

Mises au point interactives – La main en dermatologie



F. CHASSET
Service de Dermatologie
et Allergologie,
Hôpital Tenon, PARIS.

La main des connectivites

La main est fréquemment atteinte au cours des connectivites. Le dermatologue peut ainsi parfois, d'un simple "coup d'œil", faire un diagnostic de connectivite, en particulier

de dermatomyosite ou de sclérodermie systémique, en examinant les mains. Cet article va balayer les atteintes des mains au cours du lupus, de la dermatomyosite, de la sclérodermie systémique et finira par la prise en charge des calcinose sous-cutanées qui touchent fréquemment les mains et sont très difficiles à traiter

Lupus

Pour rappel, la classification de Gilliam (**tableau I**) [1], encore utilisée 40 ans après sa publication, propose de séparer les lésions cutanées au cours du lupus en lésions spécifiques (lupus cutané [CLE]), lésions non spécifiques vasculaires (en

Lupus cutanés spécifiques (CLE)	Type de lésions	Atteinte des mains
Lupus érythémateux cutané aigu (fréquence entre 5 % et 30 %)	● Érythème en vespertilio ● Éruption plus diffuse morbilliforme, papuleuse ou bulleuse ● Lésions érosives buccales	0 Oui, respect des zones articulaires 0
Lupus érythémateux cutané subaigu (fréquence entre 15 % et 25 %)	● Forme annulaire ● Forme psoriasiforme ● Forme à type d'érythème polymorphe (syndrome de Rowell) ● Lupus néonatal	Possible Possible Possible Possible
Lupus érythémateux cutané chronique (fréquence entre 45 et 80 %)	● Lupus discoïde : – localisé (céphalique); – disséminé; – alopecie cicatricielle; – buccal lichénoïde; – unguéal lichénoïde. ● Lupus <i>tumidus</i> ● Lupus à type d'engelures ● Panniculite lupique	0 Oui 0 0 Oui Possible Oui 0
Lésions vasculaires		
Phénomène de de Raynaud Érythralgie Livedo Ulcères de jambes Urticaire et angioedème Hémorragies en flammèches multiples sous-unguéales Nécroses cutanées extensives Érythème palmaire Télangiectasies périunguéales Purpura Atrophie blanche ou pseudo-maladie de Degos		Oui Oui Possible 0 Possible Oui Possible Oui Oui Oui Oui
Manifestations non lupiques non vasculaires		
Photosensibilité Alopecie diffuse ou effluvium télogène Lupus bulleux Mucinoïse papuleuse Anétodermie Calcifications Pustulose amicrobienne des plis Kikuchi cutané		Possible 0 Possible Possible Possible Possible 0 Possible

Tableau I : Classification de Gilliam pour le lupus cutané et l'atteinte des mains.

Mises au point interactives – La main en dermatologie

particulier les vasculopathies thrombo-santes et les vascularites) et lésions non spécifiques non vasculaires (non détaillées dans cet article).

>>> Parmi les lésions spécifiques, le lupus aigu dans la forme disséminée touche souvent les mains et a la particularité de souvent respecter les zones interarticulaires (**fig. 1**). Le lupus subaigu peut également toucher les mains, même si c'est plus rare, et donne parfois, au cours de son évolution, des lésions hypochromiques vitiligoïdes (**fig. 2**). Le lupus engelure touche classiquement les mains et les pieds mais également les genoux et le visage. Les lésions sont classiquement des papules violacées (**fig. 3**) pouvant s'ulcérer et survenant au froid. Le diagnostic est parfois difficile avec le lupus discoïde au stade initial mais le diagnostic de lupus discoïde est fait aisément en cas d'atrophie ou de lésions unguéales associées (**fig. 4**). Le diagnostic de lupus engelure est souvent très difficile avec les engelures classiques. Viguier *et al.* ont recherché dans une étude prospective les différences entre lupus engelure et engelure classique. La persistance des engelures au retour de températures chaudes et un faible infiltrat pérисudoral étaient en faveur du lupus engelure [2]. La présence d'un faible infiltrat lym-

phocytaire pérисudoral permettant de discriminer lupus engelure d'engelure a été confirmée dans une autre étude [3].

>>> Parmi les lésions vasculaires, le diagnostic de vascularite lupique est

souvent évoqué devant des lésions papuleuses, érythémateuses ± purpuriques (**fig. 5**). Cependant, le diagnostic de vascularite cutanée est très rare dans le lupus. En effet, dans une étude de 50 patients présentant un lupus systémique avec des lésions digitales biopsiées, alors que le diagnostic de vascularite lupique était évoqué cliniquement dans 36 % des cas, seuls 2 patients avaient une vascularite et les lésions correspondaient plus souvent à du lupus discoïde (**fig. 6**). Deux patients avaient



Fig. 2 : Lupus subaigu avec évolution vitiligoïde.



Fig. 3 : Lupus engelure des doigts.



Fig. 4 : Lupus discoïde unguéal.



Fig. 5 : Vascularite lupique digitale.



Fig. 6 : Lupus discoïde avec aspect purpurique des doigts à ne pas prendre à tort pour une vascularite lupique.



Fig. 1 : Lupus aigu avec respect des interlignes articulaires.



Fig. 7 : Syndrome des antiphospholipides avec lésions nécrotiques digitales.

également une vasculopathie thrombotique dans le cadre d'un syndrome des antiphospholipides (**fig. 7**).

■ Dermatomyosites

L'atteinte des mains est centrale dans la dermatomyosite. Les papules de Gottron et les signes de Gottron (**fig. 8**) sont 2 des 3 critères d'entrée avec l'érythème liliacé des paupières dans les critères de classification des myosites. En 2020, des critères de classification des dermatomyosites amyopathiques ou hypomyopathiques ont été proposés [4]. Parmi les 11 critères morphologiques, 8 touchent les mains. En particulier, la présence d'anomalie capillaroscopique a été suggérée dans ces critères [4]. En revanche, la présence de lésions digitales et d'anomalies capillaroscopiques ne permet pas de trancher entre un lupus discoïde et une dermatomyosite comme l'a montré un article de Monfort *et al.* (**fig. 9**) [5].

La présence de papules ulcérées sur la face dorsale ou palmaire des mains est souvent associée à la présence d'Ac



Fig. 8 : Papules de Gottron dans le cadre d'une dermatomyosite.

anti-MDA5 (**fig. 10**). Cette forme de dermatomyosite peut être associée à la survenue de pneumopathies interstitielles diffuses rapidement évolutives qui sont associées à une mortalité importante. Une étude récente de 121 dermatomyosites anti-MDA5 avec une analyse non supervisée en cluster a identifié 3 sous-groupes de malades avec un cluster 1 ayant 93 % d'atteinte pulmonaire et 80 % de risque de décès dans les 3 mois, un cluster 2 avec 17 % d'atteinte pulmonaire et 0 % de décès dans les 3 mois et un cluster 3 avec 23 % d'atteinte pulmonaire et 5 % de décès dans les 3 mois. Le cluster 1 était plus fréquemment

constitué de femmes (73 %) avec des mains de mécanicien (73 %). L'absence de phénomène de Raynaud et d'arthralgies étaient très fortement associée au fait d'appartenir au cluster 1 et impose probablement une surveillance plus attentive même si ces critères doivent être confirmés.

■ Sclérodermie systémique

La sclérodermie systémique est la connectivite la plus associée à la présence d'un phénomène de Raynaud observée dans plus de 95 % des cas.



Fig. 9 : Lupus discoïde des doigts et capillaroscopie de la même patiente retrouvant une microangiopathie organique avec raréfaction capillaire, désorganisation, œdème, mégacapillaires.



Fig. 10 : Dermatomyosite anti-MDA5 avec papules ulcérées du dos des mains et papules inflammatoires violines ulcérées des paumes en regard des articulations.

Mises au point interactives – La main en dermatologie

Acrosclérose avec doigts boudinés jusqu'à IPP

Hémorragies visibles à l'œil nu + capil microangiographie organique

Télangiectasies mottées

Épaississement cutané (ne tenir compte que du score le plus élevé) :

- Épaississement cutané des doigts des mains s'étendant au-delà des articulations MCP (4 points)
- Doigts boudinés (2 points)
- Atteinte des doigts ne dépassant pas les articulations MCP (4 points)

Lésions pulpaire (ne tenir compte que du score le plus élevé) :

- Molécules pulpaire digitale (2 points)
- Cicatrices déprimées (2 points)

Télangiectasies (2 points) :

Anomalies capillaroscopiques (2 points) :

HITAP et/ou fibrose pulmonaire (2 points) :

Phénomène de Raynaud (2 points) :

Anticorps spécifiques : anti-topoisomérase I ou anti-centromère ou anti-ARN polymérase de type III (2 points) :

11 Points

0 Critère d'exclusion

POSITIF

Fig. 11 : Sclérodémie systémique remplissant les critères diagnostiques EULAR 2013 uniquement sur les lésions des mains (images des critères obtenus via <https://www.fai2r.org/les-pathologies-rares/sclerodermie-systemique/criteres>).

Comme le montre la **figure 11**, le diagnostic de sclérodémie systémique peut être fait parfois uniquement en examinant les mains. Ainsi, on recherchera un phénomène de Raynaud sévère, compliqué avec des troubles trophiques et/ou des cicatrices pulpaire, une microangiopathie organique à la capillaroscopie, des télangiectasies mottées, parfois pseudo-tumorales, une sclérose cutanée (doigts boudinés initialement puis sclérodactylie, impossibilité d'extension des doigts et signe de la prière...) et des calcinose sous-cutanées (voir ci-après).

Le phénomène de Raynaud est souvent très invalidant chez les malades. Le traitement repose bien entendu sur les règles non pharmacologiques : superposition des couches de vêtements, chauffettes, gants chauffants, arrêt du tabac, éviction des médicaments favorisant (décongestionnants nasaux, ergot de seigle, bêtabloquants en particulier en collyre). Les traitements médicamenteux disponibles en fonction des données du PNDS (Protocole national de diagnostic et de soins) [6] sont résumés dans le **tableau II** et reposent principalement sur les inhibiteurs calciques ± l'ilomé-

Molécules	Ligne thérapeutique	AMM	Commentaires
Inhibiteurs calciques	1 ^{re}	Oui ±	AMM pour nifédipine 30 mg/j Diltiazem, nicardipine, nimodipine, amlodipine, félodipine en alternatives Réduisent de 30 % le nombre de crises
Analogue de la prostacycline	2 ^e	Oui	Iloméline 5 j en hospitalisation AMM phénomènes de Raynaud sévères avec troubles trophiques en évolution
Inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5	2 ^e /3 ^e	Non	Sildénafil, tadalafil, vardenafil, efficacité modeste dans essais, en échec, ou Mauvaise tolérance aux inhibiteurs calciques
Moxisylyte chlorhydrate	2 ^e /3 ^e	Oui	Carlytène 30 mg/j, alphabloquant Efficacité modeste, peu utilisé en pratique
Prazosine	2 ^e /3 ^e	Oui	Alpress LP 2,5 ou 5 mg, alphabloquant Efficacité modeste, peu utilisé en pratique
Antagonistes des récepteurs de l'angiotensine	2 ^e /3 ^e	Non	Losartan à la dose de 50 mg/j Si mauvaise tolérance aux inhibiteurs calciques
Inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine	2 ^e /3 ^e	Non	Énalapril 20 mg/j Si mauvaise tolérance aux inhibiteurs calciques
Anti-sérotoninergique	2 ^e /3 ^e	Non	Fluoxétine 20 mg/j Essai randomisé, positif de faible effectif

Tableau II : Traitement médicamenteux du phénomène de Raynaud dans la sclérodémie systémique à partir du PNDS HAS 2019.

■ Mises au point interactives – La main en dermatologie

dine dans les formes graves. L'efficacité de la sympathectomie ou des injections de toxine botulinique est en cours d'évaluation.

■ Prise en charge des calcinoses

Les calcinoses sous-cutanées sont une complication très invalidante des connectivites, en particulier de la dermatomyosite et de la sclérodermie systémique. Le traitement est mal codifié. Une revue systématique de la littérature a été publiée en 2020 [7]. Globalement, le niveau de preuve est très faible. Un essai contrôlé randomisé n'a montré aucun intérêt des antivitamines K à faible dose. D'une façon générale, il semble important de traiter le plus précocement possible. Parmi les traitements médicamenteux, les inhibiteurs calciques pourraient jouer un rôle protecteur dans la survenue des calcinoses. La colchicine, les cyclines et les bisphosphonates ont montré des résultats parfois intéressants dans des séries de cas. Parmi les biothérapies, le rituximab semble être celle avec la meilleure efficacité dans

les deux pathologies. Le thiosulfate de sodium est une molécule intéressante à la fois en topique (PMR à 20 %) ou en intralésionnelle (étude nationale multicentrique en cours).

En revanche, l'efficacité par voie intraveineuse semble faible. On peut également discuter la chirurgie. Pour les calcinoses des doigts, il est important d'avoir recours à des chirurgiens de la main entraînés ayant l'habitude de cette intervention. Il faut informer du risque de récurrence. En revanche, dans la majorité des cas, dans notre expérience, il y a rarement des retards importants de cicatrisation.

BIBLIOGRAPHIE

1. GILLIAM JN, SONTHEIMER RD. Distinctive cutaneous subsets in the spectrum of lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol*, 1981;4:471-475.
2. VIGUIER M, PINQUIER L, CAVELIER-BALLOY B *et al*. Clinical and histopathologic features and immunologic variables in patients with severe chilblains. A study of the relationship to lupus erythematosus. *Medicine (Baltimore)*, 2001;80:180-188.
3. BOADA A, BIELSA I, FERNÁNDEZ-FIGUERAS MT *et al*. Perniosis: clinical and histopathological analysis. *Am J Dermatopathol*, 2010;32:19-23.
4. CONCHA JSS, PENA S, GAFFNEY RG *et al*. Developing classification criteria for skin-predominant dermatomyositis: the Delphi process. *Br J Dermatol*, 2020;182:410-417.
5. MONFORT JB, CHASSET F, BARBAUD A *et al*. Nailfold capillaroscopy findings in cutaneous lupus erythematosus patients with or without digital lesions and comparison with dermatomyositis patients: A prospective study. *Lupus*, 2021;30:1207-1213.
6. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2008-11/pnds_sclerodermie_web.pdf
7. TRAINEAU H, AGGARWAL R, MONFORT JB *et al*. Treatment of calcinosis cutis in systemic sclerosis and dermatomyositis: A review of the literature. *J Am Acad Dermatol*, 2020;82:317-325.

L'auteur a déclaré des liens d'intérêts avec GSK, BMS, Principabo, AstraZeneca, Celgene dans le cadre du lupus cutané ou systémique.