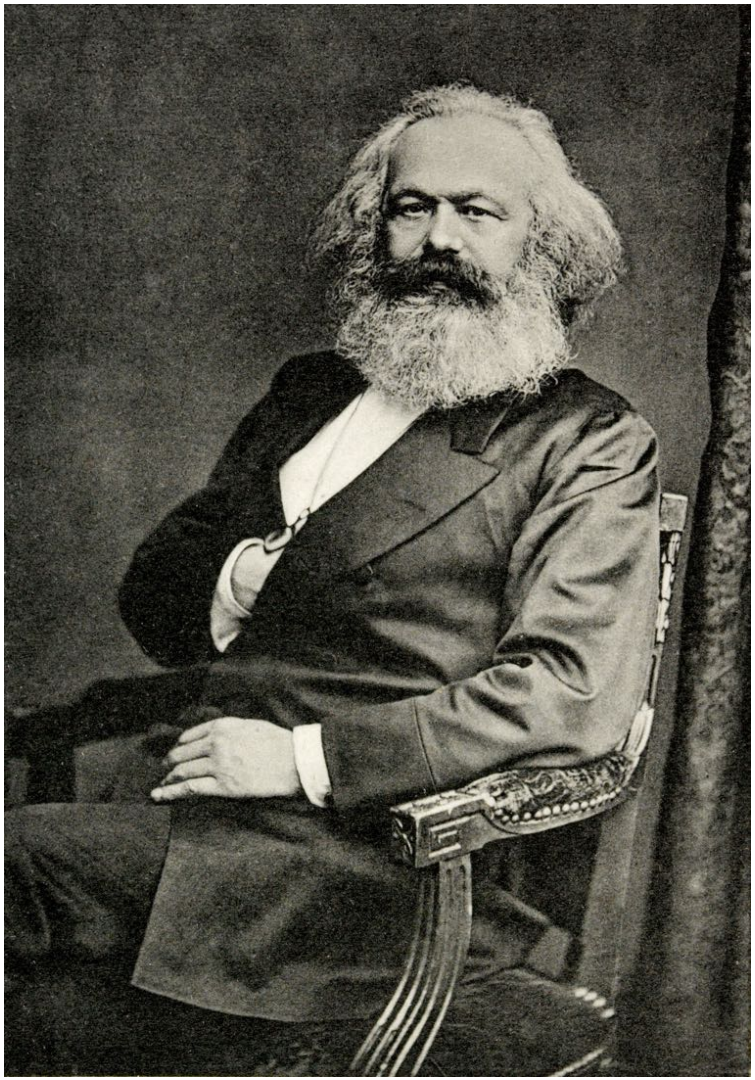


TOPICAL REVIEW DOI 10.1111/j.1365-2133.2007.08282.x

The nature and consequence of Karl Marx's skin disease

S. Shuster

Department of Dermatology, Norfolk and Norwich University Hospital, Norwich NR4 7UY, U.K.

Was gibt es Neues… in der Acne inversa?

Sylke Schneider-Burrus

BEN-NET, Berlin, 14.09.2020

Was gibt es Neues bei Acne inversa?

1. Was ist Acne inversa?
2. Wie stelle ich die Diagnose eindeutig?
3. Warum ist der Acne inversa Patient in meiner Praxis gelandet?

© 2017 Havelklinik

Was gibt es Neues bei Acne inversa?

1. Was ist Acne inversa?
2. Wie stelle ich die Diagnose eindeutig?
3. Warum ist der Acne inversa Patient in meiner Praxis gelandet?

© 2017 Havelklinik

Definition Akne inversa

HAVELKLINIK Berlin

Dessauer Definition (2006):

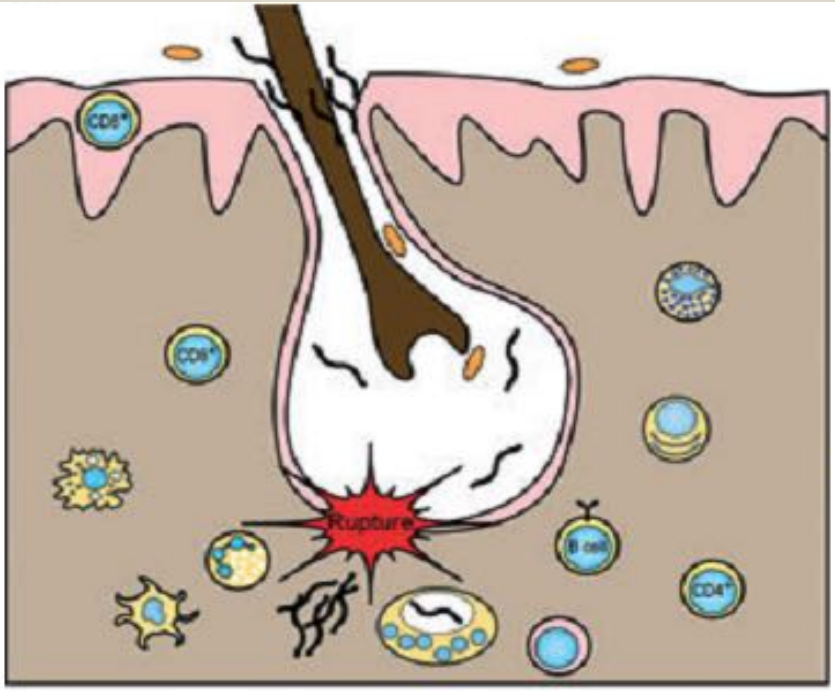
Chronisch rezidivierende, mutilierende Hauterkrankung des terminalen Haartalgdrüsenapparats, die sich mit schmerzhaften, entzündlichen Läsionen in den apokrinen drüsen-reichen Körperregionen manifestiert, insbesondere in den Axillen sowie der Inguinal- und Anogenitalregion [1,2]

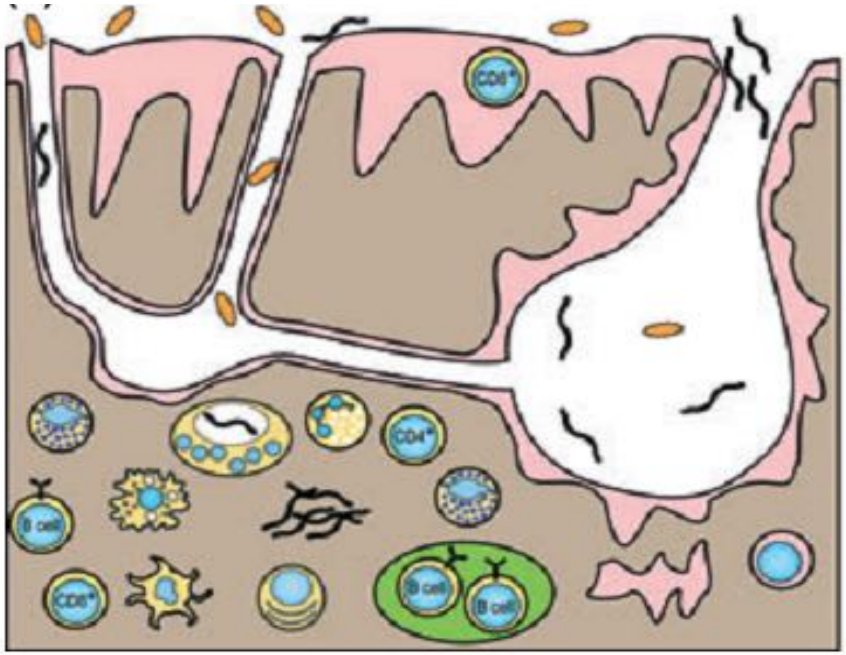
1. Kurzen H et al. Exp Dermatol 17:455-72, 2008; 2. Jemec GB. Clinical practice. Hidradenitis suppurativa. N Engl J Med 2012; 366: 158-64.

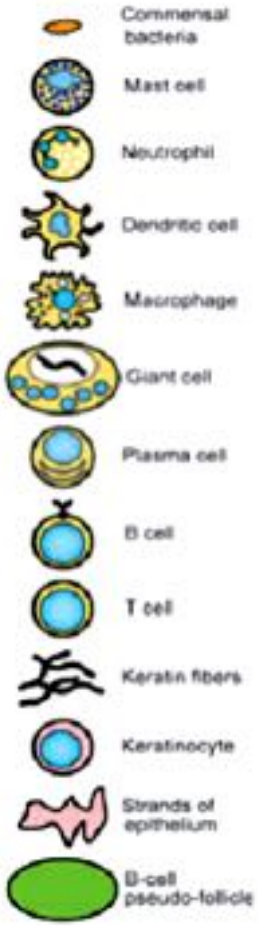
© 2017 Havelklinik

Entstehungsmodell einer AI-Läsion

HAVELKLINIK
Berlin







Primäre Ereignisse

- Follikuläre Hyperkeratose
- Follikelokklussion, Dilatation, Ruptur
- Entzündung, Abszedierung

Sekundäre Ereignisse

- Fistelbildung
- Beteiligung der apokrinen Drüsen
- Bakterielle Invasion

Van der Zee HH et al. Exp Dermatol 21:735–9, 2012; Revuz J. J Eur Acad Dermatol Venereol 23:985-98, 2009;
Buimer MG et al. Br J Surgery 96:350-60, 2009

© 2017 Havelklinik

Epidemiologie

HAVELKLINIK Berlin

Prävalenz: aktuelle Annahme ~ **1%**

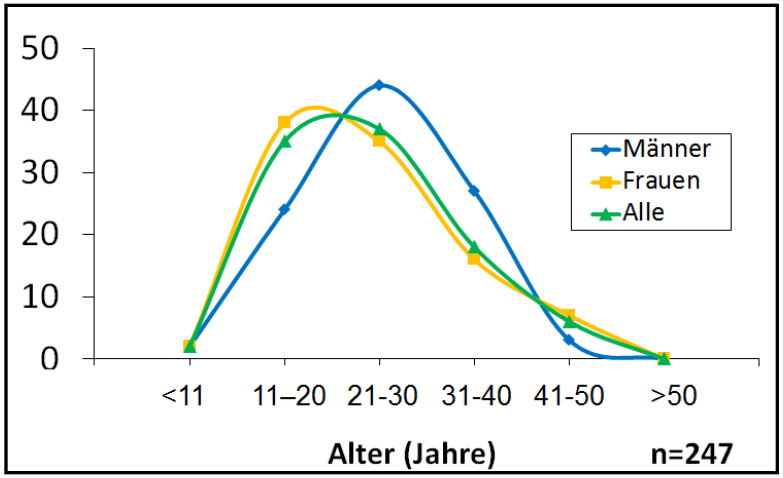
Cave: verspätete Diagnose, Ø **12 Jahre in Deutschland**

Geschlechterverhältnis (M:W): 1:1 – 1:5

Schweregrad: M>W (p=0,015; altersadjustiert)

Altersgipfel: ~ 25 Jahre

- Erste Symptome während/ nach Pubertät
- Abklingen nach Menopause



Jemec GB. N Engl J Med. 2012;366(2):158-164. ; Jemec GB et al. J Am Acad Dermatol 35:191-4, 1996 ; Kurzen H et al. Int J Coloproct 22:76-80, 2000; Revuz JE et al. J Am Acad Dermatol 59:596-601, 2008 ; von der Werth JM, Williams HC. J Eur Acad Dermatol Venereol 14:398-92, 2000 ; Alikhan A et al. J Am Acad Dermatol 60:539-61, 2009 ; Cesko E et al. Eur J Dermatol 19:490-3, 2009 ; Sartorius K et al. Br J Dermatol 161:831-9, 2009; Mebazaa A. Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat 18:165-72, 2009

© 2017 Havelklinik

Was gibt es Neues bei Acne inversa?

1. Was ist Acne inversa?
2. Wie stelle ich die Diagnose eindeutig?
3. Warum ist der Acne inversa Patient in meiner Praxis gelandet?

© 2017 Havelklinik

Diagnostische Kriterien

HAVELKLINIK Berlin

Typische Läsionen. Tief-sitzende, schmerzhafte Knoten, Abszesse, Fisteln, unterminierte Narben.

Typische Lokalisation. Axillär, genitofemoral, perineal, glutaeal, submammär (Frauen).

Chronisches und rezidivierendes Auftreten (mehr als 2x/6 Monaten).

Alle drei Kriterien müssen für die Diagnosestellung erfüllt sein.

2nd Congress of the Hidradenitis Suppurativa Foundation, San Francisco March 2009

© 2017 Havelklinik

Hurley-Score

HAVELKLINIK Berlin

Stadium I	Solitäre oder mulitple Abszesse (68%)
Stadium II	Rezidivierende Abszesse mit einzelnen oder mulitplen Strang- und Narbenbildungen (28%)
Stadium III	Diffuser Befall mit multiplen Narbensträngen, Bewegungseinschränkung durch Kontrakturen (4%)

Hurley, H., 1989, Canoui-Poitrine, Revuz et al. 2009

© 2017 Havelklinik

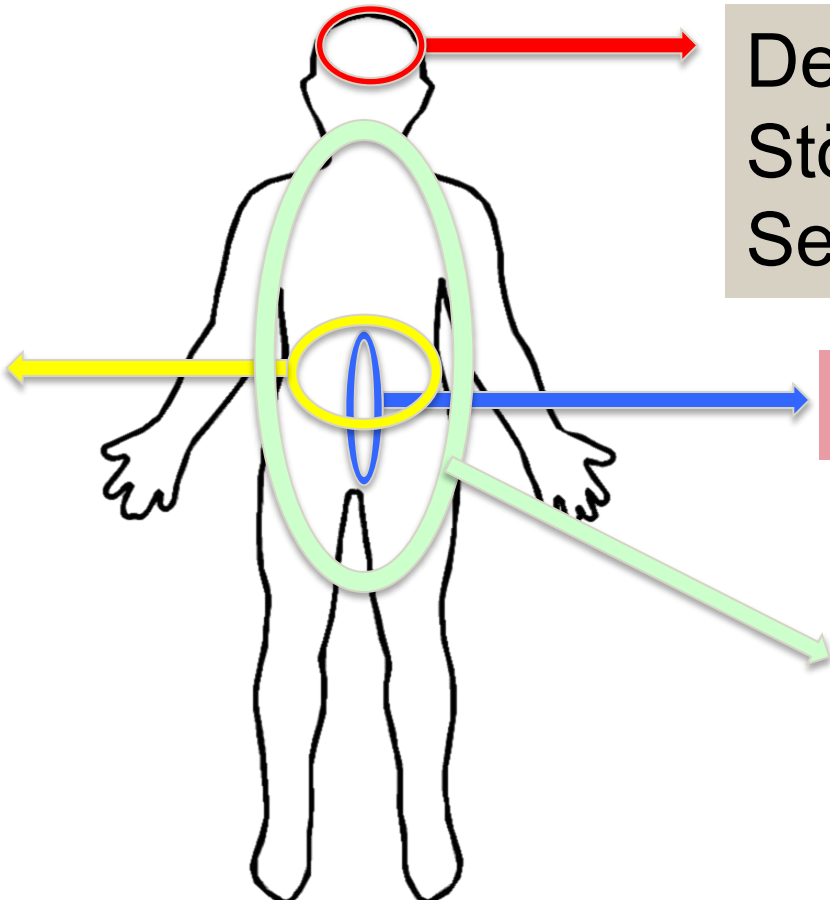
Was gibt es Neues bei Acne inversa?

1. Was ist Acne inversa?
2. Wie stelle ich die Diagnose eindeutig?
3. Warum ist der Acne inversa Patient in meiner Praxis gelandet?

© 2017 Havelklinik

Akne inversa – eine inflammatorische Systemerkrankung?

HAVELKLINIK Berlin



Depression, Störungen der Sexualität

Chronisch entzündliche Darm-erkrankungen

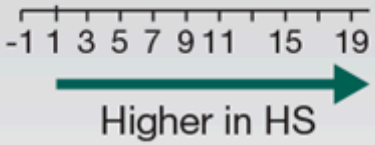
Spondyloarthritis

Metabolisches Syndrom

Kardiovaskuläre Risikofaktoren

HAVELKLINIK Berlin

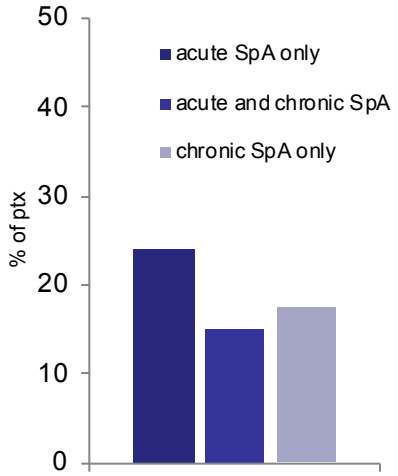
Risk Factors	Pooled OR (95% CI)	*P*
Obesity	3.45 (2.20-5.38)	<.001
Central obesity	2.97 (1.41-6.25)	.004
Active smoking	4.34 (2.48-7.60)	<.001
History of smoking	6.34 (2.41-16.68)	<.001
Hypertriglyceridaemia	1.67 (1.14-2.47)	.009
Low HDL	2.48 (1.49-4.16)	<.001
Diabetes	2.85 (1.34-6.08)	.007
Metabolic syndrome	2.22 (1.62-3.06)	<.001

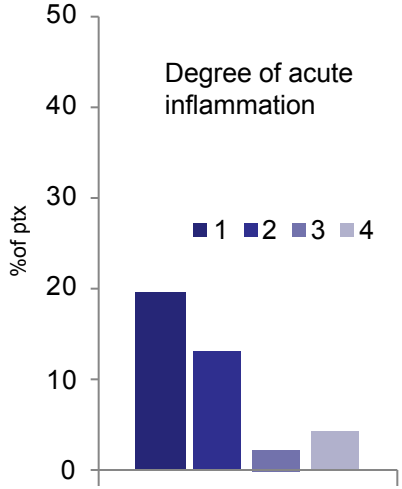


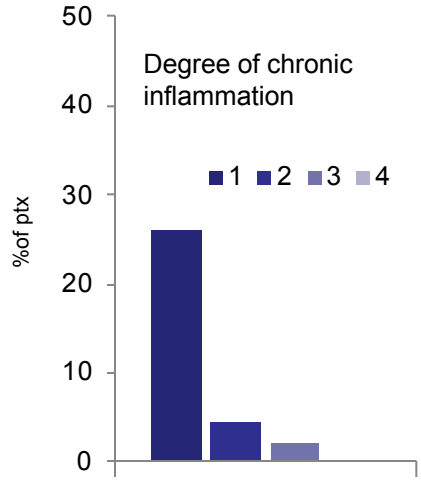
Tzellos et al. Cardiovascular disease risk factors in patients with hidradenitis suppurativa: a systematic review and meta-analysis of observational studies, BJD 2015

© 2017 Havelklinik

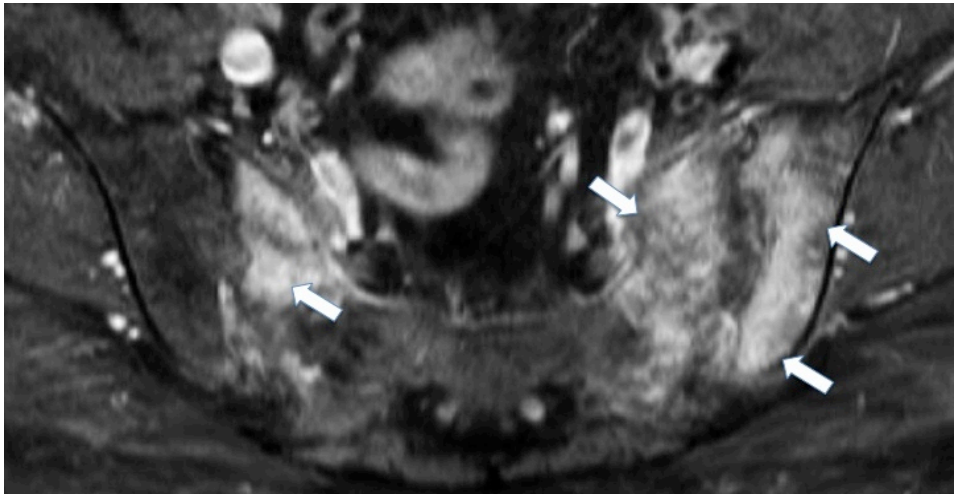
AI und Spodyloarthropathie

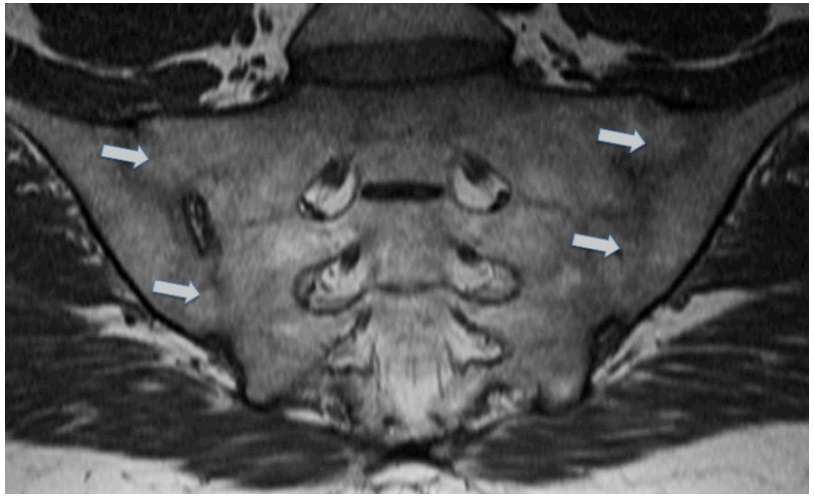






56% der untersuchten Patienten hatten Zeichen akuter / chronischer Spondyloarthropathie





Schneider-Burrus et al., High prevalence of back pain and axial spondyloarthropathy in patients with hidradenitis suppurativa, Dermatology 2016

© 2017 Havelklinik

AI und chronisch entzündliche Darmerkrankungen

HAVELKLINIK Berlin

Prävalenz von M. Crohn in AI 0,8% vs. 0,3% (OR 2,04)

Prävalenz von Colitis ulcerosa in AI 1,3 % vs. 0,7% (OR 1,75)

Prävalenz von AI bei Patienten mit chronisch entzündlichen Darmerkrankungen: 23%

AI häufiger bei Morbus Crohn als bei Colitis ulcerosa.

Durchschnittlich tritt entzündliche Darmerkrankung 4 Jahre vor der AI auf.

Egeberg A et al, Prevalence and Risk of Inflammatory Bowel Disease in Patients with Hidradenitis Suppurativa, J Invest Dermatol. 2017
Van der Zee et al. The prevalence of hidradenitis suppurativa in 1093 patients with inflammatory bowel disease, BJD 2014

© 2017 Havelklinik

Lebensqualität und AI

HAVELKLINIK Berlin

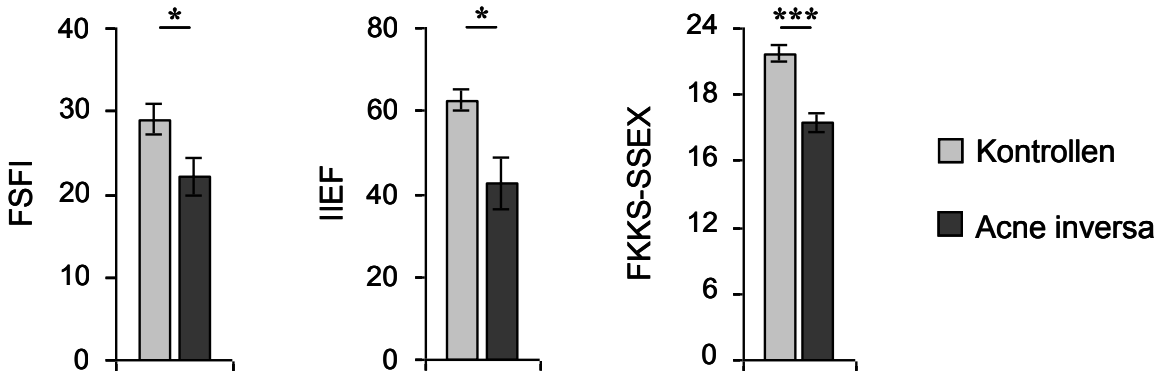
		von der Werth and Jemec[22]	Onderdijk *et al.*[16]	Matusiak *et al.*[21]
DLQI total		8.9 ± 8.3	8.4 ± 7.5	12.67 ± 7.7
Median (min-max)	Median	7 (0–29)	6 (N/A)	12 (1–30)
DLQI domains				
Symptoms and feelings		2.72	2.42 ± 1.87	3.06 ± 1.5
Daily activities		1.95	1.82 ± 1.76	2.62 ± 1.81
Leisure		1.57	1.47 ± 1.89	2.37 ± 1.77
Work or school		0.82	0.67 ± 0.98	1.25 ± 1.31
Personal relationships'		1.55	1.62 ± 1.94	2.42 ± 2.17
Treatment		0.64	0.35 ± 0.74	0.96 ± 0.97

„It can be concluded that HS is a highly distressing disease for many patients, probably one of the worst that has been analysed and evaluated in dermatology to date."

Zouboulis CC et al. JEADV 2015; 29: 619-44

© 2017 Havelklinik

Sexualität und AI



- Patienten mit AI leiden signifikant häufiger unter sexuellen Dysfunktionen verglichen mit alters- und geschlechts-gematchten Kontrollen

Kurek A et al. J Am Acad Dermatol. 2012; 67(3):422-8

Krankheitsverlauf

Komorbidität

Fragebogen Akne inversa

HAVELKLINIK Berlin

Liebe Patientin, lieber Patient,

Sie suchen uns auf, um sich von uns hinsichtlich der Erkrankung Akne inversa beraten zu lassen. Um uns ein besseres Bild über Ihren individuellen Krankheitsverlauf zu machen, bitten wir Sie, die angefügten Fragen möglichst vollständig zu beantworten.

Vielen Dank für Ihre Mitarbeit,
Ihr Team des Zentrums für Dermatochirurgie der Havelklinik

.....
Name

.....
Geschlecht

....
Geburtsdatum Alter

Wie alt waren Sie, als die Akne inversa bei Ihnen zum ersten Mal auftrat? .....Jahre

An welcher Lokalisation trat Akne inversa zum ersten Mal auf?

Achselhöhlen ☐
Leisten ☐
Gesäßfalte ☐
Genitalbereich ☐

Sonstige Regionen: .....

Welche Körperregionen waren/sind außerdem bei Ihnen betroffen?

	Rechts	Links
Achselhöhlen	☐	☐
Leisten	☐	☐
Gesäßfalte	☐	☐
Genitalbereich	☐	☐

Sonstige Regionen: .....

Wie wurde die Akne inversa bisher behandelt?

☐ Eröffnung von Abszessen (Z.B. Stichinzision) Wann zum ersten Mal? ..... Wie oft? .....

☐ Herausschneiden von betroffenen Arealen Wann zum ersten Mal? ..... Wie oft? .....

☐ Antibiotika Wann zum ersten Mal? ..... Wie oft? .....

Sonstige Therapien: .....

Blatt bitte wenden ⇒

HAVELKLINIK Berlin

Leiden Sie zusätzlich unter Akne vulgaris?

☐ Nein
☐ Leichte Akne (nur Mitesser)
☐ Mittelstarke Akne (Mitesser, Pusteln, Knoten)
☐ Schwere Akne (Große Knoten, Narbenbildung)

Größe: ..... Gewicht: .....

Leiden Sie zusätzlich zur Akne inversa an folgenden Erkrankungen:

Hypertonie (hoher Blutdruck) bekannt? ☐ Ja ☐ Nein
Wenn ja, wird diese mit Medikamenten behandelt? ☐ Ja ☐ Nein
Mit welchen Medikamenten? .....

Diabetes mellitus (Zucker) bekannt? ☐ Ja ☐ Nein
Wenn ja, wird diese mit Medikamenten behandelt? ☐ Ja ☐ Nein
Mit welchen Medikamenten? .....

Hypothyreose (Mangel an Schilddrüsenhormonen)? ☐ Ja ☐ Nein
Wenn ja, wird diese mit Medikamenten behandelt? ☐ Ja ☐ Nein
Mit welchen Medikamenten? .....

Hypercholesterinämie (hohes Cholesterin) ☐ Ja ☐ Nein
Wenn ja, wird diese mit Medikamenten behandelt? ☐ Ja ☐ Nein
Mit welchen Medikamenten? .....

Rauchen Sie? ☐ Ja ☐ Nein ☐ ehemaliger Raucher
Wenn ja, ... Zigaretten pro Tag seit .....Jahren

Leiden Sie zusätzlich zur Akne inversa an:

Häufigeren (über 4-mal im Jahr) Erkältungen: ☐ Ja ☐ Nein

Morbus Crohn (Chronische Darmentzündung): ☐ Ja ☐ Nein

Colitis ulcerosa (Chronische Darmentzündung): ☐ Ja ☐ Nein

Rheumatoide Arthritis (Gelenkrheuma): ☐ Ja ☐ Nein

Psoriasis (Schuppenflechte): ☐ Ja ☐ Nein

Asthma (COPD): ☐ Ja ☐ Nein

Allergien? ☐ Ja ☐ Nein
Wenn ja, welche? .....

Blatt bitte wenden ⇒

HAVELKLINIK Berlin

Leiden Sie unter Rückenschmerzen?

☐ Ja, sehr häufig bis ständi ☐ Ja, gelegentlich ☐ Nein

Wenn ja, in welcher Region Ihres Rückens sind die Schmerzen am stärksten?

☐ Im Nacken-/Schulterbereich ☐ Im Brustbereich ☐ Im Lendenbereich

Leiden Sie unter Bronchitis?

☐ Ja, sehr häufig bis ständig ☐ Ja, gelegentlich ☐ Nein

Wie oft essen Sie Fleisch von Schwein oder Rind pro Woche? .....

Seit wie vielen Jahren mit dieser Häufigkeit? .....Jahren

Weitere Erkrankungen:

.....
.....
.....
.....

Nehmen Sie aktuell Medikamente ein? ☐ Ja ☐ Nein

Wenn ja, Medikation / Dosis / Einnahme-Rhythmus: .....

Welchen Beruf üben Sie aus? .....

Sind Sie aktuell arbeitsuchend? ☐ Ja ☐ Nein

Wenn ja, seit wann (wie viele Monate bereits)?

.....Monate

Wie viele Tage waren Sie innerhalb der vergangenen 12 Monate arbeitsuchend? .....Tage

Hängt Ihre berufliche Situation mit Akne inversa zusammen? ☐ ja ☐ nein ☐ möglicherweise

Wie viele Tage waren Sie innerhalb der vergangenen 12 Monate wegen Akne inversa krank geschrieben?

.....Tage

Sozialanamnese

Blatt bitte wenden ⇒

© 2017 Havelklinik

Familienanamnese

HAVELKLINIK Berlin

Die Akne inversa tritt familiär gehäuft auf.
Daher bitten wir Sie nachfolgend um Angabe zu Ihrer Familie.

Wie viele Kinder haben Sie? .....

Sind folgende Ihrer Familienmitglieder von Akne inversa betroffen?

Vater	☐ Ja	☐ Nein	☐ Weiß nicht
Mutter	☐ Ja	☐ Nein	☐ Weiß nicht
Großvater	☐ Ja	☐ Nein	☐ Weiß nicht
Großmutter	☐ Ja	☐ Nein	☐ Weiß nicht
Schwester	☐ Ja	☐ Nein	☐ Weiß nicht
Bruder	☐ Ja	☐ Nein	☐ Weiß nicht
Tochter	☐ Ja	☐ Nein	☐ Weiß nicht
Sohn	☐ Ja	☐ Nein	☐ Weiß nicht

Gibt es in der unmittelbaren Familie (Eltern, Geschwister, Kinder) folgende Erkrankungen:

Psoriasis (Schuppenflechte):	☐ Ja	☐ Nein	☐ Weiß nicht
wenn ja, wer?			
Morbus Crohn (chronische Darmentzündung):	☐ Ja	☐ Nein	☐ Weiß nicht
wenn ja, wer?			
Colitis ulcerosa (chronische Darmentzündung):	☐ Ja	☐ Nein	☐ Weiß nicht
wenn ja, wer?			
Rheumatoide Arthritis (Gelenkrheuma):	☐ Ja	☐ Nein	☐ Weiß nicht
wenn ja, wer?			
Morbus Alzheimer (Altersdemenz):	☐ Ja	☐ Nein	☐ Weiß nicht
wenn ja, wer?			

Blatt bitte wenden ➡

DLQI

HAVELKLINIK Berlin

Die folgenden Fragen sollen untersuchen, wie stark Ihre Lebensqualität durch die Akne inversa eingeschränkt ist.

Ziel dieses Fragebogens ist es, herauszufinden, wie sehr Ihre Ha
IN DEN VERGANGENEN 7 TAGEN beeinflusst hat. Bitte kreuzen S

1. Wie juckend, schmerzhaft, wund oder brennend war Ihre Hau
   Sehr stark ☐
   Stark ☐
   Etwas ☐
   Gar nicht ☐

2. Wie sehr haben Sie sich in der letzten Woche wegen Ihrer Ha
   Sehr stark ☐
   Stark ☐
   Etwas ☐
   Gar nicht ☐

3. Wie sehr hat Sie Ihr Hautzustand in der letzten Woche beim E
   Gartenarbeit gestört?
   Sehr stark ☐
   Stark ☐
   Etwas ☐
   Gar nicht ☐
   Frage betrifft mich nicht ☐

4. Wie stark hat Ihre Haut in der letzten Woche die Auswahl Ihre
   Sehr stark ☐
   Stark ☐
   Etwas ☐
   Gar nicht ☐
   Frage betrifft mich nicht ☐

5. Wie stark hat Ihre Haut in der letzten Woche Ihre sozialen Ko
   und Freizeitaktivitäten beeinflusst?
   Sehr stark ☐
   Stark ☐
   Etwas ☐
   Gar nicht ☐
   Frage betrifft mich nicht ☐

6. Wie sehr hat Ihre Haut Ihnen in der letzten Woche die Ausübung von Sport erschwert?
   Sehr stark ☐
   Stark ☐
   Etwas ☐
   Gar nicht ☐
   Frage betrifft mich nicht ☐

Blatt bitte wenden ➡

HAVELKLINIK Berlin

7. Hat Ihre Haut Sie in der letzten Woche davon abgehalten zu arbeiten oder zu studieren?

ört?

Vielen Dank für Ihre Angaben.

✘ Berlin, ✘

Ort, Datum | **Unterschrift des Patienten** (bei minderjährigen Patienten: des Sorgeberechtigten) | **Unterschrift des Vertreters**

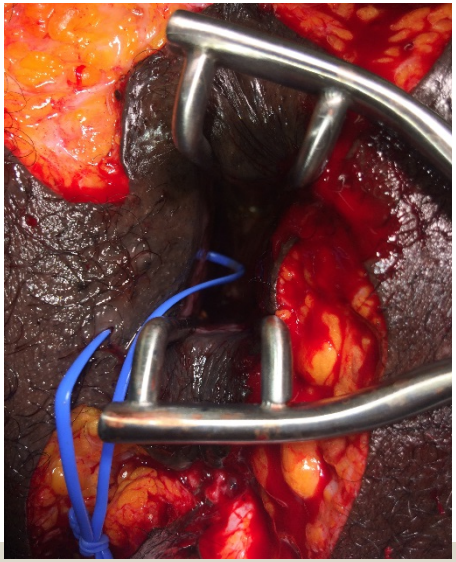
Blutentnahme

Blutbild	2,74
CRP	1,16
HDL	1,16
Triglyceride	0,27
Glucose (nüchtern)	0,27
Kosten insgesamt:	5,60

Vielen Dank für Ihre
Aufmerksamkeit

Komplikationen der AI

HAVELKLINIK Berlin



Chronisches Lymphödem

Narbige Kontrakturen

Plattenepithelkarzinom

Anale oder Pararektale Fisteln

European Hidradenitis Suppurativa Foundation e.V.

© 2017 Havelklinik