

Hidradenitis suppurativa / Acne inversa

Eine wichtige Differentialdiagnose abszedierender Läsionen in den grossen Hautfalten

Alexander A. Navarini^a, Mark Anliker^b, Florian Anzengruber^a, Curdin Conrad^c, Emmanuel Laffitte^d, Severin Läuchli^a, Sandra Münchow^e, Robert Rosenberg^e, Peter Schiller^f, Maziar Shafiqi^g, Robert Hunger^h

^a Dermatologische Klinik, UniversitätsSpital Zürich; ^b Kantonsspital St. Gallen; ^c CHUV Lausanne; ^d Hôpitaux Universitaires de Genève; ^e Kantonsspital Liestal; ^f Dermatologische Praxis Liestal; ^g Plastische Chirurgie, Inselspital Bern; ^h Dermatologische Klinik, Inselspital Bern

Die Hidradenitis suppurativa ist eine dramatische Hauterkrankung, die durch Bildung von Zysten, Abszessen und Fisteln in den grossen Hautfalten die Lebensqualität der Betroffenen stark beeinträchtigt. Trotz der hohen Prävalenz von bis 1% wird sie oft als rezidivierende Furunkulose interpretiert und keiner effektiven Behandlung zugeführt. In diesem Artikel werden die Eckpunkte dieser leicht zu erkennen- den Erkrankung zusammengefasst und einigen Differentialdiagnosen von Abszessen in den grossen Hautfalten gegenübergestellt.

Einführung

Der Hausarzt ist regelmässig mit infektiösen Hauterkrankungen konfrontiert. Eine der häufigeren Erkrankungen ist die Furunkulose. Dabei handelt es sich um eine bakterielle Infektion der Haarfollikel-einheiten, die zu zentimetergrossen Abszessen führen und überall in der behaarten Haut auftreten kann. Die gängige Praxis dieser Veränderungen ist die Drainage und antibiotische Behandlung und führt meist rasch zur Abheilung. Wohl auch deshalb erreichen diese Patienten eher selten den Dermatologen. Allerdings gibt es eine wichtige Differentialdiagnose, die sich ähnlich präsentiert und deswegen häufig als rezidivierende Furunkulose interpretiert wird. Da das Management der beiden Erkrankungen unterschiedlich ist, lohnt sich die Differenzierung für den Patienten. Es handelt sich dabei um die Hidradenitis suppurativa, auch Acne inversa genannt [1]. Obwohl die Pathogenese unterschiedlich ist, gehört diese chronische Erkrankung in den Formenkreis der Akne, der vier Entitäten umfasst:

- 1 Die Hidradenitis suppurativa, die in den grossen Hautfalten inguinal, axillär, genital und perianal konfluierende, fuchsbauartige Narbengeflechte hervorruft.
- 2 Die Acne vulgaris, die sich ab der Pubertät im Gesicht und am oberen Stamm mit Komedonen, Papulopusteln und entzündlichen Zysten manifestiert.
- 3 Der Pilonidalsinus, der sich am sakralen Ende der Gesässspalte mittels eines Abszesses mit eingewachsenen Haaren bemerkbar macht.
- 4 Die *Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens* Hoffman, die sich mit abszedierenden Arealen im behaarten Bereich des Skalps manifestiert und zu irreversiblen Haarverlust führen kann.



Alexander A. Navarini

Tabelle 1: Differentialdiagnose: Abszesse in den grossen Hautfalten (Auswahl) [4].

Furunkel/Karbunkel	Bakterielle Kultur: grampositive Kokken bzw. opportunistische Hautkeime (bei HS häufig negativ)
Follikulitis	Einzelne Pusteln, isoliert auf die Haut, keine Knoten und Zysten
Epidermoidzyste	Häufig einzelstehend, zentrales Punktum kann sichtbar sein, periodische Evakuierung von semisolidem keratinösem und übelriechendem Material. Kann gleichzeitig mit HS vorhanden sein
Bartholin-Zysten	Einzelstehende Läsion in 5h-Position im Vestibulum, Labium minus überlappt die Zyste
Aktinomykose	Weissliche Drusen, eher am Hals
Morbus Crohn	Gastrointestinale Symptome, Histologie
Fox-Fordyce disease	Keine bakterielle Superinfektion
Granuloma inguinale (STI)	STI-Anamnese, fast nur Männer, nicht schmerzhaft, spezifischer Erreger (<i>Klebsiella granulomatis</i>)
Lymphogranuloma venereum (STI)	STI-Anamnese, typisch vorgängiges Ulcus, starke Lymphadenopathie, spezifischer Erreger (<i>Chlamydia trachomatis</i>)
Scrophuloderma (Tuberculosis cutis colliquativa)	Meist Kopf-/Halsbereich. Histologie und Quantiferontest
Lymphom	Nicht purulent, meist multiple Läsionen, ohne verstärktes Auftreten in den grossen Hautfalten
Mycetom	Nicht intertriginös, sondern eher an den Füessen lokalisiert
Tularämie	Vor allem Hände, typische Anamnese. Vor Pubertät oder älter als 60 Jahre, häufig systemische Symptome

Abkürzungen: HS = Hidradenitis suppurativa; STI = sexuell übertragbare Infektion

Die Acne inversa verläuft nur im seltensten Fall fulminant, viel häufiger manifestiert sich dieses Krankheitsbild mit einzelnen Abszessen axillär oder inguinal, je nachdem auch an beiden Stellen. Insbesondere bei einer milden Präsentation ist die Tendenz hoch, diese Aknezysten als Furunkel zu interpretieren. Deshalb erlauben wir uns, stichwortartig dieses Krankheitsbild zu skizzieren, um die Differentialdiagnose zu erleichtern (Tab. 1). Zum Schluss des Artikels listen wir die Behandlungsoptionen auf, die nach unserer Erfahrung regelmässig zu einer kompletten Unterdrückung der Entzündungsaktivität dieser Erkrankung führen können.

Ätiologie

Die Hidradenitis suppurativa (HS) ist eine chronische, eitrige und vernarbende Immunerkrankung [2] der Haut und der Unterhaut. Sie kommt vor allem in den Axillen, der anogenitalen Region und unter den Brüsten vor. Patienten, die stark an Gewicht zunehmen, entwickeln manchmal Läsionen zwischen den neu geformten Fettwülsten. Es gibt eine grosse Variation der klinischen Intensität dieser Erkrankung. Viele Fälle verlaufen mild und werden als rezidivierende Furunkulose falsch diagnostiziert. Die Erkrankung ist bei Übergewichtigen Patienten meist deutlich schlimmer als bei normalgewichtigen. 90% der Betroffenen sind Raucher, es sind vorwiegend Frauen betroffen, und die Erkrankung beginnt häufig im dritten Lebensjahrzehnt. Zusätzlich kann eine entzündliche Arthropathie auftreten, wie man sie auch bei der Acne conglobata findet. Die vernarbten Areale sind entstellend und beeinträchtigen insbesondere Intimkontakte und somit die Lebensqualität sehr stark. Betroffenen ist die Erkrankung meist peinlich, und sie wird somit häufig versteckt und nur bei starken Symptomen spontan angesprochen.

Klinische Präsentation

Die Diagnose der HS wird durch die typische Topographie in den grossen Hautfalten, die ausgeprägte Chronizität und die klinischen Veränderungen gestellt [3]. Dabei sind Mehrfach-Komedonen ausgesprochen typisch; dabei handelt es sich um Follikelöffnungen mit zwei oder mehreren Öffnungen, die aber unter der Haut kommunizieren. Diese Kommunikation ist die Spitze des Eisbergs, die anzeigt, dass in der tieferen Dermis und Subkutis grosse, tiefe, schmerzhaft und persistierende Abszesse vorliegen. HS ist heimtückisch, da sich



Abbildung 1: A: Einzelner Abszess ohne Vernarbung oder Fistelgänge (Hurley I). B: Konfluierende Läsionen mit Fistelgängen und Narbenbildung (Hurley II). C: Konfluierendes Narbengewebe mit multiplen Fistelgängen, Narbenzügen und Zysten (Hurley III).

die einmal entwickelten Veränderungen selbst unterhalten und sich langsam vergrössern können. Auch wenn die Erkrankung einmal abgeheilt ist, kommt es zur persistierenden und irreversiblen Pathologie. In der betroffenen Region bleiben seildicke Bänder von Narbengewebe bestehen, die ein regelrechtes Netz bilden. Durch chronische Evakuierung von Eiter und nekrotischem Material entstehen persistierende Gänge, die mit der Zeit durch Keratinozyten besiedelt werden und epithelialisierte Sinustrakte bilden, in denen Fremdmaterial sowie Bakterien eingeschlossen werden. In diesen Trakten können die entzündlichen Veränderungen kommunizieren, so dass ein Wiederaufblühen der Erkrankung sehr rasch das ganze Areal betreffen kann. Es gibt drei Stadien der HS, die mit dem sogenannten *Hurley Score* differenziert werden (Abb. 1).

Abklärungen

Wir empfehlen, folgende Abklärungen vorzunehmen:

- Spezifische Anamnese zu Chronizität, typische Lokalisationen, Rauchen, Familienanamnese;
- Bakterienabstrich;
- Biopsie.

Therapie

Eine effektive Therapie ist nicht zuletzt aufgrund der starken Beeinträchtigung der Lebensqualität sehr wichtig. Die Chronizität der Erkrankung muss in die Therapieplanung mit einbezogen werden. Das Rauchen ist ein wichtiger Risikofaktor und sollte sistiert werden. Es ist noch unklar, ob Nikotin-Ersatzmittel auch als Risikofaktor gelten oder nicht. Enge Kleidung und Reibung der betroffenen Areale können zur Exazerbation der Erkrankung führen. Zudem hilft die topische Applikation im gesamten Areal einmal pro Tag von Clindamycin oder anderen lokal antiseptischen Substanzen (z.B. Dalacin® T oder Ähnliches). Schmerzhaftige Läsionen können z.B. mit einem Punch inzidiert und drainiert werden, generell sollten solche Inzisionen aber eher vermieden werden, da sie zu zusätzlichen Vernarbungen führen und den Krankheitsverlauf langfristig nicht beeinflussen. Rezidivierende lokale Läsionen sollten eher mittels Totalexzision behandelt werden. Obschon für die operative Strategie auf andere (detailliertere) Arbeiten verwiesen wird [5], ist es unserer Erfahrung nach wichtig, dass der Exzisionsdefekt nicht komplett adaptiert, sondern Platz für die weitere

Drainage und Sekundärheilung gelassen wird. Systemische Therapieoptionen sind Doxycyclin oder andere Tetracycline, Erythromycin oder eine Doppeltherapie mit zweimal 300 mg Clindamycin pro Tag sowie 300 mg Rifampicin zweimal täglich über zehn Wochen [6]. Isotretinoin ist bei HS typischerweise wenig nützlich [7]. Eine Androgen-Blockade mit geeigneten Kontrazeptiva ist sinnvoll. Eine neue Therapieoption, die voraussichtlich innert einiger Monate die Zulassung erreichen wird, ist der Tumornekrosefaktor-alpha-Blocker Adalimumab, der insbesondere bei schweren Fällen einen grossen Nutzen aufweisen kann [8, 9].

Die einmal entwickelte Pathologie mit Narbensträngen und Fisteln bleibt unter rein medikamentöser Therapie permanent. Diese Residuen sind aktuell nur chirurgisch sanierbar, die weiträumige chirurgische Exzision der befallenen Areale bleibt nach wie vor die einzige definitive Therapieoption für ausgedehnten und schweren Befall [10].

Disclosure statement

Die Mehrheit der Autoren hat Sitzungsgelder für ein Advisory Board der Firma AbbVie erhalten und einige haben als Investigator an einer klinischen Studie der Firma AbbVie und der Firma Novartis teilgenommen.

Titelbild

© Paul Hakimata | Dreamstime.com

Literatur

- 1 Jemec GB. Clinical practice. Hidradenitis suppurativa. *N Engl J Med*. 2012;366:158–64.
- 2 Gill L, Williams M, Hamzavi I. Update on hidradenitis suppurativa: connecting the tracts. *F1000prime reports*. 2014;6:112.
- 3 Zouboulis CC, Bechara FG, Fritz K, Wienert V, Winkler T. Leitlinien Acne Inversa / Hidradenitis suppurativa. *AWMF*. 2012.
- 4 Zouboulis CC, Del Marmol V, Mrowietz U, et al. Hidradenitis Suppurativa/Acne Inversa: Criteria for Diagnosis, Severity Assessment, Classification and Disease Evaluation. *Dermatology*. 2015;231:184–90.
- 5 Bieniek A, Matusiak Ł, Okulewicz-Gojlik D, Szepietowski JC. Surgical Treatment of Hidradenitis Suppurativa: Experiences and Recommendations. *Dermatologic Surgery*. 2010;36:1998–2004.
- 6 Gener G, Canoui-Poitine F, Revuz JE, et al. Combination Therapy with Clindamycin and Rifampicin for Hidradenitis Suppurativa: A Series of 116 Consecutive Patients. *Dermatology*. 2009;219:148–54.
- 7 Boer J, Jemec GBE. Resorcinol peels as a possible self-treatment of painful nodules in hidradenitis suppurativa. *Clinical and experimental dermatology*. 2010;35:36–40.
- 8 Kimball AB, Szapary P, Mrowietz U, et al. Underdiagnosis and undertreatment of cardiovascular risk factors in patients with moderate to severe psoriasis. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2012;67:76–85.
- 9 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. *British Journal of Dermatology*. 2011;165:391–8.
- 10 Van Rappard DC, Mekkes JR. Treatment of severe hidradenitis suppurativa with infliximab in combination with surgical interventions. *British Journal of Dermatology*. 2012;167:206–8.

Korrespondenz:
Prof. Dr. med. Dr. sc. nat.
Alexander Navarini
Dermatologische Klinik
UniversitätsSpital Zürich
CH-8091 Zürich
alexander.navarini[at]usz.ch