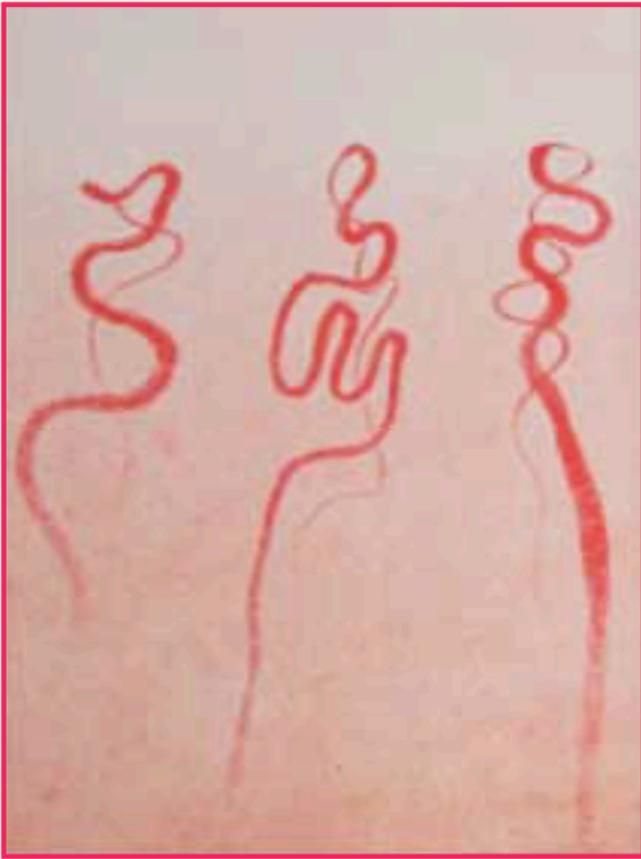


A TLAS DE CAPILLAROSCOPIE



Collège Français de Pathologie Vasculaire (CFPV)
Société Française de Médecine Vasculaire (SFMV)
Société Française de Microcirculation (SFM)
Collège des Enseignants de Médecine Vasculaire (CEMV)


ELSEVIER
MASSON

A TLAS DE CAPILLAROSCOPIE



Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photocopillage ».

Cette pratique qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée. Nous rappelons donc que la production et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites.

Les demandes d'autorisation de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au *Centre français d'exploitation du droit de copie* : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris. Tél. : 01.44.07.47.70.

Site officiel du Collège des Enseignants de Médecine Vasculaire (CEMV)



Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés réservés pour tous pays. Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle par quelque procédé que ce soit des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective, et d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du code de la propriété intellectuelle).

ISBN : 9782294726347

© Elsevier Masson SAS, 2012

Elsevier Masson, 62 rue Camille-Desmoulins, 92130 Issy-les-Moulineaux

LISTE DES AUTEURS

■ AUFFRET-DIRIS Nolween

Hôpital St André
Service de Médecine Vasculaire
1, rue Jean Burguet
33075 BORDEAUX cedex

■ BECKER François

Hôpital Cantonal Universitaire
Division d'Angiologie et d'Hémostase
CH-1211 GENEVE 14
Suisse

■ BLAISE Sophie

Hôpital A. Michallon
Service de Médecine Vasculaire
BP 217
38043 GRENOBLE cedex 9

■ BOISSIER Christian

CHU de St Etienne
Hôpital Nord
Service de Médecine Vasculaire
42055 SAINT ETIENNE cedex 02

■ BOULON Carine

Hôpital St André
Service de Médecine Vasculaire
1, rue Jean Burguet
33075 BORDEAUX cedex

■ BOURRE-MENEZ Caroline

CHU Grenoble-Hôpital Michallon
Service de Médecine Vasculaire
BP 217
38043 GRENOBLE cedex 9

■ BRESSOLLETTE Luc

CHU La Cavale Blanche
Unité d'Echo-Doppler & Médecine Vasculaire
Boulevard Tanguy Prigent
29609 BREST cedex

■ BURA-RIVIERE Alessandra

CHU Rangueil
Service de Médecine Vasculaire
1, avenue J. Poulhès, TSA 50032
31059 TOULOUSE cedex 9

■ CARPENTIER Patrick

Hôpital A. Michallon
Service de Médecine Vasculaire
BP 217
38043 GRENOBLE cedex

■ CONSTANS Joël

Hôpital St André
Service de Médecine Vasculaire
1, rue Jean Burguet
33075 BORDEAUX cedex

■ DECAMPS LE CHEVOIR Joëlle

40, boulevard Gambetta
92130 Issy Les Moulineaux

■ DIOT Elisabeth

Hôpital Bretonneau
Service de Médecine Interne & Maladies Vasculaires
2, boulevard Tonnellé
37044 TOURS cedex

■ GUILMOT Jean-Louis

Hôpital Bretonneau
Service de Médecine Interne & Maladies Vasculaires
2, boulevard Tonnellé
37044 TOURS cedex

■ IMBERT Bernard

CHU Grenoble-Hôpital Michallon
Service de Médecine Vasculaire
BP 217
38043 GRENOBLE cedex 9

■ LACROIX Philippe

CHU de Limoges - Hôpital Dupuytren
Unité de Médecine Vasculaire
2, avenue Martin Luther King
87042 LIMOGES cedex

■ LAZARETH Isabelle

Hôpital Saint Joseph
Service de Médecine Vasculaire
185, rue Raymond Losserand
75014 PARIS

■ MICHON-PASTUREL Ulrich

Groupe Hospitalier Saint Joseph
Service de Médecine Vasculaire
185, rue Raymond Losserand
75674 PARIS cedex 14

■ MOURAD Jean Jacques

Hôpital Avicenne
Service de Médecine Interne
185, rue de Stalingrad
93000 BOBIGNY

■ PERNOD Gilles

CHU Grenoble-Hôpital Michallon
Service de Médecine Vasculaire
BP 217
38043 GRENOBLE cedex 9

■ PISTORIUS Marc-Antoine

CHU - Hôtel-Dieu
Service de Médecine Interne A
1, place Alexis Recordeau
44093 NANTES cedex

■ PLANCHON Bernard

CHU de Nantes - Hôtel-Dieu
Service de Médecine Interne A
1, place Alexis Recordeau
44093 NANTES cedex 01

■ PRIOLLET Pascal

Groupe Hospitalier Saint Joseph
Service de Médecine Vasculaire
185, rue Raymond Losserand
75674 PARIS cedex 14

■ QUERE Isabelle

CHU de Montpellier, Hôpital St Eloi
Service de Médecine Interne & Vasculaire
2, avenue Bertin Sans
34295 MONTPELLIER cedex 5

■ SARTEEL-DELVOYE Anne Marie

183, domaine de la Vigne
59910 BONDUES

■ SENET Patricia

Hôpital Tenon, AP-HP
Service de Dermatologie, UF de Médecine Vasculaire
4, rue de la Chine
75020 PARIS cedex

■ SINTES Pierre

12, rue Pasteur
92210 SAINT-CLOUD

■ SOLANILLA Anne

Hôpital St André
Service de Médecine Vasculaire
1, rue Jean Burguet
33075 BORDEAUX cedex

■ TRIBOUT Laurent

14 bis, boulevard de l'hôpital
75005 PARIS

■ VAYSSAIRAT Michel †

CFPV
18, rue de l'Université
75007 PARIS

■ VICAUT Eric

Hôpital Fernand Widal
Unité de Recherche Clinique
200, rue du Faubourg St Denis
75475 PARIS cedex 10

■ WAUTRECHT Jean Claude

Hôpital Académique Erasme
Service de Pathologie Vasculaire
Route de Lennik 808
B-1070 BRUXELLES
Belgique

S

OMMAIRE

- 1** Éditorial
- 3** Historique
- 5** La microcirculation cutanée
- 19** Techniques capillaroscopiques péri-unguéales en pratique clinique
- 49** Capillaroscopie péri-unguéale et phénomène de Raynaud :
dépistage de la sclérodermie systémique
- 57** Capillaroscopie péri-unguéale et sclérodermie :
valeur pronostique de la capillaroscopie
- 63** La capillaroscopie péri-unguéale dans les situations pathologiques
en dehors de la sclérodermie systémique
- 69** La capillaroscopie en dehors du lit péri-unguéal, insuffisance
artérielle, insuffisance veineuse, hypertension
et anti-angiogéniques
- 77** Techniques capillaroscopiques de recherche en microcirculation
- 83** Cas cliniques
- 119** Définitions des connectivites
- 123** Index

É DITORIAL

À l'aube où la médecine vasculaire devient une vraie discipline structurée et reconnue des tutelles, elle se doit, si elle veut que l'on respecte ses droits, de remplir ses devoirs.

L'une de ses principales obligations est d'assurer une formation initiale de qualité pour les étudiants futurs médecins vasculaires et une formation continue pour ceux qui ont été formés par des voies diverses : capacité ou DESC de médecine vasculaire. La richesse de la médecine vasculaire est l'existence de nombreuses sociétés savantes, souvent anciennes et enracinées solidement dans le terreau de la médecine libérale et de la médecine hospitalière. Cette absence de hiatus entre ces deux secteurs est une force, mais il faut reconnaître que certains chapitres sont sous-utilisés.

L'un d'eux est la microcirculation, 40 000 kilomètres de minuscules vaisseaux qui distribuent les nutriments indispensables à la vie des cellules, sur la surface d'un court de tennis. N'ayons aucun doute, la macrocirculation touchera bientôt ses limites et c'est dans le secteur de la microcirculation que se feront les progrès thérapeutiques du futur qui repousseront une fois de plus les frontières de la vie. L'angiogenèse thérapeutique, encore balbutiante, pour améliorer une ischémie et l'anti-angiogenèse pour ralentir la progression des cancers sont deux exemples emblématiques.

La plus connue des micro-angiopathies dans la pratique de tous les jours est celle du diabète qui fait des ravages au niveau de l'œil, du rein, des nerfs et de la peau. Nul aujourd'hui ne la quantifie alors que certaines techniques microcirculatoires non invasives le permettent. Dans l'hypertension artérielle, le nombre de capillaires cutanés fonctionnels est diminué et cette anomalie peut être influencée par l'action de certains médicaments. Demain, en expérimentation, les cancérologues compteront les capillaires de la peau pour quantifier la puissance anti-angiogénique des nouvelles chimiothérapies.

On voit donc que la microcirculation est un sujet d'avenir et les moyens pour l'explorer vont connaître un essor considérable. Le médecin vasculaire devra, avec d'autres y prendre sa place. Nous verrons bientôt se multiplier des laboratoires d'exploration vasculaire ne comportant plus comme aujourd'hui que le seul écho-Doppler, mais avec en plus un capillaroscope, un appareil de TcPO₂, un laser-Doppler et pour les mieux équipés un pléthysmographe.



Bien sur, c'est dans l'exploration des acrosyndromes et dans le dépistage de la sclérodémie systémique que la capillaroscopie est actuellement le plus utilisée car dans cette indication, il n'y a plus de doute. Toutes les études prouvent sa valeur prédictive et ne pas effectuer une capillaroscopie devant un phénomène de Raynaud débutant serait contraire à toutes les recommandations. La prise de la pression systolique digitale, qui est facile à mesurer avec un capillaroscope, ajoute une donnée chiffrée hémodynamique qui pourrait avoir une grande valeur diagnostique pour une artériopathie de la main et une grande valeur pronostique pour la cicatrisation d'un trouble trophique. La prise de pression digitale est trop peu utilisée, même par les médecins vasculaires.

Dans le référentiel métier/compétences/formation qui a été remis aux tutelles, la pratique de la capillaroscopie devra être maîtrisée par tous les médecins vasculaires. La médecine vasculaire est la seule discipline à revendiquer clairement cet examen dans son référentiel métier.

Pour apprendre, il faut des outils et les atlas publiés sont introuvables en librairie depuis des lustres. La genèse d'un nouvel atlas de capillaroscopie devenait une nécessité.

Une fois de plus, c'est la mise en commun de quatre structures : la Société Française de Médecine Vasculaire (SFMV), le Collège des Enseignants de Médecine Vasculaire (CEMV), le Collège Français de Pathologie Vasculaire (CFPV) et la Société Française de Microcirculation qui ont, avec le soutien de l'industrie, permis cette réalisation. Trois membres de ces sociétés sont auteurs des anciens atlas : Patrick Carpentier, Pascal Priollet et Michel Vayssairat. Les rédacteurs ont été choisis très soigneusement, le groupe de microcirculation de la SFMV a été très impliqué. La qualité des images a été une exigence de tous les instants. Des cas cliniques renforcent l'aspect pratique de cet ouvrage.

Le livre est édité par Elsevier Masson et donc disponible en librairie comme le Traité de Médecine Vasculaire.

Cet ouvrage ne se veut pas un simple livre de belles images, c'est un livre didactique d'apprentissage qui guide le débutant vers la connaissance et lui ouvre une vision directe sur la microcirculation.

Pr. Michel Vayssairat †

HISTORIQUE

Un siècle de capillaroscopie cutanée

Si la découverte de la microcirculation remonte au XVII^e siècle, avec notamment Marcello Malpighi et Hermann Boerhave, la première publication de capillaroscopie cutanée remonte à 1911-1912, quand l'américain Philip Lombard, alors chercheur dans le laboratoire de Von Frey, à Würzburg, publie ses travaux sur la physiologie de la pression dans les vaisseaux sanguins, d'abord en allemand, puis en anglais. Dans ces travaux, il utilise pour la première fois la visualisation des capillaires cutanés par microscopie directe en épi-illumination après application d'une goutte d'huile, pour mesurer ce que nous appelons actuellement la pression de perfusion cutanée.

Quelques années plus tard, c'est l'école d'Ottfried Müller, à Tübingen, avec ses élèves Eugen Weiss, Bruno Niekau, Walter Parrisius et Hans Heimberger qui explorent avec passion la capillaroscopie dans tous les chapitres de la pathologie vasculaire et publient leurs travaux dans différentes revues allemandes. Ces travaux sont réunis une première fois en 1922 dans l'ouvrage « Die Kapillaren des menschlichen Körperoberfläche in gesunden und kranken Tagen » (**Figure 1**) qui décrit avec une grande précision toutes les anomalies capillaroscopiques, dont les fameux mégacapillaires, illustrées sous forme d'aquarelles (**Figure 2 & 3**).



Figure 1.



Figure 2.



Figure 3.

Une deuxième édition considérablement augmentée est publiée en 1937 et 1939 en deux gros volumes.

Ces images capillaires fascinantes des auteurs allemands attirent l'attention de la communauté scientifique internationale, et notamment des américains George E. Brown à la Mayo Clinic, qui est le premier à étudier systématiquement le phénomène de Raynaud et la sclérodermie en 1925-26, et Eugene Landis qui effectue la première mesure de pression capillaire péri-unguéale en 1930.

Après une éclipse pendant et après la seconde guerre mondiale liée à l'utilisation dévoyée de la capillaroscopie dans des pratiques eugénistes, c'est justement d'Israël que la capillaroscopie a repris son essor à la suite de la publication en 1966 de l'atlas photographique en noir et blanc d'Eli Davis et Jacob Landau : « Clinical Capillary Microscopy », dont le succès retentissant a coïncidé avec la naissance des sociétés européenne et américaine de microcirculation. À leur suite, Walter Redisch aux États-Unis, Oscar Gilje en Suède et Jean-François Merlen en France popularisent les applications cliniques de la capillaroscopie, tandis qu'Hildegard Maricq publie les premières études fondées sur de véritables analyses statistiques et donne leur description définitive aux différents paysages capillaroscopiques de la sclérodermie. L'héritage de toutes ces descriptions est illustré dans les atlas photographiques de Patrick Carpentier et Alain Franco en 1981, puis de Michel Vayssairat et Pascal Priollet en 1983 qui mettent en France la technique à la portée de la pratique quotidienne de la spécialité naissante de médecine vasculaire.

Parallèlement, l'application des techniques de *bioengineering* à la microcirculation et aux microscopies vitales permet le développement des capillaroscopies quantitatives avec notamment les équipes d'Alfred Bollinger à Zurich et de Bengt Fagrell à Stockholm, qui résument l'ensemble de ces travaux dans leur ouvrage commun « Clinical Capillaroscopy » paru en 1990.

Actuellement, la simplification de la technique grâce à la vidéomicroscopie et à l'informatique rendent accessible au plus grand nombre une technique dont l'utilisation dépasse le cercle des spécialistes de médecine vasculaire. Les applications décisionnelles dans le domaine des connectivites intéressent les internistes et les rhumatologues comme Maurizio Cutolo qui publie en 2010 le dernier ouvrage en date sur le sujet. Parallèlement, l'amélioration des connaissances de la biologie vasculaire et de la physiopathologie des microangiopathies vient progressivement valider les observations capillaroscopiques qui n'étaient pas toutes explicables lors de leurs descriptions, et en font un outil toujours plus pertinent dans l'exploration des maladies vasculaires et de la microcirculation.

L A MICROCIRCULATION CUTANÉE

Ce chapitre consacré aux aspects généraux de la microcirculation cutanée a pour objectif de présenter l'organisation, les fonctionnalités et la régulation de la microcirculation. Les aspects biologiques moléculaires, rhéologiques fondamentaux ou encore la physiologie des échanges ne sont pas abordés spécifiquement.

Introduction

La microcirculation est définie arbitrairement par le diamètre des vaisseaux qui la composent. La définition peut ainsi varier d'un diamètre maximal allant de 150 μm à 50 μm , sans doute lié historiquement au seuil de détection possible de tels petits vaisseaux. On peut ainsi définir différents territoires microcirculatoires en fonction des organes (cerveau, œil, peau...). La microcirculation cutanée a plusieurs particularités : celle d'avoir des fonctions spécifiques (échanges métaboliques, thermiques...) et celle d'être accessible à des explorations utilisables en pratique clinique telles que la capillaroscopie péri-unguéale.

La peau est à la fois un organe de faible épaisseur (1 à 2 mm d'épaisseur) et d'une grande surface (près de 1,8 m² en moyenne), ce qui lui permet d'assurer plusieurs fonctions fondamentales :

- protection mécanique : protection anti-choc, amortissement des pressions, déformation réversible, adhérence ;
- protection chimique : étanchéité à l'eau, limitation de l'absorption des substances extérieures, conservation de l'eau et des substances endogènes ;
- photoprotection ;
- protection anti-infectieuse, notamment immunologique ;
- fonction d'échanges et métabolique, qui consiste à mettre en relation l'organisme avec l'environnement par la présence de multiples composants (nerfs sensitifs, vaisseaux, glandes sébacées et sudorales, follicules pileux et divers récepteurs) ;
- thermorégulation ;
- fonction d'auto-entretien et d'auto-réparation.

La microcirculation cutanée est impliquée directement dans plusieurs de ces fonctions. Elle possède de ce fait une structure et une régulation élaborées.

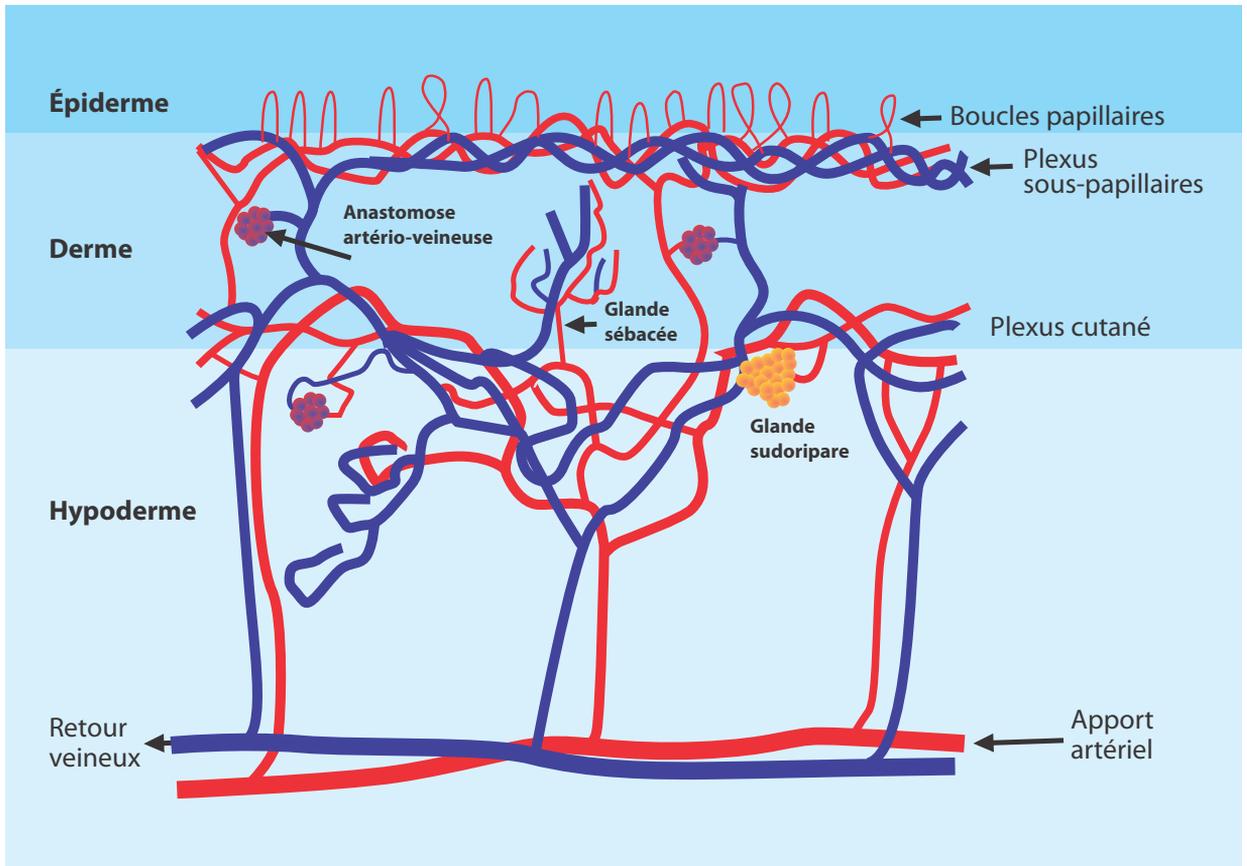


Figure 1. Anatomie de la microcirculation cutanée.

Organisation anatomique de la microcirculation

La microcirculation est essentiellement située au niveau du derme (**Figure 1**). Le système d'apport sanguin, représenté par l'artériole terminale, adopte un trajet perpendiculaire à la surface de la peau. Elle donne naissance aux anses capillaires, portion nutritive de la microcirculation, dont l'orientation est très généralement perpendiculaire à la surface cutanée. Dans la zone péri-unguéale, les dernières rangées capillaires deviennent plus parallèles à la surface cutanée, ce qui les rend plus accessibles à un examen morphologique complet. Tous les capillaires n'ont pas le même diamètre ; il se situe entre 5 et 10 μm , donc parfois inférieur à celui des globules rouges.

Les veinules post-capillaires, d'un trajet perpendiculaire à la peau, descendant vers le derme profond, s'organisent selon trois plexus veineux (superficiel, moyen et profond) (**Figure 2**). Ces plexus adoptent une disposition réticulée en mailles de filet, disposées parallèlement à la surface cutanée.

À la zone de jonction entre le plexus veineux moyen et profond, on trouve, de façon variable selon les régions, des systèmes d'anastomoses artério-veineuses. Ces dernières relient l'artériole à la veinule se drainant dans le plexus veineux profond. La résistance à l'écoulement sanguin est faible au niveau des anastomoses alors qu'elle est élevée au niveau des anses capillaires. Les anastomoses constituent un passage préférentiel du sang. Ces shunts artério-veineux bénéficient d'un système d'innervation leur permettant un jeu vasomoteur compatible avec la fonction de régulation thermique. Certaines zones du tégument sont particulièrement impliquées dans la thermorégulation, telles que les mains, les pieds, le nez et le lobe des oreilles, et comportent de ce fait de nombreuses anastomoses artério-veineuses.

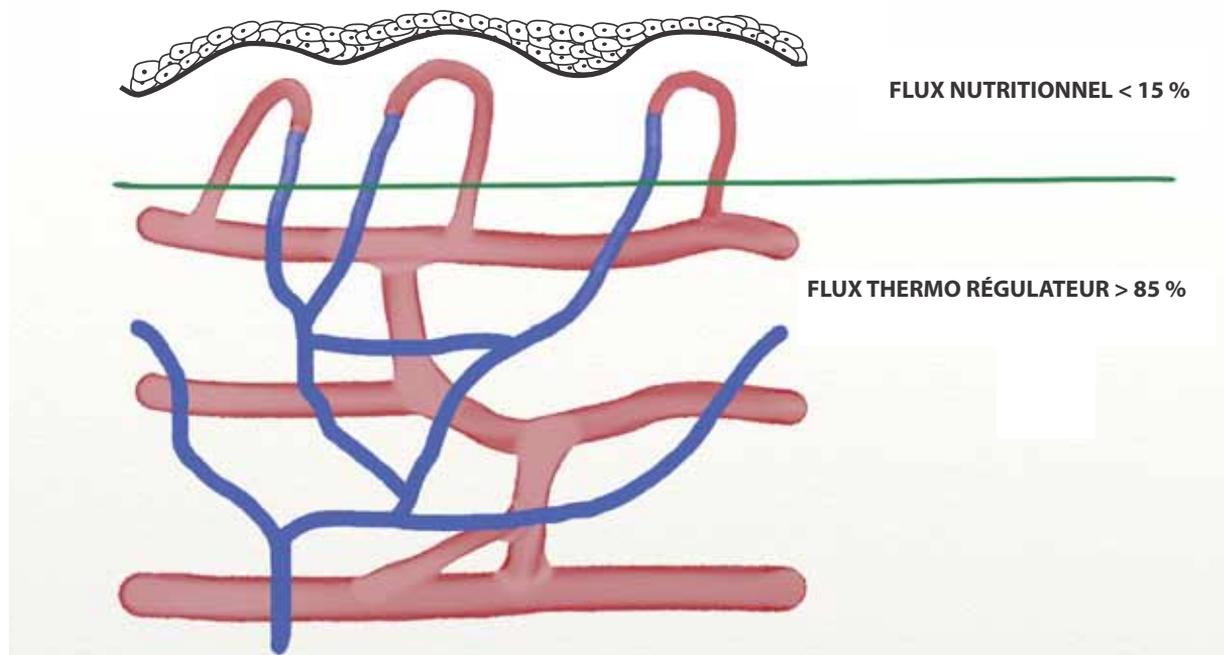


Figure 2. Répartition des flux microcirculatoire (nutrition et thermorégulation).

Anatomie fonctionnelle

Les différentes composantes de la microcirculation – notion d'unité microcirculatoire

L'unité microcirculatoire regroupe les artérioles, les veinules, le capillaire, les anastomoses et le canal préférentiel ainsi que le canalicule lymphatique.

Les artérioles constituent le système d'apport sanguin, situé en amont des capillaires. Leur paroi comporte l'intima, la média et l'adventice. Leur richesse en cellules musculaires et leur innervation végétative, rend compte de leur forte implication dans la régulation des flux microcirculatoires (distribution des flux dans différents territoires) et de leur rôle principal dans les résistances périphériques. La présence de sphincters précapillaires, dotés d'une vasomotricité modulée en particulier par le système nerveux sympathique, participe à cette régulation des flux (**Figure 3**). Les artérioles principales sont dotées d'une paroi comportant une couche musculaire lisse très épaisse, richement innervée par des fibres nerveuses dont les afférences aboutissent à la limite de la média et de l'adventice, formant un véritable réseau axonal périvasculaire. Ces fibres nerveuses agissent directement sur les cellules musculaires lisses de la couche la plus externe de la média puis la transmission de l'excitation s'effectue de proche en proche par couplage électrique entre les cellules. Si la plupart des nerfs vasomoteurs sont noradrénergiques, des terminaisons cholinergiques existent également. D'autres terminaisons nerveuses ont été décrites : purinergiques essentiellement mais impliquant également d'autres substances, principalement le *Vasoactive Intestinal Peptide* (VIP), l'histamine, la substance P et le *Calcitonin Gene-Related Peptide* (CGRP).

Le capillaire est l'élément central de la microcirculation, tout au moins si l'on considère sa fonction nutritionnelle, car il est le siège principal des échanges métaboliques et liquidiens avec le tissu interstitiel. Histologiquement, il est constitué d'un endothélium continu ou discontinu (selon le type de tissu), reposant sur une membrane basale. Les espaces ménagés entre

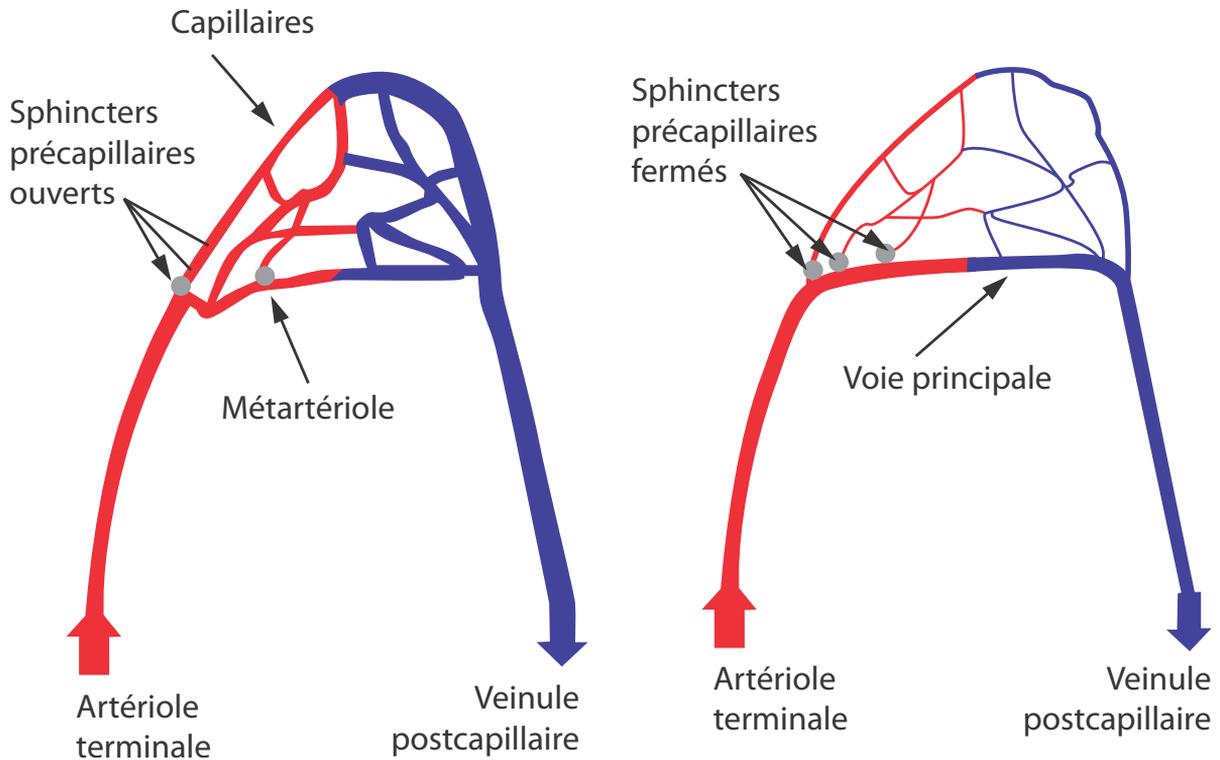


Figure 3. Représentation de la régulation des flux capillaire par les sphincters précapillaires.
À gauche, les sphincters sont ouverts et permettent la circulation sanguine dans l'ensemble des capillaires.
À droite les sphincters sont fermés ; la circulation du sang se limite à la métartériole.

les cellules endothéliales contiguës (pores) sont en nombre et dimensions très variables selon les tissus. Au niveau cutané, les jonctions sont discontinues, contrairement à la microcirculation cérébrale où le revêtement endothélial est continu et réalise une véritable barrière (hémato-encéphalique). Par contre, les pores sont nombreux et larges dans la circulation rénale ou hépatique. Le capillaire est dépourvu de cellule musculaire lisse. Les variations de calibre parfois visibles sont passives. Dans les conditions basales, l'irrigation capillaire est partielle, répondant à une alternance et variant selon les régulations et besoins locaux (notion de recrutement capillaire). Les boucles capillaires sont invaginées au sein du derme papillaire afin de réduire les distances de diffusion vers les cellules souches épidermiques dont la demande nutritionnelle est la plus importante.

Les veinules constituent le système de retour sanguin post-capillaire. La veinule est riche en fibres conjonctives et élastiques, ce qui lui confère une remarquable propriété de distensibilité. Le réseau veinulaire est un véritable réservoir à capacité variable qui permet d'ajuster à chaque instant le volume sanguin microcirculatoire et de participer à la régulation de la précharge et de l'adaptation posturale. Par ailleurs, les vitesses circulatoires y sont particulièrement faibles, ce qui permet un contact privilégié avec certains médiateurs inflammatoires ou immunologiques (complexes immuns circulants notamment) dans certaines situations pathologiques (vascularites).

Le remplissage capillaire étant intermittent, des systèmes de court-circuit permettent au sang de passer directement de l'artériole à la veinule. Ils sont de deux types : le canal préférentiel, dépourvu de vasomotricité, et les anastomoses artérioveineuses (particulièrement présentes dans les zones de thermorégulation) douées d'une vasomotricité (richesse en cellules musculaires lisses, innervation sympathique post-ganglionnaire). Ces systèmes anastomotiques ont une structure plus ou moins complexe, allant du simple canal à la structure neuro-myo-artériolaire glomique. Elles jouent un rôle primordial dans la thermorégulation et sont particulièrement présentes au niveau des extrémités : paumes des mains, plantes des pieds, doigts, nez, oreilles.

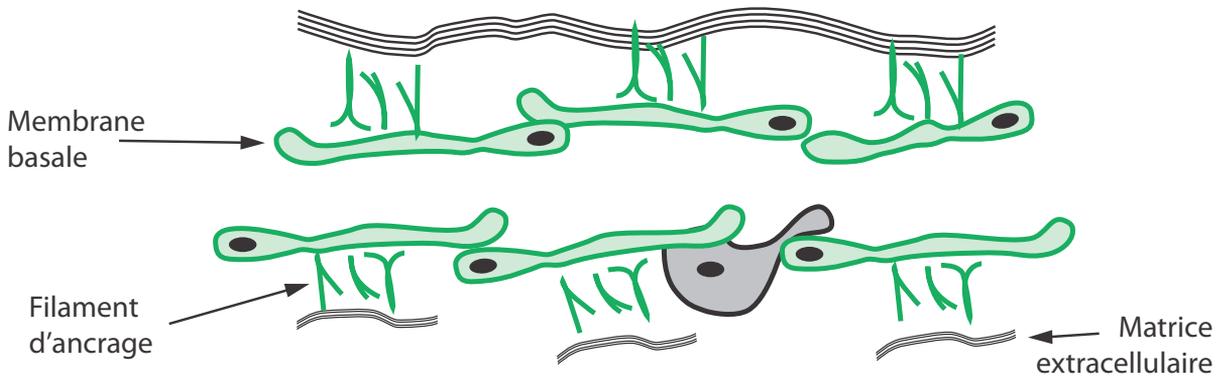


Figure 4. Microvaisseau lymphatique.

Le canalicule lymphatique (lymphangion primitif) (**Figure 4**) complète ce dispositif. Il constitue le premier maillon de l'unité lymphatique fondamentale et réalise un véritable système drainant et aspirant, jouant un rôle primordial dans l'homéostasie interstitielle. Sa principale fonction est de drainer l'excès de liquide interstitiel non réabsorbé au niveau des capillaires, ainsi que les nombreuses macromolécules et les débris cellulaires présents. Cette fonction de drainage varie en fonction de la pression interstitielle liquidienne. Ces canalicules lymphatiques initiaux réalisent des cylindres ouverts dans l'interstitium, constitués de cellules endothéliales disjointes et arrimées aux tissus adjacents. Les déformations exercées par les tissus (en cas d'œdème par exemple) provoquent la disjonction des cellules, créant ainsi un espace autorisant l'absorption de grosses molécules.

On retrouve d'importantes variations dans l'organisation anatomique de la microcirculation en fonction du tissu. Dans la peau, l'organisation est optimisée pour permettre la thermorégulation.

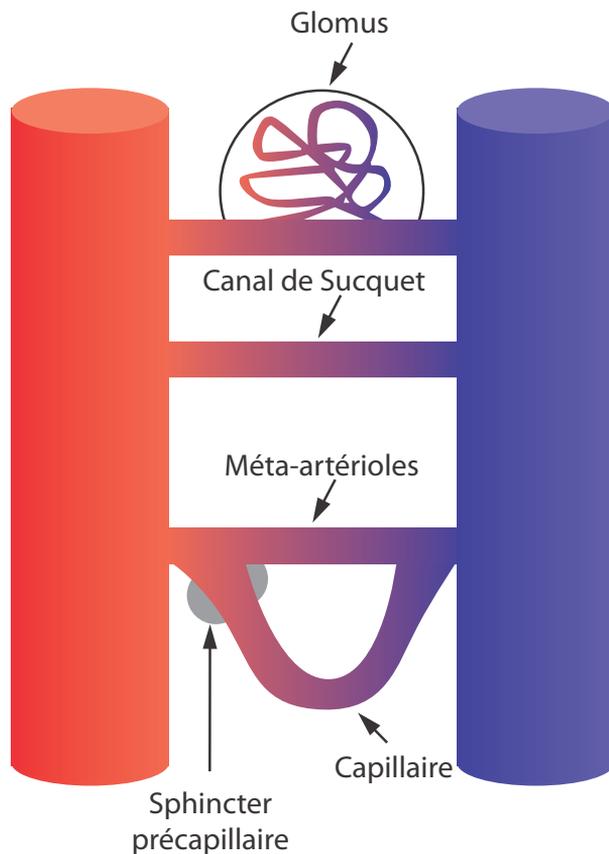


Figure 5. Notion d'unité microcirculatoire selon Zweifach et Chambers.

L'ensemble de ces éléments fondamentaux est organisé sur un plan fonctionnel sous le nom d'unité microcirculatoire, décrite par Chambers et Zweifach (**Figure 5**). Le capillaire est l'élément principal de cette unité car il représente le lieu d'échange entre secteur sanguin et tissu interstitiel. L'ensemble associant artérioles, canal préférentiel et anastomoses artérioveineuses constitue un système de régulation des flux.

Notions de physiologie et d'hémodynamique microcirculatoire

L'équilibre physiologique au niveau de la microcirculation cutanée résulte de l'interaction de multiples composantes, toute rupture de cette « harmonie sang-vaisseau » pouvant avoir des conséquences délétères. Interviennent ici des paramètres hémodynamiques tels que les pressions et vitesses circulatoires, des paramètres rhéologiques, ou encore des paramètres propres à l'oxygénation.

Les paramètres hémodynamiques

Les artérioles de petit calibre (inférieur à 100 μm), les plus distales en particulier, sont le siège principal des résistances périphériques et de la régulation de la pression capillaire. Les vitesses d'écoulement sont variables d'un capillaire à l'autre et au cours du temps dans un même capillaire. Les conditions hémodynamiques au niveau du capillaire sont caractérisées par une extrême hétérogénéité au sein d'une même zone anatomique.

Les paramètres rhéologiques

La viscosité sanguine dépend de la viscosité plasmatique, considérablement augmentée dans certains états pathologiques (inflammation, dysglobulinémie, cryoglobulinémie...). Elle dépend également des propriétés biomécaniques des globules rouges : leur agrégabilité, majorée dans certaines conditions (diabète, HTA) et leur déformabilité (altérée dans certaines hémoglobinopathies). Le comportement du sang dans ce réseau est fonction de l'organisation spatiale du sang dans les artérioles terminales : les hématies circulent préférentiellement au centre du vaisseau, la couche plasmatique périphérique favorise la perfusion capillaire. De nombreux travaux ont montré la baisse progressive de l'hématocrite lorsque l'on passait du réseau artériel au réseau artériolaire puis capillaire. Cette baisse de l'hématocrite au niveau microcirculatoire est un paramètre important qui influence à la fois la rhéologie, la distribution de l'oxygène et les échanges tissulaires. L'hétérogénéité des diamètres et la diversité architecturale du réseau influent sur l'hémorhéologie et la perfusion capillaire. Le rôle des globules blancs sur la viscosité sanguine est négligeable dans les situations physiologiques ; il devient majeur lorsque leur nombre augmente, en cas de très bas débit de perfusion (ischémie critique) ou lors de processus inflammatoires.

Les paramètres liés à l'oxygénation tissulaire

L'oxygénation tissulaire depuis l'air ambiant jusqu'aux mitochondries comporte un certain nombre d'étapes de mobilisation, diffusion, transport, extraction et libération au niveau des tissus périphériques. La régulation de cette délivrance à travers le contrôle de la ventilation et du débit cardiaque permet normalement une adéquation entre les besoins métaboliques en oxygène et la consommation d'oxygène. Cette oxygénation tissulaire dépend de nombreux facteurs proprement sanguins, tels que le niveau d'oxygénation systémique (PO_2 artérielle), les caractéristiques de l'hémoglobine, l'hématocrite. D'autres paramètres concernent directement la microcirculation, tels que la densité capillaire, paramètre fondamental puisqu'il détermine la surface d'échange disponible et la distance de diffusion des molécules lors des échanges sang-tissus. Cette densité est susceptible d'être modifiée très rapidement pour répondre à une demande métabolique accrue mais peut également subir des variations à long terme (diminution en présence d'une HTA, d'un diabète).

Les échanges hydriques au niveau du capillaire s'effectuent par filtration et sont régis par la loi de Starling (**Figure 6**). Elle fait intervenir les deux principaux déterminants que sont la pression hydrostatique et la pression oncotique. La pression hydrostatique résiduelle au niveau du capillaire (une fois les résistances artériolaires franchies) est de l'ordre

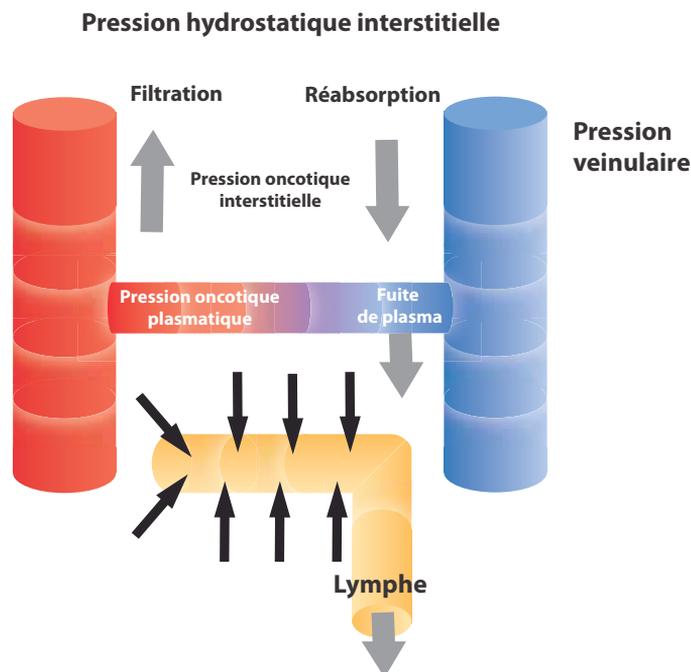


Figure 6. Représentation de la loi de Starling.

de 35 mmHg à l'entrée du capillaire et 15 mmHg en sortie. La pression oncotique est principalement déterminée par la concentration plasmatique en protéines de grande taille. Ces deux forces exercent une action inverse : fuite d'eau vers le secteur interstitiel pour la pression hydrostatique, rétention d'eau dans le secteur plasmatique pour la pression oncotique. Il se crée ainsi un équilibre tout au long de l'anse capillaire, avec classiquement une résultante de pression favorisant la filtration en partie initiale du capillaire et une réabsorption en portion veineuse du capillaire. L'excédent liquidien filtré non réabsorbé est pris en charge par les canalicules lymphatiques et rejoint ainsi le secteur plasmatique. Cet équilibre des régimes de pression transcapillaire est cependant fragile et aisément perturbé lors des situations cliniques faisant varier les résistances artériolaires, la pression oncotique ou la pression veineuse, autant de mécanismes impliqués dans la genèse des différents types d'œdème.

Les principales fonctions de la microcirculation cutanée

La microcirculation cutanée remplit de nombreuses fonctions dont nous ne détaillons que les plus spécifiques. Les fonctions endothéliales telles que la coagulation, la fibrinolyse, la captation et l'élimination des complexes immuns ne sont pas abordées.

La microcirculation cutanée est l'acteur principal de la thermorégulation et de l'adaptation aux variations hémodynamiques. En situation normale seulement 10 à 20 % du flux sanguin est destiné à la circulation capillaire nutritionnelle, le reste emprunte les anastomoses artério-veineuses ; cette fraction du flux sanguin représente un secteur privilégié d'adaptation aux variations thermiques et hémodynamiques.

L'une des principales caractéristiques de la microcirculation cutanée est sa capacité d'adaptation ; en cas de cicatrisation, par exemple, les besoins en débit se majorent de manière considérable.

Fonction nutritionnelle

La microcirculation cutanée assure la nutrition des cellules du derme, de l'hypoderme, de l'épiderme et des annexes cutanées. L'épiderme, les follicules pilosébacés, les glandes sudoripares et leurs canaux excréteurs, étant avasculaires comme tous les épithéliums, ont besoin d'un réseau nutritif proche. Les échanges entre le sang et les cellules se produisent essentiellement au niveau du réseau capillaire. Ces échanges concernent l'oxygène, le dioxyde de carbone, le glucose et les acides gras, ainsi que les produits du catabolisme cellulaire. Le transport des substances au travers de la paroi capillaire s'effectue essentiellement par diffusion, mécanisme passif, indépendant des mouvements de l'eau. La diffusion s'effectue en fonction des gradients de concentration des substances concernées, des différences de charge électrique pour les ions et de pression partielle pour les gaz. L'essentiel des échanges est réalisé dès les premières portions de l'anse capillaire. La capacité de diffusion d'une substance est fonction de la taille des molécules et de la perméabilité du filtre capillaire.

Pour les molécules de grande taille non liposolubles, les échanges sont directement limités par la capacité de convection des capillaires. Leurs échanges restent modérés, même si le débit sanguin est important.

Pour les substances dont la diffusion transcapillaire est plus aisée, telles que l'eau et les petites molécules (glucose, urée, ions...) ou encore l'oxygène, le dioxyde de carbone et les grosses molécules liposolubles, les échanges sont rapides et ne sont limités que par le débit sanguin et le recrutement capillaire.

Thermorégulation

Les anastomoses artérioveineuses, particulièrement présentes au niveau des extrémités, jouent un rôle majeur dans la thermorégulation. L'objectif est de maintenir la température centrale. La peau doit assumer les besoins en thermorégulation tout en acceptant des réductions de perfusion au cours du stress. Le sang situé dans le compartiment microcirculatoire totalise plus de 9 % du volume vasculaire total. Ceci explique que le débit cutané puisse être bien supérieur aux besoins nutritionnels. À titre d'exemple, les variations du débit sanguin cutané peuvent fluctuer de 10-20 ml/mn/100 g de tissu en conditions de neutralité thermique à 1 ml/mn/100 g lors d'une vasoconstriction intense liée à l'exposition au froid ; inversement, il peut s'élever jusqu'à 150-200 ml/mn/100 g lors d'une exposition à la chaleur.

Participation au maintien de la pression artérielle

Il repose sur les variations du tonus artériolaire et veinulaire en réponse à une pression artérielle élevée ou anormalement basse (lors d'une hypovolémie par exemple). Il implique différents types de mécanismes, l'intervention du baroréflexe neurologique étant le plus connu ; d'autres systèmes, hormonaux en particulier, viennent compléter l'action du système nerveux végétatif.

Protection du lit capillaire contre l'hyperpression

Le réseau artériolaire, responsable de la majeure partie des résistances périphériques, assure une protection du lit capillaire contre les à-coups hypertensifs. La relation entre densité du réseau capillaire et régulation tensionnelle est de connaissance récente et incomplètement élucidée. Cette relation est sans doute mieux connue depuis l'utilisation des anti-angiogéniques dans l'arsenal thérapeutique oncologique (cf. chapitre 8).

Angiogenèse

À l'état normal, l'endothélium vasculaire est soumis à un faible renouvellement cellulaire. Il peut être activé dans certaines situations physiologiques (cicatrisation cutanée) ou pathologiques (inflammation, maladies angiogéniques, invasion tumorale métastatique). La réparation tissulaire après un traumatisme est l'une des situations physiologiques fondamentales où l'angiogenèse joue un rôle de premier ordre. Ce mécanisme correspond à la formation de nouveaux petits vaisseaux ; il est la conséquence de plusieurs étapes : la dégradation protéolytique de la matrice sous-endothéliale vasculaire, la migration et prolifération des cellules endothéliales puis la constitution d'une lumière vasculaire. Sur un plan moléculaire, il s'agit d'un processus complexe, encore incomplètement élucidé, faisant intervenir à la fois des stimuli angiogéniques, les cellules endothéliales, les composantes de la matrice extracellulaire, des facteurs angiogéniques multiples libérés par d'autres cellules de la lignée monocyto-macrophagique ou mastocytaires.

Protection de la peau en cas de traumatisme

Elle repose sur une réponse microcirculatoire à la douleur, consistant en une vasoconstriction brève et immédiate (réponse protectrice à visée essentiellement hémostatique), suivie d'une vasodilatation réflexe (réponse neurovasculaire).

Les régulations de la microcirculation

Thermorégulation

Elles ont pour objectif de limiter l'impact des variations de la température ambiante sur la température centrale. La vasodilatation cutanée permet une augmentation des transferts de calories vers le milieu ambiant par des mécanismes de radiation et de convection. La vasomotricité cutanée peut assurer à elle seule une thermorégulation entre 18 et 32 °C au repos.

L'adaptation à la chaleur

La vasomotricité cutanée est contrôlée par l'activité dominante du système nerveux végétatif sympathique, à l'origine d'un tonus vasoconstricteur de base. Un réflexe de thermolyse (évacuation des calories dans l'environnement) est activé lorsque la température centrale augmente. Il a pour point de départ des récepteurs centraux, hypothalamiques (noyaux thermorégulateurs) et entraîne une diminution du tonus vasoconstricteur de base (vasorelaxation). Il concerne essentiellement les régions du tégument riches en anastomoses artérioveineuses (extrémités). Dans les autres régions du corps, lorsque la température centrale s'élève, on observe une vasodilatation associée à la sudation, médiée vraisemblablement par le VIP (*Vasoactive Intestinal Peptide*), autre alternative permettant l'évacuation des calories. Des mécanismes locaux directs viennent renforcer la régulation thermique, tels que la modulation de l'activité des récepteurs alpha₂ adrénergiques des cellules musculaires lisses.

L'adaptation au froid

L'homme est peu protégé du froid par son revêtement cutané. Les mécanismes vasculaires jouent un rôle essentiel dans l'adaptation au froid. Les mécanismes d'adaptation de la peau au froid s'exercent à la fois au niveau central et périphérique, faisant intervenir les récepteurs centraux situés au niveau des noyaux hypothalamiques thermorégulateurs et les thermorécepteurs cutanés sensibles au froid, aux valeurs ou aux variations de température. Des mécanismes locaux intrinsèques viennent renforcer les précédents. La lutte contre le froid induit une vasoconstriction.

Les effets du refroidissement sont doubles :

- une vasoconstriction directe, d'origine endothéliale (libération d'endothéline-1) ;
- une vasoconstriction réflexe d'origine sympathique, induite par les thermorécepteurs cutanés (lorsque la baisse de température est modérée), secondée par l'activation des thermorécepteurs centraux hypothalamiques (lorsque la baisse de température est plus importante, induisant une baisse de la température centrale). D'autres phénomènes surviennent : une diminution de l'activité cellulaire enzymatique, une augmentation de la viscosité sanguine, de l'adhésivité plaquettaire, une modification de la dissociation de l'hémoglobine, un ralentissement de la conduction nerveuse... En cas d'exposition à un froid intense et prolongé, on observe une vasodilatation paradoxale (par diminution de la libération de la noradrénaline et libération accrue de prostaglandines). Ce phénomène transitoire vise à limiter le temps de vasoconstriction intense afin d'éviter l'ischémie cutanée.

Autres mécanismes de régulation

Adaptation aux variations de la pression artérielle

Le contrôle des résistances périphériques par la régulation du tonus artériolaire, est un élément majeur dans la maîtrise de la pression artérielle. La régulation du calibre artériolaire, l'ouverture et la fermeture de secteurs microcirculatoires (sphincters précapillaires), combinées avec le jeu des shunts artérioveineux, permettent une constante adaptation des résistances périphériques. Cette régulation implique l'ensemble des composantes de l'unité microcirculatoire, les modifications artériolaires ayant des répercussions sur divers paramètres capillaires (viscosité, échanges...). En raison des multiples et incessants stimuli vasoconstricteurs et vasodilatateurs, le calibre des vaisseaux présente des variations rythmiques locales, dénommées vasomotion. Ces variations de calibre sont spontanées et autonomes, et souvent sont synchrones avec celles des territoires voisins. Cette variabilité spontanée ainsi que la grande sensibilité du flux sanguin cutané aux multiples influences internes ou externes rendent difficile par ailleurs la comparaison des mesures de flux réalisées à des moments différents. Les mécanismes de contrôle ne se limitent pas au système nerveux végétatif (baroréflexe), mais impliquent des systèmes complémentaires hormonaux particulièrement développés. Les modifications du débit cardiaque complètent leur action. La régulation vasculaire répond globalement par une vasodilatation artériolaire et veinulaire à une pression artérielle trop élevée, par une vasoconstriction à une chute de pression artérielle. Une régulation autonome de la vasomotricité, reposant sur des mécanismes locaux impliquant les artérioles et veinules, permet à certains territoires (cérébral et rénal en particulier) d'assurer un flux microcirculatoire indépendamment des régulations systémiques.

La mise en jeu du système nerveux végétatif constitue un phénomène adaptatif global et repose essentiellement sur une activation orthosympathique, adrénergique. Les fibres parasympathiques, primordiales pour la régulation cardiaque, sont peu représentées au niveau vasculaire, à l'exception de certains territoires (poumon et glandes sexuelles). La stimulation des fibres sympathiques consécutive à une diminution de la pression artérielle, répond à la mise en jeu du baroréflexe ayant pour point de départ l'activation des barorécepteurs de la crosse de l'aorte, des sinus carotidiens et vraisemblablement des artères et veines périphériques. Il s'ensuit une libération d'acétylcholine dont la cible est essentiellement cardiaque, de noradrénaline activant directement la paroi artériolaire, et de noradrénaline et adrénaline d'origine surrénalienne diffusant par voie sanguine, au contact avec l'endothélium. Cette activation conduit à une augmentation du tonus artériolaire et à l'exclusion des territoires microcirculatoires.

L'endothélium agit sur le tonus vasculaire par la sécrétion de substances spécifiques qui complètent ou modulent les régulations générales neurovégétatives. Les facteurs endothéliaux de relaxation comprennent le monoxyde d'azote (NO), la prostacycline (PGI₂) et un facteur hyperpolarisant endothélial (EDHF). Le NO, principal facteur endothélial de relaxation, diffuse vers les cellules musculaires lisses vasculaires et entraîne leur relaxation. La contribution de la prostacycline (PGI₂) et de l'EDHF est secondaire en situation physiologique. Les cellules endothéliales peuvent également provoquer une contraction des cellules musculaires lisses sous-jacentes en libérant des substances vasoconstrictrices, essentiellement l'endothéline-1 (ET-1). Les facteurs endothéliaux de contraction comprennent également les prostanoïdes vasoconstricteurs tels que le thromboxane A₂ et la prostaglandine H₂, ainsi que les anions superoxydes et les composants du système rénine-angiotensine.

Adaptation posturale

Une élévation de la pression transmurale veineuse au-delà de 25 mmHg induit une brusque réponse vasoconstrictrice. Ceci a été démontré dans le tissu cutané et le muscle squelettique. Lors du passage de la position couchée aux positions assise ou debout, on observe une diminution de la perfusion microcirculatoire cutanée du pied. Celle-ci est essentiellement en rapport avec une vasoconstriction artériolaire qui limite les conséquences de l'hyperpression veinulo-capillaire d'origine hydrostatique, préservant ainsi le membre de la formation d'un œdème lié à la mise en déclivité. Le mécanisme de cette réaction vasomotrice relève de plusieurs facteurs :

- une composante nerveuse sympathique qui seule mérite le nom de réflexe veino-artériolaire et correspond à un réflexe d'axone. Le récepteur est vraisemblablement localisé dans les petites veines ; il est stimulé par la distension vasculaire dès que la pression transmurale veineuse s'élève au-delà de 25 mmHg. L'effecteur de la réponse est localisé au niveau artériolaire (artérioles de gros calibre >50-100 μm). Ce réflexe d'axone est local et utilise les fibres sympathiques adrénérgiques. Il est susceptible, en particulier lors du passage en orthostatisme, d'être influencé par des réflexes d'origine centrale ayant pour point de départ des barorécepteurs localisés dans les artères, les veines centrales et le cœur ;
- une composante myogénique qui est sans doute quantitativement la plus importante. Il s'agit du réflexe myogénique. Les cellules musculaires lisses sont sensibles aux variations du gradient de pression transmural auxquelles elles s'opposent. Toute élévation de pression intravasculaire s'accompagne d'une constriction pariétale réactionnelle, qui ne disparaît ni après dénervation, ni après déprivation endothéliale. Bien que retrouvé au niveau de tous les types de vaisseaux pourvus de musculature, ce réflexe est particulièrement important au niveau des artérioles terminales où son rôle est la protection du lit capillaire vis à vis des à-coups pressionnels et le contrôle des échanges liquidiens.

Le ralentissement circulatoire consécutif à ces deux facteurs est vraisemblablement amplifié par la boucle de régulation endothéliale, du fait de la diminution du stress rhéologique pariétal, puissant facteur de libération du NO.

Ces réflexes d'adaptation posturale ont été évalués dans diverses situations pathologiques : artériopathie oblitérante des membres inférieurs sévère, œdème ischémique, neuropathies périphériques, insuffisance veineuse sévère, diabète et d'autres champs d'investigation (œdème médicamenteux, éclampsie, thrombose veineuse ischémique, algodystrophie...).

Adaptation à la pression cutanée

L'application d'une pression sur la peau provoque une vasodilatation cutanée, appelée vasodilatation induite par la pression (PIV ou *Pressure-Induced Vasodilation*) qui retarde l'apparition de l'ischémie tissulaire. Il existe un couplage entre la mécanosensibilité et la vasodilatation cutanée chez le sujet sain. La pression appliquée sur la peau active les fibres nerveuses capsaiño-sensibles, qui sécrètent en réponse des neurotransmetteurs, responsables de la synthèse de facteurs endothéliaux induisant une relaxation du muscle lisse. L'altération de la PIV au cours du vieillissement expliquerait en partie la plus grande vulnérabilité de la peau à l'ischémie et l'augmentation du risque d'escarre chez la personne âgée. Ce mécanisme est également altéré au cours du diabète, ainsi que lors d'une anesthésie générale ou encore en ambiance thermique trop froide. L'abolition de la PIV lors d'une neuropathie périphérique pourrait contribuer à la genèse des ulcères neurotrophiques au niveau des points d'appui plantaires, même en l'absence de contact direct peau/os.

Adaptation à la diminution de pression artérielle locale

Lorsque la pression artériolaire diminue, le réflexe postural est émoussé. En position verticale, le tissu en aval de l'obstruction vasculaire reste suffisamment perfusé. Lors d'une ischémie critique, en orthostatisme, la pression hydrostatique contribue à la perfusion tissulaire, mais déséquilibre la balance de Starling et facilite l'apparition de l'œdème. Le réflexe postural peut être aboli en cas d'ischémie critique. La densité capillaire fonctionnelle augmente de 20 à 30 % en position debout ou jambes pendantes, ce qui explique l'amélioration transitoire des symptômes des patients artériopathes sévères en position assise.

Réponse vasomotrice à la douleur

La stimulation douloureuse du tégument induit une réponse vasoconstrictrice immédiate, limitée dans l'espace et dans le temps. Sa finalité est de répondre à la lésion éventuelle d'un vaisseau pour en arrêter le saignement et faciliter l'hémostase. Dans un deuxième temps, un réflexe axonal induit une vasodilatation artériolaire et veineuse cutanée localisée. Ce mécanisme fait notamment intervenir les fibres C sensibles et des mécanismes humoraux tels que la libération d'histamine qui augmente la perméabilité capillaire.

Méthodes d'exploration de la microcirculation et leurs applications préférentielles

Les méthodes d'exploration de la microcirculation à disposition du clinicien sont variées et leurs champs d'application bien différents. On peut distinguer les techniques basées sur la visualisation directe par capillaroscopie, qui font l'objet d'un chapitre spécifique, et les techniques indirectes fondées sur le recueil de paramètres physico-chimiques (TCPO₂, laser-Doppler, pléthysmographies).

L'oxymétrie transcutanée (TCPO₂)

La TCPO₂ évalue l'efficacité nutritionnelle de la microcirculation. La mesure est réalisée au moyen d'une électrode polarographique produisant un signal électrique proportionnel à la pression partielle en oxygène au niveau du dispositif. La sonde est chauffée à 44 °C afin de placer la microcirculation cutanée dans des conditions de diffusion en oxygène maximale. La mesure de la TCPO₂ est recueillie après une période d'une vingtaine de minutes, permettant la mise en équilibre de diffusion entre la peau et l'électrode.

Les techniques pléthysmographiques

Elles utilisent des capteurs fondés sur différents principes physiques (lumière : photopléthysmographie, résistivité : pléthysmographie à jauge de contrainte). Elles ont comme point commun de transformer en signal électrique les variations de volume d'un territoire tissulaire. Elles sont utilisées pour la mesure de pression digitale et pour l'évaluation de l'hyperémie réactionnelle post-ischémique.

Fluxmétrie laser-Doppler (LDF)

La technique laser-Doppler est basée sur la réflexion d'un faisceau de lumière monochromatique (principe du laser) qui subit des changements de longueur d'onde (effet Doppler) quand elle rencontre des structures en mouvement, notamment les cellules sanguines. Le produit des vitesses par la quantité de lumière rétrodiffusée peut être assimilé à un débit. Il ne s'agit pas véritablement d'un débit, mais d'un index de perfusion tissulaire, car le volume de mesure n'est pas connu.

La technique de mesure consiste à appliquer sur la peau un faisceau optique cohérent, associé à un récepteur. Il s'agit d'une méthode d'exploration non invasive, qui n'a pas d'intérêt pour la mesure de débit, mais qui est très sensible et bien adaptée à la mesure de variations vasculaires rapides : hyperhémie post occlusive, réflexe postural, réactivité à l'administration d'une substance pharmacologique. C'est la méthode de référence pour la mesure des pressions digitales.

L'utilisation d'un automate permettant le recueil du signal LDF en de multiples points d'une zone du tégument, couplée à une analyse informatique, restitue une véritable cartographie de perfusion selon une échelle colorimétrique. Cette technique du laser-Doppler Imaging permet une étude de l'homogénéité de la perfusion cutanée. Par contre, la durée nécessaire au balayage de la surface étudiée par le faisceau n'est pas adaptée à l'étude des phénomènes de cinétique rapide.

Plus récemment, l'imagerie laser a été utilisée en analysant la granularité du faisceau avec le *Laser Speckle Contrast Imaging* (LSCI). Ceci permet de réaliser une cartographie des tissus cutanés avec une cinétique bien supérieure à celle du laser-Doppler. Il peut être utilisé avec des tests de provocation (iontophorèse, microdialyse, occlusion artérielle, chauffage ou refroidissement de la peau).

En pratique

La microcirculation cutanée joue un rôle majeur dans les phénomènes généraux d'adaptation aux variations volémiques, hémodynamiques et thermiques. Elle possède une autorégulation sophistiquée destinée à maintenir une perfusion et des échanges capillaires constants. Son étude par des techniques d'investigations très accessibles, permet au clinicien d'analyser et de comprendre divers états pathologiques : la capillaroscopie en est le modèle par excellence.

T ECHNIQUES CAPILLAROSCOPIQUES PÉRI-UNGUÉALES EN PRATIQUE CLINIQUE

Introduction

La capillaroscopie est une technique de visualisation de la microcirculation superficielle in vivo par l'intermédiaire d'un système optique grossissant qui peut être une simple loupe ou un microscope binoculaire (**Figure 1**). Les capillaires dermiques nécessitent pour devenir visibles l'application d'un fluide visqueux, habituellement de l'huile, qui supprime l'opacité normale de l'épiderme et le rend transparent. Une source lumineuse, épi-illumination, permet de mieux visualiser le lit capillaire en limitant une trop grande réflexion vers l'optique (**Figure 2 A & B**). La colonne sanguine est visualisée et non le capillaire lui-même, et seulement les capillaires fonctionnels au moment de l'examen. Idéalement chaque examen doit être associé à la prise de documents photographiques qui permettent de suivre l'évolution de la pathologie.

L'une des principales indications est l'étude de la morphologie des capillaires au cours des acrosyndromes vasculaires. Le site d'examen le plus fréquent est donc le lit unguéal, zone limitée par la cuticule (repli sus-unguéal) qui le sépare de l'ongle et qui s'étend sur quelques millimètres en direction de la base de la dernière phalange.

Le repli péri-unguéal est la seule zone cutanée où les capillaires sont parallèles à l'épiderme et donc visualisés sur toute leur longueur, alors qu'ailleurs ils sont perpendiculaires à l'épiderme et ne présentent à la visualisation que le sommet des anses capillaires. En pleine peau, seul le sommet des boucles capillaires est visible sous forme de points.

Les principaux avantages de la capillaroscopie sont :

- la facilité de mise en œuvre : une goutte d'huile sur la peau et un système optique grossissant, même bon marché, suffisent ;
- la totale innocuité qui permet de faire un suivi sans aucune contrainte pour le patient ;
- la rapidité de l'examen : la visualisation des quatre derniers doigts de chaque main prend moins de 10 minutes. Par contre si une prise de pression digitale est réalisée, l'ensemble de l'examen prend environ 30 minutes ;
- le faible coût.



Figure 1. Microscope binoculaire.



Figure 2. Éclairage central (A) et latéral (B).

C'est un examen qui doit être réalisé et interprété par un médecin expérimenté dans le strict respect du contexte clinique. La capillaroscopie péri-unguéale décrite dans ce chapitre est utilisée essentiellement dans l'exploration des acrosyndromes.

Les instruments

Depuis Marcello Malpighi qui découvrit les capillaires en 1661, les techniques d'observations ont beaucoup évolué. Après 3 siècles d'oubli, la capillaroscopie est redécouverte dans les années 1960 en France par Jean-François Merlen et Jean Coget, en Israël par E. Davis et J. Landau. Ces derniers disposaient de microscopes monoculaires avec des grossissements importants $\times 50$ ou $\times 100$ sur lesquels ils ont adaptés un appareil photographique leur permettant de garder une trace, souvent difficile à exploiter, de leurs examens en noir et blanc. A fort grossissement et en l'absence de source lumineuse puissante, les documents obtenus manquaient de luminosité, de profondeur de champ et donnaient un rendu assez flou du lit capillaire.

L'apparition de générateurs de lumière froide au début des années 1980 a permis une épi-illumination (éclairage latéral), sans augmentation de la température de la zone cutanée examinée qui, couplée à des appareils à plus faible grossissement $\times 15$ à $\times 50$ permit l'obtention de photographies couleurs de bien meilleure qualité comme en témoignent les 2 atlas français de capillaroscopie parus en 1981 pour celui de Alain Franco et Patrick Carpentier et en 1983 pour celui de Michel Vayssairat et Pascal Priollet.

Dans les années 1980, des supports vidéo numériques couplés à des logiciels informatiques ont permis d'analyser des images dynamiques avec possibilité de mesurer les pressions, les vitesses, les diamètres et d'extrapoler des débits capillaires. Ces techniques restent encore aujourd'hui plus du domaine de la recherche que de l'application clinique.

Aujourd'hui le principal progrès réside dans des optiques permettant d'utiliser plusieurs grossissements ou d'adapter un zoom, couplées à des caméras numériques de haute définition reliées à des ordinateurs qui permettent de stocker des images dans des conditions idéales et de pouvoir les retravailler ultérieurement. La qualité des images numériques obtenues s'est considérablement améliorée sur les deux dernières années. Le principal inconvénient réside dans le prix d'achat du matériel.

Méthodologie d'examen

Préparation

Il est demandé au patient de se laver longuement les mains avec un savon liquide sans brosser la dernière phalange. Chez les patients qui ont un épaississement de l'épiderme, essentiellement les travailleurs manuels, l'abrasion douce de la couche cornée par application répétée de ruban adhésif permet une meilleure visualisation du lit capillaire. Les soins de manucurie doivent être évités avant l'examen. Il faut s'enquérir de micro-traumatismes digitaux répétés. Il est souhaitable que la température ambiante de la pièce où est réalisé l'examen soit, sinon climatisée, au moins maintenue dans des valeurs aux environs de $24\text{ }^{\circ}\text{C}$ à plus ou moins $2\text{ }^{\circ}\text{C}$. Cette température permet d'éviter les artefacts de vasoconstriction en cas de température trop basse ou de vasodilatation en cas de température trop élevée. Il est recommandé de ne consommer ni thé ni café ni tabac dans les deux heures précédant l'examen.

Position

Le patient est assis à côté ou face à l'examineur, avant-bras à angle droit, mais bien à plat, le doigt examiné reposant si possible sur un coin en bois de façon à présenter le repli unguéal bien à plat. À fort grossissement il est utile « d'immobiliser » le doigt sur un bloc de pâte à modeler.

Conduite de l'examen

Les capillaires du derme du lit de l'ongle qui jouxtent la lunule sont observés après avoir déposé quelques gouttes d'huile sur l'épiderme afin de le rendre transparent. Pendant de très nombreuses années nous avons utilisé l'huile d'immersion dont les qualités de viscosité et la transparence sont idéales pour cet examen. Actuellement, la législation interdit de mettre cette huile en contact avec la peau et nous utilisons de l'huile de paraffine malheureusement nettement plus fluide. Il est également possible d'utiliser de l'huile de cèdre qui est très visqueuse, habituellement utilisée pour les massages, ou plus banalement de l'huile d'arachide.

L'observation ne visualise pas la paroi du capillaire, mais les érythrocytes qui en moulent la lumière. Ce sont donc seulement les capillaires fonctionnels au moment de l'examen qui sont visibles. L'examen est réalisé sur l'ensemble des zones péri-unguéales des 8 doigts facilement accessibles (les pouces sont plus difficiles à placer sous l'objectif du microscope et peu informatifs). L'examen péri-unguéal des orteils n'est pas réalisé en pratique courante.

Méthodologie d'analyse

L'analyse porte successivement sur :

- la forme des capillaires de la dernière rangée, normalement en épingles à cheveux orientées parallèlement à l'axe du doigt ; on apprécie le degré de tortuosité éventuelle, l'existence de ramifications et de dilatations parfois monstrueuses ;
- leur taille, avec un diamètre de chaque branche qui varie physiologiquement de 6 à 12 μm . L'anse afférente (pôle artériel du capillaire) est plus fine, 5 à 7 μm , l'anse efférente (pôle veineux) est un peu plus large, 7 à 12 μm ;
- leur densité linéaire environ de 9 à 12 anses par mm, dont la répartition est normalement régulière et homogène au niveau de la dernière rangée d'anses. Une mire intégrée à l'optique du microscope ou accessible dans le logiciel permet de compter les capillaires ;
- leur arrangement peut être perturbé par l'existence de zones de désorganisation ou de zones avasculaires ;
- le flux sanguin qui les parcourt, dont la couleur peut varier du rouge vif à la cyanose en fonction de la saturation de l'hémoglobine en oxygène (O_2) et en gaz carbonique (CO_2) ; on peut également en apprécier à fort grossissement la vitesse et l'homogénéité ou au contraire l'existence d'un flux granulaire ou discontinu évocateur d'agrégation érythrocytaire (« sludge ») ;
- les tissus péricapillaires : leur transparence ou l'impression de flou de l'image est notée. On recherche l'existence de halos soulignant le contour des papilles dermiques, de dépôts jaunâtres d'exsudats à la limite de ces papilles, et surtout d'hémorragies brunâtres qui migrent en volutes de fumée du sommet du capillaire vers la lunule péri-unguéale.

Une mire graduée dans l'un des oculaires du capillaroscope permet de préciser la densité capillaire qui est normalement de 9 à 12 capillaires par mm au lit unguéal. L'idéal est de disposer d'une mire qui, à faible grossissement, correspond à 1 mm de distance réelle au doigt pour mesurer la densité capillaire sur les 8 doigts examinés et d'en faire la moyenne. Au 5^e doigt, la densité capillaire est habituellement plus faible que sur les autres doigts.

La mesure de densité, pour être correcte, doit être réalisée à la base des capillaires de la première rangée d'anses car la répartition du sommet des anses n'est pas parfaitement homogène. Si la mesure est faite uniquement au sommet, elle risque de méconnaître les anses les plus courtes. Tous les capillaires ne sont pas exactement dans le même plan et compte tenu de la faible profondeur de champ, ils peuvent ne pas tous apparaître nets. Le décompte doit se faire sur l'ensemble des capillaires de la première rangée, qu'ils soient nets ou un peu flous. Une densité inférieure à 8 ou 9 /mm doit être considérée comme pathologique et témoigne d'une micro-angiopathie organique.

Au terme de l'examen, on répertorie les anomalies retrouvées.

Sémiologie capillaroscopique normale et pathologique

Sémiologie normale

Morphologie

L'examen capillaroscopique en pleine peau ne permet d'observer que l'extrémité de la papille dermique. Les plexus sont difficilement individualisés (**Figures 3 & 4**).



Figure 3. Aspect de anses. Capillaroscopie en pleine peau.

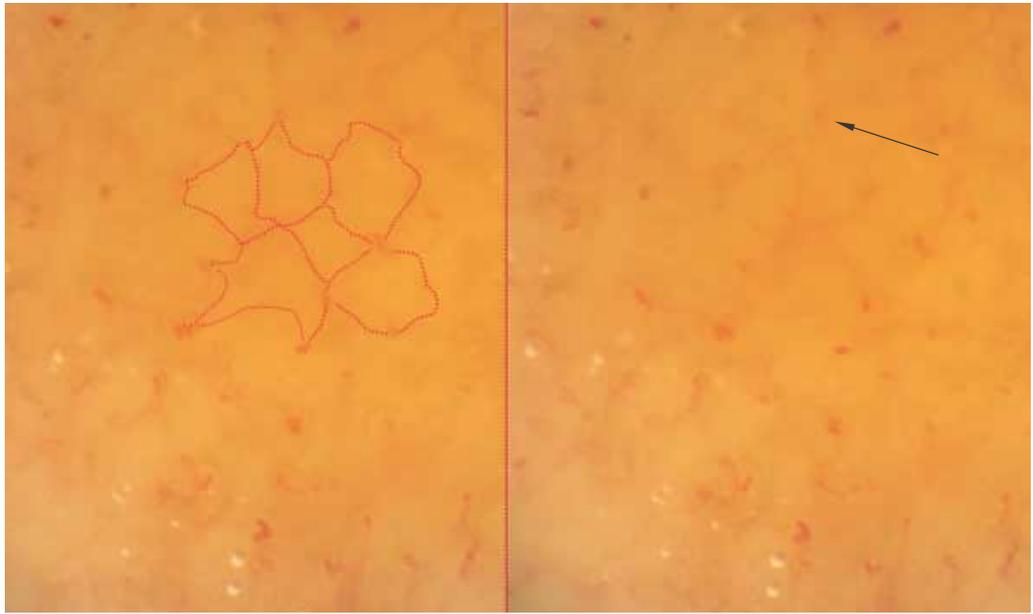


Figure 4. Capillaroscopie en pleine peau. Les plexus sont à peine visibles.

Le repli péri-unguéal est le site privilégié de l'examen, car les capillaires sont parallèles à celui-ci, permettant d'analyser les branches afférente et efférente de l'anse capillaire, et le plus souvent, l'architecture des plexus veineux au niveau des deux derniers doigts grâce à la transparence de la peau (**Figure 5**).

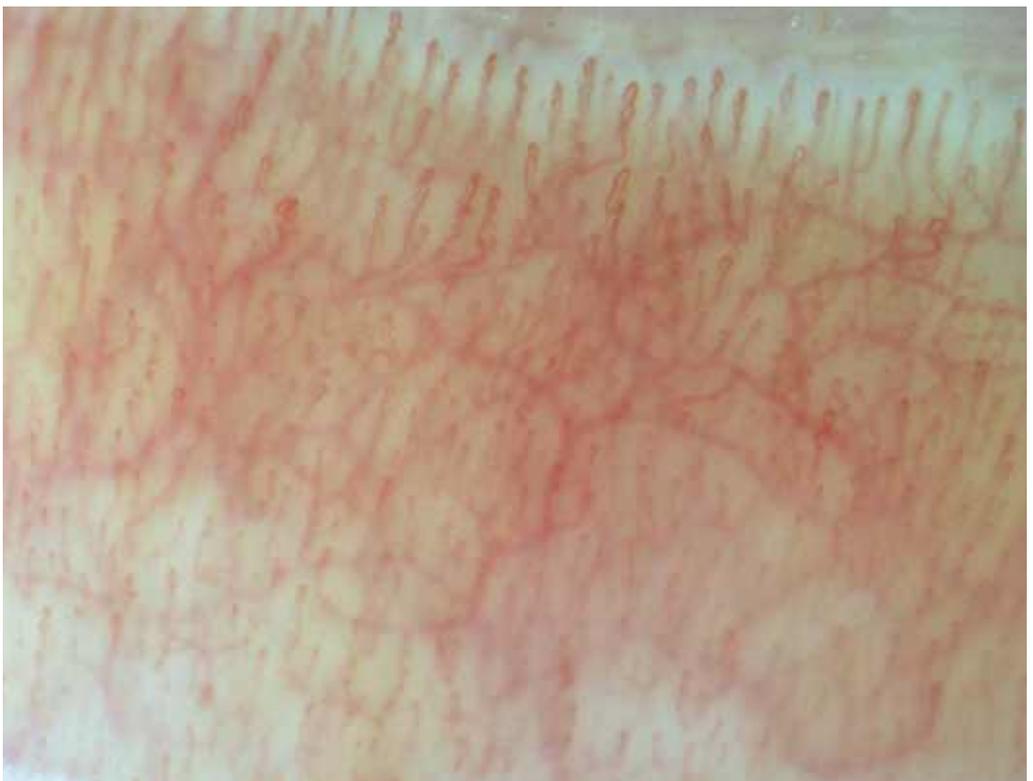


Figure 5. Capillaroscopie au repli péri-unguéal : visualisation des anses et plexus.

Atlas de capillaroscopie

Les capillaires sont fins, disposés de façon régulière comme les branches d'un peigne, de longueur maximale à 350 μm . La branche efférente est plus large que la branche afférente.

La morphologie la plus fréquente de l'anse capillaire est celle d'une épingle à cheveux ou d'un U inversé lisse et harmonieux. Les anses capillaires peuvent prendre d'autres formes non pathologiques : branche festonnée, croisement unique de la branche afférente et efférente, anse déformée asymétrique (**Figures 6 & 7**).



Figure 6. Morphologies capillaires normales.



Figure 7. Aspect normal d'un capillaire : variantes morphologiques.

En l'absence de pathologie, l'architecture capillaire reste fixe au cours du temps. L'emplacement d'une dystrophie capillaire isolée reste identique année après année, constituant l'équivalent d'une empreinte digitale (**Figure 8**).



Figure 8. Déformation isolée non pathologique d'une anse localisée à un seul doigt et persistant au cours des années.

Densité capillaire

La densité capillaire est généralement de 9 à 12 anses par mm, toujours supérieure à 8. Le comptage des anses nécessite une mire de 1 mm, qui peut être une ligne graduée ou un quadrillage. Afin de parvenir à un comptage optimal, la mire doit être placée à la base de la première rangée. La première rangée ne compte que 9 anses/mm en moyenne (**Figures 9, 10, 11 A & B**).



Figure 9. Aspect normal. Le halo péricapillaire et la limite du bord de l'ongle permettent de repérer la première rangée.

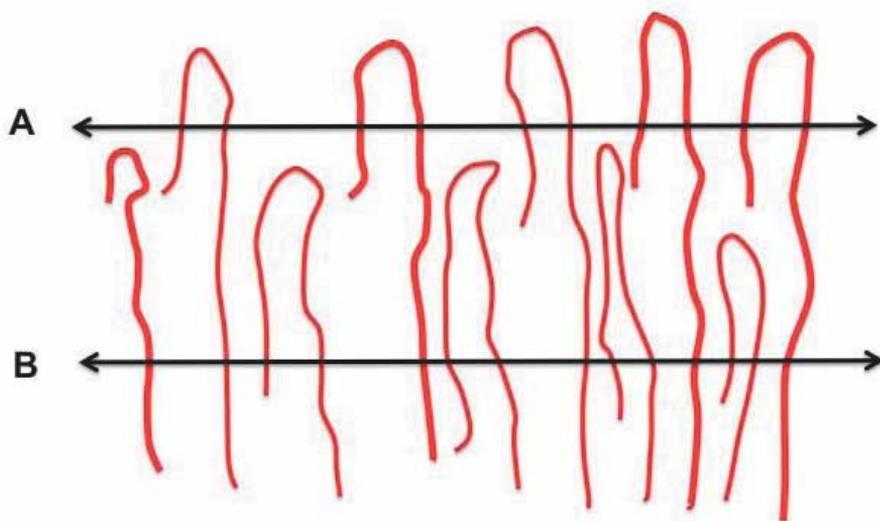


Figure 10. Positionnement optimal de la mire à la base de la première rangée pour le comptage des capillaires. En A la mire est au sommet (5 anses/mm), en B la mire est à la base (10 anses/mm).

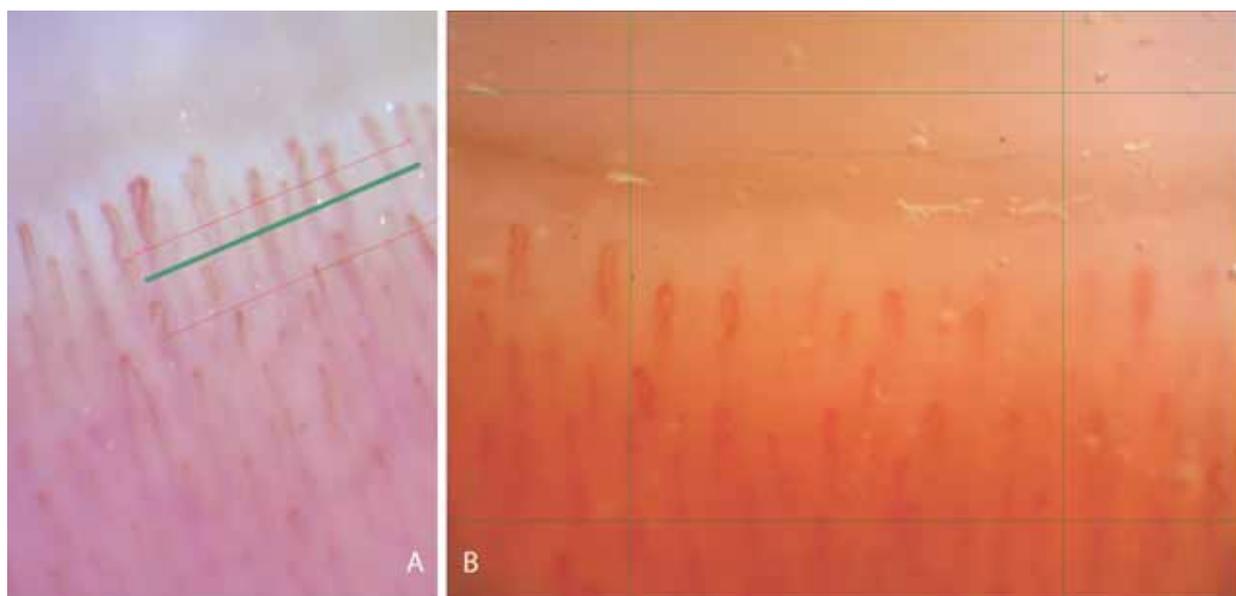


Figure 11. A. Position de la mire (correcte en vert, incorrecte en rouge) B. Mire sous forme d'une grille.

Ce comptage nécessite de varier la mise au point, donc si l'on utilise un vidéocapillaroscope, le comptage en direct doit être préféré au travail différé sur une image gelée. Pour pouvoir comparer dans le temps, il faut enregistrer une image avec la mire en place.

Les remaniements du bord unguéal modifient parfois l'orientation des capillaires qui deviennent obliques, rendant difficile l'analyse de l'anse capillaire, mais permettant toutefois d'évaluer le nombre d'anses (**Figure 12**).



Figure 12. Examen normal. Anses obliques avec gouttes de sueur (flèches).

Un aspect particulier en « banc de poisson » est parfois observé sans caractère pathologique (**Figure 13**).

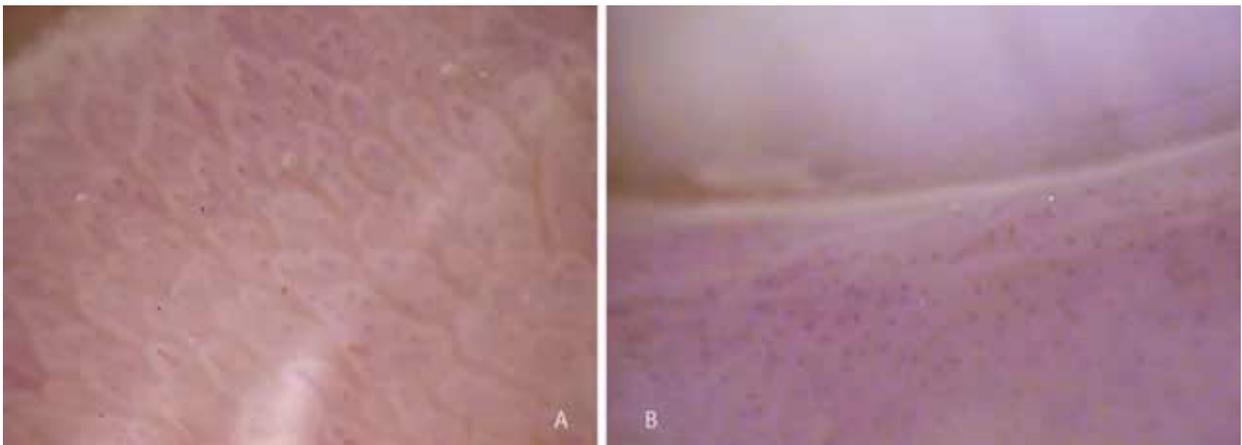


Figure 13. Capillaroscopie normale en banc de poisson avec papilles visibles (A) et sans papille visible (B).

Fond

Le fond est de teinte rosée. Les plexus sont visibles le plus souvent sur les deux derniers doigts (**Figure 14**).

Gouttes de sueur

Elles peuvent s'observer sans avoir aucun caractère pathologique.

L'acrocyanose peut s'associer à un tableau clinique d'hyperhidrose où les gouttes de sueur sont fréquemment visualisées (**Figure 15**).



Figure 14. Capillaroscopie normale. Visualisation des anses capillaires et des plexus veineux sous-papillaires.



Figure 15. Capillaroscopie normale. Gouttes de sueur.

Écoulement

Sur le plan fonctionnel, l'écoulement sanguin, dont le flux est normalement discontinu, est plus facilement visible à fort grossissement. Les vitesses d'écoulement sont variables d'un capillaire à l'autre et dans un même capillaire en fonction du temps.

Formes cliniques normales

Difficultés d'examen

Peau noire, vernis à ongle ou hyperkératose peuvent être sources de difficultés d'examen, et rendre l'examen non ou peu contributif mais ils ne doivent en aucun cas faire renoncer à l'examen. Si le vernis à ongle est bien appliqué et ne recouvre pas la peau les conditions d'examen restent normales.

Les soins de manucure, repoussant les cuticules, peuvent rendre l'interprétation de l'examen difficile et sont à éviter dans le mois précédant l'examen. La formation d'hémorragies pourrait être interprétée à tort en faveur d'une micro-angiopathie organique. Il est de même pour les onychophages (**Figure 16 A & B**).

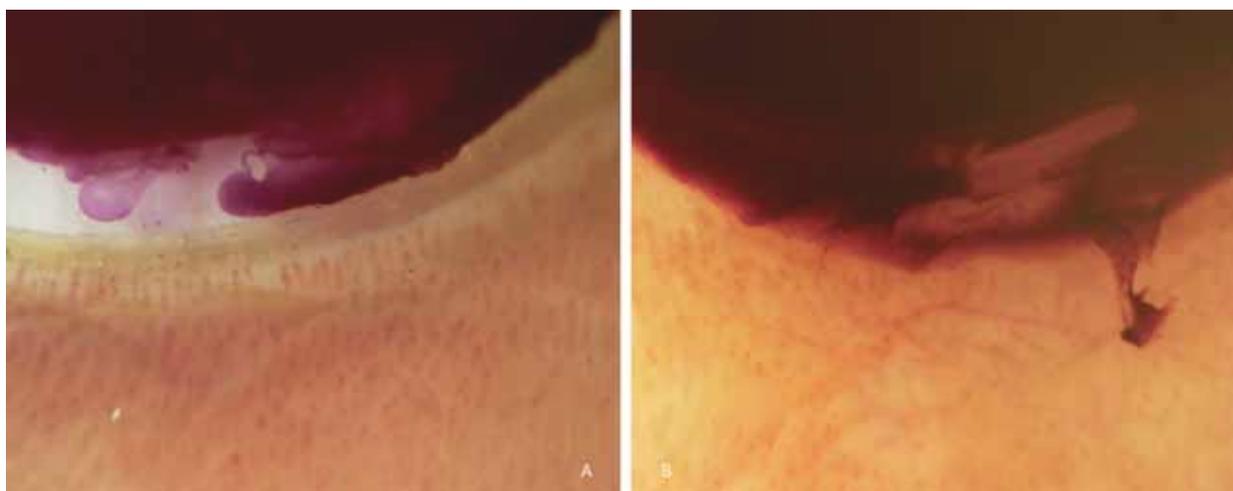


Figure 16. A. Vernis bien appliqué ne gênant pas l'examen. B. Vernis mal appliqué empêchant l'observation des anses.

En cas de mélanodermie l'examen reste performant si le bord de l'ongle est peu ou pas pigmenté (**Figure 17 A, B & C**).



Figure 17. Mélanoderme. A. Aspect normal. B. Mégacapillaires. C. Dystrophies.

L'épaississement cutané (hyperkératose) rend l'examen des travailleurs manuels, souvent difficile. Parfois aucun capillaire n'est individualisé ou seul le sommet de l'anse est visible, surtout s'il existe des crevasses ou des traumatismes qui entraînent des hémorragies. Celles-ci peuvent être également observées chez les musiciens (**Figures 18 A & B**).

Variations en fonction de l'âge

Chez les enfants la densité capillaire est un peu plus faible que chez l'adulte et les anses sont plus courtes. L'association de branches courtes et de plexus rencontrée chez les plus jeunes enfants donne un aspect en candélabre (**Figures 19 A & B**).

Chez le sujet âgé l'examen est sans particularité. La peau est souvent plus fine et les plexus nettement visibles (**Figure 20**).

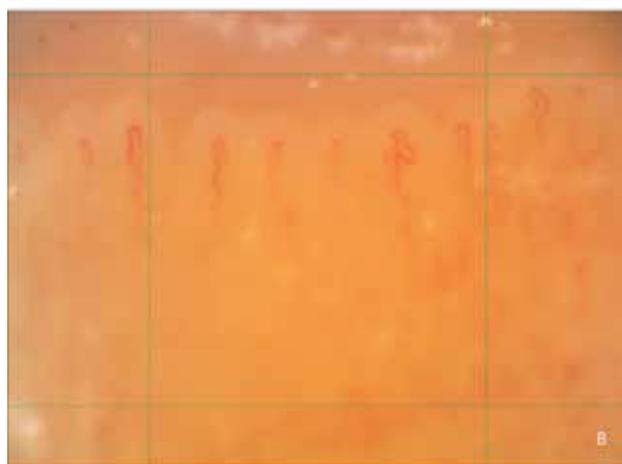
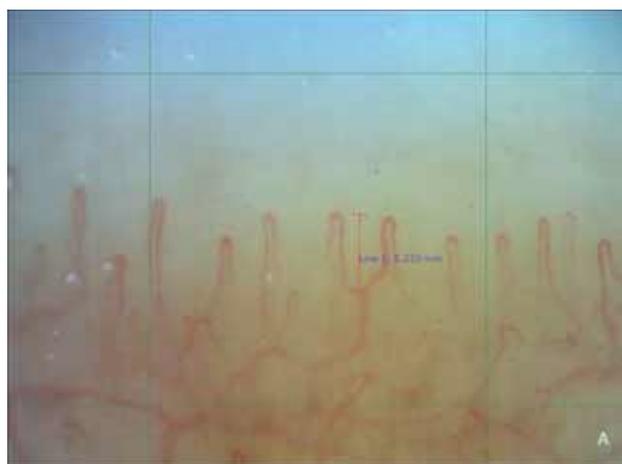


Figure 19. A. Enfant âgé de 6 ans. Les anses sont courtes. B. Enfant âgé de 9 ans. L'aspect est semblable. La densité capillaire est faible. Les plexus ne sont pas visualisés.



Figure 18. Capillaroscopie avec hyperkératose. A. Crevasses dans une peau épaisse B. Hémorragie traumatique.



Figure 20. Sujet âgé. Aspect normal.

Anomalies capillaroscopiques

Les anomalies rencontrées peuvent être quantitatives ou qualitatives.

Anomalies quantitatives

Réduction du nombre des capillaires

On parle de réduction du nombre des capillaires si l'on dénombre moins de 9 capillaires par mm. Un nombre inférieur à 7 par mm définit la raréfaction capillaire. Notée sur plusieurs doigts, elle est le témoin d'une micro-angiopathie organique (**Figure 21 A & B**).

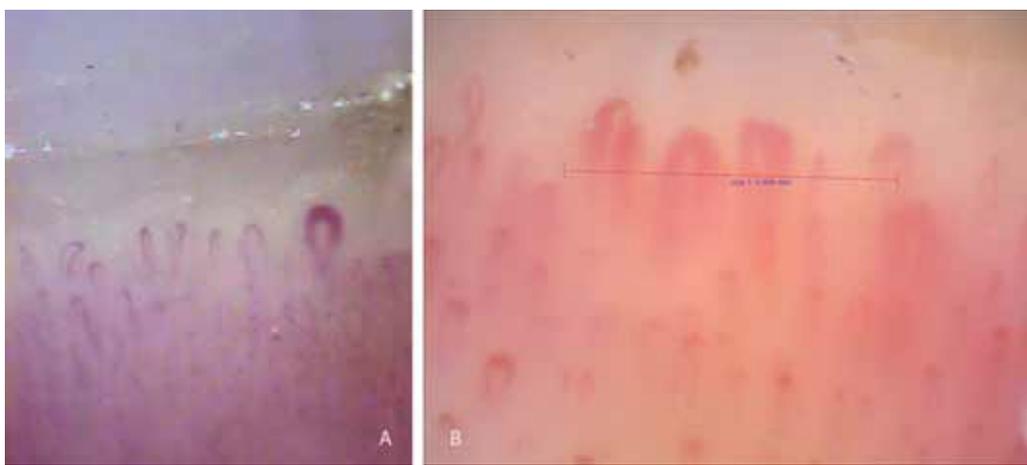


Figure 21. Anomalie de densité capillaire.

A. Réduction du nombre de capillaires < 9/mm. B. Raréfaction capillaire < 7/mm.

Zone avasculaire

Par définition, une zone avasculaire est une plage où la densité capillaire est inférieure à 2/mm (**Figure 22 A & B**).

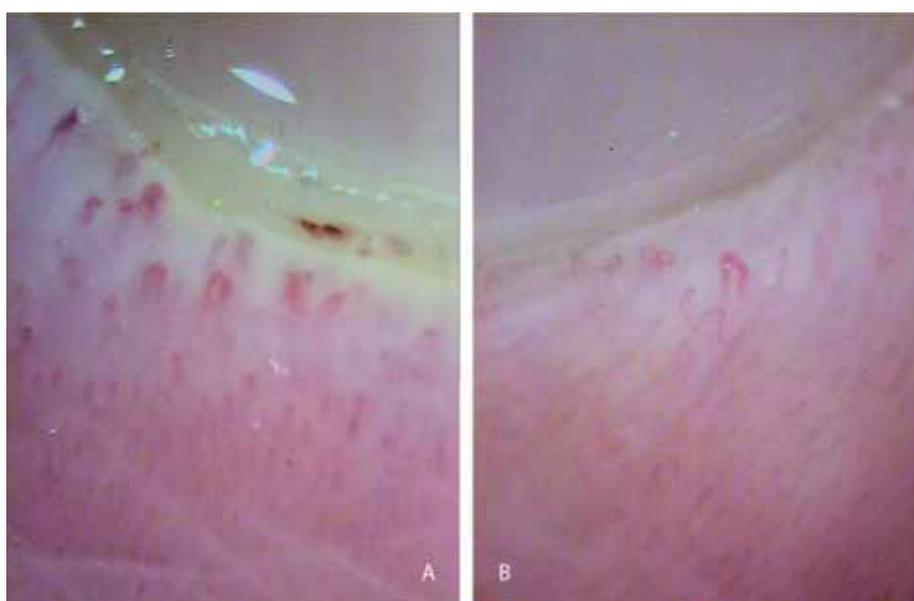


Figure 22. Anomalie de densité capillaire. A. Raréfaction et dilatations. B. Zone avasculaire.

Anomalies qualitatives

Désorganisation

Elle est caractérisée par la disparition de l'architecture classique : perte de parallélisme des anses entre elles, défaut d'alignement de la première rangée.

Cette désorganisation signe une micro-angiopathie organique (**Figure 23**).



Figure 23. Désorganisation complète de l'architecture au cours d'une microangiopathie sclérodermique.

Anomalies morphologiques de l'anse

La présence de dystrophies est anormale s'il en existe plus de 15 % du nombre total d'anses capillaires mais n'a pas de valeur d'orientation (**Figure 24 A, B & C**).

On décrit plusieurs formes de dystrophie. Les dystrophies mineures sont à type de boucle, caducée, créneau.

En cas d'anse en caducée, la boucle capillaire décrit au moins deux hélices sur son grand axe. L'anse tortueuse comporte au moins deux boucles sur l'une de ses branches. L'anse en créneau est caractérisée par une sinuosité marquée de la zone de réflexion du capillaire (**Figure 25**).

Les dystrophies majeures sont à type de capillaires ramifiés, en feuille de fougère ou buisson, de dilatations capillaires, mégacapillaires et de capillaires thrombosés.



Figure 24. Types de dystrophies. A. Caducée. B. Tortueuse. C. Créneau.

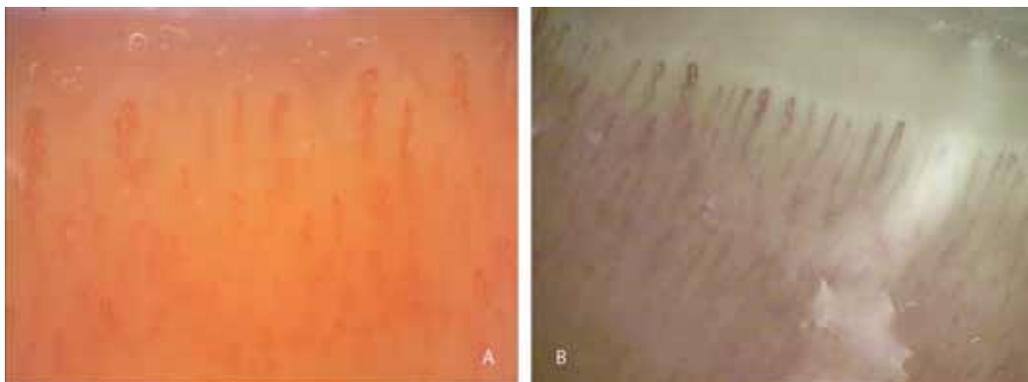


Figure 25. Dystrophies.
A. Aspect normal limite de la dystrophie. B. Dystrophies à type de caducées dont la densité est < 15 %.

Le mégacapillaire est une anomalie remarquable par son aspect et sa valeur diagnostique. L'anse est très dilatée, le diamètre est supérieur à 50 μm , mais peut atteindre plus de 200 μm . Le sommet est très élargi, d'allure anévrismale. Il a des branches généralement de même diamètre, le plus souvent courtes et écartées à leur base. Il peut prendre un aspect anarchique en flaque aux contours irréguliers (**Figure 26 A & B**).

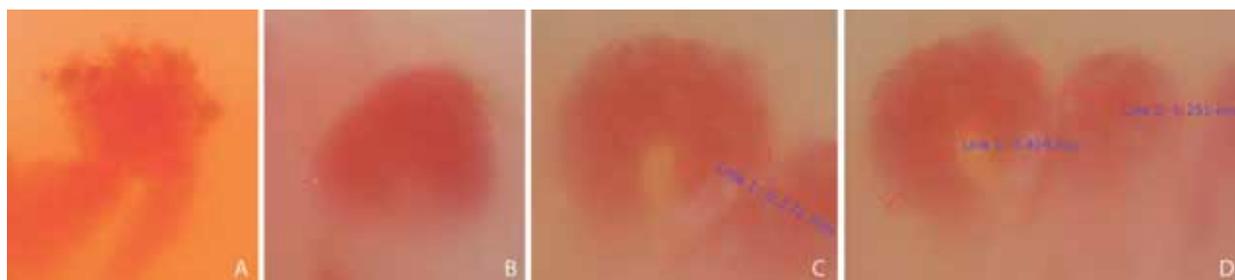


Figure 26. A. Mégacapillaire avec contours irréguliers. B. Mégacapillaire vitreux (oedème) et dont le sommet est élargi. C. Mesure classique de branche > 50 μm . D. Mesure de la largeur totale entre les deux anses > 100 μm (cette manière de mesurer est pratique quand il n'existe pas d'espace visible pour distinguer les deux anses).

La perméabilité du mégacapillaire est augmentée, entraînant de nombreuses hémorragies à son sommet. Son sommet est souvent entouré d'un halo d'oedème (**Figures 27 & 28**).



Figure 27. Différents aspects de mégacapillaires. A. Mégacapillaires. B. Mégacapillaires groupés dilatés à l'apex et associés à un oedème important. C. Mégacapillaires et hémorragies en regard.

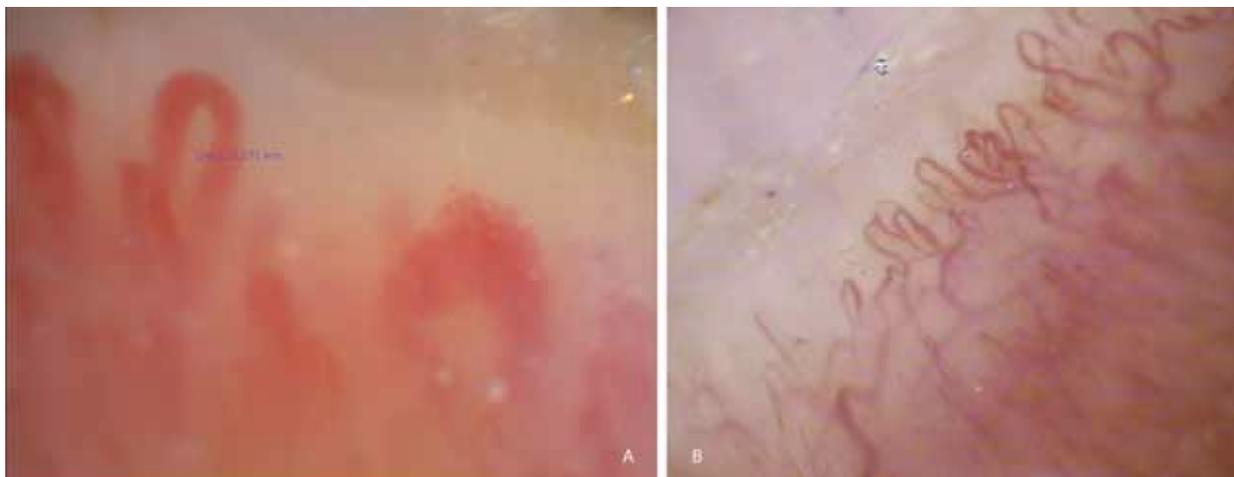


Figure 28. A. Mégacapillaire. B. Dystrophies élargies d'une sclérodémie très évoluée.

Les télangiectasies dans la sclérodémie correspondent au regroupement de plusieurs mégacapillaires en pleine peau, et mesurent de 200 μm à 2 mm de diamètre. Les télangiectasies siègent le plus souvent aux mains (**Figure 29**).



Figure 29. Télangiectasies. A. Télangiectasies de la main. B. Télangiectasie en pleine peau au microscope. C. Télangiectasies visibles à l'oeil nu au bord de l'ongle. D. Télangiectasies vues au microscope au bord de l'ongle.

Quand les mégacapillaires sont nombreux et associés à d'autres signes de micro-angiopathie organique (œdème, hémorragie, désorganisation et raréfaction capillaire), le diagnostic est facile. La présence d'irrégularités sur un mégacapillaire peut faire évoquer des micro-anévrysmes. Cependant la présence de 2 mégacapillaires sur deux doigts différents suffit. La présence de ces mégacapillaires a une valeur diagnostique et oriente alors vers une micro-angiopathie organique spécifique : sclérodémie systémique, dermatomyosite, connectivite mixte, syndrome de Sharp. La présence d'un seul mégacapillaire sur l'ensemble des doigts sans autre anomalie associée n'a pas de valeur pathologique mais incite à une surveillance.

Le capillaire thrombosé est une anse fantôme, irrégulière, dans laquelle aucun mouvement de flux n'est constaté. Il prend les teintes de la biligénie après un aspect cyanique initial. Le capillaire thrombosé ne doit pas être confondu avec une anse filiforme qui retrouve un calibre normal en occlusion veineuse (test = garrot à la racine doigt gonflé à 50 mmHg), ni avec un phénomène de sludge. Il est associé à une micro-angiopathie organique (**Figure 30**).

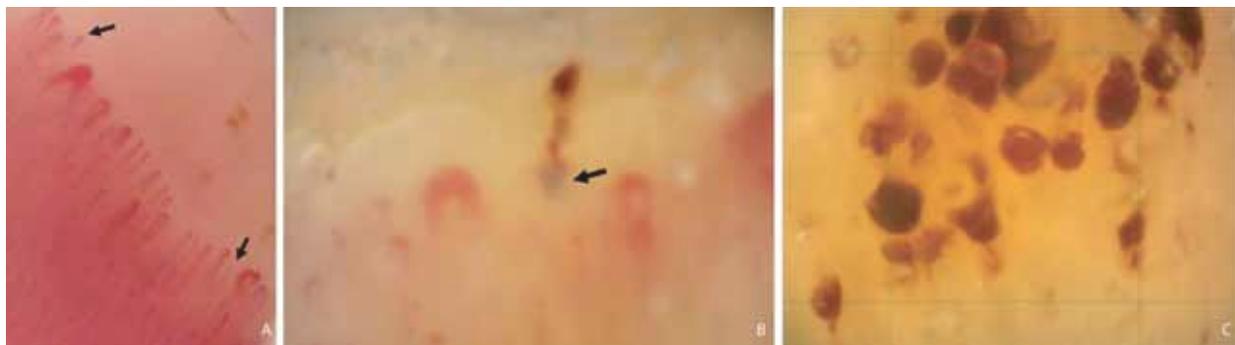


Figure 30. A. Capillaire thrombosé. B. Avec une hémorragie en regard. C. Mégacapillaires thrombosés.

Les capillaires dilatés sont des anses dont l'une des branches est supérieure à 20 μm mais inférieure à 50 μm . Le capillaire dilaté doit inciter à une surveillance mais peut se voir dans l'acrocyanose essentielle (**Figure 31**).



Figure 31. A. Aspects de capillaire dilaté. B. C. Mégacapillaire.

Les capillaires ramifiés correspondent à des dystrophies majeures. On en trouve après des traumatismes physiques ou dans des sclérodermies très évoluées (**Figure 32**).

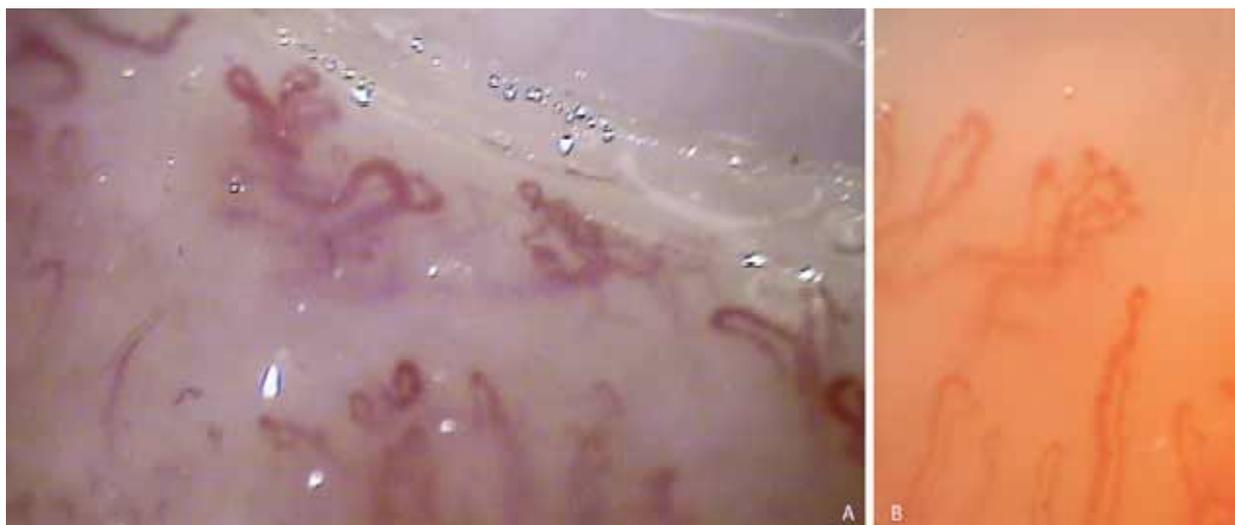


Figure 32. Capillaires ramifiés lors d'une sclérodémie type actif.

L'anse ramifiée en feuille de fougère, est une anse très contournée sur ses deux branches. Quand elles sont nombreuses, les anses ramifiées sont évocatrices d'une micro-angiopathie organique mais n'autorisent pas à elles seules un diagnostic précis, elles orientent classiquement vers une dermatomyosite, une connectivite mixte, syndrome de Sharp ou une sclérodermie systémique.

Anomalies des espaces péri-capillaires

Le flou péri-capillaire peut être localisé ou retrouvé sur tous les doigts, allant du simple halo clair au sommet des capillaires à l'œdème complet noyant toutes les anses. Ce flou peut être limité à quelques anses capillaires du lit de l'ongle. Il persiste quelque soit la modification de la mise au point (**Figure 33**).

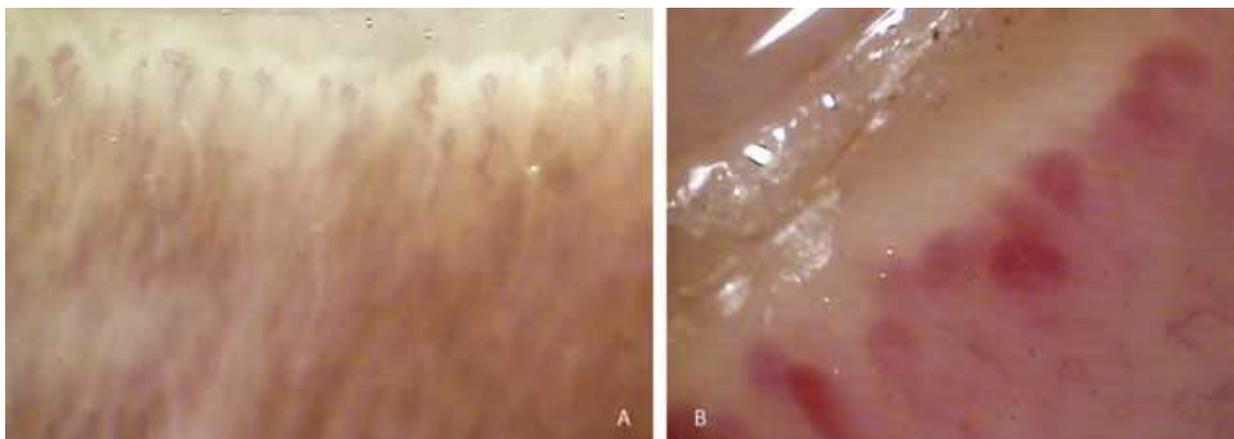


Figure 33. A. Flou limité au sommet des anses. B. Flou généralisé à toutes les anses.

L'hémorragie due à l'extravasation des globules rouges à travers la paroi du capillaire, siège dans l'espace péri-capillaire, le plus souvent, dans son prolongement, en regard de son sommet. Il s'agit d'une flaque rouge qui prend les teintes de la biligénie au fur et à mesure de son évolution. Elle migre vers le bord de l'ongle puis disparaît. Elle peut être isolée ou multiple, formant des images « en volutes de fumée » ou « en piles d'assiettes » (**Figure 34**).

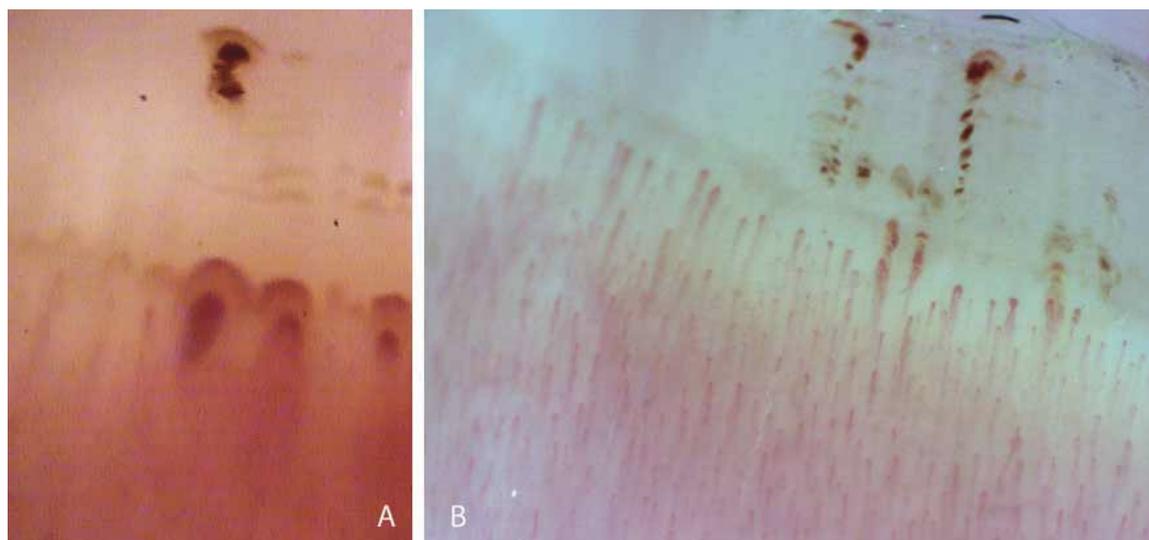


Figure 34. A. Hémorragie en regard d'un mégacapillaire. B. Hémorragie sans mégacapillaire.

Les hémorragies évoquent une micro-angiopathie organique mais se rencontrent aussi dans les acrosyndromes fonctionnels bénins comme l'acrocyanose essentielle (**Figure 35**).



Figure 35. Acrocyanose avec hémorragie.

Elles ne doivent pas être confondues avec des hémorragies traumatiques qui peuvent se voir après des soins de manucure ou chez les travailleurs manuels. Elles sont plus volontiers en plaques irrégulières et isolées (**Figure 36**).



Figure 36. Hémorragie traumatique.

L'exsudat se définit comme un dépôt jaunâtre au niveau de la cuticule associé à un flou péri-capillaire important et à des hémorragies multiples. Il traduit une micro-angiopathie organique sévère (**Figure 37**).

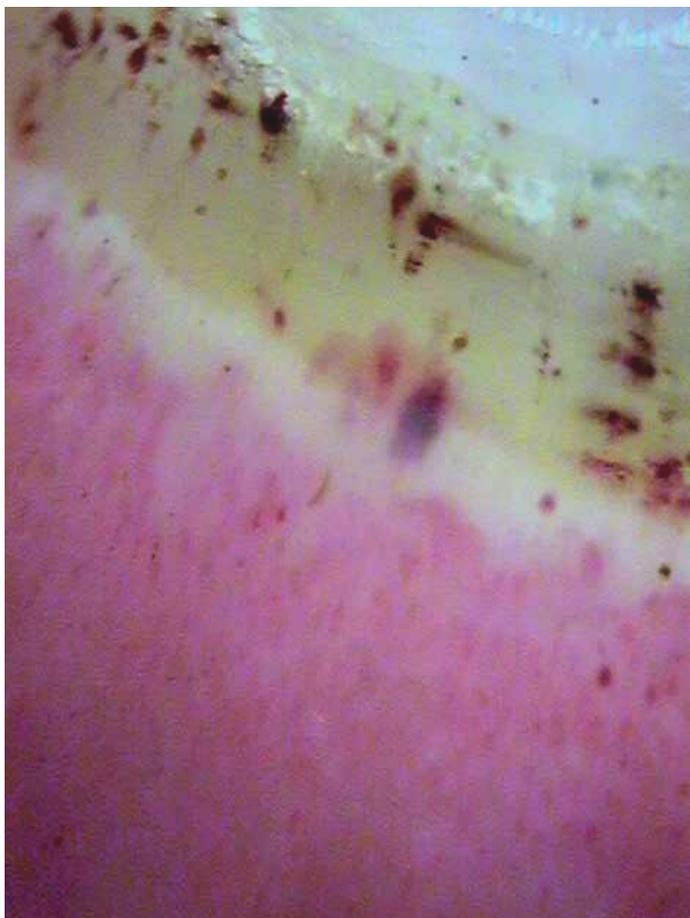


Figure 37. Exsudat : Dépôt jaunâtre typique d'exsudats chez un sujet sclérodermique.

Anomalies de l'écoulement sanguin

Le courant circulatoire intermittent correspondant au passage des hématies est visible à un grossissement moyen ou fort. Il peut être ralenti et on distingue alors deux situations la stase et le sludge.

La stase capillaire : simple ralentissement circulatoire souvent associé à une dilatation de la branche efférente de l'anse capillaire ou des plexus veineux sous-papillaires. Elle se voit dans l'acrocyanose ou certains troubles hématologiques responsables d'une hyperviscosité sanguine (polyglobulie, syndrome myéloprolifératif).

Le phénomène de sludge est la visualisation des hématies sous forme d'un courant granulaire. Les globules rouges circulent alors par paquets et se déplacent de façon irrégulière (**Figure 38**).



Figure 38. Sludge.

Anomalies de la teinte du fond

Une teinte de fond pâle traduit une diminution du remplissage sanguin des veinules. Elle peut se voir dans de nombreuses situations : ischémie (crise de Raynaud), spasme avec anses filiformes (β bloquant), anémie (**Figure 39**).

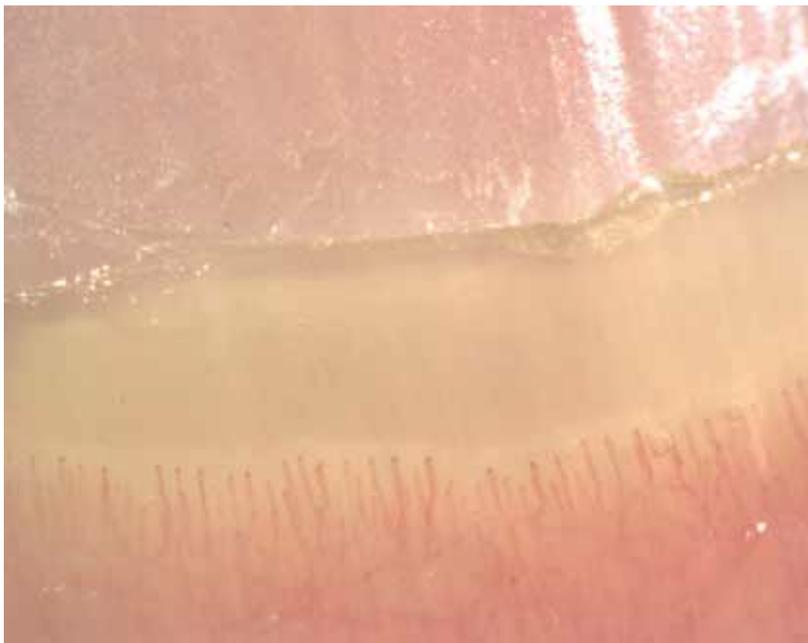


Figure 39. Fond pâle lors d'une crise vasospastique dans le cadre d'un phénomène de Raynaud.

Un **fond sombre** témoigne à l'inverse d'une augmentation du remplissage sanguin des plexus veineux sous-papillaires et peut se rencontrer au cours des situations suivantes : stase capillaro veinulaire, hyperviscosité sanguine. Le tableau le plus fréquent est l'acrocyanose essentielle caractérisée par une dilatation capillaro-veinulaire (**Figure 40**).

Répartition topographique des anomalies

Les anomalies décrites ne touchent pas chacun des doigts de façon homogène. Un des doigts peut garder un aspect normal alors que d'autres ont un aspect pathologique. L'examen est donc réalisé sur les 8 doigts, pouces exclus (**Figure 41**).



Figure 40. Fond sombre dans un contexte d'acrocyanose.

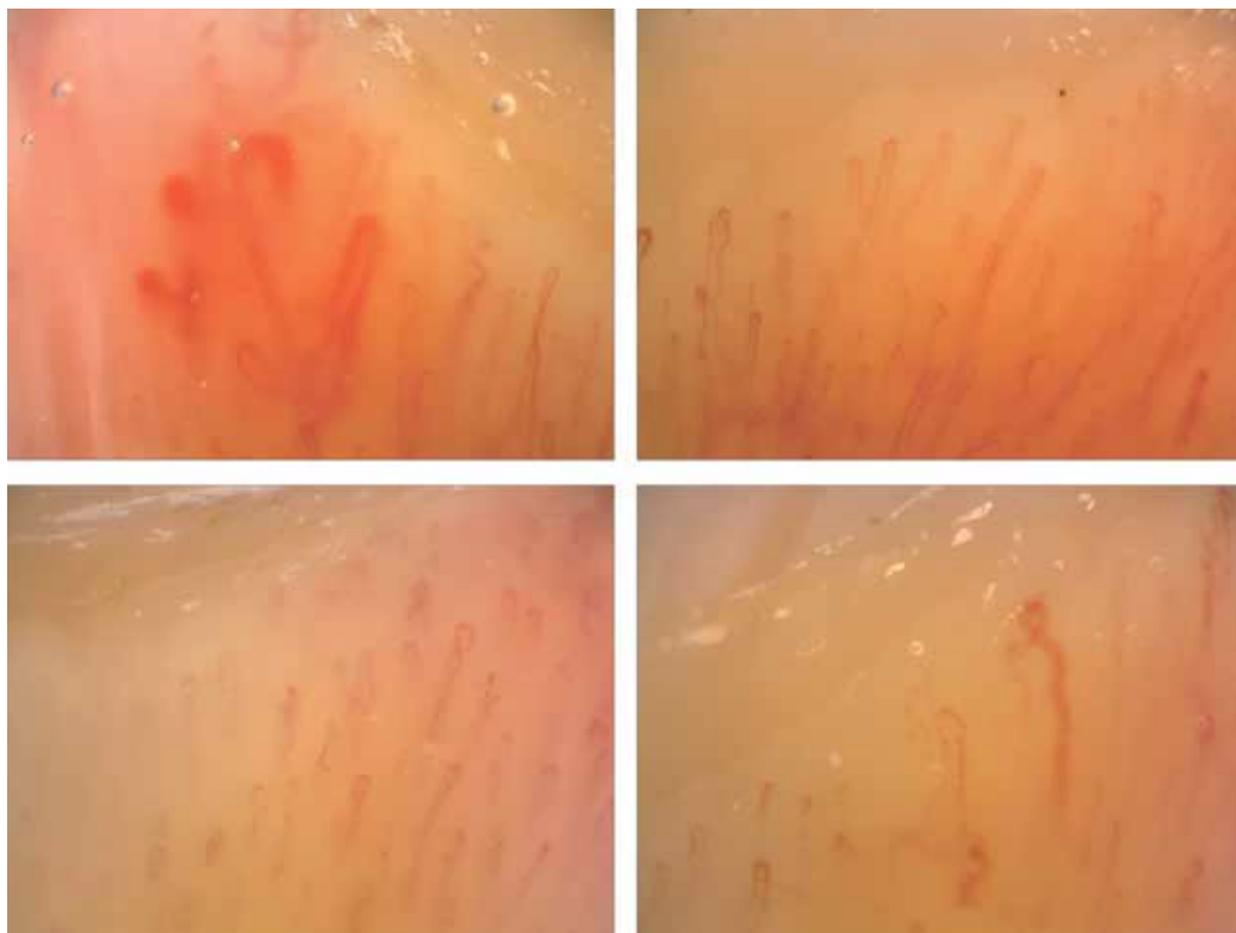


Figure 41. Aspect capillaroscopique chez un même patient avec une sclérodémie. La répartition des anomalies est hétérogène selon les doigts. A. Bouquet de mégacapillaires au 5^{ème} doigt gauche. B. Aspect proche de la normale au 4^{ème} doigt gauche. C. Dystrophies non spécifiques 2^{ème} doigt gauche. D. Capillaires dilatés au 3^{ème} doigt gauche.

Le 4^e doigt est souvent considéré comme le plus informatif car la peau est fine et transparente et il est moins soumis à des traumatismes.

La capillaroscopie des orteils n'est généralement pas réalisée en raison des difficultés techniques. Lorsqu'elle est pratiquée elle peut montrer des anomalies mais l'interprétation est délicate en raison de la fréquence des traumatismes à l'origine d'aspects trompeurs (**Figure 42**).



Figure 42. Capillaroscopie au niveau du 1^{er} orteil avec visualisation de dystrophies pathologiques.

Valeur diagnostique des anomalies décrites

Parmi les différentes anomalies présentées certaines orientent fortement vers le diagnostic de sclérodémie, dermatomyosite et connectivite mixte, ou permettent même de l'affirmer lorsqu'elles sont associées (scleroderma pattern). Ces anomalies sont la présence : de mégacapillaires sur deux doigts, d'une raréfaction capillaire et de zones avasculaires, de capillaires ramifiés, d'une désorganisation architecturale majeure.

Éléments cliniques et para-cliniques indispensables à l'interprétation

Établir la réalité du phénomène de Raynaud

La première chose à faire, avant même de réaliser la capillaroscopie, est de s'assurer de la réalité de l'acrosyndrome vasculaire et ensuite de s'assurer qu'il s'agit bien d'un phénomène de Raynaud.

En pratique les acrosyndromes vasculaires se résument à quelques tableaux cliniques qui sont assez facilement identifiables à l'interrogatoire et à l'examen clinique :

Acrorighose

L'acrorighose est une sensation objective de refroidissement des extrémités permanente, bilatérale et exacerbée par le froid et l'humidité confirmée par la simple palpation des extrémités. Ce symptôme est fréquent chez la femme jeune et ne nécessite aucune exploration paraclinique dès lors qu'il est isolé et identifié par l'examen clinique. Aucun traitement en dehors de la prévention du froid et de l'humidité n'est efficace.

L'hyperhidrose

L'hyperhidrose est une sudation excessive des extrémités qui peut être permanente ou ne survenir qu'en cas de stress psychologique ou d'exposition à la chaleur. Elle est majorée en été. Cette hypersudation va des simples mains moites au véritable ruissellement permanent des mains et des pieds. Elle peut représenter un handicap social et professionnel très important. Elle peut être isolée mais est le plus souvent associée à une acrocyanose. Elle ne nécessite aucune exploration paraclinique complémentaire. Elle est habituellement améliorée par un traitement d'ionophorèse qui devra être renouvelé fréquemment dans les formes les plus sévères.

L'acrocyanose

L'acrocyanose est un acrosyndrome permanent qui associe une coloration rouge ou violacée des mains en fonction de la température ambiante souvent associée à une acrorighose et à une hyperhidrose, majorée par le froid humide. Un phénomène de Raynaud peut également survenir sur ce terrain d'acrocyanose. Une acrocyanose isolée ne nécessite pas d'examen paraclinique. Les traitements sont inactifs en dehors des mesures de prévention du froid et de l'humidité.

Le phénomène de Raynaud

Le phénomène de Raynaud est un acrosyndrome vasculaire paroxystique habituellement déclenché par le froid. Il prédomine chez la femme jeune et correspond à une simple hypersensibilité au froid dans l'immense majorité des cas. Il est plus fréquent dans les zones géographiques où le climat est froid et humide. En France il touche environ 10 % de la population féminine. Un caractère familial est souvent retrouvé. Un phénomène de Raynaud peut n'être que l'expression d'une hypersensibilité au froid rentrant dans le cadre d'une maladie de Raynaud (phénomène de Raynaud idiopathique). Par contre le phénomène de Raynaud peut révéler une sclérodermie. La plupart des patients avec phénomène de Raynaud ne consultent pas pour cette symptomatologie et ne nécessitent aucune exploration complémentaire. Par contre tout patient qui consulte pour un phénomène de Raynaud doit avoir une évaluation clinique soigneuse, une capillaroscopie et un dosage des anticorps anti-noyau.

Bilan minimal du phénomène de Raynaud (consensus Société Française de Médecine Vasculaire et Société Française de Microcirculation 2012)

Il repose, lors de la consultation initiale, sur un interrogatoire et un examen clinique minutieux car il permet de répondre à la question d'une étiologie associée 8 fois sur 10. Une grille d'investigation permet de reprendre les principaux points ciblés par l'interrogatoire et l'examen clinique. Ces éléments sont synthétisés dans le **(Tableau 1)**.

Tableau 1. Enquête clinique devant un phénomène de Raynaud.

Interrogatoire

Sexe masculin

Âge d'apparition > 40 ans ou aggravation récente

Durée d'évolution

Antécédents familiaux

Profession, loisirs (exposition aux solvants, aux vibrations ou aux traumatismes)

Exposition à des toxiques (tabac, cannabis, cocaïne)

Changement d'exposition au froid

Signes extra-digitaux (amaigrissement, sécheresse des muqueuses, arthralgies ou myalgies, troubles digestifs)

Éléments influant sur l'expression du Phénomène de Raynaud :

- acroparesthésies nocturnes ou positionnelles, médicaments : β -bloquants, vaso-constricteurs, tryptans...)
- caractère unilatéral
- topographie (pouces ? doigts médians ? derniers doigts ?)

Examen clinique :

- doigts : sclérodactylie, doigts boudinés
- bouche (limitation d'ouverture, plis radiaires péri-buccaux)
- télangiectasies (péri-unguéales, pleine peau, labiales)
- peau (troubles pigmentaires)
- ulcère digital ou cicatrice rétractile
- pouls distaux aux membres supérieurs et inférieurs
- manœuvre d'Allen
- pression artérielle aux 2 bras

Examen général avec auscultation pulmonaire

Si Phénomène de Raynaud unilatéral, fortement asymétrique, ou signes associés (acroparesthésies nocturnes ou positionnelles) : manœuvre du chandelier, Tinel, Phalen

Sur le plan pratique, certaines caractéristiques cliniques de l'acrosyndrome ont une forte valeur prédictive en faveur d'une évolution sclérodermique :

- la sévérité des crises : phénomène de Raynaud invalidant, comportant des crises pluriquotidiennes et/ou l'apparition de crises en ambiance normothermique et/ou l'absence d'amélioration nette en période estivale ;
- un phénomène de Raynaud apparu après 40 ans ;
- l'atteinte de tous les doigts incluant une atteinte équivalente du pouce ;
- la présence de phases cyaniques paroxystiques initiales, remplaçant la phase de blanchiment (cet item est à considérer avec précaution et ne peut faire partie des recommandations élargies car à la fois difficile à préciser et peu spécifique) ;
- l'aggravation inexplicée, en dehors d'un amaigrissement ou d'un médicament favorisant le vasospasme, est un élément suspect faisant suspecter une sclérodermie dans notre pratique.

L'adjonction de tels critères clinique permet de sélectionner une population ciblée devant faire l'objet d'une surveillance régulière, au sein de laquelle le taux de transition vers une sclérodermie est significatif.

Examens complémentaires réalisés devant un phénomène de Raynaud

À l'issue de l'examen initial, deux situations se présentent :

- le phénomène de Raynaud apparaît secondaire, relié à une étiologie identifiée ; la stratégie des examens complémentaires est orientée d'emblée ;
- le phénomène de Raynaud ne répond pas à une étiologie particulière et apparaît primaire.

Intérêt de la capillaroscopie péri-unguéale et des anticorps anti-noyaux

Les données de la littérature montrent clairement que les critères issus de l'examen clinique sont insuffisants pour affirmer formellement le caractère primaire d'un phénomène de Raynaud. Deux examens apparaissent alors nécessaires chez un sujet dont le motif de consultation est le phénomène de Raynaud : la capillaroscopie péri-unguéale et les anticorps anti-noyau. La capillaroscopie péri-unguéale a un double intérêt : apporter l'expertise clinique du médecin vasculaire (analyse clinique précise de l'acrosyndrome, souvent insuffisante initialement), proposer un examen de dépistage fiable permettant de rechercher une micro-angiopathie spécifique extrêmement précoce et fortement prédictive de la survenue d'une sclérodermie. Cependant, l'association examen clinique et capillaroscopie n'est pas absolue pour dépister l'émergence ultérieure d'une sclérodermie. La réalisation complémentaire de la recherche de facteurs antinucléaires permet d'accroître la sensibilité de cette démarche diagnostique. Cette recherche doit reposer sur des techniques fiables (immunofluorescence sur cellules Hep-2) avec titrage du taux de facteurs antinucléaires et recherche de spécificités. Dans certains cas, la positivité des facteurs antinucléaires est faible sans spécificité identifiable ; l'aspect même de la fluorescence peut alors orienter (une fluorescence des centromères par exemple oriente vers la présence d'anticorps anti-centromères).

En pratique

La conduite à tenir suivante peut être proposée :

- en présence d'un Phénomène de Raynaud d'allure primaire sans signe clinique « suspect », une capillaroscopie périunguéale associée à la recherche de facteurs antinucléaires est proposée :
 - ▶ si ce bilan complémentaire est négatif, il n'y a pas lieu de prévoir de consultation de contrôle systématique. La prudence conduit à revoir la patiente en présence de modifications de l'acrosyndrome (aspect, aggravation) ;

- ▶ si ce bilan complémentaire est positif, nous sommes en présence d'une sclérodermie systémique débutante selon la définition de LeRoy et Medsger: un suivi annuel est recommandé. Le devenir à 10 ans de tels phénomènes de Raynaud a été précisé dans la littérature : en moyenne, 40 % d'entre eux évoluent vers une sclérodermie systémique avec atteinte cutanée ou viscérale. Reste à préciser le bilan complémentaire nécessaire dans le suivi de tels acrosyndromes (recherche d'une hypertension artérielle pulmonaire ?). Cette question n'est pas résolue dans la littérature, certains recommandent des études fonctionnelles respiratoires avec DLCO et une échocardiographie annuellement comme dans les sclérodermies systémiques répondant à la classique définition de l'ACR ;
- en présence d'un Phénomène de Raynaud d'allure primaire avec signes « suspects » d'une évolution sclérodermique (cf. infra), une capillaroscopie associée à la recherche de facteurs antinucléaires sera proposée et la patiente fera l'objet d'un suivi annuel renouvelant examen clinique, capillaroscopie et recherche de facteurs antinucléaires.

En définitive, le bilan minimum en présence d'un patient qui consulte pour un phénomène de Raynaud comprend essentiellement une étape clinique initiale rigoureuse, complétée par la réalisation d'une capillaroscopie péri-unguéale et la recherche de facteurs antinucléaires. L'objectif d'identifier des patients dont le taux de transition vers une sclérodermie n'est pas négligeable, et qui doivent faire l'objet d'un suivi annuel (**Tableau 2**).

Tableau 2. Bilan au terme de l'enquête clinique

Le phénomène de Raynaud est secondaire : explorations en fonction de l'étiologie

Le phénomène de Raynaud est suspect : enquête clinique, capillaroscopie et Ac anti-noyau tous les ans

Le phénomène de Raynaud semble primitif : enquête clinique, capillaroscopie et Ac anti-noyau

si négatifs : pas de suivi sauf modification du phénomène de Raynaud

Les pressions digitales

La prise des pressions digitales devrait faire partie de tout examen capillaroscopique. En pratique, du fait qu'elle allonge singulièrement la durée de l'examen, elle n'est réalisée que lorsque l'on suspecte une artériopathie digitale surajoutée à la micro-angiopathie. Une anomalie de recoloration digitale à la manœuvre d'Allen lors de l'examen clinique constitue en routine la principale indication pour réaliser la mesure des pressions digitales lors de l'examen capillaroscopique.

Seule la pression systolique digitale est mesurable en capillaroscopie. Elle est réalisée à l'aide d'un matériel simple, un brassard digital (**Figure 43**) qui est composé de plusieurs parties :

- une manchette en plastique souple soudé de 25 mm de large et de longueurs variables de 100 à 150 mm pour s'adapter aux différentes morphologies des doigts. Elle est reliée à un manomètre par un tube plastique souple de 300 à 500 mm de longueur ;
- une bande de nylon terminée à chaque extrémité par un velcro permet de maintenir la manchette au contact du doigt. Un orifice permet de laisser passer le tube plastique relié au manomètre ;
- le manomètre gradué identique à ceux utilisés pour la prise de pression humérale permet d'envoyer l'air dans la manchette. Compte tenu du très faible volume de la manchette il est important de gonfler avec précaution le manomètre pour éviter de la faire éclater.



Figure 43. Brassard pour mesure de la pression digitale.

La manchette est placée au niveau de la phalange P1. Une fois le matériel en place, l'examineur presse les phalanges P2 et P3 pendant plusieurs secondes en surélevant la main pour tenter l'expulser le maximum de sang résiduel dans le doigt en aval de la manchette qui est ensuite gonflée prudemment jusqu'à 200 mmHg.

La phalange P3 est ensuite replacée sous l'objectif du capillaroscope dont le grossissement est réglé de façon à avoir une visualisation de la presque totalité du lit de l'ongle (faible grossissement) et l'examineur, une fois la mise au point réalisée, dégonfle lentement la pression dans la manchette à une vitesse d'environ 2 mmHg par seconde et cesse la manœuvre de dégonflage dès qu'il aperçoit

la recoloration du lit de l'ongle qui précède de quelques dixièmes de seconde le remplissage des anses capillaires et la reprise du flux capillaire. La pression systolique digitale est recueillie au moment de la recoloration des zones péri-capillaires, changement d'autant plus marqué que l'ischémie provoquée par le gonflement du brassard en suprasystolique créé une réaction d'hyperhémie post-ischémique. Compte tenu du très faible volume d'air contenu dans la manchette, il est essentiel que la molette du manomètre soit extrêmement souple et précise, et que l'expérimentateur soit relativement entraîné. Une déflation trop rapide peut donner une appréciation erronée de la pression digitale de 10 ou 20 mmHg. Ceci n'est pas très important lorsqu'on examine un sujet chez lequel les pressions sont voisines de la normale, par contre une erreur de 10 à 20 mmHg dénature complètement la valeur des résultats d'un patient chez lequel les pressions sont basses. La pression est mesurée là où est placée la manchette et non là où on apprécie la variation de flux. La pression dans la manchette à réapparition du signal est définie comme la pression digitale à l'endroit où a été placée la manchette. La manchette est le plus souvent placée au niveau de la 1^{ère} phalange

La pression digitale ainsi mesurée doit être rapportée à la pression systolique humérale mesurée de façon concomitante. Chez un sujet normal à la température ambiante de 24 °C, la différence entre pression humérale et pression digitale (gradient) est minimale, environ 8 mmHg. On considère qu'un gradient supérieur à 30 mmHg est pathologique et correspond à une lésion organique des artères distales : artérite digitale.

Tests au froid

Ils ne sont pas réalisés systématiquement lors de l'examen capillaroscopique standard car, outre le fait qu'ils rallongent considérablement la durée, ils sont assez peu appréciés par les sujets qui n'aiment pas l'exposition au froid, et ils transforment la salle d'examen en un lieu assez peu convivial du fait des débordements d'eau qui y sont habituellement associés...

L'exposition au froid a pour but de quantifier l'importance du spasme de l'artère digitale en comparant la pression systolique digitale mesurée à température ambiante de 24 °C et la température mesurée après immersion de la main pendant 3 minutes dans une bassine d'eau dont la température est maintenue entre 11 et 13 °C par des glaçons. Chez un sujet sain le gradient de pression digitale entre 24 °C et 13 °C est de 5 mmHg. Lorsque le gradient dépasse 30mmHg on considère qu'il existe un spasme artériel au froid.

Ces tests sont essentiellement réalisés lors des essais cliniques testant des médicaments proposés pour le traitement des phénomènes de Raynaud. Ils n'ont pas d'utilité pratique en routine.

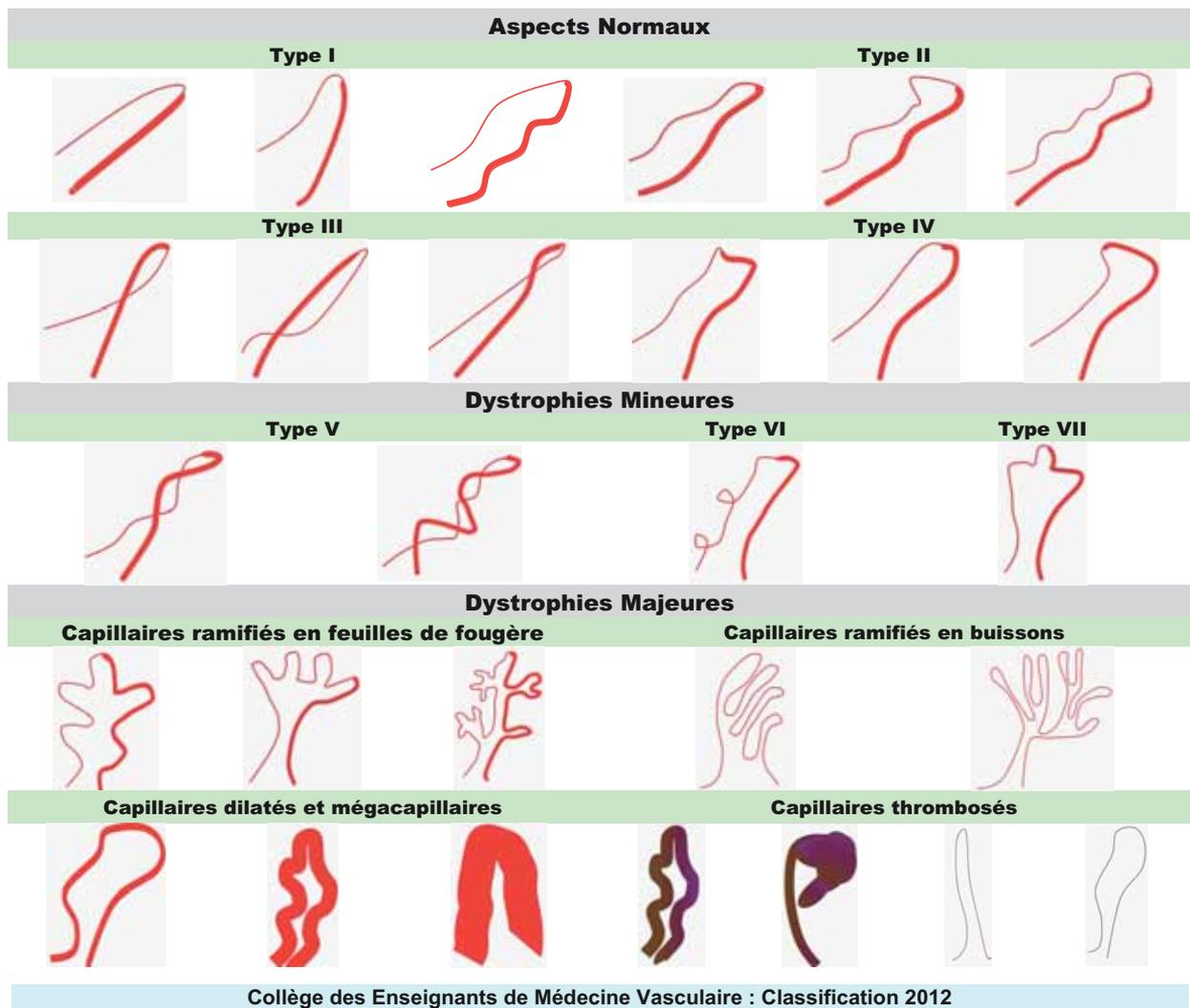


Figure 44. Aspects des anes capillaires.

CAPILLAROSCOPIE PÉRI-UNGUÉALE ET PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD : DÉPISTAGE DE LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

Le dépistage de la sclérodemie systémique chez un patient souffrant de phénomène de Raynaud est la meilleure indication de la capillaroscopie péri-unguéal. Le phénomène de Raynaud est une pathologie fréquente qui touche entre 5 et 10 % de la population générale. Dans plus de 70 % des cas, il s'agit d'un phénomène de Raynaud primitif, « bénin », cependant le lien entre phénomène de Raynaud et sclérodemie systémique est très particulier. En effet, le phénomène de Raynaud est quasi constant dans la sclérodemie systémique, dont il est le premier signe dans 90 % des cas, et il précède le diagnostic de sclérodemie en moyenne de cinq ans [1,3].

Définition du paysage sclérodémique

Hildegard Maricq dans les années 70 et 80, Michel Vayssairat et Patrick Carpentier en France ont décrit l'aspect capillaroscopique, dénommé « paysage sclérodémique » ou « *scleroderma pattern* » des anglosaxons.

Pour M. Vayssairat [4], la micro-angiopathie organique sclérodémique est définie par la présence d'un des signes suivants :

- réduction du nombre des anses en dessous de 7/mm ;
- présence de plages désertes (moins de 2 anses sur une plage capillaire de 1 millimètre) ;
- présence de mégacapillaire défini comme une anse capillaire irrégulière, élargie en son sommet, d'un diamètre de 50 à 250 μm ;
- présence de capillaires régressifs (capillaires incomplets, apparaissant tronçonnés, irréguliers, filiformes, d'un diamètre moyen de 1 μm).

Dans sa série de 74 sclérodemies, 67 % avaient une réduction du nombre des anses < 7/mm, 60 % avaient des plages désertes, 58 % des mégacapillaires, 39 % des capillaires régressifs. 95 % avaient au moins un de ces signes (Figure 1).



Figure 1. Mégacapillaires associés à des capillaires ramifiés et à une raréfaction capillaire.

Dans les publications de H. Maricq, l'accent est essentiellement mis sur la présence de mégacapillaires, avec des définitions variables du paysage sclérodermique selon les articles :

- classification des dilatations des anses en 4 groupes : 1 = anses normales, 2 = anses légèrement dilatées, 3 = anses définitivement dilatées avec une forme préservée, 4 = anses très dilatées (plusieurs fois la normale) et déformées. Dans cette étude, sur 28 sclérodermies étudiées, une seule patiente avait des anses de type 1 ou 2, 22 sur 28 avaient des anses très dilatées [5] ;
- anses capillaires déformées et élargies souvent entourées de plages désertes [6] sans précision supplémentaire, retrouvées chez 82 % des 50 sclérodermies étudiées [6].

Une description plus détaillée a été ensuite publiée dans l'article de 1980 sur la technique [7]. Le paysage capillaroscopique est décrit comme la présence, associée ou non de :

- capillaires dilatés ;
- raréfaction capillaire ;
- désorganisation du lit capillaire ;
- présence de capillaires ramifiés (néovaisseaux).

Les capillaires dilatés mesurent entre 4 et 10 fois la taille normale et cette dilatation a une forme spécifique. Elle atteint les trois portions du capillaire : afférente, apicale et efférente. La dilatation est observée habituellement à proximité de l'apex. Cet aspect est différent de dilatations régulières observées sur de longs capillaires qui ne sont pas spécifiques de la sclérodermie.

Le nombre et la taille des mégacapillaires varient entre les patients et chez un même patient : ils peuvent être observés seulement sur certains doigts, ou seulement dans la région péri-unguéale, ou parfois également ailleurs sur le doigt.

La raréfaction des anses pour H. Maricq [8] correspond plus à la présence de plages désertes qu'à une diminution du nombre des anses comptées sur une plage de 1 mm. Elle donne ainsi une définition du paysage capillaroscopique qui est plus qualitative que quantitative (**Figure 2**).



Figure 2. Raréfaction capillaire et zones avasculaires.

H. Maricq [9] a ensuite considéré que des capillaires moins larges (entre 2 et 4 fois la normale) peuvent être inclus dans la définition du paysage sclérodermique à condition que leur forme soit caractéristique (élargissement des 3 portions du capillaire). Dans ce cas, la largeur totale du capillaire est également augmentée.

D. Blockmans [10] en 1996 ne retient pas la notion de raréfaction des anses, considérant que ce paramètre est d'interprétation difficile, car possiblement lié à une mauvaise visualisation en raison de l'épaississement cutané. Pour l'auteur la capillaroscopie est évocatrice de sclérodermie s'il existe au moins deux mégacapillaires sur au moins deux doigts, le mégacapillaire étant défini par une largeur supérieure à 50 μm mesurée à l'apex du capillaire.

Les études des années 2000 ont permis de confirmer ces données avec l'avantage d'utiliser des vidéocapillaroscopes de plus en plus performants, permettant des études semi-quantitatives. L'étude PRINCE publiée en 2008 [11] porte sur des patients souffrant de phénomène de Raynaud isolé, sans orientation clinique, avec numération formule sanguine normale, sans données immunologiques et suivis entre 1 et 8 ans. Les images capillaroscopiques de tous les doigts sont relues par un autre praticien. Les 6 paramètres suivants sont pris en compte :

- capillaires ramifiés ;
- capillaires élargis (non définis dans l'article) ;
- mégacapillaires (non définis dans l'article) ;
- désorganisation capillaire ;
- microhémorragies ;
- nombre de capillaires sur une plage de 1 mm.

Une sclérodermie est diagnostiquée dans le suivi chez 33 patients sur 104. Les facteurs prédictifs significatifs sont : la présence de mégacapillaires (HR = 2,6), de microhémorragies (HR = 2,3) et la diminution du nombre de capillaires < 7 par mm (HR = 1,75). Les capillaires élargis, les capillaires ramifiés, la désorganisation capillaire n'ont pas de valeur pronostique (**Figure 3**).



Figure 3. Paysages sclérodermiques avec mégacapillaires, raréfaction, plages avasculaires, désorganisation, œdème et hémorragies.

Sensibilité et spécificité du paysage sclérodermique

La présence d'un paysage sclérodermique est un critère sensible, que l'on retrouve, chez 70 % à 100 % des patients ayant une sclérodermie systémique établie selon les critères de l'ACR (**Tableau 1**) [4,6,10,12,13], 99 % dans une série italienne récente de 241 patients [14]. Le paysage sclérodermique est très spécifique de la sclérodermie systémique, mais peut être également rencontré dans syndromes dits « apparentés », telles la dermatomyosite et les connectivites mixtes. Il est rarement observé au cours du lupus systémique : 2 % dans la série princeps de H. Maricq [15], 8,5 % dans celle de Nagy [16], 10 % dans une série récente de 3029 patients [17]. Il n'est jamais observé dans les autres maladies auto-immunes (polyarthrite rhumatoïde, maladie de Behçet, vascularites).

En présence d'un phénomène de Raynaud isolé, sans argument pour une maladie auto-immune, la constatation d'un paysage sclérodermique, au même titre que la présence de facteurs antinucléaires à titre significatif dans le sang, a pendant des années fait classer ces patients comme des phénomènes de Raynaud suspects ou présclérodermiques. Plusieurs études publiées avant les années 2000 ont porté sur le suivi de ces patients [18,20]. Elles ont montré qu'au bout de quelques années, plus de la moitié de ces patients développent une sclérodermie systémique selon les critères de l'ACR (**Tableau 2**). Ces résultats ont été confirmés par le travail de M. Meli [21] publié en 2006. Cent trente-trois patients avec phénomène de Raynaud, capillaroscopie de type sclérodermique et bilan immunologique négatif sont suivis en moyenne 6,5 ans ; à terme 81 % d'entre eux évoluent vers une sclérodermie ou une connectivite apparentée. Enfin, dans la grande cohorte canadienne [3] de 784 patients consécutifs avec phénomène de Raynaud, vus entre 1984 et 1999 et suivis prospectivement jusqu'en 2005, 11 % ont une capillaroscopie de type sclérodermique sans signe clinique de sclérodermie. Un peu moins de 50 % de ces patients évoluent vers une sclérodermie systémique en moins de 5 ans (**Tableau 2**). Par contre, un patient souffrant d'un phénomène de Raynaud avec un examen clinique normal, une capillaroscopie normale et sans auto-anticorps, n'évolue jamais vers une connectivite.

La capillaroscopie ne fait pas encore partie des critères diagnostiques de l'*American College of Rheumatism* et pourtant l'adjonction de celle-ci ferait passer la sensibilité diagnostique des critères de 67 à 99 % [22]. Ces critères sont actuellement en cours de révision. Dans ce contexte, Leroy [23] a proposé en 2001 une nouvelle classification de la sclérodermie systémique (**Tableau 3**). Le phénomène de Raynaud avec capillaroscopie de type sclérodermique ou immunologie spécifique apparaît dans cette classification, une sclérodermie systémique limitée, sans atteinte cutanée, mais justifiant d'un bilan et d'une surveillance de sclérodermie. Ce concept est utile car cette situation n'est pas rare. Dans le travail très récent de Pavlov [17] et portant sur plus de 3000 patients souffrant de phénomène de Raynaud suivis plus de 4 ans, l'existence d'un paysage sclérodermique avait une sensibilité de 94 % et une spécificité de 92 %, valeur prédictive positive à 52 % et valeur prédictive négative à 99 % pour le diagnostic de sclérodermie systémique.

Tableau 1. Sensibilité du paysage sclérodermique observé en capillaroscopie péri-unguéale dans les sclérodermies systémiques.

Prévalence du paysage sclérodermique (critères de l'ACR)	
Maricq 1980 n = 173	82 %
Vayssairat 1981 n = 74	94 %
Granier 1986 n = 30	93 %
Blockmans 1996 n = 42	73-100 % *
Ohtsuka 1994 n = 55	90 %
Cutolo 2004 n = 241	99 %

* 73 % pour les sclérodermies limitées anciennement « CREST syndrome », 100 % pour les sclérodermies diffuses.

Tableau 2. Suivi de phénomènes de Raynaud suspects.

Série	Phénomènes de Raynaud	Phénomènes de Raynaud Suspects	Suivi	Connectivite confirmée lors du suivi
Priollet 1987	240	26 (signes cliniques anormaux ou immunologie positive)	6 ans	50 %
Lugen 1995		64 (signes cliniques anormaux ou immunologie positive)	8 ans	50 %
Spencer 1998 méta-analyse	639	262 (signes cliniques anormaux ou immunologie positive)	4 ans	30 %
Koenig 2008	784	168 (capillaroscopie ou immunologie positive)	15 ans	50 %
Meli 2006	1024	133 (capillaroscopie positive isolée)	6,5 ans	82 %

Tableau 3. Nouvelle classification de la sclérodermie tenant compte de la capillaroscopie, d'après LeRoy en 2001 [23].

1. Sclérodermie systémique limitée = ISS

- Raynaud documenté et capillaroscopie sclérodermique
- ou Raynaud documenté et anticorps de type sclérodermique >1/100^e
- si Raynaud non documenté: capillaroscopie et anticorps >1/100^e

2. Sclérodermie systémique cutanée limitée = lcSS

ISS + sclérose cutanée atteignant les mains, ou les avant-bras ou le visage mais respectant les bras, les cuisses et le tronc

3. Sclérodermie systémique cutanée diffuse = dcSS

Si sclérose cutanée touchant les bras, ou le tronc ou les cuisses

La détection d'un paysage sclérodermique chez un patient souffrant de phénomène de Raynaud est ainsi le signe le plus sensible en faveur du diagnostic de sclérodermie systémique. Ces données sont confirmées par Ingegnoli [24] : les patients présentant un phénomène de Raynaud sans autre signe clinique, associé à une réduction du nombre des capillaires (< 8/mm), des mégacapillaires et des facteurs anti nucléaires positifs ont un risque > 50 % d'évoluer vers une sclérodermie à 5 ans. Le risque le plus élevé est associé à la présence des mégacapillaires (HR = 14) devant la présence de facteurs anti-nucléaires (HR = 10).

En pratique

Le paysage sclérodermique se définit essentiellement comme la présence de mégacapillaires décrits comme des anses élargies sur leurs trois portions, supérieures à 50 µm. Un patient souffrant d'un phénomène de Raynaud et ayant de telles anomalies, est désormais considéré comme ayant une sclérodermie systémique limitée selon la classification de Leroy.

Des patients souffrant d'un phénomène de Raynaud, sans mégacapillaires selon la définition précitée, mais ayant des capillaires élargis et symétriques, ou une désorganisation capillaire, ou une diminution du nombre des anses, ou des microhémorragies nombreuses sans profession exposée, sont suspects. Leur capillaroscopie doit être surveillée régulièrement ainsi que leur bilan immunologique.

Références

1. Scussel-Lonzetti L, Joyal F, Raynaud JP, et al. Predicting mortality in systemic sclerosis: analysis of a cohort of 309 French Canadian patients with emphasis on features at diagnosis as predictive factors for survival. *Medicine* 2002;8:154-67.
2. Assassi S, del Junco D, Sutter K, et al. Clinical and Genetic Factors Predictive of Mortality in Early Systemic Sclerosis. *Arthritis Rheum* 2009;61:1403-11.
3. Koenig M, Joyal F, Fritzler MJ, et al. Autoantibodies and microvascular damage are independent predictive factors for the progression of Raynaud's phenomenon to systemic sclerosis: a twenty-year prospective study of 586 patients, with validation of proposed criteria for early systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2008;58:3902-12.
4. Vayssairat M, Fiessinger JN, Priollet P, et al. Intérêt de la capillaroscopie pour le diagnostic de la sclérodermie systémique généralisée. *Rev Med Intern* 1981;2:333-40.
5. Maricq HR, Spencer-Green G, Leroy EC. Skin capillary abnormalities as indicators of organ involvement in scleroderma (systemic sclerosis), Raynaud's syndrome and dermatomyositis. *Am J Med* 1976;61:862-70.
6. Maricq HR, Leroy C, D'Angelo WA, et al. Diagnostic potential of in vivo capillary microscopy in scleroderma and related disorders. *Arthritis Rheum* 1980;23:183-9.
7. Maricq HR. Wide-field capillary microscopy. *Arthritis Rheum* 1981;24:1159-65.
8. Maricq HR, Harper FE, Khan MM, et al. Microvascular abnormalities as possible predictors of disease subsets in Raynaud phenomenon and early connective tissue disease. *Clin Exp Rheumatol* 1983;1:195-205.
9. Maricq HR. Comparison of quantitative and semiquantitative estimates of nailfold capillary abnormalities in scleroderma spectrum disorders. *Microvasc Res* 1986;32:271-6.
10. Blockmans D, Beyens G, Verhaeghe R. Predictive value of nailfold capillaroscopy in the diagnosis of connective tissue disease. *Clin Rheumatol* 1996;15:148-53.
11. Ingegnoli F, Boracchi P, Gualtierotti R, et al. Prognostic Model Based on Nailfold Capillaroscopy for Identifying Raynaud's Phenomenon Patients at High Risk for the Development of a Scleroderma Spectrum Disorder. *Arthritis Rheum* 2008;8:2174-82.
12. Granier F, Vayssairat M, Priollet P, et al. Nailfold capillary microscopy in mixed connective tissue disease. *Arthritis Rheum* 1986;29:189-95.
13. Ohtsuka T, Ishikawa H. Statistical definition of nailfold capillary patterns in patient with systemic sclerosis. *Dermatology* 1994;188:286-9.

14. Cutolo M, Pizzorni C, Tuccio M, et al. Nailfold videocapillaroscopic patterns and serum autoantibodies in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2004;43:719-26.
15. Maricq HR, LeRoy EC, D'Angelo WA, et al. Diagnostic potential of in vivo capillary microscopy in scleroderma and related disorders. *Arthritis Rheum* 1980;23:183-9.
16. Nagy Z, Czirják L. Nailfold digital capillaroscopy in 447 patients with connective tissue disease and Raynaud's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004;18:62-8.
17. Pavlov-Dolijanovic SS, Damjanov NS, Stojanovic RM, et al. Scleroderma pattern of nailfold capillary changes as predictive value for the development of a connective tissue disease: a follow-up of 3029 patients with primary Raynaud's phenomenon. *Rheumatol Int* 2011 sept 8 (Epub ahead of print).
18. Priollet P, Vayssairat M, Housset E. How to classify Raynaud's phenomenon. Long-term follow-up study of 73 cases. *Am J Med* 1987;83:494-8.
19. Luggen M, Belhorn L, Evans T, et al. The evolution of Raynaud's phenomenon: a long term prospective study. *J Rheumatol* 1995;22:2226-32.
20. Spencer-Green G. Outcomes in primary Raynaud phenomenon: a meta-analysis of the frequency, rates, and predictors of transition to secondary diseases. *Arch Intern Med* 1998;158:595-600.
21. Meli M, Gitzelmann G, Koppensteiner R, et al. Predictive value of nailfold capillaroscopy in patients with Raynaud's phenomenon. *Clin Rheumatol* 2006;25:153-8.
22. Hudson M, Taillefer S, Steele R, et al. Improving the sensitivity of the American College of Rheumatology classification criteria for systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 2007;25:754-7.
23. Leroy EC, Medsger TA. Criteria for the classification of early systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2001;28:1573-6.
24. Ingegnoli F, Boracchi P, Gualtierotti R, et al. Improving outcome prediction of systemic sclerosis from isolated Raynaud's phenomenon: role of autoantibodies and nail-fold capillaroscopy. *Rheumatol* 2010;49:797-805.

CAPILLAROSCOPIE PÉRI-UNGUÉALE ET SCLÉRODERMIE : VALEUR PRONOSTIQUE DE LA CAPILLAROSCOPIE

La pathogénie de la sclérodémie systémique fait intervenir une réaction auto-immune, des anomalies micro-vasculaires, une infiltration par des cellules mono-nucléées puis une fibrose tissulaire [1]. Les anomalies micro-vasculaires semblent précéder l'inflammation et la fibrose [2]. Ces données confirment la réalité clinique puisque le phénomène de Raynaud précède généralement les autres manifestations de la sclérodémie systémique, parfois de plusieurs années. Ainsi la capillaroscopie péri-unguéeale permet de diagnostiquer précocement une sclérodémie systémique devant un phénomène de Raynaud isolé [3,4]. Il est logique de penser que l'intensité des anomalies microcirculatoires pourrait permettre de prédire la gravité des complications viscérales ultérieures de la sclérodémie systémique. L'atteinte vasculaire est au centre de la pathogénie des sclérodémies et de leurs complications puisque la rigidité artérielle des gros vaisseaux permet de prédire le risque de complications viscérales de la sclérodémie systémique mieux que la topographie de l'atteinte cutanée ou que le profil immunologique [5]. Deux auteurs, H. Maricq et M. Cutolo, ont tenté de corréler le paysage capillaroscopique au profil clinique et à l'évolution de la maladie [3,6-8]. Ces deux classifications se fondent sur l'importance relative de l'angiogénèse et de la destruction capillaire. En effet, le paysage capillaroscopique sclérodémique est caractérisé par la dilatation de l'anse capillaire allant jusqu'au mégacapillaire (> 50 µm). Les capillaires peuvent prendre un aspect ramifié caractéristique correspondant à une néo-angiogénèse. L'altération de la paroi des capillaires est la source de micro-hémorragies. Il existe également une destruction des anses aboutissant à la raréfaction capillaire, à la formation de zones avasculaires et à la désorganisation complète de l'architecture du lit capillaire. Le regroupement de ces anomalies permet de différencier les patients avec une prédominance de dystrophies (boucles capillaires dilatées, mégacapillaires) ou de destruction (désorganisation architecturale, raréfaction capillaire majeure, zones avasculaires). M. D. Lovy [9] ne trouve pas de corrélation, sur 42 patients, entre la durée de la maladie ou les atteintes d'organe et la dilatation ou la raréfaction capillaire. La seule relation trouvée concerne les télangiectasies avec les dilatations capillaires. B. N. Statham [10] ne trouve pas de corrélation entre la dilatation ou la raréfaction capillaire et la sévérité ou la durée de la sclérodémie. C. P. Simeon [11] montre une corrélation entre la raréfaction capillaire et l'existence d'une atteinte cutanée diffuse, dont le pronostic est plus mauvais, mais pas de relation directe avec les atteintes d'organe. M. Bredemeier [12] trouve une corrélation entre l'importance des zones avasculaires et le nombre de plages en verre dépoli en tomodensitométrie thoracique. H. Maricq et M. Cutolo ont, par contre, proposé un regroupement des anomalies capillaroscopiques en relation avec l'évolution de la sclérodémie systémique.

Classification de Maricq

H. Maricq propose de classer les paysages capillaroscopiques des sclérodémies en type « actif » : larges plages avasculaires, désorganisation architecturale, et type « lent » : nombreux mégacapillaires, micro-hémorragies. Sur une série de 80 patients comprenant 40 phénomènes de Raynaud, 20 sclérodémies évoluant depuis moins de 5 ans et 20 connectivites indifférenciées, il existe une corrélation entre le type capillaroscopique « lent » et la présence des anticorps anti-centromère, associés à des sclérodémies peu évolutives [2]. De plus, 4 patients avec connectivite indifférenciée évoluent vers une connectivite définie et un patient avec phénomène de Raynaud décède dans un tableau de myosite avec atteinte pulmonaire. Ces 5 patients ont tous un type capillaroscopique « actif » sur l'examen initial. Ainsi, sur les 8 patients avec type « actif », 5 progressent. Parmi les

11 patients de phénotype capillaroscopique « lent », un seul a une nouvelle atteinte d'organe et aucun ne décède. De plus, la durée d'évolution du phénomène de Raynaud est plus courte chez les patients avec type capillaroscopique « actif » par rapport à ceux avec type capillaroscopique « lent » : 23 (3-72) mois contre 70 (9-246) en moyenne (**Figures 1 & 2**).

Sur une série de 68 patients, Z.Y. Chen établit une corrélation significative entre le type « actif » de Maricq d'une part et d'autre part l'extension de l'atteinte cutanée, l'existence d'une atteinte musculaire, rénale ou d'une hypertension artérielle. Le type « lent » est quant à lui corrélé à la positivité de l'anticorps anti-centromère, associée à des sclérodermies peu évolutives [13].



Figure 1. Type « lent » de Maricq : nombreux mégacapillaires, quelques hémorragies, peu de plages avasculaires, conservation relative de l'organisation architecturale.



Figure 2. Type « actif » de Maricq : désorganisation et raréfaction majeures, capillaires ramifiés, pas de mégacapillaire.

Classification de Cutolo

Cutolo propose une classification en 3 stades :

- le stade précoce (*early*) qui comprend des capillaires dilatés, des mégacapillaires peu nombreux et quelques micro-hémorragies, pas de raréfaction évidente, une architecture préservée (**Figure 3**) ;
- le stade « actif » (*active*) : raréfaction plus évidente, mégacapillaires fréquents, nombreuses micro-hémorragies, raréfaction modérée, peu de désorganisation, de rares capillaires ramifiés (**Figure 4**) ;
- et le stade tardif (*late*) avec une désorganisation architecturale, une raréfaction capillaire majeure, de larges zones avasculaires et des capillaires ramifiés (**Figure 5**).



Figure 3. Stade précoce de Cutolo : mégacapillaires peu nombreux, ici pas d'hémorragie, pas de capillaire ramifié, persistance d'une organisation architecturale, raréfaction modérée.



Figure 4. Stade actif de Cutolo avec nombreux méga-capillaires, une micro-hémorragie, quelques capillaires ramifiés et un début de désorganisation architecturale.



Figure 5. Stade tardif de Cutolo : capillaires ramifiés, hémorragies, pas de mégacapillaire mais raréfaction majeure avec zones avasculaires.

Cutolo propose cette classification chez 97 patients consécutifs atteints de sclérodémie systémique [8]. Il montre qu'il existe une corrélation entre d'une part la raréfaction capillaire et la désorganisation architecturale, et d'autre part l'âge et la durée du phénomène de Raynaud et de la sclérodémie. Il n'y a pas de différence des stades de Cutolo chez les patients atteints de sclérodémie systémique diffuse ou limitée.

Le même auteur valide ensuite sa classification dans une étude transversale de 247 sclérodémiques [6]. Dans cette série, les trois stades de Cutolo sont répartis de façon sensiblement égale. Il existe une relation entre les différents stades et la durée du phénomène de Raynaud et de la sclérodémie. La durée d'évolution est plus longue chez les patients au stade tardif que chez les patients aux stades précoce ou actif. L'âge est plus élevé chez les patients au stade tardif. Les anticorps anti-SCL70 sont moins fréquents chez les sujets au stade précoce (5 % vs 25 et 24 %). Il n'y a pas de différence entre les stades pour la fréquence des anticorps anti-centromère. Contrairement aux résultats de l'étude précédente sur un plus petit effectif, il y a des différences entre les trois groupes définis par la capillaroscopie et la topographie de l'atteinte cutanée. La sclérodémie diffuse est plus fréquente dans le groupe tardif et la sclérodémie limitée plus fréquente dans les groupes précoce et actif (74 % et 66 %) que dans le groupe tardif (43 %). Caramaschi [14] montre sur 103 patients que la maladie est plus sévère chez les patients au stade tardif (atteinte cutanée, cardiaque, pulmonaire, ulcères digitaux).

Cutolo [15] étudie ensuite le devenir des trois stades avec le temps dans une cohorte de 38 patients atteints d'une sclérodémie systémique évoluant en moyenne depuis 1 an et suivis en moyenne pendant 84 mois. Dans cette étude, M. Cutolo utilise un score « semi-quantitatif » de capillaroscopie, en moyennant les scores obtenus pour chacun des doigts à l'exclusion des pouces. Sur la première rangée de capillaires, les anomalies sont cotées : 0 (pas d'altération), 1 (moins de 4 altérations/mm), 2 (4 à 6 altérations/mm), et 3 (> 6 altérations/mm). Les altérations retenues sont les capillaires dilatés/mégacapillaires, les hémorragies, la raréfaction capillaire, la désorganisation capillaire et les capillaires ramifiés. Dans cette étude, tous les patients ont un type précoce sur la capillaroscopie d'inclusion. À la fin de l'étude, seuls 47 % des patients ont encore un type précoce, alors que 34 % sont passés au type actif, 13 % au type tardif, et 5 % sont revenus à la normale. Une progression clinique est notée chez 60 % des patients en accord avec la progression du type capillaroscopique. De plus, les 5 malades qui atteignent le stade tardif au cours de l'étude ont une période plus courte de progression du stade précoce vers le stade actif, suggérant une maladie plus active. Cette étude suggère que les capillaires des sclérodémiques passent successivement par les 3 stades de Cutolo mais les effectifs sont faibles et ne permettent pas d'affirmer une relation entre l'évolution du profil capillaroscopique et l'agressivité de la sclérodémie.

Histoire naturelle des capillaires sclérodémiques

M. Koenig [16] suit 586 sclérodémiques pendant 20 ans et montre une séquence évolutive avec dans un premier temps une dilatation des capillaires, puis une destruction et enfin la formation de capillaires dystrophiques. Ainsi la sclérodémie systémique semble marquée par une construction excessive initiale puis par une destruction des capillaires. Il est possible que certaines sclérodémies agressives se comportent différemment sur le plan de la micro-angiopathie, avec d'emblée plus de destruction que de construction et l'impossibilité de fabriquer des mégacapillaires. Un enjeu futur des études sur la capillaroscopie serait d'identifier les formes de la maladie qui nécessiteraient une surveillance particulière.

La capillaroscopie permet-elle de prédire le risque d'ulcère digital ?

M. Sebastiani propose un index capillaroscopique, le *Capillaroscopic Skin Ulcer Risk Index* (CSURI), pour prédire le risque d'ulcère à 3 mois. Le CSURI est défini par la formule DxM/N^2 , où D est le diamètre maximal des anses capillaires, M le nombre de capillaires géants et N le nombre de capillaires présents sur la première rangée. Au-delà d'un score de 3 le risque est plus élevé. Sebastiani a validé son score sur une population de 229 sclérodémiques dont 57 présentent un ulcère digital après 3 mois. Le score CSURI permet de prédire le risque d'ulcère digital avec une sensibilité de 93 % et une spécificité de 87 % [17,18].

La capillaroscopie permet-elle de prédire les complications de la sclérodermie ?

Les études transversales de H. Maricq et M. Cutolo et la petite série longitudinale de Cutolo semblent montrer que l'importance de la destruction capillaire est un marqueur de l'agressivité de la sclérodermie. En pratique, il serait utile de disposer d'un score capillaroscopique pour prédire le risque de complication grave de la maladie. Ce score devrait être validé dans une étude longitudinale de grande ampleur. L'étude multicentrique française SCLEROCAP a pour objet de répondre à cette question.

Références

1. Kahaleh B. Vascular disease in scleroderma: mechanisms of vascular injury. *Rheum Dis Clin North Am* 2008;34:57-71.
2. Maricq HR, Harper FE, Khan MM, et al. Microvascular abnormalities as possible predictors of disease subsets in Raynaud phenomenon and early connective tissue disease. *Clin Exp Rheumatol* 1983;1:195-205.
3. Maricq HR, Leroy EC, D'angelo WA, et al. Diagnostic potential of in vivo capillary microscopy in scleroderma and related disorders. *Arthritis Rheum* 1980;23:183-9.
4. Priollet P, Vaysairat M, Housset E. How to classify Raynaud's phenomenon. Long-term follow-up study of 73 cases. *Am J Med* 1987;83:494-8.
5. Constans J, Germain C, Gosse P, et al. Arterial stiffness predicts severe progression in systemic sclerosis: the ERAMS study. *J Hypertens* 2007;25:1900-6.
6. Cutolo M, Pizzorni C, Tuccio M, et al. Nailfold videocapillaroscopic patterns and serum autoantibodies in systemic sclerosis. *Rheumatology* 2004;43:719-26.
7. Maricq HR. Wide-field capillary microscopy. *Arthritis Rheum* 1981;24:1159-65.
8. Cutolo M, Sulli A, Pizzorni C, et al. Nailfold videocapillaroscopy assessment of microvascular damage in systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2000;27:155-60.
9. Lovy M, D. MacCarter D, Steigerwald JC. Relationship between nailfold capillary abnormalities and organ involvement in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1985;28:496-501.
10. Statham BN, Rowell NR. Quantification of the nail fold capillary abnormalities in systemic sclerosis and Raynaud's syndrome. *Acta Derm Venereol* 1986;66:139-43.
11. Simeon CP, Fonollosa V, Vilardell M, et al. Study of the capillary microscopy changes in scleroderma and their association with organ disease, clinical manifestations and disease progression. *Med Clin* 1991;97:561-4.
12. Bredemeier M, Xavier RM, Capobianco KG, et al. Nailfold capillary microscopy can suggest pulmonary disease activity in systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2004;31:286-94.
13. Chen ZY, Silver RM, Ainsworth SK, et al. Association between fluorescent antinuclear antibodies, capillary patterns, and clinical features in scleroderma spectrum disorders. *Am J Med* 1984;77:812-22.
14. Caramaschi P, Canestrini S, Martinelli N, et al. Scleroderma patients nailfold videocapillaroscopic patterns are associated with disease subset and disease severity. *Rheumatology* 2007;46:1566-9.
15. Sulli A, Pizzorni C, Smith V, et al. Timing of transition between capillaroscopic patterns in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2012;64:821-5.
16. Koenig M, Joyal F, Fritzler MJ, et al. Autoantibodies and microvascular damage are independent predictive factors for the progression of Raynaud's phenomenon to systemic sclerosis: a twenty-year prospective study of 586 patients, with validation of proposed criteria for early systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2008;58:3902-12.
17. Sebastiani M, Manfredi A, Colaci M, et al. Capillaroscopic skin ulcer risk index: a new prognostic tool for digital skin ulcer development in systemic sclerosis patients. *Arthritis Rheum* 2009;61:688-94.
18. Sebastiani M, Manfredi A, Yukatana G, et al. Predictive role of capillaroscopic skin ulcer risk index in systemic sclerosis: a multicentre validation study. *Ann Rheum Dis* 2012;71:67-70.

LA CAPILLAROSCOPIE PÉRI-UNGUÉALE DANS LES SITUATIONS PATHOLOGIQUES EN DEHORS DE LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

ACROSYNDROMES — SYNDROME DE CHEVAUchement — DERMATOMYOSITE

Introduction

Des aspects capillaroscopiques plus ou moins spécifiques ont été décrits dans de nombreux états pathologiques touchant la microcirculation (diabète, athérosclérose, insuffisance veineuse chronique, affections hématologiques...). Ces différentes pathologies ne seront pas exposées ici car la capillaroscopie n'a pas d'intérêt pratique dans ces cas. Seront abordées les implications diagnostiques de la capillaroscopie au cours des acrosyndromes permanents ou paroxystiques à l'exclusion du phénomène de Raynaud et au cours des syndromes de chevauchement et de la dermatomyosite.

Acrosyndromes vasculaires (en dehors du phénomène de Raynaud)

La performance diagnostique de la capillaroscopie dans les acrosyndromes vasculaires autres que le phénomène de Raynaud est beaucoup plus limitée. Il faut néanmoins connaître cette sémiologie capillaroscopique pour le diagnostic différentiel.

Acrocyanose essentielle

C'est un acrosyndrome permanent avec cyanose des extrémités, souvent accompagné d'hyperhidrose. Cet acrosyndrome se majore en saison froide et fait place l'été à une érythrocyanose. Il s'agit d'un acrosyndrome le plus souvent banal mais souvent mal supporté socialement. Les seules complications sont liées à des expositions prolongées au froid en particulier d'ordre professionnel (travail à l'extérieur, réfrigération). Les principales complications de l'acrocyanose sont les retards de cicatrisation, le développement de mycoses péri-unguéales ou la survenue d'engelures. L'existence de phases cyaniques paroxystiques fait poser le diagnostic de phénomène de Raynaud et doit faire évoquer notamment une sclérodermie systémique (**Figures 1 & 2**).

À l'examen capillaroscopique, l'anomalie porte à la fois sur la couleur du fond et sur la morphologie des anses. Le fond paraît cyanique, le flux est ralenti et parfois discontinu. Les anses capillaires apparaissent dilatées notamment sur leur partie efférente. Cette dilatation reste modérée, ne dépassant pas 20-25 µm. Le réseau veinulaire sous-papillaire est le plus souvent bien visible.



Figure 1. Acrocyanose typique avec dilatation capillaro-veinulaire.



Figure 2. Acrocyanose : cyanose du fond, visibilité du réseau veineux réticulé dermique superficiel, capillaires dilatés.

Il peut être difficile de différencier un capillaire dilaté dans l'acrocyanose et une sclérodermie systémique débutante. Des arguments différentiels en faveur de l'acrocyanose sont importants à connaître :

- la prolongation de la dilatation capillaire à l'ensemble de la veinule ;
- la variabilité des anomalies morphologiques dans le temps (en particulier entre les saisons) (**Figure 3**).

Livedos

On distingue classiquement mais artificiellement deux types de livedos souvent associés entre eux :

- le livedo reticularis, est la conséquence d'une stase dans le réseau veineux dermique réticulé. On le rencontre en association avec tous les acrosyndromes avec vasoconstriction (phénomène de Raynaud, acrocyanose) et au cours des états de choc. Il est observé cliniquement dans les territoires à forte concentrations en shunts artério-veineux, donc impliqués dans la régulation vasomotrice (extrémités-genoux). Il disparaît à la vitropression.
- le livedo racemosa, comme son nom l'indique, affecte un aspect arborescent, témoignant d'une micro-angiopathie organique (vascularites-syndrome des antiphospholipides). On le distingue facilement du livedo reticularis lorsqu'il adopte un aspect arborescent et purpurique mais il est le plus souvent difficile à individualiser lorsqu'il s'associe comme cela est souvent le cas au livedo reticularis précédent.

L'apport diagnostique de l'examen capillaroscopique face à un livedo est très discutable. En effet, dans les livedo racemosa et reticularis, on observe dans la zone cutanée cyanique la même dilatation capillaro-veinulaire que celle observée lors de l'acrocyanose avec la même visibilité du réseau réticulé veineux dermique superficiel.

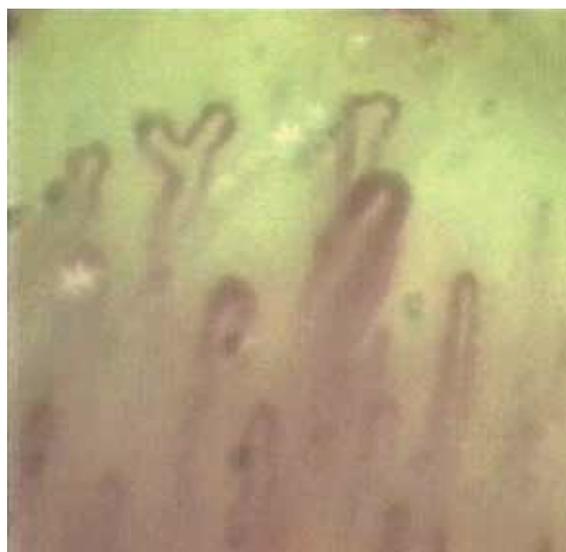


Figure 3. Aspect d'acrocyanose avec dystrophies et dilatation importante de la branche efférente du capillaire à distinguer d'un mégacapillaire.

Engelures

Les engelures sont une complication trophique fréquente de l'acrocyanose. Il s'agit de papules érythrocyaniques et prurigineuses, plus fréquentes au membre inférieur, touchant le plus souvent la pulpe, le dos des petites articulations des doigts ou des orteils et la région péri-unguéale. C'est un acrosyndrome banal et réversible. Elles surviennent lors d'une exposition au froid humide et se différencient des gelures, conséquences d'une exposition prolongée à des températures très basses. Les engelures sont souvent associées à un réchauffement brutal des extrémités. La phase de réchauffement induit un état de vasodilatation avec hyper-perméabilité, responsable d'un œdème inflammatoire des doigts parfois accompagné de complications trophiques (bulles, érosion). Les lésions sont souvent prurigineuses.

L'examen capillaroscopique des engelures n'est pas spécifique, mais ressemble à celui de l'acrocyanose la plupart du temps associée. Sur ce fond d'acrocyanose, il est habituel d'observer des plages de micro-angiopathie organique avec micro-hémorragies témoignant des conséquences trophiques de l'exposition au froid. Ces lésions ne suffisent pas à poser le diagnostic d'engelures secondaires (*chilblain lupus*, cryoglobulines).

Érythermalgie

L'érythermalgie est un acrosyndrome paroxystique, déclenché par le chaud, responsable d'extrémités rouges, chaudes avec sensation de brûlure. Elle est en rapport, sur le plan physiopathologique, avec un état d'hyperhémie paroxystique des extrémités.

Face à une érythermalgie, le clinicien doit distinguer l'érythermalgie primitive survenant au cours des premières décennies, de l'érythermalgie secondaire, de survenue plus tardive, mode de révélation classique d'une thrombocytémie essentielle ou une maladie Vaquez. La numération formule doit être systématique.

L'examen capillaroscopique n'a aucun intérêt diagnostique. En dehors des crises, l'aspect peut être normal ou être le reflet d'un hyper-débit permanent avec une parfaite visibilité des anses capillaires sur un fond bien coloré. Cet aspect peut se majorer si le patient peut être examiné en phase paroxystique (**Figure 4**).

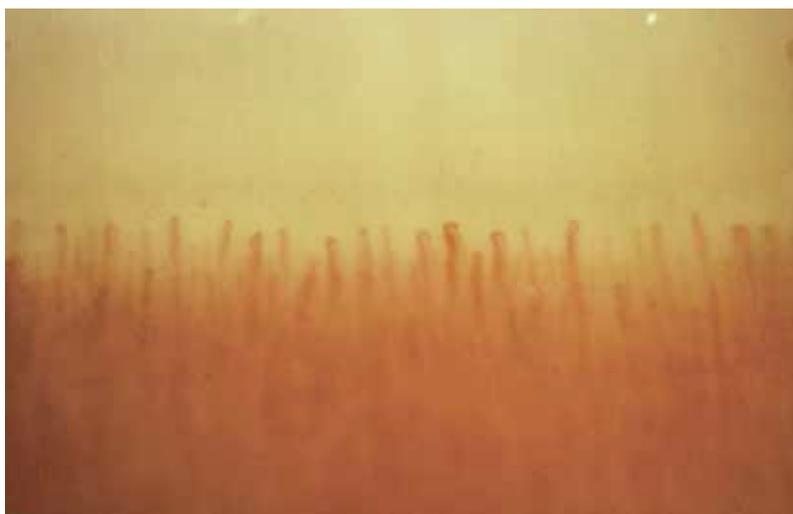


Figure 4. Érythermalgie : fond rouge, hyperhémie, aspect proche de la normale.

Dermatomyosite

La dermatomyosite, caractérisée par une atteinte inflammatoire des muscles striés, diffère des autres myopathies inflammatoires comprenant également les polymyosites et les myosites à inclusions, par l'existence d'une atteinte cutanée et d'anomalies capillaroscopiques. Il s'agit d'une maladie auto-immune, rare, acquise, d'étiologie inconnue, touchant préférentiellement les femmes et pouvant survenir à tout âge, y compris chez l'enfant. Les manifestations cutanées caractérisent la dermatomyosite

et précèdent parfois l'atteinte musculaire. Il s'agit essentiellement d'un érythrœdème prédominant sur les zones découvertes, visage, cou, poitrine. Ainsi, l'érythème orbitaire en lunettes est quasi pathognomonique. D'autres localisations sont décrites, notamment les épaules, les coudes, les genoux, les malléoles, la face dorsale des articulations interphalangiennes et métacarpophalangiennes ainsi que la région péri-unguéale. D'autres manifestations cutanées sont également possibles : vascularite, phénomène de Raynaud, sous-cutanées : calcinose.

La confirmation diagnostique est histologique par la réalisation d'une biopsie musculaire, avec mise en évidence de foyers de nécrose et de régénération des fibres musculaires et immuno-marquage caractéristique.

La capillaroscopie montre des lésions similaires à celles observées dans les sclérodermies systémiques (*scleroderma pattern*), à savoir au moins deux critères parmi les suivants :

- boucles capillaires dilatées, mégacapillaires ;
- raréfaction capillaire ;
- plages avasculaires ;
- désorganisation capillaire ;
- capillaires ramifiés ;
- microhémorragies.

La présence de capillaires à la fois géants et ramifiés est assez caractéristique de cette pathologie et témoigne de l'atteinte cutanée et peut varier rapidement en fonction de l'évolutivité de la maladie, contrairement à ce qui est observé dans la sclérodermie systémique. La capillaroscopie peut donc avoir un intérêt diagnostique dans les formes de dermatomyosites dont le versant clinique cutané n'est pas typique (**Figure 5**).

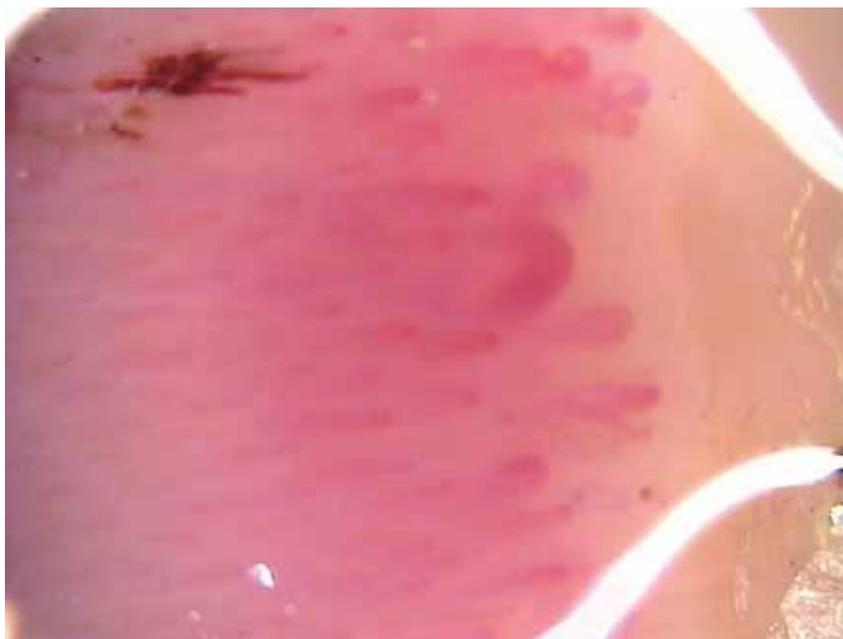


Figure 5. Dermatomyosite : mégacapillaires, raréfaction capillaire, paysage de type « sclérodermique ».

Syndrome de Sharp

Certaines connectivites empruntent, notamment à leur début, des signes de plusieurs connectivites. La capillaroscopie permet d'apprécier leur « versant sclérodermique ».

Le syndrome de Sharp se manifeste typiquement par un phénomène de Raynaud associé à un aspect de doigts boudinés, des myalgies et des poly-arthralgies, peu inflammatoires. Des troubles trophiques pulpaire peuvent être présents.

La biologie révèle un taux d'anticorps antinucléaires à taux élevé, d'aspect moucheté en immunofluorescence et de spécificité anti-ribonucléoprotéines (UI-RNP). L'aspect capillaroscopique peut être identique à celui des sclérodermies, mais souvent avec beaucoup de dystrophies et de ramifications (**Figure 6**).

En pratique

Seuls, le syndrome de Sharp et la dermatomyosite, peuvent s'accompagner d'anomalies capillaroscopiques comparables à celles de la sclérodermie systémique. Parmi les acrosyndromes, l'acrocyanose essentielle, compliquée ou non d'engelures, n'est pas classiquement une indication de capillaroscopie. Lorsqu'elle s'associe au phénomène de Raynaud, il est légitime de réaliser une capillaroscopie.

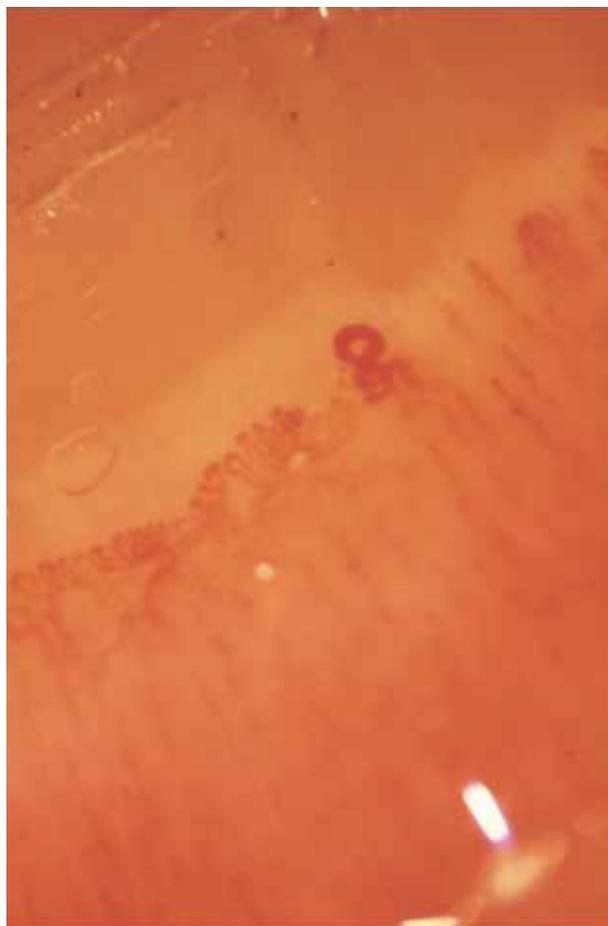


Figure 6. Syndrome de Sharp : capillaires dystrophiques et ramifiés.

L A CAPILLAROSCOPIE EN DEHORS DU LIT PÉRI-UNGUÉAL, INSUFFISANCE ARTÉRIELLE, INSUFFISANCE VEINEUSE, HYPERTENSION ET ANTI-ANGIOGÉNIQUES

Capillaroscopie en pleine peau et troubles trophiques vasculaires

Introduction

L'apparition d'appareillages compacts avec objectif « contact » appliqués sur la peau a permis de réaliser des capillaroscopies en-dehors du lit unguéal, et notamment en pleine peau. Des appareils plus lourds avaient été utilisés dans le passé, permettant à Fagrell [1] de décrire les conséquences microcirculatoires de l'artériopathie des membres inférieurs et de l'insuffisance veineuse chronique. Nous ne décrivons pas ici certaines techniques utilisées en recherche (pression capillaire par canulation, fluorescence) (voir chapitre techniques de recherche). Les applications cliniques de la capillaroscopie en pleine peau restent limitées mais la plus grande accessibilité des appareillages laisse présager d'une extension des applications cliniques au-delà de la recherche. Il est ainsi possible d'imaginer une utilisation pour l'aide au diagnostic de certaines pathologies (angiodermite nécrosante...) ou pour le suivi thérapeutique.

Technique

L'objectif est apposé sur la peau après application d'une goutte d'huile, l'examineur doit éviter de bouger pendant l'acquisition et peut soit se faire aider d'une autre personne, soit disposer l'appareil de manière à limiter les déplacements (**Figure 1**). Un faible grossissement ($\times 50$ par exemple) permet la visualisation d'un large champ et une meilleure profondeur. L'objectif « contact » est muni d'un cône de plastique appliqué directement sur la peau. Pour le membre inférieur, la position assise est préférable car elle permet une augmentation de la visibilité des capillaires.



Figure 1. Technique de réalisation d'une capillaroscopie pleine peau.

Capillaroscopie en pleine peau chez le sujet sain

En dehors du lit péri-unguéal, les capillaires sont généralement perpendiculaires au plan cutané et seul leur sommet est visible sous la forme d'un point ou d'une virgule. L'aspect dépend de l'orientation des capillaires et de l'angle de visualisation. Ainsi, le capillaire perpendiculaire au plan de focalisation prend un aspect de point avec un contour plus ou moins circulaire, ou de 2 points séparés avec un contour plutôt ovalaire correspondant aux 2 branches de l'anse capillaire. Dans ce cas les 2 points doivent être distants de moins de 20 μm et il faut compter un seul capillaire. Le capillaire peut être de biais ou parallèle au plan de focalisation, pouvant prendre un aspect linéaire ou tortueux (**Figure 2**).

	Aspect théorique au microscope	Critère retenu pour le comptage des capillaires	Exemple en photo
Capillaire perpendiculaire au plan de focalisation	 <p>Sommet de l'anse capillaire (entre 18 et 29 μm) Branche veineuse (10-17 μm) Branche artériolaire (8-12 μm)</p>	1 point avec un contour plus ou moins circulaire	
	 <p>Les 2 branches de l'anse capillaire (distance \leq 20 μm) sinon compter 2 capillaires</p>	2 points séparés avec un contour plutôt ovalaire	
Capillaire de biais ou parallèle au plan de focalisation	<p>Aspect très variable selon la forme des capillaires :</p>  <p>Aspect linéaire Aspect tortueux</p>	Visualisation de l'anse dans son ensemble : elle dépend du remplissage par les érythrocytes	

Figure 2. Principaux aspects rencontrés en capillaroscopie en pleine peau.

La visualisation des capillaires est limitée par l'épaisseur de la couche cornée et l'intensité de la pigmentation. L'architecture microcirculatoire varie en fonction des territoires en raison des différences d'épaisseur du derme et du caractère plus ou moins festonné de la jonction dermo-épidermique.

La mesure de densité capillaire est un élément essentiel de l'examen. Il existe des dispositifs complexes, peu utilisés en pratique, qui permettent un comptage automatisé des capillaires. La reproductibilité de la mesure de densité a été étudiée par l'équipe de Lamah et Mortimer [2], avec de bons résultats (variation intra-lecteur de 5,6 % et corrélation inter-lecteurs de 94 %). Dans une étude n'utilisant pas de dispositif automatisé de comptage, la variation des mesures était inférieure à 10 % entre observateurs et inférieure à 3 % pour un même observateur [3]. L'examen de la cheville et du pied est particulièrement intéressant en raison de la grande fréquence des troubles trophiques à ce niveau. L'équipe de Lamah et Mortimer [4] a établi une cartographie des capillaires des pieds chez le sujet sain. Les mesures de densité varient beaucoup d'un sujet à l'autre (coefficient de variation de 22 %). La densité capillaire est plus élevée sur les orteils (48/mm²) que sur le dessus du pied (33/mm²). La densité peut varier même entre deux sites proches, donc il est conseillé de mesurer la densité sur plusieurs sites et de retenir la moyenne des densités observées. La densité capillaire est habituellement de 30 à 50/mm² [1,5] (**Figure 3**).



Figure 3. Capillaroscopie en pleine peau à la cheville chez un sujet sain.

Capillaroscopie en pleine peau dans les troubles trophiques vasculaires

Artériopathie des membres inférieurs (AOMI)

La densité capillaire est réduite dans l'AOMI : 24/mm² en cas d'ulcère artériel, 31/mm² en cas d'AOMI au stade de claudication, 34/mm² chez le sujet sain [6]. Fagrell [7] a décrit 3 stades (dilatation capillaire puis œdème puis diminution majeure de densité) de gravité croissante en capillaroscopie, associés à un risque croissant de nécrose cutanée (5, 15 et 90 % respectivement). Ubbink [8] a classifié les patients avec artériopathie des membres inférieurs non revascularisables pour le risque d'amputation imminente en trois stades en fonction de la densité capillaire en pleine peau mais aussi des données de la TcPO₂ et du laser doppler. Une densité capillaire de 20/mm² séparait les patients en bon et mauvais pronostic. La combinaison de ce chiffre de densité aux résultats des autres techniques permettait de définir trois groupes de pronostic bon, mauvais ou intermédiaire (**Figure 4**).



Figure 4. Capillaires peu allongés mais dilatés sur toile de fond lilas dans le cadre d'une artériopathie oblitérante des membres inférieurs (érythrose de déclivité).

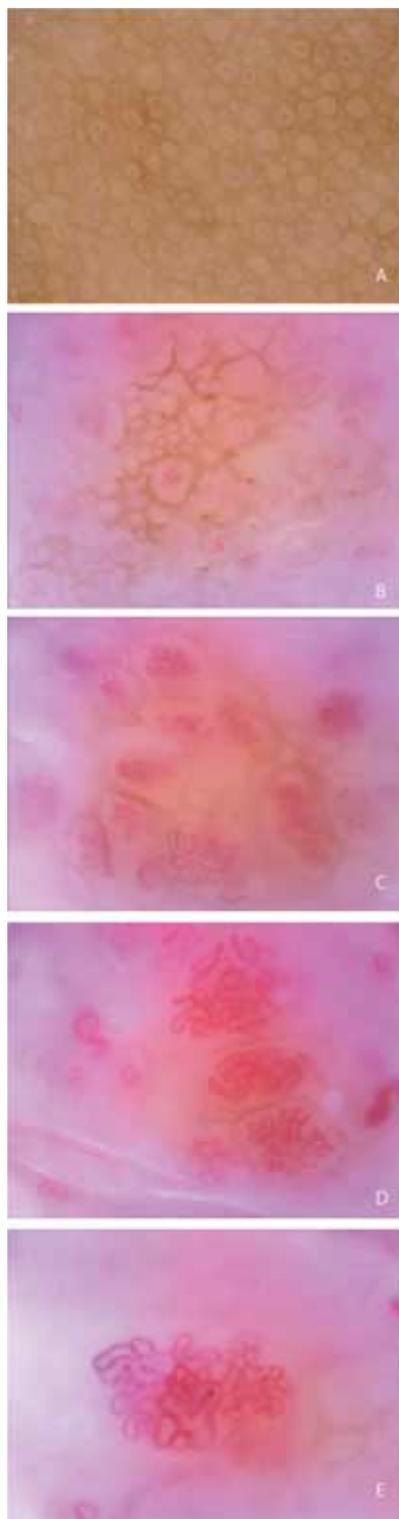


Figure 5. Raréfaction des capillaires pelotonnés dans des papilles dermiques dont les contours sont rehaussés d'hémosidérine dans le cadre d'une insuffisance veineuse chronique, capillaires pelotonnés prenant un aspect glomérulaire.

Insuffisance veineuse chronique

La physiopathologie des ulcères veineux implique la microcirculation. Les anomalies observées préexistent à l'apparition des ulcères, dès le stade de l'œdème et en peau macroscopiquement non lésée. Les anomalies microcirculatoires persistent après la guérison des ulcères. Au niveau des lésions d'hypodermite, les capillaires sont dilatés, allongés, tortueux. Il existe une importante diminution de densité capillaire qui s'accompagne d'une augmentation de longueur qui explique leur tortuosité pouvant aller jusqu'à la forme de « peloton glomérulaire » [9]. En périphérie des zones d'atrophie blanche, avasculaires, il existe des capillaires élargis qui deviennent pratiquement parallèles au plan cutané [1]. Les papilles dermiques s'élargissent et leurs contours sont rehaussés par les dépôts d'hémosidérine de la dermite ocre. Lorsque la densité capillaire est diminuée en position couchée et ne varie pas en position debout, le risque d'ulcère paraît plus grand (perte du réflexe postural) [10] (Figure 5 A, B, C, D & E).

Angiodermite nécrotique

La pathogénie des angiodermes nécrotiques reste mal connue mais semble faire intervenir le plus souvent l'artériolosclérose dans le cadre de l'hypertension artérielle. Il a été observé en peau saine un allongement des capillaires, très tortueux, et en peau péri-ulcéreuse des dilatations capillaires très importantes avec micro-anévrismes et hémorragies [3] (Figure 6).

Conclusion

La capillaroscopie en pleine peau reste un outil de recherche clinique mais l'amélioration du matériel devrait la rendre plus accessible et favoriser son utilisation dans l'enquête étiologique et la surveillance des troubles trophiques vasculaires. Des données sont encore nécessaires, notamment dans l'angiodermite nécrotique où ces dernières sont presque inexistantes.



Figure 6. Capillaires allongés et tortueux à proximité d'une angiodermite nécrotique.

Capillaroscopie en dehors du lit péri-unguéal, hypertension artérielle et anti-angiogéniques

Spécificités techniques dans l'hypertension artérielle et l'étude de l'effet des anti-angiogéniques

L'évaluation des capillaires cutanés est effectuée par la capillaroscopie (ou vidéocapillaroscopie), technique permettant l'étude en temps réel de la morphologie et de la densité capillaire. La capillaroscopie permet de visualiser une projection en deux dimensions d'un réseau capillaire en trois dimensions. En réalité, ce sont les hématies contenues dans les capillaires qui sont visualisées ; on peut donc mesurer une densité capillaire fonctionnelle (nombre de capillaires perfusés dans des conditions données) et une densité capillaire anatomique (nombre de capillaires existants dans le territoire examiné, tous remplis par une occlusion veineuse provoquée pendant 2 à 3 minutes). Le réseau capillaire cutané se situe à environ 100-200 µm en dessous de la surface de la peau, ces vaisseaux étant, en général, perpendiculaires à la surface cutanée. Il existe deux exceptions : au niveau du lit de l'ongle et au niveau des muqueuses, les capillaires sont parallèles à la peau. Il est alors possible de réaliser des examens morphologiques des capillaires. Les conditions d'examen doivent être optimales, avec une pièce dont la température est idéalement constante (maintenue entre 21 et 24 °C) pour éviter de possibles vasodilatations induites par la chaleur. Le patient doit s'acclimater pendant au moins une vingtaine de minutes, au repos en position semi-assise. L'examen est effectué au niveau du lit de l'ongle ou de la peau du dos des phalanges (habituellement du 4^e doigt de la main non dominante), la main devant être à la même hauteur que le cœur. Au moins 4 champs microscopiques de surface égale à 1 millimètre carré, sont visualisés et enregistrés ; la densité capillaire retenue est la moyenne de mesures dans ces 4 champs. Des méthodes de vasodilatation existent, telles que l'hyperhémie post-ischémique (brassard huméral gonflé au-delà de la PAS pendant 3 minutes avec levée brutale de la compression humérale), ou encore le réflexe de vasodilatation cutanée au niveau de la main, provoquée par la chaleur exercée à un autre endroit de la peau (jambes trempées pendant 30 minutes dans de l'eau chauffée à 44 °C).

Raréfaction microvasculaire et hypertension artérielle

Dès 1933, Ruedemann [11], un ophtalmologiste allemand, avait constaté que le nombre de vaisseaux visibles sur la conjonctive de patients hypertendus est anormalement faible. Cette observation a été rapportée à de nombreuses reprises, dans différents tissus, aussi bien dans l'hypertension expérimentale qu'en clinique humaine [12]. La raréfaction microvasculaire est définie comme la diminution de la densité des artérioles et des capillaires par unité de volume tissulaire. Dans les conditions physiologiques de la plupart des organes, une partie substantielle du réseau microvasculaire reste fermée et constitue une réserve de débit sanguin local pour répondre à une augmentation des besoins métaboliques. La raréfaction microvasculaire peut être fonctionnelle ou structurale. Lorsqu'elle est « fonctionnelle », elle correspond à un nombre anormalement important de microvaisseaux existants mais non perfusés. La raréfaction « structurale » correspond à une diminution du nombre de microvaisseaux dans les conditions de vasodilatation maximale, c'est-à-dire à la disparition d'un certain nombre de structures vasculaires anatomiques [13,14].

De nombreuses études ont rapporté une raréfaction microvasculaire fonctionnelle, structurale ou mixte dans tous les modèles expérimentaux d'hypertension artérielle. L'observation de la microcirculation et la quantification de la densité microvasculaire sont évidemment plus difficiles et limitées chez l'homme que dans les modèles animaux. La rétine, la conjonctive et les muqueuses buccales sont facilement accessibles à la mesure optique ; il est cependant impossible dans ces territoires d'induire une vasodilatation maximale nécessaire pour évaluer les densités microvasculaires structurales. La technique la plus couramment utilisée en clinique est celle de la visualisation microscopique des capillaires cutanés. Elle est possible au niveau du lit de l'ongle, du dos des phalanges et de la peau de l'avant-bras. Dans ces zones, le remplissage de tous les capillaires existants peut être provoqué

par une congestion veineuse ; il est alors possible d'observer toutes les structures anatomiques présentes. Pratiquement, on place un garrot d'occlusion veineuse au niveau du bras ou du poignet ; ce brassard est gonflé à une pression infradiastolique (40 à 60 mmHg). Il est alors possible, par capillaroscopie, de quantifier le nombre de capillaires cutanés par unité de surface en circulation libre (densité capillaire fonctionnelle) puis pendant l'occlusion veineuse (densité capillaire structurale). La figure montre une image de capillaires cutanés enregistrée au niveau du dos de la phalange d'un sujet normotendu (**Figure 7**).

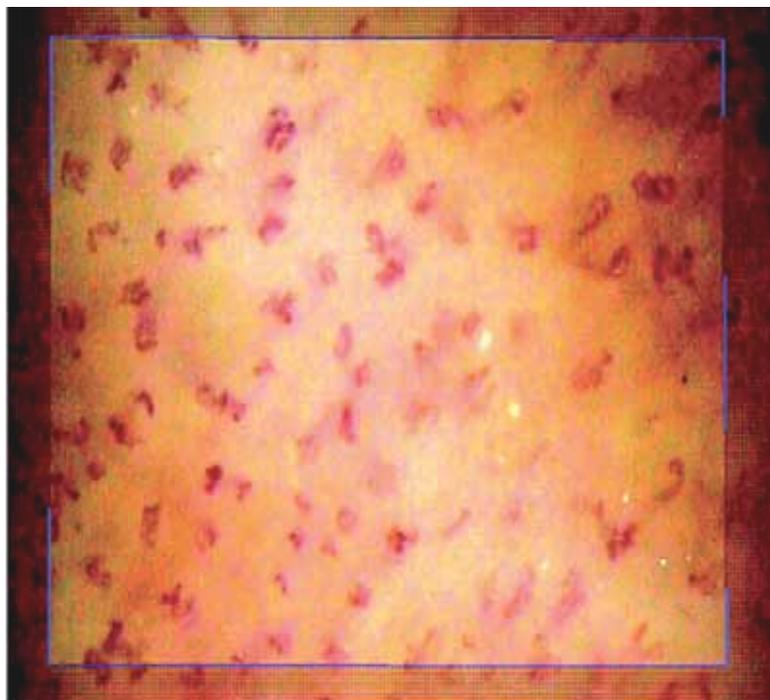


Figure 7. Capillaires cutanés visualisés au niveau du dos de la phalange d'un sujet normotendu.

De nombreuses études ont mis en évidence une diminution de la densité microvasculaire chez des patients hypertendus. En utilisant la vidéomicroscopie capillaire avant et pendant l'occlusion veineuse, Serne et al. [15] ont mesuré des densités capillaires significativement réduites

(environ moins 10 %) tant au niveau du lit de l'ongle que de l'avant-bras chez des patients hypertendus. Des résultats similaires ont été rapportés par plusieurs auteurs dans les mêmes territoires cutanés. Il existe quelques arguments forts en faveur d'une raréfaction capillaire qui précéderait l'apparition de l'hypertension artérielle. Antonios et al. [16] ont rapporté une densité capillaire diminuée chez des patients atteints d'hypertension artérielle labile et chez des sujets normotendus ayant une prédisposition familiale à l'hypertension artérielle. Enfin, il a été retrouvé une corrélation négative entre la densité capillaire cutanée et le risque cardiovasculaire estimé selon la formule de Framingham [17].

Raréfaction capillaire sous traitement anti-angiogénique

L'hypertension artérielle (HTA) est l'effet secondaire le plus fréquent observé au cours des traitements anti-VEGF, quels que soient leur type et leur mécanisme d'action. Elle peut survenir n'importe quand au cours du traitement. Le plus souvent, elle apparaît quelques semaines après la première prise médicamenteuse et, en l'absence de traitement anti-hypertenseur, s'aggrave avec le nombre de cures. Les essais cliniques avec le bevacizumab, le premier introduit sur le marché et celui pour lequel nous avons le plus de recul, font état d'une incidence de l'HTA pouvant aller jusqu'à 32 %. Il est généralement admis [18] que les effets hypertenseurs des stratégies anti-VEGF sont liés à l'inhibition de la production de monoxyde d'azote (NO) par les vaisseaux et en particulier par les artérioles de résistance. Il y a, en effet, une stimulation directe de la synthèse de NO par le VEGF liée à une surexpression des NO synthétases. L'inhibition de la production ou des effets du VEGF diminue la synthèse de NO et entraîne une vasoconstriction systémique, responsable elle-même d'une hypertension artérielle. Au cours d'un travail récent, l'hypothèse selon laquelle le traitement anti-VEGF par bevacizumab induirait également des effets structurels sur la microcirculation non-tumorale a été avancée [8]. La densité des capillaires a été mesurée au niveau cutané avant et après traitement (6 mois) par bevacizumab. Ce travail a montré que l'hypertension artérielle et l'augmentation des résistances périphériques seraient non seulement liées à une vasoconstriction dépendant du NO, mais aussi à une diminution du nombre et de la densité des microvaisseaux

tissulaires, siège principal des résistances périphériques [19]. Plusieurs travaux expérimentaux ont rapporté des effets physiologiques du VEGF sur la fonction et la survie du vaisseau stabilisé (adulte), sur la régulation de la pression artérielle et sur les fonctions hépatiques, rénales et neurologiques. L'absence de VEGF a des conséquences peu différentes, que le vaisseau soit tumoral ou non [20].

Références

1. Bollinger A, Fagrell B. Clinical capillaroscopy: a guide to its use in clinical research and practice. Toronto: Hofgreffe and Hube ; 1990.
2. Lamah M, Chaudhry H, Mortimer PS, et al. Repeatability of intravital capillaroscopic measurement of capillary density. *Int J Microcirc Clin Exp* 1996;16:23-9.
3. Diris N. Capillaroscopie « pleine peau » et troubles trophiques vasculaires au CHU de Bordeaux. (thèse de médecine) Bordeaux ; 2008.
4. Lamah M, Mortimer PS, Dormandy JA. Heterogeneity of capillary density of skin over the dorsum of the foot and toes of healthy subjects. *Int J Microcirc Clin Exp* 1996;16:271-6.
5. Franzeck UK, Bollinger A, Huch R, et al. Transcutaneous oxygen tension and capillary morphologic characteristics and density in patients with chronic venous incompetence. *Circulation* 1984;70:806-11.
6. Lamah M, Mortimer PS, Dormandy JA. In vivo microscopic study of microcirculatory perfusion of the skin of the foot in peripheral vascular disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 1999;18:48-51.
7. Fagrell B. Vital microscopy: a clinical method for evaluating the risk of skin necrosis in patients with occlusive arterial disease. *Bibl Anat* 1973;11:328-33.
8. Ubbink DT, Spincemille GH, Reneman RS, et al. Prediction of imminent amputation in patients with non-reconstructible leg ischemia by means of microcirculatory investigations. *J Vasc Surg* 1999;30:114-21.
9. Gilje O. Ulcus cruris in venous circulatory disturbances. *Acta Dermatol Venereol* 1949;13:217-25.
10. Luetolf O, Bull RH, Bates DO, et al. Capillary underperfusion in chronic venous insufficiency: a cause for leg ulceration? *Br J Dermatol* 1993;128:249-54.
11. Ruedemann AD. Conjunctival vessels. *JAMA* 1933;101:1477-81.
12. Levy BI, Ambrosio G, Pries AR, et al. Microcirculation in hypertension - A new target for treatment ? *Circulation* 2001;104:735-40.
13. Vicaut E. Hypertension and the microcirculation. *Arch Mal Cœur Vaiss* 2003;96:893-903.
14. Pries AR, Secomb TW, Gaehtgens P. Design principles of vascular beds. *Circ Res* 1995;77:1017-23.
15. Serne EH, Gans ROB, ter Maaten JC, et al. Impaired skin capillary recruitment in essential hypertension is caused by both functional and structural capillary rarefaction. *Hypertension* 2001;38:238-42.
16. Antonios TFT, Singer DRJ, Markandu ND, et al. Structural skin capillary rarefaction in essential hypertension. *Hypertension* 1999;33:998-1001.
17. Debbabi H, Uzan L, Mourad JJ, et al. Increased skin capillary density in treated essential hypertensive patients. *Am J Hypertens* 2006;19:477-83.
18. Zhux, Wu S, Dahut WL, et al. Risks of proteinuria and hypertension with bevacizumab, an antibody against vascular endothelial growth factor: systematic review and meta-analysis. *Am J Kidney Dis* 2007;49:186-93.
19. Mourad JJ, des Guetz G, Debbabi H, et al. Blood pressure rise following angiogenesis inhibition by bevacizumab. A crucial role for microcirculation. *Ann Oncol* 2008;19:927-34.
20. Mourad JJ, Levy BI. Mechanisms of antiangiogenic-induced arterial hypertension. *Curr Hypertens Rep* 2011;13:289-93.

T ECHNIQUES CAPILLAROSCOPIQUES DE RECHERCHE EN MICROCIRCULATION

Auguste Krogh, prix Nobel de Médecine en 1929, disait : « pour explorer le capillaire, il suffit de le voir ». Il est vrai que la complexité de la microcirculation a donné lieu à de nombreuses erreurs d'interprétation tant qu'elle a été considérée comme une boîte noire dont on essayait de comprendre le fonctionnement à partir des paramètres d'entrée et de sortie. La microscopie vitale s'est ainsi développée à partir de modèles animaux privilégiés, d'abord bidimensionnels (mésentère de rat, bas-joue de hamster, aile de chauve-souris). Elle a ensuite été étendue progressivement à tous les tissus (muscle, cerveau, poumon, rein, tube digestif...). Outre la visualisation optique native, fondée sur le contraste fourni par l'hémoglobine, l'approche s'est enrichie de l'apport de traceurs fluorescents et de techniques d'analyse d'images, d'abord analogiques puis numériques, permettant d'accéder à l'hémodynamique et à la perméabilité capillaires. Un certain nombre de ces techniques sont peu ou non vulnérantes et applicables à la capillaroscopie humaine.

Pression capillaire

Les capillaires périunguéaux sont parmi les plus larges de l'organisme et leur diamètre autorise le cathétérisme par des micropipettes dont le diamètre distal avoisine le micron. Cela nécessite un capillaroscope à fort grossissement ($\times 200$), un système de fixation du doigt par arrimage de la table unguéale au microscope, et un micromanipulateur tridimensionnel. Quand la micropipette pénètre dans la lumière capillaire, les hématies l'envahissent sous l'effet de la pression sanguine. La micropipette est emplie de sérum physiologique et connectée à un manomètre à eau, celui-ci permet de mesurer la contre-pression qui permet d'équilibrer la pression capillaire. L'équilibre est attesté sous le capillaroscope par la stabilité de l'interface hématies - sérum physiologique (**Figure 1**).

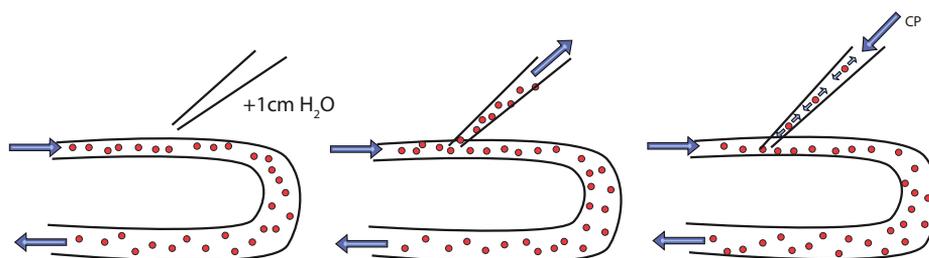


Figure 1. Technique manométrique de mesure de la pression capillaire. De gauche à droite : approche de la micropipette, canulation, ajustement de la pression du manomètre à la pression capillaire (CP).

Des mesures ponctuelles réalisées de cette manière ont permis à Michel de valider chez l'homme le modèle d'échanges hydriques transcapillaires de Landis dans les années 1960, les chiffres de pression intracapillaire variant habituellement entre 10 et 30 mmHg. Plus tard, Tooke a décrit la dysrégulation de la pression capillaire à l'orteil chez le patient diabétique.

Le dispositif peut être complété par un système de rétrocontrôle électronique fondé sur la résistivité électrique de la micropipette (« *servo-nulling system* ») : il devient alors possible de mesurer les variations de la pression capillaire en fonction du temps. C'est ainsi que Mahler a pu démontrer que la pulsativité de la pression artérielle était encore perceptible à l'étage capillaire, et que la vasomotion (vasomotricité artériolaire spontanée) avait également une influence à ce niveau.

Vélocimétrie capillaire

L'examen des capillaires périunguéraux à fort grossissement ($\times 200$ et plus) permet de visualiser l'aspect granulaire du sang et de son écoulement capillaire, dont la vitesse (vélocité) devient ainsi mesurable.

La mesure de la vélocité capillaire a d'abord été réalisée à partir d'enregistrements vidéo, sur lesquels était incrustée l'image d'un mobile déplaçable parallèlement au capillaire, dont la vitesse était réglable. Seules des mesures ponctuelles étaient ainsi possibles, mais cela a permis de chiffrer la plage physiologique habituelle de vélocité entre $-0,05$ mm/sec (vitesse légèrement négative dans certaines situations de stase) et 2 mm/sec.

L'utilisation de la vidéodensitométrie, analogique puis numérique, a permis de réaliser des enregistrements prolongés de la vélocité capillaire. L'aspect granulaire de l'écoulement se traduit en effet par des variations de la densité du signal optique en un point donné du capillaire en fonction du temps. Si deux fenêtres de densitométrie sont positionnées en série le long d'un capillaire, le décalage de temps entre les courbes de densitométrie obtenues au niveau de ces deux fenêtres est fonction directe de la vitesse moyenne d'écoulement entre les deux points et de la distance qui les sépare. L'analyse des signaux de corrélation croisée permet de produire la courbe des vélocités tout en vérifiant la qualité de la mesure, et même d'obtenir des mesures simultanées sur plusieurs capillaires voisins, puisqu'elle est réalisée sur un enregistrement qui peut être « rejoué » plusieurs fois. Avec cette technique, Fagrell et son équipe ont réalisé de nombreux travaux d'hémodynamique capillaire physiologique (hyperhémie post-ischémique, variations positionnelles) et pathologique (artériopathie, hypertension, polyglobulie...).

Une limite de ces techniques vélocimétriques est d'être dépendante de la qualité des images. Les mesures sont donc nécessairement effectuées sur des capillaires de morphologie régulière et souvent de grande taille, ce qui pose la question de la représentativité des résultats. Cette limite a été résolue par le couplage récent d'un laser-doppler avec le capillaroscope. Ce dernier sert seulement d'instrument de visée pour choisir le capillaire, dont la qualité d'image n'a plus d'importance, la technique étant même applicable en pleine peau. Par contre, cet appareillage ne permet que des mesures en temps réel et donc monocapillaires.

Perméabilité capillaire

L'injection intraveineuse d'un traceur coloré telle la fluorescéine sodique permet d'examiner à l'aide d'un capillaroscope à fluorescence, le passage transcapillaire de cette petite molécule. La fluorescence péricapillaire est facilement quantifiable et permet une approche des échanges de diffusion transcapillaire et interstitielle de petites molécules par analyse des courbes de densitométrie à large fenêtre correspondant à environ 1 mm^2 de surface tégumentaire (**Figure 2**).

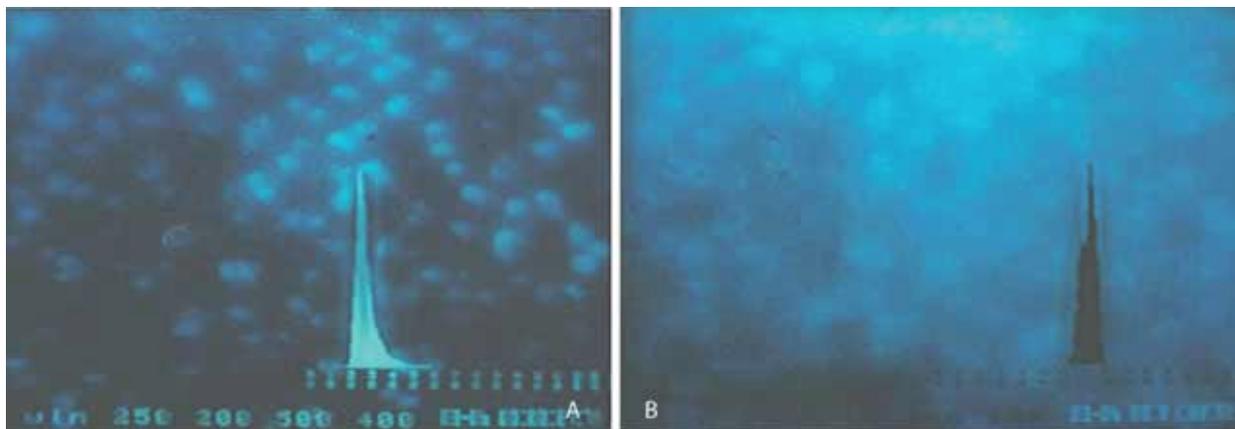


Figure 2. Capillaroscopie de fluorescence. A - phase vasculaire : la fluorescéine envahit de manière plus ou moins homogène les boucles capillaires, ici visibles par leur sommet en pleine peau. B - phase interstitielle : la fluorescéine diffuse dans le tissu et sa vitesse d'homogénéisation dépend de la conductance et principalement du degré d'hydratation.

D'un simple point de vue morphologique, la visualisation de plages d'hyper-fluorescence péri-capillaire, dites en flammèches, témoigne d'une souffrance endothéliale localisée décrite dans la micro-angiopathie sclérodermique (**Figure 3**) et dans l'ischémie critique.

L'utilisation de caméras à infrarouges hypersensibles permet de visualiser le vert d'indocyanine qui se fixe à l'albumine et permet de quantifier la perméabilité capillaire aux macromolécules, mais aussi d'évaluer l'importance du manchon plasmatique dans l'écoulement capillaire.

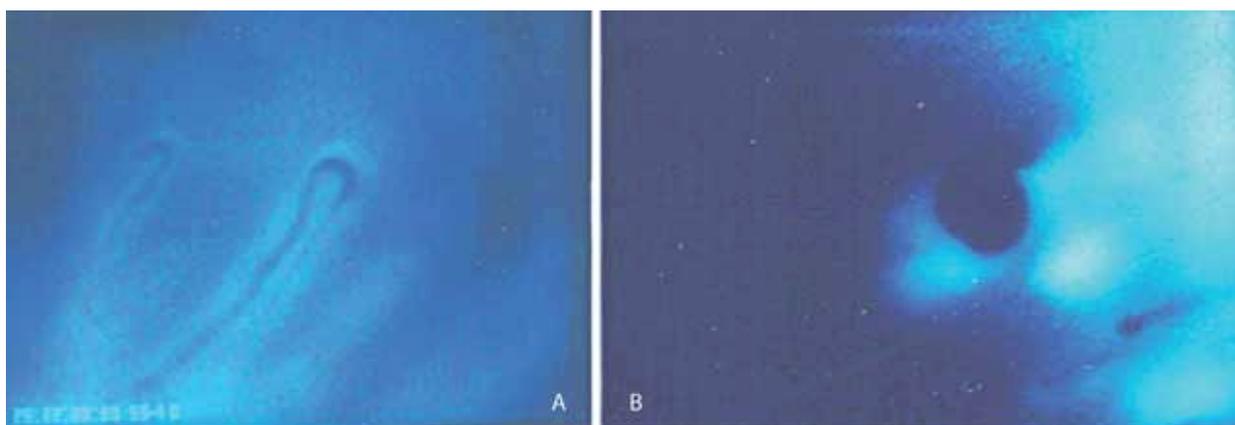


Figure 3. Capillaroscopie de fluorescence. A - aspect normal. B - phase d'hyperfluorescence jouxtant un mégacapillaire chez un patient sclérodermique.



Figure 4. Capillaroscopie lymphatique.

Capillaroscopie lymphatique

L'injection intradermique de macromolécules fluorescentes (FITC-Dextrans) permet d'opacifier les canalicules lymphatiques du derme sous-papillaire et de les visualiser par capillaroscopie de fluorescence. On peut ainsi en examiner la morphologie, ce qui a permis à Bollinger et son équipe de distinguer les différents types de lymphœdèmes constitutionnels selon qu'ils touchent les canalicules (absence de réseau) ou les collecteurs (« trop belle » image), et de montrer l'importance de la microangiopathie lymphatique dans la lipodermatosclérose de l'insuffisance veineuse (**Figure 4**).

La visualisation des canalicules lymphatiques permet d'appliquer les techniques hémodynamiques décrites ci-dessus. Les mesures de pression ont notamment confirmé l'influence du péristaltisme lymphatique sur la pression d'amont.

Morphométrie capillaire

À partir d'images capillaroscopiques de bonne qualité, les systèmes informatiques permettent d'extraire facilement des données quantitatives de taille, densité, et des paramètres morphométriques du réseau capillaire. Ceci permet d'évaluer quantitativement les micro-angiopathies, et d'obtenir des paramètres plus discriminants pour le diagnostic de micro-angiopathie sclérodermique (densité surfacique, taille de la projection capillaire), et autorisant un suivi comparatif. Les variations de taille et de densité capillaire sont également importantes en pleine peau, au niveau des troubles trophiques veineux et artériels, et présentent un intérêt pronostique. La densité en capillaires fonctionnels est également diminuée dans l'hypertension artérielle au niveau de la peau de l'avant-bras. Cette dimension nouvelle de la capillaroscopie paraît donc en mesure d'en élargir considérablement le champ d'application clinique.

Références

1. Carpentier PH. Méthodes d'exploration vasculaire chez l'homme : veines et microcirculation. *Thérapie* 1999;54:369-74.
2. Bongard O, Bounameaux H. Clinical investigation of skin microcirculation. *Dermatology* 1993;186:6-11.
3. Fagrell B. Microcirculatory methods for the clinical assessment of hypertension, hypotension, and ischemia. *Ann Biomed Eng* 1986;14:163-73.
4. Michoud E, Poensin D, Carpentier PH. Digitized nailfold capillaroscopy. *VASA* 1994;23:35-42.
5. Bollinger A, Fagrell B. Clinical capillaroscopy. Monographie, Hogrefe et Huber Ed., Toronto (Cn), 1990.
6. Fagrell B. Vital microscopy and the pathophysiology of deep venous insufficiency. *Int Angiol* 1995;14:18-22.
7. Ostergren J, Fagrell B. Videophotometric capillaroscopy for evaluating drug effects on skin microcirculation --a double-blind study with nifedipine. *Clin Physiol* 1984;4:169-76.

CAS CLINIQUE I



Figure 1.

Madame J., âgée de 75 ans, sans antécédent particulier, présente un phénomène de Raynaud depuis 5 ans, avec une phase cyanique et sans rémission estivale. Elle décrit un épisode d'ulcère digital actuellement cicatrisé. Elle se sent essoufflée pour des efforts modérés depuis quelques mois. À l'examen, on visualise des télangiectasies du visage et des doigts, une sclérose cutanée des doigts, mais aussi un épaissement de la peau du visage et du tronc (score de Rodnan modifié à 20). Le diagnostic de sclérodémie systémique de forme diffuse est retenu.

Sur le plan biologique, un auto-anticorps anti-noyau est mis en évidence (1/4000) avec une spécificité anti-topo-isomérase I (SCL70). L'échographie cardiaque montre des troubles de la compliance du ventricule gauche sans hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), les épreuves fonctionnelles respiratoires sont altérées (capacité vitale 55 %, DLCO 40 %) et la tomodynamométrie met en évidence des lésions diffuses de pneumonie interstitielle fibrosante avec de nombreuses lésions en verre dépoli et en rayons de miel.

Une capillaroscopie péri-unguéal est réalisée (Figure 1 A, B & C).

Question 1. Comment décrivez-vous cette capillaroscopie ?

- Mégacapillaire(s)
- Dilatation(s) capillaire(s) sans mégacapillaire
- Capillaires ramifiés
- Zone(s) avasculaire(s)
- Réseau capillaire désorganisé
- Hémorragie(s)
- Anomalie mineure : plexus veinulaire visible
- Anomalie mineure : dystrophie(s) mineure(s)
- Absence d'anomalie même mineure

Question 2. Comment interprétez-vous cette capillaroscopie ?

- Micro-angiopathie sclérodermique type actif
- Micro-angiopathie sclérodermique type lent
- Dermatomyosite
- Syndrome de Sharp
- Micro-angiopathie organique aspécifique
- Acrocyanose essentielle
- Absence de signe de micro-angiopathie organique

Réponses

■ Question 1

Raréfaction majeure, zones avasculaires, désorganisation majeure, capillaires ramifiés.

■ Question 2.

Micro-angiopathie sclérodermique type actif.

Commentaires

La trame capillaire est complètement désorganisée, il existe une importante raréfaction capillaire avec des plages avasculaires. Les capillaires visibles sont tous dystrophiques, avec parfois des aspects ramifiés. Il n'y a pas de mégacapillaire ni d'hémorragie. Cet aspect est celui d'une micro-angiopathie sclérodermique correspondant au type actif de Maricq. Il est associé à des formes agressives de sclérodermie, ce qui est le cas ici, avec une maladie qui touche sévèrement le poumon après 5 ans d'évolution, une forme cutanée diffuse (touchant le tronc) et un anticorps anti-topo-isomérase I.

Message

Une micro-angiopathie sclérodermique de type actif évoquerait une forme potentiellement grave qui justifie une surveillance rapprochée.

CAS CLINIQUE 2

Madame J., âgée de 64 ans, sans antécédent, décrit une hypersensibilité au froid. Elle a des engelures depuis l'enfance. Depuis l'âge de 40 ans, un phénomène de Raynaud et une acrocyanose sont apparus. Ces troubles concernent les quatre extrémités et respectent les pouces.

Cette hypersensibilité au froid s'aggrave. Durant l'hiver les doigts sont volontiers boudinés et Mme Jouh signale très souvent le matin un gonflement des doigts avec un certain enraidissement mais sans paresthésie. Elle n'est pas fumeuse, ne prend pas de médicament vasoconstricteur, est migraineuse, traitée uniquement par des antalgiques simples. Elle n'a pas de traitement spécifique de la migraine. Cliniquement, aujourd'hui il existe une acrocyanose sans hyperhidrose, avec un aspect légèrement boudiné des doigts et un discret périonyxis (Figure 1 A & B).



Figure 1.

Question 1. Parmi les diagnostics suivants, quel est le plus probable ?

- Phénomène de Raynaud primitif
- Phénomène de Raynaud suspect
- Sclérodémie systémique probable
- Polyarthrite rhumatoïde
- Ergotisme

Voici les clichés de la capillaroscopie (Figure 2 A, B, C & D) :

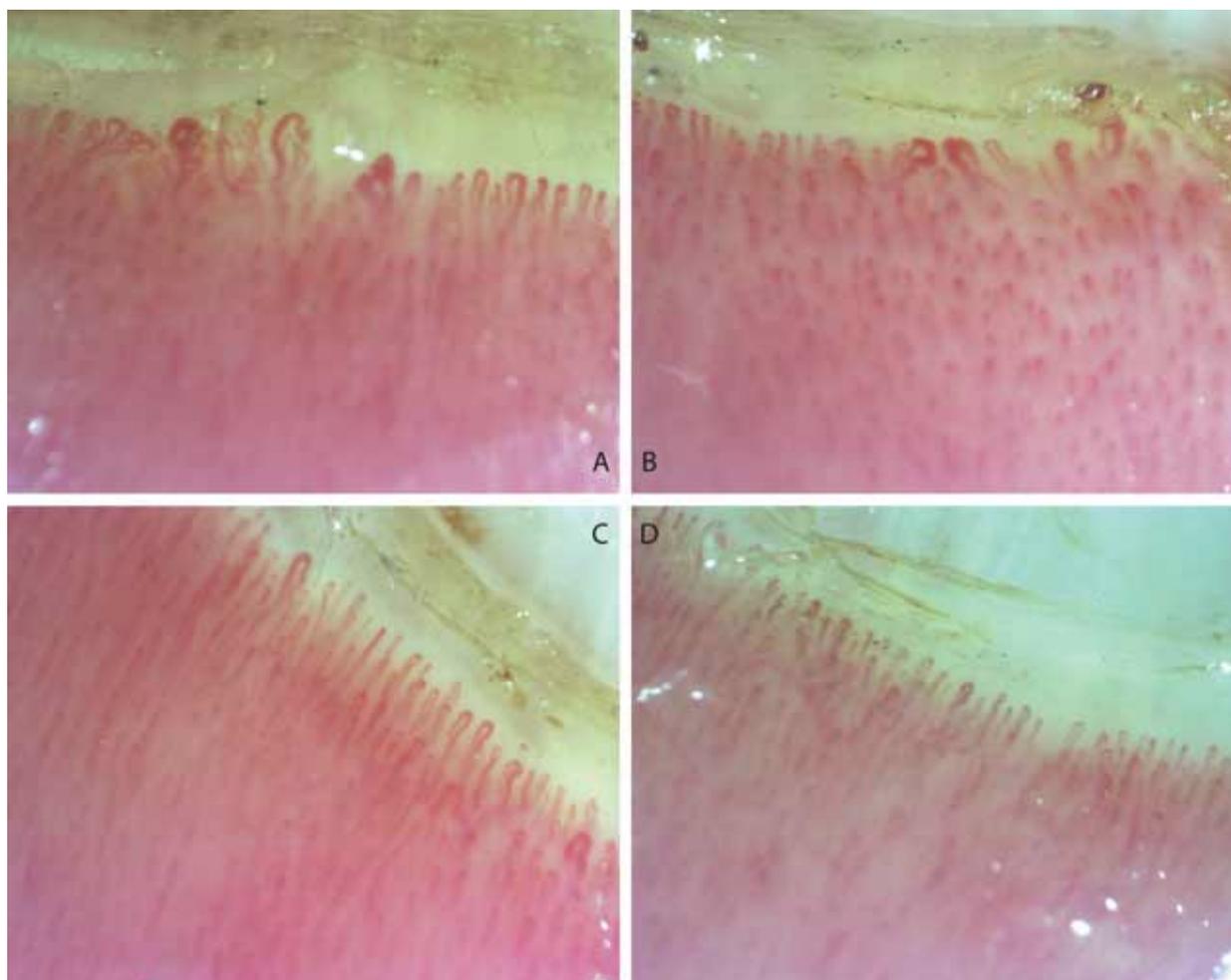


Figure 2.

Question 2. Quelles anomalies constatez-vous ?

- Mégacapillaire(s)
- Dilatation(s) capillaire(s) sans mégacapillaire
- Capillaires ramifiés
- Zone(s) avasculaire(s)
- Réseau capillaire désorganisé
- Hémorragie(s)
- Anomalie mineure : plexus veineux visible
- Anomalie mineure : dystrophie(s) mineure(s)
- Absence d'anomalie même mineure

Question 3. Quelle est l'interprétation de la capillaroscopie ?

- Micro-angiopathie sclérodermique type actif
- Micro-angiopathie sclérodermique type lent
- Dermatomyosite
- Syndrome de Sharp
- Micro-angiopathie organique aspécifique
- Acrocyanose essentielle
- Absence de signe de micro-angiopathie organique

Question 4. Le bilan immunologique est négatif. Quel diagnostic final retenez-vous ?

- Phénomène de Raynaud primitif
- Sclérodermie systémique limitée
- Sclérodermie systémique cutanée limitée
- Sclérodermie systémique cutanée diffuse
- Syndrome de Sharp

Réponses

■ Question 1

Un phénomène de Raynaud d'apparition tardive chez une femme doit faire envisager en premier lieu une sclérodémie systémique, d'autant plus que les doigts sont légèrement boudinés et qu'on distingue une télangiectasie sur la face dorsale du majeur droit.

■ Question 2

On visualise des hémorragies, des capillaires ramifiés, des mégacapillaires et une raréfaction par plages.

■ Question 3

La présence de plusieurs mégacapillaires permet de retenir le diagnostic de micro-angiopathie sclérodermique de type lent. À noter la diversité de répartition des anomalies selon les différents clichés qui rappelle l'importance d'étudier les capillaires sur tous les doigts.

■ Question 4

L'association d'un phénomène de Raynaud d'apparition tardive et d'une capillaroscopie de type sclérodermique permet de retenir le diagnostic de sclérodémie systémique limitée sans sclérose cutanée, selon la classification de Leroy, et ceci malgré la négativité du bilan immunologique. Cette négativité permet d'éliminer un syndrome de Sharp (défini par la présence d'anticorps anti RNP).

Message

Toute modification des manifestations du phénomène de Raynaud ainsi que l'apparition de troubles associés doit faire pratiquer une capillaroscopie.

CAS CLINIQUE 3

Madame L., 28 ans, présente depuis une dizaine d'années en hiver une coloration rouge prononcé des doigts des deux mains, accompagnée d'hyperhidration en hiver, avec disparition complète au printemps. Elle décrit également en période hivernale depuis la même date des crises douloureuses des doigts survenant lors de l'exposition au froid intense. Elle consulte en janvier pour l'aggravation de l'ensemble de ces phénomènes et pour des lésions prurigineuses sur plusieurs doigts depuis une quinzaine de jours. Dans ses antécédents familiaux, on note un phénomène de Raynaud chez sa mère, la notion d'engelures chez sa grand-mère maternelle. Il y a deux mois, elle a perdu 3 kg à la suite d'un régime. Elle fume un demi paquet par jour depuis l'âge de 16 ans, et prend depuis 5 ans une contraception par œstro-progestatifs.

À l'examen la taille est de 165 cm pour 48 kg. Il existe un aspect cyanique des deux mains avec lenteur de recoloration (Figure 1) et hyperhidrose, une lésion d'un doigt (Figure 1 A).

Une capillaroscopie est réalisée (Figure 1 B).



Figure 1.

Question 1. Comment décrivez-vous ces images ?

- Mégacapillaire(s)
- Dilatation(s) capillaire(s) sans mégacapillaire
- Capillaires ramifiés
- Zone(s) avasculaire(s)
- Réseau capillaire désorganisé
- Hémorragie(s)
- Anomalie mineure : plexus veinulaire visible
- Anomalie mineure : dystrophie(s) mineure(s)
- Absence d'anomalie même mineure

Question 2. Comment interprétez-vous cette capillaroscopie ?

- Micro-angiopathie sclérodermique
- Anomalies mineures
- Micro-angiopathie organique non spécifique
- Examen normal

Question 3. Quelle est selon vous l'explication la plus probable de l'aggravation de son acrosyndrome ?

- Hiver particulièrement rigoureux
- Prise d'œstro-progestatifs
- Amaigrissement récent
- Apparition d'une pathologie associée
- Stress psychologique

Question 4. Quels diagnostics retenez-vous ?

- Sclérodémie systémique
- Acrocyanose essentielle
- Phénomène de Raynaud primitif
- Engelure
- Hyperhydrose
- Acrorighose
- Embols de cristaux de cholestérol

Réponses

■ Question 1

Dilatation capillaire sans mégacapillaire (dilatation modérée avec aspect asymétrique des branches), dystrophies mineures. Coloration marquée du fond.

■ Question 2

Anomalies mineures. Ces images sont classiques dans les acrocyanoses essentielles (dilatation symétrique et modérée des anses, pas de mégacapillaire, de raréfaction ou de désorganisation de la trame, fond coloré).

■ Question 3

Amaigrissement récent. Il s'agit d'une cause fréquente d'aggravation d'un acrosyndrome primitif.

■ Question 4

Les diagnostics à retenir sont : acrocyanose essentielle (coloration permanente des mains en hiver), hyperhidrose (hypersudation permanente), phénomène de Raynaud primitif (notion de crises), engelure (lésion cyanique prurigineuse d'un doigt). Ces acrosyndromes sont souvent associés.

Message

L'acrocyanose est caractérisée par des anomalies mineures en capillaroscopie, parfois trompeuses.

CAS CLINIQUE 4

Monsieur B., âgé de 52 ans, maçon dans le sud-est de la France, vient d'emménager en Bretagne. Il fume 20 cigarettes par jour depuis l'âge de 20 ans. Il présente des crises douloureuses des doigts en hiver depuis l'adolescence. Il consulte en raison d'une aggravation récente des symptômes. L'examen clinique est parfaitement normal. La manœuvre d'Allen suggère des occlusions d'artères digitales de la main droite. Il est traité pour hypertension artérielle par indapamide depuis un an.

Question 1. Quel diagnostic paraît le plus probable pour expliquer le phénomène de Raynaud ?

- Sclérodémie systémique
- Artériopathie athéromateuse
- Phénomène de Raynaud primitif
- Syndrome du marteau hypothénar
- Maladie de Leo Buerger

Question 2. Quel élément a probablement joué un rôle majeur dans l'aggravation récente ?

- Changement de climat
- Tabagisme
- Occlusion des artères digitales
- Prise d'indapamide
- Exposition au gypse (plâtre)

Devant l'aggravation récente du phénomène de Raynaud, vous réalisez une capillaroscopie (Figure 1).

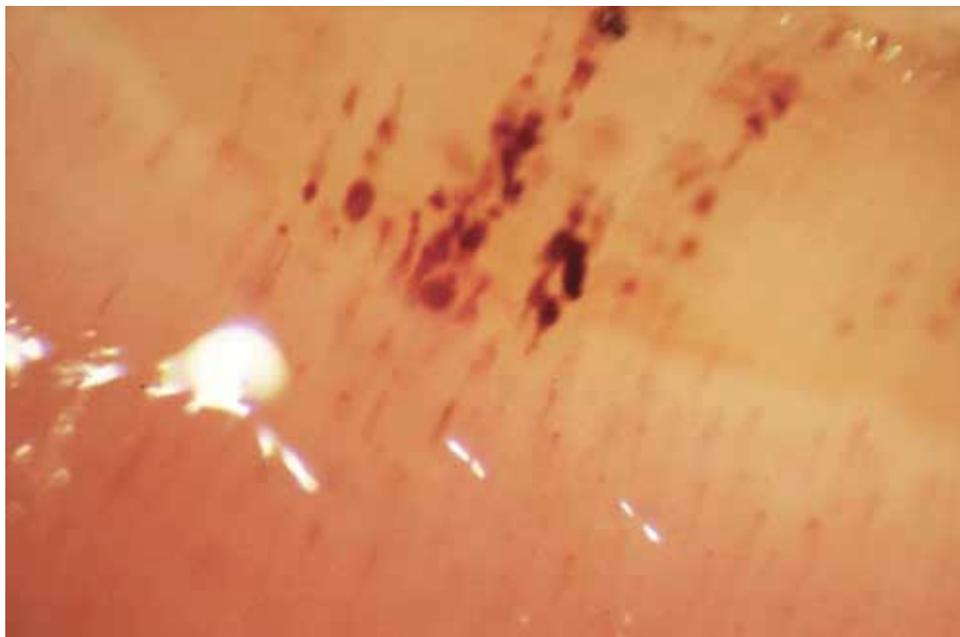


Figure 1.

Question 3. Comment décrivez-vous ces images ?

- Mégacapillaire (s)
- Dilatation(s) capillaire(s) sans mégacapillaire
- Capillaires ramifiés
- Zone(s) avasculaire(s)
- Réseau capillaire désorganisé
- Hémorragie(s)
- Anomalie mineure : hyperkératose
- Anomalie mineure : dystrophie(s) mineure(s)
- Absence d'anomalie même mineure

Question 4. Comment interprétez-vous ce paysage capillaroscopique ?

- Micro-angiopathie de type sclérodermique
- Hémorragies traumatiques
- Examen normal
- Micro-angiopathie organique non spécifique

Réponses

■ Question 1

Phénomène de Raynaud primitif. La manœuvre d'Allen suggère une artériopathie organique de la main non localisée au côté ulnaire et n'évoquant pas un syndrome du marteau hypothénar bien que l'origine traumatique soit ici la plus probable.

■ Question 2

Changement de climat lié au déménagement avec exposition régulière au froid humide.

■ Question 3

Hémorragies.

Dystrophies mineures (capillaires fins et épithélium opaque).

■ Question 4

Hémorragies traumatiques d'origine probablement professionnelle ici.

Message

La visualisation d'hémorragies en capillaroscopie peut se voir en cas de traumatismes de la main en-dehors de toute situation pathologique.

CAS CLINIQUE 5

Un homme âgé de 36 ans, cheminot, consulte devant l'aggravation d'un phénomène de Raynaud avec apparition spontanée de lésions d'ulcération au niveau des pulpes de l'index et du majeur droit ainsi que de l'index gauche. Le phénomène de Raynaud est connu depuis 13 ans. Il est bilatéral et implique les pouces. On ne note pas de manifestation au niveau des membres inférieurs. Le sujet est fumeur depuis l'adolescence ; sa consommation régulière est d'un paquet par jour. Il ne fume pas de cannabis. Sur le plan professionnel, il utilise occasionnellement des engins vibrants ; il a travaillé 5 ans dans une usine de fabrication de panneaux de placoplâtre. Il n'effectue pas de geste de martelage avec ses paumes.

L'état général est conservé. Il ne décrit pas d'autre manifestation. Lors de l'examen clinique on note un aspect cyanique de l'ensemble des doigts ; on visualise les petites ulcérations précédemment décrites. L'examen des pieds est normal. On ne visualise pas de télangiectasie. On palpe bien les pouls tant au niveau des chevilles qu'aux poignets. La manœuvre d'Allen ne montre que des temps de recoloration allongés au niveau de l'ensemble des doigts, en particulier sur ceux qui présentent des lésions. La tension artérielle est à 120/80 mmHg aux deux bras.

Question 1. Quelles sont vos hypothèses diagnostiques ?

- Maladie de Buerger
- Maladie des engins vibrants
- Syndrome d'Erasmus
- Sclérodémie
- Syndrome du marteau hypothénar

On réalise une capillaroscopie (Figure 1).



Figure 1.

Question 2. Vis à vis de votre hypothèse principale considérez vous que cet examen

- Confirme votre diagnostic
- Augmente la probabilité de ce diagnostic
- N'apporte aucun argument pour ce diagnostic
- Diminue la probabilité de ce diagnostic
- Elimine ce diagnostic

Réponses

■ Question 1

Le phénomène de Raynaud est classique dans la maladie de Buerger mais ce sujet en dehors du tabagisme ne présente pas les autres critères. L'ancienneté des manifestations de phénomène de Raynaud est surprenante dans ce contexte.

La maladie des engins vibrants est dépendante de la durée d'exposition, en dessous de 1000 heures le risque relatif d'apparition de la maladie n'est pas significatif.

Ce sujet n'utilise pas la paume de la main pour effectuer des gestes de martelage ; le diagnostic de syndrome du marteau hypothénar paraît donc peu probable. En outre des manifestations ischémiques dans ce contexte sont plus permanentes et limitées à quelques doigts en aval de la lésion anévrismale.

Le syndrome d'Erasmus associe sclérodermie et silicose. Le sujet a été brièvement exposé à des poussières de gypse, pas à la silice. Il ne décrit pas de manifestation respiratoire.

Une sclérodermie peut être évoquée devant l'aggravation du phénomène de Raynaud avec l'apparition de troubles trophiques, le caractère bilatéral des troubles avec l'atteinte des pouces. L'ancienneté des manifestations de phénomène de Raynaud est surprenante dans ce contexte.

Deux hypothèses principales peuvent être retenues au terme de l'analyse clinique : la maladie de Buerger et la sclérodermie systémique.

■ Question 2

Cette capillaroscopie augmente très fortement la probabilité diagnostique de sclérodermie systémique. Elle met en évidence une raréfaction vasculaire, des mégacapillaires et des hémorragies.

Les hémorragies pourraient être retrouvées chez un travailleur manuel mais l'association aux autres anomalies permet d'affirmer un paysage capillaroscopique de type sclérodermique.

Les examens complémentaires réalisés ultérieurement ont comporté un bilan immunologique avec mise en évidence d'une élévation des anticorps antinucléaires > 1/1280. La fluorescence était mouchetée. La recherche des anticorps anticentromères et antiSCL 70 (topo-isomérase I) était négative. Les épreuves fonctionnelles respiratoires, la manométrie œsophagienne et l'échocardiographie cardiaque étaient normales.

Message

Intérêt de la réalisation d'une capillaroscopie devant tout phénomène de Raynaud qui consulte pour ce symptôme, quelle que soit l'hypothèse clinique.

CAS CLINIQUE 6

Une femme de 50 ans présente depuis quelques semaines des crises des doigts des deux mains, associant des douleurs intenses à type de brûlure, une coloration érythémateuse prononcée et une sensation de chaleur (Figure 1). Elle passe les mains sous l'eau froide en cas de crise, ce qui amène une amélioration spectaculaire mais non durable.



Figure 1.

Question 1. Quelle est votre hypothèse diagnostique ?

- Phénomène de Raynaud
- Érythrealgie
- Acrocyanose
- Acrocholose
- Syndrome de Lane

Une capillaroscopie vous est demandée (Figure 2).



Figure 2.

Question 2. Comment décrivez-vous ces images ?

- Mégacapillaire(s)
- Dilatation(s) capillaire(s) sans mégacapillaire
- Capillaires ramifiés
- Zone(s) avasculaire(s)
- Réseau capillaire désorganisé
- Hémorragie(s)
- Anomalie mineure : plexus veineux visible
- Anomalie mineure : dystrophie(s) mineure(s)
- Absence d'anomalie même mineure

Question 3. Qu'apporte la capillaroscopie au diagnostic ?

- Elle exclut le diagnostic
- Elle rend le diagnostic peu probable
- Elle n'apporte rien au diagnostic
- Elle rend le diagnostic plus probable
- Elle rend le diagnostic certain

Question 4. Quel est le premier examen complémentaire à demander ?

- Anticorps anti-noyau
- Numération- formule sanguine
- Mutation JAK2
- Électrophorèse des protides
- Echodoppler des artères des membres supérieurs

Réponses

■ Question 1

Erythermalgie.

■ Question 2

Absence d'anomalie même mineure.

■ Question 3

La capillaroscopie n'apporte aucune contribution au diagnostic d'érythermalgie ni à son enquête étiologique.

■ Question 4

Le premier examen à demander est une numération-formule sanguine à la recherche d'un syndrome myéloprolifératif (thrombocythémie essentielle, polyglobulie primitive (maladie de Vaquez), leucémie myéloïde chronique).

Message

L'érythermalgie n'est pas une indication de capillaroscopie.

CAS CLINIQUE 7



Figure 1.

Une patiente de 42 ans, secrétaire médicale, présente depuis plusieurs mois des douleurs articulaires des doigts des deux mains avec enraidissement matinal. Elle ne se plaint pas de phénomène de Raynaud. L'examen clinique montre une limitation douloureuse des articulations métacarpo-phalangiennes des doigts des deux mains. Elle est gênée par une sécheresse de la bouche et a présenté plusieurs épisodes de kérato-conjonctivite depuis quelques mois. Une polyarthrite rhumatoïde débutante est évoquée et une capillaroscopie est demandée pour préciser ce diagnostic (Figure 1).

Question 1. Comment décrivez-vous ces images ?

- Mégacapillaire(s)
- Dilatation(s) capillaire(s) sans mégacapillaire
- Capillaires ramifiés
- Zone(s) avasculaire(s)
- Réseau capillaire désorganisé
- Hémorragie(s)
- Anomalie mineure : plexus veinulaire visible
- Anomalie mineure : dystrophie(s) mineure(s)
- Absence d'anomalie même mineure

Question 2. Qu'apporte cette capillaroscopie au diagnostic ?

- Elle exclut le diagnostic
- Elle rend le diagnostic peu probable
- Elle n'apporte rien au diagnostic
- Elle rend le diagnostic plus probable
- Elle rend le diagnostic certain

Un bilan immunologique montre les éléments suivants : facteur rhumatoïde négatif, anticorps anti-noyau positif au 1/250 de fluorescence mouchetée, anticorps anti-CCP positifs. Le diagnostic de polyarthrite rhumatoïde est retenu. Un traitement est débuté (anti-inflammatoires non stéroïdiens, petite dose de corticoïdes, méthotrexate). Six mois plus tard, les manifestations articulaires sont contrôlées. Une capillaroscopie de surveillance est demandée (Figure 2).

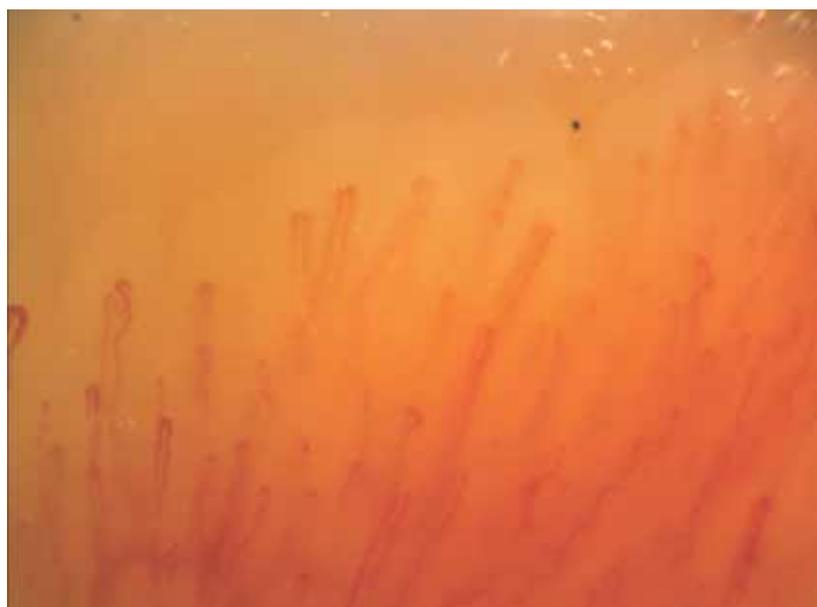


Figure 2.

Question 3. Comment décrivez-vous ces images ?

- Mégacapillaire(s)
- Dilatation(s) capillaire(s) sans mégacapillaire
- Capillaires ramifiés
- Zone(s) avasculaire(s)
- Réseau capillaire désorganisé
- Hémorragie(s)
- Anomalie mineure : plexus veineux visible
- Anomalie mineure : dystrophie(s) mineure(s)
- Absence d'anomalie même mineure

Question 4. Qu'apporte cette capillaroscopie au diagnostic ?

- Elle exclut le diagnostic
- Elle rend le diagnostic peu probable
- Elle n'apporte rien au diagnostic
- Elle rend le diagnostic plus probable
- Elle rend le diagnostic certain

Réponses

■ Question 1

Dilatations capillaires sans mégacapillaire.

■ Question 2

La capillaroscopie n'apporte rien au diagnostic dans le cadre d'un rhumatisme inflammatoire sans phénomène de Raynaud. S'il existait un phénomène de Raynaud, une sclérodémie systémique, une dermatomyosite ou un syndrome de Sharp pourrait être évoqué. Dans ce cas la capillaroscopie pourrait être utile au diagnostic en montrant un paysage de type sclérodémique. Il n'y a aucun aspect spécifique de polyarthrite rhumatoïde en capillaroscopie.

■ Question 3

Dilatations capillaires sans mégacapillaire. Anomalie mineure : plexus veineux visible.

■ Question 4

Pour la surveillance comme pour le diagnostic, en l'absence de l'apparition d'un phénomène de Raynaud, la capillaroscopie n'apporte rien.

Message

La suspicion de rhumatisme inflammatoire en l'absence de phénomène de Raynaud n'est pas une indication pour la capillaroscopie.

CAS CLINIQUE 8

Madame B. Geneviève, 45 ans, ne fume pas, ne prend pas de médicament vasoconstricteur, et n'a pas d'antécédent familial de phénomène de Raynaud. Elle présente un phénomène de Raynaud depuis deux ans qui devient de plus en plus invalidant, qui fait craindre une sclérodermie systémique. L'examen clinique est normal, notamment sur les plans cutané (pas de sclérodactylie, de cicatrice pulpaire, ni de télangiectasie) et vasculaire (manœuvre d'Allen négative).

Question 1. Ce tableau clinique vous paraît-il compatible avec une sclérodermie systémique ?

- Non
- Oui mais peu vraisemblable
- Oui, assez probable
- Tout à fait évocateur

Les pressions digitales mesurées en laser doppler sont normales (Figure 1).

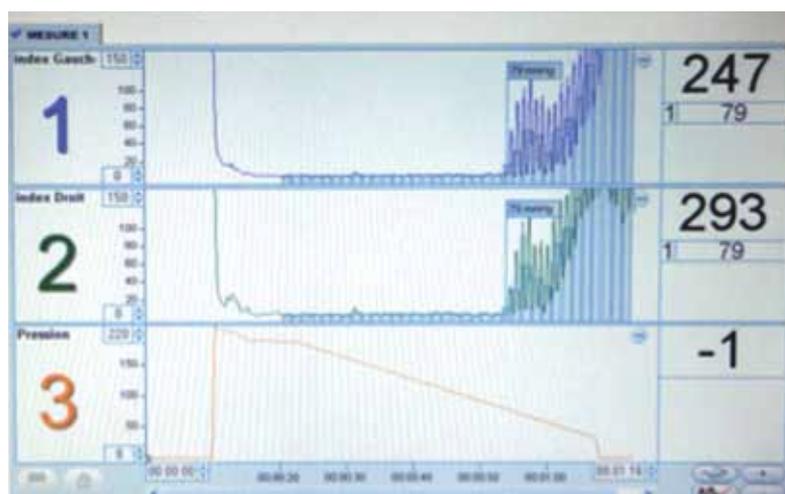


Figure 1.

Question 2. Au vu de ces constatations hémodynamique, le diagnostic de sclérodermie systémique limitée évoqué vous paraît-il :

- Exclu
- Moins vraisemblable
- De vraisemblance inchangée
- Plus vraisemblable
- Certain

La recherche d'anticorps antinucléaires est positive, à une dilution de 1/320 et une fluorescence mouchetée, sans spécificité antigénique particulière.

Question 3. Au vu de ces constatations immunologiques, le diagnostic de sclérodermie systémique limitée évoqué vous paraît-il :

- Exclu
- Moins vraisemblable
- De vraisemblance inchangée
- Plus vraisemblable
- Certain

Vous réalisez une capillaroscopie qui montre l'image suivante (Figure 2).



Figure 2.

Question 4.
Au vu de cette image,
le diagnostic de sclérodermie
systémique vous paraît-il :

- Exclu
- Moins vraisemblable
- De vraisemblance inchangée
- Plus vraisemblable
- Très probable

Réponses

■ Question 1

La réponse la mieux adaptée est « oui, mais peu vraisemblable » car il existe des formes limitées de sclérodermie systémique sans atteinte cutanée. Il y a beaucoup d'autres possibilités diagnostiques plus probables, et notamment le phénomène de Raynaud primaire.

■ Question 2

La réponse la plus adaptée est « moins vraisemblable » car la sclérodermie s'accompagne d'anomalies artérielles digitales. Cependant, à un stade précoce, il est possible de trouver des pressions digitales normales : cette négativité de l'exploration artérielle ne peut éliminer la maladie.

■ Question 3

Le diagnostic de sclérodermie est un peu plus vraisemblable car les anticorps anti-noyau sont positifs à un titre significatif mais peu élevé. Il n'existe pas de spécificité anti-centromère, anti-SCL70 (topo-isomérase I), RNA polymérase. Cette absence de spécificité antigénique des anticorps anti-noyau est trouvée dans un tiers des sclérodermies.

■ Question 4

La réponse la plus adaptée est très probable car l'image est typique de micro-angiopathie sclérodermique débutante.

Message

Un phénomène de Raynaud apparaissant après 45 ans doit faire rechercher une sclérodermie systémique. Des anticorps antinucléaires positifs à taux peu élevé sans spécificité antigénique ne permettent pas de conclure mais la capillaroscopie permet de faire le diagnostic.

CAS CLINIQUE 9

Madame P. Geneviève, 63 ans, consulte un rhumatologue pour des douleurs des mains avec un petit dérouillage matinal faisant discuter une origine inflammatoire. À l'interrogatoire, il trouve un phénomène de Raynaud ancien, avec des crises fréquentes, mais bien toléré par la patiente.

Il l'adresse pour capillaroscopie de manière à éliminer une sclérodémie systémique, malgré l'absence de sclérose cutanée cliniquement perceptible.

Vous trouvez l'image suivante (index gauche) (Figure 1).



Figure 1.

Question 1. Au vu de cette image, le diagnostic de sclérodermie systémique vous paraît-il :

- Exclu
- Moins vraisemblable
- De vraisemblance inchangée
- Plus vraisemblable
- Certain

Vous réglez votre zoom de manière à voir l'ensemble du péri-ungueum et vous obtenez l'image suivante (Figure 2).

Question 2. Au vu de cette image, le diagnostic de sclérodermie systémique vous paraît-il :

- Exclu
- Moins vraisemblable
- De vraisemblance inchangée
- Plus vraisemblable
- Certain

Vous regardez les autres doigts, et retrouvez sur l'annulaire droit l'image suivante (Figure 3).



Figure 2.



Figure 3.

Question 3. Au vu de cette image, le diagnostic de sclérodermie systémique vous paraît-il :

- Exclu
- Moins vraisemblable
- De vraisemblance inchangée
- Plus vraisemblable
- Certain

Réponses

■ Question 1

La réponse la plus adaptée est « moins vraisemblable » car l'image est normale, mais une seule image est insuffisante pour statuer valablement.

■ Question 2

La réponse la plus adaptée est « plus vraisemblable » car l'image montre des capillaires anormalement dilatés très suspects sur les bords latéraux, bien qu'ils n'atteignent pas la taille du mégacapillaire. La valeur diagnostique de ces anomalies est plus élevée si elle est mise en évidence sur plus d'un doigt.

■ Question 3

Le diagnostic de micro-angiopathie de type sclérodermique peut être considéré comme certain, devant l'association de mégacapillaires, de capillaires ramifiés, de raréfaction et de désorganisation du réseau capillaire.

La biologie trouve des anticorps antinucléaires à un taux supérieur à 1/1280^e de fluorescence mouchetée, avec une spécificité anti PmScl. Il n'y a pas de myosite cliniquement, et le diagnostic de sclérodermie systémique est retenu.

Message

Cette observation illustre une des règles fondamentales de l'examen capillaroscopique : celui-ci doit porter sur l'ensemble du rebord péri-unguéal jusqu'aux bords latéraux, et explorer l'ensemble des doigts à l'exclusion des seuls pouces.

CAS CLINIQUE 10

Madame L., âgée de 31 ans, souffre depuis l'âge de 16 ans d'un acrosyndrome des quatre extrémités, se traduisant par une coloration permanente érythrocyanique des mains et des pieds s'accroissant lors de l'exposition au froid, avec alors une sensation d'engourdissement ; il y a également une demande esthétique.

Il existe une notion de phénomène de Raynaud chez sa mère et sa grand-mère

C'est une patiente fumeuse, qui a souffert d'une anorexie mentale à l'âge de 16 ans : pour une taille de 1,76 m, le poids est descendu jusqu'à 42 kg. Il est stable maintenant depuis dix ans à 51 kg.

À l'examen clinique, les mains sont violacées, sèches : pas de sclérose cutanée, pas de sclérodactylie, pas de télangiectasies. Les facteurs antinucléaires sont négatifs (Figure 1 A & B).

Voici un examen capillaroscopique des doigts (Figure 2 A, B & C).

Mesures du diamètre de l'anse capillaire la plus dilatée : 142 μ m.



Figure 1.



Figure 2.

Question 1. Comment décrivez-vous ces images ?

- Mégacapillaire(s)
- Dilatation(s) capillaire(s) sans mégacapillaire
- Capillaires ramifiés
- Zone(s) avasculaire(s)
- Réseau capillaire désorganisé
- Hémorragie(s)
- Anomalie mineure : plexus veineux visible
- Anomalie mineure : dystrophie(s) mineure(s)
- Anomalie mineure : halo
- Absence d'anomalie même mineure

Question 2 : Quelle est l'interprétation la plus vraisemblable ?

- Micro-angiopathie sclérodermique type actif
- Micro-angiopathie sclérodermique type lent
- Dermatomyosite
- Syndrome de Sharp
- Micro-angiopathie organique aspécifique
- Acrocyanose essentielle
- Absence de signe de micro-angiopathie organique

Question 3. Quel diagnostic final retenir ?

- Acrocyanose essentielle
- Sclérodermie systémique
- Phénomène de Raynaud primitif
- Acrosyndrome suspect
- Engelures

Réponses

■ Question 1

Sur les images on note la présence de mégacapillaires, de capillaires ramifiés. On visualise quelques hémorragies, une raréfaction capillaire et une zone avasculaire.

■ Question 2

On évoque une micro-angiopathie sclérodermique de type lent.

■ Question 3

La présentation clinique est celle d'une acrocyanose essentielle en raison du début précoce, des antécédents d'anorexie mentale, de l'aspect des mains et des arguments négatifs cliniques que sont l'absence de sclérose cutanée, de doigts boudinés, de télangiectasies. Mais la capillaroscopie est suspecte de micro-angiopathie sclérodermique : il existe plusieurs anses capillaires de plus de 50 μm sur leurs trois branches, des hémorragies multiples, une plage d'un millimètre avec un nombre d'anses réduit. L'aspect n'est pas complètement typique car les dilatations observées sont, chez cette patiente, majoritairement asymétriques. Un seul capillaire est dilaté de façon symétrique. Des dilatations capillaires peuvent être observées dans l'acrocyanose essentielle mais ne dépassant en général pas 30 μm .

La capillaroscopie est donc suspecte de micro-angiopathie sclérodermique chez une patiente dont la présentation est celle d'une acrocyanose essentielle avec un bilan immunologique négatif.

Nous sommes donc dans le cadre d'un acrosyndrome suspect. On ne peut exclure une sclérodermie limitée très lentement évolutive. La prudence incite à revoir cette patiente tous les ans pour une surveillance capillaroscopique et immunologique. L'examen capillaroscopique sera de préférence réalisé l'été ; les acrocyanoses sont moins marquées à cette saison.

CAS CLINIQUE I I

Madame D., 79 ans, sans antécédent pathologique, présente un phénomène de Raynaud depuis 5 ans, peu sévère. Depuis quelques mois sont apparues des myalgies diffuses et invalidantes, et un essoufflement pour des efforts modérés. Elle n'a pas de sclérodactylie. Une tomodensitométrie a mis en évidence une fibrose pulmonaire avec de nombreuses plages en verre dépoli. La dyspnée s'est améliorée sous corticoïdes.

Les CPK sont à 1500 UI/l. Il existe des anticorps anti-noyau, positifs au 1/2000 avec une spécificité anti-JO1.

Une capillaroscopie péri-unguéeale est réalisée ($\times 100$). Les clichés ci-dessous sont représentatifs de tous les doigts (Figure 1 A & B).

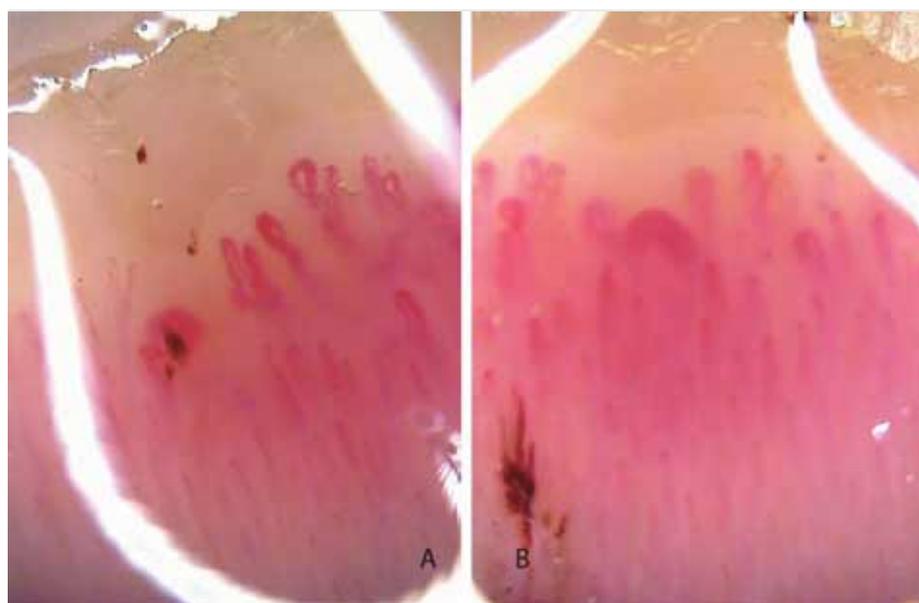


Figure 1.

Question 1. Comment décrivez-vous cette capillaroscopie ?

- Mégacapillaire(s)
- Dilatation(s) capillaire(s) sans mégacapillaire
- Capillaires ramifiés
- Zone(s) avasculaire(s)
- Réseau capillaire désorganisé
- Hémorragie(s)
- Anomalie mineure : plexus veinulaire visible
- Anomalie mineure : dystrophie(s) mineure(s)
- Absence d'anomalie même mineure

Question 2. En prenant en compte l'ensemble des données cliniques et para-cliniques fournies, comment interprétez-vous cette capillaroscopie ?

- Micro-angiopathie sclérodermique type actif
- Micro-angiopathie sclérodermique type lent
- Dermatomyosite
- Syndrome de Sharp
- Micro-angiopathie organique aspécifique
- Acrocyanose essentielle
- Absence de signe de micro-angiopathie organique

Réponses

■ Question 1

On visualise des mégacapillaires, des capillaires ramifiés, une raréfaction, des hémorragies.

■ Question 2

L'aspect est évocateur de dermatomyosite.

Commentaire

Le phénomène de Raynaud, d'apparition tardive, évoque un phénomène de Raynaud secondaire. La capillaroscopie montre une micro-angiopathie de type sclérodermique. Le contexte clinique permet de rectifier le diagnostic. En effet, il n'y pas de sclérose cutanée. L'existence de myalgies, d'une élévation des CPK et le profil immunologique, en l'absence de sclérodactylie, fait évoquer une polymyosite ou une dermatomyosite. De fait, une biopsie musculaire a confirmé le diagnostic de dermatomyosite. Dans cette pathologie, le contexte clinique est souvent riche et non limité au phénomène de Raynaud comme dans la sclérodermie systémique.

Message

Devant une micro-angiopathie de type sclérodermique, l'analyse du contexte clinique est indispensable pour porter le diagnostic d'une autre connectivite (dermatopolymyosite, syndrome de Sharp).

CAS CLINIQUE 12

Monsieur G., âgé de 78 ans, a présenté un infarctus du myocarde il y a 3 mois. Un traitement a été mis en place depuis cette date (clopidogrel, aspirine, atorvastatine, ramipril et bisoprolol). Il a fumé 20 cigarettes/j depuis l'âge de 20 ans. Il est sevré du tabac depuis son infarctus. On note un antécédent de phénomène de Raynaud peu sévère avec quelques crises hivernales depuis l'adolescence. Depuis 3 mois, les crises sont plus fréquentes, plus prolongées et plus invalidantes, ce qui motive sa consultation. Les pouls sont normalement perçus aux membres supérieurs, ils sont absents à la cheville droite. La manœuvre d'Allen est négative. La coloration des mains est normale au moment de l'examen.

Question 1 Quel diagnostic paraît le plus probable pour expliquer le phénomène de Raynaud ?

- Sclérodémie systémique
- Artériopathie athéromateuse
- Phénomène de Raynaud primitif
- Acrocyanose essentielle
- Maladie de Leo Buerger

Question 2. Quel élément a probablement joué un rôle majeur dans l'aggravation récente ?

- Infarctus du myocarde
- Artériopathie des membres inférieurs
- Prise de bêta-bloquants
- Prise d'atorvastatine
- Tabagisme

Devant l'aggravation récente du phénomène de Raynaud, vous réalisez une capillaroscopie (Figure 1).



Figure 1.

Question 3 : Comment décrivez vous ces images ?

- Mégacapillaire(s)
- Dilatation(s) capillaire(s) sans mégacapillaire
- Capillaires ramifiés
- Zone(s) avasculaire(s)
- Réseau capillaire désorganisé
- Hémorragie(s)
- Anomalie mineure : plexus veinulaire visible
- Anomalie mineure : dystrophie(s) mineure(s)
- Absence d'anomalie même mineure

Question 4 : Qu'apporte la capillaroscopie au diagnostic supposé ?

- Elle exclut le diagnostic
- Elle rend le diagnostic peu probable
- Elle n'apporte rien au diagnostic
- Elle rend le diagnostic plus probable
- Elle rend le diagnostic certain

Réponses

■ Question 1

Phénomène de Raynaud primitif devant l'ancienneté, le début à l'adolescence et le caractère peu sévère.

■ Question 2

La prise de bêta-bloquants est l'élément aggravant probable. Son indication est légitime et sauf tolérance extrêmement médiocre, le phénomène de Raynaud ne doit pas conduire à l'arrêt des bêta-bloquants.

■ Question 3

Quelques dystrophies mineures ; chez le sujet âgé, les plexus veineux sous-papillaires sont plus visibles en raison de l'atrophie cutanée.

■ Question 4

Cette capillaroscopie dans les limites de la normale rend le diagnostic de phénomène de Raynaud primitif plus probable.

Message

Les bêta-bloquants peuvent aggraver un phénomène de Raynaud primitif.

D

ÉFINITIONS DES CONNECTIVITES

1. Polyarthrite rhumatoïde : critères 2010 (EULAR/ACR)

■ Référence

2010 Rheumatoid arthritis classification criteria: an American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism collaborative initiative. *Ann Rheum Dis* 2010 ; 69 : 1580-88.

■ Critères

Polyarthrite rhumatoïde définie s'il existe :

- ▶ une synovite touchant au moins une articulation ;
- ▶ l'absence de diagnostic alternatif expliquant mieux la synovite ;
- ▶ un score ≥ 6 (sur 10 possible) construit à partir de scores individuels dans 4 domaines :
 - nombre et site des articulations touchées (0-5) ;
 - anomalie sérologique (0-3) ;
 - réponse de phase aiguë (0-1) ;
 - durée d'évolution des symptômes (0-1).

2. Syndrome de Sjögren : critères ACR 2012

■ Référence

American College of Rheumatology Classification Criteria for Sjögren's Syndrome: A Data-Driven, Expert Consensus Approach in the Sjögren's International Collaborative Clinical Alliance Cohort. *Arthritis Care and Research* 2012 ; 64 : 475-87.

■ Critères

- ▶ anticorps (Ac) anti-SSA positifs et : Ac anti-SSB (ou facteur rhumatoïde ou Ac anti-noyau $> 1/320$) ;
- ▶ biopsie de glande salivaire : sialadénite lymphocytaire \geq foyer/4 mm² ;
- ▶ kératoconjunctivite sèche avec marquage oculaire ≥ 3 .

3. Lupus érythémateux aigu disséminé (critères ACR 1982 modifiés en 1997)

■ Référence

Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 :1725.

■ Critères

- ▶ éruption malaire en aile de papillon ;
- ▶ éruption de lupus discoïde ;
- ▶ photosensibilité ;
- ▶ ulcérations buccales ou nasopharyngées ;
- ▶ polyarthrite non érosive ;
- ▶ pleurésie ou péricardite ;
- ▶ atteinte rénale (protéinurie > 0,5 g/24h ou rouleaux) ;
- ▶ atteinte neurologique : crises convulsives ou psychose ;
- ▶ atteinte hématologique (anémie hémolytique ou leucopénie ou lymphopénie ou thrombopénie) ;
- ▶ Ac anti-Noyau à taux élevé ;
- ▶ Ac anti-DNA ou Sm ou antiphospholipide.

4. Dermatomyosite : critères de Bohan et Peter 1975

■ Référence

Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med* 1975 ; 292 : 344-7.

■ Critères

- ▶ déficit musculaire bilatéral et symétrique des ceintures ;
- ▶ élévation des CPK ;
- ▶ syndrome myogène à l'EMG ;
- ▶ biopsie musculaire caractéristique ;
- ▶ signes cutanés caractéristiques.
- ▶ polymyosite : 3 des 4 premiers critères.
- ▶ dermatomyosite : en plus atteinte cutanée.

5. Syndrome de Sharp : critères de Kahn et Appelboom

■ Référence

Kahn MF, Peltier AP, Appelboom T. Sharp's syndrome: a new entity amongst the connective tissue diseases? *Nouv Presse Med.* 1975 ; 4 : 1863-5.

■ Critères

Critères majeurs :

- ▶ Raynaud ;
- ▶ Ac anti-RNP à taux élevé.

Critères mineurs :

- ▶ synovite ;
- ▶ myosite ;
- ▶ doigts boudinés.

Diagnostic si : 2 critères majeurs + 2 critères mineurs.

6. Sclérodermie systémique

■ Critères de classification de la sclérodermie systémique de l'American Rheumatism Association (ARA) 1980

Subcommittee for Scleroderma Criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee. Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum* 1980 ; 23:581-90.

Critère majeur :

Sclérodermie cutanée proximale (sclérose cutanée remontant vers la racine des membres au-delà des articulations métacarpo- ou métatarsophalangiennes)

Critères mineurs :

- ▶ sclérodactylie ;
- ▶ cicatrice déprimée d'un doigt ou perte de substance de la partie distale de la pulpe digitale ;
- ▶ fibrose pulmonaire des bases.

Le diagnostic de ScS peut être porté si le patient a 1 critère majeur ou 2 critères mineurs.

■ Critères de classification des formes limitées de sclérodermie systémique (LeRoy et Medsger 2001)

LeRoy EC, Medsger TA Jr. Criteria for the classification of early systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2001 ; 28 : 1573-6.

Sclérodermie systémique limitée

- ▶ phénomène de Raynaud documenté objectivement par l'examen clinique, le test au froid ou le test de Nielsen ou équivalent ;

plus

- ▶ soit une anomalie capillaroscopique (dilatation capillaire ou zones avasculaires) ;
- ▶ soit la présence d'anticorps spécifiques de la sclérodermie systémique (anticentromère, anti-topo-isomérase I (anti-SCL70), antifibrillarine, anti-PM-Scl, antifibrine ou anti-RNA polymérase I ou III à un titre > 1/100).

Sclérodermie systémique cutanée limitée

En plus des critères précédents, les patients ont une infiltration cutanée distale en aval des coudes et des genoux (l'épaississement de la peau peut toucher les doigts, les mains, les avant-bras, les pieds, les orteils, le cou et la face en l'absence d'infiltration cutanée des bras, du thorax, de l'abdomen, du dos et des cuisses).

INDEX

A

Acrocyanose	28, 35, 37, 38, 42, 63
Acrorigiose	42
Acrosyndrome	19, 37, 42, 44, 63
Allen (manœuvre)	43
Anastomose artérioveineuse	6, 8, 11, 12, 13
Angiogénèse	13, 57, 73, 74
Angiodermite nécrotique	69, 72
Artéριοle	6, 7, 8, 10, 15
Artériopathie oblitérante	15, 69, 71, 78
Atrophie blanche	72

C

Canalicule lymphatique	9, 11, 80
Capillaire	
<i>Anévrismal</i>	33, 34, 72
<i>Ramifié</i>	32, 35, 36, 41, 49, 50, 51, 57, 58, 59, 66
<i>Thrombosé</i>	32, 34
<i>Régressif</i>	49
Capillaroscopie	
<i>Péri-unguéale</i>	19, 57, 63, 77
<i>Pleine peau</i>	19, 22, 69, 70, 71, 78
Connectivite mixte	34, 36, 41, 52, 63, 66

D

Densité capillaire	4, 10, 21, 22, 25, 31, 50, 54, 57, 58, 59, 60, 66, 70, 71, 72, 73, 74, 80
Dermatomyosite	34, 36, 41, 52, 63, 65, 120
Dermite ocre	72
Désorganisation capillaire	21, 32, 34, 41, 50, 51, 54, 60, 66
Diabète	10, 15, 78
Dystrophie	
<i>Majeure</i>	32, 35, 57, 60, 66
<i>Mineure</i>	24, 32

E

Engelure	63, 65
Erythermalgie	65
Exsudat	21, 38

F

Fluorescence	77, 78, 80
--------------------	------------

H

Halo	21, 25, 33, 36
Hémorragie	21, 29, 33, 36, 37, 51, 54, 57, 58, 59, 60, 66, 72
Hyperhémie postocclusive	16, 17, 46, 73, 78
Hyperhydrose	28, 42, 63
Hyperkératose	20, 29, 30
Hypertension artérielle	10, 69, 72, 73, 74, 78, 80

I

Insuffisance veineuse	69, 72
-----------------------------	--------

L

Laser-Doppler	16, 17, 71, 78
Lupus systémique	52, 120
Livedo	64

M

Microangiopathie	
<i>Aspécifique</i>	22, 31, 37
<i>Sclérodermique</i>	
<i>Type actif</i>	57, 58, 60
<i>Type lent</i>	57, 58, 60
Mégacapillaire	3, 32, 33, 34, 49, 50, 51, 54, 57, 58, 60, 66
Mélanodermie	29
Mire	21, 25, 26
Morphométrie	80

P

Perméabilité capillaire	12, 16, 78
Pléthysmographie	16
Plexus veineux	6, 22, 23, 28, 30, 38, 63
Polyarthrite rhumatoïde	119
Pression	
<i>Capillaire</i>	4, 77, 78
<i>Digitale</i>	45, 46

R

Raynaud	
<i>Phénomène</i>	4, 39, 42 , 43, 44 , 49 , 57, 64
<i>Suspect</i>	45, 52
Réflexe	
<i>Postural</i>	15 , 16, 17
<i>Myogénique</i>	15
<i>Veino-artériolaire</i>	15
Résistances périphériques	7, 10, 14

S

Scléroderma pattern	41, 49, 50, 52, 54, 57, 66
Sclérodermie	4, 34, 35, 36, 41, 42, 44, 49 , 52 , 57 , 121
Score	60
Shunt	6, 14, 64
Sludge	21, 34, 38, 63
Sphincter précapillaire	7, 14
Syndrome myéloprolifératif	38, 65, 78
Syndrome de Sharp	34, 36, 67 , 120
Syndrome de Sjögren	119

T

Télangiectasie	34, 43
TCPO ₂	16 , 71
Test au froid	46
Thermorégulation	5, 8, 9, 11, 12 , 13
Tonus artériolaire	12, 13, 14
Troubles trophiques	70 , 71

U

Ulcères digitaux	43, 60
Unité microcirculatoire	7, 9, 14

V

Vasoconstriction	13, 14, 15, 16, 20, 64, 74
Vasodilatation	13, 14, 15, 16, 20, 65, 73
Vasomotion	14, 78
Vasomotricité	7, 8, 13, 14
Veinule	6, 8
Vélocimétrie capillaire	78
Vidéocapillaroscopie	4, 26, 51, 73, 74, 78
Viscosité	10, 14, 38

Z

Zone avasculaire	21, 31 , 41, 58, 66
------------------------	----------------------------

Images de couverture :
Distrophies capillaires. Aquarelles. Otfried Müller, 1922.
Avec l'aimable autorisation de Thieme.

Conception graphique : Servane Olry

© Elsevier Masson SAS. Dépôt légal : décembre 2012

Impression : Corlet



*Ce livre est réalisé avec
le soutien institutionnel d'Actelion*

