

Hidradenitis Suppurativa: Two Successful Clinical Cases with Adalimumab

Hidradenite Suppurativa: Dois Casos Clínicos de Sucesso sob Adalimumab

Mariana Bessa Quelhas¹ , Daniela Nascimento Silva¹ , Joaquina Domingez², Francine Mascarenhas de Moraes¹, José Manuel del Águila de los Ríos¹

Resumo:

A hidradenite supurativa é uma doença inflamatória crônica, que evolui por surtos, caracterizada por dor, com nódulos, abscessos e fistulas, e com grande impacto na qualidade de vida dos doentes. O adalimumab é a terapêutica biológica de primeira linha no tratamento da hidradenite supurativa grave, com eficácia na prevenção de fistulas e cicatrizes.

Neste artigo apresentam-se dois casos de hidradenite supurativa grave. O primeiro de uma jovem de 29 anos sem antecedentes pessoais de relevo, e o segundo de um homem de 70 anos com múltiplas patologias. Os dois doentes tiveram diagnóstico de hidradenite supurativa grave com necessidade de internamento para controlo da doença e apresentaram melhoria clínica significativa sob adalimumab.

Com este artigo, pretendemos alertar para a importância da suspeita diagnóstica, em doentes de qualquer género e idade, de forma a iniciar terapêutica precocemente, com impacto no prognóstico da doença e na vida dos doentes.

Palavras-chave: Adalimumab; Hidradenite Supurativa/diagnóstico; Hidradenite Supurativa/tratamento.

Abstract:

Hidradenitis suppurativa is a chronic inflammatory disease that evolves in flares, characterized by painful nodules, abscesses, and fistulas, with a severe impact on patients' quality of life. Adalimumab is the first-line biological therapy in the treatment of severe hidradenitis suppurativa, preventing fistulas and scarring.

This article presents two cases of severe hidradenitis suppurativa. The first is a 29-year-old woman with no significant personal background, and the second is a 70-year-old man with multiple diseases. Both patients were diagnosed with severe hidradenitis suppurativa requiring hospitalization

to control the disease, and showed significant clinical improvement with adalimumab.

This article aims to emphasize the importance of diagnostic suspicion in patients of all genders and ages and highlights the importance of an early therapy start, impacting the disease's prognostic and the patient's quality of life.

Keywords: Adalimumab; Hidradenitis Suppurativa/diagnosis; Hidradenitis Suppurativa/therapy.

Pontos-Chave

1. A HS é uma entidade rara, com manifestações clínicas características, pelo que a suspeição diagnóstica é fundamental para a correta orientação dos doentes
2. A HS ocorre com maior incidência no sexo feminino e em adultos jovens, mas também pode apresentar um início tardio e ocorrer no sexo masculino.
3. Os fármacos biológicos têm um impacto no prognóstico da doença e na qualidade de vida dos doentes, pelo que devem ser iniciados como primeira linha nos casos de HS grave.

Introdução

A hidradenite supurativa (HS) é uma doença inflamatória crónica e recorrente, com envolvimento maioritariamente cutâneo. É caracterizada por nódulos, abscessos e fistulas, principalmente nas axilas, região periumbilical, pregas inguinais e zonas perineais e perianais. A HS evolui frequentemente em surtos inflamatórios dolorosos e, por vezes, associados a drenagem crónica com odor. A etiologia da HS ainda não está completamente esclarecida, mas é atualmente reconhecida como uma doença auto-inflamatória. A HS ocorre com maior incidência no sexo feminino e em adultos jovens, podendo também apresentar um início tardio.¹

O adalimumab é atualmente a terapêutica biológica de primeira linha no tratamento da HS grave, devendo ser iniciado o mais precocemente possível, com eficácia na

¹Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Alto Alentejo, Hospital de Elvas, Elvas, Portugal

²Serviço de Cirurgia Geral, Unidade Local de Saúde do Alto Alentejo, Hospital de Elvas, Elvas, Portugal

<https://doi.org/10.60591/crspmi.257>

prevenção de fístulas e cicatrizes. O adalimumab também pode ser considerado em casos de gravidade moderada após falência de tratamento convencional.¹

Casos Clínicos

CASO 1: Mulher de 29 anos, com excesso de peso e medicada habitualmente com anti-contracetivo oral. Avaliada em consulta pela primeira vez, em 2020, por quadro de foliculite inguinal e nadegueira grave, com suspeita diagnóstica de HS, mas sem início de terapêutica dirigida ou encaminhamento a consulta de HS. Em maio de 2022, apresentou agravamento do estado geral, com necessidade de internamento para controlo de dor pelas lesões extensas que apresentava nas axilas, parede abdominal, zonas periumbilical, supra-púbica, inguinal, nadegueira e perineal com afetação da vulva e grandes lábios, com diagnóstico de hidradenite supurativa grave. Adicionalmente, apresentava uma úlcera sagrada de pressão exsudativa de grandes dimensões, por se encontrar limitada à cama há cerca de dois meses. Durante o internamento, apresentou evolução favorável sob corticoterapia endovenosa, antibioterapia endovenosa e tópica e cuidados de penso diários, encontrando-se à data de alta autónoma para as atividades da vida diária e deambulando sem dificuldade. A doente manteve seguimento em consulta sob prednisolona 20 mg/dia e cuidados de pensos de dois em dois dias, durante vários meses. Por melhoria do quadro e possibilidade de espaçamento dos cuidados de penso, em dezembro de

2022, iniciou desmame de prednisolona. Em fevereiro de 2023, já sem corticoterapia, apresentou um novo surto da doença, com lesões exsudativas a nível da região inguinal bilateralmente, supra-púbica, perineal e perianal (Fig. 1), com estadio avançado da doença (classificação de Hurley III, HS-PGA muito grave e Sartorius Score de 50 pontos), e necessidade de novo internamento. Durante o internamento, para controlo das lesões, foi necessária a realização de pensos diária e múltiplas idas ao bloco para realização de limpeza e desinfeção das lesões sob anestesia geral, tendo sido instituída antibioterapia endovenosa e oral dirigida a isolamento de *Escherichia coli* multissensível no exsudado purulento. Adicionalmente, foi medicada com alta dose de corticosteroides (metilprednisolona 500 mg endovenosa durante 3 dias e posteriormente prednisolona 20 mg duas vezes ao dia) e iniciou terapêutica biológica com adalimumab subcutâneo, no esquema de 160 mg na semana 0,80 mg na semana 2 e a partir da semana 4 administração semanal de 40 mg. Foi também avaliada por Medicina Hiperbárica, com indicação para realização de 50 sessões, que realizou de março a maio de 2023. A doente manteve seguimento em consulta, com evolução favorável (Fig. 2), com desmame de corticoterapia e mantendo adalimumab semanal.

CASO 2: Homem de 70 anos, autónomo, com antecedentes pessoais de diabetes *mellitus* tipo 2, hipertensão arterial, dislipidemia, obesidade, doença arterial periférica,



Figura 1: Hidradenite supurativa grave em mulher jovem, com afetação da região inguinal bilateralmente, supra-púbica, perineal e perianal com abscessos (seta preta) e fístulas (setas brancas).



Figura 2: Hidradenite supurativa grave em mulher jovem, com fístulas (setas brancas) em melhoria sob tratamento com adalimumab.

hipertrofia benigna da próstata e síndrome depressiva. Foi avaliado inicialmente em setembro de 2022, em consulta, por fístulas escrotais e perianais com drenagem purulenta. Do estudo complementar realizado, a ressonância magnética pélvica mostrou uma fístula perianal interesfincteriana com orifício externo no sulco interglúteo à esquerda, e uma segunda fístula independente, com início na base do escroto à direita (Fig. 3). Em julho de 2023, o doente apresentou agravamento clínico, com febre e exsudado purulento das

fístulas perianais, sendo observado no serviço de urgência e diagnosticado com abscesso perianal esquerdo, com necessidade de drenagem cirúrgica urgente. O doente ficou internado sob antibioterapia empírica de largo espectro, com piperacilina/tazobactam e metronidazol, cuidados de penso diários e para estudo da situação clínica. Durante o internamento, apresentou evolução favorável, com apirexia, melhoria das lesões e resolução do exsudado purulento. Foi estabelecido o diagnóstico de HS e proposto início de imunossupressão em consulta, após a alta. O doente foi avaliado em consulta e não apresentava contraindicação para início de adalimumab subcutâneo, pelo que iniciou o esquema de 160 mg na semana 0, 80 mg na semana 2 e a partir da semana 4 administração semanal de 40 mg. O doente manteve seguimento em consulta sob adalimumab semanal, com melhoria acentuada das lesões e quase cicatrização total das mesmas (Fig. 4).



Figura 3: Hidradenite supurativa grave em homem idoso, com fístula com início na base do escroto à direita (seta branca).

Discussão

A HS é uma doença rara, com prevalência estimada de 1% na maioria dos países estudados,² e é considerada a doença dermatológica com maior impacto negativo na qualidade de vida dos doentes que atinge.¹

A gravidade da doença é avaliada por várias escalas, sendo as mais usadas a escala de Hurley, *Hidradenitis Suppurativa Physician's Global Assessment* (HS-PGA) e escala Sartorius Score. A escala de Hurley³ divide os doentes em três grupos: estadio I – presença de nódulos ou abscessos sem fístulas ou cicatrizes; estadio II – abscessos recorrentes, únicos ou múltiplos, associados a fístulas e cicatrizes, em localizações separadas; e estadio III – apresentações difusas de fístulas e abscessos. A escala HS-PGA é baseada no número e tipo de lesões³: sem lesões (zero abscessos, fístulas e nódulos), mínima (zero abscessos, fístulas ou nódulos inflamatórios, mas com presença de nódulos não inflamatórios), ligeira (zero abscessos e fístulas e 1 a 4 nódulos inflamatórios, ou 1 abscesso ou fístula e zero nódulos



Figura 4: Hidradenite supurativa grave em homem idoso, em melhoria sob tratamento com adalimumab.

inflamatórios), moderada (zero abscessos e fístulas e >5 nódulos inflamatórios, ou 1 abscesso ou fístula e >1 nódulo inflamatório, ou 2 a 5 abscessos ou fístulas e <10 nódulos inflamatórios), grave (2 a 5 abscessos ou fístulas e >10 nódulos inflamatórios) e muito grave (>5 abscessos). A escala Sartorius Score³ é uma escala dinâmica que pontua o número de regiões anatómicas afetadas (3 pontos por região), o tipo de lesões (pontos por lesão: fístulas 6 pontos e nódulos 1 ponto), a distância máxima entre duas lesões (< 5 cm 1 ponto, <10 cm 3 pontos e >10 cm 9 pontos) e a existência de pele sã entre zonas afetadas (sim 0 pontos, e não 9 pontos).

O tratamento da HS varia consoante a gravidade da doença. Em casos moderados a graves, as primeiras linhas terapêuticas são a antibioterapia oral ou endovenosa e fármacos biológicos.¹ A corticoterapia sistémica pode ser utilizada como ponte para outros tratamentos ou para controlo de agudizações da doença,¹ conforme descrito no primeiro caso apresentado.

Os primeiros estudos⁴ com uso de adalimumab na HS utilizaram doses de indução de 80 mg na semana 0, 40 mg na semana 1 e dose de manutenção de 40 mg em semanas alternadas (igual às doses recomendadas na psoríase⁵) e apresentaram um efeito subótimo.⁴ Em estudos posteriores,⁶ foram utilizadas doses semelhantes às aprovadas para a doença inflamatória intestinal (o dobro da dose de indução usada na psoríase⁵), com bons resultados e aprovação como primeira linha nos casos moderados a graves de HS.^{4,6}

A terapêutica com adalimumab demonstrou reduzir pelo menos 50% da contagem total de abscessos e nódulos inflamatórios, prevenir o aparecimento de fístulas e diminuir a dor em casos de HS moderada a grave.^{5,6}

Nos casos de HS grave apresentados, houve melhoria significativa das lesões sob tratamento com adalimumab, com consequente diminuição da morbidade, sem novos surtos da doença ou episódios de internamento, e com melhoria da qualidade de vida dos doentes.

Conclusão

A HS é uma doença rara, e que, quando grave, apresenta um impacto negativo na qualidade de vida dos doentes que atinge. Com os casos clínicos apresentados pretendemos alertar para a suspeita diagnóstica em doentes de qualquer género e idade, de forma a iniciar terapêutica de primeira linha precocemente, promovendo assim uma melhoria no prognóstico da doença e na qualidade de vida dos doentes. ■

Declaração de Contribuição

MQ - Redação do manuscrito e seleção das imagens

DNS - Revisão do manuscrito e das imagens selecionadas.

JD, FMM, JMAR – Aprovação final do manuscrito e das imagens selecionadas.

Todos os autores aprovaram a versão final a ser publicada.

Contributorship Statement

MQ - Writing the manuscript and selecting the images

DNS - Review of the manuscript and selected images.

JD, FMM, JMAR - Final approval of the manuscript and selected images.

All authors approved the final version to be published.

Responsabilidades Éticas

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido.

Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

Ethical Disclosures

Conflicts of Interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

Patient Consent: Consent for publication was obtained.

Provenance and Peer Review: Not commissioned; externally peer reviewed.

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e SPMI Case Reports 2024. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC 4.0. Nenhuma reutilização comercial.

© Author(s) (or their employer(s)) and SPMI Case Reports 2024. Re-use permitted under CC BY-NC 4.0. No commercial re-use.

Correspondence / Correspondência:

Mariana Quelhas - marianabquelhas@gmail.com

Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Alto Alentejo, Hospital de Elvas, Elvas, Portugal

Av. de Santo António, 7300-853 Portalegre.

Recebido / Received: 2024/06/03

Aceite / Accepted: 2024/09/02

Publicado online / Published online: 2024/12/09

REFERÊNCIAS

1. Cabete J, Aparício Martins I. Recomendações na abordagem do doente com hidradenite supurativa. *Acta Med Port.* 2023;36:133-9. doi: 10.20344/amp.18916.
2. Sabat R, Jemec GBE, Matusiak Ł, Kimball AB, Prens E, Wolk K. Hidradenitis suppurativa. *Nat Rev Dis Primers.* 2020;6:18. doi: 10.1038/s41572-020-0149-1.
3. Koerts NDK, Bouwman K, Prens LM, Horváth B. Assessment tools and phenotype classification for hidradenitis suppurativa. *Clin Dermatol.* 2023;41:601-10. doi: 10.1016/j.clindermatol.2023.08.016.
4. Martorell A, García FJ, Jiménez-Gallo D, Pascual JC, Pereyra-Rodríguez J, Salgado L, et al. Update on hidradenitis suppurativa (Part II): Treatment. *Actas Dermosifiliogr.* 2015;106:716-24. doi: 10.1016/j.ad.2015.06.005.
5. Resumo das características do medicamento – Adalimumab [Internet]. 2017 [cited 2024 Feb 13]. Available from: https://ec.europa.eu/health/documents/community-register/2017/20170324137210/anx_137210_pt.pdf
6. 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.* 2016;375:422-34. doi: 10.1056/NEJMoa1504370