

Morphées

DEFINITIONS ET ASPECTS CLINIQUES

Plan

- A. Définitions, classification et épidémiologie
- B. Manifestations cutanées : différents aspects cliniques
 - 1. Morphées en plaques
 - a) Morphées en (grandes) plaques circonscrites
 - b) Atrophodermie de Pierini et Pacini
 - c) Morphées nodulaires ou chéloïdiennes
 - d) Morphées bulleuses
 - 2. Morphées linéaires
 - a) Sclérodermie en bande des membres
 - b) Sclérodermie « en coup de sabre »
 - c) Hémiatrophie faciale progressive de Parry-Romberg
- C. Manifestations extra-cutanées

A- Définitions, classification et épidémiologie

1- Définitions

Du grec morphée = forme

Regroupe différentes manifestations dermatologiques

Point commun

Induration de la peau = sclérose clinique, sans cause reconnue

Correspondant à une **fibrose du derme** +/- des tissus sous-jacents **sur le plan histologique**

En anglais, elles sont dénommées « formes localisées de sclérodémie » (« localized scleroderma »)

Il est préférable de ne pas employer le terme de « sclérodémie localisée » pour éviter la confusion avec les sclérodémies systémiques de forme cutanée limitée, au pronostic différent (cf partie 1)

Sclérose = induration de la peau,
devenant « difficile à pincer »

Collection Pr Berbis CHU Nord Marseille



2- Classification

Les morphées sont classées en fonction de la forme des lésions, leur extension et la profondeur de la sclérose. **Il existe essentiellement 2 entités : en plaques ou linéaires.** La troisième est exceptionnelle.

Différents types de lésions cutanées peuvent s'associer chez un même malade

Morphées en plaques	Morphées linéaires	Morphée généralisée
<p>Superficielles</p> <ul style="list-style-type: none">• Grandes plaques (<i>forme commune</i>)• Diffuses (<i>atteinte > 30% de la surface corporelle</i>)• Atrophodermie de Pasini et Pierini <p>Profondes</p> <ul style="list-style-type: none">• Forme commune• Forme chéloïdienne	<ul style="list-style-type: none">• Morphée en bande sur les membres ou sur le tronc• Formes monoméliques, diméliques, hémicorporelles• Morphée en coup de sabre au visage• Atrophie hémifaciale de Parry-Romberg	<p>Atteinte de toute la surface corporelle <i>avec respect inconstant des extrémités (tête, mains, pieds) et des aréoles mammaires</i></p> <p>Exceptionnelle, de pronostic grave</p>

3- Epidémiologie

Peu d'études épidémiologiques sont disponibles

Incidence estimée à 4 à 27 cas par million d'habitants par an
Prédominance féminine, sex ratio 2,6 à 6 pour 1

Prédominance de **formes linéaires (> 60%) chez l'enfant**, apparaissent entre 2 et 14 ans
Prédominance de **formes en plaques (> 60%) chez l'adulte**, apparaissent entre 40 et 50 ans

Contexte familial de **maladies auto-immunes** dans plus de 10% des cas
Facteur traumatique préalable dans 15% des cas

B- Manifestations cutanées

DIFFÉRENTS ASPECTS CLINIQUES



1- Morphées en plaques

a) Morphées en (grandes) plaques circonscrites = forme commune

Variante la plus fréquente

Peut survenir à tout âge, avec un **pic de fréquence entre 20 et 50 ans**

Nombre et localisation des plaques variables : **généralement 1 à 10 lésions**, mesurant de 3 à 15 cm dans la forme la plus courante

On parle de forme diffuse lorsque plus de 30% de la surface corporelle est atteinte

Variante superficielle (limitée à l'épiderme et au derme)
ou profonde avec extension possible au fascia, muscle voire à l'os

Le préjudice est essentiellement esthétique : *risque d'hypotrophie mammaire séquellaire par exemple*





Les lésions sont souvent localisées sur les **zones de pression**

Collection Pr Delaporte CHU Nord Marseille



Les lésions sont souvent localisées sur les **zones de pression : pli sous-mammaire, région lombaire**

*Collection Pr Delaporte CHU Nord
Marseille*





Elles débutent par une **macule rose-lilas** souple = **stade inflammatoire**

Collection personnelle CH Avignon



Collection Pr Delaporte CHU Nord Marseille



Collection personnelle CH Avignon

Puis elles s'étendent de manière centrifuge, le centre prenant un aspect blanc-nacré et scléreux à la palpation = **stade scléreux**
La présence d'une aréole rose mauve appelée « lilac ring » est le témoin de la persistance de l'évolutivité des lésions

La plaque blanc nacré se stabilise ou régresse en laissant une **atrophie et/ou une pigmentation résiduelle séquellaire, avec perte des structures annexielles** (*aspect glabre et anhidrotique*)

NB : sur le cuir chevelu, il persiste une alopécie cicatricielle



1- Morphées en plaques

b) Atrophodermie de Pierini et Pasini

Forme superficielle

Souvent chez l'adolescent ou l'adulte jeune

Prédominance sur le tronc et les extrémités

Plaques très peu scléreuses, non indurées

D'emblée atrophiques et hyperpigmentées (parfois hypopigmentées ou couleur peau normale)

Stabilisation voire régression spontanée en quelques mois ou années

1- Morphées en plaques

c) Morphée nodulaire ou chéloïdienne

Forme profonde, rare

Peut atteindre le fascia et les muscles sous-jacents

d) Morphées bulleuses

Rares

Lésions bulleuses sur base indurée

Décollement sous-épidermique avec dilatations lymphatiques sous-jacentes le plus souvent

2- Morphées linéaires

a) Sclérodermie en bande des membres ou du tronc

Sur un ou plusieurs membres voire un hémicorps

Début proximal sous la forme de **bandes scléroatrophiques** de 2 à 5 cm de large

Extension progressive selon les lignes de Blaschko vers les extrémités



Morphée linéaire en bande des
membres inférieurs

*Collection Pr Berbis CHU Nord
Marseille*

2- Morphées linéaires

b) Sclérodémie en « coup de sabre »

Début sur le front sous forme d'une **bande paramédiane**, blanche ou brune, de 1 à 3 cm de large

Cette bande, à base supérieure, **déborde sur le cuir chevelu**, responsable d'une **alopécie cicatricielle**

L'atrophie associée à la sclérose cutanée est responsable d'une dépression « en coup de sabre »

Elle peut se prolonger vers la joue, les gencives, le maxillaire et les lèvres

Pic de fréquence : **entre 7 et 8 ans**



2- Morphées linéaires

c) Atrophie hémifaciale progressive de Parry-Romberg

Début, généralement **avant l'âge de 20 ans** ; plutôt chez la femme

Atteinte de **toute une moitié du visage** responsable d'une **asymétrie par atrophie progressive** : de l'hypoderme, des muscles, des cartilages, des os et de la langue



Atrophie hémifaciale
Collection Pr Delaporte CHU Nord Marseille



Asymétrie de la langue
Collection Pr Delaporte CHU Nord Marseille

B- Manifestations extra- cutanées

Manifestations extra-cutanées

Présentes dans 20 à 70% des cas

Plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte

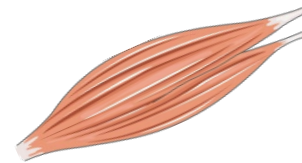
Le plus souvent secondaires à l'atteinte cutanée

Parfois simultanées, exceptionnellement antérieures

Manifestations extra-cutanées

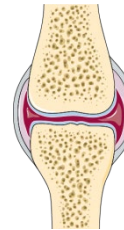
Atteinte des muscles et des tendons = morphee pansclérotique

- Dans toutes les **formes profondes**, particulièrement si linéaires
- Crampes, myalgies, déficit musculaire
- *Sur l'avant-bras, l'atteinte du fascia se traduit par des **veines trop bien visibles***



Atteinte articulaire

- Oligoarthrite > polyarthrite
- **En relation topographique avec l'atteinte cutanée dans $\frac{3}{4}$ des cas**



Atteinte osseuse

- **À redouter en cas d'atteinte linéaire des membres chez l'enfant**
- Hyperostose linéaire en coulée (mélorhéostose), fractures, atrophie osseuse responsable d'un **retard de croissance**

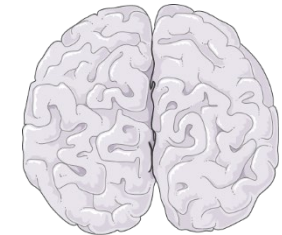


Manifestations extra-cutanées

Atteinte neurologique

En cas de morphee "en coup de sabre" et/ou d'atrophie hémifaciale de ParryRomberg

Epilepsie, céphalées ou migraines, déficit intellectuel
Névralgies du trijumeau, paralysie faciale
Neuropathie périphérique



IRM cérébrale, anormale dans 90% des cas chez les patients symptomatiques, et souvent chez les patients asymptomatiques :

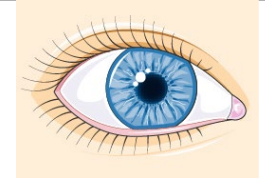
- Hypersignaux T2 de la substance blanche sous-corticale, du corps calleux, des noyaux gris centraux et des méninges
- Atrophie cérébrale, homolatérale à l'atteinte cutanée avec respect de la ligne médiane
- Anomalies vasculaires évocatrices de vasculite (*rare*)
- Calcifications, *fréquentes*

Manifestations extra-cutanées

Atteinte ophtalmologique

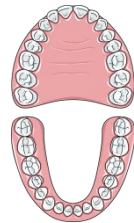
En cas de morphée "en coup de sabre" et/ou d'atrophie hémifaciale de Parry-Romberg

Anomalies des cils et des paupières, myosite des muscles de l'orbite, névrite optique, **uvéite** antérieure, **épisclérite**, **glaucome**, xérophtalmie, kératite, **strabisme**



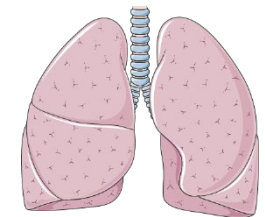
→ **Corrélation entre atteinte ophtalmologique et neurologique**

Atteinte dentaire



Atteinte pulmonaire

Syndrome restrictif engendré par l'**atteinte cutanée thoracique**, notamment en cas de morphée généralisée, avec risque vital



Conclusion

- Différentes manifestations dermatologiques ayant en commun une **sclérose clinique** (= induration de la peau) correspondant à une **fibrose sur le plan histologique**
- Essentiellement 2 types de morphées : **en plaques, prédominant chez l'adulte**, et **linéaires, prédominant chez l'enfant**
- **Morphée en grande plaque** = forme commune : évolution centrifuge avec **centre scléreux et aréole rose mauve appelée « lilac ring »**, **témoin de l'évolutivité des lésions**. Possible atrophie et/ou hyperpigmentation séquellaire.
- Parmi les formes linéaires :
 - **Morphées en bande des membres et du tronc** qui évoluent de la région proximale à distale suivant les lignes de Blaschko
 - **Morphées en coup de sabre** sur le visage. Atteinte annexielle avec risque d'alopecie cicatricielle
- **Manifestations extra-cutanées** plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte, **dans les formes profondes** : atteinte osseuse (risque de retard de croissance), articulaire, musculaire, ophtalmologique, neurologique