1 qu'il n'y a rien à faire et 2 ils ne viennent pas pour ce motif voir le médecin.

Dr7 : Je pense que ce sont des gens qui ont cette maladie là, ce trouble là depuis longtemps, ils ont appris à vivre avec et ils disent simplement qu'ils supportent pas bien l'eau froide ou le froid, ils s'en sont déjà prémunis, comme ça n'est pas grave, que ça n'a pas de conséquence ultérieure, je pense qu'ils vivent avec en fait.

Le fait qu'il n'y ait pas de traitement efficace a également été évoqué comme une possibilité expliquant ce défaut de demande de la part des patients :

Dr10 : « Il y a une personnalité, on ne soigne pas un syndrome, on soigne une personne, alors c'est vrai que parfois ils se plaignent, ils disent que ça ne va pas, on les écoute puis une fois qu'ils ont déroulé un peu leur ressenti ils disent qu'ils ont déjà consulté des spécialistes qui ont dit qu'il n'y avait rien à faire, qu'ils ont essayé plusieurs traitements qui ne marchaient pas qui étaient décevants, voilà ils font eux même le parcours dans leur tête qu'ils ont fait à plusieurs reprises et puis ils passent à autre chose ».

Certains médecins ont évoqué la possibilité du manque d'information des patients quant à cette pathologie :

Dr2 : *je pense qu'il y a pleins de gens, si on faisait une émission je sais pas de grande écoute type Michel Cimes ou un truc comme ça, ils se diraient « ah ben tiens en fait j'ai ça » quoi donc c'est complètement sous diagnostiqué.*

Dr4 : *c'est plus la population en fait qu'il faudrait former surtout, il faudrait les former aux signes de gravité quoi, dès que vous voyez les extrémités froides et qui a un impact sur la vie, que ça empêche les enfants peut-être d'écrire avec des paresthésies secondaires des choses comme ça, voilà.*

2.2.4.2 Limites de l'interrogatoire

Nous avons souvent retrouvé la notion d'une possibilité de défaut d'identification des patients atteints du syndrome de Raynaud, par un interrogatoire trop limité :

Dr6 : *« On est pas très nombreux, on fait des consultations le plus rapide possible, et j'ai de plus en plus de confrères qui demandent aux patients de ne cibler qu'un seul symptôme, donc si vous venez pour une angine on parle de l'angine point barre. Moi je ne travaille pas comme ça, donc je prends du temps ».*

Dr8 : *« La grande question c'est de réussir à ne pas passer à côté des symptômes. Les gens, sur les maladies chroniques ont une grande banalisation des symptômes ».*

Dr4 : *« Alors pour poser le diagnostic ça serait que le patient m'explique mal peut-être les symptômes, ce sont des symptômes assez précis je pense le syndrome de Raynaud, voilà, c'est pas un symptôme qui vient en première ligne ils suffit qu'ils parlent de paresthésies également, donc les difficultés que je pourrais éprouver ça serait des difficultés plus de description des symptômes ».*

Dr9 : *« on ne pose pas les bonnes questions, ou les patients hésitent, ou on banalise un peu les choses, pour des douleurs des mains ou autre. Donc je pense que c'est un problème de dépistage, clinique je veux dire, dans l'attitude du médecin, par rapport*

au problème, parce que c'est nous qui sommes en première ligne, et souvent on a des retards diagnostic ».

2.2.4.3 Confusion entre phénomène de Raynaud primaire et secondaire

Dans notre étude, nous avons pu mettre en évidence le fait que les praticiens ressentent des difficultés à établir des différences claires et à trancher entre syndrome de Raynaud primaire et secondaire.

La plupart des médecins ne pouvaient pas faire la différence :

Dr5 : « J'ai rarement eu... C'est plus facile quand on sait que les gens ont une pathologie et qu'on leur fait dire qu'ils ont un Raynaud, si quelqu'un à un lupus ou autre maladie immunologique, que sur des gens qui viennent en consultation partir d'entrée sur une maladie immunologique ».

Dr4 : « Non primaire je pense qu'il n'y a pas de cause, un peu comme l'hypertension essentielle donc, donc je pense qu'il faudrait éliminer euh... je pense que ça passe par le fait que ça existe depuis plus longtemps, voyez un enfant qui aurait ça depuis longtemps on pourrait plus penser à un primaire, que le secondaire il y aurait une cause qui se serait surajoutée, et encore même là je ne pourrai pas... non ».

Dr1 : « Non non pas du tout, pas du tout, même si je suis face à un syndrome de Raynaud typique chez un patient jeune qui a des antécédents je serai jamais sûr à 100% ».

Dr10 : « Moi je ne connais pas honnêtement les maladies sous-jacentes, c'est un petit peu en dehors de mon domaine de médecin généraliste, de compétence ».

L'élément distinctif qui revenait le plus souvent concernait l'âge d'apparition et l'évolution dans le temps :

Dr2 : « *Bien comment dire, le temps, si la dame me dit j'ai toujours eu ça, la temporalité quoi, si ça survient il y a deux mois oui effectivement il va falloir rechercher un truc secondaire, médicamenteux tout ça c'est quand même facile à dépister* ».

Dr7 : « *C'est surtout comment ça survient, est ce que c'est quelque chose que les gens ont de manière chronique, déjà ça quand même ça oriente, après je vais me poser des questions si c'est vraiment inaugural quoi « bonjour j'ai 45 ans je ne comprends pas j'ai mes doigts qui blanchissent », voilà là ça va me... Mais est-ce qu'il faudrait que je cherche autre chose là ça ne me vient pas tout de suite non* ».

Dr8 : « *L'absence d'antécédent familiaux auto immun. En général il n'y a pas d'antécédent familial de maladie auto immune ,pour la maladie de Raynaud, de loin ou de près. C'est une évolution ancienne, il n'y a jamais de lésion cutanée, ça ne touche pas le pouce, ça touche les pieds mais rarement, en tous cas je crois que ça ne touche pas le gros orteil* ».

Les médecins se référaient souvent à la clinique mais un seul intégrait la recherche d'anticorps antinucléaires :

Dr9 : « *En recherchant les signes cliniques associés en plus, et avec la biologie je vise assez large je vise le Lupus, la polyarthrite rhumatoïde, la sclérodermie, les myosites moins* ».

Aucun médecin n'a mentionné les anomalies capillaroscopiques.

Un médecin déplorait le manque de formation à la clinique :

Dr9 : « *il y a beaucoup de retard diagnostique ça j'en suis sûr, moi je pense que cliniquement on manque de formation pour reconnaître les signes rapidement* ».
« *Mais les maladies comme ça c'est clinique, et on est pas formé pour, nous on nous rabâche le diabète, les problèmes cardiaques, c'est sûr c'est plus fréquent mais ...* »

2.2.4.4 Une affection considérée comme bénigne

Nous avons pu faire ressortir le fait que le syndrome de Raynaud était considéré la plupart du temps comme bénin dans les représentations des médecins généralistes, que ce soit du côté des patients, ou du côté des praticiens :

Dr4 : « *le syndrome de Raynaud c'est quelque chose qui peut paraître... dans la plupart des cas c'est bénin donc il y des gens qui consultent pas forcément pour ça ils consultent quand c'est grave et qu'il y a un impact dans la vie quotidienne* ».

Dr5 : « *Bien pour beaucoup de gens c'est normal d'avoir le bout des doigts froid l'hiver, et pour eux ce n'est pas pathologique. Est-ce que le syndrome de Raynaud est pathologique c'est autre chose...* ».

Dr7 : « *Comme ça n'est pas grave, que ça n'a pas de conséquence ultérieure, je pense qu'ils vivent avec en fait* ».

2.2.4.5 Difficultés d'accès à la capillaroscopie

La capillaroscopie était souvent évoquée par les praticiens mais elle n'était pas intégrée à la recherche diagnostique du fait de la difficulté à trouver des opérateurs.

Dr5 : « *La difficulté c'est d'avoir rapidement une capillaroscopie. Il n'y a pas beaucoup de gens qui le font finalement* ».

Dr2 : « *Peut-être pour vraiment confirmer, parce qu'il y a l'examen clinique, mais la capillaroscopie je ne saurais même pas à qui envoyer ça quoi* ».

Dr8 : « *Et la capillaroscopie... Alors en en général je passe un coup de téléphone au doppleriste pour voir s'ils la font ou pas, parce que je me pose toujours la question de qui la fait.*

Quand j'étais sur la rive gauche j'avais une collègue qui était angiologue, c'était plus pratique, mais là je prends toujours le téléphone pour savoir s'ils le font ».

2.2.4.6 Disparité des spécialistes concernés

Lorsqu'ils sollicitaient des avis spécialisés, nous avons observé des disparités dans le choix des spécialistes auxquels les médecins adressaient les patients.

Dr4 : « *Il me semble que le diagnostic, il y a un examen, qui s'appelle la capillaroscopie, c'est quelque chose que je ne saurais même pas faire moi-même donc je pense que je prendrais avis oui auprès d'un dermatologue* ».

Dr5 : « *On a fait avec un confrère angiologue, une liste, assez complète pour une recherche d'étiologie d'un syndrome de Raynaud* ».

Dr6 : « *Ah, c'est une grande question ça (rire) ! de base je vous dit oui si on m'en parle je vais essayer de creuser, mais pour creuser je vais demander vraisemblablement un doppler des grandes veines, mais après je passerai la main, si il y a des trucs qui me semblent bizarre, ou à un interniste ou à un rhumato* ».

Dr7 : « *là vous dire tout de suite vers qui je les orienterai ça je ne sais pas pour l'instant* ».

Dr10 : « *Ou alors si ils me disent « docteur qu'est-ce qu'il y a à faire », moi très simplement je les adresse au spécialiste cardiologue, en leur prescrivant quelque chose dont je serai étonné que ça marche, mais en attendant...* »

Dr9 : « *je vais déléguer rapidement à un angiologue ou à un interniste spécialisé en vascularite* ».

2.2.4.7 Difficultés d'accès aux spécialistes

Certains des médecins interrogés ont évoqué des difficultés pour obtenir un avis spécialisé avec un manque de disponibilité des confrères spécialistes :

Dr7 : « si il faut joindre un interniste ça c'est compliqué, que ce soit pendant la visite, pendant la consultation, faut qu'il soit encore là, pas partit, déjà arrivé... c'est dur. Quand c'est urgent c'est dur alors quand c'est pas urgent, « on vous rappellera ».

Dr6 : « Alors en règle générale non, c'est l'enfer il faut envoyer un mail, et ils répondent ou ils répondent pas. Là j'ai été très étonnée, le professeur à qui j'ai envoyé un grand courrier pour une patiente m'a répondu en moins de huit jours ».

Dr10 : « j'ai constaté mais pas forcément dans ce domaine-là que l'accès aux services très spécialisés hospitaliers, cela ressemblerait plutôt à un parcours d'obstacle ».

Dr9 : « c'est une opinion personnelle mais je pense qu'en médecine générale, les internistes ont un regard condescendant sur les généralistes ».

2.2.4.8 Mise à jour des connaissances des médecins

La plupart des médecins interrogés ont considéré que leurs connaissances n'étaient pas suffisamment à jour concernant le phénomène de Raynaud.

Dr4 : « Non pas du tout, ça remonte aux révisions pour l'ECN, j'ai pas du tout revu le syndrome de Raynaud dans ma pratique depuis ».

Dr5 : « j'ai des notions qui remontent donc à l'externat, et récemment oui j'ai vu un patient qui avait des troubles vasomoteurs des extrémités, des mains donc j'ai jeté un œil sur ce qui se disait un peu sur le syndrome de Raynaud et les diagnostic différentiels mais ça date d'il y a quelques mois déjà, depuis je ne me suis pas mis à jour ».

Dr8 : « Cela date quand même de mes études de deuxième cycle donc ce n'est pas très très loin, après je me méfie toujours et c'est pour cela que j'ai tendance à reconstrôler même parfois pendant la consultation ».

Dr6 : « Non, je sais qu'il y a un syndrome de Raynaud qui existe, je sais que ça peut être primaire ou lié à une pathologie c'est tout ».

2.3 Discussion

2.3.1 Forces et faiblesses de l'étude

2.3.1.1 Choix de la méthode qualitative

Le choix de la méthode qualitative a été décidé pour répondre de la façon la plus adaptée à la question de recherche. En effet, il ne s'agissait pas de faire émerger un relevé de données quantifiables mais plutôt d'observer, d'analyser et de comprendre le ressenti et le comportement de nos pairs concernant le diagnostic du phénomène de Raynaud.

Il s'agit d'un raisonnement inductif, où l'on s'efforce de donner un sens à des phénomènes complexes au travers des significations que les médecins leurs donnent, à l'opposé du raisonnement déductif où l'on vérifie statistiquement une hypothèse, ce qui n'était pas adapté à notre question de recherche.

2.3.1.2 L'échantillonnage

Les médecins participants à l'étude ont été sélectionnés selon plusieurs critères d'inclusion afin de permettre une diversité du panel.

Pour des raisons d'organisations le secteur d'activité s'est limité principalement à Bordeaux et aux communes alentours ce qui implique une activité essentiellement urbaine.

Les demandes d'entretien étaient formulées par l'intermédiaire d'un appel téléphonique, le premier contact se faisait avec la secrétaire médicale quand les cabinets contactés en employaient une, cela a pu influencer les choix des médecins d'accepter ou non, selon la façon dont la demande a été transmise ou pas par les secrétaires qui ne m'ont pas permis de formuler une demande directe aux praticiens. Aucun des médecins que j'ai pu contacter directement n'a refusé l'entretien.

Après l'analyse globale de 10 entretiens, les données étaient saturées et le matériel nécessaire à notre étude était suffisant.

La saturation rapide des données peut s'expliquer par le fait que le sujet abordé s'est avéré être rare en médecine générale, les questions ont donc pu être surprenantes pour les participants, nécessitant une mobilisation des connaissances rapides dans le cadre d'un entretien semi dirigé, et ainsi limiter le développement des réponses.

2.3.1.3 Le guide d'entretien

Le but de la méthodologie employée était de favoriser une liberté d'échange autour des thèmes préalablement choisis par l'enquêteur, d'extraire des données spontanément exprimées par les participants.

Pour assurer cependant la pertinence des données recueillies en rapport avec l'objectif de recherche, le plus adapté était de s'appuyer sur un guide d'entretien semi directif, qui permettait d'aborder tous les thèmes choisis avec des questions essentiellement ouvertes, d'abord assez larges pour mettre en confiance l'interviewé puis plus précises afin d'explorer les connaissances du médecin.

Certains médecins ont pu être en difficulté pour exprimer des réponses précises, ce qui ne favorisait pas l'expression prolifique.

2.3.1.4 L'entretien

Pour assurer le confort des participants les entretiens ont eu lieu dans leurs cabinets de médecine générale, aux horaires qu'ils leur convenaient afin de ne pas être perturbés par le manque de temps. Un seul médecin a été interrompu brièvement par la sonnette du cabinet, les autres entretiens se sont déroulés sans interruption.

Nous avons pu réaliser au fur et à mesure des rencontres que ce type d'entretien en face à face était inhabituel pour les médecins sélectionnés, il représentait une certaine complexité car demandait de mobiliser des connaissances peu utilisées, et d'exprimer son ressenti et son comportement en situation de consultation.

Cela pouvait induire des réponses qui ne reflétaient pas forcément la réalité de leurs pratiques en consultation face au patient.

Ceci pouvait être également renforcé par le fait de se sentir jugé ou évalué lorsque les questions concernaient leurs pratiques ou leurs connaissances.

Il s'agissait de la première étude de ce type réalisé par l'enquêteur qui n'était pas spécialement formé pour mener des entretiens semi-directifs.

Cela a pu constituer un biais dans le recueil des informations optimales en raison du manque d'expérience dans les relances, la neutralité, l'approfondissement des réponses.

2.3.1.5 L'analyse

Le recueil et l'analyse des données ont été réalisés par l'enquêteur seul, il n'y a pas eu de triangulation de sources de recueil ou d'analyse en raison de difficultés organisationnelles. Cette triangulation aurait pu renforcer la validité de l'étude.

Cependant, toutes les étapes du recueil et de l'analyse ont été validées par le directeur de thèse.

2.3.2 Synthèse des résultats

L'analyse des interrogatoires a permis de mettre en évidence plusieurs facteurs répondants à la question de recherche.

- Une affection considérée comme bénigne :

Le facteur principal était le fait que le syndrome de Raynaud était considéré comme bénin chez les patients et chez les praticiens.

Les patients consultaient rarement pour ce motif et il n'était quasiment jamais un motif principal de consultation.

Nous avons vu cependant que ce syndrome était fréquent en population générale. Cela met en évidence le fait que les patients ne considèrent pas le phénomène de Raynaud comme une maladie, ou comme pouvant s'intégrer à une maladie, et ne cherchent pas à réaliser des investigations supplémentaires.

On retrouve peu d'études semblables dans la littérature s'intéressant à la prise en charge du phénomène de Raynaud par les médecins généralistes qui sont pourtant en première ligne.

Une thèse de pharmacie effectuée à Nancy, selon un modèle d'analyse quantitative(55), retrouvait des résultats similaires avec 86% de médecins qui affirmaient que ce syndrome était abordé en fin de consultation.

En revanche, à Nancy, 57% des médecins voyaient plus d'un cas par mois en consultation, alors que les médecins généralistes Bordelais déclaraient en voir très rarement, cette discordance peut s'expliquer par la situation géographique de ces deux villes, le climat girondins plus doux étant probablement moins enclin à déclencher des crises de Raynaud.

Cette notion de bénignité était exprimée également chez les médecins.

Lorsque le diagnostic était posé, les patients étaient rarement incités à réaliser une recherche d'auto-anticorps et la capillaroscopie n'était quasiment jamais réalisée. Le fait que les médecins ne voyaient pas de gravité potentielle en était un des facteurs. Une thèse réalisée à Paris(56) retrouvait des résultats similaires avec une prescription d'exams complémentaires à 41,4% et notamment une recherche d'anticorps anti-nucléaires effectuée dans 35,7 % des cas. Une thèse réalisée à Lille(57) retrouvait une recherche d'anticorps antinucléaires effectuée par seulement 44,4% des médecins.

Dans la thèse de Nancy, seul 1 médecin sur les 14 interrogés réalisait des exams complémentaires à titre systématique.

➤ Disparité des spécialistes concernés :

Cette étude a mis en évidence une grande disparité dans la prise en charge diagnostique du phénomène de Raynaud, notamment dans le recours à un avis spécialisé, puis dans le type de spécialité auquel adresser les patients.

Tous les médecins n'adressaient pas leurs patients chez le spécialiste, et lorsqu'ils le faisaient, on retrouvait de nombreuses spécialités différentes, certains ne savaient pas à qui adresser.

Cela représente un obstacle à la réalisation d'examens complémentaires qui auraient pu être prescrit par un spécialiste en cas de défaut de prescription par le généraliste.

➤ Difficultés d'accès au spécialiste

Tous les médecins ont évoqué des difficultés d'accès aux spécialistes, voire parfois des difficultés relationnelles avec les spécialistes. Ils décrivaient des difficultés pour joindre un confrère afin d'avoir un avis.

Le seul médecin qui n'éprouvait pas de difficultés pour adresser ses patients avait suivi plusieurs formations concernant les pathologies auto-immunes et de médecine interne, qui lui ont permis de se constituer un réseau d'interlocuteurs spécialisés, mais concédait percevoir une certaine forme de condescendance chez ses confrères spécialistes à son égard.

Une thèse de modèle qualitatif sur la fibromyalgie réalisée à Bordeaux(58) retrouvait cette notion de difficulté d'accès au spécialiste : « De nombreux praticiens avaient fait part de leurs difficultés pour orienter leurs patients vers des spécialistes. Le facteur le plus limitant était le délai nécessaire à l'obtention d'un rendez-vous. »

➤ Difficultés d'accès à la capillaroscopie :

Si de nombreux médecins ont évoqué la capillaroscopie parmi les investigations complémentaires, la très grande majorité d'entre eux concédait ne jamais y avoir recours, du fait de ne pas pouvoir identifier clairement et accéder facilement à des spécialistes capables de réaliser cet examen.

La thèse réalisée à Paris retrouvait une demande de capillaroscopie chez seulement 15% des médecins, contre 50,6% chez les médecins lillois.

Nous n'avons pas retrouvé de travail qui avait jusqu'alors souligné la difficulté d'accès à la capillaroscopie.

➤ Mise à jour des connaissances des médecins :

La quasi-totalité des médecins de notre études concédaient ne pas être à jour au sujet du syndrome de Raynaud. Cela peut s'expliquer par le fait que les consultations pour ce motif sont rares, mais cela constitue également un obstacle à la réalisation d'examens complémentaires adéquats.

On retrouvait surtout des difficultés à définir clairement le syndrome de Raynaud sur le plan clinique, avec des réponses évasives, qui retranscrivait toutes la notion d'exposition au froid et la notion de doigts blancs, sans évoquer les différentes phases possibles.

Le syndrome de Raynaud était considéré comme bénin par la plupart des praticiens, qui faisaient rarement le lien entre syndrome de Raynaud et pathologie sous-jacente type sclérodermie ou Raynaud paranéoplasique.

La sclérodermie étant une maladie rare (59)(60)(61), et voyant peu de patients atteint du syndrome de Raynaud, les médecins généralistes ne sont pas confrontés régulièrement à ces pathologies et cela explique parfois le manque de connaissance à ce sujet.

En effet, selon le protocole national de diagnostic et de soins consacré à la sclérodermie, en France, la prévalence de la ScS est située entre 132 et 228 cas par millions d'habitants selon les régions, ce qui permet d'évaluer le nombre de patients adultes en France ayant une ScS entre 6000 et 9000(8).

Ce nombre rapporté à la prévalence du phénomène de Raynaud permet d'estimer à environ 400 le nombre de cas de phénomène de Raynaud explorés pour une sclérodermie diagnostiquée.

Ce défaut de connaissance et le caractère bénin accordé au syndrome de Raynaud par les praticiens sont renforcés par le fait qu'aucun des médecins de l'étude n'avait rencontré de situation lors de laquelle un syndrome de Raynaud avait révélé finalement une sclérodermie systémique ou une autre pathologie sous-jacente, bien qu'il faille intégrer la notion de faiblesse de l'échantillon pour interpréter ce résultat.

2.3.3 Hypothèses et perspectives

2.3.3.1 Hypothèses explicatives des résultats obtenus

Cette étude est la première qui s'intéresse à la prise en charge du phénomène de Raynaud en médecine générale sur un versant qualitatif.

Ainsi, elle est la première à mettre en évidence le fait que le phénomène de Raynaud soit considéré comme bénin, à la fois par la population générale et par les médecins généralistes.

Ces résultats obtenus sont probablement le fait de la question de recherche et de la méthode utilisée.

Par ailleurs, nous avons pu montrer que malgré une prévalence significative de ce syndrome dans la population, les consultations pour ce motif sont rares en médecine générale.

Une autre étude Nancéenne avait mis en évidence le fait que les patients n'abordent pas le sujet en tant que motif principal, mais notre étude fait également ressortir le fait que les patients ne consultent tout simplement pas, ou très rarement pour ce motif.

Ces affirmations sont à pondérer par le fait que le climat de la région n'est pas aussi froid que ce que l'on peut retrouver dans d'autres régions françaises, mais ces résultats obtenus peuvent aussi être en lien avec la méthode de recueil et l'analyse qualitative utilisée.

De même, nous avons mis en évidence les difficultés des médecins généralistes à accéder à la capillaroscopie pour leurs patients, et observé une disparité dans le choix des spécialistes concernés. Ces résultats obtenus sont probablement en lien avec la question de recherche et également la méthode utilisée.

2.3.3.2 Perspectives d'amélioration

➤ Informer la population générale

Au vu des résultats obtenus, il paraît nécessaire pour améliorer la prise en charge du syndrome de Raynaud d'informer la population générale du caractère sévère que peut revêtir cette pathologie, et de la nécessité de consulter son médecin généraliste en cas de symptômes de ce type.

Sur le site Ameli.fr, il existe une page d'information à destination des patients(62), qui explique ce qu'est le phénomène de Raynaud, le déroulement d'une crise, ses causes. On retrouve aussi la notion de syndrome de Raynaud secondaire, qui pourrait inciter le patient à consulter et réaliser des examens complémentaires. Cette page peut être un outil d'éducation thérapeutique pour le médecin généraliste.

Il serait intéressant de mener une enquête qui s'intéresserait cette fois ci au comportement des patients atteints du phénomène de Raynaud, ou de patients atteints d'une connectivite dont un des symptômes serait un syndrome de Raynaud, pour affiner les données concernant le fait que les patients ne consultent pas et accordent un caractère bénin a ces symptômes.

➤ Optimiser la prise en charge par les médecins généralistes

Il paraîtrait bénéfique de faire diffuser l'information aux généralistes de la nécessité de faire réaliser une capillaroscopie et un dosage des anticorps antinucléaires de façon systématique en présence d'un patient atteint d'un phénomène de Raynaud suspect, et de mettre en place une surveillance chez les patients pour qui le phénomène de Raynaud apparaît d'allure primaire.

Il faudrait rappeler l'importance de ces examens dans le diagnostic précoces de connectivites, notamment la ScS, ce qui pourrait améliorer le pronostic de ces pathologies généralement sévères, en agissant de façon précoce.

PNDS Sclerodermie systémique

La Haute Autorité de la santé a établi en 2017 un protocole national de diagnostic et de soins concernant la sclérodermie, avec une synthèse à destination du médecin traitant. Cette synthèse devrait insister sur l'importance des médecins généralistes qui sont en première ligne et les inclure en tant qu'acteur principal dans le diagnostic précoce, en précisant de façon simple les deux examens complémentaires indispensables à réaliser.

Elle devrait également définir les spécialités médicales vers qui orienter un patient pour qu'il bénéficie d'une capillaroscopie, et qui prennent en charge les phénomènes de Raynaud suspects d'être secondaires.

Projet Ange Gardien

Dans le département des Landes, il existe une plateforme territoriale d'appui qui accompagne les patients souffrant de maladie chroniques. Ils ont développé le projet « Ange Gardien » qui permet d'améliorer la collaboration ville Hôpital(63).

« En cours de déploiement dans le département des Landes, **le projet Ange gardien permet le repérage précoce des maladies inflammatoires chroniques**. Adossé à la plateforme territoriale d'appui Santé Landes, il est porté par les médecins généralistes, les spécialistes libéraux et hospitaliers du département et le CHU de Bordeaux. Pour la polyarthrite, l'asthme, le syndrome de Raynaud et la broncho-pneumopathie chronique obstructive, cette collaboration entre professionnels permet **de dépister rapidement les premiers symptômes et diagnostiquer efficacement la maladie pour offrir un suivi précis et personnalisé du traitement et de l'évolution de la maladie**. Ces maladies, qui passent souvent inaperçues à des stades précoces, peuvent ainsi être repérées et traitées rapidement, limitant les risques d'aggravation et évitant les traitements les plus lourds. »

On pourrait imaginer le même type de programme en Gironde, avec également un listing des praticiens qui pratiquent la capillaroscopie.

Projet Ville Hop

Pour lutter contre le sentiment d'isolement des généralistes et la difficulté d'accès aux spécialistes, il conviendrait de les informer de l'existence du projet « Ville Hop »(64), qui offre un accès préférentiel aux différentes spécialités du CHU.

« Il permet aux médecins libéraux d'Aquitaine d'**accéder à un contact direct** avec les médecins du CHU par l'identification de **lignes téléphoniques spécifiques sur des créneaux horaires prédéfinis**. De plus, ce dispositif offre une gestion priorisée des appels des médecins libéraux au niveau du standard. »

Plaquette aide au diagnostic

On pourrait proposer une plaquette d'aide au diagnostic qui s'appuie sur l'approche en 3 étapes.

Aide au diagnostic Phénomène de Raynaud

Approche en 3 étapes

Etape 1 : Vos doigts sont-ils anormalement sensibles au froid ?

Si oui



Etape 2 : Apparition d'un changement de couleur des doigts en deux phases (blanche et bleue) durant la crise vasospastique ?

Si oui



Etape 3 :

- a. Les épisodes peuvent être déclenchés par d'autres facteurs que le froid (les émotions, le stress)
- b. Les épisodes impliquent les deux mains, sans forcément que l'atteinte soit symétrique et synchrone
- c. Les épisodes sont accompagnés d'un engourdissement et/ou de paresthésies
- d. Les changements de coloration sont souvent caractérisés par une démarcation nette entre la peau atteinte et la peau saine
- e. Les photographies prises par les patients apportent un argument puissant pour le diagnostic
- f. Les épisodes atteignent parfois d'autres sites corporels (nez, oreilles, pieds, aréoles mammaires)
- g. Apparition du classique changement de couleur tri-phasique (blanc, bleue, rouge) durant les crises.

➤ **Si 3 items positifs, le phénomène de Raynaud est confirmé.**

Puis :

Capillaroscopie Normale

Absence d'anomalie en rapport avec cause sous-jacente à l'examen physique

Absence d'antécédent de connectivite

Ac antinucléaires négatifs ou faiblement positifs (1/40 en immunofluorescence)

➤ **Si tous ces items sont positifs, Phénomène de Raynaud primaire.**

➤ **Sinon, probable Raynaud secondaire, consultation spécialisée.**

Cette plaquette permet de connaître les critères diagnostics du phénomène de Raynaud et les éléments permettant de distinguer le primaire du secondaire.

Dans un souci de simplification, et pour ne pas multiplier les examens complémentaires, compte tenu de la fréquence de cette pathologie, on pourrait faire diffuser le questionnaire suivant, développé par le Dr Marie-Elise TRUCHETET dans le cadre du projet Ange gardien, qui permet de différencier les phénomènes de Raynaud suspects ou non.

Votre patient présente un phénomène de Raynaud:		Oui	Non
- Provoqué par le froid ou le stress	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
- Bilatéral et symétrique	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
- Sans nécrose ni cicatrices pulpaire associées	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
- Sans étiologie retrouvée à l'interrogatoire (médicaments, activité professionnelle, connectivite)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
- Qui a débuté avant l'âge de 40 ans	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
- Stable en terme de fréquence ou d'intensité	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Si vous avez coché « non » à une question, il faut considérer le phénomène de Raynaud comme suspect (voir ci-dessous).			
Si vous avez coché « oui » à chacune de ces questions:			
- avez-vous un recul supérieur à 2 ans?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Si « oui » vous pouvez rassurer votre patient. Si « non », il faut le suivre pendant 2 ans et le considérer comme suspect en cas d'apparition de l'un des signes décrits plus haut.			
En cas de phénomène de Raynaud suspect , il faut adresser le patient à un médecin spécialiste et faire pratiquer une capillaroscopie ainsi qu'un dosage des anticorps anti-nucléaires.			

Renforcer l'Education Thérapeutique

Dans notre étude, les médecins n'ont pas assez insisté sur l'importance de l'éducation thérapeutique. Ils pourraient s'appuyer sur la page consacrée au syndrome de Raynaud sur le site Ameli santé.

Outre le fait de se couvrir les mains, il est important d'informer le patient sur la nécessité de maintenir une température suffisante de tout le corps, et d'insister sur le fait de protéger la tête et le cou, le cuir chevelu étant une source de déperdition de chaleur importante pour le corps humain.

La gestion des facteurs de stress et l'écoute du patient doivent également être au premier plan, ainsi que l'éviction des toxiques.

Dermatoscopie

Les médecins généralistes pourrait bénéficier d'une formation à la dermatoscopie durant leur cursus, qui s'appuierai sur l'approche simplifiée MDAD(31), pour identifier de façon simple les anomalies des capillaires peri-unguéaux, en cas de difficulté d'accès à la capillaroscopie.

2.4 Conclusion

Le phénomène de Raynaud est une affection fréquente dans la population générale, dans la grande majorité des cas il est l'expression de la maladie de Raynaud, pathologie bénigne. Cependant il peut également être le symptôme précurseur de pathologies sous-jacentes plus sévères, comme la sclérodermie.

Cette étude a pu montrer que malgré le fait qu'il soit fréquent, ce syndrome est rarement un sujet de consultation chez les médecins généralistes.

Nous avons mis en lumière le fait qu'il y ait une confusion à la fois chez les patients et les praticiens entre phénomène de Raynaud primaire et un phénomène de Raynaud qui pourrait être secondaire, ce qui a pour conséquence le fait que cette affection soit considérée comme bénigne et que la gravité potentielle, fût-elle rare, paraisse négligée.

Les examens complémentaires nécessaires pour faire la différence ne sont pas réalisés de façon systématique.

Les médecins généralistes éprouvent des difficultés pour orienter les patients vers la capillaroscopie et on retrouve une disparité dans le type de spécialité médicale sur lesquelles ils s'appuient.

Tous ces éléments constituent un obstacle au diagnostic et à la réalisation d'examens complémentaires dans le cadre de la prise en charge du syndrome de Raynaud en médecine générale.

Il conviendrait d'informer les patients de la nécessité de consulter leur médecin généraliste face à ces symptômes, d'informer les praticiens sur les examens complémentaires à réaliser de façon systématique et d'améliorer la coordination entre les médecins généralistes et les spécialistes concernés.

Il se pourrait que dans le futur se développe des traitements efficaces permettant de guérir les connectivites, le diagnostic précoce serait alors primordial et les médecins pourrait être en première ligne en dépistant les patients atteints de phénomène de Raynaud qui est souvent la première expression clinique de ces pathologies.

BIBLIOGRAPHIE

1. Stringer T, Femia AN. Raynaud's phenomenon: Current concepts. *Clin Dermatol.* 1 juill 2018;36(4):498-507.
2. Hirschl M, Hirschl K, Lenz M, Katzenschlager R, Hutter H-P, Kundi M. Transition from primary Raynaud's phenomenon to secondary Raynaud's phenomenon identified by diagnosis of an associated disease: results of ten years of prospective surveillance. *Arthritis Rheum.* juin 2006;54(6):1974-81.
3. Ingegnoli F, Boracchi P, Gualtierotti R, Biganzoli EM, Zeni S, Lubatti C, et al. Improving outcome prediction of systemic sclerosis from isolated Raynaud's phenomenon: role of autoantibodies and nail-fold capillaroscopy. *Rheumatol Oxf Engl.* avr 2010;49(4):797-805.
4. Collège français des enseignants en rhumatologie. Phénomène de raynaud. In: *Rhumatologie.* 3eme éd. Elsevier Masson; 2008. p. 399.
5. V. Castelino F. Raynaud's Phenomenon [Internet]. *Rheumatology Advisor.* 2019 [cité 29 avr 2019]. Disponible sur: <https://www.rheumatologyadvisor.com/home/decision-support-in-medicine/rheumatology/raynauds-phenomenon/>
6. Koenig M, Joyal F, Fritzler MJ, Roussin A, Abrahamowicz M, Boire G, et al. Autoantibodies and microvascular damage are independent predictive factors for the progression of Raynaud's phenomenon to systemic sclerosis: A twenty-year prospective study of 586 patients, with validation of proposed criteria for early systemic sclerosis. *Arthritis Rheum.* déc 2008;58(12):3902-12.
7. Guiducci S, Bellando-Randone S, Matucci-Cerinic M. A New Way of Thinking about Systemic Sclerosis: The Opportunity for a Very Early Diagnosis. *Isr Med Assoc J IMAJ.* avr 2016;18(3-4):141-3.
8. Centres de référence des maladies auto immunes systémiques rares. *PNDS Sclérodermie Systémique.* 2017.
9. Allanore Y. Délai entre les symptômes et le diagnostic de sclérodermie systémique | *Dermatologie Pratique* [Internet]. [cité 16 oct 2017]. Disponible sur: <https://www.dermatologie-pratique.com/journal/article/delai-entre-les-symptomes-et-le-diagnostic-de-sclerodermie-systemique>
10. Bellando-Randone S, Guiducci S, Matucci-Cerinic M. Very early diagnosis of systemic sclerosis. *Pol Arch Med Wewn.* 2012;122 Suppl 1:18-23.
11. Raynaud M. De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités [thèse de médecine]. Paris; 1862.
12. Zambaco P. De la gangrène spontanée produite par perturbation nerveuse [thèse de médecine]. Paris; 1857.
13. Marey E-J. Recherches sur la circulation du sang à l'état physiologiques et dans les maladies [thèse de médecine]. Paris; 1859.
14. Wigley FM, Flavahan NA. Raynaud's Phenomenon. *Campion EW, éditeur. N Engl J Med.* 11 août 2016;375(6):556-65.
15. Herrick AL. Pathogenesis of Raynaud's phenomenon. *Rheumatol Oxf Engl.* mai 2005;44(5):587-96.
16. Netgen. 2. Le phénomène de Raynaud : mieux comprendre pour mieux traiter [Internet]. *Revue Médicale Suisse.* [cité 18 avr 2017]. Disponible sur: <https://www.revmed.ch/RMS/2006/RMS-48/30959>
17. Wigley FM, Flavahan NA. Raynaud's Phenomenon. *N Engl J Med.* 11 août 2016;375(6):556-65.
18. Furspan PB, Chatterjee S, Freedman RR. Increased tyrosine phosphorylation mediates the cooling-induced contraction and increased vascular reactivity of Raynaud's disease.

Arthritis Rheum. mai 2004;50(5):1578-85.

19. Bunker CB, Reavley C, O'Shaughnessy DJ, Dowd PM. Calcitonin gene-related peptide in treatment of severe peripheral vascular insufficiency in Raynaud's phenomenon. *Lancet Lond Engl.* 10 juill 1993;342(8863):80-3.
20. Edwards CM, Marshall JM, Pugh M. Lack of habituation of the pattern of cardiovascular response evoked by sound in subjects with primary Raynaud's disease. *Clin Sci Lond Engl* 1979. sept 1998;95(3):249-60.
21. Garner R, Kumari R, Lanyon P, Doherty M, Zhang W. Prevalence, risk factors and associations of primary Raynaud's phenomenon: systematic review and meta-analysis of observational studies. *BMJ Open.* 1 mars 2015;5(3):e006389.
22. Maricq HR, Carpentier PH, Weinrich MC, Keil JE, Palesch Y, Biro C, et al. Geographic variation in the prevalence of Raynaud's phenomenon: a 5 region comparison. *J Rheumatol.* mai 1997;24(5):879-89.
23. Senet P. Diagnostic des acrosyndromes vasculaires. *Ann Dermatol Vénéréologie.* août 2015;142(8-9):513-8.
24. Allen EV. Raynaud's disease: a clinical study of one hundred and forty-seven cases. *J Am Med Assoc.* 29 oct 1932;99(18):1472.
25. Brennan P, Silman A, Black C, Bernstein R, Coppock J, Maddison P, et al. Validity and reliability of three methods used in the diagnosis of Raynaud's phenomenon. The UK Scleroderma Study Group. *Br J Rheumatol.* mai 1993;32(5):357-61.
26. LeRoy EC, Medsger TA. Raynaud's phenomenon: a proposal for classification. *Clin Exp Rheumatol.* oct 1992;10(5):485-8.
27. Maricq HR, Weinrich MC. Diagnosis of Raynaud's phenomenon assisted by color charts. *J Rheumatol.* mars 1988;15(3):454-9.
28. Maverakis E, Patel F, Kronenberg DG, Chung L, Fiorentino D, Allanore Y, et al. International consensus criteria for the diagnosis of Raynaud's phenomenon. *J Autoimmun.* mars 2014;48-49:60-5.
29. Pistorius M-A, Carpentier P-H. Bilan étiologique minimal du phénomène de Raynaud : un consensus d'experts. *J Mal Vasc.* juill 2012;37(4):207-12.
30. Ingegnoli F, Boracchi P, Gualtierotti R, Biganzoli EM, Zeni S, Lubatti C, et al. Improving outcome prediction of systemic sclerosis from isolated Raynaud's phenomenon: role of autoantibodies and nail-fold capillaroscopy. *Rheumatology.* 1 avr 2010;49(4):797-805.
31. Senet P, Fichel F, Baudot N, Gaitz J-P, Tribout L, Frances C. La capillaroscopie péri-unguéalé en dermatologie. *Ann Dermatol Vénéréologie.* juin 2014;141(6-7):429-37.
32. Lazareth I. Intérêt diagnostique de la capillaroscopie au cours des acrosyndromes. *J Mal Vasc.* mars 2011;36(2):96.
33. Rennie D. Nailfold dermatoscopy in general practice. *Aust Fam Physician.* 2015;44(11):809-12.
34. Fardoun MM, Nassif J, Issa K, Baydoun E, Eid AH. Raynaud's Phenomenon: A Brief Review of the Underlying Mechanisms. *Front Pharmacol [Internet].* 16 nov 2016 [cité 5 mai 2017];7. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5110514/>
35. Shapiro SC, Wigley FM. Treating Raynaud phenomenon: Beyond staying warm. *Cleve Clin J Med.* 1 oct 2017;84(10):797-804.
36. Syndrome de Raynaud : une crise en trois actes [Internet]. *Le Quotidien du Médecin.* [cité 13 déc 2018]. Disponible sur: https://www.lequotidiendumedecin.fr/actualites/article/2012/12/27/syndrome-de-raynaud-une-crise-en-trois-actes_632457
37. Goodfield MJ, Hume A, Rowell NR. The acute effects of cigarette smoking on cutaneous blood flow in smoking and non-smoking subjects with and without Raynaud's phenomenon. *Br J Rheumatol.* avr 1990;29(2):89-91.

38. Pope J. Raynaud's phenomenon (primary). *BMJ Clin Evid.* 10 oct 2013;2013:1119.
39. Halawa B. [Calcium channel blockers in the treatment of cardiovascular disease]. *Pol Merkur Lek Organ Pol Tow Lek.* juill 2001;11(61):83-7.
40. Thompson AE, Pope JE. Calcium channel blockers for primary Raynaud's phenomenon: a meta-analysis. *Rheumatol Oxf Engl.* févr 2005;44(2):145-50.
41. Ennis H, Hughes M, Anderson ME, Wilkinson J, Herrick AL. Calcium channel blockers for primary Raynaud's phenomenon. *Cochrane Database Syst Rev.* 25 févr 2016;2:CD002069.
42. Les inhibiteurs des canaux calciques pour le phénomène de Raynaud primitif | Cochrane [Internet]. [cité 6 mai 2017]. Disponible sur: <http://www.cochrane.org/fr/CD002069/les-inhibiteurs-des-canaux-calciques-pour-le-phenomene-de-raynaud-primitif>
43. Dziadzio M, Denton CP, Smith R, Howell K, Blann A, Bowers E, et al. Losartan therapy for Raynaud's phenomenon and scleroderma: clinical and biochemical findings in a fifteen-week, randomized, parallel-group, controlled trial. *Arthritis Rheum.* déc 1999;42(12):2646-55.
44. Roustit M, Blaise S, Allanore Y, Carpentier PH, Caglayan E, Cracowski J-L. Phosphodiesterase-5 inhibitors for the treatment of secondary Raynaud's phenomenon: systematic review and meta-analysis of randomised trials. *Ann Rheum Dis.* oct 2013;72(10):1696-9.
45. Lee EY, Park JK, Lee W, Kim YK, Park CS-Y, Giles JT, et al. Head-to-head comparison of udenafil vs amlodipine in the treatment of secondary Raynaud's phenomenon: a double-blind, randomized, cross-over study. *Rheumatol Oxf Engl.* avr 2014;53(4):658-64.
46. Chung L, Shapiro L, Fiorentino D, Baron M, Shanahan J, Sule S, et al. MQX-503, a novel formulation of nitroglycerin, improves the severity of Raynaud's phenomenon: a randomized, controlled trial. *Arthritis Rheum.* mars 2009;60(3):870-7.
47. Kan C, Akimoto S, Abe M, Okada K, Ishikawa O. Preliminary thermographic evaluation of new nitroglycerine tape on the peripheral circulatory disturbance in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* févr 2002;61(2):177-9.
48. Russell IJ, Lessard JA. Prazosin treatment of Raynaud's phenomenon: a double blind single crossover study. *J Rheumatol.* févr 1985;12(1):94-8.
49. Wollersheim H, Thien T, Fennis J, van Elteren P, van 't Laar A. Double-blind, placebo-controlled study of prazosin in Raynaud's phenomenon. *Clin Pharmacol Ther.* août 1986;40(2):219-25.
50. Coleiro B, Marshall SE, Denton CP, Howell K, Blann A, Welsh KI, et al. Treatment of Raynaud's phenomenon with the selective serotonin reuptake inhibitor fluoxetine. *Rheumatol Oxf Engl.* sept 2001;40(9):1038-43.
51. Abou-Raya A, Abou-Raya S, Helmii M. Statins: potentially useful in therapy of systemic sclerosis-related Raynaud's phenomenon and digital ulcers. *J Rheumatol.* sept 2008;35(9):1801-8.
52. Meyer MF, Daigeler A, Lehnhardt M, Steinau H-U, Klein HH. [Therapeutic management of acral manifestations of systemic sclerosis]. *Med Klin Munich Ger* 1983. 15 mars 2007;102(3):209-18.
53. Blais M, Martineau S. L'analyse inductive générale : description d'une démarche visant à donner un sens à des données brutes. :18.
54. Miles MB, Huberman AM. Analyse des données qualitatives. De Boeck Supérieur; 2003. 630 p.
55. Petit I. Phénomène de Raynaud: maladie ou syndrome ? Questionnaire auprès des médecins généralistes de Nancy. Nancy; 2009.
56. Guyon P. Phénomène de Raynaud: qu'en pensent les généralistes ? Paris 6; 2012.

57. Thyvaert L. les acrosyndromes vasculaires et le phénomène de Raynaud en médecine générale. Lille; 2006.
58. Ho-Ting-Fat L. Enquête sur la prise en charge de la fibromyalgie par les médecins généralistes: une uniformisation des pratiques est-elle possible ? Bordeaux; 2017.
59. Ingegnoli F, Ughi N, Mihai C. Update on the epidemiology, risk factors, and disease outcomes of systemic sclerosis. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2018;32(2):223-40.
60. Meyer A, Chiffrot H, Chatelus E, Kleinmann J-F, Ronde-Ousteau C, Klein D, et al. Brief Report: Spatial Heterogeneity of Systemic Sclerosis in France: High Prevalence in the Northeast Region. *Arthritis Rheumatol Hoboken NJ*. 2016;68(7):1731-7.
61. Cirstea D, Guillemin F, Virion J-M, de Korwin J-D. Nouvelles données sur la prévalence de la sclérodermie systémique en France. *Rev Médecine Interne*. juin 2009;30:S74.
62. Reconnaître le phénomène de Raynaud [Internet]. [cité 9 avr 2019]. Disponible sur: <https://www.ameli.fr/assure/sante/themes/phenomene-raynaud/definition-symptomes-causes>
63. [Lettre d'info] Santé Landes : une plateforme territoriale d'appui opérationnelle [Internet]. [cité 9 avr 2019]. Disponible sur: <http://www.nouvelle-aquitaine.ars.sante.fr/lettre-dinfo-sante-landes-une-plateforme-territoriale-dappui-operationnelle>
64. Ville Hop [Internet]. Ville Hop. [cité 9 avr 2019]. Disponible sur: <https://www.chu-bordeaux.fr/>

ANNEXE

Guide d'entretiens

Cette entrevue consiste en une série de questions ouvertes concernant vos représentations et vos pratique face au phénomène de Raynaud en médecine générale.

Ce questionnaire est totalement anonyme, et bien entendu il ne s'agit en aucun cas de vous évaluer, mais de recueillir des informations pour essayer de mieux comprendre comment est appréhendée cette pathologie chez les médecins généralistes.

1. Pourriez-vous vous présenter svp ? Age, Sexe, Temps d'installation, Fac de formation,
Diplôme : spécialité, DU, capacité, Secteur d'activité, maître de stage
2. Comment qualifieriez-vous la fréquence des consultations ayant le phénomène de Raynaud pour motif ?
3. Si rare : comment expliquez-vous que cette pathologie soit considérée comme rare en médecine générale, alors qu'elle est plutôt fréquente (5 à 10%) en population générale.
4. Comment est-ce que vous définissez le syndrome de Raynaud ? Comment faites-vous le diagnostic ?
5. Vous sentez-vous apte à prendre en charge ces patients ? Quelles sont les difficultés éventuelles que vous pouvez rencontrer quand vous voyez un patient atteint cette pathologie ?
6. L'avis du spécialiste est-il toujours une nécessité pour vous ?
7. Qu'attendez-vous de la consultation avec le spécialiste ?
8. Différenciez-vous aisément un phénomène de Raynaud primaire d'un secondaire ?
9. Réalisez-vous vous même les examens complémentaires, si oui lesquels ?
10. Pouvez-vous me décrire votre prise en charge thérapeutique ?
11. Considérez-vous que vos connaissances en la matière sont actualisées ?
12. Les retards diagnostics ont-ils déjà eu des conséquences concernant vos patients ?

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis(e) à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer leurs consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis(e) dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçu(e) à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité. Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses : que je sois déshonoré(e) et méprisé(e) si j'y manque.

RESUME

Introduction : Le syndrome de Raynaud est un trouble vasomoteur caractérisé par une ischémie paroxystique des extrémités, classiquement déclenchée lors de l'exposition au froid. On distingue le phénomène de Raynaud primaire, isolé et non compliqué, des phénomènes de Raynaud secondaires qui sont associés à une autre pathologie, et il est nécessaire de réaliser des examens complémentaires pour différencier les deux entités. L'objectif de cette étude était d'identifier les obstacles au diagnostic et à la réalisation d'examens complémentaires dans la prise en charge du syndrome de Raynaud en médecine générale, en faisant un état des lieux des opinions et des pratiques des médecins généralistes concernant ce sujet. **Méthode** : Une étude qualitative par entretiens semi-dirigés a été menée auprès de médecins généralistes de l'agglomération bordelaise, entre décembre 2017 et Aout 2018. **Résultats** : 10 entretiens ont été menés. Les principaux facteurs limitants le diagnostic et la réalisation d'examens complémentaires étaient que les patients ne consultaient pas pour un syndrome de Raynaud, ou il n'était pas le motif principal de consultation. Les patients et les praticiens considéraient cette pathologie comme bénigne. Les médecins se plaignaient de la difficulté d'accès à la capillaroscopie et aux spécialistes. Les praticiens considéraient que leurs connaissances sur le sujet n'étaient pas suffisamment à jour et on retrouvait une confusion entre phénomène de Raynaud primaire et secondaire. **Conclusion** : Le phénomène de Raynaud est une affection fréquente dans la population générale, mais il est rarement un sujet de consultation chez le médecin généraliste. Il conviendrait d'informer les patients de la nécessité de consulter leur médecin généraliste face à ces symptômes, d'informer les praticiens sur les examens complémentaires à réaliser de façon systématique et d'améliorer la coordination entre les médecins généralistes et les spécialistes concernés.

ABSTRACT

Introduction: Raynaud's phenomenon is a vasomotor disorder characterized by paroxysmal ischemia of the extremities, classically triggered during exposure to cold. The primary Raynaud's phenomenon, isolated and uncomplicated, is distinguished from secondary Raynaud's phenomenon which is associated with another pathology, and it is necessary to carry out complementary examinations to differentiate the two entities. The objective of this study was to identify the obstacles to the diagnosis and the realization of complementary examinations in the management of Raynaud's phenomenon in general medicine, by making an inventory of the opinions and the practices of the general practitioners concerning this subject. **Method:** A qualitative study using semi-structured interviews was conducted with general practitioners (GP) from Bordeaux agglomeration between December 2017 and August 2018. **Results:** 10 interviews were conducted. The main limiting factors in the diagnosis and completion of further examinations were that patients did not consult for Raynaud's phenomenon, or it was not the main reason for consultation. Patients and practitioners considered this pathology as a benign. Doctors complained about the difficulty of access to capillaroscopy and specialists. Practitioners felt that their knowledge of the subject was not sufficiently up to date and there was confusion between primary and secondary Raynaud's phenomenon. **Conclusion :** The Raynaud's phenomenon is a frequent affection in the general population, but it is rarely a subject of consultation with the general practitioner. We should inform the patients that they need to consult their GP in the face of these symptoms, inform practitioners about the additional tests to be performed systematically, and improve coordination between general practitioners and the specialists concerned.