

Hidradenitis Süpürativa

Hidradenitis Suppurativa

Müzeyyen Gönül, Ülker Gül

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Dermatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Özet

Hidradenitis süpürativa tekrarlayan apseler, sinüsler ve skarlar ile karakterize apokrin glandların kronik inflamatuvar bir hastalığıdır. Yaşam kalitesini önemli derecede etkileyen hastalık, sıklıkla aksilla, kasıklar, perineal ve perianal bölgeleri tutar. Etiyolojisi tam olarak açıklanamamasına rağmen, primer patolojinin foliküler oklüzyon olduğu düşünülmektedir. Hastalığın tedavisi oldukça zordur ve medikal tedavi, hafif ve orta dereceli hastalık için tercih edilirken daha şiddetli hastalık için cerrahi tedaviler seçilir. Medikal tedavi seçenekleri arasında sistemik ve topikal antibiyotikler, intralezyonel steroid enjeksiyonu, sistemik retinoidler ve hormonal tedavi yer almaktadır. Cerrahi tedavide ise drenajdan radikal eksizyona kadar değişen bir yelpazede tedavi seçeneği vardır ve hastaya göre seçim gerektirir. Tedavi seçeneği ne olursa olsun hastalıkta nüks görülmesi en önemli morbidite sebebidir. (*Türk Dermatoloji Dergisi 2009; 3: 9-12*)

Anahtar kelimeler: Hidradenitis süpürativa, tedavi

Abstract

Hidradenitis suppurativa is a chronic inflammatory disorder of apocrine glands characterized by recurrent abscess, sinuses and scars. The disorder affects life quality significantly and usually involves axillae, groins, perineal and perianal regions. The etiology of the disease has been explained exactly. However follicular occlusion is thought to be the main cause. The treatment of the disorder is very difficult. The medical treatment is preferred for mild and moderate disease, whereas surgical treatment is suggested for severe disease. Among the medical treatment, there are systemic and topical antibiotics, intralesional steroid injection, systemic retinoids and hormonal therapy. The options of surgical treatment of disease change from drainage to radical excision, and the therapy should be chosen according to the severity of the disease. Whatever the therapeutic options are, recurrence is the most important causes of the morbidity of hidradenitis suppurativa. (*Turkish Journal of Dermatology 2009; 3: 9-12*)

Key words: Hidradenitis suppurativa, treatment

Giriş

Hidradenitis süpürativa (HS) apokrin bezlerin kronik, tekrarlayan inflamatuvar bir hastalığıdır (1,2). İlk kez 1839 yılında Velpeau tarafından tanımlanmış, 1854 yılında ter bezlerinin bir hastalığı olduğu bulunmuş ve Verneuil tarafından isimlendirilmiştir (1,3). Schiefferdecker ise 1922 yılında ter bezlerini apokrin ve ektrin ter bezleri olarak sınıflandırmış ve HS'nin apokrin ter bezlerine lokalize olduğunu göstermiştir (3).

Epidemiyoloji

Hidradenitis süpürativanın prevalansı tam olarak bilinmemekle birlikte bir çalışmada % 4.1 olarak bildirilmiştir (3-5). Bu oranın seçilmiş bir yaş grubunda yapılan bir çalışmanın sonucu olması nedeniyle olduğundan daha yüksek olduğu düşünülmekte ve yaklaşık olarak 300 erişkinden birinde görüldüğü tahmin edilmektedir (3,4). HS'nin puberteden önce ve 40 yaşından sonra görülmesi nadirdir (4). Kadınlarda erkeklerden daha sık

görülür fakat erkeklerde perianal abse gelişimi iki kat daha fazladır (1,3,6).

Etiyopatogenez

Etiyolojiyi açıklamak için birkaç çalışma yapılmış olmasına rağmen henüz tam olarak açıklanamamıştır (1,3). Önceki yıllarda HS'nin primer olarak apokrin ter bezlerinin hastalığı olduğu düşünülmekteydi (3). Fakat daha sonraları foliküler epitelin bir hastalığı olduğu ve klinik bulgulara foliküler oklüzyonun yol açtığı görüşü ortaya atıldı. Foliküler hiperkeratozun olayı başlattığı, foliküler oklüzyon geliştiği ve buna sekonder olarak apokrin glandların olaya katıldığı düşünülmektedir (3,7,8). Foliküler oklüzyon foliküllerde genişlemeye, daha sonra foliküler rüptüre neden olur ve keratin ve bakteriden oluşan içerik çevredeki dermise dökülür. Bu, nötrofil, lenfosit ve histiositlerden oluşan inflamatuvar hücre cevabını başlatır. Apse gelişimi, pilosebace ünitelerinin parçalanması ve diğer foliküllerin tutulumu ile olay sürer. Parçalanmış foliküllerin epiteli sinüslerin gelişiminde rol alır (4). Enfeksiyon, hastalığın gelişiminde sekonder rol oynar (3,7,8). Primer başlatıcı faktörün foliküler oklüzyon olduğu HS, foliküler oklüzyon tetradının bir üyesi olarak görülür. Foliküler oklüzyon tetradı akne vulgaris, pilonidal sinüs, HS ve disekan selülitten oluşur ve hepsinin ortak yönü foliküler oklüzyonun başlatıcı olmasıdır (1,3,4).

Hastaların %26'sında aile öyküsü bulunması HS'nin genetik geçişli bir hastalık olabileceğini düşündürmüştür fakat bu konuda yapılan bir kaç çalışmada HLA birlikteliği gösterilememiştir (3,9,10).

Bazı otörler puberteden önce nadir görülmesi, premenstrüel ve postpartum dönemde alevlenme olması nedeniyle hormonların etkisi üzerinde durmuşlardır (11,12). Oral kontraseptiflerin de benzer etki yapması klimakteriumda ve gebelikte lezyonlarda iyileşme görülmesi bu görüşü desteklemektedir (3,4,13,14). Bazı otörlerde antiandrojen tedavi ile semptomatik iyileşme bildirmektedirler (4,15,16). Barth ve arkadaşları (17), 66 HS'li kadın hasta ile yaptıkları çalışmada androjen seviyesinde yükseklik bulamamışlardır. Bu nedenle hormonların etkisi tam olarak bilinmemektedir.

Bazı çalışmalarda HS'li hastaların kontrol grubuna göre daha fazla sigara içtikleri bulunmuştur. Sigaranın polimorfonükleer lökositlerin kemotaksisini artırarak etiyolojide rol oynadığı düşünülmektedir (18).

Obezitenin HS'deki patojenik rolü tam olarak bilinmemekle birlikte, primer patogenezde rol oynamadığı ancak oklüzyon ve maserasyon yolu ile hastalığı arttırabileceği düşünülmektedir (1,3). Antiperspiranlar, deodorantlar ve kimyasal depilatör kullanımı suçlansa da etkileri kesinleşmiş değildir (1).

Bakterilerin HS etiyopatogenezindeki rolü tartışmalıdır. Erken evrelerde pü genellikle sterilidir. Daha sonraki evrelerde bakteriyel enfeksiyon lezyonun genişlemesi ve skar gelişimi için risk faktörü oluşturabilir. Yapılan çalışmalarda izole edilen bakteriler *Staphylococcus epidermidis*, *Echerichia coli*, *Klebsiella*, *Proteus*, *Streptococcus milleri*, *Bacteroides fragilis*, *B. meleninogenicus* ve *Chlamydia trachomatis*'tir (1,4,19-21). Olguların yarısında ise hiçbir bakteri izole edilmemiştir (1,4).

Klinik Bulgular

HS'nin teşhisi esas olarak klinik bulgularla yapılır. Klinik olarak tanısal kriterler hastalığın kronik tekrarlayıcı olması, skar bırakması ve bir çok odakta birden yerleşmesidir (3). Hastalık apokrin ter bezlerinin bulunduğu intertriginöz bölgelerde yerleşir. En sık tutulum bölgeleri aksiller, inguinal ve perineal bölgedir (1,3,4). Bunun dışında perianal bölge, uylukların iç yüzü, meme altı ve genital bölgeyi de tutabilir (3). Başlangıçta hasta etkilenmiş bölgede hafif bir rahatsızlık ve kaşıntı hisseder. Bunu takiben ağrılı indüre papül ve derin subkutan nodüller gelişir. Daha sonra nodüller süpüre olur ve kötü kokulu materyal drene olur. Lezyonlar genellikle tam olarak iyileşmez ve nüksler sık görülür. Her bir nükste subkutan kaviteleler biraz daha genişler ve sinüslerden ve kavitelelerden oluşan subkutan bir ağ oluşur. Lezyonlar fibrozis ile iyileşir ve dermal kontraktürler gelişebilir. Genellikle lezyonlar komşu dokuda tekrarlar ve oldukça rahatsızlık verici ve yaşam kalitesini düşüren bir seyirle devam eder (1,3,4,14).

Sistemik ve lokal olarak komplikasyonlara neden olabilir. Sistemik olarak enfeksiyon gelişebilir ve septisemiye sebep olabilir (3). Lokal olarak skarlar hareket kısıtlılığına yol açabilir. Genitofemoral bölgedeki kronik hastalığın bir sonucu olarak anüs, üretra veya rektumda striktürler gelişebilir (22). Fonksiyonel bozukluğa neden olabilen genital ödem gelişebilir (23). Nadir olarak da uzun süren, kronik inflame ve skarlı bölgelerde skuamöz hücreli kanser gelişebildiği bildirilmektedir (22). Vaka kontrollü bir çalışmada HS'li hastalarda melanoma dışı deri kanserlerinin daha fazla görüldüğü saptanmıştır (24).

Histopatoloji

Erken lezyonların histopatolojik incelemesinde foliküler hiperkeratoz izlenir. Buna ek olarak folikülit veya apse, sinüs oluşumu, fibrozis ve granülom oluşumu gözlenebilir. Olguların %33'ünde apokrin bezlerde inflamasyon vardır. Subkutiste fibrozis, yağ nekrozu veya inflamasyon bulunabilir (3,7,8).

Tedavi

Medikal tedavi

Medikal tedavi genellikle erken evrede veya hafif hastalıkta önerilir. En sık kullanılanlar; sistemik antibiyotikler, topikal antibiyotikler, antiseptikler ve kompreslerdir (3,25). Oral ve topikal klindamisin ile başarılı sonuçlar sağlamıştır (3,4,26). Ancak ilaç kesildikten sonra nüks sıktır. Fakat olası enfeksiyon ve deri greftinin yetersizliğini önlemede cerrahi tedaviye yardımcı tedavidir. HS lezyonunda bakteriyel üreme saptanırsa uygun antibiyotik ile tedavi edilmelidir (4).

Klasik antibiyotik tedavileri dışında HS için hormonal tedaviler denenmiş siproteron asetat ile başarılı sonuçlar bildirilmiştir (1,15,16). Bir 5-alfa redüktaz inhibitörü olan finasterid ile de başarılı sonuçlar bildirilmektedir (27).

İzotretinoin epitelyal farklılaşma ve sebace bez sekresyonu üzerine etkisi ile akne tedavisinde başarı ile kullanılırken, HS'de değişik sonuçlar bildirilmiş ve aknedeki kadar başarılı bulunmamıştır (1,28,29). Yine bir A vitamini derivativesi olan isotretinoin ile kısmen başarılı sonuçlar bildirilmektedir (3,30).

HS'li hastalarda siklosporin ile başarılı sonuçlar bildirilmesine rağmen, ilacın uzun kullanımındaki yan etkileri düşünüldüğünde, ilacın tedavi seçenekleri arasına yerleşmesi için bu konuda daha detaylı araştırmalar gerektiğine işaret edilmektedir (31).

Anti-TNF antikorları olarak bilinen infliksimab ile HS lezyonlarında iyileşme bildirilmektedir ancak henüz bu bilgiler olgu bildirimleri şeklindedir (32).

Diğer medikal tedavi seçenekleri sistemik veya intralezyonel steroid ve azatiopürin kullanımınıdır (3). Bu medikal tedavilerin yanı sıra kilo verme, sıkı giysilerin giyilmemesi, ılık banyolar ve topikal temizleyici ajanlar hastayı rahatlatmak ve tedaviye destek olmak amacıyla önerilebilmektedir (1,4).

Cerrahi tedavi

Tutulmuş deri bölgelerinin tamamının cerrahi olarak çıkarılması en etkili tedavi yöntemi olarak bildirilmektedir. Ancak cerrahi tedavi sonrasında da nüks görülebilmektedir (3,4). Hastalığın yerleştiği bölgeye ve hastalığın boyutuna göre tedavi seçeneği değişmekte ve drenajdan, sinüslerin açılıp deriye ağzlaştırılmasına, sınırlı cerrahi uygulamaya ve geniş cerrahi rezeksiyona kadar geniş bir yelpaze göstermektedir. Geniş eksizyon en etkili olduğu düşünülen metottur ancak daha fazla morbiditeye neden olur. Yapılan cerrahi uygulamaya göre yaranın kapatılması da değişiklik göstermektedir. Birincil kapama, ikincil iyileşme, greftleme ve flepleme uygulanan yara kapama metotlarıdır ve hastaya göre seçimi gerekmektedir (1). Halen cerrahi tedavi seçeneklerinin kesin sınırları çizilmemiştir, uygulama bireyselleştirilmelidir (1,3,4).

Lazer tedavisi özellikle CO₂ lazer hafif ve orta derecede HS olguları için hastaneye yatırma gerekmeden, kısa sürede günlük hayata dönmeyi sağlaması, kısa iyileşme süresi, daha az ağrı ve daha az skar gibi avantajları nedeniyle günümüzde uygulanmaya başlayan bir tedavi yöntemidir (4,33-35).

Komplikasyonlar

Fibrozis ve skar gelişimi kontraktürlere ve ekstremitelerde hareket kısıtlılığına neden olabilir. Anal, rektal ve üretral fistül gelişebilmektedir. Kronik HS lezyonları üzerinde skuamöz hücreli kanser bildirilmiştir (36). Bazı olgulara artropati de eşlik edebilmektedir (37).

Kaynaklar

1. Mitchel KM, Beck DE. Hidradenitis Suppurativa. Surg Clin N Am 2002;82:1187-97.
2. Singer M, Cintron JR. Hidradenitis Suppurativa. Clin Colon Rectal Surg 2002;14:233-42.
3. Wiseman MC. Hidradenitis Suppurativa: a review. Dermatol Ther 2004;17:50-4.
4. Slade DEM, Powell BW, Mortimer PS. Hidradenitis Suppurativa: pathogenesis and management. Br Assoc Plastic Surg 2003;56:451-61.
5. Brown TJ, Rosen T, Oregon IF. Hidradenitis Suppurativa. South Med J 1998;91:1107-14.
6. Brown SC, Kazzazi N, Lord PH. Surgical treatment of perineal hidradenitis suppurativa with special reference to recognition of the perianal form. Br J Surg 1986;73:978-80.

7. Attanoos RL, Appleton MAC, Douglas-Jones AG. The pathogenesis of hidradenitis suppurativa : a closer look at apocrine and apoeccrine glands. Br J Dermatol 1995;133:254-8.
8. Yu CCW, Cook MG. Hidradenitis Suppurativa: disease of follicular epithelium, rather than apocrine glands. Br J Dermatol. 1990;12:763-9.
9. Jemec GB. The symptomatology of hidradenitis suppurativa in women. Br J Dermatol 1988;119:345-50.
10. Lapins J, Olerup O, Emtestam L. No human leucocyte antigen-A-B or DR association in Swedish patients with hidradenitis suppurativa. Acta Derm Venereol 2001;81:28-30.
11. Jemec GB. Hidradenitis suppurativa. J Cutan Med Surg 2003;7:47-56.
12. Cornldeet T. Pregnancy and apocrine gland diseases: hidradenitis, Fox-Fordyce disease. Arch Derm Syphilol 1952;65:12-20.
13. Mortimer PS, Dawber RPR, Gales M, Moore RA. Medication of hidradenitis suppurativa by androgens. Br Med J 1986;292:245-8.
14. Harrison BJ, Read GF, Hughes LE. Endocrine basis for the clinical presentation of hidradenitis suppurativa. Br J Surg 1988;75:972-5.
15. Mortimer PS, Dawber RPR, Gales MA, Moore RA. A double-blind cross-over trial of cyproterone acetate in females with hidradenitis suppurativa. Br J Dermatol 1986; 115: 263-8.
16. Sawers RS, Randall VA, Ebling FJG. Control of hidradenitis suppurativa in women using combined antiandrogen (cyproterone acetate) and oestrogen therapy. Br J Dermatol 1986;115:269-74.
17. Barth JH, Layton AM, Cunliffe WJ. Endocrine factors in pre and postmenopausal women with hidradenitis suppurativa. Br J Dermatol 1996;134:1057-9.
18. Konig A, Lhmann C, Rompel R, Happel R. Cigarette smoking as a triggering factor of hidradenitis suppurativa. Dermatology 1999;198:261-4.
19. Hight AS, Warren RE, Weekes AJ. Bacteriology and antibiotic treatment of perineal suppurative hidradenitis. Arch Dermatol 1988;124:1047-51.
20. Brenner DE, Lookingbill DP. Anaerobic microorganisms in chronic suppurative hidradenitis. Lancet 1980;2:921-2.
21. Bendehan J, Paran H, Kolman S, Neufeld DM, Freund U. The possible role of Chlamydia trachomatis in perineal suppurative hidradenitis. Eur J Surg 1992;158:213-5.
22. Chaikin Dc, Volz LR, Broderick G. An unusual presentation of hidradenitis suppurativa: case report and review of the literature. Urology 1994;44:606-8.
23. Konety BR, Cooper T, Flood HD, et al. Scrotal elephantiasis associated with hidradenitis suppurativa. Plast Reconstr Surg 1996;97:1243-5.
24. Lapins J, Ye W, Nyren O, et al. Incidence of cancer among patients with hidradenitis suppurativa. Arch Dermatol 2001;137:730-4.
25. Clemmensen OJ. Topical treatment of hidradenitis suppurativa with clindamycin. Int J Dermatol 1983;22:325-8.
26. Jemec GB, Wendelboe P. Topical clindamycin versus systemic tetracycline in the treatment of hidradenitis suppurativa. J Am Acad Dermatol 1998;39:971-4.
27. Farrel AM, Randall VA, Dawber RP. Finasteride as a therapy for hidradenitis suppurativa. Br J Dermatol 1999;141:1138-9.

28. Brown CF, Gallup DG, Brown VM. Hidradenitis suppurativa of the anogenital region: response to isotretinoin. *Am J Obstet Gynecol* 1988;158:12-5.
29. Hogan DJ, Light MJ. Successful treatment of hidradenitis suppurativa with acitretin. *J Am Acad Dermatol* 1988;19:355-6.
30. Chow E, Mortimer P. Successful treatment of hidradenitis suppurativa on retroauricular acne with etretinate. *Br J Dermatol* 1992;126:415-9.
31. Gupta AK, Ellis CN, Nickoloff BJ, et al. Oral cyclosporine in the treatment of inflammatory and noninflammatory dermatoses. A clinical and immunopathologic analysis. *Arch Dermatol* 1990;126:339-50.
32. Martinez F, Nos P, Benlloch S, Ponce J. Hidradenitis suppurativa and Crohn's disease: response to treatment with infliximab. *Inflammatory Bowel Dis* 2001;7:323-6.
33. 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;140:90-5.
34. Finley EM, Ratz JL. Treatment of hidradenitis suppurativa with carbon dioxide laser excision and second intention healing. *J Am Acad Dermatol*. 1996;34:465-9.
35. 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;47:280-5.
36. Williams ST, Busby RC, DeMuth RJ, Nelson H. Perineal hidradenitis suppurativa: presentation of two unusual complications and a review. *Ann Plast Surg* 1991;26:456-62.
37. Vasey FB, Fenske NA, Clement GB, Bridgeford PH, Germain BF, Espinoza LR. Immunological studies of the arthritis of acne conglobata and hidradenitis suppurativa. *Clin Exp Rheumatol*. 1984;2:309-11.