

# 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

---

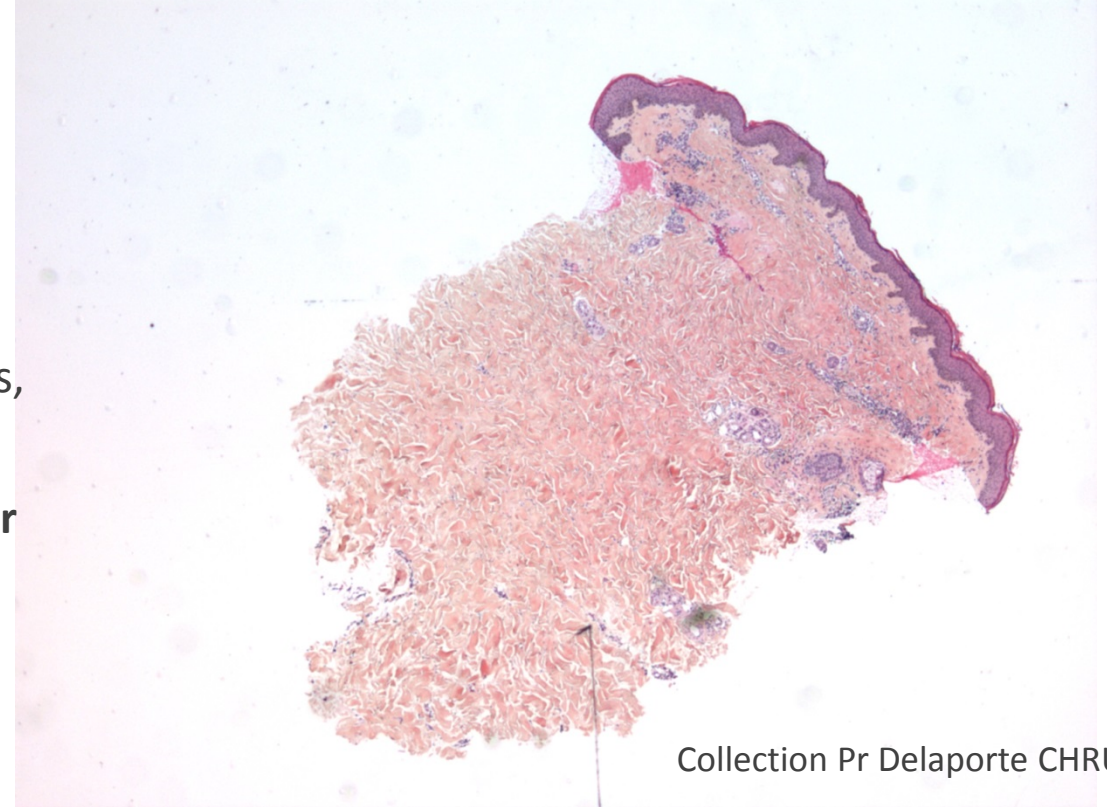
# 1- Histologie

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**

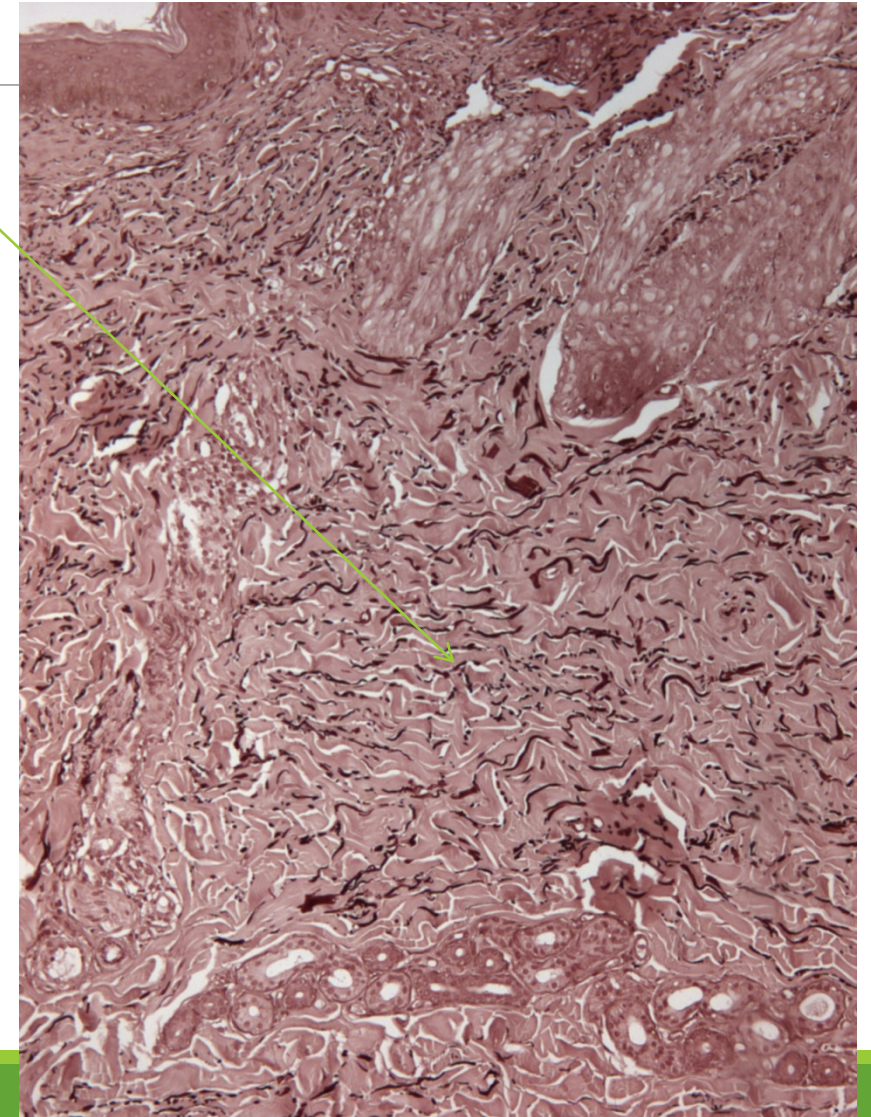
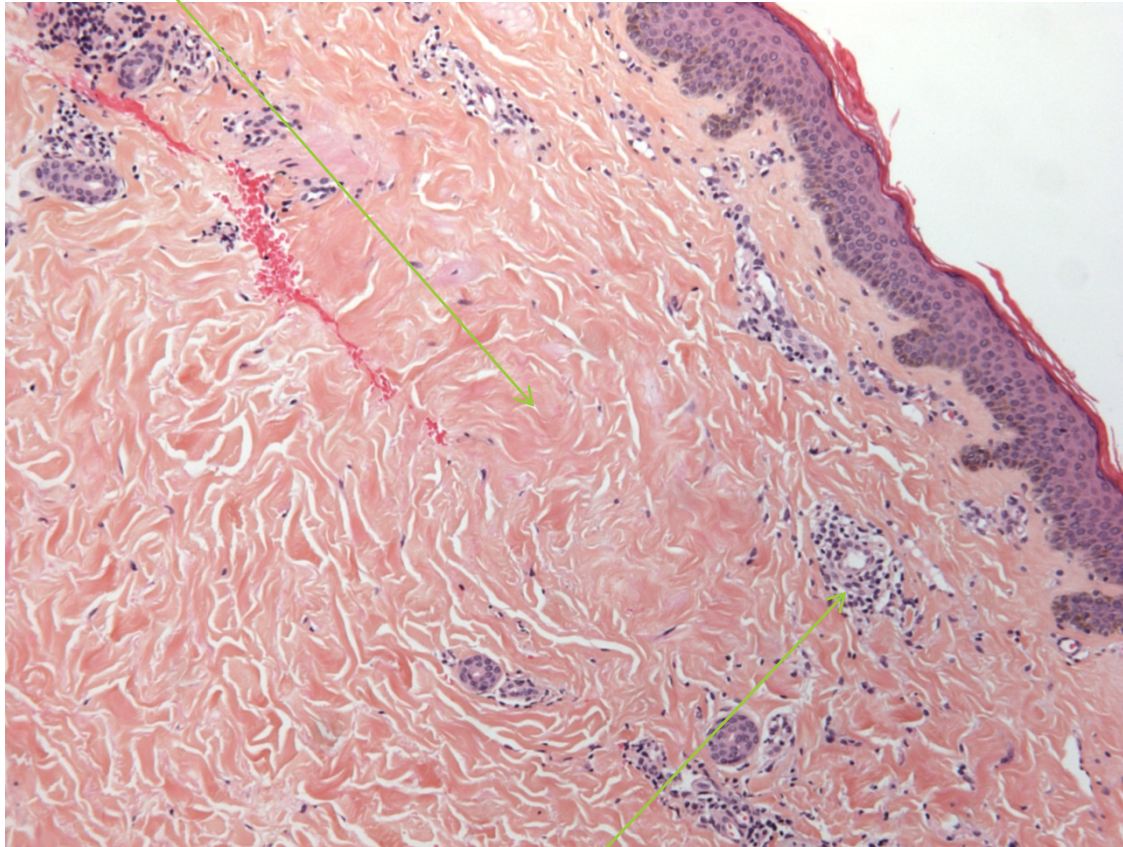


Collection Pr Delaporte CHRU Lille

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) <b>Nécrobiose lipoidique</b> Lipodystrophie insulinique Lipogranulome sclérosant Lipoatrophies (Gowers, corticoïdes) <b>Lichen scléroatrophique cutané</b> Radiodermite Lymphangite carcinomateuse <b>CBC sclérodermiforme → y penser au visage après 40 ans</b> Naevus de Becker <b>Vitiligo</b> Porphyrie cutanée tardive Syndrome AESOP Granulome annulaire interstitiel	Acrodermatite chronique atrophiante (Pick Herxheimer)	Hypodermite de jambe (insuffisance veineuse) Lichen scléroatrophique Kératodermies 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*

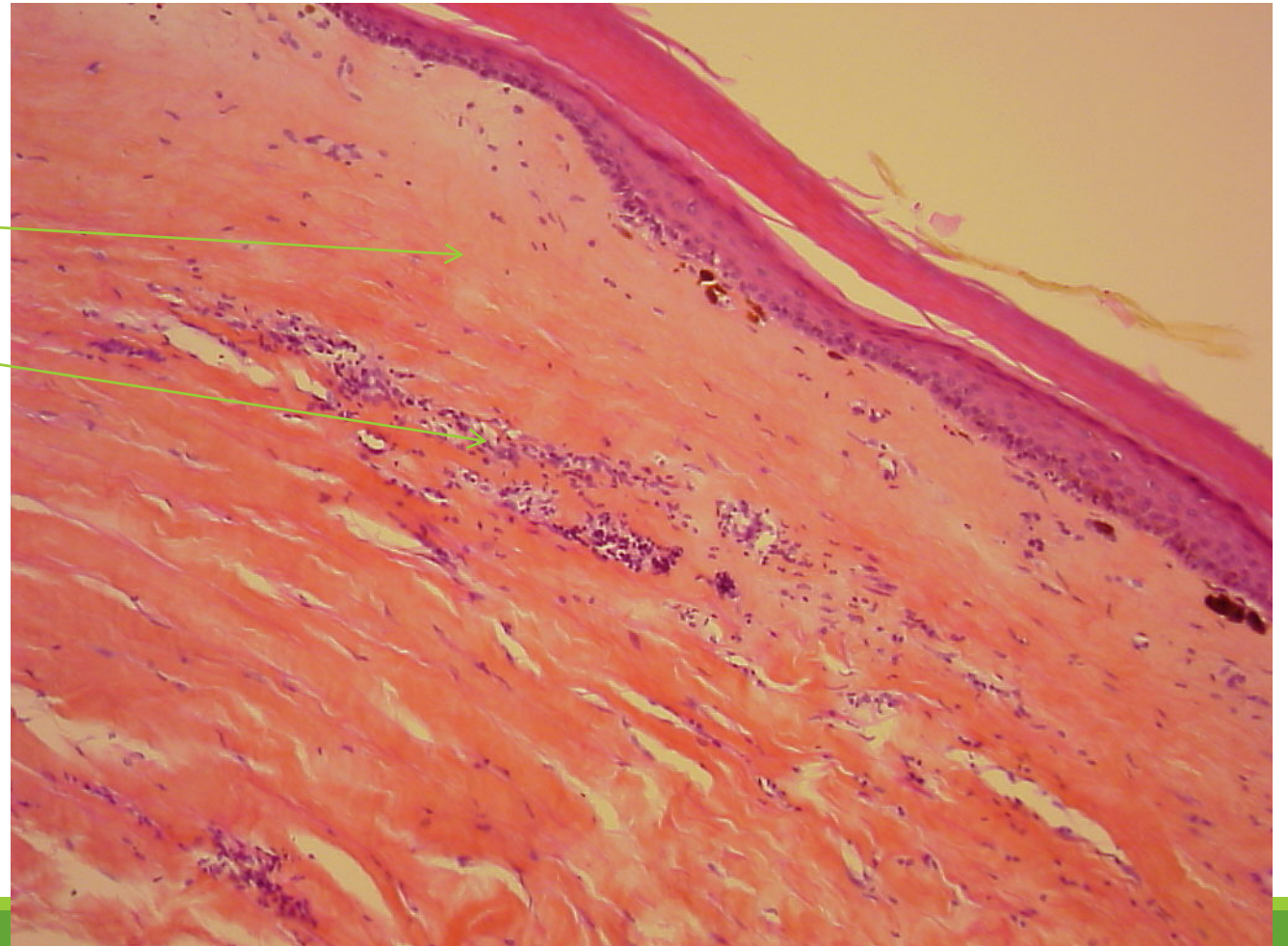




# Lichen scléro-atrophique et morphée

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**



Lichen scléreux cutané  
Collection Dr Grelier CH Aix-en-Provence

# 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*

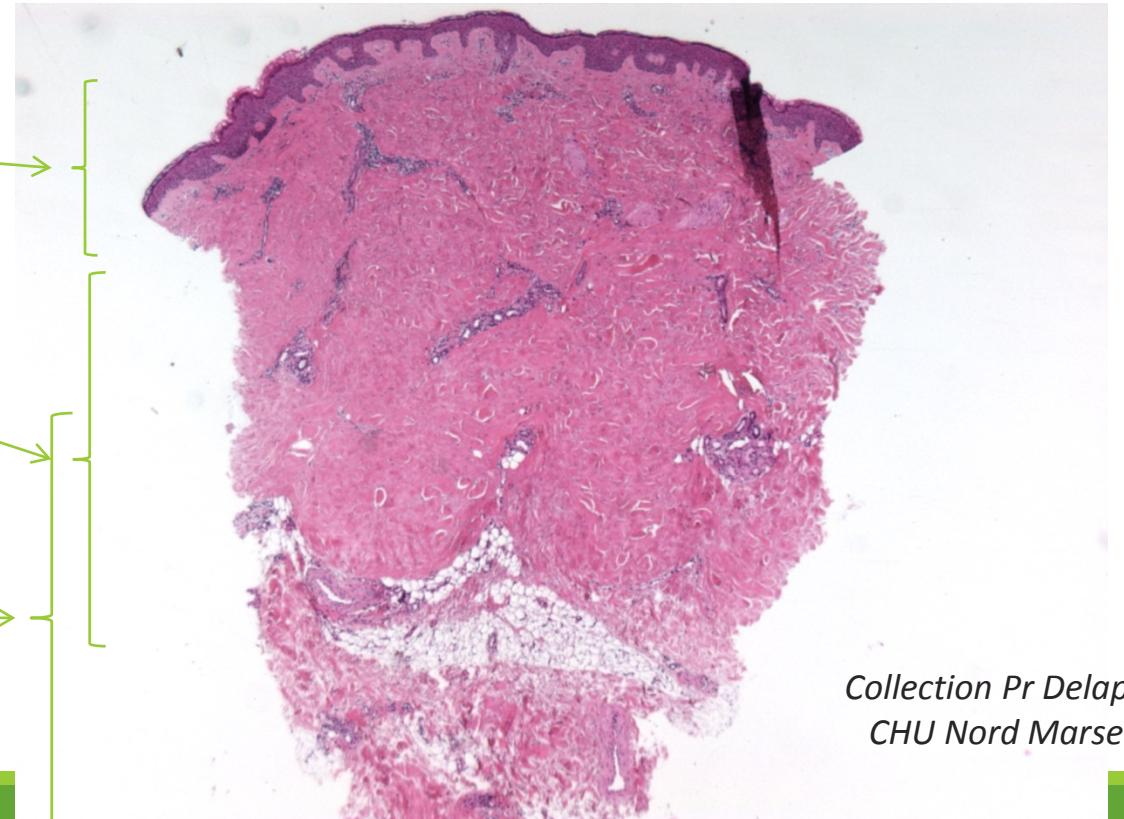
---



# 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
- Éliminer 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

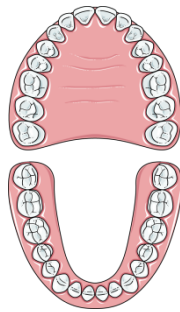
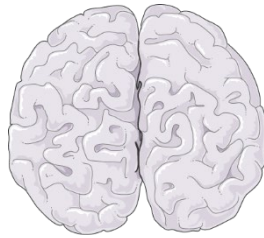
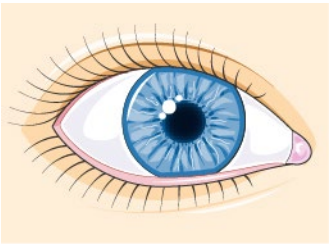
## MORPHÉES "TÊTE ET COU"

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