

La capillaroscopie en rhumatologie

par Geneviève Gyger, M.D., FRCP, et Marie Hudson, M.D., FRCPC

Une femme âgée de 40 ans est orientée à la clinique de rhumatologie pour une capillaroscopie périunguëale. Hormis la présence du phénomène de Raynaud depuis 10 ans, la patiente ne présente aucun antécédent médical pertinent; elle ne fume pas. Elle a trois enfants en santé et n'a subi aucune fausse-couche. Elle ne prend aucun médicament. Les antécédents familiaux ne révèlent rien de particulier et montrent qu'il n'y a aucun antécédent du phénomène de Raynaud dans la parenté. À l'interrogatoire, la patiente déclare qu'elle ne souffre pas de brûlures gastriques, d'essoufflement, d'arthrite et qu'elle ne manifeste aucun autre symptôme d'une atteinte du tissu conjonctif. L'examen physique confirme l'absence de sclérodactylie, du signe de la nuque, de plis péribuccaux plus marqués et d'épaississement de la peau; en revanche, l'examen met en évidence deux télangiectasies sur la face interne de la lèvre inférieure. La recherche d'anticorps anti-antigène nucléaire soluble (ENA, pour *extractible nuclear antigen*), y compris les anticorps anti-topoisomérase I a été négative. Par contre, la vidéocapillaroscopie périunguëale (DS Medica, grossissement x200) a montré un aspect caractéristique d'une sclérodémie active (Figure 1).

Cette patiente est-elle atteinte de sclérodémie?

D'après des études épidémiologiques, la fréquence du phénomène de Raynaud est de l'ordre de 2 à 22 % et dans environ 15 % de ces cas, ce trouble est associé à la sclérodémie généralisée (ScG)^{1,2}. Parmi les personnes qui manifestent le phénomène de Raynaud, lesquelles sont susceptibles d'être tôt ou tard atteintes de ScG? Une étude prospective menée durant 20 ans auprès de 586 patients atteints du phénomène

de Raynaud a montré que des anomalies détectées à la capillaroscopie périunguëale de référence, couplées à la présence d'auto-anticorps spécifiques de la ScG (anti-protéine B du centromère [CENP-B, pour *centromere protein B*], anti-topoisomérase I, anti-Th/To, ou anti-ARN-polymérase III), se sont révélées d'excellents prédicteurs de la constitution d'une ScG, alors que l'absence de ces facteurs permettait pratiquement d'écarter une telle issue. En effet, les patients qui manifestaient ces deux anomalies au début de l'étude avaient un risque 60 fois plus élevé d'être atteints tôt ou tard de ScG, comparativement au groupe témoin (sans ces anomalies); 80 % des patients porteurs des deux anomalies ont été atteints de ScG au cours des 20 années de suivi. À l'opposé, seulement 2 % des patients atteints du phénomène de Raynaud qui avaient obtenu des résultats normaux à la capillaroscopie de référence et ne portaient pas d'auto-anticorps spécifiques de la ScG au début de l'étude ont été atteints d'une ScG caractérisée durant la période de suivi².

Cette étude pivot² a validé les critères proposés par Leroy et Medsger³ en 2001 pour évaluer la ScG au stade précoce; ces critères comprenaient le phénomène de Raynaud, les auto-anticorps spécifiques de la ScG (anti-centromère, anti-topoisomérase I, anti-fibrillarine, anti-PM/Scl ou anti-ARN polymérase I ou III), ainsi que des résultats caractéristiques de la sclérodémie à la capillaroscopie. L'application de ces critères a fait bondir le taux de sensibilité des critères préliminaires de 1980 de l'American College of Rheumatology (ACR)⁴ pour la sclérodémie circonscrite de 33 à 92 %⁵. Nous devrions néanmoins garder à l'esprit que 20 % des patients

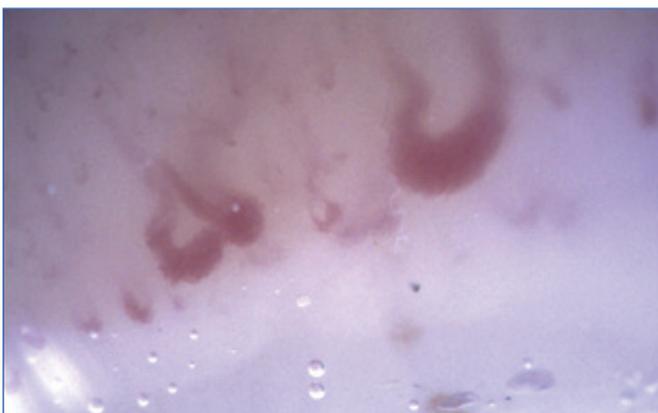


Figure 1. Les capillaires géants sont le signe cardinal des anomalies typiques dans la sclérodémie. La présence même d'un seul capillaire géant est toujours anormale et elle est caractéristique de la sclérodémie. À ce signe distinctif s'ajoutent les ectasies, les hémorragies capillaires, la perte de capillaires, la néoangiogenèse et la désorganisation. Plus de 95 % des patients atteints de ScG présenteront ces anomalies typiques à la vidéocapillaroscopie. On peut voir sur cette image deux capillaires géants, une hémorragie et une densité capillaire légèrement amoindrie.

Tableau 1

Critères ACR-EULAR pour la classification de la ScG

Critères	Sous-critères	Poids
Épaississement de la peau des doigts des deux mains allant de la partie proximale jusqu'aux articulations métacarpophalangiennes (MCP) (<i>critère suffisant</i>)		9
Épaississement de la peau des doigts (<i>compter seulement le plus élevé des deux scores</i>)	Doigts boudinés; doigt entier, partie distale jusqu'à l'articulation MCP	2 4
Lésions de l'extrémité des doigts (<i>compter le plus élevé des deux scores</i>)	Ulcères de l'extrémité des doigts; lésions ponctuées de l'extrémité digitale	2 3
Télangiectasies		2
Capillaires unguéaux anormaux		2
Hypertension artérielle pulmonaire et/ou pneumopathie interstitielle (<i>score maximal : 2</i>)		2
Phénomène de Raynaud		3
Auto-anticorps spécifiques de la ScG (anti-centromère, anti-topoisomérase I, anti-Scl-70, anti-ARN polymérase III) (<i>score maximal : 3</i>)		3

Un score de 9 ou plus établit un diagnostic de ScG.

qui remplissent ces critères ne seront pas atteints de ScG, à tout le moins durant un suivi de 20 ans.

En 2012, l'ACR et l'European League Against Rheumatism (EULAR) ont créé conjointement un comité chargé d'élaborer de nouveaux critères de classification de la ScG (Tableau 1)⁶. Ces critères ont été élargis pour inclure des anomalies capillaires périunguées. Un score de 9 ou plus établit un diagnostic de ScG. La patiente de l'étude de cas présentée ci-dessus remplit les critères du diagnostic définitif de ScG selon les nouveaux critères ACR-EULAR. Elle est atteinte du phénomène de Raynaud (2 points), elle porte des auto-anticorps anti-centromère (3 points), elle présente des signes de ScG à la capillaroscopie (2 points) ainsi que des télangiectasies (2 points), ce qui porte le total de points à 9. On voit donc que la capillaroscopie s'est révélée un outil fort utile pour poser le diagnostic de ScG chez cette patiente.

Bilan proposé

La prochaine étape de l'évaluation devrait viser à déterminer si des organes internes sont touchés, notamment à l'aide des examens suivants : une étude du transit œsophagien ou transit baryté pour écarter la dysmotilité œsophagienne; une échocardiographie pour mesurer les pressions artérielles pulmonaires; une radiographie pulmonaire et des épreuves de la fonction pulmonaire pour écarter une pneumopathie interstitielle. On pourrait aussi envisager une radiographie des mains pour rechercher une calcinose ou une acro-ostéolyse. Chez cette patiente, le bilan n'a pas montré d'anomalies, sauf les résultats de l'étude du transit œsophagien qui évoquent une dysmotilité œsophagienne modérée.

Traitement

Le traitement du phénomène de Raynaud reste fondé sur la maîtrise des symptômes. Au nombre des interventions non pharmacologiques, on note l'abandon du tabac, le port de vêtements chauds et l'évitement maximal de l'exposition au froid. Les antagonistes du calcium conviennent au traitement de première intention lorsqu'on envisage une pharmacothérapie⁷. On devrait envisager de prescrire un inhibiteur de la pompe à protons (IPP), même chez des patients sans symptômes, pour prévenir les complications du reflux gastro-œsophagien. Ces complications peuvent comprendre une œsophagite, des rétrécissements de l'œsophage et l'œsophage de Barrett. L'importance de traiter énergiquement la dysmotilité œsophagienne a été mise en évidence par des études récentes ayant montré une relation entre la micro-aspiration asymptomatique secondaire au reflux d'acide gastrique et la pneumopathie interstitielle dans la SG^{8,9}. Fait à noter, 70 à 90 % des patients atteints de ScG manifestent un trouble œsophagien, et dans 50 % de ces cas, ce trouble est asymptomatique⁷.

Conclusion

La capillaroscopie périunguée est un examen rapide, non effrayant et facile à réaliser qui devrait faire partie de l'évaluation des personnes atteintes du phénomène de Raynaud, ainsi que pour faciliter le diagnostic de la sclérodémie généralisée et pour rassurer les patients qui ne sont pas porteurs d'auto-anticorps et dont la circulation capillaire est normale. Les appareils pouvant être utilisés pour la capillaroscopie périunguée comprennent le dermatoscope (grossissement x10), l'ophtalmoscope (x20), le microscope grand champ (x50) et le

vidéocapillaroscope (x20). Même si le dermatoscope et l'ophtalmoscope sont disponibles à la clinique, la meilleure résolution offerte par le microscope grand champ et par la vidéocapillaroscopie permet d'identifier plus efficacement toutes les caractéristiques vasculaires de la ScG. Par ailleurs, la valeur diagnostique et pronostique de la capillaroscopie dans les autres maladies rhumatologiques est encore à l'étude, en particulier dans les myosites dans lesquelles on a décrit des caractéristiques semblables à celles de la sclérodermie. Aucune caractéristique spécifique d'autres maladies du tissu conjonctif n'a été décrite. Dans ces maladies, la détection de caractéristiques évoquant la ScG laisse croire à un chevauchement avec la ScG.

Références :

1. 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(6):595-600.
2. Koenig M, Joyal F, Fritzier MJ, et coll. 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(12):3902-12.
3. LeRoy EC & Medsger TA Jr. Criteria for the classification of early systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2001; 28(7):1573-6.
4. Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). Subcommittee for scleroderma criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee. *Arthritis Rheum* 1980; 23(5):581-90.

5. Lonzetti LS, Joyal F, Raynauld JP, et coll. Updating the American College of Rheumatology preliminary classification criteria for systemic sclerosis: addition of severe nailfold capillaroscopy abnormalities markedly increases the sensitivity for limited scleroderma. *Arthritis Rheum* 2001; 44(3):735-6.
6. Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, et coll. Classification criteria for systemic sclerosis: An ACR-EULAR Collaborative Initiative. *Arthritis Rheum* 2013 (conditionally accepted).
7. Herrick AL. Contemporary management of Raynaud's phenomenon and digital ischaemic complications. *Curr Opin Rheumatol* 2011; 23(6):555-61.
8. Savarino E, Bazzica M, Zentilin P, et coll. Gastroesophageal reflux and pulmonary fibrosis in scleroderma: a study using pH-impedance monitoring. *Am J Respir Crit Care Med* 2009; 179(5):408-13.
9. Christmann RB, Wells AU, Capelozzi VL, et coll. Gastroesophageal reflux incites interstitial lung disease in systemic sclerosis: clinical, radiologic, histopathologic, and treatment evidence. *Semin Arthritis Rheum* 2010; 40(3):241-9.

Geneviève Gyger, M.D., FRCPC

*Professeure adjointe de médecine, Université McGill
Division de rhumatologie, Hôpital général juif
Montréal, Québec*

Marie Hudson, M.D., M.P.H., FRCPC

*Professeure adjointe de médecine, Université McGill
Division de rhumatologie, Hôpital général juif
Institut Lady Davis de recherches médicales
Montréal, Québec*

Quelques attraits de Whistler, C.-B.

Un programme chargé – réunions, groupes de travail, conférences, séances et exposés? N'oubliez surtout pas de découvrir les nombreux attraits de la magnifique Colombie-Britannique, dont la devise (*Splendor Sine Occasu*) évoque une terre sur laquelle la lumière brille en permanence. Voici quelques suggestions pour amorcer votre exploration de cet univers.

5) Laissez-vous émerveiller par Whistler Blackcomb.

Classée année après année parmi les meilleures stations de ski au monde, Whistler Blackcomb vous offre un éventail incroyable de cirques et de glaciers alpins, de demi-lunes et de pistes de ski. La station est ouverte de 8 h 30 à 16 h.

www.whistlerblackcomb.com

4) Faites une tournée gastronomique.

Vous préférez le « surf des tables » au surf des neiges? Pourquoi ne pas essayer une tournée gastronomique proposée par Whistler Tasting Tours. Vous vous régalez au cours d'un repas quatre services, chacun servi dans un restaurant différent.

www.whistlertastingtours.com/whistler-dining-tours-hidden-gems-tour

3) Assistez au Super G des Kokanee Valley Race Series.

Le 27 février, allez admirer les prouesses des amateurs de ski alpin, de télémark et de surf des neiges. Vous pourrez même y participer!



Pour de plus amples renseignements sur les résultats des courses, sur l'inscription à cet événement et sur les droits d'entrée, veuillez téléphoner au Centre de réservations de Whistler Blackcomb.

Réervations : 1-800-766-0449.

2) Visitez le Parc olympique et le Centre des sports de glisse de Whistler.

L'héritage des Jeux olympiques d'hiver 2010 est bien présent au Parc olympique de Whistler. Les visiteurs peuvent admirer les points d'intérêts, les sites d'hébergement et la grande place et s'imprégner de l'immense fierté que

ressentent les Britanno-Colombiens d'avoir accueilli ces jeux. Les plus audacieux parmi vous oseront peut-être une descente en bobsleigh ou en skeleton sur la piste olympique. Les plus prudents prendront plaisir à suivre les indications sur la carte pour une visite sans guide ou ils retiendront les services d'un guide pour une expérience encore plus enrichissante.

www.whistler.com/olympic_experience/

1) L'après-ski.

Skieurs ou non, après une longue journée, tout le monde apprécie les moments de détente au coin du feu, un verre à la main, pour se réchauffer le corps et le cœur. Des délicieuses bières de la région aux extravagants martinis, vous trouverez certainement ce qui vous plaît. Découvrez la liste complète des boissons à l'adresse suivante.

www.whistler.com/apres/