JFHOD 2014
www.jfhod.com 20 - 23 mars - Paris

Maladie de Verneuil anopérinéale

- **Agnès SENÉJOUX**
- ***Cabinet Rennais de Proctologie***
- ***Centre Hospitalier Privé Rennes Saint Grégoire***

CONFLITS D'INTÉRÊT

- Néant

Objectifs pédagogiques

- Physiopathologie, épidémiologie, diagnostic, maladies associées
- Existe-t-il un traitement médical ?
- Indications et modalités du traitement chirurgical

1854

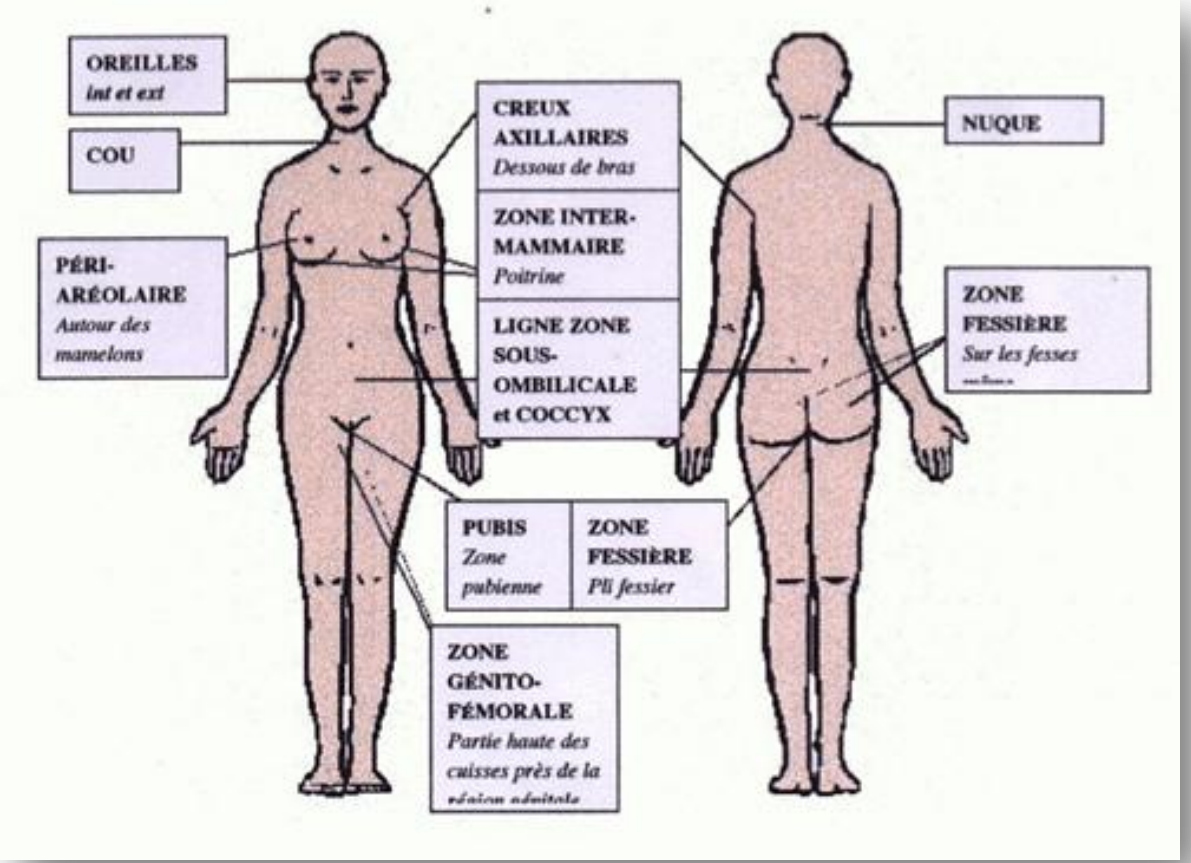
Maladie de Verneuil

Hidrosadénite suppurative

Acnée inverse

Hidradénite

Définition



- Affection **chronique inflammatoire et suppurante** des territoires cutanés comportant des **glandes sudoripares apocrines**

Epidémiologie

- Maladie orpheline mais affection commune
  -1% des plus de 15 ans en France*
  -4,1% au Danemark
- Apparition après la puberté (3ème décade)
- Sex Ratio: 4 ♀ pour 1 ♂(localisation axillaire)
- < 5% des suppurations anopérinéales

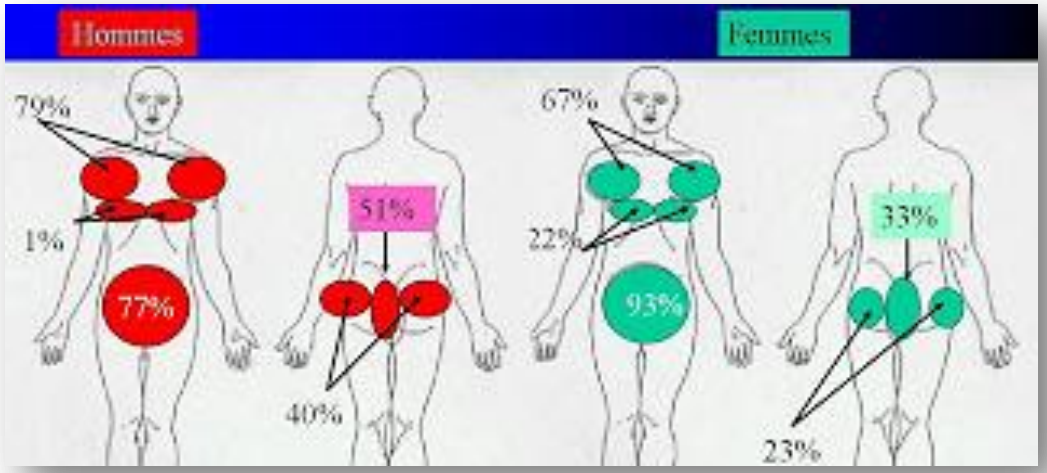


Schéma J Revuz

*Revuz JE et al. J Am Acad Dermatol. 2008

Retentissement

La maladie altère plus la qualité de vie que d'autres affections dermatologiques (comme le psoriasis ou la dermatite atopique)

Matusiak L et al. J Am Acad Dermatol. 2010
Wolkenstein P et al; J Am Acad Dermatol. 2007

Des causes obscures….

- Maladie non primitivement infectieuse (infection secondaire)
- Facteurs génétiques:
  - 38% d'ATCD familiaux, autosomique dominant à pénétrance variable
  - chromosome 1p21.1–1q25.3 , mutations du complexe de la γ-secretase
- Facteurs favorisants prouvés: tabac, obésité, lithium
- Facteurs favorisants suspectés:
  - Désordres hormonaux (androgènes)?
  - Maladie dis immunitaires ou inflammatoire? (*voie des interleukines (IL) 12/Th1 et 23/Th17 et du TNF α)*
  - Déficit en IL -22 et 20 au niveau de la peau lésée augmentant la susceptibilité aux infections bactériennes

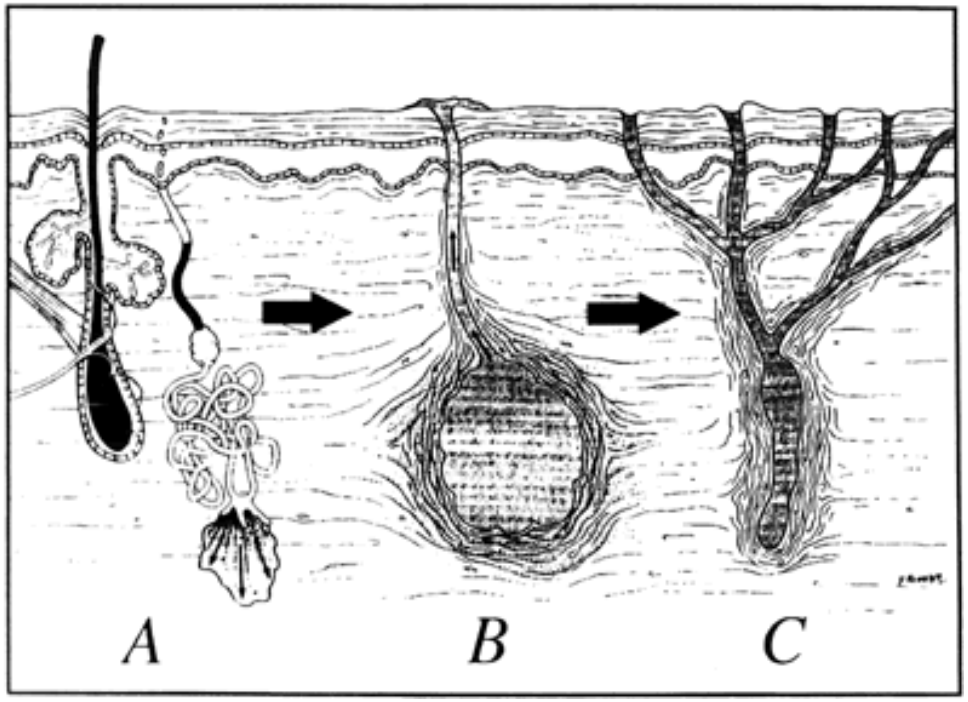


Schéma Rubin Surg Clin North Am 1994

- Les glandes apocrines sont d'aspect et de nombre normal
  - A. Obstruction du follicule pileux, rupture glandulaire
  - B. Abcès
  - C. Suppuration chronique

Associations morbides fréque

Affections d

Sinus pilonidal

Maladie de Crohn , spondylarthrite ankylosante

Cancers épidermoïdes, ORL, CHC

Role du tabagisme???

Un diagnostic clinique

- Symptomatologie initiale discrète (stade 1 de Hurley)
- Diagnostic plus simple si coexistence d'éléments d'âge différents
- Evolution par poussées
- Diagnostics différentiels:
  - Fistules anales
  - Maladie de Crohn (associations possibles)
- Localisation anopérinéale : 20 %
- Association fréquente atteintes autres territoires:
  - Plis inguinaux, pubis, scrotum (90%)
  - Aisselles (26%)
  - Zone rétroauriculaire (6%)
  - Mamelons (4%)

Classification de Hurley

Stade 1

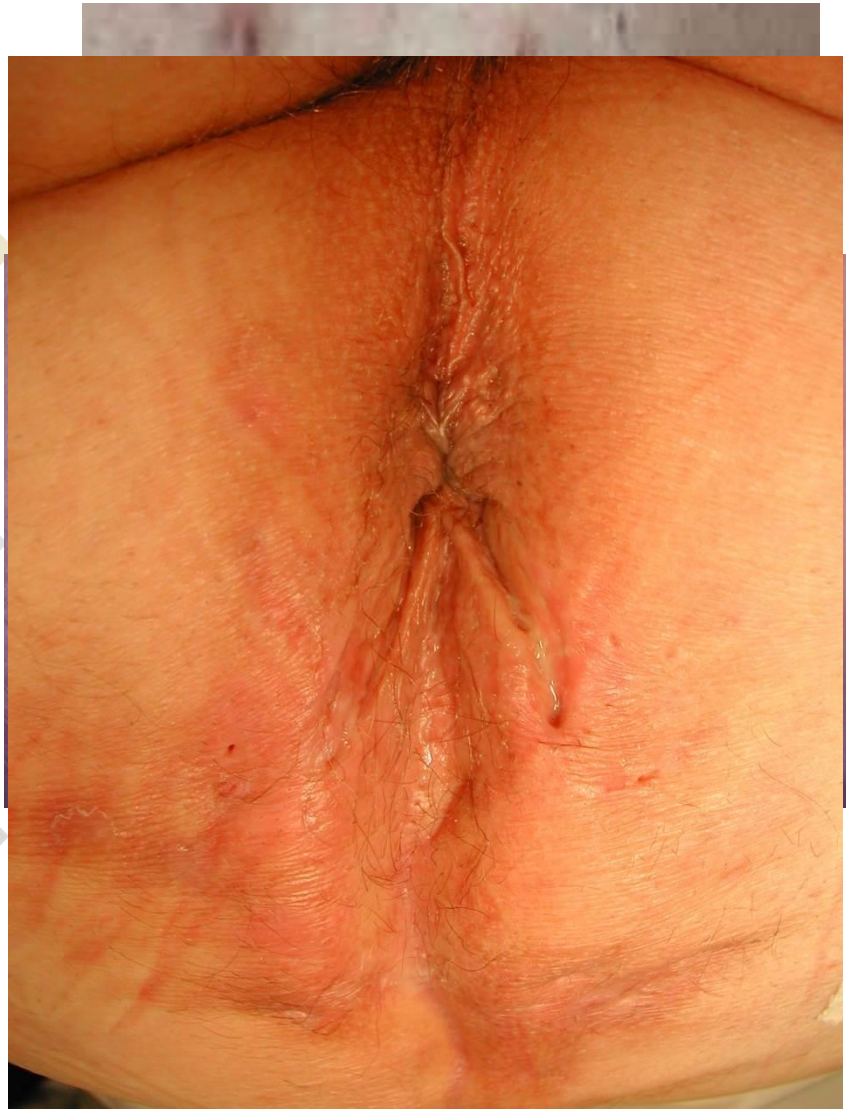
- Un ou plusieurs nodules ou abcès, sans extension sous-cutanée, sans fistule et sans cicatrice hypertrophique

Stade 2

- Abcès récurrents, uniques ou multiples, séparés, avec fistulisation et cicatrisation hypertrophique

Stade 3

- Localisation diffuse (dans la zone atteinte), avec des trajets fistuleux communicants et abcès



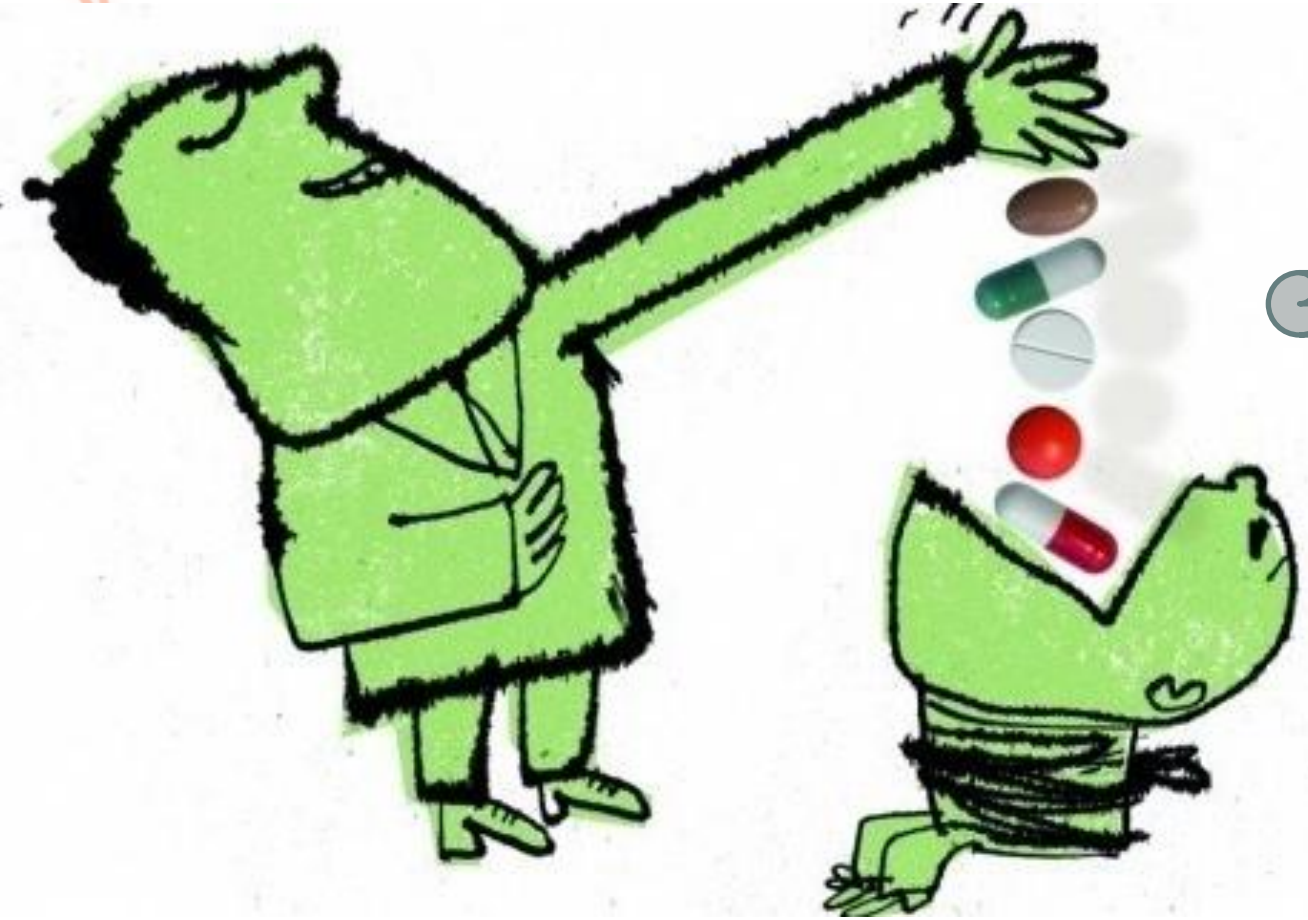
Evolution et complications possibles

- 110 malades, 22 ans d'évolution
  - 90% au moins une poussée au cours des derniers mois
  - 62% en permanence une lésion évolutive*
- Risque de septicémie nul
- Atteinte profonde: fistule rectale, osseuse, urétrale
- Amylose
- Cancérisation

*von der Werth JM et al. J Eur Acad Dermatol Venereol 2000

Traitements médicaux « classiques »

antibiotiques
isotrétinoïne,
antiandrogènes,
disulone



Antibiotiques

Situation clinique	Indication	Alternatives
Formes intermittentes	Amoxicilline + acide clavulanique (traitement « abortif d'urgence ») : 2 à 3g/j pendant 5 jours	Clindamycine, Cotrimoxazole
Formes continues « mineures »	Cyclines + traitement « abortif d'urgence »	Macrolides
Formes continues majeures hautement inflammatoires	Rifampicine (600mg/j) + Clindamycine (600 mg/j)	Rifampicine (10 mg/kg/j) + Monifloxacine (400 mg/j) +Métronidazole (1.5g/j)
Traitement d'entretien	Cyclines + traitement « abortif d'urgence »	Macrolides

D'après J Revuz

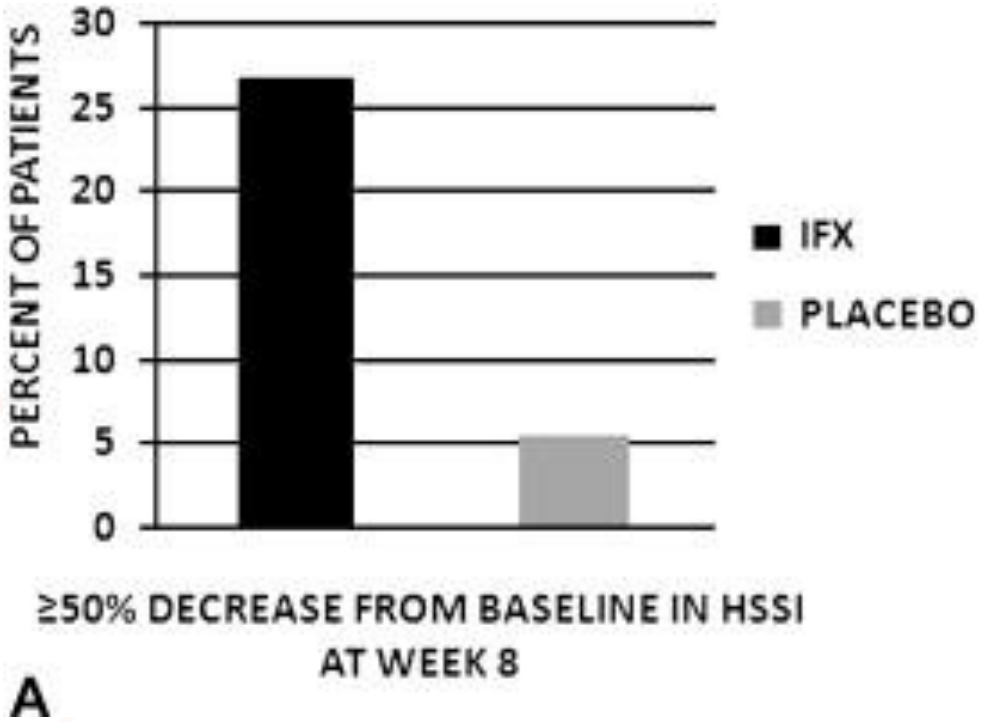
Traitements médicaux « innovants »

Anti TNF

Antibiothérapie parentérale

Anti TNF

- Infliximab:
  - 1 essai contrôlé, n=38, 8 semaines*

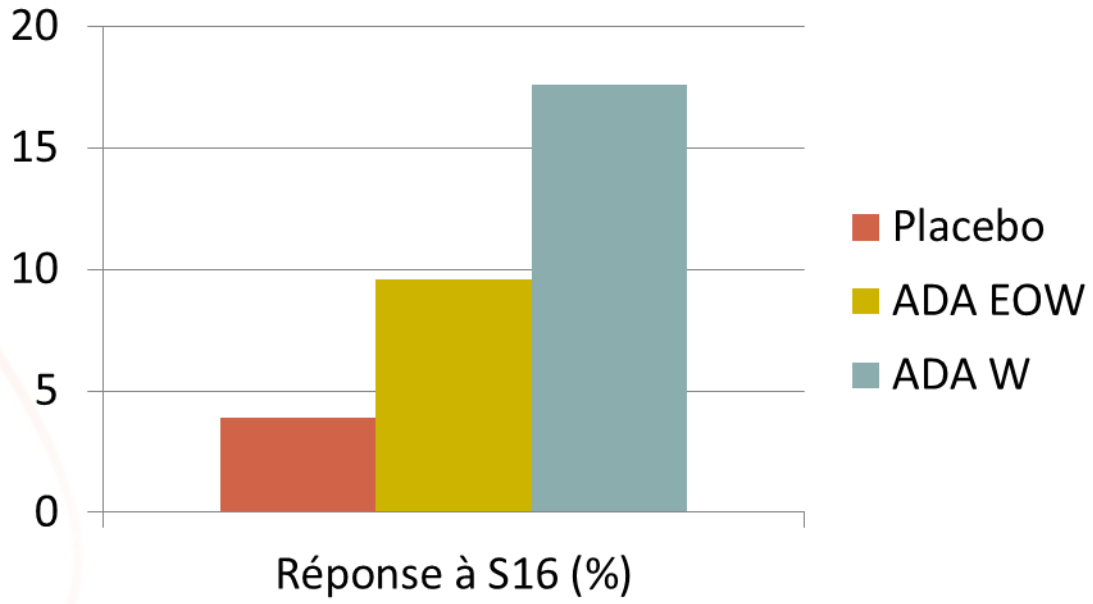


*Grant J Am Acad Dermatol. 2010

Anti TNF

- Adalimumab
  - 2 essais contrôlés*

N = 154



P = 0.025

*Miller Br J Dermatol. 2011 (n=21)
Kimball J Ann Intern Med. 2012 (n=154)

Antibiothérapie « lourde »

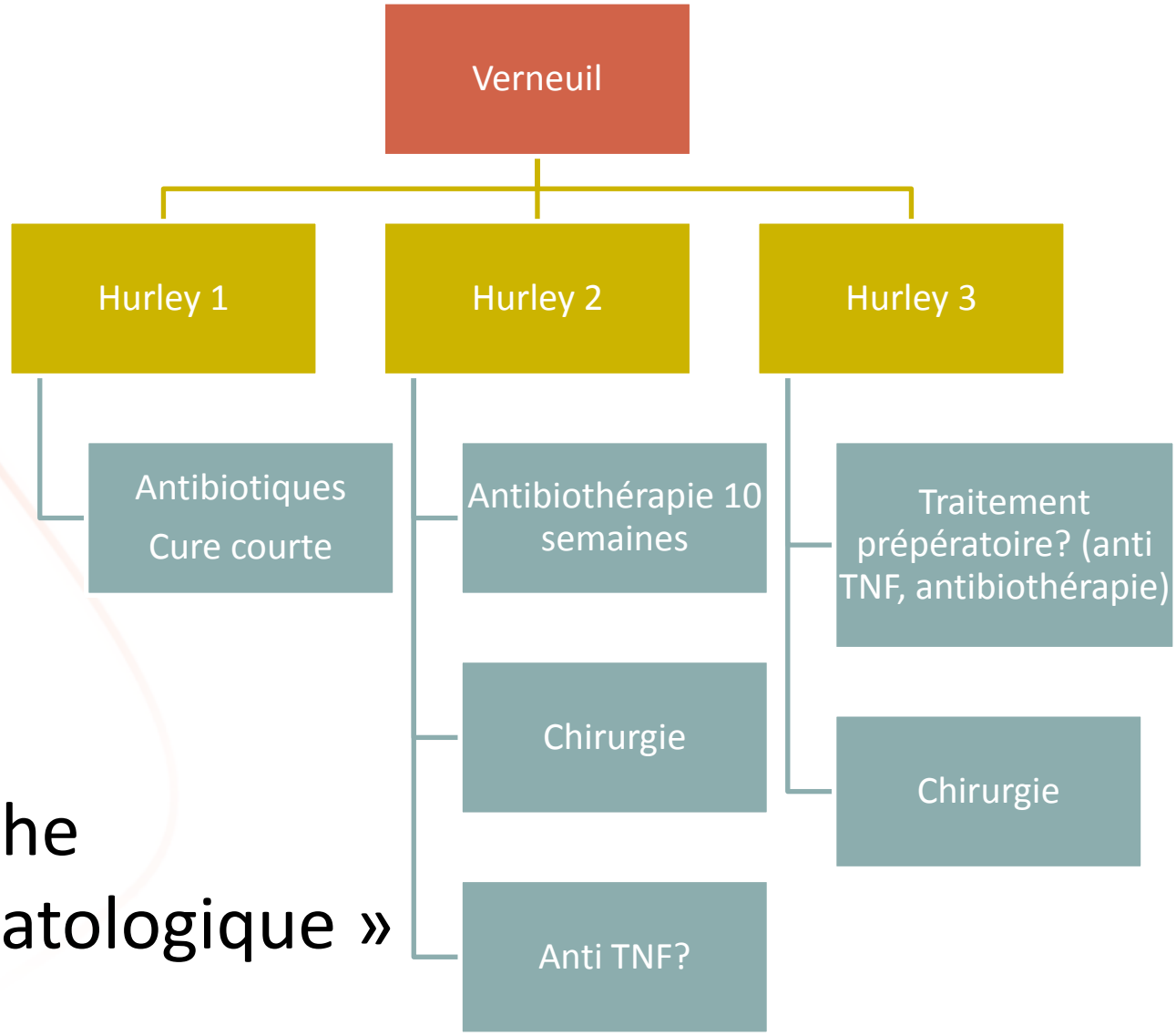
- Ertapenem
  - 1g/j (cathéter central brachial) pendant de 4 à 6 semaines (5.5 semaines +/- 1.3)
  - 26 patients (H2/16 et H3/10)
  - Relais oral rifampicine + monifloxacine + metronidazole
  - Diminution des douleurs (EVA) 6.3 (+/- 2.3) à 1 (+/- 1.5) ($p < 0.05$)
  - Diminution des suintements de 6.5 (+/- 2.9) à 1.7 (+/- 1.8) ($p < 0.05$)

O Join Lambert et al Ann Dermatol Venereol 2011

Traitement chirurgical

- Ablation complète des tissus malades après repérage par colorant (drainage simple inefficace)
- Sacrifice cutané parfois important
- Au besoin plusieurs temps opératoires
  - **Cicatrisation dirigée** (6 semaines à 4 mois)
  - Chirurgie plastique (greffes, lambeaux)
- Efficacité 95%, récidive toujours possible à côté…

Indications non codifiées!



Approche
« dermatologique »

Conclusion

- La maladie de Verneuil est une cause classique de suppuration ano-périnéale
- Il ne s'agit pas d'une maladie rare mais d'une affection souvent méconnue, diagnostiquée tardivement qui laisse souvent le malade comme son médecin désemparés.
- En effet la cause précise de la maladie n'est pas bien connue.
- De plus, ses localisations ano-périnéales sont parfois, à tort, vécues comme honteuses, et son caractère récidivant nécessitant des interventions chirurgicales itératives constitue un réel handicap.

POINTS FORTS

- **La maladie de Verneuil ou hidradénite suppurée est une affection chronique et récidivante caractérisée par une inflammation dermo hypodermique survenant dans les territoires cutanés comportant des glandes apocrines.**

- **Affectant 1% de la population, elle se manifeste par des lésions plus ou moins douloureuses profondes à type de nodules, de clapiers purulents et d'abcès. Le diagnostic est souvent tardif.**

- **Des associations morbides sont décrites avec la maladie de Crohn, la spondylarthrite ankylosante, le sinus pilonidal, l'acné conglobata et la folliculite du cuir chevelu.**

- **Le traitement médical a été évalué par des essais globalement de faible niveau de preuve. Les antibiotiques (tétracyclines, clindamycine, rifampicine…) sont proposés, pour les lésions plus importantes les anti TNF α sont de plus en plus utilisés.**

- **Les lésions nécessitent souvent un traitement chirurgical d'excision, avec une bonne efficacité dans le territoire traité**