

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2018

THESE N°: 31

LES ENGELURES CHEZ L'ENFANT
ETIOPATHOGENIE ET CONDUITE THERAPEUTIQUE

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle. Meryam YASSINE
Née le 06 Octobre 1991

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Perniose – Enfant – Etiopathogénie – Lupus pernio – Traitement.

JURY

Mr. A. BENTAHILA
Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

Mme. F. JABOUIRIK
Professeur de Pédiatrie

RAPPORTEUR

Mme. S. EL HAMZAOUI
Professeur de Microbiologie

Mme. S. TELLAL
Professeur de Biochimie

JUGES



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

رَبِّ أَوْزَعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ الَّتِي
أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَى وَالِدِي وَأَنْ أَعْمَلَ
صَالِحًا تَرْضَاهُ وَأَصْلِحْ لِي فِي ذُرِّيَّتِي إِنِّي
تُبْتُ إِلَيْكَ وَإِنِّي مِنَ الْمُسْلِمِينَ





UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS

**ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne – **Clinique Royale**
Anesthésie -Réanimation
pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes

Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUAZZANI Houria
Pr. LACHKAR Hassan

Gastro-Entérologie
Médecine Interne

Pr. YAHYAOUI Mohamed

Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOU DA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique **V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC**

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOU DA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha

Radiothérapie
Biophysique



Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbas
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed

Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques **Doyen de la FMPA**
Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie



Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Gastro-Entérologie
Neurologie – *Doyen de la FMP Abulcassis*
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- *Dir. Hop. Av. Marr.*
Anesthésie-Réanimation *Inspecteur du SSM*
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne



Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie *Directeur Hop. Chekikh Zaied*
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques

Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouada
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya

Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie



Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique

Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Noureddine*
Pr. BAHIRI Rachid

Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie



Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Pédiatrie
Cardiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Saïd*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio - Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie - Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo - Phtisiologie
Biochimie
Pneumo - Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie



Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologique
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie



Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHAKOUR Mohammed *
Pr. CHTATA Hassan Toufik*
Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Rhumatologie
Neuro-chirurgie
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique
Chirurgie vasculaire périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-ptisiologie



Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique
Biochimie chimie
Radiologie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie plastique et réparatrice
Urologie

Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Gastro entérologie
Anatomie pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
0.
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie

Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie



Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

**Enseignants Militaires*

MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
 BENCHAKROUN MOHAMMED

Chirurgie Thoracique
 Traumatologie- Orthopédie



BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Généologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Généologie-Obstétrique

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

***Enseignants Militaires**

AOUT 2015

Meziane meryem

Dermatologie



Tahri latifa

Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*





Dédicaces



A Mes très chers parents

Je reviens à mes années d'études où vous ne cessiez de m'apporter le soutien nécessaire, de m'offrir les conditions adéquates pour réussir mon parcours, et de me faire ressentir l'affection parentale.

Aucun merci ne saurait exprimer mon amour, et ma forte reconnaissance!

Vous faites certainement partie de ce travail!

Que Dieu vous protège!



*A mes chers frères Atiq et Nouaman
A ma chère sœur Soukaina, A ma belle-sœur hanae
A ma nièce roumayssae*

*Pour votre soutien et vos encouragements, puisse ce travail être le
témoignage de ma profonde affection.*

*Que dieu vous comble de bonheur, de santé, de succès et de
prospérité dans votre vie et vous protège.*

Je vous aime.



A tous les membres de ma famille.

A tout (e) s mes ami (es)

*Il me serait difficile de vous citer tous, vous êtes
dans mon cœur, affectueusement.*

*Aux enseignants qui m'ont marqué tout au long
de mon cursus, avec respect et reconnaissance.*

*A tous ceux qui ont contribué de près ou de loin
à la réalisation de ce travail.*





Remerciements



A Notre Maître et Président du Jury

Monsieur A. BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

*Vous nous faites un grand honneur en acceptant
de présider notre jury de thèse.*

*Nous vous remercions très vivement de la bienveillance
et de l'attention dont vous nous entourez.*

*Veillez trouver dans ce travail, l'expression de notre
profond respect et nos vifs remerciements.*



A Notre Maître et Rapporteur de Thèse

Mme F. LABOUIRIK

Professeur de Pédiatrie

*Vous nous avez inspiré le sujet de thèse, vous nous avez guidés
tout au long de son élaboration, avec bienveillance et compréhension.*

*Vos qualités humaines rares, vos qualités professionnelles
ont été un enseignant complémentaire pour notre
vie professionnelle et privée.*

*Nous vous remercions pour la gentillesse avec laquelle
vous avez dirigé ce travail.*

*Veillez trouver ici, cher Maître, l'expression de ma haute
considération et de ma profonde reconnaissance.*



A notre Maître et Juge de thèse

Madame S. EL HAMZAOU

Professeur de Microbiologie

*Nous sommes très touchées de vous compter
parmi les membres de notre jury et de soumettre
notre travail à votre haute compétence.*

*Votre gentillesse, jointe à vos qualités professionnelles seront
pour nous un exemple dans l'expérience de notre profonde
reconnaissance pour l'honneur que vous nous faites
en acceptant de juger ce travail.*



A notre maître et juge de thèse

Madame S. TELLAL

Professeur de Biochimie

*Vous avez accepté de juger ce travail avec
une spontanéité et une simplicité émouvante.*

*C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger
parmi le jury de cette thèse.*

*Nous tenons à vous exprimer nos sincères
remerciements et profond respect.*





Liste des abréviations



LISTE DES ABREVIATIONS :

ANTI H1	: antihistaminique 1
CCA	: congenital contracture achrodactyly
CGRP	: calcitonine gene related peptide
CRP	: proteine réactive c
GAG	: glycosaminoglycanes
IC	: inhibiteur calcique
IG	: immunoglobulines
IMC	: indice de masse corporel
LES	: lupus érythémateux disséminé
MCG	: membrane coating granule
NFS	: numération formule sanguine
NMF	: natural moisturizing factor
UF	: urticaire familiale
UV	: ultras violets
VS	: vitesse de sédimentation



Liste des figures



LISTE DES FIGURES

Figure 1 : la différenciation de la peau normale	7
Figure 2 : Structure normale de la peau.....	14
Figure 3 : les trois couches cutanées.....	14
Figure 4 : coupe transversale de l'épiderme	16
Figure 5 : structure normale de la jonction dermo-épidermique.....	19
Figure 6 : Coupe histologique du derme.....	21
Figure 7 : la vascularisation cutanée.....	23
Figure 8 : structure du follicule pilo-sébacé.....	25
Figure 9 : coupe histologique d'une glande sudorale eccrine.....	27
Figure 10 : les engelures ulcérées des orteils	46
Figure 11 : engelure sous forme bulles nécrotiques chez une skieuse	46
Figure 12 : engelures érythémateuses des orteils	47
Figure 13 : infiltrat violacé de l'oreille.....	47
Figure 14 : les engelures des mains	47
Figure 15 : biopsie cutanée des engelures.....	52
Figure 16 : les phases du phénomène de Raynaud	57
Figure 17 : lupus engelure chez une patiente atteinte de lupus érythémateux subaigu	60
Figure 18 : nécrose des doigts suite à des gelures constituées.....	65
Figure 19 : Test de glaçon positif.....	67
Figure 20 : ulcérations des orteils suite à des engelures	73



Sommaire



I. INTRODUCTION	2
II. HISTORIQUE	5
III. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	7
A. L'épiderme	8
B. Le derme.....	9
C. Les annexes	10
1. Les follicules pileux:	10
2. Les glandes sébacées, sudoripares et apocrines:.....	11
IV. RAPPEL HISTOLOGIQUE	13
A. Epiderme	15
1. Organisation générale.....	15
2. Les assises épidermiques et la kératinisation.	17
3. Cellules épidermiques non kératinisantes	18
4. La jonction dermo-épidermique.....	19
B. Derme	20
C. Hypoderme	22
D. Vascularisation-innervation	22
E. Annexes cutanées.....	24
1. Les follicules pilo-sébacés.....	24
2. L'ongle	26
3. Les glandes sudoripares.....	26
V. LES FONCTIONS DE LA PEAU.....	29
A. Rôle de protection.....	30
B. Rôle dans la thermorégulation.....	31
C. Rôle métabolique	32

D. Autres rôles	32
VI. EPIDEMIOLOGIE	34
A. Fréquence	35
B. Sexe	35
C. Age	35
D. Race:	35
VII. PHYSIOPATHOLOGIE	36
A. Phase initiale vasospastique et ischémique :	37
B. Phase post-immersion hyperhémique:	37
C. Phase tardive vasospastique et ischémique :	38
VIII. ETIOPATHOGENIE	39
A. Les facteurs environnementaux	40
B. Les facteurs familiaux	40
C. Les facteurs médicamenteux	41
D. Les pathologies associées	41
E. Les facteurs constitutionnels	42
IX. DIAGNOSTIC CLINIQUE	43
A. Interrogatoire	44
1. Facteurs déclenchants :	44
2. Facteurs associés	44
B. Manifestations cliniques :	44
1. Types de lésions	45
2. Topographie	45
C. Formes cliniques	48

X. EXAMENS COMPLEMENTAIRES	49
A. Biologie.....	50
B. Echodoppler artériel	50
C. Capillaroscopie	50
D. Histopathologie	51
XI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	54
A. Phénomène de Raynaud.....	55
B. Acrocyanose	58
C. Les pseudo-engelures.....	59
1. Lupus pernio d’Hutchinson	59
2. Lupus pernio de BESNIER.....	63
D. Les gelures	63
E. Les dermatoses liées au froid	66
1. Urticaire du froid.....	66
2. Panniculite au froid	68
F. Erythromélgie	69
G. Leucémie myélo-monocytaire juvénile ou chronique	70
XII. COMPLICATIONS	71
XIII.PRINCIPES THERAPEUTIQUES	74
A. Mesures hygiéniques	75
B. Traitement médical	76
CONCLUSION	78
RESUMES.....	81
BIBLIOGRAPHIE.....	85



Introduction



I. INTRODUCTION (1, 2, 3, 4, 5, 6)

Classées dans les acrosyndromes vasculaires dystrophiques par l'Union internationale (1972), les engelures font parties de l'hypersensibilité au froid au même titre que le phénomène de Raynaud et l'acrocyanose essentielle auxquelles elles sont d'ailleurs volontiers associées.

L'érythème pernio ou pernion, plus communément appelé engelure, se traduit par une lésion érythrocyanique des extrémités, c'est une lésion cutanée inflammatoire localisée résultant d'une réponse anormale au froid en dehors de toute gelée, s'accompagnant d'un prurit tenace et caractéristique, qui appelle le grattage au réchauffement.

La prévalence dans la population générale est inconnue.

L'engelure aiguë peut se développer 12 à 24 heures après une exposition au froid et à l'humidité. Des lésions érythémato-œdémateuses isolées ou multiples, violacées, apparaissent aux extrémités, accompagnées d'une douleur intense, de démangeaisons ou brûlures.

L'étiopathogénie reste mal connue, plusieurs facteurs s'impliquent dans l'apparition des engelures.

Les lésions de l'engelure peuvent être primaires ou secondaires à d'autres états systémiques. Elles ont été décrites en association avec plusieurs syndromes tels que le lupus érythémateux systémique (LES), autres maladies du tissu conjonctif, rhumatoïde, maladies intestinales chroniques inflammatoires, leucémie et lymphome. Les lésions de l'engelure peuvent être appelées pernion ou perniose et ne doivent pas être confondues avec celles du lupus pernio qui indique un type de sarcoïdose cutanée. Le lupus érythémateux de type lupus-engelures (CLE) est une sous-classe de lupus érythémateux décrite par Hutchinson en 1888, indiscernable cliniquement des engelures idiopathiques

Le diagnostic d'engelure est, dans la grande majorité des cas, cliniquement facile en raison du terrain concernant des enfants de sexe féminin, chaussés de souliers trop serrés et de la période à laquelle surviennent ces phénomènes. Cependant, l'érythème pernio peut survenir chez les deux sexes, à tout âge.

Le poids moyen des patients est faible. Des antécédents familiaux sont retrouvés dans 38 % des cas, 52 % d'origine maternelle. Aucun bilan n'est indispensable dans la forme bénigne, cependant en cas d'atypie de terrain ou de période, une capillaroscopie et des examens biologiques complémentaires sont les plus fréquemment demandés, mais également un doppler pulpaire et échodoppler artériel. L'histologie est rarement nécessaire. Elle est demandée pour éliminer un pernio secondaire. Les engelures non traitées peuvent provoquer des ulcérations et des nécroses, d'où l'intérêt d'un traitement bien conduit qui est basé essentiellement sur les mesures préventives et le traitement médicale par des vasodilatateurs.



Historique



II. HISTORIQUE (7, 8, 9)

On doit à Mueller W (1680), une première monographie sur la perniose, dont l'origine du mot est latin (pernio), qui signifie mule ou engelure au talon. Son synonyme, en anglais, est chilblains composé des mots chill (froid) et Blegen (sore/douleur), selon le dictionnaire médical de Stedman (1995).

Dans la littérature médicale française, les termes engelure, froidure et pernio sont parfois utilisés comme équivalents pour décrire la perniose.

La réaction normale à l'exposition au froid décrite par T Lewis (1930) – «hunting réaction » consiste à une vasoconstriction des extrémités pour prévenir la perte de la chaleur du reste du corps.

Une exposition prolongée au froid provoque d'autres phénomènes incluant des cycles de vasodilatation et de vasoconstriction, pour irriguer les zones ischémiques, avec une augmentation de la viscosité sanguine.

La perniose est un phénomène local avec des lésions inflammatoires qui dans sa forme primaire résulte d'une réponse anormale au froid.

Classé dans les acrosyndromes vasculaires dystrophiques par l'Union Internationale (1972),

L'érythème pernio ou pernio, plus communément appelé engelure, se traduit par une lésion érythrocyanique des extrémités, s'accompagnant d'un prurit tenace et caractéristique qui appelle le grattage au réchauffement.



Rappel Embryologique



III. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE (10 ; 11)

La peau est composée de trois couches : L'hypoderme, le derme et l'épiderme ; elle a une double origine embryologique : l'épiderme se développe à partir de l'ectoblaste superficiel et le derme qui provient du mésoblaste sous-jacent.

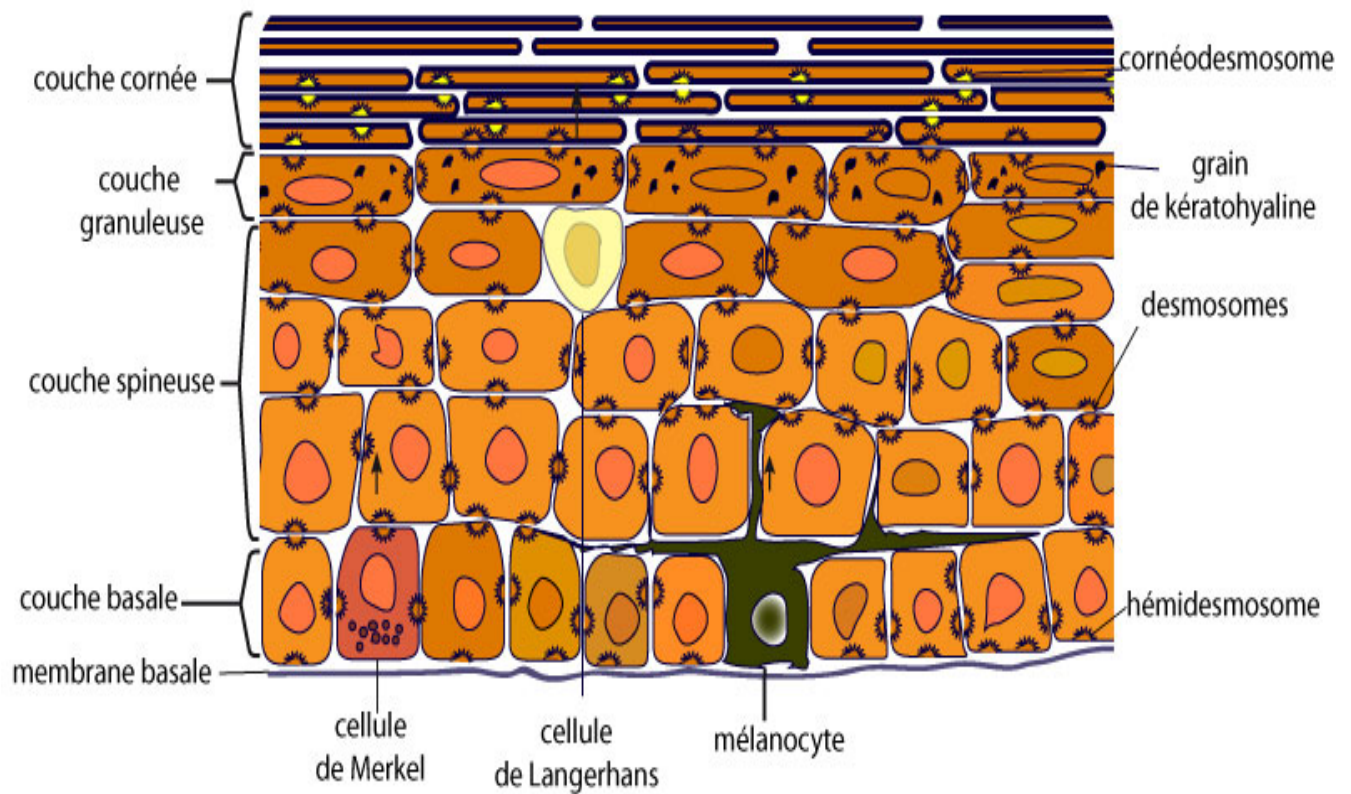


Figure 1 : La différenciation de la peau normale

A. L'épiderme

Jusqu'à la fin du premier mois, la surface du corps de l'embryon est constituée d'une seule couche de cellules ectoblastiques. Puis au début du 2ème mois, cet épithélium se divise et on peut distinguer deux couches :

- Le périoderme, couche superficielle de cellules aplaties ;
- La couche basale.

La couche basale continue à proliférer et il se constitue alors une 3ème couche :

La couche intermédiaire.

En définitive, à la fin du 4ème mois, l'épiderme possède sa structure définitive et comprend 4 couches, de la profondeur à la surface :

- La couche germinative ou couche basale : qui continue à donner des cellules. Cette couche forme des crêtes et des sillons que remplit le mésoblaste sous-jacent (au niveau des doigts, ces sillons, plus profonds, déterminés génétiquement forment les empreintes digitales !!).

- La couche de Malpighi : est constituée de cellules polyédriques de grande taille attachée par des tight-junctions.

- La couche granuleuse : dont les cellules contiennent de la kératine et dont le noyau commence à disparaître.

- La couche cornée : qui forme la couche squameuse, résistante et superficielle de l'épiderme, constituée de plusieurs couches de cellules mortes, resserrées, chargées de kératine.

Les cellules du périoderme s'éliminent habituellement pendant la 2ème partie de la vie intra-utérine et peuvent être retrouvées dans le liquide amniotique.

Pendant les 3 premiers mois du développement, l'épiderme est envahi par des cellules provenant des crêtes neurales. Ces cellules élaborent un pigment mélanique qui est transmis aux autres cellules de l'épiderme par prolongements dendritiques.

Ce sont les mélanocytes, responsables, après la naissance, de la pigmentation cutanée. Les cellules de Langerhans colonisant l'épiderme sont issues de la vésicule vitelline avant la 9ème SD, du foie entre la 9ème et la 16ème SD, après la 16ème SD elles sont issues de l'hématopoïèse médullaire.

Les cellules de Merkel dérivent des Kératinocytes basaux et apparaissent-en même temps que la 3ème couche de l'épiderme vers la 7ème SD.

B. Le derme

Le derme provient du mésoblaste du dermatome, il se différencie au cours du 3ème et 4ème mois en un tissu conjonctif contenant des fibres élastiques et collagènes : le chorion.

Le chorion émet des papilles irrégulières, les papilles dermiques qui se projettent dans des sillons de l'épiderme. Ces papilles contiennent :

- Un petit capillaire ;
- Un corpuscule de tact (responsable d'une composante du toucher).

A la naissance, la peau est couverte d'un produit de sécrétion blanchâtre constitué de sébum, de cellules épidermiques dégénérées et de poils : vernix caseosa. Il protégerait la peau dékératinisée à la 20ème semaine contre la macération dans le liquide amniotique.

C. Les annexes

1. Les follicules pileux :

Les follicules pileux sont présents, pour la première fois, à la fin du deuxième mois, au niveau des sourcils, des paupières, de la lèvre supérieure et du menton.

Ils n'apparaissent pas dans les autres régions du corps avant le quatrième mois.

La plupart sinon tous les follicules pileux sont présents au cinquième mois et il est admis qu'il ne s'en forme plus de nouveaux après la naissance. Environ cinq millions de follicules pileux se développent, aussi bien dans le sexe masculin que dans le sexe féminin. Les différences entre les deux sexes, dans la distribution des divers types de poils, sont causées par variations dans les concentrations des stéroïdes sexuels circulants.

Le follicule pileux apparaît d'abord comme un petit amas de cellules ectodermiques, le germe du poil, dans la couche basale de l'épiderme primitif bistratifié.

La couche proliférative d'ectoderme qui recouvre la papille dermique, à la base du bulbe pileux, devient la matrice germinale. Celle-ci est responsable de la production de la tige du poil : la prolifération de la matrice germinale produit des cellules qui subissent un processus spécialisé de kératinisation et qui sont ajoutées à la base de la tige du poil. Celle-ci, par croissance, est donc poussée vers l'extérieur à travers le canal du follicule. Si le poil est coloré, les kératinocytes mûrissent incorporent le pigment produit par les mélanocytes du bulbe pileux. Les cellules épidermiques qui bordent le canal du follicule constituent les gaines épithéliales interne et externe.

Les poils de première génération sont fins et non pigmentés ; ils constituent le Lanugo. Ces poils apparaissent pour la première fois au cours de la douzième semaine. Ils disparaissent pour la plupart avant la naissance pour être remplacée par d'autres, plus épais, au cours de la période périnatale.

2. Les glandes sébacées, sudoripares et apocrines :

Plusieurs types de glandes naissent par des invaginations de l'épiderme. Trois de ces types glandes sébacées, les sudoripares et les apocrines sont répandues sur toute la surface du corps. Les glandes mammaires, qui produisent le lait, constituent un cas particulier de glandes épidermiques. Environ quatre semaines après que le germe de poil ait commencé à s'allonger. Dans certaines régions dépourvues de poils des glandes sébacées se développent comme des invaginations indépendantes de l'épiderme. Le bourgeon s'enfonce dans le derme et se ramifie pour constituer un petit système de conduits qui se terminent par des acini sécréteurs. Ces acini fonctionnent selon le mode holocrine.

Des glandes sébacées mûres sont présentes, au niveau de la face, à six mois.

Après la naissance, les glandes sébacées deviennent relativement inactives mais, à la puberté, elles recommencent à sécréter de grande quantité de sébum. En réponse aux taux accrus de stéroïdes sexuels circulants. Les glandes apocrines, fortement pelotonnées et non ramifiées, se développent en association avec les follicules pileux.

A l'origine, elles sont présentes sur la plus grande partie du corps mais, dans les derniers mois de vie fœtale, elles ne persistent qu'en certains endroits.

Les glandes sudoripares sont présentes pour la première fois à environ vingt semaines, à la manière de bourgeons du stratum germinativum qui s'enfoncent dans le derme sous-jacent pour constituer des glandes fortement pelotonnées non ramifiées.



Rappel Histologique :



IV. RAPPEL HISTOLOGIQUE (12, 13)

La peau est composée de trois couches : l'épiderme en surface, le derme (tissu conjonctif de soutien où sont implantés poils, glandes sudoripares et glandes sébacées), et l'hypoderme en profondeur (tissu adipeux). C'est l'organe le plus lourd (3 à 4 kg) et le plus étendu du corps humain (1,5 à 2 m²).

Sa structure histologique est adaptée à ses différentes fonctions : fonction de protection contre les différents types d'agression de notre environnement ;

- fonction de barrière et d'échanges entre les milieux extérieur et intérieur ; fonction de thermorégulation ; fonction sensorielle (organe du toucher) ;
- fonction métabolique (synthèse vitamine D, métabolisme lipidique).

Les annexes cutanées partagent avec la peau une origine embryologique épiblastique, elles comportent les follicules pilo-sébacés, les glandes sudoripares et l'ongle. Le revêtement cutané enveloppe le corps humain et le protège de l'environnement avec lequel certains échanges sont cependant assurés.

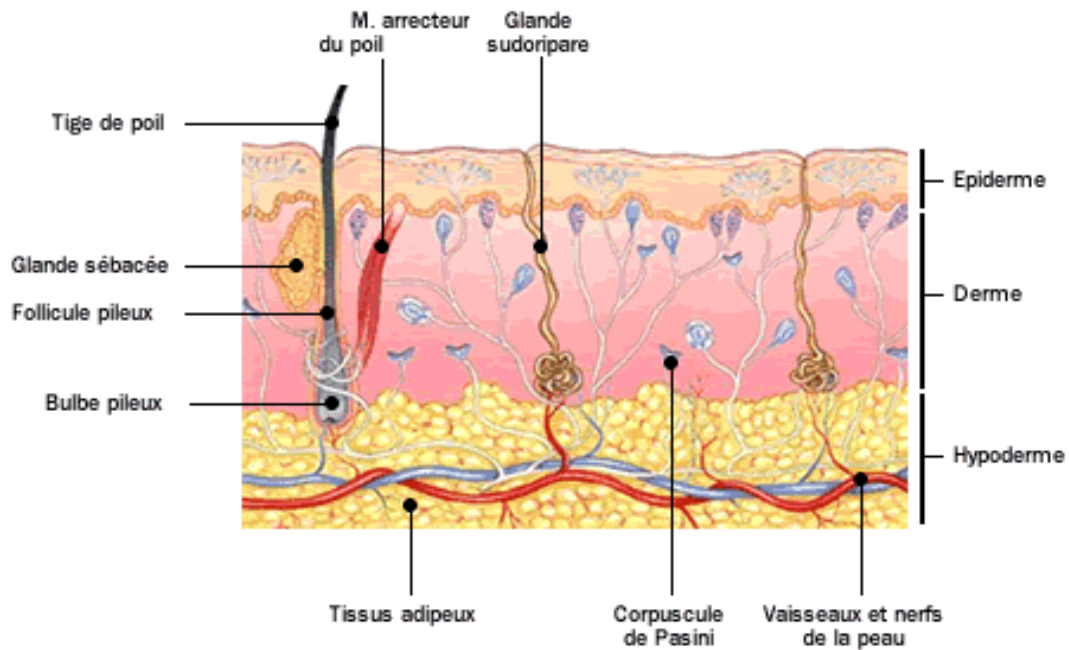


Figure 2 : Structure normale de la peau

épithélium de la peau = épiderme
peau = épiderme + derme + hypoderme

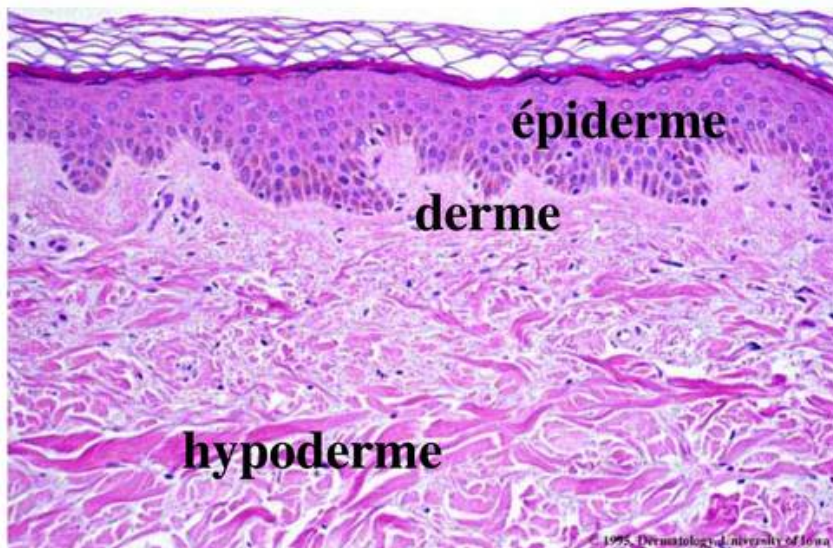


Figure 3 : les trois couches cutanées

A. L'épiderme

1. Organisation générale

L'épiderme est un épithélium de revêtement pluristratifié pavimenteux kératinisé, qui comprend :

- Les kératinocytes : 80% des cellules de l'épiderme d'origine ectoblastique. Ces cellules migrent de la profondeur vers la surface, donnant à l'épiderme sa morphologie : stratification en plusieurs couches, cellules superficielles pavimenteuses et anucléées.
- Les 20% de cellules restantes, invisibles sur les préparations standards, sont dispersées entre les kératinocytes. Ce sont :
 - les mélanocytes, provenant des crêtes neurales
 - les cellules de Langerhans - des cellules immunocompétentes
 - les cellules de Merkel provenant des kératinocytes basales de la peau fœtale.

L'interface dermo-épidermique suit une courbe grossièrement sinusoïdale avec des crêtes dermiques correspondant aux papilles dermiques et des crêtes épidermiques correspondant aux bourgeons inter papillaires.

La surface épidermique est parcourue dans les régions palmo-plantaires de sillons et de crêtes correspondant aux dermatoglyphes (importants pour les enquêtes génétiques et l'identité judiciaire). L'épaisseur de l'épiderme varie entre 0.05 mm au niveau des paupières (peau fine) et des organes génitaux externes et 1.4 mm au niveau des régions palmo-plantaires (peau épaisse).

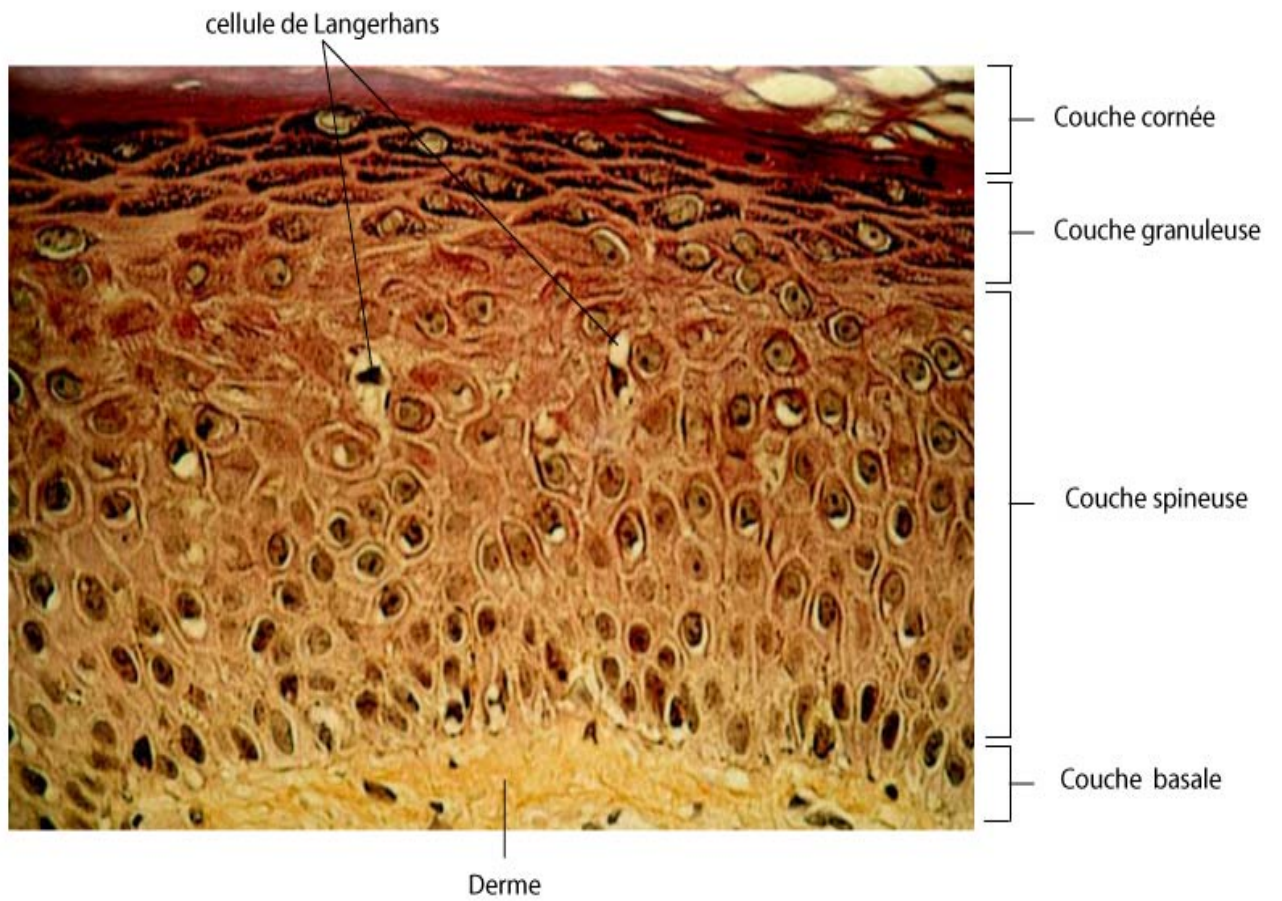


Figure 4 : coupe transversale de l'épiderme

2. Les assises épidermiques et la kératinisation.

L'épiderme est organisé en plusieurs couches :

- La couche basale
- La couche épineuse
- La couche granuleuse
- La couche claire (seulement dans les épidermes épais)
- La couche cornée

a- La couche basale :

Couche la plus profonde de l'épiderme. Elle est constituée par une seule assise de cellules cubiques hautes ou cylindriques basophiles. Cette couche est caractérisée par des systèmes de jonctions d'adhésion entre les kératinocytes type desmosomes et entre les kératinocytes et la matrice extracellulaire.

b- La couche épineuse :

Elle est formée de 5 à 6 couches de cellules polyédriques en peau épaisse ; Les kératinocytes s'aplatissent au fur et à mesure de leur ascension, leur cytoplasme de moins en moins basophile.

c- La couche granuleuse :

Comporte 3 à 6 assises de cellules aplaties, à noyau pycnotique et à cytoplasme bourré de granulations.

d- La couche claire :

C'est une couche mince complètement kératinisée formée de cellules fusiformes mortes et sans noyau. Ces cellules légèrement acidophiles ont un aspect translucide car leur endoplasme contient une substance huileuse produit de la transformation de la keratohyaline.

e- La couche cornée :

Formée par plusieurs assises de cellules anucléées (cénocytes), aplaties, parallèles à la jonction dermo-épidermique. Les plus superficielles d'entre elles desquament.

3. Cellules épidermiques non kératinisantes :

Outre les kératinocytes, l'épiderme contient des mélanocytes, des cellules de Langerhans et des cellules de Merkel.

a) Mélanocytes.

Appartiennent au système pigmentaire, dérivant des crêtes neurales. Elles sont situées à la jonction dermo-épidermique dans l'assise basale de l'épiderme ou ils apparaissent comme des cellules à cytoplasme clair.

b) Cellules de Langerhans.

Appartiennent au système de phagocytes mononuclées. Elles sont situées dans les couches profondes de l'épiderme où elles apparaissent comme des cellules claires, à noyau découpé.

c) Cellules de Merkel.

D'origine neuroectoblastique, sensorielles et neurosécrétrices, se trouvent dans la couche germinative. Elles contiennent des granules denses neuroendocrines.

Elles font synapse au niveau de leurs bases avec des terminaisons nerveuses périphériques.

4. La jonction dermo-épidermique

La jonction entre le derme et l'épiderme est une région importante, reliant ces deux couches. La séparation des deux couches par des forces de cisaillement est empêchée par :

- La jonction dermo-épidermique joue un rôle essentiel dans la cohésion dermo-épidermique. Son épaisseur est de 2 µm, et PAS positive. La membrane basale est formée de proteoglycanes, de laminine et de collagène type IV.
- La lame réticulaire : formée par du collagène type VII, elle joue un rôle essentiel dans l'ancrage de la lamina basale à la matrice extracellulaire.
- Dans les régions soumises en permanence à des forces de cisaillement, le système de crêtes est très développé (doigts, paumes et plantes).

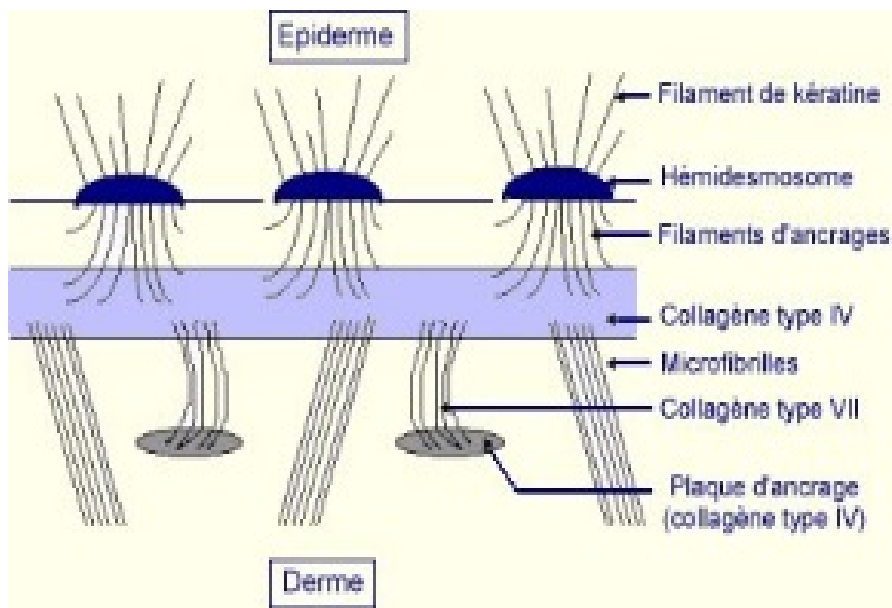


Figure 5 : structure normale de la jonction dermo-épidermique

B. Le Derme

Le derme est le tissu de soutien sur lequel repose l'épiderme, il contient les annexes cutanées, le réseau vasculaire, et le réseau lymphatique. On distingue deux étages :

- Le derme papillaire : tissu conjonctif lâche, riche en fibroblastes, leucocytes, mastocytes,...Il existe de nombreux capillaires, veinules, lymphatiques
- Le derme réticulaire : plus épais, il est constitué de volumineuses bandes de collagène dense.
- Le derme contient un réseau de fibres élastiques les plus épaisses.
- Le derme réticulaire. Des fibres plus fines s'insèrent sur la lame basale.
- Le réseau élastique donne l'élasticité de la peau et perd ses fonctions avec l'âge et l'exposition aux UV (elastose sénile).

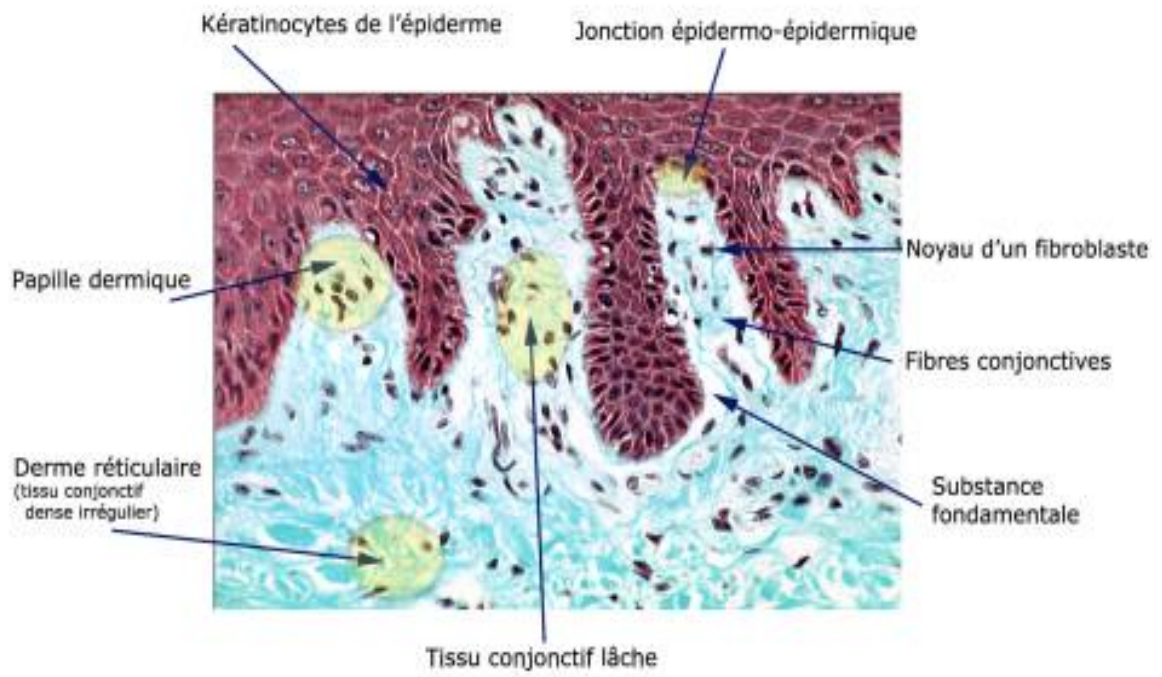


Figure 6 : Coupe histologique du derme

C. Hypoderme

Tissu adipeux séparé par des cloisons fibreuses, contenant les principaux vaisseaux sanguins et nerfs destinés au derme sus-jacent. Il rend possible le glissement de la peau par rapport aux plans sous-jacents. C'est un tissu conjonctif lâche richement vascularisé qui, selon les conditions de nutrition et les régions de la peau, contient plus ou moins de tissu adipeux.

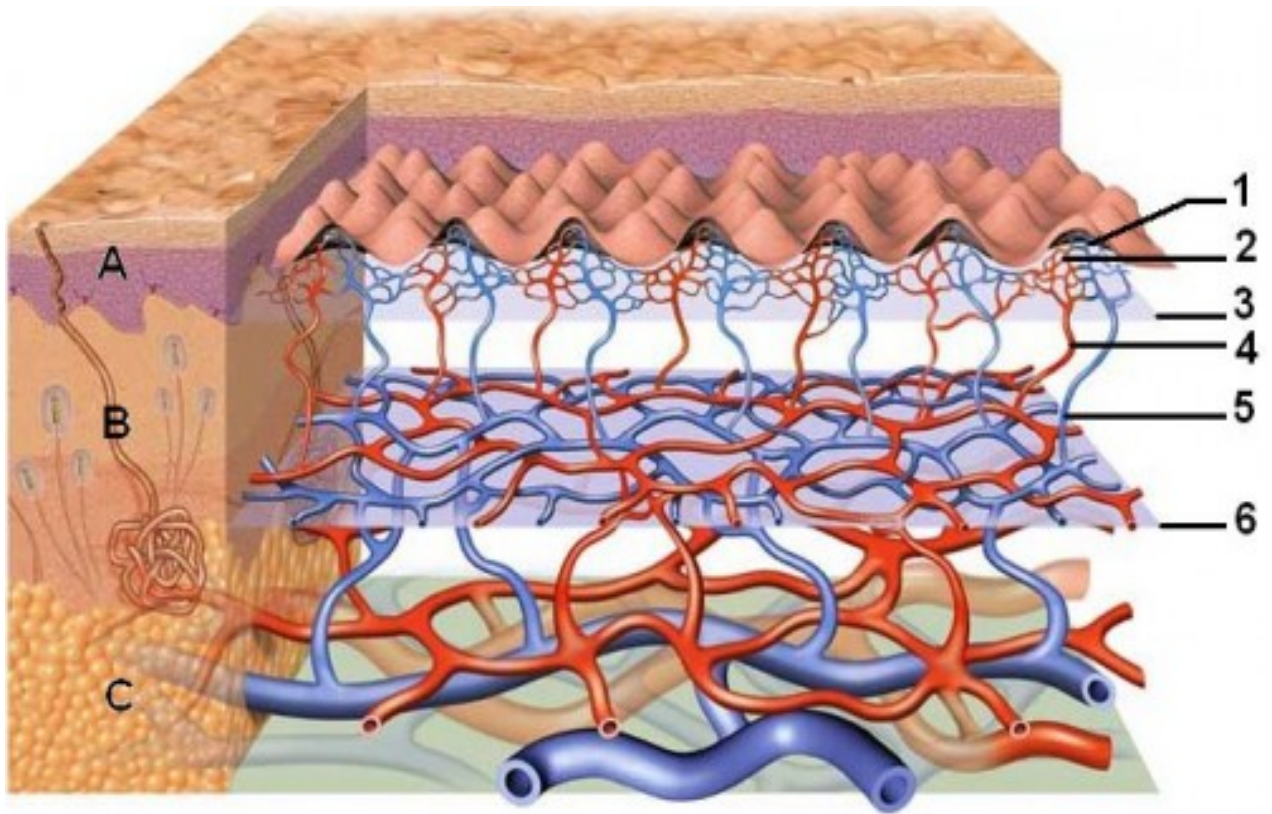
Il est formé d'un tissu adipeux rattaché à la partie profonde du derme par des expansions de fibres collagène et élastiques qui forment des cloisons (septa) entre les lobules adipeux. Ces cloisons se fixent en profondeur aux aponévroses des muscles ou au périoste de l'os. Elles servent de passage aux vaisseaux et aux nerfs. Les lobules sont remplis de cellules adipeuses (Adipocytes).

D. Vascularisation-innervation

Seuls le derme et l'hypoderme sont directement vascularisés. L'épiderme est quant à lui avasculaire. Sa nutrition est assurée par diffusion des métabolites et de l'oxygène à travers la membrane basale.

L'innervation centrifuge de la peau assure la vasomotricité, le contrôle des sécrétions sudorales et la piloarrection. L'innervation centripète est sensitive.

Les nerfs sensitifs ont des terminaisons libres isolées ou au contact des cellules de Merkel.



A : épiderme - B : Derme - C : Hypoderme

1 : veinule - 2 : artériole - 3 : plexus sous-papillaire 4 : artère dermique –
5 : veine dermique 6 : plexus sous-dermique

Figure 7 : la vascularisation cutanée

E. Les annexes cutanées

Les annexes cutanées comprennent les follicules pilo-sébacés, l'ongle et les glandes sudoripares.

1. Les follicules pilo-sébacés

L'appareil pilosébacé est constitué du follicule pileux, des glandes sébacées et du muscle arrecteur du poil.

Les follicules pileux sont formés d'une partie libre extérieure à la peau : la tige et d'une partie implantée obliquement dans la peau : la racine, dont l'extrémité est épaissie en un bulbe creuse d'une papille dermique. Celle-ci reçoit de nombreuses terminaisons nerveuses et de nombreux vaisseaux sanguins. La racine du poil est entourée par une gaine épithéliale externe (invagination de l'épiderme) elle-même entourée par une différenciation du derme : le sac fibreux. En dedans de la gaine épithéliale externe se trouve la gaine épithéliale interne. La tige du poil comprend la moelle et un cortex recouvert par l'épidermique, fait de lamelles cornées qui se recouvrent à la manière des tuiles d'un toit. Ces trois parties existent au niveau de la racine, entourée par les gaines épithéliales interne et externe.

La gaine épithéliale interne, est constituée de 3 couches :

La cuticule, la couche de Huxley et la couche de Henle. Au follicule pileux sont annexes : un muscle, le muscle arrecteur qui sous-tend l'angle obtus forme par le follicule pileux et l'épiderme. Il est constitué d'une bande de muscle lisse, sa contraction verticalise le follicule et la tige ; et une glande sébacée située entre le muscle arrecteur et la gaine épithéliale externe.

Les glandes sébacées sont des glandes acino-alvéolaires holocrines.

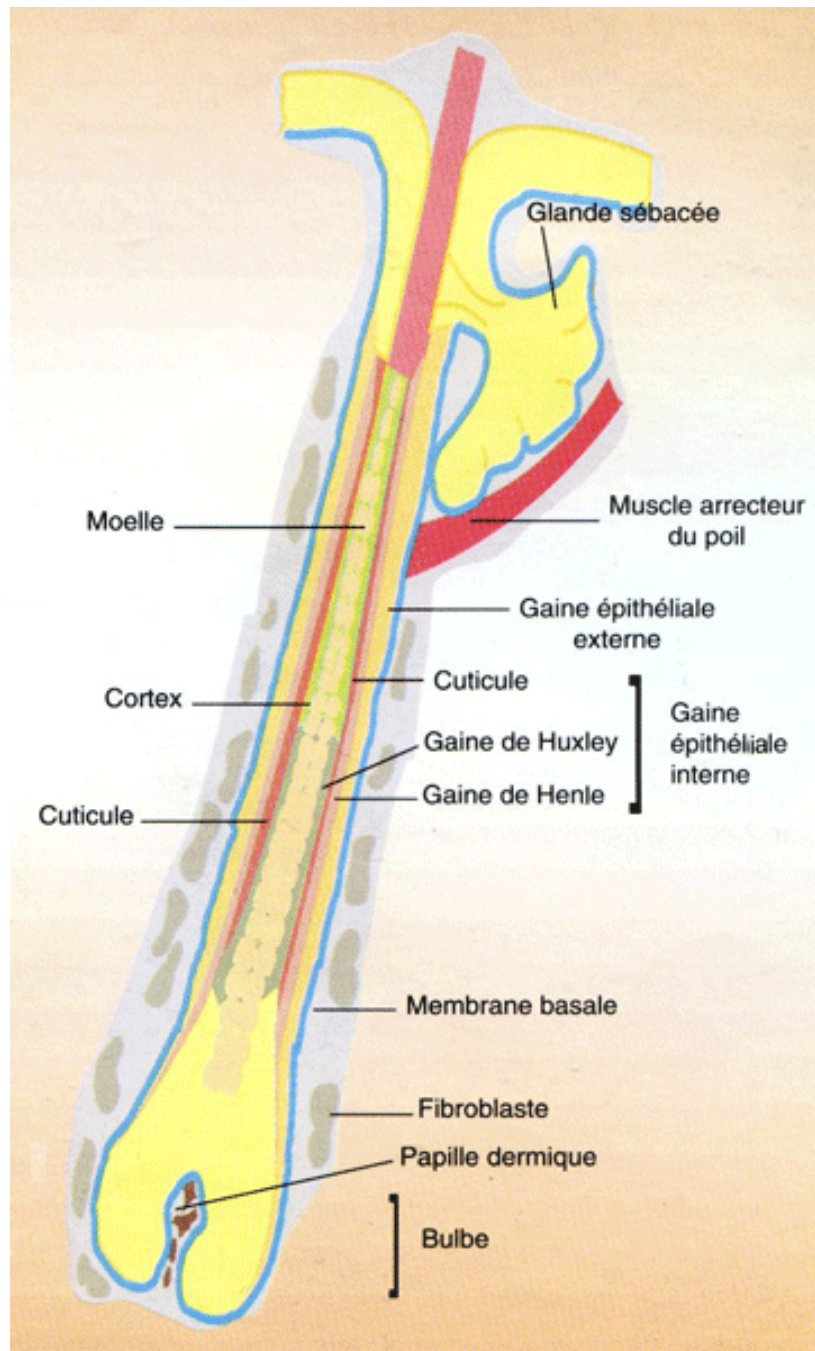


Figure 8 : structure du follicule pilo-sébacé

2. L'ongle

Les ongles sont une différenciation de la peau se trouvant sur la face dorsale des phalanges des doigts et orteils. Le limbe est la partie visible de l'ongle. La racine le prolonge dans le repli unguéal ; il repose sur le lit de l'ongle et il est limité par un repli épithélial sur les côtés appelé eponychium ou perionyx. La lunule est une zone blanchâtre qui apparaît sur le limbe.

3. Les glandes sudoripares

Il existe deux types de glandes sudoripares eccrines et apocrines :

a. Les glandes sudoripares eccrines

Ce sont des glandes tubuleuses dont la partie sécrétrice (glomérule) est pelotonnée. Elles sont situées dans la région profonde du derme.

Le segment sécréteur : est une glande tubuleuse bordée par un épithélium cylindrique formé de deux types de cellules : les cellules claires et les cellules sombres.

Le segment excréteur, traverse le derme et est revêtu par un épithélium cubique bistratifié puis l'épiderme ou il est formé exclusivement par des keratinocytes modifiées.

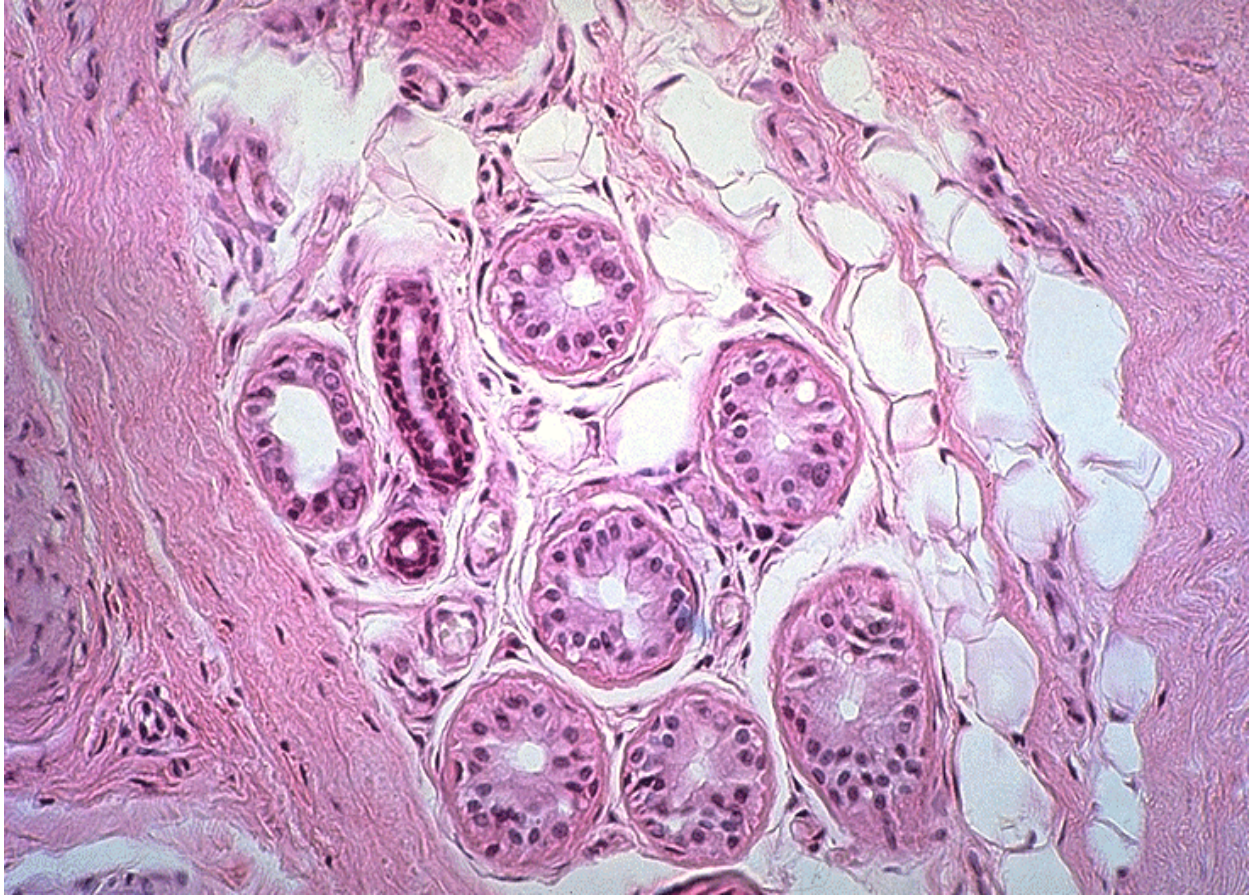


Figure 9 : coupe histologique d'une glande sudorale eccrine

b. Les glandes apocrines :

Les glandes apocrines sont localisées au niveau du creux axillaire, du mamelon, du mont de Venus, du conduit auditif externe, de la région périnéale, des petites lèvres et du prépuce. Ce sont des glandes tubuleuses, leur partie la plus profonde atteint la région profonde du derme. Leur canal excréteur s'ouvre soit à la surface de l'épiderme soit dans la gaine du poil. Le segment sécréteur, large, est bordé de cellules prismatiques dont le cytoplasme contient des grains de sécrétion et qui sont entourées de cellules myoépithéliales.



Les Fonctions de la peau



V. LES FONCTIONS DE LA PEAU

A. Rôle de protection (14, 15)

1. Protection mécanique

La peau est régulièrement agressée par des coupures, des chocs, des écrasements, des piqûres... les différentes couches de la peau vont avoir un rôle important pour lutter contre ces agressions mécaniques. La couche cornée de l'épiderme, grâce à la présence de kératinocytes et à son niveau d'hydratation, va permettre à la peau d'être solide, résistante et extensible. Le derme grâce à ces constituants (fibres de collagène et fibres d'élastine), assure élasticité et extensibilité ce qui permet de maintenir la tension de la peau. L'hypoderme joue le rôle d'amortisseur par sa composition en tissu conjonctif, en absorbant l'énergie mécanique sous forme d'énergie de déformation.

2. Protection chimique

La couche cornée a un rôle essentiel dans cette fonction de protection contre les agressions chimiques grâce à son imperméabilité. En effet, les céramides et le ciment intracellulaire présents dans cette couche empêchent les substances chimiques de pénétrer. La kératine est aussi difficilement attaquable par les agents chimiques.

3. Photo-protection

Plusieurs mécanismes permettent à la peau d'avoir une protection naturelle contre le soleil. La couche cornée va nous protéger du soleil par réflexion, diffraction et absorption des rayonnements lumineux. Elle absorbe jusqu'à 70% des UVB et son épaisseur augmente grâce à l'accélération des mitoses lors des expositions au soleil.

4. Protection biologique

La peau est à la fois une barrière cutanée antimicrobienne et immunitaire. En effet grâce à ses propriétés, elle empêche les microorganismes de pénétrer dans les différentes couches de la peau. La présence d'un système permet de combattre les éventuels corps étrangers qui seraient arrivés à pénétrer, malgré la première barrière, par des coupures ou lésions de la peau.

B. Rôle dans la thermorégulation (16)

1. Lutte contre le froid

L'organisme va essayer de diminuer les pertes de chaleur grâce à la vasoconstriction cutanée artériolaire, aux flux vasculaires et aux échanges avec l'extérieur qui sont réduits. Les échanges thermiques ont lieu avec les vaisseaux plus profonds et la chaleur est conservée. L'hypoderme avec sa composition lipidique est aussi utilisé comme isolant thermique.

L'augmentation est obtenue par le frisson thermique (consistant à la contraction de muscles permettant de produire un dégagement de chaleur), par l'exercice musculaire volontaire et par l'horripilation qui permet une élévation thermique en produisant de la chaleur.

2. Lutte contre la chaleur

Pour lutter contre la chaleur l'organisme produit une vasodilatation en amenant le sang vers la surface cutanée et entraînant une diminution de sa température grâce aux échanges avec l'extérieur, et une sudation qui permettra une évaporation sudorale. L'organisme va aussi ralentir le métabolisme cellulaire afin de permettre d'éliminer de l'énergie thermique.

C. Rôle métabolique (17)

1. Synthèse de vitamine D3

C'est au niveau des kératinocytes et sous l'action des UVB que la peau synthétise de la vitamine D3, une vitamine liposoluble aussi appelée cholécalciférol.

2. Synthèse de lipides

C'est au niveau de l'hypoderme de la peau que nous retrouvons deux processus sur le stockage et la synthèse de lipides. Les adipocytes présents dans l'hypoderme, au moment de la digestion, vont stocker les lipides sous forme de triglycérides, c'est la lipogenèse.

D. Autres rôles : (18)

1. Absorption

L'absorption cutanée se réalise en deux étapes, la pénétration dans la couche cornée puis l'absorption au niveau des couches inférieures.

2. Hydratation

La peau est composée de cornéocytes, de facteurs d'hydratation naturels (Natural Moisturizing Factor : NMF), de ciments intercellulaires, d'un film hydrolipidique qui vont permettre de capter, fixer et de maintenir l'eau au niveau de la couche cornée. Le film hydrolipidique exerce un effet occlusif qui évite la déshydratation de la peau.

L'eau extracellulaire du derme et de l'hypoderme est liée aux macromolécules notamment les glycosaminoglycanes (GaGs).

3. Rôle sensoriel

De nombreux récepteurs sont présents au niveau de la peau, notamment ceux du toucher. Le derme et l'épiderme sont très innervés par les terminaisons nerveuses. Ces terminaisons nerveuses vont permettre la perception de la douleur, des sensations tactiles, de pression et de la chaleur.

4. Maintien de son état

Le renouvellement régulier de l'épiderme (tous les 21 jours) lui permet d'éliminer des éléments indésirables et de synthétiser de nouvelles cellules. Elle possède aussi un système de réparation de l'ADN et une capacité de cicatrisation lui permettant de s'auto réparer en cas d'agression de l'extérieur.



Epidémiologie



VI. EPIDEMIOLOGIE (19, 20, 21, 22)

A. Fréquence

Les engelures sont globalement une pathologie bénigne qui apparaît en période d'automne-hiver, leur prévalence dans la population générale est inconnue, ne donnant pas toujours lieu à une consultation.

B. Sexe

Les engelures touchent cinq fois plus souvent les filles que les garçons.

C. Age

Les engelures touchent les enfants de tout âge.

D. Race :

Les engelures n'ont pas de prédilection ou de prédominance raciale largement décrite, elles sont notamment décrites dans le monde entier chez des enfants de toute race.

Une étude cohorte rétrospective de patients consécutifs souffrant d'engelures, vus en consultation de médecine vasculaire entre janvier 2012 et décembre 2014. Enquête téléphonique prospective entre le 1^{er} avril et le 31 mai 2016 :

Résultats Cinquante et un patients, 84,3 % de sexe féminin. Il y avait 44 engelures vraies (86 %) et 7 pseudo-engelures (14 %), dont le diagnostic a été fait pour 6, lors de la consultation (capillaroscopie, bilan immunologique) : 2 sclérodermies, 4 lupus engelures.

L'âge moyen à la consultation était plus faible pour les engelures vraies (12 ans) que pour les pseudo-engelures (18 ans). Les lésions touchaient les pieds chez 38 patients (74,5 %), exclusivement chez 28 (54,9 %), les mains et les pieds chez 10 (19,6 %), les mains exclusivement chez 13 patients (25,5%).



Physiopathologie



VII. PHYSIOPATHOLOGIE (23,24 25)

Merlen JF (1995) décrit la séquence des réactions au froid comme une microangéite oblitérante parce que thrombosante, dont l'effet initial à l'exposition au froid provoque une vasoconstriction de l'artériole terminale et de la collerette précapillaire. La circulation ralentie et les hématies devenues rigides se mettent « en pile de monnaie » puis forment des microagrégats. Puis se produit l'hyperviscosité sanguine, des microthromboses avec augmentation de la perméabilité sanguine. Il y a une désynchronisation des moyens de contrôle de la vasomotricité avec dépôt de métabolites libérés par les globules blancs et les plaquettes. Les lésions des pieds immergés se développent suite à l'immersion prolongée des pieds dans l'eau fraîche ou froide. Elles pourraient aussi apparaître après un naufrage.

Les phases d'atteinte de ces conditions sont les mêmes :

A. Phase initiale vasospastique et ischémique :

À l'exposition au froid, il se produit une vasoconstriction des artères et artérioles avec œdème orthostatique par immobilisation ; cet œdème interfère aussi avec la perfusion artérielle des pieds ; il se produit un état d'anesthésie variable des pieds.

B. Phase post-immersion hyperhémique :

Au retrait du froid, les pieds deviennent rouges et chauds, avec augmentation de l'œdème si les pieds ne sont pas surélevés ; des phlyctènes apparaissent remplies de liquide hémorragique, avec ulcération et gangrène dans les cas graves ; l'anesthésie des premiers jours fait place à une paresthésie de type brûlure intense ; une condition de lymphangite, cellulite et/ou phlébite peut survenir à cette phase.

C. Phase tardive vasospastique et ischémique :

À la suite de ces conditions, les pieds peuvent demeurer froids et cyanotiques ; un phénomène de Raynaud peut apparaître et les patients peuvent demeurer sensibles au froid pendant de nombreuses années.



Etiopathogénie



VIII. ETIOPATHOGENIE

A. Les facteurs environnementaux (26, 27, 28)

Une étude météorologique avait été faite au sein de service de dermatologie-vénérologie à l'hôpital Ibn ROCHD Casablanca au Maroc durant la période 1993-2005 qui avait souligné que le pic de la fréquence des engelures augmente en période d'automne-hiver.

L'humidité semble être un des facteurs majeurs dans leur déclenchement et la température qui les favorise se situe autour de 8-10°C ce qui a été confirmé par cette étude météorologique.

B. Les facteurs familiaux (29)

Nous rapportons le cas d'une famille italienne souffrant de pernio (chilblain- engelures systémiques). Sept membres ont été affectés sur plus de trois générations. Deux d'entre eux présentant une association avec une forme tardive d'arachnodactylie avec contractures. Des lésions cutanées inflammatoires survenant suite à une exposition au froid ou à une chute de température sont appelées engelure. L'arachnodactylie est une manifestation caractéristique de désordres héréditaires du tissu conjonctif, tels que le syndrome de Marfan et le syndrome de Beals. Ce dernier, présentant des contractures articulaires congénitales, est en effet appelé contractures- arachnodactylie congénitale (CCA syndrome). Nous émettons l'hypothèse qu'une modification sous-jacente dans le tissu conjonctif pourrait conduire à l'association entre lésions de l'engelure et contractures- arachnodactylie.

La nature et la physiopathologie de cette association clinique restent inexplicables. Une altération sous-jacente du tissu conjonctif est très vraisemblable. Il est possible qu'une modification dans la matrice extracellulaire, suggérée par la présence de contractures–arachnodactylie, puisse conduire, à la fois, à une altération de cette matrice et des processus de cicatrisation tissulaire

C. Les facteurs médicamenteux (30)

Dans le cadre d'une étude rétrospective portée sur 111 patients consécutifs résidant à Paris ou en proche banlieue : La recherche d'un facteur déclenchant médicamenteux était positive dans 27 cas (24 %) sous la forme de vasoconstricteurs utilisés par voie nasale (16 cas), de bêtabloqueurs prescrits par voie orale ou en collyre (5 cas), de dérivés de l'ergot de seigle chez des migraineux (2 cas). Chez 4 patients, plusieurs facteurs médicamenteux s'associaient.

D. Les pathologies associées :(31)

Une étude rétrospective des diagnostics retenus chez les patients consultant pour des lésions cutanées à type d'engelure.

Résultats : Les dossiers de 55 patients sont analysés. Le diagnostic d'engelures simples est confirmé pour 51 cas dont l'évolution après 3 ans est sans particularité. On note pour ces patients dans 16 cas une association à un acrosyndrome bénin.

Les 4 cas particuliers correspondent à une observation de lupus érythémateux disséminé avec anti-SSA et cryoglobulinémie, une observation de thromboangéite de Burger, une observation d'embolies de cristaux de cholestérol et une observation de syndrome myéloprolifératif. Ces diagnostics particuliers

sont évoqués devant le caractère récidivant du trouble en dehors des phases hivernales prédisposantes, devant la survenue sur un terrain particulier (tabagisme) ou sur les données paracliniques de base (hémogramme).

E. Les facteurs constitutionnels : (32, 33)

De nombreux chercheurs ont signalé que le faible poids corporel ou un faible IMC a une association avec les engelures.

Le lavage fréquent des mains ou des pieds a été définie dans des études comme facteur associé de façon significative aux engelures. Le lavage répété suivie de l'évaporation conduit à un refroidissement des surfaces de la peau, ce qui provoque des afférences froides sensibles à activer les nerfs sympathiques pour libérer la noradrénaline, conduisant à une vasoconstriction cutanée locale.



Diagnostic clinique



IX. DIAGNOSTIC CLINIQUE

A. Interrogatoire (34, 35)

Recherche:

1. Facteurs déclenchants :

- Chaussures trop étroites.
- Travail au froid.
- Appartement insuffisamment chauffé.
- Baisse de poids.
- Prise médicamenteuse : bêtabloquants, dérivés de l'ergot, amphétamine (prescrits pour les troubles de l'attention).

2. Facteurs associés:

- 70-82% des cas : terrain dystrophique avec 45% d'acrocyanose
- 32% phénomène de Raynaud
- 10% livédo
- 19% stress
- 12% migraine
- < 5% distribution inadéquate du tissu adipeux : anorexie, obésité.

B. Manifestations cliniques :

L'engelure est une lésion cutanée inflammatoire localisée résultant d'une réponse anormale au froid en dehors de toute gelée. Elle survient le plus fréquemment parmi les enfants de sexe féminin. La prévalence dans la population générale est inconnue.

1. Les types de lésions : (36, 37)

Les lésions peuvent être uniques ou multiples, parfois très étendues. 6 types sont décrits :

1. *l'infiltrat violacé classique* : lésions érythémateuses ou érythrocyaniques avec œdème des orteils.
2. *la forme bulleuse* résultant principalement de l'œdème dermique.
3. *les bulles hémorragiques ulcérées* (7% des cas) et surinfectées ;
4. *les papules miliaires* ou lenticulaires, rouges ou purpurines, isolées ou disséminées des extrémités supérieures surtout à la face dorsale des doigts ;
5. *les « cocardes » à forme d'herpès* iris ou d'érythème polymorphes ;
6. *les engelures ponctuées* par des formes kératosiques douloureuses, pouvant évoluer jusqu'à une sorte d'acrodermatite kératosique.

2. La topographie:(38)

Elles se localisent selon Sarteel-Delvoye AM :

- aux orteils (82.5%), surtout les 2e et 3e
- aux pulpes et/ou face externe, et/ou au pourtour unguéal,
- aux mains (26.1%),
- à la région achilléenne, incluant les talons (4%),
- aux oreilles (1.6%),
- aux autres régions du visage : nez, joues ;
- sites inhabituels : sur un lipome ou autre accumulation de tissu graisseux comme les poignets des jeunes enfants.



Figure 10 : Les engelures ulcérées des orteils



Figure11 : Engelure sous forme bulles nécrotiques chez une skieuse



Figure 12 : Engelures érythémateuses des orteils



Figure 13 : Infiltrat violacé de l'oreille



Figure 14 : Les engelures des mains

L'élément le plus spécifique est le prurit tenace en plus d'un grattage au réchauffement et qui n'existe pratiquement jamais dans les autres acrosyndromes. (39)

A la guérison, les lésions peuvent présenter une cicatrice résiduelle, de la fibrose ainsi qu'une atrophie de la peau et du tissu sous-cutané, aussi décrites comme kératosiques (40)

C. Les formes cliniques :

La présentation peut être aigue (perniosis acuta), se produisant 12-24 heures après une seule exposition au froid humide ; les lésions peuvent évoluer en ulcères superficiels qui régressent après 1 à 3 semaines.

Dans la forme chronique (perniosis chronica), le tableau est récidivant et fréquemment rencontrées chez les enfants de poids souvent inférieur à la moyenne ; Les lésions surviennent en automne ou en hiver, avec un froid humide de 8-10°C, et se résorbent au printemps.

Il faut faire un examen clinique complet en recherchant les signes de lupus (photosensibilité, arthralgies, perte de cheveux, lésions de lupus discoïde), en recherchant une artériopathie distale : palpation des pouls, mesure de l'index des pressions distales, manœuvre d'ALLEN aux membres supérieurs.



Examens complémentaires



X. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

A. Biologie : (41)

Les plus couramment demandés sont :

Protéine C-réactive (CRP), vitesse de sédimentation (VS), numération sanguine (NFS), gammaglobulines, dosage des fractions du complément, facteur rhumatoïde et anticorps anti-ADN natif double brin.

La recherche des marqueurs de l'hépatite virale, de cryoglobulines, d'anticorps antiphospholipides, d'anticorps anti-ENA (immunoblot) et d'autoanticorps, Anticytoplasme (ANCA) (Elisa). La détection d'autoanticorps antinucléaires (AAN) (IFI sur cellules Hep2).

B. Echodoppler artériel : (42)

Cet examen est pratiqué pour deux raisons :

- l'exiguïté artérielle liée à l'acrocyanose sous-jacente chez les sujets leptosomes. Cet examen est à reconstrôler en saison chaude ;
- pour éliminer une étiologie vasculaire en amont et lorsqu'il existe un Blue toe d'origine plaquettaire ou cholestérolémique.

C. Capillaroscopie : (43, 44, 45)

La capillaroscopie est un examen non invasif et peu coûteux dont la sensibilité (78 %) et la spécificité (80 %) encouragent la réalisation pour rechercher une connectivité. Cet examen ne permet pas néanmoins de distinguer les maladies entre elles et ne semble pas être un bon indicateur de la gravité clinique .Elle sera surtout réservée aux formes intriquées à un phénomène de Raynaud ou lorsque l'on retrouve la notion de phase cyanique paroxystique pouvant faire craindre un phénomène de Raynaud larvé associé.

L'examen capillaroscopique aura alors pour objectif d'éliminer toute arrière-pensée de maladie sclérodermique en recherchant des dystrophies capillaires évocatrices type mégacapillaires.

Le diagnostic est parfois difficile. En effet, l'aspect capillaroscopique habituel d'une acrocyanose associe un vasospasme au niveau de l'artériole distale et surtout une importante stase veinulo-capillaire se drainant dans un plexus papillaire sous-dermique particulièrement visible. Elle oriente sur l'intensité de l'engelure : avec un halo péri capillaire plus ou moins important selon l'inflammation et le diagnostic différentiel : capillaires dilatés dans l'acrocyanose, spasmés si un phénomène de Raynaud est associé, arborescents dans les vascularites, énormes avec des zones désertiques dans la sclérodermie.

D. Histopathologie : (46, 47, 48)

Selon B Cribier, les signes histologiques cardinaux sont caractéristiques de la perniose lorsqu'ils sont associés à :

- 1) un œdème dermique superficiel ;
- 2) un infiltrat lymphocytaire superficiel et profond intense, majoritairement composé de lymphocytes T et associé à peu de macrophages ;
- 3) une prédominance de l'infiltrat profond autour des pelotons sudoraux.

Toutefois ces signes histologiques peuvent se retrouver rarement dans les lésions des lupiques et certains auteurs doutent de leur Importance.

Selon JA Carlson, la perniose primaire se classe comme vasculite lymphocytaire avec un profil lichénoïde dans 50% des cas. On y retrouve :

- une nécrose fibrinoïde des petits vaisseaux,
- un purpura par extravasation des globules rouges
- et une dermatite lymphocytaire vacuolaire ou lichénoïde.

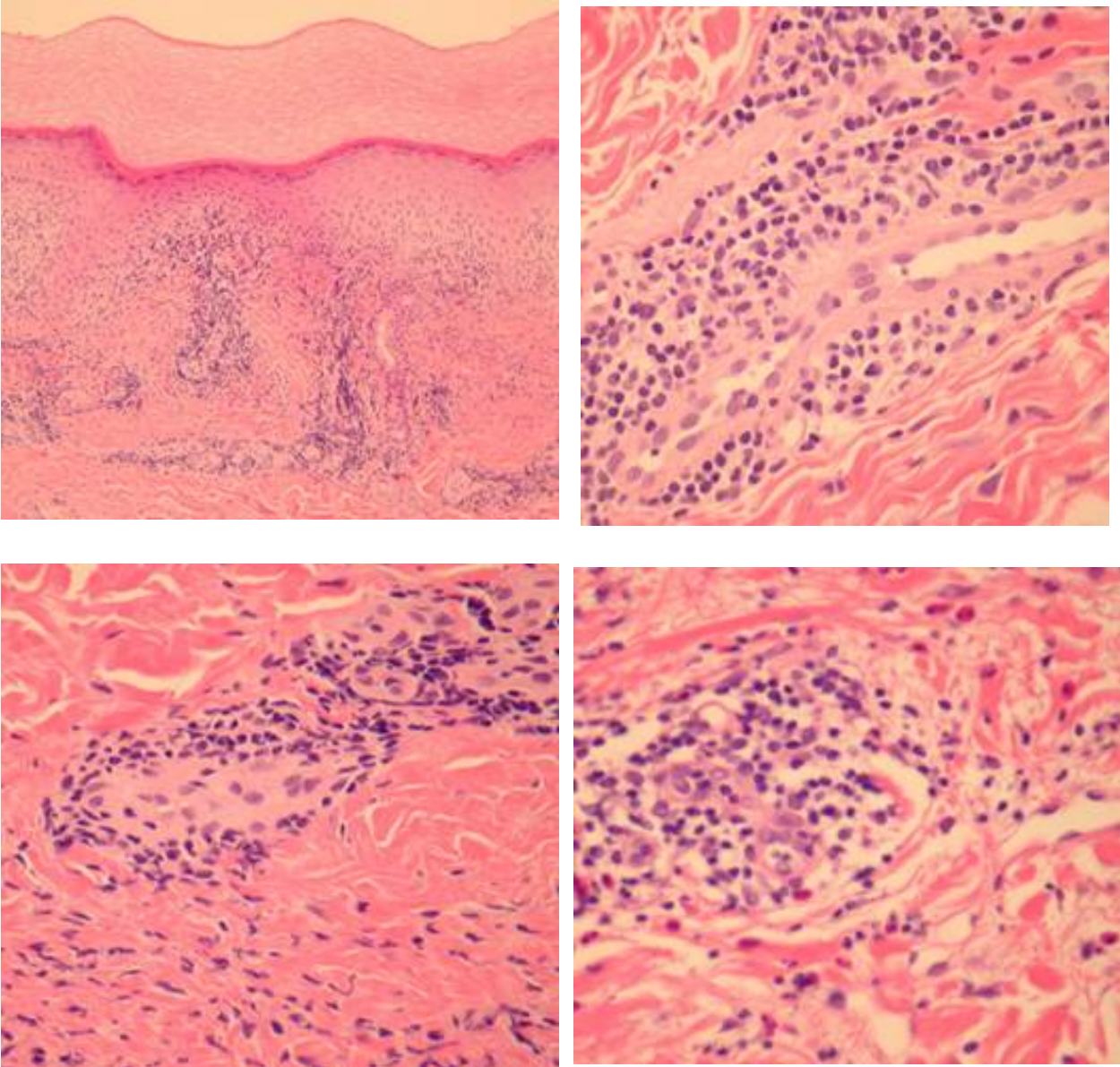


Figure 15 : Biopsie cutanée des engelures

Les coupes histologiques montrent un infiltrat lymphocytaire périvasculaire dense et superficiel dense (1) dans le derme et s'étendant parfois jusqu'à la sous-cuticule (2, 3) (œdème fluffy des parois vasculaires) avec un œdème sous-épidermique intense.

Dans les lésions précoces, il peut y avoir de nombreux éosinophiles (4). Il peut y avoir un changement fibrinoïde bien établi et une thrombose.



Diagnostic Différentiel



XI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Dépend du stade chronologique de la maladie, de la présentation, l'apparition et le siège des lésions.

Les diagnostics différentiels les plus fréquents :

A. Phénomène de Raynaud : (49, 50, 51)

Les engelures peuvent être facilement confondues avec le phénomène de Raynaud à cause de la similitude de leur association avec les troubles auto-immuns et l'exposition au froid.

le phénomène de Raynaud est un acrosyndrome paroxystique, il est l'expression d'un arrêt brutal mais transitoire de la circulation artérielle digitale, facilement reconnu sur la seule notion d'une décoloration des doigts provoquée par le froid, l'humidité ou parfois l'émotion le phénomène de Raynaud n'est qu'un symptôme, tantôt il désigne un trouble vasomoteur fonctionnel (le Phénomène de Raynaud primaire ou maladie de Raynaud), tantôt il annonce une maladie générale ou traduit une anomalie vasculaire locorégionale (le Phénomène de Raynaud secondaire). L'âge d'apparition le plus précoce est de 17 mois.

Sa pathogénie est mal connue, l'hyperactivité du système sympathique et l'existence d'une anomalie locale située au niveau des vaisseaux de la main sont les deux théories classiques plus récemment une carence en CGRP (calcitonine gene related peptide) puissant vasodilatateur et une augmentation des taux plasmatiques de puissants peptides vasoconstricteurs comme l'endothéline 1 ont été évoquées.

Le diagnostic de phénomène de Raynaud est fondé sur une sémiologie simple incluant obligatoirement la décoloration des doigts, l'enquête étiologique doit assurer précocement le diagnostic d'une connectivite et rechercher des pathologies locorégionales. la sclérodermie systémique est la connectivite le plus souvent en cause. En première analyse, un bilan minimal associant à l'examen clinique, une radiographie des mains, une radiographie des poumons, une recherche d'anticorps antinucléaires et une capillaroscopie, paraît suffisant.

Le traitement du phénomène de Raynaud dépend de la gêne fonctionnelle et de la cause du trouble vasomoteur, si un traitement médicamenteux est indispensable, les inhibiteurs calciques sont les produits les plus efficaces et les plus maniabiles dans les formes les plus sévères des phénomènes de Raynaud secondaires associés notamment à une connectivite, les dérivés des prostaglandines seraient utiles, en plus du traitement de la maladie sous-jacente.



Figure 16 : Les phases du phénomène de Raynaud

B. Acrocyanose (52, 53, 54)

L'acrocyanose est un acrosyndrome vasculaire permanent d'expression clinique essentiellement hivernale. Il touche plus volontiers la fille jeune, longiligne, le plus souvent dans un contexte familial. Les extrémités sont froides, cyaniques, avec hyperhidrose. Dans sa forme typique, l'acrosyndrome est toujours primitif et ne nécessite aucune enquête étiologique. L'évolution est toujours favorable malgré une tendance aux surinfections locales et au ralentissement du processus de cicatrisation. Le terme d'acrocyanose a été créé en 1896 par Crocq pour définir un état de cyanose permanent des extrémités survenant le plus souvent chez un sujet jeune de sexe féminin. Dans sa forme primitive, il s'agit indiscutablement de l'acrosyndrome vasculaire le plus fréquent.

Le début est précoce dans la vie, le plus souvent au cours de la deuxième décennie lors de la période pubertaire. L'enfant vient consulter pour une cyanose touchant préférentiellement les mains mais parfois les pieds.

Habituellement la cyanose prédomine sur le dos des doigts mais peut aussi toucher le dos de la main jusqu'au poignet, le menton, le nez et les oreilles peuvent également être atteints par le processus cyanique.

Les mains sont par ailleurs froides, souvent insensibles, et le siège d'une très fréquente hyperhidrose qui représente parfois le motif de consultation.

Il n'est pas rare sur ce fond d'acrocyanose de noter des épisodes de périonyxis mycosique ou de retard de cicatrisation d'une plaie souvent banale.

Fait important, il n'est noté aucun trouble trophique, notamment à type de nécrose, aucune sclérodactylie, aucune télangiectasie péri unguéale.

Cet acrosyndrome est permanent l'hiver avec parfois des phases cyaniques digitales plus marquées lors de l'exposition au froid ou au contraire des phases d'hyperhémie lors du réchauffement et pouvant conduire à l'apparition de doigts boudinés, voire d'authentiques engelures.

L'acrosyndrome disparaît l'été pour faire place le plus souvent à un état d'érythrose lié à l'hyperhémie compensatrice. Il est très important à ce stade de s'assurer de l'absence d'association à un phénomène de Raynaud qui modifierait significativement la stratégie diagnostique,

Il n'existe pas de traitement médicamenteux efficace et la prévention contre le froid reste la base de la prise en charge.

C. Les pseudo-engelures

1. Lupus pernio d'Hutchinson (55, 56, 57, 58)

Lupus pernio (d'Hutchinson)/« chilblain lupus » avec des lésions cutanées non atrophiques érythémato-papuleuses qui ressemblent à la perniose primaire.

Les lésions associées au lupus ne sont habituellement pas saisonnières et devraient régresser par le traitement spécifique du lupus.

L'entité de « lupus pernio » liée au lupus érythémateux a été décrite initialement par J Hutchinson (1888).

Les lésions cutanées peuvent apparaître Jusqu'à 10ans avant le diagnostic de LE discoïde ou systémique (18% des cas). Franceschini F et al (1999) ont décrit plusieurs cas de perniose d'Hutchison chez des patients porteurs d'anticorps anti-SSa/Ro, particulièrement 60kD dont les lésions cutanées ont précédé le diagnostic de LE systémique.

Les lésions se situent le plus souvent au visage et aux extrémités. Les lésions acrales se situent au dos des mains et aux doigts avec une prédominance aux doigts auriculaires chez certains patients. Elles apparaissent le plus souvent pendant les périodes humides ou froides mais aussi pendant l'été.

L'hiver les lésions peuvent s'aggraver, ce qui ajoute à la difficulté de les distinguer celles de la perniose primaire ;

Les lésions tendent à être au début érythémato-papuleuses et prurigineuses puis douloureuses. Parfois elles sont violacées et infiltrées comme des plaques, avec une hyperkératose fissurale et de petites ulcérations. Dans certains cas ces lésions coïncident avec un syndrome de Raynaud. La chaleur peut diminuer les symptômes mais les lésions persistent (nodules brunâtres) jusqu'à l'instauration d'un traitement anti-lupique approprié.



Figure 17 : Lupus engelure chez une patiente atteinte de lupus érythémateux subaigu

Le diagnostic définitif de lupus pernio d'Hutchinson repose sur la présence des 2 critères majeurs et au moins un critère mineur (Su D, 1994) :

Les critères majeurs sont :

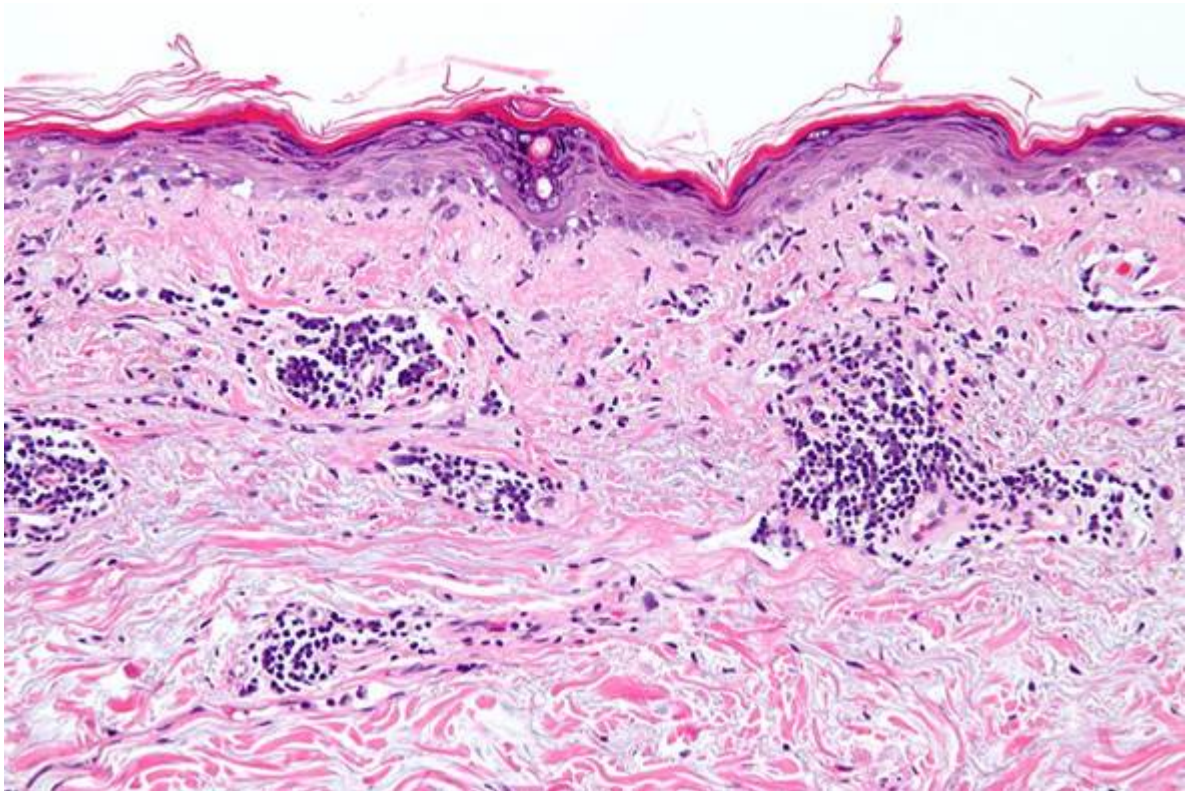
- des lésions cutanées dans une localisation acrale induite par l'exposition au froid ou une chute de température,
- une évidence de LE dans les lésions cutanées par examen histopathologique ou étude immunofluorescence directe.

Les critères mineurs sont :

- la coexistence de LED ou de d'autres lésions de LE discoïde,
- une réponse au traitement anti-lupus,
- des résultats négatifs pour la présence de cryoglobulines et agglutinines froides.

La membrane basale est épaisse et l'étude des lésions par immunofluorescence directe montre des dépôts granulaires d'immunoréactants (bande lupique : IgG, IgM). Les lésions des doigts dans le lupus sont plus livédoïdes que dans la perniose idiopathique et évoluent fréquemment vers la nécrose.

Les lésions cutanées du patient atteint de lupus sont polymorphes. Elles peuvent aussi résulter d'une vasculite, d'une maladie de Degos ou de lésions purpuriques résultant de thromboses vasculaires, surtout quand elles sont associées aux anticorps antiphospholipides. Une biopsie cutanée est souvent nécessaire pour confirmer le diagnostic et décider du traitement.



La biopsie cutanée a révélé une prolifération de vaisseaux sanguins à paroi épaisse et un œdème des papilles dermiques. Les lumières de ces vaisseaux étaient étroites. Il y avait un infiltrat lymphocytaire périvasculaire superficiel et profond dans le derme supérieur. L'épiderme n'a révélé qu'une spongiose légère et une exocytose focale lymphocytaire sans kératinocytes nécrotiques

2. Le lupus pernio de BESNIER : (59, 60)

Très proche des lésions retrouvées dans le lupus érythémateux, le lupus pernio de Besnier se distingue par la présence d'induration, d'infiltration, de petites papules et/ou de larges plaques cutanées, luisantes, dont la couleur varie de rouge-brun à violet survenant au nez, aux lèvres, aux joues, aux oreilles et/ou au front. Elles surviennent plus fréquemment chez les enfants de race noire qui souffrent de sarcoïdose systémique.

Elles s'accompagnent de lésions osseuses lytiques des mains et des pieds, d'une sarcoïdose des voies respiratoires supérieures, de fibrose pulmonaire et d'uvéite.

Les ulcérations nasales résultent de réactions fibrosantes. Des plaques peuvent apparaître aux doigts en présence des lésions osseuses, avec occasionnellement de l'œdème et des déformations qui nécessitent éventuellement des amputations.

Il n'existe pas de test diagnostique de sarcoïdose. Le diagnostic nécessite :

- des manifestations cliniques et radiologiques compatibles
- l'exclusion des autres maladies qui présentent des similarités.

D. Les gelures : (61, 62, 63, 64)

La gelure est une lésion localisée causée par l'action directe du froid au cours d'une exposition plus ou moins longue à une température inférieure à 0°C.

Les gelures sont habituellement classées en trois (ou quatre) stades de gravité suivant l'aspect clinique et l'évolution.

Le premier degré est caractérisé par une pâleur ou une cyanose transitoire suivie d'un érythème lors du réchauffement, une sensibilité émoussée et une

guérison en quelques jours. Le deuxième degré superficiel est marqué par l'apparition de phlyctènes claires en 6 à 12 heures ; le devenir reste le même ; les troubles sensitifs peuvent persister plus longtemps. Le deuxième degré profond est caractérisé par une anesthésie complète, des phlyctènes sérohématisées et un œdème important en amont. Lorsque l'évolution de ces gelures profondes conduit à la nécrose, puis à l'amputation, on parle de 3ème degré. Le pronostic précoce est difficile à établir cliniquement.

Trois à quatre jours sont habituellement nécessaires pour savoir s'il s'agit d'une gelure superficielle ou profonde et, dans ce cas, il faut patienter jusqu'à l'apparition du sillon d'élimination, plus de 30 jours après, pour situer le niveau d'amputation. Cette attente du verdict est intolérable pour le patient ; heureusement la scintigraphie osseuse au Technétium 99 permet de raccourcir ce délai. L'examen ne doit pas être trop précoce car il peut être faussement rassurant si les lésions de nécrose progressive n'ont pas eu le temps de s'installer. La scintigraphie se déroule en trois temps avec une phase immédiate ou vasculaire, une phase précoce ou tissulaire et une phase tardive (à 3 heures) ou osseuse.

La prévention reste essentielle. En cas de gelure constituée, la mise en route précoce d'un traitement adapté fait toute la différence. Le réchauffement par bain d'eau chaude est une urgence thérapeutique. C'est ensuite qu'interviennent les inhibiteurs de la cascade de l'acide arachidonique,

Les vasodilatateurs de la microcirculation et les antithrombotiques. L'évolution est toujours longue, Les amputations sont rares, mais les séquelles fonctionnelles et trophiques peuvent être invalidantes.



Figure 18 : Nécrose des doigts suite à des gelures constituées

E. Les dermatoses liées au froid :

1. Urticaire du froid : (65, 66, 67)

On doit à Béhier (1866) une première notion d'urticaire au froid par la description de ce tableau clinique à partir de son propre cas.

Les symptômes peuvent débiter à l'exposition au froid mais sont généralement au maximum au moment du réchauffement). Elle peut être familiale ou acquise.

La forme familiale est transmise par hérédité de type autosome dominante. Les lésions cutanées provoquent une sensation de brûlure avec des symptômes systémiques tels frissons, fièvre, arthralgies et céphalées. La réaction est habituellement tardive. Cette forme n'est pas associée à la libération d'histamine. Le test du glaçon est négatif.

Dans la forme acquise, l'urticaire peut progresser jusqu'à l'angioedème par l'exposition ou le contact du froid. La réaction est habituellement immédiate.

Dans certains cas, les cryoglobulines, les cryofibrinogènes ou les hémolysines froides ont été identifiés comme les facteurs précipitants. Mais la majorité des cas sont idiopathiques. Dans cette forme, on y retrouve les mêmes médiateurs que dans l'anaphylaxie (histamine et facteur chémoattractif éosinophilique).

Elle peut se vérifier avec le test du glaçon.



Figure 19 : Test de glaçon positif

Les signes cutanés de l'UF sont ceux de l'urticaire banale. La lésion élémentaire est une maculo-papule œdémateuse, rosée, bien limitée, de taille variable, prurigineuse, fugace. Dans l'urticaire de contact au froid, qui est la forme clinique de loin la plus fréquente, les lésions siègent sur les zones exposées au froid, apparaissant dans les minutes après le contact. Elles durent de quelques minutes à quelques heures et disparaissent sans laisser de trace.

Le traitement repose sur les mesures de prévention. La pratique d'activités aquatiques doit être proscrite, compte tenu du risque vital qu'elles représentent.

Les sports d'hiver sont à éviter. En cas d'intervention chirurgicale, il est nécessaire de prévenir les chirurgiens et les anesthésistes afin que la température du bloc opératoire et des solutés de perfusion soit adaptée.

Outre les conseils d'éviction et de prudence vis à-vis du froid, les antihistaminiques de type anti-H1 entraînent une amélioration à court terme dans 80 % des cas. Les antihistaminiques de nouvelle génération doivent être prescrits en première intention à la posologie minimale, en majorant ensuite la dose en fonction de l'efficacité clinique. En cas d'échec, des associations d'anti-H1 et d'anti-histaminiques de type 2 (antiH2) (cimétidine) peuvent être proposées.

2. Panniculite au froid (68, 69)

Initialement nommés « adiponecrosis et frigore » par H Haxthausen (1941), la panniculite au froid a été nommée « popsicle panniculitis » puisqu'elle apparaît après qu'un enfant ait mangé un met glacé « popsicle » (Epstein EH, 1970). Les Lésions, décrites principalement chez les enfants, sont constituées de nodules ou plaques érythémateuses aux joues et au menton. Elles apparaissent 48-72 heures après un contact direct de la glace sur la peau ou une exposition à un vent froid ;

Elles guérissent spontanément. Le test du glaçon est positif.

Forme équestre (cold panniculite)

Le terme de panniculite équestre a été utilisé par BE Beacham pour décrire les lésions de panniculite au froid apparues chez des cavalières. Les lésions ont un aspect violacé et elles sont sensibles, elles apparaissent à la face externe des cuisses des cavaliers ou des alpinistes qui traversent des rivières ou aux cuisses et fesses des agriculteurs sur leur tracteur. Rarement elle se présente à une hanche dans sa partie supérieure et reliée à un pantalon dont la taille basse est particulièrement étroite. Le test du glaçon est positif.

Les lésions sont localisées profondément dans le tissu graisseux toutefois sans nécrose graisseuse. Les vasodilatateurs sont inefficaces à prévenir ou traiter ce type de panniculite.

F. Erythromélgie (70, 71)

L'Erythromélgie est caractérisée par des épisodes paroxystiques d'érythème et de douleurs cutanées acrales induits par l'exercice et/ou la chaleur et soulagés par l'exposition au froid.

Les causes de cette maladie sont encore inconnues, bien qu'on ait montré que la plupart des cas d'Erythromélgie sont liés à une neuropathie des petites fibres.

L'érythromélgie pourrait être induite par une sensibilité anormale à des produits vasoactifs, à un dysfonctionnement de la régulation vasomotrice du système nerveux autonome, avec parfois des formes héréditaires (à transmission autosomiques dominantes)

La maladie est parfois familiale, ce qui laisse penser que des facteurs génétiques soient en cause, au moins dans une partie des cas. L'érythromélgie est la première pathologie douloureuse causée par une mutation (du gène SCN9A qui encode la sous-unité Nav1.7 du canal ionique alpha Na potentiel-dépendant, sachant que Nav1.7 joue aussi un rôle nociceptif) perturbant le fonctionnement d'un canal ionique

Les sièges d'apparition chez l'enfant et l'adolescent ; Ce sont alors les pieds, la cheville ou le bas de la jambe sont plus souvent touchés, de manière symétrique.

Les symptômes résistent aux traitements. Les premiers symptômes peuvent toucher l'enfant (âge médian = 10 ans), les filles surtout (2,5 filles pour 1 garçon).

G. Leucémie myélo-monocytaire juvénile ou chronique (72, 73)

Exceptionnelles dans la leucémie myélo-monocytaire juvénile, les lésions de type engelures apparaissent aux orteils vraisemblablement reliées à l'hyperviscosité et/ou l'occlusion transitoire des vaisseaux par l'infiltrat périvasculaire. La forme chronique de cette leucémie se retrouve chez l'homme de plus de 50 ans et les lésions cutanées (doigts, nez, oreilles) précipitées par le froid peuvent évoluer vers la nécrose (Kelly JW, 1985). Les lésions peuvent précéder de 6 à 36 mois le désordre hématologique.

Les patients présentent tous un degré variable de monocytose, neutropénie, anémie et thrombopénie avec des anomalies à la moelle osseuse typique de leucémie myélo-monocytaire.



Complications



XII. COMPLICATIONS (74, 75)

Plusieurs mécanismes sont responsables de lésions dues au froid avec des dommages tissulaires et perte de substance. Les dommages cellulaires peuvent se produire à partir de la formation de cristaux de glace intracellulaire et de gel dans les tissus.

D'autres mécanismes sont considérés comme secondaires à des lésions vasculaires résultant d'une microcirculation défaillante et de l'hypoxie tissulaire.

Cela conduit à l'agglutination des érythrocytes et la stase capillaire, habituellement, l'évolution est bénigne si le patient peut se prévenir du froid.

En revanche, l'exposition prolongée au froid, peut entraîner des complications trophiques parfois sévères et difficiles à traiter.

Parmi ces complications trophiques, on notera :

Lors de la phase de réchauffement, les doigts deviennent boudinés, prurigineux, surtout sur les faces dorsales pouvant conduire à des complications trophiques à type d'ulcères ou de lésions bulleuses, voire nécrotiques.

Un périonyxis mycosique péri unguéal ou des mycoses unguéales, sont rencontrées de façon non exceptionnelle, toujours très difficiles à traiter sur le plan médical

En cas de traumatisme, la cicatrisation est souvent difficile à obtenir en raison de l'hypovascularisation distale.



Figure 20 : Ulcérations des orteils suite à des engelures



Principes thérapeutiques



XIII. PRINCIPES THERAPEUTIQUES

A. Mesures hygiéniques (76)

Il convient d'insister auprès du malade essentiellement sur le respect de certains principes d'hygiène de vie qui imposent :

- Arrêt de toute intoxication tabagique ;
- Attacher un soin tout particulier à la prévention contre le froid par le port régulier de gants préalablement réchauffés, et le graissage des mains;
- Maintenir un poids optimal ;
- Eviter le recours à certaines thérapeutiques vasoconstrictives générales (bêtabloquants, dérivés de l'ergot de seigle), voire locales (vasoconstricteurs nasaux par exemple) ;
- Des soins antiseptiques sont préconisés pour les zones gelées deux fois par jour.
- En cas de plaies ou de surinfections digitales, d'assurer un réchauffement permanent et régulier des mains pour accélérer le processus de cicatrisation ;
- Le port de chaussures larges, confortables et chaudes est une mesure simple qui peut éviter les récurrences d'engelures. La confection de semelles ou d'orthèses de protection des orteils est à envisager lorsque les atteintes récidivent au même endroit, sur un orteil ou sur une plante déformés.

B. Traitement médical

1. Les inhibiteurs calciques (77, 78, 79)

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 crossovera montré sur (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. Les inhibiteurs calciques sont les médicaments les plus utilisés par le praticien. Outre leur action sur le vasospasme, ils limitent la production d'anions superoxyde par les monocytes et la progression des lésions endothéliales. Une méta-analyse rassemblant 17 essais a retrouvé une diminution de la sévérité des épisodes de 33 % et du nombre d'épisodes de 5 à 2,8 par semaine. Chez 130 patients traités par nifédipine 30 mg deux fois par jour pendant un an, une diminution de 66 % des épisodes est notée avec 15 % d'interruptions pour effets secondaires.

L'amlodipine est d'efficacité comparable à la nifédipine. Le diltiazem semble moins efficace et le vérapamil sans effet. L'utilisation d'une forme retard une fois par jour est proposée car mieux tolérée. Les doses sont augmentées progressivement jusqu'à l'obtention de l'efficacité, et sont souvent supérieures à celles prescrites dans l'hypertension artérielle, jusqu'à 60 mg de nifédipine, 20 mg d'amlodipine.

2. Autres médicaments: (80, 81, 82)

Parmi les autres traitements, la vitamine D et la calcitonine sont parfois cités, mais 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.

La fluoxétine a démontré sur quelques études avec un nombre limité de patients une amélioration. Une étude comparant la nifédipine (40 mg/j) à la fluoxétine 20 mg/j retrouve un bénéfice en termes de fréquence et intensité des épisodes significatif dans le groupe fluoxétine.

Les ulcères digitaux exposent au risque d'autres complications : infection, ostéomyélite, gangrène nécessitant une amputation digitale. Afin d'empêcher la survenue de telles complications, une approche pluridisciplinaire est nécessaire.

En cas de suspicion d'infection, les mesures suivantes devraient être débutées dès que possible :

Antibiothérapie, soin local de la blessure avec utilisation d'hydrocolloïdes topiques, de pansements occlusifs, de crèmes hydratantes et évitement des microtraumatismes.



Conclusion



XIV .CONCLUSION

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.

Le vasospasme est le principal mécanisme chez les individus prédisposés qui semblent avoir un tonus vasculaire périphérique intrinsèque élevée, il produit une hypoxie tissulaire locale, ce qui conduit au premier cyanogène et des lésions cutanées érythémateuses.

La peau exposé au froid réagit par :

- a. Vasoconstriction artérielle et artériolaire.
- b. Vasodilatation excessive veinulaire et capillaire.
- c. Fuite endothéliale accrue.
- d. Stase sanguine.
- e. Développement de shunts artério-veineux.
- f. Nécrose vasculaire segmentaire.
- g. Thrombose massive.

Le diagnostic est essentiellement clinique, mais dans certains cas on a recours aux examens para cliniques pour poser le diagnostic ou écarter les diagnostics différentiels tel la biologie, l'histologie ou la capillaroscopie.

Habituellement, les complications sont bénignes si le patient peut se prévenir du froid. En revanche, l'exposition prolongée au froid, peut entraîner des complications trophiques parfois sévères et difficiles à traiter.

Le traitement repose en premier lieu sur le respect des mesures hygiéniques tel que la protection contre le froid par le port régulier de gants préalablement réchauffés, et le graissage des mains, l'éviction des vasoconstrictives générales (bêtabloquants, dérivés de l'ergot de seigle), voire

locales (vasoconstricteurs nasaux par exemple), Le port de chaussures larges, confortables et chaudes, La confection de semelles ou d'orthèses de protection des orteils, des soins antiseptiques pour les zones gelées deux fois par jour.

Si ces mesures sont insuffisantes, un traitement spécifique s'impose en fonction de chaque situation basé essentiellement sur les inhibiteurs calciques, les ultraviolets et les dermocorticoïdes.



Résumés



RESUME

Titre : Les engelures chez l'enfant : étiopathogénie et conduite thérapeutique.

Rapporteur : Pr. Fatima JABOUIRIK.

Auteur : Meryam Yassine.

Mots clés : Perniose, enfant, étiopathogénie, lupus pernio, traitement.

Les engelures sont une des manifestations cliniques de l'hypersensibilité au froid, classées dans les acrosyndromes vasculaires dystrophiques. Ce sont des papules violacées, prurigineuses des orteils et/ou des doigts lors de l'exposition au froid, elles peuvent être primaires ou secondaires à d'autres états systémiques.

L'étiopathogénie est moins connue ; mais la commande nerveuse anormale du diamètre du vaisseaux sanguin et la sensibilité nerveuse à l'exposition excessive au froid ont été suspectés comme étant facteurs contribuant, aussi plusieurs pathologies systémiques et certains médicaments vasoconstricteurs sont fréquemment associés aux engelures.

Le diagnostic est essentiellement clinique, mais dans certains cas, on a recours aux examens para cliniques : la biologie, l'histologie et la capillaroscopie.

Les complications sont en global bénignes mais l'exposition prolongée au froid, peut entraîner des complications trophiques sévères et difficiles à traiter (retard de cicatrisation, escarres).

Le traitement repose essentiellement sur le respect des mesures hygiéniques en se protégeant contre le froid, éviction des facteurs déclenchant, parfois un traitement par vasodilatateur ou dermocorticoïde, est prescrit en fonction des cas, l'évolution reste bénigne avec un caractère saisonnier.

ABSTRACT

Title: Chilblain in children: etiopathogeny and treatment.

Reporter : Pr. Fatima JABOUIRIK.

Auteur : Meryam Yassine.

Keywords: Perniosis, children, etiopathogeny, chilblain lupus, treatment.

Chilblain is one of the clinical manifestation of hypersensitivity to cold, classed in dystrophic vascular acrosyndromes, Those are purplished papules, pruriginous toes and /or fingers during exposure cold, Lesions of chilblain may be primary or secondary to other systemic states.

The precise etiology of chilblain is unknown, but the nervous drive abnormal blood vessel diameter and nerve sensitivity to exposure to cold have been suspected as contributing factor. Other conditions such as excessive cold exposure resulting from parental neglect, anorexia nervosa, systemic lupus erythematosus, presence of anti-phospholipid antibodies, chronic myeloid leukemia, and The reaction to drugs (vasoconstrictors, ergot derivatives) has been shown to be associated with chilblain.

The diagnosis is essentially clinical, but in some cases, we have use of para-clinical examinations: biology, histology and capillaroscopique.

The complications are benign if the patient can prevent the cold. In contrast, prolonged exposure to cold can lead to complications sometimes severe and difficult to treat: delayed healing, fungal infections.

The treatment is essentially based on the respect of hygienic measures protecting against the cold, avoiding triggering factors, sometimes a therapy with

المخلص

العنوان: الشرث عند الطفل: الفيزيولوجية المرضية: والعلاج.

المشرف: الأستاذة فاطمة جابوريك.

المؤلف: مريم ياسين.

الكلمات الرئيسية: شرث، الطفل، الفيزيولوجية المرضية، ذئبة التثليج، والعلاج.

شرث هي واحدة من المظاهر السريرية الناتجة عن تعرض لبرد مفرط، وتصنف في أكروسيندروميس وهو عبارة عن بقع او لطخات حمراء ساخنة مؤلمة تظهر على اصابع القدم او اليد وقد تكون هذه اللطخ حاكاة او منتفخة او متشققة وقد تنقرح في الحالات الشديدة .

المسببات الدقيقة لشرث غير معروفة .ولكن كان يشتبه في السيطرة العصبية الغير الطبيعية المسبب لتقلص الأوعية الدموية وحساسية الأعصاب للتعرض لبرد المفرط كعوامل المساهمة .حالات أخرى مثل فقدان الشهية العصبي، الذئبة الحمراء المناعية، وتناول بعض الادوية المسببة لتقلص الأوعية الدموية.

التشخيص هو في الأساس سريري، ولكن في بعض الحالات يتم استخدام الفحوصات شبه السريرية :علم الأحياء، الأنسجة وكابيلارو سكوبي.

المضاعفات حميدة إذا كان المريض يحمي نفسه من البرد .من ناحية أخرى، يمكن أن يؤدي التعرض لفترات طويلة للبرد إلى مضاعفات خطيرة: تأخر الشفاء، وقرحة الضغط.

ويستند العلاج أساسا على احترام التدابير الصحية من خلال حماية الجسم ضد البرد، وتجنب العوامل المسببة وأحيانا يتم وصف العلاج كموسع الأوعية أو كريم موضعي من الستيرويد لتقليل الحكه والحساسية، والتطور هو في كثير من الأحيان حميد مع الطابع الموسمي.



Bibliographie



- [1] **Goette DK.** Chilblains (perniosis). *J Am Acad Dermatol* 1990; 23:257–62.
- [2] **Simon TD, Soep JB, Hollister JR.** Pernio in pediatrics. *Pediatrics* 2005; 116:472–5
- [3] **Spittel Jr JA, Spittel PC.** Chronic pernio: another cause of blue toes. *Int Angiol* 1992; 11:46–50.
- [4] **Crowson AN, Magro CM.** Idiopathic perniosis and its mimics: a clinical and histopathological study of 38 cases. *Hum Path* 1997; 28:478–84.
- [5] **Franceschini F, Calzavara-Pinton P, Quinzanini M, et al.** Chilblain Lupus erythematosus is associated with antibodies to SSA/Ro. 2000; 8:215–9.
- [6] **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)* 2007; 80:180–8
- [7] **Mueller W** : De pernionibus. Jena, SA Mülleri, 1980.
- [8] **Lewis T.** Observations upon the reactions of the vessels of the human skin to cold. *Heart*.15:177-208, 1990.
- [9] **Spraycar M, ed. Stedman’s Medical Dictionary.** 26 thed. Baltimore, MD: Williams & Wilkins 2005.

- [10] **Edourd Ghanassia et Virginie Procureur**, Embryologie : biologie du développement et de la reproduction, pp 398-399 Publié par De Boeck Secundair, 1999.
- [11] **William Larsen, Antonie Dhem** Embryologie Humaine, pp467 -476 Publié par De Boeck University, 2007.
- [12] **Histologie**, chapitre 5: peau et phanères
<http://www.chups.jussieu.fr/polys/histo/histoP2/peau.html>
- [13] **Ueda S**, structure des annexes cutanées Ann Dermatol Venereol 2005 ; 132 :8S5-48
- [14] **Méllissopoulos A, Levacher C, Robert L, Ballotti R**. La peau : structure et physiologie. Paris, France : Éd. Tec & Doc : Lavoisier, D ; 2012.272 p.
- [15] **Dréno B**. Anatomie et physiologie de la peau et de ses annexes. Ann Dermatol Vénérologie. oct 2009 ; 136, Supplément 6 :S247-S251.
- [16] **Meunier L**. Photoprotection (interne et externe). EMC - Dermatol. Janv. 2008 ; [98-944-A-10] :1-14.
- [17] **Thermorégulation**. Ann Dermatol Vénérologie. Nov. 2005 ; 132(11, Part (2)):59-60.
- [18] **Leccia M-T**. Peau, soleil et vitamine D : réalités et controverses. Ann Dermatol Vénérologie. mars 2013 ; 140(3) :176-182.
- [19] **Simon TD, Soep JB, Hollister JR**. Pernio in pediatrics. 2005; 116:472–475
- [20] **Goette DK**. Chilblains. J Am Acad Dermatol 1990; 23:257-62.

- [21] **Giusti R, Tunnessen W.** Picture of the month. Arch Pediatr Adolesc Med. 1997; 151:1055-1056.
- [22] **Bologna JL.** Bazex syndrome: acrokeratosis paraneoplastica. Semin Dermatol Jun;14(2) :84-89, 1995.
- [23] **Spittell JA, Fairbairn JF. Allen, Barker, Hines:** Peripheral vascular disease. Philadelphia: WB Saunders (ch19), p585-607, 1980.
- [24] **Burch G, Phillips J.** Peripheral vascular diseases. In: Handbook of physiology. Washington: American Physiologists Society; 1963 (Vol. 2).
- [25] **Merlen JF.** Les engelures. J Mal Vasc 11 (Suppl A):28-31, 1986.
- [26] **Saber s, janati k, benchikhi h, Lakhdar h, elouali a, El-Harrach t,** Service de Dermatologie-vénéréologie, CHU Ibn Rochd, Maroc. Direction de la météorologie nationale, Maroc.
- [27] **Candler WH, Ivey H.** Cold weather injuries among U.S. soldiers in Alaska: a five-year review. Mil Med. 1997; 162: 788–791.
- [28] **Etienne A, Harms M.** Manifestations cutanées de l'infection à Parvovirus B19. Presse Med 2006 ; 25:1162–5.
- [29] **Revue du Rhumatisme 76 (2009) 309–31230 Syed RH, Moore TL.** Methylphenidate and Dextroamphetamine- Induce Peripheral Vasculopathy. J Clin Rheum 14(1) :30-33, 2008.
- [30]
- [31] **Takci Z, Vahaboglu G, Eksioglu H.** Epidemiological patterns of perniosis and its association 9. with systemic disorder. Clin Exp Dermatol. 2012 ; 37:844-9

- [32] **Raza N, Habib A, Razvi SK, Dar NR.** Constitutional and behavioral risk factors for chilblains: A 1. case-control study from Pakistan. *Wilderness Environ Med.* 2010
- [33] **Bozec C, Lazareth I, Priollet P.** Les engelures citadines sont-elles spontanées ? À propos de 111 cas. *Rev Med Interne*1991 ; 12 :s309
- [34] **Weismann K, Larsen FG.** Pernio of the hips in young girls wearing tight-fitting jeans with a low waistband. *Acta Derm Venereol.*86 (6):558-559, 2006
- [35] **Viguier M, Pinquier L, Cavelier-Balloy B, De La Salmonière P, Cordoliani F, Flageul B, Morel P, Dubertret L, Bachelez H.** Clinical and histopathologic features and immunologic variables in patients with severe chilblains. A study of the Relationship to lupus erythematosus. *Medicine.*80:180-188, 2006.
- [36] **Duperrat B.** Précis de dermatologie. Paris, Masson, 1959.
- [37] **Vayssairat M.** Les engelures. *J Mal Vasc.*17(3) :229-231, 1992.
- [38] **Cribier B.** Engelures. *Ann Dermatol Venereol.*128 (4):557-560, 2007.
- [39] **Johnson JM, Yen TC, Zhao K, Kosiba WA.** Sympathetic, sensory AND non-neuronal contributions to the cutaneous vasoconstrictor response to local cooling *Am J Physiol Heart Circ Physiol* 2005; 288:H1573–H1579.
- [40] **Rintamaki H.** Predisposing factors and prevention of frostbite. *Int Circumpolar Health.* 2000; 59:114 –121

- [41] **L. Simon, U. Michon-Pasturel, S. Bonhomme, I. Lazareth, P. Priollet** Service de médecine vasculaire, groupe hospitalier Paris—Saint-Joseph, 75014 Paris, France 2009
- [42] **Bolognia, J. L., Jorizzo, J. L., Rapini, R. P.** Bolognia: Dermatology, 2nd ed, Mosby-Elsevier, 2008. Vol II, Chapter 8 Injuries due to cold exposure.
- [43] **Vayssairat M, Priollet P.** Atlas pratique de capillaroscopie. Paris : Les éditions de la Revue de Médecine ; 1983.
- [44] **Marini JJ, Culver BH.** Systemic gas embolism complicating mechanical ventilation in the adult respiratory distress syndrome. *Ann Intern Med* 1989; 110:699–703
- [45] **Trejo O, Ramos-Casals M, Garcia-Carrasco M, Yague J, Jimenez S** de la Red G, et al. Cryoglobulinemia: study of etiologic factors and clinical and immunologic features in 443 patients from a single center. *Médecine (Baltimore)* 2001;80:252–62
- [46] **Jacob JR, Weisman MH, Rosenblatt SI, Bookstein JJ.** Chronic pernio: a historical perspective of cold induced vascular disease. *Arch Intern Med.* 1986; 146: 1589-1592.
- [47] **AlMahameed A, Pinto DS.** Pernio (Chilblains). *Curr Treat Options Cardiovasc Med.* Apr 10(2):128-135, 2008.
- [48] **Carlson JA.** Cutaneous vasculitis update: neutrophilic muscular vessel and eosinophilic, granulomatous, and lymphocytic vasculitis syndromes. *Am J Dermatopath.* Feb; 29(1):32-43, 2007.

- [49] **Planchon B, De Faucal PH, Essboui S, Grolleau JY.** A quantitative test for measuring reactivity to cold by the digital plethysmograph technique: application to 66 control subjects and 65 patients with Raynaud's phenomenon. *Angiology* 2001; 37:433–9.
- [50] **Block JA, Sequeira W.** Raynaud's phenomenon. *Lancet* 2001; 357: 2042–8.
- [51] **Wigley FM.** Raynaud's phenomenon. *N Engl J Med* 2002; 347:1001–8.
- [52] **Parlette LTE, Parlette HL.** Erythrocyanotic discoloration of the toes. *Cutis.* 65(4) :223-226, 2000.
- [53] **Crocq M.** De l'acrocyanose. *Sem Méd.*16:298, 1996
- [54] **Carpentier PH.** Definition and epidemiology of vascular acrosyndromes. *Rev Prat.* 1998 ; 48:1641–1646.
- [55] **Bouaziz JD, Barete S, Le Pelletier F, Amoura Z, Piette JC, Francès C.** Cutaneous lesions of the digits in systemic lupus erythematosus: 50 cases. *Lupus.*16:163-167, 2007.
- [56] **Hedrich CM, Fiebig B, Hauck FH, Sallmann S, Hahn G, Pfeiffer C, Heubner G, Gahr M.** Chilblain lupus erythematosus –a review of literature. *Clin Rheumatol.* 27:949-954, 2008.
- [57] **Spicknall K, English JC, Elston DM.** Lupus pernio. *Cutis* 70:289-290, 2007
- [58] **Franceschini F, Calzavara-Pinton P, Quinzanini M, et al.** Chilblain lupus erythematosus is associated with antibodies to SSA/Ro. *Lupus* 1999; 8:215–9

- [59] **Fernandez-Faith E, McDonnel J.** Cutaneous sarcoidosis: differential diagnosis. *Clin Dermatol.* 25 :276-287, 2007.
- [60] **Costner MI, Sontheimer RD.** Lupus erythematosus. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffel DJ, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* New York: McGrawHill; 2008. p.156
- [61] **Cauchy E.** *Wilderness and Environmental Medicine.* . 2000
- [62] **Groechenig E.** - Treatment of frostbite with iloprost. - *Lancet.* 1994; 22, 344(8930): 1152.3(letter)
- [63] **Zook N, Hussmann J, Brown et al.** - microcirculatory studies of frostbite injury.. *Ann Plast Surg.* 1998; 40: 246-55.
- [64] **Cauchy E, Chetaille E, Leleuvre M, Kerelou E, Marsigny B.** The role of bone scanning in severe frostbite of the extremities. A retrospective study of cases. . *Eur J Nucl Med.* 2000; 48: 497-502
- [65] **Urbach E, Herrman MF, Gottlieb PM:** Cold allergy and cold pathergy. *Arch Dermatol.* 43:366-374, 2001.
- [66] **Mathelier-Fusade P., Aïssaoui M. Monedji N. et al. :** Urticaire retardée au froid. *Ann. Dermatol. Venereol.,* 1996 : S219
- [67] **Huissoon A, Krishna MT.** Cold-induced urticaria. *N Eng J Med* 35(8) :e9, 2008
- [68] **Requena L, Sanchez Yus E.** Panniculitis. Part II. Mostly lobular panniculitis. *J Am Acad Dermatol.* 45 :325-361, 2001.

- [69] **Beacham BE, Cooper PH, Buchanan CS, Weary PE.** Equestrian cold panniculitis in women. *Arch Dermatol.*116:1025-1027, 1990.
- [70] **Davis MD, Sandroni P, Rooke TW, Lowe PA.** Erythromelalgia: vasculopathy, neuropathy, or both? A prospective study of vascular and neurophysiologic studies in erythromelalgia. *Arch Dermatol.*139:1337-1343, 2003.
- [71] **Mitchiels JJ, Morsche RH, Jansen JB, Drenth JP.** Autosomal dominant erythromelalgia associated with a novel mutation in the voltage-gated sodium channel alpha subunit Nav1.7 *Arch Neurol.*62:1587-1590, 2005
- [72] **Kelly JW, Dowling JP.** Pernio: a possible association with chronic myelomonocytic leukemia. *Arch Dermatol.*121:1048-1052, 1995.
- [73] **Affek AG, Ravenscroft JC, Leach IH.** Chilblain-like leukemia cutis. *Pediatr Dermatol.* Jan-Feb 24(1):38-41, 2007.
- [74] **Ramirez F, Dietz HC.** **Fibrillin-rich microfibrils:** structural determinants of morphogenetic and homeostatic events. *J Cell Physiol* 2007;213:326–30
- [75] **Revue du Rhumatisme** 76 (2009) 309–312
- [76] **Lazareth I.** Engelures. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), *Traité de Médecine Akos*, 1-0520, 2009.
- [77] **Dowd PM, Rustin MH, Lanigan S.** Nifédipine in the treatment of chilblains. *BMJ*1986; 293:923-4.

- [78] **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.
- [79] **Ganor S.** Corticosteroid therapy for pernio. *J Am Acad Dermatol*1983; 8:136.
- [80] **Patra AK, Das AL, Ramadasan P.** Diltiazem versus nifedipine in Chilblains: a clinical trial. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*2003; 69: 20 9-11.
- [81] **Jaffe GV, Grimshaw JJ.** Thymoxamine for Raynaud's disease and chilblains. *Br J Clin Pract*1980;34:343-6.
- [82] **Langtry JA, Diffey BL.** A double-blind study of ultravioletphototherapy in the prophylaxis of chilblains. *Acta Derm Venereol*1989;69:320-2.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
 - < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
 - < وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
 - < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
 - < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
 - < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
 - < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
 - < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
 - < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
 - < بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بالله .
- والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس - الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 31

سنة : 2018

الشرت عند الطفل الفيزيولوجية المرضية والعلاج

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة: **مريم ياسين**

المزودة في: 06 أكتوبر 1991

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: شرت - الطفل - الفيزيولوجية المرضية - ذئبة التثليج - العلاج.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: عبد العالي بنتهييلة

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيدة: فاطمة جابويريك

أستاذة في طب الأطفال

السيدة: سكيينة الحمزاوي

أعضاء

أستاذة في علم الأحياء الدقيقة

السيدة: سعيدة طلال

أستاذة في الكيمياء الحيوية