

A microscopic image showing a dense network of small blood vessels, likely capillaries, with a reddish-pink hue. The vessels are arranged in a somewhat regular, grid-like pattern, with some showing a clear lumen. The background is a light, hazy blue.

Cas clinique microcirculation

François PARIGI – Interne DES Cardiologie

Service de médecine vasculaire – Pr SARLON-BARTOLI

24 Janvier 2023

M. S, 47 ans



- Aucun antécédent
- Aucun toxique
- Aucun traitement

- Profession : commercial

CLINIQUE

- 2018 : Fébricule avec prise d'antibiotiques puis dans les suites apparition érythème péri-unguéal
- + éruption cutanée visage : suspicion de lichen
- Consultation à New York , multiples examens : pas de diagnostic
- Depuis 2019, douleurs articulaires des poignets, IPP, IPD d'allure mixte, AEG perte de 10 kg.
- Depuis 2021, apparition érythème paupières + myalgies mais pas au premier plan
- Février 2022 : revient en France, vu par le Pr Humbert, dermato, suspicion de sarcoïdose devant atteinte cutanée + emphysème pulmonaire et adénopathies
- Mis sous plaquenil pas d'amélioration
- Phénomène de Raynaud avec phase syncopale, adressé pour capillaroscopie

Phénomène de Raynaud

-
- Acrosyndrome vasculaire paroxystique
 - Diagnostic clinique comprenant 3 phases successives inconstantes
 - Phase blanche ou syncopale
 - Phase cyanique inconstante
 - Phase érythémateuse souvent douloureuse
 - Facteurs déclenchants
 - Froid
 - Changement de température
 - Emotion/stress
 - Résolutif en quelques minutes

Quand évoquer un PR secondaire ?

-
- Survenue chez un homme
 - Survenue tardive après 40 ans
 - Unilatéral
 - Atteinte des pouces
 - Absence de phase syncopale
 - Anomalies vasculaires (abolition d'un pouls)
 - Mégacapillaires visibles à l'oeil nu à la racine de l'ongle
 - Troubles trophiques, doigts boudinés, sclérodactylie, télangiectasies
 - Signes cliniques orientant vers une connectivite ou une maladie systémique
 - Absence d'amélioration estivale
 - Aggravation avec le temps

Principales étiologies des PR secondaires

-
- **Causes iatrogènes ou toxiques** (β B-, dérivés de l'ergot de seigle, agents cytotoxiques, cannabis, cocaïne, amphétamine)
 - **Causes systémiques**
 - Connectivites
 - Syndromes myéloprolifératifs
 - Atteintes vasculaires/vascularites
 - **Causes locorégionales** : Artériopathies professionnelles, syndrome du défilté thoraco-brachial, syndrome du canal carpien
 - **Causes rares** : embolie distale, maladie des agglutinines froides, immunoglobuline monoclonale

Hyperkératose palmaire "mains de mécaniciens"



CLINIQUE

Pour notre patient

-
- Survenue chez un homme
 - Survenue tardive après 40 ans
 - Unilatéral
 - Atteinte des pouces
 - Absence de phase syncopale
 - Anomalies vasculaires (abolition d'un pouls)
 - Mégacapillaires visibles à l'oeil nu à la racine de l'ongle
 - Troubles trophiques, doigts boudinés, sclérodactylie, télangiectasies
 - Signes cliniques orientant vers une connectivite ou une maladie systémique
 - Absence d'amélioration estivale
 - Aggravation avec le temps

Quelles sont vos hypothèses diagnostiques ?

-
- Connectivites et maladies auto-immunes +++
 - Sclérodermie systémique
 - Syndrome de Goujerot-Sjögren
 - Lupus érythémateux disséminé
 - Dermatomyosite
 - Polyarthrite rhumatoïde
 - Vascularites
 - Hémopathies : Polyglobulie de Vaquez, thrombocytémie essentielle

Capillaroscopie

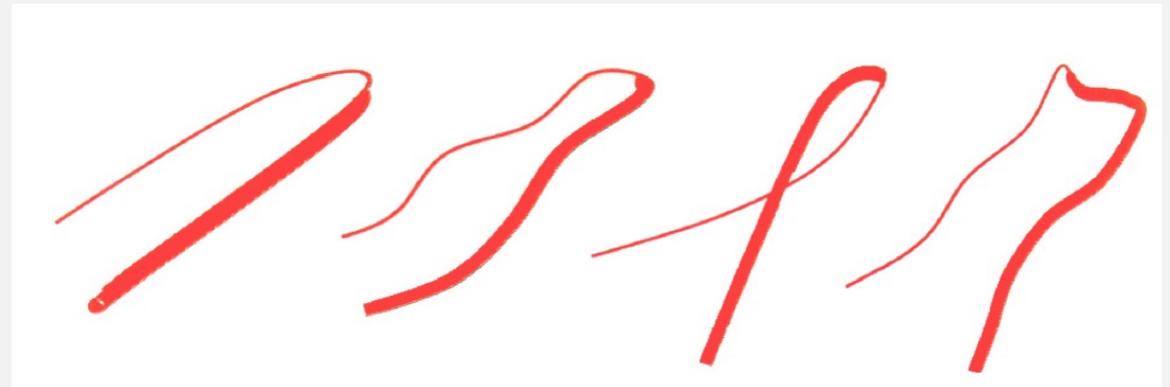


-
- Exploration d'une anomalie de la microcirculation
 - Examen de première intention en cas de suspicion de PR secondaire
 - Tous les doigts sont examinés (sauf les pouces) au niveau du repli péri-unguéal
 - Sensibilité élevée pour le dépistage précoce des PR à risque de connectivite



Capillaroscopie normale

-
- Anse en épingle à cheveux 80%
 - Branche efférente plus large
 - Croisement unique des 2 branches



Capillaroscopie normale

- Nombre de capillaires

- densité capillaire 9-12 anses/mm
- pas de zones de raréfaction

- Morphologie

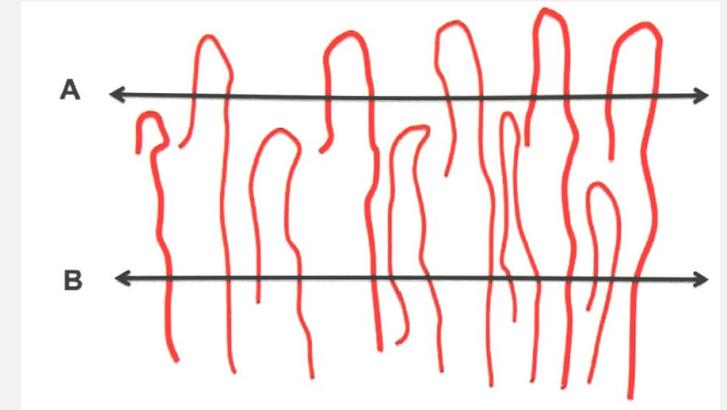
- Seuil anormal si présence de dystrophies > **15%** du nombre total d'anses capillaires

- Absence d'hémorragie

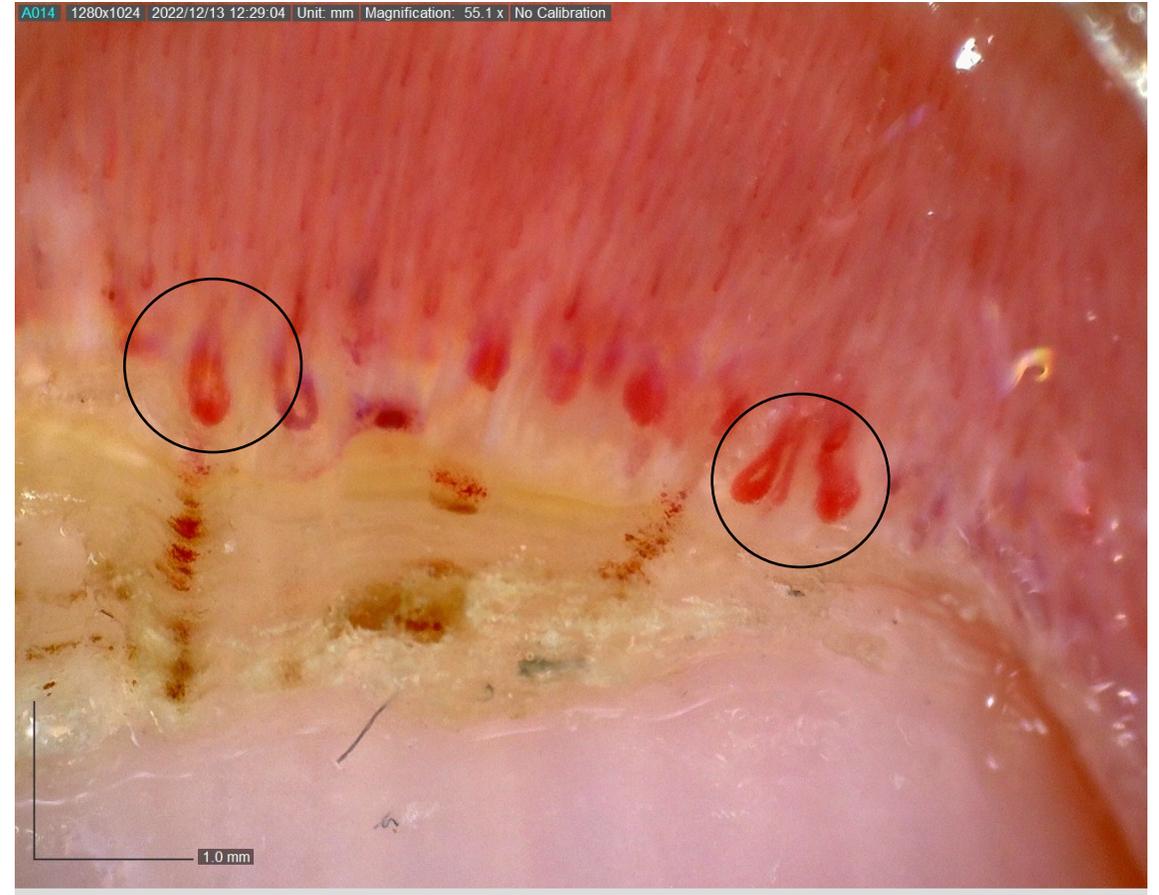
- Teinte de fond

- Dépend de la pigmentation cutanée (rosée chez les caucasiens)

- Plexus veineux sans particularité



M. S, 47 ans

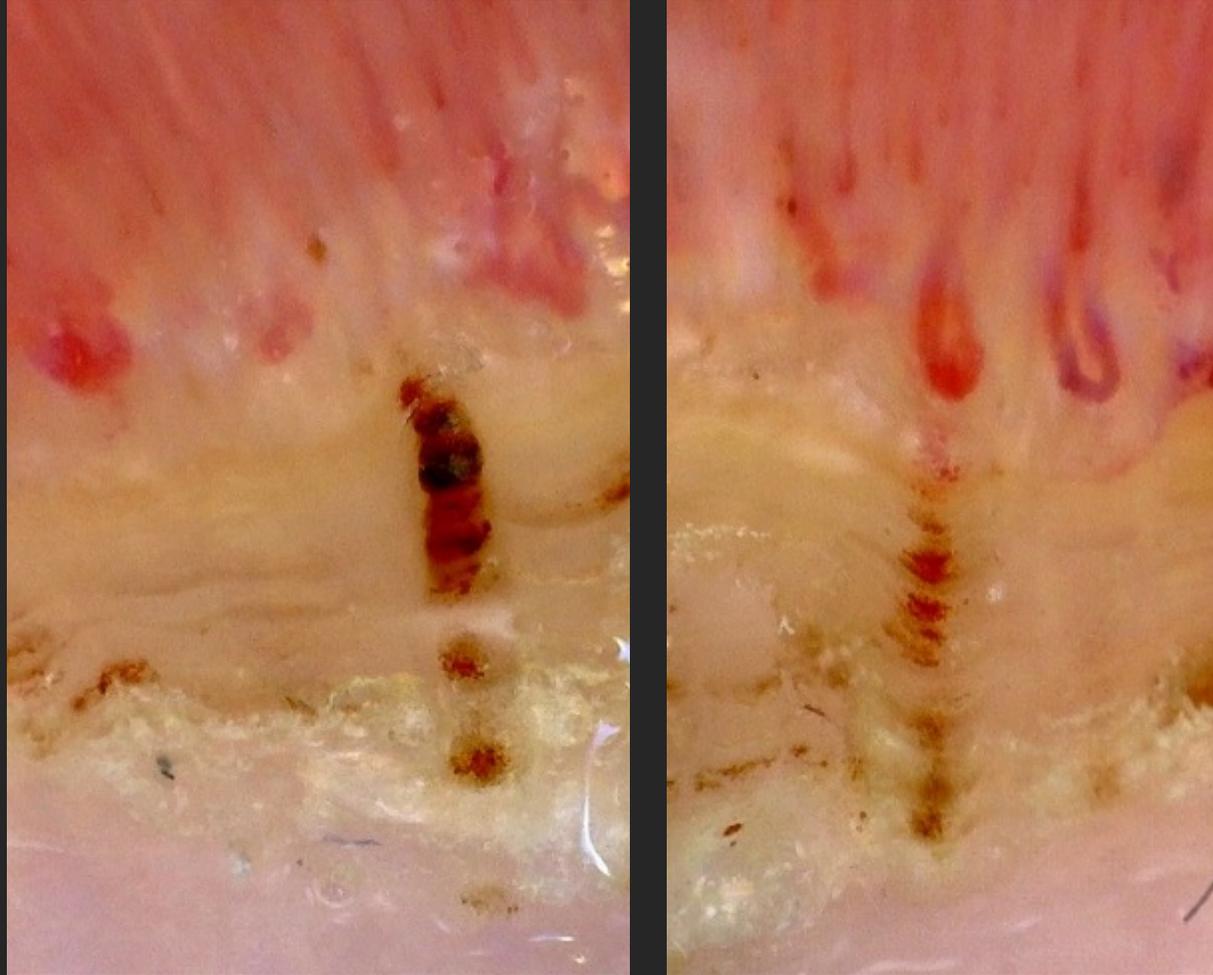


Mégacapillaires



-
- Dilatation homogène et **symétrique** de l'anse capillaire
 - Diamètre $> 50\mu\text{m}$
 - Mécanisme d'adaptation à l'hypoxie, 1er signe à apparaître
 - **2 MC sur 2 doigts différents = Microangiopathie organique spécifique**
 - Entre **20 et $50\mu\text{m}$ = Capillaire dilaté**

Microhémorragies



-
- Extravasation d'hématies secondaire aux lésions des parois capillaires dilatées
 - Images en « **volute de fumée** » ou en « **pires d'assiettes** »
 - Evocateur de microangiopathie organique mais se rencontrent aussi dans certains acrosyndromes fonctionnels (acrocyanose)

Anomalies capillaroscopiques (non présentes chez notre patient mais à rechercher)



Raréfaction capillaire

= Nombre de capillaire $< 7/\text{mm}$

Zone avasculaire

= Nombre de capillaire $< 2/\text{mm}$



Désorganisation architecturale

= perte de parallélisme des anses, défaut d'alignement de la première rangée

Examens paracliniques

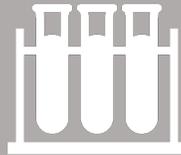
- Bilan biologique

- NFS normale
- Bilan hépatique et rénal normal
- CRP négative
- Protéinurie négative
- CPK normaux
- **EPS hypergammaglobulinémie polyclonale**
- **Ac anti nucléaires : 1/160 d'aspect moucheté**
- Ac anti DNA nég
- Ac anti ENA nég
- Ac anti CCP nég
- Ac anti ANCA nég
- **Ac anti MDA 5 +**

Diagnostic



Mains de mécanicien, signe de la manucure, érythème liliacé des paupières, myalgies, atteinte pulmonaire, phénomène de Raynaud



Anticorps anti-nucléaires + anticorps anti MDA5 positifs



Microangiopathie organique

Dermatomyosite – Syndrome des anti-synthétases

-
- Incidence : 2-20 cas/million d'habitants
 - Prévalence : 2-30/100 000 personnes
 - Atteinte inflammatoire non infectieuse des muscles et de la peau associée à une vasculopathie.

Dermatomyosite – Syndrome des anti-synthétases

-
- Atteinte musculaire de sévérité variable : bilatérale, proximale et symétrique
 - Atteinte cutanée : érythème liliacé des paupières, signe de la manucure, papules de Gottron, signe du châte. Mains de mécanicien = signe habituel du syndrome des anti-synthétases
 - Fièvre, AEG
 - Atteinte cardiaque (troubles de conduction, insuffisance cardiaque)
 - Atteinte pulmonaire (fréquente chez l'adulte, notamment en présence d'Ac anti- MDA5)



Dermatomyosite – Syndrome des anti-synthétases

Dermatomyosite – Syndrome des anti-synthétases

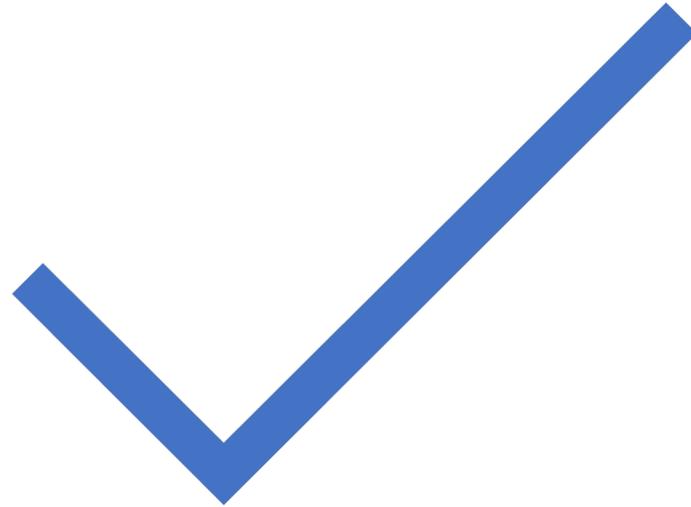
-
- Dosage des enzymes musculaires
 - Recherche d'auto-anticorps : Ac spécifiques des DM :
 - Les anti-Mi2,
 - Les anti-SAE,
 - Les anti-TIF1-gamma,
 - Les anti- NXP2,
 - **Les anti-MDA5.**
 - Biopsie musculaire, IRM musculaire, EMG : utiles dans les cas atypiques
 - Capillaroscopie non systématique



Capillaroscopie dermatomyosite

-
- Dystrophie majeure de type « feuille de fougère »
 - Mégacapillaires « touffus »
 - Raréfaction capillaire
 - Oedeme péricapillaire
 - Micro-hémorragies

Merci pour votre attention



Références

-
- [https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2016-09/pnds -
dermatomyosite de lenfant et de ladulte.pdf](https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2016-09/pnds_-_dermatomyosite_de_lenfant_et_de_ladulte.pdf)
 - Cours exploration de la microcirculation, Dr Bertolino
 - Collège national des enseignants de médecine interne