
LA MALADIE DE VERNEUIL

La maladie de Verneuil, du nom du chirurgien qui l'a décrite en 1854, est aussi appelée hidradénite ou hidrosadénite suppurative. C'est une inflammation chronique et suppurante de la peau qui ne touche que les zones du corps où il existe une certaine variété de glandes de la sueur appelées glandes apocrines. Ces glandes sont présentes au niveau de la peau des régions ano-périnéales, au niveau des plis de l'aîne, des aisselles, des mamelons chez la femme et derrière les oreilles.



Verneuil. 1823-1895.

Professeur de pathologie chirurgicale à la Faculté de Médecine de Paris. 1867.

Il s'agit d'une maladie dont la fréquence est mal connue, estimée par certains à 1 cas pour 300 habitants. Elle serait moins fréquente chez les asiatiques. La maladie de Verneuil est à l'origine de 4,7 % des suppurations de la région ano-périnéale. Il ne s'agit donc pas d'une maladie rare, et si elle fait partie des maladies dites orphelines c'est plutôt parce qu'elle est mal connue et peu étudiée. Elle toucherait plus fréquemment les femmes (cet élément est cependant discuté), avec une localisation préférentielle au niveau des aisselles, alors que la localisation ano-périnéale serait plus fréquente chez l'homme. Dans la très grande majorité des cas maladie n'apparaît qu'après la puberté.

Les causes de la maladie de Verneuil sont loin d'être élucidées.

La maladie n'est ni liée à un défaut d'hygiène ni contagieuse. Il ne s'agit pas d'une maladie primitivement infectieuse, l'infection microbienne n'est que secondaire.

Des facteurs génétiques ont été mis en cause, la transmission de la maladie serait autosomique dominante avec une pénétrance variable ce qui signifie que la maladie n'est pas systématiquement transmise à toutes les générations et que d'autres facteurs existent. Le tabac est considéré comme un facteur favorisant. Exceptionnellement un traitement par le lithium pourrait être un facteur déclenchant la maladie.



La topographie des localisations de la maladie limitée aux territoires comportant des glandes apocrines a fait naître plusieurs hypothèses concernant le rôle de ces glandes dans la genèse de la maladie. Certains ont évoqué une obstruction du canal par lequel ces glandes s'abouchent au follicule pileux (figure 1).

Cette hypothèse est malheureusement fautive, la seule maladie où une telle obstruction existe (maladie de Fox-Fordyce) a d'ailleurs des symptômes très différents. D'autres évoquent plutôt une obstruction située en amont, au niveau du follicule pileux lui-même.

La survenue de la maladie après la puberté pourrait s'expliquer par des désordres hormonaux en particulier au niveau des hormones mâles appelées androgènes. Certaines femmes constatent une influence de leur cycle menstruel sur les poussées de la maladie. En fait, si la maladie est bien inexistante chez les eunuques, les dosages hormonaux réalisés chez les malades ayant une maladie de Verneuil ne montrent pas d'anomalie. Il pourrait néanmoins s'agir d'une susceptibilité anormale des glandes apocrines aux androgènes.

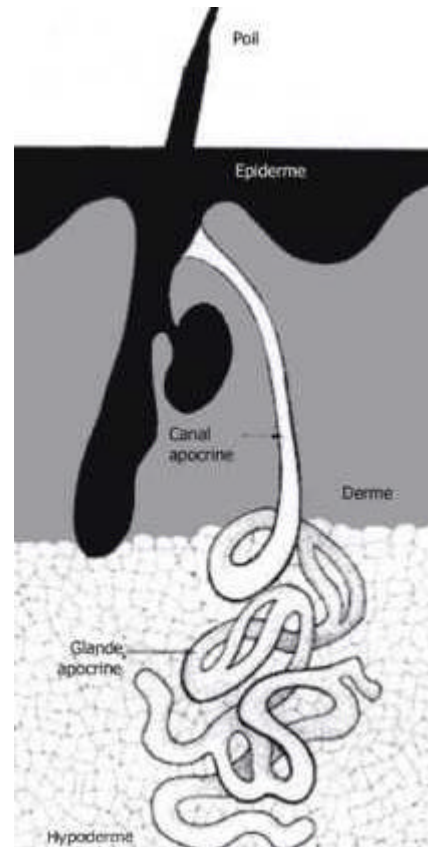


Figure 1 : Structure d'une glande apocrine.

Les maladies associées

La maladie de Verneuil s'accompagne souvent d'autres maladies de la peau telles que l'acné et la folliculite du cuir chevelu. L'association à un sinus pilonidal est fréquente. Elle peut être associée à une maladie de Crohn ou à une spondylarthrite ankylosante (rhumatisme inflammatoire de la colonne vertébrale).

Les signes de la maladie ?

La maladie de Verneuil ano-périnéale représente 20 % des localisations de la maladie (figure 2). Elle s'associe fréquemment à une atteinte des plis de l'aîne, du scrotum ou de la zone pubienne (90 % des cas), des aisselles (26 %) (figure 3), de la région située derrière les oreilles (6 %) ou des mamelons (4 %).

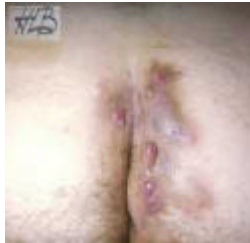


Figure 2 : Localisation ano-périnéale de la maladie de Verneuil.



Figure 3 : Localisation au niveau de l'aisselle de la maladie de Verneuil.

Le diagnostic n'est quasiment jamais fait à la phase initiale car les symptômes sont très discrets. La maladie commence par l'apparition d'un nodule ferme, souvent violacé, peu douloureux au niveau de la partie la plus profonde de la peau (l'hypoderme). Ce nodule peut disparaître spontanément ou persister, et évoluer vers la suppuration avec formation d'abcès pouvant se rompre pour laisser place à un ou plusieurs orifices suppurants ou cicatrifier, avec de façon caractéristique des cicatrices prenant un aspect rétractile dit "en pattes de crabes" (fig 4). A un stade plus tardif, les lésions se multiplient, des lésions jeunes cohabitent avec des lésions suppurantes plus évoluées et des cicatrices. Parfois l'extension de la suppuration est telle qu'il se forme de véritables galeries purulentes sous la peau (fig 5).



Figure 4 : Cicatrices en "pattes de crabe" d'une maladie de Verneuil.



Figure 5 : Suppurations anopérinéales d'une maladie de Verneuil.

Comment faire le diagnostic ?

A un stade avancé, le diagnostic est évident dès l'examen clinique pour un médecin entraîné. Au début de la maladie par contre, ce diagnostic est moins facile. Devant une suppuration ano-périnéale indépendante du canal anal, le médecin recherchera d'autres localisations de la maladie, évolutives ou passées évocatrices de la maladie.

Aucun examen complémentaire ne permet de faire le diagnostic : les analyses bactériologiques des sécrétions purulentes sont inutiles et l'histologie (analyse au microscope) n'est pas spécifique de la maladie.

Quelle évolution ?

La maladie évolue par poussées successives et imprévisibles. S'il existe des formes bénignes limitées, il existe aussi des formes très extensives réellement handicapantes au quotidien. Le risque de septicémie est nul. Dans les formes négligées, l'infection peut gagner la profondeur avec formation de fistules rectales, osseuses ou urétrales. La cancérisation est rarissime en général, après une très longue évolution de la maladie (plus de 20 ans).

Les traitements

Le traitement médical est très limité. Il faut conseiller l'arrêt du tabac. Des antibiotiques peuvent être prescrits dans les formes mineures, plus pour stopper une poussée que pour réellement guérir la suppuration. L'isotrétinoï ne, utilisée dans les formes sévères d'acné, n'est pas efficace. Les résultats des essais concernant les anti androgènes ont des résultats peu concluants. Ce type de traitement n'est utilisable que chez la femme.

En définitive, **le seul traitement efficace est chirurgical**. Le simple drainage n'est pas efficace, la récurrence dans le même territoire étant inéluctable. Le traitement est l'ablation complète des tissus malades. Ce traitement nécessite parfois un sacrifice cutané important, il est parfois effectué en plusieurs temps opératoires. Après cette exérèse la plaie est le plus souvent laissée ouverte, des soins locaux sont alors effectués pour assurer la cicatrisation qui peut prendre de 6 semaines à 4 mois selon l'étendue des lésions. Quelques opérateurs proposent de recouvrir cette plaie en utilisant des techniques de chirurgie plastique (greffe ou lambeau). La colostomie ("anus artificiel") est en règle générale inutile. Ce traitement est efficace dans plus de 95 % des cas pour le territoire traité mais la récurrence dans une autre région est toujours possible.

En Conclusion

La maladie de Verneuil est une cause classique de suppuration ano-périnéale (4,7 % des suppurations de la région). 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 désarmé. En effet la cause précise de la maladie n'est pas bien connue, ses localisations ano-périnéales sont parfois, à tort, vécues comme honteuses, et son caractère récidivant nécessitant des interventions chirurgicales itératives peut faire des formes sévères de la maladie un réel handicap.

Pour en savoir plus :

- Site internet sur la maladie de Verneuil (<http://afrh.ifrance.com/afrh/>).
- Dossier thématique "La Maladie de Verneuil". D. Soudan, T. Puy-Montbrun, F. Pigot. Le courrier de Colo-Proctologie 2001, vol 2, n°1 : pages 9-19.
- Maladie de Verneuil péri-anale. T Puy-Montbrun, R Ganansia, J Denis. Proctologie Pratique. Ed Masson 1999.

- Banerjee A K. Surgical treatment of hidradenitis suppurativa. Br J Surg 1992; 79: 863-866. Gastroentérol Clin Biol 1988 ; 12 : 646-648
- Jacobs DM, Bubrick MP, Onstad GR et Coll. The relationship of hemorrhoids to Portal Hypertension. Dis Colon Rectum 1980 ; 23 : 567-569