

# Hidradenitis suppurativa

**Gáspár Krisztián**

Bőrgyógyászati Allergológia Tanszék, DE ÁOK

Bőrgyógyászati Tanszék, DE ÁOK





# Hidradenitis suppurativa

- **Krónikus, gyulladássos, rekurráló, súlyos életminőség romlással (fájdalom) kísért folliculáris bőrbetegség**
- **Fájdalmas, mélyen ülő, gyulladt csomók, sipolyok, abscessusok, hegek az apokrin mirigyekben gazdag testtájakon (hónalji, lágyék, anogenitális régiók)**

# Epidemiológia



- Aluldiagnosztizált betegség!
- Prevalencia: 0,4-4% (~<1%)
- Incidencia: 6/100 ezer (növekvő tendencia)
- Férfi:nő = 1:3
- Betegek kora a betegség megjelenésekor: ~22 év (pubertás után kezdődik)
- Családi eredet a betegek 1/3-ban

# Diagnózis felállítása



Alapvetően **klinikai diagnózis**, mely **három fő tényezőn** alapszik:

1. Típusos lokalizációk
2. Típusos léziók
3. Krónikus lefolyás, relapszusokkal (**> 2x / 6 hónap**)

Másodlagos kritériumok:

- Pozitív családi anamnézis
- Negatív mikrobiológiai lelet vagy normál flóra

# Típusos lokalizációk és léziók



- **Leggyakoribb lokalizációk:**

- Hónalj
- Lágyék

- **Kevésbé gyakori lokalizációk:**

- Emlőtáj (infra- és intermammális)
- Parianális & perineális (gáttájék)

- Egyéb ritka lokalizációk :

- Fül mögött
- Szemhéj
- Külső hallójárat
- Tarkótáj
- Deréktáj, köldök

- **Szubkután elhelyezkedő, érzékeny, fájdalmas, erythemás csomó**, ezzel összefüggésben viszketés

- A csomók beolvadásával mélyen ülő **fluktuáló tályog** alakul ki, mely felrepedve zöldes-sárgás, bűzös váladékot ürít.

- A tályogokat subcután (labirintusszerűen) összekötő **szinuszjáratok** valamint a felszínre szájadzó nedvedző **fisztulák** képződnek

- A másodlagos sebgyógyulás révén **hegek** maradnak vissza

Az **emlőtáji** lokalizáció **nőknél**, a **perianális & perineális** lokalizáció **férfiaknál** jellemzőbb!

# 3. Krónikus lefolyás relapszusokkal



- Recidivák gyakorisága > 2x/6 hónap
- Kevés adat a progresszióról (milyen betegek, milyen gyorsan)

## Betegségteher (VAS, DLQI)

- **Késleltetett diagnózis**
- **Inadekvát terápia** (pl. incisio)
- Fájdalom, odor, elszigeteltség, fizikai akadályoztatás

# Súlyossági mutatók



- Hurley-féle stádiumbeosztás
- Sartorius-skála, módosított Sartorius-skálák
- HS PGA pontszám (orvos általános értékelése)
- HSSI (HS súlyossági index)
- HiSCR
- IHS4

# Klinikai súlyosság (Hurley)



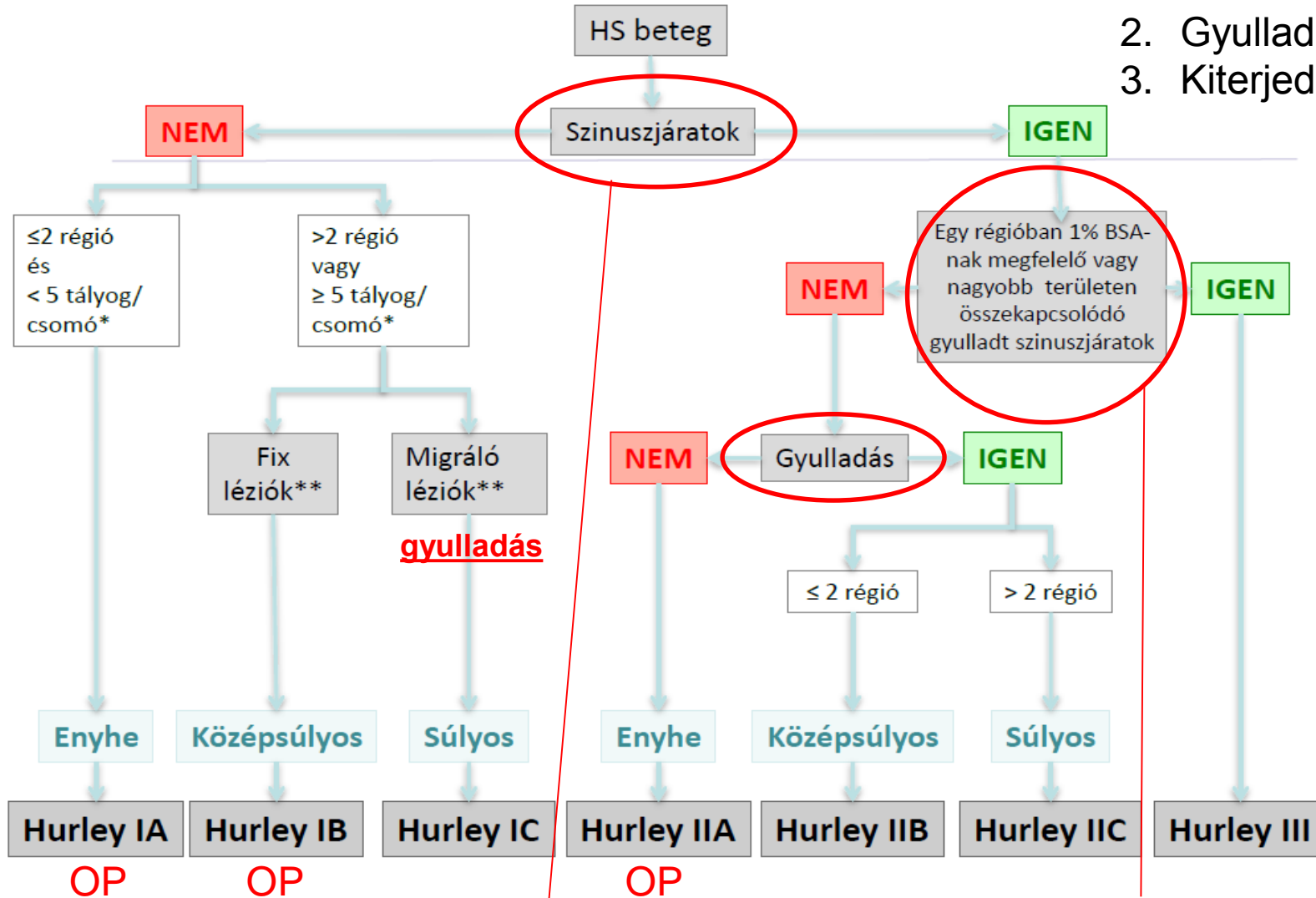
- I. stádium: Egy vagy több különálló **csomó/tályog** sipolyképződés és/vagy **hegesedés nélkül.**
- II. stádium: Visszatérő (kiújuló), **különálló tályogok sipolyképződéssel és/vagy hegesedéssel.**
- III. stádium: **Diffúz, egybeolvadó** /tályogokok, többszörös kapcsolódó sinusjáratokkal/sipolyképződéssel és áthidaló hegekkel, melyek mozgáskorlátozottságot, ízületi kontraktúrát okoznak.



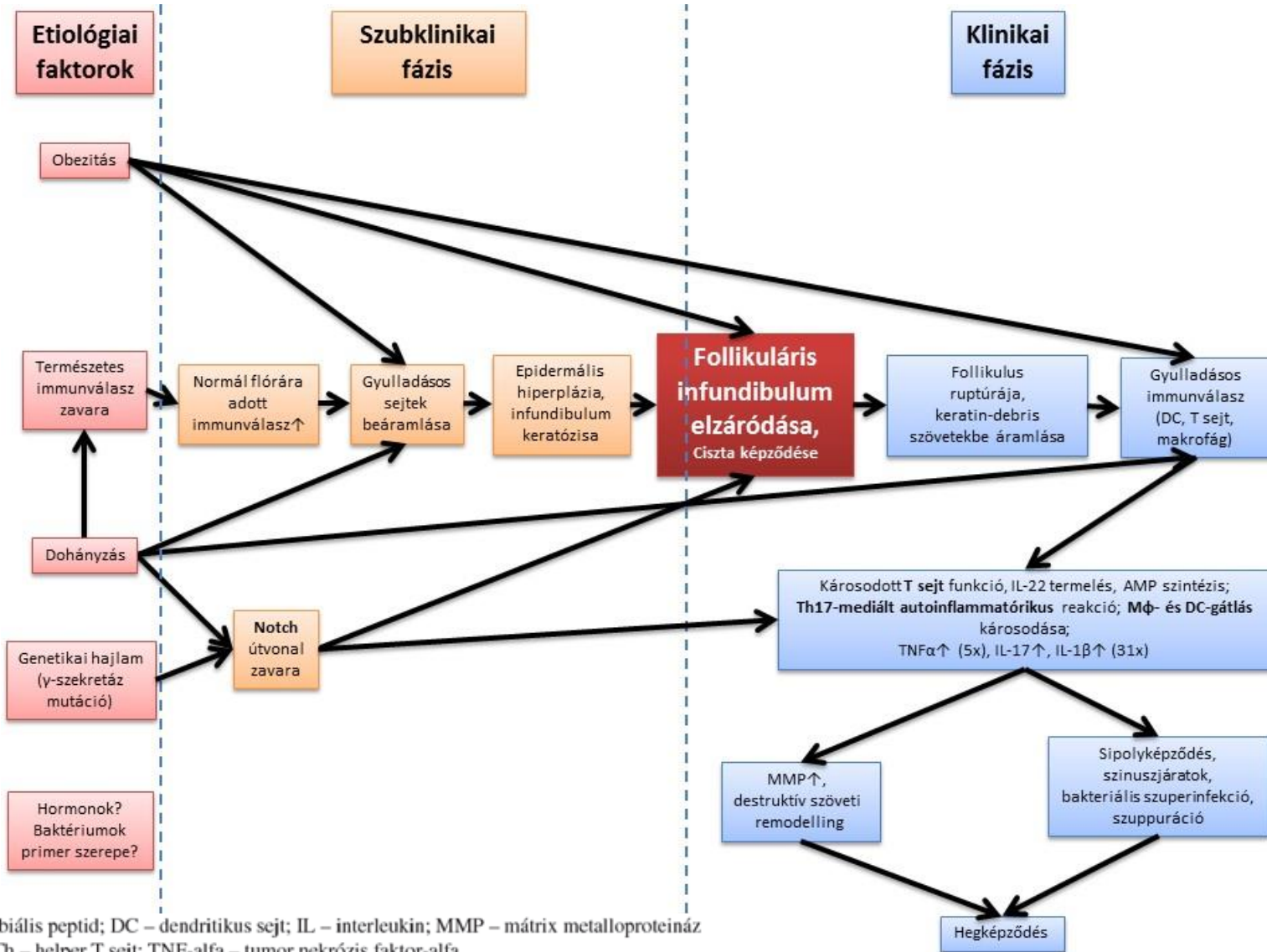
# Módosított Hurley



- 3-lépcsős megközelítés:
1. Szinuszjáratok
  2. Gyulladás
  3. Kiterjedés



# Feltételezett pathofiziológia





# Leggyakoribb ko-morbiditások

## **Metabolikus szindróma**

oKardiometabolikus elváltozások

## **Immunmediált gyulladásos kórképek**

oGyulladásos bélbetegség (főleg **Crohn-betegség**)

oSpondyloarthritis (szeronegatív)

## **Folikuláris hiperkeratózissal járó szindrómák**

oAcne tetrad és komponensei

## **Acne szindrómák (autoinflammatorikus betegségek)**

oSAPHO, PASH, PAPA, PAPASH, PASS

## **Neopláziák**

oElszarusodó laphámrák

## **Pszichés terhek**

oFájdalom, életminőség, depresszió, stigmatizáció

# Metabolikus szindróma és HS



Kórházi eset-kontroll tanulmány: 80 HS-beteg valamint 100 életkor és nem szerint illesztett kontrollszemély bevonásával:

Metabolikus szindróma **előfordulása szignifikánsan gyakoribb** volt HS betegek körében mint a kontrolloknál (40,0% vs. 13,0%, OR: **4,46**; 95% CI: 2,02–9,96;  $p < 0,001$ )

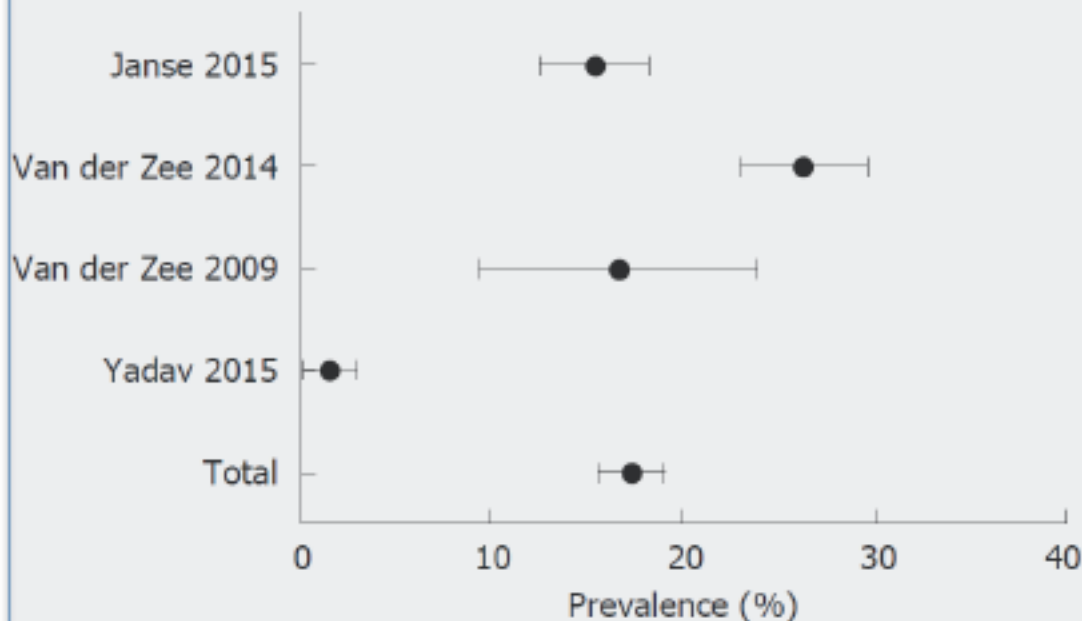
Az egyes **komponensek** is csaknem mind szignifikánsan gyakrabban fordultak elő HS-betegeknél

- Centrális elhízás (OR: **5.88**)
- Hipertrigliceridémia (OR: **2.24**)
- Alacsony HDL-koleszterin (OR: **4.56**)
- Hiperglikémia (OR: **4.09**)

# Crohn szindróma és HS



HS prevalenciája Crohn-betegségben



- **Crohn-betegek 17%-a mutatta HS klinikai jeleit is** 4 vizsgálat metaanalízise alapján
- A Crohn-betegség dignóziisa többnyire megelőzi a HS felismerését (átlag 3,5 évvel)
- Számos hasonlóság mutatkozik a két kórkép között



# Terápia célja

- Az **akut** panaszok (fájdalom, gyulladás) csökkentése
- **Recidívák** megelőzése és tartós gyulladásgátlás
- **Komorbiditások** felismerése és kezelése

Lehetőségek:

konzervatív terápia (helyi, szisztémás)

sebészi kezelés

adjuváns kezelés (testsúly, dohányzás, higiénia, fájdalom, ruházat, psziché)

**Korai diagnózis – korai terápia!**

Az idejében indított **adekvát kezelés** alkalmazásával **elkerülhető az életminőség súlyos és irreverzibilis károsodása**

# Konzervatív terápia lehetőségei



Terápia szintje		Terápia	Dózis	Időtartam	Stádium	Evidencia szint	Ajánlás szint	
Elsővonalbeli	Lokális antibiotikum	Klindamicin oldat és gél (1%)	napi 2x	3 hónap	Hurley I. és II.	IIb	B lehetséges	
	Szisztémás antibiotikum	Tetraciklin	2x500 mg	4 hónap	Hurley I. és II.	IIb	B	
		Klindamicin és Rifampicin	2x300 mg és 1x600mg vagy 2x300mg	10 hét	Hurley II.	III	C	
	Biológiai terápia	Adalimumab	0. hét 160 mg, 2. hét 80 mg, majd hetente 40mg	16 hét	Hurley II. és III.	Ib	A	
Másodvonalbeli	Biológiai terápia	Infliximab	5 mg/ttkg 0., 2., 6. hét, majd nyolchetente	12 hét	Hurley II. és III.	Ib/IIa	B	
	Retinoid	Acitretin	0,25-0,88 mg/ttkg	min. 2 hónap	Hurley I. és II.	III	C	
	Cink	Cink-glükonát	90mg	3 hónap	Hurley I. és II.	III	C	
	Rezorcin	Rezorcin krém 10-15%	napi 2x	nincs korlát	Hurley I. és II.	III	C	
	Szteroid	Intralézionális szteroid	5-10 mg/ml	2-6 hetente	bármely st.	IV	D	
		Szisztémás szteroid	0,5-0,7 mg/ttkg	max. pár hét	Hurley II és III.	IV	D	
Harmadvonalbeli	Antibiotikum	Dapson	25-200 mg	0,5-48 hó	Hurley I. és II.	IV	D	
	Kalcineuringátlók	Ciklosporin	2-6 mg/ttkg	6 hét-17 hó	Hurley II és III.	IV	D	
	Retinoid	Isotretinoin	0,5-1,2 mg/ttkg	4-12 hónap	Hurley I.	IV	D	
	Alkaloid	Kolhicin	2x0,5 mg	4 hónap	Hurley I. és II.	IV	D	
	Neurotoxin	Botulinum toxin	40-250 U	alkalmanként	Hurley I. és II.	IV	D	
	Hormonkezelés		Finasterid	1x5mg	2-12 hét	Hurley I. és II.	IV	D
			Ciproteron-acetát/ösztrógen	50µg/50mg	nincs korlát	Hurley I. és II.	IV	D
		Etinilösztadiol-ciproteron /etinilösztadiol-norgesztrel	50µg/500µg	nincs korlátozva	Hurley I. és II.	IV	D	

# Sebészi lehetőségek



## Sebészi kezelés **abszolút indikációi:**

- Szinuszjáratok
- Harmonika-szerű hegek
- Kontrakturás hegek
- Mutiláló HS
- Malignitás gyanúja

## **Minor sebészeti beavatkozások:**

- Incisio & drainage
- Excisio + primer sebzárás
- Deroofing, „STEEP” technika + másodlagos sebgyógyulás
- cryoterápia,
- NPWT/VAC, „Internal Vacuum-Assisted”

## **Major sebészeti beavatkozások:**

- széles/radikális kimetszés
- sebzárási technikák
  - primer sebzárás
  - lebenyplasztika (lokális bőrlebenyek, musculocutan lebenyek, nyeles vagy szabadlebenyek)
  - bőr graftok (fél vagy teljes vastag bőrátültetés)
  - per secundam sebgyógyulás



# Összefoglalás



- **Krónikus gyulladáso**s bőrbetegség (hullámzó lefolyás) funkcióvesztéssel, **szervkárosodással**.
- Jelentős **életminőség romlással** jár.
- A **genetikai hajlam** és **környezeti tényezők (obesitás, dohányzás)** jelentős szerepe a kórkép manifesztációjában.
- Patogenezise **tisztázatlan**, ugyanakkor széles körben elfogadott, hogy a **folliculus elzáródása az elsődleges**, és az apokrin mirigyek gyulladása következményes.
- Kezelés: **korai adekvát terápia!** Összetett terápia (helyi és szisztémás konzervatív + sebészi + adjuváns). Ko-morbiditások felismerése, menedzselése. **Multidiszciplináris csapat.**