

## I Revues générales

# Comment je prends en charge des engelures/pseudo-engelures

**RÉSUMÉ :** Les engelures sont des lésions cutanées inflammatoires acrales induites par le froid, principalement localisées aux pieds et aux doigts. Pour le dermatologue, la prise en charge consistera à éliminer une atteinte acrale d'une autre pathologie ou une connectivite débutante (pseudo-engelure) avant de pouvoir conclure à des engelures idiopathiques bénignes.

La prise en charge repose sur la prévention contre le froid et l'arrêt du tabac. L'utilisation de topiques comme les dermocorticoïdes ou de traitements systémiques comme les inhibiteurs calciques reste fréquente même si aucune étude n'appuie leur efficacité.



**D. KOTTLER**

Service de Dermatologie,  
CHU CAEN-NORMANDIE.

Les engelures constituent un acrosyndrome cutanéovasculaire idiopathique bénin lié à une hypersensibilité au froid. Le terme anglo-saxon correspondant dans la littérature est *perniosis* ou *chilblain*. Les engelures sont “classées” parmi les acrosyndromes vasculaires. Elles ne sont pas dues directement au froid contrairement aux gelures. Elles résulteraient d'une vasoconstriction prolongée anormale déclenchée par le froid et conduisant à une hypoxie cutanée puis à une réponse inflammatoire locale chez des personnes prédisposées [1].

Les engelures constituent un motif de consultation fréquent, indépendamment de leur regain de notoriété depuis le début de la pandémie de COVID-19. Alors qu'il s'agit de lésions bénignes connues de tous, elles conduisent souvent à la pratique d'explorations paracliniques exhaustives par crainte de passer à côté d'un diagnostic différentiel ou d'une connectivite.

Nous détaillerons tout d'abord le tableau clinique des engelures idiopathiques puis nous discuterons des diagnostics différentiels et des engelures

secondaires, encore appelées pseudo-engelures. Enfin, les traitements seront abordés.

## ■ Les engelures idiopathiques

### 1. Clinique

Les circonstances d'apparition des engelures idiopathiques sont stéréotypées et forment la base du diagnostic. Les engelures surviennent après une exposition continue à une température basse mais restant supérieure au point de congélation (8 à 10 °C). Elles sont décrites dès l'automne et parfois jusqu'au printemps. L'humidité, climatique ou liée à la transpiration du patient, semble être un facteur déclenchant important. Certaines professions, activités de loisir extérieures ou conditions de vie favorisent leur apparition. Tous les âges peuvent être atteints mais il s'agit le plus souvent d'enfants ou d'adultes de moins de 30 ans avec une nette prédominance féminine.

L'interrogatoire rapporte souvent un terrain familial de lésions identiques [2] et, dans plus de 70 % des cas, un acro-

## Revue générale



Fig. 1 : Engelures idiopathiques sur terrain d'acrocyanose primitive (A), sur terrain d'anorexie mentale (B) ou avec évolution post-bulleuse (C). © Collection personnelle.

syndrome préexistant comme une acrocyanose ou un syndrome de Raynaud. L'insuffisance pondérale (amaigrissement récent, anorexie mentale, etc.) est un facteur favorisant fréquemment rapporté (fig. 1) [3]. L'introduction d'un traitement vasoconstricteur doit être recherchée.

La description clinique est, elle aussi, assez stéréotypée : les patients se plaignent de prurit intense et parfois de douleurs ou de brûlures. Les lésions sont localisées de façon bilatérale et symétrique aux orteils (fig. 2), ainsi qu'à la face dorsale des doigts. Les autres

extrémités (comme les talons, le nez et les oreilles) peuvent être touchées. Il s'agit de macules érythémateuses ou violines, œdémateuses, avec parfois un aspect luisant. Des formes bulleuses puis kératosiques sont possibles en fonction de la phase évolutive. Les lésions peuvent s'ulcérer et se surinfecter mais elles ne sont pas spontanément nécrotiques.

Les engelures évoluent par poussées de 1 à 3 semaines mais peuvent récidiver ou persister tout l'hiver. De même, elles peuvent récidiver plusieurs hivers de suite.

On peut décrire un acrosyndrome sous-jacent mais le reste de l'examen clinique est normal.

La Mayo Clinic a proposé des critères diagnostiques pour les engelures idiopathiques [4]. Le diagnostic positif nécessite le critère majeur et au moins un des trois critères mineurs dont un critère histologique (tableau 1). En pratique, le diagnostic est clinique et seules des circonstances de survenue atypiques ou une évolution inhabituelle doivent conduire à des explorations complémentaires. Par conséquent, les biopsies ne sont que rarement réalisées.



Fig. 2 : Engelures idiopathiques des orteils. © Collection personnelle.

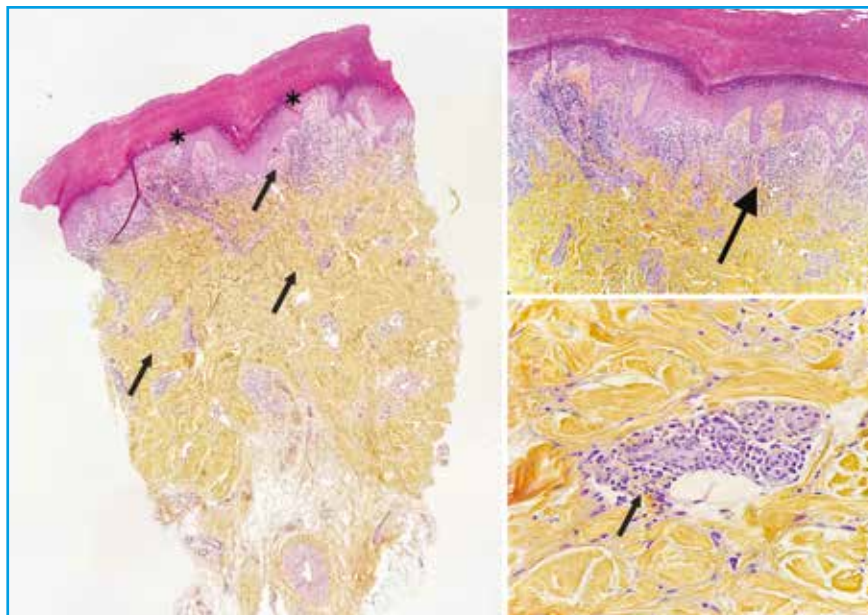
### Critère majeur

Érythème et œdème persistant plus de 24 heures et localisés en région acrale.

### Critères mineurs

- Début et/ou aggravation lors des mois les plus froids de l'année.
- Biopsie cutanée montrant une histologie compatible avec une engelure (par exemple, œdème dermique avec un infiltrat lymphocytaire superficiel et profond et tropisme périvasculaire) et sans argument pour un lupus érythémateux.
- Réponse au traitement conservateur, c'est-à-dire au réchauffement et séchage des zones affectées.

Tableau 1 : Critères diagnostiques des engelures idiopathiques selon la Mayo Clinic.



**Fig. 3 :** Histologie d'engelure idiopathique d'un orteil : œdème dermique superficiel (\*) avec un infiltrat lymphocytaire superficiel et profond intense (flèches) et tropisme péri-annexiel notamment péri-sudoral. © Collection personnelle.

## 2. Histologie

En cas de biopsie cutanée, les signes histologiques caractéristiques, surtout s'ils sont associés, sont les suivants [5] :

- un œdème dermique superficiel, constitué majoritairement de lymphocytes T ;
- un infiltrat lymphocytaire superficiel et profond intense ;
- une prédominance de l'infiltrat profond autours des annexes sudorales ;
- des nécroses kératinocytaires isolées sans vacuolisation de la basale, des thrombus des petits capillaires dermiques.

L'immunofluorescence directe est normalement négative (**fig. 3**).

### Quand les engelures ne sont pas typiques

Devant des lésions acrales, notre attention doit être attirée par un terrain ne correspondant pas à la description ci-dessus, c'est-à-dire :

- âge de survenue tardif (> 40 ans) ;

- survenue en dehors de la saison froide ou durée prolongée dépassant la période froide ;
- facteurs de risque cardiovasculaire, notamment artérite des membres inférieurs ;
- tabagisme important ou consommation importante de cannabis ;
- lésions douloureuses ou d'évolution nécrotique ;
- association avec des lésions dermatologiques non acrales.

L'examen clinique complet ainsi que la palpation des pouls périphériques permet ensuite de classer ces lésions dans deux tableaux cliniques distincts :

- un tableau d'engelures mais avec des circonstances d'apparition atypiques. Nous rechercherons des engelures secondaires (pseudo-engelures) d'origine hématologique et un lupus-engelure (*chilblain lupus*) ;
- des lésions acrales ne correspondant pas à des engelures mais à une autre pathologie, notamment une vascularite, une cryopathie ou une pathologie macrovasculaire.

## 1. Les engelures secondaires

Devant un tableau clinique d'engelures, l'origine secondaire sera suspectée devant un âge tardif, une durée ou une survenue en période non froide, et devant d'autres symptômes ou signes cliniques évocateurs de connectivite ou d'hémopathie. On proposera selon le contexte un bilan à la recherche d'un lupus systémique ou d'une hémopathie débutante comme un syndrome myéloprolifératif, une leucémie aiguë ou une leucémie chronique myélomonocytaire [6].

Le lupus-engelure est cliniquement peu différentiable d'engelures idiopathiques lorsqu'il n'y a pas d'autres lésions lupiques ou d'antériorité de lupus. Les signes pouvant orienter sur le diagnostic sont la persistance au-delà de la saison froide, le sexe féminin [7] et l'atteinte plus volontiers du talon et de la face latérale du pied (**fig. 4A**). L'association avec un lupus systémique est faible, de l'ordre de 10 à 20 %, comme pour le lupus cutané chronique céphalique. L'atteinte systémique peut survenir des mois après [7]. L'association avec la présence d'anticorps anti-Ro/SSA est controversée [8]. Il faut dissocier le lupus-engelure des autres formes de lupus cutané avec une localisation digitale (lupus cutané subaigu et discoïde, **fig. 4B et C**), qui peuvent aussi s'aggraver avec le froid, et des lésions de vascularite lupique signes d'un lupus systémique actif (**fig. 4D**).

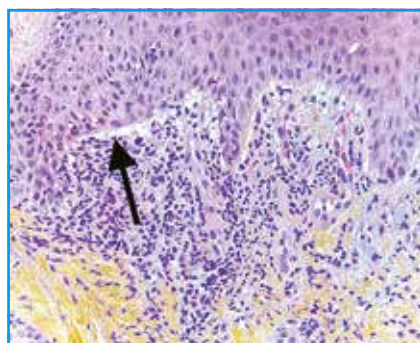
Histologiquement, il n'existe aucun signe parfaitement discriminant entre les engelures idiopathiques et lupiques. On décrit dans ces dernières plus souvent une vacuolisation de la membrane basale (**fig. 5**) et un dépôt de mucine plus important [7, 9]. Une bande lupique peut être recherchée le long de la membrane basale par immunofluorescence directe.

Les engelures secondaires aux hémopathies peuvent être soit comparables à des engelures idiopathiques [10], soit correspondre à des localisations cutanées

## Revue générale



**Fig. 4 :** Lupus engelure (A) et autres atteintes acrales lupiques (B : lupus cutané subaigu ; C : lupus discoïde ; D : vascularite lupique dans le cadre d'une poussée de lupus systémique). © Collection personnelle.



**Fig. 5 :** Histologie d'engelure lupique de l'orteil. Agrandissement sur la vacuolisation de la membrane basale avec infiltrat lymphocytaire dermique superficiel dense (flèche). © Collection personnelle.

de l'hémopathie [11] dont l'histologie pourra aider au diagnostic.

Le bilan proposé en première intention devant des engelures aux circonstances atypiques sera un bilan sanguin comportant une numération formule sanguine, une électrophorèse des protéines sanguines, les anticorps antinucléaires. La réalisation d'une biopsie cutanée sera discutée. La capillaroscopie ne sera proposée qu'en cas d'acrosyndrome permanent ou paroxystique associé (acrocyanose ou syndrome de Raynaud), *a fortiori* s'ils sont eux aussi de début tardif, sans agrégation familiale.

Le suivi est nécessaire car dans ces deux orientations diagnostiques, hématologique ou dysimmunitaire, la pathologie primitive peut apparaître secondairement.

### 2. Les autres lésions acrales

Les autres diagnostics différentiels devant des lésions acrales, notamment hivernales, sont répertoriés dans le **tableau II**. Il peut s'agir de lésions directement secondaires au froid (température autour du point de congélation), de conséquences de lésions macrovasculaires (artérite décompensée) ou microvasculaires inflammatoires (vascularite), ou thrombotiques (embolies septiques ou de cholestérol, syndrome des antiphospholipides) avec des localisations acrales (**fig. 6**).

Des investigations artérielles (échographie Doppler de l'aorte des membres inférieurs voire angioscanner) sont de rigueur chez les patients polyvasculaires ou chez le jeune homme fumeur, *a fortiori* de cannabis, pour éliminer une artérite décompensée, des embolies de cholestérol ou la maladie de Buerger.

Dans les autres cas, une histologie est nécessaire au diagnostic et retrouve en fonction de l'étiologie des signes de vascularite leucocytoclasique ou de thrombose.

| Lésions directement secondaires au froid                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>● Gelure</li> <li>● Pied des tranchées</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
| Lésions acrales secondaires à une atteinte macrovasculaire                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>● Artérite non compensée des membres inférieurs</li> <li>● Thromboangéite de Buerger</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| Lésions acrales secondaires à une atteinte microvasculaire                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>● Inflammatoires :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– vascularite primitive ou secondaire ;</li> <li>– cryoglobuline de type II ou III.</li> </ul> </li> <li>● Thrombotiques               <ul style="list-style-type: none"> <li>– syndrome des antiphospholipides ou autres causes de thrombophilies ;</li> <li>– syndrome d'hyperviscosité, syndrome myéloprolifératif ;</li> <li>– cryoprotéines : cryoglobulinémie de type I, agglutinine froide, cryofibrinogène.</li> </ul> </li> <li>● Embolique               <ul style="list-style-type: none"> <li>– septique (endocardite infectieuse) ;</li> <li>– maladie des embolies de cholestérol.</li> </ul> </li> </ul> |
| Embolies cruoriques                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |

**Tableau II :** Diagnostic différentiel des engelures.



**Fig. 6 :** Diagnostics différentiels. Atteintes acrales d'un syndrome des antiphospholipides (A), d'une vascularite à IgA (B), d'une endocardite infectieuse (C) et d'une cryoglobulinémie de type 1 (D).

## POINTS FORTS

- Toute lésion acrale n'est pas une engelure.
- Engelures typiques : lésions des pieds prurigineuses dès l'automne chez une femme jeune et mince. Elles ne nécessitent pas de traitement ni d'exploration complémentaire.
- Lésions d'engelure mais prolongées ou survenant à un âge tardif : un bilan minimal permet d'écarter une hémopathie ou un lupus érythémateux. Une biopsie peut se discuter. Un aspect atypique doit faire évoquer d'autres diagnostics différentiels.
- Patient avec facteur de risque cardiovasculaire ou fumeur : il faut éliminer une artérite des membres inférieurs ou des embolies. Chez le jeune homme fumeur, il convient d'écarter une thromboangéite de Buerger.
- La prise en charge repose sur la prévention contre le froid et l'humidité dès l'automne, l'arrêt des vasoconstricteurs (dont le tabac) et le maintien d'un indice de masse corporelle suffisant.

### 3. Pseudo-engelures et infection à SARS-CoV-2 ou COVID-19

Dès le début de l'épidémie de COVID-19 au printemps 2020, les dermatologues ont observé une recrudescence de lésions acrales ressemblant à des engelures chez des enfants et adultes jeunes mais le plus souvent non ou pauci-symptomatiques pour l'infection à SARS-CoV-2. Les nombreuses publications ont décrit des lésions histologiquement très proches de celles des engelures idiopathiques et du lupus-engelure mais avec une plus grande fréquence des atteintes vasculaires parfois microthrombotiques [12] faisant suspecter indirectement la sécrétion de  $\text{TNF}\alpha$ , cytokine antivirale, prothrombogène [13]. Peu d'études confirment ce lien de causalité puisque l'infection à SARS-CoV-2 n'était pas détectée de façon concomitante (méthode de détection par PCR nasale) ou rétrospectivement (sérologie) au moment des lésions cutanées.

### Comment je traite des engelures idiopathiques

Il existe peu d'études thérapeutiques randomisées contre placebo dans les engelures idiopathiques et ces dernières concernent un faible nombre de patients. L'évolution naturelle des engelures idiopathiques étant favorable, l'analyse des résultats est difficile. Le volet principal de la prise en charge reste la prévention.

#### 1. Je préviens

Chez les patients à risque d'engelure (acrocyanoose, syndrome de Raynaud) ou ayant déjà présenté des engelures, on rappelle les règles de protection contre le froid et l'humidité dès l'automne : port de chaussures larges, confortables et chaudes, port systématique de gants. L'arrêt (si médicalement possible) des médicaments vasoconstricteurs (systémiques ou en collyre) est souvent

utile. L'arrêt du tabac est aussi conseillé (vasoconstricteur). La reprise de poids en cas de perte rapide est aussi recommandée.

#### 2. Je traite

Localement, les dermocorticoïdes de classe III ou IV sont souvent utilisés afin de diminuer le prurit et l'inflammation. Aucune étude n'a montré dès lors de supériorité contre placebo [14]. Les soins locaux avec des interfaces siliconées ou vaselinées peuvent être nécessaires en cas d'ulcération. La nitroglycérine topique (vasodilatateur de la famille des dérivés nitrés) serait une alternative intéressante mais elle n'est pas disponible en France [15].

Les inhibiteurs calciques comme la nifédipine ou le diltiazem sont parfois proposés devant des cas récidivants et handicapants par similitude avec le

## Revue générale

syndrome de Raynaud. Les résultats des études contre placebo sont contradictoires [16, 17] et, en pratique, ces traitements sont mal tolérés dans cette population majoritairement féminine et de faible corpulence. Peu utilisée en France, la pentoxifylline (vendue uniquement sous forme générique) a montré son efficacité dans une étude iranienne randomisée contre placebo avec absence d'effet secondaire notable [18].

Au total, les engelures idiopathiques sont fréquentes, avec une évolution naturelle favorable, et ne nécessitent pas de bilan complémentaire ni de prise en charge thérapeutique spécifique. Des circonstances de survenue atypique (saison chaude, âge avancé) doivent faire éliminer un diagnostic différentiel de lésions acrales notamment vasculaires, des engelures secondaires à une hémopathie ou une connectivite par un bilan orienté et éventuellement une biopsie cutanée.

### BIBLIOGRAPHIE

1. SHAHI V, WETTER DA, CAPPEL JA *et al.* Vasospasm Is a Consistent Finding in Pernio (Chilblains) and a Possible Clue to Pathogenesis. *Dermatology*, 2015; 231:274-279.
2. SOUWER IH, SMAAL D, BOR JHJ *et al.* Phenotypic familial aggregation in chronic chilblains. *Fam Pract*, 2016; 33:461-465.
3. PRAKASH S, WEISMAN MH. Idiopathic chilblains. *Am J Med*, 2009;122:1152-1155.
4. CAPPEL JA, WETTER DA. Clinical characteristics, etiologic associations, laboratory findings, treatment, and proposal of diagnostic criteria of pernio (chilblains) in a series of 104 patients at Mayo Clinic, 2000 to 2011. *Mayo Clin Proc*, 2014;89:207-215.
5. CRIBIER B. [Chilblain]. *Ann Dermatol Venereol*, 2001;128:557-560.
6. NAZZARO G, GENOVESE G, MARZANO AV. Idiopathic chilblains in myelomonocytic leukemia: not a simple association. *Int J Dermatol*, 2018;57:596-598.
7. 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* (Baltimore), 2001;80:180-188.
8. BOUAZIZ JD, BARETE S, LE PELLETIER F *et al.* Cutaneous lesions of the digits in systemic lupus erythematosus: 50 cases. *Lupus*, 2007;16:163-167.
9. WANG ML, CHAN MP. Comparative Analysis of Chilblain Lupus Erythematosus and Idiopathic Perniosis: Histopathologic Features and Immunohistochemistry for CD123 and CD30. *Am J Dermatopathol*, 2018; 40:265-271.
10. DRENO B, GANDON P, BUREAU B *et al.* Skin lesions from hypersensitivity to cold during chronic myelomonocytic leukaemia. *Br J Dermatol*, 1986;115:607-609.
11. TRAN C, McEWEN G, FRAGA GR. Chilblain-like leukaemia cutis. *BMJ Case Rep*. 19 avr 2016;2016:10.1136/bcr-2016-214838.
12. KANITAKIS J, LESORT C, DANSET M *et al.* Chilblain-like acral lesions during the COVID-19 pandemic («COVID toes»): Histologic, immunofluorescence, and immunohistochemical study of 17 cases. *J Am Acad Dermatol*, 2020;83: 870-875.
13. HUBICHE T, CARDOT-LECCIA N, LE DUFF F *et al.* Clinical, Laboratory, and Interferon-Alpha Response Characteristics of Patients With Chilblain-like Lesions During the COVID-19 Pandemic. *JAMA Dermatol*, 2021;157:202-206.
14. SOUWER IH, BOR JH, SMITS P *et al.* Assessing the effectiveness of topical betamethasone to treat chronic chilblains: a randomised clinical trial in primary care. *Br J Gen Pract*, 2017; 67:e187-e93.
15. VERMA P. Topical Nitroglycerine in Perniosis/Chilblains. *Skinmed*, 2015; 13:176-177.
16. SOUWER IH, BOR JHJ, SMITS P *et al.* Nifedipine vs Placebo for Treatment of Chronic Chilblains: A Randomized Controlled Trial. *Ann Fam Med*, 2016; 14:453-459.
17. RUSTIN MH, NEWTON JA, SMITH NP *et al.* The treatment of chilblains with nifedipine: the results of a pilot study, a double-blind placebo-controlled randomized study and a long-term open trial. *Br J Dermatol*, 1989;120:267-275.
18. AL-SUDANY NK. Treatment of primary perniosis with oral pentoxifylline (a double-blind placebo-controlled randomized therapeutic trial). *Dermatol Ther*, 2016;29:263-268.

Remerciements au Dr Maxime Mouthon et au Dr François Comoz pour les photos histologiques.

L'auteure a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.