



DOSSIER

EXAMEN CLINIQUE DES MAINS [partie 1]

L'analyse sémiologique des mains n'est pas évidente : elles peuvent être le siège de pathologies rhumatologiques, neurologiques, dermatologiques, mais aussi d'atteintes générales (désordres métaboliques, maladies de système, néoplasies) ; s'y ajoutent les modifications apportées par le quotidien (profession, manipulations, habitus). La richesse des signes cliniques fait donc tout l'intérêt de leur examen.

Cette première partie est consacrée à la globalité de la main et à la paume ; la seconde explorera doigts et ongles.

Vision globale, couleur de la peau, lésions dorsales et palmaires : une sémiologie riche

Par **Sylvain Lescuyer***

En général, on ne prête attention aux mains des patients que lorsqu'ils s'en plaignent, ou que des signes évidents (et peut-être déjà évolués) y sont décelés. Il peut aussi arriver que l'on remarque un signe, un détail, en serrant la main d'un patient ou en y jetant un regard. Pour ne pas méconnaître une pathologie sous-jacente, la sémiologie de la main et les pathologies fréquentes ou typiques qui y sont liées méritent d'être abordées. Si l'interrogatoire précède habituellement, en partie, l'examen physique, il semble trop artificiel de sépa-

rer les signes fonctionnels et physiques dans des chapitres distincts. La description est ici faite selon le fil de l'examen, en partant du signe clinique (et non de la pathologie) pour une meilleure aide au diagnostic.

LA MAIN DANS SA GLOBALITÉ

Avant même de scruter les détails, il est nécessaire de regarder les mains à bonne distance afin de dépister des déformations.

* Service de médecine interne des Hospices civils de Colmar
sylvain.lescuyer
@ch-colmar.fr

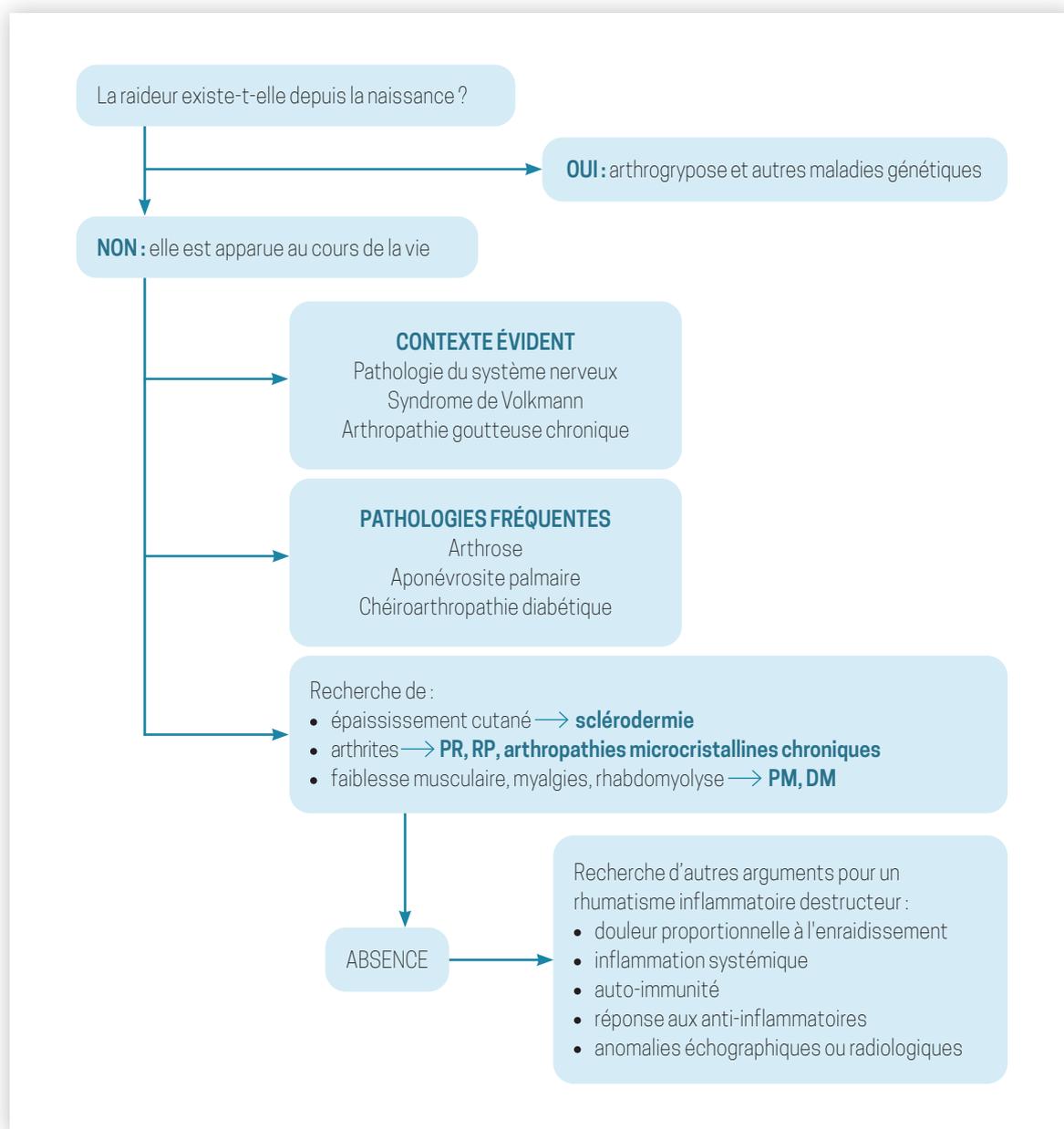


Figure 1. Réflexion diagnostique devant une raideur articulaire des mains.

PR : polyarthrite rhumatoïde ; RP : rhumatisme psoriasique ; PM : polymyosite ; DM : dermatomyosite.

ENRAIDISSEMENT ARTICULAIRE

La fixation articulaire dans des positions non anatomiques est habituellement tardive, que ce soit au cours de pathologies neurologiques ou rhumatologiques. Généralement, des signes fonctionnels précèdent cet état : arthralgies, impotence fonctionnelle, signes cutanés, etc.

Une **proposition de démarche diagnostique** devant un enraidissement articulaire est résumée dans la [figure 1](#).

Les pathologies fréquentes sont facilement reconnues : **arthrose** ([fig. 2D](#) et [2E](#)) et maladie de Dupuytren ([fig. 2F](#)). Concernant les rhumatismes inflammatoires, la **polyarthrite rhumatoïde** est, elle aussi, facilement diagnostiquée, du moins lorsqu'elle est d'expression classique ([fig. 2I](#) à [2K](#)). L'enjeu, au cours des rhumatismes inflammatoires, est de les **repérer avant le stade de destruction articulaire**.

Chez les patients atteints de psoriasis, le **rhumatisme psoriasique mérite d'être dépisté** par des questions

simples, communes aux rhumatismes inflammatoires : description des arthralgies (périphériques et axiales), douleur nocturne, douleur améliorée par l'activité et réapparaissant après un repos, dérouillage matinal significatif.

Le phénomène de Raynaud est quasi-constant dans la sclérodémie systémique, nécessitant une recherche à l'interrogatoire orienté (fig. 2H) [existence d'une phase syncopale ?] et en s'aidant d'éventuelles photographies.

Enfin, **la chéiroarthropathie diabétique est un diagnostic différentiel** relativement fréquent des états sclérodermiques car la peau des mains devient infiltrée et scléreuse et les doigts difficiles à tendre (signe de la prière [fig. 2G]) ; dans ce cas, le phénomène de Raynaud est inhabituel.

AIGU OU CHRONIQUE, L'ŒDÈME ORIENTE VERS DES DIAGNOSTICS DIFFÉRENTS

L'œdème s'observe facilement dès lors que les mains sont visibles. On distingue alors **l'œdème localisé de l'œdème généralisé** associé à une prise de poids (anasarque principalement, hypothyroïdie, etc.) [fig. 3].

Œdème aigu de la main

Un **œdème récent unilatéral** doit toujours faire évoquer **une thrombose veineuse profonde**. S'il est inflammatoire, il faut aussi éliminer une dermohypodermite bactérienne ou une arthrite (poignet et articulations métacarpo-phalangiennes) ; **l'arthrite septique est une urgence vitale** mais aussi fonctionnelle. L'arthrite microcristalline est plus fréquente (fig. 4A).

L'algoneurodystrophie et le syndrome RS3PE (polyarthrite œdémateuse ou *remitting symmetrical*



Figure 2. Iconographie de l'enraidissement articulaire.

A : camptodactylie des auriculaires.

B : griffe des derniers doigts gauches secondaire à une atteinte du plexus brachial.

C : déformation en triple flexion et doigts 2 à 4 en col de cygne au cours d'une hémiparésie secondaire à une souffrance cérébrale néonatale.

D : arthrose digitale avec nodosités interphalangiennes proximales (de Bouchard) et distales (d'Heberden).

E : rhizarthrose droite.

F : aponévrosite palmaire (maladie de Dupuytren) avec nodules fibreux du 4^e rayon.

G : signe de la prière au cours d'une chéiroarthropathie diabétique.

H : déformations en griffe au cours d'une sclérodémie systémique avancée.

I : déformations au cours d'une polyarthrite rhumatoïde : coup de vent ulnaire des doigts, luxations métacarpo-phalangiennes (2^e et 3^e), 2^e à 4^e doigts de la main droite en boutonnière et déformations des doigts de la main gauche en lien avec une intervention chirurgicale.

J et K : déformations au cours d'une polyarthrite rhumatoïde. Index et majeur en maillets et luxés par rapport aux métacarpes, annulaire et auriculaire droits en boutonnières et pouces en Z.

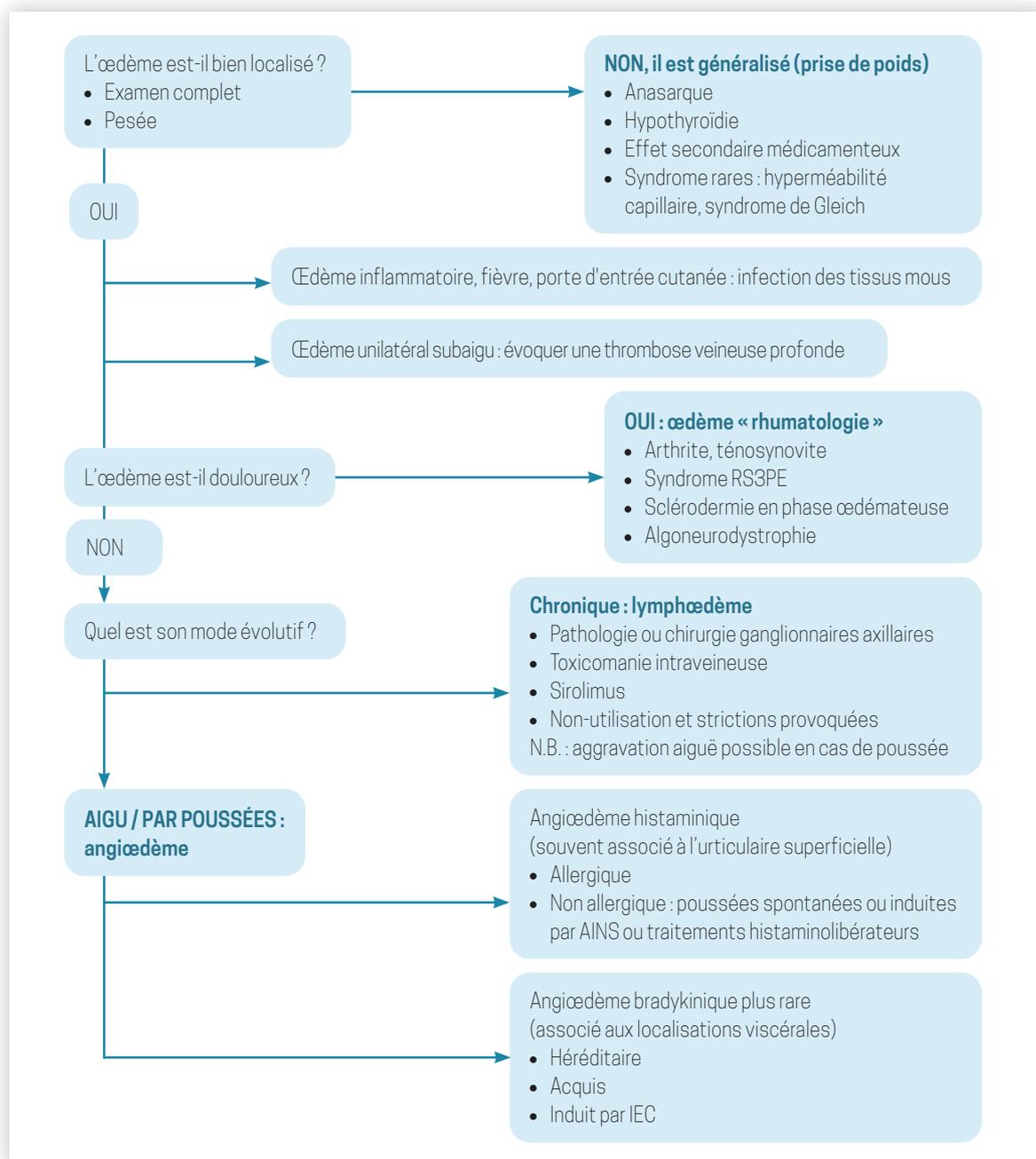


Figure 3. Réflexion diagnostique devant un œdème des mains. RS3PE : *remitting symmetrical seronegative synovitis with pitting edema*. AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens. IEC : inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine.

seronegative synovitis with pitting edema) sont des affections particulièrement génératrices d'œdème au niveau des mains. Autrefois défini comme une pathologie à part entière, le RS3PE est aujourd'hui considéré comme un syndrome secondaire à une pathologie (pseudopolyarthrite rhizomélique [PPR], rhumatismes inflammatoires auto-immuns, arthropathies microcristallines, cancers, etc.) [voir aussi p. 202].

Œdème chronique de la main

Si l'œdème est chronique, ferme et élastique, il s'agit d'un lymphœdème. Il se différencie de l'œdème veineux par l'atteinte des doigts. Les causes principales sont les pathologies et interventions sur les ganglions axillaires.

Si l'œdème est unilatéral, les strictions volontaires par garrot sont à rechercher (limite nette).



Figure 4. A : monoarthrite aiguë microcristalline de la 3^e articulaire métacarpo-phalangienne droite.
B : lymphoedème secondaire à une toxicomanie intraveineuse (*puffy hand syndrome*).

Les injections distales de drogues intraveineuses sont responsables du *puffy hand syndrome* (fig. 4B).

Enfin, l'**oedème évoluant par poussées**, avec intervalles libres de symptômes, est un **angiooedème histaminique** (allergique ou non) ou **bradykinique** (oedème angioneurotique). Ce dernier est associé à des douleurs abdominales (ascite). Le lymphoedème peut évoluer par poussées, mais il y a un fond permanent.

AMYOTROPHIE : SIGNE D'UNE ATTEINTE NEUROLOGIQUE SOUS-JACENTE

La connaissance de l'anatomie neurologique permet d'orienter la réflexion diagnostique. L'amyotrophie est le signe d'une **pathologie neurologique** déjà évoluée. Celle-ci apparaît particulièrement précocement dans les atteintes de la corne antérieure (deuxième motoneurone).

L'orientation se fait selon la répartition de l'amyotrophie : sectorielle à une main, complète à une main, étendue aux deux mains (fig. 5).

Atteinte sectorielle et unilatérale

Elle est fréquemment liée à un **syndrome canalaire** (canal carpien et canal de Guyon). En revanche, si l'atteinte des troncs est située en amont du poignet, la sémiologie est plus complexe, du fait d'une atteinte des fléchisseurs (trois premiers doigts pour le médian et deux derniers pour l'ulnaire) [fig. 6B et 6C].

Split hand

La *split hand* (main fendue) [fig. 6D] est caractéristique de la sclérose latérale amyotrophique, correspondant à une amyotrophie de la partie externe de la main avec atteinte précoce de la pince pollicidigitale (dépassant le territoire du nerf médian). Des signes associés doivent être recherchés : syndrome pyramidal, fasciculations (de la langue notamment).

Amyotrophie complète d'une main

Les **syndromes canalaires associés** sont le plus souvent en cause. La main prend un aspect particulier, en « main d'Aran-Duchenne », associant les atteintes motrices des nerfs médian et ulnaire (fig. 6A). L'amyotrophie complète peut être également liée à une atteinte du plexus brachial, plus fréquemment à sa partie inféro-médiale, les troncs primaire inférieur et secondaire médial (C8-T1) donnant naissance au nerf ulnaire et à la partie motrice du nerf médian (sa partie sensitive étant assurée majoritairement par les racines C6-C7). Dans ce cas s'ajoutent des signes sensitifs au-dessus du poignet.

Enfin, l'amyotrophie complète est possible au cours de la sclérose latérale amyotrophique. L'atteinte de la pince pollicidigitale est précoce car l'opposant du pouce (médian) et le premier interosseux (ulnaire) sont rapidement touchés.

Amyotrophie des deux mains

Elle trouve, quant à elle, son origine au niveau cervical : une **myélopathie d'origine cervicarthrosique** en est souvent responsable.

COULEUR DE LA PEAU

La constatation d'une couleur anormale des mains peut être immédiate dès lors qu'elles sont découvertes.

ÉRYTHÈME PALMAIRE : NON SPÉCIFIQUE

L'**érythème palmaire** est probablement le signe le plus souvent reconnu. Son manque de spécificité et sa grande fréquence dans la population générale (héréditaire, physiologique, lié à la grossesse ou au vieillissement) n'en font pas un signe clinique pertinent. Néanmoins, son apparition récente impose de questionner son origine.

ATTEINTE D'UNE SEULE MAIN

➤ Sectorielle :

- du territoire médian : compression du nerf médian (syndrome du canal carpien ou plus haut située) : mononévrite du nerf médian ;
- du territoire ulnaire : compression du nerf ulnaire (syndrome du canal du Guyon ou plus haut située) : mononévrite du nerf ulnaire : neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction débutante ;
- de la partie externe de la main (*split hand*) : sclérose latérale amyotrophique ;
- de la partie interne de la main (*reverse split hand*) : amyotrophie monomérique brachiale.

➤ Diffuse :

- double compression des nerfs médian et ulnaire (canales ou plus haut située) ;
- pathologies du plexus brachial inféromédial : compression du plexus primitive (apophysomégalie C7 et côte surnuméraire) ou secondaire (traumatisme, tumeur nerveuse, envahissement d'un cancer du sein ou du poumon, adénopathie axillaire et anévrisme artériel) ou autres plexopathies (inflammation dysimmunitaire, inection, post-virale inflammatoire [syndrome de Parsonage-Turner], effet secondaire médicamenteux ou d'une radiothérapie, neuropathie héréditaire [maladie de Charcot-Marie-Tooth]) ;
- sclérose latérale amyotrophique.

ATTEINTE DES DEUX MAINS

➤ Pathologies de la moelle cervicale : myélopathie cervicarthrosique, myélite, compression radiculaire, etc.

➤ Causes rares :

- neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction ;
- pathologies neurodégénératives héréditaires.

Figure 5. Causes d'une amyotrophie des mains.**PIGMENTATIONS À PRÉFÉRENCE ACRALE****Caroténodermie**

Elle désigne une **coloration jaune-orangé des paumes, des plantes et des plis nasogéniens**, en rapport avec une hypercaroténémie. Les mécanismes d'accumulation rendent compte des pathologies les plus fréquemment responsables : régime riche en bêta-carotène (anorexie mentale), anomalies de la conversion hépatique en vitamine A (anorexie mentale, hépatopathies, déficit génétique enzymatique), ou encore hyperlipidémie (bêtalipoprotéïnémie surtout) [syndrome néphrotique, diabète, hypothyroïdie].

Cyanose

Quand elle est liée à une hypoxémie (insuffisance respiratoire, insuffisance cardiaque terminale, etc.), elle ne pose pas de problème diagnostique. L'acrocyanose banale est fréquente, survenant souvent chez un sujet jeune. En revanche, son apparition tardive (après 30 ans), sa répartition asymétrique, une douleur, des troubles trophiques ou d'autres signes associés doivent faire évoquer une pathologie sous-jacente telle que connectivites, vascularites, syndrome d'hy-perviscosité, etc.

Vitiligo

Il est responsable d'une **dépigmentation prédominante aux zones de friction**. La seule pathologie

associée qui pourrait être systématiquement recherchée est l'hypothyroïdie. Une lésion dépigmentée n'est cependant pas synonyme de vitiligo. En effet, au niveau des mains, les leucodermies sont souvent secondaires à l'utilisation de produits mélanotoxiques (ménagers, cosmétiques, etc.).

AUTRES COLORATIONS POSSIBLES

La mélanodermie peut prédominer en zones découvertes. Par exemple, dans l'**insuffisance surrénalienne**, il y a une accentuation aux plis palmaires. Enfin, le livedo peut avoir une localisation acrale dans certaines pathologies (cryopathies, syndrome des antiphospholipides, myxomes).

PAUME ET DOS DE LA MAIN

On y cherche des **lésions cutanées localisées ou une hyperkératose**, qui peut être paranéoplasique. Attention, toutefois, à bien connaître les habitus du patient et ses activités manuelles, qui pourraient suffire à provoquer une hyperkératose.

HYPERKÉRATOSES : PENSER AUX SYNDROMES PARANÉOPLASIQUES

Trois syndromes particuliers ont été décrits et peuvent précéder de plusieurs mois le diagnostic d'un cancer.



Figure 6. A : main d'Aran-Duchenne gauche en rapport avec une atteinte inférieure du plexus brachial (tumeur pulmonaire apicale) : amyotrophie complète, aspect en griffe des doigts longs (en particulier des deux derniers doigts), perte d'opposition du pouce (« main de singe »). B : compression du nerf médian au-dessus du poignet : perte de flexion des premiers doigts (« main de prédateur »). C : compression du nerf ulnaire au-dessus du poignet : perte de flexion complète des deux derniers doigts. D : *split hand* au cours d'une sclérose latérale amyotrophique (amyotrophie particulièrement marquée au niveau du premier interosseux).

Acrokératose de Bazex

Affection décrite comme étant la plus caricaturale, elle est psoriasiforme et commence en distalité. **L'atteinte du nez** et du **pavillon de l'oreille** la différencie du psoriasis. L'évolution est centripète, avec une **atteinte des paumes**, des **plantes**, des **lèvres**, puis du reste du corps. Le plus souvent, elle est observée chez un homme de plus de 60 ans atteint d'un cancer des voies aérodigestives supérieures.

Pachydermatoglyphie

Définie par un **épaississement des dermatoglyphes**, elle donne un **aspect doux**, velouté et de peau de chamois aux paumes (*tripe palms*). Associée à un *acanthosis nigricans* « classique », elle est plutôt en rapport avec un cancer de l'estomac. Sinon, il s'agit fréquemment d'un cancer du poumon.

Hyperkératose filiforme

Elle correspond à des **papules acuminées « en vermicelles »**. On peut l'observer au niveau du tronc ou de la face (fig. 7). Elle est moins souvent associée à un cancer ; pour certains, elle témoigne plutôt d'une prédisposition génétique à la survenue de cancers.

HYPERKÉRATOSES D'ORIGINES AUTRES QUE PARANÉOPLASIQUES

Elles peuvent être secondaires aux occupations (travail manuel), au psoriasis (fig. 8) ou à certaines infections (gale notamment).

SYNDROME DES ANTICORPS ANTISYNTHÉTASES

Il donne un aspect très particulier aux paumes : une **kératose fissuraire prédomine aux bords latéraux**

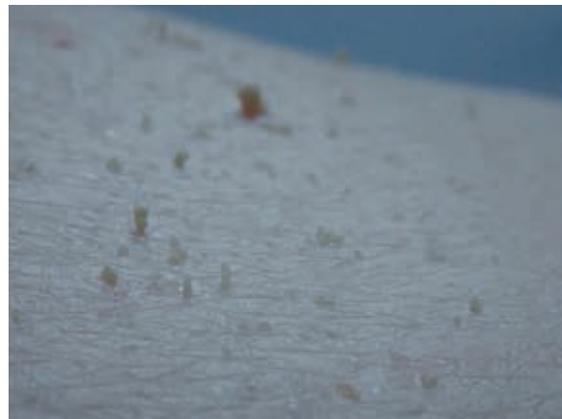


Figure 7. Hyperkératose filiforme acquise du tronc sans cancer retrouvé lors du séjour hospitalier.



Figure 8. Hyperkératose palmaire chez une patiente atteinte de psoriasis.

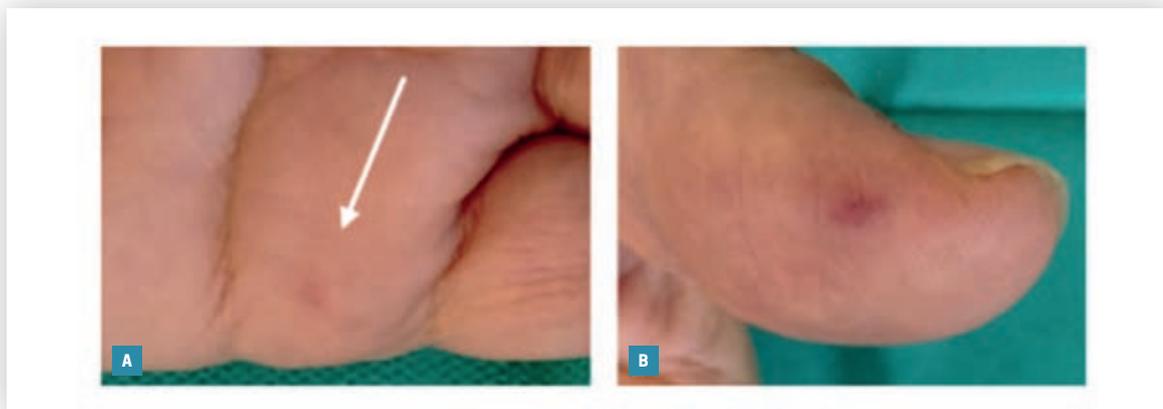


Figure 9. Lésions purpuriques secondaires à une endocardite infectieuse.
A : signe de Janeway (flèche montrant une discrète macule purpurique palmaire).
B : faux panaris d'Osler (papule purpurique douloureuse).

des premiers doigts (« mains de mécanicien »). S'y associent souvent des arthralgies, un phénomène de Raynaud, des signes respiratoires et des signes généraux (fièvre et syndrome inflammatoire).

SYNDROME DE COWDEN

Cette affection est rare, mais son aspect est pathognomonique : papules multiples kératosiques, millimétriques, translucides à jaunâtres, à centre déprimé. Il s'agit d'un **syndrome génétique de prédisposition cancéreuse** (sein et thyroïde surtout).

ZOOM SUR DES LÉSIONS LOCALISÉES AUX FACES DORSALE ET PALMAIRE

L'inspection se poursuit par les détails. On observe attentivement le dos et la paume des mains, à la recherche de lésions cutanées qui seraient passées inaperçues au premier coup d'œil (télangiectasies, purpura, papules, vésicules, pustules, ulcérations, corne, etc.). Les lésions et causes associées sont trop nombreuses pour être ici exhaustif. Seules les plus typiques sont décrites.

Ce qu'il faut dire aux patients

- Tout changement notable (dans l'apparence et les sensations) de la main doit faire l'objet d'une consultation.
- Examiner les mains n'est jamais du temps perdu : un examen normal est rapide et rassure le patient.
- Connaître les habitus du patient permet de mieux orienter le diagnostic du praticien.

PURPURA

Les causes les plus fréquentes sont **la fragilité cutanée** (vieillesse, hypercorticisme, maladie du tissu élastique, etc.), et **les traumatismes pour le dos de la main**.

Le purpura palmaire peut être un indice précieux dans le cadre d'une **suspicion d'endocardite infectieuse**. Les classiques faux panaris d'Osler et le signe de Janeway sont liés à des micro-embolies septiques (fig. 9A et 9B).

TÉLANGIECTASIES

Trois pathologies systémiques peuvent être diagnostiquées à partir de télangiectasies aux mains, les signes associés étant facilement reconnaissables.

Sclérodémie systémique

La sclérodémie systémique (fig. 10A) associe des **télangiectasies rectangulaires aux mains et au visage**, un phénomène de Raynaud et une sclérodactylie (ou des doigts boudinés).

Maladie de Rendu-Osler

Il s'agit d'une maladie génétique de transmission autosomique dominante (fig. 10B). Les télangiectasies apparaissent papuleuses et surviennent, en général, après 30 ans. Elles sont **localisées aux mains, au nez et à la bouche**. Les épistaxis et gingivorragies sont d'apparition plus précoce. Les malformations artérioveineuses viscérales doivent être dépistées.

Maladie de Fabry

La maladie de Fabry est une maladie génétique de surcharge lysosomiale de transmission récessive liée à l'X (fig. 10C à 10E). Les télangiectasies sont palpables et finement kératosiques : ce sont des **angiokératomes**. Lorsqu'ils existent (70 % des cas), ils appa-



Figure 10. Exemples de pathologies causant des télangiectasies aux mains.
 A : sclérodémie systémique cutanée limitée (noter l'aspect lisse et tendu de la peau). B : maladie de Rendu-Osler.
 C à E : maladie de Fabry (angiokératomes).

raissent à la racine des cuisses (« en caleçon ») pendant l'adolescence et peuvent s'observer au niveau des mains et des lèvres. Les autres atteintes sont notamment neurovasculaires. Les femmes peuvent être atteintes avec un phénotype atténué.

VÉSICULES ET BULLES

Dyshidrose

C'est le **diagnostic le plus fréquent, avec les infections virales**. La dyshidrose est une variété d'eczéma localisé aux paumes et aux plantes, responsable de vésicules profondément enchâssées se rompant difficilement. Des lésions pustuleuses signent une surinfection.

Syndrome pieds-mains-bouche

Infection virale, le syndrome pieds-mains-bouche donne, du fait des dermatoglyphes, des **vésicules allongées « en grain de riz »**.

Panaris herpétique

Il touche surtout **le nourrisson ou les professionnels à risque** (dentistes, infirmiers). Son évolution naturelle est classique : un bouquet vésiculaire fusionnant en une bulle et se troublant, associé à une adénopathie dans l'air de drainage (axillaire), sans signe général notable.

Chez l'adulte, il faut examiner les organes génitaux externes. Un traitement est nécessaire pour limiter le risque de localisation secondaire, notamment oculaire.

Porphyrie cutanée

Cette pathologie rare donne des lésions caractéristiques du dos de la main : bulles des faces dorsales faisant suite à une **exposition solaire** et laissant des **séquelles hypo- ou hyperpigmentées** après la guérison. Elle s'associe à une hypertrichose, des grains de milium et une fragilité cutanée. L'urine peut se colorer après une exposition à la lumière.

Diabète et « bullose »

Une « bullose » peut compliquer un diabète, indépendamment de l'équilibre glycémique. Les bulles sont alors d'**apparition brusque aux faces latérales des mains et des pieds**, à contenu clair, sans base érythémateuse. <

L'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêts.

POUR EN SAVOIR PLUS :

Lescuyer S. Manuel de l'examen clinique de la main. Tours: Presses universitaires François-Rabelais, 2021, 128 p.

L'ESSENTIEL

> L'examen clinique de la main commence par un regard posé sur son ensemble (« de loin »); enraidissement, œdème, amyotrophie, couleur de la peau sont les domaines à explorer.

> L'œdème aigu unilatéral de la main doit faire évoquer une thrombose veineuse profonde, en gardant à l'esprit l'arthrite septique si le gonflement est articulaire.

> Une connaissance de l'anatomie neurologique permet d'orienter le diagnostic en cas d'amyotrophie.

> L'hyperkératose palmaire peut être d'origine paranéoplasique.

> Les lésions localisées sur la main sont autant de signes (précoces, voire pathognomoniques) évocateurs de maladies sous-jacentes : purpura, télangiectasies ou présence de vésicules et bulles.

DOSSIER

EXAMEN CLINIQUE DES MAINS [partie 2]

Si l'observation des mains peut être au début un exercice difficile, la pratique régulière permet la mise en place d'automatismes optimisant ce temps clinique. L'enjeu est double : reconnaissance précoce d'un état pathologique et pratique d'un exercice sémiologique dense, mêlant notamment dermatologie, rhumatologie et neurologie. De l'aspect général des mains à l'état des ongles, en passant par la forme des doigts, chaque détail peut révéler une pathologie sous-jacente.

Doigts et ongles, à ne pas négliger!

Par **Sylvain Lescuyer***

Déjà paru



L'examen clinique de la main débute toujours par une vision globale, avant de s'attarder sur les détails. L'interrogatoire et l'examen sont ici consacrés aux doigts et aux ongles, après avoir abordé, dans la partie précédente de ce dossier, la main dans sa globalité (enraidissement, œdème, amyotrophie, couleur de la peau) et la paume dans ses détails (hyperkératoses, lésions suspectes...) [fig. 1].

ANOMALIES DES DOIGTS

DANS LEUR GLOBALITÉ

L'observation d'un aspect anormal des doigts peut orienter essentiellement vers trois tableaux : l'arachnodactylie, les doigts boudinés et l'hippocratisme digital.

Arachnodactylie

Elle est facilement reconnaissable par deux signes : le poing fermé sur le pouce laisse dépasser sa dernière phalange ; le pouce recouvre l'auriculaire lorsque le patient fait le tour de son poignet controlatéral. Elle est classique dans la maladie de Marfan.

Doigts boudinés

Ils sont associés à des pathologies diverses dont les symptômes orientent le diagnostic : acromégalie devant une dysmorphie, un changement récent de pointure, une hypertension artérielle, un diabète, etc. ; connectivites (notamment sclérodermie systémique en phase œdémateuse) devant un **phénomène de Raynaud**, des arthralgies, etc. (fig. 2A).

* Service de médecine interne des Hospices civils de Colmar
sylvain.lescuier
@ch-colmar.fr

PROPOSITION D'UNE CHECK-LIST D'EXAMEN CLINIQUE DES MAINS

Signes fonctionnels

- Douleur
- Paresthésies
- Maladresse des doigts, difficulté à réaliser certains gestes
- Défaut de mobilité articulaire : limitation, laxité
- Acrosyndrome paroxystique

Regard global

- Déformation
 - fixation des doigts
 - arthrite ou ténosynovite
 - œdème localisé
 - doigts anormaux : surnuméraires, manquants, boudinés, arachnodactylie, hippocratisme digital, acro-ostéolyse (pseudo-hippocratisme digital)
- Amyotrophie focale ou globale avec déficit moteur
- Couleur anormale : mélanodermie, leucodermie, livedo, cyanose, caroténodermie, érythème palmaire récent

Focus sur le dos de la main

- Sclérose cutanée
- Lésion cutanée localisée

Focus sur les ongles

- Couleur : pigmentations, dyschromies, leuconychie
- Onycholyse
- Koïlonychie chez un sujet jeune
- Hémorragies sous-unguéales nombreuses ou proximales
- Dépressions unguéales
- Pourtour unguéal : érythème, hypertrophie cuticulaire, mégacapillaires
- Autres lésions

Focus sur la paume

- Hyperkératose ou hypokératose (dépressions) palmaires
- Hyperhidrose, hypohidrose
- Lésion cutanée localisée

Examen vasculaire : palpation comparative des pouls radiaux, si besoin : manœuvre d'Allen et temps de recoloration cutanée

Examen neurologique : akinésie, tremblement, hypertonie, myotonie, fasciculations

Figure 1. Proposition d'une *check-list* d'examen clinique de la main.

Hippocratisme digital

Bien connu, il est reconnaissable par une hypertrophie des phalanges (fig. 2B). Il est à différencier du pseudo-hippocratisme digital dont les causes sont totalement différentes, en rapport avec des atteintes artérielles et osseuses acrales responsables d'une résorption phalangienne (fig. 2C). L'hippocratisme digital affecte tous les doigts de manière uniforme (parfois

unilatéral) tandis que le pseudo-hippocratisme digital n'en touche que quelques-uns. La confusion peut être attribuée à l'aspect bombé que prend l'ongle dans le pseudo-hippocratisme digital, sans rapport avec une hypertrophie des phalanges (fig. 2D).

PERTE D'ÉLASTICITÉ CUTANÉE

La perte d'élasticité cutanée se remarque par la rarefaction des plis cutanés à la face dorsale des phalanges, par un aspect lisse et luisant de la peau, et éventuellement par des complications ulcéreuses (mécaniques dorsales ou ischémiques palmaires). Cette sclérodactylie s'observe surtout en plissant la peau dorsale des deuxièmes phalanges.

Sclérodémie systémique cutanée limitée

Il s'agit de la première pathologie responsable de sclérodactylie. **Le phénomène de Raynaud y est quasi-constant** et doit être recherché.

La sclérodémie systémique évolue en trois phases : œdémateuse (les doigts sont boudinés [fig. 3A]), scléreuse et atrophique (les doigts sont momifiés et rétractés [fig. 3B]). D'autres signes sont à chercher : télangiectasies au niveau des mains [fig. 4A] ou du visage (typiquement rectangulaires), mégacapillaires (visibles à l'œil nu ou en capillaroscopie, qu'il faudra demander) [fig. 4B], calcinose (fig. 4C), signes viscéraux (reflux gastro-œsophagien, signes d'hypertension pulmonaire) et positivité des anticorps anti-centromères.

Un tableau clinique de sclérodémie systémique sans auto-anticorps ou d'évolution rapide doit faire rechercher un cancer sous-jacent.

Autres causes possibles

La chéiroarthropathie diabétique et l'arthrose évoluée peuvent également conférer un aspect boudiné et presque scléreux aux doigts.

Il y a de nombreuses autres causes de sclérose cutanée, somme toute assez rares.

ULCÈRES DIGITAUX

Les ulcères digitaux sont le plus souvent observés dans un contexte de sclérodémie systémique. Pulpaire s'ils sont ischémiques, ils sont liés à un **phénomène de Raynaud** compliqué. Ils laissent une cicatrice déprimée en guérissant (*pitting scar*) [fig. 5]. **La calcinose et des traumatismes** en regard des saillies osseuses peuvent également se compliquer d'ulcères. **La dermatomyosite à anticorps anti-MDA5** donne typiquement des papules ulcérées des plis palmaires des doigts. Elle est souvent amyopathique et responsable d'une pneumopathie sévère.

Enfin, un **ulcère qui ne guérit pas** doit faire l'objet d'une biopsie, à la recherche d'un **cancer** ou d'une **mycobactériose**.

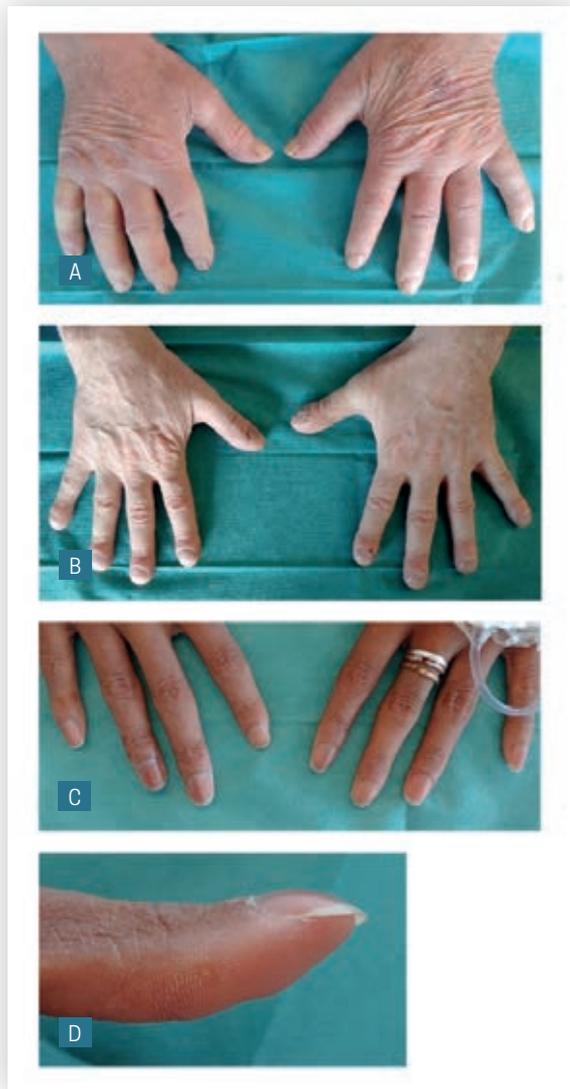


Figure 2. Iconographie des doigts anormaux.
 A : doigts boudinés au cours d'une sclérodémie systémique.
 B : hippocratisme digital au cours d'une fibrose pulmonaire idiopathique (classique). C : pseudo-hippocratisme digital au cours d'une connectivite avec atteinte artérielle sévère.
 D : pseudo-hippocratisme digital (aspect bombé de l'ongle mais absence d'hypertrophie de la phalangette).

ISCHÉMIES DIGITALES

Les reconnaître ne pose aucun problème au stade de la nécrose. La difficulté réside dans la **nécessité de les repérer en amont, au stade ischémique.**

Le raisonnement anatomique permet de classer :

- les embolies d'origine cardiaque : troubles du rythme, endocardite ;
- les embolies d'origine artérielle : syndrome du défilé cervico-thoraco-brachial, marteau hypothénar ;
- les sténoses artérielles : athérosclérose, vascularite (thrombo-angéite oblitérante notamment) ;



Figure 3. Patients atteints de sclérodémie systémique cutanée limitée.
 A : stade œdémateux. B : stade atrophique.



Figure 4. Sclérodémie systémique cutanée limitée, signes cliniques associés.
 A : télangiectasies. B : mégacapillaires visibles à l'œil nu. C : calcinose responsable d'ulcérations.

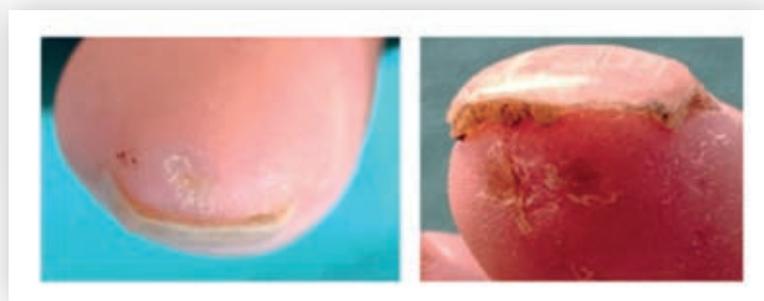


Figure 5. Cicatrices déprimées (*pitting scar*) faisant suite à des ulcères digitaux au cours de sclérodémies systémiques.

- la formation d'un thrombus artériel : cryopathie, syndrome des anticorps antiphospholipides ;
- les altérations microcirculatoires : sclérodémie systémique, lupus, dermatomyosite.

Les ischémies digitales dans un contexte néoplasique sont aussi possibles, répondant à des mécanismes multiples.

Enfin, l'**artérite au cannabis** est une entité à connaître. Elle peut en effet mimer une thromboangéite oblitérante (fig. 6).



Figure 6. Ischémie digitale subaiguë en rapport avec une artérite au cannabis.



Figure 7.
Pigmentations unguéales.
A : pigmentation bleue secondaire à une exposition endogène (médicament). B : pigmentation brune secondaire à une exposition exogène (brou de noix). C : mélanonychie physiologique en bande.



Figure 8. Ongle de Terry (leuconychie d'aspect particulier).



Figure 9. Koilonychie (déformation de l'ongle en cuiller).

ONGLES ANORMAUX

Bien qu'aspécifiques, les **anomalies des ongles**, intégrées à un examen clinique complet, orientent vers des diagnostics précis.

PIGMENTATION UNGUÉALE

Différents types de **pigmentation de l'ongle** sont possibles :

- une coloration parallèle à la lunule est d'origine endogène (maladie de Wilson, alcaptonurie, médicaments) [fig. 7A] ;
- une coloration parallèle à la cuticule est d'origine exogène (henné, brou de noix) [fig. 7B] ;
- une bande longitudinale trouve son origine dans la matrice (mélanonychie banale) [fig. 7C].

La **mélanonychie en bande est très fréquente chez les patients à phototype foncé**. Elle ne doit pas être négligée car **le mélanome est unguéal** dans la moitié des cas dans cette population. Les autres causes de mélanonychie sont locales (frictions, traumatismes, nævus, infections) ou générales (mêmes causes que la mélanodermie).

Le mélanome unguéal est reconnaissable par plusieurs signes : apparition tardive de la mélanonychie, bande irrégulière ou d'évolution rapide, largeur supérieure à 3 mm, débord de la pigmentation au repli sus-unguéal ou au lit unguéal, altération de la tablette unguéale.

LEUCONYCHIES

L'ongle de Terry est une leuconychie proximale s'étendant jusqu'à 2 mm du bord libre de l'ongle. Cet aspect était autrefois associé à la **cirrhose hépatique** (fig. 8). L'ongle de Lindsay ou ongle moitié-moitié (*half and half*) était autrefois associé à l'insuffisance rénale chronique évoluée. La leuconychie s'étend jusqu'à la moitié de la tablette.

La distinction entre ces deux aspects est discutable. Ils ont été décrits dans d'autres pathologies telles que

Ce qu'il faut dire aux patients

- Tout changement notable, dans l'apparence et les sensations des doigts et des ongles, doit amener à consulter son médecin traitant.
- L'onycholyse n'est pas spécifique d'une infection fongique. Une consultation médicale et un prélèvement local peuvent permettre d'éviter un traitement long, coûteux et inutile.
- La consommation de cannabis peut être à l'origine d'artérite digitale.

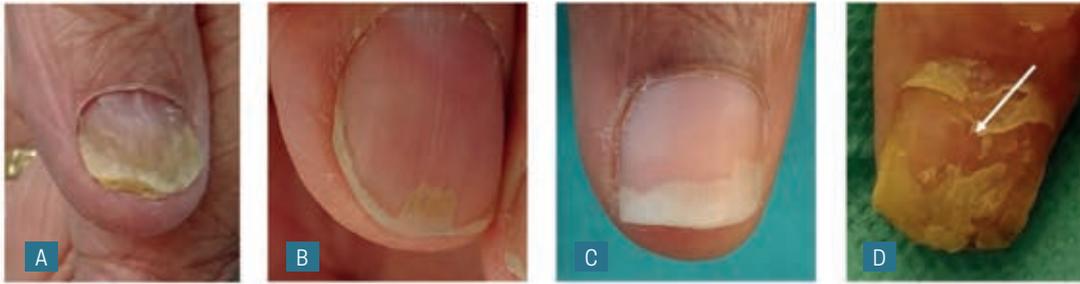


Figure 10. Différents aspects et causes des onycholyses.

A : onycholyse secondaire à une mycose unguéale (hyperkératose sous-unguéale associée). B : onycholyse traumatique. C : onycholyse traumatique d'aspect particulier en « montagnes russes » en rapport avec des traumatismes induits par une lime à ongles. D : onycholyse secondaire à du psoriasis (hyperkératose sous-unguéale et érythronychie [flèche] associées).

l'insuffisance cardiaque, la dénutrition, les syndromes carenciels ou le diabète. Ils sont parfois liés au vieillissement ; leur observation doit amener à rechercher une pathologie sous-jacente, au moins par l'examen clinique.

KOÏLONYCHIE : DOSER LE FER

La déformation de l'ongle en cuiller est aspécifique (fig. 9). En dehors de toute orientation, seule la **carence martiale** doit être recherchée de façon systématique.

ONYCHOLYSE : PAS FORCÉMENT UNE MYCOSE !

L'onycholyse (ongle décollé de ses attaches ventrales) est **très aspécifique** et en rapport avec des causes locales ou générales. Elle est souvent associée à tort à une infection fongique (fig. 10A). L'absence de confirmation microbiologique et les nombreuses autres causes possibles (traumatismes répétés [fig. 10B et 10C], expositions professionnelles, psoriasis [fig. 10D], médicaments, autres causes systémiques, etc.) peuvent conduire à un traitement inutilement fastidieux et coûteux. Il est donc recommandé de faire **pratiquer un prélèvement de confirmation** (section jusqu'à l'ongle sain et grattage de la kératose sous-unguéale).

HÉMORRAGIES EN FLAMMÈCHES

Lorsqu'elles sont causées par des traumatismes (jardinage, travail de force, percussions), les hémorragies en flammèches sont peu nombreuses, fines, distales, noires et localisées au niveau des premiers doigts de la main dominante (fig. 11A).

Elles sont symptomatiques d'une pathologie sous-jacente lorsqu'elles sont récentes, nombreuses, pourpres, larges et étendues à la partie proximale de l'ongle (fig. 11B). Un examen complet et des analyses biologiques s'imposent afin d'éliminer ses causes possibles : endocardites, vascularites, hémopathies, troubles de l'hémostase, syndromes hyperéosinophiliques et micro-thrombotiques.



Figure 11. Hémorragies sous-unguéales « en flammèches ». A : banale, liée à l'activité manuelle. B : clairement suspecte, en rapport avec une dermatomyosite (acrocyanoase associée).

LÉSION PARTICULIÈRE ET TYPIQUE : LA TUMEUR GLOMIQUE*

Il s'agit d'une **tumeur bénigne développée à partir du glomus neuromyoartériel unguéal** dévolu à la thermorégulation. Elle se manifeste par une lésion unique sous-unguéale (rarement périunguéale ou pulpaire), pas toujours colorée (rouge-bleue), douloureuse à la stimulation tactile et aux variations thermiques (au froid notamment). Deux signes cliniques en sont caractéristiques : **lesigne de Love** (stimulation du point gâchette par une pointe mousse) et le **signe d'Hildreth** (soulagement de la douleur par la pose d'un garrot au bras). <

* Voir aussi la Mise au point sur les tumeurs glomiques des doigts (Rev Prat 2022;72:313-6).

L'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêts.

POUR EN SAVOIR PLUS

Lescuyer S. Manuel de l'examen clinique de la main. Tours : Presses universitaires François-Rabelais, 2021, 128 p.

L'ESSENTIEL

➤ Arachnodactylie, doigts boudinés, hippocratisme digital, sclérodactylie sont aisément constatés et doivent conduire à une enquête étiologique.

➤ La sclérodémie systémique cutanée est la première cause à évoquer devant une sclérodactylie. Elle est aussi responsable d'ulcères digitaux.

➤ Il est essentiel de reconnaître les formes d'ischémies digitales avant le stade nécrotique et d'en rechercher les causes principales.

➤ La mélanonychie n'est pas à banaliser chez les patients à phototype foncé : elle peut être le signe d'un mélanome unguéal.