

Hidradenitis suppurativa
der
Anogenitalregion

Hidradenitis suppurativa = Akne inversa

Definition: Chronisch rezidivierende entzündliche Erkrankung der Haut

Manifestation: schmerzhafte, tiefsitzende, eitrig entzündete und vernarbende Läsionen v.a. in grossen Körperfalten (axillär, submammär, inguinal, anogenital)

Pathogenese: Verschluss des oberen Haarfollikelanteils → Ruptur Follikel → Freisetzung von chemotaktischen Stoffen → Entzündungszellen immigrieren → Abszess

Beginn: meist nach Pubertät

Problem: Psychisch stark belastend mit deutlicher Beeinträchtigung der Lebensqualität

Diagnose ist klinisch:

- typische Läsionen
- typischen Stellen
- rezidivieren (>2x/6Mt)

Klinische Untersuchung:

Knötchen („nodules“), epithelialisierte Sinustrakte, Abszesse, Vernarbungen v.a. axillär, genitofemoral, perineal, gluteal und submammär

Differenzialdiagnosen:

Staphylokokken-Infektionen
kutaner M. Crohn
einfacher Abszess/Furunkel/ Karbunkel/Follikulitis
Neoplasma (primär oder sekundär)
Lymphogranuloma venerum

Passende Anamnese / Klinik?

NEIN

JA

Therapie

Pathogenese

meist schubförmig an gleichen Stellen → Fistelgänge, Vernarbungen

Aetiologie

- Dysregulation des Immunsystems
- genetisch (familiäre Häufung)
- hormonelle Schwankungen:
 - Beginn meist nach Pubertät, whs postmenopausal besser
 - oft vor Menstruation neue Entzündungsherde
- verändertes Microbiom
- Kolonisation mit Biofilm-produzierenden Bakterien

Diagnose: > 5 Arztbesuche oder 7.5 Jahre

- massive psychische Belastung mit deutlicher Beeinträchtigung der Lebensqualität
- narbige Veränderung bis Strikturen z.B. urogenital
- Fistelungen z.B. rektal, urethral
- Lymphoedeme
- selten Plattenepithelkarzinom

Einteilung in Stadien n. Hurley

Stadium I (68% der HS-Pat)

Einzelne isolierte Abszesse ohne Vernarbung oder Fistelgänge

Stadium II (28% der HS-Pat)

Konfluierende Läsionen mit Fistelgängen und Narbenbildung, dazwischen normale Haut

Stadium III (4% der HS-Pat)

Konfluierendes Narbengewebe mit multiplen Fistelgängen, Narbenzügen und Zysten

Hidradenitis suppurativa = Akne inversa

Einteilung in Stadien n. Hurley

Stadium I (68% der HS-Pat)

Einzelne isolierte Abszesse ohne Vernarbung
oder Fistelgänge

Stadium II (28% der HS-Pat)

Konfluierende Läsionen mit Fistelgängen und
Narbenbildung, dazwischen normale Haut

Stadium III (4% der HS-Pat)

Konfluierendes Narbengewebe mit multiplen
Fistelgängen, Narbenzügen und Zysten

in allen Stadien

-Ausschluss von Co-Morbiditäten (Metabolisches Syndrom, PCO- Syndrom, entzündliche Darmerkrankungen, Arthritiden)

Co-Morbiditäten

- Akne vulgaris, Pilonidalsinus
- Metabolisches Syndrom:
 - Blutdruck
 - Lipidpanel
 - Diabetes mellitus
- PCO Syndrom (Hirsutismus, Akne, unregelmässige Menstruation)
- Entzündliche Darmerkrankungen (M. Crohn)
- Entzündliche Gelenkserkrankungen
- Depression
- Sexuelle Probleme (Partner: keine STI)

Lebenserwartung von HS Pat. 60,4 Jahre
im Vergleich
zu Psoriasis oder Naevi 75,2 Jahre

Ursache? Co-Morbiditäten, chronische Entzündung → Artherosklerose

Jokelainen, et al. Substantially reduced life expectancy in patients with hidradenitis suppurativa: a Finnish nationwide registry study. Br J Dermatol 2019;180:1543–4.

Hidradenitis suppurativa = Akne inversa

Einteilung in Stadien n. Hurley

Stadium I, 68% der Fälle

Einzelne isolierte Abszesse ohne Vernarbung
oder Fistelgänge

Stadium II, 28% der Fälle

Konfluierende Läsionen mit Fistelgängen und
Narbenbildung, dazwischen normale Haut

Stadium III, 4% der Fälle

Konfluierendes Narbengewebe mit multiplen
Fistelgängen, Narbenzügen und Zysten

in allen Stadien

- Ausschluss von Co-Morbiditäten (Metabolisches Syndrom, PCO- Syndrom, entzündliche Darmerkrankungen, Arthritiden)
- Gewichtsreduktion
- Nikotin-Stopp
- Meiden von Reibung und enger Kleidung
- Rassur
- Intimhygiene, Hautschutz
- ev. topische antiseptische Behandlung mit Chlorhexidine 4%
- OAC (evtl long-cycle)

orale Antikontrazeptiva

höhere Östrogendosierung, Progesteron mit geringerer
Androgenwirkung (z.B. Desogestrel, Drospirenon)

cave: Nebendiagnosen!!!

Hidradenitis suppurativa = Akne inversa

Einteilung in Stadien n. Hurley

Stadium I, 68% der Fälle

Einzelne isolierte Abszesse ohne Vernarbung
oder Fistelgänge

Stadium II, 28% der Fälle

Konfluierende Läsionen mit Fistelgängen und
Narbenbildung, dazwischen normale Haut

Stadium III, 4% der Fälle

Konfluierendes Narbengewebe mit multiplen
Fistelgängen, Narbenzügen und Zysten

in allen Stadien

- Ausschluss von Co-Morbiditäten (Metabolisches Syndrom, PCO- Syndrom, entzündliche Darmerkrankungen, Arthritiden)
- Gewichtsreduktion
- Nikotin-Stopp
- Meiden von Reibung und enger Kleidung
- Rassur
- Intimhygiene, Hautschutz
- ev. topische antiseptische Behandlung mit Chlorhexidine 4%
- OAC (evtl long-cycle)
- Analgesie – NSAR mit Vorteil
- Psychosoziale Unterstützung
- ggf. sexualmedizinische Betreuung

Hidradenitis suppurativa = Akne inversa

Einteilung in Stadien n. Hurley

Stadium I, 68% der Fälle

Einzelne isolierte Abszesse ohne Vernarbung oder Fistelgänge

Stadium II, 28% der Fälle

Konfluierende Läsionen mit Fistelgängen und Narbenbildung, dazwischen normale Haut

Stadium III, 4% der Fälle

Konfluierendes Narbengewebe mit multiplen Fistelgängen, Narbenzügen und Zysten

in allen Stadien

- Ausschluss von Co-Morbiditäten (Metabolisches Syndrom, PCO-Syndrom, entzündliche Darmerkrankungen, Arthritiden)
- Gewichtsreduktion
- Nikotin-Stopp
- Meiden von Reibung und enger Kleidung, Rasser (evtl Laser)
- Hautschutz, Intimhygiene, ev. topisch Chlorhexidine 4%
- OAC (evtl long-cycle)
- Analgesie – NSAR mit Vorteil
- Psychosoziale Unterstützung
- ggf. sexualmedizinische Betreuung

Topische Therapie

Lokalisierte Erkrankung im Hurley Stadium I und mildem II

Clindamycin-Creme/Lsg z.B. Dalacin® Creme 1x/d oder Akne-Mycin Lsg 2x/d für 3 Mo ggf. länger

Chirurgische Therapie

zurückhaltend, da keine längerfristige Verbesserung des Krankheitsverlaufes und zusätzliche Vernarbungen

- Inzision
- Deroofing (elektro-chirurgisch, Laser)
- lokale Exzision (Hurley Stadien I und II)
- breitflächige chirurgische Exzision

Systemische Therapie

ausgeprägte Läsionen im Hurley Stadium II und III

Antibiotika: Monotherapie mit Tetracyclinen z.B. Doxycyclin 100mg 2x/d für 6 Wo. Alternativ: Minozyklin 50mg 2x/d, *wenn keine Besserung*

Kombinationstherapie mit Clindamycin 300mg 2xd + Rifampicin 300mg 2x/d für 12 Wo. *Cave Nebenwirkungen: GI, Leberwerte, Wirkung von OAC, sichere AC*

Retinoide (Hurley I und mildes II, sowie in chronischem Stadium): Acitretin 0,56mg/kg/d z.B. Acicutan®, Neotigason® für 9 Mo. *Cave: Vor Therapie Leberenzyme und Lipide bestimmen. Hoch teratogen: SST vor Therapiebeginn und sichere AC. Isotretinoin nur bei Patienten mit HS und gleichzeitig bestehender Akne vulgaris*

Biologische Therapie: (schwere Erkrankung mit multiplen Läsionen, frustrane alternative Therapien) TNF-alpha-Blocker (hemmt Zytokinexpression). Adalimumab (Humira®) 40mg 1x/Wo sc, Langzeitgabe. *Cave: Kostengutsprache nötig!*

Ergänzende Therapie: Zink-Gluconat, 90mg/d (z.B. Burgerstein Zinkgluconat® 30mg 1-1-1)

Chirurgische Therapie

zurückhaltend, da keine längerfristige Verbesserung des Krankheitsverlaufes und zusätzliche Vernarbungen

- Inzision
- Deroofing (elektro-chirurgisch, Laser)
- lokale Exzision (Hurley Stadien I und II)
- breitflächige chirurgische Exzision

Topische Therapie

Lokalisierte Erkrankung im Hurley Stadium I und mildem II

Clindamycin-Creme/Lsg z.B. Dalacin[®] Creme 1x/d oder Akne-Mycin Lsg
2x/d für 3 Mo ggf. länger

Subläsionale Unterspritzung der Herde mit topischem Kortikoid
(Triamcinolon) → Studie 2019 keine Wirkung

Systemische Therapie

ausgeprägte Läsionen im Hurley Stadium II und III

Antibiotika:

Monotherapie mit Tetracyklinen z.B. Doxycyclin 100mg 2x/d für 6 Wo,

Alternativ: Minozyklin 50mg 2x/d

wenn keine Besserung

Kombinationstherapie mit Clindamycin 300mg 2xd + Rifampicin 300mg 2x/d für 12 Wo

cave Nebenwirkungen: GI, Leberwerte, Wirkung von OAC, sichere AC

Goldburg et al. Hidradenitis suppurativa-Current and emerging treatments; J AM ACAD DERMATOL VOL82-5, 2020

Systemische Therapie

Retinoide (Hurley I und mildes II, sowie in chronischem Stadium)

Acitretin 0,56 mg/kg/d z.B. Acicutan ®, Neotigason ® für 9 Mo

Cave: Vor Therapie Leberenzyme und Lipide bestimmen. Hoch teratogen: SST vor Therapiebeginn und sichere AC.

Isotretinoin nur bei Patienten mit HS und gleichzeitig bestehender Akne vulgaris

Goldburg et al. Hidradenitis suppurativa-Current and emerging treatments; J AM ACAD DERMATOL VOL82-5, 2020

Systemische Therapie

Biologische Therapie:

schwere Erkrankung mit multiplen Läsionen, frustrane alternative Therapien

TNF-alpha-Blocker (hemmt Zytokinexpression)

Adalimumab (Humira®) 40mg 1x/Wo sc, Langzeitgabe

cave: Kostengutsprache nötig!

Goldburg et al. Hidradenitis suppurativa-Current and emerging treatments; J AM ACAD DERMATOL VOL82-5, 2020

Systemische Therapie

Ergänzende Therapie

Zink-Gluconat, 90mg/d (z.B. Burgerstein Zinkglukonat® 30mg 1-1-1)

Goldburg et al. Hidradenitis suppurativa-Current and emerging treatments; J AM ACAD DERMATOL VOL82-5, 2020

take home message

- bei Jahreskontrolle auf Haut achten

Vielen Dank!