

La maladie de Verneuil : physiopathologie, diagnostic, complications et traitement

Verneuil's disease: physiopathology, diagnosis, complications and treatment

J Pauchot^{*}, M Brix^{**}, G Manton^{***}, P Humbert^{****}, Y. Tropet^{*}

^{*} Service de chirurgie orthopédique, traumatologique, plastique et reconstructrice, CHU Besançon

^{**} Service de chirurgie plastique et maxillo-faciale-stomatologie, CHU Grenoble

^{***} Service de chirurgie viscérale, digestive et cancérologique, CHU Besançon

Mots clés

- ◆ Maladie de Verneuil
- ◆ hidrosadénite suppurée
- ◆ apocrinite, exérèse chirurgicale

Keywords

- ◆ Verneuil's disease
- ◆ hidradenitis suppurativa
- ◆ surgical treatment

Résumé

La maladie de Verneuil est une maladie des glandes apocrines dont les formes sévères sont très invalidantes. Elle se traduit par des inflammations avec furoncles, abcès et fistules. Elle atteint plus fréquemment les régions axillaire et inguinale. L'étiologie reste indéterminée et les traitements médicaux ne permettent souvent qu'une atténuation des symptômes. Le traitement de choix est chirurgical avec exérèse radicale du territoire atteint. La couverture des pertes de substances est obtenue par cicatrisation dirigée, greffe de peau ou lambeau.

Abstract

Hidradenitis suppurativa is a chronic disease, severe forms of which may be highly invalidating. It is an inflammatory disease of the cutis with furuncles, fistulas and abscesses. The disease is mostly located in groin and axilla. The etiology is idiopathic and medical treatment offers temporary relief only. Conservative treatment of hidradenitis suppurativa is followed by a high rate of recurrence. The therapy of choice is the radical excision of the affected region associated with open granulation, split skin grafting or flap.

La maladie de Verneuil est une suppuration chronique fistulissante sclérosante développée dans les régions où existent les glandes apocrines. Elle se traduit par l'apparition de multiples abcès douloureux évoluant vers la suppuration et la fistulisation. La chronicité de la symptomatologie douloureuse, la localisation des abcès, notamment au niveau périnéal, la relative inefficacité des traitements médicaux dans les formes évoluées et le retard diagnostique majorent le retentissement psychologique de la maladie. A l'heure actuelle, l'exérèse chirurgicale large constitue le seul traitement curatif dans les formes évoluées.

La maladie de Verneuil est aussi connue sous les noms d'hidrosadénite suppurée, hidradénite suppurative, apocrinite, maladie de Velpeau, acné inversée et *hidradenitis suppurativa* pour les anglo-saxons.

Historique

La première description de la maladie revient à Alfred Louis Armand Marie Velpeau (1795-1867) en 1839. Aristide Auguste

Stanislas Verneuil (1823-1895), en 1854, associe la maladie aux glandes sudoripares. En 1922, Schiefferdecker distingue les glandes sudoripares eccrines et apocrines et rattache la maladie à une pathologie de ces dernières. En 1939, Brunstig évoque plutôt une infection secondaire des glandes apocrines en rapport avec une occlusion folliculaire empêchant leur sécrétion, le canal excréteur étant annexé au follicule pilosébacé.

Epidémiologie

La prévalence est difficile à estimer, car la maladie est souvent sous-diagnostiquée. Elle varie de 1/3000 à 4,1% selon les critères diagnostics (1, 2). La pathologie est classiquement reconnue plus fréquente chez la femme (3, 4) évoquant une influence hormonale avec un sex-ratio de 4 pour 1. La maladie débute après la puberté, moment où les glandes apocrines sont stimulées par les hormones sexuelles, souvent dans la seconde et troisième décennie pour s'atténuer fréquemment avec la ménopause (3).

Correspondance :

Email : jpauchot@chu-besancon.fr

Physiopathologie

La théorie de l'occlusion primitive folliculaire reste la théorie la plus retenue. Les arguments sont histologiques (5, 6) et cliniques avec notamment l'association à des pathologies d'appartenance folliculaire constituant la tétrade acnéique (acné conglobata, périfolliculite suppurative du cuir chevelu, sinus pilonidal) [7]. Par ailleurs, l'occlusion primitive du canal excréteur de la glande apocrine définit la maladie de Fox-Fordyce à la symptomatologie différente (8, 9). La maladie de Verneuil est autosomique dominante à pénétrance variable. Des germes sont retrouvés dans la moitié des cas avec une prédominance de *Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus epidermidis* et *Streptococcus milleri* (10). L'influence hormonale est suspectée devant la prédominance féminine, le déclenchement de la maladie au décours de la puberté, les poussées souvent rapportées en phase prémenstruelle, l'atténuation des symptômes au cours de la ménopause, l'association parfois à un hirsutisme et l'apparition de la maladie sous certains traitements contraceptifs.

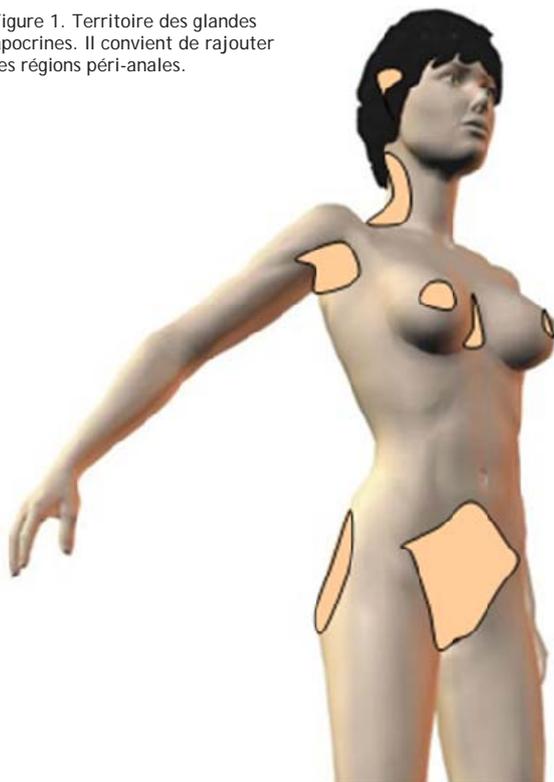
D'autres facteurs apparaissent comme des facteurs favorisants de la maladie : obésité, tabagisme et défaut d'hygiène.

Diagnostic

Le diagnostic de la maladie est tardif. Les patients connaissent une errance diagnostique de 5 ans en moyenne entre les premiers symptômes et le diagnostic (11). La maladie se traduit au début par l'apparition d'un nodule ferme, violacé, peu douloureux qui peut évoluer spontanément (ou à l'aide de traitements médicaux) vers la régression ou bien vers la suppuration avec fistulisation et cicatrice rétractile. Au stade tardif, les lésions se multiplient avec présence concomitante de lésions récentes, galeries purulentes sous-cutanées et brides cicatricielles.

Le siège des lésions intéresse les zones où l'on trouve les glandes apocrines (fig. 1). Par ordre de fréquence décroissante, sont concernées les régions axillaire, inguinale, péri-

Figure 1. Territoire des glandes apocrines. Il convient de rajouter les régions péri-anales.



anale, périnéale, mammaire, aréolaire, fessière, pubienne, scrotale et vulvaire. Les atteintes de la nuque et rétro-auriculaires sont également décrites. Les atteintes inguinale, périnéale et fessière sont 10 fois plus fréquentes chez l'homme alors que les atteintes axillaires le sont 4 fois plus chez la femme (12).

Le diagnostic clinique est évoqué devant des abcès récidivants en territoire apocrine et évoluant par poussées, l'association de lésions anciennes et récentes, l'inefficacité relative des antibiotiques, la survenue après la puberté avec une recrudescence prémenstruelle. La classification de Hurley est la classification la plus utilisée. En trois stades, elle s'applique à chacune des localisations atteintes et permet de standardiser la prise en charge des patients (tableaux 1 et 2) [13].

Des maladies peuvent être associées et doivent être recherchées : maladies cutanées (tétrade acnéique), maladies auto-immunes (thyroïdite d'Hashimoto, syndrome de Sjögren), spondylarthrite ankylosante, infection herpétique et maladie de Crohn (cette dernière étant à la fois maladie associée et diagnostic différentiel des lésions péri-anales de la maladie de Verneuil).

Les diagnostics différentiels sont la bartholinite, le kyste pilonidal et la maladie de Crohn pour les lésions périnéales, l'actinomycose et la furonculose en général.

Complications

La maladie peut être à l'origine de fistulisations (urètre, rectum, vessie, péritoine), de brides et cicatrices inesthétiques, d'infections sévères (érysipèle, fasciite nécrosante) et de dépression (14). L'altération de la qualité de vie est importante et ne doit pas être négligée (15). La suppuration chronique peut être à l'origine d'une anémie, d'une amylose AA, d'une hypoprotidémie et d'un lymphœdème. La dégénérescence de la maladie en carcinome épidermoïde est rare mais redoutable (fig. 2). Son incidence est estimée entre 1,7 et 3,2% (14) et intéresse quasi-exclusivement les localisations périnéales, péri-anales et fessières chez l'homme. Le délai d'évolution de la maladie avant dégénérescence est de 20 ans en moyenne avec des extrêmes allant de 3 à 50 ans (14). L'évolution métastatique est précoce. Elle est une conséquence de l'inflammation et des ulcérations chroniques (ulcère de Marjolin).



Figure 2. Carcinome épidermoïde spinocellulaire sur maladie de Verneuil.



Stade I
 Abscès en formation, simples ou multiples
 Pas de fistule
 Pas de cicatrice

Stade II
 Abscès récurrents simples ou multiples
 Présence de fistules
 Présence de cicatrices
 Lésions non confluentes

Stade III
 Abscès récurrents simples ou multiples
 Présence de fistules
 Présence de cicatrices
 Lésions confluentes

Tableau 1. Classification de la maladie de Verneuil en 3 stades de Hurley.

Stade 1	Stade 2	Stade 3
Règles hygiéno-diététiques		
Antibiothérapie locale		
Antibiothérapie générale		
Traitement hormonal		
Traitement médical ou		
Chirurgie des abcès		Chirurgie radicale
Soutien psychologique		

Tableau 2. Résumé des indications thérapeutiques selon la classification de Hurley.

conséquentes (fig. 3). Le traitement des pertes de substance ne présente pas non plus de spécificité. Il fait appel à la cicatrisation dirigée, l'exérèse suture, les greffes de peau et aux lambeaux. La cicatrisation dirigée utilise des pansements procicatrisants, non adhérents, hémostatiques et diminuant la prolifération bactérienne. Les pansements à base d'alginate sont bien adaptés. La durée des pansements est longue mais souvent acceptée par le patient qui a un long passif de soins douloureux. Elle donne souvent de bons résultats (fig. 4) [23, 24], mais peut être source de rétraction et de bride limitant l'abduction de l'épaule. L'excision-suture est réservée aux lésions peu étendues, notamment au niveau des plis inguinaux, parfois en utilisant des artifices de chirurgie esthétique (25). Cette technique expose toutefois le plus aux risques de récurrences (26). Les greffes de peau font appel aux techniques de la peau réutilisée, de la greffe de peau mince et peut être associée à la thérapie par pression négative (27). La greffe de peau réutilisée consiste à prélever le derme du site d'exérèse appliqué sur la perte de substance. La greffe de peau mince peut être expansée mais expose aux risques de rétraction.

Traitement

Le traitement associe des mesures hygiéno-diététiques au traitement médical et chirurgical. Il n'existe pas de traitement étiologique. L'arrêt du tabac, la lutte contre le surpoids et une hygiène stricte sont préconisés. Une demande de prise en charge ALD (Affection Longue Durée) hors liste est légitime.

Le traitement médical fait appel aux antibiotiques (tétracyclines, macrolides) en topique ou per os. Un traitement à visée hormonale (acétate de cyprotérone, finastéride) peut être discuté. Les rétinoïdes, d'efficacité reconnue dans le traitement de l'acné ont un effet modéré sur la maladie (16). Certains auteurs proposent un traitement anti-inflammatoire par voie locale ou générale (7). Les anti-TNF (Infliximab, Etanercept) sont efficaces mais leur coût et les risques liés à l'immunosuppression les réservent aux échecs des autres traitements. Des traitements physiques comme le laser CO2 (17), la photothérapie dynamique combinée à l'acide 5-aminolévulinique (18, 19), la cryothérapie (20), voire la radiothérapie (21), ont été proposés. Le soutien psychologique ne doit pas être sous-estimé.

Le traitement chirurgical est d'abord celui des abcès douloureux. Il n'a pas de spécificité et associe une incision, un méchage et une cicatrisation dirigée. L'exérèse du territoire apocrine lésé est le seul traitement laissant espérer une guérison (22). Les exérèses partielles des territoires apocrines exposent aux récurrences. Les limites de l'exérèse sont classiquement de 2 cm par rapport aux cicatrices les plus latérales. L'injection de bleu de méthylène dans les fistules peut permettre de mettre en évidence les réseaux fistuleux sous-cutanés. L'exérèse va jusqu'au plan aponévrotique. Les nerfs sensitifs, notamment au niveau axillaire, doivent être préservés. Les dimensions des pertes de substance peuvent être

Figure 3. Perte de substance après exérèse d'une maladie de Verneuil périnéale.





Figure 4a. Exérèse de la maladie de Verneuil au niveau de la nuque.



Figure 4b. Résultat à 4 mois après cicatrisation dirigée.

Elle est volontiers utilisée au niveau du périnée et des fesses pour son pouvoir de couverture et son aptitude à prendre en milieu difficile. A noter pour les localisations périnéales qu'une préparation colique peut surseoir efficacement à la réalisation d'une colostomie (28). Les lambeaux permettent la couverture en un temps de pertes de substance souvent larges et préviennent la formation des brides qu'ils peuvent également traiter (plastie en Z [11], lambeau LLL de Dufourmentel [29]). Leur utilisation combinée à des exérèses larges diminue fortement le risque de récurrence (26). Ils sont volontiers proposés au niveau axillaire (lambeaux fascio-cutanés [30], lambeaux perforants [31, 32], lambeaux musculo-cutanés de *la-tissimus dorsi* [33]).

Le choix du traitement dépend de la gravité des lésions. La classification de Hurley permet une hiérarchie des procédés thérapeutiques (tableau 2).

Conclusion

La maladie de Verneuil est méconnue et très invalidante. Sa prise en charge associe des règles hygiéno-diététiques à un traitement médical pour les formes mineures et modérées. La chirurgie doit être proposée dès le diagnostic posé pour les formes sévères car elle reste encore à l'heure actuelle le meilleur traitement.

Question

Pr Manton : Définition des marges d'exérèse du territoire apocrine.

Réponse : En général, on s'accorde des marges minimales de 2 cm par rapport aux lésions les plus latérales. L'injection de bleu de méthylène dans les fistules permet parfois de mettre en évidence un réseau fistuleux qui peut redessiner les limites de l'exérèse.

Références

- Fitzsimmons JS, Fitzsimmons EM, Gilbert G. Familial hidradenitis suppurativa: evidence in favour of single gene transmission. *Journal of medical genetics*. 1984 Aug;21(4):281-5.
- Jemec GB, Heidenheim M, Nielsen NH. [Prevalence of hidradenitis suppurativa in Denmark]. *Ugeskrift for laeger*. 1998 Feb 2;160(6):847-9.
- Slade DE, Powell BW, Mortimer PS. Hidradenitis suppurativa: pathogenesis and management. *British journal of plastic surgery*. 2003 Jul;56(5):451-61.
- Stellon AJ, Wakeling M. Hidradenitis suppurativa associated with use of oral contraceptives. *BMJ (Clinical research ed)*. 1989 Jan 7;298(6665):28-9.
- Yu CC, Cook MG. Hidradenitis suppurativa: a disease of follicular epithelium, rather than apocrine glands. *The British journal of dermatology*. 1990 Jun;122(6):763-9.
- Grosshans E, Bouffieux B, Toufik-Bellahcene M. [Arguments for the follicular origin of Verneuil's disease (chronic suppurative hidradenitis)]. *Annales de dermatologie et de venerologie*. 1991;118(3):207-9.
- Jansen I, Altmeyer P, Piewig G. Acne inversa (alias hidradenitis suppurativa). *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001 Nov;15(6):532-40.
- Spiller RF, Knox JM. Fox-Fordyce disease with hidradenitis suppurativa. *The Journal of investigative dermatology*. 1958 Aug;31(2):127-35.
- Cornbleet T. Pregnancy and apocrine gland diseases: hidradenitis, Fox-Fordyce disease. *A M A*. 1952 Jan;65(1):12-9.
- Jemec GB, Faber M, Gutschik E, Wendelboe P. The bacteriology of hidradenitis suppurativa. *Dermatology (Basel, Switzerland)*. 1996;193(3):203-6.
- Lamfichekh N, Dupond AS, Destrumelle N, Runser C, Humbert P, Manton G. [Surgical treatment of Verneuil's disease (hidradenitis suppurativa): 15 cases]. *Annales de dermatologie et de venerologie*. 2001 Feb;128(2):127-9.
- Shukla VK, Hughes LE. A case of squamous cell carcinoma complicating hidradenitis suppurativa. *Eur J Surg Oncol*. 1995 Feb;21(1):106-9.
- Hurley H. Axillary hyperhidrosis, apocrine bromhidrosis, hidradenitis suppurativa, and familial benign pemphigus: surgical approach. In: Roenigk RK RH, ed. *Dermatologic Surgery*. New York Marcel Dekker 1989:729-39.
- Talmant JC, Bruant-Rodier C, Nunziata AC, Rodier JF, Wilk A. [Squamous cell carcinoma arising in Verneuil's disease: two cases and literature review]. *Annales de chirurgie plastique et esthétique*. 2006 Feb;51(1):82-6.
- Wolkenstein P, Loundou A, Barrau K, Auquier P, Revuz J. Quality of life impairment in hidradenitis suppurativa: a study of 61 cases. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2007 Apr;56(4):621-3.
- Jemec GB. Long-term results of isotretinoin in the treatment of 68 patients with hidradenitis suppurativa. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 1999 Oct;41(4):658.
- Lapins J, Sartorius K, Emtestam L. Scanner-assisted carbon dioxide laser surgery: a retrospective follow-up study of patients with hidradenitis suppurativa. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2002 Aug;47(2):280-5.
- Gold M, Bridges TM, Bradshaw VL, Boring M. ALA-PDT and blue light therapy for hidradenitis suppurativa. *J Drugs Dermatol*. 2004 Jan-Feb;3(1 Suppl):S32-5.
- Gold MH. Aminolevulinic acid photodynamic therapy for hidradenitis suppurativa. *Dermatologic clinics*. 2007 Jan;25(1):67-73.
- Bong JL, Shalders K, Saihan E. Treatment of persistent painful nodules of hidradenitis suppurativa with cryotherapy. *Clinical and experimental dermatology*. 2003 May;28(3):241-4.

21. Frohlich D, Baaske D, Glatzel M. [Radiotherapy of hidradenitis suppurativa--still valid today?]. *Strahlenther Onkol.* 2000 Jun;176(6):286-9.
22. Jemec GB. Effect of localized surgical excisions in hidradenitis suppurativa. *Journal of the American Academy of Dermatology.* 1988 May;18(5 Pt 1):1103-7.
23. Borges AF. Hidradenitis suppurativa: patient satisfaction with healing by secondary intention. *Plastic and reconstructive surgery.* 1987 Dec;80(6):869.
24. Silverberg B, Smoot CE, Landa SJ, Parsons RW. Hidradenitis suppurativa: patient satisfaction with wound healing by secondary intention. *Plastic and reconstructive surgery.* 1987 Apr;79(4):555-9.
25. Rieger UM, Erba P, Pierer G, Kalbermatten DF. Hidradenitis suppurativa of the groin treated by radical excision and defect closure by medial thigh lift: Aesthetic surgery meets reconstructive surgery. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2008 Aug 7.
26. Mandal A, Watson J. Experience with different treatment modules in hidradenitis suppurativa: a study of 106 cases. *Surgeon.* 2005 Feb;3(1):23-6.
27. Hynes PJ, Earley MJ, Lawlor D. Split-thickness skin grafts and negative-pressure dressings in the treatment of axillary hidradenitis suppurativa. *British journal of plastic surgery.* 2002 Sep;55(6):507-9.
28. Ramasastry SS, Conklin WT, Granick MS, Futrell JW. Surgical management of massive perianal hidradenitis suppurativa. *Annals of plastic surgery.* 1985 Sep;15(3):218-23.
29. O'Brien J, Wysocki J, Anastasi G. Limberg flap coverage for axillary defects resulting from excision of hidradenitis suppurativa. *Plastic and reconstructive surgery.* 1976 Sep;58(3):354-8.
30. Giovannini UM, Giannasi S. Fasciocutaneous flap to treat verneuil disease (hidradenitis suppurativa) in the axillary region. *Annals of plastic surgery.* 2003 Jan;50(1):108-9.
31. Geh JL, Niranjana NS. Perforator-based fasciocutaneous island flaps for the reconstruction of axillary defects following excision of hidradenitis suppurativa. *British journal of plastic surgery.* 2002 Mar;55(2):124-8.
32. Rehman N, Kannan RY, Hassan S, Hart NB. Thoracodorsal artery perforator (TAP) type I V-Y advancement flap in axillary hidradenitis suppurativa. *British journal of plastic surgery.* 2005 Jun;58(4):441-4.
33. Blanc D, Tropet Y, Balmat P. [Surgical treatment of suppurative axillary hidradenitis: value of a musculocutaneous island flap of the latissimus dorsi. Apropos of 3 cases]. *Annales de dermatologie et de venerologie.* 1990;117(4):277-81.
34. Liron-Ruiz R, Torralba-Martinez JA, Pellicer-Franco E, Morales-Cuenca G, Martin-Lorenzo JG, Miguel-Perello J, et al. Treatment of long-standing extensive perianal hidradenitis suppurativa using double rotation plasty, V-Y plasty and free grafts. *International journal of colorectal disease.* 2004 Jan;19(1):73-8.