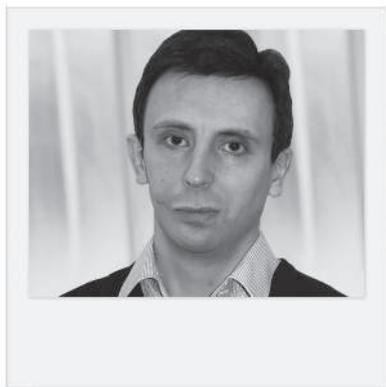


Livedo : de la physiopathologie au diagnostic

RÉSUMÉ : Le livedo est un érythème le plus souvent violacé, réticulé (petites mailles fermées) ou ramifié (grandes mailles ouvertes) qui traduit une stase sanguine dans les veinules dermiques. Celles-ci forment des cercles adjacents et communiquant les uns avec les autres parallèlement à la surface de la peau. La stase peut être due à une diminution du débit sanguin par vasoconstriction régionale (livedo vasomoteur) ou par occlusion artériolaire ou veinulaire. Cette occlusion peut être due à des anomalies du contenu (thrombose, hyperviscosité, embolies) ou du contenant par épaissement pariétal (vascularites, dépôts calciques, pseudo-hyperplasie intimale). Il n'est pas toujours possible de distinguer cliniquement un livedo physiologique d'un livedo pathologique. Les investigations paracliniques doivent dépendre du terrain, de l'aspect du livedo, de la présence de signes associés cutanés ou extra-cutanés. La biopsie cutanée est utile en cas d'échec diagnostique ou lorsqu'une confirmation anatomopathologique est nécessaire. La biopsie sera alors profonde, réalisée au bistouri en prenant le centre de la maille.



→ A. DUVAL
Service de Dermatologie,
Hôpital Saint-Louis,
PARIS.

Du latin *lividus*, bleuâtre, noirâtre, le terme "livedo" désigne un érythème en réseau d'origine vasculaire souvent violacé, parfois rouge. Il s'agit ainsi de lésions figurées arciformes ou réticulées s'effaçant à la vitropression, et résultant d'une stase sanguine dans les veinules dermiques. Il peut être pigmenté, surtout s'il est chronique, s'il concerne une peau mate et s'associe à une pathologie inflammatoire. Il peut alors en imposer pour un érythème "a calore" dit des chaufferettes ou des ordinateurs portables.

Le livedo peut s'accompagner d'un purpura, mais lorsque le purpura est isolé et réticulé, on parle de purpura rétifforme dont les causes sont identiques à celle du livedo purpurique (**fig. 1**).

Physiopathologie

La conception physiopathologique actuelle du livedo est issue d'un postulat anatomique de P.G. Unna datant de 1894 confirmé et précisé par la suite par P. Agache et J. Revier, puis par Braverman [1, 2].

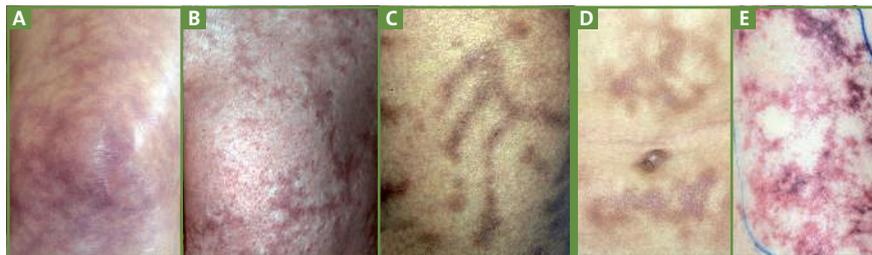


FIG. 1 : Spectre clinique du livedo et diagnostic différentiel. **A :** livedo vasomoteur (hypovolémie efficace), **B :** livedo racemosa (pathologique, SNAPS), **C :** livedo racemosa pigmenté (périartérite noueuse), **D :** diagnostic différentiel : érythème "a calore" (cause ici : ordinateur portable), **E :** diagnostic différentiel : purpura rétifforme (ici vascularite post-infectieuse).

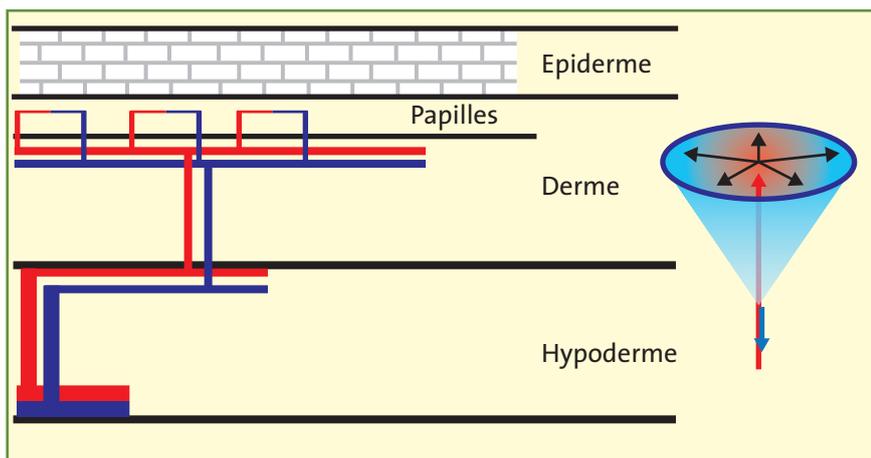


FIG. 2 : Unité fonctionnelle vasculaire cutanée. A gauche, schéma en deux dimensions. A droite, représentation simplifiée en trois dimensions. L'artériole nourricière du cône d'origine dermo-hypodermique assure la vascularisation d'un disque sous-épidermique. Le sang est ensuite drainé à la périphérie du disque dans les veinules dermiques pour rejoindre la veinule de drainage dermo-hypodermique.

1. Vascolarisation cutanée

L'unité fonctionnelle vasculaire de la peau se présente sous la forme d'un cône renversé à base superficielle et à sommet profond hypodermique. Le derme contient ainsi une multitude d'anneaux veinulaires qui drainent chacun le disque qu'ils circonscrivent, chaque anneau pouvant, le cas échéant, pallier en partie la défaillance de l'unité adjacente (*fig. 2*).

2. Formation du livedo

La stase modérée physiologique n'est pas apparente lorsque la trophicité de la peau est normale (*fig. 3*).

La stase pathologique implique qu'il y ait une occlusion pouvant survenir dans l'artériole nourricière du cône, la veinule qui en assure le vidange ou dans l'ensemble des capillaires du disque concerné.

De façon générale, l'occlusion peut faire suite à un épaissement de la paroi vasculaire, à une augmentation de la viscosité sanguine, à une thrombose, à une embolie, ou encore à la mise en jeu des sphincters capillaires. Cette distinction est arti-

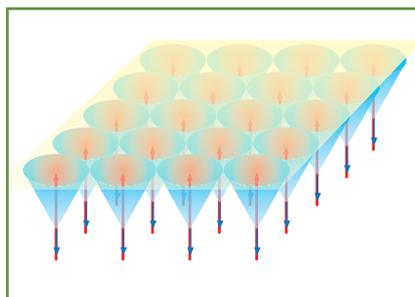


FIG. 3 : Peau normale. Il n'y a pas de stase dans le réseau veinulaire dermique, celui-ci est invisible lorsque la peau a une trophicité normale.

ficielle et surtout didactique, puisqu'au sein d'une même pathologie ces différents mécanismes peuvent s'associer.

3. Localisation

Lorsqu'il est vasomoteur, le livedo siègera naturellement dans les zones riches en récepteurs noradrénergiques, genoux, extrémités, ou dans un territoire particulier touché par un syndrome dysautonomique local (accidents vasculaires cérébraux). Les extrémités sont aussi plus volontiers touchées lorsque la viscosité sanguine varie de façon importante avec l'exposition au froid, comme dans les cryoglobulinémies. Dans les contextes emboliques, le territoire atteint dépend

de la localisation du processus emboligène : acrale dans le myxome, monomérique en cas d'embolies de cholestérol à point de départ fémoral par exemple.

Enfin, lorsque l'occlusion survient au hasard, sans territoire privilégié, on pourra assister à une atteinte du tronc et de l'ensemble du corps comme dans le syndrome des antiphospholipides.

4. Forme du livedo

Le ralentissement du débit sanguin cutané de façon homogène dans l'ensemble des unités fonctionnelles vasculaires d'un territoire s'accompagnera d'un livedo réticulé constitué de petites mailles fermées. En effet, dans ce cas, autour d'une unité vasculaire atteinte, toutes les unités adjacentes le sont également et ne peuvent pallier la défaillance de cette unité. Les cercles sont donc complets. C'est le cas des marbrures des genoux en cas d'hypovolémie (*fig. 4*).

Lorsque dans un territoire certaines unités sont atteintes et que d'autres ne le sont pas, les unités fonctionnelles prennent en charge une partie du drainage de l'unité adjacente, du cercle adjacent. Le livedo est alors constitué de petites mailles ouvertes qui, mises bout à bout, réalisent un aspect de grandes mailles

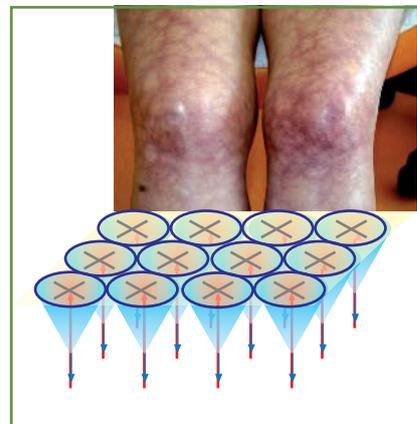


FIG. 4 : Livedo vasomoteur. L'ensemble des unités vasculaires d'un territoire sont inopérantes. Les mailles sont petites et fermées.

REVUES GÉNÉRALES

Vasculaire



FIG. 5 : Livedo racemosa. Seules certaines unités vasculaires au sein d'un territoire cutané sont atteintes. Les unités vasculaires fonctionnelles adjacentes à une unité atteinte peuvent prendre en charge une partie du drainage de celle-ci. De petites mailles ouvertes viennent former une grande maille ouverte également (sens souligné par la flèche noire).

ouvertes. C'est le livedo racemosa ou livedo ramifié (fig. 5).

Lorsque la circulation est bloquée dans l'ensemble des unités vasculaires d'un territoire pendant un temps prolongé, la nécrose de ce territoire s'ensuit.

5. Distinction clinique entre livedo physiologique et livedo pathologique

Il existe un continuum clinique entre le livedo physiologique et le livedo pathologique (fig. 6).

>>> Le **livedo physiologique** est toujours vasomoteur. Il est donc à petites mailles, réticulé, et prédomine dans les zones "sympatho-sensibles" qui sont les extrémités et les genoux, voire l'ensemble des membres inférieurs ou supérieurs. Il disparaît au réchauffement et/ou en clinostatisme et ne s'accompagne ni d'infiltration, ni de nécrose.

>>> A l'autre extrême, le **livedo pathologique** est toujours dû à une anomalie du contenu sanguin, ou à un épaississement de la paroi vasculaire. Il s'agit donc d'un livedo permanent, "fixé". L'atteinte vasculaire étant le plus sou-

Livedo physiologique	Livedo pathologique
• Toujours vasomoteur.	• Rarement vasomoteur.
• Sur les membres.	• Atteinte du tronc possible.
• Petites mailles fermées.	• Mailles ouvertes petites ou grandes.
• Atténué en position couchée.	• Permanent.
• Disparaissant au réchauffement.	• Infiltration ou nécrose possible.
• Pas d'infiltration ni de nécrose.	• Signes associés cutanés ou systémiques.
• Isolé.	

FIG. 6 : Continuum entre livedo physiologique et livedo pathologique. Entre ces deux présentations caricaturales, de nombreux livedos présentent à la fois des critères de livedo physiologique et de livedo pathologique. Dans ces cas, ce sont le terrain, les signes associés, la présence d'examen complémentaires pathologiques et l'évolution qui permettront de juger.

vent inhomogène au sein d'un même territoire cutané, il s'agit d'un livedo racemosa, à mailles ouvertes plus ou moins grandes, suspendu sur les membres ou touchant le tronc et pouvant être accompagné d'une infiltration ou de nécrose. L'infiltration traduit ici la présence d'un infiltrat cellulaire péri-artériel (périartérite noueuse) ou d'une rigidité du réseau artériolaire calcifié et thrombosé (artériopathie calcique).

Entre ces deux présentations caricaturales, de nombreux livedos présentent à la fois des critères de livedo physiologique et de livedo pathologique. Dans ces cas, ce sont le terrain, les signes associés, la présence d'examen complémentaires pathologiques et l'évolution qui permettront de juger.

Orientation diagnostique devant un livedo pathologique

1. Causes des livedos pathologiques (fig. 7, tableaux I, II et III) [3]

Par analogie avec la triade de Virchow, nous allons classer ces dernières suivant leur mécanisme initial ou considéré comme le plus déterminant suivant trois axes : les anomalies pures de débit avec les livedos vasomoteurs, les anomalies du contenu et les anomalies du contenant. Les causes de livedo sont présentées dans les figures 6 et tableau I, avec dans le premier les causes classiques et dans le deuxième les observations rapportées le plus souvent de façon isolée. Seules certaines d'entre elles seront détaillées ici.

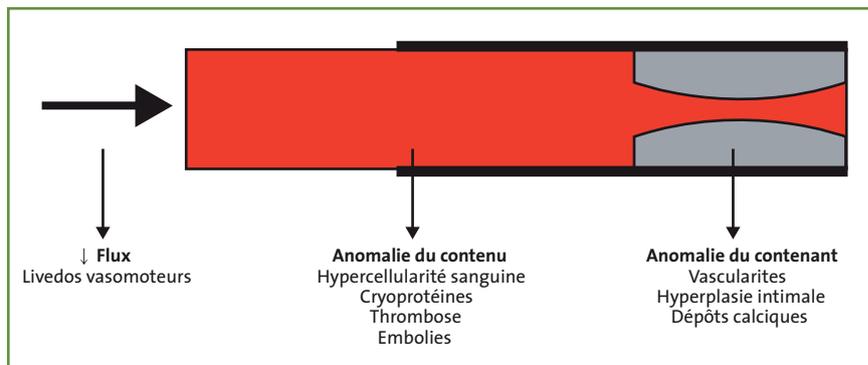


FIG. 7 : Mécanismes conduisant à l'apparition d'un livedo.

Troubles vasomoteurs
Livedo physiologique. Hypovolémie vraie ou efficace. Amantadine. Affections du système nerveux central (AVC).
Anomalies du contenu
<ul style="list-style-type: none"> ● Syndromes myéloprolifératifs : <ul style="list-style-type: none"> – Thrombocythémie essentielle, maladie de Vaquez. ● Cryopathies : <ul style="list-style-type: none"> – Cryoglobulinémie (type I surtout). – Cryofibrinogénémie. – Maladie des agglutinines froides. ● Thrombophilie <ul style="list-style-type: none"> – Afibrinogénémie et dysfibrinogénémie congénitales. – Thrombopénies immunoallergiques induites par l'héparine. – Nécrose cutanée aux antivitamines K (déficit en protéine C ou S). – Syndrome des antiphospholipides. – Coagulation intravasculaire disséminée. <p>En association à d'autres causes :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Déficit congénital en : protéine S, protéine C, antithrombine. – Mutation du facteur V (facteur V Leiden). – Mutation du facteur II (prothrombine). ● Embolies : <ul style="list-style-type: none"> – Embolies de cholestérol. – Embolies gazeuses. – Embolies graisseuses. – Embolies tumorales. – Embolies septiques d'origine cardiaque ou vasculaire. – Myxome. – Dermite livedoïde de Nicolau. – Oxalose.
Anomalies du contenant
<ul style="list-style-type: none"> ● Vasculites : artériolaires ou veineuses, notamment : <ul style="list-style-type: none"> – Périartérite noueuse. – Cryoglobulinémies (surtout types II et III). ● Hyperplasie intinale : <ul style="list-style-type: none"> – Syndrome de Sneddon. – Syndrome des antiphospholipides. – Thrombocythémie essentielle. ● Dépôts calciques : <ul style="list-style-type: none"> – Artériolopathie calcique (calciphylaxie).

TABLEAU I : Causes classiques de livedo classées selon leur mécanisme principal.

Maladies endocriniennes, nutritionnelles
Phéochromocytome. Tumeurs carcinoïdes digestives. Hypothyroïdie. Adénome de Conn. Maladie de Biermer.
Maladies infectieuses
Endocardite bactérienne. Parvovirus B19. Brucella. Coxiella burnetti. Septicémie à pneumocoque.
Néoplasies
Leucémie aiguë lymphoblastique. Lymphome angiotrope. Cancer du rein. Cancer du sein inflammatoire.
Médicaments
Gemcitabine (microangiopathie thrombotique). Interférons alpha, bêta, association interleukine 2 et interféron alpha. Association diphényldramine et pyrithyldione. Association érythromycine et lovastatine. Bismuth.
Vascularites et connectivites
Maladie de Takayasu. Dermatomyosite.
Autres
Cathéter périphérique de grande longueur. Pancréatite aiguë /chronique. Syndrome des huiles frelatées. Hypogammaglobulinémie congénitale. Neurofibromatose de type 1. Artériographie au CO ₂ . Amylose. Ventilation mécanique avec pression expiratoire positive élevée (embolies gazeuses).

TABLEAU II : Causes de livedos, observations isolées [3].

2. Livedos vasomoteurs

Un livedo vasomoteur peut survenir en cas d'insuffisance cardio/circulatoire (détournement de la réserve volémique cutanée), avec certains médicaments (amantadine, notamment) ou en cas d'accident vasculaire cérébral (sur le membre atteint).

3. Livedos par anomalie de la paroi du vaisseau (contenant) :

● **Syndrome de Sneddon, SAPL et SAPL séronégatif**

Ces syndromes ont comme point commun un épaissement patho-

logique de la paroi artériolaire, une "pseudo-hyperplasie intinale", aboutissant à son occlusion par thrombose avec comme conséquences des phénomènes ischémiques multiples, symptomatiques ou non, d'étendue plus ou moins grande [4, 5] (fig. 8).

REVUES GÉNÉRALES

Vasculaire

Diagnostic	Mécanisme(s) connu(s)	Fréquence du livedo	Aspect du livedo	Signes cutanés associés	Intérêt de la biopsie
Syndrome de Sneddon	Hyperplasie intimale Thrombose	++++ (toujours)	Diffus	Aucun	++ (Sneddon systémique)
SAPL	Hyperplasie intimale Thrombose	++++	Diffus		
PAN	Vascularite	++	Membres, infiltration, nécrose	Nodules, purpura infiltré, ulcères	++++
Artériopathie calcique	Dépôts calciques sous-intimaux Thrombose	+++	Socle induré, nécrose, un ou plusieurs sites, douleur++	Zones indurées douloureuses	++
Emboles de cholestérol	Embolique	++	Localisé au territoire atteint	Orteil pourpre ou nécrotique	+++
Vascularite septique	Embolique	++			++
Myxome cardiaque	Embolique Vascularite	+	Acral, membres	Macules/papules érythémateuses, cyanose digitale, pétéchies/ hémorragies en flammèche	++
Dermite de Nicolau	Vasospasme Embolique Toxicité pariétale	+++	Zone d'injection, nécrose	Ecchymoses	o
Syndromes myéloprolifératifs	Hyperviscosité Hyperplasie intimale Thrombose	+	± étendu	Hématomes, ecchymoses, purpura, érythéralgie (thrombocythémie ess.) Prurit aquagénique, visage rubicond (Vaquez)	o
Cryoprotéines	Dépôts hyalins Vascularite	+	Acral, nécrose	Macules/papules purpuriques ou érythémateuses, infarctus, ulcères, lésions pseudo croûteuses	+
CIVD	Thrombose	++	Nécrose possible	Ischémie ± localisée	o

PAN : Périartérite noueuse ; SAPL : Syndrome des antiphospholipides.

TABLEAU III : Caractéristiques des principales causes de livedos pathologiques.

Ce n'est pas le seul mécanisme pathologique, et on citera la dysfonction plaquettaire induite par les APL. La présence du livedo n'est pas obligatoire dans le SAPL, mais s'il est présent, c'est un marqueur de risque d'atteinte cérébrale de la maladie [6].

>>> Le **syndrome de Sneddon** a été décrit dans les années cinquante, avant la découverte des anticorps antiphospholipides. Il s'agissait de femmes jeunes présentant de façon associée accidents vas-

culaires cérébraux et livedo *racemosa*. Le seul agent causal formellement identifié à ce jour sont les anticorps antiphospholipides. Jusqu'à récemment, on parlait de syndrome de Sneddon lorsque les principaux symptômes étaient le livedo et ceux de l'atteinte cérébrale. Lorsque des anticorps antiphospholipides étaient présents ou absents, on parlait de SS APL+ ou APL- respectivement. Lorsque le tableau clinique était plus riche avec par exemple une atteinte rénale et des APL, on parlait de SAPL entrant ou non

dans le cadre d'un lupus systémique [7].

>>> Comme on peut avoir des tableaux typiques de SAPL sans pour autant trouver d'APL, et comme la terminologie "syndrome de Sneddon" est antérieure à la découverte des APL, il semble plus opportun de parler de **syndrome des antiphospholipides (SAPL) et de SAPL séronégatif (SNAPS, Seronegative antiphospholipid syndrome)** [8]. Le syndrome des antiphospholipides séronégatif apparaît ainsi comme une entité nosologique pro-

visoire mal nommée, mais commode et plus proche de la réalité clinique et biologique [9]. Si les critères diagnostiques du SAPL sont formellement établis, ce n'est pas encore le cas pour le SNAPS.

● **Vascularites**

Toutes les vascularites peuvent s'accompagner d'un livedo. L'atteinte peut-être artériolaire dans la périartérite noueuse (PAN) ou veinulaire dans les autres vascularites. Dans l'étude de Daoud concernant 79 cas de PAN cutanée pure, le livedo était présent dans 56 % des cas tandis que les nodules et les ulcères étaient présent dans respectivement 80 % et 49 % des cas. L'atteinte prédominait largement aux membres inférieurs [10].

Dans la PAN, la biopsie d'une zone infiltrée ou d'un nodule permet de mettre en évidence une artérite nécrosante avec un infiltrat riche en polynucléaires neutrophiles et lymphocytes avec parfois quelques éosinophiles. Il se peut que la biopsie cutanée ne mette en évidence qu'une vascularite des vaisseaux de petit calibre. Il est alors impossible de porter le diagnostic de périartérite noueuse mais seulement de vascularite sans pouvoir être plus précis.

Nous n'incluons pas ici la vasculite livédoïde encore appelée vasculopathie livédoïde. En effet, il ne s'agit pas d'une vascularite et le livedo bien que souvent associé est au second plan derrière l'atrophie blanche, les ulcérations punctiformes et le purpura réticulé.

● **Dépôts calciques pariétaux**

Il s'agit surtout de l'artériolopathie calcique, beaucoup plus rarement de l'oxalose congénitale ou acquise.

L'artériolopathie calcique, improprement appelée "calciphylaxie" est une maladie de la paroi artériolaire touchant avec prédilection l'insuffisant rénal dialysé. L'élévation du rapport phospho-calcique associé à un déficit en protéines inhibi-

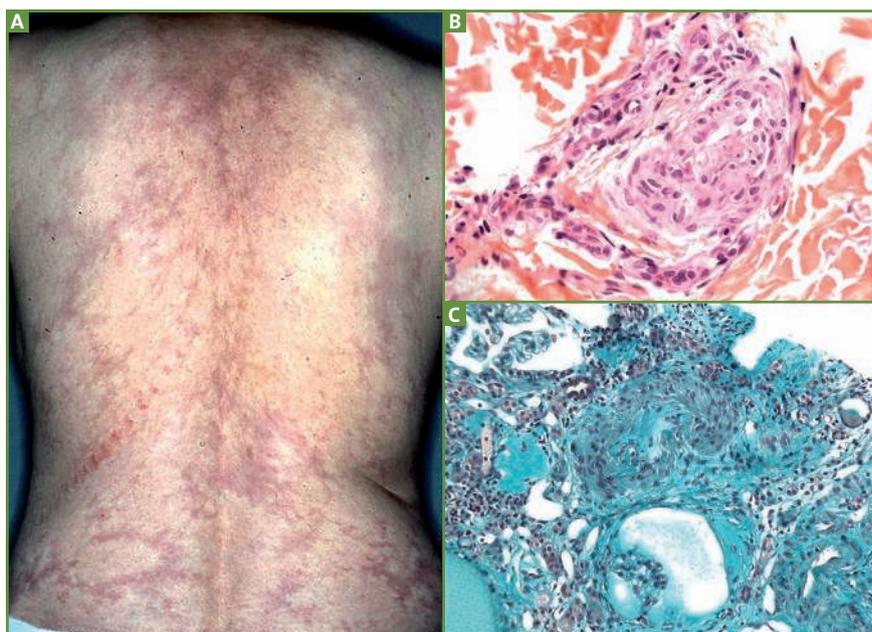


FIG. 8 : Syndrome des antiphospholipides séronégatif. **A :** mailles larges, ouvertes et épaisses, **B :** pseudo-hyperplasie intimale sur la biopsie cutanée (HES), **C :** pseudo-hyperplasie intimale sur la biopsie rénale (trichrome de Masson).



FIG. 9 : Artériolopathie calcique. **A :** livedo ramifié nécrotique, **B :** calcifications intimales, **C :** objectivation des calcifications par la coloration de Van Kossa.

REVUES GÉNÉRALES

Vasculaire

trices de la cristallisation du calcium contribuent conjointement à la formation de dépôts calciques sous-intimaux et parfois de la média qui rétrécissent la lumière artériolaire.

En cas de bas débit, au cours d'une séance de dialyse par exemple, la maladie devient brusquement symptomatique par la survenue d'une thrombose artériolaire avec atteinte cutanée en nappe aboutissant à la nécrose. Des nappes cyaniques ou un livedo induré très douloureux apparaissent peu avant la nécrose.

Le diagnostic se fait sur un faisceau d'arguments : le terrain prédisposant, la présentation clinique, la présence d'un réseau calcifié sur des radiographies de tissus mous ou la scintigraphie osseuse. En cas de doute, la biopsie cutanée profonde du livedo en bordure de nécrose permet de mettre en évidence les calcifications artériolaires par la coloration de Van Kossa associées ou non à de la thrombose [11] (*fig. 9*).

4. Livedo par anomalie du contenu

● Embolies

Les embolies cristallines (cholestérol), septiques, visqueuses (myxome, de "mou" / morve), médicamenteuses (après injection intra-musculaire, dermite livédoïde de Nicolau), tumorales ou gazeuses peuvent s'accompagner d'un livedo. En revanche, les embolies fibrinocruoriques ne semblent jamais être en cause dans les livedos. La biopsie peut être utile notamment pour le diagnostic d'embolies de cristaux de cholestérol, elle met alors en évidence des cristaux biconvexes en forme d'aiguilles [12].

Dans le myxome, la biopsie du livedo peut permettre de retrouver les embolies myxomateuses colorées au bleu alcian ou des lésions secondaires à type de thrombose et de vascularite qui ne doivent pas faire écarter le diagnostic [13].

POINTS FORTS

- ↳ Le livedo est la conséquence de l'occlusion de plusieurs unités fonctionnelles vasculaires cutanées voisines.
- ↳ Un livedo physiologique est vasomoteur pur : il ne touche que les zones sympathosensibles (genoux, membres), les mailles sont petites et fermées, il disparaît au réchauffement.
- ↳ Un livedo pathologique comporte une ou plusieurs des caractéristiques suivantes : atteintes de zones peu sympathosensibles (ex. : tronc), mailles ouvertes, caractère permanent, infiltration ou nécrose associée, signes extra-cutanés (neurologiques notamment).
- ↳ Diagnostics relativement fréquents de livedo pathologique : embolies de cholestérol, SAPL/SNAPS, PAN, CIVD.
- ↳ Diagnostics rares et graves : artériopathie calcique, myxome de l'oreillette.
- ↳ Biopsie cutanée :
 - si livedo pathologique et nécessité de confirmation anatomopathologique du diagnostic,
 - biopsie profonde, au bistouri, prenant le centre de la maille.

● Hyperviscosité

Dans de rares cas, un livedo peut accompagner certains syndromes myéloprolifératifs, surtout la thrombocythémie essentielle [14]. L'hyperviscosité n'est pas le seul mécanisme, on citera l'hyperplasie intimaie ainsi que l'activation leucocytaire et plaquettaire.

Le livedo est également une manifestation peu fréquente des cryoglobulinémies, présent de 1 à 19 % suivant les séries [15]. La biopsie cutanée permet de retrouver des signes de vascularite, un purpura ou un matériel hyalin éosinophile obstruant le vaisseau. Ce dernier cas semble être plus fréquent (environ 70 %) lorsque le cryocrite est élevé, supérieur à 20 %, et lorsque la cryoglobuline est de type I [16].

● Thrombose

La thrombose des petits vaisseaux est une complication fréquente des divers mécanismes physiopathologiques que

nous avons décrits. Hormis certains contextes suraigus comme le syndrome catastrophique des antiphospholipides, la coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) et la microangiopathie thrombotique (MAT), le livedo procède rarement uniquement d'un mécanisme thrombotique [17].

Hormis les déficits homozygotes en protéines C et S chez l'enfant, les facteurs de risques génétiques de maladie thrombo-embolique veineuse ne sont jamais seuls en cause dans la survenue d'un livedo. Ces anomalies peuvent cependant intervenir comme facteurs aggravants dans les livedos comportant un mécanisme thrombotique et il convient de les rechercher ne serait-ce que pour venir appuyer l'indication d'une anticoagulation efficace.

D'autres facteurs prothrombotiques existent, et on peut citer les à-coups hypovolémiques de la dialyse dans l'artériopathie calcique.

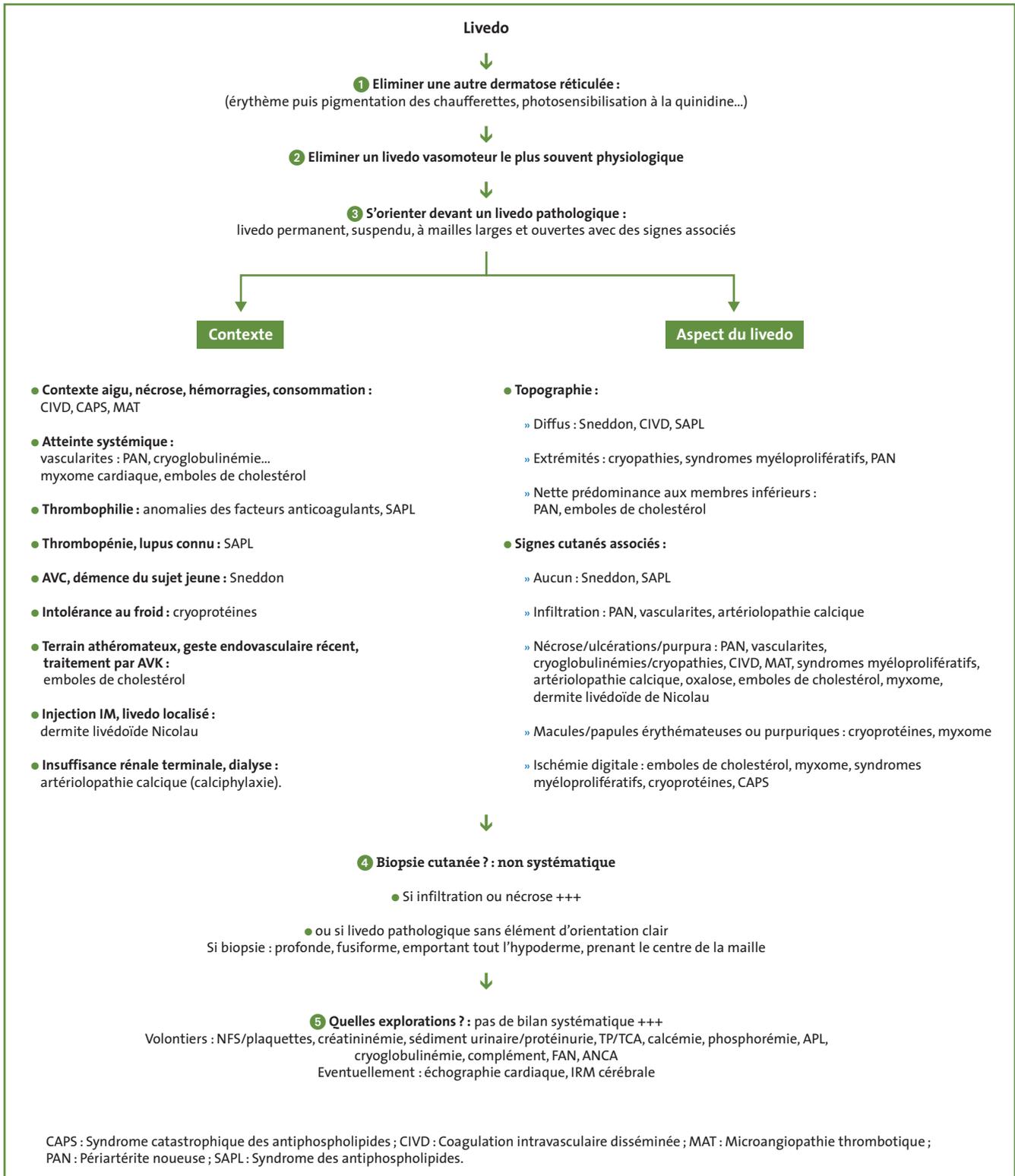


TABLEAU IV : Démarche diagnostique devant un livedo.

REVUES GÉNÉRALES

Vasculaire

Démarche diagnostique

On peut décomposer cinq étapes diagnostiques : affirmer le livedo, déterminer son caractère pathologique ou non, confronter le contexte de survenue à l'aspect du livedo, discuter l'intérêt de la biopsie cutanée, décider des investigations appropriées. Ces différentes étapes sont résumées dans le **tableau IV**.

1. Intérêt de la biopsie cutanée

Lorsque le tableau présenté est atypique, ou lorsque la maladie suspectée nécessite une confirmation anatomopathologique, la biopsie du livedo est un geste simple, peu invasif et qui peut être très rentable, surtout s'il existe une infiltration ou une nécrose cutanée. L'histologie est très évocatrice dans un certain nombre d'étiologies : PAN, SNAPS, artériopathie calcique, embolies... La technique de biopsie est cruciale pour obtenir un résultat positif.

Selon les étiologies, il conviendrait, d'après certains auteurs, de centrer la biopsie plus sur la périphérie ou sur le centre de la maille, sur la nécrose en cas d'artériopathie calcique. La pertinence de ces recommandations n'est pas toujours évidente. Compte tenu des mécanismes physiopathologiques décrits jusqu'ici, nous proposons de réaliser une biopsie profonde, fusiforme, au bistouri, de la concavité de la maille, incluant le centre de la maille et sa périphérie. On choisira en priorité des zones infiltrées ou nodulaires, des zones indurées en bordure de nécrose.

2. Autres explorations utiles selon l'orientation étiologique initiale

Il n'est pas question de proposer ici un "bilan de livedo". Certaines investi-

gations doivent cependant être volontiers réalisées. Elles visent à rechercher des arguments étiologiques et à détecter l'atteinte d'autres organes. Biologiquement, on étudiera la fonction rénale, le sédiment urinaire, les anticorps antiphospholipides et les cryoprotéines qui sont à rechercher à plusieurs reprises, et le bilan phosphocalcique. Morphologiquement, l'échographie cardiaque, le scanner, voire l'IRM cérébrale sont des examens de première ligne.

Conclusion

Le livedo peut ainsi être un symptôme isolé ou un élément d'un tableau complexe. Il peut révéler des maladies de types et de gravités divers qu'il faut rechercher sans mesure paraclinique. Parfois, surtout lorsqu'il est infiltré ou nécrotique, il permet un diagnostic complet en offrant un examen anatomopathologique aisé.

Bibliographie

- UNNA PG. Die Histopathologie der Hautkrankheiten. Ed. Hirschwald, August 1894, Berlin.
- BRAVERMAN IM, KEH A, GOLDMINZ D. Correlation of laser Doppler wave patterns with underlying microvascular anatomy. *J Invest Dermatol*, 1990; 95 : 283-286.
- DUVAL A, POUCHOT J. Livedo: de la physiopathologie au diagnostic. *Rev Med Interne*, 2008; 29 : 380-392.
- WOHLRAB J, FISCHER M, WOLTER M *et al*. Diagnostic impact and sensitivity of skin biopsies in Sneddon's syndrome. A report of 15 cases. *Br J Dermatol*, 2001; 145 : 285-288.
- NOCHY D, DAUGAS E, DROZ D *et al*. The intrarenal vascular lesions associated with primary antiphospholipid syndrome. *J Am Soc Nephrol*, 1999; 10 : 507-518.
- TOUBI E, KRAUSE I, FRASER A *et al*. Livedo reticularis is a marker for predicting multi-system thrombosis in antiphospholipid syndrome. *Clin Exp Rheumatol*, 2005; 23 : 499-504.
- FRANCES C, PAPO T, WECHSLER B *et al*. Sneddon syndrome with or without antiphospholipid antibodies. A comparative study in 46 patients. *Medicine*, 1999; 78 : 209-219.
- DUVAL A, DARNIGE L, GLOWACKI F *et al*. Livedo, dementia, thrombocytopenia, and endothelitis without antiphospholipid antibodies: seronegative antiphospholipid-like syndrome. *J Am Acad Dermatol*, 2009; 61 : 1076-1078.
- HUGHES GR, KHAMASHTA MA. Seronegative antiphospholipid syndrome. *Ann Rheum Dis*, 2003; 62 : 1127.
- DAOUD MS, HUTTON KP, GIBSON LE. Cutaneous periarteritis nodosa: a clinicopathological study of 79 cases. *Br J Dermatol*, 1997; 136 : 706-713.
- DUVAL A, MORANNE O, VANHILLE P *et al*. Artériopathie calcique (Calciphylaxie). *Rev Med Interne*, 2006; 27 : 184-195.
- MEYRIER A. Cholesterol crystal embolism: diagnosis and treatment. *Kidney Int*, 2006; 69 : 1308-1312.
- REYNEN K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med*, 1995; 333 : 1610-1617.
- ITIN PH, WINKELMANN RK. Cutaneous manifestations in patients with essential thrombocythemia. *J Am Acad Dermatol*, 1991; 24 : 59-63.
- TREJO O, RAMOS-CASALS M, GARCIA-CARRASCO M *et al*. Cryoglobulinemia: study of etiologic factors and clinical and immunologic features in 443 patients from a single center. *Medicine*, 2001; 80 : 252-262.
- COHEN SJ, PITTELKOW MR, SU WP. Cutaneous manifestations of cryoglobulinemia: clinical and histopathologic study of seventy-two patients. *J Am Acad Dermatol*, 1991; 25 : 21-27.
- ASHERSON RA. Multiorgan failure and antiphospholipid antibodies: the catastrophic antiphospholipid (Asherson's) syndrome. *Immunobiology*, 2005; 210 : 727-733.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflit d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.