



REGIONE DEL VENETO



ULSS3
SERENISSIMA

CLINICA E DIAGNOSI DIFFERENZIALE

SANDRO PASQUINUCCI, ALBERTO BERTOLDI, MASSIMO DONINI

Ospedale Civile di Venezia, U.O. Dermatologia e Venereologia

La diagnosi di HS:

E' UNICAMENTE **CLINICA** E SI BASA SU **TRE CRITERI** FONDAMENTALI:

1. La presenza di **lesioni patognomoniche** tipiche: noduli, ascessi, fistole, cicatrici a ponte, doppi comedoni
2. Le lesioni devono comparire su una o più **aree «tipiche»**: **ascelle inguini, regione perineale, pieghe mammarie, glutei.** N.B. possono essere presenti anche su aree «ectopiche»
3. Storia clinica di **cronicità e ricorrenza** delle lesioni: **almeno due ricorrenze nel giro di sei mesi.**

Fattori non patognomonicici che rafforzano la diagnosi

1.Familiarità

2.Follicoliti e comedoni ricorrenti in localizzazioni tipiche

3.Lesioni tipiche in localizzazioni atipiche (cosce, regione della cintura in genere da frizione)

4.Sinus pilonidalis

5.La frequente assenza di patogeni agli esami colturali

Diagnosi

“Recent evidence suggests that a **positive reply**

to
p
S
b
O
a
“**Ha avuto la fioritura di foruncoli negli ultimi sei mesi con almeno due foruncoli in una delle seguenti aree corporee: ascelle, inguini, genitali, regione mammaria ed altre localizzazioni ad es. regione perineale, perianale, addome, nuca?**”

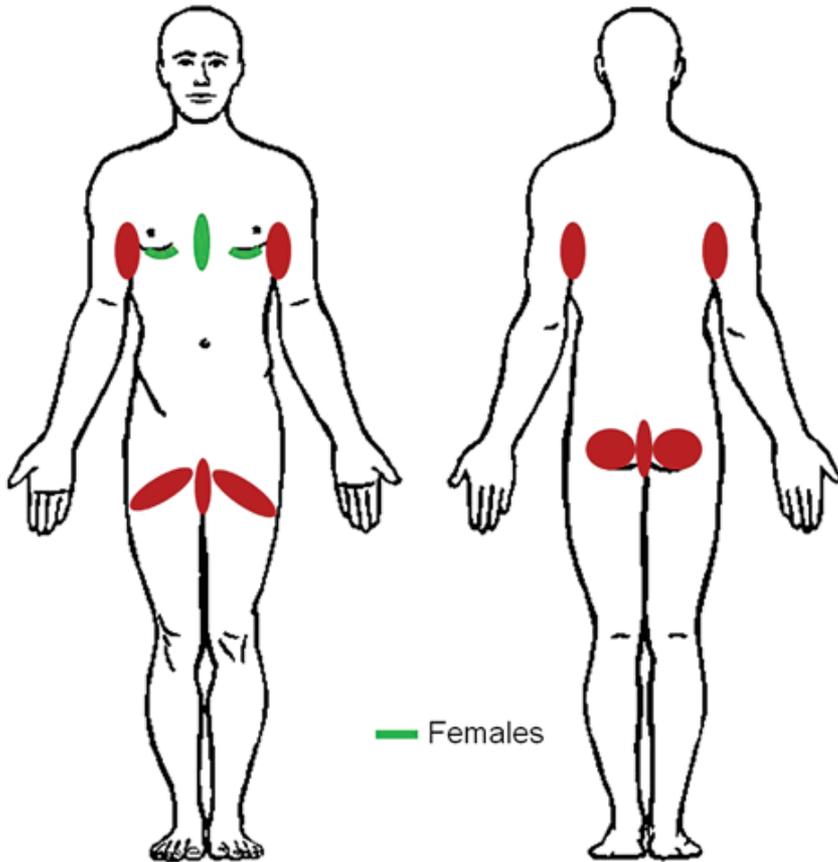
Other locations (not specified), e.g. perianal, neck and abdomen? ”

Clinica: sedi

- ✓ Ascelle
- ✓ Inguino-crutale (con estensione a genitali, pube, interno coscia)
- ✓ Zona mammaria (areola, piega sotto e intermammaria)
- ✓ Zona perineale, perianale, glutea e interglutea
- ✓ Sedi atipiche: nuca, addome, retroauricolare e meato uditivo



Clinica: sedi



- Ascelle 67 %
- Regione mammaria 22%
- Inguini 93%
- Perianale 33%
- Perineale 23%



- Ascelle 79 %
- Regione mammaria 1%
- Inguini 77%
- Perianale 51%
- Perineale 40%

Clinica: lesioni

Table 3.1 HS cutaneous findings

HS cutaneous lesions			
Typical			Other
Primary	Secondary	Tertiary	
Nodules ^a	Sinus tracts ^b	Double-ended pseudocomedones ^d	Follicular papules/pustules
Abscesses ^a	Drainage sinuses ^b	Scars (hypertrophic scars/keloids, bridge ^c , rope/cord-like and atrophic scars)	Epidermal cysts



Figure 3.14 Typical primary lesion: solitary axillary inflammatory nodule



Figure 3.15 Typical primary lesion: solitary axillary abscess



Figure 3.16 Typical primary lesions: multiple axillary nodules, some of them eroded

Clinica: lesioni

Table 3.1 HS cutaneous findings

HS cutaneous lesions			
Typical			Other
Primary	Secondary	Tertiary	
Nodules ^a	Sinus tracts ^b	Double-ended pseudocomedones ^d	Follicular papules/pustules
Abscesses ^a	Drainage sinuses ^b	Scars (hypertrophic scars/keloids, bridge ^c , rope/cord-like and atrophic scars)	Epidermal cysts



Figure 3.17 Typical secondary lesions: single infiltrated plaque of the buttock with multiple draining sinuses, some of them showing purulent discharge



Figure 3.18 Typical secondary lesions: multiple plaques of the inguinal fold showing dry draining sinuses (red arrow) along with discharge draining ones (yellow arrows)

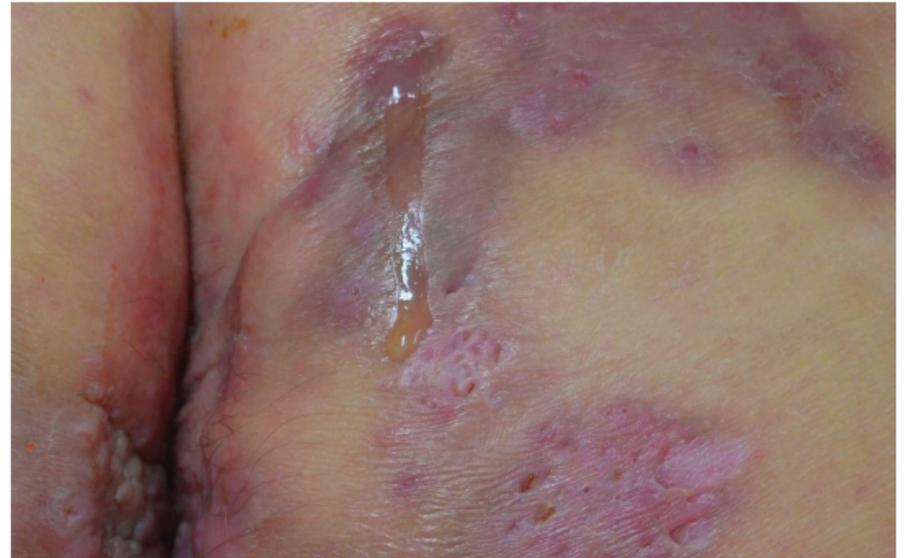


Figure 3.19 Typical secondary lesions: sero-purulent discharge from a draining sinus on the buttock

Clinica: lesioni

Table 3.1 HS cutaneous findings

HS cutaneous lesions			
Typical			Other
Primary	Secondary	Tertiary	
Nodules ^a	Sinus tracts ^b	Double-ended pseudocomedones ^d	Follicular papules/pustules
Abscesses ^a	Drainage sinuses ^b	Scars (hypertrophic scars/keloids, bridge ^c , rope/cord-like and atrophic scars)	Epidermal cysts



Figure 3.27 Typical tertiary lesions: cord-like scars on the left axilla



Figure 3.31 Typical tertiary lesions: hyperpigmented atrophic scars



Figure 3.25 Typical tertiary lesions: double-ended pseudocomedones

Diverse presentazioni cliniche

- ✓ **The regular type:** pz con HS che soddisfano tutti i criteri diagnostici. È il **tipo più comune**, assenza di **caratteristiche specifiche**.
- ✓ **Frictional furuncle type:** pz **obesi**, sono caratterizzati dalla presentazione di **lesioni su regioni esposte a frizione** (addome, cosce e glutei), con **formazione di fistole** in **regioni atipiche**
- ✓ **Scarring folliculitis type:** pz **obesi, fumatori**, con follicolite cicatrizzante. Presentano pustole, cisti, noduli superficiali, cicatrici cribriforme depresse e doppi comedoni. Queste lesioni sono localizzate ai glutei, regione inguinale e pubica. Tendono a formare **cicatrici anche per lesioni ridotte e superficiali**
- ✓ **Conglobata type:** pz con **cisti e lesioni conglobate dell'acne soprattutto al dorso, ma anche al volto. Spesso casi familiari, maschi e non sovrappeso.**
- ✓ **Syndromic type:** pz con **sindromi** associate all' HS (PASH, PsAPASH, PAPASH, PASS, SAPHO, triade-tetrate occlusione follicolare)
- ✓ **Ectopic type:** pz con coinvolgimento di **sedi atipiche**, in particolare il volto

Stadiazione



Acuzie

ISA

PGA

HS-SI

Hurley
Sartorius

Skindex

HiSCR

VAS

DLQI

SOS HS

AISI

IHS4

RUOLO DELL' ECOGRAFIA

- ✓ **DIAGNOSI PRECOCE**
- ✓ **ESTENSIONE DELLA PATOLOGIA**
- ✓ **MAPPAGGIO PRECHIRURGICO**
- ✓ **MONITORAGGIO DEL TRATTAMENTO**
- ✓ **TRIALS CLINICI: METODO OBIETTIVO E STANDARDIZZATO**

TABLE 2. Sonographic Scoring of Hidradenitis Suppurativa (SOS-HS)

Stage

I	Single fluid collection and dermal changes (hypoechoic or anechoic pseudocystic nodules, widening of the hair follicles, alterations in the dermal thickness or echogenicity) affecting a single body segment (e.g., axilla, groin, breast, buttock) (uni- or bilateral) without fistulous tracts
II	Two to four fluid collections or a single fistulous tract with dermal changes affecting up to two body segments (uni- or bilateral)
III	Five or more fluid collections or two or more fistulous tracts with dermal changes or involvement of three or more body segments (uni- or bilateral)

RUOLO DELL' ECOGRAFIA

SOS - HS

- I SINGOLA RACCOLTA FLUIDA COLLIQUATA E/O
MODIFICAZIONI DEL DERMA CHE INTERESSANO UN
SINGOLO DISTRETTO CORPOREO SENZA TRAGITTI
FISTOLOSI
- II DA DUE A QUATTRO RACCOLTE FLUIDE E/O UN SINGOLO
TRAGITTO FISTOLOSO CON ALTERAZIONI DEL DERMA
INTERESSANTI 2 DISTRETTI CORPOREI
- III CINQUE O PIU' RACCOLTE FLUIDE E/O DUE O PIU'
TRAGITTI FISTOLOSI E/O CON ALTERAZIONI DEL DERMA
E/O
INTERESSAMENTO DI TRE O PIU' DISTRETTI CORPOREI

Stadiazione

HURLEY SCORE

Hurley I: ascessi singoli o multipli, senza fistole e cicatrici;



Hurley II: ascessi ricorrenti singoli o multipli con fistole e cicatrici. Le lesioni sono separate tra di loro;

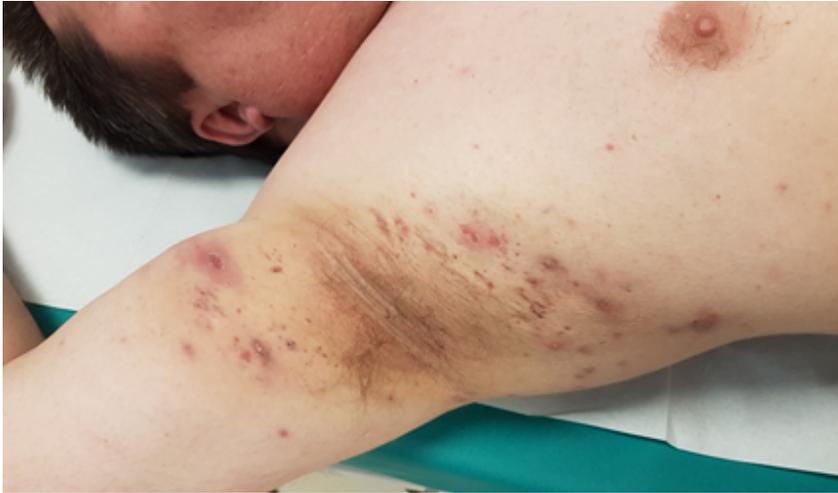


Hurley III: coinvolgimento diffuso dell'intera zona da parte di ascessi e fistole intercomunicanti.



♂ 46 anni, sovrappeso, fumatore, non familiarità per HS;

Da 12 anni episodi ricorrenti di noduli, ascessi, alle ascelle inguini, glutei



Hurley II,

Sartorius 72,

PGA severe,

SOS HS II.

♀ 20 anni, **sovrappeso**, **fumatrice**, ascesso ascella destra: **tre flares** negli ultimi 6 mesi, non familiarità per HS e Sindrome Metabolica.



- E' una HS ?
- Se sì: Hurley I ?
- Hurley II ?



HURLEY I

ASCESSI SOLITARI O MULTIPLI SENZA TRAGITTI FISTOLOSI O ESITI CICATRIZIALI

HURLEY II

ASCESSI RICORRENTI, SOLITARI O MULTIPLI CON TRAGITTI FISTOLOSI ED ESITI CICATRIZIALI; LESIONI NON COMUNICANTI

HURLEY III

ASCESSI MULTIPLI ALTERNATI A TRAGITTI FISTOLOSI CHE ATTRAVERSANO L'AREA INTERESSATA

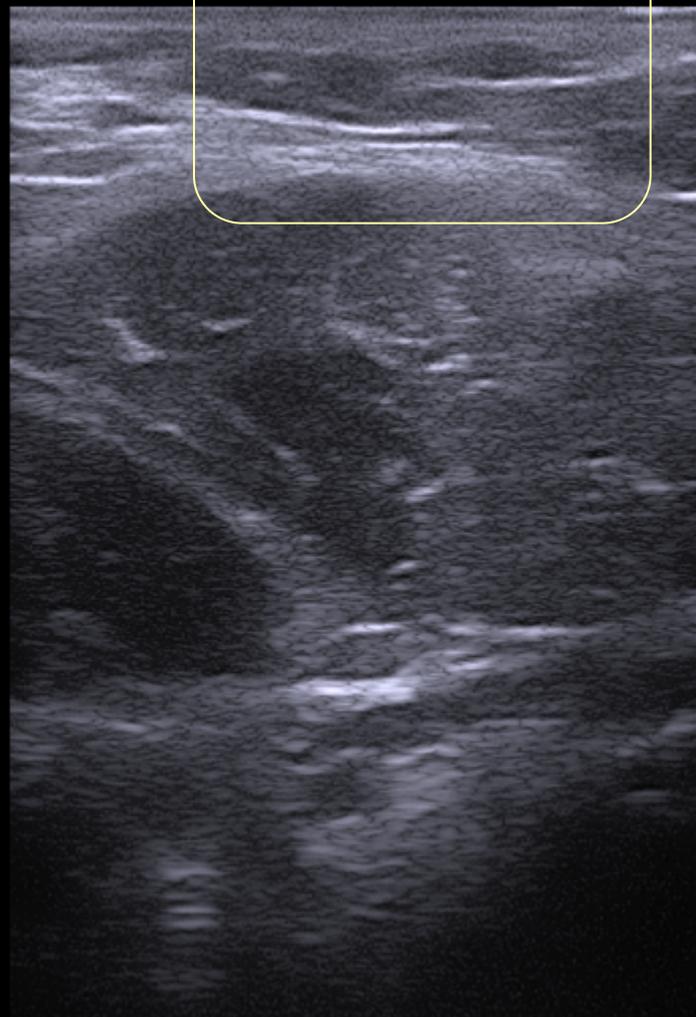
20 y, F, ID: hs day 2,

PICCOLE
PARTI

FACTORY

B	F	18.0 MHz	G	68%
	D	40 mm	XV	1
	PRC	10/4/H	PRS	1
	PST	1/2	MV	-

SL3235

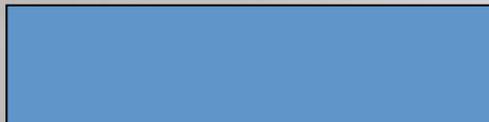




Via Zanotto, 40 - 30173 Mestre (VE)
Tel. +39 041 5071611 Fax +39 041 0998940
E-mail: info@policlinicosanmarco.it
P.E.C.: ufficio_contabile@pec.policlinicosanmarco.it

BELLIN MARTINA

Proto Dott. Enrico



Referto N.	17E100053278
Data Referto	11/10/2017 D
Data Erogazione	11/10/2017

Cognome nome

C/Fiscale

Nato il di anni 20

Registrato al 11/10/2017

Id/Sede

N.C.Clinica, Anno 2017 in regime R.Ambulatoriale - PRISTR

Reparto,
Piano e Camera

57410 1

Referto

ECOGRAFIA CUTE E TESSUTO SOTTOCUTANEO (ascella dx)

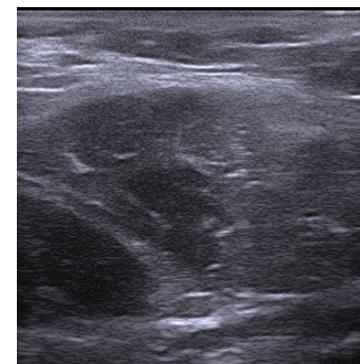
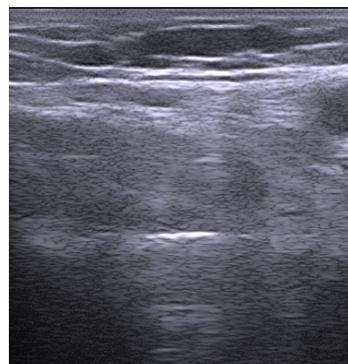
Non evidenti adenomegalie in corrispondenza del cavo ascellare .
Non formazioni nodulari del piano sottocutaneo

Hurley II,

Sartorius 6,

PGA mild,

SOS HS 0



N.C.Clinica, Anno 2017 in regime R.Ambulatoriale - PRISTR Reparto, Piano e Camera

Referto

ECOGRAFIA CUTE E TESSUTO SOTTOCUTANEO (ascella dx)

Non evidenti adenomegalie in corrispondenza del cavo ascellare .
Non formazioni nodulari del piano sottocutaneo

Clinicamente HS: sì

Ecograficamente: no

Quindi: SONI

FOLLOW UP

♂ 65 anni, normopeso, fumatore, non familiarità per HS;

Viene per comparsa da 2 mesi di nodulo dolente e ricorrente al dorso



Cisti sebacea in fase suppurativa del tronco.

Antibiotico sistemico e topico in attesa di incisione.

MA....

MA....



Verosimile H.S. mai diagnosticata attualmente in fase di remissione spontanea.

“L’ OCCHIO NUDO” DI ZOUBOULIS



L' «occhio nudo» di Zouboulis

Table 1. Diagnostic criteria proposed to be used in the primary care setting and by dermatologists

Primary care setting

Outbreaks of boils during the last 6 months with a minimum of 2 boils with 5 different location options [axilla, groin, genitals, under the breasts and other locations (not specified), e.g. perianal, neck and abdomen]

....La diagnosi di HS richiede un esame ad occhio nudo di tutte le zone in cui può manifestarsi la malattia. Il paziente deve essere senza vestiti e non basta chiedere se queste aree sono interessate.....

Additional criteria (not obligatory)

- History: HS-positive family history
- Microbiology: no evidence of pathogens or presence of normal skin microflora at the predominant primary type of lesions

Diagnosis of HS if

- All three obligatory criteria are present
- One or more obligatory locations are involved
- One or more types of obligatory lesions are present (i.e. nodule, abscess, fistula/sinus, scar)

Diagnosis of HS requires examining by the naked eye all body areas in which the disease can occur; for this the patients should not be wearing clothes. It is not enough to just ask the patients about skin lesions in these areas.



Stadiazione, le novità: AISI



AISI: A New Disease Severity Assessment Tool for Hidradenitis Suppurativa.

Chiricozzi A¹, Faleri S¹, Franceschini C¹, Caro RD¹, Chimenti S¹, Bianchi L¹.

AISI	If observed	Multiplied by the overall number of sites where the lesion occurs	Subtotal
Comedonic lesion	1 point		
Abscess / Inflammatory nodule	2 points		
Sinus tract	3 points		
Keloid, fibrotic adherence	4 points		
Fibrosclerotic inflammatory plaque	5 points		
Illness-VAS (pain-discomfort-disability)	0-10	////////////////////	
Total	////////////////////	////////////////////	

Figure 1. Acne Inversa Severity Index (AISI).

Vantaggi:

- ✓ Rapido, semplice, accurato
- ✓ Dinamico
- ✓ Validato

Limiti:

- ✓ Monocentrico, 46 Pz
- ✓ Variabili incluse determinate dagli autori non analisi di regressione
- ✓ Durata 16 sett (tempo limitato per valutare risp tp AISI)
- ✓ Ecografia?

Stadiazione, le novità: IHS4



Br J Dermatol. 2017 Jun 21. doi: 10.1111/bjd.15748. [Epub ahead of print]

Development and validation of the International Hidradenitis Suppurativa Severity Score System (IHS4), a novel dynamic scoring system to assess HS severity.

Zouboulis CC^{1,2}, Tzellos T³, Kyrgidis A², Jemec GBE⁴, Bechara FG⁵, Giamarellos-Bourboulis EJ⁶, Ingram

International Hidradenitis Suppurativa Severity Score System (IHS4)

IHS4 (points) =

number of nodules x 1 +

number of abscesses x 2 +

number of draining tunnels
(fistulae/sinuses) x 4

Mild HS: ≤ 3 points

Moderate HS: 4-10 points

Severe HS: ≥11 points



1 non-draining tunnel = 0
1 papule (< 10 mm) = 0
1 pustule = 0

IHS4 = 0, inactive HS



1 papule (< 10 mm) = 0
1 abscess x 2 = 2

IHS4 = 2, mild HS

Stadiazione, le novità: IHS4



Br J Dermatol. 2017 Jun 21. doi: 10.1111/bjd.15748. [Epub ahead of print]

Development and validation of the International Hidradenitis Suppurativa Severity Score System (IHS4), a novel dynamic scoring system to assess HS severity.

Zouboulis CC^{1,2}, Tzellos T³, Kyrgidis A², Jemec GBE⁴, Bechara FG⁵, Giamarellos-Bourboulis EJ⁶, Ingram

International Hidradenitis Suppurativa Severity Score System (IHS4)

IHS4 (points) =

number of nodules x 1 +

number of abscesses x 2 +

number of draining tunnels
(fistulae/sinuses) x 4

Mild HS: ≤ 3 points

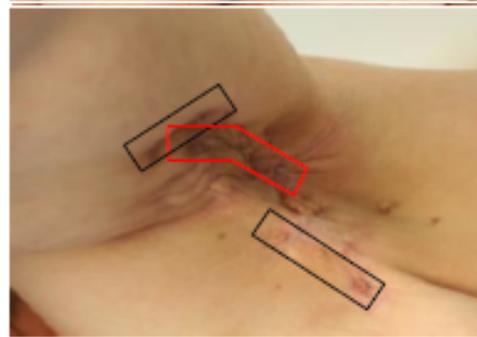
Moderate HS: 4-10 points

Severe HS: ≥11 points



3 nodules x 1 = 3
1 non-draining tunnel = 0

IHS4 = 3, mild HS



2 non-draining tunnels = 0
1 draining tunnel x 4 = 4

IHS4 = 4, moderate HS

Stadiazione, le novità: IHS4



Br J Dermatol. 2017 Jun 21. doi: 10.1111/bjd.15748. [Epub ahead of print]

Development and validation of the International Hidradenitis Suppurativa Severity Score System (IHS4), a novel dynamic scoring system to assess HS severity.

Zouboulis CC^{1,2}, Tzellos T³, Kyrgidis A², Jemec GBE⁴, Bechara FG⁵, Giamarellos-Bourboulis EJ⁶, Ingram

International Hidradenitis Suppurativa Severity Score System (IHS4)

IHS4 (points) =
number of nodules x 1 +
number of abscesses x 2 +
number of draining tunnels
(fistulae/sinuses) x 4

Mild HS: ≤ 3 points
Moderate HS: 4-10 points
Severe HS: ≥11 points



2 draining tunnels x 4 = 8 } IHS4 = 8, moderate HS



3 nodules x 1 = 3
4 abscesses x 2 = 8
4 draining tunnels x 4 = 16 } IHS4 = 27, severe HS

Stadiazione, le novità: IHS4



Br J Dermatol. 2017 Jun 21. doi: 10.1111/bjd.15748. [Epub ahead of print]

Development and validation of the International Hidradenitis Suppurativa Severity Score System (IHS4), a novel dynamic scoring system to assess HS severity.

Zouboulis CC^{1,2}, Tzellos T³, Kyrgidis A², Jemec GBE⁴, Bechara FG⁵, Giamarellos-Bourboulis EJ⁶, Ingram

International Hidradenitis Suppurativa Severity Score System (IHS4)

IHS4 (points) =

number of nodules x 1 +

number of abscesses x 2 +

number of draining tunnels
(fistulae/sinuses) x 4

Mild HS: ≤ 3 points

Moderate HS: 4-10 points

Severe HS: ≥11 points

Vantaggi:

- ✓ Rapido, semplice, accurato
- ✓ Dinamico
- ✓ Validato
- ✓ Multicentrico

Limiti:

- ✓ Mancanza VAS dolore
- ✓ Ecografia?

DIAGNOSI DIFFERENZIALE

- Infezioni stafilococciche
- Malattia di Crohn cutanea
- Ascessi (in genere lesioni singole)
- Linfogranuloma venereo
- Malattie rare:
 - Actinomicosi cutanea
 - Tubercolosi cutanea
 - Sebocistomatosi

♂ 23 anni, normopeso, ex fumatore, non familiarità per HS;

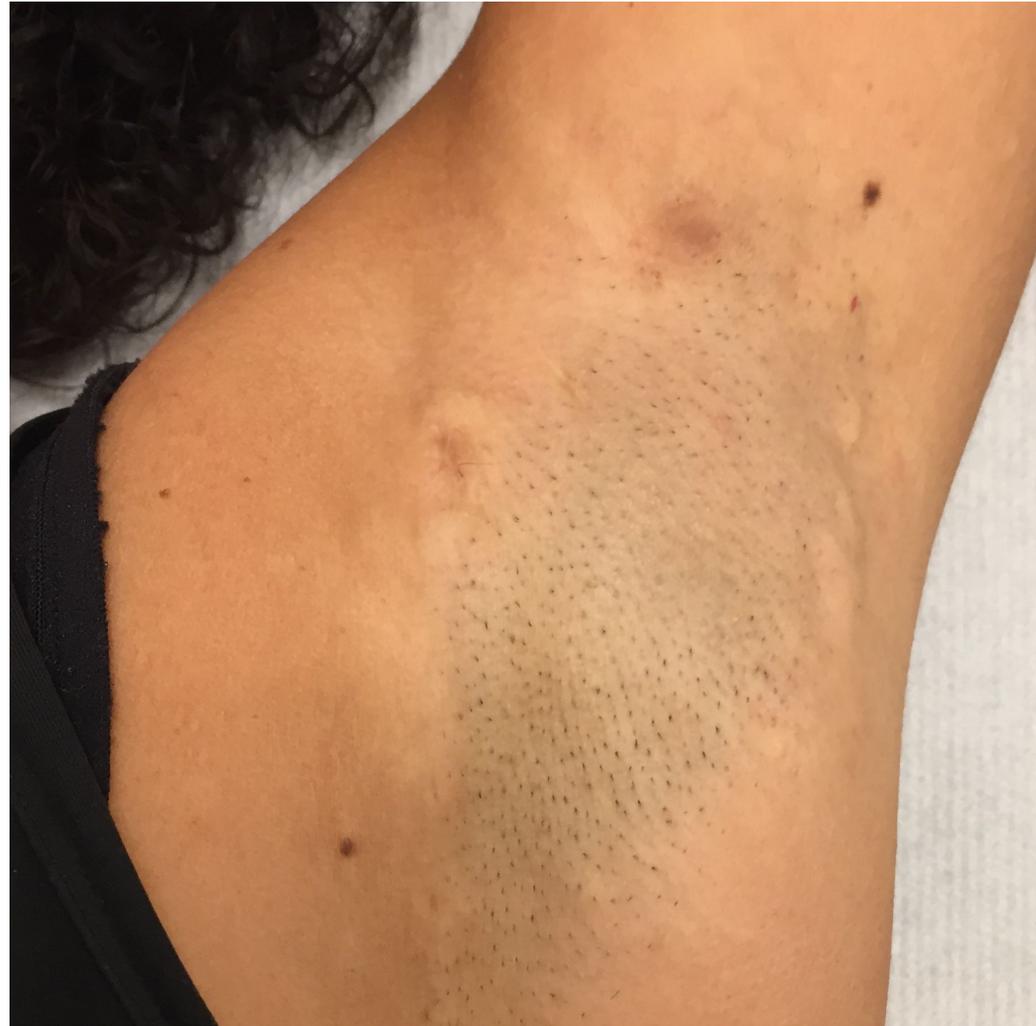
Da 1 anno episodi ricorrenti di noduli dolenti alle ascelle

FOLLICOLITE



♀ 46 anni, **normopeso**, **fumatrice**, non familiarità per HS

Numerose lesioni nodulo cistiche alle ascelle, comparse da circa 10aa, talvolta infiammate



È una H.S. ?

- Sede tipica
- Lesioni compatibili
- Comparsa saltuaria di infiammazione...

- Ma Mai regredite negli anni, mai suppurate, raramente dolenti (fastidio), non altre lesioni tipiche; non familiarità per H.S., non sovrappeso

Steatocystoma multiplex

Steatocystoma multiplex

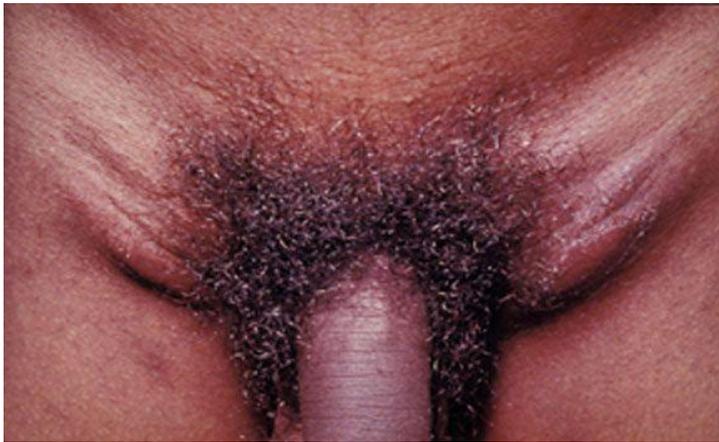
- Determinate da **malformazione amartomatosa** alla **giunzione del dotto pilosebaceo con follicolo pilifero**
- Lesioni **cistiche**, dello stesso colore della cute\giallo, mobili, a **lenta crescita** lenta e **contenuto liquido**
- **Sedi:** inguini, ascelle, tronco e scroto
- **Comparsa** nell'adolescenza\prima età adulta, senza predilezione di sesso.
- **Casi sporadici o familiari** (mutazione autosomica dominante)

Steatocystoma multiplex suppurativa



- **Rottura delle cisti con suppurazione**
- **Trattamento** solitamente insoddisfacente (Chirurgia, aspirazione laser CO2, Erbio YAG)
- **Isotretinoina orale:** risultati discordanti (migliori risultati in caso di SM suppurativa → non eradica patologia ma riduce la dimensione delle lesioni suppurative)

Lymphogranuloma venereum



Latini BMC Infectious Diseases. 2017 ; Hendrik A. van Dijk Herbert L. Fred

CONCLUSIONI

**LA DIAGNOSI DI HS È
ESCLUSIVAMENTE CLINICA**



**EFFETTUARE UNA DIAGNOSI
PRECOCE
DETERMINARE LO STADIO DELLA
PATOLOGIA**



**TERAPIA PRECOCE PER
EVITARE LA
PROGRESSIONE DI
MALATTIA**

**ANCORA NON E' DISPONIBILE UNO SCORING VALIDATO E
RICONOSCIUTO DA TUTTI. DUE NUOVI: AISI E IHS4 PROMETTENTI
MA NON ANCORA PERFETTI**

**PERFETTIBILI CON VALUATAZIONE ECOGRAFICA (SOS HS?,
EVENTUALI ALTRI SISTEMI DI SCORING ECOGRAFICO?)**



Grazie per l'attenzione

