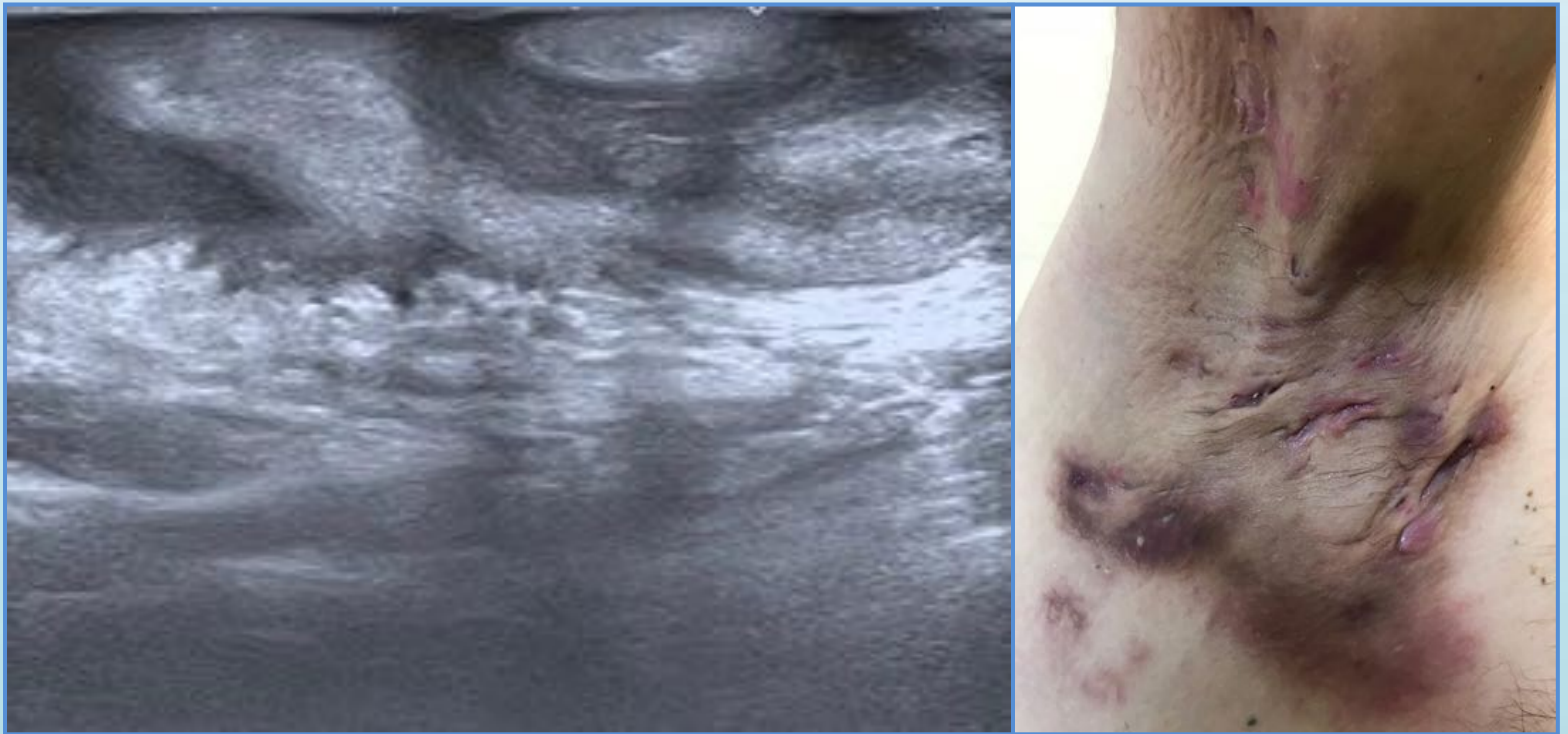


HIDROSADENITIS SUPURATIVA:

ESTUDIO MEDIANTE ECOGRAFÍA.

VALORACIÓN, ESTADIFICACIÓN Y CONTROL DEL TRATAMIENTO



*AUTORES: Melchor Flores de la Torre, Jose Luis Sanchez Carazo *, Juana Forner G, Marta Ortega M, Jelena Vucetic, Jenny Soraya C. (Servicio de Radiodiagnóstico del Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, *Servicio de Dermatología del CHGUV*

OBJETIVO DOCENTE

El objetivo de esta presentación es poner de manifiesto la utilidad de la ecografía en el diagnóstico, manejo, estadificación y control terapéutico de la hidrosadenitis supurativa. Describimos los principales hallazgos semiológicos ecográficos que encontramos en la hidrosadenitis supurativa (HS).

REVISIÓN DEL TEMA:

La ecografía se ha introducido muy recientemente en el estudio del diagnóstico, estadificación, extensión y de la respuesta a los tratamientos de la hidrosadenitis.

Según la definición de Dessau (en el 1st International Conference on Hidradenitis Suppurativa/acné inversa, Dessau, Germany; March 30-April 1 2006) “La hidradenitis supurativa (HS) es una enfermedad inflamatoria crónica, recurrente y debilitante del folículo piloso, que habitualmente se manifiesta tras la pubertad en forma de lesiones inflamatorias dolorosas profundas localizadas en áreas ricas en glándulas apocrinas, principalmente axilas, región inguinal y anogenital”.¹

La hidrosadenitis supurativa es una enfermedad cutánea crónica, de naturaleza inflamatoria, que afecta y debilita el folículo piloso. Es de muy difícil manejo. Cursa por brotes de variable intensidad caracterizados por la presencia de nódulos dolorosos y/o abscesos localizados predominantemente a las áreas intertriginosas del cuerpo. Puede progresar hacia un estado inflamatorio crónico con la formación de trayectos fistulosos, cicatrices hipertróficas,

supuración maloliente y fibrosis dérmica. Afecta en forma de lesiones dolorosas a las áreas del cuerpo en que hay glándulas apocrinas (axilas, región anogenital y zonas inguinales fundamentalmente). Tradicionalmente el diagnóstico y estadificación se han basado en los hallazgos clínicos, como los que recoge la clasificación de Hurley (**TABLA 1**), la más frecuentemente utilizada para la estadificación de la enfermedad. Pero la valoración clínica tiene importantes limitaciones en este cometido. La palpación y la exploración clínica en general tiene serias dificultades para diferenciar colecciones, abscesos, fístulas o nódulos, que son las lesiones características de esta entidad. Sobre todo, tiene muchas limitaciones a la hora de valorar la auténtica extensión de la enfermedad. La diferenciación de estos procesos descritos tiene implicaciones a la hora de tomar decisiones terapéuticas. Fundamentalmente a la hora de decidir entre tratamientos médicos o quirúrgicos.

Es una enfermedad con una prevalencia de entre 1-4%, con preferencia por el sexo femenino (3:1). Tiene un componente autoinmune y genético que condiciona actividad inflamatoria crónica que afecta a la dermis y a la hipodermis.

Se considera una de las enfermedades dermatológicas que más afectan a la calidad de vida de los pacientes, siendo, sin embargo, y pese a su prevalencia, una gran desconocida para la gran mayoría de médicos de familia, internistas, cirujanos y médicos de urgencia.

Dos de las características que más ayudan a entender esta enfermedad son, por un lado, el dolor, presentando dolor significativamente superior a otras patologías cutáneas; por otro, y quizás lo más importante, es el enorme impacto psicosocial que.

TABLA 1

ESTADIOS DE GRAVEDAD DE HURLEY

HURLEY I: Formación de abscesos, simples o múltiples sin presencia de fístulas ni cicatrices

HURLEY II: Formación de abscesos con presencia de fístulas y cicatrices, ampliamente separadas entre sí

HURLEY III: Formación de abscesos, fístulas y cicatrices confluentes distribuidas de forma difusa

TABLA 2

ESCALA DE SARTORIUS MODIFICADA

- 1 Región anatómica afectada: axila, ingle, glúteos... (número, coeficientes x3, total)**
- 2 Lesiones: Abscesos/nódulos (coeficiente x1) fístulas (coeficiente x6)**
- 3 La distancia mayor entre dos lesiones relevantes, nódulos y fístulas en cada región o el tamaño si solo hay 1 lesión: <5 cm (1 punto), 5-10 cm (3 puntos), >10 cm (9 puntos). No lesiones activas (0 puntos). (coeficiente x1)**
- 4 ¿Están todas las lesiones separadas por piel sana? En cada región sí (0 puntos), no (9 puntos) (coeficiente x1)**

TOTAL:

tiene este proceso. Unido a las deformidades cutáneas que se generan, el mal olor que emiten y manchado continuo de la ropa, hacen que repercuta de forma grave en la calidad de vida de estos pacientes, influyendo en numerosas ocasiones tanto en la vida familiar y de relaciones personales, como en la vida laboral.

La dificultad de su manejo viene motivada por el desconocimiento de su verdadera naturaleza, de la verdadera extensión de las lesiones, dificultad en su tratamiento (siendo en numerosas ocasiones decepcionante y frustrante por los nulos resultados obtenidos), desconocimiento general de su existencia por parte de los diferentes especialistas, incluso la falta de protocolos y de claridad de quién es el que debe manejar esta entidad, siendo en numerosas ocasiones minimizada su verdadera repercusión sobre la calidad de vida del paciente. En numerosas ocasiones lo decepcionante de su manejo es causa de que estos pacientes vaguen de un especialista a otro sin que nadie lo considere como de su especialidad, ignorando en muchas ocasiones lo invalidante que esta enfermedad puede llegar a ser para los pacientes que la sufren.

Los escasos trabajos publicados sobre el tema, desde la publicación de la Dra. Ximena Wortsman en 2007^{2 3 4}, han concluido que la exploración clínica, en solitario como método diagnóstico, subestima la gravedad y extensión de la enfermedad. Incluso han llegado a la conclusión que la ecografía ha supuesto en un alto porcentaje de casos un cambio en el manejo del paciente y en el tratamiento a seguir. Esto ha llevado al desarrollo de algunos trabajos que estandaricen y consensuen los hallazgos de la ecografía tanto en modo B como Doppler color.

Se han usado diversas escalas para evaluar la gravedad de la HS, pudiendo ser hecha de forma cualitativa (clasificación de Hurley) (tabla 1) o bien cuantitativa como la de Sartorius modificada (tabla 2), la HS.PGA (Hidradenitis Suppurativa Physician Global Assessment) (tabla 3) y más recientemente se ha validado la HiSCR (Hidradenitis Suppurativa Clinical Response) (tabla 3). Diferentes trabajos publicados recientemente han venido a poner de manifiesto que estas escalas de clasificación, basadas sólo en las manifestaciones clínicas cutáneas, no son suficientes para poner de manifiesto la verdadera gravedad y actividad de la hidrosadenitis. No consiguen conocer la profundidad de la afectación. Estas escalas de gravedad no siempre nos dan una adecuada evaluación de la actividad y de la gravedad de la enfermedad, debido a que la palpación tiene muy baja sensibilidad para el diagnóstico diferencial de lo que son nódulos, abscesos o fístulas. Por otro lado, la exploración clínica a solas no es capaz y requiere de la ecografía, para poner de manifiesto aquellas lesiones que no son clínicamente evidentes que pueden afectar al paciente con hidrosadenitis supurativa. El examen clínico no tiene la capacidad de poder diferenciar entre las lesiones clave de este proceso, como las colecciones subdérmicas o los tractos fistulosos, que pueden llegar a modificar el tratamiento o el manejo de la enfermedad. Por otro lado, la evaluación de la respuesta al tratamiento se basa solo en la reducción o en el no incremento de lesiones clínicamente manifiestas, posibilitando esto que pasen desapercibidos cambios que la evaluación clínica por sí sola no puede valorar.

TABLA 3
ESCALAS HS-PGA Y HISCR

ESCALA HS-PGA. NIVEL GRAVEDAD ABSCEOS Y FISTULAS. NÓDULOS

<i>Limpio.</i>	<i>0</i>	<i>0</i>	<i>0</i>
<i>Mínimo</i>	<i>1</i>	<i>0</i>	<i>0</i>
<i>Leve</i>	<i>2</i>	<i>0</i> <i>1</i>	<i>1-4</i> <i>0</i>
<i>Moderado</i>	<i>3</i>	<i>0</i> <i>1</i> <i>2-5</i>	<i>≥5</i> <i>≥1</i> <i><10</i>
<i>Grave</i>	<i>4</i>	<i>2-5</i>	<i>≥10</i>
<i>Muy grave</i>	<i>5</i>	<i>>5</i>	<i>n.a.</i>

ESCALA HiSCR

≥ 50% de resucción del número de abscesos y nódulos inflamatorios respecto al basal y

No incremento del número de abscesos

No incremento del número de fístulas

En el recientemente publicado panel de expertos formado por dermatólogos y radiólogos, tanto la axila como las ingles deben ser valoradas independientemente de la ausencia de lesiones clínicamente evidentes, basándose en los hallazgos publicados que revelaban una alta frecuencia de lesiones subclínicas en esta región ⁵.

La ecografía nos permite hacer un control, mejor que la exploración clínica, de la respuesta al tratamiento. En una primera fase se apreciará como hay una disminución de la vascularización de las diferentes lesiones. Esto con la clínica sola no es posible valorar, sin embargo, con el estudio ecográfico Doppler color, se aprecia claramente como disminuye la señal Doppler como expresión de la disminución de la vascularización.

En una fase más tardía, se puede detectar la aparición de tejido cicatricial con la formación de áreas hipoecoicas o isoecoicas, y trayectos fistulosos fibróticos.

LESIONES ELEMENTALES HALLADAS EN ECOGRAFÍA:

La traducción ecográfica de las lesiones clínicas se dividen por un lado en las lesiones que no tienen expresión clínica, y por lo tanto sólo pueden ser descritas mediante estudio ecográfico: entre estas estarían los nódulos dérmicos pseudoquísticos, la fibrosis dérmica y la dilatación de los folículos pilosos.

Los nódulos dérmicos pseudoquísticos fueron descritos por primera vez por la Dra. Wortsman como lesiones hipoecoicas redondeadas localizadas en la dermis, sin refuerzo posterior, y no tienen expresión clínica. Son tanto lesiones iniciales o incipientes, como residuales.

Los otros hallazgos ecográficos que no tienen representación clínica en el estudio de la piel, son la fibrosis dérmica (Fig. 1) que se traduce en aumento del grosor y de la ecogenicidad de la dermis, y la imagen de folículos pilosos dilatados. Habitualmente estos pacientes refieren picor en las zonas más frecuentemente afectadas (axilas, pelvis, anogenital), sin que se vean manifestaciones en la piel a la inspección de esta.

Por otro lado las lesiones que son clínicamente evidentes en la inspección de la piel, presentan diferentes expresiones ecográficas, que en bastantes ocasiones no se pueden definir claramente con la simple inspección de la piel:

NÓDULOS:

Indistinguibles de los anteriormente descritos como nódulos dérmicos pseudoquísticos. Son lesiones dérmicas ovaladas e hipoecoicas, que mostrarán en el estudio Doppler color mayor o menor hipervascularización dependiendo de la actividad inflamatoria que presenten en el momento de la exploración. La presencia de flujo dentro del nódulo descarta la abscesificación del mismo (Fig. 2) (Fig. 3).

Fig. 1: niña de 13 años con signos iniciales de afectación por HS.
Ecografía inguinal derecha donde se aprecia engrosamiento dérmico.



Fig. 2: paciente con enfermedad inicial con escasa afectación clínica. Nódulos dérmicos en axila izquierda. Engrosamiento dérmico, con signos de paniculitis septal

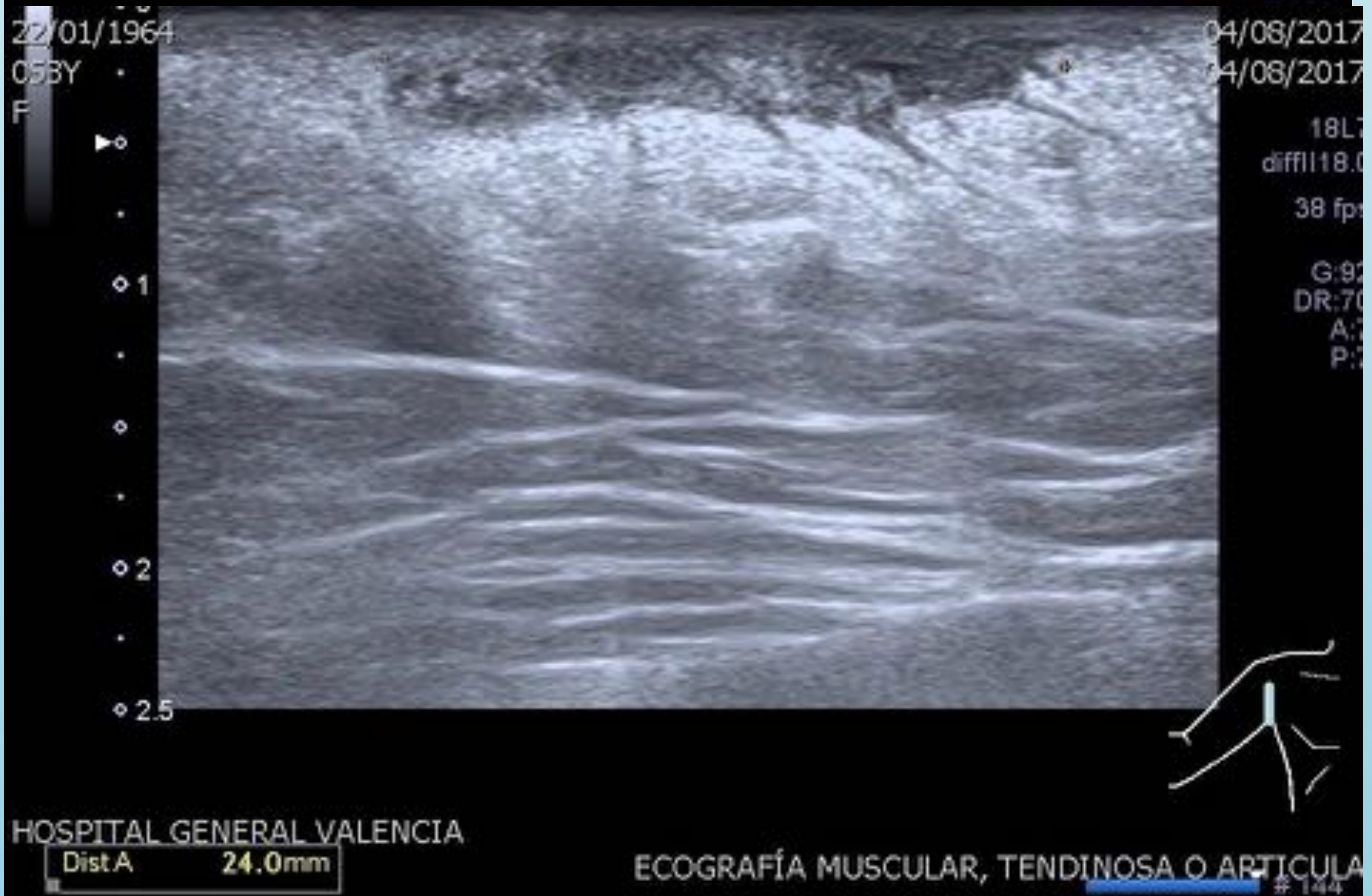
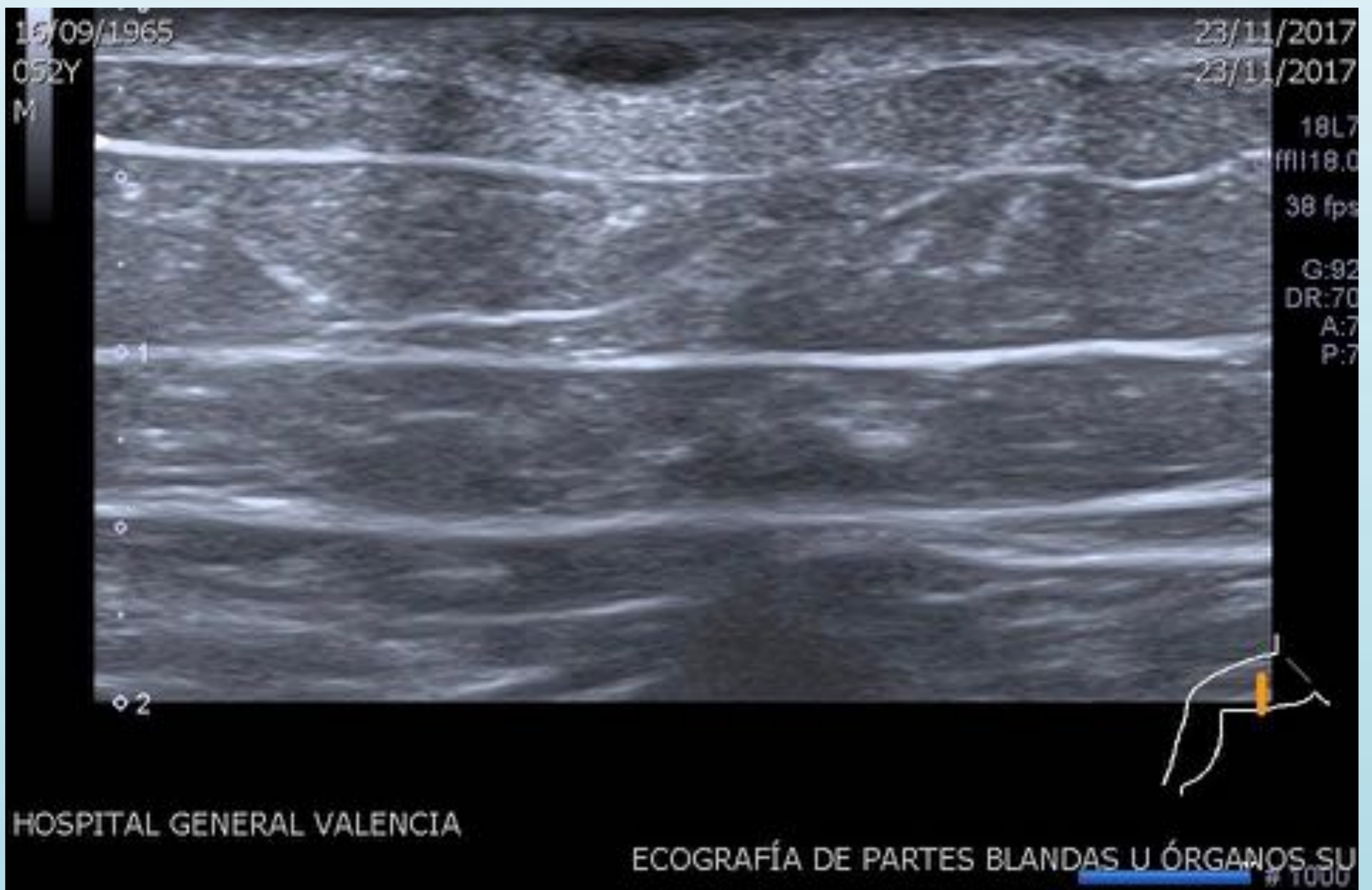


Fig. 3: paciente con tratamiento de dos años con Adalimumab (mismo paciente de la fig.) con imagen de nódulo pseudoquístico dérmico.



ABSCESOS Y COLECCIONES:

- Localizadas en dermis y tejido celular subcutáneo, corresponden a colecciones líquidas hipo o anecoicas, conectadas con la base de los folículos dilatados. Suelen coincidir con las lesiones más dolorosas clínicamente. Muestran flujo periférico con el Doppler. Se suelen ver signos de paniculitis septal que son consecuencia de la extensión de la inflamación por los septos del tejido celular subcutáneo. Este hallazgo se suele encontrar en las fases de mayor actividad inflamatoria. (Fig 4)

FÍSTULAS:

- las fístulas se ven como estructuras lineales hipoecoicas que atraviesan normalmente la unión dermo-hipodérmica o el tejido celular subcutáneo. Si son de reciente aparición presentarán intenso flujo en el estudio Doppler en su periferia. Si son crónicas tienen a la formación de cicatrices hipertróficas y son más complejas de definir su verdadera extensión y de identificar. Suelen presentar en su interior una imagen hiperecogénica lineal, que se ha interpretado, a nuestro entender erróneamente, como la presencia de fragmentos foliculares en el interior de la fístula, y que nosotros pensamos que es causado por el efecto de la transición entre dos superficies diferentes. A consecuencia de la fibrosis tanto dermis como tejido celular subcutáneo se encuentran engrosados y se pierde la diferenciación dermo-hipodérmica. La detección de intenso flujo mediante el Doppler se relaciona con la presencia de dolor y supuración. El Doppler nos sirve en este caso como indicador de la evolución y de la respuesta al tratamiento (Figs. de la 5 a la 14)

Fig. 4: Imagen de colección dérmica-subdérmica, con hipervascularización periférica

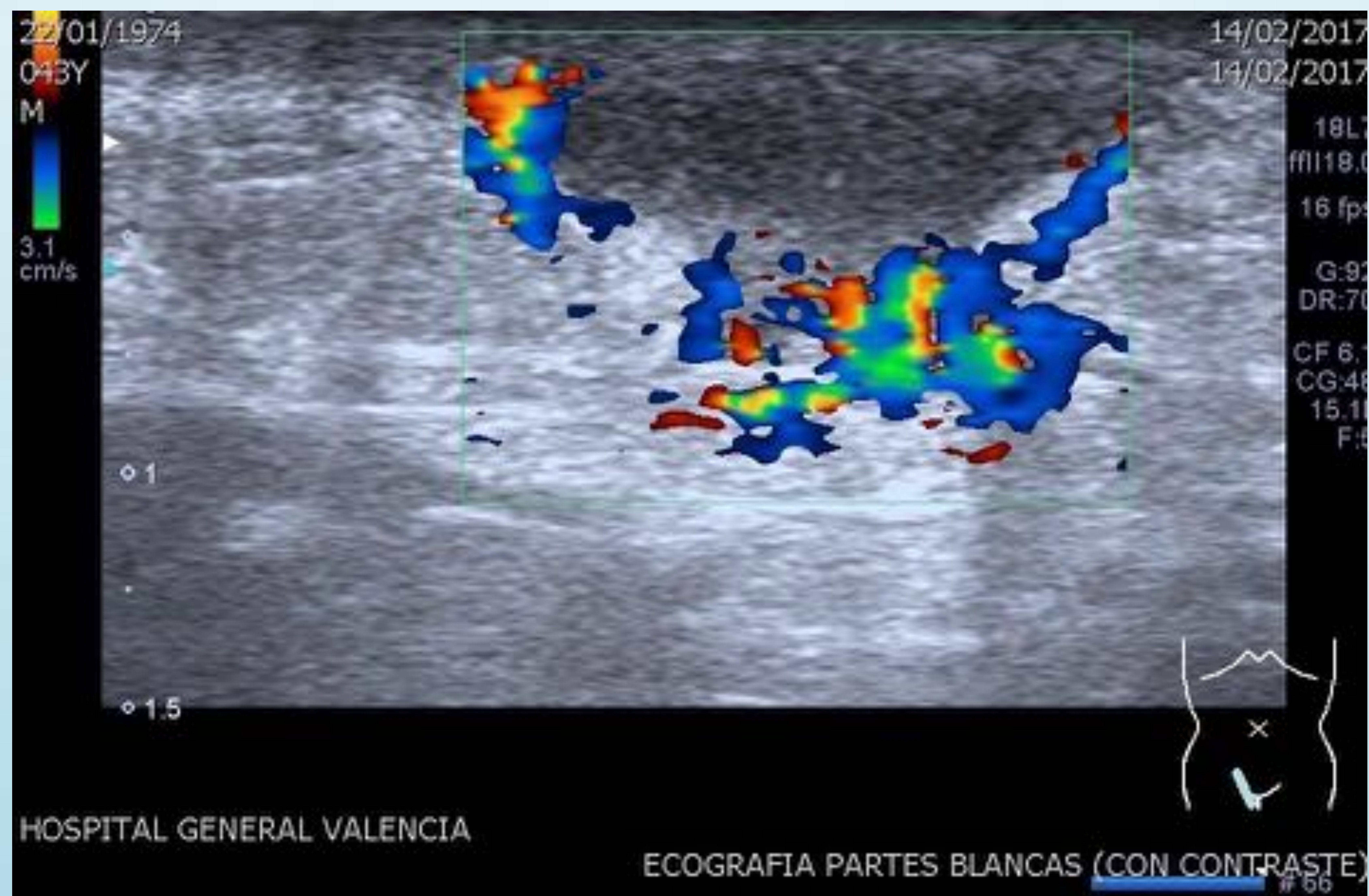
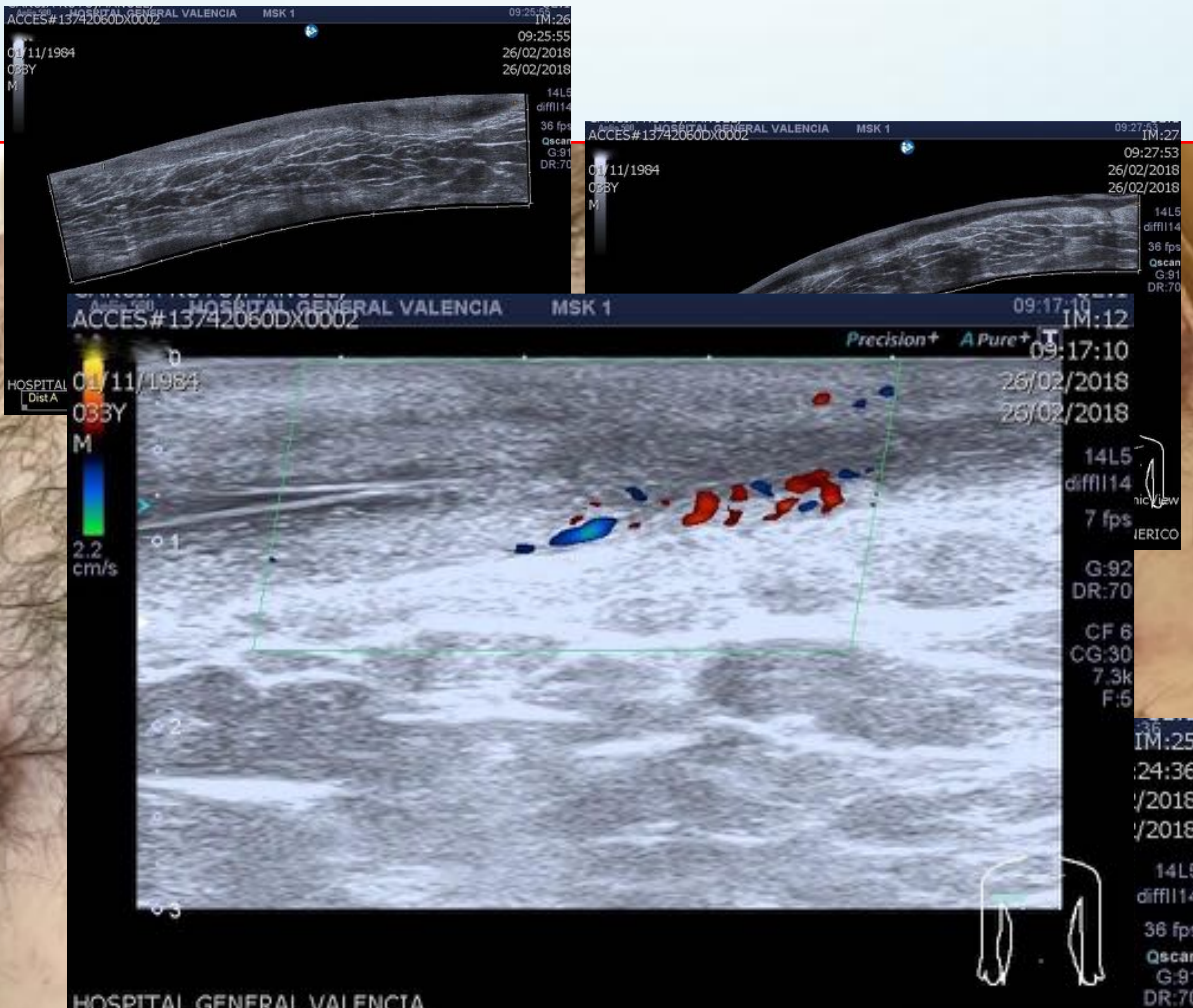


Fig. 5: Paciente con afectación grave y extensa, a pesar de dos años de tratamiento con Adalimumab. Presenta fístula muy extensa (más de 20 cm) que se extiende desde región submamaria izquierda, hacia la izquierda, con dos trayectos ascendentes. A mitad de la fístula se aprecia cambio de vascularización y de ecogenicidad.



HOSPITAL GENERAL VALENCIA

DOPPLER GENERICO #18



HOSPITAL GENERAL VALENCIA



DOPPLER GENERICO

Fig. 6: mismo paciente. Axila derecha con áreas cicatriciales (antiguo trayecto fistuloso) alternando con un trayecto fistuloso con actividad inflamatoria (línea roja). Axila izquierda que muestra multiples lesiones fistulosas y colecciones subcutáneas.



Fig. 7: mismo paciente con sendos trayectos fistulosos que se extienden por la cara interna inguinal y periné, de delante atrás

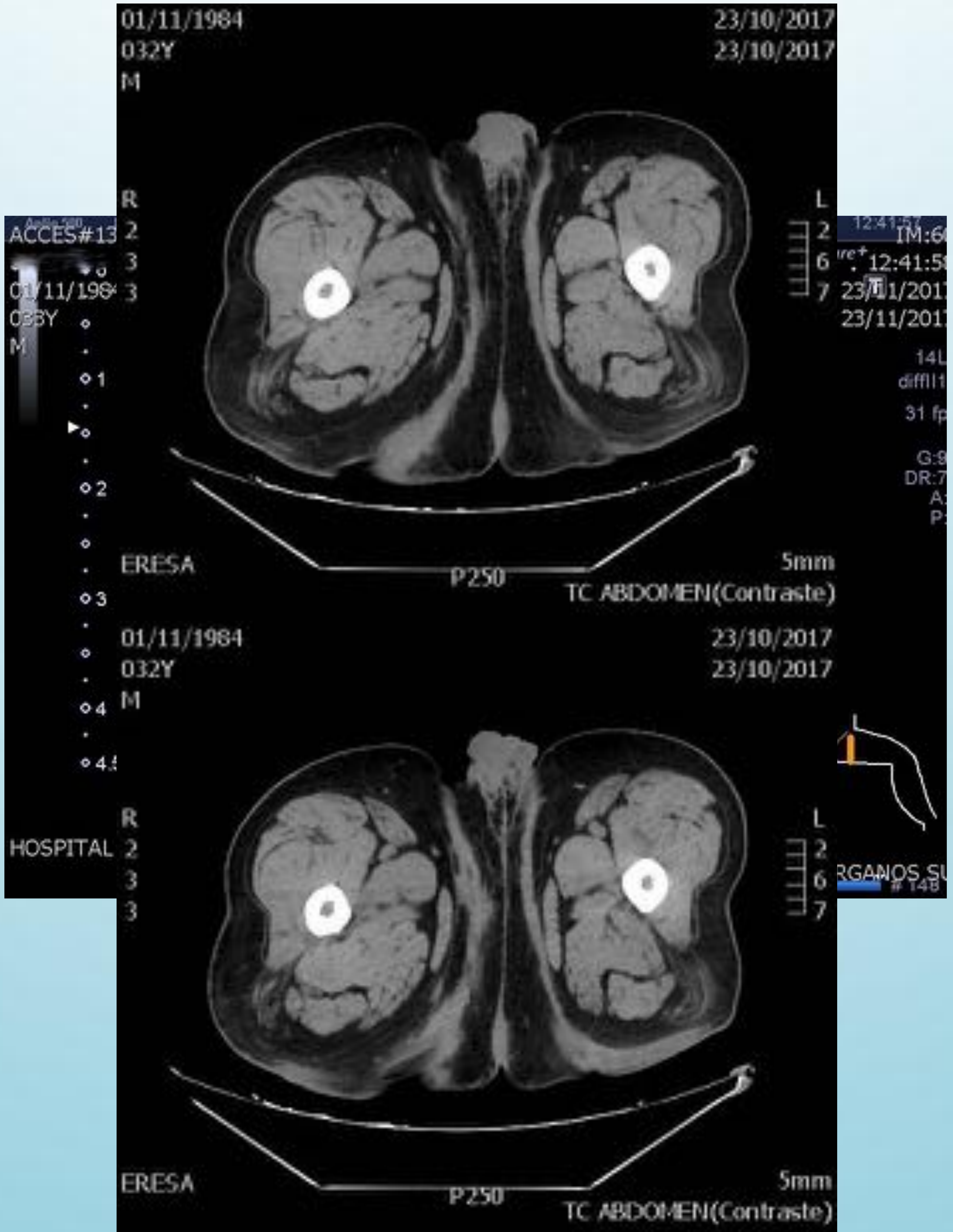


Fig. 8: Mismo paciente con grave afectación en zona de la nuca, con múltiples trayectos fistulosos y colecciones subcutáneas.

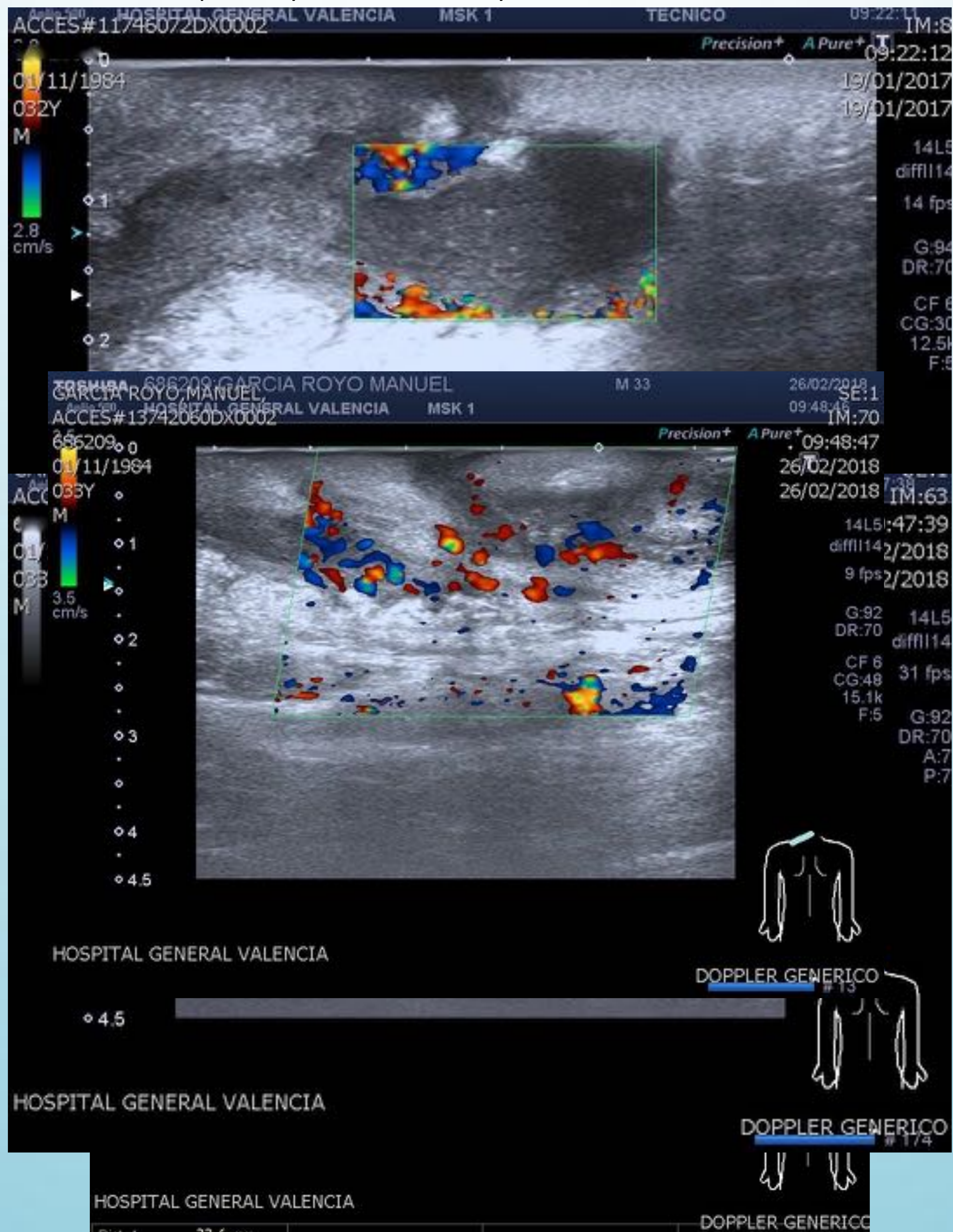


FIG. 9 : Paciente con trayectos fistulosos en nalga izquierda con intensa hipervascularización

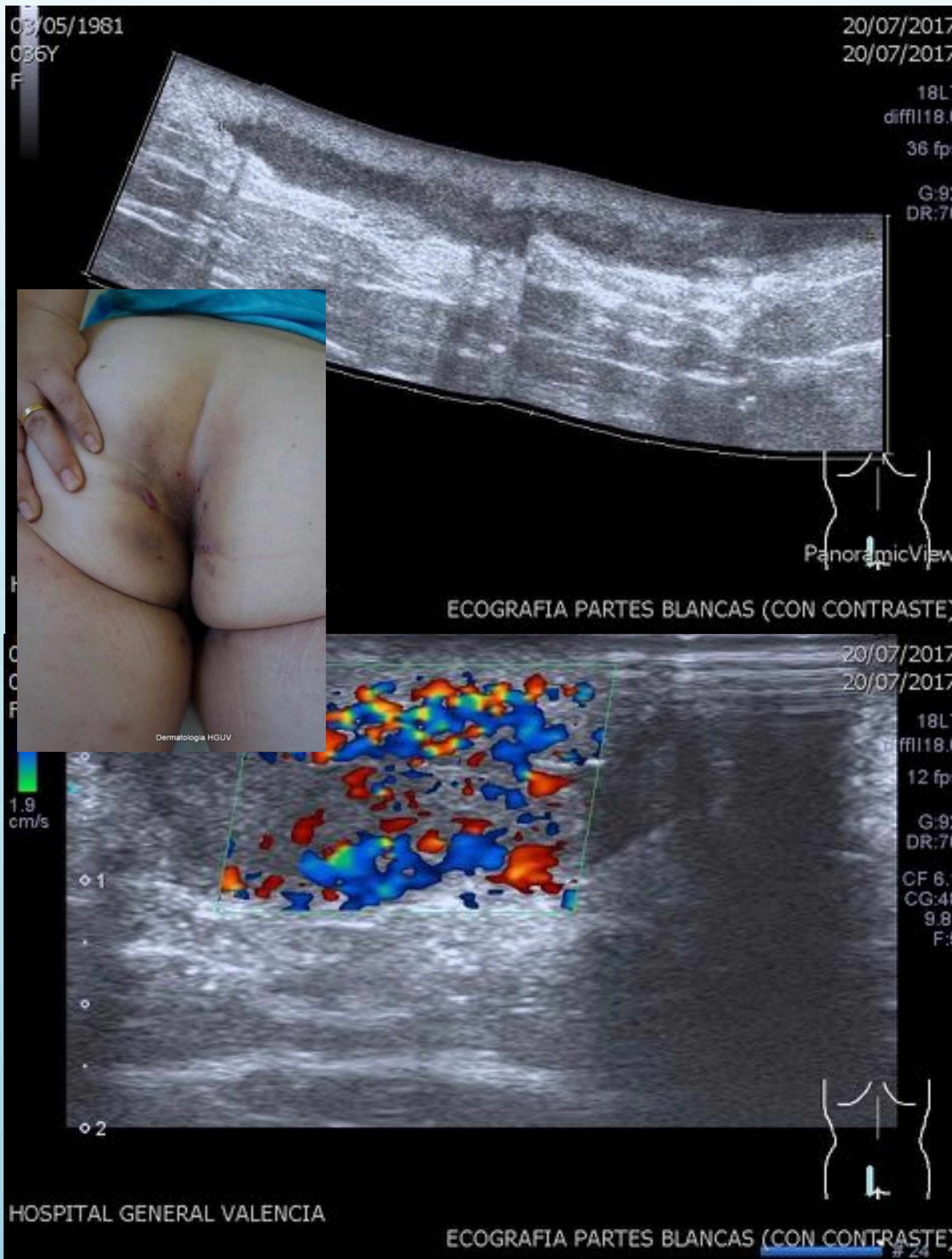


Fig 10 : paciente en tratamiento con Adallimumab durante un año . Axila derecha donde se ve un trayecto fistuloso con línea hiperecogénica central, y trayecto fistuloso de aspecto hiperecogénico sin que muestre hipervascularización en el estudio Doppler. Aspecto de la axila tras tratamiento.

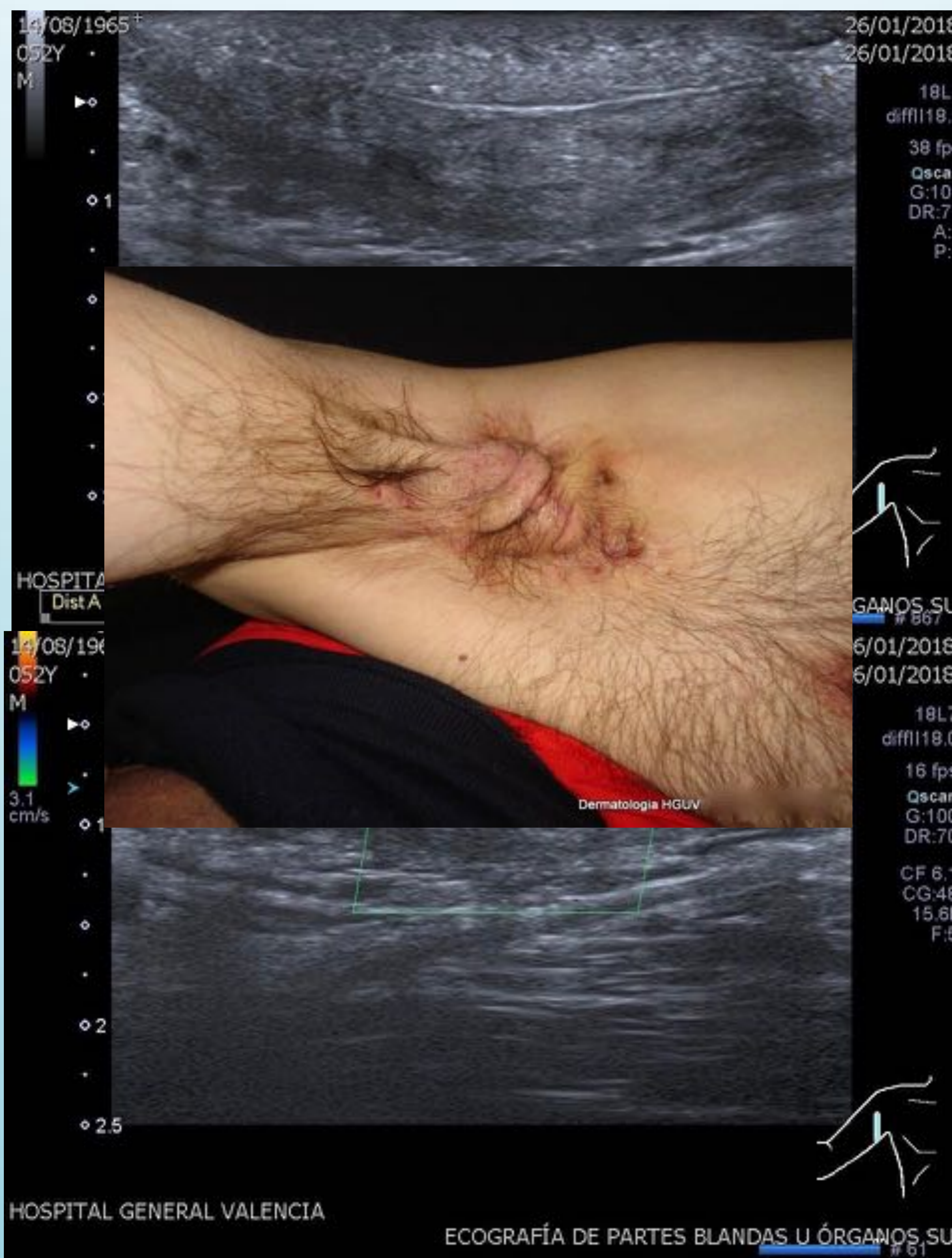


Fig. 11: mismo paciente anterior, axila izquierda en la que se ven trayectos fiistulosos, sin que en el Doppler se aprecie actividad inflamatoria.

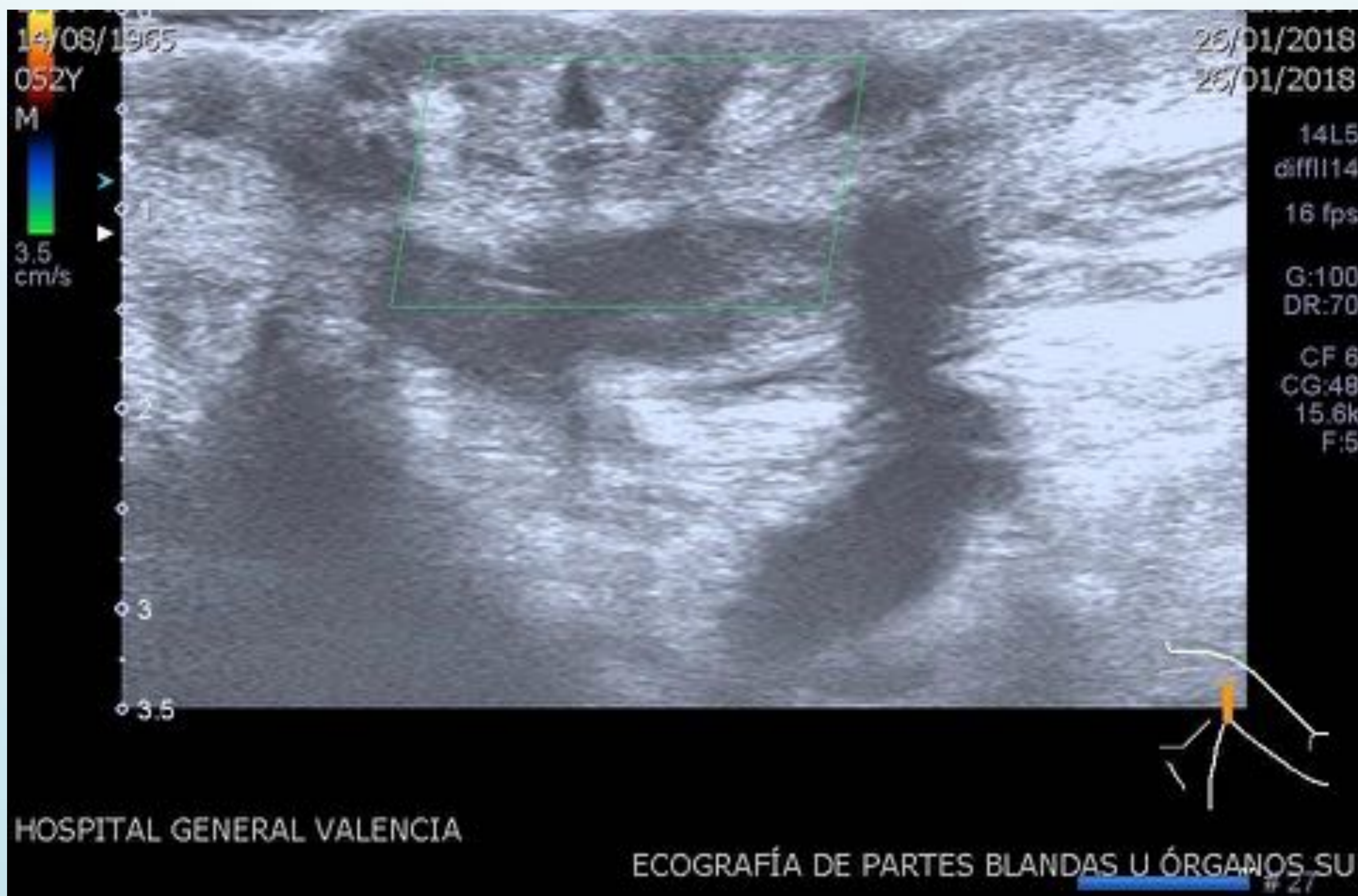


Fig. 12: Paciente en tratamiento con Adalimumab. Axila izquierda con engrosamiento dérmico sin señal Doppler. Axila derecha con trayectos fistulosos con gran actividad inflamatoria. Misma paciente con nódulo dérmico pseudoquístico en nalga derecha.

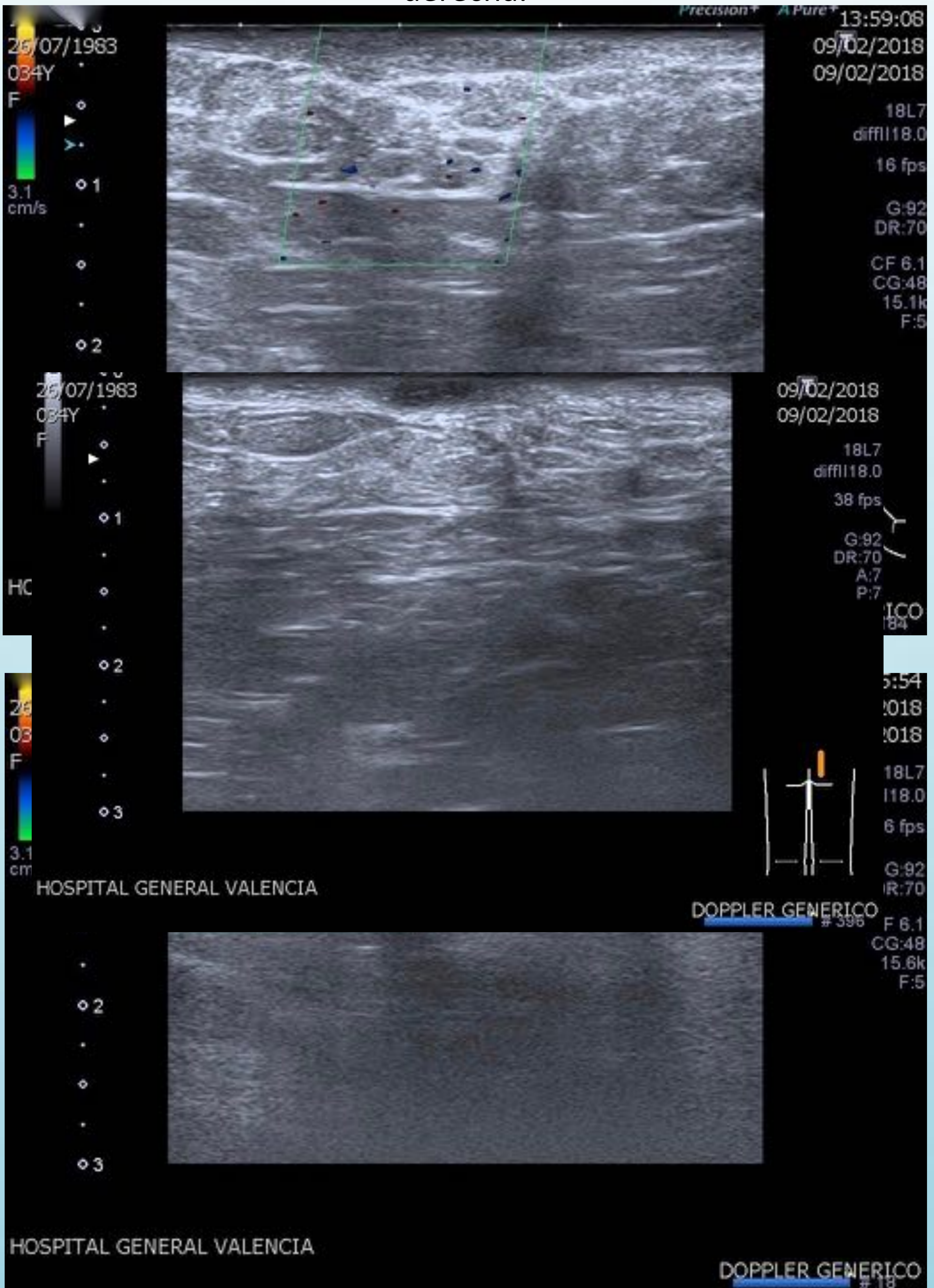
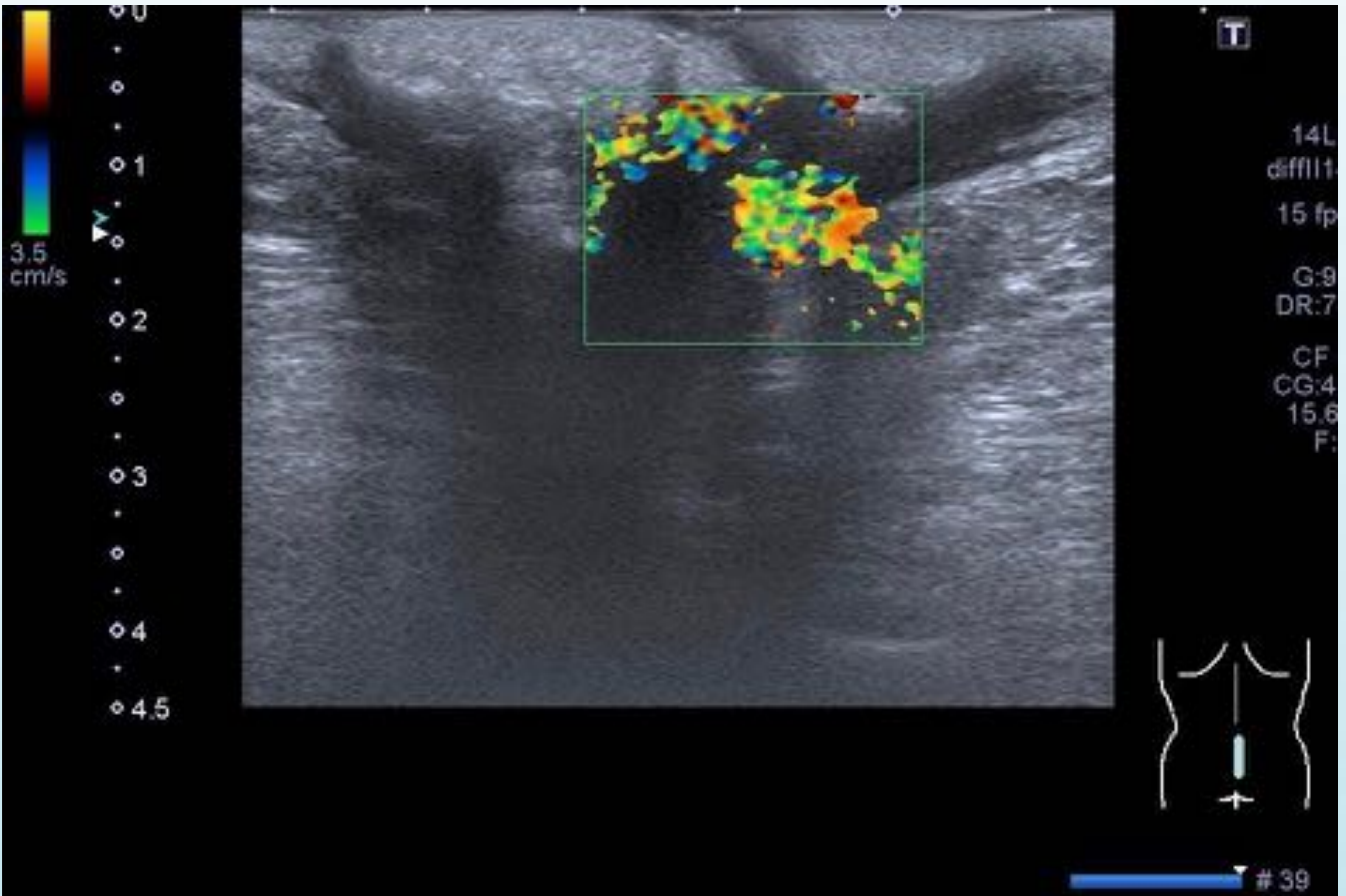


Fig 13: Fístula crónica suprapúbica



Fig. 14: mismo paciente anterior con múltiples trayectos fistulosos con signos de actividad en región sacra y nalgas.



Es típico de este proceso, que a pesar del importante componente inflamatorio que posee, y de la frecuente sobreinfección de las lesiones, la no aparición de adenopatías, aunque también es cierto que en nuestra experiencia, debido a la utilización de transductores de muy alta frecuencia, a menudo he podido pasar desapercibido adenopatías que se encontraban a mayor profundidad (Fig. 15)

ESTADIFICACIÓN:

Hay varias clasificaciones clínicas de la hidrosadenitis supurativa y una sola clasificación basada en la aportación que hace la ecografía, la clasificación SOS-HS (clínical-sonographic scoring system in HS). En general la exploración clínica tiende a infravalorar la gravedad y extensión de las lesiones. Por ello la ecografía aporta un incremento tanto de la sensibilidad como de la especificidad a las clasificaciones (TABLA 4)

Fig. 15: Paciente en tratamiento con biológico durante dos años.
Adenopatías axilares.

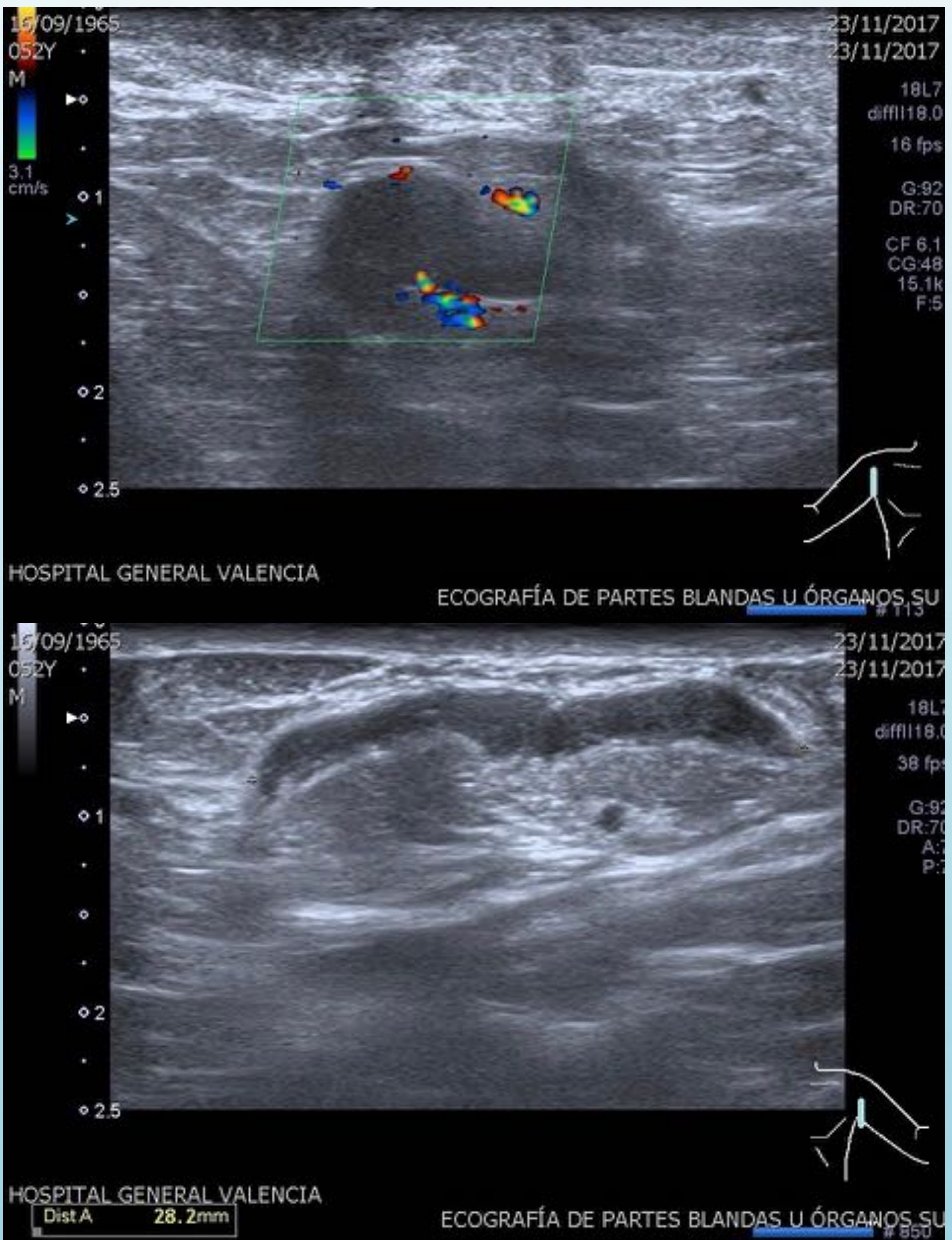


TABLA 4

SOS-HS

GRADO I

Colección fluida y cambios dérmicos (nódulos pseudoquísticos, folículos dilatados, alteración en el grosor o ecogenicidad dérmica) afectando a un área corporal (uni o bilateral) sin trayectos fistulosos

GRADO II

2 ó más colecciones fluidas o un trayecto fistuloso afectado a mas de dos segmentos corporales (uni o bilateral)

GRADO III

5 o más colecciones fluidas o 2 o más fístulas con cambios dérmicos o afectando a 3 o más segmentos corporales (uni o bilateral)

Fig 16 : paciente afectación extensa por HS, con trayecto fistuloso en cuello



Fig. 17: Paciente con afectación en zona glútea, en la ecografía se ve trayecto fistuloso con intensa actividad inflamatoria, sin poder demostrar afectación en profundidad. En la RM se muestra como la fístula se extiende a canal anal con fístula transesfinteriana grado 3 a las 9

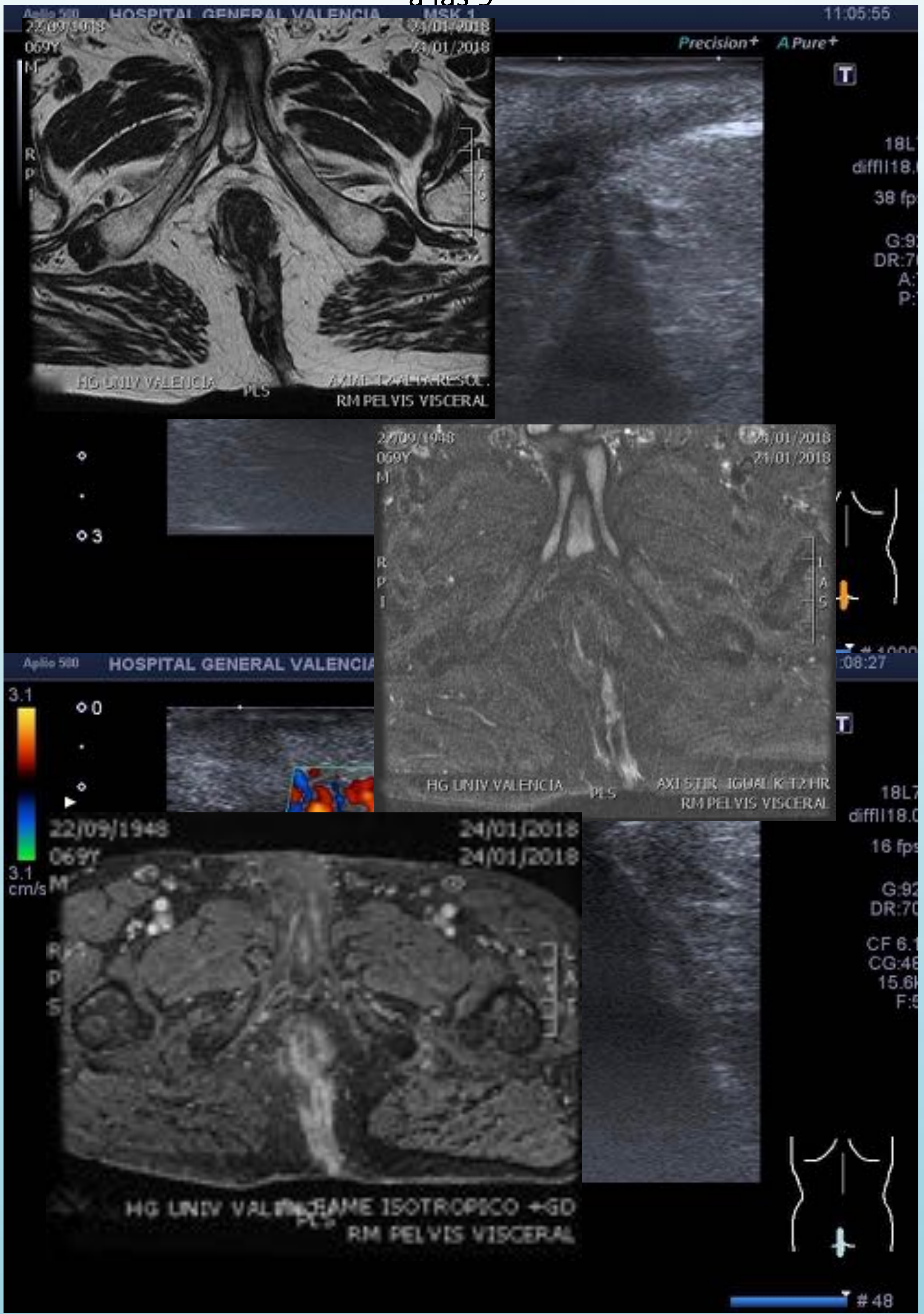


Fig. 18: fístula en pliegue interglúteo. La resonancia muestra trayectos que se dirigen en profundidad sin que esté afectado el canal anal



Fig. 19: trayecto fistuloso inguinal derecho pretratamiento y al año de iniciar tratamiento con Adalimumab

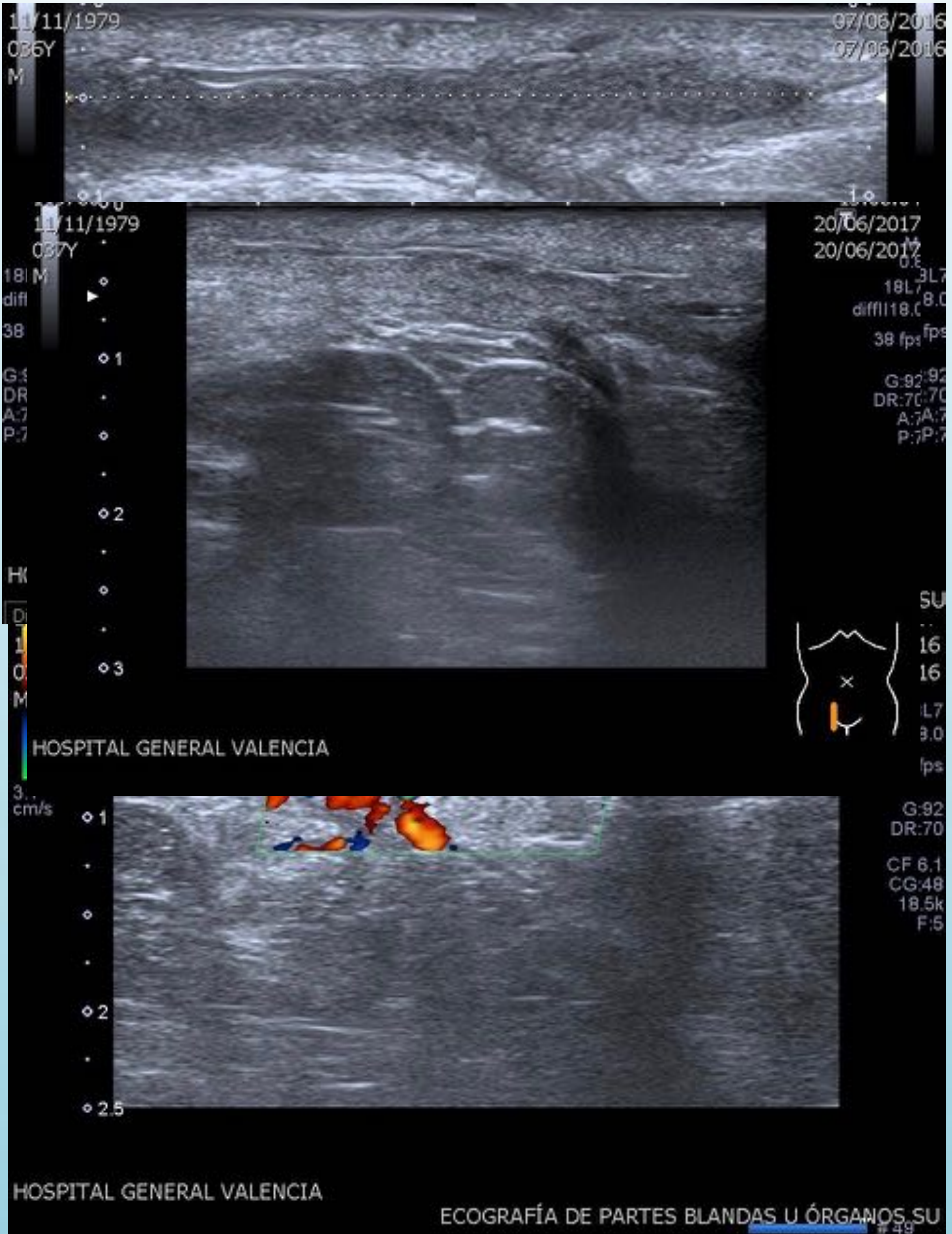
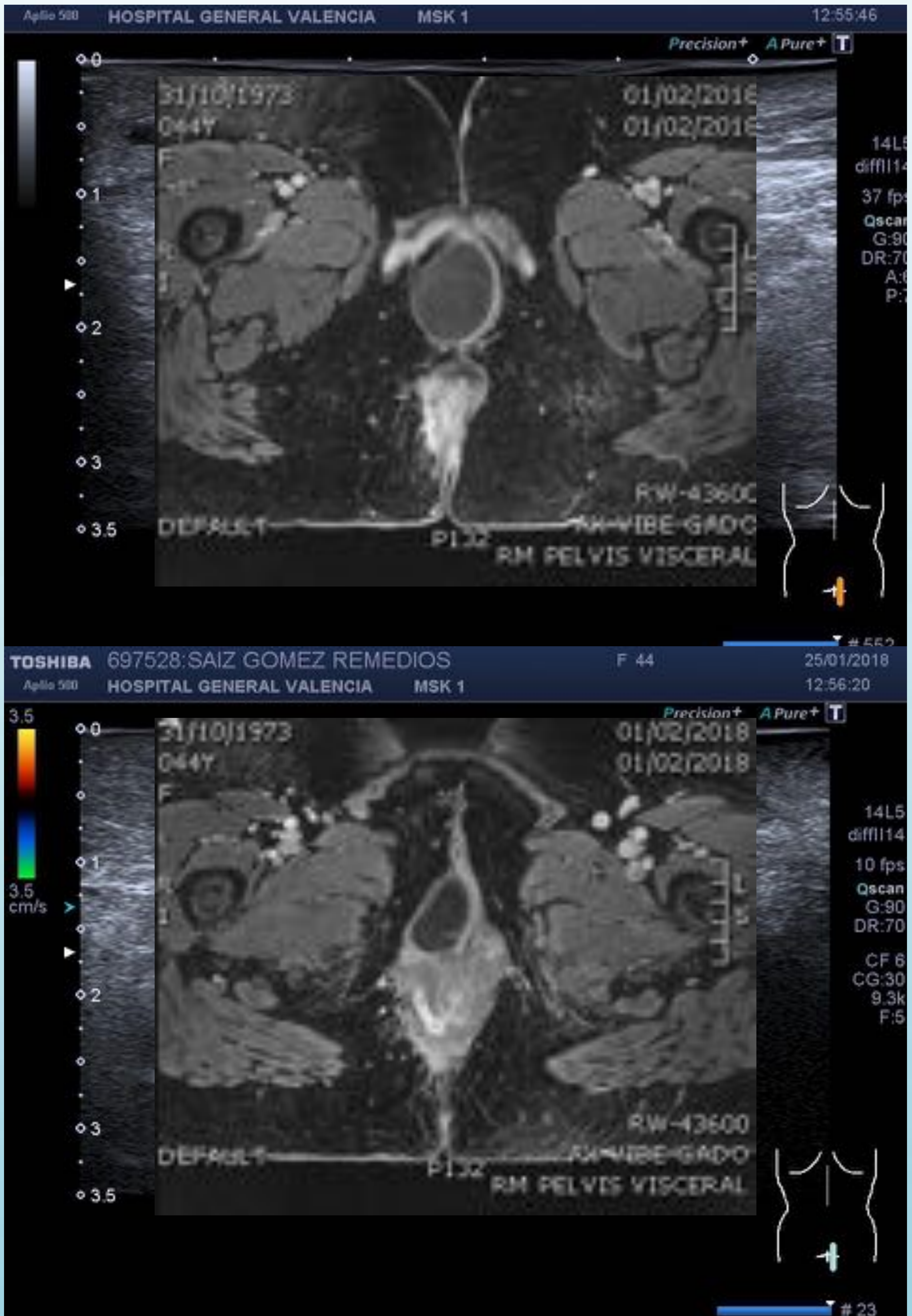


Fig. 20: paciente con afectación del pliegue interglúteo, con fístula que se extiende hasta canal anal con fístula transesfinteriana (quiste de Bartolino de gran tamaño)



- **CONCLUSIONES:**

Las referencias bibliográficas sobre el tema son muy escasas y aún quedan muchos puntos por definir en cuanto a diagnóstico, estadificación y control del tratamiento con el uso de nuevos medicamentos.

La ecografía se constituye como una herramienta muy útil en la correcta valoración de los paciente con HS y en la monitorización de los diversos tratamientos que se utilicen, en especial los nuevos tratamientos biológicos que se han comenzado a utilizar.

No se puede considerar una enfermedad rara pues las tasas de prevalencia oscilan entre el 1 y 4 % en países europeos, aunque debido al desconocimiento que existe de su propia existencia y la falta de recursos terapéuticos adecuados se puede considerar una enfermedad huérfana. Es más frecuente en el sexo femenino (3:1). La etiología es desconocida. Se considera una de las enfermedades de la piel que más afectan a la calidad de vida del paciente.

Los hallazgos ecográficos que nos encontramos con la progresión de la enfermedad serían los siguientes:

En un primer momento vemos el ensanchamiento y distorsión de la base de los folículos pilosos para posteriormente encontrarnos signos de inflamación de la dermis que aparecerá engrosada o con cambios de la ecogenicidad.

Posteriormente veremos colecciones líquidas y tractos fistulosos hipoecoicos tanto dérmicos como hipodérmicos, conectados a las bases de los folículos ensanchados.

Por último estas colecciones y fístulas se hacen más grandes, múltiples e interconectadas e incluso pueden extenderse más allá del tejido celular subcutáneo.

El conocimiento de esta información anatómica es interesante para el dermatólogo para saber que lesiones pueden de tratamiento médico y cuales del quirúrgico.

En la monitorización ecográfica se deberían reseñar el número y tipo de lesiones que se ven, la localización (dermis, hipodermis, etc), el tamaño de las lesiones. Aunque en la práctica esto es a menudo muy difícil de hacer debido a la gran cantidad de áreas afectadas y la extensión de estas así como lo abigarrado de su presentación, con múltiples colecciones y fístulas con multitud de interconexiones.

La monitorización de la actividad inflamatoria se hace muy fácilmente con el estudio Doppler color de las lesiones que demuestra el aumento de vascularización de las zonas inflamadas. Esta resulta muy sensible a la respuesta terapéutica y es la primera manifestación detectable de esta.

Posteriormente la mejoría ecográfica la detectaremos por la sustitución de las zonas hipoecoicas de colecciones y fístulas por haces hiper e isoecogénicos, y finalmente veremos tabiques hiperecogénicos paralelos a la epidermis, correspondientes a áreas de cicatrización.

La ecografía es una magnífica herramienta para realizar procedimientos terapéuticos ecodirigidos, como la inyección selectiva de medicamentos antiinflamatorios, así como para la delimitación exacta de áreas que vayan a ser sometidas a cirugía tras el fracaso del tratamiento médico. Para el cirujano es difícil a menudo, ante una piel con intensa desestructuración, con amplias zonas cicatriciales, qué piel es sana y cual patológica. Sobre todo es difícil para el cirujano discernir cuales son los trayectos exactos de las fístulas, que en la mayoría de casos presentan trayectos múltiples. La ecografía permite delimitar mejor cuales son las zonas a intervenir. También la ecografía nos permite estudiar a aquellos pacientes que han sido sometidos a cirugía en los que existen signos que pueden sugerir recidiva de actividad inflamatoria (picor, dolor). Permite definir entre recidiva de enfermedad y signos clínicos propios de la cicatrización.

BIBLIOGRAFIA:

1. Martorell A., Segura Palacios J.M. Ecografía de la hidradenitis supurativa. Acta Derm Venereol. 2015, 106 (supl 1), 49-59
2. Wortsman X, Jemec GBE. Real-time compound imaging ultrasound of hidradenitis suppurativa. Dermatologic Surg. 2007; 33:1340-2
3. Wortsman X. et al. Ultrasound in-depth characterization and staging o hidradenitis suppurativa. Dermatologic Surg. 2013; 39:1835-42
4. Wortsman X et al. Guidelines for performing dermatologic ultrasound by de DERMUS group. J Ultrasound Med. 2015
5. Martorell A., et al. Ultrasound Evaluation as a Complementary Test in Hidradenitis Suppurativa: Proposal of a Standardized Report. Dermatol Surg 2017; 0:1-9