



HAL
open science

L'hidrosadénite suppurée : que sait-on en 2019 ?

Cécilia Fernandez

► **To cite this version:**

Cécilia Fernandez. L'hidrosadénite suppurée : que sait-on en 2019?. Sciences du Vivant [q-bio]. 2019. dumas-02190405

HAL Id: dumas-02190405

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02190405>

Submitted on 22 Jul 2019

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



UNIVERSITÉ CLERMONT AUVERGNE
UFR DE MÉDECINE ET DES PROFESSIONS PARAMÉDICALES

THÈSE D'EXERCICE

pour le

DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

par

Cécilia FERNANDEZ

Présentée et soutenue publiquement le 20 juin 2019

L'HIDROSADENITE SUPPUREE : QUE SAIT-ON EN 2019 ?

Président du jury : Monsieur Michel D'INCAN, Professeur, UFR de Médecine et des Professions paramédicales de Clermont-Ferrand

Membres du jury :

Madame Isabelle JALENQUES, Professeur, UFR de Médecine et des Professions paramédicales de Clermont-Ferrand

Mademoiselle Isabelle BARTHELEMY, Professeur, UFR de Médecine et des Professions paramédicales de Clermont-Ferrand

Madame Magali VIDAL, Docteur, CHU Clermont-Ferrand, service de Maladies Infectieuses et Tropicales



UNIVERSITÉ CLERMONT AUVERGNE
UFR DE MÉDECINE ET DES PROFESSIONS PARAMÉDICALES

THÈSE D'EXERCICE

pour le

DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

par

Cécilia FERNANDEZ

Présentée et soutenue publiquement le 20 juin 2019

L'HIDROSADENITE SUPPUREE : QUE SAIT-ON EN 2019 ?

Président du jury : Monsieur Michel D'INCAN, Professeur, UFR de Médecine et des Professions paramédicales de Clermont-Ferrand

Membres du jury :

Madame Isabelle JALENQUES, Professeur, UFR de Médecine et des Professions paramédicales de Clermont-Ferrand

Mademoiselle Isabelle BARTHELEMY, Professeur, UFR de Médecine et des Professions paramédicales de Clermont-Ferrand

Madame Magali VIDAL, Docteur, CHU Clermont-Ferrand, service de Maladies Infectieuses et Tropicales



UNIVERSITE CLERMONT AUVERGNE

PRESIDENTS HONORAIRES
UNIVERSITE D'AUVERGNE

: **JOYON** Louis
: **DOLY** Michel
: **TURPIN** Dominique
: **VEYRE** Annie
: **DULBECCO** Philippe
: **ESCHALIER** Alain

PRESIDENTS HONORAIRES
UNIVERSITE BLAISE PASCAL

: **CABANES** Pierre
: **FONTAINE** Jacques
: **BOUTIN** Christian
: **MONTEIL** Jean-Marc
: **ODOUARD** Albert
: **LAVIGNOTTE** Nadine

PRESIDENT DE L'UNIVERSITE et
PRESIDENT DU CONSEIL ACADEMIQUE PLENIER
PRESIDENT DU CONSEIL ACADEMIQUE RESTREINT
VICE-PRESIDENT DU CONSEIL D'ADMINISTRATION
VICE-PRESIDENT DE LA COMMISSION DE LA RECHERCHE
VICE PRESIDENTE DE LA COMMISSION DE LA
FORMATION ET DE LA VIE UNIVERSITAIRE
DIRECTEUR GENERAL DES SERVICES

: **BERNARD** Mathias
: **DEQUIEDT** Vianney
: **WILLIAMS** Benjamin
: **HENRARD** Pierre

: **PEYRARD** Françoise
: **PAQUIS** François



UFR DE MEDECINE ET DES PROFESSIONS PARAMEDICALES

DOYENS HONORAIRES

: **DETEIX** Patrice
: **CHAZAL** Jean

DOYEN
RESPONSABLE ADMINISTRATIVE

: **CLAVELOU** Pierre
: **ROBERT** Gaëlle

LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BACIN Franck - BEGUE René-Jean - BOUCHER Daniel - BOURGES Michel - BUSSIÈRE Jean-Louis - CANO Noël - CASSAGNES Jean - CATILINA Pierre - CHABANNES Jacques – CHAZAL Jean - CHIPPONI Jacques - CHOLLET Philippe - COUDERT Jean - DASTUGUE Bernard - DEMEOCQ François - DE RIBEROLLES Charles - ESCANDE Georges - Mme FONCK Yvette - MM. GENTOU Claude - GLANDDIER Gérard - Mmes GLANDDIER Phyllis - LAVARENNE Jeanine - MM. LAVERAN Henri - LEVAI Jean-Paul - MAGE Gérard - MALPUECH Georges - MARCHEIX Jean-Claude - MICHEL Jean-Luc - MOLINA Claude - MONDIE Jean-Michel - PERI Georges - PETIT Georges - PHILIPPE Pierre - PLAGNE Robert - PLANCHE Roger - PONSONNAILLE Jean - RAYNAUD Elie - REY Michel - Mme RIGAL Danièle - MM. ROZAN Raymond - SCHOEFFLER Pierre - SIROT Jacques - SOUTEYRAND Pierre - TANGUY Alain - TERVER Sylvain - THIEBLOT Philippe - TOURNILHAC Michel - VANNEUVILLE Guy - VIALLET Jean-François - Mlle VEYRE Annie

PROFESSEURS EMERITES :

MM. - BEYTOUT Jean - BOITEUX Jean-Paul - BOMMELAER Gilles - CHAMOIX Alain - DAUPLAT Jacques - DETEIX Patrice - ESCHALIER Alain - IRTHUM Bernard - JACQUETIN Bernard - KEMENY Jean-Louis – Mme LAFEUILLE Hélène – MM. LEMERY Didier - LESOURD Bruno - LUSSON Jean-René - RIBAL Jean-Pierre

PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

PROFESSEURS DE CLASSE EXCEPTIONNELLE

M. VAGO Philippe	Histologie-Embryologie Cytogénétique
M. AUMAITRE Olivier	Médecine Interne
M. LABBE André	Pédiatrie
M. AVAN Paul	Biophysique et Traitement de l'Image
M. DURIF Franck	Neurologie
M. BOIRE Jean-Yves	Biostatistiques, Informatique Médicale et Technologies de Communication
M. BOYER Louis	Radiologie et Imagerie Médicale option Clinique
M. POULY Jean-Luc	Gynécologie et Obstétrique
M. CANIS Michel	Gynécologie-Obstétrique
Mme PENAULT-LLORCA Frédérique	Anatomie et Cytologie Pathologiques
M. BAZIN Jean-Etienne	Anesthésiologie et Réanimation Chirurgicale
M. BIGNON Yves Jean	Cancérologie option Biologique
M. BOIRIE Yves	Nutrition Humaine
M. CLAVELOU Pierre	Neurologie
M. DUBRAY Claude	Pharmacologie Clinique

M.	GILAIN Laurent	O.R.L.
M.	LEMAIRE Jean-Jacques	Neurochirurgie
M.	CAMILLERI Lionel	Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire
M.	DAPOIGNY Michel	Gastro-Entérologie
M.	LLORCA Pierre-Michel	Psychiatrie d'Adultes
M.	PEZET Denis	Chirurgie Digestive
M.	SOUWEINE Bertrand	Réanimation Médicale
M.	BOISGARD Stéphane	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie
M.	CONSTANTIN Jean-Michel	Anesthésiologie et Réanimation Chirurgicale
Mme	DUCLOS Martine	Physiologie
M.	SCHMIDT Jeannot	Thérapeutique

PROFESSEURS DE
1ère CLASSE

M.	DECHELOTTE Pierre	Anatomie et Cytologie Pathologique
M.	CAILLAUD Denis	Pneumo-phtisiologie
M.	VERRELLE Pierre	Radiothérapie option Clinique
M.	CITRON Bernard	Cardiologie et Maladies Vasculaires
M.	D'INCAN Michel	Dermatologie -Vénérologie
Mme	JALENQUES Isabelle	Psychiatrie d'Adultes
Mle	BARTHELEMY Isabelle	Chirurgie Maxillo-Faciale
M.	GARCIER Jean-Marc	Anatomie-Radiologie et Imagerie Médicale
M.	GERBAUD Laurent	Epidémiologie, Economie de la Santé et Prévention
M.	SOUBRIER Martin	Rhumatologie
M.	TAUVERON Igor	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
M.	MOM Thierry	Oto-Rhino-Laryngologie
M.	RICHARD Ruddy	Physiologie
M.	RUIVARD Marc	Médecine Interne
M.	SAPIN Vincent	Biochimie et Biologie Moléculaire
M.	BAY Jacques-Olivier	Cancérologie
M.	BERGER Marc	Hématologie
M.	COUDEYRE Emmanuel	Médecine Physique et de Réadaptation
Mme	GODFRAIND Catherine	Anatomie et Cytologie Pathologiques
M.	ROSSET Eugénio	Chirurgie Vasculaire
M.	ABERGEL Armando	Hépatologie
M.	LAURICHESSE Henri	Maladies Infectieuses et Tropicales
M.	TOURNILHAC Olivier	Hématologie
M.	CHIAMBARETTA Frédéric	Ophthalmologie
M.	FILAIRE Marc	Anatomie – Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire
M.	GALLOT Denis	Gynécologie-Obstétrique
M.	GUY Laurent	Urologie
M.	TRAORE Ousmane	Hygiène Hospitalière
M.	ANDRE Marc	Médecine Interne
M.	BONNET Richard	Bactériologie, Virologie
M.	CACHIN Florent	Biophysique et Médecine Nucléaire
M.	COSTES Frédéric	Physiologie
M.	FUTIER Emmanuel	Anesthésiologie-Réanimation
Mme	HENG Anne-Elisabeth	Néphrologie
M.	MOTREFF Pascal	Cardiologie
Mme	PICKERING Gisèle	Pharmacologie Clinique

**PROFESSEURS DE
2ème CLASSE**

Mme CREVEAUX Isabelle	Biochimie et Biologie Moléculaire
M. FAICT Thierry	Médecine Légale et Droit de la Santé
Mme KANOLD LASTAWIECKA Justyna	Pédiatrie
M. TCHIRKOV Andréi	Cytologie et Histologie
M. CORNELIS François	Génétique
M. DESCAMPS Stéphane	Chirurgie Orthopédique et Traumatologique
M. POMEL Christophe	Cancérologie – Chirurgie Générale
M. CANAVESE Fédérico	Chirurgie Infantile
M. LESENS Olivier	Maladies Infectieuses et Tropicales
M. RABISCHONG Benoît	Gynécologie Obstétrique
M. AUTHIER Nicolas	Pharmacologie Médicale
M. BROUSSE Georges	Psychiatrie Adultes/Addictologie
M. BUC Emmanuel	Chirurgie Digestive
M. CHABROT Pascal	Radiologie et Imagerie Médicale
M. LAUTRETTE Alexandre	Néphrologie Réanimation Médicale
M. AZARNOUSH Kasra	Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire
Mme BRUGNON Florence	Biologie et Médecine du Développement et de la Reproduction
Mme HENQUELL Cécile	Bactériologie Virologie
M. ESCHALIER Romain	Cardiologie
M. MERLIN Etienne	Pédiatrie
Mme TOURNADRE Anne	Rhumatologie
M. DURANDO Xavier	Cancérologie
M. DUTHEIL Frédéric	Médecine et Santé au Travail
Mme FANTINI Maria Livia	Neurologie
M. SAKKA Laurent	Anatomie – Neurochirurgie
M. BOURDEL Nicolas	Gynécologie-Obstétrique
M. GUIEZE Romain	Hématologie
M. POINCLOUX Laurent	Gastroentérologie
M. SOUTEYRAND Géraud	Cardiologie

PROFESSEURS DES UNIVERSITES

M. CLEMENT Gilles	Médecine Générale
Mme MALPUECH-BRUGERE Corinne	Nutrition Humaine
M. VORILHON Philippe	Médecine Générale

PROFESSEURS ASSOCIES DES UNIVERSITES

Mme BOTTET-MAULOUBIER Anne	Médecine Générale
M. CAMBON Benoît	Médecine Générale

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

MAITRES DE CONFERENCES HORS CLASSE

Mme CHAMBON Martine	Bactériologie Virologie
Mme BOUTELOUP Corinne	Nutrition

MAITRES DE CONFERENCES DE 1ère CLASSE

M. MORVAN Daniel	Biophysique et Traitement de l'Image
Mlle GOUMY Carole	Cytologie et Histologie, Cytogénétique
Mme FOGLI Anne	Biochimie Biologie Moléculaire
Mlle GOUAS Laetitia	Cytologie et Histologie, Cytogénétique
M. MARCEAU Geoffroy	Biochimie Biologie Moléculaire
Mme MINET-QUINARD Régine	Biochimie Biologie Moléculaire
M. ROBIN Frédéric	Bactériologie
Mlle VERONESE Lauren	Cytologie et Histologie, Cytogénétique
M. DELMAS Julien	Bactériologie
Mlle MIRAND Andrey	Bactériologie Virologie
M. OUCHCHANE Lemlih	Biostatistiques, Informatique Médicale et Technologies de Communication
M. LIBERT Frédéric	Pharmacologie Médicale
Mlle COSTE Karen	Pédiatrie
M. EVRARD Bertrand	Immunologie
Mlle AUMERAN Claire	Hygiène Hospitalière
M. POIRIER Philippe	Parasitologie et Mycologie
Mme CASSAGNES Lucie	Radiologie et Imagerie Médicale
M. LEBRETON Aurélien	Hématologie

MAITRES DE CONFERENCES DE 2ème CLASSE

Mme PONS Hanaë	Biologie et Médecine du Développement et de la Reproduction
M. JABAUDON-GANDET Matthieu	Anesthésiologie – Réanimation Chirurgicale
M. BOUVIER Damien	Biochimie et Biologie Moléculaire
M. BUISSON Anthony	Gastroentérologie
M. COLL Guillaume	Neurochirurgie
Mme SARRET Catherine	Pédiatrie
M. MAQDASY Salwan	Endocrinologie, Diabète et Maladies Métaboliques
Mme NOURRISSON Céline	Parasitologie - Mycologie

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

Mme BONHOMME Brigitte	Biophysique et Traitement de l'Image
Mme VAURS-BARRIERE Catherine	Biochimie Biologie Moléculaire
M. BAILLY Jean-Luc	Bactériologie Virologie
Mlle AUBEL Corinne	Oncologie Moléculaire
M. BLANCHON Loïc	Biochimie Biologie Moléculaire
Mlle GUILLET Christelle	Nutrition Humaine
M. BIDET Yannick	Oncogénétique
M. MARCHAND Fabien	Pharmacologie Médicale
M. DALMASSO Guillaume	Bactériologie
M. SOLER Cédric	Biochimie Biologie Moléculaire
M. GIRAUDET Fabrice	Biophysique et Traitement de l'Image
Mme VAILLANT-ROUSSEL Hélène	Médecine Générale
Mme LAPORTE Catherine	Médecine Générale
M. LOLIGNIER Stéphane	Neurosciences – Neuropharmacologie
Mme MARTEIL Gaëlle	Biologie de la Reproduction
M. PINEL Alexandre	Nutrition Humaine

MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES DES UNIVERSITES

M. TANGUY Gilles	Médecine Générale
M. BERNARD Pierre	Médecine Générale
Mme ESCHALIER Bénédicte	Médecine Générale
Mme RICHARD Amélie	Médecine Générale

AU PRESIDENT DU JURY

A Monsieur le Professeur Michel D'INCAN

Je vous remercie de m'avoir proposé ce travail et de l'avoir dirigé. Votre savoir et votre pédagogie m'ont permis d'acquérir de nombreuses connaissances en dermatologie. Soyez assuré pour cela de mon profond respect.

AUX MEMBRES DU JURY

A Madame le Professeur Isabelle JALENQUES

Je vous remercie d'avoir accepté de siéger dans ce jury de thèse et d'évaluer ce travail. Recevez l'expression de toute ma reconnaissance.

A Mademoiselle le Professeur Isabelle BARTHELEMY

Je vous remercie d'avoir accepté de juger ce travail et suis très honorée de votre présence dans ce jury. Veuillez croire en l'expression de ma respectueuse considération.

A Madame le Docteur Magali VIDAL

Je vous remercie d'avoir accepté d'apporter votre expertise pour ce travail et de participer à ce jury. Recevez l'expression de toute ma gratitude.

REMERCIEMENTS

A **Papa** et **Maman**, mes piliers, que j'aime très fort. Merci pour votre soutien sans faille depuis toujours.

A **Quentin**, mon Amoureux, mon Panda, que j'aime de tout mon cœur depuis le premier jour.

A **Marc** et **Thomas**, mes frérots d'amour.

A **Rose**, sacrée Chouquette des Bois à sa Tatie.

A **Papy** et **Mamie**, pour votre bienveillance (et ma première P1 passée à vos côtés !).

A **Loïc**, **Laurence**, **Chloé** et **Olivier**. A **Steph**, **Sylvère** et **Florence**.

A **Pépé** et **Mémé**, à **Antoine**. Je pense toujours à vous.

A **Denise** et **Michel**, les meilleurs beaux-parents que j'ai pu rêver d'avoir.

A **Mathilde**, **Elsa**, **Albane** et **Romain**. Et au nouveau petit poussin.

Au Seven-up, **Popo**, **Madou**, **Loulou**, **Flora**, **Nono** et **Nico**, mes copains d'externat que j'adore retrouver dans les Alpes. A bientôt à Montpeul !

A **Nico**, pour qui je serai toujours dispo pour un avis dermato.

A mes cointernes aurillacois de médecine A, **Momo**, **Zézée**, **Nick-Nick**, **Adri** et **Roro** et notre photo gravée dans les annales ; mais aussi à **Guigui** (j'attends toujours mon ETT).

A la coloc' de Vézac, merci de m'avoir hébergée et nourrie pendant ce semestre, **Polo**, **Shady**, **Claire** et **Gil**.

A mes copines de promo, que je suis ravie de retrouver pour ces 6 derniers mois, **Lulu**, ta gentillesse et ta voix d'enfant inoubliable, **Clem-Clem**, ton sourire et ton optimisme légendaires.

A Audette, non, pardon, **Aude** ;-) pour t'encourager à venir travailler avec moi dans le Cantal quand tu seras grande, car j'ai besoin d'un *profil travaillomane* à mes côtés, mais surtout parce que je t'aime bien.

Aux Dermatojolies, merci d'avoir supporté mes lubies ! A **Cam-Cam** (et ton rire !), à **Mélanie** (tu es toujours aussi belle malgré tes cheveux coupés), à **Charline** (mon futur coach sportif, hâte de passer ce dernier trimestre avec toi !), à **Elo** (mon binôme rebelle), à **Elise** (la Grenobloise fière de ses montagnes), à **Inès** (transformée par l'Amour), à **Iris** (merci pour les vacances !), à **Axelle** et **Molka**. Aux piou-piou, **Pauline** et **Clotilde**.

A mes CCA adorées, **Princesse Inès** et **Duchesse Marie**. A **Jacquot**, mon futur référent régional.

A **Justine**, qui m'a fait aimer l'allergo, et grâce à qui j'ai appris la Batterie Standard Européenne (presque) par cœur, <3.

A **Sandrine**, **Marie-Christine**, **Isabelle** et **Charlotte**, merci de m'avoir partagé vos précieuses connaissances et votre savoir-faire.

A **Isabelle**, **Pascale**, **Françoise**, **Odile**, **Virginie**, **Emeline**, **Charlène** et **Colette** et toute l'équipe d'hospit dermato du CHU.

A **Eliane** et **Jacques Favre**, qui m'ont initiée à la dermatologie et m'ont confortée dans cette voie, et à toute l'équipe de dermatologie du Puy (**Nicole**, **Martine**, **Pascale**, **Colette**, **Rachel** et **Annie**).

A **Madame Antoniotti** et **Monsieur Philippon** et toute l'équipe de dermato de Montluçon.

A toute l'équipe de dermato du CH d'Aurillac, que je suis impatiente de retrouver. A **Madame Courouge-Dorcier**, **Claude**, **Valérie**, **Arlette**, **Agnès** et **Sandrine**. J'espère être à la hauteur.

A **Nouka**, **Meïko**, **Lily** et **Apache**, qui m'ont bien détendue ces dernières semaines >°.°.<

TABLE DES MATIERES

Introduction	16
I. Epidémiologie et facteurs de risque	17
I. 1. Epidémiologie.....	17
I. 2. Facteurs de risque	19
I. 2. 1. Surpoids, obésité et diabète	19
I. 2. 2. Tabac	19
I. 2. 3. Héritéité	20
I. 2. 4. Cas induits par des médicaments	20
II. Diagnostiquer une hidrosadénite suppurée	21
II. 1. Aspects cliniques	21
II. 1. 1. Les lésions caractéristiques.....	21
II. 1. 2. Les localisations typiques.....	24
II. 1. 3. Une évolution chronique et récidivante	24
II. 1. 4. Hétérogénéité clinique	24
II. 1. 5. Particularités hommes/femmes	25
II. 2. Scores de sévérité clinique.....	25
II. 2. 1. Critères d'évaluation objectifs	25
II. 2. 1. 1. Une évaluation qualitative : la classification de Hurley.....	25
II. 2. 1. 2. Evaluation quantitative : 5 scores.....	27
II. 2. 2. Les scores composites.....	31
II. 2. 3. Evaluations rapportées par le patient	32
II. 3. Phénotypes.....	36
II. 3. 1. Les phénotypes selon Canoui-Poitrine <i>et al.</i>	36
II. 3. 2. Les phénotypes selon Van der Zee et Jemec	36
II. 3. 3. Des tableaux exceptionnels	37
II. 4. Formes syndromiques et maladies associées	37
II. 4. 1. Associations syndromiques.....	37
II. 4. 2. Maladies associées.....	40
II. 5. Diagnostics différentiels.....	43

II. 6. Complications physiques.....	47
II. 6. 1. Complications aiguës	47
II. 6. 2. Complications chroniques.....	47
II. 6. 2. 1. Complications chroniques locales	47
II. 6. 2. 2. Complications chroniques générales.....	48
II. 7. Examens complémentaires	49
II. 7. 1. Imagerie	49
II. 7. 1. 1. Echographie et doppler couleur	49
II. 7. 1. 2. IRM.....	49
II. 7. 2. Cultures bactériennes	49
II. 7. 3. Histologie	50
II. 7. 4. Biologie.....	50
III. Physiopathologie	51
III. 1. Rappels sur l’histologie de l’appareil pilo-sébacéo-apocrine	51
III. 2. L’inflammation primitive des glandes sudoripares apocrines : une théorie obsolète.....	52
III. 3. La théorie de l’occlusion folliculaire.....	53
III. 4. Le rôle des bactéries	53
III. 5. Un défaut de l’immunité innée	56
III. 6. L’apport de la génétique	57
III. 7. Le rôle (controversé) des hormones	59
III. 8. Des facteurs environnementaux déclenchants (tabac, obésité)	60
IV. 9. Synthèse.....	60
IV. Le retentissement psychosocial de l’hidrosadénite suppurée.....	64
IV. 1. Douleur	64
IV. 2. Qualité de vie	64
IV. 3. Estime de soi et crainte de la stigmatisation	65
IV. 4. Vie professionnelle et difficultés économiques.....	65
IV. 5. Vie sexuelle	65
IV. 6. Dépression et risque suicidaire.....	66
IV. 7. Autres maladies psychiatriques	67
IV. 8. Addictions	68

V. Les traitements	69
V. 1. Mesures hygiéno-diététiques et prise en charge de la douleur	72
V. 2. Traitements médicaux	73
V. 2. 1. Traitements locaux	73
V. 2. 1. 1. Traitements topiques	73
V. 2. 1. 1. a. Antiseptiques.....	73
V. 2. 1. 1. b. Exfoliants et peelings	74
V. 2. 1. 1. c. Un antibiotique topique : la Clindamycine	74
V. 2. 1. 2. Traitements locaux injectables.....	74
V. 2. 1. 2. a. Corticoïdes intralésionnels	74
V. 2. 1. 2. b. Toxine botulique	75
V. 2. 2. Traitements systémiques.....	75
V. 2. 2. 1. L'antibiothérapie, en première intention.....	75
V. 2. 2. 2. Rétinoïdes	79
V. 2. 2. 3. Hormonothérapies	80
V. 2. 2. 4. Gluconate de zinc	82
V. 2. 2. 5. Dapsone.....	83
V. 2. 2. 6. Colchicine.....	83
V. 2. 2. 7. Immunosuppresseurs	84
V. 2. 2. 8. Biothérapies.....	84
V. 2. 2. 9. Aprémilast	88
V. 2. 2. 10. Autres <i>case reports</i>	89
V. 2. 2. 11. Thérapies en cours d'essais cliniques.....	89
V. 3. Chirurgie.....	90
V. 3. 1. Techniques chirurgicales	90
V. 3. 1. 1. Incision et drainage	90
V. 3. 1. 2. Le débridement au punch associé à un curetage ou mini- <i>unroofing</i>	90
V. 3. 1. 3. <i>Deroofing</i> ou marsupialisation	91
V. 3. 1. 4. STEEP (<i>Skin Tissue sparing Excision with Electrosurgical Peeling</i>)	92
V. 3. 1. 5. Les excisions chirurgicales	94

V. 3. 2. Techniques de cicatrisation après excision	95
V. 3. 2. 1. Cicatrisation dirigée.....	95
V. 3. 2. 2. Suture directe	97
V. 3. 2. 3. Techniques de reconstruction.....	97
V. 3. 2. 3. a. Greffe cutanée.....	97
V. 3. 2. 3. b. Lambeaux	98
V. 4. Traitements physiques.....	99
V. 4. 1. Un laser chirurgical : le laser CO2	99
V. 4. 1. 1. L'excision (en bloc) par laser CO2.....	100
V. 4. 1. 2. La vaporisation par laser CO2.....	100
V. 4. 1. 3. Le traitement des cicatrices par laser CO2 fractionné	100
V. 4. 2. Lasers et lumières épilatoires	100
V. 4. 2. 1. Les lasers dépilatoires : Nd:YAG, Alexandrite, Diode	101
V. 4. 2. 2. La lumière pulsée (Intense Pulse Light, IPL)	101
V. 4. 3. Thérapie photodynamique (PDT)	101
V. 4. 3. 1. La PDT topique.....	102
V. 4. 3. 2. La PDT intralésionnelle	102
V. 4. 3. 3. La PDT au Bleu de Méthylène.....	102
V. 4. 4. Photobiomodulation.....	102
V. 4. 5. Cryoinsufflation assistée par un punch (Cryopunch).....	103
V. 4. 6. Oxygénothérapie hyperbare.....	103
V. 4. 7. Radiothérapie	104
V. 5. Cas particulier : la femme enceinte ou allaitante	104
VI. Réseaux médicaux et associations de malades	105
VII. L'apport de cette thèse dans notre pratique : la « check-list »	106
Conclusion	108
Références bibliographiques	109

LISTE DES ABREVIATIONS

Ac : Anticorps

Ag : Antigène

ALAT : alanine aminotransférase

ALD : affection longue durée

AMP : peptides antimicrobiens

ASAT : aspartate aminotransférase

DFG : débit de filtration glomérulaire

DLQI : Dermatology Life Quality Index (Questionnaire de qualité de vie en dermatologie)

EVA : Echelle Visuelle Analogique

FDA : Food and Drug Administration

IHS4 : International Hidradenitis Suppurativa Severity Score System

GGT : gammaglutamyl transférase

HDLc : high density lipoprotein cholesterol

HiSCR : HS Clinical Response

HR : Hazard ratio

HS : Hidrosadénite suppurée

HSPGA : HS Physician Global Assessment

HSSI : Hidradenitis Suppurativa Severity Index

HTA : Hypertension artérielle

IL : interleukine

IRM : imagerie par résonance magnétique

KID syndrome : Keratitis, ichthyosis, deafness

LC : Latent classes

LDLc : low density lipoprotein cholesterol

MC : maladie de Crohn

MdV : Maladie de Verneuil

MICI : Maladies inflammatoires chroniques intestinales

OR : Odds ratio

PAL : phosphatase alcaline

SAHS : Severity Assessment of Hidradenitis Suppurativa Score

SOPK : Syndrome des ovaires polykystiques

STEEP : Skin Tissue sparing Excision with Electrosurgical Peeling

TDA : trouble déficit de l'attention

TDHA : trouble déficit l'attention/hyperactivité

TLR : Toll-like receptors

TNF : Tumor Necrosis Factor (Facteur de nécrose tumorale)

Introduction

La Maladie de Verneuil (MdV) ou hidrosadénite (hidradénite) suppurée (HS) ou encore improprement appelée *acne inversa* est une dermatose inflammatoire chronique invalidante touchant environ 1% de la population française. Elle se caractérise par des nodules et des abcès douloureux récidivants, principalement, dans les grands plis. Le tabagisme et l'obésité en sont deux facteurs de risque importants. L'hidrosadénite suppurée est parfois intégrée dans des associations syndromiques (syndromes auto-inflammatoires, maladies inflammatoires chroniques intestinales, spondylarthropathies, etc.). La physiopathologie est encore mal connue mais il semblerait que le *primum movens* soit l'obstruction des follicules pileux. Le traitement de l'HS est difficile et souvent marqué par des récives. Il associe, principalement, règles hygiéno-diététiques, antibiotiques et chirurgie (seul traitement curatif local). Le retentissement sur la qualité de vie est majeur si bien que la dépression concerne une forte proportion de patients. L'éducation et l'accompagnement du patient jouent un rôle clé dans sa prise en charge. La prévalence de cette dermatose augmente régulièrement et les Services de Dermatologie sont de plus en plus confrontés à des formes sévères d'hidrosadénite, notamment en cas de retard diagnostique.

Depuis quelques années, la recherche clinique et la recherche fondamentale ont été très productives dans le domaine de l'hidrosadénite suppurée ; par ailleurs, le nombre de patients atteints de formes sévères augmente régulièrement dans les Services hospitaliers, les incitant à s'organiser en consultations multidisciplinaires très spécialisées. Il nous a donc semblé nécessaire de faire le point sur les données épidémiologiques, les facteurs de risque, les critères diagnostiques actuels, les maladies associées, les diagnostics différentiels, et enfin, sur les traitements de cette maladie. Au cours de l'année 2019, des recommandations françaises devraient voir le jour. Elles n'apparaissent donc pas dans cette Thèse. La perspective de ce travail, strictement bibliographique, est la mise en place d'une prise en charge pluridisciplinaire des patients atteints d'HS dans le Service de Dermatologie du CHU de Clermont-Ferrand.

I. Epidémiologie et facteurs de risque

I. 1. Epidémiologie

Les données épidémiologiques de la MdV sont rares. Les études de **prévalence** montrent des résultats variables selon les pays, les populations et les méthodologies (évaluations physiques médicales, auto-questionnaires, bases de données d'assurances maladies). Les chiffres de prévalence vont de 0,03% à 4,1% (1,2). En Europe, la MdV toucherait environ 1% de la population générale (1–3). Une récente étude française (« Objectif Peau ») de grande envergure (plus de 20 000 patients interrogés) a montré une prévalence de 0,15% (4). Au Royaume-Uni, la prévalence est estimée entre 1 et 4% (5). C'est donc presque autant que d'autres dermatoses mieux connues telles que le psoriasis et l'eczéma. La MdV est beaucoup moins fréquente aux Etats-Unis qu'en Europe, avec des chiffres de l'ordre de 0,05% en 2013 (6). Ce fait peut s'expliquer par l'utilisation de méthodologies différentes dans les études (critères diagnostiques différents, population plus âgée que dans les études européennes, inclusion restreinte à des patients assurés, enregistrement des cas les plus sévères aux Etats-Unis) pouvant conduire à une sous-estimation de la MdV aux Etats-Unis.

Table I. Prevalence studies of hidradenitis suppurativa

Type	Setting	Country	Year	Sample	Prevalence (%)	Comment	Reference
Prospective	Private practice	USA	1988	1157	0.09	Diagnosed by dermatologist	Lookingbill ⁵
Prospective	Patients attending an STD clinic	Denmark	1992	507	4.10	Young adults only diagnosed by dermatologist	Jemec et al ⁶
Registry	Hospital	UK	1989	12,571	8	Based on records only	Harrison et al ²
Registry	Hospital	UK	1989	1035	0.25	Verified records by surgeon	Harrison et al ²
Registry	Hospital	Mali	1993	10,575	0.03	National Referral Center for Dermatology	Mahe et al ⁷
Registry	Insurers database	Israel	1998	4,200,000	0.70	Cases identified by coding	Shalom et al ⁸
Registry	Hospital	Spain	2005	1107	0.90	Spanish nationals examined by a dermatologist	Albares et al ⁹
Registry	Hospital	Spain	2005	1071	0.20	Immigrants examined by a dermatologist	Albares et al ⁹
Registry	Hospital	USA	2007	429,329	0.11	Cases identified by coding	Sung and Kimball ¹
Registry	Hospital	USA	2011	563,931	0.20	Cases identified by coding	Sung and Kimball ¹
Registry	Insurers database	USA	2013	7927	0.05	Cases identified by coding	Cosmatos et al ¹⁰
Registry	Insurers database	USA	2014	144,000	0.13	Cases identified by coding	Shahi et al ¹¹
Self-reported	Nurses, random sample	Denmark	1989	100	4	Unvalidated questionnaire	Jemec ¹²
Self-reported	Population sample	Denmark	1992	599	1	Unvalidated questionnaire	Jemec et al ¹³
Self-reported	Population sample	France	2008	6887	0.97	Unvalidated questionnaire	Revuz et al ¹⁴
Self-reported	Population sample	Denmark	2014	16,404	2.10	Validated questionnaire	Vinding et al ¹⁵

STD, Sexually transmitted diseases.

(1)

L'**incidence** a toutefois doublé voire triplé en 50 ans aux Etats-Unis. Vazquez *et al.* rapportaient 4 patients/100 000 personnes-années en 1968 et 10/100 000 personnes-années en 2008 au Minnesota, avec une incidence moyenne de 6/100 000 personnes-années (7). Plus récemment, Garg *et al.* ont publié une étude plus représentative de la population générale aux Etats-Unis et ont trouvé, entre octobre 2015 et octobre 2016, une incidence de 11,4/100 000 personnes-années (16,1/100 000 chez les femmes et 6,8/100 000 chez les hommes) (8). L'incidence sur 10 ans (d'octobre 2006 à octobre 2016) était de 8,6/100 000 personnes-années (8). Cette incidence croissante peut s'expliquer par une meilleure connaissance de la MdV par les médecins d'où un diagnostic plus sensible.

La MdV débute **après la puberté**, entre la 2^e et la 4^e décennie (2,3). L'âge moyen de début est de 22 ans. Elle peut parfois débiter plus tôt, voire dans l'enfance, notamment en cas d'antécédents familiaux (9,10,11). Un début pré-pubertaire (avant 11 ans) est estimé à 2% des cas (12,13). Le plus jeune patient rapporté dans la littérature avait 6 ans (14,15).

Le **délai moyen au diagnostic** après le début des lésions est d'environ 8 ans (8,4 ans selon l'étude épidémiologique française R-ENS Verneuil (16) et 7,2 ans selon Saunte *et al* (17)). Selon l'étude R-ENS Verneuil, menée par le Groupe d'Etude Multicentrique de ResoVerneuil, les patients avaient, en moyenne, consulté 6 médecins différents (généraliste, urgentiste, gynécologue, gastro-entérologue, chirurgien et dermatologue) avant de recevoir le diagnostic formel de MdV (16). Ce retard diagnostique peut s'expliquer, d'une part, par la prévalence plus élevée de formes peu sévères, d'autre part, par la grande variabilité phénotypique de la maladie et enfin (et surtout) par une mauvaise connaissance de la MdV par la communauté médicale.

Il existe une **prédominance féminine**, le sex ratio est de 2 à 3 femmes pour un homme. (3,9,18,19,20).

Garg *et al.* ont montré que l'incidence de la MdV chez les **Afro-Américains** était 3 fois supérieure à celle chez les Blancs (8).

La MdV est une maladie **chronique** évoluant par **poussées** avec plusieurs grades de sévérité. La plupart des patients ont une atteinte légère à modérée. Une atteinte sévère est rapportée dans 4 à 22% des cas (18,19). La durée moyenne d'une lésion aiguë est de 6,9 jours (21). D'après Revuz, la maladie est habituellement plus active entre 20 et 40 ans, puis il y aurait une tendance à la régression avec l'âge, notamment chez les femmes à la ménopause (9). Cette dernière remarque semble toutefois réfutée par certains auteurs. Kromann *et al.* (22)

ont recherché les effets de la grossesse et de la ménopause sur la MdV. La plupart des femmes (72%, 61/85) n'ont pas rapporté d'effet de leur grossesse sur leur maladie, 20% (17/85) ont rapporté une amélioration et 8% (7/85), une aggravation. Quarante-huit pour cent des patientes (29/61) ont indiqué que les symptômes avaient été atténués à la ménopause, 38% (23/61) n'ont pas vu de différence et 15% (9/61) ont vu leur maladie s'aggraver à la ménopause.

L'HS n'est pas contagieuse.

I. 2. Facteurs de risque

I. 2. 1. Surpoids, obésité et diabète

Plusieurs séries ouvertes ont montré que deux tiers des patients atteints de MdV étaient en surpoids ($25 \leq \text{IMC} < 30$) et que plus d'un quart étaient obèses ($\text{IMC} \geq 30 \text{ kg/m}^2$) (23–25). En 2015, une revue systématique de 9 études, contenant 6174 patients et 24993 contrôles, a confirmé une association significative entre HS et obésité (OR 3,45), obésité abdominale (OR 2,97) et diabète (OR 2,85) (26). Ces données sont cohérentes avec celles publiées par Ingram *et al.* en 2018, où, en analyse univariée, l'HS était significativement associée à l'obésité (OR 3,29) et au diabète de type 2 (OR 3,39) (5). L'obésité augmente la fréquence de l'HS et elle en est un facteur de risque de sévérité : OR 1,12 pour chaque augmentation d'une unité d'IMC (3). D'après Canoui Poitrine *et al.*, la sévérité de la MdV est liée à l'IMC ($p < 0.001$) (18). Par ailleurs, une baisse de 15% du poids chez des patients obèses améliorerait significativement l'HS (27). De plus, l'obésité a été rapportée comme facteur de risque de récurrence d'HS après traitement par laser CO₂ (28).

I. 2. 2. Tabac

La revue de Tzellos *et al.* (26) a également confirmé l'association significative entre HS et tabagisme actif (OR 4,34) et antécédent de tabagisme – actif ou sevré (OR 6,34). En 2018, Ingram *et al.* ont montré, en analyse univariée, que l'HS était significativement associée au tabagisme actif (OR 3,61) (5). Une analyse multivariée dans une population française a montré une forte association entre la prévalence de l'HS et le tabagisme actif (OR 12.55), cette association n'existait pas pour les fumeurs sevrés (3). Le taux de fumeurs a atteint 88.9% dans une étude cas-témoins (29). Une seule étude n'a pas montré d'association entre MdV et tabac (30). Une étude rétrospective, publiée en 2018, a montré une proportion plus importante de

MdV parmi une population de fumeurs que parmi les non-fumeurs (OR 1,90) (31). Bien qu'une forte association ait été démontrée entre MdV et tabac, aucun lien de causalité n'a pu être mis en évidence. Il n'existe pas de données concernant la relation temporelle entre tabagisme et premières manifestations d'HS. Les études de la relation entre tabagisme et sévérité de l'HS montrent des résultats contradictoires (7,18,19). Le tabagisme est-il un facteur déclenchant ? aggravant ? Son arrêt permettrait-il d'améliorer la maladie ? Des études interventionnelles sont nécessaires afin d'évaluer cela. Il a récemment été proposé que l'absence de tabac et l'absence d'obésité sont associées à de meilleures chances de rémission de l'HS. Une prise en charge chirurgicale de l'HS a donné de meilleurs résultats, lorsqu'elle était associée à un arrêt du tabac (22). Une étude rétrospective publiée en 2017 a montré que la réponse de l'HS au traitement de première ligne était meilleure chez les non-fumeurs (32).

I. 2. 3. Hérité

Des antécédents familiaux de MdV sont notés dans environ un tiers des cas, avec un mode de transmission autosomique dominant (18,33,34). Selon Schrader *et al.*, la maladie débute plus tôt et est plus étendue chez les patients ayant une histoire familiale de MdV (35).

I. 2. 4. Cas induits par des médicaments

Une méta-analyse récente (36) a rapporté plusieurs cas de MdV induite par des médicaments. Il s'agissait principalement d'anti-TNF α (Adalimumab, Infliximab, Etanercept ; « effet paradoxal »), de pilules contraceptives et de Lithium. Le Rituximab, le Vémurafénib et la Ciclosporine étaient rapportés deux fois chacun et le Tocilizumab, une fois. Parmi les 48 cas recensés, 30 avaient d'autres facteurs de risque (vrais ou supposés) de développer une MdV comme l'obésité, le tabac et une histoire familiale d'HS. Presque tous les cas avaient une explication alternative pour le développement de la MdV.

L'équipe de Dermatologie et d'Infectiologie de Necker-Pasteur s'accorde pour dire que les AINS et les corticoïdes aggravent la MdV, qu'il faut les éviter au maximum et au mieux, les bannir. Cependant, aucune publication n'énonce clairement ces contre-indications.

II. Diagnostiquer une hidrosadénite suppurée

II. 1. Aspects cliniques

Le diagnostic d'hidrosadénite suppurée est clinique. En 2009, lors du 2^e Congrès de l'Hidradenitis Suppurativa Foundation à San Francisco, trois critères ont été validés pour poser le diagnostic de maladie de Verneuil dans sa forme typique (37) :

- | |
|--|
| 1) La présence de lésions caractéristiques
2) Dans des localisations typiques
3) De façon chronique et récidivante |
|--|

Zouboulis *et al.* ont proposé, en 2015, lors de la publication des S1 Guidelines Européennes, d'autres critères diagnostiques (38). La présence d'un critère primaire (histoire clinique ou signes) est requise pour poser le diagnostic d'HS. La présence de critères secondaires vient conforter le diagnostic.

Critères primaires :
<ul style="list-style-type: none">• Histoire clinique : Lésions récurrentes douloureuses ou suppuratives > 2 par mois.• Signes cutanés : Atteinte axillaire, génito-fémorale, périnéale, fessière et infra-mammaires chez les femmes. Présence de nodules, voies sinusiennes, abcès, cicatrices.
Critères secondaires :
<ul style="list-style-type: none">• Histoire clinique : histoire familiale d'HS.• Microbiologie : prélèvements bactériens négatifs ou présence d'un microbiote cutané normal.

L'état général est conservé et il n'y a pas de fièvre en dehors des poussées aiguës.

II. 1. 1. Les lésions caractéristiques

On distingue deux types de lésions. Les **lésions précoces** sont des nodules douloureux profonds, enchâssés dans le derme, inflammés ou non, qui peuvent régresser spontanément ou, plus souvent, suppurer. Les **lésions avancées** comprennent les abcès (contenant du pus), les tunnels (et on distingue les sinus, inflammés ou non et les fistules, drainantes ou non), les

cicatrices (en pont (*bridged scars*), atrophiques (cribriformes), hypertrophiques, inflammatoires, linéaires en « coup d'ongle ») et les pseudo-comédons.

Les lésions précoces :
<ul style="list-style-type: none">• Nodules (inflammés ou non)
Les lésions avancées :
<ul style="list-style-type: none">• Abscesses• Tunnels :<ul style="list-style-type: none">▪ Sinus (inflammés ou non)▪ Fistules (drainantes ou non)• Cicatrices :<ul style="list-style-type: none">▪ En pont (<i>Bridged scars</i>)▪ Cribriformes▪ Hypertrophiques▪ Inflammatoires▪ En coup d'ongle• Pseudo-comédons ; comédons double pore



Lésions précoces typiques : nodules, non inflammatoires (à gauche) et inflammatoires (à droite) (39)



Abcès (39)



Fistules et tunnels (39)



Doubles pseudo-comédons (flèches) et cicatrices (39)

II. 1. 2. Les localisations typiques

Une ou plusieurs régions peuvent être atteintes. Il s'agit principalement des grands plis, avec, par ordre de fréquence décroissant, les plis inguinaux, les creux axillaires, les plis sous-mammaires et la zone inter-mammaire (chez les femmes), et, enfin, la région périnéo-fessière.

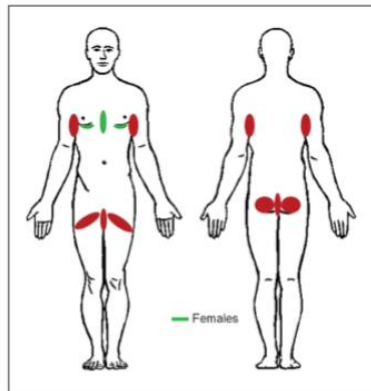


Fig. 1. Obligatory body locations of HS in both sexes. (39)

II. 1. 3. Une évolution chronique et récidivante

L'évolution de la MdV est chronique, continue ou récidivante, avec la définition arbitraire de 2 poussées minimum tous les 6 mois selon Zouboulis *et al* (38).

II. 1. 4. Hétérogénéité clinique

Il existe, à côté de ces descriptions typiques de la MdV, des lésions atypiques (folliculites) et des localisations ectopiques (tronc, membres, cuir chevelu, zone rétro-auriculaire et paupières) (39).



II. 1. 5. Particularités hommes/femmes

Il existe des différences entre hommes et femmes (9,18). Chez les hommes, les fesses, le périnée, la zone péri-anale et zones atypiques (oreilles, torse, jambes) sont plus fréquemment touchés. L'atteinte des plis inguinaux et sous-mammaires se voit plus fréquemment chez les femmes.

II. 2. Scores de sévérité clinique

II. 2. 1. Critères d'évaluation objectifs

II. 2. 1. 1. Une évaluation qualitative : la classification de Hurley (40)

Stade Hurley	Nodules/abcès	Fistules et cicatrices	Etendue des lésions
1 – Léger	Unique ou multiple	-	Lésions isolées, non permanentes
2 – Modéré	Unique ou multiple	+	Lésions récurrentes séparées par intervalles de peau saine
3 – Sévère	Multiple	+	Atteinte diffuse dans l'aire affectée, sans intervalle de peau saine, lésions interconnectées (plastron)

C'est la plus utilisée. Simple d'utilisation, elle permet d'orienter le choix du traitement médical et/ou chirurgical. Elle n'est toutefois pas quantitative et elle est insuffisante pour évaluer la réponse thérapeutique chez un patient donné ou dans des essais thérapeutiques. Les fistules et les cicatrices sont des caractéristiques statiques car non sensibles aux traitements médicaux. La classification de Hurley ne prend pas en compte le caractère inflammatoire des lésions. La figure suivante illustre bien cette remarque. De plus, l'extension de la maladie (nombre de régions anatomiques atteintes) ne peut être évaluée avec ce score.



Fig. 3. Clinical severity grades of HS in the axillae. Left: low grade of clinical inflammation; right: inflammation and exudation. **a** Hurley stage I. **b** Hurley stage II. **c** Hurley stage III.

(39)

Le groupe d'experts néerlandais de l'HS (au sein de la Fondation Européenne de l'Hydroadénite Suppurée) a donc proposé un score de Hurley « amélioré » (41) avec un algorithme en 3 étapes, comprenant l'évaluation de la présence de voies sinusales, du degré d'inflammation et de l'extension des lésions.

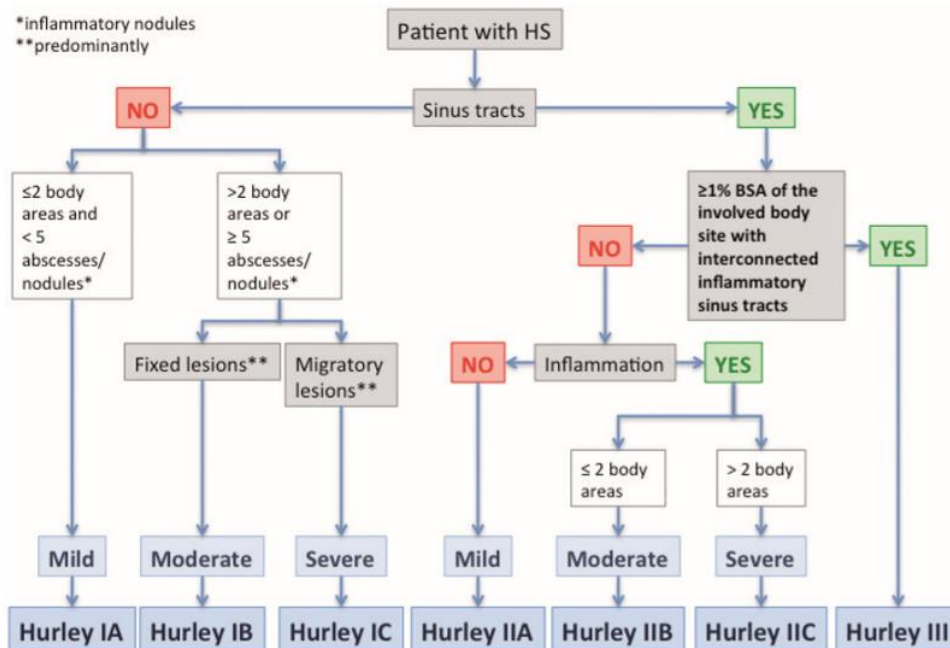


Fig. 1. Refinement of the Hurley classification: the 3-step algorithm. BSA: body surface area.

En fait, il faudrait préférer le terme « grade » de Hurley plutôt que « stade » puisqu'il existe très peu, voire pas, de formes évolutives en sévérité. Nous pouvons prédire avec un assez bon taux de certitude qu'un patient en stade 1 de Hurley depuis plusieurs années, a une très grande probabilité de le rester. Environ deux tiers des patients sont en stade 1, un tiers est en stade 2 et moins de 5% sont en stade 3 (18).

II. 2. 1. 2. Evaluation quantitative : 5 scores

- **Le score de Sartorius et le score de Sartorius modifié :**

Publié par Sartorius en 2003 (*Hidradenitis Suppurativa Score*), ce score a été modifié par Revuz en 2007 (42). Il est basé sur le nombre de zones anatomiques atteintes d'hydrosadénite, le nombre de lésions selon leur type, la distance séparant 2 lésions significatives extrêmes d'une même zone et l'existence ou non de peau normale dans la zone atteinte. Ce score est plus dynamique que le score de Hurley mais il est chronophage et difficile à interpréter. Son applicabilité est limitée dans les formes sévères où les lésions sont confluentes. Tout comme la classification de Hurley, ce score prend en compte des types de lésions non ou peu sensibles aux traitements médicaux (cicatrices, distance entre 2 lésions). Le score de Sartorius a été partiellement validé.

Hidradenitis Suppurativa Score

<p>Right axilla -----</p> <p>Noduli & fistulae -----</p> <p>Longest distance -----</p> <p>Hurley III no/yes -----</p> <p style="text-align: right;">Σ <input style="width: 40px;" type="text"/></p> <p>Right groin -----</p> <p>Noduli & fistulae -----</p> <p>Longest distance -----</p> <p>Hurley III no/yes -----</p> <p style="text-align: right;">Σ <input style="width: 40px;" type="text"/></p> <p>Right gluteal region -----</p> <p>Noduli & fistulae -----</p> <p>Longest distance -----</p> <p>Hurley III no/yes -----</p> <p style="text-align: right;">Σ <input style="width: 40px;" type="text"/></p> <p>Other region -----</p> <p>Noduli & fistulae -----</p> <p>Longest distance -----</p> <p>Hurley III no/yes -----</p> <p style="text-align: right;">Σ <input style="width: 40px;" type="text"/></p>	<p>Left axilla -----</p> <p>Noduli & fistulae -----</p> <p>Longest distance -----</p> <p>Hurley III no/yes -----</p> <p style="text-align: right;">Σ <input style="width: 40px;" type="text"/></p> <p>Left groin -----</p> <p>Noduli & fistulae -----</p> <p>Longest distance -----</p> <p>Hurley III no/yes -----</p> <p style="text-align: right;">Σ <input style="width: 40px;" type="text"/></p> <p>Left gluteal region -----</p> <p>Noduli & fistulae -----</p> <p>Longest distance -----</p> <p>Hurley III no/yes -----</p> <p style="text-align: right;">Σ <input style="width: 40px;" type="text"/></p> <p style="text-align: right;">Total sum: <input style="width: 60px;" type="text"/></p>
--	---

<p>Patient report (not included in the score):</p> <p>Number of boils during the latest month: -----</p> <p>Soreness of most symptomatic lesion: VAS (0–10) -----</p>	<p style="writing-mode: vertical-rl; transform: rotate(180deg);">Legend to Hidradenitis Suppurativa Score</p>	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="text-align: left;">Parameters</th> <th style="text-align: left;">Points/parameter</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td colspan="2">1. Number of regions</td> </tr> <tr> <td>3 points per region</td> <td>3</td> </tr> <tr> <td colspan="2">2. Number and severity of lesions</td> </tr> <tr> <td>noduli</td> <td>1</td> </tr> <tr> <td>fistulae</td> <td>6</td> </tr> <tr> <td colspan="2">3. Longest distance between two relevant lesions</td> </tr> <tr> <td>< 5 cm</td> <td>1</td> </tr> <tr> <td>5–10 cm</td> <td>3</td> </tr> <tr> <td>> 10 cm</td> <td>9</td> </tr> <tr> <td colspan="2">4. Lesions clearly separated by normal skin?</td> </tr> <tr> <td>yes</td> <td>0</td> </tr> <tr> <td>no (Hurley III)</td> <td>9</td> </tr> </tbody> </table>	Parameters	Points/parameter	1. Number of regions		3 points per region	3	2. Number and severity of lesions		noduli	1	fistulae	6	3. Longest distance between two relevant lesions		< 5 cm	1	5–10 cm	3	> 10 cm	9	4. Lesions clearly separated by normal skin?		yes	0	no (Hurley III)	9
Parameters	Points/parameter																											
1. Number of regions																												
3 points per region	3																											
2. Number and severity of lesions																												
noduli	1																											
fistulae	6																											
3. Longest distance between two relevant lesions																												
< 5 cm	1																											
5–10 cm	3																											
> 10 cm	9																											
4. Lesions clearly separated by normal skin?																												
yes	0																											
no (Hurley III)	9																											

© Karin Sartorius & Jan Lapins 2006

Score de Sartorius (19)

Tableau I. – Score de Sartorius modifié.

	Nb	Coef	=	Total
1. Zones atteintes (nombre) : aisselles, mammaire, fessière, inter-fessière, inguino-crurale	_	x 3	=	_ _
2. Nombre de lésions				
– Nombre de nodules (douloureux ou sensibles)	_	x 2	=	_ _
– Nombre d'abcès/fistules (toute lésion suppurant ou suintant spontanément ou à la pression)	_	x 4	=	_ _
– Nombre de cicatrices hypertrophiques (palpables)	_	x 1	=	_ _
– Nombre d'autres lésions (pustules superficielles, folliculites)	_	x 0,5	=	_ _
3. Distance entre les deux lésions significatives extrêmes d'une zone ou taille de la lésion si unique : o si maladie « éteinte » ; < 5 cm = 2 ; < 10 cm = 4 ; > 10 cm = 8	_	x 1	=	_
4. Toutes les lésions sont séparées par de la peau normale : oui = 0 ; non = 6	_	x 1	=	_
TOTAL			=	_ _ _

- **HSPGA** (*HS Physician Global Assessment*)

Présenté par *Kimball* en 2012 (43), à l'occasion du rapport sur l'étude de phase 2 sur l'Adalimumab, il comporte 6 stades. Ce score évalue simplement le nombre de lésions spécifiques (abcès, fistules drainantes, nodules inflammatoires et nodules non inflammatoires) dans une localisation donnée. Il n'y a pas de coefficient multiplicateur à appliquer et aucune distance à mesurer. Le HSPGA n'est pas un score validé, il n'est pas recommandé pour l'évaluation de la sévérité de l'HS.

Rating	Description
Clear	0 abscesses, 0 draining fistulas, 0 inflammatory nodules, and 0 noninflammatory nodules
Minimal	0 abscesses, 0 draining fistulas, 0 inflammatory nodules, and presence of noninflammatory nodules
Mild	0 abscesses, 0 draining fistulas, and 1–4 inflammatory nodules or 1 abscess or draining fistula and 0 inflammatory nodules
Moderate	0 abscesses, 0 draining fistulas, and ≥ 5 inflammatory nodules or 1 abscess or draining fistula and ≥ 1 inflammatory nodule or 2–5 abscesses or draining fistulas and < 10 inflammatory nodules
Severe	2–5 abscesses or draining fistulas and ≥ 10 inflammatory nodules
Very severe	> 5 abscesses or draining fistulas

- **HiSCR** (*HS Clinical Response*) (44)

Validé lors d'essais cliniques, il est facile d'utilisation en recherche et en pratique quotidienne. Il faut compter les lésions inflammatoires (abcès et nodules inflammatoires) ainsi que les fistules avant (« baseline ») et après intervention médicale. Le score est atteint s'il y a au moins 50% de réduction du nombre de lésions inflammatoires (abcès et nodules inflammatoires) sans augmentation du nombre d'abcès ni de fistules. C'est actuellement le score le plus utilisé dans les essais cliniques, notamment pour les biothérapies.

Table 5. Hidradenitis Suppurativa Clinical Response (HiSCR) for evaluation of clinical response to anti-inflammatory treatment

Type of lesions

- Abscesses (fluctuating, draining or not, erythematous, soft or painful to touch/spontaneously painful, round lesion > 2 cm)
- Inflammatory nodules (solid, erythematous, firm, pyogenic granuloma-like, round lesion < 2 cm located in skin or subcutaneous tissue)
- Draining fistulae (draining pus on the skin surface)

Response to treatment (compared to baseline)

- (i) At least 50% reduction in abscesses and inflammatory nodules
- (ii) No increase in the number of abscesses
- (iii) No increase in the number of draining fistulae

(39)

- **IHS4** (*International Hidradenitis Suppurativa Severity Score System*) (45)

IHS4 (points) =	
number of nodules	× 1 +
number of abscesses	× 2 +
number of draining tunnels (fistulae/sinuses)	× 4
Mild HS:	≤ 3 points
Moderate HS:	4–10 points
Severe HS:	≥ 11 points

Exemples de calculs du score IHS4 :







	$\begin{array}{l} 1 \text{ Nondraining tunnel} = 0 \\ 1 \text{ Papule } (< 10 \text{ mm}) = 0 \\ 1 \text{ Pustule} = 0 \end{array} \left. \vphantom{\begin{array}{l} 1 \text{ Nondraining tunnel} = 0 \\ 1 \text{ Papule } (< 10 \text{ mm}) = 0 \\ 1 \text{ Pustule} = 0 \end{array}} \right\} \text{IHS4} = 0, \text{ inactive HS}$
	$\begin{array}{l} 1 \text{ Papule } (< 10 \text{ mm}) = 0 \\ 1 \text{ Abscess } \times 2 = 2 \end{array} \left. \vphantom{\begin{array}{l} 1 \text{ Papule } (< 10 \text{ mm}) = 0 \\ 1 \text{ Abscess } \times 2 = 2 \end{array}} \right\} \text{IHS4} = 2, \text{ mild HS}$
	$\begin{array}{l} 3 \text{ Nodules } \times 1 = 3 \\ 1 \text{ Nondraining tunnel} = 0 \end{array} \left. \vphantom{\begin{array}{l} 3 \text{ Nodules } \times 1 = 3 \\ 1 \text{ Nondraining tunnel} = 0 \end{array}} \right\} \text{IHS4} = 3, \text{ mild HS}$
	$\begin{array}{l} 2 \text{ Nondraining tunnels} = 0 \\ 1 \text{ Draining tunnel } \times 4 = 4 \end{array} \left. \vphantom{\begin{array}{l} 2 \text{ Nondraining tunnels} = 0 \\ 1 \text{ Draining tunnel } \times 4 = 4 \end{array}} \right\} \text{IHS4} = 4, \text{ moderate HS}$
	$2 \text{ Draining tunnels } \times 4 = 8 \left. \vphantom{2 \text{ Draining tunnels } \times 4 = 8} \right\} \text{IHS4} = 8, \text{ moderate HS}$
	$\begin{array}{l} 3 \text{ Nodules } \times 1 = 3 \\ 4 \text{ Abscesses } \times 2 = 8 \\ 4 \text{ Draining tunnels } \times 4 = 16 \end{array} \left. \vphantom{\begin{array}{l} 3 \text{ Nodules } \times 1 = 3 \\ 4 \text{ Abscesses } \times 2 = 8 \\ 4 \text{ Draining tunnels } \times 4 = 16 \end{array}} \right\} \text{IHS4} = 27, \text{ severe HS}$

Fig 3. International Hidradenitis Suppurativa Severity Score System (IHS4) application, indicating mild, moderate and severe hidradenitis suppurativa (HS). White circle/ellipse, nodule; yellow circle/ellipse, abscess; red square/rectangle, draining tunnel; green circle/ellipse, papule; blue circle/ellipse, pustule; black square/rectangle, nondraining tunnel.

(45)

II. 2. 2. Les scores composites

Ils associent des paramètres objectifs, évalués par le médecin, et des paramètres subjectifs, rapportés par le patient.

- **HSSI (Hidradenitis Suppurativa Severity Index) (20) :**

Il prend en compte le nombre de sites atteints, la surface corporelle atteinte (en pourcentage, de 0 à > 5%, la paume de main correspondant à 1% de la surface corporelle), le nombre de lésions érythémateuses et/ou douloureuses (en valeur absolue, de 0 à > 5), la quantité d'écoulements (changement de vêtements par heure de travail, 0, 1 et >1) et la douleur (de 0 à 10). Il existe 3 stades de sévérité : léger, modéré et sévère. Il été utilisé dans quelques études (20,46–48).

Score/category	No. of sites	Body surface area (%) ^a	No. of lesions (erythematous, painful)	Drainage (No. of dressing changes/working/leisure h) [†]	Pain (VAS)
0	0	0	0	0	0-1
1	1	1	1-2		
2	2	2-3	2-3	1	2-4
3	3	4-5	4-5	>1	5-7
4	≥ 4	>5	>5		8-10

VAS, Visual analog scale.

Sites: left armpit, right armpit, left side of chest, right side of chest, left side of groin, right side of groin, perianal area, sacral area, and perineal area.

Composite scoring (0-19): mild (0-7), moderate (8-12), and severe (>13).

Sample score: 3 sites (3) + 2% body surface area (2) + 4 lesions (3) + 1 dressing change (2) + VAS 10 (4) = 14.

^aPalm of hand = 1% of body surface area.

[†]Interferes with daily activities.

- **SAHS Severity Assessment of Hidradenitis Suppurativa Score (49)**

Score Category	Regions Involved, No. ^b	ILOF, No.	Fistula, No.	New or Flared Existing Boils in Past 4 Weeks, No.	Severity of Pain (NRS-11) ^c
0	0	0	0	0	0-1
1	1-2	1-4	1-2	1-2	2-4
2	3-4	5-9	3	3-4	5-6
3	≥5	≥10	≥4	≥5	≥7

Abbreviations: ILOF, inflammatory and/or painful lesions other than fistula; mHSS, modified Hidradenitis Suppurativa Score; NRS-11, numerical rating scale; SAHS, Severity Assessment of Hidradenitis Suppurativa.

^a Classification: mild disease, SAHS score of 4 or less; moderate disease, SAHS score of 5 to 8; severe disease, SAHS score of 9 or higher.

^b Each region is rated with 1 point: axilla left, axilla right, submammary left,

submammary right, intermammary or chest, abdominal, mons pubis, groin left, groin right, genital, perianal or perineal, gluteal left, gluteal right, and others (eg, neck, retroauricular).

^c Severity of pain of the most symptomatic lesion in the course of daily activities (eg, sitting, moving, or working) on a numerical rating scale (NRS-11) ranging from 0 to 10.

Ce score n'a pas encore été utilisé dans des essais cliniques.

II. 2. 3. Evaluations rapportées par le patient

- **EVA** (Echelle Visuelle Analogique) : évaluation de la douleur, de 0 à 10.
- **DLQI** (*Dermatology Life Quality Index*) ou **Questionnaire de qualité de vie en dermatologie**

Très utilisé dans la prise en charge du psoriasis, ce score simple et pratique évalue l'impact de la maladie dermatologique et de son traitement sur la qualité de vie du patient, au cours des 7 derniers jours. Le score maximal est de 30.

Interprétation des scores :

- 0 – 1 : aucun effet sur la qualité de vie du patient
- 2 – 5 : faible effet sur la qualité de vie du patient
- 6 – 10 : effet modéré sur la qualité de vie du patient
- 11 – 20 : effet important sur la qualité de vie du patient
- 21 – 30 : effet extrêmement important sur la qualité de vie du patient

QUESTIONNAIRE DE QUALITE DE VIE EN DERMATOLOGIE (DLQI)			
Ce questionnaire a pour but d'évaluer l'influence de votre problème de peau sur votre vie AU COURS DES 7 DERNIERS JOURS. Veuillez cocher <input checked="" type="checkbox"/> une case par question.			
1.	Au cours des 7 derniers jours, votre peau vous a-t-elle démangé(e)/gratté(e), fait souffrir ou brûlé(e) ?	Enormément Beaucoup Un peu Pas du tout	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
2.	Au cours des 7 derniers jours, vous êtes-vous senti(e) gêné(e) ou complexé(e) par votre problème de peau ?	Enormément Beaucoup Un peu Pas du tout	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
3.	Au cours des 7 derniers jours, votre problème de peau vous a-t-il gêné(e) pour faire des courses , vous occuper de votre maison ou pour jardiner ?	Enormément Beaucoup Un peu Pas du tout	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Non concerné(e) <input type="checkbox"/>
4.	Au cours des 7 derniers jours, votre problème de peau vous a-t-il influencé(e) dans le choix des vêtements que vous portiez ?	Enormément Beaucoup Un peu Pas du tout	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Non concerné(e) <input type="checkbox"/>
5.	Au cours des 7 derniers jours, votre problème de peau a-t-il affecté vos activités sociales ou vos loisirs ?	Enormément Beaucoup Un peu Pas du tout	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Non concerné(e) <input type="checkbox"/>

6.	Au cours des 7 derniers jours, avez-vous eu du mal à faire du sport à cause de votre problème de peau ?	Enormément Beaucoup Un peu Pas du tout	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Non concerné(e) <input type="checkbox"/>
7.	Au cours des 7 derniers jours, votre problème de peau vous a-t-il complètement empêché(e) de travailler ou d'étudier ?	Oui Non	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Non concerné(e) <input type="checkbox"/>
	Si la réponse est "non" : au cours des 7 derniers jours, votre problème de peau vous a-t-il gêné(e) dans votre travail ou dans vos études ?	Beaucoup Un peu Pas du tout	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	
8.	Au cours des 7 derniers jours, votre problème de peau a-t-il rendu difficiles vos relations avec votre conjoint(e), vos amis proches ou votre famille ?	Enormément Beaucoup Un peu Pas du tout	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Non concerné(e) <input type="checkbox"/>
9.	Au cours des 7 derniers jours, votre problème de peau a-t-il rendu votre vie sexuelle difficile ?	Enormément Beaucoup Un peu Pas du tout	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Non concerné(e) <input type="checkbox"/>
10.	Au cours des 7 derniers jours, le traitement que vous utilisez pour votre peau a-t-il été un problème, par exemple en prenant trop de votre temps ou en salissant votre maison ?	Enormément Beaucoup Un peu Pas du tout	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Non concerné(e) <input type="checkbox"/>

• Questionnaire Skindex-France

Avec quelle fréquence, au cours des 7 derniers jours, les phrases suivantes s'appliquent-elles à votre cas ?	Jamais	Rarement	De temps en temps	Souvent	Tout le temps
1. Ma peau me fait mal.	1	2	3	4	5
2. Mon problème de peau perturbe mon sommeil.	1	2	3	4	5
3. Je crains que mon problème de peau soit grave.	1	2	3	4	5
4. J'ai du mal à travailler ou à avoir des activités à cause de mon problème de peau.	1	2	3	4	5
5. Mon problème de peau influence ma vie sociale.	1	2	3	4	5
6. Mon problème de peau me déprime.	1	2	3	4	5
7. Mon problème de peau me cause des sensations de brûlures ou de picotements.	1	2	3	4	5
8. J'ai tendance à rester chez moi à cause de mon problème de peau.	1	2	3	4	5
9. J'ai peur d'avoir des cicatrices à cause de mon problème de peau.	1	2	3	4	5
10. Ma peau me démange.	1	2	3	4	5
11. Mon problème de peau modifie mes contacts avec les gens que j'aime.	1	2	3	4	5
12. J'ai honte de mon problème de peau.	1	2	3	4	5
13. J'ai peur que mon problème de peau s'aggrave.	1	2	3	4	5
14. J'ai tendance à faire les choses tout(e) seul(e) à cause de mon problème de peau.	1	2	3	4	5
15. Mon problème de peau me met en colère.	1	2	3	4	5
16. Le contact avec l'eau est gênant physiquement pour mon problème de peau (me doucher ou me laver les mains).	1	2	3	4	5
17. L'état de ma peau rend les démonstrations d'affection difficiles.	1	2	3	4	5
18. Je suis inquiet(e) au sujet des effets secondaires des traitements/médicaments pour ma peau.	1	2	3	4	5
19. Ma peau est irritée.	1	2	3	4	5
20. Mon problème de peau perturbe mes relations avec les autres.	1	2	3	4	5
21. Je suis gêné(e) par mon problème de peau.	1	2	3	4	5
22. L'état de ma peau est un problème pour les gens que j'aime.	1	2	3	4	5
23. Je me sens frustré(e) à cause de mon problème de peau.	1	2	3	4	5
24. J'ai la peau sensible.	1	2	3	4	5
25. Mon problème de peau modifie mon désir d'être avec les gens.	1	2	3	4	5
26. Je me sens humilié(e) par mon problème de peau.	1	2	3	4	5
27. Mon problème de peau me cause des saignements.	1	2	3	4	5
28. Je suis ennuyé(e) par mon problème de peau.	1	2	3	4	5
29. Mon problème de peau perturbe ma vie sexuelle.	1	2	3	4	5
30. Je suis fatigué(e) à cause de mon problème de peau.	1	2	3	4	5

• VQ-Dermato

Durant les 4 dernières semaines, votre maladie a-t-elle entraîné des difficultés ?	Jamais	Rarement	Parfois	Souvent	Toujours	Non concerné	Ne sait pas
1. Pour marcher, pour vous déplacer... ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pour vous occuper de votre maison : ménage, cuisine, petits travaux d'entretien ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pour faire votre toilette, vous raser, vous maquiller ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Dans le choix de vos habits ; vous n'avez pas pu mettre certains vêtements ou ceux que vous souhaitiez ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Pour vos loisirs : sport, exposition au soleil, musique, bricolage, jardinage... ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Pour profiter du soleil, pour vivre dehors au soleil ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Pour vous concentrer : travail, lecture... ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Pour dormir ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Durant les 4 dernières semaines, votre maladie vous a-t-elle gêné(e) dans :	Pas du tout	Un peu	Modérément	Beaucoup	Extrêmement énormément	Non concerné	Ne sait pas
9. Votre vie sociale : sorties au restaurant, au cinéma, au café, au bar, aller chez le coiffeur ou chez les commerçants... ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Vos relations avec vos proches : famille, amis ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Votre vie affective avec votre conjoint(e), votre partenaire ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Votre activité sexuelle avec votre conjoint(e), votre partenaire ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

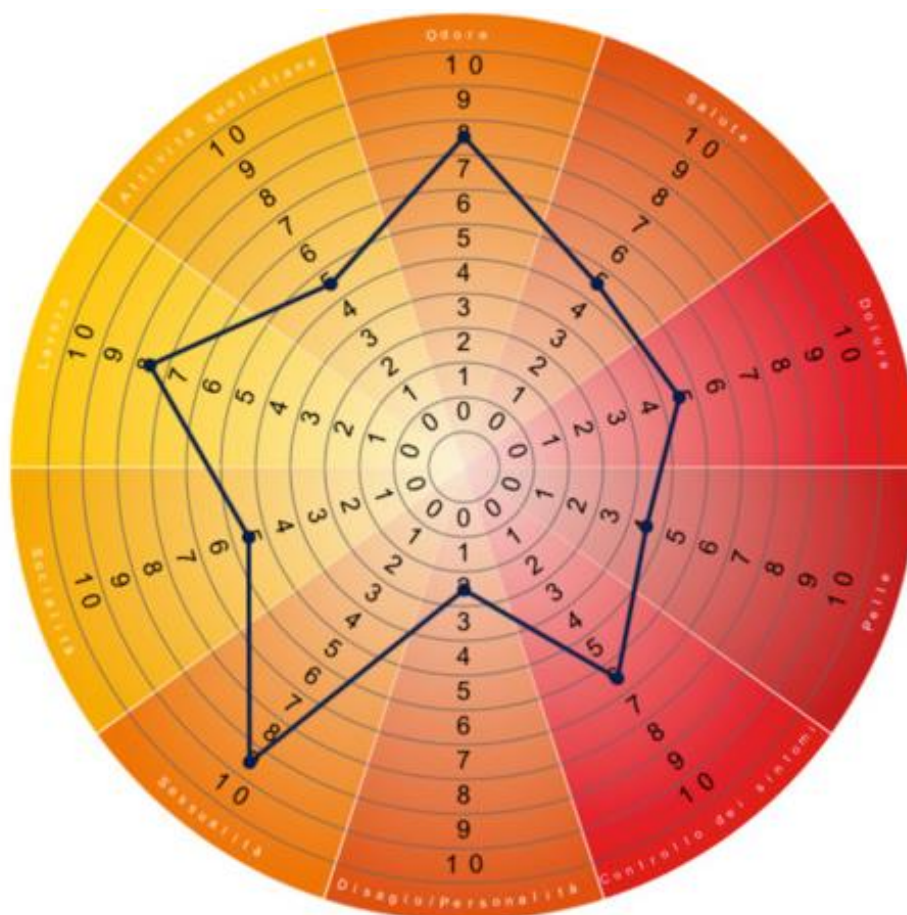
Durant les 4 dernières semaines, votre maladie a-t-elle entraîné des difficultés :	Pas du tout	Un peu	Modérément	Beaucoup	Extrêmement Enormément	Non concerné	Ne sait pas
13. Ressenti de la fatigue ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. Epruvé le besoin de cacher votre maladie de peau par le maquillage, les vêtements ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. Eu le sentiment d'être « dévisagé(e) » voire rejeté(e) par les autres ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16. Eté stressé(e), énérvé(e) ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. Eté découragé(e) ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18. Eté angoissé(e)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. Eté agressif(ve), irritable, (difficultés à supporter les autres) ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Eu le sentiment d'être différent(e) des autres ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Eu le sentiment d'être sale, repoussant(e) ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Eu le sentiment d'être seul(e), isolé(e) ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. Eu le sentiment d'être diminué(e), de manquer de confiance en vous-même ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. manqué de confiance dans l'avenir... ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Durant les 4 dernières semaines, jugez-vous que le(s) traitement(s) de votre maladie a (ont) été :	Pas du tout	Un peu	Modérément	Beaucoup	Extrêmement énormément	Non concerné	Ne sait pas
25. contraignant(s) ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. désagréable(s)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Durant les 4 dernières semaines, votre maladie a-t-elle entraîné :	Jamais	Rarement	Parfois	Souvent	Toujours	Non concerné	Ne sait pas
27. des démangeaisons	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. des brûlures, des picotements, des tiraillements ou tout autre forme de douleur ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

- **HIDRAdisk**

Ce nouvel outil, proposé par une équipe italienne et récemment validé (50), évalue l'impact de la maladie sur la qualité de vie des patients. Le questionnaire comporte 10 items : état de santé général, douleur, odeur, contrôle des symptômes, atteinte cutanée, personnalité, vie sociale, vie sexuelle, travail et activités quotidiennes. Pour chaque question, les patients répondent sur une échelle visuelle analogique allant de 0 (pas du tout) à 10 (oui, totalement). Le score total est la somme de chaque réponse (0 = aucun impact de la maladie sur la qualité de vie ; 100 = impact maximal de la maladie sur la qualité de vie). Les réponses sont représentées graphiquement sur un disque et, une fois reliées, prennent la forme d'un polygone qui fournit une représentation immédiate du poids de la maladie sur la qualité de vie du patient.



D'autres scores d'évaluation de la qualité de vie ont été proposés et partiellement validés dans la MdV (51–54).

II. 3. Phénotypes

II. 3. 1. Les phénotypes selon Canoui-Poitrine *et al.*

Trois phénotypes (*latent classes*, LC) d'HS ont été proposés en 2013 par l'équipe de Mondor (Créteil) (4) :

- **Le phénotype LC1 axillaire-mammaire** (48% des cas) correspond au phénotype « typique » avec prédominance de lésions sur la partie antérieure du corps et une haute prévalence de cicatrices hypertrophiques. Ce phénotype concerne majoritairement les femmes.

- **Le phénotype LC2 folliculaire** (26% des cas) comporte, en plus de l'atteinte axillaire-mammaire, des lésions folliculaires (kystes épidermiques, sinus pilonidal et comédons), dans des localisations atypiques (oreilles, thorax, dos, jambes) et une acné sévère (actuelle ou passée). Ce phénotype est caractérisé par une proportion plus élevée d'hommes et de fumeurs (actuels ou anciens fumeurs), un âge de survenue plus précoce, une maladie plus sévère et plus longue.

- **Le phénotype LC3 glutéal** (26% des cas) comporte une atteinte fessière avec des papules folliculaires et des folliculites. Les patients présentant ce phénotype étaient plus souvent fumeurs, avaient un IMC plus faible et une maladie moins sévère.

Cette classification s'est avérée toutefois trop restreinte et peu reproductible. Elle n'a jamais été validée. Son utilisation pour classer les phénotypes n'a permis un accord entre experts que dans 23,3% des cas dans une étude hollandaise (55). Dans l'étude R-ENS Verneuil, seule la moitié des patients avait un tableau correspondant à l'un des 3 phénotypes (16).

II. 3. 2. Les phénotypes selon Van der Zee et Jemec

En 2015, Van der Zee et Jemec ont, à leur tour, élaboré une classification comportant davantage de phénotypes (56) :

- **classique** ;
- **furoncles par friction** (*frictional furuncle*) : nodules et abcès multiples en zones de friction (abdomen, cuisses, fesses), surtout chez des patients en surpoids ;
- **folliculites laissant des cicatrices** (*scarring folliculitis*) : en plus de la forme classique, présence de pustules, kystes, nodules superficiels, cicatrices cribiformes et comédons double-pore, en régions fessière, inguinale et pubienne, surtout chez des patients fumeurs et en surpoids ;

- **conglobata** : kystes et acné conglobata du dos (en particulier) et du visage, surtout chez des hommes minces ;
- **ectopique** : atteinte du visage ;
- **syndromique** (PASH, PAPASH etc.).

II. 3. 3. Des tableaux exceptionnels

Plusieurs publications ont rapporté des formes exceptionnelles de MdV. Moriarty *et al.* ont individualisé une forme fulminante caractérisée par la survenue explosive de lésions sévères accompagnées de fièvre et d'arthralgies dans un sous-groupe de patients (57). Van Rappard *et al.*, ont rapporté une forme d'HS en plaque ressemblant à un pyoderma gangrenosum chez 4 patients (58).

II. 4. Formes syndromiques et maladies associées

La physiopathologie de la MdV n'est pas parfaitement établie mais il semblerait qu'elle soit vue comme une maladie inflammatoire systémique (59). De nombreuses publications rapportent l'existence de comorbidités auto-inflammatoires, auto-immunes (digestives et rhumatismales) et métaboliques. Certains syndromes génétiques sont également associés à la MdV. Toutefois, la plupart des études recherchant les comorbidités de la MdV sont observationnelles et ne peuvent donc pas prouver de lien de causalité.

II. 4. 1. Associations syndromiques

On peut distinguer 3 types de MdV dites « syndromiques » (60) : les syndromes auto-inflammatoires, le syndrome d'occlusion folliculaire et la MdV associée aux syndromes génétiques.

- **Les syndromes auto-inflammatoires :**

La MdV peut s'associer à un **pyoderma gangrenosum**, seul (61), ou dans le cadre de syndromes dits « auto-inflammatoires » (60,62–66) avec fièvre récurrente et élévation des marqueurs inflammatoires sériques, leur diagnostic est clinique :

- **PASH syndrome** : *Pyoderma gangrenosum, Acne, Suppurative Hidradenitis*
- **PAPASH syndrome** : *Pyoderma gangrenosum, Pyogenic Arthritis, Acne, Suppurative Hidradenitis*

- **PASS syndrome** : *Pyoderma gangrenosum, Acne, Suppurative hidradenitis, ankylosing Spondylitis*
- **PsAPASH syndrome** : *Psoriatic Arthritis, Pyoderma gangrenosum, Acne, Suppurative Hidradenitis*
- **SAPHO** (Synovite, Acné, Pustulose, Hyperostose, Ostéite) dont l'HS constitue un critère diagnostique mineur.

- **Pathologie de la triade folliculaire (ou triade acnéique)** : Ce syndrome d'occlusion folliculaire associe **HS, acné conglobata** et **cellulite disséquante du cuir chevelu**. Lorsque le **sinus pilonidal** est également présent, on parle de tétrade folliculaire (67). D'après cette constatation, certains auteurs ont proposé le terme d'*acne inversa* pour nommer l'HS. L'acné conglobata, qui touche préférentiellement les hommes à la puberté, est une forme clinique d'acné très sévère étendue, nodulaire, inflammatoire et suppurative, évoluant vers de vastes cicatrices en ponts et tunnels. Elle atteint le plus souvent le visage, le cou, la nuque et le tronc, puis les bras et les cuisses. Elle constitue également l'un des diagnostics différentiels de l'HS, notamment en cas de formes hétérotopiques avec localisations fessières et inguino-pubiennes. Il peut s'associer des manifestations articulaires à type de polyarthralgies, arthrites périphériques et sacro-iliite.



Le sinus pilonidal est une lésion acquise due à la pénétration transcutanée dans le sillon inter-fessier de poils cassés, durs, qui se comportent comme des corps étrangers, entraînant suppuration et fistulisation. Les facteurs favorisants sont une pilosité importante et des traumatismes répétés. Il touche plus souvent les hommes. Il est fréquemment associé à la

MdV (dans environ 30% des cas). Il s'agit également d'un diagnostic différentiel de la MdV dans son atteinte péri-anale.

- **La MdV associée aux syndromes génétiques :**

- **La maladie de Dowling-Degos :** c'est une génodermatose bénigne rare de transmission autosomique dominante caractérisée par une pigmentation réticulée des plis, souvent associée à des papules folliculaires, des comédons et des cicatrices acnéiformes du visage, de la moitié supérieure du tronc et des régions génito-fessières (68). Les femmes adultes jeunes sont le plus souvent touchées. Cette maladie est liée à une mutation du gène de la Kératine 5 entraînant sa perte de fonction, des mutations des gènes *POFUT1*, *POGLUT1* et *PSENFEN* ont également été mises en évidence (69,70). L'histologie est caractéristique (68,71). Son association à la MdV a été décrite chez une vingtaine de cas (60).

- **Syndrome de Down (trisomie 21) :** l'association de l'HS avec le syndrome de Down a été décrite une vingtaine de fois (60). Cette association pourrait être attribuée à une expression anormale de la protéine précurseur de l'amyloïde (APP) qui se trouve sur le chromosome 21 (72). L'APP favorise l'activité des kératinocytes.

- **KID syndrome** (Keratitits, ichthyosis, deafness) : Le syndrome congénital kératite-ichtyose-surdité est un trouble dysplasique rare d'origine ectodermique, associé à des mutations dans les gènes des connexines 26 et 30 (*GJB2* et *GJB6*). L'hyperprolifération de l'épiderme qui en résulte peut contribuer à l'occlusion folliculaire et donc à l'apparition de l'HS (73). Cinq patients présentant un KID syndrome et une HS concomitante ont été rapportés. Ils présentaient tous une triade d'occlusion folliculaire (60).

- **Le syndrome de Bazex-Dupré-Christol :** c'est un syndrome congénital lié à l'X, caractérisé par des anomalies du follicule pileux de type hypotrichose, atrophodermie folliculaire, hypohidrose ainsi que le développement de néoplasies cutanées basaloïdes. Deux publications rapportent une association de ce syndrome avec l'HS (74,75).

- ***Pachyonychia congenita* :** quelques cas ont été rapportés chez des patients atteints d'HS, notamment chez 5 sur 6 membres d'une même famille (76). Cette génodermatose rare se caractérise (selon les âges de la vie) par des ongles épaissis, la présence de dents néonatales, une kératodermie palmoplantaire, une leucokératose buccale, une kératose folliculaire du tronc et des extrémités, une hyperhidrose palmo-plantaire, des stéatocystomes diffus, des kystes axillaires et inguinaux, et une voix rauque.

II. 4. 2. Maladies associées

- **Maladies inflammatoires chroniques intestinales (MICI) :** L'association MdV et maladie de Crohn (MC) a été décrite pour la première fois en 1991 (77). Des études menées chez de nombreux patients atteints d'HS ont par la suite montré une prévalence de MICI supérieure à celle notée en population générale. D'après les registres d'assurance maladie aux Etats-Unis, Garg *et al.* ont rapporté une prévalence de MC de 2% parmi les patients atteints d'HS contre 0,6% dans la population générale (78). Les patients atteints d'HS avaient trois fois plus de risque de développer une MC que la population contrôle (78). L'étude épidémiologique française R-ENS Verneuil a montré une prévalence de MICI de 4% parmi les patients atteints d'HS (16). Deckers *et al.* ont rapporté une prévalence de 3,3% de MICI (2,5% de MC et 0,8% de rectocolite hémorragique (RCH)) parmi les patients atteints d'HS aux Pays-Bas, soit 4 à 8 fois plus que dans la population générale (79). Une étude danoise a montré, après ajustement de potentiels facteurs confondant, que la probabilité de développer une MICI en étant atteint de MdV (Hazard Ratio) était de 2,19 pour la MC, 1,63 pour la RCH et 2,07 pour la colite indéterminée, par rapport à la population générale (80). La prévalence de MdV parmi les patients atteints de MC est beaucoup plus importante. En effet, dans une cohorte néerlandaise de 1260 patients atteints de MICI (81), la prévalence de MdV était plus élevée que dans la population générale (6,8%-10,6%). Chez les patients ayant les deux maladies, la MICI débutait plus tôt que chez les patients sans HS associée (81). Une étude française (82) a montré que la MC associée à l'HS était plus active et nécessitait plus d'anti-TNF que la MC isolée. Elle était aussi associée à un risque de stomie définitive plus élevé que dans le groupe contrôle (HR = 6,29, $p < 0,001$) (82). Les manifestations cutanées de la MC sont fréquentes et leur ressemblance avec l'HS posent souvent la question du diagnostic différentiel. MdV et MC sont toutes deux caractérisées par des altérations de barrières (intestinale et cutanée) avec une réponse anormale à la flore commensale. Elles sont également similaires dans leurs facteurs potentiellement prédisposants (tabagisme, génétique), leur forme clinique (par exemple, formation de fistules) et l'efficacité des anti-TNF (83).

- **Spondylarthropathies** : Les spondylarthropathies sont un groupe d'affections rhumatismales auto-inflammatoires chroniques comprenant des atteintes articulaires axiales (sacroiliite, spondylarthrite) et périphériques (oligo-arthrite périphérique, enthésites et dactylites). Elles sont souvent associées à des manifestations extra-articulaires (uvéite, psoriasis, MICI). Leur prévalence en population générale varie de 0,5 à 1,9% (84). En 2015, Richette *et al.* ont rapporté une prévalence de spondylarthrite de 3,7% parmi 640 patients atteints de MdV dans une étude prospective multicentrique française. Dans une autre étude française prospective (cas-témoin) publiée par Fauconnier *et al.* en 2017, la prévalence de spondylarthrite parmi 78 patients atteints de MDV s'élevait à 28,2% contre 2,6% dans le groupe témoin (OR 11), sans constat d'une corrélation avec la sévérité de la MdV (85). L'association de la MdV à une spondylarthrite est chiffrée à 3% dans l'étude R-ENS Verneuil (16). Une étude néerlandaise publiée par Rondags *et al.*, a montré que parmi 620 patients atteint d'HS, 8,9% présentaient au moins 4 critères de spondylarthrite (auto-questionnaire) (86). La spondylarthrite débute presque toujours après la MdV. La sacro-iliite est le plus souvent unilatérale. La paroi thoracique antérieure et les grosses articulations périphériques sont fréquemment touchées. Les biomarqueurs d'inflammation sont élevés et HLA-B27 est le plus souvent négatif (38).

- **Syndrome métabolique et maladies cardiovasculaires** (26,87–94) : Le syndrome métabolique est associé à plusieurs dermatoses inflammatoires telles que le psoriasis et le lupus (dans sa forme systémique). Il est responsable d'une insulino-résistance et d'une accumulation des graisses dans l'organisme, qui entraînent hyperandrogénie et inflammation chronique. Par ces biais, il prédispose au diabète de type 2 et aux maladies cardiovasculaires (dont l'athérosclérose). Il se définit par l'association d'au moins 3 critères sur les 5 suivants : HTA > 135/85 mmHg ; périmètre abdominal > 94 cm chez l'homme et > 89 cm chez la femme ; glycémie > 1,10 g/L ; triglycérides > 1,5 g/L ; HDL cholestérol < 0,4 g/L chez l'homme et < 0,5 g/L chez la femme. Le syndrome métabolique est présent chez 32 à 50% des patients atteints de MdV (OR 2,22). Il n'existe pas de lien entre la sévérité de l'HS et le syndrome métabolique (contrairement au psoriasis). Le syndrome métabolique est très fréquent chez les patients atteints de MdV de moins de 35 ans (OR 6,2). Le risque de décès de cause cardiovasculaire est 58% plus élevé chez les patients atteints de MdV que chez ceux atteints de psoriasis sévère. Mis à part l'obésité, la MdV précède le syndrome métabolique, ce qui indique que la MdV

semble être un facteur de risque de syndrome métabolique. Ceci peut s'expliquer par l'inflammation chronique engendrée par la MdV (via les cytokines TNF alpha et IL-1), par la sédentarité, l'alimentation riche et par des facteurs neuropsychologiques (appétit, taux de cortisol).

- **Cancers** : Une étude suédoise publiée en 2001 a montré que le risque de développer un cancer dans une cohorte de 73 patients atteints de MdV augmentait de 50%. Il s'agissait principalement de cancers cutanés autres que le mélanome, de cancers hépatiques et de cancers buccaux (95). Aucune nouvelle publication n'a confirmé ces résultats. Le carcinome épidermoïde, notamment en région fessière, est une complication classique de l'HS (cf. § II. 6. Complications). De façon générale, les cancers hépatiques et buccaux sont épidémiologiquement liés à la consommation d'alcool. Il semble donc que cette prévalence élevée de tels cancers chez les patients atteints d'hydrosadénite ne résulte pas de la MdV en elle-même, mais plutôt du mode de vie des patients qui en sont atteints. Des études de plus grande envergure sont nécessaires pour mettre en évidence un lien entre HS et cancers. Récemment, une étude portant sur près de 63000 patients atteints d'HS aux Etats-Unis a montré que les patients atteints d'HS ont un risque global 2 à 4 fois plus élevé de développer des lymphomes malins que la population générale. Les odds ratio en analyse multivariée étaient de 2,0 pour les lymphomes non hodgkiniens, de 2,21 pour les lymphomes de Hodgkin et de 4,31 pour les lymphomes T cutanés (de façon significative) (96).

- **Syndrome des ovaires polykystiques (SOPK)** : son association avec l'HS a été évaluée par Garg *et al.* aux Etats-Unis (97). Parmi 22990 patients atteints d'HS, la prévalence du SOPK était de 9%, contre 2,9% chez les patients sans HS ($p < 0,0001$). La probabilité que les patients atteints d'HS aient un SOPK était de 2,14 fois celle des patients sans HS. Le SOPK était associé à l'HS dans tous les sous-groupes. Les patients atteints de MdV présentant des symptômes ou des signes d'hyperandrogénie doivent être soumis à un dépistage du SOPK (97).

- **Autres maladies rapportées de façon sporadique** : acanthosis nigricans (98,99), maladie de Fox Fordyce (100), pityriasis rubra pilaris (101), maladie de Darier (102), maladie de Behçet (103), syndrome de Sjögren (104).

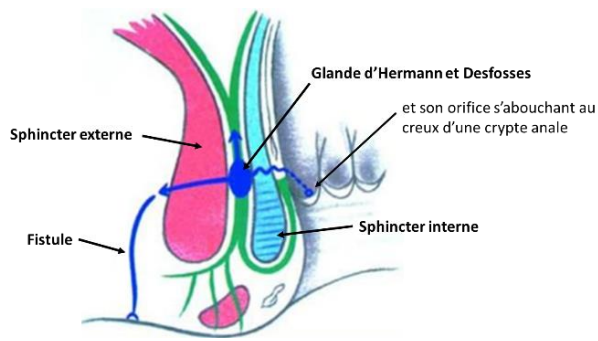
II. 5. Diagnostics différentiels

L'hydrosadénite suppurée est le plus souvent évidente et facilement diagnostiquée par les cliniciens connaissant cette maladie. La question du diagnostic différentiel se pose en cas de lésions inflammatoires ulcérées en région périnéo-fessière et dans les formes paucisymptomatiques (stade I de Hurley). En règle générale, le contexte est suffisamment évocateur. Voici une liste non exhaustive de maladies pouvant occasionner des suppurations chroniques ou récidivantes des plis, mais, en pratique, le diagnostic différentiel de la MdV est essentiellement représenté par les infections staphylococciques, certaines formes d'acné, le sinus pilonidal et la maladie de Crohn :

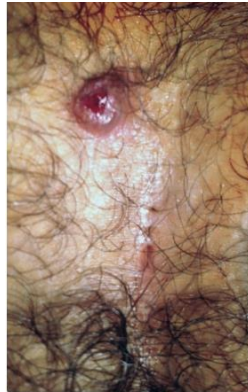
- **Infections cutanées staphylococciques** : il s'agit du principal diagnostic différentiel. Ces lésions sont volontiers plus pustuleuses et de topographie plus aléatoire. On distingue les abcès simples, souvent uniques, les folliculites des fesses et les furoncles. Lorsque ces derniers sont multiples, on parle de **furunculose**, qui est le seul vrai diagnostic différentiel. Il s'agit de folliculites profondes dues au staphylocoque doré, volontiers récidivantes, touchant avec prédilection les fesses.



- **Acné nodulaire/conglobata** (cf § II. 3. Formes syndromiques et maladies associées)
- **Infection des glandes anales et fistule cryptogénique** : C'est la cause la plus fréquente de suppuration périnéale (environ 70%). Elle résulte de l'infection d'une glande anale d'Hermann et Desfosses. Ces glandes sont situées entre les sphincters externe et interne, qu'elles traversent pour s'aboucher dans le canal anal sur la ligne pectinée au creux d'une crypte. L'évolution se fait en 2 phases : un abcès aigu très douloureux, puis l'infection s'étend à travers les tissus mous vers la peau pour former une fistule, devenant chronique. Un cordon induré peut être palpé à proximité de l'orifice de drainage externe de la fistule.



- **Sinus pilonidal** : Seul un sinus pilonidal présentant des épisodes de surinfection et gênant nécessite d'être opéré.



- **Maladie de Crohn** : Il peut être difficile de différencier une MdV d'une maladie de Crohn en région péri-anale, d'autant plus que ces deux pathologies peuvent coexister. La MdV n'occasionne que des suppurations extra-sphinctériennes (le plus souvent). La présence de fissures, de lésions érosives ou ulcérées, de fistules ano-périnéales (*a fortiori* récidivantes après cure chirurgicale) sans atteinte des autres zones caractéristiques d'HS évoque fortement une maladie de Crohn. L'existence d'atteintes extra-cutanées (troubles digestifs voire uvéite, érythème noueux etc.) vient conforter cette suspicion. Il est parfois difficile de différencier les deux entités en histologie, puisque des granulomes inflammatoires épithélioïdes dermiques non spécifiques se voient dans les deux maladies (105). L'IRM pelvienne peut être utile dans certains cas (fistules).



Pseudo-marisques inflammatoires, presque pathognomoniques de la maladie de Crohn



Maladie de Crohn (99)

- **Kystes épidermiques** surinfectés : les kystes épidermiques sont des lésions dérivées de l'épithélium malpighien, constituées à partir de follicules sébacés, touchant les régions séborrhéiques du visage, les lobes des oreilles, les sillons rétro-auriculaires, le cou, la poitrine et le scrotum. Ces kystes constituent certaines formes d'acné sévère. Ce sont des masses sous-cutanées rénitentes, surmontées d'un orifice punctiforme. Leur contenu est blanc ou jaunâtre (kératine), d'odeur butyrique rance caractéristique. Ils sont souvent révélés à l'occasion d'une surinfection.



- **Néoplasies cutanéomuqueuses** (primitives ou secondaires) : L'induration pierreuse, l'absence de suppuration et la présence de signes systémiques (perte de poids inexplicée, asthénie) doit nous alerter. L'histologie fait le diagnostic.

- **Lymphogranulomatose vénérienne** (maladie de Nicolas-Favre) : Cette maladie sexuellement transmissible, rare en France, est causée par *Chlamydia trachomatis* (sérotypes L1, L2, L3). Après un micro-chancres unique initial au point d'inoculation (stade 1, pouvant passer inaperçu), apparaissent une ou plusieurs adénopathies inguinales (stade 2) pouvant évoluer jusqu'à la fistulisation, souvent multiple. A un stade tardif, un éléphantiasis génital irréversible peut survenir, causé par la fibrose des tissus génitaux (stade 3). Le diagnostic repose sur la sérologie et la mise en évidence de *Chlamydia trachomatis* dans le ganglion.



- **Tuberculose**

- **Tuberculose cutanée : le scrofuloderme** résulte de l'atteinte de la peau par contiguïté avec un foyer tuberculeux profond, ganglionnaire ou osseux. Il est caractérisé par des nodules froids ou inflammatoires évoluant vers la fistulisation puis la fibrose, avec brides rétractiles et chéloïdes. Le diagnostic est histologique et microbiologique. Il existe un infiltrat inflammatoire et des granulomes épithélioïdes avec nécrose caséuse et l'examen direct et la culture mettent en évidence des Bacilles Acido-Alcool-Résistants (106).



- **Tuberculose uro-génitale** : Chez l'homme, elle se traduit par une épididymite progressive insidieuse, une vésiculite et une atteinte prostatique ; les lésions peuvent fistuliser à la peau.

- **Tuberculose ganglionnaire** : Elle se présente sous la forme d'adénopathies chroniques, habituellement axillaires et inguinales, pouvant fistuliser à la peau.

- **Autres** : mycobactéries atypiques, actinomyose cutanée, certaines infections cutanées tropicales (actinomycétome à *Nocardia*, amibiase péri-anale, donovanose) etc.

II. 6. Complications physiques

Elles sont rares et surviennent principalement lorsque la maladie n'est pas contrôlée et/ou lorsqu'elle évolue depuis longtemps.

II. 6. 1. Complications aiguës

- Les surinfections à type d'**érésipèle** (*Streptococcus pyogenes* ou *Staphylococcus aureus*) ou de **sepsis** secondaires aux lésions sont très rares.
- Les **adénopathies** sont inhabituelles (107).

II. 6. 2. Complications chroniques

II. 6. 2. 1. Complications chroniques locales

- **Altération des mobilités articulaires** : Les cicatrices spontanées et/ou induites par les chirurgies induisent des rétractions entraînant une perte de mobilité articulaire, notamment en région axillaire.
- **Lymphœdème** : Il est plus fréquent en zone génitale (éléphantiasis scrotal), par obstruction lymphatique liée aux lésions d'hydrosadénite (108).



- **Fistules** (vaginales, urétrales, vésicales, rectales, péritonéales) : elles sont assez fréquentes en cas de localisations génitales. Il faut avant tout éliminer une maladie de Crohn.

- **Carcinomes épidermoïdes cutanés** en zones fessière, péri-anale, périnéale et vulvaire : c'est une complication classique de la MdV, survenant chez environ 4,6% des patients atteints d'HS, essentiellement chez les hommes, sur des lésions fessières anciennes (10 à 30 ans d'évolution). Le diagnostic est souvent tardif et le pronostic est très mauvais (rapidité d'évolution, taux de récurrence élevé, haut risque de métastase et taux de mortalité jusqu'à près de 50%). Il semble que le tabac et l'infection par le virus HPV soient 2 facteurs de risque surajoutés. Il faut donc penser à biopsier les lésions fessières bourgeonnantes évoluant depuis de nombreuses années (109–111).



III. 6. 2. 2. Complications chroniques générales

Elles résultent d'un état inflammatoire chronique. Anémie et amylose AA ont été rapportées (113,114).

II. 7. Examens complémentaires

Le diagnostic d'HS est clinique. Toutefois, certains examens paracliniques peuvent être utiles au diagnostic, mais surtout, à la prise en charge de la maladie et au dépistage des maladies associées.

II. 7. 1. Imagerie

II. 7. 1. 1. Echographie et doppler couleur

Leur utilisation est croissante car l'examen clinique peut sous-estimer la profondeur des lésions. L'échographie permet d'évaluer de façon plus précise leur extension. Elle peut donc être utile avant une chirurgie d'exérèse (115,116).

II. 7. 1. 2. IRM

L'imagerie par résonance magnétique est un meilleur outil que l'échographie pour visualiser les trajets fistuleux. Elle est surtout utile en région pelvienne, où il faut particulièrement rechercher les fistules dermo-intestinales et génito-anales (117). Elle peut permettre de différencier une MdV d'une maladie de Crohn en région périnéale. Selon Monnier *et al.*, les fistules sont moins fréquentes dans la MdV ($p = 0,033$) et impliquent moins souvent les sphincters ($p = 0,001$) que dans la MC. L'association d'une atteinte postérieure, de l'absence d'épaississement de la paroi rectale et de lésions bilatérales est en faveur d'une MdV (spécificité de 100%) (118).

II. 7. 2. Cultures bactériennes

Les cultures bactériennes standards (écouvillonnages, prélèvements stériles à l'aiguille, biopsies cutanées) ne sont pas utiles dans la MdV et ne devraient pas influencer le traitement antibiotique (94). En effet, elles sont le plus souvent stériles ou composées de germes commensaux. Les études microbiologiques ont utilisé des cultures prolongées et la métagénomique bactérienne (119,120).

Quel que soit le prélèvement cutané (et sa qualité), la culture bactérienne ne permet pas l'étude exhaustive de la flore (cutanée ou autre) car elle ignore les bactéries non cultivables sur les milieux usuels et elle sous-estime l'abondance des espèces à croissance lente. Les techniques de métagénomique bactérienne permettent d'identifier les organismes à l'aide de leur génome (par séquençage à haut-débit). Elles permettent donc de s'affranchir des contraintes liées à la culture. Peu de travaux ont comparé les données résultant de l'étude

des microbiotes humains par culture bactérienne et par métagénomique. Cependant, pour un échantillon donné, la corrélation entre ces deux approches est généralement considérée comme médiocre (121–123).

II. 7. 3. Histologie

Les biopsies cutanées pour analyse histologique ne sont pas pratiquées en routine (histologie souvent non spécifique). Cependant, elles peuvent être utiles en cas de doute avec un diagnostic différentiel, notamment avec une maladie de Crohn, et pour éliminer une transformation carcinomateuse en zone fessière.

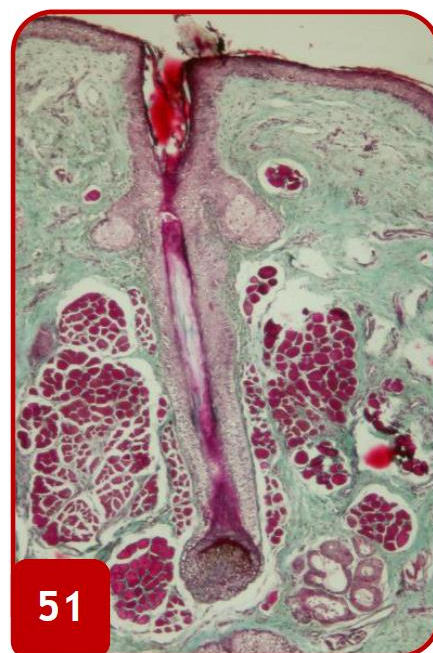
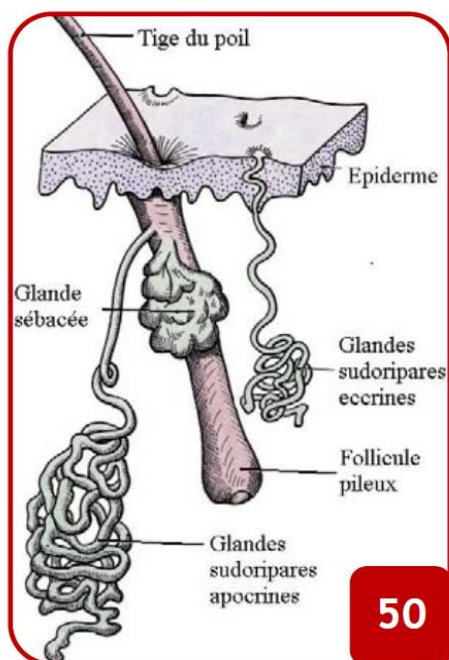
II. 7. 4. Biologie

Il n'existe pas de biomarqueur d'HS. Les examens de biologie standard sont souvent normaux. Les marqueurs d'inflammation sont parfois faiblement élevés (leucocytes, CRP, VS), notamment en période de poussée. Ils ont peu d'intérêt diagnostique en pratique courante. Les examens biologiques peuvent être utiles pour le dépistage et la surveillance des comorbidités, notamment métaboliques : glycémie à jeun, HbA1c, bilan lipidique (cholestérol total, HDLc, LDLc, triglycérides), bilan hépatique (ASAT, ALAT, PAL, GGT). Enfin, ils doivent être demandés en bilan pré-thérapeutique selon la ou les molécules utilisées (notamment la fonction rénale : urémie, créatininémie, débit de filtration glomérulaire) (87).

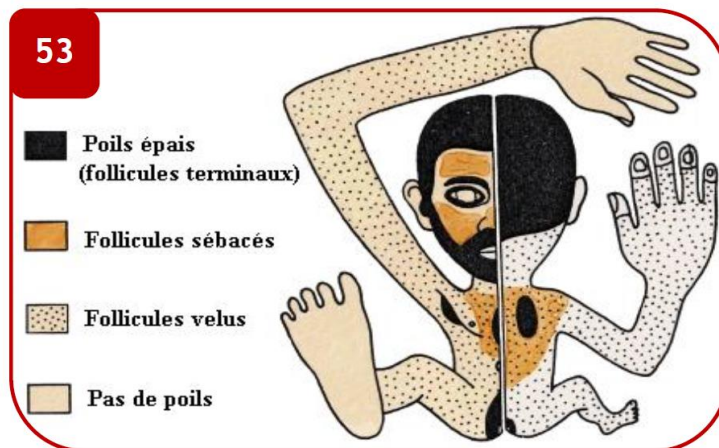
III. Physiopathologie

III. 1. Rappels sur l'histologie de l'appareil pilo-sébacéo-apocrine (124)

Les glandes cutanées constituent, avec les phanères (ongles et poils), les annexes cutanées. On distingue les glandes sudoripares ou glandes sudorales, eccrines et apocrines, et les glandes sébacées. Ces glandes sont toutes d'origine épidermique mais sont situées dans le derme ou l'hypoderme. Les glandes sébacées sont annexées aux poils. Ensemble, ils constituent les follicules pilo-sébacés. Les glandes sudoripares apocrines sont annexées à certains follicules pilo-sébacés et les glandes sudoripares eccrines sont toujours indépendantes des poils.



Les follicules pileux sont distribués sur la surface cutanée en nombre variable. Certaines régions du corps en sont totalement dépourvues : paumes des mains, plantes des pieds, faces latérales des doigts et des orteils, gland et prépuce, petites lèvres et face interne des grandes lèvres. On distingue trois types de follicules pileux selon l'importance relative des poils et des glandes sébacées et la zone où s'abouchent ces dernières : les follicules "terminaux" en régions pubiennes et axillaires, les cheveux et la barbe chez l'homme ; les follicules "velus" (duvets chez la femme et poils plus épais et plus longs chez l'homme) ; les follicules "sébacés" sur le visage et le haut du tronc.



Les glandes sudoripares apocrines se situent principalement dans les régions axillaires et génitales et accessoirement en zone péri-anale, sur le pubis, les aréoles mammaires, les conduits auditifs externes et les paupières. Elles sont toujours annexées à un follicule pilo-sébacé. Elles se développent à la puberté mais leur activité ne dépend pas des hormones sexuelles. La sécrétion sudorale apocrine est laiteuse, visqueuse, opaque, peu abondante et est souvent mélangée au sébum. Elle est déclenchée par des stimuli émotionnels, cholinergiques ou adrénérgiques. C'est la dégradation de la sueur stagnant à la surface cutanée par des bactéries qui est responsable de mauvaises odeurs.

Les glandes sudoripares eccrines sont plus nombreuses et réparties sur toute la surface cutanée, excepté le lit unguéal, les lèvres et les organes génitaux externes (gland, clitoris, petites lèvres, face interne du prépuce). Elles sont très abondantes sur les paumes et les plantes. Elles sécrètent la sueur qui est un liquide aqueux, incolore et salé, dont le rôle est fondamental dans la thermorégulation. Cette sueur est déclenchée par des stimuli thermiques, émotionnels, intellectuels, gustatifs, digestifs ainsi que par l'hypercapnie et l'hypoglycémie.

III. 2. L'inflammation primitive des glandes sudoripares apocrines : une théorie obsolète

Cette théorie a été longtemps retenue puisque les lésions d'HS siègent dans les zones riches en glandes apocrines. Le terme « hidrosadénite » vient du grec ancien *hidros* (sueur) et *adeno* (glande) avec le suffixe "ite" signifiant inflammation. Le Dr Alfred Velpeau a fait la première description, en 1838, d'une pathologie inflammatoire de la peau touchant les creux axillaires, les plis sous-mammaires ainsi et la zone péri-anale. En 1884, le Docteur Aristide

Verneuil attribua cette maladie aux glandes sudoripares (125), en la définissant comme « une affection chronique, suppurative, fistulisante et d'évolution cicatricielle des follicules pilo-sébacés des régions cutanées où sont présentes des glandes sudoripares ». En 1922, le Docteur Schiefferdecker a distingué les glandes eccrines et les glandes apocrines et a confirmé que la MdV se rattachait à ces dernières. On a donc évoqué sous le terme d' « apocrinite » l'évènement initial conduisant à la MdV. Cette hypothèse a été remise en cause suite à de nombreuses études histopathologiques. En effet, les glandes apocrines des patients atteints d'HS semblent ne pas être différentes en taille ou en densité ni être de morphologie anormale, en comparaison à une population contrôle (126).

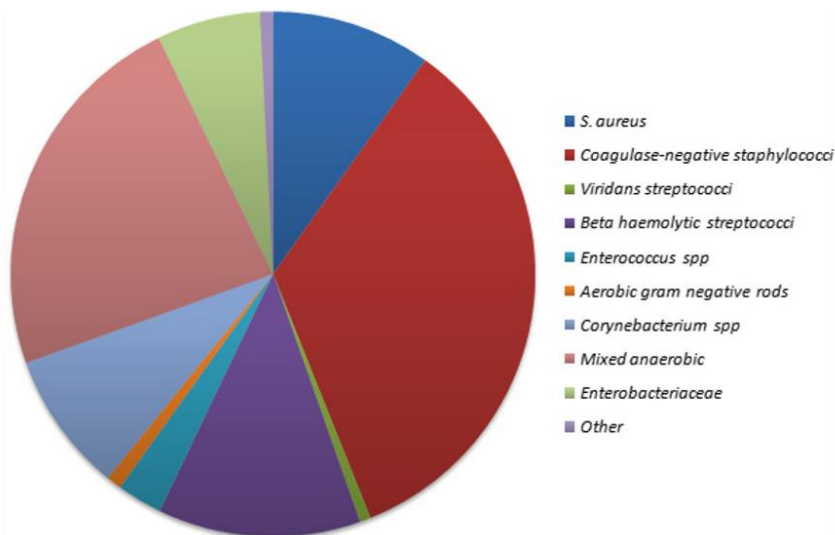
III. 3. La théorie de l'occlusion folliculaire

Cette théorie s'appuie sur la fréquente association de l'HS avec l'acné conglobata, la cellulite disséquante du cuir chevelu et le kyste pilonidal (tétrade folliculaire). En effet, il est admis aujourd'hui que le phénomène initial serait une hyperkératose folliculaire entraînant une obstruction, une dilatation puis une rupture du follicule pileux et le déversement de son contenu (kératine, sébum, cornéocytes, bactéries) dans le derme. Ceci entraînerait une inflammation et la formation de nodules, d'abcès et de sinus. L'atteinte des glandes apocrines serait donc un phénomène secondaire à l'inflammation dermique locale (9,127–129). D'après Jemec *et al.* (130), sur 51 biopsies cutanées chez 11 patients différents, la majorité (44/51) a montré une occlusion folliculaire, des sinus ou des kystes. Aucune atteinte primitive de la glande apocrine n'a été observée. Par ailleurs, les glandes apocrines étaient secondairement moins souvent atteintes que les glandes eccrines (7 contre 10/51). L'origine de cette obstruction n'est toutefois pas clairement définie mais il pourrait exister un phénomène inflammatoire initial périfolliculaire infraclinique.

III. 4. Le rôle des bactéries

Le rôle des bactéries est encore mal connu. Il semblerait qu'elles ne soient pas *stricto sensu* responsables de la maladie mais qu'elles soient à l'origine des manifestations cliniques (suppurations, odeurs) et qu'elles entretiennent un phénomène inflammatoire chronique (secondaire). Les antibiotiques peuvent améliorer les lésions d'HS, moins grâce à leur effet bactéricide que pour leurs effets anti-inflammatoires et bactériostatiques. Une antibiothérapie adaptée aux prélèvements n'est pas efficace dans la majorité des cas.

Les études de la physiopathologie de la MdV mettent en évidence des germes habituellement commensaux de la flore cutanée ou des muqueuses humaines qui peuvent devenir pathogènes, notamment en cas de rupture de la barrière cutanée. Jemec *et al.* (131) ont mis en évidence chez près de la moitié des patients la présence de *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus* du groupe *milleri*, *Staphylococcus epidermidis*, *Staphylococcus hominis*, *Corynebacterium spp*, *Acinetobacter* et *Lactobacillus spp*. Cependant, aucun lien statistiquement significatif n'a été trouvé entre le type de bactéries, l'évolution et la gravité de la pathologie. Les résultats d'une revue de la littérature (132) comprenant 9 articles (324 patients) ont montré une majorité de *Staphylococcus* à coagulase négative, des bactéries anaérobies, puis des Streptocoques, *Staphylococcus aureus* et des corynébactéries.

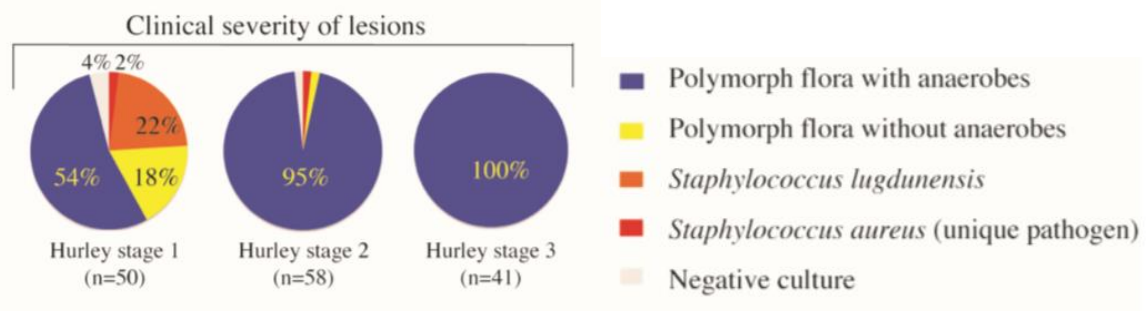


(132)

Toutefois, dans la plupart de ces études, les prélèvements bactériologiques sont superficiels, donc de qualité douteuse. Lapins *et al.* (133) ont élaboré une technique de prélèvement au Laser CO2 pour évacuer les germes contaminants et permettre ainsi des prélèvements de meilleure qualité. Les germes retrouvés différaient néanmoins peu : *Staphylococcus aureus* et *Staphylococcus* à coagulase négative. Highet *et al.* (134) ont montré la présence du *Streptococcus* du groupe *milleri* dans les lésions périnéales.

L'équipe du Centre d'Infectiologie de Necker-Pasteur, grâce aux cultures prolongées (lectures à 2, 7 et 15 jours) et à la métagénomique bactérienne, a pu identifier, en plus des bactéries déjà mises en évidence, des actinomycètes et *Staphylococcus lugdunensis* (une espèce de staphylocoques à coagulase négative particulièrement virulente) dans les lésions

d'HS (119,120). Les travaux de cette équipe ont mis en évidence, dans les lésions HS, des bactéries commensales anaérobies spécifiques, présentant des caractéristiques pathogènes particulières, justifiant les traitements antibiotiques de l'HS. Plusieurs profils microbiologiques ont été isolés grâce aux cultures bactériennes prolongées. Le profil le plus répandu dans les lésions d'HS était un microbiote anaérobie polymorphe associé à des bactéries de la peau normale. Ce profil était principalement composé de *Prevotella*, de *Porphyromonas*, d'Actinomycètes et de Streptocoques du groupe *milleri*. Il était très répandu dans les lésions de stade 2 et 3 de Hurley (à plus de 95%). La microbiologie des lésions de stade 1 de Hurley était plus hétérogène, comprenant 54% de lésions avec anaérobies, 22% de lésions avec une culture pure ou prédominante de *Staphylococcus lugdunensis* et 22% de lésions avec des aérobie cutanées commensales. Une culture pure de *Staphylococcus aureus* a été observée dans 2 cas. *S. aureus* n'a pas été cultivé comme agent pathogène prédominant (toujours associé à un microbiote anaérobie polymorphe) (120).



D'après l'équipe de Necker-Pasteur, la pathogénicité, toutefois faible, de ces bactéries commensales anaérobies dans l'HS résulte probablement de leur « copathogénicité » (action synergique de bactéries pathogènes) et de leurs propriétés adaptatives (120). Cette pathogénicité faible des bactéries anaérobies identifiées pourrait expliquer la chronicité des lésions d'HS et l'absence de dissémination infectieuse systémique.

Ring *et al.* ont identifié 5 types de microbiomes cutanés dans les tunnels (étude de 32 patients atteints de MdV) : *Porphyromonas spp.* (type I), *Corynebacterium spp.*, (type II), *Staphylococcus spp.* (type III), *Prevotella spp.* (type IV) et *Acinetobacter spp* (type V). *Porphyromonas spp.* (type I) et *Prevotella spp.* (IV) étaient les plus fréquents. Les auteurs supposent que ces deux genres sont associés à la pathogénèse de l'HS, en tant que facteurs causaux ou biomarqueurs (135).

Des biofilms ont été observés dans 67% des biopsies cutanées de lésions chroniques et 75% des biopsies de peau périlésionnelle (136). Un biofilm est une matrice extra-cellulaire constituée de bactéries résistantes aux antibiotiques (un amas microbien « étanche »). Ils pourraient être favorisés par l'anatomie des lésions d'HS (tunnels) et expliquer les rechutes fréquentes. De même, les tunnels favorisent la colonisation bactérienne grâce aux conditions d'anaérobiose qu'ils offrent.

Selon Guet-Revillet *et al.*, les bactéries et les biofilms n'expliquent pas à eux seuls la physiopathologie de l'HS. Il existerait un défaut de l'immunité cutanée rendant ces bactéries pathogènes (120).

III. 5. Un défaut de l'immunité innée

Cette théorie s'appuie sur l'association de l'HS avec d'autres maladies dysimmunitaires connues, telles que la maladie de Crohn, ainsi que sur la réponse, inconstante, mais parfois spectaculaire, aux anti-TNF. L'efficacité paradoxale des anti-TNF et des antibiotiques suggère une anomalie des défenses naturelles vis-à-vis de la flore microbienne cutanée (137). Il semble exister une dérégulation inflammatoire dans les lésions d'HS. Les récepteurs Toll-like (TLR), exprimés par les cellules inflammatoires, sont impliqués dans l'entretien de la réponse inflammatoire innée antibactérienne. Hunger *et al.* ont montré une surexpression de TLR2 par les macrophages et les cellules dendritiques de l'infiltrat inflammatoire des lésions d'HS (138). Hotz *et al.* ont montré que les kératinocytes des patients atteints d'HS présentaient un profil proinflammatoire et une production dérégulée de peptides antimicrobiens (AMP, tels que β -défensine 2, psoriasine et cathélicidine) (137). L'altération de la production cutanée d'AMP (altération de leurs taux et de leurs fonctions) indique un défaut de l'immunité innée contre les agents pathogènes, qui expliquerait l'incapacité de l'hôte à éliminer les pathogènes dans ces zones-là (21,137,139,140). Plusieurs études ont montré la surexpression de certaines cytokines (pro- ou anti-inflammatoires) dans les tissus atteints, confortant ainsi la théorie d'une inflammation locale initiale. Dans ces études, le $\text{TNF}\alpha$, l'IL-1 β , l'IL-6, l'IL-8, l'IL-10, IL-11, l'IL-12 et l'IL-23 (deux médiateurs importants dans la destruction auto-immune des tissus), l'IL-17A (activateur des kératinocytes et modulateur de l'inflammation ; facteur impliqué dans le psoriasis et la maladie de Crohn) et l'IL-10 (anti-inflammatoire) étaient augmentées (liste non exhaustive), tandis que l'IL-20 et l'IL-22 étaient diminuées (137,139,141–147).

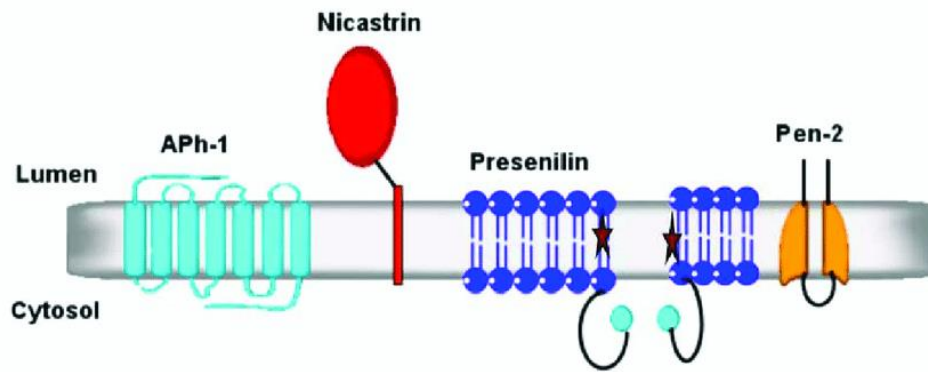
Des études récentes ont commencé à mettre en lumière le rôle des glandes sudoripares dans la physiopathologie de l'HS, en particulier leurs cellules progénitrices multipotentes, qui sont impliquées dans la cicatrisation et la réépithélialisation des plaies. En situation de cicatrisation, ces cellules pourraient migrer vers les couches épidermiques de la peau et contribuer à sa réparation. Les cellules canalaire eccrines participeraient également à la réépithélialisation (148,149). Les glandes sudoripares contribueraient à l'immunité cutanée grâce à leur rôle dans la réparation des plaies via la production de cytokines inflammatoires et de Dermcidine (un AMP associé aux glandes sudoripares) (150,151). Par conséquent, une altération de ces mécanismes pourrait être impliquée dans la physiopathologie de l'HS (152). Ce rôle des glandes sudoripares apocrines expliquerait la topographie particulière de la MdV.

Les réactions inflammatoires conduisant aux lésions d'HS restent encore mal comprises, mais elles présentent de nombreuses similitudes avec d'autres maladies inflammatoires telles que le psoriasis.

III. 6. L'apport de la génétique

Trente à 40% des patients ont un antécédent familial d'HS, transmis sur un mode autosomique dominant (16,33,34). Un rôle génétique a été confirmé chez environ 5% des patients. Il s'agissait de mutations de gènes codant pour des sous-unités de la γ -sécrétase. Les premières mutations ont été mise en évidence dans 6 familles chinoises atteintes d'HS (153). De nouvelles mutations ont par la suite été découvertes dans des familles britanniques, chinoises, japonaises et françaises (154).

La γ -sécrétase est un complexe enzymatique transmembranaire impliqué dans la prolifération et la différenciation épidermiques. Il est composé de 4 sous-unités hydrophobes : une protéine catalytique, Présénéline (1 et 2), codée par les gènes *PSEN1* et *PSEN2* et de 3 cofacteurs : Présénéline enhancer 2 (Pen-2), codée par le gène *PSENE1*, Nicastrine, codée par le gène *NCSTN* et Anterior pharynx defective 1 (Aph1), codée par les gènes *APH1A* et *APH1B* (154).



Gène	<i>APH1A</i> <i>APH1B</i>	<i>NCSTN</i>	<i>PSEN1</i> <i>PSEN2</i>	<i>PSENEN</i>
Protéine	Aph-1 Aph-1a Aph-1b	Nicastrin	Presenelin 1 Presenelin 2	Pen-2

La γ -sécrétase régule les voies de signalisation Notch et PI3K/AKT. La voie Notch participe à la régulation de la différenciation et de la prolifération des kératinocytes et des follicules pilo-sébacés. La majorité des mutations des gènes de la γ -sécrétase dans l'HS sont des mutations perte-de-fonction, induisant une activité réduite de la γ -sécrétase, et entraînant, entre autres, une atténuation de la voie de signalisation Notch. Des souris ayant une perturbation de l'activité γ -sécrétase ou de la voie de signalisation Notch ont présenté des altérations cutanées similaires à celles observées chez les patients atteints d'HS, notamment la kératinisation folliculaire, l'atrophie folliculaire, la formation de kystes épidermiques et l'hyperplasie épidermique (154). Toutefois, les souris ne possèdent pas de glandes apocrines, elles ne sont donc pas un modèle animal parfait.

Les mutations identifiées dans l'HS concernent les sous-unités *PSEN1*, *PSENEN* et *NCSTN*. Les mutations de *NCSTN* ont été observées dans des familles avec forme atypique d'HS, plus sévères, étendues et résistantes aux traitements (154). Certains syndromes auto-inflammatoires sont associés à une mutation de *NCSTN* et de *PSTPIP1* (proline-serine-threonine phosphatase interacting protein 1) (155–157). En 2017, Frew *et al.* ont recensé 23 mutations géniques pathogènes dans l'HS (147).

Il pourrait exister d'autres mutations chez 95% des patients sans gène muté pour l'instant identifié. Des facteurs génétiques pourraient, en plus de favoriser l'apparition de l'HS, influencer sur le phénotype de la maladie. En effet, l'hétérogénéité génétique pourrait expliquer l'hétérogénéité clinique.

Il est intéressant de noter que des mutations de la Présénéline sont trouvées dans la plupart des maladies d'Alzheimer familiales. Toutefois, le risque d'HS parmi les patients atteints de maladie d'Alzheimer ne semble pas augmenté par rapport à la population générale (158,159).

III. 7. Le rôle (controversé) des hormones

Les recherches sur l'origine hormonale de la MdV aboutissent à des résultats contradictoires. D'un point de vue épidémiologique, on constate que l'HS débute après la puberté (rarement après la ménopause), et qu'il existe une prédominance féminine. De plus, certaines patientes rapportent un lien entre les poussées d'HS et leur cycle menstruel. Une amélioration est parfois observée pendant la grossesse et à la ménopause (160,161). Selon Vossen *et al.* (162), sur 186 patientes interrogées, 43% ont rapporté une détérioration de la maladie autour des règles et 53.8% n'ont rapporté aucun changement. Trente pour cent des patientes ont signalé une amélioration pendant la grossesse et 53.1% n'ont rapporté aucun changement pendant celle-ci. Par ailleurs, une association épidémiologique existe entre la MdV et le syndrome des ovaires polykystiques (SOPK) (97). Enfin, plusieurs publications ont montré l'utilité des anti-androgènes dans la prise en charge de l'HS (cf. § V. 2. 2. 3. Hormonothérapie). Toutefois, aucune anomalie hormonale circulante n'a été mise en évidence chez les patientes atteintes d'HS (160,163). Harrison *et al.* (30) n'ont pas trouvé pas de différence significative entre les taux d'œstrogène, de progestérone, de testostérone, de sulfate de déhydroépiandrostérone (DHA /DHEA), de T3 et de T4 chez les patientes atteintes d'HS comparées à la population contrôle. Clark *et al.* (164), n'ont pas mis en évidence de différence significative entre les taux de testostérone ou de 5-DHT des patients atteints d'HS et les contrôles. Karagiannidis *et al.* ont suggéré un rôle des hormones sexuelles dans la pathogenèse de l'HS par augmentation de la sensibilité des récepteurs aux androgènes situés sur les glandes. Cependant, il n'existe aucune preuve de dérèglement des récepteurs hormonaux sexuels dans la peau lésée des patients atteints d'HS par rapport aux témoins sains (161). Malgré des données épidémiologiques en faveur, les hormones ne semblent pas être impliquées dans la physiopathologie de la MdV. Aucun lien entre le métabolisme des androgènes et le dysfonctionnement des glandes apocrines n'a été mis en évidence chez les patients atteints de la maladie de Verneuil.

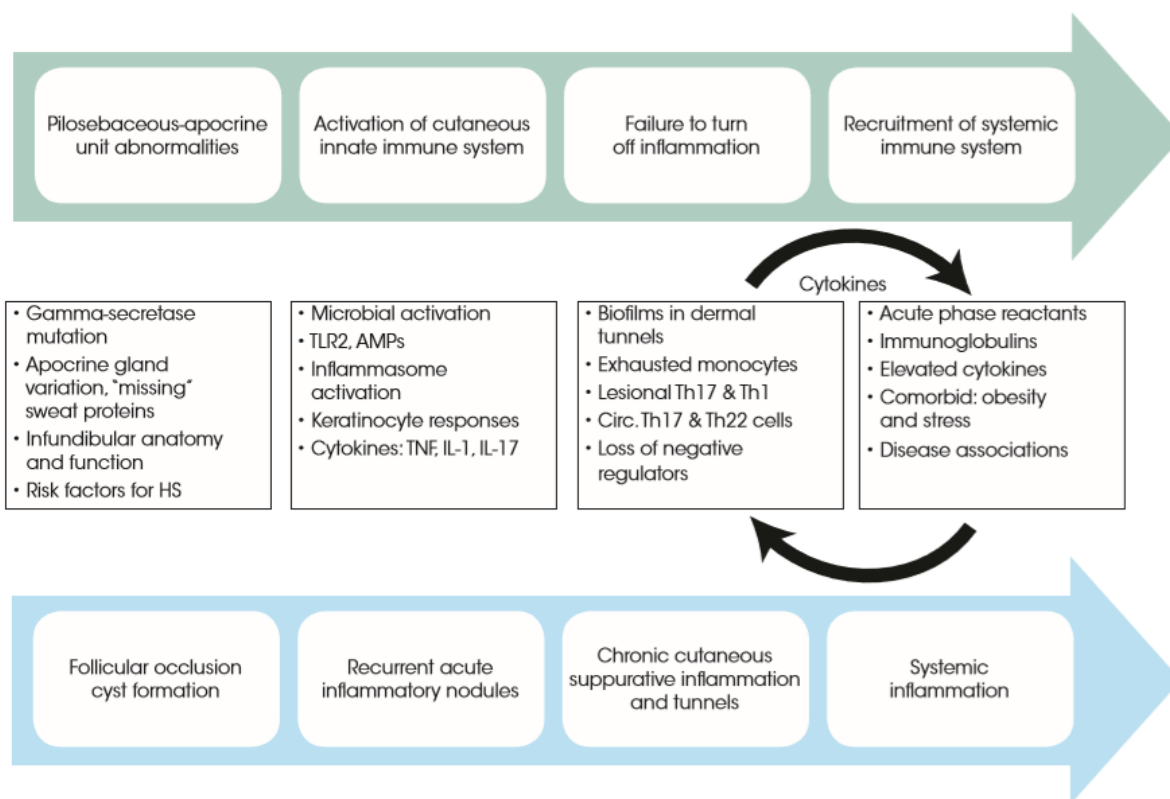
III. 8. Des facteurs environnementaux déclenchants (tabac, obésité)

La nicotine contenue dans le tabac induit une hyperplasie et une inflammation épidermiques. Elle favorise également l'occlusion folliculaire. C'est ainsi que le tabac pourrait favoriser l'apparition de la MdV et l'entretenir (165).

L'association de l'HS à l'obésité peut s'expliquer par plusieurs phénomènes. Tout d'abord, les frictions mécaniques en zones flexurales aggravent l'occlusion et les ruptures folliculaires. Par ailleurs, l'augmentation de la chaleur et de l'humidité dans les plis favorise la croissance bactérienne. Enfin, l'obésité induit un état inflammatoire chronique car les macrophages de la graisse viscérale sécrètent des cytokines pro-inflammatoires telles que le TNF α (165–167).

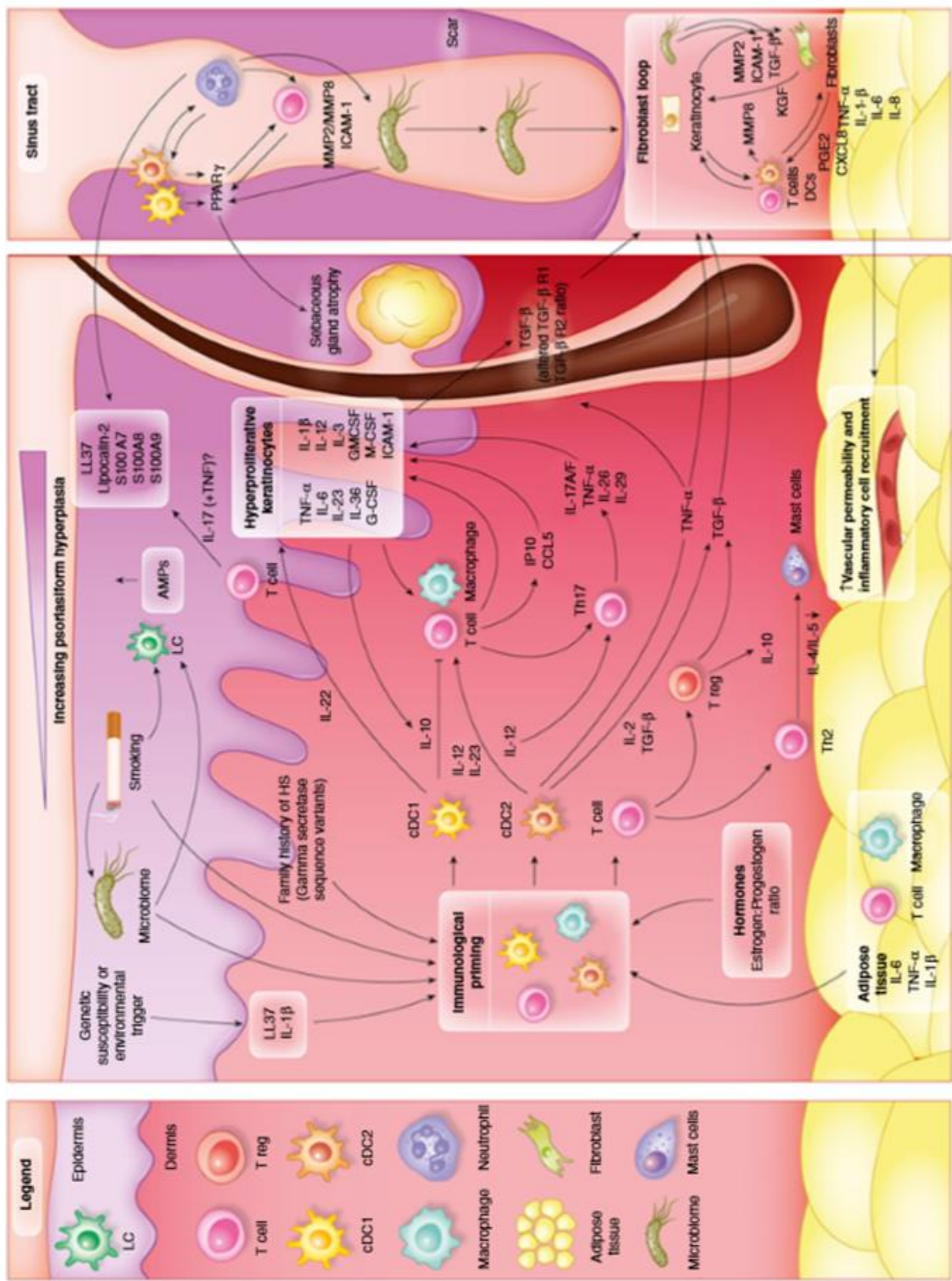
III. 9. Synthèse

Des facteurs environnementaux, chez des individus génétiquement prédisposés, pourraient induire des anomalies des follicules pileux, conduisant à leur obstruction, puis leur dilatation, jusqu'à leur rupture dans le derme. L'inflammation dermique, engendrée par la présence anormale de débris kératinocytaires et de sébum, et le processus infectieux, constitué par un microbiome local « piégé », lui-même favorisé par une diminution de l'immunité innée épidermique, entraîneraient un afflux local de cellules immunitaires, produisant des peptides antimicrobiens et des cytokines. Différentes cascades inflammatoires aboutiraient aux lésions d'HS. Les tunnels, en hébergeant bactéries et biofilms résistants, entretiendraient ces phénomènes inflammatoires.



■ **FIGURE 3.** Proposed pathogenic model of hidradenitis suppurativa (HS). At the level of the pilosebaceous-apocrine unit, there are numerous possible abnormalities that could alter apocrine gland structure and/or function, modified by risk factors such as obesity, cigarette smoking and stress. These factors together could initiate hair follicle occlusion, accumulation of apocrine gland secretions in perifollicular cysts, and dermal rupture. These different initiating factors may lead to a final common pathway of HS lesion development, and could be responsible for different clinical phenotypes. The cutaneous innate immune system is initially engaged by several mechanisms, including dermal commensal microbes activating TLR2 via lipoproteins, inflammasome activation, and follicular keratinocyte responses. The immune system activation then causes the release of antimicrobial peptides (AMPs) and cytokines such as TNF, IL-1b, and IL-17. This leads to acute cutaneous inflammation with recurrent painful erythematous nodules. When usual mechanisms fail to restore homeostasis, chronic inflammation can develop with persistent cutaneous suppurative discharge and dermal tunnels. Possible mechanisms include the presence of biofilms in epithelialized dermal tunnels, exhausted monocytes, increased Th17 cells, and possibly loss of negative regulators. The systemic immune system is recruited as inflammation persists during HS disease progression, as shown by the presence of acute phase reactants, immunoglobulins, elevated cytokines, as well as HS comorbidities and other disease associations. While the immune/cytokine signature of HS is not yet determined, IL-6 may play a role in driving some of these systemic features.

La physiopathologie de l'HS selon Hoffman *et al.* (2017) (21)



La physiopathologie de l'HS selon Frew *et al.* (2018) (147)

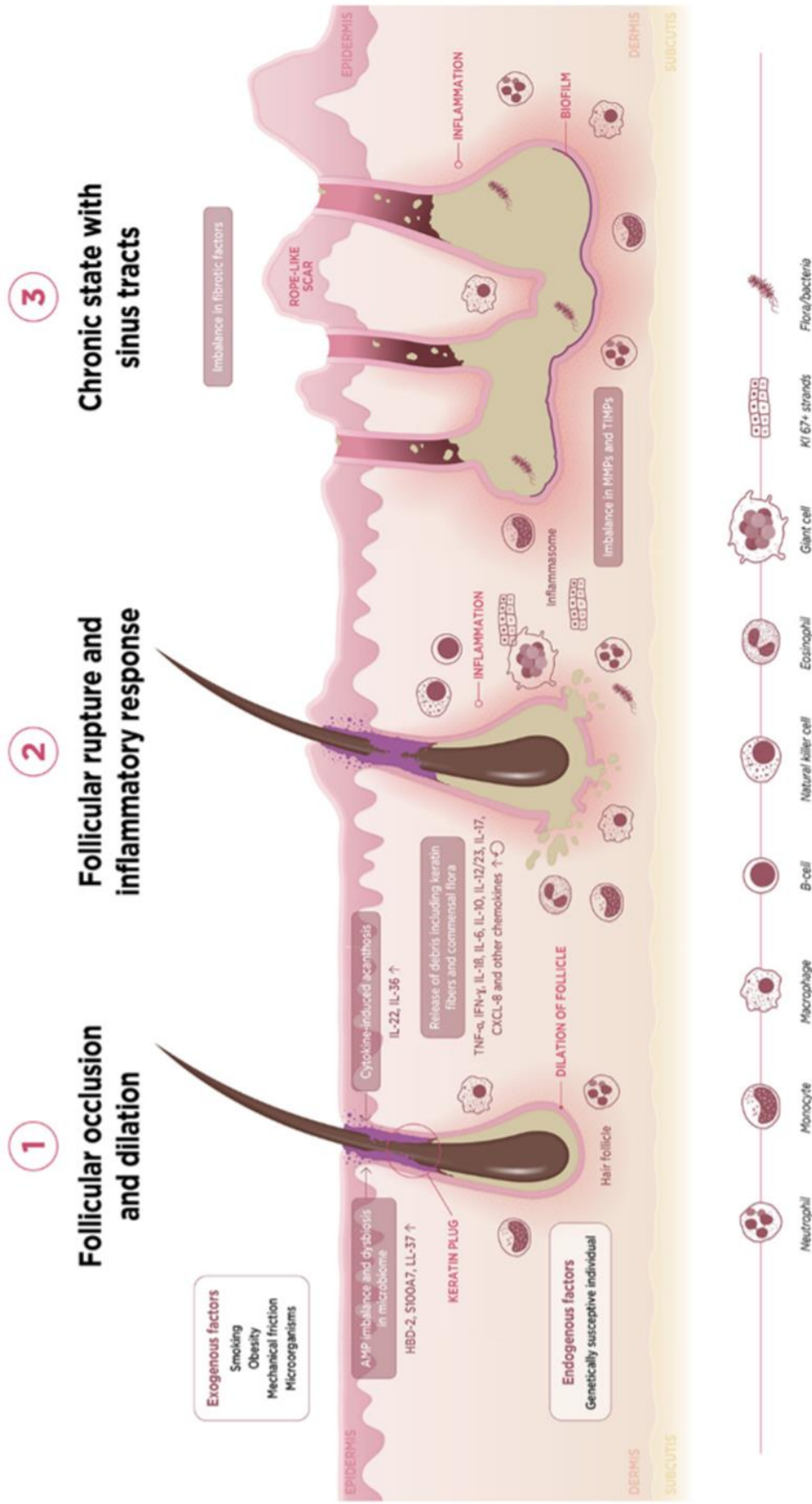


FIGURE 2 | Schematic diagram to illustrate postulated sequence of events underlying HS pathophysiology. AMP, antimicrobial protein; HBD, human beta-defensin; IFN, interferon; IL, interleukin; MMP, matrix metalloproteinase; TIMP, tissue inhibitor of metalloproteinase; TNF, tumor necrosis factor.

La physiopathologie de l'HS selon Vossen *et al.* (2018) (168)

IV. Le retentissement psychosocial de l'hidrosadénite suppurée

La peau est l'enveloppe du corps, elle le protège et le sépare du monde extérieur. Elle joue un rôle capital dans l'estime de soi et les relations interpersonnelles sociales et intimes. La MdV, par les lésions douloureuses, suintantes et souvent malodorantes qu'elle provoque, a un impact considérable sur la qualité de vie des malades (gêne, honte, douleurs, dépression).

IV. 1. Douleur

La douleur est le symptôme principal signalé par les patients et c'est l'un des aspects les plus insupportables de la maladie (169). Les nodules inflammatoires profonds et les abcès tendus provoquent des douleurs aiguës souvent très importantes de type neuropathiques (sensations de brûlure, picotement, « coup de poignard », élancement) et des douleurs nociceptives (sensation de tension, rongement) (170). Selon Onderdijk *et al.* et Wolkenstein *et al.* (171,172), les patients interrogés situaient leur douleur à 4,5 en moyenne sur l'Echelle Visuelle Analogique (EVA, de 0 à 10). En comparaison à des malades atteints d'autres dermatoses (contrôles), la différence d'intensité de la douleur était significative ($p < 0,001$).

IV. 2. Qualité de vie

Les lésions cicatricielles de la MdV provoquent, en plus d'une gêne esthétique, une gêne fonctionnelle, rendant la vie quotidienne, les loisirs et les activités sportives difficiles. L'influence de la MdV sur la qualité de vie est le plus souvent évaluée par le DLQI (*Dermatology Life Quality Index*, Questionnaire de qualité de vie en dermatologie). L'impact de l'HS sur la qualité de vie est important ou extrêmement important pour près de 60% des patients interrogés (173), notamment dans les activités quotidiennes. D'après Hamzavi *et al.* (174), le DLQI chez les patients atteints d'HS était plus élevé que chez les patients atteints de psoriasis (15,3 vs 11,3 ; $p < 0.0001$). Selon Matusiak *et al.* (175), les principaux facteurs prédictifs de l'atteinte à la qualité de vie étaient le stade de Hurley, le nombre de zones touchées par les lésions et la localisation anogénitale. Onderdijk *et al.* (172) ont trouvé des résultats similaires avec des scores DLQI nettement supérieurs chez des patients avec une maladie plus grave (selon le stade de Hurley ou le nombre de poussées au cours du dernier mois) ($p < 0.05$). L'altération de la qualité de vie est significativement plus importante que celle trouvée dans d'autres dermatoses (acné, psoriasis, eczéma atopique, tumeurs cutanées, etc.) (172,175). La

qualité de vie de la MdV est probablement l'une des pires de toutes les dermatoses chroniques.

IV. 3. Estime de soi et crainte de la stigmatisation

Le caractère affichant des lésions, les suintements et les odeurs altèrent sans aucun doute l'image de soi. La MdV a un impact émotionnel important sur les patients et favorise l'isolement par crainte de la stigmatisation (176). Ce problème de stigmatisation a été analysé par Matusiak *et al.* (175). Le niveau de crainte de stigmatisation chez les patients atteints de MdV dépendait proportionnellement du stade clinique de la maladie ($p = 0,006$). La localisation des lésions était un facteur important dans la réduction de l'estime de soi des patients, notamment en cas d'atteinte de zones cutanées exposées aux autres ($p = 0,031$) (175). Les patients rapportent qu'ils se sentent indignes et non aimables à cause des cicatrices et de l'inflammation persistante (176). Selon Schneider-Burrus *et al.*, la MdV détériore significativement l'image corporelle, quel que soit l'IMC (177).

IV. 4. Vie professionnelle et difficultés économiques

La douleur liée aux stations assise et debout prolongées, les arrêts-maladie et chirurgies fréquentes induisent des échecs scolaires et des difficultés professionnelles. Selon une étude de Tzellos *et al.* portant sur 1204 patients atteints d'HS et 6020 contrôles, en analyse multivariée, les patients atteints d'HS étaient plus susceptibles d'être absents au travail (HR = 1,7 ; $p < 0,001$), en invalidité de courte durée (HR = 1,9 ; $p < 0,001$) et en invalidité de longue durée (HR = 2,1 ; $p = 0,044$) (178). Alikhan *et al.* (179) et Esmann et Jemec (176) ont rapporté des difficultés économiques chez les patients atteints d'HS, notamment causées par le coût des soins et la perte d'emploi.

IV. 5. Vie sexuelle

La plupart des études sur la vie sexuelle des patients atteints de MdV montrent une prédominance de la « misère sexuelle » chez les femmes (180–182). Kurek *et al.* ont constaté que les patients atteints de MdV présentaient une vie sexuelle altérée par rapport aux témoins d'âge, de sexe et d'IMC identiques ($P < 0,01$) (180). La vie sexuelle était plus altérée chez les femmes que chez les hommes et n'était pas corrélée à la sévérité de la MdV (évaluée selon le score de Sartorius) (180). Selon Alavi *et al.*, la qualité de la vie sexuelle n'était pas influencée

par la présence ou non de lésions génitales (183). En revanche, selon Cuenca Barrales *et al.*, le risque de misère sexuelle était plus important en présence de lésions inguinales et des organes génitaux (182). Le risque augmentait également en cas de lésions très douloureuses et malodorantes. Être dans une relation stable était un facteur protecteur (182). Selon Janse *et al.*, la vie sexuelle était plus altérée chez les femmes et en cas d'HS d'apparition tardive (181). Selon Sampogna *et al.*, parmi des patients atteints de diverses dermatoses, la prévalence de réponses positives à la question 9 du questionnaire DLQI (« *Au cours des 7 derniers jours, votre problème de peau a-t-il rendu votre vie sexuelle difficile ?* ») était plus importante chez les patients atteints d'HS (66,7%). En deuxième, troisième et quatrième positions arrivaient respectivement le prurigo (41,7%), les maladies bulleuses (34,9%) et le psoriasis (34,8%) (184).

Selon Sisic *et al.*, les personnes atteintes d'HS étaient plus susceptibles de déclarer des violences conjugales que les personnes atteintes d'acné vulgaire (OR = 2,35 ; $p < 0,05$), notamment des abus physiques (OR = 2,04), sexuels (OR = 2,03), émotionnels (OR = 2,64), économiques (OR = 5,59), intimidation (OR = 2,23), menaces (OR = 4,99), dénigrement (OR = 2,67), reproches (OR = 2,41) et isolement (OR = 3,46) (185).

L'altération de la vie sexuelle chez les personnes atteintes d'HS peut s'expliquer par des facteurs physiques (mauvaises odeurs, douleur) et psychologiques tels que le manque d'estime de soi. En effet, les patients rapportent se sentir gênés à cause de l'inflammation et des cicatrices défigurantes souvent localisées en régions intimes. De plus, les douleurs occasionnées par les lésions restreignent leur activité sexuelle. Enfin, les patients rapportent également que leurs partenaires ont une perte de désir sexuel en cas de lésions actives (176).

IV. 6. Dépression et risque suicidaire

Selon Vazquez *et al.*, 42,9% des personnes atteintes de MdV étaient ou avaient été en dépression (7). D'autres études n'ont pas révélé de taux aussi élevés (172,175). Deux scores ont été utilisés dans ces 2 études pour évaluer l'existence d'une dépression et son intensité : le *Beck Depression Inventory-Short Form (BDI-SF)* et le *Major Depression Inventory (MDI)*. Matusiak *et al.* et Onderdijk *et al.* ont trouvé une potentielle dépression chez 21% des patients atteints d'HS, soit un taux deux fois moins élevé que Vasquez *et al.*, mais supérieure à celle retrouvée pour d'autres dermatoses (172,175). Toutefois, la différence entre les taux de dépression définis selon les critères de la CIM-10 n'était pas statistiquement significative par rapport aux témoins (9% contre 6%, $p = 0,06$) selon Onderdijk *et al.* (172). Les deux études

(172,175) ont révélé que les scores de dépression (BDI-SF) était significativement corrélé au stade de MdV ($p = 0,0015$), à la localisation anogénitale ($p = 0,017$) et à un âge plus avancé au début de la maladie ($p = 0,03$). Les scores de MDI étaient significativement corrélés au nombre de jours d'arrêt-maladie dus à la MdV au cours des 3 derniers mois, au nombre de jours avec des lésions actives au cours du dernier mois, aux démangeaisons, à la douleur, au nombre de poussée au cours du dernier mois et au stade de Hurley ($P < 0,05$). Kurek *et al.* ont montré un taux de dépression (évaluée selon la HADS – *Hospital Anxiety and Depression Scale*) de 38,6% chez les patients atteints d'HS, contre 2,4% dans la population contrôle, en analyse post-hoc (186). Shavit *et al.* ont montré un taux de dépression beaucoup moins élevé de 5,9% chez les patients atteints d'HS contre 3,5% chez les témoins appariés selon l'âge et le sexe (OR = 1,7 ; $p < 0,001$) (187). Selon Crowley *et al.*, le sexe féminin (OR = 2,57 [1,3–5,85] et le tabagisme (OR = 2,35 [1,15–4,81]) sont associés à une probabilité accrue de dépression au cours de la MdV (188).

Thorlacis *et al.* ont trouvé un risque augmenté de suicide (HR = 2,42 ; $P = 0,0334$) et d'utilisation d'antidépresseurs (HR = 1,30 ; $P < 0,0001$) chez les patients atteints d'HS (189). Tiri *et al.* ont montré un risque de suicide plus important chez les femmes atteintes d'HS que chez les hommes (190).

IV. 7. Autres maladies psychiatriques

Les troubles anxieux sont plus fréquents chez les personnes souffrant de douleur chronique (35,1%) que dans la population générale (18,1%) (191). Dans une étude menée chez 3207 patients atteints d'HS et 6412 contrôles (appariés selon l'âge et le sexe), Shavit *et al.* ont montré, en plus de la dépression, une association avec d'autres troubles psychiatriques (187). Une anxiété a été diagnostiquée chez 3,9% des patients atteints d'HS contre 2,4% chez les contrôles ($p < 0,001$; OR = 1,7). Des psychoses ont été diagnostiquées chez 1,3% des patients atteints d'HS contre 0,8% dans la population contrôle ($p = 0,03$). Il y avait aussi une tendance à l'association avec d'autres maladies psychiatriques, telles que la schizophrénie et le trouble bipolaire, sans être statistiquement significative (187). Selon Patel *et al.* (192), le risque (OR) d'avoir un trouble psychiatrique chez les patients atteints d'HS était de 2,53 (dépression, risque suicidaire, anxiété, TDA / TDHA ou trouble des conduites, schizophrénie, trouble de la personnalité, troubles liés à l'usage de substances, troubles d'adaptation, troubles du développement et antécédents de troubles psychiatriques). L'HS n'était pas un facteur de

risque d'hospitalisation pour troubles psychiatriques, tous troubles confondus (0.95 [0.84-1.07]) mais elle était significativement associée à une hospitalisation pour 8 des 15 troubles psychiatriques examinés (dépression, maladies psychiatriques de l'enfant et de l'adolescent, troubles liés à l'usage de substances, antécédents de trouble mental, troubles liés à l'alcool, troubles de l'adaptation, du développement et troubles impulsifs ($P < 0,05$ chacun). Huilaja *et al.* (193) ont trouvé au moins un diagnostic psychiatrique chez 24,1% des patients atteints d'HS, contre 19,1% des patients atteints de psoriasis (OR = 1,34) et chez 13,5% des personnes atteintes de naevus mélanocytaires (OR 2,04). Tous les troubles psychiatriques examinés étaient significativement plus fréquents chez les patients atteints d'HS que dans les deux autres groupes. Les troubles psychiatriques étaient plus fréquents chez les femmes que chez les hommes atteints d'HS ou de psoriasis. De plus, l'étude a montré que, comparée au psoriasis, l'HS était significativement associée à la schizophrénie (OR = 1,57) et au trouble bipolaire (OR 1,81).

IV. 8. Addictions

Selon Garg *et al.* (194), la prévalence des troubles liés à l'usage de substances parmi les patients atteints d'HS était de 4% (1315/32625) contre 2% (195260/9581640) chez les patients contrôles ($p < 0,001$) avec un OR de 1,5. Il s'agissait principalement d'alcool dans 47,9% des cas (630/1315), d'opioïdes dans 32,7% des cas (430/1315) et de cannabis dans 29,7% des cas (430/1315). L'association des troubles liés à l'usage de substances était généralement plus forte chez les patients âgés de 45 à 64 ans, les non-Blancs, les assurés privés et les patients sans trouble dépressif ou anxieux (194). Une étude plus récente (195) a montré que plus d'un patient sur trois souffrant d'HS était un consommateur de cannabis et près de la moitié d'entre eux étaient des consommateurs quotidiens, avec un risque élevé d'effets indésirables liés au cannabis tels que l'artérite précoce. La douleur et la mauvaise qualité de vie peuvent expliquer ces troubles, qu'il convient de dépister systématiquement, afin d'adresser les patients en addictologie si nécessaire.

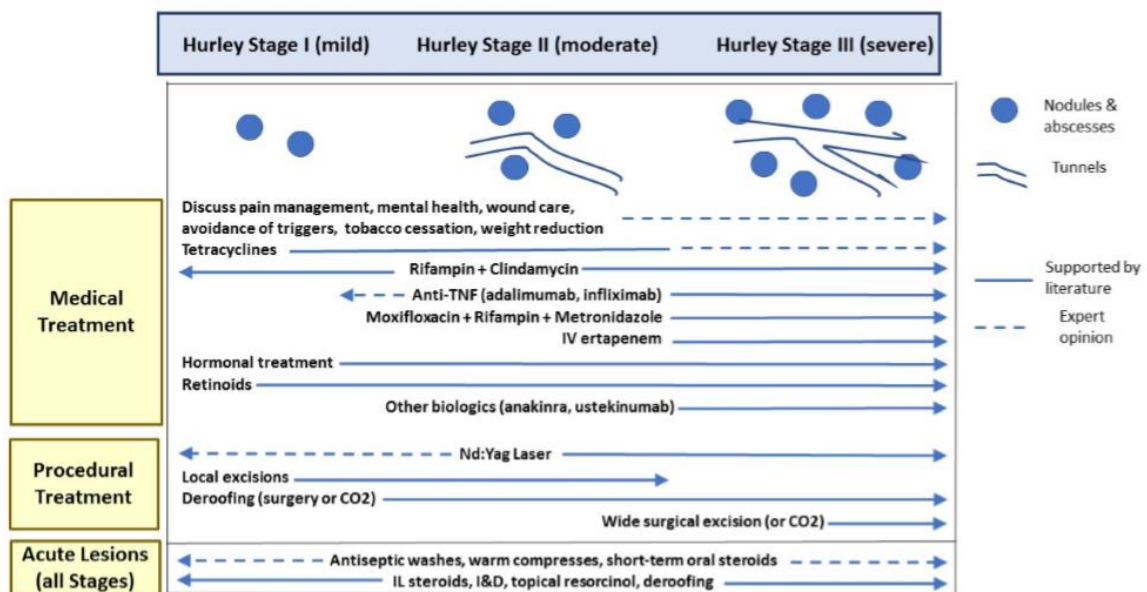
V. Les traitements

La prise en charge de la MdV est multidisciplinaire et repose actuellement sur des recommandations Européennes (38). Des recommandations françaises sont en cours d'élaboration par la Société Française de Dermatologie (SFD). Le traitement de l'HS s'envisage au cas par cas car il dépend de la sévérité de la maladie et de son extension. De nombreux traitements suggérés sont basés sur un faible niveau de preuve (études de faible puissance, non contrôlées, séries de cas, avis d'experts). Il y a très peu d'essais cliniques randomisés. De plus, il existe une grande variabilité dans la mesure des résultats, rendant la comparaison entre 2 études difficile. La stratégie, non consensuelle, est souvent médico-chirurgicale.

Recommandations européennes 2015



D'après Zouboulis *et al.* (38)



See additional Tables for details of each treatment. Other potential treatments are discussed in the text. HS management should be individualized for each patient and affected area; medical and physical therapies may be combined for optimal treatment; if lack of response, select treatment for more advanced disease.

Recommandations nord-américaines 2019 (196)

PATIENT MANAGEMENT PATHWAY – HIDRADENITIS SUPPURATIVA

Please use in conjunction with the summary of recommendations and discussions in the guideline and supporting information

© British Association of Dermatologists

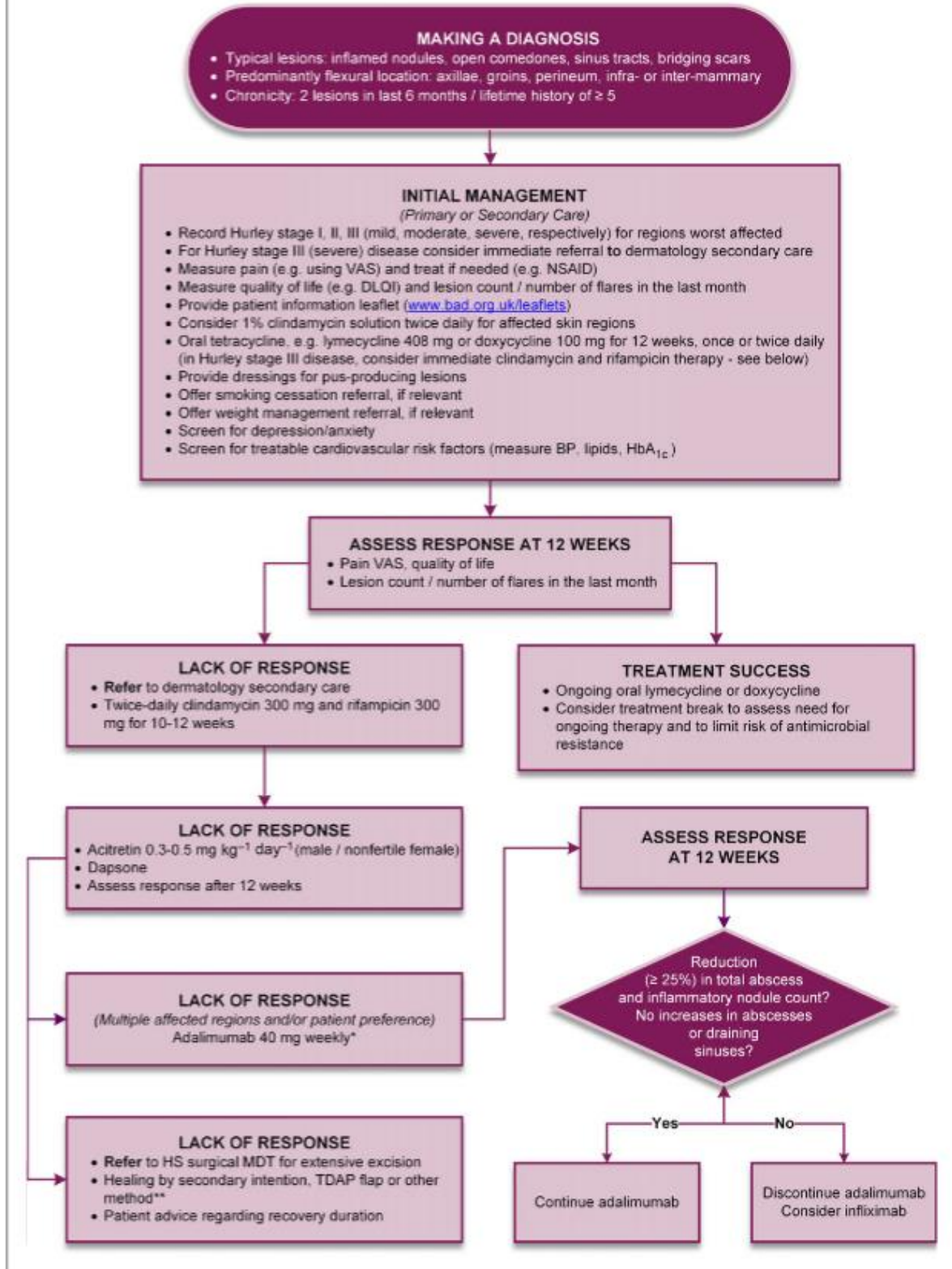




Fig. S2. Rationale for treatments based on the modified Hurley classification.

(41)



Fig. S1. The dual character of hidradenitis suppurativa (HS); inflammation and sinus tract formation.

(41)

V. 1. Mesures hygiéno-diététiques et prise en charge de la douleur

Il s'agit de mesures recommandées selon avis d'experts afin d'améliorer la qualité de vie des patients. Aucun essai thérapeutique ne confirme ces recommandations.

- **Des règles d'hygiène empiriques** : Il est conseillé aux patients d'avoir une hygiène minutieuse avec un lavage régulier pour limiter les odeurs dues à la colonisation bactérienne. Le rasage, l'épilation à la cire et les crèmes dépilatoires sont à éviter à cause du stress mécanique et de la casse du poil sous l'infundibulum (réaction à corps étranger) qu'ils provoquent, pouvant engendrer une inflammation locale (198). La dépilation à la tondeuse leur est préférée. Les déodorants, notamment les formes billes, dans les zones touchées sont déconseillés. Il est conseillé de porter des vêtements en coton, amples plutôt que des vêtements serrés pour éviter les frictions avec la peau. Il s'agit de règles de « bon sens » mais peu d'éléments probants appuient ces recommandations (38,199).

- **Arrêt des facteurs favorisants**

- **Arrêt du tabac** : Même s'il n'a pas été prouvé que le tabagisme favorise l'apparition de la MdV, il est fortement recommandé de conseiller l'arrêt du tabac, d'autant plus en cas de prise en charge chirurgicale (lambeaux), afin de faciliter la cicatrisation.

- **Perte de poids** : Il a été montré qu'une perte de 15% du poids était associée à un meilleur contrôle de la maladie. Il faut donc encourager les patients obèses ou en surpoids à perdre du poids.

- **Equilibre du diabète** : L'équilibre du diabète est associé à un meilleur contrôle de la maladie. Les antidiabétiques oraux auraient un rôle important dans la prévention des comorbidités de l'HS et comme traitement adjuvant anti-inflammatoire. Il n'y a cependant pas de preuve de leur efficacité en monothérapie. La **Metformine** a été évaluée chez 53 patients atteints de MdV (85% de femmes, âge moyen 37 ans, poids moyen 102 kg). Les patients recevaient 1,5 grammes par jour de Metformine pendant 11,3 mois en moyenne. Une réponse clinique subjective a été observée chez 68% (36 patients) dont 19% (7/36) avait une maladie quiescente sous Metformine en monothérapie. Vingt-cinq pour cent n'ont eu aucune amélioration (200). Dans une autre étude, parmi 25 patients traités par Metformine pendant 24 semaines, 72% se sont cliniquement améliorés (diminution de 12,7 points du score de Sartorius en moyenne) (201). Deux observations ont rapporté l'utilisation du **Liraglutide**

(analogue du GLP1) dans la prise en charge de la MdV (l'une en monothérapie, l'autre en association avec Metformine, Dapsone et Finastéride. Il s'agissait pour les 2 cas de patients obèses ayant amélioré leur maladie en perdant beaucoup de poids (202,203).

- **Arrêt des corticoïdes et des AINS** : Certains auteurs (38) recommandent la corticothérapie générale comme traitement pour contrôler la MdV (en poussée ou au long cours). Elle est cependant fortement déconseillée par l'équipe du Centre d'Infectiologie de Necker-Pasteur car elle favorise les rechutes à long terme.

- **Pansements** : Les suppurations, la macération et l'odeur des lésions ont un impact psycho-social important et altèrent fortement la qualité de vie. Les pansements doivent suffisamment absorber les exsudats (alginates, hydrocellulaires) et les odeurs (charbon), sans être irritants (204). Aucun pansement n'a été évalué spécifiquement dans un essai thérapeutique sur la MdV.

- **Soutien psychologique** : Il n'existe pas d'étude valable évaluant le bénéfice d'un soutien psychologique dans l'HS. Cependant, par analogie à d'autres dermatoses (eczéma, psoriasis), la prise en charge psychologique est une aide importante pour les malades.

- **Prise en charge de la douleur** : Il n'existe aucune preuve clinique de l'utilité des AINS dans l'amélioration de la douleur et de l'inflammation dans la MdV. D'après l'équipe de Necker-Pasteur, leur utilisation est fortement déconseillée car ils aggraveraient les lésions d'HS. Il faut privilégier les antalgiques comme le Paracétamol, le Néfopam, le Tramadol, la Codéine, etc.

- **Reconnaissance ALD hors liste**

V. 2. Traitements médicaux

V. 2. 1. Traitements locaux

V. 2. 1. 1. Traitements topiques

V. 2. 1. 1. a. Antiseptiques

Les antiseptiques locaux n'ont pas fait preuve de leur efficacité (pas d'essai contrôlé randomisé). Cependant, ils sont recommandés par certains avis d'experts pour le traitement de l'HS. En réduisant la colonisation bactérienne des plaies, ils participeraient à la diminution des odeurs liées aux suppurations (205). Ils sont cependant régulièrement pourvoyeurs de dermatites de contact.

V. 2. 1. 1. b. Exfoliants et peelings

- **Résorcinol topique** : Le Résorcinol (m-dihydroxy benzene) ou résorcine en crème à 15% (préparation magistrale) a donné de bons résultats chez 12 femmes de stades 1 et 2 de Hurley, avec 2 applications par jour lors des poussées puis une application par jour en entretien (206). Chez 32 patients de stades 1 et 2 de Hurley appliquant la crème au Résorcinol deux fois par jour, 19% ont eu une rémission à 7 jours et 84% à 30 jours (207). Le Résorcinol a des propriétés kératolytiques et antiseptiques et a une action contre le prurit. Il peut provoquer des dermatites de contact irritatives voire allergiques (208).

- **Autres** : Certains experts suggèrent le bénéfice de l'**Adapalène** et de l'**Acide azélaïque**. Ils ne sont actuellement pas recommandés et doivent être considérés comme traitements expérimentaux.

V. 2. 1. 1. c. Un antibiotique topique : la Clindamycine

La Clindamycine se lie à la sous-unité ribosomale 50S des bactéries et perturbe la transpeptidation et donc la synthèse protéique. C'est le seul antibiotique topique (Dalacine T Topic®) ayant fait preuve de son efficacité. La Clindamycine topique à 1% (2 applications par jour pendant 3 mois) a montré son efficacité versus placebo dans un essai contrôlé randomisé de 27 patients avec HS de stades 1 et 2 de Hurley (209). Elle a permis une réduction de la douleur et du nombre de nodules et d'abcès après 16 semaines chez 22 patients avec HS de stade 1 et 2 de Hurley (210). Elle doit être réservée à la prise en charge de MdV peu sévères en cas de lésions superficielles.

V. 2. 1. 2. Traitements locaux injectables

V. 2. 1. 2. a. Corticoïdes intralésionnels

Le triamcinolone acétonide par voie intralésionnelle à 10 mg/ml est utilisé par certains auteurs pour la prise en charge de poussées aiguës douloureuses ou en cas de nodules résistants aux traitements systémiques. La réponse clinique s'évalue à 48-72h (211). Toutefois, une étude récente a montré l'absence de supériorité des injections intralésionnelles de triamcinolone acétonide (0,1 ml soit 1 mg) par rapport au placebo (sérum physiologique) (212). Les corticoïdes intralésionnels sont, toutefois, fortement déconseillés par certains experts (équipe Necker-Pasteur).

V. 2. 1. 2. b. Toxine botulique

La toxine botulique est couramment utilisée dans la prise en charge focale de l'hyperhidrose et en médecine esthétique. Depuis 2005, plusieurs observations (14,213–216) ont suggéré son utilisation pour le traitement de l'HS, avec des résultats satisfaisants. Il s'agit d'un traitement expérimental. Aucun essai clinique randomisé n'a évalué son efficacité. L'HS ne s'accompagne pas fréquemment d'hyperhidrose. Il semblerait que le mécanisme d'action de la toxine botulique soit d'empêcher la rupture du follicule pileux et donc la diffusion de son matériel dans le derme environnant (215).

VI. 2. 2. Traitements systémiques

VI. 2. 2. 1. L'antibiothérapie, en première intention

Les antibiotiques par voie générale sont indiqués lors des poussées aiguës et au long cours en cas de formes plus sévères ou plus diffuses (effets anti-inflammatoires).

- **Tétracyclines** : Un essai contrôlé randomisé en double aveugle n'a pas trouvé de différence significative entre la Clindamycine topique à 1% deux fois par jour et la Tétracycline 500 mg deux fois par jour pendant 4 mois (210). Les tétracyclines (Doxycycline, Minocycline) se lient à la sous-unité 30S ribosomale et empêchent la liaison de l' amino-acyl tRNA et donc la traduction protéique. Elles ont des propriétés non antibiotiques comme l'inhibition du chimiotactisme des polynucléaires neutrophiles, la régulation positive de l'IL-10 et l'inhibition de l'angiogenèse. Elles sont contre-indiquées chez la femme enceinte et l'enfant de moins de 9 ans (coloration anormale des dents) et elles sont photosensibilisantes.

- **Clindamycine + Rifampicine** : C'est l'association la plus documentée. Cinq séries rétrospectives et 2 cohortes prospectives ont évalué la combinaison de la Clindamycine 600 mg par jour et de la Rifampicine 600 mg par jour. Une première étude publiée en 2006 a montré une rémission chez 8 patients sur 14 après 10 semaines de traitement. En 2009, une série de 116 patients a montré le bénéfice de cette association (217) avec diminution de 50% du score de Sartorius à 10 semaines et Van der Zee *et al.* a montré 82% de réponse avec 47% de rémission dans une série de 34 patients (218). Dans une étude prospective de 23 patients ayant reçu cette association (219), 17 patients ont été considérés comme répondeurs avec une diminution $\geq 25\%$ du score de Sartorius à 10 semaines. Une deuxième cohorte prospective de 26 patients a montré 73% de patients en réponse, dont 41% avec efficacité maintenue à

un an. La Clindamycine seule a été évaluée par Rosi *et al.* en 2018. A 600 mg par jour pendant 12 semaines, les auteurs ont montré son efficacité sur les scores de Sartorius, HS-PGA et IHS4 et une diminution de la douleur. Plus récemment, selon Caposiena *et al.*, il n'y avait pas de différence significative entre l'association Clindamycine + Rifampicine et la Clindamycine seule pendant 8 semaines chez 60 patients (220). Aucun essai clinique randomisé prospectif n'a confirmé ces résultats. La Rifampicine inhibe l'activité de l'ARN polymérase. Elle module la réponse immunitaire en inhibant les lymphocytes T, la sécrétion d'IL-1 β et d'anti-TNF α et en augmentant la sécrétion d'IL-6 et d'IL-10. C'est un puissant inducteur enzymatique (cytochrome P450) qui peut influencer le métabolisme et la toxicité d'autres médicaments métabolisés par la même voie (par exemple, les contraceptifs oraux). Il a été démontré que la Rifampicine diminue drastiquement la concentration plasmatique de la Clindamycine après 10 jours de traitement et jusqu'à 82% de sa concentration maximale, si bien qu'à terme le traitement est équivalent à une monothérapie de Rifampicine (221). La Rifampicine, de surcroît en monothérapie, induit des résistances bactériennes et à la tuberculose. Il est conseillé de dépister la tuberculose chez les patients ayant des facteurs de risque de tuberculose latente avant de débiter un traitement par Rifampicine (222,223).

- **Clindamycine + Ofloxacine** : Devant ces résultats, une équipe lyonnaise (224) a étudié l'association de la Clindamycine (600 à 1800 mg/j) et de l'Ofloxacine (200 ou 400 mg/j), à doses adaptées au poids chez 65 patients (stades 1, 2 et 3 de Hurley). Cette fluoroquinolone est active sur les staphylocoques et les bactéries anaérobies. Cinquante-huit pour cent des patients ont été améliorés par ce traitement (34% de rémission complète et 25% de rémission partielle). La durée moyenne de traitement était de 4,3 mois.

- **Rifampicine + Moxifloxacine + Métronidazole** : Cette association a été proposée en 2011 par Join Lambert *et al.* dans une étude rétrospective de 28 patients résistants aux autres traitements (225). Les combinaisons étaient **Rifampicine + Moxifloxacine + Métronidazole** pendant 6 semaines puis **Rifampicine + Moxifloxacine** pendant 6 semaines, précédées pour les cas les plus sévères d'un traitement d'induction de 2 semaines par **Ceftriaxone** IV 1g/j + **Métronidazole** 500 mg 3 fois par jour. Seize patients sur 28, soit plus de la moitié, ont eu une réponse complète. Les principaux effets secondaires rapportés étaient des troubles digestifs (64%) et des candidoses (35%). La neuropathie induite par le Métronidazole au bout de 2 mois de traitement limite son utilisation prolongée. Il peut être repris après un arrêt minimum de 4 semaines. Une surveillance rapprochée de l'ECG doit être faite en cas de traitement par

Moxifloxacine car celle-ci peut provoquer un allongement du QT. Il faut également dépister les douleurs tendineuses sous Moxifloxacine.

- **Ertapénème** : La même équipe a évalué l'efficacité de l'**Ertapénème** 1g par jour en intraveineuse pendant 6 semaines chez 30 patients de stades 2 et 3 de Hurley (traitement d'induction avant tri-antibiothérapie de consolidation) (226). Le score de Sartorius modifié est passé de 49,5 en baseline à 19 à 6 semaines. L'Ertapénème est un antibiotique de la classe des carbapénèmes, bêta-lactamines de très large spectre. Il couvre la plupart des bactéries, y compris les anaérobies. Il n'est pas efficace sur les staphylocoques résistant à la Mécilline, *S. maltophilia*, *E. faecium* ni sur *P. aeruginosa*.

La stratégie Necker-Pasteur			
Stade de Hurley	Induction : trithérapie Rifampicine + Moxifloxacine 1 cp/j + Métronidazole 750 mg-1,5g/j	Consolidation : bithérapie Rifampicine + Moxifloxacine	Entretien Cotrimoxazole
1	6 semaines	4 semaines	≥ 1 an
2	D'abord Ceftriaxone IV/IM 1g/j < 90 kg, 2g/j > 90 kg + Métronidazole 3 semaines puis trithérapie 3 semaines	6 semaines	
3	D'abord Ertapénème IV 1g/j 6-10 semaines puis trithérapie 6-10 semaines	8 semaines	

Revue de la littérature : les antibiotiques					
Auteurs	Types d'études	Nb patients Stades Hurley	Modalités de traitement	Durée de traitement	Résultats
Clemensen <i>et al.</i> <i>Int J Dermatol</i> , 1983 (209)	Randomisée Contrôlée Contre placebo	27 Hurley 1 et 2	Clindamycine topique 2/j Ou placebo	12 semaines	Supériorité
Jemec et Wendelboe <i>JAAD</i> 1998 (210)	Randomisée Contrôlée	46 Hurley 1 et 2	Clindamycine topique 2/j Ou tétracyclines 1g/j	16 semaines	Pas de différence significative
Mendonça et Griffiths <i>Br J Dermatol</i> 2006 (227)	Rétrospective	14	Clindamycine 300 mg, 2/j + Rifampicine 300 mg, 2/j	10 semaines	8 rémissions 4 arrêts pour intolérance

Gener <i>et al.</i> <i>Dermatol</i> 2009 (217)	Cohorte rétrospective	116 Dont 70 évalués	Clindamycine 300 mg, 2/j + Rifampicine 600 mg, 1/j	10 semaines	↘ 50% Sartorius ↘ Douleurs ↘ Suppuration
Van der Zee <i>et al.</i> <i>Dermatol</i> 2009 (218)	Rétrospective	34 Hurley 1, 2, 3	Clindamycine 300 mg, 2/j + Rifampicine 300 mg, 2/j	10 semaines	82% réponse 47% rémission 17% sans effet
Join Lambert <i>et al.</i> <i>Dermatol</i> 2011 (225)	Cohorte	28 Hurley 1, 2, 3	Ceftriaxone (stades 2 et 3) Rifampicine 10 mg/kg + Moxifloxacine 400 mg/j + Métronidazole 500 mg, 3/j pendant 6 semaines puis Rifampicine- Moxifloxacine 6 semaines	12 semaines	57% réponse complète - stade 1 : 100% - stade 2 : 80% - stade 3 : 17%
Bettoli <i>et al.</i> <i>JEADV</i> 2014 (219)	Essai prospectif Ouvert	23	Clindamycine + Rifampicine	10 semaines	↘ 25% Sartorius chez 17 patients
Join Lambert <i>et al.</i> <i>J antimicrob</i> 2016 (226)	Rétrospective	30 Hurley 2 et 3	Ertapénème 1g/j (IV)	6 semaines	Sartorius 49 => 19 Action sur la douleur
Dessinioti <i>et al.</i> <i>Clin Exp Dermatol</i> 2016 (228)	Cohorte prospective	26	Clindamycine 600 mg/j + Rifampicine 600 mg/j	12 semaines	73% réponse : - 41% efficacité maintenue à 1 an - 59% récidive (à 4 mois en moy.)
Delaunay <i>et al.</i> <i>Br J Dermatol</i> 2018 (224)	Rétrospective	65 Hurley 1, 2, 3	Ofloxacine (200 ou 400 mg/j) + Clindamycine (600 à 1800 mg/j) Doses adaptées au poids	Durée moyenne 4,3 mois	58 % amélioration - 34% rémission complète - 25% rémission partielle
Ochi <i>et al.</i> <i>Clin Cosmet</i> <i>Investig Dermatol.</i> 2018 (229)	Rétrospective	11	Clindamycine 300 mg, 2/j + Rifampicine 300 mg, 2/j	10 semaines	Amélioration clinique pour 64% patients
Rosi <i>et al.</i> <i>Dermatol ther</i> 2019 (230)	Rétrospective	31	Clindamycine 300 mg 2/j	12 semaines	Efficacité (Sartorius, HS-PGA, IHS4) ↘ Douleur
Caposiena <i>et al.</i> <i>JAAD</i> 2019 (220)	Rétrospective (non randomisée)	60	Clindamycine + Rifampicine ou Clindamycine seule	8 semaines	Pas de différence

Braunberger et al. Int J Dermatol 2018 (231)	Rétrospective	36 Hurley 2 et 3	Ertapénème IV	97% améliorés 28 patients interrogés : - 71% satisfaits ou très satisfaits - 85% QDV améliorée
--	---------------	---------------------	---------------	--

Aucune étude n'a évalué l'efficacité de l'Amoxicilline/Acide Clavulanique, de la Pristinamycine (synergistine), ni du Cotrimoxazole dans l'HS. Cependant, certaines équipes proposent un traitement par Amoxicilline/Acide Clavulanique (2 à 3 grammes par jour) en cures courtes en cas de poussées associé à un traitement d'entretien par Doxycycline (200 mg par jour) ou un traitement par Pristinamycine (2 grammes par jour) au long cours associé à du Métronidazole (750 mg ou 1,5 grammes par jour) en cas de poussée. On trouve, en deuxième intention, l'association Rifampicine + Clindamycine (pendant un mois) ou le Co-trimoxazole (préféré en entretien après rémission) (232).

La stratégie « classique »		
Traitement minute	Traitement d'entretien	Traitement de 2 ^e intention
Amoxicilline + Acide clavulanique en cure courte 2 à 3 g/jour	Doxycycline 200 mg/j + Amox/A.clavulanique 2 à 3 g/jour en cure courte si poussée ou Pristinamycine seule 2 g/j + Métronidazole à chaque poussée 750 mg-1,5 g/j	Clindamycine 600 mg/j + Rifampicine 600 mg/j 1 mois ou Pristinamycine 2 g/j + Métronidazole 750 mg-1,5 g/j 6 semaines ou Cotrimoxazole

V. 2. 2. 2. Rétinoïdes

- **Isotrétinoïne** : Plusieurs études ont montré que l'Isotrétinoïne, traitement radical de l'acné vulgaire, n'est pas efficace dans la MdV (233,234).
- **Acitrétine** : L'Acitrétine a été évaluée dans 3 études de cohorte et dans un petit essai contrôlé randomisé (Acitrétine vs Acitrétine + large excision chirurgicale), totalisant 50 patients, majoritairement de stades 2 et 3, recevant 0,5-0,6 mg/kg/j pendant une durée moyenne de 3 à 12 mois. 54% des patients ont été améliorés (47,235–237). L'Acitrétine normalise la différenciation cellulaire et inhibe la prolifération des kératinocytes. Elle diminue

également l'inflammation du derme et de l'épiderme en inhibant le chimiotactisme des polynucléaires et la libération de médiateurs pro-inflammatoires par les neutrophiles, en inhibant la cyclooxygénase et la lipoxygénase (affectant le métabolisme de l'acide arachidonique) et en interférant avec diverses cytokines (inhibant la synthèse de l'IL-6).

- **Alitrétinoïne** : L'Alitrétinoïne a été évaluée chez 14 patientes à 10 mg par jour pendant 24 semaines (238). Six patientes ont eu une réduction d'au moins 50% du score de Sartorius modifié, 5 patientes une réduction de moins de 50% et 3 n'ont eu aucune réponse. Le DLQI a diminué de 17 à 2 en moyenne.

- **En pratique** : L'Acitrétine fait partie des Recommandations Européennes de 2015 en deuxième intention pour les stades modérés de MdV. Acitrétine et Alitrétinoïne peuvent être bénéfiques chez certains patients avec formes folliculaires et comédoniennes d'hydrosadénite et en cas de refus ou d'échappement de l'antibiothérapie. Chez l'homme et la femme ménopausée, l'Acitrétine peut être utilisée à la posologie de 10 mg/jour à 0,5 mg/kg/jour. Chez la femme en âge de procréer, le rétinoïde employé est l'Alitrétinoïne à 10 à 30 mg par jour (239).

V. 2. 2. 3. Hormonothérapies

Un bénéfice clinique a été observé chez les patients atteints de MdV traités par œstrogènes et anti-androgènes (Spironolactone, Acétate de cyprotérone, Finastéride) tandis que les progestatifs induisent ou aggravent une HS préexistante en raison de leurs propriétés androgéniques. Cependant, la petite taille des échantillons, les méthodes de mesures et les biais de déclaration sont les principales limites de ces études.

D'après les Recommandations Européennes, un traitement hormonal est indiqué en cas d'anomalies menstruelles, de signes d'hyperandrogénie ou de taux sériques élevés de déhydroépiandrostérone (DHEA), d'androstènedione ou de Sex Hormone Binding Globuline (SHBG) (38).

- **Contraceptifs oraux**

Bien que la relation entre HS et anomalies endocriniennes ne soit pas claire, certaines patientes souffrent d'anomalies hormonales qui contribuent à leur MdV. Rechercher des irrégularités de cycle voire un SOPK permettrait de proposer un traitement contraceptif (164). Certaines patientes ont rapporté que des pilules contraceptives combinant œstrogène et progestérone avec un rapport œstrogène sur progestérone élevé ont amélioré les symptômes de leur maladie (240). Certains rapports de cas isolés ont suggéré un lien entre HS et contraceptifs oraux (241). Peu de preuves soutiennent ou réfutent les effets des contraceptifs oraux. Des essais thérapeutiques évaluant leur efficacité dans l'HS manquent. Si un contraceptif oral doit être prescrit, il faut utiliser avec prudence les progestatifs seuls qui semblent aggraver l'HS. Le seul essai clinique contrôlé randomisé en double aveugle évaluant l'hormonothérapie a comparé l'éthinylestradiol/norégestrol à l'Ethinylestradiol + Acétate de cyprotérone (50 mg/j) chez 24 femmes. Les deux ont entraîné une amélioration similaire (240). L'association de l'Acétate de cyprotérone (à haute dose, 100 mg/j) et de l'Ethinylestradiol chez quatre femmes atteintes d'une HS de longue date a permis de contrôler la maladie avec succès chez toutes les patientes (242). Dans une série rétrospective de 29 femmes traitées par Ethinylestradiol et antiandrogènes (Acétate de cyprotérone et Spironolactone), 16 (55%) ont signalé une amélioration (243).

- **Finastéride** : Le Finastéride est un anti-androgène bloquant la 5 α -réductase (types II et III), bloquant ainsi la conversion de la testostérone en DHT, plus puissante. Il a l'AMM dans l'adénome prostatique uniquement. Il a été utilisé à plusieurs reprises, avec succès, dans la MdV. Farrel *et al.* (244) ont rapporté deux cas d'amélioration des symptômes de MdV après 1 et 3 mois de traitement avec 5 mg par jour de Finastéride. L'un des cas rapportés était une femme ménopausée âgée de 55 ans qui n'avait pas répondu auparavant à l'Acétate de cyprotérone. Joseph *et al.* (245) ont rapporté 7 patients (5 femmes et 2 hommes) ayant présenté une résolution ou une amélioration des symptômes après 6 à 16 semaines de traitement à 5 mg par jour de Finastéride en monothérapie. Enfin, Domenech *et al.* (246) ont rapporté le cas d'un homme âgé de 28 ans souffrant d'une HS sévère en résolution complète après un an de traitement par Finastéride 5 mg par jour. De manière anecdotique, Clark *et al.* (164) ont rapporté que le Finastéride serait plus efficace chez les patients obèses (la 5- α réductase est dépendante du facteur de croissance analogue à l'insuline (IGF)-1). Aucune

donnée de la littérature ne confirme cette remarque. L'efficacité du Finastéride pourrait venir de la diminution des concentrations locales de di-hydrotestostérone au niveau des follicules pileux plus que par un effet systémique sur l'androgène en circulation. Le Finastéride est généralement bien toléré par les deux sexes. Il a cependant des effets secondaires multiples, tels que la tératogénicité, une diminution de la libido, une dysfonction érectile, une gynécomastie et une hypertrophie mammaire chez la femme. Il est contre-indiqué chez la femme en âge de procréer.

- **Spironolactone** : La Spironolactone est un anti-aldostérone, diurétique épargneur de potassium, aux propriétés anti-androgènes. Son efficacité dans la MdV a été rapportée de façon hétérogène. Dans une publication de Kraft et Searles (243), seul un patient sur 5 prenant de la Spironolactone a présenté une amélioration de ses symptômes. Plus récemment, en 2015, 20 femmes atteintes d'HS traitées avec 100-150 mg de Spironolactone ont présenté des résultats remarquables (247). 85% (17/20) ont signalé une amélioration de leurs symptômes, 55% (11/20) ont présenté une résolution complète de la maladie. Aucun des trois patients atteints d'HS sévère n'a été amélioré. Les effets secondaires comprenaient des menstruations irrégulières (1 sur 6) et des palpitations cardiaques (1 sur 6). La gynécomastie induite par la Spironolactone est le plus souvent réversible à l'arrêt du traitement. Cette étude présentait toutefois des facteurs de confusion (par exemple, 7 des patientes avaient commencé une thérapie contraceptive en même temps) (247).

V. 2. 2. 4. Gluconate de zinc

Un essai prospectif incluant 22 patients (majoritairement de stade 1 et 2 de Hurley) a évalué l'apport de 90 mg de Gluconate de zinc par jour (2 gélules de 15 mg, 3 fois par jour). Huit rémissions complètes et 14 rémissions partielles ont été notées. Une fois la rémission complète atteinte, la posologie de zinc était progressivement diminuée (248). En 2016, Hessam *et al.* (249) ont évalué l'efficacité du Gluconate de zinc oral à 90 mg/j associé à du Triclosan topique à 2% deux fois par jour pendant 3 mois chez 66 patients (stades 1 et 2 de Hurley). Le score de Sartorius modifié et le DLQI ont été améliorés de façon significative. Les Recommandations Européennes de 2015 proposent l'utilisation du Gluconate de zinc comme traitement d'entretien des stades 1 et 2 de Hurley.

V. 2. 2. 5. Dapsone

La Dapsone (4-4' diaminodiphnylsulfone) est un sulfone ayant des propriétés antibactériennes et anti-inflammatoires. Elle a démontré son efficacité dans les dermatoses neutrophiliques ou à dépôt de complexes immuns (en particulier à IgA). Son efficacité dans l'HS a été rapportée à des doses de 25 à 200 mg par jour. L'utilisation de doses élevées est souvent limitée par des complications symptomatiques ou hématologiques. La durée de traitement rapportée est variable. Son efficacité ne s'évalue pas avant 3 mois de traitement. Dans une étude rétrospective de 24 patients (majoritairement des femmes) traités par Dapsone (50 à 200 mg par jour pendant 1 à 48 mois), une amélioration clinique légère ou significative a été observée dans 38% des cas. Des complications importantes ont conduit à l'arrêt du traitement dans 8% des cas. Une rechute rapide a été observée chez des patients ayant tenté d'arrêter le traitement. Aucun des cas de maladie grave (stade 3 de Hurley) n'a répondu (250). Dans une étude rétrospective de 5 patients recevant de la Dapsone (25-150 mg par jour), une amélioration a été rapportée dans tous les cas après 4 à 12 semaines (251). Un traitement continu était nécessaire pour un contrôle durable de la maladie après un suivi médian de 24 mois (251). Une autre série rétrospective de 5 patients (uniquement des femmes) recevant de la Dapsone (25 à 100 mg par jour, durée non précisée), a montré une résolution presque complète dans tous les cas. Un traitement continu était nécessaire pour prévenir les rechutes (252). L'utilisation de la Dapsone doit être réservée aux patients présentant une maladie légère à modérée (stades 1 ou 2 de Hurley), en cas d'échec des traitements de première ou de deuxième intention. La durée minimale du traitement avant de conclure à l'inefficacité est de 3 mois. Une rechute rapide est possible à l'arrêt du traitement, ce qui doit conduire à poursuivre le traitement au long cours. Notons qu'il existe des interactions avec le Triméthoprim et la Rifampicine (253).

V. 2. 2. 6. Colchicine

La colchicine a peu été évaluée dans la MdV. Une étude de 8 patients publiée en 2011 par Van der Zee et Prens (254) a montré son manque d'efficacité à 0,5 mg, 2 fois par jour pendant 4 mois. En 2017, elle s'est montrée efficace en combinaison à la Minocycline 100 mg par jour chez 20 patients pendant 6 mois (255). Il n'existe aucune preuve de l'efficacité de la Colchicine en monothérapie. Elle n'est donc pas recommandée en première intention.

V. 2. 2. 7. Immunosuppresseurs

- **Ciclosporine A** : C'est un inhibiteur de la calcineurine. Elle cible spécifiquement les lymphocytes T, en supprimant l'induction et la prolifération des cellules T-effectrices et en inhibant la production de lymphokines (par exemple, le TNF- α et l'IL-2). Elle exerce un effet direct sur les kératinocytes, indépendamment des lymphocytes T. Son efficacité a été signalée dans des cas limités. Son utilisation doit donc être réservée en cas d'échec des traitements de première, deuxième et troisième intention. Des doses quotidiennes de 2 à 6 mg/kg/jour ont été utilisées pendant une durée variable (6 semaines à 7 mois). Un effet bénéfique a été rapporté dans quatre observations. Un cas traité par Ciclosporine à forte dose quotidienne en monothérapie (6 mg/kg/j) a présenté une réponse modérée au bout de 6 semaines (256). Un patient de 48 ans atteint d'HS grave et de pyoderma gangrenosum a répondu à la monothérapie de Ciclosporine (4,5 mg/kg/j pendant 4 mois) avec cicatrisation prolongée des sinus et réduction de la douleur à partir du 15^e mois (257). L'utilisation de la Ciclosporine en monothérapie (4 mg/kg/j jour pendant 2 mois puis 2 mg/kg/j pendant 5 mois) a permis de réduire les épisodes inflammatoires dans un cas sévère (258). La Ciclosporine en monothérapie (5 mg/kg/j pendant 2 mois puis 3 mg/kg/j) a permis une amélioration des lésions anogénitales et inguinales de stade 3 de Hurley chez un patient de 52 ans (259). En 2016, Anderson *et al.* ont publié une série de 18 patients, résistants aux traitements standards, traités par Ciclosporine. 50% ont rapporté un bénéfice de ce traitement et seulement 2 ont été améliorés de façon significative (260).

- **Tacrolimus** : En 2014, Ducroux *et al.*, ont rapporté l'amélioration spectaculaire d'un patient de 23 ans greffé rénal après relais de la Ciclosporine pour du Tacrolimus (261). En 2006, Arnadottir *et al.* ont rapporté la rémission d'une HS chez un patient de 40 ans après transplantation rénale, et traitement par Tacrolimus et Cellcept (262).

- **Méthotrexate** : il n'est pas efficace dans la MdV (263,264).

V. 2. 2. 8. Biothérapies

Les anticorps monoclonaux ont révolutionné le traitement de maladies inflammatoires chroniques rhumatismales et digestives (265). Plusieurs biothérapies ciblant diverses cytokines ont été évaluées dans des essais (contrôlés ou non) en cas d'HS modérée à sévère.

- **Anti-TNF α** : Le TNF α semble jouer un rôle important dans la pathogenèse de la MdV. Des taux élevés de TNF α ont été observés dans le sang et dans les lésions cutanées de patients atteints de MdV. Cependant, aucune différence significative n'a été observée dans la concentration de cytokines avant et après traitement par anti-TNF- α .

- **Adalimumab** : L'Adalimumab est un anti-TNF α approuvé par la FDA pour le traitement des stades modérés à sévère de MdV. C'est la seule molécule à avoir l'AMM dans la MdV (tous traitements confondus). Les premiers *case reports* et les essais ouverts ont donné des résultats mitigés (38,48,266–281). Dans quatre essais plus importants contrôlés contre placebo, l'Adalimumab à 40 mg toutes les deux semaines n'a pas atteint le critère d'efficacité principal (43,282,283). Un essai de phase 2 en double insu a randomisé 154 patients sous Adalimumab à 40 mg toutes les 2 semaines, 40 mg une fois par semaine ou placebo. Le critère d'évaluation principal (HS-PGA à 16 semaines) a été atteint à 3,9% avec le placebo, 9,6% avec la posologie toutes les 2 semaines et 17,6% avec la posologie hebdomadaire (43). Ensuite, deux essais de phase 3 (PIONEER 1 et PIONEER 2) contrôlés contre placebo en double aveugle ont évalué l'Adalimumab à plus forte posologie : 160 mg à la semaine 0, à 80 mg à la semaine 2 et **40 mg par semaine** à partir de la semaine 4. Le critère d'évaluation principal était l'HiSCR à 12 semaines. Dans PIONEER 2, 19% des patients maintenaient des antibiotiques oraux concomitants (283). A la semaine 12, dans PIONEER 1, les réponses HiSCR étaient de 42% pour l'Adalimumab et 26% pour le placebo et dans PIONEER 2, de 59% pour l'Adalimumab et 28% pour le placebo. Ensuite, près de la moitié des répondeurs à la semaine 12 ont perdu leur réponse à la semaine 36 malgré la poursuite de l'Adalimumab à la même posologie, contre $\frac{3}{4}$ pour ceux qui sont passés au placebo à la semaine 12 (283). Inversement, les non-répondants à 12 semaines sous Adalimumab ont obtenu une réponse à 36 semaines avec traitement continu (283). Selon Zouboulis *et al.* (recommandations du groupe de travail ALLIANCE), le traitement par Adalimumab ne doit pas être poursuivi chez les non-répondeurs à 12 semaines (amélioration de moins de 25% des abcès et nodules inflammatoires). Si la réponse est partielle (amélioration de 25 à 50%), il faut envisager de poursuivre le traitement et de réévaluer à 12 semaines (94). Ayant l'AMM mais pas le remboursement en France, l'Adalimumab est prescrit à l'occasion de comorbidités, notamment rhumatismales et digestives de la MdV.

- **Infliximab** : Un essai monocentrique randomisé en double insu et contrôlé contre placebo évaluant l'Infliximab à **5 mg/kg** chez 15 patients par rapport au placebo (18

patients) aux semaines 0, 2, 6 puis **toutes les 8 semaines** avec un croisement en ouvert, à la huitième semaine, a démontré que 4 / 15 (27%) patients sous Infliximab vs 1/18 (5%) patients du groupe placebo ont atteint le critère d'évaluation principal, à savoir une diminution d'au moins 50% du score HSSI à 8 semaines ; toutefois, cette différence n'a pas atteint la signification statistique ($p = 0,092$). Des analyses post-hoc ont montré que 13/15 patients traités par Infliximab et 2/18 patients sous placebo ont présenté une amélioration de $\geq 25\%$ de leur HSSI à la 8^e semaine. Des différences significatives ont été obtenues pour le DLQI et scores HS-PGA (20). Dans une étude portant sur 71 patients (284), une réponse (diminution de $\geq 50\%$ du score de Sartorius), a été atteinte chez 55 patients (78%). La posologie optimale d'Infliximab chez les patients atteints d'HS reste à établir. Une étude (285) suggère qu'une dose de 5 mg/kg toutes les 4 semaines est plus efficace qu'une dose de 5 mg/kg toutes les 8 semaines. Certains experts suggèrent qu'une dose de 10 mg/kg toutes les 4 à 8 semaines peut être nécessaire pour un contrôle optimal.

- **Etanercept** : Un seul essai randomisé contrôlé contre placebo a évalué l'efficacité de l'Etanercept dans le traitement de la MdV (286). Les résultats n'étaient pas satisfaisants puisqu'il n'y avait pas de différence significative dans l'évaluation globale du patient, l'évaluation globale du médecin ou la qualité de vie entre les deux groupes (Etanercept versus placebo). Trois études prospectives en ouvert portant sur 31 patients ont montré des résultats variables (287–289).

- **Golimumab** : 2 cas publiés ont rapporté son utilisation dans la MdV. Dans un cas, cet anti-TNF α n'était pas efficace à 50 mg toutes les 4 semaines. Dans l'autre cas, la MdV était associée à une colite ulcéro-nécrosante et à une pyostomatite végétante. Le traitement était efficace à posologie plus forte (200 mg à la semaine 0, puis de 100 mg toutes les 4 semaines à partir de la semaine 2) (290).

- **Anti-IL-1R, anti-IL-1 α et anti-IL-1 β**

- **Anakinra** : C'est un antagoniste des récepteurs de l'IL-1 (IL-1R). Il est utilisé dans le traitement de la polyarthrite rhumatoïde modérée à grave. Une étude pilote en ouvert a rapporté que 5/6 patients avaient présenté des diminutions significatives du score de Sartorius modifié (de 34,8 points) et du DLQI après 8 semaines d'Anakinra à 100 mg par jour (291). Dans un essai clinique randomisé contrôlé contre placebo, 6/10 patients traités par Anakinra 100 mg par jour ont signalé une réduction du score d'activité de la maladie à 12

semaines comparé à 2/10 traités par placebo (il s'agissait toutefois d'un score non validé) (292). L'HiSCR a été évalué rétrospectivement et atteint chez 7/9 patients (78%) recevant l'Anakinra à 12 semaines comparé à 3/10 traités par placebo. Les différences de changements dans le score de Sartorius modifié, le DLQI et l'EVA n'étaient pas significatifs entre 0 et 12 semaines entre les groupes de traitement. Quatre autres *case reports* ont montré des résultats mitigés (293–296).

- **Bermekimab (MABp1)** : C'est un anticorps ciblant l'IL-1 α . Il a été évalué dans un essai randomisé en insu contrôlé contre placebo incluant 20 patients (297). L'HiSCR à la semaine 12 a été atteint chez 10% des patients du groupe placebo et 60% des patients du groupe MABp1 (OR 13,5). L'efficacité clinique a été maintenue à 24 semaines chez 0% du groupe placebo et 40% de groupe MABp1. L'EVA a été améliorée de 20% et 85,7% respectivement. Un nouvel essai clinique est en cours.

- **Canakinumab** : C'est un anticorps ciblant l'IL-1 β . Son utilisation dans la MdV a été rapportée chez 7 patients avec des résultats variables. 2 *case reports* ont montré son efficacité chez 4 patients (dont 2 atteints de pyoderma gangrenosum) (298,299). Il n'a pas été efficace chez les 3 autres patients (dont 2 atteints de pyoderma gangrenosum également) (300,301). Le Canakinumab n'a pas été évalué dans un essai clinique.

- **MEDI8968** : Cet inhibiteur du Récepteur I de l'IL-1 s'est montré inefficace.

- **Anti-IL-12 et anti-IL-23**

- **Ustekinumab** : L'Ustekinumab est un anticorps dirigé contre la sous-unité p40 de l'IL-12 et de l'IL-23. Quatre *case reports* rapportent des résultats variables chez 6 patients (302–305). Dans le seul essai clinique (306) ouvert portant sur 17 patients (recevant 45 mg toutes les 12 semaines, ou 90 mg si leur poids dépassait 100 kg), une amélioration modérée à importante des lésions cutanées (selon le Score de Sartorius modifié) a été atteinte chez 82% des patients (14/17) et le score HiSCR a été atteint chez 47% (8/17) des patients. Des posologies plus importantes sont utilisées dans le traitement de la maladie de Crohn. Elles n'ont pas été étudiées dans la MdV.

- **Guselkumab** : C'est un anticorps ciblant l'IL-23. Il a été évalué rétrospectivement chez 8 patients d'HS modérée à sévère dont la moitié avait également un psoriasis. Il s'est montré efficace chez 5 patients (63%) (307). Un essai thérapeutique de phase II contrôlé contre placebo randomisé en double insu est en cours.

- **Anti-IL-17A**

- **Secukinumab** : Le Secukinumab est un inhibiteur de l'IL-17A. Quatre cas publiés montrent son efficacité dans le traitement de la MdV (308–311). Tous les patients ont eu une nette amélioration de leurs lésions en quelques mois. Une étude pilote de 9 patients a montré que 78% des patients ont atteint l'HiSCR à 24 semaines (312). Le Secukinumab est actuellement testé dans le cadre de deux essais cliniques randomisés contrôlés contre placebo (SUNCHINE, SUNRISE).

- **Ixekizumab** : Une publication a rapporté son utilisation chez un patient atteint de psoriasis et de MdV. Aucun essai clinique sur cette molécule n'est actuellement en cours dans la MdV.

- **Anti-C5a : IFX-1** : C'est un anticorps dirigé contre le C5a. Le C5a est la première molécule de la voie finale commune du complément, résultat du clivage de C3 par activation classique (complexe Ag-Ac) ou alterne (bactérie ou virus). Elle guide les neutrophiles sur le champ inflammatoire et stimule de nombreuses cellules résidentes du derme, avec une importante sécrétion de TNF α *in fine*. Donc, bloquer le C5a inhibe indirectement l'activité du TNF α . L'efficacité de l'anti-C5a dans la MdV a été évaluée dans un essai clinique de phase II ouvert. L'HiSCR (réduction de 50% du nombre des lésions inflammatoires) a été obtenu chez 75% des patients au jour 50 et chez 83% au jour 134 (313). Un essai de phase II randomisé en double insu contrôlé contre placebo est cours.

- **Anti-LFA-1 : Efalizumab** : Il cible le LFA-1 (Leukocyte-function associated-1). Une petite étude publiée en 2007 évaluant l'Efalizumab chez 5 patientes n'a pas montré son efficacité.

V. 2. 2. 9. Aprémilast

L'Aprémilast est un inhibiteur de la phosphodiesterase 4 (PDE4) actuellement utilisé dans le psoriasis et le rhumatisme psoriasique, à 30 mg deux fois par jour, après une phase d'initiation progressive. Il a été étudié comme traitement potentiel dans d'autres dermatoses inflammatoires, y compris l'HS. Il a d'abord été rapporté dans une série de 9 patients de stades 2 et 3 de Hurley. Sur 6 patients finalement traités, 5 ont eu une réponse significative avec un score Sartorius passant de 73 à 57 (314). Dans un essai clinique randomisé contrôlé contre placebo incluant 20 patients d'HS modérée (randomisation 3 : 1), 53% (8/15) ont obtenu une

réponse clinique (HiSCR) à la 16^e semaine (315). Dans un essai clinique ouvert de phase 2 incluant 20 patients d'HS légère à modérée pendant 24 semaines, l'HiSCR30 (proportion de patients présentant une réduction d'au moins 30% des abcès et des nodules) a été atteint chez 65% des patients aux semaines 16 et 24. Une proportion similaire de patients a atteint l'HiSCR50 (316). Le mécanisme de l'Aprémilast est l'accumulation d'adénosine monophosphate cyclique intracellulaire (AMPC) entraînant l'activation de la protéine kinase A et la régulation de plusieurs facteurs de transcription, entraînant une diminution de la production d'IFN- γ et d'IL-2 et une augmentation d'IL-10. Il s'agit d'une piste d'investigation prometteuse pour le traitement de la dysrégulation inflammatoire chez les patients atteints d'HS.

V. 2. 2. 10. Autres case reports

Le **Vérapamil** est un inhibiteur calcique utilisé dans le traitement de l'HTA et de l'angor. Il s'est montré efficace chez un patient de 39 ans atteint d'HS de stade 2 de Hurley au cours des 2 mois suivant son introduction pour le traitement de céphalées. Lorsque le Vérapamil a été arrêté, les lésions ont récidivé en un mois et demi. Après la reprise du traitement, une rémission s'est produite (317). Le Vérapamil inhibe le TNF- α et l'IL-1 β in vitro et in vivo (318,319).

V. 2. 2. 11. Autres molécules en cours d'essais cliniques

- Anti-IL17A (**CJM112**) : étude terminée en novembre 2016 dont les résultats n'ont pas été publiés (NCT02421172).
- Anti-JAK 1 (**INCB 57407**) : 2 études de phase II, une étude ouverte d'un seul bras (NCT03569371) et une étude versus placebo (NCT03607487).
- Anti-IL17A/IL17F (**Bimekizumab**) : étude randomisée en double insu contre placebo.
- Anti-CD40 (**Iscalimab**, CFZ533) : une étude versus placebo évaluant également LYS006 versus placebo (NCT03827798).
- Anti-IL23 (**Risankizumab**) : une étude versus placebo (NCT03926169).
- Anti-IL17RA (**Brodalumab**) : une étude ouverte (NCT03910803).
- Anti-récepteur du C5a (**Avacopan**) : une étude versus placebo (NCT03852472).
- **Hydroxychloroquine** : une étude pilote en ouvert (NCT03275870).

V. 3. Chirurgie

Les lésions persistantes et les cicatrices diffuses sont difficiles à traiter avec un traitement médical seul et nécessitent souvent une intervention chirurgicale. La chirurgie est actuellement le seul traitement curatif dans l'HS. Les techniques d'exérèse et de reconstruction sont multiples. Le choix de la méthode chirurgicale dépend de la localisation, de la sévérité et de l'étendue des lésions, du patient et des habitudes du chirurgien. Il n'y a pas de recommandations chirurgicales clairement établies. Il est toutefois admis que pour obtenir les meilleurs résultats, la chirurgie doit être effectuée "à froid", en dehors des poussées inflammatoires. Un traitement médical intensifié peut donc être nécessaire avant la chirurgie (en général une quinzaine de jours minimum). Les techniques chirurgicales comprennent l'incision-drainage, le débridement au punch associé à un curetage, le derroofing (marsupialisation ou mise à plat), la STEEP et les excisions limitées ou larges. Les techniques de cicatrisation post-opératoire comprennent la suture directe, la cicatrisation dirigée et les techniques de reconstruction telles que la greffe cutanée et les lambeaux.

V. 3. 1. Techniques chirurgicales

V. 3. 1. 1. Incision et drainage (320)

L'incision et le drainage des abcès aigus collectés permettent un soulagement rapide de la douleur. Après incision, le pus est drainé à la pression digitale et/ou avec rinçage au sérum physiologique. La cavité peut ensuite être méchée pendant quelques jours. Les récurrences sont quasi-systématiques (près de 100% selon Ritz *et al.* (321)). Il n'y a pas d'essai contrôlé randomisé sur la procédure d'incision-drainage. Le seul but de cette technique est le soulagement immédiat du patient. Elle doit être réservée à la prise en charge d'abcès aigus collectés très douloureux.

V. 3. 1. 2. Le débridement au punch associé à un curetage ou mini-unroofing (320)

Cette technique concerne les nodules récents de petite taille, au centre desquels il faut enfoncer un punch (scalpel circulaire) de 5 à 8 mm en faisant des mouvements de rotation. Le tissu prélevé peut être envoyé en anatomopathologie et le pus, analysé en bactériologie. Après extraction manuelle du pus, le plancher de la lésion doit être cureté ou gratté (en

frottant avec une gaze enroulée autour d'un coton-tige) pour éliminer les débris kératinocytaires, présents dans le derme péri-folliculaire, qui entretiennent l'inflammation.

V. 3. 1. 3. **Deroofing** ou marsupialisation (322)

La technique de Deroofing a été décrite initialement par Brown (323) puis modifiée par Bos (324). Adaptée aux stades 1 et 2 de Hurley, elle consiste à enlever le toit des fistules, repérées par un stylet, sans léser leur plancher, qui sert de source de réépithélialisation. Pratiquée à l'aide d'un bistouri électrique, l'hémostase est concomitante. Une fois le toit retiré, le plancher peut être gratté à la curette puis laissé en cicatrisation dirigée pendant plusieurs semaines ou mois selon l'étendue, avec pansements quotidiens alginates et/ou siliconés. Le deroofing peut être réalisé sous anesthésie locale. Le résultat esthétique est souvent très correct et les taux de récurrence sont très bas (4% selon Bos *et al.* (324) sur une période de suivi de 10 ans ; 17% sur une médiane de 4,6 mois (1,2 – 6,2) selon Van Hattem *et al.* (322)). C'est une technique efficace, rapide, peu coûteuse avec une préservation maximale du tissu sain environnant. Certains centres traitent également les nodules et les abcès avec cette technique.

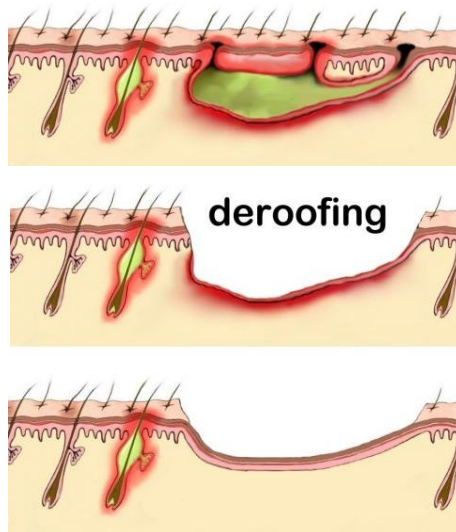




Figure 5. Deroofing technique for hidradenitis suppurativa of left inguinal area: arrow = sinus opening before opening and x = sinus while exploring.



Figure 6. Six weeks postoperatively.

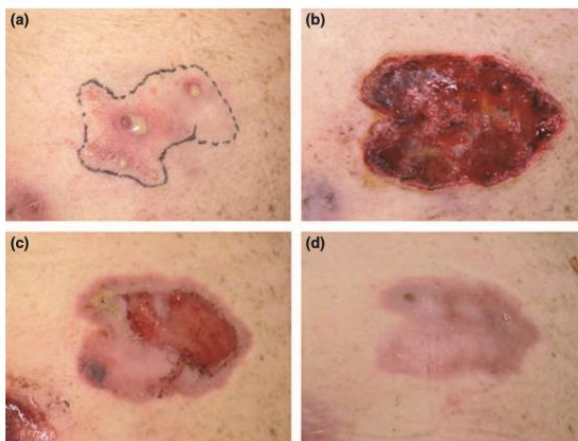


Figure 3 Deroofing procedure: (a) marking the affected area (b) removal of the 'roofs' of sinus tracts and leaving the major part of the abscess *in situ*. (c, d) From this epithelial source, rapid healing within 2–3 weeks takes place.

(325)

V. 3. 1. 4. STEEP (*Skin Tissue sparing Excision with Electrosurgical Peeling*) (326)

L'objectif de cette procédure est l'élimination complète des tissus lésionnels et fibrosés en épargnant au maximum les tissus sains. Sous anesthésie générale, l'opérateur palpe la zone affectée pour localiser les nodules inflammatoires et la fibrose, et les fistules sont sondées pour déterminer leur extension. De façon similaire à la technique du *deroofting*, le toit des fistules est incisé par électrochirurgie avec une pointe boucle. Ensuite, tout le tissu lésionnel, dont la fibrose, identifiée par la palpation, est enlevé par transections électrochirurgicales tangentielles. Les planchers des sinus épithélialisés et la graisse sous-cutanée sont laissés intacts dans la mesure du possible. Enfin, les marges de la plaie sont

minutieusement vérifiées avec une sonde pour rechercher la présence de voies sinusales résiduelles. Du Triamcinolone acétonide 10 à 20 mg et de la Bupivacaïne 0,5% (10 ml) peuvent être injectés dans les marges saines de la plaie pour prévenir l'hypergranulation. Les plaies sont ensuite laissées en cicatrisation dirigée avec soins locaux deux fois par jour (irrigation puis pansements alginates et siliconés). Cette technique est plus rapide que le deroofing pour les lésions de stade II/III de Hurley. Conserver au maximum les tissus sains permet une guérison plus rapide et des résultats esthétiques et fonctionnels satisfaisants.

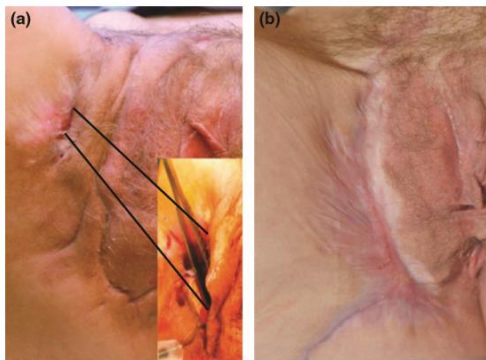


Figure 1 Right groin before treatment with the STEEP procedure. Sondage with a tissue forceps demonstrates the depth of the sinus tract (a). The right groin 24 weeks after the STEEP procedure (b).

(326)

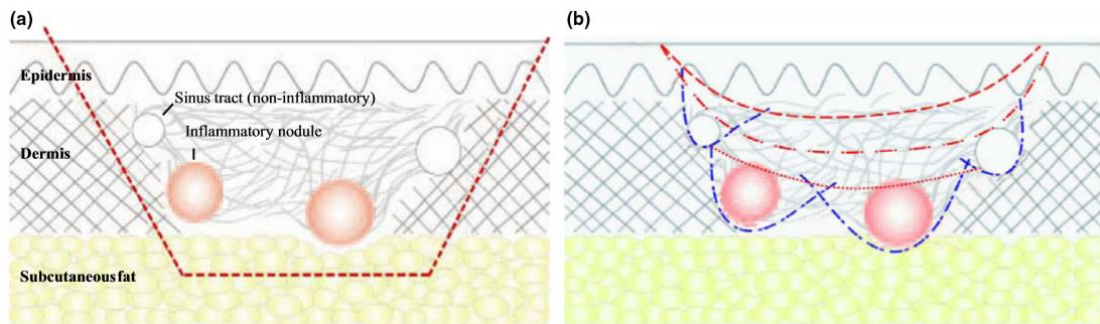


Figure 2 Wide excision (a): red dotted line represents the cutting surface. Healthy tissue is removed and resection reaches into subcutaneous fat. Steep-procedure (b): inflammatory nodules, sinus tracts and scar tissue are localized by a probe or with palpation. Affected tissue is then peeled off layer by layer by means of multiple tangential transections (red dashed lines). The epithelial lining is spared in non-inflammatory sinus tracts but is totally excised in inflammatory sinus tracts (blue dashed lines). The procedure is repeated until a plane has been obtained that is free of lesional tissue. The result is that the final defect is smaller compared to wide excision. - - - First tangential transection, - - - Second tangential transection, Third tangential transection, - - - Final tangential transection.

(326)



Fig. 4. Cosmetic result of skin-tissue-sparing excision with electrosurgical peeling (STEEP). (1A-C) Axilla of a 47-year-old man, Hurley stage II. (2A-C) Groin of a 46-year-old man, Hurley stage II. (3A-C) Axilla of a 49-year-old woman, Hurley stage III.

(327)

V. 3. 1. 5. Les excisions chirurgicales

Les excisions représentent les principales techniques utilisées chez les patients présentant des lésions individuelles, persistantes ou récurrentes. Elles peuvent être **limitées**, **larges** avec marges saines de 1 à 3 cm voire **complète** (excision de toute la zone pileuse atteinte). Les excisions limitées sont associées à un risque élevé de récurrence (43%), alors que les excisions larges ont des taux de récurrence plus faibles (27%) (321). Les excisions limitées peuvent être effectuées par les dermatologues. Les excisions larges nécessitent le plus souvent l'expertise d'un chirurgien général voire d'un plasticien.

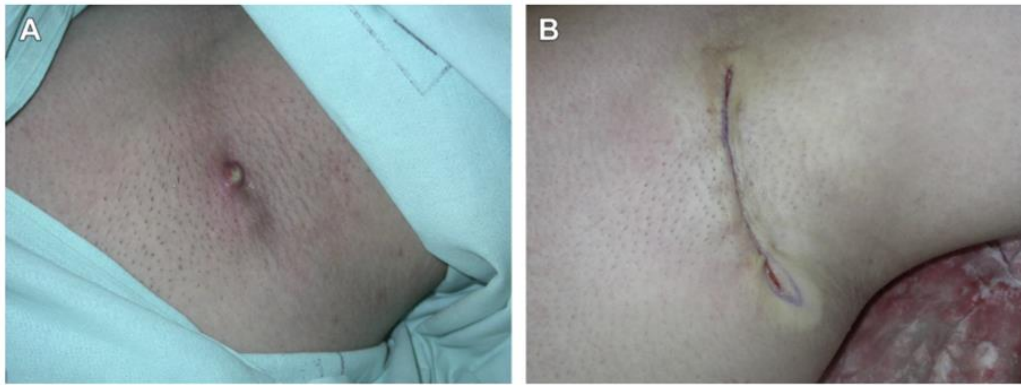


Fig. 7. (A) Small abscesses and fistulas of the axillary area, planned for spindle-shaped excision. (B) The defect after spindle excision was sutured loosely with subepidermal stitches.

V. 3. 2. Techniques de cicatrisation après excision

Selon une revue publiée par Rompel et Petres, portant sur 106 opérations, la méthode de reconstruction après excision radicale n'a aucune influence sur la survenue d'une récurrence et doit être choisie en fonction de la taille et de l'emplacement de la zone excisée (cf. tableau ci-dessous publié par Zouboulis *et al.* (38)).

Table 6 Experiences in Hidradenitis suppurativa radical surgery

	Number of treated sites	Recurrence rate	Follow-up period	References
SIH	87 sites	31.6%	1 year	Bieniek <i>et al.</i> ¹⁹⁶
Primary closure	92 sites	34%	1–5 years	Van Rappard <i>et al.</i> ¹⁶⁸
Grafts (immediate or delayed)	367 sites	33%	1–19 years	Bohn and Svensson ¹⁷⁰
	24 sites (NPWT)	20.9%	n.d.	Chen and Friedman ¹⁷¹
Flaps	50 sites	18.75%	Mean 2 years	Alharbi <i>et al.</i> ¹⁷⁴

V. 3. 2. 1. Cicatrisation dirigée

- Par pansements standards** : Bieniek *et al.* rapportent des taux de réussite de 72% à 1 an après excision radicale et cicatrisation dirigée (328). Une étude a comparé la greffe cutanée et la cicatrisation dirigée chez 10 patients, où chaque patient était son propre témoin (chirurgie radicale axillaire bilatérale). Sept patients sur 10 ont préféré la cicatrisation dirigée à la greffe de peau (329). Dans une étude publiée par Deckers *et al.*, dans 95 procédures chirurgicales (37,6%), une récurrence s'est produite dans la zone opérée ou à moins de 0,5 cm de la cicatrice et 125 cas (49,4%) étaient en rémission dans la zone opérée après une durée moyenne de suivi de 36,2 mois. Le délai médian de récurrence était de 6 mois (330). Les inconvénients de cette technique sont la durée prolongée de cicatrisation et les risques de rétractions cutanées sur et autour du site opéré. La cicatrisation dirigée donne globalement de très bons résultats avec moins de complications et ne crée pas de cicatrice supplémentaire (prise de greffe).

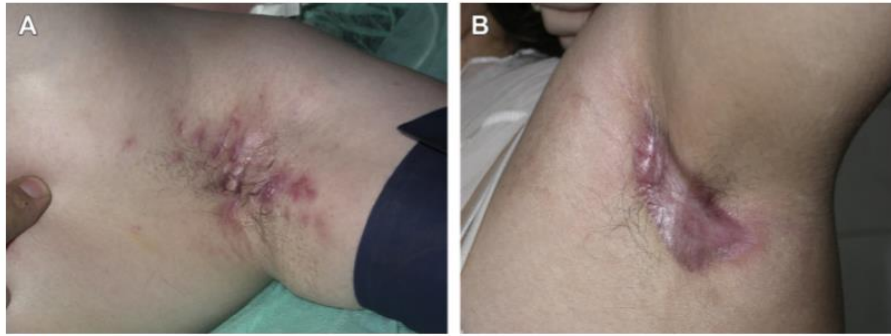


Fig. 11. (A) Hidradenitis suppurativa of axillary area, planned for surgical treatment. (B) The scar 3 months after completing secondary intention healing. Its size is much smaller than the primary defect.

- **Par Thérapie par Pression Négative (TPN) :** Elle est le plus souvent utilisée avant fermeture secondaire (greffe ou lambeau). Elle permet un drainage continu de la plaie et favorise la granulation (331,332).

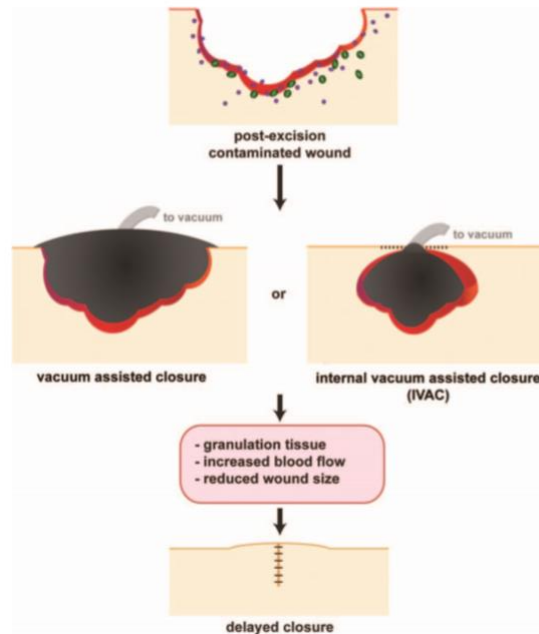


Fig. 3. Internal vacuum-assisted closure (IVAC) increases wound healing success. Internal vacuum-assisted closure is thought to act in multiple ways, by increasing blood flow and granulation tissue formation, decreasing bacterial load, decreasing wound size and complexity, and assisting wound drainage.

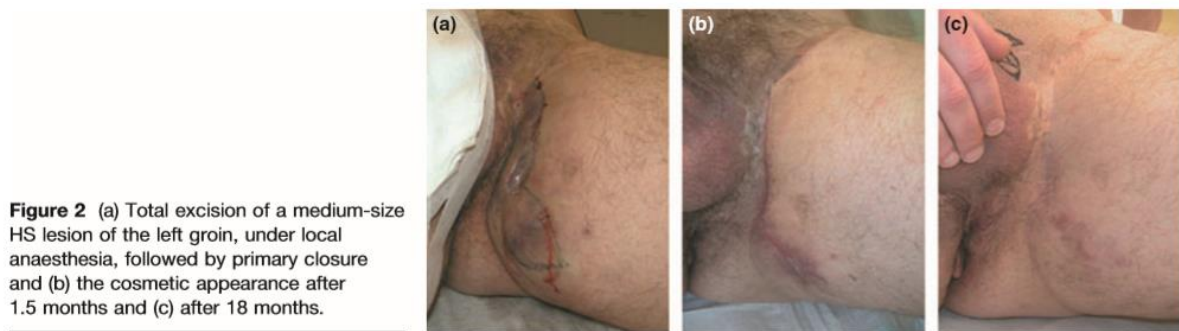
(331)



(333)

V. 3. 2. 2. Suture directe

Des excisions limitées dans certaines zones anatomiques permettent une suture directe. Dans l'étude de Van Rappard *et al.* (325) comportant 57 patients, sur 92 sites opérés, 66% n'ont pas récidivé. La durée moyenne de suivi sans récurrence était de 27 mois.



V. 3. 2. 3. Techniques de reconstruction

V. 3. 2. 3. a. Greffe cutanée

La reconstruction par greffe cutanée consiste à transplanter une pièce de peau saine d'un site à un autre du corps. Cette technique est pratiquée lorsque les lambeaux ne sont pas réalisables (exérèses très larges). Elle est souvent responsable de douleurs accrues, d'immobilisations longues et d'hospitalisations prolongées et les durées de guérison sont plus longues par rapport aux lambeaux cutanés. La revue de Mehdizadeh *et al.* (334) a montré que parmi les techniques de cicatrisation après une large excision, la greffe cutanée avait le taux de récurrence le plus faible (6%) par rapport aux lambeaux cutanés (8%) et la fermeture primaire (15%). La greffe cutanée peut s'effectuer de façon immédiate (dans le même temps opératoire) ou de façon retardée (10 à 14 jours). On distingue 2 types de greffe cutanée, la greffe de peau totale et la greffe de peau mince. La peau mince n'a pas de follicule pileux ni de glande sudoripare, la prise de greffe est plus facile. Elle est surtout pratiquée aux aisselles et permet de refermer des plaies larges avec un risque infectieux minimal. Associée à une thérapie par pression négative (TPN), la greffe donnerait de meilleurs résultats (333,335–337).



Fig. 8. (A) Wide infiltrations of HS in gluteal areas, planned for surgical treatment. (B) Directly after excision of the pathologic lesions, wound was covered by meshed split-thickness skin grafts. (C) The acceptable scars 1.5 months after the operation (the red-bluish color subsided later).

V. 3. 2. 3. b. Lambeaux (327)

La peau fournie par les lambeaux fasciocutanés et musculocutanés est de meilleure qualité que les greffons, puisqu'elle est épaisse et vascularisée. Les temps de guérison sont plus courts qu'avec la greffe, la fermeture primaire et la cicatrisation dirigée. Les complications possibles sont l'hémorragie per-opératoire et l'ischémie voire la nécrose du lambeau. Leur utilisation est donc difficile dans les plaies les plus vastes. Ils sont recommandés pour la couverture de structures anatomiques importantes telles que les faisceaux neuro-vasculaires exposés et les gros vaisseaux. Ils sont définitifs par nature, donc déconseillés dans les formes évolutives d'hydrosadénite (avec risque significatif de progression). Les lambeaux sont particulièrement adaptés pour la zone génitale féminine.

Table 1 Overview of different types of flaps used in surgery for hidradenitis suppurativa				
	Lipocutaneous	Fasciocutaneous	Musculocutaneous	Free
Axillary	Transposition flap of Limberg ³⁰	Double opposing V-Y perforated based flap ³¹ Transpositional flap ³² Lateral thoracic island flap ³³ Limberg transposition flap ³⁴ Thoracodorsal artery perforator V-Y musculocutaneous advancement flap ³⁵	Latissimus dorsi island flap ³⁶	Anterolateral thigh perforator free flap ³⁷
Groin, perineal, perianal	Modified abdominoplasty ²⁷ Medial thigh lift ²⁹	Bilateral pedicled anterolateral thigh flap ³⁸	Pedicled gracilis myocutaneous flap ³⁹	—
Gluteal	—	Island V-Y advancement flap, rotation V-Y advancement flap and bilobed flap ⁴⁰ Superior and inferior gluteal artery perforator flaps ⁴¹	—	—

(327)



Fig. 9. (A) Hidradenitis suppurativa of the genital regions (pubic mound, labia majora, inguinal regions), planned for excision and subsequent coverage with “pubic–lower abdominal” flaps. (B) The defect directly after coverage with lower abdominal advancement flaps.

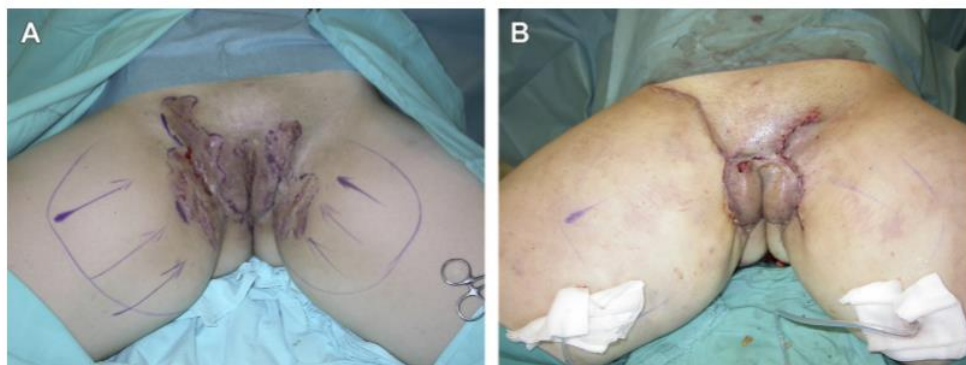


Fig. 10. (A) Hidradenitis suppurativa of the genital regions (inguinal and labia majora), planned for excision and coverage with medial thigh lift flaps. (B) The defect was covered with skin–subcutaneous medial thigh advancement flaps.



Fig. 12. (A) Hidradenitis suppurativa of the axillary area planned for excision with 5 adjacent triangles, according to the starlike technique. (B) The wound was reduced considerably by approximating the edges of the triangles. (C) The final aesthetic scar 1 year after the operation.

V. 4. Traitements physiques

V. 4. 1. Un laser chirurgical : le laser CO₂ (338)

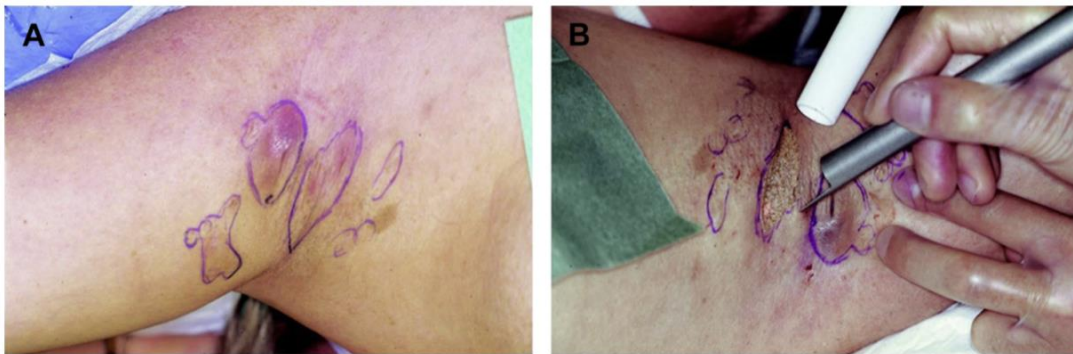
C'est le premier laser à avoir été testé pour le traitement des lésions d'HS. Son effet thermique permet d'exciser ou de vaporiser les zones touchées en ayant une action hémostatique. Il est utilisé pour l'exérèse chirurgicale en bloc des lésions, leur marsupialisation ou bien leur destruction superficielle (plan par plan) de façon plus douce, plus rapide et moins invasive que la chirurgie.

V. 4. 1. 1. L'excision (en bloc) par laser CO2

Le laser CO2 peut exciser en bloc de petites ou de larges zones, avec ou sans coagulation avec moins de saignements et un meilleur contrôle visuel per opératoire qu'avec la chirurgie standard. Les taux d'efficacité avoisinent les 100% (339–341). L'excision par laser CO2 est indiquée dans les stades 2 et 3 de Hurley.

V. 4. 1. 2. La vaporisation par laser CO2

La vaporisation par laser CO2 associé à la technologie assistée par scanner, est indiquée pour des lésions de plus petite taille. En commençant au centre d'une lésion, le tissu est détruit par étape, couche par couche (à la manière d'une chirurgie de Mohs, avec contrôle macroscopique) jusqu'à atteindre le tissu adipeux sain sous-jacent, puis, le plus souvent, laissé en cicatrisation dirigée (338). Les taux d'efficacité varient entre 71 et 100% (338).



V. 4. 1. 3. Le traitement des cicatrices par laser CO2 fractionné

Le laser CO2 fractionné est utilisé pour le traitement des cicatrices atrophiques. Son utilisation dans l'HS a été rapportée par Krakowski *et al.* chez une fille de 12 ans présentant des cicatrices cribiformes d'HS (342).

V. 4. 2. Lasers et lumières épilatoires

Les lasers et lumières épilatoires sont surtout utilisés en médecine esthétique. Ils sont également employés pour le traitement de dermatoses telles que l'hirsutisme ou l'hypertrichose, ainsi que pour ôter les follicules pileux des greffons cutanés. En se basant sur l'hypothèse que l'HS prend son origine dans le follicule pileux et que ceux-ci entretiennent l'inflammation via une réaction de type corps étranger, leur utilisation a été développée dans cette maladie. Les données de la littérature sont peu nombreuses mais prometteuses.

V. 4. 2. 1. Les lasers dépilatoires : Nd:YAG, Alexandrite, Diode

- Le **laser Nd:YAG** (Neodymium-doped Yttrium Aluminium Garnet laser) à impulsions longues de 1 064 nm a été évalué dans 3 essais thérapeutiques prospectifs chez des 63 patients en stade II et III de Hurley. Il était utilisé de façon mensuelle pendant 2 à 4 mois. Un côté du corps était traité et le côté controlatéral servait de contrôle. 2 études combinaient le laser avec des topiques (Peroxyde de Benzoyle et Clindamycine topique). Une diminution significative du score de Sartorius entre 31,6 et 72% a été montrée (343–345).
- L'utilisation du **laser Alexandrite** à pulsations longues de 755 nm dans l'HS a été rapporté chez un seul patient de stade 2 de Hurley avec une réponse « excellente » à 10 mois après 6 séances de 6 à 8 semaines d'intervalle (346).
- Le **laser Diode** (1450 nm) a été utilisé chez une patiente de 53 ans avec une amélioration partielle après 4 séances (347).

V. 4. 2. 2. La lumière pulsée (Intense Pulse Light, IPL) (348–350)

L'IPL est une source de lumière polychromatique, pulsée et de large spectre (entre 390 et 1200 nm de longueur d'onde). Elle est utilisée dans la MdV pour détruire les poils pigmentés par photothermolyse sélective (longueurs d'ondes entre 420 et 550 nm, ciblant la mélanine) (338). Elle a également montré un effet anti-inflammatoire sur les lésions d'hydrosadénite (348). Theut Riis *et al.* ont suggéré qu'au moins 6 séances (espacées de 4 à 6 semaines) étaient nécessaires comme traitement adjuvant chez les patients atteints d'une HS légère à modérée avec peu de cicatrices (350).

V. 4. 3. Thérapie photodynamique (PDT)

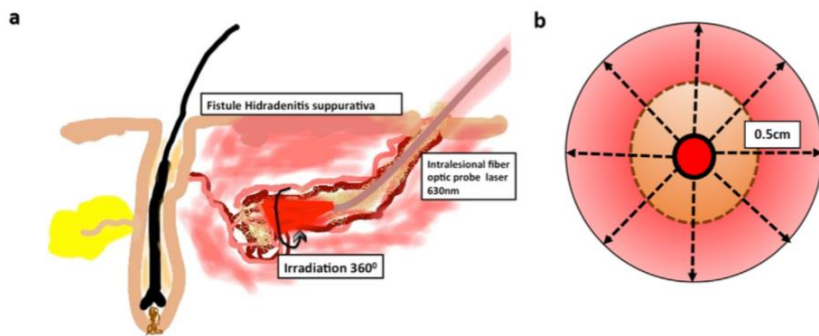
3 protocoles de PDT ont été utilisés pour traiter la MDV : la PDT topique (conventionnelle, utilisée pour le traitement des kératoses actiniques), l'illumination interstitielle (iPDT) et la PDT au Bleu de Méthylène (351).

V. 4. 3. 1. La PDT topique

La PDT topique utilise le 5-ALA (acide 5-aminolévulinique, ou le MAL, méthyl-ester de l'ALA). Sous occlusion pendant 2h30, celui-ci est ensuite illuminé avec une lampe à LED rouge. Plusieurs articles montrent l'intérêt de cette technique, notamment pour des lésions peu profondes (352,353). Il n'y a toutefois pas eu d'essai clinique randomisé.

V. 4. 3. 2. La PDT intralésionnelle

Le 5-ALA pénètre toutefois mal les lésions cutanées lorsqu'il est appliqué en surface cutanée. Valladares *et al.* ont suggéré l'injection intralésionnelle du 5-ALA dilué à 5% dans du sérum physiologique (354) et plus récemment du gel de 5-ALA à 5% (355). Après occlusion des lésions sous pansement pendant 2h, celles-ci étaient illuminées avec une fibre optique de 400 μm (connectée à un laser émettant à 630 nm à 1,2 W, libérant 180 J / cm^2) insérée dans les lésions à l'aide d'une aiguille. Sur 38 patients traités par PDT intralésionnelle en 2011 et 2015, 29 ont eu une réponse complète (355).



(355)

Fig. 1. Schematic design of I-PDT technique. A, irradiation following the natural pathway of the fistula with an intralesional fiber optic probe. B, irradiation field representing the gel-filled cavity (brown colour) and the inflamed tissue (pink) around the probe.

V. 4. 3. 3. La PDT au Bleu de Méthylène

Le Bleu de Méthylène a été utilisé à la place du 5-ALA (353,356) avec des résultats intéressants. Il est moins coûteux que le 5-ALA et sa période d'incubation est plus courte (5 à 20 minutes).

V. 4. 4. Photobiomodulation

Une revue récente (357) a suggéré l'utilisation de la photobiomodulation (PBM) dans le traitement de l'HS. En effet, la PBM est déjà utilisée pour le traitement d'autres affections cutanées, telles que l'acné, les cicatrices hypertrophiques, les rides et les brûlures. Il a été

rapporté que la PBM avait des effets bénéfiques sur la cicatrisation des plaies, l'angiogenèse, la vasodilatation et le soulagement de la douleur et de l'inflammation, notamment dans un modèle in vitro d'HS (358). De plus, réglé à la longueur d'onde bleue, la PBM exercerait une activité antibactérienne. La PBM n'a jamais été testée in vivo.

V. 4. 5. Cryoinsufflation assistée par un punch (Cryopunch)

Cette technique consiste à insuffler de l'azote liquide via un punch (Cryopunch) dans un abcès préalablement vidé et rincé avec du sérum physiologique (359). Une étude récemment publiée par Molina-Leyva *et al.* a montré l'efficacité de cette technique avec une résolution complète dans 70% (7/10) des lésions traitées à 4 semaines et à 24 semaines. Aucune des lésions ayant répondu au traitement n'a récidivé. Ce traitement a eu tendance à être plus efficace pour les lésions plus récentes. La douleur médiane associée à cette procédure était de 2. Aucun effet indésirable n'a été observé. Un temps d'application de l'azote liquide de 5 secondes doit être respecté pour éviter la destruction du toit de la lésion (359).

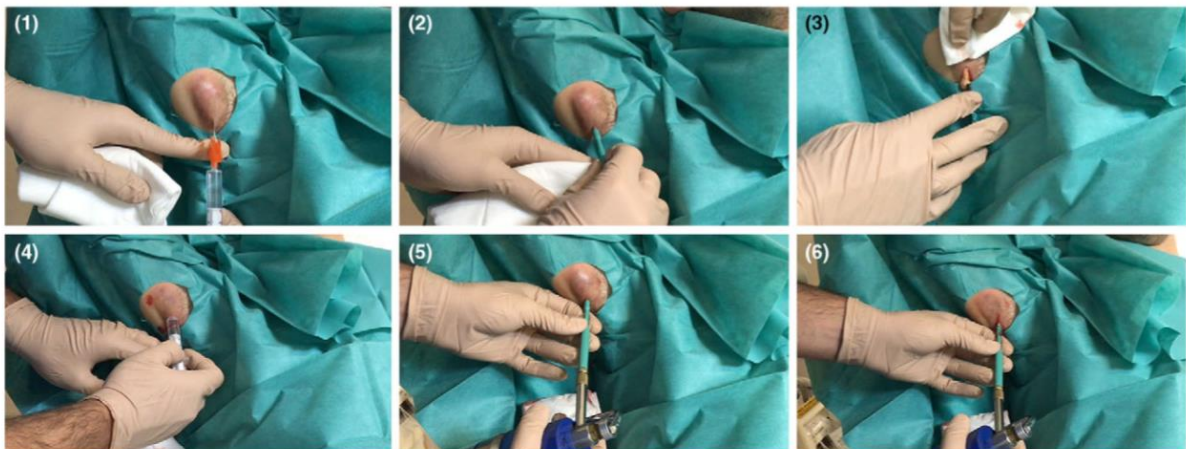


Figure 1 Punch-trocar-assisted cryoinsufflation (cryopunch) step-by-step: 1) anaesthetic infiltration of the inflammatory lesion to be treated with 2% mepivacaine, 2) perform an incision with a 4–5 mm punch biopsy trocar. 3) Drain the collection. 4) Wash gently with physiological saline. 5) Introduce the trocar again and apply liquid nitrogen by means of a cryosurgical unit, a 5-s application must be carried out, which may be intermittent. 6) Wait 10–15 s and repeat new application twice. Drain hole is left open, for healing by second intention and for allowing spontaneous drainage.

V. 4. 6. Oxygénothérapie hyperbare

L'oxygénothérapie hyperbare accroît l'apport d'oxygène dans les tissus. Cela semble accélérer la cicatrisation des plaies en stimulant l'angiogenèse et la prolifération des fibroblastes. L'hyperoxie tissulaire locale induite par cette technique a également des propriétés anti-inflammatoires et bactéricides, agissant donc en synergie avec les

antibiotiques (360,361). Elle a été décrite comme traitement adjuvant chez certains adultes atteints de MdV, en association avec des antibiotiques (46), des anti-TNF α (362) et la chirurgie (363).

V. 4. 7. Radiothérapie

Quelques articles rapportent l'utilisation de la radiothérapie à faible dose comme traitement de l'HS (0,5 à 1,5 Gy par fraction ; doses totales de 3,0 Gy à 8,0 Gy ; des doses totales supérieures à 10 Gy ont été délivrées pour des récives chroniques). Aucun patient n'a développé d'effet secondaire aigu. Moins de 50% des patients ont eu une amélioration de leur symptomatologie (364). Certaines publications rapportent, au contraire, l'apparition ou l'exacerbation d'une HS sur des sites de radiothérapie (365,366). De plus, la radiothérapie étant mutagène, elle n'est pas recommandée dans le traitement de l'HS. Un essai thérapeutique évaluant la radiothérapie faible dose dans le traitement de l'HS est en cours (*clinicaltrials.gov*, NCT03040804).

V. 5. Cas particulier : la femme enceinte ou allaitante (367)

De nombreux traitements sont **contre-indiqués pendant la grossesse**. Parmi les antibiotiques, sont contre-indiqués la Doxycycline au-delà du 1^e trimestre, à cause du risque de coloration des dents de lait du fœtus, et le Cotrimoxazole, notamment pendant les 10 premières semaines d'aménorrhée, à cause du risque malformatif. Les rétinoïdes, les traitements hormonaux et la colchicine sont interdits pendant la grossesse à cause du risque tératogène. Les biothérapies sont contre-indiquées en théorie mais peu de données existent (les données de sécurité sont incertaines). Les chirurgies ne sont pas recommandées au premier trimestre à cause du risque tératogène de l'anesthésie (même locale). Les chirurgies lourdes sous anesthésie générales sont à différer après l'accouchement.

Sont **autorisés pendant la grossesse** les antibiotiques topiques, l'association Rifampicine + Clindamycine, les fluoroquinolones (mais peu de données concernant la Moxifloxacine donc à éviter, préférer l'Ofloxacine ou la Ciprofloxacine), l'Amoxicilline/Acide Clavulanique, la Pristinamycine, le Métronidazole, la Dapsone et la Metformine.

Les antibiotiques topiques, la Clindamycine, la Rifampicine, le Zinc, la Metformine et la Dapsone sont **compatibles avec l'allaitement**. Le Métronidazole doit être interrompu 12 à 24h avant l'allaitement.

Il faut évidemment conseiller l'arrêt du tabac et surveiller la prise de poids.

VI. Réseaux médicaux et associations de malades

Deux réseaux nationaux parallèles ont pour but d'améliorer la prise en charge des patients atteints d'HS. Il s'agit du groupe **ResoVerneuil** (<https://resoverneuil.com>), qui regroupe près de 200 spécialistes (notamment dermatologues et chirurgiens) répartis sur 135 centres, et de **HS-France**, par la Société Française de Dermatologie (<https://www.sfdermato.org/site/groupe-hs-france.html>).



De même, il existe **2 associations de malades**, l'**AFRH** (Association Française pour la Recherche sur l'Hidrosadénite, <http://www.afrh.fr>) à Paris et **Solidarité Verneuil** (<https://www.solidarite-verneuil.org>) à Lyon, qui ont pour buts le partage d'informations et l'aide à la prise en charge psycho-sociale des malades. Elles proposent un accompagnement, un soutien psychologique et administratif, une éducation thérapeutique et des conseils individuellement par téléphone, mail, voie postale et visites à domicile ou à l'hôpital. Elles organisent des cafés-rencontres, colloques et groupes de soutien. De nombreuses informations sont présentes sur leurs sites internet, leurs forums et sur leurs réseaux sociaux. La Fédération Européenne des Associations de Patients (**European Federation of HS Patients' Organisations (EFPO)**) est une organisation internationale constituée de 7 associations de malades atteints d'HS (dont l'AFRH).



Depuis 2012, à l'initiative de l'AFRH, le **6 juin** est la journée mondiale de la maladie de Verneuil.

VII. Apport de cette thèse dans notre pratique

La « check-list »

ATCD personnels : puberté précoce, SOPK

ATCD familiaux d'HS

Allergies médicamenteuses (antibiotiques ++)

Traitement habituel : AINS ? corticoïdes ? → STOP

- Règles douloureuses, migraines (etc.) : privilégier les antalgiques « standards »
- Rhumatisme inflammatoire : si AINS indispensables, renforcer l'antibiothérapie pendant la durée du traitement ou anti-TNF α ou kinésithérapie

Dépister les facteurs de risque cardiovasculaire modifiables (clinique) :

- **Tabac** : si oui, conseiller l'arrêt ++
- **Poids**, IMC (poids/taille²) : conseiller la perte de poids si surpoids/obésité ++
- Tension artérielle, tour de taille

Sévérité : durée d'évolution, fréquence des poussées, score de Hurley (\pm phénotype) ; DLQI

Association des poussées au cycle menstruel ? → discuter traitement hormonal (pilule contraceptive, anti-androgènes)

Imagerie :

- Echographie (avant chirurgie ++ pour apprécier la profondeur des lésions)
- IRM pelvienne (fistules complexes anales (DD MICI) ou plastrons autour du vagin)

Dépister des maladies associées :

- Signes **cutanés** : sinus pilonidal, carcinome épidermoïde (région fessière ++)
- Signes **digestifs** : douleurs abdominales, troubles du transit → avis gastro-entérologue
- Signes **rhumatologiques** : arthralgies inflammatoires → avis rhumatologue
- Syndrome **anxio-dépressif** ; **addictions** → avis psychiatre, suivi psychologue

Biologie :

- Standard : NFS, plaquettes, CRP, ionogramme sanguin, urée, créatinine, DFG
- ASAT, ALAT, PAL, GGT
- Glycémie à jeun, HbA1c
- Cholestérol total, HDLc, LDLc, triglycérides

Rechercher des complications aux traitements :

- Mycoses (antibiotiques)
- Neuropathie (Métronidazole)
- Tendinopathies (fluoroquinolones)
- Troubles de conduction cardiaque, allongement du QT (Moxifloxacine) → ECG répétés
- Toxicité hépatique (Rifampicine) → bilan hépatique régulier

Eviter les facteurs favorisants :

- Arrêt du tabac
- Perte de poids (si surpoids/obésité)
- Equilibrer le diabète
- Arrêt des corticoïdes et des AINS

Prise en charge de la DOULEUR ++	Paracétamol, Tramadol, Codéine, Néfopam etc.
---	--

La stratégie « classique »		
Traitement minute	Traitement d'entretien	Traitement de 2 ^e intention
Amoxicilline + Acide clavulanique en cure courte 2 à 3 g/jour	Doxycycline 200 mg/j + Amox/A.clavulanique 2 à 3 g/jour en cure courte si poussée ou Pristinamycine seule 2 g/j + Métronidazole à chaque poussée 750 mg-1,5 g/j	Clindamycine 600 mg/j + Rifampicine 600 mg/j 1 mois ou Pristinamycine 2 g/j + Métronidazole 750 mg-1,5 g/j 6 semaines ou Cotrimoxazole

La stratégie Necker-Pasteur			
Stade de Hurley	Induction : trithérapie Rifampicine + Moxifloxacine 1 cp/j + Métronidazole 750 mg-1,5g/j	Consolidation : bithérapie Rifampicine + Moxifloxacine	Entretien Cotrimoxazole
1	6 semaines	4 semaines	≥ 1 an
2	D'abord Ceftriaxone IV/IM 1g/j < 90 kg, 2g/j > 90 kg + Métronidazole 3 semaines puis trithérapie 3 semaines	6 semaines	
3	D'abord Ertapénème IV 1g/j 6-10 semaines puis trithérapie 6-10 semaines	8 semaines	

Proposer le **LASER épilatoire** (dès stade 1)

CHIRURGIE (possible à tous les stades)		
Aux urgences	Incision-drainage si abcès tendu douloureux	
Au cabinet du dermatologue	Chirurgie programmée « à froid »	Exérèse limitée
Au bloc opératoire		Derofing, STEEP, exérèses larges

Conclusion

L'hydrosadénite suppurée est une maladie chronique fréquente très handicapante sur les plans physique et moral. Sa physiopathologie reste imparfaitement comprise. Elle serait le résultat d'interactions entre une flore commensale anormale et une réponse immunitaire innée inadaptée, avec une composante génétique et l'influence de facteurs favorisants. Un diagnostic et un traitement précoces sont essentiels pour prévenir ses comorbidités physiques (syndrome métabolique, syndromes auto-inflammatoires, maladies inflammatoires chroniques intestinales et rhumatismes inflammatoires) et psychiques (dépression, addictions). Elle souffre d'un retard important de prise en charge lié, notamment, à la méconnaissance par les praticiens de cette maladie dans ses formes débutantes ou frustes. La recherche fondamentale et clinique est très active mais, pour l'instant, n'a pas abouti à la mise au point de traitement régulièrement efficace. La prise en charge de cette maladie multifacette ne peut qu'être pluridisciplinaire. Si les mesures hygiéno-diététiques sont essentielles (arrêt du tabac, perte de poids), elles restent toutefois insuffisantes. Le traitement médical comporte actuellement 2 axes thérapeutiques principaux, antibiotique et immunologique (biothérapies), dont le but est d'amener le patient à une chirurgie, la plus large possible, seul traitement potentiellement curateur (sur la zone opérée). Toutefois, aucun essai clinique mené jusqu'à lors ne permet de privilégier un traitement par rapport à un autre.

Clermont-Ferrand, le 20/05/19
Pierre CLAVÉLOU
Doyen - Directeur



Clermont-Ferrand, le 20/05/19
Le Président du Jury

20/05/19
A handwritten signature in black ink, written over the date and title.

REFERENCES

1. Jemec GBE, Kimball AB. Hidradenitis suppurativa: Epidemiology and scope of the problem. *Journal of the American Academy of Dermatology*. nov 2015;73(5):S4-7.
2. Jemec GBE, Heidenheim M, Nielsen NH. The prevalence of hidradenitis suppurativa and its potential precursor lesions. *Journal of the American Academy of Dermatology*. août 1996;35(2):191-4.
3. Revuz JE, Canoui-Poitrine F, Wolkenstein P, Viallette C, Gabison G, Pouget F, et al. Prevalence and factors associated with hidradenitis suppurativa: Results from two case-control studies. *Journal of the American Academy of Dermatology*. oct 2008;59(4):596-601.
4. Richard M-A, Corgibet F, Beylot-Barry M, Barbaud A, Bodemer C, Chaussade V, et al. Sex- and age-adjusted prevalence estimates of five chronic inflammatory skin diseases in France: results of the « *OBJECTIFS PEAU* » study. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. nov 2018;32(11):1967-71.
5. Ingram JR, Jenkins-Jones S, Knipe DW, Morgan CLI, Cannings-John R, Piguët V. Population-based Clinical Practice Research Datalink study using algorithm modelling to identify the true burden of hidradenitis suppurativa. *British Journal of Dermatology*. avr 2018;178(4):917-24.
6. Cosmatos I, Matcho A, Weinstein R, Montgomery MO, Stang P. Analysis of patient claims data to determine the prevalence of hidradenitis suppurativa in the United States. *Journal of the American Academy of Dermatology*. mars 2013;68(3):412-9.
7. Vazquez BG, Alikhan A, Weaver AL, Wetter DA, Davis MD. Incidence of Hidradenitis Suppurativa and Associated Factors: A Population-Based Study of Olmsted County, Minnesota. *Journal of Investigative Dermatology*. janv 2013;133(1):97-103.
8. Garg A, Kirby JS, Lavian J, Lin G, Strunk A. Sex- and Age-Adjusted Population Analysis of Prevalence Estimates for Hidradenitis Suppurativa in the United States. *JAMA Dermatology*. 1 août 2017;153(8):760.
9. Revuz J. Hidradenitis suppurativa. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. sept 2009;23(9):985-98.
10. Deckers IE, van der Zee HH, Boer J, Prens EP. Correlation of early-onset hidradenitis suppurativa with stronger genetic susceptibility and more widespread involvement. *Journal of the American Academy of Dermatology*. mars 2015;72(3):485-8.
11. Dessinioti C, Tzanetakou V, Zisimou C, Kontochristopoulos G, Antoniou C. A retrospective study of the characteristics of patients with early-onset compared to adult-onset hidradenitis suppurativa. *International Journal of Dermatology*. juin 2018;57(6):687-91.
12. Mengesha YM, Holcombe TC, Hansen RC. Prepubertal hidradenitis suppurativa: two case reports and review of the literature. *Pediatr Dermatol*. août 1999;16(4):292-6.
13. Palmer RA, Keefe M. Early-onset hidradenitis suppurativa. *Clin Exp Dermatol*. sept 2001;26(6):501-3.
14. Feito-Rodríguez M, Sendagorta-Cudós E, Herranz-Pinto P, de Lucas-Laguna R. Prepubertal Hidradenitis Suppurativa Successfully Treated with Botulinum Toxin A: *Dermatologic Surgery*. août 2009;35(8):1300-2.
15. Stojkovic-Filipovic J, Gajic-Veljic M, Nikolic M. Prepubertal onset of hidradenitis suppurativa in a girl: A case report and literature review. *Indian Journal of Dermatology, Venereology, and Leprology*. 2015;81(3):294.
16. Loget J, Saint-Martin C, Guillem P, Kanagaratnam L, Becherel P-A, Nassif A, et al. Errance médicale des patients atteints d'hidradénite suppurée : un problème majeur et persistant. Étude « R-ENS Verneuil ». *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*. mai 2018;145(5):331-8.
17. Saunte DM, Boer J, Stratigos A, Szepletowski JC, Hamzavi I, Kim KH, et al. Diagnostic delay in hidradenitis suppurativa is a global problem. *British Journal of Dermatology*. déc 2015;173(6):1546-9.

18. Canoui-Poitrine F, Revuz JE, Wolkenstein P, Viallette C, Gabison G, Pouget F, et al. Clinical characteristics of a series of 302 French patients with hidradenitis suppurativa, with an analysis of factors associated with disease severity. *Journal of the American Academy of Dermatology*. juill 2009;61(1):51-7.
19. Sartorius K, Emtestam L, Jemec GBE, Lapins J. Objective scoring of hidradenitis suppurativa reflecting the role of tobacco smoking and obesity. *British Journal of Dermatology*. oct 2009;161(4):831-9.
20. Grant A, Gonzalez T, Montgomery MO, Cardenas V, Kerdel FA. Infliximab therapy for patients with moderate to severe hidradenitis suppurativa: A randomized, double-blind, placebo-controlled crossover trial. *Journal of the American Academy of Dermatology*. févr 2010;62(2):205-17.
21. Hoffman LK, Ghias MH, Lowes MA. Pathophysiology of hidradenitis suppurativa. *Semin Cutan Med Surg*. juin 2017;36(2):47-54.
22. Kromann CB, Deckers IE, Esmann S, Boer J, Prens EP, Jemec GBE. Risk factors, clinical course and long-term prognosis in hidradenitis suppurativa: a cross-sectional study. *British Journal of Dermatology*. oct 2014;171(4):819-24.
23. Edlich RF, Silloway KA, Rodeheaver GT, Cooper PH. Epidemiology, pathology, and treatment of axillary hidradenitis suppurativa. *J Emerg Med*. 1986;4(5):369-78.
24. Harrison BJ, Read GF, Hughes LE. Endocrine basis for the clinical presentation of hidradenitis suppurativa. *Br J Surg*. oct 1988;75(10):972-5.
25. Rompel R, Petres J. Long-term results of wide surgical excision in 106 patients with hidradenitis suppurativa. *Dermatol Surg*. juill 2000;26(7):638-43.
26. Tzellos T, Zouboulis CC, Gulliver W, Cohen AD, Wolkenstein P, Jemec GBE. Cardiovascular disease risk factors in patients with hidradenitis suppurativa: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *British Journal of Dermatology*. nov 2015;173(5):1142-55.
27. Kromann C, Ibler K, Kristiansen V, Jemec G. The Influence of Body Weight on the Prevalence and Severity of Hidradenitis Suppurativa. *Acta Dermato Venereologica*. 2014;94(5):553-7.
28. Mikkelsen PR, Dufour DN, Zarchi K, Jemec GBE. Recurrence Rate and Patient Satisfaction of CO2 Laser Evaporation of Lesions in Patients With Hidradenitis Suppurativa: A Retrospective Study. *Dermatologic Surgery*. févr 2015;41(2):255-60.
29. Knaysi GA, Cosman B, Crikelair GF. Hidradenitis suppurativa. *JAMA*. 1 janv 1968;203(1):19-22.
30. Harrison BJ, Kumar S, Read GF, Edwards CA, Scanlon MF, Hughes LE. Hidradenitis suppurativa: evidence for an endocrine abnormality. *Br J Surg*. déc 1985;72(12):1002-4.
31. Garg A, Papagermanos V, Midura M, Strunk A. Incidence of hidradenitis suppurativa among tobacco smokers: a population-based retrospective analysis in the U.S.A. *British Journal of Dermatology*. mars 2018;178(3):709-14.
32. Denny G, Anadkat MJ. The effect of smoking and age on the response to first-line therapy of hidradenitis suppurativa: An institutional retrospective cohort study. *Journal of the American Academy of Dermatology*. janv 2017;76(1):54-9.
33. Fitzsimmons JS, Guilbert PR. A family study of hidradenitis suppurativa. *Journal of Medical Genetics*. 1 oct 1985;22(5):367-73.
34. Pink AE, Simpson MA, Desai N, Dafou D, Hills A, Mortimer P, et al. Mutations in the γ -secretase genes NCSTN, PSENEN, and PSEN1 underlie rare forms of hidradenitis suppurativa (acne inversa). *J Invest Dermatol*. oct 2012;132(10):2459-61.
35. Schrader AMR, Deckers IE, van der Zee HH, Boer J, Prens EP. Hidradenitis suppurativa: a retrospective study of 846 Dutch patients to identify factors associated with disease severity. *J Am Acad Dermatol*. sept 2014;71(3):460-7.
36. Frew JW, Vekic DA, Woods JA, Cains GD. Drug-associated hidradenitis suppurativa: A systematic review of case reports. *Journal of the American Academy of Dermatology*. janv 2018;78(1):217-219.e2.

37. Revuz JE, Jemec GBE. Diagnosing Hidradenitis Suppurativa. *Dermatologic Clinics*. janv 2016;34(1):1-5.
38. Zouboulis CC, Desai N, Emtestam L, Hunger RE, Ioannides D, Juhász I, et al. European S1 guideline for the treatment of hidradenitis suppurativa/acne inversa. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. avr 2015;29(4):619-44.
39. Zouboulis CC, del Marmol V, Mrowietz U, Prens EP, Tzellos T, Jemec GBE. Hidradenitis Suppurativa/Acne Inversa: Criteria for Diagnosis, Severity Assessment, Classification and Disease Evaluation. *Dermatology*. 2015;231(2):184-90.
40. Hurley H. Axillary hyperhidrosis, apocrine bromhidrosis, hidradenitis suppurativa, and familial benign pemphigus: surgical approach. In Roenigh RRH, ed. *Dermatologic Surgery*. Marcel Dekker, New York, 1989: 729–739.
41. Horváth B, Janse I, Blok J, Driessen R, Boer J, Mekkes J, et al. Hurley Staging Refined: A Proposal by the Dutch Hidradenitis Suppurativa Expert Group. *Acta Dermato Venereologica*. 2017;97(3):412-3.
42. Revuz J. Modifications et mode d'emploi du score de Sartorius pour évaluer la gravité de l'hidradénite suppurée. *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*. févr 2007;134(2):173-4.
43. Kimball AB, Kerdel F, Adams D, Mrowietz U, Gelfand JM, Gniadecki R, et al. Adalimumab for the Treatment of Moderate to Severe Hidradenitis Suppurativa. :19.
44. Kimball AB, Sobell JM, Zouboulis CC, Gu Y, Williams DA, Sundaram M, et al. HiSCR (Hidradenitis Suppurativa Clinical Response): a novel clinical endpoint to evaluate therapeutic outcomes in patients with hidradenitis suppurativa from the placebo-controlled portion of a phase 2 adalimumab study. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. juin 2016;30(6):989-94.
45. Zouboulis CC, Tzellos T, Kyrgidis A, Jemec GBE, Bechara FG, Giamarellos-Bourboulis EJ, et al. Development and validation of the International Hidradenitis Suppurativa Severity Score System (IHS4), a novel dynamic scoring system to assess HS severity. *British Journal of Dermatology*. nov 2017;177(5):1401-9.
46. Yildiz H, Senol L, Ercan E, Bilgili ME, Karabudak Abuaf O. A prospective randomized controlled trial assessing the efficacy of adjunctive hyperbaric oxygen therapy in the treatment of hidradenitis suppurativa. *International Journal of Dermatology*. févr 2016;55(2):232-7.
47. Matusiak Ł, Bieniek A, Szepietowski JC. Acitretin treatment for hidradenitis suppurativa: a prospective series of 17 patients. *British Journal of Dermatology*. juill 2014;171(1):170-4.
48. Amano M, Grant A, Kerdel FA. A prospective open-label clinical trial of adalimumab for the treatment of hidradenitis suppurativa: Adalimumab for treating hidradenitis suppurativa. *International Journal of Dermatology*. 19 juill 2010;49(8):950-5.
49. Hessam S, Scholl L, Sand M, Schmitz L, Reitenbach S, Bechara FG. A Novel Severity Assessment Scoring System for Hidradenitis Suppurativa. *JAMA Dermatology*. 1 mars 2018;154(3):330.
50. Peris K, Lo Schiavo A, Fabbrocini G, Dini V, Patrizi A, Fusano M, et al. HIDRADisk: validation of an innovative visual tool to assess the burden of hidradenitis suppurativa. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. avr 2019;33(4):766-73.
51. Gooderham M, Papp K. The psychosocial impact of hidradenitis suppurativa. *Journal of the American Academy of Dermatology*. nov 2015;73(5):S19-22.
52. Kluger N, Sintonen H, Ranta M, Serlachius M. Health-Related Quality of Life of Patients with Hidradenitis Suppurativa Measured with the 15D Instrument and Comparison with the General Population and Patients with Psoriasis. *Skin Appendage Disorders*. 2018;4(3):131-5.
53. McLellan C, Sisic M, Oon HH, Tan J. Preliminary Validation of the HS-QoL: A Quality-of-Life Measure for Hidradenitis Suppurativa. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*. mars 2018;22(2):142-6.
54. Sisic M, Kirby JS, Boyal S, Plant L, McLellan C, Tan J. Development of a Quality-of-Life Measure for Hidradenitis Suppurativa. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*. mars 2017;21(2):152-5.

55. van Straalen KR, Verhagen T, Horváth B, Ardon C, Vossen ARJV, Driessen R, et al. Poor interrater reliability of hidradenitis suppurativa phenotypes. *Journal of the American Academy of Dermatology*. sept 2018;79(3):577-8.
56. van der Zee HH, Jemec GBE. New insights into the diagnosis of hidradenitis suppurativa: Clinical presentations and phenotypes. *Journal of the American Academy of Dermatology*. nov 2015;73(5):S23-6.
57. Moriarty B, Pink A, Creamer D, Desai N. Hidradenitis suppurativa fulminans: a clinically distinct phenotype? *British Journal of Dermatology*. déc 2014;171(6):1576-8.
58. van Rappard DC, Starink MV, van der Wal AC, de Rie MA, Mekkes JR. Four cases of plaque form hidradenitis suppurativa. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. oct 2016;30(10):e104-6.
59. Jansen I, Altmeyer P, Piewig G. Acne inversa (alias hidradenitis suppurativa). *J Eur Acad Dermatol Venereol*. nov 2001;15(6):532-40.
60. Gasparic J, Theut Riis P, Jemec GB. Recognizing syndromic hidradenitis suppurativa: a review of the literature. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. nov 2017;31(11):1809-16.
61. Hsiao JL, Antaya RJ, Berger T, Maurer T, Shinkai K, Leslie KS. Hidradenitis Suppurativa and Concomitant Pyoderma Gangrenosum: A Case Series and Literature Review. *Archives of Dermatology [Internet]*. 1 nov 2010 [cité 27 avr 2019];146(11). Disponible sur: <http://archderm.jamanetwork.com/article.aspx?doi=10.1001/archdermatol.2010.328>
62. Braun-Falco M, Kovnerystyy O, Lohse P, Ruzicka T. Pyoderma gangrenosum, acne, and suppurative hidradenitis (PASH)? a new autoinflammatory syndrome distinct from PAPA syndrome. *Journal of the American Academy of Dermatology*. mars 2012;66(3):409-15.
63. Garzorz N, Papanagioutou V, Atenhan A, Andres C, Eyerich S, Eyerich K, et al. Pyoderma gangrenosum, acne, psoriasis, arthritis and suppurative hidradenitis (PAPASH)-syndrome: a new entity within the spectrum of autoinflammatory syndromes? *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. janv 2016;30(1):141-3.
64. Leuenberger M, Berner J, Di Lucca J, Fischer L, Kaparos N, Conrad C, et al. PASS Syndrome: An IL-1-Driven Autoinflammatory Disease. *Dermatology*. 2016;232(2):254-8.
65. Vinkel C, Thomsen SF. Autoinflammatory syndromes associated with hidradenitis suppurativa and/or acne. *International Journal of Dermatology*. août 2017;56(8):811-8.
66. Marzano AV, Damiani G, Ceccherini I, Berti E, Gattorno M, Cugno M. Autoinflammation in pyoderma gangrenosum and its syndromic form (pyoderma gangrenosum, acne and suppurative hidradenitis). *British Journal of Dermatology*. juin 2017;176(6):1588-98.
67. Plewig G, Kligman AM. Acne Conglobata. In: *Acne*. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 1975:168-203.
68. Zimmermann CC, Sforza D, Macedo PM de, Azulay-Abulafia L, Alves M de FGS, Carneiro SC da S. Dowling-Degos disease: classic clinical and histopathological presentation. *An Bras Dermatol*. oct 2011;86(5):979-82.
69. Ralser DJ, Basmanav FBÜ, Tafazzoli A, Wititsuwannakul J, Delker S, Danda S, et al. Mutations in γ -secretase subunit-encoding PSENEN underlie Dowling-Degos disease associated with acne inversa. *J Clin Invest*. 3 avr 2017;127(4):1485-90.
70. Ralser DJ, Takeuchi H, Fritz G, Basmanav FB, Efferm M, Sivalingam S, et al. Altered Notch Signaling in Dowling-Degos Disease: Additional Mutations in POGlut1 and Further Insights into Disease Pathogenesis. *J Invest Dermatol*. avr 2019;139(4):960-4.
71. Kim YC, Davis MDP, Schanbacher CF, Su WPD. Dowling-Degos disease (reticulate pigmented anomaly of the flexures): A clinical and histopathologic study of 6 cases. *Journal of the American Academy of Dermatology*. mars 1999;40(3):462-7.
72. Blok J, Jonkman M, Horváth B. The possible association of hidradenitis suppurativa and Down syndrome: is increased amyloid precursor protein expression resulting in impaired Notch signalling the missing link? *Br J Dermatol*. juin 2014;170(6):1375-7.

73. Montgomery JR, White TW, Martin BL, Turner ML, Holland SM. A novel connexin 26 gene mutation associated with features of the keratitis-ichthyosis-deafness syndrome and the follicular occlusion triad. *J Am Acad Dermatol.* sept 2004;51(3):377-82.
74. Yung A, Newton-Bishop JA. A case of Bazex-Dupré-Christol syndrome associated with multiple genital trichoepitheliomas: Correspondence. *British Journal of Dermatology.* 5 août 2005;153(3):682-4.
75. Gonfiantini MV, Armando M, Pucciarini ML, Macchiaiolo M, Buonomo PS, Diociaiuti A, et al. Borderline cognitive level in a family with Bazex-Dupré-Christol syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part A.* juill 2015;167(7):1637-43.
76. Todd P, Garioch J, Rademaker M, Susskind W, Gemell C, Thomson J. Pachyonychia congenita complicated by hidradenitis suppurativa: a family study. *Br J Dermatol.* nov 1990;123(5):663-6.
77. Ostlere LS, Langtry JA, Mortimer PS, Staughton RC. Hidradenitis suppurativa in Crohn's disease. *Br J Dermatol.* oct 1991;125(4):384-6.
78. Garg A, Hundal J, Strunk A. Overall and Subgroup Prevalence of Crohn Disease Among Patients With Hidradenitis Suppurativa: A Population-Based Analysis in the United States. *JAMA Dermatology.* 1 juill 2018;154(7):814.
79. Deckers IE, Benhadou F, Koldijk MJ, del Marmol V, Horváth B, Boer J, et al. Inflammatory bowel disease is associated with hidradenitis suppurativa: Results from a multicenter cross-sectional study. *Journal of the American Academy of Dermatology.* janv 2017;76(1):49-53.
80. Egeberg A, Jemec GBE, Kimball AB, Bachelez H, Gislasen GH, Thyssen JP, et al. Prevalence and Risk of Inflammatory Bowel Disease in Patients with Hidradenitis Suppurativa. *Journal of Investigative Dermatology.* mai 2017;137(5):1060-4.
81. Janse IC, Koldijk MJ, Spekhorst LM, Vila AV, Weersma RK, Dijkstra G, et al. Identification of Clinical and Genetic Parameters Associated with Hidradenitis Suppurativa in Inflammatory Bowel Disease: Inflammatory Bowel Diseases. *Journal of the American Academy of Dermatology.* janv 2016;22(1):106-13.
82. Dumont LM, Guégan S, Landman C, Sokol H, Beaugier L, Cosnes J, et al. L'hidradénite suppurée ou maladie de Verneuil influence-t-elle le pronostic de la maladie de Crohn ? *Annales de Dermatologie et de Vénérologie.* déc 2017;144(12):S99.
83. van der Zee HH, van der Woude CJ, Florencia EF, Prens EP. Hidradenitis suppurativa and inflammatory bowel disease: are they associated? Results of a pilot study. *Br J Dermatol.* janv 2010;162(1):195-7.
84. Braun J, Bollow M, Remlinger G, Eggens U, Rudwaleit M, Distler A, et al. Prevalence of spondylarthropathies in HLA-B27 positive and negative blood donors. *Arthritis & Rheumatism.* janv 1998;41(1):58-67.
85. Fauconier M, Reguiat Z, Barbe C, Colosio A, Eschard J-P, Salmon J-H, et al. Association between hidradenitis suppurativa and spondyloarthritis. *Joint Bone Spine.* oct 2018;85(5):593-7.
86. Rondags A, van Straalen KR, Arends S, van der Zee HH, Prens EP, Spoorenberg A, et al. High prevalence of clinical spondyloarthritis features in patients with hidradenitis suppurativa. *Journal of the American Academy of Dermatology.* févr 2019;80(2):551-554.e1.
87. Dauden E, Lazaro P, Aguilar MD, Blasco AJ, Suarez C, Marin I, et al. Recommendations for the management of comorbidity in hidradenitis suppurativa. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology.* janv 2018;32(1):129-44.
88. Ergun T. Hidradenitis suppurativa and the metabolic syndrome. *Clinics in Dermatology.* janv 2018;36(1):41-7.
89. Lim ZV, Oon HH. Management of Hidradenitis Suppurativa in Patients with Metabolic Comorbidities. *Annals of Dermatology.* 2016;28(2):147.
90. Miller IM, McAndrew RJ, Hamzavi I. Prevalence, Risk Factors, and Comorbidities of Hidradenitis Suppurativa. *Dermatologic Clinics.* janv 2016;34(1):7-16.

91. Miller IM, Ellervik C, Vinding GR, Zarchi K, Ibler KS, Knudsen KM, et al. Association of metabolic syndrome and hidradenitis suppurativa. *JAMA Dermatol.* déc 2014;150(12):1273-80.
92. Gold DA, Reeder VJ, Mahan MG, Hamzavi IH. The prevalence of metabolic syndrome in patients with hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol.* avr 2014;70(4):699-703.
93. Pascual JC, González I, Corona D, Hispán P, Ramos JM, Sánchez-Paya J, et al. Assessment of subclinical atherosclerosis in hidradenitis suppurativa. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* juill 2017;31(7):1229-38.
94. Zouboulis CC, Bechara FG, Dickinson-Blok JL, Gulliver W, Horváth B, Hughes R, et al. Hidradenitis suppurativa/acne inversa: a practical framework for treatment optimization - systematic review and recommendations from the HS ALLIANCE working group. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology.* janv 2019;33(1):19-31.
95. Lapins J, Ye W, Nyrén O, Erntestam L. Incidence of cancer among patients with hidradenitis suppurativa. *Arch Dermatol.* juin 2001;137(6):730-4.
96. Tannenbaum R, Strunk A, Garg A. Association Between Hidradenitis Suppurativa and Lymphoma. *JAMA Dermatology.* 1 mai 2019;155(5):624.
97. Garg A, Neuren E, Strunk A. Hidradenitis Suppurativa Is Associated with Polycystic Ovary Syndrome: A Population-Based Analysis in the United States. *J Invest Dermatol.* 2018;138(6):1288-92.
98. Melibary YT. Hidradenitis suppurativa in a patient with hyperandrogenism, insulin-resistance and acanthosis nigricans (HAIR-AN syndrome). *Dermatology Reports [Internet].* 25 juin 2018 [cité 16 avr 2019];10(1). Disponible sur: <https://www.pagepress.org/journals/index.php/dr/article/view/7546>
99. Scheinfeld N. An atlas of the morphological manifestations of hidradenitis suppurativa. *Dermatol Online J.* 16 avr 2014;20(4):22373.
100. Spiller RF, Knox JM. Fox-Fordyce disease with hidradenitis suppurativa. *J Invest Dermatol.* août 1958;31(2):127-35.
101. Resnick SD, Murrell DF, Woosley JT. Pityriasis rubra pilaris, acne conglobata, and elongated follicular spines: an HIV-associated follicular syndrome? *J Am Acad Dermatol.* août 1993;29(2 Pt 1):283.
102. Ornelas J, Sivamani R, Awasthi S. A Report of Two Patients with Darier Disease and Hidradenitis Suppurativa. *Pediatric Dermatology.* juill 2016;33(4):e265-6.
103. Sahin MT, Oztürkcan S, Türel-Ermertcan A, Yurtman-Havlucu D, Bilaç C. Behçet's disease associated with hidradenitis suppurativa. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* mars 2007;21(3):428-9.
104. Sais G, Admella C, Fantova MJ, Montero JC. Lymphocytic autoimmune hidradenitis, cutaneous leucocytoclastic vasculitis and primary Sjögren's syndrome. *Br J Dermatol.* déc 1998;139(6):1073-6.
105. Attanoos RL, Appleton MA, Hughes LE, Ansell ID, Douglas-Jones AG, Williams GT. Granulomatous hidradenitis suppurativa and cutaneous Crohn's disease. *Histopathology.* août 1993;23(2):111-5.
106. Müller H, Eisendle K, Zelger B, Zangerle R. Bilateral scrofuloderma of the axilla masquerading as hidradenitis suppurativa. *Acta Derm Venereol.* 2008;88(6):629-30.
107. Wortsman X, Revuz J, Jemec GBE. Lymph nodes in hidradenitis suppurativa. *Dermatology (Basel).* 2009;219(1):22-4.
108. Faye O, Petit F, Poli F, Petit T, Wechsler J, Gabison G, et al. [Lymphedema as a complication of hidradenitis suppurativa in three patients]. *Ann Dermatol Venereol.* juill 2007;134(6-7):567-9.
109. Constantinou C, Widom K, Desantis J, Obmann M. Hidradenitis suppurativa complicated by squamous cell carcinoma. *Am Surg.* déc 2008;74(12):1177-81.
110. Lavogiez C, Delaporte E, Darras-Vercambre S, Martin De Lassalle E, Castillo C, Mirabel X, et al. Clinicopathological Study of 13 Cases of Squamous Cell Carcinoma Complicating Hidradenitis Suppurativa. *Dermatology.* 2010;220(2):147-53.

111. Jourabchi N, Fischer AH, Cimino-Mathews A, Waters KM, Okoye GA. Squamous cell carcinoma complicating a chronic lesion of hidradenitis suppurativa: a case report and review of the literature: Squamous cell carcinoma complicating a chronic lesion of hidradenitis suppurativa. *International Wound Journal*. avr 2017;14(2):435-8.
112. Yen C-F, Chang Y-Y, Lee Y-Y. Image Gallery: Squamous cell carcinoma arising in long-standing hidradenitis suppurativa. *British Journal of Dermatology*. déc 2018;179(6):e226-e226.
113. Deckers IE, van der Zee HH, Prens EP. Severe fatigue based on anaemia in patients with hidradenitis suppurativa: report of two cases and a review of the literature. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. janv 2016;30(1):174-5.
114. Schandorff KD, Miller IM, Krustup D, Jemec GBE, Marckmann P. Renal amyloid A amyloidosis as a complication of hidradenitis suppurativa. *Clin Nephrol*. juill 2016;86(1):51-4.
115. Wortsman X, Moreno C, Soto R, Arellano J, Pezo C, Wortsman J. Ultrasound In-Depth Characterization and Staging of Hidradenitis Suppurativa: *Dermatologic Surgery*. déc 2013;39(12):1835-42.
116. Wortsman X. Imaging of Hidradenitis Suppurativa. *Dermatologic Clinics*. janv 2016;34(1):59-68.
117. Griffin N, Williams AB, Anderson S, Irving PM, Sanderson J, Desai N, et al. Hidradenitis Suppurativa: MRI Features in Anogenital Disease. *Diseases of the Colon & Rectum*. juin 2014;57(6):762-71.
118. Monnier L, Dohan A, Amara N, Zagdanski A, Drame M, Soyer P, et al. Anoperineal disease in Hidradenitis Suppurativa : MR imaging distinction from perianal Crohn's disease. *European Radiology*. oct 2017;27(10):4100-9.
119. Guet-Revillet H, Coignard-Biehler H, Jais J-P, Quesne G, Frapy E, Poirée S, et al. Bacterial pathogens associated with hidradenitis suppurativa, France. *Emerging Infect Dis*. déc 2014;20(12):1990-8.
120. Guet-Revillet H, Jais J-P, Ungeheuer M-N, Coignard-Biehler H, Duchatelet S, Delage M, et al. The Microbiological Landscape of Anaerobic Infections in Hidradenitis Suppurativa: A Prospective Metagenomic Study. *Clinical Infectious Diseases*. 15 juill 2017;65(2):282-91.
121. Rhoads DD, Wolcott RD, Sun Y, Dowd SE. Comparison of culture and molecular identification of bacteria in chronic wounds. *Int J Mol Sci*. 2012;13(3):2535-50.
122. Rhoads DD, Cox SB, Rees EJ, Sun Y, Wolcott RD. Clinical identification of bacteria in human chronic wound infections: culturing vs. 16S ribosomal DNA sequencing. *BMC Infect Dis*. 24 nov 2012;12:321.
123. Thomsen TR, Aasholm MS, Rudkjøbing VB, Saunders AM, Bjarnsholt T, Givskov M, et al. The bacteriology of chronic venous leg ulcer examined by culture-independent molecular methods. *Wound Repair Regen*. févr 2010;18(1):38-49.
124. CEDEF. Histologie de la peau, [internet]. <https://cedef.org/>.
125. Verneuill. Etudes sur les tumeurs de la peau, de quelques maladies des glandes sudoripares. *Archives générales de médecine*, 1854, tome. 4, 447-468p.
126. Morgan WP, Hughes LE. The distribution, size and density of the apocrine glands in hidradenitis suppurativa. *Br J Surg* 1979; 66 (12): 853-6.
127. Yu CC, Cook MG. Hidradenitis suppurativa: a disease of follicular epithelium, rather than apocrine glands. *Br J Dermatol*. juin 1990;122(6):763-9.
128. Boer J, Weltevreden EF. Hidradenitis suppurativa or acne inversa. A clinicopathological study of early lesions. *Br J Dermatol*. nov 1996;135(5):721-5.
129. Jemec GB, Hansen U. Histology of hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol*. juin 1996;34(6):994-9.
130. Jemec GB, Thomsen BM, Hansen U. The homogeneity of hidradenitis suppurativa lesions. A histological study of intra-individual variation. *APMIS*. mai 1997;105(5):378-83.

131. Jemec GB, Faber M, Gutschik E, Wendelboe P. The bacteriology of hidradenitis suppurativa. *Dermatology (Basel)*. 1996;193(3):203-6.
132. Ring HC, Riis Mikkelsen P, Miller IM, Jenssen H, Fuursted K, Saunte DM, et al. The bacteriology of hidradenitis suppurativa: a systematic review. *Exp Dermatol*. oct 2015;24(10):727-31.
133. Lapins J, Jarstrand C, Emtestam L. Coagulase-negative staphylococci are the most common bacteria found in cultures from the deep portions of hidradenitis suppurativa lesions, as obtained by carbon dioxide laser surgery. *Br J Dermatol*. janv 1999;140(1):90-5.
134. Hight AS, Warren RE, Staughton RC, Roberts SO. *Streptococcus milleri* causing treatable infection in perineal hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol*. oct 1980;103(4):375-82.
135. Ring HC, Sigsgaard V, Thorsen J, Fuursted K, Fabricius S, Saunte DM, et al. The microbiome of tunnels in hidradenitis suppurativa patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 25 mars 2019;
136. Ring HC, Bay L, Nilsson M, Kallenbach K, Miller IM, Saunte DM, et al. Bacterial biofilm in chronic lesions of hidradenitis suppurativa. *British Journal of Dermatology*. avr 2017;176(4):993-1000.
137. Hotz C, Boniotto M, Guguin A, Surenaud M, Jean-Louis F, Tisserand P, et al. Intrinsic Defect in Keratinocyte Function Leads to Inflammation in Hidradenitis Suppurativa. *Journal of Investigative Dermatology*. sept 2016;136(9):1768-80.
138. Hunger RE, Surovy AM, Hassan AS, Braathen LR, Yawalkar N. Toll-like receptor 2 is highly expressed in lesions of acne inversa and colocalizes with C-type lectin receptor. *British Journal of Dermatology*. avr 2008;158(4):691-7.
139. Wolk K, Warszawska K, Hoeflich C, Witte E, Schneider-Burrus S, Witte K, et al. Deficiency of IL-22 contributes to a chronic inflammatory disease: pathogenetic mechanisms in acne inversa. *J Immunol*. 15 janv 2011;186(2):1228-39.
140. Dréno B. Hidradenitis Suppurativa: The Role of Deficient Cutaneous Innate Immunity. *Archives of Dermatology*. 1 févr 2012;148(2):182.
141. Mozeika E, Pilmane M, Nürnberg BM, Jemec GBE. Tumour necrosis factor-alpha and matrix metalloproteinase-2 are expressed strongly in hidradenitis suppurativa. *Acta Derm Venereol*. mai 2013;93(3):301-4.
142. Bechara FG, Sand M, Skrygan M, Kreuter A, Altmeyer P, Gambichler T. Acne inversa: evaluating antimicrobial peptides and proteins. *Ann Dermatol*. nov 2012;24(4):393-7.
143. Kelly G, Hughes R, McGarry T, van den Born M, Adamzik K, Fitzgerald R, et al. Dysregulated cytokine expression in lesional and nonlesional skin in hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol*. déc 2015;173(6):1431-9.
144. Emelianov VU, Bechara FG, Gläser R, Langan EA, Taungjaruwina WM, Schröder JM, et al. Immunohistological pointers to a possible role for excessive cathelicidin (LL-37) expression by apocrine sweat glands in the pathogenesis of hidradenitis suppurativa/acne inversa. *Br J Dermatol*. mai 2012;166(5):1023-34.
145. Schlapbach C, Hänni T, Yawalkar N, Hunger RE. Expression of the IL-23/Th17 pathway in lesions of hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol*. oct 2011;65(4):790-8.
146. van der Zee HH, de Ruyter L, van den Broecke DG, Dik WA, Laman JD, Prens EP. Elevated levels of tumour necrosis factor (TNF)- α , interleukin (IL)-1 β and IL-10 in hidradenitis suppurativa skin: a rationale for targeting TNF- α and IL-1 β . *Br J Dermatol*. juin 2011;164(6):1292-8.
147. Frew JW, Vekic DA, Woods J, Cains GD. A systematic review and critical evaluation of reported pathogenic sequence variants in hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol*. oct 2017;177(4):987-98.
148. Lu CP, Polak L, Rocha AS, Pasolli HA, Chen S-C, Sharma N, et al. Identification of stem cell populations in sweat glands and ducts reveals roles in homeostasis and wound repair. *Cell*. 6 juill 2012;150(1):136-50.
149. Rittié L, Sachs DL, Orringer JS, Voorhees JJ, Fisher GJ. Eccrine sweat glands are major contributors to reepithelialization of human wounds. *Am J Pathol*. janv 2013;182(1):163-71.

150. Schittek B, Hipfel R, Sauer B, Bauer J, Kalbacher H, Stevanovic S, et al. Dermcidin: a novel human antibiotic peptide secreted by sweat glands. *Nat Immunol.* déc 2001;2(12):1133-7.
151. Dai X, Okazaki H, Hanakawa Y, Murakami M, Tohyama M, Shirakata Y, et al. Eccrine sweat contains IL-1 α , IL-1 β and IL-31 and activates epidermal keratinocytes as a danger signal. *PLoS ONE.* 2013;8(7):e67666.
152. Coates M, Mariottoni P, Corcoran DL, Kirshner HF, Jaleel T, Brown DA, et al. The skin transcriptome in hidradenitis suppurativa uncovers an antimicrobial and sweat gland gene signature which has distinct overlap with wounded skin. Blumenberg M, éditeur. *PLOS ONE.* 6 mai 2019;14(5):e0216249.
153. Wang B, Yang W, Wen W, Sun J, Su B, Liu B, et al. Gamma-secretase gene mutations in familial acne inversa. *Science.* 19 nov 2010;330(6007):1065.
154. Pink AE, Simpson MA, Desai N, Trembath RC, Barker JNW. γ -Secretase mutations in hidradenitis suppurativa: new insights into disease pathogenesis. *J Invest Dermatol.* mars 2013;133(3):601-7.
155. Marzano AV, Trevisan V, Gattorno M, Ceccherini I, De Simone C, Crosti C. Pyogenic arthritis, pyoderma gangrenosum, acne, and hidradenitis suppurativa (PAPASH): a new autoinflammatory syndrome associated with a novel mutation of the PSTPIP1 gene. *JAMA Dermatol.* juin 2013;149(6):762-4.
156. Duchatelet S, Miskinyte S, Join-Lambert O, Ungeheuer M-N, Francès C, Nassif A, et al. First nicastrin mutation in PASH (pyoderma gangrenosum, acne and suppurative hidradenitis) syndrome. *Br J Dermatol.* août 2015;173(2):610-2.
157. Calderón-Castrat X, Bancalari-Díaz D, Román-Curto C, Romo-Melgar A, Amorós-Cerdán D, Alcaraz-Mas LA, et al. PSTPIP1 gene mutation in a pyoderma gangrenosum, acne and suppurative hidradenitis (PASH) syndrome. *Br J Dermatol.* juill 2016;175(1):194-8.
158. Garg A, Strunk A. Risk of Alzheimer's disease is not increased among patients with hidradenitis suppurativa: A retrospective population-based cohort analysis. *J Am Acad Dermatol.* 2017;77(1):176-7.
159. Theut Riis P, Egeberg A, Gislason GH, Jemec GB. Patients with hidradenitis suppurativa have no increased risk of Alzheimer disease. *Br J Dermatol.* 2017;177(1):273-5.
160. Karagiannidis I, Nikolakis G, Sabat R, Zouboulis CC. Hidradenitis suppurativa/Acne inversa: an endocrine skin disorder? *Rev Endocr Metab Disord.* 2016;17(3):335-41.
161. Karagiannidis I, Nikolakis G, Zouboulis CC. Endocrinologic Aspects of Hidradenitis Suppurativa. *Dermatologic Clinics.* janv 2016;34(1):45-9.
162. Vossen ARJV, van Straalen KR, Prens EP, van der Zee HH. Menses and pregnancy affect symptoms in hidradenitis suppurativa: A cross-sectional study. *Journal of the American Academy of Dermatology.* janv 2017;76(1):155-6.
163. Riis PT, Ring HC, Themstrup L, Jemec GB. The Role of Androgens and Estrogens in Hidradenitis Suppurativa - A Systematic Review. *Acta Dermatovenerol Croat.* déc 2016;24(4):239-49.
164. Clark AK, Quinonez RL, Saric S, Sivamani RK. Hormonal therapies for hidradenitis suppurativa: Review. *Dermatology Online Journal.* 2017;23(10):7.
165. Kelly G, Prens EP. Inflammatory Mechanisms in Hidradenitis Suppurativa. *Dermatol Clin.* janv 2016;34(1):51-8.
166. Yazdanyar S, Jemec GBE. Hidradenitis suppurativa: a review of cause and treatment. *Curr Opin Infect Dis.* avr 2011;24(2):118-23.
167. Sabat R, Chanwangpong A, Schneider-Burrus S, Metternich D, Kokolakis G, Kurek A, et al. Increased Prevalence of Metabolic Syndrome in Patients with Acne Inversa. Bruggemann H, éditeur. *PLoS ONE.* 16 févr 2012;7(2):e31810.
168. Vossen ARJV, van der Zee HH, Prens EP. Hidradenitis Suppurativa: A Systematic Review Integrating Inflammatory Pathways Into a Cohesive Pathogenic Model. *Frontiers in Immunology [Internet].* 14 déc 2018 [cité 20 avr 2019];9. Disponible sur: <https://www.frontiersin.org/article/10.3389/fimmu.2018.02965/full>

169. Ring HC, Theut Riis P, Miller IM, Saunte DM, Jemec GB. Self-reported pain management in hidradenitis suppurativa. *British Journal of Dermatology*. avr 2016;174(4):909-11.
170. Horváth B, Janse IC, Sibbald GR. Pain management in patients with hidradenitis suppurativa. *Journal of the American Academy of Dermatology*. nov 2015;73(5):S47-51.
171. Wolkenstein P, Loundou A, Barrau K, Auquier P, Revuz J. Quality of life impairment in hidradenitis suppurativa: A study of 61 cases. *Journal of the American Academy of Dermatology*. avr 2007;56(4):621-3.
172. Onderdijk AJ, van der Zee HH, Esmann S, Lophaven S, Dufour DN, Jemec GBE, et al. Depression in patients with hidradenitis suppurativa: Depression in HS patients. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. avr 2013;27(4):473-8.
173. Matusiak Ł, Bieniek A, Szepietowski JC. Hidradenitis suppurativa markedly decreases quality of life and professional activity. *Journal of the American Academy of Dermatology*. avr 2010;62(4):706-708.e1.
174. Hamzavi IH, Sundaram M, Nicholson C, Zivkovic M, Parks-Miller A, Lee J, et al. Uncovering burden disparity: A comparative analysis of the impact of moderate-to-severe psoriasis and hidradenitis suppurativa. *Journal of the American Academy of Dermatology*. déc 2017;77(6):1038-46.
175. Matusiak Ł, Bieniek A, Szepietowski J. Psychophysical Aspects of Hidradenitis Suppurativa. *Acta Dermato Venereologica*. 2010;90(3):264-8.
176. Esmann S, Jemec G. Psychosocial Impact of Hidradenitis Suppurativa: A Qualitative Study. *Acta Dermato Venereologica*. 2011;91(3):328-32.
177. Schneider-Burrus S, Jost A, Peters EMJ, Witte-Haendel E, Sterry W, Sabat R. Association of Hidradenitis Suppurativa With Body Image. *JAMA Dermatology*. 1 avr 2018;154(4):447.
178. Tzellos T, Yang H, Mu F, Calimlim B, Signorovitch J. Impact of hidradenitis suppurativa on work loss, indirect costs and income. *British Journal of Dermatology* [Internet]. 22 oct 2018 [cité 8 mai 2019]; Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/bjd.17101>
179. Alikhan A, Lynch PJ, Eisen DB. Hidradenitis suppurativa: A comprehensive review. *Journal of the American Academy of Dermatology*. avr 2009;60(4):539-61.
180. Kurek A, Peters EMJ, Chanwangpong A, Sabat R, Sterry W, Schneider-Burrus S. Profound disturbances of sexual health in patients with acne inversa. *Journal of the American Academy of Dermatology*. sept 2012;67(3):422-428.e1.
181. Janse IC, Deckers IE, van der Maten AD, Evers AWM, Boer J, van der Zee HH, et al. Sexual health and quality of life are impaired in hidradenitis suppurativa: a multicentre cross-sectional study. *British Journal of Dermatology*. avr 2017;176(4):1042-7.
182. Cuenca-Barrales C, Ruiz-Villaverde R, Molina-Leyva A. Sexual Distress in Patients with Hidradenitis Suppurativa: A Cross-Sectional Study. *Journal of Clinical Medicine*. 18 avr 2019;8(4):532.
183. Alavi A, Farzanfar D, Rogalska T, Lowes MA, Chavoshi S. Quality of life and sexual health in patients with hidradenitis suppurativa. *International Journal of Women's Dermatology*. juin 2018;4(2):74-9.
184. Sampogna F, Abeni D, Gieler U, Tomas-Aragones L, Lien L, Titeca G, et al. Impairment of Sexual Life in 3,485 Dermatological Outpatients From a Multicentre Study in 13 European Countries. *Acta Dermato Venereologica*. 2017;97(4):478-82.
185. Sisic M, Tan J, Lafreniere KD. Hidradenitis Suppurativa, Intimate Partner Violence, and Sexual Assault. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*. sept 2017;21(5):383-7.
186. Kurek A, Johanne Peters EM, Sabat R, Sterry W, Schneider-Burrus S. Depression is a frequent co-morbidity in patients with acne inversa: Acne inversa and depression. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*. août 2013;11(8):743-9.
187. Shaviv E, Dreier J, Freud T, Halevy S, Vinker S, Cohen AD. Psychiatric comorbidities in 3207 patients with hidradenitis suppurativa. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. févr 2015;29(2):371-6.

188. Crowley JJ, Mekkes JR, Zouboulis CC, Scheinfeld N, Kimball A, Sundaram M, et al. Association of hidradenitis suppurativa disease severity with increased risk for systemic comorbidities. *British Journal of Dermatology*. déc 2014;171(6):1561-5.
189. Thorlacius L, Cohen AD, Gislason GH, Jemec GBE, Egeberg A. Increased Suicide Risk in Patients with Hidradenitis Suppurativa. *Journal of Investigative Dermatology*. janv 2018;138(1):52-7.
190. Tiri H, Huilaja L, Jokelainen J, Timonen M, Tasanen K. Women with Hidradenitis Suppurativa Have an Elevated Risk of Suicide. *Journal of Investigative Dermatology*. déc 2018;138(12):2672-4.
191. McWilliams LA, Cox BJ, Enns MW. Mood and anxiety disorders associated with chronic pain: an examination in a nationally representative sample. *Pain*. nov 2003;106(1-2):127-33.
192. Patel KR, Rastogi S, Singam V, Lee HH, Amin AZ, Silverberg JI. Association between hidradenitis suppurativa and hospitalization for psychiatric disorders: a cross-sectional analysis of the National Inpatient Sample. *British Journal of Dermatology* [Internet]. 26 févr 2019 [cité 8 mai 2019]; Disponible sur: <http://doi.wiley.com/10.1111/bjd.17416>
193. Huilaja L, Tiri H, Jokelainen J, Timonen M, Tasanen K. Patients with Hidradenitis Suppurativa Have a High Psychiatric Disease Burden: A Finnish Nationwide Registry Study. *Journal of Investigative Dermatology*. janv 2018;138(1):46-51.
194. Garg A, Papagermanos V, Midura M, Strunk A, Merson J. Opioid, alcohol, and cannabis misuse among patients with hidradenitis suppurativa: A population-based analysis in the United States. *Journal of the American Academy of Dermatology*. sept 2018;79(3):495-500.e1.
195. Lesort C, Villani AP, Giai J, Becherel PA, Delaunay J, Fattouh K, et al. High prevalence of cannabis use among patients with hidradenitis suppurativa: results from the VERADDICT survey. *British Journal of Dermatology* [Internet]. 28 mars 2019 [cité 8 mai 2019]; Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/bjd.17930>
196. Alikhan A, Sayed C, Alavi A, Alhusayen R, Brasasard A, Burkhart C, et al. 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. *Journal of the American Academy of Dermatology* [Internet]. mars 2019 [cité 18 avr 2019]; Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0190962219303688>
197. Ingram JR, Collier F, Brown D, Burton T, Burton J, Chin MF, et al. British Association of Dermatologists guidelines for the management of hidradenitis suppurativa (acne inversa) 2018. *British Journal of Dermatology* [Internet]. 15 déc 2018 [cité 12 mars 2019]; Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/bjd.17537>
198. Nazzaro G, Zerboni R, Passoni E, Barbareschi M, Marzano AV, Muratori S, et al. High-frequency ultrasound in hidradenitis suppurativa as rationale for permanent hair laser removal. *Skin Research and Technology* [Internet]. 4 janv 2019 [cité 30 avr 2019]; Disponible sur: <http://doi.wiley.com/10.1111/srt.12671>
199. Saunte DML, Jemec GBE. Hidradenitis Suppurativa: Advances in Diagnosis and Treatment. *JAMA*. 28 nov 2017;318(20):2019.
200. Jennings L, Hambly R, Hughes R, Moriarty B, Kirby B. Metformin use in hidradenitis suppurativa. *Journal of Dermatological Treatment*. 20 mars 2019;1-3.
201. Verdolini R, Clayton N, Smith A, Alwash N, Mannello B. Metformin for the treatment of hidradenitis suppurativa: a little help along the way: Metformin for the treatment of hidradenitis suppurativa. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. sept 2013;27(9):1101-8.
202. Khandalavala BN. A Disease-Modifying Approach for Advanced Hidradenitis Suppurativa (Regimen with Metformin, Liraglutide, Dapsone, and Finasteride): A Case Report. *Case Reports in Dermatology*. 13 juill 2017;70-8.
203. Jennings L, Nestor L, Molloy O, Hughes R, Moriarty B, Kirby B. The treatment of hidradenitis suppurativa with the glucagon-like peptide-1 agonist liraglutide. *British Journal of Dermatology*. sept 2017;177(3):858-9.
204. Alavi A, Kirsner RS. Local wound care and topical management of hidradenitis suppurativa. *Journal of the American Academy of Dermatology*. nov 2015;73(5):S55-61.

205. Alavi A, Sibbald RG, Kirsner RS. Optimal hidradenitis suppurativa topical treatment and wound care management: a revised algorithm. *Journal of Dermatological Treatment*. 19 mai 2018;29(4):383-4.
206. Boer J, Jemec GBE. Resorcinol peels as a possible self-treatment of painful nodules in hidradenitis suppurativa: Resorcinol peels as a possible self-treatment of painful nodules in HS. *Clinical and Experimental Dermatology*. janv 2010;35(1):36-40.
207. Pascual JC, Encabo B, Ruiz de Apodaca RF, Romero D, Selva J, Jemec GB. Topical 15% resorcinol for hidradenitis suppurativa: An uncontrolled prospective trial with clinical and ultrasonographic follow-up. *Journal of the American Academy of Dermatology*. déc 2017;77(6):1175-8.
208. Cassano N, Alessandrini G, Mastrolonardo M, Vena GA. Peeling agents: toxicological and allergological aspects. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 1999;10.
209. Clemmensen OJ. Topical Treatment of Hidradenitis Suppurativa with Clindamycin. *International Journal of Dermatology*. juin 1983;22(5):325-8.
210. Jemec GBE, Wendelboe P. Topical clindamycin versus systemic tetracycline in the treatment of hidradenitis suppurativa. *Journal of the American Academy of Dermatology*. déc 1998;39(6):971-4.
211. Riis PT, Boer J, Prens EP, Saunte DML, Deckers IE, Emtestam L, et al. Intralesional triamcinolone for flares of hidradenitis suppurativa (HS): A case series. *Journal of the American Academy of Dermatology*. déc 2016;75(6):1151-5.
212. Fajenbaum K. Intralesional triamcinolone, a standard of care treatment for acute hidradenitis suppurativa, does not prove to be superior to placebo. In: 2nd annual symposium on hidradenitis suppurativa, Hotel St Regis, Detroit, MI, USA, 4–5 November 2017.
213. O'Reilly DJ, Pleat JM, Richards AM. Treatment of hidradenitis suppurativa with botulinum toxin A. *Plast Reconstr Surg*. oct 2005;116(5):1575-6.
214. Khoo ABS, Burova EP. Hidradenitis suppurativa treated with *Clostridium botulinum* toxin A. *Clinical and Experimental Dermatology*. août 2014;39(6):749-50.
215. Campanati A, Martina E, Giuliodori K, Bobyr I, Consales V, Offidani A. Two cases of Hidradenitis suppurativa and botulinum toxin type a therapy: A novel approach for a pathology that is still difficult to manage. *Dermatologic Therapy*. 10 févr 2019;e12841.
216. Shi W, Schultz S, Strouse A, Gater DR. Successful treatment of stage III hidradenitis suppurativa with botulinum toxin A. *BMJ Case Reports*. janv 2019;12(1):e226064.
217. Gener G, Canoui-Poitaine F, Revuz JE, Faye O, Poli F, Gabison G, et al. Combination Therapy with Clindamycin and Rifampicin for Hidradenitis Suppurativa: A Series of 116 Consecutive Patients. *Dermatology*. 2009;219(2):148-54.
218. van der Zee HH, Boer J, Prens EP, Jemec GBE. The Effect of Combined Treatment with Oral Clindamycin and Oral Rifampicin in Patients with Hidradenitis Suppurativa. *Dermatology*. 2009;219(2):143-7.
219. Bettoli V, Zauli S, Borghi A, Toni G, Minghetti S, Ricci M, et al. Oral clindamycin and rifampicin in the treatment of hidradenitis suppurativa-acne inversa: a prospective study on 23 patients. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. janv 2014;28(1):125-6.
220. Caposiena Caro RD, Cannizzaro MV, Botti E, Di Raimondo C, Di Matteo E, Gaziano R, et al. Clindamycin versus clindamycin plus rifampicin in hidradenitis suppurativa treatment: Clinical and ultrasound observations. *Journal of the American Academy of Dermatology*. mai 2019;80(5):1314-21.
221. Join-Lambert O, Ribadeau-Dumas F, Jullien V, Kitzis M-D, Jais J-P, Coignard-Biehler H, et al. Dramatic reduction of clindamycin plasma concentration in hidradenitis suppurativa patients treated with the rifampin-clindamycin combination. *European Journal of Dermatology*. 2014;24(1):94-5.
222. Mendes-Bastos P, Macedo R, Duarte R. Treatment of hidradenitis suppurativa with rifampicin: have we forgotten tuberculosis? *British Journal of Dermatology*. oct 2017;177(4):e150-1.

223. Hem S, Delage M, Nassif A, Join-Lambert O. Antimicrobial resistance of anaerobic actinomycetes: a retrospective monocentric study focusing on hidradenitis suppurativa. Presented at the 6th Conference of the European Hidradenitis Suppurativa Foundation, Copenhagen, Denmark, 8–10 February 2017; presentation O04-3.
224. Delaunay J, Villani AP, Guillem P, Tristan A, Boibieux A, Jullien D. Oral ofloxacin and clindamycin as an alternative to the classic rifampicin-clindamycin in hidradenitis suppurativa: retrospective analysis of 65 patients. *British Journal of Dermatology*. janv 2018;178(1):e15-6.
225. Join-Lambert O, Coignard H, Jais J-P, Guet-Revillet H, Poirée S, Fraitag S, et al. Efficacy of Rifampin-Moxifloxacin-Metronidazole Combination Therapy in Hidradenitis Suppurativa. *Dermatology*. 2011;222(1):49-58.
226. Join-Lambert O, Coignard-Biehler H, Jais J-P, Delage M, Guet-Revillet H, Poirée S, et al. Efficacy of ertapenem in severe hidradenitis suppurativa: a pilot study in a cohort of 30 consecutive patients. *Journal of Antimicrobial Chemotherapy*. févr 2016;71(2):513-20.
227. Mendonca CO, Griffiths CEM. Clindamycin and rifampicin combination therapy for hidradenitis suppurativa. *British Journal of Dermatology*. mai 2006;154(5):977-8.
228. Dessinioti C, Zisimou C, Tzanetakou V, Stratigos A, Antoniou C. Oral clindamycin and rifampicin combination therapy for hidradenitis suppurativa: a prospective study and 1-year follow-up. *Clinical and Experimental Dermatology*. déc 2016;41(8):852-7.
229. Ochi H, Tan L, Oon H. The effect of oral clindamycin and rifampicin combination therapy in patients with hidradenitis suppurativa in Singapore. *Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology*. janv 2018;Volume 11:37-9.
230. Rosi E, Pescitelli L, Ricceri F, Di Cesare A, Novelli A, Pimpinelli N, et al. Clindamycin as unique antibiotic choice in Hidradenitis Suppurativa. *Dermatologic Therapy*. mars 2019;32(2):e12792.
231. Braunberger TL, Nartker NT, Nicholson CL, Nahhas AF, Parks-Miller A, Hanna Z, et al. Ertapenem - a potent treatment for clinical and quality of life improvement in patients with hidradenitis suppurativa. *International Journal of Dermatology*. sept 2018;57(9):1088-93.
232. Abirached DG, Barbarot DS, Bayrou DO, Bourrat DE, Dahan DS, Dereure PO, et al. COMITÉ DE LECTURE/RÉDACTION. 2018;16.
233. Boer J. Long-term results of isotretinoin in the treatment of 68 patients with hidradenitis suppurativa. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 1999;4.
234. Soria A, Canoui-Poitaine F, Wolkenstein P, Poli F, Gabison G, Pouget F, et al. Absence of Efficacy of Oral Isotretinoin in Hidradenitis Suppurativa: A Retrospective Study Based on Patients' Outcome Assessment. *Dermatology*. 2009;218(2):134-5.
235. Boer J, Nazary M. Long-term results of acitretin therapy for hidradenitis suppurativa. Is acne inversa also a misnomer?: Long-term acitretin for HS. *British Journal of Dermatology*. janv 2011;164(1):170-5.
236. Puri N, Talwar A. A study on the management of hidradenitis suppurativa with retinoids and surgical excision. *Indian J Dermatol*. nov 2011;56(6):650-1.
237. Tan MG, Shear NH, Walsh S, Alhusayen R. Acitretin: Monotherapy or Combined Therapy for Hidradenitis Suppurativa? *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*. janv 2017;21(1):48-53.
238. Verdolini R, Simonacci F, Menon S, Pavlou P, Mannello B. Alitretinoin: a useful agent in the treatment of hidradenitis suppurativa, especially in women of child-bearing age. *G Ital Dermatol Venereol*. avr 2015;150(2):155-62.
239. Boer J. Oral retinoids for hidradenitis suppurativa. In: Jemec G, Revuz J, Leyden J, eds, 'Hidradenitis suppurativa' Vol. 1, Springer, 150–160.
240. Mortimer PS, Dawber RP, Gales MA, Moore RA. A double-blind controlled cross-over trial of cyproterone acetate in females with hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol*. sept 1986;115(3):263-8.
241. Stellan AJ, Wakeling M. Hidradenitis suppurativa associated with use of oral contraceptives. *BMJ*. 7 janv 1989;298(6665):28-9.

242. Sawers RS, Randall VA, Ebling FJ. Control of hidradenitis suppurativa in women using combined antiandrogen (cyproterone acetate) and oestrogen therapy. *Br J Dermatol.* sept 1986;115(3):269-74.
243. Kraft JN, Searles GE. Hidradenitis suppurativa in 64 female patients: retrospective study comparing oral antibiotics and antiandrogen therapy. *J Cutan Med Surg.* août 2007;11(4):125-31.
244. Farrell AM, Randall VA, Vafae T, Dawber RP. Finasteride as a therapy for hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol.* déc 1999;141(6):1138-9.
245. Joseph MA, Jayaseelan E, Ganapathi B, Stephen J. Hidradenitis suppurativa treated with finasteride. *J Dermatolog Treat.* avr 2005;16(2):75-8.
246. Doménech C, Matarredona J, Escribano-Stablé JC, Devesa JP, Vicente J, Jaén A. Facial Hidradenitis Suppurativa in a 28-Year-Old Male Responding to Finasteride. *Dermatology.* 2012;224(4):307-8.
247. Lee A, Fischer G. A case series of 20 women with hidradenitis suppurativa treated with spironolactone. *Australas J Dermatol.* août 2015;56(3):192-6.
248. Brocard A, Knol A-C, Khammari A, Dréno B. Hidradenitis Suppurativa and Zinc: A New Therapeutic Approach. *Dermatology.* 2007;214(4):325-7.
249. Hessam S, Sand M, Meier NM, Gambichler T, Scholl L, Bechara FG. Combination of oral zinc gluconate and topical triclosan: An anti-inflammatory treatment modality for initial hidradenitis suppurativa. *Journal of Dermatological Science.* nov 2016;84(2):197-202.
250. Yazdanyar S, Boer J, Ingvarsson G, Szepietowski JC, Jemec GBE. Dapsone Therapy for Hidradenitis Suppurativa: A Series of 24 Patients. *Dermatology.* 2011;222(4):342-6.
251. Kaur MR, Lewis HM. Hidradenitis suppurativa treated with dapsone: A case series of five patients. *Journal of Dermatological Treatment.* janv 2006;17(4):211-3.
252. Hofer T, Itin PH. [Acne inversa: a dapsone-sensitive dermatosis]. *Hautarzt.* oct 2001;52(10 Pt 2):989-92.
253. British National Formulary. Dapsone. 63. ed British Medical Association and Royal Pharmaceutical Society of Great Britain, London, 2012.
254. van der Zee HH, Prens EP. The Anti-Inflammatory Drug Colchicine Lacks Efficacy in Hidradenitis Suppurativa. *Dermatology.* 2011;223(2):169-73.
255. Armyra K, Kouris A, Markantoni V, Katsambas A, Kontochristopoulos G. Hidradenitis suppurativa treated with tetracycline in combination with colchicine: a prospective series of 20 patients. *International Journal of Dermatology.* mars 2017;56(3):346-50.
256. Gupta AK, Ellis CN, Nickoloff BJ, Goldfarb MT, Ho VC, Rocher LL, et al. Oral cyclosporine in the treatment of inflammatory and noninflammatory dermatoses. A clinical and immunopathologic analysis. *Arch Dermatol.* mars 1990;126(3):339-50.
257. Buckley DA, Rogers S. Cyclosporin-responsive hidradenitis suppurativa. *J R Soc Med.* mai 1995;88(5):289P-290P.
258. Rose RF, Goodfield MJD, Clark SM. Treatment of recalcitrant hidradenitis suppurativa with oral cyclosporin. *Clinical and Experimental Dermatology.* janv 2006;31(1):154-5.
259. Bianchi L, Hansel K, Stingeni L. Recalcitrant severe hidradenitis suppurativa successfully treated with cyclosporine A. *Journal of the American Academy of Dermatology.* déc 2012;67(6):e278-9.
260. Anderson MD, Zauli S, Bettoli V, Boer J, Jemec GBE. Cyclosporine treatment of severe Hidradenitis suppurativa – A case series. *Journal of Dermatological Treatment.* 3 mai 2016;27(3):247-50.
261. Ducroux E, Ocampo MA, Kanitakis J, Morelon E, Jullien D, Faure M, et al. Hidradenitis suppurativa after renal transplantation: Complete remission after switching from oral cyclosporine to oral tacrolimus. *Journal of the American Academy of Dermatology.* nov 2014;71(5):e210-1.

262. Arnadottir M, Jonsson E, Jonsson J. Inactivity of Hidradenitis Suppurativa After Renal Transplantation: Transplantation. sept 2006;82(6):849.
263. Jemec GBE. Methotrexate is of limited value in the treatment of hidradenitis suppurativa. Clin Exp Dermatol. sept 2002;27(6):528-9.
264. Frew JW. The contradictory inefficacy of methotrexate in hidradenitis suppurativa: a need to revise pathogenesis or acknowledge disease heterogeneity? J Dermatolog Treat. 4 avr 2019;1-2.
265. Baker KF, Isaacs JD. Novel therapies for immune-mediated inflammatory diseases: What can we learn from their use in rheumatoid arthritis, spondyloarthritis, systemic lupus erythematosus, psoriasis, Crohn's disease and ulcerative colitis? Ann Rheum Dis. 2018;77(2):175-87.
266. Arenbergerova M, Gkalpakiotis S, Arenberger P. Effective long-term control of refractory hidradenitis suppurativa with adalimumab after failure of conventional therapy. Int J Dermatol. déc 2010;49(12):1445-9.
267. Bahillo Monné C, Honorato Guerra S, Schoendorff Ortega C, Gargallo Quintero AB. Management of hidradenitis suppurativa with biological therapy: report of four cases and review of the literature. Dermatology (Basel). 2014;229(4):279-87.
268. Blanco R, Martínez-Taboada VM, Villa I, González-Vela MC, Fernández-Llaca H, Agudo M, et al. Long-term successful adalimumab therapy in severe hidradenitis suppurativa. Arch Dermatol. mai 2009;145(5):580-4.
269. Bosnić D, Žarković B, Barešić M, Zarkovic M, Anić B. Improvement of overlapping hidradenitis suppurativa and ankylosing spondylitis after the introduction of adalimumab. Reumatologia. 2016;54(6):321-5.
270. Diamantova D, Lomickova I, Cetkovska P. Adalimumab treatment for hidradenitis suppurativa associated with Crohn's disease. Acta Dermatovenerol Croat. 2014;22(4):291-3.
271. Gorovoy I, Berghoff A, Ferris L. Successful Treatment of Recalcitrant Hidradenitis Suppurativa with Adalimumab. Case Rep Dermatol. 27 oct 2009;1(1):71-7.
272. Harde V, Mrowietz U. Treatment of severe recalcitrant hidradenitis suppurativa with adalimumab. J Dtsch Dermatol Ges. févr 2009;7(2):139-41.
273. Koilakou S, Karapiperis D, Tzathas C. A case of hidradenitis suppurativa refractory to anti-TNFalpha therapy in a patient with Crohn's disease. Am J Gastroenterol. janv 2010;105(1):231-2.
274. Moul DK, Korman NJ. The cutting edge. Severe hidradenitis suppurativa treated with adalimumab. Arch Dermatol. sept 2006;142(9):1110-2.
275. Murphy B, Morrison G, Podmore P. Successful use of adalimumab to treat pyoderma gangrenosum, acne and suppurative hidradenitis (PASH syndrome) following colectomy in ulcerative colitis. Int J Colorectal Dis. août 2015;30(8):1139-40.
276. Reddick CL, Singh MN, Chalmers RJG. Successful treatment of superficial pyoderma gangrenosum associated with hidradenitis suppurativa with adalimumab. Dermatol Online J. 15 août 2010;16(8):15.
277. Saraceno R, Babino G, Chiricozzi A, Zangrilli A, Chimenti S. PsAPASH: a new syndrome associated with hidradenitis suppurativa with response to tumor necrosis factor inhibition. J Am Acad Dermatol. janv 2015;72(1):e42-44.
278. Scheinfeld N. Treatment of coincident seronegative arthritis and hidradentis supprativa with adalimumab. J Am Acad Dermatol. juill 2006;55(1):163-4.
279. Sotiriou E, Goussi C, Lallas A, Chovarda E, Apalla Z, Lazaridou E, et al. A prospective open-label clinical trial of efficacy of the every week administration of adalimumab in the treatment of hidradenitis suppurativa. J Drugs Dermatol. mai 2012;11(5 Suppl):s15-20.
280. van Rappard DC, Leenarts MFE, Meijerink-van 't Oost L, Mekkes JR. Comparing treatment outcome of infliximab and adalimumab in patients with severe hidradenitis suppurativa. J Dermatolog Treat. août 2012;23(4):284-9.

281. Yamauchi PS, Mau N. Hidradenitis suppurativa managed with adalimumab. *J Drugs Dermatol.* févr 2009;8(2):181-3.
282. Miller I, Lynggaard CD, Lophaven S, Zachariae C, Dufour DN, Jemec GBE. A double-blind placebo-controlled randomized trial of adalimumab in the treatment of hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol.* août 2011;165(2):391-8.
283. Kimball AB, Okun MM, Williams DA, Gottlieb AB, Papp KA, Zouboulis CC, et al. Two Phase 3 Trials of Adalimumab for Hidradenitis Suppurativa. *N Engl J Med.* 4 août 2016;375(5):422-34.
284. Paradela S, Rodríguez-Lojo R, Fernández-Torres R, Arévalo P, Fonseca E. Long-term efficacy of infliximab in hidradenitis suppurativa. *J Dermatolog Treat.* août 2012;23(4):278-83.
285. Moriarty B, Jiyad Z, Creamer D. Four-weekly infliximab in the treatment of severe hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol.* avr 2014;170(4):986-7.
286. Adams DR, Yankura JA, Fogelberg AC, Anderson BE. Treatment of hidradenitis suppurativa with etanercept injection. *Arch Dermatol.* mai 2010;146(5):501-4.
287. Giamarellos-Bourboulis EJ, Pelekanou E, Antonopoulou A, Petropoulou H, Baziaka F, Karagianni V, et al. An open-label phase II study of the safety and efficacy of etanercept for the therapy of hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol.* mars 2008;158(3):567-72.
288. Pelekanou A, Kanni T, Savva A, Mouktaroudi M, Raftogiannis M, Kotsaki A, et al. Long-term efficacy of etanercept in hidradenitis suppurativa: results from an open-label phase II prospective trial. *Exp Dermatol.* juin 2010;19(6):538-40.
289. Lee RA, Dommasch E, Treat J, Sciacca-Kirby J, Chachkin S, Williams J, et al. A prospective clinical trial of open-label etanercept for the treatment of hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol.* avr 2009;60(4):565-73.
290. Tursi A. Concomitant hidradenitis suppurativa and pyostomatitis vegetans in silent ulcerative colitis successfully treated with golimumab. *Dig Liver Dis.* déc 2016;48(12):1511-2.
291. Leslie KS, Tripathi SV, Nguyen TV, Pauli M, Rosenblum MD. An open-label study of anakinra for the treatment of moderate to severe hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol.* févr 2014;70(2):243-51.
292. Tzanetakou V, Kanni T, Giatrakou S, Katoulis A, Papadavid E, Netea MG, et al. Safety and Efficacy of Anakinra in Severe Hidradenitis Suppurativa: A Randomized Clinical Trial. *JAMA Dermatol.* janv 2016;152(1):52-9.
293. van der Zee HH, Prens EP. Failure of anti-interleukin-1 therapy in severe hidradenitis suppurativa: a case report. *Dermatology (Basel).* 2013;226(2):97-100.
294. Zarchi K, Dufour DN, Jemec GBE. Successful treatment of severe hidradenitis suppurativa with anakinra. *JAMA Dermatol.* oct 2013;149(10):1192-4.
295. Menis D, Maroñas-Jiménez L, Delgado-Marquez AM, Postigo-Llorente C, Vanaclocha-Sebastián F. Two cases of severe hidradenitis suppurativa with failure of anakinra therapy. *Br J Dermatol.* mars 2015;172(3):810-1.
296. Russo V, Alikhan A. Failure of Anakinra in a Case of Severe Hidradenitis Suppurativa. *J Drugs Dermatol.* 1 juin 2016;15(6):772-4.
297. Kanni T, Argyropoulou M, Spyridopoulos T, Pistiki A, Stecher M, Dinarello CA, et al. MABp1 Targeting IL-1 α for Moderate to Severe Hidradenitis Suppurativa Not Eligible for Adalimumab: A Randomized Study. *Journal of Investigative Dermatology.* avr 2018;138(4):795-801.
298. Jaeger T, Andres C, Grosber M, Zirbs M, Hein R, Ring J, et al. Pyoderma gangrenosum and concomitant hidradenitis suppurativa--rapid response to canakinumab (anti-IL-1 β). *Eur J Dermatol.* juin 2013;23(3):408-10.
299. Houriet C, Seyed Jafari SM, Thomi R, Schlapbach C, Borradori L, Yawalkar N, et al. Canakinumab for Severe Hidradenitis Suppurativa: Preliminary Experience in 2 Cases. *JAMA Dermatol.* 01 2017;153(11):1195-7.
300. Tekin B, Salman A, Ergun T. Hidradenitis suppurativa unresponsive to canakinumab treatment: A case report. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* oct 2017;83(5):615-7.

301. Sun NZ, Ro T, Jolly P, Sayed CJ. Non-response to Interleukin-1 Antagonist Canakinumab in Two Patients with Refractory Pyoderma Gangrenosum and Hidradenitis Suppurativa. *J Clin Aesthet Dermatol.* sept 2017;10(9):36-8.
302. Gulliver WP, Jemec GBE, Baker KA. Experience with ustekinumab for the treatment of moderate to severe hidradenitis suppurativa. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* juill 2012;26(7):911-4.
303. Sharon VR, Garcia MS, Bagheri S, Goodarzi H, Yang C, Ono Y, et al. Management of recalcitrant hidradenitis suppurativa with ustekinumab. *Acta Derm Venereol.* mai 2012;92(3):320-1.
304. Baerveldt EM, Kappen JH, Thio HB, van Laar JA, van Hagen PM, Prens EP. Successful long-term triple disease control by ustekinumab in a patient with Behcet's disease, psoriasis and hidradenitis suppurativa. *Ann Rheum Dis.* avr 2013;72(4):626-7.
305. Santos-Pérez MI, García-Rodicio S, Del Olmo-Revuelto MA, Pozo-Román T. Ustekinumab for hidradenitis suppurativa: a case report. *Actas Dermosifiliogr.* sept 2014;105(7):720-2.
306. Blok JL, Li K, Brodmerkel C, Horvátovich P, Jonkman MF, Horváth B. Ustekinumab in hidradenitis suppurativa: clinical results and a search for potential biomarkers in serum. *Br J Dermatol.* avr 2016;174(4):839-46.
307. Casseres RG, Kahn JS, Her MJ, Rosmarin D. Guselkumab in the treatment of hidradenitis suppurativa: A retrospective chart review. *J Am Acad Dermatol.* 15 déc 2018;
308. Thorlacius L, Theut Riis P, Jemec GBE. Severe hidradenitis suppurativa responding to treatment with secukinumab: a case report. *Br J Dermatol.* juill 2018;179(1):182-5.
309. Schuch A, Fischer T, Boehner A, Biedermann T, Volz T. Successful Treatment of Severe Recalcitrant Hidradenitis Suppurativa with the Interleukin-17A Antibody Secukinumab. *Acta Derm Venereol.* 12 2018;98(1):151-2.
310. Jørgensen A-HR, Yao Y, Thomsen SF. Therapeutic Response to Secukinumab in a 36-Year-Old Woman with Hidradenitis Suppurativa. *Case Rep Dermatol Med.* 2018;2018:8685136.
311. Giuseppe P, Nicola P, Valentina C, Elena C, Salvatrice C, Rosario G, et al. A Case of Moderate Hidradenitis Suppurativa and Psoriasis Treated with Secukinumab. *Ann Dermatol.* août 2018;30(4):462-4.
312. Prussick L, Rothstein B, Joshipura D, Saraiya A, Turkowski Y, Abdat R, et al. Open-label, Investigator-Initiated, Single Site Exploratory Trial Evaluating Secukinumab, an anti IL17A monoclonal antibody, for Patients with Moderate-to-Severe Hidradenitis Suppurativa. *Br J Dermatol.* 22 févr 2019;
313. Kanni T, Zenker O, Habel M, Riedemann N, Giamarellos-Bourboulis EJ. Complement activation in hidradenitis suppurativa: a new pathway of pathogenesis? *British Journal of Dermatology* [Internet]. 10 mai 2018 [cité 10 mars 2019]; Disponible sur: <http://doi.wiley.com/10.1111/bjd.16428>
314. Weber P, Seyed Jafari SM, Yawalkar N, Hunger RE. Apremilast in the treatment of moderate to severe hidradenitis suppurativa: A case series of 9 patients. *Journal of the American Academy of Dermatology.* juin 2017;76(6):1189-91.
315. Vossen ARJV, van Doorn MBA, van der Zee HH, Prens EP. Apremilast for moderate hidradenitis suppurativa: Results of a randomized controlled trial. *J Am Acad Dermatol.* janv 2019;80(1):80-8.
316. Kerdel FR, Azevedo FA, Kerdel Don C, Don FA, Fabbrocini G, Kerdel FA. Apremilast for the Treatment of Mild-to-Moderate Hidradenitis Suppurativa in a Prospective, Open-Label, Phase 2 Study. *J Drugs Dermatol.* 1 févr 2019;18(2):170-6.
317. Laroche M-L, Teste M, Vanoost J, Geniaux H. Successful control of hidradenitis suppurativa with verapamil: a case report. *Fundamental & Clinical Pharmacology.* févr 2019;33(1):122-4.
318. Matsumori A, Nishio R, Nose Y. Calcium channel blockers differentially modulate cytokine production by peripheral blood mononuclear cells. *Circ J.* mars 2010;74(3):567-71.
319. Wang W, Li Z, Meng Q, Zhang P, Yan P, Zhang Z, et al. Chronic Calcium Channel Inhibitor Verapamil Antagonizes TNF- α -Mediated Inflammatory Reaction and Protects Against Inflammatory Arthritis in Mice. *Inflammation.* oct 2016;39(5):1624-34.

320. Danby FW, Hazen PG, Boer J. New and traditional surgical approaches to hidradenitis suppurativa. *Journal of the American Academy of Dermatology*. nov 2015;73(5):S62-5.
321. Ritz JP, Runkel N, Haier J, Buhr HJ. Extent of surgery and recurrence rate of hidradenitis suppurativa. *Int J Colorectal Dis*. 1998;13(4):164-8.
322. van Hattem S, Spoo JR, Horváth B, Jonkman MF, Leeman FWJ. Surgical Treatment of Sinuses by Deroofing in Hidradenitis Suppurativa: *Dermatologic Surgery*. mars 2012;38(3):494-7.
323. Brown SC, Kazzazi N, Lord PH. Surgical treatment of perineal hidradenitis suppurativa with special reference to recognition of the perianal form. *Br J Surg*. déc 1986;73(12):978-80.
324. van der Wal VB, Bos WH. Chirurgisch behandeling van acne ectopica met "deroofing" (methode Bos):1994-1999. *Ned Tijdschr Dermatol Venereol* 2000;10:22-3.
325. van Rappard DC, Mooij JE, Mekkes JR. Mild to moderate hidradenitis suppurativa treated with local excision and primary closure: HS treated with local excision and primary closure. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. juill 2012;26(7):898-902.
326. Blok JL, Spoo JR, Leeman FWJ, Jonkman MF, Horváth B. Skin-Tissue-sparing Excision with Electrosurgical Peeling (STEEP): a surgical treatment option for severe hidradenitis suppurativa Hurley stage II/III. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. févr 2015;29(2):379-82.
327. Janse I, Bieniek A, Horváth B, Matusiak Ł. Surgical Procedures in Hidradenitis Suppurativa. *Dermatologic Clinics*. janv 2016;34(1):97-109.
328. Bieniek A, Matusiak Ł, Chlebicka I, Szepietowski JC. Secondary intention healing in skin surgery: our own experience and expanded indications in hidradenitis suppurativa, rhinophyma and non-melanoma skin cancers: Secondary intention healing in skin surgery. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. août 2013;27(8):1015-21.
329. &Na; A comparison of skin grafting and healing by granulation, following axillary excision for hidradenitis suppurativa: *Plastic and Reconstructive Surgery*. mars 1985;75(3):452.
330. Deckers IE, Dahi Y, van der Zee HH, Prens EP. Hidradenitis suppurativa treated with wide excision and second intention healing: a meaningful local cure rate after 253 procedures. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. mars 2018;32(3):459-62.
331. Chen YE, Gerstle T, Verma K, Treiser MD, Kimball AB, Orgill DP. Management of Hidradenitis Suppurativa Wounds with an Internal Vacuum-Assisted Closure Device: *Plastic and Reconstructive Surgery*. mars 2014;133(3):370e-7e.
332. Parrado R, Cadena M, Vergara A, Cadena D, Chalela JG. The role of negative pressure wound therapy in the management of hidradenitis suppurativa: a case report and literature review: The role of negative pressure wound therapy in the management of hidradenitis suppurativa. *International Wound Journal*. févr 2017;14(1):35-9.
333. Ge S, Orbay H, Silverman RP, Rasko YM. Negative Pressure Wound Therapy with Instillation and Dwell Time in the Surgical Management of Severe Hidradenitis Suppurativa. *Cureus [Internet]*. 17 sept 2018 [cité 4 mai 2019]; Disponible sur: <https://www.cureus.com/articles/14557-negative-pressure-wound-therapy-with-instillation-and-dwell-time-in-the-surgical-management-of-severe-hidradenitis-suppurativa>
334. Mehdizadeh A, Hazen PG, Bechara FG, Zwingerman N, Moazenzadeh M, Bashash M, et al. Recurrence of hidradenitis suppurativa after surgical management: A systematic review and meta-analysis. *Journal of the American Academy of Dermatology*. nov 2015;73(5):S70-7.
335. Chen E, Friedman HI. Management of Regional Hidradenitis Suppurativa With Vacuum-Assisted Closure and Split Thickness Skin Grafts: *Annals of Plastic Surgery*. oct 2011;67(4):397-401.
336. Jianbing T, Biao C, Qin L, Yanhong W. Topical negative pressure coupled with split-thickness skin grafting for the treatment of hidradenitis suppurativa: a case report: Case report of buttocks hidradenitis suppurativa. *International Wound Journal*. juin 2015;12(3):334-7.

337. Pearce FB, Richardson KA. Negative pressure wound therapy, staged excision and definitive closure with split-thickness skin graft for axillary hidradenitis suppurativa: a retrospective study. *Journal of Wound Care*. janv 2017;26(Sup1):S36-42.
338. Saunte DM, Lapins J. Lasers and Intense Pulsed Light Hidradenitis Suppurativa. *Dermatologic Clinics*. janv 2016;34(1):111-9.
339. Finley EM, Ratz JL. Treatment of hidradenitis suppurativa with carbon dioxide laser excision and second-intention healing. *Journal of the American Academy of Dermatology*. mars 1996;34(3):465-9.
340. Madan V, Hindle E, Hussain W, August PJ. Outcomes of treatment of nine cases of recalcitrant severe hidradenitis suppurativa with carbon dioxide laser. *British Journal of Dermatology*. déc 2008;159(6):1309-14.
341. Hazen PG, Hazen BP. Hidradenitis Suppurativa: Successful Treatment Using Carbon Dioxide Laser Excision and Marsupialization. *Dermatologic Surgery*. févr 2010;36(2):208-13.
342. Krakowski AC, Admani S, Uebelhoer NS, Eichenfield LF, Shumaker PR. Residual Scarring From Hidradenitis Suppurativa: Fractionated CO₂ Laser as a Novel and Noninvasive Approach. *Pediatrics*. janv 2014;133(1):e248-51.
343. Tierney E, Mahmoud BH, Hexsel C, Ozog D, Hamzavi I. Randomized Control Trial for the Treatment of Hidradenitis Suppurativa with a Neodymium-Doped Yttrium Aluminium Garnet Laser: *Dermatologic Surgery*. août 2009;35(8):1188-98.
344. Mahmoud BH, Tierney E, Hexsel CL, Pui J, Ozog DM, Hamzavi IH. Prospective controlled clinical and histopathologic study of hidradenitis suppurativa treated with the long-pulsed neodymium:yttrium-aluminium-garnet laser. *Journal of the American Academy of Dermatology*. avr 2010;62(4):637-45.
345. Xu LY, Wright DR, Mahmoud BH, Ozog DM, Mehregan DA, Hamzavi IH. Histopathologic Study of Hidradenitis Suppurativa Following Long-Pulsed 1064-nm Nd:YAG Laser Treatment. *Archives of Dermatology*. 20 sept 2010;147(1):21.
346. Koch D, Pratsou P, Szczecinska W, Lanigan S, Abdullah A. The diverse application of laser hair removal therapy: a tertiary laser unit's experience with less common indications and a literature overview. *Lasers in Medical Science*. janv 2015;30(1):453-67.
347. Downs A. Smoothbeam™ laser treatment may help improve hidradenitis suppurativa but not Hailey-Hailey disease. *Journal of Cosmetic and Laser Therapy*. janv 2004;6(3):163-4.
348. Piccolo D, Di Marcantonio D, Crisman G, Cannarozzo G, Sannino M, Chiricozzi A, et al. Unconventional Use of Intense Pulsed Light. *BioMed Research International*. 2014;2014:1-10.
349. Highton L, Chan W-Y, Khwaja N, Laitung JKG. Treatment of Hidradenitis Suppurativa with Intense Pulsed Light: A Prospective Study: *Plastic and Reconstructive Surgery*. août 2011;128(2):459-66.
350. Theut Riis P, Saunte DM, Sigsgaard V, Wilken C, Jemec GBE. Intense pulsed light treatment for patients with hidradenitis suppurativa: beware treatment with resorcinol. *Journal of Dermatological Treatment*. 19 mai 2018;29(4):385-7.
351. Mordon S. Treating hidradenitis suppurativa with photodynamic therapy. *Journal of Cosmetic and Laser Therapy*. 19 mai 2018;20(4):223-8.
352. Scheinfeld N. NYC NY 10019 Scheinfeld@earthlink.net. :8.
353. Agut-Busquet E, Román J, Gilaberte Y, García-Malinis A, Ribera-Pibernat M, Luelmo J. Photodynamic therapy with intralesional methylene blue and a 635 nm light-emitting diode lamp in hidradenitis suppurativa: a retrospective follow-up study in 7 patients and a review of the literature. *Photochemical & Photobiological Sciences*. 2016;15(8):1020-8.
354. Valladares-Narganes LM, Rodríguez-Prieto MA, Blanco-Suárez MD, Rodríguez-Lage C, García-Doval I. Treatment of hidradenitis suppurativa with intralesional photodynamic therapy using a laser diode attached to an optical cable: a promising new approach. *British Journal of Dermatology*. avr 2015;172(4):1136-9.

355. Suárez Valladares MJ, Eiris Salvado N, Rodríguez Prieto MA. Treatment of hidradenitis suppurativa with intralesional photodynamic therapy with 5-aminolevulinic acid and 630nm laser beam. *Journal of Dermatological Science*. mars 2017;85(3):241-6.
356. Fadel MA, Tawfik AA. New topical photodynamic therapy for treatment of hidradenitis suppurativa using methylene blue niosomal gel: a single-blind, randomized, comparative study. *Clinical and Experimental Dermatology*. mars 2015;40(2):116-22.
357. Tricarico PM, Zupin L, Ottaviani G, Rupel K, Celsi F, Genovese G, et al. Photobiomodulation as potential novel third line tool for non-invasive treatment of Hidradenitis Suppurativa. *G Ital Dermatol Venereol*. 23 avr 2019;
358. Tricarico PM, Zupin L, Ottaviani G, Pacor S, Jean-Louis F, Boniotto M, et al. Photobiomodulation therapy promotes in vitro wound healing in nicastrin KO HaCaT cells. *Journal of Biophotonics*. déc 2018;11(12):e201800174.
359. Molina-Leyva A, Salvador-Rodriguez L, Martinez-Lopez A, Cuenca-Barrales C. Effectiveness, safety and tolerability of drainage and punch-trocar-assisted cryoinsufflation (cryopunch) in the treatment of inflammatory acute fluid collections in hidradenitis suppurativa patients. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. mai 2019;33(5):e221-3.
360. Gandhi J, Seyam O, Smith N, Joshi G, Vatsia S, Khan S. Clinical utility of hyperbaric oxygen therapy in genitourinary medicine. *Medical Gas Research*. 2018;8(1):29.
361. Marasca C, Annunziata MC, Napolitano M, Fabbrocini G. Unconventional therapies for hidradenitis suppurativa. *Expert Review of Clinical Pharmacology*. 2 sept 2018;11(9):879-87.
362. Provini LE, Stellar JJ, Stetzer MN, Nguyen PD, Jen M. Combination hyperbaric oxygen therapy and ustekinumab for severe hidradenitis suppurativa. *Pediatric Dermatology [Internet]*. 25 févr 2019 [cité 1 mai 2019]; Disponible sur: <http://doi.wiley.com/10.1111/pde.13775>
363. Uzun G, Özdemir Y, Mutluoğlu M, Güleç B. Hyperbaric Oxygen Therapy as an Adjunct to Surgical Treatment of Extensive Hidradenitis Suppurativa. *World Journal of Surgery*. avr 2010;34(4):861-2.
364. Trombetta M, Werts ED, Parda D. The role of radiotherapy in the treatment of hidradenitis suppurativa: case report and review of the literature. *Dermatol Online J*. 15 févr 2010;16(2):16.
365. Maher M, Larsen L. A case of radiation-induced localized exacerbation of hidradenitis suppurativa. *JAAD Case Reports*. janv 2016;2(1):44-6.
366. Haber R, Gottlieb J, Zagdanski A-M, Battistella M, Bachelez H. Radiation-induced hidradenitis suppurativa: A case report. *JAAD Case Reports*. mai 2017;3(3):182-4.
367. Perng P, Zampella JG, Okoye GA. Management of hidradenitis suppurativa in pregnancy. *Journal of the American Academy of Dermatology*. mai 2017;76(5):979-89.

SERMENT D'HIPPOCRATE

(Conseil National de l'Ordre des Médecins)

Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette FACULTE et de mes chers CONDISCIPLES, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'Honneur et de la Probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et je n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admise dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueuse et reconnaissante envers mes MAÎTRES, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les HOMMES m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couverte d'OPPROBRE et méprisée de mes confrères si j'y manque.

L'HIDROSADÉNITE SUPPURÉE : QUE SAIT-ON EN 2019 ?

Résumé :

La maladie de Verneuil ou hidrosadénite (hidradénite) suppurée (HS), ou encore improprement appelée *acne inversa*, est une dermatose inflammatoire chronique invalidante touchant environ 1% de la population française. Elle se caractérise par des nodules et des abcès douloureux récidivants, principalement dans les grands plis, selon plusieurs grades de sévérité. La prévalence de cette dermatose augmente régulièrement et les Services de Dermatologie sont de plus en plus confrontés à des formes sévères d'hidrosadénite, notamment en cas de retard diagnostique. Sa physiopathologie est imparfaitement comprise. Elle serait le résultat d'interactions entre une flore commensale anormale et une réponse immunitaire innée inadaptée, avec une composante génétique et l'influence de facteurs favorisants (tabagisme, obésité). L'HS est parfois intégrée dans des associations syndromiques (syndromes auto-inflammatoires, pathologie de la triade folliculaire) et a de nombreuses comorbidités (maladies inflammatoires chroniques intestinales, spondylarthropathies, syndrome métabolique). Son retentissement sur la qualité de vie est majeur si bien que la dépression concerne une forte proportion de patients. La prise en charge de cette maladie multifacette ne peut qu'être pluridisciplinaire. Son traitement est difficile et souvent marqué par des récives. Il associe principalement règles hygiéno-diététiques, antibiotiques et chirurgie (qui est le seul traitement curatif local). L'ère des biothérapies débute dans l'HS mais, non remboursées dans cette indication, elles sont prescrites à l'occasion de comorbidités (digestives ou rhumatismales). L'éducation et l'accompagnement du patient jouent un rôle clé dans sa prise en charge.

Mots-clés :

- Hidrosadénite suppurée
- Maladie de Verneuil
- Acne inversa
- Occlusion folliculaire
- Dysbiose
- Biofilms
- Immunité innée
- Susceptibilité génétique
- Tabagisme
- Obésité
- Qualité de vie
- Dépression
- Douleur
- Syndromes auto-inflammatoires
- Syndrome métabolique
- Maladie de Crohn
- Spondylarthropathies
- Soutien psychologique
- Règles hygiéno-diététiques
- Antibiothérapie
- Biothérapies
- Anti-TNF
- Chirurgie
- Deroofing
- Laser CO2
- Laser épilatoire