

Hidradenitis Suppurativa

Dr. J. Mekkes, drs. R.J. Borgonjen, dr. B. Horváth, drs. A. Lamberts

De oorspronkelijke richtlijn dateert uit 2010 en werd in 2017 modulair herzien. Onderstaande samenvatting is gebaseerd op de herziene richtlijn uit 2017.

Inleiding

De richtlijn ‘Hidradenitis Suppurativa’ maakte tot 2016 deel uit van de multidisciplinaire richtlijn ‘Acneïforme dermatosen’, waarna deze gesplitst werd in de volgende richtlijnen: ‘Acne’, ‘Rosacea’ en ‘Hidradenitis Suppurativa’. De oorspronkelijke richtlijn dateert uit 2010 en werd voor het eerst herzien in 2017. De hoofdstukken ‘Huidzorg’ en ‘Pijn en pijnbehandeling’ werden aan de richtlijn toegevoegd, daarnaast werd het hoofdstuk TNF- α remmers (hernoemd tot ‘Biologics’) herzien. Het hoofdstuk ‘Samenvatting en matrix therapiekeuze’ werd vervangen door ‘Leidraad voor behandeling’. In 2018 zullen de hoofdstukken ‘Chirurgische behandeling’, ‘Lasertherapie’, ‘Kwaliteit van leven’ en ‘Leefmaatregelen’ worden herzien.

Klinisch beeld

Hidradenitis suppurativa (HS) is een chronisch recidiverende ernstige ontsteking uitgaande van het haartalgkliercomplex, die meestal na de

puberteit begint, en waarbij pijnlijke diepgelegen ontstoken laesies ontstaan, meestal in de oksels, liezen, en het anogenitale gebied. Het komt vrij frequent voor, naar schatting bij circa één procent van de populatie in Europese landen. Het gaat gepaard met pijnlijke noduli, abcessen en fistels en in een later stadium verlittekening en dermale contracturen. HS wordt ook wel acne inversa of acne ectopica genoemd, echter is 'hidradenitis suppurativa' wereldwijd de meest gebruikte term. Deze term wordt daarom ook in deze richtlijn consequent gebruikt.

Diagnostiek

De diagnose wordt gesteld op basis van het klinisch beeld. Een enkele keer zal een biopsie worden afgenomen ter uitsluiting van andere aandoeningen. Een positieve familieanamnese kan helpen in de bevestiging van de diagnose. Differentiaal diagnostisch kan er onder meer gedacht worden aan karbunkels, geïnfecteerde Bartholini-cysten, steatocystoma multiplex, lymfogranuloma venereum, inguinaal granuloom en tuberculose. Bij perianale fistels moet eveneens gedacht worden aan de ziekte van Crohn, hoewel uit onderzoek is gebleken dat HS en morbus Crohn vaak naast elkaar bij een zelfde patiënt voorkomen. Drie kenmerken die op dit moment gehanteerd worden voor het stellen van de diagnose HS zijn (1) de typische huidafwijkingen zoals diep gelegen noduli en/of fibrose, (2) typische lokalisaties zoals liezen en/of oksels en (3) het recidiverende en chronische beloop.

Huidzorg

Huidzorg is een belangrijk onderdeel van de behandeling in de zorg voor patiënten met HS. Echter blijft het inzetten van een adequate behandeling van hidradenitis suppurativa het uitgangspunt en moet

huidzorg van drainerende sinusgangen dan ook van tijdelijke aard zijn.

Bij het voorschrijven van een wondverband voor patiënten met HS dient men rekening te houden met de verschillende factoren die hierbij een rol spelen, zoals de frequentie van verbandwissel, de flexibiliteit van het verband, geur- en vocht absorberend vermogen, fixatiemateriaal en de maat van het verband. Hou daarnaast bij de keuze van het fixatiemateriaal rekening met de conditie van de huid. Het is belangrijk de keuze voor een wondverband in samenspraak met de patiënt te maken. Daarnaast is het aanbevolen om te overleggen met een zorgverlener die gespecialiseerd is in wondzorg en ervaring heeft met patiënten met HS. Recidiverende drainerende sinusgangen en geruptureerde abcessen kunnen adequaat lokaal behandeld worden met niet-verklevende absorberende verbanden.

De aangedane huid van HS patiënten kan gereinigd worden zoals ook normale huid gereinigd wordt. Antiseptica lijkt geen belangrijk effect te hebben op het ziektebeloop en wordt daarom niet aanbevolen bij iedere HS patiënt. Een uitzondering is de gelijktijdige aanwezigheid van een folliculitis, dit verbetert vaak wel met lokale antiseptica. Het routinematig afnemen van puskwegen is niet nodig bij HS patiënten.

Pijn en pijnbestrijding

Pijn speelt een centrale rol bij HS. Het is daarom belangrijk om in het behandeltraject van een HS patiënt aandacht te schenken aan de beleving en behandeling van pijn. Middels pijnscores, zoals VAS of NRS kan de patiënt gerapporteerde ziekte-ernst snel en eenvoudig worden geobjectiveerd. De eerste stap in pijnbehandeling is het starten van een anti-inflammatoire behandeling. Lokale Kenacort injecties en abscesdrainage lijken effectief te zijn in pijnbehandeling bij HS. Daarnaast wordt behandeling van pijn middels de WHO-pijnladder aanbevolen. Bij ernstige en / of complexe pijn bij HS

wordt geadviseerd de pijn multidisciplinair en multimodaal te behandelen in een pijnteam. Het gebruik van opiaten in de pijnbehandeling bij HS vereist kennis en ervaring en daarom is samenwerking met een pijn specialist aanbevolen.

Lokale therapie

Resorcinol

Het keratolytische resorcinol 15% kan als onderhoudsbehandeling een aanvullend effect hebben; het vermindert de duur van de laesies en de pijn bij milde tot matig ernstige HS. Resorcinol in (matig) hoge concentraties (15%) kan worden gebruikt als ondersteunende behandeling van milde tot matig ernstige HS.

13013

Azelaïnezuur

Azelaïnezuur is een dicarbon-vetzuur en heeft verschillende biologische effecten. In de dermatologische praktijk wordt azelaïnezuur gebruikt bij milde vormen van acne en rosacea en bij melasma. Azelaïnezuur wordt genoemd als mogelijk ondersteunend werkzaam bij sommige patiënten, maar er zijn geen studies naar verricht. Omdat er geen studies zijn gedaan naar de effectiviteit van lokaal azelaïnezuur bij HS, wordt deze behandeling niet aanbevolen.

Clindamycine

In een gerandomiseerde studie is bij clindamycine 1% lotion enig effect beschreven in de behandeling van milde tot matig ernstige HS. Lokale clindamycine 1% lotion is qua effectiviteit gelijk aan systemische behandeling met tetracycline één gram per dag bij de behandeling van milde tot matig ernstige HS. De studies naar de

effectiviteit van lokaal clindamycine bij HS geven echter geen duidelijk beeld, derhalve wordt deze behandeling niet aanbevolen.

Systemische therapie

Rifampicine/clindamycine

De combinatietherapie van rifampicine en clindamycine lijkt effectief te zijn. Bij patiënten met ernstige HS die niet of onvoldoende reageren op behandeling met tetracyclines is het aan te bevelen om als volgende stap de combinatie van rifampicine en clindamycine voor te schrijven gedurende enkele (twee tot vier) maanden. Clindamycine kan ook als monotherapie worden voorgeschreven.

Tetracyclines

Er kan geen eenduidige conclusie worden getrokken over de effectiviteit van tetracyclinen bij HS. Hoewel evidence ontbreekt, is de indruk van de werkgroep dat tetracyclinen een therapeutisch effect hebben bij milde vormen van HS en derhalve als behandelalternatief gebruikt kunnen worden.

Overige antibiotica

Bij episodes van acute ernstige infecties (diepe pijnlijke abscessen, cellulitis, koorts), en postoperatief na excisies en deroofings kunnen kortdurende behandelingen met antibiotica zoals flucloxacilline, amoxicilline/clavulaanzuur, clarithromycine, metronidazol of clindamycine gegeven worden. Een eventuele onderhoudsbehandeling met tetracyclinen moet dan tijdelijk onderbroken worden.

Dapson

Dapson is mogelijk een alternatieve therapeutische optie in de behandeling van (therapieresistente) HS. Dapson kan geprobeerd worden bij patiënten met HS waarbij andere therapieën niet werkzaam zijn of gecontra-

indiceerd. Controle van labwaarden (bloedbeeld) tijdens behandeling is nodig, en voorafgaande screening op G-6-PD deficiëntie wordt aangeraden.

Systemische en intralaesionale corticosteroiden

Systemische corticosteroiden kunnen tijdens een opvlamming van de ontsteking mogelijk de klachten verlichten. Systemische corticosteroiden zijn niet geschikt als onderhouds- of lange termijn behandeling voor HS. Incidenteel gebruik voor korte perioden (enkele weken) kan zinvol zijn bij opvlammingen. Intralaesionale corticosteroiden (triamcinolon

13213

10 milligram per milliliter) kunnen incidenteel worden toegepast ter verlichting van inflammatoire reacties rond matig ernstige hidradenitis laesies.

Isotretinoïne

Er is geen eenduidig bewijs dat een significante verbetering kan worden bereikt bij HS. Bij de behandeling van HS is geen rol weggelegd voor oraal isotretinoïne.

Acitretine

Er zijn casereports die suggereren dat met behandeling met acitretine een verbetering kan worden bereikt bij HS. Gezien de afwezigheid van (vergelijkende) studies zal behandeling met acitretine hooguit kunnen worden geprobeerd indien andere, beter onderbouwde therapieën tot onvoldoende resultaat hebben geleid.

Finasteride

Van finasteride is bij een klein aantal patiënten met HS een gunstig resultaat beschreven. Het totaal aantal patiënten is te klein om een oordeel te kunnen geven over het effect. Gezien de afwezigheid van

goede vergelijkende studies, is finasteride geen voor de hand liggende keuze.

Cyproteronacetaat

Indien voldoende hoog gedoseerd zou cyproteronacetaat mogelijk effectief kunnen zijn in de behandeling van lang bestaande HS bij vrouwen. Cyproteronacetaat is te overwegen bij een subgroep van vrouwen waarbij het voorschrijven van antiandrogenen niet op onoverkomelijke bezwaren stuit. Na commotie in de media rond het tromboserisico van de Diane-pil wordt dit echter nauwelijks nog voorgeschreven. Een alternatief is een gewone anticonceptiepil met 150 microg levonorgestrel + 30 microg ethinylestradiol.

Overig

Er kunnen geen eenduidige conclusies worden getrokken over de behandeling van hidradenitis met ciclosporine. Methotrexaat is niet effectief bij HS. Deze behandelingen worden niet aanbevolen.

Biologics

De werkgroep is van mening dat de behandeling van HS patiënten met biologics in beginsel in combinatie met chirurgische interventie moet plaatsvinden. Door de behandeling met biologics wordt de ontstekingscomponent die rond de abcessen en fistels aanwezig is geremd. Zwelling, pijn en pusuitvloed nemen af.

Zie voor algemene instructies voor gebruik van biologics de volledige richtlijn Hidradenitis Suppurativa.

Adalimumab (TNF- α remmer) is als enige biologic geregistreerd voor de behandeling van HS. Volwassen patiënten en adolescenten vanaf 12 jaar met actieve matige tot ernstige HS komen in aanmerking voor behandeling met adalimumab bij ontoereikende respons op een conventionele systemische HS-behandeling. De aanbevolen dosering van adalimumab voor de behandeling van volwassen hidradenitis patiënten is 40 mg wekelijks

Infliximab (TNF- α remmer) wordt off-label voorgeschreven voor de behandeling van volwassen HS patiënten indien conventionele therapie gefaald heeft of gecontra-indiceerd is. De aanbevolen dosering is 5 mg / kg op week 0, 2 en 6 en daarna om de 8 weken.

Etanercept (TNF- α remmer) wordt niet aanbevolen als therapie voor patiënten met hidradenitis suppurativa, vanwege het ontbreken van evidence.

Ustekinumab (anti-IL12 en anti-IL23) kan worden overwogen als off-label therapie voor volwassen HS patiënten indien conventionele therapie en TNF- α remmers gefaald hebben. De aanbevolen dosering van ustekinumab is 45mg (bij gewicht >100kg, 90 mg) op week 0, 4, 16 en 28.

Anakinra: De werkgroep is van mening dat er onvoldoende bewijs is om off-label behandeling met anakinra voor volwassen patiënten met HS aan te bevelen.

Chirurgische therapie

Incisie en drainage

Incisie en drainage geven een recidiefkans van 100% binnen drie maanden en wordt dan ook niet gezien als curatieve behandeling. Incisie en drainage van fluctuerende abscessen bij HS zijn nuttig omdat het de acute pijn verlicht. Incisie en drainage zijn tijdelijke pijnverlichtende maatregelen, die ook in de eerste lijn of op de spoedeisende hulp kunnen worden toegepast. Het verdient aanbeveling dat deze patiënten binnen enkele weken worden teruggezien om te beoordelen of het probleemgebied door middel van een radicale chirurgische ingreep kan worden verwijderd.

Deroofing

Lokaal lijkt deroofing weinig recidieven te geven, echter in de onbehandelde huid blijft de ziekte actief. Ook bij minder uitgebreide HS (Hurley stadium I) lijkt vroeg chirurgisch ingrijpen zinvol. Deroofing en andere chirurgische ingrepen worden sterk geadviseerd, met name wanneer een ontsteking of nodus of fistel steeds op dezelfde plek problemen veroorzaakt.

Excisie

Radicale excisie van de aangedane huid en subcutis met een marge van één tot drie centimeter in gezond weefsel is een effectieve behandeling van inguinale of anogenitale HS. Radicale excisie van zowel behaarde huid als een marge van ten minste één centimeter in gezond weefsel verkleint het recidief risico. Axillair en periaanaal komt HS na excisie minder snel terug dan inguinaal, genitaal en submammair. Bij milde vormen van HS (Hurley stadium I en II) wordt lokale excisie met primair sluiten aanbevolen. Bij lokale excisie met primair sluiten is een ruime excisiemarge nodig, een ruime marge verkleint de kans op het ontstaan van recidieven. Excisie van alle behaarde huid rondom de laesies wordt aanbevolen bij een beeld met uitgebreidere fistelgangen onder de huid. Bij een zeer groot aangedaan gebied met veel fistels, abcesvorming en ontstekingsweefsel (Hurley stadium III) wordt radicale excisie met marge van één tot drie centimeter en het meenemen van al het aangedane weefsel geadviseerd. Secundair sluiten (SSG of verschuivingsplastiek) moet worden gereserveerd voor ernstige en/of grotere defecten, vooral in de inguinale of perianale regio. Primair sluiten is dan ook mogelijk, maar dit leidt tot een hoger recidiefpercentage en wordt niet aanbevolen. Radicale excisie met genezing per secundam is een adequate wijze van verwijderen van HS in de inguinale of anogenitale regio, met cosmetisch acceptabele littekens en weinig postoperatieve bewegingsbeperking.

Lichttherapie

CO₂-laser

De gerapporteerde resultaten bij behandeling met CO₂-laserchirurgie zijn in wisselende mate positief. Chirurgie met CO₂-laser kan een behandelingsalternatief zijn bij chronisch recidiverende HS. De behandeling wordt goed getolereerd door patiënten en lijkt lokaal weinig recidieven te geven.

Neodymium YAG-laser

De longpulse 1064 nanometer Neodymium YAG-laser is een effectieve behandelmethode bij HS. Patiënten ervaren minder discomfort tijdens een laserbehandeling ten opzichte van chirurgische ingrepen, minimale downtime en significante verbetering van (recidiverende) inflammatoire laesies. Een Neodymium YAG-laserbehandeling zou een standaardonderdeel kunnen worden in het pakket van therapieën bij HS, aangezien een behandeling met de Neodymium YAG-laser resulteert in een afname van inflammaties en tot een verbetering van de kwaliteit van leven bij patiënten.

Fotodynamische therapie

Er is onvoldoende bewijs voor de effectiviteit van fotodynamische therapie in de behandeling van HS. Er is geen rol weggelegd voor fotodynamische therapie in de behandeling van ernstige therapieresistente HS.

Overig

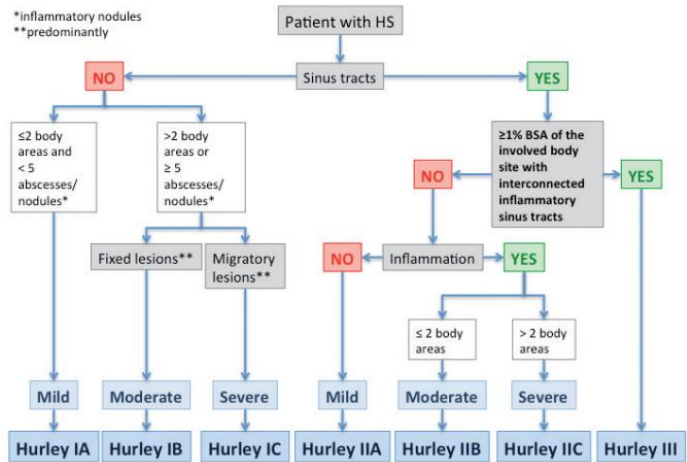
Radiotherapie voor HS wordt afgeraden. Er is onvoldoende bewijs voor de effectiviteit, de behandeling kan littekenvorming en slecht genezende wonden veroorzaken, en er is een verhoogde kans op het ontstaan van plaveiselcelcarcinomen. Vanwege het ontbreken van een plausibele verklaring van een eventueel effect van botuline en het ontbreken van studies, is er geen plaats voor botuline toxine bij de behandeling van HS. Laserepilatie, waarbij de haarzakjes volledig worden vernietigd, is mogelijk

een preventieve maatregel in oksels en de genitale regio; dit wordt op dit moment in kleinere studies onderzocht.

Leidraad voor behandeling

De domeinwerkgroep hidradenitis suppurativa heeft een vernieuwde Hurley classificering voorgesteld. (figuur x) Aan de hand van deze classificering wordt door de werkgroep een leidraad voor behandeling gegeven, weergegeven in tabel 1 (expert opinion).

Figuur 1: vernieuwde Hurley classificatie



Tabel 1 – Hurley stadering met leidraad voor behandeling

	A - mild	B - matig	C - ernstig
Hurley I	Medicatie - Lokaal clindamycine* - Tetracyclines	Medicatie i.c.m. chirurgie - Lokaal clindamycine* - Tetracyclines - Clindamycine + Rifampicine	Systemische medicatie - Tetracyclines - Clindamycine + Rifampicine - Adalimumab - Infliximab - Acitretine - Andere 2 ^e en 3 ^e lijns therapiën**
Hurley II	Chirurgische behandeling	Systemische medicatie i.c.m. chirurgie - Tetracyclines - Clindamycine + Rifampicine	Systemische medicatie i.c.m. chirurgie - Tetracyclines - Clindamycine + Rifampicine - Adalimumab - Infliximab - Andere 2 ^e en 3 ^e lijns therapiën**
Hurley III			Systemische medicatie i.c.m. chirurgie - Clindamycine + Rifampicine - Adalimumab - Infliximab - Andere 2 ^e en 3 ^e lijns therapiën**

* < 3 maanden; ** ustekinumab, dapson, cyclosporine.

NB: acute lesies kunnen worden behandeld met topicale resorcinol of intralesionale corticosteroiden. Abscessen kunnen worden behandeld met incisie en drainage.