

HIDRADENITIS SUPURATIVA

MÓNICA RODRÍGUEZ

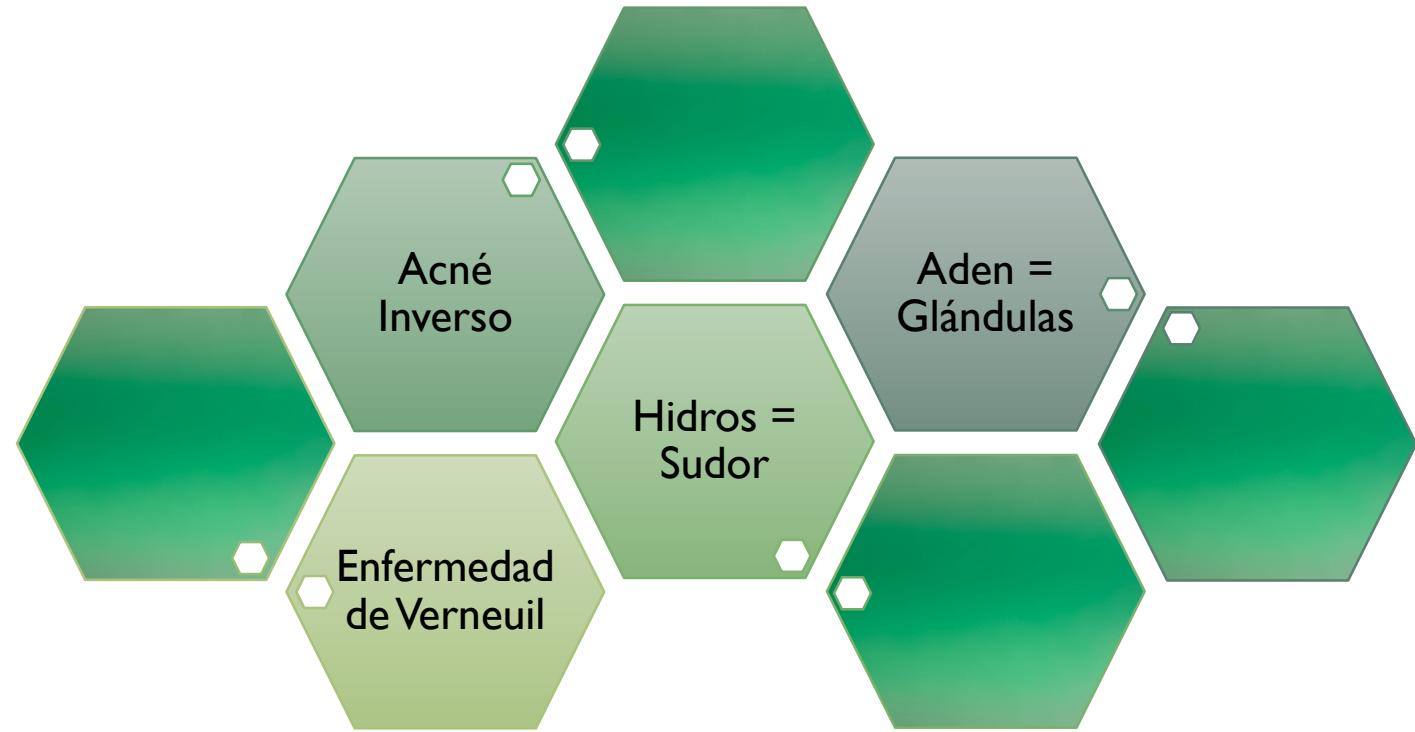
RESIDENTE DE III AÑO – DERMATOLOGÍA FUCS



Enfermedad cutánea
inflamatoria crónica,
recurrente y debilitante

Lesiones supurativas
profundas y dolorosas

Áreas con presencia de
glándulas apocrinas



EPIDEMIOLOGÍA

Jemec et al – 90's

- Danesa
- 1-4%

Revuz et al -2008

- Francesa
- 0.97%

Vázquez et al 1968 - 2008

- Minnessota
- 0.13%
- Incidencia 6/100.000 casos/año

Prevalencia 1-4%

Más frecuente en mujeres 2-3:1

Africanos – blancos 2.5:1

Edad 18-29 años

Actividad: 3-4 décadas

Menopausia: mejoría

Incidencia en aumento en la última década

PATOGENIA

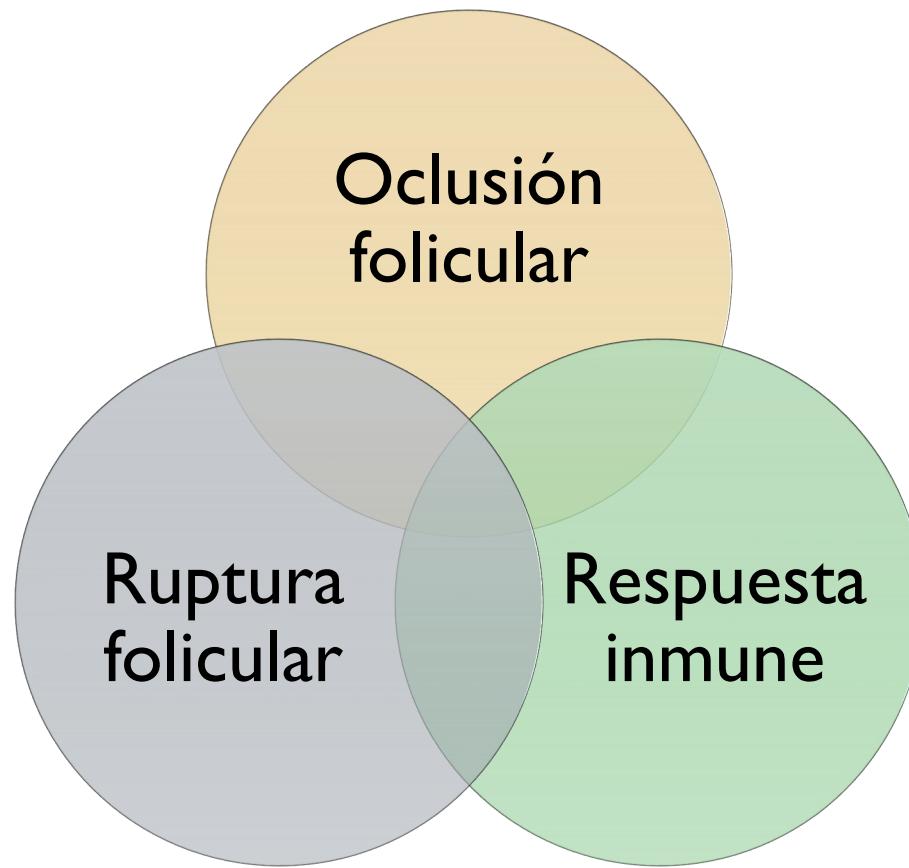
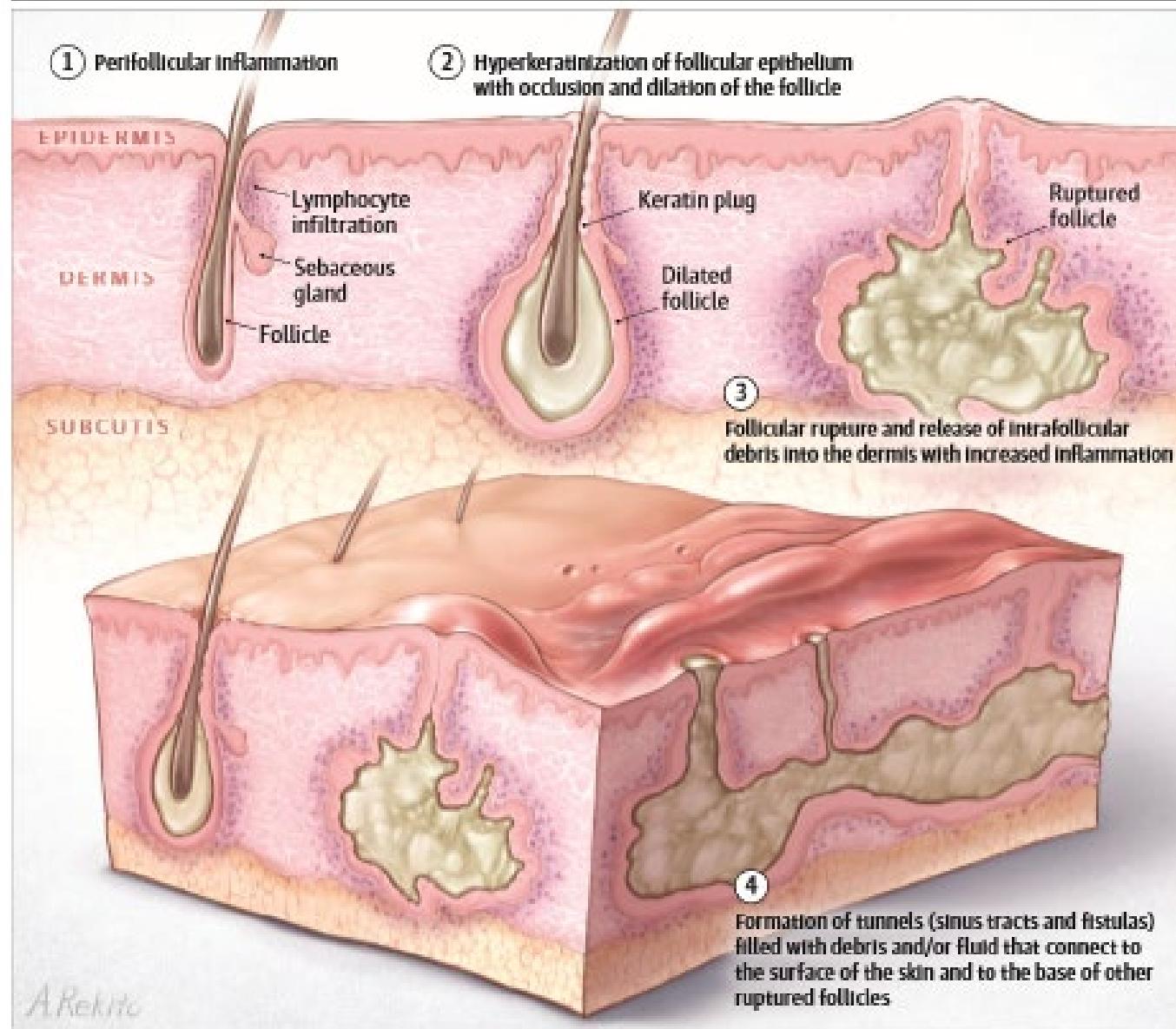
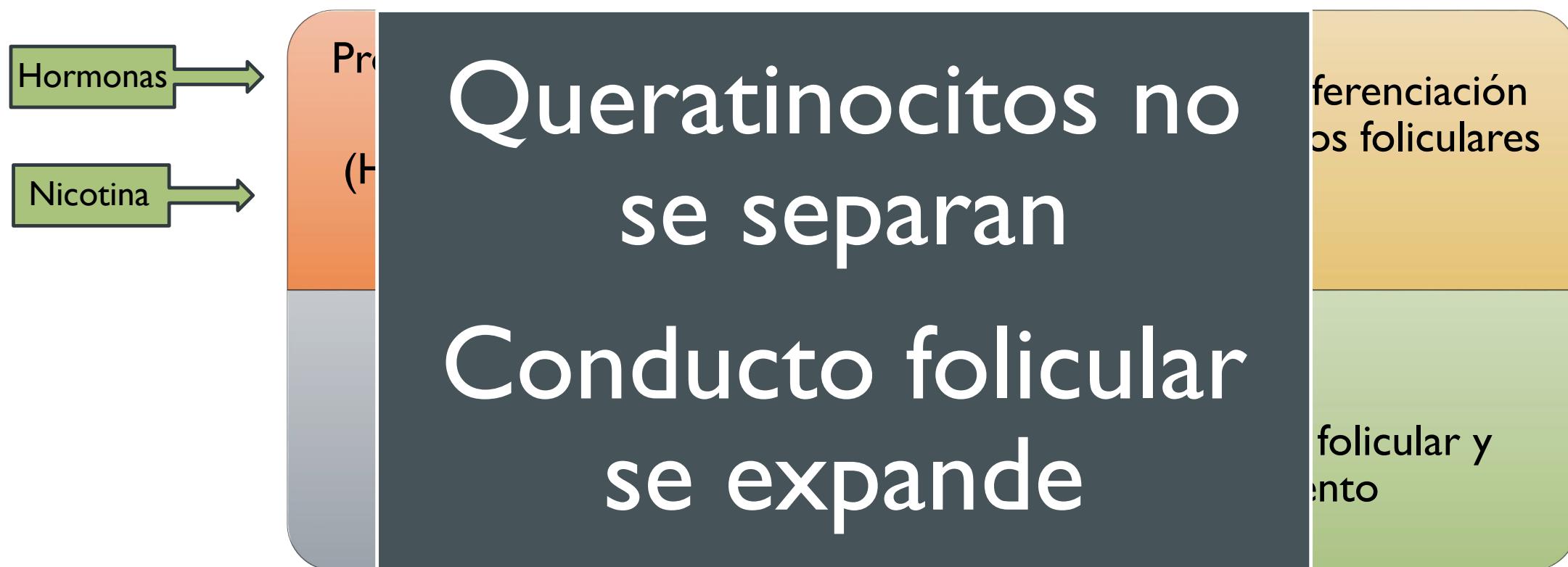


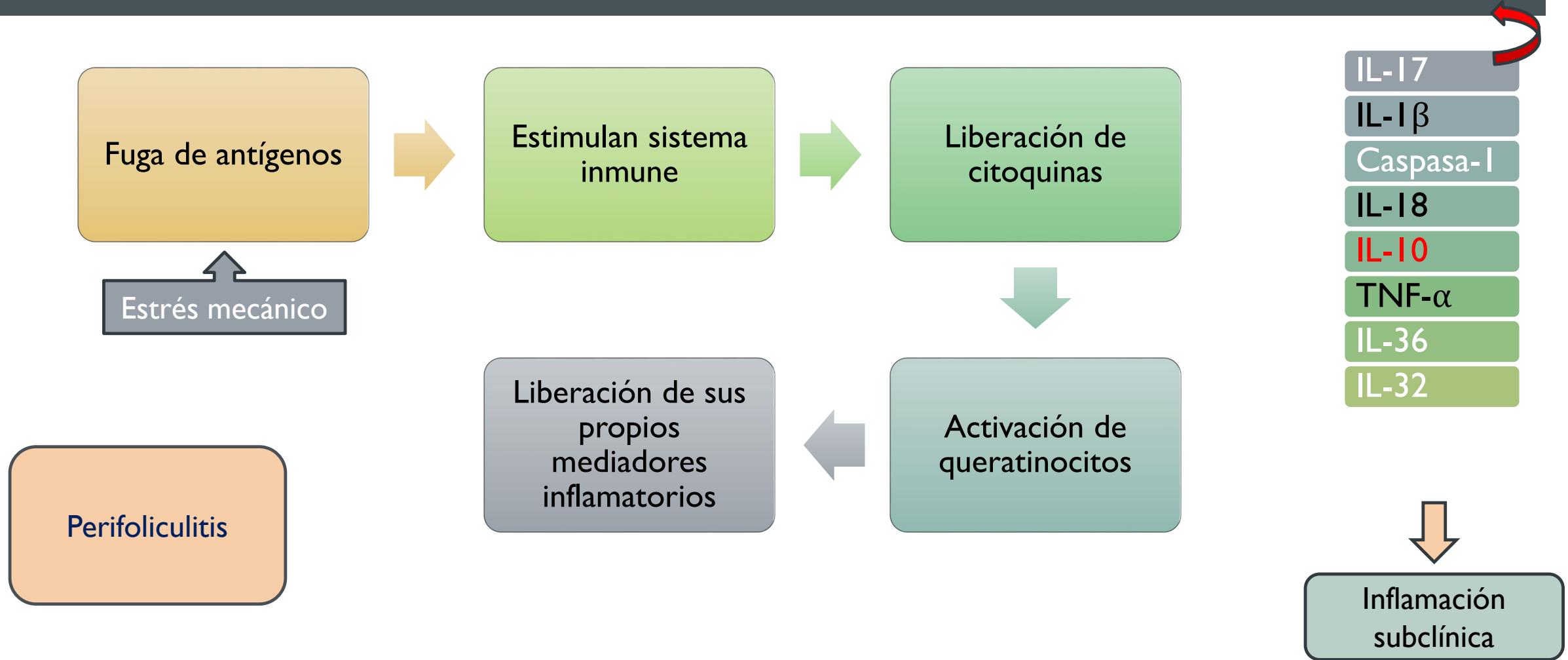
Figure 3. Pathogenesis of the Hidradenitis Suppurativa Lesion



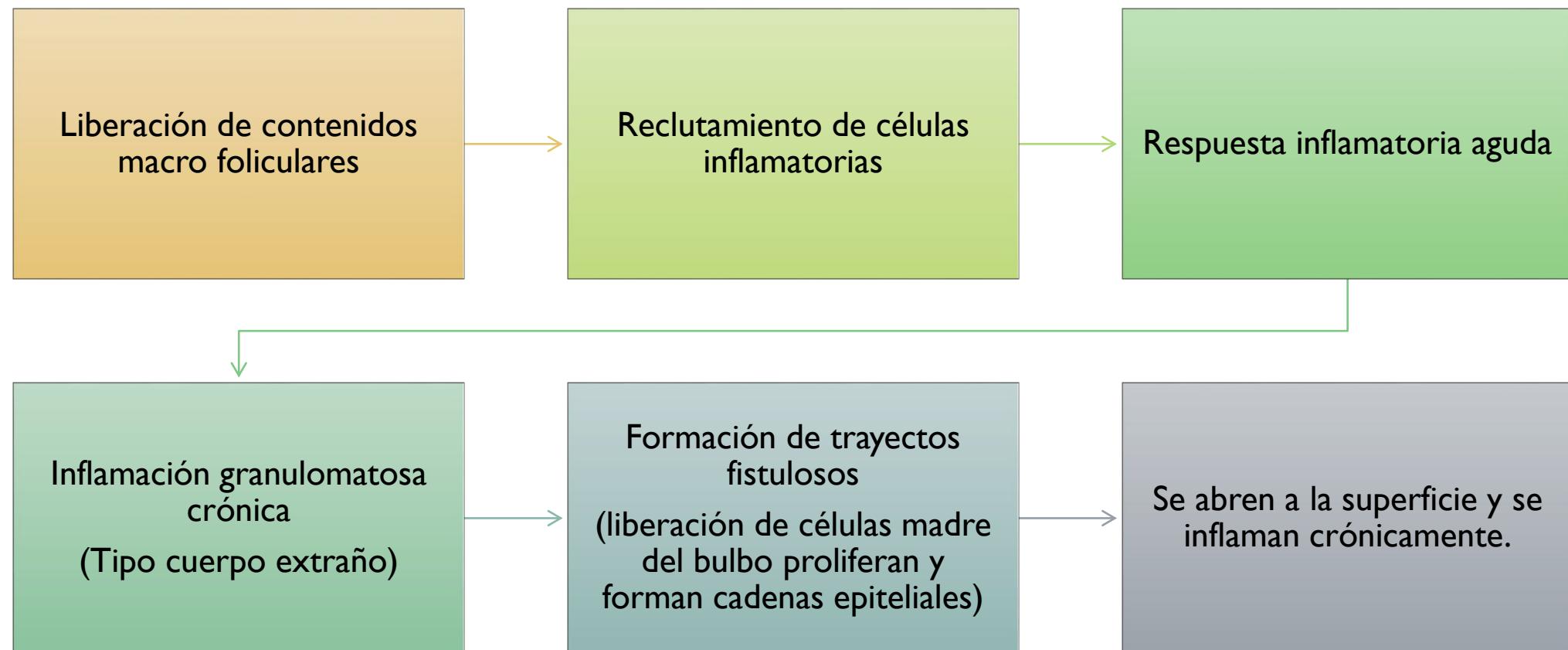
OCLUSIÓN FOLICULAR



RESPUESTA INMUNE



RUPTURA FOLICULAR

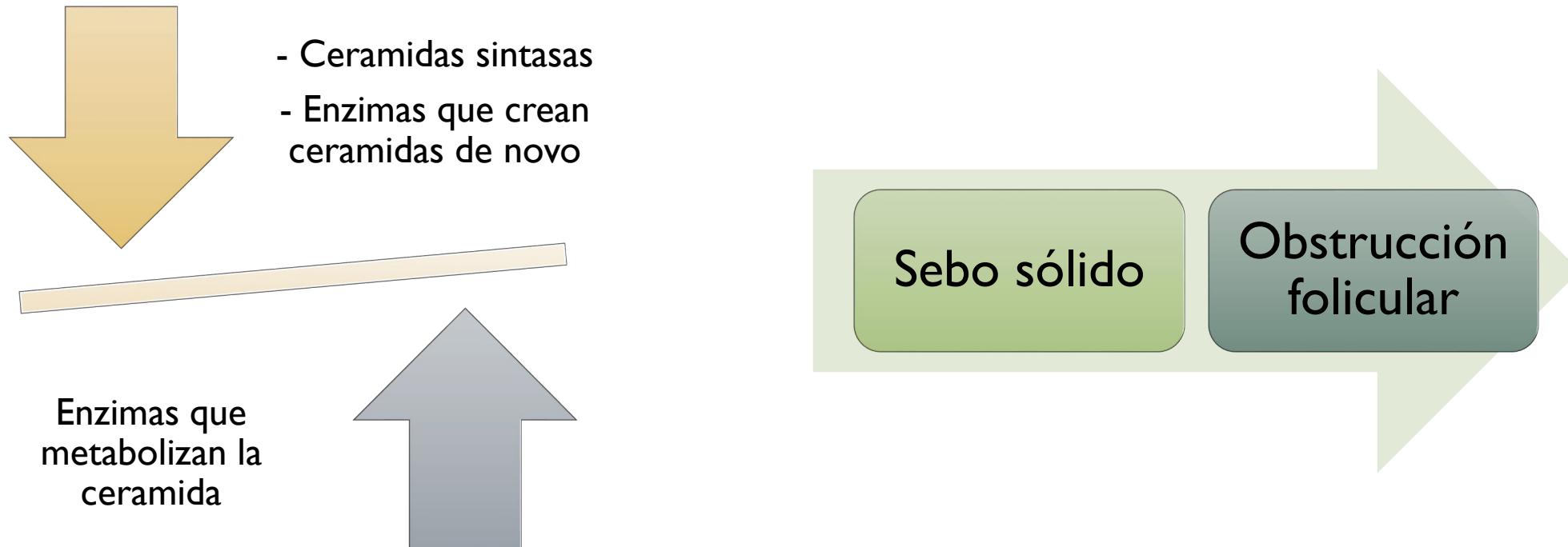




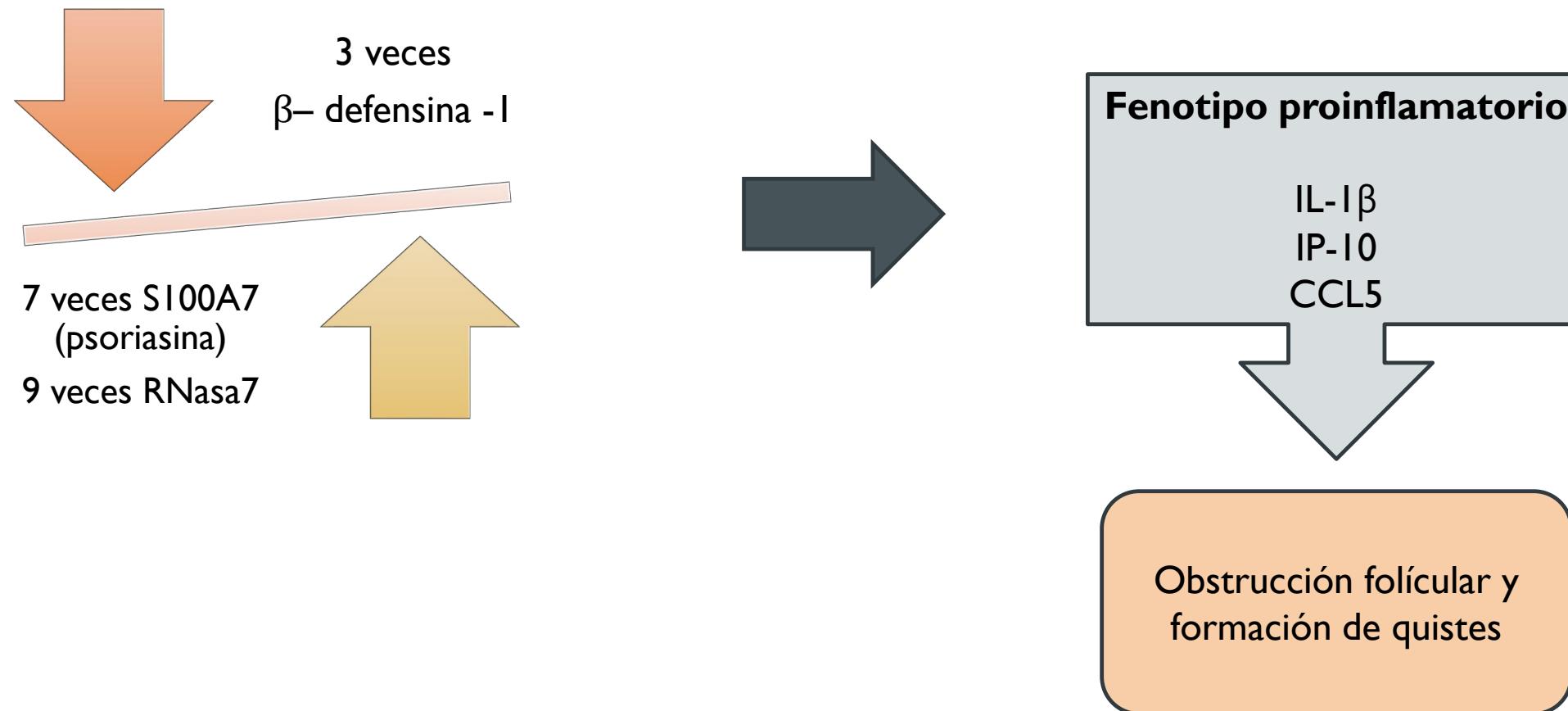
OTROS FACTORES PATOGÉNICOS ASOCIADOS



ESFINGOLÍPIDOS



Péptidos Antimicrobianos



BACTERIAS Y BIOFILMS

BACTERIAS

- *Corynebacterium*
- *Porphyromonas*
- *Peptoniphilus*

BIOFILMS – 75%

- Agregaciones de microorganismos protegidos por una MEC rica en polisacáridos
- Producen inflamación crónica y retraso en la cicatrización de heridas
- Más grandes: Tractos sinuosos o infundíbulo

GENÉTICA

Antecedente familiar

- Hasta 40%
- Familiar de primer grado.

2006 cromosoma 1p21.1-1q25.3

- Familia en china

Mutación en genes de la γ -secretasa 7%

- Complejo de proteasa intramembranosa que escinde dominio intracelular de Notch (diferenciación de los queratinocitos)
- Nicastrin (NCSTN)
- Presenilina 1 (PSENEN 1)
- Potenciador de presenilina 2 (PSENEN)

Estrés Mecánico

Aumenta el riesgo de oclusión folicular y ruptura folicular

Obesidad

- Correlación positiva IMC y gravedad
 - Exceso relativo de andrógenos
 - Irritación, retención de sudor, queratina.

Fumar

- 70-88.9% son fumadores
 - Nicotina y otros componentes estimulan oclusión folicular, quimiotaxis de neutrófilos, producción de IL-10, TNF-alfa y Th17

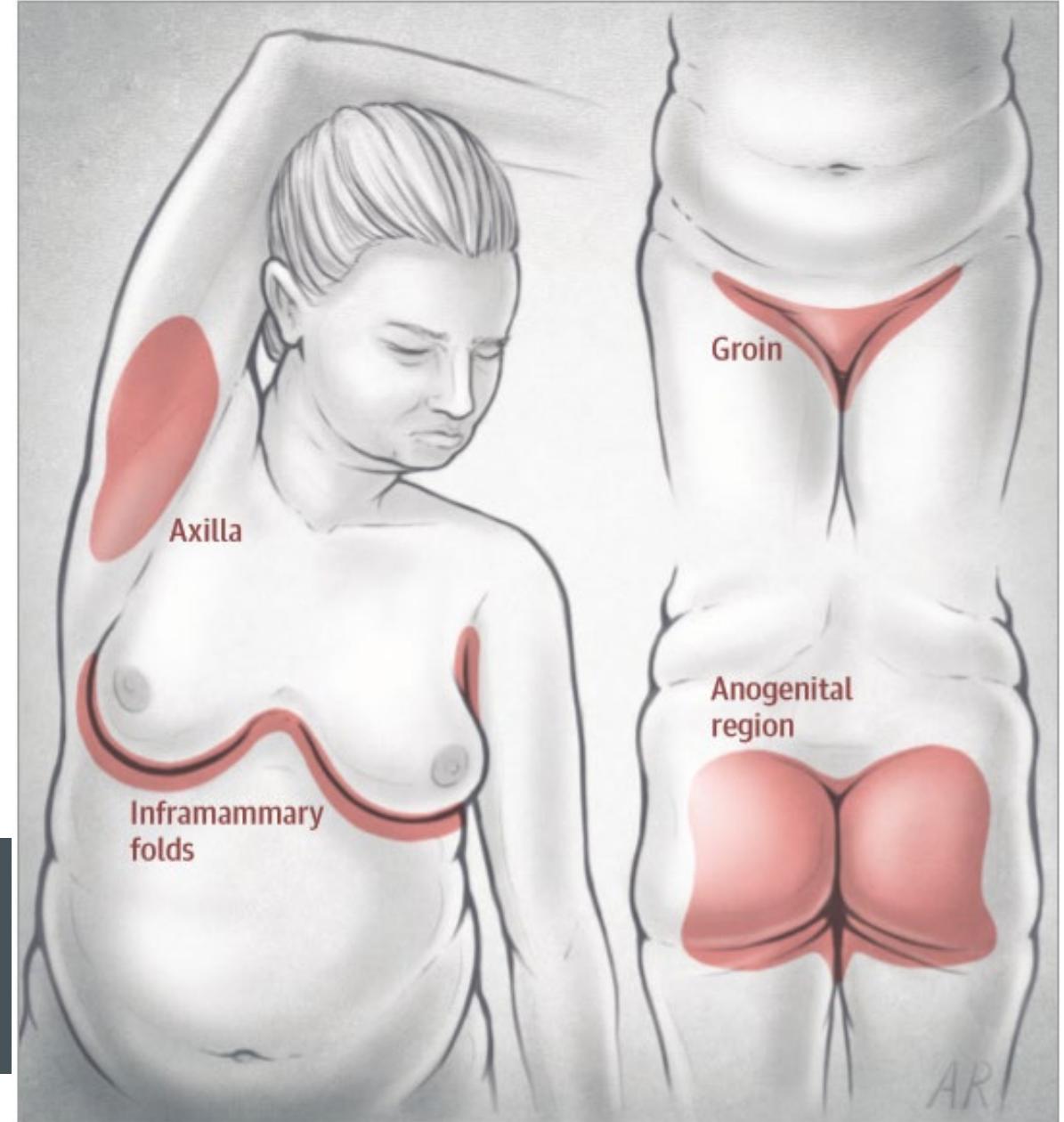
Hormonas?

- No en niños
- Mejoría con antiandrógenos y embarazo

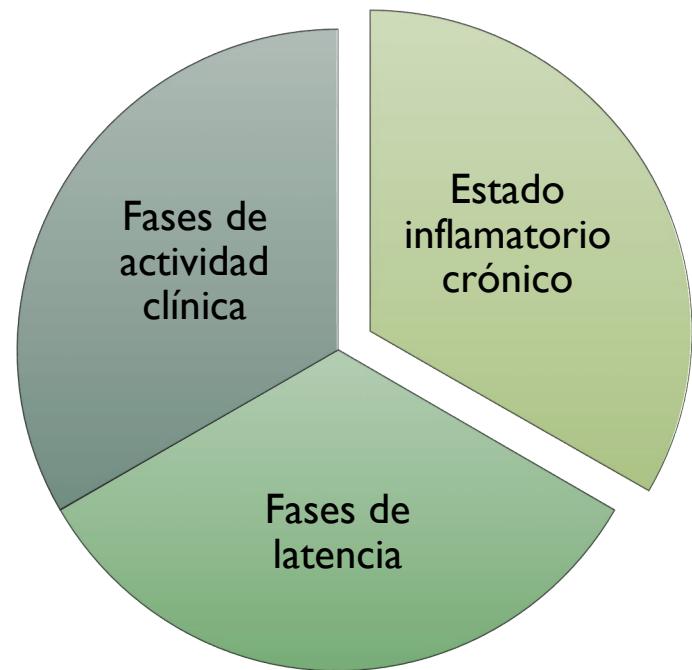
Fármacos

- ACO con progestinas androgénicas
 - Litio
 - Anti TNF α
- Otros biológicos

CLÍNICA



CLÍNICA



Dolor

Prurito

Secreción mal oriente



Forúnculos – Abscesos - Fístulas



Cicatrices en cuerda – Comedones dobles (triples) – Cicatrices en panal de abejas

NÓDULOS



A diferencia de forúnculos, las lesiones de HS son redondeadas, profundas y carecen de la apariencia puntiaguda de los forúnculos

TRAYECTOS
FISTULOSOS



FENOTIPOS

LC1	LC2	LC3	HS Fulminante
<ul style="list-style-type: none">• Axilo-mamaria• Más riesgo de cicatrices hipertróficas	<ul style="list-style-type: none">• Folicular• > Hombres y fumadores• Orejas, tórax, espalda y piernas• Asocia: quiste pilonidal, comedones, acné grave, historia familiar	<ul style="list-style-type: none">• Glútea• Pápulas y foliculitis• < obesidad• < gravedad	<ul style="list-style-type: none">• Hombres• Afrocaribeños• Síntomas reumatológicos• Anemia• IMC normal

COMORBILIDADES ASOCIADAS

Enfermedad inflamatoria intestinal

Enfermedad de Crohn

Colitis ulcerosa

Enfermedades endocrino-metabólicas

Síndrome metabólico

Enfermedad de Cushing

Acromegalía

Enfermedades tiroideas

Síndromes de oclusión folicular

Acné conglobata

Celulitis disecante del cuero cabelludo

Sinus pilonidal

Trastornos genéticos asociados a oclusión folicular

Paquioniquia congénita

Enfermedad de Dowling-Degos

Esteatocistoma múltiple

Enfermedades articulares

Espondiloartropatía

Enfermedades psiquiátricas

Depresión

Ansiedad

Dependencia de alcohol o drogas

Neoplasias

Epitelomas cutáneos (carcinoma epidermoide)

Linfomas

Enfermedades dermatológicas

Pioderma gangrenoso (síndrome PASH)

Pitiriasis rubra pilaris

Acantosis nigricans

Paniculitis (eritema nudoso)

Enfermedad de Fox-Fordyce

Enfermedades renales

Síndrome nefrótico

Nefritis intersticial aguda

Anemia

Amiloidosis

Síndrome de ovario poliquístico

Enfermedad de Behçet

Síndrome de Sjögren

Síndrome PAPA

Síndrome SAPHO

Síndrome de Down

Síndrome queratitis-ictiosis-sordera

SÍNDROMES ASOCIADOS

Enfermedad Inflamatoria Intestinal

- Incidencia 8.9%
- > jóvenes
- > tabaquismo

Tétrada de Obstrucción Folicular

- Acné conglobata
- Celulitis disecante
- Quiste pilonidal
- Hidradenitis Supurativa

Síndrome PAPASH

- Artritis piógena, pioderma gangrenoso, acné e hidradenitis supurativa
- Mutación gen *PSTPIP1*

Síndrome PASH

- Pioderma gangrenoso, acné e hidradenitis supurativa
- ± mutación *PSTPIP1*

COMPLICACIONES

Carcinomas epidermoide:

- Varones
- Enfermedad grave y de larga evolución
- Localización glútea y perineal.
- Histopatológicamente poco agresivos: bien diferenciados o carcinomas verrucosos
- Supervivencia 5 años 61%
- Se asocian a infección por VPH de alto riesgo

CLASIFICACIÓN



Hurley I

Hurley II

Hurley III

Estadio	Abscesos	Tractos fistulosos/cicatrización	Prevalencia ²
I	Uno o más	No	7-68%
II	Separados en el espacio y recurrentes	Escasa afectación	28-83%
III	Múltiples	Múltiples	4-22%

Tabla 4 Sartorius score modificado por Sartorius

Puntos	Puntos	
<i>Axila derecha</i>	<i>Axila izquierda</i>	
Nódulos y fistulas	Nódulos y fistulas	
Distancia máxima	Distancia máxima	
Hurley III sí/no	Hurley III sí/no	
<i>Ingle derecha</i>	<i>Ingle izquierda</i>	
Nódulos y fistulas	Nódulos y fistulas	
Distancia máxima	Distancia máxima	
Hurley III sí/no	Hurley III sí/no	
<i>Región glútea derecha</i>	<i>Región glútea izquierda</i>	
Nódulos y fistulas	Nódulos y fistulas	
Distancia máxima	Distancia máxima	
Hurley III sí/no	Hurley III sí/no	
<i>Otras localizaciones</i>		
Nódulos y fistulas		
Distancia máxima		
Hurley III sí/no		
Parámetros	Suma total	Puntos/ parámetro

- | | |
|---|---|
| 1. Número de zonas afectadas | 3 |
| Tres puntos por zona | |
| 2. Número y gravedad de las lesiones | 1 |
| Nódulos | |
| Fístulas | 6 |
| 3. Distancia mayor entre 2 lesiones relevantes (o tamaño si la lesión es única) | |
| < 5 cm | 1 |
| 5-10 cm | 3 |
| > 10 cm | 9 |
| 4. ¿Están todas las lesiones claramente separadas por piel normal? | |
| Sí | 0 |
| No (Hurley III) | 9 |
| Reportado por el paciente (no incluido en el score): | |
| Número de forúnculos durante el último mes ____ | |
| Dolor de la lesión más sintomática ____ | |
| Escala visual analógica (VAS [0-10]) | |
| <i>El dermatólogo anota</i> | |
| Las regiones afectadas: axilar, inguinal, glútea (derecha/izquierda), u otras áreas; 3 puntos por área | |
| El número y tipo de lesiones, con su puntuación correspondiente (nódulo 1 punto, fistula 6 puntos) en cada zona | |
| La distancia mayor entre 2 lesiones relevantes (o tamaño si la lesión es única) en cada zona: < 5 cm, 1 punto; 5-10 cm, 3 puntos; > 10 cm, 9 puntos | |
| Si las lesiones están separadas por piel normal: sí, 0; no (= Hurley III), 9 puntos | |
| Se anotan y se suman las puntuaciones de cada área para resultar en la puntuación total del paciente | |
| El dolor o molestia de la lesión más sintomática en el momento de la consulta se valora mediante una (VAS), del 0 al 10 | |

Tabla 5 Severidad de la enfermedad caracterizada por HS-PGA en 6 grados

Categoría	Descripción
Sin lesiones	0 ABS, 0 DF, 0 IN, 0 NIN
Mínimo	0 ABS, 0 DF, 0 IN, ≥ 1 NIN
Leve	0 ABS, 0 DF, < 5 IN
Moderado	1 (ABS o DF), 0 IN 0 ABS, 0 DF, ≥ 5 IN 1 (ABS o DF), ≥ 1 IN 2–5 (ABS o DF), < 10 IN
Severo	2–5 (ABS o DF), ≥ 10 IN
Muy severo	> 5 (ABS o DF)

ABS: abscesos; DF: fistula drenante; IN: nódulos inflamatorios;
NIN: nódulos no inflamatorios.

Modificada de Kimball A, et al.⁷⁸

Gravedad - Seguimiento de la progresión

Inconveniente: las zonas afectadas se valoran de forma conjunta.

HISTOLOGÍA

Fase inicial

- Hiperqueratosis folicular (82%)
- Hipoplásia del epitelio folicular (77%)
- Perifoliculitis linfocítica (68%)
- obstrucción folicular, dilatación folicular y

Enfermedad establecida

- Hipoplásia psoriasiforme (58%)
- Infiltrado inflamatorio denso mixto en dermis e hipodermis (78%)
- Abscesos crónicos, tractos fibrosos revestidos por epitelio escamoso estratificado y tejido de granulación con o sin células gigantes de cuerpo extraño.
- Destrucción de unidades foliculopilosebáceas, fibrosis e inflamación periacrino y periecrina
- Mastocitos (prurito)

36%

DIAGNÓSTICO

Clínico

- Lesiones típicas
- Lugares típicos
- Recaídas y cronicidad

Ecografía

- Lesiones subclínicas
- Estadificación
- Diferencial

DLQI

- Contacto personal
- Apariencia – Olor
- Abstencionismo y pérdida laboral
- Aislamiento social

Ecografía



Engrosamiento del
folículo piloso

Alteración del
patrón dérmico

Nódulos
pseudoquísticos
dérmicos

Colecciones
fluidas

Fístulas

Tabla 7 Estadificación ecográfica de la hidradenitis supurativa (*clinical-sonographic scoring system in HS [SOS-HS]*)

Estadio	Descripción
I	Una única colección fluida y cambios dérmicos (presencia de nódulos pseudoquísticos hipo o anecoicos, engrosamiento de los folículos pilosos, alteraciones en el grosor dérmico) Afectando un área corporal (por ejemplo: axila, ingle, mama, nalga) (uni o bilateral) Sin trayectos fistulosos
II	De 2 a 4 colecciones fluidas o un trayecto fistuloso, con cambios dérmicos afectando una o 2 áreas corporales (uni o bilateral)
III	≥ 5 colecciones fluidas o ≥ 2 trayectos fistulosos, con cambios dérmicos o afectación de ≥ 3 áreas corporales (uni o bilateral)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Foliculitis

Forunculosis

Abscesos

Erisipela

Celulitis

Neoplasias

Escrofuloderma

Actinomicosis

TRATAMIENTO

Alteración de la respuesta inmune innata a la microbiota comensal cutánea

Staphylococcus lugdunensis
Staphylococcus aureus
Estafilococos coagulasa negativo (CoNS)
Especies de *Corynebacterium*
Flora anaeróbica polimicrobiana

Antibióticos

Liberación de citocinas y péptidos antimicrobianos

Infiltrado inflamatorio con liberación de citocinas proinflamatorias (TNF α , IL-1 β)
(inflamación subclínica)

Anti-TNF α /anti-IL-1/anti-IL-12/23

Hiperplasia psoriasiforme y queratinización folicular
(taponamiento folicular)

Acitretina

Dilatación folicular (quistes) y ruptura con salida de queratina/bacterias a dermis

Antibióticos
Corticoides intralesionales

Amplificación de la respuesta inflamatoria (abscesos neutrofílicos,
inflamosoma e IL- β)

Dapsona/anti-IL-1

Supuración y formación de fistulas (proliferación de queratinocitos en dermis)

Anti-TNF α
Antibióticos
Corticoides intralesionales
Cirugía

Daño permanente (cicatrices)

Cirugía

Tabla 4 Sartorius score modificado por Sartorius

Puntos	Puntos	
<i>Axila derecha</i>	<i>Axila izquierda</i>	
Nódulos y fistulas	Nódulos y fistulas	
Distancia máxima	Distancia máxima	
Hurley III sí/no	Hurley III sí/no	
<i>Ingle derecha</i>	<i>Ingle izquierda</i>	
Nódulos y fistulas	Nódulos y fistulas	
Distancia máxima	Distancia máxima	
Hurley III sí/no	Hurley III sí/no	
<i>Región glútea derecha</i>	<i>Región glútea izquierda</i>	
Nódulos y fistulas	Nódulos y fistulas	
Distancia máxima	Distancia máxima	
Hurley III sí/no	Hurley III sí/no	
<i>Otras localizaciones</i>		
Nódulos y fistulas		
Distancia máxima		
Hurley III sí/no		
Parámetros	Suma total	Puntos/ parámetro

- | | |
|---|---|
| 1. Número de zonas afectadas | 3 |
| Tres puntos por zona | |
| 2. Número y gravedad de las lesiones | 1 |
| Nódulos | |
| Fístulas | 6 |
| 3. Distancia mayor entre 2 lesiones relevantes (o tamaño si la lesión es única) | |
| < 5 cm | 1 |
| 5-10 cm | 3 |
| > 10 cm | 9 |
| 4. ¿Están todas las lesiones claramente separadas por piel normal? | |
| Sí | 0 |
| No (Hurley III) | 9 |
| Reportado por el paciente (no incluido en el score): | |
| Número de forúnculos durante el último mes ____ | |
| Dolor de la lesión más sintomática ____ | |
| Escala visual analógica (VAS [0-10]) | |
| <i>El dermatólogo anota</i> | |
| Las regiones afectadas: axilar, inguinal, glútea (derecha/izquierda), u otras áreas; 3 puntos por área | |
| El número y tipo de lesiones, con su puntuación correspondiente (nódulo 1 punto, fistula 6 puntos) en cada zona | |
| La distancia mayor entre 2 lesiones relevantes (o tamaño si la lesión es única) en cada zona: < 5 cm, 1 punto; 5-10 cm, 3 puntos; > 10 cm, 9 puntos | |
| Si las lesiones están separadas por piel normal: sí, 0; no (= Hurley III), 9 puntos | |
| Se anotan y se suman las puntuaciones de cada área para resultar en la puntuación total del paciente | |
| El dolor o molestia de la lesión más sintomática en el momento de la consulta se valora mediante una (VAS), del 0 al 10 | |

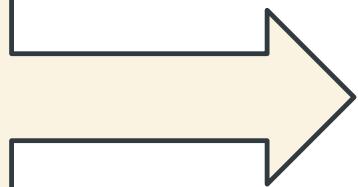
Tabla 6 Definición de *hidradenitis suppurativa clinical response*

- ≥ 50% de reducción desde basal del número total de abscesos y nódulos inflamatorios (AN)
- No aumento del número de abscesos
- No aumento del número de fistulas drenantes

TRATAMIENTO

MEDIDAS GENERALES:

- Disminuir de peso
- Suspender Tabaco
- Depilación láser



No evidencia, pero se recomienda incidir

ANTIBIÓTICOS

Staphylococcus lugdunensis
Staphylococcus aureus
Estafilococos coagulasa negativo (CoNS)
Especies de *Corynebacterium*
Flora anaeróbica polimicrobiana

H.S LEVE

Clindamicina
Tópica (Solución
al 0,1%)
2 veces al día

Tetraciclina oral
2 veces al día

Acetonido de
triamcinolona
(intralesional)

H.S SEVERA

Clindamicina y Rifampina

- Eficacia 71% sin recidiva

Rifampina-moxifloxacina-metronidazol

- Remisión 100% Hurley I (2.4 meses)
- 80% Hurley II (6.2 meses)
- 16,7% Hurley III (12 meses)

Dapsona

- Mejoría 38%

Ertapenem

- 67% Hurley I
- 26% Hurley II

RETINOIDES

Acitretina

Regula
Hiperplasia
psoriasiforme

Inhibe
quimiotaxis de
neutrófilos y
liberación de CK

Dosis >
0,5mg/Kg/día

Reducción 50%

Alitretinoína

Mejoría en
Sartorius y DLQI
en 78.5% de los
pacientes

Dosis 10 mg día
por 24 semanas

Faltan estudios

Isotretinoína no es útil

Efecto: atrofia de la glándula
sebácea

TERAPIA BIOLÓGICA

Infliximab

5mg/kg

0,2,6 y cada 8 sem

Mejoría 25-50%

Adalimumab

Semanalmente 160, 80 y 40

Mejoría significativa en sem

16

Ustekinumab

45-90 mg

Sem 0, 4, 16, 28

Reducción Sartorius en
46% sem 40

OTROS

DAPSONA

Antibacteriano – Antiinflamatorio
- Hurley I-II mejoría 38%
- Alta recidiva tras suspensión

TERAPIA HORMONAL

Acetato Ciproterona – Norgestrel
Mejoría 55% vs 26% (abc)

METFORMINA

500 mg cada 8 horas
Mejoría Sartorius 48%

ACETÓNIDO DE TRIAMCINOLONA

Enfermedad limitada
Mejoría 48-72 horas
(Sistémicos: rescate)

CIRUGÍA

Abscesos recurrentes – refractarios
Drenaje purulento crónico
Cicatriz – Fibrosis
Escisión amplia Recaída 2,5%

CIRUGÍA LÁSER

Destruye tallo capilar – elimina restos de la unidad folicular
CO₂, IPL, Nd-YAG

jgracias!