

LIVEDO: diagnostic et conduite à tenir

Pr Olivier DEREURE
Département de Dermatologie, Hôpital St-
Eloi
INSERM U1058
Université de Montpellier
FRANCE



LIENS D'INTERET

- Pas de lien d'intérêt sur cette thématique



PANORAMA

DEFINITION



CONDUITE
A TENIR



LIVEDO

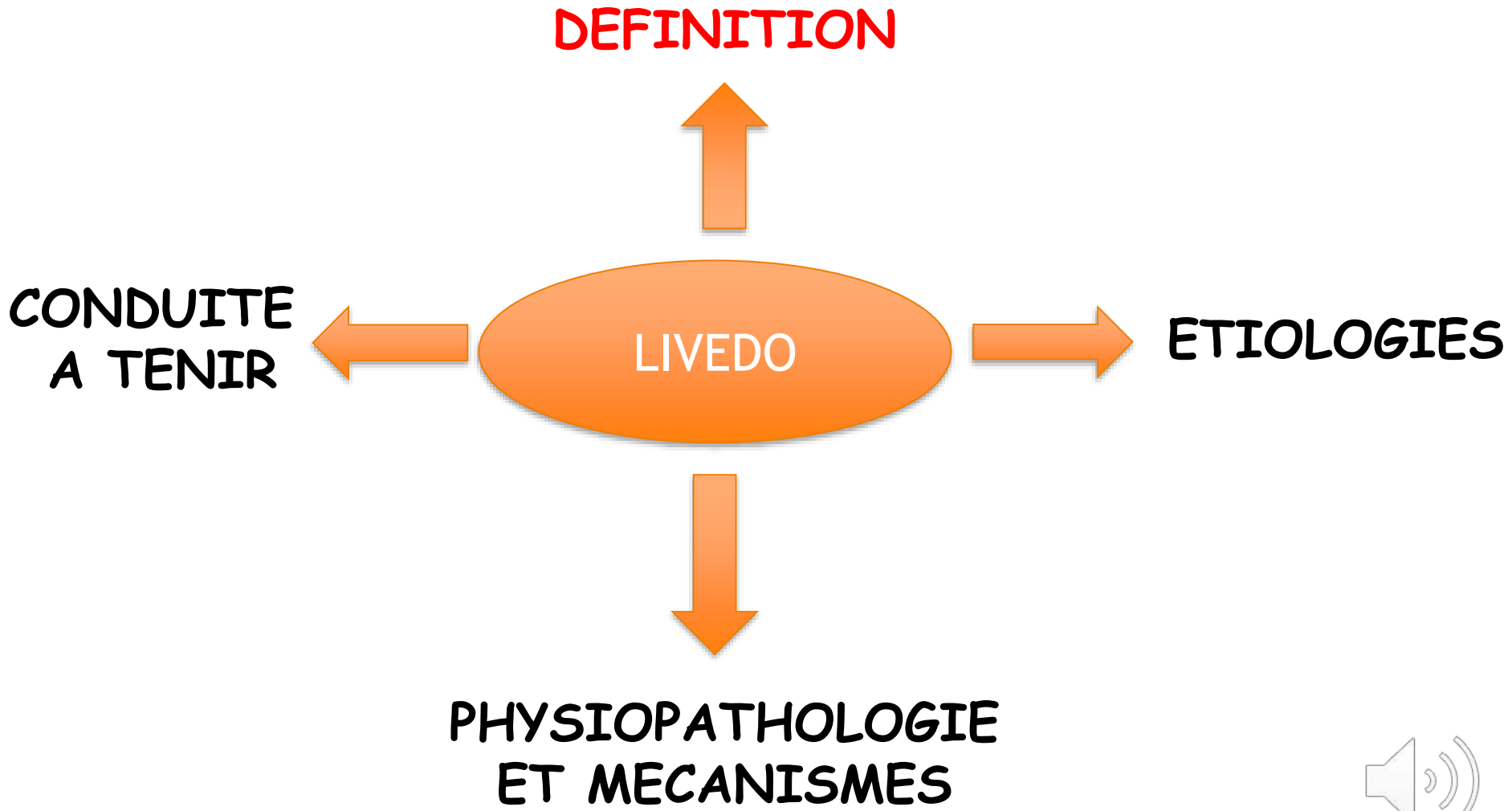


ETIOLOGIES

PHYSIOPATHOLOGIE
ET MECANISMES



PANORAMA



LIVEDO : DEFINITION

- Du latin « *lividus* » : bleuâtre, noirâtre
- Désigne un érythème rouge-violacé (érythrocyanose) en réseau d'origine vasculaire
- Réalise des figures cutanées arciformes irrégulières ou réticulées régulières s'effaçant à la vitropression
- Localisé « suspendu » ou plus diffus
- Souvent physiologique mais nécessite une démarche sémiologique et diagnostique précise car peut révéler de nombreuses anomalies vasculaires ou hématologiques systémiques de pronostic parfois sévère et nécessitant une prise en charge rapide





PANORAMA

DEFINITION



CONDUITE
A TENIR



LIVEDO



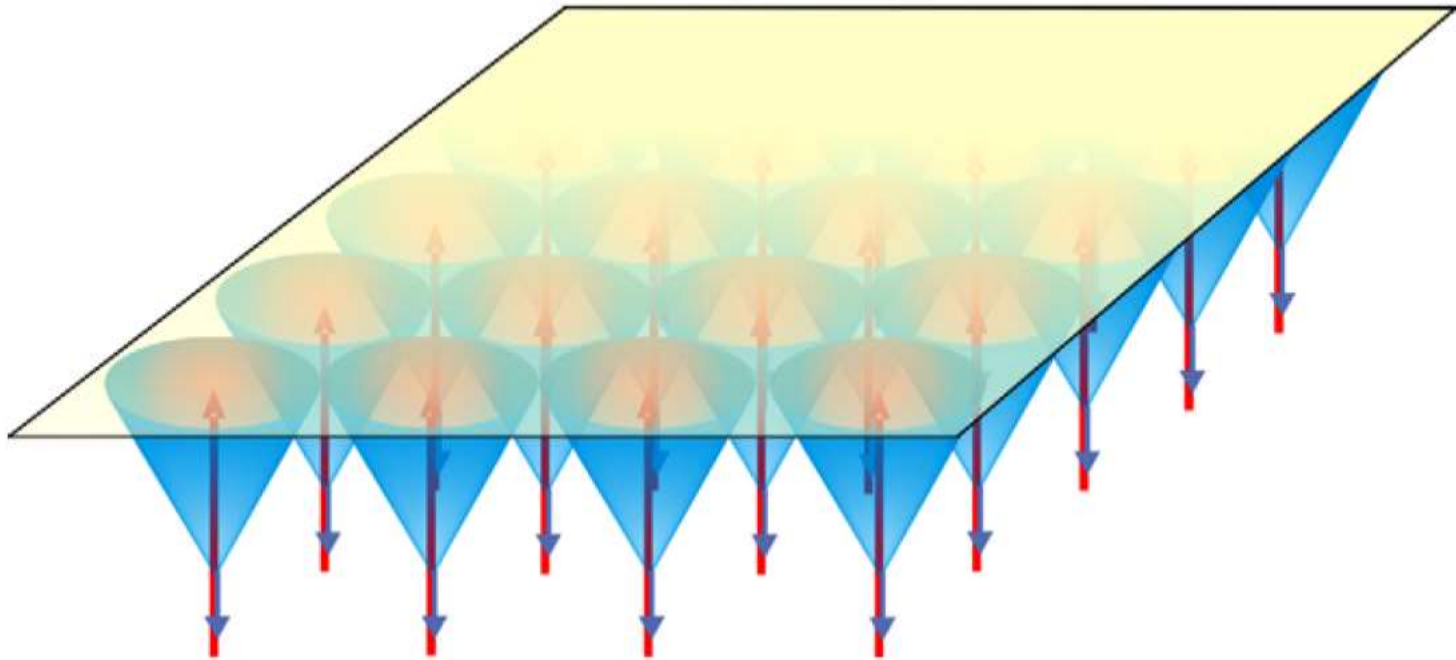
ETIOLOGIES



PHYSIOPATHOLOGIE
ET MECANISMES



LIVEDO : PHYSIOPATHOLOGIE



D'après Duval A, Pouchot J. Rev Med Int 2008

Aspect directement lié à l'organisation de la vascularisation cutanée superficielle en **unités vasculaires** en forme de cônes adjacents à base superficielle :

- artériole afférente verticale
- drainage par des plexus veineux périphériques



LIVEDO : PHYSIOPATHOLOGIE

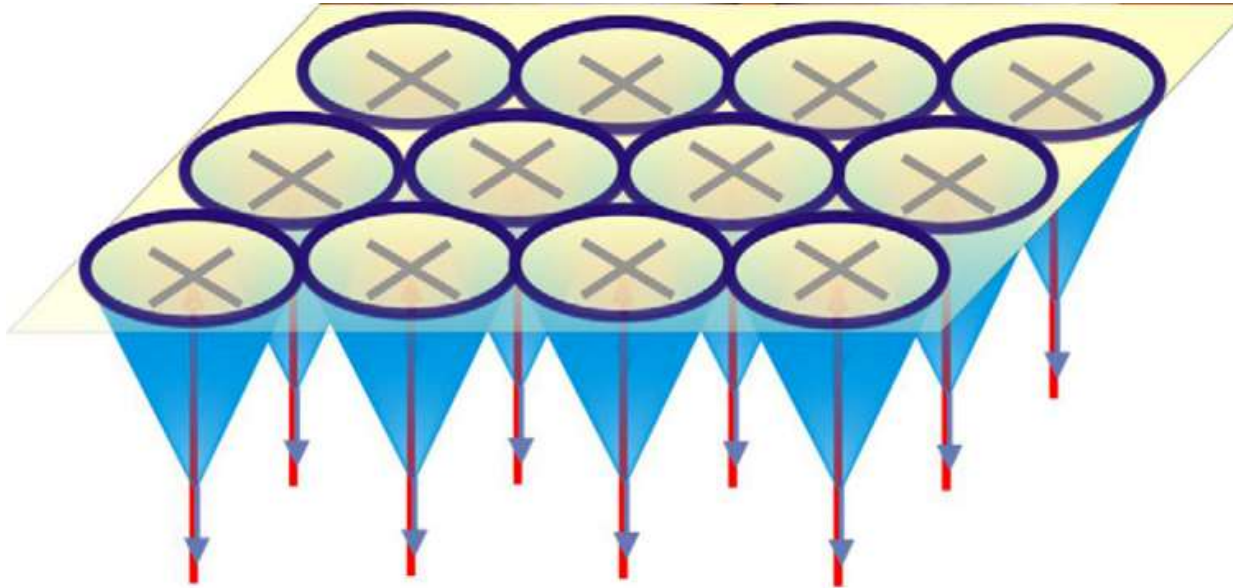
Mécanisme général = **stase vasculaire cutanée** avec désaturation du sang veineux des plexus périphériques qui deviennent visibles à travers l'épiderme

Stase liée à divers mécanismes parfois intriqués :

- **Perturbation vasomotrice** locale ou systémique
 - **Occlusion veineuse d'aval**
- **Altération du débit d'amont dans les artérioles afférentes** (embolie, microthromboses, anomalies pariétales etc)



LIVEDO : PHYSIOPATHOLOGIE

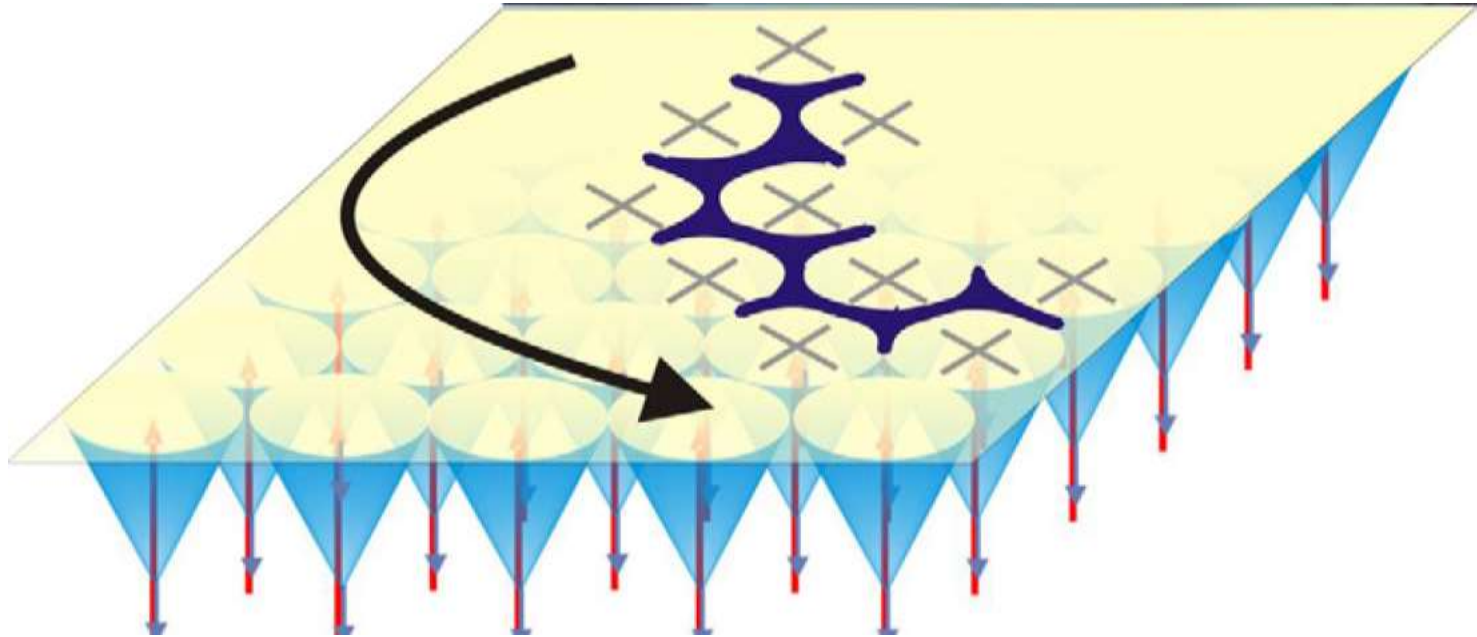


D'après Duval A, Pouchot J. Rev Med Int 2008

- Perturbation vasomotrice primitive par baisse de débit pré artériolaire avec fermeture des sphincters précapillaires superficiels ou par occlusion veineuse d'aval
- Pas de prise en charge par les unités vasculaires cutanées adjacentes (mécanisme global sur toute une région)
- Livedo **réticulaire** à grandes mailles fines fermées et régulières
- **physiologique ou pathologique**
- Évolue **rarement** vers une nécrose cutanée



LIVEDO : PHYSIOPATHOLOGIE



D'après Duval A, Pouchot J. Rev Med Int 2008

- Altérations des artérioles (embolies, microthromboses, atteintes pariétales) au hasard avec ischémie cutanée et stase veineuse périphérique réactionnelle
- Prise en charge partielle par les unités vasculaires cutanées adjacentes
- Livedo **racemosa** « ramifié » à mailles ouvertes et souvent plus petites
- **Toujours pathologique**
- Peut évoluer vers une **nécrose cutanée** si l'ischémie est complète et prolongée

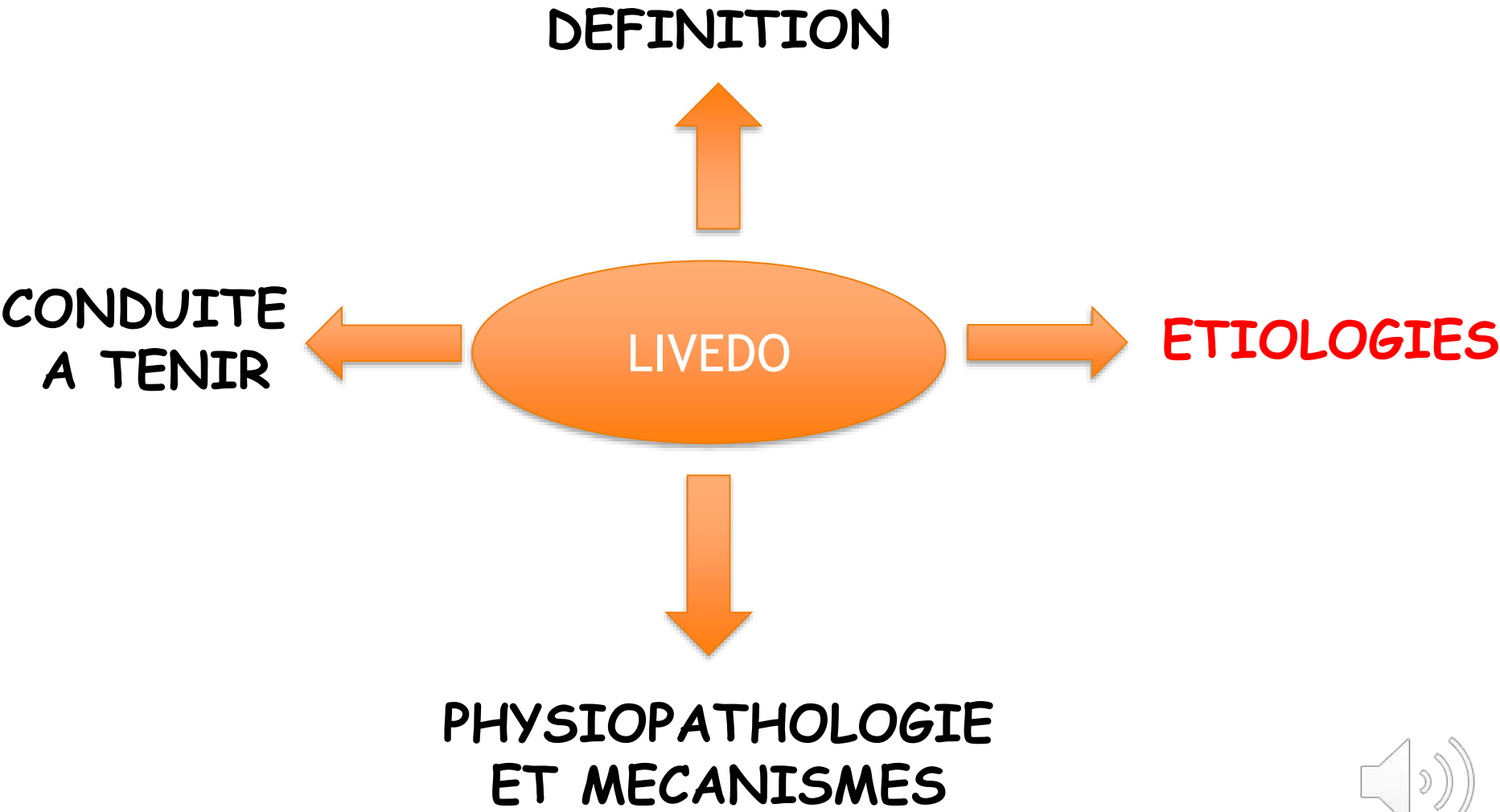


LIVEDO : DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- DERMATOSES RETICULEES +++
- SURTOUT PIGMENTAIRES
- POIKILODERMIES HEREDITAIRES OU ACQUISES
- REM SYNDROME
- PIGMENTATIONS RETICULEES HEREDITAIRES
 - XERODERMA PIGMENTOSUM
 - DYSKERATOSE CONGENITALE
- **ERYTHEME A CALORE**
- KERATOSES LICHENOIDES STRIEES
- INCONTINENTIA PIGMENTI
- PAPILOMATOSE CONFLUENTE ET RETICULEE
- EN FAIT ASSEZ THEORIQUE...



PANORAMA



LIVEDO : PRINCIPALES ETIOLOGIES (I)

- **TROUBLES VASOMOTEURS**: livedo réticulé ++++
 - Physiologique lié à la réactivité des sphincters précapillaires (position, température extérieure...)
 - Pathologiques :
 - Baisse globale du débit circulatoire : collapsus, choc cardiogénique, septique, hypovolémie
 - Origine neurologique : dysautonomie localisée ou généralisée, livedo de stase sur membre à mobilité réduite
 - Amantadine (maladie de Parkinson)
 - Très peu de risque de nécrose



LIVEDO : PRINCIPALES ETIOLOGIES (II)

- **LIVEDO PAR THROMBOSES** : ramifiés +++
- Maladies microthrombotiques
- Hémopathies malignes (sd myéloprolifératifs +++)
- cryopathies
- Troubles acquis ou congénitaux de la coagulation
 - Déficit prot C, S, AT III, fact V Leyden, mutation thrombine
 - Hyperhomocystéinémie, a/dysfibrinogénémie
 - CIVD
 - Thrombopénie à l'héparine
 - Tumeurs solides
 - Syndrome des antiphospholipides
 - Oxalose primitive (mécanisme mixte)
- « calciphylaxie » avec ou sans IRC (mécanisme mixte)
- syndrome de Sneddon et vasculopathie livédoïde de Winkelman (chevauchement avec vasculites)
- Déficit en Adénosine Déaminase 2 (DADA2)
- Risque élevé de nécrose cutanée



LIVEDO : PRINCIPALES ETIOLOGIES (III)

- **LIVEDO PAR EMBOLIES** : ramifiés +++
- Embolies de cholestérol
- Embolies gazeuses (accidents de décompression)
- Embolies fibrinocruoriques à point de départ cardiaque ou périphérique
- Myxome cardiaque
- Embolies tumorales
- Dermatite livédoïde de Nicolau



LIVEDO : PRINCIPALES ETIOLOGIES (IV)

- **LIVEDO DES VASCULITES** : ramifiés +++
- Surtout Périartérite noueuse cutané-systémique ou cutanée
- Artérite maculeuse lymphocytaire (proche de la PAN cutanée pure)
- Polyangéite microscopique
- Vasculite leucocytoclasique (connectivites)
- Vasculite granulomateuse
- Syndrome de Sneddon (hyperplasie intimale)
- Calciphylaxie (chevauchement) par artériolopathie calcique
- Oxalose
- Vasculopathie livédoïde
- cryoglobulinémie type II et III
- Déficit en Adénosine Déaminase 2 (DADA2) pseudo PAN.
- Risque élevé de nécrose cutanée



LIVEDO : PRINCIPALES ETIOLOGIES (V)

- AUTRES AFFECTIONS ASSOCIEES A UN LIVEDO:
 - Phéochromocytome, maladie de Cushing, adénome de Conn
 - Tumeurs carcinoïdes
 - Myotonie de Steinert
 - Lymphomes angiotropes ou non
 - Pancréatites aiguës
 - PI parvovirus B19, PI EBV
 - Maladie de Lyme
 - Endocardite bactérienne (embolies ?)
 - VIH
 - Amylose
 - NF1
 - Traitements : IFNa et b, gemcitabine etc
 - Toxiques : huiles frelatées
 - Cutis marmorata telangiectatica congenita
 - etc



PANORAMA

DEFINITION



**CONDUITE
A TENIR**



LIVEDO

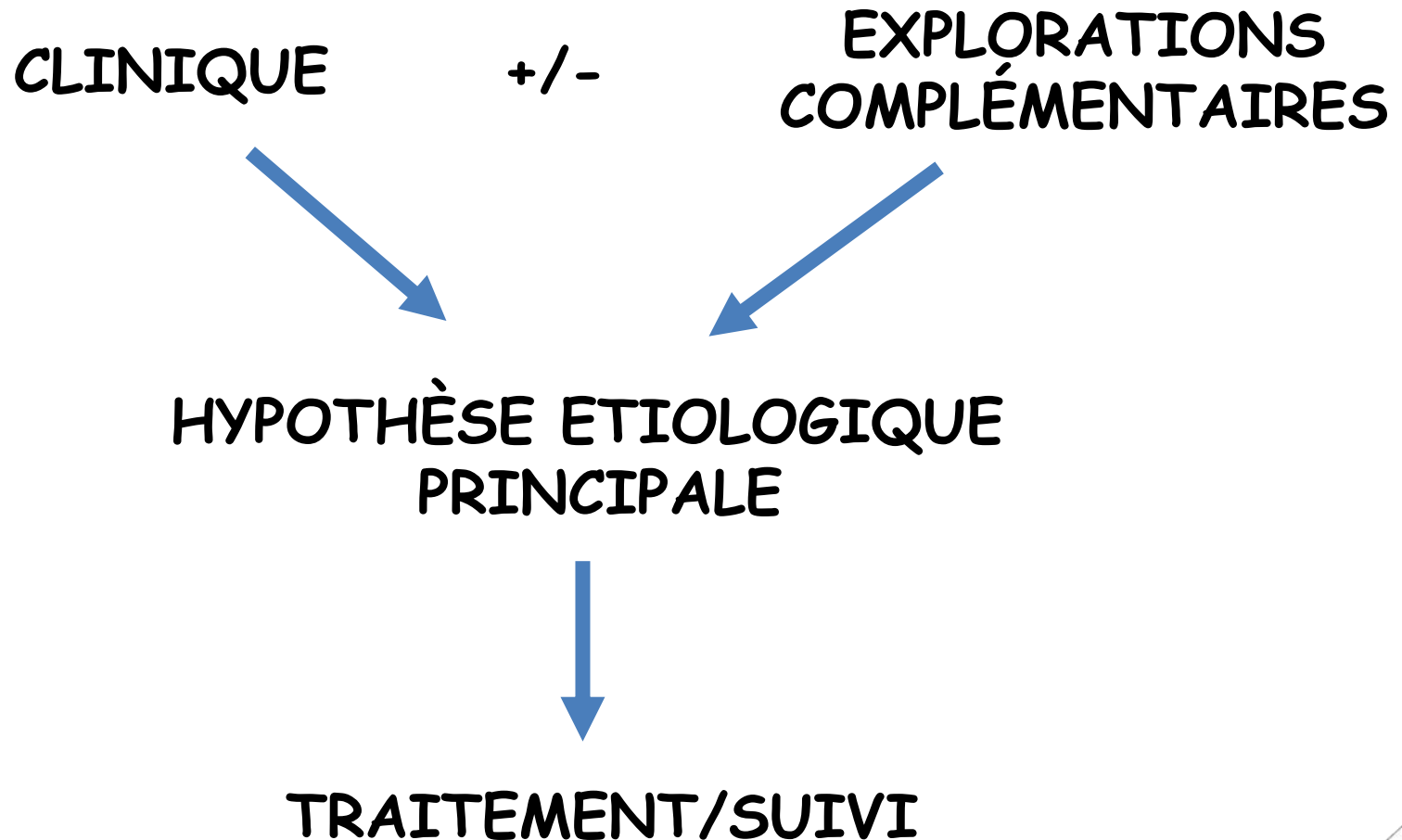


ETIOLOGIES

PHYSIOPATHOLOGIE
ET MECANISMES



LIVEDO : CONDUITE A TENIR




LIVEDO : CONDUITE A TENIR

- Interrogatoire et examen soigneux +++
- Éléments à préciser cliniquement :
 - ATCD (CV neuro +++) et prises médicamenteuses
 - Aspect réticulé vs ramifié ?
 - Topographie ?
 - Zones déclives uniquement ?
 - Suspendu sur zones non contiguës ?
 - Membres ? Tronc ?
 - Autres signes cutanés:
 - infiltration ? nécroses ? Purpura ?
 - Orteil pourpre ? hémorragies sous unguéales ?
 - Zones cicatricielles ?
 - Âge de début ?
 - Evolution dans le temps ? Permanent ou non ?
 - Circonstances d'apparition et disparition ?
 - Position, thermosensibilité ?
 - Signes d'accompagnement notamment douleurs, signes neurologiques etc ?



LIVEDO PHYSIOLOGIQUE OU NON ?

- Le livedo physiologique a des **caractéristiques bien précises** :
 - Toujours vasomoteur donc réticulé à mailles fines et petites
 - Prédomine dans les zones dites « sympathosensibles » (car riches en récepteurs noradrénergiques) cad extrémités et genoux éventuellement ensemble des MS et/ou MI
 - Si atteinte du tronc : être vigilant +++
 - Livedo VARIABLE dans le temps et selon la position et conditions de température extérieure (disparaît en clinostatisme et au réchauffement)
 - Ni infiltration ni (évidemment) nécrose
 - Souvent associé à acrosyndrome type acrocyanose
 - Parfois contexte d'anorexie
 - Mais attention souvent un diagnostic d'élimination
 - Aucune exploration nécessaire
- A l'inverse **tout livedo suspendu et/ou ramifié et/ou infiltré doit être considéré comme pathologique surtout si tardif** 

LIVEDO : BIOPSIE CUTANEE OU NON ?

- Au **moindre doute** sur un livedo pathologique
- **TOUJOURS** si livedo ramifié
- Biopsie en maille et hors maille (centre) +++
- Biopsier zone nécrotique ou infiltrée si présente
- Profonde jusqu'à l'hypoderme
- Recherche altération pariétale, microthrombose
- Éventuellement lumière polarisée (cristaux)
- Colorations spécifiques (Von Kausa etc) selon les hypothèses cliniques



LIVEDO : AUTRES INVESTIGATIONS ?

- Selon la clinique +++
- Biologie:
 - Sd inflammatoire
 - Bilan étiologique et d'extension d'une vasculite ou d'une maladie microthrombotique/microembolique
 - EDP/IEDP et recherche cryoprotéines
 - Stigmates d'auto-immunité
 - Dosages spécifiques (oxalose etc)
 - Examens génétiques
- Imagerie
 - Vasculaire
 - Viscérale (neurologique etc) : Bilan étiologique et d'extension d'une vasculite ou maladie microthrombotique/microembolique
- Autres biopsies



LIVEDO : TRAITEMENT

- Dépend entièrement de l'hypothèse étiologique privilégiée et du risque de complications (nécroses)
- Moyens :
 - Anticoagulants, anti-agrégants
 - Vasodilatateurs
 - Corticothérapie générale +/- immunosuppresseurs
 - Traitement hémopathie/néoplasie sous jacente
 - Correction choc périphérique
 - Correction hyperparathyroïdie/thiosulfate de Na
 - Etc...



LIVEDO : quelques références

Kluger N et al. Ann Dermatol Venerol 2005

Gibbs MB et al. J Am Acad Dermatol 2005

Duval A, Pouchot J. Rev Med Int 2008

Sajjan VV et al. Indian Dermatol Online 2015



MERCI POUR VOTRE ATTENTION !



Hier...



...Et aujourd'hui (et demain)

