



La maladie de Verneuil : à propos de 107 cas

Verneuil's disease: case report (107 patients)

Zineb Belhabib, Hayat Krami, Ikram Errabih, Fatima Zahra Daoudi, Maha Fadlouallah, Nadia Benzoubeir, Farida Souidine, Laziza Ouazzani, Houria Ouazzani

Service de médecine B Hépatogastroentérologie, Centre Hospitalier Universitaire Ibn Sina, UM55, Rabat (Maroc)

zinebbel@live.fr

Résumé

La maladie de Verneuil est une suppuration chronique fistulisante, sclérosante d'évolution cicatricielle. Son diagnostic est souvent méconnu et confondu avec une autre pathologie suppurative. Cette affection est caractérisée par une évolution longue, un traitement essentiellement chirurgical souvent en plusieurs temps avec un délai de cicatrisation long. C'est une maladie très invalidante au plan social et familial, pouvant entraîner un handicap réel pour le patient. À travers l'analyse de 107 observations de la maladie de Verneuil, nous avons étudié les caractéristiques épidémiologiques et cliniques de cette pathologie.

Mots-clés

Maladie de Verneuil ; Hidrosadénite suppurée ; Chirurgie ; Glandes apocrines

Abstract

Verneuil's disease is a chronic suppuration fistulizing, sclerosing and scarring. Its diagnosis is often misunderstood and therefore wrongly taken for another fistulizing disease. Verneuil's disease is characterized by its long evolution; treatment is mainly surgical sometimes requiring several operations, and a long healing time. This very invalidating disease may cause real handicap for the patient along with a familial and social impact. Through the analysis of 107 cases of Verneuil's disease, we studied the epidemiological and clinical characteristics of this disease.

Keywords

Hidradenitis suppurativa; Verneuil's disease; Surgery; Sweat glands

Introduction

L'hidrosadénite suppurée (HS) ou maladie de Verneuil est une maladie inflammatoire chronique douloureuse et suppurative des régions anatomiques riches en glandes sudorales apocrines [1]. L'évolution est chronique, par poussées, occasionnant fistules et brides cicatricielles entraînant une gêne considérable dans la vie des patients et retentissant sur leur vie socio-professionnelle [2]. Le seul traitement efficace est chirurgical, avec une exérèse large à ciel ouvert.

À travers l'analyse de 107 observations dans un service de proctologie, nous avons étudié les caractéristiques épidémiologiques et cliniques de la maladie de Verneuil.

Matériels et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective hospitalière monocentrique portant sur 107 cas de maladie de Verneuil, recueillis de janvier 1976 à janvier 2012 dans le service de médecine B de gastroentérologie et de proctologie Ibn-Sina de Rabat. Les critères analysés étaient épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques. Les données par malade étaient le sexe, l'âge de début de la maladie, les comorbidités suspectées de jouer un rôle dans la maladie (tabagisme, obésité, diabète), certaines maladies associées (acné, sinus pilonidal, maladie de Crohn), La sévérité était évaluée par Le score de Hurley [3] (Tableau 1), le retentissement de la maladie sur leur vie personnelle et professionnelle, les traitements antérieurs à la prise en charge chirurgicale, et le territoire anatomique atteint.



Les données suivantes étaient recueillies :

- ▶ données chirurgicales : type d'excision, limitée ou large, déterminé à partir des comptes rendus opératoires ; type de cicatrisation (cicatrisation dirigée, greffe ou suture) ; délai de cicatrisation ; durée d'hospitalisation ;
- ▶ données évolutives : durée de suivi, récurrences (définies comme la survenue de nouvelles lésions dans le même territoire), ré-interventions, complications à court et long termes.

Tableau 1. Classification clinique de Hurley

Stade I	Abcès unique ou multiples sans fistules ni processus cicatriciel fibreux
Stade II	Abcès récidivants avec formation de fistules et de cicatrices hypertrophiques. Lésions uniques ou multiples séparées les unes des autres.
Stade III	Atteinte diffuse ou quasi diffuse ou fistules interconnectées et abcès sur toute l'étendue de la zone atteinte

Résultats

De janvier 1976 à janvier 2012, 9 450 cas de suppuration anale et périanale ont été admis au service de Médecine B, dont 107 traités dans notre service pour maladie de Verneuil. La maladie de Verneuil représente 1,21 % des suppurations anales et périanales dans notre série. Le sexe masculin prédomine avec 105 cas soit 98 %. L'âge moyen des patients est de 39 ans avec des extrêmes allant de 21 à 78 ans.

Sur le plan clinique, les lésions se présentaient sous forme de nodules se regroupant en placards infiltrés et indurés de la peau et du tissu sous cutané associés à des trajets fistuleux pluri orificiels.

L'atteinte périanale (comprenant les atteintes inter fessières et fessières) était présente chez tous les patients : bilatérale dans 75 cas et unilatérale dans 32 cas (Fig. 1) ; l'atteinte était axillaire dans 10 cas, sous-mammaire dans 2 cas et scrotale dans 16 cas. Les patients ayant une localisation périnéale associaient des lésions actives et cicatricielles. Aucun malade n'était au stade I de la classification de Hurley. Le score de Hurley variait entre II et III. L'association lésionnelle avec une fistule anale était constatée chez 20 patients : il s'agissait de 9 fistules trans-sphinctériennes supérieures, neuf fistules trans-sphinctériennes inférieures et deux fistules en fer à cheval. Aucun cas de sinus pilonidal ou de maladie de Crohn n'était noté.

Les prélèvements bactériologiques de pus ou de tissus nécrosés n'étaient pas systématiques (30 % des patients). Les résultats étaient décevants : germes non spécifiques le plus souvent de la flore commensale.



Figure 1. Atteinte fessière



Figure 2. Aspect pré et post-opératoire

Le traitement était chirurgical dans tous les cas. Il a été précédé d'un traitement médical à base d'antiseptiques locaux dans tous les cas, parfois associé à une antibiothérapie à base d'antistaphylococciques, métronidazole et quinolones. L'association métronidazole et ciprofloxacine a été utilisée chez 30 % des patients à l'admission et chez tous les patients en post opératoire. Les patients ont reçu des antalgiques de palier I-II et des soins locaux quotidiens en post opératoire. Le traitement chirurgical (Fig. 2) a consisté en une large exérèse à ciel ouvert en un ou plusieurs temps de tous les tissus malades. L'exérèse à visée curative était définie comme une exérèse sous anesthésie générale de l'ensemble des lésions passant soit en zone macroscopiquement saine (exérèse à visée curative limitée), soit à distance des zones atteintes (exérèse à visée curative large). Le geste débutait par l'injection de Bleu de Méthylène par l'un des orifices cutanés. Le plus souvent, le liquide coloré sort par un ou plusieurs autres orifices cutanés alors qu'on n'observe pas de passage dans l'ampoule rectale (sauf en cas de FA associée). Le plan de clivage est en général profond mais facile à trouver. Ce type de traitement a été proposé chez tous les patients car c'est le seul qui garantisse un taux de récurrence bas avec une durée de cicatrisation raisonnable.

L'examen anatomopathologique avait retrouvé une réaction inflammatoire lymphoplasmocytaire dermo-hypodermique sans signe de spécificité ou de malignité dans tous les cas.

Le séjour hospitalier était en moyenne de 3 jours, avec des extrêmes allant de 3 à 5 jours. Le délai de cicatrisation variait entre 6 et 8 semaines. La qualité de la cicatrice était satisfaisante dans la quasi-totalité des cas, indolore et sans gêne fonctionnelle (Fig. 3). Deux cas de récurrences ont été signalés et ont nécessité une reprise chirurgicale. Aucune dégénérescence n'a été notée dans notre série avec un recul de 1 an à 28 ans.



Figure 3. Une cicatrice de bonne qualité

Discussion

La maladie a été nommée par Verneuil, un chirurgien français, qui en 1864 a soutenu que le phénomène initial était une inflammation des glandes sudorales [4]. La maladie de Verneuil débute après la puberté, habituellement au cours de la seconde ou la troisième décennie. Sa prévalence est estimée entre 1 et 4 %. Les femmes sont plus fréquemment atteintes que les hommes. Le sexe ratio est de 3:1 [5]. Notre série se distingue par la prédominance masculine. La série de Moujahid et al. ne comprenait que des hommes [6]. La pathogénie de la maladie de Verneuil reste inconnue mais des études récentes suggèrent que l'interleukine 12, 23 et le TNF α seraient impliqués, soutenant la théorie d'un désordre immunitaire ou inflammatoire [7].

Le diagnostic de la MV est clinique. Les lésions élémentaires de l'HS sont des nodules inflammatoires douloureux, de un à plusieurs centimètres de diamètre, survenant de façon aiguë ou progressive. La durée d'évolution des nodules est de 5 à 15 jours ; plus de la moitié d'entre eux évoluent vers l'abcédation. Ces abcès sont le point de départ d'une suppuration chronique ; des fistules ou « sinus » formant des trajets sous-cutanés reliant plusieurs lésions suppuratives ; des cicatrices hypertrophiques « en cordes », spécifiques de cette affection ; d'autres lésions sont séquellaires : comédons ouverts.

Les deux zones bastions sont les creux axillaires et la région inguinale [5,8]. Dans notre série, la localisation fessière était prédominante. Les formes sévères semblent les plus fréquentes. La qualité de vie est nettement altérée. L'évaluation de la sévérité de la maladie est généralement basée sur la classification de Hurley [3]. Dans la majorité des cas, les patients présentent un stade II de la maladie au moment du diagnostic, sans doute en raison du délai de diagnostic. Une autre classification proposée par Sartorius [9] (Tableau 2) permet une observation plus dynamique de la sévérité de la maladie. L'intérêt de l'imagerie a été évalué dans la maladie de Verneuil par trois techniques : l'échographie à haute fréquence [10], l'imagerie par résonance magnétique [11] et la fistulographie [12].



Tableau 2. Score de Sartorius modifié

1. Zones atteintes (nombre) : aisselles, mammaire, fessière, inter-fessière, inguino-crurale	_ _ x 3 = _ _ _
2. Nombre de lésions - Nombre de nodules (douloureux ou sensibles) - Nombre d'abcès/fistules (toute lésion suppurant ou suintant spontanément ou à la pression) - Nombre de cicatrices hypertrophiques (palpables) - Nombre d'autres lésions (pustules superficielles, folliculites)	_ _ x 2 = _ _ _ _ _ x 4 = _ _ _ _ _ x 1 = _ _ _ _ _ x 0.5 = _ _ _
3. Distance entre les 2 lésions significatives extrêmes d'une zone ou taille de la lésion si unique : - 0 si maladie « éteinte » ; < 5 cm = 2 ; - < 10 cm = 4 - > 10 cm = 8	_ _ x 1 = _ _ _
4. Toutes les lésions sont séparées par de la peau normale - Oui = 0 ; - Non = 6	_ _ x 1 = _ _ _
Total	_ _ _ _

Certaines pathologies sont parfois associées : la furonculose, le kyste épidermoïde, l'acné conglobata, le sinus pilonidal, la fistule anale (sa présence chez 20 de nos patients est inhabituellement élevée mais montre qu'elle doit être systématiquement recherchée), la maladie de Crohn, la maladie de Fox Fordyce, la sébocystomatose, la tuberculose uro-génitale et la tuberculose ganglionnaire, les mycobactéries atypiques, la syphilis, l'actinomycose, la maladie de Nicolas-Favre, l'actinomycétome et la donovanose [6,13].

L'étude anatomopathologique est le plus souvent non spécifique [6]. L'évolution spontanée se fait vers la chronicité avec des poussées itératives. Elle peut être émaillée de complications infectieuses (avec des épisodes de surinfection, érysipèle, voire une fasciite nécrosante), une anémie inflammatoire [13], amylose ou de transformation néoplasique [14]. Plusieurs cas de carcinome épidermoïde ont été rapportés, survenant sur des lésions inflammatoires chroniques, aucun cas n'a été signalé chez nos patients.

Plusieurs modalités thérapeutiques ont été explorées dans la maladie de Verneuil.

Le traitement médical repose sur les soins locaux, les traitements antiseptiques, et l'antibiothérapie. La combinaison clindamycine et rifampicine à la dose de 600 mg par jour a été évaluée récemment dans deux séries [15-16]. Elle n'a pas été utilisée chez nos malades car la clindamycine n'est pas disponible au Maroc et la rifampicine utilisée exclusivement comme un antituberculeux pour. Plusieurs autres traitements ont été proposés : l'infliximab [17], l'adalimumab [18], l'etanercept [19], l'isotrétinoïne, finastéride, ciclosporine, fortes doses de gluconate de zinc et le méthotrexate [20,21].

Certains auteurs ont évalué des traitements physiques comme la radiothérapie, les corticoïdes en intra-lésionnel, la cryothérapie [22] et l'excision par laser CO2 [23]. Dans notre série, on n'a pas eu recours aux traitements par manque d'études validées concernant leur utilisation. Le traitement chirurgical représente pour la plupart des auteurs le traitement de référence [6,24,25]. C'est le seul traitement capable de guérir localement la maladie. Dans notre série, le traitement chirurgical a été indiqué chez tous les patients et a consisté en une exérèse large à ciel ouvert en un ou plusieurs temps.

Plusieurs auteurs [13,21,26] ont proposé des stratégies basées sur la classification de Hurley (Tableau 3). Le stade I pourrait être pris en charge médicalement ; le stade II, relever d'excisions limitées pour les lésions résistant au traitement médicale. Le stade III ne pourrait bénéficier que partiellement du traitement médical et serait davantage l'indication d'une chirurgie large.

**Tableau 3. Stratégies thérapeutiques selon la classification de Hurley**

Stade I de Hurley	Stade II de Hurley	Stade III de Hurley
<ul style="list-style-type: none"> - Antibiotiques oral ou topique - Toxine botulinique - Hormonothérapie - Laser - Zinc 	<ul style="list-style-type: none"> - Clindamycine + rifampicine - Dapsone - Gluconate de zinc - Tétracyclines - Extériorisation - Excision limitée - Vaporisation au laser 	<ul style="list-style-type: none"> - Excisions étendues - Radiothérapie ? - Clindamycine + rifampicine - Corticoïdes - Ciclosporine - Méthotrexate

Conclusion

A travers ce travail, on constate que la présentation de la maladie de Verneuil dans notre service se caractérise par l'importance des formes étendues et compliquées. La prise en charge chirurgicale devrait être plus fréquemment retenue. Celle-ci repose, dans notre expérience, sur des excisions larges et souvent répétées avec un faible taux de complications graves et de récurrence. Le développement d'essais thérapeutiques innovants pourrait à l'avenir améliorer la prise en charge des malades.

Références

1. H Grosshans E. Qu'est-ce que la maladie de Verneuil ? *Ann Dermatol Venereol* 2001;128:111-3.
2. Wolkenstein P, Loundou A, Barrau K, Auquier P, Revuz J. Quality of Life Group of the French Society of Dermatology. Quality of life impairment in hidradenitis suppurativa: a study of 61 cases. *J Am Acad Dermatol* 2007;56:621-3.
3. Hurley HJ. Axillary hyperhidrosis, apocrine bromhidrosis, hidradenitis suppurativa, and familial benign pemphigus: surgical approach. In: Roenigk RK, Roenigk HH Jr, eds. *Dermatologic surgery: principles and practice*. 2nd ed. New York: Marcel Dekker 1996;623-45.
4. Verneuil A. De L'hydrosadénite phlegmoneuse et des abcès sudoripares. *Arch Gen Med* 1864;2:537-57.
5. Heid E, Chartier C. Hidradénite suppurative (maladie de Verneuil). *Ann Dermatol Venereol* 2001;128:158-60.
6. Moujahid M, Tajdine MT, Achour A, Janati MI. La maladie de Verneuil : à propos de 40 cas. *J Afr Hépatol Gastroentérol* 2010;4:89-9.
7. Schlapbach C, Hänni T, Yawalkar N, Hunger RE. Expression of the IL-23 / Th17 pathway in lesions of hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol* 2011;65:790-8.
8. Jemec GB. The symptomatology of hidradenitis suppurativa in women. *Br J Dermatol* 1988;119(3):345-50.
9. Sartorius K, Emtestam L, Jemec GB, Lapins J. Objective scoring of hidradenitis suppurativa reflecting the role of tobacco smoking and obesity. *Br J Dermatol* 2009;161:831-9.
10. Jemec GBE, Gniadecka M. Ultrasound examination of hair follicles in hidradenitis. *Arch Dermatol* 1997;133:967-72.
11. Kelly A M, Cronin P. MRI features of hidradenitis suppurativa and review of the literature. *AJR Am J Roentgenol* 2005;185:1201-4.
12. Nagdir R, Rubesin SE, Levine MS. Perirectal sinus tracks and fistulas caused by hidradenitis suppurativa. *AJR Am J Roentgenol* 2001;177(2):476-7.
13. Revuz J, Jemec GBE, Leyden JJ, eds. *Hidradenitis suppurativa*. Berlin: Springer Verlag 2006
14. Montagiani L, Monneuse O, Tissot E. Maladie de Verneuil et carcinome épidermoïde. *Med Armees* 2008;36(3):251-6.
15. Van der Zee HH, Boer J, Prens EP, et al. The effect of combined treatment with oral clindamycin and oral rifampicin in patients with hidradenitis suppurativa. *Dermatology* 2009;219:143-147.
16. Gener G, Canoui-Poitaine F, Revuz J, Faye O, Poli F, et al. Combination therapy with clindamycin and rifampicin for hidradenitis suppurativa: a series of 116 consecutive patients. *Dermatology* 2009;219:148-54.
17. Grant A, Gonzalez T, Montgomery MO, et al. Infliximab therapy for patients with moderate to severe hidradenitis suppurativa: a randomized, double-blind, placebo-controlled crossover trial. *J Am Acad Dermatol* 2010; 62:205-17.



18. Miller I, Lynggaard CD, Lophaven S, Zachariae C, Dufour DN, Jemec GB. A double-blind placebo-controlled randomized trial of adalimumab in the treatment of hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol* 2011;165:391-8.
19. Pelekanou A, Kanni T, Savva A, et al. Long-term efficacy of etanercept in hidradenitis suppurativa: results from an open-label phase II prospective trial. *Exp Dermatol* 2010;19:538-40.
20. Chraïbi R, Akallal N, Bouhllab J, Senouci K, Hassam B. La maladie de Verneuil : dix cas. *Med Mal Infect* 2007;37(9):4.
21. Jemec GBE. Hidradenitis Suppurativa. *N Engl J Med* 2012;366:158-64.
22. Bong JL, Shalders K, Saihan E. Treatment of persistent painful nodules of hidradenitis suppurativa with cryotherapy. *Clin Exp Dermatol* 2003;28:241-44.
23. Finley EM, Ratz JL. Treatment of hidradenitis suppurativa with carbone dioxide laser excision and second intention healing. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34: 465-69.
24. Bordier-Lamy F, Palot JP, Vitry F, Bernarda P, Grangea F. Maladie de Verneuil : étude rétrospective chez 93 malades traités chirurgicalement. *Annales de Dermatologie et de Vénérologie* 2008;135,373-79.
25. Bohn J, Svensson H. Surgical treatment of hidradenitis suppurativa. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2001;35:305-9.
26. Alikhan A, Lynch PJ, Eisen DB. Hidradenitis suppurativa: a comprehensive review. *J Am Acad Dermatol* 2009;60:539-61.

Liens d'intérêt : aucun