

Idrosadenite suppurativa, una malattia dermatologica rara Hydrosadenitis suppurativa, a rare dermatologic disease

Rosa Colella¹; Angela De Mola²

¹Infermiera di Ricerca Phase I Clinical Trial, infermiera specialista in Wound Care - Unit and Experimental Therapy, Scientific Department. IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia

²Infermiera specialista in Vulnologia, Esperta in Ricerca Qualitativa, U.O. Medicina Interna, Poliambulatori Specialistici, ASST Crema Ospedale Maggiore

Riassunto

L'idrosadenite suppurativa (HS) è una malattia cronica, infiammatoria, recidivante della pelle, non di natura neoplastica. Si presenta sotto forma di lesioni dolorose, infiammate o anche maleodoranti secernenti, ubicate in profondità nelle zone del corpo che ospitano le ghiandole apocrine, quali le regioni ascellare, inguinale, genitofemorale, glutea, perineale e intramammaria (Fig.1). Secondo dati epidemiologici, l'HS può considerarsi una malattia rara, visto che su scala globale, la prevalenza è stimata tra 1% e il 4%, con un'incidenza rilevata di 11,4 casi su 100.000 persone negli Stati Uniti.

Parole chiave: Hydrosadenitis suppurativa; Wound Care; Management.

Abstract

Hydrosadenitis suppurativa (HS) is a chronic, inflammatory, recurrent disease of the skin, not neoplastic in nature. It presents as painful, inflamed or even malodorous secreting lesions located deep in areas of the body that harbor apocrine glands, such as the axillary, inguinal, genitofemoral, gluteal, perineal and intramammary regions. According to epidemiological data, HS can be considered a rare disease, as on a global scale, the prevalence is estimated to be between 1-4 % with a detected incidence of 11.4 cases per 100,000 people in the United States.

Keywords: Hydrosadenitis suppurativa; Wound Care; Management.

Introduzione

L' HS denominata anche apocrinite, acne inversa, o malattia di Verneuil, si manifesta generalmente all'età di circa 20 anni, ma può insorgere a qualunque età. La prevalenza di tale malattia tendenzialmente diminuisce all'aumentare dell'età del paziente, generalmente dopo i 50-55 anni (1). Sebbene le cause esatte di questa patologia, siano tuttora incerte, è stato dimostrato che, la formazione di un tappo di cheratina nei follicoli sia un fenomeno iniziale e che la formazione delle ghiandole apocrine, una caratteristica secondaria. Si ritiene che, tale ostruzione possa verificarsi quando il sudore rimane intrappolato nei condotti delle ghiandole sudoripare, infiammando la parte interessata e

infine produrre effetti come: scoppio o ascessi. Altre prove suggeriscono un'alterazione del microbioma all'interno delle lesioni di HS; i batteri rilasciati nel derma in seguito alla rottura delle unità pilosebacee portano a risposte infiammatorie locali. Questi batteri sono difficili da eradicare e se non trattati con pulizia della ferita, formano biofilm, il quale legherà irreversibilmente ai tunnel dermici e ai follicoli piliferi, sostenendo l'infiammazione cronica (1). Una volta che il processo infiammatorio si è attenuato, le lesioni guarite possono presentarsi con fibrosi, stenosi e cicatrici.

La diagnosi di Idrosadenite suppurativa non è molto semplice, si basa fundamentalmente su esame obiettivo, storia familiare di HS o insorgenza ricorrente di lesioni cutanee in sedi atipiche. Ad oggi, tuttavia, non ci sono esami diagnostici specifici (1,2). In ogni caso, la malattia non è contagiosa, non è causata da infezioni e non è dovuta a una scarsa igiene personale.

Scale di valutazione della gravità della idrosadenite suppurativa. Tra le scale di valutazione usate per valutare questa patologia, abbiamo la scala di Hurley, Punteggio Sartorius, PGA (Physician Global Assessment) e (Patient Global Assessment), l'HSSI (Hidradenitis Suppurativa Severity Index), HiSCR (Hidradenitis Suppurativa Clinical Response) e l' AISI (Acne Inversa Severity Index).

La scala di Hurley risulta essere la scala di valutazione maggiormente usata e comprende 3 stadi:

1. Lo stadio I si presenta sotto forma di lesioni isolate, senza tragitti fistolosi e cicatrici
2. Lo stadio II è caratterizzato da uno o più ascessi ricorrenti con cicatrizzazione e formazione di tragitti fistolosi.
3. Lo stadio III si manifesta con tratti interconnessi e ascessi multipli che interessano un'area estesa.

Correlazione di HS e altre patologie. Evidenze scientifiche dimostrano che esiste un' associazione tra HS e numerose malattie concomitanti e secondarie, quali: obesità, sindrome metabolica, malattie infiammatorie intestinali (morbo di Chron), carcinoma a cellule squamose, pioderma gangrenoso, sindrome SAPHO (sinovite, acne, pustolosi palmare-

plantare, iperostosi, osteite), cisti pilonidali, sindrome di Behçet, spondiloartropatia, pachionichia congenita, malattia di Dowling-Degos, sindrome cheratite-ittiosi-sordità e sindrome di Down, artrite reumatoide (1). È stata riscontrata un'associazione di HS con patologie neoplastiche, in modo particolare HS con linfoma (1).

Uno studio di coorte ha osservato un aumento del rischio di eventi cerebrovascolari e cardiovascolari, in pazienti con HS, con un'incidenza pari al 23%, rispetto al gruppo di controllo. È buona pratica clinica, pertanto, che tali pazienti, siano sottoposti ad un maggiore attenzione ed esami di screening mirati, per identificare diagnosi precoce e fare quindi prevenzione primaria (1). Anche la disfunzione ormonale è coinvolta nella patogenesi dell'HS; sono state rilevate correlazioni tra HS, obesità e sindrome metabolica (1). Una revisione sistematica del 2019 e ad una meta-analisi comprendente ben 12 studi, ha evidenziato una percentuale significativamente più alta di diabete mellito in pazienti con HS, relativamente al gruppo di controllo (2). Infine, un'analisi trasversale condotta negli Stati Uniti, ha evidenziato una correlazione tra sindrome dell'ovaio policistico (PCOS) e HS.

HS pediatrico e in gravidanza. La letteratura descrive che il trattamento dell'HS pediatrico è limitato, numerosi autori raccomandano un monitoraggio endocrinologico, in relazione ad insorgenza di sindrome metabolica e pubertà precoce. Le linee guida nordamericane raccomandando di evitare il trattamento con tetraciline nei bambini di età inferiore a 9 anni e acitretina in pazienti femmine durante l'età fertile, per altre considerazioni il trattamento è simile a quello degli adulti. Per le donne in gravidanza, evitare antibiotici sistemici e la maggior parte dei farmaci immunosoppressori, cercare di limitarsi a trattamenti topici come prima linea di trattamento e procedure in sicurezza per via sistemica come seconda linea di trattamento (3).

Interventi non farmacologici. La cessazione del fumo è incoraggiata in tutte le linee guida come terapia adiuvante per l'HS. È stato suggerito che gli alcaloidi presenti nelle sigarette siano in grado di favorire la proliferazione dello *Staphylococcus aureus* quindi di modificare il microbioma. Anche la riduzione del peso è universalmente raccomandata, poiché un BMI più elevato è stato associato a una maggiore gravità dell'HS, raccomandanti screening regolari per l'obesità e la sindrome metabolica.

Alimentazione e HS. Le linee guida nordamericane del 2019 affrontano le modifiche dietetiche per l'HS, ma nel 2020 sono emersi maggiori studi sull'impatto dell'alterazione della dieta sull'HS. Narla et al, riferiscono che un maggiore consumo di grassi saturi e di grassi polinsaturi ha portato a un peggioramento dell'HS, mentre una dieta di

tipo Mediterranea ha portato a un miglioramento dell'HS (4). Si ritiene che lo zinco svolga un ruolo antinfiammatorio che può fungere da efficace trattamento aggiuntivo nell'HS. Supplementi a base di ossido di Zinco sono stati raccomandati in quattro Linee guida pubblicate negli ultimi 5 anni con dosaggi da 90 mg/die (3), le stesse supportano anche la supplementazione con vitamina D per favorire la stimolazione dell'immunità innata cutanea e la modulazione della proliferazione dei cheratinociti e del ciclo di crescita dei capelli, anche se precisa prove poco sufficienti a raccomandarne l'uso (2). La rasatura e l'uso di depilatori chimici, deodoranti e talco, hanno dimostrato di non avere alcun ruolo come fattori causali nella patogenesi dell'HS (1), è stato segnalato invece che indossare abiti molto aderenti aumenta il numero di lesioni infiammatorie e indossare abiti larghi più comodi contribuisce a ridurre i sintomi (1).

Dolore e aspetto psicologico. Il dolore rappresenta uno dei sintomi più debilitanti di HS. Una revisione della letteratura ha caratterizzato due tipi distinti di dolore: acuto e cronico. Il dolore acuto deriva da cisti infiammatorie, noduli e ascessi che si evolvono rapidamente, questo si presenta come dolore neuropatico, caratterizzato da bruciore, dolore tensivo, trafittivo. Il dolore cronico è associato a HS di grado più avanzato, ed è un dolore nocicettivo, dipendente dallo stimolo, caratterizzato da parestesie, formicolii, pulsazione. Si è osservato che una buona parte dei pazienti trovano sollievo con Paracetamolo e tramadolo, alcuni si affidano a metodi alternativi, tipo applicazione di ghiaccio, con scarsi benefici. Le linee guida americane suggeriscono anche l'applicazione di Lidocaina al 5% unguento e diclofenac 1% gel (5). Dunque, per l'espressione con cui si manifesta la patologia, si ha una compromissione della qualità di vita non indifferente, che comporta depressione, stigmatizzazione, inattività, disabilità lavorativa, compromissione della salute sessuale. Occorre sempre valutare la figura di uno psicologo per poter affrontare il percorso clinico.

TRATTAMENTO

Il trattamento della Idrosadenite suppurativa dipende dal grado di gravità della patologia.

Terapie chirurgiche:

- Incisione semplice con drenaggio.
- Procedure chirurgiche complesse, che richiedono un rivestimento con lembi o innesti cutanei, hanno mostrato tassi di recidive più basse se confrontati con le escissioni parziali con sutura primaria.
- L'elettrochirurgia: ha determinato tassi di guarigione elevati nei pazienti con HS allo stadio I-II, l'escissione con peeling elettrochirurgico è una tecnica valida per il trattamento dei pazienti con HS allo stadio di Hurley II e III.

Il trattamento con laser a biossido di carbonio (CO₂) offre

un risultato rapido e incisivo, con un'impatto significativo sulla qualità della vita. La terapia fotodinamica (PDT), induce la necrosi selettiva delle cellule, rompe i biofilm e mostra effetti immunomodulatori, mentre la luce pulsata intensa (IPL) viene utilizzata con l'obiettivo di ridurre al minimo le recidive (2).

Terapia topica:

La cura locale delle ferite chirurgiche e non chirurgiche nell'HS è basata su principi della gestione delle lesioni, considerando Wound bed preparation e TIMERS. La scelta della medicazione considera la quantità di essudato, posizione anatomica, condizione della pelle perilesionale, medicazioni atraumatiche e assorbenti sono consigliate. L'uso della terapia a pressione negativa per lesioni aperte di grandi dimensioni può essere utile per un breve periodo di tempo (1-4 settimane), se consigliata da uno specialista esperto.

La clindamicina topica all'1% due volte al giorno per 12 settimane è considerata il trattamento di prima linea per lo stadio Hurley I-II, supportato da due studi randomizzati che hanno mostrato superiorità rispetto al placebo e uguaglianza alle tetracicline orali, anche se sono da considerare le resistenze batteriche. Resorcinolo, preparati topici a base di Ketoprofene (4,5), applicazione di pomate ad ossido di zinco, sono supportati da un parere di esperti. I lavaggi con clorexidina 0,05% o altri antisettici, sono indicati per ridurre al minimo la colonizzazione batterica e ridurre l'infiammazione (1).

Terapia sistemica:

Antibiotici. L'utilizzo associato di rifampicina e clindamicina ha dato buoni risultati per l'idrosadenite di varia classificazione. In caso di HS grave rifampicina, moxifloxacina e metronidazolo, si sono dimostrati molto efficaci, riportando in 16 pazienti su 28 la totale guarigione.

Immunosoppressori. Terapia con corticosteroidi sistemici, quali idrocortisone, desametasone e prendisolone vengono prescritti come terapia a breve termine o concomitante. La ciclosporina si è dimostrata molto efficace per dosi maggiori di 6 mg /kg giornalieri, mentre si è dimostrato molto limitato l'utilizzo di metotrexato, non riportando segni di guarigione significativi (5,4). L'immunomodulazione sta rapidamente diventando la pietra angolare della terapia per HS da moderata a grave, l'Adalimumab farmaco antitumorale per la cura della HS più usato (1).

CONCLUSIONI

L'infermiere o il professionista che sa riconoscere precocemente i segni e i sintomi della patologia, deve indirizzare la persona affetta dallo specialista dermatologo. Nella pianificazione assistenziale l'infermiere deve considerare l'aspetto psicologico, sociale, la gestione del dolore. Sulla base delle ultime evidenze scientifiche, consigliare un tipo

di alimentazione che possa supportare la guarigione. Tutte queste valutazioni permettono all'infermiere di sapere quali figure possono essere considerate e sono da coinvolgere nel team. Educare correttamente caregivers e familiari è importante per supportare il paziente. Un'altro fattore da considerare è l'onere economico, pazienti con HS presentano difficoltà nell'andare assiduamente a lavoro e nel trovare lavoro, o trovare un lavoro che possa adeguarsi alle proprie esigenze fisiche. Se il paziente è gestito in home care, è fondamentale instaurare un canale di comunicazione efficace con il medico di base. Inoltre, risulta fondamentale considerare l'aspetto sociale, economico e psicologico del paziente, al fine di valutare la compliance al piano terapeutico, valutare oltre la figura dello psicologo anche un'assistente sociale per casi sociali ed economici più particolari.

Bibliografia

1. Ezzedine K, Eleftheriadou V, Jones H, Bibeau K, Kuo FI, Sturm D, Pandya AG. Psychosocial Effects of Vitiligo: A Systematic Literature Review. *Am J Clin Dermatol.* 2021 Nov;22(6):757-774.
2. Anduquia-Garay F, Rodríguez-Gutiérrez MM, Poveda-Castillo IT, Valdes-Moreno PL, Agudelo-Rios DA, Benavides-Moreno JS, Lozada-Martínez ID, Bolaño-Romero MP, Borraez-Segura B, Rahman S. Hidradenitis suppurativa: Basic considerations for its approach: A narrative review. *Ann Med Surg (Lond).* 2021 Aug 5;68:102679.
3. Hendricks AJ, Hsiao JL, Lowes MA, Shi VY. A Comparison of International Management Guidelines for Hidradenitis Suppurativa. *Dermatology.* 2021;237(1):81-96.
4. Narla S, Lyons AB and Hamzavi IH. The most recent advances in understanding and managing hidradenitis suppurativa [version 1; peer review: 2 approved]. *F1000Research* 2020, 9(Faculty Rev):1049
5. World Union of Wound Healing Societies (WUWHS), Societies (WUWHS), Congresso di Firenze, Documento di posizionamento. Informazioni sull'idrosadenite suppurativa. *Wounds International*, 2016.
6. Reddy S, Strunk A, Jemec GBE, Garg A. Incidence of Myocardial Infarction and Cerebrovascular Accident in Patients With Hidradenitis Suppurativa. *JAMA Dermatol.* 2020;156(1):65-71.
7. Hendricks AJ, Hsiao JL, Lowes MA, Shi VY. A Comparison of International Management Guidelines for Hidradenitis Suppurativa. *Dermatology.* 2021;237(1):81-96.