

Douleurs des membres et des extrémités

Définition de l'acrosyndrome

- = expression clinique de topographie **distale** portant sur la coloration, la température ou la sensation douloureuse et traduisant une anomalie vasculaire, ostéo-articulaire ou neurologique.
- Peut intéresser les extrémités des membres (cas le plus fréquent) ou se manifester au niveau du lobe de l'oreille, du nez ou encore des organes génitaux externes.

Orientation diagnostique

- syndromes neurologiques
- syndromes vasculaires paroxystiques
- syndromes vasculaires permanents
- syndromes ostéo-articulaires
- syndromes musculaires
- syndromes cutanés
- syndromes psychogènes

Sémiologie de la douleur

- localisation : uni- ou bilatérale, superficielle ou profonde, avec ou sans irradiation, fixe ou non, diffuse ou localisée, distale ou proximale, suivant un trajet radiculaire ou tronculaire, son siège articulaire ou non
- type : tension, brûlure, broiement, pulsatilité
- horaire : diurne, nocturne, dérouillage matinal, permanente ou paroxystique
- mode d'installation : aigu, subaigu, progressif
- intensité (échelle analogique de douleur) devant tenir compte de la subjectivité
- retentissement thymique, familial, professionnel, social
- sensibilité aux antalgiques

Suite

- facteurs déclenchants : douleur spontanée ou favorisée par une position, un mouvement, une activité physique (marche) ou la simple mise en orthostatisme
- facteurs aggravants : froid, décubitus, orthostatisme...
- éléments cliniques associés : fièvre, signes généraux, troubles vasomoteurs, œdème, arthralgies, syndrome rachidien, anomalies cutanées...
- antécédents familiaux et surtout personnels, médicaux, chirurgicaux, traumatiques

Les problèmes neurologiques

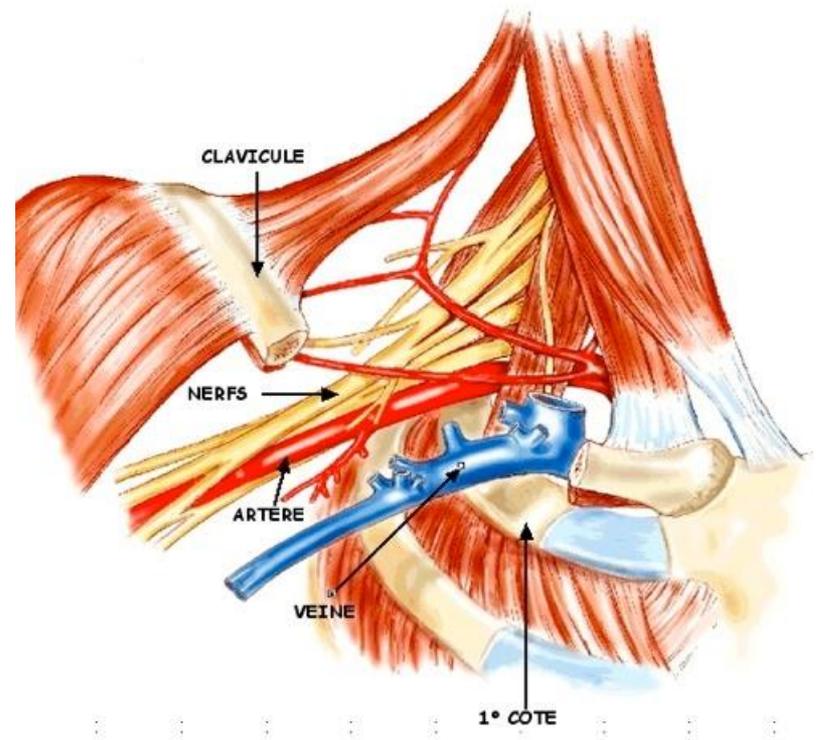
- Atteinte du système nerveux périphérique
 - Mononeuropathies : syndromes canaux, mécanisme ischémique (vascularites)
 - Plexopathies: syndrome de Pancoast-Tobias
 - Radiculopathies : lombosciatique ou névralgie cervico-brachiale d'origine discale, zona ...
 - Polyneuropathies
- Atteinte du système nerveux central
 - Syndrome cordonal postérieur
 - Syndrome de compression médullaire
 - Lésions du tronc cérébral
 - Syndrome thalamique
 - Lésions des noyaux gris centraux
 - Lésions du cortex pariétal

Syndrome du défilé thoraco-brachial

Concerne artère sous-clavière,
veine sous-clavière et plexus
brachial (C7, C8, D1)

- Douleurs et dysesthésies MS
- Parfois phénomène de Raynaud unilatéral
- Œdème main ou doigts
- Phlébite MS
- Claudication MS à l'effort

Test du chandelier, souffle sous-clavier



Syndromes canaux

- Canal carpien (nerf médian)
- Compression nerf cubital
- Canal tarsien (nerf tibial postérieur)
- Compression du nerf sciatique poplité externe au col du péroné (steppage)
- Névrome de Morton (fibronévrome entre 3^{ème} et 4^{ème} métatarses, parfois 2^{ème} et 3^{ème})

Les problèmes vasculaires

- Artériels
 - Ischémie: aiguë, chronique (claudication, de décubitus)
 - Vascularite : thromboangéite oblitérante de Buerger
- Veineux
 - Thrombose veineuse profonde
 - Thrombose veineuse superficielle
 - Insuffisance veineuse
- Microcirculatoires : acrosyndromes vasculaires

Acrosyndromes vasculaires



Acrosyndromes vasculaires paroxystiques

Phénomène de Raynaud

- Lié à un arrêt circulatoire transitoire au niveau des artères digitales
 - Fréquent : 5 % de la population (20 % des femmes dans certaines régions)
 - Trois phases :
 - syncopale: doigt blanc, insensible, exsangue (vasospasme): quelques minutes à rarement plus d'une heure
 - cyanotique (asphyxique): conséquence de la désaturation veineuse avec dysesthésies: quelques minutes à une demi-heure
 - hyperémique ou érythermalgique: hyperhémie réactionnelle de la recirculation avec souvent de sensations de brûlure:
- l'une ou l'autre phase peut manquer
- rechercher caractère bilatéral plus ou moins symétrique
- les pieds, les oreilles, le nez (autres extrémités) peuvent être touchés
- déclenchement par le froid: à des degrés variables

Phénomène de Raynaud bilatéral

- Primaire: maladie de Raynaud
- Secondaire: syndrome de Raynaud

Éléments cliniques et paracliniques permettant d'orienter vers une forme secondaire ou primaire du Phénomène de Raynaud

	Maladie de Raynaud	Phénomène de Raynaud secondaire
Âge de début	< 30 ans	> 30 ans
Sexe	Femmes	Hommes
Saison de manifestation	Automne-hiver	Toute l'année
Atteinte bilatérale et symétrique	Oui	Non
Ulcère digital	Non	Oui
Anticorps antinucléaires	Non	Oui
Capillaroscopie péri-unguéale	Normale	Microangiopathie (mégacapillaires, plages désertes)

Exploration de base

- Diagnostic par l'anamnèse
- Examen clinique
- Radiographie des mains : calcifications, acroostéolyse
- Anticorps antinucléaire
- Capillaroscopie

Maladie de Raynaud

- À envisager si bilan de base normal
- = trouble vasomoteur bénin
- parfois très invalidant
- souvent régressif
- Provoqué par le froid ou les émotions

BMJ Open Prevalence, risk factors and associations of primary Raynaud's phenomenon: systematic review and meta-analysis of observational studies

Rozeena Garner,¹ Rakesh Kumari,¹ Peter Lanyon,¹ Michael Doherty,^{1,2}
Weiya Zhang²

To cite: Garner R, Kumari R, Lanyon P, *et al.* Prevalence, risk factors and associations of primary Raynaud's phenomenon: systematic review and meta-analysis of observational studies. *BMJ Open* 2015;**5**:e006389. doi:10.1136/bmjopen-2014-006389

ABSTRACT

Objective: To systematically review the literature with regard to the prevalence, incidence, risk factors and associations of primary Raynaud's phenomenon (PRP).

Method: A systematic review of the literature of observational studies for PRP was undertaken using five electronic databases. Any studies reporting prevalence, incidence and risk factors of PRP were collected. Relative risk or OR and 95% CI were

Strengths and limitations of this study

- This is the first meta-analysis of the literature for the global epidemiology of primary Raynaud's phenomenon (PRP).
- The prevalence and incidence of PRP in different countries were estimated. Female gender, positive family history, smoking and migraines were found to be the major risk factors for PRP.

Table 1 Characteristics of studies

	Cohort	Cross-sectional	Case-control	All studies
Number of studies	2	17	14	33
Number of participants	1632	25 797	6304	33 733
Age	18–81	12–84	16–79	12–84
Setting				
Community based	2	14	5	21
Hospital based	0	2	9	11
Community and hospital	0	1	0	1
Region of study				
USA	1	2	7	10
Europe	1	11	6	18
France and USA	0	1	0	1
Japan	0	2	0	2
New Zealand	0	1	0	1
Israel	0	0	1	1
Diagnosis*				
Questionnaire	0	5	2	7
Questionnaire+examination	2	9	12	23

*Diagnosis was classified as questionnaire based or questionnaire and examination based. The former includes phone survey, postal questionnaire and face-to-face interview whereas the latter includes clinical examination, blood testing including serology, use of colour chart/photographs and capillaroscopy in addition to the questionnaire. Colour chart/photographs were used in 12 studies (cohort 2, cross-sectional 7, case-control 3) and capillaroscopy was used in 10 studies (cohort 1, cross-sectional 2, case-control 7).

Table 4 Risk factors of Raynaud's phenomenon

Risk factor	Number of studies (Number of participants)	Pooled OR	95% CI	I ² % (95% CI)*	p (heterogeneity)
Female	18 (23 197)	1.65	1.42 to 1.91	17.2 (0 to 53)	0.25
Family history of RP	2 (421)	16.6	7.44 to 36.8	–	0.34
Marital status†	4 (2 650)	0.60	0.43 to 0.83	16.9 (0 to 73)	0.31
Education‡	2 (891)	1.52	0.89 to 2.59	–	0.24
Manual occupation	1 (3 873)	2.66	1.73 to 4.08	–	–
Smoking	9 (8 501)	1.27	1.06 to 1.53	6.2 (0.8 to 57.1)	0.38
Alcohol	2 (4 967)	0.33	0.02 to 5.37	–	<0.0001
Migraine§	6 (2 595)	4.02	2.62 to 6.17	35.9 (0 to 73.6)	0.17
Diabetes	1 (1 525)	0.51	0.2 to 1.27	–	–
Hypertension	2 (1 711)	1.00	0.67 to 1.48	–	0.46
Hypercholesterolaemia	1 (1 525)	0.86	0.53 to 1.40	–	–
Coronary heart disease	1 (81)	0.58	0.1 to 3.31	–	–
Cardiovascular disease¶	1 (3 442)	1.69	1.22 to 2.34	–	–
<i>Helicobacter pylori</i> **	2 (265)	0.91	0.51 to 1.63	–	0.07
CP	2 (268)	0.69	0.34 to 1.38	–	0.88
Oestrogen replacement therapy††	2 (1 242)	2.34	1.42 to 3.84	–	0.81

Bold typeface indicates statistically significant results.

*The I² values are stated where more than three studies were assessed.

†Marital status references used are single/separated/widowed/divorced apart from Fraenkel *et al*.³⁸ and Keil *et al*,⁷ where references used are widowed/separated/divorced.

‡References for education used are primary school³⁷ and <12 years education.⁶

§O'Keeffe¹¹ did not report whether their calculation for OR was adjusted/unadjusted. All other reported calculations for OR are unadjusted.

¶Cardiovascular disease includes history of angina, myocardial infarction, coronary insufficiency, intermittent claudication, congestive cardiac failure, stroke and transient ischaemic attack.

**Positive investigation for *H. pylori* uses urea breath test⁴¹ and serology.³⁹

††Adjusted for age, BMI, alcohol, cigarettes and B adrenoreceptor antagonists in the study by Fraenkel *et al*.³⁸

BMI, body mass index; CP, contraceptive pill; RP, Raynaud's phenomenon.

Syndromes de Raynaud

TABLEAU 3

Phénomène de Raynaud bilatéral

Sclérodermie (Raynaud présent dans 95 % des cas), syndrome CREST
Syndrome de Gougerot-Sjögren (Raynaud présent dans 20 % des cas)
Lupus érythémateux systémique (LES), dit encore aigu disséminé (LEAD) [Raynaud présent dans 20 % des cas]
Connectivite mixte (syndrome de Sharp) [Raynaud présent dans 80 % des cas]
Dermatopolymyosite
Polyarthrite rhumatoïde (Raynaud présent dans 10 % des cas)
Vasculites (ou vascularites) : maladie de Horton (artérite géantocellulaire), périartérite noueuse, maladie de Takayasu
Maladie de Buerger (thromboangéite oblitérante) [Raynaud très précoce]
Hémopathies : syndromes myéloprolifératifs (polyglobulie primitive [maladie de Vaquez], thrombocytémie essentielle), gammopathies monoclonales essentiellement IgM (maladie de Waldenström), agglutinines froides
Endocrinopathies : acromégalie, hypothyroïdie (myxœdème, thyroïdite de Hashimoto), phéochromocytome, et anorexie mentale
Cryoglobulinémie
Thrombophilie constitutionnelle ou acquise type syndrome des antiphospholipides (SAPL)
Hypertension artérielle primitive
Néoplasies (syndrome paranéoplasique)
Médicaments : bêtabloquants, interférons, dérivés œstrogéniques, ergotamines, bromocriptine, clonidine, sympathomimétiques, ciclosporine A, bléomycine, cisplatine, vinblastine, vincristine, amphétamines
Substances toxiques : chlorure de polyvinyle, arsenic, silice, cocaïne, tabac

Maladies systémiques

phénomène de Raynaud

- sclérodermie : 90 %
- connectivites mixtes : 85 %
- syndrome de Sjögren : 33 %
- lupus et dermatomyosite : 20 %

TABLEAU 1

Sclérodermie et syndrome CREST

Sclérodermie	Syndrome CREST
<ul style="list-style-type: none">■ Phénomène de Raynaud sévère, ulcérations digitales, ischémies digitales■ Sclérodactylie, télangiectasies, un aspect induré de la peau■ Atteinte parenchymateuse pulmonaire, hypertension artérielle pulmonaire, crise rénale (déclenchée par les corticoïdes, traitée par inhibiteur de l'enzyme de conversion)■ Capillaroscopie avec mégacapillaires++ et raréfaction du nombre des anses capillaires■ Anticorps anti-SCL70 +■ Tomodensitométrie pulmonaire, exploration fonctionnelle respiratoire, échocardiographie-Doppler, cathétérisme droit	<ul style="list-style-type: none">■ Calcinose sous-cutanée, phénomène de Raynaud, atteinte œsophagienne, sclérodactylie et télangiectasies■ Hypertension artérielle pulmonaire■ Capillaroscopie avec mégacapillaires + et raréfaction du nombre des anses capillaires■ Anticorps anti-centromères+■ Échocardiographie-Doppler, cathétérisme droit

Sclérodermie

CRITÈRES DE CLASSIFICATION DE LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE DE L'AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY ET DE L'EUROPEAN LEAGUE AGAINST RHEUMATISM		
Item*	Sous-item	Score**
Lésions cutanées		
Sclérose cutanée des doigts s'étendant au-delà des articulations métacarpo-phalangiennes (<i>critère suffisant</i>)		9
Épaississement des doigts (<i>seul compte le score le plus élevé</i>)	Doigts boudinés	2
	Sclérodactylie	4
Lésions digitales distales (<i>seul compte le score le plus élevé</i>)	Ulcération digitale	2
	Cicatrices pulpaire	2
Vasculopathie périphérique		
Télangiectasies		2
Anomalies à la capillaroscopie		2
Phénomène de Raynaud		3
Atteinte pulmonaire		
Atteinte interstitielle pulmonaire ou hypertension artérielle pulmonaire (<i>score maximal = 2</i>)	Atteinte interstitielle pulmonaire	2
	Hypertension artérielle pulmonaire	2
Anomalies biologiques		
Auto-anticorps en rapport avec la sclérodermie (<i>score maximal = 3</i>)	Anti-centromère Anti-topoisomérase I Anti-ARN polymérase III	3

**Un score de 9
signe la maladie**

Tableau 1. D'après la réf. 3. * Ces critères sont applicables à tout patient incluible dans une étude sur la sclérodermie systémique. Ils ne sont pas applicables à des patients qui ont des épaississements cutanés épargnant les doigts ou à des patients ayant une pseudosclérodermie pouvant mieux expliquer leurs manifestations (par exemple fibrose néphrogénique, morphée généralisée, fasciite à éosinophiles, sclérose diabétique, scléromyxœdème, érythromyalgie, porphyrie, lichen scléreux, réaction du greffon contre l'hôte, cheiro-arthropathie diabétique). ** Le score total est déterminé par l'addition des scores maximaux dans chaque catégorie. Les patients totalisant un score supérieur à 9 sont classés comme ayant une sclérodermie systémique.

Manifestations cutanées



1 *Phénomène de Raynaud présclérodermique: phase syncopale* (avec l'autorisation de la faculté de médecine de Grenoble).



2 *Ulcérations pulpaire sclérodermiques* (avec l'autorisation de la faculté de médecine de Grenoble).



3 *Hémorragies sous-unguéales et onycholyse sclérodermiques* (avec l'autorisation de la faculté de médecine de Grenoble).



4 *Calcification sclérodermique ulcérée* (avec l'autorisation de la faculté de médecine de Grenoble).



Figure 2. Sclérodémie systémique. **A.** Télangiectasies des lèvres. **B.** Plis radiés péri-buccaux. **C.** Sclérodactylie et plages de dépigmentation cutanée. **D.** Ulcère digital surinfecté et nécrose sous-unguéal du 3^e doigt de la main droite.

Figure 3.

Sclérodémie systémique.

A. Radiographie standard de profil du pouce gauche montrant une calcinose.

B. Calcinose du pouce gauche.

C. Calcinoses multiples de la main droite.

D. Acro-ostéolyse distale du 2^e doigt de la main gauche.





Autres manifestations

- HTAP
- Insuffisance rénale par atteinte vasculaire
- Pneumopathie interstitielle diffuse
- Atteinte digestive : reflux gastroœsophagien, troubles de motilité (dysphagie, gastroparésie, ralentissement du transit grêle)
- Atteinte musculosquelettique dont arthralgies et myopathies inflammatoires
- Atteinte myocardique avec troubles du rythme et de la conduction
- Péricardite

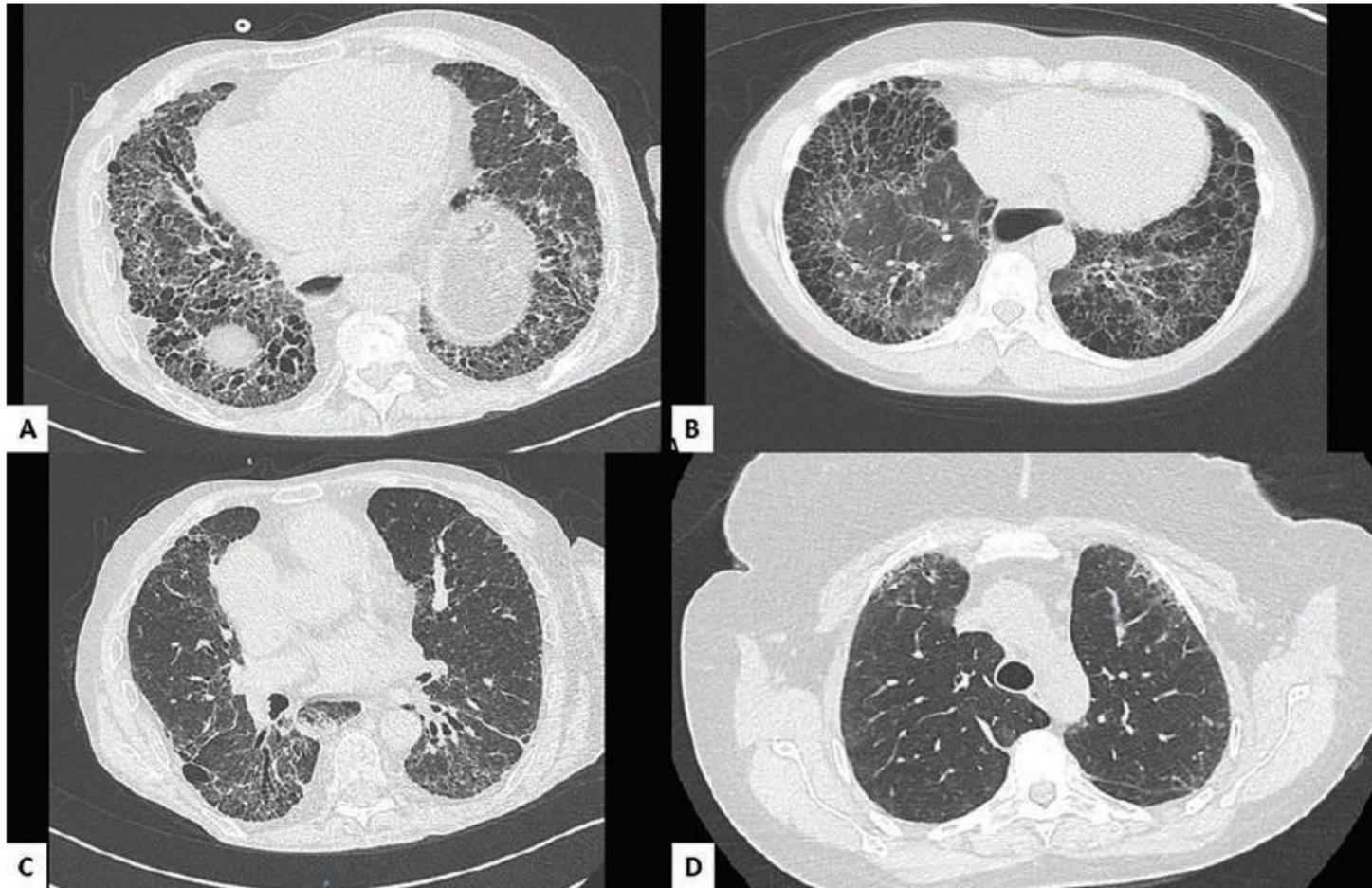


Figure 4. Atteinte pulmonaire de la sclérodémie systémique, coupes transversales de tomодensitométrie en coupes fines. **A.** Aspect de fibrose des bases, bronchiectasies de traction. **B.** Syndrome emphysème-fibrose, destruction du parenchyme pulmonaire. **C.** Syndrome interstitiel au stade préfibrosant avec images en verre dépoli, bronchiectasie de traction. **D.** Syndrome interstitiel débutant avec réticulations sous-pleurales.

Bilan auto-immun si FAN +

en cas de positivité des anticorps antinucléaires sur lignée Hep2 (titre $>$ ou $=$ 1/320) : rechercher connectivite sous-jacente:

- anticorps anti-centromère : sclérodermie systémique limitée
- anticorps anti-Scl 70 ou anti-topo-isomérase I : sclérodermie systémique diffuse
- anticorps anti-RNP: syndrome de Sharp
- anticorps anti-ADN natif, anti-Sm, antinucléole : lupus érythémateux disséminé
- anticorps anti-SSa et anti-SSb : syndrome de Sjögren

**AUTOANTICORPS ASSOCIÉS À DES MANIFESTATIONS CLINIQUES RETROUVÉES
AU COURS DE LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE**

Type d'auto-anticorps	Correspondance clinique
Anti-centromère*	Sclérodemie systémique limitée, HTAP
Anti-topoisomérase I (Scl70)*	Sclérodemie systémique diffuse, atteinte pulmonaire interstitielle sévère
Anti-PM-Scl	Sclérodemie systémique limitée, myosite, arthrite, fibrose pulmonaire, calcinoses
Anti-fibrillarine (anti-U3-RNP)	Sclérodemie systémique diffuse avec atteinte musculaire, cardiaque, rénale
Anti-ARN polymérase I/II	Sclérodemie systémique diffuse, atteinte rénale, cardiaque
Anti-histone	Sclérodemie systémique avec atteinte cardiaque, pulmonaire ou rénale
Anti-Th/To (U1-RNP)	Syndrome de chevauchement, atteinte articulaire, fibrose pulmonaire, HTAP
Anti-nucléophosmine/B23	HTAP

Tableau 2. * Anticorps anti-centromère et anti-topoisomérase I sont mutuellement exclusifs. HTAP : hypertension artérielle pulmonaire ; PM-Scl : polymyosite/sclérodemie ; RNP : ribonucléoprotéine.

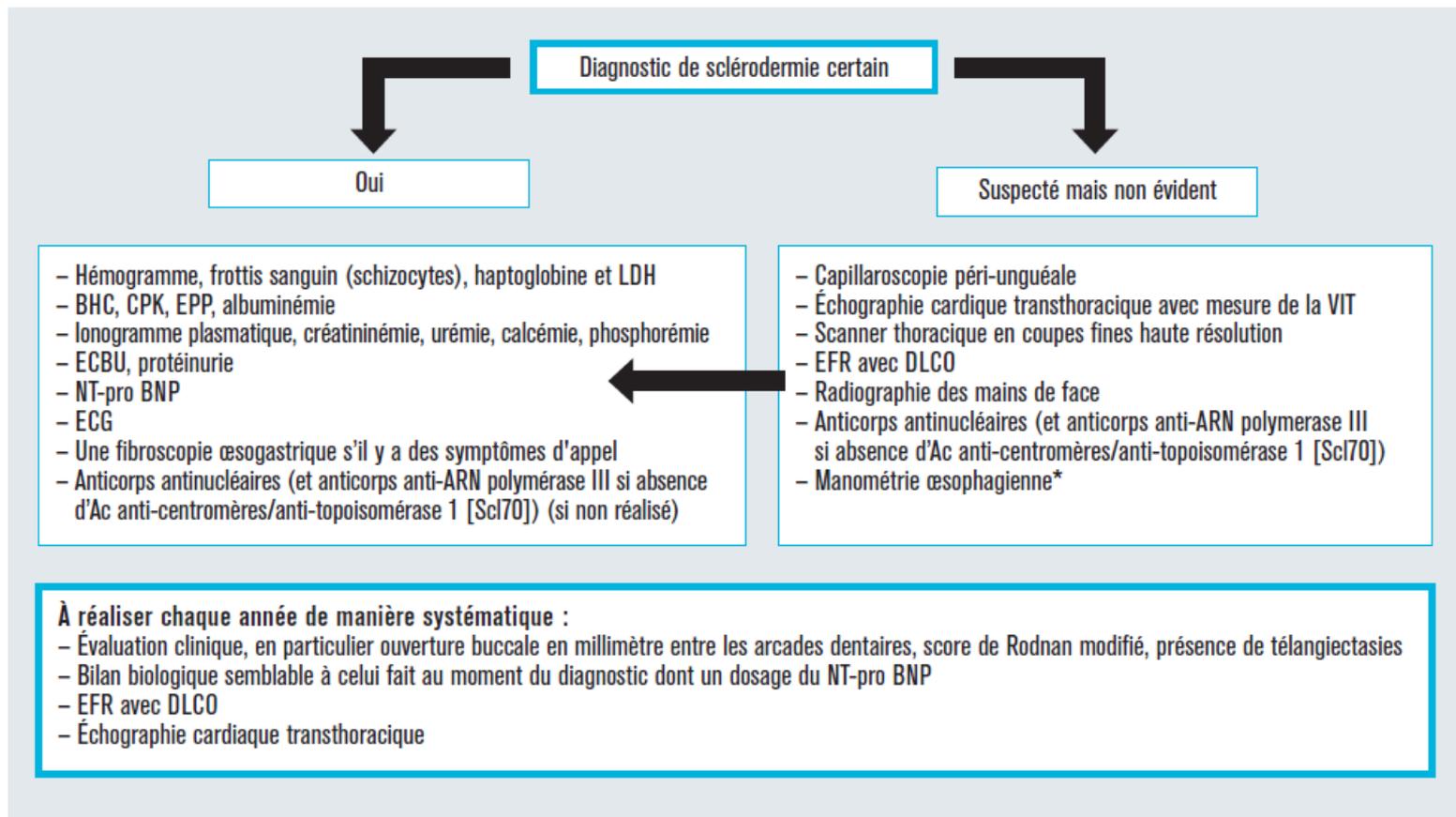


Figure 5. Arbre décisionnel pour la réalisation d'examen complémentaires au cours de la sclérodémie systémique. Ac : auto-anticorps ; BHC : bilan hépatique complet ; CPK : créatine phosphokinase ; DLCO : diffusion libre du monoxyde de carbone ; ECG : électrocardiogramme, ECBU : examen cyto bactériologique des urines ; EEP : électrophorèse des protéines plasmatiques ; EFR : épreuves fonctionnelles respiratoires, LDH : lactate déshydrogénase ; NT pro-BNP : *N-terminal pro-brain natriuretic peptide* ; VIT : vitesse d'insuffisance tricuspide.

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE DES MANIFESTATIONS DE LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

Manifestations	Traitement
Pneumopathie interstitielle diffuse	IPP Prednisone 10 mg/j Cyclophosphamide IV (si aggravation) Mycophénolate mofétil Rituximab Oxygénothérapie Transplantation bipulmonaire
Hypertension artérielle pulmonaire	Oxygénothérapie Diurétiques Anticoagulation discutée ERA-1 IPDE-5 Analogues de prostacyclines Traitements combinés Atrioseptotomie Transplantation pulmonaire
Atteinte cardiaque	Inhibiteurs calciques IEC Diurétiques Antiarythmiques (vérapamil, amiodarone) Stimulateur cardiaque
Crise rénale sclérodermique	IEC (ne pas utiliser en prévention) Inhibiteurs calciques par voie IV Épuration extrarénale Transplantation rénale
Atteinte vasculaire périphérique	Inhibiteurs calciques Analogues de la prostacycline Bosentan (prévention des ulcérations digitales)
Atteinte digestive	<i>Œsophage</i> : IPP et prokinétiques <i>Estomac</i> : érythrocline 125 mg x 2/j <i>Grêle</i> : octréotide, antibiotiques (pullulation microbienne)
Atteinte articulaire	AINS Prednisone à faible dose (7,5 mg/j) Méthotrexate
Myopathie inflammatoire	Prednisone < 15 mg/j Méthotrexate

Tableau 3. AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens ; ERA-1 : antagoniste du récepteur de l'endothéline 1 ; IEC : inhibiteur de l'enzyme de conversion ; IPDE-5 : inhibiteur de la phospho-diesterase de type 5 ; IPP : inhibiteur de la pompe à protons ; IV : intraveineux.

Médicaments et intoxications

- β -bloquants : le plus fréquent
- dérivés de l'ergot de seigle
- médicaments chimiotoxiques : cisplatine, bléomycine
- interféron

Raynaud's syndrome

The Association of Raynaud Syndrome With β -Blockers: A Meta-Analysis

**Melvin Mohokum, MSc¹, Peter Hartmann, MSc¹, and
Peter Schlattmann, MD, PhD²**

Angiology

63(7) 535-540

© The Author(s) 2012

Reprints and permission:

sagepub.com/journalsPermissions.nav

DOI: 10.1177/0003319711432861

<http://ang.sagepub.com>



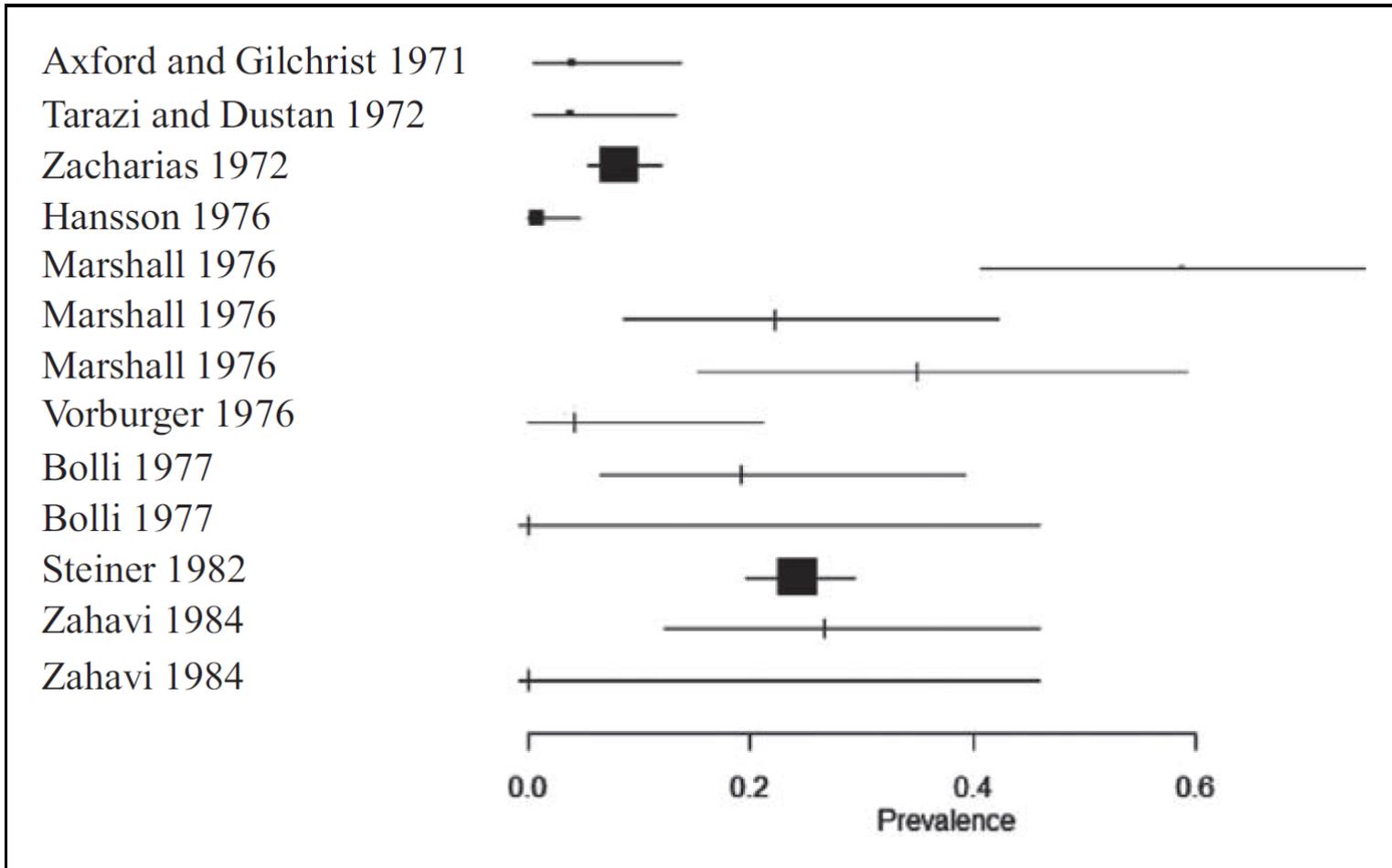


Figure 2. Forest plot of the data.



Contents lists available at [SciVerse ScienceDirect](http://www.elsevier.com/locate/ejim)

European Journal of Internal Medicine

journal homepage: www.elsevier.com/locate/ejim



Review article

The association of Raynaud's syndrome with cisplatin-based chemotherapy – A meta-analysis

Melvin Mohokum ^{a,*}, Peter Hartmann ^a, Peter Schlattmann ^b

^a Department of Biometry and Clinical Epidemiology, Charité Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Germany

^b Department of Medical Statistics, Computer Sciences and Documentation, University Hospital of Friedrich-Schiller University Jena, Jena, Germany

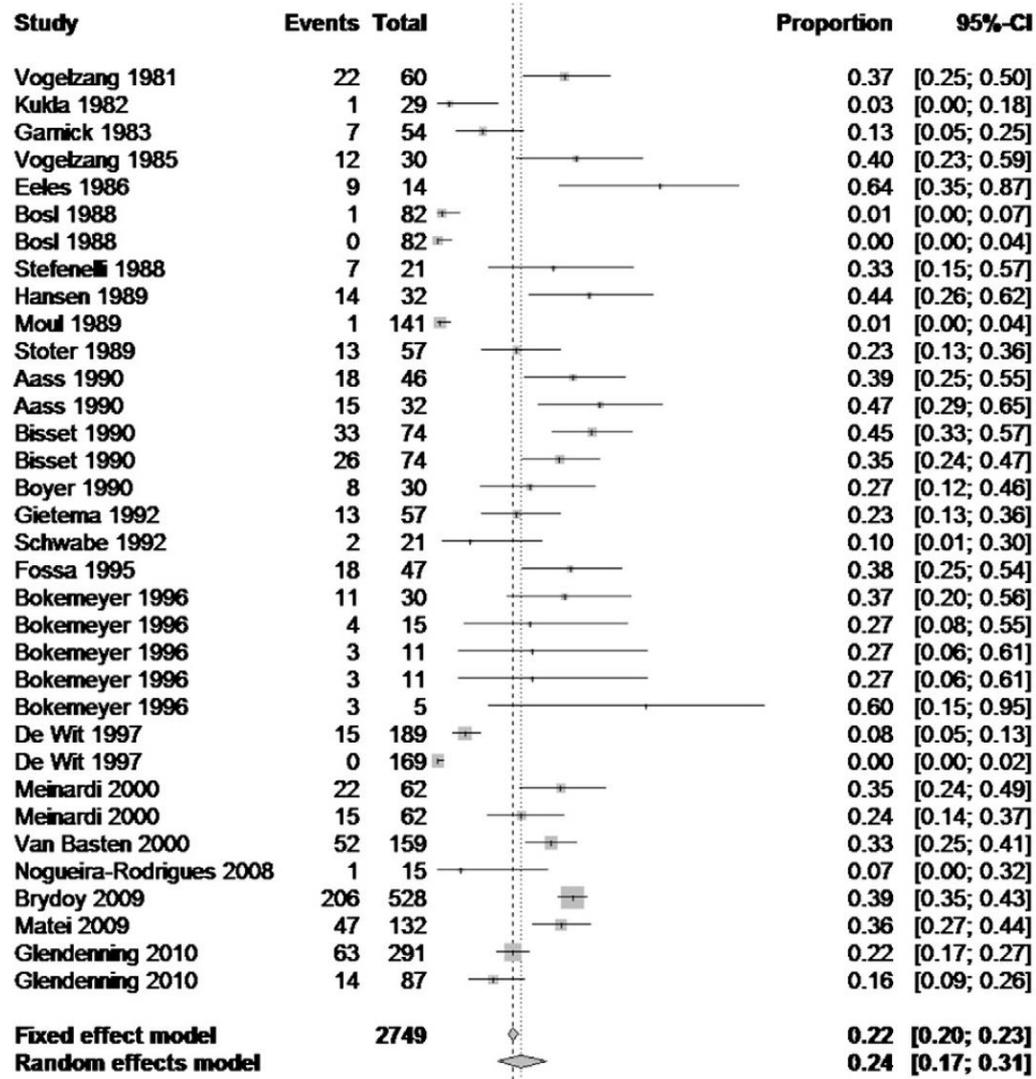


Fig. 2. Forest plot of the data.

Prévalence

Syndrome myéloprolifératif et paranéoplasique

- Souvent sévère, avec évolution vers la gangrène

Table I. Type and site of tumor in patients affected with acral vascular syndrome

Histologic type and tumor site	No. of cases	References
Carcinomas	40	
<i>Adenocarcinoma</i>	28	
Lung	6	10, 20, 24, 25, 27, 45
Ovary	6	12, 42, 44, 48
Uterus	2	47, 49
Prostate	1	32
Kidney	3	12, 18, 28
Pancreas	1	38
Stomach	2	7, 28
Bowel	3	11, 23, 32
Tonsil	1	20
Unknown primary site	3	21, 22, 33
<i>Anaplastic carcinoma</i>	6	
Breast	3	13, 28
Ovary	1	43
Maxilla	1	12
Lung	1	26
<i>Epidermoid carcinoma</i>	6	
Esophagus	2	20, case 1
Vagina	1	13
Larynx	1	29
Lung	2	21, case 2
Hematologic diseases	13	
Plasmacytoma	3	17, 20, 30
Hodgkin's disease	2	12, 40
CML	2	20, 41
CLL	1	28
AML	1	22
ALL	1	15
Lymphoma	3	35, 36, 46
Others	6	
Uterine leiomyoma	1	20
Bladder fibrosarcoma	1	31
Testicular seminoma	1	37
Reticular cell sarcoma	1	16
Pheochromocytoma	1	14
Melanoma	1	34
Unknown histologic types	9	
Uterus	1	39
Breast	1	4
Prostate	1	19
Stomach	3	9, 16, 31
Esophagus	1	8
Unknown primary site	2	6, 16

(J Am Acad Dermatol 2002;47:47-52.)

ALL, Acute lymphoblastic leukemia; AML, acute myeloid leukemia; CLL, chronic lymphoblastic leukemia; CML, chronic myeloid leukemia.

Anorexie mentale

- Chez le sujet jeune

Divers

- Cryoglobulinémies monoclonales (I/II)
- Agglutinines froides : hémopathie maligne lymphoïde ou idiopathiques

TABLEAU 2

Cryoglobulinémie

- Infections dont hépatite C++, hémopathies (maladie de Waldenström, lymphomes malins non hodgkiniens [LMNH], myélome), maladies auto-immunes et inflammatoires
- Syndrome de Raynaud, ischémie digitales, purpura vasculaire, ulcérations cutanées, ulcères, urticaire au froid
- Polyneuropathie périphérique (polynévrite)
- Insuffisance rénale aiguë (glomérulonéphrite membrano-proliférative)
- Vascularite leucocytoclasique systémique
- Facteur rhumatoïde +, consommation du complément, complexes immuns +, cryoglobulinémie + monoclonale (type I) ou polyclonale (type II ou III)
- Traitement étiologique (antiviral et anti-CD20 [rituximab] pour hépatite C)

Phénomène de Raynaud unilatéral

- localisé à une extrémité, voire limité à quelques doigts ou orteils
- Envisager:
 - Artériopathie généralisée: maladie de Buerger (thromboangéite oblitérante); maladie de Takayasu
 - Artériopathie locorégionale: embolie du membre supérieur, syndrome du défilé thoraco-brachial (costo-claviculaire)
 - Artériopathie distale: syndrome des vibrations, syndrome du marteau hypothénar par microtraumatismes répétés d'origine professionnelle ou sportive (lésions artérielles anévrismales au niveau de la terminaison de l'artère ulnaire : test de Allen)
 - Vascularite: périartérite noueuse, maladie de Wegener (5 à 10 % des cas)
 - Syndrome du canal carpien
 - Syndrome du défilé thoraco-brachial

TABLEAU 3

Thromboangéite oblitérante ou maladie de Buerger

- Homme âgé de moins de 45 ans
- Consommation de tabac+++ (pas d'autre facteur de risque cardiovasculaire), voire de cannabis
- Phénomène de Raynaud précoce
- Ischémies digitales hyperalgiques (souvent du gros orteil) et abolition d'un pouls
- Thrombophlébites profondes et superficielles++, migratrices et récidivantes
- Échographies-Doppler artérielles et veineuses ou angioscanner
- Régression avec arrêt définitif du tabac

Autres acrosyndromes paroxystiques

- **Tumeur glomique**: de petite taille, dans les tissus mous des extrémités (lit unguéal), responsable de douleurs paroxystiques suite à des variations de température
- **Érythromélgies (érythermalgies)**: douleurs de type brûlure avec érythème des extrémités (pieds ou mains rouges), provoqué par l'exposition à la chaleur, d'une durée de quelques minutes à heures, calmées par le froid ou l'élévation des MI, sensible à l'aspirine
 - primaire : rare
 - secondaire (éventuellement asymétrique):
 - syndromes myéloprolifératifs avec polyglobulie (Vaquez, thrombocythémie essentielle)
 - LMC
 - LED
 - PCE
 - Médicaments : inhibiteurs calciques, 5FU, ADR



FIGURE 2 Érythromalgie caractérisée par un accès de rougeur douloureux, paroxystique (A), par opposition à l'acrocyanose essentielle (B) qui est déterminée par une coloration bleue, permanente et indolore.

Acrosyndromes vasculaires permanents

- **Acrocyanose**: état cyanotique permanent des extrémités, surtout en saison hivernale et humide et chez les jeunes femmes
 - primaire : idiopathique (bénin)
 - secondaire : cryoglobulinémie, syndrome myélodysplasique, maladie des agglutinines froides
- **Acrocholose**: symptômes de type brûlures sans signe clinique, aggravés par le froid (exclure neuropathie sous-jacente)
- **Érythème palmo-plantaire** (dos des mains épargnés): insuffisance hépatocellulaire, grossesse
- **Œdème bleu de Charcot** : unilatéral, lié à la pose répétée d'un garrot à la racine des membres
- **Livedo réticulaire**: aspect cyanotique en mailles (réticulaires : en filets ou racemosa : en ramifications) , majoré par l'orthostatisme et le froid, plus marqué aux genoux et aux coudes.
 - idiopathique (bénin)
 - avec ulcères : vascularites
 - secondaire : vascularites leucocytoclasiques, cryoglobulinémie, PAN, syndrome myéloprolifératif, embols de cholestérol, infections avec choc, anticorps antiphospholipides, CIVD, LED, artériopathie oblitérante
- **Hyperhidrose palmo-plantaire** : par hyperactivité des glandes sudorales

Livedo reticularis



Autres acrosyndromes vasculaires

Engelures

= vascularite

- liée à l'exposition au froid (5 à 10 °C) et survenant uniquement au froid
- acrosyndrome débutant par prurit et œdème des extrémités et évoluant vers des lésions érythémateuses rouge vif puis vers des papules éventuellement ulcérées
- touche plus les pieds que les mains
- évolution vers la guérison spontanée en 3 à 4 semaines
- Diagnostic différentiel: LED



FIGURE 3 Engelures : lésions douloureuses, maculopapuleuses, confluentes, siègeant au niveau des doigts.

Autres

- **Gelures**: exposition des extrémités au gel
- **Ischémie distale et gangrène d'orteils**
- **Hématome digital spontané**: douleur violente d'un doigt avec cyanose (femme jeune)

Les problèmes articulaires

- Arthrose
- Arthrites infectieuses
- Arthrites microcristallines
- Arthrites inflammatoires
- Ostéo-arthropathie hypertrophique pneumique (Pierre Marie – Bamberger)
- Hémarthrose

Syndrome de Pierre Marie - Bamberger





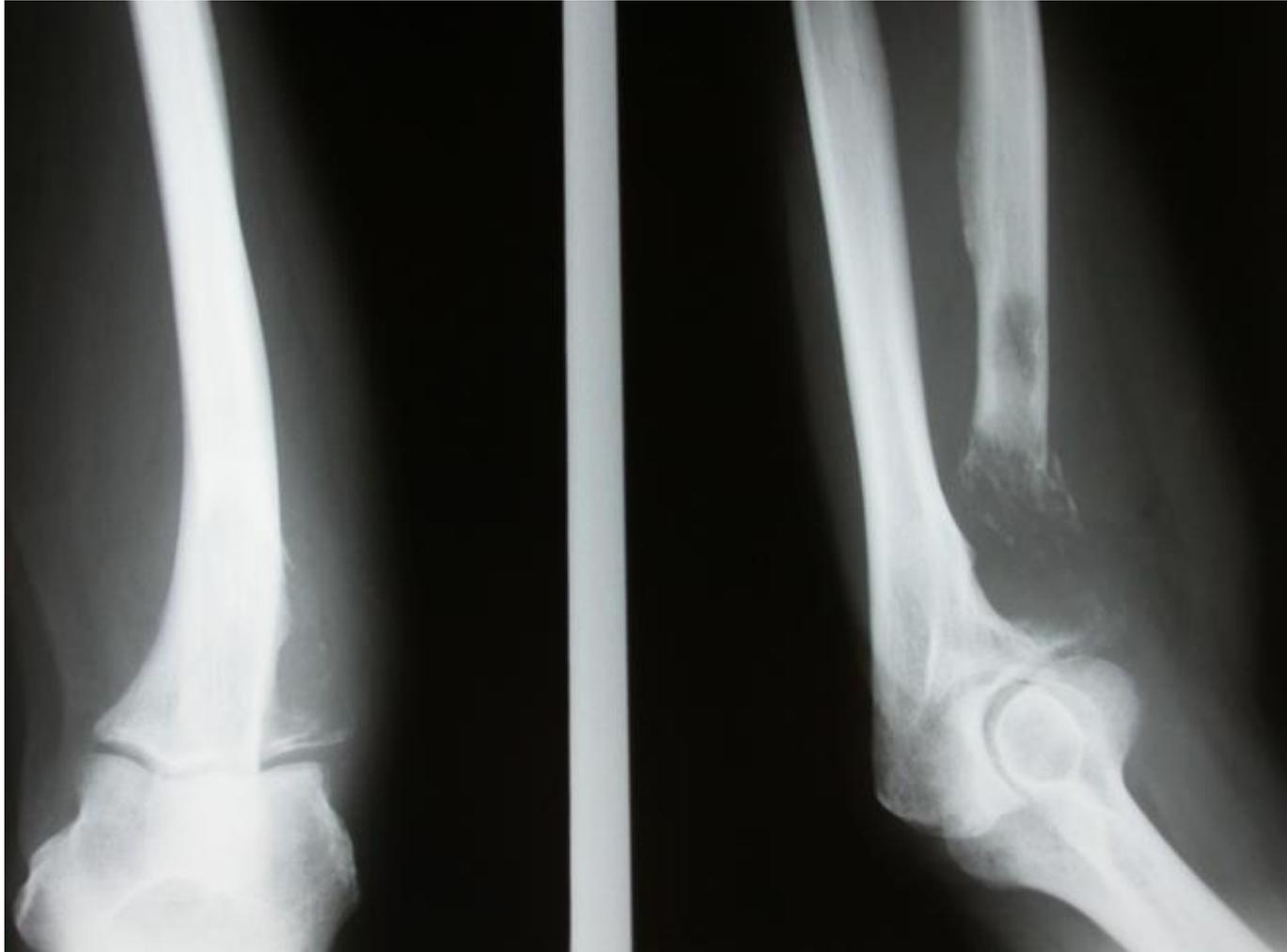
Les problèmes osseux

- Tumeur osseuse: primitive, métastatique, myélome
- Maladie de Paget: fractures, dégénérescence sarcomateuse
- Os fragiles: ostéoporose, ostéomalacie, etc.
- Ostéonécrose

Acro-ostéolyses

- Primitives (enfants et adulte jeune)
 - Maladie de Gorham (ostéolyse parfois massive)
- Secondaires
 - Rhumatismes inflammatoires
 - Sclérodermie
 - Tuberculose, lèpre
 - Tabès, diabète
 - Métastases
 - Hyperparathyroïdie
 - Gelures et brûlures

Acrométastases



Les problèmes péri-articulaires

- Tendinites et bursites: hanche, patte d'oie (tibia), achilléenne, épicondylite, bursite prérotulienne, etc.
- Algoneurodysptrophie
- Fibromyalgies

Algodystrophie

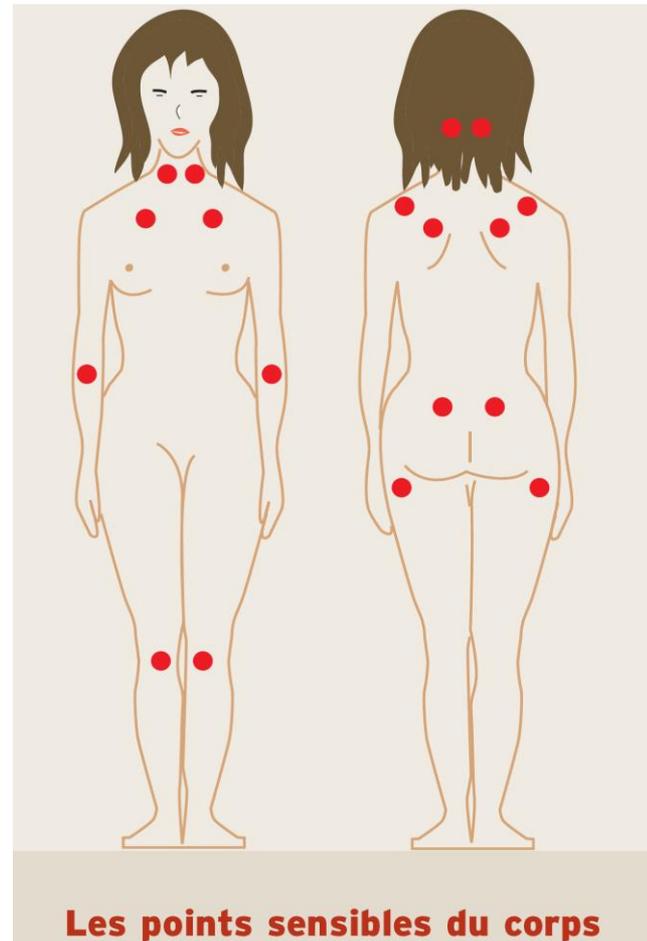
Syndrome douloureux régional complexe

- Posttraumatiques, non traumatiques (tumeurs malignes, atteintes SNC, affections cardiorespiratoires, diabète, médicaments) primitives
- deux phases :
 - initiale aiguë « chaude » avec douleur permanente intense (disproportionnée) et œdème ferme, peau rouge luisante, siège d'une hyperhydrose et d'une augmentation de la chaleur locale
 - scléro-atrophique dite « froide » : douleur moins intense, mécanique avec peau froide cyanique. Fibrose régionale de la peau, des muscles, des tendons, de l'aponévrose et de la capsule articulaire avec gêne fonctionnelle.
- RX: initialement normales, puis déminéralisation locorégionale.
- Scintigraphie osseuse, IRM

Fibromyalgie

Critères de l'American College of Rheumatology

- **Douleurs bilatérales et étendues :**
douleurs du côté gauche et du côté droit du corps, au dessus et au dessous de la taille, associées à des douleurs du squelette axial (colonne cervicale, dorsale, lombaire et douleur de la paroi thoracique antérieure)
- **Douleurs à la palpation digitale** de 11 des 18 points sensibles suivants :
 - Occiput (insertion des muscles sous-occipitaux)
 - Rachis cervical inférieur (versant antérieur des espaces intertransversaires C5-C7)
 - Trapèzes (milieu du bord supérieur)
 - Sus-épineux (à l'origine de l'épine de l'omoplate)
 - 2^o articulation chondrosternale
 - Épicondyle
 - Points iliolumbaires
 - Grand trochanter
 - Genou (près de l'interligne interne)
- Le **diagnostic** de fibromyalgie est retenu si les critères 1 et 2 sont présents et si les douleurs durent depuis au moins 3 mois.



Les problèmes musculaires

- Myalgies infectieuses (surtout virales): virus des hépatites B et C, virus Epstein-Barr, adénovirus, cytomégalovirus, coxsackie, mycoplasme, légionellose, borréliose, toxoplasmose
- Myalgies parasitaires: trichinose, toxocarose, schistosomiase, cystocercose
- Myalgies médicamenteuses: inhibiteurs de l'enzyme de conversion, β -bloquants, statines, rétinoïdes, etc.
- Dysthyroïdie
- Myosites inflammatoires: dermatomyosite ou polymyosite
- Vascularites

Atteintes musculaires (myopathies)

- Déficit pur force musculaire
- Atrophie musculaire à la longue
- Pas de troubles sensitifs
- Crampes
- Douleurs (myalgies)
- Myotonie (lenteur à la décontraction musculaire)

Classification des myopathies inflammatoires et dysimmunitaires

→ Primitives ou idiopathiques

- dermatomyosite
- polymyosite
- myosite à inclusions
- myopathie nécrosante auto-immune

→ Dysimmunitaires secondaires

- lupus érythémateux systémique
- connectivite mixte
- sclérodermie
- syndrome de Gougerot-Sjögren
- polyarthrite rhumatoïde

→ Infectieuses

- virales (coxsackie, influenza, VHC, VIH, VTLH1)
- parasitaires (trichinose, toxoplasmose)
- bactériennes (pyomyosite: staphylocoque, streptocoque, actinomycose, tuberculose)
- fongiques (candidose)

→ Diverses

- myosite éosinophilique et syndrome de Schulman
- vascularites
- myosites granulomateuses (dont sarcoïdose)
- réaction du greffon contre l'hôte
- myofasciite à macrophages
- myosites focales
- myosite orbitaire

Tableau 1 **VTLH1**: virus T lymphotrope humain type 1;
VHC: virus de l'hépatite C; **VIH**: virus de
l'immunodéficience humaine.

Dermatomyosites

TABEAU 1

Critères diagnostiques des dermatomyosites selon Hoogendijk⁹

Critères cliniques

Critères présents

- Début subaigu ou insidieux, patients de tous âges (formes juvéniles)
- Déficit moteur symétrique, proximal >> distal, fléchisseur > extenseur du cou
- Signes cutanés (papules de Gottron, érythème en bande du dos des mains, œdème lilacé des paupières)

Critères absents

- Critères cliniques de myosite à inclusions selon Griggs³
- Ophthalmoplégie, dysarthrie isolée, atteinte des fléchisseurs < extenseurs du cou

Examens complémentaires

- Élévation des CPK
- EMG : syndrome myogène
- IRM : inflammation en STIR
- Auto-anticorps spécifiques* : anti-Mi-2

Critères anatomopathologiques

- Infiltrat inflammatoire périvasculaire (lymphocytes B, CD4+, CD8+ et macrophages)
- Lésions de nécrose et régénération
- Atrophie péri-fasciculaire
- Dépôt de la fraction terminale du complément (C5b9) dans les capillaires

* La présence d'autres auto-anticorps spécifiques des myosites (antisynthétases, anti-SRP) fait passer les patients dans la catégorie des myosites de chevauchement selon Troyanov⁷.
CPK : créatine phosphokinase ; EMG : électromyogramme ; IRM : imagerie par résonance magnétique.
D'après la réf. 9.



érythème accompagné d'œdème des tissus sous-cutanés, tout particulièrement au niveau périorbitaire, périoral, malaire, cervicale antérieure et à la région thoracique supérieure ainsi qu'aux surfaces d'extension

rash périorbitaire est souvent violacé ou héliotrope et accompagné d'œdème et de télangiectasies des paupières



Signe (papules) de Gottron



Association au cancer

- Les dermatopolymyosites sont associées au cancer dans 15 à 25% des cas et le risque de cancer dans cette affection est significativement accru.
- **Principaux cancers concernés** : par ordre décroissant : ovaires, poumons, seins, pancréas, estomac, lymphome non hodgkinien.

Polymyosites

TABEAU 2

Critères diagnostiques des polymyosites selon Hoogendijk⁹

Critères cliniques

Critères présents

- Début insidieux, patients de plus de 18 ans
- Déficit proximal et symétrique
- Absence de signes cutanés

Examens complémentaires

- Élévation des CPK
- Électromyogramme : syndrome myogène
- IRM : inflammation en STIR

Critères anatomo-pathologiques

- Infiltrat inflammatoire endomysial
- Infiltrat inflammatoire périnécrotique (lymphocytes CD8+ et macrophages)
- Fibres envahies
- Expression diffuse de HLA de classe I

CPK : créatine phosphokinase ; IRM : imagerie par résonance magnétique. D'après la réf. 9.

Myosites de chevauchement

TABLEAU 3

Critères diagnostiques des myosites de chevauchement selon Troyanov⁷

Critères cliniques

- Début insidieux, patients de plus de 18 ans
- Déficit proximal et symétrique
- Et/ou la présence d'au moins un des signes clinico-biologiques suivants :
 - polyarthrite
 - syndrome de Raynaud
 - sclérodactylie, infiltration sclérodermique, calcinose sous-cutanée, diminution de la mobilité du bas œsophage ou de l'intestin grêle
 - diminution à moins de 70 % de la DLCO, pneumopathie interstitielle sur l'imagerie pulmonaire
 - lupus discoïde, présence d'auto-anticorps anti-ADN natif et hypocomplémentémie, présence d'au moins 4 des 11 critères ACR de lupus
 - syndrome des antiphospholipides

Examens complémentaires

- Élévation des CPK
- EMG : syndrome myogène
- IRM : inflammation en STIR
- Et/ou la présence d'au moins un des auto-anticorps* suivants :
 - anti-synthétases (JO-1, PL-7, PL-12, OJ, EJ, KS)
 - anti-SRP
 - auto-anticorps associés à la sclérodermie ou au syndrome de chevauchement (anti-centromères, Scl 70, RNA polyméraseI/III, Pm-Scl, RNP [U1, U2, U3, U5], Ku)

Critères anatomopathologiques (fig. 1b)

- Nécrose/régénération
- Infiltrat inflammatoire

* Les auteurs excluent comme classant pour cette entité les auto-anticorps anti-Mi-2 car hautement spécifiques des dermatomyosites, les anti-SSA et les anti-SSB.

ACR : *American Congress of Rheumatology* ; CPK : créatine phosphokinase ; DLCO : capacité de diffusion du monoxyde de carbone ; EMG : électromyogramme ; IRM : imagerie par résonance magnétique.

D'après la réf. 7.

TABLEAU

Causes des myopathies infectieuses aiguës et subaiguës

❑ VIRUS	VIH, coxsakies, <i>Influenza</i> A, B, para-influenza, adénovirus, virus ECHO, virus d'Épstein-Barr, cytomégalovirus, herpès, hépatites B et C
❑ BACTÉRIES	<i>Staphylococcus</i> , <i>Streptococcus</i> , <i>E. coli</i> , gonocoque, <i>Yersinia</i> , <i>Clostridium</i> , <i>Legionella</i> , <i>Borrelia burgdoferi</i> , <i>Treponema pallidum</i>
❑ MYCOBACTÉRIES	Tuberculose, lèpre
❑ HELMINTHIASES	Trichinose, cysticerose, échinococcose
❑ PROTOZOAIRES	<i>Toxoplasma gondii</i> , <i>Toxocara (canis, cati)</i> , trypanosomiase, microsporidiose
❑ CHAMPIGNONS	<i>Candida</i> , actinomycose, coccidioïdomycose, cryptoccose

Résumé des principales caractéristiques des myopathies endocrines

Endocrinopathie	Présentation clinique	Enzymes musculaires	Électromyogramme	Particularités diagnostiques
Excès en glucocorticoïde	déficit musculaire proximal atrophie	normales	potentiels brefs et microvoltés	prise de poids, faciès cushingoïde, hypertension
Insuffisance surrénale	déficit généralisé crampes	normales	normal	hyperkaliémie
Hyperthyroïdie	déficit musculaire proximal	normales	potentiels brefs et microvoltés parfois normal	possibilité de paralysies périodiques
Hypothyroïdie	déficit musculaire proximal, myalgies	augmentées	souvent normal potentiels brefs, microvoltés et polyphasiques activité spontanée d'insertion	myxœdème
Acromégalie	déficit proximal neuropathie	modérément augmentées	myogène ou normal neuropathie	déformation ostéo-articulaires syndrome du canal carpien
Hyperparathyroïdie	déficit musculaire proximal	normales	diminution du nombre de potentiels potentiels polyphasiques	hypercalcémie
Ostéomalacie	déficit musculaire proximal, myalgies	normales	potentiels brefs, microvoltés et polyphasiques	déformations osseuses
Hypoparathyroïdie	déficit modéré	modérément augmentées		tétanie, hypocalcémie

Principales entités des dystrophies musculaires

☐ Dystrophies récessives liées à l'X

- ✓ avec déficit pelvi-fémoral, hypertrophie des mollets, cardiopathie dilatée : Duchenne, Becker, autres dystrophinopathies
- ✓ avec rétraction des coudes, troubles de conduction et du rythme cardiaque : Emery-Dreifuss : forme récessive liée à l'X (émérinopathie)

☐ Dystrophies autosomiques dominantes

- ✓ avec myotonie et atteinte plurisystémique : Steinert, PROMM (encadré 1)
- ✓ avec atteinte faciale et scapulaire asymétrique : myopathie facio-scapulo-humérale
- ✓ avec rétraction des coudes, troubles de conduction et du rythme cardiaque : Emery-Dreifuss : forme dominante (laminopathie)
- ✓ avec ptosis, dysphagie, après 40 ans : myopathie oculo-pharyngée

☐ Dystrophies autosomiques récessives

- ✓ début néonatal : dystrophies musculaires congénitales
- ✓ début dans l'enfance ou plus tardif ; atteinte des ceintures
 - tableau Duchenne ou Becker *like* avec hypertrophie des mollets : sarco-glycanopathies
 - purement atrophique, atteinte marquée des fixateurs de l'omoplate : calpaïnopathie
 - atteinte purement atrophique, respect des fixateurs de l'omoplate : dysferlinopathie
- ✓ début autour de 20 ans par déficit atrophiante des mollets : dysferlinopathie

☐ Myopathies avec atteinte distale élective

- ✓ myopathies distales (encadré 2)

Myopathies mitochondriales

Syndromes	Symptômes principaux	Symptômes accessoires
Ophtalmoplégie chronique progressive – CPEO	ptosis ophtalmoplégie	myopathie proximale (20%) rétinite pigmentaire (30%) surdit� (20%) ataxie (25%) signe de Babinski (20%)
Syndrome de Kearns et Sayre	ophtalmoplégie rétinite pigmentaire trouble de la conduction cardiaque ataxie	hypoparathyroïdie tubulopathie
Syndrome de Pearson	anémie sidéroblastique	tubulopathie
MELAS <i>(Mitochondrial encephalomyopathy with lactic acidosis and stroke like episode)</i>	accident vasculaire cérébral – épilepsie démence fibres rouges déchiquetées	diabète – surdit� cardiomyopathie ptosis – ataxie – rétinite pigmentaire
MERFF <i>(myoclonus epilepsy associated with ragged red fibres)</i>	myoclonies, épilepsie, ataxie – myopathie	démence – atrophie optique surdit� – neuropathie spasticité
Maladie de Leber	cécité bilatérale	dystonie syndrome préexcitation cardiaque

Myopathies médicamenteuses :

statines

- Atteinte musculaire :
 - Douleurs (myalgies chez 7 à 30 %), crampes et faiblesse, parfois invalidante (le plus souvent réversible en quelques mois à l'arrêt)
 - Rarement rhabdomyolyse massive et insuffisance rénale
- Atteinte tendineuse
- Augmentation transaminases, rarement hépatite
- Polyneuropathie périphérique
- Rarement pneumopathies interstitielles et fibrose pulmonaire
- Risque accru de diabète de type 2
- Augmentation des AVC hémorragiques

ÉLÉVATION PERSISTANTE DES CPK

- **Activité musculaire intense**: exercice physique répété, mouvements anormaux intenses (jusqu'à plusieurs milliers d'UI)
- **Traumatismes musculaires répétés** (jusqu'à plusieurs milliers d'UI)
- **Médicaments**: hypolipémiants, bêtabloquants, cimétidine, pénicillamine, énalapril, captopril, colchicine, procaïnamide, neuroleptiques, zidovurine... (quelques centaines à quelques milliers d'UI)
- **Toxique**: alcool (jusqu'à plusieurs milliers d'UI)
- **Métabolique**: hypothyroïdie, hypokaliémie, hyponatrémie
- **Maladies du motoneurone et autres maladies neurologiques** (plusieurs centaines à plusieurs milliers d'UI suivant la cause): sclérose latérale amyotrophique, amyotrophie spinale, syndrome de Kennedy, neuroacantocytose, syndrome de McLeod
- **Maladies musculaires**:
 - myosites inflammatoires (polymyosite, dermatomyosite, myosite focale, myosite nécrosante, myosite à inclusion) [plusieurs centaines à plusieurs milliers d'UI suivant la cause]
 - myosite infectieuse (trichinose)
 - tumeurs musculaires
 - dystrophies musculaires:
 - dystrophinopathies (Duchenne, Becker au début de l'évolution) [plusieurs milliers à plusieurs dizaines de milliers d'UI], femmes transmettrices (quelques centaines d'UI)
 - dysferlinopathies (jusqu'à plusieurs dizaines de milliers d'UI), sarcoglycanopathies, déficit en FKR, cavéolinopathies, calpaïnopathies... (jusqu'à plusieurs milliers d'UI)
 - glycogénoses (maladie de McArdle, de Pompe, déficit en phosphorylase kinase) [quelques centaines, rarement jusqu'à quelques milliers d'UI]
 - trouble du métabolisme lipidique (déficit en CPT II) [quelques centaines d'UI]
 - mitochondriopathie (rare) [jusqu'à plusieurs milliers d'UI]
 - dystrophie myotonique de type 2 (rare) [quelques centaines d'UI]
 - susceptibilité à l'hyperthermie maligne (quelques centaines d'UI)
 - idiopathique parfois familiale (quelques centaines à quelques milliers d'UI)

ÉLÉVATION AIGUË TRANSITOIRE DES CPK AVEC OU SANS RHABDOMYOLYSE CLINIQUE (une à plusieurs dizaines de milliers d'UI)

- Coma, crush-syndrome, délire aigu, coup de chaleur, effort intense
- Toxique : alcool, champignons
- Médicaments : hypocholestérolémiants, syndrome malin des neuroleptiques
- Virale : entérovirus (Coxsackie), adénovirus, VIH...
- Hémoglobinopathies (hémolyse)
- Pathologie musculaire :
 - glycogénoses : maladie de McArdle et autres
 - trouble du métabolisme lipidique : déficit en CPT II et de la bêta-oxydation
 - dystrophies musculaires (Becker)

Le syndrome des jambes sans repos

- = syndrome d'impatiences musculaires de l'éveil
- diagnostic par l'interrogatoire (examen physique normal)

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES DU GROUPE INTERNATIONAL D'ÉTUDE DU SYNDROME DES JAMBES SANS REPOS

Critères diagnostiques essentiels

- Le patient ressent un besoin irrésistible de bouger ses jambes associé généralement à des sensations désagréables à ce niveau
 - Les symptômes surviennent durant l'inactivité ou au repos
 - Ils sont totalement ou partiellement soulagés par le mouvement des jambes
 - Il existe une aggravation le soir ou durant la nuit
- Absence d'autre cause expliquant la symptomatologie

Autres caractéristiques cliniques fréquemment associées

- Présence d'une histoire familiale
- Réponse thérapeutique au traitement par les agonistes dopaminergiques
- Présence d'un syndrome des mouvements périodiques des jambes
- Aggravation progressive des symptômes initialement d'évolution intermittente vers une forme continue et de sévérité accrue

Retentissement clinique sur la qualité du sommeil et/ou le fonctionnement diurne

Les formes et associations

- Primaires
- Secondaires :
 - déficit en fer (anémie, grossesse, insuffisance rénale)
 - hypoxie chronique (BPCO, SAS)
 - AVC, polyneuropathies, affections rhumatismales inflammatoires, sclérose en plaques, maladie de Crohn et maladie cœliaque
 - médicaments: antidépresseurs, neuroleptiques, lithium, antihistaminiques

Les problèmes cutanés

- Érysipèle
- Érythème noueux
- Ulcères
- Embolies de cholestérol

Embolies de cristaux de cholestérol

TABLEAU 4

Embolies de cristaux de cholestérol

- Patient d'âge moyen
- Facteurs de risque cardiovasculaire (tabac, HTA, dyslipidémie, diabète, sédentarité)+++
- Geste endovasculaire (coronarographie)++ et anticoagulation
- Ischémies digitales (orteils bleus ou pourpres), livedo, purpura vasculaire
- Polyneuropathie sensitive des membres inférieurs (polynévrite)
- Insuffisance rénale aiguë
- Syndrome inflammatoire biologique, éosinophilie, consommation du complément
- Anévrisme artériel, plaque athéromateuse, filaments de cholestérol à l'échographie vasculaire (aorte)
- Fond d'œil, biopsies neuromusculaires ou rénales (mise en évidence de cristaux de cholestérol obturant la circulation)

Les problèmes psychiques

diagnostic d'élimination

- Personnalité dépressive, hystérique ou paranoïaque
- Troubles hypochondriaques