

## Kapillarmikroskopie – vom Raynaud-Phänomen zur Sklerodermie

Zusammenfassung des Vortrags von Oliver Sander, Universitätsklinikum Düsseldorf, Düsseldorf, Deutschland.

Jahrestagung der ÖADF in Wien, ERSTE Campus Wien, 9.-11. Mai 2024

Die systemische Sklerose (Sklerodermie), ist eine seltene immunologische Bindegewebserkrankung, die durch Verdickung und Verhärtung der Haut sowie durch Entzündung der Gefäße gekennzeichnet ist. Diese Entzündungen können auch andere Organe wie Lunge, Verdauungstrakt und Nieren betreffen und gehen häufig mit Gelenk- und Muskelbeschwerden einher. Ein frühes Anzeichen für eine beginnende Sklerodermie ist das Raynaud-Phänomen – eine durch Kälte oder Stress induzierte Verengung von Blutgefäßen, die zu einer bläulichen oder weißen Verfärbung der Finger führt. Wenn sich die Blutgefäße unter Schmerzen wieder öffnen, kann eine starke Rotfärbung folgen.

Die Diagnose der Sklerodermie erfolgt neben der Beobachtung der klinischen Symptome über die Bestimmung spezifischer Antikörper (Anti-Scl-70- oder Anti-Zentromer-Antikörper) und mit der Nagelfalz-Kapillarmikroskopie. Diese Untersuchungen werden von Rheumatologen, Angiologen oder Dermatologen durchgeführt. Dass die Kombination von Kapillarmikroskopie und Antikörper-Bestimmung hoch prädiktiv für die Entwicklung einer systemischen Sklerose ist, wurde durch Studienergebnisse eindeutig belegt. Patienten mit Raynaud-Phänomen, die sowohl abnormale Nagelfalz-Kapillarmikroskopie-Befunde als auch Sklerodermie-spezifische Autoantikörper aufwiesen, hatten ein 80%iges Risiko, innerhalb von zehn Jahren eine manifeste systemische Sklerose zu entwickeln<sup>1</sup>. Gibt man sich mit einer 3-Jahres-Verlaufsprognose zufrieden, muss nicht unbedingt eine Antikörperbestimmung erfolgen – es genügt die reine Nagelfalz-Kapillarmikroskopie. Bei einer normalen Kapillardichte von  $> 8/\text{mm}$  besteht laut Studiendaten innerhalb der nächsten drei Jahre kein Risiko für eine manifeste Sklerodermie. Ist die Kapillardichte jedoch  $< 8/\text{mm}$  und sind zusätzlich spezifische Antikörper nachgewiesen, liegt die Wahrscheinlichkeit einer manifesten systemischen Sklerodermie bei 62%<sup>2</sup>.

Die Nagelfalzkapillarmikroskopie eignet sich auch hervorragend für eine vollautomatisierte Analyse durch künstliche Intelligenz (KI)<sup>3</sup>. Anhand der Quantifizierung standardisierter klinischer Parameter kann hier eine robuste Diagnose erzielt werden. Als „normal“ gilt dabei eine Kapillardichte von  $> 7/\text{mm}$ , ein Kapillardurchmesser von  $< 20 \mu\text{m}$  sowie Kapillaren, die eine Haarnadel-Form aufweisen und sich ein- bis zweimal kreuzen. Abweichungen einzelner Kapillaren gelten als unspezifische Abnormalitäten, die Wachsamkeit erfordern. Ein Sklerodermie-Muster ist durch das Auftreten von Megakapillaren (Durchmesser  $> 50 \mu\text{m}$ ) definiert, wobei ein frühes Stadium bei einer

## Capillary microscopy – from Raynaud’s phenomenon to scleroderma

Summary of the presentation by Oliver Sander, University Hospital Düsseldorf, Düsseldorf, Germany.

Annual Meeting of the ÖADF in Vienna, ERSTE Campus Vienna, May 9-11, 2024

Systemic sclerosis (scleroderma) is a rare immunological connective tissue disease characterized by thickening and hardening of the skin and inflammation of the blood vessels. This inflammation can also affect other organs such as the lungs, digestive tract, and kidneys and is often accompanied by joint and muscle pain. An early sign of incipient scleroderma is Raynaud’s phenomenon – a constriction of blood vessels induced by cold or stress, which leads to a bluish or white discoloration of the fingers. When the blood vessels reopen accompanied with pain, a strong red coloration may follow.

In addition to observing the clinical symptoms, scleroderma is diagnosed by determining specific antibodies (anti-Scl-70 or anti-centromere antibodies) and with nail fold capillary microscopy. These examinations are carried out by rheumatologists, angiologists, or dermatologists. The fact that the combination of capillary microscopy and antibody determination is highly predictive of the development of systemic sclerosis has been clearly demonstrated by study results. Patients with Raynaud’s phenomenon who had both abnormal nailfold capillary microscopy findings and scleroderma-specific autoantibodies had an 80% risk of developing manifest systemic sclerosis within ten years<sup>1</sup>. If one is satisfied with a 3-year prognosis, an antibody determination is not necessarily required: Nailfold capillary microscopy alone is sufficient. With a normal capillary density of  $> 8/\text{mm}$ , there is no risk of manifest scleroderma within the next three years, according to study data. However, if the capillary density is  $< 8/\text{mm}$ , and specific antibodies are also detected, the probability of manifest systemic scleroderma is 62%<sup>2</sup>.

Nailfold capillary microscopy is also ideally suited for fully automated analysis using artificial intelligence (AI)<sup>3</sup>. A robust diagnosis can be achieved based on the quantification of standardized clinical parameters. A capillary density of  $> 7/\text{mm}$ , a capillary diameter of  $< 20 \mu\text{m}$  and capillaries that have a hairpin shape and cross each other once or twice are considered “normal”. Deviations of individual capillaries are considered non-specific abnormalities that require vigilance. A scleroderma pattern is defined by the presence of megacapillaries (diameter  $> 50 \mu\text{m}$ ), with an early stage being normal capillary density ( $> 7/\text{mm}$ ) with bleeding, an active stage being reduced density ( $4-7/\text{mm}$ ), bleeding, and abnormal

normalen Kapillardichte ( $> 7/\text{mm}$ ) mit Blutungen besteht, ein aktives Stadium bei verringerter Dichte ( $4\text{--}7/\text{mm}$ ), Blutungen sowie abnormaler Morphologie und ein spätes Stadium bei massiv reduzierter Kapillardichte ( $\leq 3$ ), abnormaler Morphologie und dem Fehlen vom Megakapillaren besteht<sup>4</sup>.

Bemerkenswert ist, dass die Kapillarmikroskopie nicht nur prädiagnostisch für die Manifestation der systemischen Sklerose ist, sondern auch für Organkomplikationen wie pulmonale arterielle Hypertonie, kardiale Manifestation und Mortalität der Erkrankung. Sie stellt somit eine einfache, schnelle und kostengünstige Methode zur Diagnose und Verlaufskontrolle der Sklerodermie dar.

**Redaktionelle Erstellung:** Dr.<sup>in</sup> Florence Boulmé

**Korrespondenz:** editors@skinonline.at

morphology, and a late stage being massively reduced capillary density ( $\leq 3$ ), abnormal morphology, and the absence of megacapillaries<sup>4</sup>.

It is noteworthy that capillary microscopy is not only predictive for the manifestation of systemic sclerosis, but also for organ complications such as pulmonary arterial hypertension, cardiac manifestation, and mortality of the disease. It is, therefore, a simple, fast, and cost-effective method for diagnosing and monitoring the progression of scleroderma.

**Editorial work:** Dr. Florence Boulmé

**Correspondence:** editors@skinonline.at

## Literatur

1. Koenig M, Joyal F, Fritzler MJ, Roussin A, Abrahamowicz M, Boire G, et al. Autoantibodies and microvascular damage are independent predictive factors for the progression of Raynaud's phenomenon to systemic sclerosis: a twenty-year prospective study of 586 patients, with validation of proposed criteria for early systemic sclerosis. *Arthritis Rheum.* 2008;58(12):3902–12.
2. Ingegnoli F, Boracchi P, Gualtierotti R, Biganzoli EM, Zeni S, Lubatti C, et al. Improving outcome prediction of systemic sclerosis from isolated Raynaud's phenomenon: role of autoantibodies and nail-fold capillaroscopy. *Rheumatology (Oxford).* 2010;49(4):797–805.
3. Bharathi PG, Berks M, Dinsdale G, Murray A, Manning J, Wilkinson S, et al. A deep learning system for quantitative assessment of microvascular abnormalities in nailfold capillary images. *Rheumatology (Oxford).* 2023;62(6):2325–9.
4. Smith V, Herrick AL, Ingegnoli F, Damjanov N, De Angelis R, Denton CP, et al. Standardisation of nailfold capillaroscopy for the assessment of patients with Raynaud's phenomenon and systemic sclerosis. *Autoimmun Rev.* 2020;19(3):102458.

<https://doi.org/10.61783/oegdv10333>

## Update zur Photomedizin: Fortschritte und aktuelle Entwicklungen in der Psoriasis

Zusammenfassung des Vortrags von Thomas Schwarz, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Kiel, Deutschland.

Jahrestagung der ÖADF in Wien, ERSTE Campus Wien, 9.-11. Mai 2024

Die Phototherapie zählt zu den konventionellen Behandlungsansätzen bei der Psoriasis und wird seit langem erfolgreich angewendet. Durch Exposition der Haut mit ultravioletter (UV) Strahlung werden die positiven Effekte der Sonne nachgeahmt, was entzündungshemmend und immunsuppressiv wirkt. Zu den am besten etablierten phototherapeutischen Verfahren zählen die PUVA-Therapie (Psoralen plus UV-A-Phototherapie) und die Schmalband-UVB-Therapie (311 nm). Diese Bestrahlungsregime haben sich seit Jahrzehnten kaum

## Photomedicine update: progress and current developments in psoriasis

Summary of the presentation by Thomas Schwarz, University Medical Center Schleswig-Holstein, Kiel, Germany.

Annual Meeting of the ÖADF in Vienna, ERSTE Campus Vienna, May 9-11, 2024

Phototherapy is one of the conventional treatment approaches for psoriasis and has been used successfully for a long time. By exposing the skin to ultraviolet (UV) radiation, the positive effects of sun exposure are mimicked, and this has an anti-inflammatory and immunosuppressive effect. The more firmly established phototherapeutic procedures include PUVA therapy (psoralen plus UV-A phototherapy) and narrow-band UVB therapy (311 nm). These radiation regimes have hardly changed