

ROYAUME DU MAROC

UNIVERSITE SIDI MOHAMED BEN ABDELLAH

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



DERMOSCOPIE PERIUNGUEALE DANS LES MALADIES DE SYSTEMES

MEMOIRE PRESENTEE PAR :

Docteur AMRAOUI NISSIRNE

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALISTE EN MEDECINE

Option : DERMATOLOGIE

Sous la direction de :

Professeur MERNISSI FATIMA ZAHRA

Session juin 2015

A notre maitre

Madame le professeur Mernissi Fatima Zahra

*Nul mot ne saurait exprimer à sa juste valeur le profond
respect et la considération que j'ai pour vous.*

*Je tiens à vous exprimer toute ma reconnaissance pour
l'honneur que vous m'avez fait en me confiant ce travail*

J'ai trouvé auprès de vous le conseiller et le guide.

*Vos qualités humaines et professionnelles suscitent en moi une
grande admiration.*

*J'espère être digne de la confiance que vous m'avez accordée et
je vous prie, madame, de trouver dans ce travail le témoignage
de ma sincère et profonde gratitude.*

A Tous Nos Maîtres

Vous avez guidé nos pas et illuminé notre chemin vers le savoir.

Vous avez prodigués avec patience et indulgence infinie, vos précieux conseils.

*Vous étiez toujours disponibles et soucieux de nous donner la meilleure
formation qui puisse être.*

*Qu'il nous soit permis de vous rendre un grand hommage et de vous formuler
notre profonde gratitude.*

PLAN :

I)	Introduction	5
II)	Matériels et méthodes	8
III)	Résultats :	14
	A) Etude descriptive.....	15
	B) Etude analytique.....	17
	a) Etude statistique du phénomène de Raynaud	17
	b) Etude statistique des patients présentant une sclérodermie systémique	21
	c) Etude statistique des patients présentant un lupus.....	28
	d) Etude statistique des patients présentant une dermatomyosite	32
	e) Etude statistique des patients présentant une connectivite mixte	36
	f) Etude statistique des patients présentant un Gougerot Sjôgren	38
IV)	Discussion	41
	1-Rappel sur la microcirculation digitale	42
	2-Sémiologie dermoscopique periunguéale	50
	3-Capillaroscopie périunguéale	55
	4-La dermoscopie periunguéale	61
V)	Conclusion.....	73
VI)	Résumé.....	75
VII)	Références	77

I) INTRODUCTION :

La dermoscopie péri unguéale est un outil non invasif permettant d'étudier sur le plan qualitatif et quantitatif la microcirculation au niveau du repli sus-unguéal proximal. Elle est de plus en plus utilisée en dermatologie, médecine vasculaire et en rhumatologie. Elle permet de visualiser directement et de façon non sanglante la microcirculation cutanée au niveau du lit unguéal et de suivre l'évolution des anomalies capillaires chez les patients présentant une sclérodermie ou une connectivite mixte. L'évaluation qualitative et quantitative des capillaires dermiques et de leur organisation permet aisément de distinguer un paysage normal au cours d'un phénomène de Raynaud primaire, d'un paysage sclérodermique au cours d'un phénomène de Raynaud secondaire. En dehors de son rôle diagnostique important pour différencier les phénomènes de Raynaud primaire et secondaire, la dermoscopie péri unguéale peut être utilisée dans l'évaluation du risque de survenue d'ulcères digitaux et de complications viscérales chez les patients atteints de sclérodermie. Elle est d'un grand apport pour le diagnostic différentiel des connectivites entre elles, le diagnostic étiologique des nécroses digitales et des pneumopathies interstitielles diffuses ainsi que dans les syndromes sclérodermiformes ou pseudosclérodermiformes.

De nos jours, la dermoscopie péri unguéale est entrain de prendre la place de la capillaroscopie, relativement coûteuse et non facilement transportable, et qui était pour longtemps le gold standard des internistes et des rhumatologues en matière d'exploration de la microcirculation péri unguéale. En effet, il existe actuellement sur le marché, un grand choix de dermoscopes de taille pratique, d'utilisation facile et de performance indiscutable.

Nous décrivons à travers ce travail, l'aspect dermoscopique péri-unguéal de 70 patients suivis au service de dermatologie et de médecine interne au CHU Hassan II de Fès pour différentes maladies de système, afin de mettre en évidence chez cette population de malades l'aspect dermoscopique et son utilité diagnostic en consultation.

II) MATERIELS

ET METHODES :

Nous avons pu recruter 70 patients suivis aux services de dermatologie et de médecine interne du CHU Hassan II de Fès pour des maladies de système durant la période allant de Février 2014 à Mars 2015 (Le consentement éclairé a été obtenu chez tous les patients).

L'examen du troisième et quatrième doigt des deux mains a été réalisé après nettoyage des ongles si couverts de vernis, chez des malades en position assise n'ayant pas consommé du tabac, ni reçu de soins récents de manucure avant la consultation, à température ambiante entre 22 et 26°C pour éviter une éventuelle vasoconstriction.

On avait recours à un dermoscope photofinder connecté à un appareil I phone type 4S qui assurait le recueil des documents photographiques.

L'examen dermoscopique a été réalisé par simple transillumination de l'épithélium cutané éclairé par la lumière du dermoscope et a consisté à étudier le tissu papillaire (hémorragies), apprécier la taille des vaisseaux, leur morphologie et leur densité par millimètre (capillaires / mm). Cette dernière a été définie comme étant la densité moyenne de la capillarité du quatrième et troisième doigt, considérés par la plupart des chercheurs comme étant les meilleurs doigts évaluables.

Les données cliniques, para-cliniques et dermoscopique de chaque patient ont été recueillies sur la fiche d'exploitation rapportée ci-dessous.

Fiche d'exploitation :

Rôle de la dermoscopie du repli unguéal dans la détection d'anomalies vasculaires dans les maladies de système

I) Identité du malade :

IP : Num de téléphone :

Age : Sexe : M F

Profession : Phototype :

II) Données cliniques et paracliniques:

1- Phénomène de Raynaud : oui non

a. Primaire secondaire à

b. Durée d'évolution :

.....

2- Sclérodermie systémique : oui non

a. Diffuse Limitée

b. Durée d'évolution :

c. Sclérodactylie : oui non

d. Ulcération pulpaire : oui non

e. Cicatrice d'ulcération pulpaire : oui non

f. Atteintes extra cutanées :

g. Immunologie :

AC anti Scl70 : AC anti centromères :

AAN : Autres :

3- Lupus érythémateux systémique : oui non

a. Durée d'évolution :

b. Signes cutanés :

c. Signes extracutanés :

- d. Immunologie :.....
- 4– Dermatomyosite : oui non
- a. Durée d'évolution :.....
- b. Signes cutanés :.....
- c. Signes extracutanés :.....
- d. Immunologie :.....
- 5– Connectivite mixte : oui non
- a. Durée d'évolution :.....
- b. Signes cutanés.....
- c. Signes extracutanés :.....
- d. Immunologie :.....
- 6– Syndrome de Gougerot-sjogren : oui non
- a. Durée d'évolution :.....
- b. Signes cutanés.....
- c. Signes extracutanés :.....
- d. Immunologie :.....
- 7– Traitement en cours :
- DDT :

III) Données dermoscopiques :

1. Distribution capillaire : homogène hétérogène
2. Nombre des capillaires / 1 mm :
3. Capillaires élargis : oui non
4. Vaisseaux tortueux, croisés: oui non
5. Hémorragies : punctiforme confluyente absente
6. Zones avasculaires (absence de 2 vaisseaux contigus ou plus) :
- Oui non

IV) Patron retenu

1. Normal :

Distribution capillaire homogène (30 capillaires linéaires/5mm)

Pas d'anomalies morphologiques

2. Sclérodermique : ≥ 2 anomalies

Capillaires élargis/Mégacapillaires

Hémorragies (>2 punctiforme par doigt ou 1 confluyente)

Désorganisation de la distribution capillaire

Zones avasculaires

Vaisseaux tortueux, croisés ou ramifiés

3. Non spécifique :

Absence de critères suffisant pour retenir le patron sclérodermie

La saisie des données a été effectuée à l'aide du logiciel Microsoft Office Excel 2008. L'analyse statistique a été réalisée en se basant sur le logiciel SPSS. Les variables continues ont été exprimées en moyenne et les variables discontinues en pourcentage. Un test de Chi carré a été utilisé pour comparer les variables qualitatives et une analyse des variances (ANOVA) pour les variables quantitatives.

III) RESULTATS :

A) Etude descriptive :

1) Age :

Nos patients (N=70) avaient une moyenne d'âge de 39,47 ans, un minimum de 19 ans, et un maximum de 64 ans.

2) Sexe :

Notre échantillon se composait de 91,4% (N=64) de patients de sexe féminin et de 8,6% (N=6) de sexe masculin.

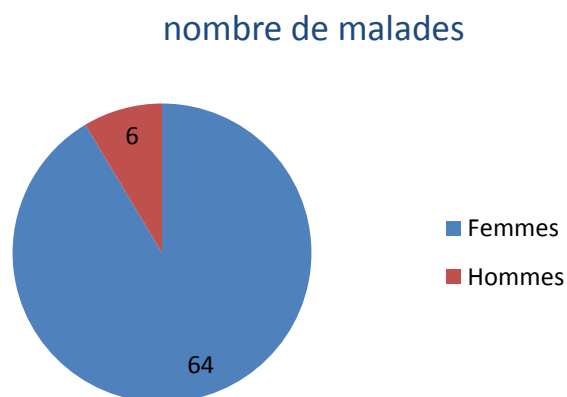


Figure 1: distribution des malades selon le sexe

3) Profession :

Plus de la moitié de nos malades étaient des femmes au foyer, ci-dessous la nature des professions de nos patients (Tableau 1)

Tableau 1: Nature des professions des patients recrutés

Profession	Effectifs
COUTURIERE	1
EMPLOYE	9
ETUDIANT	14
Femme au foyer	43
FERMIER	1
Professeur	1
Retraité	1

4) Phénomène de Raynaud :

45,7% de nos patients avaient un phénomène de Raynaud

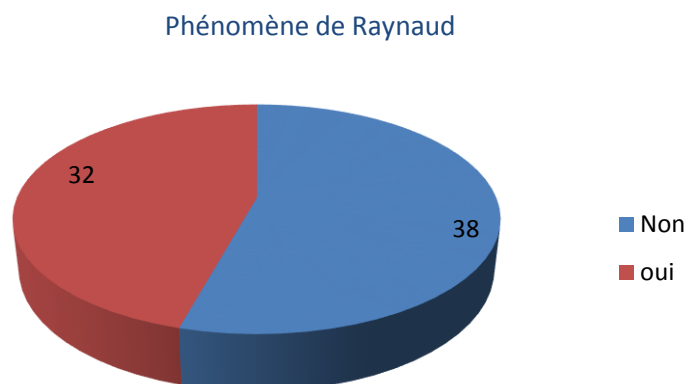


Figure 2: Distribution de la population selon la présence ou non d'un Raynaud

5) Durée d'évolution du Raynaud par an :

La moyenne d'évolution du Raynaud chez nos patients était de 2,8 ans

6) Distribution des maladies de système :

Notre échantillon comptait 15 patients atteints de sclérodermie systémique, 26 de lupus, 16 de dermatomyosite, 4 de Gougerot Sjögren et 9 de connectivite mixte (Tableau 2).

Tableau 2: Distribution des maladies de système

Maladie de système	Nombre des malades
Sclérodermie systémique	15
Lupus	26
Dermatomyosite	16
Gougerot sjogren	4
Connectivite mixte	9

7) Profil immunologique de l'échantillon :

Le profil immunologique de l'échantillon est rapporté dans le tableau ci-dessous :

Tableau 3 : Profil immunologique de l'échantillon

Anticorps (Ac)	Pourcentage
Ac anti nucléaire (AAN)	41,4%
Ac anti Acide DésoxyriboNucléique (DNA)	40%
Ac anti topoisomérase I (Scl70)	8,6%
Ac anti SSA SSB	15,7%
Ac anti centromère	2,9%
Ac anti ribonucléoprotéine (RNP)	5,7%

B) Etude analytique :

a) Etude statistique du phénomène de Raynaud :

La distribution des capillaires étaient plus hétérogène chez les patients qui présentaient un phénomène de Raynaud sans être statistiquement significative (Tableau 4).

Tableau 4 : Distribution capillaire en fonction du Raynaud

		Distribution capillaire		P
		HETEROGENE	HOMOGENE	
Raynaud	Absent	13	25	0,41
	Présent	14	18	
Total		27	43	

Une diminution du nombre des capillaires par mm était plus marquée chez les patients qui présentaient un phénomène de Raynaud sans être statistiquement significative. (Tableau 5)

Tableau 5 : Nombre des capillaires par mm en fonction du Raynaud

		Nombre des capillaires par mm		P
		Moins de 9	Plus de 9	
Raynaud	Absent	16	22	0,52
	Présent	17	14	
Total		27	43	

La présence de mégacapillaires était plus importante chez les patients qui présentaient un Raynaud sans être statistiquement significative (Tableau 6).

Tableau 6 : Présence des mégacapillaires au cours du phénomène de Raynaud

		Mégacapillaires		P
		NON	OUI	
Raynaud	Ray	27	11	0,44
	naud	20	12	
Total		47	23	

La présence de vaisseaux tortueux était plus prononcée chez les patients qui souffraient d'un Raynaud avec un p de 0,048 (Tableau 7).

Tableau 7 : Présence de vaisseaux tortueux au cours du Raynaud

	Vaisseaux tortueux		P
	NON	OUI	
Raynaud 0	23	15	0,048
Raynaud 1	12	20	
Total	35	35	

La présence d'hémorragies était plus accentuée chez les patients qui présentaient un Raynaud sans être statistiquement significative (Tableau 8).

Tableau 8 : présence d'hémorragie au cours du Raynaud

	Hémorragies		P
	NON	OUI	
Raynaud 0	28	10	0,22
Raynaud 1	15	17	
Total	43	27	

La présence de zones avasculaires était plus marquée chez les patients qui manifestaient un Raynaud sans être statistiquement significative (Tableau 9).

Tableau 9 : Présence de zones avasculaires au cours du Raynaud

	Zones avasculaires		P
	NON	OUI	
Raynaud 0	33	5	0,3
1	30	2	
Total	63	7	

Un patron sclérodermique était noté de façon plus importante chez les patients qui présentaient un Raynaud sans être statistiquement significative (Tableau 10).

Tableau 10 : Présence d'un patron sclérodermique au cours du Raynaud

	Patron sclérodermique		P
	NON	OUI	
Raynaud 0	27	11	0,7
1	16	16	
Total	43	27	

b) Etude statistique des patients présentant une sclérodermie systémique :

On a recensé 15 cas de sclérodermie systémique toutes localisées, l'âge moyen était de 40,2 ans. L'échantillon incluait 12 femmes et 3 hommes. 14 d'entre eux souffraient d'un phénomène de Raynaud évoluant depuis une moyenne de 2 ans. 4 malades avaient des Ac anti Scl70 positifs, 8 patients présentaient des signes articulaires et 2 des signes pulmonaires. Sur le plan thérapeutique tous les malades étaient sous colchicine associée à une corticothérapie dans 4 cas et à un immunosuppresseur dans 1 cas avec une durée moyenne de traitement de 1,6ans.

La dermoscopie a montré un aspect hétérogène chez 6 patients, un nombre de capillaires diminué chez 6 malades, des mégacapillaires dans 7 cas, des vaisseaux tortueux et des hémorragies dans 9 cas, et des zones avasculaires chez 2 patients. Un patron sclérodermiforme a été retrouvé ainsi chez 10 malades soit 66% de l'échantillon.

Les anomalies des paramètres dermoscopiques sont plus importante si présence de Raynaud, si la durée d'évolution de la sclérodermie dépassait 2 ans, si signes articulaires et si présence d'Ac Scl70 sans être statistiquement significatif, sauf pour la présence de mégacapillaires qui était associée de façon significative ($p=0,023$) avec une durée d'évolution de plus de 2 ans, et la présence de zones avasculaires qui était associé à la positivité des ac anti Scl 70 ($p=0,047$). Ci-dessous les résultats détaillés :

Tableau 11 : Distribution capillaire au cours de la sclérodermie

Distribution des capillaires	Raynaud	Durée d'évolution de plus de 2 ans	Ac anti Scl70	Présence de signes articulaires	Présence de signes pulmonaires	Prise de corticothérapie
hétérogène	9	7	3	6	2	2
Homogène	5	4	1	3	0	2
P	0,20	0,63	0,37	0,83	0,21	0,64

Tableau 12 : Raréfaction des capillaires au cours de la sclérodermie

Raréfaction des capillaires	Raynaud	Durée d'évolution de plus de 2 ans	Ac anti Scl70	Présence de signes articulaires	Présence de signes pulmonaires	Prise de corticothérapie
Non	9	6	3	5	2	1
Oui	5	5	1	3	0	3
P	0,20	0,74	0,47	0,83	0,21	0,95

Tableau 13 : mégacapillaires au cours de la sclérodermie

Présence de mégacapillaires	Raynaud	Durée d'évolution de plus de 2 ans	Ac anti Scl70	Présence de signes articulaires	Présence de signes pulmonaires	Prise de corticothérapie
Non	7	4	1	3	1	2
Oui	7	7	3	5	1	2
P	0,33	0,023	0,74	0,18	0,91	0,87

Tableau 14 : vaisseaux tortueux au cours de la sclérodermie

Présence de vaisseaux tortueux	Raynaud	Durée d'évolution de plus de 2 ans	Ac anti Scl70	Présence de signes articulaires	Présence de signes pulmonaires	Prise de corticothérapie
Non	5	4	2	3	1	2
Oui	9	7	2	5	1	2
P	0,20	0,63	0,87	0,83	0,75	0,53

Tableau 15 : hémorragies au cours de la sclérodermie

Présence d'hémorragie	Raynaud	Durée d'évolution de plus de 2 ans	Ac anti Scl70	Présence de signes articulaires	Présence de signes pulmonaires	Prise de corticothérapie
Non	6	4	1	3	1	2
Oui	8	7	3	5	1	2
P	0,60	0,53	0,42	0,62	0,65	0,53

Tableau 16 : Zones avasculaires au cours de la sclérodermie

Présence de zones avasculaires	Raynaud	Durée d'évolution de plus de 2 ans	Ac anti Scl70	Présence de signes articulaires	Présence de signes pulmonaires	Prise de corticothérapie
Non	12	9	1	7	1	4
Oui	2	2	3	1	1	0
P	0,68	0,52	0,047	0,73	0,25	0,52

Tableau 17 : Patron sclérodermiforme au cours de la sclérodermie

Présence de patron sclérodermiforme	Raynaud	Durée d'évolution de plus de 2 ans	Ac anti Scl70	Présence de signes articulaires	Présence de signes pulmonaires	Prise de corticothérapie
Non	4	3	1	2	1	2
Oui	10	8	3	6	1	2
P	0,33	0,40	0,68	0,42	0,57	0,40

Ci-dessous des images illustrant l'aspect dermoscopique péri unguéal de nos patients au cours de la sclérodermie



Image 1: Distribution hétérogène, présence de vaisseaux tortueux, d'hémorragie en point et d'aires avasculaires chez une patiente qui présente une sclérodermie systémique localisée



Image 2: Distribution hétérogène, présence de vaisseaux tortueux, d'hémorragie en point et d'aires avasculaires et de mégacapillaires chez une patiente qui présente une sclérodémie systémique localisée



Image3 : Distribution hétérogène, présence de vaisseaux tortueux, d'hémorragie en point et d'aires avasculaires chez une patiente qui présente une sclérodémie systémique localisée



Image4 : Distribution hétérogène, présence de vaisseaux tortueux, chez une patiente qui présente une sclérodermie systémique localisée



Image5 : Distribution hétérogène, présence de vaisseaux tortueux, d'hémorragie en pile d'assiettes et de mégacapillaires chez une patiente qui présente une sclérodémie systémique localisée

c) Etude statistique des patients présentant un lupus

Notre échantillon comptait 26 patientes atteinte de lupus, l'âge moyen était de 36,3 ans. 13 d'entre eux présentaient un phénomène de Raynaud évoluant depuis une moyenne de 3,9 ans. 21 malades avaient des Ac anti nucléaires positifs et 19 des AC anti DNA positifs, 12 patients présentaient des signes articulaires, 2 une atteinte pulmonaire, 8 des signes rénaux, 9 des perturbations hématologiques et 3 des signes neurologiques. Sur le plan thérapeutique toutes les malades sauf une étaient sous APS associés à une corticothérapie et un immunosuppresseur dans 9 cas avec une durée moyenne de traitement de 1,9 ans.

La dermoscopie a montré un aspect hétérogène chez 9 patientes, une diminution du nombre de capillaires par mm dans 14 cas, des mégacapillaires dans 9 cas, des vaisseaux tortueux chez 10 malades, des hémorragies dans 8 cas, et des zones avasculaires chez une patiente. Un patron sclérodermiforme a été retrouvé ainsi chez 8 malades soit 30% de l'échantillon.

Une raréfaction des capillaires était plus importante si présence de Raynaud, si les Ac anti DNA et AAN étaient positifs, si signes systémiques sans être statistiquement significatif. Les hémorragies étaient plus fréquentes si signes articulaires pulmonaires ou hématologiques avec un p respectivement significatif à 0,049 et 0,027, 0,046. Un patron sclerodermiforme a été retrouvé de façon significative si atteinte pulmonaire ($p=0,027$) ou hématologique ($p=0,046$) associée.

Ci-dessous des images illustrant l'aspect dermoscopique peri unguéal de nos patients au cours du lupus



Image 6 : Distribution hétérogène, présence de vaisseaux tortueux, raréfaction des capillaires chez une patiente qui présente un lupus systémique



Image7 : Distribution hétérogène, présence d'hémorragies et raréfaction des capillaires chez une patiente qui présente un lupus dscoide



Image8 : Distribution hétérogène, présence de vaisseaux tortueux et raréfaction des capillaires chez une patiente qui présente un lupus systémique



Image9 : Distribution hétérogène, présence de vaisseaux tortueux et raréfaction des capillaires chez une patiente qui présente un lupus systémique

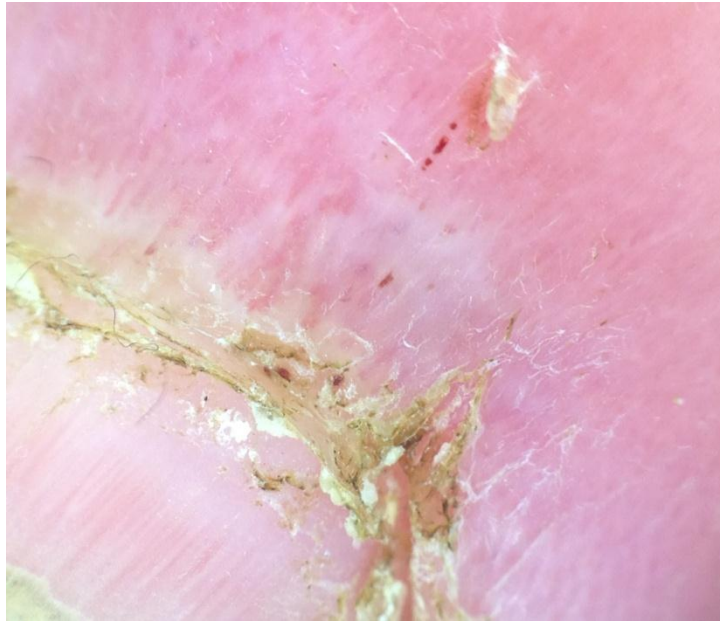


Image10 : Distribution hétérogène, présence d'hémorragies en pile d'assiette et raréfaction des capillaires chez une patiente qui présente un lupus discoïde

d) Etude statistique des patients présentant une dermatomyosite :

16 patients atteints de dermatomyosite ont été étudiés, l'âge moyen était de 44,4 ans. Aucun d'eux ne présentait un phénomène de Raynaud. Sur le plan thérapeutique 9 malades étaient sous APS associée à une corticothérapie chez 7 malades et un immunosuppresseur dans 5 cas avec une durée moyenne de traitement de 2 ans.

La dermoscopie a montré un aspect hétérogène chez 6 patientes, une diminution du nombre de capillaires par mm dans 14 cas, des mégacapillaires dans 5 cas, des vaisseaux tortueux chez 9 malades, des hémorragies dans 5 cas, et des zones avasculaires chez deux patientes. Un patron sclérodermiiforme a été retrouvé ainsi chez 8 malades soit 50% de l'échantillon.

Ci-dessous des images illustrant l'aspect dermoscopique peri unguéal de nos patients au cours de la dermatomyosite



Image11 : Distribution hétérogène, présence d'hémorragies, de vaisseaux tortueux, de zones avasculaires, de mégacapillaires et raréfaction des capillaires chez une patiente qui présente une dermatomyosite



Image12 : Distribution hétérogène, présence de vaisseaux tortueux, de zones avasculaires, de mégacapillaires et raréfaction des capillaires chez une patiente qui présente une dermatomyosite

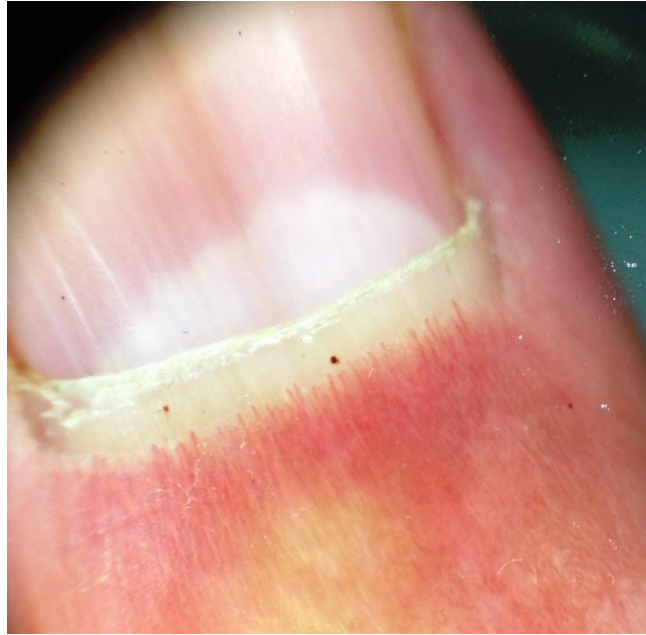


Image13 : Distribution homogène, présence d'hémorragies chez une patiente qui présente une dermatomyosite



Image14 : Distribution hétérogène, présence d'hémorragies en pile d'assiette, de vaisseaux tortueux, de zones avasculaires, de még acapillaires et raréfaction des capillaires chez une patiente qui présente une dermatomyosite

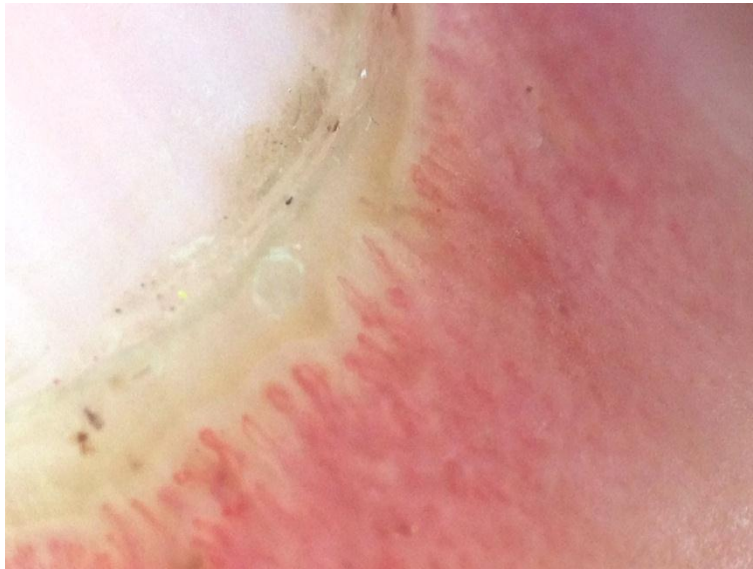


Image15 : Distribution hétérogène, présence d'hémorragies, de vaisseaux tortueux, et de mégacapillaires chez une patiente qui présente une dermatomyosite

e) Etude statistique des patients présentant une connectivite mixte :

On a recensé 16 patients atteints de connectivite mixte évoluant depuis une moyenne de 2,33 ans, l'âge moyen des patients était de 43,6 ans. 4 d'entre eux présentaient un phénomène de Raynaud.

La dermoscopie a montré un aspect hétérogène chez 6 patientes, une diminution du nombre de capillaires par mm dans 4 cas, des mégacapillaires dans 3 cas, des vaisseaux tortueux chez 6 malades, des hémorragies dans 3 cas, et des zones avasculaires chez un patient. Un patron sclérodermiforme a été retrouvé ainsi chez 4 malades soit 44% de l'échantillon. Les vaisseaux tortueux et les hémorragies étaient plus présentes chez les patients qui présentaient une connectivite mixte évoluant depuis plus de 2 ans sans être statistiquement significative.

Ci-dessous des images illustrant l'aspect dermoscopique peri unguéal de nos patients au cours de la connectivite mixte



Image16 : Distribution hétérogène, présence d'hémorragies, de vaisseaux tortueux, chez une patiente qui présente une connectivite mixte

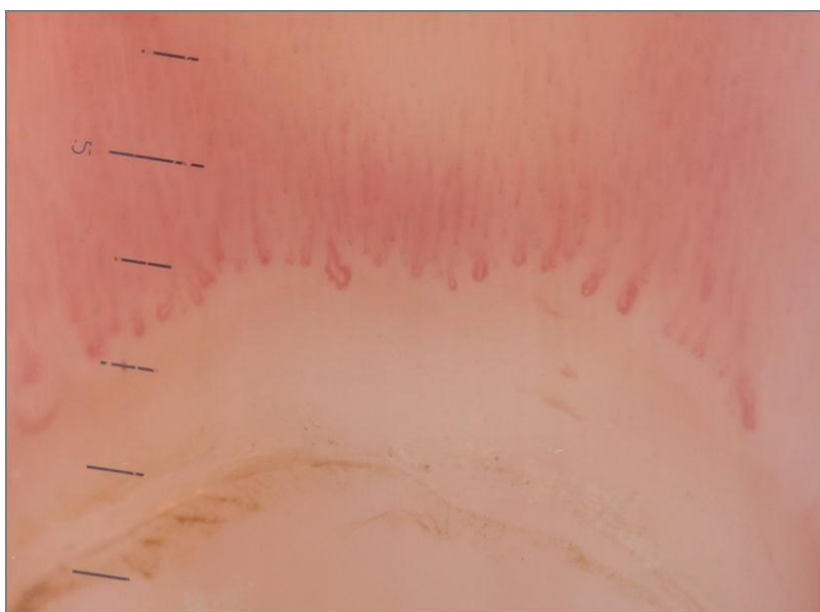


Image17 : Distribution homogène, présence de vaisseaux tortueux, chez une patiente qui présente une connectivite mixte

f) Etude statistique des patients présentant un syndrome de Gougerot

Sjogren :

On a étudié 4 patients atteints de syndrome de Gougerot Sjogren évoluant depuis une moyenne de 1,25 année, l'âge moyen des patients était de 32 ans.

La dermoscopie a montré un aspect hétérogène chez 1 patient, des mégacapillaires dans 1 cas, des vaisseaux tortueux chez 2 malades, des hémorragies dans 2 cas, et des zones avasculaires chez un patient. Un patron sclérodermiforme a été retrouvé ainsi chez 2 malades.

Ci-dessous des images montrant l'aspect dermoscopique au cours du Syndrome de Gougerot Sjôgren :



Image18 : Distribution hétérogène, présence de vaisseaux tortueux et de mégacapillaires chez une patiente qui présente un gougerot sjögren



Image19 : Distribution hétérogène, présence de vaisseaux tortueux et d'hémorragies, chez une patiente qui présente un Syndrome de Gougerot Sjögren

IV) DISCUSSION :

1 – Rappel sur la microcirculation digitale :

Les artérioles et veinules cutanées tissent respectivement des plexus en profondeur du derme tout en donnant naissance à des collatérales destinées aux glandes sébacées, aux follicules pileux et à l'épiderme (Figure 3). Il existe au niveau du derme profond des anastomoses entre ces deux plexus artériolaires et veinulaires. Au niveau superficiel, ils donnent naissance à l'unité microcirculatoire essentiellement développée au niveau des doigts et des orteils [1].

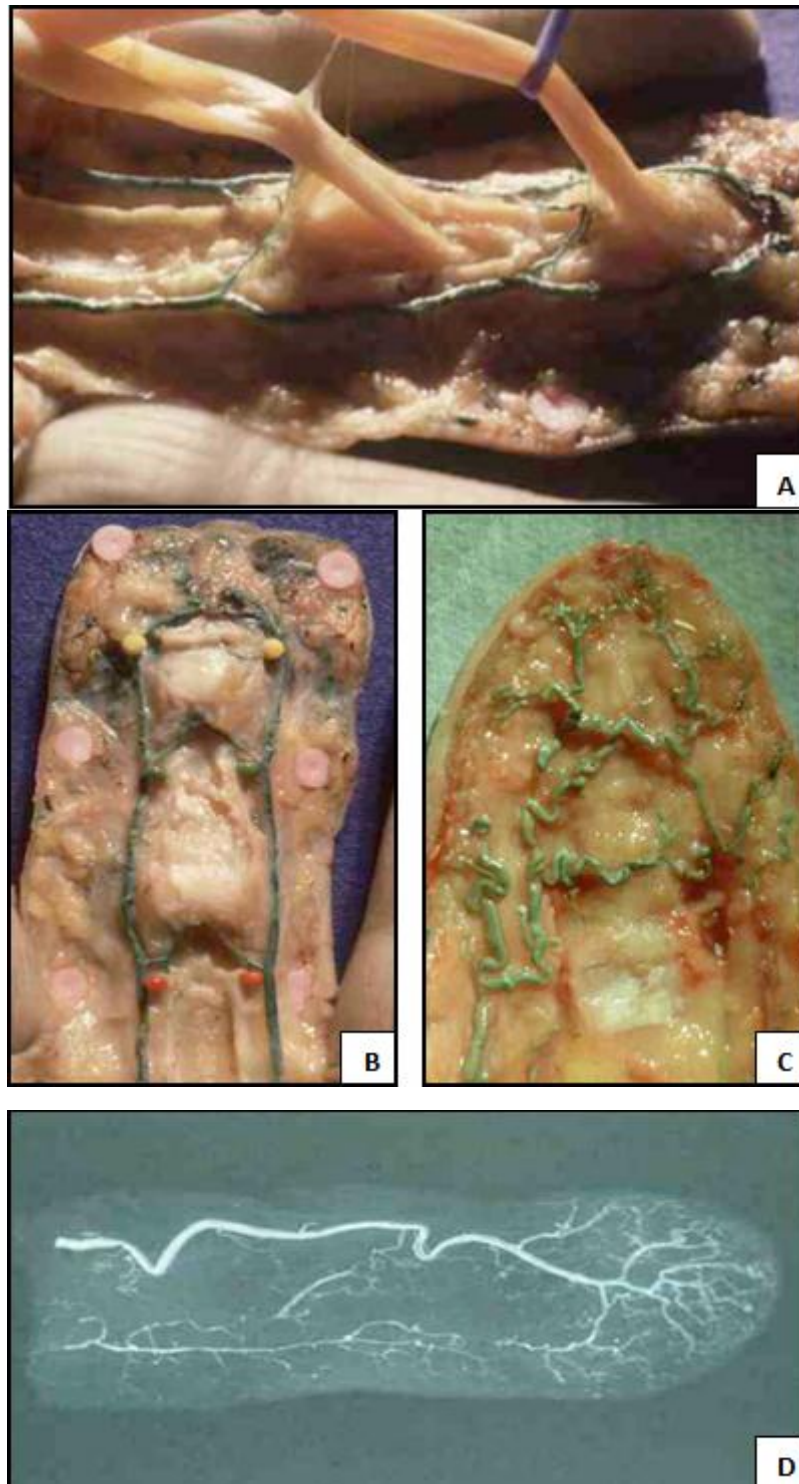


Figure 3 : la vascularisation digitale : artères collatérales (A et B) ; réseau pulpaire et sous unguéal (C et D)

Chaque unité est constituée d'une artériole afférente dans laquelle circule le sang oxygéné et d'une veinule qui sont reliées par des capillaires (figure 4) [2,3].

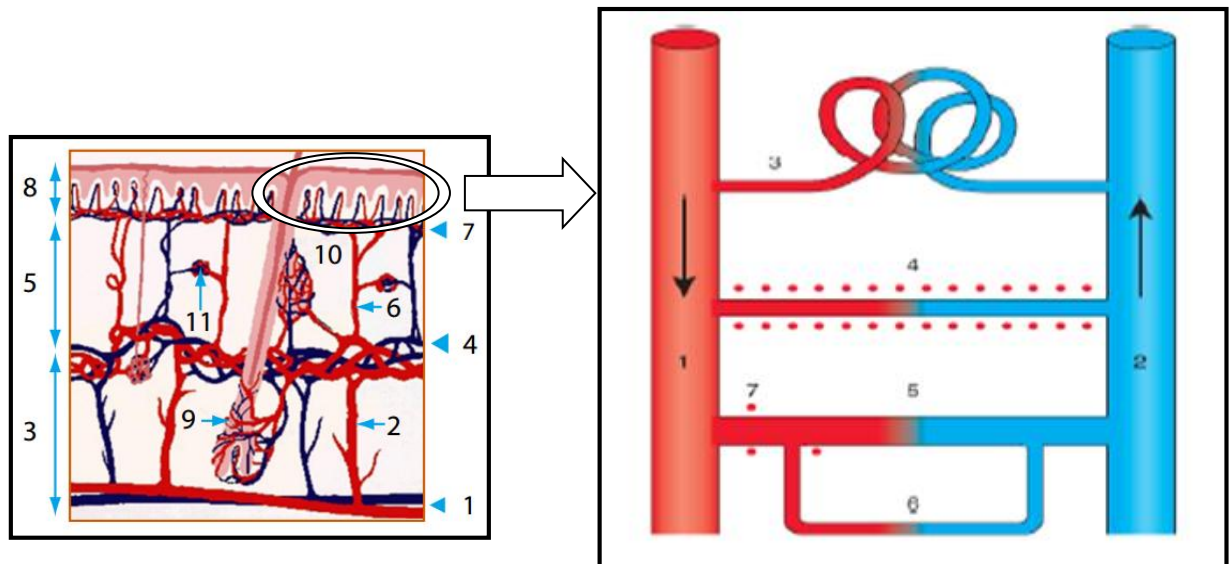


Figure 4: l'unité microcirculatoire constituée d'une artériole afférente dans laquelle circule le sang oxygéné et d'une veinule qui sont reliées par des capillaires

a) Les artérioles :

L'artériole assure le débit sanguin afférent. C'est un vaisseau de petit calibre dont la paroi est particulièrement riche en fibres musculaires lisses et en fibres élastiques qui possède la caractéristique de pouvoir varier en diamètre de manière très importante. Elle assure la jonction avec le capillaire et possède un sphincter pré-capillaire, qui a une structure musculaire lui donnant la capacité d'arrêter l'irrigation d'une zone déterminée. L'artériole terminale a un trajet perpendiculaire à la surface cutanée. L'artériole représente le point d'impact privilégié de la vasomotricité. Cette vasomotricité admet une composante vasculotrope et neurologique, et pour l'essentiel répond à l'activation de récepteurs α vasoconstricteurs et β vasodilatateurs (figure 5) [2,3].

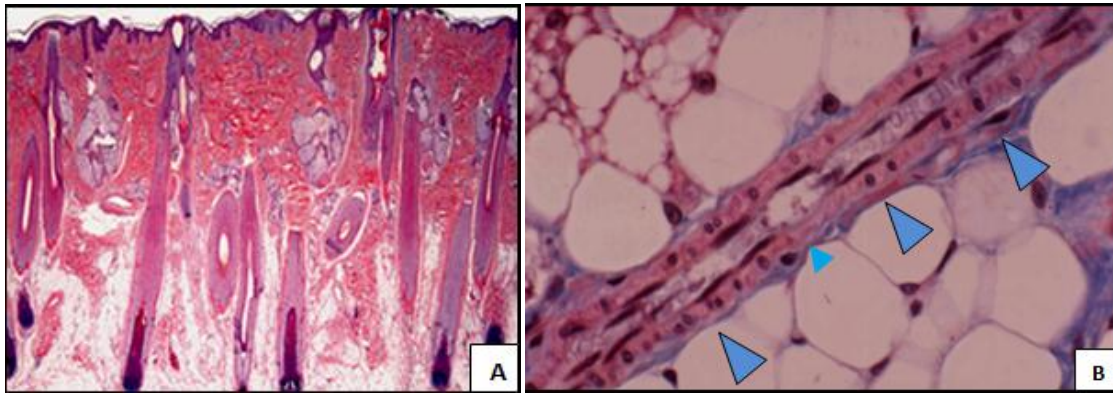


Figure 5 : Aspect microscopique de l'artériole en coupe transversale (A) et longitudinale (B) (les fibres musculaires lisses montrées par les flèches bleues)

b) Les capillaires :

L'artériole donne naissance à un nombre variable de capillaires selon le territoire considéré. Les anses capillaires ont aussi une orientation perpendiculaire à la surface cutanée sauf dans certaines régions. Au lit de l'ongle, elles deviennent de plus en plus horizontales, ce qui les rend plus facilement observables. Les capillaires sont les éléments qui vont assurer les échanges nutritifs avec les tissus ; ils sont totalement dépourvus de cellules musculaires lisses (figure 6) [4].

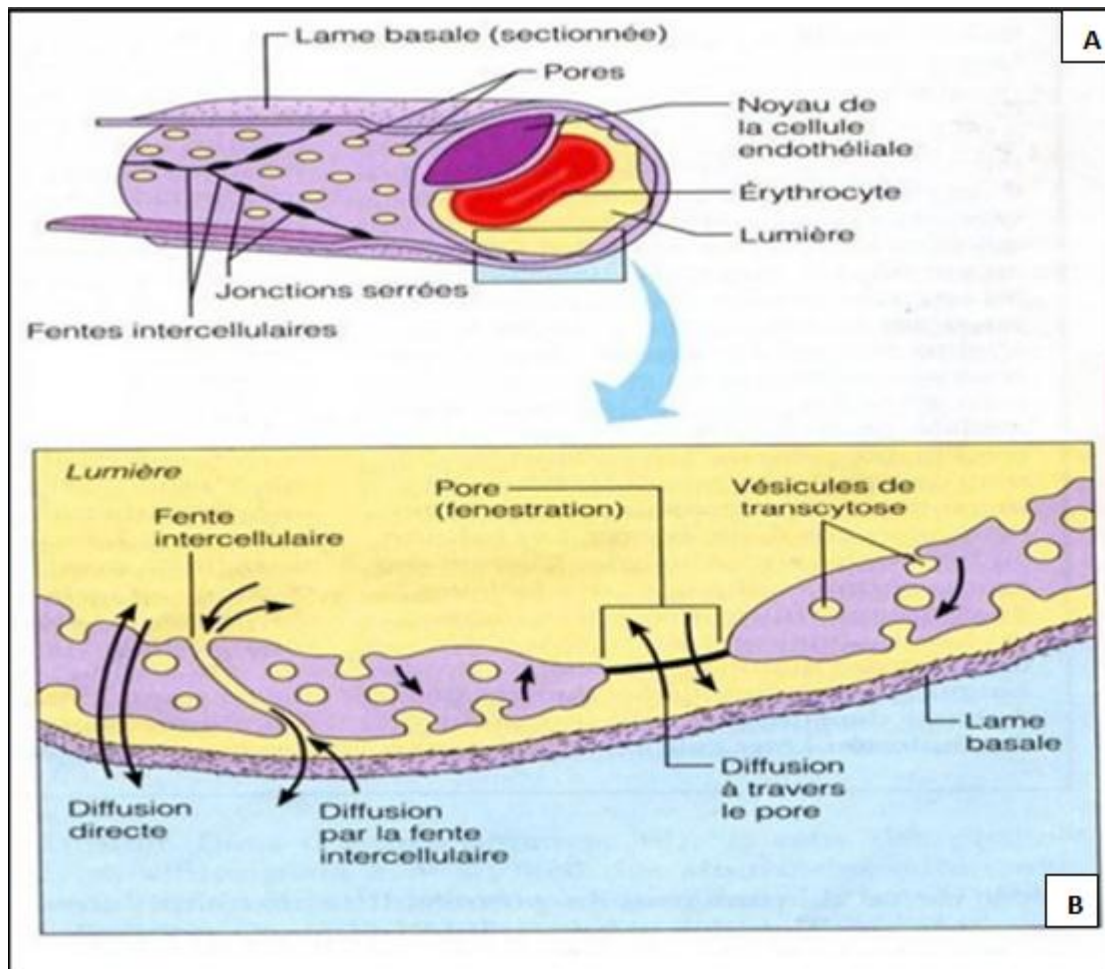


Figure 6 : schématisation du capillaire : structure (A) et ultra-structure (B)

c) Les veinules :

Le retour veineux est assuré par les veinules post-capillaires (figure 7). Elles ont un trajet descendant vers le derme profond. Elles rencontrent trois plexus veineux (superficiel, moyen et profond) sur leur trajet (figure 8). Ces plexus veineux s'étalent parallèlement à la surface cutanée. Ce réseau veinulaire peut être doté d'une plus ou moins grande compliance, parfois source d'une stase sanguine au niveau de ces réseaux dermiques veineux [4].

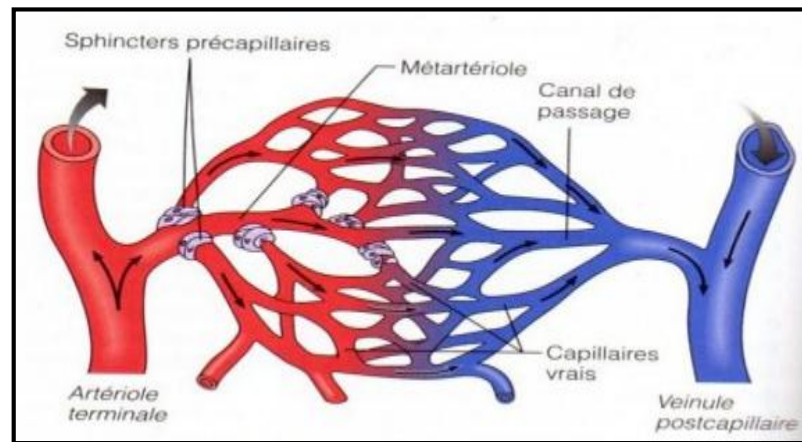


Figure 7 : l'anastomose artério-veineuse au niveau des capillaires

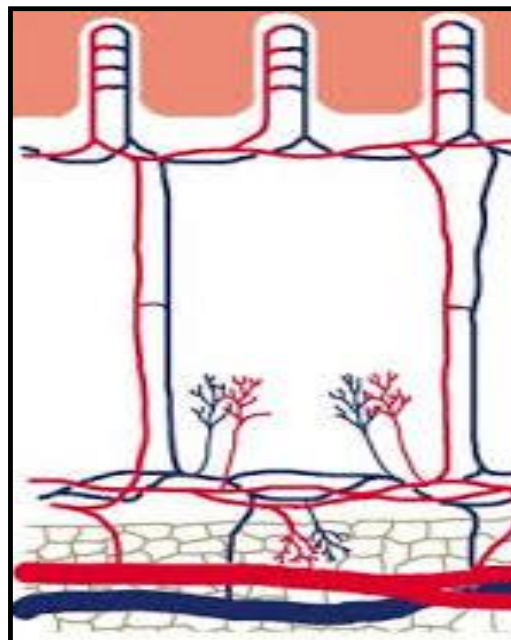


Figure 8 : les trois plexus veineux de la peau : superficiel, moyen et profond

d) Les anastomoses artério-veineuses :

Entre artérioles et veinules, deux systèmes court-circuitent le réseau capillaire. Il s'agit du canal de Suquet et du canal préférentiel. Ce sont des anastomoses artério-veineuses qui réalisent un « shunt artério-veineux » (figure 9) [4].

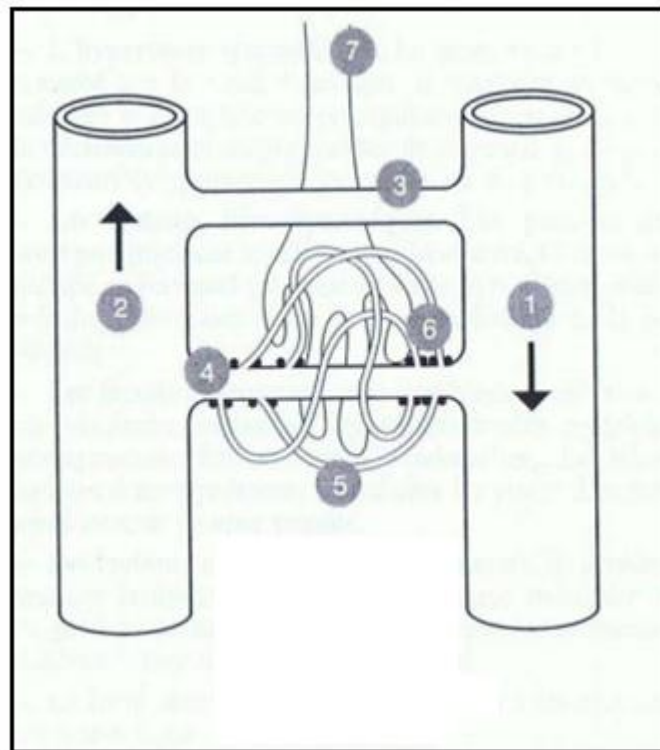


Figure 9 : l'anastomose artério-veineuse par le canal préférentiel et le canal du Suquet

e) Le canal lymphatique :

Il assure le drainage des fluides interstitiels excédentaires et des macromolécules. Il a un diamètre dix fois supérieur à celui du capillaire sanguin (figure 10) [5].

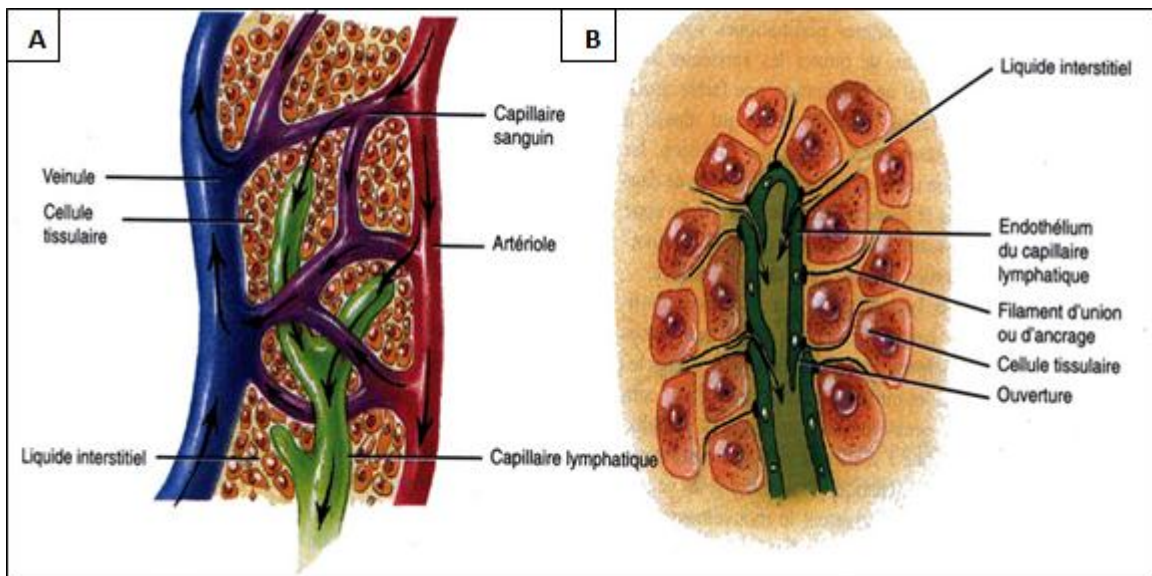


Figure 10 : le canal lymphatique : structure (A) et ultra-structure (B)

f) Innervation :

Le contrôle réflexe de la microcirculation cutanée est différent au niveau de la face palmaire des mains, des pieds et du lobe de l'oreille par rapport à l'ensemble des autres téguments de l'organisme. Au niveau de ces extrémités prédomine l'action des nerfs sympathiques vasoconstricteurs. L'action de ces nerfs est très puissante et la vasoconstriction est telle qu'elle peut pratiquement arrêter le débit sanguin. Il n'existe pas d'innervation vasodilatatrice proprement dite mais une diminution du tonus vasoconstricteur permettant un accroissement du diamètre artériolaire (vasodilatation passive) et ainsi une augmentation très importante du débit sanguin cutané [6]. A pression artérielle normale, les vaisseaux sont tous « tonus sympathique » : c'est le système sympathique qui est en jeu.

Il faut d'emblée noter qu'il existe de grandes variétés de l'architecture micro-circulatoire en fonction de la topographie. En effet, les anastomoses artério-veineuses sont très nombreuses au niveau de la face palmaire des mains et des pieds. Par ailleurs, la survenue de trouble trophiques et notamment de nécroses digitales, reflète essentiellement une désorganisation architecturale, histologique ou fonctionnelle de cette unité micro circulatoire cutanée. La capillaroscopie et la dermoscopie péri unguéale reste les examens morphologiques type pour l'exploration de cette microcirculation cutanée en observant ces différents aspects [6,7].

2-Sémiologie dermoscopique periunguéale :

La dermoscopie periunguéale ne visualise pas la paroi du capillaire, mais les érythrocytes qui en moulent la lumière. Ce sont donc les capillaires fonctionnels au moment de l'examen qui sont visibles. Ils prennent l'aspect de boucles en épingles à cheveux de 6 à 15 μm de diamètre, plus ou moins rectilignes et parallèles entre elles, alignées en plusieurs rangées (2 à 3) et orientées vers l'extrémité du doigt. Chaque capillaire comporte normalement une branche afférente plus grêle (7 μm) que la branche efférente descendante (11 μm). Il y a en moyenne 13 anses capillaires par millimètre, disposées parallèlement sur deux ou trois rangées (Image 20). Les mesures quantitatives relevées sont :

- La densité capillaire par millimètre, mesurée sur chaque doigt, avec calcul d'une moyenne. La mesure a lieu à la base des capillaires de la première rangée ; tous les capillaires au-dessus de la mire sont comptés, y compris ceux qui sont plus courts ou flous car situés dans un plan différent. Une réduction de la densité capillaire est définie par un nombre de capillaires inférieur à 9/mm et la raréfaction capillaire par un nombre inférieur à 7/mm. Les plages dites désertes ou

avasculaires, correspondent à des zones où la densité capillaire est inférieure à 2 capillaires/mm.

- La taille des capillaires, c'est-à-dire le diamètre des anses : La présence de capillaires géants (plus de 5 fois le calibre normal) qu'on appelle mégacapillaires sont du à une dilatation microvasculaire qui représente une autorégulation locale en réponse à l'hypoxie tissulaire.

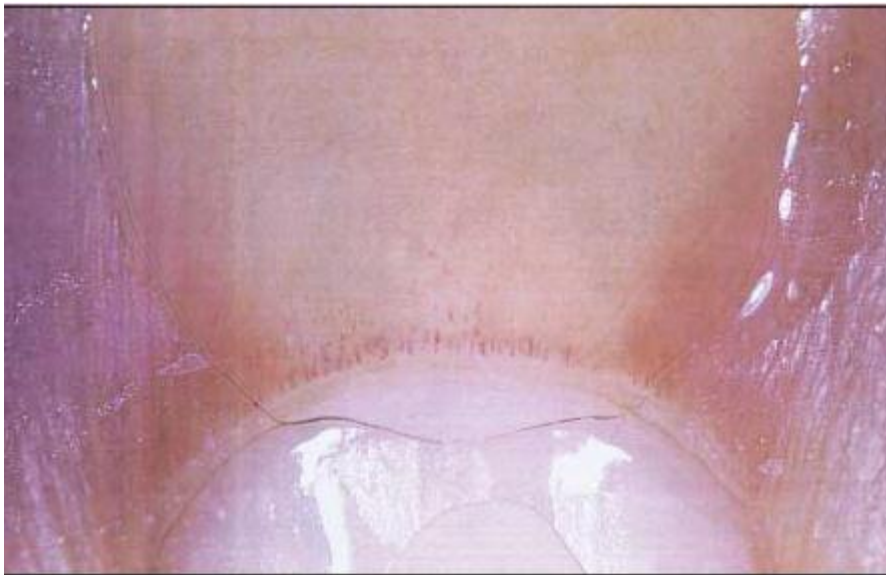


Image 20 : Patron normal avec distribution normale des vaisseaux en épingle à cheveux

D'un point de vue morphologique ou qualitatif, il existe plusieurs paramètres qui peuvent apparaître et orienter le diagnostic :

- La forme des capillaires : l'aspect des capillaires en U inversé, parallèles entre eux et à l'axe du doigt des capillaire est l'aspect normal. On peut observer des distorsions plus ou moins importantes, des boucles, des pertes du parallélisme des parois. On ne parle de dilatation capillaire qu'au-delà de 20 μm de diamètre; la présence de ces tortuosités ou de ramifications peu nombreuses n'a pas de signification pathologique précise, alors que l'existence de nombreuses boucles richement ramifiées (en feuilles de fougères, en buissons, en trèfle ou en glomérule) hétérogènes, survenant dans des zones de faible densité capillaire, probablement

par néo-angiogenèse due à l'hypoxie sont évocateurs de connectivite ou de vascularite.

- L'organisation des capillaires : en cas de désorganisation, il y a une perte du parallélisme des anses.
- La couleur du fond, c'est-à-dire du tissu péri-capillaire : rose, pâle
- La présence d'œdème (flou de l'image, halos autour des papilles).
- Des extravasations de globules rouges entraînent des dépôts brunâtres qui migrent vers le rebord épidermique en assiettes empilées. Ces microhémorragies témoignent d'une souffrance capillaire qui peut être liée à une micro-angiopathie, mais aussi à des crises vasomotrices intenses ou à des traumatismes.

Ces différents éléments définissent des patrons [6,7,8,9] :

Patron normal : caractérisé par une distribution capillaire homogène avec un nombre de capillaire normal sans anomalies morphologiques.

Microangiopathie non spécifique : se caractérise par l'absence de mégacapillaires, la présence de dystrophies mineures sur plus de 15 % des capillaires, ou de quelques dystrophies ramifiées inférieures à 15 % des capillaires, de capillaires dilatés sur certaines parties de l'anse, de quelques microhémorragies, d'une distribution non homogène des anses. L'observation de ces anomalies, plus ou moins associées entre elles, incite à la surveillance.

Patron sclérodermique : Le paysage sclérodermique est l'ensemble des anomalies témoignant d'une microangiopathie organique spécifique de la sclérodermie, de la dermatomyosite ou des connectivites mixtes ou de chevauchement. Des classifications du paysage sclérodermique en différents stades ont été proposées. La première, celle de Maricq et al différencie le stade « actif » avec de larges plages avasculaires et une désorganisation architecturale, du stade « lent » avec de nombreux mégacapillaires et microhémorragies (image21) [10].



Image 21 : patron sclérodermique au stade actif avec mégacapillaires, larges plages avasculaires et une désorganisation architecturale

Une classification en trois stades de sévérité croissante a été proposée plus récemment par Cutolo [11] : au stade précoce (Image 22), on observe quelques mégacapillaires et peu d'hémorragies, pas de diminution importante de la densité capillaire et pas de désorganisation importante ; au stade actif (Image 23), il existe de nombreux mégacapillaires et hémorragies, une diminution modérée de la densité capillaire, peu ou pas de capillaires ramifiés et un début de désorganisation architecturale ; au stade tardif (Image 24), la densité capillaire est très diminuée avec présence de plages avasculaires, peu ou pas de mégacapillaires et d'hémorragies, une désorganisation architecturale complète avec néo-angiogenèse (nombreux capillaires ramifiés). Cette sémiologie a été établit pour étudier la microcirculation périunguéale par capillaroscopie avant d'être reprise et utilisée en dermoscopie [3,12].



Image 22 : patron sclérodermique au stade précoce



Image 23 : patron sclérodermique au stade actif



Image 24 : patron sclérodermique au stade tardif

3-La capillaroscopie péri unguéale :

Déjà pratiquée par Herman Boerhave au XVIIe siècle, la capillaroscopie a été appliquée à la médecine par Davis et Landau. Le principe en est simple, il s'agit de la visualisation des micro-vaisseaux superficiels par microscopie optique in vivo. Les applications cliniques sont essentiellement le diagnostic des micro-angiopathies, l'évaluation du retentissement microcirculatoire des atteintes vasculaires périphériques artérielles et la recherche clinique à visée physiopathologique [13,14].

a) Matériels

La visualisation in vivo des capillaires cutanés superficiels et ceux du derme papillaire se fait par deux types d'appareillages, soit un microscope optique, soit un capteur vidéo relié à un ordinateur permettant d'obtenir des images numériques (Image 25). Les systèmes optiques les plus utilisés sont des biomicroscopes ou des loupes binoculaires.

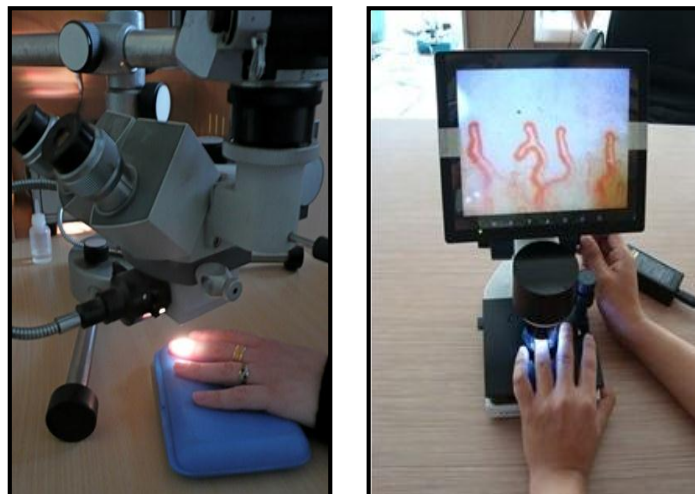


Image 25 : matériel de capillaroscopie

b) Résultats :

Une capillaroscopie normale correspond à des anses capillaires fines associées à une pâleur de la teinte de fond. La teinte de fond traduit la vitalité tissulaire (Image 26).

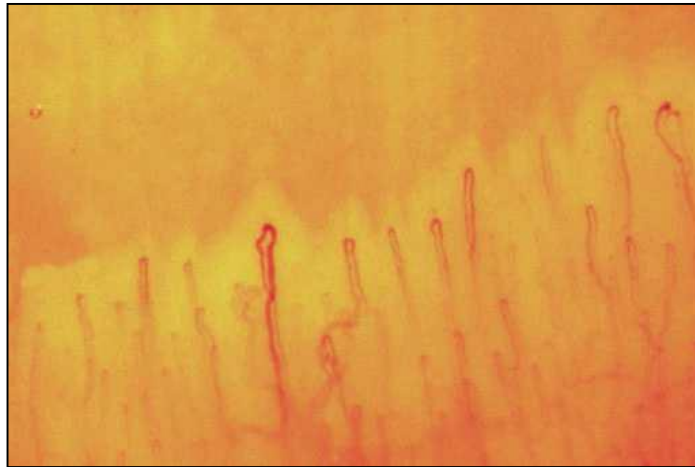


Image 26: aspect d'une capillaroscopie normale avec des anses capillaires fines et une pâleur de fond

Au cours du phénomène de Raynaud (PR) :

Le PR est l'indication principale de la capillaroscopie. L'enjeu est de dépister précocement une sclérodémie systémique (ScS), car le PR précède les autres signes cliniques de ScS de 5 à 10 ans. La capillaroscopie avec la recherche d'anticorps antinucléaires (AAN), fait partie du bilan minimal, en plus de l'interrogatoire et de l'examen clinique pour différencier un PR primaire d'un PR secondaire. En présence d'un PR, le risque de développer une ScS si les AAN sont négatifs avec une capillaroscopie normale, est inférieur à 10 % à 5 ans selon une étude rétrospective. Il est de 10 à 50 % si les AAN sont positifs avec à la capillaroscopie une diminution de la densité capillaire sans mégacapillaire ; il est supérieur à 50 % si les AAN sont

positifs avec présence d'un paysage sclérodermique à la capillaroscopie. Ces données ont été confirmées par deux études prospectives récentes. La présence d'auto-anticorps spécifiques de la ScS et d'un paysage sclérodermique à la capillaroscopie augmente par 60 le risque relatif de développer une sclérodermie : à 5, 10 et 15 ans de suivi, les patients ont développé une ScS avec des taux respectivement de 47, 69 et 79 %. Dans une autre étude portant sur 3029 malades présentant un PR, suivis pendant 5 ans, le paysage capillaroscopique sclérodermique était significativement associé à l'évolution vers une sclérodermie, avec un Odd Ratio (OR) de 163 (IC 95 % : 97,9–271,5), ou vers une dermatomyosite ou un syndrome de chevauchement avec des Odd Ratios cependant moins élevés entre 3 et 10. La valeur prédictive négative était de 99 %, confirmant les données des études rétrospectives. Ainsi, en l'absence d'anomalies biologiques et capillaroscopiques, on peut rassurer les malades et leur conseiller de ne reconsulter que s'il y a une modification clinique du PR [15,16].

Au cours de la sclérodermie :

Parmi les critères diagnostiques de la sclérodermie systémique publiés très récemment par l'ACR et l'EULAR (European League Against Rheumatism), la capillaroscopie est dorénavant un critère diagnostique important, alors qu'elle n'était pas incluse dans les précédents critères ACR. L'étude réalisée par Blockmans sur 326 patients ayant bénéficié d'une capillaroscopie, a montré que la valeur prédictive positive de la présence de mégacapillaires chez les patients qui présentent une sclérodermie était de 63,5%. La valeur prédictive négative était de 96,7% [8]. En dehors du diagnostic précoce de sclérodermie, le suivi capillaroscopique des patients est de plus en plus recommandé pour son intérêt pronostique.

En effet l'étude D'Ong et al [17] effectuée chez 10 sujets sains et 20 patients atteints de ScS a montré que dans la population des malades sclérodermiques, les patients atteints d'hypertension pulmonaire (HTAP) avaient une densité capillaire significativement plus faible ($p < 0,01$) que les patients qui ne présentent pas cette complication. En plus, Il a été démontré que les patients atteints de sclérodermie ont beaucoup plus de capillaires dilatés que les sujets témoins sans que la différence soit significative. Sur une autre étude comportant 105 examens capillaroscopiques de patients atteints de sclérodermie cutanée diffuse, il y avait une corrélation significative entre les zones avasculaires, la diminution du nombre de capillaire et leur dilatation avec la forme diffuse de la sclérodermie, le nombre d'organes atteints, et la présence des anticorps anti-centromères (anticorps anti-Scl-70) [18].

Hoftstee et al [19] ont rapporté que la réduction de la densité capillaire était en corrélation avec la sévérité de l'HTAP à plus de 40%. il a été également démontré que l'évolution vers un paysage sclérodermique plus sévère, dit « tardif », caractérisé par une perte importante de capillaires et une désorganisation de l'architecture, était associé à un score de Rodnan plus élevé, à un risque majeur d'hypertension artérielle pulmonaire, d'atteinte interstitielle pulmonaire, d'atteinte cardiaque, d'atteinte vasculaire périphérique, et plus récemment à une surmortalité.

De façon prospective, et selon un travail de Smith et al [20], plus le paysage capillaroscopique est sévère, plus le risque d'ulcère digital et d'atteinte pulmonaire grave dans les 18 à 24 mois est élevé. Ce risque augmente progressivement et significativement, pour atteindre un maximum avec un paysage tardif (OR respectifs pour l'atteinte digitale et l'atteinte pulmonaire : 16,07 et 12,68). La capillaroscopie permet également de calculer un score de risque d'ulcère digital qui a été validé sur une importante cohorte, dans une seule étude clinique pour le moment. Ce score est calculé en utilisant des paramètres quantitatifs aisément identifiables. Lorsqu'il

atteint la valeur seuil de 2,96, le risque de survenue d'un ulcère digital à 3 mois est de 62 %. Sa valeur prédictive positive est de 62,3 % et celle négative est de 97,2 %. Son utilisation en pratique quotidienne est cependant difficile, étant donné le caractère laborieux du calcul de cet indice. Smith et collaborateurs [20] ont étudié une capillaroscopie de 71 patients sclérodermiformes. Le nombre de capillaires par mm a été évalué en sectorisant chaque bordure de l'ongle en 4 segments de 1mm. Les auteurs ont établis un score semi quantitatif en le considérant à 0 s'il n y a pas de diminution du nombre de capillaire de plus de 33%, à 1 s'il y a au moins 33% de diminution, à 2 pour une diminution entre 33% et 66% et à 3 s'il y a plus de 66% de réduction du nombre de capillaires. Un score moyen est ainsi établi. Une perte de capillaires de 1.67/mm est prédictive d'ulcérations digitales.

Au cours des autres pathologies systémiques :

Les anomalies rencontrées au cours des autres connectivites sont beaucoup moins spécifiques et n'ont pas d'importance diagnostique ou pronostique documentée. Au cours du lupus [21,22], il est habituel de visualiser des anses longues (40% des cas) et tortueuses (70 % des cas) (Image 27), avec une répartition qui peut être irrégulière, associée à des anomalies morphologiques non spécifiques comme des capillaires en fougère (Image 28).

Au cours du syndrome de Sjögren une étude a été réalisée chez 40 patients atteints du syndrome de Sjögren primaire, 14 sans phénomène de Raynaud (RP), 16 avec RP, 10 avec anticorps anticentromère. Les résultats ont montré des anomalies capillaroscopiques dans le syndrome de Sjögren qui allaient de constatations non spécifiques (capillaires croisées) à des conclusions plus spécifiques de type sclérodermiforme. Les patients atteints de syndrome de Sjögren avec RP présentaient des anomalies capillaires en fréquence plus élevée que les patients

sans RP. La majorité des patients atteints de syndrome de Sjögren avec l'anticorps anticentromère (80%) ont présenté des résultats de type sclérodermiforme.



Image 27 : anses capillaires longues et tortueuses

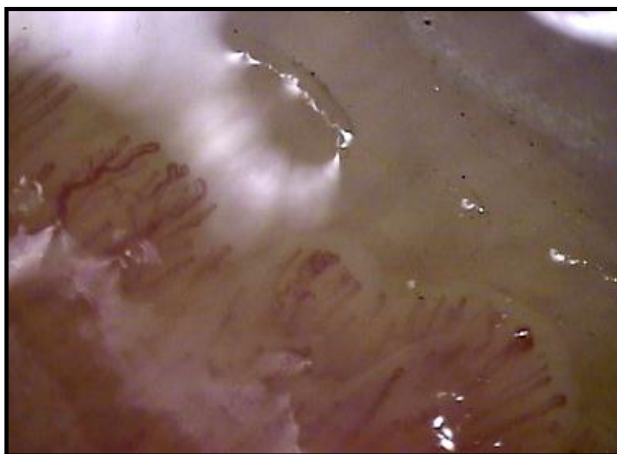


Image 28 : aspect des capillaires en fougères

En pratique, la capillaroscopie est utile au diagnostic des connectivites quand on veut éliminer ou confirmer une sclérodermie, une dermatomyosite ou un syndrome de chevauchement, devant un trouble trophique digital (ulcère ou nécrose) par exemple ou dans les syndromes sclérodermiformes ou pseudo-sclérodermiformes comme les fasciites de Schulmann. Elle est également utilisée pour le diagnostic étiologique des pneumopathies fibrosantes diffuses [23].

4-La dermoscopie périunguéele :

- **La sensibilité et la spécificité de la dermoscopie peri-unguéele :**

La sensibilité et la spécificité de la dermoscopie dans le diagnostic des maladies de système a été prouvé dans plusieurs études comme celle de Bergman et collaborateurs [24] effectuée chez 106 patients et 170 contrôles, et qui a objectivé un patron sclérodermiforme chez 19/27 des patients qui présentent une sclérodermie (70%), chez 7/11 (64%) de ceux qui presentaient une dermatomyosite, 8 /4 (50%) avec syndrome de Sharp, 2/38 (5%) avec RP seul et chez aucun sujet contrôle. Récemment, Beltran et al [25] en utilisant un dermoscope avec un grossissement de 30 ont étudié 56 patients atteints de RP dont 5 étaient porteurs d'une forme primaire, 51 de forme secondaire (26 à la ScS) et 10 témoins sains. Les auteurs ont examiné quatre replis et l'étude a conclu à des taux de sensibilité et de spécificité de 77% et 91% respectivement pour la sclérodermie.

L'étude de Baron et de ses collaborateurs [26] a évalué la fiabilité intra-observateur à identifier la présence ou l'absence de vaisseaux dilatés, de mégacapillaires et de zones avasculaires sur quatre doigts de six patients atteints de sclérodermie et deux contrôles. Pour les trois caractéristiques, les k coefficients de variabilité inter-observateur était de 0,63 pour les vaisseaux dilatées, de 0,40 pour les capillaires géants et de 0,20 pour les zones avasculaires. La variabilité intra-observateur était à 0,71, 0,55 et 0,40, respectivement. Les auteurs ont conclut de ce fait à la fiabilité de la dermoscopie an tant qu'outil utile pour l'étude de la microcirculation périunguéele.

Dans un autre cadre, Tonia et al [27] ont réalisé une étude pour estimer la variabilité inter et intra observateur chez des rhumatologues avec peu ou sans expérience en dermoscopie. Il a été réalisé sur 10 replis unguéaux de 16 sujets, 160 images projetées en deux présentations PowerPoint. Chaque rhumatologue

participant a classé les images, sur une échelle de notation (0–3) en normale, légèrement anormale, nettement anormale et inclassable. Les coefficients k-inter et intra-observateurs étaient de 0,59 (IC à 95% 0,51, 0,67) et 0,63 (IC à 95% 0,45, 0,74) respectivement, permettant ainsi de retenir qu'une petite formation en dermoscopie est suffisante pour déterminer les distorsions capillaires.

- **Apport de la dermoscopie au cours des sclérodermies et du phénomène de Raynaud :**

Elle montre les mêmes anomalies qu'en capillorscopie à savoir les mégacapillaires, les vaisseaux dilatés et ramifiés, les hémorragies et les zones avasculaires dans les formes avancées [28]. Une étude réalisée à l'aide d'un dermoscope numérique DermLite ProGen II (3GEN, San Juan Capistrano, CA, USA), portant sur 35 patients turques qui présentaient une Sclérodermie systémique cutanée diffuse (dcSSc) dans 15 cas et une forme systémique cutanée limitée (lcSSc) chez 20 malades, n'a pas objectivé de différence statistiquement significative entre les patients en termes de modifications capillaires ($P > 0,05$); dans les deux groupes, le modèle le plus retrouvé étaient les mégacapillaires. Cependant, la différence était statistiquement significative entre les modifications capillaires et la durée de la maladie chez les patients ; la durée de la maladie était plus longue chez les patients avec un patron sclérodermique ($P = 0,037$). Les résultats dermoscopiques n'avaient pas de rapport statistiquement significative avec l'atteinte d'organes cibles ni avec la positivité des topoisomérases-1 et des anticorps anti-centromères [29]. Ce résultat est réconforté par notre étude.

Dans l'étude de Beltra'n et al, Cinquante-six patients consécutifs atteints de RP primaire ou secondaire ont été observés en dermoscopie. Le motif sclérodermique était observé avec une sensibilité et une spécificité de 76,9% et 90,9% respectivement chez les patients sclérodermiques. Tous les patients atteints

de RP primaire ont présenté un patron normal. Il y avait une corrélation significative entre la présence de zones avasculaires et un PR sévère ou une résorption osseuse et diffuse au cours de la sclérodermie [25].

Une étude récente a indiqué que les critères actuels de l'American College of Rheumatology (ACR) peuvent être améliorés de manière significative lorsque la dermoscopie est utilisée pour étudier les anomalies du lit capillaire [30]. Sur 101 patients, 68 (67%) répondaient aux critères de la classification de l'ACR. La sensibilité a augmenté de 67% à 99% en ajoutant l'étude des anomalies capillaires par dermoscopie [31].

Eiji et al [32] ont évalués 83 patients japonais atteints de sclérodermie dont 21 avaient une forme diffuse et 62 une forme limitée. À l'œil nu, les capillaires dilatés étaient observés chez 24 cas des 83 patients atteints de ScS totales (28,9%) et 5 cas des 21 patients avec DSSC (23,8%). Par contraste, lors de l'utilisation du dermoscope, la prévalence de capillaires dilatés était significativement plus élevée chez les patients atteints de ScS totales (75/83, 90,4%, $P < 0,01$), et ceux qui présentaient une DSSC (18/21, 85,7%, avec un $P < 0,01$). Pour les hémorragies, ils étaient détectés à l'œil nu chez 29 des 83 patients atteints de ScS (34,9%) et 10 des 21 patients avec DSSC (47,6%). En dermoscopie, la prévalence était significativement supérieure ($P < 0,01$) avec un pourcentage de 66,3% (55/83). Les Capillaires dilatés ainsi que les hémorragies étaient observés le plus souvent au niveau du quatrième doigt (Image 29). En plus, les auteurs avaient noté chez les patients avec anti-topoisomérase I, une corrélation négative entre la durée de la sclérose cutanée et le nombre de capillaires dilatés et des hémorragies ($r = -0,537$, $P < 0,05$ et $r = -0,728$, $P < 0,01$, respectivement) [32].

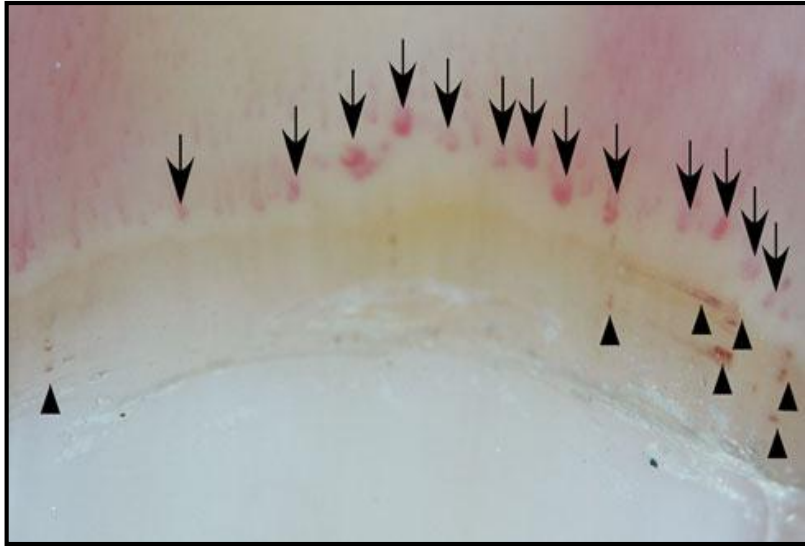


Image 29 : Aspect dermoscopique de capillaires dilatés avec hémorragies au cours de la sclérodémie

Dans l'étude de Tsutomu OHTSUKA Les vaisseaux ont été observés sous huile d'immersion à un grossissement de 40 avec un dermoscope (Macromax EV-4D USB; Caméra Goko, Kawasaki, Japon) connecté à un ordinateur personnel (DC-VY-21AWF78FB5; NEC, Tokyo, Japon), soixante deux patients atteints de sclérodémie ont été étudiés, avec un rapport Homme / Femme à 7,55, l'âge des patients entre 21 à 86 ans avec une moyenne de 60 ans. La répartition des capillaires dilatés, des hémorragies et des zones avasculaires au cours de la sclérodémie systémique a été objectivée dans 27 cas (43,5%), huit cas (12,9%) et 16 cas (25,8%) respectivement (Image 30, 31, 32). La distribution des capillaires dilatés et des hémorragies chez les patients atteints de SSC (29/62, 46,8%) était significativement plus élevée que celle des témoins normaux (18/02, 11,1%) ($P < 0,01$). La sensibilité et la spécificité des capillaires dilatés et/ ou des hémorragies par rapport aux témoins a été calculée à 40,8% et 93,5% et 88,2% respectivement. Selon cette série l'étude dermoscopique des capillaires dilatés et des hémorragies est une méthode sensible et spécifique pour la détection de la ScS. Un motif sclerodermiforme a été trouvé dans 70,4% des SSc. Le patron sclerodermiforme a montré une sensibilité de 76,9% et une spécificité

de 90,9% chez les patients SSc. Les zones avasculaires ont été corrélées de manière significative avec RP sévère, la résorption osseuse et une SSc diffuse.

Les corrélations entre la présence de capillaires dilatés et d'hémorragies a montré une corrélation significative avec les ulcérations pulpaire (P <0,01) et les anticorps anti-centromère (P <0,01), mais n'ont pas montré de corrélation avec les anticorps anti-topoisomérase [33]

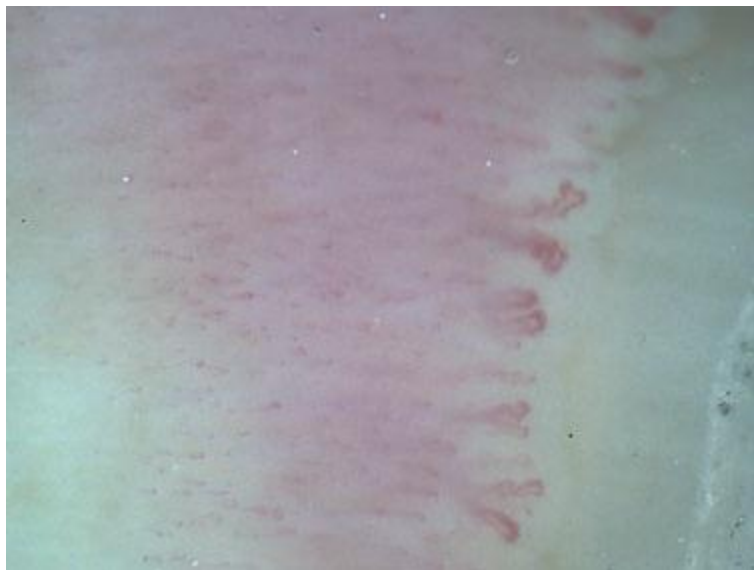


Image 30 : Dermoscopie périunguéale chez une patiente de 64 ans suivie pour sclérodémie systémique diffuse montrant des mégacapillaires et des vaisseaux tortueux

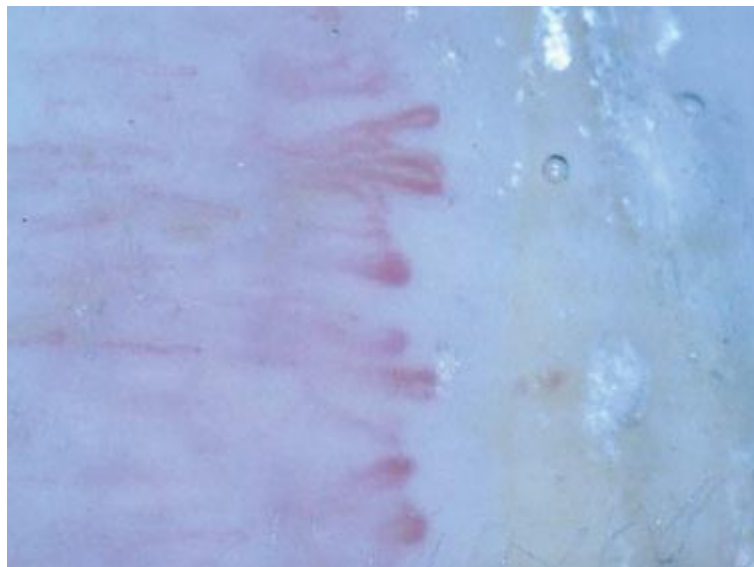


Image 31 : Dermoscopie périunguéeale chez un patient de 49 ans suivi pour sclérodermie systémique diffuse montrant des mégacapillaires et une zone avasculaire



Image 32 : Dermoscopie périunguéeale chez une patiente de 65 ans suivie pour sclérodermie systémique diffuse montrant des mégacapillaires et des hémorragies

Dans l'étude de Bregman qu'on a déjà cité et grâce à l'utilisation d'un dermatoscope (Delta 10; Heine Optotechnik, Herrsching, Allemagne) avec une puissance de grossissement de 9,3 fois, 27 patients atteints de sclérodermie ont été étudiés, 19 (70,4%) d'entre eux ont démontré un patron sclerodermiforme, deux (7,4%) un patron non spécifique, et 6 (22,2%) avaient une dermoscopie péri-unguéale normale. Parmi les 19 patients avec patron sclerodermiforme, les résultats anormaux incluaient un élargissement des capillaires (94%), la perte des capillaires (52%), la désorganisation de la distribution normale des capillaires (82%), des capillaires en herbe (82%), et des hémorragies (82%). La fréquence du patron sclerodermiforme dans la sclérodermie était également significativement plus élevée que le pourcentage nul dans le groupe contrôle ($P < 0,001$) [24]

Chez nos patients un patron sclérodermiforme a été retrouvé chez 10 malades soit 66% de l'échantillon ce qui rejoint ce qui est observé dans la littérature. La présence de mégacapillaires était associée de façon significative ($p=0,023$) avec une durée d'évolution de plus de 2 ans de la maladie, aussi la présence de zones avasculaires était associée à la positivité des Ac anti Scl 70 ($p=0,047$).

Akay et al, et dans leur travail réalisée par dermatoscope type DermLite Foto à 10 fois de grossissement (3 Gen, LLC, Dana Point, Californie, U.S.A.), ont décrit les anomalies capillaires de la sclérodermie au cours de la maladie chronique du greffon contre l'hôte (GVHD Scl) développé après transplantation allogénique de cellules hématopoïétiques souches (allo-CSH). Dix-huit patients touchés par Scl GVHD et un groupe de contrôle de 15 patients atteints de GVHD lichénoïde ont été évalués. Les patients atteints de Scl GVHD présentaient des zones avasculaires, une désorganisation capillaire et des hémorragies (Image 33). Aucune anomalie n'a été observée chez les patients atteints de GVHD lichénoïde. La corrélation n'était pas statistiquement significative entre la positivité des anticorps antinucléaires,

l'existence d'un phénomène de Raynaud, les rétractions articulaires, la dysphagie, la durée des lésions sclérodermiformes et l'analyse périunguéale. Ainsi cette étude identifie les atteintes périunguéales chez les patients atteints Scl GVHD sans conférer de risque particulier à tout autre symptôme clinique spécifique de la maladie [34].



Image 33 : aspect dermoscopique de zones avasculaires avec hémorragies au cours de la la maladie chronique du greffon contre l'hôte

- **Apport de la dermoscopie au cours de la dermatomyosite :**

AU cours de la dermatomyosite on peut noter un patron sclerodermiforme avec présence de mégacapillaires, des vaisseaux dilatés et ramifiés, des hémorragies et les zones avasculaires [28]

Dans l'étude de Tsutomu OHTSUKA 10 patients atteints de DM (Sexe ratio hommes/ femmes = 5: 5, âge de 18 à 77 ans, moyenne d'âge 54,7) ont été étudié. Les capillaires dilatés, des hémorragies et des zones avasculaires chez les patients qui présentent une DM ont été retrouvés dans sept cas (70,0%), huit cas (80,0%) et sept cas (70,0%) respectivement. La présence globale de ces anomalies capillaires dans la DM (08/10, 80,0%) a été significativement plus élevée par rapport à celle des

témoins normaux (02/18, 11,1%) ($P < 0,01$). Un patron sclerodermiforme a été retrouvé dans 63,6% des DM. [33]

Toujours dans l'étude de Bergman, parmi les 11 patients atteints de dermatomyosite, 7 (63,6%) avaient un patron sclérodermiforme et 4 (36,4%) avaient un motif capillaire normal. La fréquence du patron sclerodermiforme au cours de la dermatomyosite, était significativement plus élevée que le pourcentage nul dans le groupe contrôle ($P < 0,001$). [24]

Dans notre série un patron sclerodermiforme a été retrouvé chez 50% des patients ce qui est proche au taux rapporté dans la littérature. Les vaisseaux tortueux et les hémorragies étaient plus présents chez les patients qui présentaient une DM évoluant depuis plus de 2 ans sans être statistiquement significative.

Une étude réalisée grâce à un flash DermLite Foto attaché à un appareil photo numérique Nikon Coolpix chez des patients atteints de dermatomyosite a montré que les changements des capillaires en périunguéal étaient les mêmes chez les patients atteints de dermatomyosite amyopathique par rapport à ceux atteints de dermatomyosite classique. [35]

Une équipe japonaise a utilisé un microscope (USB Microscope M2, Scalar Corporation, Tokyo, Japan) qui a l'avantage de l'obtention des images microscopiques sur un écran d'ordinateur en temps réel; ce qui rend le système plus pratique ne nécessitant ainsi pas de processus de développement. En outre, il dispose d'un mode de polarisation de la lumière qui réduit la réflexion de la lumière à partir de la couche cornée provoquée par la différence dans l'indice de réfraction entre l'air et la couche cornée. Ainsi, il ne nécessite pas d'huile minérale ou d'autres agents d'immersion afin de réduire la réflexion de la lumière. L'image 34 montre les changements capillaires péri-unguéales de deux patients atteints de dermatomyosite avant (à gauche) et après (à droite) avec le mode de polarisation de la lumière. Deux images avant et après l'utilisation du mode de lumière de

polarisation peuvent être immédiatement converties en l'autre. En utilisant le mode de polarisation de la lumière, des capillaires dilatés, des microhémorragies peuvent être observés beaucoup plus clairement.

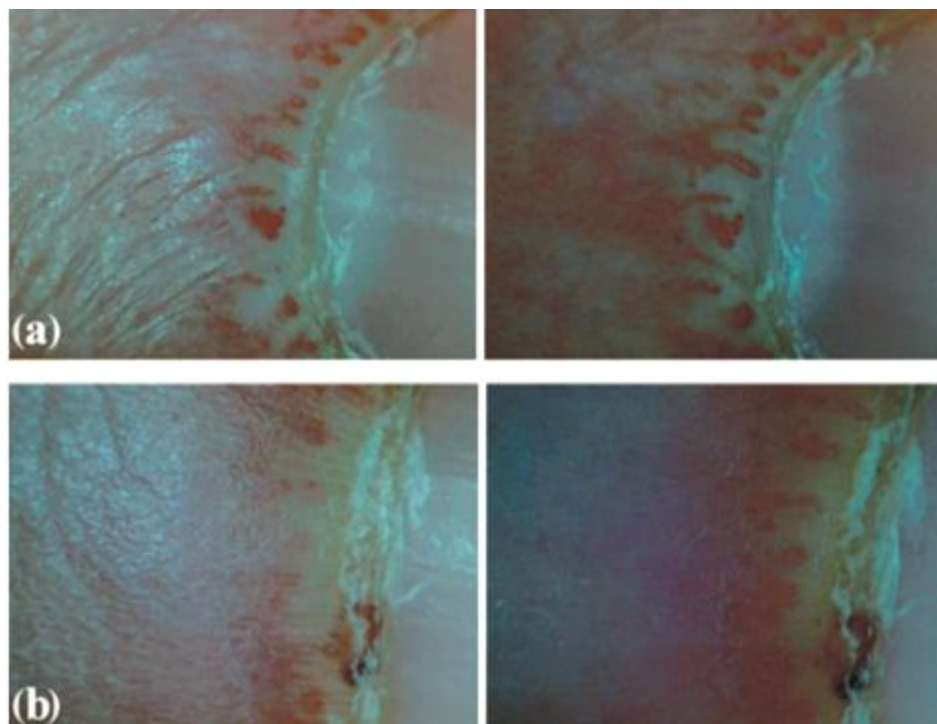


Image34 (a, b) Avant d'utiliser le mode lumière polarisante, il ya réflexion de la lumière de la surface, il est donc difficile de voir profondément (à gauche). Après l'utilisation du mode de polarisation de la lumière, la réflexion de la lumière de la surface est réduite, de sorte qu'il est possible de voir profondément (à droite). Chez les deux patients atteints de dermatomyosite, on voit des microhémorragies et des dilatations capillaires

- **Apport de la dermoscopie au cours du lupus :**

Les études sont rares et elles montrent une désorganisation de l'architecture capillaire ainsi que des vaisseaux ramifiés sans patron sclerodermiforme [28]. Parmi 28 patients âgés de 23 à 63 ans, avec une moyenne de 44,7ans, la répartition des capillaires dilatés, des hémorragies et des zones avasculaires étaient de quatre cas (14,3%), deux cas (7,1%) et cinq cas (17,8%), respectivement. l'ensemble des

anomalies du repli péri-unguéal touche cinq cas (17,8%). Un patron sclerodermiforme a été retrouvé dans 3/28, 14,3%) [33]

Une dermoscopie périunguéale a été réalisée grâce à un dermatoscope (Delta 10; Heine Optotechnik, Herrsching, Allemagne) avec une puissance de grossissement de 9,3 fois sur 22 patients atteints de LED, seulement 1 patient (4,5%) avait un patron sclérodermiforme; 4 (18,2%) ont eu un patron non spécifique comprenant des capillaires élargis tordus et des hémorragies; et 17 (77,3%) avaient un patron normal. [24]

Dans notre échantillon un patron sclerodermiforme a été retrouvé dans 30% des cas ce qui est augmenté par rapport à ce qui est rapporté dans la littérature, ceci peut être expliqué par la fréquence des formes systémiques dans notre échantillon et l'évolution avancée de la pathologie chez certains de nos patients.

De plus les hémorragies étaient plus fréquentes si signes articulaires pulmonaires ou hématologiques associés avec un p respectivement significatif à 0,049 et 0,027, 0,046. Un patron sclerodermiforme a été retrouvé de façon significative si atteinte pulmonaire ($p=0,027$) ou hématologique ($p=0,046$).

- **Apport de la dermoscopie au cours des connectivites mixtes :**

L'étude de Bregman a étudié 8 patients qui présentent une connectivite mixte et a noté un patron sclerodermiforme dans 4 cas soit 50%, ce pourcentage était significative par rapport au groupe des témoins, 2 autres patients avaient un patron non spécifique et les 2 autres un patron normal [24]. L'étude de Beltran comptait un seul patient qui présentait une connectivite mixte et qui avait un patron normal [25].

Dans notre étude un patron sclerodermiforme a été noté chez 44% des malades ce qui est proche du taux retrouvé dans l'étude de Bregman. Les vaisseaux tortueux et les hémorragies étaient plus fréquents pour une durée de la maladie supérieure à 2 ans.

- **Apport de la dermoscopie au cours du syndrome de Gougerot sjögren :**

Notre étude est la première à évaluer la dermoscopie au cours d'un Syndrome de Gougerot Sjögren, un patron sclérodermiforme a été retrouvé dans 2 cas/4 ceci peut être expliquée par la présence de vascularite ou nous orienter vers un Gougerot secondaire.

- **Limites de la dermoscopie periunguéeale:**

Il existe des facteurs qui limitent la pénétration du faisceau lumineux, pouvant ainsi empêcher la visualisation des anses et rendre l'examen difficile : qui sont la pigmentation cutanée, l'épaississement épidermique du travailleur manuel (Image 35), les soins récents de manucure, l'application de vernis ou de henné sur les zones péri unguéales.



Image 35 : pas de capillaire visible en dermoscopie

V) CONCLUSION :

La dermoscopie est un outil diagnostique puissant, reproductible, non invasif et très peu onéreux. Une petite formation en dermoscopie permet de reconnaître les différents patrons capillaires et ainsi aider le clinicien qu'il soit dermatologue, interniste ou rhumatologue pour différencier un Raynaud primaire d'un Raynaud secondaire, faire un diagnostic précoce des sclérodermies. Son utilisation comme outil pronostique à court ou long terme pour prévoir les complications vasculaires périphériques ou pulmonaires au cours de la sclérodermie, est en plein développement. Des études plus larges sont maintenant requises.

VI) RESUME :

La dermoscopie peri unguéale est un outil non invasif permettant d'étudier sur le plan qualitatif et quantitatif la microcirculation au niveau du repli sus-unguéal proximal. Elle est de plus en plus utilisée en dermatologie dans l'étude des maladies de système. Nous décrivons l'aspect dermoscopique peri unguéal de 70 patients suivis pour différentes maladies de système. L'examen a été réalisé grâce à un dermoscope photofinder qui a été relié à un I phone type 4S par simple transillumination de l'épithélium cutané éclairé par la lumière du dermoscope.

L'âge moyen de notre échantillon était de 39,47ans incluant 64 femmes et 6 hommes, 38 patients présentaient un phénomène de Raynaud évoluant depuis une durée moyenne de 2,8 ans. La durée moyenne de suivi était de 2 ans. 15 cas de sclérodermie systémique ont été recensés, 26 patients présentaient un lupus, 16 cas une dermatomyosite, 4 cas un syndrome de gougerot, 9 patients une connectivite mixte avec à la dermoscopie un patron sclerodermiforme chez respectivement 10, 8, 8, 2, 4 patients. La présence de mégacapillaires était associée de façon significative avec une durée d'évolution de plus de 2 ans au cours de la sclérodermie, et la présence de zones avasculaires était associée à la positivité des Ac anti Scl 70. En matière de lupus les hémorragies étaient plus fréquentes si signes articulaires pulmonaires ou hématologiques. Un patron sclerodermiforme a été retrouvé de façon significative si atteinte pulmonaire ou hématologique associée.

La dermoscopie permet de distinguer aisément un paysage capillaroscopique normal au cours d'un phénomène de Raynaud primaire, d'un paysage sclérodermique témoignant d'une microangiopathie organique spécifique de la sclérodermie, de la dermatomyosite ou des connectivites mixtes ou de chevauchement. La dermoscopie peri unguéale peut également être utilisée pour évaluer le risque de survenue d'ulcères digitaux et de complications viscérales chez les patients atteints de sclérodermie. La connaissance de la sémiologie de la dermoscopie peri unguéale n'est pas compliquée et permet au dermatologue de réconforter son diagnostic si suspicion d'une maladie de système, de rassurer son patient devant un raynaud primaire et d'avoir une idée sur le pronostic de la pathologie que présente le patient.

VII) REFERENCES :

- [1] MOURAD JJ, PRIOLLET P. Physiopathologie du phénomène de Raynaud : données actuelles. Revue de médecine interne 1997 ; 18(8) : 611–617
- [2] VAYSSAIRAT M, CARPENTIER P-H. Microcirculation clinique. Masson, Paris 1996 ; 3–9
- [3] WEBER J-C. Acrosyndromes algiques : syndrome de Raynaud et apparentés. Module optionnel de médecine interne, Faculté de médecine de Nancy 2007, 12 pages
- [4] BOCCALON H. Guide pratique des maladies vasculaires : artères, veines, microcirculation lymphatiques. Le médecin généraliste, La Gazette médicale 1997 ; 261–264
- [5] BOULET J. Dictionnaire de l'homéopathie. Editions Privat, Toulouse 2007 ; 357
- [6] PINET F. A quoi sert le système endothéline ?. Médecine/science 2004 ; 20(3) : 339–345
- [7] MICHEL J-B. Rôle du monoxyde d'azote endothélial dans la régulation du tonus artériel. La Revue du praticien 1997 ; 47(20) : 2251–2256
- [8] BLOCKMANS D, BEYEN G, VERHAEGHE R. Predictive value of nailfold capillaroscopy in the diagnostic of connectivite tissue diseases. Clinical rheumatology 1996; 15 N°2
- [9] TEKTONID M. Microvascular abnormalities in Sjögren's syndrome: nailfold capillaroscopy Rheumatology 1999; 38 (9): 826–830
- [10] MARICQ HR, LEROY EC, D'ANGELO WA, MEDSGER TA, RODNAN GP, SHARP GC. Diagnostic potential of in vivo capillary microscopy in scleroderma and related disorders. Arthritis and Rheumatism 1980 ; 23 : 183–189

- [11] MARICQ HR, HARPER FE, KHAN MM, TAN EM, LEROY EC. Microvascular abnormalities as possible predictors of disease subsets in Raynaud's phenomenon and early connective tissue disease. Clin Exp Rheumatol 1983; 1(3) : 195–205
- [12] DEVULDER B. Méthodes d'exploration de la microcirculation. Médecine vasculaire, Masson, Paris ; 2004 : 81–84
- [13] DAVIS E, LANDAU J. Clinical capillary microscopy. Monographie. Springfield; Thomas 1966
- [14] MERLEN JF. La capillaroscopie, moyen d'exploration fonctionnelle. Ann Med Nancy 1980 ; 19 : 189–195
- [15] PRIOLLET P. Phénomènes de Raynaud : enquête diagnostique et traitement. La Revue du praticien 1998 ; 48(15) : 1659–64
- [16] SPRYNGER M. Le phénomène de Raynaud. Revue médicale de Liège 2004 ; 59(6) : 378–379
- [17] ONG YY, NIKOLOUTSOPOULOS T, BOND CP, SMITH MD, AHERN MJ, ROBERTS– THOMSON PJ. Decreased nailfold capillary density in limited scleroderma with pulmonary hypertension. Asian Pac J Allergy Immunol 1998; 16:81–86
- [18] LUCY T S, CRISTIANE K, LUIS E C A. Nailfold capillaroscopy abnormalities correlate with cutaneous and visceral involvement in systemic sclerosis patients. Acta Reumatol Port 2009; 34(2A):219–27
- [19] HOFSTEE HM, VONK NOORDEGRAA A, VOSKUYL AE. Nailfold capillary density is associated with the presence and severity of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis. Ann Rheum Dis 2009; 68: 191–195

- [20] SMITH V, DE KEYSER F, PIZZORNI C. Nailfold capillaroscopy for day-to-day clinical use: construction of simple scoring modality as a clinical prognostic index for digital trophic lesions. *Ann Rheum Dis* 2011; 70 : 180–183
- [21] LAMBOVA SN, MULLER L U. The role of capillaroscopy in a differentiation of primary and secondary raynaud's phenomenon in rheumatic diseases: a review of the litterature and two case reports. *Rheumatol Int* 2009; 29: 1263–71
- [22] RICCERI V, SPALARO A, CECCARELLI F, SCRIVO R, GERMANO V, VALESINI G. Nailfold capillaroscopy changes in systemic lupus erythematosus: correlations with disease activity and autoantibody profile. *Lupus* 2005; 14: 521—5
- [23] MUGII N, HASEGAWA M, MATSUCHITA T, HAMAGUCHI Y, HORIE S, YAHATA T. Association between nail-fold capillary findings and disease activity in dermatomyositis. *Rheumatology* 2011; 50:1091–8
- [24] BERGMAN R, SHARONY L, SHAPIRA D, NAHIR MA, BALBIR-GURMAN A. The handheld dermatoscope as a nail-fold capillaroscopic instrument. *Arch Dermatol* 2003; 139:1027–30
- [25] BELTRAN E, TOLL A, PROS A, CARBONELL J, PUJOL RM. Assessment of nailfold capillaroscopy by 30 digital epiluminescence (dermoscopy) in patients with Raynaud phenomenon. *Br J Dermatol* 2007; 156: 892–8
- [26] BARON M, BELL M, BOOKMAN A. Office capillaroscopy in systemic sclerosis. *Clin Rheumatol* 2007; 26:1268–7
- [27] TONIA L. Reliability of dermoscopy in the assessment of patients with Raynaud's phenomen. *Rheumatology* 2010; 49 :542–547
- [28] HASEGAWA M. Findings of nail fold capillaries in connective tissue diseases. *Journal of Dermatology* 2011; 38: 66–70

- [29] DOGAN S, AKDOGAN A, SAHIN S. Can end organ damage in scleroderma be predicted based on nail fold dermatoscopy findings?. Japanese Dermatological Letters to the Editor 2011: 416–418
- [30] HUDSON M, TAILLEFER S, STEELE R. Improving the sensitivity of the American College of Rheumatology classification criteria for systemic sclerosis. Clin Exp Rheumatol 2007 25: 754–757.
- [31] OHTSUKA T, TAMURA T, YAMAKAGE A, YAMAZAKI S. Predictive value of quantitative nailfold capillary microscopy in patients with undifferentiated connective tissue disease. Br J Dermatol 1998; 139: 815–821
- [32] EIJI M, Toshihide H, Koichi Y, FUMIHIDE O, AYUMI Y, MOTOI T, KAZUHIRO S, SHINICHI S. A portable dermatoscope for easy, rapid examination of periungual nailfold capillary changes in patients with systemic sclerosis. Rheumatol Int 2011; 31:1601–1606
- [33] OHTSUKA T, Dermoscopic detection of nail fold capillary abnormality in patients with systemic sclerosis. Journal of Dermatology 2012; 39: 331–335
- [34] AKAY BN, SANLI H, TOPCUOGLU P, ARAT M , AKYOL A. Nailfold capillary abnormalities are prevalent in sclerodermoid graft-versus-host disease and readily detected with dermatoscopy. British Journal of Dermatology 2010 ; 162 :1076–1082
- [35] Sontheimer RD, A portable digital microphotography unit for rapid documentation of periungual nailfold capillary changes in autoimmune connective tissue diseases. J Rheumatol. 2004 Mar;31(3):539–44.