

Hidradenitis suppurativa / Acne inversa*

Aktuelles zur Definition, Epidemiologie, Pathogenese, Klassifikation und Evidenz-basierten Therapie

Hidradenitis suppurativa / Acne inversa

Current Aspects on Definition, Epidemiology, Pathogenesis, Classification and Evidence-based Treatment



C. C. Zouboulis^{1,2}, M. Brunner¹, U. Lippert¹, P. Seele¹, D. Trebing¹

¹ Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie / Immunologisches Zentrum, Städtisches Klinikum Dessau

² European Hidradenitis Suppurativa Foundation e.V., Dessau, Europe

Zusammenfassung

Hidradenitis suppurativa/Acne inversa (HS) ist eine chronisch rezidivierende Hauterkrankung (des terminalen Haarfollikels), die üblicherweise nach der Pubertät auftritt und vernarbend verlaufen kann. Sie manifestiert sich mit schmerzhaften, tief lokalisierten, entzündlichen Hautläsionen, die in apokrinen Drüsen-reichen Hautregionen auftreten, am häufigsten in den Axillen sowie der Inguinal- und Anogenitalregion (Dessauer Definition). Die berichtete Prävalenz beträgt 1% in Europa und 0,05% in den USA, die Inzidenz in den USA liegt bei 6 Patienten pro 100000 Einwohner und Jahr mit steigender Tendenz. Frauen sind häufiger von HS befallen. Es besteht eine starke Assoziation der Erkrankung mit aktivem Rauchen (relatives Risiko [RR]=12,6) und erhöhtem Körpermassenindex (RR=1,1 für jede BMI-Einheit). Die primären diagnostischen Kriterien sind rezidivierende schmerzhaft oder eitrig Läsionen mehr als 2-mal in 6 Monaten in der Anamnese und die Beteiligung von Achselhöhlen, Leisten, Damm, Gesäßbereich und dem submamären Bereich bei der Frau. Es treten Knötchen, Abszesse, Fistelgänge und Narbenbildung auf. Es gibt keinen biologischen diagnostischen Marker. Die primären Veränderungen betreffen nicht, wie ursprünglich vermutet, die apokrine Drüse, sondern den Haarfollikel. Das zentrale pathogenetische Ereignis stellt eine Hyperkeratose mit

Verschluss des Haarfollikels dar. Entzündliche Darmerkrankungen und Spondylarthropathien treten häufiger zusammen mit einer HS auf. Auch das metabolische Syndrom wurde in Verbindung mit HS gebracht. Die HS zeigt einen variablen klinischen Verlauf, der in 3 Schweregrade nach Hurley klassifiziert wird. Die HS verursacht eine deutliche negative Beeinflussung der Lebensqualität der Patienten, sie stellt sogar die am stärksten die Lebensqualität belastende dermatologische Erkrankung dar. Das Ziel der Behandlung ist die Reduktion der aktiven Entzündung und der Krankheitsrezidive bis zum vollständigen Sistieren der Beschwerden. Die chirurgische Behandlung bleibt die tragende Säule bei der Behandlung sowohl von einzelnen, tiefen und vernarbenden Läsionen als auch ausgedehnten HS-Formen. Dabei verhalten sich Rezidivrisiko und Radikalität des Eingriffs zueinander umgekehrt proportional. Das Ziel der konservativen Therapie ist eine Optimierung des präoperativen Hautzustandes. Zurzeit gibt es kein zugelassenes Medikament für die konservative HS-Therapie. Die höchste therapeutische Evidenz weisen die chirurgische Exzision, Adalimumab s.c., Clindamycin-Rifampicin p.o., Infliximab i.v., hormonelle Antiandrogene (bei der Frau), der vaporisierende Nd:YAG-Laser (Hurley-Grad II), Clindamycin-Lösung/Gel lokal (Hurley-Grad I) und der Gentamycin-Schwamm (postoperativ, lokal) auf.

VNR

2760512015147120477

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0034-1391994>
Akt Dermatol 2015; 41: 185–199
© Georg Thieme Verlag KG
Stuttgart · New York
ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Prof. h. c. Dr. h. c. Christos C. Zouboulis
Klinik für Dermatologie,
Venerologie und Allergologie/
Immunologisches Zentrum
Städtisches Klinikum Dessau
Auenweg 38
06847 Dessau
christos.zouboulis@klinikum-dessau.de

Lernziele

- ▶ Definition und Pathogenese einer häufigen dermatologischen Erkrankung mit schwerem Verlauf
- ▶ Diagnostische Kriterien und Klassifikation
- ▶ Aktuelle Evidenz-basierte Therapie
- ▶ Der Dermatologe hat die Verantwortung für die Gesamtbetreuung von HS-Patienten von den anderen Fachrichtungen übernommen.

Definition

Hidradenitis suppurativa/Akne inversa (HS) ist eine – eigentlich – häufige, multifaktorielle, chronische, entzündliche Erkrankung der Hautanhangsgebilde, die zu ausgeprägten Vernarbungen und Behinderung führen kann und eine hohe, aber stark unterschätzte Krankheitslast mit sich bringt [1]. Das 1. Internationale Forschungssymposium zur HS, welches vom 30. 3. bis 2. 4. 2006 in Dessau stattfand, hat folgende Definition der Erkrankung formuliert: „HS ist eine chronisch rezidivierende Hauterkrankung (des terminalen

* Herrn Prof. Dr. Hans-Dieter Göring zum 75. Geburtstag gewidmet

Haarfollikels), die üblicherweise nach der Pubertät auftritt und vernarbend verlaufen kann. Sie manifestiert sich mit schmerzhaften, tief lokalisierten, entzündlichen Hautläsionen, die in apokrinen Drüsen-reichen Hautregionen auftreten, am häufigsten in den Axillen sowie der Inguinal- und Anogenitalregion“ (Dessauer Definition) [1,2].

Die Hidradenitis suppurativa / Acne inversa (HS) ist eine chronisch rezidivierende Hauterkrankung des terminalen Haarfollikels, die vernarbend verlaufen kann und sich mit schmerzhaften, tief lokalisierten, entzündlichen Hautläsionen, die in apokrinen Drüsen-reichen Hautregionen auftreten, manifestiert.

Epidemiologie

Die in älteren Studien berichtete Prävalenz der HS zeigt mit 0,4–4% eine große Varianz [3]. Eine aktuelle Studie wies eine HS-Prävalenz von 1% in einer repräsentativen Stichprobe der französischen Bevölkerung auf (n=10,000) [4]. In einer älteren dänischen Studie wurde eine auf objektiven Befunden basierende Punktprävalenz von bis zu 4,1% und eine 1-jährige Prävalenz von 1% nach Wiederbestellung der Patienten (95%-Konfidenzintervall 0,4–2,2%) gefunden [5]. Frauen sind am häufigsten von HS betroffen, die Männer-Frauen-Ratio beträgt 1 : 2,7 bis 1 : 3,3 [4–6]. Eine Ausnahme hiervon stellt die perianal lokalisierte HS dar, hier scheint der Anteil an betroffenen Männern zu überwiegen [7]. Im Gegensatz zu den europäischen Studien scheint die Prävalenz in den USA mit 0,05% deutlich niedriger zu sein, wie in einer Studie anhand von Krankenkassendaten berechnet wurde [8]. Die durchschnittliche Inzidenz der Erkrankung beträgt 6 Patienten pro 100 000 Einwohner und Jahr mit zunehmender Tendenz (Erhöhung von 4 auf 10 Patienten pro 100 000 Einwohner und Jahr während der Jahre 1968 und 2008 in Rochester, Minnesota, USA) [9]. Eine HS entwickelt sich selten vor der Pubertät oder nach der Menopause, obwohl die Persistenz von bestehenden Läsionen nach der Menopause nicht ungewöhnlich ist. Das durchschnittliche Alter bei Erstmanifestation ist 23 Jahre [3]. Eine multivariate Analyse zeigte eine starke Assoziation der Erkrankung mit aktivem Rauchen (RR=12,6, 95%-KI 8,6–18,4) und erhöhtem Körpermassenindex (BMI; RR=1,1 [1,1–1,2]) für jede BMI-Einheit [4].

Die Prävalenz beträgt 1% in Europa und 0,05% in den USA. Frauen sind häufiger von HS betroffen. Es besteht eine starke Assoziation der Erkrankung mit aktivem Rauchen.

Diagnostische Kriterien

Die Diagnose wird klinisch nach folgenden Kriterien gestellt:

Primäre Kriterien

Anamnese: Rezidivierende schmerzhafte oder eitrig-läsionen mehr als 2-mal in 6 Monaten.

Lokalisation: Achselhöhle, Leisten, Damm, Gesäßbereich und submammärer Bereich bei der Frau.

Primäreffloreszenzen: Follikuläre Pustel (Follikulitis), Knötchen (entzündliches oder nicht-entzündliches), Abszess.

Sekundäreffloreszenzen: Zyste, Fistel (exsudativ oder nicht-exsudativ), doppelter Pseudocomedo, Narbenbildung (atroph, netzartig, erythematös, hypertroph oder linear).

Sekundäre Kriterien

Anamnese: HS-positive familiäre Anamnese.

Mikrobiologie: Kein Nachweis pathogener Keime oder Vorhandensein normaler Hautmikroflora aus den Primäreffloreszenzen.

Die primären diagnostischen Kriterien sind rezidivierende schmerzhafte oder eitrig-läsionen mehr als 2-mal in 6 Monaten in der Anamnese und die Beteiligung von Achselhöhlen, Leisten, Damm, Gesäßbereich und dem submammären Bereich bei der Frau. Das zentrale pathogenetische Ereignis stellt eine Hyperkeratose mit Verschluss des Haarfollikels dar.

Differenzialdiagnose

- ▶ Staphylokokken-Infektion (pustulöse Läsionen disseminiert verteilt)
- ▶ Kutaner Morbus Crohn (mit intestinalem Morbus Crohn assoziiert)
- ▶ Abszesse (in der Regel einzelne Läsionen)
- ▶ Tumoren, primär oder Metastasen
- ▶ Lymphogranuloma venereum
- ▶ Selten:
 - ▶ kutane Aktinomykose (mit Sinus-Darm-Trakt-Krankheit assoziiert)
 - ▶ Tuberculosis cutis colliquativa

Pathogenese

Die Pathogenese der HS ist wie bei vielen chronisch entzündlichen Erkrankungen multifaktoriell und letztendlich noch nicht exakt geklärt. Bereits im 19. Jahrhundert vermutete Verneuil eine suppurative Entzündung der Schweißdrüsen als ätiologischen Faktor der HS [10]. Brunsting beschrieb 1939 eine Entzündung der apokrinen Drüsen [11]. Shelley und Cahn stellten 1955 fest, dass die HS eine Verschlusskrankung der Hautporen mit bakterieller Infektion ist [12]. Dieses Konzept ging von einem primären Verschluss der apokrinen Drüsen ohne Veränderungen der Haar-



follikel aus. Andererseits fand Ackermann eine Infektion des Follikels mit sekundärer Invasion anderer Hautanhangsgebilde wie der apokrinen Drüsen [13].

Die Vorstellungen zur Pathogenese der HS haben sich in den letzten Jahrzehnten allerdings deutlich gewandelt. Vieles spricht dafür, dass die primären Veränderungen nicht, wie ursprünglich vermutet, die apokrine Drüse, sondern den Haarfollikel betreffen [2, 14]. Das zentrale pathogenetische Ereignis stellt eine Hyperkeratose mit Verschluss des oberen Anteils des Haarfollikels, vergleichbar mit der Acne vulgaris, und nicht eine suppurative Entzündung der apokrinen Schweißdrüsen dar [2, 14–17]. Folgt man dieser Anschauungsweise, wäre die etablierte Bezeichnung der Erkrankung als HS als ein Misnomer zu betrachten. Im Gegensatz zur Akne vulgaris scheint hingegen eine Überproduktion von Sebum bzw. seine veränderte Zusammensetzung kein wesentlicher Faktor zu sein [18]. Durch die nachfolgende Dilatation bzw. eine bakterielle Superinfektion kann es zur Ruptur des Follikels mit nachfolgender abszedierender und/oder granulomatöser Entzündungsreaktion in der Dermis kommen. Weiterhin kommt es zur Ausbildung von dermalen Zysten und Gängen. Nach abgeklungener starker Gewebeschädigung lassen sich auch freie Haarschäfte, umgeben von einem entzündlichen Infiltrat, nachweisen, oft als einziger Indikator, dass der Prozess vom Haarfollikel ausging [14].

Andere Autoren vermuten, dass die apokrinen Drüsen bei der Manifestation der HS dennoch eine Rolle spielen. So wird vermutet, dass apokrine Drüsen durch die Sekretion eines noch unbekanntes Faktors einen Effekt auf das Acroinfundibulum ausüben können [2]. Veränderungen an den apokrinen Drüsen werden oft erst im Rahmen einer ausgedehnten Entzündung gefunden, die auch andere Hautstrukturen wie z. B. Schweißdrüsen, Talgdrüsen und kleine Hautgefäße mit einbezieht [2, 7]. Welche Rolle die bakterielle Besiedlung bei der Entwicklung der Entzündung tatsächlich spielt, ist noch nicht völlig geklärt. Im Follikel wurde eine Vielzahl von gramnegativen und -positiven Bakterien in vorgeschrittenen HS-Läsionen nachgewiesen, am häufigsten *Staphylococcus aureus*, *Peptostreptococcus*-Spezies, *Propionibacterium acnes* sowie *Escherichia coli*, Proteus und Klebsiellen [19]. Es wird angenommen, dass die bakterielle Besiedlung ebenfalls nicht die primäre Ursache der Entzündung ist, sondern eher ein sekundäres Phänomen. Andererseits gibt es Befunde, die darauf hindeuten, dass es zu Veränderungen in der Abwehr von bakteriellen Infektionen kommen kann, z. B. durch eine abgeschwächte Antwort von Monozyten auf Entzündungsreize [20]. Ferner wurde eine veränderte Expression von antimikrobiellen Peptiden gefunden, wie z. B. die Überexpression von Psoriasin in den unteren Schichten der Epidermis, wohingegen das Expressionslevel von humanem β -Defensin-2 (hBD-2) in der Epi-

dermis reduziert war. In der subepidermalen Dermis hingegen fanden sich im Gegensatz zur Normalhaut ebenfalls hBD-2-exprimierende Monozyten/Makrophagen. Es wurde spekuliert, dass eine erhöhte Expression von Tumornekrosefaktor- α (TNF- α) und eine Aktivierung von Toll-like-Rezeptoren (TLR) hierfür verantwortlich sein könnte [21]. Hierzu passen aktuelle Befunde, dass die Expression des TLR-2 durch Makrophagen und dendritische Zellen im entzündlichen Infiltrat erhöht ist. Die gleichen Autoren fanden auch eine verstärkte Expression von C-Typ-Lektin-Rezeptoren, welche eine Rolle bei der Antigenpräsentation von Makrophagen und dendritischen Zellen spielen. Sie vermuten, dass eine Interaktion von TLR-2 mit C-Typ-Lektin-Rezeptoren zur chronischen Entzündung bei der HS beitragen kann [22]. Die endogene Immunität spielt bei der Pathogenese der HS eine wichtige Rolle [20]: Eine starke Expression der Zytokine IL-1 β , CXCL9 (MIG), IL-10, IL-11, BLC und IL-17A und eine Abnahme der Expression von IL-20 und IL-22 wurde in Hautläsionen von Patienten mit HS nachgewiesen [23, 24]. Eine 16-wöchige s. c.-Therapie mit dem anti-TNF- α -Medikament Adalimumab führte zur Hemmung der Zytokinexpression, insbesondere von IL-1 β , CXCL9 (MIG) und BLC, und der Abnahme der Zahl der CD11+- (dendritische Zellen), CD14+- und CD68+-Zellen in läsionaler Haut [24]. Der IL-23/Th17-Signalweg ist bei HS stimuliert [25].

Die endogene Immunität spielt bei der Pathogenese der HS eine wichtige Rolle. Die starke Expression bestimmter Zytokine und die Reduktion anderer wurde in Hautläsionen von Patienten mit HS nachgewiesen.

Inwieweit bei der HS-Pathogenese genetische Faktoren eine Rolle spielen, ist noch nicht endgültig geklärt. Auffällig ist, dass HS gehäuft familiär vorkommt [26]. Aufgrund aktueller Beobachtungen wurde eine wichtige funktionelle Rolle für die Nicastrin (NCSTN)-Domäne auf dem Chromosom 19p13 im Bereich des γ -Sekretase-Komplexes bei der HS-Pathogenese vorgeschlagen [27]. Der Beitrag hormoneller Faktoren, insbesondere der Androgene, zur Krankheitsentstehung wird noch kontrovers diskutiert. Ihr Einfluss ist im Gegensatz zur Acne vulgaris wahrscheinlich nicht von wesentlicher Bedeutung [16, 28]. Aktuelle Untersuchungen zeigen hingegen eine klare Assoziation zwischen der HS und Übergewicht sowie Rauchen. Insbesondere dem Rauchen kommt eine wesentliche Bedeutung zu. In einer großen retrospektiven Studie mit 100 Patienten konnte gezeigt werden, dass über 90% der Patienten Raucher waren, deutlich mehr als Patienten, die an Übergewicht litten (bis zu 50%) [29]. Rauchen stellt somit einen der wichtigsten Triggerfaktoren für die HS dar. Nikotin kann die Sekretion von exokrinen Drüsen und die Funktion





Abb. 1 Klinische Formen und Schweregrad der HS in den Axillen. Links klinisch wenig entzündlich, rechts stark entzündlich, exsudativ. **a** Hurley-Grad I.

b Hurley-Grad II. **c** Hurley-Grad III. **d** Histologie: links, narbige Veränderungen und Fistelgänge, ohne deutliche Entzündung; rechts, abszedierende Entzündung und Fistelgänge.

von neutrophilen Granulozyten beeinflussen. Neuere Daten weisen darauf hin, dass das nicht neuronale cholinerge Netzwerk der Haut möglicherweise ebenfalls eine wichtige Rolle spielt. Interessanterweise führte die Stimulation von Acetylcholinrezeptoren der Haut mit dem cholinergen Agonisten Nikotin in einem organotypischen Ko-Kultursystem der Haut zu einer epidermalen Hyperplasie insbesondere am Infundibulum des Haarfollikel-Drüsen-Apparates [2]. Trotz der bereits gewonnenen Erkenntnisse besteht noch Forschungsbedarf, um die Pathogenese der HS zu verstehen und gezielter Therapieansätze entwickeln zu können. Sabat et al. [30] berichteten eine höhere Prävalenz des metabolischen Syndroms (zentrale Adipositas, Hypertriglyzeridämie, Hypo-HDL-Cholesterinämie, Hyperglyzämie) bei Patienten mit HS im Vergleich zu gesunden Probanden ($p < 0,05$, Odds-Ratio [OR] 4,46). Eine große Zahl an jungen HS-Patienten leidet unter einem metabolischen Syndrom (Patienten < 35 Jahre, OR 6,18).

Klinische Befunde

Die HS präsentiert einen variablen klinischen Verlauf (Abb. 1). Eines der Hauptmerkmale der Erkrankung ist das intertriginöse Auftreten, obwohl weitere Hautpartien ebenfalls befallen werden können [31–33]. Die in abnehmender Häufigkeit betroffenen Bereiche sind: inguinal, axillar, perineal und perianal, intermammär und submammär (Frauen), Gesäß, Mons pubis, Kopfhaut, retroaurikulär und Augenlider. HS ist nicht Akne: Geschlossene Komedonen werden nicht beobachtet, da der tiefe Teil des Follikels – und nicht das Acroinfundibulum – befallen wird. Bei den als doppelte, offene Komedonen häufig beobachteten Läsionen handelt es sich um Pseudokomedonen, d.h. um oberflächliche Fisteln. Die initialen Follikulitiden, Pusteln und Abszesse sind transient, später persistieren sie, vernarben und konfluieren allmählich. 23–30% der HS-Patienten sind auch von einer Pilonidalsinus-Krankheit betroffen.



Tab. 1 Komorbidität bei HS [1].

Krankheit	Genloci	Dysregulierte Gene	Proteine	Fälle assoziiert mit HS
1. Morbus Crohn, Colitis ulcerosa	16q12	<i>NOD2/CARD15</i>	Caspase Recruitment	81
2. Morbus Crohn und Plattenepithelkarzinom ¹			Domain-containing Protein	1
SAPHO-Syndrom (Synovitis, Akne, palmoplantare Pustulosis, Hyperostose, Osteitis)				9
Pyoderma gangraenosum				7
Morbus Adamantiades-Behçet		<i>HLA-B51, IL-12B</i>	Promotor von IL-12	5
Spondylarthropathie	6p21.3	<i>HLA-B27</i>	Endoplasmatisches Retikulum Aminopeptidase	59
	9q31-q34	<i>IL-1, IL-23, ERAP1, TNFSF15, HLA negativ</i>	Tumor-Nekrose-Faktor-Familie	
Genetische Keratin-Störungen, assoziiert mit follikulärer Okklusion	17q12-q21	<i>KRT 17</i>	Zytokeratin-17	42
1. Pachyonychia congenita	12q13	<i>KRT6B</i>	Zytokeratin-6B	26
2. Morbus Dowling-Degos	12q13	<i>KRT5</i>	Zytokeratin-5	16
Andere kongenitale Erkrankungen	13q11-q12	<i>GJB2 z. B. GATA1</i>	GAP-Junction-Protein β -2 = Connexin-26	4
1. Keratitis-Ichthyosis-Deafness (KID)-Syndrom	1q43, Xp11.23,		Globulin-Transkriptionsfaktor-1	3
2. Down-Syndrom	21q22.3			
Tumoren			EGFR	38
1. Plattenepithelkarzinom ¹	7p11.2	<i>ECOP</i>	Co-amplified and Overexpressed Protein	37
2. Adenokarzinom ¹	11q13.3	<i>CCND1</i>	Cyclin D1	1

¹ Plattenepithelkarzinom und Adenokarzinom werden als Konsequenz der chronischen Entzündung und nicht als tatsächliche Komorbiditätserkrankungen betrachtet.

Histologie

Histologisch sind die apokrinen und ekkrinen Schweißdrüsen nur sekundär betroffen [7, 17, 34–36]. Häufig finden sich auch nur Entzündungen des Haarfollikels ohne Beteiligung der apokrinen Schweißdrüsen, wie auch unsere eigenen Beobachtungen zeigen konnten. Das entzündliche Infiltrat ist gemischt, es besteht aus Lymphozyten, Histiozyten, Fremdkörperriesenzellen, Plasmazellen und neutrophilen Granulozyten. Je nach Entzündungsgrad und Stadium der HS-Läsionen lassen sich unterschiedliche histopathologische Befunde erheben (☉ Abb. 1). Das histologische Bild ist recht eindeutig, somit lassen sich klinisch schwer abzugrenzende Differenzialdiagnosen wie perianaler Morbus Crohn, Furunkulose oder Schweißdrüsenabszesse histologisch sicher ausschließen. Aufgrund der oben genannten histopathologischen Befunde wurde der Terminus Acne inversa (anstatt Hidradenitis suppurativa) vorgeschlagen [34].

Komorbidität

Eine Reihe von Krankheiten wurde in Assoziation mit HS beschrieben [1] (☉ Tab. 1). Zu den Begleitkrankheiten gehören Morbus Crohn und Colitis ulcerosa, das SAPHO-Syndrom (Synovitis, Akne, Pustulosis palmoplantaris, Hyperostose und Osteitis), Pyoderma gangraenosum, Morbus Adamantiades-Behçet, Spondylarthropathie und genetische Keratin-Störungen mit follikulärer

Tab. 2 Schweregrad-Klassifikation der HS nach Hurley.

Grad	Symptome
I	einzelne Abszesse, keine Fistelgänge und Vernarbungen
II	ein oder mehrere weit auseinander liegende Abszesse mit Fistelgängen und Narbenbildung
III	flächiger Befall mit Abszessen, Fistelgängen und Narbenzügen

Okklusion wie Pachyonychia congenita und Morbus Dowling-Degos. Weiterhin ist eine Assoziation der HS mit genetischen Krankheiten nachgewiesen, wie Keratosis-Ichthyosis-Deafness (KID)- und Down-Syndrom. Die Entwicklung epithelialer Tumoren wie Plattenepithel- und Adenokarzinomen auf dem Boden einer HS wird der kanzerogenen Wirkung der chronischen Entzündung zugeschrieben.

Klassifikation

Für die Klassifikation des Schweregrads der Erkrankung wird die statische Einteilung in die Stadien I–III nach Hurley verwendet [37] (☉ Abb. 1, ☉ Tab. 2). Eine dynamische Verlaufskontrolle kann nach der modifizierten Bewertung nach Sartorius [6, 38] (☉ Tab. 3), des Physician Global Assessment (PGA) [39] (☉ Tab. 4) oder der HS Clinical Response (HiSCR) zur semi-quantitativen Evaluierung des Ansprechens auf konservative therapeutische Intervention [40] (☉ Tab. 5) erfolgen.



Tab. 3 Modifizierte Bewertung nach Sartorius zur dynamischen Evaluierung des Krankheits-schweregrads.

	Anzahl	Faktor	Total
1. Anzahl der involvierten Bereiche, nämlich axillär, submammar, Gesäß, intergluteal, Leiste, genital	_ _	× 3 =	_ _ _
2. Anzahl der Läsionen			
– Anzahl der Knoten (schmerzhaft oder sensitiv)	_ _	× 2 =	_ _ _
– Anzahl der Furunkel/Fisteln (alle purulenten Läsionen, spontan oder nach Druck)	_ _	× 4 =	_ _ _
– Anzahl der hypertrophen Narben (palpabel)	_ _	× 1 =	_ _ _
– Anzahl von anderen Läsionen (superfizielle Pusteln, Follikulitis, Läsionen)	_ _	× 0,5 =	_ _ _
3. Entfernung zwischen 2 hauptsächlich involvierten Bereichen 0 = inaktive Läsion; < 5 cm = 2; < 10 cm = 4; > 10 cm = 8	_ _	× 1 =	_ _
4. Alle Läsionen sind getrennt durch normale Haut ja = 0; nein = 6	_ _	× 1 =	_ _
TOTAL =			_ _ _ _

Tab. 4 Physician Global Assessment (PGA) zur semiquantitativen dynamischen Evaluierung des Krankheits-schweregrads.

Aktivität	Beschreibung
keine	keine Läsionen
minimale	lediglich nicht-entzündliche Knoten
milde	1–4 entzündliche Knoten oder ein Abszess oder eine entleerende Fistel und keine entzündliche Knoten
mittelschwere	1–4 entzündliche Knoten oder ein Abszess oder eine entleerende Fistel und ein oder mehrere entzündliche Knoten oder 2–5 Abszesse oder entleerende Fisteln und weniger als 10 entzündliche Knoten
schwere	2–5 Abszesse oder entleerende Fisteln und 10 oder mehr entzündliche Knoten
sehr schwere	mehr als 5 Abszesse oder entleerende Fisteln

Tab. 5 Hidradenitis Suppurativa Clinical Response (HiSCR) zur semiquantitativen Evaluierung des Krankheitsansprechens auf konservative therapeutische Intervention.

Art der Läsionen
– Abszesse (fluktuierende, mit oder ohne Entleerung, weich oder druckdolent/schmerzhaft)
– entzündliche Knoten (weich, erythematös, Granuloma pyogenicum-ähnlich)
– entleerende Fisteln (Fistelgebilde, an der Hautoberfläche Eiter entleerend)
Ansprechen auf eine Behandlung. Im Vergleich zum Beginn
(i) mindestens 50%ige Reduktion der Abszesse und entzündlichen Knoten
(ii) keine Zunahme der Zahl der Abszesse
(iii) keine Zunahme der Zahl der entleerenden Fisteln

Die HS zeigt einen variablen klinischen Verlauf, der in 3 Schweregrade nach Hurley klassifiziert wird.

Labordiagnostik

▼ Patienten mit aktiver Entzündung im Rahmen der HS können eine Erhöhung der Blutkörperchen-Senkungsgeschwindigkeit und/oder des C-reaktiven Proteins aufweisen. Bei weiteren Entzündungszeichen, einschließlich einer Temperaturerhöhung, muss an eine Weichteilinfektion gedacht werden.

Bildgebende Diagnostik

▼ Ultraschalldiagnostik der Haut kann die Abszess-Ausdehnung und die Bildung von Fisteln, aus dem tiefen Teil des Follikels entstehend, nachweisen [41,42]. Man kann diese Diagnostik auch kernspintomografisch durchführen. Die Ausdehnung der Entzündung lässt sich am besten durch eine Thermografie der Haut erkennen.

Komplikationen

▼ Bei ausgeprägter und/oder langbestehender HS können Komplikationen wie Erysipel, Weichteilphlegmone mit folgender Sepsis, Lymphödem (vor allem Elephantiasis im Genitalbereich) und – wenn auch selten – eine maligne Entartung (Plattenepithelkarzinom, fast ausschließlich im Genitoanalbereich bei Männern, Risiko 1,7–3,2% [43], Sterblichkeitsrate bis zu 50% [44]) vorkommen [1]. Die Narbenzüge können zu Bewegungseinschränkungen (vor allem bei axillären Manifestationen) führen. Bei genitoanaler Manifestation kann es zu Strikturen von Urethra, Anus und Rektum kommen und gelegentlich sind pararektale und paraurethrale Fisteln zu beobachten. Nach langer Krankheitsdauer kann es auch zur Anämie, Hypoproteinämie und/oder Amyloidose kommen.

Es besteht eine starke psychische Belastung mit oft resultierenden Einschränkungen der Kontakte und sozialem Rückzug der Patienten, bis hin zur Entwicklung von Depressionen [28, 31, 45, 46].

Behandlung

▼ Die chirurgische Behandlung bleibt die tragende Säule bei der Therapie sowohl von einzelnen, tiefen und vernarbenden Läsionen (Hurley-Grad II) als auch der ausgedehnten HS-Formen (Hurley-Grad III) [31–33]. Dabei verhalten sich Rezidiv-raten und Radikalität des Eingriffs zueinander umgekehrt proportional. Daher ist das Ziel der konservativen Therapie eine Optimierung des präoperativen Hautzustandes, eine Minimierung des Exzisionsareals, und damit eine Verkürzung der postoperativen Wundheilungsdauer, und das Erzielen eines besseren funktionellen und ästhetischen Ergebnisses. Aus diesem Grund ist die präoperative konservative Therapie von großer Bedeutung für das gesamte Behandlungsergebnis, auch wenn es zurzeit keine zugelassenen Medikamente für die konservative HS-Therapie gibt [47] (☉ Abb. 2).

Das Ziel der Behandlung ist die Abnahme der aktiven Entzündung in den befallenen Hautarealen und die Reduktion der Krankheitsrezidive bis zum vollständigen Sistieren der Beschwerden.





Abb. 2 Ergebnis der konservativen HS-Behandlung zur präoperativen Konditionierung der Läsionen. **a** Teils granulomatöse, teils abszedierende Entzündung bei HS Hurley-Grad II. **b** Histologie der Läsion mit narbig verbreitender Dermis und teils granulomatöser, chronischer Entzündung. **c** Reduktion des lokalen Ödems und der Entzündung nach 5-tägiger Clindamycin i. v.- und 3-monatiger oraler Clindamycin/Rifampicin-Therapie. **d** Optimaler präoperativer Zustand bei lediglich narbigen Restläsionen und minimaler Entzündung nach zweimaliger Therapie mit Infliximab i. v. im Abstand von einer Woche. **e** Histologie der Läsion mit narbiger, kaum entzündlicher Umwandlung.

Topische Therapie

Unter lokaler Antibiotikagabe heilt die HS nicht ab, Schmerzen und Sekretion können sich jedoch vermindern, was zu einer gewissen Remission führt. In einer randomisierten kontrollierten Studie an 27 Patienten wirkte topisches Clindamycin (1%ige Lösung) innerhalb von 3 Monaten besser als Placebo [48]. Bei einer randomisierten Studie mit 46 Patienten konnte kein signifikanter Unterschied zwischen einer topischen Clindamycin-Applikation und einer systemischen Tetrazyklengabe festgestellt werden [49].

Lokales 15%iges Resorcinol-Peeling führte bei 12 Frauen mit HS (Hurley-Grad I–II) zu einer signifikanten Abnahme der schmerzhaften Abszesse [50]. Eine Studie mit 200 Patienten hat gezeigt, dass die Verabreichung von Gentamicin in der Wunde nach der primären Exzision der Läsionen die Zahl von Komplikationen in der postoperativen Phase reduzieren kann. Hinsichtlich der langfristigen Rezidivrate ist es aber unwirksam [51].

Systemische Antibiotika

Systemische Antibiotika wirken einerseits über eine Verminderung der Kolonisation der Haarfollikel mit Bakterien, andererseits über eine Hemmung verschiedener proinflammatorischer Mechanismen. Deshalb gibt es keine lineare Dosis-Wirkungsbeziehung. In 3 retrospektiven Studien erhielten 164 Patienten Clindamycin 300 mg 2-mal täglich und Rifampicin 300 mg 2-mal täglich für 10–12 Wochen [52–54]. Eine komplette Remission über 1–4 Jahre erfuhren 32 Patienten, 2 weitere Patienten kamen zur kompletten Remission nach der Substitution von Clindamycin durch Minocyclin (100 mg/d) aufgrund vorübergehenden Durchfalls. 21 Patienten waren aufgrund von Nebenwirkungen, überwiegend Diarrhöe, nicht in der Lage die Behandlung fortzusetzen. Zur Therapieintensivierung kann eine i. v. Clindamycin-Therapie über 5 Tage (3-mal 300 mg täglich oder 3-mal 600 mg täglich, je nach Körpergewicht) vor der oralen Clindamycin/Rifampicin-Therapie verabreicht werden [31]. Patienten mit Hurley-Grad I erleiden nach erfolgreichem Abschluss der Therapie in der Regel keinen Rückfall.

Über die Wirkung anderer Antibiotika gibt es lediglich Fallberichte.

Hormonelle Antiandrogene

Eine orale hormonelle antiandrogene Therapie (Ethinylöstradiol in Kombination mit Cyproteronacetat) kommt bei weiblichen Patienten mit mittelschwerer HS (Hurley-Grad II), die auf systemische Antibiotika nicht ansprechen, mit mittelschwerer HS und einem Syndrom der polyzystischen Ovarien bzw. in Kombination mit der o. g. antibiotischen Therapie infrage. In einer doppelblinden, gekreuzt-kontrollierten Studie an 24 Patientinnen mit Ethinylöstradiol 50 µg/Cyproteronacetat 50 mg täglich gegen Ethinylöstradiol 50 µg/Norgestrel 500 µg täglich zeigten am Ende der Behandlung 50% der Frauen eine Besserung ihrer Erkrankung, 29% wiesen eine komplette Remission über insgesamt 18 Monate auf [55]. Weitere 4 weibliche Patienten mit langfristigen Befall besserten sich unter Cyproteronacetat 100 mg täglich [56]. Eine retrospektive Studie an 64 Patientinnen konnte zeigen, dass eine Antiandrogen-Therapie effektiver ist als eine Therapie mit oralen Antibiotika (55% vs. 26%) [57].

Retinoide

In einer prospektiven offenen Fallserienstudie wurden 17 HS-Patienten mit Acitretin über 9 Monate behandelt. Davon konnten 9 Patienten die Studie beenden und 8 davon (47%) erfüllten die gestellten Kriterien des Ansprechens [58]. Sieben Patienten rezidierten 2–8 Monate nach dem Absetzen der Therapie. In einer weiteren retrospektiven Studie mit 12 Patienten [59] wurde eine Remission der Erkrankung betreffend den bestehenden Schmerz und die Entwicklung entzündlicher Knoten durch eine Langzeittherapie mit oralem Acitretin beobachtet. Die Remission dauerte von 6 Monaten bis über 4 Jahre. Orales Isotretinoin ist unwirksam bei der Behandlung der HS. In einer retrospektiven Studie mit 358 Patienten, die bezüglich der Wirkung einer vorangegangenen oralen Isotretinoin-Behandlung interviewt und untersucht wurden, erklärten nur 16,1% eine Verbesserung beobachtet zu



Tab. 6 Behandlung der HS mit Biologika (randomisierte, prospektive, doppelblinde, placebokontrollierte Studien).

Substanz	Patientenzahl	Schema	Dauer	Ergebnis
Adalimumab	21 (2:1)	80 mg s. c. Initialbolus 40 mg s. c./2. Wo	3 Mon.	signifikante Besserung unter Adalimumab ($p < 0,024$) nach 2 Wo (aber $p = 0,07$ nach 12 Wo)
	154 (1:1:1)	A) 40 mg s. c./Wo B) 40 mg s. c. 2. Wo C) Placebo	3 Mon.	A) Besserung 17,6% der Patienten unter A ($p = 0,025$) B) Besserung 9,6% der Patienten unter B (ns) C) Besserung 3,9% der Patienten unter C
Infliximab	33 (cross-over)	5 mg/kg 0, 2, 6 Wo	2,5 Mon.	signifikante Besserung unter Infliximab ($p < 0,001$) (27% > 50% Besserung unter Infliximab; 5% unter Placebo)
Etanercept	20 (cross-over)	50 mg s. c. 2×/Wo	3 Mon.	kein Unterschied im Vergleich zu Placebo

haben [60]. In einer weiteren retrospektiven Studie mit 68 Patienten zeigten 23,5% eine deutliche Besserung innerhalb von 4–6 Monaten bei einer mittleren Isotretinoin-Dosis von 0,56 mg/kg Körpergewicht, allerdings wurde der Effekt bei lediglich 16,2% während der Nachbeobachtungszeit erhalten oder verbessert [61].

Dapson

Eine aktuelle Studie mit 24 HS-Patienten zeigte eine Besserung des klinischen Bildes unter Dapson bei 38% der Patienten, insbesondere bei solchen mit Hurley-Grad I [62]. Nach einer Dapson-Therapie (25–150 mg/d) über 4–12 Wochen kam es zu einer Besserung der klinischen Befunde [63].

Kolchizin

Nach Kolchizin-Therapie (0,5 mg 2-mal täglich) von 8 Patienten mit HS über 4 Monate kam es zu keiner Besserung der klinischen Symptome [64].

Zinkgluconat

In einer Pilot-Studie wurden 22 Patienten mit Hurley-Grad I–II mit Zinkgluconat 90 mg/d behandelt [65]. Es wurden 8 komplette Remissionen und 14 partielle Remissionen beobachtet. Bei kompletter Remission wurde die Dosis schrittweise reduziert. Die Ergebnisse sind vielversprechend, es liegt allerdings noch keine Bestätigungsstudie vor.

Biologika

Adalimumab (160 mg zu Behandlungsbeginn am Tag 0, 80 mg eine Woche später und anschließend 40 mg pro Woche: aktuell angestrebte Dosierung; die initiale Studiendosis war mit 40 mg pro Woche niedriger) und Infliximab (5 mg/kg Körpergewicht i. v.) waren bei Patienten mit schwerer HS (Hurley-Grad II–III) in jeweils 2 bzw. einer kontrollierten Studie wirksam [40, 66, 67] (Tab. 6). Im Gegensatz dazu war Etanercept bei einer kontrollierten Studie insgesamt wenig effektiv [68]. Für die Therapie mit Biologika gibt es noch keine Daten über eine Kosten-Effektivitäts-Relation. Andererseits wird eine kurzzeitige Therapie mit Biologika empfohlen, um die Intensität der Entzündung zu reduzieren und die Wunde präoperativ zu konditionieren [31, 33].

Das Ziel der konservativen Therapie ist eine Optimierung des präoperativen Hautzustandes. Zurzeit gibt es kein zugelassenes Medikament für die konservative HS-Therapie.

Fotodynamische Therapie

Der Einsatz der fotodynamischen Therapie bei der HS ist noch umstritten, eine aktuelle Übersichtsarbeit berichtet über widersprüchliche Ergebnisse, da die Methode weder standardisiert noch reproduzierbar ist [69]. Aus den erprobten Lichtsensibilisatoren erscheint die Applikation von 5-Aminolävulinsäure-Methylester bzw. von intraläsionaler δ -Aminolävulinsäure am wirksamsten zu sein. In einer kleinen randomisierten Halbkörper-Studie mit 11 Patienten wurde die Kombination der Intensiv-Puls-Licht-Lampe mit einem aktivierten niosomalen Methylenblau (MB)-Gel als Lichtsensibilisator mit einem ungebundenen MB-Gel verglichen. Die Nachbeobachtungszeit betrug 6 Monate. Die Läsionen sprachen signifikant besser auf das niosomale MB-Gel (77,3% Reduktion) als auf das ungebundene MB-Präparat (44,1% Reduktion) an, wobei auch die Penetration des niosomalen MB in den Läsionen besser war als die des ungebundenen MB-Gels [70].

Bestrahlung

Fröhlich et al. [71] publizierten im Jahr 2000 ihre Resultate bei 231 Patienten mit HS: 38% waren symptomfrei und 40% zeigten eine Besserung. Ähnliche Ergebnisse erzielten Seegenschmiedt et al. [72]: 221 Patienten wurden mit je einer Einzeldosis von 0,2–1,0 Gy fraktioniert bestrahlt (4–12 Sitzungen); insgesamt wurden maximal 12 Gy appliziert. Allerdings kann heute die Bestrahlung entzündlicher Dermatosen bei jungen Menschen – auch aufgrund des lebenslangen Risikos einer Tumorentwicklung – nicht empfohlen werden.

Chirurgische Therapie

Wenngleich 2 Chirurgen, Velpeau 1839 [73] und Verneuil 1854 [10], zu den Erstbeschreibern der Erkrankung zählten, haben sich vor allem in den letzten zwei Jahrzehnten zunehmend Dermatologen um die Erforschung der Erkrankung in ihrer



Ätiologie und Pathogenese und die Weiterentwicklung einer stadienadaptierten, modernen Therapie verdient gemacht. Die chirurgische Behandlung stellt dabei unbestritten die wichtigste therapeutische Option dar, v.a. in den fortgeschrittenen Stadien (Hurley-Grad II und III) [6, 74–77]. Grundsätzlich zu unterscheiden ist die akute chirurgische Intervention vom differenzierten chirurgischen Vorgehen bei etablierter Erkrankung.

Die chirurgische Behandlung bleibt die tragende Säule bei der Behandlung sowohl von einzelnen, tiefen und vernarbenden Läsionen als auch ausgedehnten HS-Formen. Dabei verhalten sich Rezidivrisiko und Radikalität des Eingriffs zueinander umgekehrt proportional.

Akutintervention

Inzisionen, Fistelspaltungen und Drainagen vermögen im schmerzhaften Akutstadium zwar eine rasche, aber nur kurzfristige Linderung und Schmerzreduktion zu erreichen. Ein dauerhafter Erfolg ist damit nicht zu erzielen und aufgrund der Pathogenese der Erkrankung auch nicht zu erwarten [74]. Nur bei fluktuierenden Abszessen sollte inzidiert werden [6]. Die Rezidivrate beträgt 100% [14, 76, 78].

Differenzierte chirurgische Therapie

Ein stadienadaptiertes Vorgehen, basierend auf der Schweregradeinteilung nach Hurley, hat sich bei der differenzierten chirurgischen Therapie durchgesetzt [6] (Abb. 3). Mehr als 1–2 ausgedehnte Areale sollten in einer Sitzung nicht operiert werden [76]. Die Durchführung erfolgt vorzugsweise in Allgemeinanästhesie, auch eine Tumeszenz-Lokalanästhesie oder die Kombination aus beiden ist möglich [74]. Die Markierung erfolgt präoperativ mit Stift, dabei sollte die seitliche Ausdehnung unter Berücksichtigung eines Sicherheitssaumes von 1–2 cm über die bestehenden Läsionen hinaus erfolgen [14]. Die Fistelgangsdarstellung kann mit Farbstoffen (Methylenblau, Patentblau) vorgenommen werden [6, 74]. Eine Visualisierung der apokrinen Schweißdrüsenareale ist mittels der Minor-Schwitzprobe (Jod-Stärke-Test) möglich [14, 75]. Präoperativ kann zur Planung des Eingriffes hinsichtlich der Ausdehnung die hochauflösende Sonografie und/oder die Magnetresonanztomografie [6, 41, 42] hilfreich sein, entscheidend ist aber eher die intraoperative Inspektion und Palpation [74]. Perioperativ sollte bei sezernierenden Befunden eine dem Erregerspektrum adäquate Antibiose erfolgen, in den meisten Fällen gut geeignet ist Clindamycin aufgrund seiner guten Gewebegängigkeit. Bei der Exzision zur Tiefe kann es je nach Befund erforderlich sein, bis zur Muskelfaszie zu präparieren. Nur in Einzelfällen ist auch deren Mitnah-



Abb. 3 Behandlung der HS mit radikaler Exzision, initial sekundärer Wundheilung unter Vakuum-Therapie und anschließender Meshgraft-Transplantation. **a** Präoperativer Befund axillär links, Hurley-Grad II. **b** Postoperativer Befund, Vakuumtherapie. **c** Postoperativer Befund, Zustand nach Meshgraft-Transplantation bei initial sekundärer Wundheilung. **d** Abschlussbefund, stabil eingeheltes Meshgraft-Transplantat.

me erforderlich [74, 79]. Nach eigenen Beobachtungen ist die Exzision mittels Skalpell der durch monopolares Schneiden vorzuziehen, da bei Letzterer in manchen Fällen eine (thermische) Pannikulitis und Bindegewebsdegeneration induziert werden kann und im Wundheilungsverlauf knotenartige, derbe Granulationen entstehen können. Bei ausgedehnten, perianal lokalisierten Befunden ist im Einzelfall auch die temporäre Verlegung des Darmausganges in Form eines Anus praeter zur Ruhigstellung dieser Region erforderlich [80].

Limitierte Exzision. Bei umschriebener Erkrankung (Hurley-Grad II) kann prinzipiell eine limitierte Exzision der erkrankten Areale erfolgen, mit meist auch primärem, zweischichtigen



Wundverschluss [75,79]. Zu beachten ist allerdings, dass sekundär heilende Defekte eine insgesamt bessere Prognose aufweisen [76].

Nach Deroofing zeigten 83% von 73 Läsionen kein Rezidiv bei einer durchschnittlichen Nachbeobachtungszeit von 34 Monaten, während 17% innerhalb von 4,6 Monaten rezidierten [81]. Block et al. [82] werteten retrospektiv das Deroofing- bzw. STEEP-Verfahren (Skin Tissue Saving Excision with Electrosurgical Peeling) bei 113 Patienten mit 482 chirurgischen Exzisionen (363 Primäroperationen und 119 Reoperationen) aus. Rezidive fanden nach 29,2% der Primäroperationen innerhalb einer durchschnittlichen Nachbeobachtungszeit von 43 Monaten statt.

Radikale Exzision. Nach uneinheitlichem Vorgehen in früheren Jahren besteht heute Konsens, dass bei ausgedehnten Befunden (Hurley-Grad II–III) (Abb. 1) die radikale Exzision unter Mitnahme aller erkrankten Strukturen mit 1–2 cm Sicherheitsabstand indiziert ist. Noch keine einheitliche Vorgehensweise und Empfehlung besteht hinsichtlich der Verfahren zum Defektverschluss. Vielfach, auch in unserer Klinik, wird die Sekundärheilung favorisiert, auch teilweise unterstützt von einer Vakuum-Therapie (Abb. 3) oder durch granulationsfördernde Wundverbände (z.B. Hydrokolloide, Alginate) und fakultativ kann eine spätere Defektdeckung mittels Meshgraft-Transplantation durchgeführt werden (Abb. 3). Diese kürzt das postoperative Intervall der Wundheilung deutlich ab, ist in vielen Fällen allerdings nicht unbedingt erforderlich. Zu bedenken ist auch, dass dabei potenzielle Risiken bestehen. So erhöhen haartragende, dicke Transplantate möglicherweise das Rezidivrisiko, wobei diese Gefahr bei einer Meshgraftdicke von nur 0,2–0,3 mm nicht besteht. Andererseits können die Transplantate auch schrumpfen und einen Narbenzug verursachen. Nicht zuletzt könnten die vorübergehende Mobilitätseinschränkung und die zusätzliche Wunde an der Transplantat-Entnahmestelle eine weitere Einschränkung der Lebensqualität des Patienten bedeuten.

In 5 großen Studien zur radikalen Exzision war das operative Vorgehen dem Schweregrad und der Körperlokalisierung angepasst [51,83–87]. Eine signifikante Korrelation wurde zwischen der Therapieeffizienz und der Zahl und dem Schweregrad der befallenen Lokalisationen beobachtet. Die Radikalität der chirurgischen Exzision und nicht die Methode des Wundverschlusses spielt die Hauptrolle für das therapeutische Endergebnis [84,86–88]. Allerdings kann eine Vakuumtherapie die Dauer eines späteren primären Wundverschlusses beschleunigen [89]. Eine Sekundärheilung führte bei 27,3% und 39,4% von 97 Patienten zu einem ausgezeichneten bzw. guten Ergebnis 12 Monate nach der operativen Exzision [90]. Buimer et al. [51] registrierten 41% Rezidive bei 200 Patienten, die durch radikale Exzision und Primärverschluss oder Hauttrans-

plantation behandelt wurden. Bieniek et al. [84] beschrieben eine komplette Remission bei 59,7% der 57 Patienten mit 118 befallenen Lokalisationen nach einer 2-jährigen Nachbeobachtungszeit. Bohn und Svensson [85] dokumentierten die Ergebnisse der radikalen Exzision bei 138 Patienten nach 3–21 Jahren. In 38 der 116 Hauttransplantierten Patienten (32,8%), die einen Fragebogen ausgefüllt hatten, hat die Erkrankung rezidiert, 14 davon benötigten eine zweite Operation. Van Rappard et al. [86] registrierten auch eine 34%ige Rezidivrate bei 92 primär verschlossenen operierten Körperarealen nach einer 1–5-jährigen Nachbeobachtungszeit. Im Gegensatz dazu berichteten Rompel und Petres [87] eine 2,5%ige Rezidivrate und 3,7% Wundinfektionen bei 106 Patienten mit radikaler Exzision innerhalb einer durchschnittlichen Nachbeobachtungszeit von 36 Monaten. Eine retrospektive Studie mit 106 Patienten, die radikal operativ behandelt wurden, wies 69,9% Wundinfektionen nur bei solchen Wunden auf, die primär verschlossen wurden [91].

Defektdeckung. Berichte über lokale oder Fernlappenplastiken zur Defektdeckung existieren auch, jedoch sind diese Verfahren im Zusammenhang mit dem Wundverschluss bei der HS nicht allgemein akzeptiert und bergen ebenso die Gefahr des Rezidives und der Wundheilungsstörungen bei Verwendung von terminalhaar- und schweißdrüsentragender Haut [74]. Nach knappen Exzisionen liegt die Rezidivrate bei 42,8%, nach weiträumigen Exzisionen im Mittel zwischen 2,5 und <30% ($p < 0,05$) [78]. Ähnliche Ergebnisse wurden von Wiltz et al. [83] bei 43 Patienten mit perianaler Manifestation berichtet. Nach Lokalisation geordnet bedeutet das axillär 3%, perianal 0%, inguinoperineal 37% und submammär 50% [74,76,80]. Letztere Angaben beziehen sich allerdings auf eine ältere Arbeit, wobei zu vermuten ist, dass die heute geltenden Regeln des operativen Vorgehens noch nicht umgesetzt wurden. Davon abgegrenzt werden muss das Auftreten der Erkrankung in vorher nicht befallenen Arealen, was demzufolge kein echtes Rezidiv darstellt.

Laser-Therapie



Diese stellt, im ablativen oder vaporisierenden Modus durchgeführt, in den frühen Stadien einer milden bis moderaten Erkrankung eine interessante Alternative dar [6,14]. Sekundärheilungsphasen von 3 Wochen bis zu 4 Monaten sind beschrieben [75].

Die Behandlung mit dem Scanner-unterstützten Kohlendioxid-Laser unter Lokalanästhesie wurde in einer retrospektiven Studie mit 61 HS-Patienten und 185 befallenen Körperregionen ausgewertet. Eine Gesamtzahl von 154 Laser-Sitzungen bei Sekundärheilung führte zu einer 1,1%igen Rezidivrate in einem Nachbeobachtungszeitraum von



Substanz	Applikation	Indikation	Evidenzebene	Empfehlungsgrad
Clindamycin-Lösung/Gel	lokal	Hurley I	2b	B
Tetracyclin	p. o.	Hurley I	2b	B
CO ₂ -Laser		Hurley I – II	2b	B
Ethinylöstradiol/Cyproteronacetat	p. o.	Hurley I – II (Frauen)	2b	B
Ethinylöstradiol/Norgestrel	p. o.	Hurley I – II (Frauen)	2b	B
vaporisierender Nd:YAG-Laser		Hurley II	1b	A
Adalimumab	s. c.	Hurley II – III	1b	A
Infliximab	i. v.	Hurley II – III	2a	B
Chirurgische Exzision		Hurley II – III	2b	B
Clindamycin-Rifampicin	p. o.	Hurley II – III	3	C
Acitretin	p. o.	Hurley II – III	3	C
Gentamycin-Schwamm	postoperativ, lokal		1b	B

Tab. 7 Empfohlene Behandlungsverfahren der HS.

1 bis 19 Jahren [92]. In einer anderen retrospektiven Studie bei 34 Patienten mit beginnendem Hurley-Grad II, die sich postoperativ für eine telefonische Befragung zur Verfügung gestellt hatten, wurde eine mittlere Abheilungszeit von 4 Wochen und eine Rezidivrate von 11,8% ermittelt [93]. Neue Läsionen (Abstand von der ersten Operationsstelle mindestens 5 cm) traten in 35,3% der Patienten auf und 73,5% der Patienten hatten Rezidive an einer anderen Region.

Auf Basis der Hypothese, dass HS im Haarfollikel beginnt, wurde das 1064-nm-Neodymium-Yttrium-Aluminium(Nd:YAG)-Laser-Gerät in einer prospektiven, randomisierten, kontrollierten Studie an 22 Patienten mit HS (Hurley-Grad II – III) eingesetzt [94]. Eine Reihe von 3 Laser-Sitzungen einmal monatlich wurde durchgeführt. Die prozentuale Veränderung des HS-Schweregrades nach dem Behandlungsabschluss betrug –65,3% über alle anatomischen Stellen, –73,4% an den Leisten, –62,0% axillär und –53,1% in der Brustfalte ($p < 0,02$). Nach 4 monatlichen Sitzungen zeigte ein rechts-links-Vergleich (behandeltes/unbehandeltes Areal) eine Verbesserung von 72,7% an den Laser-behandelten und 22,9% an den Kontrollstellen ($p < 0,05$) [95].

Intensives Puls-Licht



Eine randomisierte Studie mit 18 HS-Patienten, die mit intensivem Puls-Licht an einer befallenen Achsel, Leiste oder submammär 2-mal wöchentlich über 4 Wochen behandelt wurden, zeigte nach 12 Monaten – im Vergleich zur unbehandelten Gegenseite – eine signifikante Verbesserung ($p < 0,001$) [96].

Vakuumtherapie



Durch die Vakuumtherapie der offenen Operationswunde kann man nach der ausgedehnten Exzision der befallenen HS-Areale eine perspektivisch bestmögliche Wundheilung und Narben-

Tab. 8 Medizinische Vorteile der Vakuumtherapie.

feuchte Wundbehandlung ohne Exsudatstau
geschlossenes System (doppelte Keimbarriere)
kontrollierte Wundkontraktion
Verbesserung der lokalen Durchblutung
direkte Stimulation des Zellwachstums, Anregung der Granulation
Reduktion des Wundödems
Bakterienreduktion durch Eliminierung
entfernt Wundexsudat und damit Wachstumsinhibitoren wie TNF- α und MMP
fördert die Epithelisierung
effektivere Reduktion des Wundvolumens
schnellerer Wundverschluss
lange Verbandwechselintervalle
atraumatische Verbandwechsel
Reduktion der Schmerzen
Steigerung der Lebensqualität

bildung erzielen. Diese bietet medizinische und praktische Vorteile (● Tab. 8).

Neben der Reduktion der Gesamtbehandlungsdauer und den exzellenten klinischen Ergebnissen sinkt durch den schnelleren Wundverschluss und die langen Verbandwechselintervalle auch der Pflegeaufwand. Die Vakuumtherapie ist potenziell auch für die ambulante Weiterbehandlung der HS geeignet.

Therapieleitfaden



Auch wenn es noch keine zugelassene Therapie für die HS gibt, besteht ein großer Bedarf an therapeutischen Möglichkeiten sowohl aufgrund des relativ häufigen Auftretens der Erkrankung als auch aufgrund der stark negativen Beeinflussung der Lebensqualität der Patienten, da die HS die meist belastende dermatologische Erkrankung [28, 31, 45, 46] darstellt. Es wurden bereits sowohl deutsche [31] als auch europäische [33] Leitlinien zur Therapie der HS auf der Basis der bisher nachgewiesenen Evidenz der Wirksamkeit der untersuchten Therapeutika veröffentlicht (● Tab. 7).



Die höchste therapeutische Evidenz weisen die chirurgische Exzision, Adalimumab s.c., Clindamycin-Rifampicin p.o., Infliximab i.v., hormonelle Antiandrogene (bei der Frau), der vaporisierende Nd:YAG-Laser (Hurley II), Clindamycin-Lösung/Gel lokal (Hurley I) und der Gentamycin-Schwamm (postoperativ, lokal) auf.

Interessenkonflikt

Prof. Dr. Prof. h.c. Dr. h.c. Christos C. Zouboulis: Teilnahme an Beratersitzungen und wissenschaftliche Vorträge in Veranstaltungen der Firmen AbbVie und Bayer Health Care.

Dr. M. Brunner, PD Dr. U. Lippert, Dr. P. Seele, Dr. D. Trebing geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Die Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie/Immunologisches Zentrum, Städtisches Klinikum Dessau hat an durch die Firma AbbVie finanzierten klinischen Studien der Phasen II und III mit Adalimumab teilgenommen.

Abstract

Hidradenitis suppurativa / Acne inversa

Hidradenitis suppurativa/acne inversa (HS) is a chronic recurrent skin disease (of the terminal hair follicle), which usually occurs after puberty with a potential scarring course. It presents with painful, deeply localized inflammatory skin lesions that occur in apocrine gland-rich regions of the skin, most commonly in the axillary, inguinal and anogenital regions (Dessauer definition). The reported prevalence is 1% in Europe and 0.05% in the USA; the incidence in the USA is 6 patients/100,000 inhabitants per year with an increasing trend. Women are mostly affected. There is a strong association of the disease with active smoking (relative risk [RR]=12.6) and increased body mass index (RR=1.1 for each BMI unit). The primary diagnostic criteria include recurrent painful or purulent lesions more than 2×/6 months in the history and the involvement of armpits, groins, perineum, buttocks area and submammary region in women. Characteristic clinical signs are nodules, abscesses, sinus tracts, and scarring. There is no biological diagnostic marker. The primary changes do not affect, as originally suspected, the apocrine gland but the hair follicle. The central pathogenetic event corresponds to a hyperkeratosis with occlusion of the hair follicle. Inflammatory bowel disease and spondyloarthropathies occur together with HS quite frequently. The metabolic syndrome has been associated with HS. The HS presents a variable clinical course, which is classified into three severity grades according to Hurley. HS causes a strong negative effect on the quality of patients' life, it even constitutes the most substan-

tial burden of quality of life of the dermatological diseases. The goal of treatment is to reduce active inflammation and decrease disease recurrences until the complete cessation of symptoms. Surgical treatment remains the mainstay in the treatment of both, individual, deep and scarring lesions as well as for the extended HS forms. Recurrence rates and radicality of surgery are inversely proportional to each other. The goal of conservative therapy is the optimization of preoperative skin condition. Currently there are no approved drugs for conservative HS therapy in Germany. The highest therapeutic evidence is shown for surgical excision, Adalimumab s.c., clindamycin/rifampicin p.o., infliximab i.v., hormonal antiandrogens (in females), vaporizing Nd:YAG Laser (Hurley II), clindamycin solution/gel locally (Hurley I) and gentamicin sponges (postoperatively, locally).

Literatur

- 1 Fimmel S, Zouboulis CC. Comorbidities of hidradenitis suppurativa (acne inversa). *Dermatoendocrinol* 2010; 2: 185–199
- 2 Kurzen H, Kurokawa I, Jemec GBE et al. What causes hidradenitis suppurativa? *Exp Dermatol* 2008; 17: 455–472
- 3 Naldi L. Epidemiology. In: Jemec G, Revuz J, Leyden J, eds. *Hidradenitis suppurativa*. Berlin: Springer; 2006: 58–64
- 4 Revuz JE, Canoui-Poitrine F, Wolkenstein P et al. Prevalence and factors associated with hidradenitis suppurativa: results from two case-control studies. *J Am Acad Dermatol* 2008; 59: 596–601
- 5 Jemec GB, Heidenheim M, Nielsen NH. The prevalence of hidradenitis suppurativa and its potential precursor lesions. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 191–194
- 6 Revuz J. Hidradenitis suppurativa. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2009; 23: 985–998
- 7 Yu C, Cook M. Hidradenitis suppurativa: a disease of follicular epithelium, rather than apocrine glands. *Br J Dermatol* 1990; 122: 763–769
- 8 Cosmatos I, Matcho A, Weinstein R et al. Analysis of patient claims data to determine the prevalence of hidradenitis suppurativa in the United States. *J Am Acad Dermatol* 2013; 68: 412–419
- 9 Vazquez BG, Alikhan A, Weaver AL et al. Incidence of hidradenitis suppurativa and associated factors: a population-based study of Olmsted County, Minnesota. *J Invest Dermatol* 2013; 133: 97–103
- 10 Verneuil A. De l'hidrosadénite phlegmoneuse et des abcès sudoripares. *Arch Gén Méd* 1864; 2: 537–557
- 11 Brunsting HA. Hidradenitis suppurativa; abscess of the apocrine sweat glands. *Arch Dermatol Syphilol* 1939; 39: 6
- 12 Shelley WB, Cahn MM. The pathogenesis of hidradenitis suppurativa in man. *Arch Dermatol Syphilol* 1955; 72: 562–565
- 13 Ackerman AB, ed. *Folliculitis and perifolliculitis*. In: *Histological Diagnosis of Inflammatory Skin Diseases*. 2nd edn. Philadelphia: Lea & Febiger; 1978: 641–713
- 14 Buimer MG, Wobbles T, Klinkenbijn JH. Hidradenitis suppurativa. *Br J Surg* 2009; 96: 350–360
- 15 Sellheyer K, Krahl D. "Hidradenitis suppurativa" is an acne inversa! An appeal to (finally) abandon a misnomer. *Int J Dermatol* 2005; 44: 535–540
- 16 Kurokawa I, Danby FW, Ju Q et al. New developments in our understanding of acne pathogenesis and treatment. *Exp Dermatol* 2009; 18: 821–832
- 17 von Laffert M, Helmbold P, Wohlrab J et al. Hidradenitis suppurativa (acne inversa): early inflammatory events



- at terminal follicles and at interfollicular epidermis. *Exp Dermatol* 2010; 19: 533–537
- 18 Jemec GB, Gniadecka M. Sebum excretion in hidradenitis suppurativa. *Dermatology* 1997; 194: 325–328
 - 19 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* 1999; 140: 90–95
 - 20 Giamaarellos-Bourboulis EJ, Antonopoulou A, Petropoulou C et al. Altered innate and adaptive immune responses in patients with hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol* 2007; 156: 51–56
 - 21 Schlapbach C, Yawalkar N, Hunger RE. Human beta-defensin-2 and psoriasin are overexpressed in lesions of acne inversa. *J Am Acad Dermatol* 2009; 61: 58–65
 - 22 Hunger RE, Surovy AM, Hassan AS et al. Toll-like receptor 2 is highly expressed in lesions of acne inversa and colocalizes with C-type lectin receptor. *Br J Dermatol* 2008; 158: 691–697
 - 23 van der Zee HH, Laman JD, de Ruiter L et al. Adalimumab (anti-TNF- α) treatment of hidradenitis suppurativa ameliorates skin inflammation: an in situ and ex vivo study. *Br J Dermatol* 2012; 166: 298–305
 - 24 Wolk K, Warszawska K, Hoeflich C et al. Deficiency of IL-22 contributes to a chronic inflammatory disease: pathogenetic mechanisms in acne inversa. *J Immunol* 2011; 186: 1228–1239
 - 25 Schlapbach C, Hönni T, Yawalkar N et al. Expression of the IL-23/Th17 pathway in lesions of hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol* 2011; 65: 790–798
 - 26 von Der Werth JM, Williams HC, Raeburn JA. The clinical genetics of hidradenitis suppurativa revisited. *Br J Dermatol* 2000; 142: 947–953
 - 27 Pink AE, Simpson MA, Desai N et al. γ -Secretase mutations in hidradenitis suppurativa: new insights into disease pathogenesis. *J Invest Dermatol* 2013; 133: 601–607
 - 28 Alikhan A, Lynch PJ, Eisen DB. Hidradenitis suppurativa: a comprehensive review. *J Am Acad Dermatol* 2009; 60: 539–563
 - 29 Cesko E, Körber A, Dissemond J. Smoking and obesity are associated factors in acne inversa: results of a retrospective investigation in 100 patients. *Eur J Dermatol* 2009; 19: 490–493
 - 30 Sabat R, Chanwangpong A, Schneider-Burrus S et al. Increased prevalence of metabolic syndrome in patients with acne inversa. *PLoS One* 2012; 7: e31810
 - 31 Zouboulis CC, Bechara FG, Fritz K et al. S1-Leitlinie zur Therapie der Hidradenitis suppurativa/Acne inversa (ICD-10 Ziffer: L73.2). *J Dtsch Dermatol Ges* 2012; 10: 1–31
 - 32 Zouboulis CC, Tsatsou F. Disorders of the apocrine sweat glands. In: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K, eds. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 8th ed. New York, Chicago: McGraw Hill; 2012: 947–959
 - 33 Zouboulis CC, Desai N, Emtestam L et al. European S1 guideline for the treatment of hidradenitis suppurativa/acne inversa. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015; 29: 619–644
 - 34 Plewig G, Steger M. Acne inversa (alias acne triad, acne tetrad oder hidradenitis suppurativa). In: Marks R, Plewig G, eds. Acne and related disorders. London: Martin Dunitz; 1989: 345–357
 - 35 Jemec GB, Hansen U. Histology of Hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34: 994–999
 - 36 Boer J, Weltevreden EF. Hidradenitis suppurativa or Acne inversa. A clinico-pathological study of early lesions. *Br J Dermatol* 1996; 135: 721–725
 - 37 Hurley HJ. Axillary hyperhidrosis, apocrine bromhidrosis, hidradenitis suppurativa and familial benign pemphigus. Surgical approach. In: Roenigk RK, Roenigk HH Jr, eds. Dermatologic Surgery. Principles and Practice. 2nd edn. New York: Dekker; 1996: 623–645
 - 38 Sartorius K, Emtestam L, Jemec GB et al. Objective scoring of hidradenitis suppurativa reflecting the role of tobacco smoking and obesity. *Br J Dermatol* 2009; 161: 831–839
 - 39 Kimball AB, Kerdel F, Adams D et al. Adalimumab for the treatment of moderate to severe hidradenitis suppurativa: a parallel randomized trial. *Ann Intern Med* 2012; 157: 846–855
 - 40 Kimball AB, Jemec GB, Yang M et al. Assessing the validity, responsiveness and meaningfulness of the Hidradenitis Suppurativa Clinical Response (HISCR) as the clinical endpoint for hidradenitis suppurativa treatment. *Br J Dermatol* 2014; 171: 1434–1442
 - 41 Wortsman X, Jemec GB. Real-time compound imaging ultrasound of hidradenitis suppurativa. *Dermatol Surg* 2007; 33: 1340–1342
 - 42 Wortsman X, Jemec G. A 3D ultrasound study of sinus tract formation in hidradenitis suppurativa. *Dermatol Online J* 2013; 19: 18564
 - 43 Williams ST, Busby RC, De Muth RJ et al. Perineal hidradenitis suppurativa: presentation of two unusual complications and a review. *Ann Plast Surg* 1991; 26: 456–462
 - 44 Constantinou C, Widom K, Desantis J et al. Hidradenitis suppurativa complicated by squamous cell carcinoma. *Am Surg* 2008; 74: 1177–1181
 - 45 Kurek A, Johanne Peters EM, Sabat R et al. Depression is a frequent co-morbidity in patients with acne inversa. *J Dtsch Dermatol Ges* 2013; 11: 743–750
 - 46 Alavi A, Anooshirvani N, Kim WB et al. Quality-of-life impairment in patients with hidradenitis suppurativa: A canadian study. *Am J Clin Dermatol* 2015; 16: 61–65
 - 47 Rambhatla PV, Lim HW, Hamzavi I. A systematic review of treatments for hidradenitis suppurativa. *Arch Dermatol* 2012; 148: 439–446
 - 48 Clemmensen OJ. Topical treatment of hidradenitis suppurativa with clindamycin. *Int J Dermatol* 1983; 22: 325–328
 - 49 Jemec GB, Wendelboe P. Topical clindamycin versus systemic tetracycline in the treatment of hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol* 1988; 39: 971–974
 - 50 Boer J, Jemec GB. Resorcinol peels as a possible self-treatment of painful nodules in hidradenitis suppurativa. *Clin Exp Dermatol* 2010; 35: 36–40
 - 51 Buimer MG, Ankersmit MF, Wobbles T et al. Surgical treatment of hidradenitis suppurativa with gentamicin sulfate: a prospective randomized study. *Dermatol Surg* 2008; 34: 224–227
 - 52 Mendonça CO, Griffiths CE. Clindamycin and rifampicin combination therapy for hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol* 2006; 154: 977–978
 - 53 van der Zee HH, Boer J, Prens EP et al. The effect of combined treatment with oral clindamycin and oral rifampicin in patients with hidradenitis suppurativa. *Dermatology* 2009; 219: 143–147
 - 54 Gener G, Canoui-Poitrine F, Revuz JE et al. Combination therapy with clindamycin and rifampicin for hidradenitis suppurativa: a series of 116 consecutive patients. *Dermatology* 2009; 219: 148–154
 - 55 Mortimer PS, Dawber RP, Gales MA et al. A double blind controlled cross-over trial of cyproterone acetate in females with hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol* 1986; 115: 263–268
 - 56 Sowers RS, Randall VA, Ebling FJ. Control of hidradenitis suppurativa in women using combined antiandrogen (cyproterone acetate) and oestrogen therapy. *Br J Dermatol* 1986; 115: 269–274
 - 57 Kraft JN, Searle GE. Hidradenitis suppurativa in 64 female patients: retrospective study comparing oral antibiotics and antiandrogen therapy. *J Cutan Med Surg* 2007; 11: 125–131
 - 58 Matusiak L, Bieniek A, Szepletowski JC. Acitretin treatment for hidradenitis suppurativa: a prospective series of 17 patients. *Br J Dermatol* 2014; 171: 170–174
 - 59 Boer J, Nazary M. Long-term results of acitretin therapy for hidradenitis suppurativa. Is acne inversa also a misnomer? *Br J Dermatol* 2011; 164: 170–175



- 60 Soria A, Canoui-Poitrine F, Wolkenstein P et al. Absence of efficacy of oral isotretinoin in hidradenitis suppurativa: a retrospective study based on patients' outcome assessment. *Dermatology* 2009; 218: 134–135
- 61 Boer J, van Gemert MJ. Long-term results of isotretinoin in the treatment of 68 patients with hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 73–76
- 62 Yazdanyar S, Boer J, Ingvarsson G et al. Dapsone therapy for hidradenitis suppurativa: a series of 24 patients. *Dermatology* 2011; 222: 342–346
- 63 Kaur MR, Lewis HM. Hidradenitis suppurativa treated with dapsone: A case series of five patients. *J Dermatolog Treat* 2006; 17: 211–213
- 64 van der Zee HH, Prems EP. The anti-inflammatory drug colchicine lacks efficacy in hidradenitis suppurativa. *Dermatology* 2011; 223: 169–173
- 65 Brocard A, Knol AC, Khammari A et al. Hidradenitis suppurativa and zinc: a new therapeutic approach. A pilot study. *Dermatology* 2007; 215: 325–327
- 66 Miller I, Lynggaard CD, Lophaven S et al. A double-blind placebo-controlled randomized trial of adalimumab in the treatment of hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol* 2011; 165: 391–398
- 67 Grant A, Gonzalez T, Montgomery MO et al. Infliximab therapy for patients with moderate to severe hidradenitis suppurativa: a randomized, double-blind, placebo-controlled crossover trial. *J Am Acad Dermatol* 2010; 62: 205–217
- 68 Adams DR, Yankura JA, Fogelberg AC et al. Treatment of hidradenitis suppurativa with etanercept injection. *Arch Dermatol* 2010; 146: 501–504
- 69 Scheinfeld N. The use of photodynamic therapy to treat hidradenitis suppurativa a review and critical analysis. *Dermatol Online J* 2015; 21: pii: 13030/qt62j7j3c1
- 70 Fadel MA, Tawfik AA. New topical photodynamic therapy for treatment of hidradenitis suppurativa using methylene blue niosomal gel: a single-blind, randomized, comparative study. *Clin Exp Dermatol* 2015; 40: 116–122
- 71 Frohlich D, Baaske D, Glatzel M. Radiotherapy of hidradenitis suppurativa – still valid today? *Strahlenther Onkol* 2000; 176: 286–289
- 72 Seegenschmiedt MH, Katalinic A, Makoski HB et al. Radiotherapy for benign diseases: patterns of case study in Germany. *Int J Radiol Oncol Biol Phys* 2000; 47: 195–202
- 73 Velpeau A. Aissele. In: Bechet Jeune Z, ed. *Dictionnaire de medecine. Repertoire Générale des Sciences Medicales sous le Rapport Theorique et Pratique*, 1839
- 74 Bechara FG, Hartschuh W. Acne inversa. *Hautarzt* 2010; 61: 39–46
- 75 Slade DEM, Powell BW et al. Hidradenitis suppurativa: pathogenesis and management. *Br J Plast Surg* 2003; 56: 451–461
- 76 Meixner D, Schneider S, Krause M et al. Acne inversa. *J Dtsch Dermatol Ges* 2008; 6: 189–197
- 77 Balik E, Eren T, Bulut T et al. Surgical approach to extensive hidradenitis suppurativa in the perineal/perianal and gluteal regions. *World J Surg* 2009; 33: 481–487
- 78 Ritz JP, Runkel N, Haier J et al. Extent of surgery and recurrence rate of hidradenitis suppurativa. *Int J Colorectal Dis* 1998; 13: 164–168
- 79 Ather S, Chan DSY, Leaper DJ. Surgical treatment of hidradenitis suppurativa: case series and review of literature. *Int Wound J* 2006; 3: 159–169
- 80 Wiltz O, Schoetz DJ Jr, Murray JJ et al. Perianal hidradenitis suppurativa. The Lahey Clinic experience. *Dis Colon Rectum* 1990; 33: 731–734
- 81 van der Zee HH, Prems EP, Boer J. Deroofing: a tissue-saving surgical technique for the treatment of mild to moderate hidradenitis suppurativa lesions. *J Am Acad Dermatol* 2010; 63: 475–480
- 82 Blok JL, Boersma M, Terra JB et al. Surgery under general anaesthesia in severe hidradenitis suppurativa: a study of 363 primary operations in 113 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015; DOI: 10.1111/jdv.12952
- 83 Harrison BJ, Mudge M, Hughes LE. Recurrence after surgical treatment of hidradenitis suppurativa. *Br Med J (Clin Res Ed)* 1987; 294: 487–489
- 84 Bieniek A, Matusiak L, Okulewicz-Gojlik D et al. Surgical treatment of hidradenitis suppurativa: experiences and recommendations. *Dermatol Surg* 2010; 36: 1998–2004
- 85 Bohn J, Svensson H. Surgical treatment of hidradenitis suppurativa. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2001; 35: 305–309
- 86 van Rappard DC, Mooij JE, Mekkes JR. Mild to moderate hidradenitis suppurativa treated with local excision and primary closure. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2012; 26: 898–902
- 87 Rompel R, Petres J. Long-term results of wide surgical excision in 106 patients with hidradenitis suppurativa. *Dermatol Surg* 2000; 26: 638–643
- 88 Alharbi Z, Kauczok J, Pallua N. A review of wide surgical excision of hidradenitis suppurativa. *BMC Dermatol* 2012; 12: 9
- 89 Chen YE, Gerstle T, Verma K et al. Management of hidradenitis suppurativa wounds with an internal vacuum-assisted closure device. *Plast Reconstr Surg* 2014; 133: 370e
- 90 Bieniek A, Matusiak L, Chlebicka I et al. Secondary intention healing in skin surgery: our own experience and expanded indications in hidradenitis suppurativa, rhinophyma and non-melanoma skin cancers. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2013; 27: 1015–1021
- 91 Mandal A, Watson J. Experience with different treatment modules in hidradenitis suppurativa: a study of 106 cases. *Surgeon* 2005; 3: 23–26
- 92 Hazen PG, Hazen BP. Hidradenitis suppurativa: successful treatment using carbon dioxide laser excision and marsupialization. *Dermatol Surg* 2010; 36: 208–213
- 93 Lapins J, Sartorius K, Emtestam L. Scanner-assisted carbon dioxide laser surgery: a retrospective follow-up study of patients with hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: 280–285
- 94 Tierney E, Mahmoud BH, Hexsel C et al. Randomized control trial for the treatment of hidradenitis suppurativa with a neodymium-doped yttrium aluminium garnet laser. *Dermatol Surg* 2009; 35: 1188–1198
- 95 Mahmoud BH, Tierney E, Hexsel CL et al. Prospective controlled clinical and histopathologic study of hidradenitis suppurativa treated with the long-pulsed neodymium: yttrium-aluminium-garnet laser. *J Am Acad Dermatol* 2010; 62: 637–645
- 96 Highton L, Chan W-Y, Khwaja N et al. Treatment of hidradenitis suppurativa with intense pulsed light: a prospective study. *Plast Reconstr Surg* 2011; 128: 459–465



CME-Fragen **Hidradenitis suppurativa/ Acne inversa**

- 1 Die Hidradenitis suppurativa / Acne inversa (HS) ist eine Erkrankung ...**
- A die aus dem Infrainfidibulum ausbricht.
 - B der apokrinen Drüsen.
 - C welche spontan abheilt und immer wieder rezidiert.
 - D die starke Schmerzen verursachen kann.
 - E der Schweißdrüsen.
- 2 Die HS ...**
- A ist eine seltene Erkrankung.
 - B ist überwiegend eine Erkrankung des männlichen Geschlechts.
 - C hinterlässt Narben.
 - D ist eine Erkrankung mit abnehmender Prävalenz.
 - E entwickelt sich vor der Pubertät.
- 3 Die Pathogenese der HS ist verbunden mit ...**
- A der spontanen Sekretion von Zytokinen.
 - B einer bakteriellen Infektion.
 - C einem Immundefekt.
 - D einer Erhöhung von Psoriasin, die, wie bei der Psoriasis, eine zentrale Rolle spielt.
 - E einem genetischen Hintergrund.
- 4 Die Diagnose der HS ...**
- A setzt rezidivierende Hautveränderungen an den Hautfalten voraus.
 - B wird klinisch und laborchemisch gestellt.
 - C benötigt das Vorhandensein von 2 primären und 2 sekundären Kriterien.
 - D setzt voraus, dass die Labordiagnostik für Lymphogranuloma venereum und Lues negativ ist.
 - E ist sehr häufig mit einem Morbus Crohn assoziiert.
- 5 Welche sind die häufigsten Komorbiditätserkrankungen mit HS?**
- A follikuläre Okklusionssyndrome und Spondylarthropathie
 - B follikuläre Okklusion und Morbus Crohn
 - C Spondylarthropathie und Morbus Crohn
 - D Morbus Crohn und genetische Keratinerkrankungen
 - E Morbus Crohn und Plattenepithelkarzinom
- 6 Welche Aussage ist korrekt?**
- A Die HS wird nach Hurley-Graden I–IV klassifiziert.
 - B Die Hurley-Klassifikation ist dem Physician Global Assessment (PGA)-System sehr ähnlich.
 - C Die HS belastet die Lebensqualität der Patienten weniger stark als die Psoriasis.
 - D Hautinfektionen bei HS heilen schneller ab.
 - E Für den Nachweis der Ausdehnung der Entzündung ist eine Thermografie geeignet.
- 7 Welche Aussage ist korrekt für die HS-Therapie?**
- A Manche Antibiotika repräsentieren Standardverfahren in der Therapie.
 - B Es gibt Evidenz, dass die Therapie mit Etanercept wirksam ist.
 - C Isotretinoin ist ein Standardtherapeutikum.
 - D Adalimumab könnte wirksam sein, es gibt dazu allerdings keine Evidenz.
 - E Eine chirurgische Therapie mit Transplantation der Wunde ist die Therapie der ersten Wahl.
- 8 Welche Aussage ist korrekt für die lokale HS-Therapie?**
- A Bei der lokalen Therapie sollte man Desinfektionsmaßnahmen und nicht Lokalantibiotika bevorzugen, um Bakterienresistenzen zu meiden.
 - B Eine lokale Clindamycin-Therapie ist die Therapie der Wahl.
 - C Es ist letztendlich unwichtig, welches lokale Antibiotikum man einsetzt.
 - D Lokale Kortikosteroide müssen eingesetzt werden.
 - E Eine lokale Therapie ist einer systemischen Therapie gleichwertig.
- 9 Die systemische antibiotische Therapie soll am besten mit folgenden Substanzen durchgeführt werden:**
- A Clindamycin, Rifampicin oder Tetracyclin
 - B Clindamycin und Rifampicin
 - C nach den Ergebnissen des Antibiotogramms
 - D stadiengerecht mit Tetracyclin oder Clindamycin/Rifampicin
 - E Es gibt keine Standardtherapie mit systemischen Antibiotika.
- 10 Die evidenzbasierte Therapie der HS im Stadium Hurley Grad II–III soll durchgeführt werden mit:**
- A Adalimumab
 - B Adalimumab und gegebenenfalls chirurgischer Exzision
 - C Clindamycin/Rifampicin oral und anschließend chirurgischer Exzision
 - D Clindamycin/Rifampicin oral, Adalimumab subkutan und anschließend chirurgischer Exzision
 - E Clindamycin/Rifampicin oral, Infliximab subkutan und anschließend chirurgischer Exzision