

PERNIOSE – Informations pour les patients

F. Joyal, MD- CHUM - Hôpital Notre-Dame – 15 mars 2008

Origine du mot

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). Sont inclus dans ce syndrome des conditions dont le mécanisme repose sur la réaction des vaisseaux au froid : la perniose aiguë, la perniose chronique ainsi que les conditions retrouvées en temps de guerre : le pied immergé et le pied de tranchée. Pour Spittell JA Jr (1980), ce sont des conditions similaires dont les signes et symptômes varient selon les conditions environnementales.

Perniose primaire

Le tableau clinique de la perniose primaire est constitué de lésions érythrocyaniques des extrémités survenant lors d'une exposition prolongée au froid humide modéré. Elle s'accompagne d'un prurit tenace et/ou d'un grattage au réchauffement.

Les lésions peuvent être uniques ou multiples, parfois très étendues. Duperrat (1959) décrit 6 types :

- 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, qui peuvent évoluer jusqu'à une sorte d'acrodermatite kératosique.

Dans la phase de rémission, les lésions peuvent devenir kératosiques (Cribier, 2001).

Elles se localisent selon Sarteel-Delvoye AM (1998) :

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

La présentation peut être aigue, se produisant après une seule exposition au froid. Les ulcères superficiels régressent en 1 à 3 semaines.

La forme chronique est fréquemment rencontrée chez les jeunes femmes de poids souvent inférieur à la moyenne; les lésions surviennent en automne ou en hiver et se résorbent au printemps (froid humide 8-10°C). L'élément le plus spécifique est le prurit qui n'existe pratiquement jamais dans les autres acrosyndromes (Vayssairat, 1992). 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 (Spittell JA, 1980).

Les antécédents familiaux sont retrouvés dans 52% des cas, surtout chez la mère (Sartell-Delvoye AM, 1998).

Facteurs déclenchants :

- chaussures trop étroites
- travail au froid
- appartement insuffisamment chauffé
- baisse de poids
- prise médicamenteuse : bêta-bloquants, dérivés de l'ergot

Facteurs associés – Sartell-Delvoye AM (1998)

- terrain dystrophique : 70-82% des cas avec acrocyanose (45%),
phénomène de Raynaud (32%)
et livédo (10%)
- stress (19%)
- migraine (12%)
- amaigrissement récent (4,7%)
- anorexie (3.9%)

Physiopathologie

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.

Bilan

Au minimum, un bilan sanguin est indiqué comprenant : FSC, ANA, ENA, électrophorèse des protéines sanguines, anticorps anticardiolipides. Pour le reste, le contexte clinique orientera vers un bilan complémentaire approprié.

Traitement

Protection du froid et vasodilatateurs. Arrêt du tabac souhaitable.

