

Hidradénite suppurée :

Une maladie cutanée orpheline et méconnue



Christian Allen Drouin
Dermatologue
23 Octobre 2019

CA-IMMD-190C85

Divulgation du conférencier

Conférencier : Christian Allen Drouin

Liens avec des commanditaires

- Ce programme de formation a été produit grâce au soutien financier de l'Association des médecins omnipraticiens du Bas St-Laurent et de la Compagnie Abbvie
- Les conférenciers qui décident de s'exprimer sur des utilisations non approuvées d'un produit doivent en informer l'auditoire
- Abbvie ne cautionne pas les produits qui ne sont pas conformes aux renseignements thérapeutiques approuvés figurant dans la monographie de produit officielle
- L'information donnée dans cette présentation est fondée sur l'opinion du conférencier

Objectifs

- Définir et reconnaître les signes cliniques et symptômes de l' hidradénite suppurée
- Identifier les facteurs de risque et les complications de cette pathologie
- Connaître la classification (stades) de Hurley
- Élaborer et connaître les traitements selon les stades de la maladie

Hidradénite suppurée

- Introduction
- Définition et Historique
- Épidémiologie et Pathophysiologie
- Manifestations cliniques
- Diagnostic et Classification de Hurley
- Comorbidités et Diagnostic différentiel
- Traitements et Préventions
- Conclusion

Introduction :

un peu de vocabulaire et d'histoire

Définition

- Affection cutanée chronique, suppurative, fistulisante et d'évolution cicatricielle des follicules pilo-sébacés des régions où sont présentes les glandes apocrines
- Ces régions sont les creux axillaires, les plis inguinaux, les régions du périnée et des fesses, les aréoles, les plis sous mammaires, la nuque et les régions rétro-auriculaires

Introduction :

un peu de vocabulaire et d'histoire

Définition

- Une maladie dermatologique inflammatoire, récurrente et chronique, également appelé Maladie de Verneuil, Hidrosadénite suppurée, Maladie de Velpeau, Acné apocrine, Acne inversa, Hidradenitis suppurativa ou encore le syndrome d'occlusion folliculaire
- Le terme français "Hidrosadénite" vient de "hidros" signifiant **sueur**; "adeno" signifiant **glande**, et "ite" signifiant **inflammation**.
- Le terme "Suppurée ou Suppurativa" signifie "**formation de pus.**"

Historique

- Décrite une première fois en 1839 par A. Velpeau comme une entité ou un processus inflammatoire spécifique
- En 1854, A.Verneuil associe le processus inflammatoire aux glandes sudoripares et nomme l'entité : Hidrosadénite suppurée
- D'autres médecins comme B.Schiefferdecker en 1922, précise les zones riches en glandes apocrines et H.A. Brunsting en 1939 la classifie dans les maladies d'occlusion folliculaire

Épidémiologie

- Taux de prévalence mondiale est de 1% (de 1 à 4% en Europe)
- Débute le plus souvent entre la puberté et l'âge de 40 ans
- Rare de novo après la cinquantaine et la ménopause
- Ratio de 4 femmes pour 1 homme
- Plus fréquent chez les afro-américains que chez les caucasiens
- Plus souvent dans les milieux socio-économiques défavorisés
- 30 à 40% des patients ont une composante génétique
 - cas familiaux HS et/ou acné sévère

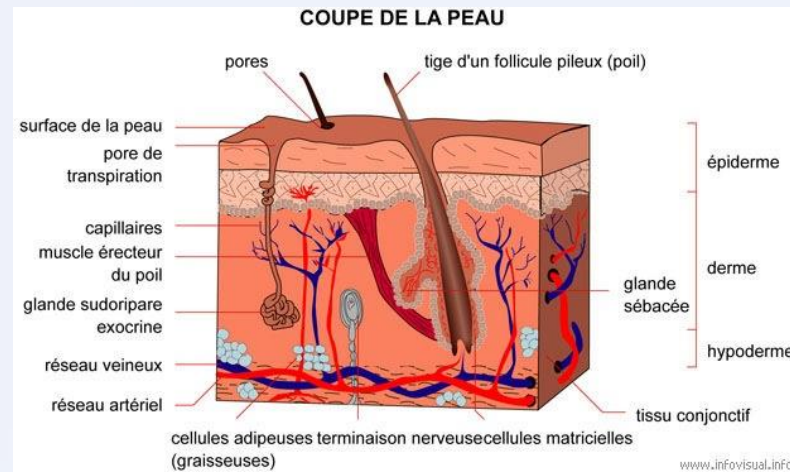
Étiologie

- Intervention de facteurs hormonaux comme dans l'acné vulgaire
- Maladie favorisée par l'obésité et des stress mécaniques répétitifs
- Le tabac pourrait être un facteur déclenchant (toxicité cutané)
- Présence de mutations de la gamma secrétase, de la voie de signalisation Notch et des anomalies de la régulation de lymphocytes T

Pathophysiologie

Pathologie mixte dans la structure du derme

- La lésion initiale serait un folliculite de l'appareil pilosébacée avec atteinte secondaire (dégâts collatéraux) des structures apocrines avoisinantes par phénomène d'occlusion et inflammation des structures adjacentes du derme et de l'hypoderme

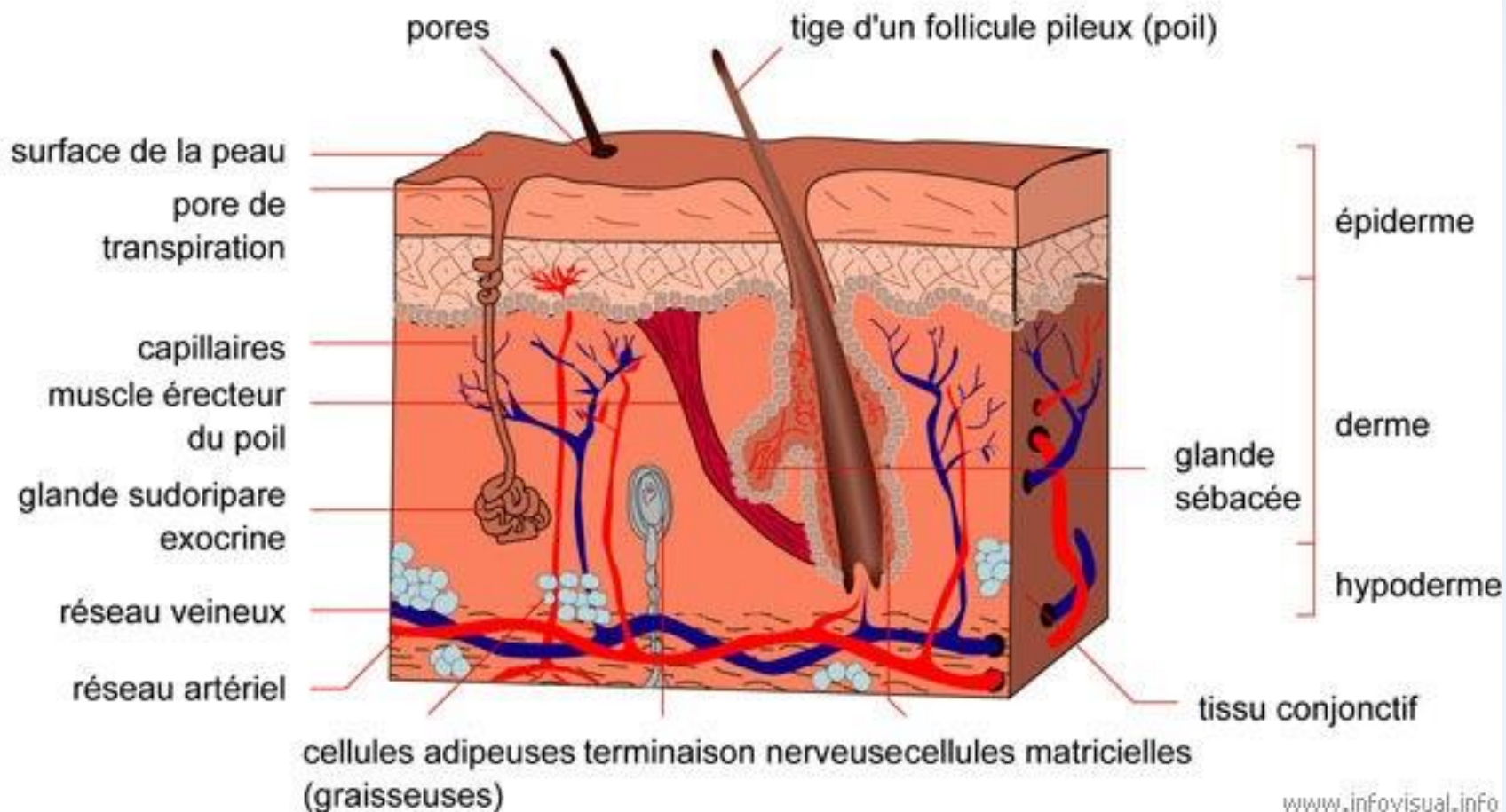


Pathophysiologie

Pathologie mixte identique à l'acné vulgaire dans la structure du derme

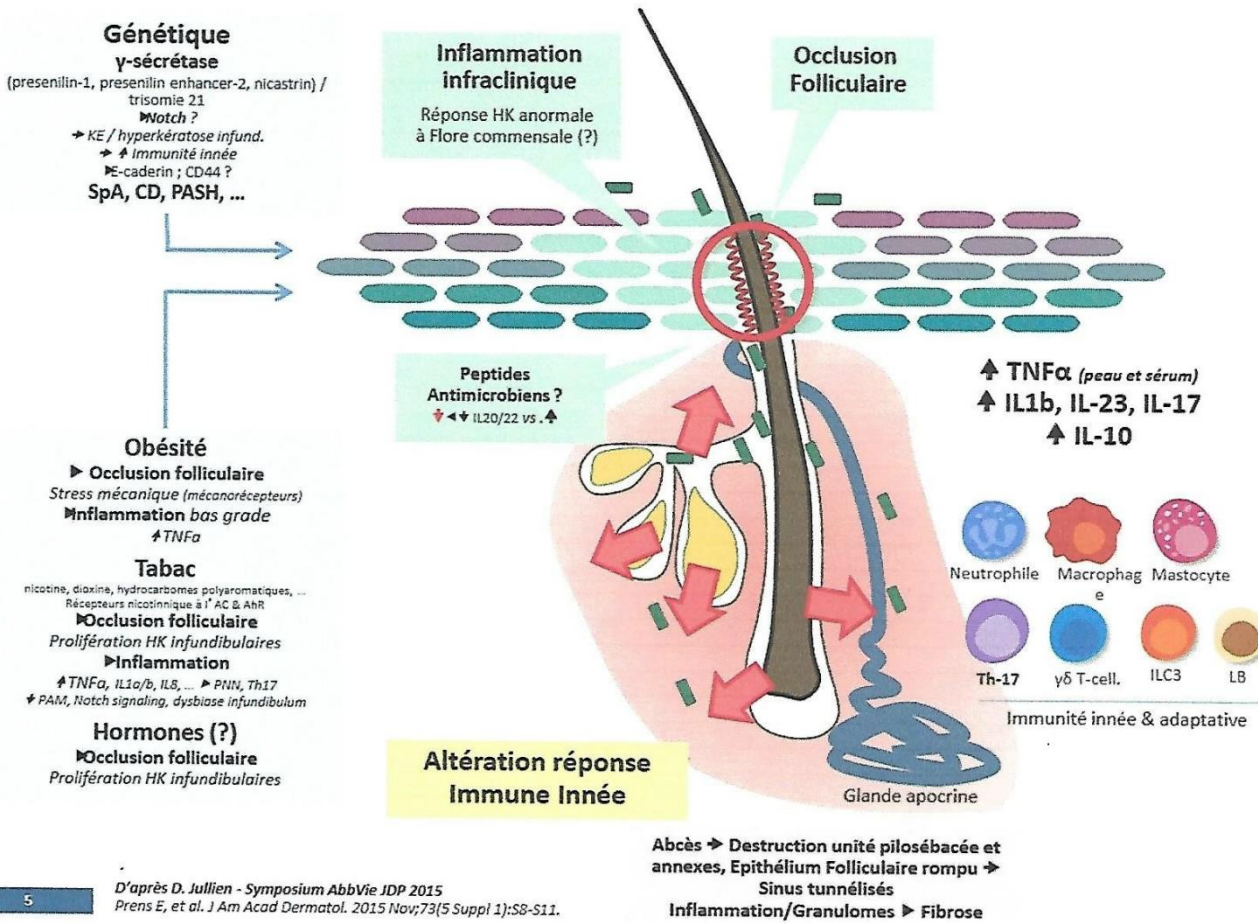
- Maladie folliculaire
- Étiologie infectieuse
- Facteurs hormonaux
- Susceptibilité génétique
- Dysfonction de l'inflammation et de l'immunité

COUPE DE LA PEAU

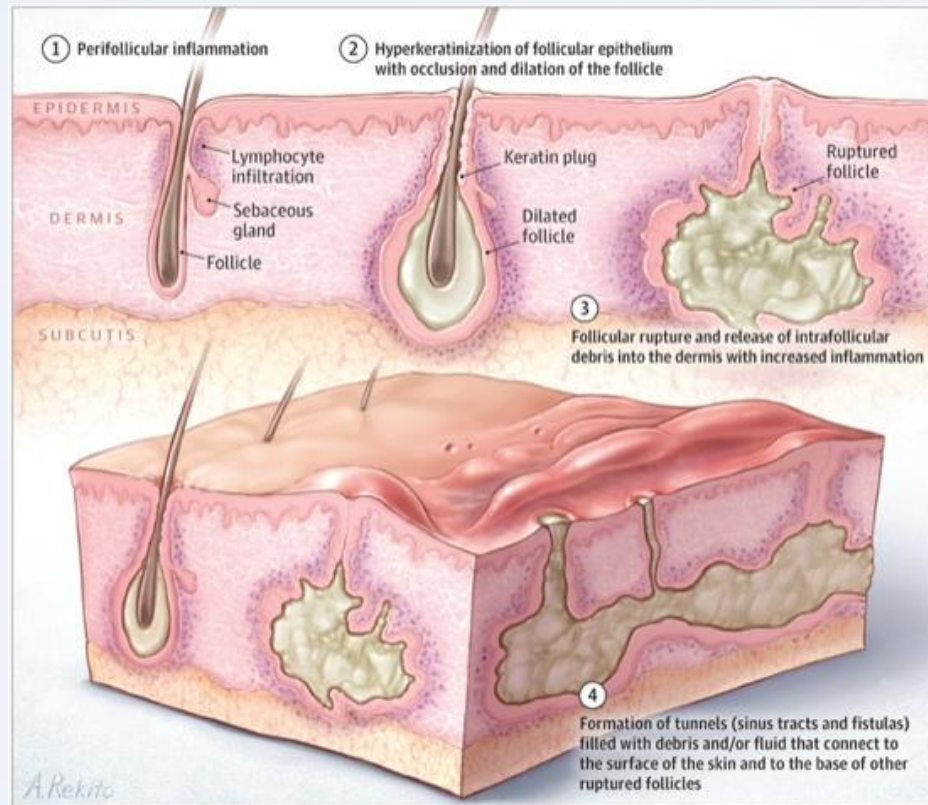


Processus pathophysiologique de HS

Physiopathologie de la maladie de Verneuil - (hidradénite suppurée)



Processus pathophysiologique de HS*



*HS : Hidradénite suppurée

Manifestations cliniques

- Avant tout un diagnostic clinique qui débute à l'adolescence et ou chez le jeune adulte par l'apparition d'un ou des nodules sous cutanés mobiles sensibles – douloureux (parfois indolores au début de la maladie) et pouvant être associé à des lésions de comédons, micro- kystes et des papules et pustules acnéiformes
- L'association avec de l'acné conglobata est souvent fréquente chez les hommes
- Parfois poussée modérée et souvent méprise pour des furoncles ou abcès uniques

Évolution des manifestations cliniques

- Puis les nodules ou plutôt le processus inflammatoire se regroupent en placards infiltrés dont la surface peut être parsemée d'orifices purulents qui peuvent être profonds et communiqués entre eux
- Souvent peut évoluer par des poussées inflammatoires, douloureuses sans signe systémique ni adénopathie
- L' HS peut régresser ou fistuliser à la peau ou être associée à des complications infectieuses lymphangite, cellulite - érysipèle

Évolution des manifestations cliniques

- Les poussées entrecoupées de périodes de rémissions font favoriser dans les formes sévères la formation de brides cicatricielles, un aspect de chéloïdes et/ou de sclérose
- L' hidradénite suppurée doit être différenciée des furoncles, des abcès, des poils incarnés avec lesquelles elle est trop souvent confondue
- Elle est souvent non diagnostiquée et traitée comme des cas d'abcès aigus
- Le patient ou la patiente peut consulter jusqu' à 10 médecins avant d'avoir un diagnostic de HS , ce qui provoque un retard diagnostic de 5 à10 ans en moyenne

Évolution des manifestations cliniques de HS



Nodules sous-cutanés
(Stade 1)



Nodules sous-cutanés
(Stade 2-3)

Évolution des manifestations cliniques de HS



Nodules sous-cutanés
Stade 1

Fistules et cicatrices
hypertrophiques
Stade 2

Adhérences cicatricielles
Stade 3

Processus pathophysiologique de HS

Nodules

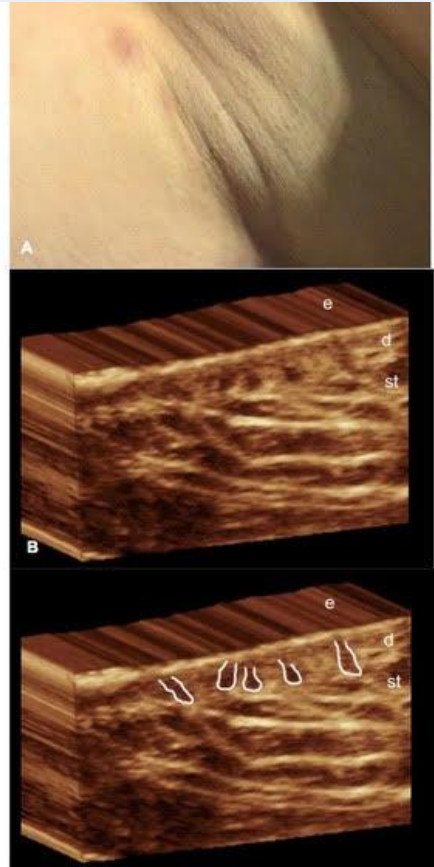


Figure 2 (A-C). Early changes in HS. A. Clinical image of a HS patient classified as Hurley 1. B. and C. 3D ultrasounds demonstrate predominant enlargement of the base of the hair follicles in the deep portion of the dermis. In fig. C the hair follicles have been outlined. Abbreviations: e, epidermis; d, dermis; st, subcutaneous tissue.

Nodules
et fistules

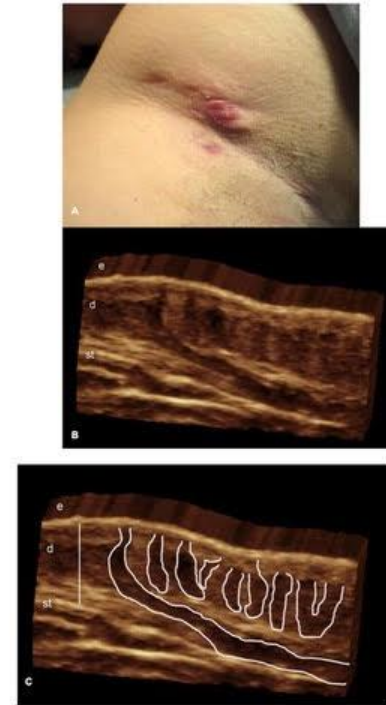
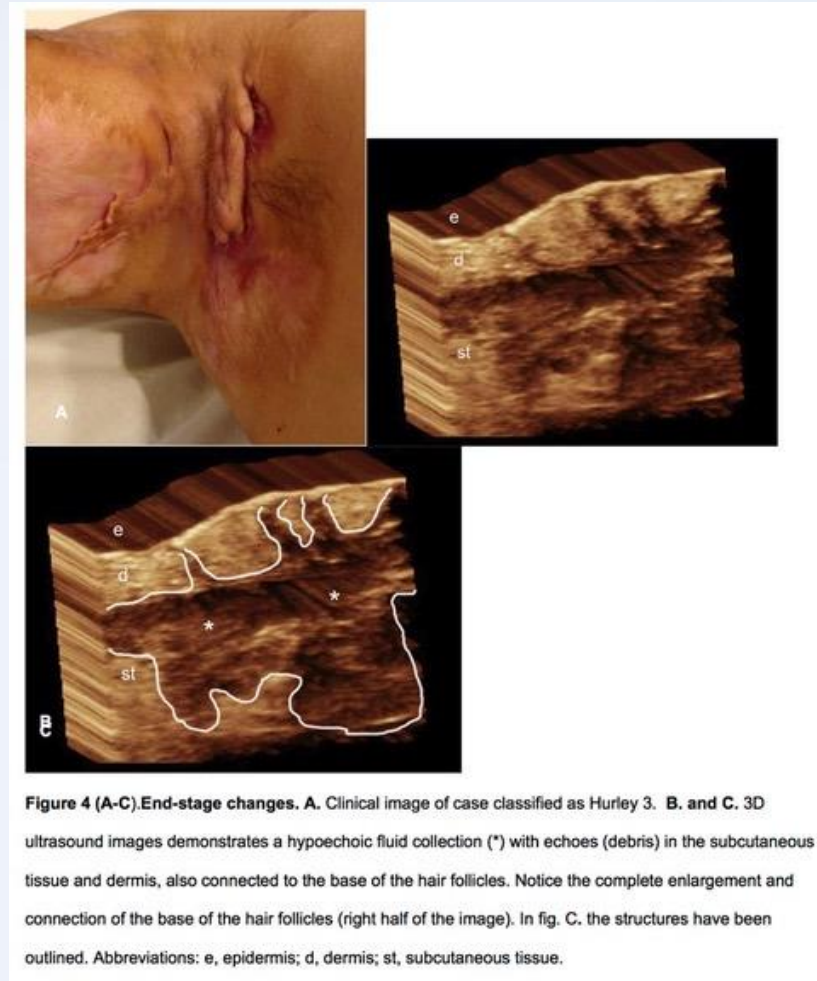


Figure 3 (A-C). HS at a later stage. A. Clinical image of a case classified as Hurley 2. B. and C. 3D ultrasounds show involvement of multiple hair follicles. Notice the predominant enlargement of the hair bulbs and the connection between the bulbs (right side of the image). The dermis presents increased thickness (white vertical line) and there is a long sinus tract (*) that connects the bottom of a hair follicle with the subcutaneous tissue. In fig C, the structures have been outlined. Abbreviations: e, epidermis; d, dermis; st, subcutaneous tissue.

Processus pathophysiologique de HS

Nodules, fistules et cicatrices



Lésions cliniques de HS



Présence de pustules,
papules, nodules chez un homme



Fistules et nodules inflammatoires
chez une femme

Lésions classiques de HS



Lésions nodulaires de HS sur les seins et placard inflammatoire aspect de pyodermite

Lésions classiques de HS



Atteinte sévère de la sphère gynécologique cutanée

Lésions cliniques de HS



Acné conglobata et HS chez un homme

Diagnostic

Le diagnostic est avant tout clinique

- Selon le type de lésions nodules (abcès) - fistules - cicatrices
- Selon la topographie caractéristique
- Chronicité et récurrences
- Aucun examen clinique de laboratoire n'est nécessaire
- L'histopathologie est non spécifique
- L'échographie peut être utile pour préciser l'étendue du processus inflammatoire en vue d'une planification chirurgicale

Diagnostic

- Maladie méconnue, favorise un long intervalle de temps entre les premières manifestations cliniques et l'établissement d'un diagnostic
- Elle se manifeste presque toujours entre la puberté et l'âge de 40 ans
- On classe cette maladie parmi les affections rares, parce qu'elle est difficile à caractériser et que de nombreux patients ne reçoivent jamais un diagnostic d'HS même s'ils en sont atteints
- La sévérité de l'atteinte et l'évolution de l' HS sont imprévisibles et variables d'un patient à l'autre
- Beaucoup de formes restent mineures mais peuvent évoluer vers des formes sévères et chroniques

Diagnostic

On divise l'affection en trois stades définis par la classification de Hurley (1989). Cette classification a permis de mieux évaluer l'affection et d'établir une thérapeutique selon la sévérité de celle-ci

Stade 1

formation d'un ou plusieurs nodules et d'abcès sans extension sous cutanée, sans fistule et sans cicatrisation hypertrophique, **affecte plus ou moins 65%** des patients

Stade 2

abcès récurrents avec formation de fistules et cicatrisation hypertrophique. Il peut y avoir une seule lésion ou de lésions étendues et multiples, **affecte plus ou moins 25%** des patients

Stade 3

atteinte diffuse de multiples abcès interconnectés et de multiples fistules, **affecte moins de 10%** des patients

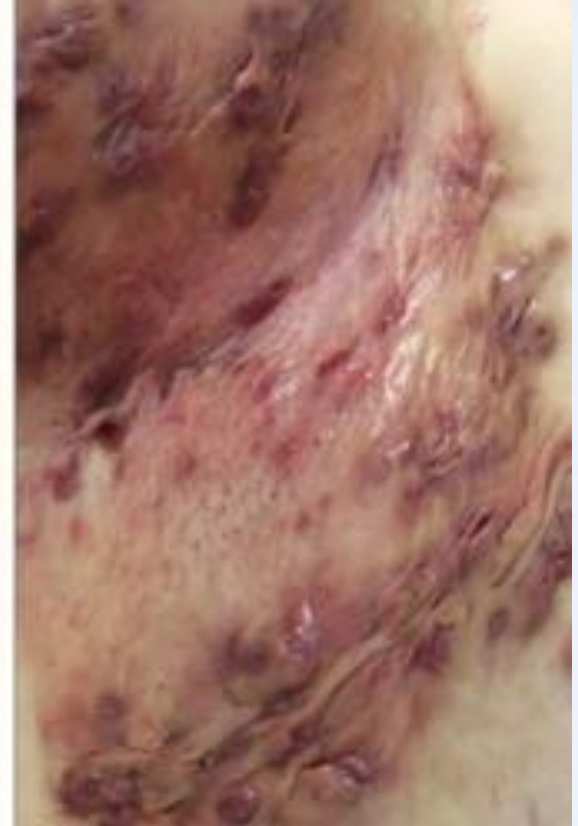
Évolution des manifestations cliniques de HS



Nodule sous-cutané
Stade 1



Formation de fistules et
cicatrices hypertrophiques
Stade 2



Adhérences cicatricielles
Stade 3

Évolution des manifestations cliniques

Se caractérise par deux périodes

- **En période aiguë**, les pansements itératifs, l'odeur possible, le suintement des lésions avec le risque de tacher les vêtements handicapent fortement la vie sociale
- Si drainage des lésions: Changement quotidien des mèches (CLSC versus Urgence)
- La vie professionnelle est affectée par les arrêts de travail successifs dus à la difficulté de mobilisation et à la douleur

Évolution des manifestations cliniques de HS



Nodules sous-cutanés
(Stade 1)



Nodules sous-cutanés
(Stade 2-3)

Évolution des manifestations cliniques

Se caractérise par deux périodes (suite)

- **En période chronique**, les malades sont gênés par l'aspect inesthétique des lésions cicatricielles. Ils évitent de porter une tenue découverte ou un maillot de bain. Souvent associé à des symptômes dépressifs :
 - Douleurs, isolement, incompréhension face à une maladie somme toute cachée qui se vit en privé et l'absence de traitement efficace provoquent des symptômes dépressifs et pour beaucoup de patients cela favorise le tabagisme et la prise d'alcool
 - Un cercle vicieux s'installe perpétuant la maladie : isolement, cigarettes, prise de poids, occlusion des structures cutanées déjà anormales, activation du processus inflammatoire , etc

Comorbidités

- Dépression
- Syndrome métabolique
- Syndrome des ovaires polykystiques
- Maladie de Crohn
- Acné conglobata
- Arthrite rhumatoïde
- Autres maladies dites auto-inflammatoires
(ex : Syndrome PAPA : arthrite pyogénique avec pyoderma gangrenosum et acné)
- Carcinome épidermoïde secondaire aux plaies chroniques et inflammation, plus fréquent chez les Afro-américains

Diagnostiques différentiels de l'hidradénite suppurée

- Anthrax (multiples abcès cutanés staphylococciques nécrotiques)
- Furoncle (abcès cutané unique ou grosse folliculite)
- Kyste épidermoïde ou kyste sébacé
- Érysipèle
- Lymphogranulomatose vénérienne (ganglions douloureux)
- Granulome inguinal (chancre mou douloureux)
- Tuberculose (grande imitatrice)

Diagnostiques différentiels de l'hydradénite suppurée



Lésions cutanées d' Anthrax staphylococcique (Carbuncles)

Diagnostiques différentiels de l'hidradénite suppurée



Pustules de la LGV
(*Chlamydia trachomatis*)



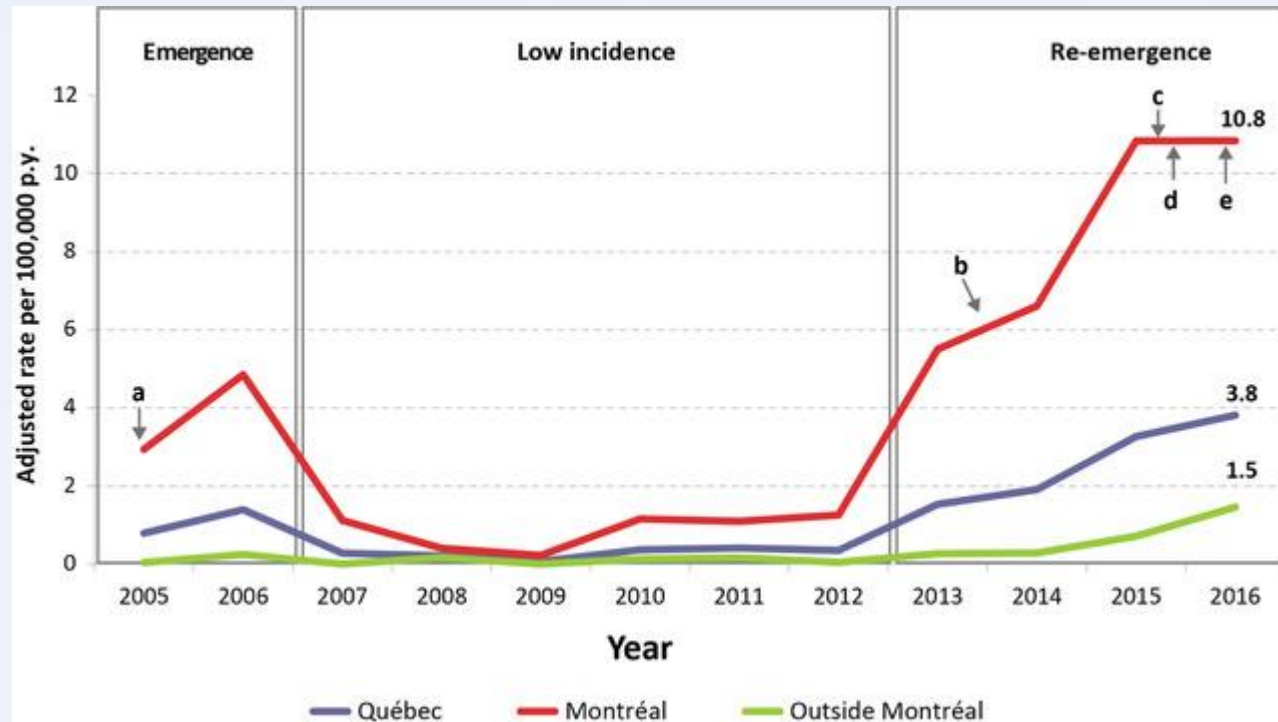
Un chancre mou
(*Haemophilus ducreyi*)

Diagnostics différentiels de l'hydradénite suppurée



Ganglion inguinal infecté
par le LVG en voie de rupture

Diagnostiques différentiels de l'hydradénite suppurée



Graphique de l' incidence du LGV au Québec de 2005 à 2016.

Maladie somme toute rare qui peut être de plus en plus présente en région

Traitement - Généralités

- L ' hidradénite suppurée ne serait qu'une variété d'acné et comme pour l ' acné il y a une variété de traitements à envisager selon l ' étiologie de cette dernière ou selon la clinique (Stades de Hurley)
- Une multitude de traitements sont disponibles
- Mais aucun traitement curatif à ce jour ... frustration des médecins et surtout des patients
- Habituellement , seulement des traitements suspenseurs d' efficacité variable et résultats souvent imprévisibles tout comme l ' évolution de la maladie

Traitement - Généralités

- Cependant de nouveaux traitements (agents biologiques) qui semblent très prometteurs tout comme pour de nombreuses pathologies inflammatoires
- Le meilleur traitement serait de bloquer le ou les facteurs inflammatoires (cytokines) et /ou renforcer les structures cutanées anormales
- Obtenir un traitement pour éviter ou limiter la formation de sinus et cicatrice, d'où l'importance d'avoir un diagnostic précoce
- Mais quand utiliser un traitement dit « agressif » ?

Traitement topique local des nodules inflammatoires (Stade 1)

- Faire des compresses humides x 10 à 15 minutes tid ou bain chaud avec de l' eau de javel (1/4 de tasse dans une baignoire standard)
- Application de lotions antibactériennes : érythromycine 2% ou clindamycine 1 à 2% localement tid pour 10 jours, puis poursuivre id pour 14 à 21 jrs en prévention
- Application de stéroïdes topiques de classe 3 ou 4 (ex: Topicort ou Diprosone en crème) bid à tid pour 5 à 7 jrs. Attention à l' atrophie dans les zones des plis
- Résorcinol topique 15% bid sur les nodules inflammatoires pour 7 à 10 jrs puis id pour un autre 10 à 30 jrs comme prévention ou entretien

Traitement systémique (Stade 1 à 2)

- Stéroïdes intra-lésionnels (triamcinolone) 40 mg par ml dilué (1 pour 3) avec Xylocaine 1 ou 2 % : Injection de .2 à .6 cc selon grosseur du nodule
- Prednisone per os 50 mg diminuer de 5 mg par 2 jrs ad sevrage si inflammation sévère et douleur importante
- Anti-inflammatoires non stéroïdiens : naproxène, ibuprofène et celocoxib bid à donner pour 10 à 15 jrs

Traitement systémique (Stade 1 à 3)

- Hormonothérapie (Stade 1 à 3 de Hurley)
 - Aldactone 50 à 100 mg die pour 6 mois
 - Acétate de cyprotérone 100 mg avec CO pour 6 mois
 - Finasteride 5 mg die pour 6 mois
- Rétinoïdes (Stade 1 à 3 de Hurley) : Soriatane (acitrétine) et Accutane (isotrétinoïne) : 0.5 à 1.0 mg par kilo pour 4 à 6 mois mais effets secondaires importants
- Dapsone (Stade 2 et 3 de Hurley) : 100 mg die pour 6 mois, mais cyanose importante chez les fumeurs

Traitement systémique (Stade 1 à 3)

- **Antibiotiques systémiques**

- Tétracycline, Érythromycine, Clindamycine, Rifampicine

Ex: Tétracycline 500 mg bid pour 3 à 4 mois (Stade 1 à 3 de Hurley)

Si échec, association avec Clindamycine 300 mg bid et Rifampicine 600 mg die pour 10 semaines

Ou Moxifloxacine 400 mg die et Metronidazole mg tid et Rifampicine 300 mg bid pour 1 à 12 mois

- Ertapénem 1 gr I.V. die (Stade 3 de Hurley)

Traitement systémique (Stade 1 à 3)

▪ Immunosuppresseurs

- Méthotrexate 12.5 à 15 mg par semaine pour 6 à 24 semaines
- Cyclosporine dose supérieure à 6 mg par kg par jour
- Colchicine 0.5 mg bid pour 2 à 3 mois avec Minocycline
- Prednisone per os ou en bolus I.V.

Traitement systémique

- **Agents biologiques** (Stade 2 et 3 de Hurley)

Deux groupes

- Inhibiteurs des TNF
- Inhibiteurs des interleukines (IL1 , IL12 , IL23)
 - ✓ Adalimumab est un anti TNF, le seul agent biologique accepté par la FDA
 - ✓ Efficacité reconnue suite à plusieurs études cliniques
 - ✓ Dose « costaute » en comparaison aux traitements du Psoriasis et Maladie de Crohn .. mais ça fonctionne bien
 - ✓ Diminution douleur et meilleur contrôle des poussées de HS

Autres agents biologiques : Infliximab, étanercept, ustékinumab sont inefficaces aux doses standards données pour le traitement du Psoriasis et de la PAR

Lésions classiques de HS



Lésions de HS sur les fesses chez un homme

Autres traitements

- Laser CO2 laser Erbium - YAG pour chirurgie
- Laser Nd – YAG pour épilation

- Chirurgie
 - Drainage ou excision complète des nodules
 - Marsupialisation - Deroofing - Fenestration
 - Exérèse large des zones atteintes pour l'élimination des zones sudoripares avec reconstruction par greffe ou guérison par seconde intention

- Tous les traitements topiques et systémiques ne sont pas curatifs mais suspenseurs
- La chirurgie peut parfois être curative

Traitement chirurgical de l' HS



Fig. 1. Right breast after incision and drainage with drain placement. Multiple nodules are present extending from the areola to the breast.



Fig. 2. Right breast after wide local debridement . The fatty tissue of the breast is replaced with fibrotic scarring. The nipple and most of the areola was able to be preserved.

Prévention

- Améliorer les facteurs d'hygiène
- Diminuer la charge bactérienne locale : savon ou nettoyeur antibactérien ou savon anti acnéique
- Changer literie plus fréquemment
- Éviter la prise de poids
- Cesser le tabagisme
- Porter des vêtements amples et en coton

Diététique et règles d'hygiène

- Retentissement psychologique important
- Elle n'est pas une maladie contagieuse
- Elle n'est pas due à un manque d'hygiène
- Maladie très invalidante dont le DLQI est plus sévère que celui observé dans l'urticaire chronique, le psoriasis ou la dermatite atopique

Diététique et règles d'hygiène

- Éviter les traumatisme aux plis (friction .. compression .. relations sexuelles)
- Éviter déodorant en stick ou en bâton qui nécessite un appui plus prononcé
- Éviter rasage et épilation à la cire
- Certains médicaments comme le lithium aggrave la maladie

Conclusion

- Soulager la douleur
- Discuter ou aborder les problèmes psychologiques associés à la maladie (isolement social)
- Éviter les événements déclencheurs
- Suggérer fortement la perte de poids et cesser le tabagisme
- Traiter en fonction de la classification de Hurley
- Nécessite un approche multidisciplinaire pour une pathologie multifactorielle
- « être agressif au bon moment »

Références

- Alikhan A., Sayed, C., Alavi, A., Alhusayen R., Brassard A., (et al.) 2019. North American clinical management guidelines for hidradenitis suppurativa: A publication from the United States and Canadian Hidradenitis Suppurativa Foundations: Part I: Diagnosis, evaluation, and the use of complementary and procedural management. *J Am Acad Dermatol.* 2019 Jul;81(1):76-90.
- Alikhan A., Sayed, C., Alavi, A., Alhusayen R., Brassard A., (et al.) 2019. North American clinical management guidelines for hidradenitis suppurativa: A publication from the United States and Canadian Hidradenitis Suppurativa Foundations. Part II: Topical, intralesional, and systemic medical management. *J Am Acad Dermatol.* Jul;81(1): 91-101.
- Lee EY., Alhusayen R., Lansang P., Shear N., Yeung J. 2017. What is hidradenitis suppurativa? *Can Fam Physician,* Feb;63(2):114-120.

***Nous tenons à remercier
Madame Suzanne Drapeau
pour sa collaboration à cette présentation.***



Processus pathophysiologique de HS

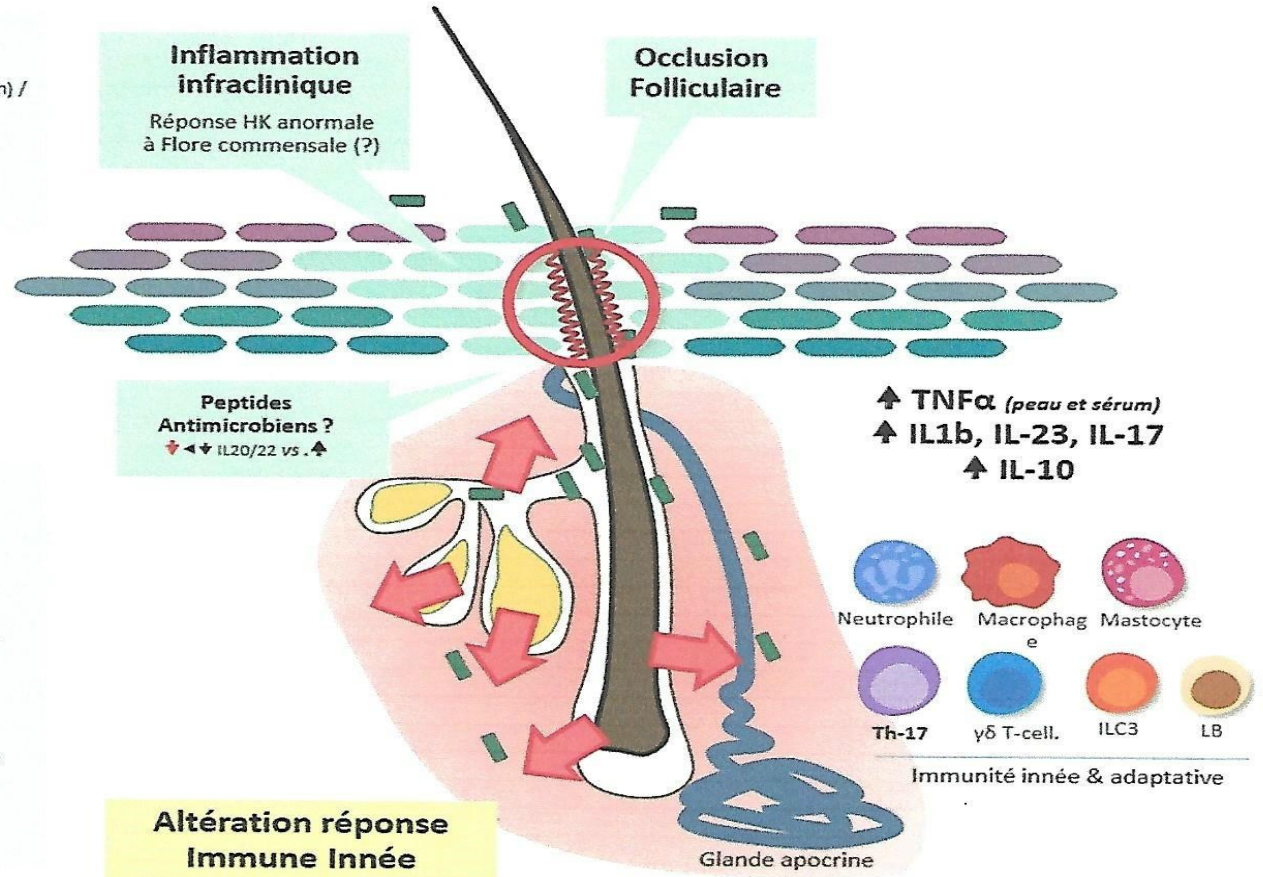
Physiopathologie de la maladie de Verneuil - (hidradénite suppurée)

Génétique
γ-sécrétase
 (presenilin-1, presenilin enhancer-2, nicastrin) / trisomie 21
Notch ?
 → KE / hyperkératose infund.
 → ↑ Immunité innée
 → E-caderin ; CD44 ?
 SpA, CD, PASH, ...

Obésité
 ► Occlusion folliculaire
 Stress mécanique (mécanorécepteurs)
 ► Inflammation bas grade
 ↑ TNFα

Tabac
 nicotine, dioxine, hydrocarbures polycycliques, ...
 Récepteurs nicotiniques à l'AC & AβR
 ► Occlusion folliculaire
 Prolifération HK infundibulaires
 ► Inflammation
 ↑ TNFα, IL1α/β, IL8, ... ► PNN, Th17
 ↓ PAM, Notch signaling, dysbiose infundibulum

Hormones (?)
 ► Occlusion folliculaire
 Prolifération HK infundibulaires



Abcès → Destruction unité pilosébacée et annexes, Epithélium Folliculaire rompu → Sinus tunnelisés
 Inflammation/Granulomes ► Fibrose

D'après D. Jullien - Symposium AbbVie JDP 2015
 Prens E, et al. J Am Acad Dermatol. 2015 Nov;73(5 Suppl 1):S8-S11.

Processus pathophysiologique de HS

