

LES ENGELURES, STIGMATES DES AFFRES CLIMATIQUES

J.F. HERMANN (1), M. CAUCANAS (2), G.E. PIÉRARD (3, 4), C. PIÉRARD-FRANCHIMONT (5), P. QUATRESOOZ (6)

RESUME : Les engelures sont la signature d'une exposition prolongée à un environnement modérément froid. Il s'agit de lésions inflammatoires, généralement localisées sur les orteils et les doigts. Les engelures sont le plus souvent idiopathiques, mais elles peuvent aussi faire partie du lupus érythémateux.

MOTS-CLÉS : *Engelure - Phénomène de Lewis - Lupus érythémateux.*

CHILBLAINS, MONKS OF CLIMATIC TORMENTS

SUMMARY : Chilblain results from environmental nonfreezing cold exposure. It is a localized inflammatory lesion most frequently localized on the toes and fingers. Chilblains are often idiopathic, but they may be part of lupus erythematosus.

KEYWORDS : *Perniosis - Chilblain - Lewis phenomenon - Lupus erythematosus.*

INTRODUCTION

La peau, interface entre l'organisme et l'environnement, assure en partie l'homéostasie interne en cas de variations thermiques du milieu extérieur. La régulation thermique est activée au niveau de l'hypothalamus postérieur. En cas de refroidissement sanguin, une vasoconstriction réflexe des artérols périphériques cutanées court-circuite le flux sanguin vers le système veineux profond. Ainsi, la déperdition de chaleur à la surface de la peau est moindre du fait de l'hypoderme qui sert d'isolant thermique aux dépens des tissus plus superficiels. Une vasodilatation par réouverture des shunts artérioveinulaires périphériques survient dans un deuxième temps. Elle permet de protéger la peau de la nécrose. Il s'agit du phénomène de Lewis.

Ainsi, la réponse de la peau au froid se fait en trois phases successives : la première est une vasoconstriction massive entraînant une chute sévère de la température cutanée, la deuxième est une remontée lente et cyclique de la température par le phénomène de Lewis, et la troisième consiste en une rechute sévère de la température cutanée survenant lorsque l'exposition au froid se prolonge avec effondrement de la température centrale (1-4). Cette hypothermie est susceptible d'entraîner une issue fatale (4-6).

PRÉSENTATION CLINIQUE

Les engelures sont des lésions inflammatoires localisées, provoquées par une exposition

continue à une température basse, mais restant supérieure au point de congélation (4, 7-9). Elles atteignent principalement les enfants, les adolescentes et les jeunes femmes aux premiers froids de l'hiver (10). Elles siègent habituellement sur les phalanges proximales des doigts et des orteils, la face plantaire des orteils, les talons, le nez et les oreilles (Fig. 1, 2). D'autres territoires cutanés peuvent cependant en être affectés. Tel est le cas sur la partie antéro-latérale des cuisses de cavalières montant assidûment des chevaux en période froide (11-13).

La symptomatologie des engelures est aiguë, débutant par une ou plusieurs macules érythémateuses brûlantes, oedémateuses de taille variable, qui s'infiltrant progressivement en quelques heures pour réaliser des tuméfactions pourpres ou violacées, tendues prurigineuses ou douloureuses (14, 15). Ces lésions se résolvent en 1 à 3 semaines, mais récidivent facilement au cours de l'hiver, ne guérissant durablement que l'été. Des poussées analogues se répètent typiquement chaque saison hivernale, et la guérison spontanée et définitive ne survient souvent qu'après quelques années. Les complications sont l'infection, la fissuration et l'ulcération.

FACTEURS FAVORISANTS

Les antécédents familiaux, la profession, l'humidité, la protection vestimentaire insuffisante, l'acrocyanose, le lupus érythémateux, et la leucémie myélomonocytaire chronique, sont des facteurs favorisants (16-18). Dans la majorité des cas, les engelures surviennent chez des sujets sensibles au froid se plaignant de phénomène de Raynaud et/ou d'une acrocyanose. Des engelures, parfois unilatérales ont été rapportées après le port prolongé de «moon boots» dans lesquels le pied peut rester humide et froid.

(1) Collaborateur clinique, (2) Assistant Clinique, (3) Chargé de Cours, Chef de Service, (5) Chargé de Cours adjoint, Chef de Laboratoire, (6) Maître de Conférence, Chef de Laboratoire, Service de Dermatopathologie, CHU de Liège.

(4) Professeur honoraire, Université de Franche-Comté, Hôpital Saint-Jacques, Besançon, France.



Figure 1. Engelures des orteils.



Figure 2. Engelures de l'index.

HISTOPATHOLOGIE

Un œdème important du derme papillaire accompagne un infiltrat lymphoïde périvasculaire, parfois dense, qui s'étend en profondeur le long des canaux sudoripares (19, 20). Des microthromboses vasculaires peuvent être présentes. L'épiderme est souvent le siège d'une discrète spongiose et contient des dyskératocytes (kératinocytes apoptotiques ou nécrotiques). L'examen immunopathologique n'est pas discriminant puisqu'il révèle la présence d'une majorité de lymphocytes T associés à des macrophages et de rares lymphocytes B.

Les engelures peuvent être associées à une connectivite, particulièrement un lupus érythémateux, et sont alors appelées «lupus-engelures» (17, 18, 21). Dans ce cas, l'immunopathologie révèle des dépôts cutanés d'immunoglobulines et de complément (17, 18). Cette situation est fréquemment associée à la présence d'anticorps antinucléaires circulants (18). L'histopathologie n'est cependant pas toujours discriminante entre une engelure idiopathique et une manifestation du complexe «lupus-engelures».

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les critères cliniques et paracliniques orientant vers le diagnostic de «lupus-engelures» sont la chronicité des lésions même en dehors de la saison froide, le sexe féminin, des anomalies immunologiques sériques (Ac antinucléaires, baisse du complément, C anti-ADN, leuco- et/ou lymphopénie, hypergammaglobulinémie, Ac anti-antigènes nucléaires solubles, agglutinines froides, cryoglobulinémie, ...). Une surveillance clinico-biologique est alors nécessaire à long terme. Les autres diagnostics différentiels sont un lupus pernio sarcoïdosique, un syndrome myéloprolifératif après la quarantaine, une maladie de Buerger chez l'homme jeune fumeur, des embols de cristaux de cholestérol chez l'individu plus âgé avec atteinte polyvasculaire.

TRAITEMENT

La prévention des engelures par une protection vestimentaire adéquate et un chauffage suffisant des habitations est efficace. Certains proposent des cures d'UVB au début de l'hiver, à titre prophylactique (22). Le calcium et la vitaminothérapie A et/ou D3 n'ont pas fait la preuve de leur efficacité. Le traitement médicamenteux fait avant tout appel aux inhibiteurs calciques. La nifédipine, 20 mg 3 x/j, est le seul médicament vasodilatateur ayant fait preuve d'efficacité dans les engelures sévères récurrentes (23). Sa prescription est limitée aux situations rebelles en raison des nombreux effets indésirables (céphalées, bouffées vasomotrices, œdème des membres inférieurs). La guérison survient habituellement en une semaine pour les lésions des mains, et en 3 semaines pour les lésions des pieds. Certaines formulations topiques peuvent offrir une discrète protection contre le froid (24).

BIBLIOGRAPHIE

1. Dana AS Jr, Rex IH, Samitz MH.—The hunting reaction. *Arch Dermatol*, 1969, **99**, 441-450.
2. Oberle J, Elam M, Karlsson T, et al.— Temperature-dependent interaction between vasoconstrictor and vasodilator mechanisms in human skin. *Acta Physiol Scand*, 1988, **132**, 459-469.
3. O'Brien C.— Reproducibility of the cold induced vasodilation response in the human finger. *J Appl Physiol*, 2005, **98**, 1334-1340.
4. Piérard GE, Quatresooz P, Piérard-Franchimont C.— Cold injuries. In : Fitzpatrick's dermatology in general medicine, 8th edition. Goldsmith L, Gilchrist B, Katz S, Leffel D, Paller A, Wolff K (eds). Publ. McGraw Hill, New York, sous presse.
5. Hamlet MP.— Prevention and treatment of cold injury. *Int J Circumpolar Health*, 2000, **59**, 108-113.
6. Imray CH, Oakley EH.— Cold still kills : cold-related illnesses in military practice freezing and non-freezing cold injury. *J R Army Med Corps*, 2005, **151**, 218-222.
7. Goette DK.— Chilbain (perniosis). *J Am Acad Dermatol*, 1990, **23**, 257-262.

8. Claes G, Henry F, Letawe C, et al.— La peau, le froid et les sports d'hiver. *Rev Med Liege*, 2001, **56**, 257-260.
9. Quatresooz P, Piérard-Franchimont C, Paquet P, et al.— Le fond de l'air est frais, le froid est piquant et la peau en pâtit. *Rev Med Liege*, 2008, **63**, 18-22.
10. Simon TD, Soep JB, Hollister JR.— Pernio in pediatrics. *Pediatrics*, 2005, **116**, 472-475.
11. Beacham be, Cooper PH, Buchanan CS, et al.— Equestrian cold panniculitis in women. *Arch Dermatol*, 1980, **116**, 1025-1027.
12. De Silva BD, McLaren K, Doherty VR.— Equestrian pernio associated with cold agglutinins: A novel finding. *Clin Exp Dermatol*, 2000, **25**, 285-288.
13. Price RD, Murdoch DR.— Perniosis (chilblains) of the thigh: report of five cases, including four following river crossings. *High Alt Med Biol*, 2001, **2**, 535-538.
14. Wesagowit P, Asawanonda P, Noppakun, N.— Papular pernio mimicking erythema multiforme : the first case report in Thailand. *Int J Dermatol*, 2000, **39**, 527-529.
15. Brown PJ, Zirwas MJ, English JC.— The purple digit : an algorithmic approach to diagnosis. *Ann J Clin Dermatol*, 2010, **11**, 103-116.
16. Kelly JW, Dowling JP.— Pernio : a possible association with chronic myelomonocytic leukemia. *Arch Dermatol*, 1985, **121**, 1048-1052.
17. Doutre MS, Beylot C, Beylot J, et al.— Chilblain lupus erythematosus : report of 15 cases. *Dermatology*, 1992, **184**, 26-28.
18. 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*, 2001, **80**, 180-188.
19. Wall LM, Smith NP.— Perniosis : a histopathological review. *Clin Exp Dermatol*, 1981, **6**, 263-271.
20. Cribier B, Djeridi N, Peltre B, et al.— A histologic and immunohistochemical study of chilblains. *J Am Acad Dermatol*, 2001, **45**, 924-929.
21. Pock L, Petrovska P, Becvar R, et al.— Verrucous form of chilblain lupus erythematosus. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2001, **15**, 448-451.
22. Langtry JAA, Diffey BL.— A double-blind study of ultraviolet phototherapy in the prophylaxis of chilblains. *Acta Derm Venereol*, 1989, **69**, 320-322.
23. Dowd PM, Rustin MH, Lanigan S.— Nifedipine in the treatment of chilblains. *Br. Med J*, 1986, **293**, 923-924.
24. Claes G, Piérard GE.— Biometrological assessment of skin protectors against moderate cold threat. *Exog Dermatol*, 2002, **1**, 92-96.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Prof G.E. Piérard, Service de Dermatopathologie, CHU de Liège, 4000 Liège, Belgique.
Email : gerald.pierard@ulg.ac.be