



UMC Utrecht

Nagelriemcapillaroscopie

.... in de reumatologische praktijk.....

CarVAsZ congress 24-11-2017

Evelien Ton, reumatoloog UMCU

Disclosures

Dino-Lite in bruikleen van Actelion



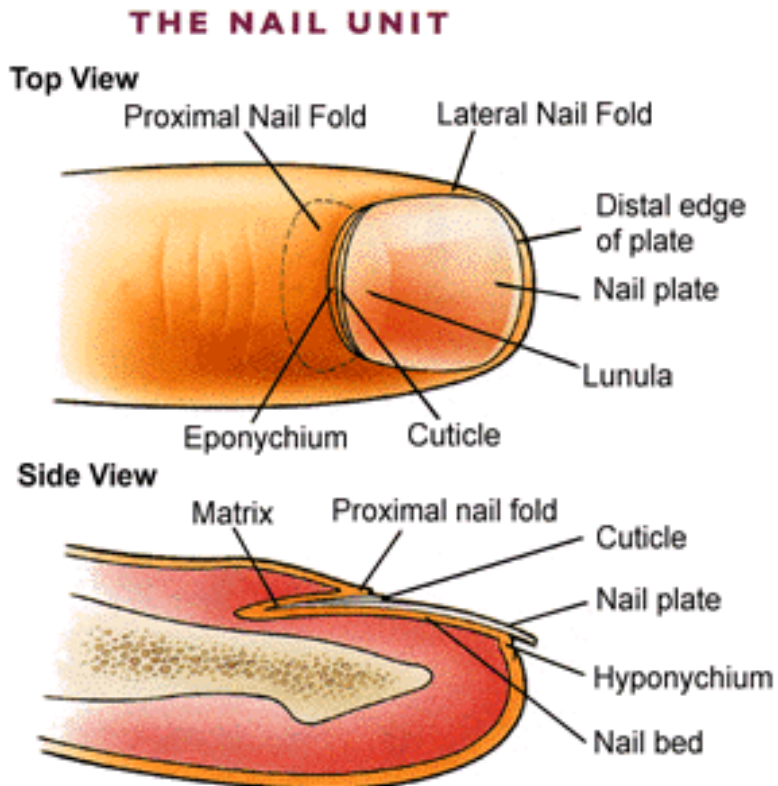
Inhoud

Nagelriemcapillaroscopie

- waar
- hoe
- wat
- wie
- wanneer
- waarom

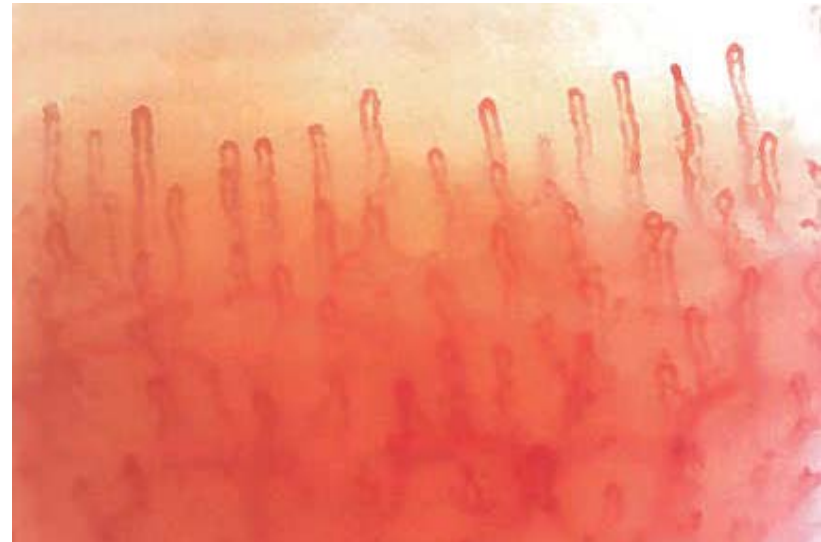


Nagelriem



Capillairen in de nagelriem:

- lopen parallel aan huidoppervlak
- volledige capillairlus zichtbaar



Nagelriemcapillaroscopie

Met het blote oog



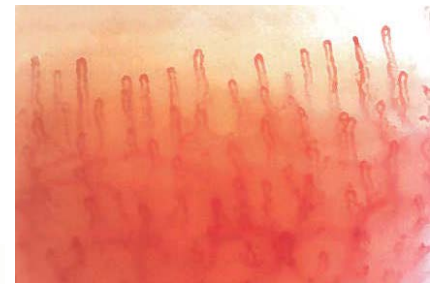
Nagelriemcapillaroscopie

Instrumenten:

- dermatoscoop (10X)



- capillaroscoop (microscop 100-200x)



Voorzorgen/instructie

- Vooraf bespreken: (bij voorkeur > 4 weken)
geen manicure
geen nagellak
geen nagelbijten
- Temperatuur: (min 15 min)
ruimte
handen patiënt
- Olie
- 'Druk'



Het maken van beelden

- Handen bij voorkeur vlak
- Olie bij de nagelriem
- 4 vingers van elke hand (duimen worden niet beoordeeld)



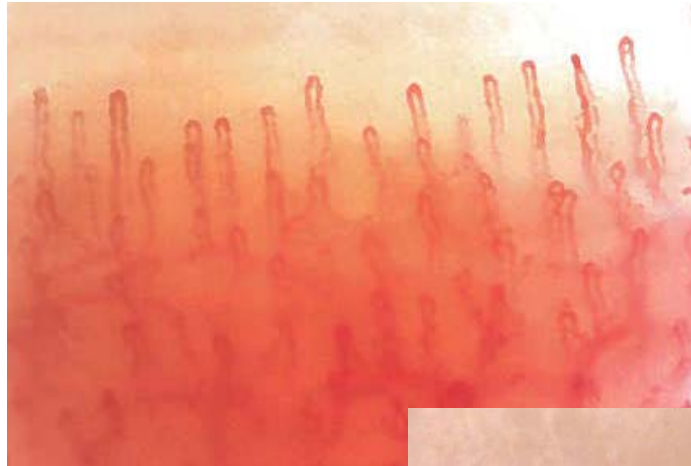
Beoordelingsaspecten:

1. Zichtbaarheid (kwaliteit van de beelden)
2. Capillaire distributie/eerste indruk
3. Capillaire dichtheid (aantal capillairen/mm)
4. Avasculaire gebieden (aan/afwezig)
5. Subpapillaire veneuze plexus (wel/niet zichtbaar)
6. Morfologie (van de capillairen)
7. Capillaire dimensies



Zichtbaarheid

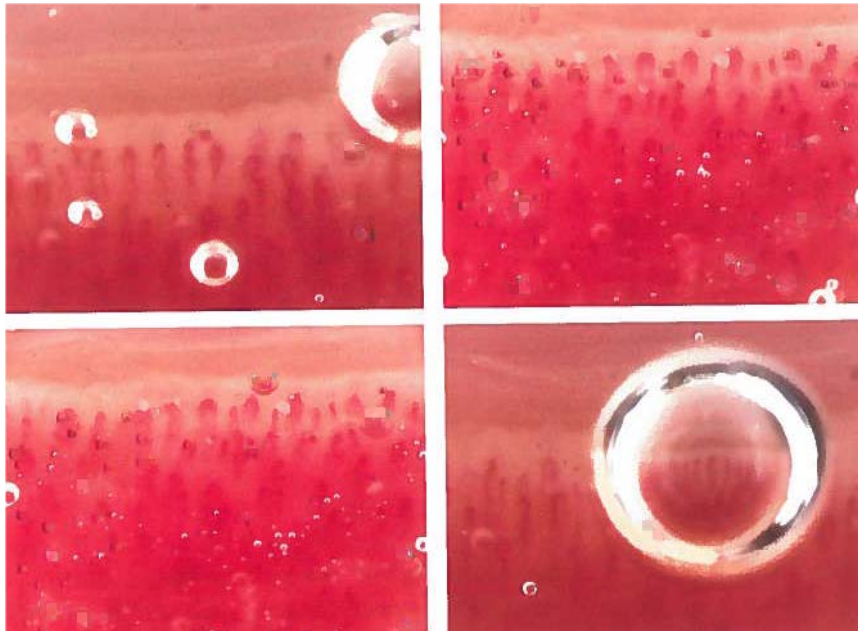
- 4^e/5^e vinger
- Beïnvloed door:
- Patiënt-gerelateerd
- huidskleur
 - Roken
 - Fibrose
 - Activiteiten



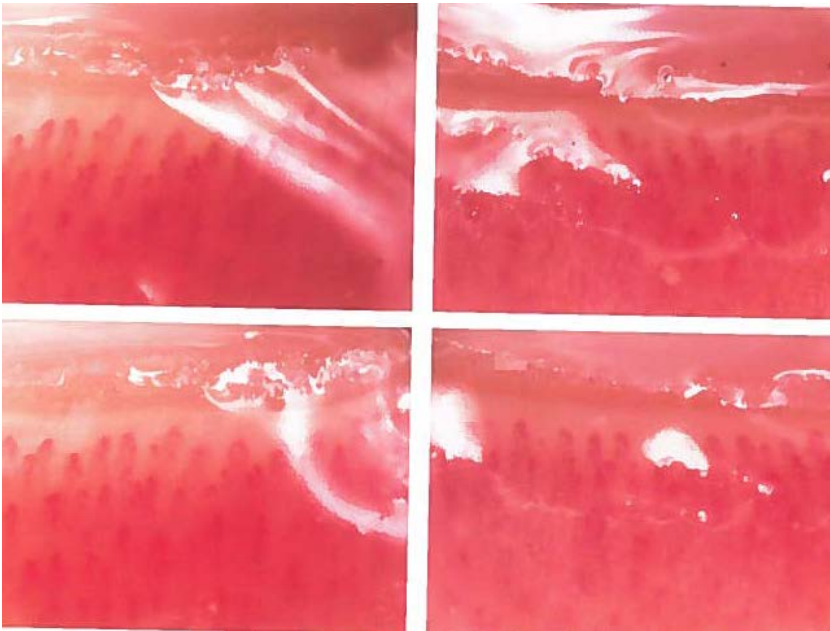
Onderzoeker-gerelateerd:

- Olie
- focus





Te veel olie

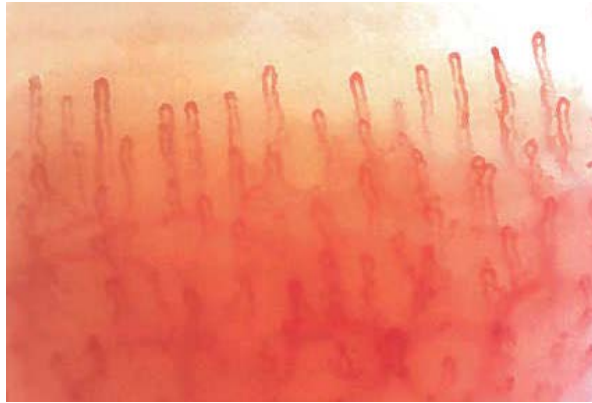


Te weinig olie

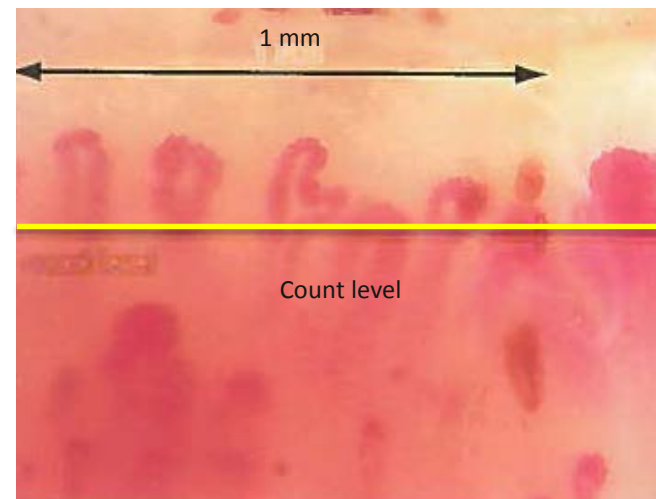
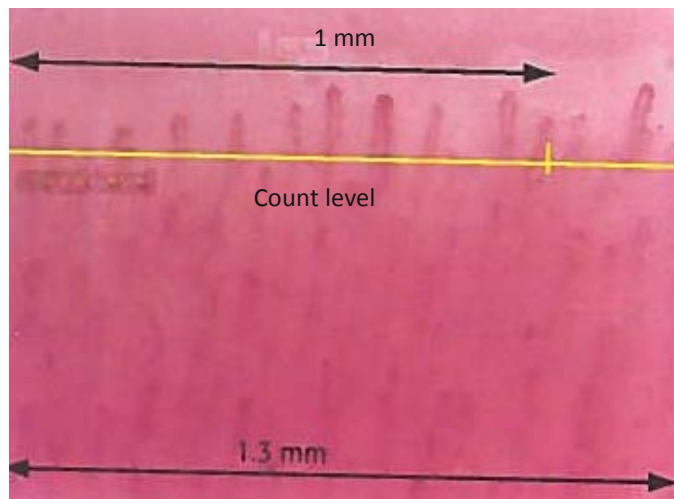


Capillaire distributie en dichtheid

- Parallel lopend
- Gelijke afstand



- 9 (7-14) capillairen/mm
- 1-3 per papil

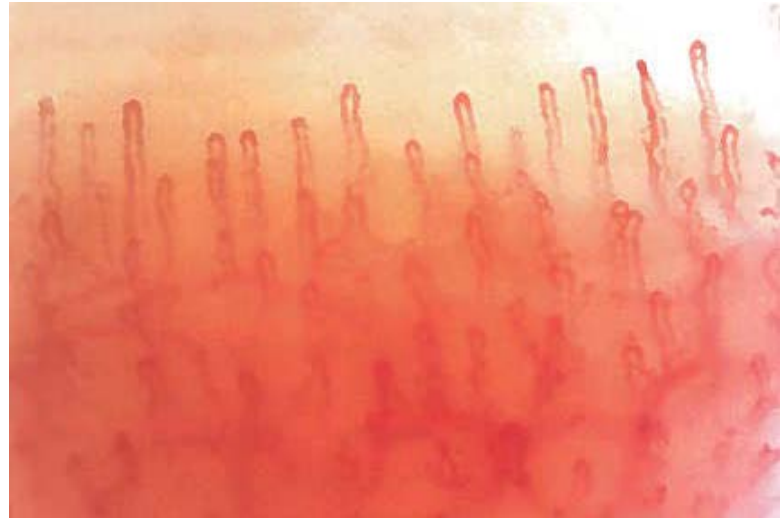


Morfologie: normaal

'Haarspeld' vorm

Variaties van het normale:

- Turtuositas
- Subpapillaire veneuze plexus
- Kruizende capillairen (max 1-2x)
- Geen vertakkingen (i.p.)



Morfologie: anomalieën

- Verwijde vaatjes
- Thrombosis
- Vertakkingen ('branching')
- bloedingen



Morfologie: anomalieën

- Verwijde vaatjes
- Thrombosis
- Vertakkingen/neoangiogenese ('branching')
- bloedingen



Morfologie: anomalieën

- Verwijde vaatjes
- Thrombosis
- Vertakkingen ('branching')
- bloedingen



Bloeding: traumatisch



Thrombosis



Bloeding: microhaemorrhage

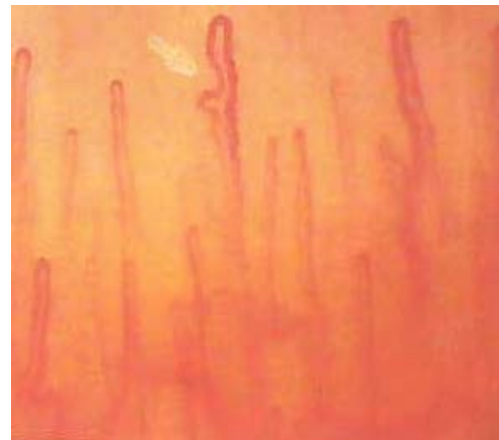
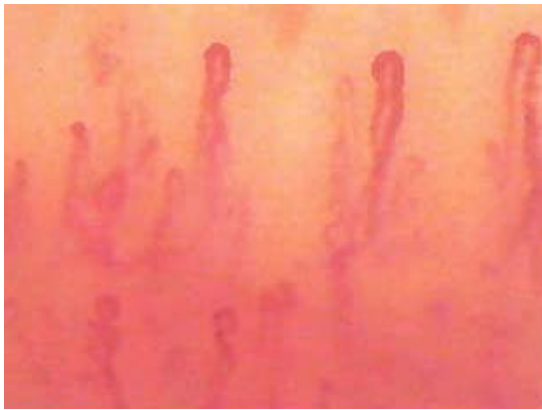


Capillaire dimensies

- Normaal: $< 20\mu\text{m}$
- Verwijd: $> 20\mu\text{m}$
- Megacapillair: $> 50\mu\text{m}$
 - homogeen
 - apicaal(loop-wijdte $> 100-150$)

(In-)Homogeen verwijd



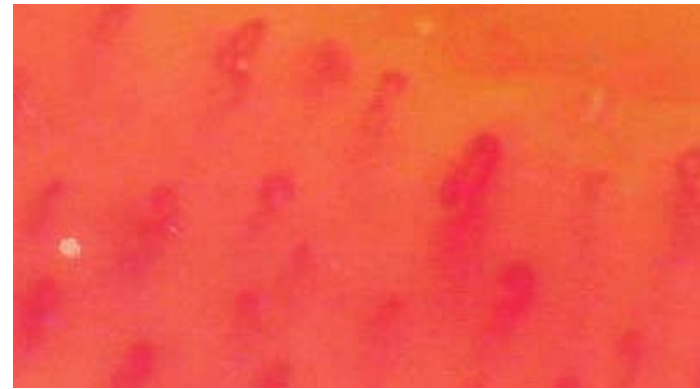


Geisoleerde
morfologische
variatie in
gezonden





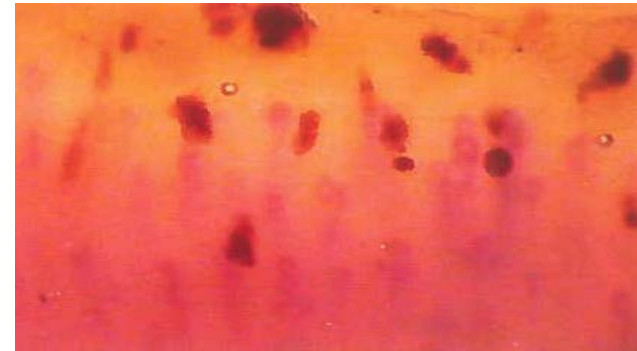
Donkere huid



handwerker



monteur



Na manicure



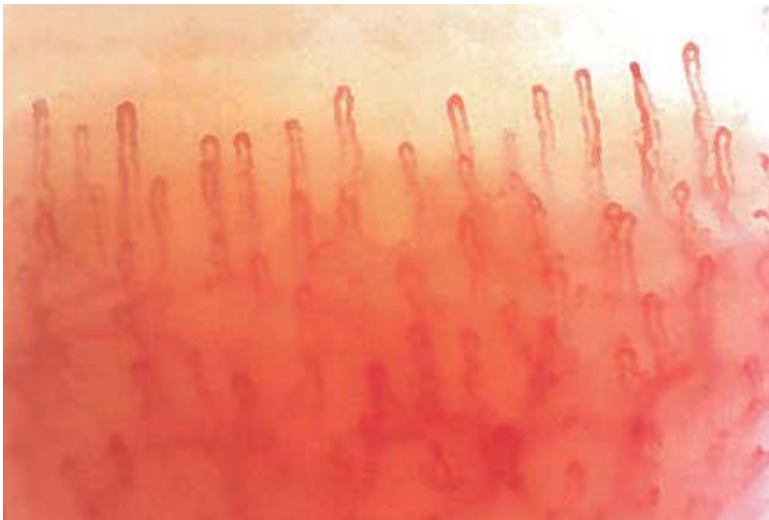
Hoge leeftijd



gitarist



Beoordeling



architectuur	normaal
subpapillaire plexus	Niet zichtbaar
aantal capillairen per mm	≥ 9
avasculaire gebieden	geen
extracapillair oedeem	geen
bloedingen	geen
diameter lumen	$\leq 20 \mu\text{m}$
vorm	haarspeld

Conclusie : normaal



Beoordeling in de praktijk: conclusies

- Niet beoordeelbaar
- Normaal
- Normaal: aspecifieke afwijkingen
- Afwijkend, aspecifiek
- Sclerodermapatroon



Score methodes

Geen consensus

- Qualitatief
- (Semi)quantitatief: verschillende methodes beschreven



Wanneer nagelriemcapillaroscopie?

Hulp bij fenomeen van Raynaud: onderscheid maken tussen primair en secundaire vorm



Raynaud-fenomeen

Aanvalsgewijze (trifasische) verkleuring van handen/voeten in reactie op kou of emotie:

wit (vasospasme)



cyanose (shunting)



normaal/rood/gevlekt
(revascularisatie)



Raynaud fenomeen-epidemiologie

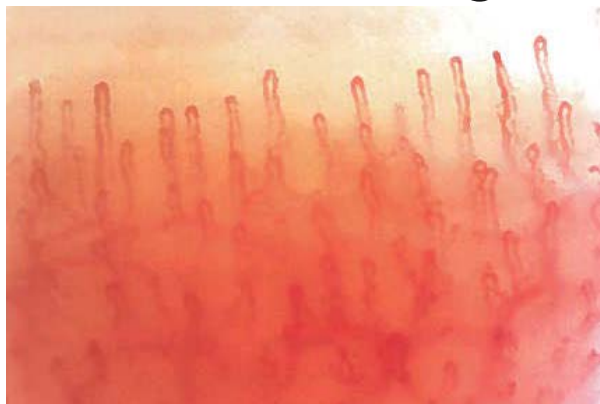
- 4-15% van de bevolking
- Lft 15-25 jaar
- Primair ↔ secundair:

	primair	secundair
leeftijd	jong	ouder
familair	+	-
Man:vrouw	V >> M	V ≥ M
symmetrie	++	-/+
Vasculaire schade /ischemie	-	+/-
ANA	-	+/-
Nagelriemafwijkingen (capillaroscopie)	-	+/-



Primair Raynaud-fenomeen classificatie-criteria

- Vasospastische aanvallen uitgelokt door koude of emotionele stress
- Symmetrische aanvallen van beide handen
- Ontbreken van ulceratie, weefselnecrose of gangreen
- Klinisch geen aanwijzingen voor een secundaire oorzaak
- Serologisch geen aanwijzingen voor een secundaire oorzaak
- Normale BSE
- Normale bevindingen bij nagelriemcapillaroscopie



Raynaud fenomeen-weetjes

- Sommige vingers zijn erger dan anderen:
 - wijs- en middelvinger: meest aangedaan
 - duim: minst aangedaan
- Witte aanvallen kunnen leiden tot kritische ischemie.
- Blauwe aanvallen zijn meestal thermo-regulatorische vasospasmen.
- Raynaud duurt gemiddeld 15 minuten
- Pijnlijke aanvallen zijn meestal een symptoom van ischemie.



Raynaud fenomeen

Secundair aan:

- Bindweefselziekten/connective tissue diseases
- Occlusieve vaatziekte (ather(iolo)sclerosis, thromboangiïtis obliterans)
- Drug-induced (o.a. β -blokkers, ergotamine, nicotine, bepaalde chemotherapeutica)
- Hemorrheologisch: o.a. paraproteïne, cryoglobulines
- Vasculaire schade (o.a. vibratie)



Dus: alertheid bij Raynaud als.....

- Ontstaan op oudere leeftijd
- Mannelijk geslacht
- Assymetrie
- Langdurig witte vingers
- Zeer pijnlijke aanvallen
- Ulcera/tekenen van ischaemie



Systemische sklerose



Paul Klee (1879 – 1940)



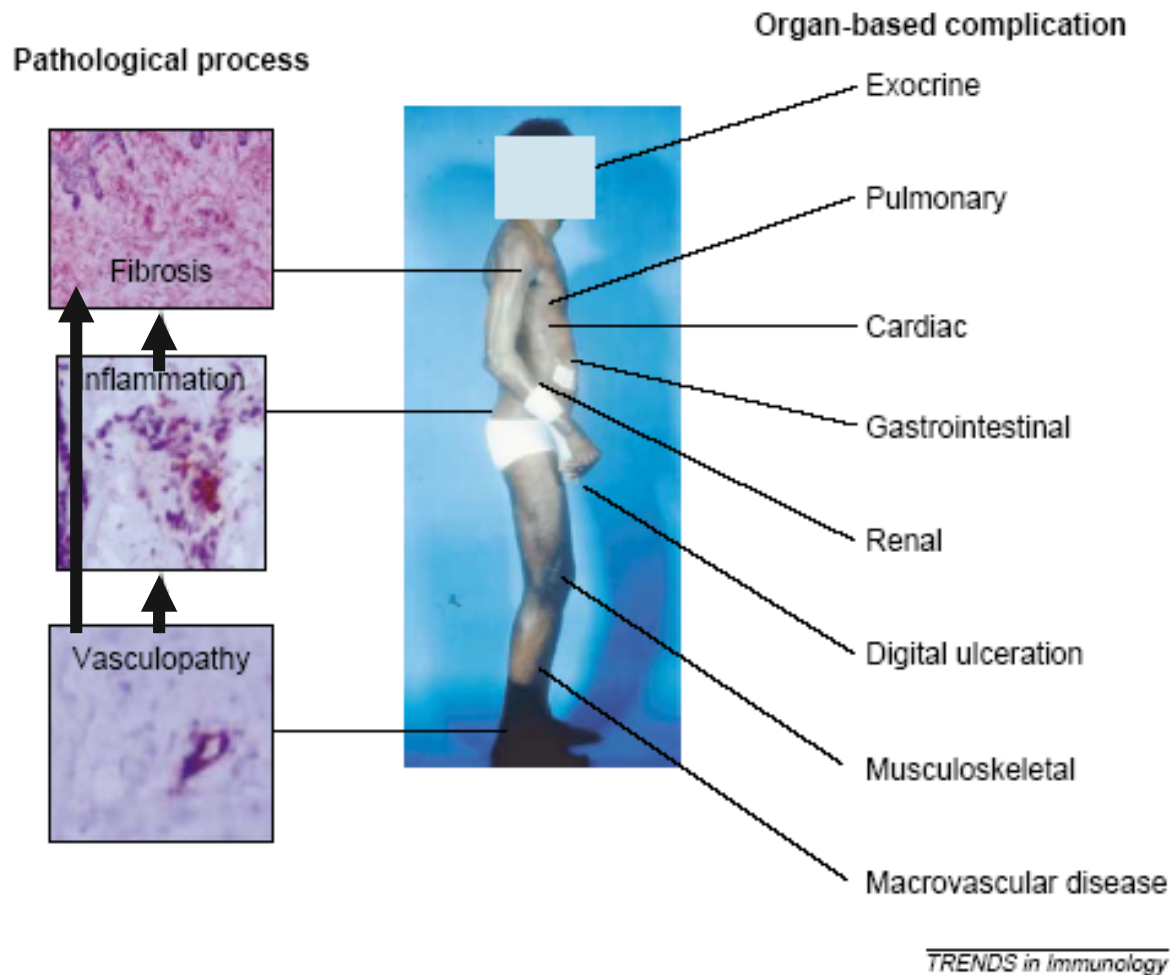


Figure 1. Differential organ involvement in SSc. The earliest pathological feature of SSc in the skin is vasculopathy with endothelial cell activation. Later, inflammation develops and finally fibrosis is prominent. Similar processes are likely to occur in all lesional tissues, leading to organ dysfunction. Cardiac, renal, lung and gut complications are the main causes of SSc-related mortality.

Systemische sclerose- epidemiologie en eerste kliniek

- V:M = 4-5 : 1
Leeftijd: 30-50 jaar
- Incidentie 0.77 per 100.000 (VS: 19/100.000)
- Prevalentie 8.9 per 100.000 (VS: 19-75/100.000)
- Etiologie: oorzaak nog onbekend; multifactorieel

Eerste verschijnselen vaak:

- Raynaud
- Stijvere en/of opgezette vingers



Huidbetrokkenheid

sclerosis
ulceratie
teleangiectasia
calcinosis



Vaat betrokkenheid

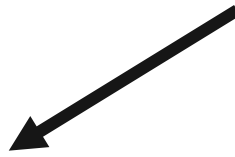
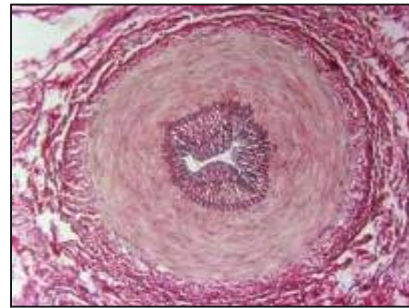
Raynaud



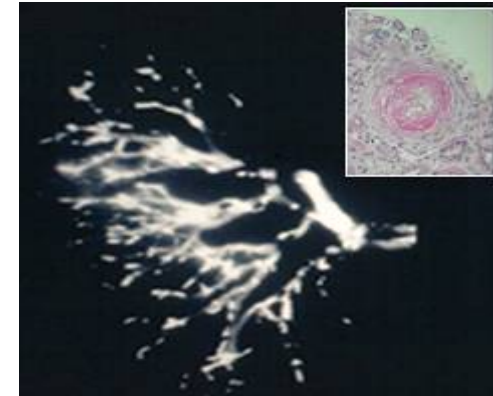
Digitale arteriopathie



microangiopathy



Pulmonale arteriele hypertensie



Scleroderma real crisis



Diffuse cutane SSc \leftrightarrow gelimiteerd cutane SSc

	diffuus	gelimiteerd
Raynaud	Kort tevoren	Jaren tevoren
Antistoffen (ANA)	Anti-topo-isomerase-I (antiScl70)	anticentromeer
Longfibrose/alveolitis	++,vroeg	+
Renale crise	++	<u>±</u>
Pulmonale arteriële hypertensie	<u>±</u>	+ (laat)



De ACR/EULAR classificatie criteria voor Systemische Sclerose

Item	Sub item	Score
Huidverdikking van de vingers van beide handen met uitbreiding proximaal van de metacarpophalangeale gewrichten		9
Huidverdikking van de vingers (tel alleen de hoogste score)	Puffy fingers	2
	Sclerodactylie (proximale PIP's)	4
Vingertop lesies (tel alleen de hoogste score)	Pringras	3
	Digitale ulcera	2
Telangiectasieën		2
Abnormale nagelriem capillairen (in SSc patroon)		2
Pulmonale arteriele hypertensie en/of interstitiële long afwijkingen (maximum score is 2)		2
Raynaud fenomeen		3
SSc-gerelateerde antistoffen (anti-centromeer, anti-topoisomerase I [anti-Scl-70], anti-RNA polymerase III)		3

“Abnormal nailfold capillary pattern consistent with SSc. Enlarged capillaries and/or capillary loss with or without peri-capillary hemorrhages at the nailfold and may be seen on the cuticle.”

Patiënten met een score ≥ 9 kunnen geclassificeerd worden als definitieve systemische sclerose.

De criteria zijn niet toepasbaar bij patiënten met huidverdikking met uitsparen van de vingers, of bij patiënten die een scleroderma-like aandoening hebben als verklaring van de huidmanifestatie (b.v. nefrogene scleroserende fibrose, gegeneraliseerde morphea, eosinofiele fasciitis, scleroderma diabeticorum, scleromyxedema, erythromelalgie, porfyrie, lichen sclerosis, graft-versus-host ziekte, diabetische cheiropathie)

In 1973 eerste afwijkingen bij SSc beschreven door Maricq en LeRoy



Plaatsbepaling NFC binnen de reumatologische praktijk

- Primair \leftrightarrow secundair fenomeen van Raynaud (mn scleroderma-spectrum van ziekte beelden)
- Classificatie van systemische sclerose
- Prognostisch?
- Follow-up?

Hofstee (2009 ARD): reductie van aantal capillairen bij PAH

Smith (2013 ARD): de OR om toekomstige ernstige orgaanbetrokkenheid te ontwikkelen was groter bij ernstiger NFC patroon (mn vasculaire problematiek)

- Casuïstische beschrijving van verbetering na immuunsuppressieve therapie bij jDM, DcSSc



Voorspellende waarde van nagelriemcapillaroscopie I

- 10 articles, 639 patients, follow-up 2531 patient-years
- 81 (**12,6%**) developed a secondary disorder: 80 CTD
- Mean time to CTD 10,4 years after onset RP
- Predictors PPV NPV
 abnormal NC 47% 93%
 ANA 30% 93%



**Table 3. Diseases Developing in 639 Patients
With Raynaud Phenomenon***

Disease	No. (% of Transitions)
Systemic sclerosis	53 (65)
Mixed connective-tissue disease	8 (10)
Sjögren syndrome	6 (7)
Systemic lupus erythematosus	4 (5)
Rheumatoid arthritis	5 (6)
Vasculitis	2 (2)
Myositis	2 (2)
Miscellaneous	1 (1)
Total	81 (100)

** Total does not equal 100% because of rounding.*



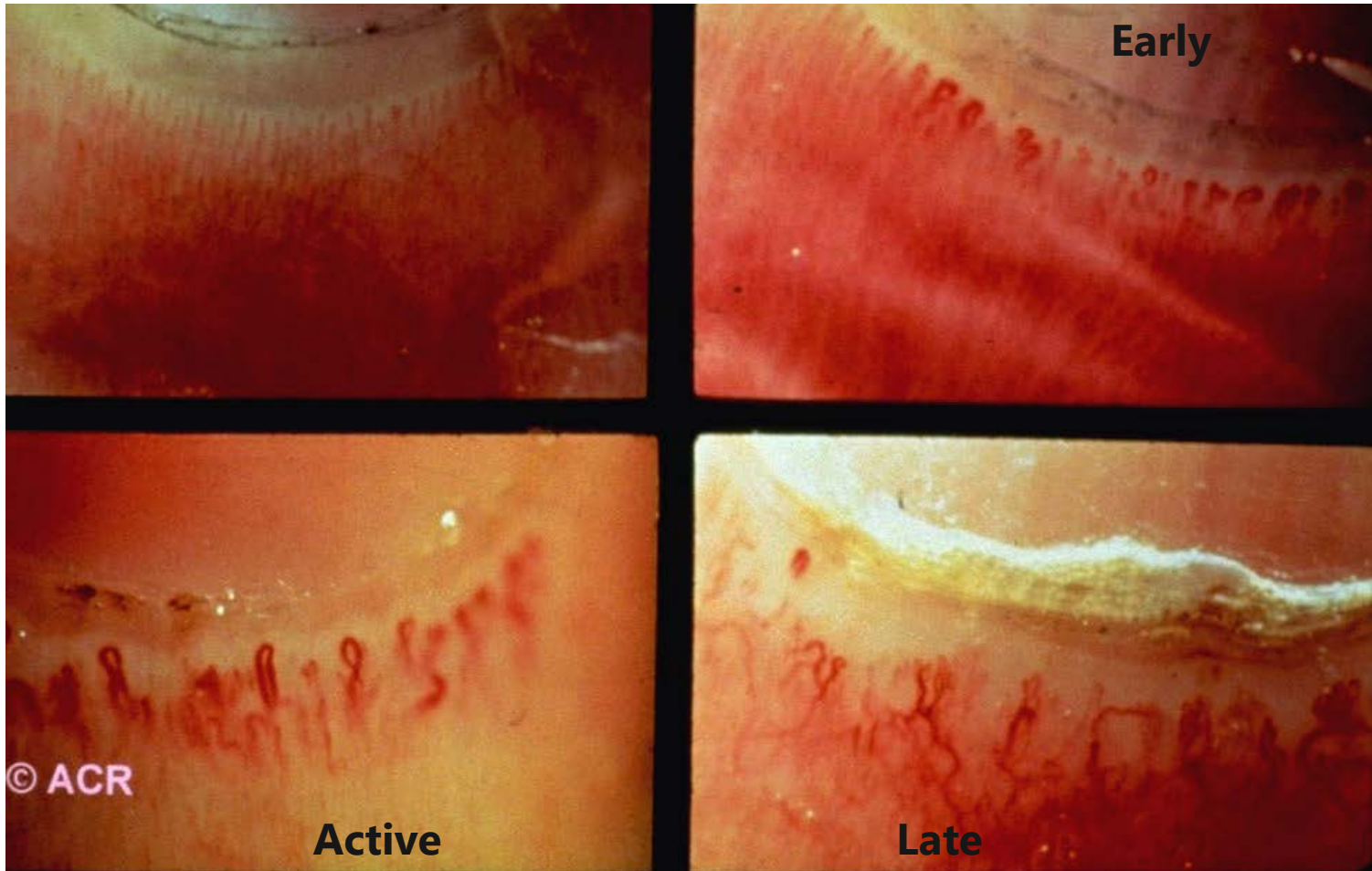
Voorspellende waarde van capillaroscopie bij RP (II)

- 20 jaar prospectieve follow-up van 586 patiënten met Raynaud fenomeen, gericht op het ontstaan van systemische sclerose
- **12.7% ontwikkelt systemische sclerose/sclerodermie**
- Meesten vallen in early scleroderma group
 - 47% in 5 jaar
 - 69% in 10 jaar
 - 79% in 15 jaar
- Scleroderma specifieke antilichamen in 78.4% en afwijkende NFC in 58% aanwezig bij baseline
- afwijkende NFC en specifieke antilichamen PPV 79% , NPV 98%

(Koenig 2008, A&R)



Scleroderma-patronen



Take home messages

- Raynaud fenomeen veelvoorkomend, meestal primair
- Wees alert op secundair Raynaud
- Nagelriemcapillaroscopie heeft plaatsbepaling in:
 - onderscheid primair vs secundair RP
 - vroegdiagnostiek systemische sclerose
 - classificatie van systemische sclerose
- Nagelriemcapillaroscopie: ervaring nodig voor goede beoordeling



Vragen?

