

XVI

MALADIE DE MAURICE RAYNAUD

ou

GANGRÈNE SYMÉTRIQUE DES EXTRÉMITÉS

PAR LE D^r LÉOPOLD BAUMEL

Professeur de clinique des maladies des Enfants à l'Université de Montpellier.

La maladie de Maurice Raynaud, appelée aussi gangrène symétrique des extrémités, siège aux mains (doigts), aux pieds (orteils), aux oreilles (pavillon) ou, même, au nez. Elle est, heureusement, rare à tous les âges. Elle l'est surtout dans l'enfance. On l'y observe pourtant quelquefois.

Symptomatologie. — Ce n'est pas d'emblée, on le sait, que survient la gangrène, dans la maladie de M. Raynaud. La plupart des auteurs, M. Raynaud lui-même, lui reconnaissent et lui décrivent plusieurs périodes. C'est ainsi que les premières phases de cette maladie sont constituées par l'apparition d'une *pâleur tégumentaire, locale*, occupant, comme surface, tout ou partie d'un ou plusieurs doigts du pied ou de la main. Cette pâleur, qui s'accompagne de sensations particulières dans les parties atteintes, peut envahir un côté d'abord, pour gagner ensuite, à son tour, le côté opposé. Cet état est plus ou moins éphémère et constitue ce que l'on est convenu de désigner sous le nom de *syncope locale*. Après des alternatives d'apparition et de disparition de cette pâleur tégumentaire, celle-ci finit par *persister*, constituant alors ce que l'on appelle l'*asphyxie locale*, après quoi survient une *troisième période*, caractérisée par de la *gangrène* plus ou moins étendue de ces mêmes extrémités. Parfois limitée à une phalange ou à un doigt, elle peut s'étendre, aussi, à plusieurs phalanges d'un même doigt ou à plusieurs doigts d'une main ou d'un pied. Ces diverses modifications se produisent généralement des deux côtés, simultanément ou successivement, entraînant à leur suite toutes les conséquences habituelles de la gangrène (délimitation, élimination, etc.). Cette maladie, connue cliniquement depuis M. Raynaud, ne l'est pas encore aujourd'hui, entièrement du moins et d'une manière absolument positive, en ce qui concerne sa pathogénie, de nos jours même fort obscure.

Étiologie et pathogénie. — Sans doute la symétrie des lésions, ainsi que les trois stades décrits plus haut : de syncope, d'asphyxie et de gangrène locale, ont fait penser à une *localisation dans le système nerveux de la lésion primitive* et, surtout, à une *altération des nerfs ou des centres vaso-moteurs*. Outre que les nerfs trophiques, dont nous n'avons qu'une connaissance bien imparfaite, peuvent à leur tour être incriminés, il nous

semble que, même avec cette double étiologie, possible, et en dehors de ces deux causes pathogéniques, il en est d'autres qui ne devraient pas, *a priori*, être rejetées aussi facilement qu'elles le sont en la matière. Nous voulons parler de l'état du sang lui-même, sans insister sur celui des cellules organiques, qu'il nous est plus difficile, sinon impossible, de vérifier. Tout en laissant de côté, sans y renoncer cependant, tout ce qui a trait à la théorie des troubles névrotrophiques, en raison de l'obscurité dont sont entourées les connaissances que nous avons des nerfs de ce nom; tout en reconnaissant le bien fondé, au moins apparent, de la théorie vaso-motrice, à laquelle d'ailleurs se rattachent, avec toute leur notoriété, les noms de M. Raynaud et de Vulpian (théorie qui semble expliquer mieux qu'aucune autre, il faut le reconnaître, les troubles et les périodes propres à la maladie de Raynaud), on doit avouer cependant que, d'après les observations publiées, l'intégrité du sang ne paraît pas avoir été toujours absolue. Nous n'en citerons pour exemple que l'observation la plus probante que nous connaissions. Elle est relative à un enfant de 8 ans. Cette observation, recueillie par M. le D^r de Rham, a été publiée par lui dans la *Revue médicale* de la Suisse romande et reproduite, en France, par le *Journal de clinique et de thérapeutique infantiles* du 2 septembre 1897. Nous y voyons notés, en effet, une *anémie* des plus graves, des *souffles* cardiaques, de la *tachycardie*, de la *cyanose* des lèvres, enfin de l'*œdème cutané*, tout autant de symptômes qui nous font nous demander si réellement le sang de cette malade pouvait être considéré comme normal et si, dans le cas contraire, on ne serait pas autorisé à voir, dans son altération même, une des raisons qui ont le plus contribué à la production de la maladie de Raynaud.

Sans doute la théorie vaso-motrice, dans la pathogénie de la gangrène symétrique des extrémités, est fort séduisante. Sans doute on doit en tenir un compte d'autant plus grand que les noms qui s'y rattachent, nous l'avons dit plus haut, sont des plus considérables. Mais cette théorie elle-même est-elle à l'abri de toute objection? N'est-elle pas dans la nécessité d'admettre, à un moment donné, la *persistance* de la *vaso-constriction*, qui, au début, serait au contraire *intermittente*? Est-ce qu'une *embolie*, quelle qu'en soit la nature, n'est pas susceptible d'expliquer aussi bien et cette intermittence de l'état pathologique au début et sa persistance, au contraire, ainsi que son aggravation à la fin?

Le *passage successif* de l'embolus d'un vaisseau périphérique plus important dans d'autres moins importants rendrait suffisamment compte, à notre avis, du premier phénomène. Quant au second, il trouverait son explication toute naturelle dans le déplacement de l'embolus de son siège primitif et dans sa *fixation* sur des vaisseaux de plus petit calibre. Comme on le voit, la pathogénie de la maladie de Raynaud n'est pas encore entièrement élucidée, nous semble-t-il, et elle pourrait bien, un jour, être considérée comme un *syndrome* reconnaissant pour causes, suivant les cas, ainsi d'ailleurs que la grande classe des gangrènes, à laquelle elle appartient : 1° une *altération vasculaire*; 2° une *altération du sang*; 3° un *trouble d'innervation vaso-motrice ou même trophique*; 4° enfin, un *trouble de la*

*nutrition cellulaire elle-même*¹. Nous regrettons, personnellement, de n'avoir pas observé un seul cas de gangrène symétrique des extrémités, soit chez l'adulte, soit chez l'enfant, ce qui nous aurait peut-être permis de nous faire une opinion un peu plus personnelle sur sa pathogénie.

Dans un intéressant article, paru dans la *Gazzetta degli ospedali e delle cliniche* du 28 décembre 1902, le docteur Enrico Gaspardi (de Pérouse) rapporte un cas de gangrène symétrique, locale et *humide*, des extrémités relatif à une fillette de 5 ans. Il déclare que le dernier mot n'est pas encore dit sur la pathogénie de la maladie de Raynaud. Après quoi, il passe en revue les diverses théories pathogéniques émises jusqu'à ce jour : Théorie de l'*altération fonctionnelle des centres vaso-moteurs*; théorie des *variétés de lésion* donnant lieu aux différences de forme ; théorie de la *crampes* (Weiss) ou de la *paralysie veineuse* (Hardy); théorie de la *concomitance du trouble vaso-moteur et trophique* (Athinson); théorie de Collin relative à l'*origine centrale, périphérique ou sympathique*; théorie de l'*excès d'acide urique dans les urines* (Haig); rôle des *plexus nerveux terminaux*, décrits par Mazzoni et Ruffini à l'intérieur des vaisseaux; rôle, enfin, des *infections diverses* (rubéolique dans son cas) sur les centres vaso-moteurs et d'une certaine *prédisposition* de ces centres, révélée par une grande *instabilité du tonus vasculaire*, à la méthode graphique et entre les mains de Verdelli.

Diagnostic et pronostic. — Le diagnostic de la maladie de Raynaud est relativement facile. Celle-ci ne peut guère être confondue, au début surtout, qu'avec certaines névrites périphériques ou, à la rigueur, avec le phénomène du doigt mort, décrit par le professeur Dieulafoy dans l'albuminurie. Ainsi que nous l'avons dit ailleurs : « On ne confondra la maladie de M. Raynaud, ni avec la *cyanose des maladies du cœur*, toujours généralisée, quoique plus marquée aux extrémités; ni avec l'*ergotisme* à gangrènes, moins symétriques et plus étendues; ni avec l'*acrodynie*, aux douleurs vives dans les extrémités principalement du côté des pieds, qui s'accompagne d'érythèmes à desquamation et de troubles intestinaux; ni avec la *sclérodactylie* (ou sclérodémie des doigts), dans laquelle la peau semble adhérente aux os sous-jacents et dont la généralisation est si facile; ni, enfin, avec les *engelures*, dont l'asymétrie, le froid et le tempérament lymphatique rendront suffisamment compte². Nous avons vu cependant un cas de maladie bleue, avec cyanose périphérique, tardivement reconnue (par nous, à 9 ans, quand le malade entra à la clinique) et qu'on avait pu un instant confondre, grâce à ces oscillations, avec la maladie de Raynaud. Ce malade, entré à l'hôpital pour des engelures des deux jambes, a fait l'objet de la thèse d'un de mes élèves, M. le Dr d'Abbadie de Barrau³.

Quant au pronostic, généralement bénin en ce qui concerne les lésions locales et leur guérison, il présente cependant un certain caractère de

⁽¹⁾ Voir, à ce sujet, le remarquable art. GANGRÈNE (SPILLMANN), in *Dic. encyclop. des sciences méd.*, 1880.

⁽²⁾ L. BAUMEL. Traitement de l'asphyxie locale des extrémités, in *Traité de thérapeutique médicale appliquée de A. Robin et P. Blocq*, 1896.

⁽³⁾ D'ABBADIE DE BARRAU. *Malformations congénitales du cœur à propos d'un cas de cyanose périphérique* (Maladie Bleue), tardivement reconnue. Montpellier, 1905.

gravité, si l'on considère les difformités qui peuvent résulter de cette guérison même, ou, encore, l'état pathologique primitif, qui a déterminé la maladie. Qu'il s'agisse toujours, en effet, d'une altération nerveuse, centrale ou même périphérique, ainsi que le veulent M. Raynaud et Vulpian; que, dans certains cas, il puisse être question, comme nous l'avons donné à entendre et comme le font présumer certaines observations, d'un état général particulier, ou d'une altération du sang plus ou moins profonde, il n'en est pas moins vrai que, dans les deux hypothèses, un certain caractère de gravité se dégage de l'observation même et de l'interprétation naturelle des faits.

Traitement. — Aussi, le traitement, qui semblait jusqu'à ces derniers temps, d'après les auteurs précités et d'après nous-même⁽¹⁾, devoir être surtout et pour ainsi dire exclusivement électrique, paraît-il actuellement, au contraire, susceptible, non seulement d'une telle conception, mais aussi d'une plus générale encore, tirée des conditions mêmes du sujet observé.

C'est ainsi que l'anémie ou la chloro-anémie indiquent formellement l'usage du fer; l'existence antérieure des fièvres intermittentes, le sulfate de quinine (que semble justifier tout spécialement, dans ces conditions, l'intermittence des premiers accidents); les douleurs, les calmants (opium, morphine) dont on doit, chez l'enfant, user avec beaucoup de prudence et de modération; les états infectieux, locaux ou généraux, les diverses médications usitées en pareil cas; enfin, l'état local, l'électricité, sous forme surtout de courants continus, appliqués selon la méthode de M. Raynaud lui-même, le pôle positif étant à la 5^e cervicale, le négatif à la 5^e lombaire.

Le sphacèle et les ulcérations, qui en résultent, deviennent la source d'interventions chirurgicales particulières, et de pansements antiseptiques, du genre de ceux que nous avons indiqués dans le chapitre suivant, à propos des ulcérations consécutives aux engelures graves.

⁽¹⁾ L. BAUMEL. *Loco citato.*