

UNIVERSITÉ DE NANTES

FACULTÉ DE MÉDECINE

Année 2016

N° 098

THÈSE

Pour le

DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

(DES de MÉDECINE GÉNÉRALE)

Par

Giovanni GAUTIER

Né le 22 novembre 1988 à NANTES

Présentée et soutenue publiquement le 22 septembre 2016

**CARACTÉRISTIQUES ANATOMIQUES ET CLINIQUES DU
PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD LIÉ AU SYNDROME DU DÉFILÉ
CERVICO-THORACO-BRACHIAL**

ÉTUDE PROSPECTIVE SUR 41 PATIENTS

Président : Monsieur le Professeur Bernard PLANCHON

Directeur de thèse : Monsieur le Professeur Bernard PLANCHON

REMERCIEMENTS

À Monsieur le Professeur Bernard PLANCHON

Pour l'apprentissage de la médecine dont je bénéficie à ses côtés depuis plusieurs années et pour sa transmission du plaisir de pratiquer la médecine vasculaire. Pour sa disponibilité et son aide précieuse et rigoureuse à la réalisation de ce travail grâce à ses connaissances étendues sur le sujet mais aussi sur la méthodologie de rédaction.

À Monsieur le Professeur Marc-Antoine PISTORIUS

Pour le savoir qu'il me transmet quotidiennement sur la médecine vasculaire avec beaucoup de pédagogie et pour avoir accepté d'être membre du jury.

À Monsieur le Professeur Pierre POTTIER

Pour son aide sur les outils statistiques, sur la méthodologie de rédaction et pour sa participation au jury.

À Monsieur le Professeur Rémy SENAND

Pour le soutien apporté à la réalisation de cette thèse dans le cadre du DES de médecine générale et pour avoir accepté de faire partie du jury.

À Monsieur le Docteur Olivier ESPITIA

Pour son aide dans la réalisation de ce travail avec sa permission de l'assister en consultation à de multiples reprises me permettant de recruter de nombreux patients (avec l'allongement de la durée de consultation qui allait avec...) et pour l'apprentissage qu'il me donne de la médecine vasculaire.

À mes maîtres de stage de médecine générale,

Madame le Docteur Danièle DURAND,

Monsieur le Docteur Jacques HUMBERT,

Monsieur le Docteur Jean-Jacques GRELAUD,

Pour leur formation sur la pratique de leur spécialité et leur permission, ainsi que leur patience pour inclure des patients dans l'étude génétique en cours sur le phénomène de RAYNAUD.

À Monsieur le Docteur Quentin DIDIER

Pour l'apprentissage de la médecine vasculaire et notamment de l'échographie-doppler, pour la relecture de ce document et pour son amitié.

À Madame le Docteur Chloé LEBLANC et Monsieur le docteur Guillaume CLAUDEL

Pour l'apprentissage de l'écho-doppler, les bons moments passés en leur compagnie et leur soutien.

À Madame le Docteur Laura DROUIN et Monsieur le Docteur Olivier KOUTCHER et le plaisir de partager le bureau avec eux mais aussi pour les bons moments passés sur cette dernière année.

À mes parents, Marcel et Béatrice, ma sœur, Flora et mon frère, Luigi pour leur soutien dans tout type d'épreuve et l'amour qu'ils me portent. Mais aussi pour la relecture de ce travail effectuée par mon père et ma sœur.

À ma famille, probablement porteuse du gène de la maladie de RAYNAUD..., pour avoir participé à l'étude génétique, pour le bonheur d'être en sa compagnie et son soutien.

À mes amis,

De l'externat nantais, Thibault B et T, Loan, Fabien, Marc-Olivier, Emanuel C et D, Pierre, Chloé, Caroline et bien d'autres ainsi qu'à leur moitié et leurs enfants,...

Etienne, Even, Adrien, Damien, Anaïs, Yann, Guillaume, Pierre, Simon, Xavier, Gabriel,...

Pour leur amitié, leur soutien et les nombreux moments de bonheur passés en leur compagnie depuis tant d'années.

Et à beaucoup d'autres...

ABRÉVIATIONS

PR : Phénomène de RAYNAUD

MR : Maladie de RAYNAUD

DCTB : Défilé Cervico-Thoraco-Brachial

FAN : Facteur Anti-Nucléaire

SD : Syndrome de RAYNAUD

SNC : Système Nerveux Central

ME : Moelle Epinière

TS : Tronc Sympathique

FA : Figure Anatomique

APP : Arcade Palmaire Profonde

APS : Arcade Palmaire Superficielle

PA : Potentiel d'Action

ENMG : ElectroNeuroMyoGramme

NCB : Névralgie Cervico-Brachiale

RDE : phénomènes de RAYNAUD liés au Défilé cervico-thoraco-brachial Exclusivement

RPE : phénomènes de RAYNAUD Primitifs Exclusifs

RDS : phénomènes de RAYNAUD primitifs avec un Défilé cervico-thoraco-brachial Sensibilisant

RDF : phénomènes de RAYNAUD primitifs associés à un DCTB Fortuitement.

TABLE DES MATIÈRES

REMERCIEMENTS.....	1
ABRÉVIATIONS.....	3
TABLE DES MATIÈRES.....	4
INTRODUCTION.....	7
LA REVUE DE LA LITTÉRATURE.....	9
I. Le phénomène de Raynaud.....	9
A. Définition.....	9
B. Étiologies.....	10
1. Le phénomène de RAYNAUD primitif appelé la maladie de RAYNAUD.....	10
2. Les phénomènes de RAYNAUD secondaires ou syndromes de RAYNAUD.....	12
II. Le défilé cervico-thoraco-brachial.....	13
A. Anatomie.....	13
1. Les zones anatomiques des défilés (<i>FA 1</i>).....	13
a. Le défilé inter-scalénique (<i>FA en annexe 1</i>).....	13
b. Le défilé costo-claviculaire (<i>images 1 et 2 ; FA 2</i>).....	14
c. Le défilé sous-pectoral (<i>image 3</i>).....	16
d. Autres.....	16
2. Vascularisation et innervation du membre supérieur (10–15).....	17
a. Artères du membre supérieur.....	17
b. Veines du membre supérieur.....	18
c. Plexus brachial et les nerfs du membre supérieur.....	19
3. Système nerveux sympathique (12,15–17).....	21
a. Généralités.....	21
b. Innervation sympathique des artères.....	23
c. Système sympathique destiné au membre supérieur.....	24
4. Vascularisation artérielle de la main, ses variations et son innervation (10,12,13).....	27
B. Physiopathologie.....	32
C. Étiologies.....	34

1. Les causes congénitales :	34
2. Les causes acquises :	35
D. Clinique	36
E. Examens complémentaires	40
III. Le Phénomène de RAYNAUD du syndrome du défilé cervico-thoraco-brachial.....	42
A. Les données de la littérature	42
B. L'hypothèse physiopathologique	44
L'ÉTUDE	47
I. Objectifs	47
II. Matériel et Méthodes	47
A. Le type d'étude	47
B. La population et le recrutement	47
C. Recueil de données	48
1. Examen clinique	48
a. Concernant le phénomène de RAYNAUD,	48
b. Concernant le défilé cervico-thoraco-brachial	49
2. Examens paracliniques	49
a. Concernant le phénomène de RAYNAUD,	49
b. Concernant le défilé cervico-thoraco-brachial	50
D. Comparaisons	50
1. La constitution des groupes	50
2. Comparaisons statistiques	51
a. Analyse comparative des caractéristiques cliniques entre le groupe 1 et le groupe 2	51
b. Impact des groupes 3 et 4 sur l'analyse comparative entre les RDE et les RPE	51
c. Analyse de la part relative des composantes neurologique et vasculaire dans le déterminisme physiopathologique des PR liés exclusivement au DCTB (groupe 1).	52
3. L'analyse statistique	52
III. Résultats.....	53
A. Constitution des groupes	53

B. Analyse comparative des caractéristiques cliniques entre les phénomènes de RAYNAUD liés exclusivement au DCTB (groupe 1) et les phénomènes de RAYNAUD primitifs exclusifs (groupe 2).	54
C. Impact des groupes 3 et 4 sur l'analyse comparative entre les RDE et les RPE.....	56
1. Comparaison entre les PR liés exclusivement au DCTB et l'ensemble des MR (comparaison entre le groupe 1 et les groupes 2 + 4)	56
2. Comparaison entre les PR primitifs sensibilisés par un DCTB et les PR primitifs exclusifs (comparaison entre le groupe 3 et le groupe 2)	58
3. Comparaison entre les PR primitifs sensibilisés par un DCTB et l'ensemble des MR (entre le groupe 3 et les groupes 2 + 4).....	59
D. Analyse de la part relative des composantes neurologique et vasculaire dans le déterminisme physiopathologique du PR lié exclusivement au DCTB (groupe 1).....	60
IV. Discussion.....	63
V. Conclusion	67
BIBLIOGRAPHIE	68
ANNEXES.....	71
Annexe 1	71
Annexe 2	73
Annexe 3	74
Annexe 4	75
Annexe 5	77
Annexe 6	81
Annexe 7	82
Annexe 8	83

INTRODUCTION

Le **phénomène de Raynaud (PR)** est une ischémie paroxystique réversible des extrémités se manifestant par un changement de couleur qui comporte classiquement trois phases successives. Une phase blanche ou syncopale, puis bleue ou cyanique et une phase rouge ou érythermalgique. Ce phénomène se déclenche le plus souvent lors d'une exposition au froid. Il est souvent primaire et appelé Maladie de Raynaud (MR), il s'agit alors d'un trouble bénin de la thermorégulation au froid. Plus rarement, lorsqu'il est secondaire, il est dit syndromique d'une pathologie organique générale comme la sclérodermie ou d'une pathologie locorégionale comme dans les syndromes canaux dont fait partie la compression du nerf médian dans le syndrome du canal carpien.

Le **syndrome du défilé cervico-thoraco-brachial (DCTB)** ou de la traversée cervico-thoraco-brachiale est une compression dynamique du plexus nerveux et/ou des vaisseaux sanguins destinés au membre supérieur par les structures musculo-squelettiques au niveau du cou, de la partie sus-claviculaire et de la région axillaire. C'est une entité fréquente dont l'atteinte nerveuse prédomine. Par contre, le DCTB représente une étiologie classique et considérée comme rare du PR. D'ailleurs, elle est même remise en cause par certains auteurs devant l'absence de critère propre permettant de le distinguer du PR primitif.

Selon les sources et les auteurs, il existe **plusieurs hypothèses pour tenter d'expliquer le PR provoqué par le DCTB**, hypothèses discutées dans la première partie de notre thèse sur la revue de la littérature. Il pourrait s'agir d'une atteinte neurovégétative par stimulation ou lésion du système sympathique autour du plexus brachial et/ou de la gaine adventitielle de l'artère sous-clavière. Pour d'autres, ce serait dû à un hypodébit artériel par compression de l'artère sous-clavière lors de l'élévation du bras ou encore, par embolisation distale sur des lésions de l'artère sous-clavière créées par sa compression intermittente lors de l'élévation du bras.

De l'incertitude physiopathologique découle l'incertitude quant à la prise en charge thérapeutique du DCTB. Actuellement le traitement de 1^{ère} intention est la kinésithérapie dont les modalités et la durée sont discutées. La chirurgie représente le traitement de seconde intention qui n'est pas dénuée d'effets secondaires.

Ainsi, au cours de **notre première partie, nous faisons une mise au point anatomo-physiologique et physiopathologique** pour tenter d'expliquer le lien entre le PR et le DCTB,

et de ce fait, d'aider le professionnel de santé, mais surtout le patient à comprendre au mieux l'intérêt du traitement rééducatif.

Ce travail permettrait aussi d'apporter des données utiles pour une meilleure uniformisation des techniques et de la durée de la kinésithérapie.

L'étude, proprement dite, développée dans la deuxième partie de la thèse, comportait deux objectifs :

- L'objectif principal recherchait des critères cliniques permettant d'orienter un syndrome de RAYNAUD lié au défilé cervico-thoraco-brachial.
- L'objectif secondaire évaluait la part relative vasculaire ou neurologique dans la physiopathologie du PR lié au DCTB.

LA REVUE DE LA LITTÉRATURE

Après avoir fait une revue de la littérature des connaissances physiopathologiques et étiologiques actualisées sur le phénomène de RAYNAUD (PR), nous avons appliqué les mêmes problématiques pour le défilé cervico-thoraco-brachial (DCTB) pour ensuite évaluer les connaissances actuelles du lien entre les deux.

I. Le phénomène de Raynaud

A. Définition

Il s'agit d'une **ischémie paroxystique réversible des doigts** et plus ou moins des orteils voire dans de rares cas une atteinte du nez, des oreilles, de la langue et/ou des mamelons. Il est **déclenché par le froid** et se manifeste par un **changement de couleur** qui se déroule classiquement, mais dans seulement 20% des cas, en trois phases. La première et la plus constante est la phase blanche ou syncopale (*photos 1 et 2*) qui est retrouvée dans 97% des PR. Les suivantes, la phase bleue cyanique et la dernière, la phase rouge érythémalgique sont plus inconstantes (1). Il touche systématiquement les deux faces palmaire et dorsale des doigts et atteint rarement la paume de la main (2). Les crises sont souvent accompagnées d'engourdissements, de picotements et/ou de brûlures.

En France et plus précisément en région nantaise, **la prévalence du PR dans la population générale est estimée à 8,2% en moyenne** avec 8,9% de femmes et 7,3% d'hommes (3).

Dans le monde, l'estimation de la prévalence du PR se situe entre 6-20% chez la femme et 5-12% chez l'homme dans la population générale (1).

Le PR représente un motif de consultation rare car 26,1% des patients atteints consultent.



Photos 1 et 2 réalisées en consultation de médecine vasculaire au CHU de Nantes

B. Étiologies

1. Le phénomène de RAYNAUD primitif appelé la maladie de RAYNAUD

Il s'agit d'un **vasospasme artériel physiologique** localisé aux extrémités lié à un **dysfonctionnement bénin de la thermorégulation**.

Sa prévalence dans la population générale en France est estimée à 12,5% des femmes et 4,1% des hommes selon CARPENTIER (4). Elle varie selon les régions puisque selon PLISSONNEAU et al, la prévalence de la MR est estimée à 5,8 % chez les femmes et 4,9% chez les hommes de la région nantaise (1).

La maladie se définit par un PR qui répond aux critères D'ALLEN et BROWN suivants (5,6), permettant de le dissocier des formes secondaires:

- Une survenue paroxystique lors de l'exposition au froid ou aux émotions.
- Une atteinte bilatérale et symétrique.
- L'absence de trouble trophique digital ou de nécrose.
- La présence de pouls radial et cubital.
- L'absence de maladie générale sous-jacente.
- Un recul évolutif supérieur à deux ans.

Ces critères ont été révisés par LEROY et MEDSGER (7) avec comme modifications :

- Un recul évolutif de six à huit ans.
- Des antécédents familiaux de PR.
- L'absence d'atteinte des pouces puisque leur atteinte est fréquente dans les PR secondaires à la sclérodermie.
- Un début avant 40 ans.
- Un test d'Allen normal (décrit en annexe 5).
- Une fille longiligne ou à l'occasion d'une perte de poids importante.

Les topographies digitales prédominantes du PR primitif sont **les trois doigts médians ou les quatre derniers doigts** (8).

Il est nécessaire que les **examens paracliniques soient normaux**, à savoir, l'absence d'anomalie péri-unguéale en capillaroscopie et des facteurs anti-nucléaires négatifs (FAN) à la biologie.

Il existe plusieurs échelles et méthodes pour quantifier la sévérité d'un PR. Notre équipe, au CHU de Nantes, utilise l'échelle de fréquence des crises et le test au froid (deux des échelles les plus couramment utilisées).

L'évaluation de la fréquence des crises s'effectue sur une échelle allant de 0 à 4 et s'évalue sur la période de l'année (souvent hivernale) la plus pourvoyeuse de crises pour le patient (9) :

- 0- Aucune crise.
- 1- Quelques crises mensuelles mais moins d'une par semaine.
- 2- Au moins une crise par semaine mais moins d'une par jour.
- 3- Une crise par jour.
- 4- Plusieurs crises par jour.

Plusieurs tests au froid existent avec des matériels de mesure qui varient mais dont le principe reste identique (9,10). Le Laser-doppler et la pléthysmographie représentent deux outils de mesure dont les principes d'utilisation et d'analyse sont très proches. Pour la pléthysmographie, on mesure successivement le débit artériolaire basal, après immersion dans l'eau chaude à 45°C et après immersion dans l'eau froide à 11°C.

La réactivité au froid s'obtient grâce au ratio calculé entre l'amplitude du signal de l'activité mesurée à froid sur celle mesurée à chaud. Notre équipe utilise une échelle de réactivité à cinq niveaux (9) :

Type 1 : faible réactivité au froid pour un ratio $> 0,20$.

Type 2 : réactivité moyenne pour un ratio compris entre $0,05 - 0,20$.

Type 3 : réactivité forte pour un ratio $< 0,05$.

Type 4 : grave avec un ratio à 0 mais spontanément réversible en moins de 5 minutes.

Type 5 : grave avec un ratio à 0 et non réversible en 5 minutes.

Une réactivité faible au froid est volontiers en faveur d'une MR contrairement à une réactivité forte qui est en faveur de la sclérodermie.

Plus l'acrosyndrome est invalidant et plus il est associé à une forte réactivité au froid.

2. Les phénomènes de RAYNAUD secondaires ou syndromes de RAYNAUD

En l'absence des critères d'orientation vers la forme primitive, le PR est classé comme étant soit indéterminé soit secondaire à une maladie sous-jacente.

Les Syndromes de RAYNAUD (SD) s'articulent entre **trois mécanismes physiopathologiques** :

- 1) **Le vasospasme artériolaire** est le mécanisme dominant de la sclérodermie qui est la principale cause secondaire à rechercher chez la femme. Avec les autres maladies de système (lupus, dermatomyosite...), elles représentent 2,5% des PR chez la femme (4). C'est aussi le principal mécanisme dans la maladie des vibrations (maladie professionnelle responsable de 25% des PR chez l'homme), dans les syndromes canalaires dont le syndrome du canal carpien, la maladie de BUERGER (toxicité tabagique) ou l'hypothyroïdie.
- 2) **L'hypodébit artériolaire** est le mécanisme dominant dans les thromboses artérielles (plaque d'athérome, troubles de l'hémostase, angéites dysimmunitaires...), dans les causes emboliques (rupture de plaque d'athérome, cardiaque...) et dans le syndrome du marteau hypothénar (maladie professionnelle responsable de 18% des PR chez l'homme (4)). Il devient le mécanisme physiopathologique principal dans les maladies de vibrations évoluées et les sclérodermies au stade de l'artériopathie distale.
- 3) **les anomalies hémorhéologiques** peuvent provoquer des PR secondaires dans le cadre des syndromes d'hyperviscosité sanguine. Ces anomalies sont d'ordre cellulaire avec les pathologies des globules rouges et/ou blancs ou d'ordre plasmatique (cryoglobulinémie, agglutinine froide, anomalie du fibrinogène...).

Le mécanisme physiopathologique du PR imputable au DCTB n'est pas élucidé clairement et pourrait être provoqué par un spasme et/ou un hypodébit artériolaire.

II. Le défilé cervico-thoraco-brachial

A. Anatomie

Les structures vasculo-nerveuses destinées au membre supérieur passent successivement dans cinq zones étroites physiologiquement.

1. Les zones anatomiques des défilés (FA 1)

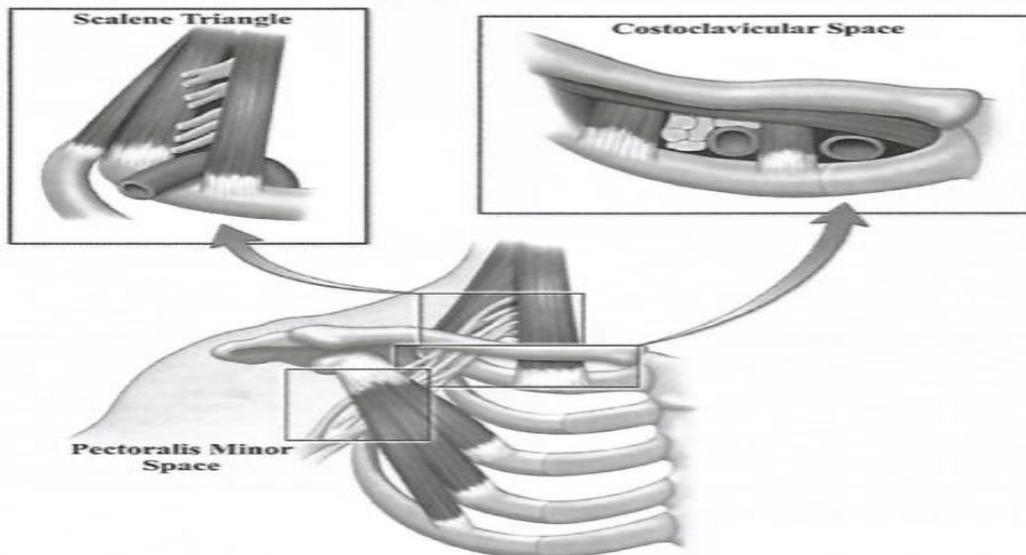


Figure anatomique 1 issue de l'article de KLAASSEN et al montrant les trois zones anatomiques classiques d'un syndrome du DCTB (11).

a. Le défilé inter-scalénique (FA en annexe 1)

Les racines nerveuses cervicales cheminent sur les gouttières des apophyses transverses, entre les deux muscles transversaires antérieur et postérieur.

La première racine nerveuse thoracique est dans le fond de la fossette sus-rétropleurale, derrière le ganglion stellaire et le ligament costo-pleural.

L'artère sous-clavière accompagne le plexus brachial dans le défilé inter-scalénique qui est formé en avant par le scalène antérieur, en arrière par les scalènes moyen et postérieur et en bas par la 1^{ère} cote. L'artère passe dans l'angle antéro-inférieur de cet espace, en avant du plexus nerveux et juste derrière le tendon ou la jonction musculo-tendineuse du muscle scalène antérieur. Le tronc primaire inférieur est contre la paroi postéro-inférieure de l'artère (12).

Dans le creux sus-claviculaire, le plexus brachial est derrière le double plan de couverture constitué par l'aponévrose cervicale superficielle et le muscle sterno-cléido-mastoïdien et par l'aponévrose cervicale moyenne et le muscle omo-hyoïdien.

b. **Le défilé costo-claviculaire (images 1 et 2 ; FA 2)**



Image 1 au cours d'une dissection anatomique montrant la compression dynamique des structures vasculo-nerveuses entre la clavicule et la première cote lors de l'hyper-abduction du bras.

Ce défilé se situe dans un canal délimité par la clavicule et la première côte. Il est fermé par deux orifices dont le premier postérieur est interosseux costo-claviculaire et le second antérieur qui est inter-ostéo-musculaire avec le muscle sous-clavier en haut et la première côte en bas (12). Dans ce canal, s'engage le pédicule vasculo-nerveux du membre supérieur. Le plexus brachial est l'élément le plus externe et les vaisseaux sous-claviers passent en dedans de celui-ci où la veine représente l'élément le plus interne. Les formations lymphatiques accompagnent ces éléments vasculaires.



Image 2 au cours d'une dissection anatomique montrant la compression des structures vasculo-nerveuses entre la clavicule et la 1^{ère} côte lors de l'hyper-abduction du bras.

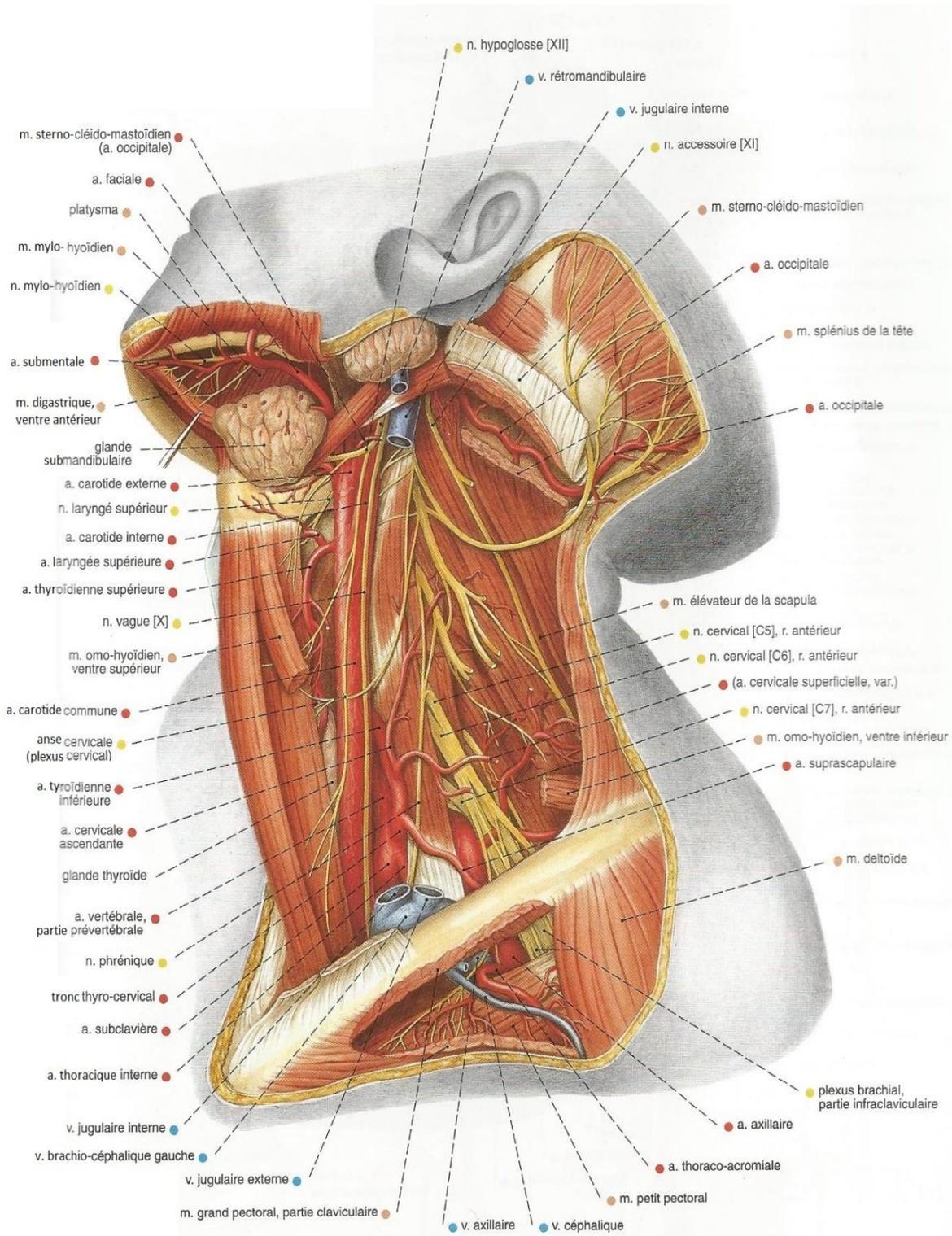


Figure anatomique 2 issue de l'Atlas d'anatomie humaine de SOBOTTA, PUTZ et PABST (13) représentant les vaisseaux et les nerfs de région cervicale latérale et du triangle clavipectoral ; plan profond après résection étendue du muscle sterno-cléido-mastoïdien, du muscle omo-hyoïdien et des veines.

c. **Le défilé sous-pectoral (image 3)**

Il se situe au niveau de la partie supérieure du creux axillaire et derrière les muscles pectoraux. Les troncs secondaires se situent par rapport à l'artère axillaire. Ainsi, le faisceau latéral du plexus brachial se situe en dehors de l'artère, le faisceau médial est situé en dedans et le faisceau postérieur se trouve en arrière. Le plexus se termine derrière et en dessous du tendon du muscle petit-pectoral.



Image 3 au cours d'une dissection anatomique montrant la compression des structures nerveuses sous le tendon du petit pectoral lors de l'hyper-abduction du bras.

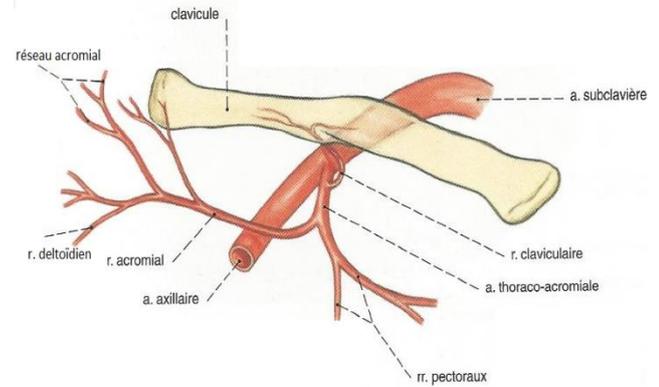
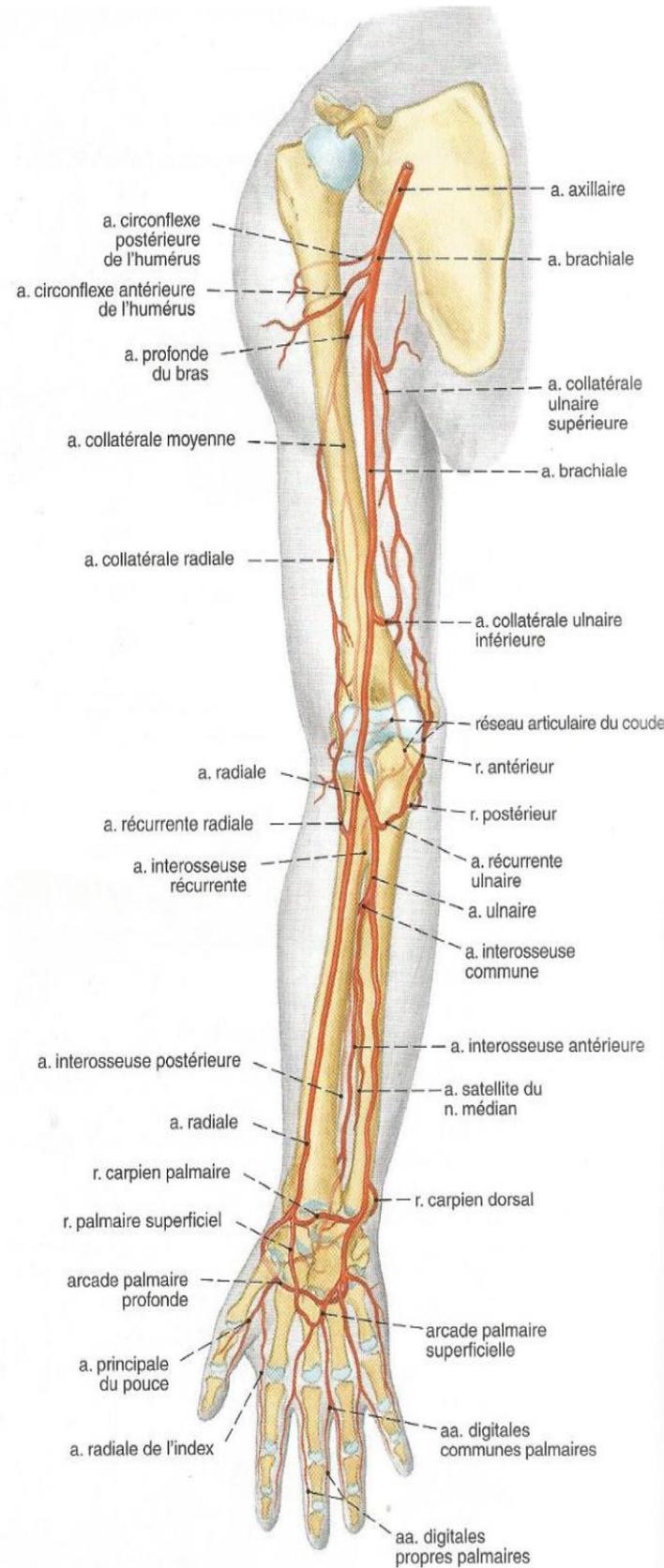
d. **Autres**

Le défilé pré-scalénique : Il correspond au passage de la terminaison de la veine sous-clavière entre le 1er cartilage costal en bas, l'extrémité médiale de la clavicule avec le muscle sous-clavier en bas et en avant et le tendon d'insertion du muscle scalène antérieur en arrière (12).

Le défilé du billot de la tête humérale : Les éléments vasculo-nerveux sont proches de la tête humérale qui dans de très rares cas peuvent être comprimés par celle-ci pour des amplitudes d'abduction du bras importantes.

2. Vascularisation et innervation du membre supérieur (13–18)

a. Artères du membre supérieur



Figures anatomiques 3 et 4 issues de l'Atlas d'anatomie humaine de SOBOTTA, PUTZ et PABST représentant les artères du membre supérieur

b. Veines du membre supérieur

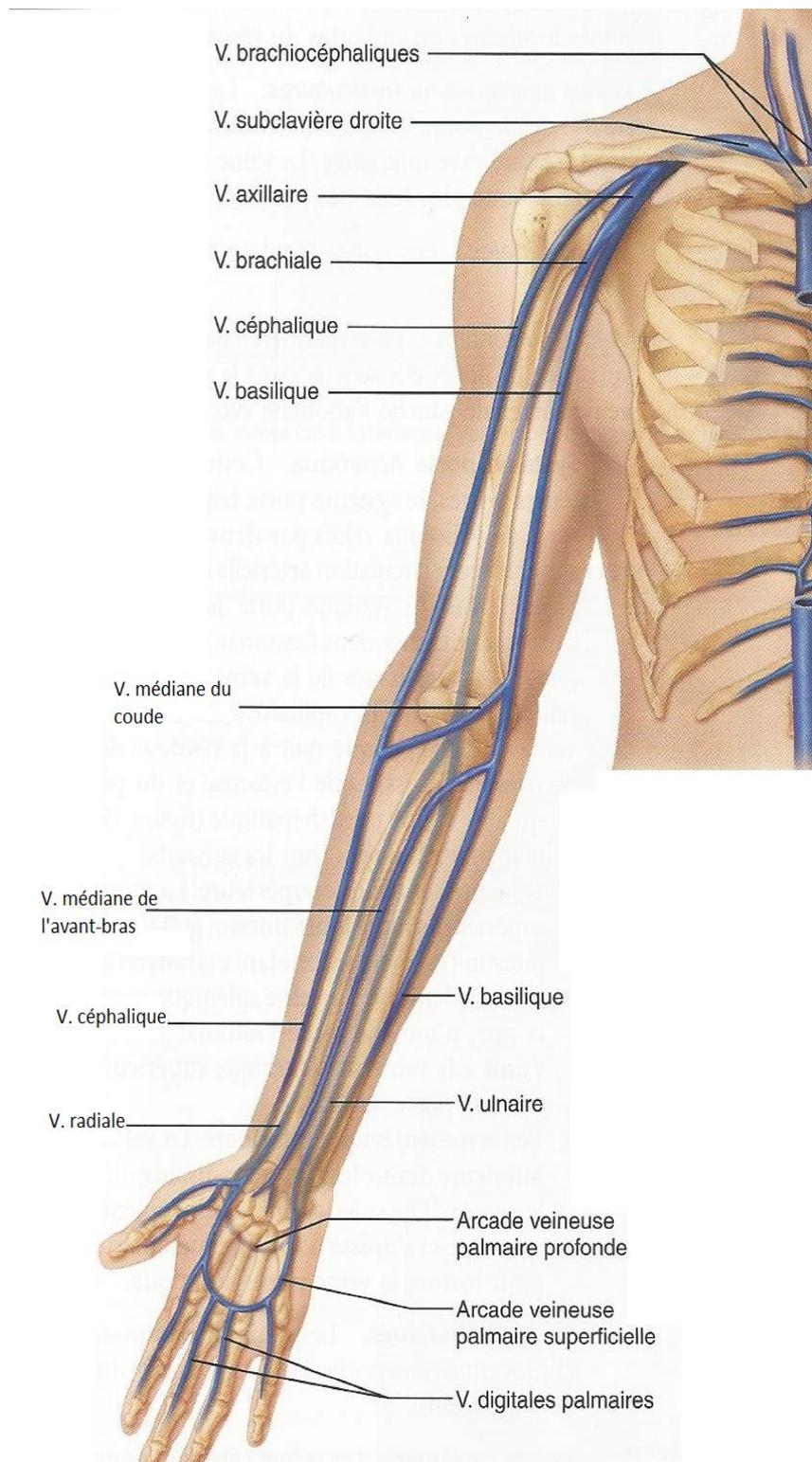


Figure anatomique 5 de l'Anatomie et physiologie humaines de MARIEB et HOEHN représentant les veines du membre supérieur (18)

c. **Plexus brachial et les nerfs du membre supérieur**

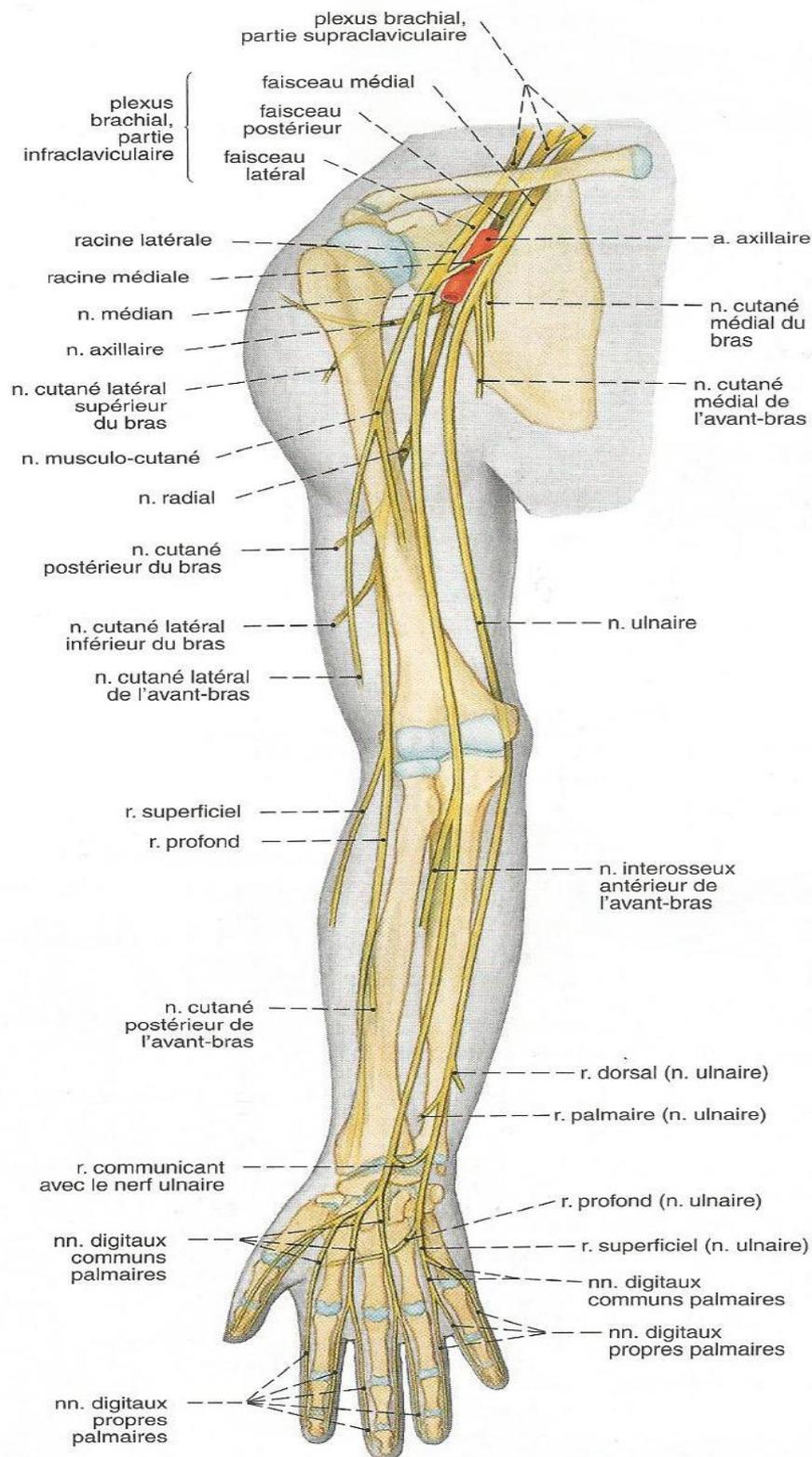


Figure anatomique 6 issue de l'Atlas d'anatomie humaine de SOBOTTA, PUTZ et PABST représentant les nerfs du membre supérieur (13)

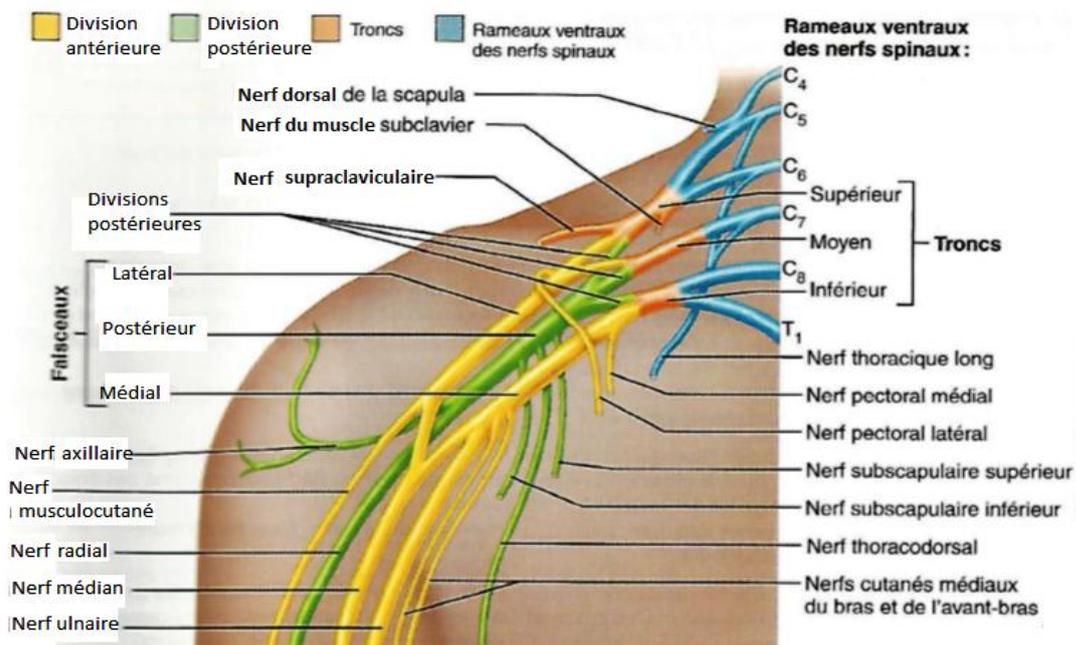


figure anatomique 7 issue de l'Anatomie et physiologie humaines de MARIEB et HOEHN représentant le plexus brachial (18)

Le plexus brachial est composé des **racines spinales cervicales C5 (+/- C4) C6, C7, C8 et T1 (+/- T2)**.

Trois troncs primaires se forment avec deux branches (une antérieure et une postérieure):

- Le **tronc primaire supérieur** est composé des racines C5 et C6.
 - Le **tronc primaire moyen** est composé des racines C7.
 - Le **tronc primaire inférieur** est composé des racines C8 et T1.
- La branche antérieure du tronc supérieur se réunit avec la branche antérieure du tronc moyen pour former le **faisceau latéral**.
 - La branche antérieure du tronc inférieur forme à elle seule le **faisceau médial**.
 - Les trois branches postérieures forment le **faisceau postérieur**.

Les trois faisceaux se divisent dans la fosse axillaire pour former les nerfs destinés au membre supérieur :

- Le faisceau postérieur donne deux troncs nerveux :
 - **Le nerf axillaire (C5-C6)**.
 - **Le nerf radial (C6 +/-C5 jusqu'à T1)** qui comporte peu de fibres sympathiques.
- Le faisceau latéral donne:
 - **Le nerf musculo-cutané (C5-C7)**.
- Le faisceau médial donne:
 - **Le nerf ulnaire (C8 -T1)** qui comporte un contingent important de fibres sympathiques

- Le nerf cutané médial du bras (C8-T1).
- Le nerf cutané médial de l'avant-bras (C8-T1).

La réunion du faisceau latéral et du faisceau médial donne le **nerf médian** ((C5) C6-T1) qui comporte un contingent important de fibres sympathiques.

3. Système nerveux sympathique (15,18-20)

a. Généralités

Toutes les artères et toutes les veines qu'elles soient profondes ou superficielles possèdent dans leurs parois des myocytes lisses innervés par des neurofibres sympathiques.

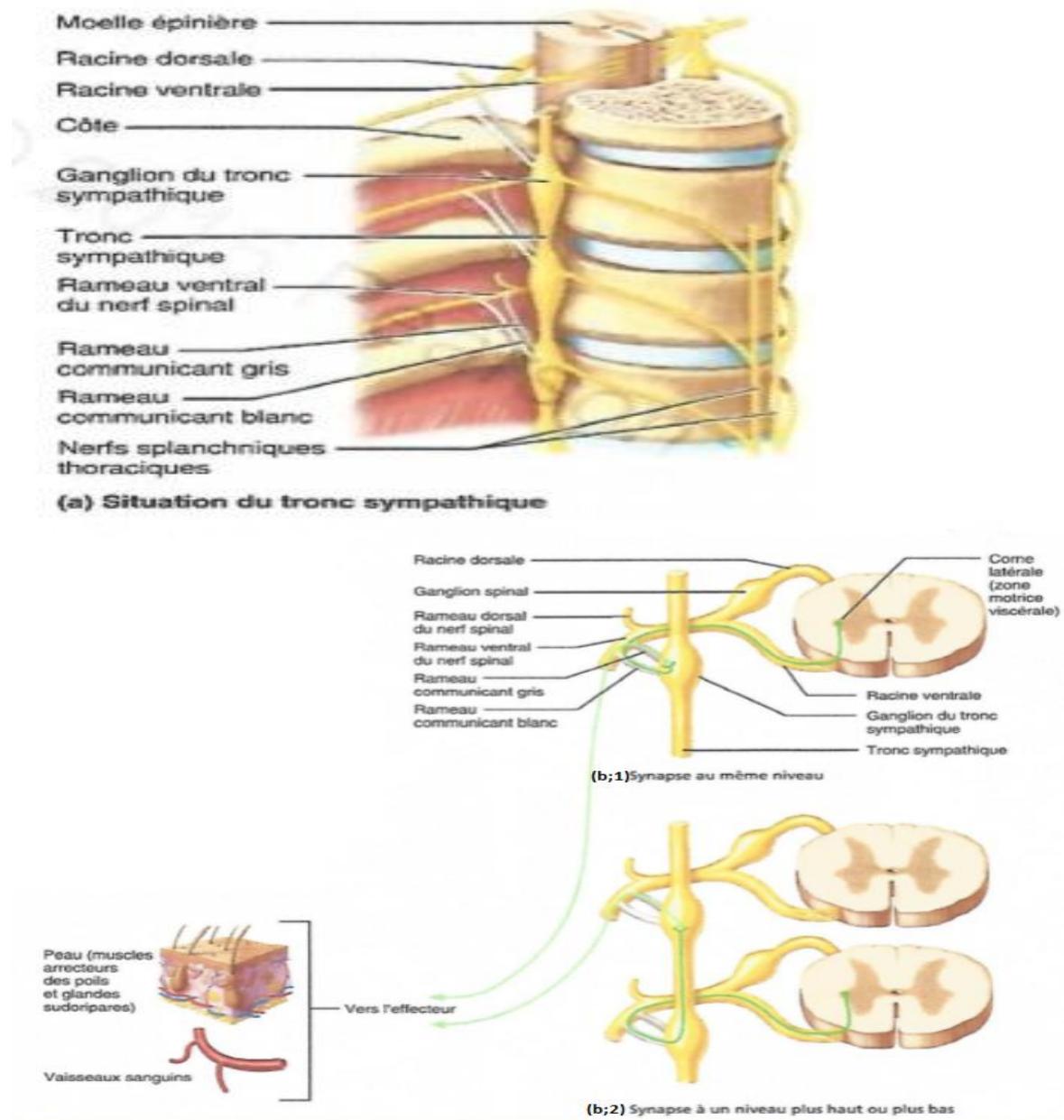


Figure anatomique 8 issue de l'Anatomie et physiologie humaines de MARIEB et HOEHN représentant les voies nerveuses sympathiques (18)

Les axones pré-ganglionnaires émergent des corps cellulaires des neurones pré-ganglionnaires au niveau des segments médullaires T1 (ou T2) jusqu'aux segments L2 voire s'arrêtent à T8 selon les sources (20).

Après leurs sorties de la moelle épinière (ME) par la racine ventrale, **les neurones pré-ganglionnaires** passent par des **rameaux communicants blancs** (myélinisés) pour entrer dans des ganglions du tronc sympathique (TS) appelés **les ganglions para-vertébraux (FA 8.a)**. Ces fibres pré-ganglionnaires représentent le lien entre les centres sympathiques médullaires et le sympathique périphérique.

Le TS s'étend de chaque côté de la colonne vertébrale du cou jusqu'au bassin. En moyenne, il est constitué de 23 ganglions soit trois cervicaux, onze thoraciques, quatre lombaires, quatre sacraux et un coccygien.

L'axone des fibres pré-ganglionnaires peut faire synapse avec le corps cellulaire d'un neurone ganglionnaire situé dans le même ganglion (*FA 8.b ; 1*). Cet axone peut aussi monter ou descendre dans le TS et faire synapse dans un autre ganglion (*FA 8.b ; 2*). Ou alors, il peut traverser le ganglion et émerger du TS et contribuer à former les nerfs splanchniques qui font synapses avec des ganglions pré-vertébraux comme le ganglion cœliaque (*FA 9*). Ces ganglions pré-vertébraux ne sont présents que dans l'abdomen ou le bassin.

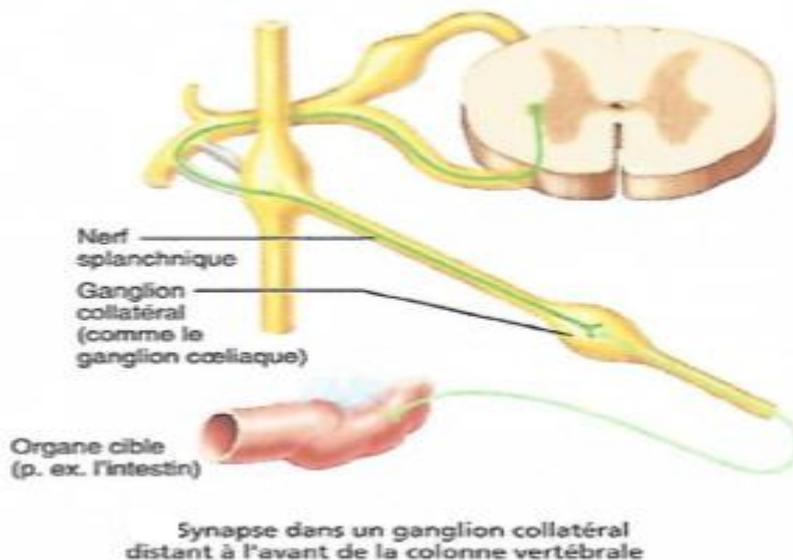


Figure anatomique 9 issue de l'Anatomie et physiologie humaines de MARIEB et HOEHN représentant les voies nerveuses sympathiques (18)

Les axones post-ganglionnaires émergent des TS par des **rameaux communicants gris** amyélinisés pour pénétrer dans le rameau ventral des nerfs spinaux adjacents. Ces axones constituent un peu moins de 10% des neurofibres d'un nerf de grosseur moyenne innervant un muscle squelettique.

Les neurofibres post-ganglionnaires sont beaucoup plus longues que les pré-ganglionnaires et s'étendent par l'intermédiaire des nerfs spinaux jusqu'à leurs effecteurs comme les parois vasculaires pour innerver les myocytes lisses.

b. **Innervation sympathique des artères**

Il existe deux types de nerfs vasculaires :

Les nerfs vasculaires directs naissent directement du tronc sympathique et **innervent les gros troncs vasculaires** comme l'aorte et les veines caves, ainsi que les vaisseaux de la racine des membres, dont l'artère sous-clavière et l'artère iliaque primitive. Ils forment les voies nerveuses péri-vasculaires.

Les nerfs vasculaires indirects atteignent leur territoire après **un trajet indirect à travers les nerfs spinaux**. Les fibres sympathiques se mélangent à celles des nerfs spinaux par l'intermédiaire des rameaux communicants gris. Le huitième nerf spinal cervical est davantage fourni en fibres sympathiques ce qui explique que les nerfs à prédominance C8-T1 comportent une part d'innervation sympathique plus importante. Les contingents sympathiques **restent en périphérie des racines nerveuses** et sont donc les premiers atteints lors d'une lésion ou compression.

Les nerfs vasculaires indirects viennent en général du nerf satellite ou de la formation sympathique la plus proche. Ils sont rectilignes ou sinueux et forment une spirale autour du vaisseau. Ils ont un aspect rubané au contact de l'artère et sont courts sauf pour quelques artères dont l'artère brachiale profonde et l'artère ulnaire. Ils n'abordent jamais l'artère de façon perpendiculaire mais toujours de façon oblique et peuvent cheminer dans la gaine artérielle sur 10 à 15 cm. Lorsque ces nerfs s'étendent sur un trajet de plus de 5 cm, ils se dénomment les nerfs « propres » de l'artère (20).

Après pénétration dans la paroi des vaisseaux, ils se disposent en réseaux plexiformes majoritairement dans l'adventice, mais aussi à la jonction entre l'adventice et la média et entre les fibres musculaires. Ce plexus constitue une **voie continue ininterrompue sur toute la longueur de l'arbre vasculaire**.

Plus un segment d'artère donne de collatérales, plus il reçoit de nerfs vasculaires. L'innervation de ces collatérales se calque sur leur tronc d'origine.

Plus on se rapproche des extrémités du membre et plus les nerfs vasculaires sont constitués de fibres amyélinisées.

Et puis, l'innervation sympathique des shunts artério-veineux (ou anastomoses artério-veineuses) provient de l'artère sus-jacente.

L'irritation de la paroi artérielle par des facteurs extrinsèques ou intrinsèques peut déclencher des phénomènes vasomoteurs qui peuvent s'étendre le long des vaisseaux, de proche en proche, à partir d'une artère lésée ou stimulée. L'atteinte d'une grosse artère peut donc modifier le tonus de ses branches collatérales (15).

c. **Système sympathique destiné au membre supérieur**

Les fibres vasomotrices du membre supérieur proviennent **au moins des huit premiers segments dorsaux** de la ME et remontent par l'intermédiaire des fibres pré-ganglionnaires aux ganglions du tronc sympathique cervical inférieur et au 1^{er} voire 2^{ème} ganglion thoracique où elles font relais. C'est donc par l'intermédiaire de ces ganglions que se constitue, dans la majorité des cas, l'innervation sympathique des membres supérieurs. Selon les variations anatomiques, des fibres sympathiques issues du ganglion cervical moyen ou du 3^{ème} ganglion thoracique peuvent participer.

Le ganglion cervical inférieur est situé au carrefour du cou, du thorax et du membre supérieur. Il est constitué du ganglion stellaire qui est plaqué sur la face postérieure des artères sous-clavière et vertébrale et du ganglion intermédiaire situé devant ces artères. Les deux sont unis entre eux par des filets nerveux qui entourent l'artère sous-clavière et forment l'anse péri-sous-clavière de VIEUSSENS et des filets nerveux autour de l'artère vertébrale formant l'anse péri-vertébrale.

A partir du ganglion cervical inférieur et du 1^{er} voire 2^{ème} ganglion thoracique se distribuent des collatérales. Certaines se rendent aux racines spinales C5, C6, C7, C8 et T1 par l'intermédiaire de rameaux communicants gris. D'autres innervent directement la paroi artérielle de gros troncs comme le nerf vertébral postérieur qui part du ganglion stellaire et monte sur la face postérieure de l'artère vertébrale tout en donnant des anastomoses aux 5, 6 et 7^{èmes} racines cervicales. Le nerf de l'artère sous-clavière peut venir du ganglion cervical

inférieur, de l'anse de VIEUSSENS, du ganglion intermédiaire ou encore de l'anse péri-vertébrale.

Ci-dessous, l'innervation des principales artères du membre supérieur (*FA 3 et 4*) :

- L'artère sous-clavière :
 - Des filets nerveux du TS pour la portion initiale et des nerfs voisins pour la portion distale.
 - Des filets sympathiques qui proviennent directement du plexus brachial.
- L'artère axillaire :
 - Pour ses 2/3 supérieurs : des branches nerveuses issues de la bifurcation des troncs primaires et l'origine des secondaires et des nerfs pectoraux.
 - Pour son 1/3 inférieur : par l'intermédiaire du nerf musculo-cutané et/ou du nerf médian.
- Artère brachiale :
 - Le nerf médian avec, de façon plus rare, une participation du nerf musculo-cutané.
- Artère profonde du bras :
 - Participation importante du nerf radial.
- Artères Collatérales Profondes ACP:
 - L'artère collatérale ulnaire supérieure reçoit trois nerfs vasculaires : un nerf supérieur d'une branche du nerf radial et deux branches du nerf ulnaire au 1/3 moyen.
 - Artère collatérale ulnaire inférieure : nerf médian.
- Artère radiale :
 - Innervation identique à l'artère brachiale à sa partie proximale. Participation inconstante du nerf radial pour son 1/3 moyen. Un filet du nerf médian constant pour son 1/3 inférieur.
- Artère ulnaire :
 - Sa partie proximale à la même innervation que l'artère brachiale.
 - Puis innervation abondante par le nerf ulnaire.
- Artères récurrentes :
 - Artère récurrente radiale : branche postérieure du nerf radial.
 - Artère récurrente ulnaire : nerf ulnaire.

- Tronc des interosseuses :

- L'artère interosseuse antérieure : une branche du nerf médian.
- L'artère interosseuse postérieure : une branche du nerf radial.

L'innervation des artères de la main est développée dans la partie suivante.

4. Vasularisation artérielle de la main, ses variations et son innervation **(13,15,16)**

Une étude spécifique de la vascularisation et de l'innervation de la main est nécessaire pour tenter de comprendre l'expression clinique distale par un PR que peut provoquer la compression proximale vasculaire ou neurologique d'un DCTB.

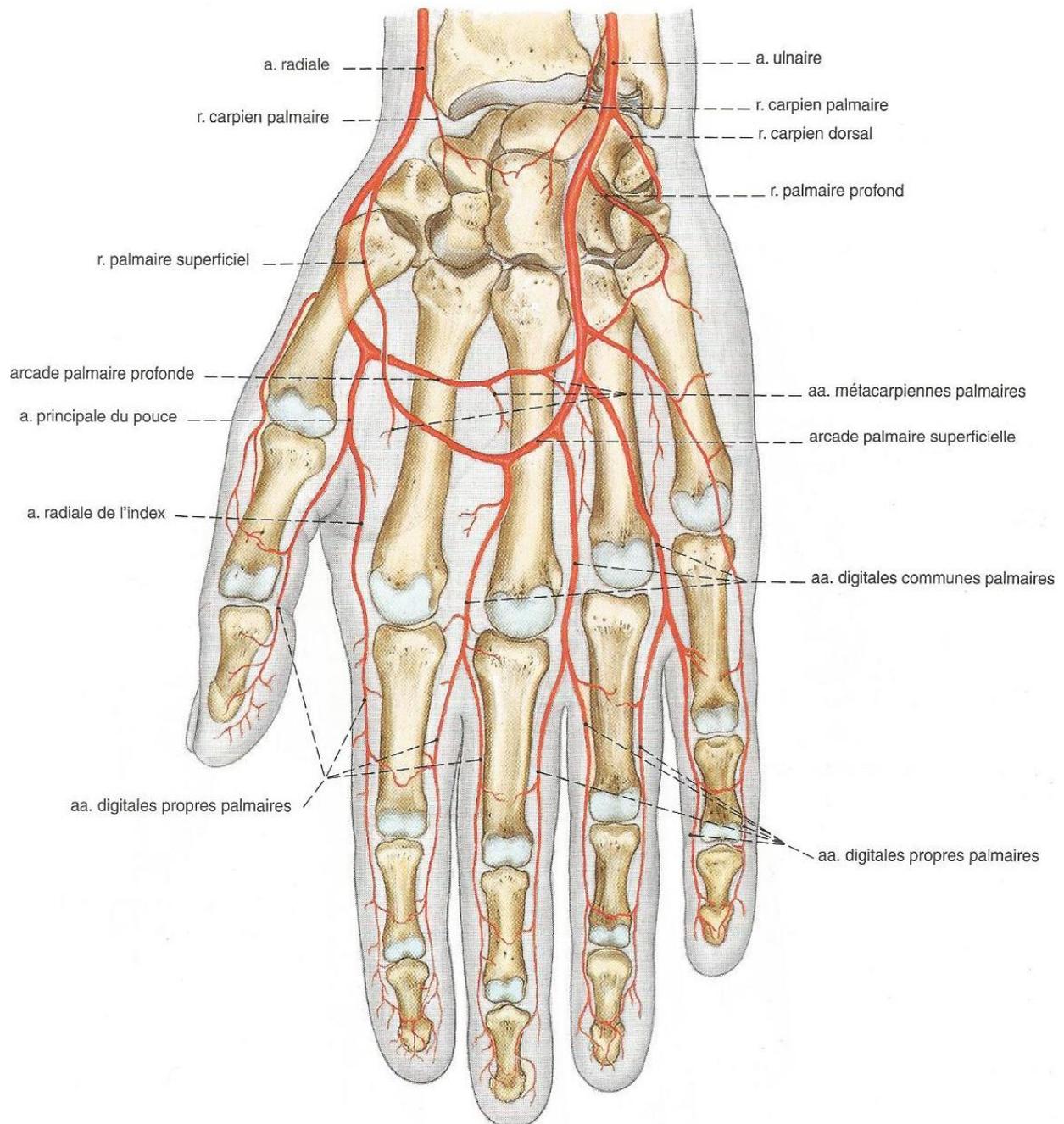


Figure anatomique 10 issue de l'Atlas d'anatomie humaine de SOBOTTA, PUTZ et PABST représentant les artères de la main (13)

De nombreuses variations anatomiques existent sur les arcades palmaires (13,14).

Concernant l'arcade palmaire superficielle (FA 11):

- Elle est fermée dans 34% à 37% des cas (A).
- Dans 13 à 37% des cas, l'artère ulnaire vascularise seule les trois doigts du côté ulnaire (B).
- L'artère ulnaire vascularise les cinq doigts dans 13 à 35% des cas (C).

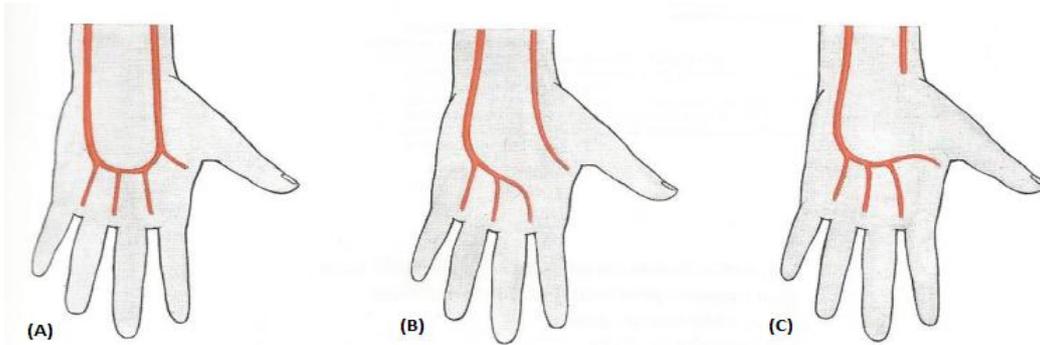


Figure anatomique 11 issues de l'Atlas d'anatomie humaine de SOBOTTA, PUTZ et PABST représentant les variations au niveau de l'arcade palmaire superficielle (13)

Le reste des variations est multiple avec un partage des territoires théoriques de l'arcade superficielle de proportion variable entre l'artère ulnaire et radiale voire même avec la participation de l'artère du nerf médian.

Concernant l'arcade palmaire profonde (FA 12):

- Elle est fermée dans 79% des cas (A).
- Il existe un dédoublement de la partie ulnaire dans 13% des cas (B).
- l'artère interosseuse antérieure s'anastomose dans 5% des cas (C).
- Dans 3% des cas, la vascularisation des deux doigts du côté radial se fait par l'artère radiale seule et les trois doigts du côté ulnaire par l'artère ulnaire seule (D).

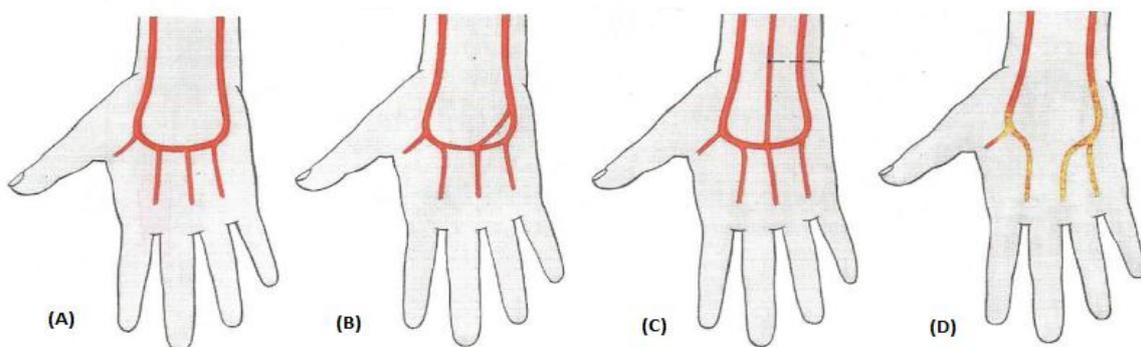


Figure anatomique 12 issue de l'Atlas d'anatomie humaine de SOBOTTA, PUTZ et PABST représentant les variations au niveau de l'arcade palmaire profonde (13)

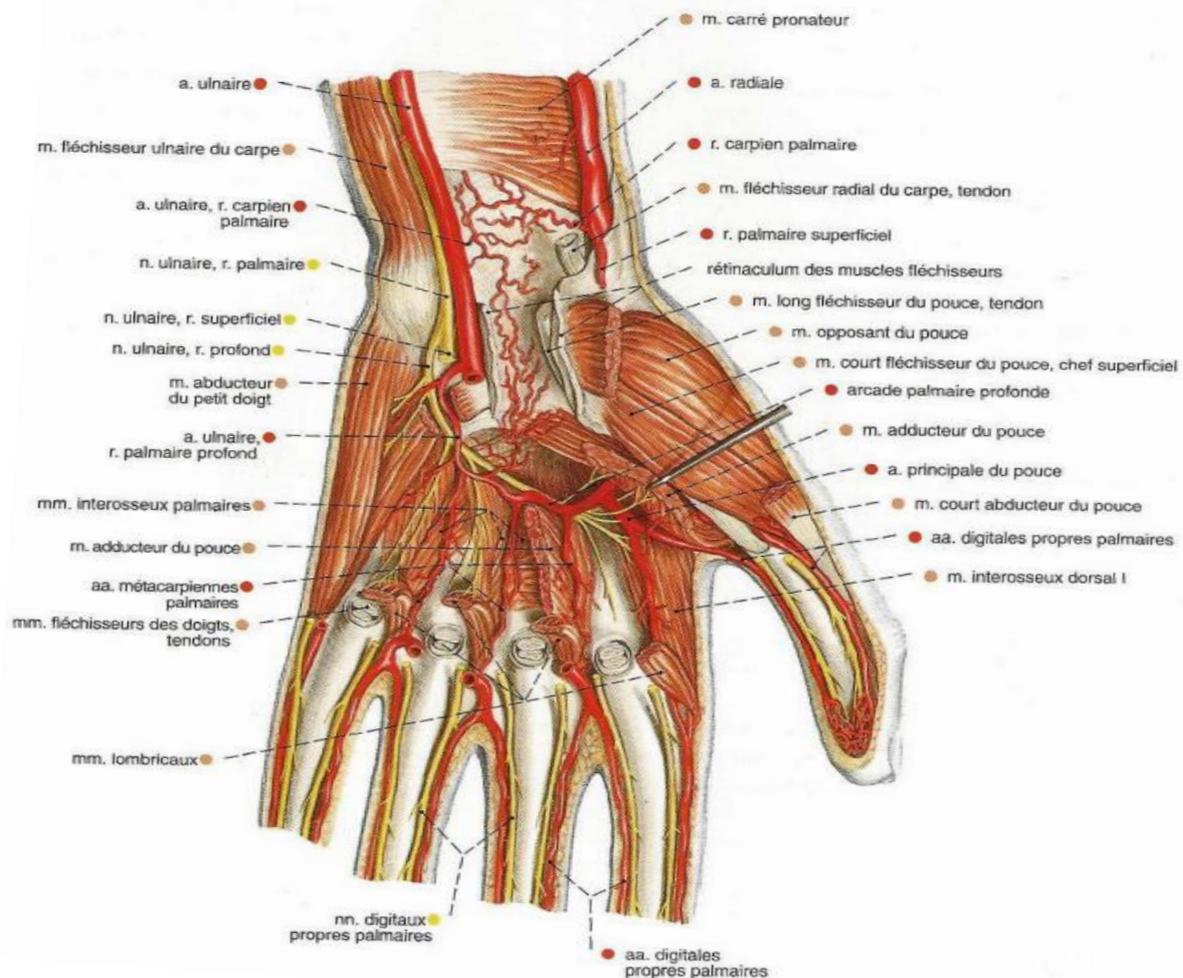


Figure anatomique 13 issue de l'Atlas d'anatomie humaine de SOBOTTA, PUTZ et PABST représentant les artères et les nerfs de la paume de la main sur un plan profond après section du chef transversal du muscle adducteur du pouce (13)

L'**arcade palmaire profonde** (APP) est formée par l'anastomose entre l'artère radiale avec une branche de l'ulnaire (artère ulno-palmaire).

Elles donnent quatre **artères métacarpiennes palmaires** pour chaque espace interosseux.

L'artère métacarpienne du premier espace s'appelle l'**artère principale du pouce**. Elle se divise en trois branches :

- deux digitales propres palmaires du pouce.
- une digitale propre palmaire latérale de l'indexe.

Les artères métacarpiennes palmaires du deuxième, troisième et quatrième espace interosseux s'anastomosent avec les **artères digitales communes** correspondantes.

L'APP est innervée par le nerf ulnaire.

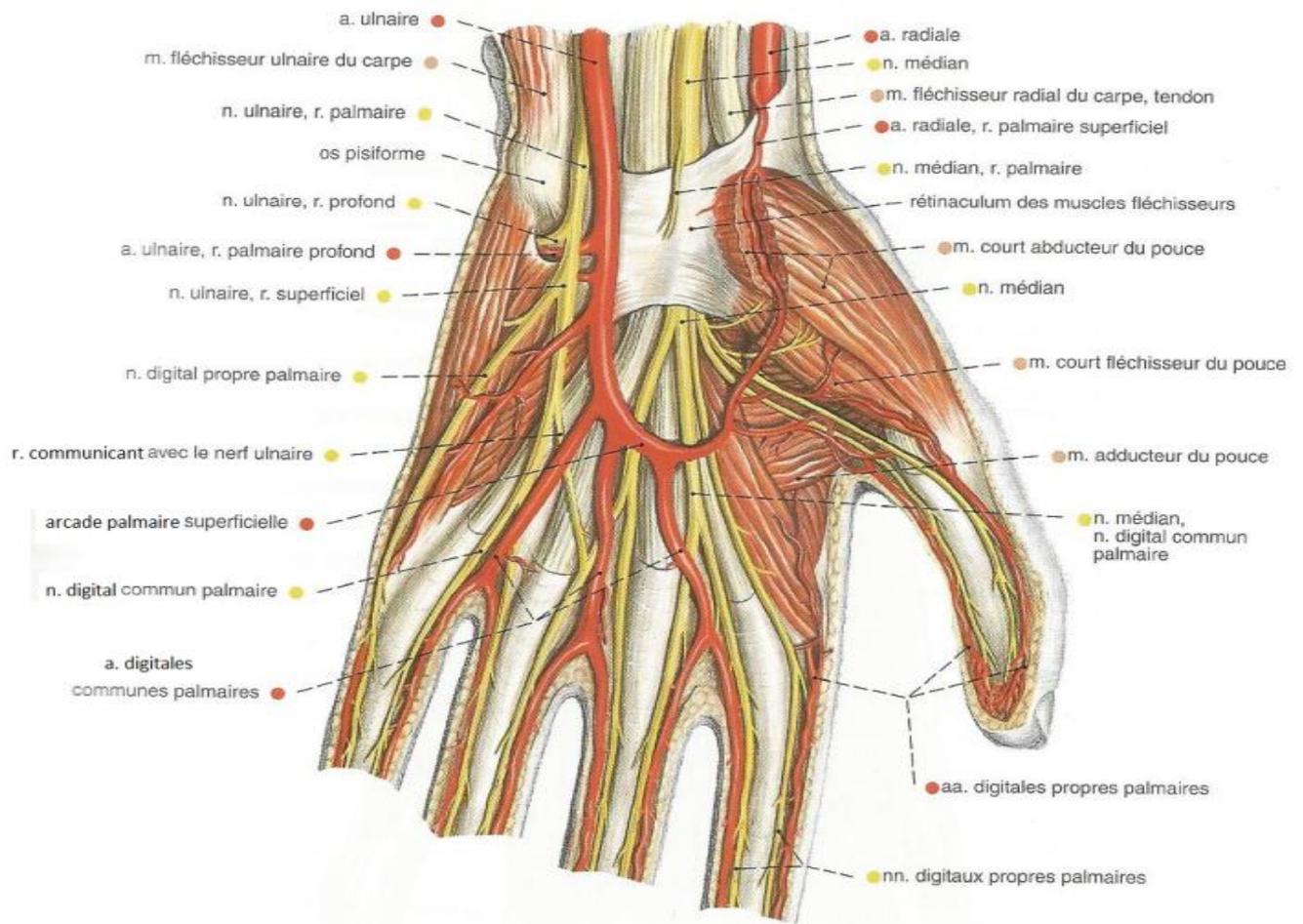


Figure anatomique 14 issue de l'Atlas d'anatomie humaine de SOBOTTA, PUTZ et PABST représentant les artères et les nerfs de la paume de la main sur un plan profond après suppression de l'aponévrose palmaire (13)

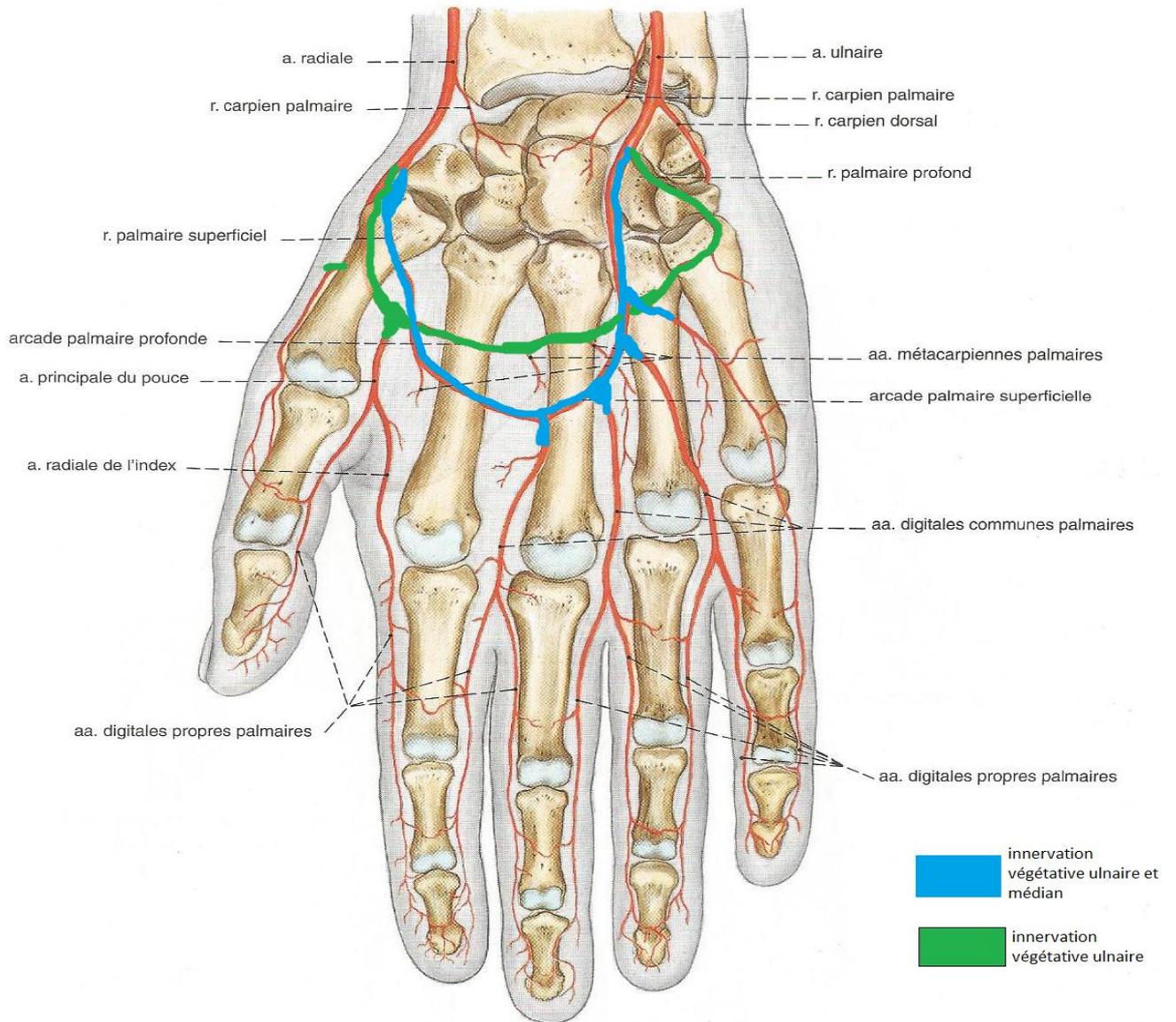
L'arcade palmaire superficielle (APS) est formée par l'anastomose entre l'artère ulnaire et une branche de l'artère radiale (l'artère radio-palmaire).

Elle donne naissance à quatre collatérales appelées les **artères digitales communes palmaires** qui sont destinées aux quatre derniers doigts en se divisant en **artères digitales propres palmaires**.

Il existe souvent une cinquième artère digitale commune (en général de très petit volume) qui s'anastomose à l'extrémité supérieure du premier espace interdigital avec l'artère principale du pouce ou sa branche, l'artère digitale propre palmaire du pouce (branches de l'arcade palmaire profonde).

L'APS est innervée par un rameau anastomotique issu de la branche superficielle **du nerf ulnaire** et une branche terminale **du nerf médian**.

L'innervation des artères des doigts vient directement des nerfs voisins.



Modification 1 d'une figure anatomique issue de l'Atlas d'anatomie humaine de SOBOTTA, PUTZ et PABST (13) représentant l'innervation des arcades palmaires.

B. Physiopathologie

Le syndrome du défilé cervico-thoraco-brachial (DCTB) est une **pathologie dynamique** qui entraîne une **compression intermittente des vaisseaux et des nerfs** lors de l'élévation, de l'abduction et/ou de la rétropulsion du bras.

Ces structures vasculo-nerveuses destinées au membre supérieur passent dans des pincées anatomiques normales chez l'homme mais qui dans certaines conditions peuvent devenir étroites et symptomatiques.

Ainsi des anomalies congénitales musculo-squelettiques ou des anomalies acquises anatomiques et/ou fonctionnelles viennent modifier cette anatomie en rétrécissant ces pincées. Elles deviennent pathologiques lorsqu'elles entraînent des symptômes liés à la compression des vaisseaux et/ou des nerfs lors de l'élévation du bras.

Il n'est pas rare de retrouver des manœuvres cliniques positives lorsque l'on recherche des défilés cervico-thoraco-brachiaux chez des patients sans plainte symptomatique (21). On les appelle alors des DCTB anatomiques. Une étude avait trouvé 7% de ces DCTB dans une population asymptomatique (22). En effet, si ces patients n'effectuent pas dans leur activité quotidienne des gestes répétés d'élévation des bras, il est possible qu'ils ne deviennent jamais symptomatiques ou du moins qu'ils ne soient pas gênés par leur DCTB.

Ainsi, pour qu'un défilé soit considéré comme pathologique, il est nécessaire qu'il occasionne une gêne fonctionnelle dans les activités quotidiennes, en dehors des complications rares liées à des lésions directes des structures vasculo-nerveuses que peut provoquer la compression.

Etant dynamique et directement corrélé aux gestes réalisés avec les bras, un DCTB est d'autant plus gênant voire invalidant lorsque l'activité professionnelle et/ou personnelle nécessite des **mouvements répétés d'élévation et/ou d'abduction du bras** de grande amplitude.

Dans le défilé cervico-thoraco-brachial, une artère, une veine et/ou des nerfs peuvent être comprimés (11,23–25). Dans le syndrome du DCTB artériel, l'artère sous-clavière se trouve comprimée par la pince inter-scalénique ou costo-claviculaire. Pour le syndrome du DCTB veineux, la veine sous-clavière se trouve comprimée classiquement par la pince costo-claviculaire ou plus rarement en pré-scalénique. Pour le syndrome du DCTB neurologique, le plexus brachial se trouve comprimé dans une des pincées suivantes : inter-scalénique, costo-

claviculaire ou sous le tendon du petit pectoral (26). Selon de nombreuses sources, **la forme neurologique représente de loin l'entité la plus fréquente.**

Les trois pinces (inter-scalénique, costo-claviculaire et sous-pectorale) représentent les zones classiques du DCTB mais les nombreuses variations anatomiques osseuses, musculaires, tendineuses, ligamentaires, vasculaires et nerveuses font que des pinces en dehors de ces zones classiques peuvent se créer et être à l'origine de DCTB atypiques.

Une entité récente, décrite par COUZAN et al (27) et appelé syndrome plexique se développerait par une irritation, un étirement et une mise en tension du plexus par des mouvements en antépulsion et en élévation du membre supérieur. Les auteurs précisent que ces mouvements sont plus fréquents et ainsi plus invalidants dans les gestes de la vie quotidienne que les mouvements d'hyper-abduction et de rétropulsion nécessaires pour provoquer une compression dynamique. Les auteurs précisent que l'intérêt d'individualiser cette entité est pour la prise en charge kinésithérapeutique qui serait différente de la prise en charge classique.

C. Étiologies

1. Les causes congénitales :

Les anomalies/variations osseuses :

- Des côtes cervicales sont présentes chez 1 à 6% de la population générale et sont mêmes bilatérales dans 50% des cas. Elles seraient responsables des DCTB dans seulement 5-10% des cas (11,24). Le tronc inférieur du plexus est celui qui effectue un trajet plus important et qui est le plus tendu, ce qui le prédispose donc aux compressions et aux traumatismes neurologiques. Selon la longueur de la côte surnuméraire, l'artère peut aussi faire un trajet plus important, être plus tendue et se retrouver comprimée lors de l'élévation du bras.
- Des agénésies de la première côte dont les conséquences sont identiques à celles des côtes cervicales par un remaniement fibreux (12).
- Des variations de la première côte peuvent exister dans l'orientation, la forme, la largeur et la taille.
- Des apophyses transverses de grande taille (ou apophysomégalias) sont souvent prolongées d'un ligament fibreux faisant la jonction entre le processus transverse de la septième vertèbre cervicale et la première côte.

Les anomalies/variations fibreuses sont nombreuses et varient puisqu'elles peuvent être présentes au niveau de la côte cervicale lorsqu'elle existe, de l'apophyse transverse de la septième vertèbre cervicale voire de la sixième, la première côte et/ou les muscles scalènes. Il s'agit régulièrement de variations de ligaments classiques. Il existe une classification de ses anomalies et variations fibreuses faite par ROOS dans laquelle ces variations sont appelées « trousseaux fibreux » (12).

Les anomalies/variations musculaires :

- Des variations d'insertion du muscle scalène antérieur entre les vertèbres et la première côte.
- Un tendon incomplet du scalène antérieur est fréquent avec un contingent musculaire dans sa partie moyenne.
- Des anomalies de division des muscles scaléniques avec des muscles transplexiques, dont le muscle « petit scalène », responsables de conflits intra-plexique et/ou entre le plexus et l'artère.
- Le muscle scalène moyen peut aussi présenter des variations d'insertion.

- Les variations du muscle sous-clavier avec la présence d'un contingent musculaire sous-clavier accessoire.

Les anomalies/variations ligamentaires sont des ligaments anormaux entre le processus coracoïde, la clavicule et la première côte (variantes du ligament costo-coracoïdien ou coraco-claviculaire) (12).

Les anomalies/variations vasculaires sont exceptionnelles. L'artère sous-clavière peut accompagner la veine en passant en avant du muscle scalène antérieur. Une inversion de position entre l'artère et la veine peut exister tout comme un passage de la veine axillaire à travers le muscle sous-clavier (12).

2. Les causes acquises :

Selon FERRANTE, les traumatismes seraient responsables des DCTB dans 91% des cas (28). Les manifestations cliniques du DCTB peuvent survenir rapidement ou à distance et même plusieurs années après le traumatisme (29).

Le traumatisme cervical en « coup de fouet », appelé communément « **coup du lapin** », subit lors d'un accident de voiture de la voie publique, provoque des DCTB par différents mécanismes physiopathologiques possibles. En fonction de la lésion provoquée, on peut donc classer le DCTB engendré dans les causes acquises anatomiques ou fonctionnelles. Lors du « coup du lapin », il se passe une flexion cervicale suivie immédiatement d'un étirement brutal du cou comme lors d'un choc arrière en voiture (30).

Les causes acquises anatomiques :

- **Les anomalies post-traumatiques principalement:**
 - Des fractures osseuses (clavicules, côtes,...). La survenue d'une compression dynamique vasculo-nerveuse peut être directement en lien avec le foyer fracturaire (cal osseux, défaut de réduction de fracture, pseudarthrose...) ou liée au remaniement fibreux cicatriciel péri-fracturaire (31).
 - Des lésions des tissus mous responsables de fibroses cicatricielles musculaires.
 - Un traumatisme plexique sans entraîner pour autant une lésion franche neurologique mais laissant place à de la fibrose cicatricielle peut être responsable plus ou moins à distance de conflits et donc de symptômes lors de l'élévation du bras. D'ailleurs, DELLON a décrit en per-opératoire des

cicatrices fibreuses dans et autour du plexus brachial chez les patients qui ont subi des lésions d'étirement du plexus (coup du lapin) (32).

- **D'autres causes acquises anatomiques rares** existent comme les tumeurs, les hyperostoses, l'ostéomyélite...

Les causes acquises fonctionnelles :

- Selon de nombreuses sources, elles représentent les causes les plus fréquentes de DCTB (24,33).
- **Les causes post-traumatiques :** responsables de tensions ligamentaires, de contractures musculaires, de pathologies tendineuses, de modification de la statique et/ou d'une attitude antalgique.
- **Les gestes professionnels** avec des mouvements répétés qui entraînent des déséquilibres musculaires du cou et de l'épaule marqués par des recrudescences douloureuses pour certaines positions de travail ; tout particulièrement lors de la répétition de mouvements avec les bras surélevés et la tête et les épaules fléchies vers l'avant. Cette cause n'est pas reconnue comme maladie professionnelle ce qui pose régulièrement des problèmes notamment pour les adaptations de poste.
- **Une musculature hypertrophiée** par la stimulation volontaire régulière et répétée des fibres musculaires correspondantes.
- **Les postures anormales** provoquées par exemple par de mauvaises positions assises (34)...

D. Clinique

Le diagnostic clinique de DCTB est difficile. Il peut correspondre à un morphotype particulier, avoir des symptômes évocateurs selon l'atteinte anatomique mais malheureusement les manœuvres cliniques permettant de faire le diagnostic manquent de sensibilité et de spécificité.

Le morphotype à risque de développer un syndrome du DCTB est celui d'une femme avec un long cou, des épaules tombantes et molles et une faible musculature de la ceinture scapulaire (11,21,23,35).

Les symptômes dont se plaignent les patients dépendent de la ou des structure(s) vasculo-nerveuse(s) sous-jacente(s) comprimée(s) lors des mouvements d'élévation du membre supérieur (23).

Les troncs du **plexus brachial** seraient les éléments les plus souvent touchés par le syndrome du DCTB. En effet, **les paresthésies nocturnes** du bras représentent une plainte initiale classique, souvent retrouvée et évocatrice d'une atteinte neurologique (35). Selon les troncs du plexus impliqués, deux tableaux symptomatiques ressortent :

- Les troncs composés de fibres nerveuses issues **des racines C8 et T1** sont le plus souvent touchés dans les DCTB neurologiques. Les symptômes décrits en cas de tableau clinique complet sont des **paresthésies** et/ou des douleurs neurologiques antérieures et postérieures de l'épaule et sus-claviculaires qui **irradient à la face médiale du bras, de l'avant bras et de la main jusqu'au quatrième et cinquième doigts** (36).
- Lorsque ce sont les troncs plexiques issus des racines C5, C6 et C7, les paresthésies ou douleurs se situent classiquement dans la région du cou et irradient vers l'oreille et la région occipitale.

Lorsque **l'artère sous-clavière** est impliquée, le patient peut présenter une **claudication, une pâleur** et une froideur de la main ou du membre supérieur entier. Les formes compliquées d'emblée sont rares et se présentent comme un tableau d'ischémie aigüe volontiers distale suite à une embolisation d'un thrombus mural sur anévrisme post-sténotique à l'endroit de la compression.

Lorsque **la veine sous-clavière** est impliquée, on peut voir un **œdème et une cyanose** de la main pouvant remonter sur le bras, **une dilatation veineuse** du membre supérieur et de la région de l'épaule, plus ou moins associée à une douleur. La complication rare de ce défilé est la thrombose veineuse profonde.

Des douleurs multiples non spécifiques des DCTB sont régulièrement associées et représentent même souvent les plaintes premières des patients. Ce sont des douleurs localisées au niveau du cou, du trapèze, de la région sus-claviculaire, thoracique, de l'épaule et du bras. Des céphalées occipitales ou des paresthésies de l'ensemble des doigts peuvent compléter le tableau sans correspondre à un territoire neurologique précis (23).

Pour tenter d'expliquer et orienter les douleurs retrouvées au cours des syndromes de DCTB, HACHULLA et al, précisent que la symptomatologie douloureuse ne peut pas être expliquée par une simple compression intermittente de l'artère sans phénomène thrombotique et que celle-ci doit être rattachée à une origine nerveuse voire veineuse (21).

Il est nécessaire de bien observer les patients dénudés pour analyser les anomalies de postures et évaluer la musculature. Les contractures permanentes du trapèze supérieur et des muscles antérieurs du cou peuvent accompagner les DCTB. Celles des muscles antérieurs du cou provoquent un effacement de la lordose cervicale et une hyper-extension cervicale supérieure ayant pour conséquence de diminuer la mobilité rachidienne (26,27).

De nombreuses manœuvres devenant classiques ont été décrites depuis le XIX siècle avec pour caractéristiques communes d'être très peu spécifiques et présentant de nombreux faux positifs. De plus, les manœuvres comme les tests D'ADSON, WRIGHT, EDEN, ELVEY sont peu physiologiques et sont souvent modifiées voire plus utilisées par de nombreux auteurs (23,25,26,37) *cf annexe 2 pour leur description*.

Il n'y a pas d'examen clinique consensuel pour rechercher et évaluer le syndrome de DCTB qui varie selon les auteurs. Néanmoins, certaines **manœuvres sont plus fréquemment utilisées** que d'autres et méritent d'être détaillées:

1) **La manœuvre du Chandelier** semble être la plus spécifique et la plus fiable. Elle est aussi appelée ROOS Test ou EAST procedure (pour Elevated Arm Stress Test procedure) avec de petites variations dans sa réalisation selon les auteurs (2,24,25,27,28,31,35,37–39). Ainsi, le patient se tient debout, buste dénudé, avec une abduction à 90° du bras et aussi de l'avant-bras sur le bras avec les épaules en légère rétropulsion. Pour respecter cette rétropulsion, le patient se positionne dos au mur avec les bras dans le plan du mur. On alterne fermeture et ouverture des mains pendant une minute soit environ 50 mouvements. Les signes qui apparaissent en fonction de l'atteinte sous-jacente sont **une pâleur** et une impotence fonctionnelle pour la **sténose/occlusion artérielle**, une **cyanose et dilatation veineuse** pour la **sténose/occlusion veineuse** et des **douleurs/paresthésies** dans un territoire pour la **compression neurologique**.

Par contre, la douleur peut apparaître pendant cette manœuvre dans toutes les formes de défilé mais aussi dans d'autres pathologies douloureuses de l'épaule et du membre supérieur. Ainsi, pour HACHULLA et al une sensation de serrement musculaire ou une fatigabilité des deltoïdes ou des trapèzes sont des signes normaux.

A noter, selon THOMPSON, que certains palpent le pouls pendant cette manœuvre dynamique à la recherche d'une abolition (31).

2) **La manœuvre de l'abduction passive du bras** en rotation externe et légère rétropulsion est réalisée par l'examineur. Le **pouls radial** est palpé de façon concomitante et la **manœuvre est positive si ce dernier est aboli**. Plus l'angle d'abolition est serré, plus le syndrome de DCTB costo-claviculaire artériel est sévère. Cette manœuvre est **aussi positive** lorsqu'il y a production ou reproduction de symptômes de DCTB comme **des paresthésies**, orientant, cette fois-ci, vers **une origine neurologique**. L'angle maximal d'abduction est de 90° puisqu'une abolition du pouls ou l'apparition de paresthésies pour un angle supérieur à celui-ci représente souvent un défilé peu sévère et peu gênant dans la vie quotidienne (excepté pour des gestes professionnels facilement repérables à l'interrogatoire). Le risque de poursuivre cette manœuvre avec des angles trop larges, est de découvrir un DCTB anatomique sans lien avec les symptômes du patient, d'interprétation parfois difficile (35,37).

3) **La manœuvre d'« ADSON modifiée »** est une rotation active et extrême de la tête avec extension cervicale (26). Le **pouls radial** est pris sur le bras controlatéral en légère abduction-rotation externe lors d'une inspiration profonde. **Sa disparition** signifie qu'il existe un **DCTB artériel inter-scalénique**. La production ou reproduction **de paresthésies** sur le bras controlatéral à la rotation de la tête signifie **une atteinte neurologique**.

Un souffle artériel peut être recherché à l'auscultation en dessous de la clavicule pendant les différentes manœuvres en faveur d'une sténose dynamique de l'artère sous-clavière mais sa présence reste peu spécifique (35).

4) **Le signe de la sonnette sus-claviculaire** ou signe de TINEL sus-claviculaire est souvent cité et aurait une **bonne valeur diagnostique** (21,29). Il consiste à exercer une **pression douce et prolongée** d'environ dix secondes dans le creux sus-claviculaire sur le trajet des troncs primaires et secondaires du plexus brachial. Ce signe est **positif** lorsque une **symptomatologie neurologique** irradiant dans le membre supérieur est obtenue (24,27).

Des manœuvres supplémentaires sont décrites dans l'annexe 2.

Il ne faut pas oublier de rechercher la présence d'un syndrome du canal carpien homolatéral pouvant faire décompenser un défilé et vice-versa. Ceci est appelé le **double crush syndrome**. L'importance donnée sur la recherche de ces deux syndromes, est liée au fait que la présence de l'un est cause d'échec thérapeutique pour l'autre si les deux ne sont pas traités (24).

Pour conclure sur l'examen, la présentation clinique est rarement complète, associée au fait que les symptômes sont souvent aspécifiques comme les douleurs de la région cervico-thoraco-brachiale qui peuvent être la cause ou la conséquence d'un syndrome de DCTB. Ceci rajoute de la complexité au diagnostic clinique du syndrome du défilé cervico-thoraco-brachial. C'est dire tout l'intérêt porté aux examens complémentaires.

E. Examens complémentaires

Certains examens complémentaires vont avoir pour objectifs d'étudier l'anatomie, d'autres la compression dynamique vasculaire alors que la conséquence de la compression neurologique est évaluée par d'autres encore.

La radiographie standard cervicale comprenant la jonction cervico-thoracique est faite systématiquement pour rechercher **une côte surnuméraire ou une apophysomégalie** de la vertèbre C7 (23,24,38,40).

Pour de nombreux auteurs, **le scanner et l'IRM** ne doivent pas être pratiqués pour le diagnostic positif du syndrome de DCTB (23,25,26). L'IRM statique peut rechercher des atypies anatomiques des tissus mous péri-vasculaires ou péri-nerveux. Le scanner avec injection de produit de contraste plus ou moins dynamique par l'abduction d'un bras permet de rechercher des compressions extrinsèques vasculaires évidentes mais les possibilités d'abduction restreintes déterminent les limites de cet examen dans l'indication du DCTB. À ce jour, ces examens auraient surtout leur place **dans les DCTB complexes ou avant une intervention chirurgicale** (27).

Le doppler continu permet d'évaluer objectivement **une compression artérielle**. La sonde se place juste en sous-clavier et le technicien réalise en même temps une abduction du bras suivi d'une rotation de la tête du côté opposé pour rechercher une accélération de la vitesse du flux artériel, une turbulence voire une obstruction dynamique présente lorsque le flux doppler n'est plus audible (23,27,31,35).

La compression veineuse peut aussi se rechercher au doppler continu mais il est préférable **d'utiliser l'échographie en mode B et le doppler couleur** avec les manœuvres d'abduction pour rechercher une complication comme la thrombose veineuse profonde (27,38).

L'examen écho-doppler est aussi utile pour rechercher les complications artérielles dans un second temps, comme un épaissement pariétal, une dilatation voire un anévrisme artériel post-sténotique.

Pour BECKER et TERRIAT, le **doppler continu est plus facilement maniable** que la sonde d'écho-doppler (37).

L'électroneuromyogramme (ENMG) est volontiers réservé **aux formes neurologiques compliquées, aux DCTB complexes et/ou avant la chirurgie** (25,27,28). L'ENMG permet aussi de rechercher des diagnostics différentiels neurologiques ou le *double crush syndrome* avec la présence d'un canal carpien homolatéral (27,31) (*cf chapitre Clinique*). Il peut être utilisé à visée diagnostique (41) mais sa normalité fréquente en limite l'indication (25,28). De plus, il existe une importante variabilité inter voire même intra-individuelle car cet examen présente des difficultés de reproductibilité avec les positions des électrodes non standardisées. La mesure la plus sensible de cet examen, est celle du potentiel d'action (PA) **du nerf sensitif, le cutané médial de l'avant-bras**, qui est composé de fibres issues des racines C8 et T1 ; fibres le plus souvent touchées dans les DCTB (28,42).

Les critères pathologiques de cet examen sont :

- Un allongement du temps de latence supérieur à 2,4 ms,
- Une différence de ce temps de latence entre les deux cotés supérieure à 0,3 ms,
- Une amplitude du PA inférieure à 10 μ V,
- Un ratio d'amplitude entre les deux côtés d'au moins de 2.
- Une stimulation de la racine C8 peut retrouver un ralentissement de conduction (41).

Les PA du nerf ulnaire et moteur de l'éminence thénar (fort contingent de fibres T1) peuvent être des alternatives mais ces mesures sont encore moins sensibles.

L'artériographie ne trouve plus sa place devant son caractère invasif et parce que la technique est délicate en dynamique (23,27,38).

Enfin, le bloc anesthésique local du scalène représenterait un bon test diagnostique et thérapeutique du défilé inter-scalénique. Il s'agit d'une injection locale dans le muscle scalène de toxines botuliques ou d'un autre anesthésique permettant d'améliorer temporairement les symptômes. Mais ce test est surtout réalisé aux Etats-Unis (11,28,31,41).

III. Le Phénomène de RAYNAUD du syndrome du défilé cervico-thoraco-brachial

A. Les données de la littérature

Pour certains, il n'y aurait pas de relation statistiquement établie entre les deux (37) remettant donc en cause l'existence même d'un PR imputable au DCTB alors que d'autres ont montré des liens statistiques en faveur de son existence.

Ainsi, MAISONNEUVE et al trouvent que 21,1% des défilés cervico-thoraco-brachiaux (DCTB), sur une série de 104 patients, étaient révélés par un phénomène de RAYNAUD (PR) (35). HACHULLA et al retrouvaient 45% de PR associés à un DCTB sur une série de 80 patients (21). GAYRAUD mentionne que les DCTB avec des manifestations neurologiques sont associés à un PR dans 45% des cas (40).

De nombreux auteurs précisent bien que le lien physiopathologique entre le phénomène de RAYNAUD et le syndrome du défilé cervico-thoraco-brachial n'est pas connu (40) bien que de nombreuses hypothèses ont été écrites.

La première hypothèse est que le PR serait déclenché par **une (hyper)stimulation des fibres sympathiques**, lorsqu'elles sont irritées ou comprimées **au niveau du plexus brachial** et plus précisément sur le tronc inférieur composé majoritairement de fibres issues des racines C8 et T1 (25,35).

La seconde hypothèse est une **irritation chronique des fibres sympathiques adventitielles péri-artérielles** (21,31). En effet, il existe une longue voie microscopique sympathique dans l'adventice et la média artérielle. La paroi artérielle répond aux excitations mécaniques par une contraction locale. Les anatomistes l'appellent le « réflexe de contact » lorsque l'artère se contracte au pincement de l'adventice. Lorsque celle-ci est stimulée au niveau d'un membre, il peut se passer le même phénomène par diffusion au membre controlatéral (15). Cette irritation péri-artérielle est discutée par MAISONNEUVE et al pour tenter d'expliquer la dissociation retrouvée entre l'abolition du pouls radial lors de l'abduction du bras sans qu'une occlusion artérielle sous-clavière ne soit retrouvée au doppler continu (35).

Certains auteurs pensent que le PR du DCTB serait dû à **un hypodébit artériel** entraîné par une **compression de l'artère sous-clavière lors des mouvements d'élévation** du bras (24,28) entraînant donc théoriquement un PR positionnel (35).

Enfin, d'autres auteurs stipulent que le DCTB pourrait provoquer un PR **par embolisation** d'une plaque ulcérée directement imputée à la compression extrinsèque ou d'un thrombus mural se formant à partir d'un anévrisme post-sténotique créé par la compression dynamique lors de l'élévation du bras (2,37). Cette hypothèse est contredite par PLANCHON et DE FAUCAL qui estiment peu probable l'embolie distale en l'absence d'artériopathie digitale obstructive vérifiée par un test au froid comme la pléthysmographie (43). En effet, celle-ci est rarement retrouvée dans les bilans de PR liés au DCTB.

Quelques caractéristiques permettant d'orienter un PR en faveur d'un DCTB ont été décrites.

Un phénomène de RAYNAUD (PR) **unilatéral ou bilatéral mais latéralisé** et dans tous les cas homolatéral au DCTB, est un critère diagnostique régulièrement cité (2,8,21,35). Les autres grandes causes de PR unilatéraux sont les causes neurologiques mécaniques dans 2/3 des cas comme le canal carpien et l'irritation du nerf ulnaire au coude et dans 1/3 des cas, des causes vasculaires dont le syndrome du marteau hypothénar (2,8). Dans une étude antérieure menée par notre équipe, nous avons montré qu'une authentique maladie de RAYNAUD pouvait se présenter de façon unilatérale pour 4% de l'ensemble des PR primitifs. Nous précisons qu'un PR bilatéral pouvait volontiers prédominer du côté de la main dominante. Nous expliquions cela, par le fait que la main dominante était souvent plus utilisée et donc potentiellement plus au contact du froid (8).

LAZORTHEs explique par le phénomène de diffusion transversale, pourquoi il est possible qu'un PR lié au DCTB **puisse être bilatéral** sans qu'une maladie de RAYNAUD sous-jacente soit présente et sans que le défilé soit lui-même bilatéral (15).

Le PR du DCTB se déclencherait **spontanément et sans contexte d'exposition au froid** davantage que les maladies de RAYNAUD (35,39).

Une de nos études antérieures montrait d'autres caractéristiques cliniques en faveur du PR associé au DCTB lorsque nous le comparions au PR primitif sans signe de défilé associé. Il aurait **un âge d'apparition plus jeune, moins d'amélioration l'été, des crises moins fréquentes et une réactivité basale plus importante** en pléthysmographie (soit un

vasospasme basal plus important). Nous mettons en évidence que le PR associé au DCTB impliquait significativement plus **les doigts médians** que les PR primitifs et qu'il y aurait une tendance, sans pour autant être significative, pour une atteinte plus fréquente du pouce lorsque l'ensemble des doigts était touché (39). Cette caractéristique peut donc surprendre si on admet l'hypothèse de l'irritation sympathique du tronc inférieur du plexus brachial composé majoritairement de fibres C8-T1. En effet, comme le précise CARPENTIER, on s'attendrait à avoir un PR touchant davantage les derniers doigts de la main (2). Néanmoins, une explication plausible est détaillée dans la partie suivante.

MAISONNEUVE et al précisent que la **disparition du PR après le traitement chirurgical** est en faveur de son imputabilité au DCTB (35).

Il est courant de voir que le syndrome du DCTB apparaisse chez des patients présentant un PR primitif depuis plusieurs années. Ce dernier devient alors mixte lorsqu'il est modifié par le défilé. D'ailleurs, une étude (35) a montré qu'un PR primitif sensibilisé par un DCTB se **déclenchait plus fréquemment de façon spontanée** que la maladie de RAYNAUD isolée.

B. L'hypothèse physiopathologique

Le défilé cervico-thoraco-brachial **neurologique est le plus fréquent** des DCTB. Une atteinte du plexus brachial et surtout du tronc primaire inférieur et/ou du faisceau médial est le plus souvent mis en cause. Ces troncs sont composés de fibres issues des **racines C8 et T1**, dont le **contingent sympathique est important**, lui-même, responsable du tonus vasculaire des membres supérieurs.

Lors d'une compression nerveuse peu importante, le contingent sympathique, qui est le plus superficiel, peut être le seul touché sans atteinte des fibres sensibles ou motrices sous-jacentes. Par contre, lorsque la compression est plus importante, le contingent neurogène sensitif peut être lui aussi comprimé, déclenchant alors une douleur et/ou des paresthésies dans les territoires radiculaires C8 et/ou T1. L'atteinte se situe à la face interne du membre supérieur se terminant dans les deux derniers doigts pour C8 et la face interne du bras pour T1 (36). Ainsi, on s'attendrait à avoir un PR correspondant au territoire neurologique C8-T1 qui prédominerait sur les deux derniers doigts. Or, le PR lié au DCTB touche davantage les doigts médians voire l'ensemble des doigts avec ou sans le pouce, ce qui ne correspond donc pas aux territoires radiculaires C8-T1. Cette discordance peut s'expliquer sur le plan anatomique par le fait que les artères sont innervées sur le plan sympathique par les structures nerveuses de proximité.

L'arcade palmaire superficielle donne quatre artères digitales communes qui vascularisent les quatre derniers doigts en donnant les artères digitales propres. Cette arcade est innervée par un rameau anastomotique médio-ulnaire qui comprend des fibres nerveuses issues des racines de C6 à T1 (pour la part apportée par le nerf médian) associées à d'autres fibres C8-T1 du nerf ulnaire.

L'arcade palmaire profonde donne quatre artères métacarpiennes palmaires pour chaque espace interosseux dont l'artère principale du pouce qui vascularise le pouce et la partie médiale de l'index. Cette arcade est innervée par une branche du nerf ulnaire correspondant aux racines C8-T1.

Ainsi, une **compression extrinsèque dynamique** du DCTB peut entraîner des **lésions chroniques des fibres végétatives C8-T1** pouvant se manifester par une **perturbation de la vasospasticité des deux arcades palmaires**, et par contigüité, de l'ensemble des doigts.

A noter aussi, qu'un DCTB neurologique peut être d'une autre origine radiculaire que C8-T1. Une compression plexique haute ayant comme origine radiculaire C5, C6 et C7 impliquerait donc le nerf médian en distalité qui innerve sur le plan végétatif l'arcade palmaire superficielle qui donne les artères digitales pour les quatre derniers doigts. Une hyperstimulation chronique de celles-ci pourrait donner un PR impliquant potentiellement ces quatre derniers doigts.

L'ensemble des doigts peut donc être concerné par une diminution du seuil de sensibilité au froid mais les protections musculaires de l'éminence thénar et hypothénar feraient que le pouce et le cinquième doigt soient moins impliqués que les autres. Ceci expliquerait donc la **relative similitude des PR du DCTB avec les PR primitifs** par l'atteinte préférentielle des doigts longs médians lors de l'exposition au froid (39). Ainsi, comme pour la maladie de RAYNAUD, le pouce pourrait être touché pour un PR sévère avec des seuils de sensibilité au froid encore diminués.

Par contre, le fait que le PR se déclenche plus souvent de façon spontanée, sans être obligatoirement exposé au froid, s'expliquerait par la lésion chronique neurologique pouvant stimuler le contingent végétatif de façon plus anarchique sans facteur déclenchant. Mais, il ne s'agirait pas d'une stimulation lors de l'abduction du bras puisque le PR n'est pas déclenché par la position du membre supérieur (35,39).

Ce mécanisme de **compression extrinsèque du contingent végétatif ne peut pas se produire au cours d'une névralgie cervico-brachiale (NCB)**. En effet, l'innervation sympathique du membre supérieur naît des segments médullaires thoraciques. Les fibres remontent après leurs sorties du canal rachidien pour atteindre le tronc sympathique et le ganglion cervical inférieur et les premiers ganglions thoraciques où elles font relais avant de rejoindre les racines C5 à T1 destinées au membre supérieur. Ainsi, les racines cervicales des nerfs spinaux sont dépourvues de fibres sympathiques dans leur portion initiale qui ne peuvent donc pas être touchées au cours d'une hernie discale ou de lésions uncodiscarthrosiques. **La névralgie cervico-brachiale n'entraîne donc pas de PR.**

L'hypothèse du PR déclenché par l'hypodébit artériel par compression de l'artère sous-clavière lors de l'élévation du membre supérieur n'est donc pas valable puisque le PR lié au DCTB n'est pas déclenché par l'élévation du bras d'après notre expérience et aucun résultat d'études antérieures ne va dans ce sens (35,39).

Ainsi **l'hypothèse du vasospasme artériel** nous semble la plus probable.

L'explication privilégiée est celle du PR imputable au DCTB provoqué par une **compression dynamique nerveuse du plexus brachial** d'autant que le défilé d'origine neurologique est le plus fréquent.

Cette hypothèse nous semble plus probable que celle de la compression sympathique péri-adventitielle de l'artère sous-clavière. En effet, même si elle reste tout à fait possible sur le plan théorique, le contingent sympathique est beaucoup plus présent autour des troncs nerveux impliqués du plexus brachial que dans l'adventice de l'artère ce qui rend la compression neurologique peut être plus sensible aux lésions végétatives.

L'ÉTUDE

I. Objectifs

L'objectif principal de l'étude était de rechercher des critères cliniques permettant d'imputer un phénomène de RAYNAUD (PR) à un syndrome du défilé cervico-thoraco-brachial (DCTB).

L'objectif secondaire était d'orienter le diagnostic physiopathologique entre la composante vasculaire ou neurologique du DCTB responsable d'un PR par une évaluation intra-groupe.

II. Matériel et Méthodes

A. Le type d'étude

Il s'agissait d'une étude longitudinale comparative prospective menée sur une période de 18 mois de décembre 2014 à mai 2016 inclus.

B. La population et le recrutement

Les critères d'inclusion :

- Les patients étaient recrutés en consultation de médecine vasculaire au centre hospitalo-universitaire (CHU) de Nantes et **consultaient pour un PR susceptible d'être primitif et/ou associé à un DCTB.**
- Ils étaient adressés par leur médecin généraliste ou par le médecin investigateur de l'étude lors de son stage de six mois réalisé en alternance auprès de trois médecins généralistes.

Les critères d'exclusion :

- Tous les PR associés à un facteur étiopathogénique susceptible d'interférer avec l'analyse de l'acrosyndrome :
 - **Les PR secondaires**, différents du syndrome du DCTB ou associés à celui-ci, par leurs antécédents ou suite au premier bilan clinique et/ou biologique.
 - **Les PR indéterminés** qui s'aggravaient sans explication évidente (climatique, après un déménagement ou un changement professionnel).
 - Les patients avec des **PR** d'allure primitive en rapport avec **un amaigrissement.**

C. Recueil de données

La feuille de saisie des données est présentée en annexe 4 et l'explication de ses rubriques en annexe 5. Les paramètres ont ensuite été colligés sur une feuille EXCEL.

Elle permettait de définir la population de l'étude et de chercher à identifier toutes les causes pouvant entraîner un phénomène de RAYNAUD.

1. Examen clinique

Un examen clinique complet permettait notamment de rechercher la prise de médicament potentiellement inducteur, une hypothyroïdie, un syndrome canalaire, une artériopathie digitale, une pathologie professionnelle et des signes en faveur d'une sclérodermie.

Tous les examens cliniques des patients étaient réalisés par le même médecin investigateur.

a. Concernant le phénomène de RAYNAUD,

Les caractéristiques cliniques colligées étaient :

- L'âge d'apparition,
- L'âge d'une modification ou aggravation potentielle,
- Les antécédents familiaux classés en deux catégories :
 - o Les membres du premier degré ou les grands-parents,
 - o Le reste de la famille,
- La topographie (unilatérale, bilatérale symétrique ou asymétrique),
- La main dominante du patient,
- L'atteinte digitale pour chaque main,
- La persistance ou non l'été,
- La fréquence des crises l'hiver,
- Le mode de déclenchement (exposition au froid, spontané, positionnel).

NB : le délai entre l'apparition du PR et la consultation ne pouvait faire partie de ces caractéristiques. En effet, la présence du médecin investigateur risquait de biaiser l'analyse statistique en diminuant ce délai.

b. **Concernant le défilé cervico-thoraco-brachial**

Pour le défilé symptomatique étaient recherchés :

- L'âge d'apparition,
- Le(s) membre(s) supérieur(s) concerné(s),
- Les symptômes d'origine neurologique, artérielle ou veineuse,
- Le(s) mode(s) de déclenchement (spontané, positionnel et/ou nocturne).

NB : Les symptômes aspécifiques associés n'étaient pas retranscrits dans les plaintes des patients puisque souvent, ils n'orientaient pas l'origine du DCTB.

Pour l'ensemble des défilés, symptomatiques ou non, étaient ainsi précisés :

- Le métier, les loisirs et les antécédents de traumatismes à risque de développer un syndrome du DCTB.
- Un examen neurologique pour rechercher un déficit moteur et/ou sensitif des membres supérieurs.
- Un examen clinique systématique des deux membres supérieurs avec :
 - o La manœuvre de TINEL supra-claviculaire (production ou reproduction de paresthésies du membre supérieur dans un territoire tronculaire plexique donné).
 - o Les manœuvres dynamiques d'abduction passive du bras et de rotation de la tête active à la recherche d'une abolition du pouls ou de paresthésies.
 - o La manœuvre du chandelier qui recherchait de façon active une expression neurologique, artérielle et/ou veineuse du DCTB selon la symptomatologie engendrée, à savoir, des paresthésies, une main syncopale ou une main cyanique plus ou moins associée à une dilatation veineuse du membre incriminé.

2. Examens paracliniques

a. **Concernant le phénomène de RAYNAUD,**

La capillaroscopie réalisée par deux médecins du même service sur un capillaroscope *MORITEX MS-500A, micro-scopeman* recherchait des arguments pour une cause secondaire de PR comme des mégacapillaires souvent associés à la sclérodermie.

La biologie (réalisée au laboratoire du CHU de Nantes) avec la réalisation de FAN, recherchait les maladies de système comme la sclérodermie.

b. **Concernant le défilé cervico-thoraco-brachial**

L'examen clinique a été systématiquement complété par un doppler positionnel.

Les manœuvres d'élévation du bras et de rotation de la tête étaient de nouveau effectuées avec cette fois ci la mesure du flux de l'artère et de la veine sous-clavière au doppler continu *TECHNIMED*. L'accélération franche ou la disparition du flux doppler évoquait une origine artérielle correspondant à une sténose ou une occlusion de l'artère alors que la disparition du flux veineux correspondait à l'occlusion de la veine.

D. Comparaisons

1. La constitution des groupes

Quatre groupes ont été individualisés pour faciliter les comparaisons après discussion du médecin investigateur avec le médecin spécialiste du service.

Tenant compte de l'absence d'argument clinique et paraclinique sensibles et spécifiques pouvant déterminer les vrais phénomènes de RAYNAUD de DCTB des PR primitifs, eux-mêmes, éventuellement associés à un défilé fortuit, nous avons individualisé deux groupes purs et sans ambiguïté concordant avec les critères topographique et/ou temporel. Nous estimions que ces critères étaient nécessaires pour imputer de façon certaine un PR à un syndrome du DCTB

Le groupe 1 : « PR liés exclusivement au DCTB (RDE) » : Étaient considérés comme tels, les PR apparus après ou de façon concomitante aux symptômes de défilé cervico-thoraco-brachial. La concordance topographique voulait que les PR aient une localisation ou une prédominance du côté du DCTB. Lorsque le PR était symétrique, nous n'excluons pas d'avoir introduit dans ce groupe quelques MR associées.

Le groupe 2 : « PR primitifs exclusifs (RPE) » : Représentaient les maladies de RAYNAUD (MR) pures. Il s'agissait des PR primitifs sans le moindre argument en faveur d'un syndrome du DCTB.

Les paramètres suivants n'ont pas été retenus pour le regroupement en MR :

- Les antécédents familiaux,
- La main dominante,
- L'atteinte digitale,
- La persistance estivale,
- La fréquence des crises hivernales,
- Le facteur déclenchant,
- L'âge d'apparition du PR.

En effet, ces paramètres représentaient les variables étudiées car étaient susceptibles d'être distinctifs. La topographie et sa latéralité n'étaient pas non plus retenues comme des critères d'orientation permettant de classer un PR comme primitif.

Le reste de la population représentait les PR mixtes qui ont été divisés en deux groupes :

- Ceux avec des PR préexistants modifiés (dits sensibilisés) par un DCTB. Ils constituaient le **groupe 3, intitulé «PR primitifs sensibilisés par un DCTB (RDS)».**
- Ceux qui avaient des PR probablement primitifs associés à un DCTB sans critère d'imputabilité spatio-temporelle, constituaient le **groupe 4, intitulé « PR primitifs associés fortuitement à un DCTB (RDF) ».**
- L'association du groupe 2 et du groupe 4 représentait **l'ensemble des maladies de RAYNAUD (MR) sans lien avec le DCTB.**

2. Comparaisons statistiques

a. Analyse comparative des caractéristiques cliniques entre le groupe 1 et le groupe 2

Cette analyse permettait de rechercher les distinctions cliniques entre les phénomènes de RAYNAUD liés exclusivement au DCTB (RDE) et les phénomènes de RAYNAUD primitifs exclusifs (RPE).

b. Impact des groupes 3 et 4 sur l'analyse comparative entre les RDE et les RPE

Des analyses ont été effectuées :

- **Entre le groupe 1 et les groupes 2 + 4, soit entre les RDE et l'ensemble des MR.**
Cette analyse permettait de vérifier que l'ajout du groupe 4 au groupe 2 ne modifiait

pas les éventuelles différences obtenues entre le groupe 1 et le groupe 2 seul, mais permettait d'augmenter la puissance statistique.

- **Entre le groupe 3 et le groupe 2**, soit entre les **PR primitifs sensibilisés par un DCTB et les PR primitifs exclusifs**. Cette analyse permettait de vérifier que la composante de DCTB ajoutée aux PR primitifs modifiait les signes cliniques des PR du groupe 2 vers ceux du groupe 1.
- **Entre le groupe 3 et les groupes 2 + 3**, soit entre les **PR primitifs sensibilisés par un DCTB et l'ensemble des MR**. Cette analyse permettait de confirmer la tendance éventuelle observée avec le seul groupe 2 et permettait d'augmenter la puissance.

c. **Analyse de la part relative des composantes neurologique et vasculaire dans le déterminisme physiopathologique des PR liés exclusivement au DCTB (groupe 1).**

Cette analyse a été menée en intra-groupe sur :

Les paramètres cliniques qui étaient:

- Le délai d'apparition entre les symptômes de DCTB et le PR,
- L'implication de facteurs de risque de provoquer un défilé,
- Les symptômes de défilés révélateurs et leur mode de déclenchement,
- Les différentes manœuvres diagnostiques de DCTB.

Les paramètres doppler qui étaient :

- L'examen des flux artériels et veineux sous-claviers lors des manœuvres dynamiques.

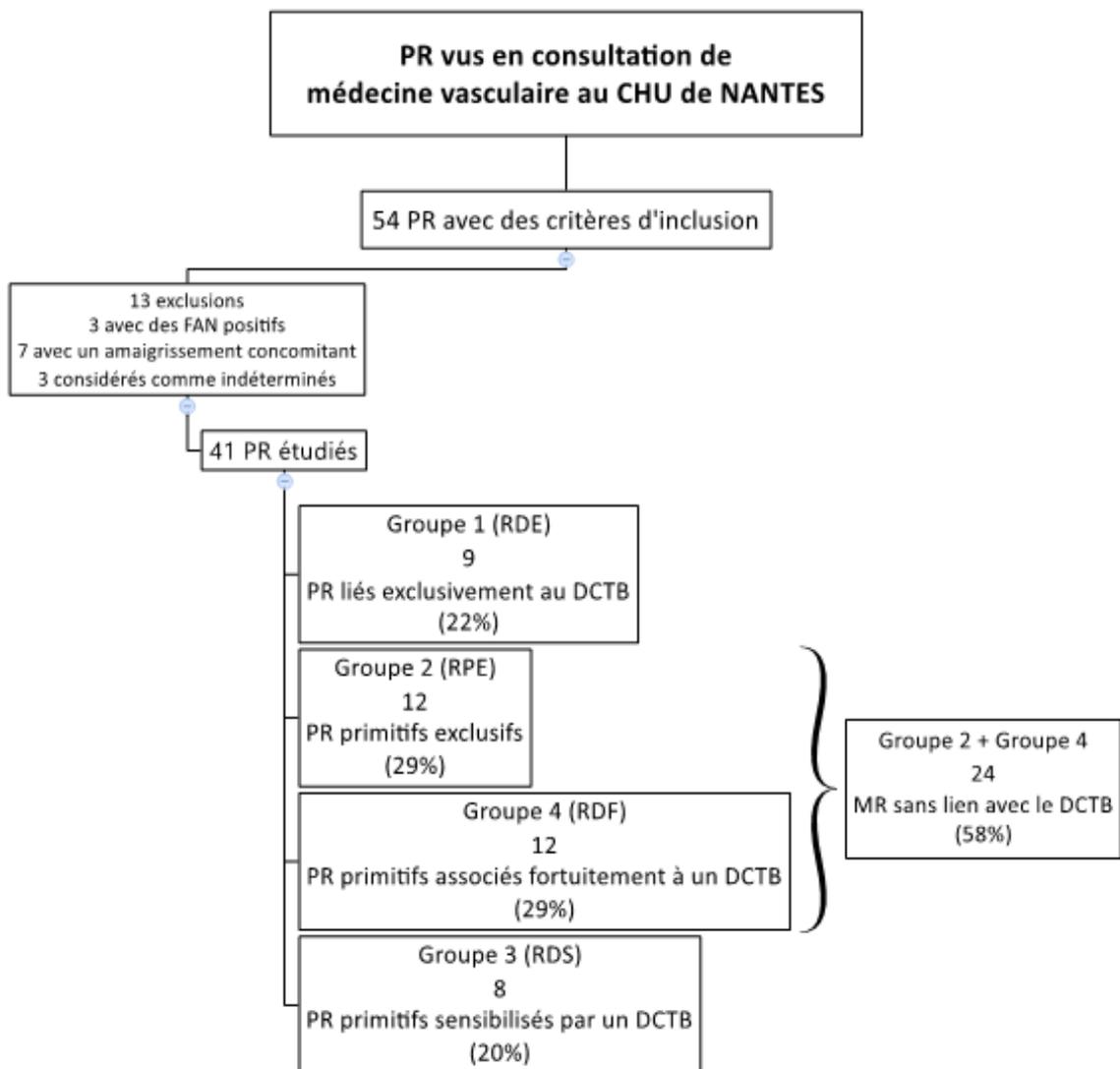
3. L'analyse statistique

Excel (Microsoft) pour Windows 10 a été utilisé pour enregistrer et trier les données. Le test exact de FISHER a servi à comparer les fréquences alors que les variables continues ont été analysées avec le test de MANN-WHITNEY lorsque deux groupes ne suivaient pas la même loi de distribution ou avec le test de STUDENT lorsque les deux groupes suivaient la même loi. Les distributions des différents groupes ont été évaluées par le test de KOLMOGOROV-SMIRNOV.

III. Résultats

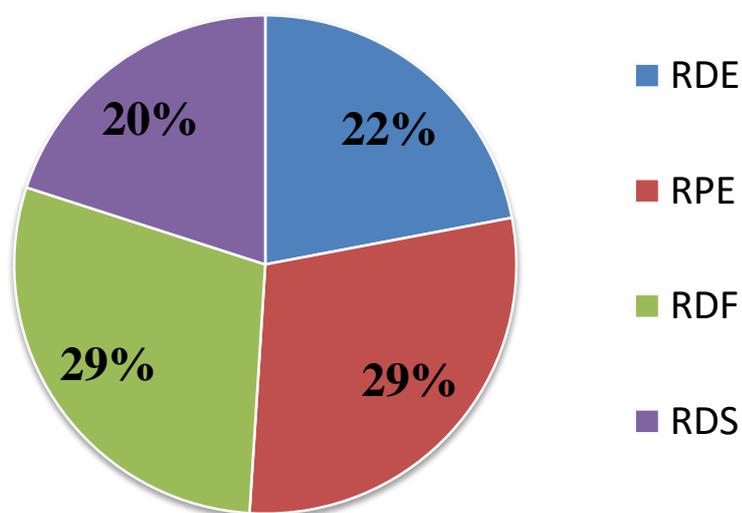
A. Constitution des groupes

Figure 1 : diagramme de l'étude avec répartition des patients



54 patients consultant pour un PR présentaient les critères d'inclusion. Trois de ces patients ont été exclus puisqu'ils possédaient des FAN positifs à la biologie, sept autres pour un amaigrissement concomitant et trois étaient considérés comme indéterminés. Ainsi, 41 PR ont permis de constituer les différents groupes.

Figure 2 : répartition en secteur des PR analysés



B. Analyse comparative des caractéristiques cliniques entre les phénomènes de RAYNAUD liés exclusivement au DCTB (groupe 1) et les phénomènes de RAYNAUD primitifs exclusifs (groupe 2).

Le tableau 1 mentionne une **différence significative sur le nombre d'antécédents familiaux entre les deux groupes** puisque 11,1% des RDE présentent un antécédent de premier degré et/ou des grands parents contre 91,7% pour le groupe RPE (**p = 0,0004**).

Une différence est observée, sans être significative, en faveur **d'un début plus tardif des PR lorsqu'ils sont déclenchés par un DCTB** (32,6 ans contre 24,4 ans ; p = 0,10).

Lorsque le PR est latéralisé, il y a une tendance, sans pour autant être significative, pour que **le RDE soit latéralisé du côté opposé à la main dominante** (p = 0,17) alors que tous les RPE sont latéralisés à la main dominante.

Il n'existe **aucune différence significative concernant la topographie digitale entre les deux groupes**. **Aucun territoire ulnaire** n'est retrouvé pour l'ensemble des PR (*tableau 1*).

Tableau 1 : Comparaison des caractéristiques cliniques des RDE avec celles des RPE

		Groupe 1 (N = 9)	Groupe 2 (N = 12)	P
Variables étudiées	Moyenne d'âge d'apparition (années)	32,6	24,4	0,10
	Antécédent(s) familial(aux) de PR ; nombre (%)*	1 (11,1)	11 (91,7)	0,0004
	Latéralisation du PR ; nombre (%)	6 (66,7)	4 (33,3)	/
	Latéralisation opposée à la main dominante ; nombre (%)	3 ¹ (60)	0	0,17
	Atteinte du pouce dans le PR ; nombre (%)	1 (11,1)	3 (25)	NS
	Amélioration été ; nombre (%)	8 ² (100)	12 (100)	NS
	Crises quotidiennes ou pluriquotidiennes ; nombre (%)	4 ³ (50)	8 ⁴ (72,7)	0,38
	Déclenchement du PR au froid ; nombre (%)	8 (88,9)	12 (100)	0,43
	Déclenchement du PR spontanément ; nombre (%)	2 (22,2)	2 (16,7)	NS
	Déclenchement du PR positionnel ; nombre (%)	0	1 (8,3)	NS
	Aggravation du PR ; nombre (%)	3 (33,3)	4 (33,3)	NS
	Topographie digitale : nombre (%)			
	- Médiane (trois doigts médians)	6 (66,7)	4 (33,3)	0,20
	- Tous les doigts sauf le pouce	2 (22,2)	5 (41,7)	0,64
- Tous les doigts avec le pouce	1 (11,1)	2 (16,7)	NS	
- Ulnaire (deux derniers doigts)	0	0	NS	
- Radiale (trois premiers doigts)	0	1 (8,3)	NS	

N : Nombre de patients

PR : Phénomène de RAYNAUD

NS : Non Significatif

¹ 3/5 car 1 donnée manquante

² 8/8 car 1 donnée manquante

³ 4/8 car 1 donnée manquante

⁴ 8/11 car 1 donnée manquante

* les antécédents de premier degré + ceux des grands parents

C. Impact des groupes 3 et 4 sur l'analyse comparative entre les RDE et les RPE

1. Comparaison entre les PR liés exclusivement au DCTB et l'ensemble des MR (comparaison entre le groupe 1 et les groupes 2 + 4)

Une différence significative existe sur l'âge d'apparition des PR entre les groupes. **Les RDE débutent significativement plus tard** que ceux ayant la MR (**32,6 ans en moyenne contre 22,8 ans en moyenne ; $p = 0,032$**).

Les antécédents familiaux de premier degré ou des grands parents sont significativement **plus importants pour les patients atteints de la MR** étant présents dans 75% des cas contre 11,1% pour les PR secondaires au DCTB (**$p = 0,002$**).

Une différence est observée, sans être significative, sur les PR latéralisés dans le groupe RDE qui prédominent sur la main non dominante de façon plus importante que pour la maladie de RAYNAUD ($p = 0,22$).

Les RDE ont une tendance, mais de façon non significative, pour être moins sévères que ceux de la MR pendant la période hivernale la plus pourvoyeuse puisque ils sont moins fréquents avec 50% de crises quotidiennes ou pluriquotidiennes ($p = 0,16$).

Aucune différence significative n'est retrouvée pour la topographie digitale entre les deux groupes. **Le territoire médian est concerné dans 66,7% des RDE ($p = 0,12$)** alors que pour les RPE, tous les doigts sans le pouce sont concernés dans 62,5% des cas ($p = 0,13$). **Aucun territoire ulnaire n'est impliqué dans les deux groupes.**

Tableau 2 : Comparaison des caractéristiques cliniques des RDE avec celles des MR sans lien avec un syndrome de DCTB

		Groupe 1	Groupe 2 +	P
		(N = 9)	(N = 24)	
Variables étudiées	Moyenne d'âge d'apparition (années)	32,6	22,8	0,032
	Antécédent(s) familial(aux) de PR ; nombre (%)*	1 (11,1)	18 (75)	0,002
	Latéralisation du PR ; nombre (%)	6 (66,7)	8 (33,3)	/
	Latéralisation opposée à la main dominante ; nombre (%)	3 ¹ (60)	1 (4,2)	0,22
	Atteinte du pouce dans le PR ; nombre (%)	1 (11,1)	3 (12,5)	NS
	Amélioration été ; nombre (%)	8 ² (100)	24 (100)	NS
	Crises quotidiennes ou pluriquotidiennes ; nombre (%)	4 ³ (50)	18 ⁴ (81,8)	0,16
	Déclenchement du PR au froid ; nombre (%)	8 (88,9)	24 (100)	0,27
	Déclenchement du PR spontanément ; nombre (%)	2 (22,2)	4 (16,7)	NS
	Déclenchement du PR positionnel ; nombre (%)	0	2 (8,3)	NS
	Aggravation du PR ; nombre (%)	3 (33,3)	9 (37,5)	NS
	Topographie digitale : nombre (%)			
	- Médiane (3 doigts médians)	6 (66,7)	8 (33,3)	0,12
	- Tous les doigts sauf le pouce	2 (22,2)	13 (54,2)	0,13
- Tous les doigts avec le pouce	1 (11,1)	2 (8,3)	NS	
- Ulnaire (2 derniers doigts)	0	0	NS	
- Radiale (3 premiers doigts)	0	1 (4,2)	NS	

N : Nombre de patients

PR : Phénomène de RAYNAUD

NS : Non Significatif

¹ 3/5 car 1 donnée manquante

² 8/8 car 1 donnée manquante

³ 4/8 car 1 donnée manquante

⁴ 18/22 car 2 données manquantes

* les antécédents de 1^{er} degré + ceux des grands parents

2. Comparaison entre les PR primitifs sensibilisés par un DCTB et les PR primitifs exclusifs (comparaison entre le groupe 3 et le groupe 2)

Tableau 3 : Comparaison des caractéristiques cliniques entre les RDS et les RPE

		Groupe 3	Groupe 2	P
		(N = 8)	(N = 12)	
Variables étudiées	Moyenne d'âge d'apparition (années)	16	24,4	0,24
	Antécédent(s) familial(aux) de PR ; nombre (%)*	5 (62,5)	11 (91,7)	0,26
	Latéralisation du PR ; nombre (%)	3 (37,5)	4 (33,3)	/
	Latéralisation opposée à la main dominante ; nombre (%)	0	0	NS
	Atteinte du pouce dans le PR ; nombre (%)	0	3 (25)	0,24
	Amélioration été ; nombre (%)	6 ¹ (85,7)	12 (100)	0,37
	Crises quotidiennes ou pluriquotidiennes ; nombre (%)	5 (62,5)	8 ² (72,7)	NS
	Déclenchement du PR au froid ; nombre (%)	8 (100)	12 (100)	NS
	Déclenchement du PR spontanément ; nombre (%)	1 (12,5)	2 (16,7)	NS
	Déclenchement du PR positionnel ; nombre (%)	0	1 (8,3)	NS

N : Nombre de patients

PR : Phénomène de RAYNAUD

NS : Non Significatif

¹ 6/ 7 car 1 donnée manquante

² 8/11 car 1 donnée manquante

Aucun résultat significatif ni aucune tendance franche n'apparaît dans l'analyse entre les PR sensibilisés depuis leur modification par un DCTB et les PR primitifs exclusifs (*tableau 3*). Les types de modification des PR sensibilisés sont représentés en annexe 6.

3. Comparaison entre les PR primitifs sensibilisés par un DCTB et l'ensemble des MR (entre le groupe 3 et les groupes 2 + 4)

Tableau 4 : Comparaison des caractéristiques cliniques entre les RDS et l'ensemble des MR sans lien avec le DCTB

		Groupe 3 (N = 8)	Groupe 2 + 4 (N = 24)	P
Variables étudiées	Moyenne d'âge d'apparition (années)	16	22,8	0,16
	Antécédent(s) familial(aux) de PR ; nombre (%) [*]	5 (62,5)	18 (75)	NS
	Latéralisation du PR ; nombre (%)	3 (37,5)	8 (33,3)	NS
	Latéralisation opposée à la main dominante ; nombre (%)	0	1 (4,2)	NS
	Atteinte du pouce dans le PR ; nombre (%)	0	3 (12,5)	NS
	Amélioration été ; nombre (%)	6 ¹ (85,7)	24 (100)	0,23
	Crises quotidiennes ou pluriquotidiennes ; nombre (%)	5 (62,5)	18 ⁴ (81,8)	0,34
	Déclenchement du PR au froid ; nombre (%)	8 (100)	24 (100)	NS
	Déclenchement du PR spontanément ; nombre (%)	1 (12,5)	4 (16,7)	NS
	Déclenchement du PR positionnel ; nombre (%)	0	2 (8,3)	NS

N : Nombre de patients

PR : Phénomène de RAYNAUD

NS : Non Significatif

¹ 6/ 7 car 1 donnée manquante

² 18/22 car 2 données manquantes

Aucun résultat significatif ni aucune tendance franche n'apparaît dans l'analyse entre les PR sensibilisés depuis leur modification par un DCTB et les MR sans lien avec le DCTB (*tableau 4*). Les types de modification des PR sensibilisés sont représentés en annexe 6.

D. Analyse de la part relative des composantes neurologique et vasculaire dans le déterminisme physiopathologique du PR lié exclusivement au DCTB (groupe 1).

En moyenne, lorsqu'ils sont présents, les symptômes du DCTB se déclenchent à l'âge de 29,1 ans soit 1,6 ans avant l'apparition du PR (*tableau 5*).

Aucun déficit neurologique du membre supérieur n'est retrouvé à l'examen clinique de chaque patient.

Comme le montrent les tableaux 1 et 2, 66,7% des RDE prédominent sur le territoire médian (les trois doigts longs) et aucune topographie digitale ulnaire n'est impliquée.

Tous les PR unilatéraux se trouvent dans le groupe 1 (*tableau en annexe 7*).

Tableau 5 : Âge d'apparition des symptômes de DCTB et du PR dans le groupe 1

	Apparition symptômes DCTB	Apparition PR	Délai entre les deux	En années
Patient 1	30	30	0,0	
Patient 2	24	24,5	0,5	
Patient 3	/	55	/	
Patient 4	/	23	/	
Patient 5	44	44	0,0	
Patient 6	16	18	2,0	
Patient 7	31	31	0,0	
Patient 8	43	44	1,0	
Patient 9	16	24	8,0	

Pour 33,3% des patients du groupe 1, les symptômes du DCTB et du PR apparaissent de façon concomitante.

44,4% de ces patients sont des travailleurs manuels mais 77,8 % ont des métiers à risque de déclencher, d'aggraver ou d'entraîner des DCTB (*tableau 6*). Un antécédent de traumatisme cervical est retrouvé dans 33,3% des cas (*tableau 6*). Au total, 88,9% des patients présentent au moins un facteur de risque susceptible de déclencher un syndrome du DCTB. Les détails de ces facteurs de risque sont présentés dans les *tableaux en annexe 8*.

Tableau 6 : Fréquence d'implication des facteurs de risque susceptibles d'entraîner un syndrome du DCTB

Facteurs de risque	Pourcentage (%)
Métier(s)	77,8
Loisir(s)	22,2
Traumatisme	33,3

77,8 % des patients avec un DCTB présentent des symptômes avant la consultation, à chaque fois sous la forme de paresthésies positionnelles et/ou nocturnes (tableau 7).

Tableau 7 : Répertoire des symptômes en faveur du DCTB et leurs modes de déclenchement pour les patients du groupe 1

	Symptômes pré-consultation	Modes de déclenchement
Patient 1	p	X
Patient 2	p	PN
Patient 3	/	/
Patient 4	/	/
Patient 5	p	P
Patient 6	p	N
Patient 7	p	N
Patient 8	P	PN
Patient 9	p	PN

p : paresthésies

P : Positionnel

N : Nocturne

PN : Positionnel et Nocturne

X : Indéterminé

Le test de TINEL sus-claviculaire est positif dans 14,2% des cas.

Les manœuvres dynamiques d'abduction passive du bras et/ou de rotation active de la tête (décrites en annexe 5) sont positives dans 66,7% des cas avec à chaque fois une atteinte artérielle et dans la moitié des cas, une participation neurologique est associée avec des paresthésies (tableau 8).

La manœuvre du Chandelier est positive dans 100% des cas avec une atteinte neurologique révélée par l'apparition de paresthésies chez 77,8% des patients. Une atteinte artérielle est présente dans 33,3% des cas (tableau 8).

Le doppler continu retrouve une atteinte artérielle dans 66,7% des cas (*tableau 8*).

Tableau 8 : Fréquence d'implication de chaque élément anatomique selon l'examen réalisé pour les neuf patients avec un DCTB responsable de PR

	Symptômes pré-consultation	Manœuvres dynamiques	Chandelier	Doppler dynamique	En nombre
Artériel	0	6	3	6	
Veineux	0	0	1	1	
Neurologique	7	3	7	0	
Négatif/normal	2	3	0	3	

Tableau 9 : Fréquence d'implication cumulée de chaque élément anatomique pour les patients avec un syndrome de DCTB responsable de PR

	Fréquence d'implication % (nombre/9)
Artériel	66,7 (6/9)
Veineux	11,1 (1/9)
Neurologique	100 (9/9)

Au total, **100%** des patients présentant un DCTB déclencheur de PR ont au moins un élément positif orientant vers une atteinte neurologique. Une atteinte artérielle est retrouvée dans 66,7% des patients du groupe 1 (*tableau 9*).

IV. Discussion

Il existe des différences entre nos résultats actuels et antérieurs (39). Elles peuvent s'expliquer par la difficulté de constitution des groupes et de distinguer formellement les phénomènes de RAYNAUD (PR) liés au défilé cervico-thoraco-brachial (DCTB) des PR primitifs associés fortuitement à un DCTB. C'est la raison pour laquelle les deux groupes spécifiques 1 (RDE) et 2 (RPE) de notre étude ont été individualisés au risque de perdre en puissance d'analyse.

Pour la constitution du groupe 2 comprenant les PR primitifs purs, il était important de ne pas exclure les PR latéralisés pour les comparer à ceux du groupe 1 dans la mesure où il s'agissait d'un paramètre potentiellement distinctif. En effet, dans notre étude antérieure sur l'évaluation topographique du PR, nous précisions que la topographie du PR primitif pouvait être latéralisée plus fréquemment du côté de la main dominante notamment par une utilisation plus importante de celle-ci au contact d'objets froids (8). Par ailleurs, de nombreux auteurs stipulent qu'un PR unilatéral ou latéralisé du côté du DCTB est un paramètre d'imputabilité fondamentale (4,8,21,35). Cependant il est fréquemment observé en pratique que des PR provoqués par un défilé peuvent être bilatéraux et symétriques tout en respectant les règles de l'imputabilité temporelle et topographique. Ceci peut s'expliquer par le phénomène de diffusion transversale décrit par LAZORTHES (15) ou parce que le patient présente un défilé bilatéral. Nous avons inclus et classé des PR symétriques dans le groupe 1 lorsqu'ils avaient un critère temporel indiscutable et des PR asymétriques dans le groupe 2 lorsqu'ils n'avaient aucun critère symptomatique ou anatomique en faveur du défilé.

Nous mettons en évidence que le **PR lié exclusivement au DCTB apparaît plus tardivement pour un âge moyen de 32,6 ans comparé au PR primitif exclusif qui débute à un âge moyen de 24,4 ans ($p = 0,10$)**. Cette tendance ne se modifie pas et **devient même significative lorsqu'on ajoute le reste des PR primitifs avec un âge de début moyen de 22,8 ans ($p = 0,032$)**. Ce résultat nous paraît logique puisque le PR primitif est génétiquement déterminé et s'exprime habituellement tôt au cours de la deuxième décennie. Par contre, celui lié au DCTB est provoqué par une cause mécanique itérative qui demande plus de temps pour s'exprimer. Dans une première étude sur l'épidémiologie et la présentation clinique du PR primitif associé au DCTB, nous avons comparé 152 PR primitifs sans signe en faveur d'un DCTB avec 111 PR primitifs présentant des signes de DCTB (39). Dans cette étude, le PR associé au DCTB apparaissait de façon plus précoce que le PR primitif sans DCTB. Cette

différence avec notre étude était certainement à mettre sur le compte de la composition des groupes. En effet, dans l'étude antérieure, le groupe de PR avec des signes de DCTB était hétérogène puisqu'il incluait aussi bien des patients avec des PR provoqués ou sensibilisés par un DCTB que d'authentiques MR sans lien avec le DCTB. Ceci a donc indiscutablement diminué l'âge d'apparition du PR dans ce groupe. Pour ces derniers patients, le DCTB rajoutait un facteur vasoconstricteur potentialisant et anticipant l'âge de début.

Par contre, dans notre étude, les PR inclus dans le groupe 1 ont tous été sélectionnés sur les critères temporel et/ou topographique concordant avec l'existence du PR secondaire au DCTB. Ainsi, il comporterait **uniquement le facteur vasoconstricteur mécanique** dans son déterminisme physiopathologique. Cette hypothèse est renforcée par nos derniers résultats puisque **l'âge de début moyen du groupe avec les PR sensibilisés par un DCTB est plus précoce (16 ans) que celui des PR primitifs exclusifs (p = 0,24)**. Cette tendance, bien que non significative, se majore lorsqu'on **augmente la puissance en ajoutant le reste des MR**, sans néanmoins atteindre le seuil de significativité (**p = 0,16**).

Nous retrouvons une **différence significative particulièrement intéressante en ce qui concerne la fréquence d'antécédents familiaux** : elle est de 11,1% pour les PR imputables au DCTB contre 91,7% (**p = 0,0004**) pour les PR primitifs exclusifs. Lorsqu'on ajoute des DCTB sans lien de causalité aux PR primitifs, les antécédents familiaux sont présents dans 75% des cas (**p = 0,002**) ce qui représente toujours une différence hautement significative. Ceci étaye objectivement **la part physiopathologique mécanique et acquise propre au DCTB**.

Nous observons également une tendance à ce que le **PR lié exclusivement au DCTB soit plutôt latéralisé à la main non dominante** contrairement à ce qui est observée dans la MR bien que ce résultat ne soit pas significatif. Un **PR unilatéral est fortement en faveur du DCTB** puisque 100 % de ces PR sont dans le groupe des RDE.

MAISONNEUVE et al, sur 104 patients atteints du syndrome de DCTB, observaient que 21,1% d'entre eux avaient un **PR révélateur qui se déclenchait plus souvent de façon spontanée en dehors d'une exposition au froid (35)**. Une autre de nos études antérieures (39) notait de façon significative des déclenchements spontanés plus fréquents pour le PR primitif associé au DCTB qu'au cours de la MR. Cette même étude démontrait aussi que le **PR primitif associé au DCTB persistait l'été**. Ces éléments cliniques nous semblaient logiques pour un PR déclenché par l'irritation chronique neurologique.

Malheureusement, nous ne retrouvons aucune différence dans notre étude :

- Ni sur le mode de déclenchement spontanée,
- Ni sur la persistance estivale.

Il serait donc intéressant de vérifier ces paramètres sur des effectifs plus importants.

Le déclenchement positionnel du PR pourrait être plausible avec une excitation des fibres végétatives au moment où elles sont comprimées pendant l'élévation du bras, sans contexte d'exposition au froid. Dans notre étude, aucun RDE n'est provoqué par la position du bras.

Aucune **différence significative n'est retrouvée en ce qui concerne la topographie digitale** du PR imputable au DCTB et celui de la MR. Il existe tout de même une tendance pour que le **PR du DCTB atteigne préférentiellement les doigts médians**. Ceci va donc dans le sens de nos résultats antérieurs où cette tendance apparaissait significative pour des effectifs plus importants (39). En effet, la topographie digitale médiane ($p = 0,12$) représente 66,7% des PR imputables au DCTB alors que les MR sans lien avec le DCTB impliquent les quatre derniers doigts dans 75% des cas ($p = 0,13$). Lorsque l'on cumule la topographie digitale médiane et l'atteinte des quatre derniers doigts, elles représentent 88,9% des PR liés exclusivement au DCTB et 87,5% des PR primitifs sans lien avec celui-ci.

Par contre, nous ne retrouvons **aucune implication du territoire ulnaire** alors que, comme le stipulait CARPENTIER, on s'attendrait à avoir un PR des deux derniers doigts pour une atteinte neurologique touchant des fibres issues des racines C8-T1 (2).

Il n'y a aucune différence, non plus, quant à l'atteinte du pouce entre les deux groupes (11,2% des patients dans le groupe des défilés et 8,3% dans le groupe de PR primitifs).

Comme HIRSCHL (44), nous observons qu'il existe des DCTB qui modifient le cours de l'évolution d'une MR représentés par le groupe 3 (RDS) bien que d'autres, au contraire, ne le modifient pas (groupe 4 ; RDF). Ceci est appuyé par l'absence de modification des tendances observées dans l'analyse entre les RDE et les RPE lorsqu'on les compare aux PR mixtes confortant la bonne répartition des RDS et RDF.

Nos résultats vont dans le sens de notre hypothèse physiopathologique. En effet, le PR imputable au DCTB serait dû à une irritation des fibres végétatives plexiques surtout issues des racines C8 et T1, qui représentent l'atteinte neurologique la plus fréquente des DCTB. Elle entraînerait par l'intermédiaire du nerf ulnaire, une vasoconstriction des arcades

palmaires superficielle et profonde. Ces artères sont les branches principales de celles destinées aux doigts pouvant donc déclencher un PR concernant l'ensemble des doigts y compris le pouce. De plus, une irritation plexique haute peut avoir des répercussions sur le nerf médian qui innerve (avec un contingent ulnaire) l'arcade palmaire superficielle et donc un PR des quatre derniers doigts est théoriquement possible. La musculature thénarienne et hypothénarienne protégerait mieux du froid respectivement le pouce et le cinquième doigt augmentant le seuil de vasospasticité pouvant expliquer leur implication moins fréquente pour les PR liés au DCTB.

Ainsi, **l'hypothèse vasospastique induite par la compression neurologique** du DCTB peut être avancée par les arguments suivants :

- Une **manifestation neurologique de défilé (paresthésies)** est retrouvée dans 100% des PR imputables à celui-ci.
- Une expression artérielle n'est retrouvée que dans 66,7% de ces patients.
- En **concordance avec les observations de plusieurs auteurs**, dont GAYRAUD qui mentionne que les DCTB d'origine neurologique provoqueraient un PR dans 45% des cas (40). De plus, SANDERS et al proposent aussi l'hypothèse de l'atteinte neurologique végétative plexique notamment basse pour expliquer le PR lié au DCTB (25).

V. Conclusion

Il ressort de cette étude que **la physiopathologie du PR du DCTB** est en faveur d'une **irritation chronique des fibres végétatives du plexus brachial** favorisant la vasoconstriction distale. Les éléments permettant cette orientation sont :

- **La constance des paresthésies**, dans les motifs de consultation ou découvertes lors de l'examen clinique.
- **L'absence de PR positionnel** allant contre l'hypothèse de l'hypodébit artériel par compression dynamique de l'artère sous-clavière.
- **Une corrélation anatomo-physiopathologique** expliquant une tendance pour un vasospasme prédominant sur les doigts les plus longs et non le territoire ulnaire.
- Un déclenchement spontané qui reste plausible bien qu'il ne soit pas retrouvé dans cette étude, probablement par manque de puissance.

De plus, les résultats de cette étude permettent d'avancer des **caractéristiques cliniques distinctives du PR imputable au DCTB** :

- **Un âge moyen d'apparition plus tardif** après 30 ans.
- **L'absence d'antécédent familial** significatif.
- Lorsque les PR sont latéralisés, il existe une tendance en faveur d'une implication plus importante de la **main non dominante**.

Malheureusement, cette étude confirme une fois de plus l'importance de nombreux biais de classification potentiels. Ils sont liés notamment à la difficulté pour distinguer un DCTB responsable du PR au DCTB associé fortuitement avec un PR. De ce fait, notre étude mériterait un développement ultérieur visant la recherche de nouveaux signes cliniques distinctifs discriminants et d'évaluer la place des investigations complémentaires telles l'échographie-doppler, l'IRM, l'ENMG...

BIBLIOGRAPHIE

1. Plissonneau Duquene P. Phénomène de Raynaud en région Nantaise: prévalence et enquête étiopathogénique à partir de 954 consultations de Médecine Générale [Thèse d'exercice]. [France]: Université de Nantes. Unité de Formation et de Recherche de Médecine et des Techniques Médicales; 2012.
2. Carpentier P. Phénomène de Raynaud. Orientation diagnostique. *Rev Prat.* 2005;55:103-7.
3. Plissonneau Duquene P, Pistorius MA, Pottier P, Aymard B, Planchon B. Cold climate could be an etiologic factor involved in Raynaud's phenomenon physiopathology. Epidemiological investigation from 954 consultations in general practic. *Int Angiol.* 2015;34:467-74.
4. Carpentier PH. Definition and epidemiology of vascular acrosyndromes. *Rev Prat.* 1998;48:1641-6.
5. Allen E, Brown G. Raynaud's disease: a critical review of minimal requisites for diagnosis. *Am J Med Sci.* 1932;183:187-92.
6. Allen E, Brown G. Raynaud's disease: a clinical study of one hundred and forty seven cases. *JAMA.* 1932;99:1472-8.
7. LeRoy E, Medsger T. Raynaud's phenomenon: a proposal for classification. *Clin Exp Rheumatol.* 1992;10:485-8.
8. Pistorius MA, Planchon B. Intérêt diagnostique de l'évaluation topographique digitale du phénomène de Raynaud. Etude prospective d'une population de 552 patients. *J Mal Vasc.* 1995;20:14-20.
9. Pistorius MA, Planchon B, De Faucal P. Plethysmographic cold test for diagnosis and evaluation of the severity of Raynaud's phenomenon. Validation of the method by factorial analysis of correspondences in 541 patients. *Int Angiol.* 1994;13:10-4.
10. De Faucal P, Planchon B. L'apport de la pléthysmographie digitale pour l'étude des composantes hémorhéologiques et hémodynamiques d'un acrosyndrome. *J Mal Vasc.* 1986;11:354-60.
11. Klaassen Z, Sorenson E, Tubbs RS, Arya R, Meloy P, Shah R, et al. Thoracic outlet syndrome: A neurological and vascular disorder. *Clin Anat.* 2014;27:724-32.
12. Midy D. Compressions vasculaires. Syndrome du défilé cervico-thoraco-brachial. In: *Maladies veineuses, lymphatiques, microcirculatoires thérapeutique.* Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson; 2011. p. 878.
13. Sobotta J, Putz R, Pabst R. Atlas d'anatomie humaine. Tête, cou, membre supérieur. 4eme éd. Paris; Cachan: Technique & documentation Lavoisier; Editions médicales internationales; 2000.
14. Edjlali M, Favelle O, Omoumi P, Delhommiais A, Alison D. Ischémie distale des doigts ou de la main: étiologies et stratégie diagnostique en imagerie [Internet]. 2009.

Disponible sur: <http://pe.sfrnet.org/Data/ModuleConsultationPoster/pdf/2009/1/c82f0125-ecc4-49f0-80ca-9b820b544574.pdf>

15. Lazorthes G. Le système neurovasculaire. Etude anatomique physiologique et chirurgicale. Paris: Masson; 1949. 294 p.
16. Rouviere H. Anatomie Humaine Descriptive Et Topographique. Masson; 1970. 616 p.
17. Sobotta J, Paulsen F, Waschke J. Atlas d'anatomie humaine. Tableaux des muscles, des articulations et des nerfs. 2ème édition. Paris: Lavoisier; 2013.
18. Marieb EN, Hoehn K. Anatomie et physiologie humaines. 8eme éd. Paris: Pearson; 2010.
19. Lazorthes G. Le système nerveux périphérique: description, systématisation, exploration. Paris: Masson; 1981. 386 p.
20. Bossy J, Bastide G. Neuro-anatomie. Berlin Heidelberg: Springer; 1990. 475 p. (Anatomie clinique).
21. Hachulla E, Gillard J, Duquesnoy B. Clinique du syndrome de la traversée cervico-thoraco-brachiale. Rev Med Interne. 1999;20:464-7.
22. Pistorius MA, Miralles J, Planchon B. Incidence d'un défilé cervico-thoracique évaluée par ultrasonographie dynamique dans une population de cent sujets sains asymptomatiques. In: Médecine vasculaire: angiologie et explorations fonctionnelles vasculaires. John Libbey Eurotext; 1995.
23. Molina JE, D'Cunha J. The vascular component in neurogenic-arterial thoracic outlet syndrome. Int J Angiol. 2008;17:83-7.
24. Laulan J, Fouquet B, Rodaix C, Jauffret P, Roquelaure Y, Descatha A. Thoracic outlet syndrome: definition, aetiological factors, diagnosis, management and occupational impact. J Occup Rehabil. 2011;21:366-73.
25. Sanders RJ, Hammond SL, Rao NM. Diagnosis of thoracic outlet syndrome. J Vasc Surg. 2007;46:601-4.
26. Novak CB. Thoracic outlet syndrome. Clin Plast Surg. 2003;30:175-88.
27. Couzan S, Chave E, Martin J-M. Syndrome plexique et/ou vasculaire du membre supérieur: diagnostic spécifique et rééducation des formes non compliquées. In: EMC - Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation. 2014. p. 1-15.
28. Ferrante MA. The thoracic outlet syndromes. Muscle Nerve. 2012;45:780-95.
29. Ide M, Ide J, Yamaga M, Takagi K. Symptoms and signs of irritation of the brachial plexus in whiplash injuries. J Bone Joint Surg. 2001;83:226-9.
30. Revel M, Société Française de Rhumatologie. Le coup du lapin. Rev Rhum. 2004;71:659-64.
31. Thompson JF. Thoracic outlet syndrome. Surgery. 2013;31:256-60.

32. Dellon A. The Results of Supraclavicular Brachial Plexus Neurolysis (without First Rib Resection) in Management of Post-Traumatic « Thoracic Outlet Syndrome ». *J Reconstr Microsurg.* 1993;9:11-7.
33. Rafai MA, Benmansour Y, Oumari S, Boulaajaj FZ, El Moutawakkil B, FadeL H, et al. Syndrome du défilé thoracobrahcial sur cote cervicale. *Feuillets de Radiologie.* 2012;52:108-9.
34. McKenzie R. The cervical and thoracic spine. Waikanae New Zealand: Spinal Publications. 1990;
35. Maisonneuve H, Planchon B, De Faucal P, Mussini J-M, Patra P. Les manifestations vasculaires du syndrome de la traversée cervico thoracique. *J mal vas.* 1991;16:220-5.
36. Collège des enseignants en Neurologie - Syndromes périphériques [Internet]. Disponible sur: <http://www.cen-neurologie.fr/1er-cycle/propedeutique/topographique/peripheriques/index.phtml>
37. Becker F, Terriat B. Syndromes de la traversée thoracobrahcial: point de vue de l'angiologue. *Rev Med Interne.* 1999;20(suppl 5):487-93.
38. Couzan S, Chave E, Martin J-M. Le syndrome de la traversée cervico-thoraco-brachiale ou syndrome plexique et vasculaire du membre supérieur. *Kinésithérapie Scientifique.* 2006;470:29-31.
39. Pistorius MA, Planchon B. Incidence of thoracic outlet syndrome on the epidemiology and clinical presentation of apparently primary Raynaud's phenomenon. A prospective study in 570 patients. *Int Angiol.* 1995;14:60-4.
40. Gayraud M. Raynaud's phenomenon. *Joint Bone Spine.* 2007;74:1-8.
41. Machanic BI, Sanders RJ. Medial antebrachial cutaneous nerve measurements to diagnose neurogenic thoracic outlet syndrome. *Ann Vasc Surg.* 2008;22:248-54.
42. Tsao BE, Ferrante MA, Wilbourn AJ, Shields RW. Electrodiagnostic features of true neurogenic thoracic outlet syndrome. *Muscle Nerve.* 2014;49:724-7.
43. Planchon B, De Faucal P. Intérêt de la pléthysmographie digitale pour le diagnostic positif et l'évaluation pronostique des artériopathies digitales. *J Mal Vasc.* 1985;10:123-6.
44. Hirschl M, Hirschl K, Lenz M, Katzenschlager R, Hutter H-P, Kundi M. Transition from primary Raynaud's phenomenon to secondary Raynaud's phenomenon identified by diagnosis of an associated disease: results of ten years of prospective surveillance. *Arthritis Rheumatol.* 2006;54:1974-81.

ANNEXES

Annexe 1

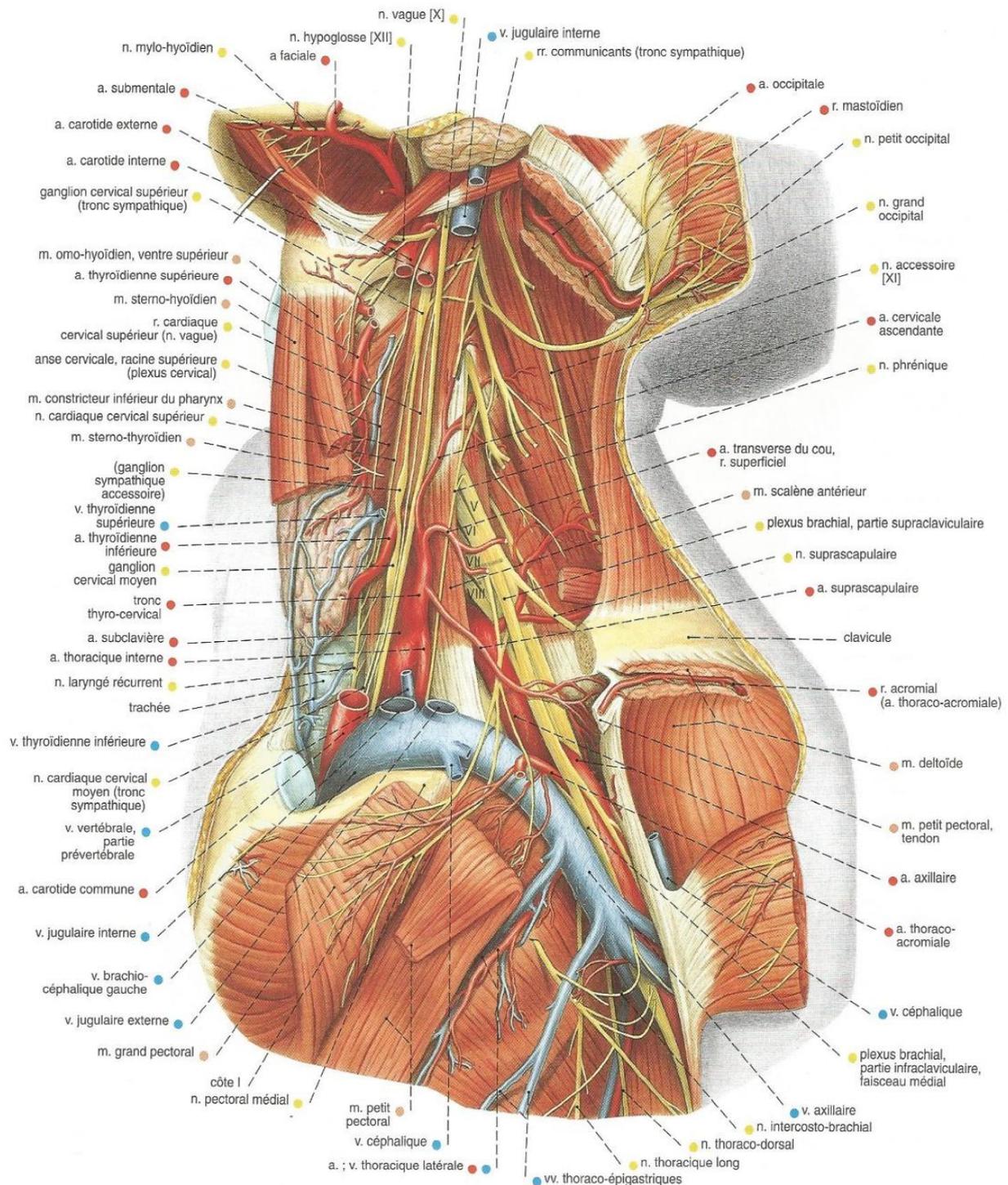


Figure anatomique issue de l'Atlas d'anatomie humaine de SOBOTTA, PUTZ et PABST (13) représentant les vaisseaux et les nerfs de la région cervicale latérale et du triangle clavipectoral ; plan profond après suppression partielle de la clavicule, du muscle sterno-cléido-mastoïdien, des troncs vasculaires ou de la partie caudale des muscles infra-hyôïdiens.

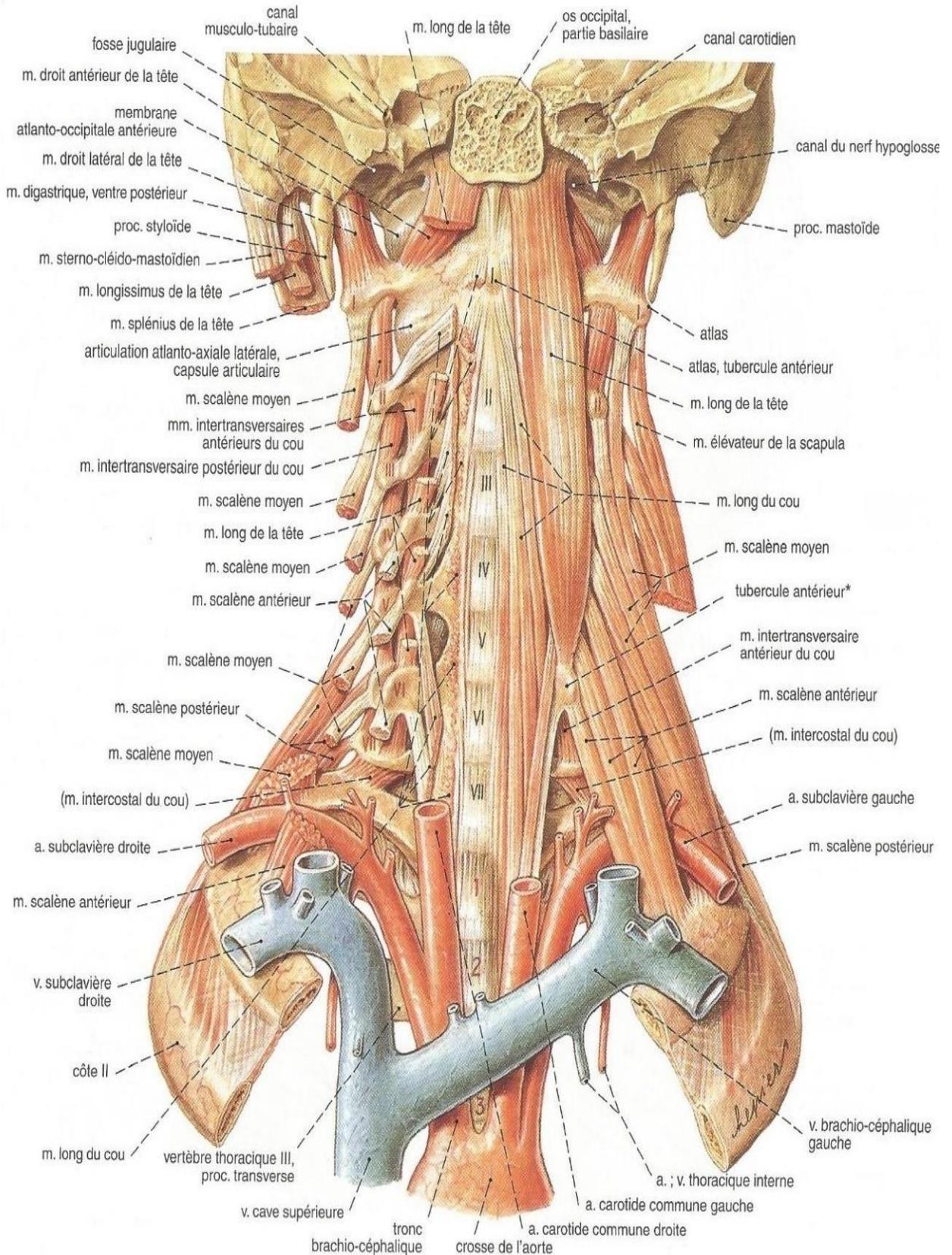


Figure anatomique issue de l'Atlas d'anatomie humaine de SOBOTTA, PUTZ et PABST (13) représentant les muscles du cou ; coupe frontale à la hauteur de l'apex de la partie pétreuse de l'os temporal ; viscères du cou enlevés ; muscles scalènes droits supprimés.

Annexe 2

Descriptions de manœuvres cliniques classiques utilisées pour diagnostiquer un syndrome du défilé cervico-thoraco-brachial

Test d'ADSON dit le « scalène test » (schéma en annexe 3)

Prise du pouls radial en inspiration profonde avec le bras symptomatique sur le côté, le cou en hyper-extension et la tête en rotation du côté symptomatique ; abolition du pouls et reproduction de la symptomatologie signifient une manœuvre positive (26,28).

Test de WRIGHT (schéma en annexe 3)

Palpation du pouls radial quand le membre symptomatique est tenu en rotation externe et en abduction à plus de 90° (jusqu'à 180°) avec le coude fléchi. La position est maintenue pendant 60 secondes et la manœuvre est positive s'il y a abolition du pouls ou reproduction des symptômes (28).

Test d'EDEN ou position (debout) du « garde à vous » forcé (schéma en annexe 3)

Palpation du pouls radial avec le membre supérieur tendu le long du corps et en rétropulsion. Elle permet d'évaluer la pince costo-claviculaire.

Descriptions d'autres manœuvres cliniques

Position militaire du « garde à vous »: modifiée par HALSTED

Palpation du pouls avec le membre supérieur tendu le long du corps et en rétropulsion avec appui sur l'épaule vers l'arrière et le bas. Cette manœuvre est positive si le pouls est aboli et si les symptômes sont reproduits (28).

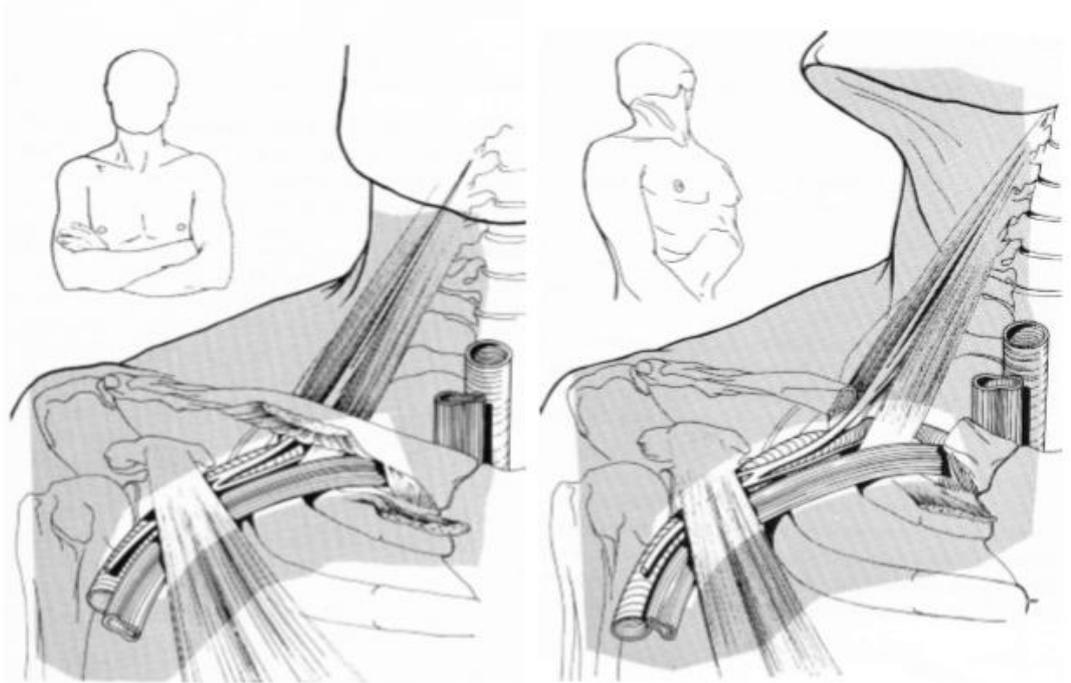
ELVEY'S test modifié par SANDERS (24,25)

Trois positions successives : dans un premier temps, les deux bras sont positionnés en abduction avec les coudes droits. Puis réalisation d'une dorsi-flexion des poignets. On termine par une inclinaison de la tête. Les positions 1 et 2 recherchent les symptômes homolatéraux alors que la position 3 recherche les symptômes controlatéraux. Lorsque cette manœuvre est positive, elle signifie une compression nerveuse et plus les symptômes apparaissent tôt, plus la réponse est forte.

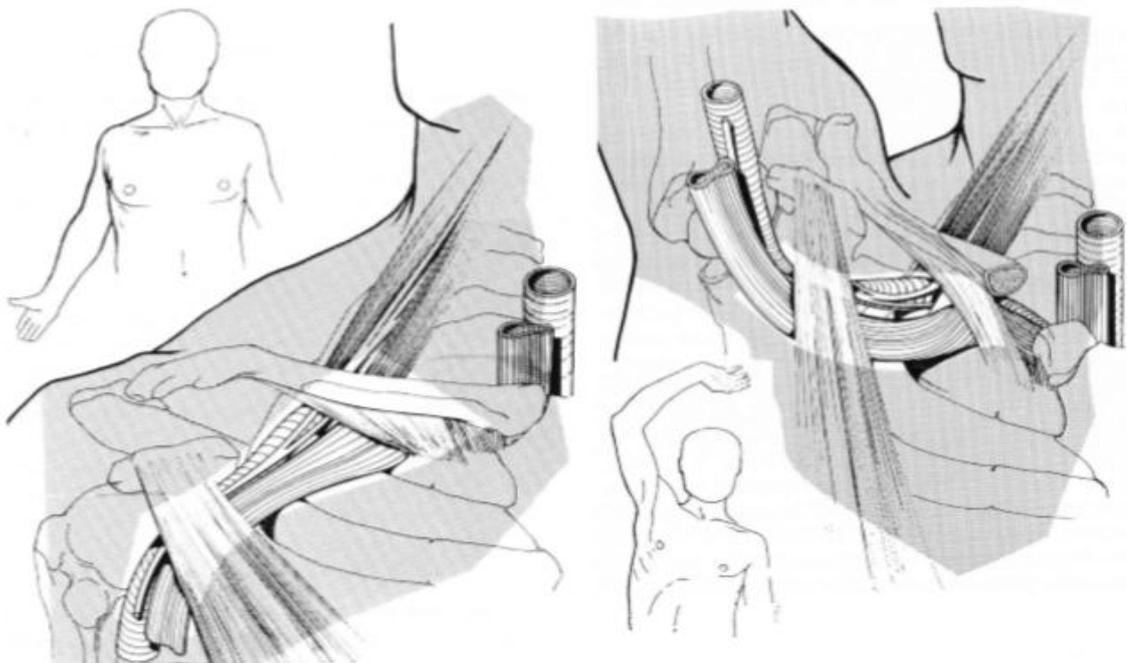
Manœuvre dynamique de mise en tension du plexus brachial (27)

Le patient est debout avec antépulsion et élévation des bras à 90° et les avant-bras tendus. Il ouvre et ferme la main de façon répétée pendant 50 mouvements. Cette manœuvre est positive lorsque le patient décrit une gêne, une douleur ou des paresthésies dans un bras. Plus l'apparition des symptômes est rapide plus l'atteinte est sévère.

Annexe 3



Schémas issus du traité de médecine vasculaire montrant l'examen du défilé cervico-thoraco-brachial avec la position indifférente à gauche et la Manœuvre D'ADSON à droite (12).



Schémas issus du traité de médecine vasculaire montrant l'examen du défilé cervico-thoraco-brachial avec la manœuvre D'EDEN à gauche et la manœuvre de WRIGHT à droite (12).

Annexe 4

La feuille de saisie

Examen clinique			
Phénomène de RAYNAUD			
Apparition du RAYNAUD	Âge <input style="width: 40px;" type="text"/>	Modification ou aggravation du RAYNAUD (précession en années) <input style="width: 40px;" type="text"/>	
	Précession (en années) <input style="width: 40px;" type="text"/>		
Antécédent familial	1 ^{er} degré + grands parents (nombre) <input style="width: 40px;" type="text"/>		
	Autre(s) (nombre) <input style="width: 40px;" type="text"/>		
topographie CS	D <input style="width: 20px;" type="text"/>	G <input style="width: 20px;" type="text"/>	S <input style="width: 20px;" type="text"/> R <input style="width: 20px;" type="text"/> L <input style="width: 20px;" type="text"/>
topographie initiale	D <input style="width: 20px;" type="text"/>	G <input style="width: 20px;" type="text"/>	S <input style="width: 20px;" type="text"/> R <input style="width: 20px;" type="text"/> L <input style="width: 20px;" type="text"/>
Main dominante	droite <input style="width: 20px;" type="text"/>		gauche <input style="width: 20px;" type="text"/>
Atteinte des doigts droits de 0 à 2	I <input style="width: 20px;" type="text"/>	II <input style="width: 20px;" type="text"/>	III <input style="width: 20px;" type="text"/> IV <input style="width: 20px;" type="text"/> V <input style="width: 20px;" type="text"/>
Atteinte des doigts gauches de 0 à 2	I <input style="width: 20px;" type="text"/>	II <input style="width: 20px;" type="text"/>	III <input style="width: 20px;" type="text"/> IV <input style="width: 20px;" type="text"/> V <input style="width: 20px;" type="text"/>
Été	Indéterminé <input style="width: 20px;" type="text"/>	Disparition <input style="width: 20px;" type="text"/>	Persistance <input style="width: 20px;" type="text"/> Amélioration <input style="width: 20px;" type="text"/>
Fréquence	0 <input style="width: 20px;" type="text"/>	1 <input style="width: 20px;" type="text"/>	2 <input style="width: 20px;" type="text"/> 3 <input style="width: 20px;" type="text"/> 4 <input style="width: 20px;" type="text"/>
Mode de déclenchement	Froid	Oui <input style="width: 20px;" type="text"/>	Non <input style="width: 20px;" type="text"/>
	Spontané	Oui <input style="width: 20px;" type="text"/>	Non <input style="width: 20px;" type="text"/>
	Positionnel	Oui <input style="width: 20px;" type="text"/>	Non <input style="width: 20px;" type="text"/>
Amaigrissement concomitant	Oui <input style="width: 20px;" type="text"/>	Non <input style="width: 20px;" type="text"/>	Précision(s) :
Prise médicamenteuse imputable	oui <input style="width: 20px;" type="text"/>		non <input style="width: 20px;" type="text"/>
Hypothyroïdie imputable	oui <input style="width: 20px;" type="text"/>		non <input style="width: 20px;" type="text"/>
Canal carpien imputable	OUI <input style="width: 20px;" type="text"/>	Droite <input style="width: 20px;" type="text"/>	Gauche <input style="width: 20px;" type="text"/> NON <input style="width: 20px;" type="text"/>
Compression ulnaire coude imputable	OUI <input style="width: 20px;" type="text"/>	Droite <input style="width: 20px;" type="text"/>	Gauche <input style="width: 20px;" type="text"/> NON <input style="width: 20px;" type="text"/>
Test d'Allen droit	R <input style="width: 20px;" type="text"/>	U <input style="width: 20px;" type="text"/>	M <input style="width: 20px;" type="text"/> r <input style="width: 20px;" type="text"/> u <input style="width: 20px;" type="text"/>
Test d'Allen gauche	R <input style="width: 20px;" type="text"/>	U <input style="width: 20px;" type="text"/>	M <input style="width: 20px;" type="text"/> r <input style="width: 20px;" type="text"/> u <input style="width: 20px;" type="text"/>
Reste de l'examen clinique normal	oui <input style="width: 20px;" type="text"/>		non <input style="width: 20px;" type="text"/>
Syndrome du défilé cervico-thoraco-brachial			
Apparition des symptômes	Âge <input style="width: 40px;" type="text"/>		
	Précession en années <input style="width: 40px;" type="text"/>		
Latéralité du DCTB	DROIT <input style="width: 20px;" type="text"/>	GAUCHE <input style="width: 20px;" type="text"/>	BILATERAL <input style="width: 20px;" type="text"/> R <input style="width: 20px;" type="text"/> L <input style="width: 20px;" type="text"/>
Paresthésies bras	OUI <input style="width: 20px;" type="text"/>	NON <input style="width: 20px;" type="text"/>	Autre signe neurologique OUI <input style="width: 20px;" type="text"/> NON <input style="width: 20px;" type="text"/>
Signe/ATCD artériel	OUI <input style="width: 20px;" type="text"/>	NON <input style="width: 20px;" type="text"/>	Signe/ATCD veineux OUI <input style="width: 20px;" type="text"/> NON <input style="width: 20px;" type="text"/>
Mode de déclenchement	Spontané <input style="width: 40px;" type="text"/>		
	Positionnel <input style="width: 40px;" type="text"/>		
	Nocturne <input style="width: 40px;" type="text"/>		
Métier à risque	Oui <input style="width: 20px;" type="text"/>	Non <input style="width: 20px;" type="text"/>	Lequel :
Loisir à risque	Oui <input style="width: 20px;" type="text"/>	Non <input style="width: 20px;" type="text"/>	Lequel :
Traumatisme cervical	Oui <input style="width: 20px;" type="text"/>	Non <input style="width: 20px;" type="text"/>	Lequel :
Examen neurologique normal	OUI <input style="width: 20px;" type="text"/>		NON <input style="width: 20px;" type="text"/>
TINEL supra-claviculaire	positif <input style="width: 20px;" type="text"/>	Droite <input style="width: 20px;" type="text"/>	Gauche <input style="width: 20px;" type="text"/> négatif <input style="width: 20px;" type="text"/>

Manœuvre d'abduction simple-rotation externe					
Angle d'abolition du pouls radial	Droite 0 30 45 70 90			Gauche 0 30 45 70 90	
Angle d'apparition d'une symptomatologie	Droite 0 30 45 70 90			Gauche 0 30 45 70 90	
Manœuvre de rotation extrême de la tête côté opposé					
Abolition du pouls radial	Droite	Gauche	Reproduction de la symptomatologie	Droite	Gauche
	OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/>	OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/>		OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/>	OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/>
Manœuvre du Chandelier (50 mouvements)					
Nombre mouvements pour les paresthésies	Droite <input type="text"/>	Gauche <input type="text"/>	Nombre mouvements pour la pâleur	Droite <input type="text"/>	Gauche <input type="text"/>
Nombre mouvements pour la cyanose / dilatation veineuse	Droite <input type="text"/>	Gauche <input type="text"/>			
Examens paracliniques					
Capillaroscopie (dystrophie(s) majeure(s) / Mégacapillaire(s))			oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>		
FAN positifs			oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>		
Doppler dynamique (abduction- rotation externe simple)					
Angle de disparition flux artériel	Droite 0 30 45 70 90			Gauche 0 30 45 70 90	
Angle de disparition flux veineux	Droite 0 30 45 70 90			Gauche 0 30 45 70 90	
Doppler dynamique (manœuvre de rotation extrême de la tête côté opposé)					
Disparition flux artériel	Droite			Gauche	
	OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>		OUI <input type="checkbox"/>	NON <input type="checkbox"/>

Abréviations :

Cs : Consultation	R : Radiale
D : Droit	U : Ulnaire
G : Gauche	M : Mixte
S : Symétrique	r : À prédominance radiale
R : Prédominance droite	u : À prédominance ulnaire
L : Prédominance gauche	

Annexe 5

Détail des rubriques de la feuille de saisie

« Modification ou aggravation du RAYNAUD (précession en années) » : On demandait au patient s'il avait l'impression que son PR s'était modifié et/ou intensifié, comment et depuis quand ?

« Topographie Cs » : La topographie du PR au moment de la consultation. Elle pouvait être unilatérale, à droite ou à gauche uniquement ou bilatérale et symétrique, à prédominance droite ou gauche.

« Topographie initiale » : La topographie du PR au moment de la consultation. Elle pouvait être unilatérale, à droite ou à gauche uniquement ou bilatérale et symétrique, à prédominance droite ou gauche.

« Atteinte des doigts droits et gauches de 0 à 2 » où 0 signifiait l'absence d'atteinte, 1 une atteinte modérée et 2 une atteinte forte.

« Été » : permettait de préciser si le PR persistait, s'améliorait ou disparaissait l'été.
« Indéterminé » était coché lorsque le patient ne savait pas.

« Fréquence » : Au moment où les crises étaient les plus intenses : 0 = aucune crise de PR ; 1 = moins d'une crise par semaine ; 2 = plus d'une crise par semaine et moins d'une par jour ; 3 = une crise quotidienne ; 4 = plusieurs crises quotidiennes.

« Mode de déclenchement » recherchait le facteur déclenchant du PR qui pouvait être une exposition au froid, une position des bras en abduction et ou en élévation ou se déclencher de façon spontanée.

« Amaigrissement concomitant » recherchait une perte de poids précédant ou arrivant de façon concomitante à l'apparition du PR.

« Prise médicamenteuse imputable » recherchait un médicament connu pour déclencher ou aggraver des PR pris de façon concomitante à l'apparition du PR.

« Hypothyroïdie imputable » recherchait une hypothyroïdie qui a été découverte au même moment que l'apparition du PR.

« Canal carpien imputable » ou « compression ulnaire coude imputable » permettait de rechercher des causes secondaires mécaniques du PR. Le syndrome du canal carpien était recherché par l'interrogatoire (paresthésies dans le territoire du nerf médian) et grâce aux manœuvres de TINEL (paresthésies dans les doigts lors de la percussion du canal carpien) et PHALEN (reproduction des symptômes par la flexion forcée du poignet). Le syndrome de compression ulnaire au coude était recherché par l'interrogatoire (paresthésies dans les deux derniers doigts) et par la pression en regard de la gouttière épitrochléo-olécrânienne reproduisant la symptomatologie.

« TEST D'ALLEN » droit et gauche : On demandait au patient de mettre l'avant-bras à la verticale, coude fléchi et de réaliser quelques mouvements de fermeture-ouverture de la main pendant que l'examineur comprimait les artères radiale et ulnaire en même temps. Une fois le blanchiment de la main obtenu par chasse veineuse efficace, le patient ouvrait sa main en gardant les doigts légèrement fléchis. L'examineur arrêta la compression artérielle, une artère après l'autre pour analyser la vascularisation de la main. Normalement, la main se recolorait rapidement et entièrement lorsqu'on lâchait aussi bien la compression radiale ou ulnaire. « Mixte » signifiait l'aspect sus-décrit. « Radiale » signifiait que la main était uniquement vascularisée par l'artère radiale. « Ulnaire » signifiait que la main était uniquement vascularisée par l'artère ulnaire. « À prédominance radiale » ou « ulnaire » signifiait que la main était vascularisée davantage par l'artère radiale ou ulnaire lorsqu'une vitesse de recoloration était plus rapide pour l'une par rapport à l'autre notamment. Un cloisonnement de deux territoires ulnaire et radial vascularisés chacun par l'une et l'autre pouvait être trouvé. Un retard de recoloration ou une compartimentation de la recoloration pouvait se voir dans des artériopathies digitales ou des arcades palmaires incomplètes.

« Reste de l'examen clinique normal » : en effet, pendant l'interrogatoire et l'examen clinique, des signes en faveur d'une sclérodémie étaient recherchés comme des signes digestifs type reflux gastro-œsophagiens et troubles du transit, des signes respiratoires type toux ou dyspnée et les signes cutanés comme la sclérodactylie ou les troubles trophiques.

« Autre signe neurologique » : recherchait des douleurs d'allure neurologique ou des dysesthésies différentes des paresthésies.

« Signe/antécédent artériel » et « veineux » : claudication, pâleur et froideur de la main et/ou du bras ou antécédent d'anévrisme post-sténotique ou d'ischémie aiguë du membre supérieur étaient recherchés en faveur d'une origine artérielle. Œdème et cyanose de la main, dilatation

veineuse du membre supérieur ou antécédent de thrombose veineuse profonde sous-clavière étaient recherchés en faveur d'une origine veineuse.

« Mode de déclenchement » permettait de repérer les déclenchements des symptômes de DCTB qui pouvaient être spontanés, positionnels et/ou nocturnes.

« Métier à risque » et « Loisir à risque » permettaient de rechercher les professions ou activités personnelles susceptibles de provoquer, déclencher ou aggraver un DCTB comme les métiers manuels et tous les métiers ou toutes activités nécessitant une élévation/abduction d'au moins un bras de façon prolongée ou répétée.

« Traumatisme cervical » représentait un ou plusieurs antécédents traumatiques touchant le cou. Ainsi, les accidents de la voie publique dans une voiture avec le « coup du lapin » ou une chute d'une hauteur plus ou moins haute avec traumatisme cervical sont deux exemples.

« Examen neurologique normal » permettait de repérer les DCTB déficitaires sur le plan neurologique sensitif ou moteur.

« TINEL supra-claviculaire » permettait de rechercher une reproduction ou un déclenchement de paresthésies dans le membre supérieur par la pression exercée par l'examineur en supra-claviculaire en regard des troncs du plexus brachial.

« Manœuvre d'abduction simple-rotation externe » : sur un patient assis, on réalisait une abduction/rotation externe, en légère rétropulsion du membre supérieur avec une palpation concomitante du pouls radial par l'examineur. Lorsque la manœuvre était positive, l'angle de disparition du pouls était noté ainsi que l'angle d'apparition d'éventuels symptômes comme les paresthésies.

« Manœuvre de rotation extrême de la tête côté opposé » : sur un patient assis, on prend le pouls radial d'un bras tenu par l'examineur en légère abduction – rotation externe et on demande au patient de tourner la tête doucement mais complètement du côté opposé à la prise de pouls. La manœuvre était positive lorsque l'examineur ne palpait plus le pouls ou lorsque des symptômes comme les paresthésies apparaissaient.

« Manœuvre du chandelier » : Le patient était debout, le buste découvert et le dos contre le mur avec les bras en abduction à 90° et les coudes fléchis à 90°. Pour respecter la légère rétropulsion, les bras devaient être appliqués contre le mur. Le patient ouvrait et fermait les mains de façon répétée pendant 50 mouvements soit environ une minute. Les deux membres

supérieurs pouvaient être analysés de façon concomitante. Ainsi, on notait le nombre de mouvements réalisés avant que n'apparaissent une pâleur et/ou une cyanose de la (des) main(s). On notait également le nombre de mouvements effectués lorsque le patient décrivait des paresthésies.

« Doppler dynamique (abduction-rotation externe simple) » et « Doppler dynamique (manœuvre de rotation extrême de la tête côté opposé) » : on réalisait les mêmes manœuvres que pour la « manœuvre d'abduction simple-rotation externe » et la « manœuvre de rotation extrême de la tête côté opposé » en remplaçant la palpation du pouls radial par la mesure du flux des vaisseaux sous-claviers. La sonde doppler continu était positionnée sous la clavicule et on analysait successivement le flux dans l'artère puis la veine sous-clavière ; On commençait avec une simple abduction du bras pour les deux flux puis avec la rotation de la tête pour le flux artériel. Ainsi, en fonction de l'atteinte retrouvée, on notait le ou les angle(s) d'accélération significative du flux artériel ou de disparition d'un ou de plusieurs flux sous-claviers. On notait « positive » la manœuvre de rotation de la tête lorsque le flux artériel était accéléré de façon significative ou occlus.

Toutes les manœuvres étaient réalisées de façon bilatérale.

Annexe 6

Tableau représentant les types de modification du PR des patients du groupe 3 soit les PR primitifs sensibilisés par le DCTB

	Types de modification
Patient 1	Augmentation de fréquence hivernale
Patient 2	Augmentation de fréquence hivernale
Patient 3	Augmentation de fréquence hivernale + Persistance estivale
Patient 4	Latéralisation du coté du DCTB
Patient 5	Augmentation de fréquence hivernale
Patient 6	Augmentation de fréquence hivernale
Patient 7	Latéralisation du coté du DCTB
Patient 8	Augmentation de fréquence hivernale

Annexe 7

Informations supplémentaires sur les caractéristiques des DCTB des patients du groupe

1

Tableau a: topographies des PR imputables au DCTB

	Topographie des PR imputables au DCTB
Patient 1	Unilatérale – droite
Patient 2	Unilatérale – gauche
Patient 3	Bilatérale – prédominance droite
Patient 4	Bilatérale – prédominance droite
Patient 5	Bilatérale – symétrique
Patient 6	Bilatérale – symétrique
Patient 7	Bilatérale – prédominance droite
Patient 8	Bilatérale – symétrique
Patient 9	Bilatérale – prédominance gauche

Tableau b: Répertoire des différents éléments anatomiques du DCTB selon l'examen pour chaque patient du groupe 1

	Symptômes pré-consultation	Manœuvres dynamiques	Chandelier	Doppler dynamique
Patient 1	p	pa	p	a
Patient 2	p	a	p	a
Patient 3	N	a	pa	a
Patient 4	N	pa	a	a
Patient 5	p	pa	pa	a
Patient 6	p	N	p	N
Patient 7	p	N	p	N
Patient 8	p	a	v	av
Patient 9	p	N	p	N

p : paresthésies

N : Normal / Négatif

pa : paresthésies + artériel

a : artériel

v : veineux

av : artériel + veineux

Annexe 8

Informations supplémentaires sur les facteurs de risque de développer un DCTB pour les patients du groupe 1

Tableau a : les professions des patients avec PR imputables au DCTB

	Types professionnels	
Patient 1	Bureau et équivalent	Secrétaire
Patient 2	Autre	Technicienne informatique
Patient 3	Manuel	Poissonnier
Patient 4	Bureau et équivalent	institutrice
Patient 5	Manuel	Aide soignante – bloc opératoire ¹
Patient 6	Bureau et équivalent	Etudiante
Patient 7	Autre	Auxiliaire de vie puéricultrice ²
Patient 8	Manuel	Aide soignant / pompier
Patient 9	Manuel	Mécanicien

¹portait des cartons lourds quotidiennement

²portait les enfants quotidiennement

Tableau b : les antécédents traumatiques des patients avec PR imputables au DCTB

	Traumatisme subit	Ancienneté (années)
Patient 1	AVP	NC
Patient 2		
Patient 3		
Patient 4		
Patient 5		
Patient 6	AVP	> 10 ans
Patient 7		
Patient 8		
Patient 9	Chute ¹	15 ans

¹ chute d'un mur avec traumatisme crânien et douleur cervicale persistante de nombreux mois sans séquelle

Tableau c : les loisirs à risque des patients avec PR imputables au DCTB

	Loisirs à risque
Patient 1	
Patient 2	
Patient 3	
Patient 4	
Patient 5	Education canine
Patient 6	
Patient 7	Salle de sport / fonte
Patient 8	
Patient 9	

Vu, le Président du Jury,

Vu, le Directeur de Thèse,

Vu, le Doyen de la Faculté,

NOM : GAUTIER

PRÉNOM : GIOVANNI

Titre : Caractéristiques anatomiques et cliniques du phénomène de RAYNAUD lié au syndrome du défilé cervico-thoraco-brachial. Étude prospective sur 41 patients.

RÉSUMÉ

Introduction : L'objectif principal de l'étude était de rechercher des critères cliniques permettant d'imputer un phénomène de RAYNAUD (PR) au défilé cervico-thoraco-brachial (DCTB). L'objectif secondaire était de discriminer, par l'analyse clinique, les composantes physiopathologiques vasculaire ou neurologique du DCTB potentiellement responsables.

Méthodes : Ont été inclus les patients consultant pour un PR susceptible d'être primitif et/ou associé à un DCTB. Afin d'étudier les caractères d'imputabilité, quatre groupes ont été individualisés: Groupe 1: PR liés exclusivement au DCTB (RDE) en raison d'une concordance temporelle et topographique. Groupe 2: PR primitifs exclusifs (RPE) sans DCTB associé. PR mixtes divisés en deux groupes: groupe 3 pour les PR primitifs sensibilisés et groupe 4 lorsque l'association était considérée comme fortuite. Les critères d'imputabilité ont été étudiés à partir des groupes 1 et 2. Les groupes 3 et 4 devaient permettre de confirmer les tendances observées entre les groupes exclusifs et de gagner en puissance statistique. Les groupes 2 et 4 représentaient l'ensemble des maladies de RAYNAUD (MR).

Résultats : 9 patients composent le groupe 1, 12 le groupe 2, 12 le groupe 3 et 8 le groupe 4. La comparaison entre les RDE et les MR montre des différences significatives sur : l'âge moyen (32,6 ans versus 22,8 ans ; $p=0,032$) et les antécédents familiaux de PR (11,1% versus 91,7% ; $p=0,0004$). Concernant l'objectif secondaire, les RDE expriment des paresthésies dans 100 % des cas et des signes en faveur d'une compression artérielle dans 66,7% des cas.

Conclusion : Cette étude a permis d'individualiser des signes distinctifs en faveur du PR lié au DCTB : l'absence d'antécédent familial et la latéralisation plutôt à la main non dominante. Au sein du groupe 1, la constance des paresthésies, l'absence de déclenchement positionnel, l'âge d'apparition du PR plus tardif et la corrélation anatomo-clinique sont autant d'arguments pour étayer l'hypothèse acquise vasospastique liée à la compression chronique neurologique au niveau du plexus brachial au cours du syndrome du DCTB.

MOTS-CLÉS

Phénomène de RAYNAUD

Chandelier

Système sympathique

Maladie de RAYNAUD

Mécanisme physiopathologique

Arcades palmaires

Défilé cervico-thoraco-brachial

Plexus brachial