

Hidradenitis süppürativa:

Klinik tanı, Ayırıcı Tanı

PROF.DR.BİLAL DOĞAN

MALTEPE ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ HASTANESİ

DERİ VE ZÜHREVI HASTALIKLAR AD

İSTANBUL

Dermatolojide ve Kozmetolojide Gelişmeler Kongresi, 23-27 Mayıs 2023, Antalya

Genel

HS/Akne inversa; kronik, inflamatuvar, tekrarlayan ve kişiyi yıpratıcı, *terminal kıl folliküllerini tutan* bir deri hastalığıdır.

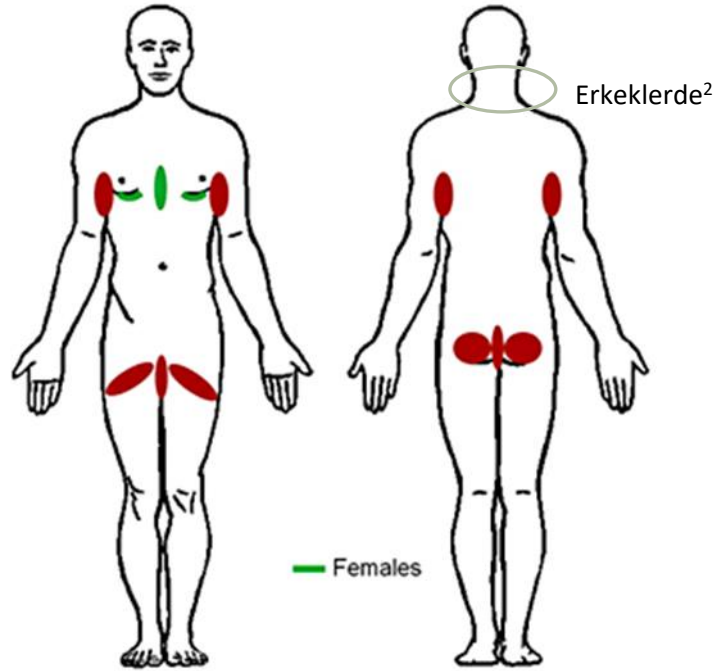
Genellikle puberteden sonra olur.

Ağrılı, derin yerleşimli inflamatuvar lezyonlar sıklıkla *vücut kıvrımlarında* (aksilla, inguinal ve anogenital bölgeler) gözlenir. (Diğer bölgelerde de gözlenebilir.)

- Apokrin gland içeren deri alanlarında...

Genel

En sık tutulan bölgeler



1. Zouboulis C.C. Et al. Hidradenitis Suppurativa/Acne Inversa: Criteria for Diagnosis, Severity Assessment, Classification and Disease Evaluation. *Dermatology* 2015;231:184-190
2. E Özkur , A S Karadağ , P Üstüner, et al. Clinical and demographic features of hidradenitis suppurativa: A multicenter study of 1221 patients with an analysis of risk factors associated with disease severity. *Clin Exp Dermatol.* 2020 Oct 8. doi: 10.1111/ced.14478. Online ahead of print.

Genel

Tutulma sıklıkları (çoktan aza)

- İnguinal
- Aksiller
- Perineal, perianal
- Göğüs altı, göğüsler arası (kadınlarda)
- Kalçalar
- Mons pubis
- Skalp
- Kulak arkası
- Göz kapakları



Genel

Başlangıcı genellikle sessizdir.

En erken belirti genellikle eritemdir.

Sonrasında ağrılı lezyonlara dönerler.



Genel → lezyon safhaları

Foliküler infundibulumdaki keratin tıkaç → oklüzyon → dilatasyon → pilosebase ünit rüptürü → bölgeye yoğun immün hücre göçü* → derin yerleşimli inflamatuvar nodül ve apse oluşumu → Sinüs traktları ve skarlaşma...

*Anormal immün yanıt sonucu IL-1 β , TNF- α , IL-17, IL-12 ve IL-23 seviyelerinde yükselmeler olur.

- Bu yollara yönelik tedaviler olmasına rağmen HS'de uzun süreli kür henüz mevcut değildir.

Genel

Farklı klinik tutulumlu artropatilerle birlikte olabilmektedir.

- 'Pauciarticular'* artrit, simetrik poliartrit, poliartralji sendromu, spondiloartropati ..

***1-5 eklem tutulumu**

Metabolik sendrom gibi bazı diğer hastalıklarla birlikteliği de bildirilmiştir.

Dolayısıyla HS'a sistemik bir hastalık gibi yaklaşmak gerekmektedir.

Genel

Psikolojik ve klinik olarak yaşam kalitesi üzerine önemli negatif etkileri vardır.

Nispeten sıktır.

- ~%1 (%0,4-4)

Tanı konmada gecikmeler çok sıktır.

- *5,8±3,91 yıl¹*

Bugüne kadar kanıta dayalı bir tedavi yaklaşımı önerilmemiştir.

- Avrupa Dermatoloji Forumu bir tedavi rehberi önermiştir.²

1. E Özkur , A S Karadağ , P Üstüner, et al. Clinical and demographic features of hidradenitis suppurativa: A multicenter study of 1221 patients with an analysis of risk factors associated with disease severity. Clin Exp Dermatol. 2020 Oct 8. doi: 10.1111/ced.14478. Online ahead of print.
2. 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. doi:10.1111/jdv.12966.

Genel

Epidemiyoloji

- Avrupa'da
 - %1-2,1 → tüm popülasyon
 - %4 → genç kadınlarda
- ABD'de
 - %0,05 !!! (sadece sigortalı hastalar, şiddetli olgular vb???)

Yapılan çalışmalar ve tanı kriterleri homojen olmadığından veriler çok tutarlı değil.

Genel

Ortalama başlama yaşı; $26,2 \pm 10,4y^1$

Çocuklarda ve adolesanlarda HS

- <11y %2
- <13y %7,7
- Erken başlangıç
 - Genellikle genetik yatkınlık
 - Daha şiddetli ve yaygın hastalıkla birlikte.
 - Çoğunda endokrin komorbiditeler vardır.
 - PCOS, prekoks puberte,vb

1. E Özkur , A S Karadağ , P Üstüner, et al. Clinical and demographic features of hidradenitis suppurativa: A multicenter study of 1221 patients with an analysis of risk factors associated with disease severity. Clin Exp Dermatol. 2020 Oct 8. doi: 10.1111/ced.14478. Online ahead of print.

Genel

Sigara

- Yapılan bir çalışmada hastaların %70'i halen içiyor ya da daha önce içmiş...

Aile hikayesi

- %21

Erkek olmak ve genitokrural bölge tutulumu, en önemli hastalık şiddet belirleyicisi...

- Komorbidite varlığı, uzun hst süresi, tanıda gecikme süresinin uzunluğu, içilen sigara miktarındaki yükseklikler de daha şiddetli hastalıkla beraber.

Tanı/genel

- Tanı temelde klinik olarak konulur.
- Patognomonik bir test yoktur.
- Biyopsi nadiren gerekir.
- Konsensus yaklaşımına göre en az 3 özellik olması gerekmektedir HS tanısı için:
 - Tipik lezyonlar
 - Karakteristik dağılım
 - Rekürrens
 - 6 ay içinde 2 rekürrens

Tanı

Primer pozitif tanısal kriterler

- Hikaye
 - 6 ay içinde ≥ 2 reküran ağrılı ve süpüratif lezyonlar
- Bulgular
 - Aksilla, genitofemoral alan, perine, gluteal alan, kadınlarda meme altı bölgelerde tutulum.
 - **Nodül** (inflame ve noninflame), **sinüs traktları** (inflame ve noninflame), **apseler ve skar** (atrofik, hipertrofik, lineer, vb)

Tanı

□ Şüpheli durumlarda tanı patognomonik olmayan başka bulgularla desteklenebilir.

- Sekonder pozitif tanısal kriterler
 - Hikaye: HS aile hikayesi
 - Mikrobiyoloji: Kültürün negatif olması ya da normal deri mikrobiyomunun üremesi.

Tanı

□ Tipik primer lezyonlar

- Ağrılı ve/veya hassas eritemli papüller, <1 cm
- Ağrılı ve/veya hassas eritemli nodüller, >1cm
- Ağrılı ve/veya hassas apseler ve inflame, akıntılı papül veya nodüller
- Dermal kontraktürler ve kalın ip şeklinde deri yükselmeleri
- İki uçlu komedonlar

Tipik primer lezyonlar



a. Folliküler papüller/püstüller (follikülitler)

b. Nodüller (solda, oklar, noninflamatuvar, sağda inflamatuvar)

Tipik primer lezyonlar



c.Apseler.



d.Skar dokusunda kistler (sol üst),
fistül (sağ üst ve sol alt)
sinüsler (sağ alt)

Tipik primer lezyonlar



e.Çift psödokomedon (oklar) ve skarlar.

Tanı

- Aksillar ve inguinal alanlar en sık tutulan iki bölgedir.
- Aşağıdakilerden birinin olması durumunda HS tanısı konabilir:
 - Belirtilen bölgelerden birinde ≥ 1 primer lezyon bulunan aktif hastalık **artı** 10 yaşından beri belirtilen bölgelerde ≥ 3 akıntılı veya ağrılı şişliklerin olması...
 - Halen primer lezyonların olmaması **artı** 10 yaşından beri belirtilen bölgelerde ≥ 5 akıntılı veya ağrılı şişlik hikayesinin bulunması...

Tipik primer lezyonlar



Süpürasyon, sinüs trakt, skar

Tipik primer lezyonlar



inflamatuvar nodül, apse, skar

Tanı kriterleri

Temel olarak;

- Son 6 ayda 5 ayrı bölgenin (aksilla, kasık, genital blg, göğüs altları ve diğer lokasyonlar-perianal, boyun, abdomen gibi) en az birinde, minimum 2 apse-çıban atağı oldu mu?

%90 sensitif
%97 spesifik



Tanı kriterleri

Dermatoloji bazında

- Mutlaka gerekenler

1. Hikaye: 6 ay içinde >2 reküran, ağrılı veya pürülan lezyonlar
2. Lokalizasyon: Kasık, KA, perine, kalçalar, göğüs/göğüs altı bölgeler
3. Klinik: Folliküler papül/püstül (follikülit), nodül (inflamatuvar veya noninflamatuvar) gibi primer lezyonlar.

Kist, fistül/sinüs (eksüdatif veya noneksüdatif), çift psödokomedon, skar (atrofi, ağ-benzeri, eritematöz, hipertrofik, lineer veya köprülü) gibi sekonder lezyonlar.

- Ek kriterler

- Ailede HS hikayesi
- Predominant primer tip lezyonlarda patojen bulunmaması, normal deri florası olması

- Tanı için

- Mutlaka gerekenlerden üçünün de bulunması
 - ≥1 gerekli bölgenin tutulması
 - ≥1 primer veya sekonder lezyonun bulunması

!!!Hastanın mutlaka soyulup muayene edilmesi şart!!!

□ Ayırıcı tanıda başlıca hastalıklar

- Stafilokoksik enfeksiyon (dissemine püstüller)
- Kutanöz Crohn hastalığı (intestinal 'Crohn' ile birlikte)
- Apseler (genellikle tek tek)
- Tümörler (primer/metastatik)
- Lenfogradüloza venereum
- Nadir olanlar
 - Kutanöz aktinomikozis
 - Tbc kutis kollikuativa

□ Ayırıcı tanı

- Nodüler akne
 - Postpubertal ortaya çıkış ve tipik HS dağılımı
- Krohn hastalığı
 - Perianal HS'den ayırım zor olabilir.
 - Gastrointestinal septomların varlığı, endoanal fistül varlığı Krohn lehinedir.

Laboratuvar

□ Bazı testler HS'in değerlendirilmesinde yardımcı olabilir:

- Tam Kan, formül lökosit
 - Bazen beyaz küre yükselmesi görülebilir.
- Sedim
 - Bazen yükselebilir.
- CRP
- Tam İdrar
- Serum demir düzeyi ve serum protein elektroforezi
 - Muhtemel düşük serum demir seviyesi
 - Serum protein anormallikleri

□ Görüntüleme

- HS'de kıl folliküllerinin ve dermal kalınlığın US'si, folliküllerin derin kısımlarındaki anormallikleri ortaya çıkarabilir.

Laboratuvar

□ Diğer

- Bakteriyolojik inceleme
- Histopatoloji

Şiddet skalaları

Hastalığın değerlendirilmesi

- Kanıta dayalı tedavi geliştirilebilmesi için hastalığın objektif olarak değerlendirilebilmesi ilk gerekliliktir.
- *Hurley sınıflaması* en eski ve en sık kullanılan sınıflamadır.
 - Statiktir, inflamasyondaki değişimlere uydurulamaz.
 - Dolayısıyla tedavi takibinde kullanılamaz!!!
- *HS-PGA* (Physician's Global Assessment)

HS'i sınıflamak ve şiddetini değerlendirmek için Hurley sınıflaması ve HS-PGA kullanılır.

Şiddet skalaları

PGA 6 evreden oluşur.

1. **Temiz:** İnflame ve noninflame nodül yok.
2. **Minimal:** Sadece noninflame nodül var
3. **Hafif:** '<5 inflame nodül' veya 'bir apse veya drene fistül ve noninflame nodül yok'
4. **Orta:** '<5 inflame nodül' veya 'bir apse veya drene fistül ve ≥ 1 inflame nodül' veya '2-5 apse veya drene fistül ve <10 inflame nodül'
5. **Şiddetli:** 2-5 apse veya drene fistül ve ≥ 10 inflame nodül
6. **Çok şiddetli :** >5 apse veya drene fistül

Hurley sınıflaması

Hurley evre	
I	Fistül <u>veya</u> skarlaşma olmayan, ayrı ayrı primer lezyonlar ve/veya kistler
II	Fistül ve skarla birlikte olan, ayrı ayrı primer lezyonlar ve/veya kistler.
III	Tutulan alanda fistül ve skarla birlikte olan, birbirleriyle birleşmiş primer ve sekonder lezyonlar

TABLE 1. Hurley's staging system for hidradenitis suppurativa

HURLEY STAGE	NODULES/ABSCESSSES	SINUS-TRACTS AND SCARRING	EXTENT OF DISEASE
I	Single or multiple	-	Isolated lesions
II	Single or multiple	+	Widely separated lesions
III	Multiple	+	Diffuse/near diffuse involvement across regional area with interconnected lesions



Hurley
Evre I



Hurley
Evre II



Hurley Evre
III

Zouboulis C.C. Et al. Hidradenitis Suppurativa/Acne Inversa: Criteria for Diagnosis, Severity Assessment, Classification and Disease Evaluation. *Dermatology* 2015;231:184-190

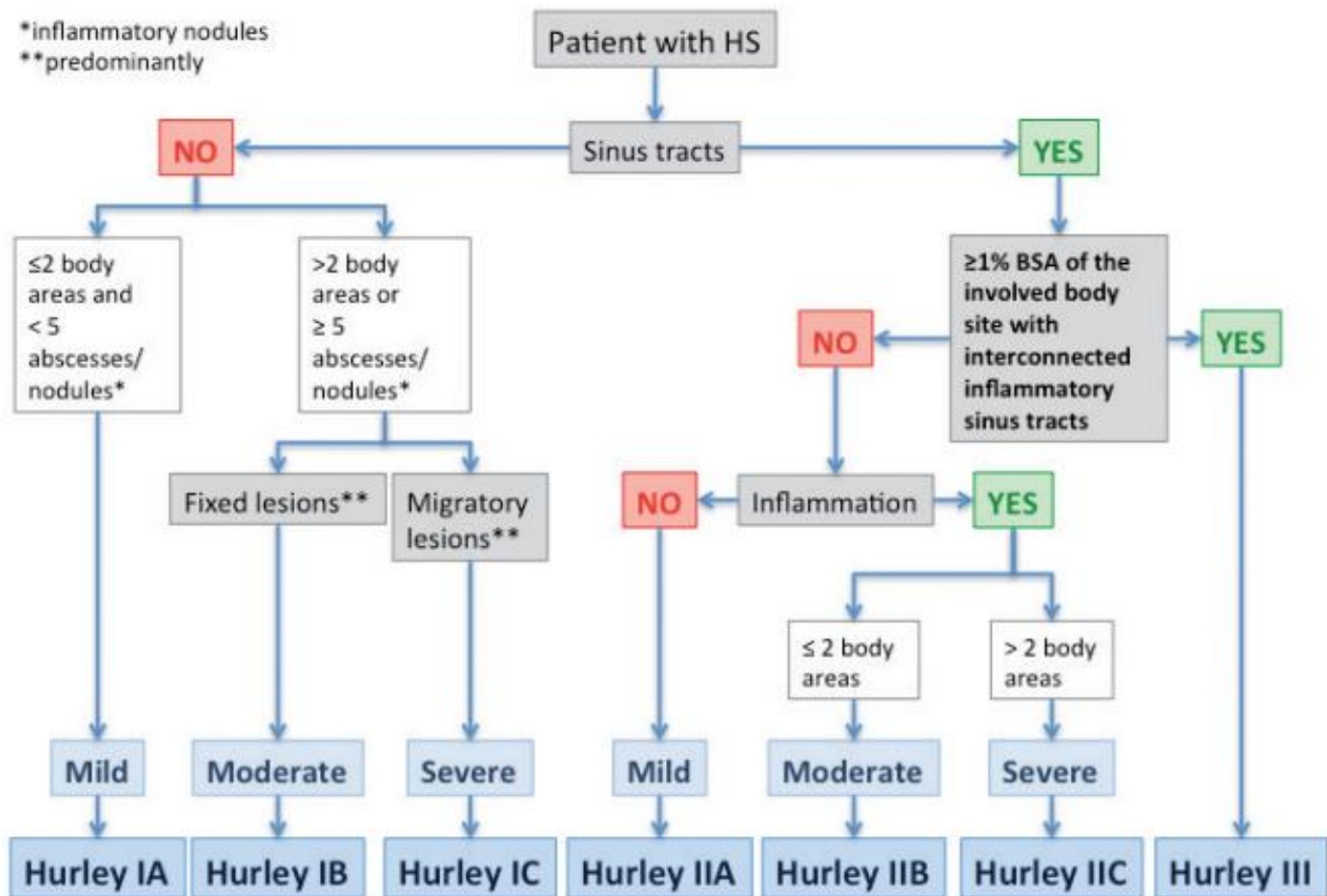


Fig. 1. Refinement of the Hurley classification: the 3-step algorithm. BSA: body surface area.

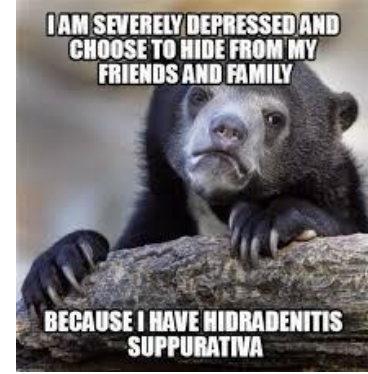
Komplikasyonlar/komorbiditeler

◦ Komplikasyonlar

- Erizipel, yumuşak doku enfeksiyonu
- Lenfödem (elafantiyazis, öz.genital blg)
- Malinite, erkeklerde özellikle anogenital bölgede, %1,7-3,2
- Skara bağlı, eklemlerde kısıtlama (öz.aksilla)
- Anogenital tutulumlarda üretral, rektal, anal striktürler

◦ Komorbiditeler

- Piyoderma
- Artrit
- YKİ'de azalma
- Depresyon
- Stigmatizasyon
- İnaktivite
- Çalışmada zorlanma
- Cinsel yaşamda bozulma
- KV risk faktörleri daha çoktur
 - Sigara, obezite vb



Erken tanı ve tedavi, komplikasyonların önlenmesinde oldukça önemlidir.

- Bu hastalar sıklıkla ve öncelikle aile hekimleri, cerrahlar ya da jinekologlar tarafından görülürler.
- Dolayısıyla bu kişiler, erken tanı, ilk tedaviler ya da bir dermatoloğa yönlendirme açısından öncü rol oynarlar.

Sonuç

İlk ve en önemli basamak, HS tanısının olabildiğince erken bir şekilde dermatolog veya HS konusunda uzman bir profesyonel tarafından konulması ve değerlendirilmesidir.

- Komorbiditeler uygun şekilde araştırılmalıdır.
 - Piyoderma, artrit, obezite, IBD, anemi, lenfödem, MS
 - YK'de azalma, depresyon, stigmatizasyon, cinsel yaşamda bozulma
- Çocuk ve adolesanlardaki veriler oldukça sınırlıdır.
 - Vaka bildirimleri, yetişkinlerin bilgilerinden uyarılama



THE MOMENT YOU FIND



**ONE OF YOUR
HS TRIGGERS**



*Beauty is more than skin
deep.*
#hidradenitissuppurativa
#awareness

Hayata dair...

😊 TAKE HOME MESSAGE 😊

Bazen hayata farklı bakmak gerekir.



TEŞEKKÜRLER

Dert devanın ilham kaynağıdır.