

La maladie de Verneuil

Hidrosadénite suppurée

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur

Cette fiche est destinée à vous informer sur la maladie de Verneuil. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que la maladie de Verneuil?

La maladie de Verneuil est une maladie de la peau, décrite en 1854 par le chirurgien du même nom. Elle se manifeste par des nodules (formations cutanées arrondies et saillantes) douloureux, et des abcès (amas de pus collecté dans une cavité). Elle évolue vers des écoulements de pus, des fistules (canal d'où s'écoule un liquide) et une cicatrisation en relief (cicatrisation hypertrophique). Elle touche les zones du corps où est présente une certaine variété de glandes produisant de la sueur (les glandes apocrines), c'est à dire essentiellement les grands plis. Il s'agit d'une maladie qui dure dans le temps (chronique).

Les autres appellations de la maladie sont l'hydrosadénite ou hidradénite suppurée. On peut également entendre parler d'acné inversée.

● Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

Le nombre de personnes atteintes de cette maladie dans une population donnée (prévalence) n'est pas bien connu. Il serait environ de 1% dans les pays industrialisés (0,3 à 4 % selon certaines études). Il ne s'agit donc pas d'une maladie rare.

● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout en France et dans le monde ?

Cette maladie touche aussi bien les hommes que les femmes, avec toutefois une prédominance chez les femmes. Elle débute habituellement à l'adolescence ou chez l'adulte jeune. Elle est surtout observée au cours de la troisième décennie.

● Quelles sont les causes de la maladie ?

La cause exacte de cette maladie n'est pas connue.

L'atteinte initiale serait une occlusion du follicule pilo-sébacé (structure de la peau où

pousse le poil) avec une inflammation secondaire et une destruction des glandes apocrines, une infection et une extension au derme (couche intermédiaire de la peau) et à l'hypoderme adjacent (la couche la plus profonde de la peau, constituée de cellules graisseuses).

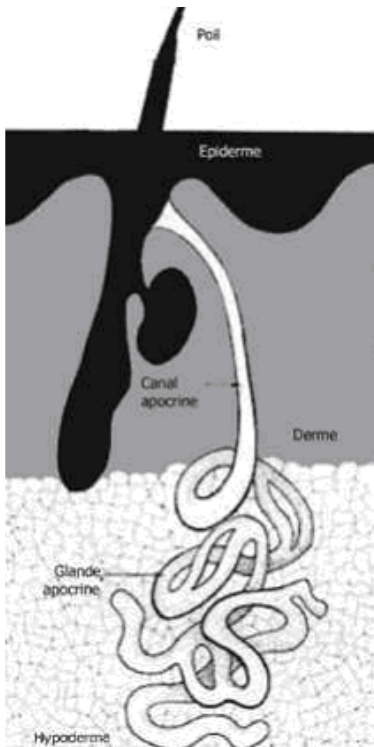


Schéma de la peau avec un follicule pileux et sa glande apocrine

L'intervention de facteurs hormonaux a été suggérée. En effet, on note des modifications de la maladie de Verneuil pendant la grossesse ou lors des règles. Par ailleurs, la maladie se déclenche rarement avant la puberté ou après la ménopause. Cependant, les études n'ont pas pu mettre en évidence le rôle exact de ces facteurs hormonaux.

Une infection par des bactéries (streptocoque, staphylocoque,...) est souvent présente dans les stades précoces de la maladie mais n'est pas la cause initiale.

Le tabac pourrait être un facteur déclenchant.

● Est-elle héréditaire ? Est-elle contagieuse ?

La maladie de Verneuil a une composante génétique puisque des cas familiaux sont observés.

Il ne s'agit pas d'une maladie contagieuse ou sexuellement transmissible.

● Comment la maladie se présente-t-elle ?

Le début de la maladie se situe habituellement après la puberté et se manifeste par de simples nodules sous la peau. Ces nodules sont isolés les uns des autres. Ils deviennent douloureux et peuvent être présents pendant plusieurs semaines sans écoulement de pus. On observe également des points noirs (comédons) lorsque l'orifice d'évacuation du follicule pilo-sébacé est bouché dans la zone atteinte.

Les nodules peuvent ne pas éclater, mais la plupart évoluent vers la suppuration avec formation d'abcès qui vont se rompre. Ceci mène à la formation chronique de cavités (sinus) d'où s'écoule un liquide constitué de sang et de pus.

La répétition des poussées inflammatoires peut dans certains cas aboutir à la formation de plaques « dures » et de cicatrices hypertrophiques dans les zones touchées.

Les principales localisations sont, par ordre de fréquence : les aisselles (sous les bras), l'aîne (à la racine des membres inférieurs), l'intérieur des cuisses, le périnée (région comprise entre l'anus et les parties génitales), la région autour de l'anus, les mamelons et les plis sous mammaires, les fesses et la région autour du pubis....

Les localisations aux aisselles, à l'aîne et dans les plis sous mammaires sont aussi fréquentes chez les femmes que chez les hommes. Les localisations à l'anus et au périnée sont plus fréquentes chez les hommes. Ces atteintes peuvent être bilatérales.

Une tumeur (carcinome spinocellulaire) peut également se développer dans les atteintes localisées au périnée et aux fesses.

Certaines maladies peuvent être associées à la maladie de Verneuil :

- L'association de la maladie de Verneuil avec une forme d'acné sévère (acné conglobata)

a été rapportée.

- La maladie de Crohn (maladie inflammatoire chronique de l'intestin) peut être confondue avec la maladie de Verneuil ou y être associée. Le traitement par Infliximab (anticorps monoclonal utilisé dans le traitement de la maladie de Crohn) a prouvé une certaine efficacité dans le traitement de la maladie de Verneuil.

● **Quelle est son évolution ?**

La sévérité de l'atteinte et l'évolution de la maladie de Verneuil sont imprévisibles et variables d'une personne à l'autre. Certaines formes restent modérées.

L'évolution se fait par poussées inflammatoires douloureuses. Les périodes de rémission alternent avec les poussées.

Beaucoup de formes restent mineures mais la maladie peut également évoluer progressivement vers une forme chronique et invalidante.

Ce n'est pas une maladie qui met en cause le pronostic vital, mais qui nuit gravement à la qualité de vie.

On distingue habituellement 3 stades définis par la classification de Hurley (1989).

Cette « classification » permet de choisir la prise en charge la plus adaptée.

Stade 1 : formation d'un ou plusieurs nodules et d'abcès sans extension sous cutanée, sans fistules et sans cicatrisation hypertrophique.

Stade 2 : abcès récurrents avec formation de fistules et cicatrisation hypertrophique. Il peut y avoir une seule lésion ou de lésions étendues et multiples.

Stade 3 : localisation diffuse (dans la zone atteinte) avec des trajets fistuleux qui communiquent entre eux et des abcès.

Le diagnostic

● **Comment fait-on le diagnostic de cette maladie ?**

Le diagnostic se fait par examen clinique de la personne atteinte. Il repose sur la présence des lésions typiques (nodules, abcès, fistules), de leur localisation et des récurrences.

Un long intervalle sépare souvent les premières manifestations de la maladie de l'établissement du diagnostic.

● **Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ?**

La maladie de Verneuil peut être confondue avec l'actinomyose (infection bactérienne due aux actinomycètes), la furonculose (répétition et récurrence de furoncles), les kystes épidermoïdes infectés, les fissures anales, le scrofuloderme (abcès tuberculeux), le lymphogranulome vénérien, l'acné nodulaire et les kystes pilonidaux qui peuvent y être associés, la maladie de Crohn.

● **Peut-on dépister cette maladie chez les personnes à risque avant qu'elle ne se déclare ?**

Il n'est pas possible de dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare.

Les aspects génétiques

● Quels sont les risques de transmission aux enfants ?

La maladie de Verneuil est une maladie à composante génétique.

En effet, on retrouve plusieurs personnes atteintes par famille dans environ 30 à 40% des cas. Dans ces cas, le mode de transmission est dominant autosomique à pénétrance variable. Ceci signifie qu'une personne atteinte a un risque sur deux de transmettre le gène à ses enfants (autosomique dominante), mais une personne porteuse du gène ne déclare pas obligatoirement la maladie (pénétrance variable). Aucun gène n'a été localisé ni identifié à ce jour.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ? Quelles sont les différentes options thérapeutiques ?

Les différentes options thérapeutiques dépendent du stade de développement de la maladie.

Traitements du stade aigu de la maladie :

Voici les différents traitements dont peuvent bénéficier les personnes qui souffrent de nodules récurrents et douloureux :

Les traitements locaux tels que les anti-infectieux (antiseptiques) et les antibiotiques sont peu efficaces car l'origine de la maladie n'est pas infectieuse.

Une antibiothérapie générale peut être prescrite pour essayer d'enrayer l'évolution des nodules en abcès. Des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et des corticoïdes par voie générale peuvent être prescrits en cas de douleur importante.

L'incision et le drainage des abcès peuvent également être réalisés. Il s'agit d'un geste simple, qui ne nécessite pas une hospitalisation. Il permet l'évacuation du pus et un soulagement temporaire de la douleur. Il n'empêche cependant pas les récurrences.

Traitements des formes chroniques :

De nombreux traitements ont été essayés sur le long terme avec pour but de stopper l'évolution, diminuer le nombre de rechutes et de réduire la douleur et la suppuration chronique.

La plupart sont globalement assez insatisfaisants. Cependant, un médicament peut être efficace sur une personne et non sur une autre.

L'administration d'antibiotiques de la famille des tétracyclines sur le long terme (de 3 à 6 mois) peut donner de bons résultats. Le gluconate de zinc en traitement prolongé a donné des résultats intéressants. Des rémissions prolongées ont été obtenues avec une association rifampicine-clyndamicine. Une antibiothérapie est également prescrite avant une intervention chirurgicale afin de prévenir les complications infectieuses.

Les traitements anti-androgènes, tels que l'acétate de cyprotérone associés à des oestrogènes ont une efficacité médiocre et transitoire.

Les rétinoïdes (analogue synthétique de la vitamine A) sont aussi prescrits. C'est l'isotrétinoïde.

noïne qui est la plus utilisée, mais les résultats de ce traitement sont assez décevants. Une amélioration transitoire est obtenue chez moins de la moitié des personnes traitées.

La radiothérapie a également été essayée sur plusieurs séries de patients avec un soulagement des symptômes dans 38% des cas et une amélioration dans 40% des cas.

Il existe un risque de survenue de tumeur (carcinome spinocellulaire) dans les atteintes de la maladie de Verneuil situées au périnée et aux fesses. Il faut donc être extrêmement prudent avec ce traitement potentiellement cancérogène.

Techniques chirurgicales :

Le traitement chirurgical est la seule solution efficace pour les formes graves (stade 2 sévère ou stade 3) ou résistantes au traitement médical. Différentes techniques sont utilisées :

L'enlèvement local (exérèse) avec suture qui se fait sous anesthésie locale, pour les abcès chroniques et suppuratifs.

L'extériorisation des abcès et des fistules suivie de cicatrisation dirigée « à ciel ouvert » est une technique plutôt utilisée dans les formes modérées. Cette technique est moins agressive que l'excision chirurgicale large.

L'excision chirurgicale large et profonde est la meilleure option pour les formes sévères de stade 3. Elle se fait sous anesthésie générale par un spécialiste de ce type d'intervention. Cette technique doit permettre de retirer en profondeur les lésions suppuratives et les fistules ainsi que les glandes apocrines, si possible, afin d'éviter les risques de récives. Ces récives peuvent arriver en cas d'excision insuffisante ou par la présence de glandes apocrines dans des zones aberrantes. Après une intervention chirurgicale large, la cicatrisation ne se fait pas spontanément et plusieurs méthodes de cicatrisation et de recouvrement des plaies opératoires sont possibles. Il est parfois nécessaire de réaliser une greffe de peau.

L'excision par laser Co2 sous anesthésie locale, est également employée dans les formes légères à modérées.

● **Quels bénéfices attendre des traitements ?**

L'efficacité des traitements varie d'un individu à l'autre. Chaque cas est particulier et seul le médecin pourra proposer le traitement le plus adapté. La chirurgie est la solution la plus efficace pour les formes sévères de la maladie.

● **Quels sont les risques du traitement ?**

Il peut survenir des complications lors de l'intervention chirurgicale. La plupart sont mineures (lâchage de suture, saignement, hématome). Une surinfection des plaies peut également survenir (4% des cas sur une série de 106 cas d'exérèse large).

● **Quelles seront les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?**

Si on n'a pas recours à une greffe de peau, les périodes de cicatrisation suite à une intervention chirurgicale sont assez pénibles et nécessitent des pansements réguliers.

Après une intervention chirurgicale large avec greffe de peau, la personne est immobilisée pendant une période plus ou moins longue. Des soins quotidiens, réalisés par une infirmière à domicile sont généralement prescrits. Une rééducation de kinésithérapie peut parfois

s'avérer nécessaire, notamment après une intervention au niveau des aisselles.

Les interventions sur les parties génitales influencent énormément la vie sexuelle, qui sera mise entre parenthèses pendant tout le temps de la cicatrisation.

Une personne devant subir une intervention chirurgicale large, devra donc être correctement entourée afin de l'aider dans les gestes les plus simples de la vie quotidienne.

- **Quelles sont les autres modalités de prise en charge de cette maladie ?**

Une prise en charge de la douleur s'avère le plus souvent nécessaire.

- **Un soutien psychologique serait-il souhaitable ?**

Une dépression peut survenir chez certaines personnes face aux récurrences de la maladie et au caractère agressif des opérations chirurgicales. L'aspect inesthétique des lésions retentit également sur l'équilibre psychologique. Un soutien psychologique peut donc être utile. Il est, en tous les cas, important d'avoir quelqu'un avec qui en parler (parent, ami, médecin...) afin de pouvoir exprimer son mal-être.

- **Quels sont les changements de mode de vie qui peuvent influencer les symptômes de la maladie ? Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

Il est important d'appliquer certaines règles d'hygiène et de diététique : il faut éviter les phénomènes de macération par une hygiène stricte et un séchage soigneux des plis. Le port de vêtements larges en coton est recommandé.

Les longs trajets en voitures, notamment l'été, ne sont pas recommandés.

On a remarqué que la maladie de Verneuil est souvent associée à un tabagisme important. Il est donc préférable d'arrêter le tabac.

Il n'y a pas de lien entre la maladie de Verneuil et l'obésité, mais un régime est conseillé aux personnes en surpoids car il s'agit d'un facteur aggravant. Le traitement au lithium semble également aggraver cette maladie.

- **Comment se faire suivre ?**

Il est important de se faire suivre régulièrement par un médecin dermatologue qui connaît bien cette maladie. Lui seul pourra proposer une prise en charge adaptée au cas particulier de chaque personne.

Le traitement chirurgical large doit être réalisé par un spécialiste en chirurgie plastique habitué à cette pathologie.

Vivre avec

- **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire, sportive ?**

La maladie de Verneuil nuit fortement à la qualité de vie des personnes atteintes.

Les douleurs, le suintement des lésions, les pansements et l'odeur qui est parfois présente perturbent grandement la vie sociale.

Certains malades ont du mal à rester longtemps assis ou debout. Les arrêts de travail à cause de la douleur et des crises ou des interventions chirurgicales peuvent également retentir sur la vie professionnelle. Par ailleurs, certains métiers occasionnent des efforts physiques ou de nombreux déplacements. Dans ces cas là, un aménagement du travail est à discuter avec l'employeur. Un mi-temps thérapeutique peut également être suggéré.

Les lésions cicatricielles peuvent gêner les personnes au niveau esthétique et les empêcher d'exercer une activité sportive.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

Des essais cliniques sont menés sur la qualité de vie des patients atteints de la maladie de Verneuil et sur l'efficacité du gluconate de zinc.

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades qui se consacrent à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant Maladies Rares Info Services au **0 810 63 19 20** (Numéro azur, prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** (www.orpha.net).

● Les prestations sociales en France

En France, cette maladie ne fait pas partie de la liste des affections longue durée (ALD), donnant droit au 100% de la CPAM, mais une demande de 100% peut être faite par votre médecin. En cas d'intervention chirurgicale nécessitant une hospitalisation, il est possible de demander une aide ponctuelle auprès de la CPAM pour se faire aider lors du retour à domicile.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

**Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20
numéro azur, prix d'une communication locale**

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orpha.net

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

Maladies Rares
Info Services

0 810 63 19 20

N° Azur, prix appel local

AVEC LA COLLABORATION DE :

Professeur Jean Revuz

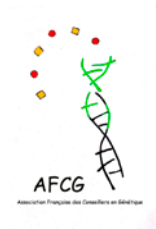
Service de dermatologie

CHU Hôpital Henri Mondor, Créteil

AFRH

Association Française

pour la Recherche sur l'Hyposadénite



*Association Française des
Conseillers en Génétique*

