

Sémiologie de la main

EVALUATIONS

2013

QROC 1

QUESTION 1/2 :

Quels éléments doivent faire rechercher une sclérodémie systémique devant un syndrome de Raynaud?

Réponse attendue :

- Présence d'une ulcération pulpaire ou d'une cicatrice déréprimée.
- Manœuvre d'Allen positive.
- Absence de rémission estivale.
- Début après 40 ans.
- Absence d'antécédent familial.
- Atteinte de tous les doigts, pouce compris
- Présence de signes cliniques de sclérodémie systémique :
 - sclérose cutanée, télangiectasies, calcinose,
 - crépitants, dyspnée, dysphagie, pyrosis.

Commentaires

La sclérodémie systémique est une des principales causes de syndrome de Raynaud secondaire. Il faut évoquer son diagnostic devant ces signes et réaliser alors une capillaroscopie périunguéeale (recherche d'une raréfaction et ou/d'une désorganisation du lit capillaire périunguéeale, associée à la présence de mégacapillaires) et un dosage d'anticorps antinucléaires (recherche d'anticorps anti-centromères ou anti-topo-isomérase).

Le diagnostic est important en raison des conséquences pronostiques et thérapeutiques.

QROC 2

QUESTION 2/2 :

Madame S, 57 ans a présenté il y a un mois, une fracture de l'extrémité inférieure du radius gauche. Depuis une semaine sont apparues des douleurs de la main gauche, à l'effort et au repos.

L'examen montre un gonflement diffus de la main, sensible. Il n'y a pas de rougeur ni d'augmentation de la chaleur locale. Quel est votre diagnostic?

Réponse attendue :

La survenue d'une douleur et d'un oedème « froid » de la main dans un contexte post-traumatique évoque le diagnostic d'algodystrophie.

Commentaires

L'algodystrophie est responsable d'un tableau de pseudo-inflammatoire, simulant une arthrite. L'oedème est diffus, englobant l'ensemble de la main. L'absence de syndrome inflammatoire, les données radiologiques (démérialisation, diffuse homogène ou hétérogène) et le contexte permettent de redresser le diagnostic.

Cas clinique 1

Scénario :

Madame V, 50 ans, diabétique de type I depuis l'âge de 20 ans, est adressée en consultation pour des douleurs musculaires apparues depuis 3 semaines. Elle se plaint d'un manque de force pour lever les bras. Le bilan biologique a mis en évidence une élévation des enzymes musculaires.

Quand vous lui serrez la main, vous êtes frappés par cet aspect. La patiente vous indique que les taches blanches sont là depuis longtemps mais que des « boutons douloureux » sont apparus depuis 2 semaines.

Cas clinique 1



QUESTION 1/1 :

Décrivez la photographie. Quels sont vos diagnostics pour les taches blanches et les boutons? Quelle maladie devez vous rechercher en priorité?

Réponse attendue :

Cette patiente présente d'une part :

- une anomalie ancienne de la coloration des mains,
- des mains « retouchées » avec l'apparition de papules.

L'examen montre :

- Une hypomélanose en plaques : « vitiligo », ancien ici.
- Un érythème en bandes en regard des articulations métacarpophalangiennes,
- Un érythème en regard des interphalangiennes, définissant le signe de Gottron.
- Une hyperkératose du repli unguéal, douloureux à la manipulation, définissant le « *signe de la manucure* » ou signe de Keining.

L'ensemble des « *nouveaux* » signes cutanés et la symptomatologie musculaire évoquent une dermatomyosite. Cette pathologie inflammatoire du muscle doit faire rechercher un cancer (ovaire, poumon, estomac, lymphome...) associé dans 1/4 des cas.

Commentaires

Le vitiligo est un signe fréquent (1% de la population générale). Comme chez notre patiente, c'est un marqueur clinique de maladies auto-immunes (thyroïdites auto-immunes, maladie de Biermer...).

Les autres anomalies de la coloration permanente de la main sont :

- La cyanose, soit généralisée en rapport avec une augmentation de l'hémoglobine réduite (hypoxémie chronique...), soit localisée, souvent chez une jeune femme, maigre (acrocyanose, d'intensité variable).
- L'érythème palmaire qui se voit principalement au cours de la grossesse, de la cirrhose et des polyglobulies.
- La mélanodermie (voir cas clinique 5).

Cas clinique 2

Scénario :

Monsieur C, 18 ans, d'origine camerounaise, est adressé en consultation pour des « modifications de ses doigts » apparues depuis plusieurs mois. Décrivez la photographie (aidez vous en comparant la main du patient à celle de l'examineur (votre main !)).

Cas clinique 2



QUESTION 1/1 :

Quel est votre diagnostic? Quelles en sont les principales étiologies?

Réponse attendue :

Ce patient présente une anomalie de la charpente des doigts. L'examen montre un épaississement et un élargissement des phalanges distales, avec une convexité des ongles (serait mieux visible sur un cliché de profil) « *en verre de montre* ». Le tout aboutit à un aspect « *en baguette de tambour* ». Le diagnostic est celui d'hippocratisme digital.

Les principales étiologies des hippocratismes digitaux sont :

- Les néoplasies : avant tout, les cancers du poumon non à petites cellules et les cancers des voies aéro-digestives supérieures.
- Les états responsables d'hypoxémie chronique (fibrose pulmonaire, cardiopathies cyanogènes).
- La maladie coeliaque, les entéropathies inflammatoires.

Chez ce jeune homme qui présentait un hippocratisme digital isolé, il fallait évoquer par exemple une consommation excessive de cannabis. Il n'est pas exceptionnel qu'aucune cause ne soit retrouvée.

Commentaires

L'hippocratisme digital est la principale anomalie de la charpente des doigts. Les autres causes sont :

La brachymétopie, due à un raccourcissement du 4ème ou 3ème métacarpe (étiologies : syndrome de Turner, pseudo-hypparathyroïdie).

- L'arachnodactylie, aspect anormalement long et effilé des doigts (peut-être associée à une maladie de Marfan - maladie du tissu élastique).
- L'acromégalie (excès de synthèse d'hormone de croissance) : modification de taille et épaississement de l'ensemble des doigts.

L'hippocratisme digital peut s'associer à :

- Des douleurs rhumatologiques avec fluxion des poignets.
- Des troubles vasomoteurs : cyanose locale, hyperthermie et dilatation veineuse, hypersudation.
- Une périostite engainante radiologique. L'ensemble définit l'ostéoarthropathie pneumique hypertrophiante (syndrome de Pierre-Marie) qui doit faire rechercher principalement, un cancer épidermoïde du poumon.

Cas clinique 3

Scénario :

Madame C, 40 ans, est adressée aux urgences, en Juillet 2008, pour des douleurs des mains apparues depuis 15 jours. Elle présente un syndrome de Raynaud, connue depuis un an. Celui-ci s'aggrave depuis 1 mois. Il touche le pouce. Les mains sont froides et sensibles.

Cas clinique 3



QUESTION 1/1 :

Décrivez la photographie. Quel est votre diagnostic syndromique ? Quelle(s) maladie(s) suspectez vous ?

Réponse attendue :

L'examen montre des troubles trophiques avec des pertes de substance des dernières phalanges (bien visible sur l'index de la main gauche). Il existe un aspect infiltré des doigts.

La patiente présente une ischémie-gangrène des mains.

On évoque devant le syndrome de Raynaud d'allure secondaire et l'aspect de sclérodactylie une sclérodermie systémique.

Commentaires

Le syndrome d'ischémie digitale est une urgence diagnostique et thérapeutique (traitement vasodilatateur et étiologique).

Les causes sont multiples :

Artérites distales

- Artériopathie athéromateuse précoce et diabète.
- Maladie de Buerger.

Causes emboliques

- Cardiopathies emboligènes : valvulopathies, thrombus, troubles du rythme.
- Aortie ulcérée, anévrisme de l'aorte.
- Embolies paradoxales : foramen ovale perméable, fistule artério-veineuse perméable.

Troubles de l'hémostase

- Syndrome myéloprolifératifs.
- Syndrome des antiphospholipides.
- Déficits en protéine C, S, antithrombine III.
- Cryoglobulinémie.

Causes médicamenteuses

- Dérivés de l'ergot de seigle.
- Béta-bloquants.
- Chimiothérapie : bléomycine, cisplatine.
- Thrombopénie immuno-allergique à l'héparine.

Connectivités

- Sclérodermie.
- Lupus érythémateux systémique.
- Dermato-polymyosites.

Vascularites

- Maladie de Takayasu.
- Maladie de Horton.
- Périartérite noueuse.
- Maladie de Wegener.

Artériopathies non athéromateuses

- Artérite radique.
- Pseudoxanthome élastique.
- Syndrome de la traversée thoraco-brachiale

Causes professionnelles

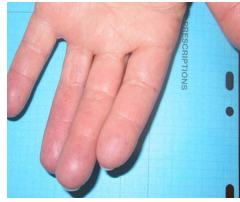
- Syndrome du marteau hypothénar.
- Maladies des vibrations.
- Sclérodermie induite : silice, solvants.

Cas clinique 4

Scénario :

Monsieur V, 50 ans présente un syndrome de Raynaud bilatéral apparu depuis 7 ans. Il a noté une modification de ces mains, devenue moins souple. Vous constatez par ailleurs des taches rouges qui s'effacent à la vitropression.

Cas clinique 4



QUESTION 1/1 :

Décrivez la photographie. Quel est votre diagnostic ?

Réponse attendue :

Le patient présente un aspect infiltré des doigts avec une disparition du relief cutané. La palpation confirmera une rétraction des téguments avec une perte de l'élasticité. Cet aspect traduit une sclérodactylie.

Les « taches rouges », discrètes et pouvant facilement passer inaperçues, correspondent à des télangiectasies.

L'ensemble : syndrome de Raynaud du sujet âgé, sclérodactylie et télangiectasies évoquent une sclérodermie systémique.

Commentaires

L'existence d'une sclérodactylie est très évocatrice de sclérodermie. Cependant d'autres pathologies (« pseudo-sclérodermiformes »), plus rares, peuvent en être responsables :

- Syndrome de vieillissement précoce.
- Affections métaboliques : amylose, glycogénoses, porphyrie cutanée tardive...
- Affections toxiques ou iatrogènes: bléomycine, taxanes, syndrome du greffon contre l'hôte (GVH), syndrome de l'huile toxique espagnol.
- Maladies infectieuses : lèpre, acrodermatite chronique atrophiante (maladie de Lyme).

Le signe de la prière traduit l'existence de la rétraction cutanée. Il traduit la perte d'extension des métacarpophalangiennes et interphalangiennes. Il peut se voir également au cours de la chéiroarthropathie du diabète qui est une conséquence rare de la microangiopathie diabétique.

Les télangiectasies sont des dilatations des vaisseaux dermiques superficiels.

Outre la sclérodermie, des télangiectasies sont un signe cardinal de la maladie de Rendu-Osler, maladie autosomique dominante, caractérisée par des épistaxis à répétition de l'adolescent, responsable d'une anémie ferriprive. Cette pathologie peut entraîner des malformations artério-veineuses de localisations viscérales (pulmonaires, hépatiques...).

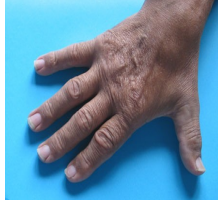
Devant ce tableau, il conviendra de réaliser une capillaroscopie à la recherche de mégacapillaires et de raréfaction vasculaire et doser les anticorps antinucléaires.

Cas clinique 5

Scénario :

Monsieur C, 54 est adressée en consultation, en janvier 2008 pour la découverte d'un diabète sucré. L'échographie abdominale a mis en évidence un foie dysmorphique évoquant, d'après le radiologue, une cirrhose. Le patient ne consomme pas d'alcool, hormis un verre de vin le dimanche, « comme tout le monde ». Il décrit des douleurs au niveau des 2ème et 3ème métacarpo-phalangiennes, en tournant la clé de la serrure. Enfin, il se dit fatigué depuis longtemps. Vous êtes frappé par la couleur du dos des mains de ce patient, qui n'a pas voyagé et ne s'expose pas au soleil.

Cas clinique 5



QUESTION 1/1 :

Décrivez la photographie. Quel diagnostic d'ensemble évoquez vous ?

Réponse attendue :

L'examen montre une pigmentation anormale du dos des mains évoquant une mélanodermie.

On évoque devant ce diabète bronzé associé à une cirrhose compensée et des douleurs articulaires évocatrices (signe de la serrure), le diagnostic d'hémochromatose génétique.

Commentaires

La mélanodermie fait partie des causes de mains brunes. Les autres causes sont :

- Les endocrinopathies : maladie d'Addison (insuffisance surrénalienne périphérique). La pigmentation prédomine ici sur la face palmaire et les plis de flexion.
- Les hypovitaminoses (C, B12, folates, A, PP).
- Les causes médicamenteuses (antipaludéens de synthèse).
- Les causes rares : maladie de Gaucher, maladie de Whipple, porphyrie cutanée tardive (association avec des lésions bulleuses et une photosensibilité).

Cas clinique 6

Scénario :

Monsieur V, 16 ans présente une exanthème fébrile diffus depuis 5 jours. Il existe une conjonctivite bilatérale, une pharyngite et une stomatite, des adénopathies cervicales. L'éruption touche la paume des mains et la plante des pieds. Le diagnostic de scarlatine a été porté et un traitement par amoxicilline, débuté au 3ème jour, n'a pas été efficace sur la fièvre. Au 21ème jour apparaît une desquamation des mains (photographie).

Cas clinique 6



QUESTION 1/1 :

Quelles sont les étiologies des éruptions palmo-plantaires? Quel diagnostic retenez-vous chez ce patient?

Réponse attendue :

Les étiologies des exanthèmes palmo-plantaires doivent être connues car cette atteinte topographique oriente le diagnostic.

Il s'agit de :

- La syphilis secondaire.
- L'endocardite infectieuse (érythème de Janeway).
- De la fièvre boutonneuse méditerranéenne (due à *Rickettsia conorii*).
- Du syndrome de Gianotti-Crosti ou acrodermatite papuleuse infantile (dues à des infections virales ; principalement virus des hépatites).
- Du syndrome pied-main-bouche (Coxsackie (virus)); l'éruption est ici vésiculeuse.
- Du syndrome de Vidal-Jacquet (éruption associée aux arthrites réactionnelles de Fiessinger-Leroy-Reiter). Les éléments sont ici kératosiques, de forme conique, durs, jaunâtres ou bruns; comparés à des clous de pâtissier.
- Du syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse.
- Du syndrome de choc staphylococcique ou streptococcique.
- De la maladie de Kawasaki.

On évoque ici une maladie de Kawasaki, devant l'association d'une fièvre avec : un exanthème, des adénopathies cervicales, une conjonctivite, une atteinte de la muqueuse buccale et une atteinte de la paume des mains (desquamation en lambeaux) ou de la plante des pieds. Cette maladie de l'enfant préscolaire peut rarement s'observer chez l'adulte. Elle doit être évoquée devant tout tableau de scarlatine atypique en raison du risque d'anévrismes coronariens.

Cas clinique 7

Scénario :

Madame S, 35 ans présente des douleurs articulaires des mains depuis plusieurs années. Ces douleurs sont matinales affectent les métacarpo-phalangiennes et les interphalangiennes. Se sont installés progressivement des déformations des doigts : hyperlaxité latérale des interphalangiennes distales et déformation des doigts en boutonnière (extension de l'interphalangienne distale et flexion de l'interphalangienne proximale) et coup de vent cubital.

Cas clinique 7



QUESTION 1/1 :

Une radiographie est réalisée. Décrivez-la. Quelle est votre interprétation ?

Réponse attendue :

L'examen montre des subluxations des articulations à l'origine des déformations. Ceci contraste avec l'absence d'érosion et de pincement articulaire. Le diagnostic est celui d'une main de Jaccoud.

Commentaires

La main de Jaccoud peut prêter à confusion avec une polyarthrite rhumatoïde, car les déformations sont similaires. Ici, les déformations sont la conséquence d'une atteinte capsulo-ligamentaire. L'atteinte est réductible et il n'y a pas ou peu de destruction osseuse. La maladie de Jaccoud est le plus souvent observée dans le lupus érythémateux disséminé, les connectivites mixtes ou le syndrome de Goujerot-Sjögren. Elle appartient aux groupes des mains disloquées. Les principales causes en sont les rhumatismes inflammatoires destructeurs : polyarthrite rhumatoïde, rhumatisme psoriasique et arthrite idiopathique juvénile.

Cas clinique 8

Scénario :

Monsieur S, 61 ans est adressé, en consultation, pour des douleurs et des déformations des doigts apparues depuis plusieurs années. Ces douleurs sont épisodiques et sont provoquées par le mouvement. Sa mère avait les mêmes symptômes.

Cas clinique 8



QUESTION 1/1 :

Interprétez la photographie. Quel est votre diagnostic ?

Réponse attendue :

Le patient présente des nodosités des mains, associées à une déformation de l'interphalangienne distale. Les signes associés et la topographie permettent de retenir le diagnostic de nodosités arthrosiques avec :

- des nodosités d'Heberden : siégeant sur l'interphalangienne distale.

Commentaires

Les nodosités des mains sont le plus souvent d'origine arthrosique. Les nodosités arthrosiques de Bouchard siègent sur l'interphalangienne proximale.

Les autres étiologies de nodosité des mains sont :

- Les tophus goutteux (des dépôts d'urate, dans le cadre de la goutte). Ils sont parfois blanchâtres, à proximité de l'articulation et peuvent s'ulcérer.
- Les coussinets phalangiens : épaissement localisé en regard de la face dorsale de l'interphalangienne proximale, respectant le pouce, souvent familiaux.
- Nodules tendineux palmaires : ils siègent sur le tendon fléchisseur profond des doigts et peuvent être à l'origine d'un blocage en flexion du doigt, caractéristique du « doigt à ressaut ».
- Les xanthomes tendineux : dépôt lipidique de couleur jaunâtre, siégeant sur les tendons extenseurs des doigts, ils sont caractéristiques des hypercholestérolémies familiales dans leur formes homozygotes.
- Les nodules rhumatoïdes (associée à la polyarthrite rhumatoïde) : ils siègent en regard des faces dorsales des articulations des métacarpo-phalangiennes, des interphalangiennes proximales et des poignets.
- Les nodules de calcinose : il s'agit de dépôts calciques sous-cutanés, inférieurs à 1 cm, pouvant s'ulcérer à la peau et donner issue à un matériel blanchâtre et crayeux. Ils s'observent principalement dans la sclérodermie systémique et dans l'hyperparathyroïdie.

Cas clinique 9

Scénario :

Madame P, 45 ans, présente des douleurs des mains évoluant depuis 1 mois. Ces douleurs des poignets, des métacarpo-phalangiennes et des interphalangiennes proximales sont maximales le matin et sont responsables d'un enraidissement qui dure jusqu'à midi. On note également des douleurs des genoux, des orteils et des chevilles.

Cas clinique 9



QUESTION 1/1 :

Vous examinez les mains de la patiente. Le reste de l'examen clinique est normal. Interprétez la photographie. Quel est votre diagnostic?

Réponse attendue :

Il existe une tuméfaction rouge en regard des métacarpo-phalangiennes de la main gauche. On évoque une polyarthrite aiguë (atteinte inflammatoire de plus de 4 articulations). Le caractère bilatéral et symétrique, les articulations atteintes, le terrain (femme jeune) et la normalité du reste de l'examen clinique évoquent en premier lieu une polyarthrite rhumatoïde.

Commentaires

Les arthrites sont la principale cause des « mains gonflées » liées à une atteinte rhumatologique inflammatoire. Les signes inflammatoires sont ici, en regard de l'articulation.

Les autres causes de mains rhumatologiques « chaudes » sont :

- La sclérodermie dans sa phase oedémateuse : la peau est tendue, donnant un aspect saucissonné. Les signes associés (syndrome de Raynaud, télangiectasies, sclérodactylies) ainsi que les données capillaroscopiques et immunologiques permettent le diagnostic.
- Les connectivites mixtes et le syndrome de Sharp : les doigts sont boudinés, gonflés, difficiles à plisser. Les signes associés (atteinte musculaire, syndrome de Raynaud...) et la présence d'anticorps antinucléaires de type anti-RNP permettent le diagnostic.
- La polyarthrite aiguë oedémateuse bénigne du sujet âgé (syndrome RS3PE: remitting symetrical seronegative synovitis with pitting oedema). Ce rhumatisme du sujet de plus 75 ans est responsable d'une polyarthrite distale avec un oedème, indolore, blanc, mou prenant le godet
- Les ténosynovites des extenseurs ou des fléchisseurs : l'atteinte inflammatoire est localisée en regard des tendons. Associées le plus souvent aux différentes arthrites auto-immunes, ces ténosynovites peuvent être dues à des pathologies infectieuses :
 - Gonococcémie (forme aiguë).
 - Infection à mycobactéries (forme chronique).

Les étiologies des polyarthrites aiguës (évoluant depuis moins de 3 mois) sont principalement infectieuses (endocardite infectieuse, gonocoques, Parvovirus B19, VIH, hépatite B, maladie de Whipple, tuberculose...) et les rhumatismes inflammatoires débutants (polyarthrite rhumatoïde, rhumatisme psoriasique, spondylarthropathie, lupus, sarcoïdose...).

Les signes cliniques associés (fièvre, uvéite, adénopathies, douleurs abdominales, atteintes cutanéomuqueuses, atteintes neurologiques...), les données biologiques (hyperleucocytose, leucopénie, cytolyse hépatique...), la ponction du liquide articulaire, les données immunologiques (facteur rhumatoïde, anticorps anti-peptides cycliques citrullinés, antinucléaires, complément...), radiologiques (destruction articulaire ou non-voir cas clinique 7) orientent le diagnostic.