

MALADIE DE VERNEUIL ET/OU MALADIE DE CROHN ?

Docteur Jean-François CONTOU
Service de Gastro-entérologie
Hôpital Saint-Antoine
184, rue du Faubourg Saint-Antoine
75561 PARIS CEDEX 12

MALADIE DE VERNEUIL ET/OU MALADIE DE CROHN ?

Docteur Jean François CONTOU - Hôpital Saint Antoine, Paris.

La Maladie de Verneuil est la localisation périnéo-fessière et inguino-génitale de l'hidradénite suppurative, affection dermatologique plus généralement affectant aussi les territoires axillaires, péri-aréolaires, c'est-à-dire celui des glandes sudorales apocrines. Cette affection est rare, son incidence réelle n'est pas connue, représentant en proctologie moins de 5% des suppurations ano-périnéales chirurgicales. La prépondérance féminine (4 pour 1) est le plus souvent dénoncée, la localisation axillaire restant plus fréquente chez la femme, la localisation ano-perinéale préférentielle chez l'homme. Cette pathologie s'observe surtout après la puberté (élévation de la sécrétion androgénique ?). Enfin, le tabac est considéré comme un facteur favorisant.

Le mécanisme étiopathogénique est l'occlusion folliculaire par de la kératine de l'infundibulum de l'appareil pilo-sébacé. Ce primum movens inflammatoire oblitérant engendre une surinfection secondaire des annexes (glandes sébacées et glandes apocrines se déversant toutes deux dans le sac folliculaire). Cette affection appartient donc à la triade folliculaire (maladie de Verneuil, folliculite du cuir chevelu, acné) à laquelle s'ajoute le sinus pilonidal pour former la tétrade acnéique. Si les localisations de la maladie sont celles des glandes apocrines, l'origine de la maladie ne se situe pas dans celles-ci, intéressées seulement secondairement par les conséquences de l'obstruction folliculaire d'amont. Le rôle des androgènes et des cytokines dans l'oblitération folliculaire est possible mais contrairement à l'acné vulgaire, il n'y a pas d'hypersécrétion séborrhéique. Cette sensibilité à l'imprégnation androgénique peut être soumise à une susceptibilité génétique, certains auteurs ayant reconnu une transmission autosomique dominante à pénétrance variable.

Le diagnostic de l'hidradénite est clinique : localisations et lésions typiques sur fond évolutif traînant. La lésion initiale est un nodule dermo-hypodermique douloureux, inflammatoire d'où peut sourdre un peu de pus sans apporter de résolution. Les critères diagnostiques sont : abcès récidivant dans une zone de glandes apocrines, installation post-pubertaire, inefficacité des antibiotiques, absence de germe pathogène, antécédent d'acné et recrudescence prémenstruelle. Les récidives font coexister dans le même territoire des lésions inflammatoires et suppuratives, l'évolution extensive du processus dans les tissus sous cutanés conduit à la formation de placards inflammatoires, avec des orifices cutanés multiples et purulents (région rétro-sacrée, plis inguinaux, scrotum, vulve) contrastant avec des lésions cicatricielles chéloïdes, en pince de crabe, arciformes ou avec des ponts cutanés chevauchant des sinus. Il n'y a pas d'ulcération ni perte de substance mais une infiltration sous-cutanée. Le canal anal ne participe pas à l'inflammation ni à la suppuration (rares sont les foyers infectieux sous-pectinéaux). La pathologie constate une péri-folliculite avec infiltrat de polynucléaires, de lymphocytes et d'histiocytes aboutissant à la destruction et à l'abcélation des structures pilo-sébacées et des annexes. La surinfection est la complication de l'occlusion folliculaire. Deux types de réactions granulomateuses peuvent être retrouvées : **granulomes à corps étrangers** au sein d'une inflammation aiguë, liés à des débris de kératine, et plus intrigant, **granulomes épithélioïdes** sans caséine dans la partie profonde du derme non-inflammatoire pouvant faire suspecter un processus systémique type maladie de Crohn.

Le diagnostic différentiel est en général simple, écartant les suppurations cutanées (furoncle, anthrax), les fistules anales crypto-glandulaires et le sinus pilonidal. La tuberculose dans sa forme fistuleuse ou l'actinomycose sont rares. Le véritable problème est la maladie de Crohn ano-périnéale pouvant s'exprimer au plan cutané par des lésions dites métastatiques macroscopiquement et microscopiquement identiques, ou pouvant s'associer à une hidradénite suppurative authentique : la distinction est difficile comme nous le verrons. La présence d'autres maladies cutanées de pathogénie identique est fréquente (50%) : acné conglobata au niveau du tronc, de la nuque et du visage, lésions du cuir chevelu, sinus pilonidal. Les formes extensives s'opposent aux formes localisées macronodulaires, les complications générales comme l'anémie ou l'amylose sont rares. La greffe d'un carcinome épidermoïde au cours de l'évolution est possible (1,7 % – 3,2%).

Le traitement est chirurgical. Le sevrage du tabac, l'antibiothérapie à tropisme cutané, l'acide rétinoïque, les manipulations hormonales, voire les immunosuppresseurs, n'ont que peu d'influence sur l'évolution. Seul l'Infliximab laisse envisager des résultats probants, constatation qui entretient la confusion ou l'intrication à la maladie de Crohn. Seule l'exérèse large met à l'abri de la récidive au prix d'une cicatrisation longue, de la nécessité de greffe cutanée ou de la répétition du geste chirurgical (excisions multiples successives et fractionnées en cas de lésion étendue).

Quels sont les rapports de cette affection avec la maladie de Crohn ? **Simple association ou expression d'un même processus inflammatoire granulomateux systémique commun ?** La coexistence clinique hidradénite - maladie de Crohn a été remarquée à maintes reprises depuis 15 ans prenant parfois le trait d'une atteinte métastatique cutanée, retrouvée chez 38 % de maladies de Verneuil suivies pendant 8 ans dans une série rétrospective célèbre, seulement dans 0,6% des cas sur 2926 maladies de Crohn suivies à St Antoine. Cette dernière lorsqu'elle est accompagnée d'une hidradénite est souvent sévère : localisation colique et ano-périnéale nécessitant une chirurgie d'excision rectale dans 40 à 70% des cas, sous immuno-supresseurs dans 70% des cas. Militent pour une affection granulomateuse systémique inflammatoire de l'hidradénite : la présence de granulome épithélioïde (y compris dans les territoires axillaires), le caractère génétique de l'affection (hidradénite chez deux membres familiaux du premier degré atteint de maladie de Crohn), l'influence du tabac, l'association maladie de Verneuil - arthropathie - spondylartrite ankylosante, le syndrome de SAPHO, l'association à pyoderma gangrenosum, la réponse au traitement par Infliximab.

En conclusion, la maladie de Verneuil, localisation périnéale et inguinale de l'hidradénite suppurative, est une affection dermatologique inflammatoire liée à l'obstruction folliculaire de l'appareil pilo-sébacé sans atteinte directe des glandes apocrines, en dépit d'une localisation territoriale identique. L'association fréquente de cette pathologie à la maladie de Crohn, aux manifestations extra digestives de celle-ci pourra faire envisager un même désordre inflammatoire granulomateux conforté par des stigmates histologiques identiques, une réponse commune à l'Infliximab, une composante génétique possible, etc... La maladie de Verneuil, bien différente des localisations ano-périnéales de la maladie de Crohn, et l'hidradénite suppurative pourraient être une des manifestations extra digestives de la maladie de Crohn précédant souvent la localisation intestinale qu'il faut s'appliquer à rechercher.