

Engelures

I. Lazareth

Les engelures sont une des manifestations cliniques de l'hypersensibilité au froid. Ce sont des papules violacées, prurigineuses des orteils et/ou des doigts lors de l'exposition au froid. Le terrain type est la femme jeune et mince, ayant un phénomène de Raynaud et/ou une acrocyanose essentielle. C'est une pathologie bénigne. Les diagnostics différentiels sont le lupus engelure chez la femme jeune, la thromboangéite de Buerger chez l'homme jeune fumeur, les embolies de cristaux de cholestérol chez les patients de plus de 60 ans ayant des facteurs de risque vasculaires, et à tout âge les syndromes myéloprolifératifs et lymphoprolifératifs. Le traitement est essentiellement préventif. Le traitement curatif le plus efficace est la prescription d'inhibiteurs calciques.

© 2009 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Engelure ; Lupus engelure ; Gelure ; Phénomène de Raynaud ; Acrocyanose

Plan

■ Introduction	1
■ Aspects cliniques	1
■ Profil type et circonstances de survenue	1
■ Physiopathologie	2
■ Diagnostic différentiel	2
Chez la femme jeune	2
Chez l'homme jeune fumeur	2
Chez le patient de plus de 60 ans polyvasculaire	3
À tout âge	3
Cas particulier des gelures	3
■ Quel bilan proposer ?	3
■ Traitement	3
Le traitement doit être avant tout préventif	3
Traitement curatif	4
■ En pratique et en conclusion	5

■ Introduction

Les engelures font partie de l'hypersensibilité au froid, au même titre que le phénomène de Raynaud et l'acrocyanose essentielle, auxquels elles sont d'ailleurs volontiers associées. Leur fréquence, évaluée dans une seule étude française portant sur une cohorte de la communauté urbaine de Lille, serait de 1,56 %, 2,53 % chez la femme et 0,51 % chez l'homme [1]. Elles toucheraient ainsi cinq fois plus souvent les femmes que les hommes. C'est une pathologie bénigne, de diagnostic clinique complété par quelques examens biologiques simples. Le traitement est essentiellement préventif.

■ Aspects cliniques

Les engelures sont des lésions inflammatoires cutanées localisées aux extrémités – orteils, talons, doigts, nez, oreilles –,

déclenchées par l'exposition au froid et/ou à l'humidité [1, 2]. Il s'agit de taches érythémateuses et/ou violines, accompagnées d'un œdème qui donne volontiers un aspect luisant à la peau. Aux orteils, l'ensemble de l'orteil peut être boursoufflé et violacé. Aux doigts, la localisation élective est la face dorsale avec un renforcement en regard des articulations métacarpophalangiennes.

Le prurit est intense, lié à l'œdème, et s'aggrave lors des passages du froid au chaud. L'œdème peut être important et provoquer l'apparition de bulles qui laisseront place à des érosions superficielles. Les pieds sont plus fréquemment atteints en raison du frottement dans les chaussures. Il n'est pas rare que l'engelure ne touche qu'un orteil, exposé de par son anatomie aux frottements.

L'engelure, une fois les facteurs aggravants contrôlés, guérit en deux à trois semaines, en passant parfois par une phase ecchymotique laissant de petites taches brunes qui permettent à l'occasion de faire le diagnostic à posteriori. L'engelure peut se compliquer de surinfection, favorisée par le grattage.

■ Profil type et circonstances de survenue

Deux grandes enquêtes françaises portant sur un grand collectif de patients (257 pour l'étude lilloise et 111 pour l'étude parisienne) ont bien mis en évidence le profil type des patients consultant pour des engelures [1, 3]. Il s'agit, dans près de 90 % des cas, de femmes jeunes (âge moyen 33 ans), ayant dans plus de 70 % des cas une hypersensibilité au froid associée, soit phénomène de Raynaud, soit acrocyanose essentielle. Ces deux études ont une dizaine d'années. Une petite série hospitalière personnelle, portant sur les six premiers mois de l'année 2007, confirme et accentue ces résultats : sur un collectif de 15 engelures, 100 % étaient des femmes et 100 % avaient une hypersensibilité au froid associée, acrocyanose essentielle dans 93 % des cas et phénomène de Raynaud dans 66 % des cas. Mais le profil de consultation hospitalière spécialisée a peut-être biaisé les chiffres.

Dans cette série personnelle, un autre facteur était retrouvé, noté mais non évalué dans les séries précédentes, la minceur, puisque le *body mass index* (BMI, ou indice de masse corporelle [IMC]) moyen était de 18,7 avec une perte de poids de plus de 10 % du poids du corps dans les deux ans précédant l'apparition des engelures dans plus de 50 % des cas. La minceur a déjà été signalée comme associée au phénomène de Raynaud primitif et à l'acrocyanoose essentielle.

Enfin, dans la série Priollet [3], un quart des patients avait pris des médicaments vasoconstricteurs avant l'apparition des engelures (bêtabloquants par voie orale ou collyre, dérivés de l'ergot de seigle ou tryptans chez des migraineux).

L'examen clinique, à part la minceur et l'acrocyanoose si elle est associée, est normal.

Les engelures surviennent en saison froide, automne ou hiver. La survenue en été, doit faire à priori écarter ce diagnostic.

“ Point fort

Profil type

Femme jeune

Acrocyanoose et/ou phénomène de Raynaud

Minceur

Atteinte des pieds

■ Physiopathologie

Il n'y a pas de littérature sur le sujet. La cause des engelures serait une vasoconstriction prolongée déclenchée par le froid et qui provoquerait une hypoxie cutanée conduisant aux lésions observées [4].

Lorsqu'une biopsie est réalisée, l'examen histologique montre un œdème dermique et épidermique conduisant à une spongieuse (dissociation des cellules épidermiques), associé à un infiltrat lymphocytaire périvasculaire et péricapillaire. Il n'y a pas de vascularite nécrosante. Des thrombus sont rarement retrouvés dans les capillaires.

■ Diagnostic différentiel

Chez la femme jeune (Fig. 1, 2)

Le diagnostic différentiel à évoquer est le lupus engelures (*chilblain lupus*). Il s'agit de lésions papuleuses et violacées survenant aux extrémités, plus volontiers aux mains, alors que l'engelure siège préférentiellement aux pieds, accompagnant un lupus soit systémique, soit discoïde, ou révélant ce lupus, voire le précédant. Ces lésions représenteraient 20 % des lésions cutanées observées dans de grandes séries de lupus [5, 6]. Les lésions peuvent être trompeuses lorsqu'elles surviennent en saison froide. Le diagnostic est suspecté s'il existe d'autres signes de lupus tels une asthénie, une chute des cheveux, une photosensibilisation, des douleurs articulaires. Il doit être évoqué de principe lorsque les engelures ne touchent que les mains, car le lupus engelures est beaucoup plus fréquent aux mains, ou lorsqu'il existe des atypies saisonnières, telles une récurrence ou une évolution traînante en saison chaude. La recherche de facteurs antinucléaires est intéressante lorsque des facteurs antinucléaires sont présents à titre élevé. Lorsque les facteurs antinucléaires sont négatifs, ou à titre faible, et que l'on suspecte un lupus engelures, la réalisation d'une biopsie cutanée pour étude histologique peut être nécessaire. En effet, deux équipes françaises, dans deux publications différentes, ont montré qu'il existait des différences histologiques entre l'engelure banale et le lupus engelures. Dans l'engelure banale, il y a



Figure 1. Engelures de tous les orteils des deux pieds chez une jeune fille de 17 ans, très mince, ayant par ailleurs un phénomène de Raynaud.



Figure 2. Engelures des deux mains chez une jeune femme de 24 ans arrivée du Brésil, lors de son premier hiver à Paris.

Tableau 1.

Aspects histologiques dans les lupus engelures et dans les engelures [5].

		Lupus n = 10	Engelure n = 36	p
Épiderme	Nécrose kératinocytaire	70 %	53 %	ns
	Spongieuse	0 %	58 %	0,05
	Vacuolisation	60 %	6 %	0,001
Infiltrat dermique	Papillaire et réticulaire	80 %	82 %	ns
	Périvasculaire	100 %	94 %	ns
	Péricapillaire	0 %	76 %	0,001
Derme	Thrombus	10 %	29 %	ns
	Œdème	20 %	70 %	0,01

ns : non significatif.

plus d'œdème et d'infiltrat inflammatoire autour des glandes sudorales. Dans le lupus engelures, on retrouve une vacuolisation de la membrane basale, rare dans l'engelure [5, 6] (Tableau 1).

Chez l'homme jeune fumeur

Les engelures sont moins fréquentes chez l'homme que chez la femme ; la thromboangéite de Buerger débute volontiers par

des lésions ischémiques des orteils, favorisées par le froid, qui peuvent ressembler à des engelures. La maladie de Buerger est une artériopathie distale, atteignant les artères des pieds et des jambes, des avant-bras et des mains. Les manifestations cliniques sont un phénomène de Raynaud, une claudication intermittente distale qui va se manifester par des douleurs de la plante des pieds ou des orteils à la marche et parfois des thromboses veineuses superficielles volontiers nodulaires. Elle survient exclusivement chez des patients jeunes (moins de 35 ans) fumeurs de tabac et, désormais, également chez des consommateurs de cannabis. Il s'agit de thromboses segmentaires artérielles, qui, en se recanalisant, laissent place à des artères filiformes. Le diagnostic est évoqué sur les symptômes cliniques, le terrain (âge jeune, tabac) et la topographie de l'atteinte artérielle (abolition d'un ou plusieurs poulx distaux).

Chez un patient fumeur consultant pour des lésions des orteils évoquant des engelures, la palpation des poulx distaux et la prise des pressions distales est impérative.

Chez le patient de plus de 60 ans polyvasculaire

Un premier épisode d'engelures des orteils chez un patient de plus de 60 ans polyvasculaire est toujours possible, mais avant de retenir ce diagnostic, il faut éliminer des embolies de cristaux de cholestérol. Ces débris, de très petite taille, se détachent de plaques athérosclérotiques aortiques ou iliofémorales et vont se bloquer dans les capillaires cutanés des orteils. L'aspect clinique d'orteil bleu ou de plaque livedoïde sur la pulpe d'un ou plusieurs orteils peut être trompeur, mais habituellement la douleur est plus intense dans les embolies de cholestérol que dans les engelures. Il est alors nécessaire de réaliser un examen échodoppler de l'aorte et des membres inférieurs, complété éventuellement par un scanner de l'aorte abdominale.

À tout âge

Les syndromes myéloprolifératifs sont révélés dans 40 % des cas par des manifestations thrombotiques veineuses, artérielles ou microcirculatoires. Les thromboses microcirculatoires se traduisent par des ischémies des doigts ou des orteils d'aspect trompeur, d'autant plus qu'un phénomène de Raynaud ou une acrocyanose peuvent être associés [7]. Il s'agit de thrombocytémies essentielles et moins souvent de polyglobulies de Vaquez. Le chiffre des plaquettes n'est pas toujours très élevé et on estime qu'à partir de 400 000 plaquettes par mm³ et l'existence de lésions évocatrices de thrombose microcirculatoire, une thrombocytémie doit être recherchée. Des lésions ressemblant à des engelures ont été également rapportées chez des patients souffrant de leucémie aigüe ou chronique myélomonocytaire.

La numération-formule sanguine est justifiée devant des lésions des orteils évoquant des engelures.

“ Point fort

Diagnostic différentiel

Femme jeune : lupus engelures

Homme jeune fumeur : thromboangéite de Buerger

Après 60 ans chez un patient polyvasculaire : embolies de cholestérol

À tout âge : syndrome myéloprolifératif, leucémies

Cas particulier des gelures

La gelure n'a rien à voir avec l'engelure, si ce n'est qu'elle est provoquée par le froid. Il s'agit du gel de la peau, dans 85 % des

cas au niveau des extrémités – doigts ou orteils –, provoqué par l'exposition plus ou moins longue à une température inférieure à 0 °C. Il existe une vasoconstriction intense initiale, suivie d'une cristallisation du milieu extracellulaire, puis d'une déshydratation et d'une mort cellulaire. Cliniquement, la vasoconstriction se traduit par une sensation de froid intense, suivie ensuite d'une anesthésie, puis, quelques heures plus tard, de douleurs vives avec un œdème local et, en fonction de la gravité de la gelure, la formation de bulles hémorragiques et de nécroses [8].

Les deux circonstances de survenue actuelles sont la pratique des sports de montagne (ski, alpinisme) et la survenue chez des patients sans domicile fixe, d'autant plus s'il existe une neuropathie alcoolique associée, qui va masquer les douleurs.

■ Quel bilan proposer ?

Il n'y a aucune recommandation dans la littérature sur le bilan à proposer quand on suspecte des engelures.

À Saint-Joseph, nous effectuons :

- un interrogatoire recherchant la prise de médicaments vasoconstricteurs, le tabagisme ou la prise de cannabis, une perte de poids récente ;
- un examen clinique complet recherchant des signes de lupus (photosensibilité, perte de cheveux, arthralgies, lésions de lupus discoïde) et recherchant une artériopathie distale : palpation des poulx, mesure de l'index des pressions distales, manœuvre d'Allen aux membres supérieurs ;
- une capillaroscopie s'il existe un phénomène de Raynaud ou une acrocyanose associées ;
- un bilan biologique comportant : numération-formule sanguine, recherche de facteurs antinucléaires et mesure de la TSHus (les hypothyroïdies étant un facteur d'aggravation des hypersensibilités au froid). Se discute pour certains la recherche d'une cryoglobulinémie [9].

“ Conduite à tenir

Bilan

Interrogatoire

Examen clinique : palpation des poulx, mesure de l'index de pression systolique, capillaroscopie

Numération-formule sanguine

Facteurs antinucléaires

TSHus

■ Traitement

Le traitement doit être avant tout préventif

Dans la série réalisée à l'hôpital Saint-Joseph sur 111 patients consécutifs [3], les engelures siégeaient dans 103 cas sur les orteils et un traumatisme par des chaussures neuves ou trop étroites était retrouvé à l'interrogatoire. Le port de chaussures larges, confortables et chaudes est une mesure simple qui peut permettre d'éviter les récurrences d'engelures. La confection de semelles ou d'orthèses de protection des orteils est à envisager lorsque les engelures récidivent au même endroit, sur un orteil ou sur une plante déformée.

Cette même étude [3] montrait que les engelures survenaient chez des patients ayant une hypersensibilité au froid, tels un phénomène de Raynaud et/ou une acrocyanose dans 80 % des cas, et qu'une prise de médicaments vasoconstricteurs contemporaine des engelures était retrouvée dans 20 % des cas. Il est utile de conseiller aux patients, si cela est médicalement

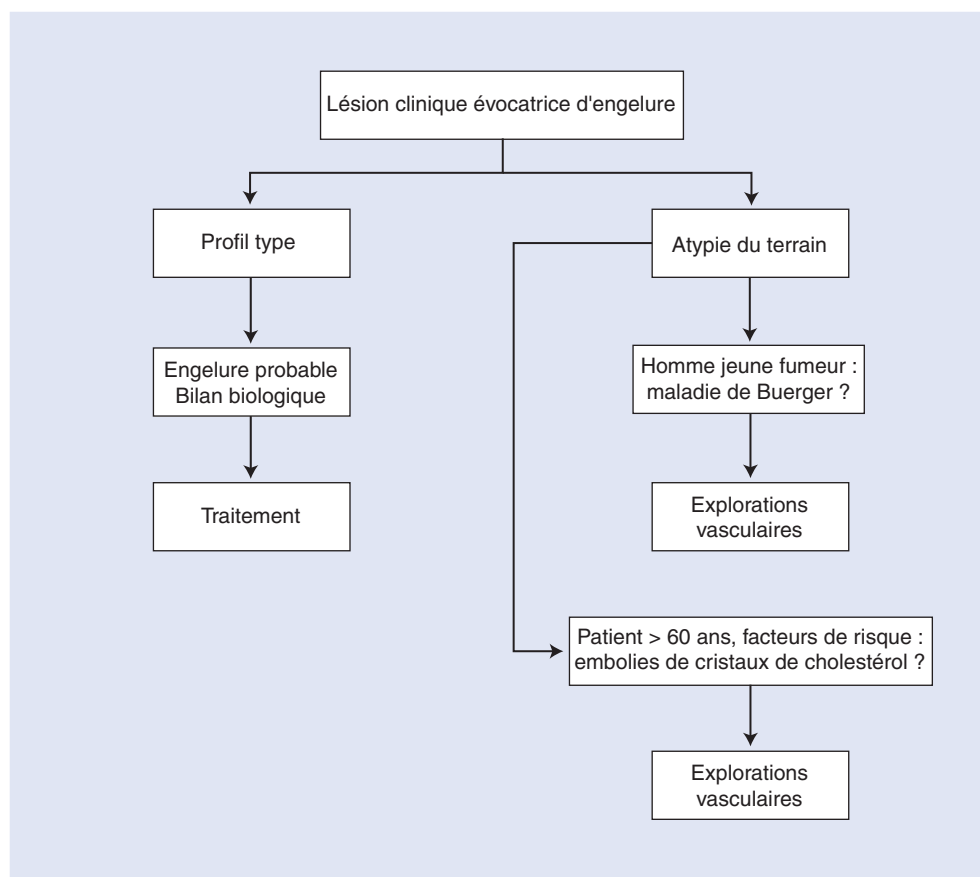


Figure 3. Arbre décisionnel. Conduite à tenir en présence de lésion clinique évocatrice d'engelure.

possible, d'arrêter les médicaments vasoconstricteurs, tels les bêtabloquants par voie orale ou locale (collyres prescrits pour le glaucome), les dérivés de l'ergot de seigle, les tryptans et d'éviter de prendre l'hiver des vasoconstricteurs ORL par voie orale ou nasale.

La minceur est également un facteur favorisant, notamment un amaigrissement récent. Cette donnée explique que les engelures étaient communes durant les périodes difficiles comme les guerres. Même si les femmes souhaitent rarement prendre du poids, il faut informer les patientes de cette particularité épidémiologique.

Si ces mesures hygiéniques ne suffisent pas et si les engelures récidivent régulièrement, le seul traitement préventif étudié est l'utilisation d'inhibiteurs calciques.

Une étude randomisée en aveugle versus placebo en *cross-over* a montré sur de petits effectifs (10 patients) une efficacité curative et préventive de la nifédipine. La nifédipine, aux doses recommandées par les auteurs (20 mg × 3), provoquait des effets secondaires (flush, palpitations, céphalées) sans nécessité d'arrêter le traitement [10]. Dans notre expérience, les autres inhibiteurs calciques peuvent être utilisés : diltiazem 60 mg, à la dose de 2 à 3 comprimés par jour, sous contraception efficace, ou verapamil LP 240 mg après électrocardiogramme. Ce dernier médicament a l'avantage de ne donner que peu d'effets secondaires (constipation).

Ces médicaments, en prévention, sont donnés dès le début de l'automne jusqu'au printemps.

Aucun traitement n'a l'autorisation de mise sur le marché pour le traitement préventif des engelures. Cet aspect médico légal peut être contourné pour les patients qui ont un phénomène de Raynaud associé. Dans ce cas, la nifédipine 10 mg a la mention légale pour le traitement du phénomène de Raynaud, même si c'est la forme retard (nifédipine LP30) qui a été largement étudiée dans cette indication.

Parmi les autres traitements, la vitamine D et la calcitonine sont parfois citées, mais n'ont jamais fait l'objet d'études

contrôlées. Les ultraviolets étaient conseillés par certains, mais une étude contre placebo a clairement prouvé leur inefficacité en traitement préventif [11].

“ Point fort

Traitement préventif

Éviter les chaussures serrées durant l'automne et l'hiver
Porter des chaussures chaudes et confortables durant la saison froide
Éviter les médicaments vasoconstricteurs durant l'hiver
Ne pas perdre de poids trop rapidement
Inhibiteurs calciques si engelures récidivantes

Traitement curatif

Le traitement curatif comprend, dans tous les cas, mais tout particulièrement en cas d'exulcérations, des soins locaux : application de compresses vaselinées et pansements protecteurs aidant à la cicatrisation. Certains auteurs utilisent les dermocorticoïdes de classe II sous occlusion avec succès [12]. Ce traitement n'a pas fait l'objet d'études contrôlées, mais il est utile pour calmer le prurit et l'inflammation.

Le traitement médicamenteux fait appel aux inhibiteurs calciques, même si les études publiées sont de mauvaise qualité méthodologique car elles sont anciennes, de petits effectifs et ne comportent pas d'analyse statistique. En effet, l'étude de Dowd déjà citée [10], contrôlée avec *cross-over* portant sur dix patients, montrait qu'un traitement par nifédipine LP 20 mg à la dose de 3 comprimés par jour pendant 6 semaines guérissait 70 % des

engelures versus 0 % dans le groupe placebo. Une étude ouverte sur 34 patients avec de la nifédipine LP 20 mg un à trois comprimés par jour montrait une guérison des engelures des pieds en moyenne en 21 jours et en 8 jours pour les engelures des mains [13]. Une étude indienne récente a comparé l'efficacité du diltiazem 60 mg × 3 à la nifédipine 20 mg × 2 chez 37 patients souffrant d'engelures et a retrouvé de bons résultats chez 17 % des patients traités par diltiazem versus 85 % de ceux traités par nifédipine, mais il n'y avait pas d'analyse statistique des résultats [14].

Parmi les autres médicaments classiquement proposés, les vasoactifs simples (buflo-médil, pentoxyfilline, naftidrofuryl) n'ont fait l'objet d'aucun essai. La thymoxamine, alphabloquant, étudiée en *cross-over* contre placebo, s'est avérée inefficace dans un essai portant sur 28 patients [15]. Là aussi, il n'y a pas actuellement de médicament ayant l'autorisation de mise sur le marché pour cette indication.

■ En pratique et en conclusion

Les engelures font partie de l'hypersensibilité au froid et concernent le plus souvent des femmes jeunes et minces ayant un phénomène de Raynaud ou une acrocyanose essentielle. Les diagnostics différentiels se discutent lorsqu'il y a une atypie dans la présentation clinique (début tardif ou survenue chez l'homme fumeur ou absence de phénomène de Raynaud ou d'acrocyanose essentielle). Le bilan biologique raisonnable devant une première poussée d'engelures peut comprendre une numération-formule sanguine, la recherche de facteurs antinucléaires et le dosage de la TSHus (Fig. 3).

Dans tous les cas, les conseils d'hygiène de vie sont indispensables et peuvent suffire à éviter les récurrences. Si malgré ces mesures, les engelures récidivent, un traitement préventif par inhibiteurs calciques est raisonnable.

Si le patient consulte pour des engelures actives, une protection locale et des dermocorticoïdes de classe II sont suffisants si les engelures sont peu sévères. Un traitement inhibiteur calcique est justifié si la gêne est importante et la qualité de vie touchée.



■ Références

- [1] Sarteel-Delvoe AM, Wiart T, Durier A, Crevillez M, Plettner JM, Carpentier PH, et al. Engelures. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Angéiologie, 19-2540, 1997 : 3p.
- [2] Lazareth I. Engelures. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), AKOS Encyclopédie pratique de médecine, 1-0520, 1998 : 3p.
- [3] Bozec C, Lazareth I, Priollet P. Les engelures citadines sont-elles spontanées ? À propos de 111 cas. *Rev Med Interne* 1991;**12**:s309.
- [4] Goette DK. Chilblains. *J Am Acad Dermatol* 1990;**23**:257-62.
- [5] Cribier B, Djeridi N, Peltre B, Grosshans E. A histologic and immunohistochemical study of chilblains. *J Am Acad Dermatol* 2001;**45**:924-9.
- [6] Viguié M, Pinquier L, Cavalier-Balloy B, de la Salmonière P, Cordoliani F, Flageul B, et al. Clinical and histopathologic features and immunologic variables in patients with severe chilblains. *Medicine* 2001;**80**:180-8.
- [7] Lazareth I, Delarue R, Priollet P. Quand évoquer un syndrome myéloprolifératif en pathologie vasculaire ? *J Mal Vasc* 2005;**30**:46-52.
- [8] Foray J. Gelures. *Ann Dermatol Venerol* 2001;**128**:1075-80.
- [9] Cribier B. Engelures. *Ann Dermatol Venerol* 2001;**128**:557-60.
- [10] Dowd PM, Rustin MH, Lanigan S. Nifedipine in the treatment of chilblains. *BMJ* 1986;**293**:923-4.
- [11] Langtry JA, Diffey BL. A double-blind study of ultraviolet phototherapy in the prophylaxis of chilblains. *Acta Derm Venereol* 1989;**69**:320-2.
- [12] Ganor S. Corticosteroid therapy for pernio. *J Am Acad Dermatol* 1983;**8**:136.
- [13] Rustin MH, Newton JA, Smith NP, Dowd PM. 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**:267-75.
- [14] Patra AK, Das AL, Ramadasan P. Diltiazem versus nifedipine in chilblains: a clinical trial. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2003;**69**:209-11.
- [15] Jaffe GV, Grimshaw JJ. Thymoxamine for Raynaud's disease and chilblains. *Br J Clin Pract* 1980;**34**:343-6.

I. Lazareth (ic.lazareth@wanadoo.fr).

Service de médecine vasculaire, Groupe hospitalier Paris Saint-Joseph, 185, rue Raymond-Losserand, Paris 75014, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Lazareth I. Engelures. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Traité de Médecine Akos, 1-0520, 2009.

Disponibles sur www.em-consulte.com



Cet article comporte également le contenu multimédia suivant, accessible en ligne sur em-consulte.com et em-premium.com :

1 autoévaluation

[Cliquez ici](#)

1 information au patient

[Cliquez ici](#)