DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DE LA MALADIE DE CROHN ANOPÉRINÉALE: MALADIES FISTULISANTES ET AUTRES

F. YAHIAOUI*, A. BOUSSELOUB*

25 -26 /09 /2013

*** HCA**

INTRODUCTION(1):

- Localisations anopérinéales au cours de la maladie de crohn (MC): fréquentes, parfois inaugurales.
- Évolution variable.
- Diagnostic facile si:

* Existe autres localisations connues de la MC.

* Les lésions anales évocatrices permettent de découvrir les autres localisations de la maladie.

- Examen histologique: peut être également évocateur: présence granulome epithélioïde et gigantocellulaire sans nécrose caséeuse.

INTRODUCTION (2):

- Diagnostic plus difficile quand lésion anale isolée, d'autant plus qu'il ne peut y avoir d'argument histologique formel.

- Seul aspect clinique + évolution souvent prolongée

  ⟶ permettent de rattacher la lésion à la MC

- Toute lésion suspecte, même isolée nécessite un prélèvement pour examen histologique.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Aspects cliniques MC peuvent se présenter sous différentes formes:

1°- Lésions purement cutanées:

- « métastases » cutanées péri-anales.
- Pseudomarisques.

2°- Lésions ulcérées:

- Fissures anales.
- Ulcérations.

3°- Lésions suppurées:

- Fistules vraies
- Suppurations dont le point de départ est une ulcération.

4°- Sténoses du canal anal et du rectum.

1°- Lésions purement cutanées:

- « métastases » cutanées péri-anales.
- Pseudomarisques.

2°- Lésions ulcérées:

- Fissures anales.
- Ulcérations.

3°- Lésions suppurées:

- Fistules vraies
- Suppurations dont le point de départ est une ulcération.

4°- Sténoses du canal anal et du rectum.

1°- Lésions purement cutanées:

- « métastases » cutanées péri-anales.
- Pseudomarisques.

2°- Lésions ulcérées:

- Fissures anales.
- Ulcérations.

3°- Lésions suppurées:

- Fistules vraies
- Suppurations dont le point de départ est une ulcération.

4°- Sténoses du canal anal et du rectum.

Dans la MC:

- Nodules érythémateux sensibles séparés du canal anal par une zone saine.
- Diagnostic: ne peut être fait que par l'examen histologique.

Ces lésions doivent être distinguées des manifestations cutanées non spécifiques comme:

- Erythème noueux.
- Pyoderma gangrénosum
- Eczéma.
- Maladie de Paget.
- Maladie de Bowen.

ERYTHEME NOUEUX(1):

- Exceptionnel dans la zone péri-anale.
- Hypodermite nodulaire, caractérisée par apparition de nouures douloureuses.

Nouures = élevures fermes à la palpation, pleines, non fluctuantes, profondes, de surface érythémateuse ou de couleur normale

ERYTHEME NOUEUX(2):

Diagnostic:

- Clinique ++++
- Biologique: syndrome inflammatoire.
- Si doute sur nature de l'hypodermite ⟶ biopsies:

« hypodermite septale neutrophilique granuleuse sans lésions vasculaires et lobulaires »

Ann Dermatol Venereol; 2002; 12.

PYODERMA GANGRENOSUM (PG 1):

- Dermatose inflammatoire = lésions cutanées ulcératives et nécrosantes.
- Débutent par apparition de pustules acnéiformes ou nodules érythémateux.
- Evoluent rapidement en ulcères nécrotiques étendus, caractérisés par un pourtour irrégulier violacé.

PYODERMA GANGRENOSUM (PG2):

- La localisation péri-anale est exceptionnelle.
- Étiologie exacte reste inconnue.
- Aucun critère diagnostic précis n’a encore été établi et le PG reste un diagnostic d’exclusion.

Annales de chirurgie plastique esthétique (2009) 54, 82-87.

ECZEMZA :

Eczéma de contact.

- Forme aigue = érythème du pli + œdème, vésicules, suintement.
- Formes chroniques : lichénification = épaississement violine ou grisâtre.

Les tests épicutanés, permettent de confirmer la responsabilité de l'allergène suspecté.

Laurent A et al: Bull Actual Thérapeut 1991: 361163618.

MALADIE DE PAGET (1):

- Des maladies de Paget extra-mammaires ont été décrites dans les régions où il y a des glandes sudorales apocrines: vulve, région péri-anale, pubis, fesses et région axillaire.

- Maladie de Paget péri-anale est une localisation très rare d'adénocarcinome intra épithélial

Extra- mammary Paget's disease of the périanal region. Surgical oncology 20 (2011) e61- e71.

MALADIE DE PAGET (2):

Lésions typiques

* Placard eczématiforme (plage érythémato squameuse) aux limites cutanées nettes, infiltré.

* Placard érythémateux, vermeil, lisse, aux bords irréguliers, souvent suintant.

Diagnostic: histologie.

MALADIE DE BOWEN (1):

- Carcinome épidermoïde in situ.
- Croissance lente.
- Limites bien tracées.
- Siège sur la peau exposée ou non au soleil.
- Plus rare en région génito-anale qu'ailleurs sur la peau

Manifestations dermatologiques des maladies du système hématopïétique et oncologie dermatologique. 2008, p 147-149.

MALADIE DE BOWEN (2):

- Aspect le plus typique = plaque kératosique, commençant comme une tache lenticulaire rosée, s'étendant progressivement pour former un placard puis s'infiltrant pour devenir saillante.

- Examen histologique fait le diagnostic.
- Des séquences virales HPV ont été trouvées dans le génome des cellules.

1°- Lésions purement cutanées:

- « métastases » cutanées péri-anales.
- Pseudomarisques.

2°- Lésions ulcérées:

- Fissures anales.
- Ulcérations.

3°- Lésions suppurées:

- Fistules vraies
- Suppurations dont le point de départ est une ulcération.

4°- Sténoses du canal anal et du rectum.

MC

- Se distinguent des marisques habituelles car très inflammatoires et œdémateuses.
- Sont très souvent associées à des ulcérations sur la face interne.

- Doivent être distinguées de:
  * Marisque banale.
  * Forme verruqueuse d'un carcinome épidermoïde.
  * Condylomes.

MARISQUE BANALE:

- Replis cutanés ± épais correspondant à des séquelles de thromboses hémorroïdaires.

- Participent souvent à la poussée hémorroïdaire, s'oedématient et peuvent devenir très douloureuses.

FORME VERRUQUEUSE D'UN CARCINOME EPIDERMOÏDE:

- Forme rare de carcinome épidermoïde très bien différencié.
- Évolution lente.
- Infiltration tardive.
- A sensiblement le même aspect macroscopique et histologique que le condylome géant.

CONDYLOMES (1):

- = papillomes = « crêtes de coq »
- Sont la manifestation d'une infection à Human Papilloma Virus (HPV).
- Se manifestent par une lésion exophytique unique ou multiple ± pédiculée.
- Peuvent se localiser sur la marge anale ou dans le canal anal sans jamais remonter dans la rectum.

Médecine et maladies infectieuses. May 2005, pages 299-301.

CONDYLOMES (2):

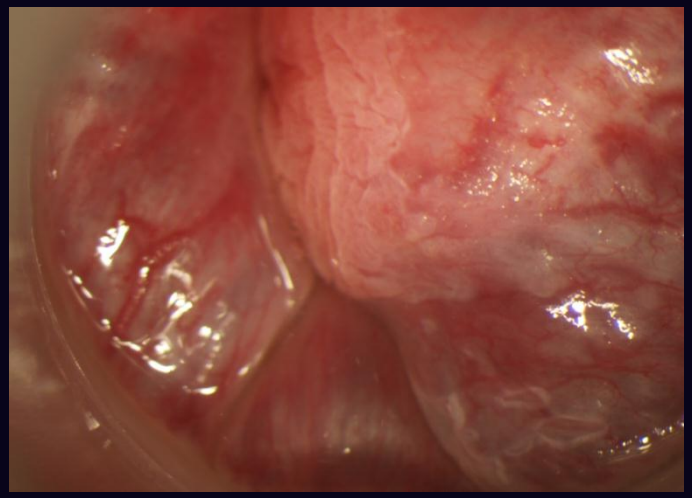
- Les lésions anales ont tendance à proliférer.
- ++ peuvent dégénérer en dysplasie de bas grade puis de haut grade et carcinome épidermoïde.
- Diagnostic:

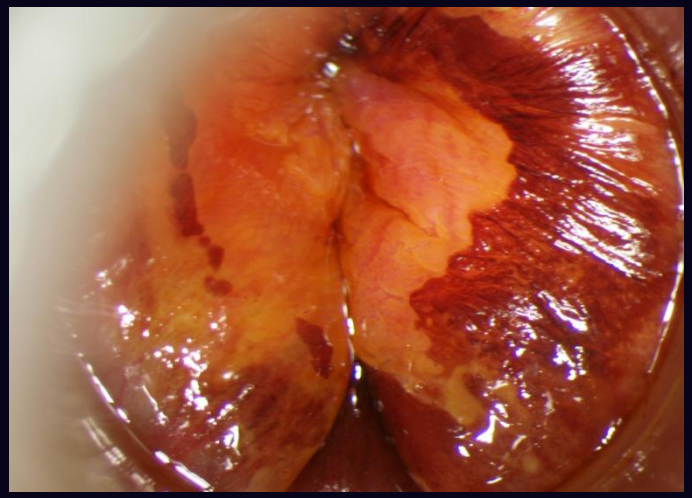
* Clinique.

* Biopsies: si lésion suspecte: ulcérée, volumineuse, indurée…..pour anatomopathologie .

* Anuscopie de haute résolution (AHR): repérer lésions infra cliniques.

CONDYLOMES (3):





AHR:

- Intérêt = permet de détecter des dysplasies pour orienter les biopsies.
- Examen avec loupe après application d'acide acétique.

1°- Lésions purement cutanées:

- « métastases » cutanées péri-anales.
- Pseudomarisques.

2°- Lésions ulcérées:

- Fissures anales.
- Ulcérations.

3°- Lésions suppurées:

- Fistules vraies
- Suppurations dont le point de départ est une ulcération.

4°- Sténoses du canal anal et du rectum.

1°- Lésions purement cutanées:

- « métastases » cutanées péri-anales.
- Pseudomarisques.

2°- Lésions ulcérées:

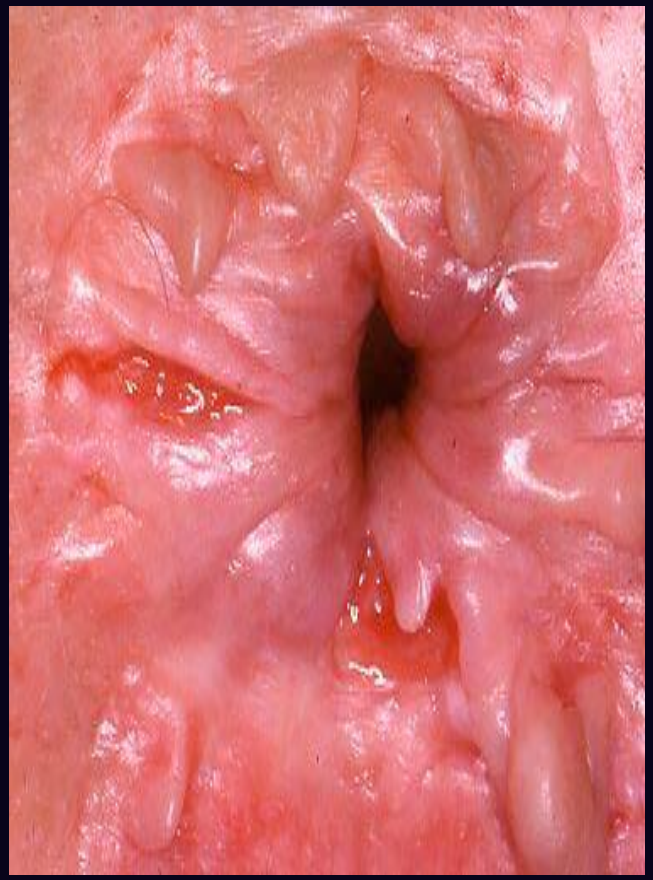
- Fissures anales.
- Ulcérations.

3°- Lésions suppurées:

- Fistules vraies
- Suppurations dont le point de départ est une ulcération.

4°- Sténoses du canal anal et du rectum.

FISSURE ANALE (1):



MC

- Fissures atypiques, latérales, à fond légèrement sanieux.
- Habituellement peu douloureuses.
- Souvent associées à des pseudomarisques inflammatoires.

Anal fissure in Crohn's disease. Br. J. Sur, 1998, 75, 56-57.

FISSURE ANALE (2):

- Doit être distinguée de la fissure anale vraie avec son syndrome douloureux typique et contracture sphinctérienne.
- Se manifeste par une ulcération ovalaire en « raquette ».

- Le plus souvent unique et commissurale, postérieure, parfois antérieure.
- Très rarement latérale ou double.

www.proctologie.eu

1°- Lésions purement cutanées:

- « métastases » cutanées péri-anales.
- Pseudomarisques.

2°- Lésions ulcérées:

- Fissures anales.
- Ulcérations.

3°- Lésions suppurées:

- Fistules vraies
- Suppurations dont le point de départ est une ulcération.

4°- Sténoses du canal anal et du rectum.

ULCERATIONS (1):

MC

- Ulcérations larges, extensives, à bords décollés et irréguliers, épaissis.
- Peuvent être cutanées ou purement canalaires.
- Très douloureuses.

BILHARZIOSE:

- Helminthiase due à des vers plats de la classe des trématodes.
- 5 espèces sont susceptibles de parasiter l'homme, mais c'est Schistosoma Intercalum qui est à l'origine des bilharzioses intestinales et rectales.
- Localisations péri-anales sont sous formes de formations végétantes, papillomateuses périnéales.

Diagnostic = * parasitologie selles
* biopsies
* sérologie

Thérapeutique dermatologique, 2011.

CANCER ULCÉRÉ (1):

- Symptômes malheureusement très peu caractéristiques.
- 1/3 des cas: petits saignements avec sang sur papier ou secrétions séro-sanglantes tâchant les sous-vêtements.
- Possibilité troubles du transit: constipation et/ou diarrhée.
- Symptômes chroniques avec tendance à l'aggravation.

Symptômes souvent attribués à des hémorroïdes

CANCER ULCÉRÉ (2):

Diagnostic:

- Fait par examen visuel de l'anus, mais le cancer peut revêtir plusieurs formes de diagnostic ± facile.
- Doit impérativement être confirmé par une biopsie.
- Anesthésie locale rend le geste indolore.

American Cancer Society. Cancer Facts and Figures 2013.

ULCÉRATION ASPÉCIFIQUE DU SIDA:

- Peuvent ressembler de très près à certaines lésions Crohniennes

- Contexte clinique évocateur

Acta endoscopica Volume 29- N° 3- 1999.

1°- Lésions purement cutanées:

- « métastases » cutanées péri-anales.
- Pseudomarisques.

2°- Lésions ulcérées:

- Fissures anales.
- Ulcérations.

3°- Lésions suppurées:

- Fistules vraies
- Suppurations dont le point de départ est une ulcération.

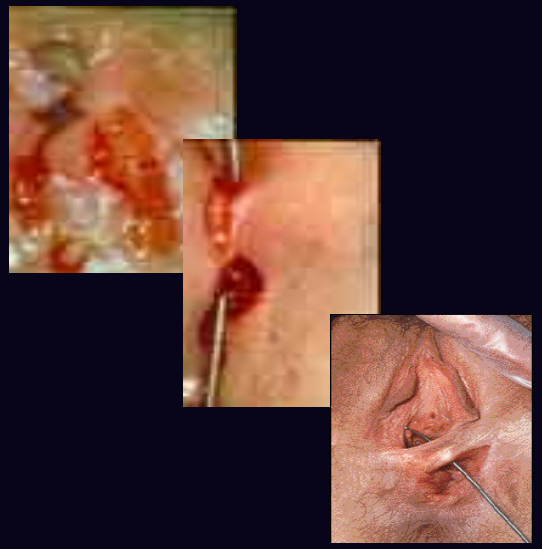
4°- Sténoses du canal anal et du rectum.

MC: lésions suppurées:

- Fistules vraies

- Suppurations dont point de départ est :

* Ulcération



* Fistules ano-vulvaires

* Fistules recto-vaginales

* Fistules recto-urinaires

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL:

- Fistule vraie:
  * Fissure infectée
  * Fistule anale banale
  * Fistule tuberculeuse
  * Cancer colloïde à forme fistuleuse

- Suppurations dont point de départ est une ulcération cutanée:
  * Sinus pilonidal
  * Maladie de Verneuil

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL:

- Fistule vraie:
  * Fissure infectée
  * Fistule anale banale
  * Fistule tuberculeuse
  * Cancer colloïde à forme fistuleuse

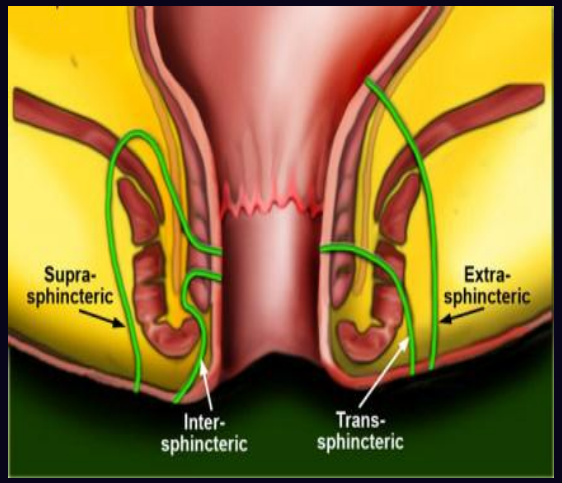
- Suppurations dont point de départ est une ulcération cutanée:
  * Sinus pilonidal
  * Maladie de Verneuil

FISSURE INFECTÉE:

- 2ème cause des suppurations prenant naissance dans le canal anal.
- Douleur déclenchée / selles, souvent modérée sauf en cas d'abcès.
- Possibilité prurit secondaire à l'écoulement.

Examen MA: ulcération habituellement postérieure laissant sourdre une goutte de pus au déplissement des plis radiés.

FISTULE ANALE BANALE (1):



- Secondaire à l'infection d'une glande d'Hermann et Desfosses.
- Classification repose sur les rapports du trajet avec l'appareil sphinctérien:

* Fistules trans-sphinctériennes inférieures et supérieures

* Fistules supra-sphinctériennes

* Fistules inter-sphinctériennes ou intra-murales

Gastroentérologie Clinique et Biologique (2010) 34,48-60.

FISTULE ANALE BANALE (2):

Manifestations cliniques dépendent du stade de la fistule anale:

- Au stade d'abcès: douleur vive, permanente, souvent pulsatile, non rythmée par les selles + à l'examen, tuméfaction douloureuse.
- Phase chronique: inspection découvre orifice externe d'où peut s'écouler liquide séro-purulent.

FISTULE TUBERCULEUSE:

Se différencie par:

* Contexte épidémiologique
* Examens bactériologiques
* Présence de caséum

CANCER COLLOÏDE À FORME FISTULEUSE:

Typique par:

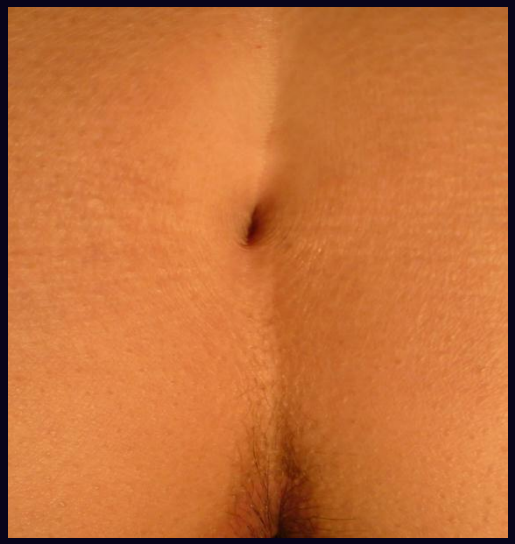
* Sécrétion en grain de Tapioca
* +++ l'examen histologique

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL:

- Fistule vraie:
  * Fissure infectée
  * Fistule anale banale
  * Fistule tuberculeuse
  * Cancer colloïde à forme fistuleuse

- Suppurations dont point de départ est une ulcération cutanée:
  * Sinus pilonidal
  * Maladie de Verneuil

SINUS PILONIDAL (1):



- Cavité pseudo-kystique parfois occupée par des poils
- Le plus souvent située dans tissu cellulaire pré-coccygien et présacré
- Communiquant avec la peau par des orifices médians ou latéralisés = fossettes.
- Localisations antérieures rares

Parades V, et al. Pilonidal sinus disease. Journal of Visceral Surgery (2013)

SINUS PILONIDAL (2):

- Phase aigue d'abcès:

* Induration chaude et douloureuse dans sillon inter fessier

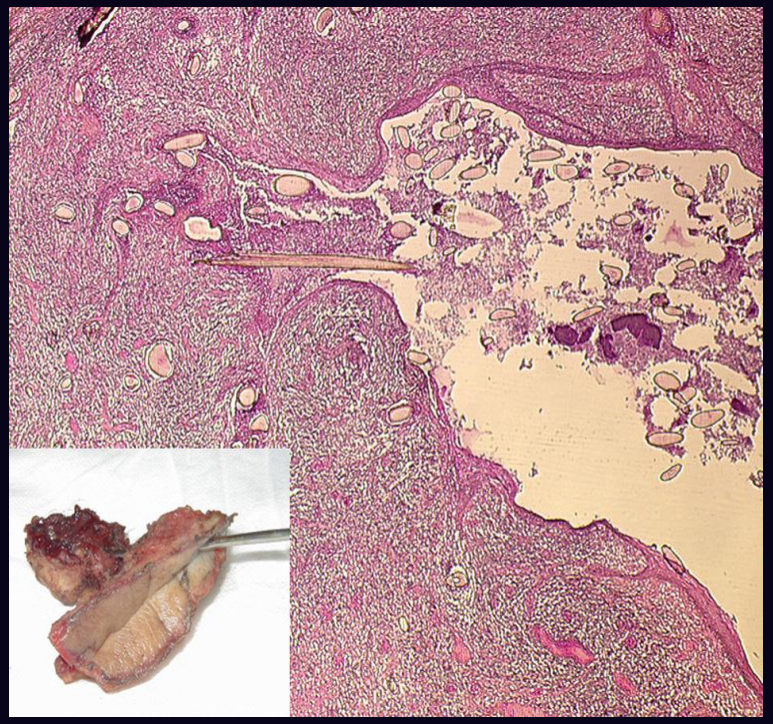
* Signes généraux variables

* Évolution spontanée: guérison ou ouverture à la peau

- Formes chroniques:

Sécrétion séro-purulente ± abondante s'extériorisant par fossettes ou orifice externe à distance du sillon inter fessier

SINUS PILONIDAL (3):



Histological aspect of pilonidal disease (collection: Jean François Fléjou)

Diagnostic:

Aisé cliniquement, mais:

EE basse et / ou IRM pelvienne parfois utiles: éliminer ⟶

- Fistule ano-rectale
- Tumeur ano-rectale postérieure
- Ostéomyélite du sacrum.
- Diagnostic certitude: histologie

Parades V, et al. Pilonidal sinus disease. Journal of Visceral Surgery (2013)

MALADIE DE VERNEUIL (1):

- Découverte / chirurgien en 1854
- = hidradénite = hidrosadénite suppurative
- Affection cutanée dont point de départ classique: glandes sudoripares
- Infection sinus pilaire également incriminée

Journal of the American Academy pf Dermatology, Volume 61, Issue 1, July 2009, p 51-57.

MALADIE DE VERNEUIL (2):

- Lésion fondamentale = nodule hypodermique, enchâssé dans le derme, recouvert d'un épiderme violacé.
- Nodule s'ouvre à la peau ⟶

évacuation incomplète de liquide séro-purulent ⟶ persistance induration

⟶ donnera un autre abcès.

* Coexistence avec des éléments d'âge différent avec cicatrices chéloïdes

* Association à une MC: décrite: fréquence? relation? (prédisposition génétique? facteur hormonal?)

1°- Lésions purement cutanées:

- « métastases » cutanées péri-anales.
- Pseudomarisques.

2°- Lésions ulcérées:

- Fissures anales.
- Ulcérations.

3°- Lésions suppurées:

- Fistules vraies
- Suppurations dont le point de départ est une ulcération.

4°- Sténoses du canal anal et du rectum.

MC:

- Peuvent être:

* le terme évolutif d'une ulcération ou d'une fissure ancienne

* apparaitre indépendamment.

- Siège:

* canalaire (40%)

* rectal (34%)

* mixte (26%)

- Peuvent être inflammatoires ou fibroscléreuses
- Doivent faire éliminer:

STÉNOSES ANALES:

- Origine intrinsèque ou extrinsèque.
- Étiologies nombreuses, incluent:

  * Chirurgie canal anal:
    - Post hémorroïdectomie
    - Traitement chirurgical fissure anale
  * Traumatismes
  * Tuberculose
  * Post radique: radiothérapie pour tumeur pelvienne (carcinome utérin, carcinome prostatique)
  * Pathologies vénériennes.

World J Gastroenterol.2009 April 28; 15(16): 1921-1928
Surgical treatment of anal stenosis

STÉNOSES RECTALES (1):

Par compression extrinsèque ou intrinsèque.

Compression extrinsèque: IIaire à:

- Compression / organes voisinage:
  * Chez l'homme ⟶ compression prostatique
    - adénome.
    - cancers prostate.
  * Chez la femme ⟶ compression mécanique
    - fibrome utérin.
    - kyste ovarien.
    - cancer col utérin.
    - métastases péritonéales.

STÉNOSES RECTALES (2):

- Collections:
  * Hémopéritoine
  * Ascite
  * Collection de pus
- Tumeurs retro-rectales:+++kystes dysembryoplasiques
- Compression par cellulite du tissu pelvien sous et péri-rectal. Origine de l'infection peut-être:

* Extra rectale: IIaire à infection annexielle, métrite, prostatite, abcès prostate.

* Origine rectale: à point de départ cryptique et propagation ascendante et sous muqueuse.

STÉNOSES RECTALES (3):

Sténoses rectales intrinsèques: les plus fréquentes:

- Tumorales bénignes et malignes.
- Inflammatoires microbiennes ou parasitaires.
- Vénériennes.
- Origine vasculaire: rectite ischémique, angiomatose rectale.
- Post traumatique: après plaie du rectum, traumatisme sexuel ou après lavements.
- Iatrogènes: médicamenteuse (++suppo), post radique, post chirurgicale (post hémorroïdectomie, après anastomose colorectales ou colo-anales).

CONCLUSION

RECOMMANDATIONS

LÉSIONS PUREMENT CUTANÉES

« métastases » cutanées péri-anales

* Erythème noueux
* Pyoderma gangrenosum
* Eczéma
* Maladie de paget
* Maladie de Bowen

pseudo marisques

* Marisque banale
* Forme verruqueuse carcinome épidermoïde
* condylome

LÉSIONS ULCÉRÉES

Fissure anale

Fissure anale vraie

Ulcérations

- Ulcération tuberculeuse
- Herpès extensif
- Chancre syphilitique
- Plus rarement:
  * Chlamydiae
  * Gonococcie
  * Amibiase
  * Bilharziose
  * Cancer ulcéré
  * Ulcération SIDA

LÉSIONS SUPPURÉES

Fistules vraies

- Fissure infectée
- Fistule anale banale
- Fistule tuberculeuse
- Cancer colloïde à forme fistuleuse

Ulcérations

- Sinus pilonidal
- Maladie de Verneuil

STÉNOSES CANAL ANAL ET BAS RECTUM

Sténoses canal anal

- Chirurgie canal anal
- Traumatismes
- Tuberculose
- Post radique
- Pathologie vénérienne

Sténoses rectales

Compression extrinsèque

- Organe de voisinage
- Collections
- Tumeurs retro-rectales
- Cellulite tissu pelvien s/s péritonéal et péri-rectal

Compression intrinsèque

- TM rectum
- TB rectum
- Inflammatoire
- Vénérienne
- Vasculaire
- Post traumatique
- Iatrogène