

## HIDRADENITIS SUPURATIVA

### Definició

La hidradenitis supurativa (HS) és una malaltia crònica que es caracteritza per l'aparició recurrent de nòduls, abscessos, fístules i / o cicatrius en les àrees anatòmiques on hi ha glàndules sudorípares apocrines, és a dir, les aixelles, les zones submamàries i intermamàries, els engonals i genitals externs, els glutis i la zona perianal.

La malaltia és coneguda amb altres noms com hidrosadenitis supurativa, malaltia de Verneuil, apocrinitis o acne inversa.

### Quins són els seus símptomes?

Sol iniciar-se amb la formació de nòduls durs, dolorosos, a les aixelles i engonals (més freqüentment, encara que pot iniciar-se en qualsevol localització). Aquestes lesions, es poden resoldre espontàniament en el termini de 7-10 dies, sense deixar cicatriu. Aquestes lesions són àmpliament conegudes com "golondrinos".

En alguns pacients, la inflamació dels nòduls progressa, i es forma un abscess, que és una lesió eritematosa, més dolorosa, i que pot drenar material purulent de forma espontània o després de la manipulació.

Hi pot haver una única lesió, diverses en la mateixa localització, o en múltiples localitzacions. Quan existeixen diverses lesions en una localització, les lesions tendeixen a confluir i fins i tot a formar fístules entre les mateixes (ponts de connexió per dins de la pell), solen supurar espontàniament i no tenen tendència a la curació espontània.

Quan es forma un o diversos abscessos, o fístules, solen curar deixant una cicatriu.

En un mateix pacient poden existir lesions en diferents estats d'evolució, en les diferents localitzacions. Poden existir èpoques en què la malaltia és molt activa que s'alternen amb fases de pràctica inactivitat. D'aquesta manera, la periodicitat dels brots és molt variable en cada pacient, i es desconeixen els desencadenants dels mateixos. És per aquest motiu que la malaltia es considera crònica.

En algunes dones, els brots coincideixen amb la menstruació. Els brots s'han relacionat també amb la fricció (per exemple, en pacients amb obesitat després d'exercici) i amb dietes hiperglicèmiques.

### Quins són els símptomes associats?

El principal símptoma de les lesions és el dolor, intens en la fase de nòduls i més intens quan apareix el abscess abans que dreni. El drenatge dels abscessos sol alleujar aquest símptoma.

Els pacients senten com molest la supuració purulenta, que es presenta quan els abscessos drenen, o bé quan hi ha lesions molt evolucionades que formen fístules, en què la supuració pot durar molt de temps. La supuració sol oïr malament, i els pacients solen usar gases i apòsits cada dia per absorbir i curar les lesions.

L'afectació de la qualitat de vida en el pacient amb malaltia moderada i severa ha estat valorada i s'ha demostrat que la malaltia té un impacte substancial en paràmetres objectius com l'Índex de Qualitat de Vida en Dermatologia (DLQI). En una avaluació realitzada en un grup de 251 pacients suecs amb HS l'DLQI va ser de 10 (rang 0-30; mitjana de 9), una xifra que indica un impacte greu. Les xifres de deteriorament de la qualitat de vida en pacients amb HS supera a altres malalties dermatològiques com la dermatitis atòpica, la psoriasi lleu, l'acne o l'alopecia.

Associat a aquest deteriorament dels pacients amb HS moderada -greu, presenten puntuacions més altes en les escales d'ansietat i depressió. Un estudi recent realitzat a Alemanya va mostrar que el 38,6% dels pacients amb HS complien criteris de depressió en comparació amb només el 2,4% dels controls aparellats per edat, sexe i IMC.

## Quina és la seva prevalença?

Segons estudis internacionals la prevalença de HS s'estima que varia de l'1 al 4% de la població, segons els diferents estudis. La prevalença real sembla infraestimada ja que molts pacients no consulten per la malaltia o bé no són adequadament diagnosticats.

És de 3 a 4 vegades més freqüent en dones que en homes.

La malaltia sol iniciar-se de forma precoç després de l'adolescència, encara que hi ha casos excepcionals en pacients prepúbbers.

La malaltia és més activa durant la tercera i quarta dècades de la vida, i sembla que la seva severitat disminueix amb l'edat, sent excepcional en pacients d'edat avançada.

## Quina és la seva causa?

La causa de la HS és desconeguda. L'esdeveniment primari a la HS és el taponament de la pell a la sortida del borriçol / pèl (canal fol·licular). Dins de la pell, associat al canal fol·licular estan les glàndules sebàcies i les glàndules sudorípares. L'oclusió del canal fol·licular condiciona un trencament del mateix i l'extrusió dels seus continguts, incloent les cèl·lules de la pell, bacteris que viuen associats al fol·licle, sèu, i els fol·licles pilosos en el teixit circumdant, i apareix la resposta inflamatòria característica de la HS, que condueix a la formació de nòduls i abscessos, que afecten totes les estructures associades al fol·licle.

Paral·lelament a aquest esdeveniment, en els pacients amb HS, la resposta immunitària que es produeix en resposta a l'oclusió i ruptura fol·licular sembla alterada, de manera que es produeix una cascada d'alliberament de molècules inadequada, el que condueix a una resposta inflamatòria exagerada.

No és infreqüent la colonització de les lesions per bacteris com el *Staphylococcus aureus*. Aquestes es postulen com un esdeveniment secundari en la patogènia de la malaltia i s'ha desestimat el paper protagonista de les mateixes en l'etiologia de la malaltia.

Així, cada vegada coneixem i ens acostem més al veritable origen de la HS. Inicialment es va postular que es tractava d'una infecció; posteriorment una malaltia de la glàndula sudorípara apocrina; en l'última dècada va prendre protagonisme la oclusió del fol·licle pilós. Recentment, s'advoca per centrar la malaltia en aquesta resposta inflamatòria inadequada a l'oclusió fol·licular, i s'engloba dins de les malalties autoinflamatoris, és a dir, els pacients amb HS produeixen respostes inflamatòries exagerades enfront d'esdeveniments comuns.

## Quins són els factors de risc?

Els tres factors de risc més ben identificats per al desenvolupament de HS són: l'hàbit tabàquic, l'obesitat i la història familiar de HS.

Les probabilitats de tenir HS són 9,4 vegades més grans entre fumadors actius (89%) que entre els no fumadors o ex-fumadors (11%). A més, el tabaquisme actiu s'associa amb presentar una malaltia més severa.

Diferents estudis també relacionen la HS amb l'obesitat, i més concretament amb l'índex de massa corporal (IMC). El risc de patir HS s'ha estimat que augmenta 1,12 vegades, per cada unitat d'augment en l'IMC. Recentment, s'ha identificat la relació de la HS amb la síndrome metabòlica (que inclou l'obesitat de l'abdomen, la hipertensió arterial, la hiperglicèmia i l'alteració del perfil lipídic) i se suggereix que les anormalitats metabòliques poden ser un factor contribuent en el desenvolupament de HS, particularment en els pacients més joves.

Un de cada tres pacients amb HS tenen algun familiar amb la malaltia. En algunes famílies, s'ha aconseguit trobar el gen alterat implicat, i l'herència del mateix, encara que són casos excepcionals i en la pràctica clínica no es realitzen aquests estudis. Sembla que el fet de tenir antecedents familiars de la malaltia condiciona l'aparició més precoç dels símptomes. La predisposició familiar sembla que condicionaria la resposta immunitària i inflamatòria aberrant en els pacients amb HS, igual que succeeix en altres malalties autoinflamatòries.

## Com detectar un brot?

En la majoria de pacients la malaltia evoluciona a brots, és a dir, alternant períodes d'inactivitat amb períodes de reactivació de les lesions i els símptomes. El símptoma més freqüent quan comença el brot és la sensació de dolor intens, sobretot punxant, en les localitzacions característiques. Es comença a palpar llavors un nòdul sota de la pell, que freqüentment en aquesta fase no és visible, tot i que és dolorós (es palpa una estructura dura, tipus cigró, sota la pell). Si la inflamació evoluciona, el dolor es manté i es visualitza el nòdul: la pell apareix enrogida i es palpa el nòdul ben delimitat. La seva progressió cap abscessos va acompanyada d'augment del dolor, augment de la vermellor de la pell, i el nòdul ja no es palpa tan ben delimitat. El abscessos pot drenar material purulent espontàniament o bé després d'una incisió. En alguns pacients, especialment amb HS greu, apareixen fístules; després d'un brot amb diverses lesions, s'estableixen ponts per sota de la pell entre els abscessos, que drenen pus durant molt de temps. Aquestes lesions en guarir deixen cicatrius, que poden simplement ocasionar una molèstia estètica o bé comprometre l'extensió del braç, quan succeeixen en l'aixella.

## Com es diagnostica?

El diagnòstic es fa de forma clínica, en base a l'aparició de les lesions descrites en les localitzacions característiques, de forma recurrent.

En alguns casos, el seu metge pot sol·licitar proves complementàries, que variaran en funció dels símptomes del pacient i si presenta comorbiditats. Aquestes proves poden incloure la pràctica de biòpsies cutànies, cultius d'exsudat, proves d'imatge (ecografies, ressonàncies magnètiques), estudis reumatològics i digestius.

## Com es valora la gravetat de la HS?

La gravetat i extensió de la HS solen valorar l'inici i en algunes de les visites successives amb el seu metge segons el tractament i l'evolució de la malaltia.

En algunes ocasions es pot recórrer a l'ús d'imatges fotogràfiques o de l'ecografia cutània.

Sovint els brots poden succeir en el temps entre visites amb el seu metge; és útil anotar la localització, durada, i evolució de cadascuna de les lesions, perquè quan vagi al seu metge pugui valorar les característiques del seu cas. Pot optar per transmetre-li la informació a través de l'aplicació que els oferim, de manera que quan acudeixi a la seva visita rutinària seu dermatòleg coneixerà l'evolució de la seva malaltia.

Les escales de valoració de la gravetat més comunament utilitzades són: l'escala de Hurley i la de Sartorius

### Escala d'Hurley

El sistema Hurley descriu tres estadis clínics diferents:

Estadi 1 - formació aïllada d'abscessos, sense cicatrius ni tractes fistulosos

Estadi 2 - abscessos recurrents, lesions úniques o múltiples molt separades, amb la formació de fístula

Estadi 3 - afectació difusa, amb múltiples fístules i abscessos interconnectats.

### Índex de Sartorius

S'obté un nombre resultat de la suma del nombre àrees anatòmiques afectades, el nombre i tipus de lesions i la distància entre lesions d'una regió

## Quan acudir al metge?

És adequat acudir al seu metge si pateix els símptomes descrits per establir el diagnòstic adequat.

Si el pacient experimenta brots, s'haurà d'efectuar un seguiment d'acord amb la severitat, extensió i periodicitat dels mateixos.

Sempre és recomanable consultar si apareix un nòdul, i és imprescindible si apareixen abscessos, ja que aquests poden evolucionar a cicatrius o fistules de difícil tractament. El drenatge dels abscessos s'ha de fer sota supervisió mèdica que pot realitzar-se tant a la consulta del metge de capçalera, a la consulta del dermatòleg o al servei d'urgències.

### **Com puc prevenir la malaltia i els brots?**

Es recomana evitar els factors de risc que coneixem que empitjoren la malaltia.

És adequat deixar de fumar i reduir el sobrepès, així com evitar les dietes hiperglicèmiques. L'activitat física moderada pot ser d'ajuda. Consulti al seu metge per adequar els programes per a aquests fins.

Alguns anticonceptius, a força de progesterona, poden empitjorar els símptomes, pel que ha de consultar amb el seu metge les opcions anticonceptives.

En alguns pacients, la depilació amb làser o llum polsada ha disminuït els brots de la malaltia, així que pot ser una mesura coadjuvant. Aquests tractaments actuen de forma beneficiosa per dos motius: primerament són tractaments antiinflamatoris directes, i d'altra banda en disminuir el calibre del fol·licle pilosebàci disminueixen el risc d'oclusió fol·licular.

Podeu evitar la fricció repetida sobre les localitzacions actives; evitar robes ajustades i exercici repetitiu intens que compromet les zones afectes.

Quan hi hagi lesions actives, ha d'evitar l'ús de antitranspirants i desodorants que poden irritar la pell i exacerbar els símptomes.

### **¿Quins tractaments existeixen per a la HS?**

El tractament de la HS és complex i varia en funció de la severitat de la malaltia i les característiques de cada pacient.

Disposem d'opcions mèdiques destinades a bloquejar algun pas de l'evolució de la malaltia.

a) Tractaments destinats a tractar l'obstrucció del fol·licle pilós: basats en retinoides, que poden usar-se tòpicament, però més comunament per via oral. Disposem de dos retinoides per al seu ús, actretí i isotretinoïna. Tots dos els ha de prescriure el dermatòleg. S'ha de controlar els efectes secundaris freqüents, que són la sequedat de pell i mucoses, la caiguda de pèl, els efectes sobre la funció hepàtica i els nivells de lípids en sang. En dones ha d'evitar l'embaràs mentre es pren el tractament i un període posterior variable segons el fàrmac, per la qual cosa s'han d'administrar associats a anticonceptius. Solen administrar-se en tandes llargues de 6 a 12 mesos.

b) Tractaments destinats a controlar la resposta inflamatòria: Es poden utilitzar corticoides, en general en pautes molt curtes, i més freqüentment intralesionals mitjançant una injecció a les zones inflamades. Controlen també la inflamació, conjuntament amb el control de la sobreinfecció bacteriana, molts dels antibiòtics que són prescrits per la malaltia, com les tetraciclines, les associacions de rifampicina i clindamicina, entre d'altres. En algunes ocasions s'utilitza la dapsona o la colquicina, que tenen propietats antiinflamatòries. Els fàrmacs immunosupressors, que disminueixen la resposta immunològica, com metrotexat, ciclosporina o azatioprina, poden utilitzar-se en alguns pacients. Els fàrmacs immunosupressors requereixen un seguiment estricte mitjançant analítiques i visites mèdiques per controlar els seus efectes secundaris, que són variables segons el fàrmac. Hi ha una certa variabilitat en la seva resposta. Més recentment, s'ha demostrat la utilitat dels fàrmacs biològics per al control de la HS. Aquests fàrmacs actuen bloquejant la sobreexpressió de molècules com el TNFalfa, que està clarament augmentat en la resposta inflamatòria dels pacients amb HS. Els fàrmacs biològics disminueixen les lesions inflamades i prevenen l'aparició de noves lesions. Si la resposta és satisfactòria, s'utilitzen en pautes contínues, durant anys. Abans de la seva administració, s'haurà de descartar la presència d'infeccions actives, com la tuberculosi, i es realitzaran exàmens de sang cada 3 mesos.

c) Tractament de la sobreinfecció: en casos en què es objectiva sobreinfecció, es poden indicar tractaments antibiòtics; en general s'opta per tetraciclines o bé l'associació de rifampicina i clindamicina, du-

rant pautes llargues, de 3 mesos. En algunes ocasions, aquestes pautes poden variar segons els gèrmens trobats en els cultius de pell. És freqüent aconsellar tractament de manteniment amb clindamicina tòpica d'aplicació cada 12h a les àrees afectades.

d) Altres tractaments: en algunes ocasions, en què es detecta alguna alteració hormonal, poden ser útils tractaments que bloquegen les hormones androgèniques, com alguns anticonceptius, l'espironolactona, el finasteride o Dutasteride. Existeixen alguns estudis que el bloqueig de l'hormona insulina resulta beneficiosa, per la qual cosa es fan servir fàrmacs com la metformina.

En algunes ocasions, associat als tractaments mèdics o aïlladament, s'opta per tractaments quirúrgics. La incisió i drenatge dels abscessos alleuja els símptomes associats a la inflamació, especialment el dolor. Es pot optar per l'exèresi de les lesions en bloc, especialment quan hi ha fistulas, que tenen poca tendència a la curació espontània. En algunes ocasions es procedeix a l'exèresi àmplia de les estructures profundes de la pell de les localització afectades, per resoldre les lesions inflamades existents i evitar l'aparició de noves lesions. Les ferides es deixen obertes durant un temps variable i s'espera a la cicatrització progressiva (es coneix com a tancament per segona intenció)