

UNIVERSITE MOHAMMED V - SOUSSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2013

THESE N°: 199

LE SYNDROME DE RAYNAUD CHEZ L'ENFANT
EXPERIENCE DE L'HÔPITAL D'ENFANT DE RABAT

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle. Najlaa EL KAOUNI

Née le 07 Décembre 1986 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Syndrome de Raynaud – Etiopathogénie – Diagnostic – Traitement.

JURY

Mr. A. BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

Mme. B. CHKIRATE

Professeur de Pédiatrie

Mme. F. JABOUIRIK

Professeur de Pédiatrie

Mme. L. BENZEKRI

Professeur de Dermatologie

}

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سُبْحَانَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَا
إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ

اللَّهُ
صَلَّى
الْعَلِيمُ

سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعا و قلبا خاشعا و شفاء
من كل واء و سقم



17 JUIN 2013

UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Jamal TAOUFIK
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih
Pr. TAOBANE Hamid*

Chirurgie Cardio-Vasculaire
Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. ABROUQ Ali*
Pr. BENSOUHA Mohamed
Pr. BENOSMAN Abdellatif
Pr. LAHBABI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie
Anatomie
Chirurgie Thoracique
Physiologie

Novembre 1983

Pr. BELLAKHDAR Fouad
Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI

Neurochirurgie
Rhumatologie

Décembre 1984

Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie - Réanimation
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima
Pr. BENSALD Younes
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
Pr. IRAQI Ghali

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Pneumo-phtisiologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUAZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed
Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

Pr. ADNIAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda
Pr. TAZI Saoud Anas

Médecine Interne
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENABDELLAH Chahrazad
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie

Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Chirurgie Générale
Pédiatrie
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. AGNAOU Lahcen
Pr. BENCHERIFA Fatiha
Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. EL IDRISSE Lamghari Abdennaceur
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Ophtalmologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAoui Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. BEDDOUCHE Amokrane*
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAoui Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. FERHATI Driss
Pr. HASSOUNI Fadil
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. IBRAHIMY Wafaa
Pr. MANSOURI Aziz
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADINE EL Hamid

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Générale

Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. MOULINE Soumaya
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Médecine Interne
Pneumo-phtisiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN AMAR Abdesslem
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. DERRAZ Said
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. NAZI M'barek*
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Chirurgie Générale
Urologie
Neurologie
Radiologie
Neurochirurgie
Pédiatrie
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Cardiologie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *

Gastro-Entérologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie

Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENCHERIF My Zahid
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHAOUI Zineb

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Ophtalmologie

Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
 Pr. ECHARRAB El Mahjoub
 Pr. EL FTOUH Mustapha
 Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
 Pr. EL OTMANY Azzedine
 Pr. HAMMANI Lahcen
 Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
 Pr. ISMAILI Hassane*
 Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
 Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
 Pr. TACHINANTE Rajae
 Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Neurochirurgie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Traumatologie Orthopédie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
 Pr. AIT OURHROUI Mohamed
 Pr. AJANA Fatima Zohra
 Pr. BENAMR Said
 Pr. BENCHEKROUN Nabihha
 Pr. CHERTI Mohammed
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
 Pr. EL HASSANI Amine
 Pr. EL IDGHIRI Hassan
 Pr. EL KHADER Khalid
 Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
 Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
 Pr. HSSAIDA Rachid*
 Pr. LAHLOU Abdou
 Pr. MAFTAH Mohamed*
 Pr. MAHASSINI Najat
 Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
 Pr. NASSIH Mohamed*
 Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Pédiatrie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Urologie
 Rhumatologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie-Réanimation
 Traumatologie Orthopédie
 Neurochirurgie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
 Neurologie

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
 Pr. BALKHI Hicham*
 Pr. BELMEKKI Mohammed
 Pr. BENABDELJLIL Maria
 Pr. BENAMAR Loubna
 Pr. BENAMOR Jouda
 Pr. BENELBARHDADI Imane
 Pr. BENNANI Rajae
 Pr. BENOUACHANE Thami
 Pr. BENYOUSSEF Khalil

Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Dermatologie

Pr. BERRADA Rachid
 Pr. BEZZA Ahmed*
 Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 Pr. BOUHOUCHE Rachida
 Pr. BOUMDIN El Hassane*
 Pr. CHAT Latifa
 Pr. CHELLAOUI Mounia
 Pr. DAALI Mustapha*
 Pr. DRISSI Sidi Mourad*
 Pr. EL HIJRI Ahmed
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 Pr. EL MADHI Tarik
 Pr. EL MOUSSAIF Hamid
 Pr. EL OUNANI Mohamed
 Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. GOURINDA Hassan
 Pr. HRORA Abdelmalek
 Pr. KABBAJ Saad
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MAHASSIN Fattouma*
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBABH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURLARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair

Gynécologie Obstétrique
 Rhumatologie
 Anatomie
 Cardiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique

Pr. EL BARNOUSSI Leila
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HADDOUR Leila
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. ISMAEL Farid
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*
 Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KARMANE Abdelouahed
 Pr. KHABOUZE Samira
 Pr. KHARMAZ Mohamed

Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie

Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. SASSENOU ISMAIL*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gastro-Entérologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENHARBIT Mohamed
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. KARIM Abdelouahed
Pr. KENDOSSI Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. TNACHERI OUZZANI Btissam
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie
Ophtalmologie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. GHADOUANE Mohammed*
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amin
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZIANE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique

Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL BEKKALI Youssef*
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GANA Rachid
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 Pr. MOUTAJ Redouane *
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Neuro chirurgie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo ptisiologie
 Hématologique
 Anesthésier réanimation
 Parasitologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

PROFESSEURS AGREGES :
Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMAHZOUNE Brahim*
Pr. AMINE Bouchra
Pr. AZENDOUR Hicham*
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHAKOUR Mohammed *
Pr. CHTATA Hassan Toufik*
Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KADI Said *
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. ZOUHAIR Said*

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Rhumatologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique
Chirurgie vasculaire périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Traumatologie orthopédique
Pédiatrie
Microbiologie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-phtisiologie
Microbiologie

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. CHERRADI Ghizlan
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. LEZREK Mounir
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. RAISSOUNI Zakaria*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique
Cardiologie
Biochimie chimie
Radiologie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie plastique et réparatrice
Urologie
Gastro entérologie
Anatomie pathologique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. Abdelouahed AMRANI
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. Ahmed JAHID
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Drissi*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. Mouna EL ALAOUI MHAMDI
Pr. Mounir ER-RAJI
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Chirurgie Pédiatrique
Cardiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES
PROFESSEURS

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naïma
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbès
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCI Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biotechnologie
Biologie
Chimie Organique
Biochimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Enseignants Militaires**

Mise à jour le 02/05/2013



Dédicaces

Dédicaces





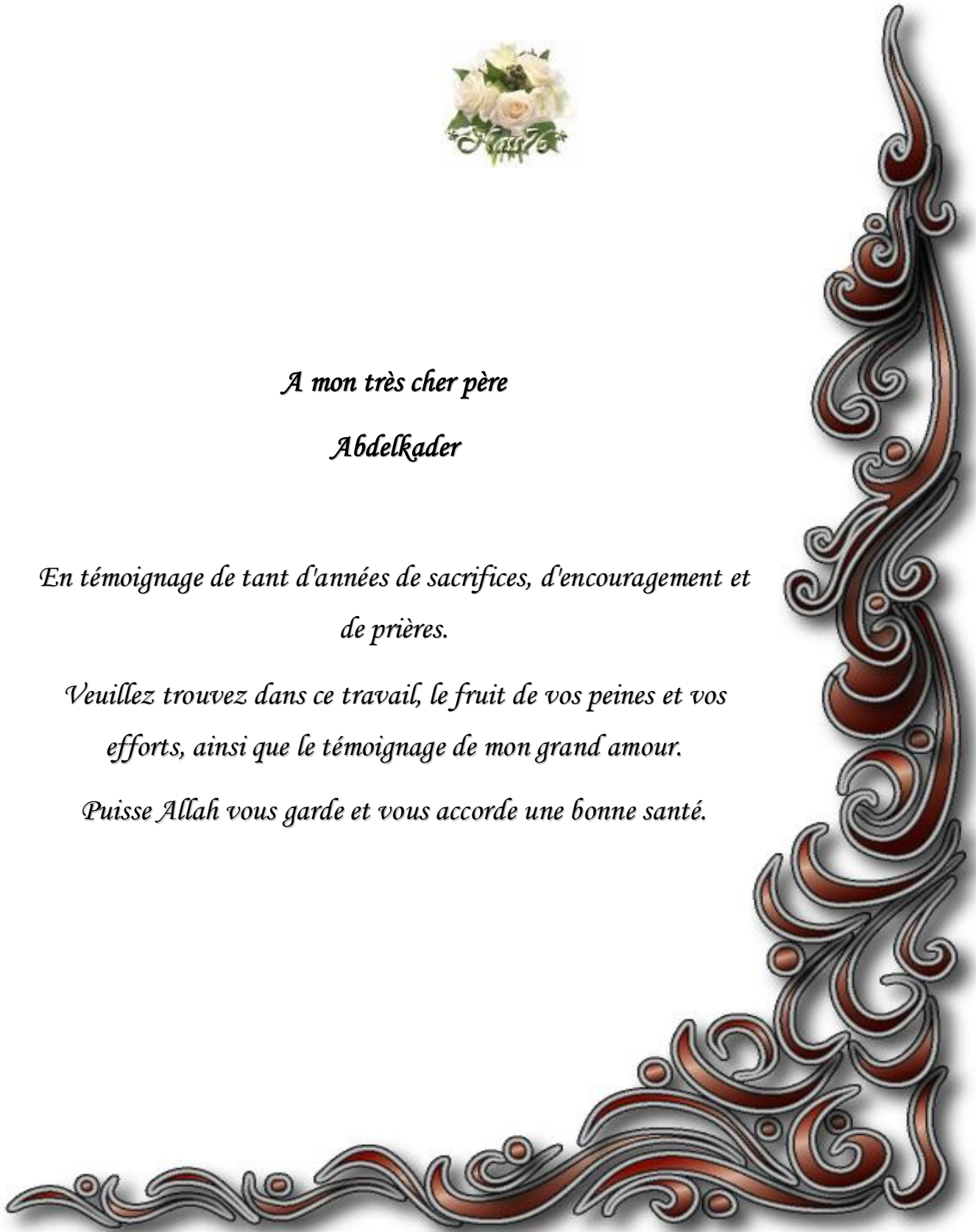
À mon très cher père

Abdelkader

*En témoignage de tant d'années de sacrifices, d'encouragement et
de prières.*

*Veillez trouvez dans ce travail, le fruit de vos peines et vos
efforts, ainsi que le témoignage de mon grand amour.*

Puisse Allah vous garde et vous accorde une bonne santé.





À ma très chère mère

Amina

Ce travail représente le si peu avec lequel je pourrai vous remercier.

*Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer à sa juste valeur,
l'ampleur de l'affection et de l'admiration que j'éprouve pour vous.*

*Mon diplôme vous appartient. Que Dieu vous garde et vous
accorde longue vie afin que je puisse à mon tour vous combler.*



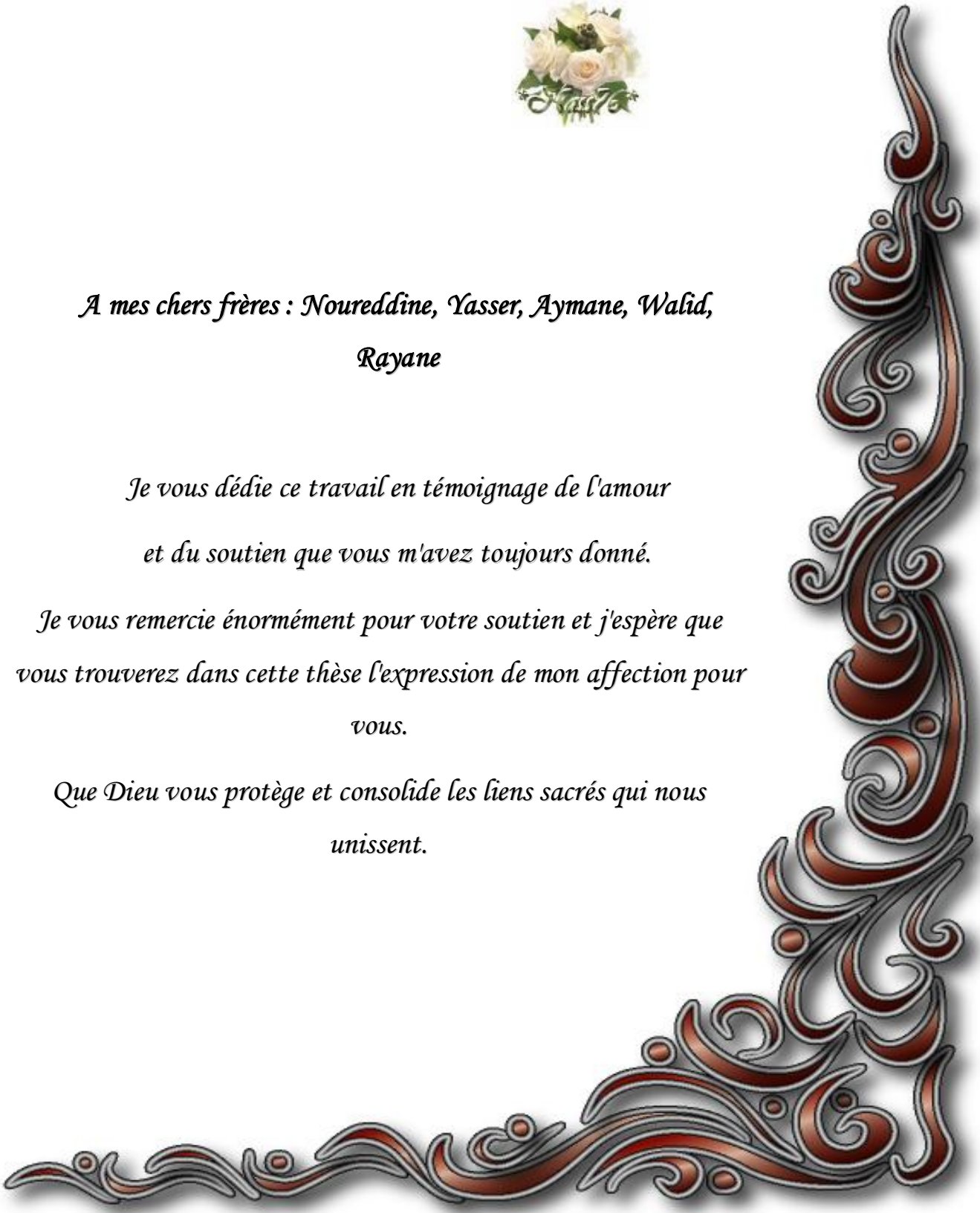


*À mes chers frères : Noureddine, Yasser, Aymane, Walid,
Rayane*

*Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour
et du soutien que vous m'avez toujours donné.*

*Je vous remercie énormément pour votre soutien et j'espère que
vous trouverez dans cette thèse l'expression de mon affection pour
vous.*

*Que Dieu vous protège et consolide les liens sacrés qui nous
unissent.*





A MA CHÈRE GRAND MÈRE

ET MA TANTE AMINA

*Je vous dédie ce travail en témoignage du soutien que vous
m'aviez accordé et en reconnaissance des encouragements durant
toutes ces années*

*Veillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect le plus
profond et mon affection la plus sincère.*



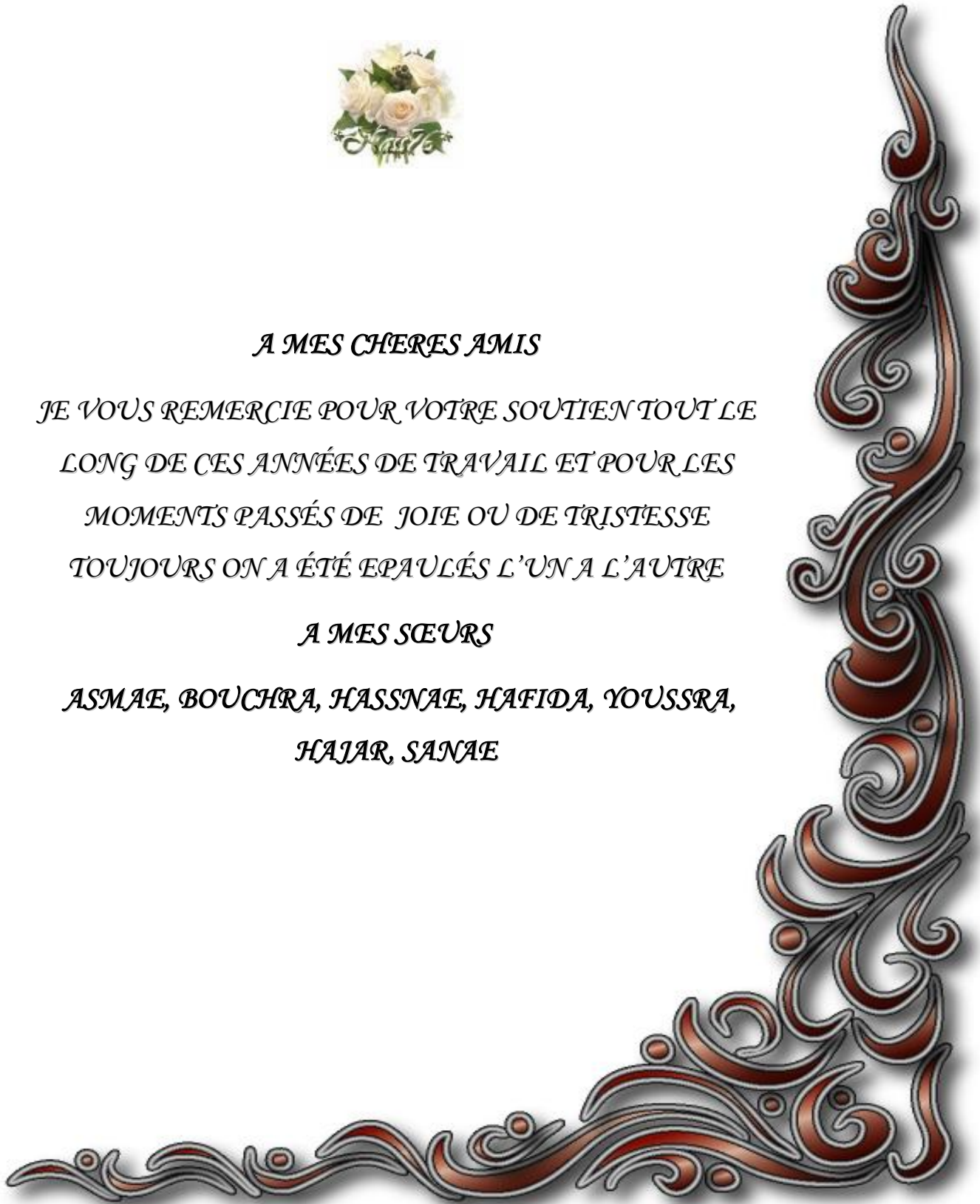


A MES CHÈRES AMIS

*JE VOUS REMERCIE POUR VOTRE SOUTIEN TOUT LE
LONG DE CES ANNÉES DE TRAVAIL ET POUR LES
MOMENTS PASSÉS DE JOIE OU DE TRISTESSE
TOUJOURS ON A ÉTÉ EPAULÉS L'UN A L'AUTRE*

A MES SŒURS

*ASMAË, BOUCHRA, HASSNAË, HAFIDA, YOUSRA,
HAJAR, SANAE*





À toute ma famille

Mon oncle Abderrahmane, Ma tante

Saadia, Mon grand-père Omar

À tous ceux qui me sont trop chers et que j'ai omis de citer.

*À tous ceux qui ont contribué, de près ou de loin à l'élaboration de
ce travail.*

À tous mes maîtres.





Remerciements



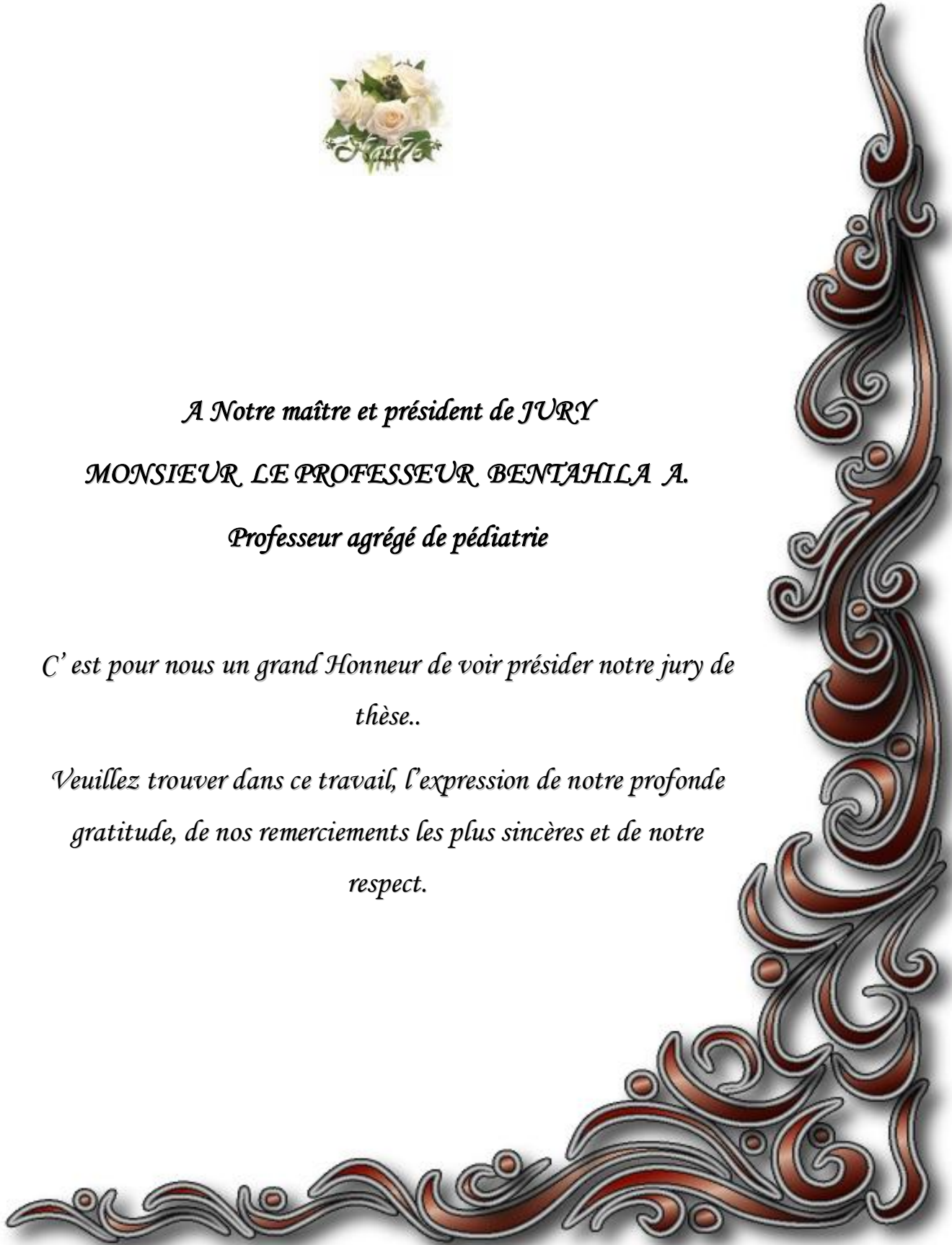
À Notre maître et président de JURY

MONSIEUR LE PROFESSEUR BENTAHILA A.

Professeur agrégé de pédiatrie

*C' est pour nous un grand Honneur de voir présider notre jury de
thèse..*

*Veillez trouver dans ce travail, l'expression de notre profonde
gratitude, de nos remerciements les plus sincères et de notre
respect.*





A Notre maître et rapporteur de thèse

Mme LE PROFESSEUR

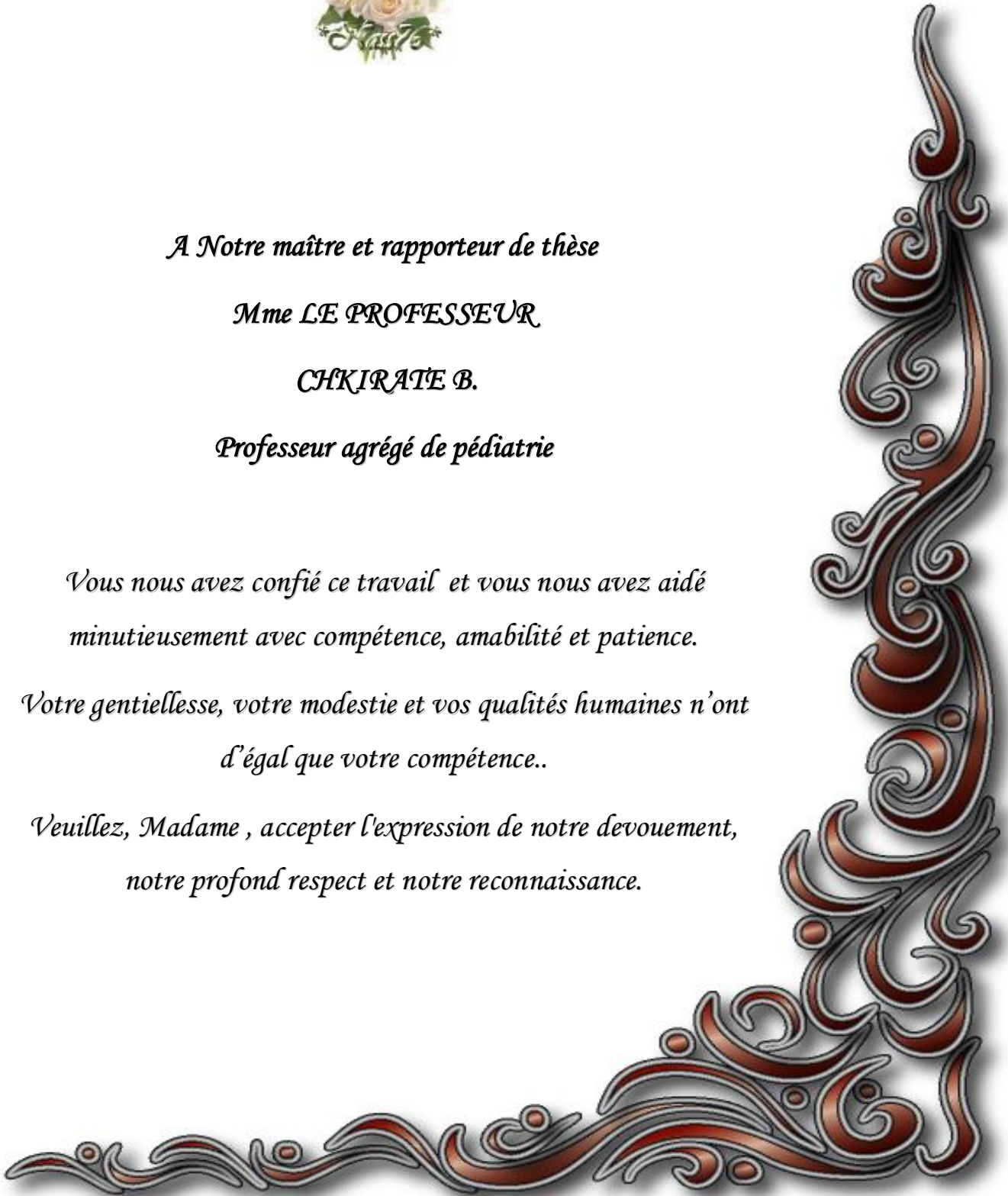
CHKIRATE B.

Professeur agrégé de pédiatrie

*Vous nous avez confié ce travail et vous nous avez aidé
minutieusement avec compétence, amabilité et patience.*

*Votre gentillesse, votre modestie et vos qualités humaines n'ont
d'égal que votre compétence..*

*Veillez, Madame , accepter l'expression de notre devouement,
notre profond respect et notre reconnaissance.*





A Notre maître et juge de thèse

Mme LE PROFESSEUR

JABOUIRIK F.

Professeur agrégé de pédiatrie

Nous vous re

*mercions vivement pour l'honneur que vous nous faites en
acceptant de juger ce travail.*

*Nous sommes très sensibles à votre gentillesse et à votre accueil
très aimable.*

Veillez croire en nos sentiments les plus respectueux,





À Notre maître et juge de thèse

Mme LE PROFESSEUR

BENZEKRI L.

Professeur agrégé de dermatologie

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en
acceptant de juger notre travail.*

*Veuillez accepter nos remerciements ainsi que le témoignage de
notre respect et notre gratitude.*





Sommaire

INTRODUCTION	1
ETIOPATHOGENIE.....	4
A.LES ANOMALIES DE LA NEUROREGULATION.....	5
1) L’hyperactivité du système sympathique.....	5
2) L’anomalie locale des récepteurs vasculaires.....	5
3) L’anomalie locale par intervention de médiateurs circulants	8
4) Le contexte émotionnel	9
B. LES ANOMALIES DE LA MICROCIRCULATION	10
1) les anomalies vasculaires : l’altération structurale des petits vaisseaux des extrémités et les anomalies fonctionnelles des cellules endothéliales....	10
2) les anomalies intravasculaires.....	11
3) le froid	15
C.LES FACTEURS GENETIQUES.....	17
1) Etude d’hérédité.....	17
2) Approches de biologie moléculaire	18
DEMARCHE DIAGNOSTIC	23
A) LA CLINIQUE	24
1) interrogatoire.....	24
2) l’examen clinique	27
B) LA PARACLINIQUE.....	30
1) La capillaroscopie.....	30
2) Le bilan immunologique	33
3) Les autres examens complémentaires	34
MATERIELS ET METHODES.....	37
RESULTATS.....	39
OBSERVATIONS CLINIQUES	40
RECAPITULATIF DES OBSERVATIONS	123

I / Données épidémiologiques	123
1. incidence et prévalence	123
2. répartition selon l'âge	124
3. Répartition selon le sexe	124
II / Données cliniques	124
1. Les signes généraux	124
2. Les signes cutaneo muqueux	125
3. Atteinte ostéo articulaire	126
4. Atteinte cardiovasculaire	126
5. Atteinte pleuropulmonaire	127
6. Atteinte neuro musculaire	127
7. Atteinte abdominale	127
8. Atteinte des aires ganglionnaires périphériques	127
9. Atteinte oculaire	127
III/ La paraclinique	127
IV/ Les causes	131
V/ Le traitement	132
VI/ Evolution	133
DISCUSSION	135
I. SUR LE PLAN EPIDEMIOLOGIQUE	136
1) La fréquence	136
2) L'âge	136
3) Le sexe	137
II. SUR LE PLAN CLINIQUE	137
III. SUR LE PLAN PARACLINIQUE	138
1) la biologie	138
a) le bilan inflammatoire	138
b) les perturbations immunologiques	138

c) autres signes biologiques	139
2) la capillaroscopie	139
3) Le bilan radiologique	141
a) Anomalies pulmonaires.....	141
b) Anomalies osteo articulaires.....	141
c) Anomalies cardiaques	142
IV.LES CAUSES	142
V.SUR LE PLAN THERAPEUTIQUE.....	144
A) Le traitement de la maladie de raynaud	145
1) Les mesures hygieno dietetiques.....	145
2) Les traitements médicamenteux	146
a) les inhibiteurs calciques.....	146
b) les vasodilatateurs arteriels.....	148
B) Le traitement du syndrome de raynaud	148
VI.EVOLUTION.....	149
CONCLUSION	151
RESUMES	156
REFERENCES	160

*Liste des
illustrations*

Abréviations :

AAN	: anticorps anti-nucléaire
Ac anti-DNA	: anticorps anti-acide-desoxy-ribonucléique
ANTI RNP	: anti ribonucléoprotéine
ANCA	: anticorps antineutrophiles cytoplasmiques
ASLO	: anti streptolysine O
CRP	: Protéine C réactive
EMG	: électromyogramme
Fc	: fréquence cardiaque
Fr	: fréquence respiratoire
NFS	: numération formule sanguine
TDM	: tomodensitométrie
VGM	: volume globulaire moyen
VS	: vitesse de sédimentation

Liste des figures:

- Fig. 1** : la fibrinolyse
- Fig. 2** : Schéma récapitulatif des différents mécanismes physiopathologiques impliqués dans le vasospasme
- Fig. 3** : La physiopathologie du phénomène de Raynaud lors d'une exposition au froid
- Fig. 4** : exemple d'une transmission familiale de maladie de raynaud selon un mode autosomique dominant influencé par le sexe
- Fig. 5** : analyse de liaison appliquée à trois grandes familles atteintes d'un syndrome autosomique dominant associant le phénomène de raynaud , migraine , et rétinopathie vasculaire , les marqueurs génétiques du chromosome 3 sont représentés selon la nomenclature (D3S n°) , les marqueurs D3S 1578 et 3564 bornent le plus petit intervalle de liaison commun entre les trois familles
- Fig. 6** : la phase syncopale
- Fig. 7** : la phase asphyxique
- Fig. 8** : Capillaroscopie normale au faible grossissement
- Fig. 9** : Désorganisation du lit linguéal et mégacapillaires caractéristiques de la sclérodermie, capillaroscopie au fort grossissement
- Fig. 10** : Les différents types d'anticorps qui peuvent être recherchés
- Fig. 11** : Démarche à suivre permettant la confirmation du phénomène de Raynaud, ainsi que la distinction entre maladie et syndrome de Raynaud

Liste des tableaux :

- Tableau 1** : Incidence hospitalière annuelle du sd de Raynaud durant la période d'étude
- Tableau 2** : Répartition du sd de Raynaud selon les tranches d'âge
- Tableau 3** : Les principales étiologies du sd de raynaud dans le cadre de notre étude



Introduction

le phénomène de raynaud est un acrosyndrome paroxystique, il est l'expression d'un arrêt brutal mais transitoire de la circulation artérielle digitale, facilement reconnu sur la seule notion d'une décoloration des doigts provoquée par le froid, l'humidité ou parfois l'émotion le phénomène de raynaud n'est qu'un symptôme tantôt il désigne un trouble vasomoteur fonctionnel (le phénomène de raynaud primaire ou maladie de raynaud) , tantôt il annonce une maladie générale ou traduit une anomalie vasculaire locorégionale (le phénomène de raynaud secondaire).

La prévalence du phénomène de Raynaud est évaluée de 5 à 20% pour les femmes et de 4 à 14 % chez les hommes [1] Rare chez l'enfant, quelques cas ont été décrits, l'âge le plus précoce est de 17 mois [2]

Sa pathogénie est mal connue, l'hyperactivité du système sympathique et l'existence d'une anomalie locale située au niveau des vaisseaux de la main sont les deux théories classiques. plus récemment une carence en CGRP (calcitonine gene related peptide) puissant vasodilatateur et une augmentation des taux plasmatiques de puissants peptides vasoconstricteurs comme l'endothéline 1 ont été évoquées.

Le diagnostic de phénomène de raynaud est fondé sur une sémiologie simple incluant obligatoirement la décoloration des doigts, l'enquête étiologique doit assurer précocement le diagnostic d'une connectivite et rechercher des pathologies locorégionales. la sclérodermie systémique est la connectivite le plus souvent en cause . en première analyse , un bilan minimal associant à l'examen clinique, une radiographie des mains, une radiographie des poumons , une recherche d'anticorps antinucléaires et une capillaroscopie , paraît suffisant .

Le traitement du phénomène de raynaud dépend de la gêne fonctionnelle et de la cause du trouble vasomoteur, si un traitement médicamenteux est indispensable, les inhibiteurs calciques sont les produits les plus efficaces et les plus maniabiles .dans les formes les plus sévères des phénomènes de raynaud secondaires associés notamment à une connectivite,les dérivés des prostaglandines seraient utiles, en plus du traitement de la maladie sous-jacente.

Le but de notre travail effectué à l'hôpital d'enfants de Rabat (HER) par l'analyse de 18 cas de syndrome de Raynaud colligés aux services de pédiatrie et à la consultation de rhumatologie pédiatrique est d'atteindre les objectifs suivants :

1. Faire une approche épidémiologique de cette affection.
2. Déterminer les aspects génétiques actuels du syndrome de Raynaud
3. Décrire les aspects cliniques et para – cliniques de la maladie.
4. Faire le point sur les moyens thérapeutiques utilisés, leur tolérance et leur efficacité
5. Identifier les aspects évolutifs du syndrome de Raynaud



Etiopathogenie

Des anomalies ont été décrites dans ce phénomène, au niveau de la neurorégulation, ainsi qu'au niveau vasculaire et intravasculaire. Elles permettent de comprendre les mécanismes physiopathologiques impliqués [3,4,5,6]

A.LES ANOMALIES DE LA NEUROREGULATION

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

1) L'hyperactivité du système sympathique

La vascularisation cutanée des mains et des pieds est riche en anastomoses artério-veineuses innervées par les fibres post-ganglionnaires du système sympathique. Ces shunts sont essentiels dans le contrôle de la température corporelle. La vasoconstriction de shunts lors de l'exposition au froid est réalisée par des influx sympathiques et facilitée par le centre vasomoteur médullaire sous l'influence des centres thermorégulateurs, notamment hypothalamiques. Maurice Raynaud définit la théorie d'une hyper-activation du système sympathique. Cependant, plusieurs études viennent contester cette théorie. De plus l'absence d'amélioration, voire l'aggravation de l'acrosyndrome après sympathectomie, plaide en défaveur de celle-ci.

2) L'anomalie locale des récepteurs vasculaires

- Les récepteurs alpha-adrénergiques

L'étude des artères proximales et distales des mains et des pieds par l'examen précoce des pièces d'amputation (dans la première heure), démontre la

présence de récepteurs alpha-1 et alpha-2 adrénergiques. Les récepteurs α_2 prédominent au niveau des territoires distaux. Des études in vivo chez l'homme ont également démontré leur présence au niveau des doigts. Un refroidissement modéré accroît la réponse vasoconstrictrice des récepteurs α_2 à la noradrénaline, alors que celle des récepteurs α_1 n'est pas affectée. Chez des volontaires sains, la vasoconstriction induite par le froid a été abolie par l'administration d'un antagoniste des récepteurs α_2 , la yohimbine. En revanche, l'administration de prazosine, antagoniste α_1 , n'a pas entraîné de modifications.

L'effet potentialisateur du froid sur les récepteurs α_2 adrénergiques entraîne une vasoconstriction soutenue malgré le fait que le froid diminue la libération de noradrénaline des terminaisons nerveuses sympathiques et déprime la réponse contractile du muscle lisse vasculaire. Dans le même temps, la captation de noradrénaline par les terminaisons nerveuses est diminuée. Sa dégradation par la monoamine oxydase (MAO) présente dans les neurones et par la catéchol-O méthyl-transférase (COMT) présente au niveau des cellules musculaires lisses vasculaires et des cellules endothéliales est diminuée. Une altération congénitale ou acquise de l'expression relative des récepteurs α_1 et α_2 au niveau des artères digitales et des artérioles pourrait expliquer l'hypersensibilité au froid constatée au cours du phénomène de Raynaud. Une sensibilité accrue ou une augmentation du nombre des récepteurs α_2 a été suggérée. Le recours à des études d'affinité et de « binding » a permis de démontrer une augmentation des récepteurs α_2 au niveau des plaquettes de patients ayant un phénomène de Raynaud primitif comparés à des sujets témoins. L'hypothèse d'une fonction subnormale des récepteurs α_1 entraînant une dominance α_2 a également été proposée. Ainsi, la sensibilité accrue au froid

pourrait refléter la diminution de la réponse des récepteurs α_1 , facilitant l'expression de la réponse α_2 vasoconstrictrice.

- Les récepteurs bêta-2 adrénergiques

Certains auteurs ont suggéré une augmentation de l'activation des récepteurs bêta-2 au niveau des terminaisons nerveuses sympathiques en réponse au froid, entraînant une libération accrue de noradrénaline. L'activation de ces récepteurs par un agoniste adrénergique a déclenché des crises vasospastiques typiques. De bons résultats ont été obtenus avec de faibles doses de bêtabloquants, ce qui est en contradiction avec l'expérience clinique habituelle que l'on peut avoir avec cette classe thérapeutique dans le phénomène de Raynaud. Cela explique que cette action se situe au niveau des récepteurs bêta-2 des terminaisons nerveuses sympathiques et non au niveau des cellules musculaires lisses vasculaires. Au niveau de ces cellules, la stimulation de ces récepteurs entraîne une relaxation, d'où la contre-indication des bêtabloquants.

- Les récepteurs sérotoninergiques

Les concentrations plasmatique et plaquettaire de sérotonine sont augmentées dans les phénomènes de Raynaud primaire et secondaire. Chez les patients porteurs d'un phénomène primaire, l'activation des récepteurs 5-HT₂ par la sérotonine au niveau du muscle lisse des vaisseaux digitaux entraîne une vasoconstriction accrue. La kétansérine, antagoniste des récepteurs 5-HT₂, permet de lever le vasospasme digital induit par l'administration de sérotonine. Néanmoins, l'administration de kétansérine ne prévient pas la survenue d'un vasospasme induit par l'administration de sérotonine. Ceci confirme le rôle primordial joué par les récepteurs alpha-2 dans la genèse des mécanismes vasoconstricteurs induits par le froid. Le rôle de la sérotonine pourrait alors se

limiter au maintien du vasospasme, par l'intermédiaire d'une agrégation plaquettaire locale et d'une libération de sérotonine dues à l'ischémie endothéliale.

3) L'anomalie locale par intervention de médiateurs circulants

Dans un groupe de femmes souffrant d'un phénomène de Raynaud primaire, la concentration plasmatique basale d'endothéline-1 était augmentée comparée à un groupe contrôle apparié pour l'âge [4] De plus, ces concentrations augmentaient lors d'un test au froid.

Depuis 1990, de nombreuses études ont, dans leur grande majorité, confirmé ces premières observations, bien qu'il existe quelques études contradictoires qui retrouvent soit une élévation de la concentration d'ET-1 isolée dans les phénomènes de Raynaud secondaires à une sclérodermie, soit l'absence d'élévation de cette concentration plasmatique. La difficulté principale dans l'interprétation des résultats réside dans le fait que plus de 80% de l'ET-1 est sécrété à la partie basale de la cellule endothéliale et qu'elle se lie directement aux récepteurs spécifiques localisés au niveau de la couche cellulaire musculaire lisse sous-jacente sans passer dans la circulation sanguine.

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

Des études ont été réalisées chez des patients souffrant d'une maladie de Raynaud et souffrant d'un phénomène de Raynaud secondaire à une sclérodermie. De manière intéressante, il a été démontré par immunohistochimie quantitative au niveau de biopsies de peau, une réduction importante de la

concentration de CGRP au niveau des terminaisons nerveuses de ces deux groupes. En revanche, la vasodilatation induite par l'administration de CGRP était comparable à celle observée chez les sujets sains. Il existerait donc un déficit quantitatif et non qualitatif en CGRP chez les patients porteurs d'un phénomène de Raynaud.

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, conduisant à proposer avec succès l'administration de cures de 5 jours de CGRP par voie intraveineuse.

4) Le contexte émotionnel

Par ailleurs, un fait bien établi dans la survenue d'un phénomène de Raynaud est le contexte émotionnel. Un stimulus neurologique central pourrait se surajouter à l'élément périphérique. En réponse à un signal d'alerte, sonore par exemple, la vasoconstriction périphérique réflexe était modifiée chez les patients présentant un phénomène de Raynaud primaire. Il se produit une vasoconstriction périphérique de plus longue durée, vraisemblablement en relation avec la libération de médiateurs vasoconstricteurs (endothéline-1, par exemple).

B.LES ANOMALIES DE LA MICROCIRCULATION

1) les anomalies vasculaires : l'altération structurale des petits vaisseaux des extrémités et les anomalies fonctionnelles des cellules endothéliales

Dans le phénomène de Raynaud secondaire, on note des anomalies vasculaires d'ordre structural, au niveau micro vasculaire, notamment au niveau des artères digitales. Dans une 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. Ce type d'atteintes est lié à des phénomènes endothéliaux (apoptose, expression augmentée de molécules d'adhésion), ainsi qu'à la mise en circulation de cytokines et de facteurs de croissance.

Le phénomène de Raynaud primaire se caractérise par des anomalies fonctionnelles. Une grande partie du problème semble se dérouler au niveau de l'endothélium, structure qui produit et qui réagit à de nombreuses substances vasoactives, tant vasoconstrictrices que vasodilatatrices. Une atteinte endothéliale pourrait ainsi mener à une diminution ou une augmentation de la production de ces médiateurs, et avoir un rôle dans la pathogenèse du phénomène de Raynaud primaire.

Ainsi, une vasoconstriction augmentée pourrait être liée à la production exagérée de substances vasoconstrictrices, telle que l'endothéline-1. Outre ses propriétés vasoconstrictrices, l'ET-1 a démontré un effet mitogène sur les cellules musculaires lisses vasculaires et un effet stimulateur sur la production de collagène par les fibroblastes.

Ce puissant vasoconstricteur pourrait être le médiateur local du vasospasme, potentialisant la réponse sympathique physiologique à l'exposition au froid, ou simplement n'être qu'un marqueur de lésions endothéliales induites par l'hypoxie.

Deux études plaident en faveur de cette seconde hypothèse [4]. Une étude trouve une corrélation étroite entre la concentration du facteur de von Willebrand, marqueur de lésions endothéliales, et l'ET-1 plasmatique chez des patients souffrant d'un phénomène de Raynaud primaire. L'autre étude, chez 21 patients porteurs d'une connectivite mixte, démontrait une forte corrélation positive entre la concentration d'anticorps anticellules endothéliales, qui représenteraient pour l'auteur de bons marqueurs de lésions endothéliales, et la concentration plasmatique d'ET-1.

Il semble aussi que la capacité de neutralisation des radicaux libres produits et libérés lors de la crise soit dépassée chez les patients atteints de phénomène de Raynaud, ce qui favoriserait et entretiendrait l'altération des cellules endothéliales.

2) les anomalies intravasculaires

De nombreux facteurs circulants sont impliqués dans le phénomène de Raynaud, et surtout dans le syndrome de Raynaud. Ils comprennent notamment l'activation plaquettaire via la production de thromboxane, puissant vasoconstricteur. Il y a également les altérations de la fibrinolyse. L'endothélium est une source importante de production et de libération de t-PA (tissue Plasminogen Activator) « l'activateur du plasminogène » qui entraîne une cascade de réaction : la fibrinolyse (figure1). Ces altérations

prédisposeraient au dépôt de fibrine et aboutiraient à des phénomènes d'obstruction vasculaire.

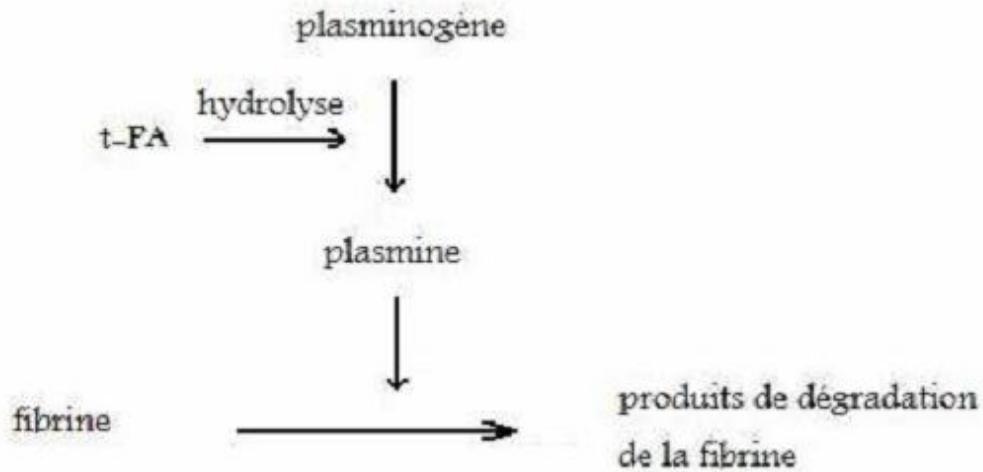


Figure 1 : la fibrinolyse

Dans une étude, il a été démontré seulement pour le phénomène de Raynaud secondaire, une diminution de l'activateur du plasminogène et donc de la fibrinolyse, une augmentation du fibrinogène non dégradé ainsi qu'une augmentation du facteur VIII de von Willebrand. Ceci est en relation avec une altération de l'endothélium due à une condition sous-jacente.

La diminution de la fibrinolyse n'est pas directement rapprochée au vasospasme car elle n'est pas corrélée avec la gravité des symptômes. La cause ou la conséquence d'une activité fibrinolytique réduite vont probablement aggraver une condition dans laquelle le flux sanguin a déjà été diminué. Par ailleurs, lorsque l'activité pro-coagulante du sang est activée et la fibrinolyse est réduite, cela favorise la formation de microthrombi intravasculaires, mais

également la libération de facteurs chimiotactiques et de facteurs d'adhésion qui activent la cascade inflammatoire.

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 sur déformabilité réduite pour les seconds. Ainsi, différents mécanismes physiopathologiques sont impliqués dans le vasospasme (figure 2).

3) le froid [7,8,9]

Le froid est un des facteurs majeurs pouvant déclencher le phénomène de Raynaud (figure3) Pendant un refroidissement local ou total, le flux sanguin vers la peau est réduit. Le corps réagit au froid en « protégeant ses organes vitaux au chaud » et limite le flux sanguin au niveau des mains, des pieds, des orteils, des oreilles,... Il le fait naturellement en réponse à une longue période de froid.

D'une part, les neurones sympathiques adrénérgiques vasoconstricteurs contrôlés par des barorécepteurs, sont stimulés par l'exposition au froid. Le flux sanguin est ainsi réduit par une augmentation du tonus sympathique.

Une étude a permis d'observer que la réponse contractile exagérée lors de l'exposition aux agonistes α_2 -adrénérgiques et au froid chez les patients avec phénomène de Raynaud (en comparaison avec des sujets sains) est associée à une activité augmentée de la tyrosine kinase (PTK). Cette vasoconstriction pourrait être renversée par utilisation de genistéine, un inhibiteur de la PTK. La tyrosine kinase est un des facteurs de la cascade biochimique intracellulaire réglant le niveau de contraction de la cellule musculaire lisse.

D'autre part, l'exposition au froid peut causer des dégâts tissulaires majeurs, ceci par un effet direct du froid sur les vaisseaux sanguins cutanés.

Un mécanisme indirect intervient également. Il y a réduction du flux sanguin capillaire par hyperviscosité sanguine, ce qui entraîne une stase et par la suite une coagulation. Il s'ensuit une activation et une agrégation plaquettaire favorisant l'apparition des lésions endothéliales vasculaires.

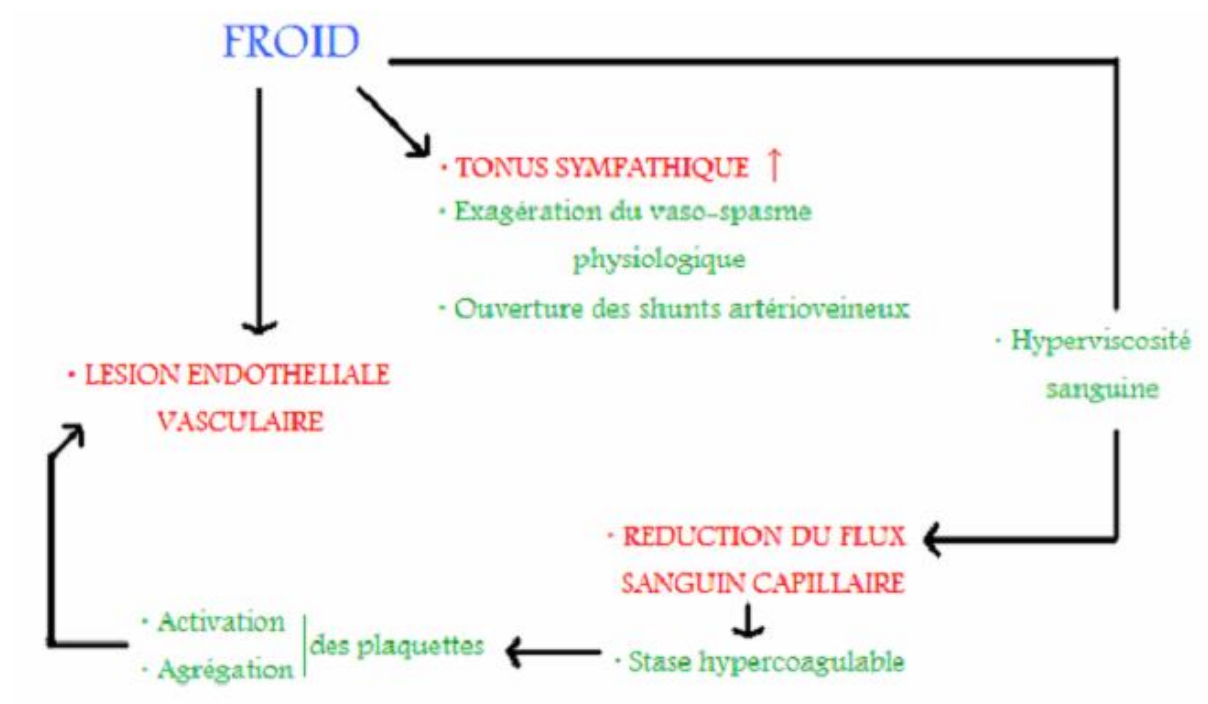


Figure 3 : La physiopathologie du phénomène de Raynaud lors d'une exposition au froid

C.LES FACTEURS GENETIQUES

1) Etude d'hérédité

L'étape ultérieure de cette étude d'hérédité consiste à déterminer le type de transmission de la pathologie en question. Les rares études de la littérature ayant exploré des grandes familles font état de syndromes transmis selon un mode autosomique dominant, associant plusieurs expressions cliniques du vasospasme, dont le phénomène de Raynaud [10,11,12]

Dans une étude faite par M Pistorius, B. Planchon, J Schott, H. Lemarec incluant quelques pedigrees avait montré que dans certaines familles privilégiées existe la possibilité d'une transmission de la maladie de Raynaud sur un tel mode autosomique dominant dont l'expression est fortement influencée par le sexe ([fig. 4](#)). Dans d'autres familles cependant, une transmission mendélienne est moins probable et l'affection pourrait être hétérogène sur un plan génétique (hétérogénéité génétique) ; ceci complique notablement l'étude du facteur génétique car le mode de transmission suspecté dicte étroitement la stratégie de recherche en biologie moléculaire. D'autres études préalables, effectuées à grande échelle, sont donc nécessaires pour préciser le mode de transmission familiale de la maladie de Raynaud. [13]

Les antécédents familiaux de maladie de Raynaud sont en effet plus fréquents chez les patients par rapport à une population témoin [14] ; près d'un quart des patients ayant un phénomène de Raynaud primaire ont des antécédents familiaux analogues chez les apparentés du premier degré [15]. D'autres auteurs confirment cet excès d'antécédents familiaux : 45,3 % chez les patients atteints d'un phénomène de Raynaud vs 3,1 % chez les témoins [16], 32 % chez les patients vs 7 % dans une population générale comparable [17] Une agrégation

familiale est donc nettement mise en évidence, sans apporter la preuve cependant d'une transmission génétique (il peut s'agir de l'intervention de facteurs d'environnement...).

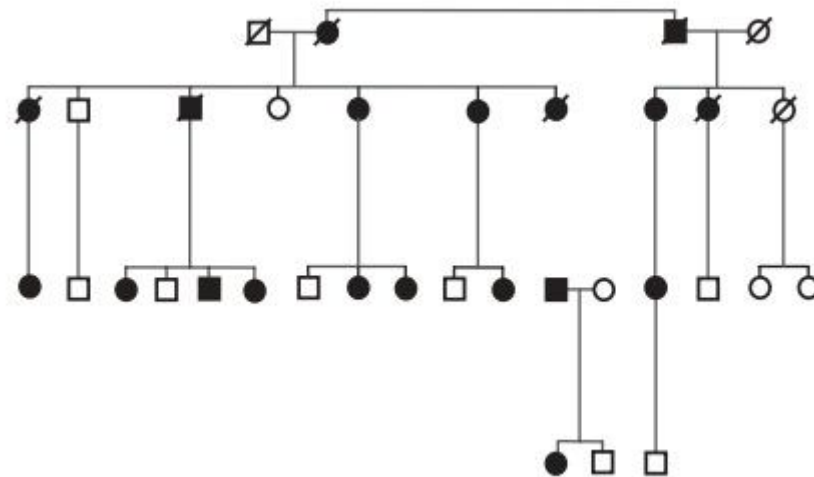


Figure 4 : exemple d'une transmission familiale de maladie de raynaud selon un mode autosomique dominant influencé par le sexe Symboles : noir= sujet atteint, blanc = sujet sain, barré = sujet décédé

2) Approches de biologie moléculaire

Diverses stratégies sont disponibles en matière de génétique moléculaire, mais globalement les méthodes se divisent en méthodes directes ou indirectes. Les *méthodes directes* peuvent être appliquées lorsque le mécanisme physiopathologique d'une maladie est connu ; un rôle direct d'une protéine pathologique est évoqué et le séquençage du gène aboutit à l'identification d'une mutation (exemple des hémoglobinopathies héréditaires)

Ces méthodes ne peuvent être extrapolées à la maladie de Raynaud car le mécanisme moléculaire semble complexe et les pistes physiopathologiques

multiples. Le spasme pathologique résulte en effet d'un déséquilibre incomplètement élucidé entre les facteurs vasodilatateurs et vasoconstricteurs ; au sein de chacun des deux groupes, les protagonistes sont nombreux et diverses anomalies ont été évoquées ; celles-ci peuvent concerner directement les phénomènes de régulation ou leur compensation, locale ou générale. Elles peuvent concerner les peptides ou leurs récepteurs (niveau d'expression, mutation). Le problème, en présence d'un défaut moléculaire identifié, est donc de savoir s'il s'agit d'un défaut primaire ou d'une anomalie secondaire. Malgré le fait que la physiopathologie de la maladie de Raynaud n'est pas élucidée à l'heure actuelle, divers dysfonctionnements biochimiques ont été évoqués ; un déficit du relargage du CGRP par les terminaisons nerveuses digitales pourrait représenter un défaut primaire (dysfonctionnement primaire du nerf vasomoteur)[18] Ont également été évoquées : une dysfonction des récepteurs vasculaires α_2 adrénergiques, des récepteurs de l'acétylcholine, des récepteurs de la sérotonine, de petites protéines G intervenant dans la transduction intracellulaire du signal ou encore une dysfonction endothéliale impliquant la production de NO, voire des anomalies du contrôle central de la thermorégulation[18,19,20,21,22] .

Les stigmates biologiques d'un dysfonctionnement sérotoninergique ont en effet été identifiés sur une série de 12 patients atteints d'un syndrome vasospastique associant phénomène de Raynaud et rétinopathie vasculaire, par rapport aux sujets témoins [23,24]

L'endothéline I représente un gène candidat potentiel, compte tenu de son implication dans le vasospasme et l'hypothèse d'une hyperproduction d'endothéline I par les fibroblastes au cours du phénomène de Raynaud a été soutenue [25]

Des variants moléculaires (polymorphismes) de gènes codant pour des enzymes clés ont été également recherchés (NO synthase endothéliale, PKRG, Endothéline 1...), sans que l'on ait pu mettre en évidence une différence significative entre les patients et les témoins [16]

Le vasospasme dépend également d'une cascade d'activation neutrophilique et plaquettaire qui crée une dysfonction endothéliale par le biais de médiateurs inflammatoires ; de telles anomalies ont pu être mises en évidence au cours des phénomènes de Raynaud sévères [26,27]

Cependant, compte tenu de la complexité du mécanisme physiopathologique, d'autres moyens permettant d'identifier des gènes candidats potentiels sont nécessaires. Les méthodes indirectes de génétique moléculaire prennent ici tout leur intérêt.

Ces *méthodes indirectes* sont appliquées lorsque le mécanisme physiopathologique d'une maladie n'est pas élucidé comme tel est le cas pour la maladie de Raynaud. Elles ont pour but d'identifier un locus potentiellement lié à la maladie (ce qui permettra d'y séquencer ultérieurement des gènes d'intérêt, dits gènes candidats). Une première possibilité est d'observer si le phénomène de Raynaud coségrège avec une maladie dont le mécanisme et/ou le gène et/ou le locus est identifié. À titre d'exemple, les enfants atteints d'un syndrome de délétion en 22 q 11 présentent parmi les signes une instabilité vasomotrice marquée avec phénomène de Raynaud [28] Il est donc licite de rechercher, dans

le segment chromosomique concerné, s'il existe un gène potentiellement responsable d'un vasospasme pathologique.

En 1998, l'étude d'une grande famille hollandaise (289 membres) atteinte d'un syndrome transmis sur un mode autosomique dominant, associant migraine, rétinopathie vasculaire et phénomène de Raynaud, a permis de cibler une région d'intérêt située sur le bras court du chromosome 3 [11] ([fig5](#)). En 2001, l'étude génétique de deux familles supplémentaires atteintes d'un syndrome analogue (avec microangiopathie cérébrale et/ou rénale pour certains patients) a ciblé la même région du génome [12]

La détermination du plus petit intervalle de liaison commun entre ces familles a permis en définitive de retenir une région d'intérêt de 3 centiMorgans située sur le bras court du chromosome 3 (en 3p21). Ces résultats suscitent deux hypothèses très différentes : s'agit-il de la mise en évidence d'une mutation génétique à l'origine d'un syndrome privilégié ou d'un locus commun aux diverses pathologies du vasospasme ? Un tel locus pourrait correspondre à un gène de susceptibilité commun, dont l'expression serait modulée par des gènes mineurs, conduisant au développement d'une migraine, d'un phénomène de Raynaud ou d'un angor spastique.

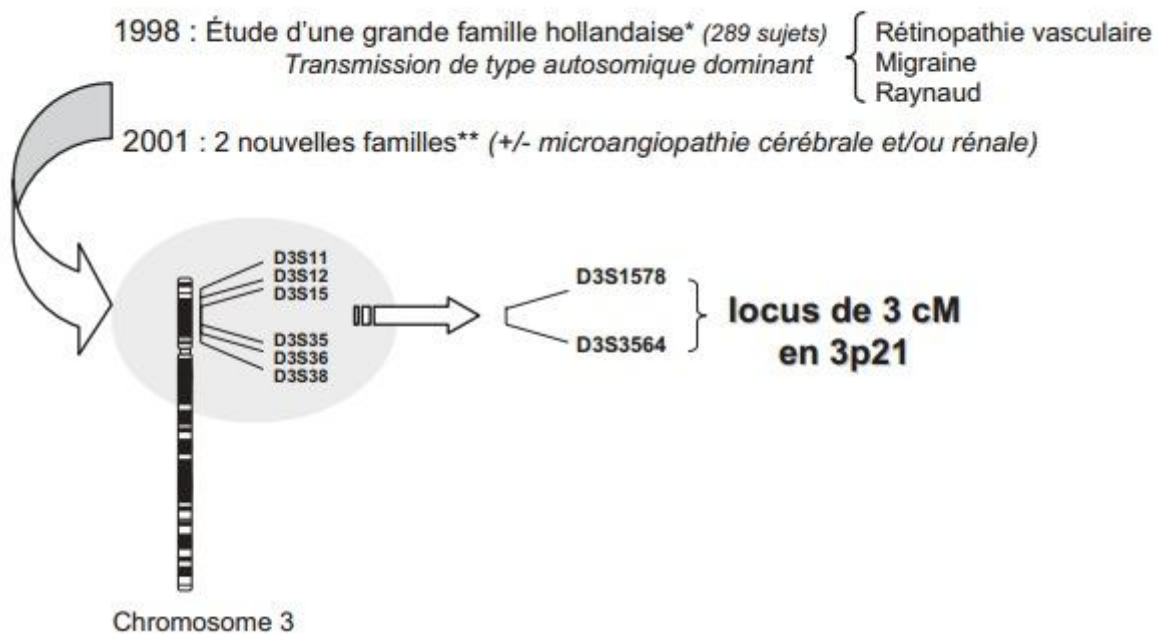


Figure 5 : analyse de liaison appliquée à trois grandes familles atteintes d'un syndrome autosomique dominant associant le phénomène de raynaud , migraine , et rétinopathie vasculaire , les marqueurs génétiques du chromosome 3 sont représentés selon la nomenclature (D3S n°) , les marqueurs D3S 1578 et 3564 bornent le plus petit intervalle de liaison commun entre les trois familles

CONCLUSION

En définitive, l'étude génétique de la maladie de Raynaud n'a pas permis d'identifier formellement un ou plusieurs gènes potentiellement responsables de la pathologie ; seule une région génomique d'intérêt a été identifiée (bras court du chromosome 3), avec toutes les restrictions que l'on peut émettre concernant la signification de cette découverte. Une étude préalable du mode de transmission héréditaire de la maladie de Raynaud apparaît nécessaire car elle permettra d'optimiser la stratégie de recherche en biologie moléculaire.



Démarche diagnostic

A) LA CLINIQUE

1) interrogatoire [29,30,5,31]

- L'interrogatoire est la partie essentielle du diagnostic du phénomène de Raynaud, il doit être précis, structuré et complet. Le patient doit décrire avec précision la topographie de l'atteinte, ce qui permet d'en déduire dans un premier temps s'il s'agit bien du phénomène de Raynaud ou d'un autre acrosyndrome.

- Il est essentiel de préciser si le phénomène est uni ou bilatéral, touchant un ou plusieurs doigts, stable dans le temps ou d'expression progressive. Dans le cas de la maladie de Raynaud, l'expression est le plus souvent symétrique et touche en priorité les 3 doigts médians des deux mains. En cas d'atteinte du 5ème doigt, elle est souvent associée à une atteinte des 3 doigts médians, le pouce est habituellement respecté. Cependant, dans 25% des cas, l'ensemble des doigts de la main est concerné. Son évolution est stable au cours du temps.

Toute autre expression topographique du phénomène de Raynaud exclut a priori une forme primaire. Les caractéristiques du syndrome de Raynaud sont l'atteinte asymétrique ou une topographie digitale atypique, telle que l'atteinte exclusive des 2 derniers doigts de la main ou des 3 premiers qui oriente plutôt vers une pathologie neurologique ou vasculaire.

Cette description, associée à l'interrogatoire précis à la recherche d'une étiologie, va permettre de différencier la maladie du syndrome de Raynaud.

- Une anamnèse familiale (la présence de PR, ou maladie de système dans la famille).

- La prise de médicaments ou de toxiques.

- Activité sportive et le mode de vie (le retentissement sur l'activité scolaire et sociale).
- La croissance staturo pondérale.
- L'association à d'autres manifestations cliniques cutanée, muqueuse, musculaire, digestive, anomalies constitutionnelles.
- L'interrogatoire permet de préciser l'expression clinique du phénomène :

Le déroulement de la crise [32,33,34,5]

La crise peut se dérouler selon trois phases, la phase syncopale, la phase d'asphyxie puis la phase hyperhémique. Elle se traduit essentiellement par des changements de couleur typiquement tricolores : blanc, puis bleu, et enfin rouge.

Les territoires concernés sont les doigts, parfois les orteils, plus rarement le nez, les oreilles, les lèvres ou la langue.

Dès que les conditions de déclenchement existent, telles que le froid, l'émotion ou l'humidité, la phase syncopale apparaît de façon brutale. Les téguments sont blancs, froids et insensibles. La décoloration est brutale, les téguments sont dits « blancs cadavériques ».

Pour les doigts, la décoloration part de l'extrémité vers la paume de la main mais ne l'atteint que rarement (fig. 6), cette phase est ainsi caractérisée par l'aspect exsangue du territoire intéressé. Elle entraîne une perte totale de la sensibilité. Les patients se plaignent de doigts gourds ou morts. Elle dure de quelques minutes à quelques heures et dépend essentiellement de la durée de l'exposition au froid.

L'apparition de douleurs plus ou moins vives signe l'installation de la deuxième phase. Il apparaît des phénomènes dysesthésiques qui se présentent sous forme de paresthésies à type de fourmillements, de picotements et de douleurs pulsatiles des extrémités concernées. Les téguments se caractérisent par leur couleur cyanique (bleu violacé). Ces signes apparaissent dans le même territoire que celui de la phase syncopale (fig. 7) Cette phase cyanique douloureuse dure en moyenne entre 15 à 30 minutes.

La crise peut se terminer par une phase d'hyperhémie, les téguments concernés prennent une couleur rouge vif. Au cours de cette phase, qui peut être douloureuse, existe une sensation de chaleur et de cuisson intense. Elle est d'autant plus importante et prolongée que les deux périodes précédentes auront été longues.

La sensibilité, la mobilité et la coloration des doigts redeviennent normales, souvent de façon très progressive.

La durée du phénomène de Raynaud est variable selon les conditions climatiques, la persistance de l'exposition au froid ou éventuellement en cas de réchauffement artificiel des mains. La durée de la crise ne dépasse pas une heure si le sujet peut se soustraire au froid.

Les formes incomplètes sont les plus fréquentes. Cette succession classique de trois phases n'est alors pas respectée et une pâleur peut être suivie d'un érythème ou d'une cyanose seule.

2) l'examen clinique [33,36,5,37,6]

Il est primordial et incontournable car à lui seul il permet d'orienter vers un diagnostic de forme primaire ou secondaire et ainsi de conduire à la prescription d'examens complémentaires réfléchis et parfaitement ciblés.

L'examen clinique permet ainsi de confirmer le diagnostic supposé grâce à l'interrogatoire (voir données déroulement de la crise)

a) L'examen clinique vasculaire

Il consiste essentiellement en une prise de pression artérielle aux deux bras, une palpation des pouls et un test d'Allen, afin de rechercher un hypo débit distal.

Test d'ALLEN

Le test d'Allen est une manœuvre très intéressante. Le médecin comprime simultanément les artères radiale et cubitale en demandant au patient d'assurer conjointement des mouvements de flexion-extension de la main jusqu'à obtention d'une vidange totale du réseau vasculaire sous cutané de la main. Celle-ci prend alors un aspect exsangue. A l'interruption des mouvements de flexion-extension, le patient garde les doigts en position décontractée à demi-fléchis. La compression de l'artère radiale est alors levée. La recoloration de la main par le territoire radial s'effectue. La manœuvre est répétée pour l'artère cubitale. La réponse normale correspond à une recoloration homogène, rapide (moins de 5 secondes) après le relâchement artériel. Pour le cas d'une personne atteinte d'un vasospasme, la recoloration est homogène mais lente.

b) L'examen des mains

Il s'attache tout particulièrement à la recherche d'anomalies, si discrètes soient-elles, qui pourraient orienter vers une sclérodermie. Une infiltration cutanée limitée aux doigts, des télangiectasies de la main, mais aussi du visage ou des lèvres, des cicatrices rétractées des pulpes digitales, des calcifications sous-cutanées palpables, des méga capillaires visibles à l'œil nu sont autant de signes qui plaident en faveur d'une sclérodermie. La présence de nécrose digitale témoigne toujours d'un phénomène de Raynaud secondaire sans préjuger de sa cause.



Figure 6 : la phase syncopale [35]



Figure 7 : La phase d'asphyxie [35]

c) L'examen neurologique

Il permet de rechercher d'anomalies pouvant orienter vers une maladie de système

d) L'examen général

Il consiste à rechercher une pathologie générale pouvant favoriser la survenue d'un phénomène de Raynaud telle qu'une hypothyroïdie, une hémopathie, une sclérodermie ou une autre maladie systémique ou une maladie génétique

Ainsi l'interrogatoire est l'élément fondamental de la démarche diagnostique. Associé à un examen clinique complet, il permet de se passer dans certains cas d'explorations complémentaires

B) LA PARACLINIQUE

Souvent, les problèmes posés par l'enquête étiologique ne peuvent pas être résolus dès l'étape clinique, et des examens complémentaires sont nécessaires.

En cas de suspicion de phénomène de Raynaud secondaire, la clinique aura recours à des examens complémentaires, également lors de tout phénomène de Raynaud récent ou invalidant.

Lorsque la maladie de Raynaud est envisagée, un bilan minimal peut être réalisé par crainte d'ignorer une collagénose. Le bilan minimal se compose de la capillaroscopie et de la recherche de facteurs antinucléaires.

1) La capillaroscopie [38,6,39]

La capillaroscopie unguéale permet de visualiser directement, de façon non sanglante, la microcirculation cutanée au niveau du lit unguéal. Le territoire cutané de la base de l'ongle est un site d'observation privilégié. A ce niveau, les capillaires habituellement perpendiculaires à l'épithélium cutané sont horizontaux et deviennent ainsi visibles sur toute leur étendue.

Le capillaroscope ne visualise pas la paroi du capillaire, mais les érythrocytes qui en moulent la lumière. Ce sont donc les capillaires fonctionnels au moment de l'examen qui sont visibles. Ils prennent l'aspect de boucles en épingles à cheveux de 6 à 15 μm de diamètre, plus ou moins rectilignes et parallèles entre elles, alignées en plusieurs rangées (2 à 3) et orientées vers l'extrémité du doigt.

Cet examen est réalisé à l'aide d'un microscope optique à grossissement variable (15 à 100fois). Il se fait par simple transillumination de l'épithélium cutané fortement éclairé par une lumière froide et rendu transparent par

l'adjonction d'une goutte d'huile sur le territoire examiné. Une mine quadrillée intégrée à l'optique du microscope permet de compter les capillaires. Un dispositif photographique assure le recueil de documents objectifs.

Une capillaroscopie normale (fig.8) est un argument supplémentaire en faveur de la maladie de Raynaud. Elle correspond à des anses capillaires fines associées à une pâleur de la teinte de fond. La teinte de fond traduit la vitalité tissulaire.

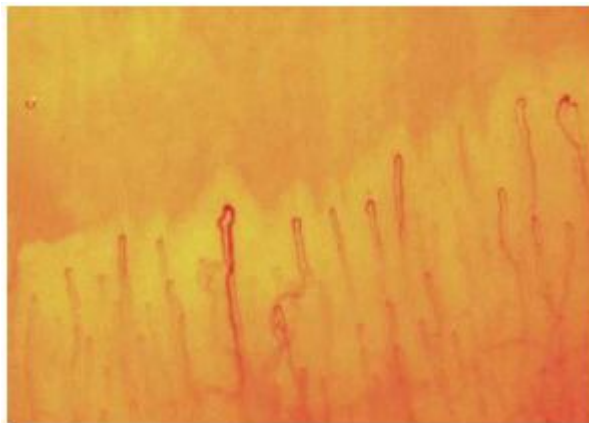


Figure 8 : Capillaroscopie normale au faible grossissement [39]

L'utilité principale de la capillaroscopie est le dépistage de la microangiopathie sclérodermique, dont le critère majeur est représenté par le mégacapillaire (fig.9). Il peut atteindre plus de 50 μm de diamètre, soit 5 fois le calibre normal ; cela va de pair avec une diminution hétérogène de la densité capillaire et une désorganisation de l'arrangement des boucles.

Cet aspect est sensible et précoce, fournissant actuellement le meilleur élément du dépistage des phénomènes de Raynaud à risque d'évolution en sclérodermie généralisée qui reste l'arrière-pensée la plus souvent redoutée.

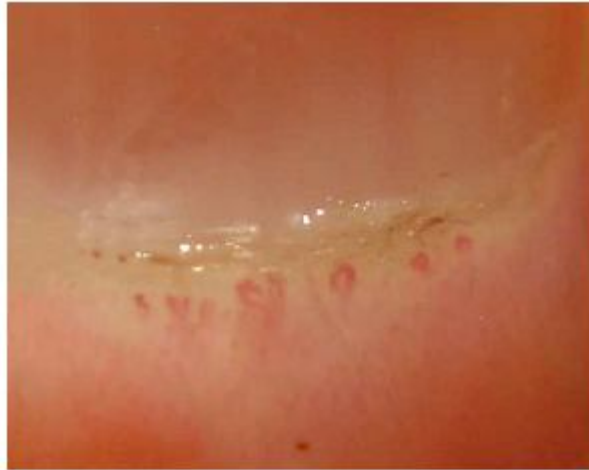


Figure 9 : Désorganisation du lit inguéal et mégacapillaires caractéristiques de la sclérodermie, capillaroscopie au fort grossissement [39]

Les critères mineurs de microangiopathie sont : la réduction du nombre des anses (inférieur à 8 au mm), la dystrophie ramifiée réalisant des images en feuilles de fougère, la désorganisation du lit capillaire et la présence de plages désertes, ainsi que les hémorragies péri-capillaires à proximité du sommet des anses.

Une capillaroscopie anormale avec plus d'un critère mineur de microangiopathie, mais sans mégacapillaires, témoigne habituellement d'un phénomène de Raynaud secondaire mais ne permet pas de trancher d'emblée.

Cependant, un épithélium cutané épais et opaque, fréquent chez les travailleurs manuels, ou un épithélium très pigmenté chez des sujets de race noire, limite la pénétration du faisceau lumineux, pouvant empêcher la visualisation des anses et rendre l'examen difficile, voire impossible. De même, des soins récents de manucure peuvent créer de fausses images pathologiques (hémorragies).

Devant tout phénomène de Raynaud bilatéral avec des crises fréquentes hivernales depuis au moins 2 années consécutives, il peut être nécessaire de réaliser une capillaroscopie.

2) Le bilan immunologique [30,36,5]

Le dosage des anticorps antinucléaires (AAN) est important pour le diagnostic (fig.10). En effet, lorsque le titre est élevé il oriente d'emblée vers une affection dysimmunitaire telle que la connectivite.

15 à 20% des patients ayant un taux anormal d'AAN, une capillaroscopie positive ou l'association des deux, mais n'entrant pas dans les critères de connectivite, présenteront une connectivite dans les 2 ans.

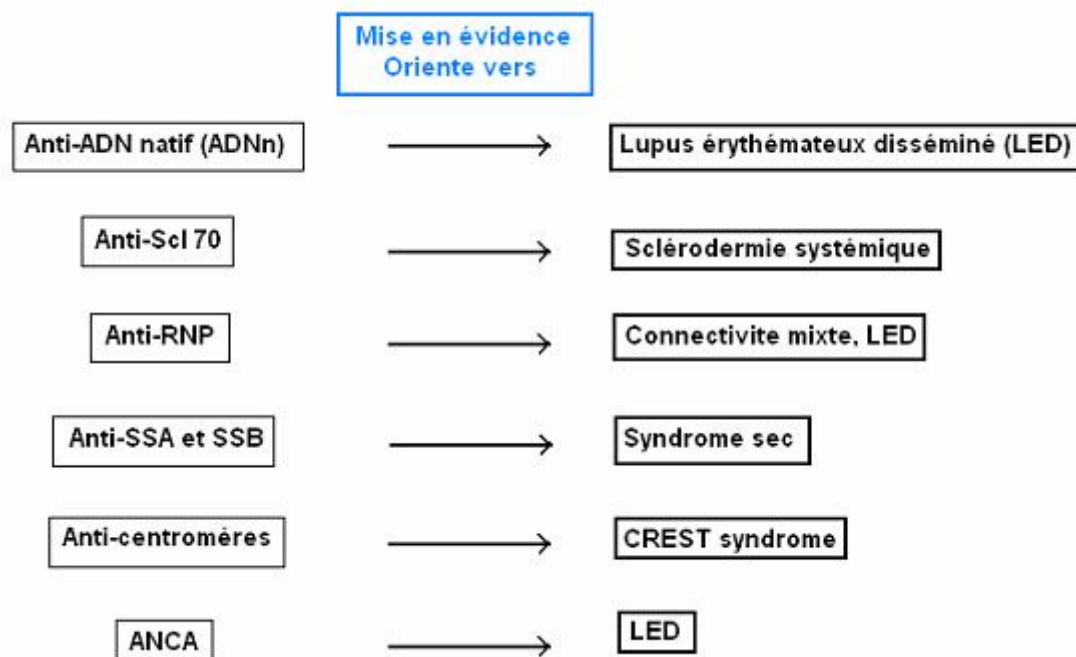


Figure 10 : Les différents types d'anticorps qui peuvent être recherchés

3) Les autres examens complémentaires [30,34,40]

Les autres examens complémentaires seront demandés en fonction des données de l'interrogatoire et de l'examen clinique

- La radiographie des deux mains sur la même plaque permet de déceler des anomalies précoces et fréquentes au cours de la sclérodermie telle que l'acro-ostéolyse, qui correspond à la destruction progressive de l'os localisée aux extrémités et la calcinose sous-cutanée ou anomalies du stade Stein broker dans l'arthrite juvénile idiopathique
- La radiographie des poumons de face peut révéler une fibrose des bases fréquente au cours de la sclérodermie ou sd interstitiel dans le cadre de connectivite mixte
- Le bilan biologique
VS, fonction rénale, protéinurie (maladie de système)
Enzymes musculaires : CPK, LDH, aldolases (dermatomyosite juvénile)
- Le bilan cardiaque
ECG, ECHOCARDIO (maladie de système, connectivite mixte)
- Le bilan thoracique
Scanner thoracique, EFR à la recherche de sd interstitiel en cas de sclérodermie ou connectivite mixte
- Le bilan digestif
Manométrie œsophagienne, fibroscopie œsogastrique et recherche de syndrome de malabsorption en cas de sclérodermie ou dermatomyosite.
- L'étude histologique
La biopsie cutanée et musculaire en cas de suspicion de connectivite

Lorsque, malgré ces examens, le diagnostic étiologique demeure en suspens (10% des cas), une surveillance régulière s'impose, principalement dans la crainte qu'un phénomène de Raynaud suspect d'être secondaire. S'il reste négatif après deux ans de surveillance, on peut considérer qu'il s'agit de la maladie de Raynaud.

Les patients dont le bilan a montré une anomalie même minime, seront soumis à une surveillance clinique et biologique régulière.

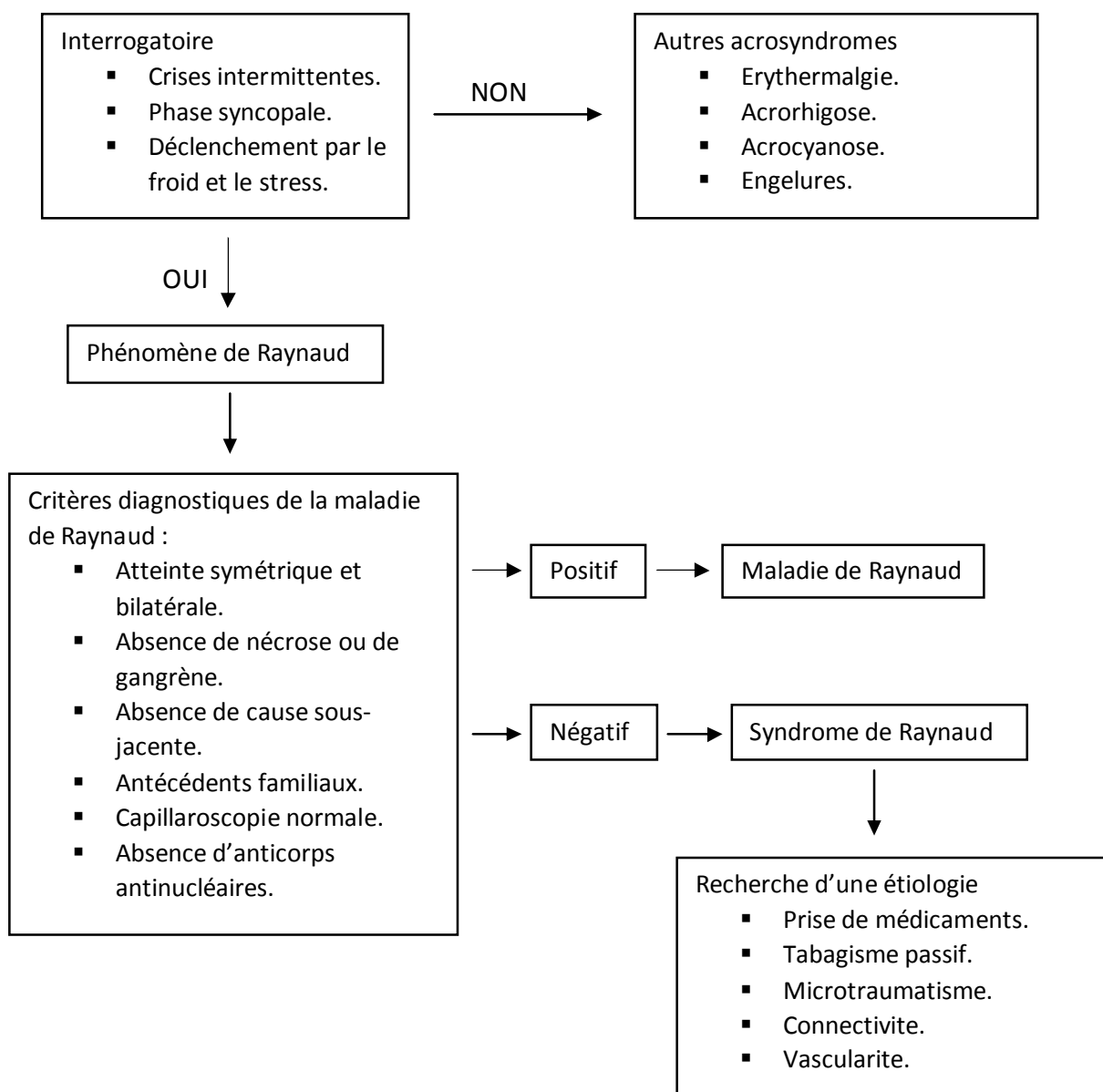


Figure 11 : Démarche à suivre permettant la confirmation du phénomène de Raynaud, ainsi que la distinction entre maladie et syndrome de Raynaud



Matériels et méthodes

Notre travail porte sur l'analyse rétrospective des dossiers d'enfants ayant un syndrome de Raynaud, colligés aux services de pédiatrie et à la consultation de rhumatologie à l'hôpital d'Enfants, CHU IBN SINA, Rabat sur une durée de 8 ans allant de 2004 à 2012.

Pour chaque observation, on a pu colliger les données épidémiologiques, cliniques, biologiques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives à partir des dossiers médicaux des patients.

Tous les patients âgés de moins de 16 ans, ayant un syndrome de Raynaud toutes formes confondues ont été inclus



OBSERVATION CLINIQUE 1

IDENTITE : il s'agit d'A J âgé de 13 ans, scolarisé

MH : douleur inflammatoire récurrente des deux mains

ATCD

PERSONNELS

a) **MED** : vacciné selon le PNI

Bon développement psychomoteur

b) **CHIR** : RAS

c) **TOXIQ** : RAS

FAMILIAUX : pas de cas similaire dans la famille

Pas de notion de consanguinité

HDM : le début de la symptomatologie remonte à 6 mois avant son admission en 01/2011 par l'installation d'une douleur au niveau des deux mains avec notion de douleur nocturne et raideur matinale sans fièvre ni autres signes accompagnateurs

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

- Patient en BEG
- P=37kg (-1DS) T=149cm (-1DS) T =37°C

2) EX CUTANEO MUQUEUX

- Sd de Raynaud bilatéral des deux mains
- Test ALLEN (+)

3) EX OSTEO-ARTICULAIRE

- Amyotrophie de la main droite avec synovites des MCP1 et 2
- Les autres articulations sont libres
- Pas d'atteinte rachidienne

4) EX CARDIOVASCULAIRE

- Rythme régulier.
- Pas de souffle ni bruit surajouté
- Les pouls périphériques sont présents et symétriques.

5) EX PLEUROPULMONAIRE

- Pas de voussure thoracique
- Les vibrations vocales sont bien transmises
- Les murmures vésiculaires bien perçus

6) EX ABDOMINAL

- Abdomen souple respire normalement
- Pas d'HPSPM

7) EX NEUROLOGIQUE

- La force musculaire globale et segmentaire conservée
- Pas de déficit sensitif
- Ex des paires crâniennes normal

8) EX OPHTALMO

- normal

9) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

Il s'agit d'un enfant âgé de 13 ans sans ATCD pathologiques particuliers qui a Une amyotrophie de la main droite + synovites des MCP 1 et 2 et un sd de Raynaud bilatéral

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

- **NFS**

HB =12,5g/dl

PLAQ=256000

GB=7500

- **VS** =28 mm

- **CRP**= 8 mg/l

2) LE BILAN RENAL

➤ UREE=0,21g/l

➤ CREAT=7,2mg/l

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

➤ ANTI DNA(-)

➤ AAN (-)

➤ ANTI RNP(-)

➤ ANCA(-)

4) LES ENZYMES MUSCULAIRES

➤ ASAT =59↑

➤ ALAT=46↑

➤ LDH=629 ↑

➤ CPK=204

4) LE BILAN RADIOLOGIQUE ET ELECTROMYOTIQUE

➤ La radio pulmonaire normale

- La radio de la main droite : osteopénie + pincement interarticulaire 2 et 3 MCP
- EMG : absence d'atteinte myogène

6) LA CAPILLAROSCOPIE

- Dystrophie mineure des capillaires, absence de méga capillaires

7) BIOPSIE MUSCULAIRE : différée par les parents

AU TOTAL

Il s'agit d'un enfant âgé de 13 ans sans ATCD pathologiques particuliers qui présente

- Une amyotrophie de la main droite + synovites des MCP 1 et 2 avec à la radio une osteopénie et pincement interarticulaire 2,3 MCP(stade 2 Stein Broker)
- un sd de Raynaud bilatéral avec à la capillaroscopie absence de mégacapillaires
- LDH ↑

Donc c'est un syndrome de Raynaud secondaire à une AJI débutante

TRAITEMENT

Le patient a été mis sous AINS (indométacine 50 mg/j pdt 2 mois puis 25 mg/j pendant 4 mois)

EVOLUTION

- Elle a été marquée par la persistance de la douleur des 2 mains, ce qui a nécessité le recours à un traitement par un inhibiteur calcique (tildiem 1cp×2/j) avec bonne amélioration de l'état des mains +la douleur.
- Recul actuel : 7 mois

OBSERVATION N°2

IDENTITE : il s'agit de A C âgée de 12 ans, scolarisée

MH : polyarthralgies

ATCD

PERSONNELS

a) **MED** : vaccinée selon le PNI

Bon développement psycho moteur

b) **CHIR** : RAS

c) **TOXIQ** : RAS

FAMILIAUX : pas de cas similaire dans la famille

Pas de notion de consanguinité

HDM : le début de la symptomatologie remonte à 2 ans avant son admission en 12/ 2012 par l'apparition des polyarthralgies inflammatoires fixes symétriques intéressant les deux chevilles et les deux poignets avec notion de raideur matinale, le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

- Patiente en BEG
- P=53kg (+2 DS) T=144cm (-1 DS) T = 37°C

2) EX CUTANEO MUQUEUX

- Sd de Raynaud des deux mains

3) EX OSTEO-ARTICULAIRE

- Arthrites des deux chevilles et deux poignets et IPP 2,3,4 des deux mains
- Les autres articulations sont libres sans signes inflammatoires locaux
- Pas d'atteinte rachidienne

4) EX CARDIO VASCULAIRE

- Rythme régulier.
- Pas de souffle ni bruit surajouté
- Les pouls périphériques sont présents et symétriques.

5) EX PLEURO PULMONAIRE

- Pas de voussure thoracique
- Les vibrations vocales sont bien transmises
- Les murmures vésiculaires bien perçus

6) EX ABDOMINAL

- Abdomen souple respire normalement
- Pas d'HPSPM

7) EX NEUROLOGIQUE

- La force musculaire globale et segmentaire conservée
- Pas de déficit sensitif
- Ex des paires crâniennes normal

8) EX OPHTALMO

- Normal

9) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

Il s'agit d'une enfant âgée de 12 ans sans ATCD pathologiques particuliers qui a des

Polyarthrites + un sd de Raynaud des deux mains

DC A EVOQUER

- Arthrite juvénile idiopathique
- Maladie de système

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

- NFS

HB=12,5 g/dl

PLAQ= 317000

GB =7700

- VS =50 mm
- CRP=12mg/l

2) LE BILAN RENAL

- UREE=0,26g/l
- CREAT=5mg/l

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

- AAN (-)
- ANTIDNA(-)
- ASLO = 200 ui/ml
- LATEX =40 UI/ml (+)

- WALEER ROSE= 24 UI /ml (+)

4) LE BILAN RADIOLOGIQUE

- La radio pulmonaire normale
- La radio des genoux + chevilles normale

AU TOTAL

Il s'agit d'une enfant âgée de 12 ans sans ATCD pathologiques particuliers qui présente sur le Plan :

Clinique : polyarthrites + un syndrome de Raynaud des deux mains

Para clinique : un bilan immunologique perturbé FR (+), syndrome inflammatoire modéré

Le diagnostic retenu est un syndrome de Raynaud secondaire à une polyarthrite FR (+)

TRAITEMENT

- La patiente a été mise sous AINS (DIFAL 50mg ×3 /j) et MTX 25 mg / semaine

EVOLUTION

- Elle a été marquée par l'amélioration des arthrites

Recul actuel : 6 mois

OBSEVATION N°3

IDENTITE : il s'agit de A A âgée de 14 ans, scolarisée, habitant khemissate,
non mutualiste

MH : faiblesse musculaire des 2 membres inférieures et 2 membres supérieurs

ATCD

PERSONNELS

a) **MED** : vaccinée selon le PNI

Bonne croissance staturo pondérale

b) **CHIR** : RAS

FAMILIAUX : pas de cas similaire dans la famille

Pas de notion de consanguinité

HDM : le début de la symptomatologie remonte à 2 mois avant son admission
en 12/2012 par l'installation progressive d'une faiblesse musculaire au niveau
des deux MI avec claudication intermittente (PM= 200m) et des deux MS sans
autres signes accompagnateurs

EX CLINIQUE

EX GENERAL

- Patiente en ABEG
- P= 44kg (normal) T=155cm(normale) T =37°C

1) EX CUTANEO MUQUEUX

- Syndrome de Raynaud des mains et des pieds

- Nodosités de gottron au niveau des mains et des coudes
- Pulpite

2) **EX OSTEO ARTICULAIRE**

- LES articulations sont libres sans signes inflammatoires locaux
- Pas d'atteinte rachidienne

3) **EX NEUROLOGIQUE**

- La force musculaire globale :
 Ne tient pas le barrée
 Ne tient pas le mingazzini
 Le signe de tabouret (+)
- La force musculaire segmentaire au MS 2/5 et au MI 4/5
- Pas de trouble de la sensibilité
- Ex des paires crâniennes normal
- Les ROT sont présents

4) **EX CARDIO VASCULAIRE**

- Rythme régulier.
- Pas de souffle ni bruit surajouté
- Les pouls périphériques sont présents et symétriques.

5) **EX PLEURO PULMONAIRE**

- Pas de voussure thoracique
- Les vibrations vocales sont bien transmises
- Les murmures vésiculaires bien perçus

6) EX ABDOMINAL

- Abdomen souple respire normalement
- Pas d'HPSPM

7) EX OPHTALMO

- Normal

8) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

Il s'agit d'une enfant âgée de 14 ans, sans ATCD pathologiques particuliers qui a

- Une atteinte musculaire : déficit des deux ceintures scapulaire et pelvienne
- Une atteinte CM : Sd de Raynaud des mains et des pieds + Nodosités de gottron au niveau des mains et des coudes + Pulpite

DC A EVOQUER

- Dermatomyosite juvénile
- SD de SHARP

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

➤ NFS

HB =12,8g/dl

PLAQ=272000

GB=6300

➤ VS=45mm

➤ CRP=30 mg/l

2) LE BILAN RENAL

- UREE=0,21g/l
- CREAT=5mg/l
- PROTEINURIE DE 24 H (-)

3) LES ENZYMES MUSCULAIRES

- ASAT =162↑
- ALAT=84UI/L↑
- LDH=725 ↑
- CPK=2524 ↑

4) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

- AAN (+)
- ANTI DNA(-)
- ANTI RNP(-)

5) LE BILAN RADIOLOGIQUE ET ELECTROMYOTIQUE

- La radio pulmonaire normale
- Echo abdomino rénale normale
- EMG : atteinte myogène

6) LA BIOPSIE MUSCULAIRE

- Aspect morphologique d'une myosite interstitielle non spécifique

AU TOTAL

Il s'agit d'une enfant âgée de 14 ans, sans ATCD qui présente sur le plan

Clinique

- Une atteinte musculaire : déficit des deux ceintures scapulaire et pelvienne

- Une atteinte CM : Sd de raynaud des mains et des pieds + Nodosités de gottron au niveau des mains et des coudes + Pulpite

Para clinique

- Elévation des enzymes musculaires + atteinte myogène à l'EMG + myosite interstitielle à la biopsie musculaire

Le diagnostic retenu est un sd de raynaud secondaire à une dermatomyosite selon les critères de BOHAN

TRAITEMENT

- Corticothérapie 60 mg/j au début puis dégression progressive + traitement adjuvant (calcium + potassium+ vit D + régime sans sel)

EVOLUTION

- Amélioration de la force musculaire et régression du sd de raynaud avec normalisation du bilan musculaire

ASAT=13ui/l

ALAT=16ui/l

LDH=240ui/l

CPK =31 ui/l

- Recul actuel : 6 mois

OBSERVATION N° 4

IDENTITE : il s'agit de A K âgé de 7 ans , scolarisé

MH : polyarthralgies

ATCD

PERSONNELS

a) **MED** : vacciné selon le PNI

Bonne croissance staturo pondérale

b) **CHIR** : RAS

FAMILIAUX : pas de cas similaire dans la famille

Pas de notion de consanguinité

HDM : le début de la symptomatologie remonte à un an avant son admission en 08/2011 par l'installation des polyarthralgies inflammatoires , fixes, bilatérales intéressant les deux poignets et les deux chevilles avec notion de raideur matinale dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

- Patient en BEG
- P= 25 kg (+1DS) T = 124cm(+1DS)
T =37°C

2) EX CUTANEO MUQUEUX

- Syndrome de Raynaud des deux mains, test Allen(+)

3) EX OSTEO ARTICULAIRE

- Les articulations sont libres sans signes inflammatoires locaux

- Pas d'atteinte rachidienne

4) EX CARDIO VASCULAIRE

- Rythme régulier.
- Pas de souffle ni bruit surajouté
- Les pouls périphériques sont présents et symétriques.

5) EX PLEURO PULMONAIRE

- Pas de voussure thoracique
- Les vibrations vocales sont bien transmises
- Les murmures vésiculaires bien perçus

6) EX ABDOMINAL

- Abdomen souple respire normalement

- Pas d'HPSPM

7) EX NEUROLOGIQUE

- La force musculaire globale et segmentaire conservée
- Pas de déficit sensitif
- Ex des paires crâniennes normal

8) EX OPHTALMO

- Normal

9) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

Il s'agit d'un enfant âgé de 7 ans , sans ATCD pathologiques particuliers qui a des polyarthralgies + syndrome de Raynaud bilatéral des deux mains

DC A EVOQUER

- Arthrite juvénile idiopathique
- Maladie de système

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

➤ NFS

HB =13g/dl

PLAQ=256000

GB=7500

➤ VS =57mm

➤ CRP = 4 mg/l

2) LE BILAN RENAL

➤ UREE=0,21g/l

➤ CREAT=7,2mg/l

➤ Labstix (-)

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

➤ AAN(-)

➤ ANTI DNA (-)

➤ ANTI RNP (-)

➤ LATEX= 16ui/ml

➤ WALEER ROSE= 16 ui/ml, une deuxième détermination est en cours

➤ ASLO = 280 ui/ml (+)

4) LE BILAN RADIOLOGIQUE

➤ La radio pulmonaire normale

5) LA CAPILLAROSCOPIE

Elle n'a pas pu être faite par manque de moyens

CONCLUSION

Il s'agit d'un enfant âgé de 7 ans, sans ATCD pathologiques particuliers qui présente sur le plan

Clinique : polyarthralgies + sd de Raynaud bilatéral des deux mains

Para clinique : un bilan immunologique douteux

Il s'agit d'un syndrome de Raynaud secondaire à une AJI débutante très probable oligoarthritis

TRAITEMENT

- Le patient a été mis sous AINS (VOLTARENE 25mg × 3 / j)

EVOLUTION

- Elle a été marquée par l'amélioration des polyarthralgies et régression du sd de Raynaud

Recul actuel : 6 mois

OBSERVATION N° 5

IDENTITE : il s'agit d E Y âgée de 15 ans, scolarisée, l'aînée d'une fratrie de 2, habitant RABAT, mutualiste.

MH : polyarthralgies +fièvre prolongée

ATCD

PERSONNELS

a) **MED** : AAR mal traitées

Suivie en cardio A pour RAA

b) **CHIR** : RAS

c) **TOXI** : RAS

FAMILIAUX : RAS

HDM : le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 9 ans par l'installation des polyarthralgies inflammatoires atteignant les grandes et les petites articulations, le tout évoluant dans un contexte d'AEG (asthénie profonde et dyspnée) et de fièvre chiffrée à 39 survenant par pics quotidiens.

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

- Patiente en ABEG , dyspnéique avec FR à 32 c/min , fébrile à 39,2°c
- P= 43 kg (-1DS) T=153cm (-1DS)

2) EX CUTANEO MUQUEUX

- Œdème inflammatoire du visage et paupières

- Un érythème en aile de papillon du visage
- Discrets œdèmes des membres inférieurs
- Présence d'un SD de Raynaud au niveau des mains et pieds (les mains et les pieds sont oedématisés infiltrés et douloureux)
- Présence d'une onychomycose des orteils des 2 membres inférieurs

3) **EX OSTEO ARTICULAIRE**

- Arthrite du genou gauche, siège d'un épanchement articulaire avec choc rotulien positif.
- Les autres articulations sont limitées dans la mobilisation mais sans signes inflammatoires locaux

4) **EX CARDIO VASCULAIRE**

- Tachycardie avec un $\pi = 81$ bat/min
- Assourdissement des bruits du cœur au foyer mitral et xyphoïdien
- Les pouls périphériques sont présents symétriques et bilatérales

5) **EX PLEURO PULMONAIRE**

- Pas de déformation thoracique
- Pas de râles crépitants à l'auscultation

6) **EX ABDOMINAL**

- Abdomen souple
- Pas de masse palpable ni HSMG

7) EX NEUROLOGIQUE

- Pas de déficit sensitif
- La force musculaire diminuée 3/5
- Ex des paires crâniennes normal
- Les ROT sont présents

8) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres.

CONCLUSION :

Une enfant de 15 ans ayant comme ATCD un RAA qui a

- Une atteinte cutanée : œdème inflammatoire du visage et paupières + érythème en aile de papillon + sd de raynaud + onychomycose des orteils des 2 MI + discret OMI
- Une atteinte ostéoarticulaire : arthrite du genou gauche
- Une atteinte cardiaque : tachycardie à 81 bat/min

Assourdissement des bruits du cœur au foyer mitral et xyphoïdien

Dans un contexte de fièvre et d'AEG.

DC A EVOQUER

- Arthrite systémique
- Lupus érythémateux disséminé
- Dermatomyosite
- Syndrome de Sharp

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

- NFS HB=9,3 g/dl

 VGM=84,7

 CCMH= 33

 PLQ=200000

 GB=9880
- VS = 120 mm
- CRP= 106 mg/l
- FIBRINOGENE = 4,92 g/l

→Sd inflammatoire important

2) LE BILAN RENAL

- UREE= 0,45g/l
- CREAT=10mg/l
- PROTEINURIE=5mg/kg/j

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

- ASLO=200UI/l
- AAN(+)
- ANTIDNA(+)
- SSA SSB(+)
- RNPSM(-)

➤ FACTEUR RHUMATOÏDE(-)

4) LE BILAN RADIOLOGIQUE

➤ La radio pulmonaire montre un sd interstitiel + cardiomégalie à 0,6

➤ ECG normal

➤ Echocardiographie : épanchement péricardique minime à modéré + minuscule

➤ RX des 2 genoux : ostéopénie

AU TOTAL :

filles de 15 ans, suivies depuis 4 ans pour RAA

- une atteinte cutanée : œdème inflammatoire du visage et paupières + un sd de Raynaud + érythème en aile de papillon + discret OMI + onychomycose des orteils .
- une atteinte articulaire : arthrite du genou gauche
- une atteinte cardio pulmonaire : tachycardie + assourdissement des bruits du cœur avec épanchement péricardique et minuscule IM et sd interstitiel + cardiomégalie à la radio pulmonaire .
- un bilan immunologique perturbé

→ on a conclu à un syndrome de Raynaud secondaire à un lupus érythémateux disséminé (plus de 4 critères de l'ARA)

TRAITEMENT

- La corticothérapie a été initiée par des bolus et relayée par voie orale, ceci a permis de diminuer la corticothérapie progressivement mais la patiente a fait une ostéonécrose de la tête fémorale pour laquelle elle a bénéficié d'un traitement chirurgical (sachant que la patiente a reçu les corticoïdes durant son suivi pour RAA)

EVOLUTION

- Elle a été marquée par la disparition de la péricardite avec amélioration des douleurs articulaires mais persistance des lésions cutanées et du syndrome de Raynaud
- Un traitement par un inhibiteur calcique a été débuté ce qui a permis la réduction du syndrome de Raynaud ainsi qu'un traitement à base d'antipaludéens de synthèse nivaquine 200mg/j a permis une amélioration des signes cutanés de l'ordre de 50%
- Sur le plan para clinique amélioration du syndrome inflammatoire.
- Recul actuel : 2 ans

OBSERVATION N°6

IDENTITE : il s'agit de F B âgée de 12 ans , scolarisée

MH : douleur de la hanche droite avec boiterie

ATCD

PERSONNELS

a) **MED** : vaccinée selon LE PNI

Bon développement psycho moteur

b) **CHIR** : RAS

c) **TOXIQ** : RAS

FAMILIAUX : pas de cas similaire dans la famille

Pas de notion de consanguinité

HDM : le début de la symptomatologie remonte à 1 an avant son admission en 08/2010 par l'installation d'une douleur inflammatoire de la hanche droite avec boiterie sans notion de raideur matinale, le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie, elle a bénéficié de plusieurs consultations en externe et plusieurs traitements sans résultats

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

- Patiente en BEG
- P =34kg (-1 DS) T=143cm (-1DS) T=37°C

2) EX CUTANEO MUQUEUX

- Sd de Raynaud bilatéral des deux mains

3) EX OSTEO ARTICULAIRE

- Marche avec boiterie
- Inégalité des 2 MI
- Limitation de l'abduction de la hanche droite
- Les autres articulations sont libres
 - Raideur rachidienne

4) EX CARDIO VASCULAIRE

- Rythme régulier.
- Pas de souffle ni bruit surajouté
- Les pouls périphériques sont présents et symétriques.

5) EX PLEURO PULMONAIRE

- Pas de voussure thoracique
- Les vibrations vocales sont bien transmises
- Les murmures vésiculaires bien perçus

6) EX ABDOMINAL

- Abdomen souple respire normalement
- Pas d'HPSPM

7) EX NEUROLOGIQUE

- La force musculaire globale et segmentaire conservée
- Pas de déficit sensitif
- Ex des paires crâniennes normal

8) EX OPHTALMO

- Normal

9) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

Il s'agit d'une enfant âgée de 12 ans sans ATCD pathologiques particuliers, qui a

- Une atteinte articulaire : marche avec boiterie + inégalité des 2 MI + raideur rachidienne + limitation de l'abduction de la hanche droite
- Une atteinte CM : un sd de Raynaud bilatéral

DC A EVOQUER

- Spondylarthropathie juvénile
- Connectivite mixte

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

- NFS

HB = 14,5g/dl PLAQ = 232000 GB = 5600

- VS = 28mm

- CRP = 6mg/l

2) LE BILAN RENAL

- UREE = 0,21g/l

- CREAT = 6,5mg/l

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

- AAN (-)

- LATEX ET WALEER ROSE (-)

- ANTI RNP (-)

4) LE BILAN RADIOLOGIQUE

- La radio pulmonaire normale
- TDM : aspect TDM en faveur d'une coxite inflammatoire droite

AU TOTAL

Il s'agit d'une enfant âgée de 12 ans sans ATCD pathologiques particuliers, qui a

- Une atteinte articulaire : boiterie + inégalité des 2 MI + raideur rachidienne + limitation de l'abduction de la hanche droite avec à la TDM aspect en faveur d'une coxite inflammatoire droite
- Une atteinte CM : un sd de Raynaud bilatéral

Il s'agit d'un sd de Raynaud secondaire à une spondylarthropathie juvénile selon les critères de DURBAN

TRAITEMENT

- La patiente a été mise sous AINS + salazopyrine 500 mg ×2/j

EVOLUTION

- Après 6 mois, l'évolution a été marquée par l'amélioration de la raideur rachidienne et la douleur articulaire avec diminution importante du syndrome de Raynaud

OBSERVATION N 7

IDENTITE

Il s'agit de G H âgée de 11 ans, 5eme d'une fratrie de 5, scolarisée, habitant Romani

MH : polyarthralgies+ lésions cutanées + fièvre

ATCD

PERSONNELS

a) **MED** : vaccinée selon le PNI

Bon développement psycho moteur

Bonne croissance staturo pondérale

b) **CHIR** : RAS

c) **TOXIQ** : RAS

FAMILIAUX : PAS de notion de consanguinité

Pas de cas similaire dans la famille

HDM

Le début de la symptomatologie remonte à 6 mois avant son hospitalisation en 2004 par l'apparition d'une chute de cheveux, éruption érythémateuse du visage ,froideur et cyanose des extrémités avec des polyarthralgies généralisées de type inflammatoire ,le tout évoluant dans un contexte d'AEG progressive et fièvre prolongée

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

- Patiente en ABEG, apyrétique
- P=40kg (+1DS) T =140cm (+1DS) TA=12/7

2) EX CUTANEO MUQUEUX

- Erythème en aile de papillon au niveau du visage
- Œdème palpébral
- Ulcérations au niveau de la muqueuse buccale (3 aphtes)
- Sd de raynaud des extrémités (cyanose + froideur)

3) EX OSTEO ARTICULAIRE

- Douleur à la mobilisation des articulations sans signes inflammatoires locaux
- Pas d'atteinte rachidienne

4) EX CARDIO VASCULAIRE

- B1b2 bien perçus
- PAS de souffle ni bruit surajouté
- Les pouls sont présents et symétriques

5) EX PLEURO PULMONAIRE

- Pas de déformation thoracique
- Les MV bien perçus

- Les VV bien transmises
- Pas de râles à l'auscultation

6) **EX ABDOMINAL**

- Abdomen souple respire normalement
- Pas de masse palpable ni HSMG

7) **EX NEUROLOGIQUE**

- Pas de déficit moteur ni sensitif
- Ex des paires crâniennes normal
- Les ROT présents et symétriques

8) **EX DES AIRES GANGLIONNAIRES**

- Adénopathies douloureuses sous maxillaire droite
- Les autres aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

Fillette de 11 ans, sans ATCD pathologiques particuliers qui a

- Une atteinte cutanée : érythème en aile de papillon du visage+ sd de raynaud +aphtose buccale+ œdème palpébral
- Une atteinte articulaire : douleur à la mobilisation des articulations
- Adénopathies douloureuses sous maxillaire droite , ceci dans un contexte de fièvre et d' AEG

DC A EVOQUER

- Lupus

- Dermatomyosite juvénile
- SD Sharp
- Maladie de Behcet

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

➤ NFS

HB=10,7g/dl VGM=82 CCMH=34 GB=2500

PLAQ= 328000

➤ VS=49 mm

➤ CRP=6mg/l

➤ FIBRINOGENE =3,48g/l

→ANEMIE NORMOCHROME NORMOCYTAIRE + NEUTROPENIE →
BICYTOPENIE

➤ FROTTIS = absence de blastes circulants

2) LE BILAN RENAL

➤ UREE=0,15g/l

➤ CREAT=6mg/l

➤ PROTEINURIE négative

➤ Compte d'Addis normal

3) LE BILAN MUSCULAIRE

➤ Les taux de LDH et CPK sont normaux

- ASAT=43ui/l
- ALAT=19 ui/l
- EMG : absence d'atteinte myogène

4) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

- AAN(+)
- ANTIDNA(-)
- ANTI RNP (-)
- C3=0,82g/l
- C4=0,15g/l
- CH50=71%

5) LE BILAN RADIOLOGIQUE

- La radio pulmonaire normale
- L'écho abdominale montre une hépatomégalie homogène de contours réguliers
- L'échocardiographie normale

AU TOTAL

Enfant de 11 ans , sans ATCD pathologiques particuliers qui présente

- Une atteinte cutanée : érythème en aile de papillon du visage + œdème palpébral + syndrome de Raynaud des extrémités + aphtose buccale
- Une atteinte articulaire : douleur à la mobilisation des articulations
- Une bicytopenie avec bilan immunologique perturbé

Il s'agit d'un syndrome de Raynaud secondaire à un lupus érythémateux disséminé selon critères de l'ARA

TRAITEMENT

- La patiente a reçu un traitement corticoïde 60 mg/j au début avec traitement adjuvant pendant 2 mois puis dégression progressive
- Devant la persistance des lésions cutanées, la patiente a été mise sous anti paludéens de synthèse PLAQUENIL 100 mg 2 fois par jour

Actuellement sous 5 mg 1j/2 de prédnisone et 100 mg plaquenil, bilan normal

EVOLUTION

- Amélioration de l'état général de la patiente avec régression des lésions cutanées mais persistance de syndrome de Raynaud modéré épisodique
- Recul actuel = 9 ans

OBSERVATION N 8

IDENTITE : il s'agit de G I , âgé de 14 ans , scolarisé

MH : arthralgies + œdème des mains

ATCD

PERSONNELS

- a) **MED** : AAR, Suivi pour RAA par un rhumatologue privé, sous corticoïdes et extencilline
- b) **CHIR** : RAS
- c) **TOXIQ** : RAS

FAMILIAUX : pas de notion de consanguinité

Pas de cas similaire dans la famille

HDM : le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 11 ans par l'installation d'arthralgies et gonflement des mains et des yeux puis IF progressive, le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

- Enfant en BEG
- P=33kg (-1DS) T=145cm (-1DS)
T =37°C
- FR =25c/min FC=67bat/min

2) EX CUTANEO MUQUEUX

- Nodosités de gottron
- Œdème liliacé périorbitaire
- Lésions cutanées hypo pigmentées des ongles + ulcérations
- Sd de raynaud au niveau des mains et des pieds (gonflement+ douleur), test d'ALLEN positif

3) EX OSTEO ARTICULAIRE

- Rétractions osteotendineuses diffuses
- Pas d'atteinte rachidienne

4) EX CARDIOVASCULAIRE

- Souffle systolique
- Eclat de b2 pulmonaire
- Les pouls périphériques sont présents et symétriques

5) EX NEUROLOGIQUE

- Déficit moteur des ceintures 2/5
- Pas de troubles sensitifs
- Ex des paires crâniennes normal

6) EX PLEURO PULMONAIRE

- Pas de déformation thoracique
- Les MV bien perçus

- Les VV bien transmises
- Pas de râles à l'auscultation

7) EX ABDOMINAL

- Abdomen souple respire normalement
- Pas de masse palpable, ni HSMG

8) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

Enfant de 14 ans suivi pour RAA en privé , qui a

- Une atteinte CM : nodosités de Gottron + œdème liliacé périorbitaire + lésions hypo pigmentées des ongles + ulcérations + sd de Raynaud
- Une atteinte cardiaque : souffle systolique + éclat de b2 pulmonaire
- Une atteinte articulaire : rétractions ostéotendineuses
- Une atteinte musculaire : déficit moteur des ceintures

DC A EVOQUER

- Dermatomyosite juvénile
- Connectivite mixte

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

- NFS

HB=13,9g/dl

PLQ=306000

GB=8660

- CRP=1mg/l
- VS= 8mm refaite 45mm

2) LE BILAN RENAL

- UREE=0,2 g/l
- CREAT=4 mg/l
- PROTEINURIE=5mg/kg/j

3) LE BILAN MUSCULAIRE

- CPK=178↑
- LDH=525↑
- ASAT=27ui/l
- ALAT=14ui/l
- EMG : évoquant atteinte myogène diffuse et évolutive aux 4 membres

4) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

- AAN(-)
- ANTIDNA(-)
- WALEER ROSE(-)
- ANTI RNP (-)

5) LE BILAN RADIOLOGIQUE + ELECTROMYOTIQUE

- La radio des 2 mains + 2 poignets+ 2 coudes + 2 genoux montre une déminéralisation diffuse
- La radio pulmonaire normale
- Echo cardio : Sténose aortique + insuffisance aortique minime d'origine malformative probable, Bonne fonction ventriculaire

AU TOTAL

Un enfant de 14 ans, suivi pour RAA qui présente sur le plan

Clinique

- Une atteinte CM : nodosité de gottron +oedeme liliacé périorbitaire +sd de Raynaud des mains et des pieds +lésions cutanées hypopigmentées des ongles+ulcérations
- Une atteinte articulaire : rétractions osteotendineuses diffuses, déminéralisation diffuse
- Une atteinte cardiaque : souffle systolique et éclat de B2 avec sténose aortique, IAo
- Une atteinte musculaire : déficit moteur des ceintures, élévation des enzymes musculaires, atteinte myogène à l'EMG

Il s'agit d'un syndrome de Raynaud secondaire à une dermatomyosite juvénile qui répond aux critères de BOHAN

TRAITEMENT

Corticothérapie 60 mg/j puis dégression progressive + traitement adjuvant (calcium sirop+ potassium sirop + sterogyl gouttes)

EVOLUTION

- Après 4 mois : devant la persistance des lésions cutanées, il a été mis sous antipaludéens de synthèse (DOLQUINE 200 mg/j)
- Après 12 mois : un traitement par METHOTREXATE a été débuté à la dose 20 mg / semaine devant la persistance de l'atteinte cutanée et articulaire
- Après 6 mois de MTX : amélioration clinique de 60% avec normalisation du bilan musculaire
- Recul actuel = un an

OBSERVATION N 9

IDENTITE : il s'agit d'H O âgée de 8 ans, scolarisée

MH : polyarthralgies + lésions cutanées

ATCD :

PERSONNELS

a) **MED** : vaccinée selon le PNI

Bon développement psycho moteur

b) **CHIR** : RAS

c) **TOXIQ** : RAS

FAMILIAUX : pas de cas similaires dans la famille

Pas de notion de consanguinité

HDM : le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 6 ans par l'installation de polyarthralgies généralisées avec lésions cutanées érythémateuses au niveau de la face et extrémités ainsi qu'un aspect bleuâtre des mains et pieds, le tout évoluant dans un contexte de fièvre ,asthénie et amaigrissement chiffré à 3 KG

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

- Enfant en ABEG
- P : 20 KG (-2DS) TA : 118 cm (-1DS) T° : 37 C

2) EX CUTANEO MUQUEUX

- Présence de lésion de lupus discoïde au niveau de la face
- Nodosités de gottron au niveau des 2 mains + 2 pieds + 2 coudes
- Présence d'un syndrome de raynaud des mains et des pieds (test ALLEN positif)

3) EX OSTEO ARTICULAIRE

- Synovite des IPP des 2 mains
- synovite des fléchisseurs des poignets
- Pas d'atteinte rachidienne
- Aspect des genoux en varum

4) EX NEUROLOGIQUE

- Diminution légère de la force musculaire globale 4/5
- Pas de déficit sensitif
- Les ROT sont présents
- Ex des paires crâniennes normal

5) EX CARDIOVASCULAIRE

- B1 ET B2 bien perçus
- Pas de souffle ni bruit surajouté
- Les pouls sont présents et symétriques

6) EX PLEURO PULMONAIRE

- Pas de déformation thoracique
- Les MV bien perçus
- Les VV bien transmises
- Pas de râles à l'auscultation

7) EX ABDOMINAL

- Abdomen respire normalement
- Pas de masse palpable ni HSMG

8) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

Enfant de 8 ans, sans ATCD pathologiques particuliers qui a

- Atteinte cutanée : sd de raynaud + nodosités de gottron + lupus discoïde du visage
- Atteinte articulaire : synovite des IPP + des fléchisseurs des poignets + genoux en varum
- Atteinte musculaire : diminution légère de la force musculaire globale , ceci dans un contexte de fièvre prolongée

DC A EVOQUER

Lupus érythémateux disséminé

Dermatomyosite juvénile

Syndrome de Sharp

Arthrite systémique

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

- **NFS**

HB=11 g /dl VGM=78 CCMH= 29 PLQ= 484000

GB=7960

- **VS** = 50 mm↑
- **CRP**= 11 mg/l

→Anémie hypochrome microcytaire inflammatoire avec thrombocytose

2) LE BILAN RENAL

- UREE=0,18g/l
- CREAT= 6mg/l
- PROTEINURIE de 24h = 8mg/kg /24h
- Compte d'addis normal

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

- AAN(+)
- ANTI DNA(-)
- LATEX WALEER ROSE(+)
- ASLO=600UI /ml(+)
- ANTI RNP/SM(+)

- Dosage complément :

C3=0,82g/l↓

C4=0,1g/l↓

4) LE BILAN RADIOLOGIQUE

- La radio pulmonaire normale
- La radio des 2 genoux F+P normale
- L'écho cœur normale

5) LA CAPILLAROSCOPIE

Critères majeurs : 5 mégacapillaires

Critères mineurs : dystrophie type 8(multi foliées)

AU TOTAL : fille de 8 ans qui a

Un syndrome de Raynaud secondaire à un syndrome de Sharp (données cliniques, immunologiques ANTI RNP/SM (+) et capillaroscopique)

TRAITEMENT

La corticothérapie ISONE 40 mg/j pendant 2 mois puis doses dégressives + le traitement adjuvant (calcium sirop, potassium sirop, stérogyl, un régime sans sel)

EVOLUTION

Clinique : amélioration des signes articulaires, apyrexie, régression des signes cutanés biologique : VS = 12, bilan rénal normal

Recul actuel : 2 ans

OBSERVATION N 10

IDENTITE : il s'agit d'I I âgée de 11 ans, habitant Kenitra, scolarisée.

MH : polyarthralgies + lésions cutanées des mains

ATCD

PERSONNELS

a) **MED** : Angines à répétition bien traitées

b) **CHIR** : RAS

c) **TOXICO** : RAS

FAMILIAUX : Pas de cas similaires dans la famille

Pas de notion de consanguinité

HDM

le début de la symptomatologie remonte à 3 semaines avant son hospitalisation en 2009 par l'apparition des douleurs articulaires fugaces et migratrices intéressant les 2 mains (poignets,IMP,IPP,IPD) et les 2 pieds (chevilles,IMP,IPP,IPD) avec notion de fièvre et frissons surtout la nuit ainsi qu'un gonflement au niveau des 2 mains s'accroissant avec le froid.

EX CLINIQUE

1) EXAMEN GENERAL

- EG conservé
- P=27KG (-1DS) TA=140 cm normale
T=37°C sous doli 500 mg

2) EX CUTANEO MUQUEUX

- SD de Raynaud au niveau des 2 mains (les 2 mains sont infiltrées, tuméfiées, douloureuses)
- Test ALLEN positif
- La gorge propre

3) EX OSTEO ARTICULAIRE

- Douleurs à la mobilisation des 2 poignets + les 2 chevilles.
- Les autres articulations libres sans signes inflammatoires locaux en regard.
- Absence d'atteinte rachidienne.

4) EX CARDIOVASCULAIRE

- Rythme régulier.
- Pas de souffle ni bruit surajouté
- Les pouls périphériques sont présents et symétriques.

5) EX PLEURO PULMONAIRE

- Pas de voussure thoracique
- Les vibrations vocales sont bien transmises
- Les murmures vésiculaires bien perçus

6) EX ABDOMINAL

- Abdomen souple respire normalement
- Pas d'HPSPM

7) EX NEUROLOGIQUE

- La force musculaire globale et segmentaire conservée
- Pas de déficit sensitif
- Ex des paires crâniennes normal

8) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

Enfant de 11ans, ATCD angines à répétition, qui a des arthralgies des mains et des pieds sans signes inflammatoires en regard avec un syndrome de Raynaud des deux mains déclenché par le froid

DC A EVOQUER

- Maladie de système
- Arthrite juvénile idiopathique
- Maladie de Raynaud

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

- NFS : HB=13g/dl GB= 9000 PLAQ =178000
- CRP=4mg/l
- VS=10mm
- fibrinogène=2,3 g/l

2) LE BILAN RENAL

- UREE = 0,21g/l
- CREAT = 7mg/l

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

- AAN (-) , REACTION AU LATEX (-) et WALEER ROSE(-)
, ASLO (-)

4) LE BILAN RADIOLOGIQUE

- La radio pulmonaire : normal
- La radio des deux mains : normal
- La radio des deux genoux : normal

5) LA CAPILLAROSCOPIE : absence de méga capillaires

AU TOTAL

Il s'agit d'une enfant âgée de 11 ans qui présente :

- Polyarthralgies + syndrome de Raynaud
- Un bilan biologique + immunologique + radiologique normal
- Capillaroscopie normale

Le diagnostic de maladie de Raynaud est retenu

TRAITEMENT

- Symptomatique : perfalgan par voie veineuse relayé par doliprane pendant 1 mois

EVOLUTION

- Devant la persistance des polyarthralgies , la patiente a été mise sous AINS LOCAL en plus des mesures physiques (la rééducation)

Après un recul d'un an : disparition du syndrome de Raynaud et des arthralgies

OBSERVATION N° 11

IDENTITE : il s'agit de J S âgée de 14 ans, scolarisée

MH : douleur et cyanose des mains

ATCD

PERSONNELS

a) **MED** : AAR sous extencilline

Vaccinée selon le PNI

Bon développement psychomoteur

b) **CHIR** : RAS

c) **TOXI** : RAS

FAMILIAUX : mère suivie pour sarcoïdose sous corticoïdes

HDM

Le début de la symptomatologie remonte à 1 an avant son admission en 06/ 2009 par l'installation des accès de blancheur puis cyanose puis hyperhémie des extrémités (mains, pieds) et parfois le visage avec des épisodes de malaise et palpitation, le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie.

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

- Patiente en BEG, apyrétique
- P=45kg (-1DS) T=157cm (-1DS)

2) EX CUTANEO MUQUEUX

- Syndrome de Raynaud des mains et des pieds.

3) EX OSTEO ARTICULAIRE

- Les articulations sont libres sans signes inflammatoires en regard
- Pas d'atteinte rachidienne

4) EX CARDIOVASCULAIRE

- B1B2 bien perçus
- Pas de souffle ni bruit surajouté
- Les pouls périphériques sont présents et symétriques

5) EX PLEURO PULMONAIRE

- Pas de déformation thoracique
- Les MV bien perçus
- Les VV bien transmises
- Pas de râles à l'auscultation

6) EX NEUROLOGIQUE

- Pas de déficit moteur ni sensitif
- Ex des paires crâniennes normal
- Les ROT présents

7) EX ABDOMINAL

- Abdomen souple respire normalement
- Pas de masse palpable ni HSMG

8) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

Il s'agit d'une enfant âgée de 14 ans, suivie pour RAA sous extencilline en externe et mère suivie pour sarcoïdose qui a un syndrome de Raynaud bilatéral des mains et des pieds.

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

- NFS

HB=13g/dl

GB=5770

PLAQ=348000

- VS=6mm
- CRP=5mg/l

2) LE BILAN RENAL

- UREE=0,25g/l
- CREAT=8mg/l
- LA PROTEINURIE DE 24H =5mg/kg/j

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

- AAN(-)
- ANTI DNA(-)
- ANTI RNP (-)
- WALEER ROSE(-)

4) LE BILAN RADIOLOGIQUE

- la radio pulmonaire normale
- La radiographie des 2 mains normale
- l'échocardiographie normale

5) LA CAPILLAROSCOPIE

- Absence de méga capillaires

AU TOTAL

Il s'agit d'une enfant âgée de 14 ans, ayant comme ATCD RAA sous extencilline et mère suivie pour sarcoïdose qui présente sur le plan

Clinique : un syndrome de Raynaud des extrémités

Para clinique : un bilan normal

Puisque le bilan immunologique et la capillaroscopie et la radiologie sont normaux, le diagnostic de la maladie de Raynaud est retenu

TRAITEMENT

- Mesures hygiéno diététiques (port de gants) + rééducation

EVOLUTION

- Elle a été marquée par l'amélioration de syndrome de Raynaud avec un recul de 2 ans

OBSERVATION N 12

IDENTITE : il s'agit de K D âgée de 9ans, scolarisée

MH : douleur+ cyanose des mains

ATCD :

PERSONNELS

a) **MED** : vaccinée selon LE PNI

Bon développement psychomoteur

Bonne croissance staturo pondérale

b) **CHIR** : RAS

c) **TOXI** : RAS

FAMILIAUX : problème similaire chez la mère dans le jeune âge

Pas de notion de consanguinité

HDM

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 8 ans par l'apparition d'une cyanose suivie de gonflement et douleur des doigts sans autres signes associés le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie.

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

- Patiente en BEG, apyrétique
- P =29kg (+1DS) T =140cm (+1D)

2) EX CUTANEO MUQUEUX

- Syndrome de Raynaud au niveau des doigts des deux mains (cyanose + gonflement des doigts)

3) EX OSTEO ARTICULAIRE

- Les articulations sont libres sans signes inflammatoires en regard
- Pas d'atteinte rachidienne

4) EX CARDIO VASCULAIRE

- B1B2 bien perçus
- Pas de souffle ni bruit surajouté
- Les pouls périphériques sont présents et symétriques

5) EX PLEURO PULMONAIRE

- Pas de déformation thoracique
- Les MV bien perçus
- Les VV bien transmises
- Pas de râles à l'auscultation

6) EX ABDOMINAL

- Abdomen souple respire normalement
- Pas de masse palpable ni HSMG

7) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

IL s'agit d'une enfant âgée de 9 ans ayant comme ATCD un syndrome de Raynaud chez la mère, qui a un syndrome de Raynaud bilatéral des deux mains sans autres signes cliniques associés

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

➤ NFS

HB=13g/dl

GB=6600

PLAQ=265000

➤ VS =6mm

➤ CRP=5mg/l

2) LE BILAN RENAL

➤ UREE= 0,25g/l

➤ CREAT=8 mg/l

➤ LA PROTEINURIE DE 24H =5mg/kg/j

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

➤ AAN(-)

➤ ANTI DNA(-)

➤ ANTI RNP (-)

➤ WALEER ROSE(-)

4) LE BILAN RADIOLOGIQUE

➤ LA RX des 2 mains normale

➤ LA RX pulmonaire normale

5) LA CAPILLAROSCOPIE

➤ Absence de mégacapillaires

AU TOTAL

IL s'agit d'une enfant âgée de 9 ans, ATCD syndrome de Raynaud chez la mère qui présente sur le plan

- Clinique : un syndrome de Raynaud bilatéral au niveau des 2 mains

- Para clinique : un bilan normal

Puisque le bilan immunologique et la capillaroscopie et la radiologie sont normaux, le diagnostic de la maladie de Raynaud est retenu

TRAITEMENT

- Mesures hygiéno diététiques (port de gants) + rééducation

EVOLUTION

- L'amélioration de syndrome de Raynaud avec un recul de 2 ans.

OBSERVATION N° 13

IDENTITE : il s'agit de L A âgée de 11 ans, scolarisée

MH : douleurs des 2 hanches et du poignet gauche + fièvre

ATCD

PERSONNELS

- a) **MED** : elle a été hospitalisée pour RAA en cardio A, a été mise sous corticothérapie pendant 6 mois à cause de la réapparition des douleurs articulaires à la dégression de la dose des Corticoïdes.
- b) **CHIR** : RAS
- c) **TOXIQ** : RAS

FAMILIAUX : cousin maternel suivi pour rhumatisme dont le type est non précisé

Pas de notion de consanguinité

HDM : le début de la symptomatologie remonte à un an avant son admission en 01/2012 par l'installation des douleurs inflammatoires, fixes intéressant les 2 hanches et le poignet gauche le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et de fièvre.

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

- Patiente en BEG
- P =40kg (+1 DS) T=150cm (+1DS)
T = 37°C

2) EX CUTANEO MUQUEUX

- Syndrome de Raynaud des mains et des pieds

3) EX OSTEO ARTICULAIRE

- Arthrite du poignet gauche
- Limitation des mouvements d'abduction et rotation des 2 hanches
- Les autres articulations sont libres sans signes inflammatoires locaux
- Pas de raideur rachidienne

4) EX CARDIO VASCULAIRE

- Rythme régulier.
- Pas de souffle ni bruit surajouté
- Les pouls périphériques sont présents et symétriques.

5) EX PLEURO PULMONAIRE

- Pas de voussure thoracique
- Les vibrations vocales sont bien transmises
- Les murmures vésiculaires bien perçus

6) EX ABDOMINAL

- Abdomen souple respire normalement
- Pas d'HPSPM

7) EX NEUROLOGIQUE

- La force musculaire globale et segmentaire conservée
- Pas de déficit sensitif
- Ex des paires crâniennes normal

8) EX OPHTALMO

- Normal

9) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

Il s'agit d'une enfant âgée de 11 ans, suivie RAA et cousin maternel suivi pour rhumatisme qui a une arthrite du poignet gauche et des 2 hanches avec un syndrome de Raynaud des mains et des pieds

DC A EVOQUER

- Poussée RAA
- Spondylarthropathie juvénile
- Maladie de système (lupus)
- Syndrome de Sharp

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

➤ NFS

HB= 11 g/dl VGM=75 CCMH=24 (Anémie hypochrome microcytaire)

PLAQ=309000

GB=7500

➤ VS =55 mm

➤ CRP =96mg/l

→ Syndrome inflammatoire biologique

2) LE BILAN RENAL

- UREE=0,12g/l
- CREAT=5mg/l
- Labstix (-)

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

- AAN(-)
- ANTIDNA(-)
- ANTI RNP (-)
- ASLO=255 UI/ml (+)
- WALEER ROSE = 8 UI/ml (-), une deuxième détermination est prévue 3 mois après la première
- LATEX= 8 UI/ml (-)

4) LE BILAN RADIOLOGIQUE

- la radio pulmonaire normale
- Echo cœur normale
- Echo des 2 hanches normale
- Echo des mains : synovites minimales MCP3 et 5 à droite 3et 4 à gauche, erosions superficielles de la tête M2 à droite et M5 à gauche
- Echo des pieds : épanchement minime tibio tarsien droit
- La radio bassin de face : aspect normal des articulations sacro iliaques et coxo fémorales

AU TOTAL

Il s'agit d'une fillette âgée de 11 ans, suivie pour RAA et cousin maternel suivi pour rhumatisme, qui présente sur le plan

Clinique : arthrite du poignet gauche et des 2 hanches avec un syndrome de Raynaud des mains et des pieds

Para clinique :

Echo articulaire : synovites MCP et tibio tarsienne droite

Diagnostic retenu : syndrome de Raynaud secondaire à une polyarthrite

TRAITEMENT

- La patiente a été mise sous AINS (Voltarène 50 mg/j)

EVOLUTION

- Elle a été marquée par la réapparition des douleurs articulaires notamment au niveau de la hanche droite, un autre AINS (NAPROSYNE 500mg/j) a été utilisé avec bonne amélioration clinique
- Recul actuel : 6 mois

OBSERVATION N° 14

IDENTITE : il s'agit de M C âgée de 11 ans, 2 d'une fratrie de 3, habitant Kenitra, scolarisée, mutualiste

MH : polyarthralgies + fièvre

ATCD

PERSONNELS

a) **MED** : hépatite à CMV séro (+) à l'âge de 10 ans, elle a été mise sous antipyrétique avec bilan de contrôle ASAT ALAT qui s'est normalisé après un mois

b) **CHIR** : RAS

FAMILIAUX : pas de cas similaire dans la famille

Pas de notion de consanguinité

HDM : le début de la symptomatologie remonte à 2 mois avant son admission en 06/2010 par l'installation des polyarthralgies inflammatoires fixes intéressant les 2 chevilles et les 2 poignets , le coude gauche et le genou droit avec éruption cutanée urticarienne , le tout évoluant dans un contexte d'AEG et de fièvre

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

Patiente en ABEG, conjonctives légèrement décolorées

P =31kg (-1 DS)

T =137cm (-1 DS)

T= 38,6°c

2) EX CUTANEO MUQUEUX

Syndrome de Raynaud bilatéral des deux mains

Eruption maculaire du visage

3) EX OSTEO ARTICULAIRE

La marche avec boiterie

Arthrite des 2 poignets et des 2 chevilles

Flessum du coude droit + douleur à la mobilisation du coude gauche

Flessum + douleur du genou droit

4) EX ABDOMINAL

Débord hépatique

5) EX CARDIO VASCULAIRE

Rythme régulier.

Pas de souffle ni bruit surajouté

Les pouls périphériques sont présents et symétriques.

6) EX PLEURO PULMONAIRE

Pas de voussure thoracique

Les vibrations vocales sont bien transmises

Les murmures vésiculaires bien perçus

7) EX NEUROLOGIQUE

La force musculaire conservée

Pas de déficit sensitif

Ex des paires crâniennes normal

8) EX OPHTALMO

Normal

9) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

Il s'agit d'une enfant âgée de 11 ans qui a

- Une atteinte CM : Syndrome de Raynaud bilatéral + Eruption maculaire du visage
- Une atteinte articulaire :
 - La marche avec boiterie
 - Arthrite des 2 poignets et des 2 chevilles
 - Flessum du coude droit + douleur à la mobilisation du coude gauche
 - Flessum + douleur du genou droit
- Une atteinte abdominale : débord hépatique dans un contexte fébrile survenant par pics quotidiens et d'altération de l'état général

DC A EVOQUER

Arthrite systémique

Maladie de système

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

- NFS

HB= 9 g/dl

VGM=77

CCMH=30

PLAQ=305000

GB=17000 à prédominance PNN 81÷

- VS =85 mm
- CRP =228mg/l
- FIBRINOGENE = 7,46 g/l

→Anémie hypochrome microcytaire inflammatoire + hyperleucocytose à PNN

2) LE BILAN RENAL

UREE=0,12g/l

CREAT=5mg/l

Labstix (-)

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

AAN(-)

ANTIDNA(-)

WALEER ROSE = 8 ui/ml (-)

LATEX= 8 ui/ml (-)

ASLO ≤ 200 UI/ml

4) LE BILAN RADIOLOGIQUE

- la radio pulmonaire normale
- Echocardiographie normale
- Echo abdominale : foie légèrement augmenté de taille
- Echo des mains : synovite minime du poignet gauche + synovite minime MCP 2 et 3 bilatéral, absence d'érosions
- Echo des pieds : épanchement liquidien tibio tarsien + synovite MTP1, absence d'érosions

AU TOTAL

Il s'agit d'une enfant âgée de 11 ans qui a

Une atteinte CM : Syndrome de Raynaud bilatéral + Eruption maculaire du visage

Une atteinte articulaire :

- Boiterie
- Arthrite des 2 poignets et des 2 chevilles
- Flessum du coude droit + douleur à la mobilisation du coude gauche
- Flessum + douleur du genou droit avec à **l'écho des mains** : synovite minime du
- Poignet gauche + synovite minime MCP 2 et 3 bilatéral, absence d'érosions

L'écho des pieds : épanchement liquidien tibio tarsien + synovite MTP1

Une atteinte abdominale : foie légèrement augmenté de taille, ceci dans un contexte de fièvre hectique

Diagnostic retenu : syndrome de Raynaud secondaire à une arthrite systémique selon les critères de DURBAN

TRAITEMENT

Corticothérapie 60 mg/j de prédnisone pendant 6 semaines puis dégression progressive+ traitement adjuvant

EVOLUTION

Amélioration des signes cliniques

Recul actuel : 3 ans, patiente en rémission

OBSERVATION N° 15

IDENTITE : il s'agit de R N âgée de 10 ans, scolarisée

MH : douleur du coude droit

ATCD PERSONNELS

a) **MED** : vaccinée selon le PNI

Bonne croissance staturo pondérale

Bon développement psycho moteur

b) **CHIR** : RAS

c) **TOXIQ** : RAS

FAMILIAUX : pas de cas similaire dans la famille

Pas de notion de consanguinité

HDM : le début de la symptomatologie remonte à 6 mois avant son admission en 12/2009 par l'installation d'une douleur inflammatoire, fixe au niveau du coude droit sans autres signes accompagnateurs, le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie.

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

- Patiente en BEG
- P=30 kg (normal)
T =37°C

T= 135cm (normale)

2) EX CUTANEO MUQUEUX

- Syndrome de Raynaud au niveau des deux mains

3) EX OSTEO ARTICULAIRE

- Synovite modérée du coude droit
- Les autres articulations sont libres sans signes inflammatoires locaux
- Pas d'atteinte rachidienne

4) EX CARDIO VASCULAIRE

- Rythme régulier.
- Pas de souffle ni bruit surajouté
- Les pouls périphériques sont présents et symétriques.

5) EX PLEURO PULMONAIRE

- Pas de voussure thoracique
- Les vibrations vocales sont bien transmises
- Les murmures vésiculaires bien perçus

6) EX ABDOMINAL

- Abdomen souple respire normalement
- Pas d'HPSPM

7) EX NEUROLOGIQUE

- La force musculaire globale et segmentaire conservée
- Pas de déficit sensitif
- Ex des paires crâniennes normal

8) EX OPHTALMO

- Normal

9) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

IL s'agit d'une enfant âgée de 10 ans, sans ATCD pathologiques particuliers qui a une douleur au niveau du coude droit et un syndrome de Raynaud bilatéral des deux mains

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

➤ NFS

HB =11,2 g/dl VGM =81 CCMH= 32,94

PLAQ=423000 GB = 4000

➤ VS = 60 mm

➤ CRP = 12 mg/l

→ Syndrome inflammatoire modéré

2) LE BILAN RENAL

➤ UREE= 0,2 g/l

➤ CREAT = 5,68 mg/l

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

➤ AAN(+)

➤ Sérologie rhumatoïde positive 64 ui/ml

AU TOTAL

Il s'agit d'une enfant âgée de 10 ans qui présente sur le plan

Clinique : synovite du coude droit + syndrome de Raynaud bilatéral des deux mains

Para clinique : un bilan immunologique perturbé AAN (+), FR (+)

Il s'agit d'un syndrome de Raynaud secondaire à une AJI forme inclassée vu la positivité des AAN et du facteur rhumatoïde

TRAITEMENT

- La patiente a été mise sous AINS (DIFAL 25 mg × 3/j) et MTX 25 mg/semaine pendant 6 mois puis dégression progressive sur 6 mois et arrêt

EVOLUTION

- Elle a été marquée par l'amélioration des signes cliniques et normalisation de la VS
- Recul actuel : 4 ans, patiente en rémission

OBSERVATION N° 16

IDENTITE : il s'agit de S R âgée de 12 ans, scolarisée

MH : polyarthralgies + lésions cutanées des mains

ATCD

PERSONNELS

a) **MED** : vaccinée selon le PNI

Bon développement psycho moteur

b) **CHIR** : RAS

c) **TOXIQ** : RAS

FAMILIAUX pas de cas similaire dans la famille

Pas de notion de consanguinité

HDM

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 11 ans par l'apparition d'une cyanose au niveau des mains et pieds avec notion de polyarthralgies intéressant les grosses articulations des 2 membres inférieurs sans autres signes associés, le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

• P= 30kg (-2DS)

T= 140cm (-2DS)

T°=37

2) EX CUTANEO MUQUEUX

• Syndrome de Raynaud au niveau des mains et des pieds

- Test ALLEN positif (recoloration lente en rapport avec un vasospasme)

3) **EX OSTEO ARTICULAIRE**

- Les articulations sont libres sans signes inflammatoires locaux
- Pas d'atteinte rachidienne

4) **EX CARDIO VASCULAIRE**

- B1B2 bien perçus
- Pas de souffle ni bruit surajouté
- Les pouls périphériques sont présents et symétriques

EX PLEURO PULMONAIRE

- Pas de déformation thoracique
- Les MV bien perçus
- Les VV bien transmises
- Pas de râles à l'auscultation

5) **EX ABDOMINAL**

- Abdomen respire normalement
- Pas de masse palpable ni HSMG

6) **EX NEUROLOGIQUE**

- Pas de déficit sensitif ni moteur
- Ex des paires crâniennes normal

- Les ROT sont présents

7) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

Il s'agit d'une enfant âgée de 12 ans, sans ATCD pathologiques qui présente polyarthralgies avec syndrome de Raynaud des mains et pieds

DC A EVOQUER

- Maladie de système
- Arthrite juvénile idiopathique
- Maladie de Raynaud

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

➤ NFS

HB=13g/dl

PLQ =250000

GB=6700

➤ VS = 4 mm

➤ CRP = 6 mg/l

2) LE BILAN RENAL

➤ UREE=0,41g/l

➤ CREAT=8mg

➤ PROTEINURIE négative

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

- AAN(-)
- ANTI DNA(-)
- RNP SM(-)
- REACTION WALEER et ROSE (-)

4) LE BILAN RADIOLOGIQUE

- La radio pulmonaire normale
- La radio des 2 mains et 2 pieds normale

5) LA CAPILLAROSCOPIE

- Normale (absence de méga capillaires)

AU TOTAL

Une enfant de 12 ans qui présente sur le plan

Clinique : polyarthralgies + sd de Raynaud

Para clinique : bilan inflammatoire, rénal, immunologique, radiologique normal

Donc le diagnostic de maladie de Raynaud a été retenu

TRAITEMENT

- AINS Local + rééducation

EVOLUTION

- Elle a été marquée par l'amélioration des douleurs articulaires et du syndrome de Raynaud (un recul d'un an)

OBSERVATION N° 17

IDENTITE : il s'agit de S L âgée de 9 ans , scolarisée

MH : douleur du genou gauche

ATCD **PERSONNELS**

a) **MED** : vaccinée selon le PNI

Bonne croissance staturo pondérale

b) **CHIR** : elle a été hospitalisée en chirurgie pédiatrique pour douleur invalidante du genou gauche, elle a bénéficié d'une RX st + TDM + IRM + scintigraphie osseuse, tout le bilan était normal

FAMILIAUX : tante paternelle suivie pour rhumatisme du genou

Grande mère pat suivie pour arthrose

Pas de notion de consanguinité

HDM : le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 9 ans par l'installation des douleurs articulaires inflammatoires des 2 MI prédominant au niveau du genou gauche sans notion de raideur matinale, le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

- Patiente en BEG
- P=27kg (normal)
T=37°C

T=130cm (normale)

2) EX CUTANEO MUQUEUX

- Syndrome de Raynaud des mains et des pieds

3) EX OSTEO ARTICULAIRE

- Synovite modérée du genou gauche
- Les autres articulations sont libres, sans signes inflammatoires locaux
- Pas d'atteinte rachidienne

4) EX CARDIO VASCULAIRE

- Rythme régulier.
- Pas de souffle ni bruit surajouté
- Les pouls périphériques sont présents et symétriques.

5) EX PLEURO PULMONAIRE

- Pas de voussure thoracique
- Les vibrations vocales sont bien transmises
- Les murmures vésiculaires bien perçus

6) EX ABDOMINAL

- Abdomen souple respire normalement.
- Pas d'HPSPM

7) EX NEUROLOGIQUE

- La force musculaire globale et segmentaire conservée
- Pas de déficit sensitif
- Ex des paires crâniennes normal

8) EX OPHTALMO

- Normal

9) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

Il s'agit d'une enfant âgée de 9 ans, ayant comme ATCD la notion de rhumatisme dans la famille, qui a une arthrite du genou gauche + un sd de Raynaud des mains et des pieds

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

➤ NFS

HB=10,4 g/dl

VGM=79

CCMH =26

PLAQ= 233000

GB =5960

➤ VS =43mm↑

➤ CRP=12mg/l

Anémie hypochrome microcytaire

2) LE BILAN RENAL

➤ UREE=0,26g/l

➤ CREAT=5mg/l

➤ Labstix (-)

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

➤ AAN(+) = 80 nucléolaire

➤ ANTIDNA(-)

➤ LATEX ET WALEER ROSE (-)

AU TOTAL

Il s'agit d'une enfant âgée de 9 ans, ayant comme ATCD la notion de rhumatisme dans la famille, qui présente sur le plan

Clinique : une arthrite du genou gauche + un sd de Raynaud des mains et des pieds

Para clinique : un bilan immunologique perturbé AAN (+)

Diagnostic retenu : syndrome de Raynaud secondaire à une oligo arthrite FAN (+)

TRAITEMENT

La patiente a été mise sous AINS (VOLTARENE 50 mg / j) pendant 6 semaines

EVOLUTION

- Le traitement fut arrêté en raison d'une réaction allergique, ce qui a fait réapparaître les douleurs articulaires, nous avons donné NAPROSYNE 500 mg/j avec bonne évolution clinique.
- Recul actuel : 6 mois

OBSERVATION N 18

IDENTITE : il s'agit de Z E âgée de 11 ans , scolarisée

MH : arthralgies

ATCD

PERSONNELS

a) **MED** : vaccinée selon LE PNI

Bon développement psycho moteur

Bonne croissance staturo pondérale

b) **CHIR** : RAS

c) **TOXIQ** : RAS

FAMILIAUX : pas de cas similaire dans la famille

Frère âgé de 2 ans trisomique 21+ cardiaque

HDM

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 4 ans par l'apparition d'une coloration bleuâtre des doigts des mains évoluant par épisodes avec notion d'arthralgies le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie.

EX CLINIQUE

1) EX GENERAL

- Patiente en BEG, apyrétique
- P= 29kg (-1DS) T=140cm (normale)

2) EX CUTANEO MUQUEUX

- Syndrome de Raynaud au niveau des doigts des deux mains
- Test d'ALLEN positif

3) EX OSTEO ARTICULAIRE

- Les articulations sont libres sans signes inflammatoires en regard
- Pas d'atteinte rachidienne

4) EX CARDIO VASCULAIRE

- B1B2 bien perçus
- Pas de souffle ni bruit surajouté
- Les pouls périphériques sont présents et symétriques

5) EX PLEURO PULMONAIRE

- Pas de déformation thoracique
- Les MV bien perçus
- Les VV bien transmises
- Pas de râles à l'auscultation

6) EX NEUROLOGIQUE

- Pas de déficit sensitif ni moteur
- Les ROT sont présents
- Ex des paires crâniennes normal

7) EX ABDOMINAL

- Abdomen souple respire normalement
- Pas de masse palpable ni HSMG

8) EX DES AIRES GANGLIONNAIRES

- Les aires ganglionnaires périphériques sont libres

CONCLUSION

IL s'agit d'une enfant âgée de 11 ans, ayant comme ATCD un frère trisomique qui a des arthralgies + un sd de Raynaud des 2 mains

LA PARACLINIQUE

1) LE BILAN INFLAMMATOIRE

- NFS : HB=13g/dl GB=6600
PLAQ=265000
- VS =6mm
- CRP=5mg/l

2) LE BILAN RENAL

- UREE=0,25 g/l
- CREAT=8 mg/l
- LA PROTEINURIE DE 24H =5mg/kg/j(-)

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

- AAN(-)
- ANTI DNA(-)
- ANTI RNP(-)
- WALEER ROSE(-)

4) LE BILAN RADIOLOGIQUE

- La radio pulmonaire normale
- La radiographie des 2 mains normale

5) LA CAPILLAROSCOPIE

- Absence de méga capillaires

AU TOTAL

IL s'agit d'une enfant âgée de 11 ans, ayant comme ATCD un frère trisomique qui présente sur le plan

clinique : un sd de Raynaud des 2 mains + arthralgies.

Para clinique : un bilan normal

→Puisque le bilan immunologique et la capillaroscopie et la radiologie sont normaux, le diagnostic de la maladie de Raynaud est retenu

TRAITEMENT

- Symptomatique par paracétamol pendant 1 mois + Mesures hygiéno diététiques (port de gants) + rééducation

EVOLUTION

- L'amélioration de syndrome de Raynaud avec un recul de 2 ans.

RECAPITULATIF DES OBSERVATIONS

I / Données épidémiologiques

1. incidence et prévalence

Notre étude porte sur 18 cas de syndrome de Raynaud

a) Incidence annuelle

ANNEE	NBRE D'HOSPITALISATION	NBRE DE CAS	INCIDENCE %
2004	13981	1 cas	0,007%
2005	16103	1 cas	0,006%
2008	18484	1 cas	0,005%
2009	18920	7 cas	0,03%
2010	18490	2 cas	0,01%
2011	17636	3 cas	0,01%
2012	17525	3 cas	0,017%

Tableau n°1 : Incidence hospitalière annuelle du sd de Raynaud durant la période d'étude

b) Incidence hospitalière globale

De 2004 → 2012 soit 8 ans, nous avons identifié 18 cas de sd de Raynaud parmi les 121139

Hospitalisations à l'hôpital d'Enfants de Rabat

Soit une incidence hospitalière globale de 0,014 %

2. répartition selon l'âge

Dans le cadre de notre étude, l'âge moyen de nos patients est aux alentours de 11 ans avec des extrêmes allant de 6 → 15 ans

TRANCHES D'AGE	NBRE DE CAS	INCIDENCE %
NOURRISSON	0 cas	0%
PETIT ENFANT	1 cas	5%
GRAND ENFANT	12 cas	66%
PUBERTE	5 cas	27%

Tableau n°2 : Répartition du sd de Raynaud selon les tranches d'âge

3. Répartition selon le sexe

La répartition du Syndrome de Raynaud montre une prédominance féminine avec 15 filles soit 83% et 3 garçons soit 16% et un sexe ratio = 0,2

II / Données cliniques

LES SIGNES CLINIQUES AU MOMENT DU DIAGNOSTIC

1. Les signes généraux

Dans notre série, la fièvre était rencontrée chez 2 cas, ce qui représente 11%

L'asthénie accompagnait cette fièvre dans 4 cas soit 22 %

L'amaigrissement a été observé chez un seul patient soit 5%

2. Les signes cutaneo muqueux

2-1 Syndrome de Raynaud

Le syndrome de Raynaud est présent chez tous nos patients ce qui représente 100%

2-1-1 Syndrome de Raynaud isole

12 cas ont présenté un syndrome de Raynaud isolé sans autres signes cutanés associés ce qui représente 66 %

2-1-2 Caractéristiques du syndrome de Raynaud

Dans notre série, les manifestations cliniques du syndrome de Raynaud sont représentées par une forme complète : phase blanche puis bleue puis rouge dans 55% des cas, une forme avec phase cyanique seule dans 22% des cas, et phase hyperhémique seule dans 16% des cas et une forme associant la phase cyanique puis rouge dans 5% des cas

Le syndrome de Raynaud touchait les doigts dans 50% des cas, les doigts et les orteils dans 44% des cas, les doigts les orteils et le visage chez un patient

Un caractère bilatéral était retrouvé chez tous les patients soit 100%

2-1-3 Syndrome de Raynaud + autres signes cutaneo muqueux

En plus de la forme isolée, 6 patients soit 33 % ont présenté un syndrome de Raynaud associé à autres signes cutanés qui orientent vers une maladie systémique

Il s'agit de :

- Erythème en aile de papillon
- Œdème inflammatoire du visage et paupières

- Nodosités de gottron et œdème liliacé périorbitaire
- Lésions cutanées hypo pigmentées des ongles
- Ulcérations de la muqueuse buccale
- Eruption maculaire du visage
- Pulpite + OMI
- Onychomycose des orteils des deux MI

3. Atteinte osteo articulaire

L'atteinte articulaire est présente chez 14 enfants soit 77% se manifestant par :

- Arthrites
- Malformations des articulations à type de varum, flectum
- Rétractions ostéotendineuses diffuses
- Raideur rachidienne
- Amyotrophie

4. Atteinte cardiovasculaire

L'atteinte cardiovasculaire a été observée chez 2 enfants soit 11%

Il s'agit de :

- Souffle systolique + éclat de b2p en rapport avec une sténose et insuffisance aortique à l'échocardiographie
- Tachycardie + assourdissement des bruits du cœur au foyer mitral + xiphoïdien révélant la présence d'un épanchement péricardique et

minuscule insuffisance mitrale dans le cadre d'un lupus érythémateux disséminé

5. Atteinte pleuropulmonaire

- L'atteinte pleuropulmonaire n'a été observée chez aucun cas

6. Atteinte neuro musculaire

- L'atteinte musculaire est présente chez 4 enfants soit 22% se manifestant par une faiblesse musculaire et une diminution de la force musculaire à 4/5, 2/5, 3/5 dans le cadre d'une dermatomyosite juvénile, un syndrome de Sharp et un lupus érythémateux disséminé

7. Atteinte abdominale

- L'atteinte abdominale a été rencontrée chez un seul patient soit 5 %
Montrant un débord hépatique

8. Atteinte des aires ganglionnaires périphériques

- L'atteinte ganglionnaire a été observée chez un seul enfant soit 5 %
Il s'agit d'adénopathies douloureuses sous maxillaires

9. Atteinte oculaire

L'atteinte oculaire n'a été observée dans aucun cas

III / La paraclinique

1) Le bilan inflammatoire

a) Anomalies des protéines de l'inflammation

Dans notre série, la VS a été réalisée chez tous nos patients à plusieurs reprises. Nous avons retenu les valeurs au moment du diagnostic de la maladie

- La VS était accélérée dans 13 cas soit 72 % avec des extrêmes allant de 28 → 120 mm avec une valeur moyenne de 74mm
- La CRP était élevée dans 4 cas soit 22 % avec des extrêmes allant de 30 → 228 mg/l avec une valeur moyenne de 129 mg/l
- Une augmentation du taux de fibrinogène a été détectée chez 2 cas dans le cadre du syndrome inflammatoire

b) NFS

- La NFS était réalisée systématiquement chez tous nos patients dans le but de détecter une atteinte hématologique ou un syndrome inflammatoire
 - L'anémie était présente dans 5 cas soit 27%, il s'agit d'une anémie hypochrome microcytaire dans 4 cas et normochrome normocytaire dans un seul cas
 - Une neutropénie était présente chez un seul patient soit 5 %
 - Une hyperleucocytose à PNN a été observée dans un seul cas soit 5 %
 - Une thrombocytose a été rencontré dans un seul cas soit 5 %

2) LE BILAN RENAL

- Le bilan rénal a été fait systématiquement chez tous nos malades et il a mis en évidence une fonction rénale normale dans les 18 cas

3) LE BILAN IMMUNOLOGIQUE

Le bilan immunologique a été réalisé chez tous nos patients dans le but de détecter une maladie systémique ou une arthrite juvénile idiopathique

- **LES AAN**

Les AAN ont été recherchés dans 18 cas, ils ont été positifs dans 6 cas

- **LES ANTI DNA**

Les ANTI DNA ont été réalisés dans 15 cas, ils ont été positifs dans un seul cas

- **LE FACTEUR RHUMATOIDE**

IL a été fait chez 15 patients, a été positif ≥ 8 UI / ml dans 4 cas

- **LES ANTI RNP**

LES ANTI RNP ont été recherchés chez 13 patients, ils n'ont été positifs que Dans un seul cas dans le cadre d'un syndrome de Sharp

- **LES ASLO**

les ASLO ont été recherchés dans 7 cas, ils ont été positifs dans 3 cas

- **LE DOSAGE DU COMPLEMENT**

Il a été réalisé chez 2 patients, diminué dans un seul cas

- **LES ANCA**

Ils sont réalisés chez un patient dans le doute d'une vascularite, ils ont été normaux

4) LE BILAN MUSCULAIRE

Le bilan musculaire a été réalisé dans 4 cas dans le doute d'une dermatomyosite juvénile

- **LES ENZYMES MUSCULAIRES**

Elles ont été recherchées chez 4 patients, ont été élevées dans 3 cas

- **EMG**

Il a été réalisé chez 4 patients, il a révélé la présence d'une atteinte myogène dans 2 cas

- **LA BIOPSIE MUSCULAIRE**

La biopsie musculaire a été faite chez un patient montrant une myosite Interstitielle

5) LE BILAN RADIOLOGIQUE

- **LA RX PULMONAIRE**

La radiographie thoracique a été réalisée chez tous les patients, elle était anormale dans un seul cas montrant un syndrome interstitiel et cardiomégalie à 0,6

- **LA RX DES ARTICULATIONS**

Elle a été faite chez 11 cas ayant une atteinte articulaire, elle a été anormale dans 3 cas révélant la présence d'une ostéopénie et un pincement interarticulaire dans le cadre d'une arthrite juvénile idiopathique, un lupus et une dermatomyosite juvénile

- **ECHOGRAPHIE DES ARTICULATIONS**

L'écho des articulations a été réalisée chez 2 patients et a mis en évidence Des synovites minimales et des épanchements intra articulaires

- **LA TDM DES SACRO ILIAQUES**

La réalisation d'une TDM des sacro-iliaques chez un seul patient chez qui on a suspecté une spondylarthropathie a révélé une sacro iléite inflammatoire droite

- **ECHO ABDOMINALE**

Elle a été réalisée chez 3 patients, elle a été anormale dans 2 cas montrant une hépatomégalie

- **ECHO CARDIOGRAPHIE**

Elle a été faite chez 7 patients, révélant la présence d'un épanchement Péricardique + minuscule IM chez un patient et sténose aortique + IAO Chez un autre patient

6) LA CAPILLAROSCOPIE

La capillaroscopie a été demandée dans tous les cas dans le but de rechercher des signes de micro angiopathie orientant vers une connectivite, mais elle n'a pas pu être réalisée que chez 7 patients avec des résultats anormaux dans 2 cas montrant la présence de méga capillaires et dystrophie mineure

IV/ Les causes

Dans notre étude

Nous avons distingué deux groupes de patients :

Le premier groupe : 5 patients soit 27% présentant un syndrome de Raynaud primaire en l'absence d'argument clinique et biologique convaincant pour une maladie sous-jacente.

Le deuxième groupe : 13 patients soit 72% avaient un syndrome de Raynaud secondaire dont 5 connectivites et 8 arthrites juvéniles idiopathiques

Sd de Raynaud secondaire	Maladie de Raynaud
▪ Le lupus (2 cas) ▪ La dermatomyosite (2 cas) ▪ Le Sharp (1 cas) ▪ Polyarthrite FR+ (1 cas) ▪ Polyarthrite FR- (1 cas) ▪ SPA (1cas) ▪ Arthrite systémique (1cas) ▪ Oligoarthrite FAN+ (1cas) ▪ AJI débutante (2cas) ▪ AJI inclassée (1cas)	▪ 5 cas

Tableau n°3 : Les principales étiologies du sd de Raynaud dans le cadre de notre étude

V/ Le traitement

❖ 5 cas présentant un syndrome de Raynaud primaire ont reçu un traitement symptomatique soit 27%, à base de

- Antalgiques type paracétamol
- Les AINS locaux + mesures physiques (la rééducation)

- Mesures hygiène diététiques (port de gants et chaufferettes)
- ❖ 13 cas ayant un syndrome de Raynaud secondaire à des connectivites ou des arthrites juvéniles idiopathiques ont bénéficié d'un traitement spécifique de leurs maladies soit 72%

Il s'agit de :

- Corticoïdes (prédnisone)
- AINS (diclofénac, indométacine)
- Immunosuppresseurs (le méthotrexate, salazopyrine)
- Anti paludéennes de synthèse
- En plus du traitement spécifique du sd de Raynaud (les inhibiteurs calciques)
- ❖ 2 cas ont développé des effets secondaires suite à la prise du traitement soit 11%
 - Il s'agit d'une ostéonécrose de la tête fémorale suite à la prise de corticoïdes dans un cas
 - Allergie aux AINS (diclofénac) chez l'autre

VI/ Evolution

La surveillance de nos patients avait pour but d'évaluer l'évolution de la maladie sous traitement et de dépister les complications liées à la maladie et au traitement.

Elle a été basée essentiellement sur :

- Examen clinique : poids, taille, tension artérielle, température et signes cliniques.
- Examens biologiques : NFS, VS, CRP, urée, créatinine
- Examens radiologiques : en fonction des signes d'appel

Dans notre série, L'évolution était favorable chez 16 enfants après un recul moyen de 4 ans avec une rémission clinique et biologique

L'évolution était marquée par la persistance du syndrome de Raynaud chez 2 cas après un recul de 7 mois chez l'une et 2 ans chez l'autre malgré le traitement spécifique de leurs maladies, ce qui a imposé le recours aux inhibiteurs calciques.



Discussion

I. SUR LE PLAN EPIDEMIOLOGIQUE

1) La fréquence

Chez l'adulte, la prévalence du phénomène de raynaud est diversement apprécié mais pourrait atteindre plus de 20 % chez les femmes jeunes [41], une étude américaine portant sur 1752 sujets sélectionnés au hasard estimait entre 4,6 et 10% la prévalence du phénomène de raynaud, avec près de 2% des sujets interrogés consultant un médecin pour épisodes de froideur des extrémités avec pâleur et ou cyanose [42]

Chez l'enfant, le syndrome de raynaud est plus rare mais probablement sous-estimé car ne motivant pas systématiquement une consultation spécialisée. Aucune étude ne permet de connaître de façon précise la prévalence du phénomène de raynaud, les diverses séries pédiatriques rapportées ont mentionné la rareté sans préciser la prévalence [43,44]

Dans notre série, la fréquence est de 0,014%

2) L'âge

Le PR de l'enfant touche très majoritairement les filles avec un âge moyen de survenue d'environ 12 ans [45].

Dans une étude faite dans les services de pédiatrie et de dermatologie de l'hôpital nord de Marseille incluant 23 enfants de moins de 17 ans, ayant un syndrome de Raynaud, la moyenne d'âge était 11 ans avec des extrêmes compris entre 5 et 16 ans, le début après l'âge de 10 ans était retrouvé dans 65% des cas [44]

Dans le cadre de notre étude, l'âge moyen de nos patients est aux alentours de 11 ans avec des extrêmes allant de 6 → 15 ans et le début après l'âge de 10

ans était retrouvé dans 66% des cas, ce qui est conforme à celle retrouvée dans les différentes études

3) Le sexe

Les diverses séries pédiatriques sont en faveur d'une prépondérance féminine [43,44]

Dans notre série, la maladie a touché les filles plus que les garçons (3 garçons, 15 filles) avec un sexe ratio = 0,2 ce qui montre une nette prédominance féminine, nos données rejoignent ceux de la littérature

II. SUR LE PLAN CLINIQUE

Le diagnostic du syndrome de Raynaud est exclusivement clinique. La forme complète qui est la plus fréquente chez l'enfant se traduit par des changements tricolores des extrémités : phase blanche syncopale puis phase bleue (asphyxique) et enfin phase rouge hyperhémique. Les formes incomplètes sont les plus fréquentes et largement majoritaires chez l'adulte. En pratique, le diagnostic n'est pas toujours aisé en particulier si les données de l'interrogatoire sont insuffisantes, s'il s'agit d'une forme cyanique pure ou si le patient souffre d'acrocyanose associée. Les syndromes de Raynaud secondaires se distinguent par l'intensité de leur phase asphyxique et par l'importance et la rapidité d'apparition de troubles trophiques [46].

Dans une étude française chez 23 enfants atteints de sd de Raynaud, la sémiologie clinique avait montré la présence de forme complète : phase blanche puis bleue puis rouge dans 55 %des cas, une forme blanche puis bleue dans 23% des cas et une forme avec phase blanche seule dans 18 % des cas. Une patiente présentait un syndrome de Raynaud avec crise de phase bleue puis rouge ayant

fait suite à un syndrome de Raynaud complet datant de plus de cinq ans. Le syndrome de Raynaud touchait les doigts dans 64 % des cas, les doigts et les orteils dans 32 % des cas, les doigts, les orteils et le visage chez un patient, Un caractère bilatéral était retrouvé chez 82 % des patients [44]

Dans notre série, nos données rejoignent ceux de la littérature, en effet les manifestations cliniques du syndrome de Raynaud sont représentées par une forme complète : phase blanche puis bleue puis rouge dans 55% des cas, une forme avec phase cyanique seule dans 22% des cas, et phase hyperhémique seule dans 16% des cas et une forme associant la phase cyanique puis rouge dans 5% des cas

III. SUR LE PLAN PARACLINIQUE

1) la biologie

a) le bilan inflammatoire

Le syndrome inflammatoire est un élément important pour orienter le diagnostic d'un phénomène de Raynaud secondaire mais il ne le confirme pas vu son manque de spécificité

Le syndrome inflammatoire était présent chez 13 cas soit (72%) qui avaient un syndrome de Raynaud secondaire alors qu'il n'a pas été perturbé dans la maladie de Raynaud et nos données rejoignent ceux de la littérature

b) les perturbations immunologiques

Le dosage des anticorps antinucléaires (AAN) est important pour le diagnostic étiologique En effet, lorsque le titre est élevé il oriente d'emblée vers une affection dysimmunitaire telle qu'une connectivite, comme il a été retrouvé chez 6 de nos patients ayant AAN (+) en rapport avec un lupus érythémateux disséminé, un syndrome de Sharp, une oligoarthritis à FAN+ et une arthrite

juvénile idiopathique inclassée en plus d'une dermatomyosite juvénile, un autre cas de lupus avec ANTI DNA(+), 4 cas de polyarthrite séro (+) et un cas de syndrome de Sharp avec ANTI RNP (+), par ailleurs 15 à 20% des patients ayant un taux anormal d'AAN, une capillaroscopie positive ou l'association des deux, mais n'entrant pas dans les critères de connectivite ,présenteront une connectivite dans les 2 ans qui suivent.

Les ASLO ont été recherchés dans 7 cas dans le doute d'un rhumatisme articulaire aigu, ils ont été positifs dans 3 cas ayant une arthrite juvénile idiopathique débutante, une polyarthrite et un syndrome de Sharp cependant les données de la littérature montrent que

La persistance d'antigènes bactériens (lipopolysaccharides, protéines du choc thermique) pourrait expliquer l'apparition d'une réaction inflammatoire synoviale [47]

Le streptocoque a été souvent retrouvé comme facteur déclenchant les poussées des maladies systémiques et rhumatismales inflammatoires chroniques de l'enfant, ce qui explique la positivité des ASLO dans ces maladies

c) autres signes biologiques

Les autres bilans biologiques ont été demandés en fonction de l'orientation du diagnostic étiologique

Le bilan musculaire a été perturbé chez 3 patients dont deux dermatomyosites juvéniles et une connectivite mixte

Aucun de nos patients n'avait une atteinte rénale.

2) la capillaroscopie [48]

La capillaroscopie a une grande valeur, elle permet d'orienter le diagnostic étiologique entre maladie de Raynaud et syndrome de Raynaud associé à une

connectivite. Mais elle ne permet pas de définir précisément le type de la connectivite. Elle recherche soit :

Une micro angiopathie aspécifique pouvant correspondre à une maladie auto-immune systémique ou à une maladie de Raynaud primitive

Soit des signes de micro angiopathie spécifique :

- un nombre d'anses capillaires inférieur à neuf, s'accompagnant de plages désertes ;
- la présence de mégacapillaires (anse dilatée et dystrophique de plus de 50 μm , de longueur diminuée, parfois visibles à l'œil nu, signe le plus spécifique) ;
- un œdème péricapillaire avec des pétéchies et un exsudat ;
- la présence de capillaires rétrécis.

Ces anomalies peuvent être évocatrices d'une sclérodermie, d'une polymyosite ou d'une connectivite mixte ;

Cependant une capillaroscopie normale évoque une maladie de Raynaud dans la grande majorité des cas

La capillaroscopie a été demandée dans tous les cas, mais elle n'a pas pu être réalisée que chez 7 patients montrant la présence de méga capillaires et dystrophie mineure en rapport avec un syndrome de Sharp et une arthrite juvénile idiopathique

Une étude française faite par Koné-paut et P-Berbis dans les services de pédiatrie et de dermatologie incluant 23 enfants ayant un syndrome de Raynaud, 3 groupes ont été individualisés :

Groupe 1 : 8 patients soit 35% présentant une maladie de Raynaud avaient une capillaroscopie normale

Groupe 2 : 11 patients soit 48% avaient un syndrome de Raynaud secondaire dont 10 avaient une connectivite, les capillaroscopies effectuées au sein de ce groupe étaient anormales pour 60 % d'entre eux avec 30 % de micro angiopathies organiques et 30 % de «suspectes». Les 40 % de capillaroscopies normales incluait un syndrome de Sjögren primitif et une fibromyalgie

Groupe 3 : 4 patients (17%) ayant un syndrome de Raynaud suspect d'être secondaire, les capillaroscopies réalisées ont mis en évidence des signes de micro angiopathie organique chez 2 patients, une capillaroscopie était suspecte et l'autre normale [44]

3) Le bilan radiologique

a) Anomalies pulmonaires

La radiographie pulmonaire permet de déceler un syndrome interstitiel ou une fibrose des bases pulmonaires en cas de sclérodermie ou connectivite mixte

Un syndrome interstitiel a été retrouvé dans notre série dans le cadre d'un lupus érythémateux disséminé

b) Anomalies osteo articulaires

Les lésions les plus fréquentes décrites dans la littérature sont l'acroostéolyse et la calcinose sous cutanée en cas de sclérodermie ou anomalies de Stein broker, sacroiliite, synovites dans les arthrites juvéniles idiopathiques

Dans notre série, nous avons trouvé

Une déminéralisation dans le cadre d'un lupus et d'une dermatomyosite juvénile et un pincement interarticulaire en rapport avec une arthrite juvénile

idiopathique. Ainsi que des synovites ont été observées chez 2 patients présentant une arthrite juvénile idiopathique. En plus d'une sacroiliite inflammatoire droite a été retrouvée chez un seul patient ayant une spondylarthropathie juvénile.

c) Anomalies cardiaques

L'échocardiographie offre un apport considérable pour rechercher les complications cardiaques en cas de maladies systémiques révélant ainsi la présence des signes de péricardite, troubles du rythme cardiaque et de la conduction, atteinte vasculaire coronaire ou microcirculatoire.

Pour notre série, cet examen a été réalisé chez 7 patients, montrant la présence d'un épanchement péricardique dans le cadre d'un lupus et une insuffisance + sténose aortique retrouvée chez un patient ayant une dermatomyosite juvénile

IV. LES CAUSES

Les syndromes de Raynaud secondaires à des connectivites sont fortement représentés : 43%, ce qui sans avoir de signification statistique, est une situation inverse de celle de l'adulte chez qui les syndromes de Raynaud primaires sont les plus fréquents. Les études pédiatriques tendent à confirmer la prépondérance des syndromes de Raynaud secondaires Chez l'enfant [49,50].

Chez l'enfant, les étiologies de PR secondaires sont : Le plus fréquemment, un lupus systémique et des connectivites mixtes, une dermatomyosite. Le PR est très fréquent dans la sclérodermie systémique, qui est cependant elle-même exceptionnelle chez l'enfant [51,52]. Dans une série récente de 120 enfants ayant des anticorps anti phospholipides, 6 % avaient un PR [53].

Selon l'étude faite à Marseille incluant 23 enfants

- 8 enfants (35 %) ayant un syndrome de Raynaud primaire en l'absence d'argument clinique et biologique convaincant pour une maladie sous-jacente
- 11 enfants (48 %) avaient un syndrome de Raynaud secondaire et dix avaient une connectivite [connectivite mixte (3 cas), goujerot-sjogren (2 cas), dermatomyosite (2 cas), lupus (1 cas) , polyarthrite juvénile (1 cas) , sclérodermie (1 cas)] fibromyalgie (1 cas)
- quatre enfants (17 %) avaient un syndrome de Raynaud suspect d'être secondaire (trois capillaroscopies suspectes et une patiente avec un épisode de gangrène pulpaire) [44]

Notre étude rejoint les données de la littérature dans la fréquence des phénomènes de Raynaud secondaires ou 13 enfants avaient (5connectivites et 8 arthrites juvéniles idiopathiques)

Par ailleurs dans une autre étude de 50 enfants âgés en moyenne de 10 ans , hospitalisés dans un centre de rhumatologie pédiatrique pour un sd de Raynaud évoluant en moyenne depuis 3 ans , le bilan initial a mis en évidence des modifications capillaires unguéales chez 8 enfants soit 15,4% d'entre eux et la présence d'anticorps antinucléaires chez 23 d'entre eux (44,2% dont 3 de type anti RNP) , ce bilan n'a permis de confirmer l'existence d'une maladie auto-immune que chez 2 d'entre eux dont une sclérodermie et une arthrite juvénile idiopathique Au cours du suivi évolutif chez ces patients :

- 19 enfants soit 36,5 % ont développé une affection rhumatologique :
15 arthrites juvéniles idiopathiques, 1 connectivite mixte, 1

sclérodermie, 1 polymyosite, 1 périartérite noueuse et une maladie de crhon

- 9 autres enfants ont eu différentes manifestations dysimmunitaires, des arthralgies (n=2) Néphropathie (n=3), ulcérations buccales (n=2). A l'issue de ce suivi, le sd de Raynaud est resté isolé chez 12 d'entre eux [54]

D'autres étiologies ont été rapportées :

- Exceptionnellement, une cryoglobulinémie ou des pathologies locales vasculaires
- Des causes médicamenteuses : ritaline, estrogènes, bêtabloquants, ciclosporine
- Quelques causes génétiques rares sont à rechercher plus spécifiquement en cas d'anomalies constitutionnelles associées :
 - Le syndrome d'Aicardi-Goutières [55]
 - La spondylenchondrodysplasie (SPENCD) [56]
 - Le syndrome HANAC (Hereditary Angiopathy with Nephropathy, Aneurysms, and muscle Cramps) [57]

V. SUR LE PLAN THERAPEUTIQUE

Il est important de bien faire le diagnostic entre syndrome et maladie de Raynaud pour la prise en charge médicamenteuse, car celle-ci est différente selon les deux cas.

En ce qui concerne le syndrome, si l'étiologie est accessible, la prise en charge consiste en la suppression des symptômes et le traitement de la maladie sous-jacente

Pour la maladie de Raynaud il n'y a pas de thérapeutique permettant sa guérison complète. Les traitements proposés permettent simplement de diminuer la fréquence, la sévérité et la durée des crises, et de faire en sorte que le malade soit le moins gêné possible

A) Le traitement de la maladie de Raynaud

1) Les mesures hygiéno diététiques [58,30,36,6]

Le premier conseil à proposer au patient est une hygiène de vie adaptée, quel que soit le type de phénomène de Raynaud, primaire ou secondaire.

La protection contre le froid et l'humidité, non seulement des extrémités mais aussi de l'ensemble du corps est le conseil essentiel.

Pour la protection des mains, il faut prévoir des gants, moufles ou mitaines en plus d'un sous-gant en soie ou en laine polaire, car il est important d'associer plusieurs couches. De plus, les gants doivent être suffisamment longs afin de protéger les poignets. Il faut conseiller l'utilisation de chauffe-chauffettes ou chauffe-mains, qui sont des pochettes en plastique d'acétate de sodium libérant à volonté une chaleur de 50° par réaction de cristallisation. Elles se glissent dans les poches, à l'intérieur des gants et même dans les chaussettes, ce qui permet de réduire les crises et leur intensité

Par ailleurs, il faut éviter tout contact avec les objets froids et tout changement brusque de température. Il est strictement interdit pour une personne atteinte de plonger brutalement dans une eau froide inférieure à 15-16°C. Ainsi, pour mettre les mains dans l'eau froide, il est recommandé de porter des gants.

Ces mesures comprennent également l'éviction totale des médicaments et substances vasoconstrictrices qui aggravent l'acrosyndrome

Dans notre série, ces mesures hygiéno diététiques ont été préconisées pour 5 enfants présentant une maladie de Raynaud, ce qui a permis une bonne amélioration du phénomène de Raynaud

Ce n'est qu'en cas d'échec de ces mesures qu'un traitement médicamenteux vasodilatateur peut être proposé c'est le cas de 2 de nos patients

2) Les traitements médicamenteux

En cas de gêne fonctionnelle se caractérisant au moins par une crise journalière l'hiver, un traitement médicamenteux mérite d'être associé aux conseils d'hygiène de vie. Les plus utilisés dans cette indication sont les vasodilatateurs artériels et la nifédipine.

Les objectifs thérapeutiques sont la vasodilatation, la réduction de la vasoconstriction, la protection de l'endothélium et la lutte contre la thrombose

a) les inhibiteurs calciques [59,30,7,36,60,5,61,62]

Les inhibiteurs calciques présentent une action au niveau des vaisseaux, ce sont des vasodilatateurs des artères et des artérioles périphériques qui agissent principalement sur les petites artérioles précapillaires. Ils diminuent les résistances périphériques et augmentent le débit sanguin. Outre leur action sur le vasospasme, ils limitent la production d'anions superoxydes par les monocytes et la progression des lésions endothéliales dans la sclérodermie

Une méta-analyse rassemblant 17 essais a retrouvé une diminution de la sévérité des épisodes de 33% et du nombre d'épisodes de 5 à 2,8 par semaine (30). Ces inhibiteurs calciques sont souvent plus efficaces dans le phénomène de Raynaud primaire, peut-être parce que les lésions vasculaires sont moins importantes

Actuellement, le choix se porte sur les inhibiteurs calciques de la classe des dihydropyridines, qui diffèrent des autres classes par leur plus haute vasosélectivité, c'est-à-dire qu'ils ont une action plus forte sur les vaisseaux que sur le cœur

La nicardipine (dihydropyridine) est également prescrite, ainsi que le diltiazem (benzothiazépine) en raison d'une meilleure tolérance pour ce dernier, même si il semble moins efficace que la nifédipine

Cependant, une étude sur 130 patients tout âge confondu traités par nifédipine 30mg deux fois par jour et 0,5mg/kg/j chez l'enfant pendant un an a montré une diminution de 66% des épisodes avec 15% d'interruptions pour effets secondaires (30). En effet, les inhibiteurs calciques donnent lieu à des effets secondaires bénins mais fréquents tels que céphalées, flushs du visage, œdème des chevilles, hypotension orthostatique, ce qui influence l'observance du traitement. Le médicament doit ainsi être prescrit à doses progressives sur trois semaines étant donné le risque d'hypotension, et cela permet une meilleure tolérance. De plus, il a été prouvé que les effets directs consécutifs à la dilatation des vaisseaux tels que les céphalées, dépendent non seulement de la concentration plasmatique mais aussi de la vitesse d'augmentation de cette concentration.

L'administration ne s'effectue qu'en période hivernale ou froide, après avoir vérifié que le patient ne présente pas de bloc auriculoventriculaire

Dans notre étude, les inhibiteurs calciques ont été associés chez 2 patients présentant un syndrome de Raynaud secondaire non amélioré par le traitement de fond

b) les vasodilatateurs artériels [44]

On peut aussi utiliser les vasodilatateurs musculotropes (dihydroergocryptine-caféine : Vasobral, buflomedil : Fonzylane, naftidrofuryl : Praxilène), et le patch de trinitrine pour le traitement du phénomène de Raynaud quand la gêne est sévère

Ce traitement n'a pas été utilisé chez nos patients

D'autres traitements ont été rapportés :

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, inhibiteurs de la thromboxane synthétase et autres inhibiteurs des phosphodiesterase ont une efficacité variable et ne sont pas à considérer en première intention [40]

B) Le traitement du syndrome de raynaud

Le traitement du syndrome de raynaud dépend de l'étiologie

Dans notre série, Le traitement de la maladie de fond a été préconisé chez 13 cas présentant un syndrome de raynaud secondaire à des connectivites ou des arthrites juvéniles idiopathiques à base de Corticoïdes (prédnisone), AINS (diclofénac, indométacine) Immunosuppresseurs (le méthotrexate, salazopyrine) et anti paludéennes de synthèse, Ce qui a permis une amélioration complète du syndrome de Raynaud dans 61% des cas

Ceci est en accord avec les données de la littérature qui montrent que la prise d'un traitement étiologique (traitement d'une connectivite) améliore le syndrome de Raynaud [63,64].

Dans les formes les plus sévères de phénomène de raynaud le plus souvent secondaires à une connectivite notamment en présence des lésions ischémiques et nécroses cutanées, l'utilisation par voie intraveineuse de prostaglandine EI ou

de carboprostacycline à la dose de (1 à 2 ng/kg/min 6h/j) peut être considérée [65,66]

La prévention et le traitement des ulcères digitaux complication assez fréquente du syndrome de Raynaud secondaire essentiellement à la sclérodermie systémique.

Le traitement par bosentan (antagoniste du récepteur de l'endothéline), qui prévient la survenue d'ulcères digitaux au cours de la sclérodermie systémique [67], peut être proposé chez l'enfant dans des centres spécialisés. Il n'est pas indiqué à titre curatif.

VI. EVOLUTION

Elle dépend étroitement de la cause du PR. La maladie de Raynaud a un excellent pronostic, ne requiert que peu ou pas de traitement, ne provoque pas de troubles trophiques [68]

Un phénomène de Raynaud en apparence isolé mais associé à des anomalies immunologiques ou à des anomalies capillaroscopiques peut évoluer, dans un pourcentage notable de cas vers une maladie auto immune. La surveillance de phénomènes de Raynaud dont l'enquête étiologique était initialement négative reste nécessaire. Dans une étude sur 244 patients classés syndrome de Raynaud primaire, 23/244 (presque 10%) ont été secondairement classés en syndrome de Raynaud secondaire, après un suivi de plus de 10 ans. L'incidence annuelle de transition vers un syndrome de Raynaud secondaire était de 1% [69]

À l'opposé, les PR secondaires provoquent volontiers des troubles trophiques à type de nécroses cutanées et ulcérations digitales qui aboutissent

parfois à des amputations des membres menaçant ainsi le pronostic fonctionnel de l'enfant. Il s'y ajoute le pronostic de la maladie sous-jacente. Les traitements tenteront de s'adapter à ce pronostic variable **[68]**

Dans notre étude, L'évolution était favorable chez 16 enfants après un recul moyen de 4 ans Aucune complication du syndrome de Raynaud n'a été étiquetée



Conclusion

Le syndrome de Raynaud se définit comme un trouble vasomoteur paroxystique des extrémités, il peut être primitif (maladie de Raynaud) ou secondaire le plus fréquent à une connectivite, arthrite juvénile idiopathique, vascularite

Le diagnostic du syndrome de Raynaud est exclusivement clinique. La forme complète se traduit par des changements tricolores des extrémités : phase blanche (syncopale) puis phase bleue (asphyxique) et enfin phase rouge hyperhémique, elle était la plus retrouvée dans notre série 55% bien que les formes incomplètes sont les plus fréquentes dans la littérature

La conduite à tenir devant un syndrome de Raynaud pédiatrique n'est pas standardisée ; elle doit comporter un interrogatoire précis et un examen clinique complet orientés vers une maladie sous-jacente. Les examens paracliniques minimaux incluent un bilan inflammatoire et une recherche d'anticorps antinucléaires en plus des radiographies des mains et des poumons et enfin la capillaroscopie.

Nous présentons dans cette étude une série de dix-huit cas colligés dans les services de pédiatrie et à la consultation de rhumatologie pédiatrique à l'hôpital d'Enfants de Rabat sur une durée de 8 ans (2004 – 2012), qui a permis de conclure

SUR LE PLAN EPIDEMIOLOGIQUE

- Chez l'enfant, le syndrome de Raynaud est assez rare mais probablement sous-estimé car ne motivant pas systématiquement une consultation spécialisée, aucune étude ne permet de connaître de façon précise la prévalence du

phénomène de Raynaud, diverses séries pédiatriques sont en faveur d'une prépondérance féminine, d'un début le plus souvent après 10 ans.

- Dans notre série, la fréquence est de 0,014%
- l'âge moyen de nos patients est aux alentours de 11 ans avec des extrêmes allant de 6 → 15 ans et le début après l'âge de 10 ans était retrouvé dans 66% des cas
- la maladie a touché les filles plus que les garçons (3 garçons, 15 filles) avec un sexe ratio = 0,2 ce qui montre une nette prédominance féminine

SUR LE PLAN CLINIQUE

L'analyse de nos observations a permis de constater une forme complète : phase blanche puis bleue puis rouge dans 55% des cas, une forme avec phase cyanique seule dans 22% des cas, et phase hyperhémique seule dans 16% des cas et une forme associant la phase cyanique puis rouge dans 5% des cas

SUR LE PLAN PARACLINIQUE

➤ le bilan inflammatoire

La VS accélérée dans 72 % des cas

La CRP était élevée dans 22% des cas

L'analyse de la NFS de nos patients a permis de constater : une anémie hypochrome microcytaire et normochrome normocytaire dans 27% des cas, avec une neutropénie dans un seul cas, hyperleucocytose à PNN chez un patient et une thrombocytose a été observée chez un seul cas soit 5%

➤ Le bilan rénal a été normal dans les 18 cas

➤ Le bilan immunologique

Des perturbations immunologiques ont été enregistrées avec des titres positifs des AAN $\geq 1/80$ dans 33% des cas, des ANTI DNA dans 5% des cas, du facteur rhumatoïde chez 22% des malades

Une élévation des taux des ANTI RNP a été détectée chez un seul cas

Une hypocomplémentémie a été rencontrée chez un seul patient

➤ **le bilan musculaire**

L'élévation des enzymes musculaires a été observée chez 3 patients

L'EMG était anormal dans 11% des cas montrant une atteinte myogène

La biopsie musculaire a été réalisée chez un patient révélant la présence d'une myosite interstitielle

➤ **Le bilan radiologique**

La radio pulmonaire était anormale dans un seul cas montrant un syndrome interstitiel et cardiomégalie à 0,6

La radiographie des articulations a révélé la présence d'une ostéopénie et un pincement interarticulaire dans 16% des cas

La réalisation de l'écho des articulations chez 2 patients, a mis en évidence des synovites minimes et des épanchements intra articulaires

La TDM des sacro-iliaques a montré une sacroiliite dans 5% des cas

L'échographie abdominale était anormale dans 11% des cas révélant une hépatomégalie

L'échocardiographie a mis en évidence la présence d'un épanchement péricardique + minuscule IM dans 5% des cas et sténose aortique + IA chez 5% des malades

➤ **La capillaroscopie** a révélé

Chez 2 patients : présence de mégacapillaires chez un cas et dystrophie mineure chez l'autre cas

Chez 5 patients : capillaroscopie normale

Chez 11 patients : capillaroscopie non faite par manque de moyens

SUR LE PLAN THERAPEUTIQUE

Le traitement instauré a été à base de :

- ❖ Antalgiques et mesures hygièno diététiques chez 5 cas présentant un syndrome de Raynaud primaire
- ❖ Corticoïdes (prédnisone), AINS (diclofénac, indométacine), Immunosuppresseurs (le méthotrexate, salazopyrine) et Antipaludéennes de synthèse dans 72 % des cas

Les inhibiteurs calciques ont été débuté chez 2 patients devant le non contrôle des symptômes du phénomène de Raynaud

SUR LE PLAN EVOLUTIF

En effet l'évolution était favorable chez 16 de nos malades avec une rémission clinique et biologique après un recul moyen de 4 ans

Une persistance des signes cliniques chez 2 enfants après un recul de 7 mois et 2 ans



Résumé

Titre: le syndrome de Raynaud chez l'enfant (expérience de l'Hôpital d'Enfant de Rabat).

Auteur : EL KAOUNI najlaa

Mots clés : syndrome de Raynaud, étiopathogénie, diagnostic, traitement.

Le syndrome de Raynaud est un trouble vasomoteur paroxystique des extrémités, il peut être primitif ou secondaire qui est le plus fréquent soit à une connectivité ou Arthrite juvénile idiopathique.

Ce travail consiste en l'analyse rétrospective de 18 cas de syndrome de Raynaud colligés à l'Hôpital d'Enfants de Rabat durant une période de 8 ans allant de 2004 à 2012.

A partir de ces dix-huit observations et à la lumière des données récentes de la littérature, nous avons rapporté les particularités physiopathologiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutives de cette maladie.

Sur le plan épidémiologique : l'âge moyen de nos enfants est de 11 ans avec une nette prédominance féminine.

Sur le plan clinique : la forme complète du syndrome de raynaud était présente dans 55% des cas, la phase cyanique seule (22%) , la phase hyperhémique seule (16%) et une forme associant la phase cyanique puis rouge (5%).

La capillaroscopie était informative en révélant des signes de microangiopathie dans 11% des cas, Le bilan immunologique a été réalisé chez tous nos patients, il était pathologique dans 72 % des cas.

Le traitement instauré était à base de : antalgiques et mesures hygiéno diététiques en cas de maladie de Raynaud alors que le traitement de fond a été préconisé dans le cadre du syndrome de Raynaud secondaire ce qui a permis une bonne amélioration clinique dans 88 % des cas.

En général le pronostic de la maladie de raynaud est excellent à l'opposé du syndrome de raynaud secondaire qui peut se compliquer de troubles trophiques, il s'y ajoute le pronostic de la maladie sous-jacente.

Abstract

Title: Raynaud's syndrome in children (experience Hospital Child Rabat).

Author: EL KAOUNI najlaa

Keywords: Raynaud's syndrome, etiology, diagnosis, treatment.

Raynaud's syndrome is a disorder paroxysmal vasomotor end, it may be primary or secondary to the most common connective or juvenile idiopathic arthritis.

This work consists of a retrospective analysis of 18 cases of Raynaud collected at the Children Hospital of Rabat during a period of 8 years from 2004 to 2012.

From these eighteen observations and in light of recent data from the literature, we reported the pathophysiological, clinical, para-clinical, therapeutic and evolutive disease.

On the epidemiological level: the average age of children is 11 years with a female predominance. only cyanic phase (22%), the only hyperemic phase (16%) and a form combining cyanic then red phase (5%).

Capillaroscopy was informative in revealing signs of microangiopathy in 11% of cases, the immunological assessment was performed in all patients, it was abnormal in 72% of cases.

The treatment was initiated based on: analgesics hygienic and dietary measures in case of Raynaud's disease as background therapy has been advocated in the context of secondary Raynaud's syndrome which has a good clinical improvement in 88% of cases.

In general, the prognosis is excellent for Raynaud opposite secondary Raynaud's syndrome can be complicated by trophic disorders, he adds the prognosis of the underlying disease.

ملخص

العنوان: متلازمة رينود عند الطفل (تجربة مستشفى الأطفال بالرباط).

من طرف: نجلاء الكوني.

الكلمات الأساسية: متلازمة رينود، المسببات والتشخيص والعلاج.

متلازمة رينود هو اضطراب حركي انتيائي للأطراف، قد يكون أوليا أو ثانويا هذا الأخير الأكثر شيوعا الناتج عن التهاب المفاصل وأمراض المناعة الذاتية.

هذا العمل عبارة عن تحليل استعادي لثمانية عشر حالة مصابة بمتلازمة رينود بمستشفى الأطفال بالرباط خلال مدة 8 سنوات من 2004 إلى 2012 .

من خلال ثمانية عشر حالة وعلى ضوء المعطيات الجديدة قمنا بعرض التطورات السريرية، العلاجية والتطورية لهذا المرض.

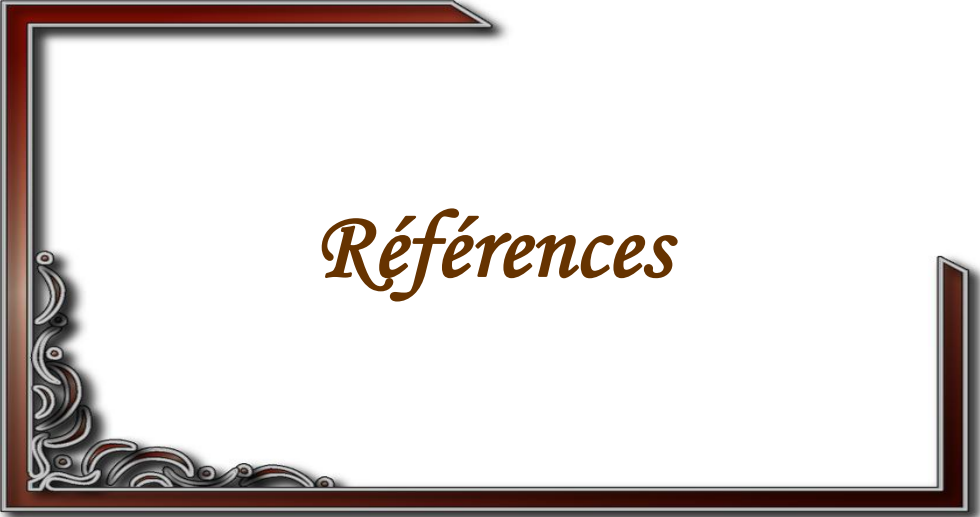
على مستوى الوبائية: يبلغ متوسط عمر الأطفال 11 عاما مع غلبة الإناث.

على الصعيد السريري: كان الشكل الكامل لمتلازمة رينود موجود في 55% من الحالات، المرحلة فقط السيانونوجينية (22%)، والمرحلة الحمراء فقط (16%) والجمع بين سيانونوجينية ثم الحمراء (5%).

مكن الفحص المجهرى للشعيرات من الكشف عن علامات اعتلال الأوعية الدقيقة في 11% من الحالات، وتم إجراء تقييم المناعة عند جميع المرضى، فكان غير طبيعي في 72% من الحالات.

يعتمد العلاج على: المسكنات والتدابير الصحية في حالة مرض رينود الأولي في حين يكون جذري في سياق متلازمة رينود الثانوية مما أدى إلى تطور سريري جيد في 88% من الحالات.

بشكل عام، التطور ممتاز لرينود الأولي عكس متلازمة رينود الثانوية يمكن أن يكون معقدا مؤديا الى تقرحات جلدية.



Références

- [1] **WIGLEY FM.** Clinical manifestations and diagnosis of the Raynaud phenomenon. UptoDate. Pp9, 2004
- [2] **HERRICK AL, JAYSON MI.** Primary Raynaud's phenomenon in early childhood. Br J Rheumatol Jun;30(3):223-225, 1991
- [3] **BART PA, WAEBER B.** Le phénomène de Raynaud : mieux comprendre pour mieux traiter. Revue médicale suisse, 2006, 2(48), 93-96
- [4] **MOURAD JJ, PRIOLLET P.** Physiopathologie du phénomène de Raynaud : données actuelles. Revue de médecine interne, 1997, 18(8), 611-617
- [5] **SPRYNGER M.** Le phénomène de Raynaud. Revue médicale de Liège, 2004, 59(6), 378-379
- [6] **WEBER J-C.** Acrosyndromes algiques : syndrome de Raynaud et apparentés. 2007, Module optionnel de médecine interne, Faculté de médecine de Nancy, 2007, 12 pages
- [7] **HADRI L, L'KASSMI H, MASKANI M, ZAHRI L.** Le traitement de la maladie de Raynaud. Mise au point. Médecine du Maghreb, 1998, (68), 31-32
- [8] **VERBEUREN T, VANHOUTTE P.** Vasomotricité et environnement thermique : physiopathologie des acrosyndromes vasculaires. La Revue du praticien, 1998, 48(15), 1642
- [9] http://www.nhlbi.nih.gov/health/dci/Diseases/raynaud/ray_what.html, consulté le 08/07/08

- [10] **STORIMANS CW, VAN SCHOONEWELD MJ, OOSTERHUIS JA, BOS PJ.** A new autosomal dominant vascular retinopathy syndrome. *Eur J Ophtalmol*, 1991 ;1 : 73-8
- [11] **TERWINDT GM, HAAN J, OPHOFF RA ET AL.** Clinical and genetic analysis of a large Dutch family with autosomal dominant vascular retinopathy, migraine and Raynaud's phenomenon. *Brain*, 1998 ;121 : 303-16
- [12] **OPHOFF RA, DEYOUNG J, SERVICE SK ET AL.** Hereditary vascular retinopathy, cerebroretinal vasculopathy and hereditary endotheliopathy with retinopathy, nephropathy, and stroke map to a single locus on chromosome 3p21.1-p21.3. *Am J Hum Genet*, 2001 ;69 : 447-53.
- [13] **M.A. PISTORIUS, B. PLANCHON, J.J. SCHOTT, H. LEMAREC.** Aspects héréditaires et génétiques de la maladie de Raynaud. *Journal des Maladies Vasculaires(Paris) Masson*, 2006, 31, 1, 10-15
- [14] **LEPPERT J, ABERG H, RINGQVIST I, SORENSSON S.** Raynaud's phenomenon in a female population : prevalence and association with other conditions. *Angiology*, 1987 ;38 : 871-7.
- [15] **FREEDMAN RR, MAYES MD.** Familial aggregation of primary Raynaud's disease. *Arthritis Rheum*, 1996 ;39 : 1189-91.
- [16] **SMYTH AE, HUGHES AE, BRUCE IN, BELL AL.** A case-control study of candidate vasoactive mediator genes in primary Raynaud's phenomenon. *Rheumatology*, 1999 ;38 : 1094-8.

- [17] **PLANCHON B, PISTORIUS MA, BEURRIER P, FAUCAL (DE) P.** Primary Raynaud's phenomenon : age of onset and pathogenesis in a prospective study of 424 patients. *Angiology*, 1994 ;45 : 904-15.
- [18] **BUNKER CB, TERENCE G, SPRINGHALL DR, POLAK JM, DOWD PM.** Deficiency of calcitonin gene-related peptide in Raynaud's phenomenon. *Lancet*, 1990 ;336 : 1530-3.
- [19] **DOWD PM, BUNKER CB, BULL HA ET AL.** Raynaud's phenomenon, calcitonin gene-related peptide, endothelin, and cutaneous vasculature. *Lancet*, 1990 ;336 : 1014.
- [20] **EDWARDS JM, PHINNEY ES, TAYLOR LM JR , KEENAN EJ, PORTER JM.** Alpha2-adrenergic receptor levels in obstructive and spastic Raynaud's syndrome. *J Vasc Surg*, 1987 ;5 : 38-45.
- [21] **HO M, BELCH JJ.** Raynaud's phenomenon : state of the art 1998. *Scand J Rheumatol*, 1998 ;27 : 319-22.
- [22] **RINGQVIST A, LEPPERT J, MYRDAL U, AHLNER J, RINGQVIST I, WENNMALM A.** Plasma nitric oxide metabolite in women with primary Raynaud's phenomenon and in healthy subjects. *Clin Physiol*, 1997 ;17 : 269-77.
- [23] **COLEIRO B, MARSHALL SE, DENTON CP ET AL.** Treatment of Raynaud's phenomenon with the selective serotonin reuptake inhibitor fluoxetine. *Rheumatology (Oxford)*, 2001 ;40 : 1038-43.
- [24] **STORIMANS CW, FEKKES D, VAN DALEN A, BLEEKER WAGEMAKERS ED, OOSTERHUIS JA.** Serotonergic status in patients with hereditary vascular retinopathy syndrome. *Br J Ophthalmol*, 1998 ;82 : 897-900

- [25] **BIONDI ML, MARASINI B, BASSANI C, AGASTONI A.** Increased plasma endothelin levels in patients with Raynaud's phenomenon. *N Engl J Med*, 1991 ;324 : 1139-40.
- [26] **BIONDI ML, MARASINI B.** Abnormal platelet aggregation in patients with Raynaud's phenomenon. *J Clin Pathol*, 1989 ;42 : 716-8.
- [27] **TURTON EP, KENT PJ, KESTER RC.** The aetiology of Raynaud's phenomenon. *Cardiovasc Surg*, 1998 ;6 : 431-40
- [28] **SHASHI V, BERRY MN, HINES MH.** Vasomotor instability in neonates with chromosome 22q11 deletion syndrome. *Am J Med Genet*, 2003 ;121 : 231-4.
- [29] **DEVULDER B.** Médecine vasculaire. Masson, Paris, 2003, 278-279
- [30] **GAYRAUD M.** Raynaud's phenomenon. *Joint Bone Spine*, 2007, 74(1), e1- e8
- [31] <http://www.realitescardiologiques.com/wpcontent/uploads/2012/01/BaderMeunier.pdf>
- [32] **BELIN N, MAUREL A.** Que sont les phénomènes de Raynaud ? Le moniteur des pharmacies, cahier II du n°2620, 2006, 7-9
- [33] **BOCCALON H.** Guide pratique des maladies vasculaires : artères, veines, microcirculation, lymphatiques. Paris, Le médecin généraliste, La Gazette médicale, 1997, 261-264
- [34] **MOURAD J-J, PRIOLLET P.** Acrosyndrome vasculaire. Akos, 1998, 2(510), 1-170
- [35] http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/f/fc/Raynaud%27s_Syndrome.jpg

- [36] **PRIOLLET P.** Phénomènes de Raynaud : enquête diagnostique et traitement. La Revue du praticien, 1998, 48(15), 1659-64
- [37] **VAYSSAIRAT M, CARPENTIER P-H.** Microcirculation clinique . Masson, Paris, 1996, 121-129
- [38] **DEVULDER B.** Méthodes d'exploration de la microcirculation. Médecine vasculaire, Masson, Paris, 2004, 81-84
- [39] cemv.vascular
learning.net/efv/MicroCirculation/mc_capillaro/index.htm, Consulté le 22/09/08
- [40] **P. QUARTIER.** Phénomène de Raynaud chez l'enfant. Archives de pédiatrie 11 (2004) 74–77
- [41] **OLSEN N, NIELSEN SL.** Prevalence of primary Raynaud phenomena in young females. Scand J Clin Lab Invest 1978;38(8):761–4
- [42] **MARICQ HR, WEINRICH MC, KEIL JE, LEROY EC.** Prevalence of Raynaud phenomenon in the general population. A preliminary study by questionnaire. J Chronic Dis 1986;39(6):423–7
- [43] **DUFFY CM, LAXER RM, LEE P, RAMSAY C, FRITZLER M, SILVERMAN ED.** Raynaud syndrome in childhood. J Pediatr 1989;114(1):73–8
- [44] **KONE-PAUT I, OLIVAR E, ELBHAR C, GARNIER JM, BERBIS P.** Syndrome de Raynaud de l'enfant. Etude de 23 cas. Arch Pediatr 2002;9(4):365–70
- [45] **NIGROVIC PA, FUHLBRIGGE RC, SUN DEL RP .**Raynaud's phenomenon in children : a retrospective review of 123 patients. Pediatrics, 2003 ; 111 : 715-721

- [46] **MERLEN JF.** Le phénomène de Raynaud dans les collagénoses. Med Hyg 1978 ; 36 : 153-8.
- [47] <http://www.rhumato.info/cours-revues2/90-arthrites-reactionnelles/72-les-arthrites-reactionnelles>
- [48] <http://umvf.univnantes.fr/rhumatologie/enseignement/rhumato40/site/html/cours.pdf>
- [49] **HERRICK A, JAYSON MV.** Primary Raynaud's phenomenon in early childhood. Br J Rheumatol 1991 ; 30 : 223-5.
- [50] **DUFFY CM, LAXER RM, LEE P, RAMSAY C, FRITZLER M, SILVERMANN ED.** Raynaud syndrome in childhood. J Pediatr 1989;114 : 273-6
- [51] **BADER-MEUNIER B, ARMENGAUD JB, HADDAD E ET AL.** Initial presentation of childhood onset systemic lupus erythematosus : a French multicenter study. J Pediatr, 2005 ; 146 : 648-653.
- [52] **MARTINI G, FOELDVARI I, RUSSO R ET AL.** Systemic sclerosis in childhood : clinical and immunologic features of 153 patients in an international database. Arthritis Rheum, 2006 ; 54 : 3 971-3 978
- [53] **AVCIN T, CIMAZ R, SILVERMAN ED ET AL.** Pediatric antiphospholipid syndrome : clinical and immunologic features of 121 patients in an international registry. Pediatrics, 2008 ; 122 : e1100-1107.
- [54] <http://www.edimark.fr/publications/articles/rhumatologie-pediatrique/6235>
- [55] **RICEG, PATRICK T, PARMAR R ET AL.** Clinical and molecular phenotype of Aicardi Goutieres syndrome. Am J Hum Genet, 2007 ; 81 : 713-725

- [56] **BRIGGS TA, RICEGI, DALY S ET AL.** Tartrate resistant acid phosphatase deficiency causes a bone dysplasia with autoimmunity and a type I interferon expression signature. *Nat Genet*, 2011 ; 43 : 127-131.
- [57] **PLAISIER E, GRIBOUVAL O, ALAMOWITCH S ET AL.** COL4A1 mutations and hereditary angiopathy, nephropathy, aneurysms, and muscle cramps. *N Engl J Med*, 2007 ; 357 : 2 687-2 695.
- [58] **BELIN N.** Conseils aux patients, *Le moniteur des pharmacies*. Cahier II du n°2620, 2006, 14-15
- [59] **DOROSZ PH.** Guide pratique des médicaments. Dorosz. Maloine, Paris, 27^{ème} édition, 2007
- [60] **RICHARD D.** Comment traiter les phénomènes de Raynaud ? *Le moniteur des pharmacies*, cahier II du n°2620, 2006, 10-13
- [61] **VAN BORTEL L.** Inhibiteurs calciques. *Microcirculation clinique*, Masson, Paris, 1996, 202-207
- [62] **VIDAL 2005**, *Le Dictionnaire*, Editeur du Vidal, Issy-les-Moulineaux
- [63] **KAYA IS, SENSES DA, DILMEN U.** Nifepidine in the treatment of Raynaud's disease in childhood. *Lancet* 1989;1:1136
- [64] **DOWN MP.** The treatment of Raynaud's phenomenon. *Br J Dermatol* 1990 ; 114 : 527-33
- [65] **WIGLEY FM, WISE RA, SEIBOLD JR, ET AL.** Intravenous iloprost infusion inpatients with Raynaud phenomenon secondary to systemic sclerosis. A multicenter, placebo-controlled, double-blind study. *Ann Intern Med* 1994;120(3):199–206
- [66] **SEEMANN J, SCHOLZ J, SIELWICZ M.** Remission of secondary Raynaud phenomenon using intra-arterial prostaglandin E1 infusion. A case report. *Int Orthop* 1994;18(6):372–4

- [67] **MATUCCI-CERINIC M, DENTON CP, FURST DE ET AL.**
Bosentan treatment of digital ulcers related to systemic sclerosis : results from the RAPIDS-2 randomised, double-blind, placebo-controlled trial. Ann Rheum Dis, 2011 ; 70 : 32-38
- [68] <http://www.jle.com/e-docs/00/04/0A/5D/article.phtml>
- [69] <http://medidacte.timone.univ-mrs.fr/webcours/Comite-etudes/ItemsENC/site/local/disciplines/niveaudiscipline/niveaumodule/Ite m327/leconimprim.pdf>

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه.
- وأن أمارس مهنتي بوانع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بشري في.

والله على ما أقول شهيد .

متلازمة رينود عند الطفل تجربة مستشفى الأطفال بالرباط

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة: نجلاء الكوني

المزودة في: 07 دجنبر 1986 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: متلازمة رينود - السبب - التشخيص - العلاج.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرفة

أعضاء

السيد: عبد العالي بن تهيلة

أستاذ في طب الأطفال

السيدة: بشرى شكيرات

أستاذة في طب الأطفال

السيدة: فاطمة جابويريك

أستاذة في طب الأطفال

السيدة: ليلى بنزكري

أستاذة في طب الجلد