

Guía para pacientes con hidradenitis supurativa

ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA



© Academia Española de Dermatología y Venereología

Reservados todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida ni transmitida en ninguna forma o medio, incluyendo las fotocopias o cualquier sistema de recuperación de almacenamiento de información, sin la autorización por escrito del titular de los derechos.

Se ha realizado un gran esfuerzo al preparar esta guía para proporcionar una información precisa y actualizada que esté de acuerdo con la práctica y estándares aceptados en el momento de su publicación.

El contenido de esta guía refleja las opiniones, criterios, conclusiones y/o hallazgos propios de los autores, los cuales pueden no coincidir necesariamente con los de la AEDV.

Prólogo

La Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV) tiene, entre sus muchos objetivos, y de los más importantes, la información al público en general de las patologías más frecuentes de esta especialidad, reivindicando que el dermatólogo es el especialista de referencia para la misma. Dentro de este objetivo, destaca especialmente la relación y vinculación con las asociaciones de pacientes, que representan la vía más adecuada para contactar con pacientes con distintas patologías cutáneas.

Desde hace un año la AEDV mantiene, a través de su Fundación Piel Sana, reuniones periódicas con las asociaciones de pacientes con el objetivo de conocer

sus objetivos, necesidades... y poder colaborar, en la medida de nuestras posibilidades, con ellas.

Una de las peticiones comunes, manifestadas por estas asociaciones en diferentes reuniones que han mantenido con la Fundación, fue la de crear "Guías para Pacientes" por dermatólogos expertos --de referencia-- en las distintas patologías. Hoy podemos decir con satisfacción que este primer objetivo está logrado.

Esto no hubiera sido posible sin la colaboración de nuestros compañeros que, desde el primer momento, han aceptado de forma altruista esta colaboración. A ellos, nuestro más sincero agradecimiento. Es así mismo necesario agradecer

a la Fundación Piel Sana de la AEDV su apoyo y ánimo, desde su presidente hasta sus profesionales, y como no a las asociaciones de pacientes que nos han ayudado a corregir y mejorar estas publicaciones.

Nuestro único interés es que este trabajo, una vez vista la luz, sea de utilidad. Seguiremos trabajando en el beneficio de la Dermatología, de los dermatólogos y, sobre todo, de los pacientes con enfermedades cutáneas.

Dr. J. Soto de Delás
Director de la Fundación Piel Sana
Dr. J.C. Moreno Giménez
Presidente de honor de la AEDV
y Responsable de las relaciones con Asociaciones de Pacientes

¿Qué es la hidradenitis supurativa?

La hidradenitis supurativa es una enfermedad crónica de la piel en la que aparecen brotes recurrentes de lesiones inflamatorias (nódulos y abscesos) que producen dolor, supuración, picor y/o mal olor, sobre todo en zonas de pliegues, como son las axilas, ingles, glúteos, genitales o región submamaria. En estas áreas son abundantes las glándulas apocrinas, relacionadas con la producción de feromonas.

¿Por qué se produce la hidradenitis supurativa?

El origen de la hidradenitis supurativa sigue siendo desconocido, aunque se ha asociado a diversos factores, tanto genéticos como medioambientales. Por tanto, es una enfermedad de origen multifactorial. Estos factores hacen que los folículos pilosos (pelos) asociados a las glándulas apocrinas se obstruyan, lo que provoca la acumulación en su interior de diversas sustancias. Como consecuencia, los folículos pilosos se dilatan hasta romperse, y al liberarse el contenido acumulado se genera una respuesta inflamatoria. La inflamación es la responsable de los síntomas de la enfermedad.

Autores

Carlos Cuenca Barrales
Servicio de Dermatología.
Hospital Virgen de las Nieves de Granada.

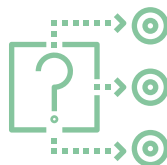
Alejandro Molina Leyva
Servicio de Dermatología.
Hospital Virgen de las Nieves de Granada.

Salvador Arias Santiago
Servicio de Dermatología.
Hospital Virgen de las Nieves de Granada.
Facultad de Medicina.
Universidad de Granada.

Se cree que esta reacción inflamatoria se debe a una activación excesiva del sistema inmunitario (el que está encargado de defendernos de virus, bacterias y hongos). Es decir, al obstruirse el folículo piloso, el sistema de defensa del cuerpo se "desorienta" y ataca al pelo y la piel. **Por tanto, no es una enfermedad infecciosa ni contagiosa**, aunque algunas bacterias pueden estar implicadas en los brotes y los antibióticos sean uno de sus tratamientos, como se verá más adelante. Con la evolución de la enfermedad, si no hay un buen control, la inflamación repetida produce cicatrices y túneles por debajo de la piel (llamados fístulas), con un gran impacto en la calidad de vida de los pacientes.

Factores medioambientales:

Los factores más conocidos son el tabaco, la obesidad y la fricción. El tabaco favorece la obstrucción de los folículos pilosos, a través de la activación de unas células de la piel llamadas queratinocitos y fibroblastos. Además, produce la activación de diversas células inflamatorias y puede favorecer el desarrollo de ciertas infecciones. Por su parte, la obesidad también supone un estado proinflamatorio del organismo a través de la secreción de diversas sustancias por parte del tejido adiposo, y además se asocia a una mayor fricción en las zonas de pliegues debido a su oclusión, motivo por el cual también se recomienda a los pacientes no llevar ropa muy ajustada.



El origen de la hidradenitis supurativa sigue siendo desconocido, aunque se ha asociado a diversos factores, tanto genéticos como medioambientales. Por tanto, es una enfermedad de origen multifactorial.

Factores genéticos:

Alrededor de 1/3 de los pacientes tiene antecedentes familiares de la enfermedad, lo que indica la importancia de ciertos genes en su desarrollo. De las diversas mutaciones genéticas que se han encontrado asociadas a hidradenitis supurativa, las más importantes se dan en los genes NCSTN y PSTPIP1. Sin embargo, estas mutaciones solo se encuentran en algunos pacientes, y no explican por sí solas todos los casos de hidradenitis supurativa.

Factores inmunológicos:

Al igual que en la enfermedad de Crohn (una enfermedad inflamatoria crónica del sistema digestivo) o la psoriasis (otra enfermedad inflamatoria crónica de la piel), se ha encontrado una sobreexpresión de linfocitos Th1 y Th17 (células del sistema inmunitario), con aumento de los niveles de diversas proteínas como TNF- α , IL-1 β , IL-17, IL-23 o IL-12. Estos hallazgos tienen importancia para el manejo de la enfermedad, ya que ciertos tratamientos, tanto presentes como futuros, van dirigidos a bloquear algunos de estos factores.

1/3

antecedentes familiares

Factores infecciosos:

El papel de las infecciones en la hidradenitis supurativa es controvertido. Hoy día, la enfermedad no se considera causada primariamente por infecciones, pero éstas sí que pueden tener un papel relevante en los brotes de la enfermedad. Se han encontrado diferencias entre el microbioma (esto es, el conjunto de microorganismos y su material genético) de la piel lesional y perilesional de los pacientes y la piel de sujetos sanos, con mayor formación de biofilms bacterianos (ecosistemas bacterianos con una especie de "película protectora" que los hace más resistentes) y predominio de microorganismos como *Staphylococcus aureus*, estafilococos coagulasa-negativos como el *Staphylococcus lugdunensis* o bacterias anaerobias.

Factores hormonales:

Aunque algunos estudios han demostrado un perfil hormonal normal de los pacientes con hidradenitis supurativa, algunas mujeres desarrollan brotes en relación a las menstruaciones, así como cambios durante el embarazo y mejoría a partir de la menopausia, lo que podría indicar que en algunas pacientes ciertas hormonas pueden jugar un papel importante.

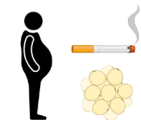
“

El papel de las infecciones en la hidradenitis supurativa es controvertido. Hoy día, la enfermedad no se considera causada primariamente por infecciones

Información Básica.

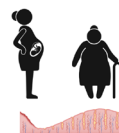
La hidradenitis supurativa es una enfermedad relativamente común, con una prevalencia estimada en torno al 0,7-1,2% en los estudios más recientes, siendo unas 3 veces más frecuente en las mujeres (aunque en los hombres la enfermedad suele ser más grave). La edad media de aparición se sitúa sobre los 20 años, siendo raro que la enfermedad comience antes de la adolescencia, etapa en la que las glándulas apocrinas empiezan a ser funcionales.

Factores medioambientales



Factores como el tabaco o la obesidad aumentan la inflamación

Factores hormonales



28 DÍAS

Algunas mujeres tienen brotes con las menstruaciones, otros cambios en el embarazo y otras mejoría con la menopausia

Factores genéticos



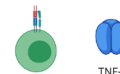
Se han encontrado algunas mutaciones genéticas en 1/3 de los pacientes

Factores infecciosos



Las sobreinfecciones pueden influir en los brotes, sobre todo cuando se forma el biofilm bacteriano

Factores inmunológicos



Algunas células y sus mediadores inflamatorios están sobreexpresados

HIDRADENITIS SUPURATIVA



Figura 1.- Etiopatogenia HS

Diagnóstico y estadiaje.

El diagnóstico se realiza mediante entrevista con el médico y exploración física, no siendo necesarias en general pruebas complementarias especiales. Se requiere la presencia de brotes de lesiones típicas (los "bultos" inflamados) separados al menos 6 meses en el tiempo.

Existen varios sistemas de estadiaje de la enfermedad, siendo el primero en aparecer y el más conocido el de Hurley, que divide la enfermedad en 3 estadios:

- Estadio I: abscesos aislados solitarios o múltiples, sin formación de cicatrices ni trayectos fistulosos. (Figura. 2)

- Estadio II: abscesos recurrentes, lesiones solitarias o múltiples separadas, con formación de trayectos fistulosos (Figura 3)

- Estadio III: afectación difusa o extensa, con múltiples trayectos fistulosos interconectados y abscesos (Figura 4)



Figura 2.- Estadio I de Hurley ("Hidradenitis leve")



Figura 3.- Estadio II de Hurley ("Hidradenitis moderada")



Figura 4.- Estadio III de Hurley ("Hidradenitis grave")

En diversos estudios de hidradenitis supurativa se ha estimado que entre el 7 y el 68% de los pacientes están en estadio I, entre el 28 y el 83% en estadio II y entre el 4 y el 22% en estadio III. Es, por tanto, un sistema que tiene en cuenta fundamentalmente el daño estructural. Más recientemente han surgido otros que tienen en cuenta la carga inflamatoria de la enfermedad, como el International Hidradenitis Suppurativa Severity Score System (IHS4), Hidradenitis Suppurativa Clinical Response (HiSCR), Hidradenitis Suppurativa Physician Global Assessment, Hidradenitis Suppurativa Severity Index o Sartorius, entre otros. De ellos, los dos primeros son de los más utilizados:

- El IHS4 es una fórmula que se calcula de la siguiente manera: n° de nódulos inflamatorios + n° de abscesos multiplicado por 2 + n° de fístulas inflamatorias multiplicado por 4. De esta manera se obtiene un número que nos indica la carga inflamatoria de la enfermedad: si es < 4 , la carga es baja; si está entre 4-10, la carga es moderada; y si es > 10 , la carga es alta.

- El HiSCR es un parámetro muy usado en estudios de fármacos para la hidradenitis supurativa. Se define como una reducción $\geq 50\%$ en el conteo de lesiones inflamatorias (nódulos inflamatorios + abscesos) sin que aumenten el n° de abscesos ni el n° de fístulas inflamatorias.

Para el cálculo de ambos, es importante tener en cuenta qué es cada lesión (Figura 5):

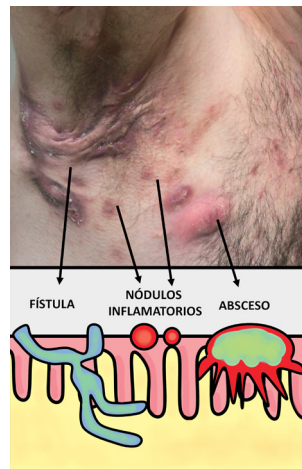


Figura 5.- Definición de lesiones.

X X
X +
X X
X X
X X
X X
X X
X +
X X
X X
X X
X X
X X
X +
X X
X X
X X

- Nódulos inflamatorios: son lesiones palpables, redondeadas, de contenido sólido, de tamaño > 1 cm, que se suelen localizar en zonas profundas de la piel y que son dolorosas. Pueden existir nódulos sin actividad inflamatoria y, por tanto, no dolorosos, que no se deben tener en cuenta para calcular el IHS4 ni el HiSCR.

- Abscesos: son lesiones palpables, de contenido líquido (purulento), fluctuantes, generalmente blandos/no duros al tacto, de tamaño > 1 cm, que se suelen localizar en zonas profundas de la piel. Siempre son lesiones agudas inflamatorias con dolor asociado.

- Fístulas: son trayectos ("canales") que conectan entre sí dos cavidades y/o con la superficie de la piel. Representan un daño estructural que, salvo en casos muy incipientes, actualmente solo se puede resolver mediante cirugía. Pueden tener actividad inflamatoria (en cuyo caso puede haber dolor, supuración, mal olor...) o no. Solamente las inflamatorias se deben incluir para el cálculo del IHS4 y del HiSCR.

Teniendo en cuenta estas definiciones, incluso un paciente bien entrenado puede calcular de forma aproximada "cuánta carga inflamatoria tiene".

En unidades especializadas de hidradenitis supurativa, es frecuente el uso de la ecografía cutánea para este fin. Ayuda al conteo y tipificación de las lesiones, permitiendo por tanto una estadificación más precisa.

Además, también mejora el abordaje terapéutico, por ejemplo, guiando las inyecciones intralesionales de corticoides para que el fármaco sea depositado en las zonas inflamadas, o ayudando a delimitar las áreas afectadas en los pacientes que deben someterse a cirugía.

Cormobilidades.

Al igual que ha ocurrido con la psoriasis, cada día se tiende más a considerar la hidradenitis supurativa como una enfermedad inflamatoria sistémica, es decir, que puede afectar a más órganos aparte de la piel. De hecho, se ha demostrado una asociación de la enfermedad con otras como:

Enfermedad inflamatoria intestinal

En diversos estudios se ha encontrado una relación entre la hidradenitis supurativa y la enfermedad inflamatoria intestinal, especialmente la enfermedad de Crohn. Se cree que ambas enfermedades pueden producirse por mecanismos similares. De hecho, en

ocasiones, la enfermedad de Crohn puede afectar a la piel, produciendo entonces lesiones parecidas a las observadas en la hidradenitis supurativa.

Diabetes mellitus

En dos revisiones sistemáticas recientes se ha determinado un ligero aumento del riesgo de padecer diabetes mellitus en los pacientes con hidradenitis supurativa.

Dislipemia

En los pacientes con hidradenitis supurativa se han observado mayores niveles de colesterol LDL ("colesterol malo") y triglicéridos, con una prevalencia de dislipemia de entre el 3,3% y el 10,5%.



Al igual que ha ocurrido con la psoriasis, cada día se tiende más a considerar la hidradenitis supurativa como una enfermedad inflamatoria sistémica, es decir, que puede afectar a más órganos aparte de la piel

Síndrome metabólico

El denominado síndrome metabólico hace referencia a un estado proinflamatorio crónico que engloba diversos factores como la resistencia a la insulina, el exceso de tejido adiposo, la hipertensión arterial o la hipercoagulabilidad de la sangre, entre otros, los cuales hacen más probable sufrir accidentes cardiovasculares o diabetes mellitus. Diversos estudios han determinado un mayor riesgo de síndrome metabólico en los pacientes con hidradenitis supurativa.

Riesgo cardiovascular

Múltiples investigaciones han demostrado que los pacientes con hidradenitis supurativa presentan más factores de riesgo cardiovascular que la población general. En un estudio de la población de Dinamarca, se determinó un mayor riesgo de eventos cardiovasculares mayores (infarto de miocardio e ictus) y de mortalidad relacionada con eventos cardiovasculares en pacientes con hidradenitis que en la población general. El riesgo de mortalidad fue asimismo mayor que en los pacientes con psoriasis.



Múltiples investigaciones han demostrado que los pacientes con hidradenitis supurativa presentan más factores de riesgo cardiovascular que la población general.

Espondiloartropatías

Se ha determinado una asociación entre la hidradenitis supurativa y las espondiloartropatías, un grupo de trastornos reumatológicos caracterizados por dolor e inflamación en la columna vertebral, sobre todo en la zona lumbar, y en otras articulaciones periféricas, en las zonas de inserción de los tendones, ligamentos y músculos en los huesos (entesitis) y en los dedos de las manos (dactilitis).

Enfermedades autoinflamatorias y dermatosis neutrofílicas

En ocasiones, la hidradenitis supurativa forma parte de síndromes complejos y heterogéneos causados por una activación anómala del sistema inmune innato, como por ejemplo en los síndromes PASH (pioderma gangrenoso, acné e hidradenitis supurativa), PAPASH (artritis piógena, pioderma gangrenoso, acné e hidradenitis supurativa), PsAPASH (artritis psoriásica, pioderma gangrenoso, acné e hidradenitis supurativa), PASS (pioderma gangrenoso, acné conglobata, hidradenitis supurativa y espondiloartropatía axial) o el síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis).

Síndrome de Down

En algunos estudios se ha determinado que los pacientes con síndrome de Down tienen mayor riesgo de desarrollar hidradenitis supurativa, y a edades más tempranas que en pacientes sin síndrome de Down.

Resumen comorbilidades hidradenitis supurativa

- Enfermedad inflamatoria intestinal, especialmente enfermedad de Crohn
- Diabetes mellitus
- Dislipemia
- Síndrome metabólico
- Riesgo cardiovascular
- Espondiloartropatía
- Enfermedades autoinflamatorias y dermatosis neutrofílicas: síndromes PASH, PAPASH, PsAPASH, PASS y SAPHO
- Síndrome de Down

Tratamiento.

Recomendaciones generales

El manejo de la enfermedad puede resultar en ocasiones muy complejo. Independientemente de los tratamientos recibidos, es importante llevar una vida activa con dieta sana y equilibrada.

Como se comentó previamente, tanto el tabaco como la obesidad son factores proinflamatorios, y su corrección puede reducir la aparición de brotes de la enfermedad y mejorar su pronóstico. Por ello, a todos los pacientes se les recomienda que abandonen el tabaco si fuman, que pierdan peso si tienen sobrepeso, que

realicen una actividad deportiva moderada y que eviten ropas ajustadas para disminuir la fricción.

En muchos pacientes también se recomienda la depilación, preferiblemente con láser, pues al eliminar el folículo piloso se disminuye el proceso de queratinización anormal del mismo.

Aunque los fármacos empleados dependen de la gravedad y extensión de las lesiones, normalmente el tratamiento comienza por el uso de antibióticos.



Aunque los fármacos empleados dependen de la gravedad y extensión de las lesiones, normalmente el tratamiento comienza por el uso de antibióticos.

Clindamicina +/- Rifampicina

- Uno de los antibióticos más empleados es la clindamicina, tanto tópica como oral. Además de actuar frente diversas bacterias que pueden estar implicadas en los brotes como se comentó previamente, tiene propiedades antiinflamatorias al actuar sobre unas células del sistema inmune llamadas neutrófilos, que están implicadas en la formación de pus.

- Las reacciones adversas más frecuentes son las gastrointestinales, sobre todo la diarrea, así como la aparición de náuseas, vómitos o dolor abdominal. En raras ocasiones, la diarrea se debe a un sobrecrecimiento de una bacteria llamada Clostridium

difficile que provoca un cuadro llamado colitis pseudomembranosa y que requiere de la administración de otros antibióticos como la vancomicina oral para su resolución.

- La clindamicina está contraindicada en caso de alergia a la misma; así mismo, se contraindica su uso en combinación con otros antibióticos como la eritromicina o el cloranfenicol, debido a que las bacterias pueden desarrollar resistencias cruzadas, así como con la vacuna atenuada de Salmonella typhi, ya que puede inactivarla.

- En cuanto al embarazo y la lactancia, aunque no existen estudios adecuados sobre su seguridad, se considera que su uso es aceptable, aunque

debe limitarse.

- En ocasiones, la clindamicina se combina con otro antibiótico llamado rifampicina, que tiene un amplio espectro antibacteriano y también presenta efecto antiinflamatorio. Además, es un fármaco especialmente útil frente al biofilm bacteriano previamente comentado.

- Las reacciones adversas más frecuentes son también las gastrointestinales.

- Su uso está contraindicado en caso de alergia a la misma, de porfiria y de enfermedad hepática activa. La rifampicina es un potente inductor de las enzimas hepáticas, unas proteínas que se encargan, entre otras cosas, del metabolismo de los fármacos.

Por ello, la rifampicina interacciona con múltiples fármacos, principalmente disminuyendo sus niveles. Por tanto, si va a iniciar algún tratamiento de forma concomitante debe consultar con su médico o con su dermatólogo.

- Durante el embarazo, su uso en general se considera contraindicado, mientras que se considera compatible con la lactancia materna, pues, aunque se desconocen sus efectos en el recién nacido, apenas se excreta en la leche materna.

Tetraciclinas

- Las tetraciclinas son otros de los fármacos más usados como primera línea de tratamiento. Las más empleadas son la doxiciclina y la minociclina. Al igual que

los anteriores, aparte de su efecto antibiótico tienen acción antiinflamatoria, con regulación de diversas células inflamatorias implicadas en la hidradenitis supurativa.

- Las reacciones adversas más frecuentes son nuevamente las gastrointestinales. Para disminuir su aparición, se recomienda tomarlas con un vaso grande de agua en alguna de las comidas (preferiblemente sin lácteos, pues disminuyen la absorción del fármaco), y no tumbarse al menos en los 45 minutos posteriores a la toma. Otros efectos adversos frecuentes son las reacciones de fotosensibilidad, sobre todo con la doxiciclina, por lo que durante el tratamiento es fundamental una adecuada fotoprotección.



Los antibióticos orales se usan tanto por su acción antibacteriana como por su efecto antiinflamatorio. Las reacciones adversas más frecuentes son gastrointestinales leves, por lo que se consideran fármacos seguros

En el caso de la minociclina, también pueden producirse somnolencia y mareos.

- Estos fármacos están contraindicados en caso de alergia a los mismos y de porfiria. Se desaconseja el uso de doxiciclina de forma concomitante a retinoides orales por el riesgo de desarrollo de hipertensión intracraneal benigna, a penicilinas por el riesgo de disminución del efecto de las mismas, a acenocumarol (sintrom) por posible potenciación de su efecto anticoagulante con el consiguiente riesgo de hemorragia, a rifampicina y barbitúricos por disminución de los niveles de tetraciclinas y a la vacuna atenuada de *Salmonella typhi* ya que puede inactivarla. En el caso de la minociclina, además puede disminuir los niveles de anticonceptivos hormonales.

- En cuanto al embarazo, pueden producir decoloración permanente de los dientes e inhibición del crecimiento óseo en el feto, por lo que son fármacos categoría D (existe evidencia de riesgo fetal en humanos) pero, en ciertos casos, por ejemplo, en situaciones amenazantes o enfermedades graves en las cuales no se pueden utilizar medicamentos más seguros, los beneficios pueden hacer el medicamento aceptable a pesar de sus riesgos. Por ello, también se desaconseja su uso durante la lactancia.



Mientras que la clindamicina y la rifampicina son compatibles con la lactancia materna, el uso de tetraciclinas está contraindicado. En cuanto al embarazo, el único antibiótico de los comentados cuyo uso se considera aceptable es la clindamicina.

Corticoides

- Los corticoides son antiinflamatorios potentes muy útiles para el tratamiento de lesiones agudas, con rápida disminución del dolor y otros síntomas relacionados. Se usan tanto orales, como la prednisona o la dexametasona en pulsos, como inyectados intralesionalmente, como el acetónido de triamcinolona.

- Las reacciones adversas aparecen sobre todo con tratamientos prolongados y/o a dosis elevadas, y se minimizan con la administración intralesional de los mismos. Los más frecuentes son osteoporosis, úlceras gástricas/duodenales, diabetes, obesidad central (cara y tronco), insuficiencia corticosuprarrenal secundaria, alteraciones cutáneas como acné, hirsutismo o

estrías, glaucoma, cataratas, alteraciones del estado de ánimo o impotencia sexual.

- El uso de corticoides está contraindicado en caso de alergia a los mismos o de infección grave. Se desaconseja el uso concomitante de corticoides y ácido acetilsalicílico o indometacina, debido al aumento del riesgo de úlcera digestiva, así como el uso de vacunas vivas atenuadas durante el tratamiento, ya que existe riesgo de infección por el microorganismo en cuestión debido a la inmunosupresión causada por los corticoides. Además, en el caso de la dexametasona, también se pueden producir interacciones con múltiples medicamentos, ya que, al igual que la rifampicina, es un potente inductor de las enzimas hepáticas.



Los corticoides son antiinflamatorios potentes muy útiles para el tratamiento de lesiones agudas, con rápida disminución del dolor y otros síntomas relacionados

- En cuanto al embarazo y lactancia, solo deben usarse cuando los beneficios superen los riesgos, ya que pueden producir una insuficiencia corticosuprarrenal secundaria en el feto/lactante.

Otros fármacos

Los retinoides orales (acitretino e isotretinoína) son análogos de la vitamina A especialmente útiles en pacientes con predominio de lesiones "tipo foliculitis" (múltiples lesiones de pequeño tamaño), aunque también

pueden usarse en pacientes con otras lesiones.

Durante el tratamiento se produce sequedad de piel y mucosas, aumento de la fotosensibilidad, se puede producir una elevación de los triglicéridos y está totalmente contraindicado el embarazo (hasta 1 mes después de finalizado el tratamiento en el caso de la isotretinoína y 3 años después en el del acitretino) por el riesgo de malformaciones fetales graves. Los anticonceptivos orales, los antiandrógenos como el acetato de ciproterona o la espironolactona se usan sobre todo en mujeres cuya enfermedad presenta relación con alteraciones hormonales; la espironolactona puede usarse también en los varones.

La metformina puede ser útil en algunos pacientes con obesidad y resistencia a la insulina. En ocasiones, se recurre a otros fármacos que regulan el sistema inmune como la dapsona, la ciclosporina, la colchicina o el apremilast, o a otros antibióticos como el moxifloxacino, el metronidazol o el ertapenem. Para más información sobre estos fármacos, consulte con su dermatólogo.

Adalimumab

- En los casos más graves y con mayor carga inflamatoria, es necesario recurrir a los llamados fármacos biológicos. En la actualidad, el único aprobado para su uso en hidradenitis es Adalimumab, un fármaco dirigido contra una



En los casos más graves y con mayor carga inflamatoria, es necesario recurrir a los llamados fármacos biológicos. En la actualidad, el único aprobado para su uso en hidradenitis es Adalimumab

proteína llamada TNFα que interviene en procesos inflamatorios.

- Los efectos adversos más frecuentes son reacciones locales en el punto de inyección, gastrointestinales, hipertensión arterial, dolor de cabeza, dolores musculares, alteraciones del estado de ánimo, asma, erupciones cutáneas, conjuntivitis, vértigo, dislipemia y aumento del riesgo de infecciones.

X X
X +
X X
X X
X X
X X
X X
X X
X +
X X
X X
X X
X X
X X
X X
X X
X X
X X
X X
X X
X X

- Su uso está contraindicado en caso de infecciones graves, tuberculosis e insuficiencia cardíaca avanzada, y se debe usar con precaución en caso de enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple y de neoplasias activas y hasta 5 años después de su control. Asimismo, está contraindicado el uso concomitante de los fármacos biológicos abatacept y anakinra, por aumentar el riesgo de infección, y de vacunas vivas atenuadas durante el tratamiento.

- Se desconocen los efectos de adalimumab durante el embarazo y la lactancia y, aunque no se ha relacionado con anomalías fetales ni del lactante, se desaconseja su

uso durante el embarazo y la lactancia. Se recomienda el uso de un método anticonceptivo durante el tratamiento y hasta 5 meses después de finalizarlo.

Otros fármacos biológicos

Se está estudiando la utilidad de otros fármacos biológicos empleados para la psoriasis y dirigidos contra proteínas como la IL-17 o la IL-23, como por ejemplo Secukinumab, Risankizumab, Ustekinumab, Guselkumab o Bimekizumab. Anakinra, un fármaco que bloquea el receptor de una proteína llamada IL-1, puede ser útil en algunos casos de hidradenitis supurativa con asociación sindrómica.



Se está estudiando la utilidad de otros fármacos biológicos empleados para la psoriasis y dirigidos contra proteínas como la IL-17 o la IL-23

Además, existen diversos fármacos biológicos en desarrollo actualmente que podrían ayudar a mejorar el control de la enfermedad.

Cirugía

Cuando ya se ha producido daño debido a la cicatrización, es necesaria, además, la cirugía de la zona afectada. Hay diversos procedimientos quirúrgicos, siendo la extirpación amplia en bloque de la zona afectada con curación por segunda intención (esto es, dejando que la zona cicatrice por sí sola, sin dar puntos) la técnica asociada a menores recurrencias. En ocasiones, también se puede optar por la cobertura de la zona afectada con colgajos (es decir, moviendo la piel de alrededor) o con injertos (es decir, tomando piel de una

zona distante para cubrir el defecto quirúrgico; a veces, se usan injertos mallados que permiten cubrir áreas más amplias con menor cantidad de piel). Otras opciones son la extirpación simple con cierre directo para defectos pequeños o el *deroofing*, que consiste en eliminar el “techo” de la fístula y dejar que cicatrice por segunda intención.

“

Cuando ya se ha producido daño debido a la cicatrización, es necesaria, además, la cirugía de la zona afectada

Resumen de tratamientos hidradenitis supurativa

- Clindamicina tópica
- Clindamicina oral asociada o no a rifampicina
- Tetraciclinas (doxiciclina y minociclina)
- Corticoides
- Adalimumab
- Otros fármacos: retinoides orales (isotretinoína y acitretino), anticonceptivos orales, antiandrógenos, espirolactona, metformina, dapsona, ciclosporina, colchicina, apremilast, moxifloxacino, metronidazol o ertapenem
- Cirugía: extirpación en bloque y cierre por 2ª intención, extirpación en bloque y cierre mediante colgajo o injerto, extirpación y cierre directo o *deroofing*, entre otros

Alimentación

La evidencia científica acerca del beneficio de las dietas o suplementos alimenticios en la hidradenitis supurativa es escasa y limitada a estudios con pocos pacientes, sin grupos de control y sin evaluaciones ciegas:

- Se ha propuesto que una dieta libre de lácteos y baja en carbohidratos simples y azúcares puede mejorar la enfermedad, aunque la investigación en la que se estudió presentaba limitaciones.

- En un estudio con 12 pacientes con intolerancia al trigo y a la levadura de cerveza, la exclusión de estos alimentos de la dieta tras haber sido sometidos a cirugía llevó a la estabilización de la enfermedad; no obstante, no

hay ningún dato que indique que la exclusión de estos productos sea beneficiosa para todos los pacientes.

- Se han descrito las propiedades antiinflamatorias y antioxidantes de la cúrcuma y de los ácidos grasos omega-3, pero no hay ningún estudio llevado a cabo en pacientes con hidradenitis supurativa.

- La hidradenitis supurativa, como otras muchas enfermedades inflamatorias crónicas, se ha asociado con un déficit de vitamina D. En caso de diagnosticarse, éste debe tratarse, pero no hay ningún estudio que haya demostrado que la vitamina D mejore el curso de la enfermedad.

- En un estudio se observó que los pacientes con

hidradenitis supurativa tenían déficit de zinc, y en otro que algunos pacientes tenían mejoría con el tratamiento con gluconato de zinc. Por tanto, se considera que en algunos pacientes puede ser útil como tratamiento adyuvante (esto es, junto a otros tratamientos, no como tratamiento principal), aunque la evidencia es limitada.

- No hay ningún estudio sobre las dietas de exclusión, como la paleodieta, en pacientes con hidradenitis supurativa. **Por tanto, nuestra recomendación es seguir una dieta equilibrada y variada**, que permita adelgazar a aquellos pacientes que lo precisen y que no haga engordar a los pacientes de peso normal.

Remedios naturales

Actualmente no existe evidencia científica sobre la utilidad de ninguno de los llamados “remedios naturales”, hierbas chinas, acupuntura, homeopatía o similares.

Cuándo acudir al hospital de forma no programada / urgencias

En determinadas situaciones, se debe acudir a un centro sanitario de forma preferente/ urgente:

- Absceso o colección de gran tamaño que requiera drenaje
- Complicaciones postquirúrgicas, principalmente sangrado activo que no cede a la compresión continua de la zona durante 20 minutos
- Dolor intenso que no cede a la medicación. Ante un dolor agudo, debe tenerse

en cuenta la “escalera analgésica” recomendada por la Organización Mundial de la Salud, cuyo primer escalón consiste en la toma de analgésicos no opioides. En este escalón se encuentran los antiinflamatorios no esteroideos (AINES) como el ibuprofeno, el diclofenaco o el dexketoprofeno, así como el paracetamol o el metamizol. En caso de un dolor que no ceda a una combinación de estos fármacos, por ejemplo, un AINE cada 8 horas combinado con paracetamol o metamizol cada 8 horas (intercalándolo cada 4 horas con el AINE), se debe acudir a un centro sanitario.

- Signos y síntomas de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS)/ sepsis: el SRIS se define por la presencia de al menos 2 de

los siguientes factores:

- Fiebre $>38^{\circ}\text{C}$ o hipotermia $<36^{\circ}\text{C}$
- Taquipnea (>20 respiraciones por minuto en reposo) o $\text{pCO}_2 < 32$ mmHg (este último parámetro solo puede determinarse en un centro sanitario con una gasometría)
- Taquicardia (>90 latidos por minuto en reposo)
- Leucocitosis (>12.000 leucocitos/mm³), leucopenia (<4.000 leucocitos/mm³) o recuento de neutrófilos inmaduros en sangre periférica $>10\%$. Estos parámetros solo pueden determinarse en un centro sanitario con un hemograma. Cuando el SRIS, que puede tener diversas causas, es a consecuencia de una infección, se denomina sepsis.

Vivir con Hidradenitis Supurativa.

La hidradenitis supurativa es una enfermedad crónica que, al igual que otras como la diabetes, la hipertensión o la psoriasis, a día de hoy se puede controlar, pero no curar. Actualmente, la media de retraso diagnóstico se estima en 7 años, lo que provoca que en algunos pacientes la enfermedad evolucione. **Por todo ello, es importante que los pacientes acudan cuanto antes a su dermatólogo, ya que una atención precoz y adecuada puede cambiar el curso de la enfermedad y evitar que avance a formas más graves.**

Además, debido a su curso crónico con brotes espontáneos y a los síntomas que ocasiona, esta enfermedad puede llegar

a producir una profunda afectación de la calidad de vida de los pacientes, tanto incluso como la diabetes mellitus, la enfermedad cardiovascular, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) o el cáncer, según diversas investigaciones. De hecho, la hidradenitis se ha asociado con depresión, ansiedad, disfunción sexual, tendencia al aislamiento y soledad, estigmatización, problemas laborales e incluso a riesgo de suicidio. También, la calidad de vida de los convivientes de pacientes puede verse afectada. Por tanto, los pacientes deben solicitar ayuda especializada cuando lo necesiten.

“

La hidradenitis supurativa es una enfermedad crónica que, al igual que otras como la diabetes, la hipertensión o la psoriasis, a día de hoy se puede controlar, pero no curar.

Embarazo

Como se ha comentado previamente, las hormonas son uno de los factores implicados en el desarrollo de la enfermedad. Así pues, algunas pacientes pueden preguntarse qué efectos puede tener el embarazo sobre el curso de la enfermedad, y si ésta tiene algún impacto sobre la gestación o sobre el feto. En dos estudios europeos realizados mediante cuestionarios, se encontró que entre el 30-71% de las mujeres embarazadas presentaban mejoría de la hidradenitis supurativa durante el embarazo, entre el 20-53% no presentaban cambios y entre el 9-17% empeoraban. Esto contrasta con un estudio estadounidense en el que solo el 8% mejoraban, el 30% se mantenían sin cambios y

el 62% empeoraban; este estudio se realizó revisando las historias de las pacientes, y en el 44% de los casos no había datos disponibles (quizás de mujeres sin cambios o con mejoría de la enfermedad y que por tanto no quedaron registradas). Por tanto, parece que en la mayoría de las pacientes el curso evolutivo de la hidradenitis supurativa se mantiene estable o mejora durante el embarazo. En el caso de aquellas pacientes que sí sufren empeoramiento, se consideran importantes factores como el incremento de peso, con aumento de la oclusión y fricción en los pliegues, y el incremento del tejido adiposo, con mayor secreción de mediadores inflamatorios como el TNF α . Además, en este grupo de pacientes se observó un empeoramiento de la

enfermedad durante el periodo de postparto en el 66% de las mujeres. Los descensos de los niveles de progesterona que se producen tras el parto son probablemente los responsables de estos rebrotes.

También en este grupo de mujeres estadounidenses se observó que las pacientes no tenían más riesgo que la población general de aborto, cesárea, prematuridad o mortalidad perinatal. La gravedad de la enfermedad o la presencia de lesiones inguinales tampoco aumentaron estos riesgos. Sí hubo una mayor prevalencia de enfermedades del embarazo como la diabetes gestacional, la hipertensión gestacional o la preeclampsia en las mujeres con hidradenitis supurativa. Además, las mujeres con

lesiones de hidradenitis supurativa en las mamas tendían a evitar la lactancia con mayor frecuencia que las pacientes sin lesiones en esta localización, por lo que es importante consultar con el dermatólogo para valorar posibles tratamientos que permitan a las madres dar la lactancia.

COVID-19

No existe evidencia de que los pacientes con hidradenitis supurativa tengan un mayor riesgo de infección por SARS-CoV-2, ni de que el curso de la enfermedad por COVID-19 sea peor en estos pacientes, con independencia del tratamiento recibido. En la enfermedad causada por SARS-Cov-2 hay que tener en cuenta que, aparte del daño que puede ocasionar el propio virus, está el daño

que genera la respuesta inflamatoria del organismo frente al virus, la llamada tormenta de citoquinas. Una de las citoquinas implicada en esta cascada inflamatoria es el TNF α , entre otras.

Actualmente, en general no se recomienda suspender los tratamientos de forma preventiva en pacientes con hidradenitis supurativa por temor a la infección, pues los riesgos de hacerlo superan a los beneficios, ya que no solo puede ocurrir un rebrote de la enfermedad, sino también una pérdida de efectividad del medicamento por la generación de anticuerpos frente al mismo. En el caso de que un paciente con hidradenitis supurativa tenga una infección por SARS-CoV-2, se recomienda consultar con su médico y/o con su dermatólogo

para valorar si es preciso suspender el tratamiento, ya que esta decisión deberá de tomarse de forma individualizada en cada paciente teniendo en cuenta factores como la edad, las comorbilidades, el tratamiento realizado para la hidradenitis o la gravedad del cuadro por COVID-19.



Información Adicional.

La Asociación de Enfermos de Hidradenitis (ASENDHI) es una entidad sin ánimo de lucro fundada en 2008 cuyos objetivos son dar a conocer la enfermedad, promoviendo la sensibilización social, fomentando la formación de especialistas y profesionales de la salud en la enfermedad, así como la investigación acerca de la misma, y sirviendo de apoyo a los pacientes afectados.

Enlaces de Interés

- <https://asendhi.org/>
- <https://ehsf.eu/>
- <https://aedv.es/>
- <https://fundacionpielsana.es/>

Referencias Bibliográficas Principales

- Vossen ARJV, van derZee HH, Prens EP. Hidradenitis suppurativa: a systematic review integrating inflammatory pathways in to a cohesive pathogenic model. *Front Immunol.* 2018;14(9):2965. doi: 10.3389/fimmu.2018.02965.
- Martorell A, Alfageme-Roldán F, Vilarrasa-Rull E, Ruiz-Villaverde R, Romaní-de Gabriel J, García-Martínez F. Ultrasound as a diagnostic and management tool in hidradenitis suppurativa patients: a multicentre study. *J Eur Acad DermatolVenereol.* 2019;33(11):2137-42. doi: 10.1111/jdv.15710
- Cuenca-Barrales C, Salvador-Rodríguez L, Arias-Santiago S, Molina-Leyva A. Pre-operative ultrasound planning in the urgent management of patients with hidradenitis suppurativa. *J Eur Acad DermatolVenereol.* 2020;34(10):2362-2367. doi: 10.1111/jdv.16435
- Kohorst JJ, Kimball AB, Davis MD. Systemic associations of hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol.* 2015;73(5 Suppl 1):S27-35. doi: 10.1016/j.jaad.2015.07.055.
- Egeberg A, Gislason GH, Hansen PR. Risk of Major Adverse Cardiovascular Events and All-Cause Mortality in Patients With Hidradenitis Suppurativa. *JAMA dermatology.* 2016;152(4):429-34. doi: 10.1001/jamadermatol.2015.6264.
- Zouboulis CC, Desai N, Emtestam L, Hunger RE, Ioannides D, Juhász I, et al. European S1 guideline for the treatment of hidradenitis suppurativa/acne inversa. *J Eur Acad DermatolVenereol.* 2015;29(4):619-44. doi: 10.1111/jdv.12966.
- García-Martínez FJ, Vilarrasa-Rull E, Salgado-Boquete L, Martorell A, Pascual JC, Hernández-Martín A et al. Intralesional corticosteroid injection for the treatment of hidradenitis suppurativa: a multicenter retrospective clinical study. *J DermatologTreat.* 2019;29:1-5. doi: 10.1080/09546634.2019.1655524.
- Silfvast-Kaiser A, Youssef R, Paek SY. Diet in hidradenitis suppurativa: a review of published and lay literature. In *J Dermatol.* 2019;58:1225-30. doi: 10.1111/ijd.14465

X X
X +
X X
X X
X X
X X
X X
X X
X +
X X
X X
X X
X X
X X
X X
X X
X X
X X
X X
X X

- Matusiak L. Profound consequences of hidradenitis suppurativa: a review. Br J Dermatol. 2018. Online aheadofprint. doi: 10.1111/bjd.16603.

- Cuenca-Barrales C, Montero-Vílchez T, Matusiak L, Szepietowski J, Molina-Leyva A. Sexual impairment in patients with hidradenitis suppurativa: a systematic review. J Eur Acad DermatolVenereol. 2020[Online aheadofprint]. doi: 10.1111/jdv.16726.

- Molina-Leyva A, Cuenca-Barrales C. Pruritus and Malodour in Patients with Hidradenitis Suppurativa: Impacton Quality of Life and Clinical Features Associated with Symptom Severity. Dermatology. 2020;236(1):59-65.doi: 10.1159/000502139

- Ramos-Alejos-Pita C, Arias-Santiago S, Molina-Leyva A. QualityofLife in Cohabitants of Patients with Hidradenitis Suppurativa: A Cross-sectional Study. Int J Environ Res Public Health. 2020 Aug 18;17(16):6000. doi: 10.3390/ijerph17166000.

- Lyons AB, Peacock A, McKenzie SA, Jacobsen G, Naik HB, Shi VY et al. Evaluation of Hidradenitis Suppurativa Disease Course During Pregnancy and Postpartum. JAMA dermatology. 2020;156(6):681-685. doi: 10.1001/jamadermatol.2020.0777.

- Montero-Vílchez T, Martínez-López A, Salvador-Rodríguez L, Molina-Leyva A, Arias-Santiago S. Management of patients with hidradenitis suppurativa during the COVID-19 pandemic. DermatolTher. 2020 Jun 19;e13875.doi: 10.1111/dth.13875.



ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLÓGIA



fundacionpielsana.es
facebook.com/fundacionpielsana
twitter.com/pielsana_aedv

