

## Association Maladie Cœliaque Et Maladie De Verneuil : A Propos D'un Cas

I.Benelbarhdadi, S.Chbourk, N.Lagdali, M.Borahma, FZ.Ajana

Département de Hépatogastroentérologie "C", Hôpital Universitaire Ibn Sina, Université Mohamed V, Rabat,  
Maroc

### Résumé :

La maladie cœliaque est une maladie chronique auto-immune provoquée par l'ingestion du gluten, chez des personnes prédisposées génétiquement. Elle peut se manifester par des signes extradiigestifs notamment cutanés. Nous rapportons dans cet article, une association rare avec La maladie de Verneuil. Cette dernière est une maladie chronique multigénique suppurante touchant la peau et dont le cible est la cellule apocrine.

**Mot clés :** Maladie cœliaque, Maladie de Verneuil, Régime sans gluten.

Date of Submission: 21-05-2023

Date of Acceptance: 01-06-2023

### I. Introduction :

La maladie Cœliaque (MC) est une entéropathie inflammatoire chronique auto-immune provoquée par l'ingestion du gluten, chez des personnes prédisposées génétiquement [HLA DQ2 ou DQ8]. Elle s'accompagne de manifestations extra intestinales notamment cutanées dont le chef de fil est la dermatite herpétiforme. Nous rapportons à travers un cas et revue de la littérature, une association rare, avec la maladie de Verneuil appelée aussi hidrosadénite suppurative, qui est défini comme une inflammation nodulaire chronique et suppurante de la peau touchant les glandes apocrines.

### II. Observation :

Sur un total de 347 malades suivis pour maladie cœliaque dans notre service d'hépatogastroentérologie "C" au CHU Avicenne, 147 présentaient une atteinte dermatologique associée, soit une prévalence de 42,36%. Nous rapportons le seul cas dans notre série de maladie de Verneuil associée à la maladie cœliaque.

Il s'agit d'un patient âgé de 61 ans, qui a comme antécédent familial: cousine de 2eme degré suivie pour maladie cœliaque. Le patient consulte pour l'apparition progressive d'un syndrome anémique fait de dyspnée d'effort, de céphalées, de vertiges et des palpitations sans signes digestifs. L'examen clinique trouvait un patient stable sur le plan hémodynamique, un Indice de masse corporel à 20,56 kg/m<sup>2</sup>, et une pâleur cutanée avec des conjonctives décolorées. Au niveau axillaire, il présentait des nodules cutanés associés à des lésions pustuleuses évoquant en premier la maladie de Verneuil.



Image 1 : nodules cutanées avec des lésions pustuleuses au niveau de la région axillaire.

A la biologie, une anémie à 8,9 g/dl microcytaire hypochrome ferriprive (ferritine = 8ng/ml) a été retrouvée, le reste du bilan de malabsorption a objectivé une hypocholestérolémie, une hypocalciurie et hypo phosphaturie témoignant d'une atteinte duodéno-jéjunale proximale. Le dosage des anticorps anti transglutaminase type IgA est revenu positif.

Une endoscopie digestive haute a été faite objectivant une raréfaction des plis duodénaux avec un aspect en dent de scie.

Sur le plan anatomopathologique, les biopsies duodénales ont mis en évidence une lymphocytose intra-épithéliale estimée à 35% avec une atrophie villositaire modérée classée stade IIB de Marsh confirmant le diagnostic de la maladie cœliaque.

Une iléo-coloscopie avec un entéro-scanner ont été fait dans le but de rechercher une maladie de Crohn associée.

Sur le plan thérapeutique, un régime sans gluten a été instauré ; et pour la maladie de Verneuil, le patient a été mis sous antibiothérapie à base d'amoxicilline protégée pendant 10 jours.

L'évolution, sur une durée de 24 mois, a été marqué par :

La disparition de lésions cutanées sans nécessité d'avoir recours à un traitement de fond et la correction du syndrome anémique et de la carence martiale.

### **III. Discussion :**

La maladie cœliaque est une entéropathie auto-immune induite par l'ingestion de gluten chez des sujets génétiquement prédisposés [1]. En effet, Presque tous les patients atteints de la maladie cœliaque présentent l'antigène leucocytaire humain (HLA) DQ2 (>90%) ou HLA DQ8 (5-10%)[2] ; néanmoins, jusqu'à 40 % des personnes vivant en Amérique, en Europe et en Asie du Sud-Est sont également porteuses de ces allèles mais ne présentent pas la maladie , ce qui indique que ces gènes sont nécessaires, mais pas suffisants, à la survenue de la maladie [3].

Au cours de ces dernières décennies, la maladie cœliaque était considérée comme une maladie qui touche principalement les enfants. Actuellement, nous savons que cette maladie peut être détectée à tout âge et qu'elle est considérée comme l'une des maladies chroniques les plus courantes dans le monde, avec une prévalence d'environ 1 à 2 % [4]. L'âge moyen du diagnostic de la maladie cœliaque chez l'adulte est de 45 ans, bien que jusqu'à 20 % des patients soient diagnostiqués à l'âge de 60 ans ou plus [5]. C'est le cas de notre patient.

La maladie cœliaque est probablement une entité sous-diagnostiquée à l'âge adulte, parce que de nombreux patients de ce groupe d'âge ne présentent pas les symptômes classiques, tels que la diarrhée ou des signes de malabsorption mais plutôt des manifestations extra-intestinales, telle que l'anémie, les troubles cutanés, les maladies neurologiques, l'ostéoporose et les anomalies de la fonction hépatique [6]. C'est le cas de notre patient qui rapportait un syndrome anémique sans autre signes digestifs.

La maladie de Verneuil, du nom du chirurgien qui l'a décrite en 1854, est aussi appelée hidrosadénite suppurative. C'est une affection chronique inflammatoire et suppurante se développant sur les territoires cutanés comportant des glandes sudoripares apocrines et évoluant par poussée et rémission. Ces glandes sont présentes au niveau de la peau des régions ano-génito-périnéales, au niveau des creux inguinaux, des creux axillaires, des mamelons et derrière les oreilles [7].

La prévalence de la maladie varie de 0,05 % à 4,1 % [8] et touche préférentiellement les femmes avec un sexe ratio de 4 femmes / 1 homme [9].

L'étiopathogénie de la maladie est multifactorielle impliquant des facteurs hormonaux, génétiques et immunologiques.

C'est une maladie multigénique, en effet 21 mutations des gènes NCSTN, PSENEN et PSEN1 ont été rapportées dans le monde, avec une localisation prépondérante sur la portion du gène NCSTN codant l'ectodomaine de la nicastrine qui est une protéine membranaire impliquée dans l'homéostasie du follicule pileux [10].

Le tabac et l'obésité sont considérés des facteurs de risque.

La maladie de Verneuil peut s'associer à d'autres affections dermatologiques comme l'acné conglobata et la folliculite du cuir chevelu mais aussi à des maladies systémiques comme la maladie de Crohn ou à une spondylarthrite ankylosante [7] [11]. A notre connaissance nous rapportons le premier cas associé à la maladie cœliaque.

Le diagnostic de la maladie de Verneuil est clinique, et repose sur la constatation de lésions typiques siégeant dans des zones typiques et évoluant de façons chroniques par poussés [12].

Les zones touchées par ordre de fréquence sont : 26 % région axillaire, 20% région ano périnéale, 6% région rétro-auriculaire et 4% au niveau des mamelons [13].

La maladie évolue par des poussées entrecoupées de période de rémission. La gravité des lésions peut être évaluée selon la classification de Hurley qui permet de guider le choix thérapeutique. Notre patient avait une forme bénigne de la maladie.

Stade I	Un ou plusieurs nodules ou abcès, sans extension sous-cutanée, sans fistule et sans cicatrice hypertrophique
Stade II	Abcès récurrents, uniques ou multiples, séparés, avec fistulisation et cicatrisation hypertrophique
Stade III	Localisation diffuse (dans la zone atteinte), avec des trajets fistuleux communicants et abcès

**Tableau 1 : Classification de Hurly [7]**

En 2006, une classification des dermatoses associées à la maladie cœliaque a été proposée par Humbert et al., selon leur étiopathogénie, en les divisant en quatre catégories : auto-immune (psoriasis, vitiligo, alopecie, lichen plan, vascularite cutanée..), allergiques (urticaire, dermatite atopique), inflammatoires (Pityriasis rubra pilaris, Érythème migrateur nécrolytique..) et diverses (rosacée, aphtose buccale, ichtyose, porphyrie..)[14].

Une étude récemment publiée a résumé les différentes manifestations dermatologiques de la maladie cœliaque retrouvée dans la littérature, et les ont classé selon des niveaux d'épreuve attribuées à chaque atteinte [15]. La dermatite herpétiforme et le psoriasis représentaient les deux associations les plus décrites suivies des dermatoses d'origine carencielle.

Dans notre série, 56% des associations sont des dermatoses d'origine carencielle, une atteinte muqueuse sous forme de glossite ou d'aphtose buccale récidivante étaient présentes chez 20%.

Cependant nous n'avons pas trouvé une association avec la maladie de Verneuil. S'agit-il d'une découverte fortuite ?

Le régime sans gluten, pierre angulaire du traitement de la maladie cœliaque, est aussi bien efficace sur les signes digestifs et cutanés [16]. Il doit être poursuivi à vie afin d'éviter d'autres manifestations de la maladie (ostéoporose, neuropathie, hépatopathie) et de minimiser le risque de lymphome non-hodgkinien secondaire.

Quant à la maladie de Verneuil, le traitement repose sur des moyens médicamenteux et chirurgicaux. Le traitement médical est recommandé dans les stades précoces, alors que la chirurgie doit être pratiquée dans les stades avancés. Le traitement médical fait appel aux mesures hygiéno-diététiques tel que l'arrêt du tabac, la lutte contre l'obésité, le port de vêtements non serrés et l'utilisation de savons antiseptiques. Ensuite il fait appel aux antibiotiques, aux rétinoïdes, à l'anti-androgène en première ligne, puis en cas d'échec aux immunosuppresseurs et aux biothérapies [12].

Notre patient a reçu un traitement antibiotique à base d'amoxicilline protégée avec bonne évolution clinique sans rechute. Le régime sans gluten pourrait être efficace sur la maladie de Verneuil.

#### **IV. Conclusion :**

La maladie cœliaque est une entéropathie auto-immune qui survient chez des sujets prédisposés génétiquement, et dont la présentation clinique ne se limite pas aux signes digestifs, il faut y penser devant des manifestations dermatologiques notamment atypiques comme la maladie de Verneuil. Nous rapportons le premier cas à notre connaissance, associant ces deux pathologies. Leur étiopathogénie est différente. Cependant, le traitement reposant sur le régime sans gluten était aussi efficace sur les signes digestifs et la maladie de Verneuil chez notre cas.

## REFERENCES

- [1]. Schuppan D. Current concepts of celiac disease pathogenesis. *Gastroenterology* 2000; 119: 234-242.
- [2]. Green PH, Jabri B. Coeliac disease. *Lancet* 2003; 362: 383-391
- [3]. Leonard, M.M.; Sapone, A.; Catassi, C.; Fasano, A. Celiac disease and nonceliac gluten sensitivity: A review. *JAMA* 2017, 318, 647–656.
- [4]. Carlo Catassi , Elena F Verdu , Julio Cesar Bai , Elena Lionetti . *Lancet*. 2022 Jun 25;399 (10344):2413-2426.
- [5]. L Abenavoli, I Proietti, L Leggio, A Ferrulli, L Vonghia, R Capizzi, M Rotoli, PL Amerio, G Gasbarrini, G Addolorato. Cutaneous manifestations in celiac disease. *World J Gastroenterol* 2006 February 14; 12(6): 843-852.
- [6]. Benjamin Lebwohl, David S Sanders, Peter H R Green. Coeliac disease. *Lancet* 2018; 391: 70–81.
- [7]. Agnès Senéjoux. La maladie de Verneuil ano-périnéale. *POST'U* (2014) > 1-4.
- [8]. Ingram JR, Jenkins-Jones S, Knipe DW, Morgan CLI, Cannings-John R, Piguat V. Population-based Clinical Practice Research Datalink study using algorithm modelling to identify the true burden of hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol*. 2018 Apr;178(4):917–924
- [9]. Cosmatos I, Matcho A, Weinstein R, Montgomery MO, Stang P. Analysis of patient claims data to determine the prevalence of hidradenitis suppurativa in the United States. *J Am Acad Dermatol*. 2013;68(3):412–9.
- [10]. El Amnaïr A. Maladie de Verneuil, épidémiologie, clinique et thérapeutique. Expérience de l'Hôpital Militaire Moulay–Ismail de Meknès (A propos de 11cas ). Thèse N° 071/19.
- [11]. Van der Zee HH, de Winter K, van der Woude CJ, Prens EP. The prevalence of hidradenitis suppurativa in 1093 patients with inflammatory bowel disease. *Br J Dermatol*. 2014;171(3):673–5
- [12]. Anis Haddad, Olfa Zoukar, Sonia Hammami. Maladie de Verneuil: un diagnostic à ne pas méconnaître devant une lésion tumorale vulvaire et périnéale. *Pan Afr Med J*. 2018; 31: 76.
- [13]. Matusiak L, Bieniek A, Szepietowski JC. Increased serum tumour necrosis factor-alpha in hidradenitis suppurativa patients: is there a basis for treatment with anti-tumour necrosis factor-alpha agents? *Acta Derm Venereol* 2009 Nov;89(6):601-3.
- [14]. Humbert P, Pelletier F, Dreno B, Puzinat E, Aubin F. Gluten intolerance and skin diseases. *European Journal of Dermatology*. 2006;16(1):4–11.
- [15]. Ludovico Abenavoli , Stefano Dastoli, Luigi Bennardo, Luigi Boccuto , Maria Passante, Martina Silvestri, Ilaria Proietti, Concetta Potenza, Francesco Luzzza, Steven Paul Nisticò. The Skin in Celiac Disease Patients: The Other Side of the Coin. *Medicina* 2019, 55, 578.
- [16]. Abdulbaqi Al-Toma, Umberto Volta, Renata Auricchio, Gemma Castillejo, David S Sanders, Christophe Cellier, Chris J Mulder, Knut E A Lundin. European Society for the Study of Coeliac Disease (ESsCD) guideline for coeliac disease and other gluten-related disorders. *United European Gastroenterology Journal* 0(0) 1–31, 2019.