



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

DOUBLE
158 172

UNIVERSITE HENRI POINCARÉ, NANCY 1
2001

FACULTE DE MEDECINE DE NANCY
N° 146



THESE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement

dans le cadre du troisième cycle de Médecine Générale

par

Nicolas MAIMPONTE

le 30 novembre 2001

Maladie de Crohn cutanée péristomale

A propos d'une observation originale

Examineurs de la thèse :

M. J.L. SCHMUTZ	Professeur	Président
M. P. BOISSEL	Professeur	}
M. M.A. BIGARD	Professeur	} Juges
M. J.F. CUNY	Docteur en Médecine	}



THESE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement

dans le cadre du troisième cycle de Médecine Générale

par

Nicolas MAIMPONTE

le 30 novembre 2001

Maladie de Crohn cutanée péristomale

A propos d'une observation originale

Examineurs de la thèse :

M. J.L. SCHMUTZ	Professeur	Président
M. P. BOISSEL	Professeur	}
M. M.A. BIGARD	Professeur	} Juges
M. J.F. CUNY	Docteur en Médecine	}

FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

Président de l'Université : Professeur Claude BURLET

Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Jacques ROLAND

Vice-Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Hervé VESPIGNANI

Assesseurs

du 1^{er} Cycle :

du 2^{ème} Cycle :

du 3^{ème} Cycle :

de la Vie Facultaire :

Mme le Docteur Chantal KOHLER

Mme le Professeur Michèle KESSLER

Mr le Professeur Jacques POUREL

Mr le Professeur Philippe HARTEMANN

DOYENS HONORAIRES

Professeur Adrien DUPREZ – Professeur Jean-Bernard DUREUX

Professeur Georges GRIGNON – Professeur François STREIFF

PROFESSEURS HONORAIRES

Louis PIERQUIN – Etienne LEGAIT – Jean LOCHARD – René HERBEUVAL – Gabriel FAIVRE – Jean-Marie FOLIGUET
Guy RAUBER – Paul SADOUL – Raoul SENAULT – Pierre ARNOULD – Roger BENICHOUX – Marcel RIBON
Jacques LACOSTE – Jean BEUREY – Jean SOMMELET – Pierre HARTEMANN – Emile de LAVERGNE
Augusta TREHEUX – Michel MANCIAUX – Paul GUILLEMIN – Pierre PAYSANT
Jean-Claude BURDIN – Claude CHARDOT – Jean-Bernard DUREUX – Jean DUHEILLE – Jean-Pierre GRILLIAT
Pierre LAMY – François STREIFF – Jean-Marie GILGENKRANTZ – Simone GILGENKRANTZ
Pierre ALEXANDRE – Robert FRISCH – Jean GROSDIDIER – Michel PIERSON – Jacques ROBERT
Gérard DEBRY – Georges GRIGNON – Pierre TRIDON – Michel WAYOFF – François CHERRIER – Oliéro GUERCI
Gilbert PERCEBOIS – Claude PERRIN – Jean PREVOT – Pierre BERNADAC – Jean FLOQUET
Alain GAUCHER – Michel LAXENAIRE – Michel BOULANGE – Michel DUC – Claude HURIET – Pierre LANDES
Alain LARCAN – Gérard VAILLANT – Daniel ANTHOINE – Pierre GAUCHER – René-Jean ROYER
Hubert UFFHOLTZ – Jacques LECLERE – Francine NABET – Jacques BORRELLY
Michel RENARD – Jean-Pierre DESCHAMPS – Pierre NABET

=====

**PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS -
PRATICIENS HOSPITALIERS**

(Disciplines du Conseil National des Universités)

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (Anatomie)

Professeur Jacques ROLAND - Professeur Gilles GROSDIDIER

Professeur Pierre LASCOMBES - Professeur Marc BRAUN

2^{ème} sous-section : (Cytologie et histologie)

Professeur Bernard FOLIGUET

3^{ème} sous-section : (Anatomie et cytologie pathologiques)

Professeur Adrien DUPREZ - Professeur François PLENAT

Professeur Jean-Michel VIGNAUD - Professeur Eric LABOUYRIE

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)

Professeur Alain BERTRAND - Professeur Gilles KARCHER - Professeur Pierre-Yves MARIE

2^{ème} sous-section : (Radiologie et imagerie médicale)

Professeur Jean-Claude HOEFFEL - Professeur Luc PICARD - Professeur Denis REGENT

Professeur Michel CLAUDON - Professeur Serge BRACARD - Professeur Alain BLUM

Professeur Jacques FELBLINGER

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)

Professeur Jean-Pierre NICOLAS

Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER

2^{ème} sous-section : (Physiologie)

Professeur Jean-Pierre CRANCE – Professeur Jean-Pierre MALLIE

Professeur François MARCHAL – Professeur Philippe HAOUZI

3^{ème} sous-section : (Biologie cellulaire)

Professeur Claude BURLET

4^{ème} sous-section : (Nutrition)

Professeur Olivier ZIEGLER

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière)

Professeur Alain LE FAOU

2^{ème} sous-section : (Parasitologie et mycologie)

Professeur Bernard FORTIER

3^{ème} sous-section : (Maladies infectieuses ; maladies tropicales)

Professeur Philippe CANTON – Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (Épidémiologie, économie de la santé et prévention)

Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON

Professeur Francis GUILLEMIN – Professeur Denis ZMIROU

2^{ème} sous-section : (Médecine et santé au travail)

Professeur Guy PETIET

3^{ème} sous-section : (Médecine légale et droit de la santé)

Professeur Henry COUDANE

4^{ème} sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication)

Professeur Bernard LEGRAS - Professeur François KOHLER

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (Hématologie ; transfusion)

Professeur Christian JANOT - Professeur Thomas LECOMPTE - Professeur Pierre BORDIGONI

Professeur Pierre LEDERLIN - Professeur Jean-François STOLTZ

2^{ème} sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie)

Professeur François GUILLEMIN - Professeur Thierry CONROY

Professeur Pierre BEY – Professeur Didier PEIFFERT

3^{ème} sous-section : (Immunologie)

Professeur Gilbert FAURE - Professeur Marie-Christine BENE

4^{ème} sous-section : (Génétique)

Professeur Philippe JONVEAUX - Professeur Bruno LEHEUP

**48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE,
PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

1^{ère} sous-section : (Anesthésiologie et réanimation chirurgicale)

Professeur Marie-Claire LAXENAIRE – Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Dan LONGROIS

Professeur Hervé BOUAZIZ

2^{ème} sous-section : (Réanimation médicale)

Professeur Henri LAMBERT – Professeur Alain GERARD

Professeur Pierre-Edouard BOLLAERT

3^{ème} sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique)

Professeur Patrick NETTER - Professeur Pierre GILLET

4^{ème} sous-section : (Thérapeutique)

Professeur François PAILLE – Professeur Gérard GAY – Professeur Faiez ZANNAD

49^{ème} Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP et RÉÉDUCATION

1^{ère} sous-section : (*Neurologie*)

Professeur Michel WEBER - Professeur Gérard BARROCHE - Professeur Hervé VESPIGNANI
Professeur Xavier DUCROCQ

2^{ème} sous-section : (*Neurochirurgie*)

Professeur Henri HEPNER - Professeur Jean-Claude MARCHAL - Professeur Jean AUQUE
Professeur Thierry CIVIT

3^{ème} sous-section : (*Psychiatrie d'adultes*)

Professeur Jean-Pierre KAHN

4^{ème} sous-section : (*Pédopsychiatrie*)

Professeur Colette VIDAILHET - Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC

5^{ème} sous-section : (*Médecine physique et de réadaptation*)

Professeur Jean-Marie ANDRE

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE et CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (*Rhumatologie*)

Professeur Jacques POUREL – Professeur Isabelle VALCKENAERE

2^{ème} sous-section : (*Chirurgie orthopédique et traumatologique*)

Professeur Daniel SCHMITT – Professeur Jean-Pierre DELAGOUTTE – Professeur Daniel MOLE
Professeur Didier MAINARD

3^{ème} sous-section : (*Dermato-vénéréologie*)

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeur Annick BARBAUD

4^{ème} sous-section : (*Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique*)

Professeur François DAP

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIORESPIRATOIRE et VASCULAIRE

1^{ère} sous-section : (*Pneumologie*)

Professeur Jean-Marie POLU - Professeur Yves MARTINET

Professeur Jean-François CHABOT

2^{ème} sous-section : (*Cardiologie*)

Professeur Etienne ALIOT - Professeur Yves JUILLIERE - Professeur Nicolas SADOUL

3^{ème} sous-section : (*Chirurgie thoracique et cardiovasculaire*)

Professeur Pierre MATHIEU - Professeur Jean-Pierre VILLEMOT

Professeur Jean-Pierre CARTEAUX – Professeur Loïc MACE

4^{ème} sous-section : (*Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire*)

Professeur Gérard FIEVE

52^{ème} Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF et URINAIRE

1^{ère} sous-section : (*Gastroentérologie ; hépatologie*)

Professeur Marc-André BIGARD

Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI

2^{ème} sous-section : (*Chirurgie digestive*)

3^{ème} sous-section : (*Néphrologie*)

Professeur Michèle KESSLER – Professeur Dominique HESTIN (Mme)

4^{ème} sous-section : (*Urologie*)

Professeur Philippe MANGIN - Professeur Jacques HUBERT

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE

1^{ère} sous-section : (*Médecine interne*)

Professeur Gilbert THIBAUT – Professeur Francis PENIN

Professeur Denise MONERET-VAUTRIN – Professeur Denis WAHL

Professeur Jean DE KORWIN KROKOWSKI – Professeur Pierre KAMINSKY

2^{ème} sous-section : (*Chirurgie générale*)

Professeur Patrick BOISSEL – Professeur Laurent BRESLER

54ème Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

1ère sous-section : (*Pédiatrie*)

Professeur Paul VERT – Professeur Danièle SOMMELET – Professeur Michel VIDAILHET
Professeur Pierre MONIN – Professeur Jean-Michel HASCOET – Professeur Pascal CHASTAGNER

2ème sous-section : (*Chirurgie infantile*)

Professeur Michel SCHMITT – Professeur Gilles DAUTEL

3ème sous-section : (*Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale*)

Professeur Michel SCHWEITZER – Professeur Jean-Louis BOUTROY

Professeur Philippe JUDLIN – Professeur Patricia BARBARINO

4ème sous-section : (*Endocrinologie et maladies métaboliques*)

Professeur Pierre DROUIN – Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN

5ème sous-section : (*Biologie et médecine du développement et de la reproduction*)

Professeur Hubert GERARD

55ème Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1ère sous-section : (*Oto-rhino-laryngologie*)

Professeur Claude SIMON - Professeur Roger JANKOWSKI

2ème sous-section : (*Ophtalmologie*)

Professeur Antoine RASPILLER - Professeur Jean-Luc GEORGE

3ème sous-section : (*Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie*)

Professeur Michel STRICKER - Professeur Jean-François CHASSAGNE

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

27ème section : INFORMATIQUE

Professeur Jean-Pierre MUSSE

64ème Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Professeur Daniel BURNEL

=====

PROFESSEUR ASSOCIÉ

Épidémiologie, économie de la santé et prévention

Professeur Tan XIAODONG

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

42ème Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1ère sous-section : (*Anatomie*)

Docteur Bruno GRIGNON – Docteur Jean-Pascal FYAD

2ème sous-section : (*Cytologie et histologie*)

Docteur Edouard BARRAT - Docteur Jean-Claude GUEDENET

Docteur Françoise TOUATI - Docteur Chantal KOHLER

3ème sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Docteur Yves GRIGNON - Docteur Béatrice MARIE

Docteur Laurent ANTUNES

43ème Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1ère sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Docteur Marie-Hélène LAURENS - Docteur Jean-Claude MAYER

Docteur Pierre THOUVENOT - Docteur Jean-Marie ESCANYE - Docteur Amar NAOUN

44ème Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1ère sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Docteur Xavier HERBEUVAL - Docteur Jean STRACZEK

Docteur Sophie FREMONT - Docteur Isabelle GASTIN – Dr Bernard NAMOUR

2ème sous-section : (*Physiologie*)

Docteur Gérard ETHEVENOT - Docteur Nicole LEMAU de TALANCE - Christian BEYAERT

45ème Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1ère sous-section : (*Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière*)

Docteur Francine MORY - Docteur Michèle WEBER - Docteur Christine LION

Docteur Michèle DAILLOUX – Docteur Alain LOZNIEWSKI – Docteur Véronique VENARD

2ème sous-section : (*Parasitologie et mycologie*)

Docteur Marie-France BIAVA - Docteur Nelly CONTET-AUDONNEAU

46ème Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1ère sous-section : (*Epidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Docteur Mickaël KRAMER

47ème Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1ère sous-section : (*Hématologie ; transfusion*)

Docteur Jean-Claude HUMBERT - Docteur François SCHOONEMAN

3ème sous-section : (*Immunologie*)

Docteur Marie-Nathalie SARDA

4ème sous-section : (*Génétique*)

Docteur Christophe PHILIPPE

**48ème Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE,
PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

1ère sous-section : (*Anesthésiologie et réanimation chirurgicale*)

Docteur Jacqueline HELMER - Docteur Gérard AUDIBERT

3ème sous-section : (*Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique*)

Docteur Françoise LAPICQUE - Docteur Marie-José ROYER-MORROT

Docteur Damien LOEUILLE

**54ème Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE,
ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

5ème sous-section : (*Biologie et médecine du développement et de la reproduction*)

Docteur Jean-Louis CORDONNIER

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

19ème section : SOCIOLOGIE, DÉMOGRAPHIE

Madame Michèle BAUMANN .

32ème section : CHIMIE ORGANIQUE, MINÉRALE, INDUSTRIELLE

Monsieur Jean-Claude RAFT

40ème section : SCIENCES DU MÉDICAMENT

Monsieur Jean-Yves JOUZEAU

60ème section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE ET GÉNIE CIVILE

Monsieur Alain DURAND

64ème section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Madame Marie-Odile PERRIN - Mademoiselle Marie-Claire LANHERS

65ème section : BIOLOGIE CELLULAIRE

Mademoiselle Françoise DREYFUSS - Monsieur Jean-Louis GELLY - Madame Anne GERARD
Madame Ketsia HESS - Monsieur Pierre TANKOSIC - Monsieur Hervé MEMBRE

67ème section : BIOLOGIE DES POPULATIONS ET ÉCOLOGIE

Madame Nadine MUSSE

68ème section : BIOLOGIE DES ORGANISMES

Madame Tao XU-JIANG

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS

Médecine Générale

Docteur Alain AUBREGE

Docteur Louis FRANCO

=====

PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Georges GRIGNON – Professeur Michel PIERSON

Professeur Michel BOULANGE - Professeur Alain LARCAN - Professeur Michel DUC

Professeur Michel WAYOFF - Professeur Daniel ANTHOINE – Professeur Claude HURIET

Professeur Hubert UFFHOLTZ – Professeur René-Jean ROYER

Professeur Pierre GAUCHER

=====

DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Norman SHUMWAY (1972)

Université de Stanford, Californie (U.S.A)

Professeur Paul MICHIELSEN (1979)

Université Catholique, Louvain (Belgique)

Professeur Charles A. BERRY (1982)

Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)

Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)

Brown University, Providence (U.S.A)

Professeur Mamish Nisbet MUNRO (1982)

Massachusetts Institute of Technology (U.S.A)

Professeur Mildred T. STAHLMAN (1982)

Wanderbilt University, Nashville (U.S.A)

Professeur Harry J. BUNCKE (1989)

Université de Californie, San Francisco (U.S.A)

Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)

Institut d'Anatomie de Würtzburg (R.F.A)

Professeur Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)

Université de Pennsylvanie (U.S.A)

Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)

Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)

Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)

Université d'Helsinki (FINLANDE)

Professeur James STEICHEN (1997)

Université d'Indianapolis (U.S.A)

Professeur Duong Quang TRUNG (1997)

Centre Universitaire de Formation et de Perfectionnement des

Professionnels de Santé d'Hô Chi Minh-Ville (VIÊTNAM)

SERMENT

"Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque".

A notre Maître et Président de Thèse,

Monsieur le Professeur J.L. SCHMUTZ

Professeur de Dermatologie et Vénérologie

*Nous vous remercions de la spontanéité et de la gentillesse avec lesquelles vous avez
accepté de présider notre jury de thèse.*

Veillez trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance.

A notre Maître et Juge,

Monsieur P. BOISSEL

Professeur de Chirurgie Générale

Officier dans l'Ordre des Palmes Académiques

Nous vous remercions d'avoir répondu à notre sollicitation afin de juger ce travail.

*A cette occasion, permettez nous d'exprimer à votre égard notre grande
considération.*

A notre Maître et Juge,

Monsieur le Professeur M.A. BIGARD

Professeur d'Hépatologie et de Gastro-entérologie

Nous vous sommes grée d'avoir accepté de juger ce travail.

Nous vous remercions de cette considération.

A notre Juge,

Monsieur le Docteur J.F. CUNY

Docteur en Médecine

Praticien Hospitalier en Dermatologie

Vous avez été l'instigateur de ce travail.

Nous vous remercions sincèrement pour votre disponibilité, vos conseils et vos
« *compétences.*

Nous tenons à vous exprimer ici toute notre gratitude pour l'intérêt que vous avez pu
porter à ce travail.

A mes parents,

Pour leur aide et leurs encouragements.

Que ce travail constitue un témoignage de mon affection et de mon éternelle reconnaissance.

A mon épouse,

Pour ses constants encouragements durant ces années.

A mon fils Simon.

A tous mes amis.

Sommaire

I. INTRODUCTION	15
II. OBSERVATION	16
III. MANIFESTATIONS CUTANÉES DE LA MALADIE DE CROHN	18
1. Manifestations cutanées non spécifiques	20
2. Manifestations cutanées spécifiques	31
3. Associations privilégiées	40
4. Manifestations carencielles	42
5. Manifestations cutanéomuqueuses liées aux intolérances médicamenteuses	43
6. Conclusion	43
IV. MANIFESTATIONS CUTANÉES LIÉES AUX ENTEROSTOMIES	44
1. Appareillage et évolution	44
2. Irritations cutanées péristomales	46
3. Dermatoses	53
4. Conclusion	58
V. DISCUSSION	58
1. Diagnostics différentiels	58
2. Maladie de Crohn cutanée péristomale	64
VI. CONCLUSION	67
VII. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	68
VIII. TABLE DES MATIÈRES	78
IX. DOCUMENTS ANNEXES	81

I. INTRODUCTION :

Les manifestations dermatologiques associées à la maladie de Crohn (MC) sont fréquentes et variées, et peuvent être différenciées selon leur aspect histologique. Elles sont dites spécifiques quand sont mis en évidence des granulomes épithélioïdes gigantocellulaires ou non spécifiques en l'absence de ces granulomes.

La MC cutanée est une affection rarissime se caractérisant par des lésions dermatologiques spécifiques séparées de l'atteinte digestive primitive par un intervalle de peau saine. Elle est à ce titre considérée par les auteurs anglo-saxons comme une « métastase » cutanée de la maladie digestive.

Nous rapporterons dans ce travail une observation originale de MC cutanée péristomale.

Puis nous nous efforcerons de décrire les principales manifestations cutanées rencontrées au cours de la MC.

Enfin seront abordées les manifestations dermatologiques rencontrées chez les patients porteurs d'entérostomies ainsi que leur prise en charge thérapeutique.

II. OBSERVATION :

En octobre 1996, une femme âgée de 76 ans est hospitalisée pour le bilan d'une diarrhée évoluant depuis 6 semaines associée à une incontinence fécale.

Ses antécédents sont marqués par une appendicectomie dans l'enfance, un asthme bronchique, une insuffisance cardiaque et un eczéma.

Le traitement à l'entrée comprend : Trinitrine 10 mg 1 patch/j, furosémide 40 mg 2 cp/j, chlorure de potassium 4 gel/j, digoxine 0,5cp/j, salbutamol spray 3 bouffées/j, béclométasone spray 3 bouffées/j.

A l'admission l'état général de la patiente est altéré, le poids est néanmoins stable à 49 kg, il n'existe pas de fièvre.

La patiente présente une diarrhée chronique responsable d'une incontinence fécale et des douleurs abdominales diffuses peu intenses. L'abdomen est souple.

L'examen proctologique met en évidence une couronne marisquale, le toucher rectal est douloureux et retrouve une sténose à un centimètre de la marge anale infranchissable à l'anuscopie.

Il n'existe pas de signe de décompensation cardiaque, l'auscultation pulmonaire est normale.

Le reste de l'examen clinique est sans grande particularité en dehors d'une xérose cutanée.

Du point de vue biologique nous notons l'existence d'un syndrome inflammatoire avec élévation de la vitesse de sédimentation (38 mm à la première heure et 95 mm à la deuxième heure). La coproculture est négative.

Les carottes biopsiques (aiguille HEPAFIX) réalisées mettent en évidence un tissu inflammatoire avec granulome épithélioïde gigantomégaclaire et l'absence de malignité faisant

évoquer une maladie de Crohn. Le diagnostic de sténose du canal anal sur maladie de Crohn est donc retenu.

La patiente est transférée en chirurgie digestive pour la réalisation d'une colostomie iliaque gauche de décharge. Les suites opératoires sont simples, l'évolution clinique est favorable et permet à la patiente le retour à domicile.

Trois ans plus tard apparaissent des lésions végétantes sur le versant cutané (Photo 1) de la colostomie associées à un syndrome inflammatoire biologique nécessitant la réalisation d'une biopsie de la stomie sous anesthésie locale. L'interprétation histologique est en faveur d'un carcinome spinocellulaire bien différencié. L'indication chirurgicale d'exérèse totale de la stomie est retenue avec plastie de rapprochement. L'étude histologique de la pièce d'exérèse met en évidence des granulomes inflammatoires géantocellulaires (Photo 2) sur le versant cutané de la stomie évoquant une localisation cutanée de la maladie de Crohn. L'hypothèse d'un carcinome spinocellulaire est donc éliminée.

Cependant une tuberculose ou une sarcoïdose intestinale ne peuvent être éliminées formellement sans la réalisation d'un certain nombre d'investigations.

Les colorations de Ziehl à l'huile et à l'Auramine récuse la présence de mycobactéries dans les granulomes. Le dosage de l'enzyme de conversion est normal ; il n'existe pas d'hypercalcémie.

L>IDR à 10 UI de tuberculine est négative.

La RP met en évidence un épaississement de la coiffe pleurale droite et de petites opacités parenchymateuses périphériques du lobe supérieur droit évoquant des lésions séquellaires de tuberculose. Il existe également des opacités de la partie inférieure du poumon droit et quelques unes également disséminées sur le poumon gauche.

Enfin le scanner thoracique retrouve une dystrophie emphysémateuse prédominant à droite ; les hiles sont libres ; il n'existe pas d'adénopathie ni d'épanchement pleural ou péricardique.

Ainsi le diagnostic de maladie de Crohn cutanée est retenu. Un traitement associant prednisolone 40 mg /j. et mésalazine 3g/j. est instauré permettant une régression puis une disparition des lésions.

III. MANIFESTATIONS CUTANÉES DE LA MALADIE DE CROHN :

La MC est une maladie inflammatoire chronique de l'intestin au même titre que la recto-colite hémorragique. Cette pathologie a été décrite pour la première fois par Crohn, Ginzburg et Oppenheimer en 1932 [40]. Elle débute généralement chez l'adulte jeune, plus fréquemment chez la femme que chez l'homme.

L'incidence de la MC a régulièrement augmenté en Europe depuis les années 50. Multipliée par 6 entre 1962 et 1987 dans la région de Copenhague, elle est actuellement en France de 5/100.000 habitants [1]. Même s'il existe des cas isolés de cette maladie dans le monde entier, la répartition géographique n'en est pas moins inégale. Effectivement, la MC est plus fréquente dans l'hémisphère nord que dans l'hémisphère sud. Ce gradient nord-sud existe au sein même du continent européen (tableau n°1) [1].

L'étiologie de la MC reste encore inconnue, néanmoins certaines études récentes tendent à montrer l'implication de facteurs environnementaux et génétiques.

De ces facteurs environnementaux nous pouvons citer le tabagisme actif (certains auteurs mettent aussi en cause le tabagisme passif) ; d'autres facteurs notamment alimentaires (un régime riche en graisse et insuffisant en fibre) pourraient d'après une étude suédoise augmenter l'incidence de la MC. L'intervention d'agents microbiens dans le déclenchement et/ou la persistance des lésions inflammatoires du tube digestif est largement évoquée. Enfin des facteurs génétiques paraissent indéniables aux vues de la fréquence des formes familiales,

de la susceptibilité ethnique et de l'association privilégiée à de nombreux syndromes génétiques.

La pathogénie de la MC est à ce jour très mal connue ; plusieurs hypothèses ont été avancées pour expliquer les mécanismes de l'inflammation chronique qui caractérise cette pathologie.

La première théorie repose sur la réponse normale à une agression du tube digestif par un agent infectieux spécifique (virus de la rougeole, listeria, mycobactéries ?) ou un contenu intestinal anormal (xénobiotique) [2].

La seconde théorie repose quant à elle, sur une réponse anormale à un agent ubiquitaire (barrière épithéliale déficiente, perte de la tolérance immunitaire intestinale ou réponse auto-immune) [2].

La MC est donc une maladie inflammatoire chronique de l'intestin évoluant par poussées successives entrecoupées de phases de rémission. La symptomatologie est avant tout digestive et associe classiquement des douleurs abdominales (75% des cas), une diarrhée prolongée (90% des cas) évoluant volontiers dans un contexte sub-fébrile et une altération de l'état général.

Néanmoins les manifestations extra-digestives de la MC ne sont pas exceptionnelles (20 à 40% des cas). Généralement associées aux signes digestifs, elles peuvent dans certains cas inaugurer la maladie. Les plus fréquentes sont les manifestations ostéo-articulaires et cutanéomuqueuses retrouvées dans respectivement 6 à 25% et 4 à 85% des cas suivant les auteurs.

Le traitement médical des poussées minimales ou modérées de Crohn repose sur l'utilisation de la mésalazine ou dans les formes uniquement coliques de la sulfasalazine. Le

métronidazole a aussi sa place dans les poussées et notamment en cas d'atteinte ano-périnéale ainsi que la ciprofloxacine.

Le traitement des poussées plus sévères nécessite l'emploi des corticoïdes par voie orale ou parentérale. Les formes corticodépendantes ou chroniques actives font appel à l'azathioprine ou son métabolite actif la 6-mercaptopurine voire en cas d'échec au méthotrexate.

Le méthotrexate est aussi utilisé dans les formes corticorésistantes [9]. De nouvelles données sur la pathogénie de la MC et notamment le rôle de certaines cytokines intervenant dans le processus inflammatoire de la maladie ont conduit à imaginer de nouveaux traitements. Il s'agit de molécules bloquant spécifiquement les cytokines inflammatoires et plus particulièrement le TNF alpha. Cette innovation thérapeutique semble très prometteuse même s'il reste encore à l'heure actuelle à définir plus précisément les indications de ce traitement, son efficacité à long terme et ses effets indésirables [5,6,7].

1. Manifestations cutanées non spécifiques :

Ces manifestations sont les plus fréquentes et évoluent le plus souvent parallèlement aux poussées digestives même si parfois elles précèdent le diagnostic de MC.

1.1. Aphotose :

Les aphtes sont présents dans 5 à 10% des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin [10]. Généralement contemporains des poussées digestives, ils peuvent comme toutes les autres manifestations cutanées non spécifiques les précéder. C'est pourquoi devant

toute aphtose récidivante il est nécessaire de rechercher une symptomatologie évoquant la MC ou un déficit en fer, acide folique et vitamine B12 [12,13].

Les **aphtes vulgaires** sont des lésions ulcérées, arrondies ou ovalaires de moins d'un centimètre de diamètre, à fond jaunâtre, cerclées d'un liseré rouge. Ils évoluent généralement par poussée de 1 à 5 éléments et disparaissent en une à deux semaines sans laisser de trace. Ces lésions siègent sur les lèvres, la muqueuse jugale, la face inférieure de la langue ou le plancher de la bouche.

L'**aphtose miliaire** est constituée d'une multitude de petits aphtes de moins d'un millimètre souvent confluents.

Les **aphtes géants dits <<de SUTTON>>** sont des ulcérations larges, profondes et irrégulières, pouvant atteindre 5 cm ou plus. Ces lésions peuvent persister des mois et laisser des cicatrices mutilantes.

L'**aphtose bipolaire** se caractérise par une atteinte commune de la cavité buccale et des organes génitaux .

Le diagnostic de lésion aphtoïde est avant tout clinique. Une biopsie cutanée peut être discutée en cas de lésion profonde ou étendue afin d'éliminer un éventuel carcinome. Les principaux diagnostic différentiels sont l'herpès et la maladie de Behçet en cas d'aphtose bipolaire.

Les ulcérations aphtoïdes n'ont aucune localisation préférentielle, elles peuvent être superficielles ou profondes avec des contours plus ou moins réguliers. Leur développement pourrait être favorisé par le syndrome de malabsorption secondaire à la maladie de Crohn. Ces ulcérations aphtoïdes sont généralement plus étendues que les autres aphtes et ulcérations. Leur évolution est aussi plus longue et souvent parallèle à la symptomatologie digestive.

Chacune des lésions stomatologiques sus-citées ont une topographie privilégiée dans la cavité buccale. On obtient par ordre décroissant de fréquence les localisations suivantes : muqueuse jugale et vestibulaire (75%), lèvres (45%), gencives (30%), palais (25%), langue (20%), oro-pharynx et amygdales (9%) [31].

Le traitement est essentiellement local et consiste en des bains de bouche pluriquotidiens (acide acétylsalicylique 250-500 mg dans 50 ml d'eau un quart d'heure avant chaque repas), xylocaïne en gel à 5% (6 à 8 applications par jour), bétaméthasone (en tablettes 2 fois par jour pendant 5 jours) ou tétracyclines (en bains de bouche, pures ou légèrement diluées) [10,11]. Les formes sévères ou récidivantes peuvent nécessiter d'un traitement par colchicine (1 mg/j pendant 3 mois), par thalidomide (100 mg/j en respectant les contre-indications), dapsone 100 mg/j (en respectant les règles de surveillance) voire par corticothérapie en cure courte à la posologie de 0,5 mg/kg/j [10,11].

1.2. Perlèche :

La perlèche se caractérise par une inflammation chronique de la demi-muqueuse des commissures labiales débordant sur le revêtement cutané. Les poussées sont marquées par l'extension de l'érythème et l'apparition de rhagades. La perlèche précéderait plus souvent les symptômes intestinaux que les autres manifestations stomatologiques [31].

1.3. Erythème noueux :

L'érythème noueux est présent dans 2 à 15% des MC [13]. Plus volontiers retrouvé en cas d'atteinte colique [12], il est la manifestation cutanée la plus fréquente de cette maladie intestinale chronique en dehors des localisations périnéales [3]. Il touche préférentiellement la femme jeune [13] et est souvent associé à des manifestations articulaires [11].

L'érythème noueux est une dermo-hypodermite nodulaire aiguë débutant volontiers par une fièvre à 38-39°C avec malaise général et myalgies.

L'éruption cutanée se caractérise par des nodules érythémato-violacés, chauds, douloureux, fermes et mobiles par rapport aux plans profonds. Elle peut compter de 2 à 50 éléments d'un à 4 centimètres répartis de façon symétrique et bilatérale.

Ces nodules apparaissent essentiellement sur les crêtes tibiales, autour des chevilles ou des genoux plus rarement sur les cuisses, les faces d'extension des bras et avant-bras. Les localisations au niveau de la face et du cou sont exceptionnelles.

La peau en regard de ces nodules est rouge au début puis passe dans un second temps par les différentes teintes de la biligénie. Ces lésions disparaissent en quelques semaines mais d'autres peuvent apparaître pendant les dix premiers jours suivant le début de l'éruption.

La présentation clinique peut être parfois moins typique avec un nombre d'éléments moindre, une atteinte unilatérale et une localisation à la face postérieure des jambes [10,12,13].

La biopsie cutanée est rarement nécessaire sauf pour faire le diagnostic différentiel d'une localisation de MC ou d'un syndrome de Sweet. L'aspect histologique est donc celui d'une dermo-hypodermite non spécifique.

En général l'érythème noueux guérit en quelques jours ou semaines avec le traitement de la poussée digestive. L'aliment et la contention veineuse semblent diminuer le risque

d'apparition de nouvelles lésions. Le traitement médicamenteux repose essentiellement sur l'administration d'aspirine, d'AINS (indométacine 25-75 mg/j pendant 3 semaines) ou d'iodure de potassium [10,11,39]. Dans les formes très symptomatiques, certains auteurs préconisent un traitement par colchicine 2 mg/j pendant 3 jours puis 1 mg/j pendant 2 à 4 semaines [10,11]. Le traitement de la cause est évidemment de rigueur quand celle-ci est connue.

La poussée d'érythème noueux est le plus souvent unique à l'occasion d'une des poussées digestives. Il existe toutefois des formes récidivantes sur plusieurs années [10]. A noter qu'il n'existe pas de corrélation entre l'intensité de la poussée digestive et la survenue de l'atteinte cutanée [10,20].

1.4. Dermatoses neutrophiliques :

Ces dermatoses sont caractérisées par un afflux de polynucléaires neutrophiles dans le derme et l'hypoderme en dehors de tout contexte infectieux [11].

1.4.1. Pyoderma gangrenosum (PG):

Pyoderma gangrenosum est la plus sévère des atteintes cutanées rencontrée au cours des maladies inflammatoires de l'intestin. Il concerne essentiellement l'adulte entre 25 et 54 ans avec un sexe ratio égal à un [16].

La première description de cette pathologie a été faite en 1930 par BRUNSTING qui pensait que la lésion était primitivement bactérienne d'où la terminologie proposée [15].

C'est en 1954 qu'est décrite la première association avec une entérite [14].

Cette dermatose neutrophilique complique 1% des MC dont l'atteinte est plus volontiers colique ou iléo-colique [12]. Inversement, une MC est présente dans 3 à 16% des PG [12].

Trois fois plus fréquent dans la recto-colite hémorragique que dans la MC le PG apparaît en moyenne 10 ans après le début de l'entérite, le plus souvent au cours d'une poussée digestive avec laquelle il évoluera parallèlement [12]. Il peut cependant précéder la symptomatologie digestive ce qui justifie l'exploration digestive de tout patient atteint de PG sans étiologie hématologique retrouvée (syndrome myéloprolifératif, états pré-leucémiques) [12,15].

L'étiologie et la pathogénie de cette dermatose sont inconnues même si des anomalies immunologiques ont été décrites [15].

Classiquement les lésions élémentaires se caractérisent par des pustules ou papulopustules s'étendant rapidement, constituant dans un second temps de larges ulcérations arrondies, extensives, peu profondes, à fond rouge, bordées par un bourrelet inflammatoire [10,15]. Il n'existe pas d'adénopathie ou de lymphangite associée. Le fond des lésions est typiquement constitué de « clapiers » purulents fistulisés. Ces lésions sont peu douloureuses et initialement aseptiques. Parfois des signes généraux et une hyperleucocytose peuvent être associés [10].

Le PG apparaît volontiers au niveau des membres inférieurs, des fesses et du visage, souvent au décours d'un traumatisme mineur. Néanmoins il peut apparaître sur n'importe quelle autre partie du corps [10,15].

Les formes ulcéreuses et pustuleuses de PG décrites ci-dessus sont de loin les plus fréquemment associées à la MC [16]. Il existe par ailleurs le PG végétant et bulleux souvent associé à un syndrome myéloprolifératif [16], nous pouvons aussi citer le PG vulvaire, buccal, profond (intéressant des organes comme les poumons, les os, le foie...) ; le PG de l'enfant et enfin le PG péristomal que nous traiterons ultérieurement [15]. La cicatrisation est souvent difficile laissant des cicatrices inesthétiques d'aspect gaufré et hyper pigmenté [10].

Le diagnostic est essentiellement clinique même si la biopsie est parfois utile pour confirmer le diagnostic et éliminer une ulcération d'origine infectieuse. L'examen histologique met en évidence une infiltration du derme par des polynucléaires neutrophiles associée à des images de vascularite leucocytoclasique [10]. Il est à noter que cet aspect de granulome n'est pas spécifique du PG [15].

Le traitement n'est pas encore bien codifié même si la corticothérapie reste à l'heure actuelle la référence. Les corticoïdes sont utilisés soit per os (prednisone 1 à 2mg/kg/j), soit en bolus intraveineux (méthylprednisolone 1 g/j pendant 5 jours puis relais per os) [10,15,16]. Il semblerait qu'aucune étude n'a comparé ces deux modes d'administration jusqu'ici. Certains auteurs préconisent l'utilisation de la ciclosporine dans les formes sévères ou en cas de corticorésistance.

Le traitement local fait appel aux pansements gras ou humides et aux antiseptiques [10,16]. L'excision chirurgicale et la détersion agressive doivent être proscrite au risque de déclencher une récurrence [10]. Une étude portant sur un petit nombre de cas semblerait montrer une efficacité de l'oxygénothérapie hyperbare [15,16].

D'autres traitements ont été utilisés avec des résultats variables notamment dans les formes chroniques ou corticodépendantes : Colchicine, disulone, thalidomide, clofazimine, azathioprine et minocycline [10].

1.4.2. Syndrome de Sweet :

Décrit par SWEET, ce syndrome est exceptionnel au cours de la MC, bien après les syndromes myéloprolifératifs et les néoplasies.

De cause jusqu'ici inconnue [18], son association à la MC est plus fréquente chez la femme que chez l'homme [17].

Il peut précéder ou être concomitant de la symptomatologie digestive.

Le stade prodromal peut se caractériser par une infection des voies aériennes supérieures, une conjonctivite, des arthralgies et des douleurs abdominales pouvant précéder l'éruption d'une à trois semaines [19].

Les signes cutanés sont associés à une fièvre souvent élevée, des arthralgies et une hyperleucocytose. Il s'agit de lésions érythémato-papuleuses, infiltrées, fréquemment douloureuses et bien limitées à extension centrifuge avec dépression centrale. Elles sont volontiers asymétriques au début de l'éruption puis symétriques. La surface papuleuse peut parfois se couvrir de pustules et exceptionnellement de lésions bulleuses comme cela peut être le cas dans le syndrome de Sweet associé aux hémopathies [13].

Ces lésions se localisent préférentiellement aux membres inférieurs, à la face postérieure des avant-bras, aux dos des mains et des doigts parfois à la nuque ou au visage en respectant classiquement le dos [17,19].

L'examen histologique est caractéristique [19] : sous un épiderme peu modifié se trouve une bande d'œdème reposant sur un infiltrat dense à polynucléaires presque exclusivement neutrophiles, parfois en leucocytoclasie. Il existe une vasodilatation des lymphatiques. Les études en immunofluorescence directe ne montrent aucun dépôt d'immunoglobulines.

L'évolution est spontanément favorable avec disparition des lésions en 4 à 6 semaines sans laisser de cicatrice. Lors d'une récurrence, les lésions cutanées se reproduisent exactement aux mêmes localisations. Une corticothérapie systémique (prednisone 0,5-1 mg/kg/j permet une régression et une guérison rapide de cette dermatose [10,17,18,19]. Le traitement doit être poursuivi trois semaines puis la posologie doit être diminuée très progressivement pour éviter les rechutes et rebonds fréquents dans cette pathologie. L'iodure de potassium (600 à 1,2 g/j), la colchicine (1 mg/j pendant 3 semaines) ou l'indométhacine (150 mg/j une semaine puis 100 mg/j pendant 2 semaines) sont également efficaces.

1.4.3. Pyostomatite-pyodermite végétante :

La pyostomatite-pyodermite végétante est une dermatose neutrophilique considérée par certains auteurs comme une forme clinique de pyoderma gangrenosum.

Cette pathologie rare est très spécifique des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin qui y sont associées dans près de 75% des cas ; l'association avec la recto-colite hémorragique étant la plus fréquente [21].

L'éruption est constituée de pustules sur placard érythémateux qui s'ulcèrent et confluent pour donner un aspect en « trace d'escargot ». Ces lésions se localisent préférentiellement au niveau de la bouche en respectant classiquement la langue et le plancher de la bouche. D'autres muqueuses peuvent en être le siège, notamment les yeux, le nez, le vagin. Des atteintes des organes génitaux masculins ont été décrites [21].

Dans 50% des cas une atteinte cutanée peut être associée aux lésions muqueuses sous la forme de papulo-pustules s'étendant et confluant en larges placards asymétriques des grands plis et du cuir chevelu.

L'examen histopathologique montre des microabcès intra et sous-épidermiques à polynucléaires neutrophiles [21].

Un traitement par prednisone 1 mg/kg/j permet une rapide disparition des lésions muqueuses puis cutanées.

1.4.4. Pustulose sous-cornée de Sneddon Wilkinson :

Cette dermatose neutrophilique n'a été rapportée qu'exceptionnellement avec la MC. Un cas a été décrit par DELAPORTE E [27].

L'éruption est constituée de vésiculo-pustules formant des placards festonnés à bords serpigneux. Ces lésions se localisent préférentiellement au niveau du tronc, des plis inguinaux, sous mammaires et axillaires.

L'examen histopathologique met en évidence une pustule amicrobienne sous-cornée.

Dans le cas sus-cité, un traitement par dapsone 100 mg/j a été entrepris avec succès.

1.4.5. Erythema elevatum diutinum :

L'erythema elevatum diutinum est une dermatose neutrophilique rarissime, exceptionnellement associée à la MC. Cette association a été rapportée à deux reprises par ORTEU CH [26] et WALKER KD [14].

L'éruption est constituée de papulo-nodules rouge violacés, intéressant préférentiellement et de façon symétrique les faces d'extension des poignets, coudes et genoux.

L'examen anatomopathologique met en évidence une vascularite leucocytoclasique associée à un infiltrat dense, riche en polynucléaires neutrophiles.

1.5. Syndrome S.A.P.H.O [22,23,24,25]:

Le syndrome S.A.P.H.O (Synovite Acné Pustulose Hyperostose Ostéite) a été décrit pour la première fois par Marcel Francis KAHN en 1987.

Ce syndrome s'observe principalement chez l'adolescent et l'adulte jeune. Son évolution semble indépendante de celle de la MICI à laquelle il est associé.

L'association syndrome S.A.P.H.O et MC ne semble pas fortuite. L'étude réalisée par KAHN MF dans une série de 61 patients atteints de ce syndrome montre 8 cas d'entérolites inflammatoires chroniques, 6 MC et 2 recto-colites hémorragiques soit 9,8% de Crohn ce qui représente une fréquence très significativement supérieure à celle des MC dans la population générale (5/100.000 hab.).

Le « S » de S.A.P.H.O correspond à « synovite » et plus globalement aux atteintes ostéoarticulaires. Elles sont présentes dans au moins un tiers des cas et se manifestent par une mono-oligoarthrite en règle non destructrice. Elles intéressent plus particulièrement les petites articulations de la face antérieure du thorax. Néanmoins l'atteinte du squelette axial est possible (rachis et articulations sacro-iliaques).

Le « A » correspond à « acné ». Deux formes cliniques d'acné sont prépondérantes, l'acné fulminans et l'acné conglobata qui survient principalement chez l'homme après 25 ans et volontiers sur un terrain familial.

Le « P » pour pustulose palmo-plantaire. Cette éruption est constituée de vésicules puis de pustules comportant 10 à 20 éléments par site. Cette éruption évolue par poussées vers

la desquamation en quelques semaines. Les manifestations ostéoarticulaires peuvent précéder ou succéder à l'atteinte cutanée. Le délai entre ces deux manifestations n'excède pas 2 ans dans plus de deux tiers des cas.

Le «H» pour hyperostose. Il s'agit d'une hyperostose le plus souvent localisée à un os et en particulier de siège sterno-costoclaviculaire.

Le «O» pour ostéites amicrobiennes. Les localisations les plus caractéristiques intéressent essentiellement le squelette thoracique.

1.6. Vascularites leucocytoclasiques :

Ces vascularites leucocytoclasiques superficielles, avec ou sans IgA, sont rares et surviennent généralement au cours des poussées de la maladie digestive. Elles se présentent le plus souvent comme un purpura parfois associé à des ulcérations, voire un aspect nécrotique au niveau des extrémités et des jambes [71].

L'examen histologique met en évidence une atteinte de la paroi des veinules post-capillaires avec extravasation d'érythrocytes et leucocytoclasie.

Une cryoglobulinémie mixte a parfois été rapportée [10].

2. Manifestations cutanées spécifiques :

Ces lésions sont dites granulomateuses car caractérisées par la présence de granulomes inflammatoires épithélioïdes ou non. Elles peuvent apparaître à distance du tube digestif et

sont alors considérées comme des « métastases » de la maladie digestive ou se développer par contiguïté et intéressent dans ce cas la région péri-anale ou oro-faciale.

2.1. Lésions granulomateuses par contiguïté :

2.1.1. Manifestations stomatologiques :

Ces lésions sont plus fréquentes chez l'homme que chez la femme (sexe ratio Homme/Femme est égal à 2) et touchent préférentiellement les adolescents et les adultes jeunes. Elles apparaissent le plus souvent dès les premières poussées digestives mais peuvent aussi les précéder de plusieurs mois voire années. L'apparition de ces manifestations stomatologiques est indépendante de l'évolution de la MC. La MC buccale apparaît plus volontiers chez les patients atteints de colite que chez ceux qui présentent une iléo-colite ou une iléite isolée. La prévalence de ces manifestations semble sous-estimée, (retrouvées dans environ 9% des cas) [37], car souvent considérées comme des manifestations extra-intestinales ou assimilées à des complications systémiques. Cette attitude est paradoxale car la cavité buccale appartient au tube digestif tout comme la région péri-anale et on sait que cette dernière est le siège de manifestations intestinales dans 25% des cas. Ces manifestations stomatologiques sont classées en lésions spécifiques et non spécifiques de la MC.

L'œdème labio-facial se présente sous la forme d'une tuméfaction diffuse des joues et des lèvres, souvent asymétrique, ferme et douloureuse. Cet œdème peut gêner la mastication et l'élocution et générer un préjudice esthétique ayant un retentissement sur le psychisme du patient. Il est fréquemment associé à une perlèche. Un granulome épithélio-gigantocellulaire est retrouvé dans 90% des prélèvements histologiques.

Les lésions en pavés ou cobblestones intéressent la muqueuse jugale et vestibulaire. Elles se présentent comme un placard surélevé parcouru par des sillons superficiels ou des ulcérations linéaires. Elles peuvent aussi gêner la mastication et l'élocution mais aussi la réhabilitation prothétique. Les lésions en pavés sont considérées comme les plus spécifiques car leur aspect est identique à celui de l'atteinte intestinale initiale [37]. Leur aspect histologique est caractéristique dans 50% des cas.

L'atteinte gingivale peut prendre différentes formes : hyperplasie diffuse, lisse ou granuleuse, ou lésion associant érythème, œdème et aspect framboisé intéressant le plus souvent la gencive vestibulaire antéro-supérieure. L'évolution est généralement chronique avec des phases de rémission. L'aspect histologique est évocateur dans 50% des cas.

L'ulcération linéaire est une lésion fissuraire, profonde, chronique et douloureuse avec des berges infiltrées et surélevées siégeant dans le fond des vestibules. L'aspect histologique est caractéristique dans 67% des cas.

L'œdème limité de la muqueuse buccale se traduit par des nodules sous-muqueux rarement douloureux intéressant les joues et lèvres. Il est souvent associé à des lésions aphtoïdes. L'aspect histologique est caractéristique dans 80% des cas.

L'hyperplasie nodulaire ou mucosal tag est constituée par un nodule polypoïde induré siégeant sur la face interne des joues, dans la région vestibulaire et rétro-molaire. Cette lésion est indolore et a toujours un aspect histologique caractéristique.

D'autres manifestations stomatologiques ont été exceptionnellement rapportées : l'hyperplasie muqueuse en feuillets qui intéresse les vestibules, des lésions pustuleuses, l'hyperplasie fibro-épithéliale gingivale limitée et la dysgueusie métallique [47].

2.1.2. Manifestations ano-périnéales :

Les manifestations ano-périnéales concernent environ 50% des patients au cours de l'évolution d'une MC. Elles peuvent être dans 5 à 36% des cas les seuls signes de cette pathologie inflammatoire intestinale [38]. Le risque de présenter des manifestations ano-périnéales est d'autant plus grand que la MC est distale. Elles peuvent apparaître au décours de la pathologie digestive mais aussi la précéder de plusieurs années voire dizaines d'années [37].

Ces lésions sont classées en deux groupes ; les lésions spécifiques comprenant les ulcérations-fissurations, les abcès-fistules et les sténoses puis les lésions non-spécifiques comprenant essentiellement les dermites péri-anales, les pseudo marisques et les hémorroïdes. D'autres classifications existent, notamment la classification physiopathologique de Hughes [38] qui définit 3 types de manifestations ano-périnéales, les primaires correspondant aux lésions inflammatoires, les secondaires dues à l'infection des lésions ulcérées primaires et enfin les secondaires mécaniques représentant les lésions cicatricielles qui se développent entre les poussées de la maladie intestinale.

La « classification de Cardiff » [38] permet quant à elle une description standardisée et minutieuse des lésions en précisant leur type, siège, profondeur et degré d'intensité.

Des scores cliniques évaluant le retentissement des lésions sur la vie sociale, sexuelle et professionnelle ont aussi été proposés.

2.1.2.1. Lésions spécifiques :

Les ulcérations peuvent être extensives et délabrantes, s'étendant sur l'ensemble du périnée, débordant sur le scrotum ou les grandes lèvres. Elles sont souvent indolores et siègent au niveau du périnée, de la marge anale et/ou dans le canal anal. Les ulcères creusants, souvent douloureux sont plus rares et siègent préférentiellement au niveau de la jonction ano-rectale.

Les fissurations sont superficielles, parfois commissurales mais volontiers latérales, multiples, larges, profondes à bords décollés et indurés. La douleur engendrée est typiquement rythmée par la défécation.

Les abcès peuvent être inter-sphinctériens ou situés dans l'espace pelvi-rectal supérieur ou encore dans la fosse ischio-anale [38]. Ceux de la marge anale sont limités au-dessous du faisceau superficiel du sphincter externe. La douleur provoquée par ces lésions est volontiers permanente.

Les fistules peuvent être anorectopérinéales, anorectovaginales ou anorectovulvaires au trajet inter-sphinctérien, trans-sphinctérien, supra-sphinctérien ou extra-sphinctérien [38]. Mais les fistules crohniennes sont le plus souvent d'origine anale ou rectale avec de multiples orifices secondaires. Elles sont classées parmi les fistules complexes avec les fistules rectovaginales néoplasiques et radiques en raison de l'absence de guérison spontanée, du risque d'amputation abdominopérinéale et de dégénérescence sur trajet fistuleux [38].

Les sténoses ano-rectales sont rares et surviennent souvent tardivement dans l'évolution de la maladie. Les sténoses organiques, fibreuses et irréversibles doivent être distinguées des sténoses fonctionnelles réversibles en rapport avec un spasme canalaire. Les principaux signes cliniques rencontrés sont : Une diarrhée (43%), une constipation (31%), des douleurs périnéales (25%) et une incontinence (27%).

2.1.2.2. Lésions non spécifiques :

Ces lésions comprennent :

- les **dermites péri anale**,
 - les **pseudo marisques ou pseudo tumeurs inflammatoires** (infiltration lymphoïde de la marge anale). Il s'agit de tumeurs pédiculées de la marge anale le plus souvent indolores mais pouvant être prurigineuses.
 - les **fissures commissurales**,
 - les **fistules cryptoglandulaires par infection des glandes de Hermann et Defosses**,
 - les **hémorroïdes**.
- Toutes ces lésions sont essentiellement dues à la diarrhée et à la macération.

Le traitement des manifestations ano-périnéales est extrêmement délicat du fait de l'évolution chronique des lésions et des fréquentes récives.

Le traitement médical est avant tout celui de la MC associé à des mesures hygiéno-diététiques. Il peut donner de bons résultats associé ou non à un geste chirurgical. Un essai multicentrique randomisé récent a rapporté l'efficacité de l'anticorps monoclonal chimérique anti-TNF alpha dans le traitement des fistules de la MC. La proctectomie est un geste chirurgical lourd réservé aux cas sévères, après échec des autres traitements médicaux et chirurgicaux.

2.2. Manifestations cutanéomuqueuses granulomateuses siégeant à distance des lésions digestives (« métastases cutanées ») :

Ces manifestations granulomateuses sont rares et extrêmement trompeuses du fait de leur grand polymorphisme. Le premier cas a été décrit par PARKS et al en 1965 (selon GISSEROT [39]) et concernait une femme de 70 ans présentant une ulcération sous-mammaire droite. Le concept de MC métastatique est attribué à MOUTAIN (selon GISSEROT [39]) et est essentiellement utilisé par la presse spécialisée anglo-saxonne. Deux types de MC cutanée peuvent être rencontrés suivant leur localisation génitale (56% des cas) ou extra-génitale (44% des cas) [40].

Ces lésions cutanéomuqueuses semblent plus fréquentes chez la femme que chez l'homme comme dans la MC en général. Dans la majorité des cas les patients présentent une atteinte colique ou rectale. Ces lésions apparaissent volontiers plusieurs années après le début de l'atteinte digestive et souvent peu après l'arrêt du traitement de fond. Néanmoins certains cas de MC cutanée précédant l'atteinte digestive ont été décrits [40,42]

2.2.1. Maladie de Crohn génitale :

2.2.1.1. Vulvaire :

Les lésions vulvaires concernent préférentiellement les patients atteints de MC colique et/ou rectale évoluant depuis plusieurs années. Elles peuvent néanmoins, dans environ 25% des cas, précéder le diagnostic [12,36].

Les lésions génitales sont le plus souvent intégrées dans une atteinte ano-périnéale même si dans certains cas elles sont isolées et à ce titre qualifiées de « métastases cutanée » de la maladie de Crohn.

Deux grandes entités cliniques dominent les lésions vulvaires ; les ulcérations vulvaires dites en « coup de couteau » [36] et l'œdème labial induré douloureux ou non, souvent unilatéral [35,36], parfois bilatéral [34]. Ce dernier est considéré comme une manifestation cutanée très évocatrice de la MC même en l'absence de signes digestifs associés.

Du point de vue thérapeutique, il n'existe pas à l'heure actuelle de schéma clairement établi. La sulfasalazine peut être dans certains cas une bonne indication [36] tout comme le métronidazole [34,35]. D'autres traitements ont été utilisés avec des résultats variables : les corticoïdes par voie générale, intra-lésionnelle et en topique, et les immunosuppresseurs.

2.2.1.2. Scrotale et pénienne :

Les localisations masculines sont exceptionnelles et se présentent sous la forme d'œdème scrotal et/ou pénien, de phimosis serré acquis, d'ulcérations chancriformes ou linéaires caractéristiques [13].

2.2.2. Manifestations cutanées granulomateuses extra-génitales :

Deux grands types d'aspect clinique sont décrits :

Les **lésions papuleuses**, **plaques indurées** et **nodules** prédominant aux extrémités, le plus souvent aux membres inférieurs (38%) [46] mais également aux bras et avant-bras (15%), et à la face (11%) [39,42,43,44].

Et les **ulcérations** et **plaques ulcérées** siégeant essentiellement au niveau des plis sous-mammaires, inguinaux et axillaires (8%) [42], de l'ombilic [45].

En raison du faible nombre de cas, il n'existe pas de consensus thérapeutique. Le traitement est donc celui de la MC et fait appel à la corticothérapie par voie générale surtout mais aussi locale et intra-lésionnelle seule ou en association [42]. Parmi les immunosuppresseurs, la ciclosporine semble donner des résultats en cas d'échec de la corticothérapie. D'autres molécules comme le métronidazole et la sulfasalazine sont utilisées et permettent une rémission de la MC.

Le pronostic concernant ces lésions cutanées est bon malgré le fort risque de rechute. La guérison est généralement obtenue en quelques semaines voire quelques années.

2.3. Vascularites granulomateuses profondes :

Ces vascularites se manifestent par des nodules sous-cutanés inflammatoires ou des lésions purpuriques et livédoïdes souvent associées à des myalgies, arthralgies et des neuropathies périphériques [11]. Elles évoluent indépendamment de l'atteinte digestive et surviennent essentiellement au décours de maladies de Crohn anciennes.

3. Associations privilégiées :

3.1. Epidermolyse bulleuse acquise (EBA) :

L'EBA est une affection dermatologique rare associée dans environ un tiers des cas à une MICI et plus particulièrement à une MC.

Elle évolue indépendamment de l'atteinte digestive, pouvant parfois la précéder de plusieurs années.

Une étude concernant 8 cas d'association d'EBA à une MC a été réalisée par BELLON [23]. La fréquence de cette association a été évaluée à 23%. Par rapport à la littérature sur l'EBA seule [71], cette étude tend à montrer une prépondérance de la race blanche masculine et un âge de début plus précoce en cas d'association EBA-MC.

L'éruption cutanée se caractérise par des lésions bulleuses spontanées ou provoquées par des microtraumatismes. Leur contenu est séreux ou hémorragique. Ces bulles peuvent laisser des cicatrices atrophiques et violacées caractéristiques et des grains de milium. Des dystrophies unguéales sont associées dans 50% des cas.

Les sièges préférentiels sont le dos des mains, les pieds, les coudes et les genoux.

Dans un tiers des cas il peut exister une atteinte muqueuse (œil, nez, bouche, trachée et œsophage).

L'examen histologique met en évidence une bulle sous-épidermique avec en immunofluorescence une bande linéaire homogène à la jonction dermo-épidermique faite de dépôts d'IgG et de la fraction C3 du complément. L'immunomicroscopie électronique retrouve quant à elle des dépôts d'IgG et de fraction C3 du complément sous la lamina densa, ce qui permet la distinction avec la pemphigoïde bulleuse pour laquelle les dépôts d'IgG et de C3 sont au niveau de la lamina lucida.

Le traitement fait appel à la dapsone ou à la sulfasalazine. En cas de résistance, les corticoïdes et les immunosuppresseurs peuvent être nécessaires.

L'EBA est une affection dermatologique rarissime. Néanmoins son association à la MC ne semble pas fortuite ce qui devrait nous inciter à réaliser un bilan digestif systématique chez tout patient atteint d'EBA.

3.2. Psoriasis :

Le psoriasis est plus souvent rencontré chez les patients atteints de MICI que dans la population générale. Son incidence varie entre 5 et 11,2% pour la MC [30]. Il serait également plus souvent rencontré dans les familles de patients atteints de MICI.

Il s'agit essentiellement de psoriasis vulgaire évoluant indépendamment des poussées digestives.

Les données statistiques sus-citées ainsi que l'existence indiscutable de syndromes de chevauchement (MICI, spondylarthropathie, arthropathies périphériques et psoriasis) pourraient être expliquées par des facteurs génétiques communs [13,30].

3.3. Maladies auto-immunes :

Des affections auto-immunes associées à la MC ont été rapportées très ponctuellement : vitiligo, lichen plan, LED [28], sclérodermie, syndrome de Gougerot-Sjögren.

Cependant l'absence de parallélisme évolutif entre ces affections et les poussées de MICI font douter du caractère privilégié de ces associations [10,12].

3.4. Hippocratisme digital :

Retrouvé dans environ 30% des cas , il est présent quand la MICI est diagnostiquée et constitue pour certains auteurs un bon marqueur d'évolutivité de la maladie digestive [11,12].

4. Manifestations carencielles :

Elles sont en rapport avec le syndrome de malabsorption du à une atteinte ou à une résection étendue de l'intestin grêle.

Les carences sont globales ou sélectives (vitamines, folates, fer, protides, acides gras essentiels ...) et sont à l'origine de troubles pigmentaires, de pellagre, d'atteinte muqueuse (glossite, chéilite angulaire), de troubles des phanères, de xérodermie, d'états ichtyosiformes, d'hyperkératose folliculaire et d'éruption eczématiforme.

Nous pouvons citer le déficit sérique en zinc présent dans 35 à 45% des MICI qui est que très rarement symptomatique. Sa forme clinique complète est l'acrodermatitis enteropathica qui se traduit par une altération de l'état général, une éruption érythémato-

squameuse au pourtour des orifices naturels avec une vulvite oedémateuse et suintante ou un érythème scrotal douloureux, des dystrophies unguéales et une chute des cheveux [10,13].

5. Manifestations cutané-muqueuses liées aux intolérances médicamenteuses (tableau 2)

6. Conclusion :

Les manifestations cutané-muqueuses de la MC sont multiples et variées. Elles posent peu de problème diagnostique quand elles sont contemporaines des poussées digestives, ce qui n'est pas le cas quand elles précèdent une MICI encore non diagnostiquée ou lorsqu'elles évoluent pour leur propre compte.

La fréquence de certaines lésions dermatologiques rencontrées au cours de la MC ne semblent pas fortuite et doit faire réaliser un bilan digestif complet dès lors que le diagnostic de MICI n'est pas fait.

D'autre part, toute manifestation dermatologique inhabituelle au cours d'une MC doit faire pratiquer une biopsie cutanée à la recherche d'un éventuel granulome épithélioïde.

III. MANIFESTATIONS CUTANÉES LIÉES AUX ENTEROSTOMIES_:

1. Appareillage et évolution [49,50]:

Le premier cas de stomie digestive fut décrit en 1740 et concernait une patiente de 73 ans, Madame WHITE qui souffrait d'une hernie avec éventration. Elle fut opérée par son chirurgien le Dr William CHESELDEN (1688-1752) qui pratiqua une ablation du colon et laissa l'extrémité de l'iléon extériorisée près de l'ombilic. Madame WHITE vécut un certain nombre d'années avec ce que nous appelons communément aujourd'hui une iléostomie.

La première colostomie après résection d'une tumeur rectale a été décrite par MILES en 1908 et améliorée par GOLIGHER en 1950. La première iléostomie quant à elle est l'œuvre de BROWN en 1913 à Saint-Louis.

L'appareillage de première génération fut utilisé jusque dans les années 50-60. Il comportait un anneau de caoutchouc appliqué sur la peau péristomale et maintenu en place par une ceinture. Sur ce dispositif s'adaptait une poche également en caoutchouc qui était vidée, lavée et réutilisée par le patient. Cette poche était lourde et dépourvue de système adhésif ce qui rendait son maintien extrêmement aléatoire et exposait fréquemment le patient aux fuites. Le caoutchouc au contact de la transpiration favorisait la macération et les intolérances entraînant des irritations péristomales amplifiées par les frottements. La ceinture souvent trop serrée par le patient favorisait l'apparition de prolapsus et de lésions cutanées péristomales. L'anneau à diamètre unique était quant à lui presque toujours trop large favorisant ainsi le contact entre la peau péristomale et les selles.

En 1954, Elise SORENSEN, infirmière danoise, conçoit la première poche à usage unique composée d'un sachet en Rilsan muni d'un anneau adhésif en oxyde de zinc. Le Rilsan avait l'inconvénient de provoquer des réactions allergiques relativement fréquentes. Quant à l'oxyde de zinc, son pouvoir adhésif était tel qu'à la longue il traumatisait la peau. De plus son pouvoir absorbant était faible favorisant ainsi la macération et donc la pullulation microbienne.

Une année plus tard l'anneau de Karaya fait son apparition. Il s'agit d'une gomme naturelle extraite d'un arbre tropical aux vertus cicatrisante, adhésive et au grand pouvoir d'absorption de l'humidité. Par contre son adhésivité est faible et nécessite de ce fait le port d'une ceinture. De plus sa sensibilité à la chaleur le fait fondre.

L'actualité en matière d'appareillage fait appel aux poches jetables en éthylène acétate de vinyle et aux copolymères à base de polyvinylidène qui entraînent moins de réactions allergiques.

Les orifices des différents dispositifs sont de diamètre variable permettant d'éviter le contact entre la peau péristomale et les selles.

L'oxyde de zinc a été remplacé par une substance collante synthétique non allergisante et résistante à la chaleur. Il s'agit de gommes à base de Karaya associées ou non à un adhésif microporeux permettant à la transpiration de s'évaporer et d'ainsi éviter la macération.

Les protecteurs cutanés synthétiques appelés hydrocolloïdes sont constitués de pectine, gélatine et carboxy-méthylcellulose. Ils se présentent sous forme de pâtes, plaques ou anneaux et sont utilisés pour absorber les exsudats et constituer une barrière anti-bactérienne favorisant la cicatrisation des lésions cutanées péristomales.

Les appareillages de nouvelle génération sont de deux types :

-Le système « une pièce » composé d'une poche fixée à un support assurant l'adhésivité du système à la peau. Ce dispositif est particulièrement adapté aux colostomisés dont les selles sont solides et peu abondantes.

-Le système « deux pièces » composé d'un support protecteur cutané et d'une poche se fixant sur le support. Ce dispositif est particulièrement bien adapté aux sujets à la peau sensible, irritée ou abîmée ayant des selles liquides

L'évolution technique en matière d'appareillage a été considérable ces cinquante dernières années. Elle a permis d'améliorer de façon remarquable le confort des patients porteurs de stomie. Néanmoins tous les problèmes n'ont pas été résolus. Les complications cutanées liées à ces dispositifs sont encore malheureusement d'actualité, les équipes de stomathérapie sont présentes pour en témoigner.

2. Irritations cutanées péristomales [48,50,51,52] :

2.1. Aspect clinique :

L'aspect clinique se résume dans la plupart des cas à un érythème avec sensation de picotements ressentis par le patient.

A un stade plus évolué, la peau péristomale peut apparaître rouge, œdématisée et suintante voire ulcérée et douloureuse. A ce stade une surinfection bactérienne ou mycosique

est possible. Parfois l'aggravation de ces lésions peut provoquer de véritables ulcérations cutanées.

En l'absence de traitement efficace on aboutit à un cercle vicieux où l'irritation favorise les fuites qui elles-même sont responsables de l'agression enzymatique de la peau.

2.2. Etiologies :

2.2.1. Appareillage mal-adapté :

Un orifice trop large de la poche laissant à découvert la peau péristomale expose cette dernière, surtout en cas d'iléostomie ou de colostomie droite, à des effluents très alcalins riches en lipases iléales et pancréatiques, peptidases et polysaccharidases. La stagnation de ces effluents est ainsi responsable d'une irritation cutanée chronique. Ces atteintes cutanées enzymatiques sont moins fréquentes en cas de colostomie gauche compte tenu de la composition des selles.

Pour éviter ce genre de désagrément, il est fortement conseillé de mesurer l'orifice de la stomie à distance de l'intervention chirurgicale car la taille définitive de l'orifice est atteinte en plusieurs semaines voire plusieurs mois.

2.2.2. Complications liées aux techniques chirurgicales :

Une mauvaise appréciation de la localisation de la stomie sur l'abdomen peut rendre difficile l'appareillage et ainsi être responsable de fuites. Ces fuites vont nécessiter de fréquents changements de poches responsables de microtraumatismes cutanés répétés qui vont eux même favoriser les fuites et ainsi entretenir un cercle vicieux.

Pour éviter ces complications, le repérage de l'emplacement d'une entérostomie doit respecter un certain nombre de règles. Le site idéal se situe sur une zone plane de l'abdomen à distance des reliefs osseux, de l'ombilic, d'une cicatrice ou de plis cutanés transversaux (en effet une stomie peut paraître idéalement placée sur le patient en décubitus mais être inappareillable du fait de sa situation dans un pli cutané en position assise).

Des variations de poids importantes peuvent entraîner une modification de localisation de la stomie. Un amaigrissement important provoque un amincissement et un affaissement du tissu sous-cutané responsable de l'apparition de plis transversaux. Inversement, une prise de poids excessive crée un bourrelet cutané sus-stomal.

Le site d'une stomie doit donc tenir compte de la morphologie du patient, de ses habitudes de vie (activités professionnelles et sportives, tenues vestimentaires...) et de ses éventuels handicaps.

La « forme » de la stomie a aussi son importance. Idéalement une stomie doit présenter une forme de « trompe ». Quand cela n'est pas le cas, la stomie peut être invaginée ou extériorisée. Dans le premier cas, l'intestin s'abouche au ras de la peau ce qui rend difficile l'appareillage (nécessité d'utiliser un système convexe qui permet d'exercer une pression

autour de la stomie et ainsi de l'extérioriser) et favorise la stagnation des matières au niveau de la peau péristomale. Dans le second cas, il existe un véritable prolapsus stomal qui peut entraîner un décollement du dispositif.

2.2.3. Soins cutanés agressifs :

Les **produits irritants** comme l'alcool modifié, l'éther, les solutions de DAKIN, utilisées par les patients pour les soins quotidiens de leur stomie peuvent être responsables de lésions cutanées irritatives.

Les soins locaux **trop vigoureux** avec des compresses sont responsables de dermabrasions.

Les **rasages inadaptés** de la peau péristomale sont à l'origine de coupures et de microtraumatismes de la peau

2.2.4. Sudation et macération :

La sudation et la macération apparaissant entre la peau et la face postérieure de l'appareillage peuvent être à l'origine de lésions d'hydroadénite et de folliculite.

2.2.5. Phénomène de friction :

Les frottements de la poche sur l'abdomen engendrés par les différents mouvements du patient peuvent être responsables d'irritations cutanées chroniques.

2.2.6. Phénomènes allergiques :

Les manifestations cutanées allergiques peuvent se rencontrer même si la distinction entre les dermatoses allergiques et les lésions irritatives est extrêmement délicate. L'appareillage en lui-même est souvent incriminé et notamment la résine époxy. Dans une étude menée par LYON C.C [52] concernant 65 cas de dermatoses d'étiologie indéterminée, un seul cas de réaction allergique avérée par un test a été authentifié. Il s'agissait d'un parfum utilisé afin de déodoriser la poche de l'appareillage. Dans cette même étude, 3 patients présentent un test positif à l'époxy mais aucun des trois n'est porteur d'un appareillage en étant constitué.

Par ailleurs SCALF et FOWLER rapportent un cas d'allergie avérée à la pâte STOMAHESIVE [59]. SCALF et FOWLER font mention d'un seul autre cas décrit par HESKEL.

Les dermatoses allergiques dues à l'appareillage même semblent exceptionnelles et sont plus volontiers la conséquence de produits utilisés pour les soins et l'hygiène de la stomie.

2.3. Traitement :

La prise en charge thérapeutique de ces lésions cutanées repose sur la suppression de la cause responsable du processus irritatif et sur la réalisation d'un appareillage le plus hermétique possible.

2.3.1. Suppression de la cause :

La réalisation d'une entérostomie nécessite une parfaite maîtrise technique de la part du chirurgien ainsi qu'une parfaite connaissance des différents appareillages utilisables sur son patient. Ceci afin d'éviter autant que faire se peut une mauvaise localisation de la stomie.

Les soins quotidiens d'une stomie et de sa peau péristomale nécessitent une éducation du patient. Cette éducation doit être la base de la prise en charge d'un entérostomisé par le stomathérapeute. Elle permettra au patient d'éviter des soins trop agressifs avec un matériel inadapté.

Les manifestations allergiques provoquées par les matières plastiques constituant les poches peuvent parfois être évitées grâce à l'utilisation de couvre-poches. Ces accessoires contribuent aussi à l'amélioration du confort du patient. Dans tous les cas, la prise en charge thérapeutique de ces dermatoses allergiques nécessite un bilan allergologique. Il consiste en la réalisation de tests cutanés à la recherche d'un ou plusieurs allergènes suspectés. Une fois

l'allergène isolé, la peau lésée est recouverte d'un protecteur cutané et l'appareillage entièrement changé.

La cause première de folliculite est due à une mauvaise technique de rasage. Il est préférable de réaliser le rasage au rasoir électrique dans le sens du poil ou de privilégier l'épilation.

En cas de colostomie gauche, le stomathérapeute a la possibilité d'éviter le port d'une poche grâce à l'irrigation colique. Cette technique consiste en une évacuation du colon gauche par des lavements rétrogrades afin de suspendre l'émission de selles pour une période d'environ 24 heures. L'irrigation colique permet de réduire l'appareillage à une minipoche, un tampon obturateur ou un simple pansement adhésif protecteur.

2.3.2. Adaptation de l'appareillage :

En cas de lésion érythémateuse simple, la prise en charge thérapeutique consiste en un nettoyage de la peau péristomale à l'eau chaude et au savon de Marseille. Le séchage de la peau doit être minutieux et non traumatique. Au besoin l'utilisation du sèche-cheveux peut être indiquée. Après le séchage, un protecteur cutané est appliqué sur le pourtour de la stomie pour plusieurs jours jusqu'à cicatrisation complète.

En cas de lésion suintante et ulcérée, nettoyage et séchage au sèche-cheveux de la peau. Une poudre de type ORAHESIVE peut être utilisée sur la peau irritée. Un protecteur cutané en pâte de type STOMAHESIVE est ensuite appliqué autour de la stomie. Dans un troisième temps, une plaque de protecteur cutané est découpée en son centre avec un diamètre

supérieur à celui de la stomie puis appliquée autour de celle-ci. La peau péristomale comprise entre l'abouchement de la stomie et la découpe est comblée par de la pâte puis une poche vidangeable est fixée au dispositif. Dans ce cas précis, l'appareillage bibloc est très efficace car il permet de laisser en place le protecteur cutané plusieurs jours évitant ainsi les microtraumatismes provoqués par son décollement. Ces soins sont à répéter à chaque apparition de fuite jusqu'à cicatrisation. Celle-ci est obtenue dans la plupart des cas en 3 à 4 jours, parfois plusieurs semaines en cas d'ulcérations profondes.

3. Dermatoses :

3.1. Ulcères et fistules :

L'**ulcère péristomal** est une complication rencontrée plus volontiers dans la MC que dans la rectocolite hémorragique. Il apparaît préférentiellement dans la première année qui suit la réalisation de la stomie. Ces ulcères sont souvent douloureux et responsables d'une perte d'adhérence de l'appareillage ce qui a pour effet de favoriser les fuites.

Les **fistules péristomales** sont plus fréquentes chez la femme que chez l'homme. Elles peuvent avoir pour point de départ la cavité péritonéale ou les tissus sous-cutanés et sont accompagnées de douleurs abdominales, de diarrhée, de fièvre et de perte de poids. Dans 60% des cas, les patients présentant des fistules péristomales ont déjà présenté auparavant un abcès ou une fistule. Le traitement consiste en une révision chirurgicale de la stomie si la fistule est superficielle, voire en une transposition stomale en cas de fistule profonde.

3.2. Pyoderma gangrenosum péristomal [52,53,54,55,56,57]:

Cette dermatose rarissime est préférentiellement associée aux maladies inflammatoires chroniques de l'intestin même si une association avec la diverticulose colique a déjà été décrite. Le PG péristomal comme le PG en général survient dans 25 à 30% des cas dans les suites d'un traumatisme local. Les traumatismes mis en cause dans le PG péristomal sont les décollements répétés des poches et l'agression de la peau par les selles et les enzymes digestives. La survenue de cette dermatose est variable dans le temps, de l'ordre de quelques jours à plusieurs années après la réalisation de la stomie.

Cliniquement le PG se caractérise par un ulcère au rebord net de couleur bleutée entouré d'un halo érythémateux progressant de façon centrifuge. La base de l'ulcère est recouverte d'un enduit muco-purulent. La lésion précoce du PG peut être une papule, une vésicule, une pustule ou un nodule.

Le traitement repose sur la corticothérapie à 0,5-2 mg/kg/j associée ou non à la clofazimine (LAMPRENE) ou la dapsone (DISULONE). Les soins locaux sont aussi importants dans la prise en charge thérapeutique. Ils consistent à choisir un appareillage avec support fixe afin de limiter les traumatismes par la mise en place et le retrait du dispositif. Les pansements hydrocolloïdes ont aussi leur intérêt dans la protection de la peau péristomale. En cas de résistance au traitement médical, certains auteurs préconisent une reprise chirurgicale de la stomie avec ou sans transposition.

3.3. Carcinome baso-cellulaire :

Le cancer primitif de la peau péristomale est exceptionnel, un cas a été décrit par DIDOLKAR et al selon M.S Rothstien [50] en 1975. Il s'agissait d'une femme de 42 ans présentant un adénocarcinome rectal traité par radiothérapie puis un an plus tard par une colosigmoïdectomie avec mise en place d'une stomie digestive. Trente deux ans plus tard, la patiente présentait une ulcération avec saignement au niveau de sa stomie. Une biopsie était réalisée et révélait un carcinome cutané baso-cellulaire. Le traitement consistait en une résection de la tumeur avec transposition de la stomie. L'intérêt de cette observation est que la patiente n'a jamais bénéficié d'un appareillage adapté mais recouvrait sa stomie de lambeaux de tissus. L'hypothèse de traumatismes répétés provoqués par le frottement du tissu sur la stomie a été retenue comme étant la cause de cette lésion cutanée.

3.4. Métastases cutanées d'un cancer digestif [50] :

Les métastases cutanées décrites dans la littérature sont essentiellement des adénocarcinomes bien différenciés concernant la peau péristomale d'une iléostomie chez des patients traités pour une colite ulcéreuse.

L'expression clinique de ces lésions peut se traduire par des douleurs locales associées à un érythème, une macération ou une érosion cutanée. Parfois la peau péristomale prend un aspect infiltré et induré. A un stade plus évolué, les lésions métastatiques peuvent se manifester

comme de véritables masses tumorales pseudo obstructives ou comme des lésions rétractives et sténosantes.

Le diagnostic de métastase digestive n'est pas toujours fait sur les biopsies de la peau péristomale et nécessite parfois un examen histopathologique de la pièce d'exérèse. C'est pourquoi toute lésion cutanée péristomale d'évolution défavorable avec biopsie non spécifique doit faire suspecter une lésion cancéreuse.

3.5. Maladie de Crohn péristomale :

Les cas de MC péristomale sont exceptionnellement rapportés dans la littérature. LYON et al [52] nous en rapportent 3 cas, une MC cutanée péristomale avec aspect de cobblestone et une fistule péristomale ayant nécessité toutes les deux une intervention chirurgicale. Le troisième cas de MC péristomale décrit se présente cliniquement sous la forme de lésions ulcéreuses de la partie muqueuse de la stomie ayant répondu favorablement à un traitement corticoïde local.

3.6. Infections cutanées :

Les infections rencontrées en peau péristomale sont essentiellement d'origine bactérienne et mycosique.

Les infections bactériennes sont dominées par le *Staphylococcus aureus* qui se manifestent sous deux types d'entité clinique, la folliculite et la dermatose impétiginée [52].

Les germes responsables des atteintes fongiques sont variés : *Candida albicans*, *Trichophyton rubrum* et *Pityrosporum orbiculare* ont déjà été décrits [52].

Les infections cutanées virales semblent moins fréquentes, un cas de lésion verruqueuse due à un papillomavirus humain est néanmoins décrit par LYON et al [52].

3.7.Lichen [58] :

Deux cas de lichen péristomal ont été décrit par WENG A.A. Ils concernent tous les deux des femmes âgées aux antécédents de prurit génital chronique. Les lésions cutanées se manifestent par des plaques blanchâtres indurées répondant au traitement par clobétasol.

3.8. Dermatoses pré-existantes [52] :

Des cas de psoriasis, eczéma et dermite séborrhéique en peau péristomale ont été décrits chez des patients déjà porteur d'une de ces dermatoses. Elles représentent chez certains auteurs jusqu'à 20% des lésions péristomales rencontrées.

4. Conclusion :

Les manifestations cutanées les plus fréquemment rencontrées en peau péristomale sont les lésions irritatives quelle que soit leur étiologie.

Leur prise en charge thérapeutique est essentiellement l'apanage des stomathérapeutes. Néanmoins le médecin généraliste ou le dermatologue se doit de réaliser une biopsie cutanée devant toute lésion péristomale persistante afin de ne pas négliger un éventuel PG, une lésion néoplasique primitive ou secondaire voire une maladie de Crohn cutanée comme nous allons la décrire ci-dessous.

V. DISCUSSION :

Devant un tel tableau anatomo-clinique, il convient de discuter d'une part les différents diagnostics différentiels et d'autre part l'originalité de la présentation clinique.

1. Diagnostics différentiels :

La présence de granulomes giganto-cellulaires doit faire évoquer un certain nombre de diagnostics.

1.1. Sarcoïdose :

La sarcoïdose est une maladie inflammatoire granulomateuse diffuse d'étiologie jusqu'ici indéterminée. Cette pathologie concerne avant tout l'adulte jeune : 70% des patients ont moins de 40 ans [60].

Les lésions cutanées de la sarcoïdose sont présentes dans 10 à 35% des cas [60]. Il existe deux types de lésions, les lésions non spécifiques représentées essentiellement par l'érythème noueux et les lésions spécifiques plus en rapport avec notre observation. Ces lésions spécifiques se caractérisent en histopathologie par la présence de granulomes géo-cellulaires.

Du point de vue clinique, elles se présentent volontiers comme des nodules indolores, non prurigineux, colorés (de jaune-orangé à brun en passant par le violet) même si dans de rares cas des lésions ulcérées ont été décrites [62]. La vitro pression fait apparaître les classiques grains lupoides jaunâtres.

Des atteintes digestives sont possibles dans la sarcoïdose et ont été décrites dans 0,7 à 10% des cas suivant les auteurs [63]. Les symptômes digestifs rencontrés sont les douleurs abdominales, les vomissements voire la palpation d'une masse. L'atteinte rectosigmoïdienne est décrite mais exceptionnellement symptomatique. Certains auteurs font mention de sténose digestive mais seulement au niveau de l'intestin grêle [63]. Néanmoins il n'a jamais été rapporté à notre connaissance de localisation isolée de sarcoïdose sur une colostomie.

Dans le cas de notre patiente, l'absence d'une autre atteinte cutanée et/ou viscérale, la normalité du dosage sérique de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (même si celle-ci n'est pas spécifique et élevée que dans 60% des cas), l'absence de perturbation du métabolisme calcique (perturbé dans 15 à 35% des cas) et l'âge de la patiente font écarter l'hypothèse du diagnostic de sarcoïdose. Seule la négativité de l'IDR à la tuberculine à 10 UI pourrait constituer un argument en faveur de cette hypothèse diagnostique mais nous ne connaissons pas d'IDR positive effectuée auparavant. Du point de vue radiologique, la RP et le scanner thoracique ne mettent en évidence ni adénopathies médiastinales ni syndrome interstitiel.

1.2. Tuberculose :

Les localisations extra-pulmonaires représentent environ 10 à 15% des tuberculoses.

1.2.1. Cutanée :

L'aspect végétant de cette lésion péristomale peut faire évoquer le diagnostic de tuberculose cutanée même si celle-ci se caractérise plus volontiers par des nodules ou des ulcérations. Parmi les manifestations cutanées de la tuberculose nous citons : le chancre tuberculeux, la tuberculose verruqueuse et la tuberculose orificielle.

Le **chancre tuberculeux** représente 2,6% des tuberculoses cutanées. Il survient 2 à 4 semaines après l'inoculation du *Mycobacterium tuberculosis* soit au niveau d'une zone traumatique évidente soit d'une excoriation minime chez un individu sans immunité contre ce germe. Initialement, le chancre se caractérise par une papule bien délimitée ou d'emblée par une ulcération ferme, indolore à base hémorragique. Des adénopathies régionales apparaissent 3 à 5 semaines après le chancre.

La coloration de Ziehl-Neelsen est souvent positive.

Le chancre tuberculeux a été décrit dans des situations très variées [66]: circoncision rituelle, injections avec aiguilles mal stérilisées, percement de lobes d'oreilles, tatouages, piqûres d'insectes, réanimation par bouche à bouche, contamination par inoculation d'animaux de laboratoire, intramusculaires par infirmière atteinte de tuberculose, ponction veineuse, rapports sexuels, mais jamais à notre connaissance dans le cadre de soins d'entérostomies.

La **tuberculose verruqueuse** survient après inoculation tuberculeuse d'un sujet avec une bonne immunité déjà porteur de *Mycobacterium tuberculosis* soit par inoculation accidentelle par piqûre soit par auto-inoculation par les crachats chez les sujets porteurs d'une tuberculose pulmonaire évolutive. Elle se localise préférentiellement aux endroits exposés aux traumatismes donc souvent au niveau des mains.

Cliniquement, la tuberculose verruqueuse se caractérise par une lésion solitaire papuleuse ou papulo-pustuleuse qui forme progressivement une plaque verruqueuse hyperkératosique, bien limitée, ressemblant à une verrue vulgaire mais avec une extension en périphérie.

L'histologie montre une hyperkératose avec papillomatose et acanthose voire une hyperplasie pseudo-épithéliomateuse. Parfois dans le derme moyen sont mis en évidence des granulomes épithéliodes avec cellules géantes et une nécrose modérée.

La culture est positive dans 20 à 30% des cas.

La **tuberculose orificielle** est une forme très rare de tuberculose cutanée secondaire à une auto-inoculation à partir d'un foyer primaire (à prédominance pulmonaire, plus rarement gastro-intestinale ou urogénitale) soit par déglutition de salive infectée, soit par dissémination hémato-lymphogène ou par extension directe des organes de voisinage.

Habituellement il s'agit d'un stade avancé de tuberculose systémique associée à une immunosuppression importante de très mauvais pronostic.

Cliniquement cette tuberculose orificielle se manifeste par un nodule qui évolue vers une lésion ulcérée douloureuse ou un abcès voire des fistules au niveau des muqueuses (buccales, génitales et anales) et/ou de la peau orificielle.

L'histologie est souvent non spécifique mais la coloration de Ziehl-Neelsen et/ou la culture sont souvent positive.

1.2.2. Digestive :

La tuberculose abdominale est rare dans les pays développés, inférieure à 1% de toutes les formes de tuberculose, mais redevient d'actualité depuis quelques années (épidémies à VIH, mouvements de population, précarité sociale).

La tuberculose intestinale est en deuxième place parmi les localisations digestives derrière l'atteinte péritonéale. Elle concerne les sujets jeunes dans les pays en voie de développement, les personnes âgées, immunodéprimées et les transplantés dans les pays développés.

Le diagnostic de tuberculose intestinale est retenu dans 2/3 des cas sur un faisceau d'arguments clinico-radiologiques. La preuve histologique est apportée dans moins de 20% des cas selon certains auteurs [68].

La localisation préférentielle de la tuberculose intestinale est avant tout iléo-caecale dans 60 à 80% des cas [68,69] (colique dans 18% des cas) du fait de la richesse de la région en éléments lymphoïdes, du ralentissement du transit et de la stase physiologique au niveau de l'iléon terminal, de l'intensité de l'absorption intestinale et du pH alcalin favorable à l'éclosion et au développement du *Mycobacterium tuberculosis*.

L'atteinte intestinale primitive correspond à une forme de primo-infection et se fait par ingestion d'éléments contaminés notamment le lait cru (le bacille bovin en serait la cause).

L'atteinte secondaire peut se faire par voie digestive (expectorations dégluties), hématogène, lymphatique et biliaire.

L'expression clinique de la tuberculose intestinale est polymorphe et non spécifique. Les signes généraux dominent le tableau (asthénie, amaigrissement et fièvre). La symptomatologie digestive se caractérise essentiellement par des douleurs abdominales et de la diarrhée.

L'IDR à 10 UI de tuberculine est positive que dans un peu plus de la moitié des cas [68].

L'endoscopie digestive est un examen plus sensible que la radiologie mais de réalisation parfois difficile en cas de sténose intestinale. La coloscopie retrouve le plus souvent une déformation colique avec ulcérations et pseudopolypes, parfois des formations nodulaires laissant sourdre une substance blanchâtre à la biopsie assez caractéristique mais rarement

retrouvée. Cet examen permet la réalisation de biopsies souvent peu rentables en raison du siège sous-muqueux du granulome caséifié.

Dans notre observation, la patiente ne présente pas d'antécédent de tuberculose connue ni d'immunodépression.

Il s'est écoulé 3 ans entre la réalisation de la stomie digestive et l'apparition de la lésion végétante péristomale. La tuberculose intestinale peut se révéler par une sténose, cependant les atteintes digestives primitives sont rares et exceptionnellement localisées au niveau rectal. Dans les observations publiées d'atteinte digestive tuberculeuse ayant nécessité une stomie de dérivation, aucun cas de localisation secondaire sur stomie a été décrit. Cependant tous les patients étaient sous traitement antituberculeux.

Le bilan radiologique réalisé chez cette patiente ne met en évidence aucun argument en faveur de séquelles de tuberculose. L'IDR à 10 UI de tuberculine est négative. L'examen histologique met en évidence des granulomes sans nécrose caséuse. Les colorations de Ziehl-Neelsen et à l'Auramine ne retrouvent pas de mycobactérie au niveau de ces granulomes.

Tous ces arguments rendent donc peu probable une tuberculose intestinale ou péristomale.

2. Maladie de Crohn cutanée péristomale:

Compte tenu des antécédents de sténose rectale et de l'aspect histologique, le diagnostic de MC cutanée péristomale semble être le plus probable.

Cette présentation clinique est originale, et ce pour deux raisons : D'une part par sa localisation en peau péristomale (3 cas décrits par Lyon [52]), d'autre part par son aspect végétant jamais décrit à notre connaissance dans la littérature francophone et anglo-saxonne.

La MC cutanée est rare mais très certainement sous estimée du fait de son polymorphisme clinique. Souvent associée à une atteinte colique ou rectale, exceptionnellement iléale pure, elle prédomine chez la femme comme dans la MC. Les « métastases » cutanées peuvent également survenir après colectomie totale et sont exceptionnellement révélatrices de la maladie. Elles surviennent souvent après plusieurs années d'évolution de l'atteinte digestive et sont parfois observées après arrêt du traitement de fond. Il n'existe pas de parallélisme entre l'atteinte digestive et l'atteinte cutanée.

Le mécanisme physiopathologique n'est pas clairement élucidé. Certains auteurs évoquent l'hypothèse d'une granulomatose péri-vasculaire secondaire au dépôt de complexes immuns au niveau de la peau, d'autres une hypersensibilité de type IV médiée par les lymphocytes T et entraînant une réaction auto-immune vasculaire (une vasculite granulomateuse).

L'aspect clinique est polymorphe. Les lésions sont souvent indolores, plutôt localisées mais parfois étendues. On distingue deux grands tableaux cliniques :

- des papules, plaques indurées ou nodules prédominant aux extrémités, le plus souvent aux membres inférieurs mais aussi aux bras, avant-bras et à la face.
- des ulcérations ou plaques ulcérées siégeant préférentiellement au niveau des plis (sous-mammaires, inguinaux, axillaires, ombilic et organes génitaux externes).

Ce grand polymorphisme clinique implique de réaliser une biopsie devant toute lésion cutanée atypique survenant au cours d'une MC.

La première localisation cutanée spécifique granulomateuse siégeant à distance du tube digestif au cours d'une MC a été décrite par PARKS (selon GISSEROT [39]) et concerne une femme de 70 ans ayant présenté une ulcération sous-mammaire droite. C'est MOUTAIN (selon GISSEROT [39]) qui introduit le concept de MC métastatique. Cette appellation qui sous-entend l'existence d'un foyer infectieux ou néoplasique peut prêter à discussion, car il n'existe pas actuellement d'argument pouvant laisser entendre que ces lésions soient le résultat d'une diffusion à distance de l'intestin. Cette appellation de la MC cutanée métastatique est d'autant plus discutable en ce qui concerne notre observation que l'intestin a été artificiellement abouché à la peau. Ce qui fait de notre lésion péristomale une lésion par contiguïté comme les atteintes buccales et ano-périnéales plus qu'une véritable localisation cutanée à distance du tube digestif.

La prise en charge thérapeutique ne fait pas encore l'objet de consensus compte tenu du faible nombre de cas. Certains auteurs préconisent l'abstention thérapeutique en cas de lésion indolores et/ou inesthétiques [39].

Le traitement médical fait essentiellement appel à la corticothérapie locale [45], intra-lésionnelle et générale [42,46]. D'autres immunosuppresseurs sont utilisés avec succès : azathioprine, 6 mercaptopurine, méthotrexate et ciclosporine [39]. A noter aussi l'utilisation du métronidazole [47] et de la sulfasalazine [43,44].

VI. CONCLUSION :

Les lésions cutanéomuqueuses sont avec les atteintes ostéo-articulaires les plus fréquentes manifestations extra-digestives rencontrées au cours de la MC.

Parmi ces lésions dermatologiques, nous distinguons les atteintes dites « non spécifiques » des atteintes « spécifiques » caractérisées par la mise en évidence d'un granulome épithélioïde giganto-cellulaire à l'examen histopathologique. Les lésions granulomateuses par contiguïté se différencient des lésions à distance du tube digestif appelées aussi « métastases cutanées » de la MC. Ces dernières sont rares et se présentent cliniquement sous la forme de lésions ulcérées ou nodulaires. Les lésions ulcérées se localisent préférentiellement au niveau des plis alors que les lésions nodulaires se rencontrent essentiellement sur les membres et le visage.

Les manifestations cutanées rencontrées en peau péristomale ont fait l'objet de très peu de publications. La dernière étude publiée concerne 142 patients présentant une pathologie dermatologique péristomale. Seulement 3 cas de MC péristomale ont été recensés chez des patients porteurs d'une iléostomie et connus pour être atteints d'une MC ce qui témoigne de la rareté de l'affection.

L'observation que nous rapportons est originale et se singularise des autres jusqu'ici publiées par son aspect végétant jamais décrit à notre connaissance dans la littérature.

VII. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.

1. Gower Rousseau C, Colombel JF, Cortot A.
Epidémiologie et génétique de la maladie de Crohn.
Med Ther 1996 ; 2 : 739-44.
2. Duclos B, Reimund JM.
Physiopathologie de la maladie de Crohn.
Med Ther 1996 ; 2 : 745-51.
3. Bellanger J, Gendre JP.
Manifestations cliniques et diagnostic de la maladie de Crohn.
Med Ther 1996 ; 2 : 753-61.
4. Bonnet J, Modigliani R.
Traitement médical de la maladie de Crohn.
Med Ther 1996 ; 2 : 762-7.
5. Guyot J, Hess J, Fasel J.
Maladies inflammatoires intestinales.
Med Hyg 2001, 59 : 241-8.
6. Kane S.V et al.
Therapeutic Efficacy of Thalidomide for Patients with Refractory Crohn's disease.
Gastroenterology. 1999; 116: A745.
7. Lémann M.
Traitement de la maladie de Crohn par les anti-TNF alpha.
Rev Prat 1998 ; 48 : 1049-50.
8. Quandalle P.

Traitement chirurgical de la maladie de Crohn.

Med Ther 1996 ; 2 : 769-75.

9. Beaugerie L, Lamy Ph, Ganne N, Carbonnel F, Le Quintrec Y, Cosnes J, Gendre JP.

Associations morbides au cours de la maladie de Crohn.

Presse Méd 1997 ; 26 : 892-7.

10. Bonnet J, Roux ME, Rybojad M, Lemann M.

Manifestations cutanéomuqueuses extra-intestinales des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin.

Hepatogastro 1999 ; 6 : 113-21.

11. Gay G, Granel F, Regent D.

Manifestations extra-intestinales des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI).

Acta Endoscopica 1999 ; 29 : 263-74.

12. Piette F, Colombel JF, Delaporte E.

Manifestations dermatologiques des maladies inflammatoires du tube digestif.

Ann Dermatol Vénéréol 1992; 119 : 297-306.

13. Piette F, Delaporte E.

Manifestations dermatologiques des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin.

Bedc. 1997 ; 5, 8 : 297-306.

14. Gillier B.

Les manifestations cutanées au cours de la maladie de Crohn sans lésion histologique spécifique-106f.

Th : Med : Reims :1998.

15. Jeffrey P Callen.

Pyoderma gangrenosum.

Lancet 1998 ; 351 : 581-5.

16. Powell Frank C, Daniel Su WP, Perry Harold O.

Pyoderma gangrenosum: classification and management.

J Am Acad Dermatol 1996; 34: 395-405.

17. Ly S, Beylot-Barry M, Beyssac R, Doutre MS, Beylot C.

Syndrome de Sweet associé à une maladie de Crohn.

Rev Méd Int 1995 ; 16 : 931-3.

18. Landi B, Cellier C, Mohib S, Cervoni JP, Babier JP.

Syndrome de Sweet associé à la maladie de Crohn.

Presse Med 1995 ; 24 : 39.

19. Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM.

Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles.-3è ed.

Paris : Masson, 1999 : 493-5.

20. Montagnac R, Bonhomme P, Schillinger F.

Quel est votre diagnostic ?

Concours Med 1994 ; 116 : 1814-6.

21. Delaporte E, Viget N, Pasturel-Michon U, Catteau B, Hachulla E, Piette F.

Pyostomatite-pyodermite végétante révélatrice d'une maladie de Crohn.

Ann Dermatol Vénéréol 1998; 125 : 331-4.

22. Cotten A, Delaporte E, Flipo RM.

Syndrome SAPHO.

Rev Méd Int 1996; 17: 341-3.

23. Kahn MF, Bouchon JP, Chamot AM, Palazzo E.

Entérocolopathies chroniques et syndrome SAPHO.

Rev. Rhum. Mal. Ostéoartic. 1992; 59: 91-4.

24. Chamot A.M, Benhamou C.L, Kahn M.F, Beraneck L, Kaplan G, Prost A.

Le syndrome acne pustulose hyperostose ostéite (SAPHO). Résultat d'une enquête nationale-85 observations.

Rev Rhum 1987 ; 54 : 187-96.

25. Prost A.

Le syndrome SAPHO.

Encyclopédie Médico-chirurgicale-Instantanés médicaux 1988 ;5 : 25-6.

26. Orteu C.H, Mc Gregor J.M, Whittaker S.J, Balzola F, Wakefield A.J.

Erythema Elevatum Diutinum and Crohn disease: A common pathogenic role for measles virus?

Arch Dermatol 1996; 132: 1523-5.

27. Delaporte E, Colombel J.F, Ngyuen-Mailfer C, Piette F, Cortot A, Bergoend H.

Subcorneal pustular dermatosis in a patient with Crohn's disease.

Acta Derm Venereol 1992; 72 : 301-2.

28. Constans J, Bernard PH, Bakhach S, Priou F, Quinton A, Conri CL.

Maladie de Crohn et Lupus Erythémateux Disséminé, une association rare.

Presse Méd 1993 ; 22 : 1193.

29. Bellon M, Lemann M, Caux F, Heller M, Schattenkirchner S, Prost C.

Epidermolyse bulleuse acquise et maladie de Crohn : une série de 8 observations.

Ann Dermatol Vénéréol 1996 ; 123 : S3.

30. Yates V.M, Watkinson G, Kelman A.

Further evidence for an association between psoriasis, Crohn's disease and ulcerative colitis.

Br. J. Dermatol 1982; 106 : 323-30.

31. Gabioud F, Carrel JP, Samson J.

Manifestations stomatologiques de la maladie de Crohn.

Rev Prat 1999 ; 49 : 1258-60.

32. Weiss J.S, Gupta A.K, Regezi J, Rasmussen J.E.

Oral ulcers and cobblestone plaques.

Arch dermatol 1991; 127: 887-92.

33. Perelle F, Petit A.

Diagnostic.

Abstract Dermato Hebdo. 1991; 118: 33-4.

34. Bourrat E, Faure C, Vignon-Pennaman MD, Rybojad M, Morel P, Navarro J.

Anite, œdème vulvaire et macrochéilite inaugurant une maladie de Crohn de l'enfant : intérêt du métronidazole.

Ann Dermatol Vénéréol 1997 ; 124 : 626-8.

35. Werlin S.L, Esterly N.B, Oechler H.

Crohn's disease presenting as unilateral labial hypertrophy.

J.Am Acad.Dermatol 1992; 27: 893-5.

36. Fenniche S, Mokni M, Haouet S, Ben Osman A.

Maladie de Crohn vulvaire.

Ann Dermatol Vénéréol 1997; 124 : 629-32.

37. Moulin G, Barrut D, Franc MP, Henry C, Rigot-Muller G, Wolf F.

Ulcérations et suppurations périnéo-fessières chroniques précédant de 30 ans une maladie de Crohn.

Ann Dermatol Vénéréol 1996; 113: 351-5.

38. Régimbeau JM, Panis Y, De Parades V, Marteau P, Valleur P.

Manifestations ano-périnéales de la maladie de Crohn.

Gastroenterol Clin Biol. 2000; 24: 36-47.

39. Gisserot O, Carsuzaa F, Terrier JP, Lombard M, Marrot F.

Maladie de Crohn métastatique. A propos d'une observation.

Rev Méd Int 1997 ; 18 : 477-80.

40. Ploysangam T, Heubi J.E, Eisen D, Balistreri W.F, Lucky A.W.

Cutaneous Crohn's disease in children.

J Am Acad Dermatol 1997; 36: 697-704.

41. Frankel D.H, Mostofi R.S, Lorincz A.L.

Oral Crohn's disease: report of two cases in brothers with metallic dysgeusia and a review of the literature.

J Am Acad Dermatol 1985; 12: 260-8.

42. Gilson R.T, Elston D, Pruitt A.

Metastatic Crohn's disease: Remission induced by mesalamine and prednisone.

J Am Acad Dermatol 1999; 41: 476-9.

43. Chen W, Blume-Peytavi U, Goerd S, Orfanos C.E.

Metastatic Crohn's disease of the face.

J Am Acad Dermatol 1996; 35 : 986-7.

44. Kolansky G, Kimbrough-Green C, Dubin H.

Metastatic Crohn's disease of the face: An uncommon presentation.

Arch Dermatol 1993; 129 : 1348-9.

45. Mc Lelland J, Griffin S.M.

Metastatic Crohn's disease of the umbilicus.

Clin Exp Dermatol 1996; 21 : 318-9.

46. Shum D.T, Guenther L.

Metastatic Crohn's disease. Case Report and review of the Literature.

Arch Dermatol 1990; 126 : 645-8.

47. Hackzell-Bradley M, Hedblad M.A, Stephansson E.A.

Metastatic Crohn's disease. Report of 3 cases with special reference to histopathologic findings.

Arch Dermatol 1996, 132: 928-32.

48. Adloff M, Ollier JC.

Les stomies digestives de l'adulte.

Paris : Springer-Verlag, 1993 : 116-20.

49. Vrigny H.

Entérostomies-Problèmes cutanés-Evolution de l'appareillage.-68f.

Th : Pharm : Bordeaux II : 1995 ; 11.

50. Rothstein Mansfred S.

Dermatologic considerations of stoma care.

J Am Acad Dermatol 1986; 15: 411-32.

51. Rook, Wilkinson, Ebling.

Texbook of dermatology.-6th ed.

RH Champion, JL Burton, DA Burns, SM Breathnach, 1998.-vol 1, 929-31.

52. Lyon CC, Smith AJ, Griffiths CEM, Beck MH.

The spectrum of skin disorders in abdominal stoma patients.

Br J Dermatol 2000, 143:1248-60.

53. Chemlal K, Janier M, Royant V, Jacomet C, Carlotti A, Calvoverjat N, Daniel F,

Herreman G.

Pyoderma gangrenosum péristomal.

Ann Dermatol Vénéréol 1992 ; 119 : 141-2.

54. Bensa A.-F, Collet E, Morvan C, Goudet P, Cougard P, Lambert D.

Qu'en est-il du pyoderma gangrenosum péristomal?

Nouv Dermatol 1992; 11: 37-8.

55. Giroux JM, Ouellet A, Heppell J, Lacroix M.

Pyoderma gangrenosum péristomale chez un patient atteint de recto-colite ulcéro-hémorragique.

Ann Dermatol Vénéréol 1987; 114: 935-9.

56. Hill MP, Vigneaud H, Zukervar P, Perrot H.

Poyderma gangrenosum péristomal.

Ann Dermatol Vénéréol 1991; 118: 121-3.

57. Keltz M, Lebwohl MD, Bishop S.

Peristomal pyoderma gangrenosum.

J Am Acad Dermatol 1992; 27: 360-4.

58. Weng A.A, Charles-Holmes R.

Peristomal lichen sclerosus affecting colostomy sites.

Br J Dermatol 2000, 142:177-99.

59. Scalf I.A, Fowler J.F.

Peristomal allergic contact dermatitis due to Gantrez in Stomahesive paste.

J Am Acad Dermatol 2000, 42:355-6.

60. Bensiali A, Didier A.

Sarcoïdose.

Rev Prat 1999, 49 : 1227-32.

61. Faure M.

Manifestations cutanées de la sarcoïdose.

Rev Prat Méd Gén 1996, 10 : 43-8.

62. De La Blanchardière A, Bachmeyer C, Toutous L, Franck N, Salmon D, Leibowitch M, Sicard D.
Ulcération cutanée au cours d'une sarcoïdose.
Rev Méd Int 1995, 16 : 927-9.
63. Boruchowicz A, Wallaert B, Vandermolen P, Colombel JF.
Sarcoïdose et tube digestif.
Gastroenterol Clin Biol 1994, 18: 1119-28.
64. Brunin G, Rohart P, Aron C.
Sarcoïdose chez une patiente atteinte d'une maladie de Crohn.
Presse Méd 1997, 26 : 369.
65. Prignet JM, Chauveau E, Duval JL, Kunkel D.
Vascularite leucocytoclasique cutanéodigestive révélant une sarcoïdose six ans après une maladie de Crohn iléale.
Sem. Hôp. Paris mars 1997 : 223-5.
66. Studer-Sachsenberg E.M, Piletta P.
Expression cutanée de la tuberculose.
Méd et Hyg 1997, 55 : 490-8.
67. Basex J, Bauriaud R, Marguery MC.
Mycobactérioses cutanées.
Rev Prat 1996, 46 : 1603-10.
68. Krati K, Mounadif M, Ismail R, Nadir S, Alaoui R, Jamil D, Cherkaoui A.
La tuberculose intestinale.
Sem. Hôp. Paris mai 1997 : 540-5.
69. Belladah A, Badre W, Alioua A, Jamil D, Alaoui R, Cherkaoui A.
Tuberculose gastro-duodénale. A propos de 3 cas.

Sem. Hôp. Paris février 1998 : 93-5.

70. Romand F, Gaudin JL, Bobichon R, Souquet JC.

Tuberculose abdominale d'allure pseudo-tumorale.

Presse Méd 1997, 26 :1717-21.

71. Isselbacher K.J, Brauwald E, Wilson J.D, Martin J.B et al.

Harrison Médecine interne.- Treizième édition.

New-York : Mac Graw-Hill, 1995.-2496p.

VIII. TABLE DES MATIERES.

I. INTRODUCTION :	15
II. OBSERVATION :	16
III. MANIFESTATIONS CUTANÉES DE LA MALADIE DE CROHN :	18
1. Manifestations cutanées non spécifiques :	20
1.1. Aphthose :	20
1.2. Perlèche :	22
1.3. Erythème noueux :	23
1.4. Dermatoses neutrophiliques :	24
1.4.1. Pyoderma gangrenosum (PG):	24
1.4.2. Syndrome de Sweet :	27
1.4.3. Pyostomatite-pyodermite végétante :	28
1.4.4. Pustulose sous-cornée de Sneddon Wilkinson :	29
1.4.5. Erythema elevatum diutinum :	29
1.5. Syndrome S.A.P.H.O [22,23,24,25]:	30
1.6. Vascularites leucocytoclasiques :	31
2. Manifestations cutanées spécifiques :	31
2.1. Lésions granulomateuses par contiguïté :	32
2.1.1. Manifestations stomatologiques :	32
2.1.2. Manifestations ano-périnéales :	34
2.1.2.1. Lésions spécifiques :	35
2.1.2.2. Lésions non spécifiques :	36

2.2. Manifestations cutanéomuqueuses granulomateuses siégeant à distance des lésions digestives (« métastases cutanées ») :	37
2.2.1.1. Vulvaire :	37
2.2.1.2. Scrotale et pénienne :	38
2.2.2. Manifestations cutanées granulomateuses extra-génitales :	38
2.3. Vascularites granulomateuses profondes :	39
3. Associations privilégiées :	40
3.1. Epidermolyse bulleuse acquise (EBA) :	40
3.2. Psoriasis :	41
3.3. Maladies auto-immunes :	41
3.4. Hippocratisme digital :	42
4. Manifestations carencielles :	42
5. Manifestations cutanéomuqueuses liées aux intolérances médicamenteuses (tab2)	43
6. Conclusion :	43
III. MANIFESTATIONS CUTANÉES LIÉES AUX ENTEROSTOMIES :	44
1. Appareillage et évolution [49,50]:	44
2. Irritations cutanées péristomales [48,50,51,52] :	46
2.1. Aspect clinique :	46
2.2. Etiologies :	47
2.2.1. Appareillage mal-adapté :	47
2.2.2. Complications liées aux techniques chirurgicales :	48
2.2.3. Soins cutanés agressifs :	49
2.2.4. Sudation et macération :	49
2.2.5. Phénomène de friction :	50
2.2.6. Phénomènes allergiques :	50

2.3.1. Suppression de la cause :	51
2.3.2. Adaptation de l'appareillage :	52
3. Dermatoses :	53
3.1. Ulcères et fistules :	53
3.2. Pyoderma gangrenosum péristomal [52,53,54,55,56,57]:.....	54
3.3. Carcinome baso-cellulaire :	55
3.4. Métastases cutanées d'un cancer digestif [50] :	55
3.5. Maladie de Crohn péristomale :	56
3.6. Infections cutanées :	56
3.7.Lichen [58] :	57
3.8. Dermatoses pré-existantes [52] :	57
V. DISCUSSION :	58
1. Diagnostics différentiels :	58
1.2. Tuberculose :	60
1.2.1. Cutanée :	60
1.2.2. Digestive :	62
2. Maladie de Crohn cutanée péristomale:.....	64
VI. CONCLUSION :	67
VII. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.	68
VIII. TABLE DES MATIERES.	78
IX. DOCUMENTS ANNEXES.....	81

IX. DOCUMENTS ANNEXES.

Tableau 1. Incidence de la Maladie de Crohn dans différentes régions du monde [6].

Région ou ville	Pays	Période d'étude	Incidence pour 100 000 habitants
Galicie	Espagne	1976-1982	0,8
Tel-Aviv	Israël	1970-1976	1,3
Aberdeen	Grande-Bretagne	1973-1975	2,6
Copenhague	Danemark	1962-1978	2,7
Copenhague	Danemark	1979-1987	4,1
Baltimore	États-Unis	1977-1979	3,1
Bergen	Norvège	1976-1980	3,5
Bergen	Norvège	1983-1986	5,8
Olmsted	États-Unis	1978-1982	3,9
Leiden	Pays-Bas	1979-1983	3,9
Stockholm	Suède	1975-1979	4,1
Milan	Italie	1990-1991	4,5
Malmö	Suède	1958-1973	4,8
Nord-Pas-de-Calais	France	1988-1990	5,4
Blackpool	Grande-Bretagne	1976-1980	6,1
Derby	Grande-Bretagne	1955-1987	5,4
Kyle	Grande-Bretagne	1985-1987	9,8

Tableau 2 : Effets secondaires cutané-muqueux rapportés avec les différents traitements utilisés au cours des maladies inflammatoires intestinales [1].

Sulfasalazine	Exanthème maculo-papuleux Urticaire Syndrome lupique Maladie de Raynaud Syndrome de Lyell
Acide-5-aminosalicylique	Exanthème maculo-papuleux Alopécie
Corticoïdes	Acné Vergetures, atrophie cutanée, érythrose cutanée Hypertrichose Ecchymoses Candidose cutané-muqueuse, infections bactériennes
Azathioprine, 6 mercaptopurine	Exanthème maculo-papuleux Urticaire Alopécie Vasculite leucocytoclasique Érythème polymorphe Érythème noueux
Ciclosporine	Exanthème maculo-papuleux Hypertrichose Hypertrophie gingivale
Méthotrexate	Exanthème maculo-papuleux Ulcérations muqueuses Vasculite
Métronidazole	Exanthème maculo-pulpeux Urticaire Prurit Érythème pigmenté fixe
Ciprofloxacine	Photosensibilité Urticaire Syndrome de Stevens-Johnson, syndrome de Lyell



Photo 1 : Aspect végétant de la colostomie

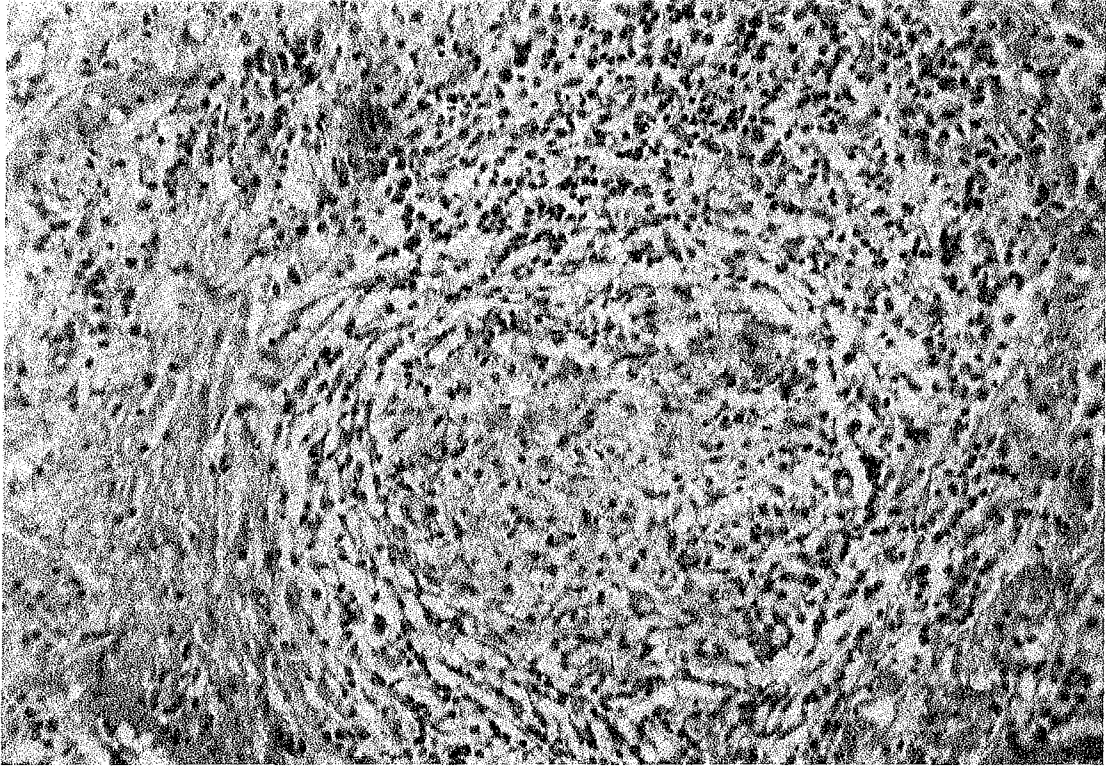


Photo 2 : Infiltrat épithélioïde et giganto-cellulaire

VU

NANCY, le **27 septembre 2001**

Le Président de Thèse

NANCY, le **31 octobre 2001**

Par délégation

Professeur **J.L. SCHMUTZ**

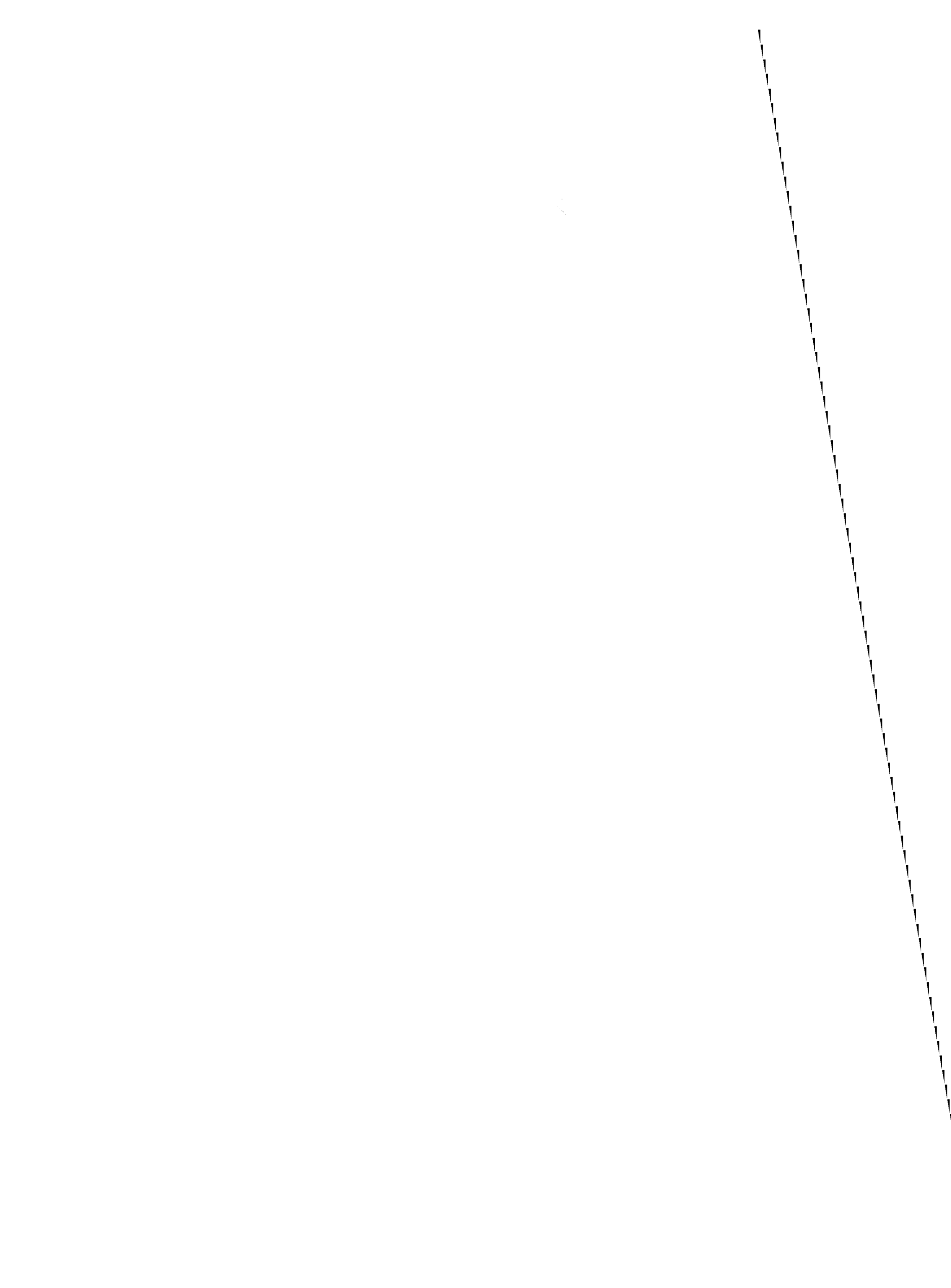
Professeur **Ph. HARTEMANN**

AUTORISE À SOUTENIR ET À IMPRIMER LA THÈSE

NANCY, le **06 novembre 2001**

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY I

Professeur **C. BURLET**



RESUME DE THESE

Les manifestations extra-digestives de la maladie de Crohn et plus particulièrement les manifestations cutanées ont déjà fait l'objet de multiples publications. Nous rapportons dans ce travail une observation originale de maladie de Crohn péristomale par son caractère végétant.

Ces manifestations cutanées de la maladie de Crohn sont connues et ont déjà fait l'objet d'une classification. Celle-ci permet de distinguer les lésions spécifiques des lésions non spécifiques en fonction de la présence de granulomes épithélioïdes géantocellulaires à l'examen histopathologique.

Dans le cadre précis concernant notre observation, d'autres manifestations cutanées peuvent se rencontrer et notamment celles liées aux entérostomies. Ces manifestations sont essentiellement des lésions irritatives même si certaines dermatoses sont classiquement décrites en peau péristomale.

Enfin, il convient de discuter des diagnostics différentiels à éliminer avant de poser le diagnostic de maladie de Crohn péristomale.

TITRE : Peristomal cutaneous Crohn's disease

THESE : MEDECINE GENERALE-ANNEE 2001

MOTS CLES : Crohn, cutanée, péristomale, entérostomies.

INTITULE ET ADRESSE DE L'U.F.R. :

Faculté de Médecine de Nancy

9, avenue de la Forêt de Haye

54505 VANDOEUVRE LES NANCY Cedex.
