

## Riktlinje Hidradenitis suppurativa (HS)

**Innehållsansvarig:** Victoria Marmgren, Specialistläkare, Läkare hud- och könssjukvård (vicga)

**Godkänd av:** Helena Gustafsson, Verksamhetschef, Verksamhet Hud- och könssjukvård (helgu14)

**Denna rutin gäller för:** Verksamhet Hud- och könssjukvård

### Syfte

Systematisering av diagnostik, behandling och uppföljning av patienter med hidradenitis suppurativa (HS) i enighet med aktuellt kunskapsläge.

### Definition

HS är en kronisk inflammatorisk hudsjukdom som drabbar hårfolliklar i områden med apokrina svettkörtlar, som finns framför allt i axiller, ljumskar, perineum och crena ani.

### Etiologi

- Genetiska faktorer – 30–40 % av personer med HS har sjukdomen i släkten. Autosomal dominant nedärvning tros ligga i grunden (mutation i gamma- sekretasgenen)[1].
- Övervikt – både övervikt och fetma har en tydlig överrepresentation hos HS-patienter, koppling till svårighetsgraden antyds, men tydliga bevis saknas.
- Bakterier – HS är inte en klassisk infektionssjukdom, men bakterier tros spela roll i förloppet. *S. aureus* påträffas framför allt i ytliga lesioner (kolonisation?), medan *S. milleri*, *S. lugdunensis*, alfa-hemolytiska streptokocker, corynebakterier och actinomyces med flera har odlats fram från djupare lesioner[2].
- Mekaniska faktorer – viss bräcklighet längs junctionzonen finns. Friktion, åtsittande kläder, skav rapporteras kunna leda till försämring[3, 4].

### Patogenes

- Hyperkeratinisering av follikelmynning
- Ocklusion av follikel
- Dilatation/ruptur av follikel
- Lokal lymfohistocytär inflammation triggad av bakterier och cellrester

### Epidemiologi

Prevalensen av HS i Europa uppskattas till 1 %, med incidens kring 6 per 100 000 person/år. En del studier pekar på att HS är vanligare hos kvinnor, viss osäkerhet finns dock.

### Klinisk bild[5, 6]

- Återkommande smärtsamma eller suppurerande lesioner minst 2 ggr/halvår.
- Utbredning till områden med apokrina svettkörtlar.
- Förekomst av fistlar, sinustrakter, abscesser och ärr.
- Kronisk smärta med VAS runt 4,5 +/- 2,4[7].

## Riktlinje Hidradenitis suppurativa (HS)

### Skattningsverktyg

#### 1. Skattning enligt *Hurley*

Skattning enligt Hurley bör göras på alla HS-patienter före behandlingsstart.

<b>Hurley grad I</b>	Abscesser/inflammatoriska noduli utan hypertrofiska ärr eller fistelgångar
<b>Hurley grad II</b>	Återkommande abscesser med fistelgångar och hypertrofiska ärr, antingen enstaka eller multipla spridda.
<b>Hurley grad III</b>	Diffust utspridda abscesser och konglomerat med kommunicerande fistelgångar.

#### 2. *DLQI*

Mäter livskvalitet vid sjukdomen. Bör användas före och efter insättning av behandling.

Här finns frågeformuläret på alla språk inkl. svenska: [Dermatology Life Quality Index - School of Medicine - Cardiff University](#)

#### 3. Övriga skattningsverktyg (används i enskilda fall, se indikation):

##### 3a. *Sartorius Hidradenitis Suppurativa Score* (framför allt för uppföljning av behandling)

- Involverat område (axiller, ljumskar, genitalia, perineum eller andra områden): 3 poäng per område.
- Antal och typ av lesioner (abscess, nodulus, fistel, ärr): 2 poäng per nodulus, 4 poäng per fistel, 1 poäng per ärr och 1 poäng för övriga lesioner.
- Längsta avstånd mellan 2 lesioner i samma område, eller storlek om endast en lesion: <5 cm: 2 poäng; <10 cm: 4 poäng; >10 cm: 8 poäng.
- Lesioner med normal hud emellan – 0 poäng; sammanflyttande – 6 poäng.

##### 3b. *IHS4 (International HS Severity Score System)*

Antal noduli x 1 + antal abscesser x 2 + antal dränerande fistlar x 3

Lätt HS: <= 3 poäng; medelsvår 4-10 poäng; svår >= 11 poäng.

##### 3c. *PGA (Physician Global Assessment)*

Används framför allt i studier för att mäta utläkning av inflammatoriska noduli, abscesser och fistlar.

##### 3d. *HiSCR (The Hidradenitis Suppurativa Clinical Response)*

Definieras som  $\geq 50\%$  minskning av antalet inflammatoriska lesioner och utebliven ökning av fistlar jämfört med baseline. Används framför allt för att värdera effekt av biologiska läkemedel.

### Utredning

- Äftlighet
- Ålder för debut
- Metabolstatus
- Rökning
- Klinisk bild: involverade områden, typiska fistelbildande lesioner och konglomerat.
- Komorbiditet: akne, follikuliter, PCOS (Polycystic ovary syndrome), IBD (Inflammatory Bowel Disease)

## Riktlinje Hidradenitis suppurativa (HS)

- Baktodling: kan hjälpa att skraddarsy antibiotikabehandling. Negativ odling från en suppurerande lesion stärker diagnosmisstanke.

”Doctor’s delay” är vanligt.

### Behandling [7-16]

Helhetsperspektivet är viktigt!

- Rökstopp – motiverande samtal, remiss för rökavvänjning.
- Övervikt – eventuellt remiss till dietist och/eller obesitasmottagning.
- Arbete – man bör sträva efter minskad mekanisk påfrestning, värme, friktion.
- Psykosocial situation – sjukdomen har stor påverkan på livskvalitet, bl. a. relationer, sexualitet, arbetsförmåga. Depression och social isolering är inte sällan förekommande och bör bemötas.
- Medikamentell och kirurgisk behandling, se Tabell 1.
- Smärtlindring – NSAID i första hand. Opioider bör sättas in endast under begränsade tidsperioder, t ex postoperativt eller vid svår akut smärta, p.g.a. risk för iatrogen opiatberoende.

Tabell 1: Behandlingsrekommendationer\*

<b>Hurley grad I</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Skinoren x 2/dag (kontinuerligt)</li> <li>• Dalacinliniment x 2/dag (3-månadersperioder)</li> <li>• Inj. Kenacort 10 mg/ml intralesionellt (tveksam evidens)</li> </ul>
<b>Hurley grad II</b>	<p>Som grad I samt något av följande:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tetralysal (300 mg x 2/dag) i 3 månader (effekten är jämförbar med Dalacinliniment)</li> <li>• Kaps Dalacin 300 mg x 2 + T Rimactan 300 mg x 2<sup>†</sup> i 3 till 6 månader. Behandlingen kan upprepas efter 2 mån. uppehåll. OBS provtagning enl. FASS. Se separat PM.</li> <li>• Om hormonella faktorer tros spela roll (PCOS, perimenstruella skov) kan antiandrogen terapi övervägas, t.ex. Yasmin el. Diane.</li> <li>• CO2-laserbehandling av enstaka persisterande lesioner.</li> </ul> <p>Om dålig effekt av ovanstående:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Metformin (framför allt hos patienter med glukosintolerans/metabolt syndrom) – startdos 500 mg x1 i en vecka, x2 i en vecka, x3 fortsättningsvis. Kreatinin, faste p-glukos och HbA1C innan för att inte maskera diabetes.</li> <li>• Överväg adalimumab</li> </ul> <p>Alternativa behandlingar, individuellt övervägande:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Acitretin (0,3-0,9 mg/kg)/Isotretinoin (0,5-1 mg/kg). Obs! Isotretinoin har en begränsad effekt på HS, kan övervägas vid samtidig nodulocystisk akne.</li> <li>• Sandimmun (3–6 mg/kg)</li> <li>• Dapson (25–150 mg/dag)</li> </ul>

## Riktlinje Hidradenitis suppurativa (HS)

<b>Hurley grad III</b>	Som grad II samt: <ul style="list-style-type: none"><li>• Adalimumab injektioner sc, 160 mg vecka 0, följt av 80 mg vecka 2, 40 mg vecka 4 och därefter 40 mg varje vecka</li><li>• Infliximab 5 mg/kg, vecka 0, 2, 6, 8 osv. Evidens finns, men indikation saknas f.n.</li><li>• IL-17-, IL-1-hämmare: växande evidens för att dessa kan vara effektiva i enstaka svåra fall. Ställningstagande efter diskussion.</li><li>• CO2-laserbehandling</li><li>• Konventionell kirurgi**</li></ul>
------------------------	--

\* Diskutera gärna med HS-ansvariga läkare inom laserteamet om patienten bör bedömas på HS-mottagningen

† I de sällsynta fall där man väljer att behandla med rifampicin under graviditet är K-vitamin (fytomenadion) viktigt för att motverka eventuell hypoprotrombinemi. K-vitamin kan ges till den gravida kvinnan i dosen 10 – 20 mg/dag fr.o.m. fyra till åtta veckor före beräknad förlossning. Det nyfödda barnet bör i regel få K-vitamin intramuskulärt efter födelsen[17].

\*\*Vid utbredda fistelsystem framför allt perianalt krävs kartläggning med ultraljud eller MR och ev. remittering för prokto-/koloskopi innan kirurgisk behandling.

### Referenser

1. Pink, A.E., et al., *gamma-Secretase mutations in hidradenitis suppurativa: new insights into disease pathogenesis*. J Invest Dermatol, 2013. **133**(3): p. 601-7.
2. Guet-Revillet, H., et al., *Bacterial pathogens associated with hidradenitis suppurativa, France*. Emerg Infect Dis, 2014. **20**(12): p. 1990-8.
3. Boer, J. and E.F. Weltevreden, *Hidradenitis suppurativa or acne inversa. A clinicopathological study of early lesions*. Br J Dermatol, 1996. **135**(5): p. 721-5.
4. de Winter, K., H.H. van der Zee, and E.P. Prens, *Is mechanical stress an important pathogenic factor in hidradenitis suppurativa?* Exp Dermatol, 2012. **21**(3): p. 176-7.
5. Frew, J.W., et al., *Phenotypic heterogeneity implies heterogeneous pathogenic pathways in hidradenitis suppurativa*. Exp Dermatol, 2015. **24**(5): p. 338-9.
6. Ingram, J.R. and V. Pigué, *Phenotypic heterogeneity in hidradenitis suppurativa (acne inversa): classification is an essential step toward personalized therapy*. J Invest Dermatol, 2013. **133**(6): p. 1453-6.
7. Zouboulis, C.C., et al., *European S1 guideline for the treatment of hidradenitis suppurativa/acne inversa*. J Eur Acad Dermatol Venereol, 2015. **29**(4): p. 619-44.
8. Deckers, I.E. and E.P. Prens, *An Update on Medical Treatment Options for Hidradenitis Suppurativa*. Drugs, 2016. **76**(2): p. 215-29.
9. Ellis, L.Z., *Hidradenitis suppurativa: surgical and other management techniques*. Dermatol Surg, 2012. **38**(4): p. 517-36.
10. Gener, G., et al., *Combination therapy with clindamycin and rifampicin for hidradenitis suppurativa: a series of 116 consecutive patients*. Dermatology, 2009. **219**(2): p. 148-54.
11. Hughes, R., et al., *The medical and laser management of hidradenitis suppurativa*. Am J Clin Dermatol, 2015. **16**(2): p. 111-23.
12. Lim, Z.V. and H.H. Oon, *Management of Hidradenitis Suppurativa in Patients with Metabolic Comorbidities*. Ann Dermatol, 2016. **28**(2): p. 147-51.
13. Mandal, A. and J. Watson, *Experience with different treatment modules in hidradenitis suppurativa: a study of 106 cases*. Surgeon, 2005. **3**(1): p. 23-6.
14. Verdolini, R., et al., *Metformin for the treatment of hidradenitis suppurativa: a little help along the*

Doknr. i Barium	Giltigt fr.o.m	Version
30757	2021-03-01	7

## Riktlinje Hidradenitis suppurativa (HS)

- way. J Eur Acad Dermatol Venereol, 2013. **27**(9): p. 1101-8.
15. M., H., *Hidradenitis Suppurativa, utredning och behandling*. Skånes Universitetssjukhus. Skånes Universitetssjukhus.
  16. M., J., *Hidradenitis Suppurativa*. [www.emedicine.com](http://www.emedicine.com).
  17. [www.medscinet.se/infpreg/](http://www.medscinet.se/infpreg/)

### Relaterad information

Patientinformation [Hidradenitis suppurativa \(HS\)](#)

Patientinformation [Behandling med adalimumab mot hidradenitis suppurativa](#)

[DLQI självskattningsformulär](#) svenska (i verksamhetens SharePoint)

svenska samt övriga språk: [Dermatology Life Quality Index - School of Medicine - Cardiff University](#)

### Arbetsgrupp/granskare

Despina Kantere, specialistläkare, VO hud- och könssjukvård (deska1)

Mikael Alsterholm, sektionschef, överläkare, VO hud- och könssjukvård (mikal)