

Hidradenitis suppurativa 2019

M.F. Hofhuis, Dr. B. Horvath, Dr. H.H. van der Zee

De oorspronkelijke richtlijn dateert uit 2010 en werd in 2017 en in 2019 modulair herzien. Onderstaande samenvatting is gebaseerd op de herziene richtlijn uit 2019, waarin de hoofdstukken 'Chirurgische behandeling', 'Laser- en lichtbehandeling', 'Kwaliteit van leven' en 'Leefmaatregelen' werden herzien.

Inleiding

Het doel van deze richtlijn is het doen van onderbouwde uitspraken over de optimale zorg voor patiënten met hidradenitis suppurativa (HS). De richtlijn geeft aanbevelingen over begeleiding en behandeling van patiënten met HS.

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 1% van de populatie in Europese landen. Het gaat gepaard met pijnlijke noduli, abscessen 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.

Kwaliteit van leven

Hidradenitis suppurativa (HS) gaat vaak gepaard met een negatieve impact op de kwaliteit van leven (KvL). Het wordt aanbevolen om expliciet aandacht te hebben voor de verschillende domeinen binnen de kwaliteit van leven bij HS om patiënten optimale begeleiding aan te kunnen bieden.

Vragenlijsten zoals de DLQI, VAS/NRS, HADS en ASEX kunnen waardevolle aanvullingen zijn ter bepaling van respectievelijk de kwaliteit van leven, mate van pijn/jeuk, depressie en impact op seksualiteit.

Het is van belang om patiënten adequate (medisch) psychologische en/of seksuologische hulp aan te bieden als onderdeel van het behandeltraject.

Diagnostiek

De diagnose wordt gesteld op basis van het klinisch beeld. Een enkele keer zal een biopt 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 bartholinicysten, 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 eenzelfde patiënt voorkomen. Drie kenmerken die op dit moment gehanteerd worden voor het stellen van de diagnose HS zijn: (1) de typische huidafwijkingen zoals diepgelegen 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 in de zorg voor patiënten met HS. Huidzorg van drainerende sinusgangen moet echter 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 vochtabsorberend vermogen, fixatiemateriaal en de maat van het verband. Houd 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 abscessen kunnen lokaal verzorgd worden met niet-verklevende absorberendeverbanden. Adequate behandeling van drainerende sinusgangen bestaat uit chirurgische behandeling.

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 puskeuken 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. Door middel van pijnscores, zoals VAS of NRS, kan de patiëntgerapporteerde 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 door middel van 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 pijnspecialist aanbevolen.

Leefstijlmaatregelen

De drie belangrijkste risicofactoren voor het ontwikkelen van HS zijn erfelijke aanleg, roken en overgewicht. Maatregelen zoals stoppen met roken en afvallen kunnen een bijdrage leveren aan de behandeling/verbetering van HS. Patiënten kunnen hierin begeleid worden via een Gecombineerde Leefstijl Interventie (GLI) programma of verwezen worden naar een diëtist en/of fysiotherapeut voor hulp bij afvallen en meer bewegen.

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.

Azelaïnezuur

Azelaïnezuur is een dicarbonvetzuur 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 matigernstige HS. Lokale clindamycine-1%-lotion is qua effectiviteit gelijk aan systemische behandeling met tetracycline 1 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 abcessen, cellulitis, koorts), 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-deficientie wordt aangeraden.

Systemische en intralesionale corticosteroiden

Systemische corticosteroiden kunnen tijdens een opvlamming van de ontsteking mogelijk de klachten verlichten. Systemische corticosteroiden zijn niet geschikt als onderhouds- of langetermijnbehandeling voor HS. Incidenteel gebruik voor korte perioden (enkele weken) kan zinvol zijn bij opvlammingen. Intralesionale corticosteroiden (triamcinolon 10 milligram per milliliter) kunnen incidenteel worden toegepast ter verlichting van inflammatoire reacties rond matig-ernstige hidradenitislaesies.

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 antiandrogeenen niet op onoverkomelijke bezwaren stuit. Na commotie in de media rond het tromboserisico van de dianepil 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.

Biologicals

De werkgroep is van mening dat de behandeling van HS-patiënten met biologicals in beginsel in combinatie met chirurgische interventie moet plaatsvinden. Door de behandeling met biologicals 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 biologicals de volledige richtlijn Hidradenitis Suppurativa.

Adalimumab (TNF- α -remmer) is als enige biological 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-labeltherapie voor volwassen HS-patiënten indien conventionele therapie en TNF- α -remmers gefaald hebben. De aanbevolen dosering van ustekinumab is 45 mg (bij gewicht > 100 kg, 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 behandeling

Incisie en drainage

Incisie en drainage van een abces helpen de acute pijn te verlichten, meestal kortdurend en tijdelijk. Een abces recidiveert vrijwel altijd en de ingreep wordt dan ook niet gezien als curatieve behandeling maar is bedoeld voor symptoomverlichting. Incisie en drainage zijn aangewezen als pijn- en drukverlichtende maatregelen, die ook in de eerste lijn of op de spoedeisende hulp kunnen worden toegepast. Het verdient aanbeveling om deze patiënten terug te zien om te beoordelen om een vervolg behandeling in te zetten.

Deroofing

Bij lokaal recidiverende abscessen en geëpithelialiseerde sinustrajecten in patiënten met Hurley stadium I en II is deroofing een effectieve behandeling gebleken, met een beperkte kans op recidief. Als er bij HS Hurley I en II recidiverende abscessen en/of sinustrajecten zijn, wordt het aanbevolen om deroofing toe te passen. Het wordt daarbij aanbevolen om middels een sonde communicerende trajecten op te sporen en waar nodig chirurgisch te behandelen.

Beperkte en ruime lokale excisie

Tot op heden is er geen uniforme definitie van de verschillende soorten chirurgische excisies voor de behandeling van HS. In de literatuur van de afgelopen twee decennia worden grofweg twee soorten excisies met uiteenlopende chirurgische marges beschreven; beperkte lokale excisie, 'limited excision' en ruime lokale excisie, 'wide excision'. De verschillende typen excisies hebben als gemeenschappelijk doel het bereiken van lokale genezing. Er zou daarvoor geen vooraf bepaalde marge gesteld moeten worden. Een vereiste voor een excisie is dat alle sinussen (ook wel tunnels), (inflammatoire) nodi, abscessen en zichtbaar ontstekingsweefsel tot in het niet aangedane weefsel chirurgisch worden verwijderd.

In verband met het ontbreken van vergelijkende studies is het in de richtlijn niet mogelijk om een uitspraak te doen over welke chirurgische techniek superieur is. Het wordt aanbevolen om per situatie een inschatting te maken over de meest geschikte chirurgische techniek en nabehandeling. Als er een chirurgische excisie wordt uitgevoerd gelden de volgende aanbevelingen;

- De excisie geschiedt tot in macroscopisch gezond weefsel, dat wil zeggen een geëpithelialiseerde bodem (deroofing) of het subcutane vet (excisie)
- De excisie wordt uitgevoerd door een specialist met expertise op het gebied van chirurgie bij HS
- De verschillende behandelaren hebben goede samenwerkingsafspraken.
- Licht de patiënt in over de chirurgische behandel mogelijkheden en het te verwachten effect.

Deroofing of excisie met CO₂-laser

Het bewijs naar CO₂-laserchirurgie voor de behandeling van hidradenitis is zeer beperkt. In de praktijk wordt CO₂-laser ingezet voor deroofing en voor lokale excisie. De gemiddelde recidief kans daarbij lijkt

gering. CO₂ laser excisie of evaporatie kan worden aanbevolen als een alternatief voor elektrochirurgische deroofing of excisie bij lokaal recidiverende abcessen, nodi of sinustrajecten (HS Hurley I en II).

Anesthesietechnieken

Bij de chirurgische behandeling van hidradenitis suppurativa (HS) dient er altijd een vorm van anesthesie toegepast te worden. Bij incisie en drainage van kleine abcessen dient in alle gevallen lokale verdoving te worden bewerkstelligd, bij voorkeur door middel van 'field block' anesthesie. Bij grote abcessen dient de hulp te worden ingeschakeld van een anesthesioloog. Bij deroofing of excisie van afwijkingen in een gebied waarvan de grootte beperkt blijft (hiervoor wordt vaak een oppervlak van ca. 1 hand (palm en vingers) gebruikt) is 'field block' anesthesie mogelijk. Voor de behandeling van grotere gebieden biedt tumescente lokale anesthesie een uitkomst. Indien excisie van een uitgebreid aangedaan gebied geïndiceerd is en anesthesie middels 'field block' of tumescente anesthesie is niet mogelijk, dient de patiënt verwezen te worden naar de anesthesioloog.

Sluitingstechnieken en post-operatieve wondzorg

Na excisie van HS laesies zijn er diverse opties om de wond te sluiten, zoals primaire sluiting, partial thickness (gedeeltelijke dikte) huidtransplantatie, ook wel split skin graft (SSG) genoemd, transpositielappen (lokaal en op afstand) en andere verschuivingsplastieken, of een vrij transplantaat. Na lokale excisie verdient secundaire wondgenezing de voorkeur, het geeft cosmetisch acceptabele littekens en weinig postoperatieve bewegingsbeperking. Primair sluiten is een optie bij beperkte defecten waar weinig spanning op de wond verwacht wordt. Bedekking van defecten met een SSG of transpositielap wordt gereserveerd voor ernstige en/of grotere defecten met name in de inguinale of perianale regio. Transpositielappen zijn een optie bij ernstige en/of grotere axillaire defecten.

Postoperatieve wondbehandeling vergt per patiënt een individuele aanpak vanwege verschil in sluitings- en bedekkingstechnieken en het verschil in lokalisatie van de wond. Het wordt aanbevolen om zorg te dragen voor een adequate postoperatieve wondzorg met niet-verklevende absorberende verbanden rekening houdend met de fase van wondgenezing en de conditie van de huid. Ook de ervaring van de zorgverlener speelt een rol bij de keuze van het wondverband.

Het wordt aanbevolen om de patiënt te informeren over wat hij kan verwachten van de chirurgische behandeling en het postoperatieve traject bij HS. Om contacturen te voorkomen moeten patiënten worden gestimuleerd om gedoseerd postoperatief te bewegen. Een fysiotherapeut kan hierbij ondersteuning bieden.

Chirurgische interventies en biologicals

Op basis van de literatuur lijkt er geen toename van complicaties van operaties op te treden onder gelijktijdige behandeling met infliximab. Systemische anti-TNF behandeling hoeft daarom niet onderbroken of gestaakt te worden bij chirurgische interventies in HS.

Laser- en Lichtbehandeling

Verschillende lasertherapieën worden in de literatuur beschreven als behandeling bij HS. Zo wordt de Neodymium-doped Yttrium Aluminium Garnet (Nd:YAG)-laser gebruikt om ontstekingen te behandelen. Behandeling met Intense Pulsed Light (IPL) zou thermale schade maken in de haarfollikel met een mogelijk effect op de folliculaire occlusie bij HS. Daarnaast wordt photodynamische therapie, waarbij een lichtgevoelige stof op of in de huid wordt aangebracht gevolgd door licht blootstelling, gebruikt voor semi-selectieve weefseldestructie bij HS laesies. De kwaliteit van bewijs deze lasertherapieën is beperkt, net als de ervaring uit de praktijk, daarom worden de Nd:YAG laser, IPL, intralesionale diodelaser, en intralesionale PDT, gericht op de behandeling van chronische HS laesies (Hurley II en III), niet aanbevolen als alternatief van chirurgisch ingrijpen.

Occlusie van de haarfollikel wordt beschouwd als de primaire gebeurtenis van de pathogenese van HS, worden in de (huidtherapeutische-)praktijk verschillende lasers toegepast om de beharing in het aangedane gebied van HS-patiënten permanent te verwijderen. Op basis van de literatuur vormt ontharing middels de medische ontharingslaser bij HS patiënten met Hurley I een therapeutische benadering om ziekteactiviteit en symptomen te verminderen.

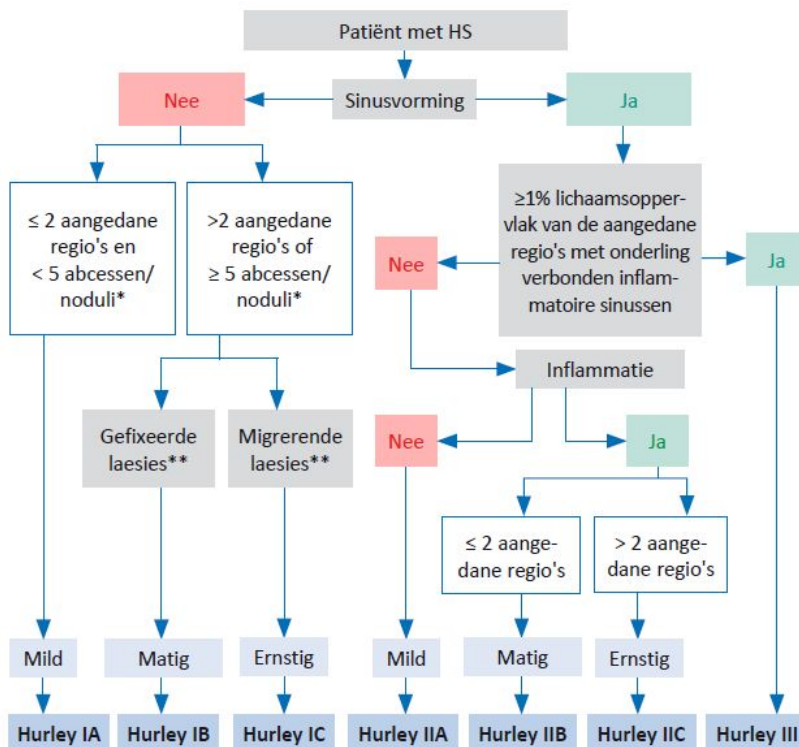
Elektromagnetische ablatie lijkt niet effectief als behandeling voor axillaire HS Hurley 1 en wordt afgeraden voor de behandeling van HS.

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 in 2017 een hurleyclassificering voorgesteld (figuur 1). Aan de hand van deze classificering wordt door de werkgroep een leidraad voor behandeling gegeven, weergegeven in tabel 1 (expert opinion).



Figuur 1. Stroomdiagram vernieuwde hurleyclassificatie.

* Inflammatoire noduli

** Voornamelijk

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 -lijntherapiën**
Hurley II	Chirurgische behandeling	Systemische medicatie i.c.m. chirurgie - Tetracyclines	Systemische medicatie i.c.m. chirurgie - Tetracyclines - Clindamycine + Rifampicine

		- Clindamycine + Rifampicine	- Adalimumab - Infliximab - Andere 2 ^e - en 3 ^e -lijntherapiën**
Hurley III			Systemische medicatie i.c.m. chirurgie - Clindamycine + Rifampicine - Adalimumab - Infliximab - Andere 2 ^e - en 3 ^e -lijntherapiën**

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

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