

Hidradénite suppurée

**Claire Hotz
Emilie Sbidian
Hôpital Henri-Mondor
Créteil**

Hidradénite suppurée (HS)

- Dermatose inflammatoire chronique récurrente



Critères diagnostiques

3 critères doivent être présents pour établir le diagnostic:

1- La présence de lésions typiques:

- précoces: nodules profonds douloureux
- tardives : tractus sinueux, cicatrices hypertrophiques et comédons ouverts

2- Une localisation typique :

- régions axillaires, inguinales, périnéo-fessière, mammaires

3- Des lésions chroniques et récurrentes

Epidémiologie

- L'HS est considérée comme une maladie orpheline et pourtant la prévalence dans la population française générale est estimée 1 %
- Le sexe ratio est de 1 homme pour 3,3 femmes

Canoui-Poitrine et al, JAAD 2009

Cette discordance peut être expliquée par:

- prévalence plus élevée des formes HS peu sévère
- mauvaise connaissance de l'HS par la communauté médicale

Lésions typiques précoces



Nodules douloureux

Lésions tardives



Cicatrices hypertrophiques en pont

Lésions tardives



Écoulements purulents



Comédons ouverts

Phénotype « typique »



Lésions non typiques



Bourgeon charnu

Lésions non typiques



Lésions type pyoderma gangrenosum

Lésions non typiques



Comédons multiples en dehors des zones HS

Lésions non typiques



Cicatrices vermoulues

Topographie atypique



Critères diagnostiques

Toute lésion kystique, tout abcès situé dans les régions axillaires, inguinales, périnéale ou mammaires, doit faire évoquer le diagnostic de maladie de Verneuil.

Le délai entre les 1ers symptômes et le diagnostic est de 8 ans

Le diagnostic est clinique.

Absence d'adénopathie et de fièvre.

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire.

Hidradénite suppurée

Classification de Hurley

Grade I



Grade II



Grade III



Hétérogénéité clinique

LC1 « axillo-mammaire »



LC2 folliculaire



LC3 fessier



Hétérogénéité clinique



Scores dynamiques

Classification dynamique Physicians Global Assessment (PGA)

6 stades: de nulle à très sévère

Cotation en fonction du nombre de nodules inflammatoires, abcès, lésions fistulisées

HISCR 50

Score de Sartorius modifié

IHS4

HSS

Concordance des scores de gravité évaluée sur photos dans l'HS: bonne pour le grade de Hurley et IHS4, modérée pour les autres scores

Facteurs associés

- Le tabagisme et le surpoids sont significativement associés à l'HS en analyse multivariée :

Tabagisme actif : OR=12,55 (8,58-18,38)

IMC : OR=1,12,(1,08-1,15) pour chaque point d'IMC

Un effet-dose est retrouvé dans cette association

- Association entre HS et syndrome métabolique
- Cannabis et HS: prévalence de fumeurs : 34% (vs 11,6% psoriasis- 11% population)

Evolution

- Age moyen de début de la maladie: 22,1 ans
(+ précoce chez les patients avec des ATCD familiaux HS)
- Durée moyenne d'activité de la maladie est de 18,8 ans

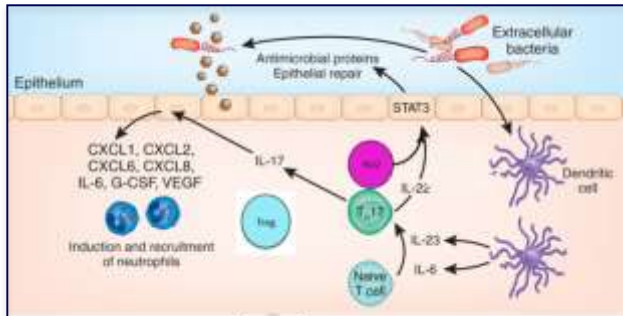
Von der Werth et al, JEADV 2000

- Rémission complète après la ménopause et quasi-complète lors des grossesses chez la femme
- Maladie active jusqu'à un âge avancé chez les hommes.

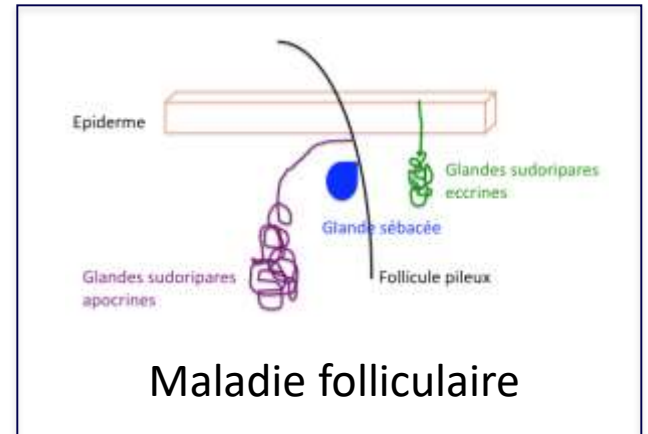
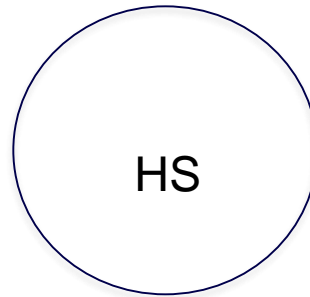
Canoui-Poitrine et al, JAAD 2009

Physiopathologie

Flore microbienne



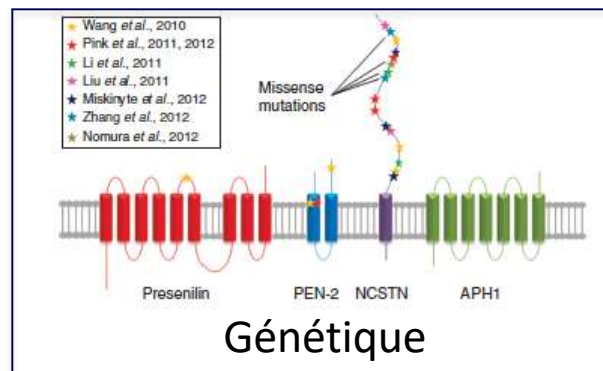
Inflammation et immunité



Maladie folliculaire

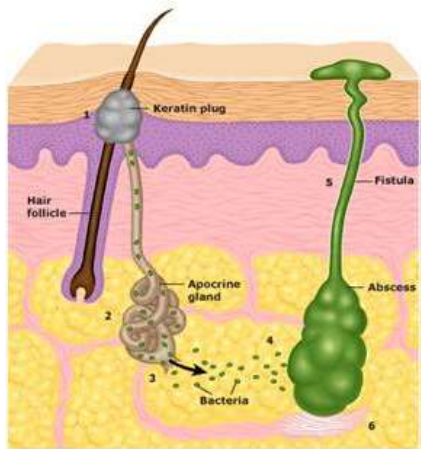
Facteurs environnementaux

Facteurs hormonaux

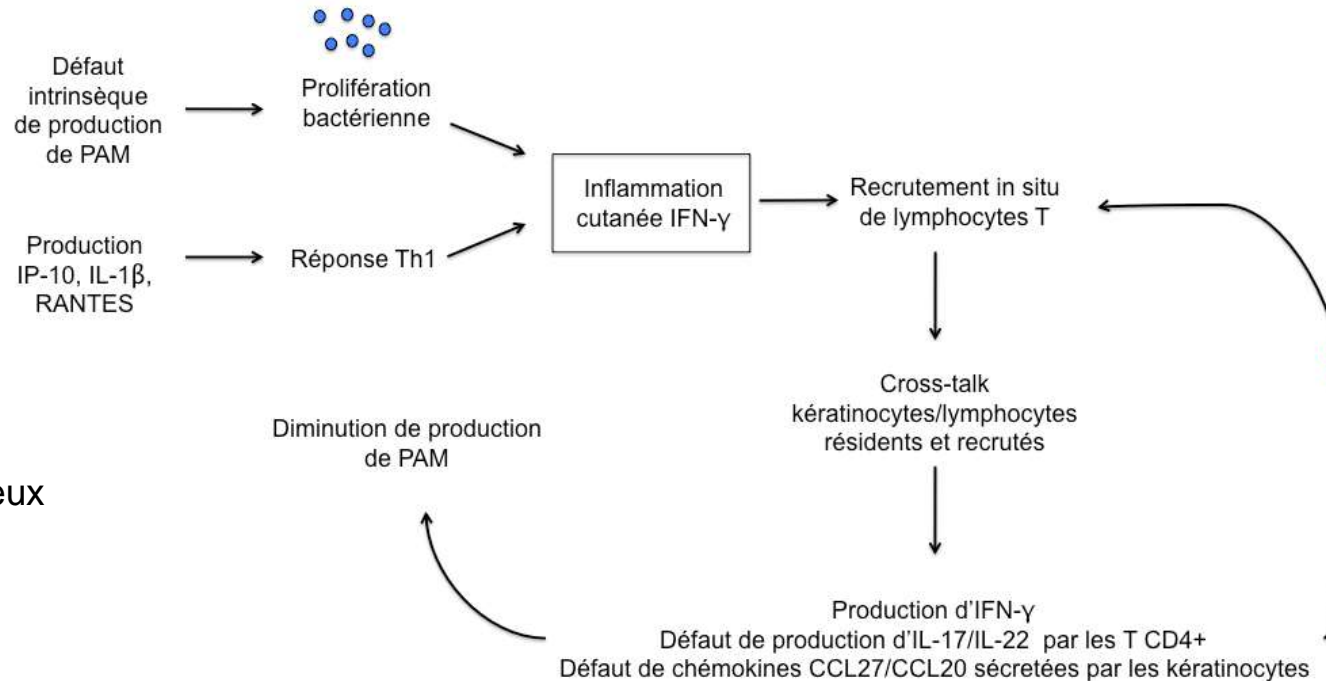


Génétique

Cercle vicieux au cours de HS



Kératinocytes du follicule pileux



Maladies associées

Maladie de Crohn



Spondyloarthropathies

PASH, PAPASH, PASS



HS

Maladies folliculaires

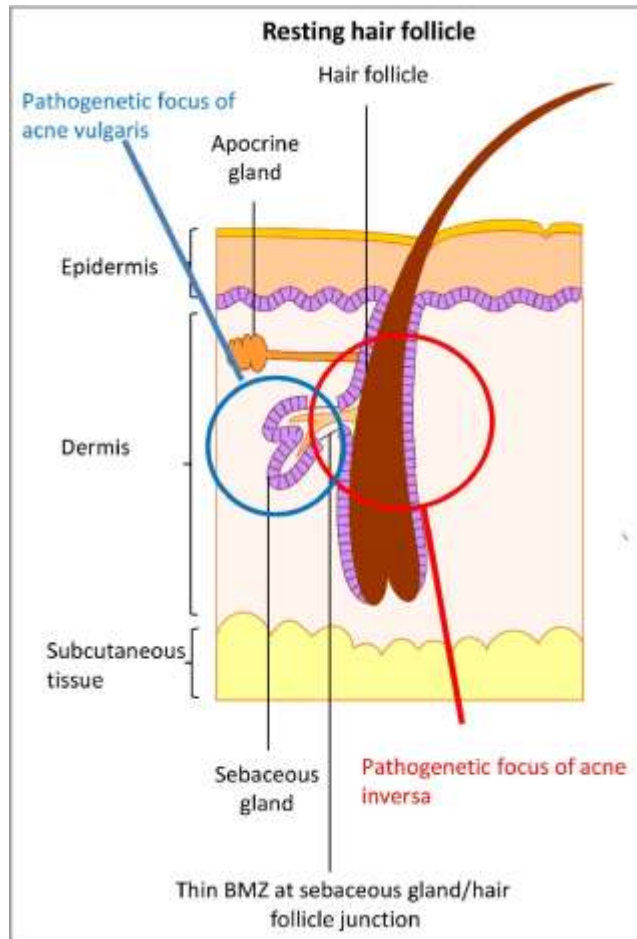


Maladies associées: maladies folliculaires

Maladies folliculaires: de manière controversée l'acné (15% à 45%)
Association ou confusion nosologique?



Acné conglobata vs HS folliculaire ?



Poli, Revuz, Ann dermatol 2018

Pink et al, BJD 2018

Litaien et al, JAAD 2019



Sinus pilonidal et HS

EPIDEMIOLOGY

BJD
British Journal of Dermatology

Pilonidal sinus disease: an intergluteal localization of hidradenitis suppurativa/acne inversa: a cross-sectional study among 2465 patients

Benhadou et al, BJD 2019

Into the (gluteal) fold: pilonidal disease and hidradenitis suppurativa – association or continuum?

Frew et al, BJD 2019





Association HS et arthrites inflammatoires

Hidradenitis Suppurativa Associated with Spondyloarthritis — Results from a Multicenter National Prospective Study

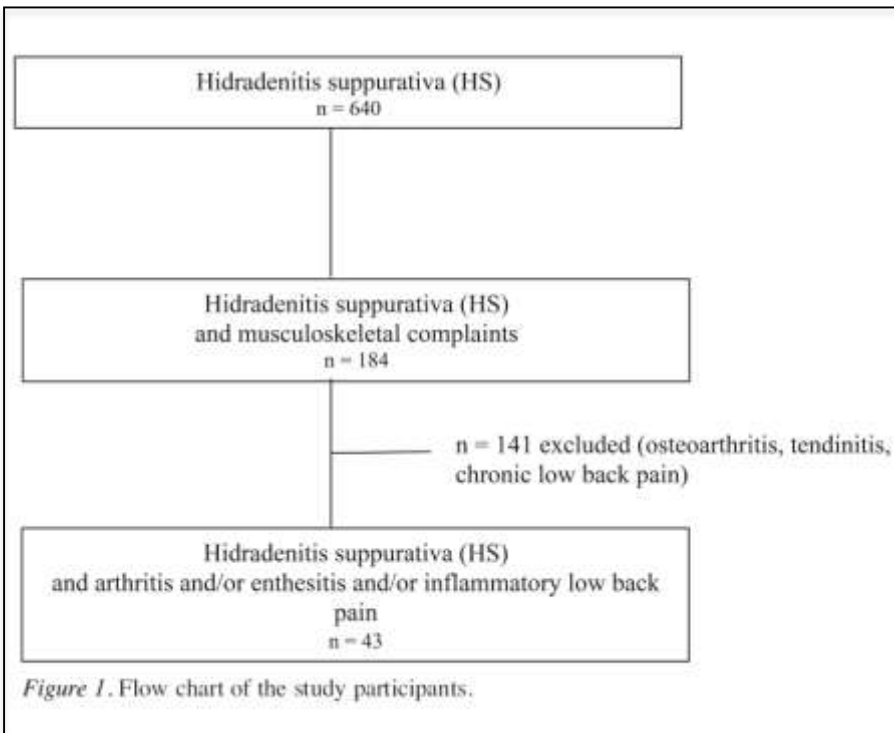
Pascal Richette, Anna Molto, Manuel Viguier, Karen Dawidowicz, Gilles Hayem, Aude Nassif, Daniel Wendling, François Aubin, Frédéric Lioté, and Hervé Bachelez

The Journal of Rheumatology, 2014

Objectifs:

- établir la prévalence des arthrites inflammatoires dans une large cohorte de patients HS
- caractériser des atteintes rhumatologiques

Méthodes: Etude prospective multicentrique (n=3), septembre 2010 à avril 2013



39/43 (90%) signes cutanés ont précédés les manifestations rhumatologiques (délai moyen 3,6 ans)

Prévalence de spondylarthrites (ESSG) chez les patients HS estimée à 3,7%

Association HS et MICI

Etude danoise de cohorte 01/01/2008 au 31/12/2012: 7732 HS vs 4354137 témoins

Objectifs: prévalence et risque de développer une MICI dans une population HS

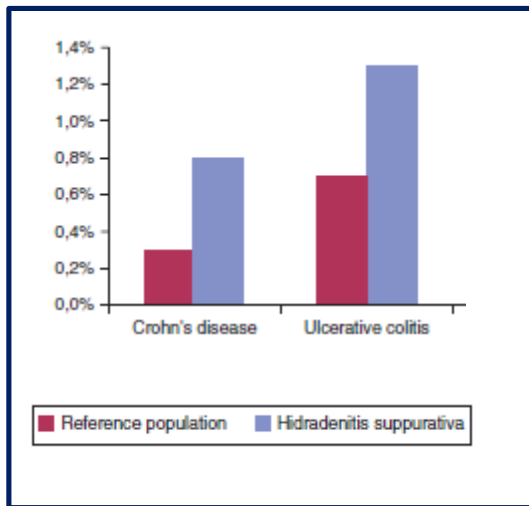


Table 4. Hazard ratios for risk of new-onset inflammatory bowel disease among patients with hidradenitis suppurativa compared with the general population (cohort study design)

	HR (95% CI)	P-value
Crohn's disease		
Age- and sex-adjusted	2.83 (1.86–4.30)	<0.0001
Fully adjusted [†]	2.19 (1.44–3.34)	0.0002
Ulcerative colitis		
Age- and sex-adjusted	1.88 (1.36–2.61)	0.0001
Fully adjusted [†]	1.63 (1.18–2.27)	0.0033



Prévalence T0

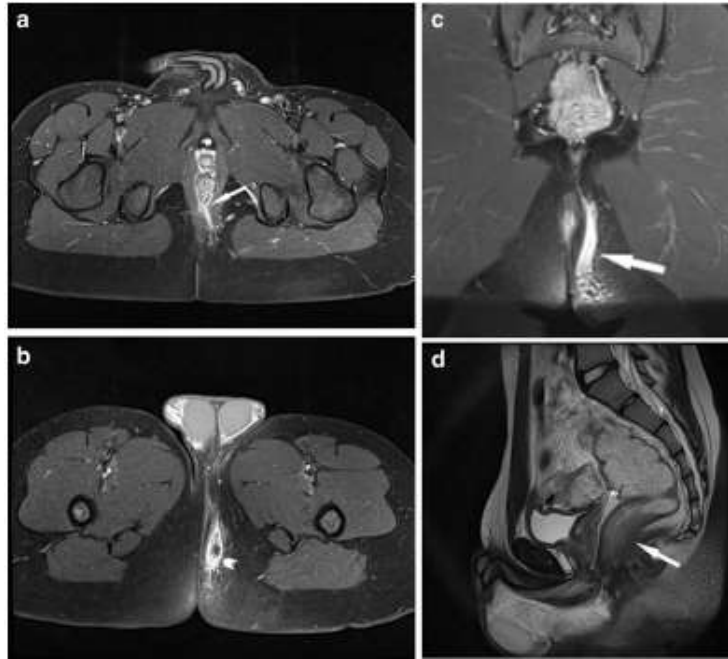
Augmentation du risque de MC et RCH chez les patients HS // population générale

Egeberg et al, JID 2017

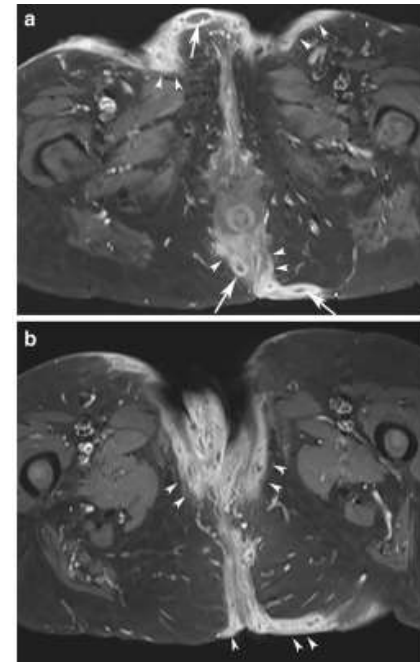
Intérêt IRM pelvienne dans la distinction HS/maladie de Crohn (MC) ?

Etude rétrospective 23 HS et 46 MC

MC



HS



3 signes en faveur de l'HS :

- absence d'atteinte péri-anale
- atteinte bilatérale
- absence d'épaississement de la paroi rectale

PASH syndrome

Syndrome regroupant pyoderma gangrenosum (PG) + HS + acné (acronyme proposé en 2011)

En parallèle du PAPA syndrome: PG + arthrite purulente + acné

Affection auto-inflammatoire autosomique dominante (mutations du gène PSTPIP1)

PAPASH syndrome: PG + arthrite septique + acné + HS

PASS syndrome: arthrite (non septique), PG, acne, HS



Hidradenitis Suppurativa Is Associated with Familial Mediterranean Fever—A Population-Based Study

Journal of Investigative Dermatology (2017) 137, 2019–2021; doi:10.1016/j.jid.2017.04.024

0,7% (33/4417) FMF HS vs 0,1% (15/22085) FMF HD
Association HS/FMF: OR 11,1 95% (6-20,4)



TRANSLATIONAL RESEARCH

BJD
British Journal of Dermatology

2019

Association of pyrin mutations and autoinflammation with complex phenotype hidradenitis suppurativa: a case-control study*

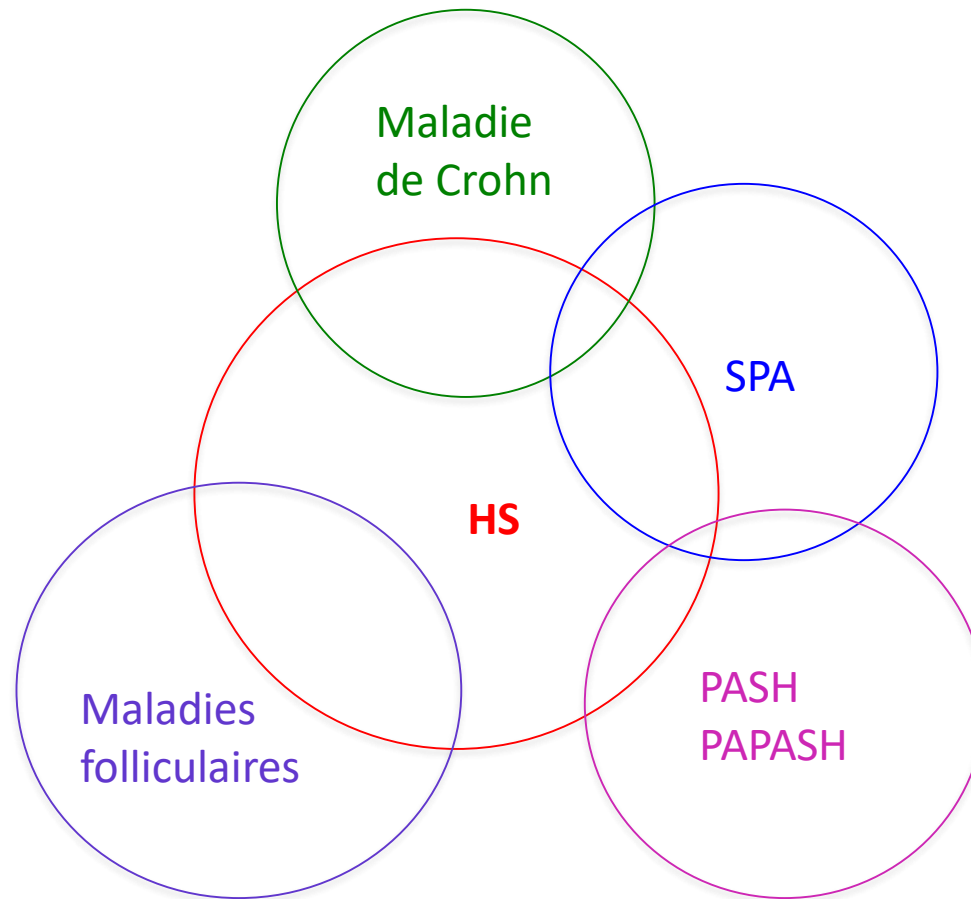
S. Vural^{1,2}, M. Gündoğdu,² E. Gökpinar İli,³ C.D. Durmaz,³ A. Vural,⁴ L. Steinmüller-Magin,⁵ A. Kleinhempel,⁶ L.M. Holdt,⁶ T. Ruzicka,⁷ K.A. Giehl,⁷ H.I. Ruhi³ and A. Boyvat¹

Identification 119 patients HS vs 191 HD
Phénotype complexe: n=38
Recherche mutations MEFV

Table 3 Odds ratio (OR) for additional clinical features in the complex hidradenitis suppurativa group vs. normal population, and standardized morbidity ratio (SMR) calculation for clinical familial Mediterranean fever (FMF) disease

Definitions	Number of patients	Allele frequency of MEFV variants	OR ^a	95% CI	P-value
Clinical FMF disease ^a	5/119	NA	45 ^b	16.50–99.84	< 0.001
Hurley stage III	13/21	34.6%	4.17	1.75–9.94	0.001
Arthritis	8/21	31.3%	3.58	1.19–10.81	0.023
Acne	15/21	26.6%	2.87	1.20–6.84	0.018
Pyoderma gangrenosum	4/21	50%	7.88	1.9–32.67	0.004
Dissecting cellulitis of the scalp	5/21	30%	3.38	0.84–13.55	0.09

Syndrome hidradénite suppurée



Complications

1. Carcinome épidermoïde



Lavogiez et al, Dermatology 2010

Lien avec l'Human papillomavirus (HPV) ?

- 100 cas CE / HS dans la littérature
 - Prédominance **masculine** 81/100
 - Moyenne d'âge 53,3 ans (26-78 ans)
 - Durée moyenne entre début HS et le CE : 26,3 ans (3-53 ans)
 - Localisation : **Phénotype fessier**
 - **Gravité** : métastases ganglionnaires 45 cas / viscérales 33 cas
 - 4 cas sous anti TNF α
 - Décès : 48 cas
- Lavogiez et al : 13 cas CE HS / 217 patients HS
 - prévalence 4,6%
 - localisation : Fessière, péri anale ou périnéale
 - **Etude HPV sur 8/13 cas : 8/8 +**

Complications

2- Lymphoedème chronique post inflammatoire



3- Grande altération de la qualité de vie Retentissement psycho-social majeur

Wolkenstein et al, Dermatology 2007

4- Complications liées aux traitements

5- Complications infectieuses rares



Hétérogénéité clinique



Phenotypic Heterogeneity in Hidradenitis Suppurativa (Acne Inversa): Classification Is an Essential Step Toward Personalized Therapy

John R. Ingram¹ and Vincent Piguet¹

JID, 2013

Etablir une corrélation entre phénotype et génotype

Traitement personnalisé?



Genotype–phenotype correlation in inherited
hidradenitis suppurativa: one step forward,
one step back

Frew et al, BJD 2019
Piguet BJD 2019

Traitements

- **Le choix du traitement doit prendre en compte le stade de sévérité, l'évolutivité et la demande du patient**
- **Une combinaison de différents traitements médicaux et chirurgicaux peut améliorer l'atteinte des patients HS**
- **Adapter la posologie au poids**
- **Traitements des maladies associées (SPA, MC, SP)**
- **Prise en charge psychologique, de la douleur, perte de poids, sevrage tabagique**

Recommandations françaises Hidradénite suppurée

Centre de preuves - SFD

Hurley I

Abcès unique ou multiples sans fistules ni
processus cicatriciel fibreux



< 4 poussées / an

≥ 4 poussées / an

Au moment des poussées

- Acide clavulanique amoxicilline 50 mg/kg/j (1g 3 fois/j (maximum 4.5 g)
- OU
- Pristinamycine (1g 3 fois/j)

Pendant 7 jours

Traitement prophylactique

- Cycline (doxycycline 100 mg/j*** ou lymécycline 300 mg/j)
- OU
- Cotrimoxazole * 400/80 (1cp/j) ***

Réévaluation à 6 mois

Au moment des poussées

Ajouter l'antibiothérapie proposée pour les Hurley I < 4 poussées / an

Remise d'ordonnances anticipées

Au moment des poussées
incision-drainage à visée antalgique

En cas de récurrence à la même localisation, exérèse limitée

- en fuseau
- Ou Marsupialisation

Hurley II

Abcès récidivants avec formation de fistules et de cicatrices hypertrophiques

Lésion unique ou lésions multiples, séparées les unes des autres



Proposer le même schéma que
les Hurley I ≥ 4 poussées / an

En cas d'échec
Prise en charge multidisciplinaire
spécialisée **

exérèse large des cordons et des tractus
sinueux ou marsupialisation

Hurley III

Atteinte diffuse ou quasi diffuse ou fistules
interconnectées et abcès sur toute l'étendue de la zone
atteinte



Prise en charge multidisciplinaire spécialisée **

Traitement d'attaque

- Ceftriaxone 1 g/j (si < 60 kg) à 2 g/j (si ≥ 60 kg) (IV, IM ou SC) +
métronidazole PO (500 mg x 3/j)
 - OU
 - Lévofloxacine (500 mg, 1-2 fois/j) + clindamycine (600 mg, 3 fois/j)
- Pendant 15 à 21 jours**

Et/ou

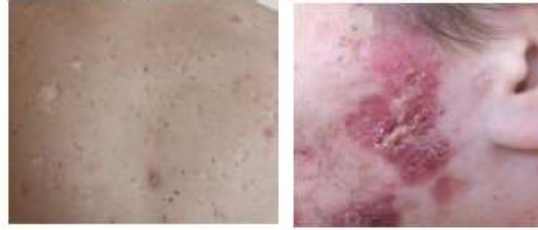
Chirurgie
- Exérèse
large

Et/ou

**Traitement
prophylactique**
- Cycline (doxycycline 100
mg/j ***ou lymécycline 300
mg/j)
OU
- Cotrimoxazole* 400/80
(1cp/j) ***
Réévaluation à 6 mois

- Adalimumab****
160/80/40 par
semaine
OU
- Infliximab 5mg/Kg
toutes les 6 à 8
semaines *****
**Réévaluation à 6
mois**

Formes folliculaires



Proposer le même schéma que
les Hurley I ≥ 4 poussées / an

En cas d'échec : Rétinoïdes

- Isotrétinoïne 0.3-0.5 mg/kg
- Alitretinoïne 10 à 30 mg/j
- Acitretine 0.5 mg/kg

En cas d'échec

- Adalimumab 160/80/40 par semaine ****
- OU
- Infliximab 5mg/Kg toutes les 6 à 8 semaines *****
- Réévaluation à 6 mois

Formes associées à des maladies inflammatoires MICI-SPA

Traitement prophylactique

- Adalimumab 160/80/40 par semaine ****
- OU
- Infliximab 5mg/Kg toutes les 6 à 8 semaines *****

Réévaluation à 6 mois

Chirurgie large

- Chirurgie large: seul traitement pouvant être curateur à ce jour
- Accompagner le patient: le vécu peut être difficile
- Fermeture par cicatrisation dirigée ou lambeau
- Cicatrisation dirigée: 2 à 3 mois de pansements minimum
- Prévenir du risque de récurrence, cicatrice, douleurs initiales, retard de cicatrisation.

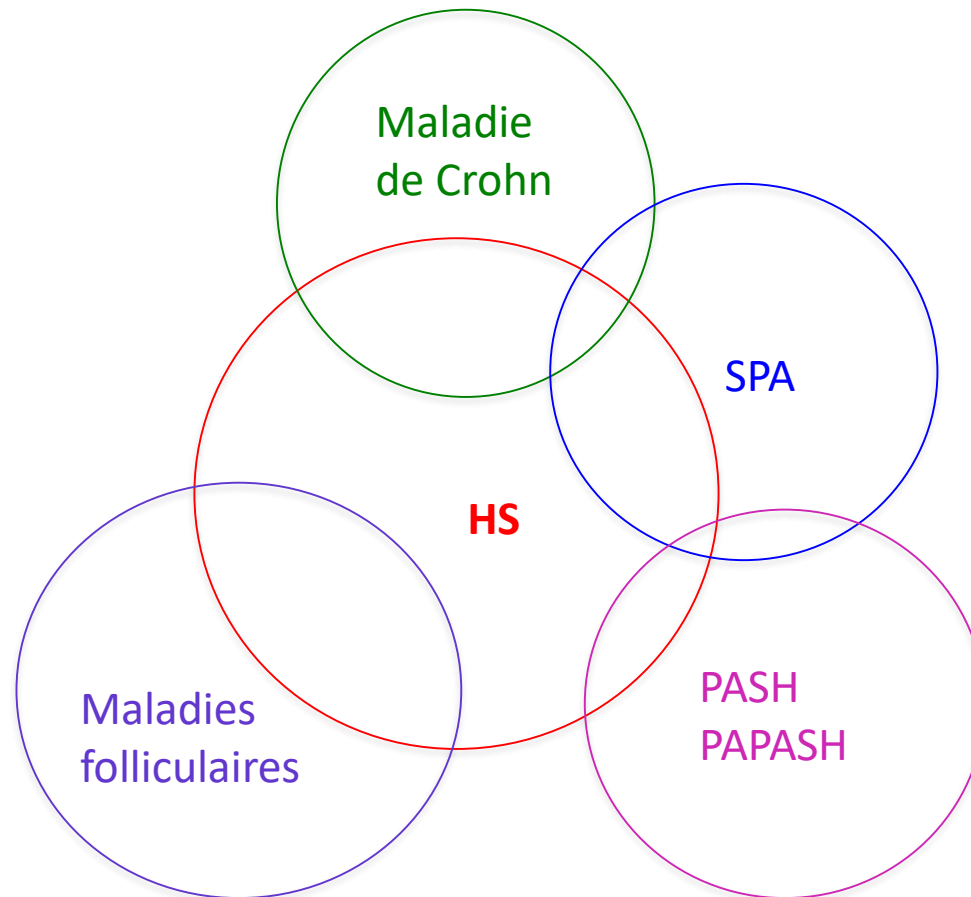




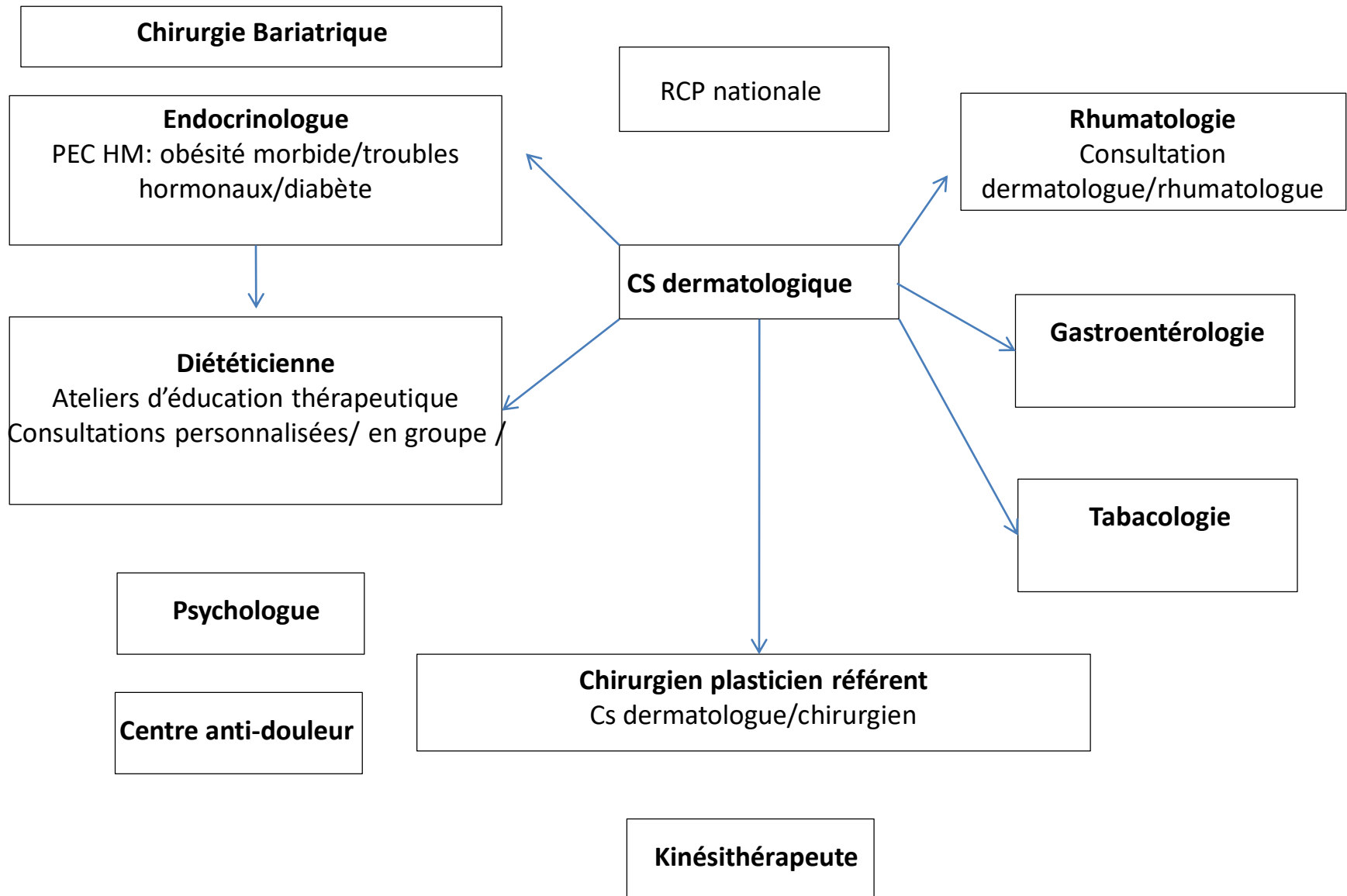




Syndrome hidradénite suppurée



Réseau de soins HS



Conclusion

Dermatose inflammatoire chronique fréquente

Physiopathologie mal connue

Traitement médical et chirurgical

Recommandations françaises SFD 2019