

## Hidrosadenitis Supurativa (Parte I)

M Isabel Herane H<sup>1</sup>, Rosario Alarcón C<sup>2</sup>, Ximena Wortsman C<sup>3</sup>, María Teresa Molina C<sup>4</sup>, Andrés Figueroa B<sup>5</sup>, Jorge Burgos A<sup>6</sup>.

<sup>1</sup>Dermatóloga en práctica privada; <sup>2</sup>Profesor asociado de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción; <sup>3</sup>Radióloga, IDIEP-Instituto de Investigación y Diagnóstico por Imágenes en Piel y Tejidos Blandos. Profesor Agregado, Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile; <sup>4</sup>Profesor Asociado de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile; <sup>5</sup>Servicio de dermatología Universidad de Chile; <sup>6</sup>Profesor Asistente Dermatología UNAB, Sede Viña del Mar. Profesor invitado Dermatología Escuela de Postgrado. U. de Chile.

### Resumen

La hidradenitis supurativa es una entidad crónica, debilitante, que afecta las regiones axilares, perineo y submamarías. Se describe una prevalencia del 4% y su causa tiene que ver con oclusión folicular más que con un proceso de inflamación o de infección de las glándulas apocrinas. Su inicio es en la pubertad con nódulos inflamatorios recurrentes que se rompen espontáneamente o coalescen formando lesiones dérmicas y abscesos dérmicos profundos y dolorosos que dejan eventualmente cicatrices fibrosas, extensas y deformantes. Los tratamientos médicos clásicos o más recientes como inhibidores de FNT- $\alpha$  se pueden realizar en etapas tempranas pero la cirugía y últimamente el láser es lo que da mejor resultado en etapas más avanzadas.

En esta primera parte abordamos el tema con su epidemiología, etiología, clínica, diagnóstico y diagnóstico diferencial. En la parte II se revisará enfermedades asociadas, complicaciones y tratamiento.

**Palabras Claves:** Hidradenitis supurativa; acné inversa; SAPHO; Pioderma gangrenoso; Enfermedad de Crohn.

### Summary

Hidradenitis suppurativa is a chronic and often debilitating disease affecting primarily the axillae, perineum, and inframammary regions. A prevalence of 4% has been estimated and its etiology includes follicular occlusion rather than an inflammatory and infectious process of the apocrine glands.

It starts usually in puberty with recurrent inflammatory nodules, that rupture spontaneously or coalesce forming painful and deep dermal abscesses followed eventually by extensive, fibrous and disfigured scars. Medical treatments are useful in initial stages of the disease like  $\alpha$  tumor necrosis factor inhibitors but surgery and recently lasers are the solution for better results in advanced stages.

In this first section epidemiology, etiology, clinical picture, diagnosis and differential diagnosis are reviewed. In the second section associated diseases, complications and treatment will be revised.

**Key words:** Hidradenitis suppurativa; acné inversa; SAPHO; Pyoderma gangrenosum; Crohn disease.

## I. Definición y antecedentes históricos

La Hidrosadenitis supurativa (HS) fue descrita por primera vez por Velpéau en 1839 y luego Vermueil sugirió su origen en abscesos de las glándulas sudoríparas y unas décadas más tarde se la relacionó con origen apocrino. Durante el siglo XX autores como Yu, Cook ratificaron a Kligman y Plewig que consideraron su origen en la oclusión folicular y englobaron a la HS como parte de una "triada de oclusión folicular" junto al acné conglobata y considerando a la HS como una forma de

acné inverso. Más tarde se agrega al grupo el quiste pilonidal conformando la llamada "tétrada de oclusión folicular".<sup>1,2</sup>

En Marzo del 2009 la Fundación para la Hidrosadenitis Supurativa elaboró una definición de consenso que rige al día de hoy y califica a la HS como una enfermedad cutánea folicular crónica, recurrente y debilitante que usualmente se presenta después de la pubertad con lesiones inflamatorias profundas en zonas del cuerpo que poseen glándulas sudoríparas apocrinas más comúnmente axilas, áreas inguinales y anogenitales.<sup>3</sup>

**Correspondencia:** María Isabel Herane  
**Correo electrónico:** giderm@yahoo.es

## II. Epidemiología

La HS se inicia después de la pubertad con un promedio de edad de presentación en la segunda y tercera décadas de vida. El inicio post menopausia es raro. Casos aislados se describen en prepúberes asociados siempre con adrenaquia prematura.<sup>4,5</sup>

Generalmente presenta un curso insidioso desarrollándose en adultos jóvenes en general sanos. La prevalencia disminuye con la edad llegando a menos del 0,5% en mayores de 55 años.

La prevalencia en jóvenes es variable del 0.5% al 1.4%. Otros estudios muestran tasas variables del 0.0003% al 4%. En Francia se afecta el 1% de la población y en Dinamarca estudios revelan prevalencia de un 4% en adultos jóvenes. En Inglaterra se estima una incidencia de 1:600.

Hay predilección al parecer en ascendencia afroamericana más que entre europeos y en general el sexo femenino se ve tres veces más afectado que el masculino.

Hay autores que argumentan ciertas localizaciones con predilección según el sexo y así la HS perianal sería más frecuente en el sexo masculino.

## III. Etiología

La causa exacta de HS no se conoce. Hay hipótesis que la relacionan con factores endocrinológicos, disfunción de las glándulas sudoríparas, colonización bacteriana, alteraciones inmunitarias, medicamentos y defectos en la queratinización en el folículo pilosebáceo.

La HS fue inicialmente descrita como un proceso de oclusión folicular anormal con inflamación apocrina secundaria. La oclusión y dilatación de la unidad pilosebácea lleva a ruptura y caída del contenido folicular a la dermis provocando una reacción inflamatoria. Neutrófilos, linfocitos e histiocitos conducen a abscesos, infección secundaria, tractos fistulosos y sinus drenantes. La oclusión inicial podría ser desencadenada por hiper o paraqueratosis en folículos anormales en sus capas externas; otros plantean incremento en el grosor del dermis que altera las propiedades biomecánicas actuando un factor físico en el desarrollo de HS.<sup>6</sup>

Las teorías no foliculares plantean que las glándulas apocrinas serían las causantes de HS. Una secreción alterada causaría daño en el acroinfundíbulo distal a la glándula. Se propone que los tractos sinusales son precoces en la génesis de HS y se desarrollan por invaginaciones de la epidermis formando verdaderos quistes que protruyen en la dermis reticular. Las

bacterias que colonizan provocarían adherencias en el epitelio de áreas intertriginosas formando quistes.<sup>7,8</sup>

Estudios de imágenes y de resonancia nuclear magnética de los folículos pilosos de la piel sana de pacientes con HS resaltan por su diámetro amplio, forma distorsionada y localización profunda.<sup>6</sup>

En HS podemos distinguir factores predisponentes, desencadenantes, enfermedades asociadas y complicaciones.

### III.1. Factores Predisponentes<sup>9</sup>

Se consideran predisponentes a los factores genéticos y hormonales.

#### Factores genéticos

Estudios demuestran un 34% de parientes de primer grado de probandos también presentan HS<sup>10</sup>. Los pacientes con formas familiares presentan un pattern de herencia AD con penetración variable debido a factores hormonales que inciden en la expresión génica de la enfermedad. Tienen una presentación más precoz y menos severa de HS.

Reportes genéticos en una familia china con cuarta generación de HS indican que el locus para la enfermedad estaría en el cromosoma 1p21.1-1q25.3 no habiéndose identificado el gen causal específico.<sup>8</sup>

#### Factores hormonales

Estudios demuestran que no existen diferencias significativas en el metabolismo de los andrógenos en las glándulas apocrinas aisladas de pacientes con HS comparadas con un grupo control. Existen sin embargo factores como el predominio en el sexo femenino, mayor frecuencia de inicio de HS después de la pubertad, brotes premenstruales, remisión con el embarazo y mejoría en mujeres postmenopáusicas que orientan a factores hormonales. Muchas mujeres presentan además un aumento del índice de andrógenos libre que no indica necesariamente hiperandrogenismo.<sup>11</sup>

Algunos autores plantean que el uso de anticonceptivos orales (por los progestágenos) juegan un rol en el desarrollo de HS. La asociación temporal entre el inicio de ACO y el desarrollo de HS ha sido demostrada en un grupo reducido de pacientes los que resolvieron el cuadro clínico al discontinuar el ACO o sustituirlos por otros con niveles más altos de estrógenos vs. progestágenos. Otros estudios no demuestran esta asociación.<sup>12,13</sup>

Mayores niveles de prolactina y de hormona tiroideo estimulante

posterior a estimulación con tirotrópina se ve en estos pacientes.<sup>8</sup>

### III. 2. Factores Desencadenantes

Factores como obesidad y sobrepeso, hábito de fumar, medicamentos, infecciones, alteración de la morfología glandular, alteraciones inmunitarias, factores ambientales y stress han sido planteados como desencadenantes de la enfermedad.

#### Obesidad y sobrepeso

La obesidad puede agravar la enfermedad a través de la exacerbación en la retención de sudor y maceración, corte de aperturas ductales o foliculares y alteración metabólica.

Obesidad se ve en el 26%- 75% de los pacientes y el sobrepeso en un 22%- 77%<sup>14</sup>. Una clara asociación entre mayor índice de masa corporal ha sido reportado<sup>5</sup>.

#### Tabaquismo

Estudios diversos consignan una mayor prevalencia de tabaquismo entre pacientes con HS. Originalmente planteado como factor desencadenante en estudios alemanes con tasas del 88.9% versus 46% en controles<sup>15</sup>; otros presentan cifras de hasta 70%<sup>5</sup>. Sin embargo esta relación no existe para ex fumadores. Al dejar de fumar la enfermedad disminuye en severidad y a veces se logra su desaparición. El mecanismo exacto por el cual el tabaco se relaciona con HS no se conoce pero se ha planteado que la nicotina puede inhibir las secreciones glandulares normales llevando a taponamiento de los ductos glandulares y reacción inflamatoria. Otros autores plantean una quimiotaxis de neutrófilos alterada que modifica la actividad de la glándula sebácea y secreta metabolitos tóxicos en el sudor.<sup>8</sup>

#### Medicamentos

Hay algunos reportes que relacionan un desencadenamiento o una exacerbación de HS con el uso de Litio considerando esta enfermedad como un posible efecto adverso de la droga.

La causa estaría en la capacidad de esta droga de incrementar la migración neutrofílica y fagocítica, aumentar la proliferación celular o la habilidad de causar taponamiento folicular por acción directa en los queratinocitos foliculares como ocurre en el acné.<sup>8,16,17</sup>

Con el uso de Sirolimus post trasplantes renales se han desarrollado casos de HS en un 12% de 79 pacientes estudiados.<sup>18</sup>

#### Infecciones

La infección bacteriana que está presente siempre en HS no tiene un rol causal en la enfermedad sino que tendría un papel secundario. Estudios bacteriológicos de la superficie de lesiones de HS muestran diversas bacterias presentes incluyendo *Streptococcus viridans*, *Staphylococcus aureus*, *S. milleri*, anaerobios, corineformes y Gram negativos tales como *Escherichia coli*, *Proteus* y *Klebsiella* más comunes en HS perianales y que pueden ser responsables de lesiones destructivas y extensas comunes en esta zona.<sup>19,20,21</sup> El hecho de encontrar gran variabilidad de especies en la superficie sugiere un rol secundario de la colonización bacteriana secundaria más que agente etiológico de HS.

Estudios por aspiración profunda de lesiones precoces demuestran cultivos negativos en el 51% de los casos. Las bacterias más comúnmente encontradas son *S. Aureus* y *S. Epidermidis* predominando la detección de *S. Aureus* en lesiones más tempranas de la enfermedad.<sup>22</sup>

Un estudio interesante con ablación de lesiones de HS en tres capas con láser de dióxido de carbono y cultivos bacteriológicos por capas demuestra presencia de *S. coagulans* negativos en un 84% y *S. Aureus* en 56% siendo las bacterias más comúnmente encontradas seguidas de especies de *Peptostreptococcus* y *Propionibacterium acnes* demostrando nuevamente el rol secundario de las bacterias en HS<sup>23</sup>.

#### Alteración de la morfología glandular

Existe alteración histológica a nivel de queratinización infundibular, oclusión, inflamación y necrosis; también fenómenos de apocrinitis y distorsión de los folículos pilosos. Estas alteraciones se desarrollan más adelante en este artículo (ver diagnóstico anatomopatológico).<sup>9</sup>

#### Alteraciones inmunitarias

Debido a la cronicidad de la enfermedad se postula que factores relacionados con las defensas del huésped pudiesen estar relacionados. Estudios muestran resultados divergentes.<sup>24</sup> Algunos plantean que los mecanismos de defensa del huésped se encuentran intactos mientras otros autores demuestran incrementos significativos de la generación neutrofílica de ra-

dicales libres de oxígeno después de la estimulación con un activador de la protein kinasa C, por tanto un defecto en la función neutrofílica pudiese jugar un rol en HS.<sup>25</sup>

Se ha descrito en estudios de sangre de pacientes con HS versus controles menor porcentaje de células *natural killer* y menor respuesta monocítica a la infección en pacientes afectados pudiendo relacionarse estos hallazgos a mecanismos autoinmunes<sup>26</sup>. Por otra parte la expresión aumentada de receptores TLR2 en macrófagos y células dendríticas de lesiones inflamatorias de HS y la asociación de HS con enfermedades como enfermedad de Crohn (EC), Enfermedad de Behcet, pioderma gangrenoso (PG), artritis piogénica estéril, osteomielitis recurrente multifocal y otras, todas caracterizadas por defectos en mediadores inflamatorios y receptores de apoptosis así como el buen resultado que se obtiene con terapias anti TNF alpha ponen de manifiesto las alteraciones del sistema inmune innato asociadas al huésped con HS más que a factores exógenos.<sup>20,27</sup>

### Factores exógenos

La fricción e irritación mecánica por ropas ajustadas, traumas, rasurado, así como calor y sudoración son factores exógenos que pueden desencadenar o exacerbar una HS. El uso de antiperspirantes puede también hacer brotar la enfermedad via oclusión poral o alteración de la flora axilar. Productos depilatorios químicos, desodorantes, talco en polvo, higiene inadecuada pueden también contribuir.<sup>8,21,28</sup>

La HS es causa de baja autoestima, problemas laborales y familiares en los que padecen la enfermedad. Estudios revelan un índice de calidad de vida peor que para muchas otras condiciones dermatológicas tales como urticaria crónica, alopecia, dermatitis atópica, psoriasis y neurofibromatosis tipo I.<sup>29</sup>

## IV. Clínica

HS se caracteriza por la presencia de lesiones de curso crónico y recidivante, semejantes a comedones, nódulos inflamatorios, abscesos, fístulas con descarga seropurulenta y maloliente y cicatrices distróficas, que se presentan en zonas ricas en glándulas sudoríparas apocrinas.

Su comienzo es insidioso con eritema, más tarde las lesiones se vuelven dolorosas. Habitualmente hay un retardo importante antes de que se establezca el diagnóstico, en especial en casos moderados e intermitentes con uno que otro absceso o nódulo que ha sido drenado quirúrgicamente sin considerar la

recidiva natural de la enfermedad.<sup>30,31</sup>

Puede asociarse artropatía, con características clínicas variables, que van desde artritis pauciarticular asimétrica a una poliartrosis simétrica y/o síndrome poliartralgia<sup>32</sup>.

Los lugares más afectados en HS por orden de frecuencia son: áreas inguinales, incluyendo cara interna de muslos, región púbica, escroto, vulva, axilas, áreas perianal y perineal, pliegues inter e infra mamario y nalgas. Estas localizaciones se encuentran en el trayecto de las líneas mamarias de las glándulas apocrinas y del tejido mamario los cuales tienen el mismo origen embrionario. La ingle y la región sub mamaria se comprometen mayormente en mujeres. Las nalgas y la zona perianal en los hombres. El canal anal generalmente no se ve afectado.<sup>33-37</sup>

Usualmente se pueden encontrar varios lugares lesionados en forma simultánea y simétrica. Las recurrencias ocurren en y alrededor de los sitios originales. Ocasionalmente se observan localizaciones atípicas como por ejemplo la cintura, el abdomen, especialmente la zona periumbilical y el tórax. En áreas retroauriculares se aprecian frecuentes quistes epidérmicos habitualmente no inflamatorios. La región cervical posterior puede afectarse en forma similar a lo que ocurre en un acné severo y/o en el llamado acné queiloideo de la nuca. Las localizaciones atípicas son más frecuentes en varones<sup>34,38,39</sup>.

La co-existencia de un quiste pilonidal es extremadamente frecuente (30%), en especial en pacientes varones ya sea como una verdadera lesión nodular supurativa que requiere escisión o como una pequeña depresión en la línea media del surco interglúteo.<sup>34,39</sup>

Clínicamente, las manifestaciones de HS se dividen en primarias, secundarias, terciarias y lesiones asociadas.

- Las **lesiones primarias** de HS consisten en nódulos solitarios, dolorosos que pueden persistir estables por semanas o meses sin experimentar ningún cambio o bien presentar ocasionales episodios inflamatorios. Estas lesiones tempranas no son características y frecuentemente se consideran como forúnculos o abscesos comunes. La forma de estos nódulos es más bien redondeada sin necrosis central y la topografía debiera ayudar a diferenciar de simples forúnculos y conducir a un diagnóstico correcto. La ubicación profunda a nivel de la hipodermis los hace a veces apenas visibles. Son extremadamente dolorosos y aproximadamente el 50% de los pacientes presenta síntomas prodrómicos como sensación de quemadura, ardor, prurito, calidez y/o hiperhidrosis 12 a 48 horas antes de la ruptura. El promedio de duración de este nódulo



**Figura 1**

HS en etapa Hurley I.



**Figura 2**

HS en etapa Hurley II.



**Figura 3**

HS en etapa Hurley III

doloroso es de 7 a 15 días, pudiendo permanecer cerrados sin drenar y resolverse espontáneamente o persistir silentes con recurrencias inflamatorias. La evolución más frecuente, al menos en los casos severos, es hacia la formación de abscesos y ruptura al exterior en forma espontánea o por incisión, drenando material purulento. La ruptura de abscesos en estructuras vecinas es excepcional.<sup>40</sup>

La repetición de estos episodios inflamatorios puede conducir a la formación de fístulas crónicas, que expelen una descarga intermitente serosa, purulenta o hemática, frecuentemente maloliente por colonización anaerobia y pueden persistir por meses, a veces años, a menos que se extirpen correctamente. En ocasiones se aprecian úlceras y granulomas telangiectásicos.

- Las **lesiones secundarias** características están constituidas por cicatrices hipertróficas con reparación fibrosa densa, que pueden presentarse como placas induradas o como bandas lineales. El desarrollo de trayectos que comunican un nódulo folicular con otro u otros caracterizan a las lesiones secundarias. La compresión de un nódulo produce a menudo salida de secreción en otro nódulo distante. Estos trayectos y fístulas están frecuentemente delimitados por tejido epitelial y muestran fenómenos cicatriciales e inflamatorios agudos.<sup>41</sup>

Trabajos han demostrado que células madres epiteliales pueden encontrarse adyacentes a los nódulos foliculares inflamatorios, sugiriendo que la ruptura folicular puede conducir a la formación de nuevos brotes epiteliales en el intersticio perifolicular a partir de las células madre epiteliales dando lugar al desarrollo de los trayectos<sup>42</sup>.

- Las **lesiones terciarias** de HS están representadas por comedones abiertos con uno o varios orificios foliculares que se observan usualmente en regiones en remisión.

En HS no se presentan comedones cerrados ni adenopatías regionales.

**Lesiones asociadas** son principalmente pápulas foliculares y pústulas frecuentes en las áreas de HS así como en otros lugares, pero que no son parte del diagnóstico. En las nalgas los episodios de foliculitis pueden dejar cicatrices redondeadas levemente deprimidas. Quistes epidérmicos pueden ser prominentes en algunos pacientes y se presentan como nódulos redondeados de consistencia elástica de 1 a 6 cm de diámetro ubicados en genitales externos, cara o tórax<sup>34</sup>.

**Tabla I. Estadios de Hurley de Hidrosadenitis supurativa<sup>39</sup>**

Estadios	Abscesos	Tractos fistulosos/ cicatrización
I	1 ó más	No
II	separados/recurrentes	Escasa afectación
III	Múltiples	Múltiples

### Estadios de la Hidrosadenitis Supurativa<sup>39</sup>

La gravedad de la HS se puede medir por la clasificación de Hurley (1989)<sup>20,39</sup> en tres estadios (Tabla I), según la presencia y extensión de cicatrices y trayectos o sinus en tres grados o estadios:

- **Grado I:** formación de abscesos únicos o múltiples sin trayectos fistulosos ni cicatrización. (Figura 1)
- **Grado II:** abscesos recurrentes. Las lesiones son únicas o múltiples ampliamente distribuidas, formación de trayectos y cicatrización están presentes. (Figura 2)
- **Grado III:** compromiso difuso y extenso con múltiples trayectos interconectados y abscesos. (Figura 3)

Los grados de Hurley son útiles para clasificar la gravedad de las lesiones, sin embargo, no es realmente un índice útil para el manejo de los pacientes. Las formas "leves" de HS son más frecuentes. En una serie de 302 pacientes 36, el grado "más suave" (Hurley I) constituyó el 68,2% de los pacientes; de gravedad intermedia (Hurley II) el 27,6% y el más grave y dramático (Hurley III) un 4,2% de los casos<sup>28,32,38</sup>. Con el fin de comparar diversos tratamientos en estudios clínicos, randomizados, se ha utilizado el estadiaje de Sartorius (2003)<sup>41</sup> que considera la región anatómica involucrada, tipo de lesión y longitud entre lesiones. Resulta un tanto engorrosa, especialmente si están afectadas regiones distantes.

- Puntuación según región anatómica involucrada (axila, ingle, genitales, glúteos, otras regiones inflamatorias a izquierda o derecha): 3 puntos por cada región afectada.
- Puntuación según tipo de lesión (abscesos, nódulos, fístulas, cicatrices): 2 puntos por cada nódulo, 4 puntos por cada fístula, 1 punto por cada cicatriz, 1 punto para cada uno de "otra".
- Longitud entre 2 lesiones relevantes (es decir, nódulos y fístulas, en cada región o tamaño si hay solamente 1 lesión): menos de 5 cm, 2 puntos; menos de 10 cm, 4 puntos; más de 10 cm, 8 puntos. Lesiones claramente separadas por piel normal en cada región: si la hay: 0 (piel normal) puntos; Si no la hay: 6 puntos.

A estos datos del examen físico se agrega el dolor medido a través de la escala analógica visual de 1 a 10.

La cronicidad es el sello de la HS. La edad promedio de comienzo de la enfermedad es 22.1 años ( $\pm$  8.2); los casos prepuberales son excepcionales<sup>42</sup>. Para los pacientes con acné preexistente, la enfermedad comienza con frecuencia después de que el acné ha desaparecido. La duración media de la enfermedad activa fue 18,8 años según una encuesta sobre bases genéticas en HS de Von der Werth y cols<sup>40,43,44</sup>. La enfermedad comienza más tempranamente en la vida en aquellos pacientes con antecedentes familiares de HS. Tien- de a ser menos activa en mujeres a partir de la década de los 50 y habitualmente se encuentra en remisión completa después de la menopausia. Comúnmente se informan reactivaciones premenstruales. El embarazo y la lactancia son generalmente períodos de remisión completa o parcial. En los varones, puede seguir siendo activa a edad avanzada<sup>41</sup>.

La evolución de la HS puede adoptar dos cursos principales:

**1. Curso benigno intermitente.** La enfermedad es "leve", pero crónica y dolorosa, (Hurley I). Puede ser implacable y progresiva o tener períodos de exacerbaciones agudas, con frecuencia como brotes premenstruales (33/65 mujeres experimentaron brotes premenstruales según Jemec<sup>34</sup>, y remisiones espontáneas completas de varias semanas o incluso meses). Estos pacientes son muy a menudo y erróneamente catalogados como portadores de "forunculosis" o de abscesos recurrentes y son sometidos a drenajes en salas de emergencia sin efectuar un diagnóstico más preciso. Algunos son capaces de "predecir" la aparición de un nuevo ataque 24 horas antes debido a síntomas premonitorios específicos como dolor, picazón y malestar.

**2. Curso severo.** Puede ser de dos tipos:

- Compromiso permanente de una zona, donde se forma una placa inflamatoria, dolorosa y supurativa con nódulos coalescentes, fístulas, abscesos, drenaje de las fístulas y cicatrices fibrosas. No hay piel normal entre las lesiones. Existe dolor, incomodidad, edema, y descarga maloliente junto con impotencia funcional. Es un típico grado III de Hurley. La cirugía radical sería la única opción razonable aunque se asocia a riesgo quirúrgico significativo y posible recurrencia<sup>41</sup>.
- Paciente con múltiples nódulos y abscesos separados por piel normal. Cada lesión dura de 10 a 30 días pero con evolución solapada con aparición de nuevas lesiones en lugares previamente sanos. En estos casos la cirugía no es útil y debe darse tratamiento médico<sup>20</sup>.

Al evaluar la gravedad global de un paciente portador de esta

enfermedad, hay que tener en cuenta los siguientes hechos:

- El grado de participación de las diferentes zonas anatómicas enfermas no es paralelo, por ejemplo: la ingle puede estar en grado III y la axila sana.
- La evolución de la enfermedad de un grado a otro, por ejemplo, de I a II o III se observa raramente, es decir pacientes con enfermedad leve siguen siendo leves y los casos más graves parecen ser graves desde el inicio<sup>42</sup>.

## V. Diagnóstico

### V.1. Diagnóstico Clínico

El diagnóstico de la HS es eminentemente clínico. No existe ninguna prueba específica de diagnóstico ni lesiones patognomónicas.

Los criterios diagnósticos (aprobados por el Congreso de la Fundación Hidrosadenitis Supurativa en marzo de 2009)<sup>3</sup> se basan en la presencia de:

- Lesiones típicas, es decir nódulos profundos dolorosos, "forúnculos ciegos" en un comienzo, más adelante abscesos, drenaje de un material maloliente a través de las fístulas, cicatrices distróficas y comedones abiertos en las lesiones secundarias.
- Topografía típica es decir compromiso de axilas, ingle, regiones perineal y perianal, nalgas y pliegues inter e infra mamarios.
- Cronicidad y recurrencia.

Las axilas y la ingle son las dos zonas más frecuentemente afectadas. Estas regiones están definidas como fronteras anatómicas y se denominan **sitios designados**.

Una Hidradenitis supurativa se diagnostica si el paciente tiene uno de los siguientes criterios:

- Enfermedad activa con 1 o más lesiones primarias en un sitio designado, además de una historia de 3 o más bultos dolorosos con descarga (no especificados) en sitios designados desde la edad de 10 años.
- Enfermedad inactiva con una historia de 5 o más bultos dolorosos con descarga (sin especificar) en sitios designados desde la edad de 10 años, en ausencia de lesiones primarias actuales<sup>45</sup>.

Otros autores han basado el diagnóstico en una serie de preguntas, de la siguiente manera<sup>8</sup>.

- Hay más de una lesión inflamatoria?
- ¿El curso es crónico, con lesiones nuevas y recurrentes?
- ¿Son las lesiones bilaterales?
- ¿Las lesiones se localizan principalmente en la línea mamaria?

### V. 2. Diagnóstico anatomopatológico

Histológicamente, el cambio fundamental en la hidradenitis supurativa es, al igual que en el acné vulgar, la hiperqueratosis del infundíbulo lo que ocasiona retenciones córneas semejantes a comedones.<sup>46</sup> Existe evidencia que sugiere que la obstrucción de los folículos pilosos anormales puede desempeñar un papel importante en la iniciación de las lesiones<sup>1,6</sup>. Esta obstrucción folicular fue encontrada en todas las muestras en comparación con los controles e independientemente de la duración de la enfermedad<sup>47</sup>. Foliculitis e inflamación perifolicular son comunes y ocurren en cerca de dos tercios de los casos, con o sin obstrucción folicular.

El evento inflamatorio más temprano es la ruptura del epitelio folicular, seguido por derrame de material que actúa como cuerpo extraño. Las glándulas apocrinas no están involucradas en la etapa más temprana de la hiperqueratosis folicular e infundíbulo-foliculitis<sup>48</sup>.

El infiltrado inflamatorio está compuesto por neutrófilos, linfocitos, células plasmáticas y, en ocasiones, eosinófilos. La inflamación activa alrededor de las glándulas sudoríparas es menos común que la inflamación alrededor de los folículos pilosos y se ha detectado en relación a las glándulas apocrinas en sólo el 33% de los casos. Apocrinitis únicamente ocurriría por extensión del proceso inflamatorio<sup>49</sup>. La formación de los abscesos lleva a la destrucción de la unidad pilosebácea y, eventualmente, las otras estructuras anexas. Las glándulas apocrinas (presentes en axilas), que drenan directamente en la superficie epidérmica, aparecen intactas y no inflamadas<sup>50</sup>.

Las lesiones crónicas presentan a nivel dérmico un infiltrado de células inflamatorias y granulomas tipo cuerpo extraño alrededor de los folículos pilosos y los tractos sinuosos. La presencia de granulomas epitelioides en la llamada HS granulomatosa debe alertar a la posibilidad de enfermedad granulomatosa coexistente, como enfermedad de Crohn o sarcoidosis<sup>30</sup>.

Los trayectos se extienden predominantemente en la dermis y se encuentran revestidos por un epitelio estratificado variablemente engrosado; se extienden en forma de trayectos disecantes, que excavan a través del tejido necrótico. El epitelio se rompe constantemente, por lo tanto, el trayecto sinuoso no está completamente revestido de epitelio<sup>51</sup>. Los 3 fenotipos de

epitelio escamoso estratificado reflejan los procesos dinámicos de inflamación, proliferación y estratificación que ocurren en esta enfermedad<sup>52</sup>.

Se han descrito balsas lipídicas (microdominios de membrana compuestas de colesterol y gangliósidos) que aparentemente tienen funciones potencialmente relevantes en la formación de los trayectos sinuosos. Las balsas lipídicas proveen puntos de anclaje para receptores del factor de crecimiento y se expresan sobre células migratorias como los queratinocitos que participan en la cicatrización de heridas.

Por lo tanto, la formación de los trayectos sinuosos puede representar una respuesta aberrante de reparación epidérmica ejecutada por estos queratinocitos stem cell-like ricos en balsas lipídicas, tanto en la epidermis como en los folículos pilosos, y en los trayectos sinuosos de la HS, que emergen debido a la influencia de citoquinas inflamatorias locales y que son capaces de experimentar un crecimiento infiltrativo no maligno tanto en la dermis como en la hipodermis<sup>53</sup>.

Sería interesante estudiar la expresión del ácido retinoico y receptores X de retinoides en los diferentes fenotipos epiteliales de los senos que drenan<sup>30</sup>.

Se sabe que los retinoides inducen cambios en la diferenciación de los queratinocitos, los que adquieren así ciertas características de epitelio glandular simple. El epitelio tipo III expresa algunos marcadores de tal epitelio. Este hallazgo puede interpretarse como una especie de metaplasia hacia la diferenciación glandular<sup>52</sup>. En los senos y la dermis circundante pueden encontrarse vainas pilosas, sin aparente conexión con el epitelio. Puede haber dificultad en distinguir un carcinoma espinocelular (CEC) bien diferenciado de una hiperplasia pseudoepiteliomatosa florida. La hiperplasia pseudoepiteliomatosa está generalmente asociada a irritación crónica, a diferencia del CEC. Destrucción tisular, necrosis y, a menudo, perlas de queratina al igual que invasión vascular y linfática pueden estar presentes en el CEC. La actividad mitótica se observa en ambas condiciones, aunque sólo se observan mitosis anormales en un CEC.

Lesiones granulomatosas, también pueden observarse ocasionalmente en la HS, lo que dificulta el diagnóstico diferencial con enfermedad de Crohn a la cual puede también asociarse.

En resumen, el diagnóstico de HS es clínico, sin embargo, la histopatología compatible es de ayuda sobre todo para efectuar diagnósticos diferenciales.

En las formas tempranas se pueden observar cambios inflamatorios espongiiformes por debajo del infundíbulo. El infiltrado inflamatorio suele estar compuesto por neutrófilos, linfocitos e histiocitos. Se suele observar oclusión por tapones de queratina y dilatación del folículo piloso.

En las formas crónicas se puede apreciar en la dermis un gran componente de células inflamatorias, células gigantes, tractos sinuosos, abscesos subcutáneos y finalmente fibrosis.

Los trayectos fistulosos parecen ser una de las lesiones más típicamente encontradas en los cuadros de HS.

### V. 3. Diagnóstico de Laboratorio<sup>30</sup>

Los siguientes exámenes de laboratorio pueden ser útiles en la evaluación de una hidradenitis supurativa:

Hemograma completo con diferencial y recuento plaquetario (glóbulos blancos pueden estar elevados)

Velocidad de sedimentación eritrocítica (puede estar elevada)

Proteína C reactiva

Orina completa

Determinación de hierro sérico (posiblemente bajo)

Electroforesis de proteínas (posiblemente alterada)

### V. 4. Otros Estudios<sup>30</sup>

El estudio bacteriológico debe incluir toma de muestra y cultivo. Casi todos los microorganismos conocidos por los bacteriólogos pueden ser aislados de lesiones de hidradenitis supurativa; estos organismos incluyen estreptococos, bacilos gram-positivos y gram-negativos y toda la gama de bacterias fecales.<sup>46</sup> Entre las especies más frecuentemente encontradas están *Staphylococcus aureus* y estafilococos coagulasa-negativo, estreptococos anaerobios (eg., *Streptococcus milleri* microaerófilo) y *Bacteroides* sp.<sup>23,54</sup>. Sin embargo, la flora microbiológica no es constante y cambia impredeciblemente<sup>46</sup>.

Inmunohistoquímica: datos obtenidos para varias citoqueratinas (CKs) y las seis caderinas desmosomales (es decir, desmogleinas 1-3, desmocolina 1-3) mostraron 3 fenotipos de epitelio escamoso estratificado cubriendo los tractos sinuosos en hidradenitis supurativa: tipo I queratinizante, tipo II no queratinizante y moderadamente inflamado, y tipo III no queratinizante y fuertemente inflamado<sup>52</sup>.

Los tipos de epitelio no queratinizante II y III se caracterizan por la ausencia de marcadores de diferenciación terminal CK10 y Dsc1 y por la fuerte expresión de Dsg2 en la capa basal. En comparación con la epidermis normal y el epitelio tipo I, los tipos de epitelio II y III expresan Dsc2 y Dsg3 en todas las capas, mientras que Dsc3 está restringida a las capas ba-

sales y parabasales. El carácter inflamatorio del epitelio tipo III, a diferencia de los tipos I y II, se caracteriza por la presencia de CK7 y CK19 y la ausencia de Dsg1<sup>52</sup>.

- Los 3 tipos de epitelio son claramente distintos de la epidermis interfolicular debido a la ausencia de CK2e y la presencia de CKs 6, 13, 15 y 16; la presencia de estas proteínas refleja el hecho de que el epitelio del tracto sinuoso ha experimentado un proceso patológico de crecimiento, diferenciación e inflamación.
- CK19 se encuentra comúnmente en las células basales del epitelio escamoso estratificado no queratinizado, tales como la vaina externa de la raíz del folículo piloso. Las porciones CK19 positivas fuertemente inflamadas del epitelio del seno no muestran signos de diferenciación terminal escamosa (es decir, los núcleos estaban presentes en las capas suprabasales más altas y los gránulos de queratohialina estaban ausentes). En cambio, las partes inflamadas CK positivas se asemejaron a los queratinocitos epidérmicos, cultivados en cultivos organotípicos, los cuales puede ser inducidos a fabricar un epitelio no queratinizante y expresar CK19 con la adición de ácido retinoico en el medio de cultivo.
- En todas las muestras de un estudio, el epitelio tipo I cercano a la abertura del seno mostró una fuerte semejanza con la parte más alta del conducto pilosebáceo desde el cual parece surgir el proceso inflamatorio.
- Tanto en el epitelio del conducto pilosebáceo normal como en el epitelio tipo I queratinizante del seno, las CK5 y CK14 están restringidas a la capa basal, anticuerpos anti CK10 y anti Dsc1 marcan las células suprabasales; Dsg1 y Dsg3 están presentes en un patrón similar a la epidermis y CK2e está ausente.
- Mucho se ha discutido la relación entre epitelio del sinus del folículo piloso y las glándulas apocrinas<sup>37</sup>. El epitelio del sinus es claramente distinto del epitelio normal en la porción subinfundibular de la vaina externa de la raíz del folículo piloso. Por lo tanto, CKs 5 y 14 y Dsg2 siempre permanecen restringidas a la capa de células basales del epitelio del sinus mientras que en la porción subinfundibular de la vaina externa de la raíz se expresan también en la capa suprabasal. La relación entre el epitelio del seno del folículo piloso y las glándulas apocrinas está de acuerdo con la teoría de que las lesiones de la HS son causadas por taponamiento folicular y la posterior ruptura del epitelio folicular. El papel exacto de la inflamación en tales patrones de diferenciación aún debe ser dilucidado.
- En otro estudio se analizó la expresión de citoqueratinas en los diferentes epitelios de los tractos sinuosos de HS (Kurokawa et al). El epitelio fue dividido en 3 tipos: epitelio quera-

tinizado similar al infundíbulo (tipo A), epitelio queratinizado no infundibular (tipo B) y epitelio no queratinizado (tipo C)<sup>55</sup>. Los tipos A y B eran similares a los tipos I y II reportados por Kurzen et al<sup>52</sup>, aunque no se detectó CK17 en el tipo A, sugiriendo la fragilidad de este tipo de epitelio. CK17, que normalmente está presente en las capas suprabasal de la piel sana, representa un marcador útil para la diferenciación de las células epiteliales. Es una queratina espacial y tiene una función relacionada con el mantenimiento de la estructura tridimensional del citoesqueleto de las glándulas anexas humanas. Por lo tanto, la ausencia de CK17 puede reflejar una frágil estructura folicular, resultando en la ruptura del folículo, por lo que posteriormente se forma un absceso subcutáneo<sup>56</sup>.

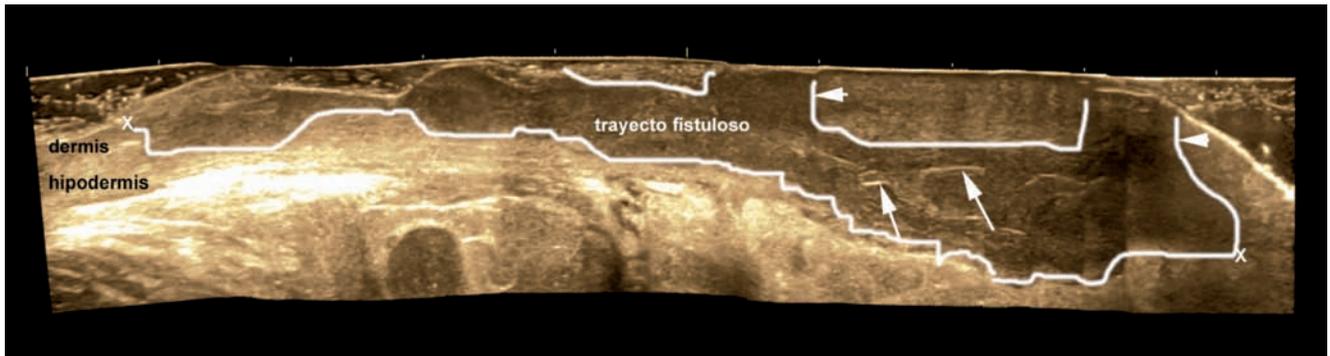
- La expresión de CK en el seno pilonidal es comparable con la de hidradenitis supurativa, según lo reportado previamente. Por otro lado, en el epitelio similar al infundibular, CK17 es ausente<sup>56</sup>.
- La epidermis suprayacente en lesiones de hidradenitis supurativa presenta un estado más indiferenciado e hiperproliferativo comparado con el encontrado en epidermis sana<sup>55</sup>. En algunos casos, CK19 está presente en la capa basal de la epidermis, y estaría asociada con cambios premalignos<sup>57</sup>.

## V. 5. Diagnóstico Imagenológico

El diagnóstico por imágenes en hidrosadenitis supurativa ha estado predominantemente basado en la ecografía Doppler color, dado que otras técnicas por imágenes tales como la tomografía computada o la resonancia magnética, actualmente carecen de equipos que tengan la resolución adecuada para poder detectar la gran variedad de cambios anatómicos que se producen en los planos cutáneos. Es más, el uso de resonancia magnética ha estado restringido en la literatura a la presencia de trayectos fistulosos profundos habitualmente perirrectales o anogenitales<sup>58</sup>.

La utilización del ultrasonido para el estudio de esta patología comenzó con equipos de alta frecuencia en los años 90 donde se describió por primera vez la presencia de un ensanchamiento de los folículos pilosos en la dermis<sup>6</sup>.

La ecografía Doppler color es el método de imágenes de elección ya que permite apoyar el diagnóstico clínico con signos ecográficos prácticamente patognomónicos tales como la presencia de pseudoquistes, colecciones y trayectos fistulosos anecogénicos o hipoecogénicos, los que se acompañan de zonas de engrosamiento y modificación de la ecogenicidad dérmica. La presencia de tres o más de estas alteraciones conforman los criterios diagnósticos ecográficos de hidrosadenitis supurativa (Tabla II)<sup>59,60</sup>.



**Figura 4**

Hidrosadenitis Supurativa. Ecotomografía Doppler color (eje longitudinal, filtro color sepia, región axilar izquierda) muestra extenso trayecto fistuloso de 9.5 cm de longitud comprometiendo dermis e hipodermis y comunicado a la base de folículos pilosos ensanchados (flechas cortas). Note los fragmentos de tractos pilosos (algunos de ellos marcados con flechas largas) en el interior del trayecto fistuloso.

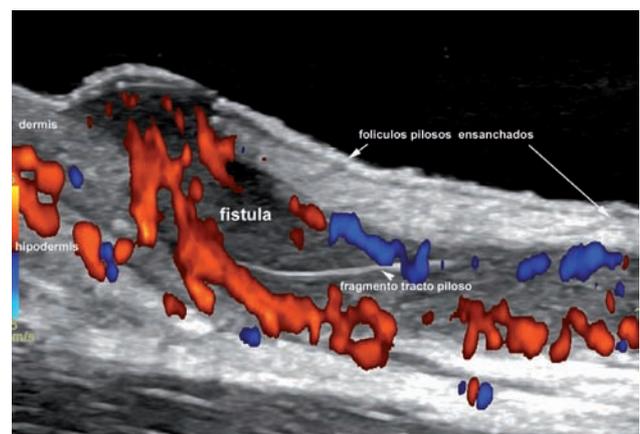
Estas colecciones y trayectos fistulosos tienen algunas particularidades que difieren de otras causas de colecciones y fistulas, siendo muchas de ellas subclínicas y de gran extensión, incluso abarcando varios centímetros de longitud. Es así como en hidrosadenitis supurativa las colecciones y fistulas se localizan en la dermis y en el tejido celular subcutáneo superficial, presentando zonas de comunicación a las bases de los folículos pilosos, estando estos últimos frecuentemente ensanchados, lo que ha sido demostrado por imágenes bi y tridimensionales de ecografía<sup>61</sup>.

Imágenes lineales hiperecogénicas que corresponden a fragmentos secuestrados de tractos pilosos son comúnmente encontradas en el interior de estas colecciones y fistulas, lo que plantea que la queratina del pelo probablemente está relacionada con el origen de esta patología<sup>59</sup> (Figura 4). La vascularización perilesional habitualmente está aumentada en las fases activas a expensas de vasos finos arteriales o venosos de baja velocidad lo que traduce el gran componente inflamatorio presente<sup>59</sup> que puede ser objeto de monitoreo en las distintas fases de la enfermedad y durante el tratamiento (Figura 5).

Por otra parte, en esta patología, es infrecuente encontrar linfonodos aumentados de tamaño en las zonas axilares o inguinales que es donde habitualmente se encuentran las lesiones, observándose más bien las cortezas de estos linfonodos engrosadas pero sin un aumento significativo de los diámetros globales. Por esto se piensa que el compromiso de los linfonodos en los estadios tardíos sería entonces secundario a infección más que a la enfermedad propiamente tal<sup>62</sup>, lo cual es concordante con un entorno autoinmune de esta enfermedad.

**Tabla II. Criterios Diagnósticos Ecográficos de Hidrosadenitis Supurativa<sup>59,60</sup>**

Ensanchamiento de folículos pilosos
Engrosamiento o alteración de ecogenicidad dérmica
Pseudoquistes dérmicos
Colecciones líquidas
Trayectos fistulosos



**Figura 5**

Ecotomografía Doppler color (eje longitudinal, región inguino pubiana derecha) muestra trayecto fistuloso dérmico e hipodérmico con fragmento de tracto piloso, prominente vascularización en su periferia (en colores) y leve ensanchamiento de folículos pilosos regionales.

**Tabla III. Estadiaje Sonográfico de Hidrosadenitis Supurativa SOS-HS<sup>59</sup>**

<b>Etapa I</b> Colección líquida única y cambios dérmicos * afectando un segmento corporal 1 ( uni o bilateral) sin trayectos fistulosos
<b>Etapa II</b> 2 a 4 colecciones líquidas o 1 trayecto fistuloso , asociados a cambios dérmicos * , afectando hasta 2 regiones corporales1 (uni o bilateral)
<b>Etapa III</b> 5 o más colecciones líquidas, 2 o más trayectos fistulosos , con cambios dérmicos * , o compromiso de 3 o más regiones corporales <sup>1</sup> (uni o bilateral)

\*cambios dérmicos: ensanchamiento de folículos pilosos, pseudoquistes anecogénicos o hipocogénicos, zonas de alteración de la ecoestructura o engrosamiento dérmico.

<sup>1</sup>regiones corporales: axilares, inguinales, inframamarias, retroauriculares, torácica, glútea, perineal, etc

Recientemente, se publicó un estadiaje sonográfico de hidrosadenitis supurativa (SOS- HS; sonographic scoring of hidradenitis supurativa) que define tres fases ultrasonográficas de severidad, el cual está basado principalmente en la presencia de colecciones y fístulas (Tabla III). Al realizar este estadiaje sonográfico se demostró que la severidad ecográfica era usualmente mayor que la sospechada clínicamente debido a la mayor cantidad y extensión de las lesiones<sup>59</sup>.

La ecografía Doppler color presenta la gran ventaja de que permite observar alteraciones subclínicas en hidrosadenitis, lo que permitiría modificar precozmente el manejo de estos pacientes. El objetivo del examen ultrasonográfico va dirigido a obtener la mayor cantidad de datos anatómicos posibles con el fin de apoyar un diagnóstico temprano, detectar actividad, identificar severidad y asistir en la eventual planificación quirúrgica como también en la definición y monitorización de los tratamientos médicos<sup>59,63,64</sup>. La ecografía también permite ayudar en el diagnóstico diferencial con otras patologías que pueden simular una hidrosadenitis supurativa tales como quistes epidérmicos o pilonidales, pseudofoliculitis, u otras entidades cutáneas que presentan habitualmente diferentes morfologías sonográficas<sup>65</sup>.

Se recomienda que los exámenes de ecografía Doppler color se realicen en las zonas afectadas, incluyendo al menos dos regiones tales como las axilares e inguinales, lo que permite adquirir una información más completa del compromiso anatómico subclínico y por ende llevaría a etapificar mejor esta condición. La obtención de información no invasiva en hidrosadenitis supurativa complementa el diagnóstico clínico y per-

mite la obtención de detalles que no son posibles de deducir clínicamente o histológicamente, lo cual puede ser crítico para el manejo de estos casos que habitualmente son complejos.

## 6. Diagnóstico Diferencial

El diagnóstico diferencial de HS es extenso pero generalmente es fácil diferenciar de otras enfermedades<sup>1,66</sup> por la apariencia de las lesiones, edad de inicio post puberal, localizaciones características, resistencia a antibióticos, recuperación de múltiples especies de bacterias en cultivos, ausencia de fiebre y falta de hallazgos de laboratorio significativos. Un listado de los posibles diagnósticos diferenciales se resumen en la Tabla IV separados según las lesiones fueren tempranas o tardías<sup>1,20,66-68</sup>.

**Tabla IV. Diagnóstico diferencial de HS <sup>1,20,66-68</sup>**

LESIONES TEMPRANAS	LESIONES TARDIAS
acné	actinomicosis
carbunco	fístula anal/vulvovaginal
celulitis	enfermedad por arañazo de gato
blastomicosis cutánea	granuloma inguinal
quiste dermoide	absceso isquiorrectal
erisipela	linfgranuloma venéreo
quiste pilonidal	sífilis nódulo ulcerativa
linfadenopatía	enfermedad pilonidal
absceso perirrectal	absceso tuberculoso
quiste dermoide inflamado	tularemia
quiste de las glándulas de Bartolino	
esteatocistomas múltiples	

## Referencias bibliográficas

1. Yu CCW, Cook MG. Hidradenitis suppurativa: a disease of follicular epithelium, rather than apocrine glands. *Br J Dermatol* 1990;122: 763-9.
2. Plewig G, Kligman AM. *Acne morphogenesis and treatment*. Berlin, Heidelberg, New York: Springer 1975;192-3.
3. Hidradenitis foundation San Diego. California. 92129. www.hs-foundation.org.
4. Jemec GB, Heidenheim M, Nielsen NH. The prevalence of hidradenitis suppurativa and its potential precursor lesions. *JAAD* 1998;35:191-4.
5. Revuz JE, Cannoui-Poitrine F, Wolkenstein P, Vialette C, Gabison G, Pouget F, et al. Prevalence and factors associated with hidradenitis suppurativa: results from two case-control cases. *JAAD* 1996;59:596-601.
6. Jemec GB, Gniadecka M. Ultrasound examination of the follicles in hidradenitis suppurativa. *Arch Dermatol* 1997; 133: 967-70.
7. Kurzen H, Kurokawa I, Jemec GB, Emtestam L, et al. What causes hidradenitis suppurativa? *Exp Dermatol* 2008; 17: 455-6.
8. Alikhan A, Lynch PJJ, Eisen DB. Hidradenitis suppurativa: A comprehensive review. *JAAD* 2009;60:539-61.
9. Herane MI, Alarcón R. Hidrosadenitis suppurativa y procesos afines. *Monogr Dermatol* 2012;25:91-102.
10. Fitzsimmons JS., Guilbert PR. A family study of hidradenitis suppurativa. *J Med Genet* 1985;22: 367-73.
11. Bath JH., Keeley T. Androgen metabolism by isolated human axillary apocrine glands in hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol* 1991; 125:304-8.
12. Stellan AJ, Wakeling M. Hidradenitis suppurativa associated with use of oral contraceptives. *BMJ* 1989; 298: 28-9.
13. Jemec GB., Heidenheim M, Nielsen NH. Hidradenitis suppurativa-characteristics and consequences. *Clin Exp Dermatol* 1996; 21: 419-23.
14. Rompel R., Peters J. Long term results of wide surgical excision in 106 patients with hidradenitis suppurativa. *Dermatol Surg* 2000;26: 638-43.
15. Konig A., Lehman C., Rompel R., Happle R. Cigarette smoking as a triggering factor of hidradenitis suppurativa. *Dermatology* 1999;198:261-4.
16. Gupta AK, Knowles SR., Gupta MA., Jaunkains R., Shear NH. Lithium therapy associated with hidradenitis suppurativa : case report and a review of the dermatologic side effects of lithium. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 382-6.
17. Marinella MA. Lithium therapy associated with hidradenitis suppurativa. *Acta Derm Venereol* 1997;77:483.
18. Mahe E., Morelson F., Lechatton S. Cutaneous adverse events in renal transplant recipients receiving sirolimus-based therapy. *Transplantation* 2005; 79:476-82.
19. Oprica C, Nord CE.. Bacteriology of hidradenitis suppurativa. En: Jemec GB, Revuz J., Leyden J., eds. *Hidradenitis Suppurativa*. Vol1. Springer , 2006: 86-93.
20. Revuz J. Hidradenitis suppurativa. *J EADV* 2009;23:985-98.
21. Highet AS., Warren RE., Weekes AJ. Bacteriology and antibiotic treatment of perineal suppurative hidradenitis. *Arch Dermatol* 1988;124:1047-51.
22. Jemec GB, Faber M, Gutschik E, Wendelboe P. The bacteriology of hidradenitis suppurativa. *Dermatology* 1996;193:203-6.
23. Lapins J., Jarstrand C., Emtestam L. Coagulase-negative staphylococci are the most common bacteria found in cultures from the deep portions of hidradenitis suppurativa lesions, as obtained by carbon dioxide laser surgery. *Br J Dermatol* 1999; 140:90-5.
24. Dvorak VC, Root RK, MacGregor RR. Host defense mechanisms in hidradenitis suppurativa. *Arch Dermatol* 1977;113:450-3.
25. Lapins J, Asman B, Gustafsson A, Bergstrom K, Emtestam L. Neutrophil-related host response in hidradenitis suppurativa: a pilot study in patients with inactive disease. *Acta Derm Venereol* 2001;81:96-9.
26. Giamarellos-Bourboulis EJ, Antonopoulou A., Petropoulou C, Moukktarouidi M, Spyridaki E, Baziaka F et al. Altered innate and adaptive immune responses in patients with hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol* 2007;156:51-6.
27. Rosi L, Lowe L, Kang S. Treatment of hidradenitis suppurativa with infliximab in a patient with Crohn's disease. *J Dermatol Treat* 2005;16:58-61.
28. Morgan WP, Leicester G. The role of depilation and deodorants in hidradenitis suppurativa. *Arch Dermatol* 1982;118: 101-2.
29. Wolkenstein P, Loundou A, Barrau K, Auquier P, Revuz J. Quality of life impairment in hidradenitis suppurativa: a study of 61 cases. *J Am Acad Dermatol* 2007;56:621-3.
30. Jovanovic M <http://emedicine.medscape.com/article/1073117-overview>. Hidradenitis suppurativa
31. Jemec GBE. Hidradenitis suppurativa. *N Engl J Med* 2012; 12: 158-163.
32. Leybushkis B, Fasseas P, Ryan KF, Roy R. Hidradenitis suppurativa and acne conglobata associated with spondyloarthropathy. *Am J Med Sci. Mar* 2001;321(3):195-7.
33. Revuz J. Hidradénite suppurée (maladie de Verneuil). *La Presse Médicale* 2010; 39 (12):1254-64.
34. Jemec GBE. The symptomatology of hidradenitis suppurativa in women. *Br J Dermatol* 1988;119: 345-50.
35. Poli F, Jemec GB, Revuz J. Clinical presentation. In: Jemec GBE, Revuz J, Leyden J, eds. *Hidradenitis Suppurativa*. Springer, Heidelberg, 2006: 11-24.
36. Cannoui-Poitrine F, Revuz J, Wolkenstein P et al. Clinical characteristics of a series of 302 French patients suffering from hidradenitis suppurativa, with an analysis of factors associated with disease severity. *J Am Acad Dermatol* 2009; 61: 51-7.
37. Kurzen H, Kurokawa I, Jemec GBE et al. What causes hidradenitis suppurativa? *Exp Dermatol* 2008; 17: 455-72.
38. Jemec GB, Hansen U. Histology of hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34: 994-9.
39. Hurley HJ. Axillary hyperhidrosis, apocrine bromhidrosis, hidradenitis suppurativa, and familial benign pemphigus: surgical approach. In: Roenigk RK, Roenigk HH, eds. *Dermatologic Surgery*. Marcel Dekker, New York. 1989: 729-39.
40. Von Der Werth JM, Williams HC. The natural history of hidradenitis suppurativa. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2000;14: 389-92.
41. Sartorius K, Lapins J, Emtestam L, Jemec GB. Suggestions for uniform outcome variables when reporting treatment effects in hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol* 2003; 149: 211-3.

42. Larralde M, Abad ME, Muñoz AS, Luna P. Childhood flexural comedones: a new entity. *Arch Dermatol* 2007; 143: 909-11.
43. Von Der Werth JM, Williams HC, Raeburn JA. The clinical genetics of hidradenitis suppurativa revisited. *Br J Dermatol* 2000; 142: 947-53.
44. Von der Werth J, Wood P, Irvine AD, Irwin Mclean WH. Genetics of hidradenitis suppurativa. In: Jemec G, Revuz J, Leyden J, eds. 'Hidradenitis suppurativa' Vol. 1, Springer, 70-83
45. Von der Werth JM, Jemec GB. Morbidity in patients with hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol*. Apr 2001;144(4):809-13.
46. Brunsting HA. Hidradenitis suppurativa: abscess of the apocrine sweat glands. *Arch fur Dermatol und Syph (Berlin)*. 1939;39:108-20.
47. Hunger RE, Surovy AM, Hassan AS, Braathen LR, Yawalkar N. Toll-like receptor 2 is highly expressed in lesions of acne inversa and colocalizes with C-type lectin receptor. *Br J Dermatol*. Apr 2008;158(4):691-7.
48. Jansen I, Altmeyer P, Plewig G. Acne inversa (alias hidradenitis suppurativa). *J Eur Acad Dermatol Venereol*. Nov 2001;15(6):532-40.
49. Wiseman MC. Hidradenitis suppurativa: a review. *Dermatol Ther*. 2004;17(1):50-4.
50. Slade DE, Powell BW, Mortimer PS. Hidradenitis suppurativa: pathogenesis and management. *Br J Plast Surg*. Jul 2003;56(5):451-61.
51. Jansen T, Romiti R, Plewig G, Altmeyer P. Disfiguring draining sinus tracts in a female acne patient. *Pediatr Dermatol*. Mar-Apr 2000;17(2):123-5.
52. Kurzen H, Jung EG, Hartschuh W, Moll I, Franke WW, Moll R. Forms of epithelial differentiation of draining sinus in acne inversa (hidradenitis suppurativa). *Br J Dermatol*. Aug 1999;141(2):231-9.
53. Gniadecki R, Jemec GB. Lipid raft-enriched stem cell-like keratinocytes in the epidermis, hair follicles and sinus tracts in hidradenitis suppurativa. *Exp Dermatol*. Jun 2004;13(6):361-3.
54. Edlich RF, Winters KL, Britt LD, Long WB 3rd, Gubler KD, Drake DB. Difficult wounds: an update. *J Long Term Eff Med Implants*. 2005;15(3):289-302.
55. Kurokawa I, Nishijima S, Kusumoto K, Senzaki H, Shikata N, Tsubura A. Immunohistochemical study of cytokeratins in hidradenitis suppurativa (acne inversa). *J Int Med Res*. Mar-Apr 2002;30(2):131-6.
56. Kurokawa I, Nishijima S, Suzuki K, et al. Cytokeratin expression in pilonidal sinus. *Br J Dermatol*. Mar 2002;146(3):409-13.
57. Kurokawa I, Nishimura K, Yamanaka K, Mizutani H, Tsubura A, Revuz J. Cytokeratin expression in squamous cell carcinoma arising from hidradenitis suppurativa (acne inversa). *J Cutan Pathol*. Sep 2007;34(9):675-8.
58. Griffin N, Williams AB, Anderson S, Irving PM, Sanderson J, Desai N, Goh V. Hidradenitis suppurativa: MRI features in anogenital disease. *Dis Colon Rectum*. 2014 Jun;57:762-71.
59. Wortsman X, Moreno C, Soto R, Arellano J, Pezo C, Wortsman J. Ultrasound in-depth characterization and staging of hidradenitis suppurativa. *Dermatol Surg*. 2013 Dec;39(12):1835-42. doi: 10.1111/dsu.12329.
60. Zarchi K, Yazdanyar N, Yazdanyar S, Wortsman X, Jemec GB. Pain and inflammation in hidradenitis suppurativa correspond to morphological changes identified by high-frequency ultrasound. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2014 Aug 14. doi: 10.1111/jdv.12610.
61. Wortsman X, Jemec G. A 3D ultrasound study of sinus tract formation in hidradenitis suppurativa. *Dermatol Online J*. 2013 Jun 15;19(6):18564.
62. Wortsman X, Revuz J, Jemec GB. Lymph nodes in hidradenitis suppurativa. *Dermatology*. 2009;219(1):22-4.
63. Kelekis NL, Efsthathopoulos E, Balanika A, Spyridopoulos TN, Pelekanou A, Kanni T, Savva A, Brountzos E, Giamarellos-Bourboulis EJ. Ultrasound aids in diagnosis and severity assessment of hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol*. 2010 Jun;162(6):1400-2.
64. Zarchi K, Jemec GB. The role of ultrasound in severity assessment in hidradenitis suppurativa. *Dermatol Surg*. 2014 May;40(5):592.
65. Wortsman X. Common applications of dermatologic sonography. *J Ultrasound Med*. 2012 Jan;31(1):97-111.
66. Gao M, Wang PG, Cui Y et al. Inversa acne (hidradenitis suppurativa): a case report and identification of the locus at chromosome 1p21.1-1q25.3. *J Invest Dermatol* 2006; 126: 1302-6.
67. Pedraz J, Daudén E. Manejo práctico de la hidrosadenitis suppurativa. *Actas Dermosifiliogr* 2008; 99: 101-10.
68. Yazdanyar Sh, Jemec G. Hidradenitis suppurativa: a review of cause and treatment. *Curr Opin Infect Dis* 2011; 24: 118-23.

## Conceptos claves

- Enfermedad cutánea folicular crónica, recurrente y debilitante que usualmente se presenta después de la pubertad.
- Clínica de lesiones inflamatorias profundas en zonas del cuerpo que poseen glándulas sudoríparas apocrinas (axilas, áreas inguinales y anogenitales). Comedones dobles, tractos sinusales profundos, abscesos subcutáneos son característicos de HS.
- Prevalencia estimada del 4% de la población.
- Más frecuente en mujeres. Desaparece en embarazo y menopausia.
- Diagnóstico principalmente clínico. (Tres etapas de compromiso)
- Eco doppler color es útil para determinar grado y profundidad de las lesiones.
- HS se asocia con otras enfermedades de la tetrada de oclusión folicular, acné, síndrome KID, SAPHO, enfermedad de Dowling Degos, entre otras
- Múltiples tratamientos se plantean. recientemente inhibidores de FNT -alpha.
- Mejor resultado es cirugía extensa y láser CO2 de las áreas afectadas.

## Preguntas EMC Hidrosadenitis Supurativa (Parte I):

### 1. En la etiología de la HS es influyen:

- a. Oclusión folicular anormal
- b. Inflamación apocrina
- c. Hiper o paraqueratosis de folículos anormales
- d. Alteraciones inmunitarias
- e. Todas las alternativas son correctas

### 2. En HS es falso que:

- a. es de causa aún desconocida
- b. un 34% de parientes de primer grado de los probandos presentan la enfermedad
- c. La asociación entre inicio de ACO y desarrollo de HS no ha sido demostrada
- d. formas familiares presentan un pattern de herencia autosómica dominante
- e. El litio puede desencadenar o exacerbar crisis de HS

### 3. Son factores desencadenantes de HS:

- a. Obesidad
- b. Tabaquismo
- c. Fricción
- d. Rasurado
- e. Todas las anteriores

### 4. Respecto a las lesiones primarias de la HS:

- a. Corresponden a comedones abiertos asociados a adenopatías regionales
- b. Consisten en nódulos dolorosos precedidos de síntomas prodrómicos
- c. Se resuelven espontáneamente sin dejar secuelas
- d. Consisten en abscesos fistulizados asintomáticos
- e. Se caracterizan por cicatrices hipertróficas y retráctiles

### 5. Al analizar la epidemiología de la HS, se ha concluido que:

- a. La afectación prepuberal es muy frecuente
- b. Pacientes con antecedentes genéticos suelen tener inicio más tardío de la enfermedad
- c. La remisión completa es frecuente en las mujeres mayores de 50 años
- d. La edad promedio de comienzo es aproximadamente a los 35 años
- e. Se relaciona fuertemente con hiperandrogenismo femenino

### 6. Respecto a las características histopatológicas de HS, es cierto que:

- a. El hallazgo fundamental es la hiperqueratosis infundibular
- b. La presencia de granulomas habla de una evolución aguda de la enfermedad
- c. Es frecuente la presencia de infiltrado inflamatorio eosinofílico perifolicular
- d. Es raro encontrar trayectos fistulosos en la dermis
- e. Todo lo anterior es correcto

### 7. A qué se denomina “sitios designados” en HS?

- a. A los linfonodos aumentados de tamaño en zonas afectadas
- b. A la presencia de pseudoquistes en la dermis
- c. A las regiones axilares e inguinales
- d. A las fístulas secretantes malolientes
- e. A los comedones abiertos y cerrados en zonas afectadas

### 8. Son diagnósticos diferenciales de HS:

- a. Abscesos
- b. Linfogramuloma venéreo
- c. Linfadenopatía
- d. Quistes de la glándula de Bartolino
- e. Todos son correctos

**9. Dentro de los criterios de diagnóstico sonográfico en Hidrosadenitis Supurativa se incluye:**

- a. Formaciones quísticas anecogénicas intranodales
- b. Focos hiperecogénicos cálcicos intradérmicos
- c. Ensanchamiento de los folículos pilosos regionales
- d. Aumento significativo de diámetro de los linfonodos regionales
- e. Hipervascularización ganglionar

**10. Las colecciones y fístulas en Hidrosadenitis Supurativa presentan las siguientes características, excepto:**

- a. Se ubican en dermis y tejido celular subcutáneo
- b. Comunican hacia la base de folículos pilosos ensanchados
- c. Son hiperecogénicas
- d. Presentan fragmentos lineales hiperecogénicos de tractos pilosos en su interior.
- e. Se asocian a hipervascularización periférica

**Respuestas correctas en la página 330**