

Morphées

DIAGNOSTIC ET BILAN INITIAL

Plan

A. Diagnostic

1. Histologie
2. Diagnostic différentiel

B. Bilan initial

1. Bilan biologique
2. Auto-anticorps
3. Examens complémentaires

A. Diagnostic

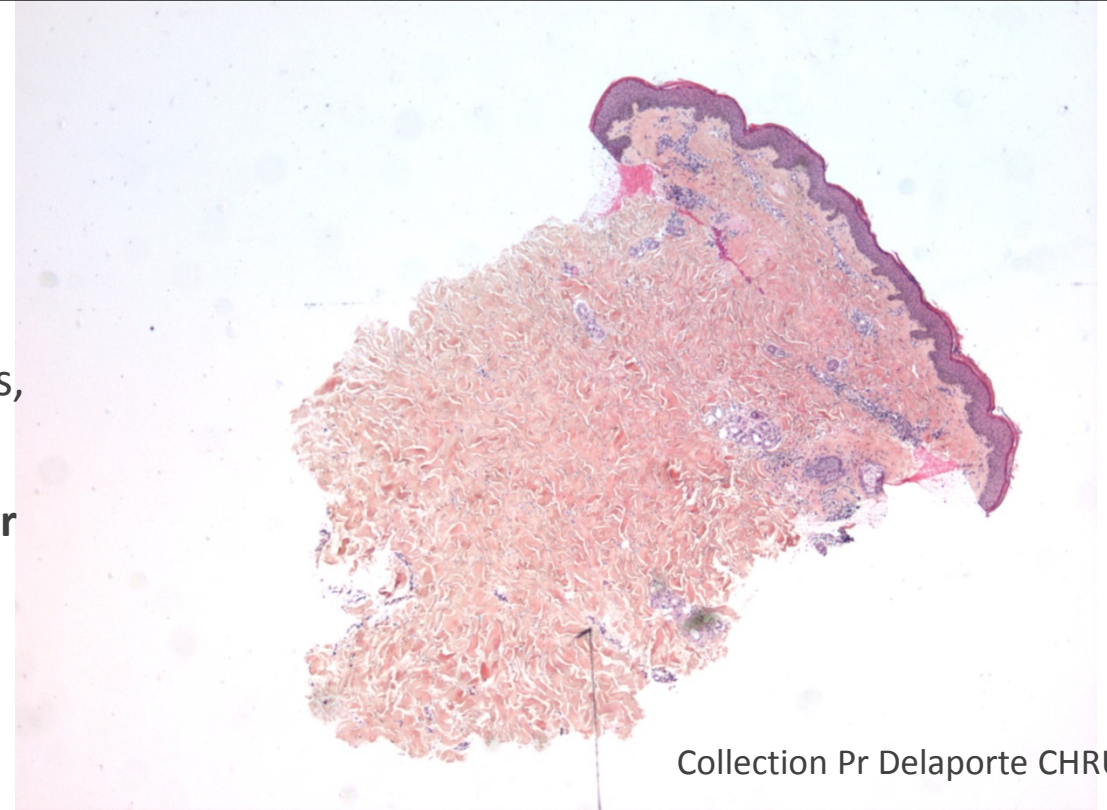
1- Histologie

La biopsie cutanée est utile en cas de doute diagnostique ou lorsqu'un traitement systémique est envisagé

En pratique : à réaliser systématiquement pour confirmer le diagnostic

Elle montre :

- **une sclérose diffuse du derme** avec horizontalisation et épaissement des faisceaux de collagène
- extension des fibres collagènes à l'hypoderme et aux annexes, responsable de leur atrophie
- **Disparition des lobules graisseux normalement situés autour des glandes sudorales**

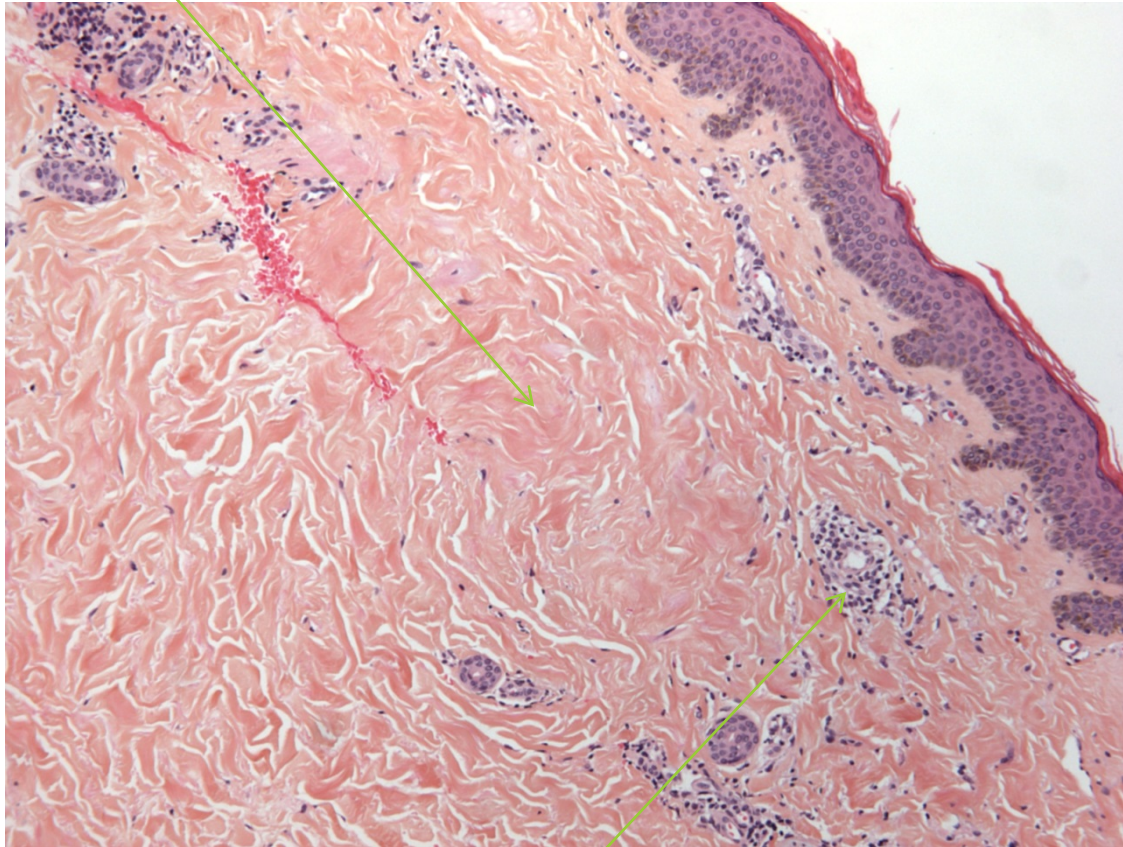


Collection Pr Delaporte CHRU Lille

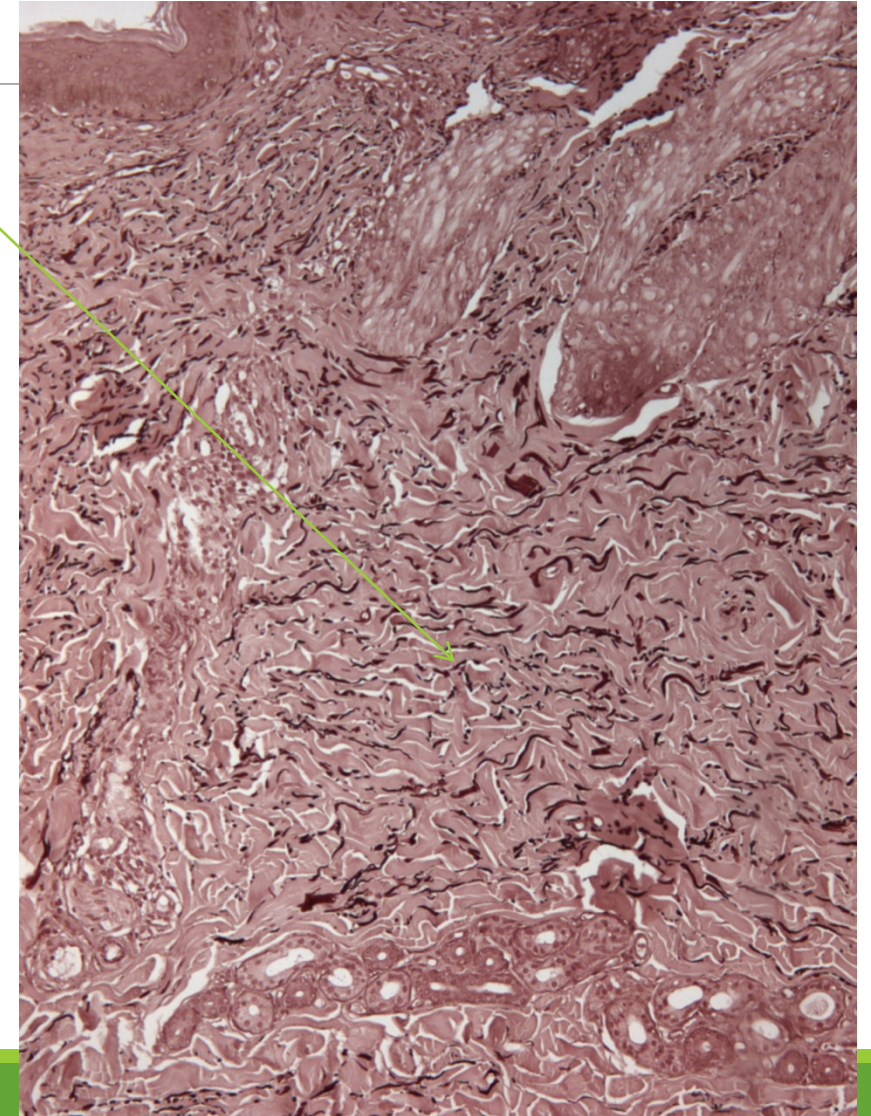
Horizontalisation et épaississement des faisceaux de collagène

Épaississement et fragmentation des fibres élastiques (coloration à l'orcéine)

Collection Pr Delaporte CHRU Lille



Infiltrat lymphocytaire ou lymphoplasmocytaire périvasculaire, dans la phase précoce, surtout dans la zone du lilac ring



2- Diagnostic différentiel

Morphées en plaques	Morphées linéaires	Formes annulaires
Acrodermatite chronique atrophiante (Pick Herxheimer) Nécrobiose lipidique Lipodystrophie insulinaire Lipogranulome sclérosant Lipoatrophies (Gowers, corticoïdes) Lichen scléroatrophique cutané Radiodermite Lymphangite carcinomateuse CBC sclérodermique → y penser au visage après 40 ans Naevus de Becker Vitiligo Porphyrie cutanée tardive Syndrome AESOP Granulome annulaire interstitiel	Acrodermatite chronique atrophiante (Pick Herxheimer)	Hypodermes de jambe (insuffisance veineuse) Lichen scléroatrophique Kératodermes héréditaires Lipomatose symétrique des mains Brides congénitales

Lichen scléro-atrophique et morphée

La lésion élémentaire du lichen scléreux cutané est une papule blanc nacré, brillante souvent un peu déprimée, parfois entourée d'une aréole érythémateuse. Elles se groupent en **plaques à bords émiettés avec éléments punctiformes ou lenticulaires à la périphérie, caractéristiques**. Une induration est possible mais superficielle

Localisations préférentielles : racine des membres, cou, dos

Parfois, lichen scléro-atrophique et authentiques morphées s'associent chez un même patient.

La distinction entre morphée et lichen scléreux cutané est parfois difficile pour le clinicien : on parle de sclérolichen ou *white spot disease*

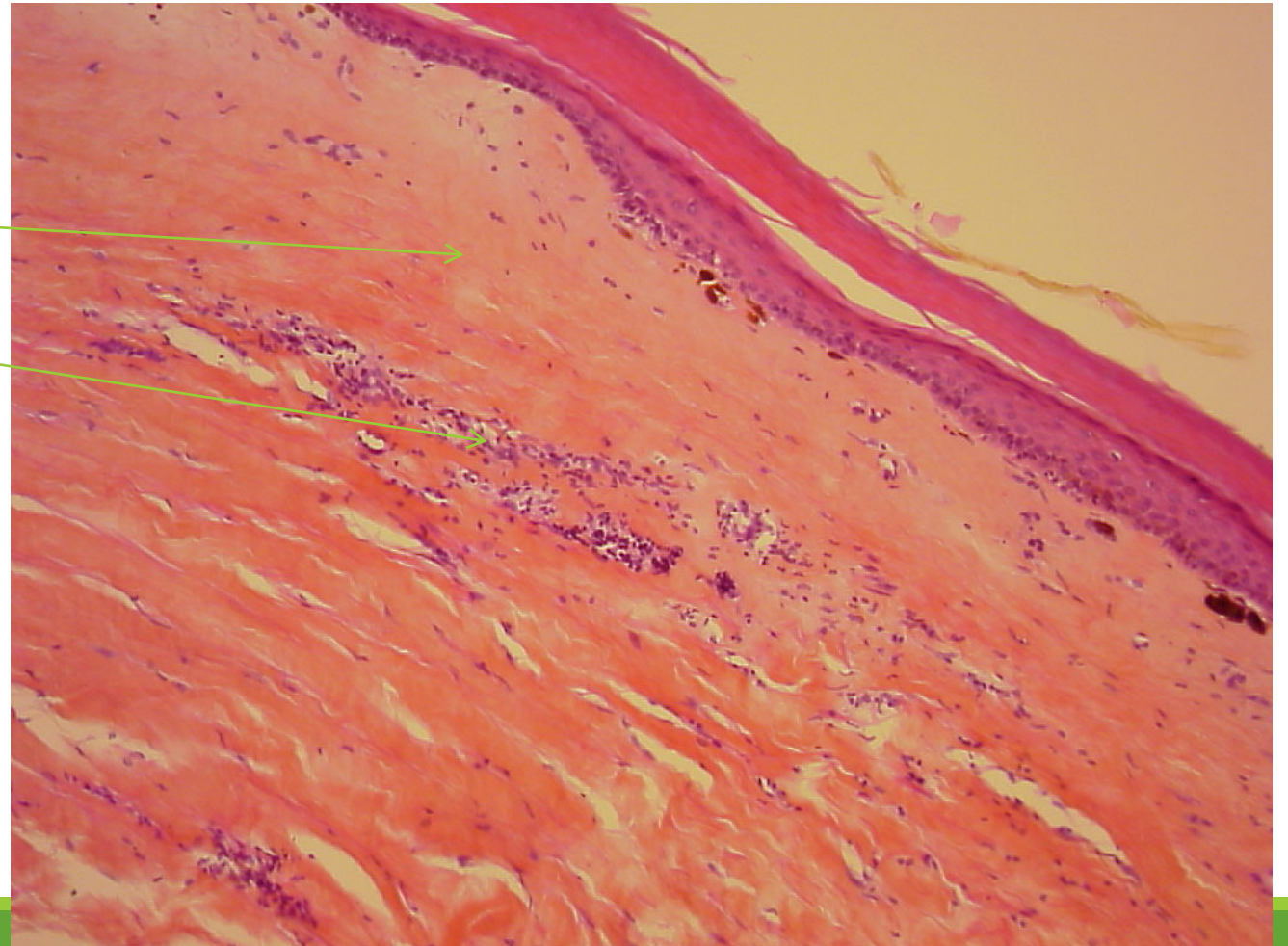
Lichen scléreux cutané : atteinte des racines des membres inférieurs
Collection Pr Delaporte CHU Nord Marseille



Lichen scléro-atrophique et morphée

Le biopsie cutanée permet de faire la différence :

- **Atteinte du derme superficiel dans le lichen scléro-atrophique**
 - bande hyaline acellulaire
 - infiltrat en bande lymphocytaire atteignant l'épiderme de part et d'autre de la bande hyaline en périphérie de la lésion
- **Atteinte du derme profond (et de l'hypoderme) dans les morphées**



Association avec la fasciite à éosinophiles

Une fasciite à éosinophiles (de Shulman) est associée à des lésions typiques de morphées dans 19 à 41% des cas

Pour certains, elle est considérée comme une **forme de morphée profonde** alors que pour d'autres, il s'agit de **2 entités individualisables**, aux étiologies différentes

Association avec la fasciite à éosinophiles

La fasciite à éosinophiles (de Shulman) se caractérise par une **sclérose, de début brutal après un effort**, touchant les **membres et les flancs**.

La fibrose prédomine dans l'hypoderme et le fascia donnant à la peau un aspect "capitoné".
Les veines sont trop bien visibles : c'est le **signe de la vallée** ou du sillon ("groove sign").

L'hyperéosinophilie, transitoire, n'est pas toujours présente.

Sur le plan histologique : sclérose dans le derme profond, l'hypoderme et le fascia + infiltrat inflammatoire à prédominance péri-vasculaire riche en polynucléaires éosinophiles.

Une IRM est préconisée pour évaluer l'extension en profondeur. La corticothérapie générale permet d'améliorer le pronostic fonctionnel.

Fasciite à
éosinophiles

*Collection
Pr Delaporte
CHU Nord Marseille*





Fasciite à éosinophiles
Collection Pr Delaporte CHU Nord Marseille

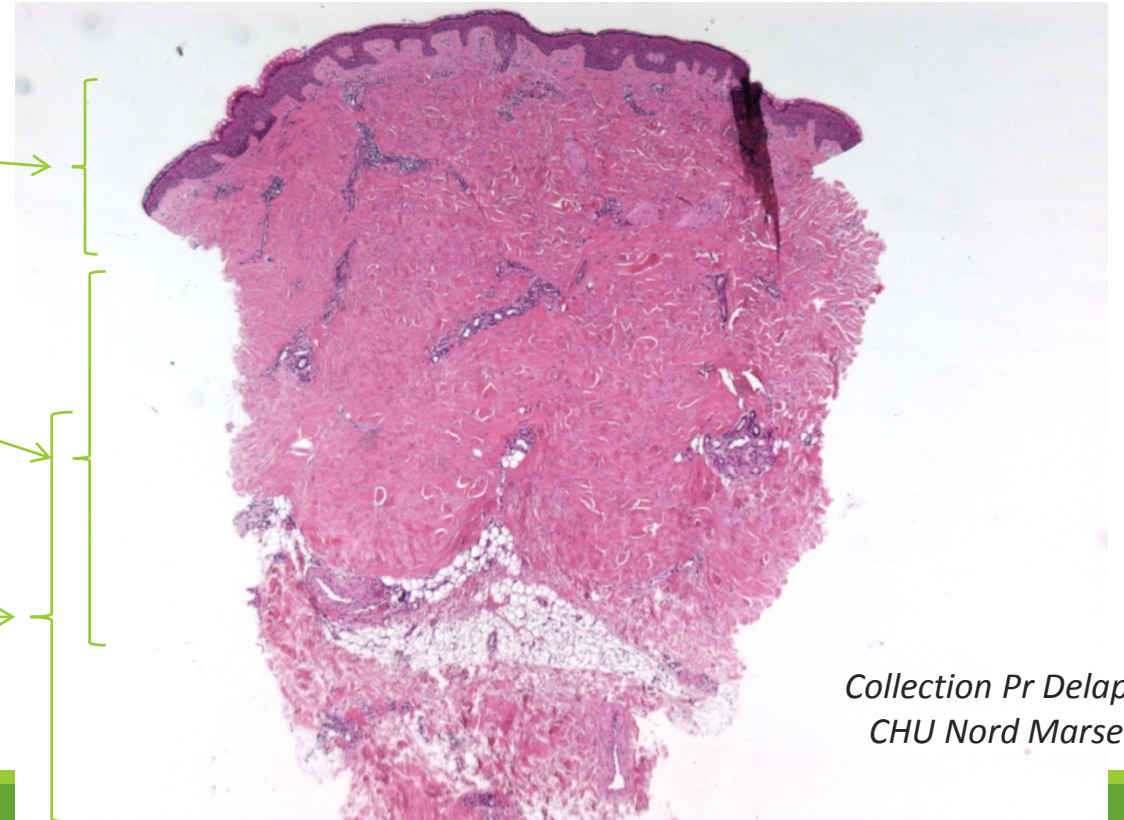


Signe de la vallée ou du sillon ("groove sign")
Collection Pr Delaporte CHU Nord Marseille

Un spectre continu ? Ou des entités distinctes ?

Le chevauchement possible entre morphées, lichen scléro-atrophique et fasciite à éosinophiles chez un même malade **pourrait suggérer** que ces 3 entités appartiennent à un même spectre, se distinguant les unes des autres, entre autre, par le « compartiment » de la peau atteint :

- Derme superficiel pour le LSA
- Derme profond et hypoderme pour les morphées
- Derme profond, hypoderme et fascia pour la fasciite à éosinophiles



Collection Pr Delaporte
CHU Nord Marseille

B. Bilan initial

1- Biologie

La réalisation d'un bilan biologique est recommandée. *Il permet de :*

- **Rechercher une maladie auto-immune associée**, plus fréquentes en cas de morphées :
TSH, glycémie à jeun, AAN, anti-phospholipides, facteur rhumatoïde
- Rassurer le malade (**négativité des marqueurs de sclérodermie systémique**) :
AAN, anticorps anti-Scl70, anti-centromère
- Eliminer une forme tardive de maladie de Lyme (*diagnostic différentiel*): sérologie Borrelia

Il est d'autant plus justifié qu'il s'agit d'une forme diffuse et rapidement extensive.

2- Auto-anticorps

Les **Anticorps anti-nucléaires (AAN)** sont **positifs dans 23 à 68% des cas**

Leur association à un sous-type de morphee (linéaire vs non linéaire) est variable selon les études...

Ils sont **plus fréquents chez les enfants**

Ils sont habituellement décrits comme n'ayant aucun impact diagnostique ou pronostique

Dans une cohorte prospective de 77 patients (NRCOS) en 2018 :

Les **AAN** positifs **augmenteraient le risque de rechute**

Les **anticorps associés à la ScS** (Scl-70, U3RNP, PM-Scl, anti-centromère) sont présents dans 6-16% des cas → ils sont non significatifs pour retenir le diagnostic de ScS mais seraient **corrélés à la sévérité de la maladie** (atteinte musculo-articulaire, atteinte cutanée douloureuse)

Morphee = véritable maladie auto-immune avec auto-anticorps circulants et atteinte des tissus profonds

2- Auto-anticorps

Anticorps anti-histone : associés au nombre de lésions, à leur étendue et à l'atteinte musculaire
Plus fréquents en cas de morphée linéaire
Ils semblent **associés à la sévérité** de la maladie **mais pas au risque de rechute**

Anticorps a-ssDNA (simple brin) : ils semblent associés à l'atteinte articulaire et à l'activité de la maladie

En cas de positivité de ces 2 types d'auto-anticorps : **forme plus sévère** avec atteinte articulaire, musculaire et du fascia

Donc en cas de présence d'un de ces 3 types d'auto-anticorps (Anticorps associés à la ScS, anti-histone ou anti-ADN simple brin)

→ il est recommandé de pratiquer un examen rhumatologique, voire la réalisation d'une IRM, et un suivi rapproché

3- Examens complémentaires

Comme vu précédemment dans la partie sur les manifestations cliniques, les **manifestations extra-cutanées** surviennent dans les cas de **morphées linéaires et/ou profondes**

Il convient donc, devant une morphée linéaire et/ou profonde de pratiquer des examens pour rechercher une atteinte extra-cutanée :

Chez l'enfant : bilan annuel souhaitable

Chez l'adulte : fonction de l'interrogatoire et de l'examen clinique

3- Examens complémentaires : pour la pratique

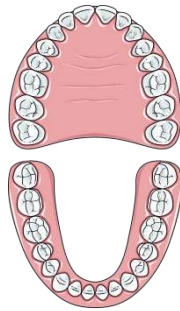
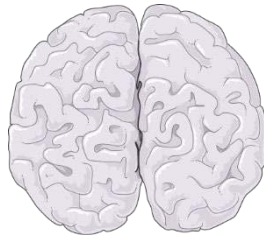
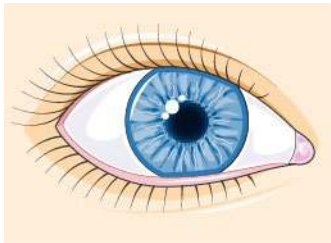
MORPHÉES "TÊTE ET COU"

En coup de sabre et/ou atrophie hémifaciale de Parry-Romberg

Penser à :

IRM cérébrale

Consultations avec ophtalmologue, neurologue et dentiste



MORPHÉES PROFONDES/LINEAIRES SUR UN MEMBRE OU LE TRONC

Penser à :

IRM pour évaluer une atteinte musculosquelettique occulte car l'examen clinique peut sous-estimer l'activité, l'extension et la profondeur des lésions et priver le patient d'un éventuel traitement

En cas de suspicion de myosite : dosage des CPK
En cas de suspicion d'arthrite/synovite : consultation avec rhumatologue



Conclusion

- Pratiquer une **biopsie systématiquement** pour confirmer le diagnostic : sclérose diffuse du derme profond avec horizontalisation et épaissement des faisceaux de collagène avec extension à l'hypoderme et aux annexes
- Permet de faire la **différence avec le lichen scléro-atrophique** qui est parfois difficile à distinguer cliniquement (atteinte du derme superficiel)
- Il est recommandé de réaliser un **bilan biologique** comportant, entre autre, la **TSH** et les **AAN** pour **rechercher une maladie auto-immune associée**
- En cas de **morphées « tête et cou »** : **IRM cérébrale, consultation auprès d'un neurologue, ophtalmologue et dentiste**
- En cas de **morphée profonde en bande des membres ou du tronc** : **IRM** pour rechercher une atteinte musculo-squelettique occulte